Himen imperforado neonatal

J.J. Hijona, A. Contreras, M.C. Toledano, C. Pallarés y J.M. Torres

Servicio de Obstetricia y Ginecología. Hospital Ciudad de Jaén. Jaén. España.

ABSTRACT

Imperforate hymen is the most common obstructive anomaly of the female genital tract. Although this abnormality often goes unnoticed in neonates, it is relatively simple to diagnose. Diagnosis is based on history taking and thorough physical examination. Imaging studies can also be used, if required, and the procedure of choice is ultrasonography. Early diagnosis prevents the morbidity associated with late diagnosis. Consequently, thorough and systematic examination of the genital area is advisable and should form part of all pediatric examinations. When vaginal outflow obstruction is found, the urinary tract should be examined. The treatment of choice is hymenotomy. However, consensus is lacking on the optimal timing of this procedure.

Fig. 1. Genitales externos de la paciente.

Aceptado para su publicación el 1-7-2007.

INTRODUCCIÓN

El himen es una capa mucosa de tejido conectivo epitelizado que separa la luz vaginal de la cavidad del seno urogenital durante la etapa fetal. Esta membrana se suele romper y reabsorber parcialmente durante las etapas posteriores del desarrollo embriofetal, pero en ocasiones se produce un fallo en este proceso, lo que da lugar a una anomalía congénita denominada *himen imperforado*, que se caracteriza por la obstrucción completa del introito vaginal. Es probablemente la anomalía obstructiva más frecuente del tracto genital femenino[1,2].

CASO CLÍNICO

Presentamos el caso de un neonato mujer con 40 semanas gestacionales cumplidas, 3,320 kg de peso y Apgar 8 y 9 al minuto y los 5 min, respectivamente. Se trata del primer hijo de una gestante de 33 años de edad, sin antecedentes familiares ni personales de interés y cuyo embarazo había cursado de modo normal. El nacimiento tuvo lugar mediante un parto eutócico, y en la exploración inicial del recién nacido llama la atención la presencia de una tumoración genital interlabial, lisa, elástica y de coloración blanco-grisácea, cuyo tamaño aumentaba con el llanto. La recién nacida orinó y expulsó meconio espontáneamente (fig. 1).

Ante la sospecha de imperforación de himen se decidió solicitar ecografía, en la que no se apreciaron alteraciones genitourinarias ni digestivas en el neonato (figs. 2 y 3). Esta situación supuso la decisión de realizar una evacuación mediante incisión de la membrana, y se produjo la salida de un material mucoso blanquecino. En la revisión practicada a los 10 días de la intervención no se encontraron anomalías en la exploración de los genitales externos del neonato, siendo el himen permeable.

DISCUSIÓN

La falta de perforación del extremo inferior de la placa vaginal causa un himen imperforado. Su diag-

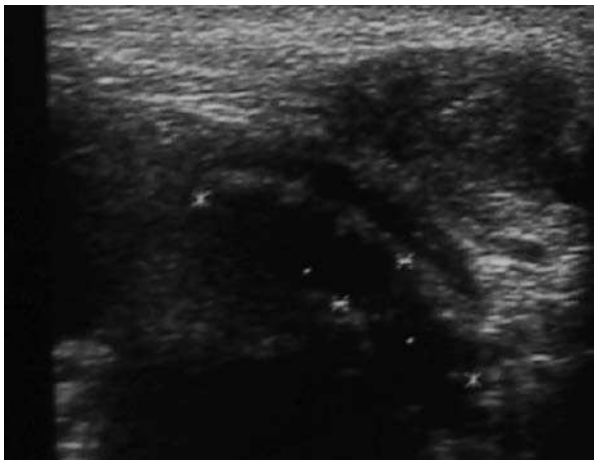

Fig. 2. Retención de material anecogénico en la vagina. Aparato genitourinario sin hallazgos relevantes.

Fig. 3. Aparato genitourinario.

nóstico es relativamente simple y está basado en una anamnesis adecuada y una exploración física cuidadosa, quedando las pruebas de imagen como medio de apoyo[3]. Aun así, es una entidad infradiagnosticada. Los casos como el que nos ocupa se reconocen por mucocolpos al nacer, pero a menudo el diagnóstico no se establece hasta la pubertad[4].

El área genital neonatal se explora en decúbito supino, con las piernas en posición de rana y efectuando la maniobra de separación y tracción de los labios mayores. La permeabilidad del himen se evalúa con hisopos uretrales o con sonda nasogástrica, si fuera necesario, siendo el anular[5] el tipo de himen más frecuente[5,6].

La presencia de un himen imperforado es casi siempre un hallazgo aislado, si bien se han comunicado diversas malformaciones asociadas a éste: polidactilia, duplicación ureteral, membrana uretral y enfermedad multiquística renal. Además, casos de hidro e hidrometrocolpos se han encontrado asociados a malformaciones anorectales, esqueléticas y cardíacas[7]. Por todo ello, se debe investigar el tracto urinario en todas las recién nacidas con obstrucción del drenaje vaginal. Igualmente, el orificio vaginal debería inspeccionarse en todas las pacientes con anomalías anorectales[8].

Aunque se trata de una anomalía poco común, que afecta al 0,014-0,1% de las recién nacidas[2,9,10], se han descrito casos cuya ocurrencia familiar hace pensar en un mecanismo de transmisión recesivo o incluso dominante, lo que sugiere la posibilidad de que el trastorno pueda ser causado por mutaciones en varios genes[3]. Por este motivo, resulta importante evaluar a los familiares de una paciente afectada[9].

El himen imperforado puede ser adquirido como consecuencia de abusos sexuales[1,11], pero su demostración resulta difícil, dado que esta anomalía puede ser congénita y previa al supuesto abuso. La inexistencia de registros médicos adecuados y completos hace imposible, con mucha frecuencia, determinar la causa de la imperforación. A la hora de distinguir entre el himen imperforado congénito y el adquirido, las características anatómicas y microscópicas del tejido podrían desempeñar un papel importante. En una fase cicatrizal inicial se produce tejido de granulación con abundante vascularización, lo que confiere a la herida un aspecto rojizo que, con la maduración subsiguiente, palidece. El himen imperforado adquirido podría así observarse como un tejido más liso, suave, pálido y con menos bandas perihimeneales. Por otra parte, las escotaduras y plegaduras localizadas en el arco posterior del himen se relacionan con lesiones por abuso sexual[5]. Un aspecto de difícil confirmación es

la aparición de un himen imperforado en relación con traumatismos genitales[1].

Respecto a la edad del diagnóstico, se ha establecido la existencia de una distribución bimodal[12]. En un reciente trabajo, Posner encuentra que menos de la mitad de casos de himen imperforado se diagnostican antes de los 4 años de edad, mientras que el resto lo son más allá de la primera década de la vida. En este grupo de diagnósticos "tardíos" todos los pacientes son sintomáticos, contrariamente a lo que ocurre en los casos de diagnóstico temprano, donde el 90% no presenta sintomatología alguna[12]. Se ha estimado una incidencia de sintomatología en la etapa neonatal del 0,006%[2]. En el recién nacido suele suponer un hallazgo casual ante la presencia de una masa genital o abdominal. Ya en la edad puberal se puede manifestar con síntomas como hematocolpos, dolor abdominal o lumbociático cíclico, amenorrea primaria, constipación, sintomatología urinaria por compresión, peritonitis[11], déficit sensitivo y motor o edemas en los miembros inferiores, endometriosis pelviana, infección y adenosis vaginal[3].

En el diagnóstico diferencial de esta entidad hay que contemplar cuadros clínicos como prolapso uretral (centrado por el meato), ureterocele ectópico, quiste parauretral, rabdomiosarcoma u otros tumores de vagina, adherencias labiales adquiridas, septo vaginal obstructivo, quiste vaginal o de ovario voluminoso, agenesia vaginal con o sin útero o endometrio funcional, feminización testicular y retención vesical. Este diagnóstico diferencial podría resultar difícil, y es fundamental la valoración de las características de la masa y la permeabilidad uretral[2,10]. El hallazgo de una apertura pequeña en la mitad anterior o un himen con seudobandas debe distinguirse clínicamente de una adhesión labial y de un himen imperforado verdadero[1]. Por otra parte, la presencia de un himen arrugado irregular o de una banda himeneal requiere una investigación cuidadosa de otras malformaciones congénitas[6].

Aunque el diagnóstico puede establecerse en el momento del nacimiento[1], existe la posibilidad de realizar un diagnóstico intraútero, que además tiene la ventaja añadida de poner sobre aviso de otras posibles anomalías intercurrentes[13]. A este respecto, es importante señalar que el himen imperforado y el septo vaginal bajo raramente se asocian a otras anormalidades congénitas[1], si bien pueden asociarse a otras malformaciones uterinas y vaginales, así como a malformaciones urinarias, digestivas, vertebrales y anorrectales[5]. Se ha descrito un diagnóstico de himen imperforado e hidrocolpos prenatal en una edad gestacional tan temprana como las 25 semanas. Ante el diagnóstico ecográfico intraútero, habremos de establecer el diagnóstico diferencial con la atresia intestinal, el quiste ovárico, la hidropesía no inmunitaria, el síndrome megavejiga-microcolon-hipoperistaltismo intestinal y la uropatía obstructiva[2].

En cuanto a las pruebas complementarias utilizadas para el diagnóstico, la ecografía es de primera elección. Puede ser abdominal, transperineal o transrectal; esta última es excelente para el diagnóstico de hematocolpos. La resonancia magnética y la tomografía computarizada deben reservarse para lesiones anatómicas complejas o para planificar la cirugía[3].

La detección temprana del himen imperforado previene la morbilidad consiguiente al diagnóstico tardío. El examen de los genitales externos, como parte de la práctica clínica sistemática, puede prevenir los retrasos significativos en el diagnóstico, con su morbilidad asociada, los casos no diagnosticados y la petición de pruebas complementarias innecesarias[12]. A menudo el examen de la vulva en niñas pequeñas es omitido, si bien hay un amplio consenso en que debería formar parte de todo examen pediátrico[14].

Es casi universalmente aceptada la necesidad de tratamiento quirúrgico para prevenir complicaciones[2]. Una de ellas es la salpingitis secundaria a un hematosálpinx, que puede provocar infertilidad. Otras posibles consecuencias son el piohematocolpos y la hidronefrosis[3]. No se han descrito implicaciones clínicas y de fertilidad en pacientes con malformaciones vaginales obstructivas y tampoco se han encontrado síntomas específicos a largo plazo del tipo de la endometriosis, si bien son necesarios estudios más exhaustivos para asegurar esta circunstancia[15].

Algunos autores proponen el uso de laparoscopia en adolescentes con hematocolpos, debido a la posible existencia de adherencias pélvicas y endometriosis[3].

El momento óptimo para realizar tratamiento quirúrgico no está claro[11,12], si bien la mayoría de los autores proponen una apertura cuando se comprueba la anomalía[16]. La justificación para esta actitud es prevenir un posterior hematocolpos[17].

Es posible que las pacientes con himen imperforado puedan presentar un mayor riesgo de endometriosis, acorde con la mayor posibilidad de que presenten menstruaciones retrógradas. Por ello, debe siempre de valorarse el beneficio de una anestesia en pacientes jóvenes en relación con los riesgos derivados de un retraso en la corrección del trastorno[12].

El tratamiento de elección es la himeneotomía. No están indicadas otras técnicas como la punción aspira-

tiva, dado el riesgo de introducir gérmenes. Durante la cirugía hay que comprobar y preservar la permeabilidad uretral, y es recomendable la recogida de muestras para su estudio microbiológico[3]. Para los casos de hematocolpos altos o con duplicaciones genitales, algunos autores sugieren abstención quirúrgica cuando la colección es mínima en una hemivagina parcialmente obturada, siempre y cuando no haya sintomatología y se realicen controles mediante ecografía o resonancia magnética[3].

Respecto del tratamiento quirúrgico, se ha propuesto la apertura himeneal bajo cobertura antibiótica y con introducción de un catéter de Foley durante 2 semanas, a fin de resolver la obstrucción y prevenir la destrucción de la arquitectura del himen[4]. Otros autores aplican esta sonda de Foley durante 72 h tras una incisión en "T" del himen[2].

Se han propuesto otras alternativas terapéuticas con excelentes resultados, como el uso de láser de dióxido de carbono con anestesia local[18]. En el caso que presentamos se realizó una incisión en cruz de la membrana, procedimiento que resultó eficaz no sólo en la evacuación del material retenido sino en el mantenimiento de la permeabilidad himeneal.

En todos los casos es necesario un seguimiento posterior, con un primer control entre 1 y 4 semanas tras la cirugía, a fin de inspeccionar el área y descartar signos de infección o inflamación locales.

RESUMEN

La imperforación de himen es la anomalía obstructiva más frecuente del tracto genital femenino. Aunque en el neonato su presencia a menudo pasa inadvertida, su diagnóstico es relativamente simple y está basado en una adecuada anamnesis y una cuidadosa exploración física, y las pruebas de imagen quedan como medio de apoyo. Entre ellas, la ecografía es de primera elección.

La detección temprana previene la morbilidad consiguiente al diagnóstico tardío, motivo por el cual resulta recomendable una exploración cuidadosa y sistemática del área genital, que debería formar parte de todo examen pediátrico.

Ante la existencia de una obstrucción al drenaje vaginal se debe investigar el tracto urinario.

El tratamiento de elección es la himeneotomía, si bien no hay consenso en cuanto al momento idóneo para su realización.

BIBLIOGRAFÍA

1. Botash AS, Jean-Louis F. Imperforate hymen: congenital or acquired from sexual abuse? Pediatrics. 2001;108:e53.
2. Messina M, Severi FM, Bocchi C, Ferruci, Di Maggio G, Petraglia F. Voluminous perinatal pelvic mass: a case of congenital hydrometrocolpos. Raton. 2004;15:135-7.
3. Vilanova Fernández S, Roca Jaume A, Nieto del Rincón N, Mulet Ferragut JF, Román Piñana JM. Himen imperforado: una revisión de diez años. Rev Pediatr Aten Primaria. 2003;5:563-70.
4. Winderl LM, Silverman RK. Prenatal diagnosis of congenital imperforate hymen. Obstet Gynecol. 1995;85:857-60.
5. Lewitan G, Pérez de Scarano E, Levy J, Raful A, Mabel Poncelas N, Chomsky B. Hallazgos del neonatólogo en el exámen genital de la recién nacida. Arch Argent Pediatr. 2003;101:382-6.
6. Mor N, Merlob P, Reisner SH. Types of hymen in the newborn infant. Eur J Obstet Gynecol Reprod Biol. 1986;22: 225-8.
7. Winderl LM, Silvermaii RK. Prenatal diagnosis of congenital imperforate hymen. Obstet Gynecol. 1995;82:655-6.
8. Yanza MC, Sepou A, Nguembi E, Ngebale R, Penguele A, Gaunefet C, et al. Imperforate hymen: undiagnosed at birth, surgical emergency in adolescente. Sante. 2004;14: 31-5.
9. Stelling JR, Gray MR, Davis AJ, Cowan JM, Reindollar RH. Dominant transmission of imperforate hymen. Fertil Steril. 2000;74:1241-4.
10. Bogen DL, Gehris RP, Bellinger MF. Picture of the month. Arch Pediatr Adolesc Med. 2000;154:959-60.
11. Ala A, Cetin C, Nedim C, Kazim G, Cemalettin A. Treatment of imperforate hymen by application of Foley catheter. Eur J Obstet Gynecol Reprod Biol. 2003;106:72-5.
12. Johansen JK, Larsen UR. Imperforate hymen. A simple, but overlooked diagnosis. Ugeskr Laeger. 1998;160:5948-9.
13. Winderl LM, Silverman RK. Prenatal diagnosis of congenital imperforate hymen. Obstet Gynecol. 1995;85:857-60.
14. Sersiron D. Examination of the vulva of small girls. A too often neglected examination. Sem Hop. 1978;54:669-73.
15. Joki-Erkkila MM, Heinonen PK. Presenting and long-term clinical implications and fecundity in females with obstructing vaginal malformations. J Pediatr Adolesc Gynecol. 2003;16:307-12.
16. Antón Hernández L, Tracchia Becco R. Calendario quirúrgico pediátrico. Can Ped. 2001;25:37-43.
17. Salvat J, Slamani L. Hematocolpos. J Gynecol Obstet Biol Reprod (Paris). 1998;27:396-402.
18. Friedman M, Gal D, Peretz BA. Management of imperforate hymen with the carbon dioxide laser. Obstet Gynecol. 1989;74:270-2.