

## ESTUDIO DE CASOS

### Síndrome de Herlyn Werner Wunderlich. Reporte de tres casos. *Herlyn Wunderlich Werner Syndrome. Report of three cases.*

Rodrigo Arturo Berni Clebsch<sup>1</sup>, Daniel Wilfrido Taboada Wagener<sup>2</sup>, Zully Benitez Roa.  
Servicio de Ginecología. Hospital Central "Dr. Emilio Cubas". Instituto de Previsión Social. Asunción, Paraguay.

1- Postgrado en Endoscopia Ginecológica. Universidad Católica Nuestra Señora de la Asunción  
2- Postgrado de Ginecología y Obstetricia. Universidad Católica Nuestra Señora de la Asunción

#### RESUMEN

**Caso Clínico 1.** J.A, 21 años, nuligesta. Acude por hipermenorragia y síndrome doloroso abdominal. Ecografía informa útero didelfo, hematocolpo en hemivagina ciega, tumoraciones anexiales y agenesia renal derecha conformándose el diagnóstico de HWW, es sometida a neosalpingostomía con fimbrioplastia por hematosalpinx derecho por vía laparoscópica. A quince días del postoperatorio presenta cuadro de abdomen agudo. Ecografía informa quiste de ovario con hemorragia intraquística y líquido libre abdominal. Se realiza histerectomía subtotal derecha y drilling del quiste por vía laparotómica.

**Caso Clínico 2.** T.A, 53 años, diagnóstico conocido de HWW, cirugías previas histerectomía subtotal y resección del tabique vaginal 38 años antes. Acude por hipermenorrea por miomatosis uterina. Se realiza histerectomía total con resección del 2º cérvix.

**Caso Clínico 3.** S.S, 35 años, diagnóstico conocido de HWW, cirugías previas anexectomía izquierda por endometrioma 14 años antes, e histerectomía subtotal, sin resección del tabique en otro hospital 6 años antes. Acude a la consulta donde se diagnostica cervicitis mucopurulenta. Actualmente en planes de resección del tabique vaginal que no se realizó por el cuadro infeccioso presente.

**Discusión:** Hay aproximadamente 200 casos reportados de HWW. La clínica más frecuente es dolor por hematocolpo. Esta patología presenta estrecha relación con infertilidad y endometriosis.

**Palabras Claves:** Síndrome de Herlyn Werner Wunderlich, útero didelfo, hemivagina, agenesia renal.

#### ABSTRACT

**Objective:** To report three cases of diagnosis of Werner Wunderlich Herlyn syndrome (HWWS) in the Central Hospital of Social Security Institute of Paraguay (HC-IPS).

**Materials and Methods:** Data from the records of patients of the Gynecology Service of HC-IPS between January/2010 to enero/2012 diagnosed with HWW.

**Case 1.** J.A., female, 21, nuligesta. Presents abdominal pain and hipermenorragia, ultrasound reports didelphys uterus, hematocolpo, adnexal tumors and right renal agenesia making the diagnosis of HWW, is treated by fimbrioplasty and neosalpingostomy for right hematosalpinx by laparoscopy. Postoperative presents acute abdominal pain, ultrasound reports intracystic hemorrhage and abdominal free fluid. Subtotal hysterectomy is done and drilling of right cyst by laparotomy.

**Case 2.** TA, female, 53, HWW known diagnosis, previous surgery: subtotal hysterectomy and vaginal septum resection 38 years earlier. Presents menorragia for uterine fibroids. Total hysterectomy is performed with resection of the second cervix.

**Case 3.** SS, female, 35, known diagnosis of HWW, previous surgeries: left adnexectomy for endometrioma 14 years earlier, and subtotal hysterectomy with out removal of the vaginal septum in another hospital 6 years earlier. Attending the clinic where they diagnosed mucopurulent cervicitis. Currently in plans of vaginal septum resection that was not performed by the infection present.

**Discussion:** There are approximately 200 reported cases of HWW. The most frequent symptom is pain by hematocolpo. Keep in mind the strong association with infertility and endometriosis of this disease.

**Keywords:** Werner Syndrome Wunderlich Herlyn, uterus didelphys, hemivagina, renal agenesis.

## INTRODUCCIÓN

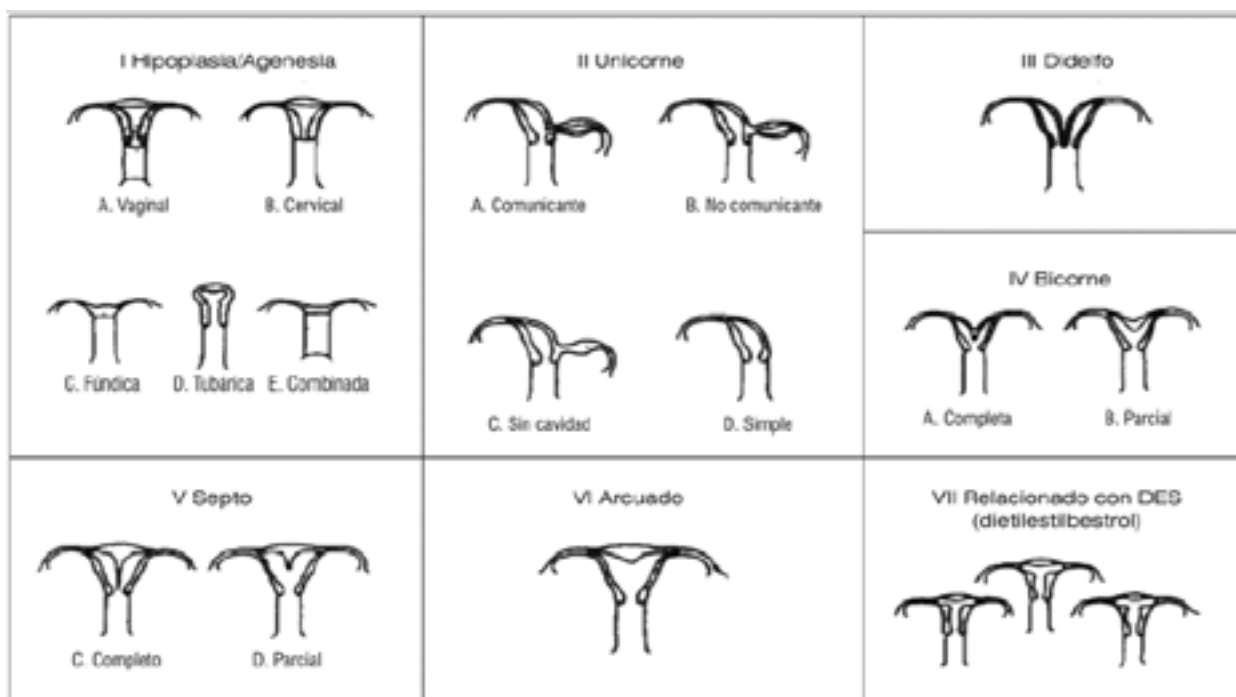
El reporte de casos constituye una herramienta de suma utilidad para aumentar los datos estadísticos referentes a patologías poco frecuentes, desenlaces raros, tratamientos innovadores, etc., que podrían ampliar los horizontes sobre el conocimiento de las patologías.

Podría decirse que el Síndrome de Herlyn Werner Wunderlich corresponde a una de esas patologías poco frecuentes, ya que hasta el momento existen solo alrededor de 200 casos reportados en la literatura mundial. Conocer más sobre este síndrome conduciría a lograr diagnósticos más rápidos, tratamientos adecuados, y mejores resultados y decisiones terapéuticas.

La asociación de agenesia renal ipsilateral con hemivagina ciega y el útero didelfo se reporta como componentes del síndrome de Herlyn-Werner-Wunderlich (HWW), tríada que se dio a conocer inicialmente en un informe Inglés publicado en 2006 <sup>(1)</sup>. La incidencia del útero didelfo, en relación con HWW, es aproximadamente 1/2.000 a 1/28.000, y se acompaña de agenesia renal unilateral en el 43% de los casos. La incidencia de agenesia renal unilateral es 1/1.100, y un 25-50% de las mujeres afectadas presenta anomalías genitales asociadas <sup>(2)</sup>.

El síndrome de HWW representa un tipo de anomalías del conducto de Müller (ACM) asociados con las anomalías del conducto mesonéfrico. ACM son entidades congénitas derivadas de la falta de desarrollo (agenesia o hipoplasia), defectos de fusión vertical o lateral, o la falta de reabsorción de los conductos de Müller (paramesonéfrico) <sup>(3)</sup>.

Se estima que las ACM tienen una prevalencia general del 2% al 3% entre todas las mujeres, con una incidencia de 1/200 a 600 entre las mujeres fértiles. La hipoplasia, así como la agenesia del útero y la vagina proximal, representa el 5 a 10% de las anomalías del conducto de Müller, mientras que el útero didelfo representa aproximadamente el 11% de las anomalías del conducto de Müller. Anomalías del tracto renal se asocian con la ACM hasta en un 30% de los casos <sup>(4)</sup>. Un tabique vaginal total o parcial está presente en el 75% de las mujeres con útero didelfo <sup>(5)</sup>. La causa exacta, la patogénesis y el origen embriológico de síndrome de HWW no son claros y siguen siendo un tema de discusión <sup>(6)</sup>. (Figura1)



**Figura 1.** Clasificación de las anomalías mullerianas (American Fertility Society 1988)

El síndrome de HWW generalmente se descubre en la pubertad con síntomas no específicos, como aumento del dolor pélvico, dismenorrea y masa palpable debido al hematocolpos asociado o hematómetra, que resultan del flujo menstrual retenido desde hace mucho tiempo en la vagina obstruida. Rara vez se presenta con infertilidad primaria en la edad adulta temprana, cuando el tabique vaginal es incompleto<sup>(7)</sup>. Es realmente difícil lograr un diagnóstico certero porque la menstruación es normalmente regular, y cuando la paciente acude por dismenorrea cíclica normalmente es medicada con analgésicos y/o anticonceptivos orales, lo que provoca un retraso en el diagnóstico, ya que reduce o elimina la menstruación, en última instancia, HWW es un síndrome poco frecuente, y a menudo no es considerado como una posibilidad diagnóstica<sup>(8)</sup>.

Las complicaciones potenciales de este síndrome pueden ser agudas como pyohematocolpo, piosálpinx o pelviperitonitis, complicaciones a largo plazo como la endometriosis, adherencias pélvicas y un mayor riesgo de aborto o infertilidad<sup>(9-10)</sup>.

La Sociedad Americana de Medicina Reproductiva (ASRM) estableció una clasificación de las anomalías del conducto de Müller en 1988 con el fin de agruparlos en conjunto (Figura 1)<sup>(11)</sup>. De acuerdo con esta clasificación, el síndrome de HWW parece incluir la adición de anomalía uterina a la anomalía vaginal y agenesia renal. (Tabla 1).

**Tabla 1.** Clasificación simplificada de las anomalías Müllerianas según la AFS, 1988

I. Disgenesia	A. Utero-vaginal	
II. Alt. de fusión vertical	A. Himen	
	B. Vaginales	
	C. Cervical	
III. Alt. de fusión lateral	A. Obstruidas - asimétricas	1. Unicornes 2. Didelfos
	B. NO obstruidas - simétricas	1. Unicornes 2. Didelfo 3. Bicorne 4. Septado 5. Arcuato 6. Útero en T

**DESCRIPCION DE CASOS CLINICOS**

**Caso Clínico 1.** J.A., paciente de 21 años, nuligesta, no conocida portadora de patologías de base. Acude al Servicio por cuadro de hipermenorragia importante de 22 días de evolución, dolor abdominal y anemia leve, se le realiza ecografía ginecológica que informa útero doble, ambos de aspecto normal, colección líquida junto al cérvix del útero derecho (hematocolpo), en el anexo izquierdo se observa una imagen quística de 42 x 30 mm y en fondo de saco de Douglas una imagen quística de 70 x 32 mm. Marcadores tumorales CEA, CA125, AFP y CA19-9 dentro de rangos normales. Queda internada para estudio y tratamiento, se solicita ecografía abdominal donde se constata la agenesia renal derecha haciéndose el diagnóstico de Síndrome de Herlyn Werner Wunderlich, síndrome doloroso en F.I.D., tumoración anexial izquierda por

lo que es sometida a una laparoscopia exploradora, donde se constata la presencia de un hematosalpinx derecho de 6 cm de diámetro por lo que se realiza una neosalpingostomía con fimbrioplastia. En el postoperatorio inmediato presento fiebre, no hallándose foco aparente, se realiza tratamiento con antibiótico, al 7º día inicia cuadro de dolor abdominal agudo, se realiza ecografía ginecológica que informa un quiste de ovario izquierdo de 51 x 44 mm con imagen sugestiva de hemorragia intraquistica y liquido libre en cavidad abdominal, con imagen hipoeoica en canal cervical compatible con una colección hemática. Es sometida a una laparotomía exploradora constatándose un hemoperitoneo con 200 cc de líquido aproximadamente, se realiza histerectomía subtotal derecha y drilling del quiste ovárico izquierdo. Buena evolución postoperatoria.

**Caso Clínico 2.** T.A., paciente de 53 años, con diagnostico conocido de Síndrome de Herlyn Werner Wunderlich, con antecedente de histerectomía subtotal y resección del tabique vaginal 38 años antes. Con agenesia renal izquierda. Acude al Servicio por hipermenorrea, se realiza ecografía ginecológica donde informa un útero aumentado de tamaño de 12 x 90 x 98 mm a expensas de un mioma de 80 mm en pared posterior. Al examen por especuloscopia se constata la presencia de dos cérvix y remanente de tabique vaginal. Es sometida a una histerectomía total extrafacial con resección del 2º cérvix restante. Buena evolución postoperatoria.

**Caso Clínico 3.** S.S, paciente de 35 años, con diagnostico conocido de Síndrome de Herlyn Werner Wunderlich, con antecedente de anexectomía izquierda por endometrioma 14 años antes, y una histerectomía subtotal del útero conectado a la hemivagina ciega, sin recanalización de la misma por miomatosis uterina en un centro asistencial distinto al nuestro 6 años antes. Con agenesia renal izquierda. Acude a la consulta por secreción vaginal purulenta de aproximadamente 1 año de evolución. A examen por especuloscopia se observa un solo cérvix con secreción purulenta emanando a través del orificio cervical. Se le realiza ecografía transvaginal que informó útero de características normales, hemivagina ciega con colección liquida de 38 x 26 mm junto a cérvix restante de características normales (hematocolpo). Se realiza cultivo de la secreción y se inicia tratamiento antibiótico con diagnostico de cervicitis mucopurulenta. Presento buena respuesta al tratamiento. Actualmente en planes de resección del tabique vaginal que no se realizo en ese momento por el cuadro infeccioso presente.

## DISCUSIÓN

El síndrome de Herlyn-Werner-Wunderlich está constituido por la asociación entre útero didelfo, septum vaginal obstructivo y agenesia renal del mismo lado <sup>(13)</sup> y cuya manifestación clínica más frecuente es el dolor pelviano causado por la distensión de la hemivagina ciega por la acumulación de sangre menstrual llamado hematocolpos <sup>(14)</sup> que se presenta como consecuencia de la existencia de un septo vaginal obstructivo vertical, secundario a una alteración en la fusión lateral de los conductos müllerianos descendentes. Este septo vertical da origen a dos hemivaginas (una de las cuales se comunica normalmente al exterior <sup>(14)</sup> y comúnmente no es observado en estudio ecograficos.

La agenesia renal es la anomalía congénita renal más frecuentemente vinculada a las malformaciones müllerianas. La asociación entre agenesia renal y las anomalías ductales müllerianas se debe al íntimo desarrollo embriológico que presentan estos dos sistemas (genital y urinario). En un estudio de 57 pacientes con ADM <sup>(15)</sup> encontraron una incidencia de agenesia renal del 30%, de las cuales un 80% estaba relacionado a la presencia de un útero didelfo, de estos 85% relacionado a un septo vaginal transversal obstructivo del mismo lado de la agenesia contituyendo el síndrome de Herlyn-Werner-Wunderlich <sup>(16)</sup>. El diagnóstico diferencial debe plantearse con otras anomalías del desarrollo uterino, como útero bicorne, útero unicornes con cuerno contralateral rudimentario no-comunicante, himen imperforado e hipoplasia o agenesia de cérvix <sup>(14,15)</sup>.

En la literatura está referida la alta asociación que presentan las pacientes con ADM y endometriosis que van desde el 26 hasta el 43%; una de nuestras pacientes presento esa asociación

con su antecedente de endometrioma ovárico <sup>(17)</sup>. Las pacientes con esta anomalía pueden presentar variados tipos de sintomatologías o cuadros, entre ellos dismenorrea, masas anexiales como abscesos tubo-ovaricos, hematocolpos <sup>(1)</sup>, nuestras pacientes refirieron todas antecedentes de dismenorreas, y una de nuestras pacientes presento una masa anexial que correspondió a un hematosalpinx. El diagnóstico es realizado en la mayoría de los casos por ecografía aunque en algunos casos dudosos es utilizado resonancia magnética o tomografía <sup>(1)</sup>, dos de nuestras pacientes fueron diagnosticadas por ecografía y una durante un acto quirúrgico por una masa anexial (endometrioma). Aunque la ecografía es un excelente método para lograr el diagnóstico, la resonancia magnética aporta más datos sobre la morfología del útero, la continuidad o no de cada vagina y el contenido de ellas <sup>(3)</sup>.

## BIBLIOGRAFIA

1. Gholoum S, Puligandla PS, Hui T, Su W, Quiros E, Laberge JM: Management and outcome of patients with combined vaginal septum, bifid uterus and ipsilateral renal agenesis (Herlyn-Werner-Wunderlich syndrome. *JPediatrSurg* 2006, 41(5):987-92.
2. Alan JW, Louis RK: *Campbell-Walsh Urology*. Philadelphia: Saunders; 93270-6.
3. Orazi C, Lucchetti MC, Schingo PM, Marchetti P, Ferro F: Herlyn-Werner-Wunderlich syndrome: uterus didelphys, blind hemivagina and ipsilateral renal agenesis. Sonographic and MR findings in 11 cases. *PediatrRadiol* 2007, 37:657-65.
4. Lee BH, Kim JW, Oh SI, et al: 3 cases of uterus didelphys with obstructed hemivagina and ipsilateral renal agenesis. *Korean J ObstetGynecol* 1997, 40:1489-95.
5. Heinonen PK: Clinical implications of the didelphic uterus: long-term follow-up of 49 cases. *Eur J ObstetGynecolReprodBiol* 2000, 91:183-90.
6. Candiani GB, Fedele L, Candiani M: Double uterus, blind hemivagina and ipsilateral renal agenesis: 36 cases and long-term follow-up. *ObstetGynecol* 1997, 90:26-32.
7. Park Noh Hyuck, Park Hee Jin, Park Chan Sup, Park Sung Il: Herlyn-Werner-Wunderlich Syndrome with Unilateral Hemivaginal Obstruction, Ipsilateral Renal Agenesis and Contralateral Renal Thin GBM Disease: A Case Report with Radiological Follow Up. *J Korean SocRadiol* 2010, 62:383-388.
8. Zurawin RK, Dietrich JE, Heard MJ, Edwards CL: Didelphic uterus and obstructed hemivagina with renal agenesis: case report and review of the literature. *J PediatrAdolescGynecol* 2004, 17:137-41.
9. Kim TE, et al: Hysteroscopic resection of the vaginal septum in uterus didelphys with obstructed hemivagina: a case report. *J Korean Med Sci* 2007, 22:766-769.
10. Grimbizis GF, et al: Clinical implications of uterine malformations and hysteroscopic treatment results. *Hum Reprod Update* 2001, 7:161-174.
11. American Fertility Society: The American Fertility Society classifications of adnexal adhesions, distal tubal occlusion, tubal occlusion secondary to tubal ligation, tubal pregnancies. Müllerian duct anomalies and intrauterine adhesions. *FertilSteril* 1988, 49:944-55.
12. Tanaka YO, Kurosaki Y, Kobayashi T, et al. Uterus didelphys associated with obstructed hemivagina and ipsilateral renal agenesis: MR findings in seven cases. *AbdomImaging* 1998; 23:437-41.
13. Purslow CE. A case of unilateral hematocolpos, hematometra, and hematosalpinx [letter]. *J ObstetGynecol Br Emp* 1922; 29:643.
14. Madureira AJ, Mariz CM, Bernardes JC, Ramos IM. Case 94: Uterus Didelphys with Obstructing Hemivaginal Septum and Ipsilateral Renal Agenesis. *Radiology* 2006; 239:602-6.
15. Li S, Qayyum A, Coakley FV, Hricak H. Association of renal agenesis and müllerian ducta nomalies. *J ComputAssistTomogr* 2000; 24:829-34.
16. Siegelman ES, Outwater EK, Banner MP, Ramchandani P, Anderson TL, Schnall MD. High-Resolution MR imaging of the Vagina. *Radiographics* 1997; 17:1183-203
17. Grimbizis GF, et al.: Clinical implications of uterine malformations and hysteroscopic treatment results. *HumReprodUpdate* 2001, 7:161-174.