

Dolor pélvico cíclico en paciente con síndrome de Mayer Von Rokitansky-Küster-hauser, a propósito de un caso

Cyclic pelvic pain in a patient with Mayer-Von Rokitansky-Küster-hauser syndrome: a case report

Camacho, Luisa; Rivas, Josimar; Pérez, María; Rodríguez, Priscila

 Luisa Camacho González
luicacg253@gmail.com
Especialista en Ginecología Infantil y Juvenil, Hospital de Niños “Dr. José Manuel de los Ríos”.

 Josimar Rivas
joisan7789@gmail.com
Especialista en Ginecología Infantil y Juvenil, Hospital de Niños “Dr. José Manuel de los Ríos”.

 María M. Pérez
mperez62@gmail.com
Especialista en Ginecología Infantil y Juvenil, Hospital de Niños “Dr. José Manuel de los Ríos”.

 Priscila Rodríguez L.
dra.prirodlem@gmail.com
Especialista en Ginecología Infantil y Juvenil, Hospital de Niños “Dr. José Manuel de los Ríos”.

Revista Digital de Postgrado
Universidad Central de Venezuela, Venezuela
ISSN-e: 2244-761X
Periodicidad: Cuatrimestral
vol. 15, núm. 2, e461, 2026
revistadpgmeducv@gmail.com

Recepción: 18 de abril de 2026
Aprobación: 15 de junio de 2026

DOI: <https://doi.org/10.37910/RDP.2026.15.2.e461>

Cómo citar: Camacho L, Rivas J, Pérez M, Rodríguez P. Dolor pélvico cíclico en paciente con síndrome de Mayer Von Rokitansky-Küster-hauser, a propósito de un caso. Rev. Digit Postgrado 2026; 15(2): e461.doi.10.37910/RDP.2026.15.2. e461

Resumen: El Síndrome Mayer Von Rokitansky Kuster Hauser es una malformación útero-vaginal con desarrollo normal de caracteres sexuales secundarios. Es frecuente que el diagnóstico se realice durante la adolescencia, siendo el síntoma cardinal la ausencia de menstruación, sin embargo, el dolor pélvico cíclico es motivo de consulta, aunque poco frecuente. Se reporta el caso de una adolescente de 13 años, con dolor de aparición cíclica, localizado en hipogastrio y región pélvica; luego de hallazgos al examen físico, se realizó ecografía, evidenciando derivado Mülleriano funcional y riñón ectópico, por lo que es llevada a mesa operatoria. Es fundamental el conocimiento del síndrome y sus variantes para el diagnóstico certero y manejo adecuado, debido a las implicaciones en la salud física y emocional de la paciente y sus familiares.

Palabras claves: Malformación Útero-Vagina, Dolor Pélvico, Derivado Mülleriano.

Abstract: Mayer von Rokitansky Kuster Hauser syndrome is a uterine-vaginal malformation with normal development of secondary sexual characteristics. Diagnosis is often made during adolescence, with the cardinal symptom being the absence of menstruation. However, cyclical pelvic pain is another, albeit rare, reason for consultation. We report the case of a 13-year-old adolescent who complained of cyclical pain located in the hypogastrium and pelvic region. Based on the physical examination findings, an ultrasound was performed, revealing a functioning Müllerian derivative and an ectopic kidney, and she was taken to the operating table. Knowledge of the syndrome and its variants is essential for accurate diagnosis and proper management, due to the implications for the physical and emotional health of the patient and her family.

Keywords: Uterovaginal Malformation, Pelvic Pain, Müllerian Derivative.

INTRODUCCIÓN

El Síndrome de Mayer-Rokitansky-Küster-Hauser (MRKH) es un trastorno congénito con incidencia de 1 en 5000 nacidas vivas, caracterizado por una malformación útero-vaginal con desarrollo normal de caracteres sexuales secundarios. ⁽¹⁻²⁾

El diagnóstico al nacimiento es excepcional, durante la infancia puede sospecharse por la presencia de alteraciones renales o esqueléticas asociadas, lo habitual es que el diagnóstico se realice durante la adolescencia, siendo el síntoma cardinal la ausencia de menstruación, el dolor pélvico cíclico es motivo de consulta infrecuente. El dolor pélvico se asocia principalmente a la presencia de remanentes uterinos rudimentarios que pueden contener tejido endometrial funcional. ⁽²⁻⁵⁾

Se realiza reporte de caso clínico de paciente adolescente de 13 años de edad, que es atendida en el Servicio de Ginecología Infantil y Juvenil del Hospital de niños “Dr. José Manuel de Los Ríos” en el año 2023. Se realiza previa autorización de un comité de bioética.

CASO CLÍNICO

Se trata de adolescente de 13 años de edad, quien consultó por presentar dolor pélvico de 8 meses de evolución, de moderada intensidad, localizado en fosa ilíaca izquierda y de presentación cíclica, que atenúa con la ingesta de antiinflamatorios no esteroideos (AINES).

Al examen físico: Mamas Tanner IV. Abdomen blando, depresible, se palpó tumoración redondeada de 5 x 4 cm, localizada en fosa iliaca izquierda, poco móvil, superficie regular, bordes bien definidos, no dolorosa. Genitales: Pubarquia Tanner IV. Labios mayores, labios menores, clítoris y meato uretral sin alteraciones, no se evidencia membrana himeneal ni 1/3 inferior de vagina.

En la ecografía pélvica se evidenció imagen hipoeoica, redondeada, bordes definidos, de 4,2 x 3,4 x 1,2 cm, de contenido anecoico con ecos finos en su interior, sugestiva de derivado Mülleriano funcional (Figura 1 y 2). Ovarios con ecopatrón y volumen acorde a edad.



Figura 1. Corte longitudinal de derivado Mulleriano



Figura 2. Corte transversal de derivado Mulleriano

Se realizó ecografía renal, evidenciándose celda renal derecha vacía por la ubicación ectópica del riñón en hemipelvis homolateral, con forma de haba, tamaño disminuido para la edad; bordes bien definidos, regulares, hiperecoico, con pérdida de la relación parénquima-seno, e imágenes redondeadas hipoeoicas correspondientes a pirámides medulares. No se evidenciaron imágenes de litiasis ni lesiones ocupantes de espacio. Riñón izquierdo: de ubicación habitual, forma de haba, tamaño normal para la edad y talla.



Figura 3. Derivado Mülleriano

Se realizó laparotomía exploradora, observándose ovarios macroscópicamente sanos, derivado Mülleriano izquierdo de forma ovalada, superficie regular, sin lesiones, trompa uterina izquierda hipoplásica, agenesia de trompa derecha, sin que se evidenciaran otras estructuras Müllerianas; ante los hallazgos intraoperatorios, se realizó exéresis del derivado Mülleriano.

Resultado de estudio histopatológico: fragmento oval, de 5 x 3 x 2 cm, superficie externa lisa, pardo claro, consistencia semifirme, superficie de corte blanquecina, de apariencia "arremolinada" con centro de color pardo oscuro, aspecto hemorrágico, de 1 cm de diámetro mayor. En los cortes histológicos evaluados se observó pared muscular (miometrio) engrosada, con presencia de tejido endometrial (en la zona central del fragmento) constituido por glándulas ovales, irregulares, tapizadas por epitelio cilíndrico pseudoestratificado, con estroma endometrial celular. No se observaron atipias celulares. Concluyendo: "Hallazgos histológicos compatibles con restos del conducto Mülleriano, no hay evidencia de malignidad en las muestras examinadas".

Previo al acto operatorio, la paciente fue valorada por servicio de Traumatología, descartando alteraciones musculoesqueléticas. En valoración por Servicio de Otorrinolaringología, concluyeron diagnóstico de hipertrofia amigdalina grado 2. Actualmente presenta evolución clínica satisfactoria, se mantiene en control periódico por servicio de Urología y Nefrología, en vista del riñón pélvico hipoplásico. Se planteó creación de neovagina por método de dilataciones por técnica de Frank, la cual se difiere hasta que la paciente manifieste deseos de iniciar dilataciones.

DISCUSIÓN

El síndrome MRKH es una malformación uterovaginal con desarrollo normal de caracteres sexuales secundarios, donde se distinguen dos formas clínicas, la forma típica y la forma atípica, que es la menos frecuente; caracterizada por esbozos uterinos asimétricos, hipoplasia o aplasia de una o ambas trompas y se asocia con anomalías renales y esqueléticas,^(1,3,6) lo que se relaciona a los hallazgos intraoperatorios de nuestra paciente.

El dolor pélvico cíclico en el síndrome de MRKH se asocia principalmente con la presencia de remanentes uterinos rudimentarios que pueden contener tejido endometrial funcional. Este tejido endometrial puede responder a las fluctuaciones hormonales cíclicas, lo que resulta en dolor pélvico similar al dolor menstrual, a pesar de la ausencia de un útero funcional completo,^(1,3) por esta razón la paciente del caso presentaba dolor pélvico cíclico ya que portaba un remanente Mülleriano con tejido endometrial funcionante.

Hong – Xin Pan (2016) en su estudio reportó que el 100 % de las pacientes presentaron atresia vaginal, algunas con presencia de tercio inferior de vagina de 1 a 3 cm de longitud; el 100 % de las pacientes presentaron diferentes grados de aplasia cervical. Hallazgos que se relacionan con lo encontrado en la paciente del caso que se presenta.⁽¹⁾

Las mujeres que cursan con este síndrome presentan un cariotipo 46 XX y un fenotipo femenino normal, con desarrollo espontáneo de caracteres sexuales secundarios, dada la presencia de ovarios que funcionan

de manera normal. Se sospecha en aquellas pacientes que presentan amenorrea primaria; que es el principal motivo de consulta, sin embargo, hay un grupo de pacientes cuyo signo clínico principal es el dolor pélvico cíclico. ^(5,7)

En pacientes con MRKH, los remanentes uterinos son comunes y pueden contener endometrio funcional, lo que puede provocar dolor cíclico. ⁽¹⁰⁾ Estos remanentes están asociados con sangrado obstructivo, lo que genera dolor.

El manejo del dolor pélvico en MRKH puede incluir la exéresis de los remanentes Müllerianos, lo cual ha demostrado ser efectivo para aliviar el dolor, ⁽⁷⁾ sin embargo, el uso de anticonceptivos orales combinados de baja dosis es una buena estrategia preoperatoria para controlar el dolor y tratar el endometrio funcional antes de la intervención quirúrgica definitiva. ⁽⁵⁾

CONCLUSIONES

Dado el alto impacto psicológico del diagnóstico de ausencia de útero y vagina para la paciente y sus familiares, es fundamental el conocimiento de las variantes de presentación de este síndrome y la comprensión de la cronología del desarrollo puberal normal, para un diagnóstico y tratamiento oportuno, que involucre un equipo médico multidisciplinario.

El dolor pélvico cíclico en el síndrome de Mayer-Von Rokitansky-Kuster-Hauser está relacionado con la presencia de remanentes uterinos funcionales, y su manejo puede requerir de intervenciones tanto médicas como quirúrgicas, dependiendo de la severidad de los síntomas y la presencia de tejido endometrial funcional.

REFERENCIAS

1. Hong P, Luo GY. Phenotypic and clinical aspects of Mayer-Rokitansky-Küster-Hauser syndrome in a Chinese population: an analysis of 594 patients. *Fertil Steril*. 2016;106(5):1190-4. doi: 10.1016/j.fertnstert.2016.06.014.
2. Dadson E, Badu A, Dassah ET, Ankomah K, Otoo OJ, Twum KA, et al. A case of Mayer-Rokitansky-Küster-Hauser (MRKH) syndrome type B with vesico-vaginal fistula. *Gynecol Reprod Health* [Internet]. 2022 [citado 3 Jul 2024];6(2):1-3. Disponible en: <https://www.scivisionpub.com/pdfs/a-case-of-mayerrokitanskykusterhauser-mrkh-syndrome-type-b-with-vesicovaginal-fistula-2188.pdf>
3. Kang J, Chen N, Song SQ, Zhang XL, et al. Sexual function and quality of life after the creation of a neovagina in women with Mayer-Rokitansky-Küster-Hauser syndrome: comparison of vaginal dilation and surgical procedures. *Fertil Steril*. 2020;113(5):1024-31.
4. Boubesshat S, Saleh I, Hasan R. A rare case of Mayer-Rokitansky-Küster-Hauser (MRKH) syndrome with solitary ectopic pelvic kidney and ureteropelvic junction (UPJ) obstruction. *Urol Case Rep* [Internet]. 2018 [citado 10 Sep 2024];21:113-5. Disponible en: <https://doi.org/10.1016/j.eucr.2018.11.020>
5. Deng S, Zhu L, Tian Q. Evaluation and management of unexpected functional rudimentary uteri in Mayer-Rokitansky-Küster-Hauser syndrome of Chinese women. *Biomed Res Int* [Internet]. 2020 [citado 11 Sep 2024];2020:6808409. Disponible en: <https://doi.org/10.1155/2020/6808409>
6. Cooper N, Al-Memar M, Linton-Reid K, Edmonds K, Rose G, Dixon N, Saso S, et al. Magnetic resonance imaging and clinical features of Mayer-Rokitansky-Küster-Hauser syndrome: a 10-year review from a dedicated specialist centre. *BJOG*. 2024;132(1):64-71.
7. Buda M, Zajączkowska W, Jach R, Madziar K, Kędzia W, Kapczuk K. Symptomatic uterine rudiments in adolescents and adults with Mayer-Rokitansky-Küster-Hauser syndrome (MRKHS): management and outcomes. *J Clin Med* [Internet]. 2024 [citado 26 Oct 2024];13(22):6767. Disponible en: <https://doi.org/10.3390/jcm13226767>
8. Mendoza-Mina E, Álvarez-Sánchez S, Valencia-Contrera C, Murúa-Pérez O, Piña-García L, Gómez-Gómez M. Síndrome de Mayer-Rokitansky-Küster-Hauser. *Acta Méd Grupo Ángeles* [Internet]. 2022 [citado 26 Oct 2024];20(4):353-5. Disponible en: http://www.scielo.org.mx/scielo.php?script=sci_arttext&pid=S1870-72032022000400353&lng=es.

9. Sandoval de Mery N, Marín de Pisanis P. Síndrome de Mayer-Rokitansky-Küster-Hauser: a propósito de un caso. *Rev Obstet Ginecol Venez* [Internet]. 2001 [citado 26 Oct 2024];61(4):275-8. Disponible en: http://ve.scielo.org/scielo.php?script=sci_arttext&pid=S0048-77322001000400010&lng=es
10. R Ramírez-Crespo C, Rodríguez-Colorado E, Gorbea-Chávez V, Granados-Martínez V, Olvera-Martínez J, Bravo-Gutiérrez G, et al. Síndrome Mayer-Rokitansky-Küster-Hauser con prolapso de órganos pélvicos: reporte de un caso. *Ginecol Obstet Mex* [Internet]. 2020 [citado 18 Ene 2025];88(1):54-8. Disponible en: http://www.scielo.org.mx/scielo.php?script=sci_arttext&pid=S0300-90412020000100009&lng=es.