

Síndrome de Herlyn-Werner-Wunderlich complicado con piocolpo roto hacia el retroperitoneo y la fosa obturatriz. Reporte de un caso

Tte. Cor. M.C. Juan José **Díaz-Ramírez,*** Mayor M.C. María Celeste **Uscanga-Carmona,****
Mayor M.C. María Eugenia **Salinas-Nieves*****

Clínica de Especialidades de la Mujer, Ciudad de México.

RESUMEN

El presente trabajo tiene el objetivo de compartir con el clínico la importancia de tener la apertura a posibilidades diagnósticas muy poco frecuentes, en este caso nos referimos a la condición ginecológica denominada Síndrome de Herlyn-Werner-Wunderlich. En este sentido se describe un caso en el cual los hallazgos clínicos y de imagen permitieron establecer un diagnóstico preliminar de malformación Mulleriana complicada, cuyo abordaje quirúrgico se efectuó de manera inmediata, siendo la exploración física determinante para el diagnóstico y tratamiento final.

Se discuten los hallazgos del presente caso clínico y se enfatiza la importancia de integrar la clínica ginecológica y la imagenología, para la planificación idónea del abordaje quirúrgico, seguro y eficaz.

Palabras clave: Síndrome de Herlyn-Werner-Wunderlich, piocolpo, malformación mulleriana, Obstructed Hemivagina and Ipsilateral Renal Agenesis (OHVIRA).

Herlyn-Werner Syndrome-Wunderlich piocolpo complicated broken into the retroperitoneum and the obturator fossa. Case Report

SUMMARY

This paper aims to share with the clinician the importance of opening a rare diagnostic possibilities in this case we refer to the gynecological condition called Syndrome Herlyn-Werner-Wunderlich. In this regard there is described a case in which the clinical picture and allowed to establish a preliminary diagnosis of Mullerian malformation complicated surgical approach which was performed immediately, physical examination being determinant for the diagnosis and treatment end.

We discuss the findings of this case report and emphasize the importance of integrating clinical and gynecological imaging, suitable for planning the surgical approach, safe and effective.

Key words: Syndrome Herlyn-Werner-Wunderlich, piocolpo, Mullerian malformation, hemivagina Obstructed Renal Agenesis and Ipsilateral (OHVIRA).

Introducción

Las malformaciones Mullerianas constituyen malformaciones congénitas del tracto genital femenino que se producen como consecuencia de la falta de desarrollo y/o ausencia de la falta de desarrollo y/o ausencia de fusión de los conductos mullerianos, o bien por falta de resorción del septo uterino.¹ Afectan de 0.1 a 3.8% de la población, tienen relevancia clínica, debido a su mayor asociación con infertilidad, alteraciones menstruales y complicaciones obstétricas y ginecológicas.²

El síndrome Herlyn-Werner-Wunderlich es una rara anomalía Mulleriana reportada por primera vez en 2006, corresponde a una asociación entre útero didelfo, hemivagina obstruida y agenesia renal ipsilateral, han sido reportados hasta el momento aproximadamente 200 casos en la literatura mundial. Clínicamente se presenta con dolor pélvico (el cual característicamente inicia después de la menarca y es secundario a hematocolpos), y en ocasiones como piocolpo. La causa del hematocolpos es la existencia de un septo vaginal obstructivo vertical, en la mayoría de las ocasiones no es posible diagnosticarlo por USG, sin embargo,

* Jefe de Enseñanza de la Clínica de Especialidades de la Mujer. ** Jefe del Departamento de Radiología e Imagen de la Clínica de Especialidades de la Mujer. *** Residente de Tercer Año del Curso de Especialización en Ginecología y Obstetricia.

Dirección para correspondencia:
Tte. Cor. M.C. Juan José Díaz-Ramírez
Clínica de Especialidades de la Mujer

Recibido: Mayo 28, 2012.
Aceptado: Julio 30, 2012.

hasta 75% de las ocasiones se identifica a través de RMN. La sangre se colecciona en la hemivagina, creando compresión en los tejidos anexos, y en caso de no ser drenado, posibilidad de que al infectarse, cree piocolpo, de tal magnitud que sea confundido con un absceso intraabdominal o pélvico.

Caso clínico

Paciente del sexo femenino de 20 años de edad, ingresó al Servicio de Urgencias de la Clínica de Especialidades de la Mujer, en el primer trimestre del 2012, referida de un escalón sanitario de segundo nivel del interior de la república, con cuadro clínico de cinco meses de evolución, exacerbado en los últimos dos meses, caracterizado por dolor pélvico, acompañado de dolor en miembro inferior derecho (región posterior del muslo), fiebre, con sospecha de cuadro de absceso pélvico de origen a determinar.

Su historia clínica presentaba únicamente probable riñón derecho hipoplásico, sin antecedentes quirúrgicos, menarca a los 13 años, IVSA 19 años, una pareja sexual, ritmo catamenial de 28/5, nuligesta, y anticoncepción negada, su fecha de última menstruación era de ese mismo día, Papanicolaou 2011 negativo a malignidad.

A su ingreso a la Clínica de Especialidades de la Mujer, la paciente se encontró hemodinámicamente estable y sin datos de irritación peritoneal, con ruidos hidroaéreos presentes, y persistencia de dolor pélvico con severidad 9/10 en escala análoga del dolor, que incluso se irradia hacia miembro inferior izquierdo en su región posterior y ataque al estado general. Fiebre de hasta 40 °C. Taquicardia de 110x' y ligera hipotensión arterial. La exploración ginecológica mostró vulva y vagina sin alteraciones, cérvix anterior, desviado hacia la izquierda de la línea media, macroscópicamente sano, a la palpación bimanual se identifica masa hacia la región derecha de la línea media, de aproximadamente 8 x 8 cm, dolorosa a la palpación y a la movilización, útero no valorable por dolor intenso.

Biometría hemática con leucocitosis de 20,310, trombocitosis de 691,000, hemoglobina 10.7, hematocrito 35.2%, química sanguínea, electrolitos séricos dentro de parámetros normales, prueba de embarazo negativa.

Ultrasonografía abdominal

Los hallazgos ultrasonográficos muestran dos cuerpos uterinos independientes, riñón único izquierdo con hipertrofia compensatoria, en fosa iliaca derecha hay presencia de masa pélvica que sugiere un absceso pélvico, sin lograrse descartar origen apendicular. Se evidencia líquido libre (Figura 1).

Manejo quirúrgico

A partir de la integración del diagnóstico con los datos clínicos, historia clínica general y obstétrica, así como la

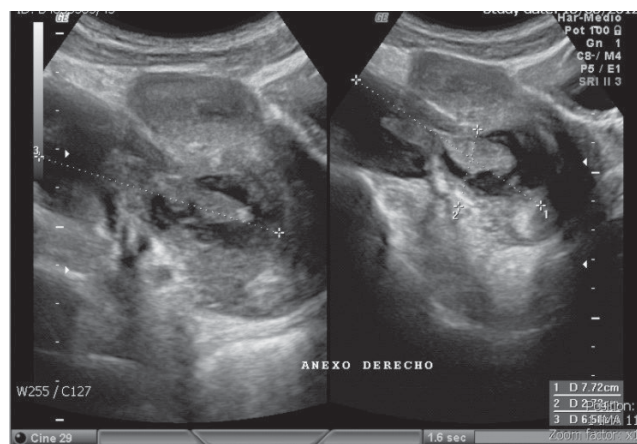


Figura 1. Imagen de ultrasonido abdominal, corte longitudinal y transversal donde observamos masa pélvica inferior al cuerpo uterino derecho, en relación con piocolpo.

evolución y los hallazgos ultrasonográficos, se integra el diagnóstico de Absceso pélvico, se decide el plan de Laparotomía exploradora, en conjunto con personal de Cirugía General.

En un primer tiempo quirúrgico, bajo anestesia general, se incide en región infraumbilical, por planos hasta ingresar a cavidad abdominal, en donde no se identifican absceso ni colecciones, no hemoperitoneo, se revisa intencionadamente región apendicular, sin alteraciones, hacia hueco pélvico podemos apreciar útero didelfo, se decide terminar este tiempo quirúrgico e iniciar nuevamente exploración genital bajo anestesia.

Durante la nueva exploración de vulva y vagina se encuentran sin alteraciones, sin embargo, bajo la exploración con valvas, de manera intencionada, se busca un orificio cervical externo derecho, e identificamos un orificio puntiforme en la pared vaginal hacia el ángulo derecho de la vagina a 6 cm del himen, el cual se decide dilatar, evidenciando en estos momentos drenaje de material purulento fétido +++, aproximadamente 80cc. Se decide incidir en esta porción de la pared vaginal, para continuar su drenaje se decide incidir el tejido redundante en búsqueda de un orificio cervical correspondiente al cuerpo uterino ipsilateral, aumentando el diámetro del corte a 3 cm, y posteriormente se canaliza con sonda Foley para evitar nueva obliteración y adherencias, se envía secreción vaginal a cultivo (Figura 2).

Se realiza RMN de control y para completar el diagnóstico morfológico con estudios de imagen (Figuras 3, 4 y 5), clínicamente la paciente con franca mejoría, disminución casi a la totalidad de la sintomatología, afebril. Se encuentran los siguientes hallazgos:

- Útero didelfo con cambios a nivel de la pared posterior del cuerpo derecho que sugieren fistula con absceso y comunicación hacia cavidad vaginal.

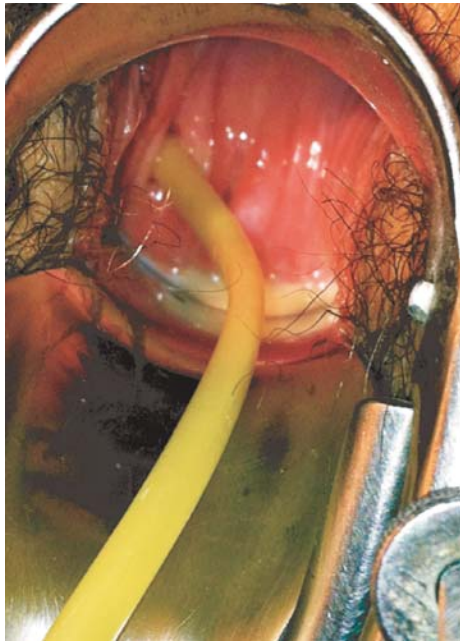


Figura 2. Imagen durante la exploración vaginal, posterior a septotomía de hemivagina derecha, obteniendo material purulento fétido, se canaliza la hemivagina con sonda Foley para permitir el drenaje de la misma. A la derecha observamos orificio cervical izquierdo sin alteraciones.

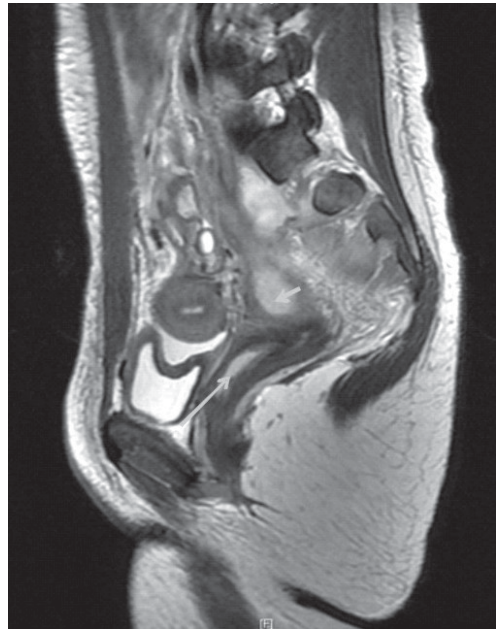


Figura 4. Corte sagital RMN que muestra piocolpo derecho (flecha larga), que ha fistulizado hacia retroperitoneo e infiltrado raíz nerviosa S1 (flecha corta).

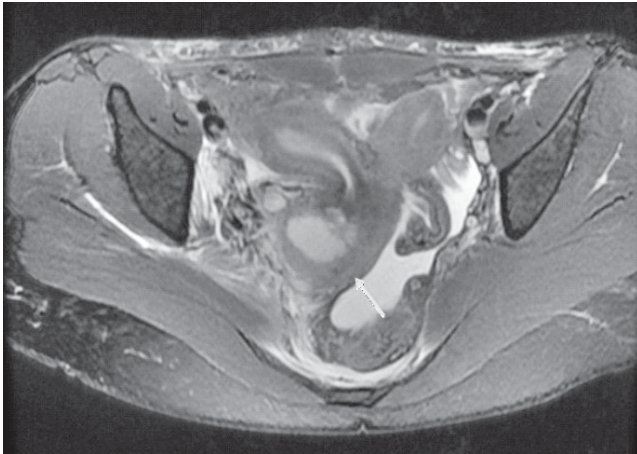


Figura 3. Corte axial de tomografía computada en donde observamos ambos cuerpos uterinos, piocolpo en hemivagina derecha, señalado por la flecha.



Figura 5. Tomografía en corte coronal que demuestra ausencia del riñón del lado derecho.

- Dos colecciones más abscedadas, una en región anterolateral del útero y otra mayor en región alar de sacro derecha que afecta foramen y raíz nerviosa S1, que infiltra el músculo glúteo medio con cambios que sugieren fascitis a descartar absceso incipiente en dicho músculo.
- Colecciones líquidas pélvicas.
- Monorrena izquierda, nefromegalia compensatoria.

Se solicita intervención por el Servicio de Infectología para utilización de antibióticos de alta penetrancia que pu-

dieran cubrir a la paciente con evidencia por imagen de la presencia de material purulento en el retroperitoneo, para manejo conservador de las colecciones previamente mencionadas, se utilizan Voriconazol 250 mg IV cada 24 h, Ertapenem 1 g IV cada 12 h, Daptomicina 350 mg IV cada 24 h. El resto de estudios complementarios documentaron:

- HIV Elisa no reactivo.
- Urocultivo sin desarrollo bacteriano.

- Hemocultivo sin desarrollo bacteriano.
- Cultivo de secreción vaginal: Positivo a *E. coli*.
- Ecocardiograma sin alteraciones.

Posterior a 14 días de tratamiento, es revalorada por el Servicio de Infectología, se suspende la daptomicina, ertapenem, voriconazol, se inicia moxifloxacino 400 mg vía oral cada 24 h y doxiciclina 100 mg vía oral cada 12 h, se retira la sonda Foley, se egresa a la paciente con análogos de GnRH durante cuatro meses para inhibir la menstruación y tratar de evitar una recurrencia temprana, actualmente sin tratamiento y sin recurrencias.

Discusión

El caso clínico que se describe cursó con dolor abdominal, fiebre, estado hiperdinámico y por imagen absceso pélvico que no descartaba apendicitis, motivó la realización de cirugía abdominal para drenaje del mismo.

El síndrome de Herlyn-Werner-Wunderlich es un cuadro infrecuente, muchas veces no sospechado sin la realización de estudios de diagnóstico por imagen.³

La rareza de este síndrome, así como su escasa frecuencia, contribuyen al retardo diagnóstico y subsecuente tratamiento. La consecuencia natural del diagnóstico tardío, lleva a desarrollo de endometriosis, adherencias múltiples en pelvis, infertilidad.⁴ Se debe sospechar de síndrome de Herlyn-Werner-Wunderlich en todas las pacientes que se presenten con dolor pélvico, masa pélvica y agenesia renal ipsilateral.⁵ Varios artículos siguen que la obstrucción de hemivagina derecha ocurre en una proporción 2:1 com-

parado con el izquierdo.² En nuestro caso no tener en mente como primera posibilidad el síndrome citado nos llevó inicialmente a una laparotomía exploradora con hallazgos negativos.

La remisión de los síntomas clínicos se consigue con el tratamiento de elección; septotomía, con intención de evitar la acumulación de sangre en la hemivagina.

La probabilidad de embarazo en estas pacientes es de hasta 87%, de los cuales se termina en abortos en 23% de los casos, 15% partos pretérminos y 62% a término sin complicaciones.⁶

Lo más recomendable es manejar de manera interdisciplinaria la presencia de alguno de estos casos, a fin de descartar los diferentes diagnósticos diferenciales de manera inmediata, en beneficio del paciente.

Referencias

1. Ahualli J, Méndez U, Ravera ML, et al. Síndrome de Herlyn-Werner-Wunderlich: a propósito de un caso. RAR 2011; 75(3).
2. Schutt A, et al. Perioperative evaluation in Herlyn-Werner-Wunderlich Syndrome. ACOG 2012; 120(4).
3. Pinilla R, López S, Quintana JC, et al. Síndrome de Wunderlich: presentación de un caso y revisión de la bibliografía. Rev Colomb Cir 2009; 24: 56-61.
4. Echebarria O, et al. Síndrome de Herlyn-Werner-Wunderlinch, caso clínico. Prog Obstet Ginecolog 2012. doi: 10.1016/j.pog.2011.06.017.
5. Dhar H, Razek Y, Hamdi I. Uterus Didelphys with Obstructed Right Hemivagina, Ipsilateral Renal Agenesis and Right Pyocolpos: A case report. Oman Medical Journal 2011; 26(6).
6. Del Vescovo R, Battisti S, Di Paola V, et al. Herlyn-werner-wunderlich síndrome: MRI findings, radiological guide (two cases and literatura review), and differential diagnosis. Case report. BMC Medical Imaging 2012; 12: 4 doi: 10.1186/1471-2342-12-4.

