

Síndrome de Mayer-Rokitansky-Kuster-Hauser e construção de Neovagina. Relato de Caso

Alexandre Massashi Hirata¹, Cristina Eiko Ono¹, Débora Mayumi Sugano¹, Mônica Silveira Lapa¹, Daniela Isoyama², Caio Parente Barbosa³

Resumo

A Síndrome de Mayer-Rokitansky-Küster-Hauser (SMRKH) consiste na agenesia ou disgenesia da porção mülleriana da vagina e do útero, durante a embriogênese. Revisamos os aspectos diagnóstico e terapêutico desta entidade, com o relato de um caso submetido à reconstrução vaginal pela técnica laparoscópica de Vecchiatti.

DESCRITORES: Síndrome de Rokitansky; agenesia mülleriana; técnica de Vecchiatti.

Introdução

A Síndrome de Mayer-Rokitansky-Kuster-Hauser (SMRKH) consiste na agenesia ou disgenesia da porção mülleriana da vagina e do útero, determinada durante o processo de embriogênese dos órgãos genitais femininos^(1,3,5).

A incidência desta síndrome é cerca de 1:5.000 à 1:20.000 nascimentos femininos^(2,3,8). A SMRKH pode ser encontrada em sua forma total, caracterizada por brotos musculares uterinos e tubas uterinas normais, ou na sua forma parcial, com remanescentes uterinos e falopianos assimétricos.

A síndrome foi relatada inicialmente por Columbus, em 1562. Posteriormente, Mayer, em 1829, e Rokitansky, em 1838, descreveram as alterações encontradas em autópsia do então chamado "uterus bipartitus". Küster, em 1910, propôs a terapia cirúrgica e

Hauser, em 1962, definiu a síndrome que consiste em: genitália externa normal, vagina ausente, útero ausente ou rudimentar, tubas uterinas e ovários normais, podendo estar associado à anormalidades renais e esqueléticas^(1,3).

Trata-se de uma doença que provoca preocupação e ansiedade na paciente e sua família, produzindo dúvidas importantes sobre a feminilidade e função reprodutiva.

Relato de Caso

T.A.A., 16 anos, feminina, branca, estudante.

Procurou o serviço de Ginecologia, referindo amenorréia primária.

Hábitos: nega tabagismo, etilismo, uso de drogas ou medicamentos.

Antecedentes pessoais e familiares: n.d.n.

Antecedentes ginecológicos: paciente virgo.

Ao Exame físico:

Mamas normais para a idade, tróficas, sem alterações.

Órgãos genitais externos: pilificação normal, grandes e pequenos lábios desenvolvidos, coloração normal.

Presença de hímen imperfurado (Fig. 1).

Demais aparelhos: sem alterações.

Exames Complementares:

- LH, FSH, Estradiol, Progesterona e Prolactina: dentro dos limites da normalidade.

¹Acadêmicos do 6o. ano da FMABC

²Residente da Disciplina de Ginecologia e Obstetrícia da FMABC

³Coordenador do Departamento de Ginecologia da Disciplina de Ginecologia e Obstetrícia da FMABC

- USG: Vagina: eco-vaginal não caracterizado.

Útero: 2,3 x 1,8 x 0,9 cm com aspecto hipoplásico.

Ovários: duas estruturas gonadais alongadas, medindo 3,6 x 1,8 cm à direita e 3,2 x 1,7 cm à esquerda, presença de pequenas formações císticas compatíveis com folículos.

- Tomografia computadorizada: útero não caracterizado, ovários normais. Ausência de anormalidades renais ou esqueléticas.

- Cariótipo: 46,XX.

Conduta:

A paciente foi submetida à cirurgia de construção de neovagina pela técnica de Vecchiatti, assistida por laparoscopia (Fig.2). A neovagina foi feita tracionando uma oliva dentro da vagina em fundo cego (Fig.3) e aplicando tensão contínua através de fios que partem da parede abdominal anterior (Fig.4), passados por laparoscopia e fixados à tração (Fig.5). Evoluiu sem intercorrências intra e pós-operatórias, tendo alta hospitalar no 3o. PO.

Discussão

A agenesia de vagina está freqüentemente associada à SMRKH ^(4,5), e esta é devido à anomalia no crescimento descendente normal dos canais paramesonéfricos fundidos em direção ao seio urogenital. A causa para tal fato ainda permanece obscura, discute-se a influência de uma herança multifatorial poligênica pela ocorrência familiar ⁽⁸⁾.

As pacientes são, normalmente, assintomáticas e apresentam caracteres sexuais secundários normais. Geralmente referem como queixa principal a amenorréia primária, mas podem referir esterilidade e dispareunia ^(3,5,7). Na avaliação ginecológica, apresentam agenesia parcial ou completa do útero, com vagina ausente ou hipoplásica. Podem ser encontradas anormalidades extragenitais congênitas, particularmente dos rins (em um terço dos casos) e dos ossos como vértebras, braços, mãos e face (em 20% dos pacientes) ^(3,7).

A SMRKH é caracterizada por um cariótipo 46,XX, diferenciando-se da síndrome da feminização testicular e de outros hermafroditismos masculinos (cariótipo 46,XY). Outros diagnósticos diferenciais im-

portantes são hímen imperfurado e septo vaginal transversos ⁽³⁾.

A ultrassonografia pélvica e a laparotomia exploradora auxiliam o diagnóstico pois podem evidenciar ausência de corpo uterino ou presença de dois hemicorpos uterinos, além de trompas e ovários normais ⁽⁶⁾.

Ainda não há um consenso sobre o melhor acesso terapêutico para corrigir esta anomalia, visto o grande número de métodos cirúrgicos propostos ⁽²⁾.

A técnica de Vecchiatti é recente e baseia-se na tração de fios colocados momentaneamente na região suprapúbica, através da laparoscopia. Após a exploração laparoscópica da cavidade, uma agulha reta é introduzida à partir da região suprapúbica até o pseudohímen, localizado entre a bexiga e o reto. O pseudohímen é perfurado centralmente e um fio conectado à uma oliva é exteriorizado para a cavidade abdominal anterior. O mesmo procedimento é feito do outro lado. Os fios são então atados à tração e sua tensão graduada. A tração precisa ser gradual e progressiva pois, se excessiva, pode causar necrose epitelial, enquanto a tração limitada causa alongamento insuficiente da vagina. A oliva é retirada no 6º. - 8º. pós-operatório. A atividade sexual é permitida após 10º. - 15º. dia após a remoção ⁽²⁾.

Conclusão

A SMRKH é caracterizada por genitálias externas normais, agenesia de vagina, aplasia uterina, tubas uterinas e ovários normais.

Os exames de imagem revelam alterações em vagina e útero, mas são pouco esclarecedores, sendo necessário, em muitos casos, a laparoscopia exploradora para um melhor diagnóstico.

Atualmente, o tratamento mais adequado é a reconstrução vaginal (neovagina) pelo método de Vecchiatti assistida por laparoscopia. Trata-se de um método eficiente, rápido e seguro, obtendo-se uma neovagina totalmente epitelizada em torno de 10 a 15 dias, com menor índice de infecção e outras complicações. Além disso, a cirurgia laparoscópica permite diminuir o tempo cirúrgico e, assim, melhorar a recuperação da paciente.



Figura 1 - Visualização da genitália externa e vagina em fundo cego.



Figura 2 - Passagem do fio de nylon pela mucosa vaginal.



Figura 3 - Fixação da prótese vaginal.



Figura 4 - Exteriorização dos fios pela abertura abdominal.



Figura 5 - Fixação da prótese abdominal.

AGRADECIMENTO

Agradecemos ao Dr. Ricardo Barbosa Diniz e ao Dr. Antonio Jose Lapa pela colaboração na execução deste trabalho.

REFERÊNCIAS BIBLIOGRÁFICAS

1. BORDALO, A.A.B.; COSTA, P.J.D.; SANTOS, P.S. Síndrome de Rokitansky-Küster-Hauser. Revisão e relato de caso. *Ver Para Med*, 12(1): 47-50, 1998.
2. FEDELE, L.; BIANCHI, S.; TOZZI, L.; BORRUTO, F.; VIGNALI, M. A new laparoscopic procedure for creation of a neovagina in Mayer-Rokitansky-Küster-Hauser syndrome. *Fertility and Sterility*, 66(5): 854-7, 1996.
3. GIATRAS, K.; LICCIARDI, F.; GRIFO, J.A. Laparoscopy for pelvic pain in the Mayer Rokitansky-Küster-Hauser syndrome. A case report. *The Journal of Reproductive Medicine*, 43(3): 203-205, 1998.
4. GIRALDO, F.; SOLANO, A.; MORA, M.J.; ABEHSERA, M. The Málaga flap for vaginoplasty in the Mayer-Rokitansky-Küster-Hauser syndrome: experience and early-term results. *Plastic and reconstructive surgery*, 98(2): 305-311, 1996.
5. MAKINODA, S.; HISHIYA, M.; SOGAME, M.; MIKUNI, M. e col. Non-grafting method of vaginal construction for patients of vaginal agenesis without functioning uterus (Mayer-Rokitansky-Küster-Hauser syndrome). *Int Surg*, 81:383-389, 1996.
6. PERFETTI, C.; NUCCIO, C. Síndrome de Rokitansky-Küster-Hauser. *Comunicación de tres casos. Rev obstet ginecol Venezuela* 43(1): 35-40 passim, 1983.
7. STRÜBBE, E.H.; CREMERS, C.W.R.J.; WILLEMSSEN, W.N.P.; ROLLAND, R.; THIJN, C.J.P. The Mayer-Rokitansky-Küster-Hauser syndrome without and with associated features: two separate entities? *Clinical Dysmorphology* 3: 192-9, 1994.
8. WENTZ, A.C. Anomalias congênitas e intersexualidade. In: *Novak Tratado de ginecologia*. Rio de Janeiro. Guanabara. 11 ed. 103-7, 1990. (Síndrome de Mayer-Rokitansky-Küster-Hauser e construção de neovagina. Relato de caso)