

NEOVAGINA POR VIA LAPAROSCÓPICA EM ADOLESCENTE COM SÍNDROME DE MAYER-ROKITANSKY-KÜSTER-HAUSER

LAPAROSCOPIC NEOVAGINA IN ADOLESCENT WITH MAYER-ROKITANSKY-KÜSTER-HAUSER SYNDROME

NEOVAGINA POR VÍA LAPAROSCÓPICA EN ADOLESCENTE CON SÍNDROME DE MAYER-ROKITANSKY-KÜSTER-HAUSER

Carmen Alicia Pássera Espinoza¹

Leticia Oviedo González²

Lígia Maria Oliveira de Souza³

RESUMO: A síndrome de Mayer-Rokitansky-Küster-Hauser (MRKH) é uma anomalia congênita rara caracterizada pela aplasia ou hipoplasia do útero e dos dois terços superiores da vagina, enquanto os ovários mantêm funcionamento normal, permitindo o desenvolvimento de características sexuais secundárias femininas normais. Essa condição afeta aproximadamente 1 em cada 4.500 mulheres e costuma ser diagnosticada na adolescência, diante do quadro de amenorreia primária em pacientes com desenvolvimento puberal adequado. O diagnóstico precoce e o planejamento adequado para a restauração anatômica e funcional da neovagina são de extrema importância, considerando o impacto dessa condição não apenas na saúde física, mas também no bem-estar psicológico e na qualidade de vida das pacientes. A criação de uma neovagina representa um dos principais objetivos terapêuticos, existindo diversas técnicas cirúrgicas e não cirúrgicas para esse fim. Nos últimos anos, a cirurgia minimamente invasiva, especialmente a vaginoplastia por via laparoscópica, tem se destacado como uma opção favorável para a reconstrução vaginal, ao combinar bons resultados funcionais com menor morbidade e recuperação mais rápida. O presente caso descreve a experiência de uma paciente adolescente com diagnóstico de MRKH submetida a esse tipo de abordagem cirúrgica, ressaltando as particularidades do manejo, as potenciais complicações e os resultados funcionais obtidos.

5445

Palavras-chave: Vagina/cirurgia. Vagina/anormalidades. Ductos paramesonéfricos.

¹Residente de Ginecologia e Obstetrícia, Hospital Central del Instituto de Previsión Social Universidad Católica Nuestra Señora de la Asunción.

²Residente de Ginecologia e Obstetrícia, Hospital Central del Instituto de Previsión Social Universidad Católica del Guairá.

³Graduada em Medicina, Universidad Politécnica y Artística.

ABSTRACT: The Mayer-Rokitansky-Küster-Hauser (MRKH) syndrome is a rare congenital anomaly characterized by aplasia or hypoplasia of the uterus and the upper two-thirds of the vagina, while the ovaries maintain normal function, allowing the development of normal female secondary sexual characteristics. This condition affects approximately 1 in every 4,500 women and is usually diagnosed during adolescence due to primary amenorrhea in patients with normal pubertal development. Early diagnosis and adequate planning for the anatomical and functional restoration of the neovagina are of great importance, considering the impact of this condition not only on physical health but also on the psychological well-being and quality of life of patients. The creation of a neovagina represents one of the main therapeutic goals, for which various surgical and non-surgical techniques are available. In recent years, minimally invasive surgery, particularly laparoscopic vaginoplasty, has emerged as a favorable option for vaginal reconstruction, combining good functional outcomes with lower morbidity and faster recovery. This case describes the experience of an adolescent patient diagnosed with MRKH syndrome who underwent this surgical approach, highlighting the particularities of management, potential complications, and functional outcomes obtained.

Keywords: Vagina / surgery. Vagina / abnormalities. Paramesonephric Ducts.

RESUMEN: El síndrome de Mayer-Rokitansky-Küster-Hauser (MRKH) es una anomalía congénita poco frecuente caracterizada por la aplasia o hipoplasia del útero y de los dos tercios superiores de la vagina, mientras que los ovarios mantienen un funcionamiento normal, lo que permite el desarrollo de características sexuales secundarias femeninas normales. Esta condición afecta aproximadamente a 1 de cada 4.500 mujeres y suele diagnosticarse en la adolescencia, ante la presencia de amenorrea primaria en pacientes con desarrollo puberal adecuado. El diagnóstico precoz y la planificación adecuada para la restauración anatómica y funcional de la neovagina son de suma importancia, considerando el impacto que esta condición tiene no solo en la salud física, sino también en el bienestar psicológico y en la calidad de vida de las pacientes. La creación de una neovagina representa uno de los principales objetivos terapéuticos, para lo cual existen diversas técnicas quirúrgicas y no quirúrgicas. En los últimos años, la cirugía mínimamente invasiva, en especial la vaginoplastia por vía laparoscópica, se ha consolidado como una opción favorable para la reconstrucción vaginal, al combinar buenos resultados funcionales con menor morbilidad y una recuperación más rápida. El presente caso describe la experiencia de una paciente adolescente con diagnóstico de MRKH sometida a este tipo de abordaje quirúrgico, destacando las particularidades del manejo, las posibles complicaciones y los resultados funcionales obtenidos.

5446

Palabras clave: Vagina/cirugía. Vagina/anormalidades. Ductos paramesonéfricos.

INTRODUÇÃO

A Síndrome de Mayer-Rokitansky-Küster-Hauser (MRKH), também denominada agenesia ou aplasia mülleriana, corresponde a uma anomalia congênita rara do trato genital

feminino, na qual ocorre ausência ou subdesenvolvimento do útero e do terço superior da vagina, apesar da preservação do cariótipo 46,XX e do desenvolvimento normal das características sexuais secundárias (HERLIN; PETERSEN; BRÄNNSTRÖM, 2020). Apresenta uma prevalência estimada de 1 caso a cada 4.500 mulheres. A condição pode ocorrer de forma isolada (tipo I) ou, mais frequentemente, estar associada a malformações renais, vertebrais e, em menor proporção, auditivas e cardíacas, caracterizando o tipo II, também conhecido como associação MURCS.

O principal sinal clínico costuma ser a amenorreia primária em adolescentes que apresentam desenvolvimento puberal e características sexuais secundárias normais, além de genitália externa e ovários funcionais, com cariótipo 46,XX e ausência de alterações cromossômicas detectadas (MORCEL; CAMBORIEUX; PROGRAMME DE RECHERCHES SUR LES APLASIES MÜLLÉRIENNES, 2007). O diagnóstico precoce e o planejamento adequado para a reconstrução anatômica e funcional da neovagina são fundamentais, devido ao impacto físico, psicológico e social da Síndrome de Mayer-Rokitansky-Küster-Hauser.

A criação de uma neovagina é um dos principais objetivos terapêuticos, podendo ser alcançada por métodos cirúrgicos ou não cirúrgicos. Nos últimos anos, a vaginoplastia por via laparoscópica tem se destacado como uma alternativa minimamente invasiva, oferecendo bons resultados funcionais, menor morbidade e recuperação mais rápida. O presente relato aborda o caso de uma adolescente com diagnóstico de MRKH submetida a esse procedimento, enfatizando aspectos do manejo, possíveis complicações e resultados obtidos.

MÉTODOS

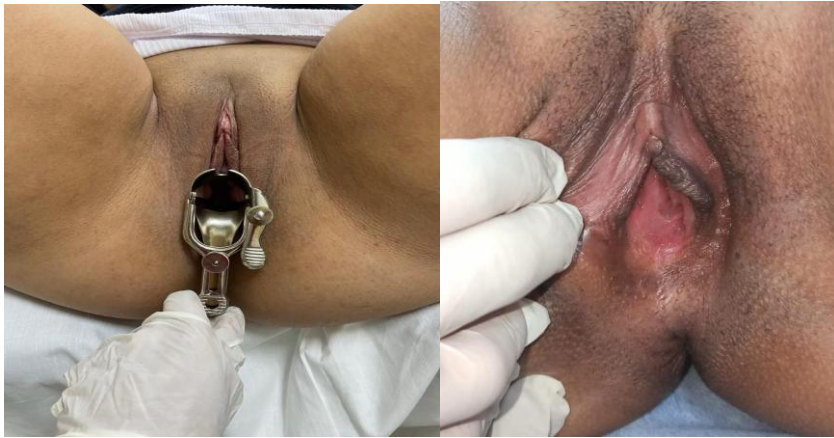
Trata-se de um relato de caso clínico de uma paciente adolescente diagnosticada com Síndrome de Mayer-Rokitansky-Küster-Hauser (MRKH), submetida à vaginoplastia por via laparoscópica pela técnica de Vecchiatti, em hospital de referência em ginecologia. O estudo foi conduzido em conformidade com os princípios éticos e diretrizes reconhecidas internacionalmente e adotadas pelo Ministério de Salud Pública del Paraguay e respeitou integralmente os preceitos de confidencialidade e anonimato da paciente, garantindo a proteção de sua identidade e dados pessoais. Todas as informações clínicas foram coletadas exclusivamente para fins científicos e educacionais, preservando-se os detalhes que pudessem permitir sua identificação. A paciente, juntamente com seu responsável legal, forneceu

consentimento livre e esclarecido para o uso dos dados clínicos e imagens médicas com finalidade acadêmica e científica. A descrição do caso foi organizada de forma a abordar os seguintes aspectos: dados clínicos iniciais, exames diagnósticos, técnica cirúrgica empregada, evolução pós-operatória e resultados anatômicos e funcionais observados.

RELATO DE CASO

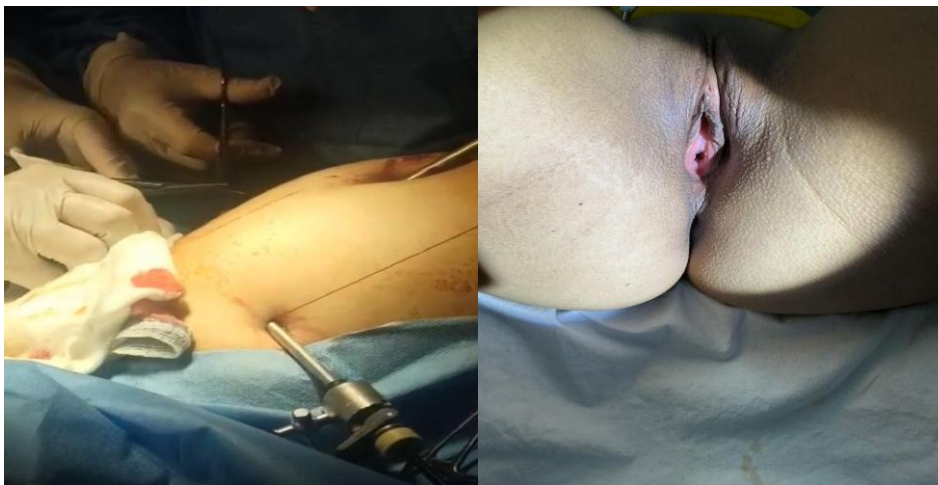
Adolescente de 17 anos, natural de Fernando de la Mora, com antecedente de tireoidite autoimune em tratamento, procurou o serviço de ginecologia infanto juvenil por ausência de menstruação. Ao exame físico, apresentava desenvolvimento normal dos caracteres sexuais secundários, com presença de pelos pubianos em padrão romboidal e pelos axilares. Exames de imagem, incluindo ultrassonografia e ressonância magnética pélvica, evidenciaram ausência de útero e vagina, com ovários em posição anatômica e com características preservadas. O cariótipo foi 46,XX. Realizou-se cistoscopia diagnóstica, que revelou agenesia vaginal, bexiga com paredes irregulares e óstios ureterais tópicos. Com diagnóstico de Síndrome de Mayer-Rokitansky-Küster-Hauser (MRKH), foi indicada videolaparoscopia diagnóstica, que confirmou ausência de útero e tubas uterinas, com ovários presentes e normais (*Figura 1 e 2*). Posteriormente, foi realizada vaginoplastia pela técnica de Vecchietti (TVV) por via laparoscópica, criando-se um túnel extraperitoneal para inserção de pontos de tração direcionados a uma oliva vaginal conectada a uma placa externa (*Figura 3 e 4*). À tração foi ajustada progressivamente (1 cm por dia) até se obter uma neovagina de 8 a 10 cm. A paciente recebeu alta com orientações para uso gradual de dilatadores vaginais e, posteriormente, início das relações sexuais como parte da manutenção do canal vaginal. A evolução foi favorável, com resultados anatômicos e funcionais satisfatórios, incluindo vida sexual ativa sem complicações. A técnica laparoscópica demonstrou proporcionar melhor visualização, menor morbidade e recuperação mais rápida em comparação às técnicas abertas, sendo uma opção segura e eficaz para pacientes com agenesia vaginal secundária à MRKH.

Figura 1 e 2 : Exame ginecológico com uso de espéculo evidenciando ausência de canal vaginal e fundo cego, compatível com síndrome de Mayer-Rokitansky-Küster-Hauser (MRKH).



Fonte: Carmen Alicia Páspera Espinoza; Leticia Olmedo Cartaman; Leticia Oviedo; Lígia Maria Oliveira de Souza, 2025.

Figuras 3 e 4. Etapas intraoperatórias e resultado pós-operatório da vaginoplastia laparoscópica pela técnica de Vecchietti (TVV).



Fonte: Carmen Alicia Páspera Espinoza; Leticia Olmedo Cartaman; Leticia Oviedo; Lígia Maria Oliveira de Souza, 2025.

DISCUSSÕES

A paciente adolescente procurou atendimento por amenorréia primária e ausência de vagina funcional, apresentando desenvolvimento normal dos caracteres sexuais secundários, o que orientou à suspeita clínica da síndrome de Mayer-Rokitansky-Küster-Hauser (MRKH). O diagnóstico foi confirmado por exames de imagem, incluindo ultrassonografia transabdominal e ressonância magnética, que evidenciaram ausência uterina e vaginal, com ovários bem preservados (FEDELE et al., 2008).

A decisão terapêutica consistiu na realização de vaginoplastia laparoscópica para criação de uma neovagina, considerando múltiplos fatores: idade da paciente, desejo de vida sexual futura, baixo índice de complicações e a preservação anatômica proporcionada pela via laparoscópica (BIANCHI et al., 2019). Durante o procedimento, foi criado um espaço no plano reto-vesical, utilizando dissecação delicada para evitar lesões de estruturas adjacentes. Em seguida, foi inserido um molde recoberto por enxerto autólogo de pele ou mucosa, com o objetivo de favorecer a epitelização do novo canal vaginal (RIBEIRO et al., 2020).

O abordagem laparoscópico proporcionou melhor visualização anatômica, menor invasividade, redução da dor pós-operatória, menor sangramento e período de hospitalização reduzido, quando comparado a técnicas clássicas, como a vaginoplastia de McIndoe ou a técnica original de Vecchiatti (OPPELT et al., 2012). A literatura atual demonstra taxas elevadas de sucesso anatômico e funcional, com formação adequada da neovagina e bom desempenho sexual posterior (PIZZO et al., 2021).

O seguimento pós-operatório incluiu dilatações vaginais progressivas para prevenção de estenose, além de fisioterapia pélvica para otimizar a função sexual e muscular. O tratamento também envolveu apoio psicológico e aconselhamento em saúde sexual, reconhecendo a importância do suporte emocional para adolescentes que enfrentam malformações genitais congênitas (MORCEL et al., 2008).

5450

É essencial o acompanhamento a longo prazo, considerando possíveis complicações como fibrose, estenose ou dispareunia. A abordagem multidisciplinar é fundamental para otimizar os resultados, envolvendo ginecologistas, cirurgiões, psicólogos e sexólogos, com participação ativa da paciente e da família em todas as etapas do processo terapêutico (BRUCKER et al., 2019).

CONSIDERAÇÕES FINAIS

O manejo da síndrome de Mayer-Rokitansky-Küster-Hauser (MRKH) em adolescentes submetidas à neovagina laparoscópica representa uma opção terapêutica avançada, que oferece bons resultados funcionais e baixos riscos a curto prazo. Essa técnica permite restaurar a anatomia vaginal, favorecendo a vida sexual futura e contribuindo para a melhoria da qualidade de vida, embora exija acompanhamento rigoroso e uma abordagem integral que contemple também as dimensões psicológicas e sociais da paciente. O sucesso do tratamento depende não apenas da habilidade cirúrgica, mas também de uma atenção individualizada, do

acompanhamento interdisciplinar e do apoio familiar, fatores essenciais para a adaptação emocional e funcional a médio e longo prazo. Este caso ilustra a relevância da cirurgia minimamente invasiva no manejo da MRKH e ressalta a necessidade de protocolos padronizados para otimizar o cuidado de pacientes adolescentes com malformações genitais congênitas, garantindo resultados duradouros e humanizados.

REFERÊNCIAS BIBLIOGRÁFICAS

BIANCHI, P.; GRONCHI, G.; FEDELE, L.; CANDIANI, M. Laparoscopic Vecchietti vaginoplasty: Long-term anatomical and functional results in patients with Mayer-Rokitansky-Küster-Hauser syndrome. *Journal of Minimally Invasive Gynecology*, v. 26, n. 7, p. 1258–1264, 2019.

BRUCKER, S. Y.; RALL, K.; CAMPO, R.; OPPELT, P.; WALLWIENER, D. Surgical treatment of vaginal aplasia: Comparison of different techniques and long-term results. *Human Reproduction Update*, v. 25, n. 1, p. 97–113, 2019.

FEDELE, L.; BIANCHI, S.; ZANCONATO, G.; RAFFAELLI, R.; BERLANDA, N. Laparoscopic creation of a neovagina in patients with Rokitansky syndrome: Analysis of 52 cases. *Fertility and Sterility*, v. 90, n. 5, p. 1939–1943, 2008.

HERLIN, M. K.; PETERSEN, M. B.; BRÄNNSTRÖM, M. Síndrome de Mayer-Rokitansky-Küster-Hauser (MRKH): uma atualização abrangente. *Orphanet Journal of Rare Diseases*, v. 15, p. 214, 2020. Disponível em: <https://doi.org/10.1186/s13023-020-01491-9>.

5451

MORCEL, K.; CAMBORIEUX, L.; GUERRIER, D. Mayer-Rokitansky-Küster-Hauser (MRKH) syndrome. *Orphanet Journal of Rare Diseases*, v. 3, n. 13, p. 1–9, 2008.

MORCEL, K.; CAMBORIEUX, L.; PROGRAMME DE RECHERCHES SUR LES APLASIES MÜLLÉRIENNES (PRAM); et al. Síndrome de Mayer-Rokitansky-Küster-Hauser (MRKH). *Orphanet Journal of Rare Diseases*, v. 2, p. 13, 2007. Disponível em: <https://doi.org/10.1186/1750-1172-2-13>.

OPPELT, P.; RENNER, S. P.; KELLERMANN, A.; BRUCKER, S.; HAUSER, G. A.; LUDWIG, K. S. Clinical aspects of Mayer-Rokitansky-Küster-Hauser syndrome: Recommendations for diagnosis and treatment. *Archives of Gynecology and Obstetrics*, v. 285, n. 3, p. 673–681, 2012.

PIZZO, A.; LAGANÀ, A. S.; STURLESE, E.; RETTO, G.; RETTO, A.; TRIOLO, O. Mayer-Rokitansky-Küster-Hauser syndrome: Embryology, genetics and clinical and surgical treatment. *Clinical and Experimental Obstetrics & Gynecology*, v. 48, n. 4, p. 841–848, 2021.

RIBEIRO, M. F.; FERNANDES, L. P.; GARCIA, M. C. Abordagem laparoscópica na agenesia vaginal: Experiência de um centro de referência brasileiro. *Revista Brasileira de Ginecologia e Obstetrícia*, v. 42, n. 6, p. 381–388, 2020.