

Embarazo en el Síndrome de Herlyn-Werner-Wunderlich

Pregnancy in Herlyn-Werner-Wunderlich Syndrome

Autores:

Lomas Andrea¹; Granizo Gabriela¹; Tapia L Angie²

¹ Hospital Universitario de Guayaquil. Servicio Radiodiagnóstico e Imagen. Guayaquil, Ecuador.

² Universidad Estatal de Guayaquil. Postgrado de Imagenología. Guayaquil, Ecuador.

Palabras clave: Síndrome de Herlyn-Werner-Wunderlich; Útero didelfo; Agenesia renal ipsilateral, Embarazo.

Key words: Herlyn-Werner-Wunderlich syndrome; Didelphys uterus; ipsilateral renal agenesis, Pregnancy.

Comité de ética: Este estudio no requiere de autorización del comité de ética ya que se trata de un reporte de caso clínico que no involucra información del paciente.

Correo para correspondencia del autor principal:

Dra. Andrea Lomas
andy_lomas13@hotmail.com

Fecha de recepción:

20 de febrero de 2021

Fecha de aceptación:

20 de junio de 2021

Resumen: Se presenta un caso de una paciente de 22 años, primigesta, cursando las 23 semanas de gestación, con antecedentes patológicos personales de agenesia renal izquierda y ano imperforado resuelto quirúrgicamente, quien ingresa a la institución hospitalaria por cuadro clínico de dolor pélvico contráctil. Durante su estancia hospitalaria se le realizan estudios ecográficos de control sin evidencia de patología obstétrica, sin embargo, se observa un quiste versus colección vaginal.

Ante la duda diagnóstica, se le realiza Resonancia Magnética confirmando la ausencia del riñón izquierdo e hidronefrosis fisiológica del riñón derecho, además, se visualiza útero didelfo, el derecho gestante y el izquierdo lateralizado. Se identifica hematocolpos. Hallazgos compatibles con el Síndrome de Herlyn-Werner-Wunderlich.

Abstract: We present a case of a 22-year-old female, primiparous, at 23 weeks gestation, with a personal pathological history of left renal agenesis and surgically resolved imperforate anus, who was admitted to the hospital due to a clinical picture of contractile pelvic pain. During his hospital stay, control ultrasound studies were performed without evidence of obstetric pathology, however, a cyst versus vaginal collection was observed.

Faced with the diagnostic doubt, MRI was performed confirming the absence of the left kidney and physiological hydronephrosis of the right kidney, in addition, a didelphic uterus, the pregnant right and the lateralized left one were visualized. Hematocolpos are identified. Findings compatible with Herlyn-Werner-Wunderlich Syndrome.

Introducción

El síndrome de Herlyn-Werner-Wunderlich (HWWS) es una malformación congénita rara¹.

Se considera que representa una anomalía del desarrollo, tanto de los conductos de Müller como de los conductos de Wolff. Está caracterizado por la presencia de útero didelfo y hemivagina ciega asociados con agenesia renal ipsilateral².

Actualmente, también se le conoce con el nombre de síndrome OHVIRA por sus siglas en inglés (uterine didelphys associated with Obstructed Hemivagina and Ipsilateral Renal Anomaly)³, término más extenso, puesto que también incluye otro tipo de anomalías renales.

En la práctica clínica, debido a su rareza, frecuentemente su diagnóstico es tardío, lo cual incrementa el riesgo de complicaciones como colecciones (hematocolpos, piocolpos, piometra o piosalpinx)⁴ y puede estar asociado con infertilidad, así como con resultados adversos del embarazo.

El diagnóstico clínico es muy desafiante y requiere estudios de imagen en los que la ecografía, tomografía computarizada y la resonancia magnética juegan un

papel fundamental en el diagnóstico, clasificación y plan de tratamiento⁵.

Presentamos un caso de una paciente de 22 años la cual presenta el síndrome de Herlyn-Werner-Wunderlich cursando un embarazo de 23 semanas de gestación.

La finalidad de este reporte es describir esta entidad infrecuente y efectuar una revisión bibliográfica de la misma.

Reporte de caso

Paciente de 22 años, con residencia en la ciudad de Guayaquil, que cursa con embarazo de 23 semanas.

Antecedentes patológicos personales: Agenesia renal izquierda. Ano imperforado resuelto quirúrgicamente.

Motivo de consulta: La paciente acude por cuadro clínico de dolor pélvico tipo contráctil de un día de evolución, sin pérdidas transvaginales. Al examen físico no muestra patología evidente.

Signos vitales: TA: 130/80 mmHg, FR: 20 por minuto, Temperatura: 36°C.

Los exámenes de laboratorio con resultado negativo de proteinuria. Por FUM del 08 de agosto del 2020 cursa embarazo de 23 semanas, con feto único, vivo, movimientos fetales presentes, FCF: 145 latidos/minuto. Cérvix posterior, cerrado, con presencia de leucorrea.

Se decide su ingreso para tratamiento clínico. La ecografía obstétrica realizada al ingreso de la paciente evidencia feto único, vivo, podálico, izquierdo. FCF: 150 latidos/ minuto. Peso aproximado: 548 gramos.

ILA: 13. Cervicometría presenta longitud de 4,9 cm x 2,2 cm. Se evidencia masa quística y/o colección vaginal a determinar, por lo cual se solicita nueva valoración ecográfica del área pélvica para caracterizar la lesión quística y su origen, sin embargo, no fue concluyente.

Con estos antecedentes, se decide complementar estudio con Resonancia Magnética para mejor visualización de la lesión descrita en las ecografías y determinar el manejo clínico. Véase Figuras 1 y 2.



Figura 1. RM T2 FLAIR corte coronal. Agenesia renal izquierda. Hidronefrosis derecha fisiológica por estado de gravidez.

Fuente: Departamento de Imagenología. Hospital Gineco-Obstétrico Pediátrico Universitario de Guayaquil.



Figura 2. A) RM T2 FLAIR corte coronal. Útero didelfo, el derecho gestante, nótese las estructuras fetales. Útero izquierdo lateralizado, cavidad endometrial vacía. Presencia de hematocolpos. B) RM T2-TSE corte axial. Útero derecho mostrando la cabeza fetal. Útero izquierdo con endometrio engrosado. C) RM T2 - TSE Hematocolpos.

Fuente: Departamento de Imagenología. Hospital Gineco-Obstétrico Pediátrico Universitario de Guayaquil.

Se solicita nuevamente a la paciente una ecografía transvaginal para valoración de la colección vaginal. Véase Figura 3.

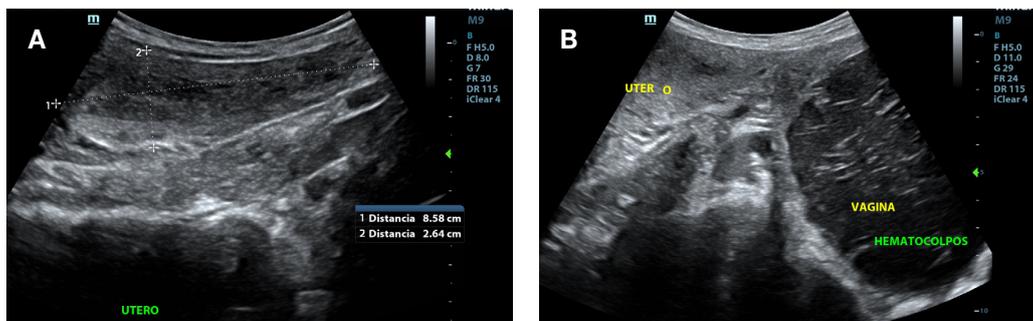


Figura 3. A) Ecografía. Útero didelfo izquierdo, no gestante. B) Segmento distal del útero didelfo no gestante. Colección heterogénea, con finos septos hipovascularizados en la vagina compatible con hematocolpos.

Fuente: Departamento de Imagenología. Hospital Gineco-Obstétrico Pediátrico Universitario de Guayaquil.

Fue intervenida quirúrgicamente a las 37 semanas de gestación con histerotomía del útero derecho y extracción de recién nacido de sexo masculino con peso de 2185 gramos, talla 44 cm, Apgar 8 – 9.

En un segundo acto quirúrgico se realizó drenaje de hematocolpos, de color achocolatado, fétido y espeso, con volumen aproximado de 300 cc y colocación de dren en cavidad vaginal.

Al momento la paciente se encuentra estable, afebril, orientada, con signos vitales normales en sala de observación clínica.

Discusión

El síndrome de Herlyn-Werner-Wunderlich (HWWS), conocido en la actualidad con el acrónimo de OHVIRA (por sus siglas en inglés, Obstructed Hemivagina and Ipsilateral Renal Anomaly)⁵ es una malformación congénita rara que se produce por un desarrollo anómalo de los conductos de Müller y de Wolff durante el desarrollo embrionario del sistema reproductor femenino².

Las anomalías de los conductos de Müller afectan al 2-3% de las mujeres, y el síndrome de Herlyn-Werner-Wunderlich tiene una ocurrencia estimada del 0,16-10% de todas las malformaciones müllerianas⁶.

En 1922 se describió por primera vez la combinación de útero didelfo y hemivagina obstruida; luego en los años 70 Herlyn, Werner y Wunderlich reportaron otros casos similares asociados con anomalías renales.

En 1983, esta condición se identificó como un síndrome caracterizado por la tríada de útero didelfo, hemivagina ciega y agenesia renal ipsilateral⁷.

La anomalía renal más común del síndrome de Herlyn-Werner-Wunderlich es la agenesia renal⁷; sin embargo, se han descrito otras malformaciones, como la duplicación renal o el riñón displásico multiquístico.

El diagnóstico de la malformación uterina prenatal y en la edad prepuberal es difícil ya que la gran mayoría son asintomáticas⁸, sin embargo, se han descrito casos diagnosticados por la presencia de una tumoración retrovesical secundaria a hidrocolpos y agenesia renal en las ecografías; el diagnóstico se realiza con mayor frecuencia en edad postpuberal⁹ ya que suele presentarse con síntomas inespecíficos de dolor pélvico recurrente o dismenorrea por distensión

progresiva de la hemivagina obstruida después de la menarquia¹⁰.

La sospecha clínica y el diagnóstico precoz son imperiosos para realizar un tratamiento oportuno y para prevenir complicaciones como endometriosis, adherencias pélvicas, piosalpinx, hematocolpos, piocolpos, infertilidad y otros problemas obstétricos¹¹.

La resonancia magnética se consideró el estándar de oro para el diagnóstico, pero la ecografía 3D juega un papel importante en la identificación de anomalías uterinas. Sólo cuando el diagnóstico por imagen no es claro o cuando la resonancia magnética no está disponible debe realizarse la laparoscopia diagnóstica⁶.

Las malformaciones müllerianas se asocian con resultados reproductivos normales o adversos. El veinticinco por ciento de las mujeres afectadas presentan complicaciones obstétricas como aborto espontáneo recurrente, hemorragia posparto, placenta retenida, mortalidad fetal, presentación fetal anormal, restricción del crecimiento fetal, rotura prematura de membranas, pérdidas gestacionales en el segundo trimestre, distocias, o con parto pretérmino¹².

En un estudio de rendimiento reproductivo realizado a 42 pacientes con hemivagina obstruida, Haddad informó 20 embarazos de los cuales resultaron con el 69% de nacidos vivos, la tasa de supervivencia fetal fue del 75%, la prematuridad del 24%, el retraso del crecimiento fetal del 11%, la mortalidad perinatal del 5,3% y la tasa de cesáreas del 84%.

El embarazo se localizó con mayor frecuencia (76%) en el útero derecho que en el izquierdo¹².

Conclusiones

El mejor tratamiento del HWWS es controvertido, pero la mayoría de los autores concluyen que una laparoscopia exploratoria con septotomía vaginal y drenaje del hematocolpos es suficiente para restaurar la funcionalidad de ambas partes del útero, evitando la hemihisterectomía.

Grado de contribución de los autores: Los autores declaran haber contribuido de forma similar en la idea, diseño del estudio, análisis y redacción del artículo final.

Conflictos de interés: Los autores no declaran conflictos de interés en esta investigación.

Fuente de financiamiento: Recursos propios

Bibliografía

1. Osornio-Sánchez V, Santana-Ríos Z, Fulda-Graue SD, Pérez-Becerra R, Urdiales-Ortiz A, Martínez A et al. Síndrome de Herlyn Werner Wunderlich. Revisión de la literatura y reporte de caso. *Rev MexUrol.* 2012; 72(1): 31-34.
2. Zhu L, Chen N, Tong JL, Wang W, Zhang L, Lang JH. New classification of Herlyn-Werner-Wunderlich syndrome. *Chin Med J (Engl).* 2015 Jan 20;128(2):222-5. doi: 10.4103/0366-6999.149208. PMID: 25591566; PMCID: PMC4837842.
3. Monzón Castillo Eli Pedro, Tejada Martínez Gabriel. Síndrome de Herlyn-WernerWunderlich: Reporte de un caso. *Rev. peru. ginecol. obstet.* 2019 Abr 65(2): 213-218. doi:10.31403/rpgo.v65i2177.
4. Gaspar Alberto Motta Ramírez, Nubia Jazmín Martínez Mendoza, et al. Síndrome de Herlyn-Werner-Wunderlich. *Rev. Acta méd. Gru. Angel.* 2013; Vol 11 (4): 198-199.
5. Afrashtehfar CDM, Piña-García A, Afrashtehfar KI. Müllerian anomalies. Obstructed hemivagina and ipsilateral renal anomaly syndrome (OHVIRA). *Cir Cir.* 2014;82(4):460-471.
6. González Ruiz Y, et al. Diagnóstico prepuberal del síndrome de OHVIRA: ¿es posible? *An. Pediatr. (Barc).* 2018. doi.: 10.1016/j.angepedi.2018.04.010
7. Cappello S, Piccolo E, Cucinelli F, Casadei L, Piccione E, Salerno MG. Successful preterm pregnancy in a rare variation of Herlyn-Werner-Wunderlich syndrome: a case report. *BMC Pregnancy Childbirth.* 2018 Dec 17;18(1):498. doi: 10.1186/s12884-018-2133-2. PMID: 30558561; PMCID: PMC6296152.
8. A. Siu Uribe, V. Vargas Cruz, F.J. Murcia Pascual et al. Síndrome de OHVIRA: características clínicas y complicaciones, nuestra experiencia. *CirPediatr.* 2019; 32: 11-16
9. Santos XM, Dietrich JE. Obstructed hemivagina with ipsilateralrenal anomaly. *J PediatrAdolescGynecol.* 2016; 29: 7-10.
10. Boram Han, Christopher N. Herndon, Mitchell P. Rosen, Z. Jane Wang, HeikeDaldrup-Link. Uterine didelphys associated with obstructed hemivagina and ipsilateralrenal anomaly (OHVIRA) syndrome. *Radi. Case Rep.* 2010; 5 (1): 327. doi: 10.2484/rcr.v5i1.327.
11. Bhoil R, Ahluwalia A, Chauhan N. Herlyn Werner Wunderlich syndrome with hematocolpos: an unusual case report of full diagnostic approach and treatment. *Int J FertSteril.* 2016;10(1):136-140.
12. Heinonen PK. Clinical implications of the didelphic uterus: long-term followup of 49 cases. *Eur J ObstetGynecolReprod Biol.* 2000;91(2):183-90.