



Artigo de revisão

Complicações do diagnóstico tardio da Síndrome *Herlyn Werner Wunderlich*: revisão integrativa

Isadora Vasconcelos Afonso Gomes¹ , Karine Mendes Freitas¹ 

¹Centro Universitário do Norte de Minas, Montes Claros-MG, Brasil.

Resumo

Objetivo: avaliar as complicações da Síndrome *Herlyn Werner Wunderlich* (SHWW) decorrentes do diagnóstico tardio após a menarca. **Materiais e Métodos:** a busca ocorreu por meio dos descritores “*Uterine Didelphys*” AND “*Hematocolpos*”, “*Müllerian ducts*” AND “*Congenital abnormalities*” que foram utilizados nas bases de dados Biblioteca Virtual em Saúde e PUBMED. Selecionaram-se artigos publicados nos últimos cinco anos em que as pacientes apresentaram uma complicação da SHWW. Excluíram-se estudos duplicados, artigos que abordavam outras anomalias mullerianas, revisões integrativas e sistemáticas da literatura. **Resultados:** foram incluídos 16 artigos. Os estudos eram do tipo relato de caso com pacientes do sexo feminino entre 10 e 30 anos. **Conclusão:** as principais consequências do diagnóstico tardio são decorrentes da hemivagina obstruída que provavelmente bloqueia parcial ou totalmente a expulsão do sangue presente na cavidade uterina, de modo que propicia a formação de hematocolpos, hematometra e hematosalpinge, sendo essas as complicações mais comuns das pacientes analisadas. Outras complicações relacionadas foram: piocolpos, abscesso pélvico e aderências pélvicas.

Palavras-chave: Útero didelfo. Hematocolpos. Hematometra. Anomalias congênicas. Agenesia renal unilateral.

Introdução

A Síndrome *Herlyn Werner Wunderlich* (SHWW) é uma variação congênita rara das estruturas mullerianas que ocorre entre 0,1% a 6% das mulheres (Rodrigues *et al.*, 2022). Essa síndrome consiste em obstrução da hemivagina, útero didelfo e agenesia renal ipsilateral (Bernardes *et al.*, 2021).

Em um embrião em desenvolvimento, há dois pares de ductos genitais: os canais mesonéfricos (ductos de Wolff) e os canais paramesonéfricos (ductos de Müller), os quais originam as genitálias internas masculina ou feminina, respectivamente, por volta da 8ª semana. Nos embriões masculinos, as células de Sertoli produzem o hormônio anti-mülleriano (AMH) responsável pelo desenvolvimento dos ductos de Wolff que originam a genitália interna masculina (Percope; Aquino, 2008). Nos

Autor correspondente: Isadora Vasconcelos Afonso Gomes | isadoravagomes@gmail.com

Recebido em: 02|10|2023. Aprovado em: 11|04|2024.

Avaliado pelo processo de *double blind review*.

Como citar este artigo: Gomes IVA, Freitas KM. Complicações do diagnóstico tardio da Síndrome *Herlyn Werner Wunderlich*: revisão integrativa. Revista Bionorte. 2024;13(Suppl.3):11-22. <https://doi.org/10.47822/bn.v13iSuppl.3.916>



embriões femininos, devido à ausência do AMH, ocorre a fusão dos ductos de Müller que originam o trato reprodutor feminino. Por volta da vigésima semana de vida intrauterina, ocorre o desaparecimento crânio-caudal do septo de fusão vertical em paralelo com a completa canalização da vagina, de modo que, na síndrome, esse processo é incompleto (Percope; Aquino, 2008).

As pacientes portadoras da SHWW geralmente são assintomáticas até a menarca, podendo ter ciclo menstrual regular e, quando sintomáticas, podem apresentar dor abdomino-pélvica, dismenorréia, sintomas urinários e massa abdominal palpável. Devido os sintomas serem inespecíficos, muitas vezes passam despercebidos pela própria paciente, retardando o diagnóstico, gerando complicações, como hematossalpinge, endometriose, doença inflamatória pélvica e até mesmo infertilidade (Tuna *et al.*, 2018).

Devido à raridade da síndrome, bem como da vasta gama de apresentações clínicas, a questão torna-se um desafio permanente para evitar as complicações do diagnóstico após a menarca, justificando esforços para ampliar o conhecimento. Nessa perspectiva, esta revisão visa apresentar produções científicas a respeito das consequências do diagnóstico tardio da SHWW.

Materiais e Métodos

Trata-se de uma revisão integrativa da literatura que buscou avaliar, de forma criteriosa e organizada, artigos publicados. A questão norteadora definida como eixo central da investigação foi: “Quais as principais complicações decorrentes do diagnóstico após a menarca (tardio) na Síndrome Herlyn Werner Wunderlich?”.

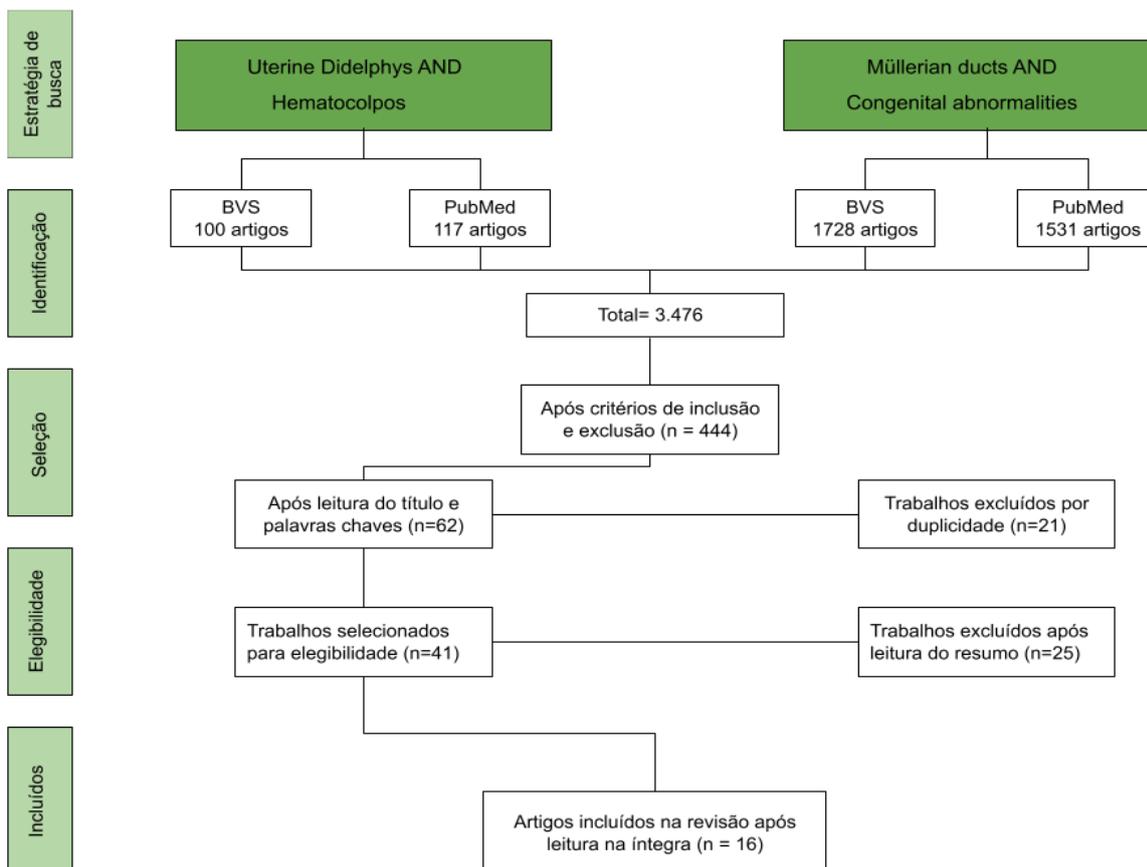
Definiu-se como base de dados para a busca científica a Biblioteca Virtual em Saúde (BVS) e *National Center for Biotechnology Information* (PubMed). A busca realizada ocorreu a partir dos termos cadastrados nos Descritores em Ciências da Saúde (DeCS/MeSH), sendo eles: “*Uterine Didelphys*” AND “*Hematocolpos*”, “*Müllerian ducts*” AND “*Congenital abnormalities*”.

Foram selecionados artigos originais publicados nos últimos cinco anos, nos idiomas português, inglês ou espanhol. Na BVS, ao fazer a busca com o descritor “*Müllerian ducts AND Congenital Abnormalities*”, acrescentou-se o filtro de estudos de diagnóstico. Empregou-se como critério de inclusão artigos cuja população estudada foram pacientes portadores da SHWW em qualquer idade que apresentaram alguma complicação. Excluíram-se estudos em duplicidade, que abordavam sobre outras síndromes Müllerianas ou que tratavam somente de sintomatologia, tratamento, manejo, prognóstico ou etiologia da SHWW, bem como textos sobre o diagnóstico em gestantes e revisões da literatura.

A coleta de dados ocorreu nos meses de agosto e setembro de 2023 mediante etapas consecutivas. Iniciou-se pela identificação dos artigos, um total 3.476 estudos. Após a aplicação dos critérios de inclusão e exclusão, foram selecionados 444 artigos; estes foram triados considerando a leitura do título e palavras-chave, de modo que restaram 62 investigações. Na etapa subsequente, houve a exclusão de 21 por duplicidade, resultando em 41 trabalhos para a leitura dos resumos, destes, 28 passaram por uma análise na íntegra e 16 artigos compuseram a amostra final.

Os artigos foram analisados por dois autores, que revisaram de forma independente os estudos, realizando uma verificação da correspondência com o tema proposto. Apresenta-se, na Figura 1, o fluxograma de descritor dos resultados obtidos a partir da estratégia de busca, conforme o fluxograma PRISMA.

Figura 1 - Estratégia de busca aplicada. (n=16).



Foi utilizado um formulário de coleta de dados para análise crítica dos estudos, composto pelas informações: título; autores; ano; local de execução do estudo; amostra; objetivo; delineamento e principais resultados (Maia *et al.*, 2014; Brito *et al.*, 2022).

Resultados

Os estudos selecionados foram publicados entre 2019 e 2023. Foram conduzidos na Colômbia, Brasil, Síria, Espanha, Turquia, Portugal e China. Sobre o enfoque metodológico, os estudos eram relatos de casos (n=16; 100%) em diversos locais, de modo que 75% dos diagnósticos decorreram no âmbito hospitalar. Em relação à amostra das investigações, os estudos incluíram crianças (n=1; 5%), adolescentes (n=17; 85%) e adultos (n=2; 10%), sendo todos os participantes do sexo feminino (n=20; 100%) (Quadro 1).

Quadro 1 – Características dos estudos selecionados. (n=16).

| Autor e ano | Objetivo | Amostra e Cenário | Principais resultados |
|--------------------------------|--|---|---|
| Borges <i>et al.</i> , 2023 | Descrever um caso de uma adolescente com SHWW | Adolescente (17 anos), Departamento de Ginecologia do Hospital de São Francisco Xavier, Centro Hospitalar de Lisboa, Portugal | Corrimento fétido e purulento. História pregressa de agenesia renal esquerda. Menarca aos 11 anos, apresentando ciclos regulares com dismenorreia progressiva e grave. Exame retal revelou a presença de uma massa mole e dolorosa no lado esquerdo da vagina, sugerindo abscesso pélvico. |
| Chapagain <i>et al.</i> , 2022 | Relatar um caso de uma criança com suspeita de SHWW | Criança (10 anos), Departamento de Emergência, em Bharatpur Hospital, Chitwan, Nepal | Escasso sangramento menstrual durante a primeira menstruação, seguido de dor abdominal inferior e retenção urinária aguda. USG de abdome e pelve mostrou hematocolpos, úteros duplos amplamente separados e agenesia renal esquerda. |
| Gaoli Niu <i>et al.</i> , 2022 | Apresentar um caso de uma menina na pré-adolescência com hemivagina obstruída e agenesia renal à direita | Adolescente (11 anos), First Affiliated Hospital of Henan Polytechnic University, Jiaozuo, China. | Dor abdominal inferior intermitente acompanhada de náuseas e vômitos e micção frequente. Diagnóstico de agenesia renal à direita desde os oito meses de vida intrauterina. Massas pélvicas palpáveis na vagina. O útero e vagina do lado direito estavam aumentados. Hemivagina completamente obstruída. |
| Hayat <i>et al.</i> , 2022 | Apresentar um caso de uma menina com SHWW e o resultado encontrado em USG e RM | Adolescente (15 anos), Departamento de Radiologia do Sir Ganga Ram Hospital, Lahore, Paquistão. | Dismenorreia e vômitos associados a menstruação. Menarca aos 13 anos e ciclos regulares. Presença de hematometocolpos no útero direito. Agenesia renal direita com hipertrofia compensatória do rim esquerdo. Intervenção precoce é considerada necessária para diminuir risco de endometriose e infertilidade. |
| Balik <i>et al.</i> , 2021 | Apresentar um caso de SHWW associado à perda auditiva | Adolescente (13 anos), Departamento de Emergência do Haydarpasa Numune Education and | Dismenorréia intensa, dor abdominal e pélvica. Menarca aos 13 anos. Na USG massa cística hemorrágica à esquerda. Na TC, agenesia renal esquerda, hematometocolpos e hematosalpinge, sendo pesquisada possível associação da |

| | | | |
|---|--|--|--|
| | | Research Hospital, Istanbul - Turquia | síndrome com anomalias da orelha interna. |
| Gutiérrez-Montufar <i>et al.</i> , 2021 | Apresentar um caso de SHWW em uma adolescente | Adolescente (16 anos), Departamento de Ginecologia do Hospital Militar Central (HMC), Bogotá, Colômbia | Dor pélvica tipo cólica, principalmente na região do epigástrio de intensidade moderada a grave, associada à leucorreia fétida. História prévia de agenesia renal à esquerda e dismenorreia desde a menarca. |
| Horst <i>et al.</i> , 2021 | Mostra um caso de menina com sintomas atípicos de SHWW | Adolescente (14 anos), Jaraguá Maternity Hospital, Jaraguá, Brasil | Dor ao evacuar nos dois últimos meses associada à urina escurecida. Menarca aos 13 anos, ciclos menstruais irregulares com intensa dismenorreia. História prévia de agenesia renal direita. Massa volumosa no fundo da vagina. Útero didelfo e hematocolpos. |
| Jomaa <i>et al.</i> , 2021 | Descrever uma abordagem alternativa para o diagnóstico da SHWW | Adolescente (13 anos), Faculty of Medicine, Damascus, Síria | Dores pélvicas periódicas no último mês, acompanhada de disúria e poliúria. Menarca aos 12 anos, ciclos regulares com baixo fluxo. Agenesia renal direita, hidronefrose à esquerda. Complicações: hematocolpos, endometriose, aderências pélvicas e anemia. |
| Koztowski <i>et al.</i> , 2020 | Apresentar 2 casos de SHWW, comparando seus sintomas, diagnóstico e tratamento | Duas adolescentes (13 e 17 anos), no Department of Gynecological Surgery and Gynecological Oncology of Adults and Adolescents at the Pomeranian Medical University of Szczecin | Paciente, 13 anos, polimenorreia dolorosa com duração de 6 meses. Menarca aos 12 anos com cólicas pré e pós menstruais. Útero didelfo, hemivagina direita obstruída, agenesia renal direita, hematocolpos e massa elástica do lado direito da vagina. Paciente, 17 anos, fortes dores abdominais inferiores. Menarca aos 13 anos e menstruação regular e dolorosa. Útero didelfo, agenesia renal esquerda, hematometocolpos purulentos. Massa irregular, dolorosa, no lado esquerdo; exsudado vaginal purulento infectado por <i>Staphylococcus epidermidis</i> e <i>E. coli</i> . |
| Lopez-Alza, Mesa-Espinel, 2020 | Relatar um caso de uma paciente com diagnóstico de SHWW | Mulher (22 anos), Departamento de Ginecologia de um secondary care center in the municipality of Sogamoso, Boyacá - Colômbia | Histórico de 9 anos de ciclos menstruais irregulares, amenorréia por 8 meses, sangramento intenso, dismenorreia e dor pélvica. Os sintomas iniciaram-se aos 13 anos com a menarca. Uso de anticoncepcionais por 14 meses que regularam o ciclo menstrual por um tempo. Agenesia renal direita, útero didelfo e coleção de fluido vaginal, ovários policísticos. Diagnóstico tardio. |
| Fachin <i>et al.</i> , 2019 | Apresentar a fisiopatologia, a sintomatologia, o diagnóstico e | Adolescente (12 anos), Hospital Universitário de Curitiba - PR, Brasil | Dismenorreia incapacitante, náuseas, vômitos, febre e massa abdominal palpável na região hipogástrica. Os sintomas se iniciaram após menarca aos 11 e foram gradativamente aumentando de |

| | | | |
|--|---|--|---|
| | tratamento em um caso raro de SHWW | | intensidade ciclo após ciclo. Útero didelfo, agenesia renal esquerda e presença de duas cavidades endometriais. Hemi-útero patente do lado direito com um único colo uterino. |
| Ghasemi; Esmailzadeh, 2019 | Descrever um caso de SHWW com sintomas incomuns | Adolescente (13 anos), University of Medical Sciences, Irã | Dor abdominal aguda, febre, calafrios e náusea. Menarca aos 12 anos, com dismenorrea grave. Hematossalpinge, hematocolpos direito, obstrução hemivaginal, piocolpos, peritonite, endometriose, sangramento vaginal leve e abaulamento da parede vaginal lateral direita. Agenesia renal direita. Risco de choque séptico. |
| Nishu <i>et al.</i> , 2019 | Apresentar o primeiro relato de caso da SHWW em Bangladesh | Adolescente (15 anos), Departamento de Emergência no Cumilla Medical College and Hospital, Bangladesh | Dor em abdome inferior há 3 meses, associada a cólicas no abdome inferior direito com o início da menstruação. Menarca há 3 meses, quando iniciou o quadro. O exame abdominal revelou massa sensível na fossa ilíaca direita. USG: útero didelfo, hematometra, hematocolpos, hemivagina direita obstruída e agenesia renal direita. |
| Pérez Rodríguez <i>et al.</i> , 2019 | Revisão de aspectos clínicos, diagnósticos e terapêuticos | Três adolescentes (11, 16 e 16 anos), Pronto Socorro em Madrid, Espanha | Paciente de 11 anos com menarca prematura e agenesia renal esquerda. Dismenorrea de difícil controle, útero didelfo com hematometra e hematossalpinge. Paciente de 16 anos, com síndrome de Rett e características autistas, atraso psicomotor e agenesia renal esquerda. Amenorrea após a menarca. Menina, 16 anos, dismenorrea e dor anal. USG: útero didelfo, útero esquerdo com endométrio espessado, hematocolpos e hematossalpinge. Agenesia renal esquerda e hipertrofia do rim direito. |
| Rusda; Umara; Rambe, 2019 | Mostrar um caso de uma jovem de 17 com SHWW | Adolescente (17 anos) Medical Faculty, Universitas Sumatera Utara, Indonésia | Dor abdominal intensa e crescente, menstruação irregular e escassa associada à dismenorrea. Menarca há 3 anos. Agenesia renal direita e útero didelfo com hematocolpos. |
| Sepúlveda-Agudelo; Jaimes-Carvajal, 2019 | Apresentar 2 casos com diferentes manifestações clínicas ao diagnóstico | Duas pacientes (13 e 30 anos), servicio de Urgencias del Hospital Universitario de Santander, Bucaramanga - Colômbia | Paciente (13 anos), dor pélvica intensa com evolução de oito dias. Um ano antes, teve o diagnóstico de útero bicorno com hematocolpos direitos, hematossalpinge, agenesia renal direita e focos de endometriose. Menarca aos 11 anos. Paciente (30 anos), dismenorrea, dor pélvica e infertilidade, seus ciclos eram regulares. História prévia de massa na vagina com secreção purulenta. Dois colos |

| | | | |
|--|--|--|---|
| | | | do útero, sendo o esquerdo rudimentar e puntiforme, com secreção purulenta. RM: útero didelfo e ausência de rim esquerdo. |
|--|--|--|---|

SHWW: Síndrome de Herlyn Werner Wunderlich. | UGS: Ultrassonografia | RM: Ressonância Magnética | TC: Tomografia computadorizada.

Discussão

A Síndrome Herlyn Werner Wunderlich afeta exclusivamente o sexo feminino e apresenta idades variáveis em relação ao diagnóstico, de modo que a idade mais prevalente é 13 anos (Balik *et al.*, 2021; Ghasemi; Esmailzadeh, 2019; Jomaa *et al.*, 2021; Koztowski *et al.*, 2020; Sepúlveda-Agudelo; Jaimes-Carvajal, 2019). O início dos sintomas possui relação direta com a menarca e com a gravidade do quadro que se intensifica a cada ciclo menstrual (Borges *et al.*, 2023; Fachin *et al.*, 2019; Rusda; Umara; Rambe, 2019).

Observou-se que as pacientes podem ter ciclos menstruais regulares, irregulares e até mesmo amenorreia, tais sintomas podem influenciar no diagnóstico. Outro fator que atrasa o reconhecimento da síndrome é o uso de anticoncepcionais orais ou injetáveis que regularizam a menstruação temporariamente (Lopez-Alza; Mesa- Espinel, 2020).

Nesses estudos, quase todas as pacientes queixaram-se de dismenorreia, dor abdominal e/ou dor pélvica que motivaram a busca por atendimento médico. Entretanto, uma paciente relatou dor ao evacuar, sugerindo uma manifestação atípica da SHWW (Horst *et al.*, 2021). Outros sintomas associados são sangramentos vaginal e leucorreia fétida e purulenta (Borges *et al.*, 2023; Ghasemi; Esmailzadeh, 2019; Gutierrez-Montufar *et al.*, 2021; Koztowski *et al.*, 2020).

Em 100% das pacientes estudadas, houve agenesia renal, sendo 50% esquerda e 50% direita, entretanto apenas quatro pacientes apresentaram queixas urinárias, como disúria, polaciúria, urina escurecida e retenção urinária. (Chapagain *et al.*, 2022; Gaoli Niu *et al.*, 2022; Horst *et al.*, 2021; Jomaa *et al.*, 2021). Reparou-se, ainda, um relato de hidronefrose que decorre devido ao falho esvaziamento hídrico do trato urinário (Jomaa *et al.*, 2021). Foram relatados em cinco estudos hipertrofia renal contralateral como forma de compensação devido à agenesia renal (Gutierrez-Montufar *et al.*, 2021; Hayat *et al.*, 2022; Jomaa, *et al.*, 2021; Koztowski *et al.*, 2020; Pérez Rodríguez *et al.*, 2019). A partir disso, nota-se que a presença de apenas um rim não é mandatória para o comprometimento crítico da função renal das portadoras da SHWW.

O diagnóstico transcorreu em 75% dos casos em hospitais, abrangendo atendimentos nos Departamentos de Emergência ou de Ginecologia e os outros 25% foram realizados em ambulatórios de Universidades. Tal fato, provavelmente, ocorreu devido ao modo de apresentação da

sintomatologia e das complicações, quadros agudos ou exacerbações de sintomas prévios, são geralmente identificados em hospitais e quadros crônicos investigados em consultas clínicas.

Todas as pacientes foram diagnosticadas pelo quadro clínico sugestivo associado à investigação complementar por meio de exames de imagens. A maioria dos estudos empregou a Ressonância Magnética para confirmação da presença da tríade clássica da síndrome, sendo, então, considerada padrão-ouro (Hayat *et al.*, 2022; Rusda; Umara; Rambe, 2019). Outros exames de imagem foram utilizados como método alternativo, como a Tomografia Computadorizada, Ultrassonografia, laparoscopia e laparotomia (Balik *et al.*, 2021; Jomaa *et al.*, 2021; Koztowski *et al.*, 2020).

Um estudo retrata um caso de hemivagina completamente obstruída em que os sintomas iniciaram-se em idade mais precoce, o que favoreceu a identificação mais rápida (Gaoli Niu *et al.*, 2022). Além disso, percebeu-se que, na SHWW, pode ocorrer conexão entre o lado da obstrução da hemivagina e da agenesia renal, sendo essas anomalias ipsilaterais, conforme observado em alguns relatos (Ghasemi; Esmailzadeh, 2019; Koztowski *et al.*, 2020; Nishu *et al.*, 2019; Sepúlveda-Agudelo; Jaimes-Carvajal, 2019).

As complicações mais comuns encontradas no diagnóstico são hematocolpos, hematométrio, hematossalpinge, piocolpos, abscesso pélvico, endometriose e aderências pélvicas. Dentre as pacientes, 13 apresentaram hematocolpos, presença de sangue retido na vagina, associados ou não à hematometra, sangue na cavidade uterina, ou hematossalpinge, que é a presença de sangue nas trompas uterinas (Balik *et al.*, 2021; Chapagain *et al.*, 2022; Ghasemi; Esmailzadeh, 2019; Hayat *et al.*, 2022; Horst *et al.*, 2021; Jomaa *et al.*, 2021; Koztowski *et al.*, 2020; Nishu *et al.*, 2019; Perez Rodriguez *et al.*, 2019; Rusda; Umara; Rambe, 2019; Sepúlveda-Agudelo; Jaimes-Carvajal, 2019).

Apenas uma paciente (30 anos) queixou-se de infertilidade temporária (Sepúlveda-Agudelo; Jaimes-Carvajal, 2019). Isso, possivelmente, é decorrente do diagnóstico tardio que, geralmente, pode ser evitado, quando realizado na adolescência, de modo que a maioria das mulheres são tratadas previamente à ocorrência dessa complicação. Um estudo afirma que o reconhecimento da SHWW associado à intervenção em tempo adequado são fatores que reduzem o risco de endometriose e infertilidade (Hayat *et al.*, 2022).

Aproximadamente 10 pacientes apresentaram massas na parede lateral da vagina, na região pélvica ou no abdome, palpadas através do exame abdominal ou do toque retal. Em alguns casos podem estar associadas com sintomas infecciosos e sugerirem abscesso pélvico, quando se apresentam com consistência amolecida, dolorosa e com leucorreia purulenta. A principal causa é hematometra, identificado ao exame físico como abaulamentos uterinos (Balik *et al.*, 2021; Borges

et al., 2023; Fachin *et al.*, 2019; Gaoli Niu *et al.*, 2022; Horst *et al.*, 2021; Koztowski *et al.*, 2020; Nishu *et al.*, 2019; Sepúlveda-Agudelo; Jaimes-Carvajal, 2019).

Devido à obstrução da hemivagina, total ou parcial, pode ocorrer a formação de hematocolpos que, ao ficarem muito tempo retidos, permitem a proliferação de bactérias, como, por exemplo, *Staphylococcus epidermidis* e *Escherichia coli* (Koztowski *et al.*, 2020). Isso gera sintomas, como febre, calafrios, e náuseas, podendo agravar, gerando choque séptico (Fachin *et al.*, 2019; Ghasemi; Esmailzadeh, 2019). Quando ocorre obstrução parcial da hemivagina, as mulheres tendem a apresentar ciclos menstruais regulares, pois a pequena abertura no colo do útero e da vagina permite a passagem da menstruação, logo, menos sangue fica acumulado, possuindo menor probabilidade de ocorrer infecções e, quando há sintomas, são inespecíficos. Quando a obstrução é completa, há maior probabilidade de sangramentos irregulares, devido a uma parte do útero não possuir passagem, acarretando aprisionamento do sangue no interior do útero e da vagina da paciente, causando incômodos significativos previamente (Fachin *et al.*, 2019).

Além dessas interferências na saúde das pacientes, houve um relato de anomalia da orelha interna em uma menina, de modo que levantou-se uma hipótese entre essa perda progressiva da audição com uma possível relação com a SHWW (Balik *et al.*, 2021). Houve também, o caso de uma paciente que, além da SHWW, apresentou a Síndrome de Rett, uma mutação genética rara que afeta o desenvolvimento do cérebro em indivíduos do sexo feminino, gerando retardo nas funções motoras e psíquicas. A adolescente em questão ainda apresentou aspectos de autismo (Pérez Rodriguez *et al.*, 2019). A partir disso, pode-se investigar outras pacientes portadoras da síndrome, a fim de avaliar as relações entre essas patologias.

Observou-se que a identificação precoce da síndrome é um fator que reduz a gravidade dos sintomas, diminuindo a morbidade e a incidência de complicações, como infertilidade e endometriose, melhorando o prognóstico obstétrico (Hayat *et al.*, 2022). Assim, muitos sintomas apresentados pelas pacientes ao diagnóstico são decorrentes do atraso na identificação da doença, seja pela apresentação tardia devido à obstrução incompleta ou desconhecimento dessa entidade patológica pelos profissionais de saúde que realizam diagnósticos errôneos e indicam tratamentos que interferem nas manifestações clínicas possibilitando o desenvolvimento de complicações e atrasando ainda mais o diagnóstico (Chapagain *et al.*, 2022; Lopez-Alza; Mesa-Espinel, 2020; Sepúlveda-Agudelo; James-Carvajal, 2019).

Este trabalho apresenta limitações quanto à escassez de pesquisas publicadas, sendo encontrados apenas dois estudos no Brasil. Por outro lado, trata-se de uma doença rara. A maioria

dos artigos publicados nos últimos cinco anos são relatos de casos, possuindo fraquezas na representatividade. Em relação à descrição dos estudos, encontram-se dificuldades ao buscar informações das pacientes e da SHWW. Portanto, destaca-se a necessidade de mais pesquisas e reflexões sobre como identificar e conduzir casos da Síndrome Herlyn Werner Wunderlich, bem como incluir associações entre essa e outras patologias. Ressalta que a relevância do trabalho é fazer com a síndrome seja mais reconhecida, de forma que profissionais verifiquem e façam a identificação mais rápido, evitando complicações do diagnóstico tardio.

Conclusão

As pacientes portadoras da Síndrome Herlyn Werner Wunderlich buscam por atendimento médico com queixa de dor decorrente da obstrução vaginal parcial ou total que ocasiona complicações, como hematocolpos, hematometra e hematossalpinge. Observa-se que as principais consequências do diagnóstico tardio estão relacionadas com duas anomalias da tríade clássica dessa patologia, sendo estas hemivagina obstruída e útero didelfo, as quais são as precursoras das desordens, como piocolpos, endometriose e aderências pélvicas. A agenesia renal resulta em poucas apresentações clínicas, pois ocorre hipertrofia renal contralateral, que reduz a prevalência dos distúrbios urinários.

Com base nos estudos analisados, apesar de essa doença ser rara e complexa, não implica em problemas permanentes na saúde das mulheres, pois grande parte das complicações é resolvida por completo, após o diagnóstico e, para que isso ocorra, o conhecimento da síndrome e das anomalias é crucial na determinação do diagnóstico e na redução das complicações.

Contribuições dos autores

As autoras aprovaram a versão final do manuscrito e se declararam responsáveis por todos os aspectos do trabalho, incluindo a garantia de sua precisão e integridade.

Conflito de interesses

As autoras declararam não haver conflitos de interesse.

Referências

BALIK, A. Ö. *et al.* A case report of first hearing loss, then painful menarche: a young girl with Herlyn–Werner–Wunderlich syndrome (OHVIRA syndrome) and concomitant inner ear anomalies.

Journal of Obstetrics and Gynaecology, v. 41, n. 8, p. 1265-1267, 2021. Available from: <https://doi.org/10.1080/01443615.2020.1849073>

BERNARDES, A. M. *et al.* Síndrome de Herlyn-Werner-Wunderlich: um relato de caso. **Residência Pediátrica**, v. 11, n.3, p. 1-4, 2021. Available from: <https://cdn.publisher.gn1.link/residenciapediatria.com.br/pdf/v11n3aop222.pdf>

BORGES, A. L. *et al.* Herlyn-Werner-Wunderlich syndrome also known as obstructed hemivagina and ipsilateral renal anomaly: A case report and a comprehensive review of literature. **Radiology Case Report**, v. 18, n. 8, p. 2771-2784, 2023. Available from: <https://doi.org/10.1016/j.radcr.2023.05.024>

BRITO, A. M. G. *et al.* Uso indiscriminado de antibióticos: uma revisão integrativa. **Bionorte**, v. 11, n. 1, p. 219-225, 2022. Available from: <https://doi.org/10.47822/bn.v11i1.245>

CHAPAGAIN, A. *et al.* Obstructed Hemivagina and Ipsilateral Renal Agenesis Syndrome: A Case Report. **Journal of Nepal Medical Association**, v. 60, n. 250, p. 562-564, 2022. Available from: <https://www.ncbi.nlm.nih.gov/pmc/articles/PMC9275469/?report=printable>

FACHIN, C. G. *et al.* Herlyn-Werner-Wunderlich syndrome: Diagnosis and treatment of an atypical case and review of literature. **International Journal of Surgery Case Reports**, v. 63, p. 129-134, 2019. Available from: <https://doi.org/10.1016/j.ijscr.2019.08.035>

GHASEMI, M.; ESMAILZADEH, A. An unusual appearance of the post-pubertal Herlyn-Werner-Wunderlich syndrome with acute abdominal pain: a case report. **International Journal of Reproductive BioMedicine**, v. 17, n. 11, p. 851-6, 2019. Available from: <https://www.ncbi.nlm.nih.gov/pmc/articles/PMC6906875/pdf/ijrb-17-851.pdf>

GUTIERREZ-MONTUFAR, O. O. *et al.* Síndrome de Herlyn-Werner-Wunderlich: reporte de caso y revisión de la literatura. **Revista Colombiana de Obstetricia y Ginecología**, v. 72, n. 4, p. 407-422, 2021. Available from: <https://revista.fecolsog.org/index.php/rcog/article/view/3699/3733>

HAYAT, A. M. *et al.* The Herlyn-Werner-Wunderlich (HWW) syndrome - A case report with radiological review. **Radiology Case Reports**, v. 17, n. 5, p. 1435-1439, 2022. Available from: <https://doi.org/10.1016/j.radcr.2022.02.017>

HORST, W. *et al.* Herlyn-Werner-Wunderlich syndrome: clinical considerations and management. **BMJ Case Reports**, v. 14, n. 3, p. e239160, 2021. Available from: <https://www.ncbi.nlm.nih.gov/pmc/articles/PMC7934712/pdf/bcr-2020-239160.pdf>

JOMAA, S. *et al.* A challenging diagnosis and management of Herlyn-Werner-Wunderlich Syndrome in low-resource Settings: A case report complicated with hydronephrosis. **Annals of Medicine and Surgery**, v. 8, n. 70, 2021. Available from: <https://doi.org/10.1016/j.amsu.2021.102843>

KOZTOWSKI, M. *et al.* Herlyn-Werner-Wunderlich syndrome: comparison of two cases. **International Journal of Environmental Research Public Health**, v. 17, n. 19, p. e7173, 2020. Available from: <https://www.ncbi.nlm.nih.gov/pmc/articles/PMC7579596/pdf/ijerph-17-07173.pdf>

LÓPEZ-ALZA, L. C.; MESA-ESPINEL, M. S. Herlyn-Werner-Wunderlich syndrome: Case report. **Revista de la Facultad de Medicina**, v. 69, n. 4, p. e83840, 2021. Available from: <https://doi.org/10.15446/revfacmed.v69n4.83840>

MAIA, J. T. L. S. *et al.* Plantas medicinais em hidroponia: uma revisão de literatura. **Revista Bionorte**, v. 3, n. 1, 2014. Available from: https://www.revistabionorte.com.br/arquivos_up/artigos/a69.pdf

NISHU, D. S. *et al.* Herlyn-Werner-Wunderlich syndrome presenting with dysmenorrhea: a case report. **Journal of Medical Case Reports**, v. 13, n. 1, p. 323, 2019. Available from: <https://doi.org/10.1186/s13256-019-2258-6>

NIU, G. *et al.* Laparoscopy combined with transvaginal surgery for Herlyn–Werner– Wunderlich syndrome: A case report. **Medicine**, v. 101, n. 49, p. e32264, 2022. Available from: <http://dx.doi.org/10.1097/MD.00000000000032264>

PERCOPE, F. L.; AQUINO, J. H. W. Síndrome de Herlyn-Werner-Wunderlich: um diagnóstico que precisamos conhecer. **Adolescência e Saúde**, Rio Janeiro, v. 5, n. 3, 2008. Available from: <https://cdn.publisher.gn1.link/adolescenciaesaude.com/pdf/v5n3a05.pdf>

PÉREZ RODRÍGUEZ, S. *et al.* Síndrome de OHVIRA: reporte de 3 casos. **Progresos de Obstetricia y Ginecología**, v. 63, n. 1, p. 32-35, 2020. Available from: https://sego.es/documentos/progresos/v63-2020/n1/08_Sindrome_de_OHVIRA-_reporte_de_3_casos.pdf

RODRIGUES, B. S. *et al.* Síndrome de Herlyn-Werner-Wunderlich com hematométrio - Uma associação incomum. **Diagnóstico e tratamento**, v. 27, n. 4, p. 117-20, 2022. Available from: https://docs.bvsalud.org/biblioref/2022/11/1399026/rdt_v27n4_117-120.pdf

RUSDA, M.; UMARA, A.; RAMBE, A. Y. M. Herlyn Werner Wunderlich Syndrome with Hematocolpos Symptom. **Open Access Macedonian Journal of Medical Sciences**, v. 7, n. 16, p. 2679–2681, 2019. Disponível em: <https://www.ncbi.nlm.nih.gov/pmc/articles/PMC6876813/>

SEPÚLVEDA-AGUDELO, J.; JAIMES-CARVAJAL, H. Síndrome de Herlyn-Werner-Wunderlich: dos modalidades diferentes de manifestación. Reporte de dos casos. **Ginecología y Obstetricia de México**, v. 87, n. 2, p. 139-145, 2019. Available from: <https://doi.org/10.24245/gom.v87i2.2508>

TUNA, T. *et al.* Herlyn-Werner-Wunderlich Syndrome: Report of a Prenatally Recognised Case and Review of the Literature. **Urology**, v.125, p. 205-209, 2018. Available from: <https://doi.org/10.1016/j.urolgy.2018.12.022>