

Síndrome de OHVIRA: características clínicas y complicaciones, nuestra experiencia

A. Siu Uribe¹, V. Vargas Cruz¹, F.J. Murcia Pascual¹, A. Escassi Gil¹, J.I. Garrido Pérez¹, M. Antón Gamero², R.M. Paredes Esteban¹

¹UGC Cirugía Pediátrica; ²Sección de Nefrología Pediátrica, UGC Pediatría. Hospital Universitario Reina Sofía. Córdoba.

RESUMEN

Introducción. El síndrome de OHVIRA (SO) es una rara y compleja variante de las anomalías de los conductos de Müller caracterizado por hemivagina obstruida, útero didelfo y anomalía renal ipsilateral. Su diagnóstico prepuberal es raro y el retraso en su diagnóstico y tratamiento compromete la vida y fertilidad de la paciente.

Material y métodos. Análisis retrospectivo de las historias clínicas de las pacientes diagnosticadas en nuestro centro en un período de tiempo de 20 años. Los datos se recogen en un protocolo que incluye: características clínicas, diagnóstico, tratamiento y complicaciones.

Resultados. Nueve pacientes en total, 55% diagnosticadas en edad prepuberal y 45% postmenarquia. En el 55% se realizó diagnóstico prenatal de malformación renal. En el 33% antecedentes familiares de primer grado de enfermedades nefrourológicas. La media de seguimiento por riñón único, previo al diagnóstico, fue de 3,6 años (rango 0-13,4 años). En el 55% de los casos el lado afecto fue el derecho. Los síntomas fueron ginecológicos en el 44%, miccionales en el 22% y dolor abdominal recurrente en el 22%. Presentaron complicaciones en el 33%, correspondiendo a hidrometrocolpos (22%) y piocolpos (11%). Se realizó septostomía y resección del tabique vaginal como tratamiento en el 44%, todas en edad postpuberal. Las pacientes prepuberales continúan en seguimiento con actitud conservadora y están asintomáticas.

Conclusiones. El SO es una rara anomalía del desarrollo de los conductos müllerianos de presentación clínica variable. El alto índice de sospecha y el diagnóstico precoz en niñas con anomalías renales, facilita el tratamiento quirúrgico antes de la presentación de complicaciones

PALABRAS CLAVE: Vagina; conductos de Müller; Agenesia renal; Hidrocolpos; Hematocolpos.

CLINICAL CHARACTERISTICS AND COMPLICATIONS IN PATIENTS WITH OHVIRA (OBSTRUCTED HEMIVAGINA AND IPSILATERAL RENAL ANOMALY) SYNDROME. OUR EXPERIENCE

ABSTRACT

Introduction. Obstructed Hemivagina and Ipsilateral Renal Agenesis (OHVIRA) syndrome is a rare variant of Müllerian anomalies.

Correspondencia: Dra. Ariadna Siu Uribe. Hospital Universitario Reina Sofía. Avenida Menéndez Pidal, s/n. 14004 Córdoba.
E-mail: ariadnasiu@gmail.com

Recibido: Mayo 2018

Aceptado: Noviembre 2018

Delay in diagnosis and treatment can produce serious complications in patient's life and fertility. The aim of this study is to present our experience in clinical presentation, diagnosis and complications of patients with OHVIRA syndrome in a 20-year period.

Patients and methods. Retrospective analysis of 9 women under 25 years old with OHVIRA syndrome between 1997 and 2017. Analysis included clinical characteristics, demographic, diagnostic methods, follow-up, treatment and complications.

Results. A total of 9 patients were studied, 5 diagnosed in prepuberal age and 4 postpuberal. 55% had prenatal diagnosis of renal agenesis and in 3 was incidentally diagnosed. Follow up period for single kidney to diagnosis was 3.6 years (range: 0-13.4 years). Right side was affected in 55%. Symptoms were dysmenorrhea (44%), recurrent abdominal pain (22%), urinary dysfunction (22%). Complications were present in postpuberal patients and included hydrometrocolpos (22%) and pyocolpos (11%) requiring septostomy or septum resection. Surgical removal of the septum was performed in 44%. Prepuberal patients were asymptomatic.

Conclusions. OHVIRA syndrome is a rare anomaly in the development of Müllerian ducts with variable clinical presentation. High suspect in patients with single kidney is necessary to avoid potential complications by providing surgical treatment.

KEY WORDS: Vagina; Mullerian ducts; Renal agenesis; Hydrocolpos; Hematocolpos.

INTRODUCCIÓN

Los defectos müllerianos representan un amplio espectro de anomalías que incluyen agenesia o duplicación uterina y vaginal, así como anomalías uterinas menores⁽¹⁾ que ocurren en aproximadamente el 7% de las mujeres en edad reproductiva, asociándose el 40% a anomalías renales.

El término OHVIRA (*Obstructed Hemivagina and Ipsilateral Renal Anomaly*) fue sugerido por Laufer y colaboradores en 2007 para describir la asociación entre anomalías uterinas obstructivas y renales⁽²⁾ como displasia o atrofia renal, riñón pélvico y uréter ectópico.

La presentación habitual es durante la adolescencia con dolor pélvico progresivo, dismenorrea y ciclos menstruales irregulares o puede manifestarse por sus complicaciones⁽³⁾.

Tabla I. Período de seguimiento, edad al diagnóstico y sintomatología.

ID	Edad 1ª consulta (meses)	Período de seguimiento (meses)	Edad al diagnóstico (meses)	Edad al inicio de síntomas (años)	Síntomas
1	1	1	2	NO	Asintomática
2	7	161	168	12	Dismenorrea
3	1	15	16	NO	Asintomática
4	132	0	132	11	Dolor abdominal recurrente, estreñimiento, hidrometrocolpos
5	97	96	204	17	Dolor abdominal recurrente, dismenorrea, piocolpos
6	3	129	132	NO	Asintomática
7	8	13	21	NO	Asintomática
8	1	0	1	NO	Asintomática
9	52	4	48	13	Dismenorrea, disfunción miccional

Nuestro objetivo es describir las características clínicas, datos demográficos, métodos diagnósticos, seguimiento, tratamiento y complicaciones de las pacientes menores de 18 años con útero didelfo o bicorne, hemivagina obstruida y anomalía renal ipsilateral (síndrome de OHVIRA) diagnosticadas en un centro de referencia.

MATERIAL Y MÉTODOS

Revisión retrospectiva de historias clínicas de las pacientes menores de 18 años que presentaron útero doble o bicorne, hemivagina ciega y malformación renal ipsilateral estudiados en el período comprendido entre 1997 y 2017. La búsqueda de la muestra se realizó en los sistemas de información electrónicos sobre los diagnósticos clínicos (consulta externa y/o hospitalización) de las pacientes menores de 18 años en nuestro centro durante dicho periodo. Se excluyeron las pacientes con otras anomalías uterinas no compatibles con síndrome de OHVIRA (SO).

Las pacientes con agenesia renal unilateral fueron evaluadas periódicamente realizando la estimación de la función renal, percentiles de peso, talla, tensión arterial y pruebas de imagen: ecografía, gammagrafía y CUMS. Se recogieron los datos demográficos, datos clínicos, antecedentes familiares, diagnóstico prenatal, presencia de síntomas y edad de inicio, tipo de malformación, malformaciones asociadas, lateralidad, función renal, exploraciones complementarias, tratamiento, complicaciones y seguimiento.

RESULTADOS

Se estudió un total de 9 pacientes con hemivagina obstruida, útero didelfo y anomalía renal ipsilateral.

La edad media de las pacientes al diagnóstico en el grupo de estudio fue de 7 años (rango: 0-17 años): 5 fueron diagnosticadas en edad prepuberal (0-4 años) y 4 después

de la menarquia (11-17 años). En el 55% (5/9) se realizó el diagnóstico prenatal de anomalía renal, en el segundo y tercer trimestre del embarazo un 80% y 10%, respectivamente. Las anomalías renales detectadas en la ecografía prenatal fueron riñón multiquístico ectópico en dos pacientes (2/5) y agenesia renal en tres (3/5).

En ninguna paciente se detectó la presencia de anomalías uterinas ni lesiones quísticas pélvicas en el período prenatal. Ninguna paciente tuvo malformaciones en otros sistemas ni cromosopatías.

Un 33% (3/9) tenía antecedentes familiares de enfermedades urológicas aisladas presentes en familiares de primer grado: ectopia y displasia (1), litiasis (1), desconocida (1). Una paciente hija única tiene el antecedente materno de agenesia renal derecha y útero doble.

En 4 casos no se detectó ninguna malformación renal ni uterina en el control prenatal y fueron diagnosticadas durante el seguimiento de la anomalía renal diagnosticada de forma incidental (Tabla I). El período de seguimiento por agenesia renal hasta el diagnóstico del síndrome fue de 46 meses (Rango 0-161 meses).

La función renal fue normal en todos los casos y el tamaño del riñón único fue mayor al percentil 90 en el 77% (7/9) de las pacientes.

El diagnóstico de SO se realizó en edad prepuberal en 5 pacientes (55%) mediante ecografía, encontrándose todas asintomáticas. Cuatro pacientes fueron diagnosticadas en edad postpuberal, una fue al realizar una ecografía control durante el seguimiento por agenesia renal; dos por presentar complicaciones: una paciente con hidrometrocolpos, y otra con piocolpos. La otra paciente se diagnosticó durante una laparotomía programada para nefrectomía del riñón pélvico que había aumentado de tamaño.

Una paciente fue intervenida a los 4 años de vida por sospecha de hímen imperforado e hidrocolpos que fue puncionado endoscópicamente. Posteriormente a la punción presentó incontinencia urinaria continua por lo que se estudió por uréter ectópico con urografía intravenosa, vaginoscopia y vagino-

grafía, donde se observó una cavidad sin continuidad con la vagina y que no era compatible con estructura renal ni uréter ectópico. En ecografías controles no se observaba la estructura quística evidenciada previamente y la incontinencia urinaria disminuyó progresivamente hasta ceder de forma espontánea. El diagnóstico del SO se realizó en la edad adulta en los controles ginecológicos y ha tenido dos gestaciones: un aborto voluntario y una hija con el mismo síndrome.

En una paciente de 11 años en seguimiento en consulta por riñón pélvico displásico desde los 3 meses de vida, se sospechó el síndrome después de realizar una laparotomía programada para nefrectomía por aumento de la ureterohidronefrosis (Fig. 1) y que en el acto quirúrgico no se evidenció la presencia de estructura renal. En el postoperatorio se realizó una ecografía y RMN donde se evidenció la presencia de útero doble, hemivagina e hidrometrocolpos. Tuvo la menarquia durante el ingreso hospitalario, resolviéndose el hidrometrocolpos y fue programada para resección del tabique vaginal que cursó sin complicaciones. Actualmente se encuentra asintomática.

Una paciente inició dos años antes de la menarquia con cuadros intermitentes de dolor pélvico cíclico, por lo que se realizó una ecografía y RMN donde se observaba una estructura tubular en fosa ilíaca izquierda compatible con riñón displásico. No se realizó ningún tratamiento y a los 17 años fue evaluada en ginecología por salida de pus por vagina de varios meses de evolución. A la exploración vaginal se observaba la pared vaginal abultada, tensa y dolorosa a la palpación. La RMN demostró la presencia de dos úteros y dos vaginas separadas por un septo longitudinal, distensión de la hemivagina izquierda con contenido heterogéneo en su interior compatible con piocolpos. Ante estos hallazgos se realizó una septostomía y drenaje del piocolpos persistiendo aunque en menor cuantía el débito purulento, por lo que se realizó posteriormente la resección completa del tabique. Actualmente se encuentra asintomática.

Cuatro pacientes fueron diagnosticadas mediante ecografía en el período de lactante durante el seguimiento por agenesia renal. Se desconoce el tipo de malformación uterina ya que no se ha realizado RMN confirmatoria al no presentar síntomas ni aparición o aumento del hidrocolpos, considerando los riesgos que representa la anestesia general requerida para la realización del estudio a dicha edad.

La anomalía renal y uterina fue más frecuente en el lado derecho, presente en 5 pacientes (55%) y la mediana de edad de inicio de los síntomas fue de 13,4 años (rango de 11-17 años) en las pacientes diagnosticadas después de la menarquia.

El síntoma ginecológico más frecuente fue la dismenorrea (3/4), seguido de ciclos menstruales irregulares (2/4) y una paciente presentó flujo vaginal purulento. Ninguna paciente tenía masa abdominal. El síntoma urológico principal fue la disfunción miccional presente en dos pacientes, que no fue relacionada con el síndrome; una paciente presentó incontinencia urinaria después de la corrección de la hemivagina obstruida.

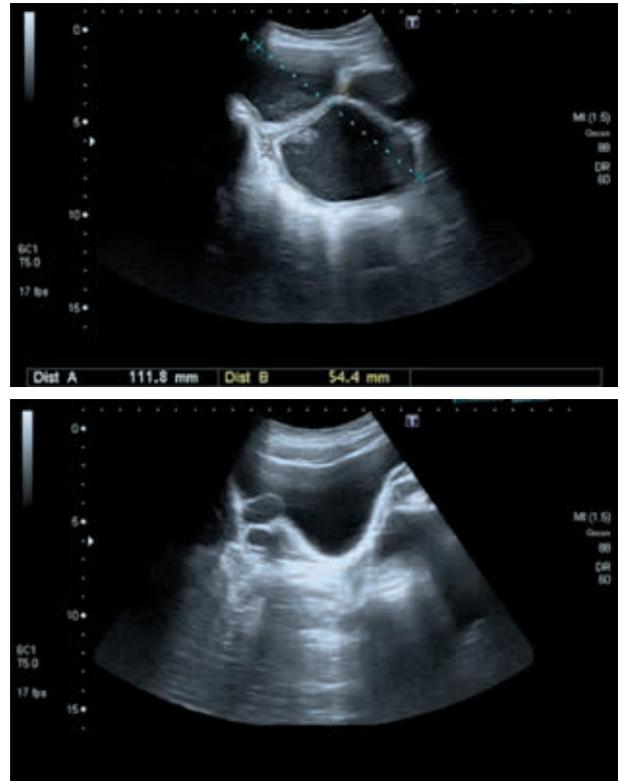


Figura 1. Ecografía transabdominal. Tumoración quística retrovesical multilobulada. Metrocolpos.

La principal prueba de imagen realizadas fue la ecografía (100%), donde en 6/9 se observaba una estructura tubular en pelvis de tamaño variable, seguida de gammagrafía renal en 8/9 (88%) donde se confirmó la ausencia completa de captación renal ipsilateral en todos los casos y ausencia de anomalías en el riñón contralateral, cistouretrografía miccional seriada en 4/9 (44%) por sospecha de reflujo vesicoureteral, todas con resultado normal; y resonancia magnética nuclear en 4/9 (44%) donde se confirmó la malformación uterina.

En un paciente se realizó una tomografía axial computarizada (TAC) urgente por un cuadro de dolor abdominal donde se evidenció el hematometracolposalpix (Fig. 2) que precisó drenaje quirúrgico.

Se realizó vaginoscopia, histeroscopia (Fig. 3) y cistoscopia en 3 pacientes y en una paciente se realizó una laparoscopia diagnóstica (Tabla II).

El tratamiento quirúrgico consistió en el drenaje y resección del tabique vaginal con electrobisturí, realizado en 4 pacientes (44%). La mediana de edad al tratamiento quirúrgico fue de 13 años (rango: 11-17 años) de las pacientes postpuberales. En 2 pacientes, la intervención se realizó en un tiempo quirúrgico y consistió en el drenaje del hidrometrocolpos y resección del tabique y en las otras dos pacientes requirió la resección en dos tiempos por resección incompleta o persistencia de los síntomas. Ninguna tuvo complicaciones postoperatorias.

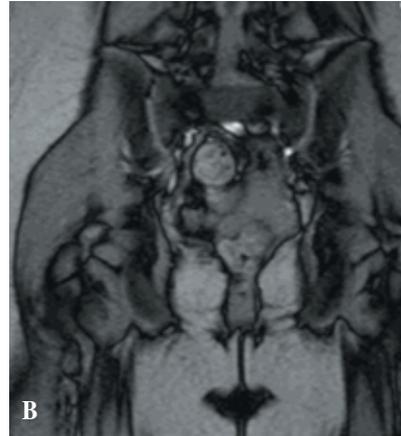


Figura 2. A) Tomografía axial computarizada. Hematometrocolpos. B) Resonancia magnética de la misma paciente.



Figura 3. Vaginoscopia. Pequeño orificio de hemivagina obstruida.

DISCUSIÓN

La combinación de una hemivagina obstruida en un útero didelfo es una variante rara de las anomalías de los conductos de Müller de incidencia desconocida. Su descripción y tratamiento quirúrgico fue descrito por primera vez en 1922 por Purslow⁽⁴⁾. Posteriormente, en el año 1950 fue descrita por primera vez su asociación con anomalías renales, constituyendo la tríada de hemivagina obstruida, útero didelfo y anomalía renal ipsilateral, específicamente agenesia renal, también llamado Síndrome de Herlyn-Werner-Wunderlich⁽⁵⁾.

La etiología del SO parece ser multifactorial o poligénica y no heredada de forma mendeliana⁽⁶⁾, sin embargo, en nuestra serie hay una paciente que tiene una descendiente con el síndrome, lo que es interesante para futuras investigaciones.

La principal anomalía renal en el síndrome de OHVIRA es la agenesia renal ipsilateral⁽⁷⁾. En 2015, Schlomer publicó una serie de casos en que se asociaba riñón displásico y atrófico con uréter ectópico a la hemivagina obstruida produciendo flujo vaginal persistente posterior a la resección del septo vaginal⁽⁸⁾. Una de nuestras pacientes presentó incontinencia urinaria posterior a la evacuación del hidrocolpos en la infancia. Se realizó pielografía intravenosa, CUMS, cistoscopia y vaginoscopia sin lograr identificar desembocadura de uréter ectópico. La incontinencia urinaria disminuyó progresivamente hasta ceder, probablemente por la presencia de riñón displásico con pérdida de la función y uréter ectópico. También se ha asociado a displasia renal multiquistica, riñón pélvico, sistema doble contralateral⁽⁹⁾, reflujo vesicoureteral contra-

Una paciente tratada quirúrgicamente ha tenido una gestación a término y parto vaginal sin complicaciones. Desconocemos el resultado en la fertilidad y actividad sexual del resto.

Tabla II. Tratamiento quirúrgico.

ID	Edad (años)	Tratamiento quirúrgico	Nº intervenciones
4	11	Vaginoscopia, cistoscopia, septostomía. Resección de tabique	2 tiempos
5	17	Septostomía, evacuación. Resección de tabique	2 tiempos
6	11	Laparoscopia, histeroscopia, resección de tabique	1 tiempo
9	4	Vaginoscopia, vaginograma, cistoscopia, septostomía	1 tiempo

lateral, ureterocele y megauréter contralateral⁽¹⁰⁾ ausentes en nuestra serie.

Las anomalías genitales obstructivas que incluye el SO consisten en útero didelfo o septado⁽¹¹⁾. Fedele y cols. estudiaron 87 casos encontrando en su mayoría útero didelfo, seguido por bicollis septado, bicorne bicollis y didelfo con septo a diferentes niveles en vagina o cérvix. Otras anomalías obstructivas que pueden producir sintomatología similar e incluyen la atresia cervical o útero unicorn⁽¹²⁾.

El retraso en el diagnóstico y tratamiento produce complicaciones a largo plazo tales como adherencias pélvicas, endometriosis, infertilidad y aumento del riesgo de abortos. En nuestra serie, solo una paciente ha tenido una gestación y embarazo a término sin complicaciones. Desconocemos los efectos en la fertilidad en resto de las pacientes.

En pacientes con agenesia renal, la incidencia de anomalías genitales asociadas se ha estimado ser mayor de un 50%⁽¹³⁾, en 5 de nuestras pacientes que se mantenían en seguimiento por agenesia renal, el diagnóstico de SO se realizó después de los 12 meses de seguimiento por hallazgo casual en la ecografía o por complicaciones. Por este motivo es importante sospechar la malformación en pacientes con malformaciones renales.

La presentación habitual es durante la adolescencia con dolor pélvico progresivo, dismenorrea y ciclos irregulares, aunque pueden ser regulares si la obstrucción es incompleta. Sin embargo, en los últimos años a raíz del mejor conocimiento del síndrome, existe mayor número de casos diagnosticados a edad temprana, sospechándose en aquellos pacientes con anomalías renales o espinales similar a 5 casos de nuestra serie.

El diagnóstico de la malformación uterina en la edad prepuberal es difícil ya que la gran mayoría son asintomáticas, no habiendo informes en la literatura sobre la detección prenatal. Adicionalmente, se sospecha en niñas con historia conocida de alguna patología renal previo a la menarquia, dada su alta asociación con anomalías mullerianas. Han JH y cols. publicaron en 2016 la serie con más diagnósticos durante la edad prepuberal realizados en 43 pacientes con una media de edad al diagnóstico de 1,3 meses de las cuales un 13% requirieron intervención quirúrgica⁽¹⁴⁾.

Durante la edad prepuberal es posible identificar una hemivagina obstruida mediante la aparición de tumoración vaginal protruyente comprobando el hidrocolpos por ecografía, sin embargo, al ceder la estimulación estrogénica de la madre después del parto, la mayoría de los hidrocolpos desaparecen por lo que puede permanecer asintomática o variar de tamaño.

En nuestra serie, en las ecografías realizadas en período prepuberal, se observaba una tumoración quística retrovesical de tamaño variable en ecografías consecutivas en 6 (66,7%) pacientes, sospechando en primer lugar un riñón displásico ectópico no llegando a identificar la malformación uterina hasta en ecografías subsecuentes.

Habitualmente, el diagnóstico se realiza en edad postpuberal; la dismenorrea que no fue llamativa en ninguna de nuestras pacientes, diagnosticándose debido a complicaciones en 3.

En 4 de nuestras pacientes menores de 2 años, se ha realizado el diagnóstico del síndrome mediante ecografía y al encontrarse asintomáticas no se ha realizado otras pruebas de imagen dada la necesidad de sedación para la realización de las mismas. Para ello, sería importante establecer guías de diagnóstico y seguimiento de pacientes en edad preescolar o escolar con malformaciones uterinas.

La precisión de la resonancia magnética nuclear (RMN) en el diagnóstico de malformaciones uterinas ha sido bien establecida siendo en algunas series hasta del 100%⁽¹⁵⁾. Es una prueba complementaria necesaria para confirmar el diagnóstico y definir los detalles morfológicos del síndrome, especialmente para planificar el tratamiento quirúrgico. El tratamiento definitivo consiste en el drenaje del hematometocolpos y exéresis del septo vaginal, sin embargo, las indicaciones de tratamiento quirúrgico en la edad prepuberal no ha sido establecida pero podría ser necesaria en pacientes con tumoración vaginal de gran tamaño, compresión del tracto urinario contralateral, infección urinaria recurrente, incontinencia urinaria o dolor abdominal, por lo que es recomendable el seguimiento estrecho de estas pacientes.

En pacientes con incontinencia urinaria es necesario investigar la presencia de riñón displásico y uréter ectópico, en cuyo caso estaría indicado además la realización de nefrectomía y ureterectomía.

CONCLUSIONES

El síndrome de OHVIRA es una malformación rara producida por el desarrollo anormal de los conductos de Müller de presentación clínica variable, con frecuencia suele ser asintomático o presentar sintomatología inespecífica. Es importante sospecharlo en pacientes con anomalías renales ya que el retraso en su diagnóstico puede tener consecuencias que amenacen tanto la vida como la fertilidad de la paciente y el tratamiento quirúrgico oportuno puede ser necesario para prevenir sus complicaciones.

Es necesario realizar más estudios para establecer protocolos de detección y seguimiento de anomalías uterinas y vaginales en pacientes con anomalías renales.

BIBLIOGRAFÍA

1. Gholoum S, Puligandla PS, Hui T, Su W, Quiros E, Laberge JM. Management and outcome of patients with combined vaginal septum, bifid uterus, and ipsilateral renal agenesis (Herlyn-Werner-Wunderlich syndrome). *J Pediatric Surg.* 2006; 41: 987-92.
2. Smith NA, Laufer MR. Obstructed hemivagina and ipsilateral renal anomaly (OHVIRA) syndrome: management and follow-up. *Fertil Steril.* 2007; 87: 918.
3. Cortés-Contreras DK, Juárez-Cruz PM, Vázquez-Flores J, Vázquez-Flores AD. Obstructed hemivagina and ipsilateral renal anomaly: unusual cause of piocolpos. Report a case and review of literature. *Ginecol Obstet Mex.* 2014; 82: 711-5.

4. Purslow CE. A case of unilateral hematocolpos, hematometra and hematosalpinx. *J Obstet Gynaecol Br Emp.* 1922; 29: 643.
5. Herlyn U, Werner H. Simultaneous occurrence of an open Gartner-duct cyst, a homolateral aplasia of the kidney and a double uterus as a typical syndrome of abnormalities. *Geburtshilfe Frauenheilkd.* 1971; 31: 340-7.
6. Jacquinet A, Millar D, Lehman A. Etiologies of uterine malformations. *Am J Med Genet.* 2016; 170: 2141-72.
7. Santos XM, Dietrich JE. Obstructed hemivagina with ipsilateral renal anomaly. *J Pediatr Adolesc Gynecol.* 2016; 29: 7-10.
8. Schlomer B, Rodriguez E, Baskin L. Obstructed hemivagina and ipsilateral renal agenesis (OHVIRA) syndrome should be redefined as ipsilateral renal anomalies: Cases of symptomatic atrophic and dysplastic kidney with ectopic ureter to obstructed hemivagina. *J Ped Urol.* 2015; 11: 77e1-6.
9. Zhou Y, Fu X, Qian H, Lin K, Wang J, Zhou S, et al. 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: 137-40.
10. Hall-Craggs MA, Kirkham A, Creighton SM. Renal and urological abnormalities occurring with Mullerian anomalies. *J Pediatr Urol.* 2013; 9: 27-32.
11. Kapczuk K, Friebe Z, Iwaniec K, Kedzia W. Obstructive Müllerian anomalies in menstruating adolescent girls: A report of 22 cases. *J Pediatr Adolesc Gynecol.* 2018; 31: 252-7.
12. Fedele L, Motta F, Frontino G, et al. Double uterus with obstructed hemivagina and ipsilateral renal agenesis: pelvic anatomic variants in 87 cases. *Hum Reprod.* 2013; 28: 1580-3.
13. Yen TH, Lai PC, Huang CC, Chen Y. Single kidney eliciting a search for associated genital tract anomaly. *Nephrol Dial Transplant.* 2004; 19: 731-2.
14. Han JH, Lee YS, Im YJ, Kim SW, Lee M-J, Han SW. Clinical Implications of Obstructed Hemivagina and Ipsilateral Renal Anomaly (OHVIRA) syndrome in the prepubertal age group. *PLoS One.* 2016; 11: e0166776.
15. Zhang H, Qu H, Ning G, Cheng B, Jia F, Li X, et al. MRI in the evaluation of obstructive reproductive tract anomalies in paediatric patients. *Clin Radiol.* 2017; 72: 612e7-15.