

Síndrome de Herlyn-Werner-Wunderlich com hematométrio – Uma associação incomum

Bruna Suda Rodrigues^I, Mayara Oliveira da Silva^{II}, Márcio Luís Duarte^{III}, Élcio Roberto Duarte^{IV}

Centro Radiológico e Especialidades Médicas São Gabriel, Praia Grande (SP), Brasil

Contexto: A Síndrome de Herlyn-Werner-Wunderlich (SHWW) é uma variação congênita rara, determinada pelo útero didelfo associado à hemivagina obstruída e agenesia renal ipsilateral, podendo ser associada a *situs inversus* ou não. **Descrição do caso:** Paciente do sexo feminino, de 35 anos, com dor lombar que irradia para o hipogástrico há 10 dias. A ultrassonografia de abdome total e pélvica transabdominal não visualizou o rim direito, apresentando pequena efusão líquida na pelve e útero didelfo apresentando cavidade uterina direita distendida por conteúdo hemático – hematométrio/hematocolpo. A ressonância magnética demonstra útero didelfo, confirmando o achado de hematométrio/hematocolpo à direita, além da agenesia renal à direita. O conjunto de achados é compatível com a SHWW. **Discussão:** Portadoras da SHWW costumam ser assintomáticas e têm o ciclo menstrual normal, podendo ou não ser associada a dor abdominal de caráter intermitente. Tal manifestação clínica ocorre pelo fato de apenas um corno uterino estar obstruído, fazendo com que a paciente menstrue pelo outro corno. Na suspeita diagnóstica, o padrão-ouro é a ressonância magnética. **Conclusão:** O atraso no diagnóstico da SHWW dificulta o tratamento e possibilita o desenvolvimento de complicações. A SHWW pode ser diagnosticada pela ultrassonografia, exame acessível e de menor custo quando comparado aos outros métodos de diagnóstico por imagem.

PALAVRAS-CHAVE: Anormalidades congênitas, hematocolpia, imageamento por ressonância magnética, ultrassonografia, útero

^IMédica residente em Radiologia na Irmandade da Santa Casa de Misericórdia de Santos, Santos (SP), Brasil.

^{ID} <https://orcid.org/0000-0002-4655-483X>

^{II}Biomédica Imagenologista na clínica MEGA IMAGEM, Santos (SP), Brasil.

^{ID} <https://orcid.org/0000-0002-9882-3456>

^{III}Radiologista do Centro Radiológico e Especialidades Médicas São Gabriel, Praia Grande (SP), Brasil; Mestre em Saúde Baseada em Evidências pela Universidade Federal de São Paulo (UNIFESP), São Paulo (SP), Brasil.

^{ID} <https://orcid.org/0000-0002-7874-9332>

^{IV}Médico Radiologista na Irmandade da Santa Casa de Misericórdia de Santos, Santos (SP), Brasil

^{ID} <https://orcid.org/0000-0002-4612-4610>

Contribuição dos autores: Rodrigues BS, Silva MO: concepção, aquisição, análise e interpretação de dados, redação do texto e validação do texto final; Duarte ML: concepção, desenho do estudo, análise e interpretação de dados, reação do texto e validação do texto final e Duarte ER: concepção e validação do texto final. Todos os autores contribuíram ativamente para a discussão dos resultados do estudo e todos revisaram e aprovaram a versão final do trabalho para publicação.

Endereço para correspondência:

Élcio Roberto Duarte

Irmandade da Santa Casa de Misericórdia de Santos

Av. Dr. Cláudio Luiz da Costa, 50 — Jabaquara — Santos (SP) — Brasil

Telefone: (13) 3202-0600 — E-mail: elcioduarte09@hotmail.com

Fonte de fomento: não houve suporte financeiro. Conflito de interesse: não há conflito de interesse entre os autores.

Entrada: 24 de março de 2022. Última modificação: 25 de março de 2022. Aceito: 16 de maio de 2022.

INTRODUÇÃO

A Síndrome de Herlyn-Werner-Wunderlich é uma variação congênita rara, determinada pelo útero didelfo associado à hemivagina obstruída e agenesia renal ipsilateral, podendo ser associada a *situs inversus* ou não.^{1,2}

Portadoras da síndrome de Herlyn-Werner-Wunderlich costumam ser assintomáticas e ter o ciclo menstrual normal, podendo ou não ser associada a dor abdominal de caráter intermitente. Tal manifestação clínica ocorre pelo fato de apenas um corno uterino estar obstruído, fazendo com que a paciente menstrue pelo outro corno.^{3,4}

O diagnóstico torna-se difícil à medida que a paciente utiliza anti-inflamatórios não esteroides (AINEs) que podem mascarar a dor e contraceptivos orais que diminuem ou eliminam as menstruações.^{5,9} Quando tardio, pode levar à infertilidade ou a complicações obstétricas.^{6,10} Descrita pela primeira vez em 1971, é uma variante rara das anomalias müllerianas e ocorre em 0,1% a 6% das mulheres.^{7,8}

A seguir, relatamos um caso raro de uma paciente de 35 anos que veio ao pronto atendimento com quadro de dor abdominal na fossa ilíaca direita.

DESCRIÇÃO DO CASO

Paciente do sexo feminino, de 35 anos, com dor lombar que irradia para o hipogástrio há 10 dias. Refere piora algica desde então, associada a náuseas e vômitos há um dia, com dor e massa palpável de aproximadamente 10 cm na fossa ilíaca direita do abdome. Nuligesta sem uso de anticoncepcionais orais. Nega cirurgias anteriores, uso de medicações e outras doenças. Exame beta HCG negativo. O exame de Urina I apresenta 57.000 leucócitos.

A ultrassonografia de abdome total e pélvica transabdominal não visualiza o rim direito, apresentando pequena efusão líquida na pelve e útero didelfo com cavidade uterina direita distendida por conteúdo hemático – hematométrio/hematocolpo (**Figura 1**). A ressonância magnética demonstra útero didelfo, confirmando o achado de hematométrio/hematocolpo à direita (**Figura 2**), além da agenesia renal à direita (**Figura 3**). O conjunto de achados é compatível com a Síndrome de Herlyn-Werner-Wunderlich.

A paciente realizou histeroscopia para abertura de septo vaginal e drenagem de hematométrio, sem evidência de sangramento ativo. No dia seguinte, foi realizada histerometria de 10 cm e dilatação cervical com velas de Hegar do número 3 ao 10, com a eliminação de material de aspecto achocolatado. A paciente teve alta no dia seguinte, sem queixas.

O protocolo de estudo foi aprovado pelo Comitê de Ética em Pesquisa da São Gabriel Especialidades Médicas

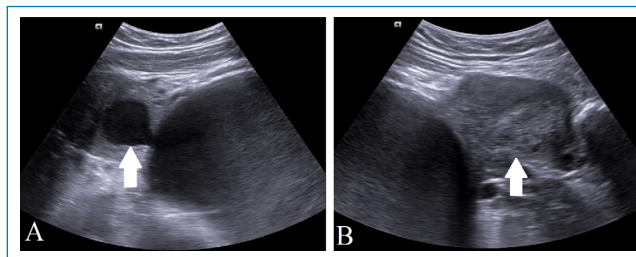


Figura 1. Ultrassonografia demonstrando útero didelfo com corno, cavidade uterina direita distendida por conteúdo hemático – hematométrio/hematocolpo (seta branca em A). Cavidade uterina esquerda não apresenta distensão (seta branca em B).

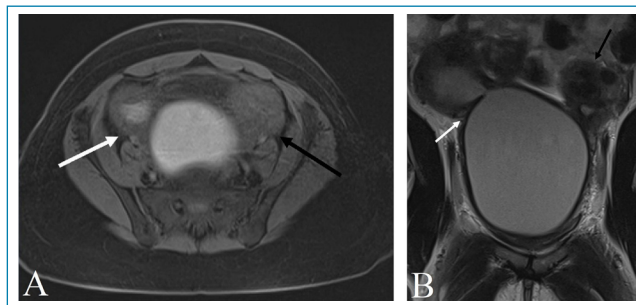


Figura 2. Ressonância magnética no corte axial na sequência T1 em A demonstrando útero didelfo, com corno cavidade uterina direita distendida por conteúdo hemático – hematométrio/hematocolpo (seta branca). Cavidade uterina esquerda não apresenta distensão (seta preta). Ressonância magnética no corte coronal na sequência T2 em B demonstrando útero didelfo, com corno cavidade uterina direita distendida por conteúdo hemático – hematométrio/hematocolpo (seta branca). Cavidade uterina esquerda não apresenta distensão, contudo apresenta miomas (seta preta).

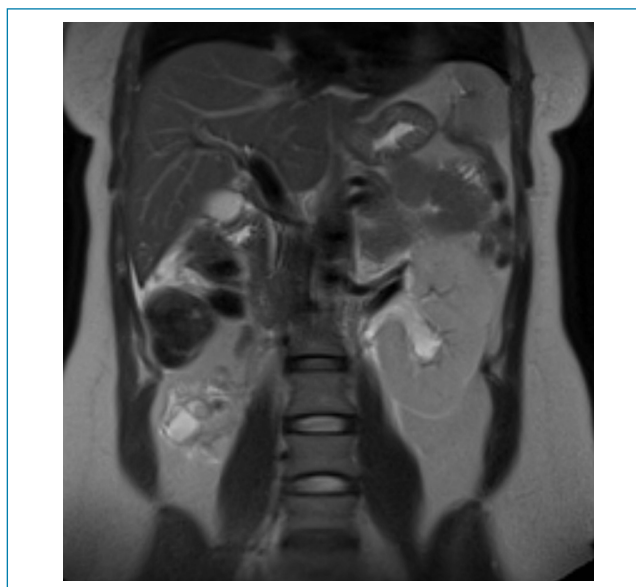


Figura 3. Ressonância magnética de abdome no corte coronal na sequência T2 evidenciando a agenesia renal direita.

e Radiológicas, na reunião do dia 22/01/2022 (CEP nº 0001-2022).

DISCUSSÃO

A Síndrome de Herlyn-Werner-Wunderlich tem incidência de 1/2.000 a 1/28.000, sendo acompanhada de agenesia renal unilateral em 43% dos casos, tornando-se sintomática geralmente a partir do advento da puberdade.^{1,2} Apresenta-se mais frequentemente acometendo o lado direito do útero, sendo a sintomatologia mais comum a presença de dismenorreia, massa abdominal, endometriose e retenção urinária aguda.^{1,6,9}

As malformações müllerianas são originadas a partir da falha de fusão dos ductos de Müller (paramesonéfricos) ou do não desenvolvimento deles.^{5,6} A Síndrome de Herlyn-Werner-Wunderlich geralmente é diagnosticada tardiamente ou até subdiagnosticada, pois não é muito conhecida no meio médico.^{5,6} O atraso no diagnóstico agrava o prognóstico, com o desenvolvimento de complicações agudas como hematocolpo, descrita no nosso relato, ou tardias, como abscesso, endometriose, aderências ou infertilidade.^{5,6}

Hematometocolpo é a retenção de sangue na região uterina e no canal vaginal devido ao bloqueio do corrimento ginecológico, sendo o hímen imperfurado (HI) uma de suas causas.⁷

Os exames de imagem são necessários para o seu diagnóstico, sendo a ressonância magnética o método padrão-ouro para tal.¹⁰ Contudo, quando este método diagnóstico não estiver disponível, a tomografia computadorizada e, principalmente, a ultrassonografia são metodologias úteis para seu diagnóstico.¹⁰

A ultrassonografia é um exame não invasivo, de baixo custo, que pode evidenciar de forma acurada o útero didelfo, massa cística, com conteúdo líquido, quase sempre com debris devido ao acúmulo de sangue menstrual e descamação do endométrio (hematocolpo). A tomografia computadorizada e a ultrassonografia informam a agenesia renal geralmente ipsilateral e a ressonância magnética poderá apontar dois cornos divergentes com dois colos uterinos, associado ou não à hidrossalpinge, além de conteúdo heterogêneo na cavidade uterina.^{9,10}

Em relação ao tratamento não existe consenso sobre quando realizar a abordagem cirúrgica, porém comumente o tratamento de escolha é a ressecção total do septo obstrutivo e, quando associada ao hematocolpo, a drenagem também é realizada.⁸

Foi realizada busca nas bases de dados: PubMed, EMBASE e LILACS (**Tabela 1**) e consultado o portal de periódicos SciELO. Os estudos selecionados seguiram critérios de inclusão nas línguas inglesa e portuguesa, a fim de obter informações, comparando os dados da literatura

Tabela 1. Estratégia de busca realizada no dia 15 de janeiro de 2022

Base de dados	Estratégia de busca	Filtros	Resultados
PubMed	("Congenital Abnormalities"[MeSH]) AND ("Hematocolpos"[MeSH]) AND ("Magnetic Resonance Imaging"[MeSH]) AND ("Ultrasonography"[MeSH])	Sem filtro	11
EMBASE	('congenital disorder'/exp OR 'congenital abnormalities' OR 'congenital abnormality' OR 'congenital condition' OR 'congenital defect' OR 'congenital difference' OR 'congenital disease' OR 'congenital disorder' OR 'congenital disorders' OR 'congenital fusion' OR 'congenital illness' OR 'congenital lesion' OR 'defect, congenital') AND ('hematocolpos'/exp OR 'haematocolpos' OR 'hematocolpos' OR 'hematokolpos' OR 'hematovagina') AND ('nuclear magnetic resonance imaging'/exp OR 'mri' OR 'nmr imaging' OR 'imaging, magnetization transfer' OR 'magnetic resonance imaging' OR 'magnetic resonance tomography' OR 'magnetization transfer imaging' OR 'mr imaging' OR 'nuclear magnetic resonance imaging') AND ('echography'/exp OR 'diagnostic ultrasonic examination' OR 'diagnostic ultrasonic imaging' OR 'diagnostic ultrasonic method' OR 'diagnostic ultrasound' OR 'doptone' OR 'duplex echography' OR 'echogram' OR 'echographic evaluation' OR 'echography' OR 'echoscopy' OR 'echosound' OR 'high resolution echography' OR 'scanning, ultrasonic' OR 'sonogram' OR 'sonographic examination' OR 'sonographic screening' OR 'sonography' OR 'ultrasonic detection' OR 'ultrasonic diagnosis' OR 'ultrasonic echo' OR 'ultrasonic examination' OR 'ultrasonic scanning' OR 'ultrasonic scintillation' OR 'ultrasonogram' OR 'ultrasonographic examination' OR 'ultrasonographic screening' OR 'ultrasonography' OR 'ultrasound diagnosis' OR 'ultrasound scanning')	Sem filtro	130
LILACS	("Congenital Abnormalities"[MeSH]) AND ("Hematocolpos"[MeSH]) AND ("Magnetic Resonance Imaging"[MeSH]) AND ("Ultrasonography"[MeSH])	Sem filtro	42

médica com o nosso caso. Alguns estudos da busca foram excluídos, pois não apresentavam relação com o tema em estudo.

Apesar da Síndrome de Herlyn-Werner-Wunderlich ser uma patologia rara e sem consenso no tratamento cirúrgico, a técnica comumente empregada com histeroscopia para abertura de septo vaginal, drenagem de hematométrio, seguida de histerometria, dilatação cervical com velas de Hegar, mostrou-se satisfatória para a paciente.

CONCLUSÃO

Relatamos um caso da Síndrome de Herlyn-Werner-Wunderlich que, geralmente, é diagnosticada tardiamente, sendo que o atraso no diagnóstico dificulta seu tratamento e possibilita o desenvolvimento de complicações. Esta síndrome pode ser diagnosticada pela ultrassonografia, exame acessível e de menor custo, quando comparada aos outros métodos de diagnóstico por imagem.

REFERÊNCIAS

1. 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;25(2):e23-e25. PMID: 22421561; <https://doi.org/10.1016/j.jpap.2011.11.004>.
2. Del Vecovo R, Battisti S, Di Paola V, et al. Herlyn-Werner-Wunderlich syndrome: MRI findings, radiological guide (two cases and literature review), and differential diagnosis. *BMC Med Imaging.* 2012;12:4. PMID: 22405336; <https://doi.org/10.1186/1471-2342-12-4>.
3. Nahum GG. Uterine anomalies. How common are they, and what is their distribution among subtypes? *J Reprod Med.* 1998;43(10):877-87. PMID: 9800671.
4. Stampe Sørensen S. Estimated prevalence of müllerian anomalies. *Acta Obstet Gynecol Scand.* 1988;67(5):441-5. PMID: 3265253; <https://doi.org/10.3109/00016348809004257>.
5. Buttram VC Jr, Gibbons WE. Müllerian anomalies: a proposed classification. (An analysis of 144 cases). *Fertil Steril.* 1979;32(1):40-6. PMID: 456629; [https://doi.org/10.1016/s0015-0282\(16\)44114-2](https://doi.org/10.1016/s0015-0282(16)44114-2).
6. Candiani GB, Fedele L, Candiani M. Double uterus, blind hemivagina, and ipsilateral renal agenesis: 36 cases and long-term follow-up. *Obstet Gynecol.* 1997;90(1):26-32. PMID: 9207807; [https://doi.org/10.1016/S0029-7844\(97\)83836-7](https://doi.org/10.1016/S0029-7844(97)83836-7).
7. Li S, Qayyum A, Coakley FV, Hricak H. Association of renal agenesis and müllerian duct anomalies. *J Comput Assist Tomogr.* 2000;24(6):829-34. PMID: 11105695; <https://doi.org/10.1097/00004728-200011000-00001>.
8. Vercellini P, Daguati R, Somigliana E, et al. Asymmetric lateral distribution of obstructed hemivagina and renal agenesis in women with uterus didelphys: institutional case series and a systematic literature review. *Fertil Steril.* 2007;87(4):719-24. PMID: 17430731; <https://doi.org/10.1016/j.fertnstert.2007.01.173>.
9. Kim TE, Lee GH, Choi YM, et al. Hysteroscopic resection of the vaginal septum in uterus didelphys with obstructed hemivagina: a case report. *J Korean Med Sci.* 2007;22(4):766-9. PMID: 17728527; <https://doi.org/10.3346/jkms.2007.22.4.766>.
10. Santos MC, Martín IM, Correa SRE. Hallazgos en resonancia magnética de las malformaciones uterovaginales: datos imprescindibles previos a una intervención quirúrgica. *Rev Chil Obstet Ginecol.* 2015;80(1):84-90. <http://dx.doi.org/10.4067/S0717-75262015000100013>.