

## Hematocolpos secundario a síndrome de Rokitansky

### Hematocolpos secondary to Rokitansky syndrome

Ms. C. Alvin Mena Cantero, Dra. Mayra Sánchez Lueiro

Policlínico Comunitario Docente "Marcio Manduley". La Habana, Cuba.

---

#### RESUMEN

El hematocolpos es una entidad que puede estar presente en adolescentes con amenorrea primaria que acuden con dolor pélvico cíclico, y al reconocerlos se palpa una masa en dicha región. En este trabajo se presenta un caso portador de síndrome de Rokitansky, con agenesia vaginal, que fue diagnosticado por los antecedentes personales de malformaciones asociadas (hipoplasia renal), manifestaciones clínicas propias del hematocolpos, examen ginecológico y estudios imagenológicos. Se decide tratamiento quirúrgico y posterior reconstrucción cérvico- vaginal. La paciente tuvo una evolución favorable.

**Palabras clave:** Síndrome de Rokitansky, hematocolpos.

---

#### ABSTRACT

The hematocolpos is an entity that could be present in adolescents with amenorrhea came presenting with cyclic pelvic pain and in physical examination it is possible to palpate a mass in such region. In this paper authors present the case of a carrier of Rokitansky syndrome with vaginal agenesis diagnosed according the personal history of associated manifestations (renal hypoplasia), clinical manifestations typical of hematocolpos, gynecological examination and imaging studies. Authors decide to perform the surgical treatment and latter cervicovaginal posterior reconstruction. Patient had a favorable evolution.

**Key words:** Rokitansky syndrome, hematocolpos.

## INTRODUCCIÓN

La agenesia de vagina es un tipo de malformación mulleriana que forma parte del síndrome de Meyer-Rokitansky-Küster-Hauser. No suele manifestarse durante la infancia, es en la adolescencia, con la llegada de la menarquía, que tiene su inicio.

Normalmente se manifiesta como amenorrea primaria y dolor abdominopélvico cíclico o casi cíclico. En determinados casos se puede producir un gran hematómetra con dolor abdominal intenso y masa palpable.<sup>1</sup>

Se desconoce su etiología, pero se sabe que el síndrome de Rokitansky se produce por una detención en el desarrollo de los conductos paramesonérficos de Müller; que darían origen a las trompas, el útero y dos tercios superiores de vagina. Se produce una fusión de los conductos con falta de reabsorción de la porción central, que provocan la agenesia de los dos tercios superiores de la vagina, así como la falta de comunicación entre las estructuras derivadas de los conductos paramesonérficos y los derivados del seno urogenital.<sup>1,2</sup>

En Venezuela el doctor *Viso Pittaluga* escribió sobre este síndrome en 1948, y aunque existían elementos clínicos por describir, fue en el XI Congreso Latinoamericano de Ginecología y Obstetricia donde se expuso una descripción más detallada de este.<sup>2</sup>

Los defectos del epitelio mulleriano tienen una incidencia del 0,6/1 000 de las pacientes estudiadas por patología ginecológica en España, y representan el 15 % de los casos de amenorrea primaria. En Chile se reportó que las malformaciones útero-genitales ocupan el segundo lugar dentro de los defectos que más se diagnostican durante la niñez y adolescencia, no obstante diversos estudios internacionales y nacionales señalan el himen imperforado como principal causa de hematocolpos-hematómetra.<sup>3-5</sup>

Por la importancia que reviste el diagnóstico temprano de esta patología, se decide presentar un caso portador de hematocolpos secundario a dicho síndrome.

## PRESENTACIÓN DEL CASO

Motivo de consulta: Dolor intenso en región abdominal baja.

Historia de la enfermedad actual: Paciente de 12 años, mestiza, de sexo femenino con antecedentes patológicos personales de hipoplasia renal derecha. Acude a nuestro policlínico por dolor en la región pélvica, que se alivia al reposo y retorna nuevamente con mayor intensidad, acentuado a la palpación, y con escasa irradiación periumbilical y hacia zona lumbosacra. Se decide ingreso y tratamiento analgésico parenteral; sin embargo no se logró sedación del dolor, aparecen a su vez manifestaciones vagales (taquicardia y sudoración), por lo que se le administra soporte hidroelectrolítico y se remite al hospital pediátrico "Juan Manuel Márquez".

Datos positivos al examen físico:

- a) *Piel y mucosas*: Húmedas y ligeramente hipocoloreadas.
- b) *Aparato respiratorio*: Murmullo vesicular conservado. Frecuencia respiratoria: 14 por minutos.

- c) *Aparato cardiovascular*: Ruidos cardiacos rítmicos y de buen tono. Frecuencia cardiaca: 108 por minutos.
- d) *Abdomen*: Doloroso a la palpación profunda, y se constata en la región hipogástrica masa no desplazable de contornos lisos y que mide aproximadamente 8 x 6 cm, además, se detecta un globo vesical.
- e) *Tacto rectal*: Se palpa dicha tumoración que protruye la pared anterior del recto, de similares características a la palpación abdominal, no pulsátil y muy dolorosa.
- f) *Espéculo vaginal*: Se constata acortamiento vaginal que termina en fondo de saco remanente, no se visualiza cuello uterino.

Resultados de exámenes complementarios:

La hemoglobina fue de 10,2 g/dL y el parcial de orina, 6-10 hematíes por campo. Por otra parte, mediante el ultrasonido abdominal se apreció aumento de la cavidad endometrial, la cual se encontraba distendida en 146 x 78 mm, llena de contenido hemático. Se evidenció, además, engrosamiento discreto de ambas trompas de Falopio.

Según antecedentes patológicos, las manifestaciones clínicas y los estudios imagenológicos, podemos concluir que se trata de una paciente portadora de un hematocolpos secundario a una malformación útero-vaginal denominada síndrome de Rokintansky. Ante la repercusión del cuadro clínico, se estabiliza hemodinámicamente a la paciente y se remite al servicio de cirugía, donde se le realizó el drenaje de la colección hemática por un grupo multidisciplinario de especialistas (fig.).



Fig. Drenaje de la colección hemática.

## DISCUSIÓN

La agenesia vaginal es la manifestación más característica de las variedades del síndrome de Rokintansky, seguido por masa palpable en región pélvica y amenorrea primaria. Se puede evidenciar un buen desarrollo de caracteres sexuales secundarios y dolores pélvicos, los cuales generalmente son cíclicos.<sup>5</sup>

El dolor se debe a que se produce un hematocolpos que progresivamente va formando una masa que es la responsable de la sintomatología. Varios autores han descrito que a veces el dolor abdominal puede ser de localización lumbar, o simular una cialgia.<sup>6-8</sup>

Ante una masa abdominal hipogástrica en una adolescente, lo primero que se debe plantear es la posibilidad de embarazo. En este caso se descarta, ya que la paciente nunca había tenido menstruaciones. La gran masa que forma el hematocolpos puede producir sintomatología urinaria por compresión, distorsión de la uretra, compresión uretral, retención urinaria aguda, disuria, infección del tracto urinario e hidronefrosis bilateral.<sup>9</sup>

Se considera que en un 15 % de los casos de síndrome de Rokitansky hay malformaciones del sistema urinario, como también se han descrito malformaciones esqueléticas y cardíacas.<sup>9,10</sup> Los hematocolpos en casos de vagina ciega se acompañan frecuentemente de agenesia, displasia o hipoplasia renal homolateral, esta última malformación, coincide con nuestro caso; sin embargo se ha asociado con mayor frecuencia a la agenesia renal.<sup>10</sup>

Varios estudios plantean la hipótesis de que los conductos mesonéfricos tienen mucho que ver con el desarrollo de la vagina, a la cual consideran un verdadero derivado wolffiano, lo cual explicaría, por qué se asocia a la malformación renal.<sup>4,10-12</sup> Vale la pena recordar que la malformación genital puede o no estar asociada a una urinaria, pero la ausencia de un riñón, en la mujer, siempre va unida a anomalías del aparato genital.

En el síndrome de Rokitanski hay trompas de Fallopio, y puede existir un esbozo uterino, lo que pudiera estar ligado (en casos sin defectos extragenitales) a una causa local, como ausencia de algunos factores de crecimiento o déficit de receptores específicos para estos.<sup>2,13-15</sup> La confirmación del diagnóstico se realiza mediante ultrasonografía, que demuestra la ocupación uterina, la posible existencia de un hematómetro, e incluso, la existencia de un hematosalpinx.<sup>16</sup>

A la paciente se le realizó drenaje de colección hemática y plastia quirúrgica de la unión cérvico-vaginal, comparable a lo que algunos llaman marsupialización,<sup>17</sup> se dejó un estoma competente para el flujo menstrual. Su evolución fue favorable, y 2 meses después la paciente comenzó a tener menstruaciones abundantes con moderado dolor y entre 3 y 4 días de duración.

Se concluye que una vez diagnosticado el síndrome de Rokitanski se deben realizar estudios imagenológicos en busca de otras malformaciones, y en caso de hematocolpos, debe drenarse dicho contenido y reconstruirse la unión cérvico-vaginal para evitar posibles complicaciones.

## REFERENCIAS BIBLIOGRÁFICAS

1. Zeiguer NJ, De Zeiguer BK, Bailez MM. Malformaciones genitales. Puras y asociadas con y sin alteraciones cromosómicas. En: Zeiguer NJ, De Zeiguer BK, edit. Vulva, vagina y cuello. Infancia y adolescencia. Buenos Aires: Panamericana; 1996. p. 327-88.
2. Velázquez N. Síndrome de útero doble, hemivagina obstruida y agenesia renal homolateral. Rev Venez Ginecob. 2000;60(4):324-6.
3. Letts M, Haasbeek J. Hematocolpos as a cause of back pain in premenarchal adolescents. Biomed Gynec Rev of May Clin. Jan 2005. Vol 5(1): 17-20.

4. Hernández A. Tratado de Obstetricia y Ginecología. Vol. II. Madrid: McGraw-Hill Interamericana; 2005. p. 165-71.
5. Cruz Hernández M. Afecciones ginecológicas en niñas y adolescentes. Tratado de Pediatría. 10ma. ed. Madrid: Espaxs; 2006. p. 134-56.
6. Blask AR, Sanders RC, Rock JA. Obstructed uterovaginal anomalies: demonstration with sonography. Part V. 4<sup>th</sup> ed. Teenagers Abnormalities Radiol Book. Ed Lippinkot. Wisconsin; 2004. p. 84-8.
7. Robberecht E, Smets A, Winckel MV, Deleus F. Radiological case of the month. Hematometrocolpos due to imperforate hymen. Arch Pediatr Adolesc Med. 1996;150:993-4.
8. Plascencia W . Hematometra treated with Foley catéter in vaginal agenesis. Rev Progresos de Ginecología y Obstetricia [serie en Internet] abril 2007 [Consultado: 12 de enero de 2009];47(11). Disponible en: <http://www.ghr.nlm.nih.gov/mayer-rokitansky-syndrome.com>
9. Evans TN, Poland ML, Boving RL. Vaginal malformations. Am J Obstet Gynecol. 2007;35(8):145-9.
10. Garden A, Bramwell R. Treatment of imperforate hymen by application of Foley catheter. Eur J Obstet Gynecol Reprod Biol. 2006;52(5):163-4.
11. American Academy of Pediatrics [en Internet] octubre-2005 [Consultado: 13 de marzo de 2009];2(5). Disponible en: <http://www.aapexperience.org>
12. Malformaciones genito-urinarias [en Internet] octubre-2005 [Consultado: 6 de febrero de 2009]. Disponible en: <http://www.monografias.org>
13. Pippers KI, Jhons D. Chronic abdominal pain due to a Rokitanski´s Syndrome. Ginec Am Journal. Ed. British BJG. 2008;11(6):61-5.
14. Herrera J, Castaño JC, Soler J. Himen imperforado con hematocolpos diagnosticado por síntomas urinarios. Actas Urol Esp. 1990;14(2):50-1.
15. Tejerizo García A, Teijelo A, Sánchez M, García R, Benavente J, Pérez J, et al. Hematocolpos-hematómetra por imperforación himeneal. Clin Invest Ginecol Obstet. 2004;27(5):397-404.
16. Rodríguez G. Hematocolpos secundario a himen imperforado aislado. Aportación de la Ecografía Pélvica Abdominal. Rev Progresos de Ginecología y Obstetricia. Ed. Madrid. 2007;2(5):44-9
17. Evans TN, Mchonn Aw. Diferent treatments of imperforate hymen. Am J Obstet Gynecol. 2008;42(4):67-9.

Recibido: 7 de octubre de 2009

Aprobado: 26 de febrero de 2010

*Alvin Mena Cantero*. Policlínico Comunitario Docente "Marcio Manduley". San Lázaro esquina Escobar, municipio Centro Habana. La Habana, Cuba. Correo electrónico: [alvinmena@ymail.com](mailto:alvinmena@ymail.com)