

Nuestra experiencia en el tratamiento del síndrome de Mayer-Rokitansky-Küster-Hauser

A. Hernández Alcántara*, A.J. Hernández-Sánchez**, A. Mesa Arrebola*.

* Departamento de Obstetricia y Ginecología. Hospital Maternal "La Paz". Universidad Autónoma. Madrid.

** Departamento de Obstetricia y Ginecología. Hospital Clínico San Carlos. Universidad Complutense. Madrid.

RESUMEN

El síndrome de Rokitansky es un cuadro clínico malformativo consistente en amenorrea primaria en pacientes fenotípicamente femeninas, con ausencia de vagina y útero, pero con ovarios funcionantes. En el artículo se resumen las características clínicas, los métodos diagnósticos y las técnicas quirúrgicas, con especial hincapié en la experiencia del Hospital Maternal "La Paz" de Madrid.

Palabras clave: Síndrome de Rokitansky. Agenesia vaginal. Cirugía vaginal.

SUMMARY

The Roikitansky syndrome is a malformed clinical panel that consists of primary amenorrhea in feminine patients, with absence of the vagina and uterus, but with functional ovaries. In the article, the clinical characteristics, the methods diagnosed and the surgical techniques are summarized, with special emphasis in the experience of the Maternal Hospital "La Paz" of Madrid.

Key words: Rokitansky syndrome. Vaginal agenesis. Vaginal surgery.

Correspondencia: Dr. D. Antonio Hernández Alcántara
C/ Orense 3, 2º Dcha.
28020 Madrid

CONCEPTO

Se trata de un síndrome caracterizado por amenorrea primaria en pacientes fenotípicamente femeninas, con ausencia de vagina y otras malformaciones del aparato genital asociadas, pero con ovarios funcionantes (1, 2).

A menudo, ha sido denominado agenesis vaginal o ausencia congénita de vagina, pero se trata de una nomenclatura equívoca ya que las pacientes afectas suelen presentar una porción inferior de vagina normal, con ausencia de sus dos tercios superiores. A pesar de la ausencia de útero, es posible hallar esbozos uterinos rudimentarios similares en tamaño y aspecto. Las trompas y los ovarios suelen ser normales. Por todo ello, es más apropiada la denominación aplasia o displasia de los conductos de Müller, que habitualmente se conoce como síndrome de Mayer-Rokitansky-Küster-Hauser o, simplemente, síndrome de Rokitansky (3).

La primera descripción de ausencia congénita de vagina data de 1559. En 1829, Mayer describe la alteración como parte de las múltiples malformaciones de recién nacidos muertos. Rokitansky, en 1838, y Küster en 1910, describieron el síndrome por separado. El grupo de Hauser, en 1958, centró su atención en el estudio de las anomalías asociadas.

FRECUENCIA

Según Müller, su frecuencia es diez veces superior al síndrome de Morris. Como este último se presenta con una incidencia de 1 caso por cada 2.000 pacientes ginecológicas, su frecuencia sería 1/200 pacientes, cifra exagerada y alejada de la realidad.

Las cifras son dispares según los centros y autores consultados (ver tabla 1)

Tabla 1
INCIDENCIA DEL SÍNDROME DE ROKITANSKY

Evans (4)	0,09‰
Counseller (5)	0,25‰
Golditch (6)	0,17‰
Hernández Alcántara (7)	0,6‰
Giastras (8)	0,1-0,25‰
Sas (9)	0,1-0,2‰

En la Maternidad "La Paz" de Madrid, hasta 1984 se diagnosticaron 20 casos. Frente a los 131 pacientes con amenorrea primaria (4,2 ‰), supone un 15,2%, ó un 0,6‰ pacientes ginecológicas, o 1 caso por cada 1.666 pacientes. Sin embargo, la cifra debe

ser aún menor, ya que nuestro Departamento recibe pacientes orientadas desde otros servicios o desde otros centros y provincias para ser intervenidas o tratadas. Desde 1984 a 1999 han sido diagnosticadas y tratadas 23 nuevas pacientes.

DIAGNÓSTICO

Clínica y pruebas complementarias

Se trata de pacientes con amenorrea primaria y un desarrollo normal de los caracteres sexuales secundarios, sin alteraciones de la estatura. No presentan crisis dolorosas cíclicas, como ocurre en las malformaciones oclusivas del canal genital, ni tampoco síntomas diencefálicos (sofocos, etc), como ocurre en las amenorreas por fallo ovárico. Por lo tanto, el desarrollo puberal es normal, pero con ausencia de menstruación.

La mayor parte de las pacientes consulta por amenorrea, aunque una pequeña proporción lo hace por imposibilidad para mantener relaciones sexuales. Las características de las pacientes con agenesis de los conductos de Müller aparecen en la tabla 2.

Tabla 2
CARACTERÍSTICAS DE LAS PACIENTES CON
AGENESIA DE LOS CONDUCTOS DE MÜLLER (3)

Ausencia congénita de útero y vagina.
Función ovárica normal, incluida la ovulación.
Sexo asignado: femenino.
Sexo fenotípico: femenino.
Sexo genético: femenino (46XX).
Asociación frecuente con otras anomalías congénitas.

La inspección de los genitales externos es normal, con labios mayores, menores y clítoris normales. Sin embargo, no existe orificio vulvovaginal, sustituido por una depresión cutánea, en ocasiones bastante pronunciada, que puede hacernos pensar en la existencia de una vagina poco desarrollada. Müller describió que el orificio uretral suele encontrarse a mitad de distancia entre el clítoris y la horquilla vulvar.

El tacto rectal nos revela la ausencia de aparato genital interno o, todo lo más, un tracto fibroso que se dispone transversalmente en la pelvis menor, que es el útero no desarrollado. A veces, existen bulbos uterinos rudimentarios bilaterales, que, según su tamaño, pueden contener tejido endometrial, en general inmaduro, pero, en excepcionales ocasiones, con indicios de respuesta cíclica (10). A veces, pueden palparse los ovarios. No obstante, se han descrito múltiples alteraciones ginecológicas asociadas, como leiomiomas (11), dolor pélvico crónico (8), útero aplásico ectópico (12) y endometriosis (13-15).

La ecografía nos demostrará los hallazgos de la exploración clínica (16, 17), al igual que otras técnicas de diagnóstico por la imagen (TAC, resonancia magnética (18), etc), siendo el diagnóstico definitivo mediante la laparoscopia, que mostrará la ausencia de útero y la presencia de los ovarios, quizás en una posición algo más elevada de lo normal.

Las pruebas de función ovárica serán normales (hay descritos casos de estimulación y obtención de ovocitos) (1) y el cariotipo es 46 XX.

ANOMALÍAS ASOCIADAS

Anomalías urológicas y renales

Aparecen entre el 30 y el 45% de las pacientes, según las estadísticas consultadas. Entre las anomalías descritas se encuentran: la agenesia renal unilateral, riñón en herradura, riñón pélvico uni o bilateral, hidronefrosis y diversos grados de duplicidad ureteral. Todas estas malformaciones asociadas se han descrito tanto en pacientes con agenesia vaginal completa como parcial (19-21).

Su alta incidencia obliga a su despistaje cuando una paciente es diagnosticada de este síndrome. Las técnicas son diversas, como ecografía, urografía intravenosa y otras técnicas de diagnóstico por la imagen.

Anomalías esqueléticas

En la serie de Griffin (22) sobre 574 casos, la incidencia descrita fue del 12%. Para Willemsen (19) alcanzan el 10% de los casos. La mayoría de estas anomalías afectan a la columna vertebral (vértebras cuneiformes, fusiones, vértebras supernumerarias), pero también pueden aparecer en las extremidades (sindactilia, ausencia de un dedo) o en las costillas.

Otras anomalías

Se han descrito cardiopatía y hernia inguinal (pero son más frecuentes en el síndrome de Morris) y otros síndromes polimalformativos (de Turner (23), de Holt-Oram (24), embriopatía mesodérmica (25), Klippel-Feil (26), etc.

DIAGNÓSTICO DIFERENCIAL

Los síndromes con los que debe establecerse éste, son algunos tipos de disgenesia gonadal: las ginatresias (imperforación de himen), el hermafroditismo verdadero y el síndrome de Morris. En la tabla 3 pueden verse los principales datos que nos permiten establecer dicho diagnóstico diferencial.

ETIOPATOGENIA

Dado que se trata de mujeres con cariotipo nor-

Tabla 3
DIAGNÓSTICO DIFERENCIAL (7)

SÍNTOMAS	MORRIS	TURNER	ROKITANSKY	HIMEN IMPERFORADO	HERMAFRODITISMO
Amenorrea primaria	sí	sí	sí	criptoamenorrea	2/3 sí
Síntomas cíclicos	no	sofocos	tensión mamaria	crisis dolorosas	no
Morfotipo	femenino	femenino disrafias	femenino	femenino	femenino
Vello	escaso	escaso o ausente	normal	normal	normal/escaso
Genitales externos	femeninos	femeninos	femeninos	femeninos	insexuales tipo III
Vagina	sí	sí	no	sí	sí
Genitales internos	ausentes	ausentes o aplásicos	ausentes	normales	puede haber útero
Gónadas	testículo	ovario disgenésico	ovario normal	ovario normal	ovotestes
Función ovárica	no	no	normal	normal	no
Cariotipo	XY	X0/mosaicismos	XX	XX	XX 2/3 XY 1/3 mosaicismos
Otros síntomas	hernias	enanismo cuello alado	malformaciones urológicas	atresia himeneal	

mal, es muy difícil atribuir una etiología genética exclusiva. Se ha descrito en hermanas con cariotipo normal, lo que sugiere una modalidad de herencia autosómica por la mutación de un gen transmitido por parientes de sexo masculino (27).

Basándose en las múltiples anomalías que pueden presentarse, otros investigadores postulan que se trata de la expresión variable de un defecto genético, posiblemente desencadenado por la exposición a un agente teratogénico entre los días 37 y 41. Magli (28) sitúa dicho fenómeno entre los días 45 y 78 postfecundación. Según Knab (29), los cinco factores implicados en la etiopatogenia son:

- 1.- Producción insuficiente de factor regresivo de Müller en la gónada embrionaria femenina.
- 2.- Ausencia o deficiencia regional de receptores genéticos limitadas al conducto de Müller inferior.
- 3.- Interrupción del desarrollo de los conductos de Müller por un agente teratogénico.
- 4.- Defecto de inducción del mesénquima.
- 5.- Mutación genética esporádica.

En cuanto a su génesis formal, casi todos los investigadores concuerdan con Ludwig (30): opinan que la malformación es debida a la detención del desarrollo de los conductos de Müller, precisamente a nivel del punto de inserción de los ligamentos redondos, aproximadamente hacia el segundo mes de vida intrauterina. La tunelización de estos conductos acontece en sentido craneo-caudal, dando lugar a la trompa en su primera porción hasta el punto de inserción del ligamento inguinal (futuro ligamento redondo). Después, ambos conductos se fusionan en la línea media dando origen al cuerpo y al cuello uterinos, y, más hacia el polo caudal del embrión, a la vagina. La detención del desarrollo produce la falta de tunelización de las trompas y de fusión en la línea media, con ausencia de tunelización del útero y la vagina.

A pesar de las discusiones todavía existentes, parece que el tercio inferior de la vagina procede del epitelio del seno urogenital, aunque su desarrollo no se produce hasta que es alcanzado por los conductos de Müller en su desarrollo, progresión y tunelización hacia el polo caudal del embrión.

TRATAMIENTO

Consideraciones generales

Sólo puede aspirar a la creación de una neovagina que permita las relaciones sexuales, por tanto, el tratamiento es quirúrgico.

Antes de ser llevado a cabo, es necesario explicar a la paciente y a su familia (31) qué se puede esperar

de dicha cirugía y, de una forma muy concreta, de la imposibilidad de conseguir menstruación y, mucho menos, de tener hijos. Es importante establecer de forma precisa el momento de realizarla, siendo lo más recomendable retrasarla hasta unos seis meses antes del matrimonio o del inicio de las relaciones sexuales. Naturalmente, puede practicarse en cualquier otro momento elegido por la paciente, aunque con el requisito imprescindible de esperar a que se alcance el desarrollo somático completo.

Técnica Quirúrgica

Un problema es la elección de la misma, dada la gran variedad de técnicas descritas en la literatura.

Golditch (6), en un intento de clasificar las intervenciones diseñadas para crear una neovagina, empleó el siguiente esquema:

A) Creación de un canal en el espacio intervésico-rectal:

- 1.- Método incruento de Frank (1939).
- 2.- Método cruento de Dupuytren.

B) Trasposición en el neocanal de un asa intestinal: Balwin en 1904 (asa ileal), Schubert en 1911 (segmento distal del recto), Vitebsky en 1966 (colon ascendente) y Ruge en 1938 (sigma).

C) Injerto cutáneo para revestir la neovagina: propuesto por Kirschner-Wagner (1930), Bal (1963) y McIndoe y Banister (1936).

D) Injertos de tejidos homólogos: Brindeau empleó membrana corial, Mackenrodt (1896), Berik (1962) y Ramírez (1969), emplearon mucosa vaginal procedente de mujeres sometidas a colpoplastia. Bloch, recientemente, emplea peritoneo del ligamento ancho.

En 1968, Leduc (32) afirmó que, de todos los procedimientos quirúrgicos descritos, sólo tres son verdaderamente útiles:

1.- El método de Frank, incruento, útil en aquellos casos en los que hay una vagina de 3-4 centímetros, propia de las atresias vaginales altas, menos frecuentes en el síndrome que nos ocupa.

2.- Método de Wharton, base de la operación de McIndoe, pero que no emplea injerto alguno, con lo que la reepitelización del neocanal es muy lenta.

3.- Técnica de McIndoe-Banister.

En 1982 (33), Lees llevó a cabo un estudio crítico de los diversos procedimientos, y aconsejó el siguiente esquema, para la elección de la técnica quirúrgica a emplear:

A) Ausencia de vagina con surco vaginal inexistente o muy superficial: técnica de McIndoe-Banister.

Como alternativas proponían la técnica de Williams (vulvovaginoplastia), con pocos riesgos quirúrgicos, o la técnica de Frank, pero la epitelización es muy lenta.

B) Surco vaginal profundo o vagina corta: de elección la técnica de Williams si el surco mide más de dos centímetros. Como alternativas, aconsejan la técnica de Frank si el surco es mayor de 4 centímetros, o la de McIndoe.

Por último, y por su originalidad, Vechietti (34), en 1982, describió la técnica por él diseñada. Consta de dos tiempos:

- Primer tiempo: se trata de una laparotomía para abrir el peritoneo del fondo de saco de Douglas y labrar un túnel en el espacio recto-vesical. Este paso puede ser sustituido por una laparoscopia.

- Segundo tiempo: desde el vestíbulo se pasa un portahilos bajo control digital a través del tejido intervésico-rectal hasta la cavidad abdominal (por la sonda vesical se instila azul de metileno para verificar la integridad vesical). El portahilos arrastra un hilo y una oliva de material plástico. El extremo de hilo se saca, por laparotomía o laparoscopia, por la pared abdominal, colocando un dispositivo metálico que tracciona el hilo guía de la oliva. La tracción progresiva sobre ésta desde la pared abdominal va labrando un túnel que constituirá la neovagina. Se aconseja una tracción que permita elevar la oliva un centímetro al día. Según el autor, en 7-8 días se consigue una neovagina de 10-12 centímetros.

Hay otras técnicas descritas que son modificaciones de las intervenciones clásicas, como la neocolporrafia rectosigmoidea (35) y la reconstrucción vaginal ileocecal (36).

Complicaciones

La casuística mayor en este sentido fue publicada por Evans (4) en 1967, con 134 casos. Las complicaciones alcanzan el 22% (tabla 4). Sas (9) publica una incidencia del 4% (1 caso de 25) de complicaciones intraoperatorias (perforación rectal) y 4 casos (16%) de aparición de tejido de granulación en el postoperatorio, que se resolvieron con la aplicación de nitrato de plata.

Tabla 4
COMPLICACIONES (4)

Infección vaginal postoperatoria	18%
Infección urinaria	12%
Hemorragia	4%
Fístula rectovaginal	3%
Fístula vesicovaginal	2%
Fístula uretrovaginal	1%

EXPERIENCIA EN EL HOSPITAL MATERNAL "LA PAZ" DE MADRID

Desde 1972 a 1999 se han estudiado 45 pacientes que acudieron a las consultas.

En 43 pacientes se diagnosticó un síndrome de Rokitansky, 1 caso era un síndrome adrenogenital congénito, con vagina apenas existente y 1 caso más se trataba de un transexual que solicitó ser reintervenido para conseguir una vagina más amplia. Los motivos de la consulta de las pacientes con este síndrome fueron los siguientes (gráfico 1).

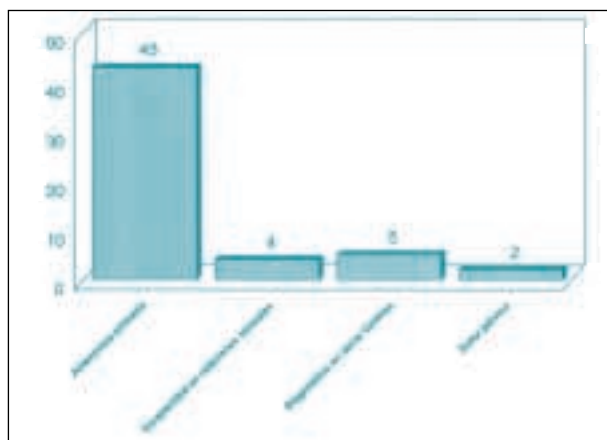


Gráfico 1: Motivo de consulta.

La edad a la que se practicó la intervención (neovagina) osciló entre los 13 y los 35 años (gráfico 2); aunque el criterio es demorar la cirugía hasta alcanzar el desarrollo somático completo, la única paciente operada con menos de 15 años se justifica por la insistencia de la interesada y porque presentaba un más que aceptable desarrollo somático. La mayoría fue diagnosticada entre los 15 y 18 años, momento en el que debería haber aparecido la menarquia. Sorprende el alto número de pacientes con más de 25 años que consultan su trastorno por primera vez.

Con respecto al estado civil, llama la atención

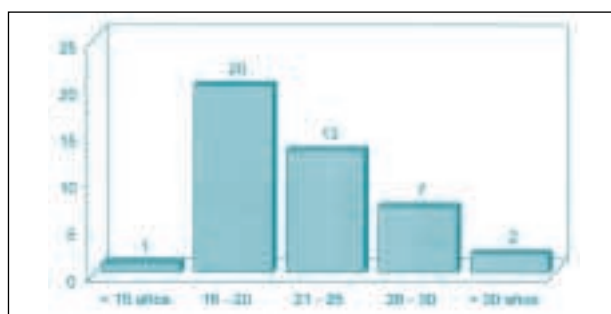


Gráfico 2: Edad de diagnóstico

que cuatro pacientes estaban casadas; el resto, eran solteras (gráfico 3).

Los métodos diagnósticos empleados se describen en el gráfico 4.



Gráfico 3: Estado civil.

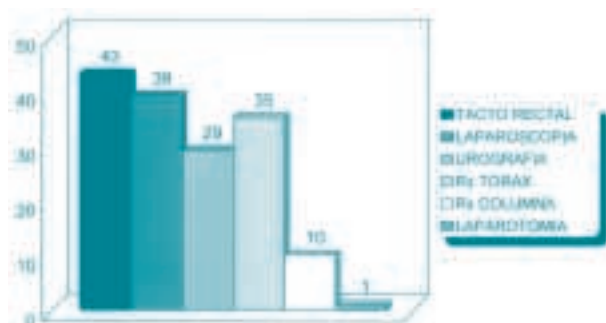


Gráfico 4: Métodos diagnósticos.

El cariotipo se practicó en todos los casos, siendo éste normal (46 XX). Algunas pacientes presentaban malformaciones congénitas asociadas. Se describen en el gráfico 5.



Gráfico 5: Malformaciones asociadas.

Fueron intervenidas mediante la técnica McIndoe-Banister 38 pacientes. Hubo cuatro pacientes que rechazaron la cirugía por diferentes motivos y en un caso no se practicó intervención alguna, pues había sido operada en su infancia creando una neovagina por interposición de un asa intestinal, por lo que se consideró que los resultados no eran garantizables en absoluto. Como ya hemos dicho, se empleó la técnica de McIndoe-Banister:

1. Obtención del injerto cutáneo a partir de la cara súperoexterna del muslo. Este tiempo quirúrgico es realizado por los cirujanos plásticos (ver figuras 1 y 2).



Figura 1



Figura 2

2. Preparación de la prótesis: se elabora en poliuretano esponjoso de forma artesanal. Sus dimensiones, aun cuando pueden variar, son 10 centímetros de longitud por 3-3,5 de diámetro (figuras 3 y 4). Tiene forma cilíndrica o piriforme, con la parte superior más gruesa, con el fin de conseguir la mayor cavidad posible, sobre todo en el fondo vaginal, que es la que presenta mayor tendencia a retraerse y estenosarse con el paso del tiempo.

Existen modelos manufacturados en el mercado, como el “adaptador vaginal ajustable” (MUELLER®), diseñado para que la cavidad vaginal creada sea más adecuada. Está formado por un revestimiento estanco de elastómero de silicona, relleno de espuma de poliuretano. El diseño ayuda a proteger los tejidos que rodean la prótesis contra los puntos de presión localizados. Porta un tubo de tránsito interno que permite el drenaje vaginal, y va provisto de una válvula que permite la introducción de suero fisiológico para distender la prótesis antes de introdu-



Figura 3



Figura 4

cirila en la neovagina. La compañía suministra cuatro tamaños, pero su precio es muy elevado.

3. Recubrimiento de la prótesis con el colgajo cutáneo libre, paso practicado por el cirujano plástico colaborador (ver figura 5).



Figura 5

4. Tunelización del tabique intervésico-rectal y creación de la neovagina (ver figuras 6, 7 y 8). Se inicia este tiempo incidiendo transversalmente el introito vulvovaginal. Con maniobras romas suaves, se disea un espacio en el tejido intervésico-rectal, que es más fácil de disecar en las porciones laterales que en la región medial, que ofrece mayor resistencia y que obliga, en ocasiones, al empleo de la tijera de di-

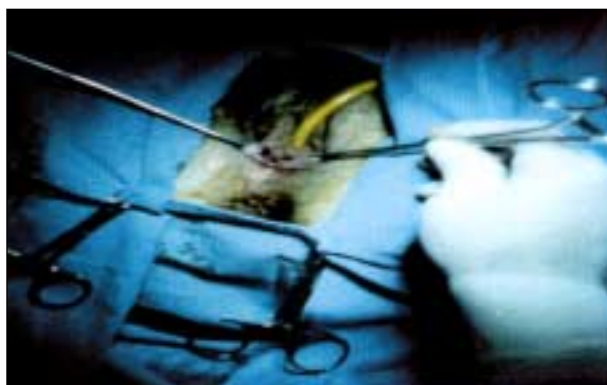


Figura 6



Figura 7



Figura 8

sección. De esta forma se consigue formar una cavidad que progresivamente se prolonga hasta llegar al peritoneo del fondo de saco de Douglas.

5. Colocación de la prótesis (figuras 9, 10 y 11) ya preparada con el injerto cutáneo en la cavidad labrada (neovagina).

6. Fijación de la prótesis, que se deja fija durante 5-7 días, tras los que se retira, llevando a cabo curas diarias de la zona, hasta la reepitelización de la neovagina y la curación completa del área del introito.



Figura 9



Figura 10



Figura 11

Tras la reepitelización completa, debe colocarse otra prótesis de forma intermitente, durante varias horas al día (preferiblemente por la noche, por ser menos molesto), prolongando su uso durante un tiempo, incluso aunque inicie las relaciones sexuales.

Las complicaciones que aparecieron se describen en el gráfico 6. Las dos fístulas aparecieron al retirar la prótesis, y obligó a su reparación quirúrgica, siendo favorable la evolución posterior. La paciente que presentó el cuadro doloroso crónico no evolucionó

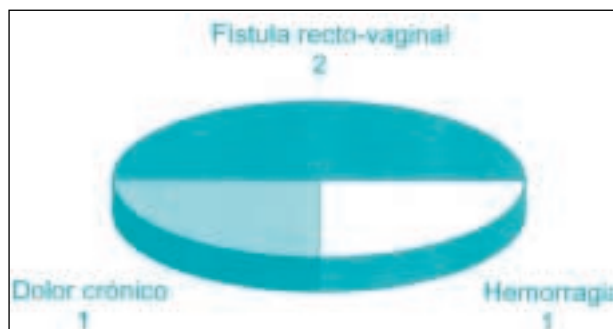


Gráfico 6: Complicaciones quirúrgicas

correctamente, lo que condicionó la colocación de un catéter permanente con anestesia caudal continua, durante 10 días. La hemorragia cedió de forma espontánea tras compresión continuada de la zona.

La estancia hospitalaria fue variable, pero larga en general, pues son cirugías cruentas que requieren cuidados tanto de la zona dadora, como de la neovagina. La estancia media fue de 20,1 días con un mínimo de 15 y un máximo de 36 días.

El tamaño de la neovagina ha sido superior a 10 centímetros, salvo en la paciente que precisó el catéter analgésico, que resultó de 5-6 centímetros al año de la intervención.

Las relaciones sexuales, valoradas por la descripción de la interesada, fueron satisfactorias en todos los casos, salvo en la misma paciente mencionada (la colaboración de la misma fue muy escasa en todos los sentidos).

BIBLIOGRAFÍA

1. Egarter C, Huber J. Successful stimulation and retrieval of oocytes in patient with Mayer-Rokitansky-Küster syndrome. *Lancet*; 1 (8597): 1283, 1988.
2. Ludwig KS. The Mayer-Rokitansky-Küster syndrome. An analysis of its morphology and embryology. Part I: morphology. *Arch Gynecol Obstet*; 262 (1,2): 1-26, 1998.
3. Rock JA. Cirugía para el tratamiento de anomalías de los conductos de Müller. En: Thompson JD, Rock JA Eds. *Te Linde Ginecología Quirúrgica*. Buenos Aires. Editorial Médica Panamericana S.A.; 554, 1996.
4. Evans TN. The artificial vagina. *Am J Obstet Gynecol*; 99: 944, 1967.
5. Counseller VS, Davis CE. Atresia of the vagina. *Obstet Gynecol*; 32: 528, 1968.
6. Golditch IM. A modified mold in vagina aplasia. *Am J Obstet Gynecol*; 101: 1135, 1968.
7. Hernández Alcántara A, Wong Naudeau A. El síndrome de Mayer-Rokitansky Küster-Hauser. *Acta Obstétrica y Ginecológica Hispano-Lusitana*; 9 (4): 233-49, 1971.
8. Giatras K, Licciardi F, Grifo JA. Laparoscopy for pelvic pain in the Mayer Rokitansky-Küster-Hauser

- syndrome. A case report. *J Reprod Med*; 43 (3): 203-5, 1998.
9. **Sas A, Martínez de Tejada B, Dexeus S, Parera N, Riu R.** Reconstrucción vaginal mediante la técnica de McIndoe. *Prog Obstet Gynecol*; 44: 17-22, 2001.
 10. **Murphy M, Krall A, Rock JA.** Bilateral functioning uterine anlagen with the Rokitansky-Mayer-Küster-Hauser syndrome. *Int J Fertil*; 32 (4): 316-9, 1987.
 11. **Powell B, Cunnane MF, Dunn LK, Corson SL.** Leiomyoma uteri in a rudimentary uterine horn in a woman with the Rokitansky-Küster-Hauser syndrome. A case report. *J Reprod Med*; 33 (5): 493-4, 1988.
 12. **Malik E, Mangold R, Rossmannith WG.** Laparoscopic extirpation of an aplastic ectopic uterus in a patient with Mayer-Rokitansky-Küster-Hauser syndrome. *Hum Reprod*; 12 (6): 1298-9, 1997.
 13. **Rosenfeld DL, Lecher BD.** Endometriosis in a patient with Rokitansky-Küster Hauser syndrome. *Am J Obstet Gynecol*; 139 (1): 105, 1981.
 14. **Acién P.** Endometriosis y anomalías genitales: aspectos histogenéticos de la endometriosis externa. *Ginecol Obstet Invest*; 22 (2): 102-7, 1986.
 15. **Acién P, Lloret M, Chehab H.** Endometriosis en una paciente con síndrome de Rokitansky-Küster-Hauser. *Ginecol Obstet Invest*; 25 (1): 70-2, 1988.
 16. **Rosenberg HK, Sherman NH, Tarry WF, Duckett JW, Snyder HM.** Mayer-Rokitansky-Küster-Hauser syndrome: US aid to diagnosis. *Radiology*; 161 (3): 815-9, 1986.
 17. **Swayne LC, Rubenstein JB, Mitchell B.** The Mayer-Rokitansky-Küster-Hauser syndrome: sonographic aid to diagnosis. *J Ultrasound Med*; 5 (5): 287-9, 1986.
 18. **Reinhold C, Hricak H, Forstner R, et al.** Primary amenorrhea: evaluation with MR imaging. *Radiology*; 203 (2): 383-90, 1997.
 19. **Willemsen WN.** Renal, skeletal, ear and facial anomalies in combination with the Mayer-Rokitansky-Küster (MRK) syndrome. *Eur J Obstet Gynecol Reprod Biol*; 14 (2): 121-30, 1982.
 20. **Tarry WF, Duckett JW, Stephens FD.** The Mayer-Rokitansky syndrome: pathogenesis, classification and management. *J Urol*; 136 (3): 648-52, 1986.
 21. **Ramirez JC, Puerta AJ, Rebollo A, Benítez R, Peña A, de la Macorra JC.** Rokitansky's syndrome in association with reno-ureteral abnormalities. Teratogenic period. *Eur Urol*; 13 (5): 346-50, 1987.
 22. **Griffin JE, Edwards C, Madden JD, et al.** Congenital absence of the vagina. *Ann Intern Med*; 85: 224-35, 1976.
 23. **Toublanc JE, Mura C, Andre C.** Syndrome de Turner et syndrome de Rokitansky-Küster-Hauser. Association chez une patiente a caryotype 45,X/46,XX. *Ann Pediatr*; 34 (1): 43-5, 1987.
 24. **Fakih MH, Williamson HO, Seymour EQ, Pai S.** Concurrence of the Holt-Oram syndrome and the Rokitansky-Küster-Hauser syndrome. A case report. *J Reprod Med*; 32 (7): 549-50, 1987.
 25. **Zumbwalt TA.** Rokitansky-Küster-Hauser syndrome associated with a compound mesodermal "embryopathy". A case report. *J Reprod Med*; 30 (11): 890-2, 1985.
 26. **Willemsen WN.** Combination of the Mayer-Rokitansky-Küster and the Klippel Feil syndrome: a case report and literature review. *Eur J Obstet Gynecol Reprod Biol*; 13 (4): 229-35, 1982.
 27. **Biedel CW, Pagon RA, Zapata JO.** Müllerian anomalies and renal agenesis: autosomal dominant urogenital adysplasia. *J Pediatr*, 104 (6): 861-4, 1984.
 28. **Magli G.** El síndrome de Rokitansky-Küster-Hauser. *Clin Obstet Gynecol*; 67: 355, 1965.
 29. **Knab DR.** Müllerian agenesis: a review. Bethesda, Maryland: Department of Gynecology/Obstetric, Uniformed Services University School of Medicine & Naval Hospital, 1983.
 30. **Ludwig KS.** The Mayer-Rokitansky-Küster syndrome. An analysis of its morphology and embryology. Part II: embryology. *Arch Gynecol Obstet*; 262 (1-2): 27-42, 1998.
 31. **Bau S, Domínguez J, Laparte C, Serra JM.** Síndrome de Rokitansky-Küster-Hauser-Mayer. Aspectos psicológicos y técnicas actuales en la creación de neovagina a propósito de dos casos. *Rev Med Univ Navarra*; 28 (3): 43-6, 1984.
 32. **Leduc B.** Congenital absence of the vagina. *Am J Obstet Gynecol*; 1: 512, 1968.
 33. **Lees DH, Singer A.** Vaginal surgery for congenital abnormalities and acquired constrictions. *Clin Obstet Gynecol*; 25 (4): 883-95, 1982.
 34. **Vecchiotti G.** La neovagina en el síndrome de Rokitansky-Küster-Hauser. *Der Gynäkologe*; 6 (21): 55-9, 1982.
 35. **Lenaghan R, Wilson N, Lucas CE, Ledgerwood AM.** The role of rectosigmoid neocolporrhaphy. *Surgery*; 122 (4): 856-60, 1997.
 36. **Burger RA, Riedmiller H, Knapstein PG, Friedberg V, Hohenfellner R.** Ileocecal vaginal construction. *Am J Obstet Gynecol*; 161 (1): 162-7, 1989.