



Revista Colombiana de Obstetricia y Ginecología

ISSN: 0034-7434

ISSN: 2463-0225

Federación Colombiana de Obstetricia y Ginecología;
Revista Colombiana de Obstetricia y Ginecología

Gutiérrez-Montufar, Oscar Octalivar; Zambrano-Moncayo, Claudia Patricia;
Otálora-Gallego, María Camila; Meneses-Parra, Angy Lorena; Díaz-Yamal, Ivonne
Síndrome de Herlyn-Werner-Wunderlich: reporte de caso y revisión de la literatura
Revista Colombiana de Obstetricia y Ginecología, vol. 72, núm. 4, 2021, pp. 407-422
Federación Colombiana de Obstetricia y Ginecología; Revista Colombiana de Obstetricia y Ginecología

DOI: <https://doi.org/10.18597/rcog.3699>

Disponible en: <https://www.redalyc.org/articulo.oa?id=195270150007>

- Cómo citar el artículo
- Número completo
- Más información del artículo
- Página de la revista en redalyc.org

UAEH
redalyc.org

Sistema de Información Científica Redalyc
Red de Revistas Científicas de América Latina y el Caribe, España y Portugal
Proyecto académico sin fines de lucro, desarrollado bajo la iniciativa de acceso
abierto



REPORTE DE CASO

<https://doi.org/10.18597/rcog.3699>

Síndrome de Herlyn-Werner-Wunderlich: reporte de caso y revisión de la literatura

Herlyn-Werner-Wunderlich syndrome: case review and report of the literature

Oscar Octalivar Gutiérrez-Montufar, MD¹; Claudia Patricia Zambrano-Moncayo, MD²; Maria Camila Otálora-Gallego, MD³; Angy Lorena Meneses-Parra, MD⁴; Ivonne Díaz-Yamal, MD⁵

Recibido: 22 de abril del 2021/Aceptado: 8 de noviembre del 2021

RESUMEN

Objetivo: presentar un reporte de caso de síndrome de Herlyn Werner Wunderlich (SHWW) y hacer una revisión de la literatura para determinar los hallazgos clínicos e imagenológicos en estas pacientes.

Materiales y métodos: se presenta el caso de una mujer de 16 años que consultó, en un hospital de las fuerzas militares en Bogotá, por dolor pélvico recurrente, su diagnóstico final fue SHWW. Se realizó una búsqueda sistemática de la literatura en las diferentes bases de datos, revisiones sistemáticas, cohortes, series de casos y reportes de casos en pacientes con diagnóstico de SHWW en cualquier edad, se obtuvo información sobre las características de presentación clínica, y las tecnologías diagnósticas más frecuentemente utilizadas. Se hace resumen narrativo de los hallazgos.

Resultados: se incluyeron 77 publicaciones, un total de 676 pacientes. Los síntomas más frecuen-

tes fueron dismenorrea (63,9 %), seguido de dolor pélvico (35,2%). Las tecnologías diagnósticas más utilizadas fueron el ultrasonido pélvico en un 92,1% y la resonancia magnética nuclear en un 74,6% de los casos. La histeroscopia y laparoscopia son poco utilizados en el diagnóstico.

Conclusión: el SHWW es una entidad poco frecuente, debe hacer parte del estudio complementario de la agenesia renal del paciente pediátrico y del diagnóstico diferencial de la dismenorrea primaria en pacientes en la adolescencia. Se requiere evaluar con estudios de cohorte más grandes la utilidad de la histeroscopia en estas pacientes.

Palabras clave: riñón único, vagina, anomalías urogenitales, conductos paramesonéfricos.

ABSTRACT

Objective: To report a case of Herlyn-Werner-Wunderlich syndrome (HWWS) and conduct a review of the literature to determine clinical and imaging findings in these patients.

Material and methods: A 16-year-old female patient who presented to a military hospital in Bogotá complaining of recurrent pelvic pain, receiving a final diagnosis of HWWS. A systematic search was conducted in the different databases of systematic reviews, cohort studies, case series and case reports of patients of any age diagnosed with HWWS. Clinical presentation characteristics and the most frequent

* Correspondencia: Oscar Octalivar Gutiérrez-Montufar. Cra 4 E 19 N 44, Popayán, Cauca (Colombia). ogutierrezm@unicauca.edu.co
Descargos de responsabilidad: el contenido del presente artículo es de responsabilidad exclusiva de los autores y no compromete la opinión de la revista.

1. Residente de Ginecología y Obstetricia de la Universidad del Cauca. Popayán (Colombia).
2. Especialista en Ginecología y Obstetricia, Fundación Universitaria Sanitas, Bogotá (Colombia).
3. Especialista en Ginecología y Obstetricia de la Universidad Militar Nueva Granada, Bogotá (Colombia).
4. Residente de Ginecología y Obstetricia de la Universidad Militar Nueva Granada, Bogotá (Colombia).
5. Docente de la Universidad Militar Nueva Granada, Bogotá (Colombia).

diagnostic technologies used were obtained. A narrative summary of the findings is presented.

Results: Overall, 77 publications with a total of 676 patients were included. The most frequent symptom was dysmenorrhea (63.9%), followed by pelvic pain (35.2%). The most frequently used diagnostic technologies were pelvic ultrasound in 92.1% of cases and nuclear magnetic resonance in 74.6%. Hysteroscopy and laparoscopy are seldom used for diagnosing this condition.

Conclusion: HWWS is an infrequent disease condition. It must be part of the work-up for renal agenesis in pediatric patients and of the differential diagnosis in primary dysmenorrhea in adolescence. The role of hysteroscopy in this condition must be further assessed in larger cohort studies.

Keywords: Solitary kidney, vagina, urogenital abnormalities, mullerian ducts.

INTRODUCCIÓN

Las anomalías müllerianas representan un amplio espectro de anomalías que incluyen agenesia o duplicación uterina y vaginal, y su incidencia se encuentra entre el 0,17 % en la población general y 3,5 % en mujeres infértiles (1). Entre las anomalías müllerianas se encuentra el síndrome de hemivagina obstruida y agenesia renal ipsilateral (OHVIRA por sus siglas en inglés), término que fue sugerido en 2007 para describir la asociación entre anomalías uterinas obstructivas y renales, como displasia o atrofia renal, riñón pélvico y uréter ectópico (2). Esta nueva denominación permite la inclusión de otras anomalías uterinas distintas al útero bicorpóreo, que se presentan en hasta el 22% de los casos (3).

El síndrome de Herlyn Werner Wunderlich (SHWW) corresponde al 77 % de los OHVIRA (4), consistente en la triada de útero bicorpóreo acompañado de hemivagina obstruida y agenesia renal ipsilateral. Este fue descrito por primera vez en 1922 (5); sin embargo, lleva su nombre por la publicación de Herlyn y Werner en 1971 (6), y de Wunderlich en 1976 (7). La frecuencia del síndrome de Herlyn–Werner–Wunderlich no es conocida, pero cada vez se está

identificando más, aún en mujeres prepúberes, con las ayudas diagnósticas no invasivas (8).

No se conoce exactamente su etiología y patogenia, pero se atribuye al desarrollo anómalo de los conductos paramesonéfricos (de Müller) y de los conductos mesonéfricos (de Wolff). De estos últimos se forma la yema ureteral que induce la formación del riñón a partir del blastema metanéfrico, por lo cual la anomalía en los conductos mesonéfricos puede causar agenesia renal unilateral; además, participan en la fusión central de los conductos paramesonéfricos y el contacto de estos con el seno urogenital, de manera que su alteración puede desarrollar útero bicorpóreo y hemivagina obstruida (9).

La presentación habitual es durante la adolescencia con dolor pélvico progresivo, dismenorrea y ciclos irregulares, aunque pueden ser regulares si la obstrucción es incompleta (2). Por otra parte, el diagnóstico es imagenológico, la precisión de la resonancia magnética nuclear (RMN) en el diagnóstico de malformaciones uterinas puede llegar hasta el 100 %, puede adicionar información más precisa sobre la morfología uterina, continuidad del lumen vaginal y la naturaleza del contenido líquido, y con hallazgos de la triada: útero bicorpóreo, hemivagina obstruida y agenesia renal ipsilateral (10). El tratamiento es quirúrgico con resección de tabique vaginal y drenaje de hematocolpos (11), con lo cual se busca el alivio de los síntomas y garantizar resultados reproductivos exitosos (12).

Por ser una patología poco frecuente es importante que, tanto el pediatra como el ginecólogo, piensen en ella para una detección temprana en las niñas y en las adolescentes que presentan agenesia renal, ya que un retraso en el diagnóstico y en el tratamiento quirúrgico definitivo de la condición pueden llevar a un mal pronóstico en términos de fertilidad; por lo tanto, el objetivo de este artículo es presentar un reporte de caso de SHWW tipo 1.1 (según clasificación de Zhu L) (11) y hacer una revisión de la literatura sobre el diagnóstico inmunológico y quirúrgico utilizado en las pacientes con SHWW.

PRESENTACIÓN DEL CASO

Mujer de 16 años quien es remitida de la región oriental de Colombia, en noviembre del 2020, por cuadro clínico de 8 meses de evolución que se exacerbó en los últimos 5 días, presentó dolor pélvico tipo cólico de predominio en epigastrio, de intensidad moderada a severa, asociado a leucorrea fétida, al servicio de ginecología del Hospital Militar Central (HMC), institución general de referencia ubicada en Bogotá que atiende población afiliada al régimen especial de salud de las fuerzas militares en el país. Como antecedente, la paciente había sido diagnosticada con agenesia renal izquierda, además presentaba dismenorrea desde la menarquia y planificaba con anticonceptivos inyectables. Había consultado a otra institución dos meses antes por sintomatología similar donde realizan diagnóstico de enfermedad pélvica inflamatoria estadio II, allí le realizaron laparotomía encontrando una pelvis sellada por múltiples adherencias; realizaron salpingectomía izquierda y liberación de adherencias, con mejoría parcial de los síntomas. Al examen físico de ingreso se encontró una paciente con 46 kg de peso y 150 cm de talla, se

encontraba en aceptables condiciones generales, con taquicardia, y sin fiebre. En la valoración abdominal se evidenció leve dolor generalizado, sin signos de irritación peritoneal. En el examen ginecológico, en la especuloscopia evidencia abombamiento de la pared vaginal izquierda, con descarga vaginal amarilla, no fétida. En el tacto vaginal se encuentra induración en el tercio distal de la pared vaginal lado izquierdo, de aproximadamente 4 cm, que se extiende hacia el fondo del saco posterior izquierdo. Cérvix posterior cerrado, no doloroso a la movilización. Se realizan paraclínicos encontrando hemograma con leucocitos 10.400/mm³ con neutrófilos 56 %, hemoglobina 11,1 mg/dl y plaquetas en 322.000/mm³, parcial de orina y gram de orina no sugestivos de infección, reactante de fase aguda negativo, prueba treponémica negativa, VIH no reactivo, gonadotropina coriónica cuantitativa negativo. En la ultrasonografía abdominal total se observó riñón único derecho, hipertrofia renal derecha compensadora. En la ultrasonografía transvaginal se encontró útero con presencia de dos cavidades hacia fondo uterino, separadas entre sí por tejido miometrial y unidas hacia la región ístmica, al

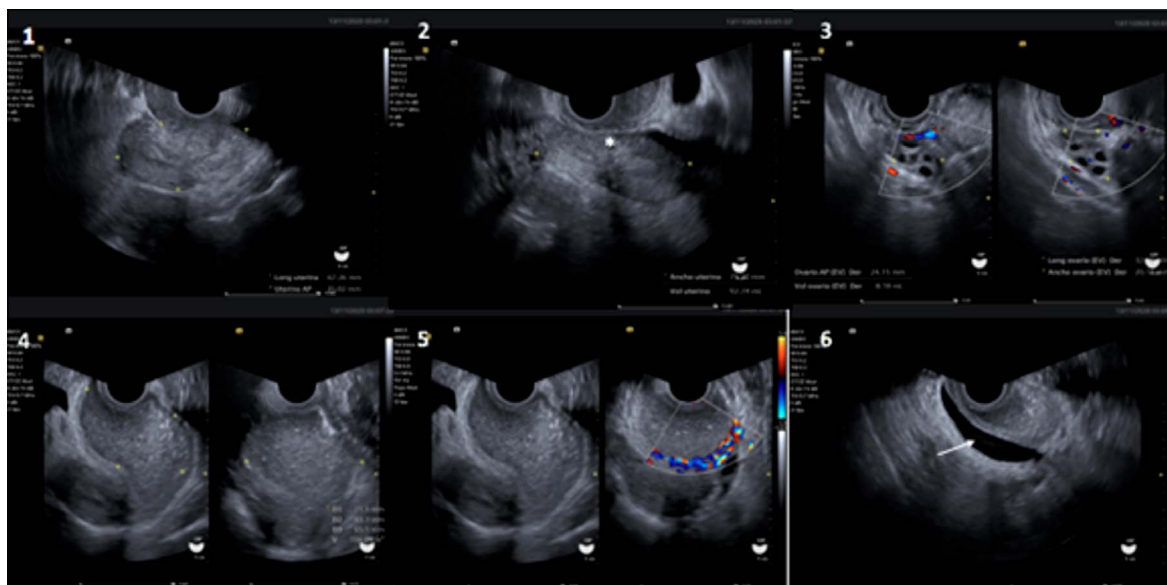


Figura 1. Imágenes de ecografías obtenidas en paciente con diagnóstico de SHWW mediante exploración transvaginal. 1. Hemiútero derecho con cérvix funcional. 2. Útero bicorpóreo con aparente unión entre hemiúteros en región ístmica. 3. Ovario derecho de aspecto ecográfico normal. 4. Colección hacia región cervicovaginal con contenido particulado. 5. Valoración con doppler color. La colección presenta captación periférica fuerte. 6. La flecha señala imagen anecoica alargada, posible remanente ureteral.

Fuente: elaboración propia.

parecer compartiendo un mismo cérvix, hacia cuello uterino, imagen ovalada con bordes bien definidos y contenido de ecogenicidad heterogénea, particulada que puede corresponder a colección en la región parauterina izquierda que mide 71,5 X 65,5 X 44,3 mm para un volumen de 106 cc, que presentaba captación a la coloración Doppler en su periferia (score 3). Ovario derecho sin alteración y ovario izquierdo no visualizado (Figura 1).

Con diagnóstico presuntivo de colección pélvica secundaria a enfermedad pélvica inflamatoria, se inició manejo antibiótico con clindamicina 460 mg cada 6 horas y gentamicina 160 mg cada día, y se

realizó laparotomía exploratoria el mismo día del ingreso, encontrando útero bicorpóreo U3, síndrome adherencial con adherencias firmes desde el colon sigmoide a la cara posterior de la vagina, vejiga ascendida y adherida a cara anterior de útero, no fue posible valorar ovario izquierdo por adherencias firmes de colon sigmoide a pared abdominal, sin líquido libre ni masas o colecciones dentro de la cavidad abdominal. Ante ausencia de diagnóstico definitivo, se lleva en el posoperatorio a resonancia magnética nuclear (RMN) que reporta útero bicorpóreo U3c, con cavidad vaginal tubular, y una colección lateral a la izquierda de la vagina (Figura 2).

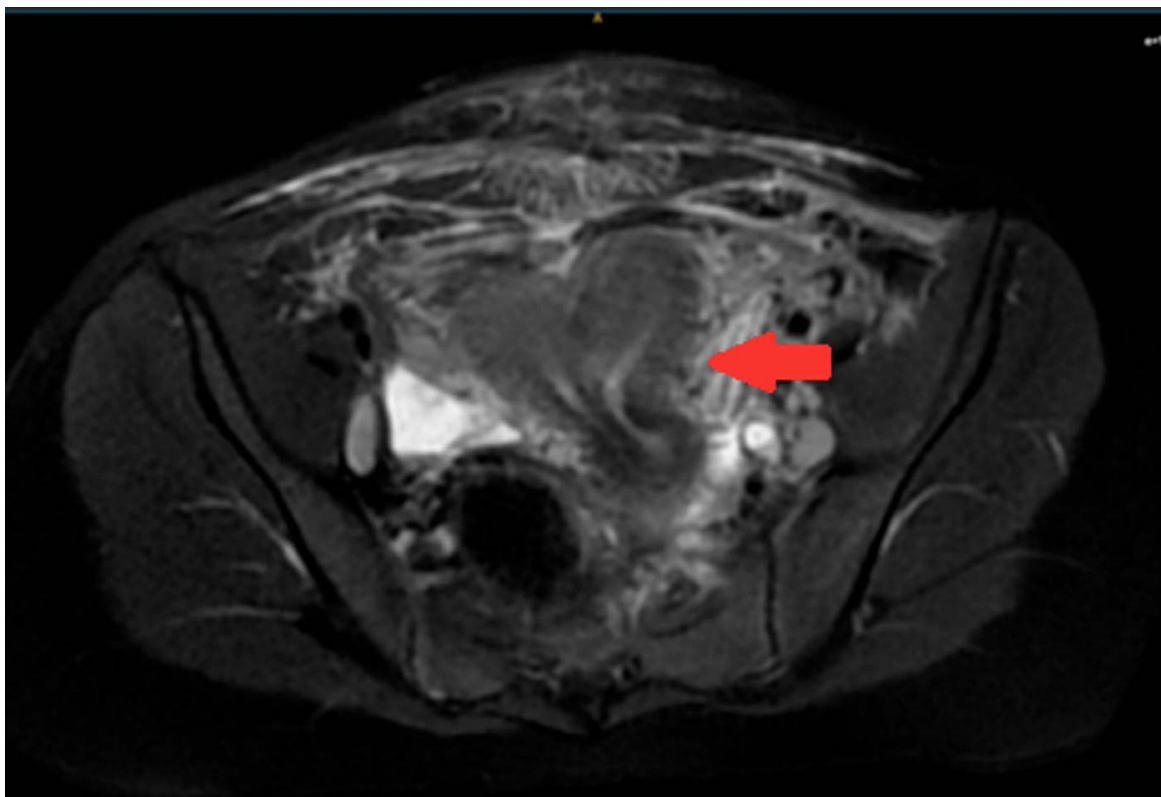


Figura 2. RMN imagen T1, se observa (flecha) dos cavidades uterinas completamente separadas, clasificado como útero bicorpóreo completo ESHRE/ESGE: U3b en paciente con SHWW.

Fuente: elaboración propia.

También se visualiza una segunda colección de contenido líquido, alargada, que se extiende hacia la hemipelvis izquierda y transcurre adyacente a los vasos ilíacos, con su extremo distal en el aspecto caudal y posterior de la vejiga (Figura 3 y 4). Se consideró que esta última imagen podría corresponder a

remanente ureteral. Con los hallazgos anteriormente mencionados, y tomando en cuenta la RMN y el ultrasonido transvaginal, se considera que la colección pélvica podría corresponder a hemivagina izquierda obstruida, acompañada de agenesia renal ipsilateral y útero bicorpóreo U3, con diagnóstico de SHWW.

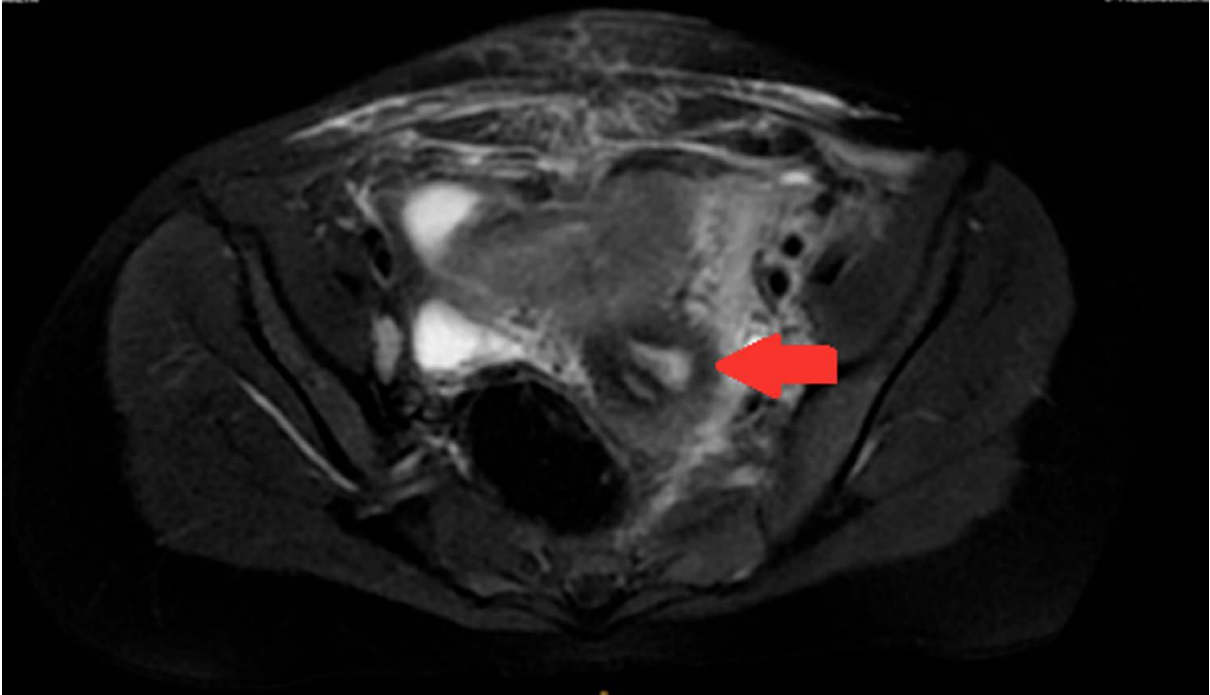


Figura 3. RMN imagen T, se observa (flecha) dos canales cervicales completamente separados por un septo, cérvix doble clasificación ESHRE/ESGE: C2 en paciente con SHWW.
Fuente: elaboración propia.

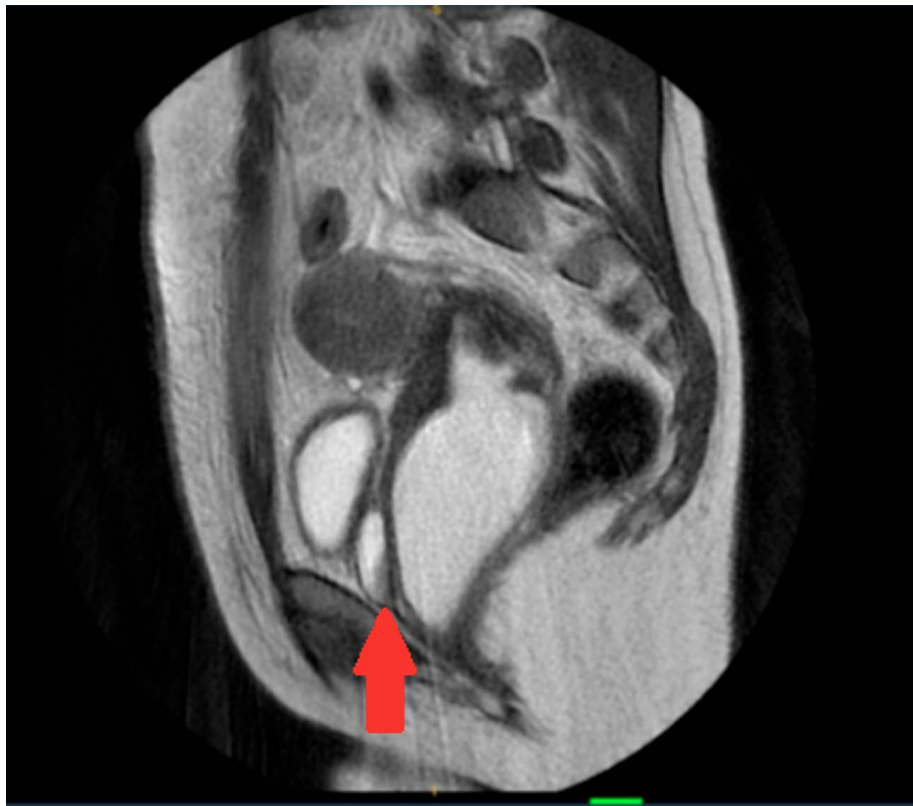


Figura 4. RMN imagen T2 corte sagital, se observa (flecha) septo longitudinal que separa hemivagina derecha con obstrucción, clasificación ESHRE/ESGE V2 en paciente con SHWW.
Fuente: elaboración propia.

La paciente fue llevada a resección de tabique vaginal por vaginoscopia e histeroscopia diagnóstica al tercer día del ingreso. El procedimiento se realizó bajo anestesia general, se procedió con vaciamiento vesical con sonda nelaton, y posteriormente se hizo vaginoscopia e histeroscopia de hemiútero derecho con histeroscopia de Bettocchi; como hallazgos intraoperatorios se encontró cérvix derecho de aspecto sano, hemiútero derecho con cavidad endometrial vacía, endometrio sin alteraciones, ostium derecho visible; abombamiento de vagina en pared lateral izquierda y anterior obstruida por septo vaginal oblicuo. Ante la presencia de septo descrito se decide realizar apertura de este con resectoscopio monopolar con glicina como medio de distensión; se observó

salida de material hemopurulento fétido, se realizó drenaje y lavado de vagina y se completó la resección del septo (Figura 5). Se realizó histeroscopia diagnóstica con histeroscopia de Bettocchi de hemiútero izquierdo, se identificó cérvix y hemiútero izquierdo de aspecto hipotrófico, con cavidad endometrial vacía y pequeña. El ostium izquierdo no fue visualizado. Se dejó una sonda Foley número 14 con el balón inflado sobre 10 cc de SSN en hemivagina izquierda para disminuir el riesgo de nueva obstrucción. Se completó el manejo de antibiótico con clindamicina y gentamicina por 72 horas intrahospitalaria, la paciente presentó evolución clínica satisfactoria posterior al procedimiento, por lo que se da egreso al día siguiente.



Figura 5. Visualización histeroscópica de apertura y resección del septo vaginal oblicuo en paciente con SHWW.
Fuente: elaboración propia.

Se realizó control a los 15 días posteriores, donde se retiró la sonda Foley con evidencia de permeabilidad de vagina, con alivio completo de los síntomas y se dio inicio al método anticonceptivo tipo implante subdérmico; la paciente no realizó más controles en la institución por vivir fuera de la ciudad de Bogotá.

Aspectos éticos. Para el reporte de caso se contó con el consentimiento informado de la paciente y madre como representante legal. Se garantiza la confidencialidad de la información. Para la publicación del reporte de caso se cuenta con autorización de la paciente y su acudiente para el uso de datos de su historia clínica y material fotográfico y bajo la confidencialidad de la información obtenida, se aclaran dudas sobre el reporte de caso y su publicación.

MATERIALES Y MÉTODOS

Se realizó una búsqueda sistemática de la literatura en la base de datos MEDLINE, se utilizaron los términos MeSH “Agenesia renal”, “vagina”, “malformación urogenital”, “conductos mullerianos” y “útero”. Se seleccionaron artículos originales sin restricción de lengua ni año de publicación. Como criterio de inclusión se abarcaron revisiones sistemáticas, ensayos clínicos, estudios observacionales, series de casos y reportes de casos, cuya población de estudio fueran pacientes con diagnóstico de SHWW en cualquier edad. Se buscó en cada uno de los estudios información concerniente al diseño, país, población incluida, edad media al diagnóstico, síntoma principal, tipo de tecnología diagnóstica, hallazgos imagenológicos,

lateralidad y factores asociados. El único criterio de exclusión fue no tener acceso al texto completo. Se hace resumen narrativo de los hallazgos.

RESULTADOS

Se identificaron 91 títulos, de los cuales se descartaron

ocho; siete por no contar con pacientes con diagnóstico de SHWW y uno por corresponder a un video artículo. Posteriormente, nueve estudios fueron excluidos por no tener acceso al texto completo; finalmente, se incluyeron 74 publicaciones que cumplieron con los criterios de inclusión (Tabla 1).

Tabla 1.
Estudios observacionales, series de casos y reportes de caso de SHWW

Referencia	Autor año	País	Número de casos	Edad de diagnóstico (años)	Síntoma predominante	Prueba diagnóstica	Observaciones
4	Fedele 2013	Italia	87	"Edad media 20,7 rango (11-42)"	Dismenorrea (94 %), manchado (41 %), dolor pélvico crónico (24%), flujo vaginal (14 %), dispareunia (14 %), fiebre (3 %) y dolor abdominal agudo (2 %)	Ecografía pélvica y resonancia magnética, 7 % histeroscopia diagnóstica	14 % endometriosis
10	Zhang 2019	China	19	"Edad media de 17,6 rango (11 y 28)"	68 % de pacientes presentado con amenorrea primaria y dolor abdominal inferiores periódico, 15 % pacientes con flujo vaginal anormal, retención urinaria y 15 % pacientes con masa pélvica	Ecografía pélvica y resonancia magnética	
11	Zhu L 2015	China	78	Tipo 1 edad media 21,3 Tipo 2 edad media 25,74	1 dismenorrea 79 %, 2 descarga mucopurulenta 51 % como síntomas principales		52 embarazos, ipsilateral 19 (37 %) u contralateral 33 (64 %), 14 % exploración abdominal por laparotomía o laparoscopia
12	Cádenas 2019	España	1	37	Asintomática	Ecografía pélvica y RMN	Embarazo complicado con RPMO
13	Zhang 2020	China	40	Edad media 20 rango (11-53)	50 % dolor pélvico y dismenorrea, 35 % HUA: irregular, 5 % disuria, 5 % dispareunia y 20 % asintomáticas (incidental)	RMN todas y ecografía transabdominal abdominal 25 y ecografía transvaginal 15	
14	Wang 2014	Alemania	61	Edad media Tipo I; 14,2 Tipo II 20,9 Tipo III 19,5	Dismenorrea tipo I 92 % tipo II 57,1 %, tipo III 50 %, masa quística en pared vaginal tipo I 60 %, tipo II 17,9 %, tipo III 37,5 %, descarga vaginal anormal Tipo I 24 %, tipo II 75 %, tipo III 50 %.	Ecografía pélvica	11 laparotomías, 5 abscesos pélvicos, 5 estenosis y reintervención
15	Tong 2013	China	70	Edad media 21,3 rango (10-50 años)	Dismenorrea 90 %	Ecografía pélvica y 52 % confirmación con RMN	12,9 % de laparotomías por absceso, endometrioma o adherencias 14, 20 % historia de EPI, 17,1 % endometriosis, 58 embarazos, ipsilateral en 36,5 %, contralateral 63,5 %
16	Yavuz 2015	Turquía	13	Edad media 12,9 rango (12-23)	Todas dolor abdomen inferior o dolor pélvico	Ecografía pélvica y 77 % RMN adicional	2 partos normales, 2 abortos
17	Mohd 2018	India	4	caso 1 18 caso 2 14 caso 3 26 caso 4 13	Dolor pélvico y dismenorrea	Ecografía pélvica y RMN	
18	Gungor 2020	Turquía	32	Edad media 16,8 rango (14-32)	Dolor pélvico y dismenorrea	Ecografía pélvica y RMN	
19	Kapczuk 2017	Polonia	22	Edad media 13,1 rango (11,4 y 18,2)	Dolor pélvico y dismenorrea, 4 % de retención urinaria.	No reportan	
20	Fascilla 2020	Italia	5	caso 1 26 caso 2 21 caso 3 12 caso 4 16 caso 5 23	Casos 1 y 2. Dismenorrea, dispareunia más apalpable, caso 3 abdomen agudo, masa palpable, caso 4 y 5 dismenorrea	Ecografía pélvica transvaginal y transrectal, RMN	1 embarazo sin complicaciones

Referencia	Autor año	País	Número de casos	Edad de diagnóstico (años)	Síntoma predominante	Prueba diagnóstica	Observaciones
21	Gholoum 2006	Canadá	12	Edad media 13 rango (11-14)	Todas dolor abdominal y masa palpable abdominal	11 Ecografía pélvica 2 TAC y 3 RMN	2 abscesos intraabdominales
22	Mallmann 2018	Alemania	1	Neonatal	Asintomática	Ecografía pélvica	Serie de 20 casos, solo un paciente con SHHW
23	Oestreich 2008	Italia	11	Edad media 12,9 rango (12-15)	36 % HUA, 36 % dismenorrea, 27 % dolor abdominal agudo	Ecografía pélvica	
24	Liu 2021	China	37	Edad media 23 rango (16-26)	Dismenorrea, dolor pélvico progresivo	Ecografía pélvica	
25	Tong 2014	China	94	Edad media 20,5 rango (13-37)	No reporta	No reportan	19,1 % endometriosis
26	Tuna 2018	Portugal	1	Neonatal	Hematocolpos	Ecografía pélvica y RMN	
27	Nishu 2019	Bangladesh	1	15	Dismenorrea, dolor pélvico y fosa iliaca derecha y hematocolpos	Ecografía pélvica y RMN	
28	Fachin 2019	Brasil	1	12	Dismenorrea, dolor pélvico y sangrado intermenstrual	Ecografía pélvica, TAC y RMN	
29	Mittal 2015	India	1	16	Dismenorrea y dolor pélvico	Ecografía pélvica y RMN	
30	Salastekar 2019	EEUU	1	16	Dispareunia, sangrado postcoital y ocasionalmente con hematoquecia.	Ecografía pélvica y RMN	
31	Jung 2017	Korea	1	22	Secreción vaginal fétida con sangrado intermenstrual	Ecografía pélvica y RMN	piocolpos
32	Gupta 2018	EEUU	1	16	Dolor abdominal	Ecografía pélvica y RMN	Abdomen agudo
33	Jia 2018	China	1	22	Dolor pélvico	Ecografía pélvica	embarazo con aborto espontaneo
34	Cappello 2018	Italia	1	28	"Dolor pélvico agudo severo menarquia, debido a dolor pélvico agudo severo"	RMN y se confirmó por laparoscopia	Con ectrodactilia.
35	Reis 2016	Portugal	1	27	Dispareunia	Ecografía pélvica y RMN	Embarazo sin complicaciones
36	Miyazaki 2019	Japón	1	20	Dolor pélvico	Ecografía pélvica y RMN	3 pérdidas espontaneas
37	Angotti 2015	Italia	1	3	Masa abdominal, dolor pélvico	Ecografía pélvica y RMN	
38	Vázquez 2020	España	1	Neonatal	Asintomática	Ecografía pélvica	
39	Rastogi 2010	India	1	14	Dismenorrea	Ecografía pélvica y RMN	Abdomen agudo
40	Tangshewinsirikul 2020	Tailandia	1	33	Dolor pélvico, leucorrea	Ecografía pélvica y RMN	Embarazo y piocolpus
41	Gungor 2014	Turquía	1	13	Dolor abdominal agudo y masa pélvica una masa pélvica palpable	Ecografía pélvica y RMN	Abdomen agudo
42	Yakıstıran 2016	Turquía	1	13	Dismenorrea	Ecografía pélvica y RMN	
43	Takagi 2010	Japón	2	"caso 1 -14 caso 2 - 52 "	"caso 1 Dolor abdominal y dismenorrea caso 2 Dolor abdominal y leucorrea"	RMN	
44	Sen 2013	India	1	13	Dolor pélvico severo, dismenorrea	Ecografía pélvica y RMN	
45	Mandava 2012	India	1	14	Retención urinaria, masa pélvica	Ecografía pélvica, RMN y confirmación por laparoscopia	
46	Bajaj 2012	India	1	14	Dolor pélvico	Ecografía pélvica y RMN	

Continuación Tabla 1

Referencia	Autor año	País	Número de casos	Edad de diagnóstico (años)	Síntoma predominante	Prueba diagnóstica	Observaciones
47	Jindal 2009	India	1	14	Dismenorrea	Ecografía pélvica y laparoscopia diagnóstica	
48	Vivier 2011	Francia	1	5	Diagnóstico prenatal y confirmación a los 5 años	Ecografía pélvica y RMN	
49	Mishra 2014	Australia	2	" caso 1- 13 caso 2- 13 "	Dismenorrea	Ecografía pélvica y RMN	
50	Wu 2012	Taiwan	1	Neonatal	Masa pélvica	Ecografía pélvica	
51	Cozzolino 2014	Italia	1	12	Dismenorrea	RMN	Dos embarazos, RPMO, parto pretérmino
52	Sanghvi 2011	India	1	4	Dolor abdominal, disuria	Ecografía pélvica y TAC	
53	Pereira 2014	EEUU	1	25	Dismenorrea	Ecografía pélvica y RMN	
54	Han 2013	Corea	1	Diagnóstico antenatal 20.1 ss	Diagnóstico prenatal	Ecografía obstétrica antenatal	
55	Wozniakowska 2014	Polonia	1	14	Leucorrea	Ecografía transrectal y RMN	
56	Dorais 2011	EEUU	1	14	Dolor abdominal	Ecografía pélvica	quiste de Gartner
57	Watanabe 2012	Japón	2	Caso 1 33 Caso 2 53	No reporta	RMN	Caso 1 adenocarcinoma endometrioide Caso 2 carcinoma de cérvix
58	Liang 2020	Taiwan	1	19	Dolor abdominal, dismenorrea	Ecografía pélvica	
59	Nabeshima 2013	Japón	1	12	Dolor abdominal y dismenorrea	RMN	
60	Asha 2008	India	1	17	Dolor abdominal y dismenorrea	Ecografía pélvica y laparoscopia	
61	Roth 2009	Canadá	1	3	Dolor abdominal y masa pélvica	Ecografía pélvica	4 pero solo 1 SHWW (267)
62	Rana 2008	India	1	23	Dolor abdominal	Ecografía pélvica y RMN	Embarazo
63	Kumar 2015	India	1	14	Retención urinaria aguda, dismenorrea	Ecografía pélvica y RMN	
64	Güdicü 2012	Turquía	2	1 caso 19 2 caso 21	1ra dismenorrea, dispareunia 2da leucorrea fetida	Ecografía pélvica y RMN	
65	Sarac 2009	Turquía	1	25	dismenorrea	RMN	
66	Noviello 2018	Italia	6	Edad media 9 años Rango (2 meses a 15 años)	40 % masa pélvica y 60 % dolor abdominal	RMN	
67	Yung 2016	China	1	42	HUA ciclos irregulares y anemia	Ecografía pélvica y RMN	
68	Aveiro 2011	Portugal	1	13	Dolor pélvico, dismenorrea	Ecografía pélvica, TAC y RMN	
69	Beer 2013	EEUU	1	13	Dolor vaginal, masa vaginal palpable	TAC y RMN	
70	Schutt 2012	EEUU	3	1 caso 15, 2 caso 14, 3 caso 11	Dolor pélvico	1 Ecografía pélvica y RMN, 2 Ecografía pélvica, 3 Ecografía pélvica, RMN y laparoscopia diagnóstica	
71	Del Vescovo 2012	Italia	2	1 caso 16, 2 caso 15	Dismenorrea	Caso 1: Ecografía pélvica y RMN, Caso 2 RMN	
72	Cox 2012	EEUU	1	17	dolor pélvico, masa palpable	Ecografía pélvica y RMN	piocolpos

Continuación Tabla 1

73	Dogan 2016	Turquía	2	caso 1: 11 caso 2: 11 años	Dolor pélvico y dismenorrea	RMN	
74	Karaca 2015	Turquía	1	13	Dolor abdominal	Ecografía pélvica y RMN	
75	Moshiri 2012	EEUU	1	31	Asintomática	RMN	Infertilidad primaria
76	Khaladkar 2016	India	1	13	Dolor pélvico	Histeroscopia, ecografía pélvica y RMN	
77	Kozłowski 2020	Polonia	2	1 caso 17 2 caso 13	Dolor pélvico y dismenorrea	Ecografía pélvica y RMN	piocolpos
78	Elspermann 2017	EEUU	1	12	Dolor pélvico	Ecografía pélvica	
79	Hamidi 2018	Afganistan	1	19	Dolor pélvico crónico y masa palpable	Ecografía pélvica y RMN	
80	Meneses 2017	Brasil	1	12	Dolor abdominal	Ecografía pélvica y RMN	Absceso en remanente mesonéfrico
81	Widyakusuma 2018	Indonesia	1	23	Disminorrea	Ecografía pélvica, TAC y RMN	
82	Tan 2020	Singapur	6	4 casos diagnóstico perinatal 2 casos 3 y 12 años	No reporta	Ecografía pélvica, un caso RMN	2 excluidos por riñón multiquístico

En las 74 publicaciones incluidas se encontraron 6 estudios observacionales retrospectivos (4, 13-17), 10 series de casos (10-11, 18-25) y 58 reportes de caso (12, 26-82), que incluyeron un total de 663 pacientes. La mayoría de las publicaciones fueron en India con 11 estudios (17,29,39,44-47,52,60,62,63), seguido de USA con 9 estudios (30,32,53,56,69,70,72,75,78), China (10,11,13,15,24,25,33,67) e Italia (4,20,23,34,37,51,66,71) con 8 estudios cada uno. La serie de casos con mayor población fue publicada en China (25).

Tipo de población. La población incluida presenta una edad media al diagnóstico de 16,8 años (0 a 53 años). Un reporte de caso de diagnóstico ecográfico antenatal (54), 4 de diagnóstico neonatal (22,26,38,50), 12 entre 1 y 12 años (28,37,48,51,52,59,61,66,73,78,80,82), 26 entre 13 y 19 años (27,29,30,32,39,41,42,44-47,49,55,56,58,60,63,68-72,74,76,77,79) y 15 reportes de mayores de 20 años (31,33-36,40,43,53,57,62,64,65,67,75,81).

Diagnóstico clínico. La aproximación diagnóstica varía según la edad de la paciente. En las pacientes pre-púberes el principal hallazgo fue masa pélvica palpable compatible con hidrocolpos, acompañado del hallazgo de agenesia renal ipsilateral (29,37,48,50,52,66). En algunos casos, el hallazgo de agenesia renal fue incidental en la etapa prenatal (38,50,54), otros síntomas que reportaron fue la disuria (37, 52) y masa prolapsada por vagina (50). Sin embargo, a ninguna

paciente se le realizó tamizaje de rutina por el hallazgo prenatal conocido.

Los síntomas más frecuentes entre las pacientes adolescentes son dismenorrea y dolor pélvico (21,27-31,32,51,55,56,64,67,68,69,71,72,74,75,78,79), solo un estudio reportó asociación a retención urinaria (19). En un estudio se realizó el diagnóstico durante el embarazo (62) asociado a sangrado vaginal. No se encontraron reportes de diagnóstico en pacientes postmenopáusicas.

A continuación, se exponen las características clínicas presentadas por las pacientes adultas con SHWW. El síntoma más frecuente es dismenorrea, con en el 64 % de los casos (12-15,17-20,24,28,29,36,39,41-43,49,51,53,60,63-65), seguida de dolor pélvico con el 35,2 % de los casos (9,11,13,16,20,27,28,32,34,40,44,46,47,52,58,60-62,66,70-74,76-80). Se identificó endometriosis en un 10,3 % de casos (14,20,24,26,63). Otras manifestaciones reportadas en la literatura son descarga vaginal fétida en un estudio (16), y piocolpos en otro (56), y tres estudios informan pacientes asintomáticas (10,13,75). Un total de 5 estudios informan como síntoma principal hemorragia uterina anormal (12,23,31,32,67), pero esta fue principalmente manifestada en pacientes con septo parcial. Respecto a los signos clínicos 12 estudios presentan masa palpable en abdomen o pelvis (14,20,21,32,37,41,45,50,58,61,66,72).

El diagnóstico imagenológico fue realizado mediante ecografía pélvica transabdominal o transvaginal en el 92,1 % de los casos (12,14-18,20,21,24,26-32,35-42,44-46,48-50,53,56,58,61-64,67,68,70-72,74,77-82), complementado con resonancia magnética nuclear (RMN) en el 74,6 % (10,14-18,20,21,26-32,35-37,39,44-46,48,49,51,53,57,59,62-68,70-75,77,79-82); tomografía axial computarizada en el 1,7 %, histeroscopia en el 1,7 %, e histerosalpingografía en el 0,9 %. Solamente el 7,3 % de los casos fueron evaluados con un solo tipo de imagen, 3,8 % con ecografía pélvica transabdominal o transvaginal (24,38,50,56,58,61,78) y el 3,5 % únicamente con RMN (43,51,57,59,65,66,73,75).

Entre las características ecográficas reportadas se incluyen anomalías uterinas (útero bicorpóreo) y agenesia renal ipsilateral. Otros hallazgos fueron la presencia de un área anecoica o masa quística debajo del cérvix hasta la superficie perineal con regiones hiperecoicas intensas en forma de puntos, sugestivas de hematocolpos (12,53,61); además, en algunos casos se reporta la presencia de hidrosalpinx (71).

Entre las características de la RMN para la evaluación de anomalías müllerianas se observaron útero bicorpóreo y cuellos cervicales completamente separados, hendidura profunda externa del fondo hasta el nivel del cuello uterino (12,14-17,20,26-32,35-37,39,44-46,51,53,57,59,62-68,70-75,77,79-82).

Histeroscopia y laparoscopia. Solo 3 publicaciones incluyen la laparoscopia en el diagnóstico del SHWW (34,47,60) y un estudio previo con diagnóstico por histeroscopia (76), entre los hallazgos intraoperatorios un estudio reporta el drenaje de pus o sangre durante la punción de la masa paravaginal (10).

La lateralidad de la hemivagina obstruida y agenesia renal fue de predominio derecho, con un 59,6 % de casos (n:241) (21,26,27,29,31-33,35,37-41,44,46,47,51-53,55,62,65,67-69,73-75,78-81) mientras que la izquierda presentó un 40,4 % (n:164) (20,28,30,34,42,45,48,54,58-61,63,70,72,76). Algunos estudios informan otras malformaciones asociadas, entre ellas ectrodactilia (34), túbulos colectores duplicados (9), persistencia de ducto mesonéfrico

(81), quiste de Gartner (56) y remanentes mesonéfricos (80).

CONCLUSIONES

El SHWW es una entidad poco frecuente que debe hacer parte del estudio complementario de la agenesia renal del paciente pediátrico y del diagnóstico diferencial de la dismenorrea primaria en pacientes en la adolescencia. Se requiere evaluar con estudios de cohorte más grandes la utilidad de la histeroscopia y la laparoscopia en estas pacientes.

REFERENCIAS

1. Nahum GG. Uterine anomalies. How common are they, and what is their distribution among subtypes? J Reprod Med. 1998;43(10):877-87
2. Siu A, Vargas V, Murcia FJ, Escassi A, Garrido JI, Antón M, et al. Síndrome de OHVIRA: características clínicas y complicaciones, nuestra experiencia. Cir Pediatr. 2019;32(1):11-16.
3. Haddad B, Barranger E, Paniel BJ. Blind hemivagina: long-term follow-up and reproductive performance in 42 cases. Hum Reprod. 1999;14(8):1962-4. doi: <https://doi.org/10.1093/humrep/14.8.1962>
4. Fedele L, Motta F, Frontino G, Restelli E, Bianchi S. Double uterus with obstructed hemivagina and ipsilateral renal agenesis: pelvic anatomic variants in 87 cases. Hum Reprod. 2013;28(6):1580-3. <https://doi.org/10.1093/humrep/det081>
5. Purslow C. A case of unilateral hematocolpos, hematometra and hematosalpinx. J Obstet Gynaecol Br Emp 1922;29(1): 643. <https://doi.org/10.1111/j.1471-0528.1922.tb16100.x>
6. Herlyn U, Werner H. Simultaneous occurrence of an open Gartner-duct cyst, a homolateral aplasia of the kidney and a double uterus as a typical syndrome of abnormalities. Geburtshilfe Frauenheilkunde 1971; 31(1):340-347
7. Wunderlich M. Unusual form of genital malformation with aplasia of the right kidney. Zentralbl Gynakol 1976; 988(1):559-562
8. Dietrich JE, Millar DM, Quint EH. Obstructive reproductive tract anomalies. J Pediatr Adolesc Gynecol. 2014;27(6):396-402. <https://doi.org/10.1016/j.jpog.2014.09.001>

9. Acien P. Embryological observations on the female genital tract. *Hum Reprod.* 1992;7(4):437-45. <https://doi.org/10.1093/oxfordjournals.humrep.a137666>
10. Zhang J, Xu S, Yang L, Songhong Y. MRI image features and differential diagnoses of Herlyn-Werner-Wunderlich syndrome. *Gynecological Endocrinology.* 2019;40(9):1893-1900. <https://doi.org/10.1080/09513590.2019.1680623>
11. Zhu L, Chen N, Tong J-L, Wang W, Zhang L, Lang J-H. New Classification of Herlyn-Werner-Wunderlich Syndrome. *Chinese Medical Journal.* 2015; 128 (2): 222–225. <https://doi.org/10.4103/0366-6999.149208>
12. Cándenas LB, Davó DA, Peña M, Orlando JM, Díaz ACL. Diagnosis and gestational follow-up in a patient with Herlyn-Werner-Wunderlich syndrome, a case report. *Taiwanese Journal of Obstetrics and Gynecology.* 2019; 58(4): 560–565. <https://doi.org/10.1016/j.tjog.2019.05.023>
13. Zhang H, Ning G, Fu C, Bao L, Guo Y. Herlyn-Werner-Wunderlich syndrome: diverse presentations and diagnosis on MRI. *Clin Radiol.* 2020;75(6):480-487. <https://doi.org/10.1016/j.crad.2020.01.016>
14. Wang J, Zhu L, Lang J, Liu Z, Sun D, Leng J, et al. Clinical characteristics and treatment of Herlyn-Werner-Wunderlich syndrome. *Arch Gynecol Obstet.* 2014;290(5):947–50. <https://doi.org/10.1007/s00404-014-3286-5>
15. Tong J, Zhu L, Lang J. Clinical characteristics of 70 patients with Herlyn-Werner-Wunderlich syndrome. *Int J Gynaecol Obstet.* 2013;121(2):173–5. <https://doi.org/10.1016/j.ijgo.2012.11.023>
16. 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(1):47–52. <https://doi.org/10.1016/j.jpag.2014.03.004>
17. Mohd I, Khan I, Cimona L. Herlyn-Werner-Wunderlich syndrome – a rare genitourinary anomaly in females: a series of four cases. *Pol J Radiol* 2018; 83(1):306-310. <https://doi.org/10.5114/pjr.2018.77026>
18. Gungor F, Dural O, Yasa C, Kirpinar G, Akhan S. Diagnosis, management, and outcome of obstructed hemivagina and ipsilateral renal agenesis (OHVIRA syndrome): Is there a correlation between MRI findings and outcome?. *Clinical Imaging.* 2020;59(2) 172–178. <https://doi.org/10.1016/j.clinimag.2019.11.013>
19. Kapczuk K, Iwaniec K, Kedzia W. Obstructive Mullerian Anomalies in Menstruating Adolescent Girls: A Report of 22 Cases. *J Pediatr Adolesc Gynecol.* 2018; 31(3): 252-257. <https://doi.org/10.1016/j.jpag.2017.09.013>
20. Fascilla FD, Olivieri C, Cannone R, De Palma D, Manosperta F, Costantino AS, et al. In-office Hysteroscopic Treatment of Herlyn-Werner-Wunderlich Syndrome: A Case Series. *J Minim Invasive Gynecol.* 2020;27(7):1640–5. <https://doi.org/10.1016/j.jmig.2020.04.013>
21. Gholoum S, Puligandla PS, Hui T, Su W, Quiros E, Laberge J-M. Management and outcome of patients with combined vaginal septum, bifid uterus, and ipsilateral renal agenesis (Herlyn-Werner-Wunderlich syndrome). *J Pediatr Surg.* 2006;41(5):987–92. <https://doi.org/10.1016/j.jpedsurg.2006.01.021>
22. Mallmann MR, Reutter H, Mack-Detlefsen B, Gottschalk I, Geipel A, Berg C, et al. Prenatal Diagnosis of Hydro(metro)colpos: A Series of 20 Cases. *Fetal Diagn Ther.* 2019;45(1):62–8. <https://doi.org/10.1159/000486781>
23. Oestreich AE. Herlyn-Werner-Wunderlich syndrome: uterus didelphys, blind hemivagina and ipsilateral renal agenesis. *Sonographic and MR findings in 11 cases. Yearbook of Diagnostic Radiology.* 2008; 37(7) :130–1. [https://doi.org/10.1016/S0098-1672\(08\)79140-9](https://doi.org/10.1016/S0098-1672(08)79140-9)
24. Liu M, Zhang L, Xia Y, Huang X, Ye T, Zhang Y, et al. New Consideration of Herlyn-Werner-Wunderlich Syndrome Diagnosed by Ultrasound. *J Ultrasound Med.* 2021;40(9):1893-1900. <https://doi.org/10.1002/jum.15572>
25. Tong J, Zhu L, Chen N, Lang J. Endometriosis in association with Herlyn-Werner-Wunderlich syndrome. *Fertil Steril.* 2014;102(3):790–4. <https://doi.org/10.1016/j.fertnstert.2014.05.025>
26. Tuna T, Estevas-Costa J, Ramalho C, Frago AC. Herlyn-Werner-Wunderlich Syndrome: Report of a Prenatally Recognised Case and Review of the Literature, *Pediatric Case Reports, Urology.* 2018;125(2): 205–209. <https://doi.org/10.1016/j.urology.2018.12.022>
27. Nishu DS, Uddin MM, Akter K. Herlyn-Werner-Wunderlich syndrome presenting with dysmenorrhea: a case report *Journal of Medical Case Reports.* 2019; 13(2):323-326. <https://doi.org/10.1186/s13256-019-2258-6>

28. Fachin CG, Rocha JL, Maltoni AA, Lima RL, Zendim VA, Agulham MA, et al. Herlyn-Werner-Wunderlich syndrome: diagnosis and treatment of an atypical case and review of literature, *International Journal of Surgery Case Reports*. 2019; 63(1):129-134. <https://doi.org/10.1016/j.ijscr.2019.08.035>
29. Mittal R. Herlyn-Werner-Wunderlich Syndrome, *The Journal of Obstetrics and Gynecology of India*. 2015; 66(2):128-130. <https://doi.org/10.1007/s13224-015-0707-8>
30. Salastekar N, Coelho M, Majmudar A, Gupta S. Herlyn-Werner-Wunderlich syndrome: A rare cause of abdominal pain and dyspareunia. *Radiology Case Reports*. 2019; 14(1): 1297-1300. <https://doi.org/10.1016/j.radcr.2019.08.003>
31. Jung E, Cho M, Kim D, Byun J, Kim Y, Jeon D et al. Herlyn-Werner-Wunderlich syndrome An unusual presentation with pyocolpos. *Obstet Gynecol Sci*. 2017;60(4):374-377. <https://doi.org/10.5468/ogs.2017.60.4.374>
32. Gupta N, Gandhi D, Gupta S, Goyal P, Li S, Kumar Y. A Variant of Herlyn-Werner-Wunderlich Syndrome Presenting With Acute Abdomen: A Case Report and Review of Literature. *Global Pediatric Health*. 2018 20 (5): 1-5. <https://doi.org/10.1177/2333794X18769817>
33. Jia G, Chai W, Cui M, Wen Y, Cui L, Gong F. A case report on Herlyn-Werner-Wunderlich syndrome with spontaneous abortion. *Clinical Case Report. Medicine*. 2018;97(36):1-4. <https://doi.org/10.1097/MD.00000000000012004>
34. Cappello S, Piccolo E, Cucinelli F. Successful preterm pregnancy in a rare variation of Herlyn-Werner-Wunderlich syndrome: a case report *BMC Pregnancy and Childbirth*. 2018;18(1):498-502. <https://doi.org/10.1186/s12884-018-2133-2>
35. Reis M, Vicente A, Cominho J, Gomes A, Martins L, Nunes F. Pyometra and Pregnancy with Herlyn-Werner-Wunderlich Syndrome. *Rev. Bras. Ginecol. Obstet*. 2016;38(12):623-628. <http://dx.doi.org/10.1055/s-0036-1594304>
36. Miyazaki Y, Orisaka M, Nishino C, Onuma T, Kurokawa T, Yoshida Y. Herlyn-Werner-Wunderlich syndrome with cervical atresia complicated by ovarian endometrioma: A case report. *J. Obstet. Gynaecol. Res*. 2019;46(2):1-5. <https://doi.org/10.1111/jog.14175>
37. Angotti R, Molinaro F, Bulotta AL, Bindi E, Cerchia E, Sica M, et al. Herlyn-Werner-Wunderlich syndrome: An “early” onset case report and review of Literature *International Journal of Surgery Case Reports*. 2015; 11(2): 59-63. <https://doi.org/10.1016/j.ijscr.2015.04.027>
38. Vázquez JA, Sanz E, Vigil S, Aguado A. Síndrome de Herlyn-Werner-Wunderlich de diagnóstico neonatal. *An Pediatr*. 2020; 94(4):263-264. <https://doi.org/10.1016/j.anpedi.2020.06.005>
39. Rastogi A, Khamesra A. Herlyn-Werner-Wunderlich Syndrome: A Rare Urogenital Anomaly Masquerading as Acute Abdomen. *Indian Journal of Pediatrics*. 2010; 77(8):917. <https://doi.org/10.1007/s12098-010-0148-4>
40. Tangshewinsirikul C, Dulyaphat W, Diawtipsukon S, Tingthanatikul Y, Satirapod C, Wattanasirichaigoon D. Successful pregnancy outcome in Herlyn-Werner-Wunderlich syndrome with pyocolpos: A case report and literature review. *Clinical case reports*. 2020; 8(11): 2217-2222. <https://doi.org/10.1002/ccr3.3080>
41. Gungor F, Bastu E, Gulsen G, Kurek M, Engin S. OHVIRA syndrome presenting with acute abdomen: a case report and review of the literature. *Clinical Imaging*. 2014; 38(2): 357-359. <https://doi.org/10.1016/j.clinimag.2013.12.011>
42. Yakıştıran B, Şükür YE, Turgay B, Atabekoğlu C. True management of Obstructed Hemi-vagina and Ipsilateral Renal Anomaly syndrome. *Turk J Obstet Gynecol* 2016;13(4):208-11. <https://doi.org/10.4274/tjod.23434>
43. Takagi K, Matsunami K, Imai A. Uterovaginal duplication with blind hemivagina and ipsilateral renal agenesis: Review of unusual presentation. *Journal of Obstetrics and Gynaecology*, May 2010; 30(4): 350-353. <https://doi.org/10.3109/01443611003763416>
44. Sen KK, Balasubramaniam D, Kanagaraj V. Magnetic resonance imaging in obstructive müllerian anomalies. *Journal of Human Reproductive Sciences*. 2013; 6(2):162-164. <https://doi.org/10.4103/0974-1208.117167>
45. Mandava A, Prabhakar, R, Smitha S. OHVIRA Syndrome (obstructed hemivagina and ipsilateral renal anomaly) with Uterus Didelphys, an Unusual Presentation *J Pediatr Adolesc Gynecol*. 2012; 25 (2):23-25. <https://doi.org/10.1016/j.jpag.2011.11.004>

46. Bajaj SK, Misra R, Thukral BB, Gupta R. OHVIRA: Uterus didelphys, blind hemivagina and ipsilateral renal agenesis: Advantage MRI. *Journal of Human Reproductive Sciences*. 2012; 5(1):67-70. <https://doi.org/10.4103/0974-1208.97811>
47. Jindal G., Kachhawa, S., Meena, G., & Dhakar, G. Uterus didelphys with unilateral obstructed hemivagina with hematometocolpos and hematosalpinx with ipsilateral renal agenesis. *J Hum Reprod Sci*. 2009; 2(2):87-89. <https://doi.org/10.4103/0974-1208.57230>
48. Vivier PH, Liard A, Beurdeley M. Uterus didelphys, hemihydrocolpos and empty ipsilateral lumbar fossa in a newborn girl: involuted dysplastic kidney rather than renal agenesis. *Pediatr Radiol*. 2011;41(1):1205–1207. <https://doi.org/10.1007/s00247-011-2046-y>
49. Mishra N, Ng S. Sonographic diagnosis of Obstructed Hemivagina and Ipsilateral Renal Anomaly Syndrome: a report of two cases. *AJUM* November 2014;17(4):153-158. <https://doi.org/10.1002/j.2205-0140.2014.tb00238.x>
50. Wu T-H, Wu T-T, Ng Y-Y, Ng S-C, Su P-H, Chen J-Y, et al. Herlyn-Werner-Wunderlich Syndrome Consisting of Uterine Didelphys, Obstructed Hemivagina and Ipsilateral Renal Agenesis in a Newborn. 2012; 53 (2): 68–71. <https://doi.org/10.1016/j.pedneo.2011.11.014>
51. Cozzolino M, Corioni S, Magro Malosso ER, Sorbi F, Mecacci F. Two successful pregnancies in Herlyn-Werner-Wunderlich syndrome. *J Obstet Gynaecol*. 2014;34(6):534–5. <https://doi.org/10.3109/01443615.2014.914898>
52. Sanghvi Y, Shastri P, Mane SB, Dhende NP. Prepubertal presentation of Herlyn-Werner-Wunderlich syndrome: a case report. *J Pediatr Surg*. 2011;46(6):1277–80. <https://doi.org/10.1016/j.jpedsurg.2011.02.067>
53. Pereira N, Anderson SH, Verrecchio ES, Brown M, Glassner MJ. Hemivaginal Septum Resection in a Patient With a Rare Variant of Herlyn-Werner-Wunderlich Syndrome. *Journal of Minimally Invasive Gynecology*. 2014; 21(1): 1113–7. <https://doi.org/10.1016/j.jmig.2014.05.001>
54. Han BH, Park SB, Lee YJ, Lee KS, Lee YK. Uterus didelphys with blind hemivagina and ipsilateral renal agenesis (Herlyn-Werner-Wunderlich syndrome) suspected on the presence of hydrocolpos on prenatal sonography. *J Clin Ultrasound*. 2013;41(6):380–2. <https://doi.org/10.1002/jcu.21950>
55. Wozniakowska E, Torres A, Milart P, Wozniak S, Czuczwar P, Szkodziak P, et al. Delayed diagnosis of Herlyn-Werner-Wunderlich syndrome due to microperforation and pyocolpos in obstructed vaginal canal. *J Pediatr Adolesc Gynecol*. 2014;27(4):79–81. <https://doi.org/10.1016/j.jpag.2013.07.009>
56. Dorais J, Milroy C, Hammoud A, Chaudhari A, Gurtcheff S, Peterson CM. Conservative treatment of a Herlyn-Werner-Wunderlich müllerian anomaly variant, noncommunicating hemiuterus with Gartner duct pseudocyst. *J Minim Invasive Gynecol*. 2011;18(2):262–6. <https://doi.org/10.1016/j.jmig.2010.12.006>
57. Watanabe Y, Etoh T, Nakai H. Adenocarcinoma of the lower female genital tract in patients with Herlyn-Werner-Wunderlich syndrome. *Am J Obstet Gynecol*. 2012;207(6):5–6. <https://doi.org/10.1016/j.ajog.2012.09.009>
58. Liang H-I, Fu S-C, Yin C-H, Chang C-C. Herlyn-Werner-Wunderlich syndrome: An unusual case with presentation of menorrhagia. *Taiwan J Obstet Gynecol*. 2020;59(6):948–51. <https://doi.org/10.1016/j.tjog.2020.09.026>
59. Nabeshima H, Nishimoto M, Shiga N, Utsunomiya H, Yaegashi N. Laparoscopic Strassman Metroplasty in a Postmenarcheal Adolescent Girl With Herlyn-Werner-Wunderlich Müllerian Anomaly Variant, Obstructed Noncommunicating Didelphic Uterus Without Gartner Duct Pseudocyst. *Journal of Minimally Invasive Gynecology*. 2013; 20 (1): 255–8. <https://doi.org/10.1016/j.jmig.2012.10.016>
60. Asha B, Manila K. An unusual presentation of uterus didelphys with obstructed hemivagina with ipsilateral renal agenesis. *Fertil Steril*. 2008;90(3):849-851. <https://doi.org/10.1016/j.fertnstert.2007.08.003>
61. Roth M, Mingin G, Dharamsi N, Psooy K, Koyle M. Endoscopic ablation of longitudinal vaginal septa in prepubertal girls: a minimally invasive alternative to open resection. *J Pediatr Urol*. 2010 Oct;6(5):464–8. <https://doi.org/10.1016/j.jpuro.2009.12.009>
62. Rana R, Pasrija S, Puri M. Herlyn-Werner-Wunderlich syndrome with pregnancy: a rare presentation. *Congenit Anom*. 2008;48(3):142–3. <https://doi.org/10.1111/j.1741-4520.2008.00195.x>

63. Kumar S, Rajagopal KV, Karegowda LH, Chaitanya RK. Herlyn-Werner-Wunderlich syndrome: a rare cause of acute urinary retention in an adolescent girl. *Case Reports*. 2015;20(9):63-68. <https://doi.org/10.1136/bcr-2015-209638>
64. Güdücü N, Gönenç G, Işçi H, Yiğiter AB, Dündar I. Herlyn-Werner-Wunderlich syndrome--timely diagnosis is important to preserve fertility. *J Pediatr Adolesc Gynecol*. 2012;25(5):e111-2. <https://doi.org/10.1016/j.jpag.2012.05.013>
65. Sarac A, Demir MK. Herlyn-Werner-Wunderlich syndrome: a rare cause of infertility (2009: 2b). *Eur Radiol*. 2009;19(5):1306-8. <https://doi.org/10.1007/s00330-008-1085-8>
66. Noviello C, Romano M, Nino F, Martino A, Cobellis G. Clinical and radiological findings for early diagnosis of Herlyn-Werner-Wunderlich syndrome in pediatric age: experience of a single center. *Gynecological Endocrinology*. 2018; 34 (2): 56-8. <https://doi.org/10.1080/09513590.2017.1332178>
67. Yung SF, Ngu S-F, Cheung VT. Late presentation of a variant of Herlyn-Werner-Wunderlich syndrome. *Int J Gynaecol Obstet*. 2016;133(2):238-9. <https://doi.org/10.1016/j.ijgo.2015.10.006>
68. Aveiro AC, Miranda V, Cabral AJ, Nunes S, Paulo F, Freitas C. Herlyn-Werner-Wunderlich syndrome: a rare cause of pelvic pain in adolescent girls. *BMJ Case Rep*. 2011(4):42-47. <https://doi.org/10.1136/bcr.04.2011.4147>
69. Beer WM, Carstairs SD. Herlyn Werner Wunderlich syndrome: an unusual presentation of acute vaginal pain. *J Emerg Med*. 2013;45(4):541-3. <https://doi.org/10.1016/j.jemermed.2013.03.035>
70. Schutt AK, Barrett MR, Trotta BM, Stovall DW. Peri-operative evaluation in Herlyn-Werner-Wunderlich syndrome. *Obstet Gynecol*. 2012;120(4):948-51. <https://doi.org/10.1097/AOG.0b013e318265e35a>
71. Del Vescovo 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 9;12:4. <https://doi.org/10.1186/1471-2342-12-4>
72. Cox D, Ching BH. Herlyn-Werner-Wunderlich syndrome: a rare presentation with pyocolpos. *J Radiol Case Rep*. 2012;6(3):9-15. <https://doi.org/10.3941/jrcr.v6i3.877>
73. Dogan A, Uyar I, Demirtas GS, Ekin A, Gulhan I, Ertas IE, et al. Urinary Incontinence in Puberty: A Rare Clinical Presentation of the Herlyn-Werner-Wunderlich Syndrome. *J Pediatr Adolesc Gynecol*. 2016;29(6):e101-3. <https://doi.org/10.1016/j.jpag.2016.07.013>
74. Karaca L, Pirimoglu B, Bayraktutan U, Ogul H, Oral A, Kantarci M. Herlyn-Werner-Wunderlich Syndrome: A Very Rare Urogenital Anomaly in a Teenage Girl. *The Journal of Emergency Medicine*. 2015;48 (2):73-5. <https://doi.org/10.1016/j.jemermed.2014.09.064>
75. Moshiri M, Seyal AR, Cruite I, Bhargava P. Herlyn-Werner-Wunderlich syndrome with a partially obstructed hemivagina. *Radiol Case Rep*. 2012;7(4):800. <https://doi.org/10.2484/rcr.v7i4.800>
76. Khaladkar SM, Kamal V, Kamal A, Kondapavuluri SK. The Herlyn-Werner-Wunderlich Syndrome – A Case Report with Radiological Review. *Polish Journal of Radiology*. 2016; 81(1): 395-400. <https://doi.org/10.12659/PJR.897228>
77. Kozłowski M, Nowak K, Boboryko D, Kwiatkowski S, Cymbaluk-Płoska A. Herlyn-Werner-Wunderlich Syndrome: Comparison of Two Cases. *Int J Environ Res Public Health*. 2020;17(19). <https://doi.org/10.3390/ijerph17197173>
78. Ellspermann R, Sirhari C, Chapin E, Nelson M. Point-of-care Ultrasound Aiding in the Diagnosis of Herlyn-Werner-Wunderlich Syndrome. *Clinical Practice and Cases in Emergency Medicine*. 2017; 1(2): 370-3. <https://doi.org/10.5811/cpcem.2017.7.34089>
79. Hamidi H, Haidary N. Late presentation, MR imaging features and surgical treatment of Herlyn-Werner-Wunderlich syndrome (classification 2.2); a case report. *BMC Women's Health*. 2018; 18 (1):161-165 <https://doi.org/10.1186/s12905-018-0655-4>
80. Meneses AD, Filho WM, Raulino DM, Martins EB, Vieira SC. Herlyn-Werner-Wunderlich Syndrome with Ureteric Remnant Abscess Managed Laparoscopically: A Case Report. *Oman Med J*. 2017 Mar;32(2):157-60. <https://doi.org/10.5001/omj.2017.28>
81. Widyakusuma LS, Lisnawati Y, Pudyastuti S, Haloho AH. A rare case of pelvic pain caused by Herlyn-Werner-Wunderlich Syndrome in an adult: A case report. *International Journal of Surgery Case Reports*. 2018; 49 (2): 106-9. <https://doi.org/10.1016/j.ijscr.2018.06.022>

82. Tan YG, Laksmi NK, Yap T-L, Sadhana N, Ong CC. Preventing the O in OHVIRA (Obstructed Hemivagina Ipsilateral Renal Agenesis): Early Diagnosis and Management of Asymptomatic Herlyn–Werner–Wunderlich Syndrome. *Journal of Pediatric Surgery*. 2020; 55(2):1377–80. <https://doi.org/10.1016/j.jpedsurg.2019.06.006>

FINANCIACIÓN

Los autores declaran que no recibieron recursos financieros para la realización de este trabajo, tampoco becas, subvenciones, beneficios, ni pagos.

CONTRIBUCIÓN DE LOS AUTORES

Oscar Octalivar Gutiérrez Montufar: elaboración del documento desde su concepción y diseño hasta la adquisición de la información, revisión del contenido intelectual, elaboración de fotos y participación en el diseño del material gráfico.

Claudia Patricia Zambrano Moncayo: revisión del contenido intelectual y aprobación de la versión enviada a proceso editorial.

Maria Camila Otálora Gallego: revisión del contenido intelectual y aprobación de la versión enviada a proceso editorial.

Angy Lorena Meneses Parra: elaboración del documento desde su concepción, diseño hasta la adquisición de la información y revisión del contenido intelectual.

Ivonne Díaz Yamal: revisión del contenido intelectual y aprobación de la versión enviada a proceso editorial.

Conflicto de intereses: los autores no tienen ningún conflicto de interés sobre la temática abordada.