

Informaciones para miembros de la familia

SÍNDROME DE ROKITANSKY



INSTITUTO ROKI

Apoio a mulheres com
Síndrome de Rokitansky

A los padres,

Cuando me enteré de que mi hija tenía el Síndrome de Rokitansky, la noticia no solo trajo consigo una oleada de emociones, sino también muchas dudas. Busqué información de los mejores médicos, psicólogos y psiquiatras, pero sus respuestas eran demasiado básicas y sin ninguna explicación que me diera confianza para ayudarla en este momento difícil, en una etapa donde las dudas ya son parte intrínseca de la adolescencia. Para nosotros, los padres, el amor nunca cambia, pero la necesidad de ver menos dolor en mi hija me llevó a buscar más respuestas. Así fue como encontré la organización Beautiful You y la Conferencia MRKH en Boston. Encontré respuestas médicas y apoyo emocional para las chicas, los padres y los miembros de la familia.

Cuando regresé a Brasil, la soledad, la ansiedad y las dudas dejaron de dominar mi vida, y la necesidad urgente de hacer que mi hija sintiera esa paz, que sentí cuando recibí ese apoyo, me llevó a la idea de ayudar a otras familias en la misma situación a lidiar con sus emociones y reacciones ante esta nueva realidad. Así, junto con Isabella y Claudia, mis socias, logramos crear el Instituto Roki para responder a todas sus preguntas, preocupaciones y, lo más importante, darles una cálida bienvenida.

A ti, mi hija Isabella, tu padre y yo dedicamos este instituto, con orgullo por la forma en que enfrentaste este obstáculo en tu vida, por la mujer en la que te has convertido y por la valentía que tuviste para convertir el dolor en amor hacia los demás.

Con amor,

Luciana Leite, cofundadora del Instituto Roki



Síndrome de Rokitansky

INFORMACIÓN PARA MIEMBROS DE LA FAMILIA

EL SÍNDROME

El síndrome de Rokitansky es una enfermedad congénita del sistema reproductivo femenino. [Leer aquí](#)

DESCUBRIR EL SÍNDROME

Las características incluyen ovarios y trompas de Falopio normales, ausencia o canal vaginal incompleto, y útero subdesarrollado o completa ausencia de útero. [Leer aquí](#)

TRATAMIENTOS

Las opciones de tratamiento incluyen dilatación del canal vaginal, cirugía o una combinación de ambos. [Leer aquí](#)

VIDA SEXUAL Y MATERNIDAD

Las mujeres con el síndrome tendrán alternativas para la maternidad. [Leer aquí](#)

HABLAR SOBRE EL SÍNDROME

Hablar es importante, respetando el tiempo de su hija. [Leer aquí](#)

El Síndrome de Rokitansky

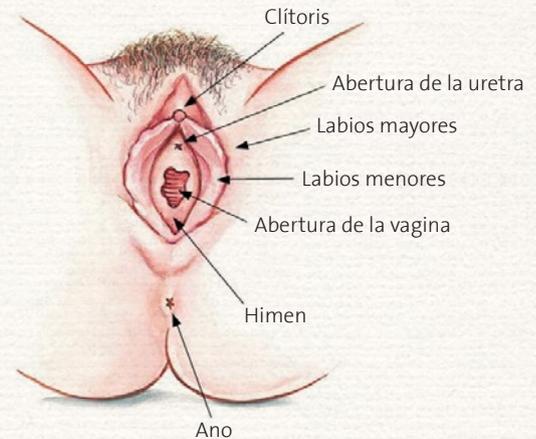
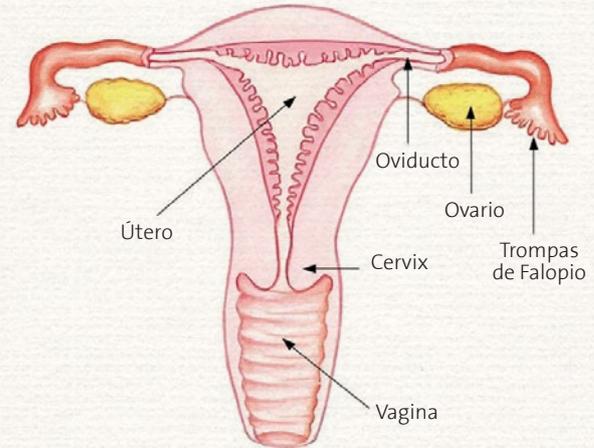
Síndrome de Rokitansky es el nombre utilizado en Brasil y se debe al apellido de uno de los médicos que la describió. En el mundo, se utiliza el término Síndrome MRKH, que corresponde a las iniciales de todos los médicos que describieron el síndrome (Mayer, Rokitansky, Kuster y Hauser). Quizás algún día podamos llamarla simplemente Síndrome Roki.

Es un síndrome congénito que afecta al sistema reproductivo femenino. Síndrome designa un conjunto de síntomas y signos, y congénito significa que esta condición se adquiere durante el desarrollo del feto y está presente al nacimiento. Afecta a cerca de 1 de cada 5.000 mujeres.

La causa del Síndrome de Rokitansky, en el cual el sistema reproductivo no se desarrolla completamente, aún es desconocida. La genitalia externa, llamada vulva, que incluye el clítoris, la uretra (conducto urinario), los labios menores y mayores, el himen y el ano tienen un desarrollo normal. Los ovarios y las trompas de Falopio también. Por lo tanto, su hija producirá óvulos y hormonas naturalmente.

La formación alterada ocurre en el útero y en el canal vaginal. En la mayoría de los casos, el útero está ausente o subdesarrollado. El canal vaginal es más corto y más estrecho de lo habitual o incluso puede estar ausente.

En una forma más rara de este síndrome, el tipo II, que afecta a 1 de cada 10.000-15.000 mujeres, puede haber alteración en la formación de los riñones, pérdida auditiva leve, problemas en la columna vertebral y alteraciones cardíacas.



Descubriendo el Síndrome

¿Por qué estamos descubriendo esta condición ahora y cuáles son las pruebas de diagnóstico?

La edad más común para el diagnóstico del síndrome de Rokitansky es entre los 13 y 18 años. Los informes más frecuentes son aquellos en los que la familia busca atención médica debido a que la joven no menstrúa o experimenta dolor y dificultad durante las relaciones sexuales. Algunas pueden descubrir la condición antes debido a otras razones, como accidentes, incontinencia urinaria o dolor abdominal inferior. Los exámenes pélvicos no se realizan al nacer ni durante la infancia, por lo que es raro que el diagnóstico se realice antes de la adolescencia. Las chicas con el síndrome pasan por la pubertad como otros jóvenes, con características sexuales normales como el desarrollo de vello púbico y el aumento típico del tamaño de los senos y las caderas. Por lo tanto, es raro que un médico tenga sospechas antes de la adolescencia.

Para el diagnóstico, el pediatra o ginecólogo puede realizar un examen vaginal adaptado, si su hija no ha tenido relaciones sexuales, o puede solicitar pruebas de imágenes para confirmar el diagnóstico. La ecografía pélvica suele ser la primera prueba para verificar si el útero de la chica está presente y cuál es su tamaño. Un útero muy

pequeño se denomina “útero infantil o remanente”. Esta prueba también puede confirmar si la paciente tiene ovarios y riñones normales. La resonancia magnética puede ayudar a visualizar los órganos internos femeninos con más detalle. También se pueden solicitar análisis de sangre para confirmar si las hormonas ováricas y el cariotipo femenino (46, XX) son normales.

¿Podría haber causado este síndrome en mi hija de alguna manera?

La causa del síndrome todavía es desconocida. Se adquiere durante el desarrollo fetal, por lo que es común que muchas madres se sientan responsables, al igual que con otras condiciones congénitas. No se ha asociado ningún comportamiento materno o causa con este síndrome. No te culpes a ti misma ni te preocupes, no fuiste la causa de la alteración en tu hija.



Tratamientos

Opciones de tratamiento

Si a su hija se le ha diagnosticado una vagina incompleta o ausente, tiene las siguientes opciones:

- Puede esperar y no hacer nada por el momento hasta que esté lista para el tratamiento.
- Puede crear una vagina. La primera opción es el uso de dilatadores que expanden y estiran el tejido vaginal existente con presión intermitente. Este procedimiento debe ser enseñado por un ginecólogo y/o enfermera especializada. Las cirugías se indican solo en caso de fallo de los tratamientos clínicos.

Esperar o no hacer nada

Su hija tiene control sobre su propio cuerpo. Decidir si creará o no una vagina debería ser su decisión, después de conversar con médicos especialistas y los padres. Si su hija planea tener relaciones sexuales vaginales en algún momento, será necesario crear una vagina.

Si su hija está considerando el tratamiento, definitivamente debe considerar el uso de dilatadores inicialmente. Todas las opciones quirúrgicas tienen riesgos, requieren anestesia general y el uso de dilatadores después del procedimiento. Por lo tanto, la cirugía no es una solución rápida o fácil, ni una forma de evitar la necesidad de usar dilatadores.

Grupos médicos especializados en Brasil y en todo el mundo recomiendan los dilatadores vaginales como la primera opción de tratamiento para el Síndrome de Rokitansky, sin necesidad de cirugía. Si la dilatación no tiene éxito las opciones quirúrgicas deben ser discutidas.

Dilatadores

La técnica progresiva de dilatación, conocida como Método de Frank, fue descrita en 1938. Los dilatadores originales estaban hechos de vidrio. Hoy en día, los dilatadores están hechos de plástico y tienen diferentes tamaños progresivos. Los juegos de dilatadores más recomendados constan de 5 o 6 tamaños diferentes, que van desde 6 hasta 15 cm de longitud.

El primer dilatador recomendado, de aproximadamente 6 cm, es similar a un tampón vaginal delgado. Su hija debe intentar practicar la dilatación diariamente, con sesiones de entre 20 y 30 minutos. A medida que la vagina se estira, se utiliza el dilatador de tamaño inmediatamente superior hasta que el tratamiento se complete con el uso de dilatadores más grandes, que pueden llegar a tener longitudes entre 14 y 15 cm.



El período de tiempo necesario para crear una vagina dependerá de la constancia con la que su hija utilice los dilatadores. El tratamiento generalmente dura de 6 a 12 meses, con algunos informes de procesos más cortos que duran de 3 a 6 meses cuando se realizan ejercicios de dilatación de 2 a 3 veces al día. También hay informes de procesos más largos que duran más de 12 meses cuando la chica interrumpe frecuentemente las dilataciones durante días o semanas.

¿Es exitoso el tratamiento con dilatadores?

Sí, es muy exitoso. Sin embargo, existe una amplia variación en la tasa de éxito de la dilatación, principalmente relacionada con la enseñanza y experiencia de los profesionales de la salud que educan a sus pacientes sobre este método. Asegúrese de que su hija sea seguida por un profesional de ginecología con experiencia y esto dará una alta tasa de éxito en la capacitación de los pacientes para crear una vagina funcional.

¿Con qué frecuencia necesita ver un ginecólogo mi hija?

Por lo general, invitarán a su hija a regresar para evaluaciones mensuales o cada 2 meses. El seguimiento durante el tratamiento para evaluar y controlar el progreso es muy importante. Su ginecólogo deberá verificar si está aplicando presión en el lugar correcto y con el ángulo correcto, para que aumente la tasa de éxito del tratamiento y disminuya la tasa de abandono.

¿Cuándo debería comenzar mi hija la construcción de la vagina?

El mejor momento para que su hija comience el tratamiento es cuando ELLA esté lista. La edad más común en que las chicas deciden crear una vagina es alrededor de los 16 o 17 años. Algunas mujeres jóvenes son alentadas a comenzar el tratamiento cuando se encuentran con una pareja sexual. Como padre o tutor, es posible que desee que su hija resuelva el problema lo más rápido posible, pero recuerde que el tratamiento solo debe comenzar cuando ella esté lista.

¿Qué sucede si los dilatadores vaginales no funcionan o mi hija no puede usarlos?

Si tu hija está teniendo dificultades o te preocupa que esté usando el dilatador incorrectamente, se le debe animar a hablar con su médico. Si no está satisfecha con su progreso después de usar los dilatadores durante aproximadamente 6 meses, ella y su ginecólogo deben discutir las formas adecuadas de llevar a cabo el tratamiento. Tal vez la solución sea esperar para usar los dilatadores en el futuro o iniciar conversaciones sobre opciones quirúrgicas.

¿Qué pasa si mi hija no está usando el dilatador?

Puede haber una o varias razones por las que tu hija evita usar el dilatador. Puede sentir que no tiene tiempo, estar preocupada por el dolor o quizás se sienta incómoda por la falta de privacidad. Es bueno preguntarle a tu hija cómo está progresando el proceso y si se siente cómoda con su plan de tratamiento.

Mientras tanto, no es recomendable recordarle constantemente que use su dilatador.

Es importante que tu hija mantenga visitas regulares a su ginecólogo para que pueda ser evaluada, identificar cualquier dificultad que pueda enfrentar y recibir orientación y apoyo con respecto a su progreso. Si tu hija continúa evitando el uso del dilatador, puede ser que simplemente no esté lista para crear su vagina. Tener una conversación sobre retrasar el tratamiento hasta que esté lista puede aliviar su ansiedad y permitirle tener control sobre la situación. Esto le permitirá enfocarse en otras actividades que son más importantes para ella en este momento.

Cirugías

Cuando una mujer no tiene éxito con las maniobras de dilatación, se describen y se indican varias técnicas quirúrgicas en casos minoritarios. Vaginoplastia o neovaginoplastia son los nombres de las cirugías para crear o agrandar una vagina.

A menudo, creamos fantasías, creyendo que la cirugía formará una vagina fácilmente y sin problemas. Esto no es cierto. Cada procedimiento quirúrgico tiene riesgos y posibles complicaciones durante la cirugía y en la vida diaria. En el momento adecuado, el equipo médico puede discutir las posibilidades quirúrgicas y la experiencia del equipo con cada técnica con la paciente y su familia.

Las cirugías que utilizaban partes del intestino para crear la vagina se realizaron por primera

vez a finales del siglo XIX. Debido a la secreción de mucus en la región, sangrado, dolor y otros efectos secundarios, esta técnica se utiliza menos comúnmente. Naturalmente, la tecnología ha evolucionado mucho en los últimos dos siglos.

La cirugía con la técnica de Davydov utiliza parte del peritoneo para la construcción vaginal. Sin embargo, se informan casos de malestar y dolor debido a la tracción.

Otra técnica, inicialmente descrita por McIndoe y ahora conocida como procedimiento McIndoe-Banister, utiliza injertos de piel en un molde de goma. Esta técnica ha evolucionado en cuanto a los moldes e injertos utilizados. Después de la cirugía, es necesario utilizar dilatadores diariamente durante aproximadamente 3 meses.

La técnica de Williams utiliza la piel de los labios mayores para formar una “bolsa vaginal”. Las mujeres que se someten a esta técnica mencionan malestar durante la actividad sexual debido al eje de la nueva vagina, así como la aparición de crecimiento de vello.

La cirugía de Vecchietti fija hilos mediante laparoscopia, que se conectan a un sistema de tracción en el abdomen. El tiempo, los costos, el cuidado del equipo y una segunda cirugía para retirar el dispositivo son las quejas de las pacientes durante el tratamiento.

Asegúrate de que tu hija sea acompañada por un equipo de médicos experimentados que sean sensibles a los sentimientos, preocupaciones y dudas que todos puedan tener.

Vida sexual y maternidad

¿Mi hija experimentará “placer sexual”?

La mayor parte del placer y el orgasmo sexual proviene de la estimulación del clítoris. Por lo general, las mujeres no sienten dolor durante las relaciones sexuales y desarrollan movimientos y posiciones cómodos y placenteros después del tratamiento.

Cuando sea el momento adecuado, habla con tu hija sobre la actividad sexual. Una buena sugerencia es recomendar el uso de lubricantes. Antes de intentar tener relaciones sexuales vaginales, tu hija debe hablar con su ginecólogo.

¿Mi hija podrá tener hijos?

Si tu hija nació con una vagina incompleta pero tiene un útero de tamaño normal, es probable que pueda concebir y tener un bebé. Si nació sin útero o con uno pequeño, no podrá tener un embarazo “natural”.

Dado que sus ovarios deberían producir óvulos de manera normal, puede tener un bebé llevado por otra persona, llamada madre sustituta. La adopción también puede ser una opción para ella.

Maternidad sustituta

Un miembro de la familia, amigo o otra persona puede “prestar” su útero durante 9 meses. Se narran y están disponibles hermosas historias de

maternidad sustituta para aquellos que deseen conocerlas. Tu hija utilizaría su propio óvulo, el espermatozoides de su pareja o el espermatozoides de un donante y sería la madre biológica.

Trasplante de útero

El proceso es complejo, con muchos pasos, y se realiza en grandes centros médicos. El primer paso es la fertilización in vitro, en la que se recolectan óvulos y espermatozoides, y se crean y congelan embriones para su uso posterior (hasta este punto, el mismo proceso que la maternidad sustituta).

A continuación, se debe encontrar una donante de útero compatible y luego se realiza la cirugía de trasplante. Es necesario esperar varios meses o hasta un año mientras se toman medicamentos inmunosupresores para que el embrión pueda ser colocado en el útero trasplantado. Se deben tomar medicamentos inmunosupresores para prevenir el rechazo del útero trasplantado.

Se informan algunas complicaciones, pero si todo sale bien, se realiza una cesárea en el momento del parto. Después de que el bebé nace, existe la opción de conservar el útero recibido para un segundo embarazo o extraerlo inmediatamente después del parto.

Actualmente, el procedimiento se realiza de manera experimental y solo se indica para mujeres que no se han sometido previamente a una neovaginoplastia quirúrgica. Ya hay algunos bebés nacidos de úteros trasplantados en el mundo, pero también hay casos de fracaso con complicaciones durante el proceso.

La ciencia busca constantemente opciones de fertilidad. Cuando ella esté lista para tener hijos, es posible que haya otras opciones disponibles.

Hablar sobre el Síndrome

¿Cómo puedo hablar con mi hija si me siento incómodo discutiendo cualquier tema relacionado con su sexualidad?

Los adolescentes suelen percibir cuando sus padres están estresados. Está bien decirle a tu hija que te sientes incómodo o que tienes dificultades para hablar. Al mismo tiempo, hazle saber que quieres hablar con ella y ofrecerle apoyo. Lo más probable es que ella también se sienta incómoda. Aunque ambos pueden sentir timidez al hablar, ella sabrá que estás ahí para ayudarla a enfrentar la situación.

Mi hija no quiere hablar conmigo sobre su alteración vaginal. ¿Qué debo hacer?

Tu hija puede sentirse incómoda al hablar sobre su diagnóstico porque a menudo plantea preguntas sobre su sexualidad. Un diagnóstico de alteración vaginal puede forzar prematuramente una discusión sobre ella como ser sexual, una conversación que puede dejar tanto a las hijas como a los padres en una situación incómoda o embarazosa. Intentar tener una conversación cuando ella no está dispuesta a hablar será frustrante para ambos, por lo que es mejor esperar hasta que tu hija esté lista.



Puedes sugerirle que lea sobre el Síndrome de Rokitansky, participe en grupos de apoyo en línea con otras chicas que tienen el mismo diagnóstico o hable con un amigo o hermano de confianza sobre sus sentimientos. También debes hacerle saber que estás disponible para escuchar si ella quiere hablar.

Recuerda, ¡es muy importante comenzar comunicándote, preguntándole a tu hija cuál es la mejor manera de ayudarla! Tu hija debe estar involucrada tanto como sea posible en planificar su atención y, en última instancia, en decidir su tratamiento.

¿Cómo puedo respetar el derecho de mi hija a tomar decisiones sobre su cuerpo?

Si tu hija tiene menos de 18 años, se necesitará tu consentimiento para el tratamiento médico. Es crucial que se discutan todas las opciones con claridad para que ella pueda participar en estas decisiones importantes sobre su cuerpo. En última instancia, el equipo médico respetará sus deseos con respecto al tratamiento.

¿Debo contarle a alguien sobre el diagnóstico de mi hija?

Compartir información sobre el diagnóstico de tu hija es una decisión personal. Siempre es mejor pedirle permiso primero. Por lo general, los padres son selectivos sobre con quién comparten esta información personal, ya que encuentran consuelo al hablar con un pariente cercano o un amigo. Además, participar en grupos de apoyo en línea para padres de niñas con Rokitansky puede ser muy enriquecedor.

¿Cómo debo responder a las preguntas de las personas sobre el diagnóstico, el tratamiento y las implicaciones futuras de mi hija?

Depende de ti decidir si deseas compartir información y con quién. Sin embargo, cuanto más información conozcas sobre el diagnóstico de tu hija, más fácil será responder preguntas específicas. Ser capaz de compartir información facilitará estas discusiones. Sin embargo, no dudes en decir “no lo sé”. Es bueno que los padres establezcan límites cuando las personas hacen preguntas inapropiadas.

Recuerda, la privacidad de tu hija debe ser respetada.

¿Cómo sé si mi hija necesita ayuda profesional?

No es raro que las mujeres jóvenes con el diagnóstico de Rokitansky experimenten cambios temporales en sus emociones y comportamientos mientras se adaptan a una nueva comprensión de cómo se desarrolló su cuerpo. Estas preocupaciones deberían disminuir con el tiempo a medida que tu hija comprenda su diagnóstico, pueda verbalizar sus inquietudes y participe en su atención médica.

Los signos típicos de que tu hija está angustiada pueden incluir cambios en los patrones de sueño o alimentación, comentarios sobre su cuerpo, preocupaciones acerca de los tratamientos y las citas médicas, y cambios en el comportamiento, como volverse callada, retraída o irritable.

Si tú, tu hija o el equipo médico tienen preocupaciones, no esperes demasiado. Debes hablar con el ginecólogo para que la derive a un terapeuta o trabajador social. Sería útil que el profesional elegido esté familiarizado con el síndrome. Puedes presentarle la Guía para Profesionales de la Salud o compartir información con ellos antes de la primera reunión con tu hija.

Como padres, es posible que también tengan dificultades para controlar sus emociones con respecto al diagnóstico de su hija. Si experimentas cambios significativos en el estado de ánimo o si tus sentimientos afectan tu capacidad para trabajar o en el hogar, debes buscar ayuda profesional. Al hacerlo, estarás mostrándole a tu hija que no hay vergüenza en buscar ayuda.



INSTITUTO ROKI

Apoio a mulheres com
Síndrome de Rokitansky

Si tu hija ha sido diagnosticada con el síndrome de Rokitansky,
por favor, contacta al **Instituto Roki**.
¡Nuestro compromiso es darle la bienvenida y brindarle asistencia!

www.institutoroki.org.br



Toda la información tiene un carácter educativo. Creado por el Instituto Roki, basado en material proporcionado por el Centro de Salud de Mujeres Jóvenes, Hospital de Niños de Boston.

Para el diagnóstico y tratamiento, consulta a tu médico.