

Casos Clínicos

Síndrome de Hemivagina Obstruida, Útero Didelfo y Agenesia Renal Ipsilateral (OVHIRA), Drenado Parcialmente por Fístula Útero-Uterina Espontánea.

Andrea Huneus¹; Antonia Sanz Acuña²; Víctor Manuel Pino Poblete²; Eduardo Cunill³.

¹ Departamento de Obstetricia y Ginecología, Facultad de Medicina Clínica Alemana Universidad del Desarrollo, Santiago.

² Facultad de Medicina Universidad de los Andes, Santiago.

³ Departamento de Obstetricia y Ginecología, Facultad de Medicina Clínica Alemana Universidad del Desarrollo, Santiago.

CARTA DE PRESENTACIÓN

Estimado Editor Dr. Cuello:

Estoy escribiendo para que considere para publicación en la Revista Chilena de Obstetricia y Ginecología nuestro manuscrito titulado "Síndrome de Hemivagina Obstruida, Útero Didelfo y Agenesia Renal Ipsilateral (OVHIRA), Drenado Parcialmente por Fístula Útero-Uterina Espontánea". Esta malformación mulleriana es de bajísima incidencia, hay alrededor de 200 casos reportados en la literatura. Se han descrito múltiples complicaciones y algunos casos de perforación espontánea del tabique vaginal y drenaje del hematocolpos. Sin embargo hasta donde podemos revisar, no se había reportado previamente que el hemiútero obstruido drenara a través de una fístula uterina al hemiútero permeable para aliviar la hematómetra.

El meticuloso proceso diagnóstico, manejo quirúrgico y post quirúrgico del caso llevaron al resultado óptimo en este complejo escenario clínico.

Este caso clínico no ha sido publicado y no está bajo consideración para su publicación en ninguna otra revista. Todos los autores aprobaron el manuscrito y su presentación a la revista. Andrea Huneus, Antonia Sanz Acuña, Víctor Manuel Pino Poblete, Eduardo Cunill no tienen ninguna relación financiera que revelar.

Atentamente,

Andrea Huneus MD, MPH

Facultad de Medicina, Clínica Alemana / Universidad del Desarrollo
Santiago, Chile

Precise: Síndrome de hemivagina obstruida, útero didelfo y agenesia renal ipsilateral, en que hemiútero obstruido drenó a través de fístula uterina a hemiútero permeable.

Abreviaturas Utilizadas:

OHVIRA	Síndrome de hemivagina obstruida y anomalía renal ipsilateral (Obstructed Hemivagina and Ipsilateral Renal Anomaly Syndrome)
RNM	Resonancia Nuclear Magnética (Magnetic Nuclear Resonance)

RESUMEN

Antecedentes: El síndrome de hemivagina obstruida, útero didlefo y anomalía renal ipsilateral (OVHIRA) es una malformación mülleriana infrecuente.

Objetivo: Se presenta un caso con una complicación no antes descrita y se hace una revisión de la literatura hasta la fecha.

Caso clínico: Mujer de 12 años de edad con antecedentes de diagnóstico de útero bicorne y agenesia renal derecha en la infancia. Veintidós meses post menarquia consulta por algia pelviana y dismenorrea premenstrual. Ecografía revela hematómetra en cuerpo uterino izquierdo, de 142 x 69 x 61 mm. Resonancia nuclear magnética (RNM) describe además un hematocolpos de 7 x 10 cm y un tabique vaginal transverso de hemivagina izquierda. Se diagnostica OHVIRA y se planifica cirugía para reseca el tabique. Días antes de la cirugía, la paciente tiene episodio de metrorragia. Ecográficamente se constata una disminución considerable del volumen de hematómetra. En la cirugía se pesquisa fístula uterina que comunica útero obstruido izquierdo con útero no obstruido derecho por donde había drenado espontáneamente la hematómetra. Al reseca el tabique vaginal izquierdo se termina de drenar hematómetra y hematocolpos.

Al alta, paciente se maneja con dilatación vaginal progresiva por seis meses para evitar la estenosis del tabique.

Conclusión: Se presenta una complicación no descrita, fístula útero uterina, de una malformación mülleriana infrecuente (OVHIRA). El proceso diagnóstico meticuloso, la cirugía bien planificada y la dilatación vaginal prolongada permitieron tener éxito en su manejo.

PALABRAS CLAVE: OHVIRA – Hematocolpos – Hematómetra – Fístula uterina – Tabique Vaginal

ABSTRACT

Background: Obstructed Hemivagina and Ipsilateral Renal Anomaly Syndrome (OHVIRA) is an uncommon Müllerian anomaly.

Objective: A case is described and the main complications related to the syndrome are reviewed.

Case report: Female, 12 years old, with a medical history of a bicornuate uterus and right renal agenesis diagnosed at birth. Twenty-two months post menarche she seeks medical attention due to pelvic pain, menometrorrhagia and premenstrual dysmenorrhea. An ultrasound revealed a hematometra, of 142 x 69 x 61 mm, in the left uterus. Magnetic resonance imaging also described a 7 x 10 cm hematocolpos and a transverse vaginal septum of the left hemivagina. OHVIRA is diagnosed and surgery is planned to resect the septum.

Two days before the surgery, the patient has an episode of abundant metrorrhagia.

Ultrasonographically a considerable decrease in the volume of the hematometra is observed. In surgery, a uterine fistula is discovered which communicates the left obstructed uterus with the right unobstructed uterus, where the hematometra had been partially drained. During the procedure, the left vaginal septum is resected, which completes the drainage of the hematometra and hematocolpos. At discharge, the patient undergoes progressive vaginal dilation for six months to avoid stenosis of the septum.

Conclusion: An utero-uterine fistula has not been previously described as a complication of OHVIRA. The meticulous diagnostic process, the well planned surgery and the prolonged vaginal dilation allowed for a successful management.

KEY WORDS: OHVIRA - Hematocolpos - Hematometra - Uterine fistulae - Vaginal septum

ANTECEDENTES

El síndrome de hemivagina obstruida y anomalía renal ipsilateral, en inglés Obstructed Hemivagina and Ipsilateral Renal Anomaly Syndrome (OHVIRA), también conocido como síndrome de Herlyn–Werner–Wunderlich, es un síndrome de baja prevalencia, que se caracteriza, tal como su nombre lo describe, por un útero didelfo con una hemivagina obstruida por un tabique vaginal asociado a una anomalía renal ipsilateral. Se desconoce la incidencia exacta de OHVIRA, sin embargo, se estima que de las pacientes que presentan un útero didelfo, un 6% presentará una hemivagina obstruida, y esta se encuentra en un 65% de los casos en el lado derecho. Por otra parte, la agenesia renal ipsilateral se encuentra entre un 63% y un 81% de las mujeres con úteros didelfos, y esta cifra es entre un 92% y un 100% si además tienen hemivaginas obstruidas.¹ Este síndrome es producido por una fusión fallida de los conductos müllerianos a las 9 semanas de edad gestacional. Para el desarrollo y diferenciación normal de estos conductos, que forman el aparato reproductivo femenino, participan factores genéticos, hormonales y epigenéticos. Se requiere de una serie compleja de eventos que incluye la elongación de los conductos müllerianos, fusión, canalización y reabsorción del tabique uterino. Por otra parte, los conductos müllerianos deben interactuar con los conductos de Wolff para poder fusionarse de manera correcta. Los conductos de Wolff en un embrión de sexo femenino sufren regresión en ausencia del factor determinante testicular, que provendría del cromosoma Y, y dan origen a los riñones debido a que inducen su formación.²

OHVIRA es una anomalía mülleriana inducida por un daño en el conducto de Wolff ipsilateral, en su porción caudal, en la octava semana de gestación. Si el conducto de Wolff está ausente, entonces el conducto de Müller se posiciona de forma errónea lateralmente.

Como consecuencia, al alejarse de la línea media, no se fusiona con el conducto contralateral, y tampoco se fusiona con el seno urogenital centralmente. El conducto no desplazado formará la vagina que conecta hacia el exterior mientras que el conducto desplazado formará un saco ciego.²

Las anomalías müllerianas ocurren en aproximadamente un 7% de las mujeres en edad reproductiva y se deben a causas poligénicas y multifactoriales¹. La etiología exacta aún se desconoce, pero eventos como la hipoxia durante el

embarazo, medicamentos como el metrotrexato e infecciones virales podrían contribuir a su origen.

La presentación clínica del OVIHRA es generalmente dismenorrea o dolor pélvico progresivo que se manifiesta luego de la menarquia. La mayoría de las pacientes no presentan síntomas inmediatamente luego de la menarquia, dada la capacidad de la vagina para distenderse y acumular sangre.

La malformación renal más frecuente asociada al síndrome es la agenesia renal ipsilateral, sin embargo se han descrito otras malformaciones, tales como riñones displásicos o pélvicos, y uréteres ectópicos.

CASO CLÍNICO

Paciente de sexo femenino de 12 años de edad con antecedente de diagnóstico de útero bicorne y agenesia renal derecha descrita en la infancia. Tuvo menarquia y después de 22 meses de ritmo menstrual regular consulta por un cuadro de algia pelviana, menometrorragia y dismenorrea premenstrual. Al examen físico destaca una masa palpable sensible en la fosa iliaca izquierda y un himen permeable.

Se realizó una ecotomografía ginecológica transabdominal que reveló una hematómetra en el cuerpo uterino izquierdo, de 142 x 69 x 61 mm., que podría estar comprometiendo hasta la tuba de dicho lado. Se planteó la presencia de un tabique vaginal transversal o una estrechez cervical y se solicitó una resonancia nuclear magnética (RNM).

En la RNM se confirma la presencia de dos cavidades uterinas separadas, las cuales no presentan comunicación entre ellas. Además de la hematómetra previamente descrita, muestra un gran hematocolpos de 7 x 10 cm. y un tabique vaginal transversal de la hemivagina izquierda en la unión del tercio inferior con los 2/3 superiores de la vagina. Se diagnosticó OHVIRA y se planificó cirugía para la resección quirúrgica del tabique vaginal.

Días antes de la cirugía planificada, la paciente presenta un cuadro de metrorragia importante con coágulos de coloración oscura y remisión de los síntomas previos de algia pelviana. A la ecografía se evidencia una disminución del volumen de la hematómetra. En una nueva RNM se constata que el diámetro del hematocolpos se redujo desde 10 cm. a 3,6 cm.

Se procede entonces a realizar la cirugía. El protocolo operatorio constó de tres tiempos: laparoscopia diagnóstica, vaginoscopia e histeroscopia diagnóstica y vaginoscopia quirúrgica.

Tiempo 1 - Laparoscopia: Se observan ambos úteros, que terminan en trompas normales. Útero derecho de tamaño normal. Útero izquierdo aumentado de tamaño. No hay evidencia de endometriosis y los fondos de sacos de la pelvis se encontraron sin alteraciones.

Tiempo 2 - Vaginoscopia e histeroscopia: Se llena vagina de suero, se ingresa y reconoce cuello de útero derecho no obstruido. Se ingresa con histeroscopia a útero derecho, se identifica ostium derecho permeable. En su pared medial, dos centímetros más arriba del cuello se encontró una fístula útero-uterina que comunicaba con el útero obstruido izquierdo a través de la cual drenaba contenido hemático oscuro. La fístula era de aproximadamente 7 milímetros de ancho. Con el histeroscopia se pudo ingresar fácilmente a través de ella al útero izquierdo. Se termina de vaciar hematómetra izquierda y se puede reconocer ostium izquierdo.

Tiempo 3 - Vaginoscopia quirúrgica: Se introduce ecógrafo transvaginal para reconocer hematocolpos izquierdo. Se llena vagina de suero e introduce histeroscopia quirúrgica. Se abre tabique vaginal con resectoscopia lo que termina de drenar hematocolpos.

Se extirpa tabique vaginal longitudinal desde el tercio inferior de la vagina hasta la unión de ambos cuellos uterinos. Al finalizar la cirugía, la paciente se encontraba con una vagina ampliamente abierta que termina en dos cuellos uterinos.

Postoperatorio: Se continúa el tratamiento con uso de dilatadores vaginales Syracuse por 10 a 20 minutos al día ascendiendo en su diámetro hasta llegar al más grande durante 6 meses para evitar la estenosis vaginal.

La paciente ha evolucionado sin incidentes 4 años post operada. Ecográficamente sus úteros se ven de tamaño normal y simétricos. En la especuloscopia se observa una vagina amplia con 2 cuellos uterinos.

DISCUSIÓN

Hasta la fecha, se han reportado alrededor de 200 casos de OHVIRA, lo que hace que sea un diagnóstico difícil por su baja incidencia³. En el caso de esta paciente, el diagnóstico en la infancia de la agenesia renal y útero bicorne podrían haber alertado la posibilidad de la existencia de OVHIRA. Sin embargo las anomalías renales se asocian a todo tipo de malformaciones müllerianas y diferenciar un útero bicorne de un útero didelfo es difícil en las niñas. En los casos de OVHIRA, el diagnóstico post menarquia

es la regla, cuando el hemiútero obstruido da síntomas de masa y dolor pélvico.

Múltiples complicaciones se han descrito en torno a OHVIRA tales como la formación de hematocolpos y perforación del septum vaginal, la que puede permitir migración de bacterias patógenas, con consecuente infección del hematocolpos, enfermedad inflamatoria pélvica y formación de abscesos. Algunas pacientes presentan hematosalpinx. Esto puede progresar a sangramiento hacia el espacio peritoneal por estasia de la sangre y menstruación retrógrada. En consecuencia, un 23% de los pacientes con OHVIRA presentan endometriosis al diagnóstico.¹

En este caso, se describe por primera vez la formación de una fístula uterina que comunica el útero obstruido con el útero no obstruido por donde drena parcialmente la hematómetra. Al realizar posteriormente la resección del tabique vaginal, dejó de funcionar la fístula. Esto evitó la eventual complicación de infecciones ascendentes que podría haber ocurrido. La dilatación vaginal con dispositivos especializados para esto jugó un rol importante en detener la estenosis vaginal.

El diagnóstico y manejo certero de estos casos es esencial para evitar complicaciones tales como endometriosis, infecciones, síndromes adherenciales, infertilidad, abdomen agudo e hysterectomías en la adolescencia.

CONCLUSIÓN

Se presenta una complicación no descrita, fístula útero uterina, de una malformación mülleriana infrecuente (OVHIRA). El proceso diagnóstico meticoloso, la cirugía bien planificada y la dilatación vaginal prolongada permitieron tener éxito en su manejo.

BIBLIOGRAFÍA

1. Santos XM, Dietrich JE. Obstructed Hemivagina with Ipsilateral Renal Anomaly. *J Pediatr Adolesc Gynecol*. Febrero de 2016;29(1):7-10.
2. Afrashtehfar C D M, Piña-García A, Afrashtehfar K I, Malformaciones müllerianas. Síndrome de hemivagina obstruida y anomalía renal ipsilateral (OHVIRA). *Cirugía y Cirujanos* 2014;82:460-471. Disponible en: <http://www.redalyc.org/articulo.oa?id=66231427016>. Fecha de consulta: 20 de junio de 2017.
3. Kimble RMN, Khoo SK, Baartz D, Kimble RM. The obstructed hemivagina, ipsilateral renal anomaly,

- uterus didelphys triad. Australian and New Zealand Journal of Obstetrics and Gynaecology. octubre de 2009;49(5):554–7.
4. Smith NA, Laufer MR. Obstructed hemivagina and ipsilateral renal anomaly (OHVIRA) syndrome: management and follow-up. Fertility and Sterility. abril de 2007;87(4):918–22.

Figuras

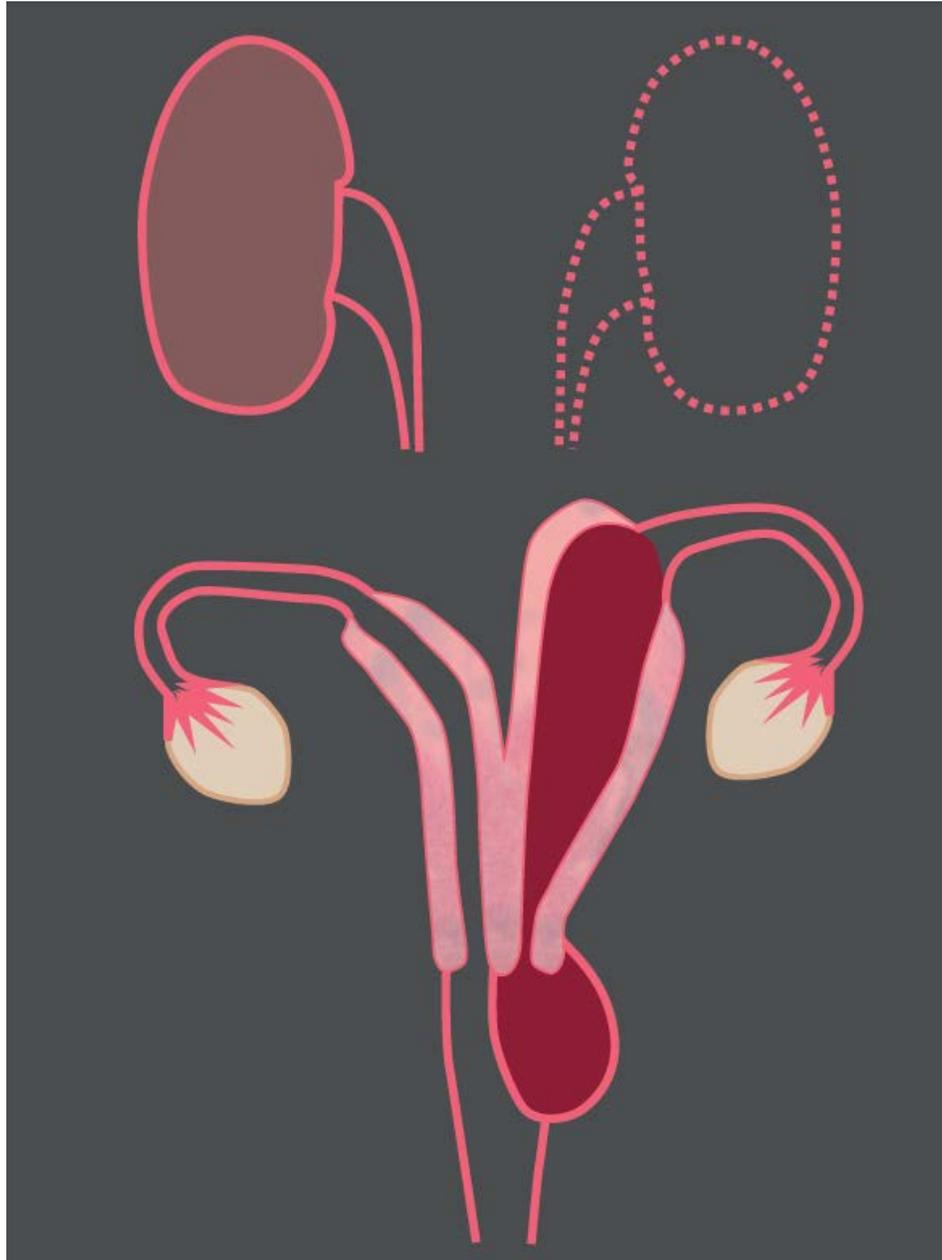


Figura 1. Representación de útero bicorne, agenesia renal derecha y tabique vaginal derecho. Formación de hematometra y hematocolpos en el útero derecho.

Imágenes

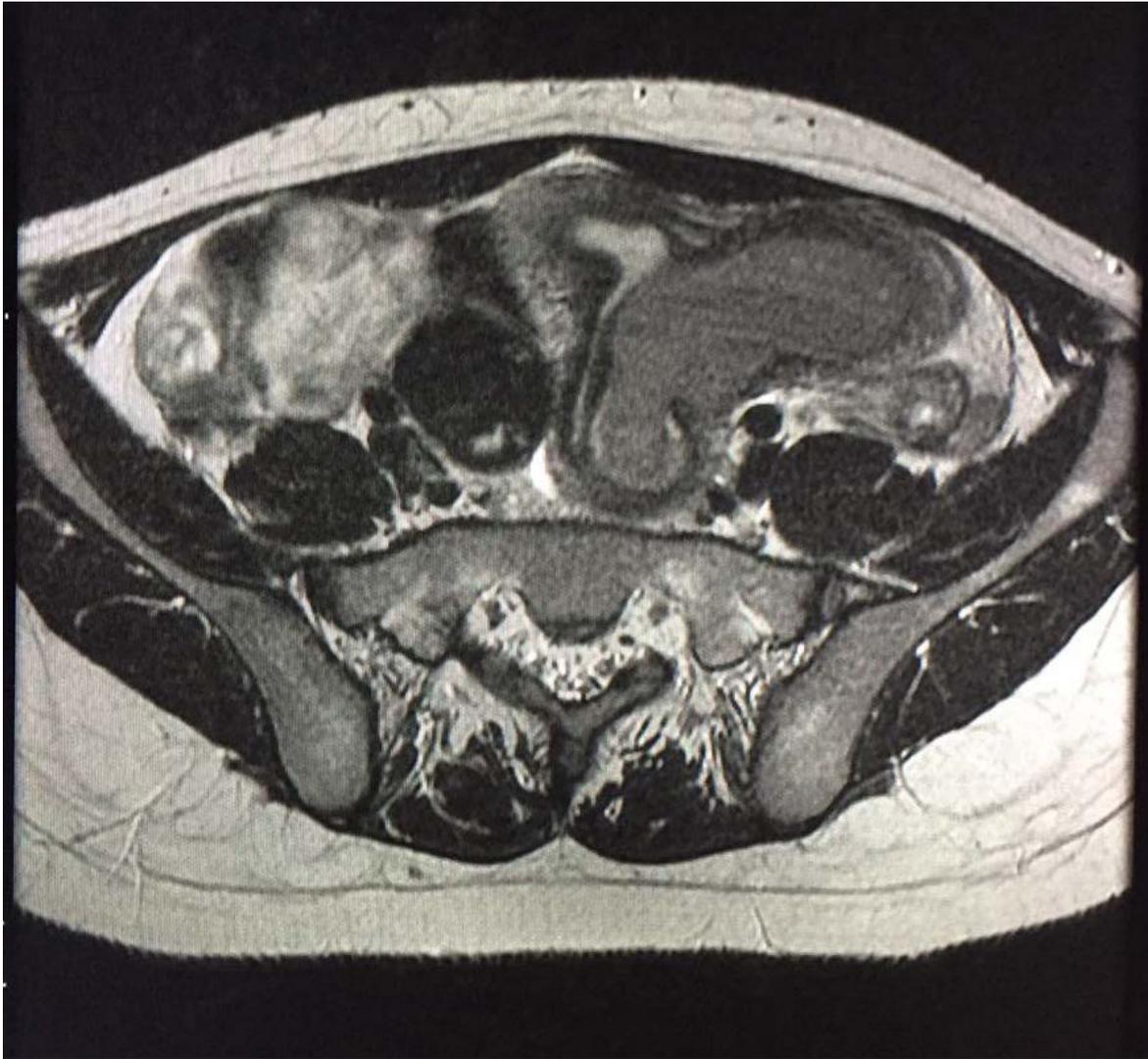


Imagen 1. RNM corte transversal. Se observa la cavidad del hemiutero izquierdo aumentado de tamaño.

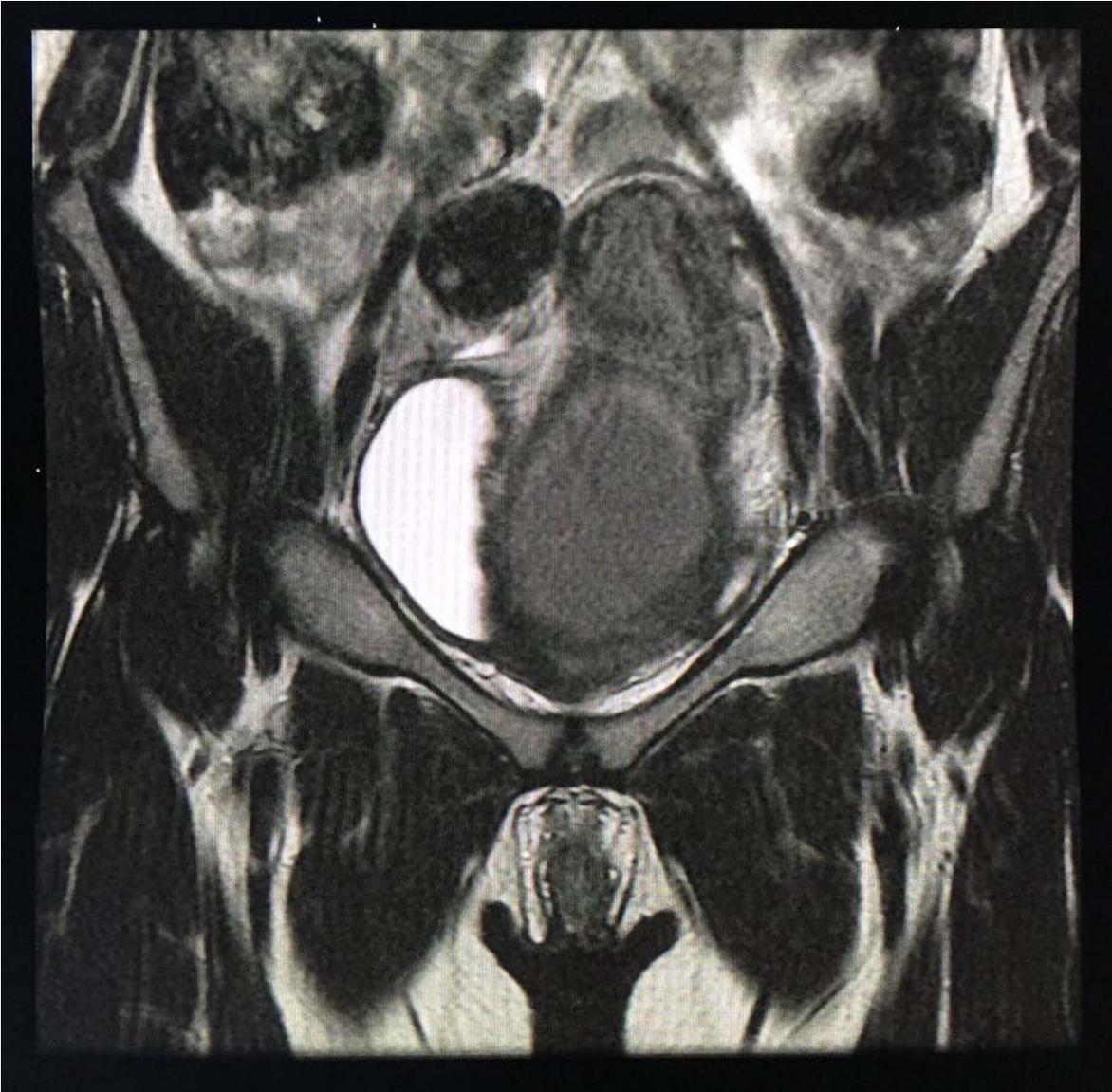


Imagen 2. RNM corte coronal. Se aprecia el desplazamiento de la vejiga por el hemiutero izquierdo que se encuentra aumentado considerablemente de tamaño.



Imagen 3. Ecotomografía Ginecológica Transabdominal Post-Cirugía Informe radiológico: Dos cavidades uterinas simétricas, que miden aproximadamente 7 cm en sus ejes longitudinales máximos. Ambos presentan líneas endometriales simétricas de no más de 2 mm de grosor.