



Rev Guatem Cir Vol. 22 - 2016

Síndrome de Herlyn-Werner-Wunderlich o Síndrome OHVIRA. Reporte de Caso

Raúl E. Sosa-Tejada, M.D, Erwin M. Hernández-Díaz, M.D, Arnoldo López-Ruano, M.D, Javier Bolaños-Bendfeldt, M.D, Fernando González-Arrechea, M.D, Francisco J. Alvizures-Borrayo, M.D, Carla C. Ramírez-Cabrera M.D, Gover S. Sánchez-Morales, M.D, Andrea S. Rivas-García, M.D.

Cirujano Pediátrico, Sección de Cirugía Pediátrica, Departamento de Cirugía General, Hospital Roosevelt de Guatemala (RST, EHD, ALR, JBB, FGA) 2do año de Fellow de Cirugía Pediátrica, Sección de Cirugía Pediátrica, Departamento de Cirugía General, Hospital Roosevelt de Guatemala (FIAB y CCRC) 1er año de Fellow de Cirugía Pediátrica, Sección de Cirugía Pediátrica, Departamento de Cirugía General, Hospital Roosevelt de Guatemala (GSSM y ASRG) Autor correspondiente: Raúl E. Sosa-Tejada: Boulevard Vista Hermosa 25-19 Zona 15 Vista Hermosa 1, Edificio Multimédica Vista Hermosa Oficina 504. e-mail: rsosa@ufm.edu

Resumen

Paciente Femenina de 11 años con el síndrome de Herlyn-Werner-Wunderlich, manejado multidisciplinariamente y resuelto endoscópicamente con una septotomía y dilataciones vaginales.

Palabras Clave: Síndrome Herlyn-Werner-Wunderlich, Síndrome OHVIRA, septum vaginal, utero didelfo y agenesia renal ipsilateral.

Abstract

Herlyn-Werner-Wunderlich Syndrome or OHVIRA Syndrome. Case Report

This case is about a female patient, 11 years old, with Herlyn-Werner-Wunderlich Syndrome, who received multidisciplinary approach and was endoscopically resolved with septotomy and vaginal dilatations.

Keywords: Herlyn-Werner-Wunderlich Syndrome, OHVIRA Syndrome, vaginal septum, didelphus uterus, ipsilateral renal agenesis.

Introducción

En 1971, a la anomalía rara, compleja y caracterizada por una hemi-vagina obstruida y agenesia renal ipsilateral se le denominó Síndrome de Herlyn-Werner. Después en 1976, se hizo la asociación con un útero didelfo denominándolo como Síndrome Herlyn-Werner-Wunderlich (HWWS por sus siglas en inglés) y más recientemente como síndrome OHVIRA^{1,3}. (Figura No.1) Es una anomalía derivada de una interrupción en el desarrollo embriológico (endodermo, mesodermo) y de la proximidad de las estructuras derivadas del primordio mesonéfrico (riñón y uréter) y el primordio paramesonéfrico (estructuras mullerianas de donde se deriva el útero y las trompas de Falopio) y según el sistema de clasificación de las anomalías derivadas de los conduc-

tos de Muller de la Sociedad Americana de Medicina Reproductiva, es una anomalía de fusión vertical y fusión lateral.¹⁻³

Se reporta una incidencia de 1 en 200 – 600 mujeres fértiles y frecuentemente se hace sintomático hasta la pubertad, aunque también hay 2 casos reportados en el estadio pre-pubertad.³⁻⁵ Es más frecuente del lado derecho y la forma de presentación es variable, pero las más comunes son: desórdenes en la menstruación, dolor abdominal, masa abdominal, endometriosis, infertilidad o retención urinaria aguda¹⁻³

Para el diagnóstico, a diferencia de las anomalías más frecuentes de los conductos de Muller, el HWWS tiene un diagnóstico tardío, ya que al inicio,

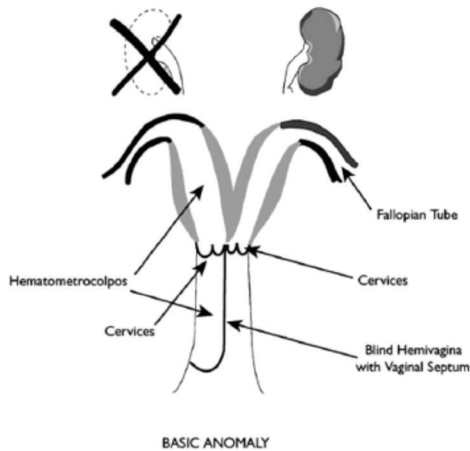


Figura No.1. Esquema que muestra las anomalías básicas del Síndrome de OHVIRA: Hemi-vagina obstruida por septum vaginal, útero didelfo y agenesia renal derecha.

la menstruación es normal y solo después de varios ciclos menstruales se hace sintomático con dolor abdominal. Luego de la historia clínica y el examen físico, el ultrasonido es el estudio de imágenes estándar para determinar la existencia de una masa quística y ausencia de riñón, pero se puede complementar con una Resonancia Magnética Nuclear¹⁻⁵ Sin la sospecha clínica y el conocimiento acerca de la existencia de este síndrome, el tratamiento puede ser inapropiado, al punto de realizar hemi-histerectomía-salpingectomía¹⁻³

El tratamiento requiere de equipo multidisciplinario y consiste en realizar una resección del septum vaginal endoscópica o en su defecto con abordaje abierto, drenaje de la hematometrocolpos o hidro-metrocolpos y su marsupialización. El uso de la laparoscopia asistiendo el procedimiento endoscópico no ofrece ventajas excepto documentar una posible endometriosis.³ En los casos de piometrocolpos o piosalpinx está indicada la histerosalpingectomía. El seguimiento debe hacerse con ultrasonidos pélvicos o resonancia magnética nuclear.¹⁻⁴

El pronóstico de esta anomalía poco frecuente es excelente, aunque dependiendo la variante de las anomalías de los conductos de Muller pudiera existir

hasta un 40% de abortos, pero en general, para la variante más común en la edad adulta, tienen un 85% de fertilidad.¹⁻⁵

Caso

Paciente Femenina de 11 años 4 meses captada en la Consulta Externa de Endocrinología Pediátrica secundario a metrorragia y dolor abdominal intermitente de 8 meses de evolución. Tiene historia de haber sido evaluada en Ginecología de otro hospital y haber sido tratada sin éxito en múltiples ocasiones, por lo cual deciden realizar ultrasonido abdominal donde reportan ausencia de riñón derecho y un útero bicornue, sin embargo, le indicaron que no tienen ningún tratamiento adicional y dejan el caso inconcluso. Madre de la paciente decide consultar Ginecología del Hospital Roosevelt en donde se repiten estudios de imágenes confirmando la ausencia del riñón derecho, útero didelfo y hematocolpos. Se realiza interconsulta con Endocrinología Pediátrica realizándole un panel hormonal reportado en límites normales y enviada a la Consulta Externa de Cirugía Pediátrica, donde es reevaluada y multidisciplinariamente se decide suprimir eje Hipotálamo-Hipofisario-Gonadal y luego llevar a una vaginoscopia donde se evidenció un septum hemi-vaginal derecho perforado aprox. 0.2 cms que obstruye parcialmente el paso hacia el cuello uterino y útero derecho, por lo cual se hace una septotomía endoscópica y dilatación del septum hemi-vaginal derecho. Se inspeccionan ambos cervix, úteros y cuernos, los cuales se encuentran vacíos y sin presencia de hematometra.

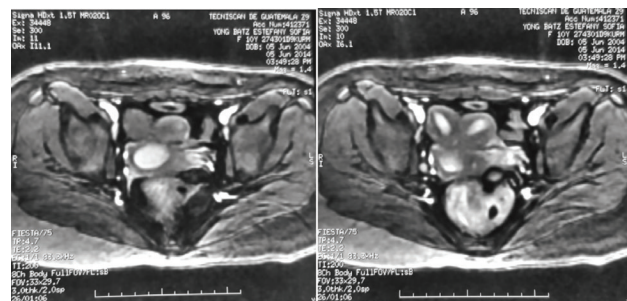


Figura No.2. Resonancia Magnética Pélvica que muestra dos cavidades uterinas sugestivo de útero didelfo y una masa quística vaginal sugestiva de hematocolpos o hidrocolpos.

Actualmente en seguimiento de consulta externa de Cirugía Pediátrica, con menstruaciones irregulares, control ultrasonográfico negativo para hematometocolpos y control endoscópico a los 11 meses con

adecuada permeabilidad de ambos cérvix. Además, continúa su seguimiento por Endocrinología Pediátrica y Nefrología Pediátrica.

Referencias

1. Gholoum, Suad; Puligandla, Pramod; Hui, Thomas; Su, Wendy; et al; Management and outcome of patients with combined vaginal septum, bifid uterus and ipsilateral renal agenesis (Herlyn-Werner-Wunderlich Syndrome); *J Pediatr Surg* 41 (2006) 987 – 992.
2. Sanghvi, Yogendra; Shastri, Pankaj; Mane, S.B; Dhende, Nitin; Prepubertal presentation of Herlyn-Werner-Wunderlich Syndrome: a case report; *J Pediatr Surg* 46 (2011) 1277 – 1280.
3. Mandava, Anitha; Prabhakar, R.R; Smitha, S.; OHVIRA Syndrome (Obstructed hemivagina and ipsilateral renal anomalies) with uterus didelphys: An unusual presentation; *J Pediatr Adolesc Gynecol* 25 (2012) e23 – e25.
4. Patel, Vrunda; White, Krishna; Herlyn-Werner-Wunderlich Syndrome (HWWS): A complex diagnosis requiring a multidisciplinary team; ; *J Pediatr Adolesc Gynecol* 27 (2014) e65.
5. Del Vescovo, Riccardo; Battisti, Sofia, Di Paola, Valerio, Piccolo, Claudia; et al; Herlyn-Werner-Wunderlich síndrome: MRI findings, radiological guide (two cases and literatura review), and differential diagnosis; *BMC Medical Imaging* 12 (2012) 1 – 10.