

Síndrome Herley-Werner-Wunderlich em hospital secundário do distrito federal: relato de caso

Herley-Werner-Wunderlich syndrome in a secondary hospital in the federal district: a case report

DOI:10.34119/bjhrv5n4-036

Recebimento dos originais: 14/04/2022

Aceitação para publicação: 30/06/2022

Marina Águis Barcelos

Médica Residente

Instituição: Secretaria de Saúde do Distrito Federal

Endereço: Asa Norte, Brasília - DF, CEP: 70086-900

E-mail: marina-4m@hotmail.com

Karen Anelize Toso

Médica

Instituição: Secretaria de Saúde do Distrito Federal

Endereço: Asa Norte, Brasília - DF, CEP: 70086-900

E-mail: karentoso@hotmail.com

RESUMO

Introdução: A síndrome de Herlyn-Werner-Wunderlich (SHWW) é uma malformação rara de origem mülleriana e mesonéfrica. A prevalência relatada dessa síndrome encontra-se em torno de 2 a 3% e a incidência de 1:200 a 1: 600 em mulheres férteis. A apresentação clínica habitual ocorre após o início da menarca, com dismenorrea cíclica, dispareunia, corrimento vaginal mucopurulento, dor pélvica, massa pélvica ou mesmo abdome agudo, com sintomas mais expressivos iniciando por volta dos 17 anos. **Objetivo:** Relatar caso de paciente do sexo feminino, 12 anos, portadora da Síndrome de *Herlyn-Werner- Wunderlich*. **Método:** Trata-se de um estudo descritivo através de relato de caso. As informações necessárias para o relato foram coletadas do prontuário médico da paciente. O andamento deste estudo seguiu todos os critérios e recomendações referente ao desenvolvimento de pesquisa com seres humanos, de acordo com as normas e resoluções do Conselho Nacional de Saúde. **Considerações finais:** O presente relato demonstrou que os sintomas iniciais da Síndrome de *Herlyn-Werner-Wunderlich* são inespecíficos, contribuindo para o atraso do diagnóstico desta condição de saúde, podendo ser superior a três anos desde o surgimento dos sintomas até o diagnóstico definitivo da síndrome. Desta forma, é preditivo o uso de ultrassom nas consultas ginecológicas de rotina, e caso seja observado atraso na menstruação em pacientes nas idades habituais da menarca, é necessária uma investigação minuciosa para um diagnóstico prévio da Síndrome de *Herlyn-Werner- Wunderlich*, contribuindo assim para prevenção de condições de saúde associadas a essa síndrome e da diminuição do risco de infertilidade.

Palavras-chave: síndrome, Herlyn-Werner-Wunderlich, menarca, adolescência.

ABSTRACT

Introduction: Herlyn-Werner-Wunderlich syndrome (SHWW) is a rare malformation of Müllerian and mesonephric origin. The reported prevalence of this syndrome is around 2 to 3% and the incidence is 1:200 to 1: 600 in fertile women. The usual clinical presentation occurs

after the onset of menarche, with cyclic dysmenorrhea, dyspareunia, mucopurulent vaginal discharge, pelvic pain, pelvic mass or even acute abdomen, with symptoms starting around 17 years of age. Objective: To report the case of a 12-year-old female patient with Herlyn-Werner-Wunderlich Syndrome. Method: This is a descriptive study through a case report. The information necessary for the report was collected from the patient's medical record. The progress of this study followed all the criteria and recommendations regarding the development of research with human beings, according to the norms and resolutions of the National Health Council. Final considerations: The present report demonstrated that the initial symptoms of Herlyn-Werner-Wunderlich Syndrome are non-specific, contributing to the delay in the diagnosis of this health condition, which may take more than three years from the onset of symptoms to the definitive diagnosis of the syndrome. In this way, the use of ultrasound in routine gynecological consultations is predictive, and if delay in menstruation is observed in patients at the usual ages of menarche, a thorough investigation is necessary for a previous diagnosis of Herlyn-Werner-Wunderlich Syndrome, thus contributing to prevent health conditions associated with this syndrome and reduce the risk of infertility.

Keywords: syndrome, Herlyn-Werner-Wunderlich, menarche, adolescence.

1 INTRODUÇÃO

A síndrome de Herlyn-Werner-Wunderlich (SHWW) é uma malformação rara de origem mülleriana e mesonéfrica, descrita pela primeira vez em 1922, em 1971 Herlyn-Werner descreveram sobre a agenesia renal e hemivagina cega ipsilateral e em 1976 Wunderlich descreveu uma associação de aplasia renal direita com útero bicorno e vagina simples na presença de uma hematocérvice isolada (PURSLOW, 1922; HERLYN e WERNER, 1971; WUNDERLICH, 1976). A prevalência relatada dessa síndrome encontra-se em torno de 2 a 3% e a incidência de 1:200 a 1: 600 em mulheres férteis. A agenesia renal unilateral tem uma incidência de cerca de 1:1000, geralmente é assintomática e frequentemente associada a outras anomalias urogenitais. A agenesia renal no mesmo lado da vagina obstruída pode ser explicada pela parada embriológica com oito semanas de gestação, acometendo simultaneamente os ductos de Müller (paramesonéfrico) e de Wolff (mesonéfrico) (NHU, TRONG e THANH, 2021; LI, LIU e LI, 2021; NEGRÃO, FLOR-DE-LIMA, *et al.*, 2022). Essa síndrome também é comumente descrita na literatura como OHVIRA, sigla que significa hemi-vagina obstruída e anomalia renal ipsilateral, sendo esse qualquer tipo de anomalia uterina que não seja didelfo uterino (HAYAT, YOUSAF, *et al.*, 2022).

A etiologia é multifatorial, contudo, sua patogênese embriológica ainda é motivo de debate, mas acredita-se que um defeito na fusão vertical ou lateral dos ductos mesonéfricos ou paramesonéfricos leve contribua para malformações uterinas, vaginais e do trato urinário (LI, LIU e LI, 2021; NEGRÃO, FLOR-DE-LIMA, *et al.*, 2022).

A apresentação clínica habitual da SHWW ocorre após o início da menarca, com dismenorrea cíclica, dispareunia, corrimento vaginal mucopurulento, dor pélvica, massa pélvica ou mesmo abdome agudo, com sintomas iniciando por volta dos 17 anos (LI, LIU e LI, 2021; SALEH, ALRASHID e HINDI, 2021; NEGRÃO, FLOR-DE-LIMA, *et al.*, 2022; ADI, NOEGROHO, *et al.*, 2022).

A ultrassonografia costuma ser o primeiro exame de imagem utilizado para o diagnóstico da SHWW, por ser amplamente disponível, conveniente e livre de radiação, principalmente em pacientes mais jovens. A ressonância magnética com aquisição de imagem multiplanar fornece informações mais detalhadas. A cirurgia é o tratamento de escolha para aliviar os sintomas e manter a fertilidade nesses pacientes (ZHU, CHEN, *et al.*, 2015; SALEH, ALRASHID e HINDI, 2021; HAYAT, YOUSAF, *et al.*, 2022).

O presente estudo pretende relatar caso de paciente do sexo feminino, 12 anos, portadora da Síndrome de *Herlyn-Werner-Wunderlich*.

2 MÉTODO

Trata-se de um estudo descritivo através de relato de caso de uma paciente do sexo feminino, 12 anos de idade, portadora da Síndrome de *Herlyn-Werner-Wunderlich*.

As informações necessárias para o relato foram coletadas do prontuário médico da paciente. O andamento deste estudo seguiu todos os critérios e recomendações referente ao desenvolvimento de pesquisa com seres humanos, de acordo com as normas e resoluções do Conselho Nacional de Saúde.

3 CASO CLÍNICO

Paciente de 12 anos, sexo feminino, parda, admitida na ala da pediatria de um hospital regional do Distrito Federal em 7 de outubro de 2021 com queixa de dor em região de baixo ventre de moderada intensidade (7 de 10), associada a cefaleia, hiporexia, astenia, náuseas e um episódio de febre não aferida há dois dias. Seguiu na enfermaria com o quadro de dor abdominal a esclarecer. Durante a internação a genitora relatou que há cerca de 4 anos a filha começou a apresentar quadro de dor abdominal recorrente, com duração de cerca de três dias e média de um mês de intervalo assintomático, que coincidiam com seu ciclo menstrual.

No dia segundo dia de internação a paciente realizou ultrassonografia de abdômen total, onde foi encontrada uma imagem hipocogênica, heterogênea junto ao colo uterino, medindo 9,1 x 6,9 x 5,4 cm (176 cm³), com provável conteúdo espesso na vagina, sugerindo-

se a possibilidade de hematocolpo ou útero septado/bicorno. Ainda na ecografia foi evidenciado rim direito vicariante e rim esquerdo não visibilizado.

Tendo em vista o quadro ginecológico da paciente, essa foi transferida para a Unidade Ginecológica do hospital, no quarto dia de internação, para melhor elucidação do quadro clínico. Ao exame físico, foi observado que a paciente possuía hímen íntegro e perfurado, canal vaginal sem alterações. Após avaliação ginecológica, foi solicitado uma ultrassonografia pélvica com bexiga cheia e transperineal, no quinto dia de internação, sendo evidenciado útero com anatomia alterada e hematocolpo não sendo possível definir o tipo de malformação uterina pela ultrassonografia pélvica.

Para melhor investigação do quadro clínico, no décimo oitavo dia, a paciente foi encaminhada ao Centro Cirúrgico do hospital. Durante a cirurgia foi visualizada vagina com aproximadamente 8 cm de comprimento, um colo uterino pérvio, no qual foi introduzida uma vela de *hegar* número 3 com facilidade. Com a movimentação do espéculo para parede vaginal lateral esquerda, foi identificado um pequeno abaulamento, no qual foi realizada punção com agulha e retirado aproximadamente 3 ml de sangue escuro coagulado. Foi realizado marcação da área com pinça allis e pequena abertura (1 cm) no local onde foi realizada a punção e encontrada cavidade aparentemente vaginal oculta. Durante o procedimento cirúrgico, utilizou-se um ecógrafo pra visualizar ambas as cavidades, o colo direito e o colo esquerdo.

Diante desses achados, foi possível concluir que a paciente é portadora da Síndrome de *Herlyn-Werner-Wunderlich*, uma anomalia raríssima dos ductos mullerianos que apresenta útero didelfo, hemivagina obstruída e agenesia renal unilateral. Esta evoluiu bem no pós-operatório, recebendo alta hospitalar em bom estado geral, estável hemodinamicamente, seguindo acompanhamento clínico no Ambulatório Infanto-juvenil do hospital.

4 DISCUSSÃO

Diante do presente relato de caso, pode-se observar que a Síndrome de *Herlyn-Werner-Wunderlich* tem características de início de apresentação que corrobora para o diagnóstico tardio. A idade média de início dos sintomas desta condição de saúde costuma ser aos 17 anos, contudo, na paciente que teve sua condição relata neste estudo, a intensidade dos sintomas foi aos 12 anos, porém, como informado pela genitora, a paciente encontrava-se com os sintomas de menor intensidade desde os 8 anos de idade.

Por conta do diagnóstico tardio, à obstrução vaginal por longo período corrobora para infertilidade, aderências pélvicas e endometriose. O grau de obstrução também está associado

a gravidade e a idade em que os sintomas serão mais intensos. O septo vaginal incompleto causa uma doença de início tardio, enquanto que a obstrução completa irá se apresentar com hematocolpos e hematometra, bem como endometriose e infertilidade em casos mais graves e crônicos, devido ao fluxo menstrual retrógrado para a cavidade peritoneal. Cabe salientar também que o uso de anticoncepcionais, anti-inflamatórios e absorção menstrual normal entre as menstruações também são razões importantes para o atraso dos sintomas e diagnóstico (NEGRÃO, FLOR-DE-LIMA, *et al.*, 2022).

A forma de apresentação mais usual é a tríade útero didelfo, hemivagina obstruída unilateral e agenesia renal ipsilateral. Apesar de sua tríade típica de anomalias uterinas, a SHWW é conhecida por ter um espectro de apresentações diversificado e complexo. Útero bicorno e septado, obstrução cervical unilateral e septo vaginal incompleto já foram descritos na literatura. Cabe salientar que a ausência de didelfos uterinos não exclui a SHWW. A síndrome também pode ser comunicante (75% dos casos) ou não comunicante (25% dos casos). As anomalias do trato urinário também podem variar, com rim displásico, anomalias ureterais como ureter ectópico cego com inserção vaginal ou cervical e cistos cervicais paravaginais (NEGRÃO, FLOR-DE-LIMA, *et al.*, 2022; ADI, NOEGROHO, *et al.*, 2022).

Os sintomas clínicos são frequentemente acompanhados por complicações, incluindo dismenorreia, endometriose, vaginite, inflamação pélvica e empiema das trompas de Falópio e adesão (LI, LIU e LI, 2021). Estes, apresentam-se, geralmente, após a menarca. O hematocolpo é causado pela retenção de sangue menstrual na hemivagina obstruída e geralmente é detectado como uma massa pélvica cística. Não obstante, a ausência de didelfos uterinos não são parâmetros para excluir a síndrome (ALMULHIM e ALRASHEED, 2021; SALEH, ALRASHID e HINDI, 2021; (WDOWIARZ, SKRAJNA e REINHOLZ-JASKÓLSKA, 2021; ACHARYA, YOGI, *et al.*, 2021; SIDHU e MADAAN, 2021; YU, LEE, *et al.*, 2022)

A agenesia renal ipsilateral é a anomalia renal mais frequentemente relatada em pacientes com SHWW, tendo incidência variando de acordo com as diferentes faixas etárias. Pacientes pré-púberes apresentam principalmente rim displásico multicístico com ipsilateral, enquanto pacientes adolescentes ou adultos apresentam agenesia renal, sendo essa primeira condição fator preditor da agenesia renal ipsilateral na síndrome. Alguns pacientes também apresentam níveis elevados de CA-199 ou CA-125 nos exames laboratoriais, desta forma, estes podem ser usados com bons indicadores para suspeita de SHWW (YU, LEE, *et al.*, 2022).

Recentemente, Zhu, *et al.* (2015), classificou a Síndrome de Herlyn-Werner-Wunderlich em dois novos tipos: Classificação 1 (hemivagina completamente obstruída); Classificação 1.1 (com hemivagina obstruída); Classificação 1.2 (atresia cervicovaginal sem útero comunicante);

Classificação 2 (hemivagina incompletamente obstruída); Classificação 2.1 (reabsorção parcial do septo vaginal), (ZHU, CHEN, et al., 2015).

As técnicas de diagnóstico por imagem, principalmente a ultrassonografia e a ressonância magnética, desempenham um papel crucial na definição dessas lesões, na identificação das complicações relacionadas e na escolha do tratamento adequado (NHU, TRONG e THANH, 2021). A ultrassonografia é a modalidade diagnóstica de escolha na detecção de anomalias do ducto de Müller devido à natureza ubíqua e minimamente invasiva dessa técnica de imagem. Podendo revelar didelfos uterinos e coleção de líquido pélvico com ecos internos de baixo nível, contíguos ao hemato/picolpo. Devido à menstruação retrógrada, também podem ser observadas características de endometriose na forma de massas bem definidas, uniloculares ou multiloculares, predominantemente císticas, contendo ecos internos difusos, homogêneos e de baixo nível. As características ultrassonográficas dessas condições incluem anomalias uterinas (útero didelfo/bicornuado), com ou sem derrame uterino; uma área livre de eco abaixo de um colo do útero, às vezes com regiões hiperecogênicas intensas do tipo ponto na área sem eco; e agenesia renal ipsilateral com hipertrofia compensatória do rim contralateral. A centese da massa paravaginal indica acúmulo de pus ou sangue. (ZHU, CHEN, et al., 2015; SALEH, ALRASHID e HINDI, 2021; HAYAT, YOUSAF, et al., 2022; ADI, NOEGROHO, *et al.*, 2022).

A ressonância magnética desempenha um papel importante na caracterização do útero didelfo, hemivagina obstruída e agenesia renal ipsilateral, contribui também em mostrar os locais exatos da obstrução, fornecendo informações detalhadas para o planejamento da estratégia cirúrgica (HAYAT, YOUSAF, et al., 2022; YU, LEE, *et al.*, 2022).

A preservação da fertilidade é uma grande preocupação na SHWW, que é alcançada pelo manejo precoce. A cirurgia é o tratamento de escolha para aliviar os sintomas e manter a fertilidade nesses pacientes. A ressecção do máximo possível do septo vaginal obstrutivo é a cirurgia ideal para pacientes com classificações 1.1, 2.1 e 2.2. A maioria das pacientes pode se recuperar completamente após a ressecção do septo vaginal. Sendo o melhor momento para o procedimento cirúrgico o período menstrual, principalmente nas pacientes com classificação 1.1, pois um grande hematocolpo distendido é de fácil visualização e palpação, o que auxilia na ressecção. Tratamento para pacientes com Classificação 1.2 difere do tratamento de pacientes com outras classificações. A agenesia cervical é difícil de corrigir cirurgicamente. Após o diagnóstico de agenesia renal ou malformação renal por exames de imagem, sugere-se a ressecção laparoscópica ou transabdominal do útero atrésico (ZHU, CHEN, *et al.*, 2015;

BOYRAZ, KARALOK, *et al.*, 2020; SALEH, ALRASHID e HINDI, 202; ADI, NOEGROHO, *et al.*, 2022)

5 CONSIDERAÇÕES FINAIS

O presente relato demonstrou que os sintomas iniciais da Síndrome de *Herlyn-Werner-Wunderlich* são inespecíficos, contribuindo para o atraso do diagnóstico desta condição de saúde, podendo ser superior a três anos desde o surgimento dos sintomas até o diagnóstico definitivo da síndrome.

Alguns fatores contribuem para o diagnóstico prévio da síndrome, como no caso da paciente ser pré-menarca, ter sintomas recorrente todos os meses no período menstrual, e ter características, ainda que sutis, da síndrome. Outros fatores como alterações do nível de CA-199 ou CA-125 nos exames laboratoriais e apresentação de rim displásico multicístico com ipsilateral ou agenesia renal ipsilateral podem ser usados como base para auxiliar no diagnóstico da síndrome. Contudo, como os sintomas podem ser inespecíficos, e, em muitos casos, as pacientes são assintomáticas devido ao septo vaginal incompleto. O uso de anticoncepcionais, anti-inflamatórios e absorção menstrual normal entre as menstruações também são uns dos motivos mais comuns para atraso do diagnóstico desta condição de saúde.

Desta forma, é preditivo o uso de ultrassom nas consultas ginecológicas de rotina, e caso seja observado atraso na menstruação em pacientes nas idades habituais da menarca, é necessária uma investigação minuciosa para um diagnóstico prévio da Síndrome de *Herlyn-Werner-Wunderlich*, contribuindo assim para prevenção de condições de saúde associadas a essa síndrome e da diminuição do risco de infertilidade.

REFERÊNCIAS

ACHARYA, et al. Herlyn Werner Wunderlich Syndrome Presenting with Ischemic Stroke dueto Suspected Paroxysmal Nocturnal Hemoglobinuria: A Case Report. *JNMA J Nepal Med Assoc.*, v. 59, n. 234, p. 192–196, 2021.

ADI, et al. Herlyn-Werner-Wunderlich syndrome with urethrovaginal fistula: A rare case report. *Urol Case Rep.*, v. 40, n. 1, p. e101911, 2022.

ALMULHIM, ; ALRASHEED, M. R. Herlyn-Werner-Wunderlich syndrome with borderline serous cystadenoma of the ovary: case report and literature review. *Radiol Case Rep.*, v. 16, n. 3, p. 744–747, 2021.

BOYRAZ, et al. Herlyn-Werner-Wunderlich Syndrome; laparoscopic treatment of obstructing longitudinal vaginal septum in patients with hematocolpos - a different technique for virgin patients. *J Turk Ger Gynecol Assoc.*, v. 21, n. 4, p. 303–304, 2020.

HAYAT, A. M. et al. The Herlyn-Werner-Wunderlich (HWW) syndrome – A case report with radiological review. *Radiol Case Rep*, v. 17, n. 5, p. 1435–1439, 2022.

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. *Geburtshilfe Frauenheilkd*, v. 31, n. 1, p. 340–347, 1971.

LI, ; LIU, ; LI,. Herlyn–Werner–Wunderlich syndrome and its complications: A report of two cases and literature review. *Radiol Case Rep.*, v. 16, n. 8, p. 2319–2324, 2021.

NEGRÃO, et al. Herlyn-Werner-Wunderlich syndrome: A case report in a young woman, with literature review. *Radiol Case Rep.*, v. 17, n. 6, p. 1991–1995, 2022.

NHU, Q. V.; TRONG, B. L.; THANH, T. N. Herlyn-Werner-Wunderlich syndrome: A report of three cases in adolescents and adult woman. *Radiol Case Rep.*, v. 16, n. 9, p. 2792–2798, 2021.

PURSLOW , C. A case of unilateral haematokolpos, haematometra and haematosalpinx. *J Obstet Gynecol Br Emp*, v. 29, n. 1, p. e643, 1922.

SALEH, ; ALRASHID, ; HINDI, S. A. Acute abdomen: Unusual presentation of Herlyn-Werner Wunderlich syndrome. *Int J Surg Case Rep*, v. 82, n. 1, p. e105911, 2021.

SIDHU, H. S.; MADAAN, P. K. Herlyn–Werner–Wunderlich syndrome in a multiparous female. *BJR Case Rep.*, v. 7, n. 1, p. e20200132, 2021.

WDOWIARZ, ; SKRAJNA, ; REINHOLZ-JASKÓLSKA,. Diagnosis and treatment of Herlyn-Werner-Wunderlich syndrome: a case report. *Prz Menopauzalny.*, v. 20, n. 1, p. 52–56, 2021.

WUNDERLICH , M. Unusual form of genital malformation with aplasia of the right kidney. *Zentralbl Gynakol*, v. 98, n. 1, p. 559–562, 1976.

YU, J.-H. et al. A New Case of Herlyn–Werner–Wunderlich Syndrome: Uterine Didelphys with Unilateral Cervical Dysgenesis, Vaginal Agenesis, Cervical Distal Ureteral Remnant Fistula,

Ureterocele, and Renal Agenesis in a Patient with Contralateral Multicystic Dysplastic Kidn. *Diagnostics (Basel)*, v. 12, n. 1, p. 83, 2022.

ZHU, et al. New Classification of Herlyn-Werner-Wunderlich Syndrome. *Chin Med J (Engl)*, v. 128, n. 2, p. 222–225, 2015.