

CAZURI CLINICE

EVALUAREA IMAGISTICĂ A SINDROMULUI OHVIRA LA PACIENTĂ ADULTĂ

IMAGISTIC EVALUATION OF THE OHVIRA SYNDROME AT AN ADULT PATIENT

Irina Cuțitari¹, Ana Mișina², Natalia Rotaru¹

¹ Catedra de radiologie și imagistică, Universitatea de Stat de Medicină și Farmacie „Nicolae Testemițanu”

² Secția ginecologie chirurgicală, IMSP Institutului Mamei și Copilului, Chișinău, Republica Moldova

Rezumat

Acest articol prezintă un caz clinic al sindromului OHVIRA (hemivagin obstructiv și agenezie renală ipsilaterală). OHVIRA este o anomalie congenitală Mülleriană rară, care constă în uterul didelf, hemivagin obstructiv și agenezia renală ipsilaterală. Investigațiile radiologice efectuate au ajutat la stabilirea diagnosticului preoperator. Ultrasonografia (USG) este modalitatea inițială de imagistică pentru evaluarea anomaliilor suspectate ale ductului Müllerian. Imagistica cu RM este o metodă excelentă de evaluare a anomaliilor complexe ale ductului Müllerian, având în vedere capacitatea multiplanară, caracterizarea țesuturilor, câmpul vizual mare și detectarea cu ușurință a oricăror anomalii renale coexistente.

Cuvinte cheie: Sindromul OHVIRA, uterul didelf, hemivagin obstructiv, agenezie renală ipsilaterală, USG, IRM.

Summary

This article represents a case report of OHVIRA (obstructed hemivagina and ipsilateral renal anomaly) syndrome. OHVIRA is a rare congenital Müllerian anomaly, which consist of uterus didelphys, obstructive hemivagina and ipsilateral renal agenesis. The radiological investigations which was done have helped to put the preoperative diagnosis. Ultrasonography (USG) is the initial imaging modality for evaluation of suspected Müllerian duct anomalies. MR imaging (MRI) is an excellent modality for evaluating complex Müllerian duct anomalies, given its multiplanar capability, tissue characterization, large field of view and easily detect any coexisting renal abnormality.

Key words: OHVIRA syndrome, uterus didelphys, obstructive hemivagina, ipsilateral renal agenesis, USG, MRI

Introducere. Sindromul OHVIRA (*obstructed hemivagina and ipsilateral renal anomaly*) reprezintă o anomalie de dezvoltare complexă structurală foarte rară a organelor genito-urinare feminine și include triada de simptome - uterul didelf (uter dublu), hemivagin obstructiv și agenezie ipsilaterală a rinichiului [1-24]. În literatura de specialitate acest sindrom este mai mult cunoscut sub abrevierea HWW (*Herlyn-Werner-Wunderlich syndrome*). Pentru prima dată asocierea uterului dublu (*uterus didelphys*) cu hemivaginel obstructionat a fost publicat în anul 1922 [2]. Sindromul Herlyn-Werner (agenezie renală și hemivagin obstructiv ipsilateral) a fost descris de Herlyn și Werner în anul 1971. Wunderlich în anul 1976 a publicat cazul de agenezie renală dreaptă asociată cu uterul bicorn și hematocervix izolat [3, 4]. În anul 2007 Smith N.A. și Laufer M.L. au introdus sindromul HWW sub acronimul OHVIRA pentru a permite includerea altor anomalii uterine și renale [5].

În majoritatea cazurilor acest sindrom se manifestă după instalarea menarhei [1-24]. Totuși, există particularități anatomice ale septului vaginal. Conform clasificării cercetătorilor chinezi [4], sindromul HWW poate să se manifeste în trei variante: I – sept vaginal oblic neperforat, II – sept vaginal oblic perforat (fistulă vaginală), III – sept vaginal oblic neperforat cu fistulă la nivelul cervixului uterin [2, 21]. Manifestările clinice

ale acestor tipuri anatomice depinde de varianta septului vaginal. Diagnosticul sindromului OHVIRA este dificil și întârziat la pacientele cu sept vaginal perforat, deoarece acestea prezintă menstruații obișnuite din partea vaginală non-obstructivă, iar cea controlaterală se drenează prin septul perforat și prezintă eliminări sanguinolente intermenstruale [2, 21-24]. Simptomele principale în sindromul OHVIRA sunt durerile pelvine și vaginale, dismenoreea ciclică și formațiune palpabilă în bazinul mic [1-24]. Interpretarea incorectă și diagnosticul radiologic tardiv al acestui sindrom provoacă dezvoltarea endometriozei pelvine, proceselor inflamatorii ale anexelor cu formarea abceselor tubo-ovariene și intraabdominale [4, 6].

În literatura de specialitate sunt descrise cazuri unice sau serii limitate ale acestei anomalii [1-19]. Cercetările recente din străinătate au subliniat tendințele în studierea rolului metodelor imagistice în diagnosticul precoce al sindromului OHVIRA [1-19]. Endometrioza pelvină este o complicație tardivă a sindromului Herlyn-Werner-Wunderlich. Tong J. și coaut. (2014) [7] au raportat o prevalență de 17,1% la endometrioză în rândul celor 70 de paciente cu sindromul HWW. Dificultățile de diagnostic, complicațiile acute și tardive, impun cunoașterea nu numai a patologiei, dar și a metodelor contemporane de diagnostic al sindromului dat. Din aceste motive prezentăm un caz clinic destul de rar cu descrierea caracteristicilor imagistice

ale sindromului OHVIRA în argumentarea celor relatate.

Prezentarea observației clinice. Pacienta C, 24 ani, a fost internată în secția de ginecologie chirurgicală al IMSP Institutului Mamei și Copilului cu dureri moderate în regiunea abdominală inferioară și în vagin, legate cu începutul ciclului menstrual. Menarha a apărut la 12 ani, durata menstruațiilor 4-5 zile, eliminări hemoragice neînsemnate intermenstruale.

Examenul intravaginal a stabilit prezența unei formațiuni chistice dureroase la palpare, situată între vezica urinară și rect, preponderent pe stângă. Organele genitale externe sunt dezvoltate normal. Pentru definitivarea diagnosticului a fost indicat examen ultrasonografic al cavității abdominale și organelor bazinului mic (procedeul realizat la aparatul Toshiba Aplio 300, cu folosirea transductorilor pentru examenul transabdominal de 3-5 MHz, transrectal – 5-7,5 MHz). La examenul USG intravaginal s-a depistat uter dublu (uterus didelphys) (fig. 1), fără semne de comunicare, uterul stâng cu dimensiunile – 50,9 x 36,2 mm, cavitatea uterină dilatată până la 12,3 mm, uterul drept – 48,2 x 38,1 mm, cavitatea uterină – 10,2 mm. Pe stângă a fost stabilit hemivagin obstructiv cu formarea hematocolposului – imagine voluminoasă de tip lichidian hemoragic situată pe stânga, bine delimitată, cu dimensiunile – 45,8 x 37,1 mm (fig. 2).

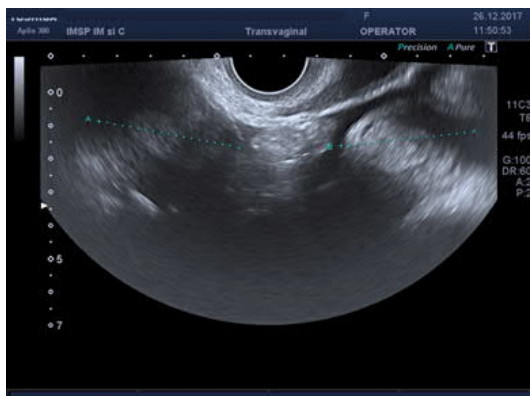


Fig. 1. USG transvaginală determină două cavități uterine fără semne de comunicare (Uter didelphys)

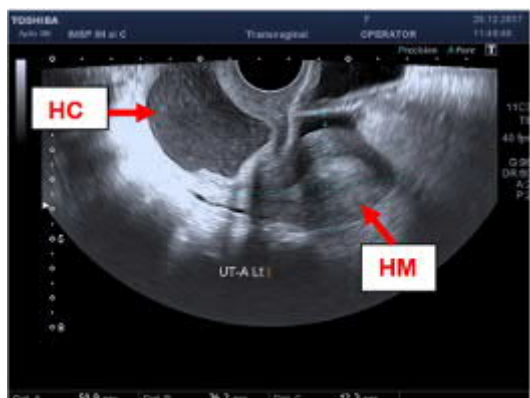


Fig. 2. La USG transvaginală se vizualizează hematocolpos (HC) și hematometra (HM) pe stânga

Mărimea și structura ovariană bilaterală au fost modificate, bilateral s-a constatat creșterea ovarelor în dimensiuni, cu structură multichistică, dimensiunile ovarului drept – 63 x 40 mm, ovarului stâng – 50 x 33 mm. Formațiunile chistice bilaterale ovariene au fost polimorfe după dimensiuni, au variat

până la 31 mm pe dreapta și până la 23 mm pe stângă (fig. 3). A fost stabilită agenezia rinichiului stâng cu hipertrofie vicară a rinichiului drept, cu lungimea renală până la 16,2 cm, lățimea până la 5,4 cm, stratul corticomedular – 2,2 cm (fig. 4).

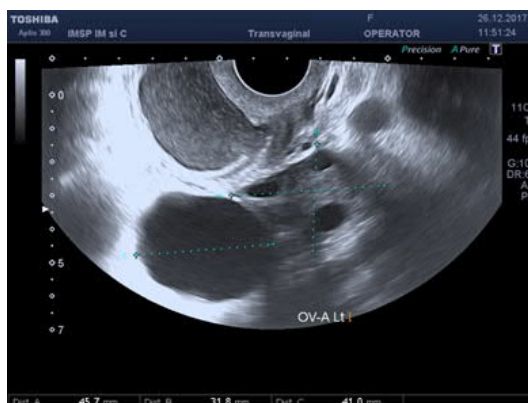


Fig. 3. USG transvaginală cu structura multichistică a ovarului stâng



Fig. 4. USG transabdominală determină hipertrofie compensatorie (vicară) a rinichiului stâng

Imagistica prin rezonanță magnetică (IRM) a abdomenului și cavității pelvine a fost efectuată cu ajutorul aparatului Siemens MAGNETOM Avanto 1.5T (Germany), pentru detalierea anatomiei radiologice a organelor genitale interne și pentru planificarea preoperatorie a volumului intervenției chirurgicale. Imaginile în ponderație T2W au fost efectuate în plan coronal, sagital și axial oblic, ce demonstrează clar două corpuri uterine, 2 canale cervicale.

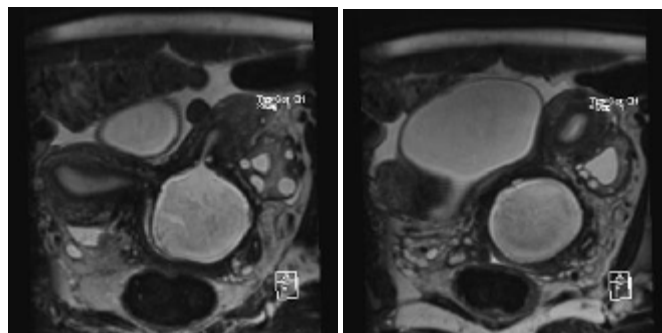


Fig. 5. IRM a cavității bazinului mic, secvența în ponderație T2W tse în plan axial oblic prezintă uterul didelphys, hematocolposul stâng (conținut hemoragic) poziționat posterior de vezica urinară

Uterul drept este normal dezvoltat, fără semne de colecție intrauterină. Uterul stâng – dilatat, cu conținut hemoragic, conținutul lichidian la nivelul hemivaginului stâng, poziționat

între vezica urinară și segmentul rectal al colonului, semnalul hiperintens în ponderație T1W și în T2W, sugestiv pentru colecție hemoragică (hematocolpos), dimensiunile – 48x49x38 mm (fig. 5, 6). Pe imaginile IRM ale abdomenului în secvența T1W în plan coronal se constată agenezia rinichiului stâng în fosa renală stângă și pe parcursul zonei scanate, rinichiul drept cu hipertrofie compensatorie și lungimea până la 16 cm (fig. 6). Secvența T2W efectuată în plan coronal arată uterul dublu, hematocolpos pe stângă, ovarele bilateral multichistice (fig. 7).



Fig. 6. IRM a cavității abdominale, secvența T1W ponderată în plan coronal prezintă agenezie renală stângă și hipertrofie vicară a rinichiului drept

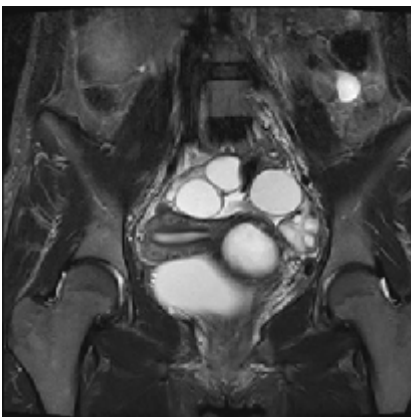


Fig. 7. IRM a cavității bazinului mic, secvența T2W tse ponderată în plan coronal prezintă uterul dublu, hematocolposul pe stângă și ovarele cu structura multichistică

Diagnosticul sindromului OHVIRA pe stângă a fost confirmat. Sub anestezie generală s-a efectuat deschiderea și drenarea hematocolposului, a fost înlăturat subtotal septul vaginal obstructiv. Evoluția postoperatorie imediată și după 11 luni a fost favorabilă, pacienta asimptomatică, ciclul menstrual restabilit complet.

Discuții. Patogeneza sindromului OHVIRA este legată de dezvoltarea malformativă a ductului paramesonefric Müllerian și ductului mesonefric Wolffian, din care se dezvoltă organele genitale interne și tractul urinar inferior [8]. Această anomalie este rezultatul întreruperii dezvoltării embriologice a porțiunii caudale a ductului Wolffian cu implicarea ulterioară a ductului Müllerian ipsilateral [8, 9]. Dezvoltarea sistemului urinar și a sistemului ductului Müllerian este strâns legată de faptul că explică asocierea frecventă a anomaliilor care implică ambele sisteme [10, 11]. Uterul didelf se formează din contul defecțiunii embriologice în timpul săptămânii a 8-a de gestație.

Anomaliile ductului Müllerian apar în aproximativ 7%

dintre femeile din grupul de vârstă reproductivă [12], dar incidența sindromului OHVIRA este foarte rară și necunoscută. Conform datelor statistice din străinătate sindromul OHVIRA are incidența de 0,6-10% [13, 14]. Pentru clasificarea acestei malformații uro-genitale au fost utilizate clasificările VCUAM (Vagina Cervix Uterus Adnex-associated Malformation) [2] și The European Society of Human Reproduction and Embryology (ESHRE) and the European Society for Gynaecological Endoscopy (ESGE) – ESHRE/ESGE (2013) [12].

Sindromul OHVIRA este, de obicei, descoperit în perioada de pubertate, la scurt timp după menarhe, din cauza creșterii durerii pelvine, dismenoreei ciclice și a masei palpabile în bazinul mic. Durerile acute sunt legate de formarea hematometocolposului obstructiv și, adesea, sunt provocate de pătrunderea retrogradă a sângelui în cavitatea abdominală [2, 13, 15]. După teoria lui Sampson, menstruația retrogradă cauzată de obstrucția vaginală duce la implantarea focarelor de endometrioza, dezvoltarea fertilității și maladiilor inflamatorii pelvine [2, 7, 16]. În unele cazuri acest sindrom nu poate fi depistat la timp din cauza fluxului menstrual obișnuit din partea vaginului nonobstructiv. Uneori, din cauza hematocolposului masiv, se dezvoltă retenție acută de urină sau constipații. Uretra feminină este scurtată și îndreptată, volumul mare al hematocolposului provoacă o angrenare a uretrei care duce la obstrucție. O altă ipoteză arătată că hematocolposul reduce capacitatea de extrudare a sfîcterului uretral prin iritarea plexului sacral [17]. În majoritatea cazurilor agenezia renală se constată din partea hematocolposului, partea dreaptă este afectată de două ori mai frecvent decât partea stângă [12, 13].

Diagnosticul preventiv și exact al sindromului OHVIRA este foarte important în prevenirea complicațiilor acute și tardive. USG și IRM pot fi combinate pentru a găsi un diagnostic precis și detaliat [2, 3, 5, 15, 18]. După datele literaturii studiate, diagnosticul USG are o precizie de 90-92% în confirmarea sindromului OHVIRA [18, 19]. IRM este standardul de aur în diagnosticarea anomaliilor Mülleriene. Precizia acestei metode este menționată până la 100%, fără radiație ionizantă, neinvazivă, cu evaluarea precisă a țesuturilor moi și patologiilor concomitente (endometrioza, infecția pelviană) [19].

Cazul prezentat demonstrează eficacitatea metodelor radiologice (USG și IRM) în depistarea anomaliilor congenitale ale ductului Müllerian. Corecția chirurgicală oportună este necesară pentru reducerea riscului de dezvoltare a endometriozei, restabilirea funcției fertile; deschiderea hematocolposului și rezecția subtotală a septului vaginal transversal este metoda de elecție în tratamentul sindromului OHVIRA [2, 10, 12]. IRM are o bună acuratețe pentru a distinge anatomia intra- și extrauterină, cât și patologiile complexe secundare cum ar fi fibromul uterin, endometrioza și hidrosalpinxul, patologia ovariană concomitentă [17]. Laparoscopia, ca standardul de aur în evaluarea organelor genitale interne, n-a fost utilizată în mod obișnuit. Această metodă se efectuează numai în cazuri, când datele IRM ar fi limitate sau rezultatul investigației nu este clar. În caz contrar, laparoscopia poate fi, de asemenea, utilizată pentru a efectua operații de drenaj, cum ar fi septectomia sau marsupializarea [20].

Concluzii. Cazul prezentat este foarte rar, ilustrează particularitățile clinice și imagistice ale sindromului OHVIRA la o pacientă adultă. Pacientele cu sept vaginal incomplet pot fi nediate diagnosticate după apariția menarhei. Diagnosticul

sindromului OHVIRA trebuie să fie suspectat la femeile cu dismenoree în timpul ciclului menstrual, agenezie renală unilaterală și masă palpabilă pelvină. Pentru ghidarea tratamentului chirurgical sunt necesare metode imagistice de ultima oră, care au prioritate majoră în depistarea hematometrocolposului, septului vaginal obstructiv și ageneziei

renale ipsilaterale. Tratamentul chirurgical trebuie să fie efectuat înainte de apariția complicațiilor acute sau tardive.

Declarația de conflict de interese

Autorii declară lipsa conflictului de interese.

Bibliografie

1. 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):1326-1329.
2. Mișina A. Diagnosticul și tratamentul sindromului Herlyn-Werner-Wunderlich. *Archives of Balcan Medical Union.* 2015;50(suppl.1):93-99.
3. Zurawin PK, Dietrich JE, Heard MJ, Edwards CL. Didelphic uterus and obstructed hemivagina with renal agenesis: case report and review of the literature. *J Pediatr Adolesc Gynecol* 2004;17(2):137-41.
4. Zhu L, Chen N, Tong JL, Wang W, Zhang L, Lang JH. New Classification of Herlyn-Werner-Wunderlich Syndrome. *Chin Med J(Engl).* 2015;128(2):222-5.
5. Smith NA, Laufer MR. Obstructed hemivagina and ipsilateral renal anomaly (OHVIRA) syndrome: management and follow-up. *Fertil Steril.* 2007;87(4):918-22.
6. Agarwal A, Agarwal S, Sharma A. OHVIRA syndrome in post-cesarean period: an exclusive clinical scenario managed by two-staged operative procedure. *Taiwan J Obstet Gynecol.* 2018;57(4):613-615.
7. Tong J, Zhu L, Chen N, Lang J. Endometriosis in association with Herlyn-Werner-Wunderlich syndrome. *Fertil Steril.* 2014;102(3):790-4.
8. Mandava A, Prabhakar RR, Smitha S. OHVIRA syndrome (obstructed hemivagina and ipsilateral renal anomaly) with uterus didelphys, an unusual presentation. *J Pediatr Adolesc Gynecol* 2012; 25(2):e23–e25.
9. Xu B, Xue M, Xu D. Hysteroscopic management of an oblique vaginal septum in a virgin girl with a rare variant of Herlyn-Werner-Wunderlich syndrome. *J Minim Invasive Gynecol.* 2015;22(1):7.
10. Fedele L, Motta F, Frontino G, Restelli E, Bianchi S. Double uterus with obstructed hemivagina and ipsilateral renal agenesis: pelvic anatomic variants in 87 cases. *Hum Reprod.* 2013;28(6):1580-3.
11. Dhar H, Razek AY, Hamdi I. Uterus didelphys with obstructed right hemivagina, ipsilateral renal agenesis and right pyocolpos: a case report. *Oman Med J.* 2011; 26(6):447-450.
12. Grimbizi GF, Campo R. Congenital malformations of the female genital tract: The need for a new classification system. *Fertil Steril* 2010; 94(2):401–407.
13. Vercellini P, Daguati R, Somigliana E. Asymmetric lateral distribution of obstructed hemivagina and renal agenesis in women with uterus didelphys: institutional case series and a systematic literature review. *Fertil Steril.* 2007;87(4):719-24.
14. Cox D, Ching BH. Herlyn-Werner-Wunderlich syndrome: a rare presentation with pyocolpos. *J Radiol Case Rep.* 2012;6(3):9-15.
15. Del Vecovo R, Battisti S, Di Paola V, Piccolo CL, Cazzato RL, Sansoni I, Grasso RF, Zobel BB. Herlyn-Werner-Wunderlich syndrome: MRI findings, radiological guide (two cases and literature review), and differential diagnosis. *BMC Med Imaging.* 2012;12:4.
16. Jindal G, Kachhawa S, Meena GL, Dhakar G. Uterus didelphys with unilateral obstructed hemivagina with hematometrocolpos and hematosalpinx with ipsilateral renal agenesis. *J Hum Reprod Sci.* 2009;2(2):87-89.
17. Kumar S, Rajagopal KV, Karegowda LH, Chaitanya RK. Herlyn-Werner-Wunderlich syndrome: a rare cause of acute urinary retention in an adolescent girl. *BMJ Case Rep.* 2015;2015. doi: 10.1136/bcr-2015-209638.
18. Troiano RN, McCarthy SM. Mullerian duct anomalies: imaging and clinical issues. *Radiology.* 2004;233(1):19-34.
19. Yavuz A, Bora A, Kurdoğlu M, Goya C, Kurdoğlu Z, Beyazal M, Akdemir Z. Herlyn-Werner-Wunderlich syndrome: merits of sonographic and magnetic resonance imaging for accurate diagnosis and patient management in 13 cases. *J Pediatr Adolesc Gynecol.* 2015;28(1):47-52.
20. Sharma R, Dey AK, Mittal K, Kumar P, Thakkar H. Use of imaging in diagnosis of Herlyn-Werner-Wunderlich syndrome, a case report. *J Obstet Gynaecol.* 2016;36(7):873-875.
21. Cuțitari I., Rotaru N., Mișina A. Diagnosticul imagistic al sindromului Herlyn-Werner-Wunderlich. *MJHS.* 2018;1(15):19-30.
22. Widyakusuma LS, Lisnawati Y, Pudyastuti S, Haloho AH. A rare case of pelvic pain caused by Herlyn-Werner-Wunderlich Syndrome in an adult: A case report. *Int J Surg Case Rep.* 2018;49:106-109.
23. Yung SS, Ngu SF, Cheung VY. Late presentation of a variant of Herlyn-Werner-Wunderlich syndrome. *Int J Gynaecol Obstet.* 2016;133(2):238-9.
24. Zhou Y, Fu X, Qian H, Lin K, Wang J, Zhou S, Hu X, Jin H. A Herlyn-Werner-Wunderlich syndrome variant with ipsilateral renal absence and a contralateral duplex collecting system in a 26-year-old female. *Gynecol Obstet Invest.* 2014;77(2):137-40.