

Hymen imperforatus är en diagnos som ofta missas

RISK FÖR LÅNGDRAGNA SYMTOM OM ADEKVAT UNDERSÖKNING INTE GENOMFÖRS

Martin Salö, med dr, ST-läkare

● martin.salo@med.lu.se

Anna Börjesson,

med dr, överläkare; båda barn- och ungdomskirurgiska kliniken, Skånes universitetssjukhus Lund

Hymen och nedre delen av vagina utvecklas från sinus urogenitale, medan övre delen av vagina, cervix, uterus och äggledare har sitt ursprung från müllerska strukturer. I de flesta fall kommer hymen att perforeras före födseln då en degeneration sker i dess centrala del. Ibland är denna degeneration inkomplett, varvid olika varianter av hymenavvikelse uppstår. Hymen kan således uppvisa olika former men är sällan en heltäckande hinna över introitus (vaginas mynning), varför benämningen mödomshinna är oriktig. En hel hymen benämns hymen imperforatus, vilket kan leda till hematokolpos och hematometra, ansamling av menstruationsblod i vagina respektive uterus.

Hymen imperforatus är den vanligaste avvikelsen i det kvinnliga reproduktionssystemet och ger obstruktionssymtom; incidensen är ca 1/1 000–2 000 nyfödda flickor [1, 2] (Fakta 1).

Det finns ingen specifik bakomliggande orsak till hymen imperforatus, och endast enstaka fall av familjär förekomst finns beskrivna [3]. Andra samtidiga missbildningar är mycket ovanliga [4].

Hymen imperforatus kan diagnostiseras (ofta accidentellt) hos den nyfödda flickan då vaginalsekret (stimulerat från moderns östrogen) medför att hymen buktar ut (mukokolpos). Betydligt ovanligare är att det ger symtom neonatalt, men fallbeskrivningar finns med allvarliga symtom som ascites eller njursvikt [5, 6].

Om tillståndet inte upptäcks i nyföddhetsperioden och hymen därmed förblir hel, kommer sekretet att absorberas, och flickan får symtom först vid menarke. Tillståndet kan presentera sig väldigt olika men vanligast är nedre buksmärtor med intensifiering varje månad [7] eller ömhet och/eller resistens ovan symfyssen. Övriga debutsymtom kan vara ryggsmärta [8], förstoppning [9], urinvägssymtom eller akut urinretention [10, 11]. Ibland hittar man hymen imperforatus som orsak vid utredning av primär amenorré [12].

Flickorna söker oftast primärvården men kan också söka akutsjukvård om diagnosen initialt missats och mer akuta symtom uppstår [7].

Nedan följer beskrivning av ett fall av hymen imperforatus där diagnosen fördröjdes. Syftet med fallbeskrivningen är att dels lyfta fram diagnosen, dels öppna för diskussion om undersökning av barn/ungdomar med misstänkt gynekologisk sjukdom/tillstånd.

FALLBESKRIVNING

En tidigare frisk flicka som ännu inte nått tonåren hade i över ett halvår klagat över nedre buksmärtor med spridning bakåt mot ryggen lumbalt. Buksmärtorna var av tydlig cyklisk karaktär med förvärring en gång varje månad och då mycket intensiva. Man hade sökt primärvården två gånger; smärtorna hade då tolkats som »ovarieassocierade«, och flickan rekommenderades exspektans i väntan på menarke. Ingen yttre gynekologisk undersökning eller övrig bedömning av pubertetsutvecklingen genomfördes.

När man tredje gången sökte för samma symtom togs blodprov, som visade ett tresiffrigt CRP-värde. Eftersom patienten var opåverkad och afebril och buken mjuk remitterades hon för datortomografiundersökning av buken att genomföras inom 1–2 dygn med frågeställningen intraabdominell abscess. Ingen yttre gynekologisk undersökning genomfördes denna gång heller.

En barnradiolog tog emot remissen och inledde med ett ultraljud av buken. Vid undersökningen sågs en stor vätskeansamling i vagina, ca 10 × 12 × 7 cm, och vätskans homogenitet och ekotäthet gav misstanke om att det inte rörde sig om klar vätska (pus? blod?). Uterus innehöll minimal mängd vätska men var i öv-

FAKTA 1. Hymen imperforatus

Incidens. 1/1 000–2 000 nyfödda flickor.

Presentation. Tillståndet är asymtomatiskt före puberteten. Ger ofta månatliga buk-/ryggsmärtor hos flicka i puberteten före menarke. Ovanligare och

allvarligare symtom kan förekomma.

Utredning. Yttre gynekologisk undersökning (inspektion) och per rectum-undersökning bör göras. Ultraljud kan genomföras vid osäkerhet.

Behandling. Behandlingen är kirurgisk med hymenektomi.

Prognos. Prognosen är mycket god. Om tillståndet upptäcks sent finns viss ökad risk för endometrios.

HUVUDBUDSKAP

- Hymen imperforatus ger obstruktionssymtom och är den vanligaste avvikelsen i det kvinnliga reproduktionssystemet.
- Om diagnosen inte ställs hos den nyfödda flickan upp kommer symtom först vid menarke. De vanligaste symtomen är nedre buksmärtor med intensifiering varje månad, men ovanligare och mer akuta symtom förekommer.
- Diagnosen ställs enkelt genom yttre gynekologisk undersökning, men tillståndet måste misstänkas.
- Den aktuella fallbeskrivningen liksom befintlig litteratur visar att flickor med sent upptäckt hymen imperforatus ofta har långdragna symtom och sällan blir ordentligt undersökta trots upprepade kontakter med sjukvården; ofta får de felaktig diagnos initialt.

rikt sammanfallen (Figur 1). Båda ovarierna hade normalt utseende med enstaka follikelcystor.

Flickans anamnes och ultraljudsfyndet gav misstanke om hymen imperforatus och hematokolpos. En yttre gynekologisk undersökning genomfördes, varvid en tydligt buktande hymen med mörk vätska bakom sågs, och diagnosen kunde bekräftas. Patienten togs till operation, hymen öppnades och 600 ml trögflytande blod kunde evakueras. Efterföljande undersökning utföll med normala fynd.

Flickan skrevs hem välmående nästa dag. Uppföljande ultraljud visade normala förhållanden, och flickan har förblivit smärtfri.

DISKUSSION

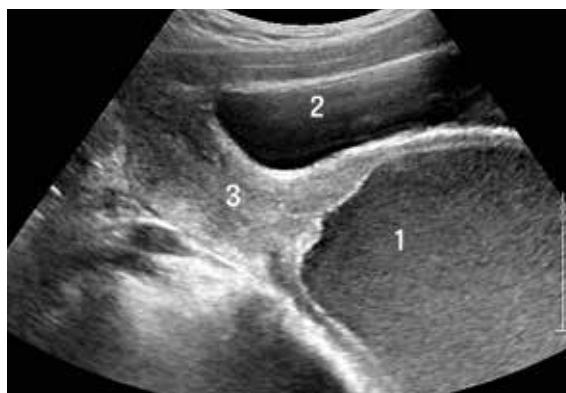
Vår beskrivning illustrerar ett typiskt fall av sent upptäckt hymen imperforatus. Dessa patienter är oftast över 10 års ålder och har haft långdragna symtom. Trots upprepade kontakter med sjukvården blir de sällan ordentligt undersökta, och pubertetsbedömning saknas i anamnes och status; ofta får de felaktig diagnos initialt [7].

Diagnosen hymen imperforatus är enkel att ställa, men den måste misstänkas. I nyföddhetsperioden kan det möjligen, på grund av inverkan av moderns östrogen, vara svullet i genitalområdet och därmed svårare att utföra fullgod inspektion. Undersökningen utförs genom inspektion efter att man försiktigt särat på blygdläpparna. Vid hymen imperforatus ses ingen öppning i hymen eller kvarvarande hymenrester, och oftast ses en tydligt buktande eller blåskimrande hymen [2]. Det finns av förklarliga skäl inget behov av spekulum vid undersökningen. I enstaka fall kan diagnosen misstas för distal vaginal atresi eller lågt vaginalt septum (som båda dock är betydligt ovanligare).

Vid vissa uterusmissbildningar kan patienten ha hemiuterus med avflöde för menstruationsblod eller hemiuterus som är avstångd och som följaktligen ger liknande symtom som vid hymen imperforatus.

Vid osäkerhet kan undersökning per rectum utföras; vid hymen imperforatus känns en tydlig utbuktning. Oftast görs någon form av radiologi före operation, t ex ultraljud, men det är egentligen onödigt om hymen imperforatus diagnostiserats genom yttre gynekologisk undersökning och per rectum-undersökning [2, 13].

Diagnosen bör misstänkas framför allt om flickan kommit tämligen långt i puberteten men inte haft



Figur 1. Ultraljudsbild visar hematokolpos (1); i bilden ses även urinblåsa (2) och sammanfallen uterus (3).

menarke (då menarke kommer relativt sent i puberteten och de flesta flickor har nått Tannerstadium 3) och söker med symtom förenliga med hymen imperforatus. Om man hos dessa patienter upptar en utförlig anamnes inklusive frågor om menstruation samt utför ett selektivt men noggrant status inkluderande pubertetsbedömning, kan onödiga blodprov och radiologiska undersökningar undvikas; sannolikt kan man även minska morbiditeten [7].

Behandlingen är kirurgisk med hymenektomi, oftast genom en kryssincision, men andra incisioner används också. Operationen sker oftast i anslutning till att diagnosen bekräftar [7]. Om operationen utförs då flickan är i puberteten underlättar östrogenet läkningen [14]. Vid korrekt utförd operation är prognosen mycket god, men det finns fall av restenosering och dyspareuni rapporterade [15]. Vid sent upptäckt hymen imperforatus föreligger viss ökad risk för endometrios, som dock har ett lindrigare förlopp än den spontant uppkomna [16].

Om inte hymen imperforatus upptäcks vid barnläkarundersökningen i nyföddhetsperioden finns risk för att diagnosen kommer att ställas först då flickan börjat menstruera och får symtom. Misstanken om hymen imperforatus måste finnas i åtanke om en flicka i puberteten men utan menarke söker för månatliga buksmärter. I dessa fall ska en yttre gynekologisk undersökning utföras. ○

● Potentiella bindningar eller jävsförhållanden: Inga uppgivna.

Citera som: *Läkartidningen*. 2016;114:ECLT

REFERENSER

- Laghzaoui O. Congenital imperforate hymen. *BMJ Case Rep*. 2016;May 4;2016.
- Breech LL, Laufer MR. Obstructive anomalies of the female reproductive tract. *J Reprod Med*. 1999;44(3):233-240.
- Stelling JR, Gray MR, Davis AJ, et al. Dominant transmission of imperforate hymen. *Fertil Steril*. 2000;74(6):1241-4.
- Dickson C, Saad S, Tesar J. Imperforate hymen – a rare cause of abdominal pain: two cases and review of the literature. *Ann Emerg Med*. 1985;14(5):467-9.
- Jacquemyn Y, De Catte L, Vaerenberg M. Fetal ascites associated with an imperforate hymen: sonographic observation. *Ultrasound Obstet Gynecol*. 1998;12(1):67-9.
- Aygyn C, Özkaya O, Ayyıldız S, et al. An unusual cause of acute renal failure in a newborn: hydrometrocolpos. *Pediatr Nephrol*. 2006;21(4):572-3.
- Posner JC, Spandorfer PR. Early detection of imperforate hymen prevents morbidity from delays in diagnosis. *Pediatrics*. 2005;115(4):1008-12.
- Buick RG, Chowdhary SK. Backache: a rare diagnosis and unusual complication. *Pediatr Surg Int*. 1999;15(8):586-7.
- Isenhour J, Hanley M, Marx J. Hematocolpometra manifesting as constipation in the young female. *Acad Emerg Med*. 1999;6(7):752-3.
- Sharifiaghdas F, Abdi H, Pakmanesh H, et al. Imperforate hymen and urinary retention in a newborn girl. *J Pediatr Adolesc Gynecol*. 2009;22:49-51.
- Gyimadu A, Sayal B, Guven S, et al. Hematocolpos causing severe urinary retention in an adolescent girl with imperforate hymen: an uncommon presentation. *Arch Gynecol Obstet*. 2009;280(3):461-463.
- Sieberg R, Tenhunen A, Ylostalo P. Diagnosis of mucocolpos and hematocolpos by ultrasound: two case reports. *J Clin Ultrasound*. 1985;13:421-3.
- Breech LL, Laufer MR. Müllerian anomalies. *Obstet Gynecol Clin North Am*. 2009;36(1):47-68.
- Quint EH, McCarthy JD, Smith YR. Vaginal surgery for congenital anomalies. *Clin Obstet Gynecol*. 2010;53(1):115-24.
- Basaran M, Usal D, Aydemir C. Hymen sparing surgery for imperforate hymen: case reports and review of literature. *J Pediatr Adolesc Gynecol*. 2009;22(4):e61-4.
- Philbois O, Guye E, Richard D, et al. No role of laparoscopy in vaginal malformation. *Surg Endosc Other Interv Tech*. 2009;18(1):87-91.

SUMMARY

Imperforate hymen – an often missed diagnosis

Imperforate hymen is the most common congenital malformation in the female reproduction system that give rise to obstructive symptoms. If the diagnosis is not made in the newborn girl, symptoms often first arise at menarche. The diagnosis is easy to make but has to be suspected. This case reports describes the typical clinical picture of a late diagnosed imperforate hymen. As shown in this case and from a review of the literature, these girls often have symptoms for a long time before the diagnosis is made. Further, they are often initially misdiagnosed, and a thorough history and examination is seldom performed despite repeated contacts with the primary care.