

SÍNDROME DE OHVIRA: CORRELAÇÃO DA ECOGRAFIA TRIDIMENSIONAL COM RESSONÂNCIA MAGNÉTICA: IMPORTÂNCIA DO SEGUIMENTO APÓS INTERVENÇÃO CIRÚRGICA. RELATO DE CASO E REVISÃO DA LITERATURA

OHVIRA SYNDROME: CORRELATION OF TRIDIMENSIONAL ULTRASOUND WITH MAGNETIC RESONANCE: IMPORTANCE OF FOLLOW-UP AFTER SURGERY. CASE REPORT AND LITERATURE REVIEW

ADÍLSON CUNHA FERREIRA¹, RAMON DAIJI ISHIHARA¹, RENATO CAMPOS SOARES FARIAS¹, PEDRO PIRES² E REJANE MARIA FERLIN³

RESUMO

A síndrome de Herlyn-Werner-Wunderlich, também denominada síndrome de Ohvira, é uma rara malformação mulleriana caracterizada por útero didelfo com obstrução da hemivagina por um tabique vaginal, associada à anomalia renal ipsilateral. O quadro clínico caracteriza-se por dismenorreia e dor pélvica que surge logo após a menarca e está frequentemente associada como a presença de massa vaginal ou pélvica devido ao acúmulo de sangue na hemivagina obstruída.

O diagnóstico clínico da Síndrome de Ohvira é difícil, por isso são necessários estudos de imagem, dentre os quais a ultrassonografia e a ressonância magnética desempenham um papel decisivo para confirmar a malformação uterina e a anomalia renal associada e planejamento terapêutico.

O tratamento usualmente envolve a ressecção do septo vaginal para desobstrução da hemivagina, alívio dos sintomas e preservação da capacidade reprodutiva.

PALAVRAS-CHAVE: ULTRASSONOGRAFIA TRIDIMENSIONAL. MALFORMAÇÕES UTERINAS. MALFORMAÇÕES MULLERIANAS. SÍNDROME DE OHVIRA.

ABSTRACT

The Herlyn-Werner-Wunderlich syndrome, also called Ohvira syndrome, is a rare mullerian malformation characterized by uterus didelphys with obstruction of hemivagina by a vaginal septum, associated with ipsilateral renal anomaly. The clinical picture is characterized by dysmenorrhea and pelvic pain that arises after menarche and is often associated with the presence of vaginal or pelvic mass due to accumulation of blood in the blocked hemivagina.

The clinical diagnosis of Ohvira syndrome is difficult and it is necessary imaging studies, among which ultrasound and MRI play a decisive role to confirm the uterine malformation and the associated renal anomaly and treatment planning.

Treatment usually involves resection of the vaginal septum to unblocking the hemivagina, symptom relief and preservation of reproductive capacity.

KEYWORDS: THREE-DIMENSIONAL ULTRASOUND, UTERINE MALFORMATIONS, MÜLLERIAN MALFORMATIONS; OHVIRA SYNDROME.

1. Núcleo de Ensino em Radiologia e Diagnóstico por Imagem(NERDI) e Instituto de Diagnóstico por Imagem de Ribeirão Preto (IDI).
2. Coordenador ultrassom materno fetal FCM / UPE.
3. Hospital de Clínicas da Universidade Federal do Paraná.

CORRESPONDÊNCIA:
Adilson Cunha Ferreira
Email: adilsonteleultrassonografia@gmail.com

INTRODUÇÃO:

A síndrome de Ohvira é uma rara anomalia estrutural do trato urogenital feminino, causando obstrução da hemivagina associada à anomalia renal ipsilateral. Pacientes portadores desta patologia são frequentemente oligossintomáticas ou assintomáticas, preservando a função menstrual, sexual e mesmo reprodutiva. Ocorrem classicamente com úteros didelfos como resultado da fusão dos condutos Mullerianos, porém sua patogenia é desconhecida, mas acredita-se ser multifatorial.

RELATO DE CASO:

Paciente do sexo feminino, nuligesta, 13 anos de idade, foi admitida com queixa de dor abdominal do tipo cólica em fossa ilíaca direita, de moderada intensidade há um ano clinicamente associado com a menarca. A dor apresentou caráter progressivo, sendo inicialmente no período pré-menstrual e evoluindo para dores diárias. Negava alterações no ciclo menstrual, no trato urinário e gastrointestinal.

No exame físico apresentava dor à palpação de fossa ilíaca direita, sem dor à descompressão brusca. No exame de ultrassonografia pélvica, o rim direito não foi visibilizado em sua loja habitual e nem em outro local do abdome; útero didelfo, com corpo, colo, região anaxial e vagina esquerda sem alterações; corpo, colo e tuba uterina direita dilatados, contendo líquido ecogênico no interior que podia corresponder a sangue e/ou pus (Figuras 1-2); vagina não pérvia à direita.

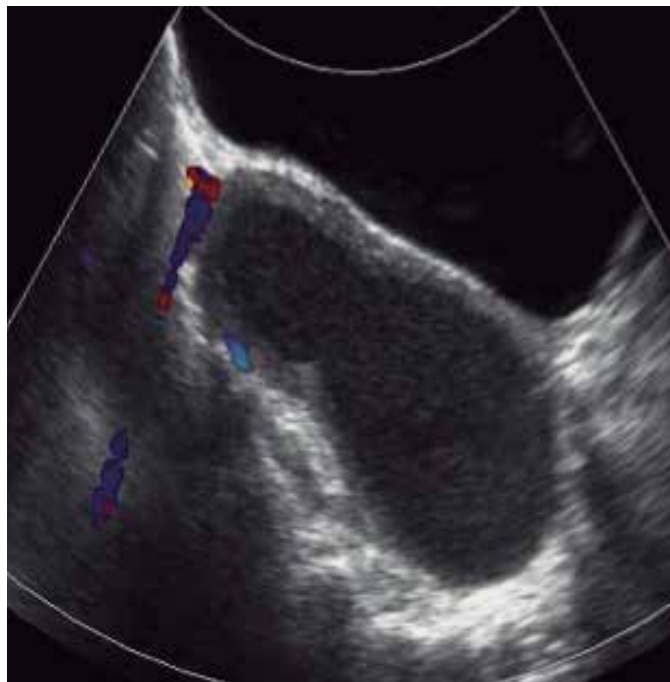


Figura 2 – Ultrassonografia 2D, aquisição sagital, evidenciando imagem do corpo uterino à direita com hematometra, hematocervice e hematocolpo à direita avaliada com Doppler colorido.

Os achados de agenesia renal ipsilateral e a vagina impérvia direita eram compatíveis com Síndrome de Herlyn – Werner – Wunderlich ou Síndrome OHVIRA. Foi solicitado exame de Ressonância Magnética de pelve (Figuras 3-4), sendo então reafirmada a hipótese diagnóstica da síndrome.

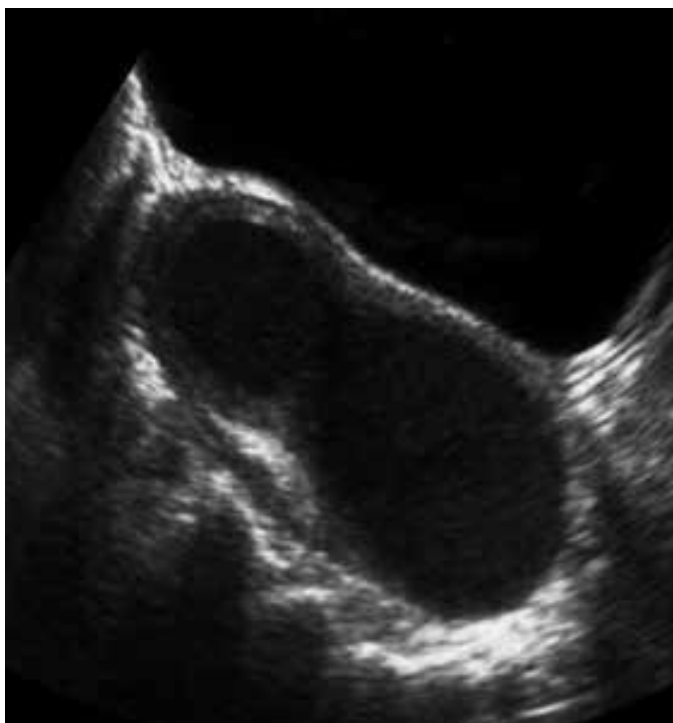


Figura 1 - Ultrassonografia 2D , aquisição sagital, evidenciando imagem do corpo uterino à direita com hematometra, hematocervice e hematocolpo à direita.



Figura 3- Imagem da RMN evidenciando útero didelfo com hematometra no corpo a uterino direita. (seta).



Figura 4 – Magnificação da imagem referida na figura 08.

No mês seguinte, a paciente foi submetida à vaginoplastia para aliviar a obstrução. A paciente retornou para seguimento após 2 meses da intervenção cirúrgica e foi feito novo exame de ultrassom em que foi encontrado hematosalpinge, hematometro e hematocervice em menor proporção que a anterior. (Figuras 5-9).



Figura 5 – Ultrassonografia 2D, aquisição sagital, após intervenção cirúrgica evidenciando imagem do corpo uterino à direita com hematometra e hematocervice persiste, em menor quantidade .

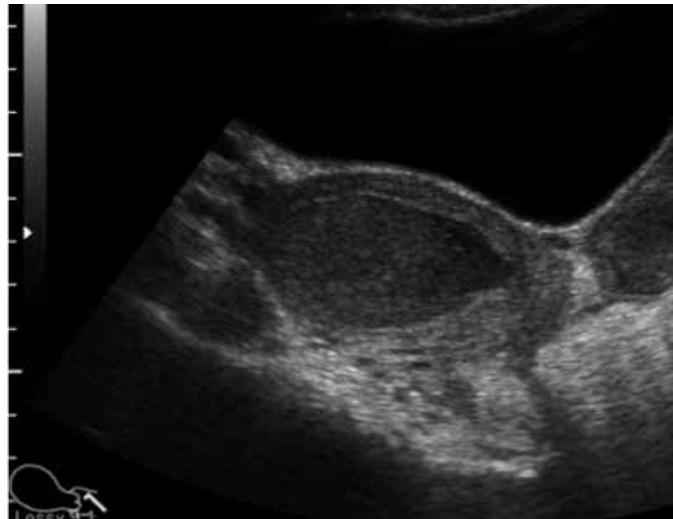


Figura 6 –Ultrassonografia 2D, aquisição axial oblíqua, hematometra evidenciado no corpo uterino à direita.

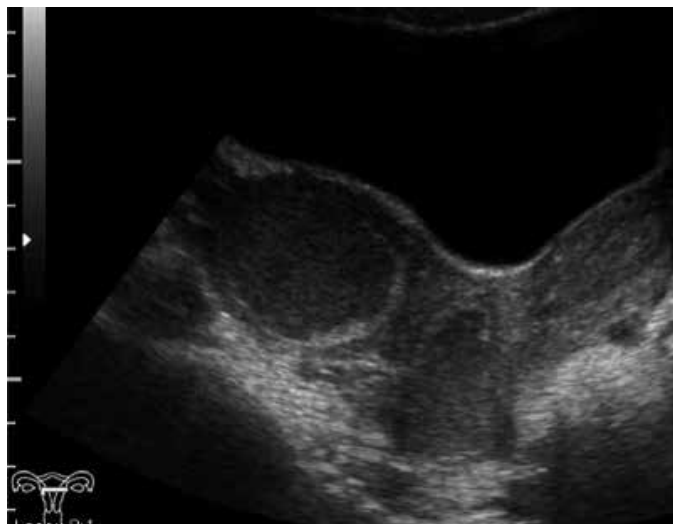


Figura 7 – Ultrassonografia 3D aquisição coronal com segmentação do ROI evidenciando imagem útero didelfo com hematometra, hematocervice e hematocolpo à direita.

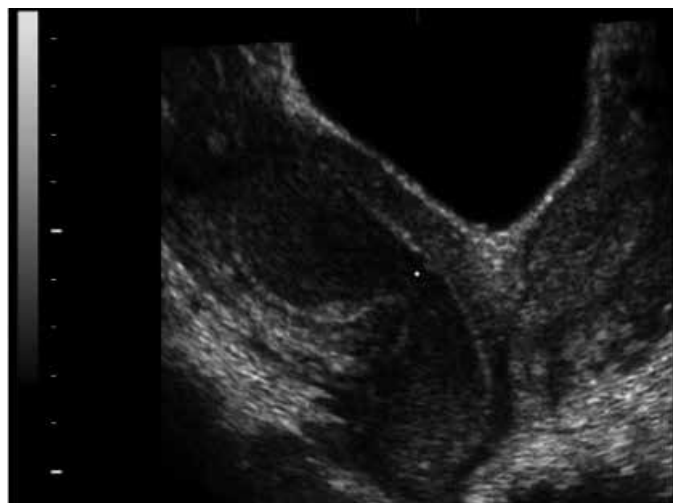


Figura 8 – Ultrassonografia 3D após intervenção cirúrgica evidenciando útero didelfo com hematometra e hematocervice à direita.

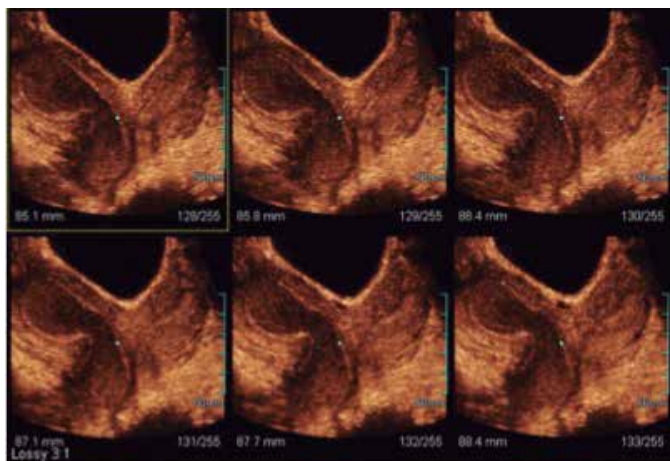


Figura 9 a- Ultrassonografia 3D, Multi slice view ® capturado em intervalos de 0,6 mm (mínimo) com aquisição de 255 frames evidenciando do frame 128 ao 133 útero didelfo com hematometra, hematocervix e hematocolpo à direita.

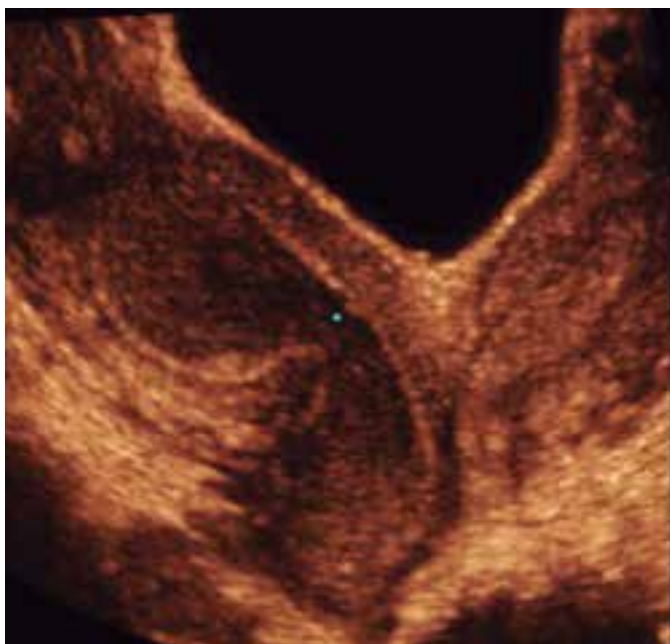


Figura 9 b- Segmentação de um dos frames da imagem 9 a.

DISCUSSÃO

A síndrome de hemivagina obstruída e anomalia renal ipsilateral foi inicialmente descrita em 1922 e é conhecida como síndrome de Herlyn – Werner – Wunderlich, ou mais recentemente pelo acrônimo OHVIRA.⁴

A síndrome de OHVIRA classicamente ocorre em situações de útero didelfo ou, mais raramente em útero septado. Agnesia renal é a anomalia urológica mais comum na síndrome de OHVIRA.⁴

A incidência da síndrome de OHVIRA é muito pequena e somente relatos de casos isolados têm sido publicados.⁴ As pacientes podem apresentar dismenorreia severa, dor abdominal baixa, massa abdominal palpável ou ainda serem

assintomáticas. Atrasos no diagnóstico foram atribuídos a falta de conhecimento da doença, menstruações regulares no contexto de uma obstrução vaginal incompleta, e pequena extensão do hematocolpo.¹

As manifestações clínicas e os achados físicos são muito úteis no diagnóstico desta síndrome. Em adição, ultrassonografia, tomografia computadorizada, ressonância magnética (RMN), histerossalpingografia e laparoscopia exploratória são usadas, mas a RMN é o método mais efetivo e ajuda a prevenir cirurgias desnecessárias.⁶ Ultrassonografia tridimensional (3D) tem maior sensibilidade e especificidade para avaliar malformações.²

A RMN é mais sensível em detectar o contorno uterino, a forma da cavidade uterina e as características do septo comparado com outras modalidades, mas é menos adequada no diagnóstico de endometriose, inflamação pélvica e aderências, então, foi sugerido que o padrão ouro para o tratamento e diagnóstico é a laparoscopia.⁶

Ressecção do septo vaginal é o tratamento de escolha para a hemivagina obstruída, alívio dos sintomas e preservação da capacidade reprodutiva.²

No caso relatado previamente houve recorrência da obstrução e formação de novo hematocolpo e hematometro.

REFERÊNCIAS

1. Han B, Herndon CN, Rosen MP, Wang ZJ, Daldrup-Link H. Uterine didelphys associated with obstructed hemivagina and ipsilateral renal anomaly (OHVIRA) syndrome. *Radiology Case Reports*. [Online] 2010;5:327.
2. Dhar H, Razek YA, Hamdi I. Uterus didelphys with obstructed right hemivagina, ipsilateral renal agenesis and right pyocolpos: A Case Report. *Oman Med J* 2011 Nov; 26(6):447-450. Available from http://www.omjournal.org/fultext_PDF.aspx?DetailsID=176&type=fultext
3. Madureira, António J. et al. Case 94: Uterus didelphys with obstructing hemivaginal septum and ipsilateral renal agenesis. *Radiology*, [s.l.], p.602-606, maio 2006. Disponível em: <http://radiology.rsna.org/content/239/2/602.long>. Acesso em: 09 nov. 2012.
4. Bajaj SK, Misra R, Thukral BB, Gupta R. OHVIRA: Uterus didelphys, blind hemivagina and ipsilateral renal agenesis: Advantage MRI. *J Hum Reprod Sci* [serial online] 2012 [cited 2012 Nov 9];5:67-70. Available from: <http://www.jhrsonline.org/text.asp?2012/5/1/67/97811>
5. Cox, D., & Ching, B. (2012). Herlyn-Werner-Wunderlich syndrome: a rare presentation with pyocolpos. *Journal Of Radiology Case Reports*, 6(3). Retrieved November 9, 2012, from <http://www.radiologycases.com/index.php/radiologycases/article/view/877>
6. Jeong, Jin-hwa et al. A case of Herlyn-Werner-Wunderlich syndrome. *Journal Of Women's Medicine*, [s.l.], v. 2, n. 2, p.77-80, jun. 2009. Disponível em: <http://www.ksog.org/upload/ejournals/65981257987339.pdf>. Acesso em: 09 nov. 2012.