

Hematometrocolpos asociado a malformaciones anorrectales

Dres. M.M. Bailez, J. Solana, C. Fraire, E. Ruiz

Servicios de Cirugía General, Hospital J.P. Garrahan y Hospital Italiano. Buenos Aires, Argentina.

Resumen

Se presentan 3 pacientes con hematometrocolpos y malformación anorrectal: 2 tenían una cloaca con duplicación mülleriana y uno tenía una fistula recto vestibular con útero único. Las dos primeras luego de la reconstrucción cloacal, consultaron por un tumor pélvico doloroso correspondiente a una hemiestructura mülleriana obstruida. La paciente con la fistula vestibular no tratada, presentaba continencia y suficiencia fecal y dolores pélvicos cíclicos. La dificultad en el manejo de estas pacientes está relacionada con la complejidad psicológica de la adolescencia y la necesidad de una actuación inmediata con el menor número de cirugías posible para evitar las secuelas de la obstrucción prolongada. Las estrategias quirúrgicas deben elaborarse para cada caso en particular.

Palabras clave: Hematometrocolpos - Malformación anorrectal.

Summary

This report describes three patients with metrocolpos associated with an anorectal malformation. Two cases were born with a cloaca and müllerian duplication and one patient had a recto-vestibular fistula with a single uterus. After cloacal reconstruction the two patients came with a painful pelvic tumor from a Müllerian obstructed structure. The patient with an untreated vestibular fistula complains of cyclic pelvic pain. Management was complicated by the psychological impact of adolescence and the need of immediate action using the least number of procedures to avoid prolonged obstruction. Surgical procedures were tailored to each individual case.

Index words: Metrocolpos - Anorectal malformation

Resumo

São apresentadas 3 pacientes com hematometrocolpos e malformação anorretal. Duas tinham uma cloaca com duplicação mülleriana e uma tinha fistula retovestibular com útero único. As duas primeiras, após a reconstrução cloacal, consultaram pela presença de tumor pélvico doloroso, correspondendo a uma estrutura mülleriana obstruída. A paciente com a fistula vestibular não tratada apresentava continência e suficiência fecal e dores pélvicas cíclicas. A dificuldade no manejo destas pacientes está relacionada com a complexidade psicológica da adolescência e a necessidade de uma atuação imediata, com um menor número de cirurgias possível para evitar as sequelas da obstrução prolongada. As estratégias cirúrgicas devem ser elaboradas para cada caso em particular.

Palavras chave: Hematometrocolpos - Malformações anorretais.

Introducción

La presencia de útero funcional asociado a ausencia vaginal se manifiesta por la aparición de un hematómetra agudo en la etapa puberal. El retardo diagnóstico implica la aparición de endometriosis de localización tuboovárica y peritoneal o pocolpoadenitis con el eventual compromiso reproductivo de las pacientes.

La variable extensión de vagina ausente define la altura de la obstrucción y el abordaje quirúrgico. Puede existir un útero único o distintos espectros de duplicación Mülleriana (DM)¹.

La ausencia de vagina y útero funcional asociada con malformación anorrectal (MAR) es poco referida en la literatura². Presentamos 3 pacientes con hematometrocolpos y MAR: 2 con una cloaca (CI) y DM y uno con una fístula recto vestibular (Fve) y útero único.

Presentación de los casos

Caso 1: Paciente de 13 años con tumor pelviano doloroso lateralizado a la derecha y colostomía transversa derecha (Fig. 1). Había sido intervenida quirúrgicamente para efectuar una reconstrucción cloacal con mala evolución, presentando fibrosis perineal y ausencia de orificio vaginal y

rectal. La continencia urinaria era buena y la uretra era permeable. Presentaba además una agenesia de tibia, peroné y del riñón, todos del lado izquierdo. La ecografía confirmó la sospecha de hemihematometrocolpos y una ureterohidronefrosis. Se efectuó un drenaje percutáneo (colpostomía) bajo control ecográfico e inhibición hormonal con progestágenos hasta preparar psicológicamente a la paciente para una reoperación. La reconstrucción vaginal y rectal se realizó por vía sagital posterior, se logró localizar la vagina proximal con ayuda de la instilación de líquido a través del tubo de colpostomía. El recto fue localizado a 3 cm del periné y la vagina a la derecha del mismo. La profundidad vaginal era buena y sus paredes gruesas. Luego de su movilización, se exteriorizó en el periné con avance de labios mayores. Existía una hemiestructura Mülleriana sólida izquierda que fue reseca. Luego de 10 meses postoperatorios, presentó menstruación espontánea y buen calibre vaginal. El calibre anal era adecuado. Aún no se efectuó el cierre de la colostomía.

Caso 2: Paciente de 12 años con tumor abdominopelviano izquierdo doloroso. Había sido intervenida quirúrgicamente por presentar una cloaca con hidrocolpos, requiriendo colostomía y vesicostomía, reconstrucción cloacal, cierre de una fístula uretrovaginal y cierre de ostomías. Presentó buena continencia urinaria postoperatoria y defecación voluntaria con constipación y ensuciamiento fecal. Sus menstruaciones eran regulares. Los orificios uretral y rectal eran

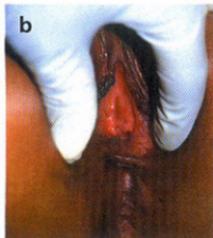


Fig. 1: Caso 1: a) tumor pelviano derecho y colostomía transversa derecha. b) fibrosis perineal. Ausencia de orificio vaginal y rectal.

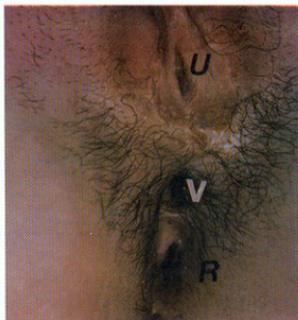


Fig. 2: (caso 2) aspecto perineal, los orificios uretral y rectal eran de buen calibre y el vaginal permeable, pero estenótico. La paciente presentaba menstruaciones regulares. U: uretra, V: vagina, R: recto.

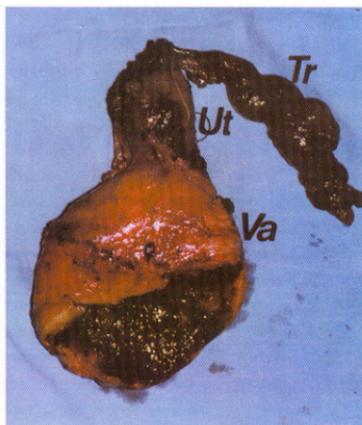


Fig. 3: Caso 2: pieza de resección: hemicolpohisterectomía.

Va: vagina, Ut: útero, Tr: trompa.

de buen calibre y el vaginal estenótico pero permeable (Fig. 2). La imagen ecográfica fue compatible con una hemihematometra izquierda. La vaginoscopia mostró un cuello uterino de aspecto normal, desplazado a la derecha. La laparoscopia mostró un gran hematometocolpos izquierdo con endometriosis pelviana. Se efectuó hemicolpohisterectomía izquierda a cielo abierto y fulguración de los focos de endometriosis (Fig. 3).

Caso 3: Paciente de 13 años con dolor pélvico cíclico de 6 meses de evolución. Con desarrollo puberal completo y amenorrea primaria. El examen perineal mostró ano imperforado y una fístula recto-vestibular y ausencia de orificio vaginal (Fig. 4). La paciente era continente y suficiente fecal. La ecografía y la resonancia nuclear magnética mostraron un hematometocolpos medial (Fig. 5). Se efectuó inhibición hormonal con acetato de medroxiprogesterona para dar tiempo a la preparación psicológica de la paciente, antes de la reconstrucción.

Se utilizó polietilenglicol por vía oral para la limpieza preoperatoria del colon. Luego de un abordaje sagital restringido y con una disección en el espacio uretrotrectal de 8 cm de longitud, se realizó una laparotomía mediante una incisión de Pfannestiel para tutORIZAR la vagina proximal. La movilización de la misma se completó desde el periné. Existía un



Fig. 4: Caso 3: aspecto perineal: fístula vestibular y ausencia de orificio vaginal.

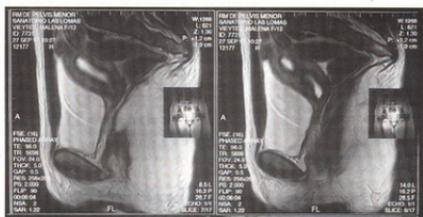


Fig. 5: Caso 3: resonancia nuclear magnética y esquema ilustrativo de la lesión: útero único medial con tercio superior presente de la vagina y recto en posición vestibular.

útero normal con escaso contenido hemático y de una vagina proximal cerrada de 3 cm de longitud y paredes gruesas. En su apertura se constató una mucosa friable y abundantes sinequias intraluminales que dificultaban la visualización del cuello. La vaginoplastia se realizó creando una apertura amplia de la misma y utilizando dos flaps de labios menores que fueron rotados hacia los bordes vaginales. Se completó la anorrectoplastia sin colostomía. Luego de 3 meses de seguimiento la paciente presentó defecación espontánea, sin constipación y la unión entre la vagina y los flaps estaba permeable aunque con tendencia a la estenosis. Aún no presentó menstruación espontánea, lo que es esperable luego de la inhibición hormonal prolongada. Presentó una trombosis venosa de miembros inferiores, que se resolvió con reposo y anticoagulación.

Discusión

La dificultad en el manejo de estas pacientes está relacionada con la complejidad psicológica de la genitalidad en la adolescencia. Es necesario evitar las secuelas de una obstrucción prolongada y progresiva de la vagina o del útero y realizar el menor número de cirugías posibles.

La presencia de una colección dentro de la vagina proximal facilita su identificación y disección desde el periné, separando las estructuras vecinas (uretra y recto). Si no es tratada, genera endometriosis que puede afectar a las trompas y al parénquima ovárico y su sobreinfección, puede generar una colpoendometritis y compromiso de las paredes vaginales.

Las reconstrucciones anorrectovaginales son complejas y requieren de la colaboración de las pacientes en el cuidado postoperatorio. En ocasiones se tratan de reoperaciones como en los casos 1 y 2. Por eso es fundamental que exista una preparación psicológica previa.

Hay que encontrar el momento oportuno en el que: 1) la dilatación sea lo suficientemente reconocible desde el periné, para evitar la laparotomía y tutorizar la vagina proximal en casos de transición, 2) la paciente esté mentalmente "lista" y 3) no existan secuelas de esa obstrucción (endometriosis o infección).

La inhibición hormonal y el drenaje percutáneo son útiles para llegar a ese punto ideal. El 50% de

las cloacas presentan malformaciones uterovaginales, de las cuales la duplicación es la más frecuente. Es fundamental el reconocimiento de hemiestructuras müllerianas en la reconstrucción cloacal. Puede existir dilatación vaginal con hidrocolpos, lo que facilita la reconstrucción cloacal. La dilatación vaginal no es siempre simétrica y debe ponerse especial atención en su búsqueda para evitar dejar estructuras funcionantes no exteriorizadas. Es probable que en el caso 2, la movilización de la vagina derecha aislada, desplazó toda la hemiestructura izquierda en sentido cefálico, lo que explica la localización intraabdominal del hemihematometocolpos. De haberse reconocido la hemivagina izquierda durante la reconstrucción inicial se hubiera descendido ampliando la derecha o se hubiera resecado en ese momento si imposibilitaba el descenso vaginal. La hemicolpohisterectomía se decidió por la magnitud de la endometriosis y alteración de las estructuras y por la presencia de un hemiútero derecho funcionante sano.

Las estrategias quirúrgicas fueron elaboradas en forma individual. En el caso 3 la problemática de la paciente era la incertidumbre de la pérdida de su función defecatoria y la necesidad de una colostomía. La preparación psicológica fue larga y difícil, lo que motivó una inhibición hormonal más prolongada, que sumada al diagnóstico inicial precoz resultó en una dilatación pobre de la vagina proximal, requiriendo una laparotomía para su movilización más segura. Es probable que una mayor distensión hubiera acortado su distancia al periné. Sin embargo, a pesar del diagnóstico precoz, la calidad de la mucosa vaginal estaba comprometida.

El uso de flaps pediculados rotatorios de labios menores permitió obtener una profundidad de vagina distal aceptable ya que la vagina proximal era corta y pobre. Otra alternativa hubiera sido la interposición de colon sigmoideos con vaginectomía y anastomosis del cuello uterino.

También se decidió no realizar una colostomía previa a la reconstrucción.

Cuando existe vagina amplia es posible su disección y movilización (caso 1).

Se necesita un mayor número de pacientes para poder comparar resultados ya que si bien previamente asistimos 11 pacientes con MAR y ausencia de

vagina⁴, sólo una de ellas presentó una estructura mülleriana funcionante sin cuello y sin vagina proximal, con lo cual el reemplazo vaginal fue inevitable.

También es necesario focalizar la atención en el espectro de estructuras müllerianas anómalas presentes en distintas patologías intentando describirlas, a fin de reconocer su comportamiento futuro.

Bibliografía

1. Tjaden BL, Rock JA: Uterovaginal anomalies. In *Pediatric and Adolescent Gynecology*. Koehler Carpenter SE and Rock JA de New York. Raven Press, Ltd.
2. Tolete-Velcek, Hansbrough F, Kugaczewski J et al: Utero-vaginal malformations: A trap for the unsuspecting surgeon. *J Pediatr Surg* 24:736, 1989.
3. Hendren H: Management of cloacal malformations. *Seminars in Pediatric Surgery* 6:217-227, 1997.
4. Bailez MM, Heinen F, Solanas J: Absent vagina in patients with anorectal anomalies. *BJU* 81:76, 1998.

Trabajo presentado en el 3^{er} Congreso del CIPESUR, Viña del Mar, Chile, Septiembre de 1998.

Dra. María Marcela Bailez
Hipólito Yrigoyen 12826
Adrogué, Pcia. de Buenos Aires
(1846) Argentina