

# Síndrome de Herlyn-Werner-Wunderlich: a propósito de un caso

Jorge Ahualli, Luis Méndez Uriburu, María Laura Ravera, Julio Méndez Uriburu, María Alejandra Raimondo

## Resumen

A pesar de que la asociación entre útero didelfo, hemivagina obstruida y agenesia renal homolateral (síndrome de Herlyn-Werner-Wunderlich) ha sido reportada en la literatura ginecológica, no es familiar al especialista en diagnóstico por imágenes, en tanto no actúa en el campo gineco-obstétrico. Si bien infrecuente, hasta el año 2006 han sido reportados aproximadamente 200 casos en la literatura mundial.

**Palabras Clave.** Síndrome. Vagina. Wunderlich.

## Abstract

**Herlyn-Werner-Wunderlich syndrome: a case report.**

Even though the association of uterus didelphys with obstructed hemivagina and ipsilateral renal agenesis (Herlyn-Werner-Wunderlich syndrome) has been reported in the gynecologic literature, it is not familiar to radiologists not specialized in the field of obstetrics and gynecology. Though rare, until 2006 this syndrome has been reported in approximately 200 cases in worldwide literature.

**Key words.** Syndrome. Vagina. Wunderlich.

## INTRODUCCIÓN

El Síndrome de Herlyn-Werner-Wunderlich constituye una rara anomalía congénita mülleriana caracterizada por la asociación entre útero didelfo, septum vaginal obstructivo y agenesia renal homolateral <sup>(1)</sup>. Hasta el momento de redacción de este reporte, en la literatura mundial se habían referido aproximadamente 200 casos; sin embargo, sólo algunos presentaban correlato en la literatura imagenológica <sup>(2)</sup>.

El propósito de este reporte es describir las características de los diferentes métodos de imagen utilizados en el diagnóstico del síndrome de Herlyn-Werner-Wunderlich en una paciente de 12 años de edad y efectuar una revisión bibliográfica de esta entidad poco frecuente.

## PRESENTACIÓN DEL CASO

Paciente de sexo femenino, de 12 años de edad, que se presentó a la consulta por exacerbación, en las últimas 48 horas, de un dolor pelviano de dos meses de evolución. Este episodio fue coincidente con su menstruación y entre sus antecedentes personales se destacaba menarca a los 11 años de edad.

Se realizó una ecografía ginecológica transabdominal (Fig. 1) que demostró a nivel vaginal la existencia de una formación ecogénica, heterogénea por la presencia de múltiples ecos internos, de aproximadamente 77 mm de diámetro, que demostraba un intenso refuerzo acústico posterior sugiriendo naturaleza líquida. Como complemento de estos hallazgos, se

realizó Tomografía Computada (TC) helicoidal de abdomen y pelvis, y se confirmó la existencia de una colección vaginal hipodensa, de aproximadamente 8 cm de diámetro. Además, se constató la ausencia del riñón izquierdo (Fig. 2). En el análisis con Resonancia Magnética (RM) abdómino-pelvis, la colección vaginal se presentó hiperintensa en secuencias potenciadas en T1 y T2, indicando un probable origen hemático de evolución subaguda tardía (1 a 4 semanas). También se determinó la existencia de útero didelfo (Fig. 3) y se definió con precisión la relación estrecha entre el hemiútero izquierdo y la colección hemática localizada en la hemivagina izquierda -que se encontraba separada de la hemivagina derecha por la presencia de un septo de aspecto fibrótico, hipointenso en las distintas secuencias-. El hemiútero y la hemivagina derecha presentaban aspecto imagenológico normal y drenaban normalmente al exterior (Fig. 4). En cortes a nivel lumbar se mostraba la ausencia del riñón izquierdo, ya evidenciada tanto en los estudios anteriores como con la gammagrafía de perfusión (Fig. 5) y el estudio dinámico renal.

En la vaginoscopia, realizada con posterioridad, se demostró la existencia de un septo de aspecto fibrótico que comprimía a la hemivagina derecha. Se llevó a cabo una septostomía vaginal que produjo el drenaje de aproximadamente 150 ml de líquido hemático. Luego, se efectuó el examen anatómico de la hemivagina izquierda y del canal endocervical, el cual se encontraba directamente comunicado con el cuerno uterino y el ostium de la trompa de Falopio homolateral.

Tras la evacuación del contenido hemático, la paciente refirió alivio inmediato de su sintomatología,

presentando posteriormente ciclos normales, no dolorosos y de evolución sin eventos.

## DISCUSIÓN

Las Anomalías Ductales Müllerianas (ADM) constituyen malformaciones congénitas del tracto genital femenino que se producen como consecuencia de la falta de desarrollo y/o ausencia de fusión de los conductos müllerianos, o bien por la falta de resorción del septo uterino. Presentan una incidencia reportada del 0,5 al 5% (3,4).

Estas alteraciones tienen gran relevancia clínica

debido a su asociación con una mayor incidencia de infertilidad, alteraciones menstruales y complicaciones obstétricas (5).

El síndrome de Herlyn-Werner-Wunderlich constituye una infrecuente anomalía congénita mülleriana y, hasta el momento de redacción de este trabajo, sólo 200 casos han sido reportados en la literatura mundial (2). Este síndrome, distinguido por la asociación entre útero didelfo, septum vaginal obstructivo y agenesia renal homolateral (1), se presenta en la clínica con dolor pélvico (el cual se inicia característicamente luego de la menarca y es secundario a hematocolpos) (6).

El hematocolpos se presenta como consecuencia de la existencia de un septo vaginal obstructivo vertical, generalmente secundario a una alteración en la fusión lateral de los conductos müllerianos descendentes. Este septo vertical ocasiona división de la cavidad vaginal dando origen a dos hemivaginas (una de las cuales se comunica normalmente al exterior (6)) y no es observado en ecografía. Sin embargo, puede ser identificado con RM en hasta el 75% de los pacientes (7), presentándose como una estructura lineal fina de baja intensidad de señal en las distintas secuencias, generalmente mejor observada en plano coronal o axial. Las imágenes potenciadas en T2 resultan ideales para contrastar la baja señal de intensidad del septum con la hiperintensidad de la mucosa vaginal y las secreciones internas. Debido a que este septum produce alteración en el drenaje del material hemático de una de las dos cavidades vaginales, la sangre se colecciona en la hemivagina (hematocolpos) manifestándose ecográficamente como una imagen líquida, heterogénea, con marcado refuerzo acústico posterior, mejor caracterizada con RM donde la apariencia de la misma dependerá del tiempo de sangrado. Los síntomas se inician cuando la cavidad vaginal es distendida por la acumulación hemática que no puede drenar al exterior. La sangre suele observarse en estadio subagudo tardío (1 a 4 semanas), por lo que se presenta hiperintensa en ambas secuencias (6).

El útero didelfo, segundo componente de este síndrome, constituye la anomalía ductal mülleriana asociada con mayor frecuencia al septum vaginal obstructivo. Ésta es secundaria a la falta de fusión de los

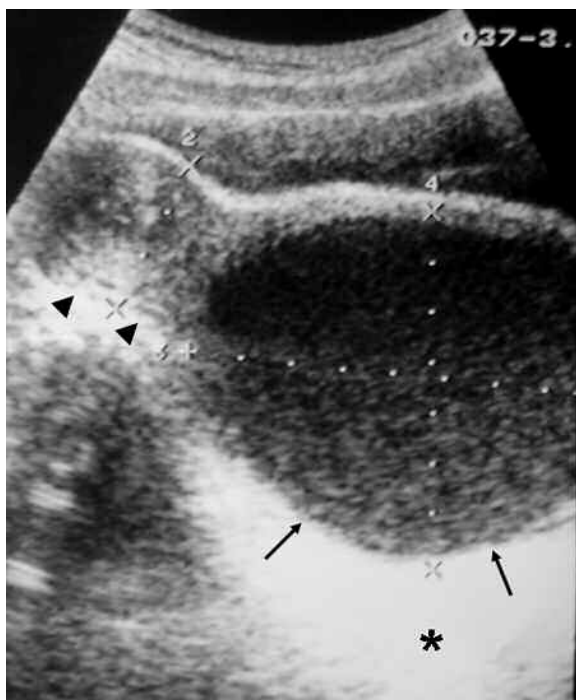


Fig. 1: Ecografía transabdominal. Imagen transversal obtenida a nivel vaginal en la que se observa la presencia de voluminosa formación ecogénica, de bordes bien definidos y estructura heterogénea (flechas) por la presencia de múltiples ecos internos. Ésta se encuentra relacionada a cuello uterino homolateral (cabeza de flechas). Nótese importante refuerzo acústico posterior (\*), hallazgos que indican naturaleza líquida.



Fig. 2: Tomografía Computada. (a) Imagen obtenida luego de la administración de contraste oral, donde puede observarse a nivel pélvico la presencia de una voluminosa formación hipodensa (\*), de límites bien definidos (flechas). (b) Corte axial a un nivel superior a (a) demuestra ausencia del riñón izquierdo. Nótese la existencia de asas de intestino delgado en fosa renal homolateral (flechas).

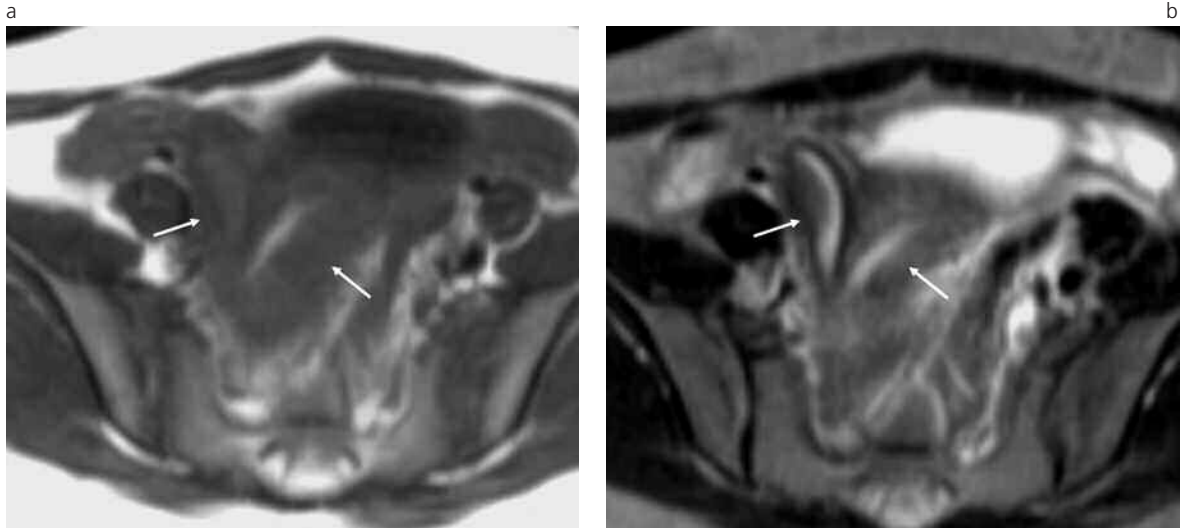


Fig. 3: Útero didelfo. Resonancia Magnética obtenida en un plano axial y ponderada en T1 (a) (TR: 380; TE: 15) y en T2 (b) (TR: 4000; TE: 80) se registra la existencia de dos cuernos uterinos (flechas).

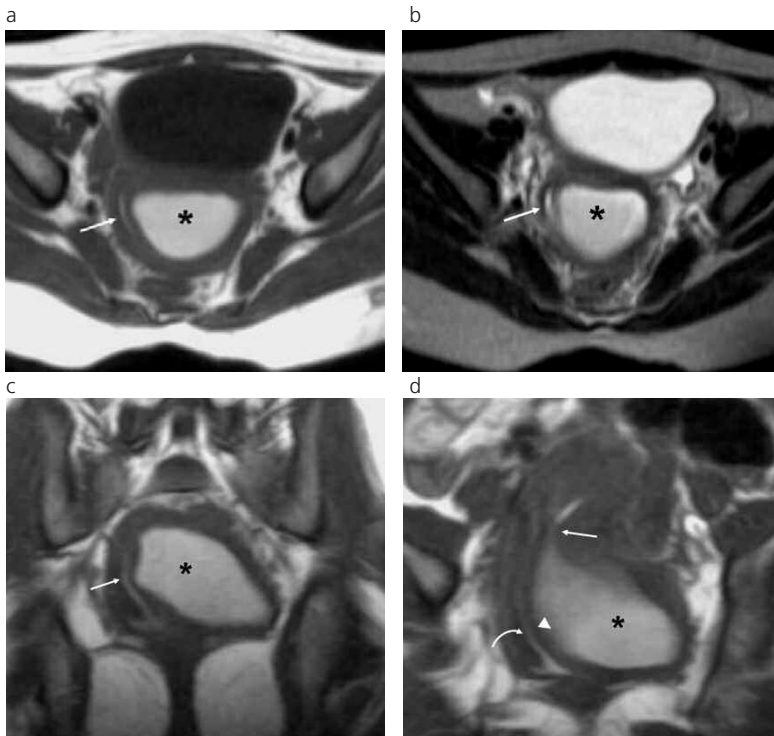


Fig. 4: Resonancia Magnética. Hematometrocolpos y Septum Vaginal. (a) y (b) Resonancia Magnética obtenida en un plano axial y ponderada en T1 (a) (TR: 380; TE: 15) y en T2 (b) (TR: 4000; TE: 80) se demuestra existencia de voluminosa masa redondeada, hiperintensa en ambas secuencias (indicando un probable origen hemático subagudo tardío), bien definida y localizada en topografía vaginal (\*). Nótese aspecto anatómico normal de hemivagina derecha (flecha). (c) Resonancia Magnética obtenida en un plano coronal y ponderada en T1 (TR: 380; TE: 15). Se constata la existencia de colección hemática en hemivagina izquierda (\*) y drenaje normal de la hemivagina derecha (flecha). (d) Corte coronal al útero, obtenido en T1 (TR: 380; TE: 15), donde puede observarse la presencia la colección hemática (\*) en conexión directa con el cuerno izquierdo (flecha). También puede identificarse el normal drenaje de la hemivagina derecha (flecha curva), la cual se encuentra separada de la hemivagina izquierda (\*) por una fina y delgada banda hipointensa (cabeza de flecha) correspondiente al septum vaginal.

conductos paramesonérficos, dando como resultado dos cavidades uterinas completamente separadas y sin comunicación entre sí<sup>(6)</sup>. En este tipo de anomalía, el útero se presenta con dos cuernos separados, ampliamente divergentes, asociados a dos cervices. Si bien esta malformación puede ser sospechada con ecografía, la RM resulta un método preciso para establecer el diagnóstico<sup>(6)</sup>.

El último componente del síndrome es la Agenesia Renal. Constituye 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, Li *et al.*<sup>(9)</sup> encontraron una incidencia de agenesia renal del 30%. Ésta, en relación al síndrome de Herlyn-Werner-Wunderlich, suele presentarse del mismo lado que la obstrucción<sup>(10)</sup>.

El diagnóstico diferencial debe plantearse con otras anomalías del desarrollo uterino, como útero bicorne, útero unicornio con cuerno contralateral rudimentario no-comunicante, himen imperforado e hipoplasia o agenesia de cérvix<sup>(6,9)</sup>.

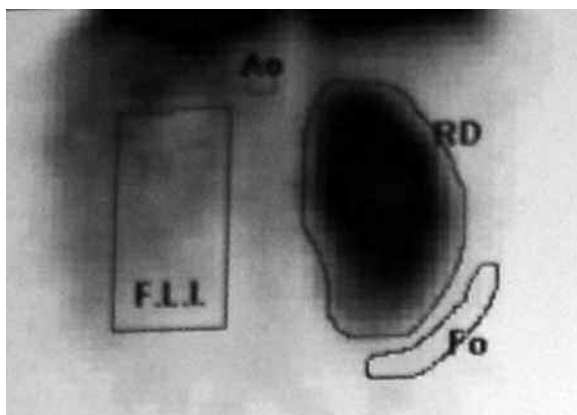


Fig. 5. Gammagrafía renal. Perfusión renal, obtenida tras la administración de Tc99m DMSA (Ácido Dimercapto Succínico), donde se observa ausencia de captación del material radioactivo en fosa renal izquierda.

La remisión de los síntomas clínicos se consigue con el tratamiento de elección consistente en septotomía. Sin embargo, es importante recordar que estas pacientes presentan un mayor riesgo de parto prematuro y complicaciones obstétricas secundarias a la presencia de útero didelfo<sup>(6)</sup>.

Si bien el síndrome de Herlyn-Werner-Wunderlich constituye una anomalía congénita infrecuente, la identificación de cada uno de sus componentes junto a los datos clínicos de la paciente permitirá alcanzar un diagnóstico de certeza en la mayoría de los casos.

## Bibliografía

1. Purslow CE. A case of unilateral hematocolpos, hematometra, and hematosalpinx [letter]. *J Obstet Gynecol Br Emp* 1922; 29:643.
2. Tanaka YO, Kurosaki Y, Kobayashi T, et al. Uterus didelphys associated with obstructed hemivagina and ipsilateral renal agenesis: MR findings in seven cases. *Abdom Imaging* 1998; 23:437-41.
3. Nahum GG. Uterine anomalies: how common are they and what is their distribution among subtypes? *J Reprod Med* 1998; 43:877-87.
4. Stampe Sorensen S. Estimated prevalence of müllerian anomalies. *Acta Obstet Gynecol Scand* 1988; 67:441-5.
5. Shenker L, Brickam FE. Bicornuate uterus with incomplete vaginal septum and unilateral renal agenesis. *Radiology* 1979; 133:455-7.
6. 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.
7. O'Neill MJ, Yoder IC, Connolly SA, Mueller PR. Imaging evaluation and classification of developmental anomalies of the female reproductive system with an emphasis on MR imaging. *AJR Am J Roentgenol* 1999; 173:407-16.
8. Woodward PJ, Gilfeather M. Magnetic resonance imaging of the female pelvis. *Semin Ultrasound CT MR* 1998; 19:90-103.
9. Li S, Qayyum A, Coakley FV, Hricak H. Association of renal agenesis and müllerian duct anomalies. *J Comput Assist Tomogr* 2000; 24:829-34.
10. Siegelman ES, Outwater EK, Banner MP, Ramchandani P, Anderson TL, Schnall MD. High-Resolution MR imaging of the Vagina. *Radiographics* 1997; 17:1183-203.

El autor y los colaboradores del trabajo declaran no tener ningún conflicto de intereses.