

Kazuistika

OHVIRA syndróm (obštrukcia hemivagíny s ipsilaterálnou renálnou agenézou) - diagnostika a manažment

OHVIRA syndrome (Obstructed Hemivagina with Ipsilateral Renal Agenesis) – diagnostics and management

M. Križko jr.¹, M. Satko², P. Papcun¹, M. Drábek¹, V. Ferianec¹, I. Hollý¹, K. Holomáň¹

¹II. gynekologicko-pôrodná klinika LFUK a UN Bratislava, Ružinovská 6, 82606 Bratislava

²Dr. Magnet, s.r.o., pracovisko magnetickej rezonancie, Ružinovská 6, 82606 Bratislava

Korešpondenčná adresa: MUDr. Marián Križko jr., PhD., II. Gynekologicko-pôrodná klinika LFUK a UNB, Ružinovská 6, 826 06 Bratislava, Slovenská republika, tel.: +421 248 234 111, e-mail: krizkojr@gmail.com

Publikováno: 27. 10. 2014 Prijato: 2. 8. 2014 Akceptováno: 10. 10. 2014
Actual Gyn 2014, 6, 93-94 ISSN 1803-9588 © 2014, Aprofema s.r.o.
Článek lze stáhnout z www.actualgyn.com



Citujte tento článek jako: Križko M jr., Satko M, Papcun P, Drábek M, Ferianec V, Hollý I, Holomáň K. OHVIRA syndróm (obštrukcia hemivagíny s ipsilaterálnou renálnou agenézou) - diagnostika a manažment. Actual Gyn. 2014;6:93-94

OHVIRA syndróm, resp. v staršej literatúre označovaný ako Herlyn-Werner-Wunderlich syndróm je zriedkavo vyskytujúcim sa syndrómom, ktorý sa prezentuje triádou uterus didelphys a obštrukciou hemivagíny s ipsilaterálnou renálnou agenézou. Okrem agenézy, resp. dysgenézy obličky na strane obštruovanej hemivagíny literatúra uvádza aj anomálie uropoetického traktu ako je ektopický priebeh ureteru, výskyt cýst Gartnerových vývodov. Často sú popisované aj anomálie skeletu, poruchu sluchu, či zraku. Z embryologického pohľadu Acien et al. predpokladajú vývoj triády s poruchou vývoja Wolffových vývodov a Mullerovho tuberkulu (1).

Autori prezentujú kazuistiku u 14 ročnej pacientky s OHVIRA syndrómom s ektopickým vyústením ureteru do hemivagíny vpravo a cystickou štruktúrou zodpovedajúcou cyste Gartnerovho vývodu, resp. v niektorej literatúre uvádzanej ako „hemivezika“. Pacientka sa dostavila na naše pracovisko po dvoch neúspešných incíziách s evakuáciou hematokolpos hemivagíny vpravo, pričom nález hematokolpos bol pravdepodobne falošne interpretovaný ako obliterácia cervixu vpravo pri uterus didelphys. V diagnostike tohto syndrómu a pridružených anomálií uropoetického traktu bolo okrem ultrazvukového vyšetrenia z transabdominálneho prístupu nápomocné aj vyšetrenie z transperineálneho prístupu a revízia obrazovej dokumentácie MRI malej panvy. MRI vyšetrenie malej panvy pacientka podstúpila až po druhej neúspešnej incí-

zii hematokolpos hemivagíny. MRI vyšetrenie v T1 sekvenciách umožnilo odlíšenie menštruačnou krvou retrográdne naplneného ektopického ureteru vpravo zostupujúceho od úrovne L5 a prebiehajúceho po laterálnej strane hematokolpos hemivagíny vpravo. Pod hematokolpos sa zobrazovala aj cystická štruktúra, pravdepodobne cysta Gartnerovho vývodu, ktorá bola taktiež tubulárnou štruktúrou napojená k vyššie nasadajúcemu hematokolpos hemivagíny vpravo. Na našom pracovisku sme u pacientky realizovali resekciu vaginálneho septa medzi ľavostrannou pošvou a hematokolpos hemivagíny vpravo. Peroperačne sme potvrdili prítomnosť ektopického vyústenia ureteru do hematokolpos vpravo laterálne od pravého cervixu, ako aj zmenšenie cysty Gartnerovho vývodu pod hematokolpos hemivagíny vpravo v rámci peroperačnej ultrazvukovej kontroly. Pooperačnú kontrolu sme u pacientky realizovali po nasledujúcej menzes. Pacientka pri kontrole uviedla prvú nebolestivú menzes a taktiež bola zbavená kľčovitých bolestí, ktoré predtým mala každý deň a obmedzovali ju pri bežnej aktivite. Pacientka ostáva v ďalšom sledovaní a bola poučená o možnosti objavenia sa príznakov inkontinencie moču, resp. vylučovania moču cez ektopický ureter do pošvy, v prípade pozostatku dysplastického tkaniva obličky ako uvádza literatúra.

V prípade vyššie uvedenej komplexnej vývojovej odchýlky urogenitálneho traktu, s anamnézou agenézy obličky ako

aj v prípadoch zdvojenia tiel matrice, má v diagnostike možných pridružených anomálií nezastupiteľnú úlohu vyšetrenie MRI (2). Literárne zdroje v chirurgickom riešení uvedenej odchýlky odporúčajú resekciu vaginálneho septa (3). K najnovším trendom v chirurgickom riešení u týchto mladých pacientok patrí endoskopická resekcia vaginálneho septa so zachovaním hymenu s prípadným

Obr. 1



off-label zavedením silikonového tracheobronchiálneho stentu na dobu 6 týždňov k zabráneniu recidívy (4).

Literatura

1. http://www.acienginecologia.com/site_media/malf-embry.pdf
2. Duong DT, Shortliffe LM. A case of ectopic dysplastic kidney and ectopic ureter diagnosed by MRI. *Nat Clin Pract Urol.* 2008 Nov;5(11):632-6. Epub 2008 Oct 7.
3. Smith NA, Laufer MR, Obstructed hemivagina and ipsilateral renal anomaly (OHVIRA) syndrome: management and follow-up. *Fertil Steril.* 2007 Apr;87(4):918-22. Epub 2007 Feb 22.
4. Cooper AR, Merritt DF. Novel use of a tracheobronchial stent in a patient with uterine didelphys and obstructed hemivagina. *Fertil Steril.* 2010 Feb;93(3):900-3. Epub 2008 Dec 6.