

EL SINDROME UTERO - MAMARIO

Por el Dr. WALTER KOCK

(Clínica Ginecológica Universitaria, Santiago de Chile). Director: Prof. JUAN WOOD

I. INTRODUCCION

AL revisar textos y revistas de Ginecología de tiempos pasados tuvimos la sorpresa de comprobar que la asociación sintomática: **hipertrofia mamaria con hipogenitalismo en adolescentes** no había escapado al adiestrado "ojo clínico" de los especialistas de otras épocas. No podemos ocultar la emoción y al mismo tiempo satisfacción que sentimos al vislumbrar a través de estas publicaciones el manifiesto interés e inquietudes que despertó esta desconcertante y extraña coincidencia sintomática, que más adelante pareció paradójal y a la cual, posiblemente por estas razones, no se osó en asignarle categoría y nombre de síndrome.

La comprobación de que una determinada asociación sintomática se repite con cierta frecuencia obliga a aceptar que no puede tratarse de una simple coincidencia circunstancial e induce a investigar posibles **mecanismos de génesis**: él o los factores mórbidos cuya acción perturbadora sobre la armonía orgánica-funcional "aparato genital-mamas", desencadena la entrada en acción de mecanismos; derivando de este conjunto de fenómenos esta entidad clínica definida que denominamos: **Síndrome Utero-Mamario**.

II. DATOS BIBLIOGRAFICOS PRELIMINARES

1.—Primera descripción del síndrome. (1)

La encontramos en una publicación de Labbé que data del año 1891. Describe en una adolescente de 14 años gran hipertrofia mamaria, atrofia uterina y amenorrea primitiva. Procede a la amputación de ambas mamas (derecha 3,900 grs.; izquierda 3,500 grs.).

2.—Hipótesis sobre un posible mecanismo de génesis. (2)

En 1898 L. Fraenkel sorprende con un trabajo intitulado: "Relaciones entre hipertrofia mamaria y anomalías menstruales". Llama la atención sobre un cuadro clínico que se caracteriza por: Amenorrea primitiva, hipoplasia uterina e hipertrofia mamaria. De acuerdo con los conceptos de fisiopatología de la época desarrolla una hipótesis sobre el mecanismo de génesis de este síndrome: Piensa que una hiperemia primaria vicariante de las mamas puede

ser causa de una anemia secundaria del útero con la consiguiente atrofia de este órgano y amenorrea.

3.—Observación sobre la evolución vital del síndrome (3).

En 1900 Donati describe otro caso clínico de este síndrome: Hipertrofia mamaria con atrofia uterina y amenorrea en la adolescencia. Menarca tardía a los 17 años y posteriormente embarazo. Con esta observación quedaba asentada la posibilidad de una corrección espontánea del defecto uterino en este síndrome. Destacamos este detalle cuyo reconocimiento, como veremos más adelante, fue decisivo para la concepción de la hipótesis actual respecto a la fisiopatología de este síndrome.

4.—Estudio histopatológico. (4)

En 1904 Ludwig Kirchheim relata un caso de amenorrea primitiva con gran hipertrofia mamaria en una adolescente de 16 años. Procede primero a la resección parcial de una de las mamas con el fin de someter estos tejidos a un reconocimiento histológico en el que comprobó: hipertrofia del tejido glandular de la mama. Termina su intervención con la ablación total de ambas mamas (derecha: 3,500 grs.; izquierda: 1,500 grs.).

5.—Observaciones más recientes (5, 6, 7 y 8) Fig. 1.

Agrupamos en un cuadro cuatro ilustraciones de importantes tratados de la especialidad que, como se podrá apreciar más adelante, deben ser catalogados como síndromes útero-mamarios y no sorprendernos su fenomenología, que sólo parece paradójal si seguimos aferrados a conceptos errados de fisiopatología endocrino-genital, fundamentados en reconocimientos de la medicina experimental transferidos directamente al organismo humano.

6.—Observaciones personales. (9) Fig. 2.

Desde la creación de la Sección de Endocrinología de la Clínica Ginecológica Universitaria en el año 1932, que por lo tanto ya cuenta con una experiencia clínica fundamentada en una labor ininterrumpida de 30 años, observamos con cierta frecuencia entre las consultantes, adolescentes con **exagerado desarrollo mamario**, cuya historia clínica revelaba en cambio deficiencias menstruales: oligo y aún amenorreas y el examen ginecológico un **desarrollo uterino deficiente**. En otras que consultaban por **amenorrea primitiva** nos sorprendía el exagerado y exhuberante desarrollo mamario, que contrastaba con el escaso desarrollo del útero. Sin embargo, nuestro interés por estas en-

fermas recién se agudizó, cuando llegó a nuestra presencia la enferma de la Fig. 2 que ostentaba un desarrollo mamario verdaderamente monstruoso, vello axilar y pubiano raro, vagina normal y útero rudimentario. Si había un desarrollo mamario tan exagerado y un trofismo vaginal normal teníamos motivos para asegurar que la función incretora estrogénica de los ovarios debía de ser normal y quizás exagerada. ¿Por qué entonces el útero no se había desarrollado?

III. PRIMERA HIPOTESIS: DEFECTO REACCIONAL PRIMARIO (1940) Fig. 3.

1.—Planteamiento

Una exagerada "avidez" o "defecto efectorial" primaria de parte de las mamas por los esteroides ováricos podía ser causa de un "déficit esteroideal sexual" a nivel del útero con la consecuente falta de crecimiento y desarrollo de este órgano.

Aunque no contamos con ninguna fundamentación científica aceptable en apoyo de esta hipótesis, que por lo tanto, no pasaba a ser más que una simple especulación imaginativa, la manifiesta ostentabilidad del defecto mamario justifica el intento de esa época de localizar en estos órganos el defecto primario. Probablemente por igual motivo Fraenkel, 42 años antes, concibió la hipótesis similar de la "hiperemia vicariante primaria de las mamas" en que, de acuerdo con los conocimientos de la época, hablaba de "sangre" en vez de "hormonas". Cabe señalar que recién en el año 1960 tomamos conocimiento de la publicación de este autor.

2.—Comprobación

A) **Andrógenos.**— Se ensayaron tratamientos a base de andrógenos con el fin de interferir el crecimiento progresivo de las mamas y de reducir su tamaño, de acuerdo con los conceptos del antagonismo directo entre andrógenos y estrógenos en boga en esa época. El resultado de esta terapia fue desalentador. No está demás señalar aquí, que la errada conducta terapéutica de procurar anular sistemáticamente efectos mórbidos atribuidos a acción exagerada de estrógenos mediante la administración de andrógenos y viceversa, se sigue practicando por muchos facultativos alentados por la propaganda comercial interesada.

B) **Estrógenos.**— Si era verdadera la hipótesis de una "falta relativa de estrógenos a nivel del útero por consumo exagerado por las mamas", mediante una terapia adicional intensiva y mantenida de estos esteroides sexuales deberíamos lograr el crecimiento y desarrollo del útero hipoplásico o atrófico en el Síndrome Utero-Mamario. El resultado de esta terapia fue siempre:

mayor desarrollo mamario, tensión dolorosa de estos órganos y acentuación de la pigmentación de la areola, y en ningún caso una respuesta uterina apreciable.

C) **Eliminación de tejido glandular mamario.**— Ante el fracaso de la terapéutica hormonal de la enferma de la Fig. 2 fue sometida a una intervención quirúrgica plástica: resección del tejido glandular de las mamas. Si bien es cierto que con esta intervención se logró un efecto estético satisfactorio, tres años de control demostraron que no hubo modificación del defecto uterino, con lo cual quedó en definitiva asentado que el factor responsable de la génesis de este síndrome no era el exagerado consumo o avidez del tejido glandular mamario por los esteroides sexuales y desechada la hipótesis de un defecto reaccional primario mamario.

IV. SEGUNDA HIPOTESIS: DEFECTO REACCIONAL UTERINO PRIMARIO (1942) (Fig. 3).

1.—Planteamiento

A) Un defecto uterino primario: hipoplasia congénita o atrofia adquirida, generan refractibilidad reaccional de este órgano frente a la acción de los esteroides ováricos.

B) Esta exclusión funcional del útero, principal "consumidor" de los esteroides sexuales, provoca una plétora o "superhábit" de estas hormonas en el organismo de la niña adolescente.

C) Frente a este mayor estímulo hormonal las mamas responden con un mayor crecimiento y desarrollo.

D) La intensidad de la hipertrofia mamaria depende en cada caso particular no sólo de la mayor o menor exclusión efortorial uterina sino que preferentemente de la "**plasticidad**" o "posibilidad reaccional intrínseca" de las mamas frente a los esteroides sexuales que, como es sabido, alcanza su máxima potencia al comienzo de la adolescencia y decae rápidamente en el transcurso de ésta.

2.—Comprobación

El proceso de confirmación de esta hipótesis, que relatamos a continuación, es una **ordenación con fines expositivos** de observaciones, experiencias e investigaciones diversas que no perseguían como finalidad servir en esta fundamentación científica.

A) **Comprobación de un defecto uterino primario.**

Hemos dicho que en este síndrome consideramos como posibilidad etiológica un defecto uterino primario **congénito** y la de una alteración secundaria **adquirida**.

a) **Útero hipoplásico y rudimentario.**— En los casos clínicos de este síndrome en que la hipertrofia mamaria alcanza mayores proporciones, encontramos al útero reducido a un pequeño nódulo, en ocasiones aún difícil de palpar, que no se modifica con la administración de esteroides sexuales, por lo cual llegamos a la conclusión de que se trata de un defecto uterino congénito, de un útero **rudimentario**. Hasta el momento en ninguna de estas enfermas se presentaron condiciones patológicas que justificaran una laparatomía exploradora por la cual aún no contamos con la conformación anatomopatológica que esperamos algún día obtener. En otras enfermas la exploración ginecológica revela que el útero presenta características **hipoplásicas**, que en un caso pudimos confirmar mediante una histero-salpingografía.

b) **Útero atrófico por tbc. genital.**— En dos de nuestras enfermas se practicaron laparatomías exploradoras por abdomen agudo, comprobando en ambos casos una reagudización circunstancial de procesos bacilares abdominales que comprometían el peritoneo, el útero y las trompas; en cambio los ovarios ofrecían una apariencia normal, por lo cual fueron dejados in situ.

Es de interés anotar que en estas enfermas se había sospechado desde un comienzo este factor etiológico. Repetidos intentos de biopsia del endometrio fracasaron en cuanto a obtención de tejido endometrial y los cultivos del material extraído fueron negativos en cuanto a bacilo de Koch. Debemos anotar aquí, fundamentos en una larga experiencia al respecto, que tanto el miometrio como **el endometrio afecto de un proceso bacilar, tiende a hacerse refractario a la acción de los esteroides sexuales**, por lo cual no participamos del optimismo de los autores que recomiendan esta medicación para evidenciar procesos bacilares genitales ocultos, en casos de biopsias negativas (10). Estas dos enfermas confirman esta aseveración ya que a través de años fueron medicadas con dosis masivas y mantenidas de esteroides sexuales, en diferentes servicios, por haber sido "marcadas" con el diagnóstico de "insuficiencia ovárica" y nunca se logró estimular el crecimiento de tejidos endo-uterinos para obtener material para una biopsia.

c) **Útero atrófico de otra etiología.**— Atrofias uterinas por infecciones puerperales graves, irradiaciones o aplicación de sustancias químicas irritantes a la cavidad uterina, prácticamente no se observan en la adolescencia, por lo cual se descartan como factores etiológicos de la atrofia en esta etapa evolutiva de la mujer.

d) **Salpingohisterografías.**— Por tratarse de un síndrome clínico propio de la adolescencia este examen sólo puede practicarse en casos aislados. En tres enfermas obtuvimos imágenes de atrofia uterina con exclusión tubaria que inclinaron el diagnóstico hacia una tbc. genital; (Fig. 4) en una observamos un útero con características hipoplásicas con permeabilidad tubaria conservada.

B) **Revisión de conceptos sobre correlación funcional:**
Hipótesis — Ovarios — Efectores.

Hanns Selye, fundamentado en trabajos experimentales, sostiene que los esteroides sexuales no son destruidos ni consumidos mientras llevan a cabo su acción estimulante (6). De acuerdo con principios elementales de la investigación científica la transferencia de reconocimientos experimentales a la especie humana no es aceptable sin un proceso previo de verificación. Por razones obvias los "métodos" de que se dispone en estos procesos de comprobación son, en general, muy diferentes a los que puede recurrir el experimentador, dueño y señor absoluto de su objeto de investigación.

Debemos seleccionar pacientemente casos clínicos adecuados para someterlos a estudio y control de fenómenos que a veces demoran años en evolucionar hacia etapas, en ocasiones, insospechadas con anterioridad.

Es así como, gracias a un control ininterrumpido de un grupo de enfermas sometidas a diferentes intervenciones quirúrgicas sobre el aparato genital, logramos en algunos casos extender la observación de la evolución de fenómenos por más de veinte años (Fig. 5). Las informaciones obtenidas han sido referidas periódicamente en sucesivas publicaciones del Boletín de la Sociedad Chilena de Obstetricia y Ginecología.

Cabe aquí sólo insertar un resumen de reconocimientos básicos errados de fisiopatología endocrino-genital, que guardan relación con el tema.

a) En la **ooforectomía total sin histerectomía** se observa en general, salvo raras excepciones, a los pocos días, una manifiesta atrofia del epitelio vaginal y una lenta atrofia progresiva del útero.

La entrada en acción del "mecanismo hormonal de corrección de la insuficiencia ovárica primaria" en estas condiciones, a pesar del incremento de la increción de esteroides sexuales suprarrenales, no logra abastecer la demanda de los efectores de dichas hormonas en este tipo de intervención (Fig. 6).

b) Si en cambio **la ooforectomía total se complementa con una histerectomía** el trofismo vaginal conserva su normalidad o sólo decae transitoriamente. ¿Cómo podemos interpretar esta importante diferencia en la fenomenología clínica? Según nuestro parecer cabe por ahora una sola explicación aceptable, aunque en desacuerdo con reconocimientos de la medicina experimental ya referidos: **los esteroides sexuales son consumidos o destruidos al ejercer su acción estimulante a nivel de los efectores.** La eliminación del útero equivale a la anulación del más importante de los efectores de estas hormonas, lo que redundo en una reducción de su consumo, y la posibilidad de su utilización por los otros efectores. Sólo así se explica la mantención de la normalidad del trofismo vaginal en la castración con histerectomía y su atrofia

en la castración sin histerectomía. El mecanismo hormonal de corrección de la insuficiencia ovárica primaria logra en el primer caso su finalidad biológica: la producción suficiente de esteroides sexuales (suprarrenales) para abastecer la demanda de los efectores.

c) En la **histerectomía sin ooforectomía** practicada en adolescentes o mujeres jóvenes observamos con frecuencia tensión dolorosa de las mamas, acentuación de la pigmentación de la aréola y en algunos casos hipertrofia más o menos acentuada de estos órganos. Veinte años atrás, cuando este tipo de intervención era el tratamiento usual en casos de tbc. genital (siempre con salpingectomía bilateral), en más de alguna ocasión acudieron enfermas por esta, a veces mortificante sintomatología, a nuestro consultorio. Esta fenomenología debe interpretarse como consecuencia de una plétora o superhábit de esteroides sexuales, generada por la eliminación del útero. Es este un nuevo e importante argumento a favor de la concepción de que los esteroides sexuales son consumidos o destruidos al ejercer su acción estimulante a nivel de los efectores. En la mujer adulta este fenómeno alcanza poca ostentabilidad o no se observa, lo que no es de extrañar ya que, como hemos dicho, la plasticidad mamaria es facultad propia de la mama de la adolescente.

d) En la **ooforectomía sin histerectomía** a continuación de un intervalo variable, generalmente de 4 a 6 años de duración, en que la atrofia vaginal se mantiene más o menos manifiesta, se observa una progresiva **normalización del epitelio vaginal** (Fig. 7). Coincide este sorprendente fenómeno con la **exclusión funcional del útero como efector de esteroides sexuales** por fibrosis atrófica progresiva. Es decir, la Naturaleza sigue un camino semejante al del cirujano que elimina el útero al proceder a una castración. Gracias a este notable mecanismo de recuperación que denominamos de "compensación de la insuficiencia ovárica primaria" se logra restituir el equilibrio entre la producción y demanda de esteroides sexuales cuando el ya descrito "mecanismo de corrección" no ha alcanzado esta finalidad (Fig. 4).

Creemos que este breve comentario respecto a trabajos de la Clínica Ginecológica Universitaria, ampliamente difundidos a través de los años, son argumentos decisivos para poder afirmar que **los órganos efectores de los esteroides sexuales deben ser considerados en la mujer como consumidores o destructores de dichas hormonas**. La estabilidad hormonal sexual, por lo tanto, no sólo está ligada al clásico eje hipófisis-ovarios, sino que a la adaptación de la producción de esteroides sexuales, a las variaciones fisiológicas y patológicas de la demanda por los efectores. Notables mecanismos hormonales de recuperación denominados de corrección y de compensación intervienen automáticamente en casos de desequilibrios al respecto.

V. TERCERA HIPOTESIS: UN MECANISMO HORMONAL DE CORRECCION DEL DEFECTO UTERINO.

Una vez demostrado que el útero era un importante "consumidor" de los esteroides ováricos, la patogenia del síndrome útero-mamario dejaba de ser una paradoja, un misterio. Entre los años 1942 a 1952 limitamos nuestra atención a la consolidación de estos trabajos y a la recopilación de nuevas observaciones clínicas de este síndrome, comprobando pronto que en la mayoría de los casos el factor etiológico era un proceso bacilar genital intensivo sin compromiso ovárico, enfermedad por lo demás muy difundida en nuestro país.

La información de que se habían observado otros casos de este síndrome con menarca tardía y aún embarazos (el primero relatado por Donati en 1900 al que ya hemos hecho referencia) y la observación personal de una evolución espontánea igualmente favorable, volvió a despertar nuestra inquietud. ¿Había resuelto la Naturaleza el problema de la plétora de esteroides sexuales en la hipoplasia o atrofia uterina en definitiva con el consumo vicariante de estas hormonas por las mamas? o ¿Perseguía alguna finalidad biológica ignorada mediante este tan extraño y ostensible fenómeno fisiopatológico que costó tanto aclarar?

Contamos en nuestras investigaciones siempre con tener que enfrentarnos con dos partes antagónicas en juego: organizaciones vitales en peligro y mecanismos biológicos generales y específicos de protección, de defensa o de recuperación prontos a entrar en acción, destinados a sostener la armonía de la individualidad humana y la integridad de sus partes constituyentes. Admitimos que estos mecanismos pueden irrumpir con violencia y antes o en vez de lograr su objetivo benéfico, causar perjuicios a veces irreparables. Persisten en su afán reparador aún cuando no existe posibilidad alguna que puedan lograr su objetivo: Ignoran este evento y prosiguen con porfía su acción, hasta que los derrota el agotamiento.

A pesar de nuestro permanente afán de descubrir tras los entretelones de las escenas sucesivas de cada drama sintomático endocrino-genital estos mecanismos, transcurrieron 10 años antes que entreviéramos esta posibilidad oculta tras la turbulenta sintomatología del síndrome útero-mamario: la acción de un valioso mecanismo hormonal destinado a la corrección del defecto uterino.

En casos de hipoplasia o atrofia uterina, se evita en el transcurso de la adolescencia la inhibición de la función gonadotrófica de la hipófisis, por el excedente de esteroides sexuales no utilizados por el útero, gracias al consumo vicariante de éstos por las mamas. Así se asegura la mantención de la normalidad de las funciones ováricas y con ello la posibilidad de una corrección automática del defecto uterino. Por razones ya dadas no debe extrañarnos

que este notable mecanismo de corrección también entra en acción y aún alcanza su máxima intensidad y ostentación clínica cuando, por su índole, el defecto uterino es irreparable (Fig. 8).

VI. CUADRO CLINICO

1.—**Etiología:** Hipoplasia uterina congénita. Atrofia uterina por tbc. endometriometral. ¿Refractibilidad uterina reaccional funcional? ¿Otros?

2.—**Patogenia:** Ampliamente discutida en los capítulos anteriores.

3.—**Sintomatología:** **Iniciación:** en el comienzo de la adolescencia. **Crecimiento:** estatural y proporcional normal. **Peso:** en general, por debajo de lo corriente. **Faneros:** Tanto en las observaciones de otros autores como en las propias llama la atención que el vello axilar y puberal, en general, es ralo, lo que no es de extrañar dado el exceso de esteroides ováricos circulantes en el organismo de estas enfermas.

Mamas: Desarrollo apresurado; **crecimiento:** normal, exagerado o muy exagerado; **pezón:** grande; **aréola:** aumentada, **hiperpigmentada**, con carúnculas; signo del calostro negativo. **Insistimos en la observación del grado de pigmentación mamaria ya que es el signo ostensible más importante hasta el momento para saber si la increción de estrógenos es suficiente, exagerada o insuficiente.** (Despigmentación: falta de estrógenos; hiperpigmentación: exceso de estrógenos). Es un signo de extraordinario valor semiológico al cual no se ha desatado como merece entre los elementos de diagnóstico de la especialidad.

Examen ginecológico: Vulva normal; **vagina:** trofismo normal o hipernormal; **útero:** hipoplásico o atrófico; **anexos:** alteraciones a veces apreciables en casos de tbc. genital.

4.—**Evolución:** En la hipoplasia uterina leve o mediana, posibilidad de una corrección espontánea del defecto uterino. En la atrofia por tbc. genital posibilidad de recuperación del defecto uterino, siempre que el tratamiento antibacilar se inicie precozmente.

La hipertrofia mamaria leve o mediana no requiere tratamiento; cuando es muy manifiesta: cirugía plástica.

5.—**Diagnóstico diferencial:** Frente a este síndrome en que la **hipertrofia mamaria coincide con signos y síntomas hipogonadales** se observan casos clínicos de adolescentes y aún de mujeres en plena madurez con **hipertrofia mamaria manifiesta, sin alteraciones orgánicas ni funcionales genitales.** Aun-

que, dado el exagerado desarrollo, podía pensarse en la posibilidad de una variante del síndrome útero-mamario, un examen más prolijo evidencia diferencias clínicas notorias que permiten afirmar que el mecanismo de su génesis obedece a otro proceso patogenético: a) Ausencia de signos y síntomas hipogenitales; b) ausencia de signos y síntomas de plétora de esteroides sexuales circulantes: vagina con trofismo normal; **mamas**: pezón pequeño o normal; areola pequeña, normal o escasamente pigmentada, lisa.

En la Fig. Nº 9 presentamos un caso clínico de nuestro servicio y otro muy notorio de la obra de Geschickter en que puede apreciarse las señaladas diferencias entre las características mamarias en el síndrome útero-mamario y este otro, en que el factor etiológico es probablemente un defecto mamario intrínseco y no se interfiere en la función genital. Parece acertado mantener por ahora para este otro síndrome la denominación: **Hipertrofia virginal de las mamas.**

6.—**Denominación:** La Ginecología endocrina es un cuerpo científico que aún requiere de la labor de generaciones para lograr fraguar sólidos cimientos básicos sobre los cuales puedan estructurarse sus numerosos síndromes, aún carentes, en su mayoría, de fundamentos en qué apoyar el proceso de su génesis y explicar su movediza fenomenología. De ahí la señalada disparidad en la nomenclatura para identificar los diferentes cuadros clínicos.

No falta razón, en el momento actual, a quienes preconizan una sistematización, centrando la atención en uno de los síntomas: amenorrea, metrorragia, hirsutismo, infantilismo, enanismo, eunucodismo, obesidad, esterilidad, etc, y para llegar a una clasificación agregan el factor etiológico conocido o presumible. Por ejemplo: **amenorrea** de causa uterina, ovárica, hipofisaria; **metrorragia funcional** ovárica, tiroidea, hipofisaria, etc.; **hirsutismo** suprarrenal, ovárico, hipofisario, y atrogénico, etc.; **infantilismo** hipofisario, ovárico, tiroideo, etc.; **enanismo** hipofisario, tiroideo, ovárico, etc.; **eunucoidismo** ovárico o hipofisario; **obesidad** hipofisaria-hipotalámica, suprarrenal, ovárica, etc.; **esterilidad** ovárica, tiroidea, hipofisaria, suprarrenal, etc.

Aunque en la **forma** así se logra una clasificación de relativa utilidad estadística y didáctica, en el **fondo** es sólo un enfoque unilateral limitado a un efecto ostensible.

No debemos olvidar que un señalado síntoma es sólo uno de los accidentes más o menos fortuito y a menudo transitorio en la complicada trama de un síndrome, en que deben concurrir un conjunto de signos y síntomas, que a su vez son la expresión clínica ostensible de: la acción **directa** de uno o varios impactos mórbidos sobre algún segmento del aparato genital, o **indirecta** actuando sobre órganos extragenitales, que lo complementan como unidad funcional; y de la entrada en acción de mecanismos biológicos generales y específicos de protección, de defensa y de recuperación.

Es a menudo tarea difícil para el médico diferenciar la fenomenología derivada de la acción de él o los agentes mórbidos de aquella que generan los mecanismos reparadores y fácil perder el hilo que los entrelaza entre sí. Debemos ante todo tratar de establecer un orden en esta confusión, o mejor dicho, superposición de fenómenos antagónicos, para poder llegar a una individualización de los síndromes endocrinogenitales y luego a una clasificación.

La anquilosada mística del juego entre excesos y defectos de hormonas, tan arraigada entre los médicos, debe dar paso a los conceptos de la lucha entre las fuerzas de destrucción y de recuperación, limitando el campo de batalla no sólo al aparato genital, sino que, situándolo en su organismo, percibido como unidad morfo-fisio-psicológica, es decir, como individualidad (11).

No podemos negar la existencia de **hipogenitalismos monosintomáticos**, que se observan de preferencia en la adolescencia, en que esta aparición aislada de un síntoma, puede ser la manifestación clínica de un leve entorpecimiento en la evolución fisiológica del organismo, sin que podamos establecer su causa ni su mecanismo con los medios semiológicos actuales. En estos casos hablamos de **hipogenitalismos simples**, entidad clínica que se caracteriza ante todo por su tendencia a una rápida recuperación espontánea. Cuando esto no sucede, tenemos fundamentos para sospechar que se trata de la primera manifestación perceptible de un síndrome clínico, que pronto entrará en evidencia. Así por ejemplo, en el síndrome útero-mamario la atención puede fijarse primeramente en la amenorrea y más adelante repararse en el exagerado desarrollo mamario y en la hipoplasia uterina, o viceversa. En ese momento debemos darle un nombre a esta entidad clínica definida que en lo posible evoque características predominantes y así llegamos a esta aún discutida denominación. Rechazamos la sugerencia de hablar simplemente de amenorrea de causa uterina por razones ya expresadas. Según nuestro parecer **amenorrea no es un diagnóstico** sino síntoma de un hipogenitalismo simple o de uno de los numerosos síndromes hipogenitales en cuya sistematización estamos empeñados en los últimos años.

VII. RESUMEN Y CONCLUSIONES

1.—Un cuadro clínico caracterizado por: **hipertrofia de las mamas, hipoplasia o atrofia uterina y amenorrea primitiva** que evoluciona en el transcurso de la adolescencia, ha sido individualizado por numerosos autores y comentado en revistas y textos de estudio de la especialidad.

2.—Los conceptos vigentes respecto a la acción e interregulación hormonal sexual transferidos sin la debida verificación, de la medicina experimental al organismo humano, no permitían una explicación fisiopatológica satisfactoria respecto al mecanismo de génesis de este desconcertante síndrome, cuya fenomenología resultaba paradójal.

3.—La rectificación de estos conceptos, fundamentada en el estudio evolucionado de enfermas sometidas a intervenciones quirúrgicas sobre el aparato genital, permitieron una nueva concepción fisiopatológica.

i 4.—Debe aceptarse que los órganos efectores de los esteroides sexuales son "consumidores" o "destructores" de dichas hormonas.

Extraordinarios **mecanismos hormonales automáticos de recuperación: de corrección y de compensación** entran en acción en casos de defectos estructurales o funcionales ováricos o uterinos.

5.—A la luz de estos reconocimientos se aclara el proceso fisiopatológico de esta antigua entidad clínica que debe interpretarse como la manifestación ostensible del consumo vicariante por las mamas de esteroides sexuales no utilizados por el útero, debido a un defecto primario de este órgano.

6.—Este extraño fenómeno persigue como finalidad biológica evitar la frenación de la función gonadotrófica de la hipófisis con la consecuente disminución de la función incretora esteroidea sexual de los ovarios.

7.—Gracias a este ingenioso mecanismo automático de corrección, impuesto por la Naturaleza en casos de emergencia, no sólo se logra la mantención de la normalidad de las funciones ováricas sino que la creación de condiciones propicias para la corrección del defecto uterino primario, superiores a todas nuestras posibilidades terapéuticas.

8.—Las consideraciones expuestas justifican se catalogue esta entidad clínica definida como síndrome para el cual se propone la denominación: **Síndrome-Utero-Mamario**. (Utero-Mamar Syndrom; Syndrome utero-mamair, Uterus-Mammary Syndrome, etc.).

BIBLIOGRAFIA

- 1.—LABBEE.— Bull. de l'Academie de Med. 1891, N° 29.
- 2.—FRAENKEL.— Deutsche medizinische Wochenschrift. 1898. N° 25; Pág. 393.
- 3.—DONATI.— Zentralblatt fuer Gynaeekologie. 1903; N° 35.
- 4.—KIRCHHEIM L.— Zentralblatt fuer Gin. 1904; Pág. 122.
- 5.—AHUMADA J.C.— Tratado de Ginecología. Edit. López. Buenos Aires; 1941.
- 6.—SELYE HANNIS.— Textb. of. End. Edit. Thérien Montreal; 1947.
- 7.—BOTELLA I.L. JOSE.— Endocrinología de la mujer. Edit. Cient. Médica. 1961; Madrid.
- 8.—MUSSIO FOURNIER.— Tratado de Endocrinología Clínica. Edit. Kraft; Bs. As.; 1950.
- 9.—KOCK WALTER.— El síndrome útero mamario. Bol. Soc. Chilena de Obst. y Ginec. Vol. XX. N° 1. 1955.
- 10.—SAAVEDRA RAUL.— Hormonoterapia reveladora de la tbc. genital. Revista Chilena de Obst. y Ginec. Vol. XXVI; Pág. 348; 1961.
- 11.—KOCK WALTER.— Mecanismos hormonales de recuperación en la Insuficiencia genital de la mujer. Montevideo. Conferencia 1960 (Congreso de Obst. y Ginec.).

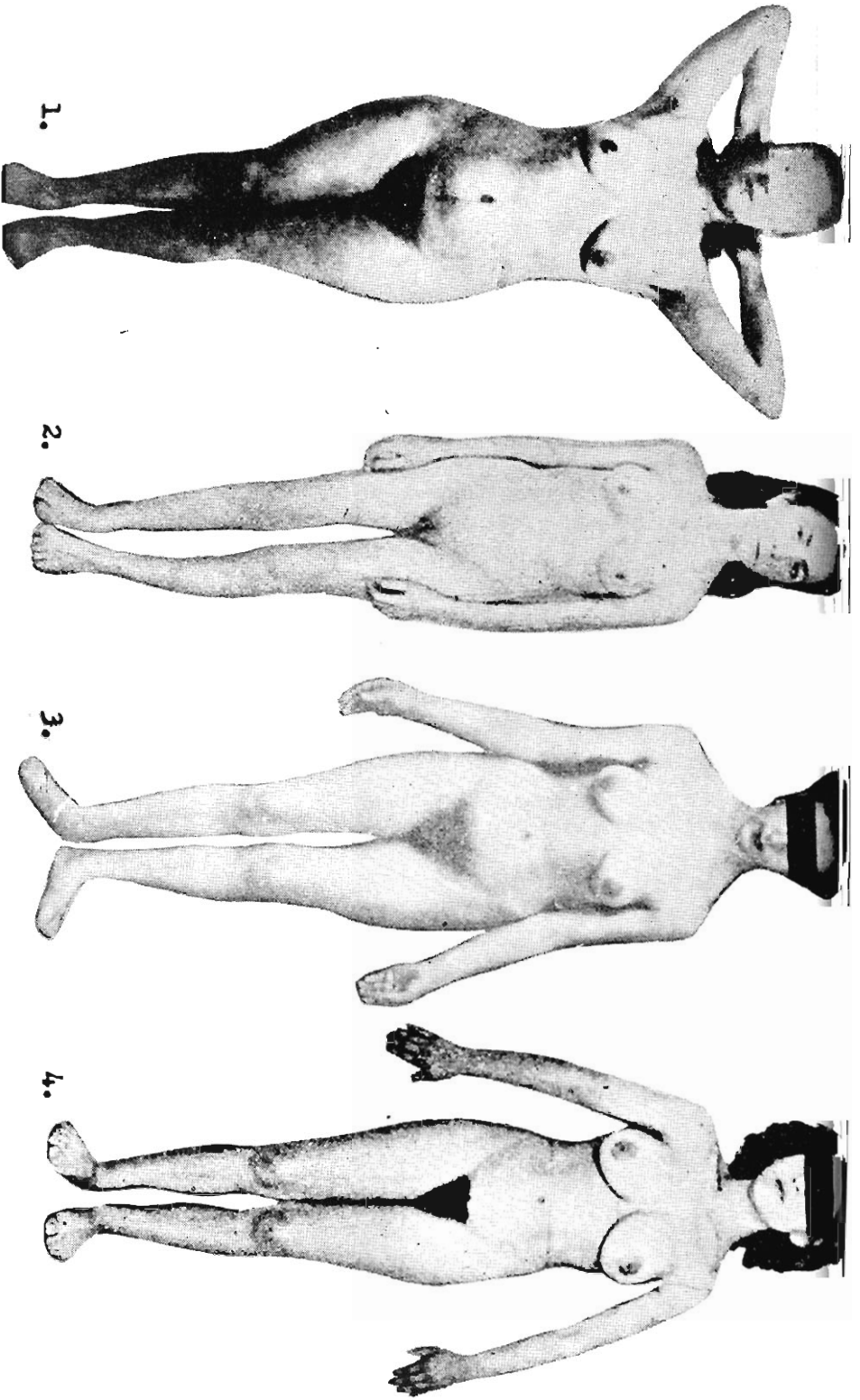


FIG. 1

1.—] C. Ahumada — “¿Amenorrea primaria de causa uterina? 19 años. Hábito normal. Amenorrea primaria. Hipoplasia uterina”. (5) 2 — Hans Sclve. “Hipoparismo. 17 años. Amenorrea primaria. Vello pubiano escaso. Obsérvese cómo las mamas pueden ser normales en el Hipogonadismo grave...” (6). 3. — J. Borella Lusia “Falso Turner por TBC. genital, adquirida antes de la pubertad. 20 años. Amenorrea primaria.... Frotis...”. (7) 4. — C. Monveto Fournier “16 años. Intenso desarrollo mamario e infan...”

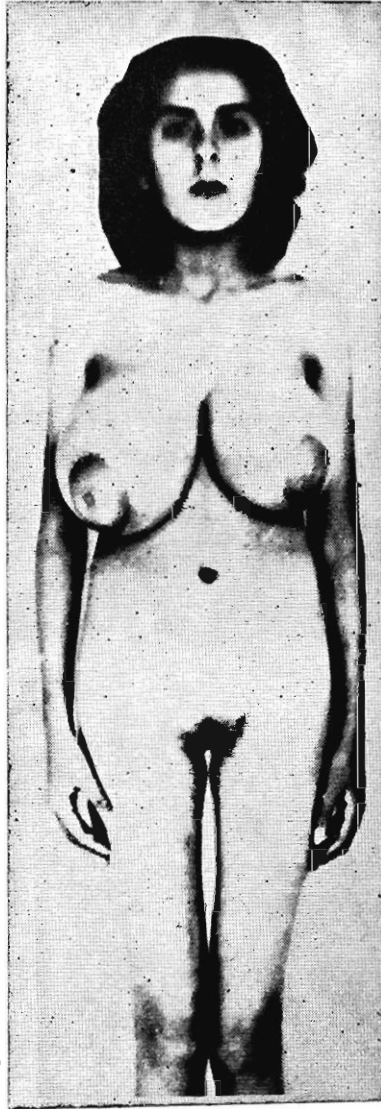
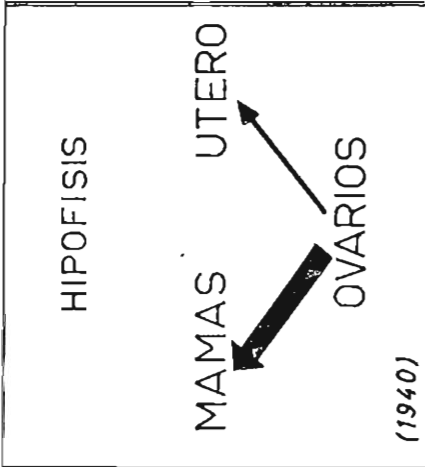


FIG. 2

Edad: 14 años Estatura 1.54 mts. Peso 50 kgrs. Amenorrea primaria; Hipertrofia mamaria con hiperpigmentación de la areola. Utero rudimentario. Vello axilar y pubiano raro.

HIPTESIS SOBRE LA PATOGENIA DEL SINDROME UTERO-MAMARIO

I



DEFECTO MAMARIO PRIMARIO

EL CONSUMO EXAGERADO DE ESTROGENOS POR LAS MAMMAS PROVOCA UN DEFICIT ESTROGENICO A NIVEL DEL UTERO Y ATROFIA CONSECUTIVA.

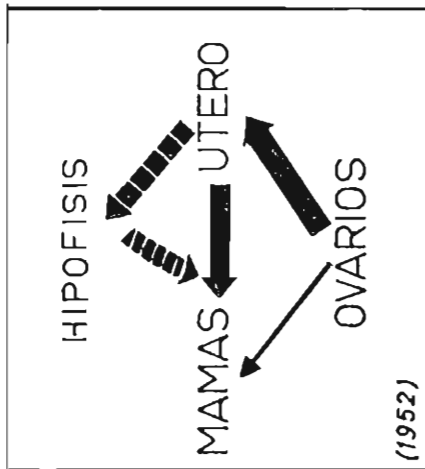
II



DEFECTO UTERINO PRIMARIO

LA INCAPACIDAD REACCIONAL DEL UTERO FRENTE A LOS ESTROGENOS GENERA EL CONSUMO VICARIANTE DE ESTOS POR LAS MAMMAS E HIPERTROFIA DE ESTAS.

III



MECANISMO HORMONAL DE RECUPERACION

EL CONSUMO VICARIANTE DEL EXCEDENTE DE ESTEROIDES OVARIOS POR LAS MAMMAS EVITA LA PARALIZACION HIPOFISIARIA - OVARICA

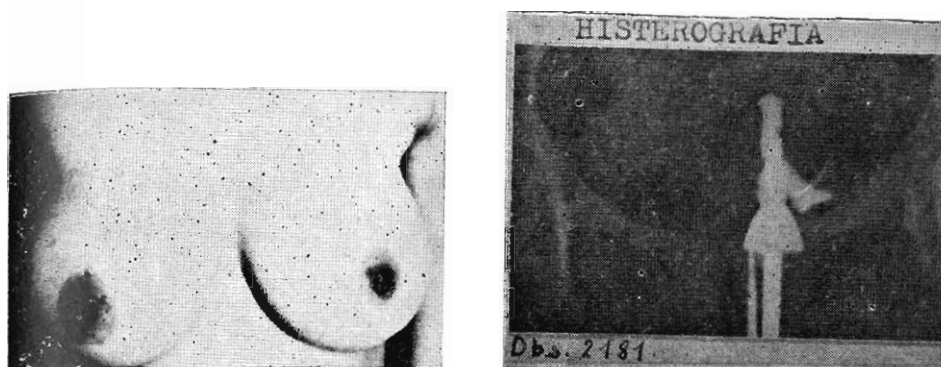


FIG. 4

Síndrome útero-mamario. 18 años. Amenorrea primaria. Hipoplasia uterina. Buen desarrollo mamario con hiperpigmentación areolar.

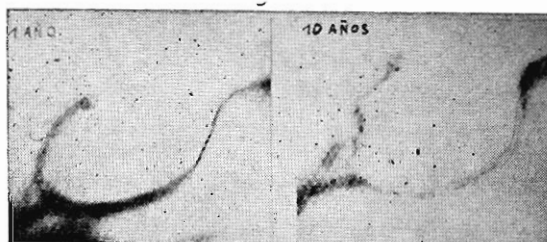


FIG. 5

Radiografía de la silla turca: Un año y diez años después de la castración. Obsérvese la deformación secundaria de la silla turca por hipertrofia hipofisiaria funcional correctora.

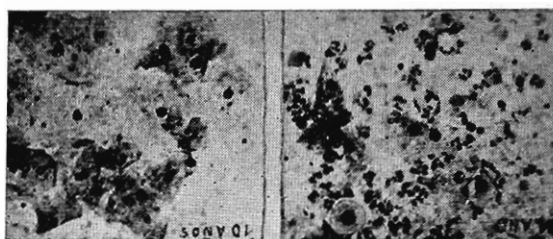
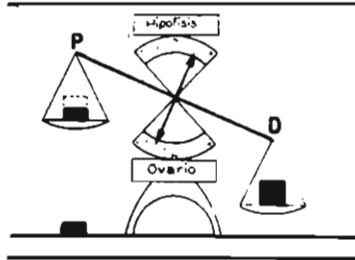


FIG. 7

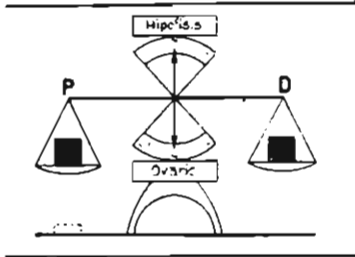
Colpocitología: Un año y diez años después de la castración. Obsérvese la normalización espontánea del colpocitograma gracias al mecanismo hormonal de compensación.

INSUFICIENCIA OVARICA PRIMARIA MECANISMO DE RECUPERACION



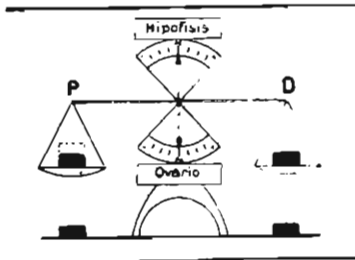
Producción de estrógenos inferior a la demanda.
 $P < D$

MECANISMO DE CORRECCION



Hiperfunción hipofisiaria gonadotrófica.
Recuperación de la función ovárica.
 $P = D$

MECANISMO DE COMPENSACION



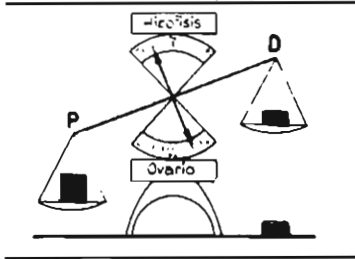
Eliminación de efectores inútiles
 $P = D$

FIG. 6

MECANISMOS DE RECUPERACION DE LA INSUFICIENCIA OVARICA

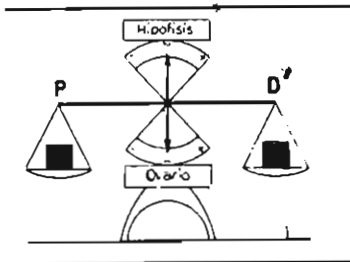
- 1.—*Mecanismo de corrección:* Aumento de la secreción de gonadotrofinas hipofisarias con el fin de estimular la reestructuración orgánica y recuperación funcional de los ovarios y en caso de no lograr este objetivo: estimular la secreción de esteroides sexuales suprarrenales hasta reestablecer el equilibrio entre la "producción" (P) y la "demanda" (D).
- 2.—*Mecanismo de compensación:* Obtención de un equilibrio relativo entre la "producción" y "demanda" mediante la eliminación "funcional reaccional esteroidea" del principal "consumidor" de estas hormonas, el útero inoperante, mediante un proceso de fibrosis progresiva.

DEFICIENCIA REACCIONAL DE LOS EFECTORES MECANISMO DE RECUPERACION



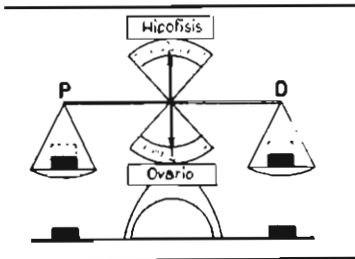
Producción de estrógenos superior a la demanda. (Hipoplasia, uterina, histerectomía, etc).
 $P > D$

MECANISMO DE CORRECCION



Recuperación del equilibrio hormonal mediante consumo vicariante de otros efectores. (Hipertrofia mamaria en la adolescencia).
 $P = D$

MECANISMO DE COMPENSACION



Frenación de la función gonadotrófica de la hipófisis.-
Disminución secundaria de la función ovárica. Adaptación de la estrogenogénesis a la demanda.
 $P = D$

FIG. 8

MECANISMOS DE RECUPERACION EN LA DEFICIENCIA REACCIONAL DE EFECTORES

- 1.—*Mecanismo de corrección:* En caso de "superhabit de esteroides sexuales" por disminución del consumo (hipoplasia o atrofia uterina, histerectomía) reestablecimiento del equilibrio $P = D$ mediante el consumo vicariante del excedente por las mamas. Mecanismo propio de la adolescencia: Síndrome útero-mamario.
- 2.—*Mecanismo de compensación:* Obtención de un equilibrio relativo entre la "producción" (P) y la "demanda" (D) mediante la frenación de la función gonadotrófica hipofisiaria por el exceso de esteroides sexuales circulantes y la consiguiente disminución de la función incretora ovárica. Mecanismo propio de la mujer madura.

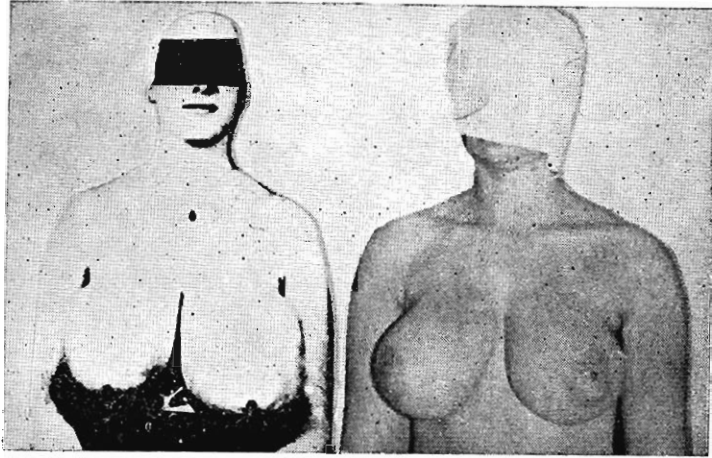


FIG. 9

HIPERTROFIA VIRGINAL DE LAS MAMAS

- 1.—Edad 15 años. Gran hipertrofia mamaria. Hipertrofia del tejido fibroso y aumento de la formación lobular, rara en la hipertrofia mamaria (Geschickter).
Nótese la escasa pigmentación de las aróolas. Menstruaciones normales.
- 2.—Edad 18 años. Hipertrofia mamaria mediana. Menstruaciones normales con endometrio secretorio. Pigmentación areolar normal.