

Síndrome de Herlyn-Werner-Wunderlich (síndrome OHVIRA) y embarazo. Reporte de dos casos

Herlyn-Werner-Wunderlich syndrome (OHVIRA syndrome) and pregnancy. Two cases report.

Francisco Ibargüengoitia Ochoa,¹ Andrea Alicia Olguín Ortega,² María Fernanda López Torres³

¹ Ginecoobstetra, servicio de Ginecología y Obstetricia, jefe del Departamento de Obstetricia.

² Ginecoobstetra, médico adscrito al Departamento de Cirugía Ginecológica Endoscópica.

³ Residente de cuarto año de Ginecología y Obstetricia.

Instituto Nacional de Perinatología Isidro Espinosa de los Reyes, Ciudad de México.

Resumen

ANTECEDENTES: El síndrome de Herlyn-Werner-Wunderlich es una anomalía rara congénita del aparato genital que se caracteriza por útero didelfo, hemivagina obstruida y agenesia renal unilateral. Suele diagnosticarse después de la menarquía. Durante el embarazo y nacimiento puede haber complicaciones, aunque son pocos los reportes de embarazo asociado al síndrome.

CASOS CLÍNICOS: **Caso 1.** Paciente de 25 años, con antecedente de metroplastia a los 9 años, con documentación de agenesia derecha. A los 24 años un aborto espontáneo del primer trimestre, atendido mediante un legrado uterino en el hemiútero derecho. A las 33 semanas del segundo embarazo se finalizó mediante cesárea, indicada por situación oblicua. Hallazgos agregados: endometriosis, síndrome de dificultad respiratoria, sepsis temprana y enterocolitis. **Caso 2.** Paciente de 23 años, con seis semanas de embarazo y hemorragia genital. En el lado derecho del cuello uterino se observó sangre y en el izquierdo secreción purulenta. Se procedió a la aspiración manual del lado derecho y dilatación cervical del lado izquierdo. Se documentó agenesia renal izquierda. Cuatro meses después se le practicó una hemihisterectomía izquierda, por vía laparoscópica. Dos años posteriores tuvo el segundo embarazo, que continuó hasta la semana 34 en la que inició con trabajo de parto, atendido mediante cesárea, indicada por presentación fetal anormal.

CONCLUSIONES: En los casos aquí reportados en que las malformaciones se diagnosticaron y corrigieron rápidamente y con atención multidisciplinaria fue posible la obtención de un recién nacido vivo.

PALABRAS CLAVE: Síndrome de Herlyn-Werner-Wunderlich; útero didelfo; embarazo; agenesia renal hereditaria; endometriosis.

Abstract

BACKGROUND: Herlyn-Werner-Wunderlich syndrome is a rare congenital anomaly of the genital tract characterized by a didelphic uterus, obstructed hemivagina, and unilateral renal agenesis. It is usually diagnosed after menarche. Complications may occur during pregnancy and parturition, although there are few reports of pregnancy associated with the syndrome.

CASE REPORTS: **Case 1.** 25-year-old female patient with a history of metroplasty at the age of 9 years with documentation of right agenesis. At 24 years of age, first trimester miscarriage treated by uterine curettage in the right hemiuterus. At 33 weeks of pregnancy, the second pregnancy was terminated by cesarean section, indicated by oblique position. Endometriosis, respiratory distress syndrome, early sepsis and enterocolitis were added. **Case 2.** 23-year-old female patient, six weeks pregnant, with genital bleed-

Correspondencia

María Fernanda López Torres
ferlopezt95@gmail.com

Recibido: agosto 2024

Aceptado: agosto 2024

Este artículo debe citarse como:

Ibargüengoitia-Ochoa F, Olguín-Ortega AA, López-Torres MF. Síndrome de Herlyn-Werner-Wunderlich (síndrome OHVIRA) y embarazo. Reporte de dos casos. Casos Clínicos de GOM 2024; 1 (12): 259-262.

<https://doi.org/10.24245/gom.v1i12.9995>
www.casosclnicosdegom.org.mx

BOLT 36®

Tadalafil

**DOBLE BENEFICIO
¡IMPRESIONANTE!**

Efectivo en el
tratamiento de la:

● **HIPERPLASIA
PROSTÁTICA
BENIGNA¹**



Tabletas
5
mg

● **DISFUNCIÓN
ERÉCTIL²**



Gel Oral
20
mg



Tabletas
20
mg

**¡SIEMPRE
LISTOS!**

REFERENCIAS:

- Hatzimouratidis, K. (2014). A review of the use of tadalafil in the treatment of benign prostatic hyperplasia in men with and without erectile dysfunction. Therapeutic Advances in Urology, 6(4), 135-147.
- Coward, R., & Carson, C. C. (2008). Tadalafil in the treatment of erectile dysfunction. Therapeutics and Clinical Risk Management, Volume 4, 1315-1329.

BOLT 36® GEL ORAL. REG. NÚM. 208M2020 SSA IV BOLT 36® TABLETAS REG. NÚM. 192M2023 SSA IV AVISO DE PUBLICIDAD NO. 208M2020 SSA

REPORTE LAS SOSPECHAS DE REACCIÓN ADVERSA AL CORREO:
FARMACOVIGILANCIA@LIOMONT.COM.MX O EN LA PAGINA DE INTERNET WWW.LIOMONT.COM.MX

INFORMACIÓN EXCLUSIVA PARA PROFESIONALES DE LA SALUD.



ing. Blood was observed on the right side of the neck and purulent discharge on the left side. Manual aspiration of the right side and cervical dilatation of the left side were performed. Left renal agenesis was documented. Four months later she underwent laparoscopic left hemihysterectomy. Two years later she had her second pregnancy, which lasted until 34 weeks when she went into labor and was delivered by cesarean section due to an abnormal fetal presentation.

CONCLUSIONS: In the cases reported here, in which the malformations were diagnosed and corrected quickly and with multidisciplinary care, it was possible to obtain a live newborn.

KEYWORDS: Herlyn-Werner-Wunderlich syndrome; Didelphic uterus; Pregnancy; Hereditary renal agenesis; Endometriosis.

ANTECEDENTES

Las anomalías de los conductos müllerianos son defectos en el aparato genital femenino interno consecuencia de una falta de desarrollo, de fusión de los conductos o falla en la reabsorción del septo uterino; con frecuencia se asocian con malformaciones en la vía urinaria. El útero didelfo se distingue por dos cuerpos uterinos y dos cuellos; en la mayoría de las mujeres hay un septo vaginal longitudinal.¹ Representa el 5% de las anomalías müllerianas. Cuando el útero didelfo se asocia con hemivagina obstruida y agenesia renal ipsilateral se denomina síndrome de Herlyn-Werner-Wunderlich. El acrónimo de este síndrome es OHVIRA (Obstructed Hemivagina and Ipsilateral Renal Anomaly).² El síndrome de Herlyn-Werner-Wunderlich es una malformación congénita rara con una incidencia de 0.6 a 10% del total de anomalías müllerianas.³ En la bibliografía hay pocos reportes de más de dos casos de embarazo en mujeres con el síndrome de Herlyn-Werner-Wunderlich.^{4,5,6}

CASOS CLÍNICOS

Caso 1

Paciente de 25 años, con antecedente de metroplastia a los 9 años, cirugía practicada en un centro hospitalario pediátrico de tercer nivel, con documentación de agenesia derecha. Menarquia a los 11 años e inicio de la vida sexual a los 15 años. A los 24 años tuvo un aborto espontáneo del primer trimestre, atendido mediante un legrado uterino en el hemiútero derecho. El control prenatal del segundo embarazo se inició tres meses después, a las siete semanas de gestación, y se complicó con diabetes gestacional corroborada mediante la curva de tolerancia a la glucosa; se controló con dieta. A las 33 semanas inició con trabajo de parto, con finalización del embarazo mediante cesárea, indicada por situación oblicua. Se obtuvo una recién nacida de 1585 g y Apgar 5-8, como hallazgo agregado endometriosis, síndrome de dificultad respiratoria, sepsis temprana y enterocolitis; su estancia hospitalaria fue de 37 días.

Caso 2

Paciente de 23 años; acudió a Urgencias con seis semanas de embarazo y hemorragia genital. A la exploración con espejo se visualizaron dos cuellos. Del lado derecho se observó sangre y en el izquierdo secreción purulenta. El reporte microbiológico fue de *Escherichia coli* (betalactamasas de espectro extendido). El estudio de ultrasonido mostró una colección líquida en la cavidad izquierda y embarazo sin embrión en la cavidad derecha (**Figura 1**). Se procedió a la aspiración manual del lado derecho y dilatación cervical

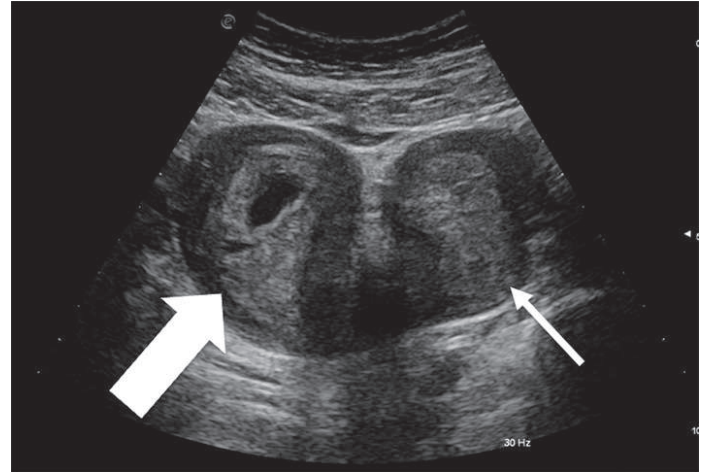


Figura 1. Ultrasonido pélvico en corte sagital que muestra al hemiútero derecho con saco gestacional (flecha grande) y hemiútero izquierdo con contenido líquido (flecha delgada).

del lado izquierdo; y tratamiento con antibiótico. Se documentó agenesia renal izquierda. Cuatro meses después por persistencia del piometra (**Figura 2**) se le practicó una hemihisterectomía izquierda, por vía laparoscópica. (**Figura 3**). Dos años después tuvo el segundo embarazo, que continuó hasta la semana 34 en la que inició con trabajo de parto, atendido mediante cesárea, indicada por presentación fe-

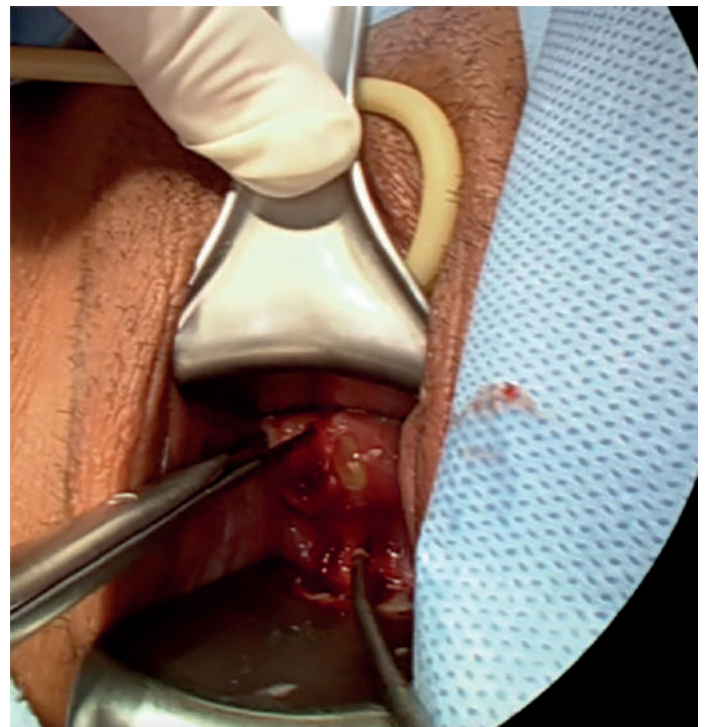


Figura 2. Fotografía de los dos cuellos, el derecho con pinza de Pozzi e histerómetro que señala el cuello izquierdo, con secreción purulenta.

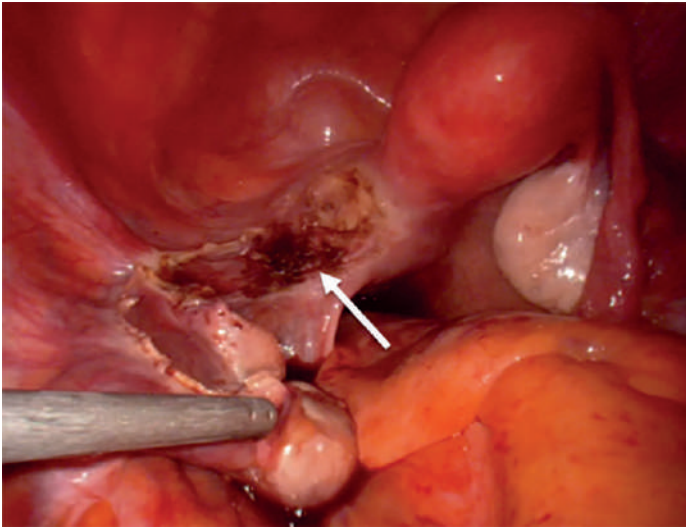


Figura 3. Fotografía de laparoscopia que muestra el sitio de la hemihisterectomía izquierda (flecha).

tal anormal y obtención de una recién nacida de 2290 g y Apgar 8-9.

DISCUSIÓN

El síndrome de Herlyn-Werner-Wunderlich es un padecimiento congénito, raro, caracterizado por útero didelfo, hemivagina unilateral obstruida y agenesia renal ipsilateral, todo ello debido a las anomalías que afectan los conductos mesonéfricos y müllerianos durante la octava semana de gestación.⁴

La agenesia renal es la anomalía no genital asociada más común y es vista del lado de la hemivagina obstruida. El útero didelfo es una de las más raras anomalías del aparato reproductor femenino.⁶

Los síntomas se inician con o después de la menarquia; el más común es el dolor pélvico con cada menstruación. Otros síntomas clínicos incluyen: periodos menstruales prolongados, quistes en la pared vaginal y tumoraciones pélvicas.^{7,8,9} El tabique vaginal parcial o completo se encuentra en el 75% de los casos; es más frecuente del lado derecho (65% de los casos).¹⁰ Ni una ni otra paciente tuvieron tabique vaginal. La hemivagina obstruida suele ser causa de acumulación de sangre menstrual por arriba del nivel obstruido.

Los síntomas suelen ser inespecíficos, con dolor abdominal cíclico debido a una distensión progresiva de la hemivagina obstruida; un hallazgo característico es una tumoración secundaria a hematocolpos. Cuando el diagnóstico se establece temprano se evitan complicaciones: hematometra, hematosalpinx y endometriosis. En la primera paciente, el diagnóstico se estableció antes de la menarquia y en la segunda durante la evaluación por un síndrome de aborto.

El ultrasonido es el método más simple y no invasivo para su diagnóstico. Con la resonancia magnética la tasa de diagnóstico es alta, provee suficiente evidencia para un diagnóstico correcto antes de una cirugía. La clasificación de Zhu y colaboradores hace hincapié en la obstrucción completa o

incompleta de la hemivagina.¹¹ El diagnóstico diferencial incluye a la hemorragia uterina funcional, enfermedad pélvica inflamatoria, tumoración pélvica y endometriosis.

El principio del tratamiento consiste en: la reparación o reconstrucción basada en el tipo de malformación, tratar de proteger la función e integridad del órgano y liberar la obstrucción de la vía de salida; la resección del septo vaginal es el método quirúrgico fundamental.¹² El mejor momento para la escisión quirúrgica es durante la menstruación. Deberá ser amplia y con sutura de los bordes con puntos simples para evitar una estenosis y recurrencia del hematocolpos. Si la malformación y lesión se corrigen pronto, el desenlace reproductivo es bueno y ambos úteros pueden contener un embarazo normal.

En la bibliografía se reporta que las pacientes con útero didelfo tienen una oportunidad para conseguir un embarazo.^{5,13-16} La mayoría de los embarazos (54 a 64%) se ubican en el útero contralateral a la hemivagina obstruida.^{4,17}

Al inicio del embarazo es importante tener en cuenta la localización de la placenta, solo se ha reportado placenta previa en dos casos^{5,18} y embarazo múltiple en otra paciente.⁵

Las pacientes con útero didelfo tienen una probabilidad de embarazarse del 72 al 80%⁶⁻¹⁰ con tasas de aborto entre el 23 y 75%,^{5,10,13,14} nacimiento pretérmino entre 15 y 36%^{5,10,13} y nacimiento por cesárea entre 61 y 68%.^{6,14}

Cada paciente finalizó su primer embarazo con un aborto, los siguientes terminaron en pretérmino y nacimiento por vía abdominal. Se carece de recomendaciones específicas en relación con la vía de nacimiento; por eso cada caso debe individualizarse.

Una presentación anormal y distocia por obstrucción de la pelvis son las razones para una alta tasa de cesáreas. Las pacientes con útero didelfo pertenecen a un grupo de alto riesgo y requieren de un cuidado prenatal estrecho.

CONCLUSIÓN

En los casos aquí reportados en que las malformaciones se diagnosticaron y corrigieron rápidamente y con atención multidisciplinaria fue posible la obtención de un recién nacido vivo.

REFERENCIAS

1. American Fertility Society. The American Fertility Society classifications of adnexal adhesions, distal tubal occlusion, tubal occlusion secondary to tubal ligation, tubal pregnancies, müllerian duct anomalies and intrauterine adhesions. *Fertil Steril* 1988; 49 (6): 944-55. [https://doi.org/10.1016/S0015-0282\(16\)59942-7](https://doi.org/10.1016/S0015-0282(16)59942-7)
2. Smith NA. Obstructed hemivagina and ipsilateral renal anomaly (OHVIRA) syndrome management and follow-up. *Fertil Steril* 2007; 87 (4): 918-22. <https://doi.org/10.1016/j.fertnstert.2006.11.015>.
3. Plans C, López E, López MJ, et al. Síndrome de Herlyn-Werner-Wunderlich. *Clin Invest Ginecol Obstet* 2015; 42 (4): 186-8. <https://doi.org/10.1016/j.gine.2014.12.002>.

4. Wang J, Zhu L, Lang J, Zhufeng L, et al. Clinical characteristics and treatment of Herlyn-Werner-Wunderlich syndrome. *Arch Gynecol Obstet* 2014; 290: 947-50. <https://doi.org/10.1007/s00404-014-3286-5>
5. Candiani M, Vercellini P, Ferrero CC, Fedele E, et al. Conservative treatment of Herlyn-Werner-Wunderlich syndrome: analysis and long-term follow-up of 51 cases. *Eur J Obstet Gynecol Reprod Biol* 2022; 275: 84-90. <https://doi.org/10.1016/j.ejogrb.2022.06.013>
6. Liu Y, Li Z, Dou Y, et al. Anatomical variations, treatment and outcomes of Herlyn-Werner-Wunderlich syndrome: a literature review of 1673 cases. *Arch Gynecol Obstet* 2023; 308 (5): 1409-17. <https://doi.org/10.1007/s00404-22-06856-y>
7. Sepúlveda AJ, Jaimes CH. Síndrome de Herlyn-Werner-Wunderlich: dos modalidades diferentes de manifestación. Reporte de dos casos. *Ginecol Obstet Méx* 2019; 87 (2): 139-45. <https://doi.org/10.24245/gom.v87i2.2508>
8. Gutiérrez Montúfar OO, Zambrano Moncayo CP, Otálora Gallego MC, Meneses Parra AL, et al. Síndrome de Herlyn-Werner-Wunderlich: reporte de caso y revisión de la literatura. *Rev Colomb Ginec Obstet* 2021; 72 (4): 407-22. <https://doi.org/10.18597/rigo.3299>
9. Panaitescu AM, Peltecu G, Gica N. Herlyn-Werner-Wunderlich syndrome: case report and review of the literature. *Diagnostics* 2022; 12 (10): 2466. <https://doi.org/10.3390/diagnostics.12102466>
10. Del Vescovo R, Battisti S, Di Paola V, et al. Herlyn-Werner-Wunderlich syndrome: MRI findings, radiological guide (two cases and literature review) and differential diagnosis. *BMC Medical Imaging* 2012; 12: 1-10. <https://doi.org/10.1186/1471-2342-12-4>
11. Zhu L, Chen N, Tong JL, et al. New classification of Herlyn-Werner-Wunderlich syndrome. *Chin Med J (Engl)* 2015; 128 (2): 222-5. <https://doi.org/10.4103/0366-6999.149208>
12. Lu H, Yi C. Herlyn-Werner-Wunderlich syndrome: a case report and literature review. *Case Reports Clinical Medicine* 2021; 10 (11): 365-72. <https://doi.org/10.4236/crcm.2021.1011045>
13. Venetis CA, Papadopoulos SP, Campo R, et al. Clinical implications of congenital uterine anomalies: a meta-analysis of comparative studies. *Reprod Biomed Online* 2014; 29 (6): 665-83. <https://doi.org/10.1016/j.rbmo.2014.09.006>
14. Zyla MM, Wilczynski J, Nawakowska GA, et al. Pregnancy and delivery in women with uterine malformations. *Adv Clin Exp Med* 2015; 24 (5): 873-9. <https://doi.org/10.17219/acem/23171>
15. Baños CL, Abehsea DD, De la Peña RM, Martin Orlando J, et al. Diagnosis and gestational follow-up in a patient with Herlyn-Werner-Wunderlich syndrome. A case report. *Taiwan J Obstet Gynecol* 2019; 58 (4): 560-5. <https://doi.org/10.1016/j.tjog.2019.05.023>
16. Aljhdali EA, Sharafuddin LI, Baamer WO, et al. Successful pregnancies in an adolescent with Herlyn-Werner-Wunderlich syndrome: a case report and literature review. *Ann Pediatr Surg* 2022; 18 (1): 34. <https://doi.org/10.1186/s43159-022-00171-6>
17. Saravelos SH, Cocksedge KA, Li TC. Prevalence and diagnosis of congenital uterine anomalies in women with reproductive failure: a critical appraisal. *Hum Reprod Update* 2008; 14 (5): 415-29. <https://doi.org/10.1093/humnpd/dmn018>
18. Leanza V, Incognito GG, Gulisano M, et al. Herlyn-Werner-Wunderlich syndrome and central placenta previa in a COVID-19 positive pregnant woman: a case report. *Ital J Gynaecol Obstet* 2023; 35 (2): 136-41. <https://doi.org/10.36129/jog.2022.54>