



Síndrome de OHVIRA, a propósito de un caso

A case of OHVIRA syndrome

John Jamer Paz-Montañez¹ orcid.org/0000-0001-9784-1866

Luisa Fernanda Gaitán-Guzmán^{1,2*} orcid.org/0000-0001-6442-7167

María Amparo Acosta-Aragón^{1,2} orcid.org/0000-0002-0513-8127

¹ Programa de Pediatría, Facultad de Ciencias de la Salud, Universidad del Cauca, Popayán, Colombia

² Hospital Universitario San José, Popayán, Colombia

Fecha de recepción: Septiembre 26 - 2019

Fecha de revisión: Marzo 16 - 2020

Fecha de aceptación: Agosto 28 - 2020

Paz-Montañez JJ, Gaitán-Guzmán LF, Acosta-Aragón MA. Síndrome de OHVIRA, a propósito de un caso. Univ. Salud. 2020;22(3):288-291. DOI: <https://doi.org/10.22267/rus.202203.201>

Resumen

Introducción: El síndrome de obstrucción hemivaginal y anomalía renal ipsilateral (OHVIRA, por sus siglas en inglés) o también llamado síndrome de *Herlyn-Werner-Wunderlich* es una rara malformación mülleriana que consiste en la presencia de útero didelfo, obstrucción hemivaginal y anomalía renal ipsilateral. La incidencia de malformaciones müllerianas son del 2 al 3%, y la menos común es el síndrome de OHVIRA. **Objetivo:** Descripción de un caso excepcional de alteraciones müllerianas poco conocido. **Presentación del caso:** Adolescente de 14 años con historia de dolor pélvico, dismenorrea e infecciones urinarias a repetición. Se estudió con gammagrafía renal que reveló agenesia renal derecha y resonancia magnética pélvica que mostró útero didelfo con hematocolpos derechos. Se confirmaron los hallazgos por laparoscopia diagnóstica. **Conclusiones:** Este síndrome es poco conocido. Debe sospecharse en casos de agenesia renal, dolor pélvico crónico y alteraciones menstruales en pacientes postpuberes. El abordaje es multidisciplinario.

Palabras clave: Hemorragia uterina; anomalías urogenitales; riñón único. (Fuente: DeCS, Bireme).

Abstract

Introduction: The obstructed hemivagina and ipsilateral renal anomaly (OHVIRA) syndrome, also known as the Herlyn-Werner-Wunderlich syndrome, is a rare müllerian anomaly characterized by didelphic uterus, hemivaginal obstruction, and ipsilateral renal anomaly. The incidence of müllerian malformations is 2% - 3%, OHVIRA being the least common of these cases. **Objective:** To describe an exceptional case of a müllerian disorder. **Case presentation:** A 14-year-old adolescent with a history of pelvic pain, dysmenorrhea, and recurrent urinary infections. Renal gammagraphy analysis revealed right renal agenesis, and pelvic magnetic resonance imaging showed a didelphic uterus with right hematocolpos. These findings were confirmed by diagnostic laparoscopy. **Conclusions:** This syndrome is not well known. Renal anegesis, chronic pelvic pain, and menstrual abnormalities in post-pubertal patients must be presumed as indicators of OHVIRA, whose treatment requires a multidisciplinary approach.

Keywords: Uterine hemorrhage; urogenital abnormalities; solitary kidney. (Source: DeCS, Bireme).

***Autor de correspondencia**

Luisa Fernanda Gaitán Guzmán
 e-mail: luigaitan239@hotmail.com

3. Mandava A, Prabhakar R, Smitha S. OHVIRA Syndrome (obstructed hemivagina and ipsilateral renal anomaly) with Uterus Didelphys, an Unusual Presentation. *J Pediatr Adolesc Gynecol.* 2012;25(2):e23-5. DOI: 10.1016/j.jpag.2011.11.004
4. González Y, Delgado R, Siles A, Izquierdo B, Rihuete 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. Aswani Y, Varma R, Choudhary P, Gupta R. Wolffian 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. DOI: 10.12659/PJR.898244
6. Santos X, Dietrich J. Obstructed Hemivagina with Ipsilateral Renal Anomaly. *J Pediatr Adolesc Gynecol.* 2016;29(1):7-10. DOI: 10.1016/j.jpag.2014.09.008
7. Goswami D, Sharma A, Vyas V, Vasudevan B. Association of OHVIRA syndrome with aortic stenosis and block vertebra: A case report and anaesthetic management. *J Obstet Gynaecol.* 2016;36(6):764-6. DOI: 10.3109/01443615.2016.1157156
8. Han J, Lee Y, Im Y, Kim S, Lee M, Han S. Clinical Implications of Obstructed Hemivagina and Ipsilateral Renal Anomaly (OHVIRA) Syndrome in the Prepubertal Age Group. *PLOS ONE.* 2016;11(11):e0166776. DOI: //doi.org/10.1371/journal.pone.0166776
9. Grant C, Bayne C, Kern N, Peters C. Atypical presentation of obstructed hemivagina and ipsilateral renal anomaly. *Urol Case Rep.* 2018;19:70-1. DOI: 10.1016/j.eucr.2018.05.011
10. Tsai J, Tsai S. Case Report: A Rare Cause of Complicated Urinary Tract Infection in a Woman with *Herlyn-Werner-Wunderlich* Syndrome. *Iran Red Crescent Med J.* 2016;18(11):e40267
<https://www.ncbi.nlm.nih.gov/pmc/articles/PMC5294448/>
11. Friedman M, 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.* 2018;14(2):144-9. DOI: 10.1016/j.jpuro.2018.01.011
12. Echebarria O, Landin A, Canales V, López A, Morales P, de Pablo J. Síndrome de *Herlyn-Werner-Wunderlich*. *Prog Obstet Ginecol.* 2012;55(8):405-7. DOI: 10.1016/j.pog.2011.06.017
13. Fuentes A, Gómez M, López E, Belmonte L, González G. Síndrome de *Herlyn-Werner-Wunderlich*. *Prog Obstet Ginecol.* 2015;58(1):20-4. DOI: 10.1016/j.pog.2014.07.001
14. Gungor F, Bastu E, Gulsen G, Kurek M, Akhan S. OHVIRA syndrome presenting with acute abdomen: a case report and review of the literature. *Clin Imaging.* 2014;38(3):357-9. DOI: 10.1016/j.clinimag.2013.12.011
15. Al Ghafri A, Fida A, Al-Gharras A. Obstructed Hemivagina and Ipsilateral Renal Anomaly (OHVIRA) Syndrome. *Oman Med J.* 2018;33(1):69-71. DOI: 10.5001/omj.2018.13
16. Mishra N, Ng S. Sonographic diagnosis of Obstructed Hemivagina and Ipsilateral Renal Anomaly Syndrome: a report of two cases. *Australas J Ultrasound Med.* 2014;17(4):153-8.
<https://www.ncbi.nlm.nih.gov/pmc/articles/PMC5024931/>
17. Bhoil R, Ahluwaila A, Chauhan N. Herlyn Werner Wunderlich Syndrome with Hematocolpos: An Unusual Case Report of Full Diagnostic Approach and Treatment. *Int J Fertil Steril.* 2016; 10(1): 136-140 DOI: 10.22074/ijfs.2016.4779
18. Tomlin K, Barnes C, Van Leeuwen K, Williamson A. Three-Dimensional Technology to Diagnose Unilateral Cervical Atresia in Obstructive Hemivagina with Ipsilateral Renal Anomaly: A Case Report and Review of the Literature. *J Pediatr Adolesc Gynecol.* 2018;31(1):67-70. DOI: 10.1016/j.jpag.2017.07.003
19. Kamio M, Nagata C, Sameshima H, Togami S, Kobayashi H. Obstructed hemivagina and ipsilateral renal anomaly (OHVIRA) syndrome with septic shock: A case report. *J Obstet Gynaecol Res.* 2018;44(7):1326-9. DOI: 10.1111/jog.13656
20. Cox D, Ching B. *Herlyn-Werner-Wunderlich* syndrome: a rare presentation with pyocolpos. *J Radiol Case Rep.* 2012; 6(3):9-15. DOI: 10.3941/jrcr.v6i3.877