
Síndrome de Herlyn Werner Wunderlich: malformación mülleriana

Niña de 12 años que consultó por dolor abdominal bajo, de un mes de evolución de tipo cólico e intensidad progresiva, con leve defensa a la palpación profunda, sin reacción peritoneal. Había alcanzado la menarca 3 meses atrás. Para su evaluación, se solicitó una ecografía que mostró agenesia renal y alteraciones morfológicas del útero (Fig. 1). Se completó el estudio con una resonancia magnética nuclear que evidenció útero didelfo, hemivagina derecha distendida con contenido de alta intensidad de probable origen hemático (hematocolpos) (Fig. 2 A, B, C) y ausencia del riñón derecho (Fig. 3), confirmando el diagnóstico de síndrome de Herlyn Werner Wunderlich. Este síndrome es una entidad provocada por una malformación congénita inusual del tracto urogenital, producto del mal desarrollo de los conductos de Wolff y Müller. La íntima relación en orígenes embrionarios de los sistemas reproductivos y urinarios permite explicar su expresión fenotípica. En la literatura mundial, las comunicaciones apenas superan los 200 casos. Se la considera hasta el momento como una entidad poligénica y multifactorial.

Fig. 1



Fig. 2

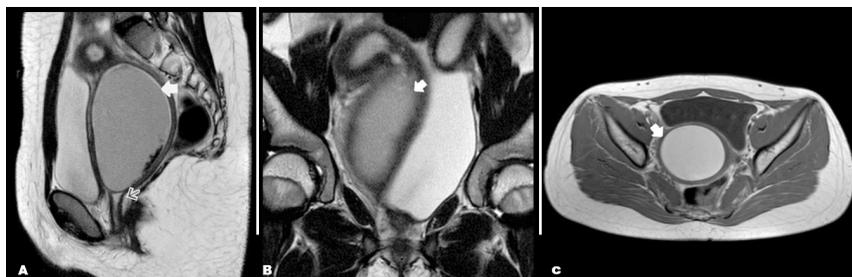


Fig. 3

