

Síndrome de Rokitansky-Kuster-Hauser-Mayer. Aspectos psicológicos y técnicas actuales en la creación de neovagina a propósito de dos casos

S. Bau* / J. Domínguez* / C. Laparte* / J. M. Serra**

RESUMEN

El presente trabajo hace un análisis del estado actual del síndrome de Rokitansky-Hauser-Kuster-Mayer teniendo en cuenta los aspectos clínico, diagnóstico y técnicas actuales en la construcción de una neovagina.

Se hace especial hincapié en la importancia de los aspectos psicológicos y psicosociales en el diagnóstico y tratamiento de estas pacientes.

Se presentan dos casos.

Introducción

Desde las aportaciones de Mayer (1838), Rokitansky (1947), Kuster (principios de siglo) y Hauser (1958), se conoce como síndrome de Rokitansky-Kuster-Hauser-Mayer, al desarrollo anómalo de los conductos de Muller, que condiciona un cuadro caracterizado por aplasia vaginal, con útero rudimentario, sólido y no canalizado, y que se suele acompañar de anomalías urológicas. Este cuadro se da en mujeres, por otra parte, aparentemente normales, con ovarios funcionantes y cariotipo XX.

Frecuencia

Desde la descripción completa del cuadro por Hauser en 1958,

* Departamento de Obstetricia y Ginecología.

** Servicio de Cirugía Plástica y Reparadora. Clínica Universitaria. Facultad de Medicina. Universidad de Navarra. Pamplona.

muchas son las comunicaciones sobre este síndrome y todos los autores^{5,9,19,20,21} están de acuerdo en que su frecuencia es aproximadamente 1/3000-4000 mujeres, siendo la primera causa entre las agenesias vaginales y la segunda causa de amenorrea primaria (después de disgenesia gonadal).

Etiología

La etiología de este síndrome permanece todavía oscura. Apoya el probable origen genético de este síndrome, los casos familiares descritos en la literatura^{1,10,18} y los casos acompañados de anomalías cromosómicas^{3,4}.

Por otro lado, la aplasia de Muller (MU) se asocia con aplasia renal (R) y displasia de los somitas cérvico-torácicos en muchas ocasiones (asociación MURCS)^{6,12}. Es posible que esta malformación MURCS, se deba a una patología embriológica que produzca una alteración del blastema de los somitas cérvico-torácicos y conductos pronéfricos, todos los cuales tienen una íntima relación al final de la cuarta semana de vida fetal, lo cual apoyaría la teoría de un agente teratógeno todavía no identificado.

Etiopatogenia

Recuerdo embriológico

El síndrome de Rokitansky-Kuster-Hauser-Mayer es la expresión de un desarrollo anómalo de los conductos de Muller.

Los conductos de Muller son el origen de la mayor parte de las vías genitales femeninas.

Debajo del cruzamiento con el ligamento inguinal, los dos conductos de Muller, que se unen longitudinalmente a partir de la décima semana, van fusionándose por desaparición del tabique medio al final del tercer mes.

Esta fusión se inicia en la parte media de los dos conductos, progresando hacia arriba y hacia abajo. Se constituye un órgano impar, el canal útero-vaginal, cuya parte inferior se une a la pared del seno urogenital.

Este canal útero-vaginal está unido a las trompas de Falopio por un corto segmento no unido de los conductos de Muller (cuernos uterinos), que van a contribuir a formar el útero.

El canal útero-vaginal va a formar en su parte superior el cuerpo del útero, que se agranda por la incorporación progresiva de los cuernos uterinos (4.º mes) y también el itsmo.

En la parte inferior, el canal útero-vaginal se aplana de delante atrás y sus paredes anterior y posterior se juntan constituyendo la lámina epitelial de la vagina (que es de origen controvertido):

- totalmente mulleriano;
- totalmente sinusal;
- totalmente wolffiano;
- mulleriano y wolffiano;
- mulleriano y seno-urogenital;
- mulleriano, seno-urogenital y wolffiano.

La explicación de las malformaciones urológicas en la ausencia de vagina, parece ser debida a que los conductos de Wolff y Muller guardan una estrecha relación y mutua influencia en su desarrollo.

Las principales malformaciones

urológicas que se encuentran en este síndrome son ^{3,6}:

- riñón pélvico;
- riñón único;
- malrotación;
- duplicidad de pelvis.

Clínica y estudio

El motivo fundamental de consulta (100 %) es la amenorrea y en algunos casos dolor abdominal (20 %).

La edad de consulta suele ser de 16-20 años (50 %), normalmente solteras, después de varios años de amenorrea (71 %). La coitalgia es poco frecuente como motivo de consulta (15 %), lógicamente.

Clínica y estudio

El motivo fundamental de consulta (100 %) es la amenorrea y en algunos casos dolor abdominal (20 %).

La edad de consulta suele ser de 16-20 años (50 %), normalmente solteras, después de varios años de amenorrea (71 %). La coitalgia es poco frecuente como motivo de consulta (15 %), lógicamente.

El aspecto constitucional de la paciente suele ser normal, con desarrollo adecuado a su edad, y el dato exploratorio fundamental es la agenesia vaginal, con fondo de saco retrohimenal variable.

El diagnóstico debe fundamentarse en: historia clínica, exploración, cariotipo, cistoscopia, urografía, radiología de columna, ecografía y laparoscopia/laparotomía (eventualmente renograma y aortografía translumbar).

Actualmente parece más indicado la laparotomía, acompañada de biopsia de rudimento uterino y ovárica, dada la asociación de ovarios engrosados en este síndrome ^{16,21}.

Tratamiento

El tratamiento debe de ir encaminado a la creación de una neovagina y mantenimiento del nivel estrogénico adecuado en caso de insuficiencia ovárica.

Las técnicas actuales son muchas y variadas. La pauta general es comenzar por la menos agresiva y reservar las técnicas más agresivas cuando las primeras no son factibles.

Técnicas actuales más utilizadas:

I. Dilatación incruenta del seno urogenital. Técnica no operativa de Frank ²². Cuyo resultado es satisfactorio cuando existe un fondo de saco de 3-4 cm.

II. Vaginoplastia con injerto epidérmico libre. Técnica de McIndoe ¹⁹ y modificaciones ^{17,23}. Obtiene brillantes resultados para muchos autores ^{14,16}, aunque el postoperatorio es complicado y la hospitalización larga.

III. Vulvovaginoplastia. Técnica de Williams ²⁴ y modificación de Buffalo ⁵. Esta técnica, para algunos autores ^{5,7} es superior a la de McIndoe en sencillez, complicaciones operatorias, curso postoperatorio y resultados finales, pero exige desarrollo de labios para su realización.

IV. Las plastias intestinales ^{14,15} e incluso el trasplante vaginal ¹³, dado su riesgo quirúrgico y la no obtención de mejores resultados deben de ser solamente empleados en último término.

Aspectos psicopatológicos del problema

El estado emocional personal y familiar es importantísimo; hay que dejar claro que normalmente el

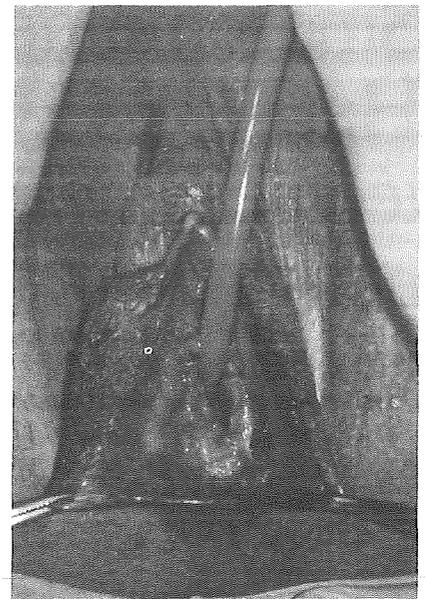


Fig. 1.—Aspecto de los genitales externos, antes de la intervención, con la sonda endovesical ya colocada.

ginecólogo puede manejar el problema sin ayuda del médico psiquiatra.

Se debe acentuar el hecho de que la paciente se podrá casar, tener relaciones sexuales completas y satisfactorias y que, como una de cada seis parejas, podrá adoptar un niño.

Es observación frecuente el que estas pacientes reaccionen al problema sintiéndose como mujeres

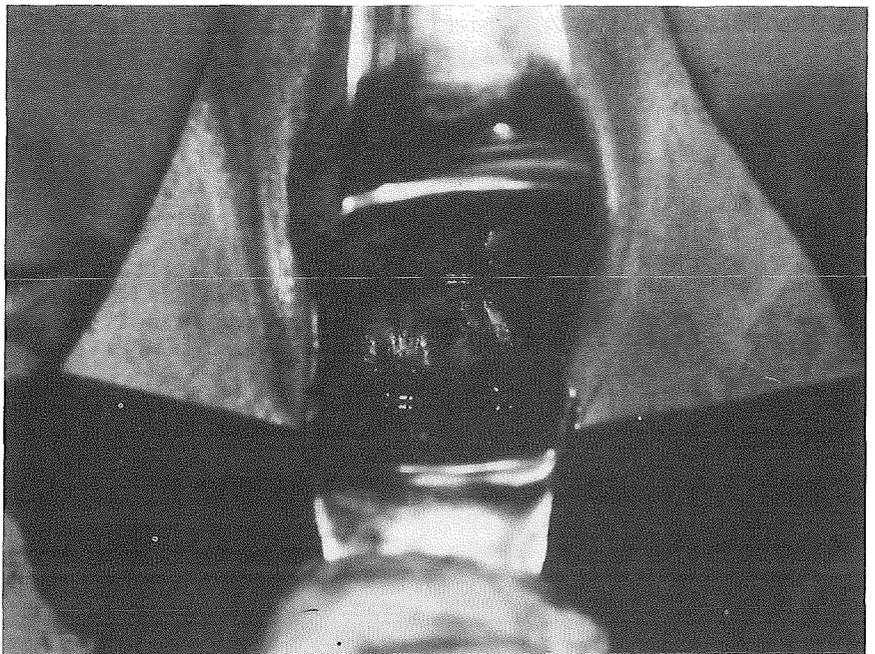


Fig. 2.—Aspecto tras la realización de la neovagina.

incompletas, evitando el tema de la relación sexual.

Normalmente suele sentir una cierta inadaptación psicosocial, probablemente condicionada por años de amenorrea sin información clara sobre su problema.

En un estudio retrospectivo realizado por Hecker⁹, se confirma la necesidad de informar de la naturaleza de su problema a la familiar y a la paciente.

La operación correctora debe de realizarse cuando la paciente ha terminado su crecimiento, cuando ella lo solicite y esté dispuesta a cooperar; si no, la operación está condenada al fracaso.

No debe de posponerse la operación hasta fechas cercanas a la boda, pues cualquier problema en el curso postoperatorio condicionaría el aplazamiento de la misma con la angustia familiar y personal que ello supone.

En cualquier forma la clave del éxito (satisfacción sexual, estabilidad marital, realización personal), depende mucho más del enfoque psicológico social y familiar, y del ajuste psicosocial de la paciente, que de la brillantez del resultado anatómico Hecker⁹.

Casos clínicos

1. **Caso 1.** 26 años. Casada 9 meses. Fertilidad 0.

Motivo de consulta. Imposibilidad coital. Diagnosticada de agenesia uterovaginal. Remitida para vaginoplastia.

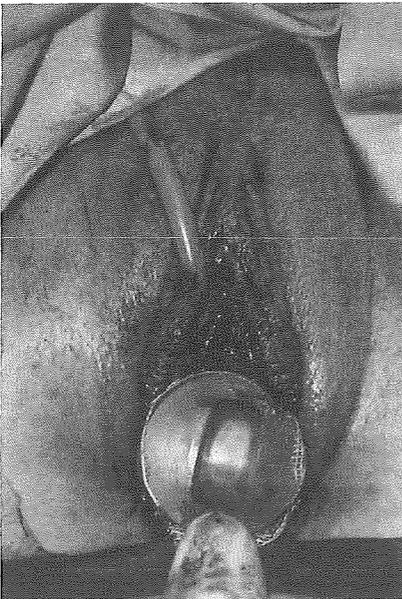


Fig. 3.—Colocación de la prótesis en la neovagina.

	Caso 1	Caso 2
Cariotipo	46 xx	46 xx
Ecografía	Ausencia de útero	Ausencia de útero. Visualización de ovarios
Urografía y renograma	Ausencia de riñón izquierdo	Normal
Cistografía	Agenesia de hemitrigono izquierdo. Ausencia de meato. Ureteral izquierdo	Normal
Aortografía translumbar	Ausencia de arteria renal izquierda	
Radiología de columna	Normal	Normal
Laparotomía	Ovario derecho ausente Ovario izquierdo normal Fascia transversalis	Ovarios grandes, 4 x 4 cm. Ausencia de útero Plica transversales
Biopsia laparotómica	Ovario funcionante	Hipoplasia germinal con numerosos quistes foliculares

Antecedentes familiares. Sin interés.

Antecedentes personales. A los 13 años ovariectomía derecha por quiste ovárico (Anat. Patol.: Ovario funcionante).

Exploración. Talla, 1,585. Peso, 54,400. Vello de distribución femenina. Mamas normales, grado V de Tanner. Genitales externos normales. Clítoris hipotrófico. Meato uretral, no se visualiza. Intrioto vulvar estrecho. Aplasia vaginal con fondo de saco retrohimenal menor de 1 cm. A la exploración ginecológica no se palpa útero (Figs. 1-4).

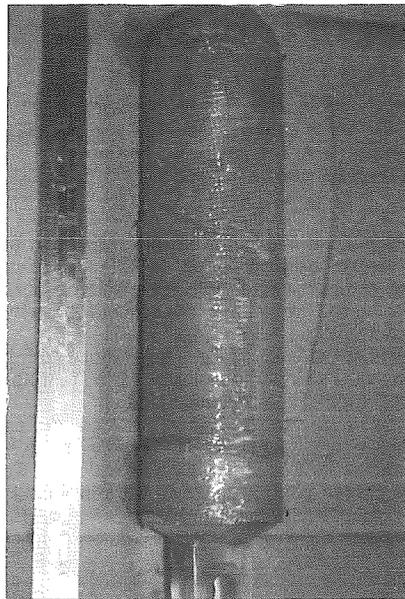


Fig. 4.—Aspecto de la prótesis, cubierta con injerto de piel evertida.

2. **Caso 2.** 18 años. Soltera.

Motivo de consulta. Amenorrea primaria.

Antecedentes familiares. Hermana de 15 años con menarquía a 14. Resto sin interés.

Antecedentes personales. Sin interés.

Exploración. Talla, 1,64. Peso, 61. Vello de distribución femenina con ligero componente de hirsutismo. Mamas normales, grado V de Tanner. Genitales externos normales. Visualización de meato uretral. Aplasia vaginal con fondo de saco retrohimenal de aproximadamente 2 cm. Al tacto rectal no se aprecia útero.

Bibliografía

1. Anger D. *Forme Familiale du Syndrome Rokitansky-Kuster-Hauser.* Bull Fed Gynec Obstet Lang Franc 18: 229, 1966.
2. Azouri RS y Jones HW Jr. *Cytogenetic Findings in paties with congenital Absence of the Vagina.* Am J Obstet Gynecol 94: 178, 1966.
3. Bremond A, Rudigoz RC y Rochet Y. *Correlation entre l'etat des organes genitaux internes et de l'appareil urinaire dans l'absence congenitale de vagin.* Gynecologie 29: 53, 1978.
4. Boutroy SL, Manini P, Girard M y Ribon M. *Stndrome de Rokitansky-Kuster-Hauser Atypique. Dysmorphies Turneriennes a caryotype normal.* Ann Med Nancy 17: 515, 1968.

5. Capraro VS y Gallego MB. *Vaginal agenesis*. Am J Obstet Gynecol 124: 98, 1978.
6. Duncan DA, Shapiro LP, Stanfel JJ, Kleinf M y Addonizio JC. *The MURCS association. Mullerian duct aplasia, renal aplasia an cervicothoracic somite dysplasia*. J Pediatr 95: 359, 1979.
7. Feroce RM, Dewhurst GS y Welpy G. *Vaginoplasty at the Chelsea hospital for women. A comparison of two techniques*. British Obstet Gynaecol 82: 536, 1975.
8. Fore SR, Hammond GB, Parker RT y Anderson EE. *Urologic and genital anomalies in patients with congenital absence of vagina*. Obstet Gynec (N.Y.) 46: 410, 1975.
9. Hecker BR y McGuire LS. *Psychosocial function in women treated for vaginal agenesis*. Am J Obstet Gynecol 129: 543, 1977.
10. Jones MW y Mermut S. *Familial occurrence of congenital absence of vagina*. Am J Obstet Gynecol 114: 1.100, 1972.
11. Kajima T. *The construction of congenital absence of the vagina*. Jap J plast Reconstr Surg 18: 419, 1975.
12. Neiman N, Olive D, Dollander A y Monin P. *Rokitansky-Kuster-Hauser Syndrome*. Ann Med Nancy 14: 10, 1975.
13. Papanicolaou N. *Successful Vaginal transplant, mother to daughter*. Ob Gyn News 40: 835, 1972.
14. Pratt JM y Smith GR. *Vaginal reconstruction with a sigmoid loop*. Am J Obstet Gynecol 96: 31, 1966.
15. Pratt JM. *Vaginal atresia corrected by used of small and large bowell*. Clin Obstet Gynecol 15: 639, 1972.
16. Salvatore GA, Lodovici O y Haribe E. *Agenesia vaginal. Estudio de 80 casos*. J Brass Ginecol 76: 359, 1973.
17. Seccia A, Farallo E y Gurrlici N. *Methods used in plastic suregy in the therapy of total absence of vagina with particular reference to technique of Kirschner Wagner McIndoe*. Acta Med Rom 15: 326, 1977.
18. Serment H, Bossi G, Piana L, Blanc B y Martin-Salamon J. *Reflexions à propos du traitement des aplasies vaginales*. Bul Fed Gynec Obstet Lang Franc 21: 181, 1969.
19. Shapiro LR. *Pathology of female genital tract. Disorders of female sex differentiation*. Springer-Verlag. Nueva York 1982.
20. Speroff L, Robert HG y Natahan GK. *Endocrinología Ginecológica e Infertilidad*. Toray. Barcelona 1980.
21. Vanrel JA. *El síndrome de Rokitansky-Kuster-Hauser a propósito de un caso bilateral asimétrico*. Acta Ginecológica XXI: 27, 1970.
22. Wabre AS, Millard RP, Wilson WB y Pion RS. *Creation of a neovagina by the Frank nonoperative method*. Obstet Gynecol 37: 408, 1971.
23. Wagner H, Dame WR, Austerman LM y Bellerger FK. *Ein never Funktionsgerechter Langzitturator nach operativer Lorreptur der vaginaplasie*. Geportshilfe Frauenheilkd 39: 400, 1979.
24. Williams EA. *Congenital absence of the vagina a simple operation*. J Obstet Gynecol British C 71: 511, 1964.

ROKITANSKY-KUSTER-HAUSER-MAYER SINDROME. PSYCHOLOGICAL ASPECTS AND ACTUAL TECHNIQUES IN THE CONSTRUCTION OF A NEOVAGINA. REPORT OF TWO CASES

Summary

A review is made of the actual status of the Rokitansky-Hauser-Kuster-Mayer Syndrome in the following aspects: clinic, diagnostic and actual techniques in the construction of a neovagina.

An special remark is made on the importance of the psychologyc and psychosocial aspects in the management, diagnostic and treatment of this patients.

Two cases are presented.

BIBLIOTECA



TITULOS DE INTERES PARA MEDICOS

PLANTAS MEDICINALES

Margarita Fernández y Ana Nieto
1982. ISBN 84-313-0736-6 260 págs.
1.450 ptas.

Este libro es un manual práctico para la correcta utilización de las plantas medicinales, tanto para el público como para los profesionales, farmacéuticos o médicos. En el texto se incluyen 166 plantas tratadas con criterio científico. La clasificación por sus propiedades y las normas que se dan para la formulación de mezclas facilitan la elección adecuada a una determinada afección. Además, una relación de plantas tóxicas advierte sobre su grado de peligrosidad y las manifestaciones de intoxicación.

JUAN PABLO II A LOS ENFERMOS (3.ª edición)
Edición a cargo de Honorio García Seage y Antonio Benito Melero
1982/196 págs. 300 ptas.

Para Juan Pablo II, los enfermos son el «tesoro escondido de la Iglesia». Esa convicción se ha visto resellada por sus múltiples intervenciones con palabras de consuelo para los enfermos. El libro está escrito para enfermos y todos los que se relacionan con ellos: familiares, médicos, enfermeras, etc. Los textos del Romano Pontífice que se presentan, van precedidos de una explicación sencilla del misterio del dolor y de la enfermedad a la luz de la fe cristiana.

ABORTO Y CONTRACEPTIVOS
(4.ª edición)
J. Jiménez Vargas y G. López García
1980/196 págs. 390 ptas.

LA ULTIMA EDAD
Diego Díaz Domínguez
1976/160 págs. 300 ptas.

MANUAL SOBRE EL ABORTO
(2.ª edición)
Dr. J. C. Willke y esposa
1975/192 págs. 390 ptas.

**«GUIAS DE LOS ESTUDIOS UNIVERSITARIOS»
MEDICINA**
Jesús M.ª Prieto y Manuel Fuster
1981/212 págs. 400 ptas.



EUNSA

EDICIONES UNIVERSIDAD DE NAVARRA, S. A. - Apdo. 396 - Tel. (948) 256850* - 31080 PAMPLONA