

Comunicación Corta

AGENESIA VAGINAL CONGÉNITA. SÍNDROME DE MAYER-ROKITANSKY: PRESENTACIÓN DE SEIS CASOS Y REVISIÓN DE LA LITERATURA

Ruth Medina, Adolfo Rechkemmer

RESUMEN

La disgenesia de los conductos de Müller o agenesia del útero y la vagina, conocido como síndrome de Mayer-Rokitansky-Küster-Hauser, es un trastorno del aparato reproductor femenino caracterizado por amenorrea primaria y asociado a anomalías del sistema urogenital. Presentamos 6 casos de pacientes con síndrome de Mayer-Rokitansky, describimos el cuadro clínico, manejo y hacemos una revisión de la literatura.

Palabras clave: Agenesia vaginal, síndrome de Mayer-Rokitansky.

Ginecol Obstet (Perú) 2000; 46 (4): 341-343.

SUMMARY

Müllerian duct dysgenesis or uterus-vaginal agenesis, known as Mayer-Rokitansky-Küster-Hauser syndrome, is an unusual female reproductive tract anomaly that causes primary amenorrhea in female karyotype subjects. This syndrome may be accompanied by other defects of the urogenital system. We describe 6 cases of Mayer-Rokitansky syndrome, and review the literature.

Key words: Vaginal agenesis, Rokitansky-Mayer-Küster-Hauser syndrome.

Ginecol Obstet (Perú) 2000; 46 (4): 341-343.

INTRODUCCIÓN

Los trastornos asociados con la agenesia de los conductos de Müller incluyen la ausencia congénita de vagina y de útero^{1,2}.

Realdus Columbus describió por primera vez la ausencia congénita de vagina en 1559. En 1829, Mayer la describe en niñas nacidas muertas con múltiples defectos congénitos. En 1838, Rokitansky y, más tarde Küster en 1910, describieron una entidad caracterizada por la ausencia de vagina, presencia de un pequeño útero rudimentario, ovarios normales y frecuentes anomalías de otros órganos. Hauser y col. centraron su atención en el espectro de anomalías asociadas (urológicas, esqueléticas y renales)^{2,5}.

Hoy en día, a este trastorno se le conoce con el nombre de síndrome de Mayer-Rokitansky-Küster-Hauser, síndrome de Rokitansky-Küster-Hauser o simplemente síndrome de Rokitansky.

Se describe seis casos de pacientes con ausencia congénita de útero y vagina atendidas en el Hospital Arzobispo Loayza (HAL) entre los años de 1993 y 1999 y se hace una revisión de la literatura.

CASO 1

GP, paciente mujer de 23 años, mestiza, soltera, estudiante; acude al HAL en 1993 con un tiempo de enfermedad de tres años, caracterizado por amenorrea primaria. Los signos vitales y el examen físico fueron normales, el examen pélvico fue diferido. Tenía urografía excretora que mostraba agenesia renal derecha. La laparoscopia y el examen bajo anestesia, en 1993, mostraron dos cuernos uterinos rudimentarios, agenesia vaginal y tumoración anexial derecha. A las dos semanas se le efectuó quistectomía derecha. En 1994, se le hizo reconstrucción de neovagina (operación de McIndoe), utilizando molde de acrílico, con resultado adecuado.

Departamento de Gineco-Obstetricia, Hospital Arzobispo Loayza.
Facultad de Medicina, Universidad Peruana Cayetano Heredia.
Correspondencia: Dr. Adolfo Rechkemmer Prieto
Av. Benavides 4025, Lima 33. E-mail: adrech@terra.com.pe



CASO 2

CP, paciente mujer de 19 años de edad, mestiza, soltera, estudiante; acude al HAL en 1994 con un tiempo de enfermedad de seis años; el motivo de consulta fue amenorrea primaria y dolor pélvico cíclico. Los signos vitales y el examen físico fueron normales, el examen pélvico fue diferido. La paciente tenía estudio citogenético con cariotipo normal (46 XX), la ecografía pélvica mostró útero hipoplásico. Tenía urografía excretora que mostraba riñón pélvico en herradura, el ecocardiograma fue normal. La laparoscopia y el examen bajo anestesia mostraron agenesia de vagina, identificación de un hemiútero rudimentario derecho, agenesia uterotubárica izquierda. La paciente no tuvo tratamiento quirúrgico.

CASO 3

LB, paciente mujer de 21 años, soltera, estudiante; acude al HAL en 1995 con un tiempo de enfermedad de nueve años, caracterizado por amenorrea primaria y dolor pélvico cíclico. Los signos vitales y el examen físico fueron normales, el examen pélvico fue diferido. La urografía excretora fue normal. La laparoscopia y el examen bajo anestesia revelaron cuernos uterinos rudimentarios, trompas y ovarios morfológicamente normales y ausencia de vagina. La paciente no tuvo tratamiento quirúrgico.

CASO 4

CZ, paciente mujer de 25 años de edad, mestiza, casada, ama de casa, nulípara; acude al HAL en 1996 con un tiempo de enfermedad de 12 años, caracterizado por amenorrea primaria. Los signos vitales y el examen físico fueron normales. Al examen pélvico la vagina tenía 3 a 4 cm de longitud y terminaba en fondo de saco ciego. La urografía excretora fue normal. La laparoscopia mostró agenesia de trompas, útero rudimentario de 3 cm de longitud. La paciente no tuvo tratamiento quirúrgico.

CASO 5

CZ, paciente mujer de 19 años de edad, raza negra, soltera, estudiante; acude al HAL en 1998, con un tiempo de enfermedad de siete años, caracterizado por amenorrea primaria y dolor pélvico cíclico. Los signos vitales y el examen físico fueron normales, el examen pélvico fue diferido. La pacien-

te tenía estudio citogenético con cariotipo normal (46 XX). La ecografía transabdominal mostraba útero hipotrófico, ovarios microquísticos, vagina ciega. La urografía excretora y el ecocardiograma fueron normales. La laparoscopia y el examen bajo anestesia, en 1998, mostraron agenesia uterina y vaginal; trompas y ovarios normales. En 1999 se le efectuó plastia vaginal (operación de McIndoe), utilizando molde de espuma de goma, con resultado adecuado.

CASO 6

DD, paciente mujer de 18 años de edad, soltera, estudiante; acude al HAL en 1998 con un tiempo de enfermedad de cinco años, caracterizado por amenorrea primaria y dolor en fosa iliaca derecha. Los signos vitales y el examen físico fueron normales, el examen pélvico fue diferido. La paciente tenía estudio citogenético con cariotipo normal (46 XX). La urografía excretora fue normal. La laparoscopia y el examen bajo anestesia mostraron ausencia de útero y vagina, ovarios y trompas normales. La paciente no tuvo tratamiento quirúrgico.

DISCUSIÓN

Las anomalías müllerianas presentadas en este estudio son descritas como clase Ie, según la clasificación de la Sociedad Americana de Medicina Reproductiva⁶; son anomalías que incorporan defectos combinados de útero, vagina o trompas.

No se conoce la frecuencia verdadera en la población general, pero en diversas publicaciones se afirma que se encuentra entre uno y dos por 1000 y uno y cinco por 1000 de las recién nacidas.⁷

Knab ha sugerido cinco factores etiológicos posibles para este síndrome: 1) producción insuficiente de la hormona inhibidora de los conductos de Müller; 2) deficiencia regional de receptores estrogénicos limitados al conducto de Müller inferior; 3) la acción de un agente teratogénico; 4) defecto de inducción del mesénquima; y, 5) mutación genética esporádica².

En este grupo de pacientes, la molestia principal es la amenorrea primaria, como se describió en los seis casos; sin embargo, cuatro de las pacientes presentaron dolor pélvico que puede ser ovulatorio o posiblemente una consecuencia de la dismenorrea originada en cuernos uterinos rudimentarios con endometrio funcional^{8,9}.



El síndrome está acompañado de anomalías de la vía urinaria; de los seis casos presentados, dos pacientes tenían anomalías renales, como riñón pélvico en herradura y agenesia renal derecha. Otras anomalías urológicas y renales descritas en la literatura son el riñón pélvico unilateral o bilateral, hidronefrosis, hidroureter y una diversidad de patrones de duplicación ureteral^{3,4,5,10}.

Las anomalías esqueléticas se encuentran también asociadas con el síndrome Mayer-Rokitansky; Griffin y col. hallaron una incidencia de 12%². Los seis casos presentados en este estudio no tenían anomalías esqueléticas. Las anomalías esqueléticas descritas en la literatura afectan la columna vertebral (vértebras cuneiformes, fusiones, cuerpos vertebrales rudimentarios y vértebras supernumerarias), pero también pueden comprometer las extremidades y las costillas^{2,4,11}.

Los quistes ováricos son también comunes en pacientes con el síndrome de Mayer-Rokitansky y aparecen en aproximadamente dos tercios de los casos^{3,5}. En nuestra serie, una de las pacientes presentó quiste de ovario, que ameritó tratamiento quirúrgico (quistectomía). Otras posibles anomalías incluyen sindactilia, ausencia de un dedo, cardiopatía congénita y hernias inguinales^{2,12}.

Se ha usado una variedad de técnicas para la reconstrucción de la vagina, entre ellos métodos no quirúrgicos –como el de Frank, de dilatación vaginal– y los quirúrgicos, como la operación de Abbe-Wharton-McIndoe, más conocida con el nombre de operación de McIndoe^{13,14}. En ella se emplea injertos de muslos o regiones glúteas, aplicación de los mismos a un molde y colocación en el espacio disecado entre el recto y vejiga, suturándolos y dejándolos durante largos períodos de tiempo^{7,14,15}.

La preparación psicológica de la paciente es fundamental. El factor de mayor importancia para determinar el éxito de la vaginoplastia es la aceptación psicológica de la paciente de su anomalía

vaginal congénita¹⁶. Estas pacientes deben ser alentadas por el ginecólogo mediante el ofrecimiento de una intervención quirúrgica apropiada para establecer la función sexual. Dos pacientes de esta serie fueron sometidas a operación de McIndoe, con evolución satisfactoria. Las otras pacientes no acudieron a sus controles durante el seguimiento poslaparoscopia.

REFERENCIAS BIBLIOGRÁFICAS

1. Cant NF, Cunningham FG. Embriología y anomalías congénitas del aparato reproductor femenino. En: Manual de Gineco-Obstetricia. México DF: Editorial El Manual Moderno. 1995: 45-52.
2. Rock JA. Cirugía para el tratamiento de anomalías de los conductos de Muller. En: Thompson J, Rock J, Te Linde. Ginecología Quirúrgica. Madrid: Editorial Panamericana. 1993: 554-92.
3. Tarry WJ, Duckett J, Stephens F. The Mayer-Rokitansky syndrome: pathogenesis, classification and management. J Urol 1986; 136: 648-52.
4. Griffin JC, Edwards C, Madden JD, Harrod MJ, Wilson JO. Congenital absence of the vagina. The Mayer-Rokitansky-Kuster-Hauser Syndrome. Ann Intern Med 1976; 85: 224-35.
5. Golan A, Langer R, Bukovsky I, Caspi E. Congenital anomalies of the Mullerian system. Fertil Steril 1989; 51: 747-53.
6. The American Fertility Society. The American Fertility Society classifications of adnexal adhesions, distal tubal occlusion, tubal occlusion secondary to tubal ligation, tubal pregnancies, Mullerian anomalies and intrauterine adhesions. Fertil Steril 1988; 49: 944-55.
7. Harkins JJ, Cyster M, Cowell CA. Amenorrea anatómica. Clínicas Pediátricas de Norteamérica 1981; 2: 345-54.
8. Davis AJ, Hostetter B, Reindollar RH. Canalization failure of the Mullerian tract. Fertil Steril 1992; 58: 826-28.
9. Badawy SZ, Prasad M, Wojtowycz AR. Congenital cervicovaginal aplasia with septate uterus and functioning endometrium. J Pediatr Adolesc Gynecol 1997; 10: 213-7.
10. Sihuay F. Malformaciones congénitas ginecológicas como causa de amenorrea primaria (Tesis de Bachiller). Lima, Perú: Universidad Peruana Cayetano Heredia. 1988. 30 pp.
11. Russ PD, Allen Davis JT, Weingardt JP, Anderson MS, Koile MA. Mayer-Rokitansky-Kuster-Hauser syndrome diagnosed by magnetic resonance imaging in a 15 year old girl. J Pediatr Adolesc Gynecol 1997; 10: 89-92.
12. Sims MJ, Reyes M, Costoya A. Síndrome de Rokitansky-Kuster-Hauser. Rev Chilena Ped 1983; 54: 349-52.
13. Farber M, Mitchell GW. Surgery for congenital absence of the vagina. Obstet Gynecol 1978; 51: 364.
14. Lees DH, Singer A. Vaginal surgery for congenital abnormalities and acquired constrictions. Clin Obstet Gynecol 1982; 25: 883.
15. Rock JA, Jones HW Jr. Vaginal forms for dilatation and/or to maintain vaginal patency. Fertil Steril 1984; 42:187.
16. David A, Carvill D, Bar-David E, et al. Congenital absence of the vagina: clinical and psychological aspects. Obstet Gynecol 1975; 46:407.