Síndrome de Rokitansky - Kuster - Hauser

Dra. María Inés Sims D.¹; Dra. Margarita Reyes R.²; Dr. Alberto Costoya A.³

Rokitansky - Kuster - Hauser Syndrome

Two clinical cases of Rokitansky-Küster-Hauser syndrome are shown. The first case was a seventeen years old girl carrier of a congenital heart malformation already operated on, who was consulting because of a primary amenorrhea. The second one was a four year old patient, in wich clinical examination because of vulvovaginitis, leaded to the diagnosis.

The most usefull methods for diagnosis are commented and also the application of new technics.

Entre las anomalías útero vaginales congénitas se encuentra el síndrome de Rokitansky-Küster-Hauser, el cual es muy poco frecuente y su diagnóstico se hace principalmente en la edad adulta. Con el objeto de difundir entre los pediatras este síndrome, se presentan dos casos estudiados en la Unidad de Ginecología Infantil y Adolescencia de nuestro Hospital.

La "aplasia Mülleriana" se caracteriza por ausencia de los derivados Müllerianos: trompas,

cuerpo uterino, cuello y porción alta de la vagina.

Ocasionalmente persisten remanentes fibromusculares o trompas de Falopio rudimentarias. Los genitales externos son normales, el himen es normal y la vagina termina ciega.

Durante la adolescencia se desarrollan los caracteres sexuales secundarios en forma normal, incluyendo desarrollo mamario, vello pubiano y axilar y un apropiado incremento en el tamaño de los genitales externos.

Los ovarios son normales. Los niveles de estrógenos y gonadotrofinas también son normales.

En cuanto a la etiología, los estudios citogenéticos son normales y no se han demostrado factores teratogénicos.

Suele asociarse con malformaciones del tracto urogenital y esqueléticas (vertebrales).

¹ Jefe Unidad Ginecología Infantil y Adolescencia. Hospital Luis Calvo Mackenna.

² Unidad Ginecología Infantil y Adolescencia. Hospital Luis Calvo Mackenna.

³ Departamento Ginecología y Obstetricia. Hospital Militar.

Caso 1.

A.I.P.R. Consultó a los 17 años 10 meses por amenorrea primaria. A los 5 años fue operada de Tetralogía de Fallot. Telarquía a los 15 años. Pubarquia y vello axilar a los 15 años y medio. Padres y hermanos sanos.

Estado nutricional normal, cicatrices quirúrgicas de toracotomías. Mamas normales con desarrollo de tipo III; vello axilar presente. Examen abdominal normal. Vello pubiano con desarrollo tipo III, escaso desarrollo de las ninfas; introito vaginal rosado, himen delgado. En el tracto rectal con palpación bimanual no se logra palpar útero ni anexos.

LH. 1,5 M.I.U./ml; FSH 2,9 M.I.U./ml; Cromatina sexual positiva 28%.

En la pelvineumografía, con 300 cc de aire intraperitoneal, los ovarios estaban algo aumentados de tamaño; y no se veía el útero (Fig. 1 a y b).

Figura 1. a
Pelveumografía normal

Radiografías de columna, cráneo y pielografías de eliminación normales.

Laparoscopia: No se observó cuerpo uterino en la pelvis, en su lugar se encontró una delgada banda fibrosa (Fig. 2). Ambas trompas y ovarios eran de aspecto normal.

En la biopsia ovárica bilateral obtenida a través del laparoscopio (Fig. 3) demostró que ambos ovarios tenían un número de folículos muy escasos en comparación con lo normal.

Figura 1. b
Pelveumografía de la paciente mostrando la ausencia de útero.

Figura 2.
Laparoscopia: ausencia de útero. En su lugar se observa una bandeleta fibrosa.

Figura 3.
Laparoscopia: Toma de biopsia ovárica.

Caso 2.

M.S.V. Consultó a los 4 años 4 meses por leucorrea.

A los 8 meses sufrió desnutrición grado III, en el período de lactante tuvo coqueluche, otitis media y bronconeumonía. A los 4 años fue operada por estrabismo. Se ignoran sus antecedentes familiares. Su estado nutricional era normal; mamas de tipo I, aréolas normales. Vello axilar y pubiano ausentes. Vulva cerrada, infantil; ninfas pequeñas, introito vaginal estrecho, el orificio himenal se observaba con dificultad. En el tacto rectal no se palpó nódulo uterino.

En la ecografía se veía una vagina en posición normal terminada en fondo de saco, no se encontró útero. Sus ovarios eran de aspecto normal (Fig. 4).

La columna vertebral mostraba en la radiografía leve escoliosis con vértebras normales. Uretrocistografía y pielografía de eliminación normales.

COMENTARIO

El diagnóstico de síndrome de Rokitansky-Küster-Hauser en la literatura se presenta en la mayoría de los casos, como amenorrea Primaria. Hemos visto en el 2do. de nuestros casos, cómo el

Figura 4.
Ecografía: Ausencia de útero; ovarios normales muy lateralizados.

diagnóstico puede plantearse también en etapas más precoces de la vida, en pacientes netamente pediátricos.

El estudio dirigido en esta embriopatía lleva directamente al empleo de técnicas como la ecografía. Ella es de gran ayuda, sobre todo por ser un método absolutamente incruento, no invasivo.

Nos interesa destacar la importancia en este estudio de otra técnica como la "Laparoscopia" medio de diagnóstico de gran rendimiento, pues permite en forma rápida y generalmente ambulatoria, una excelente visualización de la cavidad pélvica y abdominal. Es de destacar las posibilidades operatorias a través de este método. Una de ellas, la posibilidad de toma de biopsia, la cual en este caso permitió corroborar la existencia de ovarios histológicamente sanos.

De todos los elementos utilizados en estos casos, el de mayor precisión y certeza es, a nuestro juicio, la Laparoscopia, por las razones antes mencionadas. Este método sólo tiene la desventaja de ser "invasivo", pero las complicaciones son casi inexistentes cuando un cirujano respeta las contraindicaciones generales y las locales (antecedentes de Laparotomías iterativas).

El tratamiento en el largo plazo de estas pacientes consiste en construir una neovagina mediante una plástica que se hará de acuerdo al grado de compromiso vaginal. Se aconseja realizar este tratamiento en edad adulta, en relación al inicio de una vida sexual activa.

El interés de presentar estos dos casos ha sido el de llamar la atención de los Pediatras Generales sobre la existencia de esta embriopatía. Se demuestra que a través de un simple Tacto Rectal practicado por manos especializadas, se puede sospechar el síndrome, evitando una serie de exámenes inadecuados y costosos. En cuanto a la precocidad del Diagnóstico permite preparar la paciente y a su familia sobre la plástica en el momento oportuno.

RESUMEN

Se presentan dos casos clínicos de Síndrome de Rokitansky-Küster-Hauser.

El primero, una paciente de 17 años, portadora de una cardiopatía congénita operada, que consulta por amenorrea primaria. El segundo, una paciente de 4 años, a la cual, en relación a estudio por vulvovaginitis se le practicó examen ginecológico planteándose el diagnóstico.

Se comenta el método de estudio y la aplicación de nuevas técnicas.

REFERENCIAS

¹ Von Mühlenbrock, R. et. al.: Rokitansky-Küster-

Hauser's Syndrome. Rev. Chil. Obst. y Ginecol. 43: 101, 1978.

² Spas, A. Spasov et. al.: Efficacy of pneumogynecography in the diagnosis of Meyer-Rokitansky-Küster-Hauser Syndrome. Am. J. Roentgenology 126: 413, 1976.

³ David Rosenfeld, B. Douglaslecher. Endometriosis in a patient with Rokitansky-Küster-Hauser Syndrome. American Journal of Obstetrics and Gynecology. 139: 105, 1981.

⁴ Novak E.R. Trat. de Ginecología, 9a. Edición, Pág. 108.

⁵ Huffman, W. The Gynecology of Childhood and adolescence. (Philadelphia: W.B. Saunders Company, 1968).

⁶ John M. Shane et. al.: A preliminary report on gonadotropin responsivity in the Rokitansky-Küster-Hauser Syndrome. American Journal of Obstetrics and Gynecology. 127: 326, 1977.