doi: http://dx.doi.org/10.11606/issn.1679-9836.v100i2p184-188 Rev Med (São Paulo). 2021 mar.-abr.;100(2):184-8.

Relato de Caso

A importância do exame clínico no reconhecimento da síndrome de Herlyn-Werner-Wunderlich: relato de caso

Importance of clinical examination in the recognition of Herlyn-Werner-Wunderlich syndrome: case report

Pedro Duran Marquez de Souza[1], Laís Rodrigues Valadares[2], Vantuir José Domingos da Mota[3], Ana Thalissa Vilela Carvalho[4], Sonaly Santiago Pereira[5]

Souza PDM, Valadares LR, Mota VJD, Carvalho ATV, Pereira SS. A importância do exame clínico no reconhecimento da síndrome de Herlyn-Werner-Wunderlich: relato de caso / *Importance of clinical examination in the recognition of Herlyn-Werner-Wunderlich syndrome: case report.* Rev Med (São Paulo). 2021 mar.-abr.;100(2):184-8.

RESUMO: *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. A apresentação clínica mais comum é dor pélvica progressiva, dismenorreia e massa palpável. Em alguns casos a paciente pode apresentar menstruação normal devido a obstrução de apenas uma hemivagina, fato que resulta em atraso no diagnóstico. *Relato do caso*: Paciente, 13 anos, sexo feminino, com queixa de dor pélvica intermitente e progressiva, há um ano, associada a irregularidade menstrual, é atendida em hospital terciário. Realizada propedêutica radiológica armada e suprimido o exame físico ginecológico inicial, paciente é erroneamente diagnosticada com torção de cisto ovariano e submetida a laparotomia exploradora. Em pós-operatório, após reavaliação da história clínica e realização de exame ginecológico, evidenciou-se uma anormalidade anatômica em região de vestíbulo vaginal, compatível com septo vaginal e hematocolpo. Realizada colpotomia com drenagem de aproximadamente 900 ml de sangue de aspecto achocolatado e marsupialização do septo vaginal. *Conclusões*: Denota-se a importância do exame clínico para conclusão diagnóstica precoce e para evitar procedimentos cirúrgicos desnecessários, em especial na conduta de casos raros e intrigantes como a SHWW.

Palavras-chave: Distúrbios menstruais; Dismenorreia; Ductos paramesonéfricos; Rim único; Exame físico.

ABSTRACT: *Introduction***:** Herlyn-Werner-Wunderlich syndrome (HWWS) is a rare congenital disease of the Mullerian ducts, in which there was a didelphys uterus, hemivagina obstructed by the septum, and ipsilateral renal agenesis. The most common clinical presentation is progressive pelvic pain, dysmenorrhea, and a palpable mass. In some cases, the patient may have normal menstruation due to a hemivagina obstruction, which ends up delaying the diagnosis. *Case Report***:** Female patient, 13 years old, admitted with complaints of pelvic pain, intermittent and progressive, a year ago, associated with menstrual irregularity. Performed a radiological propaedeutics and the initial gynecological physical examination was suppressed, the patient is misdiagnosed with ovarian cyst torsion and submitted to exploratory laparotomy. In the postoperative period, after reassessing the clinical history and undergoing a gynecological exam, an anatomical abnormality was observed in the region of the vaginal vestibule, compatible with the vaginal septum and hematocolpo. Colpotomy was performed with drainage of approximately 900 ml of chocolate-like blood and marsupialization of the vaginal septum. *Conclusions***:** The importance of clinical examination for early diagnostic completion and to avoid unnecessary surgical procedures is noted, especially in the management of rare and intriguing cases such as HWWS.

Keywords: Menstruation disturbances; Dysmenorrhea; Mullerian ducts; Solitary kidney; Physical examination.

1. Instituto Tocantinense Presidente Antonio Carlos, Faculdade de Medicina. https://orcid.org/0000-0001-9837-4403. E-mail: pedroduranmarq@gmail.com.
2. Universidade Federal do Tocantins, Faculdade de Medicina. https://orcid.org/0000-0003-3319-7367. E-mail: laisrvaladares@gmail.com.
3. Universidade de Gurupi, Faculdade de Medicina. https://orcid.org/0000-0003-1750-2173. E-mail: vantuir.mota@gmail.com.
4. Universidade Federal do Tocantins, Residência Médica em Ginecologia e Obstetrícia. https://orcid.org/0000-0001-5382-2671. E-mail: cissavilela@hotmail.com.
5. Hospital Maternidade Dona Regina, Departamento de Ginecologia e Obstetrícia. https://orcid.org/0000-0002-6129-2348. E-mail: sonalysantiago@yahoo.com.br.
Correspondência: Laís Rodrigues Valadares. E-mail: laisrvaladares@gmail.com.

INTRODUÇÃO

A síndrome de Herlyn-Werner-Wunderlich (SHWW) possui etiologia ainda pouco elucidada, com prevalência estimada menor que 1/1.000.000. É também conhecida como OHVIRA por suas siglas em inglês para obstrução de hemivagina e agenesia renal ipsilateral. Os sintomas clínicos mais frequentes da doença são dor pélvica recorrente, dismenorreia intensa e massa palpável, os quais tendem a aparecer após a menacme; raramente, a queixa pode ser infertilidade primária[1].

Para seu diagnóstico faz-se necessária a evidência radiológica de útero didelfo, septo vaginal e agenesia renal ipsilateral, quase sempre associados a hematocolpo e/ou hematometra. O tratamento cirúrgico deve ser realizado de forma precoce, para aliviar os sintomas e prevenir complicações a longo prazo relacionadas ao fluxo menstrual retrógrado, incluindo piocolpo, endometriose e adesões pélvicas[2].

Por ser uma síndrome rara, a SHWW, na grande maioria das vezes, não é inicialmente reconhecida, resultando em erros diagnósticos e tratamentos inadequados. Apesar do diagnóstico ser selado com exames de imagem, a suspeita por meio de um exame clínico bem realizado é imprescindível para reduzir o tempo de sua identificação e instituição de abordagem adequada.

O presente relato apresenta caso de uma paciente com uma síndrome que, apesar de rara, poderia ter sido reconhecida precocemente em serviços de referência, no qual a falta de abordagem clínica adequada resultou em diagnóstico tardio e procedimento cirúrgico desnecessário. Os dados clínicos e os registros fotográficos apresentados foram autorizados pela mãe, responsável pela paciente, por meio de termo de consentimento livre e esclarecido, respeitando o sigilo absoluto de sua identidade.

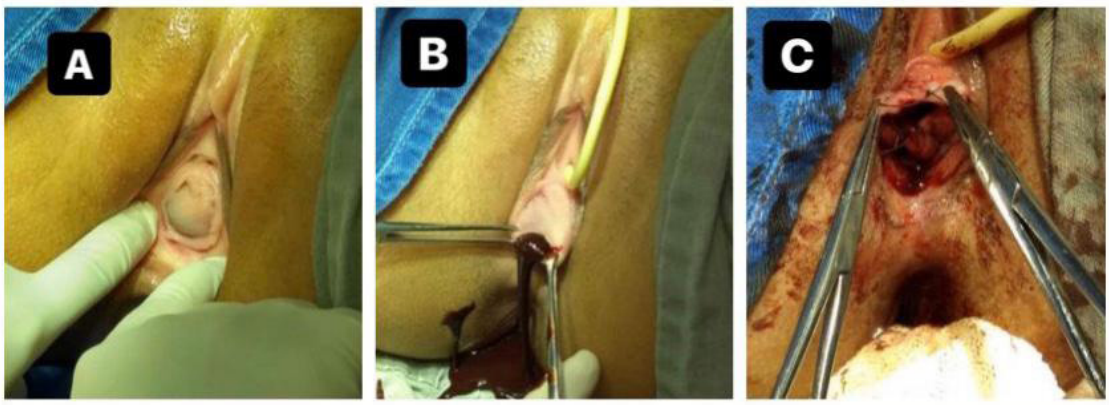
RELATO DO CASO

Paciente, sexo feminino, 13 anos, parda, admitida com queixa de dor pélvica, principalmente à esquerda, intensa e progressiva, que se iniciou após menarca aos 12 anos. Negou início de relações sexuais e referiu irregularidade menstrual. Ao exame físico, a paciente apresentava-se em regular estado geral, eupneica, normotensa, com dor abdominal intensa à palpação profunda de hipogastro e presença de massa palpável em fossa ilíaca esquerda.

Na história clínica, paciente relatou internações anteriores em outros serviços devido ao mesmo quadro álgico e apresentou uma tomografia contrastada de abdome total (realizada há 42 dias da internação) e um ultrassonografia de abdome inferior (há 28 dias). Ambas evidenciaram formação expansiva pélvica na topografia anexial à esquerda, hipoecogênica/hipodensa de limites precisos de 7,4x7,4x7cm em seus maiores diâmetros. No laudo da tomografia de abdome total havia ainda descrição de agenesia renal à esquerda. As demais estruturas avaliadas não apresentavam alterações patológicas.

Aventada hipótese diagnóstica de torção de cisto ovariano, paciente foi encaminhada imediatamente para o centro cirúrgico para a realização de laparotomia exploradora, em que se notou apenas distensão vesical no inventário da cavidade. Após o procedimento, paciente seguiu para a enfermaria para a recuperação cirúrgica e prosseguimento da investigação diagnóstica, em virtude do achado negativo no intraoperatório perante a hipótese inicial sugerida.

No primeiro dia pós-operatório, após reavaliação da história clínica, realizou-se pela primeira vez o exame ginecológico na paciente, no qual uma anormalidade anatômica foi encontrada em região de vestíbulo vaginal, compatível com septo vaginal associado a hematocolpo. No dia seguinte, paciente foi submetida a nova intervenção, na qual foi realizada colpotomia com drenagem de aproximadamente 900 ml de sangue de aspecto achocolatado e marsupialização do septo vaginal (Figura 1).



Fonte: os autores.
Figura 1: A) Aspecto do vestíbulo vulvar antes da correção cirúrgica; **B)** Colpotomia para drenagem de hematocolpo; **C)** Resultado da marsupialização do septo em vagina à esquerda

Em breve revisão dos exames, a agenesia renal à esquerda corroborava para a hipótese de SHWW como origem do hematocolpo. No entanto, foi apenas com a realização de ressonância magnética de pelve que a presença de útero didelfo foi evidenciada (Figura 2). Com os resultados a paciente fechou os critérios clínicos e radiológicos para a SHWW e, devido à boa evolução clínica, obteve alta dois dias após a correção cirúrgica em bom estado geral, com as devidas orientações sobre seguimento, retorno e dúvidas a respeito desta rara síndrome.

Fonte: os autores.
Figura 2: Ressonância magnética com contraste em corte axial evidenciando útero didelfo (seta)

DISCUSSÃO

As alterações da síndrome foram inicialmente relatadas pelo cirurgião inglês E. C. Purslow em 1922, porém sua completa descrição só foi realizada em 1976 pelos cirurgiões Herlyn, Werner e Wunderlich que descreveram como uma doença congênita dos ductos mullerianos, em que há útero didelfo, hemivagina obstruída e agenesia renal unilateral[3,4]. Estima-se que corresponda a 3,8% das malformações genitais congênitas[5].

A SHWW origina-se de uma malformação envolvendo o sistema urogenital durante a embriogênese. Os ductos mesonéfricos (também conhecidos como ductos de Wolff) originam o rim e o ureter no sexo feminino, e têm uma origem mesodérmica comum com os ductos paramesonéfricos (ou de Muller), explicando a associação frequentemente encontrada entre anomalias do trato genital e urinário[6,7]. O defeito no momento da fusão dos ductos mullerianos ocorre por volta da 8ª semana de embriogênese e leva a alterações uterinas e septos vaginais[8,9].

Em 72,4% dos casos, a forma clássica é apresentada - útero didelfo, hemivagina obstruída por septo e agenesia renal ipsilateral -, mas variabilidades nas alterações das estruturas anatômicas envolvidas são reconhecidas[8]. Classificação para a SHWW sugere divisão das variantes de acordo com as formas dos septos vaginais em tipo I: septo diagonal não perfurado, tipo II: septo oblíquo perfurado e tipo III: septo diagonal não perfurado com fístula cervical[2,5,9]. O tipo I é o mais frequente, e também encontrado no caso apresentado.

As manifestações clínicas surgem somente após a menarca e coincidem com o ciclo menstrual, podendo ser identificadas por dismenorreia progressiva, massa suprapúbica dolorosa secundária ao hematocolpo, hematometra e hematossalpinge[6,9]. Em casos raros, o sangue represado pode ser infectado, gerando o quadro de piocolpo, doença inflamatória pélvica e/ou abscesso tubo-ovariano[9]. Nesses casos, febre, calafrios náuseas e vômitos podem estar presentes, e até mesmo evoluir para choque séptico. Outras possíveis complicações são a endometriose, infertilidade e formação de aderências[1,6,10].

A sequência de abordagem diagnóstica é iniciada pela anamnese e pelo exame físico realizados adequadamente. O septo hemivaginal pode ser evidenciado através do toque bimanual ou do exame especular. Em pacientes sem atividade sexual, o exame vaginal pode se tornar uma dificuldade, e pode-se recorrer ao toque retal para a observação do abaulamento vaginal[1,5,6,9,10]. Entretanto, em pacientes sintomáticas, muitas vezes, a inspeção vaginal é suficiente para conduzir à suspeita diagnóstica, pois pode revelar protuberância vaginal ao lado da vagina saudável devido ao hematocolpo[1], como apresentado na Figura 1.A do presente relato.

A investigação prossegue com uma ultrassonografia pélvica, um excelente exame por ser de baixo custo, rápido, não invasivo e que consegue avaliar o sistema genital, sendo, portanto, o exame mais utilizado inicialmente. No entanto, o campo de exame é pequeno, a resolução de tecidos moles é baixa e a precisão do diagnóstico é examinador dependente[9]. O exame pode indicar útero didelfo ou bicorno, hematocolpo e a agenesia renal[5]. No caso apresentado, o ultrassom evidenciou apenas massa anexial esquerda, não distinguindo o hematocolpo nem o útero didelfo, sugerindo endometrioma ou cistoadenoma mucinoso. Este fato contribuiu para a formulação da equivocada hipótese de torção ovariana.

A tomografia computadorizada também pode diagnosticar a doença, mas a avaliação da estrutura uterina é limitada, além e ser fonte de irradiação[9]. A ressonância magnética é o exame padrão ouro, visto que apresenta maior sensibilidade em constatar o septo vaginal, importante para o planejamento cirúrgico[6,9]. O principal diagnóstico diferencial é o septo vaginal transverso, sendo a atresia vaginal congênita outro diagnóstico diferencial, todos identificadas e diferenciados pela ressonância magnética[9].

Em estudo com 70 casos da SHWW, a idade média para o início dos sintomas encontrada foi de 17,03 anos, enquanto a idade média ao diagnóstico foi de 21,39 anos[10]. As manifestações clínicas iniciam de 12 a 20 meses após a menarca, porém apresentações mais tardias podem surgir em pacientes com SHWW tipo II quando há perfurações no septo vaginal[6,7,10].

A dificuldade para o diagnóstico precoce decorre do fato de que mesmo com uma hemivagina obstruída, as pacientes com SHWW podem apresentar um padrão menstrual normal devido ao lado uterovaginal intacto, e a depender da forma do septo vaginal. Além disso, quando se trata de dismenorreia muitos médicos geralmente preferem prescrições baseadas em drogas anti-inflamatórios e contraceptivos orais que podem suprimir ou inibir o ciclo menstrual e boa parte da sintomatologia[6].

No caso apresentado, a paciente recebeu diagnóstico da SHWW aos 13 anos, somente após laparotomia exploradora indicada por se acreditar haver torção de cisto ovariano. Infelizmente, 92,9% das pacientes recebem diagnósticos incorretos de outras condições, incluindo massa pélvica, cisto ovariano, cisto vaginal com ou sem infecção, teratoma, entre outros[7]. Erros diagnósticos, tão comuns na SHWW, podem não ser decorrentes da falta de recursos para exames complementares, e sim da ausência de exame clínico adequado, com anamnese e exame físico básicos.

A paciente apresentada trouxe para o serviço de referência uma ultrassonografia e uma tomografia abdominal, e ambas não descreviam o hematocolpo e o útero didelfo. Definiam expansão cística em topografia anexial esquerda, além da agenesia renal à esquerda. A ausência de exame físico inicial levou a uma abordagem cirúrgica desnecessária, acarretando morbidade e riscos à vida da paciente. Muitos casos de SHWW são submetidos a cirurgias desnecessárias antes do definitivo diagnóstico e tratamento, chegando a 12,5% em estudo[1].

O exame clínico sempre foi um dos pilares essenciais na prática médica visando um diagnóstico mais apurado, contudo esse exercício perdeu seu espaço nas últimas décadas. Cada vez mais o médico moderno rende-se ao avanço da propedêutica armada, esquecendo preceitos básicos do exame clínico, fato que, no cenário médico atual, resulta em grandes problemas. Desprezar princípios semiológicos em detrimento de exames complementares pode incorrer em erros diagnósticos e iatrogenias.

O diagnóstico e intervenção devem ser realizados o mais precocemente possível para evitar complicações tais como doença inflamatória pélvica, piocolpo, endometriose e infertilidade[1,2]. O tratamento definitivo da SHWW é uma abordagem cirúrgica, com o objetivo de realizar a excisão oblíqua ou marsupialização do septo da hemivagina, drenando o hematocolpo e o hematometra, levando ao rápido alívio dos sintomas[1,2,5]. A vaginoplastia é realizada com a ajuda de um espéculo ou afastadores vaginais. Em pacientes virgens a escolha é pela ressecção via histeroscopia, onde a integridade do hímen é mantida[2,5].

Estudo mostrou uma técnica conhecida por "*No Touch*", adequada para adolescentes com vaginas estreitas e subdesenvolvidas, com hímen intacto. Trata-se de uma forma minimamente invasiva por vaginoscopia, o qual diminui os riscos de complicações pós-cirúrgicos e, também, as dores após a cirurgia[2]. A preocupação com a manutenção do hímen é vigente em algumas populações e deve ser considerada na escolha da técnica cirúrgica, individualizando cada caso. No presente relato, optou-se por colpotomia com drenagem do hematocolpo e marsupialização do septo via vaginal, pela indisponibilidade de abordagem por vídeo.

CONCLUSÃO

A síndrome de Herlyn-Werner-Wunderlich é rara, porém de fácil identificação com a abordagem adequada e deve ser suspeitada na presença de dismenorreia progressiva nos primeiros anos após menarca, principalmente se associada a agenesia renal. A negligência do exame clínico - anamnese e exame físico - dentro da prática médica atual resulta em condutas iatrogênicas, ainda mais no que se refere a SHWW, em que os exames de imagem podem configurar fator de confusão, como no presente relato. Este fato precisa de maior atenção dos profissionais médicos, principalmente ginecologistas, para o reconhecimento oportuno e precoce das anomalias congênitas, a fim de evitar complicações de diagnósticos inadequados e tardios, além de abordagens cirúrgicas desnecessárias.

Participação dos autores: *Pedro Duran Marquez de Souza*: Escrita do arquivo original. *Laís Rodrigues Valadares:* Escrita do arquivo original, revisão e edição do artigo. *Vantuir José Domingos da Mota*: Escrita do arquivo original, coleta de dados. *Ana Thalissa Vilela Carvalho*: Escrita do arquivo original. *Sonaly Santiago Pereira*: Supervisão.

REFERÊNCIAS

1. Gungor Ugurlucan F, Dural O, Yasa C, Kirpinar G, Akhan S. Diagnosis, management, and outcome of obstructed hemivagina and ipsilateral renal agenesis (OHVIRA syndrome): Is there a correlation between MRI findings and outcome? Clin Imaging. 2020;59(2):172-8. doi:10.1016/j.clinimag.2019.11.013.
2. Cheng C, Subedi J, Zhang A, et al. Vaginoscopic incision of oblique vaginal septum in adolescents with OHVIRA syndrome. Sci Rep. 2019;9(1). doi:10.1038/s41598-019-56471-2.
3. 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. Geburtshilf Frauenheilkd. 1971;31:340-7.
4. Wunderlich M. Unusual form of genital malformation with aplasia of the right kidney. Zentralbl Gynakol. 1976;98:559-62.
5. Wang J, Zhu L, Lang J, et al. Clinical characteristics and treatment of Herlyn–Werner–Wunderlich syndrome. Arch Gynecol Obstet. 2014;290(5):947-50. doi:10.1007/s00404-014-3286-5.
6. Yavuz A, Bora A, Kurdoğlu M, et al. Herlyn-Werner-Wunderlich syndrome: merits of sonographic and magnetic resonance imaging for accurate diagnosis and patient management in 13 cases. J Pediatr Adolesc Gynecol. 2015;28(1):47-52. doi: 10.1016/j.jpag.2014.03.004.
7. Wang S, Lang J, Zhu L, Zhou H. Duplicated uterus and hemivaginal or hemicervical atresia with ipsilateral renal agenesis: an institutional clinical series of 52 cases. Eur J Obstetr Gynecol Reprod Biol. 2013;170(2):507-11. doi: 10.1016/j.ejogrb.2013.07.015.
8. Fedele L, Motta F, Frontino G, Restelli E, Bianchi S. Double uterus with obstructed hemivagina and ipsilateral renal agenesis: pelvic anatomic variants in 87 cases. Human Reprod. 2013;28(6):1580-3. doi: 10.1093/humrep/det081.
9. Zhang J, Xu S, Yang L, Songhong Y. MRI image features and differential diagnoses of Herlyn–Werner–Wunderlich syndrome. Gynecol Endocrinol. 2019:1-5. doi: 10.1080/09513590.2019.1680623.
10. Tong J, Zhu L, Lang J. Clinical characteristics of 70 patients with Herlyn-Werner-Wunderlich syndrome. Int J Gynecol Obstetr. 2013;121(2):173-5. doi: 10.1016/j.ijgo.2012.11.023.

Recebido: 17.04.2020
Aceito: 18.02.2021