



REPORTE DE CASO

LEIOMIOMA UTERINO EN PACIENTE CON SINDROME DE MAYER-ROKITANSKY-KÜSTER-HAUSER: REPORTE DE CASO

Uterine leiomyoma in a patient suffering from Mayer-Rokitansky-Küster-Hauser syndrome. A case report

Mario Arturo González Mariño, M.D.*, Mario Pérez-Solano, M.D.**

Recibido: diciembre 4/09 – Aceptado: noviembre 22/10

RESUMEN

Objetivo: el síndrome de Mayer-Rokitansky-Küster-Hauser (MRKH) es una malformación congénita del útero y la parte superior de la vagina en las mujeres que muestran características sexuales secundarias normales y cariotipo 46 XX. Puede ocurrir aplasia completa del útero en presencia de dos cuernos rudimentarios o hipoplasia uterina simétrica o asimétrica acompañada por aplasia de uno de los dos cuernos. Es poco frecuente la aparición de tumores en los rudimentos uterinos. Este caso se presenta con el objetivo de hacer una revisión de la literatura respecto a la asociación de leiomioma uterino y síndrome de MRKH.

Materiales y métodos: se presenta el caso y se realiza búsqueda a través de MEDLINE en la página de PubMed con los términos “*leiomyoma*” y “*Mayer-Rokitansky-Küster-Hauser syndrome*”. Se obtuvieron 8 referencias, de las cuales 7 se identificaron como pertinentes y se incluyeron en la revisión. Además, se hace una búsqueda manual de publicaciones relacionadas con la patología de base.

Conclusión: el hallazgo de un leiomioma en el remanente uterino en el síndrome de MRKH es muy poco frecuente, con apenas unas cuantas publicaciones en la literatura médica. En esta paciente, con la impresión diagnóstica de leiomioma uterino, se prefirió realizar laparotomía dado el tamaño del tumor, donde se reportó la patología de biopsia por congelación y la definitiva como leiomioma.

Palabras clave: leiomioma, síndrome de Mayer-Rokitansky-Küster-Hauser, útero.

SUMMARY

Objective: Mayer-Rokitansky-Küster-Hauser (MRKH) syndrome is a congenital malformation of the uterus and the upper part of the vagina in females having normal secondary sexual characteristics and karyotype 46 XX. Complete uterine aplasia could happen in the presence of two rudimentary horns or symmetric or asymmetric uterine hypoplasia accompanied by aplasia of one or two horns. The appearance of tumours in uterine rudiments is not often described. This case is presented following a review of the literature regarding an association between uterine leiomyoma and MRKH syndrome.

Materials and methods: a case has been presented and a search was made through MEDLINE on the PubMed page using the terms “*leiomyoma*” and “*Mayer-Rokitansky-Küster-Hauser syndrome*”. 8 references

* Médico Ginecólogo y Oncólogo. Profesor catedrático asociado, Facultad de Medicina, Universidad Nacional de Colombia. Profesor, Facultad de Medicina, Fundación Universitaria San Martín. Médico, Hospital Central de la Policía y Hospital Militar Central. Bogotá (Colombia). Correo electrónico: marioar90@hotmail.com

** Médico especialista en Ginecología y Obstetricia, Hospital Militar Central. Bogotá (Colombia).

were obtained; 7 of them were identified as being pertinent and included in the review. A manual search was also made of publications related to the base pathology.

Conclusion: finding a leiomyoma in an uterine remnant in MRKH syndrome is very rare; there are very few publications about it in the pertinent medical literature. It was preferred to carry out laparotomy given the size of the tumour in this patient who had a diagnostic impression of uterine leiomyoma, the pathology being reported by biopsy freezing and the definitive as leiomyoma.

Key words: leiomyoma, Mayer-Rokitansky-Küster-Hauser syndrome, uterus.

INTRODUCCIÓN

El síndrome de Mayer-Rokitansky-Küster-Hauser (MRKH) se caracteriza por la presencia de aplasia vaginal congénita y la ausencia de útero.¹ No obstante, puede variar desde la total ausencia de estas dos estructuras hasta la presencia de remanentes uterinos (müllerianos), con o sin tejido endometrial, y del tercio inferior de la vagina, que puede consistir simplemente en una pequeña depresión entre los labios o tener una longitud de hasta 5 a 6 cm.^{2,3} La incidencia del síndrome de MRKH es de alrededor de 1 caso por cada 5000 nacidas vivas.³⁻⁵ Las mujeres que padecen este síndrome tienen un cariotipo 46 XX y un fenotipo femenino normal con desarrollo espontáneo de características sexuales secundarias, dado que el tejido ovárico se desarrolla y funciona normalmente,³ mientras que las trompas de Falopio se describen como normales^{1,4} o hipoplásicas.^{4,6}

En términos de frecuencia, se considera que este síndrome es la segunda causa de amenorrea primaria, sólo superada por la disgenesia gonadal,^{2,3,7} y no es infrecuente que se asocie con anomalías esqueléticas y/o renales, anormalidades del oído medio y pérdida de la audición.⁴ Sin embargo, se desconoce su etiología.^{4,5}

Por ser el hallazgo de leiomioma en este síndrome una entidad rara, el presente caso recuerda a los

especialistas la existencia de esta patología, para lo cual se hace una revisión de la literatura respecto al diagnóstico de leiomioma uterino en pacientes con síndrome de Mayer-Rokitansky-Küster-Hauser.

PRESENTACIÓN DEL CASO

Se trata de una paciente de 46 años, con diagnóstico conocido de síndrome de MRKH, con cirugía reconstructiva de vagina hace más de 30 años, sin complicaciones posteriores y con una vida sexual satisfactoria, quien asiste a consulta en el Hospital Militar Central, centro general de referencia que atiende pacientes afiliados o familiares vinculados a las fuerzas militares, ubicado en Bogotá (Colombia), por un cuadro clínico de 4 días de evolución consistente en dolor abdominal de predominio en hipogastrio y en flanco izquierdo, no asociado a sangrado genital ni a sintomatología urinaria. La paciente se encuentra febril (39°C), con dolor lumbar a la puño percusión izquierda y dolor en hemiabdomen inferior de predominio en hipogastrio. Se palpa una masa suprapúbica, móvil y de consistencia cauchosa, sin signos de irritación peritoneal. Se solicitan exámenes paraclínicos, dentro de los que se destacan un uroanálisis sugestivo de infección de vías urinarias y una ecografía pélvica y transvaginal que muestra una imagen pélvica de ecogenicidad heterogénea, redondeada e irregular que mide 106x94x84 milímetros.

Posteriormente, se procede con la hospitalización y se inicia manejo para la infección urinaria. El reporte de marcadores tumorales CA125, BHCG y AFP mostró valores normales. En cuanto a la tomografía axial computarizada (TAC) abdominal y pélvica, esta mostró una masa sólida aparentemente dependiente del útero con dimensiones similares a las arriba descritas. Después de lo anterior, se hace diagnóstico de miomatosis. La paciente evolucionó de manera satisfactoria tras el inicio del antibiótico parenteral, al tornarse afebril y con desaparición del dolor abdominal.

De manera electiva, por el hallazgo de la masa pélvica, se programa una laparotomía exploratoria,

luego de la cual se encuentra un útero hipoplásico con masa dependiente del mismo de 11x11 centímetros. Se realizó una resección de la masa y del remanente uterino (**figura 1**). Además, el reporte de biopsia por congelación fue de tumor benigno fusocelular compatible con leiomioma, el cual fue corroborado en la patología definitiva. Finalmente, la paciente evolucionó satisfactoriamente en el posoperatorio, sin ninguna complicación.

Figura 1. Resección de la masa y del remanente uterino.



MATERIALES Y MÉTODOS

Se realizó una búsqueda a través de MEDLINE en la página de PubMed con los términos “*leiomyoma*” y “*Mayer-Rokitansky-Küster-Hauser syndrome*”. Como resultado de la búsqueda, se obtienen 8 referencias, de las cuales 7 se identificaron como pertinentes y se incluyeron en la revisión. Igualmente, se hizo una búsqueda manual de publicaciones relacionadas con la patología de base.

DISCUSIÓN

El hallazgo de un leiomioma en el remanente uterino es un hallazgo bastante raro, cuyo primer caso descrito data de 1977 y al cual siguieron posteriores reportes de caso.⁸⁻¹¹ También se han descrito leiomiomas en el ligamento redondo y que

ocupan el fondo de saco.¹² Estos tumores pueden ser asintomáticos o producir dolor pélvico^{13,14} y se pueden presentar dados los niveles hormonales normales y la presencia de tejido fibromuscular remanente.¹²

La edad de presentación clínica del síndrome de MRKH es en la pubertad y la causa de consulta habitual es por amenorrea primaria.⁴⁻⁶ Sin embargo, cuando hay algo de tejido endometrial en los rudimentarios cuernos uterinos, la paciente experimentará dolor hipogástrico cíclico.^{1,4}

Los leiomiomas uterinos se presentan con frecuencia en los úteros normales, pero son muy raros en las pacientes con el síndrome de MRKH.¹⁵ El diagnóstico se hace usualmente por estudios radiológicos, ya sea ultrasonido o resonancia magnética nuclear, que proporciona más detalle anatómico.⁵

El examen físico revela un fenotipo femenino, con caracteres secundarios presentes. No obstante, la vagina puede estar acortada o completamente obturada y el cariotipo será siempre 46 XX.^{3,4} El principal diagnóstico diferencial es la insensibilidad a los andrógenos, pero en este caso el cariotipo es 46 XY.⁴

En la evaluación de pacientes con sospecha de agenesia Mülleriana, la primera investigación debe ser el ultrasonido pélvico y renal, por su simplicidad y bajo costo; si hay datos contradictorios o no concluyentes en el análisis pélvico, se impone el estudio con la resonancia nuclear magnética.^{3,4,16} En casos como el reportado, se indica la laparotomía dado el tamaño de la masa.¹⁰

CONCLUSIÓN

En algunos casos, las pacientes con MRKH pueden desarrollar leiomiomas en los remanentes de útero.

REFERENCIAS

1. Deligeoroglou E, Kontoravdis A, Makrakis E, Christopoulos P, Kountouris A, Creatsas G. Development of leiomyomas on the uterine remnants of two women with Mayer-Rokitansky-Küster-Hauser syndrome. *Fertil Steril* 2004;81:1385-7.

2. Hickey M, Balen A. Menstrual disorders in adolescence: investigation and management. *Hum Reprod Update* 2003;9:493-504.
3. Barbosa G, Varela-Guzmán M. Adolescente con síndrome de Mayer-Von Rokitansky-Küster-Hauser: la importancia de un manejo integral multidisciplinario. *Rev Colomb Obstet Ginecol* 2006;57:305-11.
4. Folch M, Pigem I, Konje JC. Müllerian agenesis: etiology, diagnosis, and management. *Obstet Gynecol Surv* 2000;55:644-9.
5. Cantini JE, Jaramillo R, Parra SA, Casasbuenas A. Reconstrucción vaginal con técnica modificada de McIndoe. Experiencia de 18 años en el hospital de San José, Bogotá D.C. Colombia. *Repert med cir* 2005;14:181-91.
6. Fedele L, Bianchi S, Frontino G, Ciappina N, Fontana E, Borruto F. Laparoscopic findings and pelvic anatomy in Mayer-Rokitansky-Küster-Hauser Syndrome. *Obstet Gynecol* 2007;109:1111-5.
7. Laufer MR. Congenital absence of the vagina: in search of the perfect solution. When, and by what technique, should a vagina be created? *Curr Opin Obstet Gynecol* 2002;14:441-4.
8. Bidus MA, Martin JM Jr, Magann E. Mayer-Rokitansky-Küster-Hauser syndrome presenting as an inguinal mass and hernia in the female patient. *Journal of pelvic medicine & surgery* 2004;10:193-5.
9. Beecham CT, Skiendzielewski J. Myoma in association with Mayer-Rokitansky-Küster syndrome. *Am J Obstet Gynecol* 1977;129:346-8.
10. Papa G, Andreotti M, Giannubilo SR, Cesari R, Ceré I, Tranquilli AL. Case report and surgical solution for a voluminous uterine leiomyoma in a woman with complicated Mayer-Rokitansky-Küster-Hauser syndrome. *Fertil Steril* 2008;90:2014.e5-6.
11. Ito Y, Komori S, Horiuchi I, Kinuta T, Hori M, Wada C, et al. Solid pelvic tumor in a woman with Mayer-Rokitansky-Küstner-Hauser syndrome. *Arch Gynecol Obstet* 2006;274:252-4.
12. Tsin DA, Waters TK, Granato RC. Laparoscopic myomectomy in a patient with Mayer-Rokitansky-Küster-Hauser syndrome. *J Am Assoc Gynecol Laparosc* 2000;7:411-3.
13. Lamarca M, Navarro R, Ballesteros ME, García-Aguirre S, Conte MP, Duque JA. Leiomyomas in both uterine remnants in a woman with the Mayer-Rokitansky-Küster-Hauser syndrome. *Fertil Steril* 2009;93:1.e13-5.
14. Galajdova L, Verbeken K, Dhont M. Recurrent multiple leiomyomata in a patient with Mayer-Rokitansky-Küster-Hauser syndrome. *J Obstet Gynaecol* 2003;23:448-9.
15. Edmonds DK. Multiple fibroids in a postmenopausal woman with Mayer-Rokitansky Kuster Hauser Syndrome. *J Pediatr Adolesc Gynecol* 2003;16:65-6.
16. Rhee CS, Kim JS, Woo SK, Suh SJ. MRI of round ligament leiomyoma associated with Mayer-Rokitansky-Kuster-Hauser syndrome. *Abdom Imaging* 1999;24:202-4.

Conflicto de intereses: ninguno declarado.