

OS IMPACTOS DA SÍNDROME DE ROKITANSKY (MRKH) NA VIDA DA MULHER E O PAPEL DA ENFERMAGEM

FERREIRA, N.T.A.¹; RUAS, E. A.²

Palavras-chave: Anomalias Müllerianas. MRKH. Diagnóstico.

INTRODUÇÃO

A síndrome de Müllerian, também conhecida como síndrome de Rokitansky, é uma rara anomalia congênita no sistema genital feminino. Esta condição genética rara se caracteriza pela falta de útero e vagina em mulheres fenotipicamente saudáveis, com cariótipo 46 XX e com normalidade endócrina (Páez-López *et al.*, 2013).

Nas palavras de Ferreira (2007), na mesma linha, este define a síndrome de Mayer-Rokitansky-Küster-Hauser (MRKH) como uma condição genética que impacta o sistema reprodutivo feminino, levando à falta ou subdesenvolvimento do útero e do terço superior da vagina. A estrutura genética do MRKH é intrincada e ainda pouco esclarecida, incluindo elementos genéticos e possivelmente ambientais. Assim, a herança autossômica diz respeito a genes situados em cromossomos não sexuais (Morcel *et al*, 2011).

A síndrome de MRKH é uma condição genética rara que atinge cerca de 1 em cada 5.000 mulheres, se apresentando em dois tipos diferentes, entretanto, em suas ocorrências, normalmente afeta diretamente o corpo da mulher.

Cabe, a partir da doença, entender seus impactos na vida de seus portadores, aqui especificamente mulheres, percorrendo-se acerca das consequências na vida das mulheres que a possuem, além de entender a partir dos impactos da doença, o papel fundamental da enfermagem no tratamento desta.

¹ Nathalia Thalía Afonso Ferreira. Acadêmica do curso de Bacharelado em Enfermagem. Faculdade de Apucarana – FAP. Apucarana-PR. 2024.E-mail: nathaliatferreira8@gmail.com

² Eduardo Augusto Ruas. Docente do curso de Bacharelado em Enfermagem. Faculdade de Apucarana – FAP. Apucarana-PR. 2024.E-mail: Edu_wicca@yahoo.com.br

OBJETIVO

Analisar as melhores evidências na conduta frente às malformações uterinas, com base na literatura pertinente, buscando-se melhorar o conhecimento dos profissionais e, conseqüentemente, o atendimento das mulheres portadoras dessas anomalias.

MÉTODO

Trata-se de uma pesquisa descritiva que utiliza revisão detalhada da literatura e análise qualitativa abordando os impactos da síndrome de MRKH. Portanto, trata-se de uma pesquisa de caráter de revisão bibliográfica por meio de uma busca eletrônica em base de dados online, totalizando um número de quatorze referências selecionadas. Sendo 9 referências de artigos, artigos da Base Scientific Eletronic Library Online (SciELO), dois artigos da Biblioteca Virtual em Saúde (BVS) e duas dissertações. Assim, visando à discussão dos casos relatados.

DESENVOLVIMENTO

Este estudo não apenas auxiliará no progresso do entendimento científico acerca da Síndrome de MRKH, mas também servirá de fundamento para a criação de políticas e práticas mais eficientes no atendimento às mulheres impactadas. Assim, pretende-se fomentar uma maior sensibilização, aprimorar a capacitação dos profissionais de saúde e, principalmente, proporcionar um atendimento mais completo e atento às demandas dos pacientes.

A Síndrome ou Sequência Malformativa de MRKH de natureza geralmente esporádica, é marcada por aplasia do útero e da vagina, muitas vezes ligada a desordens esqueléticas e do trato urinário, além de características sexuais secundárias, hormônios esteroides e cariótipos saudáveis (Cheroki, 2008).

Ou seja, ela se manifesta pela falta ou hipoplasia do útero e das trompas de falópio, além de atresia vaginal. (Morcel, *et al.*, 2011) e pode ser classificada em dois tipos distintos: tipo I, que ocorre isoladamente sem acompanhamento de anomalias extragenitais, e tipo II, que inclui a associação MURCS, que inclui anomalias extragenitais como problemas renais e ósseos (Herlin; Petersen; Brännström, 2024).

Como medida para o enfrentamento dessa doença, pode-se listar procedimentos cirúrgicos envolvem a utilização de enxertos cutâneos, tecido

intestinal ou uma simples reconstrução da vagina (Coutinho, 2011) são meios para sua recuperação, além de, recentemente, tem-se usado membranas amnióticas, mucosa oral e cultura de tecido vaginal autólogo in vitro para a produção da neovagina (Barboza, 2010). Ao optar pela cirurgia, é possível remover os restos uterinos para prevenir uma possível endometriose futura (Manfroi *et al*, 2011).

Por meio de uma análise detalhada da literatura, Sánchez (2018) concluiu que é crucial adotar uma perspectiva multidisciplinar para tratar a síndrome de MRKH. Esta enfermidade congênita, que se manifesta por agenesia ou aplasia do útero e dos dois terços superiores da vagina em mulheres com cariótipo 46, XX, ainda é alvo de estudos na busca por métodos de diagnóstico e tratamento mais eficazes.

Devido à sua baixa incidência, é crucial reunir informações de casos clínicos, para entender completamente as expressões da síndrome. A laparoscopia é um instrumento crucial, juntamente com a endocrinologia, a reprodução assistida e a nefrologia, assegurando um tratamento holístico da doença, possibilitando que os pacientes obtenham os cuidados necessários e aprimorando sua qualidade de vida durante o processo (Sánchez *et al.*, 2018).

De acordo com Ferreira (2018), o enfermeiro tem a capacidade de assegurar a continuidade dos cuidados de saúde, participando de ações e práticas de educação, promoção e prevenção, com o objetivo de melhorar a qualidade de vida e promover um empoderamento crítico e produtivo. É o enfermeiro o responsável pela manutenção do tratamento e aplicação dos cuidados do paciente no dia a dia, realizando o acompanhamento da saúde.

É evidente que, mesmo com os esforços dos profissionais de enfermagem para implementar práticas de promoção da saúde, elas são frequentemente apresentadas de maneira expandida, considerando uma nova perspectiva de promoção da saúde, enquanto em outras ocasiões são apresentadas de maneira mais restrita, retornando a uma prática mais convencional (Ferreira, 2018).

CONCLUSÃO

Tendo em vista o narrado, entende-se a gravidade e as consequências de saúde da doença MRKH na mulher, entendendo inclusive os efeitos de cada um e seus tipos. Com base na pesquisa, entende-se que acerca da função do enfermeiro

em situações de urgência e emergência, relacionadas aos efeitos da síndrome de MRKH, é possível enfatizar a sua relevância no cuidado.

Os profissionais de enfermagem podem combinar conhecimentos teóricos e práticos para atender às necessidades urgentes com prioridade, colaborando significativamente na melhora dos pacientes em sua recuperação.

A escassez de habilidades especializadas e de procedimentos específicos para o manejo de doenças raras, como a MRKH, restringe consideravelmente a qualidade do suporte oferecido. Assim, é importante destacar que a pesquisa ainda está em progresso, com previsão de conclusão para 2025.

REFERÊNCIAS

ARCE-SEGURA, L.J, RODRÍGUEZ-DE MINGOA, E., DÍAZ-VERAB, E., GARCÍA-SÁNCHEZA, V., E CALLE-ROMEROA, Síndrome de Mayer-Rokitansky-Küster-Hauser: **relato de caso**. Medicina de Família Semergen, v.42, n.5, p.e50-e52, 2016.

CAMILLE R.R. <https://www.educarsaude.com/sindrome-de-mayer-rokitansky-kuster-hauser/>. Acesso em 15 de set. 2024

CHEROKI C. Estudo genético-clínico e molecular da síndrome de Rokitansky-MayerKüster-Hauser e condições afins [**tese de doutorado**]. São Paulo: Universidade de São Paulo, Instituto de Biociências da Universidade de São Paulo; 2008. Acesso em 19 de set. 2024

COUTINHO I.M. Síndrome de Mayer-Rokitansky-Küster-Hauser- Descrição de um caso clínico [**dissertação de mestrado**]. Porto: Universidade do Porto, Instituto de Ciências Biomédicas Abel Salazar; 2011. Acesso em 22 de set. 2024

FERREIRA, S.R.S; PÉRICO, L.A.D; DIAS, V.R.F.G. A complexidade do trabalho do enfermeiro na Atenção Primária à Saúde. **Revista Brasileira de Enfermagem**, v. 71, p. 704-709, 2018.

FERREIRA, A. C, et al. Ultra-sonografia tridimensional em ginecologia: Malformações uterinas. **Radiol. Bras.** v.40 n.2, p.131-138, 2007

HERLIN M, BJØRN A-MB, JØRGENSEN LK, TROLLE B, PETERSEN MB. **Tratamento da agenesia vaginal na síndrome de Mayer-Rokitansky-Küster-Hauser na Dinamarca: um estudo comparativo nacional de resultados anatômicos e complicações**. Fértil Estéril. 2018; 110:746–753. [PubMed] [Google Acadêmico] Acesso em 15 de set. 2024.

LÓPEZ, G., De los et al. Tratamento laparoscópico damiomatose uterina em paciente com síndrome de Rokitansky. Relato de caso e revisão da literatura. **Revista Colombiana de Obstetrícia e Ginecologia**, v.64, n.4, p.469-474, 2013.

MAGALHÃES V.S. Da esterilidade na mulher – Estudo sobre os obstáculos à fecundação. **Dissertação Inaugural**. Escola Médico Cirúrgica do Porto. Julho, 1902.

MANFROI RG, CHAGAS LA, LEAL R, CUNHA AL, DJAHJAH MCR. Síndrome de Mayer-Rokitansky-Küster-Hauser: relato de caso e revisão da literatura. **Radiol Bras**. v.44, n.3, p.192–19, 2011.

MORCEL, K. et al. Utero-vaginal aplasia (Mayer-Rokitansky-Küster-Hauser syndrome) associated with deletions in known DiGeorge or DiGeorge-like loci. **Orphanet journal of rare diseases**, v. 6, p. 1-10, 2011.

RAMÍREZ-ISARRARAZ, C.et al. Síndrome Mayer-Rokitansky-Küster-Hauser con prolapso de órganos pélvicos: reporte de un caso. **Ginecología y obstetricia de México**, v. 88, n. 1, p. 54-58, 2020.

SÁNCHEZ MALO M.J, ARRUDI MORENO M, DE ARRIBA MUÑOZ A. Síndrome de Mayer-Rokitansky-Küster-Hauser. **Med Clin (Barc)** v.151, n.2, p.e-2, 2018.