



¿Conoces OHVIRA?

Una entidad infradiagnosticada

Pizarro Ruiz AM, De la Torre Sandoval C, Cabrera Sevilla JE, Martínez Paredes Y,

Cervantes García AM, González Rodríguez JD, Reventos Martínez MC.

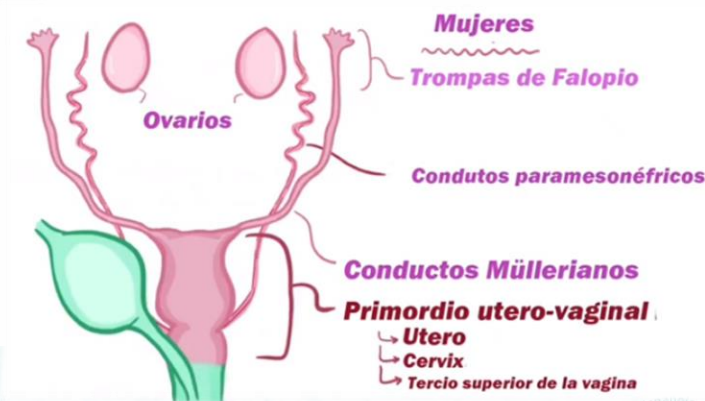
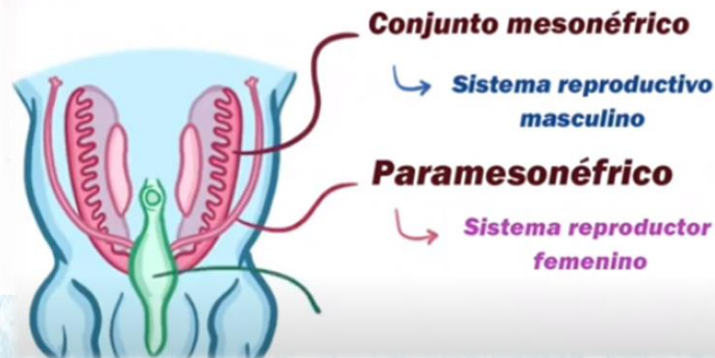
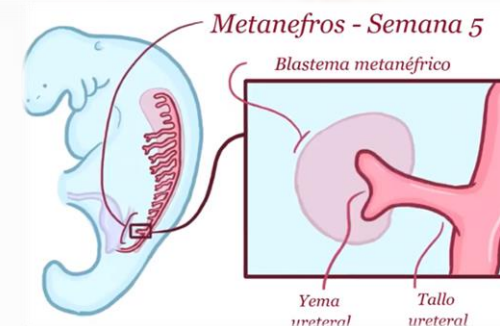
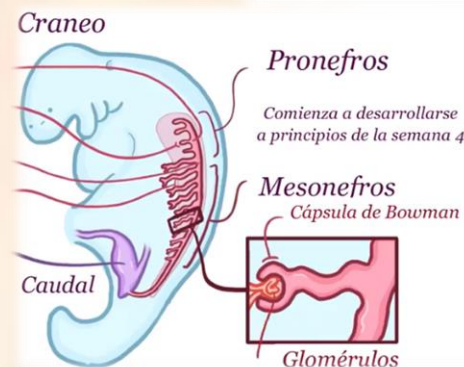
Servicios de pediatría, Radiología y Ginecología Hospital General Universitario Santa Lucía, Cartagena

INTRODUCCIÓN Y RECUERDO EMBRIOLÓGICO

OHV IRA

**Hemivagina
obstruida** **Anomalia renal
ipsilateral**

- Incidencia 1/2.000-28.000 mujeres.
- 0,16-10% de todas las malformaciones mullerianas existentes.
- En pacientes con riñón único, la incidencia de alteraciones mullerianas de cualquier tipo incluyendo OHVIRA es cercana a 55-70%.



CLÍNICA, DIAGNÓSTICO Y TRATAMIENTO

Asintomáticas hasta la menarquia:

- Hematocolpos
- Dolor pélvico o vaginal
- alteraciones urológicas → incontinencia e infecciones de orina de repetición.

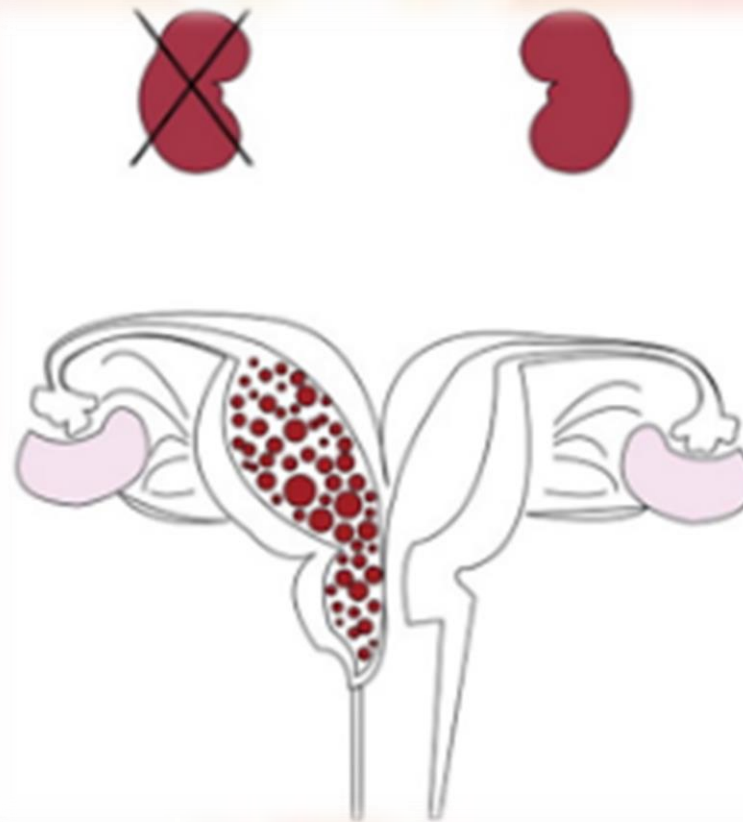
Pacientes prepuberales

- tumoración vulvar o abdominal
- retención urinaria
- infección urinaria
- Hidrocolpos/picolpos
- dolor abdominal.

Prenatalmente

- tumoración retrovesical
- agenesia renal en las ecografías prenatales

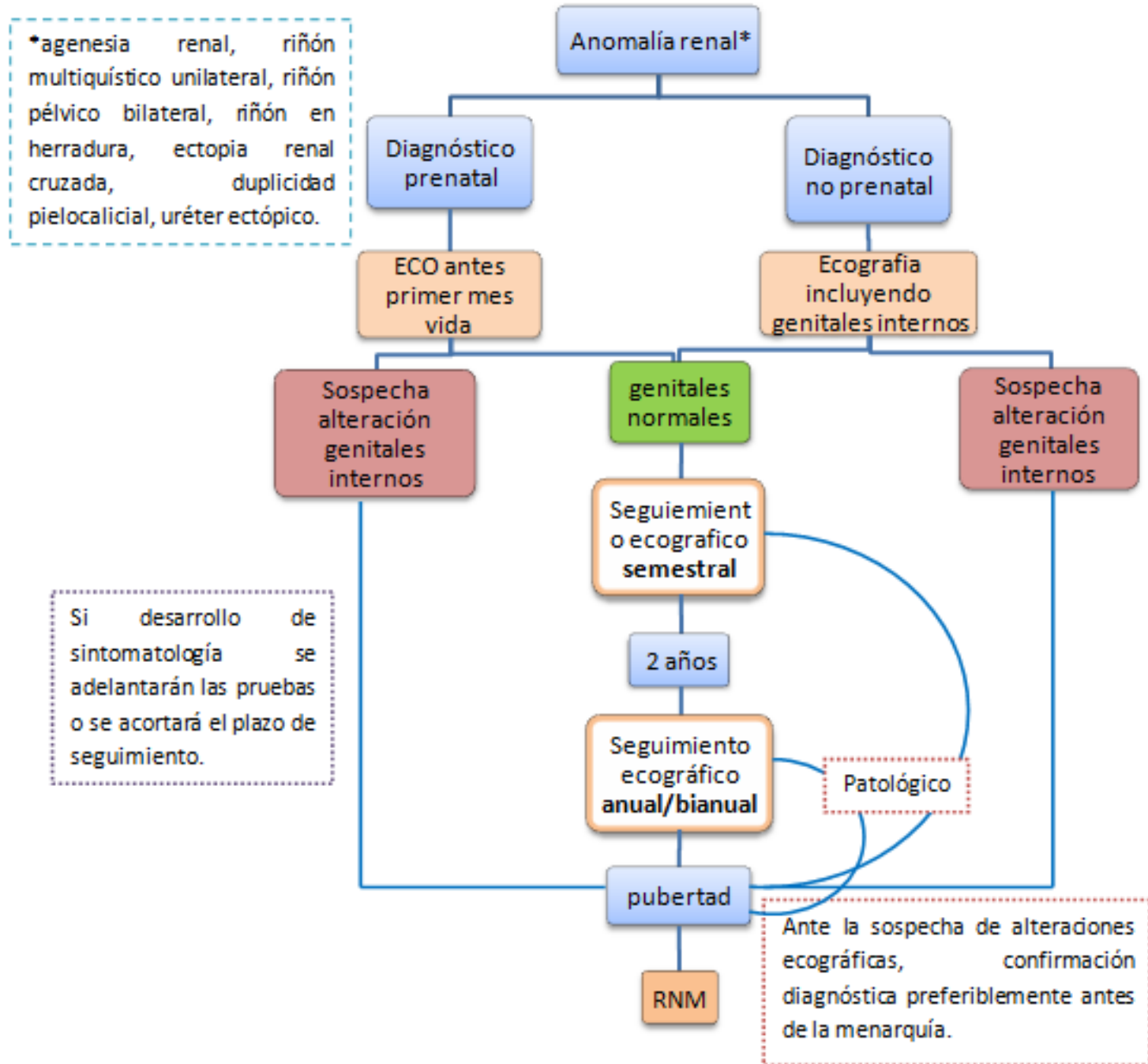
Función ovárica es normal, impacto sobre la fertilidad no es del todo conocido.



- @ Gold estándar **Resonancia nuclear magnética.**
- @ Estudios recientes demuestran que la **ecografía en tres dimensiones (3D)** tiene una alta sensibilidad y especificidad (93 y 100%).
- @ Tratamiento de elección es la **resección del septo vaginal**, permitiendo el drenaje del contenido hacia la vagina, con un buen pronóstico y evitando las posibles complicaciones

ALGORITMO

Algunos autores creen que no es coste-efectivo realizar el cribado en pacientes con alteraciones renales unilaterales, un retraso en el diagnóstico puede ser catastrófico para las pacientes, por lo que proponemos el siguiente algoritmo para el diagnóstico precoz.



CASOS CLINICOS

Nuestra experiencia con 9 pacientes, todas ellas con **diagnóstico premenstrual/presintomático** gracias al cribado precoz

Variables		Resultados
Edad actual		4 meses – 15 años.
Edad al diagnóstico		Nacimiento -13 años (5 en periodo neonatal)
Prueba de imagen		Todas ECO, RNM en las >11 a.
Alteración renal		Agnesia renal (6) y RMQ (3)
Alteración ginecológica		Útero bidelfo (uni/ 2 bicolis) + dilatación vaginal, hidrometrocolpos (1)
Lateralización		Derecha (3), izquierda (6)
Alteración contralateral		2 pacientes con DVU leve con resolución espontánea.
Intervención		2 pacientes
Desarrollo de síntomas		1 paciente (Tras el diagnóstico y previo a la intervención: hematócolpos)
Menarquía		4 pacientes

CONCLUSIONES

- @ La asociación entre malformaciones renales y genitourinarias está bien establecida, debemos conocerla y tenerla en cuenta.
- @ El seguimiento ecográfico no incrementa los costes ni supone ningún riesgo para la mujer.
- @ El diagnóstico prepuberal no es habitual, siendo necesaria una fuerte sospecha .
- @ Llegar a un diagnóstico y tratamiento precoz, evitaría posibles complicaciones como enfermedad inflamatoria pélvica y preservaría la fertilidad.

BIBLIOGRAFÍA

1. González Ruiz Y, Delgado Alvira R, Siles Hinojosa A, Izquierdo Hernández B, Rihuete Heras MÁ. Diagnosis of OHVIRA syndrome in prepuberty: Is it possible? An Pediatr [Internet]. 2019;90(4):244–5. Available from: <http://dx.doi.org/10.1016/j.anpedi.2018.04.010>
2. Tan YG, Laksmi NK, Yap TL, Sadhana N, Ong CCP. Preventing the O in OHVIRA (Obstructed Hemivagina Ipsilateral Renal Agenesis): Early Diagnosis and Management of Asymptomatic Herlyn–Werner–Wunderlich Syndrome. J Pediatr Surg [Internet]. 2020;55(7):1377–80. Available from: <https://doi.org/10.1016/j.jpedsurg.2019.06.006>
3. Cyrus Dean M, Piña-García A, Afrashtehfar KI. Síndrome de hemivagina obstruida y anomalía renal ipsilateral (OHVIRA) Müllerian anomalies . Obstructed syndrome (OHVIRA). 2014;7772:460–71.
4. 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 Pediatr Urol [Internet]. 2018;14(2):144–9. Available from: <https://doi.org/10.1016/j.jpurol.2018.01.011>
5. Acien P, Acien MI. The history of female genital tract malformation classifications and proposal of an updated system. Hum Reprod Update. 2011;17(5):693–705.
6. Jha S, Abdi S. Diverse Presentations of OHVIRA Syndrome: A Case Series. Clin Pediatr (Phila). 2021;60(1):6–8.
7. Ugur M, Turan C, Mungan T, Kuscu E, Senoz S, Agis HT, et al. Endometriosis in association with Mullerian anomalies. Gynecol Obstet Invest. 1995;40(4):261–4.
8. Ergenoglu AM, Sahin Ç, Şimşek D, Akdemir A, Yeniel AÖ, Yerli H, et al. Comparison of three-dimensional ultrasound and magnetic resonance imaging diagnosis in surgically proven Müllerian duct anomaly cases. Eur J Obstet Gynecol Reprod Biol. 2016;197.
9. Han JH, Lee YS, Im YJ, Kim SW, Lee MJ, Han SW. Clinical implications of obstructed hemivagina and ipsilateral renal anomaly (OHVIRA) syndrome in the prepubertal age group. PLoS One. 2016;11(11):1–13.