

Himen imperforat en el diagnòstic diferencial de la massa vaginal

Constanza Paz Navarro-Sepúlveda¹, Carlos Leganés-Villanueva², Nuria Brun-Lozano², Federica Bianchi², Ilaria Goruppi², María Ángeles López-Vílchez^{1, 3}

¹ Servei de Pediatria i ² Departament de Cirurgia Pediàtrica, Servei de Pediatria. Hospital del Mar. Barcelona. ³ Universitat Pompeu Fabra. Barcelona

RESUM

Introducció. L'himen és una membrana que envolta i cobreix parcialment l'introït vaginal. La presència d'un himen imperforat pot passar desapercibuda, donar símptomes obstructius de l'aparell genital i del tracte urinari en el període neonatal o presentar-se com a dolor abdominal amb amenorrea en l'adolescència, com a clínica més freqüent.

Cas clínic. Presentem el cas d'una pacient de dos mesos amb diagnòstic d'himen imperforat, amb una fistula preauricular esquerra i una hèrnia umbilical concomitant. Davant de la manca de simptomatologia, s'adopta una conducta expectant fins als quatre anys; amb la persistència de l'hèrnia umbilical, s'indica la cirurgia correctora dels tres defectes, que es duu a terme sense incidències. Posteriorment, la pacient presenta una evolució correcta sense recidives.

Comentari. L'obstrucció vaginal congènita sol detectar-se clínicament en la pubertat i és diagnosticada de forma poc freqüent durant el període de lactant. L'himen imperforat és la malformació congènita vaginal i l'anomalia obstructiva de l'aparell reproductor femení més freqüent, però no és l'única; per aquest motiu, és important fer un correcte diagnòstic diferencial de les masses vaginales, per donar el millor tractament dirigit i evitar una morbiditat més alta dels pacients.

Paraules clau: Himen imperforat. Massa vaginal. Pediatria.

HIMEN IMPERFORADO EN EL DIAGNÓSTICO DIFERENCIAL DE LA MASA VAGINAL

Introducción. El himen es una membrana que rodea y cubre parcialmente el introito vaginal. La presencia de un himen imperforado puede pasar desapercibida, dar síntomas obstructivos del aparato genital y del tracto urinario en el período neonatal o presentarse como dolor abdominal con amenorrea en la adolescencia, como clínica más frecuente.

Caso clínico. Presentamos el caso de una paciente de dos meses con diagnóstico de himen imperforado, con una fistula preauricular-

lar izquierda y una hernia umbilical concomitante. Ante la ausencia de sintomatología, se adopta una conducta expectante hasta los cuatro años; con la persistencia de la hernia umbilical se indica la cirugía correctora de los tres defectos, que se lleva a cabo sin incidencias. Posteriormente, la paciente presenta una correcta evolución sin recidivas.

Comentario. La obstrucción vaginal congénita suele detectarse clínicamente en la pubertad y es diagnosticada de forma poco frecuente durante el período de lactante. El himen imperforado es la malformación congénita vaginal y la anomalía obstructiva del aparato reproductor femenino más frecuente, pero no es la única; por este motivo, es importante la realización de un correcto diagnóstico diferencial de las masas vaginales para dar el mejor tratamiento dirigido y evitar una mayor morbilidad en los pacientes.

Palabras clave: Himen imperforado. Masa vaginal. Pediatria.

IMPERFORATE HYMEN IN THE DIFFERENTIAL DIAGNOSIS OF A VAGINAL MASS

Introduction. The hymen is a membrane that surrounds and partially covers the vaginal entrance. The presence of an imperforate hymen may go unnoticed, give obstructive symptoms of the genital tract and urinary tract in the neonatal period, or most commonly present as abdominal pain with amenorrhea in adolescence.

Case report. We present a two-month-old girl diagnosed with imperforate hymen, with a left preauricular fistula and a concomitant umbilical hernia. In the absence of symptoms, conservative management was followed until four years of age, when with the persistence of the umbilical hernia corrective surgery of the three defects was performed without complications.

Comments. Congenital vaginal obstruction usually occurs clinically during puberty and is rarely diagnosed during infancy. Imperforate hymen is the most common congenital vaginal malformation and obstructive anomaly of the female reproductive tract, although not the only one; for this reason, it is important to make a correct differential diagnosis of a vaginal mass in children to optimize management.

Key words: Imperforate hymen. Vaginal mass. Pediatrics.

Correspondència: Carlos Leganés Villanueva
Pg. Marítim de la Barceloneta, 25-29. 08003 Barcelona
cleganes@psmar.cat

Treball rebut: 04.02.2022
Treball acceptat: 22.02.2023

Navarro-Sepúlveda CP, Leganés-Villanueva C, Brun-Lozano N, Bianchi F, Goruppi I, López-Vílchez MÁ.
Himen imperforat en el diagnòstic diferencial de la massa vaginal.
Pediatr Catalana. 2023;83(4):155-58.

Introducció

L'himen és una membrana que envolta i cobreix parcialment l'introït vaginal. La seva ruptura i reabsorció parcial es produeixen al voltant de la vuitena setmana de gestació. No obstant això, un defecte en aquest procés resultarà en un himen imperforat.

S'estima que té una incidència d'1 de cada 1.000 nados a terme. El diagnòstic pot ser clínic, encara que en nous nats aquesta anomalia pot passar desapercibuda, ja que sovint presenten un teixit himenal redundant¹.

Un himen imperforat es pot presentar clínicament amb símptomes obstructius de l'aparell genital i del tracte urinari, tant en el període perinatal com en lactants, nenes i adolescents. En el període neonatal i de lactant es pot trobar mucocolpos per l'acumulació de secrecions vaginals i cervicals a la cavitat vaginal o uterina originades per l'estimulació provocada per estrògens materns, que causa una obstrucció mecànica al tracte urinari i produeix infeccions urinàries recurrents, hidronefrosi o insuficiència renal aguda¹⁻².

Moltes pacients es mantenen asimptomàtiques fins a l'adolescència, moment en què poden presentar dolor abdominal cíclic amb amenorrea primària, i presentar hematocolpos o hematomètria, és a dir, una acumulació de sang menstrual a la cavitat vaginal o uterina, i es pot presentar en l'examen físic com una massa pelviana dolorosa. Altres símptomes pelvians que podem trobar freqüentment en aquestes pacients són dolor lumbar irradiat per irritació del plexe sacre i constipació²⁻³.

Durant el període perinatal i en lactants petites, el tractament i l'avaluació precoços es torna imperatiu. En absència de complicacions, el tractament quirúrgic es pot endarrerir durant els primers anys de vida fins a l'adolescència, i es focalitza en la resolució i la prevenció de la recurrència de l'himen imperforat³.

Cas clínic

Presentem el cas d'una pacient de 2 mesos sense antecedents d'interès, a la qual durant un ingrés hospitalari per febre sense focus es detecta en l'exploració física una massa vaginal que correspon a un himen imperforat. La pacient també presenta una fosseta preauricular esquerra sense signes d'infecció local, així com una hèrnia umbilical. Es fa una ecografia abdominal, que descarta una complicació ginecològica, com el mucocolpos, o urològica, com la dilatació de la via urinària.

A l'alta es deriva a la consulta de Cirurgia Pediàtrica. Davant la manca de signes de complicació local s'adopta una conducta expectant fins als 4 anys, amb controls clínics anuals.

Amb una hèrnia umbilical persistent, als quatre anys s'indica la cirurgia correctora, i s'aprofita l'acte quirúrgic per dur a terme la cirurgia correctora de l'himen imperforat i d'una fístula preauricular de forma concomitant.

La himenectomia parcial, l'herniorràfia umbilical i l'exèresi de la fístula preauricular esquerra es van fer sense incidències; el postoperatori va cursar de manera favorable, i la pacient va ser donada d'alta hospitalària el mateix dia (Fig. 1 i 2).

Amb un any de seguiment clínic, la pacient continua asimptomàtica i sense signes de recidiva.



Fig. 1. Massa vaginal que correspon a un himen imperforat.



Fig. 2. Aspecte posterior a la intervenció d'himenectomia.

Discussió

L'obstrucció vaginal congènita sol presentar-se clínicament a la pubertat i és diagnosticada de forma poc freqüent en el període de lactant, a causa de la manca de símptomes. Durant la infància i l'adolescència, aquestes pacients solen consultar diferents especialitats mèdiques i quirúrgiques, i poden arribar a tenir conseqüències greus, com obstrucció de la via urinària o digestiva, així com efectes deleteris en el desenvolupament psicosocial si no són tractades a temps².

L'aproximació al diagnòstic s'inicia amb l'exploració física de l'abdomen i el perineu, encara que en alguns casos aquestes anomalies poden ser detectades prenatalment mitjançant una ecografia a partir de la setmana 20 de gestació¹⁻².

En molts casos el diagnòstic neonatal és incidental en l'exploració física per altres motius i la clínica en el període neonatal es pot caracteritzar per l'aparició d'una massa abdominal a l'hipogastrí amb compressió d'estructures adjacents, principalment de la via urinària. La retenció urinària en el nou-nat és poc freqüent i la seva associació amb distensió abdominal en el sexe femení pot augmentar la sospita d'un hidrocolpos o mucocolpos, com a dilatació quística de la vagina i úter secundària a l'acumulació de líquid o moc². En aquest cas, l'exploració física perineal va detectar la presència d'un himen imperforat, i una prova d'imatge, normalment una ecografia abdominal, va descartar aquestes complicacions.

En l'adolescència, sovint es detecta a causa d'un dolor abdominal cíclic durant mesos, amenorrea primària i/o una massa abdominal causada per hematocolpos, secundari a la retenció de sang menstrual a la vagina.

L'himen imperforat és la malformació congènita vaginal i l'anomalia obstructiva de l'aparell reproductor femení més freqüent, i afecta el 0,014-0,1% dels nadons de sexe femení. La majoria ocorren de manera espontània, però hi pot haver associació familiar i també s'han descrit malformacions associades, com ara polidactília, duplicació uretral, membrana uretral i malaltia multiquística renal.

Encara que en la major part cursa de manera asimptomàtica en les primeres etapes del creixement i el diagnòstic és casual durant l'exploració física perineal, en alguns casos pot ser detectat en el període neonatal per la presència en l'examen físic d'una distensió abdominal causada per una massa pelviana i una membrana voluminosa a l'introït vaginal; això s'explica per l'acumulació de secrecions vaginals i uterines en resposta a l'estimulació estrogènica materna. Es recomana fer seguiment clínic d'aquestes pacients fins a la intervenció i practicar una ecografia abdominal al diagnòstic per descartar malformacions o complicacions associades. El tractament d'elecció és la himenectomia, si bé no hi ha consens pel que fa al moment idoni per fer-la^{1,4}. Sí que es recomana fer la intervenció al diagnòstic en els casos simptomàtics o amb complica-

cions associades com el mucocolpos o la dilatació urinària. En els casos asimptomàtics es recomana fer la intervenció abans de l'adolescència per evitar complicacions com l'hematocolpos per retenció vaginal de la sang menstrual. A la pacient se li va fer la himenectomia als 4 anys, aprofitant la indicació de la cirurgia abdominal per l'hèrnia umbilical.

Altres patologies que cal tenir en compte dins el diagnòstic diferencial de les masses vaginals en pediatria, encara que són menys freqüents que l'himen imperforat, són el sarcoma botrioide, el diverticle uretral, l'ureterocele, el quist parauretral de Skene i el prolapse d'uretra¹.

El sarcoma botrioide és el tumor vaginal pediàtric més comú i és considerat una rara variant embrionària del rhabdomyosarcoma. La majoria tenen lloc en nenes menors de 6 anys, amb una mitjana de 21 mesos. És un tumor altament maligne amb forma de raïm o pòlip, de vegades multilobulat, que es creu que s'origina del múscul estriat; aproximadament el 25% es presenten amb metastasi al moment del diagnòstic, principalment al pulmó, ossos i medulla òssia. Hi ha dos subtipus histològics, l'embrionari i l'alveolar. El 20% dels rhabdomyosarcomes s'origina al tracte genitourinari i, si es localitzen a la vagina, solen presentar-se amb secreció mucosanguinolenta, leucorrea i/o protrusió d'una massa a través de l'introït. En molt rares ocasions aquest tumor es localitza a l'úter (la majoria són adolescents), simulant un pòlip complicat. La detecció precoç és crítica, perquè en pacients sotmesos a un tractament precoç la probabilitat de supervivència als 5 anys és del 90%. El maneig sol ser l'exèresi del tumor acompanyat de tractament local per intentar conservar la funcionalitat i evitar resultats cosmètics desfavorables, i en la majoria dels casos s'ha d'associar a quimioteràpia. Una mida més gran de 5 cm, el tipus alveolar indiferenciat i l'edat de menys d'1 any o més gran de 10 anys s'han associat a un pitjor pronòstic⁵⁻⁷.

El diverticle uretral és una condició poc comuna en pediatria. El seu diagnòstic és especialment difícil i històricament ha estat associat a la tríada clàssica de «les 3D», caracteritzada per dispareúnia, disúria i degoteig postmiccional, encara que menys d'un terç la presentin al moment del diagnòstic. Una manera simple de distingir-lo de l'himen imperforat és mitjançant la identificació del meat uretral. El tractament del diverticle és conservador, en casos petits, o la resecció transvaginal⁸.

L'ureterocele ectòpic pot arribar a prolapsar des de la uretra i tenir una aparença de massa pelviana. És una dilatació de la porció terminal de l'urèter, intravesical o extravésical (ectòpic) i sol anar associat a malformacions del tracte urinari, com ara duplicacions. L'ureterocele prolapsa a través del meat durant el buidatge, ja sigui de forma intermitent o pot arribar a ser fix i provocar símptomes aguts, intermitents o crònics. Es presenta com una massa interlabial d'aspecte llis, rodó, que varia de mida i color, i el tractament es basa en la incisió per via endoscòpica⁹.

El quist parauretral de Skene és una tumoració quística benigna que es troba adjacent al meatus uretral. Depèn de les glàndules parauretrals que drenen al terç distal de la uretra. Normalment es presenta com una massa interlabial d'aspecte quíctic i color groguenc que desplaça el meatus uretral i l'introït vaginal sense dificultat de buidatge i sense malformacions associades. El tractament més acceptat és conservador, degut a la seva involució en la major part dels casos⁹.

El prolapse uretral és molt poc freqüent en nenes. La clínica més habitual és l'aparició d'una massa o hemorràgia vaginal, normalment no dolorosa. El tractament pot ser conservador, amb banys de seient i corticoides tòpics, o quirúrgic (per fracàs del conservador, recurrències o complicacions)¹⁰.

També hi ha malformacions vaginals poc freqüents que resulten d'un desenvolupament embrionari aberrant a partir del si urogenital i els conductes müllerians, que també poden arribar a simular una massa pelviana a causa de la formació d'hematocolpos. Entre aquestes malformacions hi ha l'agenèsia vaginal, l'atrèsia vaginal i el septum vaginal transvers. S'han de distingir d'un himen imperforat, encara que de vegades poden coexistir les dues patologies associades. És important recalcar la importància d'un diagnòstic diferencial correcte, ja que si no podríem provocar més morbimortalitat als pacients perquè tenen un tractament diferent. L'objectiu del tractament quirúrgic de l'obstrucció vaginal és obtenir resultats cosmètics, funcionals i psicossocials satisfactoris.

Bibliografia

1. Abdelrahman HM, Jenkins SM, Feloney MP. Imperforate Hymen. A: StatPearls [Internet]. Treasure Island (FL): StatPearls Publishing; 2023.
2. Osman NM, Hamza AM, Elamin HAM. Congenital vaginal obstruction in a newborn. *Sudan J Paediatr*. 2019;19(2):145-8.
3. Wang YF, Kuo SM, Lin YC, Fang HH, Chu CH, Lin CM. Mimics of malignancy caused by concurrent imperforate hymen and transverse vaginal septum: an instructive case and review of the literature. *J Int Med Res*. 2021;49(5):3000605211014797.
4. Hijona JJ, Contreras A, Toledano MC, Pallarés C, Torres JM. Himen imperforado neonatal. *Clin Invest Gin Obst*. 2007;34(5):204-7.
5. Douvoyiannis MA. A Mass in the Vaginal Introitus. *J Pediatr*. 2015;167(1):207.e1.
6. Ramaswamy R, Ali E, Ghalib SS, Mukattash G. Hemoperitoneum Due to Ruptured Botryoid Sarcoma of the Uterus in Young Girl. *J Indian Assoc Pediatr Surg*. 2021;26(4):262-4.
7. Vega C, Liu Y, Arora R. Vaginal mass presenting to a paediatric emergency department. *Emerg Med J*. 2019;36(8):464-92.
8. Barakat B, Franke K, Hijazi S, Wolff I, Hadaschik B, Rehme C. Correlation between symptoms and imaging findings including pelvic floor ultrasound to improve the symptom-based diagnosis of female urethral diverticulum (CHECK-UD study). *Int Urogynecol J*. 2021;33(8):2267-74.
9. Calleja Aguayo E, Delgado Alvira R, Elías Pollina J, Romeo Ulecia M, González Esgueda A, Esteban Ibarz JA. Diagnóstico diferencial de las masas interlabiales en niñas menores de 5 años. *Cir Pediatr*. 2010;23:28-31.
10. Novoa-Carballal R, Cantero Rey R, García García I, Valenzuela Besada O. Prolapso uretral: imagen diagnóstica de una enfermedad poco frecuente. *An Pediatr (Barc)*. 2019;91(3):212-3.