

SÍNDROME DE HERLYN-WERNER-WUNDERLICH

Genital (Feminino)

Dados do Caso

Data submissão:	18/01/2021
Data publicação:	22/07/2021
Seção :	Ensino
Tipo de Caso :	Tipo Caso 1
Autor:	Ana Paula Bavaresco - HOSPITAL GERAL DE CAXIAS DO SUL Andressa Wiltgen - HOSPITAL GERAL DE CAXIAS DO SUL João Paulo Dalazen de Souza - HOSPITAL GERAL DE CAXIAS DO SUL
Autor correspondente:	Marina Michelin Menetrier - HOSPITAL GERAL DE CAXIAS DO SUL Email: marinammenetrier@gmail.com
Dados do paciente :	Feminino , 22 anos
Palavras-Chave :	Ductos Paramesonéfricos, Vagina, Útero, Rim, Anormalidades Urogenitais
URL:	http://bradcasesold.brad.org.br/pt/Cases/CaseDetails/260
Link do Abstract no PUBMED:	
DOI :	Ahead of DOI

Resumo

A Síndrome de Herlyn-Werner-Wunderlich é uma anomalia congênita rara descrita pela primeira vez em 1971, caracterizada pela tríade de útero didelfo, hemivagina obstruída e agenesia renal ipsilateral. Geralmente o diagnóstico dessa condição clínica é realizado na puberdade, principalmente após a menarca. Relatamos aqui um caso de SHWW com diagnóstico prévio de útero didelfo durante a gestação e diagnóstico da síndrome somente cerca de 5 anos após.

Histórico Clínico

Paciente feminina, 22 anos, encaminhada para investigação em hospital terciário devido a dor pélvica crônica. Na revisão do prontuário, diagnóstico de útero didelfo durante gestação há 5 anos e doença inflamatória pélvica com necessidade de intervenção cirúrgica há 3 anos. Exame

de tomografia computadorizada disponível no prontuário evidenciava agenesia renal à direita. Paciente foi submetida à ressonância magnética na atual investigação, sendo possível inferir o diagnóstico final de SHWW.

Achados Radiológicos

Ressonância magnética T2 coronal e axial (Imagem 1 e 2 e Vídeo 1 e 2): dois cornos uterinos divergentes (c1 - corno um e c2 - corno dois), separados por uma fenda profunda, apresentando dois colos uterinos e cavidade vaginal duplicada. A injeção do gel via vaginal foi possível apenas à esquerda sendo que à direita termina provavelmente em fundo cego, onde se observa parte da vagina e cavidade uterina direita distendida com conteúdo heterogêneo. Há também formações císticas com septações incompletas na região anexial direita, sugerindo hidrossalpinge (h). Ressonância magnética T1 axial (Imagem 3): material levemente hiperintenso em T1 (m) à direita, sugerindo alto conteúdo proteico / hemático, compatível com hematometocolpo à direita. À esquerda, cavidade distendida por gel vaginal (g). Tomografia computadorizada plano coronal (Imagem 4): rim vicariante à esquerda (v) e agenesia renal à direita. Os achados de imagem de útero didelfo, com septo hemivaginal transverso e hematometocolpo à direita, agenesia renal ipsilateral, são compatíveis com SHWW.

Discussão

A SHWW, ou também conhecida como OHVIRA (Obstructed Hemivagina and Ipsilateral Renal Agenesis), é uma anomalia congênita rara dos ductos de Müller (paramesonéfricos) e das estruturas de Wolff (mesonéfricos), de etiologia ainda desconhecida, caracterizada pela tríade de útero didelfo, hemivagina obstruída e agenesia renal ipsilateral [1,2,3]. O diagnóstico ocorre geralmente na puberdade, devido a dor pélvica, dismenorreia e massa palpável (hematometocolpo ou hematocolpo) [1]. Destaca-se que, neste caso, houve apenas o diagnóstico de útero didelfo durante gestação há 5 anos; nos exames posteriores, exceto no atual, houve apenas laudo descritivo, sem suspeição da SHWW. Logo, o diagnóstico de SHWW ocorreu em período atípico em relação ao geralmente observado na síndrome. Algumas complicações podem estar relacionadas à síndrome, tais quais incluem piohematocolpo, hidrossalpinge e doença inflamatória pélvica (DIP). Outras complicações menos comuns são relatadas a longo prazo, como endometriose, aderências pélvicas e aumento no índice de aborto e infertilidade [4]. A ultrassonografia pélvica geralmente é o exame inicial, importante para suspeição da anomalia e identificação de hematocolpo, o qual apresenta-se como coleção líquida com ecos internos móveis [1,2]. A ressonância magnética (RM) apresenta uma acurácia em torno de 100% para diagnóstico de mal formações uterinas, excelente na avaliação da morfologia pélvica. Na RM, identifica-se a posição dos úteros, dos colos uterinos, se há vagina obstruída, e a natureza da coleção líquida acumulada (conteúdo hiperintenso em T1 com saturação de gordura sugere sangue) [2,3]. A laparoscopia é indicada em casos selecionados, como em situações de diagnóstico incerto, ou para drenagem do hematocolpo/hematometocolpo, septectomia ou marsupialização do fundo cego da hemivagina [1,5]. Em casos de infecção pélvica também pode ser necessária intervenção cirúrgica, como no caso relatado. É descrito na literatura que há maior risco de infecção pélvica nessas pacientes pela possibilidade de colonização do hematocolpo por microorganismos [6]. É imprescindível que o radiologista suspeite SHWW ao diagnóstico de útero didelfo. Observamos que neste caso houve retardo no diagnóstico da síndrome, ocorrendo complicações como a DIP e, mesmo após esta, não houve intervenção cirúrgica com septectomia à direita, resultando em hematometocolpo ipsilateral, favorecendo a dor pélvica relatada pela paciente.

Lista de Diferenciais

- Massa anexial
- Endometrioma
- Outras anomalias de ductos de Muller

Diagnóstico

- Síndrome de Herlyn-Werner-Wunderlich

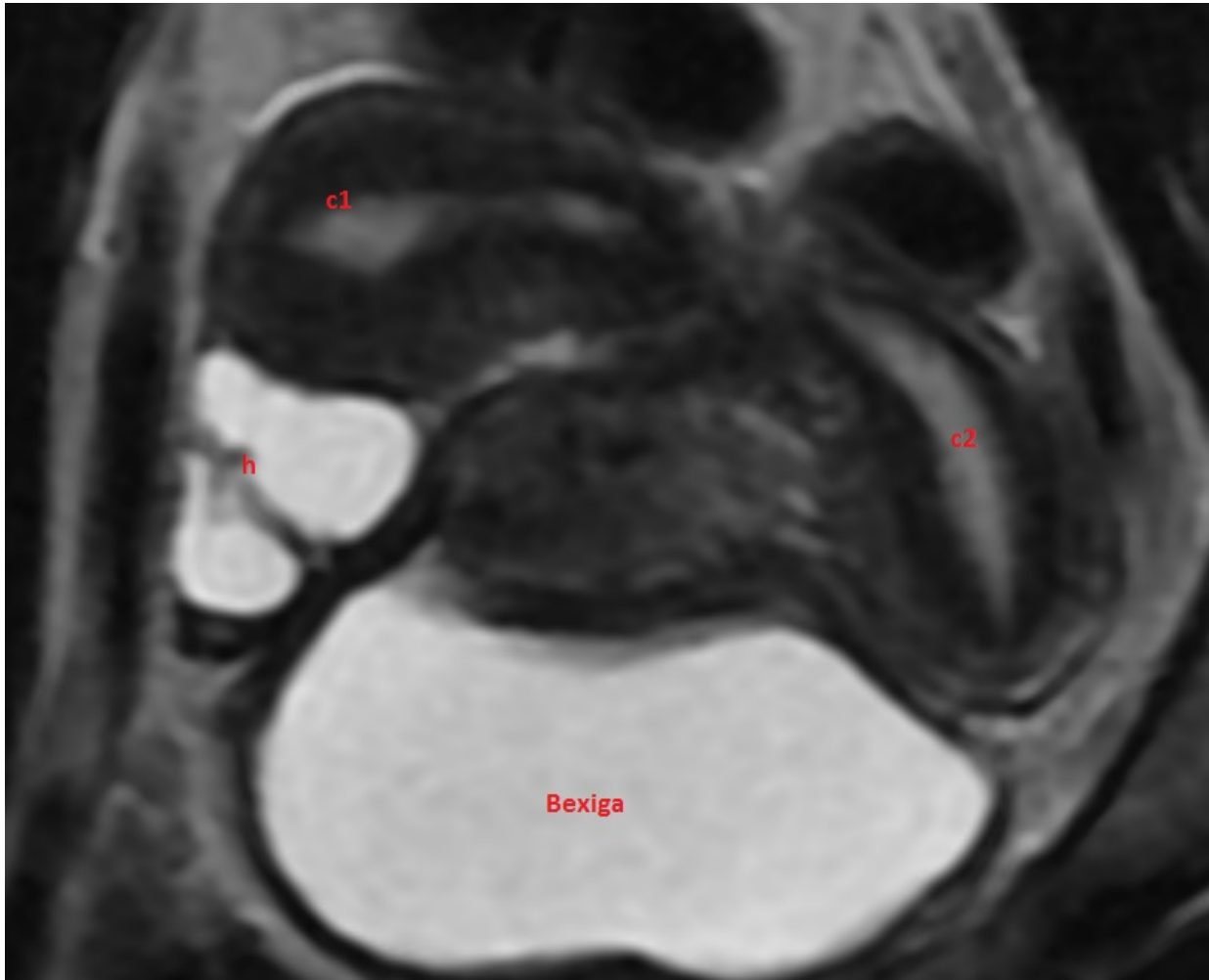
Aprendizado

Síndrome rara, que necessita de suspeição diagnóstica quando da evidência de alteração Mülleriana em mulher jovem. Caso a suspeição da anomalia tivesse ocorrido durante a gestação, a paciente muito provavelmente não teria tido necessidade de intervenção cirúrgica posterior por complicações da doença e/ou não teria queixas como a atual de dor pélvica crônica.

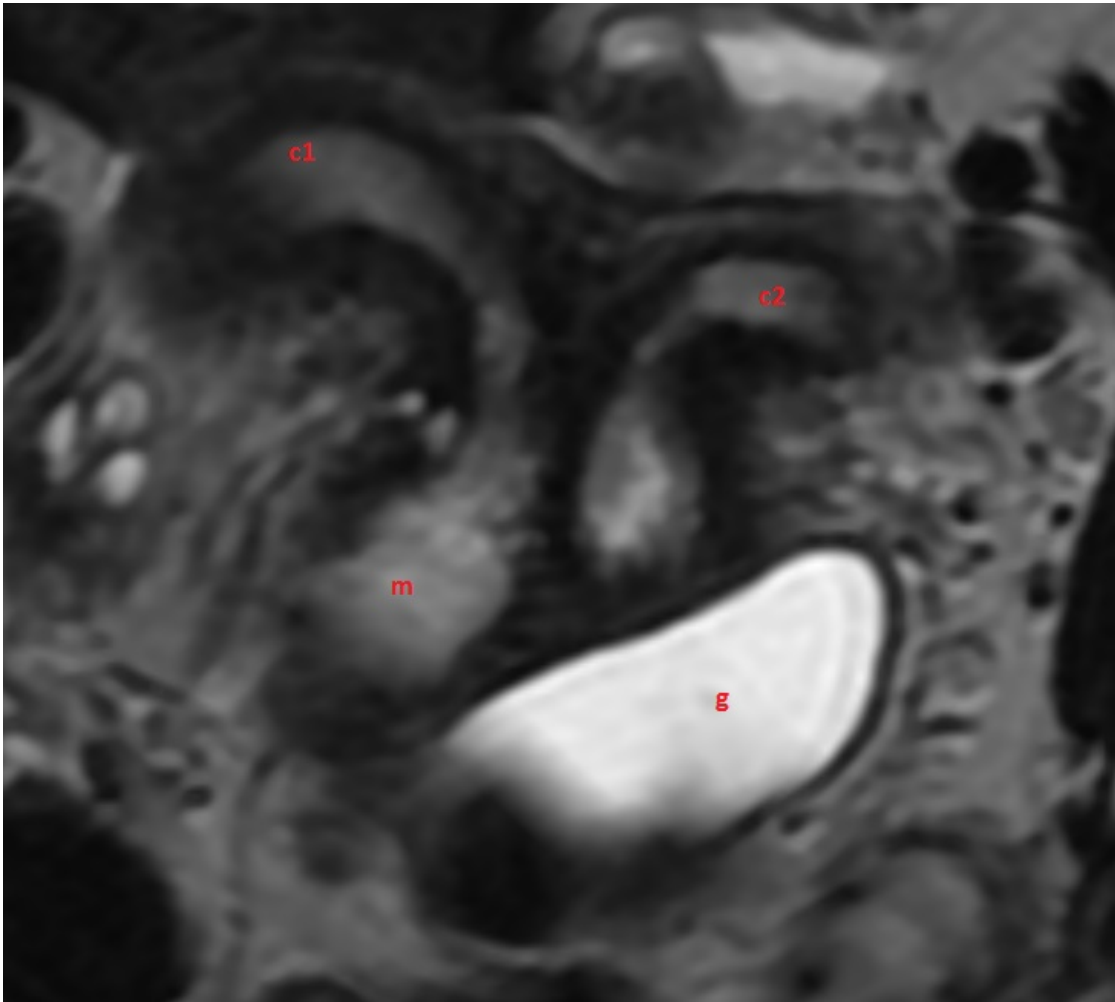
Referências

- Vescovo RD, Battisti S, Paola VD, et al. Herlyn-werner-wunderlich syndrome: MRI findings, radiological guide (two cases and literature review), and differential diagnosis. BMC Medical Imaging. 2012; 12 (1): 1.
- Orazi C, Lucchetti MC, Schingo PM, Marchetti P, Ferro F. Herlyn-Werner-Wunderlich syndrome: uterus didelphys, blind hemivagina and ipsilateral renal agenesis. Sonographic and MR findings in 11 cases. Pediatr Radiol. 2007 Jul;37(7):657-65.
- Madureira AJ, Mariz CM, Bernardes JC, Ramos IM. Case 94: Uterus Didelphys with Obstructing Hemivaginal Septum and Ipsilateral Renal Agenesis1. Radiology. 2006 June; 239(2):602-6.
- Mandava A, Prabhakar RR, Smitha S. OHVIRA syndrome (obstructed hemivagina and ipsilateral renal anomaly) with uterus didelphys, an unusual presentation. J Pediatr Adolesc Gynecol. 2012 Apr;25(2):e23-e25.
- Bajaj SK, Misra R, Thukral BB, Gupta R. OHVIRA: Uterus didelphys, blind hemivagina and ipsilateral renal agenesis: Advantage MRI. J Hum Reprod Sci. 2012 Jan;5(1):67-70.

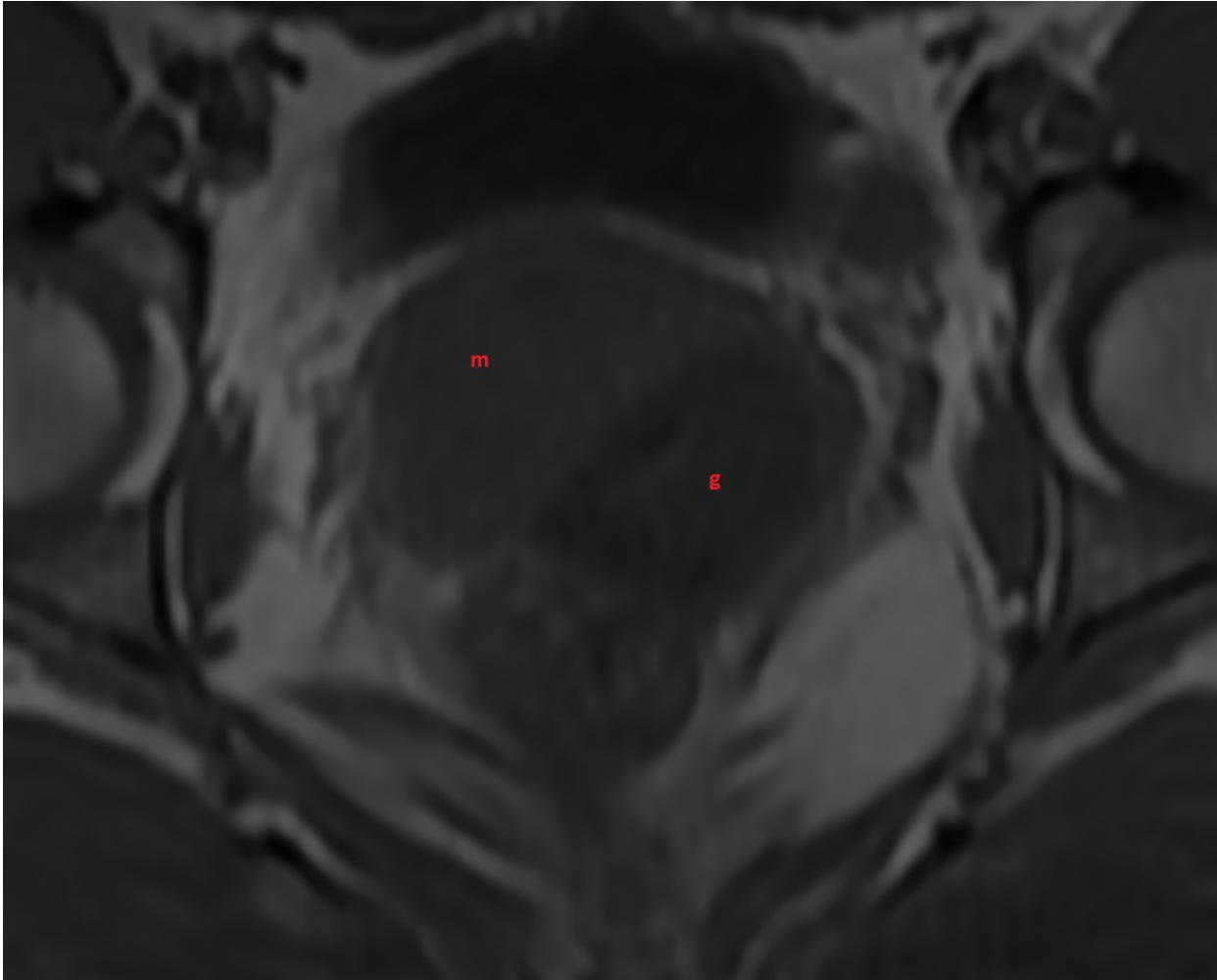
Imagens



1: Ressonância magnética T2 coronal: dois cornos uterinos (c1 e c2) e formações císticas com septações incompletas na região anexial direita, sugerindo hidrossalpinge (h).



2: Ressonância magnética T2 axial (reconstruído e obliquado): dois cornos uterinos (c1 e c2) e cavidade vaginal duplicada à direita (m) com material heterogêneo e a esquerda (g) contendo gel vaginal.



3: Ressonância magnética T1 axial: Material discretamente hiperintenso em T1 (m) à direita, sugerindo alto conteúdo proteico / hemático, compatível com hematometocolpo à direita. À esquerda, cavidade distendida por gel vaginal (g).



4: Tomografia computadorizada plano coronal: Rim vicariante à esquerda (v) e agenesia renal à direita.

Vídeos

1. Ressonância magnética (T2 axial): Dois cornos uterinos divergentes, separados por uma fenda profunda, apresentando dois colos uterinos e cavidade vaginal duplicada. A injeção do

gel via vaginal foi possível apenas à esquerda sendo que à direita termina provavelmente em fundo cego, onde se observa parte da vagina e cavidade uterina direita distendida com conteúdo heterogêneo. Formação cística tubular com septações incompletas em região anexial direita, sugerindo hidrossalpinge. Duas imagens císticas adjacentes a região pré-sacral direita, que podem estar relacionadas a cistos de inclusão peritoneal.

<http://bradcasesold.brad.org.br/Files/Cases/0802210146-2cc32c9dc245.mp4>

2. Ressonância magnética (T2 coronal): Dois cornos uterinos divergentes, separados por uma fenda profunda, apresentando dois colos uterinos e cavidade vaginal duplicada. A injeção do gel via vaginal foi possível apenas à esquerda sendo que à direita termina provavelmente em fundo cego, onde se observa parte da vagina e cavidade uterina direita distendida com conteúdo heterogêneo. Formação cística tubular com septações incompletas em região anexial direita, sugerindo hidrossalpinge. Duas imagens císticas adjacentes a região pré-sacral direita, que podem estar relacionadas a cistos de inclusão peritoneal.

<http://bradcasesold.brad.org.br/Files/Cases/0802210245-0c216a673762.mp4>