

UNA TRÍADA DE LO MÁS INFRECLENTE: SÍNDROME DE HERLYN WERNER WUNDERLICH

Manzano Chuliá, S¹; Alvaredo Carillo, M^a T¹; Möller Díez, A¹; Alonso Soria, R¹; Vieira Dos Santos, J¹; Blázquez Gómez CJ^{1,2}.

1.SERVICIO DE PEDIATRÍA. HOSPITAL UNIVERSITARIO PRÍNCIPE DE ASTURIAS, ALCALÁ DE HENARES (MADRID)

2. DEPARTAMENTO DE ESPECIALIDADES MÉDICAS. FACULTAD DE MEDICINA. UNIVERSIDAD DE ALCALÁ.

INTRODUCCIÓN

La **hemivagina obstruida y la anomalía renal ipsilateral (OHVIRA)**, también conocido como síndrome de Herlyn-Werner-Wunderlich, es una anomalía congénita infrecuente, de etiología desconocida, secundaria a un fallo en la fusión entre los conductos laterales y verticales de Müller, alrededor de la novena semana de gestación. Se caracteriza por la tríada de **útero didelfo, hemivagina obstruida y agenesia renal ipsilateral**.

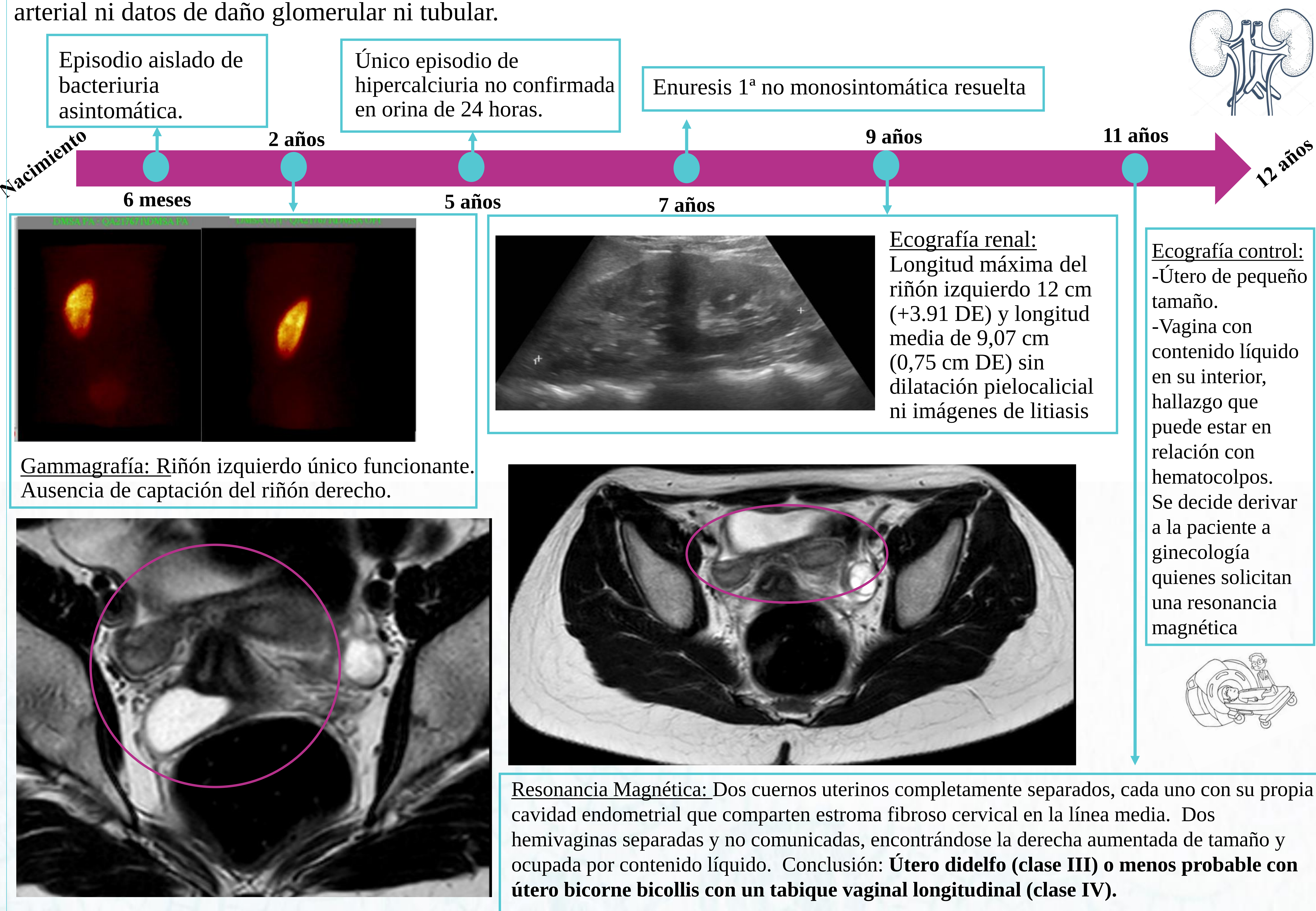
CASO CLÍNICO

Antecedentes personales y familiares

- Gestación controlada, período neonatal sin incidencias, a excepción de alteraciones ecográficas prenatales en las que se objetivó una **Displasia Multiquística del riñón derecho**.
- Exploración física normal por sistemas. No hernias. No hematocolpos.
- Desarrollo ponderoestatural y psicomotor adecuado.
- Antecedentes familiares sin interés.

Seguimiento en nefrología pediátrica

Se inició seguimiento en nefrología al mes de vida y desde entonces no ha presentado infecciones urinarias, hipertensión arterial ni datos de daño glomerular ni tubular.



CONCLUSIONES

- El **síndrome de Herlyn-Werner-Wunderlich** es una entidad poco frecuente, cuyo diagnóstico se consigue mediante las pruebas de imagen, siendo la **resonancia magnética** la más sensible de todas ellas actualmente.
- Debido a su asociación a un mayor riesgo de complicaciones como endometriosis e infertilidad consideramos relevante su sospecha ante una paciente del sexo femenino con una displasia renal multiquística.

