

CASOS CLINICOS

SINDROME DE OHVIRA: REPORTE DE CASO

[OHVIRA SYNDROME: CASE REPORT]

Jenny Adriana Moran Fernandez^{1,2}, Lissa Mariana Cabal Castro^{3,2}, Jorge Alberto Endo Caceres^{4,2}

1. Programa de Residencia en Pediatría, Universidad Libre Seccional, Cali, Colombia; 2. Investigador Grupo de Investigación en Pediatría GRINPED, Universidad Libre Seccional, Cali, Colombia; 3. Programa de Médicos Internos, Universidad Libre Seccional, Cali, Colombia; 4. Sección de Nefrología Pediátrica, Universidad Libre Seccional, Cali, Colombia.

Correspondencia: Dra Jenny Adriana Morán Fernández / **Email:** adrimoranf@gmail.com

Recibido: 5 de enero de 2024

Aceptado: 8 de enero de 2024

Publicado: 30 de abril de 2025

Palabras clave: Malformación mülleriana, anomalía renal ipsilateral, obstrucción hemivaginal

Keywords: Müllerian malformation, ipsilateral renal anomaly, hemivaginal obstruction

Aspectos bioéticos: Los autores declaran que se obtuvo consentimiento informado de los participantes. Los autores declaran que se siguió las normas institucionales éticas.

Financiamiento: Los autores declaran que no hubo financiamiento externo para la elaboración de este trabajo.

Reproducción: Para uso personal e individual. Sujeto a derechos de reproducción.

Datos: Los autores no proporcionaron declaraciones relativas a políticas de uso o disponibilidad de datos.

DOI: 10.37980/im.journal.rspp.20252302

Disponible en:

LatinIndex
LILACS
Revistas Médicas

Resumen

El síndrome de OHVIRA (Obstructed Hemivagina and Ipsilateral Renal Anomaly), secundario a malformación mülleriana, es una patología poco común, previamente conocido como síndrome de Herlyn-Werner-Wunderlich caracterizado por la triada clásica de útero didelfo, hemivagina obstruida y agenesia renal ipsilateral. Se manifiesta con mayor frecuencia en la adolescencia, con dolor pélvico, sensación de masa vaginal, dismenorrea e irregularidad en los ciclos menstruales. El diagnóstico se confirma ecográficamente o por resonancia magnética y su tratamiento es principalmente quirúrgico. Con el retraso diagnóstico se presentan diferentes complicaciones como infertilidad y abortos. Se presenta caso clínico de paciente de 10 años, con múltiples patologías, con cuadro clínico de agenesia renal derecha, útero didelfo y cuadro repetitivo de hematocolpos por obstrucción hemivaginal.

Abstract

OHVIRA syndrome (Obstructed Hemivagina and Ipsilateral Renal Anomaly), secondary to Müllerian malformation, is a rare pathology, previously known as Herlyn-Werner-Wunderlich syndrome, characterized by the classic triad of didelphys uterus, obstructed hemivagina and ipsilateral renal agenesis. Clinically, it manifests itself more frequently in adolescence, with pelvic pain, sensation of vaginal mass, dysmenorrhea, and irregularity in menstrual cycles. The diagnosis is confirmed ultrasonographical or by magnetic resonance imaging and its treatment is mainly surgical. With delayed diagnosis, different complications occur such as infertility and abortions. A clinical case of a 10-year-old patient with multiple pathologies is presented, with clinical symptoms of right renal agenesis, uterus didelphys and repetitive symptoms of hematocolpos due to hemivaginal obstruction.

INTRODUCCION

El síndrome de OHVIRA conocido anteriormente como síndrome de Herlyn-Werner-Wunderlich [1], es una malformación congénita urogenital femenina [2] de baja frecuencia [3,4] y descrito bajo la triada característica de útero didelfo, hemivagina obstruida y agenesia renal ipsilateral [5]. Hace parte de las malformaciones mülleriana, por una alteración de los conductos paramesonéfricos y mesonéfricos en el periodo embrionario [6,7], originando compromiso renal [8,9], septo vaginal y duplicación del útero [2].

Desde el 2007 recibe el acrónimo de OHVIRA [Obstructed Hemivagina and Ipsilateral Renal Anomaly] [9,5], que incluye alteraciones uterinas obstructivas y renales, además de contener otras anomalías uterinas aparte del útero didelfo, que pueden presentarse hasta en un 22 % [10,7].

El cuadro clínico florece en la adolescencia [11], asociado a la menstruación, que encontrará una hemivagina obstruida que impide su paso normal [8,12]. De no tratarse, la menstruación retrograda ocasiona hematoma tubárico y endometriosis abdominal, lo que lleva a la infertilidad [13].

La incidencia de malformaciones mülleriana es del 2- 3% o de 1 en 2000 o 1 en 28.000 [8], teniendo al síndrome de OHVIRA como la menos común, cuya incidencia varía del 0,1% al 3,8% [2,6,14], aunque se considera que presenta incidencia subestimada por el desconocimiento médico y subdiagnóstico [2, 10]. Estas malformaciones mülleriana ocurren en el 7% de las mujeres en edad fértil y 40% de las presentaciones clínicas se relacionan con anomalías renales [10].

El objetivo de reportar este caso es contribuir al crecimiento en la epidemiología y favorecer el reconocimiento médico del síndrome de OHVIRA, con el consecuente diagnóstico, tratamiento oportuno y prevención de complicaciones. Se presenta el caso de paciente de 10 años pluripatológica con hallazgo de agenesia renal derecha, útero didelfo y cuadro repetitivo de hematócolpos por obstrucción hemivaginal.

CASO CLINICO

Femenina de 10 años con antecedentes de agenesia renal derecha detectada ecográficamente (Figura 1), epilepsia e hidrocefalia con derivación ventrículo peritoneal. En junio de 2022 recurre a urgencias por "dolor bajito en el abdomen que no la deja caminar y vomito en 12 ocasiones en un día". Además del dolor abdominal en hemiabdomen bajo y vómito abundante, presentó menstruación de 15 días de duración, con hallazgo de útero didelfo por ecografía pélvica transabdominal (Figura 2). Fue sometida a cirugía laparoscópica con colpotomía, drenaje de hematócolpos y hematosalpinx derecho.

En noviembre 2022 presentó recidiva de hematómetrocolpos y hematosalpinx derecho necesitando nuevas intervenciones mediante vaginoscopia, colpotomía y laparoscopia exploratoria. Con antecedente de vaginoplastia laterolateral y dilatación vaginal debido a re-consultas por cuadro clínico de hemivagina obstruida. Ha requerido múltiples hospitalizaciones por su condición pluripatológica, que además incluye episodios constantes de constipación en manejo por gastroenterología. La paciente ha estado en control con neurología, cirugía pediátrica, gastroenterología y nefrología. En su última visita con nefrología se incluye diagnóstico de Síndrome de OHVIRA, condición que se atribuye por su agenesia renal derecha, útero didelfo, obstrucción hemivaginal. Actualmente no ha requerido nuevas intervenciones debido a buena evolución clínica y control de sus patologías de base.

Figura 1. Ecografía de abdomen total. Riñón derecho ausente.

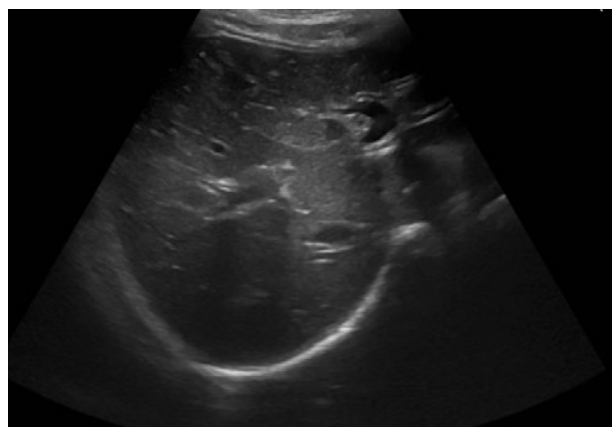
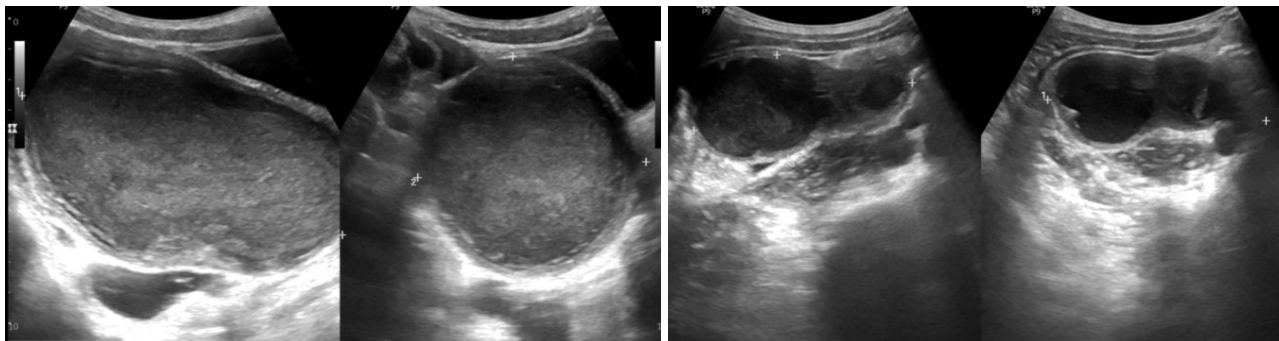


Figura 2. Ecografía ginecológica transabdominal.

En topografía retrouterina imagen sacular hipoecoica sospechoso de hematómetra- hematocolpos. Adyacente imagen piriforme sugestiva de útero didelfo. Imagen de configuración lobulada septada de paredes gruesas de aspecto serpentiforme en relación con distensión de tuba uterina derecha por hematosalpinx.

DISCUSION

La descripción de hemivagina obstruida con útero didelfo es una condición rara de las alteraciones de los conductos de Müller [10,15], relatada inicialmente en 1922 por Purslow. Luego hacia 1950 se añaden las alteraciones renales, dando como resultado la triada hemivagina obstruida, útero didelfo y anomalía renal ipsilateral, principalmente agenesia renal [10,11]. No se sabe con precisión la forma en que se origina esta enfermedad, aparentemente su causa es multifactorial [11,14,16,10]. Se atribuye a una interrupción en el desarrollo de los conductos de Müller y mesonéfricos alrededor de la octava semana de gestación [12,17], donde los conductos de Müller no se fusionan produciéndose el útero didelfo; y debido a una obstrucción temprana en la unión entre el uréter y la pelvis renal se ocasiona la agenesia renal ipsilateral [17]. A pesar de que todavía no ha sido confirmada la causa directa genética del síndrome OHVIRA [18], podría tener vínculos con los genes WNT, HOX y Nodal/Lefty, que participan en el desarrollo urogenital [8]. En una serie de casos se muestra relación genética con el síndrome, siendo los genes implicados: CHD1L, TRIM32, TGFB3, WNT4, RET, FRAS1, FAT1, FOXF1 y PCSK5. También se han reportado casos de variantes genéticas relacionadas con síndrome de OHVIRA y otras condiciones médicas concomitantes, tales como variante del gen CYP21A2 en individuo que cursaba con síndrome de OHVIRA e hiperplasia renal congénita; y paciente con variante en gen UMOD con síndrome de OHVIRA e hiperuricemia [18].

Se puede presentar con dolor abdominal posterior de la menarca [13], dismenorrea o malformaciones urogenitales y en el caso de prepúberes, incontinencia urinaria o masa vaginal externa [12]. El dolor periódico por la obstrucción vaginal luego de la menarca es la queja principal de las adolescentes y secundario al acumulo de sangre puede cursar con hematosalpinx, hematocolpos o hematómetra que se manifiesta con masa vaginal, pélvica o abdominal. En algunos casos puede presentarse con infertilidad o abortos [9]. La manifestación clínica en nuestra paciente estaba dada por dolor abdominal en hemiabdomen inferior, menstruación de 15 días de duración y vómito abundante, con presencia de hematometrocolpos y hematosalpinx.

El diagnóstico se basa en la historia clínica y la exploración física, añadiéndose estudio imagenológico apropiado [6]. Lográndose la confirmación diagnóstica mediante ecografía 3D o resonancia magnética [8,12], esta última aporta datos anatómicos del útero y la vagina, además de mostrar también ciertas alteraciones renales [1], con una precisión aproximada al 100 %, aunque la histeroscopia y la laparoscopia son diagnósticas y terapéuticas [19]. La laparoscopia es conveniente cuando las imágenes no son determinantes y permite diferenciar entre útero simple de uno doble [20]. Pese a las ventajas de la resonancia magnética y la ecografía 3D, en el caso clínico presentado no se cuenta con estas, el diagnóstico se logra realizar mediante ecografía abdominal y pélvica transab-

dominal debido a su fácil acceso y disponibilidad. La paciente presentaba las características de la triada clásica [síndrome de Herlyn-Werner-Wunderlich], dado que inicialmente encuentran tras ecografías la agenesia renal derecha, que concuerda con lo reportado que las alteraciones derechas son doblemente más frecuentes que las izquierdas [4], posteriormente el útero didelfo y hallazgo clínico de hemivagina obstruida. El seguimiento incluye ecografías repetidas y control de la función renal [12,15,21].

El tratamiento está dado por el drenaje del hidrocolpos/hematocolpos, resección del septo vaginal y en algunos casos, está indicada cirugía adicional [11,12,15], como la vaginoplastia, reparación de la vagina con la que se intenta disminuir el riesgo de adherencias postquirúrgicas y estenosis [6].

El manejo quirúrgico es la mejor forma para brindar atención a los síntomas y preservar la fertilidad, la laparoscopia puede ser usada para eliminación de adherencias y endometriosis si se encuentran [4]. En el caso de la paciente requirió cirugía laparoscópica con colpotomía, drenaje de hematocolpos y hematosalpinx, con necesidad de reintervención igualmente laparoscópica por recidiva, además de procedimientos como vaginoplastia y dilatación vaginal.

En circunstancias de obstrucción vaginal y alteraciones renales ipsilaterales es importante tener presente este diagnóstico y evitar complicaciones posteriores [12], tales como adherencias pélvicas, endometriosis, infertilidad y abortos [11,20]. La sospecha clínica, diagnóstico y abordaje del síndrome de OHVIRA debe ser competencia de los diferentes médicos que pueden llegar a tener contacto con estos pacientes: cirujanos, urólogos, médicos de urgencias, ginecólogos, nefrólogos, endocrinólogos o pediatras, entre otros, a fin de brindar un manejo óptimo y prevenir de complicaciones [22,1].

CONCLUSION

Es importante sensibilizar al médico con esta patología, para incrementar su grado de sospecha clínica, llegar prontamente al diagnóstico, dar manejo adecuado y prevenir complicaciones.

El síndrome de OHVIRA que cursa principalmente con hemivagina obstruida y anomalía renal ipsilateral, puede acompañarse de alteraciones uterinas, aunque es una condición rara de las alteraciones de los conductos de Müller.

REFERENCIAS

- [1] Lecka-Ambroziak A, Skobejko-Włodarska L, Ruta H. The Need for Earlier Diagnosis of Obstructed Hemivagina and Ipsilateral Renal Agenesis/Anomaly (OHVIRA) Syndrome in Case of Renal Agenesis in Girls-Case Report and Review of the Literature. *J Clin Med*. 2023 Nov 24;12(23):7284. doi: [10]3390/jcm12237284. PMID: 38068336; PMCID: PMC10706992.2.
- [2] Moufawad G, Giannini A, D'Oria O, et al. Obstructed hemivagina and ipsilateral renal anomaly syndrome: A systematic review about diagnosis and surgical management. *Gynecol Minim Invasive Ther*. Aug 10;12(3):123-129. doi: [10]4103/gmit.gmit_103_22. PMID: 37807996; PMCID: PMC10553600.
- [3] Díaz L, Milena A, Núñez Y, et al. Síndrome de Herlyn-Werner-Wunderlich: a propósito de un caso. *Clínica e Investigación en Ginecología y Obstetricia*, Volume 47, Issue 2, 2020, Pages 75-77, ISSN 0210-573X. doi: <https://doi.org/10.1016/j.gine.2020.01.004>.
- [4] Devanabanda B, Chatterton B, Hassan IN, et al. Obstructed hemivagina with ipsilateral renal agenesis (OHVIRA) syndrome: Typical presentation of a rare syndrome. *Radiol Case Rep*. May 11;18(7):2437-2440. doi: [10]1016/j.radcr.2023.04.016. PMID: 37235085; PMCID: PMC10206379.
- [5] Castillo Lara M, De Pablo Zamora L, Pozuelo Solis E. Herlyn-Werner-Wunderlich syndrome: A case series. *Clin Invest Ginecol Obstet*. 2024;51(1):100912. doi: [10]1016/j.gine.2023.100912

- [6] 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. doi: [10]1016/j.jpedsurg.2022.04.002. Epub 2022 Apr [15] PMID: [35487798]
- [7] Gutiérrez-Montufar OO, Zambrano-Moncayo CP, Otálora-Gallego MC, et al. Síndrome de Herlyn-Werner-Wunderlich: reporte de caso y revisión de la literatura. *Rev Colomb Obstet Ginecol.* 2021 Dec 30;72(4):407-422. doi: [10]18597/rcog.3699. PMID: 35134287; PMCID: PMC8833243.
- [8] Paz-Montañez JJ, Gaitán-Guzmán LF, Acosta-Aragón MA. Síndrome de OHVIRA, a propósito de un caso. *Univ Salud.* 2020, vol.22, n.3, pp.288-291. Epub Sep 01, [2020] ISSN 0124-7107. doi: [10]22267/rus.202203.201.
- [9] Pérez S, Iglesias N, Herrero E, et al. Síndrome de OHVIRA: reporte de 3 casos. *Prog Obstet Ginecol* 2020;63(1):32-35. doi: [10]20960/j.pog.00259.
- [10] Segredo M, Quevedo C, Mera J, et al. Síndrome de OHVIRA. *Archivos de Ginecología y Obstetricia.* 2023; 61:29–36. ISSN 1510–8678. doi: <http://dx.doi.org/10.54638/61.1.3>
- [11] Siu A, Vargas V, Murcia F, et al. Paredes Esteban. Síndrome de OHVIRA: características clínicas y complicaciones, nuestra experiencia. *Cir Pediatr.* 2019; 32: 11-16
- [12] Sijmons A, Broekhuizen S, van der Tuuk K, et al. OHVIRA syndrome: Early recognition prevents genitourinary complications. *Ultrasound.* 2023;31(1):61-64. doi: [10]1177/1742271X221102576. Epub 2022 Jun [20] PMID: 36794112; PMCID: PMC9923143.
- [13] Arakaki R, Yoshida K, Imaizumi J, et al. Obstructed hemivagina and ipsilateral renal agenesis (OHVIRA) syndrome: A case report. *Int J Surg Case Rep.* 2023 Jun; 107:108368. doi: [10]1016/j.ijscr.2023.108368. Epub 2023 May [30] PMID: 37295244; PMCID: PMC10310910.
- [14] Vaidya P, Agarwal P, Vaidya A. Herlyn-Werner-Wunderlich Syndrome: A Case Report. *JNMA J Nepal Med Assoc.* 2023 Mar 1;61(259):283-286. doi: [10]31729/jnma.8096. PMID: 37203938; PMCID: PMC10231529.
- [15] Maquieira-Guillán C, Sánchez-Merino J, Méndez-Díaz C. Síndrome OHVIRA (hemivagina obstruida y anomalía renal ipsilateral) asociada a útero didelfo. *Prog Obstet Ginecol.* 2012; 55 (6): 281-284. doi: [10]1016/j.pog.2012.02.009.
- [16] Huneeus A, Sanz A, Pino V, et al. Síndrome de Hemivagina Obstruida, Útero Didelfo y Agenesia Renal Ipsilateral (OHVIRA), Drenado Parcialmente por Fístula Útero-Uterina Espontánea. *Rev. chil. obstet. ginecol.* 2017, vol.82 (6). doi: [10]4067/S0717-75262017000600595.
- [17] Elgohary MA, Naik R, Elkafafi M, Hamed H, Ali Y. Obstructed hemivagina and ipsilateral renal anomaly (OHVIRA) syndrome: A case report *J Pediatr Surg Case Rep.* 2023;95(102662):102662. <http://dx.doi.org/10.1016/j.epsc.2023.102662>.
- [18] Samanta A, Rahman SM, Vasudevan A, Banerjee S. A novel combination of OHVIRA syndrome and likely causal variant in UMOD gene. *CEN Case Rep.* 2023 May;12(2):249-253. doi: [10]1007/s13730-022-00754-7. Epub 2022 Nov [22] PMID: 36417174; PMCID: PMC10151291.
- [19] Zamboni M, Pomés C, Celle CF, et al. Malformaciones müllerianas: actualización y revisión a propósito de casos clínicos, [2022] *Rev Chil Obstet Ginecol.* 2023;88(4). doi: [10]24875/RECHOG.23000022.
- [20] Lizarazo M, Espinosa C. Síndrome Herlyn Werner Wunderlich Presentación de caso y revisión de literatura. *Rev. Colomb. Radiol.* 2021; 32(1): 5418-21. doi: <https://doi.org/10.53903/01212095.128>
- [21] González Y, Reyes A, Siles A, et al. Diagnóstico prepuberal del síndrome de OHVIRA: ¿es posible? *An Pediatr (Barc).* 2019; 90(4): 244-249. doi: <https://doi.org/10.1016/j.anpedi.2018.04.010>.
- [22] Yang M, Wen S, Liu X, et al. Obstructed hemivagina and ipsilateral renal anomaly (OHVIRA): Early diagnosis, treatment, and outcomes. *Eur J Obstet Gynecol Reprod Biol.* 2021 Jun; 261:12-16. doi: [10]1016/j.ejogrb.2021.03.018. Epub 2021 Apr [16] PMID: [33873082]