

Báo cáo trường hợp

DOI: 10.59715/pntjimp.3.1.26

Hội chứng Herlyn - Wener - Wunderlich và biến chứng ứ máu âm đạo: báo cáo ca lâm sàng và tổng quan y văn

Nguyễn Bảo Trị¹, Nguyễn Trung Hiếu¹, Huỳnh Xuân Nghiêm¹

¹Bệnh viện Phụ Sản Hùng Vương, Thành phố Hồ Chí Minh

Tóm tắt

Tổng quan: Hội chứng Herlyn - Werner - Wunderlich (HWW) là một dị tật bẩm sinh hiếm gặp của đường tiết niệu - sinh dục nữ, bao gồm các bất thường của ống Mullerian và ống Mesonephric, đặc trưng bởi tam chứng: tử cung đôi, vách ngăn âm đạo một bên gây tắc nghẽn và bất sản thận cùng bên (hay còn gọi là hội chứng OHVIRA). Hội chứng này có thể được phân loại dựa trên việc tắc nghẽn hoàn toàn hoặc không hoàn toàn của một bên âm đạo. Triệu chứng thường xuất hiện ngay sau thời kỳ kinh nguyệt đầu tiên hoặc có thể biểu hiện muộn tùy thuộc vào loại bất thường. Triệu chứng phổ biến nhất là đau bụng dưới, thống kinh, và khối bất thường bụng dưới phát sinh do tử cung - âm đạo một bên bị tắc nghẽn, tích tụ máu (hematometra) hoặc tụ máu âm đạo (hematocolpos).

Báo cáo ca lâm sàng: Chúng tôi trình bày về một bệnh nhân 15 tuổi, độc thân chưa quan hệ, mắc hội chứng OHVIRA điển hình đến bệnh viện Hùng Vương với tình trạng đau bụng dưới khi hành kinh nhiều và qua thăm khám phát có tình trạng ứ máu nặng một bên vách ngăn âm đạo. Qua ca lâm sàng, chúng tôi mô tả vai trò của phương pháp hình ảnh trong chẩn đoán hội chứng Herlyn - Werner - Wunderlich và phương pháp điều trị phá ngăn âm đạo ứ máu và may tái tạo cho bệnh nhân. Trên siêu âm và MRI, bệnh nhân có bất sản thận bên phải và có sự phì đại bù trừ của thận trái độc nhất, tử cung đôi với âm đạo bên phải có vách ngăn tắc nghẽn dẫn đến ứ cặn máu.

Kết luận: Chẩn đoán và điều trị sớm hội chứng OHVIRA là cần thiết. Siêu âm và MRI là các phương pháp chẩn đoán hình ảnh tin cậy và chính xác để đánh giá các bất thường niệu dục ở phụ nữ.

Abstract

Herlyn - Wener - Wunderlich syndrome: case report and literature review

Background: Herlyn - Werner - Wunderlich syndrome (HWW) is a rare congenital anomaly of the female urogenital tract, involving abnormalities of the Mullerian ducts and Mesonephric ducts, characterized by a triad: double uterus, unilateral obstructed hemi - vagina, and ipsilateral renal agenesis (also known as OHVIRA syndrome). This syndrome can be classified based on complete or incomplete obstruction of one side of the vagina. Symptoms often manifest soon after the first menstrual period or may present later depending on the specific type. The most common symptoms include lower abdominal pain, menstrual pain, and an abnormal mass in the lower abdomen due to obstruction of one side of the uterus - vagina resulting in the accumulation of blood (hematometra) or vaginal blood accumulation (hematocolpos).

Ngày nhận bài:

20/11/2023

Ngày phản biện:

20/12/2023

Ngày đăng bài:

20/01/2024

Tác giả liên hệ:

Nguyễn Trung Hiếu

Email: drhieunguyen2106

@gmail.com

ĐT: 0365666213

Case report: We present a typical case of OHVIRA syndrome in a 15 - year - old unmarried patient who visited Hùng Vương Hospital with recurrent lower abdominal pain during menstruation and found to have a significant collection of pus in one side of the obstructed vaginal septum. In our clinical case report, we describe the role of imaging techniques in diagnosing Herlyn - Werner - Wunderlich syndrome and the treatment approach to relieve the obstructed vaginal pus collection and reconstruct the affected area for the patient. Imaging through ultrasound and MRI revealed unilateral renal agenesis and compensatory hypertrophy of the contralateral kidney, double uterus with an obstructed hemi - vagina leading to pus accumulation.

Conclusion: In Herlyn - Werner - Wunderlich syndrome, early diagnosis and management is essential. Ultrasonography and magnetic resonance imaging are reliable and accurate imaging methods for evaluation of female urogenital anomaly.

1. ĐẶT VẤN ĐỀ

Bất thường hệ thống Mullerian là một dị tật bẩm sinh đường sinh dục nữ do sự phát triển bất thường trong phôi thai của hệ thống Mullerian. Hội chứng Herlyn - Werner - Wunderlich (HWW) là dị tật bẩm sinh hiếm gặp của đường tiết niệu sinh dục liên quan đến bất thường Mullerian, đặc trưng bởi tam chứng: tử cung đôi, nửa âm đạo tắc nghẽn và bất sản thận cùng bên. Tần suất của hội chứng HWW chưa được biết chính xác, có báo cáo cho rằng tần suất khoảng 1/28000 - 1/6000 trường hợp bất thường Mullerian hoặc 6% trên bệnh nhân có tử cung đôi [1].

Chẩn đoán thường khó khăn vì tần suất hiếm gặp của hội chứng này. Chẩn đoán sớm rất quan trọng cũng như việc phẫu thuật chỉnh sửa vách âm đạo tắc nghẽn sớm có thể giúp làm giảm đau, cải thiện chất lượng cuộc sống và ngăn ngừa các biến chứng trong tương lai. Chẩn đoán trễ có thể làm tăng nguy cơ các biến chứng như nhiễm trùng nặng, lạc nội mạc tử cung hay vô sinh.

2. BÁO CÁO CA LÂM SÀNG

* Người bệnh: Phước Thị Kim H., 15 tuổi, độc thân chưa quan hệ

Địa chỉ: Quận Bình Tân - TPHCM.

Tiền căn: không ghi nhận tiền căn bệnh lý trước đây.

- Khám lần 1 tại phòng khám Đa khoa MEDIC (13/10/2023) với triệu chứng đau âm ỉ bụng dưới kèm chẩn đoán: Theo dõi ứ dịch âm đạo - Phân biệt nang thành âm đạo.

- Khám tại Bệnh viện Hùng Vương (18/10/2023) do tình trạng đau không giảm.

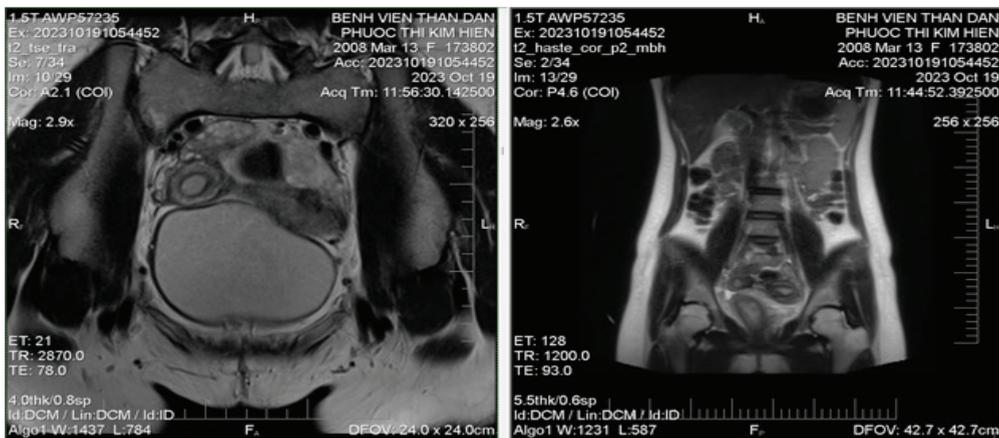
Tình trạng nhập viện: Bệnh nhân trẻ 15 tuổi, độc thân chưa quan hệ, đến với triệu chứng: sinh hiệu ổn, không sốt, đau bụng dưới. Bệnh nhân có kinh lần đầu tiên lúc 11 tuổi với chu kỳ không đều, 3 - 4 tháng một lần. Thăm khám vùng niệu dục trẻ vị thành niên ghi nhận: màng trinh không bít, âm đạo hôi. Siêu âm bụng và chậu: không quan sát thấy thận phải trong hố thận, thận trái tăng kích thước 13.5 × 6.2 cm; tử cung đôi kích thước 2 bên đều nhau (DAP cả 2 tử cung đều là 22mm), đặc biệt ghi nhận tình trạng ứ dịch âm đạo do vách ngăn âm đạo hoàn toàn bên phải, hình ảnh dịch có bóng lưng với nhiều vùng có điểm sáng, gợi ý về ứ mù tử cung âm đạo kích thước d# 72x24mm. Hình dạng của tử cung và âm đạo bên trái bình thường, không có dấu hiệu của bất thường tắc nghẽn nào được nhìn thấy, hai buồng trứng bình thường.

Kết quả MRI chậu (19/10/2023): hình ảnh tử cung đôi 2 sừng, 2 cổ tử cung. Buồng nội mạc tử cung bên phải # bên trái # 9mm, bắt thuốc tương phản mạnh đồng nhất. Hiện diện vách ngăn dọc âm đạo, bờ dưới vách ngăn dính vào thành phải âm đạo ở vị trí cách tiền đình # 2.6cm, dày #6mm, gây ứ căng dịch trong ngăn âm đạo bên phải # 2.5x5x3 cm (trước sau x cao x ngang), tín hiệu trung gian trên T1W, cao không đồng nhất trên T2W, giới hạn khuếch tán (dịch mù). Buồng trứng 2 bên bình thường. Bất sản thận phải, thận trái không ứ nước. Kết luận dị tật bẩm sinh hội chứng Herlyn - Werner - Wunderlich, mép dưới vách ngăn dính vào thành phải âm đạo ở vị trí cách tiền đình 2.6cm gây ứ mù trong ngăn âm đạo phải [phân loại 1.2].

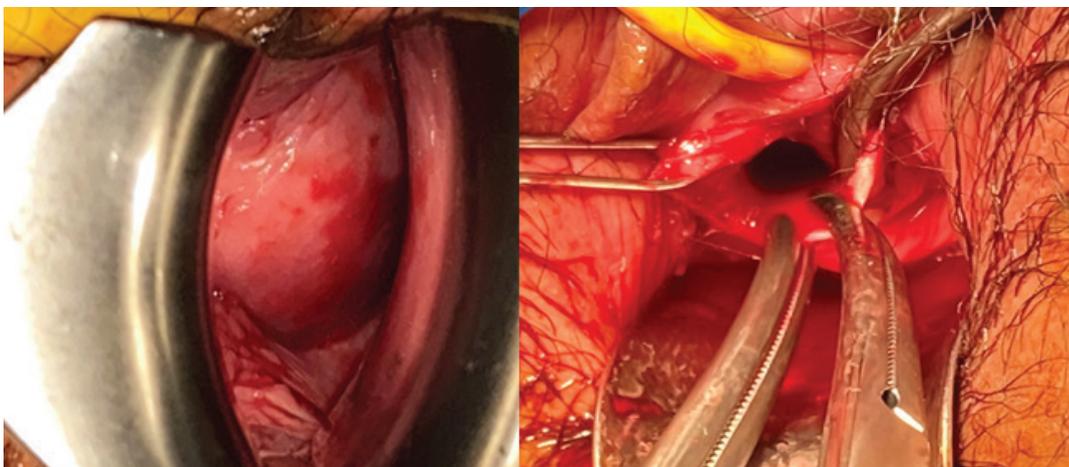
Bệnh nhân được hội chẩn Bệnh viện thống nhất phương án phẫu thuật ngã âm đạo cắt vách âm đạo. Phẫu thuật ngày 26/10/2023 tại bệnh viện Hùng Vương với phương pháp cắt vách ngăn âm đạo, thoát dịch mũ âm đạo cấy dịch mũ và làm kháng sinh đồ, may tái tạo âm đạo, thời gian phẫu thuật 80 phút và lượng máu mất không đáng kể. Kết quả vi sinh cho thấy mũ âm đạo dương tính với Escherichia coli và kháng sinh đồ nhạy với nhiều loại kháng sinh. Bệnh nhân được điều trị với kháng sinh phối hợp, và xuất viện ngày 30/10/2023 với tình trạng ổn.



Hình 1. Hình ảnh MRI thận trái độ nhất



Hình 2. Khối ú mũ âm đạo phải và tử cung đôi trên MRI



Hình 3. Hình ảnh vách ngăn âm đạo phải gây ú dịch (hình trái) và phẫu thuật phá vách ngăn thoát dịch tái tạo âm đạo (hình phải)



Hình 4. Hình ảnh siêu âm kiểm tra tại phòng mổ sau khi phẫu thuật thoát dịch ghi nhận tử cung đôi, không còn ứ dịch âm đạo.

3. BÀN LUẬN

- Hội chứng Herlyn - Werner - Wunderlich (HWW) là dị tật bẩm sinh hiếm gặp của đường tiết niệu sinh dục liên quan đến bất thường hệ thống Mullerian và Wolffian. Bất thường này thường xảy ra ở tuần thứ 9 trong thai kỳ do sự hoà nhập không thành công của hệ thống Mullerian [2]. Hội chứng này còn được gọi là hội chứng OHVIRA (Obstructed hemivagina and ipsilateral renal abnormality). Ca đầu tiên được báo cáo vào năm 1922 với biểu hiện tắc nghẽn một bên âm đạo và tử cung đôi. Năm 1976 báo cáo ca bệnh với đầy đủ tam chứng: (1) tử cung đôi (uterine didelphys), (2) nửa âm đạo ứ máu (obstructed hemivagina) và (3) bất sản thận cùng bên (ipsilateral renal agenesis). Hội chứng HWW là một bất thường hiếm gặp ở đường sinh dục nữ, tần suất không được biết chính xác, khoảng 1/28000 - 1/6000 trường hợp bất thường Mullerian hoặc 6% trường hợp tử cung đôi [1].

- Triệu chứng: bệnh nhân thường được chẩn đoán sau khi có kinh. Thời gian chẩn đoán thường là 2 tháng đến 1 năm sau khi bắt đầu kinh. Các triệu chứng lâm sàng và tuổi biểu hiện rất thay đổi, phụ thuộc vào mức độ bất thường của âm đạo. Bệnh nhân thường đến khám vì đau vùng chậu. Bệnh nhân thường có triệu chứng đau bụng dưới tiến triển tái phát và xuất hiện tăng theo thời gian do tắc nghẽn máu kinh khi hành kinh trong phần âm đạo bị tắc nghẽn. Một số trường hợp chẩn đoán trễ có thể làm tăng nguy cơ các biến chứng như ứ máu tử cung, ứ máu âm đạo, ứ mủ tử cung, ứ mủ âm đạo, lạc nội mạc tử cung và vô sinh [3].

- Về phôi thai, ở nữ ông cận trung thận phát triển và cấu thành nên phần lớn đường sinh dục nữ, bao gồm vòi trứng, tử cung và 2/3 trên âm đạo. Bất thường này thường xảy ra ở tuần thứ 9 trong thai kỳ.

• Vòi trứng: do đoạn trên của ống cận trung thận tạo thành.

• Tử cung - âm đạo: do đoạn dưới của hai ống cận trung thận sát nhập nhau ở đường giữa tạo thành một ống gọi là ống tử cung - âm đạo. Ống này tiếp với vòi trứng ở mỗi bên bằng một đoạn ngắn của sừng tử cung. Đoạn trên của ống tử cung - âm đạo: vách ngăn giữa hai ống tiêu biến đi tạo nên thân và eo tử cung. Đoạn dưới tạo thành một dây tế bào đặc (lá biểu mô âm đạo), về sau rỗng tạo ra một phần cổ tử cung và đoạn trên của âm đạo.

• Xoang niệu dục: tạo ra đoạn dưới âm đạo và màng trinh.

- Trong phần lớn các trường hợp mang thai ở phụ nữ bị hội chứng HWW, phôi thai thường làm tổ ở buồng tử cung có âm đạo không bị tắc nghẽn. Các biến chứng sản khoa thường gặp như sảy thai tái phát, bất thường kiểu thể và cấu trúc thai nhi, thai chậm tăng trưởng trong tử cung, sinh non, tăng tỷ lệ mổ lấy thai, nhau bong non, sót nhau, ối vỡ non.

- Siêu âm và MRI là những công cụ chẩn đoán được sử dụng rộng rãi nhất. Ưu điểm của siêu âm là chi phí thấp, dễ tiếp cận và được ưa chuộng, siêu âm có giá trị gợi ý chẩn đoán. MRI nhạy hơn đối với hình ảnh giải phẫu mô mềm và được xem là tiêu chuẩn vàng để chẩn đoán và phân loại. MRI nên được thực hiện trước khi có kế hoạch phẫu thuật sửa chữa. MRI giúp

đánh giá cấu trúc tử cung, phát hiện sự thông nối giữa âm đạo và tử cung, đặc tính của ứ dịch bên trong, bất sản thận và các biến chứng khác như là lạc nội mạc tử cung [4, 6].

- Về giải phẫu học có thể phân loại hội chứng HWW dựa vào sự có mặt hay không có mặt của vách ngăn âm đạo hoặc đường dò ở cổ tử cung

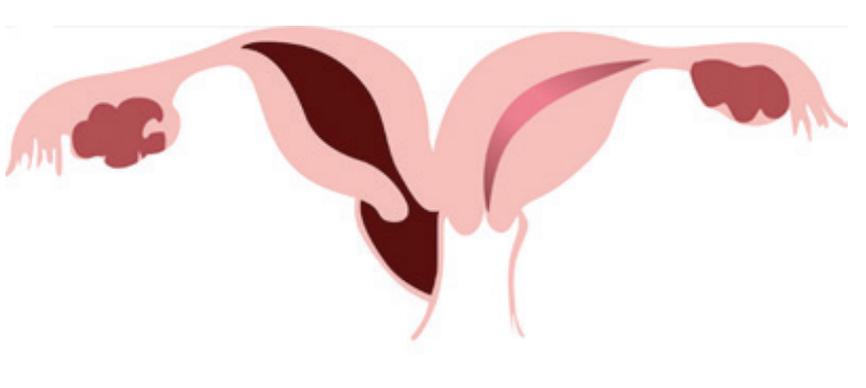
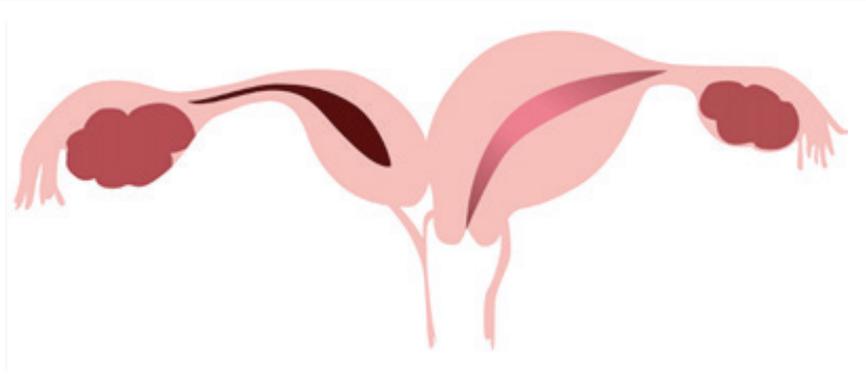
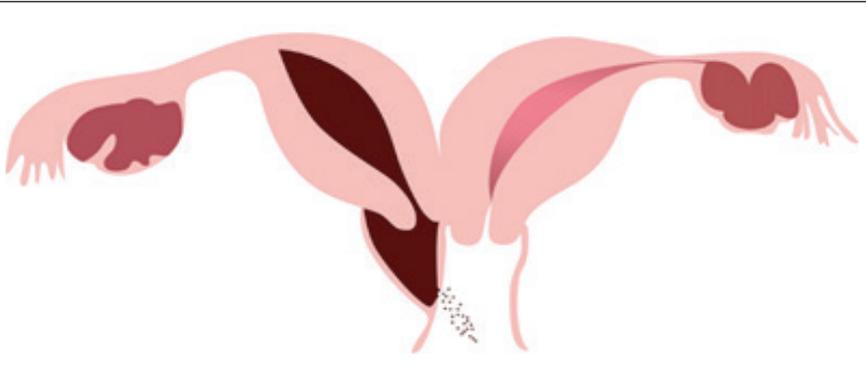
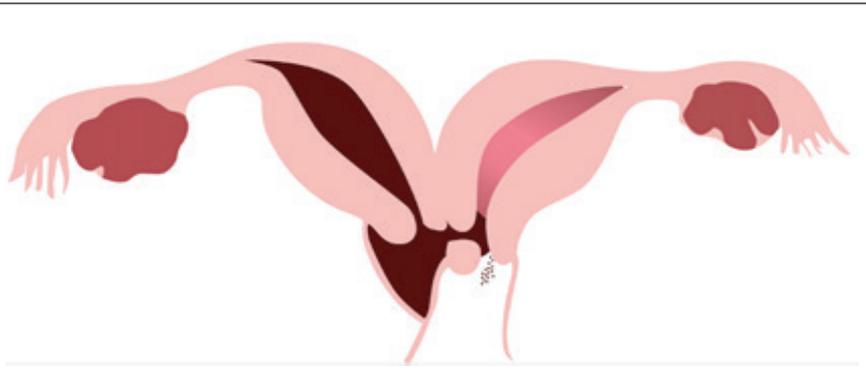
[4, 6]. Theo phân loại cổ điển, hội chứng HWW chia thành 3 type:

- Type 1: Vách ngăn âm đạo không có lỗ thông.
- Type 2: Vách ngăn âm đạo có lỗ thông.
- Type 3: Vách ngăn âm đạo không có lỗ thông, thông thương ra ngoài qua đường dò ở cổ tử cung.

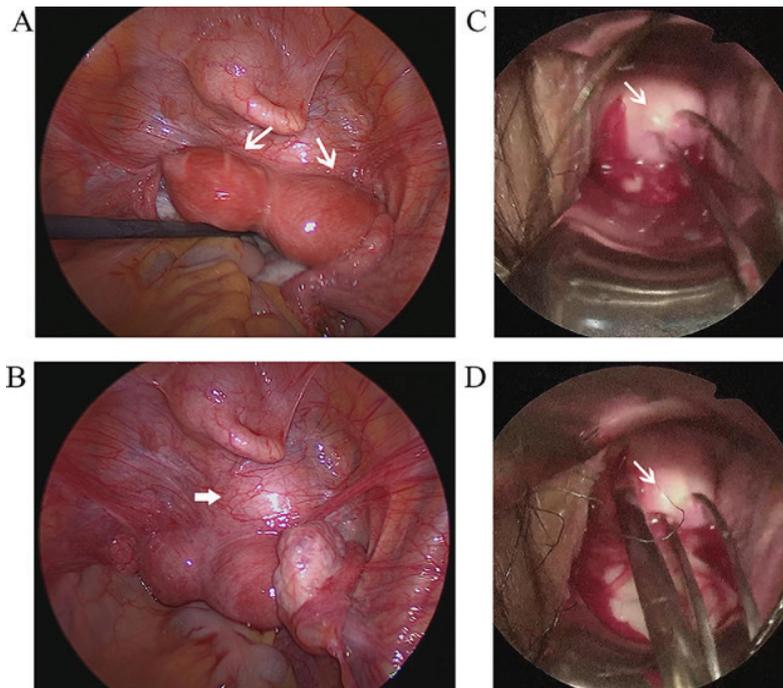
 <p>a.</p>	<p>HWW type 1: Vách ngăn âm đạo không có lỗ thông.</p>
 <p>b.</p>	<p>HWW type 2: Vách ngăn âm đạo có lỗ thông.</p>
 <p>c.</p>	<p>HWW type 3: Vách ngăn âm đạo không có lỗ thông, thông thương ra ngoài qua đường dò ở cổ tử cung.</p>

Đến năm 2015, tác giả Lan Zhu đề xuất cách phân loại mới. Theo đó phân loại hội chứng HWW theo sự có mặt của nửa âm đạo tắc nghẽn hoàn toàn hay không hoàn toàn [5]. Ưu điểm của phân loại mới này giúp cho phép chẩn đoán và điều trị sớm.

- Loại 1: Nửa âm đạo tắc nghẽn hoàn toàn (1.1 và 1.2).
- Loại 2: Nửa âm đạo tắc nghẽn không hoàn toàn (2.1 và 2.2).

	HWW 1.1: Nửa âm đạo mù.
	HWW 1.2: Cổ tử cung-âm đạo thiếu sản và không thông thương với tử cung.
	HWW 2.1: Vách ngăn âm đạo có lỗ thông với ống âm đạo còn lại.
	HWW 2.2: Có lỗ thông thương giữa 2 cổ tử cung với nửa âm đạo vách ngăn hoàn toàn

- Điều trị: Cắt vách ngăn âm đạo là điều trị lựa chọn đối với nửa âm đạo bị tắc nghẽn. Cắt vách ngăn âm đạo thường được thực hiện qua nội soi buồng tử cung hơn là qua nội soi ổ bụng. Riêng đối với bệnh nhân HWW loại 1.2 điều trị sẽ khác với các phân loại khác. Trong trường hợp HWW loại 1.2, tử cung thiếu sản sẽ gây khó khăn cho phẫu thuật chỉnh sửa. Cắt tử cung bên tắc nghẽn qua ổ bụng hở hoặc nội soi ổ bụng được khuyến nghị trong trường hợp này [6, 7].



Hình 5. Hình ảnh hội chứng HWW qua nội soi ổ bụng (A, B) và phẫu thuật cắt vách ngăn ngả âm đạo thoát dịch (C, D) [7]

4. KẾT LUẬN

- Hội chứng Herlyn - Werner - Wunderlich (HWW) là một bệnh hiếm gặp, đây là một hội chứng biểu hiện bằng tam chứng: tử cung đôi, nửa âm đạo tắc nghẽn và bất sản thận cùng bên.

- Biểu hiện lâm sàng phụ thuộc mức độ bất thường của âm đạo. Đa số 90% bệnh nhân được chẩn đoán sau khi bắt đầu kinh với triệu chứng điển hình là đau vùng chậu mạn. Hiện tượng trào ngược máu kinh có thể gây ra ứ máu ở cổ tử cung, tử cung, vòi trứng và lạc nội mạc tử cung.

- Công cụ chẩn đoán không xâm lấn thường là siêu âm và MRI. Trong thai kỳ, phần lớn phôi thai thường làm tổ ở buồng tử cung có âm đạo không bị tắc nghẽn. Biến chứng sản khoa thường gặp là sảy thai tái phát, bất thường kiểu thể và cấu trúc thai nhi, thai chậm tăng trưởng trong tử cung, sinh non, tăng tỷ lệ mổ lấy thai, nhau bong non, sót nhau, ối vỡ non (7).

- Điều trị khuyến nghị là nội soi ổ bụng thăm dò kết hợp cắt vách ngăn âm đạo và dẫn lưu ứ dịch lòng tử cung, tránh cắt bỏ tử cung có âm đạo ứ dịch ngoại trừ trường hợp HWW loại 1.2. Can thiệp sớm là cần thiết để làm giảm các biến chứng lạc nội mạc tử cung và vô sinh.

TÀI LIỆU THAM KHẢO

1. Rusda M, Umara A, et al (2019). Herlyn - Werner - Wunderlich Syndrome with Hematocolpos symptom. Open Access Maced Journal of Medical Sciences. 2019.406.
2. Saniay M K, et al (2016). The Herlyn - Werner - Wunderlich Syndrome - A case report with radiological review. Polish Journal of Radiology, 81:395-400.
3. Jiali Tong, Lan Zhu, Jinghe Lang (2013). Clinical characteristics of 70 patients with

- Herlyn - Werner - Wunderlich Syndrome. International Journal of Gynecology and Obstetrics 121, 173-5.
4. Andres F F Blanco, et al (2018). The Herlyn-Werner-Wunderlich Syndrome: Case report. Case Reports Vol.3, No 2: 111-7.
 5. Zhu L, Chen N, et al (2015). New classification of Herlyn - Werner - Wunderlich syndrome. Chin Med Journal, 128: 222-25.
 6. Liu Y, Li Z, Dou Y, Wang J, Li Y. Anatomical variations, treatment and outcomes of Herlyn - Werner - Wunderlich syndrome: a literature review of 1673 cases. Arch Gynecol Obstet. 2023 Nov;308(5):1409-1417. doi: 10.1007/s00404-022-06856-y. Epub 2023 Feb 24. PMID: 36823415.
 7. Li X, Liu T, Li L. Herlyn - Werner - Wunderlich syndrome and its complications: A report of two cases and literature review. Radiol Case Rep. 2021 Jun 20;16(8):2319-2324. doi: 10.1016/j.radcr.2021.05.055. PMID: 34194598; PMCID: PMC8237300.