

SÍNDROME DE HERLYN WERNER WÜNDERLICH: RELATO DE CASO

DALL'AGNOL, Juliana Cristina¹
MENEGAZZO, Marilia²
PERES, Luiz Alberto Batista³

RESUMO

O presente estudo relata o caso de uma paciente portadora da Síndrome de Herlyn Werner Wunderlich (SHWW), má formação congênita rara, variante das anomalias müllerianas, caracterizada pela presença de septo hemivaginal, útero didelfo e agenesia renal ipsilateral. O quadro clínico geralmente é leve, como no presente caso, e a paciente queixa-se de dor abdominal cíclica que coincide com os períodos menstruais. O diagnóstico é quase sempre tardio devido à ausência de sintomas anteriores à menarca e é realizado por exames de imagem. O tratamento baseia-se em aliviar sintomas, preservar os órgãos genitais e prevenir o desenvolvimento de complicações. Esta paciente foi submetida à curetagem e orientada a tomar medidas para preservação da função renal.

PALAVRAS-CHAVE: Anomalias müllerianas. Dor abdominal cíclica. Agenesia renal.

HERLYN-WERNER-WUNDERLICH SYNDROME: CASE REPORT

ABSTRACT

This study reports the case of a patient with Herlyn Werner Wunderlich Syndrome (SHWW), congenital malformation, a rare variant of Müllerian anomalies, characterized by the presence of hemivaginal septum, didelphic uterus and ipsilateral renal agenesis. The clinical picture is usually mild, as in this case, and the patient complains of cyclic abdominal pain that occur in menstrual periods. The diagnosis is often late due the absence of symptoms prior to menarche and is performed by imaging exams. The treatment is based on alleviating symptoms, preserve the genitals and preventing the development of complications. This patient underwent curettage and geared to take steps to preserve renal function.

KEYWORDS: Müllerian anomalies. Cyclic abdominal pain. Renal agenesis

1. INTRODUÇÃO

Os seres humanos possuem dois pares de ductos genitais: os canais mesonéfricos (ductos de Wolff – responsáveis pela formação da genitália interna masculina) e os canais paramesonéfricos (ductos de Müller - os quais formarão, após sua fusão, as trompas, o útero e os terços proximal e medial da vagina). Os defeitos müllerianos representam um amplo espectro de anormalidades, sendo que as alterações do trato urinário associadas com maior frequência a anomalias do desenvolvimento dos ductos müllerianos são: agenesia renal, duplicação do útero e/ou vagina, duplicação renal e rim em ferradura. Essas anormalidades congênitas ocorrem em 0,1% a 6% das mulheres (LI *et al*, 2000). A síndrome de Herlyn Werner Wunderlich (SHWW), também conhecida com o nome de Síndrome OHVIRA por sua sigla em inglês (uterine didelphys associated with

¹ Acadêmica do sexto ano do Curso de Medicina da Faculdade Assis Gurgacz. E-mail: juulianacristina@hotmail.com

² Acadêmica do sexto ano do Curso de Medicina da Faculdade Assis Gurgacz. E-mail: mamenegazzo23@gmail.com

³ Professor Adjunto da Disciplina de Nefrologia da UNIOESTE e da Faculdade Assis Gurgacz. E-mail: nefropores@gmail.com

obstructed hemivagina and ipsilateral renal anomaly) (VÍCTOR *et al*, 2012) é uma má formação congênita rara, apresentando-se como uma variante das anomalias müllerianas, caracterizada pela presença de septo hemivaginal, útero didelfo e agenesia renal ipsilateral.

Os objetivos deste trabalho são relatar o caso de uma paciente portadora da Síndrome de Herlyn Werner Wünderlich e fazer uma breve revisão da literatura.

2. DESCRIÇÃO DO CASO CLÍNICO

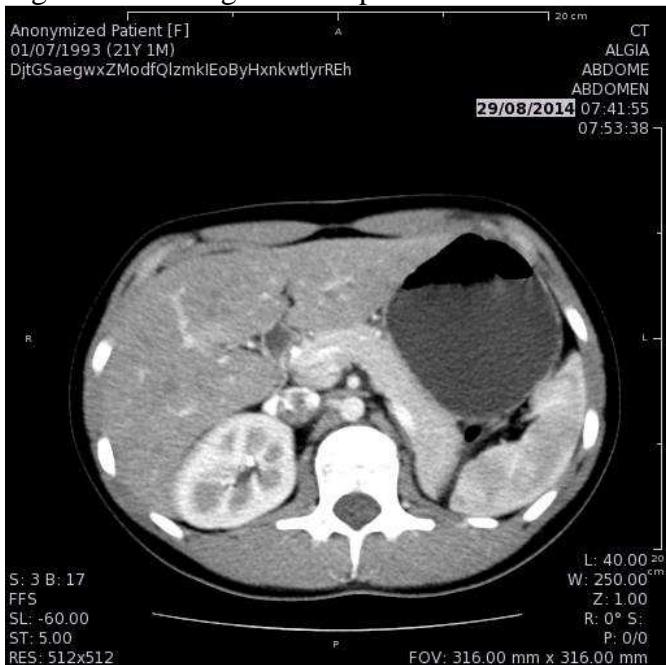
Paciente do sexo feminino, 22 anos, branca, auxiliar administrativa, natural de Cascavel – PR, encaminhada da especialidade de Ginecologia para a Nefrologia após exame de imagem que evidenciou rim único à direita. Em exame de citologia oncótica ocasional realizado em 2013 foram encontradas alterações na anatomia de seu colo uterino, sendo então realizada uma ultrassonografia transvaginal (Figura 1) que demonstrou os seguintes achados: útero didelfo com lado esquerdo apresentando grande acúmulo de líquido espesso na cavidade endometrial e no canal endocervical, ovário direito micropoliscítico, rim direito tópico. Tomografia computadorizada de abdome confirmou os achados ecográficos (Figura 2). Tratada conservadoramente com conduta expectante.

Figura 1 – Ultrassonografia transvaginal



* Útero didelfo

Figura 2 – Tomografia computadorizada de abdomen



*Agenesia renal à esquerda

3 DISCUSSÃO

Os ductos de Müller representam os componentes primordiais do trato reprodutivo feminino (GHOLOUM *et al*, 2006). Todo ser humano possui dois pares de ductos genitais: os canais mesonéfricos (ductos de Wolff) e os canais paramesonéfricos (ductos de Müller). No embrião masculino as células de Leydig iniciam a produção de testosterona por volta da oitava semana, e as de Sertoli produzem o fator inibidor mülleriano (MIF), que inibirá o desenvolvimento dos ductos de Müller, permitindo a diferenciação dos ductos de Wolff, com formação da genitália interna masculina (epidídimos, vesícula seminal e ducto deferente). No embrião do sexo feminino, a ausência do cromossomo Y e de um testículo funcional determinará a ausência do MIF, levando à diferenciação dos ductos de Müller, os quais formarão, após sua fusão, as trompas, o útero e os terços proximal e medial da vagina (CLB, 2003). Segundo Gholoum e Colaboradores (2006), os defeitos müllerianos representam um amplo espectro de anormalidades, que incluem agenesias uterina e vaginal, duplicação do útero e/ou vagina, assim como anomalias menores da cavidade uterina. A incidência das anomalias müllerianas varia de 0,1% a 6% (PERCOPE; AQUINO, 2008), sendo essas frequentemente reconhecidas durante a puberdade por meio de desordens menstruais.

A SHWW é uma variante rara das anomalias müllerianas, caracterizada pela presença de septo hemivaginal, útero didelfo e agenesia renal ipsilateral, características estas presentes nos

exames de imagem da paciente em questão. O quadro clínico geralmente é leve, com dor abdominal cíclica que coincide com os períodos menstruais (PERCOPE; AQUINO, 2008) e corresponde com a queixa desta paciente.

O diagnóstico geralmente é tardio devido à ausência de sintomas anteriormente à menarca, a qual também foi tardia neste caso, atrasando a procura de atendimento. A investigação de pacientes com suspeita de SHWW e seu diagnóstico devem ser feitos através de exames de imagem. Apesar de o padrão ouro ser a ressonância magnética de abdome e pelve (BURGIS, 2001), a investigação poder ser feita utilizando ultrassonografia e tomografia computadorizada, como no caso descrito.

O tratamento baseia-se em aliviar os sintomas, otimizar a preservação dos órgãos genitais e prevenir o desenvolvimento de endometriose (principal consequência na ausência do tratamento, devido ao fluxo menstrual retrógrado), aderência pélvica e piossalpinge. Para isto, duas medidas podem ser tomadas: cirúrgica e clínica (PERCOPE; AQUINO, 2008).

A cirurgia de escolha para essas pacientes é a excisão completa e marsupialização do septo vaginal. A ressecção pode ser realizada com preservação do hímen. A hemi hysterectomia, com ou sem salpingooforectomia, raramente é indicada, devendo ser evitada para que se alcancem as maiores chances de sucesso em relação à reprodução. Alguns autores indicam a realização de laparoscopia no ato operatório para avaliar a anatomia uterina (PERCOPE; AQUINO, 2008). A paciente em questão veio de outro serviço, no qual foi submetida à curetagem apenas, e até o momento nenhum outro procedimento havia sido proposto.

Aliada à terapia cirúrgica, são indicadas medidas de prevenção com a intenção de preservar a função renal, considerando a presença de um rim único. Dessa forma, ela foi orientada a fazer uma dieta hipoproteica e evitar o uso excessivo de antiinflamatórios não esteroidais.

4. CONSIDERAÇÕES FINAIS

Apesar de ser uma patologia rara, a SHWW deve ser suspeitada em adolescentes que apresentam alterações menstruais e dor pélvica cíclica, massa pélvica e agenesia renal. Apresentamos um caso raro de SHWW.

REFERÊNCIAS

- BURGIS, Judith. Obstructive Müllerian anomalies: case report, diagnosis, and management. **American journal of obstetrics and gynecology**, v. 185, n. 2, p. 338-344, 2001.
- CLB, Salomão. Embriologia e diferenciação sexual: intersexo e malformações sexuais. **Ginecologia & Obstetrícia: Manual para Concursos/SOGIMIG**, v. 3, p. 8-14, 2003.
- GHOLOUM, Suad et al. Management and outcome of patients with combined vaginal septum, bifid uterus, and ipsilateral renal agenesis (Herlyn-Werner-Wunderlich syndrome). **Journal of pediatric surgery**, v. 41, n. 5, p. 987-992, 2006.
- LI, Saying et al. Association of renal agenesis and mullerian duct anomalies. **Journal of computer assisted tomography**, v. 24, n. 6, p. 829-834, 2000.
- PERCOPE, Fernanda Lopes; AQUINO, José Henrique Withers. Síndrome de Herlyn-Werner-Wunderlich: um diagnóstico que precisamos conhecer. **Adolescencia e Saude**, v. 5, n. 3, p. 23-26, 2008. Disponível em: <http://adolescenciaesaude.com/detalhe_artigo.asp?id=47>. Acesso em: 24 ago. 2016.
- VÍCTOR, Osornio-Sánchez et al. Síndrome de Herlyn Werner Wunderlich. Revisión de la literatura y reporte de caso. **Rev Mex Urol**, v. 72, n. 1, p. 31-34, 2012. Disponível em: <<http://www.medigraphic.com/pdfs/uro/ur-2012/ur121h.pdf>>. Acesso em: 24 ago. 2016.