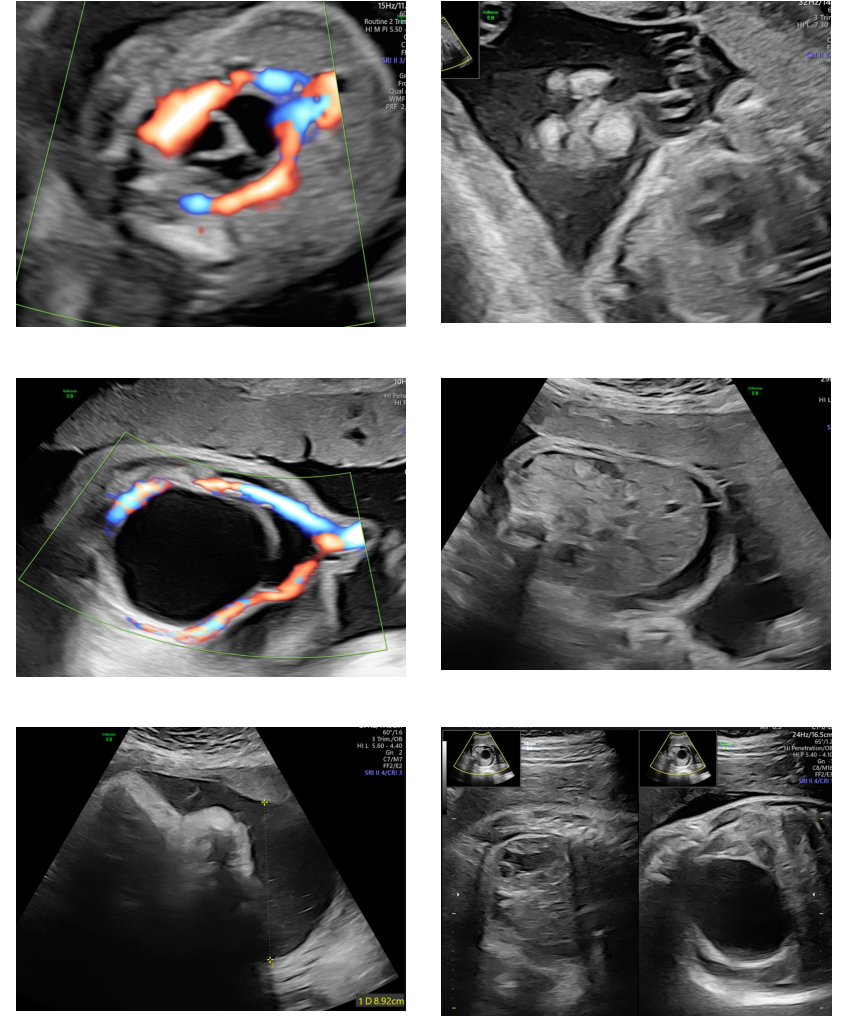


I gravida 27 anni

- 20 sett + 3 gg: labioschisi bilaterale + riscontro di neoformazione transonica in regione pelvica retrovescicale + sospetta agenesia renale sn + pielectasia ds
- Array-cGH nella norma – 46 XX
- 30 sett + 5 gg: comparsa di ascite + polidramnios
- 32 sett + 5 gg: neoformazione di volume aumentato + agenesia renale sn + persistenza ascite e polidramnios, non segni di scompenso cardiaco

Di cosa si tratta:

1. Anomalie della cloaca
2. Sindrome di Mayer-Rokitansky-Küster-Hauser
3. Sindrome di Herlyn-Werner-Wunderlich
4. MURCS association (agenesia mulleriana, agenesia renale, anomalia dei somiti cervicotoracici)



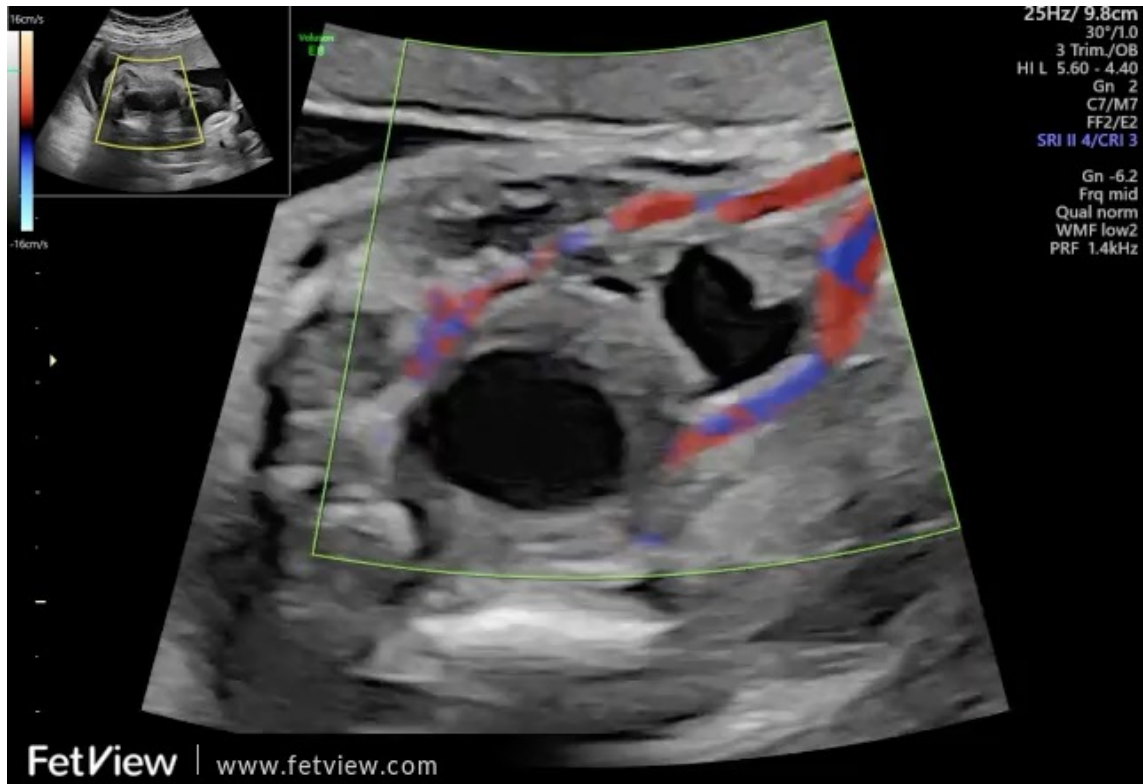
CASO CLINICO

A cura di: **Fabiana Savoia MD**

Azienda Ospedaliera Universitaria Luigi Vanvitelli, Napoli

Dipartimento della donna, del bambino e di chirurgia generale e specialista

20 sett + 3 gg



32 sett + 5 gg





CASO CLINICO

A cura di: **Fabiana Savoia MD**

Azienda Ospedaliera Universitaria Luigi Vanvitelli, Napoli

Dipartimento della donna, del bambino e di chirurgia generale e specialista

Caso
Clinico
Maggio
2023

Di cosa si tratta ? Sindrome di Herlyn-Werner-Wunderlich

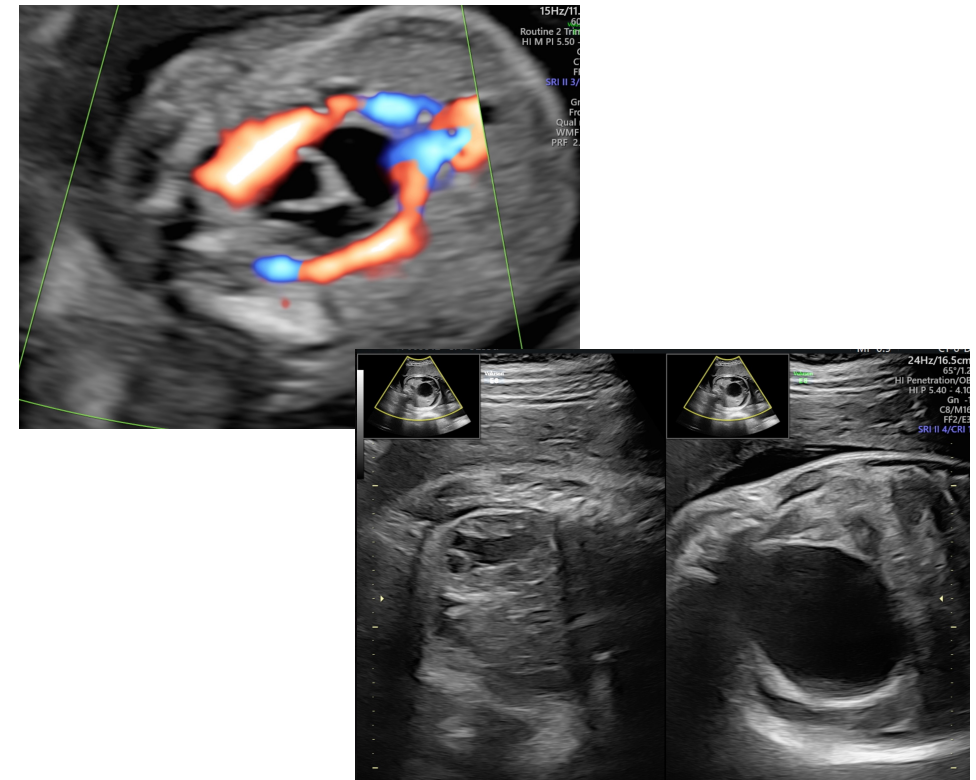
La sindrome di Herlyn-Werner-Wunderlich (HWW) è una rara anomalia congenita del tratto urogenitale femminile dovuta a un difetto di sviluppo dei dotti Mulleriani e dei dotti di Wolff. È caratterizzata dalla triade: utero doppio (didelfo, bicorni o setto completo o parziale), ostruzione cervico-vaginale unilaterale (emivagina ostruita comunicante, non comunicante e atresia cervicale unilaterale) e anomalia renale omolaterale (agenesia renale o anomalie del tratto urinario).

La diagnosi viene fatta generalmente in età puberale al momento del menarca per la comparsa di dismenorrea severa, dolore pelvico cronico, perdite vaginale muco-purulente, spotting e sanguinamento intermestruale.

Sindrome di Herlyn-Werner-Wunderlich

Diagnosi ecografica:

- L'idrocolpo e l'idrometrocolpo sono causate dall'accumulo di secrezioni a livello della vagina, e della vagina e dell'utero rispettivamente, causate dall'ostruzione della vagina. In epoca prenatale, l'idrometrocolpo si presenta come una massa retrovescicale, talvolta settata, generalmente ipoecogena.
- L'associazione con agenesia renale monolaterale è classica di questa sindrome.



Diagnosi differenziale formazioni cistiche intra-addominali:
 cisti ovariche, teratoma cistico anteriore, malformazioni della cloaca, megavescica con ostruzioni delle basse vie urinarie, cisti epatiche, teratoma sacro-coccigeo, meningocele anteriore.