

Informações aos familiares

SÍNDROME DE ROKITANSKY



INSTITUTO ROKI

Apoio a mulheres com
Síndrome de Rokitansky

Aos pais.

Quando soube que a minha filha possuía a Síndrome de Rokitansky, a notícia me trouxe à tona não só um turbilhão de emoções, mas principalmente muitas dúvidas. Fui em busca de informações com os melhores médicos, psicólogos, psiquiatras, mas as respostas foram muito básicas, sem nenhuma explicação que me desse confiança para ajudá-la a passar por esse momento desestruturante, em uma fase em que as dúvidas já são parte intrínseca da adolescência.

Para nós, pais, o amor não muda nunca, mas a necessidade de não ver mais tanta dor na minha filha fez que com que eu fosse em busca de mais respostas. Foi assim que eu conheci a organização Beautiful You e a Conferência sobre MRKH, em Boston. Encontrei respostas médicas e muito apoio emocional para as meninas, para pais e familiares.

Na volta ao Brasil, a solidão, a angústia e as dúvidas já não tomavam tanto conta da minha vida e a necessidade urgente de fazer com que minha filha sentisse essa paz - que eu senti quando recebi esse apoio - trouxe a ideia de ajudar outras famílias na mesma situação a lidar com as suas emoções e reações diante dessa nova realidade.

Foi assim, junto com a Isabella e Claudia, minhas parceiras, que tornamos possível a criação do Instituto Roki para responder a todas as suas dúvidas, preocupações e, principalmente, para acolhê-los com muito carinho!

A você, minha filha Isabella, eu e seu pai dedicamos esse Instituto, com o orgulho da forma com que você encarou esse obstáculo na sua vida, da mulher que você se tornou e da coragem que teve de transformar a dor em amor pelo próximo!

Com carinho,

Luciana Leite, cofundadora do Instituto Roki



Síndrome de Rokitansky

INFORMAÇÕES AOS FAMILIARES

A SÍNDROME

A Síndrome de Rokitansky é uma doença congênita do sistema reprodutivo feminino. [Leia aqui](#)

DESCOBRINDO A SÍNDROME

As características são ovários e trompas normais, canal vaginal ausente ou incompleto e útero subdesenvolvido ou ausência uterina completa. [Leia aqui](#)

TRATAMENTOS

As opções de tratamento incluem dilatação do canal vaginal, cirurgia, ou combinação de ambas. [Leia aqui](#)

VIDA SEXUAL E MATERNIDADE

Mulheres com a Síndrome terão alternativas para a maternidade. [Leia aqui](#)

CONVERSANDO SOBRE A SÍNDROME

Conversar é importante, respeitando o tempo da sua filha. [Leia aqui](#)

A Síndrome de Rokitansky

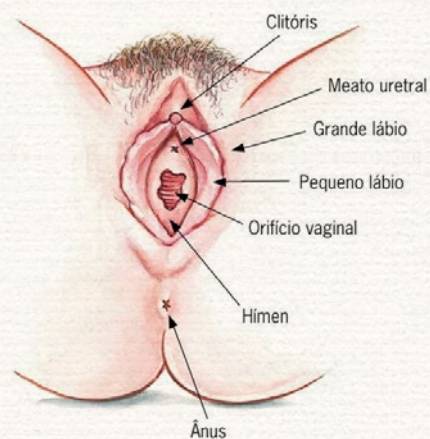
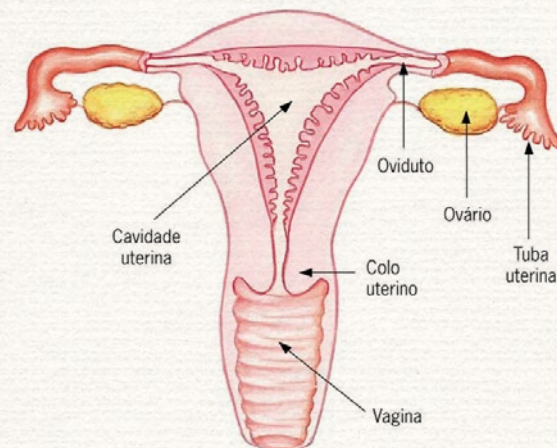
Síndrome de Rokitansky é o nome usado no Brasil e deve-se ao sobrenome de um dos médicos que a descreveu. No mundo, utiliza-se o termo Síndrome MRKH, o que corresponde às iniciais de todos os médicos que descreveram a síndrome (Mayer, Rokitansky, Kuster e Hauser). Talvez um dia possamos chamá-la simplesmente de Síndrome Roki.

É uma síndrome congênita que afeta o sistema reprodutivo feminino. Síndrome designa um conjunto de sintomas e sinais e congênita significa que tal condição é adquirida durante o desenvolvimento do feto e presente ao nascimento. Acomete cerca de 1 em cada 5.000 mulheres.

A causa da Síndrome de Rokitansky, na qual o sistema reprodutivo não se desenvolve completamente, ainda é desconhecida. A genitália externa, chamada vulva, que inclui clitóris, uretra (canal urinário), pequenos e grandes lábios, hímen e ânus têm desenvolvimento normal. Ovários e trompas de Falópio também. Assim sua filha produzirá óvulos e hormônios naturalmente.

A formação alterada ocorre no útero e no canal vaginal. Na maioria das vezes, o útero está ausente ou subdesenvolvido. O canal vaginal é mais curto e mais estreito do que o habitual ou pode até estar ausente.

Em uma forma mais rara dessa síndrome, a tipo II, que acomete 1 em 10.000-15.000 mulheres, pode haver alteração da formação dos rins, pequena perda auditiva, problemas na coluna vertebral e alterações cardíacas.



Descobrendo a Síndrome

Por que só agora estamos descobrindo essa alteração e quais os exames para o diagnóstico?

A idade mais comum para o diagnóstico da Síndrome de Rokitansky é entre 13 e 18 anos de idade. Os relatos mais frequentes são aqueles em que a família busca atendimento médico porque a menina não menstrua ou por ter dor e dificuldade na relação sexual. Algumas podem descobrir mais cedo por outros motivos, como acidentes, incontinência urinária ou dores no baixo abdômen.

Não se faz exames pélvicos ao nascimento ou durante a infância, assim é raro que o diagnóstico seja feito antes da adolescência. As meninas com a síndrome atravessam a puberdade como outras adultas jovens, têm características sexuais normais, como o desenvolvimento dos pelos púbicos, o aumento das mamas e dos quadris próprio da idade. Portanto, é raro um médico ter qualquer suspeita antes da adolescência.

Para o diagnóstico, o pediatra ou ginecologista pode realizar o exame de toque vaginal adaptado, caso sua filha não tenha tido iniciação sexual, ou ainda, pode solicitar exames de imagem para confirmar o diagnóstico.

O ultrassom pélvico é geralmente o primeiro exame para verificar se o útero da menina está presente e qual o seu tamanho. Um útero muito pequeno

é chamado de “útero infantil ou remanescente uterino”. Esse teste pode também confirmar se a paciente tem ovários e rins normais. A Ressonância Magnética pode auxiliar na visualização dos órgãos femininos internos com mais detalhe.

Exames de sangue podem ser solicitados para confirmar se os hormônios ovarianos e o cariótipo feminino (46,XX) estão normais.

De alguma maneira eu posso ter causado essa síndrome na minha filha?

A causa da síndrome ainda é desconhecida. É adquirida durante o desenvolvimento do feto, assim é frequente muitas mães se sentirem responsáveis, como em outras alterações congênicas. Nenhum comportamento ou causa materna são associados a essa síndrome. Não se culpe, tampouco se preocupe, você não foi a causadora da alteração em sua filha.



Tratamentos

Opções de tratamento

Se sua filha foi diagnosticada com vagina incompleta ou ausente, ela tem as seguintes opções:

- Ela pode aguardar e não fazer nada no momento, até estar pronta para o tratamento;
- Ela pode criar uma vagina. A primeira opção é o uso de dilatadores que expandem e esticam seu tecido vaginal existente com uma pressão intermitente. Este procedimento deve ser ensinado por um ginecologista e/ou uma enfermeira especialista. As cirurgias são indicadas apenas na falha dos tratamentos clínicos.

Esperar ou não fazer nada

Sua filha tem o controle de seu próprio corpo. Decidir criar ou não uma vagina deve ser uma decisão dela, após conversas com médicos especialistas e pais. Se sua filha planeja ter relações sexuais vaginais em algum momento, a criação de uma vagina será necessária.

Se sua filha está pensando sobre o tratamento, ela definitivamente deve considerar usar, inicialmente, dilatadores. Todas as opções cirúrgicas possuem riscos, requerem anestesia geral e o uso de dilatadores após o procedimento. Portanto, a cirurgia não é uma solução rápida, fácil, nem uma maneira de evitar a necessidade de usar dilatadores.

Grupos médicos especializados na Síndrome de Rokitsky no Brasil e no mundo recomendam, como a primeira opção de tratamento, os dilatadores vaginais para a criação da vagina, sem cirurgia. As opções cirúrgicas devem ser discutidas se houver insucesso com a dilatação.

Dilatadores

A técnica de dilatação progressiva, conhecida como o Método Frank, foi descrita em 1938. Os dilatadores originais eram feitos de vidro. Hoje, os dilatadores são de plásticos e possuem tamanhos diferentes e progressivos. Os kits mais indicados possuem 5 ou 6 tamanhos de dilatadores, que variam de 6 a 15 cm de comprimento.

O primeiro dilatador indicado, com cerca de 6 cm, é semelhante a um absorvente interno vaginal fino. Sua filha deve tentar praticar a dilatação diariamente, com sessões entre 20 e 30 minutos. À medida que a vagina se estende, o dilatador de tamanho imediatamente superior é utilizado, até completar o tratamento com o uso dos dilatadores maiores, os quais podem atingir comprimentos entre 14 e 15 cm.



O período de tempo para criar uma vagina vai depender de quão consistentemente sua filha utilizar os dilatadores. 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. Há ainda relatos de processos de duração mais prolongada, superior a 12 meses, nos quais a menina, com frequência, interrompe as dilatações por dias ou semanas.

O tratamento com o dilatador é bem-sucedido?

Sim, é muito bem-sucedido. No entanto, há uma grande variação no índice de sucesso da dilatação, principalmente relacionado ao ensino e expertise dos profissionais de saúde que educam suas pacientes sobre esse método. Certifique-se de que sua filha é seguida por um programa de ginecologia que tem experiência e alta taxa de sucesso no auxílio ao treino para que suas pacientes criem uma vagina funcional.

Com qual frequência minha filha precisa ir ao ginecologista?

Geralmente, sua filha será convidada a retornar para avaliações com intervalo mensal ou a cada 2 meses. O acompanhamento durante o tratamento para avaliar e monitorar o progresso é muito importante. Seu ginecologista terá que verificar se ela está aplicando pressão no lugar certo e com ângulo correto, de modo que o índice de sucesso do tratamento aumente e o de desistência diminua.

Quando a minha filha deve começar a construção da vagina?

O melhor momento para sua filha iniciar o tratamento é quando ELA estiver pronta. A idade mais comum em que as meninas decidem criar uma vagina é por volta dos 16 ou 17 anos. Algumas mulheres jovens são estimuladas a iniciar o tratamento quando encontram um parceiro sexual. Como mãe, pai ou tutor você pode desejar que a sua filha resolva o problema o mais rápido possível, no entanto, lembre-se de que o tratamento deve ser iniciado apenas quando ela estiver pronta.

E se os dilatadores vaginais não funcionarem ou se minha filha não puder usá-los?

Se sua filha está tendo dificuldade ou se você estiver preocupado que ela esteja usando o dilatador incorretamente, ela deve ser estimulada a conversar com seu médico. Se ela não está satisfeita com seu progresso depois de ter usado dilatadores por cerca de 6 meses, ela e seu ginecologista devem discutir modos adequados de efetuar o tratamento. Talvez, a solução seja esperar para usar os dilatadores no futuro, ou ainda iniciar conversas sobre opções cirúrgicas.

E se a minha filha não estiver usando o dilatador?

Pode haver uma ou várias razões pelas quais sua filha está evitando o uso do dilatador. Ela pode sentir que não tem tempo, ou estar preocupada com a dor, ou talvez ela esteja incomodada por não ter privacidade. É bom perguntar à sua filha como está a evolução do processo e se ela está se sentindo confortável com seu plano de tratamento.

Entretanto, não é aconselhável lembrá-la constantemente de usar seu dilatador.

É importante para sua filha manter visitas regulares ao seu ginecologista para que ela possa ser avaliada, para que se identifiquem dificuldades que ela possa estar enfrentando e para dar orientações e apoio em relação ao seu progresso.

Se sua filha continua a evitar o uso do dilatador, pode ser que ela simplesmente não esteja pronta para criar sua vagina. Ter uma discussão sobre atrasar o tratamento até que esteja pronta pode aliviar a ansiedade dela e permitir que ela tenha controle sobre a situação. Isso permitirá que ela se concentre em outras atividades que são mais importantes para ela no momento.

Cirurgias

Quando a mulher não teve sucesso com as manobras dilatadoras, várias técnicas cirúrgicas são descritas e indicadas na minoria dos casos. Vaginoplastia ou neovaginoplastia são os nomes das cirurgias para criar ou ampliar uma vagina.

Muitas vezes criamos fantasias, acreditando que a cirurgia irá formar uma vagina com facilidade e sem problemas. Isso não é verdade. Todo procedimento cirúrgico possui riscos e possíveis complicações durante a cirurgia e na rotina diária ao longo da vida. No momento adequado a equipe médica poderá conversar com a paciente e os familiares sobre as possibilidades cirúrgicas e a experiência da equipe com cada técnica.

Cirurgias que utilizavam partes do intestino para a criação da vagina foram as primeiras a serem realizadas no final do século XIX. Por conta de secreção de muco na região, sangramentos, dores, entre outros efeitos colaterais, essa técnica passou a ser pouco utilizada. Naturalmente, a tecnologia evoluiu muito nos dois últimos séculos.

A cirurgia com a técnica de Davydove utiliza parte do peritônio para a construção vaginal. No entanto, casos de desconforto e dor pela tração são relatados.

Uma outra técnica, descrita inicialmente por McIndoe, utilizava enxerto de pele em molde de borracha. O procedimento, hoje chamado McIndoe-Banister, evoluiu em relação aos moldes e enxertos. No pós-operatório, o uso diário de dilatadores é necessário por aproximadamente 3 meses.

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

A cirurgia de Vecchiatti fixa fios por laparoscopia, que são acoplados a um sistema de tração no abdômen. O tempo, custos, cuidados com a aparelhagem e uma segunda cirurgia para retirar o aparelho são as queixas das pacientes durante o tratamento.

Certifique-se de que sua filha está sendo acompanhada por uma equipe de médicos experientes, e sensíveis aos sentimentos, preocupações e dúvidas que todos possam vir a ter.

Vida sexual e maternidade

Minha filha vai experimentar “prazer sexual”?

A grande parte do prazer e orgasmo sexual vem da estimulação ao clitóris. Normalmente, as mulheres não sentem dor com a relação sexual e desenvolvem movimentos e posturas confortáveis e prazerosas após o tratamento.

No momento adequado, conversem com sua filha sobre atividade sexual. Uma boa sugestão é indicar o uso de lubrificantes.

Antes de tentar relações sexuais vaginais, sua filha deve falar com seu ginecologista.

Minha filha poderá ter filho?

Se sua filha nasceu com uma vagina incompleta, mas tem um útero de tamanho normal, é provável que ela seja capaz de engravidar e ter um bebê. Se nasceu sem útero ou com um pequeno, não poderá ter uma gravidez “natural”.

Como os ovários dela devem produzir óvulos normalmente, ela poderá ter um bebê gestado por outra pessoa, a chamada barriga solidária. A adoção também pode ser uma escolha para ela.

Barriga Solidária

Algun familiar, amiga ou outra pessoa pode “emprestar” sua barriga por 9 meses. Belas histórias de barriga solidária são narradas e disponíveis para quem gostaria de conhecê-las. Sua filha usaria o próprio óvulo, esperma do parceiro, ou de um doador, e seria a mãe biológica.

Transplante uterino

O processo é complexo, com muitas etapas, e é realizado em grandes centros médicos. 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, assim, a cirurgia de transplante é realizada. É necessário aguardar o intervalo de meses ou até um ano usando medicações imunossupressoras para que, em seguida, o embrião seja colocado no útero transplantado. As drogas imunossupressoras devem ser tomadas para não haver rejeição ao útero transplantado.

Algumas complicações são relatadas, mas se tudo correr bem é feita uma cesariana na hora do nascimento. Depois que o bebê nasce, há a opção de manter o útero recebido para uma segunda gestação ou removê-lo imediatamente após o parto.

Atualmente, o procedimento é realizado em caráter experimental e indicado somente para mulheres não submetidas à neovaginoplastia cirúrgica prévia.

Já existem alguns bebês nascidos de úteros transplantados no mundo, mas há também casos de insucesso, com complicações durante o processo. A ciência busca opções para fertilidade a todo momento. Quando ela estiver pronta para ter filhos, outras opções deverão estar disponíveis.

Conversando sobre a Síndrome

Como eu posso conversar com a minha filha se me sinto desconfortável discutindo qualquer assunto relacionado à sua sexualidade?

Os adolescentes geralmente sentem quando seus pais estão estressados. Tudo bem dizer à sua filha que você está se sentindo desconfortável ou com dificuldade para conversar. Ao mesmo tempo, diga que quer falar com ela e ofereça apoio. Muito provavelmente, para ela é desconfortável também. Embora ambos possam estar se sentindo tímidos em falar, ela saberá que você está lá para ajudá-la a lidar com toda a situação.

Minha filha não quer falar comigo sobre sua alteração vaginal. O que devo fazer?

Sua filha pode se sentir incomodada sobre a discussão de seu diagnóstico porque este, frequentemente, levanta questões sobre sua sexualidade. O diagnóstico de alteração vaginal pode forçar prematuramente uma discussão sobre ela como um ser sexual, uma conversa que pode deixar filhas e pais em uma situação desconfortável ou embaraçosa. Tentar ter uma conversa quando ela não está disposta a falar será frustrante para ambos, portanto, é melhor esperar até que sua filha esteja pronta.

Você pode sugerir que ela leia sobre a Síndrome de Rokitansky, participe de grupos de apoio online com outras meninas que tenham o mesmo diagnóstico, ou ainda converse com um amigo(a) de confiança ou um irmão sobre seus sentimentos. Você também deve deixá-la saber que você está disponível para ouvir se ela quiser falar.

Lembre-se, é muito importante começar a se comunicar, perguntando à sua filha qual a melhor maneira de ajudá-la! Sua filha deve estar o mais envolvida possível no planejamento de seus cuidados e, finalmente, na decisão de seu tratamento.



Como posso respeitar o direito da minha filha de tomar decisões sobre o corpo dela?

Se sua filha tem menos de 18 anos, seu consentimento para tratamento médico será necessário. É fundamental que todas as opções sejam discutidas em linguagem clara com ela, de modo que ela possa participar dessas decisões importantes sobre seu corpo. Em última análise, a equipe médica respeitará seus desejos em relação ao tratamento.

Devo contar para alguém sobre o diagnóstico da minha filha?

Contar a outras pessoas sobre o diagnóstico da sua filha é uma decisão pessoal. É sempre melhor pedir permissão para ela primeiro. Normalmente, os pais são seletivos com quem compartilham essa informação pessoal, já que encontram conforto conversando com um parente ou amigo próximo. Além disso, a participação em grupos de apoio online para pais de meninas com Rokitansky pode ser muito enriquecedora.

Como devo responder às perguntas das pessoas sobre o diagnóstico da minha filha, o tratamento e futuras implicações?

Cabe a você decidir se você quer compartilhar informações e com quem. Entretanto, quanto mais informação você souber sobre o diagnóstico da sua filha, mais fácil será responder às perguntas específicas. Ser capaz de compartilhar informações tornará essas discussões mais fáceis. Não hesite, entretanto, em dizer “Eu não sei”. É bom para os pais definir limites quando as pessoas fazem perguntas inadequadas. Lembre-se, a privacidade de sua filha deve ser respeitada.

Como saber se minha filha precisa de ajuda profissional?

Não é incomum para as mulheres jovens com o diagnóstico de Rokitansky passarem por mudanças temporárias em suas emoções e comportamentos, já que elas se ajustam a uma nova compreensão de como seu corpo se desenvolveu. Essas preocupações devem diminuir ao longo do tempo, pois sua filha entenderá seu diagnóstico, será capaz de verbalizar suas preocupações e se envolverá em seus cuidados médicos.

Sinais típicos de que sua filha está chateada podem incluir mudanças de sono ou padrões alimentares, comentários sobre seu corpo, preocupações sobre tratamentos e consultas médicas, e mudanças de comportamento, tais como tornar-se quieta, retraída ou irritada.

Se você, sua filha, ou a equipe médica têm preocupações, não esperem muito tempo. Vocês devem falar com o ginecologista a respeito de encaminhá-la a um terapeuta ou assistente social. Seria interessante que o profissional escolhido estivesse familiarizado com a síndrome. Vocês podem apresentar o Guia para Profissionais da Área da Saúde ou compartilhar informações com eles antes da primeira reunião de sua filha.

Como pais, vocês podem igualmente ter dificuldade em controlar suas emoções no que diz respeito ao diagnóstico de sua filha. Se estiverem experimentando mudanças significativas de humor ou seus sentimentos estiverem impactando sua habilidade no trabalho ou em casa, vocês devem procurar auxílio profissional. Ao fazer isso, você estará mostrando para sua filha que não há problema em procurar ajuda.



INSTITUTO ROKI

Apoio a mulheres com
Síndrome de Rokitansky

Se sua filha foi diagnosticada com a Síndrome de Rokitansky, entre em contato com o **Instituto Roki**.
Nosso compromisso é acolher e ajudar vocês!

www.institutoroki.org.br



Todas as informações são de caráter educativo. Criado pelo Instituto Roki, baseado em material fornecido pelo Center for Young Women's Health, Boston Children's Hospital.

Para diagnóstico e tratamento, procure seu médico.