



## Syndrome de Herlyn Werner-Wunderlich responsable d'une rétention aigue d'urine : à propos d'un cas

*Herlyn Werner-Wunderlich Syndrome - related Acute urinary retention secondary: a case report*

Faye Ndèye Astou, Guèye Lamine, Guèye Coumba, Samba Bintou Ngoné, Thiam Mariétou, Cissé Mamadou Lamine

Auteur correspondant : Ndèye Astou FAYE, Gynécologue obstétricienne au pôle mère de l'hôpital d'enfant de Diamniadio Sénégal  
Tel : (00221) 776740361 / E-mail : layeastoufaye@gmail.com

### Résumé

Le syndrome de Herlyn Werner-Wunderlich (HWW) est une association de malformations urogénitales rare caractérisé par une triade d'anomalies du canal de Müller de type III (utérus didelphe), d'un hémivagin obstrué et d'anomalies du canal mésonéphrique dont la plus fréquente est une agénésie rénale. Il est souvent diagnostiqué juste après les premières règles du fait de la rétention menstruelle responsable de douleurs pelviennes et d'une dysménorrhée de plus en plus invalidante. Nous rapportons un cas d'utérus didelphe avec hémivagin borgne associé à une agénésie rénale gauche diagnostiqué à l'âge de 14 ans et compliqué d'une hématométrie importante responsable d'une rétention aiguë d'urine au centre hospitalier Youssou Mbargane Diop de Rufisque, Sénégal. Le diagnostic de ce syndrome est posé par l'échographie pelvienne et selon l'urgence par l'imagerie par résonance magnétique. Le traitement consiste en une résection large de la cloison vaginale permettant ainsi un drainage continu de l'hémi utérus rétentionnel. L'absence de prise en charge chirurgicale compromet la fertilité de ces patientes en favorisant des lésions endométriosiques par reflux tubaire et la duplication utérine est source de complications obstétricales.

**Mots clés** : Utérus didelphe, hémi-vagin borgne, agénésie rénale, rétention aigue d'urine.

### Summary

The Herlyn-Werner-Wunderlich syndrome (HWW) is a rare association of urogenital malformations characterized by a triad including type III Müllerian duct malformation (uterus didelphys), an obstructed hemivagina, and mesonephric duct abnormalities, for which renal agenesis is the most common. HWW is often diagnosed shortly after the onset of menstruation due to menstrual retention, which leads to pelvic pain and increasingly debilitating dysmenorrhea. We report a case of a didelphic uterus with a blind hemivagina and hematometra associated with left renal agenesis, diagnosed at the age of 14 years. The patient presented with acute urinary retention at the Youssou Mbargane Diop Hospital Center in Rufisque, Senegal. The diagnosis of this syndrome is made through pelvic ultrasound and, regarding the emergency context, magnetic resonance imaging is resorted. Treatment involves wide resection of the vaginal septum to allow continuous drainage of the retained hemiuterus. Failure to provide surgical management can compromise fertility in these patients, as it may lead to endometriotic lesions via tubal reflux, and the duplicated uterus can result in obstetric complications.

**Keywords**: uterus didelphys, blind hemivagina, renal agenesis, acute urinary retention

### Introduction

Le syndrome de Herlyn Werner-Wunderlich (HWW) est une association de malformations cumulant un utérus didelphe, un hémivagin obstrué et une anomalie du canal mésonéphrique dont la plus fréquente est une agénésie rénale [1].

La duplication génitale et l'hémivagin obstrué sont associés à des hématométries et hémato-colpos qui se manifestent le plus souvent à partir de la puberté et à l'origine de douleurs abdomino-pelviennes, de rétention d'urine, évoquant d'autres pathologies digestives ou urinaires [2]. Les complications urinaires comme la rétention d'urine, les infections urinaires ne sont pas rares. Tsai [3] avait rapporté un cas de pyélonéphrite aiguë sévère révélant un syndrome de Herlyn Werner Wunderlich chez une patiente de 43 ans.

Nous rapportons un cas de syndrome de Herlyn Werner-Wunderlich avec agénésie rénale gauche et hématométrie entraînant une rétention aigue d'urine

et nous discuterons à travers ce cas les aspects cliniques, diagnostiques, thérapeutiques et pronostiques de ce syndrome.

### Observation

Mlle A.S.N, âgée de 14 ans, sans antécédents particuliers, avec des menstrues régulières depuis un an, consulte pour une dysménorrhée de plus en plus invalidante avec faible quantité du flux menstruel, associée à une constipation et un épisode de rétention aiguë d'urine qui avait motivé son admission en urgence.

L'examen clinique avait trouvé une masse pelvienne médiane palpée à 3 cm sous l'ombilic, persistante après sondage vésical évacuateur.

Une échographie pelvienne avait objectivé une masse pelvienne à contour net et à contenu liquidien homogène finement échogène mesurant 110 x 84 mm et faisant évoquer un endométriome ovarien (Figure 1).

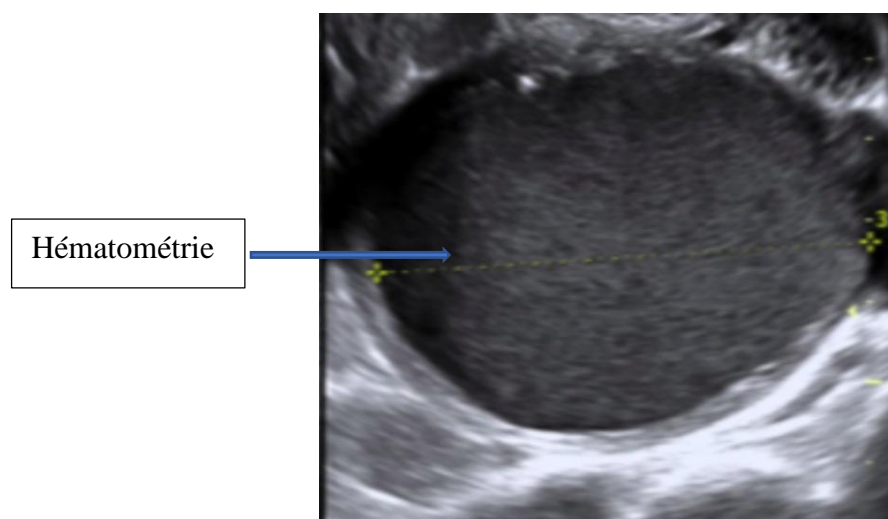


Figure 1 : Aspect échographique de l'hématométrie

La Tomodensitométrie abdomino-pelvienne avait mis en évidence une masse latéro-utérine gauche de densité spontanée 51UH à paroi épaisse mesurée à 12 mm fortement rehaussée après injection de

produit de contraste et mesurant 82 x 77mm en axial pour une hauteur de 113mm. Cette masse faisait évoquer aussi un endométriome ovarien gauche à la TDM. (Figure 2 et Figure 3).

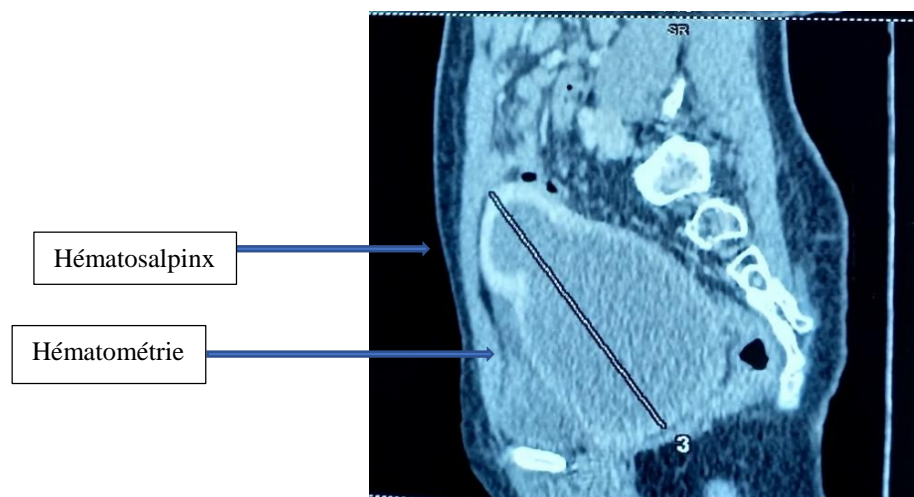


Figure 2 : Coupe sagittale de l'hématométrie et de l'hématosalpinx

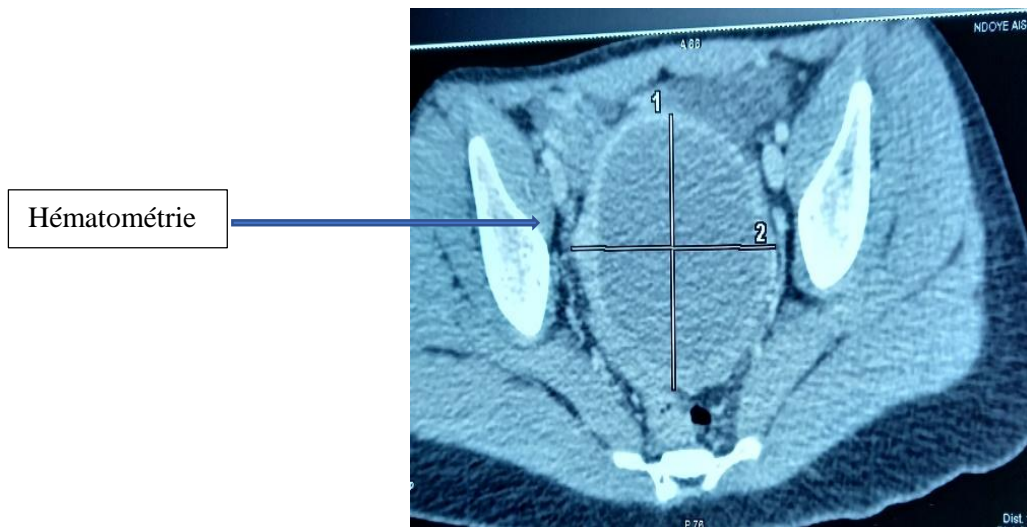


Figure 3 : Coupe sagittale de l'hématométrie et de l'hématosalpinx

La TDM avait également mis en évidence une agénésie rénale gauche (Figure 4, figure 5)

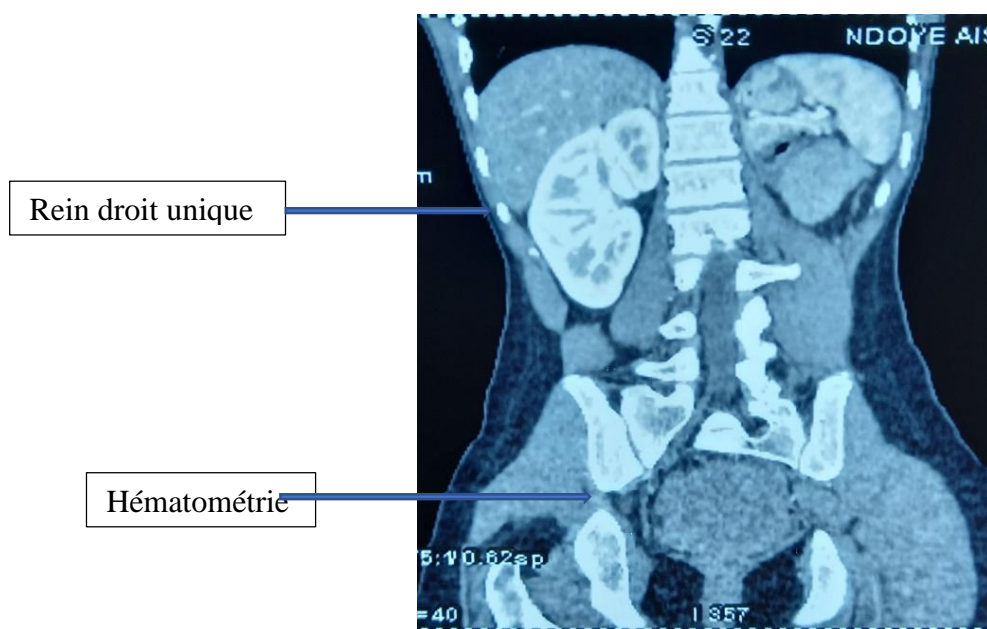


Figure 4 : Rein unique sur une coupe frontale



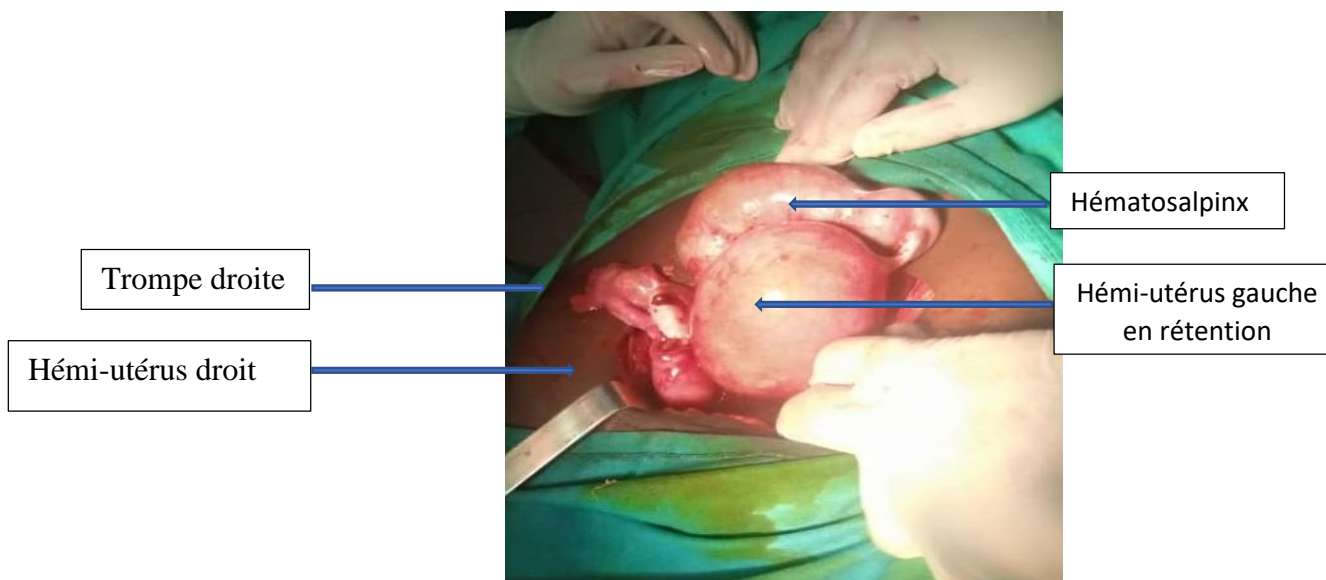
Figure 5 : Agénésie rénale gauche après injection de produit de contraste

La symptomatologie bruyante de cette masse causant une rétention aiguë d'urine, combinée aux données radiologiques, avaient motivé l'indication d'une laparotomie exploratrice.

A l'exploration, nous avons retrouvé un utérus didelphe avec un héli-utérus gauche augmenté de volume par une rétention menstruelle intracavitaire, mesurant environ 10 cm de grand axe et un héli-

utérus droit de petite taille. Chaque hémi-utérus présentait une corne utérine avec la trompe et

l'ovaire correspondant, mais on notait un volumineux hématosalpinx gauche (Figure 6).



**Figure 6 : Utérus didelphe avec hématométrie et hématosalpinx gauche**

Au cours de l'intervention, nous avons réalisé l'examen vaginal à l'aide d'un spéculum adapté permettant de retrouver un bombement de l'hémivagin gauche borgne en rétention dans le tiers supérieur du vagin, accolé à l'orifice cervical droit. Ceci nous avait permis de poser le diagnostic du syndrome de Herlyn Werner Wunderlich.

Nous avons réalisé une fermeture de la paroi abdominale puis procédé à la cure de l'hémivagin borgne par voie basse. Une incision pratiquée au centre de la cloison libre un liquide épais, hématisé. Après évacuation complète de l'hématocolpos le col utérin gauche est enfin visualisé puis l'hématométrie est évacuée. La résection d'une collerette vaginale est effectuée puis les berges de l'orifice réalisé sont éversées à l'aide du fil résorbable vicryl numéro 1 pour éviter toute nouvelle rétention par obstruction. Une perfusion d'ocytocine a été maintenue pendant 24H et la patiente est sortie le 3<sup>ème</sup> jour après l'intervention. Le contrôle postopératoire sur trois cycles, a noté la disparition définitive des douleurs prémenstruelles et de la rétention.

### Discussion

L'utérus didelphe est une malformation utérine liée à l'arrêt de l'organogénèse entre 10 et 12 semaines de grossesse, avec anomalie de fusion des deux canaux de Müller [1]. Les utérus bicornes bicervicaux correspondent à la classe 3 selon la classification de l'American Fertility society [2]. Leur fréquence est environ de 5% des malformations d'origine müllérienne [4]. Le développement de l'appareil génital est étroitement lié à celui de l'appareil urinaire : la mise en évidence d'une malformation utérine doit conduire

systématiquement à la recherche d'une anomalie rénale associée (agénésie, ectopie, malrotation...). Celle-ci est d'autant plus fréquente que l'anomalie de développement est survenue tôt lors de l'organogénèse [5]. C'est un défaut de fusion de la partie terminale des canaux de Müller qui forment le canal utéro-vaginal à l'origine de l'utérus et des deux tiers supérieurs du vagin. Les malformations de l'appareil urinaire apparaissent au même moment lorsque les canaux de Wolf et de Müller sont topographiquement proches. L'agénésie rénale, rapportée dans plusieurs séries, est presque constante [6].

Dans le cas d'un utérus bicolore bicervical, le défaut de canalisation du bourgeon vaginal d'un côté est à l'origine d'un hémivagin borgne, lequel, lors de la ménarche, explique le développement d'un hématocolpos unilatéral. Également, par reflux du sang dans la cavité utérine voire parfois dans la trompe, d'une hématométrie et d'un hématosalpinx responsable de dysménorrhée primaire et d'algies pelviennes [1]. L'examen gynécologique dont le toucher rectal s'attache à retrouver le bombement de l'hémivagin rétentionnel dans la filière génitale.

Les examens radiologiques, apportent la confirmation diagnostique et recherchent les complications associées.

L'échographie permet une étude combinée du myomètre et de l'endomètre. Il faut étudier les contours externes de l'utérus et s'attacher à trouver un plan coronal d'utérus pour explorer le fond utérin. L'étude utérine par voie sus-pubienne peut être très utile car elle permet de mobiliser l'utérus pour obtenir un plan coronal ; cette manœuvre étant plus ardue par voie endovaginale [1]. L'échographie pelvienne par sa facilité d'accès reste le moyen le



plus adapté et le moins invasif pour assoir le diagnostic rapidement, en mettant en évidence la bifidité de l'appareil génital, elle apprécie le volume rétentionnel dans le vagin, l'utérus voire la trompe. Elle recherche aussi une agénésie rénale ipsilatérale associée. L'échographie tridimensionnelle est intéressante par la représentation spatiale de l'anomalie, mais aussi par l'adjonction de plans inaccessibles à l'échographie conventionnelle, avec visualisation des rapports anatomiques [7]. Ainsi, elle peut conforter la distinction entre cloison et bifidité. Elle peut être proposée dans le cadre du bilan préopératoire et en prévision d'une grossesse. L'hystérogaphie n'est plus considérée comme le « *gold standard* » dans le diagnostic précis des malformations utérines du fait de la non-visualisation du myomètre utérin. Actuellement réalisée le plus souvent après l'échographie pelvienne, il est très rare de découvrir la malformation lors de l'hystérogaphie. Sa réalisation peut être difficile lorsqu'il existe une cloison vaginale et/ou cervicale ou en cas de double col [8].

L'imagerie par résonance magnétique (IRM), en dehors de la situation d'urgence, est l'examen de choix. Ses possibilités d'étude dans les multiples plans de l'espace et son excellente définition des contrastes, comparées à la tomodensitométrie, différencient de façon précise les anomalies utérines. Nombreux sont les auteurs qui s'accordent à préciser l'utilité de l'IRM dans le cadre des malformations utéro-vaginales et dans la recherche conjointe d'endométriose [6-9]. Aussi ; l'association idéale semble être l'échographie conventionnelle et l'IRM lorsque celle-ci est accessible [10].

L'indication d'un scanner pelvien et rachidien dans ce contexte est réservée à la recherche d'autres malformations rares associées en particulier osseuses tels un spinabifida, une sacralisation de L5 ou une lombalisation de S1. Chez la jeune fille, l'irradiation pelvienne lors d'une tomodensitométrie ne paraît justifiée que dans le cadre d'un bilan préopératoire de lésion complexe insuffisamment explorée par l'échographie et l'IRM ou d'un examen clinique retrouvant une sciatalgie avec déficit sensitif des membres inférieurs [11] ou alors en cas de prise en charge en urgence pour éliminer d'autres étiologies [12].

Concernant notre observation le caractère bruyant de la symptomatologie avec la rétention aigue d'urine et le manque de moyens, avaient motivé la réalisation d'une TDM abdomino-pelvienne qui avait objectivé la rétention menstruelle et l'agénésie rénale gauche associée.

La cœlioscopie n'est pas indispensable si une IRM a été pratiquée précédemment. Elle permet toutefois une meilleure observation de brides ou d'adhésions péritonéales [13].

Concernant le traitement ; la chirurgie consiste en une résection large de la cloison vaginale dans le but d'assurer un drainage de l'hématocolpos et d'éviter la sténose vaginale secondaire. En effet, quand le drainage est simple sans résection de la collerette vaginale, l'évolution se fera vers la fibrose et la sténose vaginale [1]. Le contrôle échographique en peropératoire s'assure de la bonne vidange de l'hémiutérus malformé. La prescription d'ocytocine est un complément utile pour la bonne vidange utérine et d'un éventuel hématosalpinx [1].

Cicinelli a proposé comme moyen simple et peu invasif l'emploi d'un hystéroscope pour réséquer la cloison vaginale, sous contrôle échographique tout en respectant l'intégrité hyménéale [14]. Le résultat à six mois semble satisfaisant avec le maintien de l'ouverture de l'hémivagin initialement occlus. Dans le cas d'une distension majeure de l'utérus atteint lors d'un diagnostic tardif, il peut être nécessaire de réaliser une hémihystérectomie. D'autres complications médicales plus générales liées à la stase sont décrites dans la littérature, ce qui fait que ce syndrome peut toucher tous les organes. Acharya [15] a rapporté un cas de syndrome de Herlyn Werner Wunderlich révélé par un accident vasculaire cérébral ischémique dû à une suspicion d'hémoglobinurie paroxystique nocturne. Un cas de fistule vésico-vaginale a été aussi rapporté par Wang [16] chez une femme de 19 ans dans un contexte de Herlyn Werner Wunderlich.

S'agissant du pronostic immédiat après le traitement chirurgical, il est satisfaisant avec disparition des douleurs pelviennes [5]. Sur un suivi de plus de six ans de 42 patientes opérées, respectivement 88% par résection de la cloison vaginale et 12% par hémihystérectomies, Haddad [17] retrouve une disparition des douleurs abdominales et des dysménorrhées chez une grande majorité (87 et 100%).

Ces malformations n'entraînent pas directement une hypofertilité, mais la patiente doit être informée des risques encourus lors d'une grossesse surtout de fausses couches et de césarienne en cas de mauvaise tolérance fœtale. Les chances de procréation de ces patientes sont préservées. La rétention utérine même de longue durée n'altère ni l'endomètre ni la possibilité d'implantation [18]. La survenue de grossesses extra-utérines par les altérations tubaires associées et de fausses couches est majorée. C'est le cas de la patiente rapportée par Tsai [3] qui a eu sept (07) fausses couches spontanées précoces. Au cours



de la grossesse estimée à haut risque, ces patientes sont plus exposées au risque d'accouchement prématuré par réduction de la taille de la cavité utérine, de présentation vicieuse et de dystocies au cours du travail occasionnant une augmentation du taux des césariennes [18].

### Conclusion

Le syndrome de Herlyn Werner-Wunderlich (HWW) est une malformation rare, responsable dès les premières ménarches d'algies pelviennes et de dysménorrhées de plus en plus invalidantes. Sa connaissance doit être vulgarisée pour une prise en charge précoce ; gage de préservation des possibilités de procréation dans le futur.

Les auteurs ne déclarent aucun conflit d'intérêt.

### REFERENCES

1. Savey L, Le Tohic A. Malformations utérines. *Encycl Méd Chir, Gynécologie*. 2003 ; 123-A-10 : 1-17
2. Rossier MC, Bays V, Vial Y, Achdari C. Les malformations utérines: diagnostic, pronostic et prise en charge en 2008 [Congenital uterine anomalies: diagnosis, prognosis and management in 2008]. *Rev Médicale Suisse*. 2008; 4(176): 2253-60
3. Tsai JL, Tsai SF. Case Report: A Rare Cause of Complicated Urinary Tract Infection in a Woman with Herlyn-Werner-Wunderlich Syndrome. *Iran Red Crescent Med J*. 2016; 18(11): e40267
4. Troiano RN, McCarthy SM. Müllerian Duct Anomalies: Imaging and Clinical Issues. *Radiology*. 2004; 233(1): 19-34
5. Woelfer B, Salim R, Banerjee S, Elson J, Regan L, Jurkovic D. Reproductive Outcomes in Women With Congenital Uterine Anomalies Detected by Three-Dimensional Ultrasound Screening. *Obstet Gynecol*. 2001; 98(6): 1099
6. Ceccaldi PF, Ducarme G, Dedecker F, Harika G, Gabriel R, Quéreux C et al. Hématocolpos par hémivagin borgne. À propos de trois cas. *Gynécologie Obstétrique Fertil*. 2006 ; 34(6) : 510-3
7. Saleem SN. MR Imaging Diagnosis of Uterovaginal Anomalies: Current State of the Art. *RadioGraphics*. 2003; 23(5): e13-e13
8. Mordefroid M, Levailant JM. Malformations utérines : utérus bicorne ou cloisonné ? : Critères de différenciation en IRM et échographie 3D. *Imag Femme*. 2008 ; 18(2) : 89-100
9. Takagi H, Matsunami K, Noda K, Furui T, Imai A. Magnetic resonance imaging in the evaluating of double uterus and associated urinary tract anomalies: a report of five cases. *J Obstet Gynaecol*. 2003; 23(5): 525-7
10. Ballesio L, Andreoli C, De Cicco ML, Angeli ML, Manganaro L. Hematocolpos in double vagina associated with uterus didelphys: US and MR findings. *Eur J Radiol*. 2003; 45(2): 150-3
11. London NJ, Sefton GK. Hematocolpos: An Unusual Cause of Sciatica in an Adolescent Girl. *Spine*. 1996; 21(11): 1381
12. Quinn T, Erickson V, Knudson MM. Down's syndrome, precocious puberty, and transverse vaginal septum: An unusual cause of abdominal pain. *J Pediatr Surg*. 2001; 36(4): 641-3
13. Philbois O, Guye E, Richard O, Tardieu D, Seffert P, Chavrier Y et al. Role of laparoscopy in vaginal malformation. *Surg Endosc Interv Tech*. 2004; 18(1): 87-91
14. Cicinelli E, Romano F, Didonna T, Schonauer LM, Galantino P, Di Naro E. Resectoscopic treatment of uterus didelphys with unilateral imperforate vagina complicated by hematocolpos and hematometra: case report. *Fertil Steril*. 1999; 72(3): 553-5
15. Acharya A, Yogi P, Singh P, Bhattarai TR. Herlyn Werner Wunderlich Syndrome Presenting with Ischemic Stroke due to Suspected Paroxysmal Nocturnal Hemoglobinuria: A Case Report. *JNMA J Nepal Med Assoc*. 2021; 59(234): 192-6
16. Wang RL, Wang YK, Lin CH, Chan JS, Liu HS, Hsiao PJ. Herlyn-Werner-Wunderlich Syndrome Complicated with Vesicovaginal Fistula: A Rare Case Report. *Med Kaunas Lith*. 2024; 60(7): 1081
17. Haddad B, Barranger E, Paniel BJ. Blind hemivagina: long-term follow-up and reproductive performance in 42 cases. *Hum Reprod*. 1999; 14(8): 1962-4
18. Loumaye F, Cheruy C, Cristinelli S, Foidart JM, Nisolle M. Treatment of didelphys uterus with imperforated obstructed hemivagina]. *Rev Med Liege*. 2007; 62(7-8): 480-3