

SÍNDROME DE HERLY-WERNER-WUNDERLICH: TRATAMENTO POR CIRURGIA ROBÓTICA

Adriano Luis Gomes (adrilg72@gmail.com)

Larissa Café Teixeira (larinhacafe@hotmail.com)

Isabela Cristina Semensato Carloni (isabelacscaroni@gmail.com)

Alexandre César Santos (dracsantos@gmail.com)

INTRODUÇÃO

A síndrome de Herly-Werner-Wunderlich (HWW) ou OHVIRA (Obstruted Hemi Vagina with Ipsilateral Renal Agenesis) é uma anomalia congênita do trato urogenital feminino que consiste em hemivagina obstruída, útero didelfo e agenesia ou anomalia renal ipsilateral.

O objetivo do trabalho é relatar o caso de uma criança com síndrome de HWW, chamando atenção para o tratamento precoce por meio da cirurgia robótica.

RELATO DE CASO

Menina, com um ano, 11.400g, encaminhada após investigação com ultrassonografia que revelou agenesia do rim direito, útero e colo uterino duplicados, associados a vagina com septação. A ressonância demonstrou útero acompanhado por imagem cística e alongada no abdômen e pelve do lado direito, estendendo-se até o períneo, possuindo conteúdo líquido, sugerindo hemivagina com septação incompleta.

Ao exame físico, palpou-se tumor em região hipogástrica, indolor. A inspeção da vulva não revelou alterações. Realizada colposcopia e cistoscopia para definição anatômica da vagina, uretra e bexiga.

Para o tratamento, foi indicada cirurgia robótica, realizada nefroureterectomia do remanescente do rim direito, histerectomia parcial e ressecção da hemivagina à direita, sem intercorrências. Recuperação pós-operatória sem complicações; seguimento de um ano, sem queixas.

DISCUSSÃO

Devido a rara ocorrência de síndrome de HWW, não existem recomendações formais para o seu rastreamento, o acompanhamento pediátrico regular é essencial para detecção precoce. Após a menarca, os sintomas podem incluir dor abdominal, incontinência ou retenção urinária.

A síndrome de HWW pode apresentar diversas combinações de anomalias urogenitais, como agenesia renal, duplicidade ureteral, implantação ureteral ectópica, displasia renal e rim multicístico. As alterações ginecológicas envolvem útero didelfo e duplicidade vaginal.

A melhor via para o tratamento precisa ser compartilhada com os familiares, porém a abordagem minimamente invasiva deverá ser considerada. Atualmente, a cirurgia robótica tem sido incorporada para o tratamento de doenças cirúrgicas abdominais e pélvicas, tendo como principais benefícios melhor recuperação pós-operatória e tempo de internação relativamente menor.

CONCLUSÃO

A síndrome de HWW é rara, com apresentações clínicas diversas e de difícil diagnóstico na faixa etária pediátrica. Apesar das opções de tratamentos cirúrgicos descritas, a cirurgia robótica, quando disponível, constitui uma excelente alternativa.

Palavras-chave: síndrome de herlyn-werner-wunderlich; agenesia renal; anomalias dos ductos müllerianos; hemi-histerectomia.