



## CASO CLÍNICO

## Genitoplastia masculinizante con uso de pseudovagina para la plastia uretral. Reporte de un caso

Espinosa Chávez, G.B.,<sup>1</sup> Villegas, Capíz<sup>2</sup>

## RESUMEN

Se reporta un paciente masculino de cinco años de edad que al nacer presentó genitales de apariencia femenina, por lo que se le asignó sexo femenino. Al año y cuatro meses de edad fue valorado debido a crecimiento del clítoris. El caso lo estudió un equipo multidisciplinario que encontró un pene muy pequeño, escroto bífido, seno urogenital con pseudovagina, uretra muy corta y ambos testículos no palpables y cariotipo 46XY. Entonces se decidió reasignarle sexo masculino. Al mismo tiempo se realizan laparoscopia diagnóstica con orquidopexia derecha y orquiectomía izquierda por atrofia. Después se aplicó testosterona tópica sobre el pene y hubo buena respuesta: aumentaron el largo y diámetro, lo que luego permitió la reconstrucción genital vía sagital anterior, en la cual se usó la pseudovagina reseca para la creación de la neouretra. La evolución posquirúrgica fue favorable y el aspecto de los genitales es el adecuado para su sexo y edad.

**Palabras clave:** genitoplastia, seno urogenital, plastia uretral.

## SUMMARY

*Report a male patient of five years of age, that was born with the genitals with female appearance, reason why female sex was assigned to him, to the year with four months was evaluated by growth of clitoris, studied by a multidisciplinary equipment finding a short penis, bifid scrotum, urogenital sinus, short urethra, pseudovagina and undescended testes, kariotype 46XY and was decided the reassignment to male sex, was handled with diagnostic laparoscopy with right orchydopepy and left orchietomy, later application of topical testosterone on penis having one favorable results, with increase in the size and diameter of the same one, allowing in a later stage the genital reconstruction by previous sagital anterior route in that the pseudovagina for the creation of neourethra was used, post surgical evolution is favorable and the aspect of the genitalia is appropriate for its sex and age.*

**Key words:** Genitoplasty, urogenital sinus, urethroplasty.

1 Departamento de Cirugía Pediátrica, Servicio de Urología Pediátrica, Hospital General de Zona núm. 33 IMSS, Monterrey, N.L. 2 Cirujano urólogo, adiestramiento en Servicio de Urología Pediátrica, Hospital General de Zona núm. 33 IMSS, Monterrey, N.L.

Correspondencia: Giordano Bruno Espinosa Chávez. Hidalgo poniente 2532, despacho 208, colonia Obisado, Monterrey, N.L., CP: 64060. Tel. y fax: 01-81(83) 333-4429.

## PRESENTACIÓN DEL CASO

Paciente masculino de cinco años de edad, fue producto de término y parto eutócico; pesó 3,450 g y su talla fue de 50 cm. Presentó fenotipo aparentemente femenino al nacer, por lo que le se le asignó sexo femenino.<sup>1</sup> Al año con cuatro meses de edad la madre del niño notó crecimiento del clítoris, por lo que acudió a consulta y lo valoró un equipo multidisciplinario con cariotipo y el resultado fue 46XY. En la exploración física presentó un falo muy pequeño, con apariencia de clítoris hipertrófico, escroto bífido con apariencia de labios mayores, seno urogenital con pseudovagina y meato uretral a 1.5 cm de la entrada del seno. No se palparon testículos (figura 1) y se reasignó sexo masculino.<sup>2</sup> Por tanto, se decidió realizar laparoscopia diagnóstica. En ésta se encontró testículo derecho a nivel de anillo inguinal profundo, de características normales, y el testículo izquierdo pequeño, atrófico. Por esta razón se realiza orquidopexia derecha y orquiectomía izquierda en el mismo tiempo quirúrgico.<sup>9-11</sup> Enseguida se inició tratamiento con testosterona tópica en gel sobre el falo, dos veces al día durante un año, con el fin de lograr aumento en las dimensiones del pene y facilitar técnicamente una reconstrucción genital posterior.<sup>3,4</sup> Se notó aumento progresivo del tamaño del pene en longitud y diámetro, y como reacciones colaterales escasa aparición de vello en área genital (figura 2). Al realizar revisión endoscópica bajo anestesia general se encontró un estiramiento del pene, de



Figura 1. Aspecto de los genitales externos antes del tratamiento.



Figura 2. Vista posterior a la orquidopexia derecha y la aplicación de testosterona tópica.

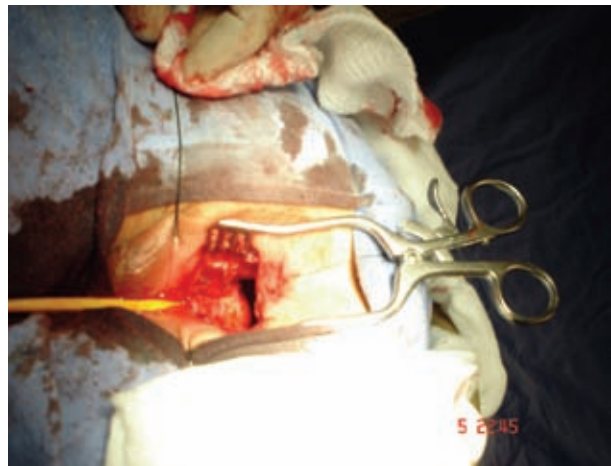
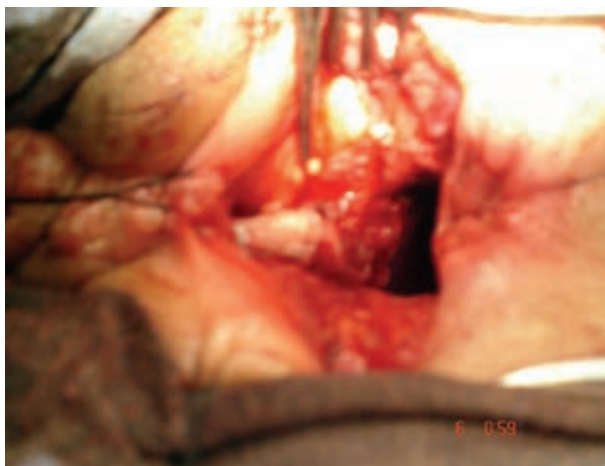


Figura 3. Abordaje sagital con uretra muy corta y vejiga normal.



Figura 4. Reconfiguración de la pseudovagina para formar la neouretra.



**Figura 5.** Anestomosis de la uretra nativa con el injerto tubular de pseudovagina.

la base a la punta, de 4 cm y un diámetro de 1.5 cm. También se encuentra seno urogenital donde confluyen un saco vaginal ciego y amplio, con una longitud de 4 cm; uretra muy corta, de aproximadamente 3 cm hasta el cuello vesical, meatos uretrales en posición normal y vejiga sin alteraciones. Se programó genitoplastia reconstructiva vía sagital posterior.<sup>6-8</sup> El día previo a la cirugía se deja al paciente en ayuno, con líquidos y antibióticos parenterales e irrigación enteral total con adecuada limpieza intestinal. Al siguiente día, previa cistostomía por punción, se coloca al paciente en posición de navaja sevillana. Entonces se realiza incisión perineal, sagital anterior,<sup>13,14</sup> hasta localizar el seno urogenital, se disecó y de la uretra se separó la pseudovagina (**figura 3**), que se extrajo íntegra –midió 4 cm de longitud por 2 cm de diámetro (**figura 4**)–, se incidió longitudinalmente en dos partes iguales, se reconfiguró tubularmente sobre una sonda 10 french, y se anastomosaron ambos segmentos –que midieron en total 9 cm de largo–, se anastomosó el injerto a la uretra nativa proximalmente con PDS 6 ceros (**figura 5**), se realizó plastia del glande anastomosando el extremo distal del injerto al nuevo meato con POS 6, se dejó drenaje tipo penrose en perineo, se reaproximaron los músculos del piso pélvico en dos planos y al final el paciente pasó a piso.

## RESULTADOS

La evolución posquirúrgica fue favorable y se dio de alta al paciente con sonda transuretral y de cistos-



**Figura 6.** Aspecto posquirúrgico de los genitales.

tomía. A las tres semanas de la cirugía se retiró la sonda transuretral y se dejó pinzada la cistostomía. Una semana después se inspeccionó el chorro miccional. Como resultó adecuado se retiró la cistostomía. Un mes después el paciente presentó chorro miccional disminuido de calibre, por lo que se realizó sin problemas, dilatación uretral con dilatadores de Van Buren hasta 14 Fr. En la actualidad, con chorro miccional adecuado, continente, el aspecto de los genitales es masculino y de acuerdo con su edad: 8 años (**figura 6**).

## COMENTARIO

El tratamiento de la ambigüedad genital es una urgencia médico-social<sup>5</sup> que realiza un equipo multidisciplinario. La valoración clínica de las características anatómicas del paciente –como el largo del falo o clítoris, la posición del meato uretral, la presencia o ausencia de seno urogenital, la palpación de gónadas y la determinación del carioti-

po- son determinantes en el tratamiento de esta urgencia.<sup>12</sup> También lo es la valoración psicológica, psiquiátrica y social de la estructura familiar cuando es preciso realizar una reasignación del sexo.<sup>5</sup> Cuando el equipo de trabajo debe decidir una asignación o reasignación sexual la decisión final recae sobre el cirujano que realizará la planeación quirúrgica que debe seguirse. El presente caso representó un problema pues se pudo llegar a un diagnóstico adecuado en una etapa más temprana. Sin embargo, la reasignación sexual en este paciente se efectuó a una edad en que el niño aún no tenía conciencia de identidad sexual, por lo que el resultado final fue exitoso.<sup>1,2</sup> La pseudovagina en un paciente que será reasignado al sexo masculino debe extirparse, y la mejor manera de hacerlo en estos casos es la vía sagital posterior.<sup>13,14</sup> El tejido ideal para la sustitución uretral es el prepucio, siempre y cuando esté presente, pero en las situaciones en que esto no sea posible la mucosa oral representa una opción aceptable. La plastia uretral en este caso se realizó aprovechando la pseudovagina extirpada porque se disponía de este tejido y para evitar las posibles complicaciones asociadas al uso de mucosa oral. La evolución posoperatoria ha sido satisfactoria, lo cual muestra que esta técnica puede ser otra opción más para el cirujano especializado en las cirugías de estados intersexuales.

## BIBLIOGRAFÍA

- Ogilvy-Stuart AL, Brain CE. Early assessment of ambiguous genitalia. *Arch Dis Child*. 2004;89(5):401-407.
- Meyer-Bahlburg HFL. Gender assessment and reassignment in 46XY pseudohermaphroditism and related conditions. *J Clin Endocrinol Metab*. 1999;84:3455.
- Donahoe PK, Crawford ID, Hendren WH. Management of neonates and children with male pseudohermaphroditism. *J Pediatr Surg*. 1977;12:1045.
- Duckett JW, Baskin LS. Genitoplasty for intersex anomalies. *Eur J Pediatr*. 1993;152:S80.
- Migeon CI, Wisniewski AR, Gearhart IP, Meyer-Bahlburg HFL, Rock IA, Brown TR, et al. Ambiguous genitalia with perineoscrotal hypospadias in 46XY individuals: Long term medical surgical and psychosexual outcome. *Pediatrics*. 2002;110:E31.
- Wilson RE, Reiner WG. Management of intersex: A shifting paradigm. *J Clin Ethics*. 1998;9:360.
- Creighton S, Minto C. Managing intersex. *BMJ*. 2001;323:124-5.
- Creighton S. Surgery for intersex. *JR Soc Med*. 2001;94:218-20.
- Ferreira U, Cassiano Esteves S, Nogueira Catilho L, Rodriguez Netto N. JR. Laparoscopy in the management of nonpalpable testes and intersex status. *Arch Esp Urol*. 1993;46:638-41.
- Major T, Borsos A, Csiszar P. Laparoscopic removal of gonads in gonadal dysgenesis. *Int J Gynaecol Obstet*. 1995;49:53-4.
- Cadeddu JA, Watumull L, Corwin TS, Mc Conell ID. Laparoscopic gonadectomy and excision of müllerian remnant in an adult intersex patient. *Urology*. 2001;554-557.
- Farkas, A. Rosler, A. A ten years experience with masculinizing genitoplasty in male pseudohermaphroditism due to 17 (beta)-hidroxysteroid dehydronease deficiency. *Eur J Pediatr*. 1993;152:888.
- Peña A, Filmer B, Bonilla E, Mendez M, Stolar Ch. Transanorectal aproach for the treatment of urogenital sinus: Preliminary report. *J Pediatr Surg*. 1992;27:681-84.
- Domini R, Rossi F, Ceccarelli PL, De Castro R. Anterior sagittal transanorectal aproach to the urogenital sinus in adrenogenital syndrome: Preliminary report. *J Pediatr Surg*. 1997;32:714-16.