

# Síndrome OHVIRA (Útero didelfo con hemivagina obstruida y agenesia renal ipsilateral). Un caso inusual de infertilidad

Tte. Cor. M.C. Cuauhtémoc Villagómez-Rodríguez,\* Tte. Cor. M.C. Librado Cordero-Hernández,\*\*  
Tte. Cor. M.C. María Celeste Uscanga-Carmona,\*\*\* Gral. Brig. M.C. Clementina Espínola-Zetina\*\*\*\*

Hospital Militar de Especialidades de la Mujer y Neonatología. Ciudad de México.

## RESUMEN

El síndrome OHVIRA es una rara malformación mulleriana caracterizada por útero didelfo, hemivagina obstruida y agenesia renal ipsilateral. Las pacientes con esta alteración usualmente se presentan con dolor pélvico, dismenorrea, y un tumor pélvico después de la menarca, en raras ocasiones puede presentarse años después con infertilidad primaria. La sospecha clínica es esencial para el diagnóstico preciso.

Se presenta el caso de una mujer de 25 años atendida por presentar infertilidad primaria quien fue diagnosticada con el síndrome OHVIRA complicado con hematocolpos y hemátometra, ella fue manejada con resección del tabique vaginal y posteriormente se embarazó en forma espontánea, cursa actualmente con embarazo de 25.3 semanas de gestación.

El síndrome OHVIRA debe ser considerado entre los diagnósticos diferenciales en pacientes jóvenes con útero didelfo e infertilidad. La infertilidad como cuadro clínico inicial es una rara presentación de este síndrome.

**Palabras clave:** Síndrome OHVIRA, síndrome Herlyn-Werner-Wunderlich, malformaciones mullerianas, infertilidad.

**OHVIRA syndrome (Uterus didelphys with unilateral obstructed hemivagina, and ipsilateral renal agenesis).  
An unusual case of infertility**

## SUMMARY

OHVIRA syndrome is a rare Mullerian duct anomaly with uterus didelphys, unilateral obstructed hemivagina, and ipsilateral renal agenesis. Patients with this anomaly usually present after menarche with pelvic pain and/or a mass and rarely, in later years, with primary infertility. Strong suspicion and clinical knowledge of this anomaly are essential for a precise diagnosis.

Case: A 25-year-old female presented with primary Infertility, and was diagnosed as a case of OHVIRA Syndrome, hematocolpos and hematometra complicated, She was treated with hemivaginal septal resection and subsequently became pregnant spontaneously. She has 25.3 weeks gestation.

OHVIRA syndrome should be considered among the differential diagnoses in young females with uterus didelphys and infertility. The infertility as the initial clinical presentation has been rarely reported in this syndrome.

**Key words:** OHVIRA syndrome, Herlyn-Werner-Wunderlich syndrome, Mullerian duct anomaly, infertility.

## Introducción

La incidencia de las malformaciones mullerianas se reporta menor al 3.8%.<sup>1</sup> El síndrome OHVIRA fue reportado desde 1922 y era conocido como síndrome de Herlyn-Werner-Wunderlich.<sup>2</sup> Es una rara anomalía de los conductos de Muller consistente en útero didelfo, hemivagina obstruida y agenesia renal ipsilateral.

El diagnóstico inicial es incorrecto en la mayoría de los casos por su rara incidencia y poca sospecha clínica, sin embargo su asociación con endometriosis, infección pélvica, infertilidad y complicaciones obstétricas implican la necesidad de un oportuno diagnóstico.<sup>3-5</sup> Los datos clínicos y el diagnóstico están determinados por el grado de obstrucción útero vaginal.

El origen embriológico y patogénesis del síndrome de Wunderlich es incierto, pero el diagnóstico y tratamiento

\* Jefe del Departamento de Ginecología, Hospital Militar de Especialidades de la Mujer y Neonatología (HEEMyN). \*\* Subjefe del Departamento de Urgencias, Hospital Militar de Especialidades de la Mujer y Neonatología. \*\*\* Jefe del Departamento de Radiología, Hospital Militar de Especialidades de la Mujer y Neonatología. \*\*\*\* Directora del Hospital Militar de Especialidades de la Mujer y Neonatología.

## Correspondencia:

Dr. Cuauhtémoc Villagómez-Rodríguez

Departamento de Ginecología, HMEMyN. Industria Militar s/n Esq. Av. Juan Cabral, Lomas de Sotelo C.P. 11200, México, D.F.

Recibido: Octubre 13, 2013.

Aceptado: Octubre 18, 2013.

oportuno preserva la fertilidad normal. El tratamiento convencional no se ha establecido, la sección del tabique y marsupialización se consideran un manejo adecuado,<sup>6</sup> aunque la resección histeroscópica también ha sido descrita.<sup>7,8</sup>

La incidencia de útero didelfo asociado a este síndrome se reporta aproximadamente 1/2000 a 1/28,000 y se acompaña de agenesia renal unilateral en 43% de los casos.<sup>9</sup> Las malformaciones del tracto urinario se asocian con alteraciones de los conductos de Muller hasta en 30% de los casos.<sup>10</sup> La presencia de tabique vaginal parcial o completo está presente en 75% de las mujeres con útero didelfo.<sup>11</sup>

### Reporte del caso

Femenina de 25 años de edad referida a la sección de Medicina Reproductiva, Consulta Externa para manejo de infertilidad primaria de cuatro años de evolución.

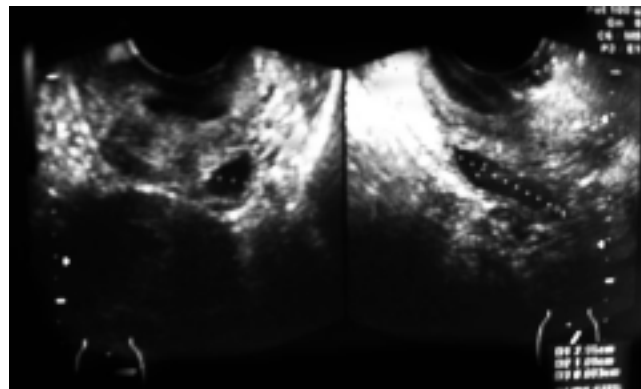
Al interrogatorio la paciente se encontró sin enfermedades crónico degenerativas, e infecciosas y sin cirugías previas.

Refiere como antecedentes ginecoobstétricos menarca a los 12 años, ritmo catamenial 28/5, dismenorrea crónica, Papanicolaou 2012 negativo, anticoncepción negada.

En la exploración física. Presión arterial 100/70 mm/Hg, frecuencia cardíaca 76 l/min, Peso 52 kg, talla 1.55 metros. Sin facies característica, valoración ginecológica vulva y vagina normal, cérvix único lateralizado a la derecha probable tabique vaginal, útero bilobulado, ovarios normales el resto de la exploración física fue normal.

Se solicitaron estudios de laboratorio, ultrasonido pélvico y renal, histerosalpingografía, y espermatobioscopia.

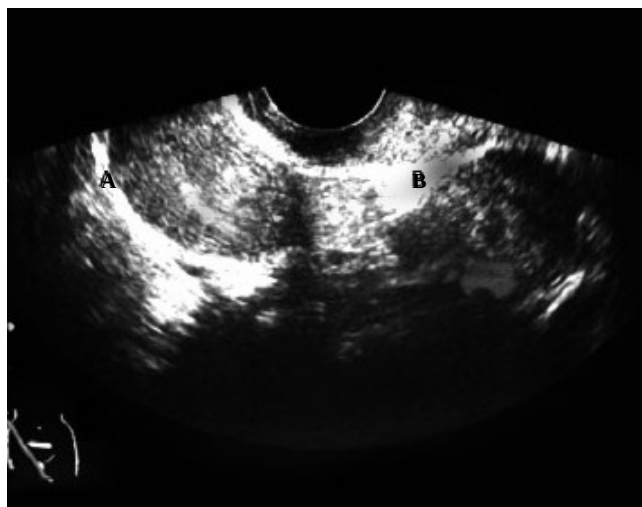
Los estudios de laboratorio revelaron Hb: 13,3 g/dL, Hto: 42.3%. Pla: 229,000 uL, VDRL: negativo, VIH: Negativo. Urocultivo y cultivo vaginal: Sin desarrollo bacteriano Espermatobioscopia: Volumen 4 mL, concentración 150 millones por mL, movilidad A+B: 41%, morfología: 90%.



**Figura 2.** Ultrasonido endovaginal con hemivagina izquierda obstruida y hematocolpos.



**Figura 3.** Histerosalpingografía que muestra cuerpo uterino derecho y permeabilidad tubaria derecha.



**Figura 1.** Ultrasonido endovaginal que muestra cavidad uterina derecha (A) e izquierda (B).

El ultrasonido demostró útero didelfo, y hematocolpos izquierdo, además de agenesia renal izquierda (*Figuras 1 y 2*). La histerosalpingografía reveló cavidad uterina derecha normal, permeabilidad tubaria derecha (*Figura 3*).

Con estos datos se estableció el diagnóstico de infertilidad primaria, síndrome OHVIRA, y hematocolpos, fue programada para resección del tabique vaginal y marsupialización, así como laparoscopia diagnóstica.

Durante la cirugía, al realizar la laparoscopia fue encontrado el útero didelfo con la cavidad uterina izquierda incrementada de tamaño, sin datos de endometriosis, la cirugía vaginal se realizó siguiendo orificio fistuloso a través del cual se resecó tabique vaginal hasta encontrar orificio cervical izquierdo, mismo que fue ferulizado con histerometro hasta 10 cm observándose drenaje de material purulento y fétido, una vez realizado drenaje se procedió a completar resección del tabique y marsupialización, Se indicó cober-

tura antibiótica posoperatoria con ceftriaxona y doxiciclina durante siete días.

La evolución postoperatoria cursó sin complicaciones, se egresó al tercer día y fue citada en un mes para iniciar inducción de ovulación y coito programado.

La situación laboral de su pareja ocasiono retraso en el tratamiento, sin embargo, se consiguió embarazo en forma espontánea a los diez meses posteriores de la cirugía, acudiendo a ser valorada con un embarazo de ocho semanas de gestación por fecha de ultima regla del 9 mayo del 2013 en el cuerpo uterino izquierdo (*Figuras 4 y 5*).

En ultrasonido realizado en semana 11-14 para descartar cromosomopatías se reportó con embarazo de 14 semanas, hueso nasal presente, índice de translucencia nuchal de 14 mm, cavidad uterina derecha de 89 x 59 x 56 mm (*Figuras 6 y 7*).

El ultrasonido estructural con embarazo de 21.6 semanas de gestación, feto sin alteraciones estructurales, cavidad uterina derecha de 12.8 x 5 cm (*Figuras 8 y 9*). Actualmente cursa con embarazo de 25.3 semanas de gestación de evolución normal.



**Figura 4.** Ultrasonido abdominal semana 8.2 donde se visualizan ambas cavidades uterinas.



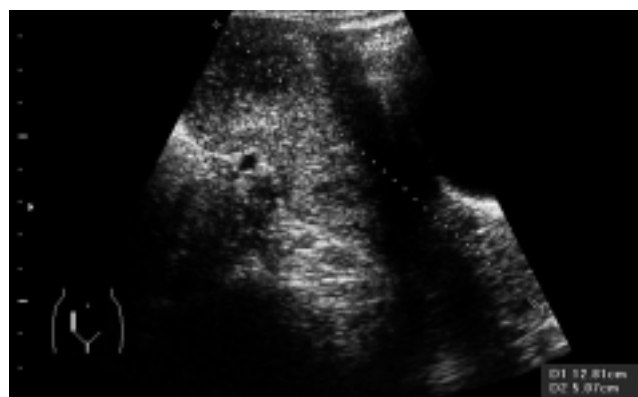
**Figura 5.** Ultrasonido abdominal con embarazo de 8.2 semanas de gestación.



**Figura 6.** Medición en longitudinal y transversal de la cavidad uterina derecha.



**Figura 7.** Ultrasonido semana 14, medición de translucencia nuchal.



**Figura 8.** USG. Medición longitudinal de cuerpo uterino derecho.

## Discusión

La etiología precisa del síndrome OHVIRA es todavía desconocida, se considera que existe una alteración en la conformación de ambos conductos paramesonéfricos y mesonéfricos.

Los conductos de Wolff, además de dar origen a los riñones facilitan la adecuada fusión de los conductos de Muller,



**Figura 9.** Biometría fetal compatible con 21.6 semanas de gestación.

por lo tanto un desarrollo anómalo de la porción caudal de uno de los conductos de Wolff puede ser la causa de agenesia renal unilateral asociado a hemivagina obstruida.<sup>9</sup>

El descubrimiento del síndrome OHVIRA se da principalmente después de la menarca, durante la pubertad porque las menstruaciones consecutivas incrementan el dolor abdominal cíclico, secundario inicialmente a la formación de hematocolpos y hematometra por el sangrado retenido. El diagnóstico puede realizarse sólo si el síndrome es sospechado. En raras ocasiones como en el caso presentado el tabique puede fistulizarse y permitir el drenaje parcial del sangrado acumulado, conduciendo a cuadros clínicos caracterizados por dismenorrea crónica, que pudieran presentarse por causas secundarias como lo es la infertilidad ocasionada por el proceso inflamatorio crónico, endometriosis e infección pélvica.<sup>5</sup>

El reconocimiento oportuno y la resección quirúrgica del tabique vaginal con el drenaje de la sangre acumulada es el tratamiento definitivo, condicionando rápida mejoría de la sintomatología, prevención de complicaciones y mantenimiento de la fertilidad.

La laparoscopia puede ser de elección en algunos casos seleccionados, la decisión se puede basar en los siguientes puntos:<sup>12</sup>

- El tiempo de intervalo entre la menarca y el diagnóstico.
- La severidad de los síntomas.
- La presencia de un hematometra o piometra.

El ultrasonido transvaginal y la resonancia magnética son usados en el diagnóstico de anomalías genitourinarias, reportándose inclusive una exactitud hasta el 100% para la resonancia magnética. Este último estudio tiene una mayor sensibilidad para visualizar el contorno uterino, la forma de la cavidad uterina y las características de los tabiques comparado con otras modalidades de imagen.

Los resultados de embarazos en las pacientes con síndrome OHVIRA han reportado embarazos exitosos hasta en 87% de los casos, en 23% de estas pacientes ocurrirá un aborto, 15% tienen partos pre términos y 62% tiene un embarazo a término sin complicaciones.<sup>6</sup>

## Conclusiones

El síndrome OHVIRA es una rara malformación urogenital con implicaciones en la fertilidad de las mujeres que lo padecen, ya que la falta de sospecha clínica y el conocimiento de la entidad generan diagnósticos equívocos, esto a su vez provoca retraso en el tratamiento o intervenciones quirúrgicas inadecuadas que pueden vulnerar la posibilidad futura de embarazo.

El apoyo diagnóstico a través de los estudios de imagen como son el ultrasonido transvaginal y la resonancia magnética son parte fundamental en la decisión terapéutica.

El tratamiento adecuado de estas pacientes impacta en la fertilidad futura, y mantiene una probabilidad de embarazo exitoso por arriba del 80%.

## Referencias.

1. Burgis J. Obstructive Müllerian anomalies: Case report, diagnosis, and management. *Am J Obstet Gynecol* 2001; 185: 338-44.
2. Smith NA, Laufer MR. Obstructed hemivagina and ipsilateral renal anomaly (OHVIRA) syndrome: management and follow-up. *Fertil Steril* 2007; 87: 918-22.
3. Sarac A, Demir MK. Herlyn-Werner-Wunderlich syndrome: a rare cause of infertility. *Eur Radiol* 2009; 19: 1306-8.
4. Zurawin RK, Dietrich JE, Heard MJ, et al: Didelphic uterus and obstructed hemivagina with renal agenesis: case report and review of the literature. *J Pediatr Adolesc Gynecol* 2004; 17:137-41.
5. Sharma D, et al. *Int J Reprod Contracept Obstet Gynecol* 2013; 2(1): 88-91.
6. Candiani GB, Fedele L, Candiani M. Double uterus, blind hemivagina, and ipsilateral renal agenesis: 36 cases and longterm follow-up. *Obstet Gynecol* 1997; 90: 26-32.
7. Tsai EM, Chiang PH, Hsu SC, Su JH, Lee JN. Hysteroscopic resection of vaginal septum in an adolescent virgin with obstructed hemivagina. *Hum Reprod* 1998; 13(6): 1500-1.
8. Cicinelli E, Romano F, Didonna T, Schonauer L M, Galantino P, Di Naro E. Resectoscopic treatment of uterus didelphys with unilateral imperforate vagina complicated by hematocolpos and hematometra: case report. *Fertil Steril* 1999; 72(3): 553-5.
9. Orazi C, Lucchetti MC, Schingo PM, 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.
10. Lee BH, Kim JW, Oh SI, et al: 3 cases of uterus didelphys with obstructed hemivagina and ipsilateral renal agenesis. *Korean J Obstet Gynecol* 1997; 40: 1489-95.
11. Heinonen PK. Clinical implications of the didelphic uterus: long-term follow-up of 49 cases. *Eur J Obstet Gynecol Reprod Biol* 2000; 91: 183-90.
12. Gholoum S, Puligandla PS, Hui T, Su W, Quiros E, Laberge JM. Management and outcome of patients with combined vaginal septum, bifid uterus and ipsilateral renal agenesis (Herlyn-Werner-Wunderlich syndrome). *J Pediatr Surg* 2006; 41(5): 987-92.