

11217

190 2₅



Universidad Nacional Autónoma de México

Facultad de Medicina

DIVISION DE ESTUDIOS DE POSTGRADO

INSTITUTO MEXICANO DEL SEGURO SOCIAL

HOSPITAL GENERAL REGIONAL DE PUEBLA

CONSIDERACIONES CLINICAS DEL SINDROME
DE ROKITANSKI-KUSTER-HAUSER-MAYER
EN EL H.G.R. Y U.M.F. No 36 PUEBLA, PUE.

T E S I S

Que para obtener el Grado de Especialista en

GINECOLOGIA Y OBSTETRICIA

P R E S E N T A

Dr. Moisés Héctor Sánchez Pérez



IMSS

PUEBLA, PUE,

1989





Universidad Nacional
Autónoma de México

Dirección General de Bibliotecas de la UNAM

Biblioteca Central



UNAM – Dirección General de Bibliotecas
Tesis Digitales
Restricciones de uso

DERECHOS RESERVADOS ©
PROHIBIDA SU REPRODUCCIÓN TOTAL O PARCIAL

Todo el material contenido en esta tesis esta protegido por la Ley Federal del Derecho de Autor (LFDA) de los Estados Unidos Mexicanos (México).

El uso de imágenes, fragmentos de videos, y demás material que sea objeto de protección de los derechos de autor, será exclusivamente para fines educativos e informativos y deberá citar la fuente donde la obtuvo mencionando el autor o autores. Cualquier uso distinto como el lucro, reproducción, edición o modificación, será perseguido y sancionado por el respectivo titular de los Derechos de Autor.

I N D I C E

	Pág.
ANTECEDENTES HISTORICOS -----	1
ANTECEDENTES CIENTIFICOS -----	1
OBJETIVOS -----	8
MATERIAL Y METODOS -----	9
RESULTADOS -----	9
DISCUSION -----	15
CONCLUSION -----	19
RESUMEN -----	20
BIBLIOGRAFIA -----	22

ANTECEDENTES HISTORICOS

Realdus Columbus es considerado como el primero en describir la ausencia de vagina y útero en 1559. Morgagni en 1717 describe dos pacientes con ausencia de útero y vagina.⁽¹¹⁾

En 1838, Rokitansky descubrió 19 casos en autopsias de mujeres adultas con agenesia uterovaginal, incluyendo 3 con agenesia renal unilateral. En 1829, Mayer describió la duplicación parcial y completa de la vagina en recién nacidas muertas con múltiples anomalías de tipo cardíaco y urológicas. En 1910, Küster describe casos similares y observa en común anomalías esqueléticas y renales. Hauser y Schreiner enfatizan en la importancia de distinguir entre este síndrome y el de testículo feminizante las cuales cursan ambos con defecto en el desarrollo uterovaginal^(1,2,3,4,7).

ANTECEDENTES CIENTIFICOS

El síndrome de Rokitansky-Kuster-Hauser-Mayer^(7,12) es una anomalía congénita de los conductos müllerianos constituido por ausencia de vagina o por un pequeño fondo de saco vaginal, ausencia de útero o un cuerno uterino rudimentario, generalmente sólido ("uterus bipartitus solidus rudimentarius cum vagina sólida" de Kuster, 1910), ovarios y trompas de Falopio normales.

Embriológicamente, los conductos de Müller (paramesonéfricos) vienen indicados por primera vez en embriones de ambos sexos en la fase de 10 mm (finales de la sexta semana) por un

engrosamiento característico del epitelio celómico lateral anterior que recubre al cuerpo de Wolff. Hacia la fase de 10.5mm existe un ligero surco revestido de células epiteliales diferenciadas, y poco después se forma un tubo mediante fusión de los labios del surco. El desarrollo del conducto está íntimamente relacionado con el conducto del mesonefros. Gruenwald - (1941) demostró que el extremo del crecimiento caudal del conducto de Müller está situado dentro de la membrana basal del epitelio del conducto mesonéfrico.

Los conductos de Müller en elongación están situados en un punto lateral a los conductos de Wolff hasta que alcanzan el extremo caudal del mesonefros. De aquí se vuelven mediales a los conductos de Wolff y entran en contacto entre sí. Hacia la fase de 30 mm (novena semana), los conductos de Müller alcanzan el seno urogenital y se invaginan dentro de su pared para formar el tubérculo de Müller. Hacia la fase de 48 mm -- (tercer mes) los dos conductos se han fusionado por completo en un solo tubo.

Forsberg ha reexaminado e indica que sólo la porción caudal del epitelio vaginal es de origen sinusal mientras que la porción craneal es de origen mülleriano. Este último punto de vista apoya la idea de Koff de un origen de la vagina basado en la frecuente presencia de un segmento caudal normal con -- atresia completa de la porción craneal.

Hacia la fase de 100 mm., la fusión en forma de V de -- los conductos de Müller se ha aplanado hasta adquirir una -- forma de T, representando el tallo tubular de la T los futuros cuerpo uterino y cervix. Debajo de la porción tubular se extiende el segmento vaginal sólido.

Las porciones craneales no fusionadas de los conductos de Müller se vuelven prominentes a medida que el mesonefros y su conducto regresan. Con la creciente anchura de la pelvis, los conductos, pueden ser ahora denominados trompas de Falopio, siguen un curso transversal^(7,11).

Este síndrome se reporta que ocurre en una de cada 4000 a 5000 recién nacidas, ésta ha sido descrita como la segunda causa de amenorrea primaria después de la disgenesia gonadal^(5,12,13,16).

Por cuanto concierne al origen del síndrome de Rokitansky-Kuster-Hauser-Mayer se han invocado varias hipótesis, tales como desordenes metabólicos, administración a la madre de drogas como dietilestilbestrol hasta causas de origen viral o tóxicas^(5,12,30). Aunque se han descrito algunas familias con más de un miembro afectado, en general esta alteración ocurre en forma esporádica y no sigue un patrón hereditario.^(6,9,12,16,22)

Estas pacientes se caracterizan por: (1) amenorrea primaria asociada con ausencia congénita de vagina; (2) útero - que puede estar representado por un rudimento uterino hasta

su ausencia completa; (3) cariotipo femenino 46XX; (4) función ovárica normal; (5) niveles femeninos de testosterona sérica; (6) desarrollo de caracteres sexuales secundarios normales de acuerdo a Tanner; (7) frecuente asociación con anomalías renales, esqueléticas u otras anomalías (5,9,10,12,13,14,16).

La agenesia de los conductos de Müller debe sospecharse en todas las niñas con vagina ausente o ciega. Durante la adolescencia, la mayoría de las pacientes se presentan con amenorrea primaria, menos frecuente se trata de una esposa que independientemente de la amenorrea primaria consulta por problemas para efectuar el coito o dispareunia y esterilidad primaria. El desarrollo puberal tiene una forma paralela con las mujeres del mismo grupo de edad, ya que no hay lesión ovárica ni del eje hipotálamo hipófisis ovario, madure normalmente e induce al desarrollo de los caracteres sexuales secundarios. Más aún, puede demostrarse ovulación si se hacen determinaciones seriadas de progesterona, sin embargo por falta de órgano efector no se produce la menarquia. La vagina esta ausente o puede ser solamente una bolsa poco profunda de 3 cm., los genitales externos son normales. La adolescente puede experimentar dolor cíclico en región abdominal que nos puede hacer sospechar un primordio uterino funcionando con la consiguiente hematometra, hematosalpinx y endometriosis pélvica por menstruación retrógrada, aunque es más común que existan cordones fibromusculares sólidos como analágenos uterinos (5,9,12,13,14,16,18,19,31).

El diagnóstico puede sospecharse en el examen clínico -- ante la ausencia de vagina y la imposibilidad de palpar el -- cuerpo uterino, éste puede auxiliarse mediante el uso de la -- sonografía, la laparoscopia es un elemento indispensable, ya que pone en evidencia la ausencia del cuerpo uterino o un pri-- mordio uterino, la normalidad de las trompas de Falopio y la presencia de estigmas de ovulación y recientemente su utili-- dad en la recolección de oocitos para fertilización y transfe-- rencia en madres receptoras tal como lo menciona Egarter y -- col. (9,14,24,25,31).

Ricaud⁽²⁶⁾ menciona que el síndrome de Rokitansky-Kus-- ter-Hauser-Mayer se identifica fácilmente no siendo indispen-- sable la laparoscopia; la falta de vagina en una mujer con ca-- racteres sexuales bien desarrollados con un cariotipo 46 XX y sin ninguna molestia cíclica que haga pensar en la existen-- cia de un útero funcional, debe ser suficiente para hacer -- el diagnóstico de este síndrome.

La prevalencia de asociaciones con otras anomalías congénitas es alta que varían desde el 15% según Rock⁽¹⁶⁾ hasta un 34% de anomalías urológicas diagnosticadas por urografía -- excretora en los estudios de Griffin y cols en 1976⁽⁵⁾; anoma-- lias más comunes como agenesia renal unilateral, malrotación o malposición de los riñones y sistemas colectores dobles, -- con o sin una implantación ureteral ectópica: además se en-- cuentran anomalías esqueléticas en un 12% de estas pacientes principalmente de columna vertebral^(7,9,12,13,15,17,22).

Estas asociaciones son explicadas por un origen común de la capa mesodérmica de los genitales internos y las del aparato urinario y sistema músculo esquelético (7,9,11,15,16,17,22).

Basado en estos hallazgos han hecho clasificaciones tal como la de Monie y Sigurdson, Müller, 1986 donde especifican el resultado del desarrollo mülleriano de cada lado de la línea media. La clasificación se basa en el examen físico, ultrasonido o laparoscopia e implica el pronóstico respecto a la fertilidad y menstruación (7,15).

Con anterioridad a la menarquia el diagnóstico diferencial se hace con un himen imperforado; hay que distinguir entre este síndrome y el del testículo feminizante el cual cursan ambos con defecto en el desarrollo de la vagina. El cariotipo 46XX, los niveles femeninos de testosterona sérica, así como la ausencia de masa testicular confirman el diagnóstico. (5,8,12,13,16).

La literatura habitualmente omite las consecuencias psicológicas, pues la detección temprana de esta anomalía tal es importante. El diagnóstico súbito o el choque del descubrimiento no siempre permite que los padres o la paciente se ajusten al impacto negativo del defecto congénito. David y cols. describen que muchas de sus pacientes estaban trastornadas por largo tiempo antes de ser diagnosticadas. Ellas expresaban ataques de "depresión", "histeria", cuestionaban sobre su femeneidad y lo concerniente a su esterilidad. Kaplan re-

fiere que los padres también tienen sentimientos de culpa con desintegración familiar que provoca que el adolescente no se integre a su identidad psicosexual, éstas tienen sentimientos bisexuales y dudan de sí mismas (13,23).

En cuanto a la terapia se realizan procedimientos no quirúrgicos y quirúrgicos, ambos para realizar una neovagina para que sea posible el coito. Los primeros intentos para hacer una neovagina fueron hechos por Dupeyren en 1717. La primera operación con éxito fue efectuada por Amussat en 1832. En 1890 estos pacientes han sido tratadas en el Hospital John Hopkins. Thompson y cols en 1957 reportaron éxito inicial usando la técnica de MacIndoe para la creación vaginal (20,26,28,29).

A partir de entonces muchas técnicas se han descrito tales como de la del uso de presión continua o método de Frank, utilizando segmentos de intestino o transposición de asas intestinales realizada por Novak-Ruge (Antonini y cols 1980), membrana amniótica, la técnica original de Vecchiatti (1965) creando un tunel en el espacio retrovesical por vía transabdominal, la formación de una simple brecha o técnica de Wharton colocación de moldes, injertos dermoepidérmicos libres o pedículos por la técnica de MacIndoe con sus modificaciones como la de Sheares en 1976 con éxitos anatómicos y funcionales del 91% y la modificación de Counseller-Flor con éxitos funcionales del 100% y anatómicos del 91%; plastías aprovechando la piel de la mucosa de la vulva o técnica de Williams (20,26,27,28,29,30).

Aunque la vaginoplastia debe demorarse hasta la madurez, la asesoría para la paciente y su familia debe de iniciarse de inmediato. Esto permite que la paciente tenga tiempo para ajustarse a su diagnóstico y a sus esperanzas de reproducción. Lewis y Money notaron que con guía adecuada de los padres las pacientes con agenesia de los conductos de Müller tuvieron desarrollo psicosexual normal. Además Rock y cols indicaron que se obtiene éxito óptimo después de la vaginoplastia en las mujeres que se han ajustado a su anomalía congénita. La paciente debe, al último análisis, ser capaz de comprender y aceptar el diagnóstico y pronóstico, lo cual es facilitado por el apoyo y aceptaciones expresadas por su familia (16,20,23,26,27,28,29,30).

Finalmente, después de los éxitos del tratamiento quirúrgico, existen algunas parejas que desean un hijo a los cuales se les realiza una evaluación y estimulación y se obtiene un oocito para fertilizar y transferencia en madres aceptoras con excelentes resultados^(14,31).

OBJETIVOS

Realizar un análisis retrospectivo de todos los casos clínicos diagnosticados como Síndrome de Rokitansky-Kuster-Hauser-Mayer en la Consulta Externa del Servicio de Ginecología del H.G.Z. con U.M.F. No. 36 IMSS, Puebla, Pue., durante el período de tiempo del 1° de enero al 31 de diciembre de 1988.

Llevar a cabo un protocolo diagnóstico ante pacientes - con amenorrea primaria en las cuales se sospecha dicha entidad para su completa corroboración diagnóstica y en un futuro su resolución quirúrgica.

MATERIAL Y METODOS

Durante el período del 1° de enero al 31 de diciembre - de 1988 se realizó el seguimiento clínico-diagnóstico a 7 pacientes, a quienes se estableció el diagnóstico de Síndrome - de Rokitansky-Kuster-Hauser-Mayer en la Consulta Externa del Servicio de Ginecología del H.G.Z. con U.M.F. No. 36, IMSS, - Puebla, Pue.

En estas pacientes se investigó la frecuencia familiar del padecimiento, se clasificó el desarrollo sexual de acuerdo a Tanner ⁽¹⁰⁾ y se estudiaron según un protocolo preestablecido que incluyó cariotipo, radiografías de silla turca, columna vertebral, urografía excretora y/o ultrasonografía re--nal, determinaciones hormonales por radioinmunoensayo de hormona foliculoestimulante (FSH), hormona luteinizante (LH), - prolactina (PRL), testosterona (test), además de laparoscopia diagnóstica.

RESULTADOS.

La edad de las pacientes fue de 16 a los 27 años, el -- grado de desarrollo sexual fue de IV-V de Tanner.

La totalidad de las pacientes acudieron a consulta por amenorrea primaria y en dos de ellas asociada a esterilidad - primaria e imposibilidad para el coito (Cuadro 1).

Nombre	Motivo de Consulta	Grado de Desarrollo
1. SCG	Amenorrea primaria.	IV-V
2. MMH	Amenorrea primaria.	IV.
3. EVT	Amenorrea primaria. Esterilidad.	V.
4. MPA	Amenorrea primaria.	V.
5. IML	Amenorrea primaria. Esterilidad. Imposibilidad al coito.	IV-V
6. AML	Amenorrea primaria.	IV.
7. BQC	Amenorrea primaria.	IV.

Cuadro 1. Consideraciones clínicas del Síndrome de Rokitansky-Kuster-Häuser-Mayer.
Motivo de consulta.

En ninguna se pudo comprobar antecedentes familiares de este tipo de anomalía; los principales datos clínicos de estas pacientes se encuentran en el Cuadro II. El diagnóstico se sospechó ante la respuesta negativa a las pruebas farmacológicas (acetato de clormadinona 2 mg diarios V.O., por 5 días y tratamiento estrogeno-progesterona) y ante la ausencia de vagina e imposibilidad de palpar el cuerpo uterino por tacto rectal. El cariotipo fue de 46XX con excepción de un reporte en que no hubo crecimiento necesario para efectuar el cariotipo.

La radiografía de la silla turca fue normal en todas las pacientes y la ultrasonografía demostró la ausencia de útero con ovarios normales, así como descartó anomalías renales -- buscadas en forma intencionada.

Nombre y edad		Antecedente familiar	Talla (cm)	Cariotipo	Rx silla turca	Ultrasonografía
1. SCG	21a	Neg.	134	46 xx	Nl	Utero rudimenta- rio. Ovarios normales
2. MMH	18a.	Neg.	158	46 xx	Nl	Ausencia útero Ovarios normales
3. EVT	27a	Neg.	144	46 xx	Nl.	Agnesia Müllere- riana. Ovarios normales
4. MPA	22a	Neg.	152	46 xx	Nl.	Utero rudimenta- rio. Ovarios normales
5. IML	23a.	Neg.	148	46 xx	Nl.	Ausencia útero Ovarios normales
6. AML	16a.	Neg.	151	No hubo cre- cimiento ne- cesario para efectuar cul- tivo.	Nl.	Ausencia útero Ovarios normales
7. BQO	18a.	Neg.	148	46 xx	Nl	Ausencia útero Ovarios normales

Cuadro II Consideraciones clínicas del Síndrome de Rokitansky-Kuster-Hauser-Mayer.

Se llevó a cabo la medición de la longitud vaginal encontrando en la mayoría de estas pacientes de 2 a 4 cm y solamente en una de ellas se presentó agenesia vaginal total y clitoris hipotrófico. En el Cuadro III se describen los resultados

En el cuadro III se describen los resultados de las determinaciones hormonales, así como los hallazgos radiográficos - en columna vertebral y aparato urinario. Las determinaciones hormonales se encontraron dentro de los límites normales para mujeres en etapa reproductiva, incluyendo la determinación de testosterona; no se realizó estas determinaciones en dos pacientes las cuales acudieron por esterilidad primaria e imposibilidad para el coito. Los estudios radiográficos del aparato urinario no mostraron anomalías, no así los estudios de columna que mostraron en una sacralización de la L-V y dorsalización de L-I en otra paciente.

La visualización de los genitales internos mediante el estudio laparoscópico mostró las anomalías müllerianas (Ver Cuadro IV); en dos pacientes se encontró útero rudimentario y en 4 pacientes con ausencia de útero y trompas de Falopio y ovarios normales a excepción en una paciente que presentó trompas de Falopio hipoplásicas, en una paciente no se completó el protocolo diagnóstico, pues, fue dada de alta del servicio al corroborarse la ausencia de útero por ultrasonografía.

Nombre	Vagina (cm.)	FSH	LH	PRL	Test.	Anomalías Aparato Urina- rio.	Anormalidades esqueléticas.
1. SCG	2	7.5	18	21	38	Ning.	Ning.
2. MMH	4	9	20	14	40	Ning.	Sacralización L-V.
3. EVT	3	No realizado				Pielocaliectasia	Ning.
4. MPA	3	12	20	18	54	Ning.	Dorsalización L-I
5. IML	4	No realizado.				No realizado.	
6. AML	Agenesia vaginal y vulvar.	8	19	14	34	Ning.	Ning.
7. BQC	2	14	24	18	52	Ning.	Ning.

Cuadro III. Consideraciones clínicas del Síndrome de Rokitansky-Kuster-Hauser-Mayer.

Nombre	Laparoscopia diagnóstica
1. SCG	Utero rudimentario. Salpingues hipoplásicas. Ovarios normales.
2. MMH	Ausencia de útero. salpingues y ovarios normales.
3. EVT	Ausencia de útero. Salpingues y ovarios normales.
4. MPA	Ausencia de útero. Puente fibroso mülleriano. Salpingues y ovarios normales.
5. IML	NO REALIZADO.
6. AML	Utero rudimentario. Salpingues y ovarios normales.
7. BQC	Ausencia de útero. Salpingues y ovarios normales.

Cuadro IV Consideraciones clínicas del Síndrome de Rokitansky-Kuster-Hauser-Mayer.

DISCUSION

En un período de tiempo de un año fueron atendidas 7 pacientes en quienes se estableció el diagnóstico de síndrome de Rokitansky-Kuster-Hauser-Mayer; estas pacientes consultaron por amenorrea primaria y en dos por esterilidad imposibilidad para efectuar el coito, esto nos da una idea de la frecuencia del problema en nuestro medio, en un hospital de concentración de problemas ginecológicos.

El síndrome de Rokitansky-Kuster-Hauser-Mayer, afecta a una de cada 4000 a 5000 mujeres y es la segunda causa más común de amenorrea primaria después de la disgenesia gonadal (5,12).

Aunque se han descrito conjuntos familiares el defecto -- aparece por regla en forma esporádica, tal como se observa en el presente estudio, y no siguen un patrón hereditario (6,9,12).

Los conductos de Müller están constituidos por una porción cefálica y una terminación caudal. La porción cefálica, derivada del epitelio celómico, es el primordio de las trompas de Falopio. Las terminaciones caudales se unen para formar el útero. Los conductos unidos se fijan entonces al seno urogenital y estimulan el desarrollo de la vagina. Las pacientes con el síndrome de Rokitansky-Kuster-Hauser-Mayer parecen tener un defecto en la porción caudal del conducto paramesonefrico. A lo mejor hay una lesión concomitante en el conducto mesonefrico y en el mesodermo circundante, ya que muchas de estas pacientes también demuestran defectos esqueléticos y de las vías urinarias. (5,12,15,16,17).

La evolución clínica se caracterizó por inicio del desarrollo puberal según Tanner en forma paralela con las mujeres del mismo grupo de edad, ya que no hay lesión ovárica como se demuestra por los niveles hormonales y características macroscópicas de los ovarios durante la laparoscopia; con los resultados del cariotipo de tipo femenino 46 XX se descartó la entidad de testículo feminizante en base a lo que apoya Neinstein y Castle en 1983^(13,14,16) quienes definen la entidad de Rokitansky-Kuster-Hausner-Mayer en base a cifras de testosterona sérica femenina, cariotipo 46xx que confirma el diagnóstico dejando en segundo lugar a la laparoscopia si no existe dolor pélvico mensual que nos orientara hacia la existencia de una cavidad uterina rudimentaria^(18,19,26).

El diagnóstico puede sospecharse en el examen clínico, - ante la ausencia de vagina o puede ser solamente una bolsa poco profunda de 3 cm. tal como ocurrió en la mayoría de nuestras pacientes lo cual no tiene correlación con la incidencia de anomalías urológicas tal como lo menciona Khalid y Rouch⁽¹⁷⁾, la imposibilidad de palpar el cuerpo uterino por tacto rectal y corroborarse por ultrasonografía y/o laparoscopia. (5,9,13,16,24,25)

Los órganos genitales externos son de aspecto normal a excepción de la paciente No. 6 AML, la cual muestra datos de infantilismo genital. Con anterioridad a la menarquia puede ser difícil establecer el diagnóstico diferencial con un himen imperforado y el síndrome de Rokitansky. El diagnóstico -

depende de la presencia o ausencia de útero. Esto puede auxiliarse mediante el uso de la ultrasonografía como sucedió en nuestros casos y la laparoscopia que permite observar alteraciones en los conductos de Müller así como la normalidad de ovarios y trompas de Falopio y descartar anomalías como quistes de ovarios, endometriosis, etc.. Ante la gran utilidad de los métodos anteriores pocas veces es necesario practicar laparatomía (8,9,12,16,24,25,30).

Debe obtenerse un cariotipo, el cual es 46 XX llevado a cabo en todas nuestras pacientes a excepción en el reporte de la paciente No. 6 AML en el cual no hubo crecimiento necesario para efectuar el cariotipo aunado a las características clínicas de la paciente (talla baja, cubitus valgus e infantilismo sexual) nos hace sospechar la probable asociación de síndrome de Rokitansky con síndrome de Turner la cual es rara su asociación, pues en ésta puede existir un mosaico cromosómico de tipo XX/ XO con una positividad a la cromatina sexual del 20%, el cual se encuentra pendiente de confirmación diagnóstica. (21) Es necesario realizar un examen esquelético minucioso, ya que el 12% de estas pacientes muestran anomalías de la estructura ósea, como sucedió en dos de nuestras pacientes con dorsalización de L-I y sacralización de L-V. En un rango del 15% al 35% de pacientes con síndrome de Rokitansky también padecen defectos urinarios, por lo cual es imperativo realizar una urografía excretora, en nuestra casuística no se observó anomalías urinarias. (5,7,9,12,15,16,17).

Es importante recalcar que se observó por laparoscopia - agenesia mülleriana en 4 casos y en dos casos útero rudimentario sólido sin evidencia de endometrio funcional, así como normalidad de las trompas de Falopio^(7,24), estos úteros rudimentarios se encuentran representados por cordones fibromusculares sólidos^(16,19).

El tratamiento puede ser no quirúrgico por el método de presión intermitente propuesto por Frank^(20,26,29) y quirúrgico para crear nueva vagina con variadas técnicas así como modificaciones de éstas, utilizando segmentos de intestino, membranas corioamniótica, peritoneo, la formación de una simple brecha y colocación de moldes, injertos, dermoepidérmicos libres o pediculados, plastias aprovechando la piel y mucosa de la vulva, etc., con diferentes porcentaje de éxitos anatómicos y funcionales tal como lo reportan diversos autores^(20,26,27,28,29,30).

El mejor momento para practicar el tratamiento quirúrgico debe basarse en las siguientes consideraciones: 1) el efecto perjudicial, sobre la fertilidad, del retraso en el tratamiento, 2) el ajuste psicosocial actual de la paciente y de la familia a la anomalía, 3) la necesidad de colaboración postoperatoria y seguimiento de instrucciones por parte de la paciente. Son requisitos indispensables, por parte de la paciente, el acatamiento de las instrucciones y su madurez.^(16,23).

El ajuste psicosocial de la paciente y su familia a la anomalía es tan importante como la elección del procedimiento

ESTA TESIS HA SIDO
SALIDA DE LA BIBLIOTECA
19

correctivo y la edad en la cual se practican. Es prudente re-
trasar la cirugía hasta que se haya proporcionado la asesoría
terapéutica necesaria y los padres hayan controlado apropiada-
mente su ansiedad y posible desencanto. La paciente debe, al -
último análisis, ser capaz de comprender y aceptar el diagnósti-
co y pronóstico, lo cual es facilitado por el apoyo y acepta-
ciones expresadas por su familia (13,16,20,23).

Lewis y Money notaron que con una guía adecuada de los -
padres, los pacientes con agenesia de los conductos de Müller
tuvieron un desarrollo psicosexual normal. Además Rock y cols.
indicaron que se obtiene éxito óptimo después de la vaginoplas-
tías en las mujeres que se han ajustado a su anomalía congéni-
ta. (29).

Después de los éxitos de la neovagina y como todas las -
pacientes con este síndrome endocrinológicamente no tienen me-
noscabo en la ovulación, algunas parejas desean tener un hijo
se les realiza una evaluación de la viabilidad y se obtiene --
por laparoscopia el oocito para ser fertilizado y transferido
a una madre aceptora legítima para el procedimiento con buenos
éxitos en la fase de estudio de Egarter y Huber (14,31).

CONCLUSION

Después del análisis clínico del síndrome de Rokitansky
Kuster-Hauser-Mayer se concluye:

1. Debe realizarse un examen completo en los órganos genitales externos a todas las recién nacidas y niñas, probándose la permeabilidad de su conducto vaginal, ya sea pasando una torunda o con el uso de un espejo nasal.
2. El síndrome de Rokitansky-Kuster- Hauser-Mayer, es una causa frecuente de amenorrea primaria en nuestro medio y nos da una idea de la incidencia del problema en nuestro medio, en un hospital de concentración de problemas ginecológicos.
3. Es indispensable llevar a cabo un protocolo diagnóstico en estas pacientes para descartar entidades como testículo feminizante con las repercusiones potenciales que puede tener así como la presencia de anomalías extragenitales.
4. De acuerdo a cada paciente normar conductas para que en un futuro ofrecer un tratamiento quirúrgico y obtener excelentes resultados valorando cuidadosamente los riesgos y factores psicológicos que intervienen en cada caso.

RESUMEN

En un periodo de tiempo del 1° de enero al 31 de diciembre de 1988, se hace el análisis de 7 pacientes con síndrome de Rokitansky-Kuster-Hauser-Mayer de acuerdo a un protocolo preestablecido que incluyó estudio laparoscópico. La mayoría de las pacientes acudieron por amenorrea primaria y en dos -- ocasiones por imposibilidad al coito. No se demostró antecedentes familiares de anomalías müllerianas y el reporte de ca

riotipo en las pacientes fue 46 XX el cual junto a las determinaciones hormonales y ante la ausencia de dolor menstrual, que orientara hacia la presencia de un rudimento uterino con cavidad funcional endometrial se llegó al diagnóstico del presente síndrome. Por hallazgos ultrasonográficos y laparoscópicos se confirmó la agenesia mülleriana y la normalidad de las trompas de Falopio y de ovarios. En los hallazgos radiográficos (columna vertebral y del sistema urinario) se encontró únicamente dos pacientes con anomalías esqueléticas sacralización de L-V y dorsalización de L-I-sin evidencias de anomalías urinarias. No se encontró relación de la profundidad de la vagina con anomalías urinarias. Se concluye que el síndrome de Rokitansky - Kuster-Hauser-Mayer es una causa frecuente de amenorrea primaria y que se debe de llevar un protocolo diagnóstico para descartar entidades como testículo feminizante y brindar asesoría psicológica a estas pacientes y a su núcleo familiar para aceptar esta anomalía congénita y crear la madurez necesaria para que en un futuro sea útil en el tratamiento quirúrgico.

BIBLIOGRAFIA

1. Mayer C.A.J.: Über Verdoppelungen des Uterus und ihre Arten, nebst Bemerkungen über Hasenscharts und Wolfsrachen. J. Chir. Auger. 13:525, 1829.
2. Rokitansky K.: Über die sogenannten Verdoppelungen des -- Uterus. Med. Jahrb. Ost. Staat. 26:39, 1838,
3. Klüster H.: Uterus bipartitus solidus rudimentarius cum vagina sólida. Z. Geb. Gyn. 67:692, 1910.
4. Hauser G.A. and Schreiner W.E.: Mayer-Rokitansky-Kuster - syndrome. Rudimentary solid bipartite uterus with solid - vagina. Schweiz Med. Wschr. 91:381, 1961.
5. Griffin J.E., Edward C., Madden J.D., Harrod M.J. and Wilson J.D.: Congenital absence of the vagina. The Mayer- Rokitansky Klüster-Hauser syndrome. Ann. Intern. Med. 85:224 1976.
6. Carson S.A., Simpson J.L., Malinak L.R.: Heritable aspects of uterine anomalies. II. Genetic analysis of mullerian - aplasia. Fertil Steril. 40:86, 1983.
7. Terry W.F., Duckett J.W. and Stephens B.D.: The Mayer- Rokitansky: Pathogenesis, Clasification and management. The Jour. of Urology. 136 (3): 648, Sep. 1986.
8. Rosas Arceo J., Cordova G. y Braun A.: Síndrome de Rokitansky-Kuster-Hauser-Mayer. Ginecol. Obst. Méx. 45:267, -- 1979.
9. Muñoz M., García A., Forsbach G., Bustos H.: Síndrome de Rokitansky-Kuster-Hauser-Mayer y malformaciones asociadas. Ginecol. Obst. Méx. 50 (306): 283, Oct. 1982.

10. Tanner J.M.: *Groeth at adolescence*. 2nd. Ed. Oxford. Blackwell Scientific Publications. 1962.
11. Gray-Skandalakis: *Tracto Genital Femenino en Anomalias Congénitas*. 1a. Ed. Ed. Salvat. pp. 657, 1982.
12. Pünzetti D., Maurizio G., Lenzi M. Travisani D.: *Considerazioni cliniche su cinque casi di sindrome di Rokitansky-Kuster-Hauser*, *Minerva Ginecológica*. 39 (4): 145, 1987.
13. Lawrence S. Neinstein, Gloria Castle: *Congenital Absence of the Vagina*: *Am. J. Dis. Child*. 137 (3): 669, July 1983.
14. Fraser I.S., Baird D.T., Hobson B.W., Mitchie E.A., Hunter W.: *Cyclical ovarian function in women with congenital absence of the uterus and vagina*. *J. Clin. Endocrinol. Metab.* 36: 634, 1973.
15. Stephens Douglas: *The Mayer-Rokitansky-Hauser*. *The Jour. of Urology*. 135 (3): 106, January 1986.
16. Rock A. John, Aziz Ricardo: *Anomalías genitales en la infancia*. *Clin. Obst. and Ginecol. N.A.* 3: 647, 1987.
17. Khalid M. Ataya, Adnan M. McRouch: *Urologic anomalies associated with an absent uterus*. *The Jour. Urology*. 27(6):1125 June 1982.
18. Murphy A., Krall A., Rock A.J.: *Bilateral functioning uterine anlage in the Rokitansky-Mayer-Kuster-Hauser*. *Int. J. of Fertil.* 32 (4): 310, July-August. 1987.
19. Aciem P., Lloret H., Chehab H.: *Endometriosis en una paciente con síndrome de Rokitansky-Kuster-Hauser*. *Gynecol. Obst. Invest.* 25:70, 1988.
20. Fliegner R. John: *Congenital Atresia of the Vagina*. *Surgery Gynecology and Obst.* 165 (5): 387. Nov. 1987.

21. Altieri V., Caggiano S., Paniccia T.: Síndrome di Rokitansky-Kuster-Hauser con mosaïcismo cromosómico XO/XX (reñe - único pélvico) Minerva Ginecológica. 34(5): 331,1982.
22. Bernhisek Marc A., Steve N., London A.F.: Una anomalía mülleriana rara asociada con anomalías de las partes distales de las extremidades. Gynecol. and Obst. 65 (2): 291 Feb. 1985.
23. Hecker B.R., McGuire L.S.: Psychosocial function in women treated for agenesia vaginal. Am.J. Obstet. Gynecol. 129: 543, 1977.
24. Casthely S., Maheswaran C and Levy J.: Laparoscopy: an important tool in the diagnosis of Rokitansky-Kuster-Hauser syndrome. Am. J. Obst. Gynecol. 119:57,1974.
25. Sanford M.Markham, Timothy H. Parmley: Cervical agenesia - combined with vaginal agenesia diagnosed by magnetic resonance imaging. Fertil. and Sterility. 48 (1): 143,July - 1983.
26. Ricaud Rotheriot L.: Alternativas de tratamiento en la ausencia de vagina. Ginecol. Obst. Méx. 51 (315): 169, julio -- 1983.
27. Cukier J., Batzofin J.H., Canner J.S. Franklin R.R.: Genital tract reconstruction in a patient with congenital absence of a vagina in and hypoplasia of the cervix. Obst. Gynecol. 68:32S, 1986.
28. Harkins J.L., Gysler J.W. and Cowell C.A.: The problems of congenital vaginal agenesia and its surgical correction. - Pediatr. Clin. North Am. 28:345, 1981.
29. Rock J.A., Reeves L.A. Baramk T. Zacur H.A. and Jones H. - W.: Success following vaginal creation for Müllerian agene-

- sis. *Fertil and Sterility*. 39 (6): 809, June 1983.
30. Ansbacher Rudi: Anomalías uterinas y futuros embarazos. - *Cli. de Perinatología*. 2:301,1983.
31. Egarter Ch, Huber J.: Successful stimulation and retrieval of oocytes in patient with Mayer-Rokitansky-Kuster-Hauer syndrome. *The Lancet*. 8597 (4): 1283, June 1988.
32. Cortéz Chávez R.: Lineamientos para reportar un trabajo de investigación en IMSS. H.G.Z. y U.M.F. No. 36. Delegación Regional en Puebla. Servicio de Genética. pp. 1. - - 1987.