

Síndrome de OHVIRA: Causa Inusual de Sangrado Intermenstrual y Descarga Vaginal en una Adolescente. Reporte de un Caso.

Alejandra Cabellos M. (1) Karen Cabrera P. (2) Constanza Lema H. (2)

(1) Especialista en Ginecología Infantil y Adolescente. Profesor Instructor del Instituto de Ciencias Clínicas del Campo Clínico Osorno, Universidad Austral de Chile. Hospital Base San José Osorno, Servicio de Ginecología y Obstetricia. (2) Licenciada en Medicina, Interna de Medicina, Escuela de Medicina, Universidad Austral de Chile.

RESUMEN

Introducción: El síndrome de OHVIRA (Obstructed hemivagina and ipsilateral renal anomaly) corresponde a una malformación mülleriana poco frecuente. Los síntomas son variados dependientes del grado de obstrucción de la hemivagina y la presencia de infección. Cuando existe microperforación del tabique vaginal, el cuadro puede ser de instalación más lenta y su diagnóstico más tardío.

Objetivo: Se presenta el caso de una paciente con Síndrome de OHVIRA con manifestación clínica inhabitual manejado en forma exitosa.

Caso clínico: Adolescente con cuadro de dismenorrea progresiva, sangrado uterino excesivo y flujo intermenstrual hematurpuroso ocasional, al examen físico con leve abombamiento vaginal. Se confirmó diagnóstico de OHVIRA mediante resonancia magnética de abdomen y pelvis. Posteriormente se realizó cirugía vía vaginal de drenaje y resección del septum vaginal con evolución posterior favorable.

Conclusión: Una alta sospecha clínica de estas malformaciones junto con un estudio imagenológico por resonancia magnética permite un diagnóstico y manejo oportuno evitando complicaciones futuras.

PALABRAS CLAVE: síndrome de OHVIRA, microperforación del tabique vaginal, dismenorrea, malformación mülleriana.

SUMMARY

Introduction: OHVIRA syndrome (Obstructed hemivagina and ipsilateral renal anomaly) corresponds to a rare Müllerian malformation. The symptoms are varied depending on the degree of obstruction of the hemivagina and the presence of infection. When there is microperforation of the vaginal septum, the condition may be slower and later diagnosed.

Objective: The case of a patient with OHVIRA syndrome with an unusual clinical manifestation successfully managed is presented.

Case report: Adolescent with progressive dysmenorrhea, excessive uterine bleeding and occasional hematurpurose intermenstrual flow, on physical examination with mild vaginal swelling. OHVIRA diagnosis was confirmed by magnetic resonance imaging of the abdomen and pelvis. Subsequently, vaginal drainage

and septum resection surgery was performed with favorable posterior evolution.

Conclusion: A high clinical suspicion of these malformations together with a magnetic resonance imaging study allows timely diagnosis and management avoiding future complications.

KEY WORDS: OHVIRA syndrome, microperforation of the vaginal septum, dysmenorrhea, Müllerian malformation.

INTRODUCCIÓN

Las malformaciones Müllermanas son las más frecuentes en la población femenina, presentándose aproximadamente en el 7% de las mujeres en edad reproductiva, se asocian en un 40% a anomalías renales. Una de ellas es el síndrome de hemivagina obstruida con anomalía renal ipsilateral u OHVIRA (Obstructed Hemivagina, Ipsilateral Renal Anomaly). Este acrónimo, propuesto por Laufer y cols el año 2007, corresponde a la tríada clásica de hemivagina obstruida, útero didelfo y agenesia renal ipsilateral, también denominado Síndrome Herlyn-Werner-Wunderlich, el que puede asociarse a otros defectos uterinos como útero septado, y renales como displasia renal, riñón pélvico y ectopia ureteral.^{1,2}

La etiología de la anomalía del desarrollo de los conductos de Wolff y Müller, es desconocida. Los conductos de Wolff, originan los riñones y también inducen la fusión adecuada de los conductos de Müller, por lo que la alteración del desarrollo de la porción caudal de uno de los conductos de Wolff puede causar agenesia renal asociada con una hemivagina cerrada. En el lado donde el conducto de Wolff está ausente, el conducto de Müller se posiciona lateralmente, de tal manera que no se fusiona adecuadamente con el conducto contralateral, lo que resulta en útero didelfo o tabicado. Tampoco se contacta con el seno urogenital centralmente. Entonces, el conducto de Müller contralateral sano forma una parte de la vagina, mientras el componente mal posicionado forma un saco ciego (una hemivagina obstruida). El introito vaginal no se ve afectado porque su origen embriológico procede del seno urogenital.³

Los síntomas se presentan habitualmente durante la adolescencia y dependen del grado de obstrucción de la hemivagina y la

presencia de infección. La mayoría de las pacientes consultan por dismenorrea progresiva y/o dolor pélvico posterior a la menarquia, ocasionalmente asociado a un tumor pélvico o vaginal, en presencia de ciclos menstruales. También puede ocurrir descarga vaginal purulenta, cuando el septum vaginal está microperforado favoreciendo la infección ascendente del hematocolpos, desarrollando una enfermedad inflamatoria pélvica y formación de abscesos.^{2, 3, 4}

El objetivo de presentar el caso de una paciente con Síndrome de OVHIRA con manifestación clínica inhabitual es destacar la importancia de la sospecha diagnóstica de las malformaciones müllerianas cuando las terapias habituales del manejo de dismenorrea y sangrado uterino anormal no responden en los primeros años post menarquia.

CASO CLÍNICO

Adolescente de 17 años, sexualmente activa, con menarquia a los 12 años 6 meses. Consultó por sangrado menstrual excesivo y dismenorrea progresiva e invalidante a pesar de terapia con anticonceptivos orales combinados (ACO) desde los 14 años. Además, refiere flujo intermenstrual café, ocasionalmente de mal olor, precedido de dolor suprapúbico que se alivia luego de presentar la descarga. Como antecedente, destaca una atención en el servicio de urgencia a los 15 años por dolor hipogástrico y sangrado genital de cuantía variable por 3 meses que se tornó de mal olor, el que fue interpretado como proceso inflamatorio pelviano y tratado con antibióticos, se realizó ecotomografía ginecológica transvaginal que describió la presencia de dos cuerpos uterinos. Al examen físico destacaba vagina única con leve abombamiento de pared lateral derecha hacia anterior (imagen 1) que dificulta la visualización del cérvix que se encontraba desplazado hacia izquierda. Al tacto vaginal se palpa tumor vaginal-hipogástrico de 8 centímetros blando, redondeado, bien delimitado e indoloro.

Se realizó una nueva ecografía ginecológica transvaginal, identificándose un cuerpo uterino normal junto a una imagen quística sugerente de colección vaginal. Se indicó ACO en forma continua para supresión menstrual a la espera de completar estudio con resonancia magnética (RNM) de abdomen y pelvis con contraste. La RNM confirmó la presencia de útero didelfo con formación completa de dos fondos, cuerpos y cuellos uterinos; dos cavidades vaginales con obstrucción de la hemivagina derecha y formación de hematocolpos con aire en su interior, sugiriendo la presencia de una microperforación. Se evidenció también, distensión de la cavidad endometrial derecha con contenido hemático y ausencia de riñón derecho, hallazgos compatibles con Síndrome de OHVIRA (Imagen 2).

A los 3 meses de haber consultado en nuestra unidad se realizó cirugía del septo vaginal. Durante este periodo la paciente se mantuvo sin dolor y sin sangrado, sólo presentó secreción mucopurulenta que se resolvió con tratamiento antibiótico oral. Se realizó drenaje de hematocolpos con permeabilización de hemivagina derecha por vía vaginal. Con el fin de realizar una resección amplia se desciende y tracciona el tabique con el balón de una sonda Foley (Imagen 3). Se confirmó presencia de cérvix de aspecto sano en el fondo de hemivagina derecha. Luego se realizó laparoscopia exploradora observándose dos hemiúteros de aspecto sano, cada uno con trompa y ovario normal. Se observó además, un implante endometriósico de 3 mm en pliegue útero-vesical que se electrofulguró.

La paciente evolucionó favorablemente con flujo vaginal mucoso por 6 semanas que disminuyó en forma gradual. A los 6 meses de seguimiento se encontraba sin estenosis de la región permeabilizada y asintomática.

IMAGEN N° 1: Se observa una entrada vaginal única y tumoración redondeada en pared lateral derecha y anterior.

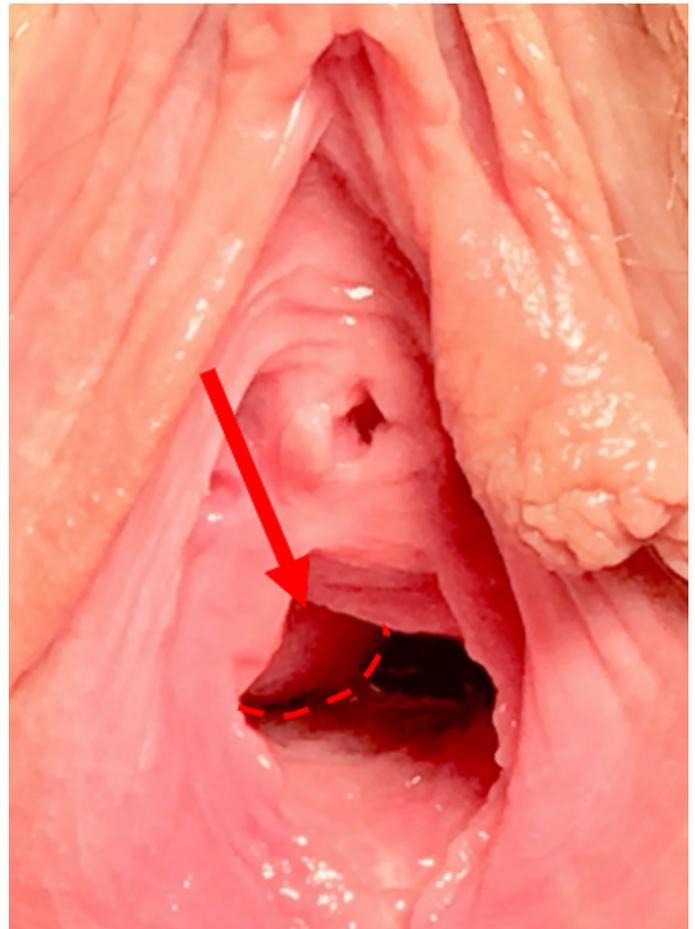


IMAGEN N° 2: RNM DE ABDOMEN Y PELVIS

A: Dos cuerpos uterinos *izquierdo normal **derecho con cavidad endometrial de 29 mm de diámetro transversal con contenido hemático

B: Hematocolpos derecho de 37 x 42 x 60 mm.

C: Presencia de aire en colección derecha.

D: Ausencia de riñón derecho

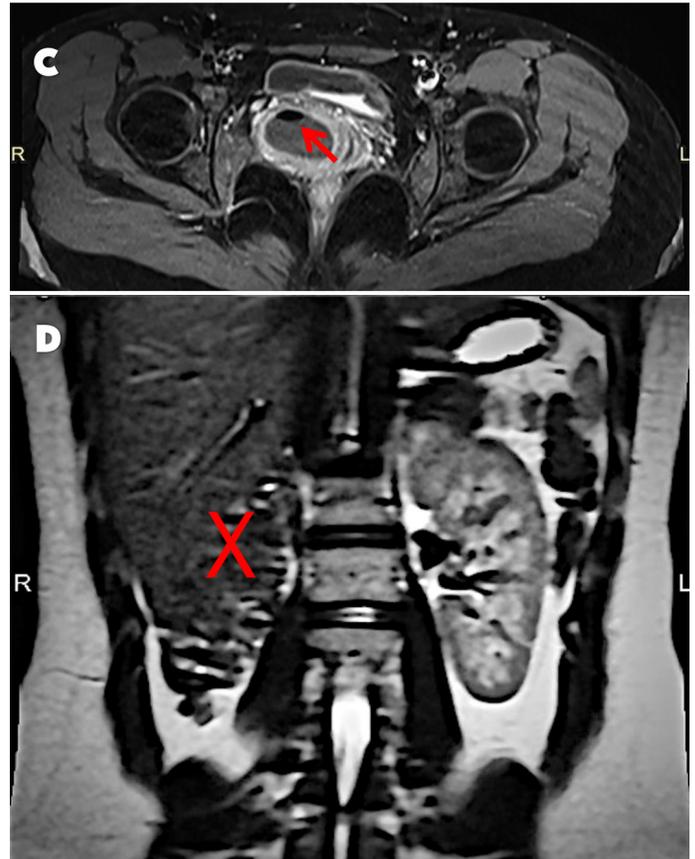
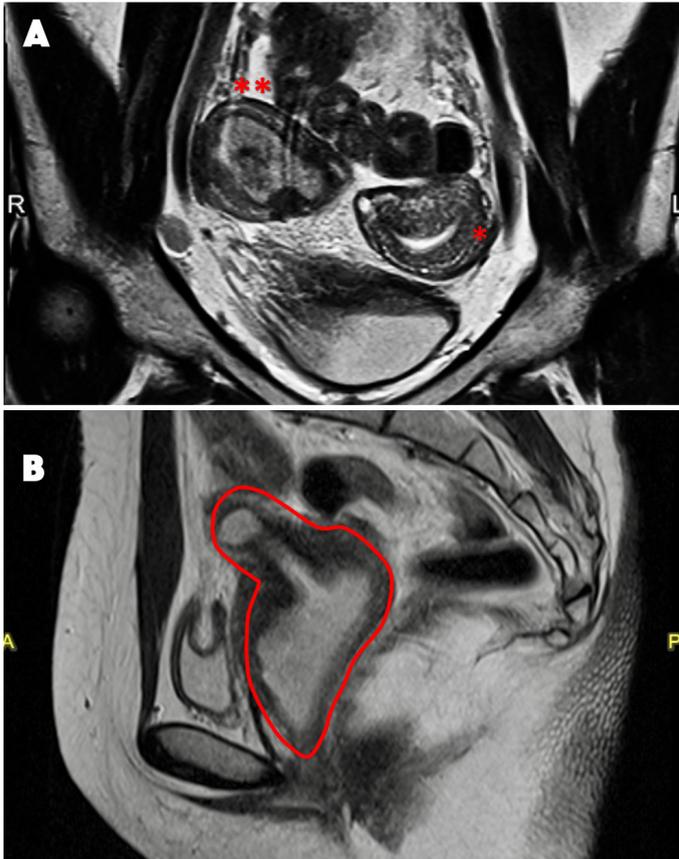
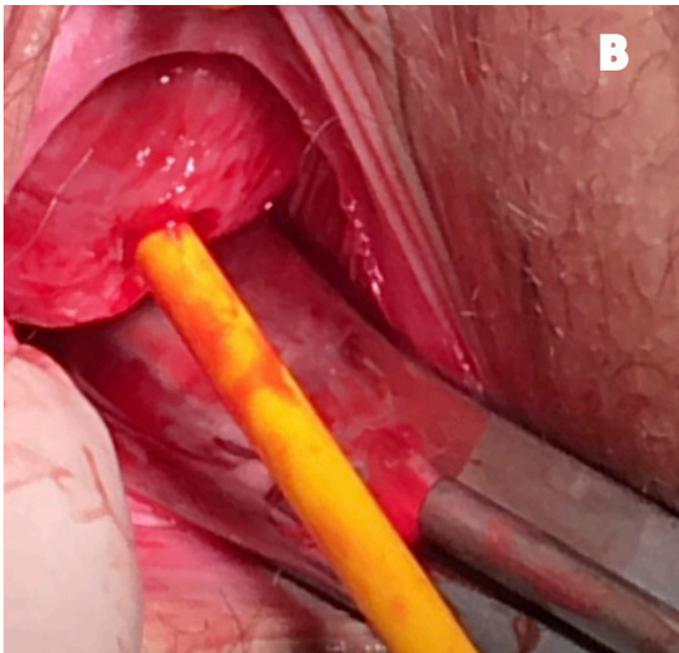
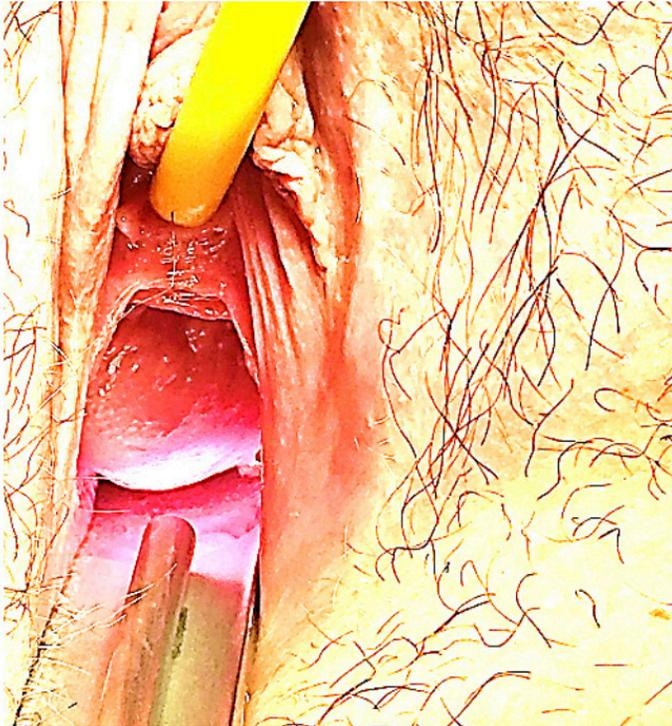


IMAGEN N° 3

A: Aspecto de hemivagina derecha obstruida. Sonda Foley en meato uretral.

B: Una segunda Sonda Foley instalada a través de tabique vaginal para drenaje y tracción.



DISCUSIÓN

El Síndrome de OHVIRA es una condición infrecuente, con alrededor de 300 casos reportados en la literatura, por lo que se requiere un alto nivel de sospecha para diagnosticarlo en forma oportuna. Generalmente el dolor pélvico cíclico es el síntoma principal, manifestándose en el periodo post menárquico, entre los 12-16 años.⁵ La vagina es distensible permitiendo la acumulación de sangre que se absorbe parcialmente entre los periodos menstruales, por lo tanto, las pacientes pueden encontrarse asintomáticas por largo tiempo posterior a la menarquia. También puede retenerse mucus u orina en el caso que exista un uréter insertado en forma ectópica. Estas colecciones se pueden infectar generando una enfermedad inflamatoria pélvica con una serie de secuelas reproductivas conocidas.¹ Otras manifestaciones menos frecuentes son sangrado intermenstrual y descarga vaginal purulenta, como resultado de microperforaciones entre ambas vaginas o úteros. Esta comunicación permite la salida parcial y escasa del flujo menstrual y favorece la infección ascendente. Se ha observado que estos casos se presentan desde la menarquia, pero su diagnóstico es a edades mayores producto del proceso infeccioso de forma reiterada⁴, como en nuestro caso.

La obstrucción presente en OHVIRA, a la vez, aumenta el flujo menstrual retrógrado favoreciendo el desarrollo de endometriosis, condición que se encuentra en el 23% de los casos.⁶

El diagnóstico de OHVIRA se establece con certeza en la RNM, ya que permite caracterizar de forma adecuada la malformación uterina y renal presente. La ultrasonografía generalmente es la primera aproximación diagnóstica por imágenes y puede evidenciar un útero doble o una imagen de colección entre el recto y la vejiga, que corresponde al hematocolpos, sin embargo este último puede distorsionar la anatomía haciendo difícil la interpretación de los hallazgos.⁷

Se estima que el 6% de las pacientes con útero didelfo presentará una hemivagina obstruida, por otra parte, la agenesia renal ipsilateral se encuentra entre un 63% -81% de las mujeres con úteros didelfos, y esta cifra es entre un 92%-100% si además tiene hemivagina obstruida.² Dada esta alta asociación resulta razonable recomendar la realización de una ecografía renal a toda paciente con útero didelfo o tabicado completo y si se encuentra una anomalía renal especialmente agenesia, completar el estudio con RNM de abdomen y pelvis aún en ausencia de síntomas.

En nuestro caso, el diagnóstico finalmente fue a los 18 años, sin embargo, si revisamos detenidamente la historia, se podría haber realizado 3 años antes si se hubiese completado el estudio cuando consultó con sintomatología y se detectó un útero doble. El diagnóstico se realizó considerando la sospecha clínica por dismenorrea progresiva a pesar del uso de ACO, descarga vaginal hemopurulenta y abombamiento vaginal. El estudio por ultrasonografía transvaginal, si bien no fue concluyente, evidenció una estructura quística sugerente de hematocolpos. En base a esto se realizó supresión menstrual exitosa con alivio de los síntomas a la espera de completar estudio.

El manejo del Síndrome de OHVIRA consiste en drenar y reseca el tabique vaginal, idealmente, en un solo acto quirúrgico por vía vaginal o histeroscópica.⁴ La realización de laparoscopia diagnóstica conjunta se recomienda en aquellos casos en que no existe un diagnóstico claro o si no hay disponibilidad de RNM. Para establecer la existencia de endometriosis es controversial.⁶ En el caso presentado se realizó una sola cirugía y gracias al uso del balón de sonda Foley se logró reseca ampliamente el tabique por vía vaginal. También se realizó una laparoscopia donde se descartó la presencia de adherencias, se evidenció endometriosis mínima y se trató. Este resultado confirma la asociación entre ambas entidades y aporta un elemento relevante para el manejo y seguimiento de esta paciente.

En la actualidad, no está claro si debe recomendarse de rutina realizar laparoscopia, ya que se planteó que el comportamiento de la endometriosis podría ser distinto en base a dos casos de resolución espontánea posterior la cirugía de corrección de la obstrucción. Sin embargo, publicaciones posteriores demostraron progresión de los focos endometriósicos, preguntándose si podrían evitarse manejando precozmente los implantes endometriales ectópicos, que están presentes al momento de la primera cirugía⁸, controversia que requiere más investigación para ser resuelta.

CONCLUSIÓN

El Síndrome OHVIRA es infrecuente, sin embargo una detallada anamnesis, examen físico y alta sospecha frente a una malformación uterina son fundamentales para un diagnóstico antes de que se manifiesten sus complicaciones. En este caso destaca la historia clínica de mala respuesta al tratamiento habitual con ACO de la dismenorrea en una paciente portadora de una malformación mülleriana, lo que permite sospechar un caso de Síndrome de OHVIRA inhabitual probablemente secundario a micro perforación del tabique, el que pudo ser manejado de forma exitosa con supresión menstrual y cirugía vaginal.

BIBLIOGRAFÍA

1. Siu A, Vargas V, Murcia FJ, Escassi A, Garrido JI, Antón M, et al. Síndrome de OHVIRA: características clínicas y complicaciones, nuestra experiencia. *Cir Pediatr.* 2019; 32: 11-16.
2. Xiomara M. Santos MD, Jennifer E. Dietrich MD. Obstructed Hemivagina with Ipsilateral Renal Anomaly. *J Pediatr Adolesc Gynecol.* 2016; 29: 7-10.
3. Huneeus A, Sanz A, Pino V.M, Cunill E. Síndrome de Hemivagina Obstruida, Útero Didelfo y Agenesia Renal Ipsilateral (OVH-IRA), Drenado Parcialmente por Fístula Útero-Uterina Espontánea. *Rev. chil. obstet. ginecol.* 2017; 82(6): 595-602.
4. Zhu L, Chen N, Tong JL, Wang W, Zhang L, Lang JH. New classification of Herlyn-Werner-Wunderlich syndrome. *Chin Med J (Engl).* 2015; 128(2): 222-5.
5. Daniels P, Donoso M, Arraztoa J.A. Resección histeroscópica del tabique vaginal en el síndrome de Herlyn - Werner - Wunderlich: Reporte de un caso. *Rev. chil. obstet. ginecol.* 2010; 75(3): 185-188.
6. Smith N, Laufer M. Obstructed hemivagina and ipsilateral renal anomaly (OHVIRA) syndrome: management and follow-up. *Fertil Steril.* 2007; 87(4): 918-922.
7. Lee J.M. Herlyn-Werner-Wunderlich Syndrome: A Mini-review. *Child Kidney Dis.* 2018; 22(1): 12-16.
8. Silveira S, Laufer M. Persistence of endometriosis after correction of an obstructed reproductive tract anomaly. *J Pediatr Adolesc Gynecol.* 2013; 26(4): 93-4.

Autor responsable:

Dra. Alejandra Cabellos Mujica

e-mail: acabellosm@gmail.com

Conflicto de interés: Sin conflictos que declarar.

Declaración de fuente de financiamiento: NA

Derecho a la privacidad y consentimiento informado:

Los autores han obtenido el consentimiento informado de la paciente referida en el artículo.

Este documento obra en poder del autor de correspondencia referidos en el artículo.