

SÍNDROME DE HERLYN -WERNER- WUNDERLICH PRESENTACIÓN DE UN CASO CLÍNICO



Autores: Edith Carolina Mindiola, Luz Angela Turcios, Caroline Urquidi, Judith Rougier, Jimena Carpio.
Institución: Servicio de TC y RM, DASA-Diagnóstico Maipú, Buenos Aires, Argentina

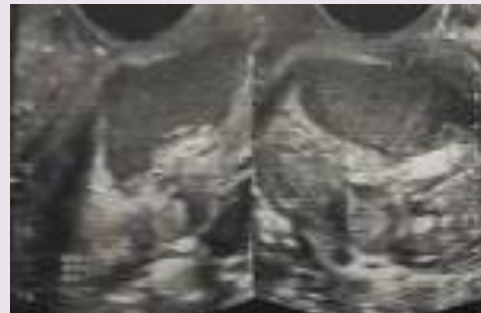
Los autores del trabajo declaran no tener ningún conflicto de interés.

Presentación del caso

Describimos el caso de una paciente de 43 años de edad con cuadro clínico consistente en dolor abdominal en hipogastrio que se irradia a región lumbar, de un año de evolución, asociado a dismenorrea, ciclos menstruales irregulares y presencia de flujo color marrón, fétido.

Presenta como antecedente agenesia renal izquierda, y útero didelfo. Quirúrgicos: dos cesáreas, la última embarazo gemelar.

Como estudio previo aporta una Ecografía transvaginal que reporta Cérvix único, con dos canales cervicales, el canal cervical izquierdo presenta en su mitad inferior, una colección líquida particulada (aspecto hemático), que proyecta a fondo de saco lateral izquierdo. Cuerpo uterino en AVF, con su cavidad dividida, compatible con útero tabicado completo con sus dos endometrios correspondientes. Dicho estudio fue complementado con una RM de abdomen y pelvis



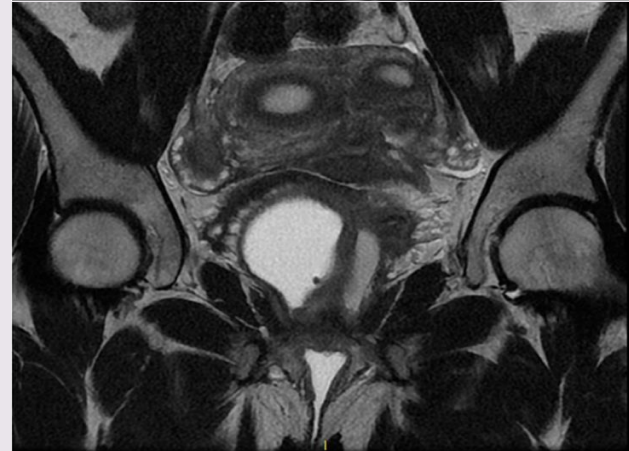
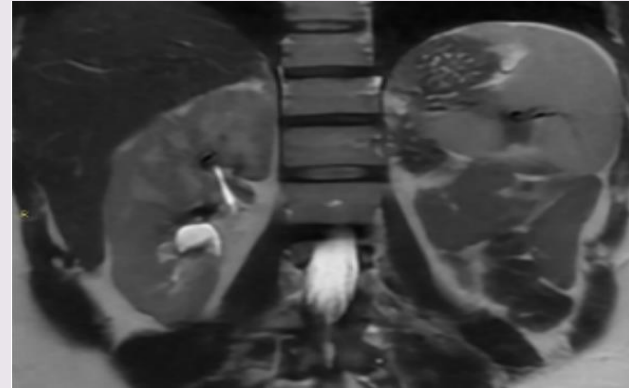
Hallazgos imagenológicos

En la RMN de abdomen se evidenció ausencia de riñón izquierdo.

A nivel de la pelvis se observó dos canales vaginales, uno derecho y levemente posterior que se distiende con el gel endovaginal. Del lado izquierdo se observa una hemivagina con contenido líquido de grado variable hemático/proteico, obstruida (hematocolpos?).

Paredes vaginales levemente engrosadas y realzan con el contraste.

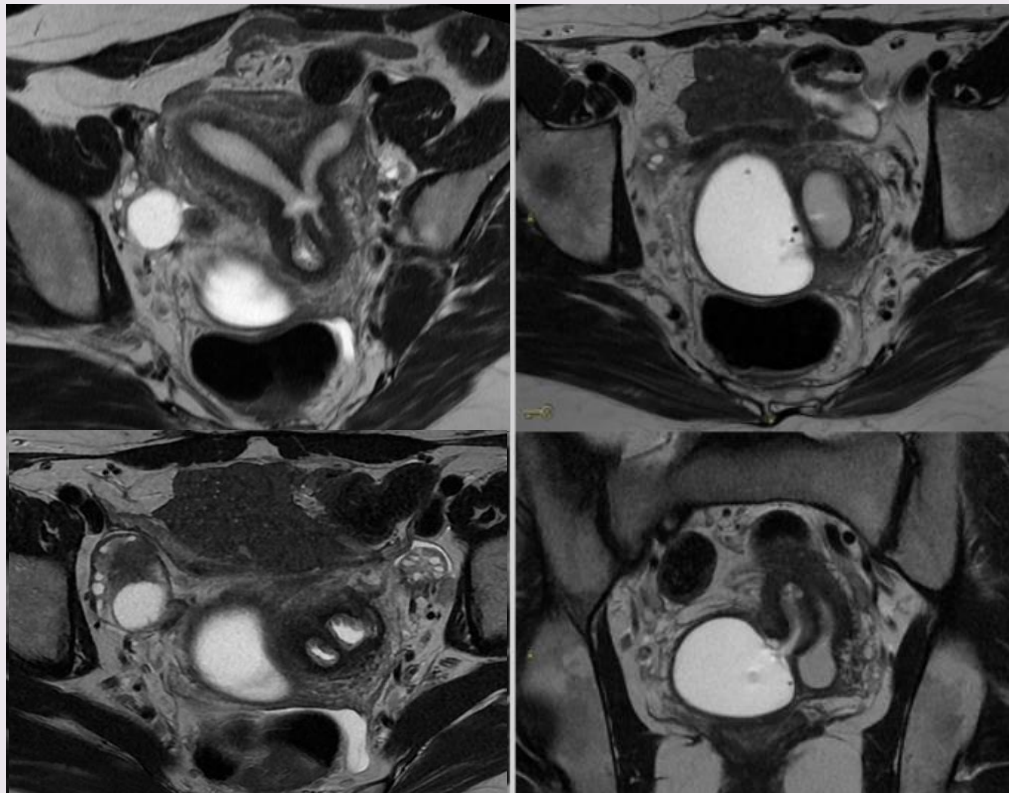
Presencia de dos cuellos uterinos, el derecho comunica con hemivagina permeable y distendida con gel. El cuello localizado del lado izquierdo comunica con la hemivagina obstruida.



Hallazgos imagenológicos

Se identifican dos hemicavidades uterinas, con anatomía zonal conservada. Aquella ubicada del lado derecho muestra mayor tamaño respecto a la izquierda.

Un septo o tabique fibroso con señal hipointensa en T2 separa ambas hemicavidades, y se extiende en sentido caudal hasta el segmento uterino inferior donde impresionan comunicar a nivel de la histerorrafia. Los hallazgos referidos son compatibles con útero didelfo, o bien pudiendo considerar otras entidades similares dentro del espectro.



Discusión

Se cree que esta anomalía se origina por un desarrollo anormal de los conductos de Wolff y Müller. Se presenta una falla en la fusión entre ambos conductos de Müller, que resulta en una duplicación del útero y quizá, de la vagina. En el 75% de los casos hay un tabique vaginal.

La presentación habitual es durante la adolescencia con dolor pélvico progresivo, dismenorrea y ciclos irregulares, aunque pueden ser regulares si la obstrucción es incompleta.

Si no hay síntomas el diagnóstico es difícil, por lo tanto el gold standard es imagenológico, la precisión de la resonancia magnética nuclear (RMN) en el diagnóstico de malformaciones uterinas puede llegar hasta el 100 %, adicionando información más precisa sobre la morfología uterina, continuidad del lumen vaginal y la naturaleza del contenido líquido, sumado a los hallazgos de la triada característica: útero bicorpóreo, hemivagina obstruida y agenesia renal ipsilateral.

Conclusión

El síndrome de Herlyn-Werner-Wunderlich se trata de una anomalía congénita rara, que consiste en una hemi-vagina obstruida con útero didelfo asociado en numerosas ocasiones con agenesia renal; destacamos la importancia de considerar a esta entidad ante la presencia de hallazgos clínicos y radiológicos, debido a su baja prevalencia.

Los estudios por imágenes juegan un rol clave en las opciones terapéuticas/ quirúrgicas con resección del tabique vaginal y drenaje de hematocolpos, con lo cual se busca el alivio de los síntomas y evitar el curso natural del síndrome, previniendo complicaciones como la infertilidad, abortos recurrentes o desarrollo de endometriosis.

Bibliografía

1. 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.
2. Stampe Sorensen S. Estimated prevalence of müllerian anomalies. *Acta Obstet Gynecol Scand* 1988; 67:441-5
3. Bhoil R, et al. Herlyn Werner Wunderlich Syndrome with Hematocolpos: An Unusual Case Report of Full Diagnostic Approach and Treatment. *Int J Fertil Steril*. 2016;10(1):136- 40. <http://doi.org/10.22074/ijfs.2016.4779>.
4. Tong J, et al. Endometriosis in association with Herlyn-Werner-Wunderlich syndrome. *Fertil Steril*. 2014;102(3):790-4. <http://dx.doi.org/10.1016/j.ijgo.2012.11.023>
5. Woodward PJ, Gilfeather M. Magnetic resonance imaging of the female pelvis. *Semin Ultrasound CT MR* 1998; 19:90-103.
6. Nabeshima H, et al. Laparoscopic Strassman metroplasty in a postmenarcheal adolescent girl with Herlyn-WernerWunderlich müllerian anomaly variant, obstructed noncommunicating didelphic uterus without Gartner duct pseudocyst. *J Minim Invasive Gynecol*. 2013;20(2):255-58. <http://doi.org/10.1016/j.jmig.2012.10.016>.