

INFORME DE CASO

# Vaginoplastia por técnica de Mayer en síndrome Rokitansky-Hauser-Kuster. A propósito de un caso

Dr. Pedro Borges Echevarría<sup>1</sup>  
MSc. Dr. Serafín Palma Mora<sup>2</sup>  
MSc. Dr. Nuria Vega Betancourt<sup>3</sup>

## RESUMEN

El síndrome de Rokitansky-Hauser-Kuster es una anomalía grave congénita del tracto reproductivo femenino que tiene una etiología embriológica por una alteración de la fusión de los conductos müllerianos. Puede coincidir con otras malformaciones renales y óseas, principalmente de la columna vertebral y las costillas, y otras de la cavidad abdominal. El cariotipo es 46xx, por lo que puede o no tener útero, trompas, ovarios, distribución del vello normal o puede también haber agenesia de órganos genitales. Se plantea su aparición familiar y una mutación dominante autosómica limitada al sexo; su diagnóstico es presumible en la niñez y la adolescencia. Se plantean las características clínicas, diagnósticas y terapéuticas de una paciente con agenesia vaginal y la creación de una vagina artificial.

**DeCS:**

ANOMALIAS CONGENITAS/etiología  
CONDUCTOS DE MÜLLER  
PROCEDIMIENTOS QUIRURGICOS  
GINECOLOGICOS

## SUMMARY

The Rokitansky-Hauser-Kuster Syndrome is a serious congenital abnormality of the female reproductive tract. It has an embryologic etiology by a failure of fusion of the müllerian ducts. It may coincide with other kidney and skeletal malformations, mainly of the spine and ribs, and others in the abdominal cavity. The karyotype is 46xx, therefore, the patient may or may not have uterus, fallopian tubes, ovaries, normal hair distribution, or may also present agenesia of the genital organs. There is a familial appearance and an autosomal dominant mutation linked to sex. Its diagnosis is presumptive in childhood and adolescence. The clinical, diagnostic and therapeutic characteristics of a patient with vaginal agenesia are presented, as well as the creation of an artificial vagina.

**MeSH:**

CONGENITAL ABNORMALITIES/  
etiología  
MULLERIAN DUCTS  
GYNECOLOGIC SURGICAL  
PROCEDURES

Las anomalías mullerianas son un grupo heterogéneo de malformaciones que ocurren en forma variada como en la agenesia útero-vaginal, la disgenesia y el útero unicorne, el didelfo y el septado; aun así es posible encontrar cerca de un 50% de alteraciones uterinas simétricas. Este síndrome genético es de frecuencia muy baja y es una forma de pseudohermafroditismo femenino. Se han encontrado casos que presentan fenotipo y genotipo normales (46xx), amenorrea primaria, disfunción sexual por falta de vagina que se acompaña por remanentes tubáricos en el 47%, agenesia atípica uterina en el 21% y alteraciones renales y displasias esqueléticas en el 32%;<sup>1</sup> es este el caso que presentamos posteriormente.

La incidencia de anomalías mullerianas se ha estimado en uno de cada 200 con rango entre 0.1% y 3.8%, otros plantean que puede verse en uno de cada 5000 recién nacidos y algunos informan de 4000 a 10 000 nacidos.<sup>2,3</sup>

Hay en el síndrome dos formas clínicas:<sup>4</sup>

- 1) Forma típica o tipo A (caracterizada por ausencia de vagina, útero o remantes, útero simétrico y trompas y ovarios normales).
- 2) Forma atípica o tipo B (en los que los esbozos uterinos son asimétricos o están ausentes, existe hipoplasia o aplasia de una o ambas trompas y frecuente asociación con anomalías renales y esqueléticas).

Por su etiología poligénica multifactorial, que alterna el desarrollo mulleriano entre la 7ma y la 20ma semana de gestación, el diagnóstico es clínico al nacimiento por el examen ginecológico, aunque podemos auxiliarnos del ultrasonido, la resonancia magnética, los estudios citogenéticos, las determinaciones hormonales (FSH, LH, estradiol sérico) y la laparoscopia, que determina el estado de los genitales internos y si lleva o no tratamiento quirúrgico.<sup>5-7</sup>

Existen múltiples técnicas quirúrgicas, que tienen ventajas y desventajas, para realizar una neoformación vaginal, de ellas se mencionan algunas:

- 1) Técnica de colgajo de Málaga<sup>8</sup>
- 2) Técnica de Adela Kurbanova<sup>9</sup>
- 3) Técnica de comportamiento y abordaje de las malformaciones<sup>9</sup>
- 4) Técnica de Mayer<sup>10</sup>

La técnica quirúrgica de Mayer, que fue la utilizada en la paciente que se presentará a continuación, combina varias técnicas:

Con la paciente en posición ginecológica se realiza una incisión en el introito vaginal en la mitad inferior y una disección para valorar el tamaño del déficit a reconstruir, posteriormente se realiza una disección roma con los dedos y el bisturí para labrar un túnel hasta una profundidad de 12 centímetros. Se coloca en este túnel (neovagina) un condón con una prótesis dentro con crema de estrógeno conjugado por una semana. Se revalora y se hacen dilataciones semanales con el uso de la crema estrogénica por tres meses; posteriormente se le autoriza tener las primeras relaciones sexuales con condón. Se sigue a la

paciente por un período de ocho a 24 semanas. A los tres y seis meses y al año se toman muestras para citología funcional (frotis) de Papanicolaou con la finalidad de valorar su evolución.

## **PRESENTACIÓN DE LA PACIENTE**

Paciente de 19 años de edad que acude a la Consulta de "Ginecología Infanto-Juvenil" del Hospital Universitario Gineco-Obstétrico "Mariana Grajales" de Santa Clara por ausencia de menstruación (amenorrea primaria) e informa que padece asma bronquial Tipo II desde niña, sin tratamiento en estos momentos. La madre consulta a varios médicos por la ausencia de la menarquía de la paciente y siempre le dicen que es normal en Cuba hasta los 16 años. En la consulta se decide realizar interrogatorio exhaustivo para conocer si tiene alguna otra enfermedad o si en la familia, tanto paterna como materna, existe un caso similar.

Antecedentes patológicos personales: amenorrea primaria, asmática, no alergia a medicamentos, no operaciones.

Antecedentes patológicos familiares: madre viva/sana, padre vivo/sano y tres hermanos (dos hembras sanas menores y un hermano mayor sano).

### **Examen físico:**

Genotipo y fenotipo: característico de feminidad.

Aparato cardiovascular: ruidos cardíacos rítmicos, no soplos, tensión arterial 110/80, pulso 72 por minutos.

Tórax: mamas normales, simétricas, pezón pequeño, vello axilar normal.

Tiroides: caracteres normales.

Aparato respiratorio: murmullo vesicular normal, no soplos, frecuencia respiratoria 20xmtos.

Abdomen: blando, depresible, no visceromegalia.

Genitales externos: labios mayores y menores normales, ausencia de vagina (introito y vestíbulo), meato normal, vello púbico normal.

Tacto rectal: se palpa útero y pequeños ovarios.

### **Complementarios:**

Ultrasonido ginecológico: imagen uterina pequeña y ovarios en forma de cintillas.

Ultrasonido abdominal: hígado, estómago, bazo y páncreas normales. Riñón derecho con características normales, riñón izquierdo ausente (agenesia). Vejiga pequeña.

Rayos X de columna vertebral: aplastamiento de vértebras L1 y L2, ausencia de coxis.

Estudio hematológico: normal.

Perfil renal: discreto aumento de valores de creatinina.

Se realizan pruebas hormonales:

Estradiol: 1-1.5ml/l

FSH: 3-8mol/l

LH: 3.3-4.5mol/l  
PRL: 90-370mol/l

### **Estudio citogenético:**

Cariotipo 46xx. Sexo femenino. Se indica una laparoscopia diagnóstica que informa que a nivel de los genitales internos hay un útero pequeño, trompas de caracteres normales y ovarios pequeños y blanquecinos con huellas de ovulación.

### **Estudio antropológico:**

Paciente con fenotipo femenino, talla 160cm, mamas normales, buen desarrollo del vello y el tejido celular subcutáneo.

Con los datos aportados por el interrogatorio, el examen físico y los complementarios se plantea que la paciente padece una hipoplasia de útero y agenesia de vagina que puede ser diagnosticada como un síndrome de Rokitansky-Hauser-Kuster.

Se realiza una vaginoplastia con técnica de Mayer; se labra un túnel en el espacio rectovesical de 12cm de profundidad, se coloca un condón en conjunto con una prótesis que se retira a los siete días; después se comienza a realizar terapia estrogénica local mantenida unida a ejercicios con una bujía de Hegar N°17 diariamente. Acude a consulta semanalmente durante el primer mes de operada; la vagina se mantiene permeable con buena profundidad y amplitud. Se le indica que use en el hogar estrógenos conjugados en crema de forma local (neovagina) dos veces al día y se le da reconsulta para su evaluación periódica.

Comienza a tener relaciones sexuales de forma regular a partir de las 12 semanas y hasta estos momentos plantea que no tiene dificultad en el coito y que ya tiene orgasmos. Se toma en consulta muestra para citología funcional de Papanicolaou.

**Biopsia citológica** (Anatomía Patológica), descripción microscópica:

A los seis meses: frotis vaginal que tiene, desde su aspecto citológico, elementos que recuerdan un epitelio vaginal atrófico (escasas células epiteliales planas, cornificadas pavimentosas).

Al año: frotis vaginal que mantiene igual informe citológico funcional.

## **COMENTARIO FINAL**

Se presentó una enfermedad rara por una malformación congénita embriológica del desarrollo de los conductos mullerianos que se acompaña de otras malformaciones renales, óseas y abdominales y que impide que la mujer, por ausencia de vagina, pueda tener relaciones sexuales. Una sencilla técnica quirúrgica y su combinación con un tratamiento médico de hormonoterapia estrogénica nos permitió reconstruir una neovagina (vaginoplastia) con un adecuado eje anatómico, elástica, con buena capacidad, suavidad y sensibilidad, además de que logra el orgasmo, no hay dolor y existe un mínimo de morbilidad. Esta es una técnica segura, fácil y eficaz para una posterior vida sexual activa.

## REFERENCIAS BIBLIOGRÁFICAS

1. Agudelo Pérez LD. Anomalías Mullerianas. Colombia. Bogota. Rev Fac Med. 2007 Jul-Dic; 15(2): 7-11.
2. Opplet P, Renner SP, Kellerman A. Clinical Aspecto of Mayer- Rokistansky-Hauser syndrome: Recommendations for clinical diagnosis and staging. Hum Reprod. 2006; 21(3): 792-97.
3. Crooak A, Gebbart JB. Congenital Anomalies of the female urogenital tract. J Pelvic Med Surg. 2005; 11: 165-81.
4. Escobar EM, del Rey G. Síndrome de Rokitansky( Agenesis Uterovaginal): Aspectos clínicos, diagnósticos y terapéuticos. Arch Argentina Pediatr. 2007; 105(1): 25-31.
5. Ramírez Alemán PE, González Suárez JA, Machado Gutiérrez M, Verdecía Figueroa VA, Turiño Alba O, Yera Iglesias A. Vagina Artificial en un solo tiempo con Peritoneo Pélvico, cambios citológicos funcionales. Santa Clara: VII Congreso Virtual Hispanoamericano de Anatomía Patológica y I Congreso de Preparaciones Virtuales por Internet; Oct 2005.
6. Koppon R, Sharma DK, Singh KJ, Suri A. Sigmoid vaginoplasty: Long-Term results. Urology. 2006 Jan, 67(6): 1212-5.
7. Ismail IS, Cufner AS, Creighton SM. Laparoscopic Vaginoplasty: Alternative Techniques in vaginal reconstructen. BJOG. 2006, 113(3): 340-3.
8. Bernal García FJ, Jul C, Terrores JM, Valdés C. Vaginoplastia con Técnica de los Colgajos de Málaga. Servicio de Cirugía Plástica. Hospital de Basurto. Bilbao. Actual obstet ginecol. 2001 sept; XIII(5): 195-8.
9. Escobar Cárcomo GA. Comportamiento y Abordaje de las Malformaciones de los Conductos de Muller en el Servicio de Ginecología del Hospital Bertha Calderón en el periodo comprendido Enero-Diciembre 2007-2008. [Tesis de especialidad]. Nicaragua. Managua: Universidad Nacional Autónoma; Mar 2009.
10. Bedner R, Rzepka Gorska I, Blogowsen KA, Madecha J, kosmicher M. Effects of a surgical treatment of congenital cervico-vaginal agenesis. J Pediatr Adolesc Gynecol. 2004 Oct; 17(5): 327.

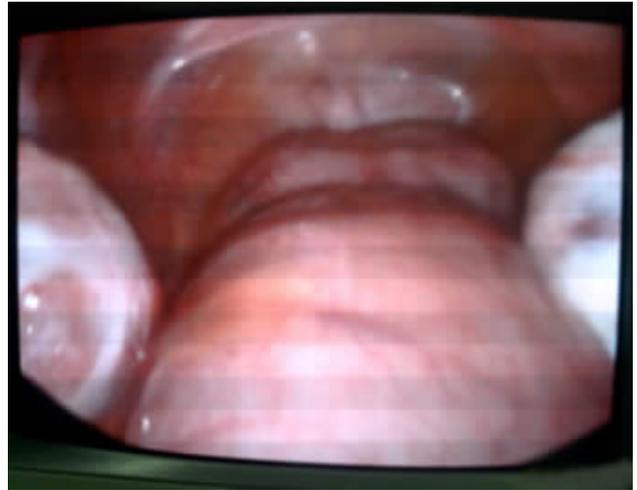
## DE LOS AUTORES

1. Especialista de I y II Grados en Gineco-Obstetricia. Cirujano Endoscopista. Profesor Asistente de la Universidad de Ciencias Médicas "Dr. Serafín Ruiz de Zárate Ruiz" de Villa Clara.
2. Especialista de I y II Grados en Gineco-Obstetricia. Master en Medicina Natural y Tradicional. Profesor Asistente de la Universidad de Ciencias Médicas "Dr. Serafín Ruiz de Zárate Ruiz" de Villa Clara.
3. Especialista de I Grado en Gineco-Obstetricia. Master en Atención Integral a la Mujer. Profesor Asistente de la Universidad de Ciencias Médicas "Dr. Serafín Ruiz de Zárate Ruiz" de Villa Clara.

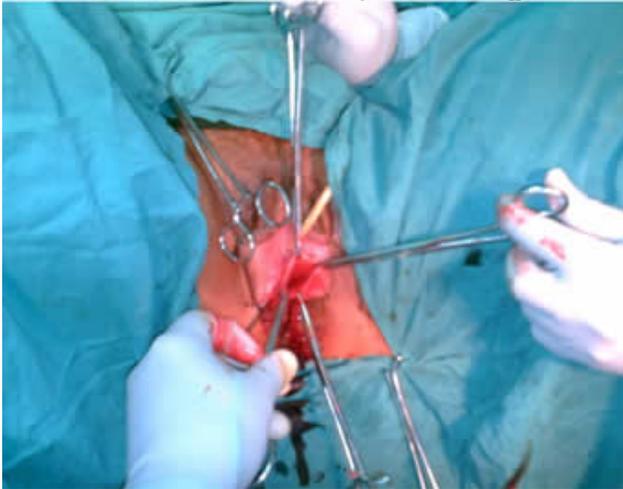
## ANEXOS



**Figura 1.** Genitales externos con vulva normal, sin presencia de vagina ni himen, formando una pared ciega



**Figura 2.** Vista laparoscópica donde se observan los genitales internos, con útero, trompa y ovarios normales



**Figura 3.** Comienzo de la apertura de la vagina artificial, donde se realizan apertura del labio mayor, menor y perforación de la neovagina



**Figura 4.** La vaginoplastia por técnica de Mayer, colocando un condón, una prótesis y crema de estrógeno conjugado



**Figura 5.** Seis meses después de la operación