

# UN RIÑÓN Y DOS ÚTEROS, ¿NO ERA AL REVÉS?

V. R. Cervantes<sup>1</sup>, M. Bustelo<sup>1</sup>, L. Martínez<sup>1</sup>, A. Pérez<sup>1</sup>, I. Afonso<sup>1</sup>, L. Crego<sup>1</sup>, C. G. Vieites<sup>1</sup>, N. Carreira<sup>1</sup>, L. Illade<sup>1</sup>, A. F. Novo<sup>2</sup>, R. Azcárate<sup>2</sup>.

1. Servicio de Pediatría y Áreas Específicas del Complejo Hospitalario Universitario de Santiago de Compostela.
2. Servicio de Ginecología y Obstetricia del Complejo Hospitalario Universitario de Santiago de Compostela.

## INTRODUCCIÓN

Las anomalías nefrourológicas congénitas, **CAKUT**, son un grupo de entidades de gran relevancia en la práctica clínica dada su alta prevalencia en la población general. Es importante ya no solo su **diagnóstico precoz** y adecuado **seguimiento** desde el punto de vista renal, si no también el diagnóstico y seguimiento de las posibles **alteraciones en otros aparatos** que puedan asociar, entre ellos el genitourinario.

El **síndrome de Herlyn-Werner-Wunderlich (SHWW)** es una anomalía congénita del tracto urogenital caracteriza por la tríada de útero didelfo, hemivagina (parcial o completamente obstruida) y agenesia renal unilateral.

## EPIDEMIOLOGÍA

- Suponen 20-30% de todas las anomalías detectadas en el periodo prenatal.
- La prevalencia se estima entre 0,1% y 3,8%.
- Presenta una incidencia de 5-10 por cada 1.000 recién nacidos vivos.
- La mayoría son asintomáticas, hasta la menarquia, cuando debutan con dismenorrea, dolor pélvico y masa palpable debido al hematocolpos asociado.
- Las CAKUT son una de las principales causas de ERC avanzada en la infancia (30-60%).

Se presenta el caso de una paciente de 14 años seguida por el Servicio de Nefrología Pediátrica por **agenesia renal derecha**. En ecografía realizada para seguimiento de dicha patología, se objetiva un posible **útero didelfo**, que se confirma posteriormente con una resonancia magnética (RM) constatando también hematocolpos derecho secundario a septo vaginal transversal homolateral.

Como antecedentes familiares destaca madre monorrena congénita y útero bicorne, dato que apoya la sospecha de un origen hereditario de la malformación encontrada en la paciente.

Dada la asociación de anomalías nefrourológicas englobadas como CAKUT y su asociación con anomalías genitales y genéticas, se realiza estudio genético para HFN1B que está actualmente pendiente de resultado. Ante la asociación de varias alteraciones estructurales procedentes de una misma línea germinal no podemos olvidar síndromes concretos como el Síndrome de Herly-Werner-Wunderlich, conocido también como síndrome de OHVIRA, anomalía congénita rara del tracto urogenital causada por un fallo de la fusión de los conductos müllerianos, que se caracteriza por presentar una hemivagina obstruida, útero didelfo y anomalía renal ipsilateral (siendo lo más frecuente la agenesia renal).

Se desconoce la etiología y patogénesis del SHWW. Se han descrito diversas posibilidades, ya sean exposición a factores ambientales, teratógenos, radiaciones o fármacos; aunque en la mayoría de los casos, se observa una base poligénica multifactorial.

En enero de 2022, nuestra paciente acude al Servicio de Urgencias por dolor en hemiabdomen bajo, al inicio de tipo cólico, que aumenta de intensidad las 48 horas previas a la consulta, pasando de cólico a persistente y asociando cortejo vegetativo, con sensación nauseosa y algún vómito de contenido alimenticio. Refiere que las últimas menstruaciones son más dolorosas de lo habitual con sangrado abundante, finalizando la última el día previo a la consulta. En ese momento no asocia fiebre, clínica miccional ni otra sintomatología.

En el S. de Urgencias es vista por Ginecología, que en la exploración objetiva una gran formación elástica dolorosa al tacto que protruye en cara anterior vaginal y hacia fondo de saco derecho sugestiva de hematocolpos, que se confirma posteriormente mediante ecografía transrectal. Se decide ingreso y drenaje del mismo en quirófano que transcurre sin incidencias, con mejoría posterior de la sintomatología.

## TIPOS

Tipo 1: hemivagina completamente obstruida

1.1: hemiútero normal y comunicado

1.2: hemiútero atrófico y sin comunicación

Tipo 2: hemivagina parcialmente obstruida

2.1: comunicación en vagina

2.2: comunicación en cérvix

Figura 1. Clasificación del SHWW según Lan Zhu y col.<sup>1</sup>

## CONCLUSIONES

- El Gold Standard para el diagnóstico del SHWW es la resonancia magnética.
- El SHWW se asocia con mutaciones genéticas concretas que conllevan alteraciones de otros sistemas: diabetes a edades tempranas tipo MODY, alteración en el perfil de enzimas hepáticas, malformaciones genitourinarias, entre otras.
- El diagnóstico precoz en estos casos es importante, a la hora de evitar posibles complicaciones como endometriosis, adherencias y problemas de fertilidad.

## BIBLIOGRAFÍA

- Boria Alegre F, Lucas Ramos J, Álvarez-López C, Poza Cordon J. Síndrome de Herlyn-Werner-Wunderlich y diagnóstico tardío: a propósito de un caso. Rev Peru Ginecol Obstet. 2019;65(3):337-340.
- Palacios Loro ML, Segura Ramírez DK, Ordoñez Álvarez FA, Santos Rodríguez F. Anomalías nefrourológicas congénitas. Una visión para el pediatra. An Pediatr (Barc) [Internet]. 2015;83(6):442.e1-5.
- Echebarria O, Landin A, Canales V, López-Picado A, Morales P, de Pablo JL. Síndrome de Herlyn-Werner-Wunderlich. Prog obstet ginecol (Internet) [Internet]. 2012;55(8):405-7.
- Plans C, López E, López MJ, Rodríguez S, López-Ferrán E, Gómez P. Síndrome de Herlyn-Werner-Wunderlich. Clin Invest Ginecol Obstet [Internet]. 2015;42(4):186-8.
- Díaz Rubia L, Milena Muñoz A, Núñez Delgado Y, Maldonado Hermoso G, Martín Rodríguez JL. Síndrome de Herlyn-Werner-Wunderlich: a propósito de un caso. Clin Invest Ginecol Obstet [Internet]. 2020;47(2):75-7.



Imagen 1. RM abdominopélvica. Hematocolpos.