

## Embarazo en una paciente con Síndrome de Herlyn- Werner- Wunderlich: Reporte de un caso

Rebeca Gutiérrez-Álvarez,<sup>a,\*</sup> Fred Morgan-Ortiz,<sup>a</sup> Everardo Quevedo-Castro,<sup>a</sup> Rosalva Báez-Castro,<sup>a</sup> Misael Guerrero-Valdez<sup>1</sup>

<sup>a</sup>Departamento de Ginecología y Obstetricia, Centro de Investigación y Docencia en Ciencias de la Salud, Universidad Autónoma de Sinaloa; Hospital Civil de Culiacán. Sinaloa, México.

Recibido 15 Septiembre 2011; aceptado 15 Noviembre 2011

Se trata de una paciente de 25 años de edad en su segunda gesta, la cual a las 12.1 semanas de edad gestacional se presenta a consulta por la presencia de dolor y una colección líquida en la hemi-cavidad uterina izquierda distendida que se extendía hacia vagina sin comunicación al exterior, compatible con hematometra y hematocolpos. Se solicita ecografía transvaginal donde se reportan hallazgos compatibles con útero didelfo; en cavidad uterina izquierda se encuentra embrión único con longitud cráneo-caudal y ausencia de riñón derecho. Al no presentar mejoría del dolor, se decide realizar laparoscopia diagnóstica, encontrándose como hallazgo la presencia de un útero didelfo con tabique vaginal transversal que no permitía la comunicación al exterior. Este hallazgo de una malformación de los conductos de Müller en conjunto con la agenesia renal ipsilateral establece el diagnóstico de síndrome de Herlyn-Werner-Wunderlich.

**Palabras clave:** Síndrome de Herlyn- Werner- Wunderlich, útero didelfo.

This is a 25 year old in his second pregnancy, which at 12.1 weeks gestational age is presented for consultation by the presence of pain and fluid collection in the left hemi-cavity uterine cavity extending into vaginal without external communications, and compatible with hematometra hematocolpos. Transvaginal ultrasound demonstrated findings consistent with uterus didelphys, left uterine cavity with embryo and absence of right kidney. No improvement in pain, we decided to perform diagnostic laparoscopy, finding as finding the presence of a uterus didelphys with a transverse vaginal septum that allowed no communication to the outside. This finding of a malformation of the Müllerian ducts in conjunction with ipsilateral renal agenesis syndrome establishes the diagnosis of Herlyn-Werner-Wunderlich.

**Key words:** Herlyn- Werner- Wunderlich syndrome, didelfus uterus.

### 1. Introducción

El desarrollo normal del tracto reproductivo de la mujer implica una integración compleja de una serie de acontecimientos relacionados con factores genéticos, hormonales y epigenéticos que conducen a la diferenciación normal y del desarrollo de los conductos de Muller o paramesonéfricos, conductos de Wolff o mesonéfricos y del seno urogenital.

En consecuencia, cualquier alteración en este proceso puede conducir a anomalías del útero, cérvix, trompa de Falopio o la vagina. Dependiendo de la anomalía que presente, la mujer afectada puede experimentar problemas ginecológicos, de la fertilidad,

u obstétricos.

Las anomalías en el desarrollo de los conductos de Muller representan una de las alteraciones más fascinantes para los gineco-obstetras. Los conductos de Muller son el origen primordial del tracto reproductivo femenino. Estos conductos se diferencian en las trompas de Falopio, útero y la porción superior de la vagina. Una gran variedad de malformaciones pueden ocurrir cuando se altera el desarrollo de estos conductos, las cuales pueden ir desde agenesia útero-vaginal, duplicación del útero y la vagina hasta una anomalía menor de la cavidad uterina. Las malformaciones de los conductos de Muller se asocia frecuentemente con anomalías renales y del sistema esquelético axial y que generalmente se detectan durante la evaluación de una condición asociada con la anomalía Mulleriana.

Algunas anomalías pueden conducir a problemas clínicos en la infancia, mientras que otras anomalías

\***Dra. Rebeca Gutiérrez Álvarez.** Residente de la Especialidad de Ginecología y Obstetricia, Departamento de Ginecología y Obstetricia. Centro de Investigación y Docencia en Ciencias de la Salud. **Correspondencia:** Eustaquio Buelna No. 91 Col. Gabriel Leyva, Culiacán, Sinaloa, México. CP: 80030, Tel-Fax: (667) 7137978. E-mail: rregina-1505@hotmail.com

sólo pueden ser detectadas casualmente en el momento de una evaluación clínica o intervención quirúrgica por otra condición médica. Por otra parte, aunque la mayoría de los casos de anomalías de los conductos de Muller ocurren de manera aislada, algunas anomalías son componentes de síndromes congénitos.

Las anomalías de los conductos de Muller se asocian con ovarios funcionantes y genitales externos adecuados para la edad. Estas anomalías son reconocidas después del inicio de la pubertad. Después del inicio de la pubertad estas pacientes generalmente se presentan a consulta por problemas relacionados con la menstruación

Aunque la mayoría de mujeres con anomalías de los conductos de Muller no muestran problemas relacionados con la menstruación o el embarazo. Sin embargo, las mujeres con anomalías de los conductos de Muller presentan mayores tasas de aborto espontáneo, parto prematuro, posiciones anómalas del feto y otro tipo de distocias del trabajo de parto.<sup>1</sup>

Debido a la amplia variación en la presentación clínica, las anomalías de los conductos de Muller son difíciles de diagnosticar, pero una vez que son diagnosticadas, existen muchas opciones de tratamiento y generalmente son específicos para cada anomalía Mulleriana.<sup>2,3</sup>

La prevalencia reportada de anomalías müllerianas se ha incrementado respecto a décadas pasadas de 2-4% a 6.7% de la población general.<sup>4</sup> Un embarazo en un útero rudimentario es una rara y potencial condición letal. El síndrome de Herlyn Werner Wunderlinch se caracteriza por la presencia de un útero didelfo en conjunto con agenesia renal ipsilateral y hemivagina y puede ser una causa infrecuente de abdomen agudo.

El síndrome de Herlyn Werner Wunderlinch se caracteriza por la presencia de un útero didelfo en conjunto con agenesia renal ipsilateral y hemivagina y puede ser una causa infrecuente de abdomen agudo.<sup>4-6</sup>

## 2. Caso clínico

Se comunica el caso de una paciente femenina de 25 años de edad en su segundo embarazo con antecedente de muerte fetal preparto en el embarazo previo (2002). Acude por presentar embarazo de 12 semanas de gestación por fecha de su úl-

tima menstruación y dolor abdominal intenso en hipogastrio de una semana de evolución. Entre sus antecedentes gineco-obstétricos de importancia presentaba dismenorrea desde los 12 años de edad manejada con AINES, laparoscopia diagnóstica en el 2006 donde se diagnosticó endometriosis y la presencia de un útero bicorne, ooforectomía izquierda sin especificar indicación. A la exploración física se encuentra paciente consciente, hemodinámicamente estable con abdomen globoso a expensas de panículo adiposo y dolor intenso a la palpación de hipogastrio, sin datos de abdomen agudo. A la exploración bimanual se palpa útero intrapélvico, cérvix posterior cerrado y un abombamiento de pared vaginal lateral izquierda. Se solicita ecografía transvaginal donde se reportan hallazgos compatibles con útero didelfo; en cavidad uterina izquierda se encuentra embrión único con longitud craneocaudal de 55 mm compatible con 12.1 semanas de edad gestacional con adecuada actividad cardíaca y cavidad uterina derecha distendida por la presencia de líquido en su interior que se extendía hacia vagina sin comunicación al exterior compatibles con hematometra y hematocolpos (Fig. 1) A la exploración de las áreas renales se reporta el hallazgo de una agenesia renal derecha. Al no presentar mejoría del dolor, se decide realizar laparoscopia diagnóstica con drenaje de la colección guiada por ultrasonido obteniéndose líquido de características purulentas y olor fétido.

El hallazgo de la laparoscopia fue la presencia de un útero didelfo con tabique vaginal transversal que no permitía la comunicación al exterior. (Fig. 2). Este hallazgo de una malformación de los conductos de Müller en conjunto con la agenesia renal ipsilateral establece el diagnóstico de síndrome de Herlyn-Werner-Wunderlinch. La paciente continúa su control en embarazo del alto riesgo con seguimiento semanal. Durante su control desarrolla hipertensión gestacional que evoluciona a preeclampsia y a las 28 semanas de gestación se diagnostica restricción de crecimiento intrauterino etapa II por ultrasonido doppler, una semana después pasa a RCIU etapa III. A las 33.6 semanas de gestación se realiza nuevo control USG con RCIU etapa V interrumpiéndose el embarazo por operación cesárea obteniéndose un producto femenino con peso 1692 gr.

**Fig. 1.** Imagen ultrasonográfica donde se observan dos cavidades uterinas una de ellas con la presencia de embrión vivo (flecha amarilla) y otra con la presencia de colección líquida en su interior (flecha roja)



**Fig. 2.** Imagen laparoscópica donde se observa la presencia de 2 hemi-úteros, el derecho ocupado por una colección líquida (flecha roja) y útero izquierdo ocupado por embrión vivo (flecha azul).



### 3. Discusión

El caso aquí descrito demuestra la presencia de tres anomalías conocidas las cuales representan una falla de la fusión y canalización de los conductos de Müller (útero didelfo) así como la falla de fusión y canalización del tubérculo de Müller con el conducto de Wolff dando lugar a un tabique vaginal transversal no comunicante y la falla de fusión de los conductos de Wolff dando lugar a un tabique longitudinal vaginal

así como la agenesia en el desarrollo del conducto de Wolff que dio lugar a la agenesia renal; todas estas alteraciones en conjunto se le denomina como síndrome de Herlyn-Werner-Wunderlich, también como síndrome de hemivagina obstruida y anomalía renal ipsilateral.<sup>4-6</sup> En este caso la presencia del septum vaginal transversal dio como resultado la formación de un hematocolpos y hematometra que se manifestó clínicamente como una masa vaginal.<sup>6</sup>

Por lo tanto se concluye que el útero no comunicado que responde al estímulo hormonal predispone a la colección de sangre menstrual, que puede colonizarse y llevar a la formación de un absceso que puede complicar la evolución del embarazo con eventos de etiología diversa tales como distocias de presentación, parto pretérmino, hemorragia postparto, retención placentaria y mortalidad fetal.

### Referencias

1. Troiano RN, McCarthy SM. Müllerian duct anomalies: imaging and clinical issues. *Radiology*. 2004;233:19-34.
2. Marcal L, Nothaft MA, Coelho F, Volpato R, Iyer R. Müllerian duct anomalies: MR imaging. *Abdom Imaging*. Dec 2011;36(6):756-64.
3. Bermejo C, Martínez Ten P, Cantarero R, Diaz D, Pérez Pedregosa J, Barrón E, et al. Three-dimensional ultrasound in the diagnosis of Müllerian duct anomalies and concordance with magnetic resonance imaging. *Ultrasound Obstet Gynecol*. May 2010;35(5):593-601.
4. Vallerie AM, Breech LL. Update in mullerian anomalies: Diagnosis, management and outcomes. *Curr Opin Obstet Gynecol* 2010; 22:381-387.
5. Olpin JD, Heilbrun M. Imaging of mullerian duct anomalies. *Clin Obstet Gynecol* 2009; 52:40-56.
6. Nauwfal AK, Blacker CM, Strickler RC, Eisenstein D. Laparoscopic management of pregnancy in a patients with uterus didelphis, obstructed hemivagina and ipsilateral renal agenesis. *J Minim Invasive Gynecol* 2011; 18:381-385.