

TÍTULO: Síndrome de Herlyn Werner Wunderlich: a propósito de un caso

Introducción y objetivos: El síndrome de **Herlyn-Werner-Wunderlich (HWW)**, es una anomalía congénita rara de los conductos de Müller, causada por un fallo de fusión. Se caracteriza por la triada **útero didelfo, hemivagina obstruida por septo transverso y agenesia renal ipsilateral**. Es importante el diagnóstico precoz para evitar complicaciones y problemas de fertilidad.

Resumen del caso

Adolescente mujer de 14 años, con diagnóstico previo de agenesia renal derecha y síndrome de Rokitansky. Acude a urgencias por dolor abdominal hipogástrico irradiado a mesogastrio de 4 horas de evolución y vómitos. No diarrea, fiebre ni sintomatología miccional. FUR hace 12 días. Refiere menstruaciones irregulares, semanales, en poca cantidad, malolientes. Niega relaciones sexuales.

A la exploración, EVA 8/10, abdomen blando, distendido en región hipogástrica, doloroso de forma generalizada en ambas fosas ilíacas. Blumberg, Rovsing y Psoas +. PPRB -. No masas.

EVOLUCIÓN Y TRATAMIENTO: Ante la sospecha radiológica y la persistencia del dolor se decidió exploración laparoscópica para descartar torsión ovárica, objetivándose útero doble completo con ambos anejos de aspecto y coloración normales, líquido libre de aspecto marrónáceo en pelvis. **Ecografía transrectal** confirma presencia del **útero doble y hematocolpos que comunica con el hemiútero derecho**. **RMN** pélvica con **anomalía del ducto Mülleriano clase III (útero didelfo) con duplicación vaginal proximal, con leve hematocolpos en hemivagina derecha**. Se plantea valoración y tratamiento por histeroscopia, bajo anestesia, para realizar un diagnóstico certero y proceder al drenaje del hematocolpos y tratamiento de corrección oportuno.

PRUEBAS COMPLEMENTARIAS

Análítica: leucocitosis y neutrofilia, PCR 0.12.

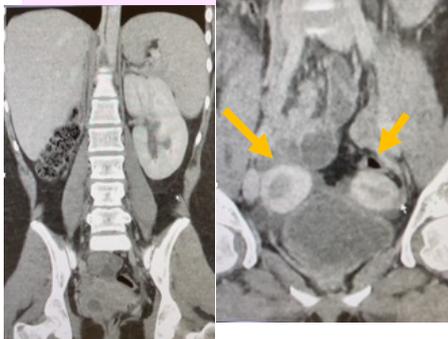
Ecografía abdominal sin hallazgos concluyentes.

TAC urgente: Agenesia renal derecha.

Apéndice cecal sin signos de apendicitis aguda. Ovario izquierdo aumentado de volumen de densidad heterogénea.

Posibilidad de torsión ovárica vs quiste complejo. Lengüetas de líquido libre en pelvis y sutil trabeculación de grasa pélvica.

Útero bicorne con contenido hipodenso homogéneo en cuerpos uterinos y canal endocervical.



Comentarios: El Sd de HWW es una anomalía muy rara dentro de las anomalías de los conductos de Müller. Se produce alrededor de la 9ª semana de gestación, por un fallo en la fusión de los conductos de Müller verticales y laterales. Su etiología es desconocida y se caracteriza por la triada de útero didelfo, hemivagina obstruida y agenesia renal unilateral. La mayoría se mantienen asintomáticas hasta la menarquia, que empiezan con dismenorrea, dolor pélvico progresivo y masa palpable por el hematocolpos asociado, aunque un 20% se diagnostican a los 20 años, y un 10% más allá de los 30 años como es el caso de nuestra paciente.

Es importante el **diagnóstico precoz** para evitar complicaciones como piosalpinx, endometriosis, adherencias y problemas de fertilidad.

El **diagnóstico de sospecha** se realiza con la ecografía, visualizando el hematocolpos y la posible malformación uterina, y se **confirma con la RM** que presenta una mayor sensibilidad y ayuda a la planificación quirúrgica.

La laparoscopia se reserva para los casos en los que la RM sea dudosa, aunque su utilidad para el tratamiento quirúrgico no está clara, sí puede ayudar al drenaje del hematocolpos y/o al tratamiento de las complicaciones.

Actualmente el tratamiento de elección es quirúrgico, mediante resección y marsupialización de la vagina septada

Ante un diagnóstico de anomalía mülleriana se deben descartar anomalías renales asociadas, así como ante el hallazgo de agenesia o displasia renal en mujeres debemos descartar la existencia de malformaciones genitales asociadas con el fin de ofrecer un tratamiento precoz.