

REFERENCIAS

1. Guía sobre el Consentimiento informado (versión revisada 2002) Comité de Bioética de Cataluña. Disponible en: www.gencat/units/sanitat/pdf/esconsetiment.pdf
2. Federación Internacional de Ginecología y Obstetricia. Directrices relativas a un consentimiento bien informado. *Rev Obstet Ginecol Venez.* 2007;67:212.
3. Constitución de la República Bolivariana de Venezuela. 24 de marzo de 2000.
4. Código de Deontología Médica. Aprobado durante la LXXXVI reunión extraordinaria de la Asamblea de la Federación Médica Venezolana. Caracas, 20-03.1985.
5. Ley Orgánica sobre el Derecho de las mujeres a una vida libre de violencia. *Gaceta Oficial de la República Bolivariana de Venezuela* N° 38 668 23 de abril de 2007.

CARTA AL EDITOR

¿Síndrome de Mayer-Rokitansky-Küster-Hauser o asociación MURCS?

Drs. María Luisa Hernández¹, Milagros Romero de Fasolino^{1,2}***

¹ *Departamento de Ciencias Morfológicas, Cátedra de Histología y Embriología de la Escuela de Medicina de la Universidad del Zulia.*

² *Hospital Militar de Maracaibo "TCNEL (Ej) Dr. Francisco Valbuena", Estado Zulia.*

Entre las causas más frecuentes de amenorrea primaria se encuentran la disgenesia gonadal y la aplasia mülleriana. La agenesia de los conductos de Müller puede presentarse en forma aislada o acompañarse de anomalías en varios aparatos y sistemas y ocasionalmente formar parte de síndromes reconocidos con anomalías múltiples, tales como, el síndrome TAR (trombocitopenia más aplasia radial), síndrome Roberts, síndrome Bardet-Biedl, síndrome McKusick-Kaufman, síndrome AL-Awadi, síndrome Fascio-Auriculo-Vertebral, síndrome Wolf-Hirschhorn, entre otros (1). Por tanto, se recomienda la evaluación integral y oportuna de las pacientes con este tipo de defecto (2,3), para detectar y clasificar las

alteraciones asociadas (4) y así realizar el diagnóstico adecuado que permita el asesoramiento a la paciente y al grupo familiar acerca de la patogénesis, pronóstico, opciones terapéuticas, medidas preventivas y riesgo de recurrencia.

Como parte de la agenesia de los conductos de Müller, el síndrome Mayer-Rokitansky-Küster-Hauser (MRKH) clínicamente se caracteriza por ausencia o hipoplasia congénita de trompas uterinas, útero y agenesia de los dos tercios superiores de la vagina, en pacientes femeninas que presentan amenorrea primaria, características sexuales secundarias normales y cariotipo 46,XX (5). Este síndrome generalmente se acompaña de otras anomalías (53 %-64 %) que comprometen el aparato urinario (15 %-40 %) (3,6) y el sistema esquelético (10 %-28 %) (3,7), entre otras.

* Magister Scientiarum en Genética, mención Genética Médica, Doctora en Ciencias Médicas.

** Especialista en Obstetricia y Ginecología, Doctora en Ciencias Médicas.

Continúa en página 11