

MALFORMACIONES CONGENITAS DEL APARATO GENITAL (AGENESIA DE VAGINA) - CONSIDERACIONES ETIOLÓGICAS°

Drs.: ROMULO PUGA C. (*) y EDUARDO YONG V. (**)

La vagina, se origina por el desarrollo, tunelización o fusión de los conductos de Müller en su porción más caudal, lo cual va a dar origen a los dos tercios superiores de la vagina, en cambio el tercio inferior y los genitales externos son productos de transformaciones sucesivas del seno urogenital. (1)

La agenesia o ausencia del conducto vaginal, es una malformación congénita poco frecuente que se acompaña en gran número de casos, de útero rudimentario pero con ovarios y genitales externos normales. (2)

Algunos autores señalan como asociados a este defecto, alteraciones del útero, trompas, aparato urinario o del esqueleto. Así por ejemplo Phelan y Green de 129 pacientes portadoras de agenesia de vagina, 26 presentaban anomalías del aparato urinario (3); K.J. Indra de 23 casos observó 11 con alteraciones del aparato urinario y 4 con anomalías esqueléticas.

La falta de secreción estrogénica o el exceso de andrógenos, determinan anomalías en el desarrollo y fusión en los conductos de Müller o en la formación de los órganos cloacales. Esto ha sido demostrado experimentalmente por una serie de investigadores como Price y Pannabecker que han estudiado in-vitro la acción de los andrógenos y estrógenos sobre los órganos Wolfianos y Müllerianos. (4)

Los casos que presentaremos corresponden al grupo llamado "**Anomalías Congénitas Isexuales del aparato genital femenino**" dentro de la cual se pueden a su vez objetivar: a) anomalías en el desarrollo y fusión de los conductos de Müller y b) anomalías en el desarrollo de los órganos cloacales.

El desarrollo de los conductos de Müller en la época embrionaria, estaría determinado por la acción de los estrógenos; cuando la producción de éstos falla durante la vida intrauterina sobrevienen las anomalías congénitas de estos conductos. (5) Estos productos hormonales no se producen en los ovarios

(°) Trabajo presentado al II Congreso Bolivariano de Endocrinología, Lima Oct. 7 - 10, 1969.

(*) Dpto. de Ciencias Morfológicas, Universidad Peruana Cayetano Heredia.

(**) Hospital Arzobispo Loayza, Pabellón N° 9, Lima, Perú.

todavía inmaduros, sino en las cápsulas suprarrenales en el llamado Paleocortex o corteza transitoria. (5)

Según esta hipótesis la falta de diferenciación de los conductos de Müller sería debida a "Disendocríneas Embrionarias", las cuales consisten fundamentalmente en una falta de secreción de estrógenos Hipoestronismo de la vida embrionaria. (6)

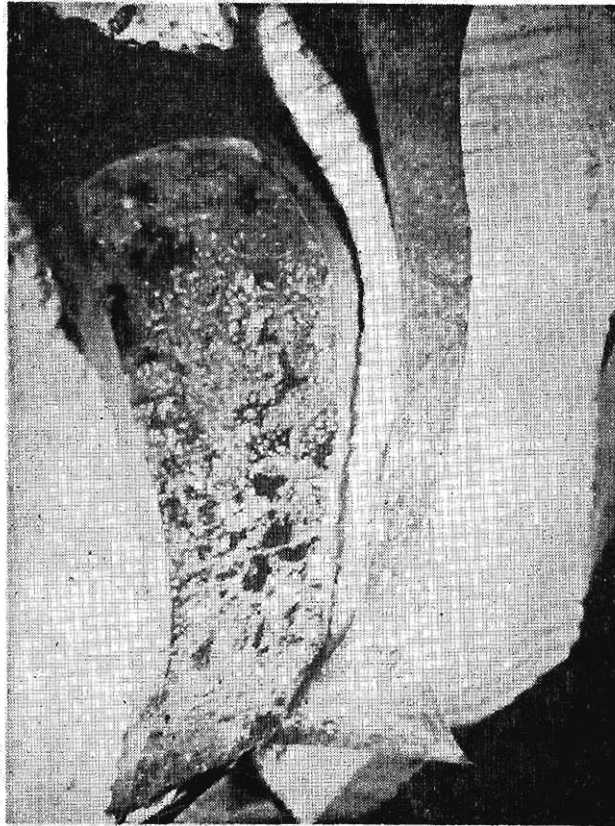


Foto N° 1.— Injerto de piel extraído de la cara anterior del muslo.

La hiperplasia adrenal congénita probablemente es más frecuente de lo que se cree y es consecuencia de una deficiente síntesis de cortisol por defectos enzimáticos; ello origina una aumentada secreción de ACTH, y exagerada producción de andrógenos por la suprarrenal.



Foto N° 2.— Molde de acrílico recubierto con el injerto. Se han colocado varios puntos separados.

Las pacientes portadoras de ésta anomalía, son psíquicamente normales, con inclinaciones propia del sexo femenino y que consultan generalmente por no haber tenido nunca menstruación, y en ocasiones por presentar genitales externos ambiguos, que pueden determinar error al adjudicar el sexo del feto. La creación o formación de neovaginas tiene una historia, que se inicia con el intento de implantar segmentos de intestino delgado o grueso en el lugar de la vagina; posteriormente se hizo uso de las bujías de Hegar Wharton se labraba un trayecto en el espacio vésicorrectal y luego colocaba un molde cubierto por un espacio de 2 meses. Abbe en 1898, hizo uso de una porción de los labios menores por bordear el túnel labrado en el espacio vésicorrectal pero los resultados no fueron buenos, recurriendo posteriormente a los injertos de piel.

Más tarde en 1938 Mc. Indoe, hace uso de una técnica mejorada con un injerto de piel tomado del muslo y de un tamaño suficiente como para cubrir un molde vaginal con las medidas correspondientes a la nueva vagina. (7)

A continuación, se presentan 2 casos con agenesia de vagina, en los que se hizo una vagina artificial siguiendo la técnica de Mc. Indoe.

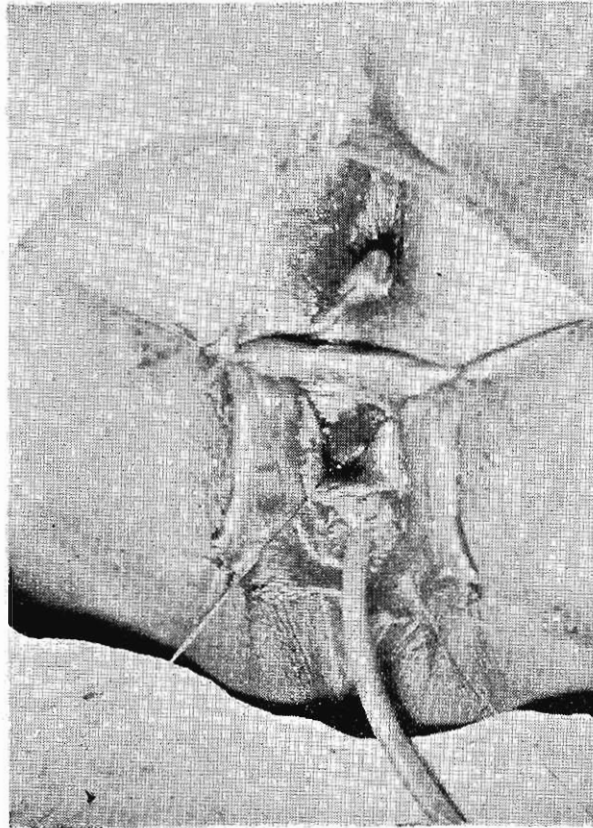


Foto N° 3.—Se aprecia trayecto en región perineal hecho mediante incisión y luego disección roma. Puntos de reparo en los ángulos.

En uno de ellos portador de un pseudo hermafroditismo masculino, además de la vagina artificial se resecó el falo y los testículos atróficos a fin de que se comportara como una mujer.

Caso N° 1

Paciente S. C. de 16 años de edad, mestiza, natural de Lima, estudiante y soltera que ingresa al servicio de emergencia del Hospital Arzobispo Loayza refiriendo una historia de 7 días de evolución caracterizada por síndrome doloroso abdominal, tipo cólico, bastante intenso, localizado en hemiabdomen inferior con mayor intensidad en F.I.D. e hipogastrio e irradiado a las regiones lumbosacras.

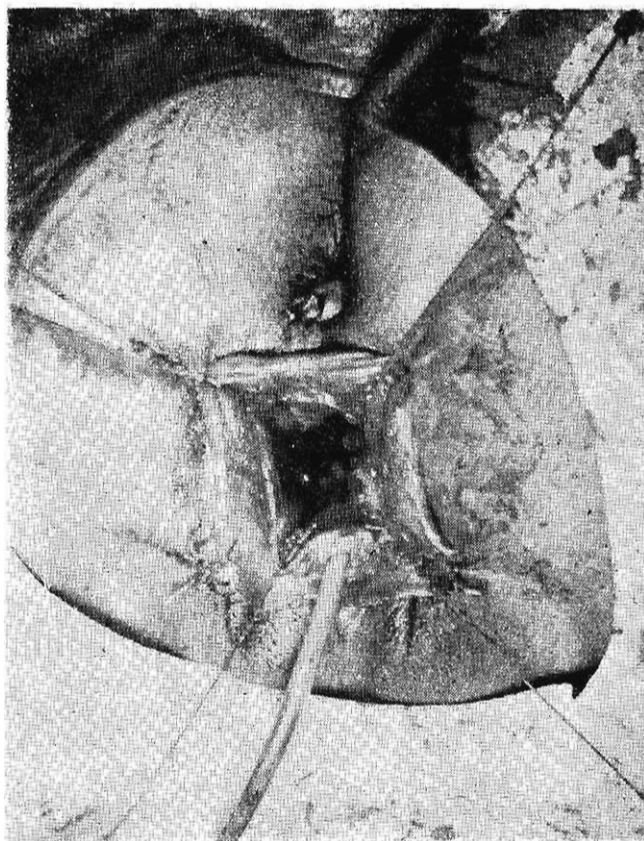


Foto N° 4.—Se aprecia mejor el trayecto cruento entre la uretra y el ano.

Como antecedentes personales, señala ser nacida a término de parto normal y una amenorrea primaria, manifiesta no haber menstruado hasta la fecha de su ingreso; niega R.S. y embarazos.

Al examen clínico, se objetiva una paciente en regular estado general buen estado de nutrición, normosónicas, con fascies dolorosa y subfebril. La exploración abdominal dio como datos positivos, un abdomen doloroso sobre todo en F.I.D.

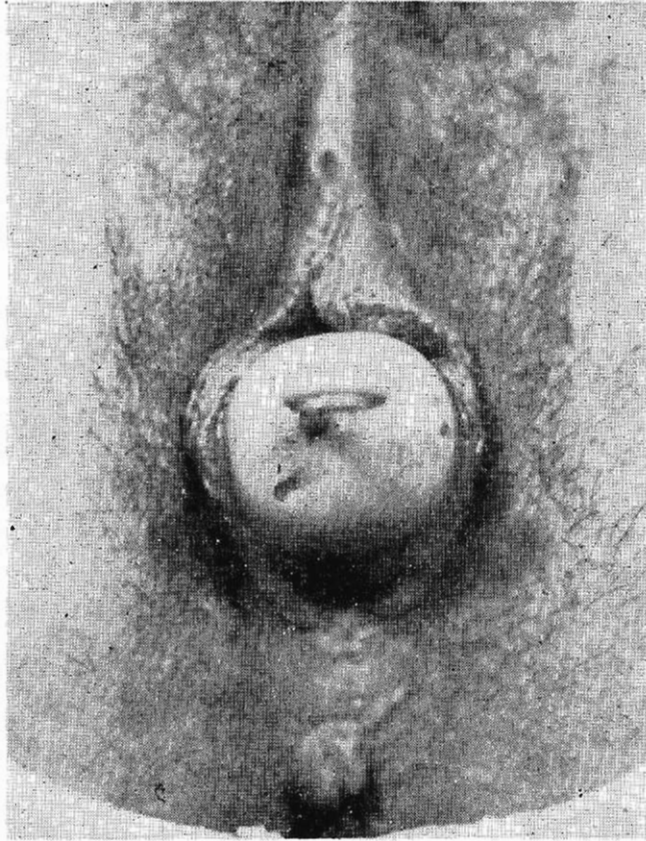


Foto N° 5.— Se ha colocado en el trayecto perineal, el molde de acrílico recubierto con el injerto.

EXAMEN GINECOLOGICO

Mamas infantiles de caracteres normales.

Vello pubiano escaso, de distribución femenina. Labios mayores, menores y clítoris normales, no se aprecia orificio vaginal. El periné es de aspecto moral.

Tacto Rectal.—Esfínter anal tónico, a través de la pared anterior de la ampolla rectal, se palpa tumoración fisiforme que ocupa el hipogastrio, superficie regular de consistencia blanda, móvil, dolorosa y que parece corresponder al cuerpo uterino.

Con el diagnóstico de ausencia congénita de vagina, y probable hematometra, se interviene quirúrgicamente el 10 de agosto del 65.

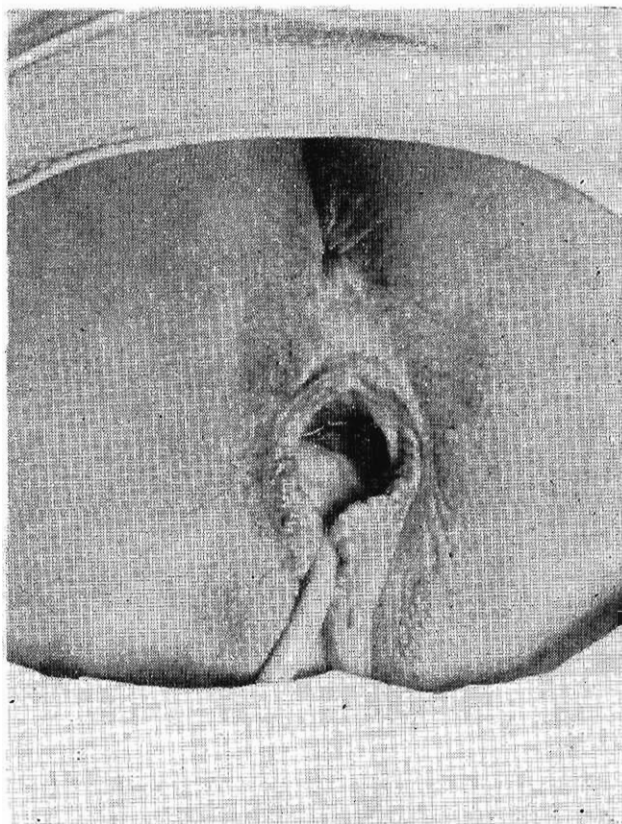


Foto N° 6.—Neo vagina formada, habiéndose retirado el molde vaginal.

En un primer tiempo operatorio, previa incisión del periné, se labró una cavidad entre el recto y la vejiga colocándose luego un molde vaginal recubierto de un preservativo (Operación de Wharton).

En un segundo tiempo operatorio, se hizo una laparotomía, encontrándose pequeña cantidad de sangre en el peritoneo y un cuerpo de útero aumentado de volumen, distendido, extrayéndosele sangre negra por punción - Anxos normales. Comunicada la cavidad uterina con la neovagina, se cierran las heridas operatorias, siendo la paciente dada de alta después de algunos días. No volvió a control por varios meses, pero en setiembre de 1966, regresa constatándose al examen una neovagina de más o menos 6 cms. de profundidad y 2 cms. de diámetro, infundiliforme, sin comunicación con cuerpo, ni cuello uterino. En noviembre del mismo año, se reinterviene disecándose el fondo de saco de la neovagina ampliándose su profundidad hasta unos 12 cms. en que se logra encontrar cuello uterino del cual se aprecia salida de gran cantidad de sangre retenida. Se coloca luego un molde de acrílico recubierto con injerto de piel con la superficie cruenta hacia afuera y suturándose el borde del injerto al orificio externo de la neovagina con cat-gut "00". El molde se mantiene en posición mediante tiras elásticas dispuestas en X que se conservaron en forma permanente hasta por un mes, luego se movilizó de acuerdo a las necesidades corporales de la paciente.

El post-operatorio, fue bueno, el epitelio cutáneo sufrió metaplasia completa, obteniéndose una mucosa vaginal con caracteres físicos semejantes a la normal (Foto N° 1).

Caso N° 2

Paciente de 26 años de edad, soltera, mestiza, natural de Lambayeque, que consulta a nuestro servicio el 18 de octubre de 1966, por presentar síndrome doloroso en F.I.I. con irradiación de la región inguinocrural y muslo del mismo lado. En el examen clínico se constata paciente en buen estado general, de estatura normal, tórax aplanado con ausencia de desarrollo mamario, rasgos fisonómicos prominentes.

En la región perineal se objetivan **bolsas escrotales** en los cuales existen dos formaciones testiculares (Fotografía N° 3) de 4 x 2 cm. que se continúan hacia arriba con formaciones acordonadas que siguen el trayecto inguineal. Se objetiva así mismo una **formación infundibular** (remedo del primitivo seno urogenital no diferenciado) en el fondo de la cual se aprecia el meato uretral. En el ángulo superior de las bolsas escrotales, se aprecia un falo de 5 cms. de longitud con un glánde en su extremo libre y ausencia del meato uretral.

El Pneumoperitóneo pelviano demostró ausencia de imágenes compatibles con genitales internos femeninos, y **las determinaciones** hormonales revelaron valores de testosterona correspondientes a un hombre y el diagnóstico final fue de pseudohermafroditismo masculino por testículo feminizante.

El tratamiento estuvo orientado en mantenerla en el mismo sexo que la identificaba desde el nacimiento es decir el femenino. Se hizo la corrección quirúrgica en 2 tiempos: a) En un primer tiempo se extirparon las bolsas, testículos y el falo, haciéndose una laparotomía exploradora que ratificó presencia de pelvis masculina, b) En un segundo tiempo se hizo una plastía vaginal según la técnica de Mc. Indoe, usando falos de acrílico e injertos de piel total (Fotografía N° 4). Como una etapa final se hizo una terapia de sustitución a base de estrógenos que se aumentaron progresivamente hasta obtener una dosis de mantenimiento.

Caso N° 3

Paciente de 18 años, soltera, estudiante y de raza mestiza que consulta por dolor abdominal en el hemiabdomen inferior que aparece cíclicamente todos los meses. Así mismo presentaba una amenorrea primaria. Al examen clínico se constató un tórax prominente con glándulas mamarias bastante desarrolladas. El examen ginecológico reveló vello pubiano de distribución femenina formaciones labiales de caracteres normales. No hay membrana himeneal. Las determinaciones hormonales, revelaron valores normales para mujeres. Al igual que los casos anteriores el tratamiento fue quirúrgico usándose la técnica de Mc. Indoe y usando injertos totales de piel de la pared abdominal anterior.

COMENTARIO

Se presentan 3 casos de anomalías congénitas isosexuales del aparato genital femenino, 2 de ellos con genitales internos y vulva normales, con gónadas funcionantes que les dan un aspecto externo femenino y el tercer caso un pseudo-hermafrodita masculino por testículo feminizante. La conducta terapéutica se orientó a mantener a este paciente en el sexo femenino que se le adjudicó al nacimiento.

Es importante en estos casos descartar la posibilidad de un síndrome adrenogenital que es causa frecuente de este tipo de malformaciones genitales; en dos casos nuestros pacientes consultaron por dolores cólicos cíclicos y al examen se constató hematometra que no se encuentra en el síndrome adrenogenital, pues son pacientes que no ovulan; el 3er. caso corresponde a un pseudohermafrodita masculino, lo cual se comprobó al encontrar testículos que fueron extirpados; para el diagnóstico diferencial se debe solicitar la determinación de los 17-Cetoesteroides que se encuentran elevados en el síndrome adrenogenital.

En los 3 pacientes tratados, se hicieron neovaginas empleando la Técnica de injerto de piel y prótesis de material acrílico, con buenos resultados. En nuestro medio Wenceslao Salazar y colaboradores han usado en 4 casos la técnica de la simple reconstrucción o clivaje véscico-rectal con buenos resultados (8). Cousellen de 76 casos tratados, sólo en 6 usó la simple reconstrucción, en el resto hizo injertos de piel con un mayor porcentaje de éxitos (9).

La asociación de malformaciones genitales y urinarias ha sido estudiada entre nosotros por Velásquez (10) quien halló 2 casos entre un total de 14 anomalías congénitas del aparato genital, registradas en 2,716 pacientes ginecológicas.

SUMMARY

This is a presentation of three cases of congenital absence of vagina; two of them were women with normal uterus and ovulation who asked treatment by cyclic abdominal pain due to hematometra; the remmanent case was a male pseudohermaphrodite due to feminizing testis.

The authors have treated thes cases with the technique of Mc Indoe, obtaining good results; the pseudohermaphrodite besides suffered gonadectomy and ulterior treatment with estrogens.

BIBLIOGRAFIA

- 1.— Jan Langman: Embriología Médica. Editorial Interamericana, México 1968.
- 2.— Alfred Fischel Luinea: Embriología Humana. Editorial Labor 1960 Barcelona.
- 3.— Green R. R.: Bid. Symposia. 9 (105) 1942.
- 4.— Price P. D.: Pannabecker R. S. En Ciba Colloquia on Ageing 2-3 1958.
- 5.— Philipp: Acta Ginecologia 3, 1 (1952).
- 6.— Botella: Endocrinología de la mujer. Pág. 709. Editorial Científico Médica - 1961 - Barcelona.
- 7.— Mc. Indoe: T. Linde I Ginecología operatoria 3ª Edición.
- 8.— Salazar, Wenceslao, Alberto Franco, Víctor Díaz y Carlos Muñoz: Ginecología y Obstetricia. Vol. XIII, 59 - 68, 1967.
- 9.— Conseller V. S.: Congenital absence of the vagina. Jama 136: 861. 1948.
- 10.— Velásquez Humberto: Malformaciones génitourinarias congénitas: Ginecología y Obstetricia. Vol. XII: 135, 1965.