

XXVI | **REUNIÓN** PAMPLONA | 16 AL 18 DE JUNIO DE 2022

**SOCIEDAD ESPAÑOLA DE
URGENCIAS DE PEDIATRÍA**



**SUPERVIVENCIA SIN EVIDENCIA:
Aprendiendo para el futuro**

PÓSTER CON DEFENSA

DOLOR ABDOMINAL: MÁS ALLÁ DE LA APENDICITIS

AUTORES: GARCÍA MONTERO, MARÍA ; JUSTO VAQUERO, PATRICIA; CARRANZA FERRER, JORGE; NIETO SANCHEZ, ROSA; ORTEGA VICENTE, ELENA; IZQUIERDO HERRERO, ELSA

CENTRO DE TRABAJO: Hospital Clínico Universitario de Valladolid

INTRODUCCIÓN Y OBJETIVO

Importancia de la **anamnesis y exploración física** de los signos del **desarrollo puberal** en los casos de **dolor abdominal agudo en mujeres en edades cercanas a la adolescencia** presentando el **Síndrome de Rokitansky** como etiología poco habitual de abdominalgia en urgencias pediátricas.

RESUMEN DEL CASO

- Mujer, 12 años. **Antecedentes.** CIR disarmónico, hidronefrosis derecha, CIV restrictiva autolimitada.
- **Historia clínica:** abdominalgia periumbilical de dos semanas de evolución y vómitos frecuentes sin fiebre ni otros síntomas.
- **Exploración física:** Somatometría y constantes normales. Tanner IV (mamas y vello). Signos cutáneos de deshidratación leve. Dolor a palpación abdominal en FID sin signos de irritación peritoneal. Resto normal.

1º: Apertura de himen imperforado



2º: Resección de vagina ciega



3º: neovagina con matriz colágena sobre conformador de silicona y uretroplastia

Triptorelina para suprimir menstruación y mejorar el dolor

PPCC

Analítica sanguínea y orina normales.

Ecografía abdominal: riñón derecho hipotrófico y multiquístico con ausencia de uréter derecho. Hallazgos sugerentes de hematometra con anejos y vagina normoconfigurados

RM abdominopélvica: duplicidad de cuerpos uterinos con hipoplasia de cérvix y hematometra bilateral. Displasia multiquística izquierda.



COMENTARIOS

- El síndrome de Rokitansky es causa infrecuente de dolor abdominal agudo. Se trata de una agenesia mülleriana embriológica o atresia de vagina, útero o ambos.
- La mayoría de los casos son esporádicos (algunos AD con penetrancia incompleta). Tienen genotipo femenino normal pero dificultad para las relaciones sexuales y la concepción. Se diagnostican más frecuentemente por amenorrea primaria en pacientes con desarrollo sexual normal.
- El tipo II asocia, a diferencia del I (restringido a anomalías en sistema reproductivo) anomalías renales (40 %) problemas auditivos (10 %), anomalías esqueléticas cervicotorácicas (10-12 %) y ocasionalmente defectos cardiacos.
- La identificación del útero y estructuras müllerianas rudimentarias es difícil y la RM es la técnica de elección.
- El dolor abdominal (pélvico, cíclico, a veces intenso y persistente) puede ser el primer síntoma. Presente en el 70-80% a partir del inicio de la ovulación. Existe si hay endometrio activo, debido a ovulación con menstruación retrógrada por obstrucción de los cuernos uterinos. Precisa a veces análogos de GnRh o histerectomía para su remisión. El bloqueo del plexo hipogástrico superior es un tratamiento novedoso bastante prometedor.