

Síndrome de Herlyn Werner Wunderlich: um relato de caso

Herlyn Werner Wunderlich Syndrome: a case report

DOI:10.34119/bjhrv6n4-344

Recebimento dos originais: 18/07/2023

Aceitação para publicação: 18/08/2023

Isadora Bermudes Modenese

Graduanda em Medicina pela Escola Superior de Ciências da Santa Casa de Misericórdia de Vitória

Instituição: Escola Superior de Ciências da Santa Casa de Misericórdia de Vitória
Endereço: Av. Nossa Senhora da Penha, 2290, Bela Vista, Vitória – ES, CEP: 29027-502
E-mail: isadora.modenese@hotmail.com

Isabella Bermudes Modenese

Pós-Graduada em Ultrassonografia pela Faculdade de Tecnologia em Saúde (FATESA), Pós-Graduada em Ginecologia e Obstetrícia pelo Hospital Santa Casa de Misericórdia de Vitória

Instituição: Escola Superior de Ciências da Santa Casa de Misericórdia de Vitória
Endereço: Av. Nossa Senhora da Penha, 2290, Bela Vista, Vitória – ES, CEP: 29027-502
E-mail: isabella.modenese@gmail.com

Ester Rossi Tavares

Graduanda em Medicina pela Escola Superior de Ciências da Santa Casa de Misericórdia de Vitória

Instituição: Escola Superior de Ciências da Santa Casa de Misericórdia de Vitória
Endereço: Av. Nossa Senhora da Penha, 2290, Bela Vista, Vitória – ES, CEP: 29027-502
E-mail: esterrtavares@hotmail.com

Júlia Almeida Stelzer

Graduanda em Medicina pela Escola Superior de Ciências da Santa Casa de Misericórdia de Vitória

Instituição: Escola Superior de Ciências da Santa Casa de Misericórdia de Vitória
Endereço: Av. Nossa Senhora da Penha, 2290, Bela Vista, Vitória – ES, CEP: 29027-502
E-mail: julia.stelzer@hotmail.com

Maria Luisa Lima Pena

Graduanda em Medicina pela Escola Superior de Ciências da Santa Casa de Misericórdia de Vitória

Instituição: Escola Superior de Ciências da Santa Casa de Misericórdia de Vitória
Endereço: Av. Nossa Senhora da Penha, 2290, Bela Vista, Vitória – ES, CEP: 29027-502
E-mail: marialuisalimapena@gmail.com

RESUMO

A síndrome de Herlyn Werner Wunderlich é uma má formação congênita rara dos dutos müllerianos, caracterizada por útero didelfo, hemivagina obstruída e agenesia renal unilateral, com diagnóstico mais comum após a menarca. Nesse artigo demonstraremos um de uma paciente de 16 anos, admitida em um pronto socorro ginecológico de Vitória-ES referindo dor em fossa ilíaca esquerda. Ao exame físico, apresentava abdome doloroso à palpação supra

pública e em fossa ilíaca esquerda com sinais de defesa. Paciente possuía ultrassonografia de fora do serviço evidenciando massa anexial a esclarecer e moderada quantidade de líquido livre em cavidade abdominal. Portanto, foi realizada uma laparotomia exploradora, que ao inventário da cavidade visualizou-se útero didelfo, com trompa esquerda aumentada de tamanho e distorcida anatomicamente devido a hematossalpinge, sendo então realizada salpingectomia à esquerda. Devido aos achados cirúrgicos foi levantada a hipótese de Síndrome de Herlyn-Werner-Wunderlich e solicitado tomografia computadorizada de abdome que apresentou agenesia renal esquerda, e ultrassonografia que demonstrou aumento do volume uterino devido a hematométrio. A paciente foi encaminhada para cirurgia de septoplastia vaginal total à esquerda na qual identificou-se loja de abscesso em parede vaginal antero-lateral esquerda e posterior identificação de vagina esquerda comunicando com colo uterino esquerdo. Evoluiu com piora clínica e laboratorial, mesmo após tratamento com antibioticoterapia, sendo necessária nova laparotomia exploradora afim de identificar o foco infeccioso, durante o procedimento visualizado abscesso ovariano esquerdo, sendo realizado, portanto, ooforectomia à esquerda. Paciente evoluiu com melhora clínica após procedimento cirúrgico e antibioticoterapia de amplo espectro recebendo alta médica em junho de 2020.

Palavras-chave: mal formação mulleriana, útero didelfo, hematossalpinge.

ABSTRACT

Herlyn Werner Wunderlich syndrome is a rare congenital malformation of the mullerian ducts, characterized by a didelphic uterus, obstructed hemivagina and unilateral renal agenesis, most commonly diagnosed after menarche. In this article, we will show the case of a 16-year-old patient who was admitted to a gynecological emergency room in Vitória-ES reporting pain in the left iliac fossa. On physical examination, her abdomen was painful on palpation over the pubis and in the left iliac fossa, with signs of defense. The patient had an off-site ultrasound showing an unclear adnexal mass and a moderate amount of free fluid in the abdominal cavity. Therefore, an exploratory laparotomy was carried out, and upon inventorying the cavity, a didelphic uterus was seen, with an enlarged left fallopian tube and anatomically distorted due to hematosalpinx, so a left salpingectomy was performed.

Due to the surgical findings, the hypothesis of Herlyn-Werner-Wunderlich Syndrome was raised and a CT scan of the abdomen was requested, which showed left renal agenesis, and an ultrasound scan which showed an increase in uterine volume due to hematometrium. The patient was referred for total vaginal septoplasty on the left, during which an abscess was found in the left anterolateral vaginal wall and the left vagina was later found to be communicating with the left cervix. She progressed with clinical and laboratory worsening, even after treatment with antibiotic therapy. A new exploratory laparotomy was necessary to identify the infectious focus, during which a left ovarian abscess was visualized and left oophorectomy was performed. The patient progressed with clinical improvement following the surgical procedure and broad-spectrum antibiotic therapy, and was discharged in June 2020.

Keywords: mullerian malformation, didelphic uterus, hematosalpinx.

1 INTRODUÇÃO

A síndrome de Herlyn-Werner-Wunderlich (SHWW) é uma doença congênita rara dos ductos müllerianos, em que há útero didelfo, obstrução de hemivagina obstruída por septo e

agenesia renal ipsilateral, sendo descrita como Síndrome de Herlyn Werner pela primeira vez em 1971, como a presença de agenesia renal e hemivagina cega ipsilateral 1.

Em 1976, Wunderlich demonstrou a associação de aplasia renal direita com útero bicornio e vagina simples na presença de hematocérvice, resultante da falta de comunicação entre o hemiútero direito e a vagina. A junção dessas duas síndromes é denominada SHWW, que resulta de uma má formação dos dutos mullerianos 1-3.

As pacientes costumam ser assintomáticas até a menarca. Ao contrário das anomalias congênitas mais comuns do trato genital que cursam com amenorreia, como hímen imperfurado, atresia vaginal e/ou septo vaginal transverso, a SHWW tem a menstruação geralmente normal, associada à dor abdominal cíclica^{4,5}. Isso ocorre pelo fato de apenas um corno uterino estar obstruído. Assim, a paciente menstrua regularmente pelo outro corno 3,4.

Em alguns casos a paciente pode apresentar menstruação normal devido a obstrução de apenas uma hemivagina, fato que resulta em atraso no diagnóstico, principalmente se foram utilizados anti-inflamatórios não-esteroidais (AINEs) e contraceptivos orais para pacientes que apresentam dismenorreia, podendo mascarar a dor e diminuir ou eliminar as menstruações 6,9,10.

Quando o diagnóstico é tardio pode levar à infertilidade e demais complicações. No exame físico é possível palpar uma massa suprapúbica dolorosa e uma massa cística paravaginal. A investigação de imagem pode incluir ultrassonografia tridimensional (USG 3D), tomografia computadorizada (TC) e ressonância nuclear magnética (RNM) de abdome e pelve 9,11,12.

2 OBJETIVO

Relatar o caso de uma paciente com uma rara má formação de ductos mullerianos.

Estudar o método diagnóstico dessa síndrome, que devido a sua baixa prevalência pode passar despercebida ao médico em sua prática clínica do dia-a-dia.

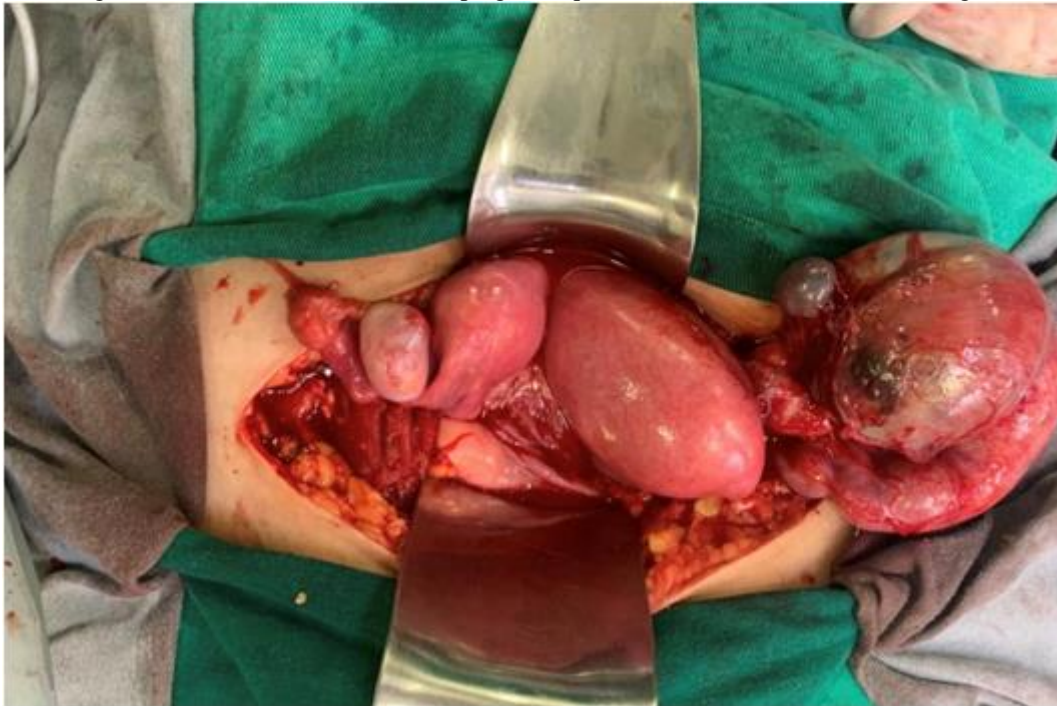
3 METODOLOGIA

Análise retrospectiva do prontuário eletrônico de paciente atendida no pronto socorro do Hospital Santa Casa de Misericórdia de Vitória em 2020, e submetida a métodos diagnósticos por meio de exames laboratoriais e de imagem como ultrassonografia da pelve e tomografia computadorizada, além de tratamento cirúrgico e acompanhamento pós operatório nesse mesmo nosocômio.

4 RELATO DE CASO

GSF, 16 anos, sexo feminino, nuligesta, menarca aos 16 anos, coitarca zero, admitida em um pronto socorro ginecológico de Vitória-ES no dia 12 de março de 2020, referindo dor em fossa ilíaca esquerda. Ao exame físico, apresenta abdome doloroso à palpação supra púbica e em fossa ilíaca esquerda com sinais de defesa. Paciente possuía ultrassonografia realizada fora do serviço evidenciando massa anexial a esclarecer e portanto, foi realizada uma laparotomia exploratória. Ao inventário da cavidade visualizou-se útero didelfo, com trompa esquerda muito aumentada de tamanho e distorcida anatomicamente devido a hematossalpinge, sendo então realizada salpingectomia à esquerda.

Imagem 1: Útero didelfo e hematossalpinge a esquerda visualizados durante ato cirúrgico.



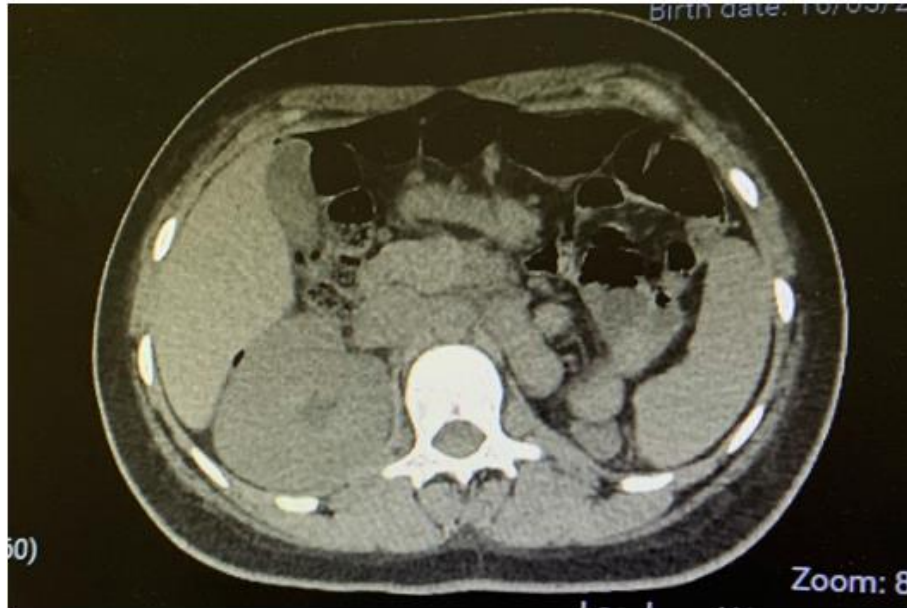
Fonte: Do Autor

Devido aos achados cirúrgicos foi levantada a hipótese de Síndrome de Herlyn-Werner-Wunderlich e solicitado tomografia computadorizada de abdome que apresentou agenesia renal esquerda, e ultrassonografia que demonstrou aumento do volume uterino devido a hematométrio. A paciente foi encaminhada para cirurgia de septoplastia vaginal total à esquerda na qual identificou-se loja de abscesso em parede vaginal antero-lateral esquerda e posterior identificação de vagina esquerda comunicando com colo uterino esquerdo. Evoluiu com piora clínica e laboratorial, mesmo após tratamento com antibioticoterapia, sendo necessária nova laparotomia exploradora afim de identificar o foco infeccioso, durante o procedimento visualizado abscesso ovariano esquerdo, sendo realizado, portanto, ooforectomia à esquerda.

Paciente evoluiu com melhora clínica após procedimento cirúrgico e antibioticoterapia de amplo espectro recebendo alta médica em junho de 2020.

A paciente permaneceu em acompanhamento ambulatorial pós operatório em ambulatório de *follow up* em período de um ano, apresentando melhora da qualidade de vida e sem necessidade de novas abordagens cirúrgicas.

Imagem 2: Tomografia computadorizada de abdome evidenciando agenesia renal a esquerda.



Fonte: Do Autor

5 DISCUSSÃO

Imagem 3: Ultrassonografia pélvica demonstrando hematométrio.



Fonte: Do Autor

Mesmo com todos os procedimentos clínicos e cirúrgicos necessários realizados, a paciente evoluiu com piora clínica, revelando um cenário atípico, o qual reformula a ideia de um diagnóstico precoce e acompanhamento regular.

Sem dúvida, o atraso no diagnóstico precoce e a chegada tardia em hospital de referência ginecológica influenciou na complicação evidenciada pela paciente com abscesso ovariano e necessidade de ooforectomia a esquerda.

Nesse cenário pode-se destacar métodos diagnósticos que ainda são pouco disponíveis na rotina hospitalar com a Ultrassonografia Tridimensional, para diagnóstico preciso das malformações müllerianas.

6 CONCLUSÃO

Apesar de rara, a síndrome de Herlyn Werner Wunderlich deve ser reconhecida por ginecologistas, pediatras e ultrassonografistas, visto que esses são os profissionais mais envolvidos no atendimento de adolescentes sintomáticas. Logo evidencia-se, a importância do diagnóstico precoce a fim de diminuir a incidência de complicações futuras como piométrio e abscessos tuboovarianos.

REFERÊNCIAS

- Cox D, Ching B.H. Herlyn-Werner-Wunderlich syndrome: a rare presentation with pyocolpos. *J Radiol Case Rep*. 2012 Mar;6(3):9-15.
- 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 Fev;53(1):68-71.
- Tong J, Zhu L, Lang J. Clinical characteristics of 70 patients with Herlyn-Werner-Wunderlich syndrome. *Int J Gynecol Obstetr*. 2013 Mai;121(2):173-5.
- Fritz MA, Speroff L. Female infertility. In: Fritz MA, Speroff L, eds. *Clinical gynecologic endocrinology and infertility*. 8th ed. Philadelphia: Lippincott Williams & Wilkins; 2011. p. 1137-90.
- Percope FL, Aquino JHA. Síndrome de Herlyn-Werner-Wunderlich: um diagnóstico que precisamos conhecer. *Adolesc Saúde*. 2008 Out;5(3):23-6.
- Buttram Junior VC. Müllerian anomalies and their management. *Fertil Steril*. 1983 Ago;40(2):159-63.
- Herlyn U, Werner H. Simultaneous occurrence of an open Gartner-duct cyst, a homolateral aplasia of the kidney and a double uterus as a typical syndrome of abnormalities. *GeburtshilfFrauenheilkd*. 1971 Abr;31(4):340-7.
- Wunderlich M. Unusual form of genital malformation with aplasia of the right kidney. *Zentralbl Gynakol*. 1976;98(9):559-62.
- Li S, Qayyum A, Coakley FV, Hrigak H. Association of renal agenesis and mullerian duct anomalies. *J Comput Assist Tomogr*. 2000 Nov/Dez;24(6):829-34.
- Gholoum S, Puligandla OS, Hui T, Su W, Quiros E, Laberge JM. Management and outcome of patients with combined vaginal septum, bifid utery, and ipsilateral renal agenesis (Herlyn-Werner-Wunderlich syndrome). *J Ped Surg*. 2006 Mai;41(5):987-92.
- Dias JL, Jogo R. Herlyn-Werner-Wunderlich syndrome: pre- and post-surgical MRI and US findings. *Abdom Imaging*. 2015 Out;40(7):2667-82.
- Tong J, Zhu L, Lang J. Clinical characteristics of 70 patients with Herlyn-Werner-Wunderlich syndrome. *Int J Gynecol Obstetr*. 2013 Mai;121(2):173-5.