**Título**: Síndrome de Ohvira: diagnóstico diferencial en dolor abdominal y agenesia renal.

**Autor(es):** María Andrea Zambrano-Fernando Ávila.

**Contacto:** mandrea.zambrano@gmail.com, 3113442526.

**Institución:** Fundación Valle del Lili, Cali, Valle del Caula Colombia

**Introducción:** El síndrome de OHVIRA es un tipo de malformación congénita múltiple secundaria al desarrollo anormal de los conductos mesonéfricos y paramesonéfricos que se caracteriza por la presencia de útero bicorporal, hemivagina obstruida y agenesia renal ipsilateral. La incidencia de esta condición se estima entre 1 /2000 – 1/28000, y su presentación clínica se asocia con dolor abdominal, justo después de la menarca, asociado al desarrollo de hematocolpos, el cual aumenta de tamaño con cada ciclo haciendo que se incremente la sintomatología. Esta patología también puede acompañarse de endometriosis e infertilidad como consecuencia de menstruación retrograda secundaria a la hemivagina obstruida. Se pretende exponer el caso de una paciente con Sx de OHVIRA con el fin de promover el diagnóstico temprano de esta patología en pacientes con agenesia renal.

**Materiales y métodos:** Paciente de 13 años con antecedente de agenesia renal izquierda, en controles adecuados con función renal conservada, niega inicio de vida sexual, con menarca hace 4 meses. Consulta por cuadro de 4 días consistente en dolor pélvico intenso asociado a múltiples episodios eméticos, sin síntomas constitucionales asociados. Al ingreso clínicamente estable, afebril, con evidencia de masa en fosa iliaca izquierda de aproximadamente 10 cm dolorosa a la palpación. Se realiza ecografía abdominal total, que reporta masa pélvica izquierda compleja de108 x 70 x 65 mm, que tiene comunicación con un segundo componente hacia la fosa ilíaca izquierda de 87 x 28 x 60 mm. Se solicitan marcadores tumorales que resultan negativos y RMN de abdomen y pelvis que evidencia útero con morfología bicorporal completo (Clase U3) con septo que se extiende hasta el tercio superior de la vagina, hemi-hematometra, hematosalpinx y hemi-hematocolpos izquierdos, hemoperitoneo secundario con engrosamiento y septos en el peritoneo que sugieren la presencia endometriosis. De acuerdo con lo anterior paciente es programada para revisión ginecológica en donde se realiza drenaje de hematometra, hematosalpinx por laparoscopia y drenaje de hematocolpos más resección de tabique vaginal por histeroscopia. Se realizó búsqueda en las bases de datos de

Medline vía PubMed, Embase y Lilacs, con los términos MESH: “OHVIRA” y “Hemivagina obstruida” “útero didelfo” en inglés y español, sin límite de tiempo.

**Resultados:** El síndrome de OHVIRA es una condición que, aunque usualmente no representa una amenaza para la vida, a largo plazo si puede comprometer el desarrollo sexual y la fertilidad, favoreciendo una condición de morbilidad. A pesar de tener una baja incidencia, su frecuente asociación con agenesia renal y otras alteraciones urinarias estructurales como duplicación renal y riñón displásico multiquístico, permiten despertar una alta sospecha diagnostica en la paciente adolescente que consulta por dolor abdominal.

**Conclusión:** La sospecha diagnóstica de esta condición en pacientes con evidencia de alteraciones renales permiten el enfoque oportuno y la realización de intervenciones cruciales para la preservación de la fertilidad en estas pacientes.

**Palabras clave:** Síndrome de OHVIRA, anomalías renales, hemivagina obstruida