

SINDROME DEL PERINEO DE MUÑECA

Dr. Romano, Salomón Víctor - Dr. Grippo, Lorenzo - Dr. Novelli, Jorge - Dr. González, Oscar - Dr. Deparci, Alberto

Resumen

Se presenta un caso de aglutinación o síntesis de los labios menores en una niña de 15 años. Se analizan los factores congénitos y adquiridos en relación con su etiología, y se señala el buen resultado alejado del debridamiento quirúrgico.

Introducción

La sínfisis o aglutinación de los labios menores que oculta total o parcialmente al vestíbulo vulvar es la patología que nos ocupa y constituye una forma de ginatresia. Esta entidad es infrecuente motivo de consulta en los consultorios de urólogos y ginecólogos de adultos aunque no lo sería tanto en el consultorio de los pediatras.

Con frecuencia los síntomas son referidos a la esfera urinaria y la sorpresa es la regla al encontrarse el examinador con una vulva cerrada, plana; sin la hendidura interlabial, como el perineo de una muñeca; de allí la feliz denominación dada por Calandra a esta patología.

Nuestro caso

Se trata de L. M. E. paciente de 15 años de edad y sexo femenino quien nos consultara en el Servicio de Urología del Hospital Francés de Buenos Aires, el 25 de abril de 1984, por presentar síntomas de disuria, polaquiuria y dolor perineal con la micción. Como antecedentes de interés refiere haber consultado 30 (treinta) días atrás en el Servicio de Clínica Médica por los mismos síntomas, habiéndosele practicado en ese momento un cultivo de orina y le administraron ATB, con diagnóstico presuntivo de "cistitis". El urocultivo resultó negativo y los síntomas recidivaron, y entonces fue enviada a nuestra consulta.

Al examen físico comprobamos, con total sorpresa de nuestra parte, una vulva totalmente cerrada y con un rafe médico, de cuyo extremo inferior y por un pequeño orificio menor de 0,5 cm de diámetro rezumaba un líquido uropurulento.

Servicio de Ginecología, quien diagnosticó aglutinación de los labios menores y TR normal. Se constató que las menstruaciones eran regulares y que la menarca ocurrió a los 13 años. Los estudios complementarios resultaron normales; éstos incluyeron anal de rutina, ecografía pelviana y ginecológica y urograma excretor; éste demostró duplicación pieloureteral completa bilateral.

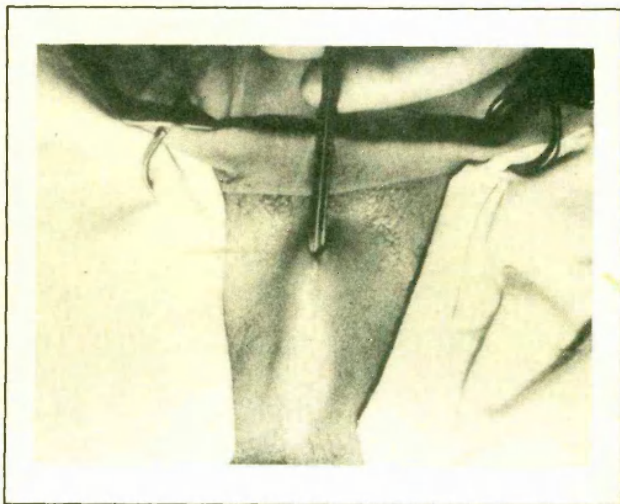


Figura 2



Figura 1



Figura 3

Pensamos en una grave patología congénita genitourinaria y sólo ampliamos el orificio en Consultorios Externos para mejorar la evacuación de la orina y las secreciones. Consultamos con el

De común acuerdo con el Servicio de Ginecología intervinimos a la paciente bajo anestesia general el 24 de abril de 1984, realizando simplemente una sección de la membrana, guiados por una sonda acanalada. Luego de completada la sección comprobamos la ausencia de cuerpo clitoriano, así como lo rudimentario de los labios menores (figuras 1, 2 y 3). El resto de las estructuras vestibulares fue normal, así como la desembocadura uretral.

Se efectuó cura con gasa vaselinada hasta la total cicatrización, efectuando a la paciente sin otras alternativas hasta la fecha.

Discusión

Siguiendo a Calandra y Arrighi diremos que la obliteración de las vías genitales se denomina ginatresia y ésta puede producirse en cualquier punto del canal genital y se las clasifica según el nivel de la obstrucción en vulvar, vaginal, uterina y tubaria, y por su extensión, en breve o extensa.

La sinequia o aglutinación de los labios menores que oculta total o parcialmente al vestíbulo constituyen una forma de ginatresia vulvar.

Desde el punto de vista etiopatogénico su origen puede ser congénito o adquirido. La teoría congénita se apoya en la falta de canalización del canal genital o bien en la aglutinación del epitelio mülleriana. Mientras que las sinequias o adherencias secundarias a procesos inflamatorios serían adquiridas.

La aglutinación de los labios menores es una patología infrecuente en general y predomina en la primera infancia, siendo muy escasas las comunicaciones en el recién nacido (Finlay no encontró ningún caso en 3.000 [tres mil] recién nacidos), así como también son escasos en las niñas puberales. Esto tendría relación con el nivel de estrógenos (maternos al nacer y del ovario premenárquico en la pubertad). Los estrógenos impedirían la producción de la aglutinación y en caso de haberse producido se observaría la regresión espontánea al producirse la menarca en esta niña (Anderson refiere 3 [tres] casos de estas características).

Para la mayoría de los autores la aglutinación de labios menores es adquirida, secundaria a procesos inflamatorios banales, *vulvitis inespecíficas* que pasa desapercibida y luego se producirían las adherencias; ésta tiene como sinónimos: adhesión de los labios menores, sinequia vulvar, atresia de la vulva; adherencia congénita de labios menores.

Como anomalía congénita se produciría por fusión de los pliegues genitales a la manera de la uretra masculina.

En relación de nuestro caso, llaman la atención los siguientes hechos:

1. Según la madre, ni ella ni el pediatra repararon en nada extraño en los genitales de la niña.
2. Desde los 8 y 9 años la madre no volvió a tener oportunidad de observar los genitales externos de su hija, ya que ésta atendía sola de su higiene.
3. La niña comenzó a menstruar a los 13 años y continuó haciéndolo hasta la fecha de la consulta, lo cual se contraponía con la teoría según la cual esta adherencia se resolvería espontáneamente por efecto estrogénico y aún más, no se desarrollarían bajo su influencia.
4. En el examen físico no hay evidencias de clitoris ni de su capuchón, así como no fue posible identificar labios menores, aun luego de la sección quirúrgica del rafe medio.
5. El orificio por el que salen las secreciones y la orina está ubicado en el extremo posterior de la vulva próximo al ano, a diferencia de la totalidad de las descripciones previas. Por consiguiente, según los dos primeros puntos, la etiología parecería adquirida mientras que los últimos nos inclinan a pensar en su naturaleza congénita.

Conclusiones

- La patología congénita del aparato genital femenino y la del aparato urinario suelen coexistir y pueden ser diagnosticadas tardíamente con sorpresa en el adulto, como en este caso.
- La síntesis de los labios menores se puede presentar con síntomas urinarios de "cistitis" o de retención urinaria, como primera o única manifestación clínica.

- Esta patología puede ser de distintos orígenes congénitos, o como quieren la mayoría de los autores, adquiridos.
- Nuestro caso impresiona como congénito por presentarse esta anomalía asociada a otras tales como ausencia de clitoris y su capuchón, ausencia o muy rudimentaria presencia de labios menores o por no haberse modificado por los estrógenos circulantes.
- El tratamiento quirúrgico de sección simple resulta efectivo y duradero.
- De la evaluación conjunta ginecológica y urológica se obtienen mejores resultados para los pacientes con patología común a ambas especialidades.
- Por último quisiéramos señalar lo evocativo que resulta la denominación de perineo de muñeca propuesto por Calandra, a esta patología, ya que, como es natural, las muñecas tienen el perineo liso y aglutinado.

Comentario

Dr. Jorge R. Gori

El caso presentado por los autores ofrece la posibilidad de hacer ciertos comentarios embriológicos y analizar aspectos clínicos.

La cresta urogenital se forma a partir de la cuarta semana de desarrollo embrionario. En la quinta semana determina, por dentro, la gónada indiferenciada y, por fuera, el mesonefro (conducto de Wolff). Del conducto de Wolff, antes de desembocar en la cloaca, se origina un brote que formará el uréter y la pelvis renal (son derivados wolffianos del mesodermo intermedio).

El uréter y la pelvis, por inducción, hacen que una zona de la cresta urogenital se diferencia por encima, constituyendo el metanefros o brote renal. Se forman tantos metanefros como uréteres y pelvis hayan para la inducción.

Dada la vecindad embriogénica de los aparatos genital y urinario (mesonefros) se explica la coexistencia de anomalías de ambos sistemas en algunas malformaciones congénitas. Tal es así, que en el síndrome de Rokitansky-Kustner-Hauser (agenesia de vagina con útero rudimentario) las alteraciones del árbol urinario, desde las más simples hasta las más complejas, son muy comunes.

Los genitales externos no tienen nada de origen mesonefrico. Son brotes del mesodermo somático, que constituyen en la zona superior el tubérculo genital, luego clitoris, y por debajo, a ambos lados, los pliegues uretrales, que van a constituir los labios menores y, por fuera, los genitales, que serán los labios mayores.

El caso presentado muestra la curiosa asociación de una mala formación del brote mesodérmico somático que se traduce en el perineo de muñeca, y una desviación mesonefrica representada por uréteres dobles. Dicha asociación hace al caso más interesante.

Si bien la ginatresia parcial de los genitales externos puede confundirse con la coalescencia de los labios menores, no hay duda que la paciente analizada pertenece a la primera situación.

Las anomalías congénitas son frecuentes y cada una tiene un tiempo oportuno para su corrección médica (cuando es necesaria). Así, por ejemplo, la agenesia de vagina debe ser tratada sólo cuando la mujer desee comenzar su vida sexual activa. En el perineo de muñeca el caso es opuesto, siendo correcta la restauración anatómica ni bien hecho el diagnóstico.

- Las anomalías congénitas del aparato genital y urinario son más frecuentes de lo que corrientemente se supone, pasando muchas veces inadvertidas durante toda la vida por ser trastornos de poca importancia vital.
- Es de remarcar la necesidad de un examen neonatal minucioso.
- Cada malformación tiene su tiempo oportuno de tratamiento.
- Este es uno de los tantos ejemplos que demuestra que la urología y la ginecología presentan puntos en común que deben ser resueltos en conjunto.

Bibliografía

1. Arrighi, L. A., y Calandra, D.: "Ginecología". Ed. López, Buenos Aires, 1977.
2. Calandra, D.; Dipaola, G. R.; Gómez Rueda, N.; Balaña, L. M.: "Enfermedades de la vulva". Editorial Panamericana, Buenos Aires, 1979.
3. Langman, J.: "Embriología médica". Ed. Interamericano, Buenos Aires, 1963.
4. Narbaitz, R.: "Embriología". Ed. Panamericana, Buenos Aires, 1977.
5. Telinde, R. W.: "Ginecología operatoria". Ed. López y Etchegoyen, Buenos Aires, 1948.
6. Wilder, J.; Castaño, R. E.; Gori, J. R.; Medici, M. R.: "Malformación congénita vulvar: vulva de aspecto escrotal o perineo de muñeca". *Rev. Suc. Obstet. Ginec.*, Buenos Aires, 853:248, 1984.
7. Zeiguer, V. K.: "Ginecología infanto-juvenil". Ed. Panamericana, Buenos Aires, 1977.