

PROGRESOS de OBSTETRICIA Y GINECOLOGÍA

www.elsevier.es/pog



CASO CLÍNICO

Síndrome OHVIRA (hemivagina obstruida y anomalía renal ipsilateral) asociado a útero didelfo

Cristina Guillán-Maqueira ^{a,*}, José María Sánchez-Merino ^b y Cristina Méndez-Díaz ^c

^a Servicio de Ginecología, Complejo Hospitalario Universitario A Coruña, A Coruña, España

^b Servicio de Urología, Complejo Hospitalario Universitario A Coruña, A Coruña, España

^c Servicio de Radiología, Complejo Hospitalario Universitario A Coruña, A Coruña, España

Recibido el 24 de enero de 2012; aceptado el 10 de febrero de 2012

Disponible en Internet el 24 de abril de 2012

PALABRAS CLAVE

Conductos de Muller;
Agenesia;
Riñón;
Obstrucción;
Hematocolpos

KEYWORDS

Müllerian ducts;
Agenesis;
Kidney;
Obstruction;
Hematocolpos

Resumen La asociación de útero didelfo, hemivagina obstruida y aplasia renal ipsilateral es una entidad rara, diagnosticada habitualmente después de la menarquia, que cursa con dismenorrea y dolor pélvico cíclico secundario a hematocolpos. Aunque la ecografía es de elección para la valoración inicial, la resonancia magnética es la técnica que permite clasificar la anomalía. El reconocimiento temprano facilita la exéresis quirúrgica del septo vaginal obstructivo, con alivio rápido de los síntomas y prevención de complicaciones.

Dado que la agenesia renal o la displasia multiquística son un diagnóstico prenatal o neonatal frecuentes, sería recomendable buscar una anomalía mulleriana asociada en estos casos.

© 2012 SEGO. Publicado por Elsevier España, S.L. Todos los derechos reservados.

Obstructed hemivagina and ipsilateral renal anomaly (OHVIRA) associated to uterus didelphys

Abstract Uterus didelphys with obstructed hemivagina and ipsilateral renal agenesis is a rare entity that usually presents after menarche with dysmenorrhea and cyclic pelvic pain due to hemihematocolpos. Although ultrasound scanning allows correct diagnosis, magnetic resonance imaging plays a decisive role in characterizing the malformation. Early diagnosis is important so that prompt excision of the vaginal septum can relieve pain and prevent further complications.

The possibility of an obstructed Müllerian system should be investigated whenever a multicyclic dysplastic kidney or the absence of a kidney is diagnosed in a fetus or neonate.

© 2012 SEGO. Published by Elsevier España, S.L. All rights reserved.

Introducción

La combinación de útero didelfo, hemivagina obstruida y aplasia renal ipsilateral es una entidad rara. El epónimo «Herlyn-Werner-Wunderlich» utilizado para definir esta tríada deriva de un trabajo de 1979 sobre 4 casos de

* Autor para correspondencia.

Correo electrónico: [\(C. Guillán-Maqueira\).](mailto:cristina.guillan.maqueira@sergas.es)

anomalías urogenitales congénitas: 2 correspondientes al síndrome de Herlyn-Werner y otras 2 al de Wunderlich, que tenían en común la presencia de un útero doble, un quiste de localización paracervical y aplasia renal de ese lado¹. De cualquier manera, ha surgido un nuevo término en la literatura anglosajona, basado en el acrónimo OHVIRA, del inglés «*obstructed hemivagina and ipsilateral renal anomaly*», sugerido en 2007 para describir aquellos casos de pacientes con hemivagina obstruida asociada a una anomalía renal ipsilateral². Esta nueva denominación permite la inclusión de otras anomalías uterinas distintas al útero didelfo, que se presentan en hasta el 22% de los casos³.

Aportamos un nuevo caso de este síndrome y revisamos los aspectos etiopatogénicos, clínicos, diagnósticos y terapéuticos.

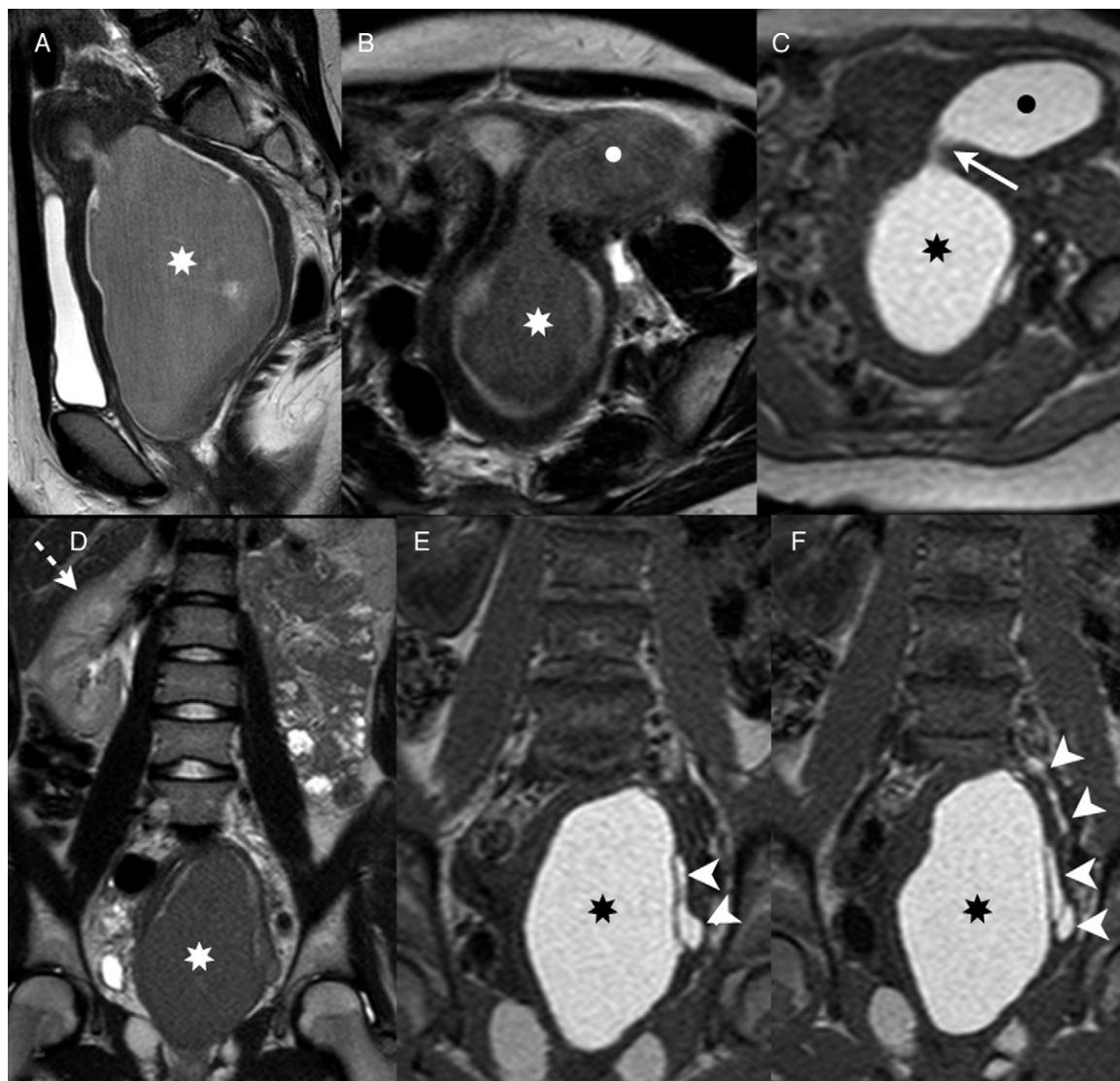


Figura 1 Útero didelfo, hemivagina obstruida y aplasia renal ipsilateral. Imágenes de resonancia magnética. Imágenes sagital (a) y axial (b) TSE-T2: útero didelfo asociado con hemihematocolpos (asterisco) y hematometra (punto) izquierdos. En la imagen axial TSE-T1 (c) se observa que la hipersenal por contenido hemorrágico de la hemivagina izquierda obstruida (asterisco) se continua con el cuello (flecha) y el cuerno uterino (puntos) izquierdos. Las imágenes coronales TSE-T2 (d) y TSE-T1 (e, f) muestran la localización normal del riñón derecho (flecha discontinua), la ausencia del riñón izquierdo del mismo lado que la hemivagina obstruida y un uréter ectópico ciego (puntas de flecha) lleno de contenido hemorrágico que comunica con la hemivagina obstruida. (TSE-T2: turbo espín eco T2; TSE-T1: turbo espín eco T1.)

Caso clínico

Describimos el caso de una paciente de 13 años de edad que solicitó atención especializada por un cuadro de dismenorrea intensa con mala respuesta a la analgesia en los días finales de cada menstruación desde que presentó la menarquía, un año antes. Como antecedentes personales destacaban una infección urinaria por *Escherichia coli* en sus primeros días de vida y otra por *Enterococcus faecalis* al año de edad, con un estudio ecográfico que presentó como único hallazgo reseñable la ausencia del riñón izquierdo, que se confirmó posteriormente mediante un estudio gammagráfico renal con ácido dimercaptosuccínico 99 mTC (DMSA) y una cistografía que descartó la presencia de reflujo vesicoureteral.

En la exploración física se apreciaba un efecto masa en la cara lateral izquierda de la vagina. Los hallazgos en el estudio ecográfico abdominal fueron altamente sugestivos de la presencia de útero doble; además, se observaba una imagen quística con punteado ecogénico de 8×7 cm aproximadamente, en la zona pélvica central, próxima a los genitales externos, que podría estar en relación con hematocolpos. En la exploración mediante ecografía transrectal, poco satisfactoria por mala colaboración de la paciente, se sospechó la existencia de un hematocolpos. Se realizó estudio con resonancia magnética (fig. 1), en el cual se evidenció una hipertrofia compensadora del riñón derecho en relación con la agenesia renal izquierda ya conocida y 2 cavidades uterinas independientes. La izquierda estaba distendida y llena de contenido hiperintenso en secuencias potenciadas en T1 y comunicaba con una gran estructura quística, de intensidad de señal similar, compatible con hematometra y hematocolpos en hemivagina obstruida. Lateral a esta se apreciaba una estructura tubular hipointensa en secuencias potenciadas en T1 que se dirigía hacia la bifurcación ilíaca, donde terminaba en un saco ciego, que correspondería con el remanente ureteral izquierdo. La cavidad endometrial derecha estaba

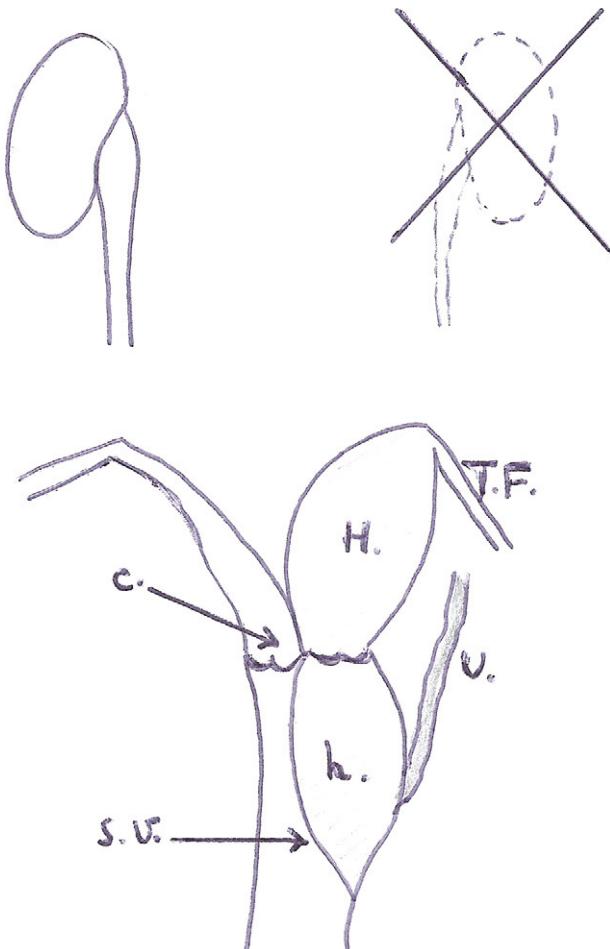


Figura 2 Útero didelfo, hemivagina obstruida y aplasia renal ipsilateral. Representación esquemática de la anomalía. TF: trompas de Falopio; h: hematocolpos; H: hematometra; C: cérvix uterino; U: uréter ectópico; SV: hemivagina ciega y septo vaginal.



Figura 3 Útero didelfo, hemivagina obstruida y aplasia renal ipsilateral. Hallazgos operatorios. Hemivagina ciega con septo vaginal obstructivo.

rellena de un líquido de señal hipointensa en secuencias potenciadas en T1 que comunicaba con un cuello uterino que era independiente del lado contralateral.

Con el diagnóstico de síndrome de Herlyn-Werner-Wunderlich (fig. 2) se sometió a la paciente a drenaje del hematocolpometra y la resección del tabique vaginal transversal (fig. 3), de naturaleza fibroleiomomatosa según el estudio anatopatológico. El postoperatorio discurrió sin incidencias destacables. La paciente se encuentra asintomática tras 20 meses de seguimiento.

Discusión

Los embriones tanto masculinos como femeninos tienen inicialmente 2 pares de conductos genitales: los conductos mesonéfricos o de Wolff y los conductos paramesonéfricos o de Müller. Estos últimos se sitúan por fuera del conducto mesonéfrico ipsilateral, pero en su porción caudal lo cruzan ventralmente para fusionarse en la línea media entre sí. Poco después de que el extremo de los conductos paramesonéfricos haya llegado al seno urogenital, 2 evaginaciones macizas, llamadas bulbos sinovaginales, se desprenden de la porción pélvica del seno y dan lugar a los 2 tercios inferiores de la vagina. El tercio superior de esta, sin embargo, deriva del conducto uterino, de origen paramesonéfrico. Por otra parte, el brote ureteral, que es una evaginación del conducto mesonéfrico próxima a su desembocadura en la cloaca y origen del sistema colector, se va a introducir posteriormente en el mesodermo metanéfrico para «inducir» el desarrollo de las unidades excretoras⁴.

Los conductos mesonéfricos o de Wolff, además de dar origen a los riñones, son también elementos inductores para la adecuada fusión de los ductos mullerianos. En el lado donde los ductos wolfianos están ausentes, el ducto mulleriano está desplazado lateralmente de tal manera que no puede fusionarse con el ducto contralateral, resultando en un útero didelfo. El ducto mulleriano contralateral da lugar a una vagina, mientras que el componente desplazado forma un fondo de saco ciego a modo de hemivagina imperforada u obstruida. El introito vaginal no se afecta a causa de su origen en el seno urogenital. Se presume que la agenesia renal es consecuencia de la degeneración prematura del brote ureteral, dado que si el brote ureteral no llega a la caperuza de tejido metanéfrico, esta no prolifera^{5,6}.

Esta rara condición se descubre habitualmente poco después de la menarquía. Sin embargo, dado que la agenesia renal o la displasia multiquística son actualmente un diagnóstico prenatal o neonatal frecuentes, sería recomendable buscar un sistema mulleriano obstruido cada vez que se evidencian un riñón displásico multiquístico o la ausencia de un riñón en un feto^{7,8}. En estos casos, la alteración uterina puede ser detectada en el periodo neonatal debido al prominente miometrio, todavía bajo estimulación hormonal materna. Posteriormente, el pequeño tamaño y la forma tubular del útero en la infancia hace casi imposible evaluar la anomalía uterina en esta edad. Es por ello que, incluso cuando se ha llevado a cabo regularmente el seguimiento con ultrasonidos, la anomalía uterovaginal se descubre generalmente después de la menarquía a causa de la dismenorrea y el dolor recurrente pélvico secundario al incremento del hematocolpos⁸. Por otra parte, la comunicación entre un uréter ectópico ciego y hemihematocolpometra con útero didelfo ya ha sido descrita⁹, como en nuestro caso.

Aunque la ecografía es la técnica de elección para la valoración inicial y algunas publicaciones recientes han encontrado un alto grado de concordancia entre la ecografía 3D y la resonancia magnética en el diagnóstico de malformaciones uterinas¹⁰, esta última es la técnica definitiva que permite diagnosticar y clasificar la anomalía¹¹. La resonancia magnética con la adquisición de imágenes multiplanares proporciona información detallada en cuanto a la morfología uterina, los cuellos uterinos y la continuidad con los canales vaginales. La precisión de la resonancia magnética para el diagnóstico de malformaciones uterinas está bien establecida, e incluso se ha comunicado una precisión del 100%⁸.

El reconocimiento temprano de este síndrome facilita la eliminación quirúrgica del septo vaginal obstructivo, con rápido alivio de los síntomas y prevención de las complicaciones relacionadas tales como endometriosis, adherencias pélvicas y colecciones infecciosas⁸. Recientemente se ha descrito la ablación endoscópica del tabique vaginal en una niña de 3 años con este síndrome, con buen resultado posterior¹².

Como conclusión, ante el hallazgo en una paciente de aplasia renal o displasia multiquística, se deberían investigar posibles malformaciones genitales asociadas⁹. El diagnóstico y tratamiento tempranos de estas últimas reduce el sufrimiento y previene complicaciones.

Conflictos de intereses

Los autores declaran que no existe ningún conflicto de intereses ni apoyo financiero en la elaboración del trabajo.

Bibliografía

1. Gazárek F, Kudela M, Zenisek L, Nevrla F. Herlyn-Werner and Wunderlich syndromes. *Zentralbl Gynakol.* 1979;101:1411–5.
2. Smith N, Laufer M. Obstructed hemivagina and ipsilateral renal anomaly (OHVIRA) syndrome: management and follow-up. *Fertil Steril.* 2007;87:918–22.
3. Haddad B, Barranger E, Paniel BJ. Blind hemivagina: long-term follow-up and reproductive performance in 42 cases. *Hum Reprod.* 1999;14:1962–4.
4. Sadler TW, editor. *Langman. Embriología médica.* Buenos Aires: Editorial Médica Panamericana SA; 1987.
5. Stassart JP, Nagel TC, Prem KA, Phipps WR. Uterus didelphys, obstructed hemivagina, and ipsilateral renal agenesis: the University of Minnesota experience. *Fertil Steril.* 1992;57:756–61.
6. Hoeffel C, Olivier M, Scheffler C, Chelle C, Hoeffel JC. Uterus didelphys, obstructed hemivagina and ipsilateral renal agenesis. *Eur J Radiol.* 1997;25:246–8.
7. Hollander MH, Verdonk PV, Trap K. Unilateral renal agenesis and associated Müllerian anomalies: a case report and recommendations for pre-adolescent screening. *J Pediatr Adolesc Gynecol.* 2008;21:151–3.
8. Orazi C, Chiara M, Schingo P, Marchetti P, Ferro F. Herlyn-Werner-Wunderlich syndrome: uterus didelphys, blind hemivagina and ipsilateral renal agenesis. Sonographic and MR findings in 11 cases. *Pediatr Radiol.* 2007;37:657–65.
9. Shibata T, Nonomura K, Kakizaki H, Murayama M, Seki T, Koyanagi T. A case of unique communication between blind-ending ectopic ureter and ipsilateral hemi-hematocolpometra in uterus didelphys. *J Urol.* 1995;153:1208–10.
10. Bermejo C, Martínez Ten P, Cantarero R, Diaz D, Pérez Pedregosa J, Barrón E, et al. Three-dimensional ultrasound in the diagnosis of Müllerian duct anomalies and concordance with magnetic resonance imaging. *Ultrasound Obstet Gynecol.* 2010;35: 593–601.
11. García P, Meana AR, Gracia A, Matesanz JL. Lesión quística congénita en la pelvis: un caso de útero didelfo con doble vagina, hematocolpos y agenesia renal ipsilateral: papel de la resonancia magnética. *Radiología.* 2009;51:194–7.
12. Roth M, Mingin G, Dharamsi N, Psooy K, Koyle M. Endoscopic ablation of longitudinal septa in prepuberal girls: A minimally invasive alternative to open resection. *J Pediatr Urol.* 2010;6:464–8.