



**UNIVERSIDAD NACIONAL
AUTÓNOMA DE MÉXICO**



FACULTAD DE MEDICINA
DIVISIÓN DE ESTUDIOS DE POSGRADO
HOSPITAL GENERAL DE MÉXICO
SECRETARÍA DE SALUD

***“PROTOCOLO PREOPERATORIO Y MANEJO QUIRURGICO DE LA
AGENESIA VAGINAL EN EL SINDROME DE MAYER ROKITANSKY KUSTER
HAUSER, EN EL HOSPITAL GENERAL DE MEXICO”***

TESIS DE POSGRADO

PARA OBTENER EL TÍTULO DE:
CIRUJANO PLASTICO ESTETICO Y RECONSTRUCTIVO

PRESENTA
DR. RIOS LARA Y LOPEZ RODOLFO LUCIANO

DIRECTOR DE TESIS
DR. RAYMUNDO TORRES PIÑA

PROFESOR TITULAR DEL CURSO
DR. RAYMUNDO PRIEGO BLANCAS

HOSPITAL GENERAL DE MÉXICO
CIUDAD DE MÉXICO. 2017



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.

INDICE

AGRADECIMIENTOS.....	3
OBJETIVOS: GENERALES Y ESPECIFICOS.....	4
MARCO TEORICO:.....	5
-Embriología	6
-Presentación clínica.....	14
-Diagnóstico	15
-Tratamiento no quirúrgico y quirúrgico.....	17
MATERIAL Y METODOS.....	24
RESULTADOS.....	25
DISCUSION.....	26
CONCLUSIONES.....	27
BIBLIOGRAFIA.....	28
ANEXO.....	29

AGRADECIMIENTOS

A mi madre, la mujer que me ha enseñado el cuidar y el querer, ese ser incansable que me ha mantenido firme en mi decisión y me ha enseñado lo verdaderamente importante en la vida, el amor a mi familia.

A mi padre, la persona que más he podido admirar en mi vida, por su tenacidad, su inteligencia, su persistencia y su sentido de responsabilidad. Quien el solo ver sus logros, es un motor que me impulsa a superarme y querer ser mejor, una luz difícil de alcanzar.

A mis hermanos por sangre, con quienes tengo el placer y el privilegio de compartir mi vida, quienes están conmigo en mis triunfos y fracasos, quienes me han visto crecer y me han sostenido, quienes me han cuidado en este camino, y me han dado el regalo más grande, que son mis sobrinos, quienes sin duda son mi mayor alegría. A mis cuñados, quienes se han comportado como un hermano más.

A mis primos, por sangre y por cariño, con quienes he caminado hombro con hombro, cayéndonos y levantándonos, pero siempre juntos. Quienes me conocen mejor que yo mismo. Mis compañeros de vida.

GRACIAS

OBJETIVOS

Generales

Realizar una revisión sistematizada y detallada sobre la agenesia vaginal ó síndrome de Mayer – Rokitansky – Kuster- Hauser (MRKH), donde analice las causas y alteraciones embrionarias, los datos clínicos, diagnóstico, manejo quirúrgico y no quirúrgico que históricamente se le ha dado, hasta los manejos más actuales, describiendo las técnicas convencionales.

Específicos

Estandarizar el protocolo de abordaje, estudio y manejo, del paciente con Síndrome de de Mayer – Rokitansky – Kuster- Hauser, presentando una revisión de los casos en los últimos 5 años en el Hospital General de México.

MARCO TEORICO

El síndrome de Mayer – Rokitansky- Kuster – Hauser, agenesia vaginal, ó agenesia mulleriana, es una entidad secundaria a la alteración en el desarrollo de los conductos de Muller, afecta a una de cada 4500 mujeres. Se caracteriza por la ausencia congénita del tercio superior de la vagina, útero y trompas. Se asocia comúnmente con malformaciones renales y en menor grado, con cardíacas y vertebrales. Los fenotipos y cariotipos de las pacientes con este padecimiento son normales. El síntoma principal es la amenorrea primaria.

August Franz Joseph Karl Mayer reportó en 1829, el primer caso de ausencia de vagina en una recién nacida. Kuster reconoció las malformaciones renales y urológicas en este padecimiento en 1910. Rokitansky publicó los resultados de las autopsias de 19 mujeres adultas con agenesia útero vaginal en 1938 y fue el primero en asociar la agenesia útero vaginal con las malformaciones renales.

La causa del síndrome es aún desconocida. Se considera probable que sea una causa poligénica multifactorial que altera el desarrollo mulleriano entre la cuarta y la décimo segunda semana de gestación. Las investigaciones en busca de mutaciones génicas, asociadas han arrojado resultados convincentes.

EMBRIOLOGIA

Para entender la génesis de las distintas anomalías congénitas genitales, es imprescindible manejar, al menos conceptos y nociones básicas sobre el desarrollo embrionario normal de éstas estructuras.

El establecimiento del sexo en los mamíferos involucra tres etapas sucesivas durante el desarrollo:

-La primera etapa es el establecimiento del “sexo genético”, el cual ocurre en el momento de la fertilización cuando el sexo del cigoto se define por la presencia de un cromosoma X ó Y en el espermatozoide que penetra al ovocito.

-La segunda etapa es la determinación sexual gonadal, en la cual ocurren procesos moleculares que llevan hacia la diferenciación de un ovario o un testículo a partir de una gónada bipotencial morfológicamente indiferenciada.

-La tercera etapa es la diferenciación sexual somática y se refiere a la diferenciación de los conductos de Wolff o Müller en conductos masculinos o femeninos respectivamente y del seno urogenital que formará los genitales externos de uno u otro sexo.

Determinación sexual se define como el proceso de “compromiso” de la gónada primitiva, indiferenciada, hacia el desarrollo testicular ú ovárico (gónada específica). Este fenómeno está genéticamente programado y debe suceder en un momento crítico de la vida embrionaria.

Diferenciación sexual se define como el desarrollo de estructuras genitales fenotípicamente específicas, consecuencia de la acción de hormonas y factores, estimulantes, e inhibitorios, producidos a nivel gonadal, una vez que la determinación sexual ha ocurrido. En

mamíferos, la diferenciación sexual es gónada dependiente, sólo en machos; esto quiere decir que para que el embrión alcance fenotipo masculino, debe estar presente el cromosoma "Y". A diferencia de esto en los individuos "XX" se producirá fenotipo femenino independiente de la existencia o no de ovarios.

Sin embargo, los procesos que completan el dimorfismo sexual continúan aún después del nacimiento con el establecimiento del eje hipotálamo-hipófisis-gónada que controla de caracteres sexuales secundarios y directa o indirectamente el comportamiento sexual dimórfico.

Establecimiento de la cresta gonadal: Las gónadas presentan un proceso embriológico único con respecto a los demás órganos del embrión. Todos los primordios embrionarios precursores pueden diferenciarse sólo a un tipo de órgano (corazón, riñón, cerebro, etc.), en cambio, el rudimento gonadal tiene dos opciones: diferenciarse como un ovario en las hembras o como un testículo en los machos.

En humanos, las gónadas inician su desarrollo como un par de crestas gonadales derivadas del mesodermo intermedio. A finales de la cuarta semana de gestación (33 días después de la ovulación) las crestas gonadales emergen como engrosamientos del epitelio celómico en el lado ventro-medial del par de mesonefros (órganos excretorios fetales). Al final de la quinta semana las células germinales primordiales (CGPs) de origen extraembrionario, comienzan a invadir la cresta gonadal intercalándose con células somáticas provenientes del epitelio celómico. Al continuar proliferando, las células forman un epitelio pseudoestratificado del cual gradualmente emergen los cordones sexuales primarios. Los túbulos y glomérulos del mesonefros adyacente se localizan en el lado dorsal de la cresta gonadal formando la cresta urogenital. Al inicio del desarrollo, ambos primordios (mesonefros y cresta genital) comparten el mismo tejido estromático (mesénquima y vasos sanguíneos) sin que exista una lámina basal que separe el compartimento gonadal del mesonéfrico. Hasta antes de la séptima semana, las gónadas de ambos sexos son morfológicamente iguales de manera que sus células son potencialmente dimórficas. Al ocurrir el proceso de determinación

sexual, las células somáticas mostrarán un comportamiento dimórfico conducente a la formación de un ovario o un testículo.

Diferenciación del testículo: Hacia finales de la sexta semana, en el feto XY, los cordones sexuales son separados del epitelio superficial o celómico por una densa capa de tejido conectivo llamada túnica albugínea. Las células epiteliales de los cordones sexuales también llamados cordones seminíferos están formados por células somáticas y germinales, precursoras de las células de Sertoli y germinales, respectivamente. En el lado mesonéfrico, los cordones seminíferos conectan con la rete testis, estructura de transición que a su vez conecta con los conductos eferentes derivados de los conductos mesonéfricos. El compartimento estromático de la gónada se distribuye a lo largo de la cresta genital entre el mesonefros y el engrosamiento del epitelio celómico. Además de las células de Leydig, en el compartimento estromático se encuentran vasos sanguíneos, nervios, células mesenquimáticas, fibroblastos y una matriz extracelular que incluye fibronectina y fibras de colágena.

Durante la octava semana, las células de Leydig se diferencian y pronto comienzan a sintetizar y secretar testosterona y androstenediona, andrógenos necesarios para la diferenciación de los conductos sexuales masculinos al estimular el desarrollo de los conductos mesonéfricos (conductos de Wolff) y la diferenciación de los genitales masculinos a partir del seno urogenital.

Por otra parte, en los cordones seminíferos las células de Sertoli producen la hormona antimülleriana importante para la regresión de los conductos de Müller que representan los precursores del tracto genital (oviductos y útero) en las hembras.

Diferenciación del ovario: En las gónadas indiferenciadas de fetos XX la mayoría de los cordones sexuales primarios degeneran y solo quedan algunos remanentes que forman la rete ovari. En contraste con las gónadas XY, el epitelio celómico de las XX continúa proliferando y origina un segundo grupo de cordones denominados cordones ovígeros que forman la corteza del ovario. Las células somáticas epiteliales de los cordones ovígeros son precursoras de las células foliculares y se conocen como células pre-granulosas. La

mayor parte del volumen de los cordones ovígeros es ocupado por las células germinales. Inicialmente este tipo celular está representado por ovogonias proliferativas que al iniciar la profase I de la meiosis se diferencian como ovocitos. A continuación se lleva a cabo la foliculogénesis a partir de los cordones ovígeros. Los cordones muestran un proceso de fragmentación consistente en que algunas células epiteliales pre-granulosas rodean a los ovocitos individualizándolos dentro de los cordones. Después, forman los folículos primordiales al subdividir a los cordones ovígeros en unidades que permanecen como la reserva folicular del ovario. Los folículos mantienen su identidad epitelial al conservar la lámina basal de los cordones epiteliales que los separa del tejido estromático. Las células del estroma ovárico incluyen células mesenquimáticas, fibroblastos, vasos sanguíneos y a las células precursoras de las tecas.

Determinación, diferenciación, y migración de las células germinales:

Las células germinales primordiales son las precursoras de los espermatozoides y ovocitos en macho y hembras, respectivamente. En el ratón, las proteínas morfogenéticas de hueso 4 y 8b (BMP4/8b) producidas por el ectodermo extraembrionario y la BMP2 secretada por el endodermo extraembrionario inducen a un grupo de células con un linaje no restringido a iniciar una competencia para su determinación como células germinales. A los 7.5 semanas, las futuras células germinales del epiblasto posterior comienzan a expresar el gen *Fragilis* (miembro de la familia de genes inducibles por interferón). Entre ellas, un grupo de células inician la expresión del gen *Stella* cuya función es suprimir la expresión de genes homeobox, con lo que evitan su diferenciación hacia linajes somáticos. Las células germinales migran primero de forma pasiva acarreadas por el endodermo del intestino posterior y después de manera activa a través del mesenterio intestinal para dirigirse a la cresta urogenital e iniciar la colonización de la cresta gonadal.

En el caso del ovario, la presencia de las células germinales es determinante para la formación del ovario, ya que en su ausencia no ocurre la diferenciación del ovario. En cambio, la diferenciación morfológica del testículo se lleva a cabo en ausencia de células

germinales (Merchant, 1975). Después del establecimiento del sexo gonadal, ocurre la diferenciación sexual de las células germinales (CGPs). En los cordones seminíferos u ovígeros de machos o hembras respectivamente, las CGPS continúan proliferando durante varias semanas. Gradualmente, cambian su comportamiento proliferativo dependiendo del sexo genético de las células somáticas que las rodean, si son XX inician la profase I de la meiosis por el contrario, si las células somáticas son XY, entran en reposo mitótico. De manera que en los ovarios se estabiliza el número de células germinales quedando solamente ovocitos en meiosis en tanto que en los testículos, las células germinales detienen transitoriamente su proliferación, pasan por varias etapas de maduración como espermatogonias pero conservan su capacidad proliferativa el resto de la vida del organismo. En el caso del humano, las células germinales del ovario inician la meiosis en la semana 10 de gestación, mientras que las células germinales de los machos continúan proliferando hasta su arresto mitótico que ocurre entre las semanas 16 y 18 de la gestación (revisado en Goto et al., 1999). Trabajos recientes en ratón señalan que el ácido retinoico producido por el mesonefros adyacente, estimula la expresión del gen *Stra8*, precursor del inicio de la meiosis en las células germinales en las gónadas fetales. En el testículo fetal la enzima CYP26B1 producida en las células de Sertoli degrada el ácido retinóico impidiendo el efecto inductor de la meiosis en los machos.

Genes involucrados en establecer la cresta gonadal: Se han descubierto varios genes que se expresan en la gónada morfológicamente indiferenciada de ambos sexos. En esta primera etapa la gónada se considera bipotencial por su capacidad para transformarse en ovario o testículo dependiendo del sexo genético. Entre ellos se encuentran *Lhx9*, *Emx2*, *M33*, *Wt1* y *Sf1*, necesarios para el mantenimiento de la cresta genital ya que si sufren mutaciones o son eliminados experimentalmente, las células mueren por apoptosis y la cresta genital inicial desaparece. Sin embargo, todavía no han sido identificados el o los genes que regulan la proliferación y condensación celular que inician el establecimiento de la cresta genital.

Determinación sexual gonadal: La determinación sexual del testículo depende de la acción de SRY y SOX9 en las gónadas al inicio del establecimiento de la cresta genital embrionaria. El gen SRY se ubica en el brazo corto del cromosoma Y de los mamíferos. El producto del gen SRY es una proteína que actúa como factor de transcripción en la gónada morfológicamente indiferenciada e inicia el proceso de determinación sexual. En ratones transgénicos, fragmentos de 14 Kbs de ADN genómico que contenían la secuencia del gen Sry, fueron suficientes para dirigir la diferenciación testicular generando la reversión sexual en ratones XX. Este experimento demostró de manera concluyente que el gen Sry correspondía al factor determinante de testículo (FDT) postulado previamente. El SOX9 (Sry-like HMG box 9) es un gen autosómico de la familia de SRY. Recientemente, se descubrió de manera concluyente el mecanismo por el cual el SRY desencadena el proceso de determinación sexual.

El SRY junto con SF1 regulan positivamente la expresión de SOX9. Ambas proteínas interactúan sinérgicamente activando una región de 1.4 Kb conservada en mamíferos placentados incluido el humano que denominaron "TESCO" (testis-specific enhancer of Sox9 core), el cual funciona como un "enhancer" de la expresión de Sox9 en la gónada del ratón (Sekido and Lovell-Badge, 2008). En humanos, la expresión de SRY y SOX9 se inicia en la cresta gonadal alrededor de los 41 días postovulación (Hanley et al., 2000).

Desarrollo de los conductos sexuales: Tanto los embriones masculinos como femeninos poseen dos pares de conductos genitales. Los conductos mesonéfricos o de Wolff y los conductos paramesonéfricos o conductos de Müller. Durante la 5ª y 6ª semana al igual que en la gónada, los conductos genitales presentan un estado indiferenciado y están presentes en ambos sexos. En la octava semana, la región proximal de los conductos mesonéfricos proximales se transforman en túbulos del epidídimo bajo la influencia de la testosterona producida por los testículos fetales. Por otra parte, la porción distal de los conductos mesonéfricos dan lugar a los conductos deferentes y al conducto eyaculador. El desarrollo del sistema de conductos antecede a la formación de las glándulas sexuales accesorias: vesícula seminal, próstata y glándulas

vulvouretrales. Las vesículas seminales se originan de los conductos deferentes mientras que la próstata y las glándulas bulbouretrales se originan del seno urogenital, el precursor de la uretra. El desarrollo de estas glándulas depende de las interacciones mesénquima-epitelio reguladas por la acción de los andrógenos. El proceso de interacción se inicia en las células mesenquimáticas poseedoras de los receptores a andrógenos.

En los embriones femeninos, la ausencia de testosterona lleva a la regresión de los conductos mesonéfricos y desaparecen casi por completo quedando como remanentes el conducto de Gartner y las formaciones denominadas paraoóforo y epoóforo. Los conductos paramesonéfricos aparecen entre los 44 y 48 días gestación y se desarrollan a partir de la invaginación del epitelio celómico adyacente a los conductos mesonéfricos. El crecimiento de los conductos paramesonéfricos sigue un eje cefalo-caudal hasta el seno urogenital. Después de la diferenciación sexual, los conductos müllerianos regresan en el macho por acción de la hormona antimülleriana producida por las células de Sertoli en el testículo. Los remanentes de los conductos Mülllerianos en el macho son el apéndice del testículo y el utrículo prostático. En la hembra los extremos craneales de los conductos paramesonéfricos se abren hacia la cavidad celómica y persisten como las fimbrias de las trompas uterinas. Las regiones caudales de los conductos paramesonéfricos se aproximan hacia la línea media y cruzan centralmente los conductos mesonéfricos. La región central de los conductos paramesonéfricos se fusiona para originar al útero acarreando consigo al tejido que se diferenciará como el ligamento ancho del útero. La parte distal de los conductos paramesonéfricos se une para formar la parte superior de la vagina.

No solo se encuentra comprometida la cavidad vaginal en esta alteración de la formación, en 8 % de los pacientes, cuentan con agenesia de útero, pero cerca del 50% están asociadas alteraciones parciales o totales en la formación de cérvix ó útero.

Existe la posibilidad de una agenesia de vagina y cérvix, con útero y endometrio funcional, en casos como éste, dado que existe formación normal de ovarios y trompas, es conveniente preservar la fertilidad, con la reconstrucción tanto de vagina como de cérvix. Para lograr éstas reconstrucciones se han descrito, colgajos pediculados y libres, en los cuales se transfieren segmentos de íleon, yeyuno, recto abdominal, y colgajos pudendos.(1)

PRESENTACION CLINICA

Existen diversas formas de presentación de ésta entidad; aunque en la vida fetal puede existir una sospecha de la afección, dados las asociaciones con alteraciones en la formación de estructuras como las cardíacas, vertebrales y del sistema urinario, manteniendo siempre un cariotipo 46 XX.

La forma habitual de presentación es en la pubertad, con la ausencia de menarca, y limitación de la cavidad vaginal solo al tercio externo.

Dentro de las estructuras genitales que se ven afectadas y cada una en diversos grados, son, vagina, cérvix, útero, siendo respetadas las tubas uterinas y los ovarios, motivo por el cual no se condicionan alteraciones hormonales ni del eje hipotálamo-hipofisario-gónadal.

Rock clasifica le 4 categorías, a la agenesia cervical, de acuerdo a su afección: (2)

Tipo 1 : Agenesia cervical

Tipo 2: Fragmentación cervical

Tipo 3: Cordón cervical

Tipo 4: Obstrucción cervical

A su vez las manifestaciones agregadas por al alteraciones en la formación de estructuras asociadas, como riñón, corazón, y óseas.

DIAGNOSTICO

En la mayoría de los casos, se manifiesta con amenorrea primaria en jóvenes con proporciones corporales adecuadas, cuentan con una producción normal de hormonas femeninas, teniendo de una manera normal, el desarrollo de sus caracteres sexuales secundarios. Tienen un genotipo 46 XX, y usualmente producen ovulación, debido al diferente origen embrionario de los ovarios. En el examen ginecológico, los genitales externos parecen normales, pero la vagina está ausente ó hay un fondo de saco corto. Por lo común, la edad al momento del diagnóstico es de 15 a 18 años.

En cuanto a los estudios de imagen en éstas pacientes, la exploración generalmente comienza con la ultrasonografía pélvica, de elección la transvaginal, que puede ayudar a reconocer o confirmar la ausencia de útero e identificar los ovarios. Esto es fundamental para descartar algunos diagnósticos diferenciales y evaluar otros órganos, como riñones.

Debe realizarse una prueba de cariotipo para descartar patología asociada.

No es necesaria la laparoscopia diagnóstica.

Existen a su vez, anomalías asociadas al síndrome, entre ellas, las anomalías de sistema urinario, observándose en 15 % de los casos, las más frecuentes son riñón pélvico, unión bilateral, riñón en herradura, hidroureteronefrosis, duplicación ureteral. Debido a la alta frecuencia de anomalías urinarias asociadas, es conveniente la realización de ultrasonido de vías urinarias, pielografía intravenosa, y pielotac.

Las anomalías esqueléticas, presentes en 12 a 50%, principalmente vertebrales, como lo son: vértebras en cuña, fusionadas, rudimentarias, supernumerarias.

Alteraciones en las extremidades, por ejemplo, clinodactilia, polidactilia, e hipoplasia de radio, escafoides y trapecio.

Otras anomalías reportadas son la asociación con síndromes malformativos, como Klippel –Feil (fusión congénita de dos ó mas vértebras cervicales que causa disminución de movimiento y acortamiento del cuello) ó síndrome MURCS (aplasia mulleriana, aplasia renal, displacia cervicotorácica).

Diagnóstico diferencial; Existe un extenso grupo de padecimientos posibles en el diagnóstico diferencial de éste síndrome. A continuación se mencionan brevemente los más relevantes.

- a. Trastorno del desarrollo vaginal: Las anomalías de la fusión longitudinal de los conductos mullerianos originan un doble sistema genital interno, es decir hemiúteros, con sus respectivos cuellos y vaginas. El septo longitudinal no se manifiesta con amenorrea, sino con dificultades para el coito, dispareunia, una de las vaginas puede ser imperforada, produciéndose hematocolpos, lo que puede llevar a confusión diagnóstica y se trata a muchas pacientes inicialmente contra la dismenorrea primaria.
- b. Síndrome de resistencia androgénica: En éste cuadro, la paciente es genéticamente masculino 46 XY, por lo que sus gónadas son testículos que producen andrógenos de manera normal. Sin embargo no hay función de los receptores periféricos de los andrógenos ó se encuentra alterada. Esto lleva a la regresión de los conductos de Wolf y a la desaparición de las estructuras derivadas de ellos. Estos pacientes desarrollan un fenotipo femenino, debido a la conversión periférica de andrógenos que produce en ellos concentraciones estrogénicas normales ó ligeramente altas que detienen el crecimiento de vello axilar y púbico y hacen posible el desarrollo de mamas y genitales de aspecto femenino.
- c. El síndrome de Morris ó síndrome de feminización testicular es el principal diagnóstico diferencial, siendo éstas dos, las formas más frecuentes de agenesia vaginal. (3)

TRATAMIENTO

El diagnóstico de este padecimiento provoca un fuerte estrés emocional en la paciente debido a las implicaciones en la vida sexual y reproductiva futura. Esta situación demanda del médico un gran esfuerzo para controlar el impacto inicial de la noticia y evitar que se transforme en una amenaza para las metas terapéuticas trazadas. El bienestar mental y la cooperación de la paciente son vitales para el éxito de cualquier tratamiento. Se recomienda la participación de un equipo multidisciplinario que incluya especialistas en salud mental. Debe insistirse que esta anomalía no altera la “naturaleza” femenina de la paciente, pues su función ovárica es absolutamente normal. Hay que dejar en claro que desde el inicio se dispone de técnicas que permiten la creación de una neovagina apta para una vida sexual casi normal. Por último, se deben aclarar las dudas de la paciente sobre su fertilidad. El momento de la reconstrucción vaginal es elección de la paciente, sin importar el tratamiento en cuestión. Se recomienda hacerlo a una edad en que la paciente tenga conciencia de la naturaleza de su enfermedad y del procedimiento por realizar. Se debe evitar la corrección en la infancia por sus altas tasas de fracaso y reintervención. El objetivo del tratamiento es crear una vagina adecuada para una vida sexual normal que idealmente requiera los menores cuidados posibles. Para ello se cuenta con técnicas quirúrgicas y no quirúrgicas, que no son perfectas ni aplicables en todos los casos. Se recomiendan las técnicas no quirúrgicas como tratamientos de primera línea, ya que su tasa de éxito es mayor de 90%. Si se opta por un tratamiento quirúrgico debe tenerse un conocimiento preoperatorio de la anatomía pélvica de la paciente y descartar anomalías frecuentemente asociadas que puedan dificultar o alterar el procedimiento planificado, como un riñón pélvico o doble sistema ureteral.

Los objetivos ó metas en base a las cuales se valorará cada procedimiento reconstructivo son las siguientes.(3)

- Reconstrucción vaginal en un tiempo.
- Localización de la neovagina en el eje correcto
- Paredes con características deseables: suavidad, elasticidad, sensibilidad, durabilidad.
- Morbilidad mínima de sitios donadores
- Método seguro y viable
- Reproducible
- Cuidados postoperatorios confortables

Tratamiento psicológico

Hay asociaciones dedicadas al apoyo emocional de personas y familiares con este tipo de padecimientos. Ahí escuchan a las pacientes y se les pone en contacto con otras personas con su misma enfermedad; se les orienta y se les integra de manera directa o vía internet a terapias de grupo donde pueden compartir su experiencia de la enfermedad y del tratamiento. GRAPSIA (Grupo de Apoyo para Pacientes con Síndrome de Insensibilidad a Andrógenos) es una de las principales asociaciones con este fin. Proporciona información y apoyo a jóvenes y adultos con síndrome de insensibilidad a los andrógenos (SIA). También dan apoyo a personas con síndrome de Sawyer (disgenesia XY de las gónadas), deficiencia de 5 alpha-reductasa, hipoplasia de células Leydig, síndrome de MayerRokitansky-Küster-Hauser, disgenesia mülleriana, aplasia de conductos müllerianos, atresia vaginal y otros padecimientos relacionados. El grupo lo fundó la madre de una niña con síndrome de insensibilidad a los andrógenos, en el Reino Unido, en 1988, y se hizo internacional en 1993. Aproximadamente 150 familias en Europa y 100 familias en Norteamérica pertenecen al grupo hoy en día.

. Tratamiento no quirúrgico

Consiste en la creación de una neovagina por medio de presión intermitente sobre el esbozo vaginal, utilizando dilatadores progresivamente mayores. Esta modalidad, desarrollada por Frank en 1938, tiene varias ventajas: no es invasiva y, por lo tanto, no ofrece los riesgos inherentes a una cirugía, no deja cicatrices y crea una vagina con lubricación normal. Sin embargo, requiere una mujer altamente motivada, perseverante y paciente. En un esfuerzo por perfeccionar este procedimiento y minimizar sus inconvenientes, Ingram, ideó una variante que se basa en utilizar el propio peso de la mujer como presión dilatadora y acoplar un dilatador a una especie de “silla de bicicleta”, sobre la cual la paciente debe sentarse. Así, ella puede permanecer vestida y realizar otras actividades mientras se ejecuta la terapia

Método de dilatación ó procedimiento de Frank, Se coloca un dilatador graduado en región perineal al menos 30 minutos al día en posición de litotomía, tiene un éxito de 43% a 89%. Las complicaciones reportadas son infecciones del tracto urinario, fístula recto vaginal, prolapso secundario. (4)

MANEJO PREOPERATORIO

Una vez concluido el protocolo y ya tomada la decisión quirúrgica, deberán seguirse ciertos lineamientos previos al procedimiento, mismos que contribuirán a disminuir los riesgos quirúrgicos inherentes y los relacionados directamente al procedimiento. Los cuidados que se proponen son los siguientes:

- El día previo al procedimiento quirúrgico, dieta baja en residuo.
- Enema rectal o colonico 24 horas previas al procedimiento. Y un segundo enema rectal 2 horas previos a procedimiento.
- Profilaxis antibiótica, Cefotaxima 1 gr + clindamicina 1200 mgs 2 horas previos a procedimiento.
- Área quirúrgica debidamente aislada del área rectal, aseo con iodo-povidona.
- Uso de medias de compresión intermitente, activadas 30 minutos previos a procedimiento quirúrgico
- Uso de sonda Foley de Silastic, con la finalidad de proteger vía urinaria, funcionar como referencia, y mantener aislado en el postoperatorio a la paciente. (3)

Tratamiento quirúrgico

Se recomienda el tratamiento quirúrgico ante el fracaso ó el rechazo de un procedimiento no quirúrgico. El tipo de cirugía y el momento de realizarla depende de la decisión de la paciente.

Existe una amplia gama de procedimientos a ofrecer en ésta patología, como las mencionaremos a continuación:

Técnica de Abbe – Mc Indoe : Uno de los procedimientos más utilizados. Consiste en una cuidadosa disección entre la vejiga y el recto, que forma una cavidad donde se inserta un molde vaginal recubierto con injertos cutáneos, ya sea de espesor parcial ó total.(5)

(Ver Anexo 1)

-Vaginoplastia por expansión tisular: Consiste en utilizar expansores subcutáneos, balones inflables situados dentro de cada labio menor, insuflándolo lentamente a razón de 5 ml día. Cuando los balones alcanzan 80 ml cada uno, se realiza una transposición de éstos colgajos, formando así una neovagina. El ápex de éste saco de neoformación, se fija or medio de laparotomíaa los remanentes mullerianos.

Ofrece ventaja de menor tendencia a la retracción, no tener necesidad de dilatadores postoperatorios, ó su uso en menor tiempo, contar con excelente irrigación sanguínea, desventaja el riesgo elevado de infección.

Vaginoplastía por tracción: Tradicionalmente realizando una técnica de Vecchietti, se realiza por medio de laparotomía una tracción del muñón vaginal mediante un aparato diseñado para esto, el cual se ancla a la zona suprapúbica, la tracción sostenida comienza a una velocidad de 1 a 1.5 cms día, hasta alcanzar 10 a 12 cms en 7 a 8 días. Después se instruye a la paciente con el manejo de dilatadores vaginales. La tasa de éxito es baja, y la de complicaciones alta con respecto a las alternativas terapéuticas.

Colgajo perineal ó Málaga. Colgajo regional, fasciocutaneo, basado en la arteria perineal superficial, el cual se interpola para la formación de la neovagina.

Técnica:

Paso 1: Incisión con forma de U, de 2.5 a 3 cms de largo, incidiendo la mucosa vestibular, cruzando la hendidura vaginal 1 cms por debajo de el meato urinario, extendiendose transversalmente al labio menor en ambos lados.

Paso 2: Formación del espacio rectovesical, don disección roma entre el recto y la vejiga, usualmente encontrando un plano avascular submucoso, excepto por una zona critica vascularizada, la ceoformadaual se encuentra por delante de la pared anterior del recto.

Paso 3: Levantamiento del colgajo vulvoperineal, de 3 cms de ancho, por 8 a 10 cms de longitud, en forma rectangular, siguiendo el eje mayor, de los labios mayores; la base del colgajo es justo inferior al borde posterior del introito vaginal neoformado, y contiene a la arteria perineal superficial así como a una rama subcutánea del nervio perineal superficial.

La elevación del colgajo comienza a partir de los márgenes superior y lateral, encontrando los vasos sobre la aponeurosis de los adductores. La fascia del adductor largo se incide y eleva, preservando las estructuras vasculares, y se continúa la disección del colgajo de anterior a posterior, hasta la rama isquiopúbica.

Paso 4: Se realiza interpolación del colgajo a través del tejido subcutáneo, el colgajo izquierdo es rotado en contra de las manecillas del reloj y el derecho en sentido de las manecillas de un reloj.

Paso 5: En la porción proximal del colgajo 7 mm son desepitelizados, en favor de cubrirse con el puente cutáneo del labio mayor.

La zona donadora se realiza cierre directo

Paso 6: Se afrontan los bordes de los colgajos, tubulizándolos con monocryl 3-0.

Paso 7: Finalmente la neovagina se transpone dentro de la cavidad.

Los cuidados postoperatorios consisten en el manejo de gasas lubricadas cubiertas con antibiótico por 7 días a modo de tie-over, mantener cubierto por 7 días, y posteriormente recambiar gasas con revisión mediante espejo vaginal y recambio de gasas cada 2 días.

Uso de drenaje cerrado por 7 días.

Como ha sido mencionado con anterioridad, existe la posibilidad de un útero con endometrio funcional, y agenesia de cérvix y vagina, en casos como éste, dado que existe formación normal de ovarios y trompas, es conveniente preservar la fertilidad, con la reconstrucción tanto de vagina como de cérvix. Para lograr éstas reconstrucciones se han descrito, colgajos pediculados y libres, en los cuales se transfieren segmentos de íleon, yeyuno, recto abdominal, y colgajos pudendos ó de Singapore. (11)

MATERIAL Y METODOS

Se realiza la revisión retrospectiva de los expedientes clínicos, de las pacientes reportadas con diagnóstico de Agenesia Vaginal, en un periodo de enero 2010 a noviembre 2016, atendidas en el servicio de Cirugía Plástica y Reconstructiva, del Hospital General de México.

Se dio énfasis en la búsqueda de la edad de detección, sintomatología a su ingreso, alteraciones asociadas, y el manejo otorgado.

Se realiza un análisis juicioso, de las características, analizando el protocolo de estudio preoperatorio, y el manejo..

RESULTADOS

Se localizaron 6 pacientes, en el periodo comprendido de enero del 2010 a noviembre 2016, con diagnóstico de Agenesia Vaginal.

El 100% de los casos fueron referidos por otra especialidad, el 80% ya contaba con un procedimiento quirúrgico relacionado.

El síntoma asociado en el 100% de los casos fue la amenorrea primaria.

El 80% de los casos tuvieron asociación con alteraciones en la formación de las vías urinarias.

El 60% de los casos contaban con alteraciones no asociadas al Síndrome de Mayer-Rokitansky, como son alteraciones gastrointestinales, hormonales, gonadales y de genitales externos

DISCUSION

La complejidad que involucra a la agenesia vaginal, el manejo integral de éste paciente, durante su estudio, tratamiento y recuperación, nos obliga a comprender y así poder analizar cada caso, cubriendo todos los aspectos posibles, tanto psicológicos, nutricionales, quirúrgicos, de rehabilitación, y detección de alteraciones asociadas.

Se busca con este estudio, normar el protocolo que debe llevar cada paciente del que se tenga sospecha de agenesia vaginal ó Síndrome de Meyer -Rokitansky, para de ésta forma poder llegar al tratamiento adecuado para dicho paciente.

La importancia de un equipo multidisciplinario en el cual se vean integradas las especialidades de Genética, Psicología, Ginecología, Biología de la reproducción, Urología, Coloproctología, Cirugía Plástica y Reconstructiva, Radiología y Servicio de Prótesis, es el mínimo indispensable para compaginar éste proceso.

Antes de pensar en la reconstrucción de cada paciente, es apremiante el estudio del mismo por cada uno de los antes servicios involucrados, se propone el siguiente abordaje para todo paciente con sospecha de agenesia vaginal:

El protocolo puede comenzar en la valoración prenatal, donde por medio de la Ultrasonografía estructural que se realiza entre las 22-24 años, nos puede dar datos asociados, que nos hagan sospechar en ésta entidad, como es la asociación MURCS, donde intervienen malformaciones renales, cardiacas y vertebrales.

Cariotipo. Estos pacientes son fenotípicamente femeninos, excepto por la ausencia de vagina, cérvix o útero, su cariotipo corresponde a 46 XX, y deberá realizarse para descartar un diagnostico diferencial.

Ultrasonido transvaginal: Ausencia de vagina, alteraciones en útero como agenesia o útero bífido, bicorne ó hipoplásico, alteraciones en presencia ó alteración en la formación del cérvix, con ovarios y trompas de Falopio sin alteraciones.

Durante la fase proliferativa del endometrio, el cual corresponderá a los días 12 a 16 del ciclo menstrual, en condiciones normales se aprecia un endometrio engrosado, lo cual os habla de la viabilidad endometrial y de la fertilidad relativa.

Histeroscopia: Indicada en aquellas pacientes en quienes se sospecha de alteraciones en la formación del cérvix, con útero y endometrio funcionales.

Histerosalpingografía ó Histerosonografía: Estudios complementarios por el médico de la reproducción en casos donde el cérvix se encuentra ausente con integridad de útero, tubas uterinas y ovarios.

Perfil Hormonal: En las pacientes con Agenesia vaginal, su perfil hormonal estará sin alteraciones, dado que el eje hipotálamo-hipofisiario y los ovarios se encuentran sin alteraciones. Modificaciones en este nos obligarían a sospechar en alguno de nuestros diagnósticos diferenciales.

Ultrasonido de vías urinarias: Presencia o ausencia de riñón, así como datos indirectos de alteraciones en ureteros con las consiguiente dilatación de los mismos ó hidronefrosis.

UroTac: En caso de hallazgos en el USG sobre alteración en las vías urinarias, deberá completarse con éste estudio, para ver el grado de compromiso y determinar el manejo.

Electrocardiograma ó Ecocardiograma: Valoración por el especialista de sospechar alguna la alteración.

Radiografía de tórax y región lumbar: Valorar alteraciones esqueléticas

CONCLUSIONES

La técnica de realizar injerto de espesor parcial dentro de una neocavidad disecada entre la vejiga y el ano descrita por Abbé y popularizada por Mc Indoe y Banister, corresponde a un procedimiento correcto y adecuado para la agenesia vaginal, y un estándar a partir del cual deberán ser comparado el resto de los procedimientos.

El estudio de un paciente con Síndrome MRKH, es complejo, y deberá completarse previo a la decisión reconstructiva. El personal de salud debe tener presente la amplia gama de alteraciones en la formación que puedan estar involucradas.

Una vez completado el estudio del paciente, la opción reconstructiva estará guiada, por las características clínicas, y las estructuras afectadas, la viabilidad endometrial, los deseos reproductivos, y quirúrgicamente, con la expertiz del centro reconstructivo.

Dentro de las opciones reconstructivas, se encuentra el uso de injertos cutáneos el cual es técnicamente de menor complejidad, pero que requiere el uso prolongado de obturadores con sus respectivos inconvenientes, y complicaciones.

Sin embargo a partir de la opinión de Buck en 1970, cuando propone como objetivos de la reconstrucción vaginal, no solo la neoformación de ésta, sino la estabilidad de la misma. Se propone la reconstrucción, con tejido de espesor total, a manera de evitar la contracción, y mejor vascularizado, momento el cual aparecen los colgajos musculocutáneos como los colgajos locales, la expansión de colgajos labiales, colgajos regionales, miocutáneos y colgajos libres.

Al momento actual, la mejor reconstrucción vaginal será aquella que complete el estudio del paciente, provoque menor morbilidad, y en la cual el centro reconstructivo tenga mayor experiencia clínica.

BIBLIOGRAFIA

1. Alvarez Navarro Mael et al. Síndrome de Mayer- Rokitansky- Kuster – Hauser. Reporte de un caso y revisión de la bibliografía relacionada con su tratamiento. *Ginecol obstret Méx* vol 80 Julio 2012 p. 473-479.
2. Gürlek Ali MD et al. Combined cervical and vaginal reconstruction with prefabricated pudendal thigh flap in a case with cervical and vaginal agenesis (MURCS síndrome): A new and original technique. *Annals of plastic Surgery*. Vol 61, July 2008. P 88-93
3. Concannon Mathew J. MD et al ,An intraoperative stent for McIndoe vaginal reconstruction. *Plástic and Reconstructive Surgery*. February 1993 p. 367-368.
4. Giraldo Francisco MD et al. The Málaga flap for vaginoplasty in the Mayer Rokistansky Kusler síndrome, experience and early term results. *Plást and Rescontr Surg*. Vol 98, Agosto 1996, p 305.312
5. Seccia Antonio MD, et al. Neovaginal Reconstrucción ehith the modified McIndoe tecnica: a review of 32 cases . *Annals of Plástic Surgery* . Vol 4. October 2002. P. 379-384
6. Harashina Takao MD et al. Pneumatic vagina dilator. *Annals of Plástic surgery*. Vol 52. June 2004 p. 621-622
7. Özkan Ózlenen MD et al. Reconstrucción of vaginal Agenesis. *Annals of Plástic Surgery*. Vol 66. June 2011 p. 673-678
8. Adamson D. Chistopher el al. The Vaccum expandable condom mold: A simple vaginal stent for Mc Indoe – style vaginoplasty. *Plást and Reconstr Surg*. Vol 113 N2, february 2003 p. 664-666
9. Giraldo Francisco MD et al. Treatment of vaginal agenesis with vulvoperineal fasciocutaneos flap. *Plast and Reconstr Surg* vol 93 N 1, Jan 1994 p 131- 138
10. Zhao Muxin MD , et al . Use of autologous micromucosa graft for vaginoplasty in vaginal agenesis. *Annals of Plastic surgery*. Vol 63 n 6. Decmber 2009. P 645-649
11. Nyazi B. M. Zahid Md et al. Vaginal Reconstrucción whit a rectus abdominis, musculo peritoneal Flap. *Annalas of Plástic surgery*. Vol 46, n 5. Mayo 2001 p. 563-568