

# OHVIRA: UMA CORRELAÇÃO ECOGRÁFICA E DA RESSONÂNCIA - RELATO DE CASO

## OHVIRA: AN ECHOGRAPHIC AND RESSONANCE CORRELATION - CASE REPORT

SABRINA MORAES, ELIZABETH AYUB, ULIANA ABDALLA, TARCÍSIO SOBRINHO.

### RESUMO

*A síndrome de Ohvira é uma malformação mulleriana rara. Acometem jovens principalmente na fase da puberdade. Relatamos um caso de uma pré-adolescente, de 11 anos, com diagnóstico ultrassonográfico dessa patologia. A mesma foi submetida a uma ressonância magnética da pelve que corroborou com os achados ultrassonográficos.*

*PALAVRAS-CHAVE: SÍNDROME DE OHVIRA, MALFORMAÇÕES MULLERIANAS, RESSONÂNCIA MAGNÉTICA.*

### ABSTRACT

*Ohvira's syndrome is a rare Mullerian malformation. It affects young people mainly in the puberty stage. We report a case of a pre-adolescent, 11 years old, with an ultrasound diagnosis of this pathology. It was submitted to an MRI of the pelvis that corroborated the ultrasound findings.*

*KEYWORDS: OHVIRA SYNDROME, MULLERIAN MALFORMATIONS, MAGNETIC RESONANCE.*

### INTRODUÇÃO

A presença de agenesia renal ipsilateral e hemivagina obstruída é conhecida como síndrome de OHVIRA. Esta malformação congênita foi citada pela primeira vez em 1922 por um cirurgião inglês, E. C. Puslow, quando o mesmo acompanhava uma paciente com hematocolpo, hematometra e hematossalpinge. Já em 1976, os cirurgiões Herlyn U. & Werner H. descreveram a ocorrência simultânea de útero didelfo e agenesia renal, e neste mesmo ano, Wunderlich M., descreveu a associação de agenesia renal com útero didelfo e septo vaginal sendo a síndrome também conceituada de Herlyn-Werner-Wunderlich.<sup>1,2</sup>

Em aproximadamente 1/2000 a 1/28.000 casos, útero didelfo poderá estar associado a esta síndrome.<sup>4</sup> É considerada uma patologia rara, resultante de um desenvolvimento anormal dos ductos mesonéfricos (Wolff) e dos ductos paramesonéfricos (Muller). O diagnóstico é realizado principalmente na fase da puberdade, no momento em que se iniciam os sangramentos menstruais, gerando dor em virtude da obstrução decorrente da hemivagina obstruída. A impor-

tância do diagnóstico precoce, seja por meio do ultrassom ou da ressonância magnética, reside na resolução antecipada dos sintomas, prevenção de complicações, além de tentar amenizar problemas futuros de infertilidade.<sup>3</sup>

### RELATO DE CASO

Trata-se de uma adolescente, do sexo feminino, de 11 anos, melanoderma, compareceu ao serviço de ultrassonografia da CETRUS (Centro de ensino em tomografia, ressonância e ultrassonografia) unidade de Belo Horizonte, em novembro de 2016 para realização de ultrassonografia pélvica transabdominal. Referia dismenorréia pronunciada, ciclos menstruais irregulares desde a menarca ocorrida há cinco meses. A ecografia pélvica revelou dois úteros distintos, dois canais vaginais sendo que a cavidade esquerda e canal vaginal, ambos encontravam-se distendidos por líquido de aspecto espesso, caracterizando o hematometrocolpos. Já a cavidade uterina à direita, apresentava-se ecograficamente normal, com aspecto ecogênico de segunda fase do ciclo menstrual, evidenciando imagem linear estratificada em sua

continuidade caudal, sugestiva de canal vaginal patente. (Figura 1).



Figura 1: Demonstrando útero didelfo com cavidade direita distendida por líquido espesso (seta).

Na avaliação complementar do abdômen, observou-se loja renal vazia à esquerda, o que corroborou para a suspeita de agenesia renal unilateral à esquerda com o rim vicariante à direita (Figura 2-3).



Figura 2: Corte transverso do abdômen, apresentando loja renal à esquerda vazia.

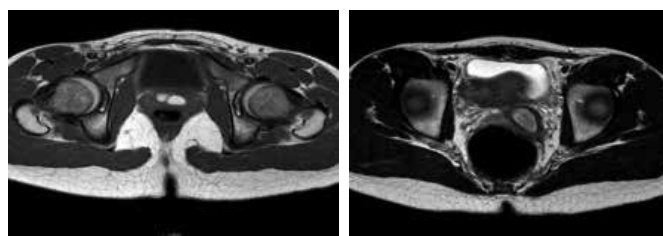


Figura 3: Corte do baço demonstrando loja renal à esquerda vazia.

Para elucidação do diagnóstico, foi solicitado um estudo complementar com ressonância magnética da pelve, que confirmou os achados da ultrassonografia, demonstrando a presença de útero didelfo, acompanhado de duplicação vaginal, com destaque para a presença de septo transverso, visibilizada na vagina esquerda, que se encontrava dilatada por hematometocolpos (Figura 4-6).



Figura 4: Presença de dois corpos uterinos e dois colos uterinos, no plano axial, sequência ponderada T2.



Figuras 5 e 6: Duplicação vaginal com septo transverso na vagina esquerda que se encontra dilatada e com conteúdo caracterizado por hipersinal nas sequências ponderadas em T1 e T2, "hematometocolpo".

## DISCUSSÃO

A síndrome Ohvira ou, também conhecida como síndrome de Herlyn-Werner-Wunderlich, caracteriza-se pela presença de agenesia renal e hemivagina obstruída ipsilateral.<sup>8</sup> Os pacientes com a síndrome OHVIRA são assintomáticos até a puberdade quando então surgem as diferentes manifestações clínicas: ciclos menstruais irregulares, dor pélvica, ou ainda queixas urinárias.<sup>1,7</sup> Apesar de raro, os pacientes podem desenvolver piohematocolpos, piossalpinge e peritonite resultado de uma infecção ascendente devido a descarga retida ou sangue menstrual na hemivagina obstruída.<sup>9</sup>

A sintomatologia é evidenciada em adolescentes na pós-menarca e mulheres jovens. O fato de serem sintomas típicos desse período determina muitas vezes diagnósticos tardios. É comum as pacientes com dismenorréia cíclica, serem submetidas a tratamentos com anticoncepcionais hormonais e anti-inflamatórios, o que suprime ou elimina a menstruação acarretando atraso adicional ao diagnóstico da doença. Soma-se ainda o fato, que por ser uma doença pouco frequente, médico assistente e o radiologista necessitam de alto índice de suspeição para realizar o diagnóstico preciso.<sup>5,6</sup>

A ultrassonografia bidimensional tem sido um método indispensável na investigação das malformações uterinas.<sup>9</sup>

Ela tem a grande vantagem de ser rápida, não invasiva e com baixo custo, além de avaliar bem útero e anexos.<sup>5</sup> Em geral, identifica bem o útero didelfo, o hematometocolpos e ausência unilateral de um rim. No relato de caso, ficou bem documentado a agenesia renal à esquerda e a presença de útero didelfo, associado à presença de duplo canal vaginal em que à esquerda, apresentava-se preenchido por líquido ecogênico, correspondendo a hematometocolpos. Já o septo vaginal é difícil de ser identificado, sendo que no caso descrito o septo foi suspeitado, porém não foi identificado através da ultrassonografia, necessitando de um método mais sensível como a ressonância magnética<sup>12</sup>.

A ultrassonografia 3D também apresenta alta acurácia no diagnóstico das malformações Mullerianas. O método pode ser feito através de duas modalidades, a volumétrica e a multiplanar. Esta última possibilita avaliar os três planos axial, longitudinal e coronal, sendo este último plano indispensável para o diagnóstico das alterações mullerianas<sup>9</sup>. No caso descrito, não foi possível realizar a modalidade 3D, pois a paciente apresentava quadro algíco intenso, não sendo possível estender o tempo de exame.

Embora o ultrassom seja excelente método diagnóstico, observou-se a necessidade de complementar a avaliação ultrassonográfica com a ressonância magnética. A ressonância magnética é uma ferramenta considerada de maior sensibilidade, devido a sua capacidade multiplanar direcionada para estruturas de pequenas dimensões, além de ser uma técnica não invasiva no estudo da pelve feminina, principalmente na suspeição diagnóstica de OHVIRA. No geral, tem maior sensibilidade para determinar contorno uterino, forma da cavidade uterina, espessura e principalmente a localização do septo vaginal<sup>3</sup>. O diagnóstico foi realizado através da ul-

trassonografia. A ressonância magnética apenas corroborou com os achados da ecografia, com o acréscimo da definição da presença do septo vaginal transversal à esquerda. Na impossibilidade de esclarecimento do diagnóstico, ou ainda indisponibilidade de complementação com a ressonância magnética, a laparoscopia pode ser realizada como opção diagnóstica.<sup>4</sup>

O tratamento de escolha da OHVIRA consiste na excisão do septo vaginal a fim de reestabelecer a continuidade da hemivagina obstruída.

Na presença de sintomas já acima descritos ou malformações do trato urinário, deve-se sempre considerar a possibilidade de malformações mullerianas, incluindo à Síndrome de OHVIRA.<sup>13</sup>

A ultrassonografia continua sendo o principal método diagnóstico preciso, confiável e acessível. Vale ressaltar que quanto mais precoce o diagnóstico e mais rápida a intervenção, melhores os resultados obtidos e os benefícios para as pacientes e menores as complicações futuras, inclusive infertilidade.

## REFERÊNCIAS:

- 1- Bhoil R, Ahluwalia A, Chauhan N, Wunderlich HW. Syndrome with hematomocolpos: an unusual case report of full diagnostic approach and treatment. US National Library of Medicine National Institutes of Health. 2016; 10(1): 136-40.
- 2- Han JH, Lee YS, Im YJ, Kim SW, Lee MJ, Han SW. Clinical implications of obstructed hemivagina and ipsilateral renal anomaly (OHVIRA) syndrome in the prepubertal age group. Journal List PLoS One 2016; 11(11).
- 3- Mishra N, Stanley MBBS, Francog NG, Cogu DDU. Sonographic diagnosis of obstructed hemivagina and ipsilateral renal anomaly syndrome: a report of two cases. Australas J Ultrasound Med. 2014; 17(4): 153-8.
- 4- Sen KK, Balasubramaniam D, Kanagaraj V. Magnetic resonance imaging in obstructive Müllerian anomalies. J Hum Reprod Sci. 2013; 6(2): 162-4.
- 5- Khaladkar SM, Kamal V, A, Kondapavuluri SK. The Herlyn-Werner-Wunderlich Syndrome – a case report with rKamal adiological review. Pol J Radiol. 2016; 81: 395-400.
- 6- Herlyn-Werner-Wunderlich. Syndrome: a case report Rev. Bras. Ginecol. Obstet. 2015;37.
- 7- Kim TE, Lee GH, Choi YM, Jee BC, Ku SY, Suh CS, Kim SH, Kim JG, Moon SY. Hysteroscopic resection of the vaginal septum in uterus didelphys with obstructed hemivagina: a case report. Korean Med Sci. 2007;22(4): 766-9.
- 8- Jung EJ, Cho MH, Kim DH, Byun MJ, Kim YN, Jeong DH, Sung MS, Kim KTY. Herlyn-Werner-Wunderlich syndrome: An unusual presentation with pyocolpos. Obstet Gynecol Sci. 2017; 60(4): 374-7.
- 9- Ferreira AC; Mauad Filho F; Nicolau LG; Francisco M, De Paula GP, Martins W; Gomes DC. Ultra-sonografia tridimensional em ginecologia: malformações uterinas ultra-sonografia tridimensional em ginecologia: malformações uterinas. Radiol Bras 2007;40:2.
- 10- Orazi C, Lucchetti MC, Schingo PM, Marchetti P, Ferro F. Herlyn-Werner-Wunderlich syndrome: uterus didelphys, blind hemivagina and ipsilateral renal agenesis. Sonographic and MR findings in 11 cases. Pediatr Radiol. 2007; 37: 657-65.
- 11- Vercellini P, Daguati R, Somigliana E, Viganò P, Lanzani A, Fedele L. 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.
- 12- Jindal G, Kachhawa S, Meena GL, Dhakar G. Uterus didelphys with unilateral obstructed hemivagina with hematometocolpos and hematosalpinx with ipsilateral renal agenesis. J Hum Reprod Sci. 2009; 2(2):

87-9.

- 13- Chandler TM, Machan LS, Cooperberg PL, Harris AC, Chang SD. Müllerian duct anomalies: from diagnosis to intervention. Br J Radiol. 2009; 82(984): 1034-42.
- 14- Passos I; Jesus RVS; Britto RL; Boudoux S. Síndrome de Herlyn-Werner-Wunderlich: patologia que todo ginecologista deve reconhecer. Herlyn-Werner-Wunderlich Syndrome: a pathology that every gynecologist should recognize Síndrome de Herlyn-Werner-Wunderlich: patologia que todo ginecólogo debe reconocer. Revista Oficial do Núcleo de Estudos da Saúde do Adolescente / UERJ. 2017; 14:1.