



Trabalhos Científicos

Título: Síndrome De Mayer - Roktansky - Kuster - Hauser Associada à Agenesia Ovariana Bilateral: Relato De Caso.

Autores: FURTADO ACLC (HOSPITAL DA CRIANÇA DE BRASÍLIA); BRUGNERA PC (HOSPITAL DA CRIANÇA DE BRASÍLIA); BARRA BB (HOSPITAL DA CRIANÇA DE BRASÍLIA); SASAKI D (HOSPITAL DA CRIANÇA DE BRASÍLIA); MACHADO LS (HOSPITAL DA CRIANÇA DE BRASÍLIA); CASTRO LCG (HOSPITAL DA CRIANÇA DE BRASÍLIA); BEZERRA ACA (HOSPITAL DA CRIANÇA DE BRASÍLIA)

Resumo: Introdução: A disgenesia gonadal com fenótipo feminino é definida como anomalia no desenvolvimento dos ovários ocasionando desde insuficiência ovariana até agenesia de gônadas com graus variados de hipogonadismo e desenvolvimento puberal. A síndrome de Mayer - Rokitansky - Kuster- Hauser é uma forma congênita de agenesia mulleriana caracterizada por atrofia vaginal e anomalias uterina e tubárias. As pacientes apresentam cariótipo 46,XX e caracteres sexuais secundários normais devido a presença de ovários funcionantes. Relatamos caso raro da coexistência entre essas duas condições. Descrição do caso: Paciente, feminina, 10 anos e 4 meses, encaminhada para avaliação clínica devido a ausência de desenvolvimento de mamas e não visualização de útero e ovários em ultrassonografia pélvica. Ao exame físico, fenótipo feminino, estadiamento de Tanner I para desenvolvimento mamário e II para pêlos pubianos Ausência de estigmas e anormalidades clínicas. Exames laboratoriais revelaram hipogonadismo hipergonadotrófico associado a não visualização de útero e ovários à ressonância magnética de pelve e cariótipo 46, XX. Pesquisa de frações de Y pelo método de FISH, mostrou-se negativa. Comentários: A associação de disgenesia gonadal com a síndrome de Mayer - Rokitansky - Kuster- Hauser é uma condição rara e tende a ser incidental, não caracterizando um padrão de anormalidade cromossômica conhecido.