

Síndrome de hemivagina obstruida con agenesia renal ipsilateral (OHVIRA). Presentación de caso y revisión de la literatura actualizada

Obstructed hemivagina with ipsilateral renal agenesis (OHVIRA) syndrome. A case report and review of the updated literature

Manuel Andrés Fontalvo Peñaranda[1]
Armando José Gulfo Gutiérrez[2]
Mauro Casarosa Rojas[3]
Eduardo De Núbila Lizcano[4]
https://doi.org/10.53903/01212095.376

Palabras clave (DeCS)

Conductos müllerianos
Anomalías urogenitales
Agenesia renal
Imagen por resonancia magnética
Hematocolpos

Key words (MeSH)

Müllerian ducts
Urogenital abnormalities
Renal agenesis
Magnetic resonance imaging
Hematocolpos

Resumen

El síndrome de OHVIRA, anteriormente conocido como síndrome de Herlyn-Werner-Wunderlich, es una malformación urogenital femenina rara, que se caracteriza por la coexistencia de anomalías müllerianas y renales, entre las que se destacan un útero didelfo, hemivagina obstruida y agenesia renal ipsilateral. El diagnóstico suele establecerse después de la menarquia. La sintomatología clínica más común consiste en dolor pélvico inespecífico asociado a amenorrea y masa abdominopélvica palpable secundaria a hematocolpos. Entre las complicaciones más frecuentes se encuentran dolor pélvico crónico, infecciones, infertilidad y endometriosis. En este escenario, la contribución de las imágenes diagnósticas (ecografía y resonancia magnética) son esenciales para una caracterización precisa de estos hallazgos. Asimismo, la comprensión integral de este síndrome, sus múltiples manifestaciones y clasificación son cruciales para implementar un tratamiento adecuado y oportuno. Se describe el caso de una paciente femenina de 11 años de edad acompañado de una revisión actualizada de la literatura.

Summary

The OHVIRA syndrome, previously known as Herlyn-Werner-Wunderlich syndrome, is a rare female urogenital malformation characterized by the coexistence of müllerian and renal anomalies, prominently featuring a didelphys uterus, obstructed hemivagina, and ipsilateral renal agenesis. Diagnosis is typically established after menarche, with the most common clinical symptoms including nonspecific pelvic pain associated with amenorrhea and palpable abdominopelvic mass secondary to hematocolpos. Frequent complications include chronic pelvic pain, infections, infertility, and endometriosis. In this context, the contribution of diagnostic imaging (ultrasound and magnetic resonance imaging) is essential for precise characterization of these findings. Furthermore, a comprehensive understanding of this syndrome, its multiple manifestations, and classification is crucial for implementing appropriate and timely treatment. We present the case of an 11-year-old female patient, accompanied by an updated review of the literature.

[1]Residente de segundo año de posgrado de Radiología e imágenes diagnósticas, Universidad del Norte. Barranquilla, Colombia.

[2]Residente de tercer año de posgrado de Radiología e imágenes diagnósticas, Universidad del Norte. Barranquilla, Colombia.

[3]Residente de primer año de posgrado de Radiología e imágenes diagnósticas, Universidad del Norte. Barranquilla, Colombia.

[4]Especialista en Radiología e imágenes diagnósticas. Docente de posgrado de la Universidad del Norte. CEDIUL imágenes diagnósticas y terapéuticas. Barranquilla, Colombia.

CEDIUL imágenes diagnósticas y terapéuticas. Barranquilla, Colombia.

Departamento de Radiología de la Fundación Hospital Universidad del Norte. Soledad, Colombia.

Introducción

El síndrome de OHVIRA, por las iniciales en inglés de Obstructed Hemivagina with Ipsilateral Renal Anomaly, anteriormente llamado síndrome de Herlyn-Werner-Wunderlich, denominado en honor a sus primeros descubridores, Herlyn y Werner en 1971 y Wunderlich en 1976, es una anomalía urogenital femenina originada en los conductos müllerianos. Se estima que esta entidad, aunque infrecuente y poco documentada, afecta entre el 0,1% y el 3,8% de la población general (1,2). Se caracteriza por malformaciones uterinas, hemivagina obstruida y anomalías renales y/o del tracto urinario ipsilateral. Sus manifestaciones principales incluyen útero didelfo, como la malformación mülleriana más común, asociada a una hemivagina separada por un septo que puede inducir la formación de hematocolpos en caso de obstrucción completa, junto con anomalía renal ipsilateral; es prevalente la agenesia. Sin embargo, existen diversas variantes de presentación de esta afección (2). Se documenta un nuevo caso de este raro síndrome, complementándolo con una revisión actualizada de la literatura, enfatizando sobre la importancia de las imágenes diagnósticas en la identificación y abordaje oportuno de esta patología.

Presentación del caso clínico

Paciente femenina de 11 años de edad, con antecedente de agenesia renal derecha diagnosticada en mazo del 2021 mediante UroTAC (figura 1), quien acude al servicio de urgencias por dolor abdominal progresivo de dos semanas de evolución localizado en la fosa ilíaca derecha e irradiado al miembro inferior ipsilateral, asociado a retraso menstrual de dos meses tras la menarquía ocurrida seis meses antes. Niega actividad sexual previa. El examen físico muestra signos vitales estables, dolor a la palpación en el hemiabdomen inferior y signos de irritación peritoneal. El examen pélvico es limitado, no se realiza evaluación vaginal ni cervical; con genitales externos normales a la inspección. Una ecografía pélvica transabdominal revela un útero doble, o didelfo, con hematometra en el cuerno derecho (figura 2a), hematocolpos de aproximadamente 122 cm^3 y un quiste hemorrágico en el ovario derecho (figura 2b). Se complementa el estudio con una resonancia magnética (RM) que confirma la malformación mülleriana, mostrando dos hemiúteros con cavidades endometriales separadas, hematometra en el hemiútero derecho y distensión vaginal por hematocolpos debido a una hemivagina obstruida, además de un quiste hemorrágico en el ovario derecho (figuras 3-6). El servicio de cirugía pediátrica realiza el drenaje del hematocolpos y hematometra, así como una vaginoplastia por videolaparoscopia en un solo tiempo. Durante la genitoscopia y colposcopia se confirma un doble cuello uterino con un tabique que divide una hemivagina atrésica derecha de una hemivagina permeable izquierda, el cual es removido, dejando un único conducto vaginal. El posoperatorio transcurre sin complicaciones y la paciente tiene una evolución clínica favorable.

Discusión

El síndrome de Herlyn-Werner-Wunderlich, originalmente se identificaba por útero didelfo, hemivagina obstruida con hematocolpos y agenesia renal ipsilateral (1,2). Sin embargo, casos posteriores han revelado una variedad de anomalías asociadas, lo que llevó a la introducción del término OHVIRA, propuesto por Smith y Laufer en 2007, para referirse específicamente a la obstrucción de una hemivagina con alguna forma de anomalía renal ipsilateral, ampliando así el espectro de manifestaciones (1,3). La etiología del síndrome no está completamente esclarecida, pero se postula que puede surgir de una anomalía en la fusión de los conductos müllerianos durante el desarrollo fetal, probablemente entre las semanas 8 y 12 de gestación, cuando también interfiere en el desarrollo de la porción caudal de uno de los conductos de Wolf (conducto primitivo precursor de la yema ureteral) que causa la malformación o agenesia renal (3).

La prevalencia de anomalías del conducto mülleriano se describe hasta en un 7% de la población general, y al menos el 30% de esta se asocia con alguna anomalía renal, con una mayor incidencia en el lado derecho (4). La principal anomalía mülleriana en más del 80% de los casos es el útero didelfo, mientras que en un pequeño porcentaje se observa útero bicorne y septado. La agenesia renal es la alteración más común, presente en un 85% de los casos, seguida por anomalías como riñón ectópico, riñón en herradura y riñón dúplex. Se han documentado casos con inserción ureteral ectópica en la hemivagina (1). Es importante destacar que casi el 50% de las anomalías renales encontradas durante el periodo prenatal son displasia renal multiquística, que en la mayoría de los casos se reabsorben para posteriormente convertirse en agenesia renal (5).

En 2015, Zhu et al. propusieron una clasificación del síndrome de OHVIRA/Herlyn-Werner-Wunderlich basada en la obstrucción parcial o completa de la hemivagina (figura 7) La clase I se caracteriza por una hemivagina totalmente obstruida y se subdivide en dos subtipos: el subtipo 1.1, que presenta una hemivagina ciega sin conexión al útero duplicado, y el subtipo 1.2, que muestra atresia cervicovaginal sin unión uterina, con obstrucción o subdesarrollo del cérvix y la vagina. Este grupo de pacientes, que generalmente inicia síntomas alrededor de los 12 años de edad, experimenta con más frecuencia complicaciones como hematometra, hematocolpos, hemoperitoneo y endometriosis (6).

La clase II se distingue por una obstrucción incompleta de la hemivagina, también dividida en dos subtipos: el subtipo 2.1, con reabsorción parcial del tabique vaginal y pequeña comunicación entre las hemivaginas, y el subtipo 2.2, que presenta una obstrucción completa de una hemivagina con comunicación entre ambos cérvix. Los síntomas en este grupo tienden a aparecer varios años después de la menarquia, con flujo purulento o sanguinolento y un mayor riesgo de infecciones genitourinarias ascendentes, como la enfermedad pélvica inflamatoria (EPI) (6). Esta clasificación no se aplica a casos de útero bicorne o septado y no considera el tipo de anomalía renal. Sin embargo, es fundamental para planificar el tratamiento quirúrgico o médico, así como para determinar el pronóstico y las posibles complicaciones.

Las principales modalidades de imagen utilizadas para el diagnóstico son la ecografía y la resonancia magnética (RM). El ultrasonido es una opción conveniente y no invasiva, y es el método de primera línea para detectar malformaciones müllerianas y renales. Sin embargo, la resolución de los tejidos blandos es limitada y la precisión del diagnóstico puede depender del operador. El examen de ultrasonido pélvico puede revelar útero doble (didelfo o bicorne, entre otros) y detectar sus principales complicaciones, como hematocolpos o hematometrocolpos, según el grado de distensión, pero con limitaciones para caracterizar adecuadamente la valoración del tabique vaginal obstruido y el nivel de la obstrucción; de igual forma, con un abordaje abdominal la presencia o no de agenesia renal (1,7).

La RM permite imágenes de tejidos blandos multiplanares y multisecuencias con alta resolución, lo que facilita una visualización detallada de la morfología del útero, cérvix y vagina, además, proporciona una evaluación precisa de anomalías como agenesia o aplasia cervical, el plano de obstrucción del septo vaginal, así como la comunicación entre dos cérvix o hemivaginas. Las imágenes en secuencias T1WI y T2WI permiten determinar la ubicación y volumen, así como la composición y estadio de un hematoma contenido (hematometra, hematocolpos, hematometrocolpos). Las secuencias de DWI y los mapas de coeficientes de difusión son métodos altamente sensibles y específicos para diagnosticar complicaciones relacionadas con el flujo retrógrado y la endometriosis resultante, así como procesos infecciosos como piosalpinx, piohematocolpos, pelviperitonitis, abscesos y adherencias pélvicas, proporcionando un valor de referencia crucial para su clasificación y el desarrollo de estrategias quirúrgicas apropiadas (8).

La vaginoplastia, que incluye la resección del septo y el drenaje del hematocolpos, es el tratamiento principal para aliviar la obstrucción. En casos más complejos se puede optar por una vaginoplastia en dos tiempos (1,3). Además, se pueden considerar otros procedimientos, como ureteronefrectomía, salpingectomía o cervicoplastia, los cuales deben personalizarse según la clasificación de cada caso y las complicaciones adicionales (1,4)

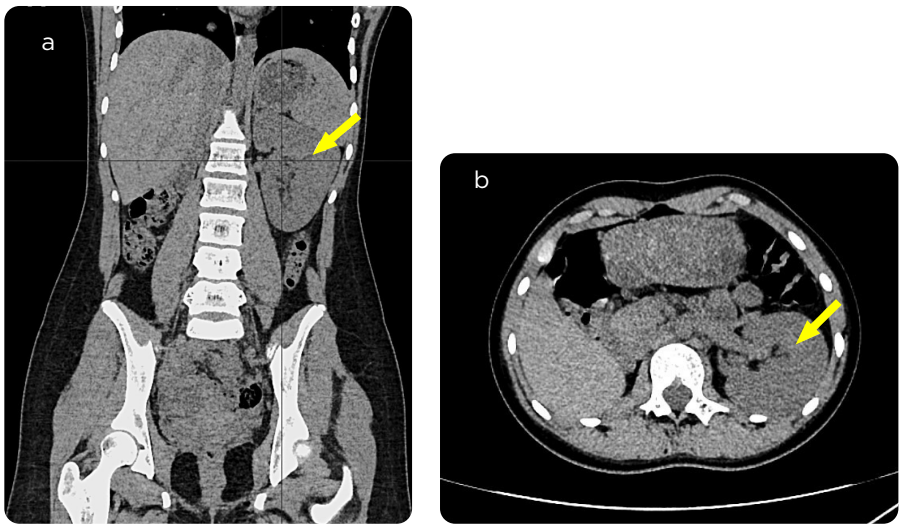


Figura 1. UroTAC. Cortes a) coronal y b) axial en ventana de tejidos blandos. Fosa renal derecha vacía por agenesia congénita. Riñón izquierdo ligeramente aumentado de tamaño por hipertrofia compensatoria (flechas amarillas).

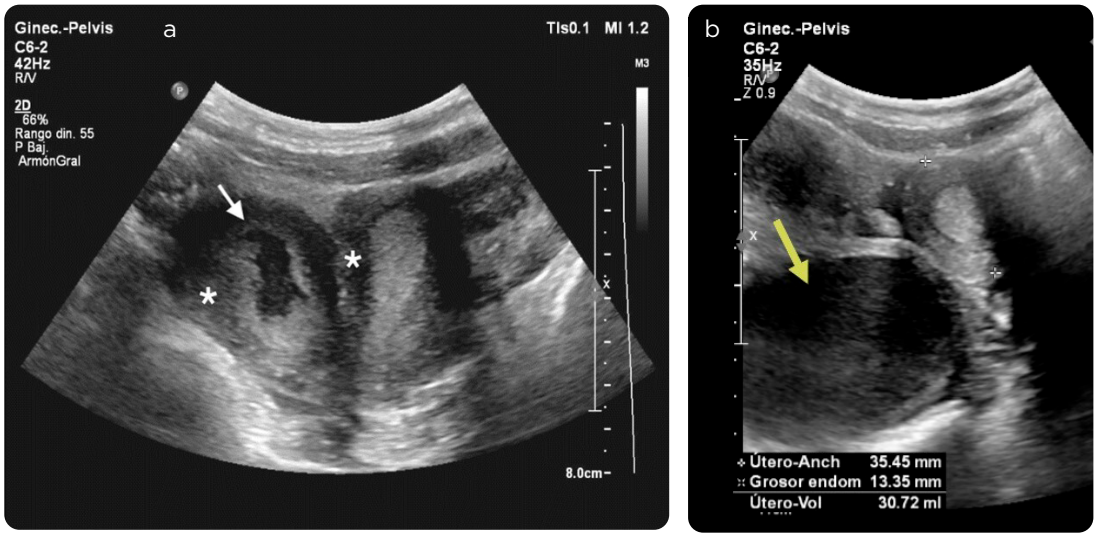


Figura 2. Cortes longitudinal (a) y transversal (b) de ultrasonografía pélvica transabdominal en modo B. a) Se observan dos cuerpos uterinos (asteriscos), ambos con engrosamiento endometrial. La cavidad endometrial derecha se encuentra distendida con líquido heterogéneo, hemático (flecha blanca). b) En el anexo derecho se observa un quiste unilocular con ecos internos, sin componente sólido nodular, o flujo al Doppler, sugestivo de un quiste hemorrágico (flecha amarilla).

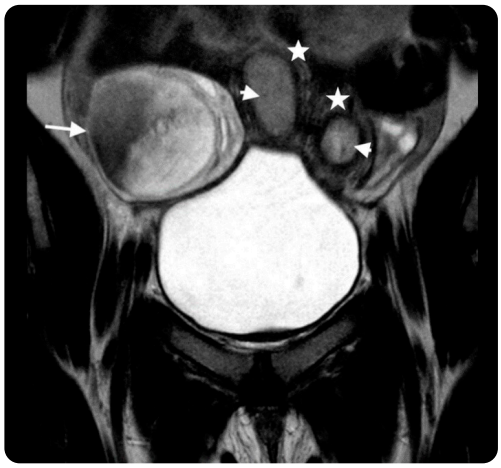


Figura 3. RM de pelvis. Secuencia ponderada en T2 FAT SAT, corte coronal. En la región anexial derecha, se observa una imagen ovalada heterogénea, predominantemente de alta señal con componente de baja señal mal definido adyacente al cuerpo uterino derecho (flecha blanca), en relación con quiste hemorrágico. Los dos cuerpos uterinos (estrellas), muestran engrosamiento endometrial (cabezas de flecha blancas).



Figura 4. RM de pelvis. Secuencia ponderada en T1 + C FS, corte coronal. Ambos cuerpos uterinos (flechas blancas), muestran realce homogéneo con el contraste. La cavidad uterina derecha está expandida por líquido de alta señal, sugestivo de hematometra. Quiste hemorrágico anexial derecho sin realces patológicos (flecha curva). La vejiga, señalada con la estrella negra.

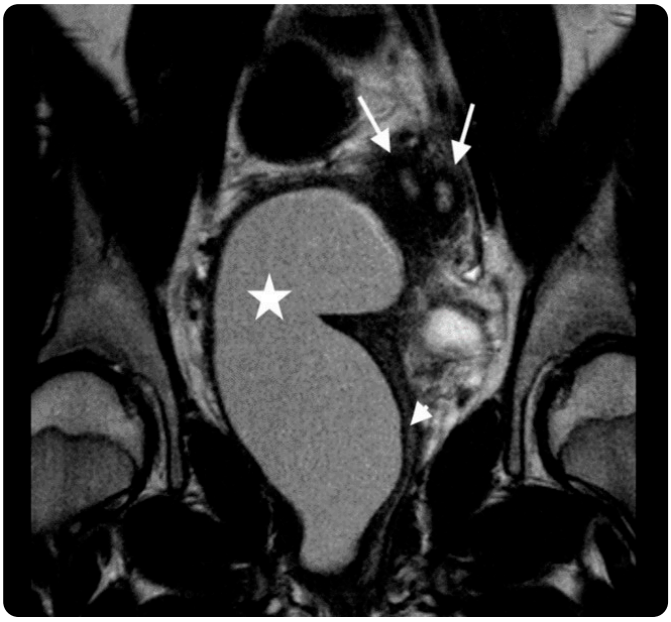


Figura 5. RM de pelvis. Secuencia ponderada en T2, corte coronal. Dos cuellos uterinos (flechas blancas), a nivel caudal (estrella) se aprecia una ocupación de la hemivagina derecha por material de alta señal con igual comportamiento en secuencia T1 confirmando contenido hemático. Se identifica la hemivagina izquierda colapsada y separada por un septo, indicando defecto de fusión (cabeza de la flecha).



Figura 6. RM de pelvis. Secuencia ponderada en T1 simple, corte axial. Quiste de ovario derecho (flecha blanca). Ocupación de hemivagina derecha por material de alta señal que corresponde a hematocolpos (estrella negra).

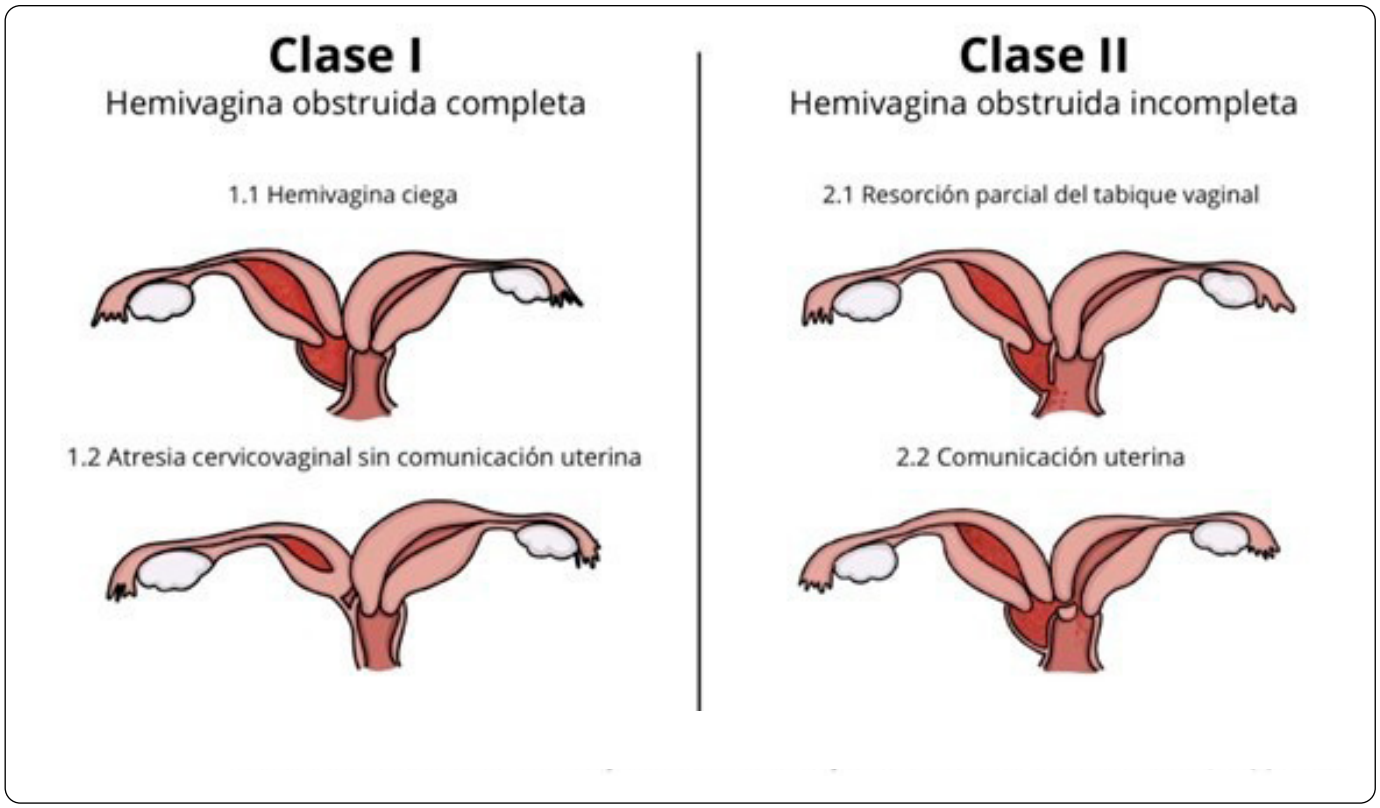


Figura 7. Clasificación del síndrome de OHVIRA/HWW propuesta por Zhu en 2015 (6).

En general, las anomalías müllerianas por sí solas no impiden la gestación, ni hay evidencia suficiente de relación con infertilidad, pero sí se asocian a una mayor incidencia de complicaciones en el embarazo como partos prematuros, ruptura prematura de membranas o mortalidad perinatal (4,5).

Estudios recientes han propuesto nuevas recomendaciones para implementar el tamizaje ecográfico de anomalías müllerianas en mujeres jóvenes (previo a la menarquia) con diagnóstico prenatal de malformaciones renales, tales como agenesia renal unilateral, displasia renal multiquística o ectopia renal. La ecografía pélvica, al ser una técnica de bajo costo, alta accesibilidad y buen rendimiento diagnóstico, permite la detección temprana de estas anomalías, facilitando una intervención oportuna y un manejo clínico controlado, lo que podría reducir significativamente el riesgo de complicaciones a largo plazo (9,10).

Conclusión

El síndrome de OHVIRA es una entidad clínica compleja con manifestaciones heterogéneas y hallazgos imagenológicos diversos, lo que subraya la necesidad de un abordaje multidisciplinario para su manejo óptimo. Las modalidades de imagen, en particular la ecografía pélvica y la RM, son fundamentales para el diagnóstico preciso, la clasificación anatómica y la caracterización de las anomalías asociadas. La RM, dada su superior resolución de tejidos y capacidad para delimitar la anatomía pélvica, constituye el estándar de oro para la evaluación preoperatoria y la planificación quirúrgica.

La estrecha correlación embriológica entre los sistemas renal y mülleriano exige una evaluación sistemática bidireccional: ante anomalías renales diagnosticadas en el periodo prenatal o neonatal (como agenesia o ectopia renal), se deben descartar malformaciones müllerianas concomitantes; inversamente, toda paciente con anomalías müllerianas debe ser evaluada mediante ecografía abdominal para identificar posibles defectos renales asociados. El tratamiento quirúrgico, con la vaginoplastia como intervención principal, debe individualizarse según la anatomía específica y los síntomas de cada paciente, con el objetivo de resolver la obstrucción y preservar la función reproductiva. Un diagnóstico temprano, respaldado por estudios imagenológicos adecuados, junto con un manejo integral y personalizado, son determinantes para optimizar el pronóstico funcional, prevenir complicaciones a largo plazo y mejorar la calidad de vida de las afectadas.

Reconocimientos

Premio a Mejor Caso Interesante presentado en el XXVIII Seminario Internacional de Radiología, llevado a cabo los días 27 y 28 de febrero de 2025, en Barranquilla, Colombia.

Referencias

1. Borges AL, Sanha N, Pereira H, Martins A, Costa C. Herlyn-Werner-Wunderlich syndrome also known as obstructed hemivagina and ipsilateral renal anomaly: A case report and a comprehensive review of literature. Radiology Case Reports. 2023;18(8):2771-84.
2. Elgohary MA, Naik R, Elkafafi M, Hamed H, Ali Y. Obstructed hemivagina and ipsilateral renal anomaly (OHVIRA) syndrome: A case report. J Pediatric Surg Case Reports. 2023;95:102662.
3. Smith NA, Laufer MR. Obstructed hemivagina and ipsilateral renal anomaly (OHVIRA) syndrome: management and follow-up. Fertility Sterility. 2007;87(4):918-22.
4. Sugi MD, Penna R, Jha P, Põder L, Behr SC, Courtier J, et al. Müllerian Duct Anomalies: Role in fertility and pregnancy. RadioGraphics. 2021;41(6):1857-75.
5. Zhang H, Zhang Y, Bao L, Ning G. MRI presentations of Müllerian duct anomalies in association with unilateral renal agenesis. Clin Radiol. 2023;78(3):168-74.
6. Zhu L, Chen N, Tong JL, Wang W, Zhang L, Lang JH. New classification of Herlyn-Werner-Wunderlich Syndrome. Chinese Med J. 2015;128(2):222-5.
7. 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 Imag. 2020;59(2):172-8.
8. Zhang J, Xu S, Yang L, Songhong Y. MRI image features and differential diagnoses of Herlyn-Werner-Wunderlich síndrome. J Gynecol Endocrinol. 2019;26(5).
9. 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 Pediatric Urol. 2018;14(2):144-9.
10. Fei YF, Smith YR, Wan J, Dendrinos ML, Winfrey OK, Quint EH. Should we screen for Müllerian anomalies following diagnosis of a congenital renal anomaly? J Pediatric Urol. 2022;18(5):676.e1-676.e7.

Correspondencia

Manuel Andrés Fontalvo Peñaranda
Calle 93 # 72-71 Mirador del Parque, apto 623, torre 6
Barranquilla, Colombia
mafp_92@hotmail.com

Recibido para evaluación: 25 de agosto de 2024
Aceptado para publicación: 15 de septiembre de 2024