

Notas clínicas

Fístula perianal compleja en paciente con síndrome de Rokitansky

Complex perianal fistula in patient with Mayer-Rokitansky-Kuster-Hauser syndrome

 Gutiérrez Delgado MP, Ruiz López M, Collado Alcázar J, Mera Velasco S, Santoyo Santoyo J

 Hospital Regional Universitario de Málaga. Málaga.

Resumen

Introducción: el síndrome de Mayer-Rokitansky-Kuster-Hauser (MRKH) afecta a 1/4.000-5.000 recién nacidos, consistiendo en un fallo en el desarrollo de útero y vagina. Las malformaciones anorrectales asociadas a este síndrome son raras, propiciando la aparición de síntomas más precoces en la infancia.

Caso clínico: mujer de 28 años con MRKH con fístula perianal compleja intervenida en varias ocasiones sin conseguir un tratamiento definitivo de la misma. En resonancia magnética se aprecia trayecto transesfinteriano junto con colecciones anteriores

y posteriores a aparato genital. Se interviene de forma conjunta en dos tiempos con Cirugía Plástica, realizándose fictulectomía con confección de neovagina mediante colgajos Singapore. La paciente se encuentra actualmente sin sintomatología perianal.

Discusión: existen dos subtipos de MRKH, el tipo I o típico en el que se describe únicamente la malformación uterovaginal y el tipo II o atípico en el que aparecen asociadas otras malformaciones. Existen pocos casos publicados en la literatura de síndrome de MRKH asociado a malformaciones anorrectales, siendo la más común la fístula rectovestibular. No existe consenso sobre la conveniencia de reparación de ambas anomalías en un mismo acto quirúrgico o en dos actos.



M. Pilar Gutiérrez Delgado
Hospital Regional Universitario de Málaga
29010 Málaga



pilargutierrezdelgado@gmail.com

Palabras Clave

Fístula perianal compleja, Síndrome de Rokitansky, fístula rectovestibular.

Abstract

Background: Mayer-Rokitansky-Kuster-Hauser (MRKH) syndrome affects 1 in 4.000-5.000 live births, in which there is a failure of development of the uterus and vagina. Anorectal malformation are rare, however, this condition presents early at birth or in infancy.

Case Report: 28 years-old-female with MRKH presents a complex perianal fistula, previously underwent unsuccessful surgical treatment. A magnetic resonance shows a transsphincteric fistula associated with abscess. Surgical treatment was developed in association with Plastic Surgery: fistulectomy and confection of a neovagina to repair both abnormalities in two surgical times. Actually, our patient has no perianal symptoms.

Discussion: there are two types of MRKH, type I or typical: isolated uterovaginal aplasia, and type II or atypical: incomplete aplasia commonly associated with other malformations. MRKH with anorectal malformation is seldom reported, rectovestibular fistula is by far the most frequent defect of anorectal anomalies seen in girls. There is no agreement about correcting both anomalies at the same time or in two times.

Keywords

Complex perianal fistula, Rokitansky Syndrome, rectovestibular fistula.

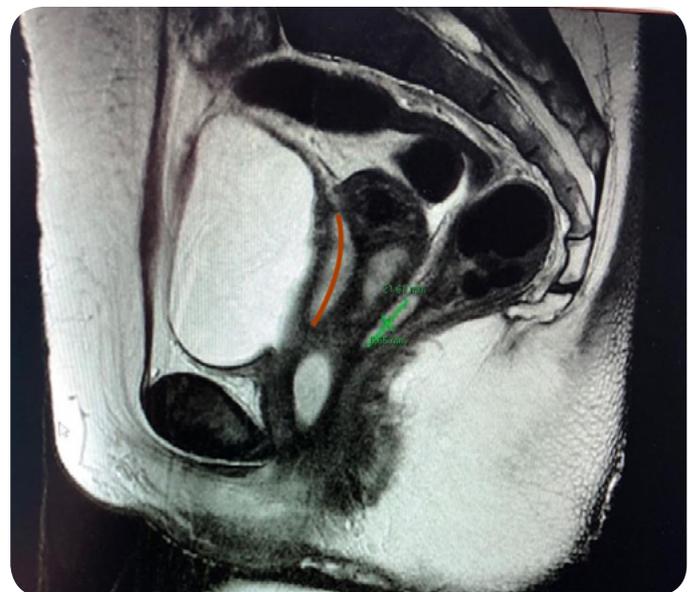
Introducción

El síndrome de Mayer-Rokitansky-Kuster-Hauser (MRKH) es una anomalía en mujeres que afecta a 1/4.000-5.000 recién nacidos, consistente en una disgenesia de los conductos Mülllerianos, provocando una aplasia o hipoplasia del útero y la vagina, con caracteres secundarios normales¹⁻⁴. Este síndrome puede presentarse únicamente con fallo en el desarrollo útero-vaginal o ir asociado con malformaciones renales (40-60%), óseas (10-12%), auditivas (10%) cardíacas (3-5%)³, etc. Las malformaciones anorrectales afectan a 1 de cada 3500 recién nacidos vivos, siendo la fístula rectovestibular la forma más frecuente de presentación en niñas².

La forma más común de presentación de MRKH es la amenorrea primaria en la adolescencia, en cambio cuando está asociado a malformaciones anorrectales, los síntomas aparecen pronto en el nacimiento o en la infancia, requiriendo un manejo adecuado¹.

Caso clínico

Presentamos el caso de una mujer de 28 años, diagnosticada en la adolescencia de síndrome de Rokitansky con caracteres genitales femeninos externos normales. Acude a urgencias por supuración perianal compatible con fístula perianal por lo que es intervenida de fistulectomía parcial más colocación de setón en mayo de 2017. Ante la persistencia de la formación de abscesos perianales, se decide realización de prueba de resonancia magnética evidenciando (Figura 1) cavidad teórica vaginal/uterina ocupada por líquido, con colecciones anteriores y posteriores, así como trayecto fistuloso transesfinteriano izquierdo que se extiende por fosa isquioanal e isquiorrectal hasta desembocar en línea media de piel. Se evalúa el caso de forma conjunta con el servicio de Cirugía Plástica



#Figura 1

Resonancia magnética que muestra cavidad teórica vaginal/uterina ocupada por líquido, con colecciones anteriores y posteriores.



y Reparadora, optando por tratamiento quirúrgico en dos actos, el primero de ellos para fistulectomía y preparación de colgajos que posteriormente darán lugar a la neovagina en el segundo acto quirúrgico.

Intraoperatoriamente se evidenció una cavidad en reloj de arena con mucosa en Douglas que se resecó y a su vez se realizó fistulectomía desde OFE a las cinco horas sin apreciar OFI a nivel rectal. Por parte de Cirugía Plástica se realizó apertura de Douglas con aproximación de bordes, taponamiento vaginal y disección de colgajos Singapore con sutura de los mismos a lecho de donante, para posterior confección de neovagina en segundo tiempo (**Figura 2**).



#Figura 2

Imagen intraoperatoria de tallado y elevación de colgajos tipo Singapore previa a tunelización de los mismos confección de la neovagina.

Como complicación en el postoperatorio inmediato se objetivó sección de uréter derecho por lo que precisó reintervención por parte de Urología para reinsertación

del mismo, colocación de catéter doble J (que la paciente portó durante dos meses) y sondaje urinario durante un mes.

Actualmente la paciente continúa con dilataciones vaginales bien toleradas y presenta buena evolución de heridas quirúrgicas sin ningún tipo de signo inflamatorio que sugiera recidiva de la fistula.

Discusión

MRKH es una malformación más o menos reconocida en adolescentes o mujeres jóvenes, y es secundaria a una disgenesia gonadal causando amenorrea primaria. En la literatura se distinguen dos subtipos de este síndrome: tipo I o típico: aplasia uterovaginal aislada; tipo II o atípico: aplasia uterovaginal asociada a otras malformaciones. En cambio, existen pocos casos publicados de MRKH con malformaciones anorrectales, siendo la fístula rectovestibular la malformación anorrectal más vista en mujeres^{3,4}. En pacientes con ano normalmente situado y funcional, el diagnóstico puede retrasarse.

La asociación de MRKH y malformación anorrectal tiene importantes consideraciones quirúrgicas, como la importancia del consejo psicológico preoperatorio en relación con la menstruación y la fertilidad antes de realizar ningún tipo de procedimiento quirúrgico³.

De acuerdo con el comité del Colegio Americano de Obstetricia y Ginecología de 2013, el tiempo de creación de la neovagina es electivo, aunque se aconseja realizarla cuando la paciente sea lo suficientemente madura física y emocionalmente para solicitar la corrección de la misma⁵. Esto se debe al hecho que la neovagina que es creada en una localización anatómica normal requiere de dilataciones postoperatorias para mantener un adecuado tamaño vaginal.

Existen dos opciones quirúrgicas para el tratamiento definitivo de pacientes con MRKH y fístula rectovestibular¹:

Primera opción: movilización de la fístula mediante una anorectoplastia sagital anterior y posterior confección de una neovagina en otro tiempo quirúrgico. Este tipo de abordaje es de elección en

aquellos pacientes a los que se ha diagnosticado de síndrome de Rokitansky en la adolescencia por amenorrea.

Segunda opción: preservar la fístula en la zona teórica de la vagina y preservar un muñón distal de unos 10 cm aproximadamente como neovagina extrayendo el colon a través del complejo esfinteriano. Este procedimiento es la técnica preferida porque no hay posibilidades de daño nervioso y se crea la neovagina y se repara la fístula en el mismo acto.

No existe consenso en la literatura sobre la reparación de ambas anomalías en el mismo acto quirúrgico o por el contrario hacerlo en dos tiempos. En nuestro caso, se decidió la reparación en dos tiempos con buen resultado.

Bibliografía

1. Tiwari C, Shah H, Waghmare M, Khedkar K. Mayer-Rokitansky-Kuster-Hauser syndrome associated with rectovestibular fistula. *J Turk Soc Obstet Gynecol*. 15 de marzo de 2017;70-3.
2. Kapczuk K, Friebe Z, Iwaniec K, Kędzia W. Creation of a Neovagina in a Patient with Mayer-Rokitansky-Küster-Hauser (MRKH) Syndrome and Previously Corrected Rectovestibular Fistula Concomitant with Imperforate Anus. *J Pediatr Adolesc Gynecol*. abril de 2015;28(2):e17-9.
3. Wang S, Lang JH, Zhu L. Mayer-Rokitansky-Küster-Hauser (MRKH) syndrome with rectovestibular fistula and imperforate anus. *Eur J Obstet Gynecol Reprod Biol*. noviembre de 2010;153(1):77-80.
4. Mahajan JK, Venkatesh MA, Bawa M, Rao KLN. Mayer-Rokitansky-Kuster-Hauser syndrome with H-type anovestibular fistula. *J Pediatr Surg*. agosto de 2009;44(8):e1-3.
5. Committee on Adolescent Health Care: Committee opinion: no. 562: mullerian agenesis: diagnosis, management, and treatment. *Obstet Gynecol* 2013; 121:1134

