

MeB - Pagine Elettroniche

Volume XXVI

Febbraio 2023

numero 2

I POSTER DEGLI SPECIALIZZANDI

UN RENE... DUE UTERI!

LA SINDROME DI HERLYN-WERNER-WUNDERLICH

Elena Borelli, Maria Luisa Casciana, Claudio Giacomozzi, Silvia Fasoli

*Scuola di Specializzazione in Pediatria, Università di Brescia;
UOC Pediatria, Ospedale "Carlo Poma", ASST Mantova*

Indirizzo per corrispondenza: elena.borelli1@gmail.com

Una bambina di 11 anni, precedentemente sana, giunge alla nostra attenzione per addominalgia pelvica persistente associata ad amenorrea secondaria. Dall'anamnesi patologica remota emerge unicamente diagnosi prenatale di idronefrosi destra confermata alla nascita, per cui a 2 mesi di vita ha effettuato una scintigrafia renale con riscontro di rene destro escluso. Da allora non eseguiti ulteriori controlli per benessere clinico.

Ha presentato menarca a luglio 2019, con cicli regolari di 28-30 giorni e flusso mestruale nella norma fino al mese di novembre, quando è comparso ritardo di 10 giorni seguito da flusso mestruale regolare. A dicembre viene riferita amenorrea e dolore pelvico ad andamento inaggravante, con risvegli notturni. A distanza di circa un mese dalla comparsa dei sintomi, per il peggioramento clinico e mancata risposta a terapia con antidolorifici, esegue ecografia addominale che visualizza neoformazione annessiale espansiva di 13 x 9 cm a livello pelvico, a contenuto verosimilmente ematico.

La bambina viene pertanto ricoverata presso il nostro presidio. All'ingresso presenta aspetto sofferente, decubito supino obbligato, addome trattabile fortemente dolente e dolerabile alla palpazione dei quadranti inferiori. Esegue RM addome che evidenzia agenesia renale destra nota e utero bicornuto con ematocolpo ed ematosalpinge. Si procede quindi a isteroscopia che visualizza cervice sinistra e cavità uterina con ostio tubarico unico all'apice, e tumefazione tesoelastica

estesa al terzo inferiore della vagina delimitata da setto vaginale fibroso che viene inciso con drenaggio di 300 mm³ di raccolta ematica. Il setto delimitava una emivagina destra chiusa uguale alla controlaterale, con cavità uterina e ostio tubarico. In conclusione, l'isteroscopia ha riscontrato utero didelfo con setto vaginale completo.

L'associazione con agenesia renale destra (omolaterale) ha permesso di porre diagnosi di **sindrome di Herlyn-Werner-Wunderlich**.

La sindrome è una malformazione congenita rara dovuta ad anomalia dei dotti mülleriani caratterizzata classicamente dalla triade: **utero didelfo, emivagina cieca, agenesia renale ipsilaterale**. Le pazienti sono generalmente asintomatiche prima del menarca; in seguito, l'accumulo di flusso mestruale nell'emivagina ostruita causa dismenorrea e addominalgia.

Pertanto, nei neonati di sesso femminile con rene multicistico displasico o agenesia renale, come noto nel nostro caso, è opportuno ricercare anomalie uterovaginali per garantire una diagnosi precoce di questa condizione clinica. In caso di evidenza di emivagina settata, l'approccio terapeutico preferenziale è la resezione chirurgica del setto vaginale da eseguirsi, se possibile, alla pubertà. Tale intervento fornisce una rapida risoluzione dei sintomi, previene le complicanze e, nella maggior parte dei casi, preserva la fertilità.