



UNIVERSIDAD TÉCNICA DE AMBATO
FACULTAD DE CIENCIAS DE LA SALUD
CARRERA DE MEDICINA

ANÁLISIS DE CASO CLÍNICO SOBRE:

“SÍNDROME DE MAYER-ROKITANSKY-KUSTER-HAUSER”

Requisito previo para optar por el Título de Médico.

Autor: Chico Gamboa, Paulina Verónica.

Tutor: Dr. Narváez Rosero, Ramiro Oswaldo

Ambato – Ecuador

Noviembre, 2015

APROBACIÓN DEL TUTOR

En mi calidad de Tutor del Análisis de Caso Clínico sobre “**SÍNDROME DE MAYER-ROKITANSKY-KUSTER-HAUSER**”, De Paulina Verónica Chico Gamboa, estudiante de la Carrera de Medicina, considero que reúne los requisitos y méritos suficientes para ser sometido a la evaluación del Jurado examinador, designado por el Consejo Directivo de la Facultad de Ciencias de la Salud.

Ambato, Septiembre del 2015

EL TUTOR

.....

Dr. Narváez Rosero, Ramiro Oswaldo

AUTORÍA DEL TRABAJO DE GRADO

Los criterios emitidos en el Análisis de Caso Clínico sobre “**SÍNDROME DE MAYER-ROKITANSKY-KUSTER-HAUSER**”, como también los contenidos, ideas, análisis y conclusiones son de exclusiva responsabilidad de mi persona, como autora de este trabajo de grado.

Ambato, septiembre del 2015

LA AUTORA

.....
Chico Gamboa, Paulina Verónica

DERECHOS DE AUTOR

Autorizo a la Universidad Técnica de Ambato, para que haga de este Análisis de Caso Clínico o parte de él, un documento disponible para su lectura, consulta y procesos de investigación.

Cedo los derechos en línea patrimonial de mi Análisis del Caso Clínico dentro de las regulaciones de la Universidad, siempre y cuando esta reproducción no suponga una ganancia económica y se realice respetando mis derechos de autora.

Ambato, septiembre del 2015

LA AUTORA

.....
Chico Gamboa, Paulina Verónica

APROBACIÓN DEL JURADO EXAMINADOR

Los miembros del Tribunal Examinador aprueban el Análisis del Caso Clínico sobre: **“SÍNDROME DE MAYER-ROKITANSKY-KUSTER-HAUSER.”** de Paulina Verónica Chico Gamboa, estudiante de la Carrera de Medicina.

Ambato, Noviembre 2015

Para constancia firman:

.....

PRESIDENTE / A

.....

1er VOCAL

.....

2do VOCAL

DEDICATORIA

El presente proyecto de graduación se la dedico a Dios, por ser mi guía durante todo este largo recorrido, por darme las fuerzas necesarias para continuar y no desmayar jamás ante las adversidades que se presentaban.

A mi Madre por ser mi apoyo incondicional, sus consejos, su motivación constante, me han hecho ser una persona de bien, por siempre haberme demostrado su amor, por muchos valores que hoy me han permitido salir adelante y llegar hasta este momento tan importante de mi formación profesional.

A mis Hermanos Susana, Santiago, Fernando, Javier y Nain por su constante apoyo, moral y económico para poderme realizar, y llegar hacer lo que soy.

¡Gracias a ustedes!

Paulina Chico

AGRADECIMIENTO

Le agradezco a Dios por haberme dado la existencia, haberme acompañado y guiado durante mi carrera, por darme fuerza en momentos de debilidad, por darme una vida llena de experiencias y aprendizajes.

A mi Madre Fanny Alicia por ser mi apoyo en todo momento, por haberme dado la oportunidad de tener una excelente educación, por sus valores inculcados, por siempre ser una mujer luchadora, ser siempre un ejemplo a seguir.

A mis Hermanos Susana, Santiago, Fernando, Javier y Nain, por siempre confiar y creer en mí, por ese granito de arena aportado para mi formación, haber hecho de mi etapa universitaria un trayecto de experiencias que nunca olvidare.

A mi Tutor DR. Ramiro Narváez, por ser mi guía durante el desarrollo de este proyecto, por compartirme experiencias y vivencias para mi culminación de mis estudios.

A mis maestros por haberme compartido sus conocimientos y amistad.

Paulina Chico

Tabla de contenido

APROBACIÓN DEL TUTOR	ii
AUTORÍA DEL TRABAJO DE GRADO	iii
DERECHOS DE AUTOR	iv
APROBACIÓN DEL JURADO EXAMINADOR	v
DEDICATORIA	vi
AGRADECIMIENTO	vii
RESUMEN	ix
SUMMARY	xi
INTRODUCCIÓN	1
1.-TEMA:	4
2.-OBJETIVOS	4
2.1. Objetivo General	4
2.2.-Objetivos Específicos	4
3.-DESARROLLO	5
3.1.-DESCRIPCIÓN DEL CASO CLÍNICO	5
3.2.-ESTRUCTURACIÓN DEL CASO	11
3.3.-FACTORES DE RIESGO	24
4.-DESCRIPCIÓN DE LAS FUENTES DE INFORMACIÓN:	27
4.6.-IDENTIFICACIÓN DE LOS PUNTOS CRÍTICOS	27
4.7.-CARACTERIZACIÓN DE LAS OPORTUNIDADES DE MEJORA	29
5.-CONCLUSIONES	32
6.-REFERENCIAS BIBLIOGRÁFICAS	34
LINKOGRAFÍA:	35
CITAS BIBLIOGRÁFICAS - BASE DE DATOS UTA	37
7.-ANEXOS	38

UNIVERSIDAD TÉCNICA DE AMBATO
FACULTAD DE CIENCIAS DE LA SALUD
CARRERA DE MEDICINA

“SÍNDROME DE MAYER-ROKITANSKY-KUSTER-HAUSER”

Autora: Chico Gamboa, Paulina Verónica

Tutor: Dr. Narváez Rosero, Ramiro Oswaldo

Fecha: Septiembre de 2015

RESUMEN

El presente caso se trata de una paciente femenina de 14 años 15 días de edad, mestiza, con antecedentes patológicos personales de agenesia renal derecha diagnosticada a los 3 años de edad con vigilancia cada 6 meses.

Paciente que acude con su abuelito al servicio de consulta externa de pediatría del hospital IESS Latacunga por primera ocasión el 13/12/14, para control médico por agenesia renal quien realiza exámenes complementarios y solicita eco renal, urotac obteniendo los siguientes resultados Emo, Bh y Qs dentro de parámetros normales, eco renal se evidencia riñón izquierdo ligeramente aumentado de tamaño, parénquima conservado sin lesiones ni ectasia de sus colectores y ausencia de riñón derecho en fosa renal derecha.

Urotac reporta riñón derecho ausente, izquierdo aumentado de tamaño, de aspecto homogéneo, eliminación de contraste en forma adecuada, no hay signos de litiasis ni dilatación de sistema colector, vejiga normal, Útero no identificado, dg. Agenesia renal derecha, riñón izquierdo vicariante, médico tratante de pediatría envía a realizar un eco pélvico donde se evidencia, útero no valorable, ovario izquierdo de 2 cm x 1,7 cm x 2,0 cm, ovario derecho no valorable, se solicita tac de pelvis con reporte de ausencia de útero y ovario derecho, por lo que se deriva a Médico Tratante de Ginecología.

15/04/15, Paciente acude con su madre a consulta externa de ginecología quien diagnostica de síndrome de Mayer-Rokitansky-Kuster-Hauser y solicita exámenes complementarios con resultados de Fsh, Lh, 17-Beta Estradiol, dentro de parámetros normales, por lo que se explica a madre y a paciente de patología diagnosticada se pide consentimiento informado para realizar cateterismo vaginal, que revela ausencia de la mitad superior de la vagina, se envía a psicólogo, y se deja a elección de paciente posibles tratamientos a futuro.

PALABRAS CLAVES: SÍNDROME, MAYER_ROKITANSKY,
KUSTER_HAUSER, AGENESIA_RENAL, AGENESIA_VAGINAL,
INFERTILIDAD.

TECHNICAL UNIVERSITY OF AMBATO
FACULTY OF HEALTH SCIENCES
CAREER OF MEDICINE

“SYNDROME MAYER-ROKITANSKY-KUSTER-HAUSER”

Author : Chico Gamboa, Paulina Verónica

Tutor : Dr. Narváez Rosero, Ramiro Oswaldo

Date: September of 2015

SUMMARY

This case is a female patient of 14 years 15 days old, mixed with personal medical history right renal agenesis diagnosed at age 3 with monitoring every 6 months.

Patient who comes with her grandfather serving outpatient pediatric hospital for the first time Latacunga IESS the 12/13/14 to control renal agenesis doctor who performed additional tests and renal echo requests, CT urography Emo obtaining the following results, Bh and Qs within normal parameters, renal echo slightly enlarged left kidney evidence preserved without parenchymal lesions or ectasia of their collectors and absence of right kidney right flank.

CT urography reported absent right kidney, left enlarged, homogeneous appearance, eliminating contrast properly, no signs of stones or dilated collector, normal bladder, uterus unidentified dg system. Right renal agenesis, vicariante left kidney, pediatric physician it sends a pelvic echo where not titratable uterus, ovary left 2 cm x 1.7 cm x 2.0 cm, nonassessable right ovary evidenced requested tac Pelvic reported as absent uterus and right ovary, which is derived Gynecology treating physician.

04/15/15 Patient goes with his mother to outpatient gynecology who diagnosed Mayer-Rokitansky-Kuster-Hauser syndrome and requests additional tests with results of FSH, LH, 17-beta estradiol, within normal parameters, which in mother and patient diagnosed pathology explained reported for vaginal catheterization,

revealing the absence of the upper half of the vagina, it is sent to psychologist, and is left to patient consent possible treatments future calls.

KEYWORDS: SYNDROME, MAYER_ROKITANSKY, KUSTER_HAUSER, RENAL_AGENESIS, VAGINAL_AGENESIS, INFERTILITY.

INTRODUCCIÓN

La agenesia renal se define como la ausencia de tejido renal resultante de la falla de desarrollo embrionario del metanefros, es una condición asintomática, que puede constituir el primer hallazgo en un grupo de síndromes congénitos importantes, se presenta en 1 de cada 1000 nacidos vivos, con mayor prevalencia en el sexo masculino, El riñón izquierdo está más comúnmente involucrado que el derecho, reportándose en la literatura ausencia del riñón izquierdo en un 56.4% en relación a un 43.6% del lado derecho usualmente es diagnosticada de manera incidental al realizar estudios imagenológicos.^{15-18,34}

Se debe sospechar en aquellos pacientes que presenten arteria umbilical única o retraso en la emisión de la primera micción. Esta variante se ha visto relacionada con malformaciones debidas a: Síndromes cromosómicos (15%), Síndromes no cromosómicos (40%) y No clasificados (45%).¹⁸⁻³⁴

Barakat¹ describe que entre el 37 y el 60% de las mujeres y el 12% de los varones con agenesia renal unilateral presentan algún tipo de anomalía genital. Específicamente en las mujeres se ha descrito: agenesia y duplicación uterina, utero rudimentario, unicorne o bicorne, ausencia o duplicación vaginal, ausencia o hipoplasia ovárica, ausencia de trompas de Falopio y anomalías de los genitales externos.¹⁶

En el caso a continuación se muestra una estrecha relación de la agenesia renal con ausencia de utero y tres tercios superiores de la vagina, denominado síndrome de Mayer-Rokitansky-Kuster-Hauser.

El síndrome de Mayer-Rokitansky-Kuster-Hauser (síndrome MRKH), también conocido como agenesia o aplasia mulleriana, reportado por August Franz Joseph Karl Mayer en 1829 como el primer caso de ausencia de vagina en una recién

nacida. Kuster reconoció las malformaciones renales y urológicas en este padecimiento en 1910. Rokitansky publicó los resultados de las autopsias de 19 mujeres adultas con agenesia úterovaginal en 1938 y fue el primero en asociar la agenesia úterovaginal con las malformaciones renales. En 1961, Hauser observó, en algunas mujeres, malformaciones esqueléticas asociadas con estas anomalías.

Este síndrome surge del desarrollo anormal de los conductos paramesonéfricos.

Se considera probable que sea una causa poligénica multifactorial que altera el desarrollo mulleriano entre la cuarta y la décimo segunda semanas de gestación.

Clínicamente, se presenta con ausencia congénita del tercio superior de la vagina, malformaciones uterinas y de trompas, mientras que los ovarios se mantienen presentes y funcionando, en la mayoría de los casos se asocia con malformaciones renales.

Afecta a 1 de cada 5000 mujeres siendo entre los 13 a 18 años la edad la presentación más frecuente, se caracteriza por ser una patología que amenazan el futuro reproductivo de la mujer y le impiden una vida sexual normal.

Su diagnóstico es difícil hasta la adolescencia donde acuden por amenorrea primaria, imposibilidad de tener relaciones sexuales, esterilidad y si hay tejido endometrial presente en algunos de los remanentes uterinos, la paciente puede presentar dolor.

En esta patología los estudios de imagen cumplen un rol muy importante puesto que establecen el diagnóstico definitivo. El ultrasonido transperineal, transrectal, abdominopelvica, la tomografía y la resonancia magnética nos permiten reconocer anomalías asociadas y la morfología precisa de las estructuras pélvicas, fundamentales en el descarte de algunos diagnósticos diferenciales, y evaluar otros órganos, como los riñones, dado que la agenesia Mülleriana puede asociarse, como se mencionó con antelación, a malformaciones del sistema urinario.

Su tratamiento puede ser quirúrgico o conservador, y requiere de un equipo multidisciplinario de manejo, incluidos especialistas en salud mental.

Dentro de los puntos a trabajar, es muy importante enfatizar que la existencia de esta anomalía no altera la "naturaleza" de mujer de la paciente, resaltando que su función ovárica es absolutamente normal. De la misma manera, hay que dejar claro desde el inicio que actualmente se dispone de técnicas que permiten la creación de una neovagina apta para una vida sexual normal. Por último, se deben aclarar dudas sobre el tema de fertilidad, entregando información adecuada sobre las alternativas con las que se cuenta para lograr la maternidad.

1.- TEMA:

“SÍNDROME DE MAYER-ROKITANSKY-KUSTER-HAUSER”

2.- OBJETIVOS

2.1.- Objetivo General:

Proponer un manejo integral para pacientes con Síndrome de Mayer-Rokitansky-Kuster-Hauser a través del análisis y diferenciación de puntos críticos que este tipo de patología conlleva en el futuro con el fin de mejorar la calidad de vida de esta paciente.

2.2.- Objetivos Específicos:

- ✓ Analizar la importancia de una historia clínica completa, detallada, realizada de manera minuciosa, prestándole gran interés al examen ginecológico en la población femenina.
- ✓ Analizar las características clínicas del síndrome de Mayer Rokitansky-Kuster-Hauser.
- ✓ Realizar un algoritmo diagnóstico del síndrome de Mayer Rokitansky-Kuster-Hauser partiendo desde la agenesia renal con el fin de ayudar de manera precoz en el ámbito biopsicosocial de las pacientes con dicha patología.
- ✓ Conocer los métodos de tratamiento electivos por medio de guías y consensos actuales.
- ✓ Establecer el momento oportuno para la preparación psicológica adecuada de la paciente para el futuro.

3.- DESARROLLO

3.1 DESCRIPCIÓN DEL CASO CLÍNICO

El presente caso se trata de una paciente femenina de 14 años 15 días de edad, etnia mestiza, nacida en Pichincha- Quito parroquia San Blas, el nueve de agosto del 2001, Dirección: Cotopaxi- Latacunga Niágara el Mirador, estudiante de secundaria (décimo año) Grupo sanguíneo: O Rh+, Fuente de información: Madre, Silvia Dolores Velásquez García de 39 años de edad, ocupación: asesora comercial en centro ferretero San Agustín.

Paciente con antecedentes patológicos personales de agenesia renal derecha diagnosticada a los 3 años de edad con vigilancia cada 6 meses sin complicaciones, Antecedentes quirúrgicos: no refiere.

Antecedentes patológicos familiares: no refiere

Antecedentes antenatales: producto de la segunda gesta, no planificado, recibe hierro, ácido fólico y vitaminas durante el embarazo, se realiza once controles prenatales y 7 ecos aparentemente normales.

Antecedentes neonatales: nacido por parto cefalovaginal a las 39 semanas sin complicaciones, talla 48 cm, peso y llanto inmediato, inmunizaciones completas para edad según la madre.

Antecedentes postnatales: Lactancia exclusiva hasta 6 meses, Sostén cefálico a los 3 meses, Sedestación a los 5 meses sin apoyo, Gateo no refiere, Monosílabos a los 8 meses, deambulación a los 10 meses sin apoyo, Control de esfínteres a los 12 meses, Alergias: no refiere.

Antecedentes ginecológicos: Telarca inicio a los 10 años, Pubarca a los 11 años, menarquia: no.

Hábitos: Se Alimenta 6 veces al día con dieta rica en carbohidratos, Micción 3 veces al día y 4 veces durante la noche de características normales, Defecatorios 2 veces al día normales.

Paciente que acude con su abuelito al servicio de consulta externa de pediatría del

hospital Iess Latacunga por primera ocasión el 13 de diciembre del 2014, para control médico por agenesia renal, al momento asintomática.

Al Examen Físico:

Medidas antropométricas: Peso: 57 kg. Talla: 1.50 cm IMC: 25.3 sobrepeso

Signos vitales: FC: 62 lpm, FR: 19 rpm y temperatura: 36,5° C, Sat oxígeno: 96% AA.

Inspección general: Paciente de sexo femenino cuya edad aparente concuerda con la real, consciente, respuesta verbal adecuada, marcha eubásica, movimientos corporales espontáneos.

Piel y Faneras: Coloración rosada, no cianótico, húmeda, sensibilidad normal.

Pelo: acorde con edad y sexo, vello axilar y pubiano escaso.

Uñas: forma y características normales,

Cabeza: Forma normal del cráneo, implantación del pelo normal, simetría facial

Ojos: Agudeza visual normal, no nistágmus, no parálisis, Pupilas simétricas, reacción a la luz, acomodamiento, y fotofobia normal.

Oídos: Agudeza auditiva normal, Conductos auditivos externos y membranas timpánicas, íntegras, coloración normal, no congestión, abombamientos o retracciones, sin presencia de secreciones o cuerpo extraño.

Nariz: Mucosas húmedas, no desviación del tabique, ni hipertrofia de cornetes.

Boca y Faringe: Labios húmedos sin lesiones, faringe no congestiva, Paladar: Íntegro y de aspecto normal. Dientes: buena Higiene, número de piezas dentarias normal,

Mucosa bucal: húmeda, amígdalas no hipertróficas, forma y tamaño normal.

Cuello: movilidad conservada, tiroides grado: 0 A, no nodulaciones ni masas palpables.

Tórax: presencia de mamas con desarrollo Tanner 3, Movimientos conservados,

respiración normal, ruidos cardiacos rítmicos, normofonéticos, R1 y R2 presentes, no presencia de soplos ni arritmias.

Abdomen: No distendido, peristalsis y ruidos hidroaéreos presentes, no doloroso a la palpación superficial ni profunda, no se palpa visceromegalias.

Región Lumbar: puño percusión izquierda y derecha negativa.

Extremidades: No deformidades congénitas, articulaciones normales.

Genitales: Femeninos, adecuados para su edad, vagina con presencia de labios mayores y menores, inrioto vaginal presente, sin presencia de secreción, vello púbico en Tanner 3.

Vascular periférico: Características normales del pulso, no cambios de coloración de la piel, llenado capilar 3 segundos.

Neurológico: Paciente consciente, orientado en tiempo lugar y persona, vigil, memoria conservada, no irritable, lenguaje comprensible.

Glasgow: 15/15 ocular: 4 motor: 6 verbal: 5

Médico pediatra envía exámenes de laboratorio, eco renal, y urotac, determina fecha subsecuente para control.

Evolución:

Fecha: 25 de diciembre del 2014

Paciente acompañada de su madre acude con resultado de exámenes:

Emo: valores dentro de los parámetros normales

Color	Amarillo transparente
Densidad	1.020
PH	5
Leucocitos	negativo
Proteínas	negativo
ketonas	negativo
Sangre	negativo

Nitritos	negativo
Piocytes	0.15
Hematies	2.76
Bacterias	49
Cristales	0.20
Gota fresca	Escasos cocos Gram positivos

Fuente: Exámenes Sistema AS-400 Hospital IESS Latacunga Elaborado por: Paulina Chico

Coproprasitario: sin patología aparente

Color	pardo
Consistente	blanda
Aspecto	homogéneo
Residuos Alimenticios	+
Levaduras	+
Flora Bacteriana	normal
Parásitos	blastosistis homonis +

Fuente: Exámenes Sistema AS-400 Hospital IESS Latacunga Elaborado por: Paulina Chico

Biometría Hemática: Dentro de parámetros normales

Leucocitos	6.44
Hematocrito	45.0,
Hemoglobina	15.0
Monocitos	6.6
Eosinofilos	4.6
Linfocitos	36.9
Neutrófilos	51.4
Basófilos	0.5
Glóbulos rojos	5.04
MCV	89.3
MCH	30.7
MCHC	34.3
MPV	7.3

Plaquetas	363.000
------------------	----------------

Fuente: Exámenes Sistema AS-400 Hospital IESS Latacunga Elaborado por: Paulina Chico

Química Sanguínea: Se evidencia Dislipidemia

Glucosa	95.0
Nitrógeno Ureico (BUN)	17.0
Creatinina	0.63
Ácido úrico	4,65
Triglicéridos	175
Colesterol	210,2

Fuente: Exámenes Sistema AS-400 Hospital IESS Latacunga Elaborado por: Paulina Chico

Hormonas Tiroideas: dentro de parámetros normales

T4 libre	1.00
Tsh	2.84

Fuente: Exámenes Sistema AS-400 Hospital IESS Latacunga Elaborado por: Paulina Chico

Eco renal: se evidencia riñón izquierdo ligeramente aumentado de tamaño, parénquima conservado, sin lesiones con efectos de masas ni ectasia de sus colectores, Riñón izquierdo de 108 x 53 x 58 mm, relaciones cortico medulares 2-1 doppler renal presente y ausencia de riñón derecho en fosa renal derecha.

Urotac: reporta riñón derecho ausente, izquierdo aumentado de tamaño, de aspecto homogéneo, eliminación de contraste en forma adecuada, no hay signos de litiasis ni dilatación de sistema colector, vejiga normal, Útero no identificado, dg. Agenesia renal derecha, riñón izquierdo vicariante, médico tratante de pediatría envía a realizar un eco pélvico y programa nuevo control.

04 de febrero del 2015 paciente acude con **eco pélvico** donde se evidencia, útero no valorable, ovario izquierdo de 2 cm x 1,7 cm x 2,0 cm, ovario derecho no valorable, se requiere tac de pelvis para confirmar impresión diagnóstica y valoración con resultados.

18 de marzo del 2015 paciente acude con madre y resultados de tac de pelvis con reporte de ausencia de útero y ovario derecho, por lo que se diagnostica de síndrome de Rokitansky y se deriva a Médico Tratante de Ginecología.

15 de abril del 2015 paciente acude con madre a consulta externa de ginecología quien confirma el diagnóstico y solicita exámenes complementarios para seguimiento de patología (FSH, LH, Y 17-BETA ESTRADIOL) y control con resultados.

4 de mayo del 2015 acude con resultados de FSH o Folículo Estimulante 4.15, LH o Hormona Luteinizante 3.95, 17-BETA ESTRADIOL 37.16, dentro de parámetros normales, Se explica a madre y a paciente de patología diagnosticada se pide consentimiento informado para realizar cateterismo vaginal diagnóstico, que revela ausencia de tercio superior de vagina puesto que sonda no atraviesa más de 2 cm aproximadamente, se explica métodos quirúrgicos electivos y se interconsulta a psiquiatría , se le informa se debe realizar controles ginecológicos periódicos y se deja a elección de paciente posibles tratamientos quirúrgicos a futuro.

Interconsulta

- Informe de interconsulta de Psiquiatría:

Paciente acompañada de su madre, las dos poco colaboradoras, responden con movimientos de cabeza, se evidencia labilidad emocional, conscientes de la patología y sus consecuencias, requiere apoyo psicoterapéutico.

Dg síndrome depresivo

Plan consulta en 3 meses

Listado de problemas:

- APP: agenesia renal
- Sobrepeso
- Amenorrea primaria
- Nicturia
- Dislipidemias
- Ausencia de útero
- Ausencia de ovario derecho

- Ausencia de tercio superior de vagina
- Síndrome depresivo

3.2.- ESTRUCTURACIÓN DEL CASO

- ANÁLISIS BASADO EN PROBLEMAS

Sobrepeso: se definen como una acumulación anormal o excesiva de grasa que puede ser perjudicial para la salud. El índice de masa corporal (IMC) es un indicador simple de la relación entre el peso y la talla que se utiliza frecuentemente para identificar el sobrepeso y la obesidad. Se calcula dividiendo el peso de una persona en kilos por el cuadrado de su talla en metros (kg/m^2).⁷

La definición de la OMS es la siguiente:

- Un IMC igual o superior a 25 determina sobrepeso.
- Un IMC igual o superior a 30 determina obesidad.

Un IMC elevado es un importante factor de riesgo de enfermedades no transmisibles, como:

- las enfermedades cardiovasculares (principalmente cardiopatía y accidente cerebrovascular)
- la diabetes
- los trastornos del aparato locomotor
- alteraciones hormonales
- las enfermedades cardiovasculares²¹

Amenorrea: La amenorrea primaria se define como la ausencia de menstruación.

Es la manifestación de múltiples causas. En algunos períodos de la mujer son fisiológicas, como en la infancia, el embarazo, el puerperio, la lactancia y la menopausia. Sin embargo, si se presenta en otras circunstancias durante el período reproductivo, se consideran patológicas. De acuerdo con su aparición puede clasificarse en primaria o secundaria.¹

La amenorrea primaria se define actualmente como la ausencia de la menstruación a la edad de 13 años cuando no hay desarrollo de los caracteres sexuales secundarios y a los 15 años cuando estos están presentes.⁹

Nicturia: se define como la interrupción del sueño por un deseo miccional.

Según la International Children's Continence Society (ICCS) sobre terminología, se considera que una paciente tiene nicturia si el deseo de orinar le despierta una o más veces durante las horas de sueño; es decir cada micción está precedida y seguida de sueño.

La nicturia puede presentarse como síntoma único o asociado a otros síntomas urinarios, como son el aumento de frecuencia miccional, la urgencia y la incontinencia.¹⁹

Agenesia renal: es la ausencia renal puede ser bilateral y unilateral, y puede producirse de forma esporádica o sobre una base hereditaria.

El riñón único puede ser completamente normal y carecer de anomalías acompañantes. Estos niños pueden tener una expectativa de vida normal, sin morbilidad; se ha dicho que el riesgo de IVU y formación de cálculos es superior que en pacientes con los dos riñones.

La agenesia unilateral puede ser clínicamente importante por dos razones:

- 1) el único riñón puede estar formado anormalmente y puede ir acompañado de anomalías del sistema colector.
- 2) Puede estar acompañado de anomalías congénitas extrarrenales.¹¹

Ausencia de útero y vagina: alrededor de una de cada 4.000 a 5.000 niñas recién nacidas carecen de vagina como consecuencia de la falta de desarrollo de los bulbos sinovaginales para formar la placa vaginal. Cuando hay ausencia de vagina, el útero también suele estar ausente, ya que el útero en desarrollo induce la formación de los bulbos sinovaginales.¹⁰

Este tipo de anomalías genéticas cursan con alteraciones del metabolismo de la galactosa, el 15 % cursan con un riñón ausente, pélvico o en herradura, y el 40 % un sistema colector urinario doble y un 5 al 12% alteraciones esqueléticas.⁹

Dislipidemias: Las dislipidemias son trastornos del metabolismo lipoproteico primario o secundario que se caracterizan por presentar valores anormales de alguna de las fracciones lipídicas.²⁴

Se clasifican en dislipidemias primarias (monogénicas y poligénicas) y secundarias. Las monogénicas son las formas más graves, tienen poca respuesta a las modificaciones ambientales y dietarias, y muchas veces requieren tratamiento farmacológico.

Las poligénicas son las más frecuentes en pediatría, se relacionan con el aumento de la prevalencia de obesidad en la infancia y tienen buena respuesta a las intervenciones en el estilo de vida.

Las dislipidemias secundarias se relacionan con la enfermedad de base.²⁸

-ANÁLISIS DEL CASO CLÍNICO

El caso presentado es un buen ejemplo de lo típicamente tardío del diagnóstico de MRKH y de la falta de atención integral al paciente. Aun cuando no fue nuestro caso, el diagnóstico generalmente se hace en el proceso de un estudio por amenorrea primaria. La edad promedio al diagnóstico es de 13 a 18 años.

Debe, por este motivo, recalcar la importancia de un examen físico cuidadoso en todas las niñas desde el momento del nacimiento y en cada atención que se realice.

El Colegio Americano de Obstetras y Ginecólogos (ACOG), recomienda que la primera valoración ginecológica de una niña se haga antes de los 13 años de edad, siendo ésta una inmejorable y temprana oportunidad, para instruir a la adolescente y a sus padres en salud reproductiva y hacer intervención a nivel primario, incluyendo problemas del desarrollo sexual y reproductivo.¹⁵⁻²¹

Si analizamos el caso de nuestra paciente debió haber llamado la atención desde su gestación, puesto que su madre nos informa que se realizó controles ginecológicos

mensuales además de 7 ecos donde se pasó por alto la agenesia renal que presenta en la actualidad.

Según Rodríguez nos dice que gracias al ultrasonido transvaginal y la mejoría progresiva de la resolución de imagen, se ha podido visualizar los riñones fetales a partir de la semana 10, La vía transvaginal es más sensible para su detección comparada con la vía abdominal, la que sólo puede identificar los riñones a partir de la semana 12. A medida que la gestación progresa, los índices de detección aumentan desde un 80% en la semana 11 hasta un 100% a partir de la semana 16.

Inicialmente los riñones se visualizan en el abdomen fetal como masas ecogénicas bilaterales, de ubicación paravertebral y de apariencia similar al pulmón. Son fáciles de diferenciar de las glándulas suprarrenales, las cuales son hipoecogénicas.

En el segundo trimestre, los riñones se ubican en posición caudal a la bolsa gástrica en el corte axial y tienen una apariencia ultrasonográfica similar a las glándulas suprarrenales e intestino, lo cual dificulta su visualización.

En el tercer trimestre es posible visualizar las pirámides renales, dando una apariencia típica con una corteza hipoecogénica, una corteza más ecogénica y la visualización de la pelvis renal.¹⁵⁻¹⁶⁻¹⁸

Además hace 11 años atrás, cuando se detectó la agenesia renal, no se investigó malformaciones asociadas, ya que es importante saber que ante el hallazgo de malformaciones renales u óseas, se debe buscar malformaciones urogenitales adicionales y viceversa ya que este tipo de patologías están asociados en un alto porcentaje, además otro punto que llama la atención, es que el estudio ultrasonográfico inicial no incluye una valoración del contenido pélvico.²⁷

En un estudio realizado de Anomalías Renales De Número, Posición, Forma Y Orientación en un número de 50 pacientes menores de 18 años, se obtuvo los siguientes resultados, las anomalías asociadas son del aparato genitourinario en un

40%, esqueleto en un 30%, cardiovascular y digestivo en un 15% cada uno, y sistema nervioso central y respiratorio en un 10%.¹⁴

De las malformaciones urogenitales hay que destacar la agenesia de uréter en más del 50% y atresia en el 25% del lado del riñón ausente, ausencia homolateral del triángulo vesical en el 25%, malformaciones de los órganos sexuales femeninos en el 66% (y entre ellas la atresia o agenesia vaginal -síndrome de Mayer-Rokitansky), anorquia, la agenesia del conducto deferente y los quistes de la vesícula seminal.¹⁴

En un estudio de 290 mujeres con síndrome de MRKH que fueron evaluados clínicamente con el uso de exámenes clínicos, abdominal y perineal / ecografía rectal, RM, y laparoscopia, se obtuvo los siguientes resultados: Atresia completa de la vagina y atresia bilateral del cuello uterino se encontraron en 284 pacientes (100%). Útero: rudimentario bilateral o un útero plástico cuernos se encontraron en 239 mujeres (84,2%). Anejos: normales anexos se encontraron en 248 mujeres (87,3%). Malformaciones: asociado malformaciones fueron encontrados en 126 de 282 mujeres evaluables (44,7%), 84 mujeres (29,6%) tenía malformaciones del sistema renal.

La atresia completa de la vagina y el cuello uterino se encuentra en todos los pacientes, se encontraron malformaciones variables con útero y anejos. Una variedad de malformaciones asociadas estuvieron presentes, principalmente del sistema renal.

Es por lo tanto, recomienda que todos los pacientes con malformaciones genitales deben ser evaluadas para detectar anomalías renales.²²

Duncan y colaboradores propusieron 3 presentaciones clínicas: Típica: 1) ovarios y trompas de Falopio presentes. No hay malformaciones renales asociadas en un 47% Atípica: 2) asocia malformaciones de los ovarios o del sistema urinario en un 21% 3) MURCS: Aplasia del conducto mülleriano, aplasia renal, displasia cervicotorácica y malformaciones en el sistema esquelético y urinario en un 32%.(tabla # 1).¹⁶

TABLA N° 1

Malformaciones asociadas con el síndrome de Mayer-Rokitansky-Kuster-Hauser		
Sistema renal	Sistema esquelético	Otros
Agenesia renal	Escoliosis	Sindáctila
Riñón pélvico	Cuña vertebral	Eminencia tenar
Uréteres duplicados	Espina bífida	Hipoplasia
Riñones en herradura	Fusiones vertebrales	Hernias femoral e inguinal
Mal rotación	Sacralización de l5 Lumbalización de s1	Lesiones cardiacas congénitas
	Vertebra supernumeraria	Sordera

(Fuente: Barboza 2015)

A pesar de que la paciente se realizaba controles cada 6 meses no se envía a realizar un eco actualizado en todo este tiempo, para valoración de único riñón funcionando en ninguno de los prestadores de salud donde acudió.

La paciente tuvo un inicio de pubertad a los 10 años y más de 4 años después, a pesar de haber seguido un desarrollo fisiológicamente ordenado, no había presentado menarquia, hecho que es anormal, si tenemos en cuenta que el orden de los eventos fisiológicos del desarrollo puberal son, primero aceleración del crecimiento pondo-estatural, seguido por el desarrollo mamario, la adrenarquia y por último la menarquia.

El intervalo promedio entre la telarquia y la menarquia son 2 años y la edad promedio de la menarquia es de 13 años aproximadamente.²⁻⁴

Otro punto importante para debatir es la importancia de la realización de una historia clínica completa y un examen físico exhaustivo e integral al momento de la consulta, ya que nuestra paciente hasta el día de hoy no cuenta con una historia clínica completa en ninguna de las dos casas de salud donde ha sido valorada, su madre quien lleva la mayoría de veces a su hija al control nos refiere que la valoración siempre ha sido enfocada en la patología de base.

La historia clínica es el documento médico por excelencia. Las implicaciones de este documento son de todo tipo, especialmente médico-legal.

La elaboración de una buena historia clínica es indispensable para los médicos de cualquier nivel jerárquico para el conocimiento de factores de riesgo, el diagnóstico y tratamiento de patologías encontradas.¹⁸

En la historia clínica queda constancia de los pasos que se siguieron para llegar a esa opinión científica. De allí, la importancia de su exhaustividad, con el objeto de encuadrar el mayor número de datos en forma ordenada y así llegar a conclusiones válidas.¹⁸⁻¹⁵

La mayoría de las veces es posible llegar al diagnóstico con base en una alta sospecha clínica y un prolijo examen físico y ginecológico, sin embargo, el estudio imagenológico y la laparoscopia son un complemento valioso para el diagnóstico de anomalías asociadas y de la morfología precisa de las estructuras pélvicas.¹⁴

A Nuestra paciente se le ha realizado actualmente exámenes complementarios y de imagen para valoración y diagnóstico de su patología, pero aún no se ha cumplido con el protocolo necesario para confirmación del mismo ya que existen otras patologías como el síndrome de feminización testicular que es muy similar y que se requiere un análisis cromosómico para su diferenciación.

De igual manera no se ha realizado RM o laparoscopia para valoración de estructuras afectadas, además se puede observar que no se ha realizado RX de columna vertebral, valoración cardíaca ni audiovisual, a pesar de las malformaciones congénitas asociadas al síndrome.

La RMN parece ser el mejor método imagenológico para detectar estructuras de la línea media o estructuras dilatadas, pero puede no identificar todos los remanentes mullerianos. En pacientes que se presentan, especialmente con dolor pélvico cíclico

la laparoscopia puede ser útil para la evaluación de remanentes uterinos y la etiología del dolor pélvico.¹³

El diagnóstico de este padecimiento provocó un fuerte estrés emocional en la paciente y sus padres debido a las implicaciones en la vida sexual y reproductiva futura. Esta situación demanda del médico un gran esfuerzo para controlar el impacto inicial de la noticia y evitar que se transforme en una amenaza para las metas terapéuticas trazadas.

El bienestar mental y la cooperación de la paciente y sus padres son vitales por lo que se recomienda la participación de un equipo multidisciplinario para el éxito de cualquier tratamiento.

Debe insistirse que esta anomalía no altera la “naturaleza” femenina de la paciente, pues su función ovárica es absolutamente normal. Hay que dejar en claro que desde el inicio se dispone de técnicas que permiten la creación de una neovagina apta para una vida sexual casi normal. Por último, se deben aclarar las dudas de la paciente sobre su fertilidad.⁶

El momento de la reconstrucción vaginal es elección de la paciente, se recomienda hacerlo a una edad en que la paciente tenga conciencia de la naturaleza de su enfermedad y del procedimiento por realizar.

Se debe evitar la corrección en la infancia por sus altas tasas de fracaso y reintervención.²

Tratamiento

El objetivo del tratamiento es crear una vagina adecuada para una vida sexual normal que idealmente requiera los menores cuidados posibles. Para ello se cuenta con técnicas quirúrgicas y no quirúrgicas.

Se recomiendan las técnicas no quirúrgicas como tratamientos de primera línea, ya que su tasa de éxito es mayor de 90%.²⁰

Si se opta por un tratamiento quirúrgico debe tenerse un conocimiento preoperatorio de la anatomía pélvica de la paciente y descartar anomalías frecuentemente asociadas que puedan dificultar o alterar el procedimiento planificado, como un riñón pélvico o doble sistema ureteral.²³

Tratamiento no quirúrgico

Consiste en la creación de una neovagina por medio de presión intermitente sobre el esbozo vaginal, utilizando dilatadores progresivamente mayores en aquellas pacientes que tienen hendidura vagina, tiene múltiples ventajas no es invasiva y, por lo tanto, no ofrece los riesgos inherentes a una cirugía, no deja cicatrices y crea una vagina con lubricación normal. Sin embargo, requiere una mujer altamente motivada, perseverante y paciente.¹⁹

Cornejo y colaboradores realizaron un estudio donde se incluyeron 15 pacientes tratadas en un período de 24 meses, con una edad promedio al inicio del uso de dilatadores de 17,5 años. En todas se utilizaron los dilatadores hasta el tamaño M, el tiempo promedio en la creación de una vagina fue de 6 meses, el resultado fue bueno en términos de longitud y amplitud de la neovagina. El uso de dilatadores vaginales resultó ser una técnica aceptada por la totalidad de las pacientes luego de una educación adecuada, No existieron complicaciones en el grupo tratado, 12pacientes pacientes han iniciado vida sexual sin problemas, utilizando en forma ocasional lubricante vaginal.¹⁷

Tratamiento quirúrgico

Se recomienda el tratamiento quirúrgico ante el fracaso o el rechazo de un procedimiento no quirúrgico. El tipo de cirugía y el momento de realizarla dependen de la decisión de la paciente.²⁵

La reconstrucción vaginal supone un reto para el cirujano; los objetivos fundamentales son: 1) ofrecer una solución a la ausencia vaginal total o parcial en un solo tiempo quirúrgico, 2) reconstruir una neovagina con ángulo de inclinación fisiológico y natural, y un Corrección quirúrgica de la agenesia vaginal y el eje anatómico correcto para la relación sexual, 3) conseguir características deseables como: sensibilidad, distensibilidad y elasticidad, 4) minimizar la morbilidad de las zonas donantes de los tejidos utilizados en la reconstrucción y 5) evitar la necesidad del uso continuo de moldes, obturadores o dilatadores.

La neovagina debe tener las siguientes características: sensibilidad, suavidad, flexibilidad y durabilidad. El tejido donador debe ser expansible y transferible con la mínima morbilidad y sin ningún riesgo para la vida de la paciente. Debe realizarse cuando la mujer esté próxima a iniciar su vida sexual.²³

a) Técnica de Abbe-McIndoe.

Es uno de los procedimientos quirúrgicos más utilizados. Consiste en una cuidadosa disección entre la vejiga y el recto que forma una cavidad donde se inserta un “molde” vaginal recubierto con injertos cutáneos, ya sea de espesor parcial (epidermis y parte de la dermis) o total (epidermis y dermis en su totalidad).⁶

Ventaja: que la neovagina se encuentra en un axis anatómico normal para las relaciones sexuales.

Desventaja: necesidad del empleo de moldes vaginales postoperatorios para evitar la estenosis por retracción de los injertos; si el molde no se utiliza en uno o dos días puede ser difícil reinsertarlo, lo que supone un problema particular en mujeres jóvenes maduras. Complicaciones: estenosis por la retracción de los injertos, fístula rectovaginal o vesicouretrovaginal, pérdida parcial de los injertos, necrosis por compresión de la pared vaginal, formaciones queloides y padecimiento de cáncer de células escamosas.⁸

b) Vaginoplastia por expansión tisular.

Consiste en utilizar expansores subcutáneos (balones inflables) situados dentro de cada labio menor insuflándolos lentamente a razón de 5 ml/día. Cuando los balones alcanzan 80 ml cada uno, la paciente se lleva al quirófano, donde se procede a retirar los expansores y disecar el espacio entre la vejiga y el recto. La piel redundante resultante de este procedimiento se utiliza para crear colgajos cutáneos, con los que se hace una “bolsa” que se introduce en la cavidad preformada.

El ápex de este saco se fija a los remanentes mullerianos por medio de la laparotomía. Ventaja: Menor tendencia a la retracción, prescindir de dilatadores postoperatorios, y la excelente irrigación de la cavidad, que aumenta las posibilidades de éxito del tratamiento. Desventaja y complicación más frecuente es la infección, que lleva generalmente a prolongar la hospitalización.¹⁹

c) Vaginoplastia por tracción.

Se puede hacer por laparotomía (técnica de Vecchietti). Se basa en la tracción del manguito vaginal mediante un aparato especialmente diseñado para esto, que se “ancla” en el abdomen (área suprapúbica).

La fase de invaginación comienza inmediatamente en el postoperatorio y continúa a una velocidad de 1 a 1.5 cm al día hasta alcanzar máximo 10 a 12 cm (7 a 8 días). Después se instruye a la mujer para proseguir con el uso de dilatadores vaginales. La tasa de complicaciones del procedimiento es baja y su éxito es comparable con las otras modalidades terapéuticas analizadas.¹⁴⁻²⁶

Tratamiento laparoscópico

Se ha usado ampliamente la técnica de Vecchietti modificada que consiste en aplicar tracción constante desde la cavidad abdominal con un botón móvil que provoca invaginación del espacio vesicorrectal. La neovagina obtenida debe mantenerse en

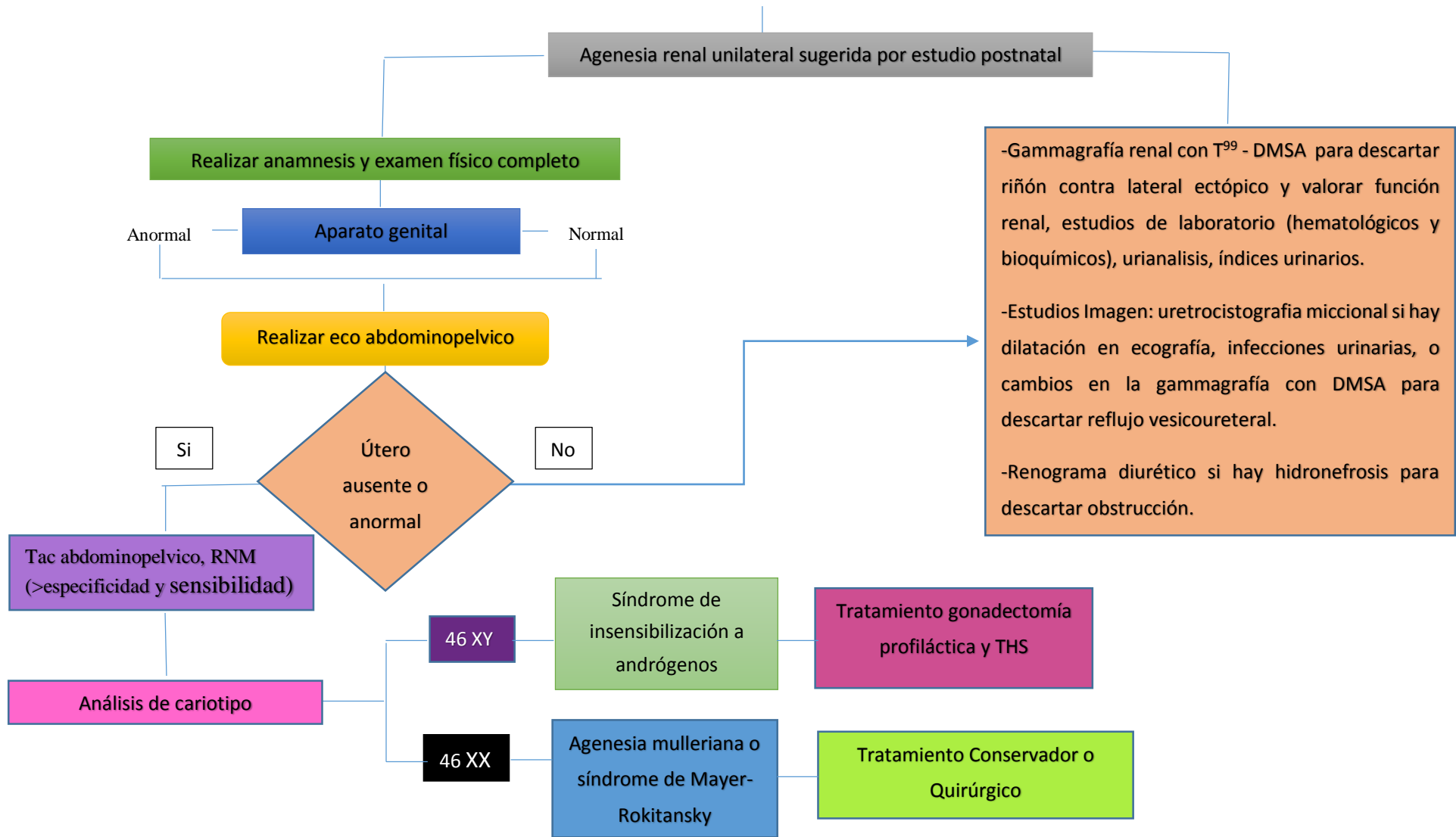
el postoperatorio con dilatadores y terapia con estrógenos en crema aplicados localmente. Fedele y colaboradores publicaron una recopilación de resultados de 110 pacientes tratadas con esta técnica y reportaron que era una técnica segura, sencilla y que permitía a las pacientes tener vida sexual.¹⁵

Huerta y colaboradores publicaron un estudio donde Se seleccionaron cinco pacientes con el antecedente de agenesia vaginal y diagnóstico de síndrome Mayer-Rokitansky-Kuster-Hauser. Edad promedio de 18 años, todas con caracteres sexuales secundarios presentes, obteniendo como resultados la elongación de la vagina de 10 a 12 cm de longitud y 4-6 cm de diámetro, en un tiempo promedio de diez días, la técnica se realizó con una mínima invasión a la cavidad abdominal.

Lo más importante es que el tejido de la nueva neovagina es 100% mucosa vaginal.¹⁹

SE PRESENTA UN ALGORITMO DE DIAGNÓSTICO Y TRATAMIENTO

Flujograma de diagnóstico y tratamiento de Síndrome de Rokitansky a partir de Agenesia Renal



Elaborado por: Paulina Chico

Fuente: Revisión Bibliográfica 2^o-15-16-22

3.3.- FACTORES DE RIESGO

La causa del síndrome es aún desconocida, existen hipótesis de que su causa es una sobreexpresión de los genes, HOXC8, HOXB5, HOXB2, MUC1 podría actuar como un mecanismo compensatorio, que pueden permitir la aparición de otras malformaciones, especialmente las relacionadas con el sistema renal. (Figura 9)

Se considera probable que sea una causa poligénica multifactorial que altera el desarrollo mülleriano entre la cuarta y la décimo segunda semanas de gestación.¹²

Evans y colaboradores tienen 3 posibilidades

- 1) Transmisión genética.
- 2) Teratogénesis.
- 3) Un trastorno recesivo con expresión variable.⁵⁻¹²

En el caso de nuestra paciente la madre no refiere tener antecedentes familiares de patologías malformativas, el embarazo fue normal, sin complicaciones, la madre realizaba los quehaceres domésticos en casa de su hermana, no hubo contacto con sustancias teratógenos, no se ha realizado exámenes de cariotipo de la paciente por lo que no se puede determinar a ciencia cierta si existe alteraciones en el mismo.

- OPORTUNIDAD EN LA SOLICITUD DE LA CONSULTA

Madre de la paciente refiere que acudió por Nicturia a la consulta médica privada hace 11 años donde diagnosticaron de agenesia renal, acudiendo aproximadamente una vez cada 6 meses para control en Hospital General Latacunga, hace 8 meses acude a la atención médica en el Hospital IESS Latacunga para control de agenesia renal e indica que paciente no inicia menarquía, refiere haber tenido dificultad para acceder a un turno en el servicio de pediatría en esta casa de salud.

- ACCESO A LA ATENCIÓN MÉDICA

La atención médica que recibió la paciente fue en un inicio a nivel primario en consulta privada donde se investigó nicturia que presentaba la paciente y se diagnosticó agenesia renal y fue transferida a unidad de segundo nivel, el cual debe centrarse en la adecuado vigilancia y prevención de factores de permiten el desarrollo de patología renal como infecciones de vías urinarias, pielonefritis, entre otros factores, además controles continuos con el fin de tener un adecuado tratamiento y evitar la aparición de complicaciones.

Hace 8 meses aproximadamente obtiene atención secundaria de salud, al encontrarse asegurada al IESS, para ser atendida por un médico especialista en pediatría donde diagnostican de síndrome de rokitansky y luego ser remitida al servicio de psiquiatría y ginecología, donde se le realizo exámenes hormonales y de imagen necesarios para control de patología y para su futuro tratamiento deberá ser remitida a unidad de tercer nivel quien informara de procedimientos electivos.

- OPORTUNIDADES EN LA ATENCIÓN

Desde la primera atención hasta el diagnóstico de agenesia renal ha sido dada en consultorio privado solventando los gastos que conllevaba por su madre, por falta de recursos para la realización de exámenes complementarios deciden acudir a hospital general Latacunga quienes controlaban cada 6 meses, posterior remiten a hospital Iess Latacunga por ser asegurada, donde valoraron y realizan los estudios clínicos y de imagen necesarios, hasta llegar a diagnóstico de síndrome de rokitansky y envían a especialista de ginecología, y de psiquiatría quienes valoran, la historia clínica de la paciente no se la ha realizado hasta el momento solo se obtiene poca información descrita, los exámenes no se han realizado inmediatamente han tenido un lapso de espera entre 1 a 2 meses, los turnos para consultas han sido difíciles de conseguir por vía telefónica afirma la madre de paciente, realizan petición directa a médico especialista para la revisión de exámenes realizados.

- CARACTERÍSTICAS DE LA ATENCIÓN

Antes del diagnóstico de agenesia renal se ha presentado errores en su diagnóstico ya que en el eco realizado a los 3 años de edad no se informa de ausencia de útero ni ovario derecho en el sector privado.

Posterior al diagnóstico de agenesia renal, la calidad de atención ha sido regular ya que la paciente se realiza controles cada 6 meses y durante estos 11 años, no envían a realizar exámenes de imagen de control, ni realizan un estudio integral de la paciente ni de posibles patologías asociadas.

Hace 8 meses aproximadamente que se obtiene el diagnóstico de síndrome de rokitansky por parte del médico tratante de pediatría se realiza interconsultas a otros servicios como, ginecología y psiquiatría las cuales se encuentran dando un seguimiento cada cierto tiempo para control de patología pero por decisión de paciente al momento no se realiza ninguna medida terapéutica, hasta que se encuentre en edad adecuada para la toma de decisiones, después de lo cual deberá ser remitida a unidad de tercer nivel.

- OPORTUNIDADES EN LA REMISIÓN

En el caso descrito a continuación, se inició la atención en consulta privada, posterior se dio en unidad de segundo nivel, donde no obtuvo atención integral y no se remitió de manera oportuna a otras especialidades como son ginecología, cirugía plástica y psiquiatría y para su tratamiento deberá ser enviada a unidad de tercer nivel especializada en su patología.

4.- DESCRIPCIÓN DE LAS FUENTES DE INFORMACIÓN:

4.1.- Campo:

- Médico – Hospital IESS Latacunga

4.2.- Fuentes de recolección:

- Sistema AS400 del Hospital IESS Latacunga para acceder al historial médico de paciente.
- Revisiones bibliográficas y linkografías, Artículos basados en evidencia
- Revistas Médicas, Guías clínicas, de diagnóstico y tratamiento de MRKH

4.3.- Documentos a revisar:

- Historia clínica digital de Sistema AS400.
- Reportes de exámenes complementarios.

4.4.- Personas clave a contactar:

- Conocedores del Tema (Doctores tratantes del área de Pediatría, Ginecología, Psicología)
- Paciente y familiares.

4.5.- Instrumentos:

- Entrevista directa a paciente, Entrevista directa a conocedores del tema, computador, Internet, materiales de oficina.

4.6.- IDENTIFICACIÓN DE LOS PUNTOS CRÍTICOS

- Paciente atendida por medico particular con dg de agenesia renal unilateral.
- Paciente con Ausencia de menarquia que se realiza controles cada 6 meses por app de agenesia renal unilateral.
- Falta de realización de historia clínica con examen físico completo.
- Déficit en la atención integral de la paciente.

- Ausencia de investigación de patologías asociadas a la agenesia renal unilateral.
- Falta de apoyo psicológico.
- Falta de controles médicos de calidad, pedidos de exámenes de imagen.
- Presencia de Infertilidad.

4.7.- CARACTERIZACIÓN DE LAS OPORTUNIDADES DE MEJORA

OPORTUNIDADES DE MEJORA	ACCIONES DE MEJORA	FECHA CUMPLIMIENTO	RESPONSABLE	FORMA DE ACOMPAÑAMIENTO
<p>Concientizar al personal de salud sobre la importancia que tiene realizar una historia clínica completa y detallada.</p>	<p>Realizar Charlas de capacitación</p>	<p>A mediano plazo</p>	<p>MSP Comité de docencia intrahospitalaria</p>	<p>Personal de salud.</p>
<p>Contar con el apoyo de otras áreas de salud para un manejo óptimo.</p>	<p>Contar con un equipo multidisciplinario enfocados en el bienestar biopsicosocial de la paciente, como un pediatra, ginecólogo, nefrólogo, cardiólogo, psicólogo entre otros con control constante de nuestra paciente.</p>	<p>A corto plazo</p>	<p>MSP Profesionales de cada unidad de salud</p>	<p>Profesionales de los niveles II Y III de salud.</p>

Creación de grupos de apoyo para personas con infertilidad.	Establecer grupos para personas con malformaciones genéticas que no permitan la concepción, donde la prioridad sea el apoyo psicosocial y la vivencia de experiencias en cuanto a tratamientos, que permita al paciente a sentirse motivado, apoyado y con ímpetu de lucha.	A mediano plazo	MSP	Personal de centros de salud.
Conocimiento y aplicación de guías clínicas médicas por parte de los profesionales de salud para un diagnóstico y tratamiento adecuado.	Elaboración, creación y actualización de protocolos, de diagnóstico y tratamiento.	A mediano plazo	MSP Director médico de cada casa de salud.	Personal medico Guías clínicas con respaldo de evidencias científicas.
Actualización de conocimientos	Creación de horas de debate investigativo.	A mediano plazo	MSP	

investigación de patologías asociadas frente a un diagnóstico de agenesia renal unilateral por parte del personal médico	Capacitaciones al personal médico de patologías asociadas al diagnóstico de agenesia renal unilateral.		Comité de docencia intrahospitalaria	Personal médico capacitado.
---	--	--	--------------------------------------	-----------------------------

5.- CONCLUSIONES

1. Es de suma importancia brindar una atención médica integral y de calidad, realizar una historia clínica completa, minuciosa y detallada de cada uno de los pacientes, prestando la importancia necesaria al examen ginecológico para así detectar de manera oportuna enfermedades que afectan la salud reproductiva de las pacientes.
2. Se requiere capacitar a los médicos particulares sobre patologías ginecológicas poco frecuentes para su pronta referencia a un nivel de atención superior.
3. Podemos concluir que en un 70 % de los pacientes con agenesia renal unilateral están asociada a malformaciones del tracto genitourinario.
4. En el Síndrome De Mayer-Rokitansky-Kuster-Hauser encontramos 3 presentaciones clínicas: 1)
Típica: ovarios y trompas de Falopio presentes. No hay malformaciones renales asociadas
Atípica: asocia malformaciones de los ovarios o del sistema urinario y renal.
MURCS: Aplasia del conducto mülleriano, aplasia renal, displasia cervicotorácica y malformaciones en el sistema esquelético y urinario en un 32%.
Nuestra paciente presenta un Síndrome De Mayer-Rokitansky-Kuster-Hauser Tipo 2.
5. El ultrasonido es un método diagnóstico sencillo con bajo costo que valora parámetros útiles para el diagnóstico.
6. El colegio americano de ginecología y obstetricia refiere que la resonancia magnética es el Gold estándar para determinar la morfología precisa de las estructuras pélvicas y sus malformaciones asociadas.
7. La laparoscopia diagnóstica es recomendada cuando no se logra una evaluación anatómica completa con imágenes, o cuando existe algia pélvica, buscando la presencia de un cuerno uterino funcional obstructivo o la existencia de remanentes müllerianos.

8. El manejo del Síndrome De Mayer-Rokitansky debe ser multidisciplinario, siendo el eje el medico ginecólogo, el pediatra y el psicólogo.
9. El impacto psicológico del diagnóstico de ausencia de útero y vagina fue muy fuerte en la adolescente y su madre, la imposibilidad de llevar a cabo un embarazo en el futuro fue el aspecto más difícil de aceptar, y que requirió terapia psicológica inmediata.
10. Dentro de los tratamientos encontramos los conservadores y los quirúrgicos, es el médico ginecólogo el personaje central dentro del grupo de expertos que debe informar a la paciente y a sus padres alternativa de manejo, y las ventajas y desventajas de cada uno de ellos y en conjunto con terapia psicológica puedan elegir la edad y el tratamiento adecuado, en nuestra paciente se podría optar por un tratamiento conservador por medio de dilatadores ya que tiene vagina acortada de tamaño.
11. Es importante el seguimiento de la paciente para conocer la eficacia del método utilizado, el grado de integración a la vida adulta desde el punto de vista sexual, la posibilidad reproductiva con técnicas alternativas de reproducción asistida o de adopción en un futuro.

6.- REFERENCIAS BIBLIOGRÁFICAS

BIBLIOGRAFÍA:

1. Agudelo J, Alarcón R, Herrera H, Amenorreas primarias, Revista colombiana de ginecología y obstetricia, Agos 2010.
2. Austin F, Bauer S, Bower W, Chase J, Franco I, The Standardization of Terminology of Lower Urinary Tract Function in Children and Adolescents: Update Report from the Standardization Committee of the International Children's Continence Society, The Standardization of Terminology of Lower Urinary Tract Function in Children and Adolescents: Update Report from the Standardization Committee of the International Children's Continence Society junio 2014.
3. Araujo M, Casavalle P, Consenso sobre manejo de las dislipidemias en pediatría, Sociedad Argentina de Pediatría, 2015. 113(2):177-186
4. American College of Obstetricians and Gynecologists. Mullerian agenesis treatment. Washington, DC: Number 562, mayo 2013. (Reaffirmed 2015).
5. Castillo S y Colaboradores, Revista mexicana de ginecología y obstetricia, síndrome de Mayer rokitansky Kuster Hauser y revisión de tratamiento, Volumen 80, julio 2012.
6. Dragusin R, Tudorache S, Surlin V., Lichiardopol C, D.G. Iliescu, Importance of Laparoscopic Assessment of the Uterine Adnexa in a Mayer-Rokitansky-KusterHauser Syndrome Type II Case, Current Health Sciences Journal Vol. 40, No. 2, 2014 April June.
7. Dezerega P, Corral S, Sepúlveda L. Diagnóstico prenatal de malformaciones urinarias , Centro de Medicina Fetal, Departamento de Obstetricia y Ginecología, Clínica Las Condes, Santiago; Unidad de Ultrasonografía, Servicio de Obstetricia y Ginecología, Hospital Regional, Rancagua; y Grupo de Interés en Medicina Fetal (GIMEF), Revista Chilena de Ultrasonografía. Volumen 3/ N°4/ 2013
8. Ensanut (2013). Revista Encuesta nacional de salud y nutrición 2011- 2013
9. Federación mexicana de ginecología y obstetricia, y Federación Latino Americana de Sociedades de Obstetricia y Ginecología, síndrome de Mayer rokitansky Kuster Hauser, Volumen 83, número 3, marzo 2015.

10. Jonathan S. Berek. Amenorreas. En: wolters kluver health España editorial. Ginecología de Novak. Madrid: McGraw-Hill, Interamericana; 2008. p. 1073-1109
11. Moore k, Persaud T, Aparato Genitourinario, En. Martínez A, Gea editorial, Embriología Clínica, España: Elsevier 2004.p. 288-327.
12. Nelson W, Vaughan V, Mckay J, Aparato Urinario, En: W. V. Sawders, Salvat Mexicana Editorial, Tratado De Pediatría. México: Olimpia Ediciones p.1223-1313
13. Nodale y Colaboradores, Gene Expression Profile of Patients with MayerRokitansky-Ku" ster-Hauser Syndrome: New Insights into the Potential Role of Developmental Pathwaysrevista de fonfertilidad, March 2014 | Volume 9 | Issue 3 | e91010
14. Pizzo A, Y Colaboradores, Mayer-Rokitansky-Kuster-Hauser Syndrome: Embryology, Genetics and Clinical and Surgical Treatment , Department of Gynaecological and Obstetrical Sciences and Reproductive Medicine, University of Messina, Received 7 December 2012; Accepted 25 December 2012 Academic Editors: N. A. Ginsberg and J. G. Schenker.
15. Romero F, Barrio A, Lanchas I, Jiménez A, Arroyo I, Pitarch V, García A, Carretero V. Anomalías Renales De Número, Posición, Forma Y Orientación, Pediatría. 2 S. Medicina Nuclear. 3 S. Radiología. 4 S. Urología Hospital "San Pedro de Alcántara" de Cáceres.
16. Rodriguez D, Chacon P, agenesia renal izquierda asociada a variante arteriovenosa renal derecha y vena cava inferior, Medicina Legal de Costa Rica, vol. 26 (2), setiembre 2009. ISSN 1409-0015

LINKOGRAFÍA:

17. American College of Obstetricians and Gynecologists. The Importance of Preconception Care in the Continuum of Women's Health Care. Washington, DC : Number 313, September 2005. (Reaffirmed 2015).
<http://www.acog.org/-/media/Committee-Opinions/Committee-on-Gynecologic-Practice/co313.pdf?dmc=1&ts=20151003T0042183702>

18. Barboza. A , Síndrome De Mayer-rokitansky-Kuster-Hauser (Agenesia Congénita Vaginal) (Caso Clínico), Revista Médica De Costa Rica Y Centroamérica LXVII (592) 135-138 2010
<http://www.binasss.sa.cr/revistas/rmcc/592/art6.pdf>
19. cornejo y colaboradores, uso dilatadores vaginales en agenesia vaginal, revista de la sociedad chilena de obstetricia y ginecología infantil y de la adolescencia, volumen 16 año 2014 núm.3.
http://www.cemera.cl/sogia/pdf/2009/SOGIA_3_2009_11.pdf
20. Farias y colaboradores, La historia clínica: elemento fundamental del acto médico, Rev Colomb Cir. 2012;27:15-24
<http://www.scielo.org.co/pdf/rcci/v27n1/v27n1a2.pdf>
21. Huerta j y colaboradores, Neovagina por tracción y uso de balón expansor por abordaje laparoscópico, Rev Hosp Jua Mex 2012; 79(3): 133-139.
<http://www.medigraphic.com/pdfs/juarez/ju-2012/ju123b.pdf>
22. Laufer MR. Congenital absence of the vagina: in search of the perfect solution. When, and by what technique, should a vagina be created? Curr Opin Obstet Gynecol 2012; 14(5):441-444.
<http://www.ncbi.nlm.nih.gov/pubmed/12401969>
23. OMS. (2014). salud y nutrición. Recuperado el 15 Abril 2015. Disponible en:<http://www.who.int/mediacentre/factsheets/fs277/es/>
24. Oppelt C. Malformations in a cohort of 284 women with Mayer-Rokitansky-Küster-Hauser syndrome (MRKH) et al. Reproductive Biology and Endocrinology 2012, 10:57.
<http://www.rbej.com/content/pdf/1477-7827-10-57.pdf>.
25. Sánchez j, Romero I, Mancera C., Corrección quirúrgica de la agenesia vaginal, Ginecol Obstet Mex 2013; 74:37-47.
<http://www.medigraphic.com/pdfs/ginobsmex/gom-2006/gom061f.pdf>
26. Sociedad europea de cardiología, Guía de la ESC/EAS sobre el manejo de las dislipemias 2015.

<http://pubmedcentralcanada.ca/pmcc/articles/PMC3575620/pdf/ISRN.OB.GYN2013-628717.pdf>

CITAS BIBLIOGRÁFICAS - BASE DE DATOS UTA

1. SPRINGER: Rezaei Z., Omidvar A., Niroumanesh S., (2015).Cervicovaginal anastomosis by Gore-Tex in Mullerian agenesis. Archives of Gynecology and Obstetrics, Volume 291, Issue 2, pp 467-472.
2. SPRINGER: Morcel K., Watrin T., Pasquier L., Rochard L., Le Caignec C.,Dubourg C., P., Paniel B., Odent S., Véronique D., Pellerin I., Claude B., Guerrier D., Utero-vaginal aplasia (Mayer-Rokitansky-KüsterHauser syndrome) associated with deletions in known DiGeorge or DiGeorge-like loci., Orphanet Journal of Rare Diseases December 2011, 6:9.
3. SPRINGER: Rall K., Conzelmann G., Schäffeler N., Henes M., Wallwiener D., Möhrle W., Brucker S., Acne and PCOS are less frequent in women with Mayer-Rokitansky-Küster-Hauser syndrome despite a high rate of hyperandrogenemia: a cross-sectional study., Reproductive Biology and Endocrinology, March 2014., 10.1186/1477-7827-12-23.
4. SCIENCEDIRECT : Panici, P., Maffucci D., Ceccarelli S., Vescarelli E., Perniola G., Muzii L., Marchese C., Autologous In Vitro Cultured Vaginal Tissue for Vaginoplasty in Women With Mayer-Rokitansky-Küster-Hauser Syndrome: Anatomic and Functional Results Journal of Minimally Invasive Gynecology., Volume 22, Issue 2, February 2015, Pages 205–211.
5. SCIENCEDIRECT : Willemsen Wim., Kluivers, Kirsten., Long-term results of vaginal construction with the use of Frank dilation and a peritoneal graft (Davydov procedure) in patients with Mayer-Rokitansky-Küster síndrome., Fertility and Sterility., Volume 103, Issue 1, January 2015, Pages 220–227.e1
6. SCENCEDIRECT : Carrard C., Chevret-Measson M., Lunel A., Raudrant D., Sexuality after sigmoid vaginoplasty in patients with Mayer-Rokitansky-Küster-Hauser síndrome., Fertility and Sterility., Volume 97, Issue 3, March 2012, Pages 691–696.

7.- ANEXOS

ECO PÉLVICO

Figura 1



Figura 2



UROTAC

Figura 3

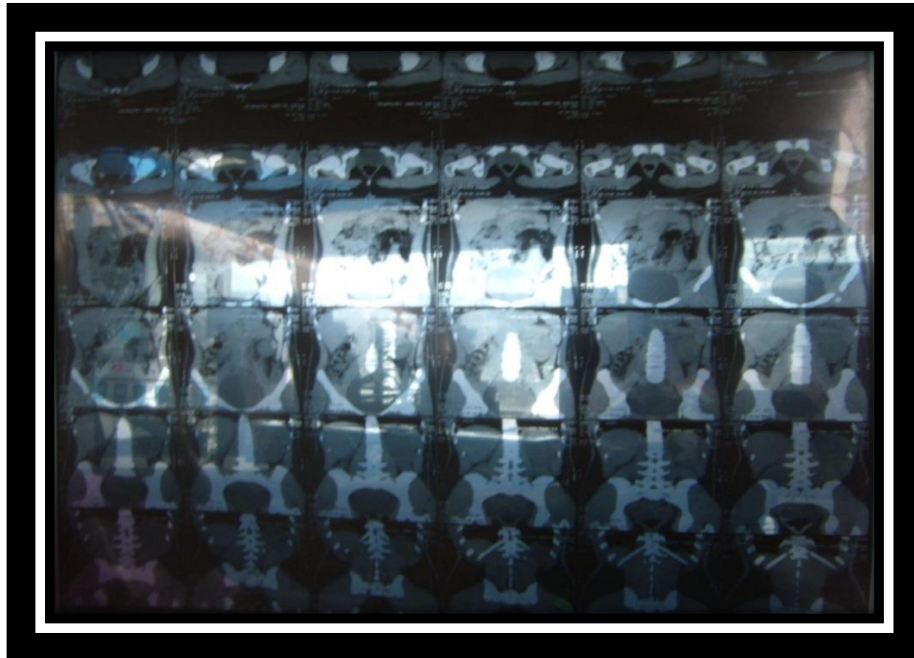


Figura 4

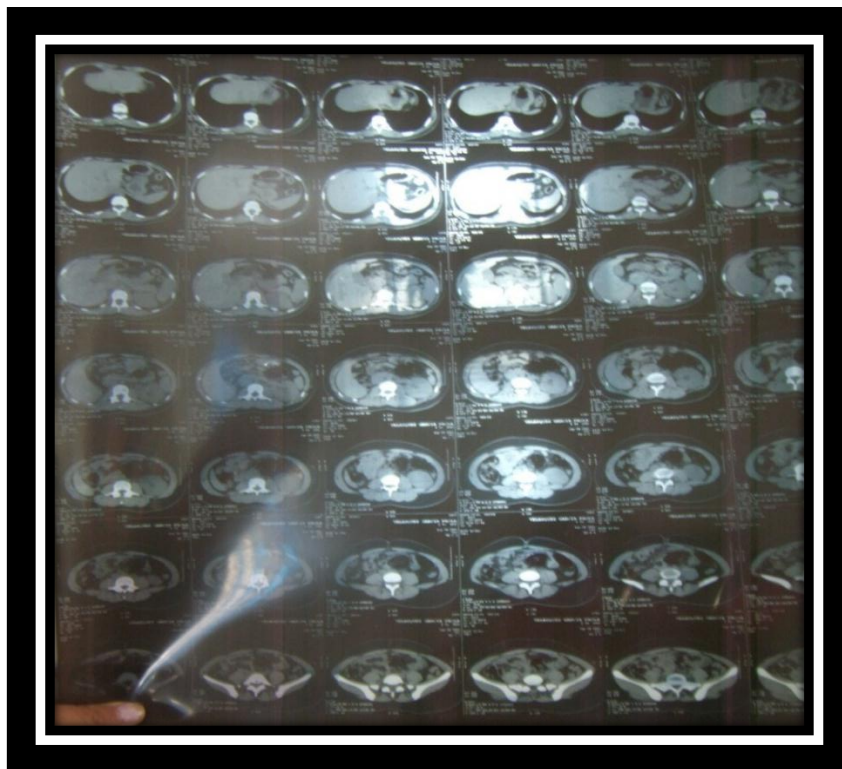


Figura 5

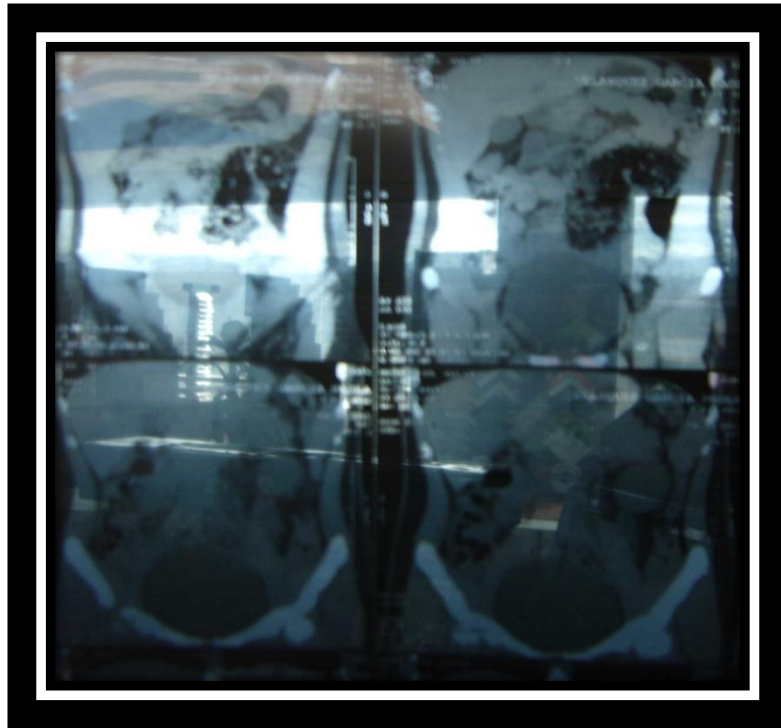


Figura 6



Figura 7

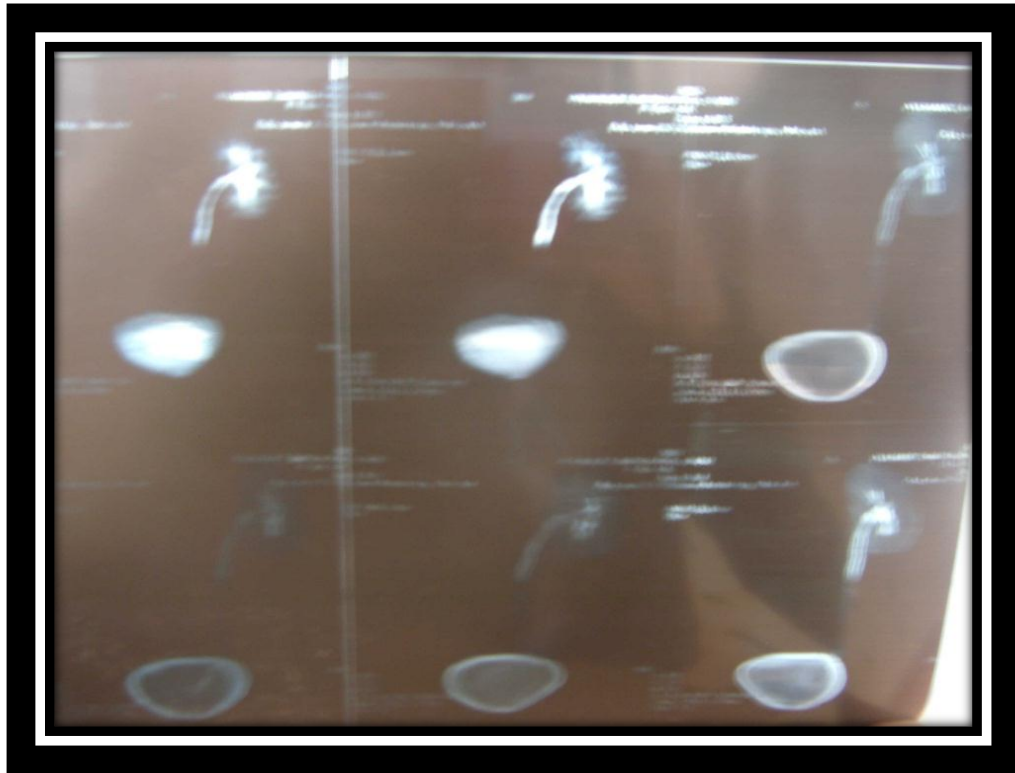


Figura 8

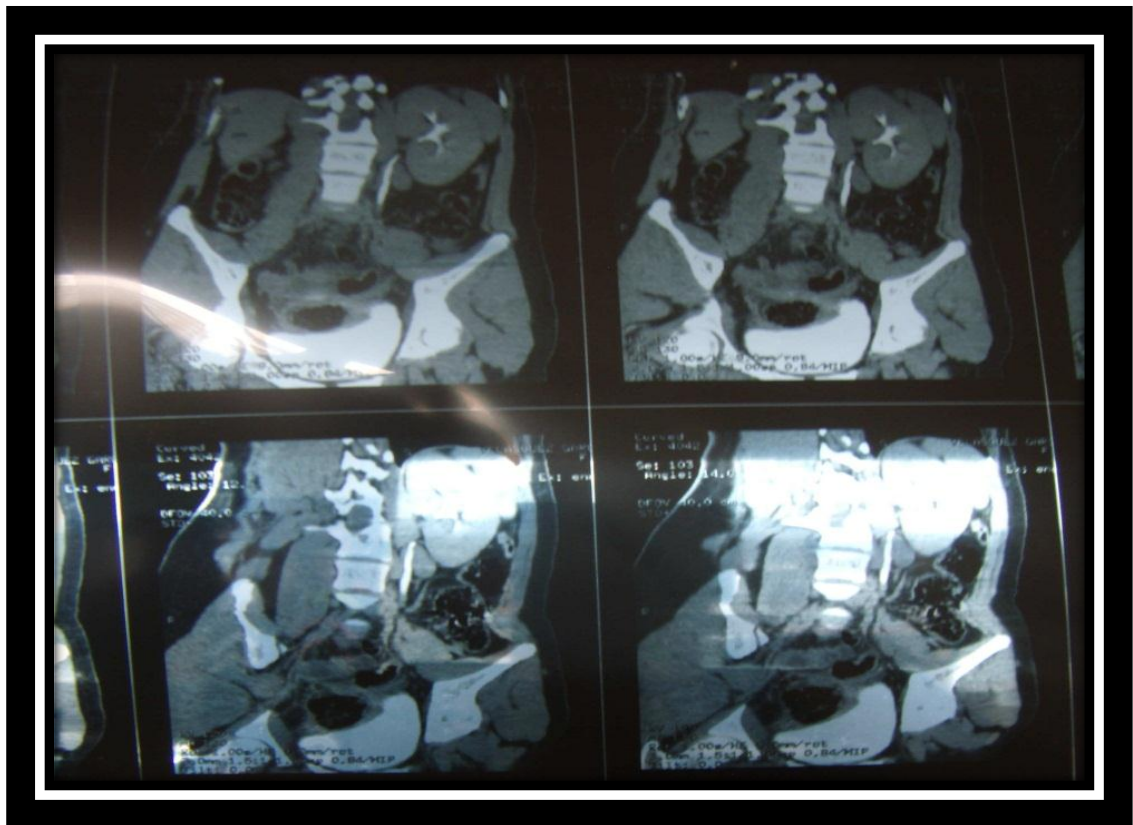


Figura 9

