

Síndrome de Herlyn-Wener-Wunderlich.

Herlyn-Wener-Wunderlich syndrome.

Dra. Diana Barreno*, Dr. Luis Paguay **, Dra. Mariuxi López ***

*Especialista en Ginecología y Obstetricia, Hospital General Riobamba del Instituto Ecuatoriano de Seguridad Social – IESS.

**Especialista en Ginecología y Obstetricia, Hospital General Riobamba del Instituto Ecuatoriano de Seguridad Social -IESS.

***Especialista en Ginecología y Obstetricia, Hospital Teodoro Maldonado Carbo del Instituto Ecuatoriano de Seguridad Social – IESS.

dianyfer21@yahoo.es

Resumen.

Introducción: El Síndrome de Herlyn-Wener-Wunderlich es una malformación de los conductos de Müller y de Wolf, debido a una falta de fusión de los mismos, es muy rara y se caracteriza por presentar un útero didelfo, con una hemivagina obstruida y agenesia renal ipsilateral, más frecuente del lado derecho.

Objetivo: Describir un caso clínico de una paciente adolescente con cuadro de dismenorrea secundario a Síndrome de Herlyn-Wener-Wunderlich.

Material y métodos: Se realizó un estudio descriptivo, retrospectivo y documental sobre dismenorrea secundaria, malformaciones mullerianas y presentación de un caso clínico.

Resultados: Se describe el caso de una paciente de 13 años tratada en la Unidad Materno Infantil del Hospital Teodoro Maldonado Carbo, con cuadro de dismenorrea severa desde el inicio de la menarca, presenta masa pélvica dolorosa a la palpación, se realiza ecografía abdominal y pélvica encontrando dos tumoración de contenido líquido con sedimento que se extienden hasta canal vaginal y que compromete cérvix bilobulado, la ecografía abdominal reporta ausencia de riñón derecho por lo que fue sometida a laparotomía exploratoria confirmando el diagnóstico de malformación uterina con útero didelfo, hemivagina derecha ciega y hematocolpos.

Conclusiones: Las malformaciones Mullerianas corresponde a anomalías congénitas poco comunes y el Síndrome de Herlyn-Wener-Wunderlich es una entidad mucho menos común, causante de cuadros de dismenorrea severa, abdomen agudo, su diagnóstico clínico es difícil y requiere estudios complementarios. El tratamiento es conservador con el fin de preservar la función reproductiva de la paciente.

Palabras clave: Dismenorrea, Síndrome de Herlyn-Wener-Wunderlich.

Abstract.

Introduction: Herlyn-Wener-Wunderlich Syndrome is a malformation of the ducts of Muller and Wolf, due to a lack of fusion of them, is very rare and is characterized by a didelfo uterus, with a blocked hemivagina and ipsilateral renal agenesis, more common right-hand.

Objective: Describe a clinical case of a teenage patient with secondary dysmenorrhea to Herlyn-Wener-Wunderlich Syndrome.

Material and methods: A descriptive, retrospective and documentary study was conducted on secondary dysmenorrhea, mullerian malformations and presentation of a clinical case.

Results: It describes the case of a 13-year-old patient treated in the Infant Maternal Unit of the Hospital Teodoro Maldonado Carbo, with severe dysmenorrhea from the beginning of the menarch, has painful pelvic

mass to palpation, abdominal ultrasound and pelvic ultrasound is performed finding two tumoration of liquid content with sediment that extend to the vaginal canal and compromising bilobed cervix, the abdominal ultrasound reports absence of right kidney so she was subjected to exploratory laparotomy confirming the diagnosis of uterine malformation with didelfo uterus, blind right hemivagina and hematocolpos.

Conclusions: Mullerian malformations correspond to rare congenital abnormalities and Herlyn-Wener-Wunderlich Syndrome is a much less common entity, causing severe dysmenorrhea, acute abdomen, clinical diagnosis is difficult and requires clinical studies Complementary. Treatment is conservative in order to preserve the patient's reproductive function.

Keywords: Dysmenorrhea, Herlyn-Wener-Wunderlich syndrome

Recibido: 20-10-2019

Revisado: 29-11-2019

Aceptado:30-11-2019

Introducción.

El síndrome de Herlyn-Wener-wunderlich es una anomalía congénita rara del tracto urogenital, causado por falta de fusión de los conductos mullerianos asociado con anomalías del conducto mesonéfrico (1-2). También se conoce con el nombre de síndrome OHVIRA (uterine didelphys associates with obstructed hemivagina and ipsilateral renal anomaly) un término más amplio ya que incluye otro tipo de anomalías renales (10). Consiste en una hemivagina ciega en un útero didelfo y agenesia renal ipsilateral, triada que se da a conocer por primera vez por Bonet en 1700 y luego por Wunderlich en 1856 (7). La incidencia real se desconoce ya que muchas pacientes son asintomáticas o subdiagnosticadas, pero se estima que puede corresponder al 10% de la población (3-4). Sin embargo, la incidencia de útero didelfo es aproximadamente 1/2.000 a 1/28.000 de pendiendo de la población estudiada y se acompaña de agenesia renal en un 43% (5). Las anomalías de los conductos mullerianos tienen una prevalencia de 2% al 3% en la población femenina con una incidencia aproximada de 1/200 a 600 en las mujeres de edad fértil (4). El útero didelfo corresponde al 11% de las anomalías de los conductos de Müller (6); y el tabique vaginal total o parcial está presente en un 75% de las mujeres con útero didelfo (8). Entre las anomalías del tracto urinario asociados a anomalías de los conductos mullerianos son la agenesia renal, doble sistema colector, duplicación renal y riñón en herradura (10).

El tracto genital inferior, así como los genitales internos se desarrollan a partir de estructuras urogenitales que son los conductos de Wolf o Mesonéfricos y los conductos Paramesonéfricos o de Müller (9). En la mujer la fusión de los conductos mullerianos da origen al canal uterovaginal, trompas de Falopio, útero y dos tercios superiores de la vagina (8), cuando en el proceso de fusión ocurre alguna alteración se producen las anomalías mullerianas (9).

El síndrome OVHIRA se diagnostica generalmente en la pubertad con síntomas inespecíficos como dolor pélvico, dismenorrea y masa pélvica palpable por hematocolpos, muy rara vez se presenta con infertilidad primaria cuando el tabique vaginal es incompleto (11). Es difícil el diagnóstico debido a que las pacientes presentan menstruaciones regulares asociadas a dismenorrea cíclica que generalmente mejora con analgésicos lo que retrasa el diagnóstico.

Objetivo

Describir un caso clínico de una paciente adolescente con cuadro de dismenorrea secundario a Síndrome de Herlyn-Wener-Wunderlich

Material y métodos

Se realizó un estudio descriptivo, retrospectivo y documental sobre dismenorrea secundaria, malformaciones mullerianas y presentación de un caso clínico.

Resultados

Presentación del caso clínico

Se informa el caso de una mujer de 13 años residente en Guayaquil, con antecedente de cistectomía de ovario derecho y apendicectomía a cielo abierto por antecedente de quiste hemorrágico de ovario derecho 2 meses antes. Antecedentes familiares: Madre diabética y Padre con trastorno bipolar.

Es referida a la consulta de ginecología por dismenorrea severa, refiere menarca a los 12 años con ciclos menstruales regulares cada 28 días aproximadamente con duración de 4 días, flujo normal con dismenorrea severa que cede con analgésicos vía oral.

Al examen físico se palpa tumoración pélvica que se extiende hasta mesogastrio ligeramente doloroso a la palpación, no se realiza examen ginecológico por que paciente refiere ser virgen y no existe consentimiento de representante legal.

Ecografía pélvica reporta dos tumoraciones que parecen comprometer cérvix bilobulado, tumoración derecha de 7.56 x 4 cm con 39 ml de líquido con sedimento y tumoración izquierda de 9.61 x 5.71 cm con 120 ml de líquido con sedimento que se extiende hacia el canal vaginal, el informe indica hematocolpos y tumoración pélvica a investigar. Ecografía abdominal informa ausencia de riñón derecho.

Sobre la base de presentación clínica y reportes de imagen se decide realizar laparotomía exploratoria evidenciándose útero con cuerno derecho globuloso, blando, aumentado de tamaño que semeja cuerpo uterino, hematosalpinx derecho de 10 ml aproximadamente, ovarios macroscópicamente normales, trompa izquierda normal, cuerpo uterino izquierdo aumentado de tamaño de 9 cm. Equipo quirúrgico decide realizar salpingectomía total derecha con hysterectomía parcial de cuerpo derecho, no se realiza histeroscopia por no haber autorización de familiar.

Figura 1. Hematosalpinx derecho. Cuerpo uterino derecho dilatado.

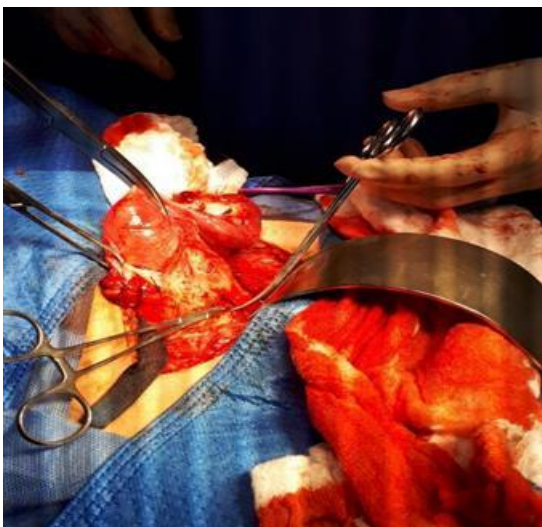


Fuente: Servicio de Ginecología Hospital Dr Teodoro Maldonado Carbo.

Durante el control, la paciente refiere persistencia de dismenorrea severa con ciclos menstruales sin alteración, en ecografía pélvica de control se reporta útero didelfo de medidas normales, ovarios normales, quiste para ovárico izquierdo de 3.6 x 3.2 cm que no capta Doppler, hematocolpos de 78 ml.

Se programa histeroscopia quirúrgica evidenciando cérvix corto, tumor blando que sobresale en pared anterior de vagina, endometrio de segunda fase, se realiza incisión con electrobisturí a nivel de masa evidenciándose salida de líquido achocolatado en abundante cantidad disminuyendo considerablemente masa descrita. En controles subsecuentes paciente refiere persistencia de dismenorrea mas leucorrea verde y fétida abundante compatible con piometra por lo que se programa reintervención quirúrgica realizando hysterectomía abdominal y cistectomía de ovario derecho.

Figura 2. Hysterectomía abdominal - cuerpo uterino derecho – izquierdo



Fuente: Servicio de Ginecología Hospital Dr. Teodoro Maldonado Carbo.

Hallazgos quirúrgicos: Útero con cuerpo uterino doble, cuerpo uterino izquierdo con cérvix que se abre al canal vaginal, cuerpo uterino derecho termina en fondo de saco ciego, ambos cuerpos uterinos no se conectan, quiste de ovario izquierdo de 3 cm.

Figura 3. Cuerpo uterino derecho – izquierdo



Figura 4. Cuerpos uterinos



Fuente: Servicio de Ginecología Hospital Dr. Teodoro Maldonado Carbo.

Discusión

La duplicación del útero se produce por una falta de fusión de los conductos paramesonefricos ya sea en una región localizada o en toda su totalidad, siendo una de las anomalías mullerianas más frecuentes el útero didelfo (5).

La malformación uterina que pertenece a un grupo de malformaciones mullerianas que es el útero didelfo con hemivagina obstruida por un tabique vaginal asociado a una anomalía renal ipsilateral en este caso ausencia renal; estos hallazgos compatibles con Síndrome de OHVIRA también llamado Herlyn-Wener-Wunderlinch aunque entre las anomalías renales también se puede encontrar duplicación renal o riñón multiquístico (4-6). Cada hemi útero se asocia con una trompa de Falopio y ovarios normales ipsilaterales.

Estas malformaciones son más frecuentes del lado derecho sin tener una explicación clara sobre este hallazgo (6).

Es una patología rara vez diagnosticada en la niñez, presentando su cuadro clínico posterior al inicio de la menarca ocasionado por el cuadro obstructivo de la hemivagina obstruida (10).

La principal expresión clínica de este síndrome es la dismenorrea debido a que el útero rudimentario

bajo la influencia hormonal que es generada por el ciclo ovárico y al disponer de tejido endometrial se inicia la fase proliferativa con producción de menstruación y que debido a una hemivagina ciega o la presencia de tabique vaginal transverso no se puede expulsar y produce de manera progresiva hematocolpos, hematometra, hematosalpinx (11).

Clínicamente es un cuadro difícil de diagnosticar ya que se presenta con un cuadro inespecífico, menstruaciones regulares asociado a dismenorrea severa y al examen físico no siempre se puede identificar los 2 cuellos uterinos debido a la existencia de un tabique vaginal que obstruye uno de los hemiúteros (12).

Por la inespecificidad de las manifestaciones clínicas podemos encontrar:

- Tabique vaginal con obstrucción total de una hemivagina lo que se acompaña de un hematocolpos, hematometra y hematosalpinx del lado afectado (4).

- Tabique con obstrucción parcial y una hemivagina por alguna perforación congénita o adquirida que produce metrorragia (4).

La presencia de dismenorrea severa y creciente asociado a incremento del volumen abdominal son manifestaciones que sugieren anomalías uterinas, se inicia con la menarca y en una valoración ginecológica la presencia de una masa pélvica y abombamiento vaginal que generalmente dificulta la visualización del cérvix llevan al diagnóstico.

Los exámenes de imagen ayudan a orientar, diagnosticar y clasificar las malformaciones Mullerianas que deben ser sujetas a corrección quirúrgica de las formas no operables (5-6).

La ecografía pélvica y transvaginal son indispensables en el diagnóstico, es la primera evaluación a realizar para estas malformaciones. En el útero didelfo la ecografía muestra claramente dos cuernos uterinos separados, divergentes y con dos cavidades endometriales (7).

Otro estudio de imagen diagnóstica es la histerosalpingografía, es el método tradicional para evaluar el canal cervical, cavidad endometrial y las trompas de Falopio. En el caso del útero didelfo la histerosalpingografía puede mostrar dos cavidades endocervicales que comunican cada una

a dos cavidades endometriales no comunicantes entre sí (9). La existencia de dos cérvix puede no ser aparente en la salpingografía lo que puede llevar a un diagnóstico incorrecto.

La Resonancia Magnética Nuclear es el método más específico para diagnosticar malformaciones mullerianas. Específicamente para el Síndrome de Herlyn- Wener- Wunderlich la ecografía y la resonancia son las modalidades de elección para el diagnóstico y planeación quirúrgica ya que no da mejores detalles de la morfología uterina, comunicación entre la vagina y cavidad endometrial y mejor evaluación de su contenido (11).

La laparoscopia nos ayuda en la confirmación del diagnóstico al evidenciar la malformación uterina, presencia de hematocolpos, hematometra, hematosalpinx, quistes, etc. Además de la repercusión pélvica de la retención menstrual (12). La obstrucción persistente puede condicionar en una endometriosis secundaria, el reflujo de sangre hacia la cavidad abdominal daña la función tubárica, forman adherencias pélvicas o provocan una infección ascendente (2).

El tratamiento convencional es de resolución quirúrgica mediante histeroscopia realizar resección del tabique vaginal y marsupialización de la vagina guiado por ultrasonido para evacuación de hematocolpos y hematometra, siempre la cirugía debe ser conservadora con el fin de preservar la fertilidad de la paciente; es deseable conservar el himen, aunque no siempre se logra. (11). En caso de haber atresia cervical se recomienda mantener a la paciente en amenorrea con uso de análogos de la GnRH.

El pronóstico generalmente es bueno ya que la mayoría de mujeres con útero didelfo tienen altas probabilidades de conseguir un embarazo exitoso en tasas de hasta el 87% y de esto el 62% logran embarazos a término y sin complicaciones durante el parto, la cesárea es casi necesaria en el 80% de las pacientes (6-9).

Es importante detectar este tipo de anomalías aunque sean raras puesto que su sintomatología favorece a la aparición de infecciones de las colecciones como piocolpos, piometra, piosalpinx por lo que prevención de infecciones urinarias también es importante además de vigilar la

función renal ya que hay riesgo incrementado de insuficiencia renal.

Conclusión

El síndrome de Herlyn-Wener-wunderlich es una anomalía congénita del tracto urogenital rara que consiste en útero didelfo asociado a una hemivagina ciega y animalia renal ipsilateral, el cuadro clínico es inespecífico, siendo el síntoma principal la dismenorrea severa y masa pélvica.

Los procedimientos diagnósticos se basan en la ecografía en primera instancia, seguido de: histerosalpingografía, resonancia magnética nuclear.

La laparoscopia es un método diagnóstico para confirmar útero didelfo.

La resolución quirúrgica siempre debe preservar la fertilidad de la paciente, se sugiere realizar sección del tabique por vía histeroscópica con marsupialización del mismo y evacuación de hematocolpos, hemátometra.

Referencias bibliográficas

1. C. Plants, E López, M.J. López, S. Rodriguez, et al. Síndrome de Herlyn-Werner-Wunderlich. Hospital Juan Ramón Jiménez Huelva. España. Clínica e Investigación en Ginecología y Obstetricia. 2015 Vol. 42. Núm.4. Pág 145-192. DOI: 10.1016/j.gine.2014.12.002. <https://www.elsevier.es/es-revista-clinica-e-investigacion-ginecologia-obstetricia-7-articulo-sindrome-herlyn-werner-wunderlich-S0210573X1400080X>
2. Echebarria O, Landin A, Canales V, et al. Herlyn-Wener-wunderlich síndrome. Progresos de Obstetricia y Ginecología. 2012 Vol.55 Núm. 8. Pág 367-422. DOI: 10.1016/j.pog.2011.06.01. <https://www.elsevier.es/es-revista-progresos-obstetricia-ginecologia-151-articulo-sindrome-herlyn-werner-wunderlich-S0304501312000891>
3. Berni A, Taboada D, et al. Síndrome de Herlyn Werner Wunderlich. Reporte de tres casos. Rev. Salud Pública Paraguay. 2012. Vol 2 (2): 44-48. <http://docs.bvsalud.org/biblioref/2018/11/965432/44-48.pdf>
4. Martínez Ma Pilar. Síndrome de Herlyn-Wener-Wunderlich. Ocronos -Revista Médica y de Enfermería. 2018. <https://revistamedica.com/sindrome-herlyn-werner-wunderlich/>
5. Piña A, Afrashtehfa C. Utero didelfo, hemivagina obstruida y agenesia enal ipsilateral presentación de un caso de Síndrome de Herlyn-Wener-Wunderlich. Revista de Ginecología y Obstetrica México 2013; 81:616-620. <https://www.medigraphic.com/pdfs/ginobsmex/gom-2013/gom1310i.pdf>
6. Mederos K, Yummy, Fernández V, et al. Un caso de Síndrome de Wunderlich y revisión de la bibliografía. Revista Ciencia UNEMI. Vol.9. 2016, pp 84-89. ISSN 2528-7737. file:///C:/Users/Diana%20Barreno/Downloads/DiaUnCasoDeSindromeDeWunderlichYRevisionDeLaBibliogra-5774782.pdf
7. Motta G, Martínez N, Sánchez J, et al. Síndrome de Herlyn-Wener-Wunderlich. Medigraphic. 2013 Vol.11 Num. 4. <https://www.medigraphic.com/pdfs/actmed/am-2013/am134h.pdf>
8. Jauregui R, Fuentes J. Estado actual de la clasificación, diagnóstico y tratamiento de las malformaciones mullerianas. Revista de Ginecología y Obstetricia México 2013; 81: 34-36. <https://www.medigraphic.com/pdfs/ginobsmex/gom-2013/gom131f.pdf>
9. Medina C, Aguirre J, Montecinos J, et al. Revisión pictográfica de las anomalías de los oconductos de Muller por resonancia magnética. Revista Chilena de Obstetricia y Ginecología 2015;80(2): 181-190. <https://scielo.conicyt.cl/pdf/rchog/v80n2/art14.pdf>
10. Soberón I, Concepción A, Hernández J. Gestación eutópica en útero malformado. Revista Cubana de Obstetricia y Ginecología. 2011; 37(4): 599-606. <http://scielo.sld.cu/pdf/gin/v37n4/gin16411.pdf>

11. Urrutia P. Dismenorrea. Conceptos generales. *Revista de Ginecología y Obstetricia México* 2013; 81: 60-68.
<https://www.medigraphic.com/pdfs/ginobsmex/gom-2013/gom131j.pdf>
12. Schulin C, Conejero C. Trastornos menstruales y ismenorea en la adolescencia. *Revista Médica Clínica Condes*. 2011; 22(1) 39-47.
https://www.clinicalascondes.cl/Dev_CLC/media/Imagenes/PDF%20revista%20m%C3%A9dica/2011/1%20enero/5_Dra_Schulin-Zeuthen-7.pdfhvgjg.