



## clínica e investigación en ginecología y obstetricia

[www.elsevier.es/gine](http://www.elsevier.es/gine)



### CASO CLÍNICO

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



L. Díaz Rubia\*, A. Milena Muñoz, Y. Núñez Delgado,  
G. Maldonado Hermoso y J.L. Martín Rodríguez

Servicio de Radiodiagnóstico, Hospital Universitario San Cecilio, Granada, España

Recibido el 24 de junio de 2019; aceptado el 16 de enero de 2020  
Disponible en Internet el 18 de marzo de 2020

#### PALABRAS CLAVE

Síndrome OHVIRA;  
Síndrome Herlyn-  
Werner-Wunderlich;  
Malformaciones  
müllerianas;  
Infertilidad

#### KEYWORDS

OHVIRA syndrome;  
Herlyn-Werner-  
Wunderlich  
syndrome;  
Mullerian  
malformations;  
Infertility

**Resumen** El síndrome de Herlyn-Werner-Wunderlich es una anomalía congénita rara del tracto urogenital que afecta a los conductos de Müller y de Wolff con la tríada útero didelfo, obstrucción de hemivagina y agenesia renal ipsilateral. Las pacientes suelen estar asintomáticas hasta la menarquía, y a partir de entonces la clínica dependerá del grado de obstrucción vaginal, apareciendo frecuentemente masa y dolor pélvico. El diagnóstico suele ser radiológico, siendo de elección la resonancia de abdomen y pelvis que nos confirmará las alteraciones genitourinarias en su totalidad, y el tratamiento es quirúrgico con resección del tabique y drenaje de la vagina obstruida.

© 2020 Elsevier España, S.L.U. Todos los derechos reservados.

#### Herlyn-Werner-Wunderlich syndrome: A case report

**Abstract** Herlyn-Werner-Wunderlich syndrome is a rare congenital anomaly of the urogenital tract affecting the Müller and Wolff ducts with the uterus didelphys triad, hemivagina obstruction and ipsilateral renal agenesis. Patients are usually asymptomatic until menarche and thereafter the clinical practice will depend on the degree of vaginal obstruction, with frequently appearing mass and pelvic pain. The diagnosis is usually radiological, with the resonance of abdomen and pelvis chosen that will confirm us the genitourinary alterations in its totality and the treatment is surgical with resection of the septum and drainage of the obstructed vagina.

© 2020 Elsevier España, S.L.U. All rights reserved.

\* Autor para correspondencia.

Correo electrónico: [laurix\\_dr@yahoo.es](mailto:laurix_dr@yahoo.es) (L. Díaz Rubia).

## Introducción

El síndrome de Herlyn-Werner-Wunderlich es una malformación congénita rara de los conductos de Müller<sup>1</sup>, la menos frecuente pero la de mejor pronóstico, que consiste en la tríada: útero didelfo, obstrucción de hemivagina y agenesia renal ipsilateral. Fue descrita por primera vez en 2006.

También se conoce como síndrome *uterine didelphys associated with Obstructed Hemivagina and Ipsilateral Renal Anomaly* (OHVIRA), siendo este un término más amplio que incluye otras anomalías renales como doble sistema colector, duplicación renal o riñón en herradura.

Embriológicamente los órganos genitales internos derivan de los conductos de Müller y el tracto urinario superior de los conductos de Wolff<sup>2</sup>, por lo que se considera que el síndrome de Herlyn-Werner-Wunderlich puede representar una anomalía del desarrollo, tanto mülleriano (paramesonérfico), como wolffiano (mesonérfico).

- En las mujeres, los conductos de Müller están localizados lateralmente a los conductos de Wolff y crecen caudalmente y hacia línea media donde se fusionan y forman el canal uterovaginal que dará lugar a las trompas, el útero y los dos tercios superiores de la vagina.
- Los conductos de Wolff dan origen a los riñones, y son inductores de la fusión correcta de los conductos müllerianos. Por esto, una alteración en el desarrollo de la porción caudal de uno de los conductos de Wolff, puede ser origen de agenesia renal unilateral asociada a hemivagina obstruida ipsilateral.

Ante la ausencia del conducto de Wolff, el conducto de Müller se desplazará lateralmente y no podrá fusionarse con el conducto contralateral, dando un útero bicorne o didelfo. El conducto mülleriano contralateral da origen a una vagina, mientras que el Müller desplazado forma un saco ciego que se conoce como hemivagina obstruida.

Este síndrome es asintomático durante la niñez por lo que no suele diagnosticarse hasta la pubertad cuando causa síntomas por acúmulo de sangre menstrual en la hemivagina obstruida.

## Caso clínico

Presentamos el caso de una paciente mujer de 13 años de edad con antecedentes de menarquia a los 12 años y menstruaciones irregulares, que acude a urgencias por importante dolor referido a nivel vaginal y en hipogastrio que le impide la defecación y que se ha iniciado bruscamente con la menstruación.

En la exploración ginecológica destaca un abombamiento vaginal que protruye a través del introito con una amplia base que ocupa la pared lateral derecha de la vagina.

En la analítica de sangre urgente solo destaca leve anemia microcítica.

La paciente ingresa en el hospital y se le realiza una resonancia magnética (RM) de abdomen y pelvis para valorar posibles malformaciones genitales, desestimando en este caso el realizar ecografía transvaginal por su edad.

En la RM de pelvis sin contraste realizada se visualiza un útero didelfo con doble cérvix y doble vagina (fig. 1), la



Figura 1 Secuencia potenciada en T2 en plano coronal de la RM de pelvis sin contraste que muestra útero didelfo.



Figura 2 Secuencias axiales de la RM de pelvis sin contraste potenciada en T1 (arriba) y en T2 (abajo) que muestran hemivagina derecha obstruida ocupada por contenido hemático, hiperintenso en T1 y T2, compatible con hematocolpos.

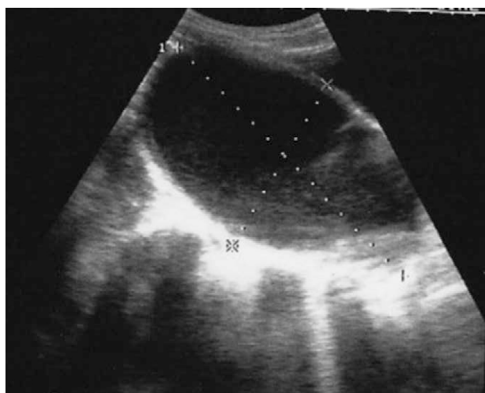
hemivagina derecha se encuentra obstruida y con abundante material en su interior hiperintenso en secuencias pT1 y en pT2 (fig. 2), compatible con contenido hemático (hematocolpos). La hemivagina izquierda se encuentra colapsada y desplazada a la izquierda y los anejos son normales.

En la RM de abdomen superior se observa una agenesia del riñón derecho (fig. 3), siendo el riñón izquierdo hipertrófico por compensación.

Estos hallazgos por imagen son compatibles con el síndrome de Herlyn-Werner-Wunderlich y se decide por parte de ginecología tratamiento quirúrgico con apertura y drenaje de la hemivagina derecha de la cual se extrae abundante material sanguinolento, realizando a continuación, resección del tabique vaginal.



**Figura 3** Secuencia coronal de la RM de abdomen sin contraste potenciada en T2 en la que se aprecia agenesia renal derecha y riñón izquierdo único compensador.



**Figura 4** Ecografía abdominal que muestra colección vaginal heterogénea con áreas de mayor ecogenicidad en porción declive por contenido hemático, en relación con hematocolpos. Fuente: tomada de Hernández-Montes et al.<sup>8</sup>.

La paciente evoluciona favorablemente tras la cirugía y es dada de alta a domicilio siguiendo en la actualidad revisiones periódicas en consulta de ginecología.

## Discusión

La paciente presentada es un típico caso de síndrome de Herlyn-Werner-Wunderlich que se manifestó como suele ser lo habitual en la pubertad debido al acúmulo de sangre en la hemivagina obstruida conformando un hematocolpos. Lo importante en esta enfermedad es sospechar su existencia tras la valoración clínica inicial de la paciente y el realizar

un estudio de imagen lo más precoz posible que nos dará el diagnóstico definitivo. Las pruebas radiológicas de elección<sup>3-7</sup> son, primero la ecografía transvaginal en la que podremos visualizar el hematocolpos como una colección ecogénica por su contenido hemático que ocupa el interior de la vagina y el útero didelfo, y tras esta la RM de abdomen y pelvis en la que observaremos tanto las malformaciones ginecológicas como las urológicas. En nuestra paciente no se realizó ecografía transvaginal debido a su edad, pero se adjunta iconografía tomada de la bibliografía<sup>8</sup> que muestra imagen ecográfica de un hematocolpos (fig. 4).

Es preciso un tratamiento precoz de esta rara entidad que suele ser quirúrgico<sup>9</sup> con objeto de drenar el hematocolpos y resecar el tabique vaginal para evitar recidivas y prevenir complicaciones a largo plazo que pueden ser graves, siendo las más frecuentes infecciosas<sup>10</sup>, problemas de fertilidad y endometriosis.

## Conflicto de intereses

En este artículo no existe conflicto de intereses.

## Bibliografía

1. Afrashtehfar CD, Piña-García A, Afrashtehfar KI. Müllerian anomalies. Obstructed hemivagina and ipsilateral renal anomaly syndrome (OHVIRA). *Cir Cir.* 2014;82:460-71.
2. Troiano RN, McCarthy SM. Mullerian duct anomalies: Imaging and clinical issues. *Radiology.* 2004;233:19-34.
3. Behr SC, Courtier JL, Qayyum A. Imaging of müllerian duct anomalies. *Radiographics.* 2012;32:E233-50.
4. Dykes TM, Siegel C, Dodson W. Imaging of congenital uterine anomalies: Review and self-assessment module. *AJR Am J Roentgenol.* 2007;189 Suppl 3:S1-10.
5. Del Vecovo R, Battisti S, di Paola V, Piccolo CL, Cazzato RL, Sansoni I, et al. Herlyn-Werner-Wunderlich syndrome: MRI findings, radiological guide (two cases and literature review), and differential diagnosis. *BMC Med Imaging.* 2012;12:4.
6. Mehra S, Chamaria K, Garga UC, Kataria A, Ahuja A. Imaging Diagnosis of Herlyn-Werner-Wunderlich Syndrome- An Extremely Rare Urogenital Anomaly. *J Clin Diagn Res.* 2015;9:TD06-8.
7. Yavuz A, Bora A, Kurdoğlu M, Goya C, Kurdoğlu Z, Beyazal M, et al. Herlyn-Werner-Wunderlich syndrome: Merits of sonographic and magnetic resonance imaging for accurate diagnosis and patient management in 13 cases. *J Pediatr Adolesc Gynecol.* 2015;28:47-52.
8. Hernández-Montes YM, Ceballos P, de la Fuente JJ, Gil-García J, Tejada J, Lopera E. Hematocolpos. Imperforación del himen en adolescente. *Clin Invest Gin Obst.* 2008;35:69-70.
9. Schutt AK, Barrett MR, Trotta BM, Stovall DW. Perioperative evaluation in Herlyn-Werner-Wunderlich syndrome. *Obstet Gynecol.* 2012;120:948-51.
10. Cox D, Ching BH. Herlyn-Werner-Wunderlich syndrome: A rare presentation with pyocolpos. *J Radiol Case Rep.* 2012;6:9-15.