



UNIVERSIDAD TÉCNICA DE AMBATO

FACULTAD DE CIENCIAS DE LA SALUD

CARRERA DE MEDICINA

ANÁLISIS DE CASO CLÍNICO SOBRE:

**“DOLOR ABDOMINAL INESPECÍFICO RECIDIVANTE COMO
MANIFESTACIÓN DEL SÍNDROME DE ROKITANSKY”**

Requisito previo para optar por el Título de Médico

Autor: Manzano Bucaram, María José

Tutor: Vinueza Aguay, Henry Wilfrido, Dr. Esp.

Ambato – Ecuador

Febrero 2020

APROBACIÓN DEL TUTOR

En mi calidad de Tutor del Trabajo de Investigación sobre el tema:

“DOLOR ABDOMINAL INESPECÍFICO RECIDIVANTE COMO MANIFESTACIÓN DEL SÍNDROME DE ROKITANSKY” de María José Manzano Bucaram, estudiante de la Carrera de Medicina, considero que reúne los requisitos y méritos suficientes para ser sometido a evaluación del jurado examinador designado por el H. Consejo Directivo de la Facultad de Ciencias de la Salud.

Ambato, Agosto 2019.

EL TUTOR

.....

Vinueza Aguay, Henry Wilfrido, Dr. Esp.

AUTORÍA DEL TRABAJO DE GRADO

Los criterios emitidos en el Trabajo de Investigación “**DOLOR ABDOMINAL INESPECÍFICO RECIDIVANTE COMO MANIFESTACIÓN DEL SÍNDROME DE ROKITANSKY**” como también los contenidos, ideas, análisis, conclusiones y propuesta son de exclusiva responsabilidad de mi persona, como autora de este trabajo de grado.

Ambato, Agosto del 2019

LA AUTORA

.....

Manzano Bucaram, María José

DERECHOS DE AUTOR

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

Cedo los derechos en línea patrimoniales de mi Análisis de Caso Clínico con fines de difusión pública; además apruebo la reproducción de este Análisis de 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, Agosto del 2019

LA AUTORA

.....

Manzano Bucaram, María José

APROBACIÓN DEL JURADO EXAMINADOR

Los miembros del Tribunal Examinador aprueban el análisis de Caso Clínico sobre el tema:
“DOLOR ABDOMINAL INESPECÍFICO RECIDIVANTE COMO MANIFESTACIÓN DEL SÍNDROME DE ROKITANSKY” de María José Manzano Bucaram estudiante de la Carrera de Medicina.

Ambato, Febrero del 2020

Para constancia firman:

.....

PRESIDENTE/A

1ER VOCAL

2DO VOCAL

DEDICATORIA

Este trabajo va dedicado:

A mis padres Carlos y Verónica quienes con su ejemplo, amor, paciencia y esfuerzo me han inspirado a llegar a cumplir hoy un sueño más, gracias por enseñarme con su ejemplo la constancia y perseverancia, el enseñarme a enfrentar las adversidades y dificultades de la vida.

A mi padre, un hombre correcto, fuerte, de gran valor para mí, gracias papi por enseñarme a ser fuerte, y a pesar de todas las adversidades que nos puso la vida; estuviste ahí siempre incondicional a pesar de mis errores y equivocaciones. Enseñándome cada día a salir adelante, poniendo la frente en alto, gracias por tus cuidados y consejos, que siempre me los decías “solo vencióndote, te vencerás”.

A una mujer, madre y amiga muy especial para mí, con un gran corazón, alguien que sin tener lazos de sangre me dio la oportunidad de tener una nueva madre y me acogió en su corazón, apoyándome incondicionalmente e inculcándome con su ejemplo el respeto, la responsabilidad, y constancia. A no rendirme nunca y una frase que siempre retumbo en mi mente “lo que se empieza, se termina”.

A mi esposo Diego; gracias amor por ser parte de mi vida y hoy de mi carrera, siempre fue ese pilar fundamental que me ha sostenido, quien me ha animado a seguir aun cuando quería dejarlo todo, gracias por siempre ser mi soporte, mi amigo incondicional quien nunca me juzga, sino me anima a seguir, sin ti esto no hubiese sido posible.

A mis hermanos Carlita Estefanía, Carlitos Jesús, Cristian Noé y José Gabriel por su cariño y apoyo incondicional, por estar conmigo en todo momento, gracias pequeños. A toda mi familia por su apoyo y palabras de ánimo, lo que me animo a terminar mi carrera y de una u

otra forma me acompañan en todos mis sueños y metas. A todos mis amigos/as, por apoyarme cuando más los necesito, por extender su mano en momentos difíciles y sus consejos, siempre los llevare en mi corazón. De igual forma, agradezco a mi Tutor de caso clínico, que gracias a sus consejos y correcciones hoy puedo culminar este trabajo. A los Profesores que me han visto crecer como persona, y gracias a sus conocimientos me he formado de la mejor manera.

Manzano Bucaram María José

AGRADECIMIENTO

Quiero expresar mi gratitud a Dios, que solo por su gracia hoy estoy donde estoy, y gracias a su soberana voluntad hoy he podido culminar con esta etapa de mi vida y a través de mi carrera poder servirle a Él y las personas que necesiten.

De igual manera mis agradecimientos a la Universidad Técnica de Ambato, a la Carrera de Medicina, a mis profesores, quienes con la enseñanza de sus valiosos conocimientos hicieron que pueda crecer día a día como profesional, gracias a cada una de ustedes por su paciencia, dedicación, apoyo incondicional y amistad.

Mis sinceros agradecimientos al Dr. Hugo Arguello quien fue el mentor y conocedor acerca de mi caso clínico, gracias por su solidaridad y enseñanza desinteresada, al igual que la Dra. Doris Medina quienes fueron mis tutores en este proceso de titulación.

Finalmente quiero expresar mi más grande y sincero agradecimiento al Dr. Henry Vinuesa, principal colaborador durante todo este proceso, quien con su dirección, conocimiento, enseñanza y colaboración permitió el desarrollo de este trabajo.

ÍNDICE DE CONTENIDO

APROBACIÓN DEL TUTOR.....	ii
AUTORÍA DEL TRABAJO DE GRADO.....	iii
DERECHOS DE AUTOR.....	iv
APROBACIÓN DEL JURADO EXAMINADOR.....	v
DEDICATORIA.....	vi
AGRADECIMIENTO.....	viii
ÍNDICE DE CONTENIDO.....	ix
ÍNDICE DE ANEXOS.....	xi
RESUMEN.....	xiii
ABSTRACT.....	xv
1 INTRODUCCIÓN.....	1
2 OBJETIVOS.....	3
2.1 OBJETIVO GENERAL.....	3
2.2 OBJETIVOS ESPECÍFICOS.....	3
3 RECOPIACIÓN Y DESCRIPCIÓN DE LAS FUENTES DE INFORMACIÓN DISPONIBLES.....	4
3.1 DESCRIPCIÓN DE LAS FUENTES DE INFORMACIÓN UTILIZADAS.....	4
4 DESARROLLO.....	5
4.1 DESCRIPCIÓN CRONOLÓGICA DEL CASO.....	5
4.1.1 DATOS DE FILIACIÓN.....	5
4.1.2 ANTECEDENTES.....	5
4.1.3 RESUMEN DE EVOLUCIÓN CLÍNICA:.....	7
4.2 DESCRIPCIÓN DE LOS FACTORES DE RIESGO.....	33
4.3 ANÁLISIS DE LOS FACTORES RELACIONADOS CON LOS SERVICIOS DE SALUD.....	35
4.3.1 OPORTUNIDADES DE ACCESO A LA CONSULTA POR ESPECIALIDAD.....	35
4.3.2 ACCESO A LA ATENCIÓN MÉDICA.....	35
4.3.3 ATENCIÓN DE EMERGENCIA.....	35
4.3.4 OPORTUNIDADES DE REMISIÓN.....	36
4.3.5 TRÁMITES ADMINISTRATIVOS.....	36
4.4 IDENTIFICACIÓN DE LOS PUNTOS CRÍTICOS.....	36
4.5 ANÁLISIS DE LOS PUNTOS CRÍTICOS.....	37

4.6 REVISIÓN BIBLIOGRÁFICA	39
4.6.1 SÍNDROME DE ROKITANSKY.....	39
4.6.1.1 Epidemiología	40
4.6.1.2 Factores de Riesgo	40
4.6.1.4 Diagnóstico Diferencial.....	56
4.6.1.6 Tratamiento	62
4.7 CARACTERIZACIÓN DE LAS OPORTUNIDADES DE MEJORA	69
5 CONCLUSIONES	70
6 REFERENCIAS BIBLIOGRÁFICAS	72
6.1 BIBLIOGRAFÍA.....	72
6.2 CITAS BIBLIOGRÁFICAS DE LA BASE DE DATOS UNIVERSIDAD TÉCNICA DE AMBATO	74
7 ANEXOS.....	76

ÍNDICE DE ANEXOS

Anexo 1	76
Anexo 2	77
Anexo 4	79
Anexo 6	81
Anexo 7	82
Anexo 8	83
Anexo 9	84
Anexo 10	85
Anexo 11	86

UNIVERSIDAD TÉCNICA DE AMBATO

FACULTAD DE CIENCIAS DE LA SALUD

CARRERA DE MEDICINA

**“DOLOR ABDOMINAL INESPECÍFICO RECIDIVANTE COMO
MANIFESTACIÓN DEL SÍNDROME DE ROKITANSKY”**

Autor: Manzano Bucaram, María José

Tutor: Vinueza Aguay, Henry Wilfrido, Dr. Esp.

Fecha: Agosto del 2019

RESUMEN

Las agenesias de Müller también se conocen como síndrome de Mayer-Rokitansky-Küster-Hauser, se presenta con amenorrea primaria y es un motivo de consulta frecuente. Este síndrome es una rara anomalía congénita del tracto uro-genital, su etiología no es clara. Puede asociar otras alteraciones, especialmente a nivel genitourinario; así las anomalías más frecuentes: agenesia renal unilateral 23-28%, riñón ectópico 7%, riñón en herradura e hidronefrosis en 4%". (Soriano et al., 2012). (1) Afecta a 1 de cada 4,500 - 5000 mujeres. (2) (3). Según un estudio realizado en el año 2006 evidenciaron que se presenta, la forma típica en 47% y la forma atípica en un 21% de los casos. (4)

Presentamos el caso de una paciente de 26 años, con antecedentes patológicos de dolor abdominal con episodios cada 3-4 meses; Amenorrea primaria, Himen imperforado, Útero hipoplásico, Riñón ectópico, Síndrome de Rokitansky. Acude por presentar dolor abdominal por varias ocasiones, por lo cual acude al servicio de emergencias del Hospital general IESS Latacunga, donde es valorada por cirugía; quienes indican que se trata de un cuadro aparente de apendicitis. Se decide su ingreso, permanece en observación durante 3 días y es dada de alta para su seguimiento por consulta externa. Pero persiste el dolor abdominal, con intervalos de 1-2 episodios cada mes o 2 meses; 7 meses posterior al egreso; reaparece el dolor abdominal, de gran intensidad en hemi- abdomen derecho, acompañándose de náuseas y deposiciones líquidas, por lo cual es ingresada para valoración, donde se decide que debe ser sometida a cirugía por un cuadro de apendicitis.

PALABRAS CLAVE: SÍNDROME DE ROKITANSKY; DOLOR ABDOMINAL INESPECIFICO; DOLOR ABDOMINAL RECIDIVANTE, HIPOPLASIA UTERINA.

TECHNICAL UNIVERSITY OF AMBATO

FACULTY OF HEALTH SCIENCES

MEDICAL CARRER

**“RECIDIVING ABDOMINAL PAIN AS A MANIFESTATION OF ROKITANSKY
SYNDROME”**

Author: Manzano Bucaram, María José

Tutor: Vinueza Aguay, Henry Wilfrido, Dr. Esp.

Date: August, 2019

ABSTRACT

Müller agenesis is also known as Mayer-Rokitansky-Küster-Hauser syndrome, presents with primary amenorrhea and is a reason for frequent consultation. This syndrome is a rare congenital anomaly of the uro-genital tract, its etiology is not clear. It can associate other alterations, especially at the genitourinary level; thus, the most frequent anomalies: unilateral renal agenesis 23-28%, ectopic kidney 7%, horseshoe kidney and hydronephrosis in 4%". (Soriano et al., 2012). (4) It affects 1 in 4,500 - 5,000 women. (1) (2). According to a study carried out in 2006, they showed that it is presented, the typical form in 47% and the atypical form in 21% of the cases. (3)

We present the case of a 26-year-old patient with a pathological history of abdominal pain with episodes every 3-4 months; Primary amenorrhea, Imperforated hymen, Hypoplastic uterus, Ectopic kidney, Rokitansky syndrome. He comes to present abdominal pain for several occasions, so he goes to the emergency department of the IESS Latacunga General Hospital, where he is assessed by surgery; who indicate that it is an apparent picture of appendicitis. Your admission is decided, remains under observation for 3 days and is discharged for follow-up by external consultation. But abdominal pain persists, with intervals of 1-2 episodes every month or 2 months; 7 months after graduation; abdominal pain reappears, of great intensity in the right hemi-abdomen, accompanied by nausea and liquid bowel movements, which is why she is admitted for evaluation, where it is decided that she should undergo surgery due to appendicitis.

KEY WORDS: ROKITANSKY SYNDROME; NON-SPECIFIC ABDOMINAL PAIN; ABDOMINAL RECIDIVING PAIN, UTERINE HYPOPLASIA.

1 INTRODUCCIÓN

Las agenesias de Müller también se conocen como síndrome de Mayer-Rokitansky-Küster-Hauser y se presenta con amenorrea, que es un motivo de consulta frecuente en atención primaria. (5). El síndrome de Mayer-Rokitansky-Küster-Hauser es una rara anomalía congénita del tracto uro-genital, se desconoce su etiología ya que la misma puede ser heterogénea. Generalmente se presenta como amenorrea primaria en mujeres adolescentes, con genitales externos y crecimiento normales. Puede asociar otras alteraciones, especialmente a nivel genitourinario. Afecta a 1 de cada 4,500 - 5000 mujeres. (2)

Según un estudio realizado por Oppelt et al. en el año 2006 evidenciaron que la forma típica se presentaba en el 47% de los casos, la forma atípica en un 21% y la forma MURCS en un 32% de los casos. (Pizzo et al., 2013) “Las anomalías más frecuentes son: agenesia renal unilateral en 23-28%, riñón ectópico en 7%, riñón en herradura e hidronefrosis en 4%”. (Soriano et al., 2012). (4)

Además, el 5% puede tener pequeñas cantidades de endometrio, y raramente presentan menstruación asociado a dolor abdominal inespecífico. (3) El mismo que en mucho de los casos se ha visto que el manejo ha sido incorrecto; llevando incluso a realizar cirugías innecesarias a causa de un diagnóstico errado.

Se requiere un alto grado de sospecha para llegar al diagnóstico precoz de esta enfermedad. Las pacientes diagnosticadas antes de la pubertad, generalmente son diagnosticadas de manera incidental, tras estudio por otros problemas de salud al nacimiento o en la infancia. Por otra parte, el diagnóstico puede verse retrasado.

A pesar de que han pasado más de cuatro siglos, su manejo ha sido casi exclusivo de tipo quirúrgico, teniendo cambios y avances solo en este campo; y no siempre es complementado

con un manejo completo, llevado por un equipo interdisciplinario en el que tenga una fuerte participación el equipo psicológico o psiquiátrico, vital en el manejo de estas pacientes desde su primer diagnóstico hasta el alta completa. (1)

Aumentando así el riesgo de estas pacientes, ya que, al no ser manejadas interdisciplinariamente, tienen un mayor riesgo de falla de diagnóstico seguido por el abandono de tratamiento.

En consecuencia, el estudio se justifica debido a que el Síndrome de Rokitansky sigue siendo una patología rara por lo cual a través del análisis de este caso clínico se pueda desarrollar recomendaciones sobre el manejo de estas pacientes, teniendo entre sus objetivos el poder identificar con certeza la sintomatología relacionada y el manejo de la misma, evitando tratamientos innecesarios. Con el fin de poder alcanzar el bienestar para las pacientes.

2 OBJETIVOS

2.1 OBJETIVO GENERAL

- Describir las manifestaciones clínicas, factores de riesgo y conducta diagnóstica terapéutica adecuada ante una paciente con Síndrome de Rokitansky para prevenir tratamientos inadecuados y complicaciones, garantizando un diagnóstico precoz y tratamiento oportuno.

2.2 OBJETIVOS ESPECÍFICOS

1. Identificar los procedimientos adecuados para el diagnóstico precoz de Síndrome de Rokitansky y su relación con el dolor abdominal.
2. Establecer las determinantes clínicas de Síndrome de Rokitansky y su relación con el dolor abdominal.
3. Determinar el manejo adecuado frente a esta condición.
4. Detectar los puntos críticos y situaciones adversas que pueden presentarse en el manejo de una paciente con dolor abdominal y Síndrome de Rokitansky

3 RECOPIACIÓN Y DESCRIPCIÓN DE LAS FUENTES DE INFORMACIÓN DISPONIBLES

3.1 DESCRIPCIÓN DE LAS FUENTES DE INFORMACIÓN UTILIZADAS

El siguiente análisis de caso clínico fue realizado con ayuda de distintas fuentes de información que serán detalladas a continuación.

- **HISTORIA CLÍNICA DEL PACIENTE:** Documento médico legal que previa autorización de la paciente y del Gerente del Hospital fue fotocopiado. Gran parte de la información fue adquirida de este documento, donde a su vez está registrada la atención brindada por el Hospital del Instituto Ecuatoriano de Seguridad Social de Latacunga, desde el ingreso de la paciente, como fue su evolución, complicaciones del cuadro, exámenes complementarios solicitados y tratamiento efectuado.

- Guías de Práctica clínica junto con artículos científicos que aportan con información sobre estadísticas mundiales. Formas de presentación y pronóstico protocolos de actuación.

- Revisión Bibliográfica, Análisis de casos clínicos, Linkografía, libros de texto de Medicina General, Ginecología y Obstetricia. Que revelan información teórica establecida, evidencia nueva y controversial.

4 DESARROLLO

4.1 DESCRIPCIÓN CRONOLÓGICA DEL CASO

4.1.1 DATOS DE FILIACIÓN

Sexo	Femenino
Edad	26 años
Lugar de Nacimiento	Sigchos
Lugar de Residencia	Sigchos
Nivel de Estudio	Secundaria
Ocupación	Floricultura
Estado Civil	Unión libre
Religión	Católica
Lateralidad	Diestra
Tipo de Sangre	O RH positivo

4.1.2 ANTECEDENTES

Antecedentes patológicos Familiares: No refiere

Antecedentes patológicos Personales: Dolor abdominal a repetición desde los 7 años, con episodios cada 3-4 meses; y aumentó con la pubertad (12 años), Amenorrea primaria diagnosticada a los 17 años y aparente ausencia uterina, Himen imperforado diagnosticado a los 18 años, Útero hipoplásico y Riñón izquierdo ectópico diagnosticado hace 9 años, Síndrome de Rokitansky diagnosticado hace 8 años, Apendicitis grado II hace 2 años.

Antecedentes patológicos Quirúrgicos: Plastia del himen hace 8 años, Apendicetomía hace 2 años, (apéndice con base de buena calidad, grado II).

Antecedentes Gineco- Obstétricos:

Menarquia: Ausente

Telarquia: 12 años

Pubarquia: 11 años

Fecha de Ultima Menstruación: Amenorrea primaria

Inicio de Vida Sexual Activa: a los 21 años (la paciente refiere, que las relaciones sexuales al inicio eran muy dolorosas, posterior a esto las relaciones sexuales las considera satisfactorias, con adecuada penetración).

Parejas Sexuales: 1

Enfermedades de transmisión sexual: No refiere

Método de Planificación Familiar: ninguno

Gestas: 0 Partos: 0 Abortos: 0 Cesárea: 0

Alergias: No refiere

Antecedentes Socioeconómicos:

Casa propia de cemento armado, cuenta con todos los servicios básicos, no refiere la presencia de animales intradomiciliarios.

Hábitos:

Alimentación: 4 veces al día

Micción: 5 veces al día

Defecatorio: 1 vez al día

Tabaco: No refiere

Alcohol: Ocasional

Drogas: No refiere

Ejercicio Físico: No refiere

4.1.3 RESUMEN DE EVOLUCIÓN CLÍNICA:

Paciente quien consulta por dolor abdominal a repetición desde los 7 años, y aumentó con la pubertad (12 años), presentándose con varios episodios entre 2 a 3 meses, el dolor es de moderada a gran intensidad, de localización inespecífica; en la mayoría de episodios el dolor tipo cólico, se localiza en hemi-abdomen inferior derecho y flanco derecho con irradiación a región lumbar del mismo lado; el mismo inicia en epigastrio refiriéndose a fosa iliaca derecha e hipogastrio, sin sintomatología acompañante, que generalmente mejoraba con el uso de analgésicos. Actualmente, hace aproximadamente 6 días presenta dolor abdominal localizado en hemi-abdomen derecho, con predominio en flanco e hipocondrio derecho, tipo cólico de moderada intensidad, motivo por lo cual acude a facultativo quien prescribe medicación que no especifica; pero el cuadro no mejora. Razón por la que acude al servicio de Emergencias del Hospital del Instituto Ecuatoriano de Seguridad Social de Latacunga (02/05/2017), a las 15:30; al momento de la evaluación permanece en similares condiciones sin presentar mejoría alguna. Al Examen físico, presenta los siguientes signos vitales: Tensión Arterial 90/60 mmHg, Frecuencia cardiaca: 64 latidos por minuto, Frecuencia respiratoria: 18 respiraciones por minuto, Temperatura 36.8 grados centígrados, Saturación de oxígeno 96% a aire ambiente. Paciente consciente orientado, afebril, hidratado. Peso: 50 kilos Talla: 146 cm, IMC: 23.5, escala de coma de Glasgow 15/15. Cabeza: Normocefálica, pupilas normoreactivas, isocóricas; Piel, pálida; mucosas orales, húmedas; Orofaringe, no congestiva;

amígdalas eutróficas; Cuello no adenopatía; pulso carotideo normal. Corazón: Rítmico normofonético, no soplos; Tórax Expansibilidad pulmonar normal, murmullo vesicular conservado, no ruidos sobreañadidos; Abdomen suave, depresible; doloroso a la palpación profunda en hipocondrio y fosa iliaca derecha, Murphy positivo, McBurney positivo, otros signos apendiculares dudosos (Bloomberg, Lanz y Psoas). Ruidos hidro-aéreos presentes; no se palpan masas, ni visceromegalias. Región Inguino genital: genitales femeninos, vulva de aspecto normal, introito vagina con mucosa ciega, Al examen especular no se visualiza cuello uterino, saco vaginal ciego de 4cm, al tacto no se palpa útero, desarrollo de caracteres secundarios normales. Extremidades: Pulsos distales presentes, llenado capilar menor a 2 segundos, no hay presencia de edema.

Ecografía abdominal que revela:

Hígado de ecogenicidad normal, vesícula biliar paredes delgadas, alitiásica. Vías biliares de calibre normal, retroperitoneo sin alteración. Bazo y páncreas conservados. Riñón derecho sin evidencia de patología, riñón izquierdo no se visualiza.

No se observa liquido libre en cavidad peritoneal. Abundante interposición neomica de marco colónico.

CONCLUSIONES:

- Ausencia de Riñón izquierdo.
- Se solicita exámenes complementarios de rutina y se decide el ingreso a Cirugía

Al Ingreso a Servicio de Cirugía para observación: 18 horas y 52 minutos. Paciente: Tensión arterial: 90/50 mmHg. Frecuencia Cardiaca: 54 latidos por minuto. Frecuencia Respiratoria: 18 por minuto. Saturación Oxígeno 95% aire ambiente, Temperatura: 36.5 grados Centígrados. Consciente, orientado, álgica, hemodinámicamente estable. Al examen físico mucosas orales húmedas. Abdomen: Abdomen suave, depresible; doloroso a la palpación

profunda en hipocondrio y fosa iliaca derecha, Murphy dudoso, signos apendiculares dudosos. Ruidos hidro-aéreos presentes; no se palpan masas, ni visceromegalias. Exámenes de Laboratorio muestran: (02-05-2017) Biometría Hemática: Leucocitos; 5.10 mil. Hematocrito: 45.5 % Hemoglobina: 14.8 VCM: 98 HCM: 32.2 pg gr/dl Neutrófilos: 57.7 %. Eosinófilos; 1.5%, Basófilos; 0,1 % Monocitos; 3.2 % Linfocitos: 37.4 %, Plaquetas de 350 mil. VDRL-HIV: No reactivo. Química sanguínea: glucosa 82,10 mg/dl, Nitrógeno ureico:18, Creatinina: 0.63, Bilirrubina directa 0.15, Bilirrubina indirecta 0.37, AST 11, ALT 8, amilasa 58, lipasa: 24.4.

Examen elemental de Orina: Color amarillo, Aspecto ligeramente turbio, Densidad 1,015, Ph 6, Leucocitos negativo, Proteínas negativo, Glucosa negativo, Cetonas negativo, Urobilinogeno negativo, Sangre negativo, Nitritos negativo, Píocito 0-1 por campo, Hematíes 2-4 campo, Bacterias negativo, Moco negativo, Cilindros negativo, Cristales negativos, Hongos negativos.

Diagnóstico:

- Dolor abdominal en estudio

Medicación:

- Dextrosa en agua al 5% 1000 cc + 10 milímetros de potasio intravenosa cada 12 horas
- No antibióticos.
- Tramadol 100 miligramos más 100 cc de Solución salina al 0.9 % intravenoso en ese momento.
- Metoclopramida 10mg intravenoso antes de tramadol
- Omeprazol 20 miligramos intravenoso cada 12 horas
- Tomografía de abdomen.

03/05/2017

Paciente que permanece alrededor de 24 horas en observación, refiere que persiste dolor abdominal continuo de leve intensidad localizado en mesogastrio, no se acompaña de otra sintomatología. Al examen físico: Tensión arterial: 100 /60 mmHg Frecuencia cardiaca: 70 latidos por minuto, Frecuencia respiratoria 20 por minuto. Temperatura axilar: 36.5 grados Centígrados. Saturación 95% aire ambiente. Paciente consciente orientado afebril, mucosa oral húmeda. Corazón rítmico normo fonético, no soplos, Tórax con expansibilidad normal, murmullo vesicular conservado, no estertores. Abdomen: suave depresible, doloroso a la palpación profunda en mesogastrio, Región Inguinal: genitales femeninos, vulva de aspecto normal, Extremidades: pulsos distales presentes, no edema.

TAC Abdominal simple que revela:

Hígado estructura conservada sin alteraciones. Vesícula biliar de paredes delgadas, alitiásica. Páncreas tamaño adecuado. Riñón derecho situación normal, sin lesiones. Riñón izquierdo ectopia renal, localizado a nivel de hipogastrio.

CONCLUSIONES:

- Ectopia de Riñón izquierdo. (hipogastrio)

Nota de cirugía; se realiza valoración, determinándose que dicho cuadro no corresponde a un abdomen quirúrgico, por lo cual se decide alta por parte de cirugía y se interconsulta a ginecología.

Medicación:

- Lactato de Ringer 1000 mililitros intravenosa cada 8 horas
- Omeprazol 40 miligramos intravenoso cada 12 horas
- Ketorolaco 30 miligramos intravenoso cada 8 horas
- Paracetamol 1 gramo intravenoso cada 8 horas.

Valoración por ginecología:

Paciente que permanece alrededor de 24 horas en observación, refiere que persiste dolor abdominal continuo de leve intensidad localizado en mesogastrio, no se acompaña de sintomatología ginecológica. Al examen físico: Tensión arterial: 90 /60 mmHg Frecuencia cardiaca: 64 latidos por minuto, Frecuencia respiratoria 18 por minuto. Temperatura axilar: 36.8 grados Centígrados. Saturación 95% aire ambiente. Paciente consciente orientado afebril, mucosa oral húmeda. Corazón rítmico normo fonético, no soplos, Tórax con expansibilidad normal, murmullo vesicular conservado, no estertores. Abdomen: suave depresible, doloroso a la palpación profunda en mesogastrio, Región Inguinal: genitales femeninos, vulva de aspecto normal, introito vagina con mucosa ciega, Al examen especular no se visualiza cuello uterino, saco vaginal ciego de 4cm, al tacto no se palpa útero, desarrollo de caracteres secundarios normales. Extremidades: Pulsos distales presentes, llenado capilar menor a 2 segundos, no hay presencia de edema.

Recopilación de exámenes:

Examen de cariotipo: (03-02-2011) número de mitosis: 20; número de cromosomas 46xx. Cuadro clínico de la paciente compatible con la ASOCIACION DE MURCS (defectos vertebrales cervicales, mulerianos y renales).

Eco transvaginal (04-03-2011); útero central en anteverso-flexión, de contorno regular, aspecto homogéneo, de tamaño pequeño, longitud 23mm, diámetro AP 11mm, diámetro transversal 16mm, presencia de endometrio central de 1,3mm de grosor, cuello uterino de 6,3 mm de grosor sin alteraciones, presencia de canal vaginal aparentemente normal. Ovario derecho 23x15 mm con algunos pequeños folículos. Ovario izquierdo 24x18mm con algunos

pequeños folículos. Presencia de líquido en saco de Douglas. DG: hipoplasia uterina con canal vaginal, presente ovarios normales funcionales con signos de ovulación presente.

Eco abdominal: (23-12-2013): hígado de ecogenicidad normal, no se observa procesos ocupativos tampoco dilatación de vías biliares. Vesícula de pared fina sin signos evidentes de litiasis páncreas y riñón derecho sin evidencia de patología, riñón izquierdo localizado en hipogastrio, se rastrean fosas iliacas y los flancos, pero el abundante gas intestinal impide su valoración, al momento espacio de Morrison y espleno-renal están libres. DG: Riñón izquierdo ectópico.

Eco abdominal: (24-04-2017): Riñón derecho de forma y situación conservadas, sin alteraciones anatómicas. Relación cortico-medular conservada. Se observa leve dilatación calicial. Riñón izquierdo no evaluado, no visible. Sin evidencia de litiasis. Vejiga poco plenificada.

Nota: Se valora todos los exámenes descritos y antes mencionados, los cuales reportan una biometría hemática dentro de parámetros normales, em no infeccioso, más la recopilación de exámenes y la clínica que presenta la paciente, se confirma los siguientes diagnósticos.

Diagnóstico:

- Síndrome de Rokitansky
- Hipoplasia útero-vaginal
- Ectopia renal izquierda

Plan:

- Alta por ginecología y seguimiento por consulta externa.

04/05/2017

Paciente que permanece en su segundo día de hospitalización, refiere que cede el dolor abdominal con la medicación administrada, no se acompaña de otra sintomatología. Al examen físico: Tensión arterial: 90 /60 mmHg Frecuencia cardiaca: 74 latidos por minuto, Frecuencia respiratoria 18 por minuto. Temperatura axilar: 36.5 grados Centígrados. Saturación 95% aire ambiente. Paciente consciente orientado afebril, mucosa oral húmeda. Corazón rítmico normo fonético, no soplos, Tórax con expansibilidad normal, murmullo vesicular conservado, no estertores. Abdomen: suave depresible, doloroso a la palpación profunda en epigastrio, Región Inguinal: genitales femeninos, vulva de aspecto normal, Extremidades: pulsos distales presentes, no edema.

Exámenes de Laboratorio muestran: (04-05-2017) Biometría Hemática: Leucocitos; 4,30 mil. Hematocrito: 42.5 % Hemoglobina: 14.2 VCM: 98 HCM: 32.2 pg gr/dl Neutrófilos: 58.3 %. Eosinófilos; 1.7%, Basófilos; 0,2 % Monocitos; 3.5 % Linfocitos: 36.4 %, Plaquetas de 254 mil. Química sanguínea: glucosa 61,10 mg/dl, Nitrógeno ureico:24,1, Creatinina: 0.83, Bilirrubina directa 0.22, Bilirrubina indirecta 0.47, AST 13, ALT 9, GGT: 8, amilasa 80, lipasa: 43.7.

Eco abdominal: (04-05-2017): Hígado de parénquima homogéneo sin lesiones focales. Vesícula biliar y vías biliares sin lesiones patológicas. Riñón derecho de eco estructura conservada sin alteraciones anatómicas. Riñón izquierdo ectópico. Localizado en cavidad abdominal línea media, disminuido de tamaño. Bazo y páncreas conservados.

Diagnóstico:

- Síndrome de Rokitansky
- Hipoplasia útero-vaginal
- Ectopia renal izquierda
- Dolor abdominal en estudio

Medicación:

- Lactato de Ringer 1000 mililitros intravenosa cada 8 horas
- Omeprazol 40 miligramos intravenoso cada 12 horas
- Ketorolaco 30 miligramos intravenoso cada 8 horas

05/05/2017

Paciente que permanece en su tercer día de hospitalización al monto asintomática, refiere que cede el dolor abdominal a nivel de epigastrio, no se acompaña de otra sintomatología. Al examen físico: Tensión arterial: 90 /60 mmHg Frecuencia cardiaca: 74 latidos por minuto, Frecuencia respiratoria 18 por minuto. Temperatura axilar: 36.5 grados Centígrados. Saturación 95% aire ambiente. Paciente consciente orientado afebril, mucosa oral húmeda. Corazón rítmico normo fonético, no soplos, Tórax con expansibilidad normal, murmullo vesicular conservado, no estertores. Abdomen: suave depresible, doloroso a la palpación profunda en epigastrio, Murphy negativo, sin signos de irritación peritoneal. Región Inguinal: genitales femeninos, vulva de aspecto normal, Extremidades: pulsos distales presentes, no edema.

Exámenes de Laboratorio muestran (05-05-2017) Biometría Hemática: Leucocitos; 6,30 mil. Hematocrito: 43,1 % Hemoglobina: 14.3 VCM: 98 HCM: 32.4 pg gr/dl Neutrófilos: 60.7%. Eosinófilos; 1.0 %, Basófilos; 0,1 % Monocitos; 5.1 % Linfocitos: 33.4 %, Plaquetas de 254 mil.

Diagnóstico:

- Síndrome de Rokitansky
- Hipoplasia útero-vaginal
- Ectopia renal izquierda
- Dolor abdominal en estudio

Plan:

- Alta por cirugía y seguimiento por consulta externa por parte de ginecología.
- Exámenes de control biometría hemática y eco transvaginal.

08/05/2017

Acude a control de Ginecología por consulta externa, presentando una biometría hemática normal, Eco transvaginal no es presentado. Paciente con amenorrea primaria, sin embargo, presenta caracteres sexuales secundarios. Paciente al momento asintomática. Al examen físico Abdomen: suave depresible, no doloroso a la palpación. Región Inguinal: genitales femeninos, vulva de aspecto normal, Al examen especular saco vaginal de ciego de 3cm; a la digitopresión se distiende el doble aproximadamente, no se visualiza cérvix, no se palpa útero.

Diagnóstico:

- Síndrome de Rokitansky
- Hipoplasia útero-vaginal

Plan:

- Apoyo psicológico
- Eco pélvico transvaginal
- Resonancia magnética nuclear de abdomen y pelvis
- Cariotipo
- Control con resultados.

19/07/2017

Paciente acude refiriendo dolor abdominal de 7 horas de evolución, de moderada intensidad tipo cólico, que inicia a nivel de epigastrio, posteriormente se localiza en hipogastrio con irradiación a miembro inferior derecho. Además, se acompaña de náuseas que llegan al vómito por 2 ocasiones y deposiciones líquidas de mal olor, por 4 ocasiones, por lo que acude al servicio de emergencia.

Al examen físico: Tensión arterial: 90 /60 mmHg Frecuencia cardíaca: 74 latidos por minuto, Frecuencia respiratoria 18 por minuto. Temperatura axilar: 36.5 grados Centígrados. Saturación 95% aire ambiente. Paciente consciente orientado afebril, mucosa oral semihúmeda. Corazón rítmico normo fonético, no soplos, Tórax con expansibilidad normal, murmullo vesicular conservado, no estertores. Abdomen: suave depresible, doloroso a la palpación en hipogastrio, puntos ureterales medios e inferiores positivos. Puntos apendiculares negativos. Región Inguinal: genitales femeninos, vulva de aspecto normal, Extremidades: pulsos distales presentes, no edema.

Exámenes de Laboratorio muestran Biometría Hemática: Leucocitos; 7,00 mil. Hematocrito: 44,2 % Hemoglobina: 14.3 VCM: 98 HCM: 31.9 pg gr/dl Neutrófilos: 63.3%. Eosinófilos; 0,6 %, Basófilos; 0 % Monocitos; 3,4 % Linfocitos: 32.7 %, Plaquetas de 245 mil.

Glucosa 80,20 mg/dl, Nitrógeno ureico: 19,1, Creatinina: 0.68, Bilirrubina directa 0.22, Bilirrubina indirecta 0.47, AST 13, ALT 9, GGT: 8, amilasa 80, lipasa: 43.7.

Examen elemental de Orina: Color amarillo, Aspecto ligeramente turbio, Densidad 1,015, Ph 5, Leucocitos negativo, Proteínas negativo, Glucosa negativo, Cetonas 5, Urobilinogeno negativo, Sangre negativo, Nitritos negativo, Píocito 0-1 por campo, Hematíes 0-1 campo, Bacterias escasas, Moco negativo, Cilindros negativo, Cristales negativos, Hongos negativos.

Diagnóstico:

- Síndrome de Rokitansky

- Dolor abdominal en estudio

Plan:

- Manejo ambulatorio
- Alta con signos de alarma
- Diclofenaco 75 miligramos intramuscular en ese momento.

20/07/2017

Paciente acude nuevamente a valoración, refiriendo dolor abdominal persiste presenta dolor tipo cólico de 24 horas de evolución, de localización difusa, persiste náuseas y deposiciones líquidas.

Al examen físico: Tensión arterial: 100 /60 mmHg Frecuencia cardiaca: 68 latidos por minuto, Frecuencia respiratoria 18 por minuto. Temperatura axilar: 36.8 grados Centígrados. Saturación 95% aire ambiente. Paciente consciente orientado afebril, mucosa oral semihúmeda. Corazón rítmico normo fonético, no soplos, Tórax con expansibilidad normal, murmullo vesicular conservado, no estertores. Abdomen: suave depresible, doloroso a la palpación de localización difusa, Ruidos hidro-aéreos aumentados. Región Inguinal: genitales femeninos, vulva de aspecto normal, Extremidades: pulsos distales presentes, no edema.

Diagnóstico:

- Síndrome de Rokitansky
- Gastroenteritis bacteriana.

Plan:

- Manejo ambulatorio
- Alta con signos de alarma
- Butilescopolamina 20miligramos intravenoso en ese momento

- Ciprofloxacina 500 miligramos vía oral cada 12 horas por 7 días.

04 /09/2017

Paciente que hace 8 horas de evolución, presenta dolor abdomino -pélvico , tipo cólico de gran intensidad, que se acompaña de nauseas que no llegan al vomito y deposiciones liquidas por 3 ocasiones.

Al examen físico: Tensión arterial: 110 /60 mmHg Frecuencia cardiaca: 90 latidos por minuto, Frecuencia respiratoria 18 por minuto. Temperatura axilar: 37.6 grados Centígrados. Saturación 95% aire ambiente. Paciente consciente orientado afebril, mucosa oral semihúmeda. Corazón rítmico normo fonético, no soplos, Tórax con expansibilidad normal, murmullo vesicular conservado, no estertores. Abdomen: suave depresible, doloroso a la palpación en hipogastrio, McBurney dudoso. Ruidos hidro-aéreos presentes. Región Inguinal: genitales femeninos, vulva de aspecto normal, Extremidades: pulsos distales presentes, no edema.

Exámenes de Laboratorio muestran Biometría Hemática: Leucocitos; 10,20 mil. Hematocrito: 43,9 % Hemoglobina: 14.3 VCM: 94 HCM: 31 pg gr/dl Neutrófilos: 87,6 %. Eosinófilos; 0,6 %, Basófilos; 0 % Monocitos; 3,8 % Linfocitos: 7,9 %, Plaquetas de 242 mil.

Glucosa 80,20 mg/dl, Nitrógeno ureico: 19,1, Creatinina: 0.65,

Examen elemental de Orina: Color amarillo, Aspecto ligeramente turbio, Densidad 1,010, Ph 7, Leucocitos negativo, Proteínas negativo, Glucosa negativo, Cetonas 5, Urobilinogeno negativo, Sangre negativo, Nitritos negativo, Píocito 2-4 por campo, Hematíes 0-1 campo, Bacterias escasas, Moco negativo, Cilindros negativo, Cristales negativos, Hongos negativos.

Nota: se valora a la paciente 3 horas posterior su ingreso; en exámenes de laboratorio se visualiza una leucocitosis con neutrofilia, examen de orina no infeccioso. Al momento la

paciente refiere que ya no presenta deposiciones diarreicas, no hay presencia de dolor abdominal. Al examen físico, abdomen, suave depresible, no doloroso a la palpación.

Diagnóstico:

- Síndrome de Rokitansky
- Dolor abdominal

Plan:

- Alta con signos de alarma
- Butilescopolamina 20miligramos intravenoso en ese momento
- Paracetamol 500 miligramos vía oral cada 8 horas por 3 días.

05 /09/2017

Paciente acude nuevamente quien refiere, que hace 12 fue valorada por presentar dolor abdominal tipo cólico, por lo que se administra butilescopolamina y paracetamol; pero el cuadro persiste y vuelve a presentar deposiciones diarreicas; por lo que acude nuevamente.

Al examen físico: Tensión arterial: 110 /70 mmHg Frecuencia cardiaca: 90 latidos por minuto, Frecuencia respiratoria 20 por minuto. Temperatura axilar: 38 grados Centígrados. Saturación 95% aire ambiente. Paciente consciente orientado, febril, mucosa oral semihúmeda. Corazón rítmico normo fonético, no soplos, Tórax con expansibilidad normal, murmullo vesicular conservado, no estertores. Abdomen: suave depresible, doloroso a la palpación, Ruidos hidro-aéreos aumentados. Región Inguinal: genitales femeninos, vulva de aspecto normal, Extremidades: pulsos distales presentes, no edema.

Diagnóstico:

- Síndrome de Rokitansky
- Dolor abdominal

- Gastroenteritis bacteriana

Plan:

- Paracetamol 500 miligramos vía oral cada 8 horas por 3 días.
- Ciprofloxacina 500 miligramos vía oral cada 12 horas por 7 días.
- Tinidazol 1000 miligramos vía oral cada 12 horas por 3 días

14 /12/2017

Paciente refiere que desde hace 15 días aproximadamente, como fecha aparente; presenta dolor abdominal tipo cólico y urente de moderada intensidad con irradiación en hemicinturon y hace 12 horas el cuadro se exagera acompañándose de náuseas que llegan al vomito de contenido alimentario, Razón por la que acude al servicio de Emergencias del Hospital del Instituto Ecuatoriano de Seguridad Social de Latacunga (14/12/2017), a las 07:50. Al Examen físico, presenta los siguientes signos vitales: Tensión Arterial 120/80 mmHg, Frecuencia cardiaca: 89 latidos por minuto , Frecuencia respiratoria: 18 respiraciones por minuto, Temperatura 37 grados centígrados, Saturación de oxígeno 96% a aire ambiente. Paciente consciente orientado, afebril, hidratado. Escala de coma de Glasgow 15/15. Cabeza: Normocefálica, pupilas normoreactivas, isocóricas; Piel, pálida; mucosas orales, húmedas; Orofaringe, eritematosa; amígdalas hipertróficas grado II; Cuello no adenopatía; pulso carotideo normal. Corazón: Rítmico normofonético, no soplos; Tórax Expansibilidad pulmonar normal, murmullo vesicular conservado, no ruidos sobreañadidos; Abdomen suave, depresible; doloroso a la palpación superficial y profunda en epigastrio e hipocondrio derecho, Murphy positivo, McBurney positivo, no signos de irritación peritoneal. Ruidos hidro-aéreos presentes; no se palpan masas, ni visceromegalias. Región Inguino genital:

genitales femeninos, vulva de aspecto normal, Extremidades: Pulsos distales presentes, llenado capilar menor a 2 segundos, no hay presencia de edema.

Exámenes de Laboratorio muestran: (14-12-2017) Biometría Hemática: Leucocitos; 13.6 mil. Hematocrito: 46.5 % Hemoglobina: 15.28 VCM: 98 HCM: 32 pg gr/dl Neutrófilos: 90,6 %. Eosinófilos; 1.1%, Basófilos; 0,1 % Monocitos; 3.8 % Linfocitos: 4.4 %, Plaquetas de 204 mil. VDRL-HIV: No reactivo. Química sanguínea: glucosa 110,10 mg/dl, Nitrógeno ureico:25.9, Creatinina: 0.69, Bilirrubina directa 0.20, Bilirrubina indirecta 0.32, AST 16, ALT 16, Fosfatasa alcalina: 87, GGT:10, Amilasa 52, lipasa: 18.2, TP 13 segundos, TTP 31 segundos.

Examen elemental de Orina: Color amarillo, Aspecto ligeramente turbio, Densidad 1,015, Ph 6, Leucocitos negativo, Proteínas negativo, Glucosa negativo, Cetonas negativo, Urobilinogeno negativo, Sangre negativo, Nitritos negativo, Píocito 1-2 por campo, Hematíes 2-4 campo, Bacterias escasas, Moco negativo, Cilindros 0-1, Cristales negativos, Hongos negativos.

Eco abdominal: (14-12-2017) no se observa evidencia de líquido libre en cavidad abdominal, se aprecia asas distendidas con líquido inter-asas. En abdomen inferior presencia de líquido perivesical derecho, pared apendicular 7.5 milímetros

Diagnóstico:

- Abdomen Agudo
- Apendicitis

Medicación:

- Cloruro de Sodio 0.9 % 1000 mililitros intravenosa cada 12 horas
- Paracetamol 500 miligramos intravenoso en este momento.

- Omeprazol 40 miligramos intravenoso diluido en 100 mililitros de solución salina al 0.9 %, en este momento.
- Tramadol 50 miligramos intravenoso diluido en 100 mililitros de solución salina al 0.9 %, por razones necesarias.
- Metoclopramida 10 miligramos intravenoso por razones necesarias

Plan: valoración por cirugía general

Valoración cirugía general (14/12/2017) a las 16:50 horas

Paciente que permanece alrededor de 9 horas en observación, refiere que presenta dolor abdominal tipo cólico localizado en epigastrio y fosa iliaca derecha, que se acompaña de náuseas que llegan al vomito por tres ocasiones. Al examen físico: Tensión arterial: 110 /70 mmHg Frecuencia cardiaca: 78 latidos por minuto, Frecuencia respiratoria 20 por minuto. Temperatura axilar: 37,3 grados Centígrados. Saturación 95% aire ambiente. Paciente consciente orientado, afebril, hidratado. Escala de coma de Glasgow 15/15. Cabeza: Normocefálica, pupilas normoreactivas, isocóricas; Piel, pálida; mucosas orales, húmedas; Cuello no adenopatía; pulso carotideo normal. Corazón: Rítmico normofonético, no soplos; Tórax Expansibilidad pulmonar normal, murmullo vesicular conservado, no ruidos sobreañadidos; Abdomen suave, depresible; doloroso a la palpación superficial en epigastrio y fosa iliaca derecha, puntos apendiculares positivos, Murphy positivo, McBurney positivo a la palpación profunda; Blumberg, Psoas, Lanz positivos. Ruidos hidro-aéreos presentes; no se palpan masas, ni visceromegalias. Región Inguino genital: genitales femeninos, vulva de aspecto normal, Extremidades: Pulsos distales presentes, llenado capilar menor a 2 segundos, no hay presencia de edema.

Nota: Exámenes de laboratorio reportan leucocitosis con neutrofilia, por lo que requiere resolución quirúrgica.

Diagnóstico:

- Abdomen Agudo
- Apendicitis Aguda

Protocolo operatorio (14/12/2017) a las 18:53 horas

Bajo anestesia raquídea se realiza apendicetomía.

Diagnostico prequirúrgico: Apendicitis aguda + Síndrome de Rokintansky

Diagnostico postquirúrgico: Apendicitis aguda grado II + Síndrome de Rokintansky

Cirugía programada: Apendicetomía

Cirugía realizada: Apendicetomía

Exploración y hallazgos quirúrgicos:

- Apéndice cecal grado II de 7 x 1 centímetros de diámetro.
- Base de buena calidad.
- Líquido inflamatorio en abundante cantidad.
- Incisión: Rocky Davis
- Complicaciones: ninguna
- Sangrado: no

Medicación:

- Lactato Ringer 1000 mililitros intravenosa cada 8 horas
- Omeprazol 40 miligramos intravenoso cada día.
- Cefazolina 1 gramo intravenoso cada 8 horas completar 3 dosis y suspender.
- Tramadol 50 miligramos intravenoso diluido en 100 mililitros de solución salina al 0.9 %, cada 8 horas.

- Metoclopramida 10 miligramos intravenoso cada 8 horas.
- Ketorolaco 30 miligramos intravenoso cada 8 horas

Sala de recuperación (14/ 12 /17) 21:22 horas.

Paciente consciente, orientada, en tiempo, espacio, escala de coma de Glasgow 15/15. Hemodinamicamente estable, respiración espontanea. Paciente no presenta complicaciones durante el periodo transanestésico. Se da el alta de recuperación con pase al piso de cirugía.

Evolución postquirúrgica (14/ 12 /17) 22:40 horas

Paciente al momento refiere dolor a nivel de sitio quirúrgico, no náusea, no vómitos. Al examen físico; Tensión arterial: 120 / 80 mmHg Frecuencia cardiaca: 86 latidos por minuto, Frecuencia respiratoria 19 por minuto. Temperatura axilar: 36,4 grados Centígrados. Saturación 92% aire ambiente. Paciente consciente orientado, afebril, hidratado. Escala de coma de Glasgow 15/15. Cabeza: Normocefálica, pupilas normoreactivas, isocóricas; Piel, pálida; mucosas orales, húmedas; Cuello no adenopatía; pulso carotideo normal. Corazón: Rítmico normofonético, no soplos; Tórax Expansibilidad pulmonar normal, murmullo vesicular conservado, no ruidos sobreañadidos; Abdomen suave, depresible; doloroso a nivel de sitio quirúrgico, presencia de apósitos secos. Ruidos hidro-aéreos presentes; no se palpan masas, ni visceromegalias. Región Inguino genital: genitales femeninos, vulva de aspecto normal, Extremidades: Pulsos distales presentes, llenado capilar menor a 2 segundos, no hay presencia de edema.

Diagnóstico:

- Abdomen Agudo
- Apendicitis Aguda grado II

Medicación:

- Lactato Ringer 1000 mililitros intravenosa cada 8 horas
- Omeprazol 40 miligramos intravenoso cada día.
- Cefazolina 1 gramo intravenoso cada 8 horas completar 3 dosis y suspender.
- Tramadol 50 miligramos intravenoso diluido en 100 mililitros de solución salina al 0.9 %, cada 8 horas.
- Metoclopramida 10 miligramos intravenoso cada 8 horas.
- Ketorolaco 30 miligramos intravenoso cada 8 horas

15 /12/2017

Evolución diurna: 7:55 horas. Paciente en su segundo día de hospitalización y primer día postquirúrgico; permanece tranquila; al momento refiere dolor a nivel de herida quirúrgica, no náuseas, no vómitos. Al Examen físico, presenta los siguientes signos vitales: Tensión Arterial 110/70 mmHg, Frecuencia cardiaca: 78 latidos por minuto, Frecuencia respiratoria: 18 respiraciones por minuto, Temperatura 36.3 grados centígrados, Saturación de oxígeno 93% a aire ambiente. Paciente consciente orientado, afebril, hidratado. Escala de coma de Glasgow 15/15. Cabeza: Normocefálica, pupilas normoreactivas, isocóricas; Piel, pálida; mucosas orales, húmedas; Cuello no adenopatía; pulso carotideo normal. Corazón: Rítmico normofonético, no soplos; Tórax Expansibilidad pulmonar normal, murmullo vesicular conservado, no ruidos sobreañadidos; Abdomen suave, depresible; doloroso a nivel de sitio quirúrgico, presencia de apósitos secos. Ruidos hidro-aéreos presentes; no se palpan masas, ni visceromegalias. Región Inguino genital: genitales femeninos, vulva de aspecto normal, Extremidades: Pulsos distales presentes, llenado capilar menor a 2 segundos, no hay presencia de edema.

Diagnóstico:

- Apendicitis Aguda Grado II

Medicación:

- Lactato Ringer 1000 mililitros intravenosa cada 12 horas
- Omeprazol 40 miligramos intravenoso cada día.
- Cefazolina 1 gramo intravenoso cada 8 horas completar 3 dosis y suspender.
- Ketorolaco 30 miligramos intravenoso cada 8 horas.

Evolución nocturna: 19:54 horas Paciente en su segundo día de hospitalización y primer día postquirúrgico; permanece tranquila; refiere que persiste el dolor a nivel de herida quirúrgica, además presenta deposiciones diarreicas por 3 ocasiones, sin moco ni sangre. Al Examen físico, presenta los siguientes signos vitales: Tensión Arterial 110/70 mmHg, Frecuencia cardiaca: 80 latidos por minuto, Frecuencia respiratoria: 18 respiraciones por minuto, Temperatura 36.3 grados centígrados, Saturación de oxígeno 93% a aire ambiente. Paciente consciente orientado, afebril, hidratado. Escala de coma de Glasgow 15/15. Cabeza: Normocefálica, pupilas normoreactivas, isocóricas; Piel, pálida; mucosas orales, húmedas; Cuello no adenopatía; pulso carotideo normal. Corazón: Rítmico normofonético, no soplos; Tórax Expansibilidad pulmonar normal, murmullo vesicular conservado, no ruidos sobreañadidos; Abdomen suave, depresible; doloroso a nivel de sitio quirúrgico, herida seca sin signos de infección. Ruidos hidro-aéreos presentes. Región Inguino genital: genitales femeninos, vulva de aspecto normal, Extremidades: Pulsos distales presentes, llenado capilar menor a 2 segundos, no hay presencia de edema.

Coproparasitario: (15/12/17): Color café, consistencia líquida, aspecto heterogéneo, grasa +, levaduras +, flora bacteriana ligeramente disminuida, parásitos: quistes de ameba coli +, quistes de ameba histolítica +, trofozoítos de giardia lamblia +; almidones +, piocitos numerosos, polimorfonucleares 95%.

Diagnóstico:

- Apendicitis Aguda Grado II
- Gastroenteritis bacteriana
- Amebiasis
- Giardiasis

16 /12/2017

Evolución diurna: 6:45 horas. Paciente en su tercer día de hospitalización y segundo día postquirúrgico; al momento refiere dolor a nivel de herida quirúrgica, además presenta deposiciones diarreicas verdosas por 3 ocasiones, sin sangre, ni moco. Al Examen físico, presenta los siguientes signos vitales: Tensión Arterial 110/70 mmHg, Frecuencia cardíaca: 7 latidos por minuto, Frecuencia respiratoria: 18 respiraciones por minuto, Temperatura 36.3 grados centígrados, Saturación de oxígeno 93% a aire ambiente. Paciente consciente orientado, afebril, hidratado. Escala de coma de Glasgow 15/15. Cabeza: Normocefálica, pupilas normoreactivas, isocóricas; Piel, pálida; mucosas orales, húmedas; Cuello no adenopatía; pulso carotideo normal. Corazón: Rítmico normofonético, no soplos; Tórax Expansibilidad pulmonar normal, murmullo vesicular conservado, no ruidos sobreañadidos; Abdomen suave, depresible; doloroso a nivel de sitio quirúrgico, herida quirúrgica seca sin signos de infección. Ruidos hidro-aéreos presentes. Región Inguino-genital: genitales femeninos, vulva de aspecto normal, Extremidades: Pulsos distales presentes, llenado capilar menor a 2 segundos, no hay presencia de edema.

Diagnóstico:

- Apendicitis Aguda grado II
- Gastroenteritis Bacteriana
- Amebiasis
- Giardiasis

Medicación:

- Ciprofloxacino 200 miligramos intravenoso en ese momento previo al alta.

Plan:

- Alta posterior a administración de antibiótico.
- Metronidazol 500 miligramos vía oral cada 12 horas por 7 días.
- Ciprofloxacino 500 miligramos vía oral cada 12 horas por 7 días.
- Paracetamol 1 gramo cada 8 horas por 3 días.
- Control postquirúrgico por consulta externa.
- Signos de alarma
- Reposo relativo.

21 /12/2017

Control Postquirúrgico por consulta externa: Paciente en su séptimo día postquirúrgico; al momento refiere leve dolor a nivel de herida quirúrgica, buena tolerancia oral, deposición normal. Al Examen físico, presenta los siguientes signos vitales: Tensión Arterial 110/70 mmHg, Frecuencia cardiaca: 74 latidos por minuto, Frecuencia respiratoria: 18 respiraciones por minuto, Temperatura 36.6 grados centígrados, Saturación de oxígeno 93% a aire ambiente. Paciente consciente orientado, afebril, hidratado. Escala de coma de Glasgow 15/15. Cabeza: Normocefálica, pupilas normoreactivas, isocóricas; Piel, pálida; mucosas orales, húmedas; Cuello no adenopatía; pulso carotídeo normal. Corazón: Rítmico normofonético, no soplos; Tórax Expansibilidad pulmonar normal, murmullo vesicular conservado, no ruidos sobreañadidos; Abdomen suave, depresible; herida quirúrgica seca sin signos de infección, a la palpación, doloroso a nivel de sitio quirúrgico. Ruidos hidro-aéreos presentes.

Diagnóstico:

- Apendicetomía

Plan:

- Retiro de puntos
- Control en 1 mes
- Paracetamol 500 miligramos cada 8 horas por 3 días.
- Reposo relativo.

22 /01/2018

Control de Cirugía por consulta externa: Paciente con antecedente de apendicetomía hace 1 mes; acude a control, al momento refiere que presenta dolor a nivel de hipogastrio de leve intensidad; y salida de secreción vaginal de mal olor. Al Examen físico, presenta los siguientes signos vitales: Tensión Arterial 110/70 mmHg, Frecuencia cardiaca: 78 latidos por minuto, Frecuencia respiratoria: 18 respiraciones por minuto, Temperatura 36.7 grados centígrados, Saturación de oxígeno 95% a aire ambiente. Paciente consciente orientado, afebril, hidratado. Escala de coma de Glasgow 15/15. Cabeza: Normocefálica, pupilas normoreactivas, isocóricas; Piel, pálida; mucosas orales, húmedas; Cuello no adenopatía; pulso carotideo normal. Corazón: Rítmico normofonético, no soplos; Tórax Expansibilidad pulmonar normal, murmullo vesicular conservado, no ruidos sobreañadidos; Abdomen suave, depresible, doloroso a la palpación en hipogastrio y puntos ureterales inferiores positivos. Ruidos hidro-aéreos presentes.

Diagnóstico:

- Infección de vías urinarias a descartar

Plan:

- Interconsulta a Ginecología y Medicina General
- Examen de Orina

25 /01/2018

Consulta externa- Ginecología: Paciente acude con resultados de exámenes a control, al momento refiere que presenta dolor a nivel de hipogastrio de 1 semana de evolución, de moderada intensidad; y se acompaña de salida de secreción vaginal blanquecina de mal olor. Además, refiere que hace 4 días presenta dolor lumbar bilateral de moderada intensidad. Al Examen físico, presenta los siguientes signos vitales: Tensión Arterial 120/70 mmHg, Frecuencia cardiaca: 78 latidos por minuto, Frecuencia respiratoria: 18 respiraciones por minuto, Temperatura 36.7 grados centígrados, Saturación de oxígeno 95% a aire ambiente. Paciente consciente orientado, afebril, hidratado. Escala de coma de Glasgow 15/15. Cabeza: Normocefálica, pupilas normoreactivas, isocóricas; Piel, pálida; mucosas orales, húmedas; Cuello no adenopatía; pulso carotideo normal. Corazón: Rítmico normofonético, no soplos; Tórax Expansibilidad pulmonar normal, murmullo vesicular conservado, no ruidos sobreañadidos; Abdomen suave, depresible, doloroso a la palpación en hipogastrio y puntos ureterales inferiores positivos. Ruidos hidro-aéreos presentes. Región dorso-lumbar: Puño percusión negativa, Valex positivo, doloroso a la digito presión. Región genital presencia de secreción blanquecina grumosa de mal olor.

Examen elemental de Orina: Color amarillo, Aspecto ligeramente turbio, Densidad 1,015, Ph 7, Leucocitos +, Proteínas negativo, Glucosa negativo, Cetonas negativo, Urobilinogeno negativo, Sangre negativo, Nitritos negativo, Píocito 6-10 por campo, Hematíes 6-10 campo, Bacterias ++, Moco negativo, Cilindros negativo, Cristales negativos, Hongos negativos.

Diagnóstico:

- Vaginosis

- Lumbalgia

Plan:

- Interconsulta a Medicina General
- Rx Columna Lumbar.
- Clindamicina 300mg cada 12 horas por 10 días
- Clotrimazol 1 aplicación intravaginal por 3 días.
- Paracetamol 500 miligramos cada 8 horas por 5 días.

28 /01/2018

Consulta externa- Medicina General: Paciente acude con resultados de Rx Lumbar, al momento refiere que presenta dolor a nivel de hipogastrio de leve - moderada intensidad; además refiere que hace 7 días presenta dolor lumbar bilateral de moderada intensidad. Al Examen físico, presenta los siguientes signos vitales: Tensión Arterial 110/70 mmHg, Frecuencia cardiaca: 74 latidos por minuto, Frecuencia respiratoria: 18 respiraciones por minuto, Temperatura 36.5 grados centígrados, Saturación de oxígeno 95% a aire ambiente. Paciente consciente orientado, afebril, hidratado. Escala de coma de Glasgow 15/15. Cabeza: Normocefálica, pupilas normoreactivas, isocóricas; Piel, pálida; mucosas orales, húmedas; Cuello no adenopatía; pulso carotideo normal. Corazón: Rítmico normofonético, no soplos; Tórax Expansibilidad pulmonar normal, murmullo vesicular conservado, no ruidos sobreañadidos; Abdomen suave, depresible, levemente doloroso a la palpación en hipogastrio. Ruidos hidro-aéreos presentes. Región dorso-lumbar: Puño percusión negativa, Valex positivo, doloroso a la digito presión a nivel de L5.

RX de columna lumbar: presencia de retrolistesis entre L5 y disminución del espacio intervertebral entre L1-L2.

Diagnóstico:

- Espondilolistesis
- Lumbalgia

Plan:

- Paracetamol 500 miligramos cada 8 horas por 5 días.
- Diclofenaco 75miligramos intramuscular cada día por 3 días.
- Fisioterapia
- Seguimiento por consulta externa.

15/02/2018

Consulta externa- Medicina General: Paciente acude por presentar dolor abdominal, tipo cólico de leve a moderada intensidad, a nivel de hemi-abdomen inferior derecho, no se acompaña de otra sintomatología. Al Examen físico, presenta los siguientes signos vitales: Tensión Arterial 110/70 mmHg, Frecuencia cardiaca: 78 latidos por minuto, Frecuencia respiratoria: 18 respiraciones por minuto, Temperatura 36.3 grados centígrados, Saturación de oxígeno 95% a aire ambiente. Paciente consciente orientado, afebril, hidratado. Escala de coma de Glasgow 15/15. Cabeza: Normocefálica, pupilas normoreactivas, isocóricas; Piel, pálida; mucosas orales, húmedas; Cuello no adenopatía; pulso carotideo normal. Corazón: Rítmico normofonético, no soplos; Tórax Expansibilidad pulmonar normal, murmullo vesicular conservado, no ruidos sobreañadidos; Abdomen suave, depresible, doloroso a la palpación en fosa iliaca derecha e hipogastrio. Ruidos hidro-aéreos presentes.

Diagnóstico:

- Síndrome de Rokintansky
- Dolor abdominal

Plan:

- Paracetamol 500 miligramos cada 8 horas por 5 días.
- Diclofenaco 75 miligramos intramuscular cada día en ese momento.
- Seguimiento por consulta externa.
- Interconsulta a Psicología.

20/02/2018

Valoración de Psicología: Paciente acude por presentar dolor abdominal, a repetición y antecedentes de síndrome de Roskintansky, la paciente tiene buena apariencia, acepta su enfermedad, se considera una persona normal. No ha presentado cambios de humor, es estable emocionalmente, lleva buenas relaciones interpersonales en su entorno familiar y social. Es una persona colaboradora y amable. Refiere que no presenta problemas familiares y tampoco está sometida a situaciones que provoquen estrés.

Es independiente en las actividades de la vida cotidiana, buena capacidad laboral, se desarrolla normalmente.

Diagnóstico:

- Síndrome de Rokintansky

Plan:

- Seguimiento por Psicología.

4.2 DESCRIPCIÓN DE LOS FACTORES DE RIESGO

Determinar un factor de riesgo, precisándolo como un rasgo, característica o la exposición de un sujeto que aumente la probabilidad de sufrir una enfermedad o lesión.

No se puede precisar factores de riesgo concluyentes para esta enfermedad, ya que la misma tiene una etiología heterogénea; de la misma manera, podemos asociarlos con la herencia genética, agentes ambientales que pudieran haber afectado el desarrollo embrionario.

Potencialmente, para el diagnóstico de dicha patología, podemos tomar en cuenta ciertos signos y síntomas como; talla baja, alteraciones en pabellón auricular y en la audición; asimetría facial, labio y paladar hendidos, micrognatia, quistes cerebelosos, alteraciones gastrointestinales, anomalías renales y uretero-vesicales; la manifestación de amenorrea primaria.

4.3 ANÁLISIS DE LOS FACTORES RELACIONADOS CON LOS SERVICIOS DE SALUD

4.3.1 OPORTUNIDADES DE ACCESO A LA CONSULTA POR ESPECIALIDAD

La paciente presenta una condición especial (síndrome de Roskintansky), ya diagnosticada hace 8 años; cabe mencionar que el diagnóstico de dicha patología, no fue inmediato. Por la misma razón, de no poder acudir con premura para una valoración a cargo de un especialista, tuvo que acudir a varios médicos, antes de ser derivada a un profesional, que esté relacionado con esta patología.

Actualmente; por su condición laboral, de ser una paciente con seguro social, tiene la disponibilidad de acudir a una casa de salud de segundo nivel, que cuenta con las especialidades competentes, para el manejo y tratamiento para su enfermedad y sus comorbilidades.

4.3.2 ACCESO A LA ATENCIÓN MÉDICA

El acceso a una consulta de emergencia está disponible en todos los centros de Salud de primer nivel, y segundo nivel durante las 24 horas; consecuentemente la paciente tiene acceso a la atención médica; sin embargo, algunas veces, existe desconocimiento por parte del personal de turno del Síndrome de Rosquintansky y su sintomatología, por lo cual el manejo no es adecuado y los diagnósticos sesgados.

4.3.3 ATENCIÓN DE EMERGENCIA

La atención de salud de primer y segundo nivel deberían estar capacitados para diagnosticar, manejar y estabilizar, a la paciente con Síndrome de Rosquintansky y sus complicaciones; para que posteriormente sea valorada por el médico de especialidad que corresponda.

4.3.4 OPORTUNIDADES DE REMISIÓN

En este caso el momento en que la paciente después de ser valorada y permanecer en observación, con los respectivos exámenes complementarios, inmediatamente se comunica con los médicos especialistas para su atención; quienes indican su ingreso y la resolución pertinente.

4.3.5 TRÁMITES ADMINISTRATIVOS

No existió ningún retraso en los trámites administrativos, la paciente tuvo una atención oportuna, en relación con el cuadro clínico y las necesidades de la paciente, por lo que se realizó sin contrariedades los exámenes requeridos, el ingreso, el requerimiento de quirófano, y el suministro de medicación.

4.4 IDENTIFICACIÓN DE LOS PUNTOS CRÍTICOS

- Antecedente de dolor abdominal a repetición desde los 7 años, con episodios cada 3-4 meses; y aumentó con la pubertad (12 años).
- Personal de salud no realiza el diagnóstico y manejo adecuado de esta patología.
- El cuadro de dolor abdominal inespecífico, y a repetición es un punto crítico ya que varias veces la paciente ha sido hospitalizada y manejada inadecuadamente.
- El reingreso de la paciente al servicio de Emergencia del hospital del IESS de Latacunga sin un diagnóstico claro.
- Riesgo de complicaciones y cirugías inoportunas.

4.5 ANÁLISIS DE LOS PUNTOS CRÍTICOS

- Es importante considerar que la paciente ya tiene antecedente de dolor abdominal a repetición desde los 7 años, con episodios cada 3-4 meses; y que fue en aumento con la pubertad, es decir el dolor abdominal es uno de los síntomas relacionados con su enfermedad, y por la misma razón de ser crónico e inespecífico; se debía tomar en cuenta este detalle para el manejo sintomático y así evitar hospitalizaciones y el manejo inadecuado.
- La falta de conocimiento por parte del personal de salud de turno acerca de la enfermedad y sus complicaciones; además la insuficiente indagación en la historia clínica de la paciente; es un factor que conlleva a no establecer el diagnóstico adecuado y por consiguiente su manejo.
- El cuadro de dolor abdominal inespecífico, es factor que juega en contra; para la paciente al no poder especificar la semiología del dolor; y de igual manera el médico examinador no puede establecer un diagnóstico diferencial y de descarte. Por esta razón, la paciente varias veces ha sido hospitalizada y manejada inadecuadamente.
- El reingreso de la paciente al servicio de Emergencia del hospital del IESS de Latacunga sin un diagnóstico claro, es punto crítico por la falta de información y para el bienestar de la paciente; ya que esto afecta al entorno laboral y social de la misma, como consecuencia el ausentismo laboral.
- Riesgo de complicaciones, ya que la paciente muchas veces se encuentra sobremedicada y hay que tomar en cuenta que la paciente tiene alteraciones renales, las mismas que con la sobre medicación puede llegar a presentar daños renales irreversibles; al igual que problemas gástricos. Y por el diagnóstico sesgado o erróneo puede llegar a cirugías inoportunas; sabiendo que cualquier cirugía, ya trae sus riesgos y complicaciones e incluso la muerte.

4.6 REVISIÓN BIBLIOGRÁFICA

4.6.1 SÍNDROME DE ROKITANSKY

El síndrome de Mayer-Rokitansky-Küster-Hauser (MRKH) también conocido como agenesias de Müller; se caracteriza por aplasia congénita del útero y los 2/3 superiores de la vagina, en mujeres cariotípicamente normales (46XX) y con desarrollo fisiológico normal de caracteres sexuales, además se presenta amenorrea primaria, y puede estar o no acompañado de malformaciones esqueléticas o renales. (2)

Se diferencian dos formas clínicas: 1. La forma típica o Tipo A, caracterizada por ausencia de vagina, útero representado por remanentes uterinos simétricos, trompas y ovarios normales. La forma atípica o Tipo B, en la que los esbozos uterinos son asimétricos o están ausentes, existe hipoplasia o aplasia de una o ambas trompas y es frecuente la asociación con anomalías renales y esqueléticas. (6) (7)

Este síndrome se ha considerado una anomalía fortuita; sin embargo, se ha visto un aumento en el número de casos familiares, lo que hace sospechar en una hipótesis de causa genética (8). En los casos familiares, se cree que puede ser transmitido de manera autosómica dominante con penetrancia incompleta y expresión variable, aunque la etiología de este síndrome no es clara. Existe una hipótesis que la afección del mesodermo intermedio es responsable del síndrome de MRKH; esto se da al final de la cuarta semana embrionaria, la misma que conduce a anomalías en somitas cervicotorácicas y pronéfricas. (9)

Los hallazgos clásicos reportados en este síndrome son: aplasia Mülleriana que puede generar agenesia o hipoplasia de útero (incluyendo compromiso del primer tercio de la vagina), aplasia renal, riñones ectópicos, hipoplásicos o agenesia, y displasia cervicotorácica descrita entre la quinta vértebra cervical y la primera torácica, observándose cuerpos vertebrales fusionados. (5) (9) Otros hallazgos reportados incluyen talla baja, alteraciones en los

miembros superiores y en los arcos costales; con menos frecuencia se han observado alteraciones en pabellón auricular y en la audición, asimetría facial, labio y paladar hendidos, micrognatia, quistes cerebelosos y alteraciones gastrointestinales. (10) Así se ha determinado un porcentaje bajo, del 5% de los pacientes; que pueden poseer endometrio en cantidades pequeñas, y raramente presentan menstruación asociado a dolor abdominal, tipo cólico cíclico mensual. (11)

4.6.1.1 Epidemiología

Las malformaciones de los conductos de Müller, pueden llegar a tener una incidencia de alrededor de 1- 10%. Afecta a 1 de cada 4,500 - 5000 mujeres. (2). Siendo el tipo II el más común. No tiene relación con la raza. El diagnóstico se da principalmente en la adolescencia o inicio de la adultez. Según un estudio realizado por Oppelt et al. en el año 2006 evidenciaron que la forma típica se presentaba en el 47% de los casos, la forma atípica en un 21% y la forma MURCS en un 32% de los casos. (4,5) “Las anomalías más frecuentes son: agenesia renal unilateral en 23-28%, riñón ectópico en 7%, riñón en herradura e hidronefrosis en 4%”. (4,12) En revisiones de tema actualizados, publicados en revistas Latinoamericanas (Chile y México) se encontró que en la población general la prevalencia de malformaciones Mullerianas fue del 6.7%, en la población infértil del 7.3%, y en pacientes con pérdida gestacional recurrente puede alcanzar el 16.7%. (12) En estudios realizados en Pereira, Colombia, se pudo encontrar una prevalencia de 8.4% en población infértil. En la población general colombiana, se encontró una prevalencia de malformaciones mullerianas en un 2.6% (13)

4.6.1.2 Factores de Riesgo

No se puede precisar factores de riesgo concluyentes para esta enfermedad, ya que la misma tiene una etiología heterogénea; de la misma manera, podemos asociarlos con la herencia genética, agentes ambientales que pudieran haber afectado el desarrollo embrionario.

La causa del síndrome es aún desconocida. Asimismo, se caracteriza por la convergencia de múltiples factores, entre los cuales no se desecha una probable causa genética, la falta de receptores de las hormonas sexuales en los conductos de Müller, así como un déficit de la enzima galactosa 1 fosfato uridiltransferasa. (14)

Se considera que sea una causa poligénica multifactorial y está relacionada con la alteración en la embriogénesis temprana; alterando el desarrollo mülleriano entre la cuarta y la décimo segunda semanas de gestación. (15)

También, se cree que existe una afección del mesodermo intermedio es responsable del síndrome de MRKH. Esto al final de la cuarta semana embrionaria conduce a anomalías en somitas cervicotorácicas y conductos pronefricos. (9,16)

4.6.1.3 Fisiopatología

Es importante resaltar que el desarrollo embrionario del sistema genitourinario femenino inicia sobre la sexta semana de gestación, cuya principal función es; Formar las trompas de Falopio junto con el útero y los dos tercios superiores de la vagina. Pero cuando existe, la ausencia del gen SRY (localizado en el cromosoma Y) y el déficit en hormona antimülleriana, permiten la persistencia de los conductos paramesonéfricos ; la formación inicial de estos conductos depende de las señales de una serie de genes, entre los que destacan Lim1, Emx2 y Wnt-47, su desarrollo normal ocurre desde la semana 7 hasta la 20; en un primer momento, los conductos müllerianos se alargan, acercándose verticalmente para formar las trompas de Falopio con sus mitades superiores, después, las mitades inferiores se

fusionan latero medialmente para formar el útero, el cérvix y el tercio superior de la vagina. (13,4,12)

Las alteraciones que se producen durante la formación, unión y desarrollo del tabique que une estos conductos, genera las malformaciones Mullerianas; por otro lado, estos conductos de Muller están relacionados embriológicamente con los conductos de Wolff, por esta razón, la asociación de anomalías del sistema genital y del tracto urinario pueden llegar hasta un 25%, por lo tanto, se debe examinar el sistema urinario en estas pacientes. (13,16)

Los defectos embrionarios pueden originarse en diversas etapas del desarrollo del sistema reproductor femenino: (13,9)

- Si la anomalía es causada por una agenesia parcial o total de uno de los conductos de Muller, a anomalía será un útero unicorne, y si es de ambos se presentará el síndrome de Rokitansky, o ausencia de útero y vagina.
- Si existe una falla durante la fusión de los conductos de Muller, las anomalías originadas serán útero bicorne, didelfo.
- Si el proceso de reabsorción del tabique central fracasa, se obtiene un útero septado.

Existen otras malformaciones que podrían estar asociadas a las malformaciones de los conductos de Müller como: fusión o acuñaamiento vertebral, espina bífida, anomalías cardíacas, síndrome de Klippel- Feil, este último con menos incidencia. (1,15)

Desarrollo Embrionario

Desarrollo Ductal: En la tercera semana de gestación, se desencadena el proceso de gastrulación, de donde se originan 3 capas germinativas, una de ellas llamada mesodermo que a su vez se subdivide en: mesodermo paraxial, intermedio y lateral. (17) El mesodermo intermedio se encarga del desarrollo de los conductos mesonéfricos y paramesonéfricos. (18) es por eso que durante las primeras 6 semanas de gestación, el feto femenino como el

masculino no se los puede diferenciar. Estos fetos poseen dos ductos mesonéfricos conocidos como; Ductos de Wolf y los ductos paramesonéfricos; Ductos de Müller. (Fig. 1) (17,18)

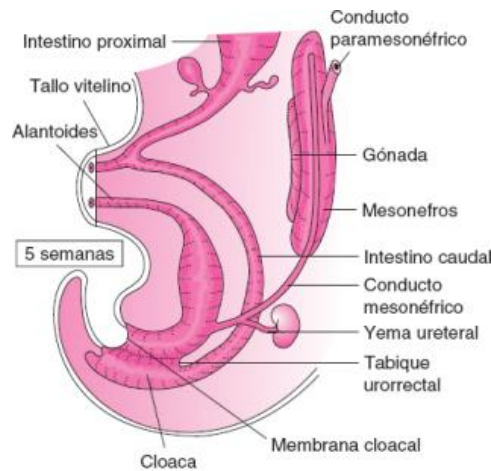


Figura 1. Desarrollo Ductal. Alan H. DeCherney, Lauren Nathan, Neri Laufer, Ashley S. Roman: Diagnóstico y tratamiento ginecoobstétricos, 11e: www.accessmedicina.com Derechos Mc Graw – Hill Education. Derechos reservados. (19)

El cromosoma “Y” al presentarse, causa el factor inhibidor mülleriano que se encarga de que los ductos de Müller no se desarrollen y dan predominio al desarrollo de los conductos de Wolf que originaran los genitales masculinos. (18,17,13)(Fig. 2)

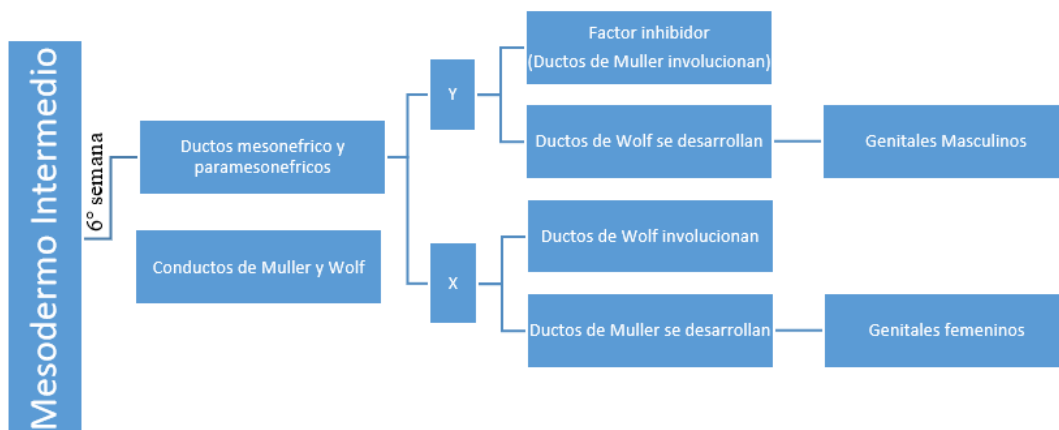


Fig.2 Ilustración propia que muestra un diagrama sobre diferenciación genital.

En el caso de la mujer, al no existir un cromosoma Y, el factor Inhibidor mülleriano está ausente y los ductos de Müller se desarrollan dando origen a los genitales femeninos mientras que los ductos de Wolf involucionan. (13,4) (Fig. 3)

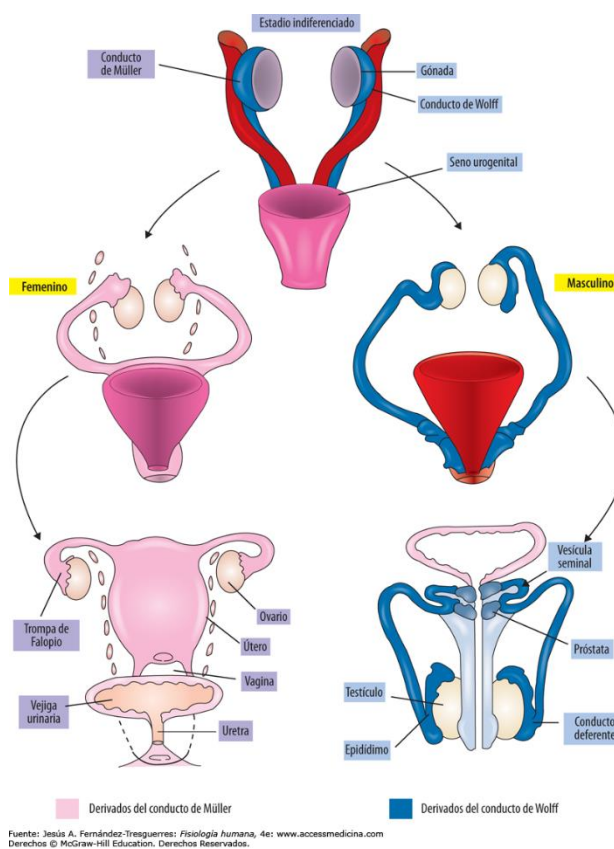


Fig.3 Desarrollo Ductal. Jesús A. Fernández-Tresguerres: Fisiología humana, 4e.; www.accessmedicina.com
Derechos Mc Graw – Hill Education. Derechos reservados.

Durante el periodo indiferenciado, hasta la quinta o sexta semana, tanto los embriones femeninos como masculinos poseen ambos conductos genitales: (17,4)

- Conducto mesonéfrico o de Wolff derivan del mesonefros (riñón primitivo)

- Conducto paramesonéfrico o de Müller derivan del epitelio de la cavidad celómica

Los conductos mesonéfricos drenaran la orina de los riñones mesonéfricos jugaran un papel importante en la formación del aparato reproductor masculino, que, durante la octava semana, bajo la influencia de testosterona producida por testículos fetales el conducto da en su porción proximal el epidídimo y el resto dará origen al conducto deferente y conducto eyaculador. En los fetos femeninos los conductos mesonéfricos desaparecen casi por completo y se mantienen solo como remanentes. (13)

El conducto paramesonéfrico es el que dará origen al aparato genital en el embrión femenino, este aparece como una invaginación longitudinal del mesotelio de la cara antero externa de la cresta urogenital y desemboca en la cavidad abdominal en su porción craneal. (13,17,4)

Para la fusión ductal, los Ductos de Müller continúan creciendo y migran caudalmente, se fusionan en la línea media dando origen al primordio del útero y la vagina. El conducto paramesonéfrico es el que dará origen al aparato genital en el embrión femenino, este aparece como una invaginación longitudinal del mesotelio de la cara antero externa de la cresta urogenital y desemboca en la cavidad abdominal en su porción craneal. (13)

El conducto paramesonéfrico se divide en tres porciones:

- Porción craneal: infundíbulo, desemboca en cavidad abdominal, formara la tropa uterina
- Porción media: cruza el conducto mesonéfrico
- Porción caudal media: Se une al conducto del lado opuesto, formando el primordio uterovaginal, inicialmente existe un tabique entre ambos conductos, que posteriormente desaparece.

- El miometrio se formará de la capa de mesénquima y el revestimiento de peritoneo formará el perimetrio.

Una anomalía o alteración en esta fase producirá, alteraciones competentes con el síndrome de Roskitansky. (17,18,4) (Fig. 4)

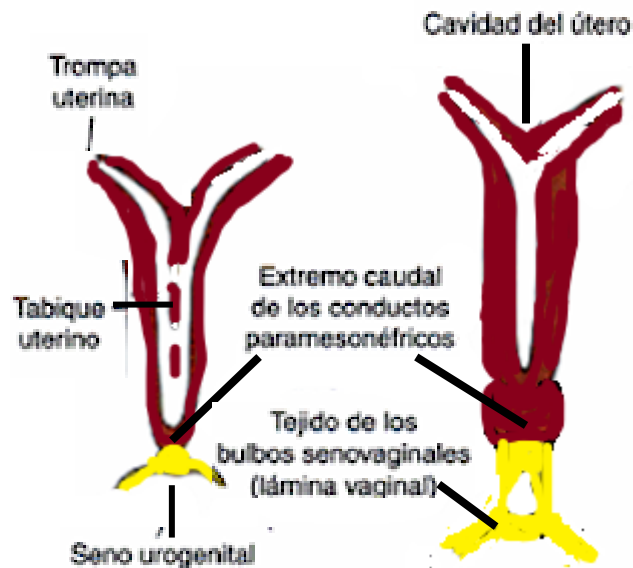


Fig.4 Ilustración propia que muestra fusión de los conductos paramesonéfricos.

A partir de la novena semana, mediante un fenómeno apoptótico mediado por el gen Bcl2, se produce una regresión del septo uterino para dar lugar a la cavidad uterina (Figura 4). Poco después que el extremo de los conductos paramesonéfricos alcancen el seno urogenital se generan dos evaginaciones macizas a partir de la parte pélvica del seno, llamadas bulbos senovaginales, que proliferan y forman la placa vaginal, que aumentará la distancia entre el útero y el seno urogenital, dando lugar a los dos tercios inferiores de la vagina, permaneciendo separados el interior de la vagina de la porción más externa del seno urogenital por el himen, que durante la vida perinatal formará un pequeño orificio (16,13).

La canalización definitiva desde la vagina hacia el útero se produce por vacuolización de los tejidos paramesonéfricos caudal y de los bulbos seno-vaginales (Figura 4). La formación de los ovarios depende del mesénquima y del epitelio de la cresta gonadal, sin influencia de los

conductos mesonéfricos ni paramesonéfricos, no siendo afectados por las anomalías originadas en estos conductos. (16,13)

Los sistemas urinario y genital derivan del mesodermo intermedio de los segmentos dorsales. Por lo tanto, cualquier diferenciación anormal de los conductos mesonéfricos o paramesonéfricos puede estar asociado con anomalías nefro-urológicas y malformaciones como: la atresia vagina, atresia uterina, útero didelfo, útero septado. (13,3)(Fig. 5)

La agenesia renal unilateral es la anomalía más frecuente, sin embargo, también se ha descrito ectopia renal cruzada, displasia renal quística, riñón en herradura y duplicación del sistema colector. (16,7)

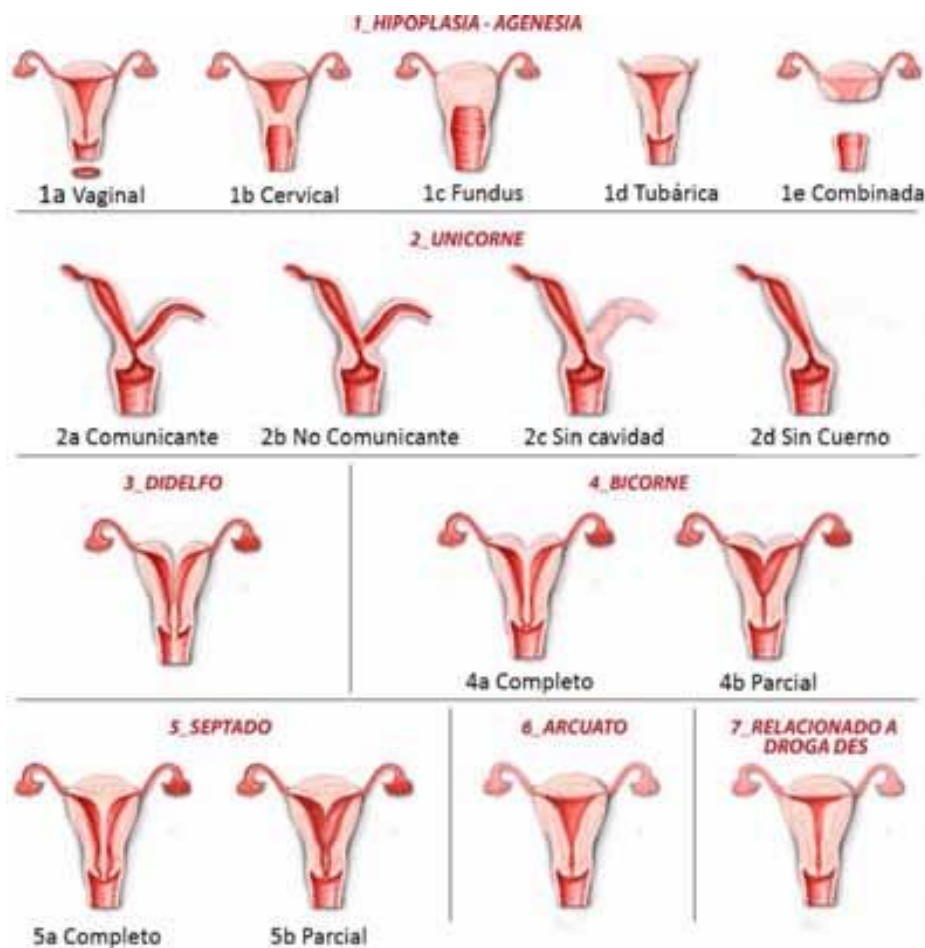


Fig.5 Clasificación de anomalías de los conductos de Müller según la American Fertility Society de 1988; Medina S, Cristián & Aguirre F, Javiera & Montecinos, Jimena & Schiappacasse F, Giancarlo.: Revisión

pictográfica de las anomalías de los conductos de Müller por resonancia magnética, pag 185; Revista chilena de obstetricia y ginecología, 2015.

Por las alteraciones descritas anteriormente en el año 1988 la American Fertility Society; creó una clasificación que aún está vigente. (Fig. 5) Esta logra una buena correlación entre las anomalías anatómicas encontradas y el momento embriológico en que se produjo la alteración de la organogénesis, clasificándose como disgenesias o trastornos de la fusión vertical o lateral. Además, las anomalías se clasifican como anomalías obstructivas o no obstructivas, ya que difieren en su tratamiento. (7,3,16)

Pese a que esta clasificación abarca la gran mayoría de las anomalías útero-vaginales, hay anomalías complejas del útero y otras dependientes del seno urogenital que quedan fuera de esta clasificación, como el septo vaginal transverso, atresia vaginal e himen imperforado. En estos casos se debería limitar a describir en forma detallada y objetiva las anomalías, para no inducir a errores en los clínicos. Este sistema clasifica las malformaciones en siete tipos o clases (Figura 5): I. Hipoplasia uterina y agenesia II. Útero unicorne III. Útero didelfo IV. Útero bicorne V. Útero septado VI. Útero arcuato VII. Anomalías relacionadas al dietililbestrol (DES) (13,1,3)

Por lo cual referente al caso en estudio, de nuestra paciente nos vamos a concentrar en la clase I. Hipoplasia uterina y agenesia, en relación al síndrome de Rokitansky.

Hipoplasia uterina y agenesia: Representa el 10% de las anomalías de los conductos de Müller. Se produce una falla temprana (alrededor de la 5ª semana de gestación) en el desarrollo embrionario, por razones desconocidas. (3,13)

La falta de desarrollo normal de los conductos de Müller causa distintos grados de agenesia o hipoplasia del útero, cérvix y dos tercios superiores de la vagina. El espectro de disgenesias

incluye grados variables de alteraciones segmentarias tubáricas, del fondo y cuerpo uterino y a nivel de la vagina proximal. (13,8,4)

El Síndrome de Mayer-Rokitansky-Kuster-Hauser (Figura 5) consiste en una anomalía combinada caracterizada por la ausencia congénita del útero, cérvix y porción superior de la vagina. Su incidencia es de 1 cada 4.000-5.000 mujeres, siendo la causa más frecuente de agenesia vaginal (1/4.000- 10.000 mujeres), y la segunda causa de amenorrea primaria, sólo superada por la disgenesia gonadal. La función y morfología ovárica son normales, sin embargo, pueden encontrarse en posiciones ectópicas fuera de la pelvis, lo que podría hacer que se reporten como ausentes, implicando consecuencias en caso de terapias de fertilidad. (1,9)

4.6.1.5 Diagnóstico

Lo habitual es que el diagnóstico clínico se establece antes de los 20 años, en pacientes con características de desarrollo sexual secundarias normales y casi siempre sin alteraciones cromosómicas. (5,11) Estas pacientes acuden a la consulta ginecológica por amenorrea primaria y la incapacidad de penetración vaginal; pero hay que tomar en cuenta su diagnóstico diferencial, ya que las pacientes con síndrome de insensibilidad androgénica, también presentan acortado el conducto de la vagina (14,1,3)

Al examen físico; fenotípicamente presentan desarrollo normal de las mamas, distribución de grasa corporal, distribución del vello, y genitales externos de sexo femenino. La apariencia de los genitales externos es normal, pero existen alteraciones a nivel de la vagina, la misma está ausente o hay un fondo de saco vaginal corto. (15,16)

Este síndrome, se caracteriza por la ausencia, hipoplasia o agenesia congénita de útero y vagina, estadísticamente la agenesia completa de la vagina se presenta en el 75% de los casos, alrededor de un 25% de los casos pueden presentar una vagina muy pequeña. (3,2) Sin

embargo, puede presentarse con pequeñas masas de músculo liso que representan cuernos uterinos rudimentarios con trompas de Falopio; que pueden presentar leiomiomatosis y adenomiosis. (7) Cabe mencionar que muchas veces la función ovárica incluyendo la ovulación, son normales. (7,15) Un 5% de estas pacientes puede tener pequeñas cantidades de endometrio, y raramente presentan menstruación asociado a dolor cólico cíclico mensual. (3,7) El síntoma principal es el dolor abdominal cíclico, por la acumulación de sangre en la vagina. También puede aparecer como masa hipogástrica, dolor lumbar, cialgia, disuria, retención urinaria u otros síntomas urinarios. (11)

El síndrome de Rokitansky también puede estar asociado a anomalías esqueléticas, en 12 a 50% de las pacientes. En su mayor parte, son alteraciones vertebrales en “cuña”, fusionadas, rudimentarias, supernumerarias (15)

Laboratorio y pruebas complementarias

Laboratorio: (13)

- Niveles séricos de LH Y FSH se encuentran en niveles normales, indicando la función ovárica adecuada.
- Niveles de testosterona se encuentran en niveles normales.
- El examen de cariotipo se realiza para descartar alteraciones del cromosoma X o insensibilidad a los andrógenos, en el síndrome de Rokitansky tenemos cariotipo femenino normal 46XX. (4)

Imagen:

En cuanto a los estudios de imagen en estas pacientes, la exploración generalmente comienza con la ultrasonografía. (15). A continuación, se detallará los exámenes de imagen:

Ultrasonografía en 2 dimensiones (US 2D)

La ultrasonografía es una técnica común inicial para la evaluación de las estructuras pélvicas, permite visualizar la estructura y cavidad uterina, (13) que puede ayudar a reconocer o confirmar la ausencia de útero e identificar el aspecto anatómico de los ovarios (15). Además, puede detectar masas pélvicas o hematómetra, ayuda a confirmar la presencia de malformaciones renales o vesicales asociadas. (4,16)

Las mismas que se presentan en un 15% de los casos; las más frecuentes son: riñón pélvico (uni o bilateral), riñón en herradura, hidroureteronefrosis, duplicidad ureteral. (4) Debido a la frecuencia de anomalías en el aparato urinario es común que la paciente requiera estudios de ultrasonido, paleografía intravenosa y pielotac para descartar malformaciones asociadas. (16)

Puede realizarse en dos modalidades: pélvica por vía abdominal y pélvica por vía transvaginal.

La US2D pélvica por vía abdominal : Esta debe realizarse con la vejiga distendida, sabiendo que esto puede reducir la sensibilidad y especificidad del estudio; consecuentemente al aumento entre la distancia desde el transductor hasta el útero, y la interposición del intestino; por lo que es recomendable realizarse también por vía transvaginal; si no existe contraindicación como, pacientes que no han iniciado su vida sexual, con himen imperforado o que no aprueben el uso de este método diagnóstico. (13,15)

Se considera que la sensibilidad de esta herramienta varía entre 75- 92% y especificidad de 95%. Teniendo en cuenta las limitantes del estudio, es que no se permita ver claramente el fondo del útero, por lo tanto, la clasificación de las anomalías uterinas es limitada. Por otra parte, es un estudio dependiente del observador, así la falta de conocimiento sobre la clasificación de malformaciones uterinas puede influir en el diagnóstico acertado de estas. (13)

Histerosonografía: Es un método ecográfico que consiste en la infusión de solución salina en la cavidad uterina, bajo control ecográfico; tiene la capacidad de evaluar la cavidad uterina y su morfología; pero no permite ver claramente el borde externo del útero. (13,4)

La sensibilidad de este estudio es de 77,8- 93%, con una especificidad del 100%. Las contraindicaciones son embarazo, infección pélvica y estenosis cervical intratable. El momento más adecuado para la evaluación uterina, es en la fase proliferativa del ciclo menstrual, ya que el endometrio es delgado, y se descarta la posibilidad de un embarazo. Es muy útil este método en casos en los que las imágenes en 3D no se encuentren disponibles. (13,15,4)

Ultrasonografía tridimensional (US 3D): Es un, método diagnóstico que proporciona imágenes en 3D, esto facilita una visualización coronal del útero, la cual es fundamental en la valoración de malformaciones, debe ser realizada en lo posible, en la fase secretora del ciclo menstrual. Las contraindicaciones son; en pacientes que no han iniciado su vida sexual, himen imperforado o alguna otra condición que impida realizarse por esta vía, es recomendable que se haga por vía transabdominal. (4,13)

Entre sus ventajas tenemos:

- Menor duración del estudio
- Es menos invasiva que otros métodos.
- Proporciona más información a un costo mucho más bajo en comparación con la resonancia magnética nuclear y la histerosalpingografía.
- En los hallazgos de tabiques, este estudio permite hacer mediciones de longitud, grosor y vascularidad, permitiendo así el pronóstico del grado de dificultad en caso de intervención quirúrgica (septoplastia histeroscópica).

- Permite la detección de hematocolpos, los cuales aparecen como una colección de fluido con ecos de bajo nivel. (13)

Se considera que la sensibilidad de la ecografía 3D para la detección de malformaciones mullerianas oscila entre 92-100%, y su especificidad entre 90-100%. (13). Sin embargo, para lograr una buena precisión en el diagnóstico, se requiere un alto nivel de entrenamiento y experiencia profesional.

Histerosalpingografía: Es un procedimiento que permite evaluar la cavidad uterina, por medio de la inyección de contraste yodado dentro de esta, con una resolución alta para la cavidad uterina y trompas de Falopio. Es muy útil para determinar septos, adherencias intrauterinas, miomas submucosos y pólipos endometriales. (13) Con este método, después identificar una malformación uterina, es indispensable realizar una valoración del contorno uterino externo; a través de US2D, US 3D o resonancia magnética e incluso laparoscopia. Este examen debe realizarse durante los 7-12 días del ciclo menstrual, encontrándose el endometrio delgado; ya que esta condición facilita la interpretación de las imágenes y se descarta la posibilidad de que exista un embarazo. (16,13)

La sensibilidad de este examen, fluctúa entre 78 - 90%, con una especificidad entre 90 - 97%. Pero existen dos contraindicaciones, el embarazo y enfermedad pélvica inflamatoria. De la misma manera, no es técnicamente posible, usarlo en pacientes que no han iniciado su vida sexual, con himen imperforado, vagina atrésica o septo transversal vaginal, ya que es un método doloroso y no da información acerca del contorno externo del útero; por lo mismo, no se puede diferenciar adecuadamente entre un útero bicorne, de uno septado. (16,15,13)

Resonancia Magnética Nuclear (RMN): Ha surgido como una excelente manera de evaluar malformaciones uterinas, provee una mayor información de la anatomía pélvica, de la morfología de los órganos genitales internos y de las malformaciones del tracto reproductivo,

es apta para proporcionar una delineación de la anatomía uterina interna y externa, suministra imágenes en múltiples planos, con lo cual sirve para una visualización indemne del fondo uterino; la distensión vaginal, la detección de anomalías vaginales asociadas; como tabicación o duplicación. (4,15,16)

La RMN ha demostrado varias ventajas, así:

- Es de suma utilidad, en pacientes cuyo útero sea difícil valorar (baja transmisión ecográfica, pacientes con himen intacto, pacientes que no ha iniciado su vida sexual, con himen imperforado); o en aquellos con una valoración de Ultrasonido 3D no sea concluyente, y en caso de requerir tratamiento quirúrgico.
- Beneficioso para evaluar el cuello del útero y la vagina; especialmente en la presencia de septum vaginal. (4)

La sensibilidad de este estudio imagenológico oscila entre 79-100%, su especificidad varía entre 66-100%. Algunos autores afirman que la resonancia magnética es una de las herramientas más efectiva para la valoración del aparato genital en estas pacientes. (15) En un estudio realizado por A. Pizzo y col. en 2013 vio que la resonancia tenía una sensibilidad y especificidad casi del 100% con buena correlación a la clínica en pacientes con síndrome de Rokitansky. (16)



Fig.6 Resonancia magnética nuclear pélvica sin contraste, corte sagital: puede apreciarse la ausencia completa de útero, característico del síndrome de Mayer-Rokitansky-Küster-Hauser; Arce-Segura L.J., Rodríguez de Mino E., Díaz-Vera E.; García-Sánchez V., Calle-Romero Y. : Carta clínica - Síndrome de Mayer RokitanskyKüster-Hauser: a propósito de un caso, pag e51; Revista Semergen. 2016.

Sin embargo; una técnica inadecuada, limitada resolución del escáner, la variabilidad de la composición del tejido encontrado, y la experiencia del médico radiólogo encargado; pueden proporcionar diagnósticos erróneos. Además, puede jugar en contra, el uso esta herramienta en pacientes con claustrofobia. (13,16)

Histeroscopia: Es un método permite la visualización directa de la cavidad uterina y los ostium tubáricos, de este modo, aumenta la posibilidad de identificación de las anomalías. (15,13)

Es un método de estudio, diagnóstico, tratamiento y resolución. Este método tiene una sensibilidad de 98.77% y una especificidad del 100%.

Una de las limitantes de la histerocopia, no facilita la evaluación del contorno externo del útero; por lo tanto, no se distinguir entre los diferentes tipos de anomalías, por ejemplo; como sucede entre un útero bicorne y un septo uterino. En estos casos es necesario complementar con otro estudio; y se utiliza con frecuencia una laparoscopia diagnóstica. (13)

Laparoscopia diagnóstica: Fedele et al. propusieron que la laparoscopia era necesaria para el diagnóstico. (6) Aunque la laparoscopia no es el procedimiento principal para diagnosticar síndrome de Mayer-Rokitansky-Küster-Hauser, en un 2 al 7% de estos casos, se ha visto que existen rudimentos de conductos de Müller, con endometrio activo. (12)

En la laparoscopia, la descripción anatómica y los hallazgos proporcionados; pueden ser de ayuda en mujeres con sospecha de cuernos uterinos rudimentarios, con endometrio activo; ya

que, al realizar este procedimiento, se puede realizar la remoción quirúrgica y al mismo tiempo se da una resolución a las molestias y evita el inicio de endometriosis. (13,12)

En hospitales donde no se cuenta con laparoscopia, la mini-laparotomía es un recurso alternativo aprobado para el manejo de los casos con endometrio activo. (12) Sin embargo, otros autores, incluyendo el ACOG (Colegio Americano de Ginecólogos y Obstetras) recomiendan realizar una resonancia magnética (RM) pélvica como prueba confirmatoria. (6)

La laparoscopia diagnóstica, no ha sido considerada necesaria; pero se recomienda una evaluación anatómica completa de las pacientes bajo visión directa (15). De tal manera, que, en pacientes, que presentan especialmente dolor pélvico o abdominal cíclico; la laparoscopia puede ser útil para la evaluación de remanentes uterinos y la confirmar la causa del dolor. (1)

4.6.1.4 Diagnóstico Diferencial

Entre los diagnósticos diferenciales se pueden considerar el Síndrome de Insensibilidad Androgénica (SIA), el himen imperforado puede asociarse a otras malformaciones genitales y/o a malformaciones urológicas, incluso a malformaciones vertebrales o anorrectales. Aunque la prevalencia de otras malformaciones asociadas es baja, algunos autores recomiendan descartarlas mediante la realización de un estudio ecográfico. (11)

Igualmente, como diagnóstico diferencial; está el septum transversal de la vagina; como resultado, no se manifiesta con amenorrea, sino con dificultades para el coito, dispareunia o incluso alteraciones del parto. Una de las vaginas puede estar imperforada, produciéndose un hematocolpos; esto puede llevar a confusión diagnóstica y se trata a muchas de estas pacientes inicialmente contra la dismenorrea primaria. Los trastornos de fusión transversal aparecen con síntomas de amenorrea primaria y dolor pélvico cíclico. (15)

La agenesia Mülleriana pudiera confundirse con el Síndrome de Insensibilidad Androgénica (SIA), en el cual podría haber también un conducto vaginal corto y ausencia de útero. El SIA es más probable en pacientes con vello púbico y axilar ralo. Se llega al diagnóstico definitivo mediante la determinación del cariotipo 46, XY (15)

Para establecer el diagnóstico y tratamiento de esta patología, se utilizan guías de práctica clínica que permitirán distinguir diagnósticos diferenciales y la clasificación clínica en tipos A y B, fue hecha por primera vez por Schmid-Tannwald y Hauser, en base a hallazgos laparoscópicos y denominaron “atípicas” a aquellas formas en las que había asimetría en los remanentes uterinos o tubáricos, anomalías ováricas y renales. (6)

Posteriormente, Strubbe et al, analizaron retrospectivamente una población de 91 pacientes con MRKH y detectaron que más de la mitad correspondían a la “forma atípica”, por lo que proponen designar a las formas típicas y atípicas como “tipo A” y “tipo B”, respectivamente. (6) (15). El tipo de clasificación, que aparece como aplasia uterina y vaginal en sus dos tercios superiores (síndrome de Mayer-Rokitansky-Küster-Hauser tipo 1-A), si está asociado con aplasia total de los conductos de Müller, displasia renal y anomalías de las somitas cervicales (síndrome de Mayer-Rokitansky-KüsterHauser tipo 2-B). Fig7-8 (13,16)

Síndrome de Mayer-Rokitansky-KüsterHauser

Tipo 1 - A

- Aplasia simple de útero y vagina: remanentes uterinos simétricos
- Ovarios y trompas uterinas normales

Tipo 2 -B

- Aplasia simple de útero y vagina: remanentes uterinos asimétricos
- Hipoplasia o aplasia de y trompas uterinas

**Asociado a otras malformaciones:

- Renales
- Esqueleticas
- Otras

**Continua en la tabla siguiente; la especificación de las malformaciones.

Fig.7 Ilustración propia que muestra el diagnóstico diferencial en el Síndrome de Rokintansky y su clasificación. (4)



Fig.8 Ilustración propia que muestra el las malformaciones asociadas en el Síndrome de Rokintansky Tipo 2. (4,6)

Los procedimientos clínicos acompañados de estudios de imagenología por resonancia magnética constituyen el patrón de referencia del diagnóstico. Para poder establecer otros diagnósticos diferenciales, se los hace por descarte a través de la clínica, dentro de estos; al ser la amenorrea primaria un motivo de consulta, constituye el dato clínico de mayor importancia para el diagnóstico diferencial en pacientes con síndrome de Rokintansky. (4)

La amenorrea primaria se define como “la ausencia de menar quia, o primera regla, a los 14 años, con retraso del crecimiento o ausencia de desarrollo de los caracteres sexuales secundarios, o a los 16 años con desarrollo y crecimiento normales y presencia de caracteres

sexuales secundarios.” La amenorrea puede originarse en el aparato genital, en el eje hipotálamo hipófisis gónada o por causa sistémica. Para la clasificación de amenorreas en 2010 el Grupo de Interés de Endocrinología Reproductiva (GIER) lo organizo en compartimentos que permiten su mejor estudio. (Figura 9) (6)

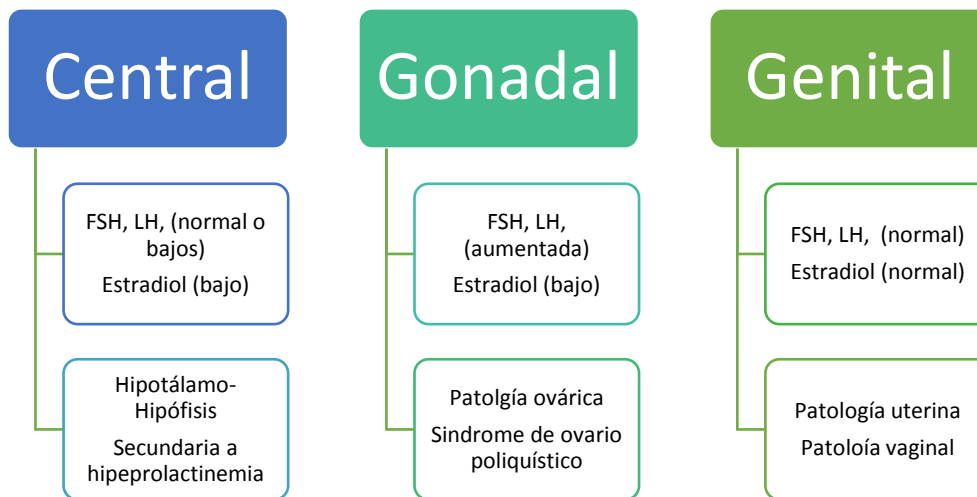


Fig.9 Ilustración propia que muestra la clasificación de las amenorreas. Tomada (4) Organigrama 1: (Rodríguez Jiménez & Hernández De La Calle, 2015)

Rodríguez Jiménez y cols. dicen; “Las amenorreas centrales cursan con niveles bajos de estradiol y normales o bajos de gonadotropinas. La de causa ovárica, por fallo ovárico precoz cursan con niveles bajos de estradiol y elevados de gonadotropinas. El Síndrome de ovario poliquístico es una compleja endocrinopatía con perfil hiperandrogénico. La amenorrea genital es una patología orgánica y por tanto los niveles hormonales son normales.” (4)

Causas de amenorrea primaria (figura10)

Causas ováricas	Causas uterinas	Causas hipotálamo-hipofisarias	Causas sistémicas
<ul style="list-style-type: none"> • Disgenesia gonadal pura • Síndrome Turner 	<ul style="list-style-type: none"> • Síndrome de Rokitansky • Himen imperforado • Síndrome de insensibilidad a los andrógenos 	<ul style="list-style-type: none"> • Retraso constitucional • Craniofaringioma • Hiperprolactinemia • Hipopituitarismo 	<ul style="list-style-type: none"> • Alteraciones endócrinas: hipotiroidismo, Síndrome de Cushing • Enfermedades crónicas de larga evolución: diabetes

Fig.10 Ilustración propia que muestra la causas de amenorrea primaria . Tomada (4)

Para el diagnóstico entre las patologías que presentan amenorrea primaria se debe realizar una historia clínica, examen físico completos ya que será de mucha importancia para poder realizar un diagnóstico adecuado; y juntamente son importantes los exámenes de laboratorio, como las pruebas hormonales y el cariotipo. En cuanto a estudios de imagen, el ultrasonido vaginal es un examen de primera línea, que nos permite llegar al primer diagnóstico. (4) Fig

11

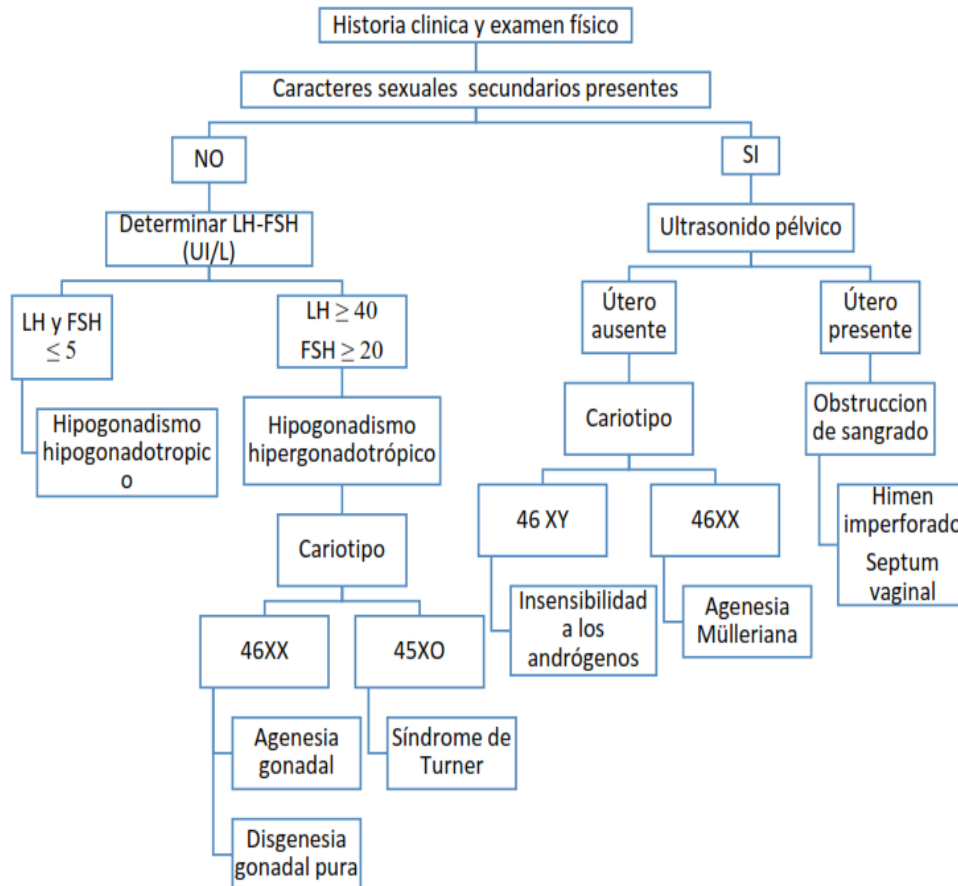


Fig.11 Algoritmo diagnóstico en amenorrea primaria; Picado, N.D.; Reporte de un caso clínico de Síndrome de Mayer-Rokitansky-Küster-Hauser tipo II atendido en el Hospital Eugenio Espejo. Revisión bibliográfica y análisis de la importancia de manejo integral., pag 41; Tesis de Grado 2016.

Para continuar con los principales diagnósticos diferenciales del síndrome de Rokitansky, se describirá las patologías que comprenden amenorrea primaria acompañada del desarrollo de caracteres sexuales secundarios normales. (4)

Disgenesia gonadal

El trastorno en el desarrollo embrionario que impide la maduración completa en el periodo de diferenciación del tejido gonadal, la misma que puede ser pura con cariotipo 46XX, 46XY (síndrome de Swyer) o mixta. Estas pacientes se caracterizan por presentar talla normal o alta, genitales internos femeninos y gónadas disgenéticas. (4,1)

Insensibilidad a los andrógenos

Es un pseudohermafroditismo masculino, causado por mutaciones en el gen para el receptor andrógeno; también conocido como síndrome de feminización testicular. La Insensibilidad a los andrógenos es un desorden recesivo, ligado al cromosoma "X"; en el cual los hombres afectados tienen genitales femeninos externos, desarrollo mamario, vagina ciega, el útero ausente, anexos femeninos, y testículos abdominales o inguinales. En la insensibilidad a los andrógenos de forma parcial, causa hipospadias y micropene con ginecomastia, así este síndrome no se confunde con el síndrome de Rokitansky. (4,1,6)

Himen imperforado

Es el defecto embriológico en el que, la vagina que sobresale del seno urogenital, no se canaliza por completo; esta malformación es la más frecuente. En la mayoría de los casos se diagnostica en la menarquia, ya que presentan ciclos menstruales dolorosos, pero no existe salida de sangre; encontrándose la vagina distendida por la sangre menstrual acumulada (hematocolpos); esta condición puede causar aumento y distensión del útero (hematometra), puede llegar hacia las trompas (hematosalpinx), y al examen físico se palpa en forma de masas abdominales.

En ciertas ocasiones, antes de la menarquia, existe el acumulo de secreciones vaginales mucoides; producidas por estimulación hormonal, entonces surge un hidrocolpos. (4,11,6)

4.6.1.6 Tratamiento

El tratamiento del Síndrome de Rokintansky, debe ser manejado por un equipo multidisciplinario con experiencia en este tipo de patología. (1) Ante las distintas alternativas terapéuticas disponibles, para la agenesia mülleriana es preciso hacer algunas consideraciones

básicas. Al diagnosticar esta patología, en las pacientes provoca estrés emocional, debido a las dudas en cuanto su vida sexual y reproductiva futura. Es por esto, es indispensable que la paciente y su familia reciban consejería médica y psicológica encaminada a tratarla de una manera integral, y para que la paciente tome las decisiones más adecuadas; contando con la mejor información posible. Se debe comunicar apropiadamente a las pacientes; que esta patología, no produce algún cambio en la “naturaleza” femenina de las mismas; indicándole que su función ovárica es normal; además es clave aclarar las dudas de la paciente sobre su fertilidad. (15) (12) Este escenario demanda un gran esfuerzo por parte del médico, para disminuir el impacto inicial de la noticia, y así evitar que se convierta en una amenaza para los fines terapéuticos; ya que el bienestar mental y la cooperación de la paciente, son vitales para el éxito de cualquier tratamiento. (15)

En cuanto al manejo, hace poco se reportaron procedimientos que ofrecen mejores resultados potenciales para estas pacientes, y del mismo modo, hoy se dispone de técnicas que permiten la creación de una neovagina apta para una vida sexual casi normal (12) (1). El procedimiento de la reconstrucción vaginal, y el momento en el que se lo realice es decisión de la paciente. Pero es recomendable realizarlo a una edad, en la cual la paciente tenga conciencia de la naturaleza de su enfermedad y del procedimiento que se va a realizar. (15)

El objetivo del tratamiento es crear una vagina adecuada para una vida sexual normal que idealmente requiera los menores cuidados posibles. (6,15) Ávila-Vergara M.A y colaboradores; en una revisión de casos del síndrome Mayer-Rokitansky-Küster-Hauser, en la Revista de Ginecología y Obstetricia de México; “se reportaron dos nuevos procedimientos que ofrecen mejores resultados potenciales para estas pacientes. El grupo encabezado por Raya-Rivera, del Hospital Infantil de México Federico Gómez, en colaboración con otras instituciones nacionales y extranjeras reportó, en una prestigiosa publicación internacional, los resultados de un desarrollo de tecnología de ingeniería de tejidos dirigida a la formación

de neovagina con células autólogas epiteliales y musculares. Esta intervención restableció de forma satisfactoria la funcionalidad sexual en cuatro pacientes con síndrome de Mayer-Rokitansky-Küster-Hauser (dos con tipo 1 y dos con tipo 2), con seguimiento postquirúrgico incluso de ocho años. Y también, un grupo de la Universidad de Gotenburgo, en Suecia, reportó el caso de una mujer de 35 años con síndrome de Mayer Rokitansky-Küster-Hauser tipo 2 a quien se le trasplantó, de forma exitosa, un útero, que respondió al ambiente hormonal de la receptora y un año después del trasplante recibió una transferencia de embrión único que culminó en un niño vivo sano. " (12)

Para el manejo de esta patología, contamos con técnicas quirúrgicas y no quirúrgicas, tomando en cuenta; que no todas son aplicables y perfectas en todos los casos. Se recomiendan las técnicas no quirúrgicas como tratamientos de primera línea, ya que su tasa de éxito es mayor de 90%. (4,15). Pero a pesar de la complejidad de un abordaje como estos; los diferentes tipos de tratamientos, para estas pacientes con síndrome de Mayer-Rokitansky-Küster-Hauser se están expandiendo. (12,6)

Tratamiento no quirúrgico

Dilatación vaginal: Consiste en la creación de una neovagina, a través de una presión intermitente que ejerce sobre el esbozo vaginal, con la aplicación de dilatadores en manera progresiva, y aumento gradual del grosor y longitud del dilatador. (15,4)

Los dilatadores que se usan en este procedimiento, son conocidos como "dilatadores de Hegar"; la técnica consiste en iniciar con el uso del dilatador por lo menos 20 minutos al día, siendo lo ideal 2 horas al día, y posteriormente se sigue con el aumento gradual del grosor y longitud del dilatador. Generalmente, toma alrededor de 6 meses hasta lograr una longitud y ancho de la vagina para que sea funcional. (4)

Existen varias ventajas en cuanto a este procedimiento; así: (15,4)

- No requiere hospitalización

- Esta al control total de la paciente.
- No es invasivo y, por lo tanto, las pacientes no están expuestas a los riesgos propios al someterse a una cirugía.
- Estéticamente no deja cicatrices.
- Una de las ventajas más importantes y que cumple con el propósito del tratamiento; que es el instaurar una vagina con lubricación normal.
- Existe una tasa menor de morbilidad y complicaciones asociadas al tratamiento.
- De igual manera, en caso de que la paciente requiera un tratamiento quirúrgico, tendrá un mejor empleo del dilatador el mismo que se usara en el postquirúrgico. (15,4,13)

También existen algunas circunstancias que causan la falla de este tratamiento, como la fatiga del paciente, la falta de comodidad, y la falta de tiempo. (15) Sin embargo, en un esfuerzo para tratar de minimizar las molestias, con este procedimiento, Ingram creó una variante del mismo, que consiste en utilizar el propio peso de la mujer, como presión para la dilatación vaginal; y adaptar un dilatador sobre un objeto semejante a la “silla de bicicleta”; en la que la paciente debe sentarse. Igualmente, las pacientes pueden ejercer normalmente todas las actividades diarias, mientras se realiza el procedimiento; y los resultados son iguales, e incluso mejores, a la técnica original. (15,4)

En un estudio, D’Alberon y Santi reportaron que el coito se lo puede usar como un método funcional para la dilatación vaginal, al igual que Motta and D’Alberon, en un estudio con 108 pacientes; 55 se sometieron a un procedimiento quirúrgico, y 53 pacientes que realizaron el método funcional, en donde se observó una tasa de satisfacción del del 76% con el procedimiento quirúrgico, y 83% con el método funcional. (4)

Tratamiento quirúrgico:

Este tratamiento es considerado, ante el rechazo o el fracaso de un procedimiento no quirúrgico. De igual manera, dependen de la decisión de la paciente, el tipo de cirugía y el momento de realizarla. Para el Síndrome de Mayer-Rokitansky-Küster-Hauser existen varias técnicas quirúrgicas para la formación de una nueva vagina: (15)

1. Técnica de Abbe-McIndoe: Es la técnica quirúrgica más utilizada. Este comprende de tres fases: la primera fase se realiza una cuidadosa disección del espacio recto-vesical, que posteriormente va a formar una cavidad; y se da paso a la segunda fase en la que se inserta un “molde” vaginal, recubierto con injertos de piel autóloga, ya sea de espesor parcial (epidermis y parte de la dermis) o total (epidermis y dermis en su totalidad). Por lo tanto, en la tercera fase, se continúa con el uso de un tutor vaginal para la dilatación y crecimiento de la cavidad vaginal. (4) (15,12)

Usualmente, este período dura 7-10 días; el cual debe ser controlado para evitar complicaciones como; infección, hematomas y posibles áreas necróticas. Las desventajas de esta técnica, es que se debe continuar con el tutor vaginal o con relaciones sexuales para evitar la fibrosis entre paredes y el cierre del canal. (4)

2. Vaginoplastia por expansión tisular. En esta técnica se usa expansores subcutáneos (balones inflables), se encuentran colocados dentro de los labios menores; y se los insufla lentamente, aproximadamente 5 mL/día. Posterior a que los balones hayan sido insuflados hasta 80 mL cada uno; la paciente es llevada a quirófano para retirar los expansores y disecar el espacio entre la vejiga y el recto. En este procedimiento queda piel redundante, la misma que es utilizada para crear colgajos cutáneos; con los que se forma una “saco” que se introduce en la cavidad preformada; su ápex es fijado a los remanentes müllerianos por medio de la laparotomía. (4) (15,12)

Brinda algunas ventajas, como; la menor posibilidad a la retracción, descartar el uso de dilatadores postoperatorios, además se ha visto una adecuada irrigación de la nueva cavidad, por lo cual aumenta las posibilidades de éxito en el tratamiento. De la misma manera existe una desventaja, que es la aparición de infección, que conlleva a que la hospitalización sea más prolongada. (15,1)

3. Técnica de Vecchietti: Es la vaginoplastia por tracción, la misma que se puede realizar a través de laparotomía. Consiste en la tracción del manguito vaginal por medio de un aparato diseñado específicamente para esto; el mismo que es anclado o fijado en el abdomen en el área suprapúbica. Posterior a esto se da la fase de invaginación, la misma que inicia inmediatamente en el postoperatorio y continúa a una velocidad de 1 a 1.5 cm por día hasta alcanzar 10 a 12 cm máximo en alrededor de 7 a 8 días. En seguida, se debe instruir a la paciente, para seguir con el uso de dilatadores vaginales. Se ha visto que la tasa de complicaciones del procedimiento es baja y su éxito es comparable con las otras técnicas terapéuticas mencionadas. (12,15,4)

4. Colpoplastia sigmoidea: Es la técnica para la creación de una neovagina, con el uso de diez a dieciocho centímetros de colon sigmoide. Es una de las técnicas más agresivas, pero es un procedimiento que concede a la paciente excelentes resultados; y posteriormente brinda una adecuada vida sexual. El segmento del intestino aislado, a través del mesenterio intacto conserva su aporte vascular. El segmento de intestino preferido, generalmente es el sigmoide; la razón es que se puede movilizar fácilmente al perineo, de una manera libre de tensión. Las pacientes que han sido sometidas a esta técnica reconstructiva reportan un alto grado de satisfacción. (1,4,15).

5. Procedimiento de Williams: Es la creación de una neovagina a partir de la mucosa y la piel del mismo periné; usando una aleta vulvar para formar un tubo vaginal.

Demanda dilatación durante un período largo, y la neovagina tiene un ángulo fisiológicamente anormal. Como ventaja no daña la uretra o el recto. (1,4)

1. Procedimiento de rotación flap: En la reconstrucción de una neovagina, en los casos de agenesia vaginal, son empleados dos colgajos fasciocutáneos pediculados en su base, de grandes dimensiones, nutridos por la arteria pudenda interna y sus ramas. Descrito por Weel y Joseph (colgajos Singapore). (20) Para esta técnica se puede utilizar, el muslo pudendo, recto interno miocutáneo, los labios menores, y otras solapas fascio cutáneas. (4)

Normalmente se emplean colgajos de tipo fasciocutáneo, con un patrón de vascularización axial, ya que, con un adecuado flujo sanguíneo, se aprecia una supervivencia completa del colgajo. Cuando los colgajos son grandes, se puede ver un sufrimiento cutáneo distal, y posterior a esto se dan las complicaciones que conllevan a necrosis, dehiscencia y retraso en la cicatrización. (20)

Las desventajas de estas técnicas, resultan en extensas cicatrices de la piel, en el lugar del injerto del donante y la necesidad de la paciente en ser diligente en la dilatación posquirúrgica. (Kirsch, 2016) (4)

2. Tratamiento laparoscópico: Radica en aplicar una tracción constante, desde la cavidad abdominal con un botón móvil que provoca invaginación del espacio vesicorrectal. La neovagina formada debe permanecer con dilatadores y terapia con estrógenos en crema aplicados localmente, es en el postoperatorio. (15,1) Fedele y colaboradores en 2008, publicaron una compilación de resultados de 110 pacientes sometidas a esta técnica y reportaron que era un procedimiento seguro y sencillo; que además accedía a que las pacientes llevaran una vida sexual normal. (15)

Tratamiento psicológico

Se debe realizar una adecuada evaluación y consejería tanto a la paciente como a sus familiares, poniendo énfasis a los aspectos psico-sociales. Ya que la cooperación de la paciente, así como su estado mental, son vitales para el éxito de la creación de una vagina funcional. (1)

En la actualidad existen asociaciones dedicadas al apoyo emocional de personas y familiares con este tipo de padecimientos. Donde escuchan a las pacientes, se les orienta y se les integra a terapias de grupo, en las cuales pueden compartir su experiencia de la enfermedad y del tratamiento. (15)

4.7 CARACTERIZACIÓN DE LAS OPORTUNIDADES DE MEJORA

Oportunidad de mejora	Acciones de mejora	Responsables	Nivel
Mejorar y priorizar los procedimientos adecuados para el diagnóstico precoz del Síndrome de Rokitansky	Establecer guías clínicas para el diagnóstico y manejo.	Médicos Familiares Médicos Rurales Médicos Residentes Médicos especialistas	Segundo y tercer
Mejora en la atención multidisciplinaria a las pacientes con Síndrome de Rokitansky	Formar y establecer guías de manejo para pacientes con Síndrome de Rokitansky y su manejo	Médicos Familiares Médicos Rurales Ginecólogos Psicólogos	Primer, segundo y tercer

	multidisciplinario.		
Mejora en la formulación y recaudación de información para la historia clínica.	Es importante la historia clínica, y su información; ya que a través de este medio se puede realizar un diagnóstico adecuado y diferencial. Para evitar un diagnóstico errado y por ende el manejo incorrecto.	Médicos Familiares Médicos Rurales Médicos Residentes Ginecólogo - Obstetra	Primer Segundo Tercer
Mejora de sistema de Referencia y Contra referencia.	-Correcto llenado de formularios, -Identificar adecuadamente criterios de referencia o contrareferencia -Recepción oportuna de pacientes referidos	Médicos Familiares Médicos Rurales Ginecólogo - Obstetra	Primer Segundo Tercer

5 CONCLUSIONES

- Se consiguió profundizar en la información sobre esta patología y aportar al desarrollo de la evidencia científica.
- Se instauraron las variantes de presentación clínica del Síndrome de Rokitansky y su relación con el dolor abdominal.
- Se estableció las variantes de presentación clínica del Síndrome de Rokitansky y sus diagnósticos diferenciales y relacionados con el dolor abdominal
- Se determinaron y se explicó los métodos diagnósticos del Síndrome de Rokitansky y su importancia para el manejo adecuado.
- Se consiguió averiguar los puntos críticos de del Síndrome de Rokitansky y su relación con el dolor abdominal.
- Se identificó el manejo adecuado en cada presentación clínica y complicaciones de esta patología, y la importancia de las acciones terapéuticas oportunas y adecuadas.
- Es importante reconocer que el Síndrome de Rokitansky, es una patología que necesita un manejo multidisciplinario, donde el diagnóstico oportuno y puntual, el manejo adecuado, son imprescindibles para lograr el bienestar de las pacientes con esta patología.

6 REFERENCIAS BIBLIOGRÁFICAS

6.1 BIBLIOGRAFÍA

20. Alcazar Collado J. Estudio anatómico vascular y angiosomas del área genital: aplicación en la optimización de la supervivencia de colgajos. 2015 Junio. Tesis doctoral.
15. Álvarez M, Cabrera E, Hernández A, Aguirre X. Síndrome de Mayer-Rokitansky-Küster-Hauser. Reporte de un caso y revisión de la bibliografía relacionada con su tratamiento. Revista de Ginecología y Obstetricia México. 2012 julio; 80(7).
5. Arce Segura L. Síndrome de Mayer Rokitansky Küster Hauser : A propósito de un caso. Semergen- Elsevier. 2016;; p. 50-52.
12. Ávila M, León D, López M, Quintero S, Angulo G, Vadillo F. Síndrome de Mayer-RokitanskyKüster-Hauser. Reporte de dos casos. Ginecologia y Obstetricia Mexico. 2015 Marzo; 83(3).
14. Baral J, Orozco N, Prades E. Síndrome de Mayer-Rokitansky-Küster-Hauser o agenesia de útero y vagina en una paciente joven. Medisan. 2018; 22(7).
8. Barbosa G, Lombana L, Quintero L. Síndrome de Mayer-von Rokitansky-Küster-Hauser. Universidad Médica Bogotá (Colombia). 2013 Abril - Junio; 54(2).
1. Barbosa G, Varela M. Adolescente con síndrome de mayer-von rokitansky-küster-hauser: la importancia de un manejo integral multidisciplinario. Revista Colombiana de Obstetricia y Ginecología. 2006 Octubre; 57(4).
4. Castillo M, Velasco S. Reporte de un caso clínico de Síndrome de Mayer-Rokitansky-Küster-Hauser tipo II n atendido en el Hospital Eugenio Espejo. Revisión bibliográfica y análisis de la importancia de manejo integral. 2016..
3. Dr. Lau J, Dr. Molina W, Dr. Andrino R, Dr. Augusto Reyes Martinez C. Síndrome de Mayer-Rokitansky-Küster-Hauser. Revista Centroamericana de Obstetricia y Ginecología. 2009;; p. 11-14.
11. Gonzalez L, Marín E, Faíña V, Gracia V, Lamelas M. Dolor abdominal como síntoma de himen imperforado. Revista Chilen ade Obstetricia y Ginecología. 2015; 80(3).
19. H. DeCherney A, Lauren N, Laufer N, Roman A. Desarrollo Ductal. : Diagnóstico y tratamiento ginecoobstetricos. 2014. Derechos Mc Graw – Hill Education. Derechos reservados.
9. Jain D, Mittal A, Mittal A, Goyal S, Jain P. Mayer-Rokitansky-Kuster-Hauser Syndrome A Case Report. The Indian Practitioner. 2018 marzo; 71(3).
7. Lau J, Molina W, Andrino R, Reyes A. Síndrome de Mayer-Rokitansky-Küster-Hauser. Revista Centroamericana de Obstetricia y Ginecología. 2009 enero-marzo; 14(1).
2. Lema Izquierdo A, Quintero Montealegre. Síndrome de Mayer-Rokitansky-Kuster-

Hauser: presentación de dos casos clínicos y revisión de la literatura. *Revista Colombiana de Endocrinología, Diabetes y Metabolismo*. 2016;: p. 48-52.

18. López C, Gracia V, Mijares J. Gastrulacion: Proceso Clave en la formacion de un nuevo organismo. *Asebir*. 2013 Junio; 18(1).
16. Medina C, Aguirre J, Montecinos J, Schiappacasse G. Revisión pictográfica de las anomalías de los conductos de Müller por resonancia magnética. *Revista Chilena de obstetricia y Ginecología*. 2015; 80(2).
6. Mejía L, Rojas J, Suárez D. Caracterización de niñas con síndrome de Mayer Von Rokitansky-Küster-Hauser. *Revista Española Endocrinologia Pediatrica*. 2015 junio; 6(2).
17. Moore K. Embriología Clínica. In. España: S. A. Elsevier España; 2016. p. Cap.3-4-5-12,.
10. Saldarriaga W, Cruz M, Ramirez J. Asociación mures: Reporte de caso. *Revista Chilena de Obstetrcia y Ginecología*. 2015; 80(4).
13. Velandia M, Sepúlveda J. Revisión de la clasificación y diagnóstico de malformaciones mullerianas. *Revista Médica de la Universidad Industrial de Santander*. 2018 Mayo – agosto; 31(2).

6.2 CITAS BIBLIOGRÁFICAS DE LA BASE DE DATOS UNIVERSIDAD TÉCNICA DE AMBATO

- **SCOPUS:** Arce Segura L. Síndrome de Mayer Rokitansky Küster Hauser: A propósito de un caso. Semergen- Elsevier. 2016; Disponible en: <https://www.scopus.com/authid/detail.uri?authorId=56600624100>.
- **SCOPUS:** Ávila M, León D, López M, Quintero S, Angulo G, Vadillo F. Síndrome de Mayer-RokitanskyKüster-Hauser. Reporte de dos casos. Ginecología y Obstetricia Mexico. 2015 Marzo; 83(3). Disponible en: <http://www.scopus.com/inward/record.url?eid=2-s2.0-84929664298&partnerID=MN8TOARS>
- **REDALYC:** Barbosa G, Lombana L, Quintero L. Síndrome de Mayer-Von Rokitansky-Küster-Hauser. Universidad Médica Bogotá (Colombia). 2013 Abril - Junio; 54(2). Disponible en: <https://www.redalyc.org/pdf/2310/231030019009>.
- **REDALYC:** Barbosa G, Varela M. Adolescente con Síndrome De Mayer-Von Rokitansky-Küster-Hauser: la importancia de un manejo integral multidisciplinario. Revista Colombiana de Obstetricia y Ginecología. 2006 Octubre; 57(4). Disponible en: <https://www.redalyc.org/articulo.oa?id=195214318010>.
- **SCIELO:** Medina C, Aguirre J, Montecinos J, Schiappacasse G. Revisión pictográfica de las anomalías de los conductos de Müller por resonancia magnética. Revista Chilena de obstetricia y Ginecología. 2015; 80(2). Disponible en: https://scielo.conicyt.cl/scielo.php?script=sci_arttext&pid=S0717-75262015000200014.
- **SCIELO:** Saldarriaga W, Cruz M, Ramírez J. Asociación Murcs: Reporte de caso. Revista Chilena de Obstetricia y Ginecología. 2015; 80(4). Disponible en:

https://scielo.conicyt.cl/scielo.php?script=sci_arttext&pid=S0717-75262015000400008.

- **SCIELO:** Velandia M, Sepúlveda J. Revisión de la clasificación y diagnóstico de malformaciones mullerianas. Revista Médica de la Universidad Industrial de Santander. 2018 Mayo – agosto; 31(2). Disponible en: http://www.scielo.org.co/scielo.php?script=sci_arttext&pid=S0121-03192018000200057&lang=es.

7 ANEXOS

Anexo 1

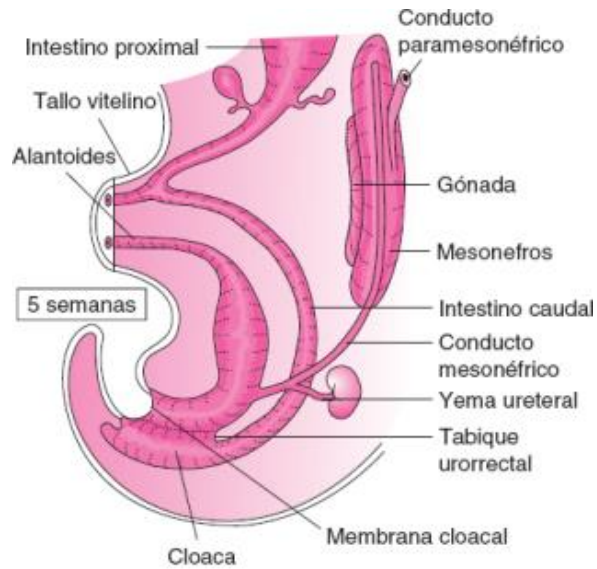


Figura 1. Desarrollo Ductal. Alan H. DeCherney, Lauren Nathan, Neri Laufer, Ashley S. Roman: Diagnóstico y tratamiento ginecoobstétricos, 11e: www.accessmedicina.com Derechos Mc Graw – Hill Education. Derechos reservados. ²³

Anexo 2

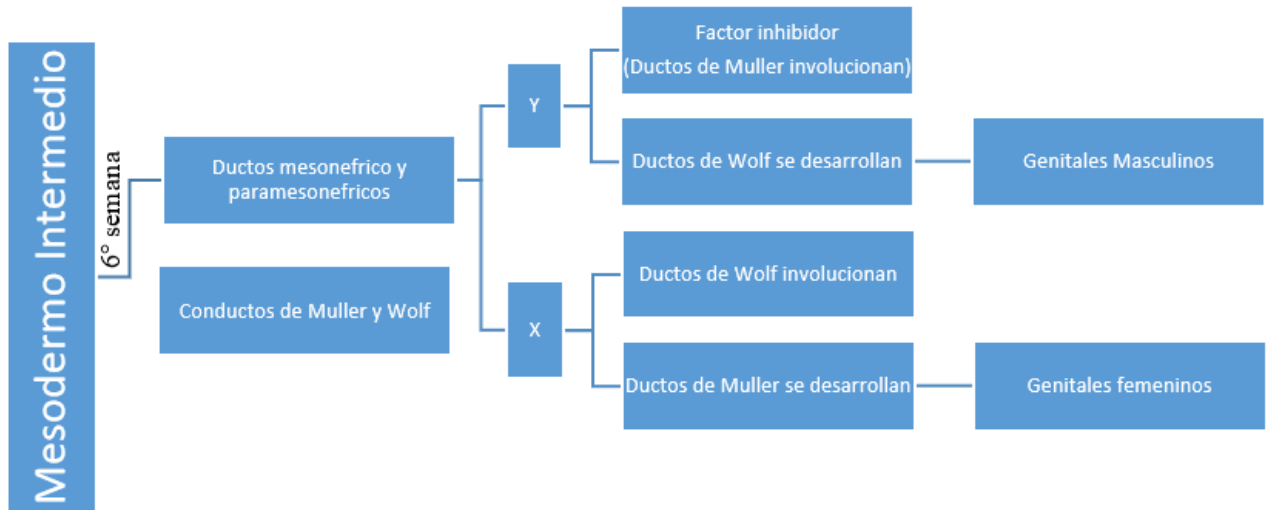
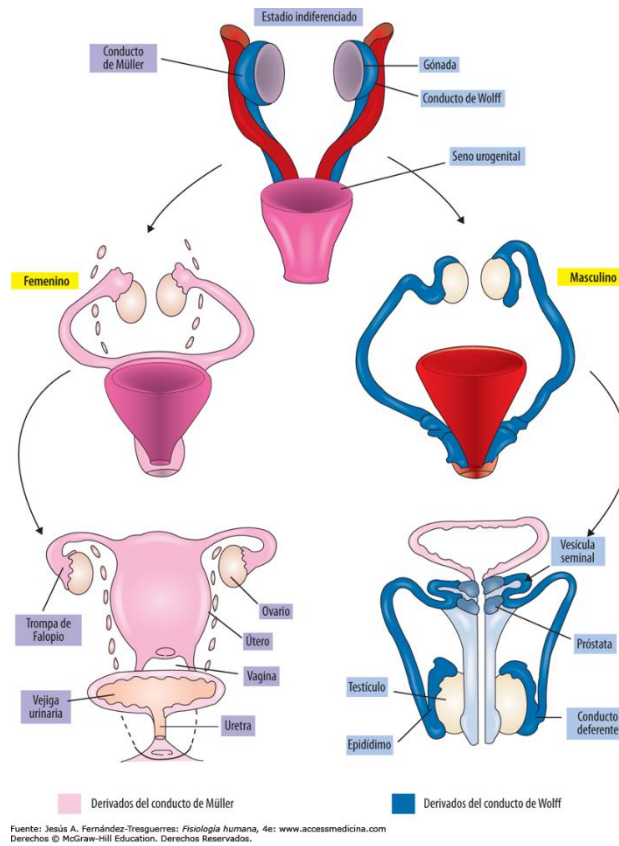


Ilustración propia que muestra un diagrama sobre diferenciación genital.

Anexo 3



Desarrollo Ductal. Jesús A. Fernández-Tresguerres: Fisiología humana, 4e, : www.accessmedicina.com
Derechos Mc Graw – Hill Education. Derechos reservados.

Anexo 4

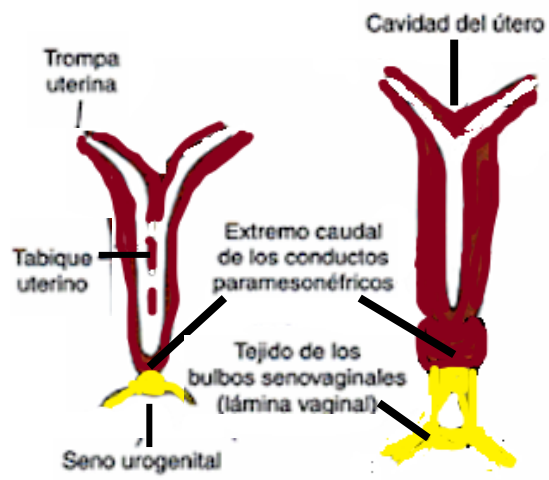
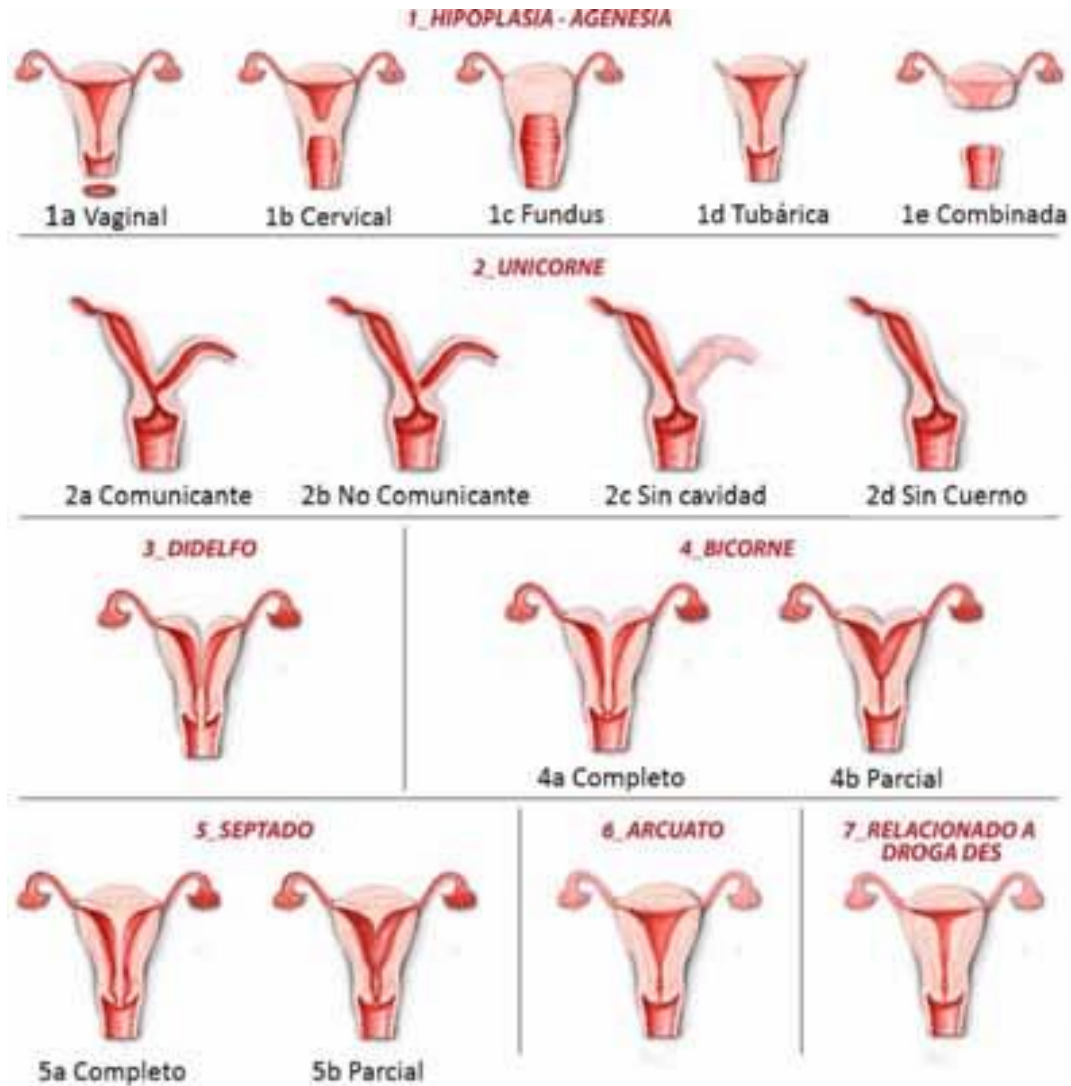


Ilustración propia que muestra fusión de los conductos paramesonéfricos.

Anexo 5



Clasificación de anomalías de los conductos de Müller según la American Fertility Society de 1988; Medina S, Cristián & Aguirre F, Javiera & Montecinos, Jimena & Schiappacasse F, Giancarlo.: Revisión pictográfica de las anomalías de los conductos de Müller por resonancia magnética, pag 185; Revista chilena de obstetricia y ginecología, 2015.

Anexo 6



Resonancia magnética nuclear pélvica sin contraste, corte sagital: puede apreciarse la ausencia completa de útero, característico del síndrome de Mayer-Rokitansky-Küster-Hauser; Arce-Segura L.J., Rodríguez de Mino E., Díaz-Vera E.; García-Sánchez V., Calle-Romero Y. : Carta clínica - Síndrome de Mayer RokitanskyKüster-Hauser: a propósito de un caso, pag e51; Revista Semergen. 2016.

Anexo 7

Síndrome de Mayer-Rokitansky-KüsterHauser

Tipo 1 - A

- Aplasia simple de útero y vagina: remanentes uterinos simétricos
- Ovarios y trompas uterinas normales

Tipo 2 -B

- Aplasia simple de útero y vagina: remanentes uterinos asimétricos
- Hipoplasia o aplasia de y trompas uterinas

**Asociado a otras malformaciones:

- Renales
- Esqueleticas
- Otras

**Continua en la tabla siguiente; la especificación de las malformaciones.

Ilustración propia que muestra el diagnóstico diferencial en el Síndrome de Rokintansky y su clasificación. (4)

Anexo 8



Ilustración propia que muestra el las malformaciones asociadas en el Síndrome de Rokintansky Tipo 2. (4,6)

Anexo 9

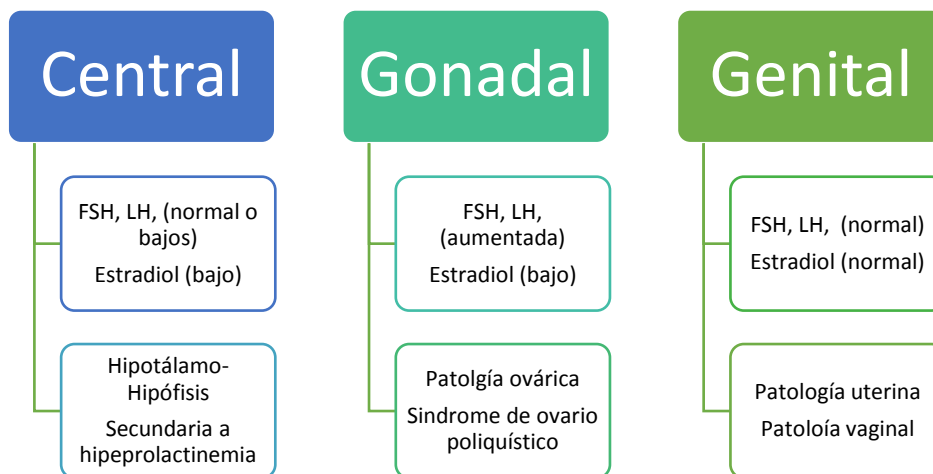


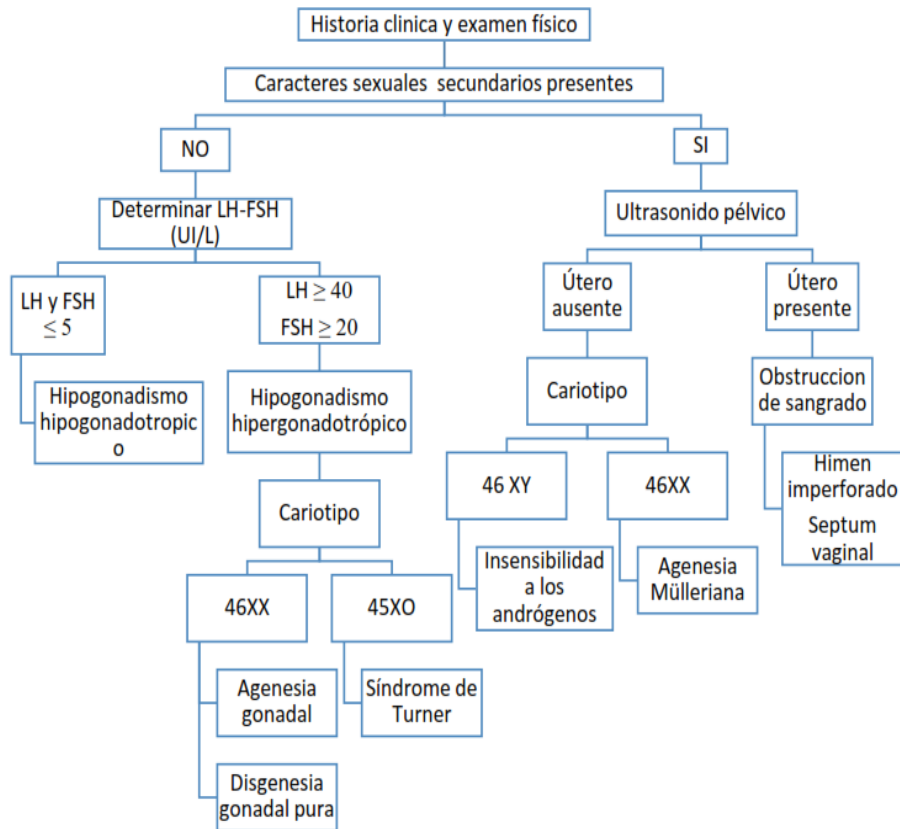
Ilustración propia que muestra la clasificación de las amenorreas. Tomada (4) Organigrama 1: (Rodríguez Jiménez & Hernández De La Calle, 2015)

Anexo 10

Causas ováricas	Causas uterinas	Causas hipotálamo-hipofisarias	Causas sistémicas
<ul style="list-style-type: none">• Disgenesia gonadal pura• Síndrome Turner	<ul style="list-style-type: none">• Síndrome de Rokitansky• Himen imperforado• Síndrome de insensibilidad a los andrógenos	<ul style="list-style-type: none">• Retraso constitucional• Craniofaringioma• Hiperprolactinemia• Hipopituitarismo	<ul style="list-style-type: none">• Alteraciones endócrinas: hipotiroidismo, Síndrome de Cushing• Enfermedades crónicas de larga evolución: diabetes

Ilustración propia que muestra la causas de amenorrea primaria . Tomada (4)

Anexo 11



Algoritmo diagnóstico en amenorrea primaria; Picado, N.D.; Reporte de un caso clínico de Síndrome de Mayer-Rokitansky-Küster-Hauser tipo II atendido en el Hospital Eugenio Espejo. Revisión bibliográfica y análisis de la importancia de manejo integral., pag 41; Tesis de Grado 2016.