

La aplasia o displasia mülleriana

Drs. Gerardo E Fernández*, Marisol Fernández**, Nelson Velásquez**, Rafael Molina Vélchez***, Francisco Llaveneras Torres****

RESUMEN

Objetivo: Analizar caracteres clínicos, diagnósticos y terapéuticos en aplasia o displasia mülleriana.

Método: Estudio retrospectivo y descriptivo de 13 pacientes atendidos entre 1980 y 1998, con diagnóstico basado en análisis clínico, radiología, ecografía y laparoscopia.

Ambiente: Hospital Chiquinquirá Maracaibo.

Resultados: En 12 casos se describió sólo la malformación genital o renogenital. Hubo una asociación mülleriana renal y columna cervical. Los hallazgos clínicos hicieron sospechar el diagnóstico en la mayoría, pero hubo confusión con algunos. Los estudios de imagen y de laparoscopia, tuvieron buena precisión diagnóstica. Los resultados operatorios y los de la dilatación natural fueron positivos. Se investigó el cariotipo en 8. Tres fueron tratados con la técnica de Williams y a otras se aconsejó la dilatación coitiva.

Conclusiones: La aplasia/displasia mülleriana debe tenerse en cuenta ante amenorrea primaria con desarrollo de caracteres sexuales secundarios. Se requiere un examen físico exhaustivo, haciendo énfasis en el diagnóstico diferencial con insensibilidad a los andrógenos, y buscando anomalías congénitas extragenitales. Se recomienda la dilatación por coito y, cirugía (técnica de Williams).

Palabras clave: Agenesia renal. Agenesia útero-vaginal. Aplasia mülleriana. Asociación mülleriana-renal-columna cervical. Displasia mülleriana. Vaginoplastia.

SUMMARY

Objective: To study clinical, diagnostic and therapeutic features in Müllerian aplasia or dysplasia.

Method: Retrospective and descriptive study of 13 patients seen from 1980 to 1998, diagnosed by clinics, radiology, ecography and laparoscopy. Karyotype was examined in eight cases. Williams' vulvovaginoplasty was performed in 3 women. In other cases, coital dilatation was advised.

Setting: Chiquinquira Hospital. Maracaibo. Venezuela.

Results: Twelve patients had only the genital or urogenital malformation. A case of MURCS association was found. Clinical findings allowed to consider the diagnosis in most cases, although there was confusion with some examinations. Image and laparoscopy findings were accurate. Treatment was successful with surgical and coital approach.

Conclusions: Müllerian aplasia/dysplasia must be considered in cases of primary amenorrhea with well developed secondary sexual characteristics. A complete physical examination is necessary, with emphasis on the differential diagnosis with congenital androgen insensitivity, and search for extragenital anomalies. Coital dilatations is recommended, as well as Williams' vulvovaginoplasty, when indicated.

Key words: Renal agenesis. Utero-vaginal agenesis. Müllerian aplasia. MURCS association. Müllerian dysplasia. Vaginoplasty.

INTRODUCCIÓN

La aplasia o displasia mülleriana (ADM) constituye una de las entidades de la patología genital más atractiva e interesante para el ginecólogo,

pues le da la oportunidad de crear un órgano artificial y, modificar de manera radical, en sentido positivo, la calidad de vida y el estado psicosexual de la mujer. Su presentación clínica más conocida es la ausencia parcial o total de vagina (1-3), llamada también síndrome de Mayer-Rokitansky-Küster-Hauser-MRKH- (4,5), acompañada de un defecto en el desarrollo del útero.

Ausencia de la parte de vagina derivada de los conductos de Müller (3), y en ocasiones, también de la derivada del seno urogenital, la que puede faltar

*Director del curso de posgrado en Obstetricia y Ginecología. Hospital Chiquinquirá, Maracaibo Universidad del Zulia.

**Del Dept. de Obstetricia y Ginecología de la Facultad de Medicina Universidad del Zulia.

***Hospital Manuel Noriega Trigo, IVSS San Francisco. Edo. Zulia.

****Médico gineco-obstetra. Trujillo.

Recibido: 11-05-99

Aceptado para publicación: 21-07-99

completamente, estar reducida a una pequeña depresión, o formar una cavidad de pocos centímetros, a veces compatible con el coito. Hauser lo describió como “*Úterus bipartitus solidus rudimentarius cum vagina sólida*” (4). La condición del útero puede variar, pero, en general, es calificable de hipoplasia, que va desde muy severos grados, hasta pequeños órganos capaces de menstruar (1). La ausencia de vagina aislada es excepcional.

En la clasificación de malformaciones müllerianas de la “*American Fertility Society*”, la actual “Sociedad Americana de Medicina Reproductiva”, se basa principalmente en el estado del útero, la malformación se ubica en el grupo I: de las hipoplasias o agenesias, apareciendo esquematizada en el subgrupo “e” (6). Rock lleva esa clasificación a cuatro clases, de las cuales, la primera trata de las disgenesias de los conductos de Müller (3).

Se atribuye a Mateo Realdo Columbus la primera descripción de atresia vaginal y uterina, en 1572 mencionado por Perera (7). Mayer, en 1829, describe la autopsia de cuatro recién nacidas con agenesia vaginal y malformación uterina: *uterus bipartitus* (8). Rokitansky, en 1838 (2), presenta la misma asociación, incluyendo agenesia renal unilateral encontrada en 3 autopsias de adultas. Kuster hace una revisión de lo conocido hasta 1910, y publica una serie de casos con anomalías extra-genitales asociadas, entre ellas las esqueléticas. Hauser, en 1958, añade otros defectos y describe por primera vez el síndrome con amplitud.

Además, hace énfasis en el diagnóstico diferencial con insensibilidad a los andrógenos (8).

La embriología de la vagina sigue todavía en revisión. El síndrome de insensibilidad congénita a los andrógenos, comprende una displasia útero-vaginal, pero, tomando en cuenta las características clínicas y patogenéticas específicas de esa entidad nosológica, no se incluye en el presente trabajo.

En la Gaceta Científica de Venezuela, año 1877, Manuel María Ponte, presenta un “notable caso de ausencia completa de vagina y útero” (9). Diecinueve años después, MR Ruiz publica en la Gaceta Médica de Caracas un caso de atresia vaginal congénita, en una adolescente de 17 años que, curiosamente, practicaba la prostitución con el coito uretral (10). Gartner y Paolini (5), en 1970, exponen 10 casos con síndrome de Rokitansky. En adelante, la bibliografía venezolana se nutre de varias contribuciones, entre las cuales vale la pena mencionar la de Terán Dávila y col. (11), sobre el error de clasificar como feminización testicular incompleta, una paciente con

MRKH.

En esta comunicación, se analizan 13 casos de ADM, denominación que usaremos en adelante, en lugar de la eponimia arriba citada.

MATERIAL Y MÉTODOS

Se estudian retrospectivamente las historias de 13 pacientes con ADM, atendidas en el Departamento de Obstetricia y Ginecología del Hospital Chiquinquirá de Maracaibo y la consulta privada de los autores, desde 1980 a 1998. No se incluye un caso de agenesia útero-vaginal con ausencia gonadal y cariotipo XY. Las consultantes fueron evaluadas clínicamente, con examen físico general, en especial los caracteres sexuales secundarios, seguido de inspección de vulva, tacto rectal y vaginal en caso de existir esta última. Se hizo laparoscopia en 10 pacientes. Según la época, en tres se practicó neumopelvigrafía y, en el resto, ecograma pelviano. Se encontraron los reportes de urografía de eliminación de 8. Hubo igual número de cariotipos en sangre periférica. Tres pacientes fueron intervenidas quirúrgicamente, siguiendo la técnica descrita por Williams (12).

RESULTADOS

La edad de la primera consulta varió entre 9 y 34 años. La de 9 acudió al hospital por dolor pélvico y abdomen agudo debido a necrosis hemorrágica por torsión de ovario derecho, sin patología tumoral. El hallazgo de malformación uterina fue intraoperatorio. Excluyéndola, restan 12 pacientes con 15 años como extremo inferior y 19,5 como promedio, que buscaron atención médica por amenorrea primaria. La telarquia y pubarquia ocurrieron siempre dentro de las edades consideradas como normales. El examen físico, excluyendo las características de los genitales externos y del útero, se describe como normal, con la excepción de un caso. Éste presentaba, además de la displasia de vagina y útero, riñón ectópico pelviano, marcada escoliosis (requirió colocación de varilla de Harrington), *pseudoterigium colli* por cuello corto con anomalías vertebrales tipo Klippel-Feil, asimetría cráneo facial, implantación baja del pabellón auricular izquierdo, que era pequeño y displásico, sin antihélix ni conducto auditivo externo e hipoacusia conductiva. Una de las pacientes era hipotiroidea. La talla menor, sin tomar en cuenta la de 9 años, fue de 1,52 m, con brazadas bien

proporcionadas.

El aspecto de la vulva tuvo diferentes descripciones. En todas, los labios mayores se mencionan como normales. Dos, tenían labios menores hipotróficos. Hubo un caso descrito como ausencia de clítoris, uno con periné corto y un ectropión uretral (Figura 1). En general, la colocación del meato uretral, estaba algo desplazada hacia abajo, como centrada (Figura 2). La ausencia de vagina fue total en 10 pacientes (76,9%). Las 3 restantes, con vaginas parcialmente desarrolladas, estaban casadas y mantenían relaciones sexuales. Una de ellas, de 34 años, permitía la colocación de un espéculo de Graves de tamaño mediano, hasta unos 6 cm de profundidad. Otra fue descrita como vagina distensible y, en su depresión, podía introducirse parte del dedo examinador o un espéculo para vírgenes. En la historia de la tercera, de 18 años de edad y con actividad sexual desde los trece años, se lee: vagina en fondo de saco. Dos veces, los médicos que remitieron las pacientes tuvieron confusión con el diagnóstico de himen imperforado. En una ocasión, decían, parecía un imperforado, pero hacían notar que, a los 18 años, no había abombamiento de la membrana (Figura 3). En la otra, se llegó hasta el intento de solución quirúrgica, surgiendo la agenesia de vagina como sorpresa intraoperatoria.



Figura 2. Vulva en ADM. El meato uretral es central y se observa el rafe vertical donde debería estar el himen.



Figura 1. Vulva en ADM. La dilatación del meato es consecuencia del coito uretral.



Figura 3. Vulva en himen imperforado. Nótese la diferencia con ADM. Se aprecia la membrana, que protruye a causa del hematocolpos.

Por tacto rectal, se apreció ausencia de útero en 10 oportunidades (76,9%). En una, se cuestionaba la presencia de un cordón fibroso en vez del órgano. No se hizo la exploración en la niña que tuvo torsión del ovario, ya que la falta de útero había sido comprobada durante laparotomía. La neumo-pelvigrafiá reforzó la impresión clínica de agenesia uterina en 3 pacientes, que se atendieron cuando aún se empleaba dicha técnica. En las restantes, fue la ultrasonografía el examen que aportó este dato.

La laparoscopia se empleó en 10 ocasiones, se suspendió en una, por la producción de enfisema subcutáneo. Se observaron úteros muy rudimentarios, con un pliegue peritoneal transversal sobre el esbozo del órgano. En una de las pacientes no se observó uno de los ovarios. Las trompas siempre estaban presentes, pero un caso no tuvo desarrollo de la zona ampular.

Se practicó urografía de eliminación en 8 pacientes. Entre ellas, 4 resultaron normales (50%) y 3 mostraban agenesia renal (37,5%). En la restante (12,5%), la que tenía el conjunto de anomalías esqueléticas y cráneo-faciales, el riñón único era de localización pelviana.

El cariotipo, en células de sangre periférica, se estudió en 8 pacientes, arrojando resultados normales, 46,XX, en todas.

La corrección quirúrgica se hizo en tres de las consultantes, según la técnica de vulvovaginoplastia de Williams (12). A otras tres, ya mencionadas, que tenían relaciones sexuales con su vagina corta, se les aconsejó seguir mejorando la longitud de la cavidad con el coito (13,14).

DISCUSIÓN

La ADM, parcial o total, mezcla de disgenesia vaginal o atretelitria con hipoplasia o agenesia uterina, constituye una de las dos principales causas de amenorrea primaria, superada solamente en frecuencia por la disgenesia gonadal. Muchas veces no es una malformación únicamente genital; se asocia a defectos congénitos urinarios, los que son, desde el punto de vista embriológico, fácilmente explicables, y con otros, de localizaciones distantes, que han motivado la referencia al MRKH como un continuo o espectro de malformaciones mesodérmico-esqueléticas (15) o una displasia del mesodermo axial. Las asociaciones sindrómicas y las eponimias son múltiples, pero tal vez la más frecuente sea la llamada según el acrónimo MURCS, donde

las letras *mu* significan mülleriano, la *r* renal y *cs* columna cervical o "cervical spine" (16), y describe la coexistencia del defecto útero-vaginal, renal (agenesia, riñón en herradura, ectopia o sistema canalicular doble) y el de vértebras cervicales, con una variedad de signos de tipo Klippel-Feil, conocidos por algunos como displasia de la somita cérvico-torácica (15,17). A la asociación MURCS, también se le ha llamado GRES: genital, renal, oído y esqueleto (18,19). El síndrome de MRKH ha sido dividido en una forma A o típica y una B o atípica (16,18,20,21). La A comprende un sistema genital interno simétrico, con trompas normales. En la B, hay esbozo uterino asimétrico, defectos tubáricos, cambios en la localización ovárica y malformaciones extragenitales.

En nuestra serie, la exploración física extragenital es relevante sólo en el caso con asociación MURCS ampliada con hipoacusia y defectos cráneo-faciales, pero creemos que algunos signos pueden haber pasado inadvertidos en otras. Algo semejante tal vez haya ocurrido con otras exploraciones, como las urinarias. Es necesario comentar que, como es un estudio retrospectivo, contiene sujetos explorados cuando no teníamos conocimiento de muchas de las anomalías asociadas posibles, algunas de las cuales son de descripción bastante reciente. En algunas pacientes falta la evaluación urinaria porque eran atendidas por otros médicos o no volvieron a consulta. A la luz del conocimiento actual, estamos seguros que la frecuencia de malformaciones asociadas debe ser mayor que la reportada.

Como se ha repetido muchas veces, el examen físico general de nuestras pacientes, mostró un fenotipo femenino normal, con caracteres sexuales secundarios bien desarrollados de acuerdo a la edad. Excepcionalmente, la ADM se encuentra en mujeres con alteraciones del desarrollo gonadal. Pero la han descrito asociada a disgenesia gonadal (22,23). La galactosemia, o varios trastornos del metabolismo de la galactosa, son una reconocida etiología de la insuficiencia ovárica primaria y, la deficiencia materna de uridil-transferasa galactosa-1-fosfato, se ha encontrado relacionada con la aplasia mülleriana de su descendencia, lo que parece ser la contrapartida humana de un modelo roedor en el cual, las hembras neonatas de madres alimentadas con dieta rica en galactosa, tienen reducción del número de ovocitos y retardo en la apertura vaginal (24). En realidad, es difícil evaluar las posibilidades de una asociación entre galactosemia, insuficiencia

ovárica primaria y ADM, porque, los trabajos publicados, se basan principalmente en mujeres jóvenes, desconociéndose si en el futuro, hasta cumplidos los 40 años, hacen o no menopausia prematura. En la mayoría de estudios, se concluye que los ovarios son normales (24).

Durante la laparoscopia, resultó imposible la visualización de un ovario en una de nuestras pacientes. Sobre esto se ha teorizado, argumentado que pudiera haber ausencia gonadal por accidentes vasculares, como sucede en la anorquia (25). Hemos observado además, la agenesia útero-vaginal en un caso de testículos evanescentes, no incluido en esta revisión, de aspecto femenino y cariotipo 46,XY, pero sin crecimiento mamario. La torsión de ovario no tumoral, en la consultante más joven, es un hecho que no pudiera tener relación alguna con la patología de ADM. Sin embargo, existe la posibilidad de que alguna anomalía del meso o pedículo seroso-vascular haya influido.

La participación de mecanismos como el de la galactosemia en la etiología de la ADM, luce más bien excepcional. Los eventos embrionarios que la causan se desconocen.

Algunos autores refieren factores genéticos, pero otros los niegan categóricamente, por ser muy rara la incidencia familiar.

Normalmente, en el varón, la hormona anti-mülleriana (HAM), secretada por las células de Sertoli, es responsable de la involución de los conductos paramesonéfricos. En el sexo femenino, la hormona es secretada por las células de la granulosa, pero en la vida posnatal cuando finaliza la organogénesis genital. Lindenman y col. (26) han sugerido que en el feto femenino, una mutación en el gen de la HAM, puede ser capaz de inducir secreción prematura de los folículos, o la activación de sus receptores, con regresión de los conductos. Esta opinión ha sido considerada muy simplista, y no explica cómo la mayoría de pacientes con ADM tiene trompas normales, ni las malformaciones renales o esqueléticas, ni la ovulación, tomando en consideración en cuanto a esta última, que la expresión prolongada de la HAM debía causar detención de la meiosis y pérdida de los oocitos (27).

La apariencia vulvar, en las pacientes de la serie actual, fue variable. A veces estuvo muy cercana a lo normal. Llamó la atención, al igual que en el material de Gartner y Paolini (5), la ubicación centrada del meato uretral, prácticamente equidistante del clítoris y la horquilla. En dos pacientes

se describió hipoplasia de los labios menores, sin embargo, este signo puede tener amplias variaciones interobservador. La agenesia de clítoris, una estructura derivada del tubérculo genital, al igual que el pene, es un hallazgo excepcional, que, para algunos, sólo es posible acompañando a la extrofia cloacal (28). Otros la han reconocido aisladamente, como Hewitt y col. (29), quienes afirman haber visto 4 casos. Posiblemente, el examinador describió como tal un clítoris hipoplásico, lo que también es bastante raro. La normalidad en el crecimiento del vello pubiano, casi universal en pacientes con ADM traduce el buen funcionamiento del eje endocrino. Es importante comentar sobre la edad de consulta de nuestras pacientes. El diagnóstico de ADM o de atresia vaginal, puede hacerse en la recién nacida, en la cual se caracteriza por una vulva anatómicamente normal en lo que respecta a labios, clítoris y uretra, pero sin himen, en cuyo lugar hay un rafe medio extendido en sentido vertical y estrecho (7,30). El rafe puede observarse también en la adulta. El diagnóstico diferencial con himen imperforado no suele ser un problema para el observador experimentado.

Los diferentes tipos o grados de desarrollo vaginal, que aparecen en todos los grupos presentados en la literatura, traen a consideración la aún vigente discusión sobre hasta dónde baja la contribución mülleriana a la formación de la vagina y, hasta dónde asciende la del seno urogenital (3). Las pacientes con una cavidad presente, cuya longitud varía desde mínima hasta 6 o más cm, pueden utilizarse como apoyo al criterio del ascenso del componente sinusal, bastante variable, si consideramos que en la ADM, toda la vagina tiene su origen embriológico en el seno. La vagina de las pacientes con insensibilidad a los andrógenos, variedad completa, representa al máximo una situación comparable, porque ante los efectos de la HAM, toda es de naturaleza sinusal. Las que tienen agenesia total, aquellas que plantean los problemas de diagnóstico diferencial con el himen imperforado, parece apoyar opiniones como la de Ulfelder y Robboy (31), según quienes, antes de la novena semana de vida embrionaria, los conductos paramesonéfricos se extienden caudalmente hasta el nivel del futuro himen. El himen imperforado, con adenois, epitelio cilíndrico o cúbico de tipo mülleriano, revistiendo todas las paredes vaginales por encima de la obstrucción, también es un modelo útil en apoyo del descenso mülleriano total (32).

El tacto rectal es un buen complemento clínico en esta serie, porque en casi todas las pacientes examinadas, sus hallazgos fueron compatibles con el diagnóstico final. Sólo en la niña prepuberal dejó de hacerse esta exploración. De las 11 examinadas, en 10 se reportó ausencia del útero; y en la restante se cuestionó si había un cordón fibroso o un útero pequeño, lo que se confirma posteriormente con la ultrasonografía. En la paciente con riñón ectópico pelviano, se palpó la tumoración lateral. Aunque otros autores no parecen ser muy entusiastas de este examen, como Gartner y Paolini (5), quienes arrojan resultados no concluyentes, podemos afirmar que, en la consultante adolescente o adulta, es un paso útil para seguir a la inspección y al tacto vaginal, si éste es posible. Aun cuando no se obtengan datos sobre los anexos, no palpar el útero es un valioso signo adicional a lo obtenido en vulva y/o vagina.

El fenotipo femenino normal, con caracteres sexuales secundarios bien desarrollados, reduce las posibilidades diagnósticas al nivel inferior, quedando por hacer, la exclusión de la insensibilidad congénita a los andrógenos, en su variedad completa. Cuando existe la parte sinusal de la vagina, el diagnóstico diferencial se facilita por la posición central del meato uretral, el desarrollo de los labios menores y la pilosidad puboaxilar, como afirman Rodríguez Armas y col. (33) La ADM, a diferencia del llamado testículo feminizante completo, no suele tener distribución familiar, se habla sólo de un 4% (16), el vello púbico y axilar es normal, puede existir un muñón rudimentario de útero, no una falta total, el cariotipo es 46,XX y son frecuentes las anomalías urinarias (5) y extragenitourinarias.

Antes de la difusión del ultrasonido diagnóstico, la neumopelviografía era de imperiosa indicación. Las imágenes logradas eran definitivas en cuanto a útero (Figura 4), mostrando la pelvis central vacía y las gónadas presentes. La ecografía es de utilidad en estos casos y desplaza a la radiología con neumo-peritoneo. Otro paso fundamental en el estudio completo de la ADM es la laparoscopia. Se ve un característico pliegue transversal peritoneal, a través del cual, en el centro, puede apreciarse un rudimento de útero: único o bicorne (Figuras 5 y 6). Las trompas son generalmente normales, aunque observamos la falta de desarrollo bilateral de la región ampular y las fimbrias. Ya comentamos que los ovarios, en la inmensa mayoría de casos están presentes, aunque tuvimos uno en el cual, por laparoscopia no logró verse.



Figura 4. Neumopelviografía en ADM. Ausencia uterina.



Figura 5. Laparoscopia en ADM. Pliegue pélvico transversal anterior sobre la vejiga urinaria, y posterior sobre el útero rudimentario.



Figura 6. Laparoscopia en ADM. Útero hipoplásico.

El estudio cromosómico reafirma el diagnóstico diferencial con la insensibilidad a los andrógenos. Las cuantificaciones de hormonas gonadales y gonadotropinas no tienen importancia más allá de lo académico, cuando hay signos físicos de caracteres sexuales positivos, tanto dependientes de estrógenos como de andrógenos. La asociación de hipotiroidismo, en una de nuestras pacientes es un hecho casual.

El enfoque terapéutico de la ADM ha sido muy diverso. Si se diagnostica en la niña prepúber suele esperarse el desarrollo sexual. Llegado éste, pueden iniciarse sesiones de dilatación progresiva instrumental, plantearse la posibilidad de dilatación por el coito o escoger entre una variedad de técnicas quirúrgicas, abdominales o vaginales, con cirugía convencional o asistida por laparoscopia. Una vez establecido el diagnóstico, es necesario añadir al tratamiento ginecológico una adecuada comunicación y soporte psicológico (8,34). Las reacciones psíquicas ante el conocimiento de este tipo de realidades, pueden ser graves, de efecto devastante (2). Además, si se llega al matrimonio, habrá de establecerse una buena relación con el esposo, para que comprenda la dispareunia, que puede durar mucho tiempo, y su papel de dilatador natural a fin de crear la llamada "neovagina conyugal" (5). La conducta ante la anatomía vaginal se complementará con un enfoque general de la paciente, que tiene una malformación genital, pero que también, quizás tenga las más variadas asociaciones de defectos extra-genitales, por lo que se impone un examen completo y consultas a especialistas, según los hallazgos patológicos.

Entre las posibilidades no quirúrgicas, actuando por presión sobre la depresión o invaginación genital existente, está el método de Frank (35), que emplea dilatadores rígidos graduados, otros que colocan el instrumento dilatador en una silla de bicicleta (2), y la formación de neovagina por el coito (13,14).

De los procedimientos quirúrgicos transvaginales se conocen principalmente: el de McIndoe, con injerto de piel (36) y el de Williams, que es una vulvovaginoplastia, con creación de una bolsa perineal hecha con una incisión en U que interesa los labios mayores, usándolos como "aletas" para completarla a modo de marsupio (12). Los combinados abdómino-vaginales, pueden incluir el uso de intestino para cubrir la cavidad (37), o la colpoptosis peritoneal de Davydov (38). Recientemente,

Laffargue ha introducido una técnica abdómino-vaginal asistida por laparoscopia (39).

Nuestros resultados en tres casos intervenidos con la técnica de Williams, seguida de dilatación coitiva, han sido satisfactorios. A pesar de lo limitado de la experiencia, nos permitimos recomendar esta técnica, por lo sencilla, el corto tiempo operatorio que requiere y los logros funcionales y cosméticos. Sin embargo, cuando hay una hendidura vaginal capaz de admitir el pene, preferimos aconsejar primero la dilatación natural.

REFERENCIAS

1. Wentz AC. Congenital anomalies and intersexuality. En: Jones III HW, Wentz AC, Burnett LS, editores. *Novak's Textbook of Gynecology*. 11ª edición. Baltimore: Williams & Wilkins; 1988.p.140-186.
2. Laufer MR, Goldstein DP. Structural abnormalities of the female reproductive tract. En: Emans SJ, Laufer MR, Goldstein DP, editores. *Pediatric and adolescent gynecology*. 4ª edición. Filadelfia-New York: Lippincott-Raven; 1998.p.303-362.
3. Rock JA. Congenital outflow tract obstruction. En: Adashi EY, Rock JA, Rosenwaks Z, editores. *Reproductive endocrinology, surgery and technology*. Vol 2 Filadelfia: Lippincott-Raven; 1996.p.1445-1474.
4. Hauser GA, Keller M, Koller T. The Rokitansky-Kauster syndrome. Uterus bipartitus solidus rudimentarius cum vagina solida. *Gynecologia* 1961;151:111.
5. Gartner FK, Paolini P. Síndrome de Rokitansky-Kuster-Hauser. *Rev Obstet Ginecol Venez* 1970;30(3):449-462.
6. The American Fertility Society. The American Fertility Society classification of adnexal adhesions, distal tubal occlusion, tubal occlusion secondary to tubal ligation, tubal pregnancies, müllerian anomalies and intrauterine adhesions. *Fertil Steril* 1988;49(6):944-955.
7. Perera AJ. Malformaciones müllerianas. En: Managhelto L, editor. *Pediatría de Managhelto*. Tomo I. 5ª edición. Buenos Aires: Edit Médica Panamericana; 1997.p.372-383.
8. Cabra Zurita R, Muñuzuri F, Benítez EA, Barroso G. Ausencia congénita de vagina. Síndrome Mayer-Rokitansky-Kuster-Hauser. Presentación de un caso y revisión de la literatura. *Ginec Obstet Méx* 1998;66:354-357.
9. Ponte MM. Notable caso de ausencia completa de vagina y de útero. *Gac Cient Venez* 1877;1:88-90.
10. Ruiz MR. Atresia vaginal. Operación. *Gac Méd Caracas*. 1896;4(5):33-36.
11. Terán Dávila JH, Moreno H, Navarrete J, Chávez B, Mutchinick D, Lisker R, et al. Diagnóstico clínico

- erróneo de síndrome de feminización testicular incompleto en un paciente con síndrome de Rokitansky. *Rev Obstet Ginecol Venez* 1984;44(3):237-241.
12. Williams EA. Congenital absence of the vagina. A simple operation for its relief. *J Obstet Gynaecol Br Comm* 1964;71:511-516.
 13. D'Alborton A, Santi F. Formation of a neovagina by coitus. *Obstet Gynecol* 1972;40(5):763-764.
 14. Musset R, Hervet F, Lefebvre PH. Trois observations de guérison fonctionnelle non chirurgicale d'absence congénitale de vagin. *Bull Fed Soc Gynecol Obstet Lang Fr* 1961;13:117-121.
 15. Wine-Muram HT, Muram D, Sid Wilroy R, Cupp C. The concurrence of facioauroculovertbral spectrum and the Rokitansky syndrome. *Am J Obstet Gynecol* 1984;149:569-570.
 16. Terán Dávila J. Amenorrea primaria: clasificación, diagnóstico y tratamiento. En: Terán Dávila J, Febres Balestrini F, editores. *Endocrinología ginecológica y reproducción humana*. Caracas: Editorial Ateproca, 1995.p.293-330.
 17. Duncan PA, Shapiro LR, Stangel JJ, Klein RM, Addongizio JC. The MURCS association. Müllerian duct aplasia, renal aplasia and cervicothoracic somite dysplasia. *J Pediatrics* 1979;95:399-402.
 18. Strubbe EH, Cremers CW, Willemsen WN. The Mayer-Rokitansky-Kuster-Hauser syndrome without and with associated features: Two separate entities? *Clin Dysmorphol* 1994;3(3):192-199.
 19. Oliver Barrecheguren C, Alvarez Alvarez P, Bermejo Aycart JI, Martínez San Martín JS, Izquierdo González G. Presentación atípica del síndrome de Rokitansky-Mayer-Kuster-Hauser. A propósito de un caso *Toko-Gin Práct* 1998;57(4):194-198.
 20. Strubbe EH, Lemmens JA, Thijn CJ. Spinal abnormalities and the atypical form of the Mayer-Rokitansky-Kuster-Hauser syndrome. *Skeletal Radiol* 1992;21(7):459-462.
 21. Strubbe EH, Willemsen WN, Lemmens JA. Mayer-Rokitansky-Kuster-Hauser syndrome: Distinction between two forms based on forms based on excretory urographic, sonographic and laparoscopic findings. *ARJ Am J Roentgenol* 1993;160(2):331-334.
 22. McDonough PG, Byrd RJ, Freedman NA. Complete duplication and underdevelopment of the müllerian system in association with gonadal dysgenesis. *Obstet Gynecol* 1970;35:875-877.
 23. De León FD, Hersh JH, Santifilippo JS, Shikler KN, Yen FF. Gonadal and müllerian duct agenesis in a girl with 46,X,i (Xq). *Obstet Gynecol* 1984;63(3 Suppl):81-83.
 24. Cramer DW, Ravnikar VA, Craighill M, Ng WG, Goldstein DP, Reilly R. Müllerian aplasia associated with maternal deficiency of galactose-1-phosphate uridyl transferase. *Fertil Steril* 1987;47(6):930-934.
 25. Simpson JL. Anomalies of internal ducts. En: Simpson JL editor. *Disorders of sexual differentiation. Etiology and clinical delineation*. New York: Academic Press 1976.p.341-359.
 26. Lindenman E, Shepard MK, Peskowitz OH. Mülleriana agenesis: An update. *Obstet Gynecol* 1997;90:307-312.
 27. Stelling J, Gray M, Davis A, Van Lingen B, Reindollar R. Müllerian agenesis: An update. Carta al editor. *Obstet Gynecol* 1997;90:1024.
 28. Perera A. Malformaciones congénitas urogenitales en niñas. Desarrollo embrionario y fetación. Etiopatogenia y conducta terapéutica En: Managhello L, editor. *Pediatría de Managhello*. 5ª edición. Tomo I. Buenos Aires: Edit Médica Panamericana; 1997;362-371.
 29. Hewitt J, Pelisse M, Paniel BP. Enfermedades de la vulva. Madrid: Editorial Interamericana-McGraw-Hill 1989.p.63-71.
 30. Perera A, Sánchez de la Cruz B, Carrero F. Malformaciones müllerianas. En: Sánchez de la Cruz, editora. *Ginecología Infante Juvenil*. Caracas: Editorial Ateproca 1997.p.193-208.
 31. Ulfelder H, Robby SJ. The embriologic development of the human vagina. *Am J Obstet Gynecol* 1976;126:769-773.
 32. Dei M, Marchionni M, Vannelli G, Bruni V. Extensive diethylstilbestrol unrelated vaginal adenosis associated with imperforate hymen. A case report. *The Cervix* 1983;1(3):161-166.
 33. Rodríguez Armas O, Rousseau O, Mares P. Management of uterine congenital malformations: Diagnosis. En: Hedon B, Briger J, Mares P, editores. *Fertility and Sterility Current overview*. New York: The Parthenon Pub Group 1995.p.131-133.
 34. Poland ML, Evans TN. Psychologic aspects of vaginal agenesis. *J Reprod Med* 1985;30:340-344.
 35. Frank RT. The formation of artificial vagina without operation. *Am J Obstet Gynecol* 1983;35:1053-1055.
 36. McIndoe AH, Bannister JB. An operation for the cure of congenital absence of the vagina. *J Obstet Gynaecol Br Comm* 1938;45:490-494.
 37. Schmidt HH. Formation d'un vagin artificiel à l'aide de l'anse sigmoïdienne. *Bull Féd Soc Gynecol Obstet* 1955;7(5):400-401.
 38. Davydov SN. Experience in the field of the peritoneal colpoptosis. En: Castelazo-Ayala L, MacGregor C, editores. *Gynecology and Obstetrics. Proceedings of the VIII Worl Congress of Gynecology and Obstetrics*. Amsterdam-Oxford: Excerpta Medica 1977;349-353.
 39. Laffargue F, Giacalone PL, Boulot P, Vigouroux B, Hedon B, Benos P. A laparoscopic procedure for the treatment of vaginal aplasia. *Br J Obstet Gynaecol* 1995;102:565-567.