



AGENESIA DE CLITÓRIS ENVOLVENDO PEQUENOS LÁBIOS AOS 4 ANOS DE IDADE – UMA PATOLOGIA INCOMUM

Filomena Aste Silveira¹, João Alfredo Seixas², Júlia Morais¹, Pamela Lima¹,
Juliana Queiroz¹ e Leonardo Costa¹

RESUMO

Introdução: A agenesia do clitóris e pequenos lábios é uma rara malformação do sistema genital feminino, com implicações médicas e sexuais. Os casos clínicos publicados são raros, por se tratar de uma anomalia excepcional. **Relato de caso:** Menina de 4 anos com queixa de corrimento vaginal foi atendida no Instituto de Ginecologia da UFRJ, onde foi observada a falta congênita de pequeno lábio associada à agenesia de clitóris. **Conclusão:** O diagnóstico dessa patologia rara reforça a importância da realização do exame físico dos genitais externos das meninas jovens.

Palavras-chave: Clitóris, genitália feminina, malformações congênitas, agenesia, desenvolvimento humano.

¹Instituto de Ginecologia da Universidade Federal do Rio de Janeiro (IG-UFRJ)

²Centro Universitario de Valença (UNIFAA)

CLITORIS AGENESIA INVOLVING SMALL LIPS AT 4 YEARS OLD PATIENT - AN UNUSUAL PATHOLOGY

ABSTRACT

Introduction: The clitoris agenesis and small lips is a rare formation of the genital system, with medical and sexual implications. There are rare published articles on clinical cases, due to fact that it is an unusual anomaly. **Case report:** A 4 years old girl, suffering from vaginal discharge, seen at the UFRJ Institute of Gynecology, where it was observed the congenital non existence of the small lip, associated with the clitoris agenesis. **Conclusion:** The diagnosis of this rare pathology reinforces the importance of physical examination of the external genitals of young girls.

Keywords: Clitoris, external genitalia, congenital abnormalities, agenesis, human development.

INTRODUÇÃO

A genitália externa feminina desempenha um papel essencial na reprodução humana, e quando acometida por distúrbios, seja na parte estrutural ou funcional, pode acarretar efeitos deletérios profundos, com implicações médicas na fertilidade, na continência urinária, assim como na sexualidade da paciente. A agenésia do clitóris e pequenos lábios é uma malformação rara, com poucos casos clínicos publicados até o momento (RODRÍGUEZ-GARCÍA, 2018).

Os casos publicados são raros porque ou se trata de uma anomalia excepcional ou porque não se faz o diagnóstico, devido ao fato de nem sempre ser realizado o exame dos genitais externos. Embora excepcionalmente raro, a hipoplasia da genitália externa congênita já foi descrita anteriormente, principalmente como parte de síndromes complexas (MARTINÓN-TORRES, 2020).

A ausência do clitóris pode ser congênita ou adquirida. Devido à extensa variação anatômica da vulva e a dificuldade da sua análise, até mesmo por especialistas, o diagnóstico de tal condição pode passar despercebida sem um exame clínico cuidadoso. Entender como ocorre o desenvolvimento embrionário e fetal, e a biologia do desenvolvimento da genitália externa é fundamental para a compreensão das malformações comuns da genitália externa feminina (BASKIN et al., 2018).

A genitália externa não está totalmente formada até a 11ª semana de desenvolvimento embrionário. No início da quarta semana, o tubérculo genital se desenvolve na extremidade cranial da membrana cloacal. O tubérculo se diferencia em um pênis sob a influência de andrógenos, formando uma uretra tubular que se desenvolve por canalização da placa uretral para formar um sulco uretral amplo em forma de diamante cujas bordas (dobras uretrais) se fundem na linha média. Por outro lado, nas mulheres, sem a influência de andrógenos, a placa vestibular (homólogo da placa uretral) passa por canalização para formar um sulco vestibular largo cujas bordas (dobras vestibulares) permanecem sem fusão, finalmente formando os pequenos lábios que definem o vestíbulo vaginal. A anatomia neurovascular é semelhante no pênis e no clitóris humano em desenvolvimento (BELLEMARE, 2005)

Este artigo apresenta o caso de uma paciente com ausência congênita do clitóris e pequenos lábios.

RELATO DE CASO

Paciente do sexo feminino, 4 anos de idade, sem comorbidades, apresentou-se no ambulatório de ginecologia infanto-puberal do Instituto de Ginecologia da UFRJ, acompanhada pela mãe, que relatou episódio único de sangramento vaginal discreto exteriorizado durante atividade em creche, o que motivou seu afastamento da instituição, além de lesão cutânea em grandes lábios, que fora inicialmente tratada com vaselina pelo médico pediatra. Ao exame, paciente hígida, assintomática, apresentava higiene precária de genitália, odor fétido, sem corrimento ou sangramento, ausência de lesões, hímen íntegro. Foi observada a falta congênita do pequeno lábio direito associada à agenesia clitoridiana e hipoplasia de pequeno lábio esquerdo. A história familiar, perinatal e pessoal não eram dignas de nota. O restante do exame físico foi normal. O desenvolvimento antropométrico e psicomotor estava dentro da faixa etária normal. A palpação bimanual abdominal e pélvica e a vaginoscopia também eram normais. Na ocasião foi realizada lavagem da genitália com soro fisiológico e a mãe foi orientada quanto aos cuidados de higiene, além de prescrição de banhos de assento. Além das anomalias genitais, nenhum outro achado foi observado nessa paciente (Figura 1).

Figura 1- Exame da vulva



Fonte: Arquivo pessoal

DISCUSSÃO

A ausência do clitóris pode ser congênita ou adquirida. As anomalias congênitas são incomuns, sua incidência é relatada como aproximadamente 1 em 20.000 (BELLEMARE,2005).

Entre as causas adquiridas de aparente ausência de tecido do clitóris se inclui estado de doença ou trauma, sendo necessária a associação da história com os achados no exame físico para confirmação diagnóstica. Tanto o líquen escleroso como o atrófico, podem levar à atrofia genital. Mutilações genitais, comumente encontrada em mulheres oriundas da África Subsaariana podem resultar em aparente ausência do clitóris. Finalmente, o torniquete de cabelo já foi relatado como causa de autoamputação do clitóris (BELLEMARE, 2005).

O mais comumente relatado é a associação da ausência ou hipoplasia do clitóris com várias síndromes ou outras anomalias do órgão genital. As malformações de hipoplasia ou agenesia de clitóris e lábios maiores e menores, têm sido descritas na síndrome de Prader-Willis, síndrome de Swyer, síndrome de Robinow, associada a síndrome CHARGE, mulheres com epispadias, em meninas com cutis marmorata telangiectásica congênita, hemangioma perineal extenso, malformações anorretais e outras (RODRÍGUEZ-GARCÍA, 2018).

O desenvolvimento do sistema genital feminino corresponde a uma série de eventos morfofisiológicos. Qualquer alteração a este plano de expressão de genes pode causar uma malformação congênita. A falta do tubérculo genital ou dos precursores da prega genital, ou uma falha no seu desenvolvimento, poderia ser a explicação para a agenesia do clitóris e dos pequenos lábios.

A ausência do clitóris não se trata apenas de uma questão cosmética. As implicações sexuais da detecção da ausência do clitóris também requerem consideração. Formado por dois corpos cavernosos, o clitóris é um órgão altamente sensível, que proporciona prazer durante o ato sexual. Embora não fisiologicamente necessário para fins reprodutivos ou para obtenção do orgasmo, a falta de tecido do clitóris pode ser uma fonte de disfunção sexual que pode levar a distúrbios de excitação (PUPPO, 2011).

Nosso acompanhamento nesse caso não difere dos demais autores, (BELLEMARE, 2005; MARTINÓN-TORRES, 2020) sendo realizado apenas com exame físico regular e a contínua orientação dos cuidados com higiene. Acrescenta-se a isso a observação quanto a possíveis implicações sexuais futuras.

A ausência do clitóris indica um exame minucioso em busca de outras anomalias congênitas que podem levar ao diagnóstico de uma síndrome. Embora o exame ginecológico deva fazer parte de toda consulta de rotina pediátrica, normalmente se negligencia esse aspecto importante do exame físico. O exame de rotina da genitália externa, permite a verificação de variações da anatomia genital feminina normal. Dada sua aparente raridade, é possível que a ausência do clitóris seja sub-diagnosticada como resultado de práticas inadequadas no exame da genitália externa feminina.

CONCLUSÃO

A ausência do clitóris é uma entidade rara que pode ter importantes implicações para a saúde da criança e da adolescente. Este caso reforça a importância do exame genital de rotina em meninas jovens. Tal exame deve incluir a avaliação dos órgãos externos, como parte da supervisão de rotina da saúde, principalmente, de crianças e adolescentes.

REFERÊNCIAS BIBLIOGRÁFICAS

BASKIN, L. et al. Development of the Human Penis and Clitoris. **Differentiation**. v. 103, p. 74 – 85, 2018.

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**, v. 18, p. 18:415–418, 2005.

MARTINÓN-TORRES, F; MARTINÓN-SÁNCHEZ, JM; MARTINÓN-SÁNCHEZ, F. Clitoris and labia minora agenesis--an undescribed malformation. **Clin Genet**. v. 58, n. 4, p. 336- 338, 2000.

PUPPO, V. Anatomy of the Clitoris: Revision and Clarifications about the Anatomical Terms for the Clitoris Proposed (without Scientific Bases) by Helen O'Connell, Emmanuele Jannini, and Odile Buisson. **ISRN Obstet Gynecol**, v. 2011, p. 1-5, 2011.

RODRÍGUEZ-GARCÍA, R; RODRÍGUEZ-SILVA, R. Agenesia congénita de clítoris y labios menores em una niña de 8 años. **Ginecol Obstet Mex**. v. 86, n. 7, p. 490-494, 2018.