



## IMÁGENES EN PEDIATRÍA

## Síndrome de Herlyn-Werner-Wunderlich de diagnóstico neonatal



### Herlyn-Werner-Wunderlich syndrome of neonatal diagnosis

Julio Alberto Vázquez Gómez<sup>a,\*</sup>, Ester Sanz López<sup>a</sup>, Sara Vigil Vázquez<sup>a</sup>  
y Alejandra Aguado del Hoyo<sup>b</sup>

<sup>a</sup> Servicio de Neonatología, Hospital General Universitario Gregorio Marañón, Madrid, España

<sup>b</sup> Servicio de Radiodiagnóstico, Hospital General Universitario Gregorio Marañón, Madrid, España

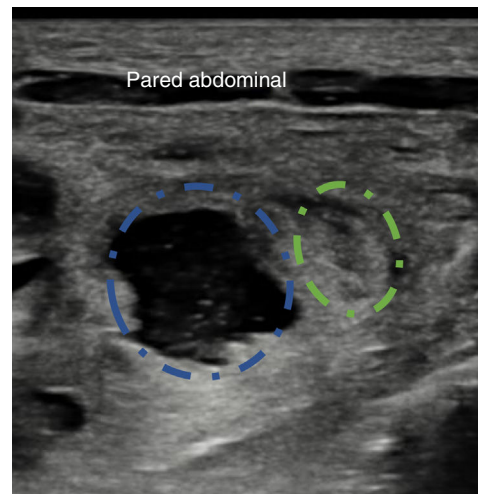
Disponible en Internet el 7 de octubre de 2020

Se describe el caso de una recién nacida a término (semana 41) de bajo peso para la edad gestacional (2.770 g), con diagnóstico prenatal de agenesia renal derecha. El embarazo, el parto y el periodo neonatal cursaron sin incidencias.

A la exploración física presenta abdomen blando, sin masas ni megalias y genitales externos femeninos normoconfigurados. En ecografía abdominal realizada el primer día de vida, se confirma la agenesia renal derecha y, además, hemivagina derecha obstruida (fig. 1) y útero didelfo (fig. 2), hallazgos compatibles con el síndrome de OHVIRA, antes denominado síndrome de Herlyn-Werner-Wunderlich<sup>1-3</sup>.

La coexistencia de anomalías en los aparatos reproductor y urinario sugiere alteración en el desarrollo embrionario de los conductos de Wolff y Müller, dándose en este síndrome un fallo en la fusión vertical y lateral de los conductos de Müller en la semana 9 de gestación<sup>1,2</sup>.

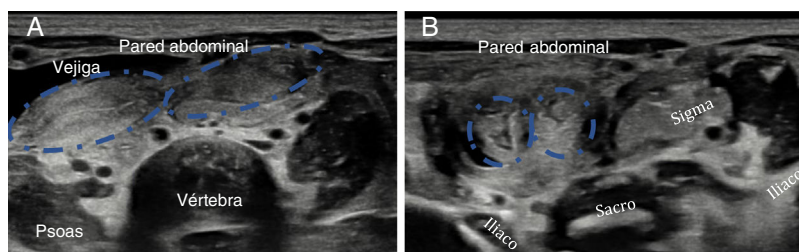
Las niñas afectas por esta alteración suelen permanecer asintomáticas hasta la pubertad, desarrollando entonces



**Figura 1** Corte ecográfico pélvico transversal en el que se visualizan 2 hemivaginas: la hemivagina derecha (azul en la imagen), ipsilateral a la agenesia renal, se encuentra dilatada con contenido líquido o hematocolpos en su interior por obstrucción de la misma, siendo la hemivagina izquierda (verde en la imagen) de apariencia normal, estando colapsada.

\* Autor para correspondencia.

Correo electrónico: [julioavg@gmail.com](mailto:julioavg@gmail.com) (J.A. Vázquez Gómez).



**Figura 2** Cortes ecográficos pélvicos transversales, de craneal a caudal, donde se identifican 2 cuerpos uterinos completos y separados (señalados en azul en la imagen A) y 2 cérvix (en azul en B).

dolor abdominal y alteraciones menstruales, diagnosticándose en ese momento la mayoría de los casos<sup>1,2</sup>.

En el periodo neonatal la influencia de las hormonas maternas facilita la visualización mediante prueba de imagen de los genitales internos y sus posibles anomalías, siendo un momento idóneo para su valoración<sup>2</sup>. A pesar de ello, en la literatura hay únicamente 4 casos de diagnóstico neonatal, siendo este el primero descrito en España<sup>3</sup>.

El diagnóstico temprano y su abordaje quirúrgico en la infancia es esencial para evitar complicaciones como hemimatocolpos y endometriosis secundaria, disminuyendo las comorbilidades asociadas como la infertilidad<sup>1,2</sup>.

## Bibliografía

1. Wu TH, Wu TT, Ng YY, Ng SC, Su PH, Chen JY, et al. Herlyn-Werner-Wunderlich syndrome consisting of uterine didelphys, obstructed hemivagina and ipsilateral renal agenesis in a newborn. *Pediatr Neonatol.* 2012;53:68–71.
2. González Ruiz Y, Delgado Alvira R, Siles Hinojosa A, Izquierdo Hernández B, Rihuete Heras MÁ. Diagnóstico prepuberal del síndrome de OHVIRA: ¿es posible? *An Pediatr (Barc).* 2019;90:244–5.
3. Tuna T, Estevão-Costa J, Ramalho C, Fragoso AC. Herlyn-Werner-Wunderlich Syndrome: Report of a Prenatally Recognised Case and Review of the Literature. *Urology.* 2019;125:205–9.