

REPORTE DE UN CASO SINDROME DE OHVIRA

CASTALDI A. 1, GONZALEZ D. 2, GUERRERO M. 2

1. JEFE DEL SERVICIO DE GINECOLOGIA Y OBSTETRICIA HOSPITAL GENERAL LEON

2. RESIDENTE DEL SERVICIO DE GINECOLOGIA Y OBSTETRICIA HOSPITAL GENERAL LEON

1. INTRODUCCION

El síndrome de obstrucción hemivaginal y anomalía renal ipsilateral (OHVIRA) o también llamado síndrome de Herlyn-Werner-Wunderlich es una rara malformación mulleriana que consiste en la presencia de útero didelfo, obstrucción hemivaginal y anomalía renal ipsilateral, descrito inicialmente de manera parcial en 1922, El compromiso renal se da por la relación morfogénica estrecha en el desarrollo de los conductos mullerianos y mesonéfricos en la novena semana de gestación, Se estima una incidencia de 1 en 2000 o 1 en 28.000 casos. El 40% de las anomalías mullerianas están asociadas con anomalías renales. Este síndrome podría estar relacionado con los genes WNT, HOX y Nodal/Lefty los cuales intervienen en el desarrollo urogenital que a través de vías complejas conducen a la formación, patrón y lateralidad de las estructuras

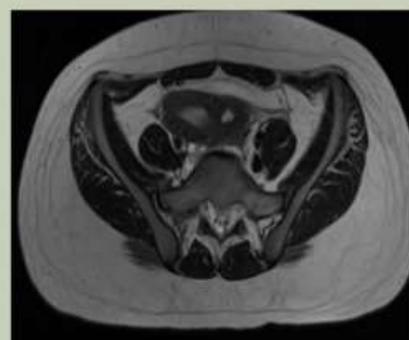
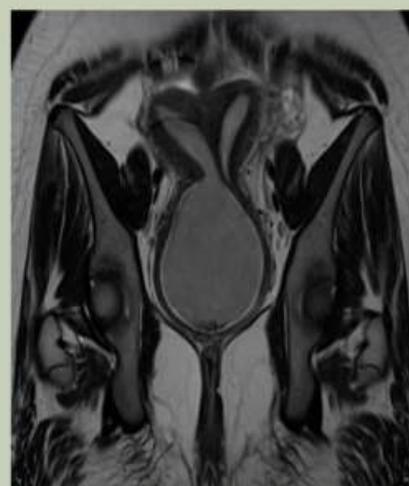
2. RESUMEN

Adolescente de 11 años remitida del servicio de urgencias al servicio de ginecología , por presentar historia de infecciones urinarias a repetición desde los primeros años de vida, dolor pélvico crónico desde hace 1 año, inicialmente tratada con analgésicos, sin mejoría, por lo que se solicitó ecografía pélvica que mostró colección heterogénea en canal vaginal con hallazgo incidental de agenesia renal derecha. A la exploración física abultamiento violáceo a nivel vaginal, se solicita ultrasonido renal confirmando agenesia renal derecha

En la resonancia magnética de pelvis se reportó útero didelfo, vagina septada con oclusión y acumulación de material hemático en espacio lateral derecho (Figura 1)

Se realiza septoplastia de vagina sin complicaciones, Por el momento sin nuevos episodios de infección urinaria o de hematocolpos

3. IMAGENES



1. Bermejo N, Iusti M, Díez F. Solución del caso 19: Síndrome de Herlyn-Werner-Wunderlich. Radiología. 2010;32(4):366-8.

2. Saltzman A, Roth C. A Curious Case of Continuous Incontinence. Urology. 2016;92:113-6.

3. Mandavay A, Prabhakar R, Smith S. OHVIRA Syndrome (obstructed hemivagina and ipsilateral renal anomaly) with Uterus Didelphys, an Unusual Presentation. J Pediatr Adolesc Gynecol. 2012;25(2):23-5.

4. González Y, Delgado R, Siles A, Izquierdo R, Ribas M. Diagnóstico prepuberal del síndrome de OHVIRA: ¿es posible?. Anales de Pediatría. 2019;90(4). p. 244-245. DOI: 10.1016/j.anpedi.2018.04.010

5. Awani Y, Varma R, Choudhary P, Gupta R. Wolfian Origin of Vagina Unfolds the Embryopathogenesis of OHVIRA (Obstructed Hemivagina and Ipsilateral Renal Anomaly) Syndrome and Places OHVIRA as a Female Counterpart of Zinner Syndrome in Males. Pol J Radiol. 2016;81:549-56.