Metro Ciencia

Caso clínico | Clinical case

Síndrome de Herlyn Werner Wünderlich. Reporte de caso

Herlyn Werner Wünderlich syndrome. Case report

Jaime Acosta, MD[1], Jorge García, MD[2], Fabricio Macías, MD[3], Ivan Miranda, MD[4], Marco Tapia, MD[5], Danilo Acosta, MD[6]

Departamento de Obstetricia y Ginecología, Hospital Metropolitano, Quito, Ecuador[1,3,4,5]; Departamento de Urología Pediátrica, Hospital Metropolitano, Quito, Ecuador[2]; Beth Israel Deaconess Medical Center, Boston, MA[6]

Recibido: 08 de agosto 2016 Aceptado: 10 de septiembre 2016

Resumen:

El síndrome de Herlyn Werner Wünderlich (SHWW) se caracteriza por la triada útero didelfo, hemivagina obstruida y agenesia renal homolateral; fue descrito en 1976. Es una entidad poco conocida en ginecología; se debe a una alteración de la fusión de los conductos de Müller y la estrecha relación del origen embrionario de los aparatos genital y urinario. Su diagnóstico es tardío ya que los síntomas inician generalmente después de la menarquia y su intensidad puede variar. Su tratamiento se sustenta en el correcto diagnóstico y la correspondiente resolución quirúrgica. La resección del tabique uterino mejora, generalmente, las condiciones de la paciente y el pronóstico, pudiendo lograrse la gestación.

Palabras claves: : síndrome de Herlyn Werner Wunderlich, agenesia renal, útero didelfo, tabique uterino.

Abstract:

Herlyn-Werner-Wünderlich is a syndrome characterized by the triad of uterus didelphys, obstructed hemivagina and ipsilateral renal agenesis. It is an uncommon müllerian ducts congenital anomaly, affecting the urogenital tract because of the close embryonic origin of the urogenital system. Its diagnosis is of late onset because symptoms appear after the menarche and the intensity of the symptoms varies among patients. Treatment is based on a proper and timely diagnosis, as well as a surgical correction of the defects. A resection of the uterine septum generally improves the symptoms and creates a favorable future prognosis, making an intrauterine pregnancy possible. We present a case of a 22-year old female patient with delayed diagnosis of Herlyn-Werner-Wünderlich syndrome, with no hemivaginal septum, whose chief complaints were dysmenorrhea and recurring purulent vaginal discharge despite unsuccessful surgical interventions. A mini laparotomy Strassman metroplasty was performed, resolving her symptomatology.

Key words: Herlyn-Werner-Wünderlich syndrome, renal agenesis, uterus didelphys, hemivagina, uterine septum.

Correspondencia: Dr. Jaime Acosta
Teléfono: (593) 999 835473
email: jacosta@hmetro.med.ec

INTRODUCCION

El síndrome de Herlyn Werner Wünderlich (SHWW) es la asociación de útero didelfo, hemivagina obstruida y agenesia renal homolateral[1]. Forma parte de las anomalías mullerianas y se trata de una triada poco descrita en la literatura médica.
El propósito de este reporte es describir esta entidad infrecuente y efectur una revisión de la misma.

PRESENTACIÓN DEL CASO

Una paciente femenina de 22 años de edad acude a la consulta por presentar dismenorrea incapacitante desde su menarquia.

Antecedentes: menarquia a los 13 años, ciclos menstruales regulares, inicio de vida sexual a los 18 años. La paciente ha sido atendida y tratada por varios facultativos que refieren malformación uterina y drenaje de masa pélvica por vía vaginal. Además, ocasionalmente tras presionarse en la fosa ilíaca derecha presenta eliminación de secreción mucopurulenta por la vagina.
La ecografía transabdominal evidencia 2 cavidades uterinas ***(Figura 1).***

Resonancia magnética nuclear (RMN) abdominal y pélvica: reporta ausencia del riñón derecho y riñón izquierdo con hipertrofia compensadora. Útero: malformación bicorne (2 cuerpos uterinos) con una distancia intercornual mayor de 4 cm; impresiona, además, la presencia de 2 cérvix. La anatomía zonal de ambos endometrios está respetada. El espesor del endometrio en el lado izquierdo es de aproximadamente 4 mm y en el lado derecho 7 mm ***(Figura 2)***.

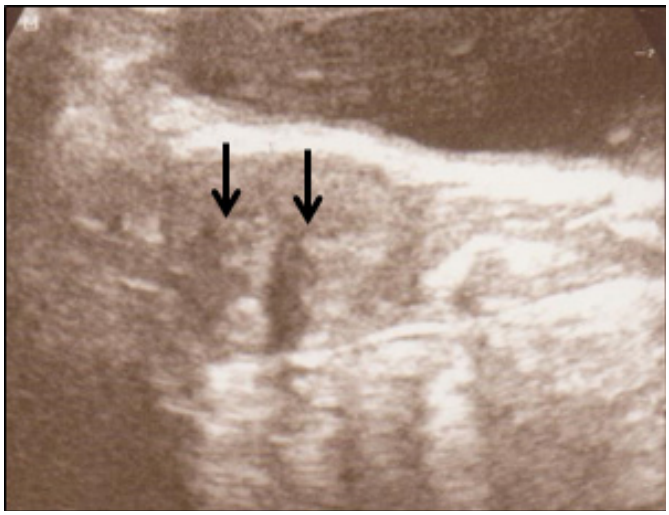


Figura 1: Ecografía 2D. Las flechas muestran 2 cavidades uterinas.

Histeroscopía: genitales externos normales, 2 orificios cervicales en un mismo cérvix que comunican cada uno a una cavidad uterina distinta, cérvix izquierdo de aspecto normal y fácil permeabilidad, el derecho estenótico (requiere dilatación para pasar el histeroscopio). Dos cavidades uterinas de aspecto macroscópico normal: la derecha aproximadamente 25% menor que la izquierda; cada ostium es visible en ambas cavidades ***(Figura 3).*** Se realiza corrección quirúrgica laparoscópica mediante la técnica de Strassman en la cara anterior uterina. La histeroscopía de control muestra neocavidad uterina normal ***(Figura 4).***

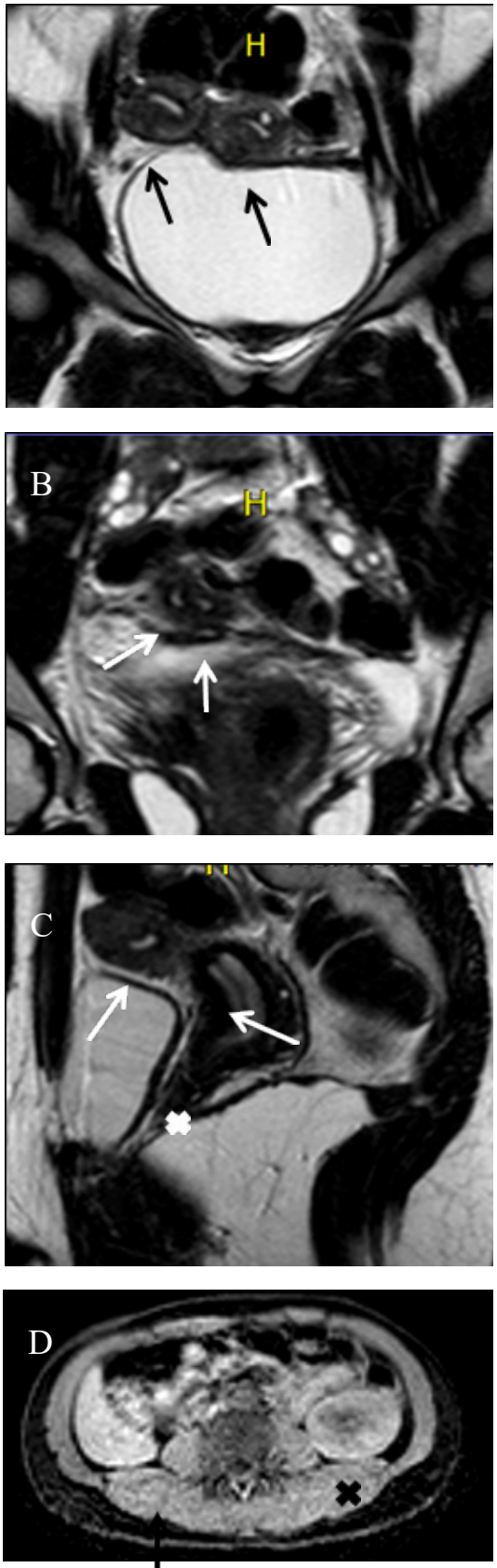


Figura 2. RMN. A: corte axial T2, muestra dos cuerpos uterinos con sus cavidades bien delimitadas (flechas). B: corte axial T2, muestra dos cérvix (flechas). C: corte sagital T2, muestra dos cavidades uterinas (flechas) y vagina única (x). D: corte axial T1, muestra riñón izquierdo (x), ausencia de riñón derecho (flecha).

Síndrome de Herlyn Werner Wünderlich

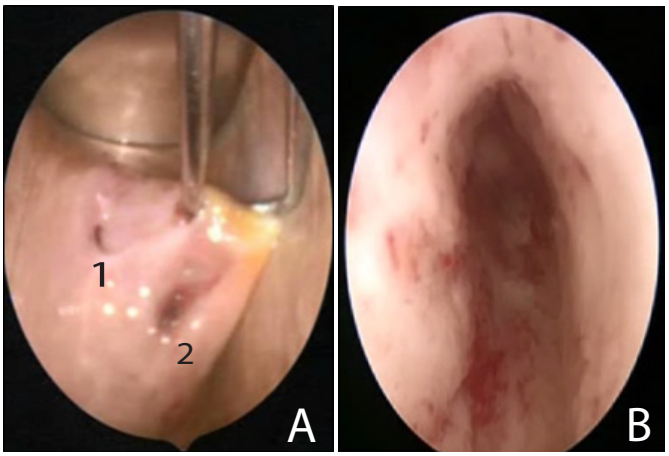


Figura 3. A: Cuello uterino con dos orificios cervicales
Figura 3. B: Cavidad uterina derecha

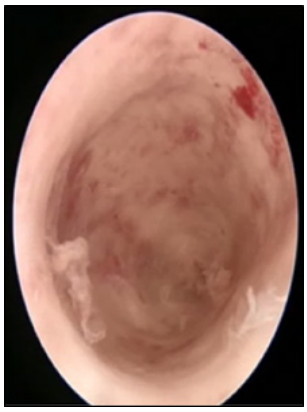


Figura 3. C: Cavidad uterina izquierda

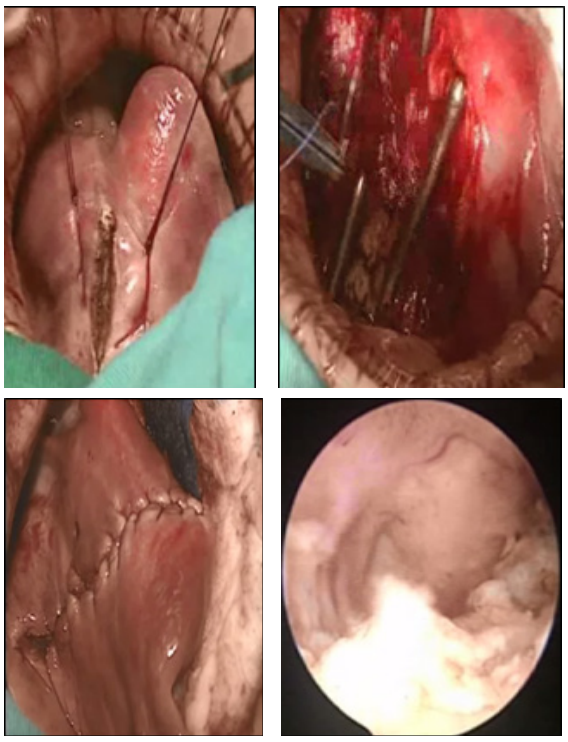


Figura 4. A: dos cuerpos uterinos. B: dos cavidades uterinas y tabique resecado (T). C: útero único reparado. D: histeroscopia de control neo cavidad uterina.

DISCUSIÓN

Las anomalías congénitas del aparato urogenital pueden presentarse aisladas o abarcar varios de estos órganos debido a su similar origen embriológico[6].

Las malformaciones uterinas se deben principalmente a anomalías de los conductos de Müller, se presentan en 0.5 a 3% de mujeres[7]. El útero didelfo es aproximadamente 11% de las anomalías mullerianas y el tabique vaginal completo o incompleto está presente en 75% de úteros didelfos[2]; las anomalías de los conductos müllerianos se acompañan de anomalías renales en 30% de los casos[2,4,7].

La triada útero didelfo, hemivagina obstruida y agenesia renal homolateral se denomina síndrome de Herlyn Werner Wünderlich (SHWW) ***(Figura 5)***, descrito en 1976; desde entonces en la literatura mundial se han reportado varios cientos de casos y pocas series de casos[1].

La manifestaciones sintomáticas generalmente se inician después de la menarquia y depende de las características del tabique vaginal (según sea completo o incompleto); la principal molestia es la dismenorrea (64%), secreción mucopurulenta intermitente, hemorragia vaginal irregular, endometriosis, inflamación pélvica aguda; son menos frecuentes: hematocolpos, hematometra, hematosálpinx, hemoperitoneo, fiebre y vómito[1,3]. Las potenciales complicaciones de este síndrome pueden ser agudas (piohematocolpos, piosálpinx o pelviperitonitis) y a largo plazo (endometriosis, adherencias pélvicas y riesgo aumentado de aborto, parto prematuro o infertilidad)[2].

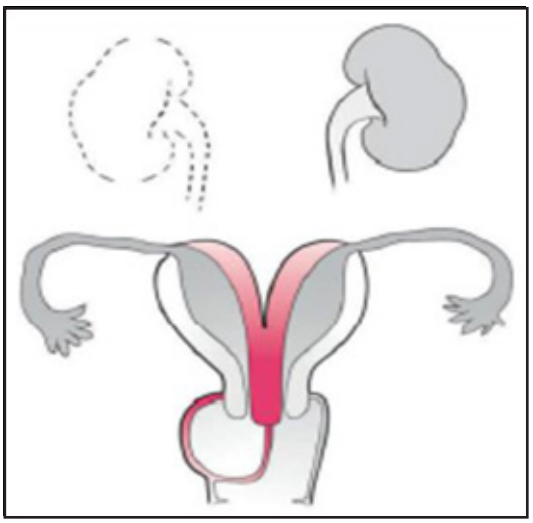


Figura 5. Ilustración del síndrome de Herlyn Werner Wünderlich

La ecografía (US) es un examen diagnóstico importante ya que puede detectar riñones, masas pélvicas y malformaciones uterinas. Otros exámenes complementarios se realizan cuando el diagnóstico no es claro con la US. La RMN diferencia mejor las anomalías uterinas cuando no se las puede esclarecer mediante los exámenes previos (US, TAC, histerosalpingografía que se utilizan por ser de menor costo)[2]. La laparoscopia se reserva para los casos en los que el

diagnóstico no es claro con los exámenes de imagen o no se puede realizar la RMN debido a su costo. Además, sirve como tratamiento con la resección de septos, tabiques[1,2,3,5].
Diagnóstico diferencial: con las anomalías congénitas del aparato reproductor que presentan diversos cuadros morfológicos que se clasifican de acuerdo al defecto uterino mayor (según la American Fertility Society) ***(Tabla 1)***[4,7].

Tabla 1. Clasificación de las anomalías de los conductos de Müller AFS

1. Hipoplasia o agenesia segmentaria de los conductos de Müller
a. Vaginal b. Cervicouterina c. Uterina d. Tubárica e. Combinada
2. Útero unicorne
a. Cuerno rudimentario con cavidad que comunica con un útero unicorne. b. Cuerno rudimentario con cavidad, que no comunica con un útero unicorne. c. Cuerno rudimentario sin cavidad. d. Útero unicorne sin cuerno rudimentario
3. Útero didelfo
4. Útero bicorne
a. Bifurcación completa b. Bifurcación parcial
5. Útero tabicado
a. Tabique completo b. Tabique parcial
6. Útero arqueado
7. Anomalías por dietilestilbestrol

El pronóstico después de la resolución quirúrgica es bueno, con una tasa de embarazos de 87%[2,3] de los cuales el 62% llegan a término sin complicaciones[2].

CONCLUSIÓN

El SHWW es una triada poco conocida cuya frecuencia es subestimada porque casi el 57% de las anomalías mullerianas son asintomáticas y presentan una fertilidad normal[7]. La investigación del aparato urinario es fundamental ante el hallazgo de anomalías uterinas debido a su fuerte asociación por el similar origen embrionario[6].

El diagnóstico se establece mediante la sintomatología, examen físico y exámenes de imagen complementarios. Dependiendo de los los hallazgos se toma la mejor decisión para resolverla por intervención quirúrgica. Se reporte que la resección histeroscópica es la mejor opción (buenos resultados para el futuro obstétrico de las pacientes)[1,2,3,5].

REFERENCIAS BIBLIOGRÁFICAS Y FUENTES DE INFORMACIÓN

1. **Zhu L, Chen N, Tong JL, Wang W, Zhang L, Lang JH.** New classification of Herlyn-Werner-Wunderlich syndrome. Chin Med J (Engl) 2015;128(2):222-225.
2. **Osornio-Sánchez V, Santana-Ríos Z, Fulda-Graue S, Pérez Becerra R, Urdiales-Ortiz A, Martínez A, et al.** Síndrome de Herlyn Werner Wünderlich. Revisión de la literatura y reporte de caso. Rev Mex Urol 2012;72(1):31-34.
3. **Angotti R, Molinaro F, Bulotta AL, Bindi E, Cerchia E, Sica M, et al.** Herlyn-Werner-Wunderlich syndrome: An "early" onset case report and review of Literature. Int J Surg Case Rep. 2015;11:59-63.
4. **Cox D, Ching BH.** Herlyn-Werner-Wunderlich syndrome: a rare presentation with pyocolpos. J Radiol Case Rep. 2012;6(3):9-15.
5. **Mehra S, Chamaria K, Garga UC, Kataria A, Ahuja A.** Imaging Diagnosis of Herlyn-Werner-Wunderlich Syndrome- An Extremely Rare Urogenital Anomaly. J Clin Diagn Res 2015;9(5):TD06-8.
6. **Herlyn U, Werner H.** Simultaneous occurrence of an open Gartner-duct cyst, a homolateral aplasia of the kidney and a double uterus as a typical syndrome of abnormalities. Geburtshilfe Frauenheilkd 1971;31(4):340-347.
7. **Wunderlich M.** Unusual form of genital malformation with aplasia of the right kidney. Zentralbl Gynakol. 1976;98(9):559-562.
8. **Piccinini PS, Doski J.** Herlyn-Werner-Wunderlich syndrome: a case report. Rev Bras Ginecol Obstet 2015;37(4):192-196.
9. **Aydin R, Ozdemir AZ, Ozturk B, Bilgici MC, Tosun M.** A Rare Cause of Acute Abdominal Pain. Pediatric Emergency Care 2014;30(1):40-42.
10. **Moore K, Persaud T.** Embriología Clínica. 7th edition ed. Spain: Elsevier; 2004.
11. The American Fertility Society classifications of adnexal adhesions, distal tubal occlusion, tubal occlusion secondary to tubal ligation, tubal pregnancies, müllerian anomalies and intrauterine adhesions. Fertil Steril 1988;49(6):944-945.
12. **Del Vescovo R, Battisti S, Di Paola V, Piccolo CL, Cazzato RL, Sansoni I, et al.** Herlyn-Werner-Wunderlich syndrome: MRI findings, radiological guide (two cases and literature review), and differential diagnosis. BMC **Med Imaging 2012;12:4.**
13. **Bravo A, Correa M, San Martín N.** Síndrome de Herlyn-Werner-Wunderlich. Reporte de un caso y revisión de la literatura. REMS. 2010;6(1):24-28.
14. **Schorge J, Schaffer J, Halvorson L, Hoffman B, Bradshaw K, Cunningham F.** Williams Ginecología, 1st edition. McGraw-Hill. Mexico. 2009.
15. **Smith N, Laufer M.** Obstructed hemivagina and ipsilateral renal anomaly (OHVIRA) syndrome: management and follow-up. Fertil Steril 2007;87(4):918-922.
16. **Tong J, Zhu L, Lang J.** Clinical characteristics of 70 patients with Herlyn-Werner-Wunderlich syndrome. Int J Gynaecol Obstet 2013;121(2):173-175.
17. **Sharma D, Janu MK, Gaikwad R, Usha MG.** Herlyn-Werner-Wunderlich Syndrome Complicated with Pyocolpos: An Unusual Cause of Postabortal Sepsis. J Gynecol Endosc Surg 2011;2(2):105-108.
18. **Nabeshima H, Nishimoto M, Shiga N, Utsunomiya H, Yaegashi N.** Laparoscopic Strassman metroplasty in a postmenarcheal adolescent girl with Herlyn-Werner-Wunderlich mullerian anomaly variant, obstructed noncommunicating didelphic uterus without gartner duct pseudocyst. J Minim Invasive Gynecol 2013;20(2):255-2558.
19. **Sheih C-P, Li Y-W, Huang T-S, Liao Y-J, Chen W-J.** Spontaneous Rupture of the Uterovaginal Septum in 2 Girls with Unilateral Hematocolpos and Ipsilateral Vaginal Ectopic Ureter. The Journal of Urology 2000;163(6):1947-1948.
20. **Holloway J, Jehle J, Hudson H, Wilson C.** Uterus didelphys with unilateral imperforate vagina: spontaneous rupture of the vaginal septum. Obstet Gynecol 1980;55(3):50S-1S.
21. **Dorais J, Milroy C, Hammoud A, Chaudhari A, Gurtcheff S, Peterson CM.** Conservative treatment of a Herlyn-Werner-Wunderlich mullerian anomaly variant, noncommunicating hemiuterus with Gartner duct pseudocyst. J Minim Invasive Gynecol 2011;18(2):262-266.