

## Presentación de caso

### AGENESIA DE LA CABEZA DE CLÍTORIS. A PROPÓSITO DE UN CASO

Yasmani Santana Beltrán <sup>1</sup>, Yunier Riverol González <sup>2</sup>, Geisy Pedre Díaz <sup>3</sup>, Dra. Carmen Rosa Vera Noda <sup>4</sup>, Dr. Jorge Gómez Pardo <sup>5</sup>

<sup>1</sup>Estudiante de 4<sup>to</sup> año de medicina. Alumno Ayudante de Ginec Obstetricia. Universidad de Ciencias Médicas de Villa Clara Sede Universitaria Municipal de Salud de Placetas. Hospital General Docente De Placetas.

<sup>2</sup>Estudiante de 4<sup>to</sup> año de medicina. Universidad de Ciencias Médicas de Villa Clara. Hospital General Docente de Placetas.

<sup>3</sup>Estudiante de 6<sup>to</sup> año de medicina. Alumno Ayudante de Ginec Obstetricia. Universidad de Ciencias Médicas de Villa Clara. Hospital General Docente de Placetas.

<sup>4</sup>Especialista de 2<sup>do</sup> grado en Pediatría. Profesor Auxiliar. Máster en Atención Integral al Niño. Tutor de la investigación. Universidad de Ciencias Médicas de Villa Clara. Hospital General Docente de Placetas.

<sup>5</sup>Especialista de 1<sup>er</sup> grado en Ginec Obstetricia. Profesor Instructor. Tutor de la investigación. Universidad de Ciencias Médicas de Villa Clara. Hospital General Docente Placetas.

#### RESUMEN

El fallo en cualquier etapa del desarrollo embrionario determina diferentes tipos de malformaciones del tracto genital femenino. La literatura médica no describe con la exactitud requerida la estructura del clítoris, ni sus anomalías. Se presenta un caso de una lactante de 4 meses de edad con sintomatología urinaria baja (irritabilidad a la micción, tenesmo vesical y orinas concentradas), donde se diagnosticó una infección del tracto urinario por *Escherichia coli*, y al realizar el examen físico urogenital, se detectó una agenesia de la cabeza del clítoris lo que constituye una rara malformación.

**Palabras clave:** clítoris, agenesia, defectos congénitos, malformaciones.

#### INTRODUCCIÓN

Hasta la séptima semana del desarrollo embrionario las vías

genitales del ser humano tienen el mismo aspecto en los dos sexos, presentando dos conductos de Wolff y dos conductos de Müller. La diferenciación en el sentido femenino se manifiesta por la regresión de las estructuras originadas en el conducto de Wolff y por el desarrollo y diferenciación de las estructuras derivadas de los conductos 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 Wolff. <sup>(1)</sup>

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 formaran los denominados labios mayores. <sup>(1)</sup>

El fallo en cualquier etapa del desarrollo embrionario determina diferentes tipos de malformaciones del tracto genital femenino. Algunos autores proponen como causa de dichas 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 la aparición de las malformaciones de dicho aparato o sistema en general. <sup>(2)</sup>

El clítoris es uno de los órganos que componen el aparato reproductor femenino y se corresponde con el cuerpo cavernoso del pene, consta de la cabeza, el cuerpo y los pilares. El cuerpo del clítoris es de pequeña longitud y está envuelto por una membrana densa y fibrosa (fascia) y está dividido por un septo incompleto en dos mitades simétricas, análogas a los cuerpos cavernosos del pene (cuerpos cavernosos del clítoris). Por delante el cuerpo se estrecha y termina en el glande el cual al igual que el pene posee un prepucio y un frenillo. Los cuerpos del clítoris se insertan en la sínfisis del pubis lo que le da sujeción y este como todo órgano posee innervación y circulación de sangre <sup>(3,4)</sup>.

Se han descrito malformaciones del clítoris como la hipertrofia, hipotrofia, la agenesia y que el mismo sea bífido, entre las principales, esto se ha dado a conocer recientemente porque ha sido un tabú su descripción hasta para los anatomistas, es decir, la literatura médica no describe con la exactitud requerida la estructura de este importante órgano ni sus anomalías y al consultar bases de datos como PubMed, así como el Portal EBSCO y el Buscador Google Académico sobre el tema, las citas

que aparecen no son muy actuales y no abordan el objeto de estudio del presente informe.

## PRESENTACIÓN DEL CASO

Lactante de 4 meses, sexo femenino, piel blanca, de procedencia rural, que fue ingresada en el Servicio de Pediatría del Hospital General Docente de Placetas, Villa Clara, "por llanto y pujos al orinar".

Durante la gestación, se detecta un embarazo simultáneo, siendo uno de ellos ectópico por lo que la madre fue intervenida quirúrgicamente en la 4ta semana de la gestación. A la 6ta semana no se produce sangramiento menstrual por lo que fue revalorada y se concluyó que se mantenía embarazada con una segunda gestación normal. Transcurriendo este embarazo con sepsis vaginal y antecedentes de estrés quirúrgico.

Nació producto de un parto distócico por operación cesárea, a las 40 semanas, con puntaje de Apgar 8/9, peso 2993 g y resto de las mensuraciones (talla y circunferencia cefálica) dentro de límites normales para la edad, la madre refiere un desarrollo psicomotor normal, la inmunización está actualizada según esquema nacional y recibe lactancia materna exclusiva hasta el ingreso.

La niña fue admitida con sintomatología urinaria baja (irritabilidad a la micción, tenesmo vesical y orinas concentradas), se diagnosticó una Infección del Tracto Urinario (ITU) a *Escherichia coli*, se indicó tratamiento antimicrobiano específico.

Durante el examen físico urogenital se detectó una agenesia de la cabeza del clítoris lo que constituye una rara malformación, motivo del presente informe.



**Figura 1.** Examen físico de los genitales externos, labios mayores de características normales según la edad.



**Figura 2.** Se observa que al fusionarse los labios menores en su extremo superior se continúa con aplanamiento de la mucosa.

## DISCUSIÓN

Se realizó el diagnóstico clínico de agenesia de la cabeza del clítoris al no observar esta estructura al examen físico del periné de la paciente, para corroborar este hallazgo se interconsultó con un especialista en Gineco-Obstetricia con experiencia en afecciones genitourinarias, quien apoyó el planteamiento diagnóstico ya comentado sugiriendo los estudios ultrasonográficos seriados y el seguimiento de la paciente.

La agenesia de clítoris como ya se ha comentado, es una rara entidad nosológica según se comprobó en las búsquedas de textos clásicos, libros de textos y las bases de datos ya

comentadas; en específico el diagnóstico definitivo al egreso fue el de agenesia de la cabeza del clítoris, uno de los componentes anatómicos de este órgano, evolutivamente con el crecimiento y desarrollo de la paciente se corroborará por un minucioso examen físico de la región genital externa y por la imagenología de los genitales internos, si realmente existen otras anomalías clitoridianas u otras acompañantes.

Las anomalías de los genitales externos pueden acompañarse de otras malformaciones y pueden afectar una o más de las siguientes estructuras: <sup>(3,5)</sup>

- Riñones (el par de órganos encargado de filtrar los desechos de la sangre y formar la orina)
- Uréteres (los dos tubos que conectan los riñones con la vejiga)
- Vejiga (el saco que contiene la orina)
- Uretra (el tubo que drena la orina del cuerpo desde la vejiga)
- Genitales del hombre (el pene, la próstata y los testículos)
- Genitales de la mujer (la vagina, vulva, el útero, las trompas de Falopio y los ovarios)

Las anomalías en los genitales y en el tracto urinario se encuentran entre los defectos congénitos más comunes. Algunas de estas enfermedades constituyen problemas menores que no provocan síntomas (como el hecho de tener dos uréteres que conecten el mismo riñón con la vejiga o el caso que nos ocupa) o pasan inadvertidas hasta que se realiza al niño una radiografía, ultrasonido o cirugía por algún problema relacionado o no. Otras

anomalías pueden causar problemas como infecciones en el tracto urinario, bloqueos, dolores y daño o insuficiencia renal. La paciente que se presenta tuvo una ITU a un agente habitual, pero dada su evolución se infirió que la anomalía del clítoris no fue un factor predisponente para dicha infección <sup>(5,6)</sup>.

Algunos defectos del tracto genitourinario se heredan de padres que padecen el trastorno o son portadores de los genes que lo provocan, pero en la mayoría de los casos se desconocen las causas específicas, es posible que factores genéticos y ambientales contribuyan a estos defectos <sup>(3)</sup>. Los antecedentes patológicos familiares cercanos a la paciente no aportan datos en este sentido, llama la atención el antecedente obstétrico referido en la historia prenatal que sí fue cronológicamente coincidente con el período de la urogenésis en el ser humano.

#### **REFERENCIAS BIBLIOGRÁFICAS**

1. Karaman I, Karaman A, Erdo an D, Cavu o lu YH, Aslan MK, Cakmak O.

Isolated labium minus agenesis and clitoral foreskin hypertrophy: Case report and review of the literature. *J Pediatr Adolesc Gynecol*. 2008 Jun; 21(3):145-6.

2. Ali AH, Thabet SM. Reduction clitoro-labioplasty versus clitoro-labiectomy in managing adult onset clitoro-labiomegaly. *Gynecol Obstet Inv*. 2009; 68(4): 224-9.

3. Pérez-Prado C, Rovira J. Malformaciones de riñón y vías urinarias. En: Cruz M. Tratado de Pediatría. V III. La Habana: Ciencias Médicas; 2006.

4. Hubert KC, Palmer JS. Current diagnosis and management of fetal genitourinary abnormalities. *Urol Clin N Am*. 2007; 31:89-101.

5. Acimi S. Clitoroplasty: a variant of the technique. *Urology*. 2008; 72(3):669-71.

6. Sebastian Calderon J, Zarante I. Congenital urological anomalies: epidemiological description and associated risk factors in Columbia 2001-2004. *Arch Esp Urol*. 2006; 59 (1).