

Hernia inguinal derecha con presencia de útero, trompa de Falopio y ovario, asociada a síndrome de Mayer-Rokitansky-Küster-Hauser

Right inguinal hernia with the presence of uterus, falopian tube and ovary associated with Mayer-Rokitansky-Küster-Hauser syndrome

Carlos Humberto Ramírez-Mendoza,* Luis Enrique Sánchez-Sierra,‡
Ana Romero-Lanza,§ Araceli Chicas Reyes¶

Palabras clave:

Hernia inguinal, síndrome Mayer-Rokitansky-Küster-Hauser, trompa falopio, ovario.

Keywords:

Inguinal hernia, Mayer-Rokitansky-Küster-Hauser syndrome, falopian tube, ovary.

RESUMEN

Introducción: La hernia de pared abdominal es una patología frecuente, se calcula que la prevalencia es cercana a 5% en la población general; la presentación más frecuente es de tipo inguinal, cerca de 70% del total. El síndrome de Mayer-Rokitansky-Küster-Hauser es una rara anomalía congénita del tracto genital, se desconoce su etiología. Por lo general se presenta como amenorrea primaria en mujeres adolescentes, con genitales externos y crecimiento normales. Puede asociar otras alteraciones, especialmente a nivel genitourinario. **Caso clínico:** Paciente femenino de 25 años de edad, con antecedente patológico de amenorrea primaria y antecedente quirúrgico de hernioplastia inguinal izquierda, con historia de protrusión en región inguinal derecha de tres años de evolución, que aumenta al realizar esfuerzo físico. Al examen físico se observó protrusión en región inguinal derecha aproximadamente de 5 cm de diámetro con Valsalva, sin cambios de color o inflamatorios, a la auscultación presentó ruidos intestinales normales, a la palpación se detectó masa en fosa iliaca derecha de consistencia blanda, depresible, dolorosa, y reducible. En el examen ginecológico, paciente con fenotipo femenino y características sexuales secundarias normales presentó labios mayores y menores simétricos, conducto vaginal permeable. El diagnóstico clínico fue hernia inguinal derecha no complicada, se decidió tratamiento quirúrgico, y se programó para cirugía electiva encontrando hernia inguinal derecha, saco herniario que contiene el útero, trompa de Falopio y ovario ipsilateral.

ABSTRACT

Introduction: Abdominal wall hernia is a frequent pathology, it is estimated that the prevalence is close to 5% in the general population; the most frequent presentation is of the inguinal type, close to 70% of the total. Mayer-Rokitansky-Küster-Hauser syndrome is a rare congenital anomaly of the genital tract, its etiology is unknown. It generally presents as primary amenorrhea in adolescent women, with normal external genitalia and growth. It can associate other alterations, especially at the genitourinary level. **Clinical case:** A 25-year-old female patient, with a pathological history of primary amenorrhea and a surgical history of left inguinal hernioplasty, with a history of protrusion in the right inguinal region of three years of evolution, exacerbated by physical exertion. On physical examination, a protrusion was observed in the right inguinal region approximately 5 cm in diameter with Valsalva, without color or inflammatory changes, on auscultation he presented normal bowel sounds, on palpation he presented a mass in the right iliac fossa of a soft, depressible consistency, painful, reducible. In the gynecological examination, a patient with a female phenotype and normal secondary sexual characteristics presented symmetrical labia majora and minora, a patent vaginal canal. The clinical diagnosis was uncomplicated right inguinal hernia, surgical treatment was decided, for which elective surgery was scheduled. The postoperative diagnosis was right inguinal hernia with the presence of uterus, fallopian tube and ipsilateral ovary plus Mayer-Rokitansky-Küster-Hauser syndrome.

* Médico General.

‡ Médico pasante en Magister en Salud Pública.

§ Médico Especialista en Cirugía General.

¶ Médico Especialista en Ginecoobstetricia.

Instituto Hondureño de Seguridad Social. Honduras.

Recibido: 15/12/2019
Aceptado: 08/12/2021



Citar como: Ramírez-Mendoza CH, Sánchez-Sierra LE, Romero-Lanza A, Chicas RA. Hernia inguinal derecha con presencia de útero, trompa de Falopio y ovario, asociada a síndrome de Mayer-Rokitansky-Küster-Hauser. Cir Gen. 2021; 43 (2): 137-140. <https://dx.doi.org/10.35366/106726>

INTRODUCCIÓN

La hernia es un defecto en la continuidad de las estructuras de las fascias, músculos o aponeurosis de la pared abdominal, que permite la protrusión de estructuras que normalmente no pasan a través de ellas.¹

La hernia de pared abdominal es una patología frecuente, se calcula que la prevalencia es cercana a 5% en la población general; la presentación más frecuente es de tipo inguinal, cerca de 70% del total; lo que a su vez es 25 veces más frecuente en hombres.² La presencia del útero y los anexos en el saco de una hernia inguinal es un hecho infrecuente, con menos de 1% de los casos.³

El síndrome de Mayer-Rokitansky-Küster-Hauser (síndrome MRKH) fue descrito por primera vez por Mayer en 1829, seguido por Rokitansky en 1838, Küster en 1910, y Hauser en 1961.⁴ Es una rara anomalía congénita del tracto genital, se desconoce su etiología. Por lo general se presenta como amenorrea primaria en mujeres adolescentes, con genitales externos y crecimiento normales. Puede asociarse a otras alteraciones, especialmente a nivel genitourinario.⁵

Se trata de una rara enfermedad que afecta a una de cada 5,000 mujeres, cuyo síntoma principal es la ausencia de la menarca de origen desconocido, pero caracterizada por la convergencia de múltiples factores, entre los cuales no

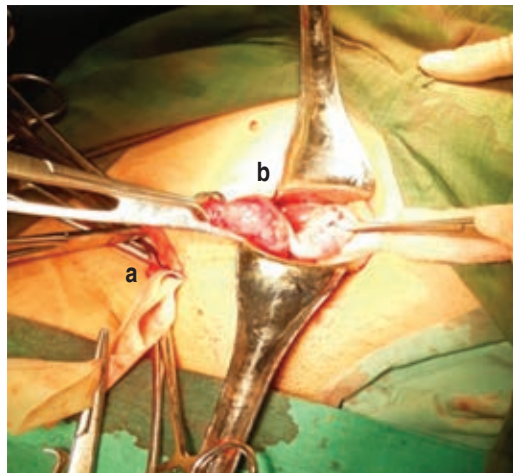


Figura 1: a. Incisión en región inguinal derecha (cirugía general) para hernioplastia útero-inguinal. b. Incisión de Pfannenstiel (ginecoobstetricia) para revisión de órganos pélvicos.

se desecha una probable causa genética, la falta de receptores de las hormonas sexuales en los conductos de Müller, así como un déficit de la enzima galactosa-1-fosfato uridiltransferasa.⁶

Debido a la poca frecuencia de esta patología, se presenta el caso de una mujer de 25 años de edad, que fue intervenida de forma electiva, encontrándose el útero, trompa de Falopio y ovario derecho como contenido del saco herniario, junto con ectopia renal bilateral, situándose los riñones en hueco pélvico.

PRESENTACIÓN DE CASO CLÍNICO

Paciente femenino de 25 años de edad, procedente de zona rural de Honduras, con antecedente patológico de amenorrea primaria sin evaluación previa y plastía inguinal izquierda hace 13 años. Refiere protrusión de masa en región inguinal derecha de tres años de evolución, que aumenta al realizar esfuerzo físico y disminuye con el reposo.

A la exploración física presenta cicatriz hipertrófica hipocrómica en región inguinal izquierda, aumento de volumen en región inguinal derecha de aproximadamente 5 cm de diámetro, al realizar maniobra de Valsalva sin cambios de coloración, de consistencia blanda, depresible, dolorosa, reducible. En el examen ginecológico con fenotipo femenino, labios mayores y menores simétricos y conducto vaginal permeable. Estudios de laboratorio dentro de parámetros normales.

Se propuso manejo quirúrgico, el cual aceptó. Se realizó incisión longitudinal en región inguinal derecha identificando hernia inguinal indirecta, se diseca saco herniario cuyo contenido fue útero hipoplásico derecho, trompa de Falopio derecha hipoplásica y ovario distrófico ipsilateral como se muestra en las Figuras 1 y 2. Debido a los hallazgos se solicita manejo conjunto por ginecología, quienes realizan exploración abdominal mediante incisión tipo Pfannenstiel, se confirmó presencia de ovario izquierdo en cavidad pélvica; se efectuó liberación digital y reducción del contenido herniario, con reincorporación del contenido herniario a cavidad abdominopélvica, y posterior reparación inguinal con colocación de malla protésica de polipropileno con técnica de Lichtenstein.



Figura 2: a. Útero hipoplásico. b. Trompa de Falopio derecha. c. Ovario distrófico.

El diagnóstico postoperatorio fue hernia inguinal derecha con presencia de útero, trompa de Falopio y ovario ipsilateral y se integró el síndrome de Mayer-Rokitansky-Küster-Hauser.

Para completar el abordaje diagnóstico y con la finalidad de descartar otras alteraciones anatómicas asociadas se realizó ultrasonido abdominal en el que se identifica ectopia renal bilateral ubicada en hueco pélvico. Se egresó 48 horas después del procedimiento con seguimiento a los 30 días en la consulta externa con adecuada evolución, actualmente en seguimiento por ginecología para manejo de síndrome de Mayer-Rokitansky-Küster-Hauser.

DISCUSIÓN

Anatómicamente, el canal inguinal femenino tiene dos contenidos principales: *gubernaculum ovarii* y *processus vaginalis*. La primera es una estructura ligamentosa que se adhiere a la *cornua* uterina y la última es una pequeña evaginación del peritoneo parietal que típicamente se borra al octavo mes de desarrollo embriológico.⁷ Los conductos de Müller dan origen al útero, trompas de Falopio y dos tercios superiores de la vagina; el sistema renal se forma a partir de los conductos de Wolf. Los conductos de Müller alrededor de la quinta semana de gestación detienen su desarrollo,

siendo vulnerables a alteraciones⁸ como la aplasia de los conductos de Müller.⁹

La presencia del útero dentro del saco herniario junto con los anexos uterinos es una patología rara en una hernia inguinal, aparece como masa inguinal palpable y asintomática, ocurre en una etapa temprana de la vida.^{4,10,11} Los anexos uterinos se encuentran hasta en 31% de los sacos de hernia inguinal en las niñas, pero a medida que avanza la edad, la frecuencia disminuye; por lo tanto, es un hallazgo raro en una mujer en edad adulta.^{7,12}

El síndrome de Mayer-Rokitansky-Küster-Hauser puede ser de dos tipos: tipo I, se asocia con ausencia aislada de los dos tercios proximales de la vagina. Tipo II se caracteriza por otras malformaciones como aplasia o hipoplasia de conductos de Müller, ectopia o agenesia renal y displasia de somitas cervicotorácicas.⁹ Este caso se asoció con el tipo II porque coincide con sus características anatómicas, con útero y vagina hipoplásicos asociados a riñones ectópicos pélvicos bilaterales.

En la actualidad este síndrome es la segunda causa más común de amenorrea primaria,⁹ la primera causa es la disgenesia gonadal.¹³

En 2010 Chacón-Barboza publicó un síndrome de Mayer-Rokitansky-Küster-Hauser en una mujer de 27 años, con fenotipo femenino, mamas y vello púbico con estadio 4 de Tanner, en el examen ginecológico la vulva era macroscópicamente normal y la vagina consistió en una bolsa cerrada con profundidad de 2 cm, sin evidencia de cérvix.¹⁴

El primer caso de hernia inguinal que contenía útero fue informado por Riggall y Cantor en 1980 en una mujer que tenía cariotipo y fenotipo femenino; sin embargo, el saco herniario contenía sólo el útero.⁴ Se sospecha una anomalía anatómica con debilidad primaria de los ligamentos suspensorios uterinos y ováricos. Thomson ofreció una hipótesis: si hay una falla en la fusión de los conductos de Müller que conduce a una movilidad excesiva de los ovarios más la no fusión de la *cornua* uterina, aumenta la posibilidad de hernia de todo el útero, ovario y trompa de Falopio en el canal inguinal.³

Por otro lado, Fowler teorizó que los ligamentos suspensorios ováricos alargados eran la causa principal o el efecto secundario de una hernia. Okada y colaboradores sugieren que la debilidad de los ligamentos anchos o los ligamentos suspensorios ováricos puede contribuir

a la hernia en el anillo inguinal, que se exagera con el aumento de la presión intraabdominal.^{3,15}

Una hernia inguinal con contenido de ovario no tiene riesgo de compresión de su suministro de sangre, sino más bien de torsión e infarto. Por lo tanto, el manejo tiene como objetivo la preservación de la función ovárica mediante el reposicionamiento de la gónada para asegurar una fuente adecuada de producción de ovocitos y estrógenos. El reposicionamiento y la herniorrafia son aconsejables tan pronto como se reconozca la afección, independientemente del estado mulleriano. Este reposicionamiento puede realizarse mediante un abordaje abierto o laparoscópico.⁴

El manejo de Mayer-Rokitansky-Küster-Hauser es multidisciplinario, involucra los aspectos ginecológicos y psicológicos. Es necesario proporcionar asesoramiento psicológico para mitigar los efectos emocionales. La creación quirúrgica de la vagina es el método más común con la autodilatación diaria manual del hoyuelo vaginal. La cirugía se considera en pacientes con falla de la autodilatación manual o en pacientes que prefieren la creación quirúrgica de un canal vaginal para permitir las relaciones sexuales. La intervención quirúrgica en los casos de hernia inguinal debe ser de manera oportuna para prevenir y aliviar la torsión y devolver la perfusión normal a los anexos y prevenir la infertilidad posterior.

CONCLUSIÓN

El manejo de una hernia inguinal debe ajustarse a lo descrito en las distintas guías clínicas; ante hallazgos poco frecuentes del contenido del saco herniario, como el útero y/o los anexos hipotróficos, es necesario sospechar de patologías poco frecuentes e involucrar en el manejo al servicio de ginecología. El abordaje diagnóstico y terapéutico del síndrome de Mayer-Rokitansky-Küster-Hauser es multidisciplinario.

REFERENCIAS

1. González-Chávez MA, Huacuja-Blanco RR, López-Caballero C, Lemus-Ramírez RI, Villegas-Tovar E, Vélez-Pérez FM, et al. Contenido inusual del saco herniario. *Hernias raras o poco comunes*. *Med Sur*. 2014; 21: 177-181.
2. Gatica FP, Sandoval E, Schneider E. Hernia útero inguinal derecha atascada en mujer en edad fértil: reporte de un caso. *Rev Cir*. 2021;73: 100-102.

3. Carvajal López A, Naranjo Alexander F, Flórez Andrea N, Valencia Garces Y, Carvajal López AM. Hernia inguinal con útero y anexos como contenido del saco herniario: reporte de caso y revisión de la bibliografía. *Rev Hispanoam Hernia*. 2017; 5: 173-175.
4. Al Omari W, Hashimi H, Al Bassam MK. Inguinal uterus, fallopian tube, and ovary associated with adult Mayer-Rokitansky-Küster-Hauser syndrome. *Fertil Steril*. 2011; 95: 1119.e1-4.
5. Arce-Segura LJ, Rodríguez-de Mingo E, Díaz-Vera E, García-Sánchez V, Calle-Romero Y. Síndrome de Mayer-Rokitansky-Küster-Hauser: a propósito de un caso. *Semergen*. 2016; 42: 50-52.
6. Baral Ross JH, Orozco Hechavarría N, Prades Hung E. Síndrome de Mayer-Rokitansky-Küster-Hauser o agenesia de útero y vagina en una paciente joven. *MEDISAN*. 2018; 22: 552-558.
7. Verma R, Shah R, Anand S, Vaja C, Gaikwad K. Mayer-Rokitansky-Küster-Hauser syndrome presenting as irreducible inguinal hernia. *Indian J Surg*. 2018; 80: 93-95.
8. Sultan C, Biason-Lauber A, Philibert P. Mayer-Rokitansky-Küster-Hauser syndrome: recent clinical and genetic findings. *Gynecol Endocrinol*. 2009; 25: 8-11.
9. Medina Hernández PJ. Reporte de un caso: Síndrome de Mayer-Rokitansky-Küster-Hauser. *Cienc UG*. 2011; 1: 1-3.
10. Akillioglu I, Kaymakci A, Akkoyun I, Güven S, Yücesan S, Hicsönmez A. Inguinal hernias containing the uterus: a case series of 7 female children. *J Pediatr Surg*. 2013; 48: 2157-2159.
11. Comella BP, Fortes PO, Salvador RL. Inguinal hernia containing uterus in a newborn: What to do? *Pediatr Neonatol*. 2019; 60: 594-595.
12. Ueda J, Yoshida H, Makino H, Maruyama H, Yokoyama T, Hirakata A, et al. Right inguinal hernia encompassing the uterus, right ovary and fallopian tube in an elderly female: case report. *J Nippon Med Sch*. 2016; 83: 93-96.
13. Schlechte J, Sherman B, Halmi N, VanGilder J, Chapler F, Dolan K, et al. Prolactin-secreting pituitary tumors in amenorrheic women: a comprehensive study. *Endocr Rev*. 1980; 1: 295-308.
14. Chacón-Barboza A. Síndrome de Mayer-Rokitansky-Küster-Hauser (Agenesia congénita vaginal). *Rev Med Cos Cen*. 2010; 67: 135-138.
15. Mohanty HS, Shirodkar K, Patil AR, Rojed N, Mallarajapatna G, Nandikoor S. A rare case of adult ovarian hernia in MRKH syndrome. *BJR Case Rep*. 2017; 3: 20160080.

Consideraciones y responsabilidad ética: Privacidad de los datos. De acuerdo a los protocolos establecidos en nuestro centro de trabajo, se declara que se han seguido los protocolos sobre la privacidad de datos de pacientes y preservado su anonimato.

Financiamiento: No se recibió apoyo financiero para la elaboración de este trabajo.

Conflicto de intereses: Ninguno.

Correspondencia:

Luis Enrique Sánchez-Sierra

E-mail: luensasi90@hotmail.com