



SÍNDROME DE **ROKITANSKY**

SECRETARIA MUNICIPAL DE SAÚDE
DEPARTAMENTO DE SAÚDE

FICHA TÉCNICA

Dário Jorge Giolo Saadi
Prefeito Municipal de Campinas

Lair Zambon
Secretário Municipal de Saúde

Deise Fregni Hadich
Secretária Adjunta de Saúde

Mônica Regina Prado de Toledo Macedo Nunes
Diretora do Departamento de Saúde

Denise Vieira Amaral
Diretora do Departamento de Regulação, Avaliação e Controle

Gláucia Margoto
Coordenadora do Distrito de Saúde Leste

Rita Bottcher
Coordenadora do Distrito de Saúde Norte

Juliana Ahmed de Oliveira Ramos
Coordenadora do Distrito de Saúde Noroeste

Maria Antonieta Salomão Menezes
Coordenadora do Distrito Sudoeste

Jorge Mendes Ávila
Coordenador do Distrito de Saúde Sul

Renata Cauzzo Zingra Mariano
Coordenador do Distrito de Saúde Sudeste

GRUPO DE TRABALHO

Miriam Siesler Nóbrega
Área da Saúde da Mulher
Departamento de Saúde - PMC

Dra. Claudia Melotti
Instituto Roki

Professora Dra. Cristina Laguna Benetti Pinto
CAISM

COLABORADORES

Leonel Carlos Pereira
Coordenadoria Departamental de Tecnologia da Informação

Felipe Hideo Fávaro Kajihara
Coordenadoria Departamental de Tecnologia da Informação

SUMÁRIO

SÍNDROME DE ROKITANSKY	4
CARACTERÍSTICAS DO TIPO I	4
CARACTERÍSTICAS TIPO II	4
HISTÓRIA CLÍNICA E ROTINA DIAGNÓSTICA	4
CAUSAS	4
DIAGNÓSTICO	4
CIRURGIAS	5
ORIENTAÇÕES IMPORTANTES	5
BARRIGA SOLIDÁRIA	5
TRANSPLANTE UTERINO	5
OPÇÕES DE TRATAMENTO	6
DILATADORES	6
FLUXO DA SÍNDROME DE ROKITANSKY	7

SÍNDROME DE ROKITANSKY

Síndrome de Rokitansky, nome utilizado no Brasil para a doença congênita que afeta o sistema reprodutivo feminino, com alterações no desenvolvimento das estruturas mülerianas, aparece na literatura mundial sob o termo MRKH, iniciais de todos os médicos que a descreveram (Mayer, Rokitansky, Kuster e Hauser).

Classificada em dois tipos:

- Tipo I, com acometimento isolado dos órgãos reprodutores, tem incidência de 1:5.000 mulheres;
- Tipo II, com associações de alterações sistêmicas, tem incidência de 1:10.000-15.000 mulheres.

Características do tipo I

- Canal vaginal com redução de profundidade e diâmetro ou agenesia completa;
- Útero ausente ou subdesenvolvido;
- Ovários e trompas de Falópio com desenvolvimento normal;
- Genitália externa (clitóris, uretra, hímen, lábios vaginais) e ânus com desenvolvimento normal.

Características tipo II

- Alterações renais com agenesia unilateral, rim em ferradura, hidronefrose, rim pélvico, ureter ectópico; em aproximadamente 40% das mulheres com tipo II;
- Alterações ósseas com escoliose, espinha bífida, sindactilia, polidactilia ou ectrodactilia, em aproximadamente 30-40% das mulheres com tipo II;
- Alterações auditivas, com perda auditiva neurassensorial em 10-25% das mulheres com tipo II;
- Alterações cardíacas, com defeito de septo atrial ou conotruncal em 2-3% das mulheres com tipo II;
- Alterações gastrointestinais, com ânus imperfurado ou outras malformações anorretais;
- Alterações abdominais com hérnias abdominais únicas ou múltiplas.

HISTÓRIA CLÍNICA E ROTINA DIAGNÓSTICA

Causas

A causa da Síndrome de Rokitansky ainda é desconhecida.

Presença de casos na mesma família e pesquisas recentes indicam possíveis causas genéticas, com envolvimento dos genes LHX1, SHOX, TBX6. Estudos em andamento deverão auxiliar na elucidação do perfil genético da doença.

Diagnóstico

O desenvolvimento dos caracteres sexuais é normal, assim a procura por auxílio médico ocorre devido à amenorria, à dificuldade ou dor para o ato sexual.

A idade comum para o diagnóstico acontece entre 13 e 18 anos, algumas vezes antecipado devido a acidentes, incontinência urinária ou dores pélvicas.

Os exames mais comuns são:

- Exame físico ginecológico evidencia genitália externa normal e canal vaginal alterado;
- Exames de imagem como o ultrassom pélvico, principal exame de triagem, demonstra a ausência ou subdesenvolvimento uterino, a normalidade de ovários e as características renais. Já a Ressonância Magnética pode auxiliar na visualização das estruturas reprodutoras femininas internas com maior detalhe;
- Exames de sangue demonstram perfil hormonal sexual e cariótipo feminino (46,XX) normais.

Cirurgias

A Vaginoplastia, ou neovaginoplastia, é indicada no caso de um insucesso persistente ao tratamento clínico. No momento adequado, a equipe médica deve conversar com a paciente e seus familiares sobre as possibilidades cirúrgicas e a experiência da equipe com cada técnica.

No século XIX, as técnicas cirúrgicas utilizavam partes do intestino para a constituição da neovagina. Efeitos colaterais como secreção de muco na região, sangramentos e dores levaram à diminuição da utilização dessa técnica e ao desenvolvimento de várias outras.

A CIRURGIA DE DAVYDOVE

Utiliza parte do peritônio para a construção vaginal. Casos de desconforto e dor umbilical pela tração são relatados.

CIRURGIA DE MCINDOE

Utilizava enxerto de pele em molde de borracha. Hoje chamada McIndoe-Banister, a técnica evoluiu em relação aos moldes e enxertos. No pós-operatório, o uso diário de dilatadores é necessário por aproximadamente 3 meses.

CIRURGIA DE WILLIAMS

Utiliza a pele dos grandes lábios para formar uma “bolsa vaginal”. Mulheres submetidas a essa técnica mencionam desconforto na atividade sexual, por conta do eixo da nova vagina, e também a ocorrência de crescimento de pelos.

CIRURGIA DE VECCHIETTI

Fixa fios por laparoscopia que são externamente acoplados a um sistema de tração no abdômen. Tempo, custos, cuidados com a aparelhagem e uma segunda cirurgia para retirar o aparelho são as queixas principais das pacientes.

ORIENTAÇÕES IMPORTANTES

Sua paciente provavelmente terá uma vida sexual normal após o tratamento e terá opções para a maternidade. Sexualidade e maternidade serão questões importantes e devem ser abordadas com sensibilidade e atenção por parte dos profissionais da área da saúde.

O acompanhamento da equipe multidisciplinar, composta por médicos, fisioterapeutas e psicólogos resulta na melhor compreensão do diagnóstico, adesão ao tratamento, e maior índice de sucesso na construção da neovagina com dilatadores ao redor de 94%. O seguimento com psicólogos, formação de grupos de apoio com trocas de experiências vem demonstrando melhora de qualidade de vida e impacto positivo na saúde física e mental por dados colhidos pelo Instituto Roki.

Barriga Solidária

Sua paciente poderá usar o próprio óvulo, espermatozoides do parceiro, ou de um doador, e será a mãe biológica da criança.

Transplante uterino

O primeiro passo é o procedimento de fertilização in vitro, no qual óvulos e espermatozoides são colhidos e embriões são criados e congelados para uso posterior (até aqui o mesmo processo para barriga solidária). A seguir, é necessário encontrar uma doadora uterina compatível e a cirurgia de transplante é realizada. O intervalo de meses, ou até um ano, no qual se utilizam imunossupressores, é necessário até a etapa de transferência do embrião. O imunossupressor é mantido durante toda a gestação, sendo suspenso somente após a cesariana e retirada do útero transplantado. Complicações em todas as fases são relatadas. Já existem alguns bebês nascidos de úteros transplantados no mundo. Lembramos que o primeiro transplante de útero de doadora falecida ocorreu no Brasil em 2016. Atualmente, o procedimento é realizado em caráter experimental e indicado somente para mulheres não submetidas à neovaginoplastia cirúrgica prévia.

OPÇÕES DE TRATAMENTO

Grupos médicos especializados na Síndrome de Rokitansky, brasileiros e mundiais, recomendam a dilatação vaginal como primeira opção de tratamento para a construção vaginal.

As opções cirúrgicas devem ser discutidas caso haja insucesso com a dilatação.

Importante que a equipe médica tenha atenção e sensibilidade para respeitar o momento adequado para iniciar a dilatação. Muitas vezes a paciente prefere aguardar um período entre o diagnóstico e o início do tratamento.

Dilatadores

A técnica de dilatação progressiva, conhecida como o Método Frank, foi descrita em 1938. O índice de sucesso está diretamente relacionado às orientações dos profissionais de saúde que educam suas pacientes sobre esse método.

O kit de dilatadores plásticos possui 5 ou 6 tamanhos, que variam de 6 a 15 cm de comprimento. O primeiro dilatador deve ser usado, se possível diariamente, com sessões entre 20 e 30 minutos. Com a extensão vaginal, o dilatador de tamanho imediatamente superior é introduzido, até que se complete o tratamento com o uso dos dilatadores maiores, os quais podem atingir comprimentos entre 14 e 15 cm.

O tratamento varia entre 6 e 12 meses; há relatos de processos de curta duração, entre 3 e 6 meses, quando o exercício de dilatação é feito de 2 a 3 vezes ao dia. Relatos de duração mais prolongada, superiores a 12 meses, foram feitos por pacientes que interrompem as dilatações frequentemente.

As avaliações médicas são indicadas com intervalo mensal ou a cada 2 meses. Importante avaliar se a paciente está aplicando pressão no local e com ângulo correto. A continuidade regrada no tratamento aumenta seu índice de sucesso e a aderência a ele.

