

## MeB - Pagine Elettroniche

Volume XXV

Dicembre 2022

numero 10

### I POSTER DEGLI SPECIALIZZANDI

#### SE IL RENE NON C'È... CERCA ANCORA!

Elena Favaretto

*Scuola di Specializzazione in Pediatria, Università di Trieste*

**Indirizzo per corrispondenza:** elenafavaretto93@gmail.com

Primogenita che nasce a termine da parto vaginale spontaneo dopo gravidanza decorsa con riscontro alle ecografie prenatali di feto con ritardo di crescita intrauterino (CA al 5° pc), ectopia renale sinistra e sospetto doppio distretto renale destro, mancata visualizzazione dello sfintere anale e formazione anecogena retro-vescicale di significato incerto.

Alla nascita la neonata si presentava in buone condizioni generali, rosea ed eupnoica; obiettività toracica e cardiaca nella norma; addome ben trattabile, ano normopositionato e pervio, genitali esterni femminili normali.

Per approfondire gli aspetti malformativi, la piccola veniva ricoverata in Neonatologia, dove all'ecografia dell'addome si riscontrava l'assenza del rene sinistro con evidenza di rene destro normale e, nel tentativo di individuare la formazione anecogena retrovescicale descritta in epoca prenatale, si visualizzava tra vescica e retto una struttura per sede compatibile con la vagina, distesa da fluido, che si continuava con un utero bicorni-bicolle.

Venivano inoltre eseguiti diversi accertamenti che permettevano di escludere un coinvolgimento cardiaco, oculare, dell'apparato digerente e del sistema nervoso centrale.

Nel caso descritto siamo pertanto di fronte a un'agenesia renale unilaterale associata a malformazione uterina (utero didelfo o bicorni-bicolle). Tale quadro è dovuto a un anormale sviluppo embrionale delle strutture derivate dai dotti

mesonefrici e dai dotti mülleriani ed è noto per associarsi, inoltre, ad anomalie vaginali ipsilaterali rispetto all'agenesia renale.

In particolare, è da ricordare la presentazione clinica dell'emivagina ostruita (sindrome di Herlyn-Werner-Wunderlich, nota anche come OHVIRA, *Obstructed Haemivagina and Ipsilateral Renal Anomaly*), che si manifesta dopo il menarca con dolori addominali ciclici e talvolta può presentarsi come un vero addome acuto.

Cosa ho imparato da questo caso:

- Se il rene non c'è, ricordati di controllare anche l'utero!
- Fai un'ecografia ginecologica in tutte le bambine prepuberi con anomalie renali (e attenzione ai mal di pancia!).

#### Bibliografia di riferimento

- Friedman MA, Aguilar L, Heyward Q, Wheeler C, Caldamone A. Screening for Müllerian anomalies in patients with unilateral renal agenesis: leveraging early detection to prevent complications. *J Pediatr Urol* 2018;14(2):144-9. doi: 10.1016/j.jpuro.2018.01.011.
- Jiwon ML. Herlyn-Werner-Wunderlich syndrome: a mini-review. *Child Kidney Dis* 2018;22(1):12-6. doi: 10.3339/jkspn.2018.22.1.12.