

Síndrome de Rokitansky y Fibroma Pélvico

Rokitansky syndrome and pelvic fibroma

Misleidy Nápoles Morales^I; Israel Díaz Ortega^{II}; Mario Silveira Pablos^{III};
Kenia Aguilar Fabré^{IV} Jorge Felipe Montero León^V; José Luis Santana
Gómez^{VI}; Julio Jiménez Galainena^{VII}

^IEspecialista de I Grado en Oncología. Asistente. Instituto de Oncología y Radiobiología (INOR). La Habana, Cuba.

^{II}Especialista de I Grado en Ginecología y Obstetricia. Especialista en II Grado Oncología. Asistente. Instituto de Oncología y Radiobiología (INOR). La Habana, Cuba.

^{III}Especialista de I Grado en Oncología. Instituto de Oncología y Radiobiología (INOR). La Habana, Cuba.

^{IV}Especialista de I Grado en Ginecología y Obstetricia. Máster en Atención Integral a la Mujer. Instituto de Oncología y Radiobiología (INOR). La Habana, Cuba.

^VEspecialista de I Grado en Cirugía General. Asistente Instituto de Oncología y Radiobiología (INOR). La Habana, Cuba.

^{VI}Especialista de I Grado en Imagenología. Asistente. Instituto de Oncología y Radiobiología (INOR). La Habana, Cuba.

^{VII}Especialista de II Grado en Anatomía Patológica. Investigador Agregado. Instituto de Oncología y Radiobiología (INOR). La Habana, Cuba.

RESUMEN

Se presenta una paciente de 39 años de edad con síndrome de Rokitansky diagnosticada desde el año 1984, la cual es valorada en el INOR por la presencia de una lesión tumoral pélvica que resultó ser un fibroleioma de la pared.

Palabras clave: Rokitansky, tumor pélvico, fibroleioma.

ABSTRACT

This is the case of a female patient presenting with Rokitansky syndrome diagnosed from 1984, evaluated in the National Institute of Oncology and Radiobiology (NIOR) by presence of pelvic tumor lesion became a wall fibroleiomyoma.

Key words: Rokitansky, pelvic tumor, fibroleiomyoma

INTRODUCCIÓN

El síndrome de Rokitansky, es la anomalía más grave del tracto reproductivo femenino.¹ Consiste en la ausencia congénita de vagina y útero ausente o rudimentario, como consecuencia de la falla en el desarrollo Müllleriano de la vagina y el útero.² Este síndrome fue descrito por Rokitansky en 1838.³ Es la segunda causa de amenorrea primaria después de la digenecia gonadal.^{4,5} Su diagnóstico se realiza habitualmente en la adolescencia por la falta de menarquia y puede estar en relación con algunas malformaciones renales o esqueléticas congénitas asociadas al síndrome.⁶⁻⁹

Se distinguen dos formas típicas del síndrome: Tipo A ausencia de vagina, útero representado por remanentes uterinos simétricos, trompas y ovarios normales.¹ Tipo B Esbozos uterinos asimétricos o ausentes con hipoplasia o aplasia de una o ambas trompas y asociación con anomalías renales o esqueléticas.¹⁰

Caso clínico

Paciente que fue diagnosticada en el año 1984 por laparoscopia que informó agenesia de útero y anejo izquierdo con la trompa derecha hipoplásica. Además de un ultrasonido ginecológico que detectó la presencia del riñón izquierdo pelviano. Fue intervenida quirúrgicamente en el año 1997 realizándole una plastia vaginal con asas de intestino delgado, funcionando hasta la actualidad. Acude al INOR en diciembre 2007 donde se le realizan estudios imagenológicos como: ultrasonido, Doppler, tomografía axial computarizada (TAC) y marcadores tumorales CA 125, β HCG, α Feto Proteína.

DISCUSIÓN

Se trata de una paciente que acude al INOR por dolor pélvico, a la que se le había realizado un ultrasonido por su área de salud, se le diagnosticó una lesión tumoral en el ovario derecho. Tenía un diagnóstico de síndrome de Rokitansky desde el año 1984 con una cirugía reconstructiva de la vagina en el año 1997.

En el examen se encontró una tumoración palpable en el flanco derecho muy próximo a la pared pélvica, poco palpable al tacto vaginal y nada al tacto rectal.

Se repitieron los estudios ultrasonográficos. El estudio transvaginal informó la presencia de un riñón ectópico en pelvis, por detrás de la vagina imagen quística más menos redondeada con aspectos ecográficos de una hemorragia intraquística y vejiga normal, no otras alteraciones. El ultrasonido abdominal informó la presencia de un riñón derecho en fosa lumbar derecha y el izquierdo ectópico pre-sacro de

aspecto normal. En fosa ilíaca derecha situada por delante de los vasos ilíacos derechos, masa sólida ovalada de 68 x 42mm con una zona central más eco génico y heterogéneo con pequeñas áreas de necrosis interna, con vascularización periférica abundante que mide 22 x 31 mm ([Figura 1](#)).



Fig. 1. Ultrasonido abdominal.

Se le realizó TAC que informó la presencia de una imagen en fosa ilíaca derecha y hacia pared abdominal anterior predominantemente sólida con ecos en su interior ([Fig. 2](#)).

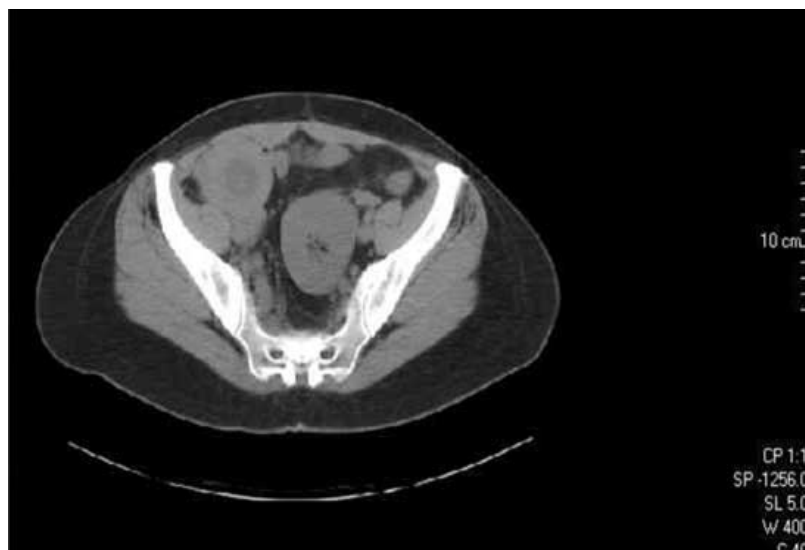


Fig. 2. Corte axial de la pelvis.

Se le indicaron además los marcadores tumorales:

CA 125: 17, 92 U/ ml

β HCG: 0. 100 U/ ml

α Feto Proteína: 3,92 U/ ml

Se decidió realizarle la laparotomía donde se evidenció la presencia de una tumoración bien encapsulada adherida a la pared abdominal derecha, sin relación alguna con el anejo derecho de aspecto normal y funcionando (Fig. 3-4).

La pieza fue enviada para biopsia por congelación, se trataba de un nódulo de 8 x 5 x 5 cm de consistencia firme que al corte tenía un color blanco nacarado bien delimitado con un centro reblandecido y amarillento (Fig. 4) sin diagnóstico definitivo.

Finalmente la biopsia por parafina informó un FIBROLEIOMA.

REFERENCIAS BIBLIOGRÁFICAS

1. Escobar ME, Gryngarten M, del Rey G, Boulgourdjian E, Keselman A, Martínez A, et al. Síndrome de Rokitansky (agenecia úterovaginal): Aspectos clínicos, diagnósticos y terapéuticos. Arch Argent Pediatr. 2007; 105(1):25-31.
2. Tanaka Y, Nozaki M, Ariyoshi K, Koganemaru T, Sheyematsu T, Nakano H. Prolapse of the neovagina 40 years alter vaginoplasty using sigmoid colon graft: Case Report on a 61-years old woman. Journal of Gynecologic Surgery. 2003; 19(1):37-41.
3. Núñez Serrano, Tejerizo López, García Martínez, Sorando E. Infección de Neovagina en Síndrome de Rokitansky por virus de Papiloma Humano. Cirugía Plástica Ibero-latinoamericana. 2007; 33(1):35-40.
4. American Fertility society: Classification of mullerian anomalies. Fertil Steril. 1988; 49:952.
5. Hernández Alcántara A, Hernández Sánchez AJ, Mesa Arrebola A. Nuestra experiencia en el tratamiento del síndrome de Mayer-Rokitansky-Kuster-Hauser. Act Obst Gin. 2001; 23(5):186.
6. Bailez MM, Benedetto VD, Elmo G, Korman L. Laparoscopic Sigmoid Vaginal Replacement. Pediatric Endosurgery & innovative Tecnniques. 2004; 8(4):295-302.
7. Becmeur F, Phelippe P, Demarche M, Grandadam S, Schult A, Liebre A. Laparoscopic Approach for Vaginoplasty. Pediatric endosurgery & innovative tecnniques. 2004; 8(4):327-33.
8. Mittal E, Gupta R, Lakshmi V. Fibroid Arising in a Müllerian Duch Remnant Presenting as a Pelvis Mass: Case Report. Journal of Gynecologic Surgery. 2007; 23(2):79-82.
9. Tsin DA, Waters TK, Granato RC. Laparoscopic Myomectomy in a Patient with Mayer-Rokitansky-Hauser Síndrome. AM J Assoc Gynecol Laparosc. 2000; 7(3):411.
10. Strubbe EH, Willensen WNP, Lemmes JAM, Thijn EJP, Roland R. Mayer-Rokitansky-Kuster- Hauser Síndrome: Distinction between two forms base on

excretory urographic, sonographic and laparoscopic findings. Am J Radiol. 1993;160:331-4.

Recibido: 2 de noviembre de 2009.

Aprobado: 17 de noviembre de 2009.

Dra. *Misleidy Nápoles Morales*. Instituto de Oncología y Radiobiología (INOR). Calle 29 esquina F. Vedado. La Habana Cuba. CP 10400, telf: 831-6040. Correo electrónico: misleidy.napoles@infomed.sld.cu