

# Agenesia Vaginal Total (AVT) Asociada a Malformaciones Anorectales (MAR)

Bailez M.; Solana J. ; Dibenedetto V. y Heinen F  
Servicio de Cirugía Pediátrica, J P Garrahan Hospital ; Buenos Aires Argentina.

## Introducción

Dysgenesis of the Mullerian ducts is also known as the Mayer- Rokitansky-Kuster-Hauser syndrome. It is characterized by absence of the vagina with or without uterine remnants

Las anomalías uterovaginales ocurren con mayor frecuencia en pacientes con MAR. (1) La mitad de las pacientes con cloacas presentan duplicación uterovaginal . La ausencia completa de vagina , aunque menos frecuente debe ser reconocida inicialmente para evitar reintervenciones . Entre 240 niñas con MAR, 15 presentaron AVT

## Material & Métodos

Nueve pacientes tenían una fistula vestibular (**FVe**); 3 una perineal (**FPe**) y 3 una cloaca(**Cl**). Veintiseis anomalías asociadas fueron observadas, siendo las más frecuentes la agenesia renal, escoliosis y displasia sacra . La edad promedio fue 5 años (1m-14 a).El diagnóstico de AV fué realizado previamente a la reconstrucción en 4/9 pacientes con FVe .Una vaginoplastía sigmoidea diferida fué la elección en la primer paciente tratada.El recto fue dejado en posición como vagina asociando una anorectoplastia en las otras 3 pacientes mediante un abordaje sagital posterior (PSARP) en 2 y laparoscópico en 1.

### ***Fi Ve con diagnóstico de AV asociada***

Paciente	Edad	Vaginoplastía
1	11a	Sigmoidea .Convencional + Muller Anast
2	4 a	PSARP Recto
3	9 a	PSARP Recto
4	5 a	LAP Recto

Se realizó vaginoplastía diferida en las 5 pacientes restantes(subdiagnostico de AV) Se utilizó sigmoides en 2 (1 convencional /1 laparoscópico ); ileon en 2 y ciego en 1.Sólo 2 presentaron estructuras mullerianas funcionantes, asimétricas sin cuello.

Fi Ve ( Subdiagnóstico inicial de AV)

Pacientes	Edad	Vaginoplastía diferida
1	13 y	Ciego
2	14 y	Ileon
3	13 y	Sigmoides
4	14 y	Lap/ Conversión Ileon
5	15 y	Lap Sigmoides + Resección Muller

Las 3 pacientes con FPe fueron tratadas con una anoplastía sagital posterior inicial y vaginoplastía diferida .Una sigmoideo vaginoplastia fue realizada en 1, una vejiga neurogénica fue utilizada en 1 y la restante sólo tiene 1 año.

La reconstrucción simultánea fue la elección en las 3 pacientes con CI, utilizando ileon en 1 y dejando el recto como vagina en 2 ( canal cloacal de 3cm ).Un abordaje endoscópico y laparoscópico inicial fue utilizado en la última de ellas que presentaba una colostomía muy distal y con poco vuelo.Este mostró la AVT con disgenesia mulleriana , un canal cloacal menor de 3cm y un cabodistal corto. Se decidió dejar el cabo distal como vagina tratando el canal cloacal desde el periné a la manera de un seno urogenital bajo y descender la ostromía proximal bajo control laparoscópico utilizando electroestimulación y un trócar con camisa expansible (Step ) desde el periné .

Cloacas

Pacientes	Edad	Abordaje
<b>1</b>	1a	PSARP + Laparotomía
<b>2</b>	3a	PSARP + Laparotomía
<b>3</b>	4a	Laparoscopia

## Resultados

En total fueron realizadas 14 vaginoplastías ( recto 5 , sigmoides 4, ileon 3, ciego 1 , vejiga 1).Una de ellas(ciego) requirió una reoperación por estenosis parcial. Sólo 3 refieren actividad sexual.pero la viabilidad y permeabilidad están conservadas en todas.La edad actual media es de 18 años (1-27 a) . Ambos restos mullerianos activos fueron resecaados : 1con endometrosis severa durante la vaginoplastía sigmoidea laparoscópica y otro luego de 5 años debido a infección recurrente.

### Fi Ve

	Vagina	Edad Actual	Resultados
1	Sigmoide	27 a	A S
2	Sigmoide	16 a	P
3	Sigmoide	17 a	P
4	Recto	8 a	P
5	Recto	19a	P
6	Recto	17a	P
7	Ileon	17a	P
8	Ileon	16a	P
9	Ciego	18a	A S *

A: Actividad Sexual P: Permeable \*: Reoperación

### Fi Pe

	Vagina	Edad Actual	Resultados
1	Sigmoide	20a	A S
2	Vejiga	15a	P?
3	-	1a	-

## Cloacas

	Vagina	Edad Actual	Resultados
1	Ileon	20 a	P
2	Recto	9 a	P
3	Recto	10 a	P

## Conclusiones

- ✓ Representan un grupo complejo con múltiples malformaciones.
- ✓ La agenesia vaginal asociada a Fve es subdiagnosticada. Un error frecuente es la interpretación de un introito normal en pacientes con FVe y AV asociada.
- ✓ Una meticulosa inspección perineal en las RN con MAR es mandatoria para definir la estrategia de la reconstrucción futura. El diagnóstico temprano de AV asociada a MAR es esencial para planear su reconstrucción, evitando múltiples procedimientos.
- ✓ La mayoría de estas pacientes no presentan un útero funcional.
- ✓ La disección del espacio uretrorectal fue fácil y no comprometió la continencia urinaria.
- ✓ La conservación del recto distal como vagina es más corta pero requiere mayor disección sagital posterior excepto que se realice por vía laparoscópica.
- ✓ La reconstrucción de una anomalía cloacal es más fácil cuando existe agenesia vaginal asociada. Ante la presencia de una AV no reconocida en una CL con colostomía sigmoidea, la laparoscopia inicial permitió realizar un procedimiento menos invasivo y más corto.

## Discusión

Sigmoid vaginoplasty is an alternative technique for vaginal replacement. The two major advantages of this procedure are: firstly that there is no need for dilatation nor for the use of some kind of a mold in the vagina.

## **Bibliografia**

Giovanni B , Zaffaroni G , Milena D et al (1993) Proctoperineovaginohysterstomy and sigmoid colon pull-through for vaginal agenesis, hematocervicometra and vestibular anus. *Adolesc Pediatr Gynecol* 6:95 -98

Bailez MM , Scherl H , Dibenedetto V et al.(2000) Laparoscopic Vaginal Replacement with sigmoid colon. *Pediatr Endosurg Innov Tech Volumen 8 , Number 4.* 295-301  
2004

Bailez M , Heinen F and Solana J (1998) Absent vagina in patients with anorectal anomalies. *BJU* 81:76-76

Tolete-Velcek F. , Hansbrough F., Kugaczewski J et al : Uterovaginal malformations : a trap for the unsuspecting surgeon. *J Pediatr Surg* 1989 ; 24 : 736