

CONSIDERACIONES SOBRE LA AGENESIA DE LA VAGINA

Estudio de 4 casos

Drs.: WENCESLAO SALAZAR, ALBERTO FRANCO, VICTOR DIAZ, CARLOS MUÑOZ T.

Dpto. de Ginecología, Facultad de Medicina. Universidad Peruana Cayetano Heredia.

La Agenesia de Vagina es una malformación congénita rara, se presenta en 1 de cada 5,000 nacimientos (1). Fue descrita por primera vez por Realdus Columbus en 1572; esta anomalía generalmente se acompaña de útero rudimentario o ausencia de éste. (2). Al interrogatorio, estas pacientes refieren amenorrea primaria pero sin embargo, esta anomalía no les produce molestias y no es el motivo principal de la consulta; el problema real es la dificultad o imposibilidad de realizar el acto sexual por lo que concurren a buscar solución a este problema, ya casadas; en todos los casos estudiados por nosotros hemos encontrado una persona aparentemente normal, física y psíquicamente constituida como mujer, con tendencia e inclinaciones así como caracteres secundarios típicamente femeninos. Se impone entonces la necesidad de crear una neo-vagina, que funciona en lo posible como normal. El presente artículo tiene por objeto presentar a consideración 4 casos tratados con el método de reconstrucción simple y hacer un breve comentario sobre las otras técnicas.

PRESENTACION DE CASOS

Caso N° 1:

Z.H.P. Paciente de 15 años, mestiza, portadora de tuberculosis pulmonar tratada y que consulta, por presentar desde hace 1 año, cólicos en el bajo vientre, esporádicos al principio, que posteriormente se convirtieron en periódicos y al final se hicieron constantes.

El Examen Ginecológico muestra genitales externos de aspecto y conformación normal. Fondo vaginal de más o menos 1 cm. Se realiza un examen rectal palpándose una tumoración que sobrepasa en 4 traveses de dedo

el pubis de forma irregular, de diámetro mayor longitudinal, redondeado, de más o menos 10 cm. de diámetro mayor, por 15 cm. de diámetro transversal que corresponde al cuerpo uterino y las trompas; es intensamente dolorosa a la palpación, de consistencia renitente, y en su polo inferior se continúa con una formación que parece corresponder al cuello uterino, no pudiéndose constatar la existencia de cúpula vaginal por delante del cuello; no se pudo constatar la existencia de ovarios por estar involucrados en esta masa tumoral. Se llegó al Diagnóstico Clínico que se trataba de una tumoración producida por hematometra.

En la exploración quirúrgica se procedió a la disección del septum rectovesical practicándose una incisión transversal a nivel de la horquilla vulvar, disecando el tabique rectouretral hasta encontrar un plano de clivaje natural entre la pared posterior de la vejiga y la anterior del recto, desglosándose estos elementos en una profundidad de 12 cm. se practicó examen rectal para guiar y explorar el polo inferior de la tumoración, ubicado éste se practicó una punción no obteniéndose material por lo que se procedió solamente a dejar el aparato de prótesis que consiste en una pieza sólida de acrílico, de 12 cm. de largo por 3.5 cm. de diámetro en la parte más gruesa, siendo en el otro extremo de 2 cm. con una argolla, en el extremo que será externo para ser fijado con cintas de tela que a su vez se sujetan en la cintura. El tratamiento post-operatorio de la neo-vagina consistió en lavado diario con suero fisiológico, colocando antes de las prótesis, sulfas en pomada en el fondo de la neo-vagina. A los 15 días de practicada esta operación se procede a una laparatomía exploratoria con el diagnóstico de hematometra por agenesia de vagina, que fue confirmado; se apreció una tumoración irregular de 20 x 12 cm. de diámetro y que corresponde al cuerpo uterino, ambos anexos engrosados de más o menos 12 x 6 cm. de forma serpiginosa de color violáceo oscuro. Se procede a la Histerectomía total, oórosalpingectomía bilateral y apendicectomía profiláctica. La paciente no regresó para su control.

Caso N° 2:

M.Q.S. Paciente de 18 años, que consulta por amenorrea primaria y por dificultad para realizar las relaciones sexuales, niega haber presentado cólicos; la paciente refiere haber mantenido relaciones sexuales con dificultad y que inclusive llegó al orgasmo. Al examen se comprueba la ausencia de vagina y la existencia de genitales externos de caracteres normales, apreciándose un pequeño fondo vestibular de más o menos 2 cm. de profundidad; se le practica examen rectal y no se logra palpar ninguna formación

como de cuello o cuerpo uterino; a nivel de las zonas anexiales se palpa en ambos lados una formación redondeada de más o menos 1 cm. de diámetro, que parece corresponder al ovario. Los exámenes auxiliares revelan: **Neumopelviografía:** ausencia de imagen compatible con cuerpo uterino, visualizándose ambos ovarios que son de aspecto y situación normal.

Estudio de la cromatina sexual: 32% de las células mostraron cromatina sexual positiva.

17-cetoesteroides: resultado: 3.33 mlgr./24 hrs.

Determinación del pregnandiól: resultado: 0.70 mlgr./24 hrs.

Metabolismo basal: 14%.

Caracteres hemáticos y serológicos: dan resultado normal.

Con el diagnóstico de agenesia de vagina y útero el tratamiento quirúrgico procede a la formación de la neo-vagina practicando un recorte a nivel de la horquilla vulvar, para proceder a la disección hasta encontrar un plano de clivaje que permita una disección menos cruenta, prolongado la disección separando las fascias perirrectal de la prevesical, hasta una profundidad de más o menos 10 a 12 cm. luego de la hemostasia dejamos por 24 horas una gasa empapada en aceite gomenolado, colocando sobre ésta el aparato para la prótesis vaginal. La paciente permaneció en el servicio mes y medio, después del cual se le da de alta, regresando periódicamente para posteriores controles.

A los 8 meses se le indicó que podía reanudar su vida sexual, lo cual demostró el éxito fisiológico de la neo-vagina. Durante 2 años se la ha controlado con regularidad, por ello podemos asegurar que la intervención ha sido un éxito.

Caso N° 3:

M.P.C. Paciente de 18 años, que ingresa al Hospital el 30-9-64 por amenorrea primaria; desde hace 2 años refiere dolor en hipogastrio con irradiación a las regiones lumbares que generalmente aparecía en las mañanas y duraba aproximadamente 1 semana, presentándose cada mes y calmando espontáneamente. Tiene talla y desarrollo mamario normales.

Examen Ginecológicos: Genitales Externos: de aspecto y conformación normal, vello pubiano femenino, labios mayores y menores de forma y tamaño normal.

Clítoris: de forma y tamaño normal. Vulva: cerrada, entreabierta por maniobras digitales, se aprecia un fondo vestibular a nivel de la zona himeneal; no se aprecia introito vaginal.

Examen rectal: no se palpa ninguna formación que pueda corresponder al cuerpo uterino, no se palpa cuello uterino, a nivel de los anexos se palpan unas formaciones acordonadas que parecen corresponder a trompas rudimentarias y a los ovarios de menor tamaño que lo normal.

Neumopelviografía: se visualizan en la parte central y anterior de la excavación pelviana una imagen de opacidad, de forma redondeada de más o menos 10 cm. de diámetro, cuyos lados se proyectan las imágenes de los ovarios que tienen aspecto normal. El aspecto es compatible con vejiga. No se visualiza la opacidad correspondiente al cuello del útero.

Estudio de cromatina sexual: el 18% células, mostraron cromatina sexual positiva.

17-cetoesteroides: resultado: 8.79 mlgr/24 hrs.

Se procede a la formación de la neo-vagina, practicando un recorte de la horquilla vulvar, disecando la zona comprendida entre la fascia perirectal y prevesical, haciendo disección roma al encontrar un plano de clivaje hasta una profundidad de 10 cm.; se coloca el aparato de prótesis, revestido de una gasa cubierta por pomada de sulfa. Dicho aparato es el mismo utilizado en los casos anteriores. Se dejó una sonda de Foley durante 2 semanas.

A los 8 meses relata haber comprobado el éxito fisiológico de la intervención, acudiendo siempre a control cada 3 meses. Habiendo pasado ya año y medio sin ninguna complicación se puede asegurar el resultado de la operación como satisfactoria.

Caso N° 4:

A.L.C. Paciente de 20 años, que consulta al servicio por dolor difuso tipo retortijón intermitente de presentación cíclica de 4 meses de duración y por dificultad en tener relaciones sexuales. Talla y desarrollo mamario normales.

Examen Ginecológico: Genitales Externos: de aspecto y conformación normales; vulva: aparentemente cerrada. Al examen se constata ausencia de vagina, no pudiendo por lo tanto practicarse el examen vaginal. En el tacto rectal no se aprecia cuerpo uterino ni cuello del mismo; no se palpan ovarios.

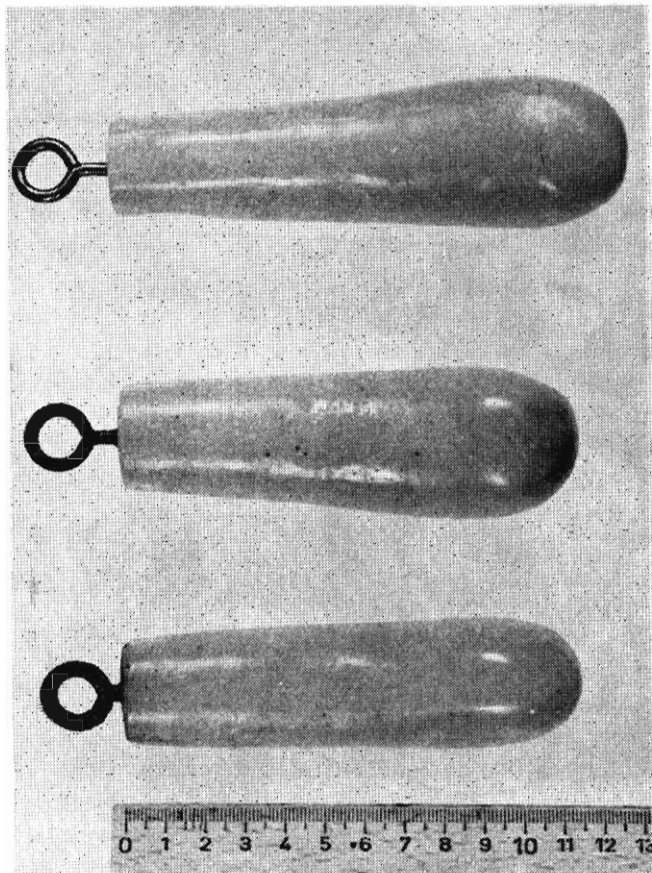
Exámenes Auxiliares: Estudio de cromatina sexual: en 100 células se encontraron 12 con cromatina sexual positiva. Determinación de sexo en leucocitos: 0.3% palillos de tambor.

Neumoginecografía: muestra ausencia de la imagen del útero, ambos ovarios muestran aspecto normal.

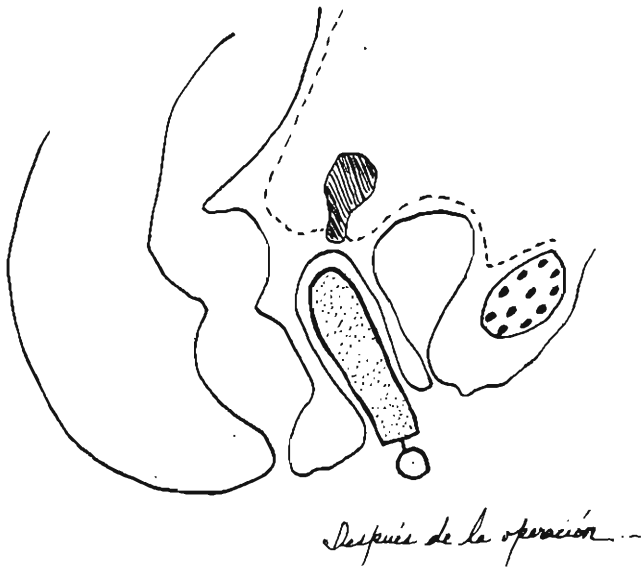
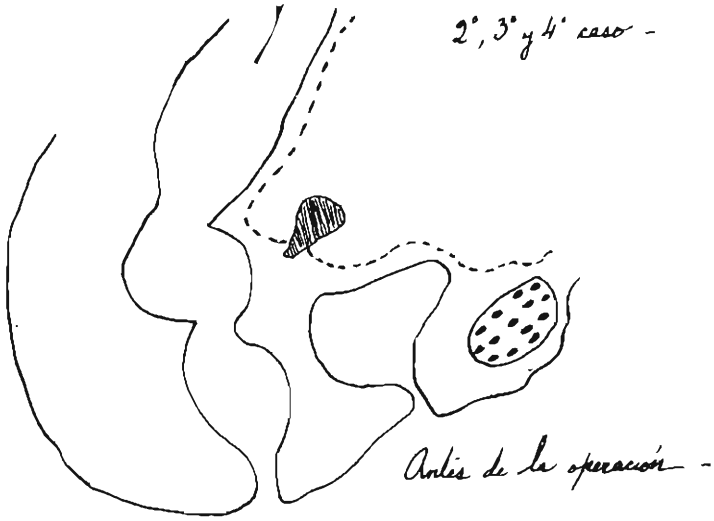
Urografía excretora: no se descubre anomalías.

17-cetoesteroides: resultado: 4.35 mlgr./24 hrs.

17-hidroxiesteroides: resultado: 4.17 mlgr./24 hrs.



Prótesis de Acrílico usadas.



Dosaje de gonadotropinas urinarias: positivo a 5 unidades, negativo a 25 y 50 unidades, estos valores son normales para la técnica empleada.

Curva de temperatura basal: se nota lento ascenso entre el 15º y 17º días de iniciado el control, para ver una caída brusca entre el 17º y el 18º día. Dos dosajes seriados de pregnandiol urinario dieron los siguientes resultados: 1.6 mlgr./24 hrs. y 1.34 mlgr./24 hrs., cifras que corresponden a fase proliferativa del ciclo.

Se procedió a la formación de la neo-vagina recortando la zona cutánea de la horquilla vulvar y se practica disección roma a través del septum recto-vaginal, encontrando un plano de clivaje que permite profundizar la disección más o menos unos 12 x 6 cm. de diámetro transversal. Se sutura el colgajo de la mucosa anterior hacia adentro en la cara anterior de la neo-vagina y se coloca la prótesis. La paciente evolucionó satisfactoriamente, siendo dada de alta al mes, regresando a controles. A pesar de haberles indicado un período de abstinencia sexual de 8 meses, tan solo pasados 4, reinició su vida marital, no obstante no se han presentado complicaciones.

Se trata de una paciente que ha llevado 5 meses de vida marital a pesar de haber tenido dificultades para realizar sus funciones femeninas; merece comentario especial este aspecto de su estado anímico:

Ante la pregunta de qué ocurriría con su matrimonio si ella no pudiera tener hijos, respondió, antes de la operación, que seguramente fracasaría. A los pocos días que se le dió de alta se le planteó la misma cuestión a lo que respondió que era feliz y que creía difícil la disolución de su matrimonio.

Las figuras 1 y 2 muestran esquemáticamente la anomalía verificada en los casos 2, 3 y 4 y los resultados post-operatorios con la prótesis colocada en la neo-vagina.

COMENTARIO

Es de resaltar el hecho que las pacientes objeto de estudio, tienen gonadas funcionantes, que explican la femineidad observada. En los últimos 3 casos no ha sido posible un diagnóstico de certeza, de que las tumoraciones presentes en el examen físico y radiológico correspondían a ovario, como se verificó al efectuar una laparatomía en el 1er. caso. Es de importancia realizar el descarte de a) Síndrome adrenogenital y b) Síndrome de testículo feminizante, pues ambos pueden producir la agenesia de vagina. a) J. Ross Van y Ronald H. Horner (3) dicen que no es infrecuente que en el síndrome adrenogenital algunas partes del aparato reproductor femenino

sean modificados por la estimulación androgénica, lo cual puede ser congénito y producir una ausencia del seno urogenital o de la vagina; en estos casos la elevación de los 17-cetoesteroides indica una hiperactividad de la corteza suprarrenal dada por una hiperplasia. Los dosajes de 17-cetoesteroides en 3 de los casos presentados muestran cifras de una mujer normal (3-10 mg.) y descartan la posibilidad. Estos mismos autores describen el caso de una paciente de 24 años portadora de agenesia de vagina con clítoris grande y signos de virilización que fue diagnosticada de una hiperplasia de la corteza suprarrenal. Se procedió a crear la neo-vagina y se le indicó una terapia a base de cortisona y estrógenos, logrando un éxito, ya que logró salir embarazada, siendo el producto de esta gestación una niña bien formada que ha sobrevivido.

b) El síndrome de testículo feminizante es de rara presentación y lo frecuente es que no sea un caso aislado y que se encuentre entre los familiares, casos similares. Los caracteres sexuales secundarios y el aspecto de la vulva son del todo normales, salvo la ausencia frecuente de vello pubiano; prácticamente existe siempre una vagina corta de 4 á 6 cm. de profundidad, pero no se encuentra cuello ni cuerpo uterino; con relativa frecuencia existen hernias conteniendo los testículos descendidos hasta el orificio inguinal. (4). La cromatina sexual es negativa y el recuento de cromosomas halla 46 y una fórmula XY de varón; la testosterona urinaria y plasmática se encuentran en las cifras de hombre normal y sin embargo estas pacientes no presentan indicios de virilización. (5). El caso 2 tuvo cromatina sexual positiva (cifras normales en mujeres más de 20%), pero las cifras de los casos 3 y 4, 18 y 12% respectivamente, aunque bajas, no corresponden al síndrome de testículo feminizante, donde se halla cromatina sexual en menos del 10% de las células.

En los casos 3 y 4 carecemos de los estudios de recuento e identificación de los cromosomas; la talla normal y adecuado efecto estrogénico de tales pacientes excluyen la posibilidad de un Síndrome de Turner; sin embargo dichos casos podrían corresponder a alguna de las otras formas de Disgenesia Gonadal descritas por Sghal. (6).

Realza la importancia del presente estudio el hecho de que no son muchos los autores que han empleado la técnica usada en los casos descritos.

Es así como Morchio y Severino (7) en Argentina narran un caso en el cual han tenido éxito empleando la técnica de simple reconstrucción. Couseller en 1948, de los 76 casos que reporta, en sólo 6 usó la técnica de antes dicha, obteniendo excelentes resultados; en los 70 restantes empleó la técnica de injerto de piel, en 55 de los cuales obtuvo éxito, sin embargo, 2 de ellos requirieron de una reintervención; en 10 se produjo contracturas y 5 resultaron con infecciones que impidieron la epitelización.

Cordier, Thoyer y Vilain (9) a pesar de emplear dicha técnica, reconocen que la mayoría de los cirujanos de la escuela francesa están recurriendo al simple clivaje vesicorrectal, seguido de la colocación in situ y la permanencia de una prótesis. Han observado también que el injerto cutáneo es eliminado casi en su totalidad a los 2 meses de la intervención; aunque esto lo han remediado en parte retirando tempranamente la prótesis sobre la cual montan el injerto; la cicatriz en la zona donante, puede resultar poco estética y la cavidad obtenida es poco funcional y demasiado seca.

Son pocos los ginecólogos que todavía defienden las intervenciones abdominales, como el trasplante rectal aconsejado por Soustelle (19) ya que se trabaja con una zona de difícil abordaje y se corre un riesgo de provocar incontinencia fecal pues los últimos 4 cm. de la mucosa rectal son necesarios para el reflejo de continencia; el peligro de una fístula de difícil cicatrización es grande. El trasplante correcto aconsejado por Baldwin y Mori (11) no es aceptado debido a la gran distancia que existe entre el mesenterio y el periné, lo cual puede ocasionar múltiples accidentes; ya han sido reportados numerosos casos de oclusiones post-operatorias, además de que el calibre de ileón es insuficiente para crear una vagina; finalmente las secreciones intestinales presentan un papel importante en la posterior retracción del tejido.

El principal inconveniente de la técnica de simple reconstrucción empleada por nosotros, es la necesidad de usar una prótesis que la paciente ha de llevar por un tiempo más o menos largo con las incomodidades que ello significa, lo que a veces obliga a sedar a la paciente y en algunos casos el uso de un anestésico superficial; pero frente a dichas dificultades tenemos que este método no requiere de un especial entrenamiento quirúrgico, así como la facilidad con que se epiteliza la parte baja de la neo-cavidad, lo cual se hace espontáneamente a partir del orificio vulvar y poco a poco va ganando altura.

RESUMEN

Se ha estudiado cuatro casos de Agenesia de Vagina, con edades entre los 15 y 20 años; todas tenían talla normal y adecuado desarrollo mamario; en 3 de ellas la cromatina sexual fue 32, 18 y 12% y la determinación de 17-cetoesteroides fue normal; el pregnandiol se halló en cifras de fase proliferativa, aunque en uno de los casos se apreció curva de temperatura basal que indicaba ovulación; en las radiografías se veían imágenes que parecían corresponder a gonadas.

El tratamiento de las cuatro pacientes fue la creación de la neo-vagina por el método de simple reconstrucción, con buenos resultados.

SUMMARY

Four cases of congenital absence of vagina have been studied; the age of the cases was between 15 and 20 years; all the patients had normal stature and breast development; the bucal smear in three of them had chromatin sex in 32, 18 and 12% of the cells; they had a normal excretion of 17-Ketosteroids; the pregnandiol was measured in two cases and was 0.7 and 1.34 mg.; however, the last patient had a biphasic temperature curve. The X-ray studies demonstrated in three cases the presence of gonadas.

The surgical treatment in the four cases was the creation of a neo-vagin by the simple reconstruction technique with good results.

BIBLIOGRAFIA

1. BACSICH, V.: Atresia of the vagina on anatomic embiologic and endocrinologic analysis, Tokoginec Pract. 22: 47-53, 1963.
2. BUSTER, LOPEZ, CANO: Tratamiento de las aplasias, atresias e hipoplasias vaginales con fallas acrílicas, Rev. Per. Ginc. y Obst. IV: 79-89, 1958.
3. ROSS VANT, JR., J., HORNER R. H.: Adrenogenital syndrome: Absense of the vagina with pregnancy and success full delivery. Am. J. Obst. and Gyn. 85: 355-8, 1963.
4. MORRIS, J. M.: The syndrome of testicular feminisation in male pseudohermaphrodites. Am. J. Obstet. Gynec. 65: 1192, 1953.
5. FRENCH, F. E. et al.: Testicular feminisation: clinical, morphological and biochemical studies. J. Clin. Endocr. 25: 661, 1965.
6. SOHVAL, ARTHUR R.: Chromosomes and sex chromatin in normal and anomalous sextual development. Physiol. Rev. 43: 306, 1963.
7. MARCHIO, F., SEVERINO D., VADRA J. E.: Agenesia Vagina. Su tratamiento con el método Gambaroff. Prens Med. Argent. 48: 563-5, 1961.
8. COUSELLER, V. S.: Congenital absense of the vagina. JAMA 136: 861, 1948.
9. CORDIER, G., TROYER-ROZAT J., VILAIN R.: The treat:ment of congenital absense of the vagina. Presse Med. 71: 161, 1963.
10. SOUSTELLE J. et al.: Congenital absense of the vagina. Rectocolpaplasy by exclusion of the rec:al ampulla with preservation of the anal canal. Colorectal anastomosis. Lyon Chir. 59: 757-60, 1963.
11. MEDICI, G.: Artificial vagina with the Baldwin method. Minerva Ginec. 14: 186-91, 1962.