725

SINDROME DE HERLYN-WERNER WUNDERLICH, REPORTE DE UN CASO.

Autores: N. Atariguana, G. De Lillo, H. Parraga, Y. Rahm, M. Strehar, J. Vignolles.

Los autores declaran no tener ningún conflicto de interés



Presentación de Caso:

Paciente femenino de 10 años de edad consulta por presentar dolor abdominal localizado en hipogastrio, que fue aumentando gradualmente en el tiempo sin otro síntoma acompañante con antecedente de agenesia renal izquierda diagnosticada a los pocos meses de vida.

Se le indica examen ecográfico.

ECOGRAFIA GINECOLOGICA:

Se visualizó útero doble ,sin observarse imágenes anexiales patológicas ni colecciones asociadas

Ante los resultados ecograficos se solicita resonancia magnetica de abdomen y pelvis de alta resolución para mejor caracterización de los hallazgos.

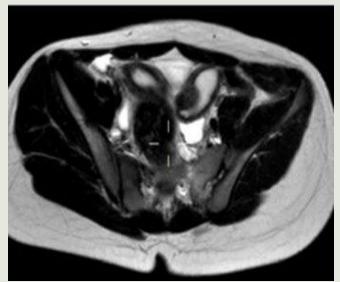


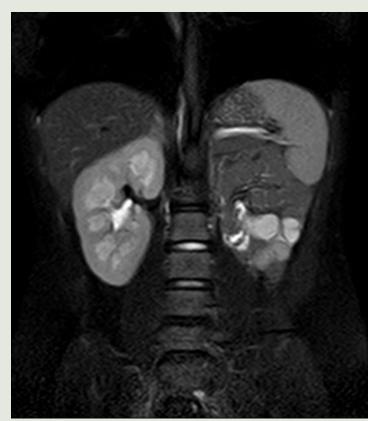
RESONANCIA MAGNETICA:

- Se visualiza ,útero en AVF, de morfología didelfo con contenido hemático en hemiútero izquierdo (hematometra), con presencia de hemivagina izquierda obstruida con contenido hemático en su interior (hematocolpos) Dichos hallazgos se acompañan de agenesia renal ipsilateral con hipertrofia renal derecha.
- RMN Corte coronal T2. Hemivagina izquierda obstruida con contenido hemático en su interior (hematocolpos).

RMN Corte axial T2. Útero didelfo







•RMN Corte coronal STIR Agenesia renal izquierda

Renal Agenesis endometriotic cyst

DISCUSION:

- La etiología exacta del síndrome HWW es desconocida.
- El septo que se forma de la unión de ambos conductos müllerianos para formar el canal uterovaginal degenera gracias a un proceso apoptótico inducido por el gen bcl2. La ausencia de este gen podría explicar parte de la etiología del útero septo.
- La prevalencia del síndrome es indeterminada.
- El diagnóstico suele realizarse tras la menarca. Sin embargo, se han descrito casos de aparición en el recién nacido como consecuencia de la influencia estrogénica materna, así como demora hasta la edad adulta por la presencia de complicaciones derivadas de la presencia de hematocolpos y hematómetra que han pasado desapercibidos produciendo piocolpos como manifestación inicial
- El pequeño tamaño del útero en la infancia hace casi imposible el diagnóstico en este grupo de edad.
- En cuanto al tratamiento la opción más adecuada es cirugía conservadora mediante técnicas sencillas que consisten en la escisión del septo, marsupialización de la hemivagina ciega y drenaje de las colecciones.
- Actualmente no se considera la hemihisterectomía como el tratamiento de primera elección, porque se ha encontrado una tasa similar de gestación en ambos hemiúteros por igual

CONCLUSION:

El síndrome de HWW es una anomalía de difícil diagnóstico

Las pruebas diagnósticas principales son la ecografía transvaginal 3D y la resonancia magnética de alta resolución cumpliendo este último método un rol fundamental tanto en el diagnostico de certeza como la planificación quirúrgica, por lo cual una intervención temprana mejora el pronóstico de fertilidad de estas pacientes y su calidad de vida.

El diagnóstico temprano es fundamental para mejorar los síntomas y preservar la función sexual y reproductiva.

El tratamiento es sencillo y consiste en la escisión del septo, drenaje de colecciones y marsupialización de vagina ciega.

Bibliografía:

C. Deven, B.H. Ching.

Herlyn-Wener-Wunderlich syndrome: A rare presentation with pyocolpos.

J Radiol Case Rep, 6 (2012), pp. 9-15<u>http://dx.doi.org/10.3941/jrcr.v6i7.1108</u> | <u>Medline</u>

Síndrome HWW. E LOPEZ ELSEVIER

CABA, imagen test.

Rahmy_26578@yahoo.com.ar