

Síndrome de Mayer-Rokitansky-Küster-Hauser

Dr. Julio Lau*, Dr. Walter Molina*, Dr. Rodolfo Andrino**, Dr. César Augusto Reyes Martínez***

RESUMEN

Las agenesias de Müller también se conocen como síndrome de Mayer-Rokitansky-Küster-Hauser y se presenta como amenorrea primaria y desarrollo de características sexuales secundarias. El síndrome se presenta en 1 en 5000 mujeres. El 5% puede tener pequeñas cantidades de endometrio, y raramente presentan menstruación asociado a dolor cólico cíclico mensual. Este es un caso de una paciente de 16 años, con historia de dolor pélvico cíclico que posteriormente se fue intensificando. A la paciente se le realizó una laparotomía exploradora encontrando dos cuernos rudimentarios y uno de ellos con endometrio funcional. Se le realizó una resección bilateral de cuernos uterinos más salpingectomía izquierda. La paciente tuvo una evolución postoperatoria satisfactoria y fue dada de alta sin ninguna complicación. Se adjuntan fotografías del procedimiento quirúrgico y revisión del tema.

Palabras Clave: Síndrome de Mayer-Rokitansky-Küster-Hauser, agenesia de Müller.

ABSTRACT

Müllerian anomalies, also known as Mayer-Rokitansky-Küster-Hauser syndrome, present with amenorrhea and adequate development of sexual secondary features. This syndrome has an incidence of 1:5000 women. Five percent of all cases show small amounts of endometrium and rarely present cyclic pain. A case is reported of a 16 years old woman who complains of cyclic pain that intensified with time. The patient underwent a laparotomy with resection of rudimentary horns bilaterally plus left salpingectomy. It was found two rudimentary horns, one of them with functional endometrium. Patient had a satisfactory evolution and was discharged without complications. Photos and a review of the literature are included.

Key Words: Mayer-Rokitansky-Küster-Hauser syndrome, Müllerian anomalies.

INTRODUCCION

*Jefe de Residentes de Ginecología y Obstetricia

** Jefe de Sección de Ginecología.

Hospital General San Juan de Dios, Ciudad de Guatemala.

***Jefe Depto. Ginecología y Obstetricia

Hospital San Juan de Dios, Guatemala

Caso



Foto 1. Vulva de la paciente. Se observa labios mayores y menores, vello púbico, clítoris y uretra. Ausencia de introito vaginal.

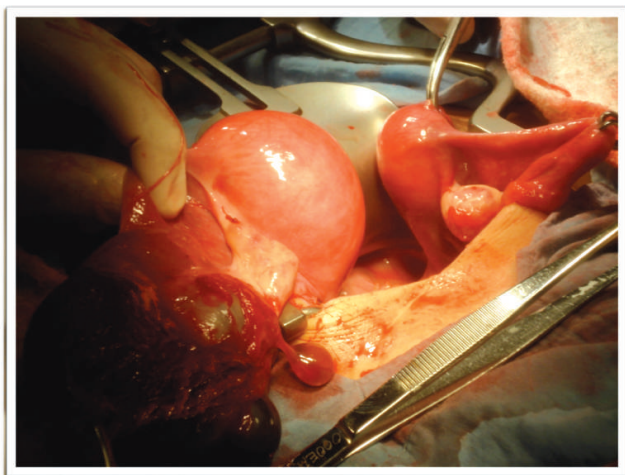


Foto 3. Laparotomía Exploradora. Se observan ambos cuernos rudimentarios. El cuerno del lado izquierdo es funcional por lo que se observa aumentado de tamaño y la trompa de Falopio izquierda con hematosalpinx. Ambos ovarios de aspecto normal.

Discusión

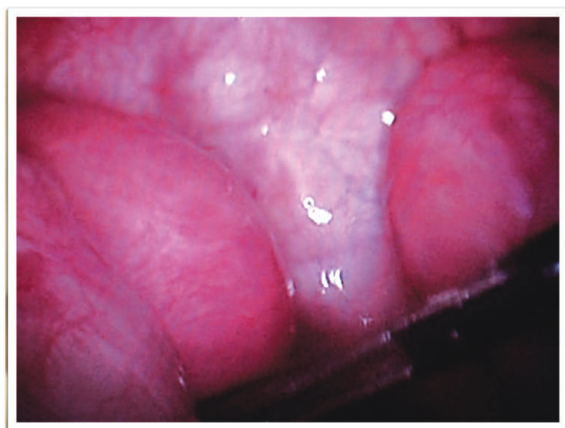


Foto 2. Videolaparoscopia. Se observa la vejiga en el centro y los dos cuernos rudimentarios a ambos lados.

Müllerian ducts. En Rock JA, Jones HW. Te Linde's operative gynecology. Philadelphia: Lippincott Williams & Wilkins;2003. Pag. 705-752.

4. American Fertility Society classification of müllerian anomalies. *Fertil Steril* 1988;49:952.
 5. Fedele L, Bianchi S, Frontino G, et al. Laparoscopic findings and pelvic anatomy in Mayer-Rokitansky-Küster-Hauser Syndrome. *Obstet Gynecol* 2007;109:1111-5.
 6. Hauser GA, Schreiner WE. Mayer-Rokitansky-Kuester syndrome. Rudimentary solid bipartite uterus with solid vagina. *Schweiz Med Wochenschr* 1961;91:381-384.
 7. Katz VL, Lentz GM. Congenital abnormalities of the female reproductive tract. En Katz VL, Lentz GM, Lobo RA, et al. *Comprehensive gynecology*. Philadelphia: Mosby Elsevier;2007. Pag. 241-255.
 8. Knab DR. Müllerian agenesis: a review. Bethesda, MD: Department of Gynecology/Obstetrics, Uniformed Services University School of Medicine and Naval Hospital, 1983.
 9. Darwish AM. A simplified novel laparoscopic formation of neovagina for cases of Mayer-Rokitansky-Küster-Hauser syndrome. *Fertil Steril* 2007;88:1427-1430.
 10. Pascale J, Pirard C, Squifflet J, et al. Pelvic mass in a woman with Mayer-Rokitansky-Kuster-Hauser syndrome. *Fertil Steril* 2004;81:203-204.
 11. Giatras K, Licciardi F, Grifo JA. Laparoscopy for pelvic pain in the Mayer-Rokitansky-Kuster-Hauser syndrome. A case report. *J Reprod Med* 1998;43:203-205.
 12. Enatsu A, Harada T, Yoshida S, et al. Adenomyosis in a patient with the Rokitansky-Kuster-Hauser syndrome. *Fertil Steril* 2000;73:862-863.
 13. Beecham CT, Skiendzielewski J. Myoma in association with Mayer-Rokitansky-Kuster syndrome. *Am J Obstet Gynecol* 1977;129:346-348.
 14. Deligeoroglou E, Kontoravdis A, Makrakis E, et al. Development of leiomyomas on the uterine remnants of two women with Mayer-Rokitansky-Küster-Hauser syndrome. *Fertil Steril* 2004;81:1385-1387.
 15. Kuester H. Uterus bipartitus solidus rudimentarius cum vagina solida. *Z Geburtshilfe Gynakol* 1910;67:692-718.
 16. Ghirardini G, Magnani A. Mayer-Rokitansky-Kuster-Hauser syndrome and ovarian cancer. Report of a case. *Clin Exp Obstet Gynecol* 1995;22:247-248.
-
- Referencias**
1. Shulman L. Müllerian Anomalies. *Clin Obstet Gynecol* 2008;51:214-222.
 2. Buttram VC Jr, Gibbons WE. Mullerian anomalies: a proposed classification. *Fertil Steril* 1979;32:40-46.
 3. Rock JA, Breech LL. Surgery for anomalies of the