Endocrinologia | Caso Clínico

EP-072 - (1JDP-9961) - POR DETRÁS DE UMA AMENORREIA

Joana Soares[1]; Eulália Sousa[1]; Bebiana Sousa[2]; Cláudia Monteiro[1]; Carla Brandão[1]

1 - Centro Hospitalar do Tâmega e Sousa; 2 - Centro Materno Infantil do Norte

Introdução / Descrição do Caso

Introdução: A Síndrome de Mayer-Rokitansky-Kuster-Hauser (MRKH) caracteriza-se pela presença de agenesia do útero e dos dois terços superiores da vagina em raparigas com cariotipo 46 XX e desenvolvimento normal dos caracteres sexuais secundários. Atinge 1:4500 raparigas. Ocorre de forma isolada (tipo I) ou associa-se a malformações renais, ósseas, cardíacas ou auditivas (tipo II ou MURCS).

Descrição do Caso:

Caso 1: Adolescente de 15 anos observada por amenorreia primária com caracteres sexuais secundários adequados à idade. Realizou RM abdominal e pélvica que evidenciou agenesia do útero e do rim e ovário direitos. O estudo genético revelou cariótipo 46XX apoiando o diagnóstico de síndrome de MRKH tipo II. Posteriormente com acompanhamento multidisciplinar.

Caso 2: Adolescente de 15 anos, antecedentes de epilepsia, CIA e CIV corrigidas cirurgicamente e epifisiolise da anca. Apresentava amenorreia primária com telarca estadio IV. RM abdominal e pélvica demonstrou agenesia uterina e vaginal, associada a rim pélvico em ferradura e osteonecrose das ancas. Estudo genético revelou cariótipo 46XX. Diagnóstico final de MRKH tipo II. Após o diagnóstico realizou correção cirúrgica de agenesia vaginal, mantendo acompanhamento multidisciplinar.

Comentários / Conclusões

Através dos casos clínicos apresentados pretendemos sensibilizar para uma das principais causas de amenorreia primária. Devido as alterações anatómicas associadas ao MRKH o diagnóstico gera ansiedade não só na adolescente mas também nos seus familiares pelo que um acompanhamento multidisciplinar é essencial. O tratamento anatómico disponível atualmente consiste na criação de uma neovagina que permita uma atividade sexual normal.

Palavras-chave : Amenorreia primária, Agenesia uterina, Síndrome de Mayer-Rokitansky-Kuster-Hauser