

CASOS PARA EL DIAGNÓSTICO

Hipertrofia asimétrica de labio mayor en una niña de 9 años



Asymmetric Hypertrophy of the Labium Majus in a 9-Year-Old Girl

Caso clínico

Una niña de 9 años, natural de Moldavia, sin antecedentes personales de interés, fue remitida desde el Servicio de Pediatría por haber presentado en los últimos 6 meses una hipertrofia vulvar izquierda que no había respondido al tratamiento tópico con corticoides y antifúngicos. No refería haber sufrido un traumatismo local ni había ninguna cirugía abdominal previa. No se acompañaba de exudado vaginal y era completamente asintomático. La paciente mantuvo un estado general excelente en todo momento. En la exploración física se apreciaba una clara asimetría vulvar con un aumento del tamaño del labio mayor izquierdo, cierta acentuación perifolicular y una ligera descamación, sin otros signos inflamatorios locales ni alteraciones cutáneas extra-genitales asociadas. A la palpación, la consistencia era blanda, similar a la del labio mayor contralateral, y no se palpaban lesiones subcutáneas. La exploración del resto del área genital fue normal, con un estadio I de Tanner (fig. 1). Se realizó una ecografía de partes blandas donde se observó la presencia de un tejido heterogéneo de márgenes mal definidos, no encapsulado y con un aumento de la vascularización

en modo Doppler, sin evidencia de hernia inguinal (fig. 2). Se completó el estudio con una resonancia magnética potenciada en T1 que confirmó los hallazgos previos y descartó la presencia de lesiones focales (fig. 3).

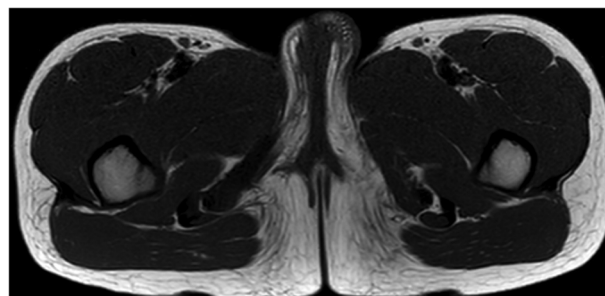


Figura 2

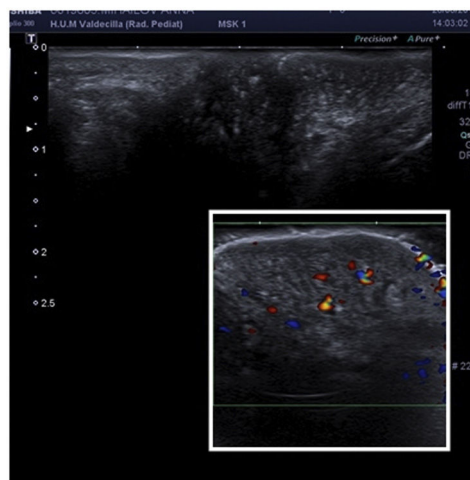


Figura 3



Figura 1

¿Cuál es su diagnóstico?

<https://doi.org/10.1016/j.ad.2020.01.003>

0001-7310/© 2020 AEDV. Publicado por Elsevier España, S.L.U. Este es un artículo Open Access bajo la licencia CC BY-NC-ND (<http://creativecommons.org/licenses/by-nc-nd/4.0/>).

Diagnóstico

Hipertrofia asimétrica de labio mayor izquierdo.

Comentario

Una vez descartados procesos neoplásicos e inflamatorios subyacentes y de acuerdo con la clínica y los hallazgos radiológicos previamente descritos, se diagnosticó de una hipertrofia asimétrica de labio mayor izquierdo optándose por la abstención terapéutica. La paciente fue reevaluada cada 6 meses mediante una exploración física detallada y una ecografía, sin modificaciones un año después. Están programados controles hasta la madurez sexual con una periodicidad anual tras la pubertad.

La hipertrofia asimétrica del labio mayor es una entidad poco frecuente, aunque se cree que su incidencia está infraestimada debido al desconocimiento y el diagnóstico erróneo. Se considera una respuesta fisiológica a las variaciones hormonales prepuberales, como el sobrecrecimiento mamario asimétrico, pero su reconocimiento es determinante para poder descartar dolencias más severas. La edad media de aparición son los 8,3 años y la mayoría de los casos son unilaterales¹. La clínica consiste en un aumento del labio mayor, que hace efecto masa, de bordes mal definidos, de la misma consistencia que el tejido circundante, en la que no se palpan lesiones sólidas ni quísticas, recubierta por una piel de características normales². No se acompaña de clínica sistémica y el resto de la exploración física es normal. El diagnóstico es clínico y radiológico, reservándose la biopsia para aquellos casos de difícil diagnóstico, evolución tórpida o sospecha de neoplasia subyacente. Los hallazgos histológicos principales son una proliferación marcada de fibroblastos, con una positividad para el receptor estrogénico y una abundante matriz extracelular en torno a elementos habituales en el tejido vulvar normal como son los adipocitos, los vasos y los nervios. Radiológicamente se describen 3 características típicas: la heterogeneidad de la lesión, la presencia de unos bordes mal delimitados y el aumento de la vascularización³. El diagnóstico diferencial incluye neoplasias como los tumores mesenquimales, el mastocitoma solitario de la vulva o el angiomixoma agresivo, malformaciones vasculares y linfáticas congénitas, infecciones como la esquistosomiasis, hernias inguinales, quiste de Bartolino y procesos inflamatorios como la vulvitis granulomatosa^{1,2,4}. En este caso se excluyeron neoplasias subyacentes mediante los estudios de imagen; no presentaba la coloración azulada típica de las malformaciones vasculares, además de no encontrarse hallazgos compatibles en la ecografía; por otro lado, la ausencia de molestias locales, secreción y datos inflamatorios no orientaban a un proceso infeccioso; la hernia inguinal se hace más evidente con la bipedestación y fue descartada radiológicamente; los quistes de Bartolino son excepcionales en la etapa prepuberal; finalmente, la vulvitis granulomatosa tiene un curso recidivante en las etapas iniciales, con una induración progresiva y suele ir acompañada de un eritema.

El pronóstico es favorable, con una tendencia a la estabilización y la posibilidad de su resolución espontánea en la pubertad. El tratamiento es conservador y, aunque no existe consenso sobre la periodicidad de las revisiones ni las pruebas complementarias a realizar, Soyer et al. proponen un seguimiento estrecho mediante la exploración física y una ecografía cutánea trimestral en el periodo prepuberal y anual tras la pubertad². Si existe una repercusión cosmética y psicológica, el tratamiento de elección es la cirugía una vez alcanzado el desarrollo sexual completo de la mujer, si bien la tasa de recidivas es alta. Recientemente ha sido publicada en la literatura otra variante de la anatomía genital normal, la hipertrofia asimétrica de labios menores, que acontece también en la pubertad y la cual, por su localización, cursa con mayor frecuencia con molestias locales⁵. El reconocimiento de estas entidades por parte del pediatra y del dermatólogo evita la realización de procedimientos diagnósticos y terapéuticos invasivos innecesarios.

Conflicto de intereses

Los autores declaran no tener ningún conflicto de intereses.

Agradecimientos

Agradecemos su colaboración a la Dra. Vanesa Gómez Dermít, del Servicio de Radiología Pediátrica del Hospital Universitario Marqués de Valdecilla.

Bibliografía

1. Vargas SO, Kozakewich HP, Boyd TK, Ecklund K, Fishman SJ, Lauffer MR, et al. Childhood asymmetric labium majus enlargement: Mimicking a neoplasm. *Am J Surg Pathol*. 2005;29:1007-16.
2. Soyer T, Hancerliogullari O, Pelin Cil A, Evliyaoglu O, Cakmak M. Childhood asymmetric labium majus enlargement: Is a conservative approach available? *J Pediatr Adolesc Gynecol*. 2009;22:e9-11.
3. Gokli A, Neuman J, Lukse R, Koshy J, Kong F, Laor T. Childhood asymmetrical labium majus enlargement sonographic and MR imaging appearances. *Pediatr Radiol*. 2016;46:674-9.
4. Salvatori C, Testa I, Prestipino M, Laurenti M, Riccioni S, di Cara G, et al. Childhood asymmetry labium majus enlargement (CALME): Description of two cases. *Int J Environ Res Public Health*. 2018;15:1525.
5. Boulos S, Rubin AI, Yan AC, McMahon PJ, Perman MJ. Unilateral hypertrophy of the labia minora: A case series. *Pediatr Dermatol*. 2018;35:e198-9.

L. Reguero-del Cura*, C. Durán-Vian, Í. Navarro-Fernández, A.E. López-Sundh y C. Gómez-Fernández

Servicio de Dermatología, Hospital Universitario Marqués de Valdecilla, Santander, España

* Autor para correspondencia.

Correo electrónico: leandreguero@yahoo.com (L. Reguero-del Cura).