

Genitoplastía feminizante. Reporte de un caso

Óscar Armando Lazo Cornejo,* Marco Antonio Vazzini Guerrero,‡
Rafael Maldonado Valadez,§ Gildardo Manzo Prez‡

RESUMEN

Introducción: Los trastornos de diferenciación sexual, antes denominados hermafroditismo, han sido documentados desde la antigüedad. Este término hace referencia a la presencia de genitales ambiguos, es decir, sin evidencia clara sobre el sexo asignable. La causa más frecuente de pseudohermafroditismo femenino es la hiperplasia adrenal congénita, un trastorno hereditario de la esteroidogénesis suprarrenal. El **objetivo** de este trabajo es presentar el caso de una paciente de tres años de edad con este diagnóstico, quien luego de ser evaluada de manera integral por un equipo multidisciplinario del Hospital Regional de Alta Especialidad del Bajío, se realizó tratamiento quirúrgico tipo genitoplastía feminizante (clitoroplastía y vaginoplastía) obteniendo resultados favorables. **Material y métodos:** Revisión de expediente clínico y búsqueda bibliográfica actualizada. **Resultados:** Dos meses posteriores a la cirugía, la paciente presentó buen estado general, con genitales externos femeninos y apariencia anatómica normal. **Conclusión:** Todo paciente con trastornos de diferenciación sexual debe ser sometido a una evaluación integral por un comité de profesionales en esta área. La clitoroplastía debe de ser realizada a temprana edad, y de ser posible, la vaginoplastía también debe ser completada en un solo tiempo quirúrgico; además, durante el procedimiento se debe respetar el paquete neurovascular, conservando con ello la sensibilidad y la vascularidad del glándulo clitorídeo.

Palabras clave: Hiperplasia adrenal congénita, genitoplastía feminizante, vaginoplastía.

ABSTRACT

Introduction: Disorders of sexual differentiation formerly called hermaphroditism, has been documented since ancient times; this term refers to the presence of ambiguous genitalia ie without clear evidence of the assignable sex. The most common cause of female pseudohermaphroditism is congenital adrenal hyperplasia, an inherited disorder of adrenal steroidogenesis. **Objective:** The aim of this paper is to present a patient under three years of age with this diagnosis, who after being comprehensively evaluated by a multidisciplinary team of Regional Specialty Hospital del Bajío, surgical treatment was performed genitoplasty feminizing type (clitoroplasty and vaginoplasty) to give favorable results. **Material and methods:** Review of medical records and updated literature search. **Results:** Two months after surgery, patient has good general condition, with female external genitalia, normal anatomic appearance. **Conclusions:** All patients with disorders of sexual differentiation, must undergo a comprehensive evaluation by a committee

Recibido para publicación: 29 junio 2014. **Aceptado para publicación:** 30 julio 2014.

* Fellow de Urología Pediátrica.

‡ Urólogo Pediatra.

§ Cirujano Laparoscopista. Jefe de Servicio de Urología.

Hospital Regional de Alta Especialidad del Bajío. Ciudad de León Guanajuato, México.

Correspondencia:

Óscar Armando Lazo Cornejo

Circuito de San Luis Potosí 110-A, Calle Héroes León, Fraccionamiento Héroes León

Ciudad de León Guanajuato, México.

Teléfono: 4771846406

E-mail: oscarlazo2012@yahoo.com

of professionals in this area, clitoroplasty must be made early and if possible also vaginoplasty should be completed in one surgical time that during the procedure respects the neurovascular bundle, thereby retaining the sensitivity and vascularity of the clitoral glans.

Key words: Congenital adrenal hyperplasia, genitoplasty feminizing, vaginoplasty.

INTRODUCCIÓN

La hiperplasia suprarrenal congénita es generada por una serie de desórdenes en una de las cinco enzimas necesarias para la síntesis del cortisol en la corteza adrenal.⁶ El desorden más común es el déficit de 21B-hidroxilasa, el cual está presente en 90% de los casos; esta deficiencia genera virilización en diferentes grados y es la causa más frecuente de ambigüedad genital.^{1-5,7,8,10}

Los procedimientos quirúrgicos para la corrección de los genitales virilizados en las niñas con hiperplasia suprarrenal congénita pueden ser complicados.¹ Los objetivos quirúrgicos de esta patología incluyen tres pasos principales en pacientes con este padecimiento: 1) reconstrucción del clítoris, 2) reconstrucción de los labios mayores y 3) vaginoplastía, la cual busca adecuados resultados estéticos y funcionales.³

Esta patología exige un abordaje multidisciplinario que incluye al neonatólogo, endocrinólogo pediatra, psiquiatra y urólogo pediatra.⁴ Asimismo, es necesario identificar el sexo genético y los defectos bioquímicos posteriores, para que así podamos fijar la mejor fecha para el abordaje quirúrgico. El manejo quirúrgico de los pacientes con estas características intersexuales debe tener como objetivo alcanzar una apariencia de los genitales externos de apariencia normal, habilitando las relaciones sexuales lo mejor posible.

El pseudohermafroditismo femenino debido a hiperplasia adrenal congénita corresponde a un desorden autosómico recesivo y el 75% de los pacientes presenta amenaza de la vida debido a su condición metabólica perdedora de sal.⁹

MATERIAL Y MÉTODOS

Este trabajo presenta el caso de una paciente de tres años de edad con pseudohermafroditismo femenino, para ello se realizó la revisión del expediente clínico y búsqueda bibliográfica actualizada. No se utilizó ningún método estadístico

CASO CLÍNICO

Se presenta el caso de una paciente de tres años de edad, producto de un primer embarazo. La madre de 29 años de edad, llevó control prenatal regular; el bebé nació vía

cesárea por preeclampsia. A su nacimiento, pesó 3,560 gramos, y presentó dificultad respiratoria, por lo que permaneció una semana en incubadora.

En el examen físico, le fue reportada ambigüedad genital, por lo que se inició manejo con prednisona oral. Posteriormente fue evaluada por un equipo multidisciplinario en nuestro centro de salud, diagnosticando hiperplasia suprarrenal congénita perdedora de sal por deficiencia de 21-hidroxilasa con una titulación de 17-hidroxiprogesterona de 180 ng/dL (normal 0.03-0.51) y un cariotipo 46XX, realizándole un ultrasonido abdominal que reportó estructuras mullerianas. Se realizó una evaluación urológica para la reconstrucción genital, realizando una valoración dirigida en la cual se asignó Prader V, con clitoromegalia importante, labios mayores hiperpigmentados y con seno urogenital de confluencia alta, para lo cual fue programada para evento quirúrgico.

TÉCNICA QUIRÚRGICA

La técnica quirúrgica utilizada fue la descrita por Hendren-Crawford. Ésta se inicia con una panendoscopia con cistoscopio pediátrico, posteriormente se inspecciona la vejiga y la comunicación del seno urogenital hacia la vagina, así como la cavidad vaginal. Se coloca una sonda Foley 6 Fr en la cavidad vaginal y una 8 Fr a nivel de vejiga a fin de identificar las estructuras durante la cirugía.

Después se coloca la paciente en posición de litotomía forzada y con las piernas muy extendidas de tal manera que se exponga bien el periné (*Figura 1*). La cirugía se inicia con una incisión circunferencial alrededor del clítoris y alrededor del orificio del seno urogenital, se desnuda el clítoris a nivel de ventral y dorsal y se extiende a nivel del periné con una incisión en forma de U invertida; este colgajo se extiende a la tuberosidad del isquión bilateralmente, todo esto con el objetivo de exponer las estructuras fállicas y estructuras perineales y el mismo seno urogenital (*Figura 2*).

A continuación se diseña el seno urogenital lo más profundo posible, guiados por el globo de la zona Foley a nivel de la vagina, lo cual permite separar la pared posterior de una forma segura (*Figura 3*). Posteriormente continuamos con la clitoroplastía: se coloca una referencia en el extremo distal del clítoris, se procede a realizar incisiones laterales en la fascia de Buck con el fin de preservar el suministro de sangre y la sensibilidad del clítoris hipertró-



Figura 1. Posición de litotomía forzada para iniciar el abordaje quirúrgico.

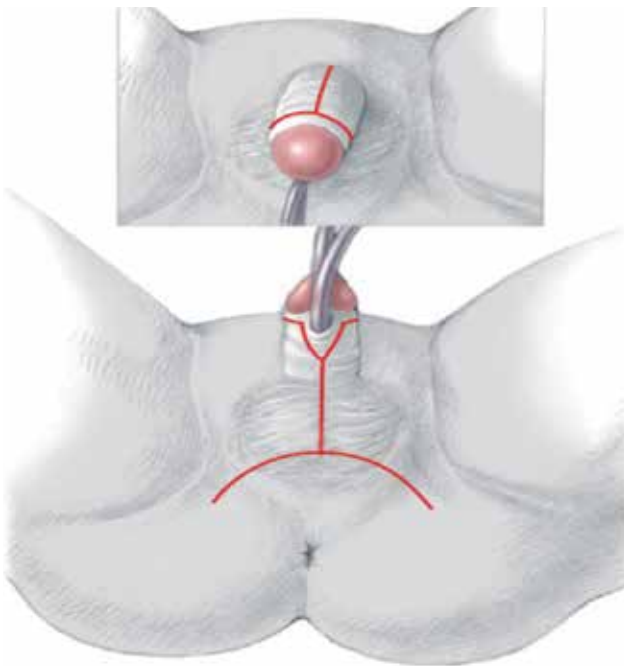


Figura 2. Se denuda el clítoris a nivel dorsal y ventral y se extiende a nivel del periné en forma de U invertida.

fico, se retira lo mejor posible el tejido eréctil, procediendo a reconstruir el glande con PDS del 6-0, y se coloca el glande del clítoris bajo el arco del pubis fijándolo con tres puntos de Vicryl del 4-0.

El aspecto posterior del seno urogenital es llevado libre de tensión lo más cerca posible al perineo, los músculos bulbocavernosos se dividen en la línea media y se retraen

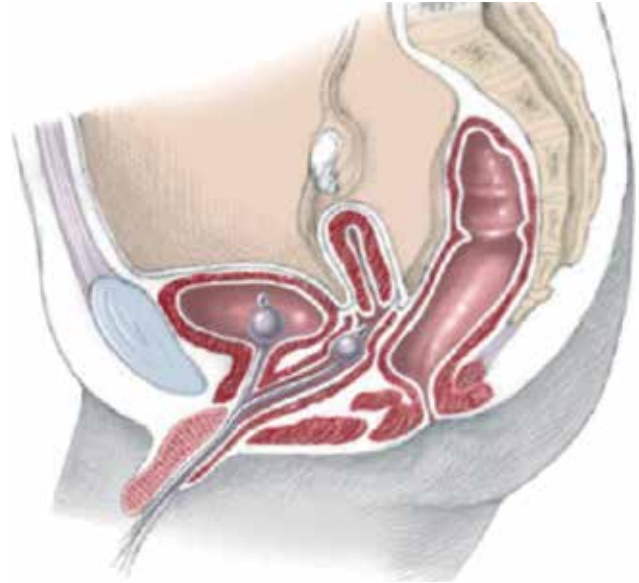


Figura 3. Esquema que muestra la presencia de una sonda Foley a nivel de uretra y una sonda Foley a nivel de vagina, las cuales ayudan a diferenciar las estructuras para el momento de la disección.

lateralmente para exponer la pared posterior de la vagina, se evidencia la comunicación de la vagina y la uretra, y suturamos esta comunicación con PDS 5-0 con puntos interrumpidos recordando que la luz de la uretra está protegida por la sonda colocada inicialmente, se reconstruye la uretra con el resto del tejido del seno urogenital, el resto de tejido mucosa se preserva y se acomoda de tal modo que contribuya a formar parte del introito vaginal. La piel del falo liberada previamente se divide en la línea media y se comienza a fijarla a nivel de la pared posterior de la vagina, también se fija la punta de la solapa de la piel perineal en U invertida, todo esto contribuye a formar los labios mayores y menores (Figura 4). Finalmente se deja una gasa húmeda con gel antibiótico a nivel vaginal, el cual se retira a las 72 horas; la sonda vesical se retiró en siete días. En el caso presentado, se dio de alta a la paciente, dejándola en control entre 2 y 4 semanas obteniendo resultados satisfactorios. Los padres, por su parte, se mostraron satisfechos con la apariencia de los genitales externos de la paciente (Figura 4).

RESULTADOS

Dos meses posteriores a la cirugía, la paciente presentó buen estado general, con genitales externos femeninos de apariencia anatómica normal. Los padres de la paciente estuvieron satisfechos con el procedimiento quirúrgico.



Figura 4.

Muestra el postquirúrgico inmediato y cuatro semanas después.

Finalmente se realizó cistoscopia y vaginoscopia, las cuales mostraron características anatómicas tanto de uretra como de introito vaginal de aspecto normal.

DISCUSIÓN

Si bien los estados intersexuales incluyen una gran variedad de cuadros clínicos que responden a numerosas morfologías, desde la perspectiva del tratamiento quirúrgico, éstos pueden agruparse fácilmente al requerir en unos casos una genitoplastía, y en otros, de forma aislada o asociada, cirugía sobre las gónadas.³

El tratamiento quirúrgico de un niño que nace con genitales ambiguos constituye siempre una gran dificultad, debido a que éste incluye una gran variedad de técnicas y decisiones, así como el tiempo en el que se realiza resulta también controversial.³ Los protocolos médicos estandarizados se basan en un diagnóstico lo más temprano posible a fin de realizarle una cirugía en la infancia. El éxito radica en el tratamiento oportuno y el asesoramiento basado en el conocimiento de la patología para evitar el estrés psicológico asociado con dicha patología, el cual lo sufren los padres y, a medida que adquieren consciencia, los niños.²

El cirujano especializado debe tomar en cuenta, en primer lugar, la adaptación de la anatomía genital al sexo asignado,⁴ considerando también la edad del individuo, el tamaño de los cuerpos cavernosos, y en el caso de niños muy pequeños, la orientación sexual. Antes de cualquier procedimiento quirúrgico, el paciente debe de ser sometido a una ecografía abdominal y pélvica para detectar la presencia o no de estructuras mullerianas.⁴

La corrección quirúrgica de las niñas con genitales externos ambiguos se debe de hacer antes de los dos años de edad para reducir su trauma psíquico.⁶ En pacientes con ligera hipertrofia del clítoris no es necesaria la cirugía, ya que puede conseguirse una regresión aparente a medi-

da que la niña continúa su crecimiento y desarrollo junto con la supresión de producción de andrógenos adrenales por el tratamiento de la enfermedad.

La genitoplastía feminizante incluye un conjunto de técnicas quirúrgicas dirigidas hacia la conformación de los órganos genitales femeninos de los estados intersexuales; esto implica la reducción del pene o de una clitoromegalia, la transformación de un escroto o de un saco pseudoescrotal en una vulva, la comunicación de la vagina con el periné mediante movilización vaginal, una vulvovaginoplastía y la creación de una neovagina, en caso de que esté o no presente.

La genitoplastía feminizante representa el proceder quirúrgico más común en los individuos con genitales ambiguos. La restitución de la función puede ir de un proceder relativamente sencillo a uno sumamente complejo, además debe emprenderse por cirujanos experimentados y el seguimiento a largo plazo se vuelve necesario. Los padres deben entender el riesgo de estenosis vaginal, la necesidad de dilatación vaginal rutinaria hasta la madurez sexual.¹ Debemos recordar además que es importante tomar en cuenta que es un procedimiento que generalmente no les gusta a los padres, ya que ellos, así como también el paciente, lo pueden recordar como una agresión o violencia.¹

En muchos casos se logran los resultados óptimos empleando un solo tiempo quirúrgico, que se debe completar antes del año de edad, si bien algunos autores consideran que es mejor retrasar la reconstrucción vaginal hasta la pubertad para que los tejidos se desarrollen mejor.¹ La reconstrucción consistirá de tres objetivos principales: la clitoroplastía, la labioplastía y la vaginoplastía.

La hipertrofia de clítoris es una secuela frecuente de los pseudohermafroditismos secundarios a una hiperplasia adrenal congénita y tiene una enorme importancia, tanto desde el punto de vista estético, como psicológico para la paciente afectada.⁴

Las técnicas quirúrgicas correctoras se basan en dos tipos de procedimientos: la clitoroidectomía y las técnicas de resección del clítoris con conservación del glande (clitoroplastia).⁴ Aunque ambas técnicas se emplean, la tendencia actual es la de conservar el órgano a fin de preservar la función sexual en las mejores condiciones posibles. Las metas de la clitoroplastia son tres: reducir cosméticamente el tamaño de la estructura fálica a lo esperado para un clítoris, y adicionalmente, conservar la sensación y eliminar el potencial futuro de la erección corpórea.

La vulvovaginoplastia se realiza en aquellos estados intersexuales en los que la vulva está obliterada con una apariencia pseudoescrotal. Básicamente consiste en la reconstrucción de la vulva dotándola de una apariencia de labios mayores (vulvoplastia) y la creación de una vagina apta para el coito (vaginoplastia).

Antes de plantearse la intervención que debe de realizarse a la edad más temprana posible, es preciso evaluar la anatomía del seno urogenital y establecer con exactitud el nivel al que se abre la vagina en el seno urogenital.⁴ La complicación más frecuente en estas intervenciones es la estenosis vaginal. Una vaginoplastia exitosa debe lograr una satisfactoria apariencia cosmética y una bóveda vaginal de dimensión adecuada que permita el contacto sexual y la salida de secreciones vaginales. El parto vaginal no debe ser permitido por la posibilidad de lesiones del canal.

La creación de una neovagina está indicada en aquellos estados intersexuales a los que se asigna el sexo femenino y presentan una ausencia total o parcial de la vagina con la que no es posible el coito. Pueden ser necesarios tratamientos hormonales complementarios a distintas edades o de forma continua para garantizar el adecuado desarrollo. La estrecha colaboración entre el pediatra, el endocrinólogo pediatra y el urólogo pediatra es fundamental para el buen pronóstico de estos pacientes.^{3,4}

CONCLUSIONES

Todo paciente con trastornos de diferenciación sexual debe ser sometido a una evaluación integral por un comité de profesionales, ya que son quienes pueden ofe-

cer un manejo integral. Antes de tomar la decisión para la asignación del sexo debe hacerse partícipe principalmente a los padres. Posterior a la evaluación por endocrinología pediátrica y genética, uno de los pasos más importantes a seguir recae en manos del cirujano urólogo pediatra a cargo, quien idealmente debe de ser un experto ya que debe conocer con la mejor precisión la técnica quirúrgica que empleará para dicha reconstrucción. La clitoroplastia debe ser realizada a temprana edad, y de ser posible, la vaginoplastia también debe ser completada en un solo tiempo quirúrgico. Es importante mencionar que durante el procedimiento se debe respetar el paquete neurovascular, conservando con ello la sensibilidad y la vascularidad del glande clitorideo, además de que no se deben dejar remanentes de tejido eréctil que puedan causar dolor en la erección que, a la vez, consigan unos resultados funcionales, estéticos y anatómicos.

BIBLIOGRAFÍA

1. Savanelli A, Alicchio F, Esposito C, De Marco M, Settmi A. A modified approach for feminizing genitoplasty. *World J Urol.* 2008; 26: 517-520.
2. Sharma S, Gupta DK. Gender assignment and hormonal treatment for disorders of sexual differentiation. *Pediatr Surg Int.* 2008; 24: 1131-1135.
3. Escala AJM, Cadena Y, José LP, Ángel LG, Retamal MG, Letelier N. Genitoplastia feminizante en hiperplasia suprarrenal congénita: ¿una o dos etapas quirúrgicas? *Arch Esp Urol.* 2009; 62 (9): 724-730.
4. Rink RC, Adams MC. Feminizing genitoplasty: state of the art. *World J Urol.* 1998; 16: 212-218.
5. Gupta DK, Shilpa S, Amini AC, Gupta M, Aggarwal G, Deepika G et al. Congenital adrenal hyperplasia: long-term evaluation of feminizing genitoplasty and psychosocial aspects. *Pediatr Surg Int.* 2006; 22: 905-909.
6. Núñez S, Laiseca N, Sorando E, López A, Martínez G. Reconstrucción genital integral en la hiperplasia suprarrenal congénita: sensibilidad, estética y función. *Cir Plast Iberolatinoam.* 2010; 36 (1): 79-86.
7. Cardosa MIR, Sotelo CN. Hiperplasia suprarrenal congénita: diagnóstico y tratamiento en 20 casos. *Revista Mexicana de Pediatría.* 2007; 74 (6): 251-256.
8. Islas DLP, Jiménez JJR, Verduzco GM. Pseudohermafroditismo femenino por hiperplasia suprarrenal congénita. Reporte de un caso. *Rev Mex Pediatr.* 2005; 72 (2): 74-77.
9. Puri P, Hollwarth T. *Pediatric surgery.* 2nd edition. Germany: Springer; 2006.
10. Ashcraft K, Holder T. *Ashcraft Pediatric Surgery.* 5th ed. Philadelphia: Elsevier; 2010.