

Cirugía pediátrica

Eduardo Ruiz, Javier Escalante y Titania Pasqualini

INTRODUCCIÓN

Las asociaciones de patología del árbol urinario y ginecológico son frecuentes en la etapa pediátrica como resultado de una alteración embriológica con una raíz común en un mismo momento del desarrollo fetal. Los conocimientos sobre embriología, adquiridos en nuestra formación médica pueden ayudar a elaborar y resolver este tipo de problemas en la etapa pediátrica de la vida. El caso que presentamos es un claro ejemplo para mostrar las ventajas de conocer estas asociaciones de anomalías del desarrollo.

CASO CLÍNICO

Una niña de 9 meses de edad es derivada desde el sur de nuestro país por presentar telarca de 4 meses de evolución y secreción vaginal persistente. En su ciudad de origen se había pensado en una fuente exógena de estrógenos, por lo que se habían revisado las medicaciones y alimentación recibidas por la niña y por la mamá durante la lactancia. Había nacido de un parto normal, sin antecedentes familiares o fetales de importancia. El embarazo había sido controlado en forma clínica y con ecografías en los dos primeros trimestres, sin referir hallazgos de patología del feto ni de la placenta.

En su lugar de origen se le había realizado una ecografía

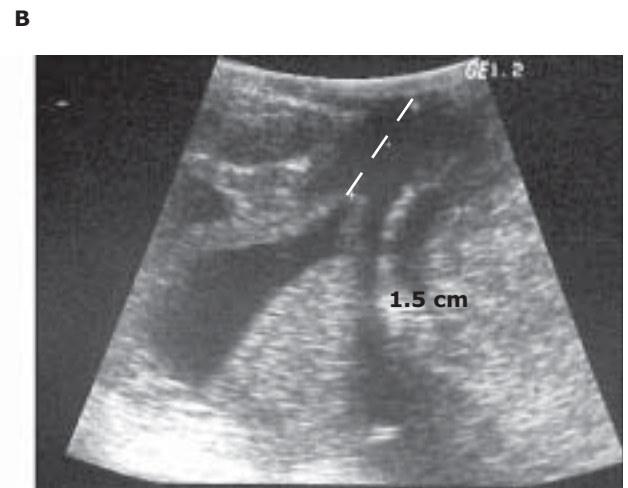
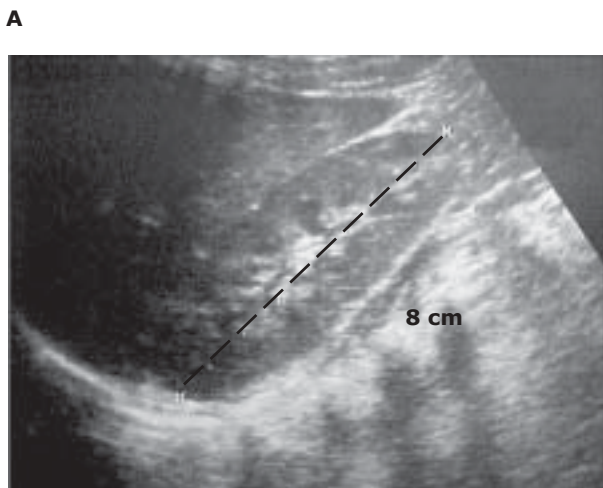
mamaria donde se informaba la ausencia de tumor, ecografía abdominal que mostraba ausencia del riñón izquierdo y un riñón derecho de ecogenicidad normal y aspecto vicariante (compensador) y a nivel pelviano, la presencia de un tumor quístico, probablemente de ovario, por lo que fue derivada a endocrinología pediátrica.

A su ingreso al hospital, la niña presentaba un excelente estado general, la telarca descrita en la derivación y secreción vaginal leve no hemorrágica. Se le solicita una radiografía de muñeca, donde se observa que la edad ósea es normal y exámenes de alfa feto proteína y gonadotropina coriónica humana, subunidad beta y gonadotropinas LH y FSH. El mismo día, con cirugía pediátrica, junto con profesionales de diagnóstico por imágenes, solicitan una nueva ecografía con los hallazgos que se describen en las figuras 1 A y B).

Los valores hormonales fueron normales. Dada la asociación conocida entre agenesia renal unilateral y duplicación vaginal tabicada ipsilateral, se le realizó una endoscopia por vía uretral y vaginal que confirmó la presencia de un hemitrígono derecho y ausencia de meato ureteral izquierdo y una vagina derecha desplazada por un tabique intervaginal con abombamiento hacia el mismo lado. El cuello uterino era de aspecto normal.

La patología se resolvió en el mismo acto quirúrgico, en

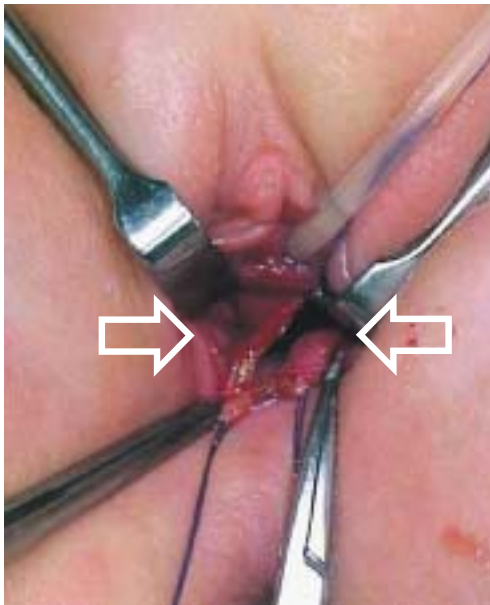
Figura 1 A. Riñón derecho normal de aspecto compensador con un diámetro mayor de 8 cm.
B. Imagen pelviana retrovesical con líquido y nivel en su interior a 1,5 cm de la vulva.



forma combinada con un abordaje laparoscópico y perineal creando una amplia comunicación entre las dos vaginas y drenando material de aspecto hemático y purulento de la vagina tabicada (fig. 2). La evolución fue favorable con desaparición de la secreción vaginal quedando en control y la telarca sin diagnóstico de certeza, que fue rotulada como idiopática.

La función renal era normal, por lo que sólo se recomendó control pediátrico periódico y anuales de laboratorio y ecografía renal.

Figura 2. Hemivagina izquierda y derecha (flechas) ya comunicadas antes de la resección del tabique (con autorización).



EMBRIOLOGÍA CLÍNICA

Los dos tercios distales de la vagina, el útero y las trompas de Falopio se desarrollan a partir de los conductos de Müller como una invaginación del epitelio celómico en una ubicación lateral y dorsal a los conductos de Wolff o conductos mesonéfricos, los cuáles van a dar origen al uréter y a formar el conducto deferente y los conductos eyaculadores en el feto masculino. Alrededor de la semana 8, los conductos de Müller están fusionados en la línea media y mantienen un septum intacto. Alrededor de la semana 10 este septum comienza a desaparecer de distal a proximal, a excepción del sector que va a formar las trompas de Falopio, que se mantienen independientes. Dado que durante todo el desarrollo ambos conductos (Wolff y Müller) permanecen muy próximos en relación espacial y temporal, las asociaciones entre malformaciones del árbol urinario y de la vagina y el útero es muy alta (puede alcanzar al

40%), siendo la más frecuente la agenesia renal unilateral. Por estas razones, es probable que la duplicación y obstrucción vaginal descrita en este caso sea secundaria a la malformación del esbozo mesonéfrico o de Wolff que generó la agenesia renal, que se interpone entre los Müller que intentan fusionarse. Hay que recordar que cuando existe una vagina duplicada y tabicada, en el 100% de los casos se presenta agenesia renal o displasia extrema (riñón múltiplo). Esta asociación es también conocida como Síndrome de Wunderlich.

CONSIDERACIONES DIAGNÓSTICAS

Existen dos momentos en la vida de una niña donde la acumulación de secreciones y fluidos dentro de la vagina tabicada nos permitirá sospechar el diagnóstico de duplicación vaginal tabicada. El primero es cercano al nacimiento, cuando la estimulación hormonal estrogénica que recibe la recién nacida de su madre aumenta en forma muy importante la producción de secreción vaginal y uterina (en especial en las niñas con diagnóstico prenatal de agenesia renal unilateral). En algunos casos, la vagina tabicada protruye y es fácilmente visible en el introito, lo que puede confundir con el prolapso de un ureterocele ectópico (fig. 3). La ecografía pelviana nos acercará al diagnóstico, al mostrar una masa quística retrovesical en las duplicaciones y en cambio una masa quística intravesical y un sistema pieloureteral doble en el ureterocele ectópico. El segundo momento es el comienzo de la menarca, donde se produce dolor periódico con cada uno de los ciclos menstruales y la aparición de un tumor palpable en la pelvis. En estas pacientes, el aspecto del introito hace pensar en himen imperforado (fig. 4), pero la presencia de menstruaciones normales por parte de la otra hemivagina hace sospechar la duplicación. El examen ginecológico permite ob-

Figura 3. Duplicación vaginal que protruye por el introito (24 horas de vida) (con autorización).



Figura 4. Aspecto característico del himen imperforado con ausencia de orificio vaginal permeable (foto de archivo).



jetivar mediante el tacto vaginal la presencia de la hemivagina normal. La ausencia del riñón en forma ipsilateral a la vagina duplicada confirma el diagnóstico. El pasaje de sangre por las trompas hacia el peritoneo aumenta el dolor abdominal y puede ser causa de implantación de focos de endometriosis.

TRATAMIENTO

El tratamiento quirúrgico es simple, ya que consiste en comunicar ampliamente ambas hemivaginas, lo cual no requiere hoy en día de una cirugía a cielo abierto, como se hacía en el pasado, ya que puede combinarse una vía endoscópica con un control laparoscópico de seguridad en los neonatos y lactantes y para descartar endometriosis asociada en las adolescentes. Las posibilidades de embarazos a posteriori son buenas, pero está descrita distocia en el parto y prematuridad y pérdidas de fetos por hipoplasia uterina, lo cual suele mejorar o corregirse en los sucesivos embarazos. Nuevamente se revaloriza en este caso la importancia del diagnóstico prenatal, su adecuada interpretación y un seguimiento postnatal que permita en los casos necesarios una intervención precoz, que evite secuelas a nivel ginecológico y reproductivo.

BIBLIOGRAFÍA RECOMENDADA

- González ET Jr. Gynecological disorders in Children. In Pediatric Urology. 3 ed. Cambridge: Butterworth Heinemann; 1997.
- Gilsanz V, Cleveland RH, Reid BS. Duplication of the Mullerian ducts and genitourinary malformations II. Analysis of malformations. Radiology 1982; 144: 797-801.
- Iñón A, Ruiz E, León F y Puigdevall J. Asociación de duplicación uterovaginal completa con oclusión unilateral y malformación renal ipsilateral. Arch Argent Pediatr 1991; 91: 41-47.
- Bailez M, Bagnati E. (h), Katabian L y col. Malformaciones de los conductos de Muller y de la placa del seno urogenital. En: Manual de Ginecología Infantojuvenil. Buenos Aires: Editorial Ascune; 2003.
- Thompson DP, Lynn HB. Genital anomalies associated with solitary kidney. Mayo Clin Proc 1966; 41: 538-542.
- Koehler Carpenter E, Rock AJ. Uterovaginal Anomalies. En: Pediatric and Adolescent Gynecology. New York: Raven Press; 1992. Cap.20, pp 313-330.