

Síndrome de Ovhiria: a propósito de un caso

Cristina Fernández Valor*, **María Jesús Ruiz Navarro***, **Vanesa Souto Muras***, **Paula Hernández Vecino***.

*MIR. Servicio de Ginecología y Obstetricia. Complejo Asistencial de Zamora. Zamora (España).

Correspondencia: Cristina Fernández Valor. cfernandezvalor@gmail.com

RESUMEN

Introducción. El síndrome de Ovhiria es un término anglosajón que engloba a aquellas pacientes con hemivagina obstruida, anomalía renal ipsilateral y útero didelfo. Del inglés "obstructed hemivagina and ipsilateral renal anomaly", previamente englobado dentro del epónimo "Herlyn-Werner-Wunderlich". La incidencia de dicho síndrome es escasa.

Se engloba dentro de las malformaciones müllerianas.

Exposición del caso. Mujer, 13 años. Acude a urgencias por dolor tipo presión en genitales, de tres días de evolución.

Antecedentes: Displasia renal izquierda y agenesia renal derecha. Insuficiencia renal crónica. HTA secundaria. Dos trasplantes renales.

Ginecobstétricos: Nuligesta. Menarquia a los 12 años, reglas escasas.

En el tacto vaginal se objetiva masa en la pared lateral derecha que impresiona de hematocolpos. Se cursa ingreso para analgesia y estudio por sospecha de síndrome de Ovhiria. Realizando ecografía ginecológica de alta resolución y RMN, obteniendo hallazgos compatibles con dicho síndrome.

Tras confirmar el diagnóstico se realiza drenaje del hematocolpos en quirófano.

Diagnóstico y discusión. El síndrome de hemivagina obstruida y anomalía renal ipsilateral es aquel que se presenta con un útero

didelfo, obstrucción vaginal unilateral y agenesia renal ipsilateral. La patogénesis es multifactorial, principalmente en contexto de una malformación mülleriana inducida por el conducto de Wolf ipsilateral. Las anomalías müllerianas tienen una prevalencia del 2-3%.

Es importante conocer este raro síndrome, con el fin de realizar un diagnóstico temprano para prevenir posibles complicaciones y aliviar los síntomas. Es una patología que requiere un enfoque multidisciplinar que engloba a pediatras, ginecólogos, radiólogos y cirujanos pediátricos.

PALABRAS CLAVE

Ovhiria, hematocolpos, útero didelfo, agenesia renal, malformaciones müllerianas.

CASO CLINICO

INTRODUCCIÓN

El síndrome de Ohvira es un término anglosajón, surgido en 2007, para englobar a aquellas pacientes con hemivagina obstruida, anomalía renal ipsilateral y útero didelfo. OHVIRA, del inglés "obstructed hemivagina and ipsilateral renal anomaly", previamente englobado dentro del epónimo "Herlyn-Werner-Wunderlich". La incidencia de dicho síndrome es

escasa, existiendo solo publicaciones de casos aislados o series de casos [1, 2].

Este síndrome se engloba dentro de las malformaciones müllerianas, aquellas que surgen de defectos en la fusión o resorción de los conductos de Müller.

EXPOSICIÓN DEL CASO

Mujer de 13 años, que acude a urgencias por dolor tipo presión en genitales, de tres días de evolución que ha ido en aumento, llegando a producirle vómitos.

Antecedentes personales:

- Uterohidronefrosis bilateral grave secundaria a displasia renal izquierda y agenesia renal derecha. Uteronefrectomía riñón derecho en periodo neonatal con pieloureterostomía cutánea izquierda en 2010. Cierre de ureterostomía en 2012.
- Insuficiencia renal crónica.
- HTA secundaria.
- Dos trasplantes renales.
- Tratamiento: Prograff 2.5, Micofenoloca, Metilprednisolona 4mg, Amlodipino.
- Antecedentes ginecobstétricos: Nuligesta. Menarquia a los 12 años, reglas escasas.

En la anamnesis la madre refiere que en una prueba en el hospital donde controlan la patología renal le diagnosticaron de "útero doble".

A la exploración:

- En el tacto vaginal se objetiva masa en la pared lateral derecha que impresiona de hematocolpos.
- Ecografía de primer nivel en urgencias: útero doble, el derecho impresiona con contenido ecomixto sugerente de coágulos.

Se realiza ecografía ginecológica de alta resolución: útero didelfo. Útero izquierdo con endometrio de 9.14mm; el derecho impresiona continuarse con zona heterogénea, endometrio de 62x60mm. Leve hematosalpinx. Ambos ovarios normales (Figura 1).

Se decide ingreso para analgesia y completar estudio por sospecha de síndrome de Ovhira.

Durante el ingreso se realiza RMN: útero didelfo, con cuerpo uterino izquierdo de morfología y apariencia normal, con adecuado grosor endometrial. El cuerpo uterino derecho se encuentra marcadamente dilatado, sin delimitar claramente el endometrio y miometrio, y se continua con un cérvix y vagina de gran tamaño con contenido compatible con sangre y coágulos. Muestra una morfología lobulada en reloj de arena y unos diámetros máximos de 12x5.7x7 cm. Caudalmente se aprecia un canal vaginal de 3cm de longitud de aspecto colapsado. En su aspecto izquierdo y de apariencia colapsada parece identificarse un cérvix izquierdo que alcanza la vagina. Hallazgos compatibles con síndrome de Ovhira, con un útero didelfo, con cuerpo uterino izquierdo de aspecto normal y un cuerpo uterino derecho dilatado, con obstrucción en vagina (tabique vaginal) y hematocolpos masivo secundario (Figura 2).

Tras confirmar el diagnóstico se realiza drenaje del hematocolpos en quirófano e histeroscopia. En primer lugar se realiza histeroscopia, sin llegar a obtener una buena imagen debido al sangrado. Posteriormente se realiza una incisión en el tabique vaginal, drenando moderada cantidad de coágulos, y realizando una sutura coronal. Se deja sondaje vesical para prevenir el cierre, pero finalmente se cae el sondaje a las 12h de la intervención. Tras el proceso terapéutico la paciente presenta clara mejoría de la sintomatología siendo dada de alta.

La paciente no acude a las citas de control. Dos meses tras el procedimiento vuelve a acudir a urgencias por sensación de presión, siendo diagnosticada de recidiva del hematocolpos por cierre de la cicatriz. La paciente desea ser derivada al centro de tercer nivel donde le siguen su patología renal, por lo que se realiza derivación.

DIAGNÓSTICO Y DISCUSIÓN

El síndrome de hemivagina obstruida y anomalía renal ipsilateral es aquel que se presenta con un útero didelfo, obstrucción vaginal unilateral y agenesia renal ipsilateral. La

patogénesis es multifactorial, aunque principalmente en contexto de una malformación mülleriana inducida por el conducto de Wolf ipsilateral [2]. Además de la formación de los riñones, los conductos mesonéfricos de Wolf son elementos inductores de la adecuada fusión de los conductos müllerianos [1]. El introito vaginal no se ve afectado porque su origen procede del seno urogenital [2]. Las anomalías müllerianas tienen una prevalencia estimada del 2-3% [3].

La agenesia renal es la anomalía renal asociada más frecuente, pero también puede estar asociada a otras malformaciones como riñón poliquístico o duplicidad uretral [3]. Por ello toda paciente diagnosticada de malformación renal deberá ser evaluada a nivel ginecológico, y viceversa, para descartar malformaciones asociadas como ocurre en este síndrome. La mayoría de estas pacientes ya son conocedoras de la malformación renal asociada, pues esta normalmente se diagnostica en la infancia o incluso prenatalmente.

Este síndrome normalmente no se diagnostica hasta la menarquia, ya que habitualmente la clínica no comienza hasta este momento. Suele presentarse con dolor pélvico crónico, dismenorrea, tumoración pélvica a estudio, todo ello relacionado con el acúmulo de sangre en la menstruación (hematocolpos).

La naturaleza elástica de la vagina le permite acomodar gran cantidad de sangre que se reabsorbe entre ciclos menstruales. Por lo tanto, las pacientes tienen el potencial de permanecer asintomáticas mucho tiempo después de la menarquia [4].

El principal problema en el diagnóstico de este síndrome es la falta de conocimiento, dada su poca prevalencia [1, 3].

En cuanto a las complicaciones asociadas, las más frecuentes son aquellas relacionadas con el hematocolpos: endometriosis, adherencias pélvicas, hematosálpinx, piosálpinx, peritonitis pélvica por ruptura de absceso tubo ovárico o retención aguda de orina [1, 2]. Por otro lado, las malformaciones müllerianas pueden asociar resultados reproductivos adversos. En el 5 a 10% de las mujeres con pérdidas gestacionales recurrentes e incluso en 25% de las mujeres con pérdidas gestacionales en el segundo trimestre,

distocias, o con parto pretérmino tienen malformaciones müllerianas asociadas [2].

Para el diagnóstico la técnica de elección inicial es la ecografía 2D. La bibliografía reciente ha demostrado un alto grado de concordancia entre la ecografía 3D y la resonancia magnética nuclear [1], por lo que la ecografía 3D está ganando un papel muy importante en el diagnóstico de dichas patologías, siendo de gran utilidad. Aunque hay que tener en cuenta su alta dependencia del operador, lo cual supone su mayor limitación [3]. La precisión de la resonancia magnética en el diagnóstico de malformaciones uterinas está bien establecida, con una precisión de hasta el 100% [1].

El tratamiento de este síndrome, en el ámbito de ginecología, es quirúrgico, siendo preciso resear el tabique vaginal a través de un abordaje endovaginal con marsupialización de la vagina ciega para favorecer el drenaje, y posterior dilatación para evitar el cierre del tabique. Este procedimiento se puede realizar en un solo tiempo quirúrgico o en dos, según sea preciso. Las complicaciones del tratamiento son poco frecuentes, como: adenosis vaginal y estenosis vaginal [2].

Como conclusión, es importante conocer este raro síndrome, con el fin de realizar un diagnóstico temprano de cara a prevenir posibles complicaciones y aliviar los síntomas. Es preciso resaltar la importancia de investigar malformaciones genitales asociadas en toda paciente con agenesia renal o malformaciones renales. Es una patología que requiere un enfoque multidisciplinar que engloba a pediatras, ginecólogos, radiólogos y cirujanos pediátricos.

BIBLIOGRAFIA

1. Guillán Maqueira C , Sánchez-Merino JM, Méndez-Díaz C. Síndrome de Ohvira (hemivagina obstruida y anomalía renal ipsilateral) asociado a útero didelfo. Prog Obstet Ginecol. 2012. 55(6): 281-284
2. Afrashtehfar CD, Piña-García A, Afrashtehfar KI. Malformaciones müllerianas. Síndrome de hemivagina obstruida y anomalía renal ipsilateral

- (OHVIRA) [Müllerian anomalies. Obstructed hemivagina and ipsilateral renal anomaly syndrome (OHVIRA)]. Cir Cir. 2014;82(4):460-71.
- Han B, Herndon CN, Rosen MP, Wang J, Daldrup-Link H. Uterine didelphys associated with obstructed hemivagina and ipsilateral renal anomaly (OHVIRA) syndrome. J Radiol Case Rep. 2010; 5(1):1-6.
 - Güdücü N, Gönenç G, Işçi H, Yiğiter AB, Dünder I. Herlyn-Werner-Wunderlich syndrome--timely diagnosis is important to preserve fertility. J Pediatr Adolesc Gynecol. 2012; 25(5):e111-2.

TABLAS Y FIGURAS

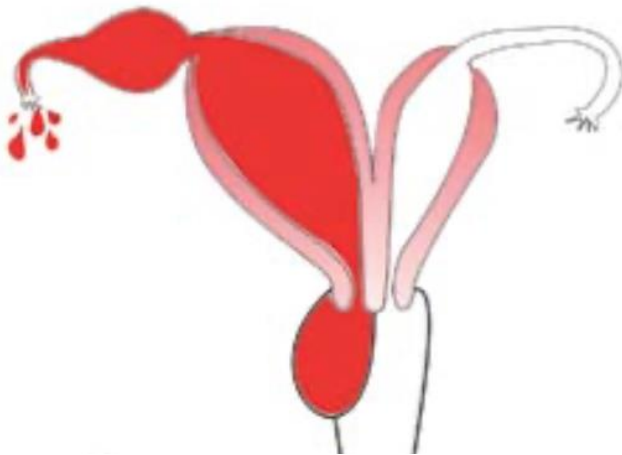


Imagen 1: Útero didelfo con una hemivagina obstruida por un tabique vaginal, colpometra, hematometra, hematosalpinx

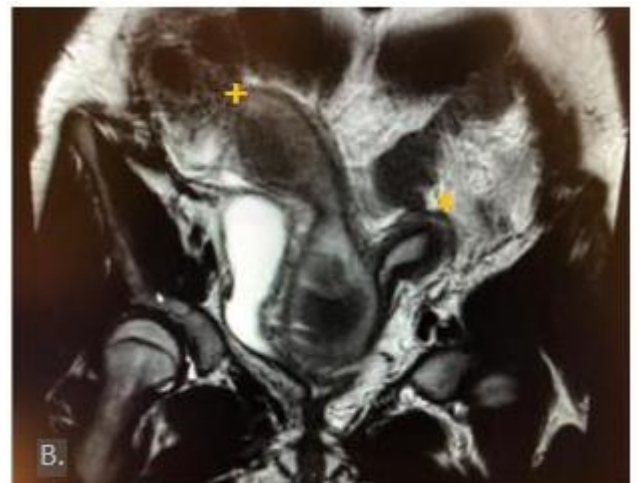
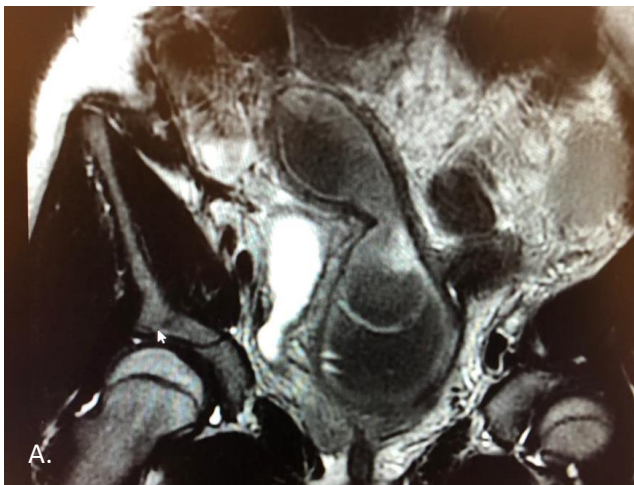


Imagen 2. En la imagen A se objetiva el útero izquierdo de morfología normal (*), y el útero derecho ocupado por hematocolpos (+). En la imagen B se objetiva la magnitud del hematocolpos