

Niña de 8 años de edad con una masa genital poco frecuente

N. Arco Huguet¹, M.A. Gairí Burgués¹, F.X. González Tallada², X. Soria Gili³, E. Solé Mir¹

¹Servicio de Pediatría. ²Servicio de Ginecología. ³Servicio de Dermatología.
Hospital Universitario Arnau de Vilanova. Lleida

Resumen

Introducción: Las tumoraciones interlabiales en las niñas son una patología poco frecuente. Abarcan un amplio espectro de posibles lesiones que pueden generar confusión en su diagnóstico y manejo.

Caso clínico: Niña de 8 años de edad que acude al servicio de urgencias por presentar flujo vaginal sanguinolento y prurito de 5 días de evolución. Inicialmente se orientó como himenitis, pero ante la persistencia de la clínica, se realizó una vaginoscopia y una cistoscopia, en las que se observó un prolapso de la mucosa uretral de grado II-III. Se trató la afección de manera conservadora con estrógenos tópicos y baños de asiento, y la paciente no ha precisado cirugía hasta el momento. Las masas interlabiales en las niñas generan confusión en su diagnóstico, manejo y pronóstico.

Discusión: Conocer las características clínicas propias de cada entidad permitirá hacer un buen diagnóstico, sin precisar pruebas invasivas y más costosas, y asimismo, evitará un retraso en el diagnóstico.

Conclusiones: Presentamos un caso clínico de tumoración interlabial en una niña en edad prepuberal como forma de presentación del prolapso uretral, una patología poco frecuente en la infancia.

Palabras clave

Masa genital, sangrado vaginal, prolapso uretral

Abstract

Title: 8 years old girl with unusual genital mass

Introduction: Interlabial tumors in children are a rare finding. They cover a broad spectrum of possible causes that can lead to confusion in diagnosis and management.

Case report: A 8-year-old girl who was referred to the emergency room for 5 days of bloody vaginal discharge and itching. Initially a hymenitis was suspected but due to the persistence of the symptoms a cystoscopy was performed, showing prolapsed urethral mucosa grade II-III. She was treated conservatively with topical estrogens and sitz baths without needing surgery so far.

Discussion: Genital masses in girls generate confusion in diagnosis, management and prognosis. Knowing the clinical features of each entity may allow us a good diagnosis without requiring more invasive and expensive tests and thus also avoid a delay in the diagnosis.

Conclusion: We present a case of interlabial mass as a form of presentation of urethral prolapse, a rare pathology in childhood.

Keywords

Genital mass, vaginal discharge, urethral prolapse

Introducción

Las tumoraciones interlabiales en niñas son una patología poco frecuente. Abarcan un amplio espectro de posibles lesiones que pueden generar confusión en su diagnóstico y manejo.

Se presenta un caso clínico de masa genital en una niña en edad prepuberal con diagnóstico final de prolapso uretral. Se describen las características propias de esta entidad, aportando peculiaridades para su diagnóstico clínico, y se hace un diagnóstico diferencial con las distintas entidades que se presentan en forma de tumoración genital.

Caso clínico

Niña de 8 años que acude al servicio de urgencias por presentar flujo vaginal sanguinolento y prurito de 5 días de evolución. Había estado saltando sobre una cama elástica sin referir un traumatismo claro. En la exploración física destacaba una tumoración edematosa y eritematosa de aspecto necrótico alrededor del meato y por debajo de la horquilla vulvar (figura 1). Valorada conjuntamente en los servicios de ginecología y dermatología, se realizó una exploración física y una ecografía transperineal, con resultados normales. Se orientó el caso como posible himenitis y se pautó tratamiento sintomático. Ante la persistencia de la tumoración y del sangrado, se decidió realizar una vaginoscopia en el quirófano, que no mostró alteraciones. Se realizó una cistoscopia en el mismo acto médico, en la que se apreció una mucosa uretral prolapsada, edematosa y eritematosa, con meatos uretrales normales. Ante estos hallazgos se orientó el diagnóstico como prolapso uretral. Asimismo, se recogió un frotis uretral, que fue positivo para *Haemophilus influenzae*, y se trató la uretritis con azitromicina y cefixima. Dado el diagnóstico, se derivó a la paciente al servicio de urología pediátrica de nuestro centro de referencia, donde se completó el estudio con una ecografía renovesical, que fue normal, y se diagnosticó finalmente un prolapso uretral de grado II-III. Se trató de forma conservadora con estrógenos tópicos y baños de asiento, y se realizó un seguimiento clínico. Al cabo de 2 meses la paciente no experimentó cambios respecto a las exploraciones anteriores. Se suspendió el tratamiento con estrógenos, y la niña ha continuado en seguimiento y observación clínica, sin precisar un abordaje quirúrgico hasta ahora.

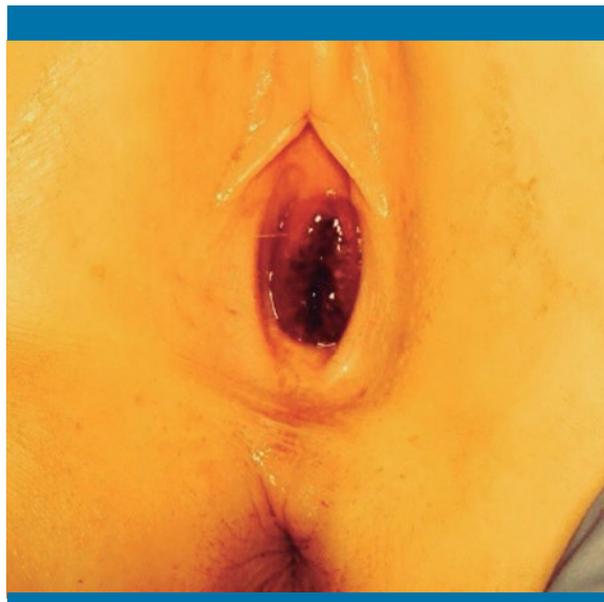


Figura 1. Prolapso de la mucosa uretral

Discusión

Las masas interlabiales en las niñas generan confusión en su diagnóstico, manejo y pronóstico. Las características clínicas permitirán orientar el diagnóstico, entre las cuales destacamos la raza y la edad de la paciente, la localización de la masa, la posición del meato urinario, la salida del chorro miccional y los síntomas clínicos asociados¹. Entre las principales entidades con las que se debe hacer el diagnóstico diferencial destaca el prolapso de ureterocele, el quiste parauretral de Skene, el pólipo fibroepitelial de vagina, o acrocordón, y el tumor botrioides. A continuación se presenta una descripción detallada del prolapso uretral y se describen las principales entidades mencionadas previamente, aportando las características clínicas que permiten hacer un correcto diagnóstico diferencial de una masa genital en la infancia. Asimismo, en la tabla 1 se resumen las distintas entidades de forma esquemática.

El prolapso de uretra es una anomalía poco frecuente, aunque se ha descrito una mayor incidencia entre los 3 y los 9 años de edad. Afecta a niñas de raza negra¹⁻⁵. La etiología y la patogenia no están claras y se han planteado distintas hipótesis al respecto. Una de ellas postula un crecimiento óseo desproporcionado en relación con el crecimiento de los órganos pelvianos, y otras lo atribuyen a una debilidad de las fibras musculares uretrales asociada a episodios recurrentes de aumento de presión intraabdominal^{2,3,5}. La forma de presentación más frecuente es un sangrado vaginal escaso pero persistente, solo o asociado a un síndrome miccional o dolor en el introito vaginal. En este caso el prolapso se presentó con un sangrado vaginal constante, clínica típica descrita en la bibliografía³⁻⁵. En la exploración física se aprecia una masa hemorrágica y edematosa alrededor del meato uretral, que corresponde a la mucosa uretral que prolapsa a través de él. El color es variable en función del grado de isquemia. En la región caudal a la masa suele encontrarse el introito vaginal. El prolapso puede ser parcial o total, y se clasifica como complicado o no complicado (este último es el más frecuente)³. El prolapso uretral no suele asociarse a otras malformaciones del tracto urinario. El diagnóstico se basa en la anamnesis y la exploración física. Al pasar una sonda vesical se constata una salida de orina, sin necesidad de realizar otra prueba diagnóstica. En casos de duda está indicada la realización de una cistoscopia, que descartaría otra patología intravesical^{3,5}. El tratamiento puede ser médico o quirúrgico. El manejo conservador se basa en medidas antiinflamatorias, como las cremas antibióticas asociadas a estrógenos, los baños de asiento, la colocación de un catéter uretral y la administración de antiinflamatorios orales, con los que se

TABLA 1

Principales características clínicas para el diagnóstico diferencial de una masa genital

Características	Entidades clínicas				
	<i>Prolapso uretral</i>	<i>Prolapso de ureterocele</i>	<i>Quiste parauretral de Skene</i>	<i>Pólipo fibroepitelial de vagina (acrocordón)</i>	<i>Tumor botrioides</i>
Raza	Negra	Blanca	Indiferente	Indiferente	Indiferente
Edad	Prepubertad Posmenopausia	Aparición congénita-prenatal	Periodo neonatal	Mayor incidencia en la época reproductiva	<5 años
Aspecto clínico	Masa lisa hemorrágica	Masa lisa y redonda	Quístico	Masa rosada y polipoide, de consistencia blanda	Masa mamelonada
Localización de la masa	Prolapso a través del meato uretral	Prolapso de la parte posterior de la uretra/ pared anterior y posterior de la vagina	Suelo de la uretra distal	Dependiente de la vagina	Pared anterior de la vagina
Posición del meato uretral	Central	Desplazado y difícil de encontrar	Desplazado	Sin desplazar	Sin desplazar
Salida del chorro miccional	Sin dificultad	Dificultad ++	Sin dificultad	Sin dificultad	Sin dificultad
Posición del introito vaginal	Desplazado a caudal	Sin desplazar	Desplazado a caudal	Sin desplazar	Sin desplazar
Síntomas asociados	Sangrado ++	Malformaciones urinarias ++ (doble sistema 80%)	Drenaje de material mucoso	Ulceración e irritación (en los de gran tamaño)	Ulceración ++ Sangrado +++

consigue disminuir la mucosa prolapsada y facilitar así su reintroducción anatómica. Aun así, con el manejo conservador son frecuentes las recidivas, por lo que habitualmente se opta por un tratamiento inicial con medidas locales conservadoras para disminuir la inflamación, y una segunda fase quirúrgica, en la que se reseca la mucosa prolapsada^{2,3,5}.

La histopatología de la masa es inespecífica; únicamente se describe la presencia de trombosis, dilatación venosa y epitelio transicional, correspondiente al epitelio de la uretra proximal que se ha protruido³.

El prolapso de ureterocele consiste en la dilatación quística de la porción terminal del uréter⁶. Se asocia a una unidad renal displásica de tamaño variable. Es una anomalía muy poco frecuente y se presenta normalmente en niñas de raza blanca⁷. Suele ser de presentación congénita o en la época prenatal. Su aspecto clínico típico es el de una masa lisa y redonda, que puede variar en tamaño y color¹. La masa prolapsa desde la parte posterior de la uretra hacia la vagina, sin desplazar la posición del introito vaginal. El meato uretral es difícil de encontrar y el chorro miccional sale con dificultad. En la mayoría de los casos se asocia a malformaciones urinarias, y se ha descrito la asociación a un doble sistema uretral en un 80% de los casos⁶. Ante el hallazgo de esta entidad se debe intentar una reducción manual de la masa para evitar la isquemia de la mucosa prolapsada. El tratamiento definitivo más aceptado actualmente es la incisión por vía endoscópica^{1,6}.

El quiste parauretral de Skene es una anomalía rara, de aparición típicamente neonatal, sin predominio de raza y de afectación en el sexo femenino. Suele pasar desapercibido y consiste en una tumoración quística benigna adyacente al meato uretral, de contenido mucoso⁸. La forma de presentación característica es la de una masa interlabial quística de color amarillo o anaranjado que desplaza el meato uretral¹. No dificulta el vaciado vesical y no se asocia a malformaciones del tracto urinario. El introito vaginal tiene un aspecto normal y suele quedar desplazado hacia la región caudal. Puede drenar material mucoso y suele desaparecer espontáneamente en el periodo neonatal. Es asintomático y no se precisan pruebas complementarias para su diagnóstico. El manejo más aconsejable es la observación^{8,9}. Únicamente precisarían tratamiento quirúrgico los casos en que el quiste persista después de los 6 meses o los asociados a una obstrucción urinaria.

El pólipo fibroepitelial de vagina, o acrocordón, es una tumoración epitelial benigna que se presenta en forma de masa vulvar rosada, de consistencia blanda y de aspecto polipoideo¹. No presenta un predominio racial y suele aparecer en la época reproductiva. Es dependiente de la vagina, no desplaza el meato uretral ni afecta a la posición del introito vaginal. Los de gran tamaño pueden asociar ulceración e irritación. El principal diagnóstico diferencial se establece con el sarcoma vaginal, y su tratamiento es siempre la extirpación quirúrgica.

El rabdomiosarcoma es el tumor maligno de partes blandas más frecuente en la infancia; no obstante, su localización vulvar es excepcional. El rabdomiosarcoma botrioides es una variante del tipo embrionario que crece típicamente en los órganos huecos con

revestimiento mucoso¹⁰. El tumor botrioides se localiza en la vagina, la uretra o la vejiga. Suele afectar a las niñas menores de 5 años, sin predominio racial. Presenta un aspecto de masa mamelonada y se localiza en la pared anterior vaginal, sin desplazar el introito¹. No influye en la posición del meato uretral ni dificulta la salida del chorro miccional. Frecuentemente provoca ulceración y sangrado.

Conclusión

La raza, la edad de la paciente, la localización de la masa, la posición del meato urinario y la salida del chorro miccional son características clave para la orientación diagnóstica de una masa genital¹.

El prolapso uretral debe tenerse en cuenta ante toda paciente con una masa interlabial. Una anamnesis y una exploración física correctas, así como la aplicación de medidas poco agresivas, como el sondaje vesical, pueden facilitar su diagnóstico evitando pruebas más costosas o invasivas. La cistoscopia se reserva sólo para los casos en que exista duda diagnóstica³⁻⁵.

Bibliografía

1. Calleja Aguayo E, Delgado Alvira R, Elías Pollina J, Romeo Ulecía M, González Esgueda A, Esteban Ibarz JA. Diagnóstico diferencial de las masas interlabiales en niñas menores de 5 años. *Cir Pediatr*. 2010; 23(1): 28-31.
2. Martínez Casas A, Rosales Morán A. Prolapso parcial de mucosa uretral en niñas. Revisión de dos casos clínicos y propuesta de un nuevo abordaje quirúrgico. *Bol Med Hosp Infant Mex*. 2010; 67(1): 58-62.
3. Dres Ameri C, Villasante N, Ríos Pita H, Richards N, Contreras P. Prolapso de uretra en una paciente pediátrica. *Rev Arg Urol*. 2005; 70(3): 190-193.
4. Landaeta JE, Lara E, David M, Zibaoui P. Tratamiento médico-quirúrgico del prolapso uretral en niñas. Revisión de cinco casos clínicos. *Salus*. 2007; 11(2): 36-38.
5. Holbrook C, Misra D. Surgical management of urethral prolapse in girls: 13 years' experience. *BJU Int*. 2012; 110(1): 132-134.
6. García Saavedra S, Peláez Mata D, Álvarez Zapico JA, Álvarez Muñoz V, Díaz Blanco M, García Crespo JM. Tratamiento endoscópico de los ureteroceles en edad pediátrica, ¿efectivo a largo plazo? *Cir Pediatr*. 2006; 19: 15-18.
7. Algarra Navarro R, Barba Abad J, Tolosa Eizaguirre E, Berrián Polo JM. Duplicidad uretral con ureterocele ectópico: a propósito de un caso y revisión de la literatura. *Rev Arg Urol*. 2012; 77(2): 148-150.
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): 93-94.
9. Fujimoto T, Suwa T, Ishii N, Kabe K. Paraurethral cyst in female newborn: is surgery always advocated? *J Pediatr Surg*. 2007; 42(2): 400-403.
10. Fábregues A, Colmenero I, Torrelo A, Azorín D, De Prada I, Contra T, et al. Rabdomiosarcoma botrioides congénito de vulva. *Actas Dermosifiliogr*. 2005; 96(3): 188-190.