

## Casos Clínicos

# RESECCIÓN HISTEROSCÓPICA DEL TABIQUE VAGINAL EN EL SÍNDROME DE HERLYN - WERNER - WÜNDERLICH: REPORTE DE UN CASO

*Paulina Daniels S.*<sup>1</sup>, *Manuel Donoso O.*<sup>2</sup>, *José Antonio Arraztoa V.*<sup>2</sup>

<sup>1</sup> Posgrado de Obstetricia y Ginecología, <sup>2</sup> Departamento de Obstetricia y Ginecología, Universidad de los Andes.

## RESUMEN

El síndrome de Herlyn-Werner-Wunderlich es una malformación uterina caracterizada por útero didelfo, hemivagina ciega total o parcial y agenesia renal ipsilateral. Los hallazgos clínicos son variables; en general se manifiesta después de la menarquia como dismenorrea progresiva, secundaria a la criptomenorrea, menos frecuentemente se asocia a infertilidad. Se presenta un caso clínico y su resolución mediante la resección del tabique vaginal por histeroscopia.

**PALABRAS CLAVE:** *Malformaciones uterinas, dismenorrea, criptomenorrea, infertilidad, histeroscopia*

## SUMMARY

Herlyn-Werner-Wunderlich syndrome is a uterine malformation characterized by uterus didelphys, unilateral blind hemivagina and ipsilateral renal agenesis. Its clinical findings are variable; it generally appears after menarche as progressive dysmenorrhea, secondary to cryptomenorrhea, less frequently it's associated with infertility. We present a case report and its resolution by resection of the vaginal septum through hysteroscopy.

**KEY WORDS:** *Uterine malformations, dysmenorrhea, cryptomenorrhea, infertility, hysteroscopy*

## INTRODUCCIÓN

Las malformaciones Müllerianas son un grupo misceláneo de anomalías uterinas que resultan de alteraciones en el desarrollo, fusión o canalización de los conductos Müllerianos (paramesonéfricos). Estas estructuras son responsables de la formación de las tubas, el útero y los dos tercios superiores de la vagina. El desarrollo y las consiguientes anomalías del sistema reproductor femenino se verifican entre las 6 y 20 semanas de gestación durante la vida fetal. Estas malformaciones afectan en prome-

dio al 4,3% de las mujeres, cifra que varía ampliamente según la clasificación, población y método diagnóstico utilizados (1). Una revisión reciente de la literatura informa una prevalencia de anomalías uterinas congénitas de 6,7% en población fértil, de 7,3% en población infértil y de 16,7% en mujeres con historia de aborto recurrente (2).

La importancia de reconocerlas precozmente radica en prevenir sus complicaciones, como por ejemplo el algia pelviana, la infertilidad y el resultado obstétrico desfavorable.

Estas anomalías pueden ser agrupadas según

el tipo específico de alteración embriológica que las origina o según las similitudes en su presentación clínica. Existen varias clasificaciones descritas, siendo la más utilizada la propuesta por la Sociedad Americana de Medicina Reproductiva (ASRM) (3). Esta consiste en siete grupos generales, que a su vez se subdividen en grupos más pequeños (Tabla I).

Las malformaciones complejas del tracto genital femenino, es decir, aquellas malformaciones uterinas que comparten características de más de una clase descrita y además se acompañan de alteraciones del sistema urinario, no son tan frecuentes, siendo a menudo incorrectamente identificadas y tratadas en forma tardía. Según Ación y cols (4), las razones principales de esta situación son: 1) no pensar que una malformación sea causa de los síntomas de la paciente, y 2) subdiagnosticar estas malformaciones por no tener en cuenta el origen embriológico común de los diferentes elementos

que constituyen el tracto genitourinario.

El síndrome de Herlyn-Werner-Wunderlich (SHWW) corresponde a una de ellas. Es muy poco frecuente, de prevalencia indeterminada, hallándose en la literatura sólo reporte de casos, y se caracteriza por duplicación uterovaginal, obstrucción total o parcial vaginal unilateral, y agenesia renal ipsilateral (4). Actualmente también se le conoce con el nombre de síndrome OHVIRA por su sigla en inglés (uterine didelphys associated with Obstructed Hemivagina and Ipsilateral Renal Anomaly), término más amplio ya que también considera otro tipo de anomalías renales (5). Estas alteraciones son significativamente más frecuentes al lado derecho, sin existir una explicación clara de este hallazgo (6).

Sus síntomas dependen de la obstrucción vaginal, y en casi todos los casos el dolor cíclico es el síntoma predominante, el cual aparece con posterioridad a la menarquia, frecuentemente entre los 12 y 16 años. La presencia de menstruaciones normales confunde y retrasa el diagnóstico. También se presenta como masa pelviana asociada o no a la sintomatología descrita.

En este artículo describimos un caso de este síndrome, su forma de presentación, estrategia diagnóstica y resolución terapéutica.

### Caso clínico

Paciente de 13 años, nuligesta, sin antecedentes médicos ni quirúrgicos, derivada al policlínico de Ginecología del Centro Universitario de Especialidades Médicas de San Bernardo, dependiente de la Universidad de los Andes, por un cuadro caracterizado por dismenorrea severa y progresiva y tumor abdominal. La anamnesis reveló que su menarquia había sido a los 12 años, y que desde entonces presentaba ritmo menstrual de 30-150/VII, con dismenorrea primaria, que se había intensificado con los meses, llegando a ser refractaria al uso de antiinflamatorios no esteroideos por vía oral en dosis convencionales. Por otro lado, en los últimos 3 meses el dolor había experimentado un cambio, pasando de cíclico a permanente en el hemiabdomen inferior, con exacerbaciones durante la menstruación. Al examen físico destacaba un desarrollo puberal compatible con estadio Tanner IV, genitales externos de aspecto normal, himen intacto, y una masa sensible de consistencia aumentada, poco móvil, que ocupaba el hipogastrio y flanco derecho, de aproximadamente 8 cm, sin signos de irritación peritoneal. La ecografía transabdominal reveló un útero didelfo con cavidades endometriales de aspecto normal y hematocolpos, sin reconocerse con claridad la trayectoria vaginal. El

**Tabla I**

### CLASIFICACIÓN DE LAS ANOMALÍAS MÜLLERIANAS SEGÚN LA ASRM (1988)

- 
- I) Agenesia o hipoplasia Mülleriana
    - a) Vaginal
    - b) Cervical
    - c) Fundal
    - d) Tubal
    - e) Combinada
  - II) Útero unicorno (agenesia o hipoplasia de uno de los ductos Müllerianos)
    - a) Con un cuerno rudimentario comunicante
    - b) Con un cuerno rudimentario no comunicante
    - c) Con un cuerno rudimentario sin cavidad
    - d) Sin cuerno rudimentario
  - III) Útero didelfo (falla de la fusión lateral de la vagina y los ductos Müllerianos)
  - IV) Útero bicorne (fusión incompleta de los cuernos uterinos a nivel del fondo)
    - a) Completo
    - b) Parcial
  - V) Útero septado (reabsorción incompleta o ausente del septo uterovaginal)
    - a) Completo
    - b) Parcial
  - VI) Útero arcuato (indentación leve del fondo por una reabsorción casi completa del septo uterovaginal)
  - VII) Útero expuesto a dietilestilbestrol (DES)
-

TAC helicoidal de abdomen y pelvis demostró agenesia renal derecha y hematocolpos de 8 x 4 cm. La RNM de pelvis identificó un útero didelfo, atresia del canal vaginal derecho en su extremo distal y hematometra y hematocolpos derecho (Figura 1). Los hallazgos fueron compatibles con el SHWW.

Se decidió la resolución quirúrgica mediante resección del tabique vaginal por vía histeroscópica, con un abordaje vaginoscópico. Bajo anestesia general, se colocó a la paciente en posición de litotomía, y se identificó el extremo distal del tabique vaginal mediante ecografía transabdominal y vaginoscopia. Se utilizó como medio de distensión suero fisiológico y solución urológica. Se realizó una incisión del septo con asa recta, bajo guía ultrasonográfica, dando salida a abundante contenido hemático. Se amplió la resección del tabique vaginal con asa curva y tijera hasta obtener finalmente un canal vaginal amplio. El tiempo quirúrgico propiamente tal tuvo una duración de 25 minutos. No fue necesario utilizar material de sutura, y la paciente evolucionó con alivio del dolor abdominal, sin genitorragia, y fue dada de alta a las 48 horas de postoperatorio.

Fue controlada a los 6 meses con examen clínico y vaginoscopia, resultando ambos normales.

## DISCUSIÓN

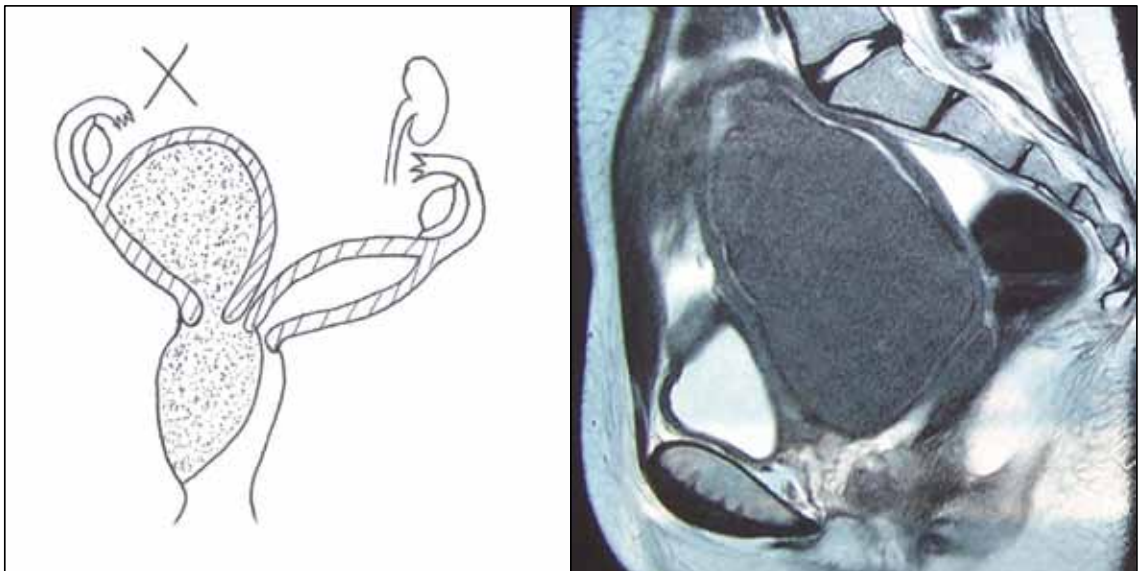
La corrección resectoscópica del tabique vagi-

nal en casos de obstrucción vaginal con hematocolpos secundario, ha sido descrita previamente en la literatura. Tsai y cols (7), publicaron el primer caso de resección de un tabique vaginal por esta vía, obteniendo un resultado efectivo y seguro tras un año de seguimiento, con un procedimiento de 45 minutos, sin embargo, enfatizan que el seguimiento a largo plazo es esencial para asegurar que no haya disminución del calibre vaginal en el tiempo. Por otro lado, Cicinelli y cols (8), reportan un caso de similares características, con la particularidad de utilizar una guía ultrasonográfica durante la cirugía; obtuvieron también un resultado favorable con la ventaja de la disminución del tiempo operatorio (duración de 20 minutos) y la mayor seguridad durante la resección.

Este abordaje terapéutico tendría ventajas sobre la técnica clásica, que implica disrupción del himen en pacientes vírgenes, uso de valvas vaginales, y dificultades técnicas para acceder al tabique vaginal por el estrecho campo operatorio.

En nuestra experiencia, la resección por vía histeroscópica mediante el uso de un resectoscopio, bajo la guía ultrasonográfica, otorgó un resultado exitoso, logrando corregir totalmente la permeabilidad vaginal a través de un procedimiento sencillo, con mejoría de la sintomatología de la paciente, y sin complicaciones a un año de seguimiento.

Es interesante destacar la reciente descripción en la literatura de una nueva técnica quirúrgica



**Figura 1.** Izquierda: Diagrama de la malformación genital correspondiente a agenesia renal, y hemivagina ciega ipsilateral, con hematometra y hematocolpos secundario (corte frontal). Derecha: Corte sagital de RNM de abdomen y pelvis previa a la cirugía, donde puede apreciarse el gran hematocolpos, el tabique vaginal y el útero doble desplazado

consistente en el uso de una endoprótesis traqueobronquial para mantener la permeabilidad vaginal luego de la excisión del tabique vaginal, que se realizó en una paciente con síndrome de OHVIRA, con el fin de evitar la estenosis vaginal postquirúrgica. En dicho caso se obtuvo un resultado exitoso a un año plazo. Faltan estudios y seguimiento más prolongado para determinar la seguridad y efectividad de este procedimiento en la práctica clínica, como también su indicación precisa (9).

## CONCLUSIÓN

El análisis de la literatura como nuestra propia experiencia clínica sugieren que el abordaje histeroscópico parece ser la mejor forma de resolución quirúrgica disponible en la actualidad para este tipo de defectos.

## BIBLIOGRAFÍA

1. Grimbizis GF, Camus M, Tarlatzis BC, Bontis JN, Devroey P. Clinical implications of uterine malformations and hysteroscopic treatment results. *Hum Reprod Update* 2001;7:161-74.
2. Saravelos S, Cocksedge K, Li T. Prevalence and diagnosis of congenital uterine anomalies in women with reproductive failure: a critical appraisal. *Hum Reprod Update* 2008;14(5):415-29.
3. American Fertility Society. Classification of adnexal adhesions, distal tubal occlusions, tubal occlusions secondary to tubal ligation, tubal pregnancies, Müllerian anomalies and intrauterine adhesions. *Fertil Steril* 1988;49(6):944-55.
4. Ación P, Ación M, Sanchez-Ferrer M. Complex malformations of the female genital tract: new types and revision of classification. *Hum Reprod* 2004;19(10):2377-84.
5. Smith NA, Laufer MR. Obstructed hemivagina and ipsilateral renal anomaly (OHVIRA) syndrome: management and follow-up. *Fertil Steril* 2007;87(4):918-22.
6. Vercellini P, Daguati R, Somigliana E, Viganò P, Lanzani A, Fedele L. Asymmetric lateral distribution of obstructed hemivagina and renal agenesis in women with uterus didelphys: institutional case series and a systematic literature review. *Fertil Steril* 2007;87(4):719-24.
7. Tsai E M, Chiang P H, Hsu S C, Su J H, Lee J N. Hysteroscopic resection of vaginal septum in an adolescent virgin with obstructed hemivagina. *Hum Reprod* 1998;13(6):1500-1.
8. Cicinelli E, Romano F, Didonna T, Schonauer L M, Galantino P, Di Naro E. Resectoscopic treatment of uterus didelphys with unilateral imperforate vagina complicated by hematocolpos and hematometra: case report. *Fertil Steril* 1999;72(3):553-5.
9. Cooper A, Merritt D. Novel use of a tracheobronchial stent in a patient with uterine didelphys and obstructed hemivagina. *Fertil Steril* 2010;93:900-3.