Caso clínico
Ginecol Obstet Mex. 2020 enero;88(1):54-58.

Síndrome Mayer-Rokitansky-Küster-Hauser con prolapso de órganos pélvicos: reporte de un caso

Mayer-Rokitansky-Küster-Hauser syndrome with pelvic organ prolapse: Case report.

Carlos Ramírez-Isarraraz,[1] Esther Silvia Rodríguez-Colorado,[2] Viridiana Gorbea-Chávez,[3] Verónica Granados-Martínez,[1] José Jonatán Olvera-Delgado,[4] Germán Román Bravo-Canales[4]

Resumen

ANTECEDENTES: El síndrome de Mayer-Rokitansky-Küster-Hauser aparece en 1 de cada 4500 a 5000 mujeres; se origina por subdesarrollo embrionario de los conductos de Müller que resulta en agenesia vaginal o de útero. El tratamiento consiste en dilataciones vaginales o formación de una neovagina mediante un procedimiento quirúrgico. La falta de estructuras de soporte vaginal es una de las causas del prolapso de la cúpula vaginal, posterior al tratamiento conservador o quirúrgico.

CASO CLÍNICO: Paciente de 26 años, con diagnóstico de síndrome de Mayer-Rokitansky-Küster-Hauser; inicio de la vida sexual activa a los 16 años. Acudió a consulta por sensación de cuerpo extraño en los genitales y un "bulto" vaginal de dos años de evolución. En la exploración física ginecológica se encontró un prolapso total vaginal. Se realizó la sacrocolpopexia laparoscópica y se colocó una malla tipo I, con monofilamento, para la corrección del prolapso vaginal. A los tres meses posteriores al procedimiento quirúrgico no volvió a reportar síntomas de sensación de cuerpo extraño en la vagina y reinició la vida sexual activa sin problemas.

CONCLUSIONES: La sacrocolpopexia laparoscópica, junto con la colocación de una malla, es una opción de tratamiento con buenos resultados en la restauración de la anatomía, función sexual y satisfacción de la paciente con prolapso de la cúpula, posterior a creación de una neovagina.

PALABRAS CLAVE: Prolapso de cúpula; Mayer-Rokitansky-Küster-Hauser; prolapso de órganos pélvicos; prolapso uterino; cuerpo extraño.

Abstract

BACKGROUND: The Mayer-Rokitansky-Küster-Hauser syndrome, has an incidence of 1 per 4,500 to 5,000 women, is caused by an embryonic underdevelopment of the müllerian ducts, resulting in agenesis of the vagina or uterus. There is treatment based on dilatations and creation of neovagina by surgery. Prolapse of the vaginal vault in Mayer-Rokitansky-Küster-Hauser syndrome is rare and may occur after conservative or surgical treatments. The lack of vaginal support structures can lead these patients to develop a vaginal vault prolapse

CASE: A 26-year-old woman, who started sexual life at 16 years of age. He came to the clinic due to a sensation of a foreign body in the genitals and vaginal bulge of two years of evolution. Physical examination: normal external genitalia without alterations, with presence of total vaginal prolapse. Reflex of the sacral plexus S2-S4 (clitoral, perineal and anal) present and normal. Pelvic organ prolapse quantification (POP Q): 0, 0, +2, 3, 4, 5, -1, -1, x. IP: II, Gossling 2. Laparoscopic sacrocolpopexy was performed and type I mesh with monofilament was used to correct vaginal prolapse. At 3 months after the procedure, she denies vaginal bulge symptom in vagina, satisfactory active sexual, denies dyspareunia.

CONCLUSIONS: Laparoscopic sacrocolpopexy with mesh placement is a treatment option with good results in the restoration of the anatomy, sexual function and satisfaction of the patient in a patient with dome prolapse posterior to the neovagina.

KEYWORDS: Vaginal vault; Mayer-Rokitansky-Küster-Hauser; Vaginal vault prolapse; Pelvic organ prolapse; Uterine prolapse; Foreign bodies.

[1] Adscrito a la Clínica de Urología Ginecológica.
[2] Coordinadora de la Clínica de Urología Ginecológica.
[3] Directora de Educación en Ciencias de la Salud.
[4] Residente de segundo año de Urología Ginecológica.
Instituto Nacional de Perinatología Isidro Espinosa de los Reyes, Ciudad de México.

Recibido: junio 2019

Aceptado: octubre 2019

Correspondencia
José Jonatan Olvera Delgado
jonas_o7@hotmail.com

Este artículo debe citarse como
Ramírez-Isarraraz C, Rodríguez-Colorado SE, Gorbea-Chávez V, Granados-Martínez V, Olvera-Delgado JJ, Bravo-Canales GR. Síndrome Mayer-Rokitansky-Küster-Hauser con prolapso de órganos pélvicos: reporte de un caso. Ginecol Obstet Mex. 2020 enero; 88(1):54-58.
https://doi.org/10.24245/gom.v88i1.3485

ANTECEDENTES

La agenesia mülleriana, el síndrome de Mayer-Rokitansky-Küster-Hauser o la agenesia vaginal aparecen en 1 de cada 4500 a 5000 mujeres; se origina por subdesarrollo embrionario de los conductos de Müller, que resulta en agenesia vaginal o de útero. El canal vaginal está ausente o acortado y puede aparecer como un orificio debajo de la uretra. Además, puede haber un solo esbozo uterino de la línea media o cuernos uterinos (con o sin una cavidad endometrial).[1] Los genitales externos muestran ausencia de vagina pero las características sexuales secundarias son normales.[2] A menudo se asocian anomalías adicionales en la vía urinaria y el esqueleto.[2] Los ovarios, por su origen embriológico, suelen ser de estructura y función normales, aunque pueden encontrarse en ubicaciones atípicas.[1] Debido a la ausencia de vagina, estas pacientes no pueden tener relaciones sexuales vaginales sin tratamiento.[3]

El procedimiento diagnóstico debe incluir: exploración física, resonancia magnética u otras técnicas de imagen y cariotipo que, generalmente, conducen al diagnóstico correcto.[2,4]

Las opciones de tratamiento son: dilataciones vaginales, coito en casos seleccionados, o creación de una neovagina mediante un procedimiento quirúrgico.[5,6,7] En pacientes en quienes la dilatación no es exitosa, o está contraindicada, puede optarse por múltiples procedimientos para la construcción de la vagina.[3] Entre los procedimientos quirúrgicos están: las cirugías de McIndoe,[8] Vecchietti[9] o Davydov;[10] todas ellas complejas y sin consenso de cuál es la mejor.[3]

El prolapso de la cúpula de neovagina, en pacientes con agenesia mülleriana, es un evento raro y puede ocurrir después de tratamientos no quirúrgicos o quirúrgicos.[11] La falta de estructuras normales de soporte vaginal favorece la aparición del prolapso de cúpula vaginal.[3]

Las opciones quirúrgicas para el prolapso de la cúpula incluyen la suspensión del ligamento sacroespinoso o la sacrocolpopexia abdominal.[12] Hoy día, no hay acuerdo unánime con respecto a la mejor opción quirúrgica. Sin embargo, el objetivo de la cirugía es que la anatomía y la función sexual retornen a la normalidad.[3]

El propósito de este reporte es describir el tratamiento de una paciente con síndrome Mayer-Rokitansky-Küster-Hauser con prolapso de órganos pélvicos posterior a dilataciones vaginales.

CASO CLÍNICO

Paciente de 26 años, nuligesta, con inicio de vida sexual a los 16 años. A los 15 años fue valorada por amenorrea primaria y útero hipoplásico y a los 18 años se estableció el diagnóstico de síndrome de Mayer-Rokitansky-Küster-Hauser. Acudió a consulta de tercer nivel de atención debido a la sensación de un cuerpo extraño en los genitales y un "bulto" vaginal de dos años de evolución. Refirió tener dos veces por semana relaciones sexuales vaginales satisfactorias. En la exploración física los genitales externos se observaron normales, sin alteraciones. La vagina midió 5 cm de longitud, con prolapso vaginal total sin esfuerzo. Los reflejos del plexo sacro S2-S4 (clitorideo, perineal y anal) eran normales. La prueba de la tos con la vejiga llena resultó negativa. La cuantificación del prolapso de órganos pélvicos (POP Q) fue de: 0, 0, +2, 3, 4, 5, -1, -1, x. IP: II, insuficiencia perineal tipo 2. **Figura 1**

Como parte del protocolo de estudio se determinó el cariotipo, que resultó XX. El ultrasonido pélvico reportó: útero hipoplásico, en retroversión, de: 1.8 x 0.8 x 0.5 cm, volumen de 0.41 cc, en sentido longitudinal, transverso y antero posterior. El miometrio y



Figura 1. Exploración física donde se observa el prolapso de la cúpula vaginal en la paciente con síndrome de Mayer-Rokitansky-Küster-Hauser.

los ovarios también se encontraron normales. En la resonancia magnética se observó una imagen tubular, posterior a la uretra, entre la vejiga y el recto que sugería se trataba del canal vaginal. Hacia el fondo, en el tercio proximal, se identificó una imagen hiperdensa, puntiforme, en las secuencias con saturación grasa sugerente de un esbozo uterino rudimentario, hipoplásico. Los riñones se observaron normales. Impresión diagnóstica: síndrome de Mayer-Rokitansky-Küster-Hauser.

Como tratamiento se decidió el quirúrgico, con acceso combinado (laparoscópico y vaginal). Se efectuó la sacrocolpopexia laparoscópica y se colocó una malla tipo I, con monofilamento, para corregir el prolapso vaginal. A los tres meses después del procedimiento la paciente dejó de referir síntomas y de tener la sensación de un cuerpo extraño en la vagina; la actividad sexual la reinició de manera satisfactoria.

DISCUSIÓN

El tratamiento de pacientes con síndrome de Mayer-Rokitansky-Küster-Hauser incluye el asesoramiento psicológico a ella y a su familia en virtud de que este diagnóstico tiene repercusiones en la reproducción futura. El tratamiento se dirige, principalmente, a la creación de una neovagina que permita tener relaciones sexuales. Existe tratamiento quirúrgico y no quirúrgico. Las opciones quirúrgicas incluyen la colocación de un injerto mediante el procedimiento laparoscópico de McIndoe o de Vecchietti. El enfoque mecánico incluye la aplicación de dilatadores, como se describe en el procedimiento de Frank.[13] La paciente del caso aquí comunicado tuvo dilatación mecánica debida a las relaciones sexuales.

Se carece de un tratamiento quirúrgico estandarizado para tratar a las pacientes con prolapso de cúpula. La restauración del eje vaginal, la

https://doi.org/10.24245/gom.v88i1.3485

preservación de la función sexual y la mejora de la calidad de vida deben ser los objetivos principales del procedimiento quirúrgico para la creación de la neovagina.[11]

Se desconocen las causas del prolapso de la cúpula de neovagina en la agenesia mülleriana. El tercio inferior de la vagina se deriva del seno urogenital y carece de soporte apical. Los procedimientos quirúrgicos diseñados para construir una neovagina no suelen establecer un soporte anatómico normal para la vagina de longitud completa. Es lógico que estas pacientes tengan mayor riesgo de prolapso de la cúpula posterior a la creación de neovagina.[3]

Maher[14] y su grupo mencionan que la sacrocolpopexia abdominal se asocia con tasas más bajas de recurrencia del prolapso de la cúpula y dispareunia que la fijación por vía vaginal de la cúpula al ligamento sacroespinoso. La malla de polipropileno ha demostrado superioridad a la fascia lata en términos de puntos de POP-Q, etapa POP-Q y tasas de falla anatómica objetivas[11].

Schaffer[15] reportó dos casos de tratamiento del prolapso de la cúpula con sacrocolpopexia con buenos resultados anatómicos y funcionales, al igual que nuestra paciente. El primer caso fue similar al nuestro con sensación de cuerpo extraño 10 años después del inicio de las dilataciones mecánicas; el segundo lo presentó 26 años después de un procedimiento de McIndoe.

En pacientes con síndrome de Mayer-Rokitansky-Küster-Hauser el prolapso de la cúpula vaginal es un riesgo que debe considerarse, incluso sin el inicio del tratamiento con dilatación vaginal, porque provoca ansiedad en las pacientes y tiene una repercusión negativa en la calidad de vida y su imagen. En otro caso, reportado por Brotos y su grupo,[15] la paciente tuvo síntomas de prolapso de órganos pélvicos a los 19 años, sin tener un diagnóstico de síndrome de Mayer-Rokitansky-Küster-Hauser, y posteriormente se trató con dilatadores para aumentar el diámetro de la vagina, a diferencia de nuestro caso, la forma de corrección del prolapso fue con sutura permanente y fijación al ligamento sacroespinoso, con buenos resultados a los 11 meses de seguimiento.

Hacen falta más estudios prospectivos que incluyan el seguimiento posoperatorio a largo plazo de este tipo de intervenciones que permitan comparar diferentes técnicas de corrección del prolapso apical en estas pacientes.

CONCLUSIÓN

La sacrocolpopexia laparoscópica, con colocación de malla, es una opción de tratamiento con buenos resultados en la restauración de la anatomía, función sexual y satisfacción de la paciente en casos de prolapso de la cúpula con síndrome de Mayer-Rokitansky-Küster-Hauser.

REFERENCIAS

1. ACOG Committee Opinion No. 728: Müllerian Agenesis. Obstet Gynecol. enero de 2018;131(1):e35-42. DOI: 10.1097/AOG.0000000000002458
2. Kuhn A, et al. Prolapse and sexual function 8 years after neovagina according to Shears: a study of 43 cases with Mayer–von Rokitansky–Küster–Hauser syndrome. Int Urogynecology J. 2013; 24 (6): 1047-52. doi: 10.1007/s00192-012-1980-z
3. Toidze TV, et al. A Novel Approach to Recurrent Vaginal Vault Prolapse in a Patient With Müllerian Agenesis: Female Pelvic Med Reconstr Surg. 2015; 21 (3): e33-5. doi: 10.1097/SPV.0000000000000168
4. Fontana L, et al. Genetics of Mayer-Rokitansky-Küster-Hauser (MRKH) syndrome: Genetics of MRKH syndrome. Clin Genet. 2017; 91 (2): 233-46. doi: 10.1111/cge.12883
5. Willemsen WNP, Kluivers KB. Long-term results of vaginal construction with the use of Frank dilation and a peritoneal graft (Davydov procedure) in patients with Mayer-Rokitansky-Küster syndrome. Fertil Steril. 2015; 103 (1): 220-227.e1. doi: 10.1016/j.fertnstert.2014.10.014
6. Gargollo PC, et al. Should Progressive Perineal Dilation be Considered First Line Therapy for Vaginal Agenesis? J Urol. 2009; 182 (4s): 1882-91. doi: 10.1016/j.juro.2009.03.071

7. Callens N, et al. An update on surgical and non-surgical treatments for vaginal hypoplasia. Hum Reprod Update. 2014; 20 (5): 775-801. doi: 10.1093/humupd/dmu024
8. Hayashida SA, et al. The clinical, structural, and biological features of neovaginas: a comparison of the Frank and the McIndoe techniques. Eur J Obstet Gynecol Reprod Biol. 2015;186:12-6. doi: 10.1016/j.ejogrb.2014.12.025
9. Brucker SY, et al. Neovagina creation in vaginal agenesis: development of a new laparoscopic Vecchietti-based procedure and optimized instruments in a prospective comparative interventional study in 101 patients. Fertil Steril. 2008; 90 (5): 1940-52. doi: 10.1016/j.fertnstert.2007.08.070
10. Takahashi K, et al. Laparoscopic Davydov Procedure for the Creation of a Neovagina in Patients with Mayer-Rokitansky-Kuster-Hauser Syndrome: Analysis of 7 Cases. Tokai J Exp Clin Med. 2016; 41 (2): 81-7. doi: http://mj-med-u-tokai.com/pdf/410205.pdf
11. Henninger V, et al. Laparoscopic Nerve-Preserving Colposacropexy for Surgical Management of Neovaginal Prolapse. J Pediatr Adolesc Gynecol. 2015; 28 (5): e153-5. doi: 10.1016/j.jpag.2014.12.005
12. Costantini E, et al. Sacrocolpopexy for pelvic organ prolapse: evidence-based review and recommendations. Eur J Obstet Gynecol Reprod Biol. 2016; 205: 60-5. doi: 10.1016/j.ejogrb.2016.07.503
13. Burns E, et al. Mullerian Agenesis with Vaginal Vault Prolapse Following Mechanically Created Neovagina. J Pediatr Adolesc Gynecol. 2012; 25 (3): e75-6. doi: 10.1016/j.jpag.2012.02.006
14. Maher C, et al. Surgery for women with apical vaginal prolapse. Cochrane Gynaecology and Fertility Group, editor. Cochrane Database Syst Rev [Internet]. 2016. doi: http://doi.wiley.com/10.1002/14651858.CD012376
15. Schaffer J. Vaginal vault prolapse after nonsurgical and surgical treatment of MoAdullerian agenesis. Obstet Gynecol. 2002; 99 (5): 947-9. doi: 10.1016/S0029-7844(02)01969-5

CITACIÓN ACTUAL

De acuerdo con las principales bases de datos y repositorios internacionales, la nueva forma de citación para publicaciones periódicas, digitales (revistas en línea), libros o cualquier tipo de referencia que incluya número doi (por sus siglas en inglés: Digital Object Identifier) será de la siguiente forma:

REFERENCIAS

1. Katarina V, Gordana T. Oxidative stress and neuroinflammation should be both considered in the occurrence of fatigue and depression in multiple sclerosis. Acta Neurol Belg 2018;34(7):663-9. doi: 10.1007/s13760-018-1015-8.
2. Yang M, et al. A comparative study of three different forecasting methods for trial of labor after cesarean section. J Obstet Gynaecol Res 2017;25(11):239-42. doi: https://doi.org/10.1016/j.gyobfe.2015.04.015

https://doi.org/10.24245/gom.v88i1.3485