

Síndrome de OHVIRA

Marcela Segredo¹, Carolina Quevedo²,
 José Mera³, Josefina Tarigo⁴, Marianela Lourido⁵

Resumen

Introducción: Presentamos el caso clínico de una paciente en la que se realizó diagnóstico de síndrome de OHVIRA en su forma clásica de presentación, con posterior revisión bibliográfica del tema.

Caso clínico: paciente de 12 años, monorrena izquierda, que se presenta con dismenorrea progresiva desde la menarca. Los estudios imagenológicos muestran la presencia de un útero didelfo y un tabique vaginal obstructivo que determina la presencia de hematocolpos, hemato-metra y hematosalpinx. Se realiza resección de

tabique vaginal, luego de lo cual presenta buena evolución y remisión de los síntomas.

Discusión: el síndrome de OHVIRA es una entidad rara, que se caracteriza por la presencia de una hemivagina obstruida y anomalía renal ipsilateral, clásicamente se presenta en el contexto de un útero didelfo y agenesia renal unilateral, si bien otras alteraciones renales pueden estar presentes. Se diagnostica frecuentemente luego de la menarca, si bien puede ser diagnosticado en etapa fetal o neonatal. La resonancia magnética es el método diagnóstico de elección. El tratamiento consiste en la mayoría de los casos en la resección del tabique vaginal obstructivo. El abordaje oportuno y correcto seguimiento de las pacientes permite disminuir la incidencia de complicaciones a largo plazo.

Conclusiones: la búsqueda sistemática de malformaciones müllerianas en pacientes con alteraciones renales permitirá, en caso de estar presentes, diagnóstico y tratamientos oportunos, que permitan prevenir complicaciones. Se ne-

1 Residente de tercer año Clínica Ginecotocológica A

2 Ex asistente Clínica Ginecotocológica A

3 Docente asociado Clínica Ginecotocológica A

4 Profesora Adjunta Clínica Ginecotocológica A

5 Ginecóloga Infanto-Juvenil Centro Hospitalario Pereira Rossell

Marcela Segredo <https://orcid.org/0009-0006-0893-6964>

Carolina Quevedo <https://orcid.org/0009-0005-5834-103X>

José Mera <https://orcid.org/0009-0001-2407-5010>

Josefina Tarigo <https://orcid.org/0000-0003-0440-0581>

Marianela Lourido <https://orcid.org/0009-0004-3950-4537>

Correo electrónico: msegredom@gmail.com

Recibido: 27/7/2022 Aceptado: 30/12/2022

cesitan más estudios que permitan unificar criterios terapéuticos más adecuados en estas pacientes.

Palabras clave: síndrome de OHVIRA, hemivagina obstruida con agenesia renal ipsilateral, Síndrome de Herlyn-Werner-Wunderlich, malformaciones müllerianas, tabique vaginal, hematocolpos

Abstract

Introduction: We present the clinical case of a patient who was diagnosed with Ohvira syndrome in its classic form of presentation, with a subsequent bibliographic review of the subject. Clinical case: a 12-year-old patient, with a left monorenal, who presented with progressive dysmenorrhea from menarche. Imaging studies show the presence of a didelphys uterus and an obstructive vaginal septum that determines the presence of hematocolpos, hematometra, and hematosalpinx. Vaginal septum resection was performed, after which the patient presented a good evolution and remission of symptoms.

Discussion: Ohvira syndrome is a rare entity, characterized by the presence of an obstructed hemivagina and ipsilateral renal anomaly. It classically presents in the context of a uterus didelphys and unilateral renal agenesis, although other renal abnormalities may be present. It is frequently diagnosed after menarche, although it can be diagnosed in the fetal or neonatal stage. Magnetic resonance imaging is the diagnostic method of choice. Treatment consists in most cases in the resection of the obstructive vaginal septum. The opportune approach and correct follow-up of the patients allows to reduce the incidence of complications in the long term.

Conclusions: the systematic search for Müllerian malformations in patients with renal disorders will allow, if present, timely diagnosis and treatment to prevent complications. More studies are needed to unify more appropriate therapeutic criteria in these patients.

Keywords: OHVIRA syndrome, obstructed hemivagina with ipsilateral renal agenesis, Herlyn-Werner-Wunderlich syndrome, Müllerian malformations, vaginal septum, hematocolpos.

INTRODUCCIÓN

El síndrome de hemivagina obstruida con anomalía renal ipsilateral (OHVIRA) corresponde a un tipo de malformación mülleriana muy poco frecuente, de prevalencia indeterminada, hallándose en la literatura mayoritariamente reportes de casos clínicos, con pocas series de casos y revisiones sobre el tema. Conocido previamente como síndrome de Herlyn-Werner-Wunderlich, se caracteriza por presentar: duplicación uterina, obstrucción total o parcial vaginal unilateral, y agenesia renal ipsilateral. El nombre actual de síndrome de OHVIRA, por su semejanza en inglés (*uterine didelphys associated with Obstructed Hemi-vagina and Ipsilateral Renal Anomaly*), se considera más amplio, ya que incluye otro tipo de anomalías renales y no requiere la presencia de útero doble para el diagnóstico.¹

Sus síntomas dependen de la obstrucción vaginal, y en casi todos los casos el dolor cíclico es el síntoma predominante, diagnosticándose clásicamente luego de la menarca. Los retrasos diagnósticos son frecuentes, y se deben principalmente a la presencia de menstruaciones aparentemente normales.^{1,2}

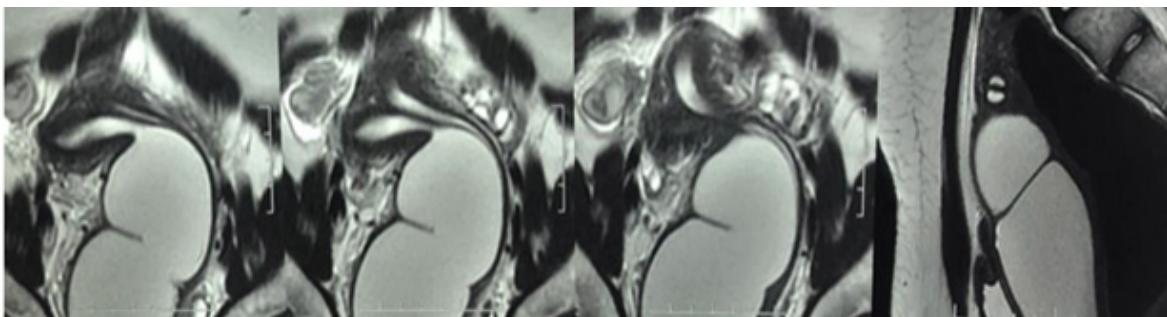
Describimos un caso clínico de este síndrome, su forma de presentación, estrategia diagnóstica y resolución terapéutica.

CASO CLÍNICO

Paciente de 12 años, procedente de Rivera. Escolarizada. Vive con sus padres y hermano. Antecedentes personales monorrena iz-

Figura 1.

RM de abdomen y pelvis donde se visualiza útero didelfo, con sus dos cavidades endometriales. La cavidad derecha conectada con hemivagina derecha distendida con contenido conformando el hematocolpos. Compresión de vagina y cavidad uterina contralaterales



quierda, con función renal normal, tratada con enalapril 20 mg noche, seguimiento por equipo de nefrología pediátrica. Sin antecedentes quirúrgicos.

Menarca a los 11 años. Presenta historia de un año de evolución caracterizada por dismenorrea primaria severa, invalidante que determinó ausentismo escolar e incluso consultas en puerta de emergencia para lograr control de dolor, que se logra parcialmente con analgésicos intravenosos.

Al examen físico: buen estado general, talla 156 cm, peso 61,5 kg. IMC 25. Desarrollo puberal compatible con estadio Tanner III-IV. Abdomen blando, depresible e indoloro. Sin tumoraciones ni visceromegalias. Vulva de aspecto normal, no se realizó examen genital profundo.

Ecografía ginecológica informa útero aumentado de tamaño en AVF, contornos regulares, de 111 x 54 x 46 mm. Tumoración cervical quística de aproximadamente 66 x 44 mm. Endometrio homogéneo fino. Ovario derecho de 34 mm, ovario izquierdo oculto por asas. Escasa cantidad de líquido interasas.

Resonancia magnética informa presencia de malformación útero-vaginal. Útero didelfo. Ambas cavidades uterinas presentan

anatomía normal. Miometrio normal. Endometrio homogéneo de 7 mm en ambas cavidades. Septo fibromuscular completo separando ambas cavidades. Cavidades uterinas simétricas midiendo el útero 58 x 59 x 23 mm. Dos cuellos. Hemivagina derecha severamente distendida, de 108 x 68 x 49 mm, con contenido hemorrágico. Hemivagina izquierda colapsada. Tabique longitudinal completo fino de 2-3 mm que a nivel caudal adopta aspecto de fondo de saco. Tabique transversal de similar espesor que le otorga aspecto de bilobulado en la unión del tercio medio con superior. Desde introito vaginal al límite inferior del hematocolpos hay 23 mm (figura 1). Ovarios de morfología y señal normales a ambos lados del útero. Hematosalpinx derecho. No signos de endometriosis profunda ni elementos de endometriomas. Riñón único izquierdo normal. Sin otras lesiones. (Figura 1).

Vaginoscopia: cara lateral derecha de vagina desplazada, protruyente, exocervix y endocervix normal. Cavidad uterina desplazada a izquierda, de pequeño tamaño, tubular, no se logra valorar ostium ni cavidad en su totalidad, tortuosa.

Con diagnóstico de síndrome de Hemivagina Obstruida y Agenesia Renal Ipsilateral

Figura 2 | Figura 3.

Pre y postoperatorio. A izquierda se observa tabique vaginal obstruyente en pared lateral derecha de vagina. A derecha se observa tabique vaginal resecado en su totalidad.



(OHVIRA), se realiza resección circunferencial amplia de tabique vaginal (figuras 2 y 3).

Resonancia magnética de control informa útero descendido en su posición en sentido caudal respecto a estudio previo con malformación ya conocida. Ambos hemiúteros en AVF. Ambas hemicavidades distendidas por contenido líquido no hemorrágico midiendo 20 mm T la derecha y 15 mm la izquierda. Trompa derecha señal hipointensa, interpretando corresponde a hematosalpinx ya conocido evolucionado.

Se realiza nueva vaginoscopia en la que se visualiza vagina de aspecto normal. Se visualizan ambos cuellos uterinos separados por tabique resecado. Hemicavidad uterina izquierda no se visualiza ostium, leve hematometra que dificulta el estudio adecuado. Hemicavidad derecha de tamaño adecuado con ostium visible.

Paciente reinstala ciclos menstruales con una mejoría significativa de la dismenorrea en el postoperatorio.

DISCUSIÓN

Las malformaciones müllerianas caracterizadas por la asociación de obstrucción vaginal con anomalías renales ipsilaterales fue-

ron reportadas en la literatura por primera vez en 1922 por Herlyn-Werner y posteriormente en 1950 por Wunderlich. Los casos descritos en esta oportunidad tenían en común la presencia de un útero doble, un quiste de localización paracervical, y aplasia renal homolateral. Si bien el caso clínico descrito en este artículo presenta esta tríada diagnóstica característica, actualmente se prefiere utilizar el término síndrome de hemivagina obstruida y anomalía renal unilateral, cuya sigla en inglés es OHVIRA (*Obstructed Hemi-vagina and Ipsilateral Renal Anomaly*), introducido en 2007 por la literatura anglosajona. Esta nueva nomenclatura permite incluir en el síndrome otras alteraciones renales, y otras anomalías distintas al útero didelfo, presentes en hasta un 22% de los pacientes.^{1,2} A pesar del aumento de casos reportados en los últimos años, se destaca que las recomendaciones se basan principalmente en series de casos o estudios retrospectivos, que brindan un nivel de evidencia menor.

La incidencia exacta de éste síndrome no se conoce. Algunas series plantean que oscila entre 1/2000 a 1/28000 mujeres.³ Se sabe que las anomalías müllerianas están presentes en 7% de las mujeres en edad reproductiva.

tiva y que aproximadamente el 40% de estas se asocian a alteraciones renales. De las pacientes que tienen una duplicación uterina, 6% tienen una hemivagina obstruida. La agenesia renal ocurre en un 63 a 81% de los casos de duplicación uterina, y en un 92 a 100% de los casos de hemivagina obstruida. En el 65% de las mujeres la obstrucción hemivaginal y la agenesia renal ocurre del lado derecho, siendo la razón de esto aún desconocida.¹

Se desconocen con exactitud los mecanismos etiológicos involucrados en estas anomalías müllerianas, si bien se plantea que tengan un origen multifactorial, donde participan tanto factores genéticos como ambientales. La agenesia o alteración de los conductos mesonéfricos o de Wolff unilaterales da lugar a la agenesia renal. Esta ausencia del ducto mesonéfrico lateraliza el conducto paramesonéfrico mülleriano homolateral, lo que dificulta la fusión con su homólogo contralateral, resultando en un útero didelfo y una hemivagina obstruida.^{1,2}

El diagnóstico se realiza clásicamente luego de la menarca, como en la paciente que describimos en este artículo, presentándose como un cuadro de dolor abdominal o dismenorrea progresiva y en algunos casos con una tumoración vaginal lateral que se extiende a través del introito. Los retrasos en el diagnóstico son frecuentes y se deben a múltiples causas entre las que nombramos: falta de síntomas previo a la menarca, aparición progresiva e insidiosa de los mismos luego del inicio de los ciclos menstruales, oligomenorrea clásica de los primeros años de edad ginecológica y falta de valoración ginecológica en busca de malformaciones en pacientes con alteraciones renales conocidas. Es posible realizar un diagnóstico prenatal o neonatal mediante la exhaustiva va-

loración de las estructuras müllerianas en fetos o neonatos con diagnóstico de alteraciones anatómicas renales.² En estas etapas de la vida el diagnóstico ecográfico de esta anomalía uterina es posible gracias al prominente miometrio bajo estimulación hormonal materna. Más de un 30% de los pacientes con agenesia renal unilateral presentan una anomalía mülleriana asociada.⁴ En lactantes y niños, el pequeño tamaño y la forma tubular uterina dificulta la valoración de anomalías müllerianas. La confirmación diagnóstica, como se mencionó, se realiza mediante técnicas imagenológicas tanto por ecografía 3D como por RM, siendo la precisión de esta última cercana al 100%.^{1,2}

Si bien la agenesia renal ipsilateral a la vagina obstruida es la alteración renal más frecuente en pacientes con OHVIRA, otras alteraciones renales pueden estar presentes, como ya hemos mencionado. Entre ellas encontramos riñón displásico o multiquístico, riñón pélvico, duplicación renal y uréter ectópico. Existen reportes de la desembocadura de un uréter ectópico en la hemivagina obstruida, situación frecuentemente no diagnosticada inicialmente, y que se manifiesta luego de la resolución de la obstrucción como pérdida de orina a través de la vagina, infecciones urinarias frecuentes o abscesos renales. Por esta razón resulta fundamental una exploración exhaustiva del aparato urinario previo al tratamiento de este síndrome para realizar un completo abordaje del mismo.²

El diagnóstico precoz de este síndrome permite una desobstrucción oportuna del conducto mülleriano imperforado, disminuyendo la aparición de complicaciones como endometriosis, enfermedad inflamatoria pélvica, dolor pélvico crónico e infertilidad.¹ Una revisión retrospectiva de 734 casos de

síndrome de OHVIRA encontró que la prevalencia de endometriosis en estos pacientes es de 14%, si bien se plantea que este diagnóstico está subestimado.⁵ Resulta de fundamental importancia, por lo tanto, realizar un *screening* exhaustivo de malformaciones müllerianas en todo paciente con diagnóstico de anomalías renales.

El tratamiento de elección es la vaginoplastia con resección del tabique vaginal, que puede hacerse por vía convencional vaginal o endoscópica por vaginoscopia. Se plantea que esta última técnica sea una opción mínimamente invasiva que permite disminuir la disruptión de la pared vaginal y el dolor postoperatorio, permitiendo una excelente visualización durante todo el procedimiento.^{6,7}

El momento ideal para la realización de este tratamiento es debatido. Un estudio retrospectivo publicado en 2022 por Zarfati plantea que la cirugía debería realizarse luego de la menarca, salvo en casos en que las pacientes se presentan con síntomas previos al desarrollo puberal.⁸ En algunos casos puede ser necesario un abordaje terapéutico radical mediante hemihisterectomía, hemivaginectomía o histerectomía total, siendo los mayores predictores de estos abordajes la presentación del cuadro en el contexto de una sepsis ginecológica, y la distancia entre el hematocolpos y el periné.⁹ Es debatida la realización de un abordaje laparoscópico simultáneo rutinario para el diagnóstico de endometriosis concomitante. En casos en que este abordaje no se considere indicado, debe realizarse un seguimiento estricto de las pacientes dado el mayor riesgo de esta patología.⁷

Las complicaciones postoperatorias son infrecuentes luego de la resección del tabique vaginal. La estenosis vaginal se presenta

como una posible complicación de este procedimiento. Una serie de casos publicados por Smith plantea que la misma podría tener relación con la presencia de adenosis vaginal, si bien no se encontró una relación estadísticamente significativa entre las dos entidades. El estudio anatomo-patológico del tabique resecado no es frecuente en los casos reportados en la literatura, pudiendo ser útil para valorar el riesgo de complicaciones.¹⁰

CONCLUSIONES

El síndrome de OHVIRA es un cuadro relativamente raro, de presentación heterogénea. Se desconocen aún los mecanismos involucrados en su etiopatogenia.

El diagnóstico rápido y oportuno de esta entidad es fundamental para la prevención de complicaciones vinculadas a este síndrome. Para esto se necesita tener un alto índice de sospecha en las pacientes con dismenorrea primaria progresiva o dolor abdominal cíclico postmenarca; y realizar una evaluación exhaustiva de las estructuras müllerianas en pacientes con diagnóstico de alteraciones renales.

Bibliografía

1. Santos XM, Dietrich JE. Obstructed hemivagina with ipsilateral renal anomaly. J Pediatr Adolesc Gynecol. 2016 Feb; 29(1):7-10.
2. Guillán-Maqueira C, Sánchez-Merino JM, Méndez-Díaz C. Síndrome OHVIRA (hemivagina obstruida y anomalía renal ipsilateral) asociado a útero didelfo. Prog Obstet Ginecol. 2012; 55(6): 281-284.
3. Afrashtehfar CD, Piña-García A, Afrashtehfar KI. Malformaciones müllerianas. Síndrome de hemivagina obstruida y anomalía renal ipsilateral (OHVIRA). Cir Cir. 2014; 82(4):460-471.
4. Friedman MA, Aguilar L, Heyward Q, Wheeler C, Caldamone A. Screening for Mullerian anomalies in patients with unilateral renal agenesis: leveraging early detection to prevent complications. J Pediatr Urol. 2018 Apr; 14(2): 144-149.

5. Kudela G, Wiernik A, Drosdzol-Cop A, Machnikowska-Sokolowska M, Gąwlik A, Hyla-Klekot, et al. Multiple variants of obstructed hemivagina and ipsilateral renal anomaly (OHVIRA) syndrome. One clinical centre case series and the systematic review of 734 cases. *J Pediatr Urol.* 2021; 17(5):1-9.
6. Cheng C, Subedi J, Zhang A, Johnson G, Zhao X, Xu D, et al. Vaginoscopic Incision of Oblique Vaginal Septum in Adolescents with OHVIRA Syndrome. *Sci Rep.* 2019 Dec; 9(1): 20042.
7. Kriplani A, Dalal V, Kachhwaha G, Mahey R, Yadav V, Kriplani I. Minimally Invasive Endoscopic Approach for Management of OHVIRA Syndrome. *J Obstet Gynaecol India.* 2019 Aug; 69(4): 350-355.
8. Zarfati A, Lucchetti MC. OHVIRA (Obstructed Hemivagina and Ipsilateral Renal Anomaly or Herlyn-Werner-Wunderlich syndrome): is it time for age-specific management? *J Pediatr Surg.* 2022 Nov; 57(11):696-701.
9. Gungor Ugurlucan F, Dural O, Yasa C, Kirpinar G, Akhan SE. Diagnosis, management, and outcome of obstructed hemivagina and ipsilateral renal agenesis (OHVIRA syndrome): is there a correlation between MRI findings and outcome? *Clin Imaging.* 2020 Feb; 59(2): 172-178.
10. Smith NA, Laufer MR. Obstructed hemivagina and ipsilateral renal anomaly (OHVIRA) syndrome: management and follow-up. *Fertil Steril.* 2007 Apr; 87(4): 918-922.

Lenzetto®

1,53 mg Estradiol



Vía de administración transdérmica



Precisión de la dosis individualizada



Diseño único en pulverizador



Se seca en menos de 2 minutos



Tras la aplicación del fármaco el área se puede lavar después de 1 hora



Aplicación localizada invisible



La aplicación del fármaco deja un área limpia y seca

Nuevo e innovador pulverizador transdérmico para la Terapia Hormonal en la Menopausia



GEDEON RICHTER
La salud es nuestra misión

LEN 06/2019 GR-MP_URUGUAY



Calidad europea al alcance de sus manos

Laboratorio Tresul S.A.

Av. Centenario 2989 | TeleFax: 2487 4108 - 2486 3683 - 2486 3747 | tresul@adinet.com.uy | www.tresul.com