



Agenesia congénita de clítoris y labios menores en una niña de 8 años

Congenital agensis of clitoris and labia minora in 8-year-old girl.

Roberto Rodríguez-García,¹ Roberto Rodríguez-Silva²

Resumen

ANTECEDENTES: La agenesia congénita del clítoris y los labios menores es una malformación poco común y los casos clínicos reportados en la bibliografía son escasos.

CASO CLÍNICO: Paciente de ocho años llevada al pediatra por probable infección de vías urinarias por leucocituria. Le prescribieron un antibiótico y debido a que persistió la leucocituria le revisaron los genitales externos que se encontraron con enrojecimiento de los labios mayores y del vestíbulo vaginal, con leucorrea, sin clítoris ni labios menores.

CONCLUSIONES: Se trata de un caso de agenesia congénita de clítoris y labios menores que se suma a los escasos reportes de esta malformación.

PALABRAS CLAVES: Clítoris; infección de vías urinarias; vestíbulo vaginal; labios menores; agenesia; genitales externos; malformaciones congénitas.

Abstract

BACKGROUND: Congenital agenesis of clitoris and labia minora is a rare malformation, and clinical cases reported in the medical literature are scares.

CLINICAL CASE: Female from 8 years of age, with suspicion of urinary tract infection by leucocyturia, before the failure of treatment with antibiotic and persistence of the leukocyturia, the external genital review, finding redness of labia majora and the vaginal vestibule and leukorrhea, but there no clitoris or labia minora.

CONCLUSIONS: This clinical case of congenital and labia minora, joins the few scientific reports of malformation. Embryological review of how this anomaly is carried out is done.

KEYWORDS: Clitoris; Urinary tract infection; Vaginal vestibule; Labium minus; Agensis; External genitalia; Congenital malformatios.

¹ Socio titular, Academia Mexicana de Pediatría, Minatitlán, Veracruz, México.

² Médico cirujano, Servicio Privado, Minatitlán, Veracruz, México.

Recibido: noviembre 2017

Aceptado: mayo 2018

Correspondencia

Roberto Rodríguez García
rorogapediatr@hotmail.com

Este artículo debe citarse como

Rodríguez-García R, Rodríguez-Silva R. Agenesia congénita de clítoris y labios menores en una niña de 8 años de edad. Ginecol Obstet Mex. 2018;86(7):490-494.

DOI: <https://doi.org/10.24245/gom.v86i.1842>



ANTECEDENTES

La agenesia de clítoris y labios menores es una malformación poco frecuente, con implicaciones médicas y sexuales. Los casos clínicos publicados son escasos porque se trata de una anomalía excepcional,¹⁻⁹ o porque no se diagnostica debido a que no siempre se exploran los genitales externos. Además, porque quienes padecen esta agenesia no tienen los conocimientos anatómicos de su cuerpo para identificar la anormalidad.

Al parecer, las malformaciones del clítoris han sido un tabú en la bibliografía médica.¹⁰ La ausencia de clítoris puede ser congénita o adquirida. El conocimiento de las variaciones anatómicas de los genitales externos de las mujeres es importante en el contexto del examen físico genital después de una probable violación sexual.¹¹

El objetivo de este artículo es reportar un caso clínico de agenesia congénita de clítoris y labios menores en una niña de 8 años y revisar la escasa bibliografía al respecto.

CASO CLÍNICO

Paciente de 8 años de edad, nacida del primer embarazo, obtenida por parto eutócico en medio hospitalario, de término, con peso al nacer de 3300 g, sin datos de asfixia perinatal ni ictericia neonatal. Crecimiento y desarrollo normales para su edad, cursa el tercer año de primaria. Padres sanos, no consanguíneos, sin antecedentes de malformaciones congénitas, no endogamia. Una hermana menor sana y con genitales normales.

Fue llevada a la consulta por fiebre, odinofagia, astenia, adinamia y disminución de la visión de ambos ojos. Veinte días antes fue llevada a consulta con otro médico, por fiebre y mal estado general. El reporte del examen de orina fue de

leucocituria; se le prescribió trimetoprima-sulfametoxazol y metamizol. Siete días después de ese tratamiento tuvo pérdida súbita de la visión. El oftalmólogo pediatra le diagnosticó neuritis óptica; la tomografía computada de cráneo no tuvo hallazgos. Se indicó tratamiento con prednisona y, 20 días después, la niña recuperó casi por completo la visión. Quince días posteriores al tratamiento para combatir la infección de vías urinarias persistía la leucocituria: más de 100 UFC por campo.

Informe de la exploración física: 40 kg de peso, talla de 131 cm, visión normal. Debido a la persistencia de la leucocituria se sospechó que los leucocitos provenían de otro sitio y no de las vías urinarias. Por esto se le revisaron los genitales, que se encontraron con enrojecimiento de los labios mayores y el vestíbulo vaginal hasta el límite del ano, con leucorrea. Lo sobresaliente es que carecía de clítoris y labios menores (**Figura 1**). La madre comentó que nunca le habían revisado los genitales externos. Le prescribieron: cefalexina, metamizol y crema tópica de dexametasona, clotrimasol y neomicina durante 10 días; con este esquema cedió la infección. El ultrasonido pélvico mostró al útero, ovarios y anexos normales para su edad. El ultrasonido renal y de vías urinarias se reportó normal.



Figura 1. Agenesia de clítoris.

DISCUSIÓN

A esta paciente le diagnosticaron: infección de vías urinarias, neuritis óptica, vulvovaginitis y, finalmente, agenesia congénita de clítoris y labios menores. Esta malformación es realmente excepcional, por ello sus reportes son pocos. El primero de ellos fue el de Martinon,¹ quien informó tres casos clínicos: el primero de una niña de tres meses con agenesia de clítoris y labios menores advertida por los padres. El segundo de una paciente de dos años con igual malformación e hipertrofia de labios mayores, diagnosticada por su pediatra. El tercer caso fue el de una niña de 6 años con la malformación de referencia. Esos tres casos carecían de antecedentes de importancia y su desarrollo y crecimiento trascurrieron con normalidad, lo mismo que los reportes de los ultrasonidos pélvicos; los cariotipos fueron 46XX.

Falk y Hyman² comunicaron el caso de una mujer de 25 años con agenesia de clítoris que acudió a consulta para recibir orientación anti-conceptiva. En el examen físico se encontró el ombligo más abajo de lo normal, ausencia de vello púbico en la línea media, sin clítoris, pero sí con labios menores y mayores; estos últimos se unían en la línea media por encima de la zona ocupada habitualmente por el clítoris. El labio mayor derecho era más grande que el izquierdo. El examen vaginal reveló himen intacto, cuello uterino normal, útero en anteflexión y anexos normales. La urografía excretora no reportó anomalías.

Ressu³ reportó la autopsia de una adolescente de 16 años que se suicidó y que tenía útero y labios mayores normales. Los labios menores eran de longitudes diferentes: el izquierdo 7 mm más largo que su contraparte. Las superficies anteriores de los labios menores tenían: a) tres hilos de tejido que terminaban anteriormente al mismo nivel de los labios mayores; b) el vestíbulo era normal, y la uretra era ancha, de 1 cm

de diámetro; c) no había clítoris. Ressu afirmó que aunque se habían reportado variaciones en la morfología del clítoris, no se había informado previamente la ausencia completa del clítoris sin ninguna otra anomalía de la vulva. También mencionó que en los casos de extrofia vesical no hay clítoris en la parte central.^{2,3}

Bellemare y Dibden⁴ informaron el caso de una adolescente de 13 años, caucásica, con descendencia canadiense, que fue revisada en un centro de atención terciaria para examen genital relacionado con una revelación de abuso sexual. Menarquía a los 12 años, con menstruaciones normales. El examen físico genital reveló que los labios menores eran normales pero unidos en su parte más anterior y el labio izquierdo un poco más anterior que el derecho. No había prepucio ni clítoris.

Santana,⁵ por su parte, comunicó el caso de una niña de cuatro meses que fue llevada a consulta por disuria, tenesmo vesical, orina concentrada e infectada por *Escherichia coli*. En la revisión de los genitales se encontró agenesia de la cabeza del clítoris. La paciente nació por cesárea de un embarazo gemelar de término. No había otros antecedentes de importancia y no se encontraron otras malformaciones.

Mishra y colaboradores⁶ reportaron el caso de una niña de 8 años con síndrome de Robinow, agenesia congénita de clítoris y labios menores y otras malformaciones: estatura baja mesomélica, rasgos faciales anormales, dientes temporales y permanentes supernumerarios, *pectum excavatum*, hernia umbilical y otras anomalías.

Consideraciones embriológicas

Hasta la séptima semana del desarrollo embrionario las vías genitales del ser humano tienen el mismo aspecto en uno y otro sexo, con dos conductos de Wolf y dos conductos



de Müller. La diferenciación en el sentido femenino se manifiesta por la regresión de las estructuras originadas en el conducto de Wolf y por el desarrollo y diferenciación de las estructuras del conducto de Müller. Estos últimos se forman a partir de la sexta semana partiendo de una invaginación del epitelio celómico enfrente y por fuera de la extremidad craneal de cada uno de los conductos de Wolf.^{6,7,8} En ausencia de andrógenos ocurre la feminización de los genitales, el crecimiento del falo cesa de manera gradual y origina el clítoris, los pliegues urogenitales se fusionan en la parte posterior constituyendo los labios menores, y los pliegues labioescrotales formarán los labios mayores.^{6,8}

La falla en cualquier etapa del desarrollo embrionario determina los diferentes tipos de malformaciones del aparato genital femenino. Algunos autores proponen como causa de esas malformaciones: los errores de formación o atrofia prematura de los conductos de Wolf u organizadores müllerianos intrínsecos. De no ocurrir cronológicamente los eventos que definen la organogénesis urogenital femenina, daría lugar a las malformaciones en este sistema.^{6,9}

Los genitales externos se forman alrededor de las 12 semanas de gestación. Durante la cuarta semana, el tubérculo genital se desarrolla en el extremo craneal, y la membrana cloacal se desarrolla de una elevación cerca del extremo craneal alrededor de las 8 semanas de gestación. Esta elevación se alarga y forma el falo, que en las niñas se diferencia en el clítoris a las 12 semanas de gestación. El prepucio del clítoris se desarrolla a partir de una cresta de tejido proximal al glándulo del clítoris, que se extiende hacia adelante, dorsal y lateralmente a lo largo del clítoris hasta cubrirlo. La ausencia congénita aislada de clítoris puede ocurrir por una aberración embriológica; se ha propuesto

un vínculo entre éste y el sistema embriológico, eventos que llevan a una extrofia vesical, con insuficiencia leve de fusión de la línea media que quizá sea la causa de la ausencia de clítoris. Esta teoría puede apoyarse en la aparición ocasional de otros hallazgos genitales leves, como la ausencia de vello púbico en la línea media, meato uretral ancho y labios menores de diverso tamaño. A cada lado de la membrana cloacal se desarrollan los pliegues urogenitales. Más tarde, el tubérculo genital se alarga para convertirse en un falo, llevando a la formación del clítoris. Los pliegues urogenitales se fusionan posteriormente para formar los labios menores y los pliegues labioescrotales no fusionados se convierten en los labios mayores. La falta de tubérculo genital o de los precursores de pliegues genitales o un fracaso en su desarrollo posterior podrían ser la explicación de la agenesia de clítoris y labios menores.^{2,3}

En el desarrollo del falo y tubérculo genital, ambos usan las mismas pausas moleculares gen *Hoxa-13* (expresión en el cuello uterino y la vagina superior) y gen *Hoxd-13* (su ausencia se asocia con algunas anomalías genitales). La fase temprana de formación del tubérculo genital, que es común para ambos sexos, depende de las señales de interacción de Sonic hedgehog (*Shh*), factor de crecimiento fibroblástico-8 (*FGF-8*) y factor de crecimiento fibroblástico-10 (*FGF-10*). El tubérculo genital no se forma en ausencia de *Shh*, y su parte más distal (el glándulo) no se forma cuando *FGF-10* se elimina.¹²

El desarrollo del sistema genital femenino corresponde a una serie ordenada de eventos morfofisiológicos en el espacio y en el tiempo, cualquier alteración a este plan maestro de expresión de genes puede ocasionar una malformación congénita.¹²

Las malformaciones de hipoplasia o agenesia de clítoris y de labios menores y mayores se

han descrito en el síndrome de Prader-Willis, síndrome de Robinow,⁷ asociación de CHARGE, hemangioma perineal extenso, malformaciones anorrectales, X; translocación cromosómica autosómica, y otras.

La agenesia de clítoris es mucho más rara y solo se ha informado un caso aislado sin otra malformación acompañante.^{4,5} Sin embargo, la ausencia congénita de clítoris se ha asociado con otras malformaciones, como la agenesia de labios menores, hipoplasia de labios mayores (síndrome de Swyer: es una disgenesia gonadal pura, con cariotipo 46XY, fenotipo femenino normal, y ausencia completa de tejido gonadal funcionante), mujer con epispadias, y en una niña con cutis marmorata telangiectásico.⁴

CONCLUSIONES

La revisión clínica sistemática y el conocimiento anatómico de los genitales externos femeninos, en cualquier momento de la vida de las mujeres, podría aumentar la detección de malformaciones congénitas de la vulva, entre ellas la agenesia congénita de clítoris y labios menores.

REFERENCIAS

1. Martinon TF, Martínón SJM, Martínón SF. Clitoris and labia minora agenesis – an undescribed malformation. *Clin Genet*. 2000; 58: 336-338.
2. Falk HC, Hyman AB. Congenital absence of clitoris. *Obstet Gynecol*. 1971; 38: 269-271.
3. Ressu IG. Absence of clitoris. *Endocrin Ginecol Obstet (Roumania)*. 1938; 5: 23-27.
4. Bellemare S, Dibden L. Absence of the clitoris in a 13-year-old adolescent: medical implications for child and adolescent health. *J Pediatr Adolesc Gynecol*. 2005; 18: 415-418.
5. Santana BY, Riverol GY, Pedre DG, Vera NCR, Gómez PJ. Agenesia de cabeza de clítoris. A propósito de un caso. *Rev 16 de Abril*. 2014; 254; 99-102.
6. Mishra S, Agarwalla SK, Pradhan S. Robinow syndrome: a rare diagnosis. *J Clin Diagn Res*. 2015; 9; SD04-SD05.
7. Karaman I, Karaman A, Cavusoglu YH, Aslan MK, Cakmak O. Isolate labium minus agenesis and clitoral foreskin hypertrophy: case report and review of the literature. *J Pediatr Adolesc Gynecol*. 2008; 21: 145-146.
8. Ali HA, Thabet SM. Reduction clitorio-labioplasty versus clitorio-labiectomy in managing adult onset clitorio-labiomegaly. *Gynecol Obstet Invest*. 2009; 68; 224-229.
9. Castellanos OC, Vera NCR, de la Paz PY. El clítoris, ¿Dejará de ser un tabú? *Acta Médica del Centro*. 2013; 7: 88-91.
10. Velásquez N, Delgado R, Briñez N. Clítoris: aspectos anatómofisiológicos y patológicos. *Rev Obstet Ginecol Venez*. 2015; 75: 105-121.
11. Rojas M, Prieto R. Embriología del sistema genital femenino. *Int J Med Surg Sci*. 2014; 1: 153-166

Puntaje para mantener la vigencia

El Consejo Mexicano de Ginecología y Obstetricia otorga puntos para la vigencia de la certificación a los ginecoobstetras que envíen, a la página web del Consejo, un comentario crítico de un artículo publicado en la revista GINECOLOGÍA Y OBSTETRICIA DE MÉXICO. El comentario deberá tener mínimo 150 y máximo 500 palabras.