

Diagnóstico diferencial de las masas interlabiales en niñas menores de 5 años

E. Calleja Aguayo, R. Delgado Alvira, J. Elías Pollina, M. Romeo Ulecia, A. González Esgueda, J.A. Esteban Ibarz

Servicio Cirugía Pediátrica. Hospital Universitario Infantil Miguel Servet. Zaragoza.

RESUMEN

Las masas que podemos encontrar a nivel interlabial en una niña representan un amplio espectro de lesiones heterogéneas y a menudo existe confusión en su diagnóstico, manejo y pronóstico.

Material y métodos. Se presentan 5 casos de masas interlabiales, prolapso uretral, dos quistes parauretrales de Skene, sarcoma botriode vaginal y pólipo fibroepitelial de vagina, y su clínica de debut.

Resultados. El prolapso uretral se presenta en una niña de 4 años de raza negra como sangrado vaginal de masa edematosa periuretral. El quiste parauretral de Skene es una masa quística de color amarillento que desplaza el meato uretral en dos niñas recién nacidas. El pólipo fibroepitelial se presenta en una niña recién nacida como lesión mame-lonada y verrucosa no sangrante en introito vaginal. El sarcoma botriode aparece en una niña de 12 meses como masa ulcerada polipoidea de 2 cm dependiente de vagina. Todos los casos fueron tratados con cirugía a excepción del quiste parauretral, que drenó espontáneamente y en el sarcoma botriode que, además, fue tratado con quimioterapia.

Conclusiones. Se debe realizar un buen examen clínico de las masas interlabiales, distinguiendo origen genital o urológico. La cirugía está indicada en masas vaginales principalmente para descartar malignidad, ya que la presentación de sarcoma y pólipo puede ser similar. El pronóstico del rhabdomyosarcoma vaginal es bueno con cirugía y quimioterapia. El prolapso uretral es más frecuente en niñas prepúberes de raza negra y se debe descartar abuso sexual. El manejo del quiste parauretral está en discusión, pero según algunos autores se aconseja en primer lugar observación, ya que pueden involucionar.

PALABRAS CLAVE: Masa interlabial; Rhabdomyosarcoma vaginal; Sarcoma botriode vaginal; Prolapso uretral; Quiste de Skene; Quiste parauretral; Prolapso de ureterocele.

DIFFERENTIAL DIAGNOSIS OF THE INTERLABIAL MASSES IN GIRLS UNDER 5 YEARS OLD

ABSTRACT

The masses that we can be found at interlabial in a girl are a extensive spectrum of heterogenous lesions and often there is a confusion in diagnosis, management and prognosis.

Correspondencia: Elena Calleja Aguayo. Servicio Cirugía Pediátrica. Hospital Universitario Infantil Miguel Servet. Avenida Isabel la Católica, 1-3. 50009 Zaragoza. E-mail: dracalleja@gmail.com

Presentado en: XLVIII Congreso de la Sociedad Española Cirugía Pediátrica. II Congreso Nacional de Enfermería en Cirugía Pediátrica

Recibido: Mayo 2009

Aceptado: Marzo 2010

Methods. We present 5 cases of interlabial masses, prolapsed urethra, two paraurethral Skene cysts, botryoid sarcoma and fibroepithelial polyp, and its clinical of debut.

Results. A prolapsed urethra is presented in a 4 year old black girl with vaginal bleeding from edematous periurethral mass. The paraurethral cyst is a yellowish cystic mass displacing the urethral meatus in two newborn girls. The fibroepithelial polyp is presented in a newborn girl as polypoid and wartlike tumor and not bleeding injury in the introitus. The botryoid sarcoma appears in a 1 year old girl with ulcerated polypoid mass of 2 cm from vagina. All cases were treated with surgery except the paraurethral cyst that drained spontaneously and the rhabdomyosarcoma was also treated with chemotherapy.

Conclusions. There must be a good clinical examinations about interlabial masses distinguishing genital or urological origin. The surgery is indicated mainly to reject malignancy because the presentation of sarcoma and polyp could be similar. The prognosis of rhabdomyosarcoma vaginal is good with surgery and chemotherapy. The prolapsed urethra is more common in prepubertal black girls and it is important to exclude sexual abuse. The management of paraurethral cyst is controversial but some authors are advised first observation because they may regress.

KEY WORDS: Interlabial masses; Rhabdomyosarcoma vaginal; Botryoid sarcoma vaginal; Urethral prolapse; Skene's duct cyst; Paraurethral cyst; Prolapse ureterocele.

INTRODUCCIÓN

Las masas que podemos encontrar a nivel interlabial en una niña representan un amplio espectro de lesiones heterogéneas y a menudo existe confusión en su diagnóstico, manejo y pronóstico. Un buen diagnóstico se basa en ciertas características clínicas que nos harán sospechar una u otra patología. Estas características se basan principalmente en la localización exacta de la masa, la posición del meato uretral, salida del chorro miccional, así como de síntomas clínicos, raza y edad.

MATERIAL Y MÉTODOS

Presentamos una serie de casos de masas interlabiales, ya sean de origen ginecológico o urológico.



Figura 1. Prolapso uretral: masa lisa con tendencia al sangrado y meato uretral permeable en el centro. El introito vaginal se encuentra desplazado hacia atrás.



Figura 2. Quiste parauretral de Skene: masa interlabial de aspecto quístico y color amarillento que desplaza meato uretral e introito vaginal sin dificultad de vaciado.

1. Niña de 4 años de raza negra que presenta sangrado genital de 24 horas de evolución sin dolor. No refiere antecedente traumático. A la exploración física se observa masa edematosa con tendencia al sangrado y circunferenciando el meato uretral, que se encuentra permeable a través de una sonda, y se evidencia salida de orina. El introito vaginal se encuentra desplazado posteriormente. Se diagnostica de prolapso uretral y, ante la persistencia de la zona edematosa tras 72 horas de observación, se decide extirpación quirúrgica de la mucosa uretral prolapsada (Fig. 1).
2. Dos casos de recién nacidas con masa interlabial que desplaza meato uretral permeable hacia un lado dejando libre el introito vaginal. La masa presenta consistencia quística y color amarillento. Con el diagnóstico de quiste parauretral de Skene se sigue evolución, desapareciendo la masa quística a los 15 días de vida en un caso y en otro caso drenaje espontáneo de contenido blanco-amarillento, desapareciendo la lesión (Figs. 2 y 3).
3. Recién nacida de raza negra en la que se observa tumoración vaginal mamelonada y verrucosa no sangrante de 1 cm que parece depender de vagina con tacto rectal normal. Ante la sospecha de tumor maligno de vagina se decide extirpación quirúrgica completa y el estudio anatomopatológico demuestra pólipo estromal mesodérmico de vagina (Fig. 4).
4. Lactante de un año con tumoración vaginal de 2x2 cm rosada, polipoidea y con crecimiento progresivo en el último mes y sangrado en la última semana. Con sospecha de rhabdomyosarcoma vaginal se hace estudio de extensión sin presentar lesiones a distancia. Se extirpa quirúrgicamente, observando masa tumoral que se implanta en 1/3 inferior de vagina llegando hasta labio menor y pequeñas tumoraciones en cúpula vaginal y pared posterior. El diagnóstico de rhabdomyosarcoma embrionario tipo botrioide se confirma en el estudio anatomopatológico continuando



Figura 3. Quiste parauretral drenando contenido mucoso de color blanquecino.

do tratamiento con quimioterapia y radioterapia, encontrándose libre de enfermedad tras 10 meses de seguimiento (Fig. 5).

DISCUSIÓN

Las masas interlabiales se pueden diferenciar en su mayoría con buen examen físico destacando ciertas características como la localización exacta de la masa, posición del meato



Figura 4. Pólipo fibroepitelial de vagina: masa dependiente de vagina de aspecto polipoideo y no sangrante.



Figura 5. Sarcoma botrioides de vagina en niña de 12 meses.

uretral y del introito vaginal, así como de los síntomas clínicos, raza y edad.

Prolapso uretral

Es una anomalía poco frecuente que puede ocurrir a todas las edades, teniendo dos picos: niñas prepúberes y mujeres postmenopáusicas. Predomina en niñas de raza negra⁽¹⁾ al contrario que el prolapso de un ureteroceles ectópico, que suele aparecer en niñas de raza blanca. Su fisiopatología no está clara, pero parece resultar de debilidad de fibras musculares uretrales asociado a episodios recurrentes de aumento de presión intraabdominal⁽²⁻⁴⁾. Se presenta como una masa hemorrágica y edematosa alrededor del meato uretral. La superficie de la masa es la mucosa uretral que prolapsa a través del meato y su color varía del grado de isquemia que sufre. El introito vaginal se suele encontrar caudal a la masa. Esta anomalía no suele asociarse a otras malformaciones del tracto urinario. Su confirmación diagnóstica se puede realizar haciendo pasar una sonda a través del lumen central y evidenciando la salida de orina sin necesidad de otra prueba diagnóstica. Esta patología debe ser diferenciada de sangrado perivaginal por abuso sexual^(1,5,6) y también del prolapso de ureteroceles que, a diferencia de éste, sí presenta malformaciones asociadas.

Prolapso de ureteroceles

El ureterocel se define como dilatación de la porción terminal del uréter, puede ser intravesical o extravesical (ectópico) y suele ir asociado a malformaciones del tracto urinario como duplicaciones. La presentación como prolapso de ureterocel es una anomalía congénita rara y se da en niñas de raza blanca; en niños no se puede prolapsar más allá de la uretra membranosa. El ureterocel prolapsa a través del meato durante el vaciado, ya sea de forma intermitente o puede llegar a ser fija y provocar síntomas agudos, intermitentes o crónicos. Se presenta como una masa interlabial de aspecto liso, redondo que varía de tamaño y color. El meato uretral

es más difícil de identificar, ya que normalmente se encuentra desplazado por la masa prolapsada con mucosa vesical⁽¹⁾. Si el prolapso no es obstructivo, se puede ver salir orina alrededor de la superficie redondeada. Ante la presencia de esta patología se debe intentar una reducción manual para evitar la isquemia de esa mucosa, evitando incisiones en el ureterocel. Actualmente, el tratamiento del ureterocel se basa en la incisión por vía endoscópica. La confirmación del diagnóstico, además del examen físico exhaustivo, se acompaña de estudios radiológicos que además descarten patología asociada^(14,15).

Quiste parauretral de Skene

Masa interlabial que se presenta sobre todo en período neonatal. Su incidencia varía desde 1 caso cada 2.000-7.000 recién nacidas vivas y esto puede deberse a que su diagnóstico pasa desapercibido en muchas ocasiones, ya que pueden involucionar. Es una tumoración quística benigna que se encuentra adyacente al meato uretral y puede drenar un contenido mucoso blanquecino. Este quiste depende de las glándulas parauretrales que drenan en el tercio distal de la uretra y tienen como función lubricar por medio de una secreción mucosa durante la estimulación sexual. Su patogénesis no está clara pero los últimos estudios apoyan la teoría de la estimulación hormonal materna que provoca una secreción glandular y la formación de quistes, los cuales pueden ir desapareciendo durante el período neonatal⁽⁷⁾. Se presenta como una masa interlabial quística de color amarillento que desplaza meato uretral sin dificultad de vaciado ni malformaciones asociadas. El introito vaginal de aspecto normal se encuentra desplazado caudalmente⁽¹⁾. En algunos casos se puede observar el drenaje del quiste a través del meato. Según estudios revisados, el examen físico determina el diagnóstico dejando los estudios radiológicos para aquellos casos que presenten obstrucción urinaria^(1,11). No existe consenso en su manejo terapéutico, pero Fujimoto et al., que observan un período de involución del quiste de 150 ± 90 días, proponen en primera

estancia el manejo conservador, al igual que otros estudios revisados⁽⁷⁻⁹⁾. Se ha descrito también, sobre todo en estudios anteriores al 2003, el tratamiento quirúrgico a través de la excisión, marsupialización o aspiración con aguja^(10,11), pero la tendencia actual es la observación.

Pólipo fibroepitelial de vagina

Masa dependiente de vagina que se encuentra dentro de la clasificación histológica de tumoraciones epiteliales benignas. Se presenta como una masa vulvar rosada, de consistencia blanda y aspecto polipoideo (Fig. 4). Histológicamente, presenta tejido fibrovascular con epitelio escamoso hiperqueratósico. Su tratamiento es la extirpación quirúrgica, ya que hay que diferenciarlo del sarcoma vaginal.

Rabdomiosarcoma vaginal o tumor botrioides

Es el tumor de partes blandas más frecuente que afecta a vagina, uretra o vejiga en edad pediátrica. Se caracteriza por su origen en el tejido mesenquimal embrionario y por su capacidad de invasión local y de metastatizar. El sarcoma botrioides de vagina se suele dar en niñas por debajo de los 5 años y se suele localizar en la pared anterior vaginal. Se presenta como tumoración dependiente de vagina mamelonada que puede aparecer ulcerada (Fig. 5). El tratamiento inicial de la década de los 50' se basaba en la cirugía radical pero al demostrarse su quimiosensibilidad y radiosensibilidad se desarrollaron estudios cooperativos en los que se observó la utilidad de ambos tratamientos combinados. Actualmente, se permite cirugía local menos extensa y agresiva con quimioterapia y radioterapia adyuvantes, obteniéndose buenos resultados^(12,13).

CONCLUSIONES

Se debe realizar un buen examen clínico de las masas interlabiales, distinguiendo su origen genital o urológico. Aunque el diagnóstico de confirmación en algunos casos nos lo dará el estudio radiológico, sobre todo en los casos urológicos, el examen físico nos orientará el diagnóstico. La cirugía está indicada en las masas vaginales, principalmente para descartar malignidad, ya que la presentación del pólipo benigno y del sarcoma de vagina puede ser parecido. El prolapso de uretra es más frecuente en niñas prepúberes de raza negra sin anomalías asociadas y se debe descartar abuso sexual. El prolapso de ureterocele es una forma de presentación rara y se suele dar solo en niñas y de raza blanca principalmente, asociado con frecuencia a otras malformaciones del tracto urinario que hay que descartar. El manejo del quiste parauretral

está en discusión, pero la tendencia actual es la observación en primer lugar, ya que pueden involucionar. El pronóstico del rabdomiosarcoma vaginal es bueno con un tratamiento combinado de cirugía, quimio y radioterapia.

BIBLIOGRAFÍA

1. Nussbaum A, Lebowitz R, Interlabial masses in Little girls: review and imaging recommendations. *AJR*. 1983; 141: 65-71.
2. Agarwal S, Lall A, Bianchi A, Dickson A, Uro-genital bleeding in pre-menarcheal girls: dilemmas of child abuse. *Pediatr Surg Int*. 2008; 24(6): 745-6.
3. Valerie E, Gilchrist BF, Frischer J, Scriven R, Klotz DH, Rame-nofsky ML, Diagnosis and treatment of urethral prolapse in children. *Urology*. 1999; 54(6): 1082-4.
4. Shavit I, Solt I, Urethral prolapse misdiagnosed as vaginal bleeding in a premenarchal girl. *Eur J Pediatr*. 2008; 167(5): 597-8.
5. Akani CI, Pepple DK, Ugboma HA, Urethral prolapse: a retrospective analysis of hospitalized cases in Port Harcourt. *Niger J Med*. 2005; 14(4): 396-9.
6. Shurtleff BT, Barone JG, Urethral prolapse: four quadrant excisional technique. *J Pediatr Adolesc Gynecol*. 2002; 15(4): 209-11.
7. Fujimoto T, Suwaa T, Ishiib N, Kabe K, Paraurethral cyst in female newborn: is surgery always advocated? *J Ped Surg* 2007; 42: 400-403.
8. Parente Hernández A, Angulo Madero JM, del Cañizo López A, Sánchez París O, Romero Ruiz RM, Vázquez Estévez J, Quiste parauretral de Skene en niña recién nacida. *Actas Urol Esp*. 2006; 30(1): 93-4.
9. Ceylan H, Ozokutan BH, Karakök M, Buyukbese S, Paraurethral cyst: is conservative management always appropriate? *Eur J Pediatr Surg*. 2002; 12(3): 212-4.
10. Fathi K, Pinter A Paraurethral cysts in female neonates. Case reports. *Acta Paediatr*. 2003; 92(6): 758-9.
11. Lee NH, Kim SY Skene's duct cysts in female newborns. *J Pediatr Surg*. 1992; 27(1): 15-7.
12. Sarcomas y Rabdomiosarcomas [internet]. Madrid: Sociedad Española de Oncología Pediátrica; 1993 [Recuperado 5 de Febrero 2009]. Disponible en: http://www.seop.org/pag_cancer_b.php?ID=36&highlight=2
13. Solomon LA, Zurawin RK, Edwards CL, Vaginoscopic resection for rhabdomyosarcoma of the vagina: a case report and review of the literature. *J Pediatr Adolesc Gynecol*. 2003; 16(3) :139-42.
14. Ilica AT, Kocaolu M, Bulakbafli , Süner I, Tayfun C, Prolapsing ectopic ureterocele presenting as a vulvar mass in a newborn girl. *Diagn Interv Radiol*. 2008; 14(1): 33-4.
15. Sozubir S, Lorenzo AJ, Twickler DM, Baker LA, Ewalt DH, Prenatal diagnosis of a prolapsed ureterocele with magnetic resonance imaging. *Urology*. 2003; 62(1): 144.