

Genitoplastia feminizante en pacientes con defectos de la diferenciación sexual: resultados actuales y controversias

M. PODESTÁ*, R. MEDEL*, R. CASTERA*, M. HERRERA*, M. PODESTÁ (H)* Y L. GALARZA*

Resumen

Determinar los resultados anatómicos, estéticos y las complicaciones de una técnica quirúrgica estandarizada, a través de un acceso perineal para reconstruir los genitales externos e internos virilizados en pacientes con defectos de la diferenciación sexual (DDS) asociados a una confluencia uretra-vaginal alta, utilizando la movilización parcial del seno urogenital (SUG).

Material y métodos: Diez y seis pacientes con DDS y un SUG significativamente virilizado (Prader IV) fueron tratados a una edad mediana de 1,45 años (rango: 0,4-5,3) con una genitoplastia que incluye: vaginoplastia, labioplastia y clitoroplastia. El SUG movilizado—por debajo de los ligamentos pubouretrales— se utilizó para confeccionar la cara anterior distal de la vagina y el vestíbulo vaginal. Se empleó un colgajo cutáneo perineal para la plástica de la cara posterior distal de la vagina. Seguimiento mediano 7,4 años (rango 2-13). Once pacientes padecían hiperplasia suprarrenal congénita, 4 insensibilidad parcial a los andrógenos y 1, disgeneia gonadal mixta. El seguimiento se realizó cada 4 meses el primer año y anualmente después. En las historias clínicas se registró la opinión de los padres y la de los médicos participantes sobre el aspecto femenino posoperatorio de los genitales.

Resultados: En las 16 pacientes el introito vaginal se ubicó en el vestíbulo, por debajo del meato uretral. Dos pacientes sufrieron atrofia del glándulo. Los padres y médicos participantes coincidieron que la genitoplastia brindó un aspecto estético femenino en todas las pacientes. Se consideraron insatisfactorios los resultados en las dos pacientes con atrofia del glándulo. Una paciente sufrió incontinencia de orina, tratada con éxito con una inyección endoscópica de una sustancia biomédica y la otra paciente, una estrechez de la plástica vaginal.

Conclusiones: Este estudio afirma la eficacia de la técnica descrita para tratar pacientes con DDS que presentan genitales virilizados, con una confluencia vaginal alta. Los autores tienen presente que estos resultados iniciales prometedores deben ser evaluados a largo plazo en la adolescencia.

Palabras claves: *estados intersexuales, seno urogenital, vagina, cirugía reconstructiva.*

Objective: We report anatomical and cosmetic results of feminising genital reconstruction in patients with a high vagina due to disorders of sexual differentiation (DSD).

Material and methods: Sixteen patients with urogenital sinus (UGS) anomalies, graded as Prader IV underwent 1-stage perineal clitoral vaginoplasty at a median age of 1.4 years (range 0.4-5.3). Eleven patients had congenital adrenal hyperplasia, 4 partial androgen insensitivity and 1 mixed gonadal dysgenesis. Mobilized common sinus—opened dorsally— without pubourethral ligament dissection, was used in combination with a perineal skin flap to construct the distal vagina. Clitoroplasty and labioplasty were done simultaneously. Median follow-up was 7.4 years (range 2-13).

Results: In all cases vaginal introitus was positioned in the vestibule region below the urethral meatus. Two patients developed postoperative glans atrophy. Agreement between parents' and physicians' satisfaction with postoperative cosmetic genital appearance was recorded in all patients except two with glans atrophy. Vaginal stricture occurred in one patient, treated successfully with repeat vaginoplasty. One girl experienced urinary stress incontinence and became dry after bladder neck injection of a bulking agent.

Conclusion. This procedure has shown to be successful by performing a feminine genital appearance in children having DSD and a high vagina. Long-term follow-up is needed to reassess initial good anatomical and cosmetic results and evaluate sexual function after puberty.

Key words: *urogenital sinus abnormalities, disorders of sexual differentiation, vagina, surgery.*

* Unidad de Urología, Departamento de Cirugía, Hospital de Niños Dr. Ricardo Gutiérrez, de Buenos Aires.

INTRODUCCIÓN

Las anomalías del SUG asociadas a DDS se presentan clínicamente con grados diversos de severidad, debiendo ser siempre evaluadas por un equipo especializado e interdisciplinario. Estos pacientes son portadores de diferentes grados de hipertrofia del clítoris y fusión de los labios. La comunicación de la vagina con la uretra, por lo general, ocurre en una posición cercana a la abertura del SUG común en la cara ventral del clítoris hipertrófico pero, en ocasiones, la vagina se abre en la uretra en una localización próxima al cuello vesical (confluencia uretro-vaginal alta). La corrección quirúrgica en estos últimos pacientes representa una situación difícil y técnicamente muy compleja de resolver.¹

En 1969, Hendren y Crawford propusieron tratar la confluencia vaginal alta separando la vagina del SUG y luego descendieron la misma al perineo usando una agresiva disección quirúrgica.²

Otros autores (Passerini-Glazel, 1989) también separaron la vagina del SUG, pero completaron la exteriorización de la vagina al vestíbulo con la movilización del SUG.³ El SUG movilizado era transferido y anastomosado en forma término-terminal a la vagina nativa. Esta técnica mejoró los resultados estéticos genitales; sin embargo, la tasa de estrecheces luego de la plástica vaginal fue considerablemente alta.

En 1997, Peña propuso la movilización urogenital completa del SUG para tratar pacientes con el Síndrome de la Cloaca.⁴ Este autor al igual que otros utilizó también este procedimiento en pacientes con DDS con una confluencia vaginal alta.⁵⁻⁷ Esta técnica disecciona circunferencialmente el SUG por encima del pubis para permitir movilizar en conjunto la vagina y el seno y transferirlos como una unidad al perineo.

A partir de 1995 nosotros hemos usado la movilización circunferencial del SUG común de acuerdo a la técnica de Passerini. La movilización del SUG se efectuó con el propósito de confeccionar un colgajo que por un lado, crea la cara anterior distal de la vagina y por otro, construye el vestíbulo vaginal.

El principal objetivo de este estudio es analizar en forma prospectiva los resultados anatómicos, estéticos y las complicaciones de una técnica quirúrgica estandarizada realizada en un tiempo quirúrgico, en los primeros meses de vida, en pacientes con DDS asociado

con un SUG largo y entrada vaginal alta, para brindar un aspecto fenotípicamente femenino a los genitales externos virilizados. Con este propósito realizamos un análisis de las historias clínicas y los protocolos quirúrgicos de los pacientes. Además, efectuamos un seguimiento prospectivo de las pacientes y revisamos las opiniones vertidas por los padres y médicos participantes en la cirugía, registradas oportunamente en las historias clínicas.

MATERIAL Y MÉTODO

Entre los años 1995 y 2008, 16 pacientes DDS con una confluencia uretro-vaginal alta fueron tratados con una genitoplastia feminizante estandarizada en nuestro Servicio. Se obtuvo el consentimiento informado, de los padres autorizando la reconstrucción genital en todas las pacientes. Las cirugías fueron efectuadas por un solo cirujano y las pacientes fueron seguidas en forma prospectiva por los médicos tratantes en el consultorio externo del Servicio. De los 16 pacientes, 11 presentaban hiperplasia suprarrenal congénita (HSC) secundaria a una deficiencia de la 21-hidroxilasa, 4 insensibilidad parcial a los andrógenos y 1, disgenesia gonadal mixta.

Los pacientes portadores de una anomalía del SUG idiopática o asociado al Síndrome de la Cloaca fueron excluidos de este estudio.

En la primera consulta, todos los pacientes presentaron una marcada virilización de los genitales externos con diversos grados de fusión de los pliegues labio-escrotales y, un clítoris de tamaño agrandado. El SUG era de longitud > a los 2,5 cm y su abertura al exterior de ubicación variable en la cara ventral del falo hipertrófico (*ver Tabla 1*).

Los pacientes fueron evaluados con una detallada anamnesis, cuidadoso examen físico (usando la clasificación de Prader), estudios ecográficos, análisis de laboratorio, determinaciones hormonales y estudios genéticos y cromosómicos por la División de Endocrinología.⁸

El nivel de la entrada de la vagina en la uretra, la longitud del SUG común y la extensión de la uretra se determinó con la genitografía ascendente con sustancia de contraste radioopaca en posición oblicua y con procedimientos endoscópicos, bajo anestesia general.

En las pacientes con HSC, una vez hecho el diagnóstico se inició de inmediato un tratamiento con hidrocortisona y fluorocortisona. A

los 4 pacientes con insensibilidad parcial a los andrógenos se los asignó al sexo femenino y, se efectuó la orquiectomía bilateral. Al paciente con disgenesia gonadal mixta (carioti-

po X0/XY) se lo asignó al sexo femenino y se le extirpo una gónada indiferenciada derecha y un testículo disgenético izquierdo, antes de la genitoplastia.

Tabla 1. Características de los pacientes.

Nº pacientes	Cirugía, edad (años)	SUG, longitud (cm)	Seguimiento (años)
1	1,9	2,6	8,4
2	1,4	2,5	7,3
3	1,7	2,5	13
4	1,2	3,0	12,8
5	0,5	3,0	10,4
6	1,4	2,6	5
7	0,4	2,6	7,4
8	2,0	3,0	7,5
9	3,5	3,0	5
10	1,5	3,0	7
11	5,3	3,3	4
12	1,0	2,5	11
13	2,0	3,0	4
14	0,6	3,5	2
15	1,3	4,0	2
16	1,6	6,0	2
Mediana	1,45 (0,4-5,3)	3 (2,5-6)	7,15 (2-13)

Técnica quirúrgica

Se ubicó al paciente en posición dorso-sacra, con las nalgas en el borde de la mesa de operaciones, las caderas en flexión y con las piernas separadas, convenientemente vendadas y apoyadas en un soporte apropiado.

Previo cistoscopia e introducción de dos catéteres, uno en la vagina y otro en la vejiga se inicia la operación con una incisión en el perineo anterior en U invertida (en forma de omega) (*Figura 1*).

Se desarrolla un colgajo de piel perineal que se reclina hacia atrás. A continuación, se secciona el rafe recto-vaginal y se separa la cara posterior de la vagina de la pared anterior del recto. Después se incide la cara posterior de la vagina, cerca a su entrada en el SUG. Este paso quirúrgico permite visualizar la comunicación uretro-vaginal y, separar cuidadosamente la cara anterior de la vagina de la uretra. La tracción de la vagina con una sonda Foley, previamente introducida y con su balón insuflado, facilita completar la disección.

Figura 1. A) Incisión en U invertida. B) Colgajo de piel perineal reclinado hacia atrás, obsérvese SUG.

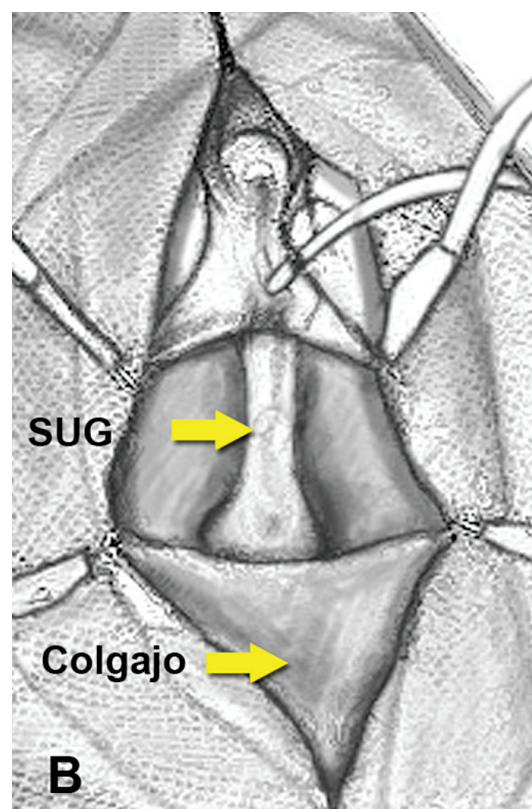
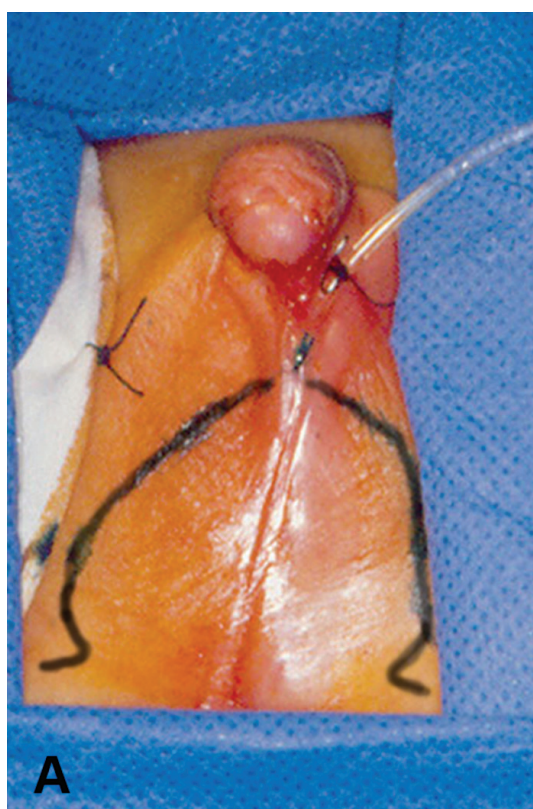


Figura 2. Esquema: A) Movilización circular del SUG. B) Incisión longitudinalmente en hora 12 hasta la desembocadura de la uretra y transferencia al borde superior de la vagina.

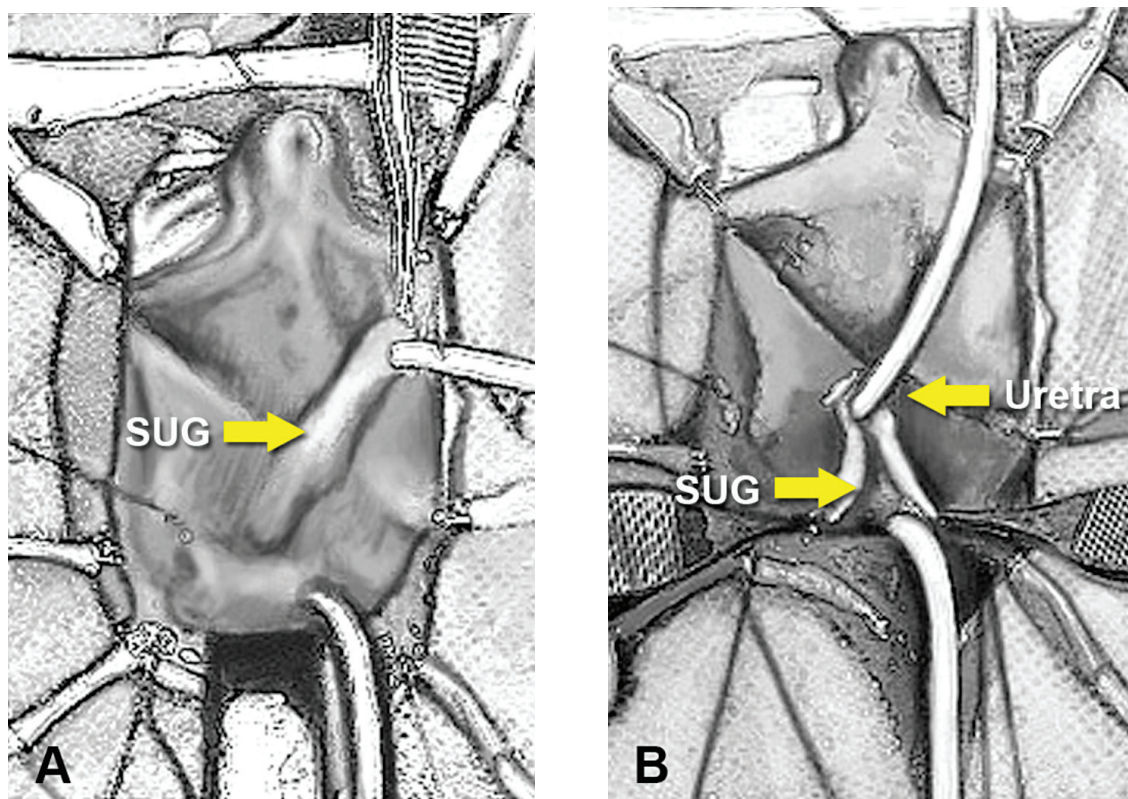
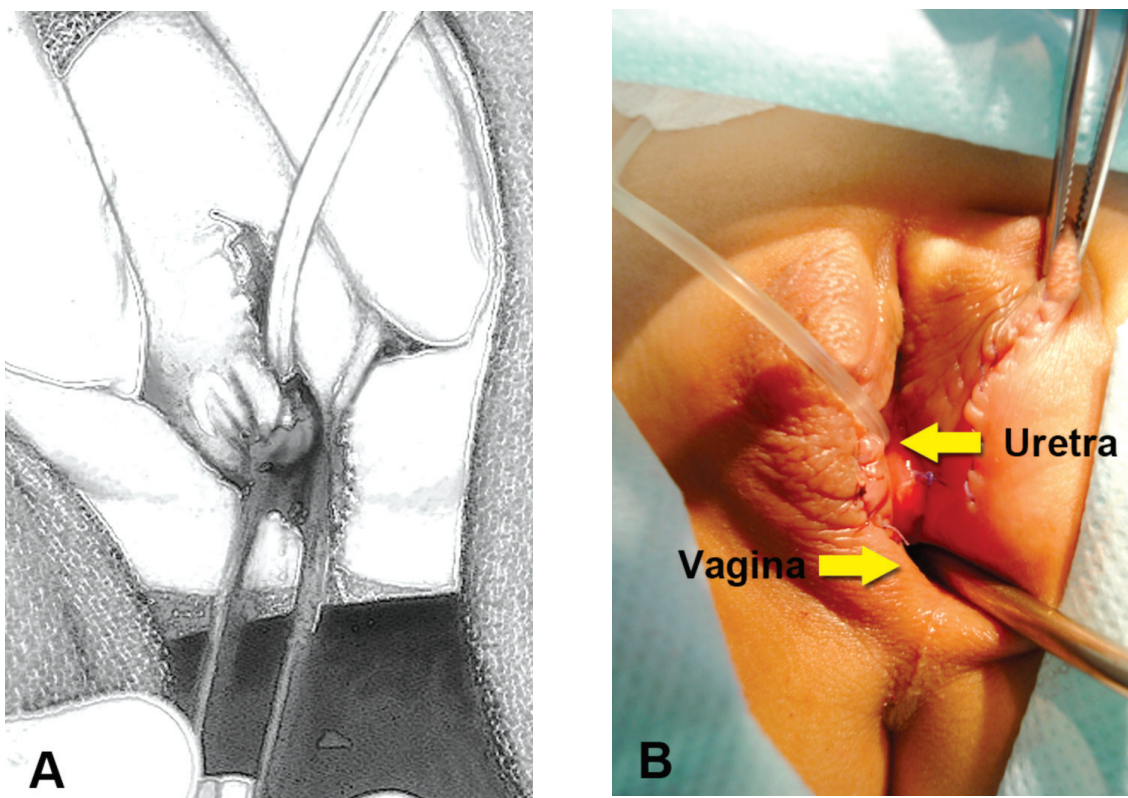


Figura 3. Esquema y foto quirúrgica que muestra el resultado final de la genitoplastia. Obsérvese orificio distal de la vagina en la región vestibular por debajo del meato urinario y rodeado por los labios menores.



Acto seguido, se sutura, con puntos separados absorbibles, bajo visión directa, la abertura remanente en el SUG que resulta de separar la vagina de la uretra, teniendo como guía el catéter introducido en la vejiga. La vagina adopta entonces una posición perpendicular al perineo.

Para completar la abertura de la vagina al vestíbulo se moviliza el SUG común, de acuerdo a la técnica descrita por Passerini.³ A diferencia de esta técnica, el SUG una vez movilizado es incidido longitudinalmente en hora 12 hasta visualizar la desembocadura de la uretra, transfiriendo luego el colgajo distal del seno hasta el borde superior de la vagina y suturándolo sin tensión alguna (*Figura 2*).

Esta maniobra permite: 1) exteriorizar la vagina en el vestíbulo vaginal, 2) independizar la abertura vaginal del meato uretral, y 3) cubrir de epitelio el vestíbulo.

La continuidad de la cara inferior de la vagina se logra aproximando el colgajo perineal a su cara inferior (*Figura 3*).

Luego, se realiza la clitoroplastia mediante dos incisiones cutáneas paralelas a la hendidura ventral del falo. Estas incisiones se continúan, hasta el surco balanoprepucial donde se desvían en torno al glande, hacia la cara dorsal. Acto seguido, se disecciona y moviliza la piel prepucial y fálica por fuera de la fascia de Buck. Se practica la ligadura y sección de las dos raíces de los cuerpos cavernosos y

se completa la resección del tejido cavernoso hasta su extremo superior, conservando el glande y su paquete neurovascular dorsal.

Se fija el glande por debajo del borde inferior del pubis, sin comprimir los nervios y vasos dorsales.

A partir de la piel que rodea al clítoris y la piel del prepucio se tallan dos colgajos simétricos para crear los labios menores.

Los resultados anatómicos postoperatorios fueron evaluados por el equipo médico tratante cada 4 meses el primer año, anualmente después y, con exámenes bajo anestesia a los años 1, 3, 5 y 10 para valorar el calibre vaginal.

Los resultados estéticos se catalogaron como satisfactorios cuando el tamaño y posición del glande, la ubicación del meato uretral y del orificio vaginal inferior al igual que la restauración de los labios guardan entre sí una correcta armonía y aspecto femenino. A tal efecto, al revisar a las pacientes, en el curso del seguimiento postoperatorio se solicitó a los padres, si juzgaban satisfactorio o insatisfactorio el aspecto femenino de los genitales externos reconstruidos. Los juicios vertidos fueron registrados en las Historias Clínicas.

Por otro lado, se evaluó la continencia urinaria en las pacientes que ya habían logrado el control esfintérico (a partir de los 3 años de edad). Por último, en los exámenes bajo anestesia se controló el calibre de las reconstrucciones vaginales.

Figura 4. Genitografía ascendente en posición oblicua. Obsérvese SUG largo y confluencia uretro-vaginal alta.



RESULTADOS

En base a la revisión de las genitografías ascendentes y los procedimientos endoscópicos descriptos en el protocolo operatorio la confluencia uretra-vaginal fue alta, cercana al cuello vesical (Prader IV) en todos los pacientes (Figura 4). La longitud del SUG común varió de 2,5 a 6 cm (mediana 3).

No hubo complicaciones intraoperatoria o posoperatoria en ninguno de los pacientes.

Todos, excepto dos pacientes conservaron el glándulo del clítoris, debajo del pubis con un tamaño acorde a los genitales externos femeninos reconstruidos.

Tras un período de seguimiento posoperatorio mediano de 7,3 años (rango 2-13) el extremo distal de la vaginal se situó y persistió en la región vestibular, por debajo del meato urinario, en todas las pacientes. El colgajo elaborado a partir del SUG no sólo contribuyó a crear la cara superior distal de la vagina sino que brindó una superficie epitelial, lisa y uniforme a la región vestibular.

Basado en las afirmaciones de los médi-

cos tratantes y los padres de las pacientes, los resultados estéticos de la vaginoplastia fueron altamente satisfactorios (Figuras 5, 6).

Dos pacientes evolucionaron con atrofia posoperatoria del glándulo.

A lo largo del seguimiento las complicaciones tardías que exigieron reintervenciones fueron, una incontinencia de orina esfintérica en una de las 13 pacientes, con edad igual o mayor a los 3 años, y una retracción cicatricial anular a nivel de la plástica de vagina en otra paciente. En la paciente de 6,4 años, la incontinencia de orina se resolvió con una inyección endoscópica a nivel del cuello vesical utilizando una sustancia biomédica.

La paciente de 7,5 años de edad con la estenosis vaginal fue tratada con éxito con una colpoperineoplastia. El seguimiento posoperatorio de la vaginoplastia secundaria es de 7 años.

En esta cohorte de paciente no es posible dar información sobre los resultados funcionales de la cirugía dado que ninguna de las pacientes hasta la fecha tuvo relaciones sexuales.

Figura 5. Resultado estético satisfactorio de la genitoplastia en una paciente con HSC de 1.2 años. A) Obsérvese genitales externos virilizados antes, y B) dos años más tarde de la genitoplastia.



DISCUSIÓN

Los pacientes con DDS, por lo general, se presentan a la consulta con todos los posibles matices de transición entre las formas genitales masculinas y femeninas, diversos grados de hipertrofia del clítoris, fusión de los labios y con la vagina en comunicación con el tracto urinario inferior. En la mayoría de los pacientes la abertura de la vagina en la uretra ocurre en una posición próxima al perineo pero, en un grupo reducido de casos la confluencia uretro-vaginal es alta, cercana al cuello vesical. En estos últimos pacientes, con inserción vaginal alta y SUG común > a 2,5 cm, la reconstrucción genital representa para el cirujano un inmenso desafío por la complejidad que acarrea su resolución.

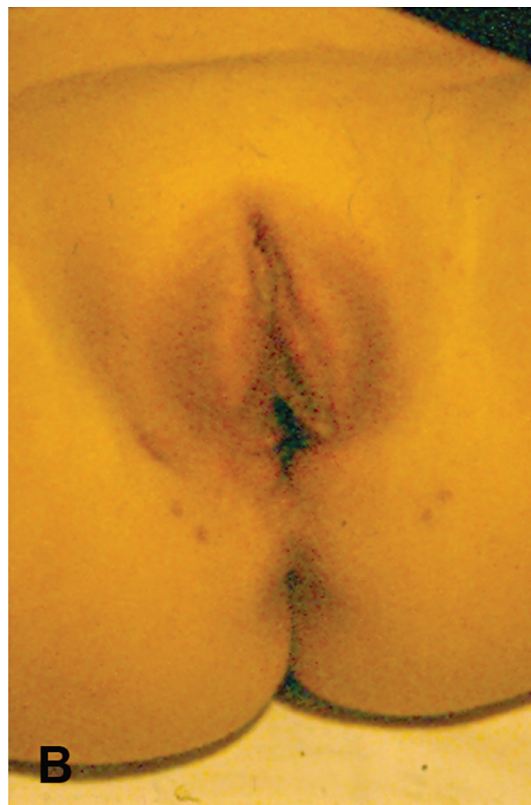
La genitoplastia feminizante persigue tres objetivos: 1) tratamiento del SUG, con el propósito que la paciente posea una vagina de calibre adecuado, su extremidad inferior se exteriorice en el vestíbulo y le permita desarrollar una función coital futura adecuada; 2) preservar el glándulo con su innervación y vascularización, evitando el desagradable crecimiento del clítoris, y 3) la creación de los labios menores y mayores.

En la actualidad, existe un considerable debate sobre cuál es la forma óptima y el momento adecuado para reconstruir genitales virilizados en pacientes con DDS.^{2,3,5-7,9} La técnica operatoria para la vaginoplastia difiere si la comunicación de la vagina con la uretra se encuentra en la porción inferior del conducto uretral (confluencia baja) o cercana al cuello vesical (confluencia alta). Ciertamente, otros factores como el tamaño de la vagina, la longitud de la uretra y la distancia que separa la vagina del perineo también deben ser considerados.

En pacientes con una entrada vaginal alta no aconsejamos la tradicional colpoperineoplastia que incide la pared posterior del SUG hasta la vagina e introduce en ella un colgajo perineal. Esta conducta no modifica el nivel de la confluencia uretro-vaginal y la uretra permanece hipospádica en el interior de la vagina.

La técnica pionera de Hendren y Crawford para pacientes con inserción vaginal alta fue innovadora. Propició la separación de la vagina del SUG, utilizó el SUG como la uretra y, movilizó la vagina al perineo (*pull-through*).² Sin embargo, las complicaciones postoperatorias fueron frecuentes y los resultados estéticos insatisfactorios.

Figura 6. A) Neonato con HSC y marcada virilización del clítoris. B) Tres meses posgenitoplastia realizada a los 1,5 años de edad.



Otros autores, con el propósito de superar estos inconvenientes, movilizaron circularmente el SUG común y lo abrieron en hora 12 hasta identificar la uretra. Después, tubularizaron el seno y lo anastomosaron en forma término-terminal a la abertura distal de la vagina, previamente separada del SUG.³ Esta técnica mejoró los resultados estéticos pero, la incidencia de estenosis vaginales tardías eran una complicación frecuente y de difícil solución.

Actualmente, varios cirujanos emplean la movilización total del SUG ideada por Peña.⁴⁻⁷ Esta técnica moviliza la vagina y el SUG como una unidad, transfiriéndolos juntos al perineo aunque, para lograr este objetivo, haya que seccionar los ligamentos pubo-uretrales en el espacio retropúbico. Más aun, en pacientes con una confluencia uretro-vaginal alta y una uretra corta, a pesar de la agresiva movilización del SUG, por encima de los ligamentos pubo-uretrales, en ocasiones es también necesario separar la vagina de la uretra, para lograr su desplazamiento y ubicación en el perineo.

El Servicio de Urología del Hospital de Niños utiliza desde 1995 una técnica estandarizada que separa la vagina del SUG, moviliza el SUG común, siempre por debajo de los ligamentos pubo-uretrales, para tratar pacientes con DDS muy virilizado y confluencia alta de la vagina, siguiendo los lineamientos del procedimiento de Passerini.³

A diferencia del procedimiento original de Passerini, se abre el SUG longitudinalmente en hora 12 hasta llegar a la uretra y utilizamos el segmento distal del seno como un colgajo no-tubularizado para exteriorizar la vagina al perineo. Este paso quirúrgico se completa transfiriendo un colgajo de piel perineal para reconstruir la cara distal posterior de la vagina, evitando una sutura circular, con el propósito de disminuir la incidencia de ulteriores estrecheces en la vagina. Otra ventaja adicional de esta técnica radica en que no modifica la posición original del cuello vesical y la uretra.

Los urólogos del presente trabajo y otros autores consideran que la movilización urogenital total en pacientes con una vagina alta y sobre todo si la longitud de la uretra es corta, no solo puede comprometer la innervación del cuello vesical y de la uretra, sino que desplaza el cuello vesical a una posición anatómica atípica, por debajo del margen inferior de la sínfisis del pubis, pudiendo favo-

recer la incontinencia de orina al aumentar la presión intraabdominal.⁹

El riesgo de separar la vagina alta de la uretra incluye la posibilidad de lesionar el mecanismo esfintérico proximal, por la proximidad que existe entre la vagina y el cuello vesical, dejando al paciente con una incontinencia de orina esfintérica. Sin embargo, con experiencia y efectuando una disección cuidadosa este riesgo puede evitarse, sumando a ello la permanencia del cuello de la vejiga en una posición anatómica normal.

Cabe destacar que de las 13 pacientes que lograron el control de esfínteres, solo una paciente evolucionó con incontinencia de orina de esfuerzo. Esta paciente se trató con éxito con una inyección endoscópica de una sustancia biomédica en el cuello vesical, creando una resistencia a la salida de orina que curó la incontinencia.

Ninguno de los 16 pacientes evolucionó con una fístula uretro-vaginal.

Una de las 16 pacientes sufrió una retracción vaginal circular en el sitio donde se anastomosó el colgajo del SUG con la vagina nativa. La estrechez se detectó 7,5 años luego de la vaginoplastia y requirió una segunda operación, utilizando un colgajo de piel de la cara interna del muslo. La evolución fue satisfactoria con un seguimiento posoperatorio de 4 años.

Entre los posibles factores que pudieron incidir en la formación de la estrechez hay que considerar: 1) una inadecuada irrigación distal del colgajo; 2) una abertura insuficientemente de la vagina, que impidió una correcta coaptación del colgajo con la vagina, y 3) una constricción externa que comprimió la anastomosis por un hematoma perivaginal.

Hendren y Atala documentaron en 6 de 16 pacientes con HSC asociada a una vagina alta una estrechez de la vaginoplastia que necesitó un procedimiento quirúrgico adicional.¹⁰

Krege y col., observaron que 9 de 25 niñas con HSC operadas a una edad media de 3,6 años desarrollaron una estrechez vaginal a 2-3 cm del introito.¹¹ De estas 9 pacientes, el grado de virilización correspondía a un Prader III en 6 casos y a un Prader IV en tres.

Más recientemente, Braga y col., publicaron un caso de estrechez vaginal en 22 pacientes a pesar que las vaginoplastias se realizaron, movilizandole el SUG por debajo de los ligamentos pubo-uretrales y practicando una amplia apertura de la vagina.¹²

En contrapartida, Creighton y col. hallaron

en una serie de 44 adolescentes tratadas en la primera infancia con diferentes tipos de genitoplastias feminizantes, que 43 necesitaron procedimientos quirúrgicos adicionales antes que pudieran tener relaciones sexuales.¹³ En base a estos datos estos autores se inclinan por realizar las vaginoplastias en la pubertad y no en los primeros meses o años de vida como se realizan en este hospital.

En una época en que la ambigüedad es aceptada por muchos como una situación habitual, promoviendo un amplio rango de posibilidades, los urólogos y los profesionales del hospital involucrados en el diagnóstico y tratamiento de estos pacientes, al igual que otros autores nos adherimos a la creencia de que el sexo de crianza es un factor importante para la identidad sexual del paciente. Por lo tanto, a nuestro criterio, la plástica de los genitales debe ser temprana, estar en concordancia con la mejor capacidad funcional de los genitales del paciente y realizarla a partir de la decisión consensuada del equipo interdisciplinario actuante y la de los padres, aunque a veces se requiere una segunda operación al llegar el paciente a la pubertad.^{14,15}

Al analizar los resultados estéticos postoperatorios, valorados tanto por los médicos tratantes como por los padres de los pacientes se encontró que 14 de las 16 pacientes lograron la ubicación del glande, recubierto por los labios menores, en la parte antero-superior de la vulva. En todas las pacientes el orificio vaginal inferior se ubicó en la región vestibular, por debajo del meato urinario, limitado externamente por los repliegues cutáneos que conforman los labios menores. Dos pacientes sufrieron la atrofia del glande luego de la clitoroplastia. Atribuimos esta desafortunada complicación a una excesiva compresión del paquete neurovascular dorsal. En consecuencia, el resultado estético en estas dos pacientes fue considerado insatisfactorio.

Mollard y col. documentaron en 9 pacientes a las que se les practicó una clitoroplastia con preservación del paquete neurovascular un caso de atrofia glandelar posoperatoria.¹⁶ Alzai y col. informaron pobres resultados cosméticos luego de la clitoroplastia en 6 de 14 pacientes con HSC, operadas a una edad media de 2,5 años. En 4 pacientes, ocurrió una atrofia postoperatoria del glande, en 1 una alteración significativa de su tamaño y, en otra la amputación por haberle practicado una clitoridectomía.¹⁷

Creighton y col., también estudiaron los resultados estéticos de los genitales en 44 adolescentes a las que se les había efectuado una genitoplastia feminizante en la primera infancia y manifestaron hallazgos insatisfactorios en 41% de los casos, satisfactorios en 41% y buenos resultados en sólo 8 pacientes.¹³ Nuevamente estas observaciones a largo plazo ponen en duda los favorables resultados estéticos observados en seguimientos tempranos de pacientes tratados con una genitoplastia. Cabe señalar que en ese trabajo no se determinó el grado de virilización inicial del SUG ni de los genitales de las pacientes.

Las limitaciones de este estudio radican en el número reducido de pacientes y la falta de comparaciones con un grupo control con iguales anomalías de la diferenciación sexual y grado de virilización (Prader IV) operados con la misma técnica en la pubertad. Otra restricción obedece, al seguimiento posoperatorio mediano de 7,4 años que nos impide brindar información sobre la funcionalidad de los genitales tratados con esta técnica, ya que ninguna de estas pacientes han tenido aun relaciones sexuales.

En síntesis, los resultados iniciales son prometedores y afirman el beneficio estético femenino temprano de esta técnica que moviliza parcialmente el SUG común para crear un vestíbulo revestido de mucosa y una pared vaginal anterior en pacientes con DDS asociado a una confluencia vaginal alta, evitando la anastomosis circular del mismo con la vagina nativa. Aun son necesarios resultados a más largo plazo.

CONCLUSIÓN

Este estudio afirma la eficacia de la técnica descrita para tratar pacientes con DDS que presentan genitales virilizados, con una confluencia vaginal alta. Los autores tienen presente que estos resultados iniciales prometedores deben ser evaluados en la adolescencia.

Agradecimiento

A la Sra. Claudia Pantolini de Moggi por las ilustraciones, a la División de Endocrinología y al Licenciado Marcelo Silberkasten por su dedicación hacia estos pacientes.

BIBLIOGRAFÍA

1. Hendren WH, Donahoe PK. Correction of congenital abnormalities of the vagina and perineum. *J Pediatr Surg* 1980;151:751-763.
2. Hendren WH, Crawford JD. Adrenogenital syndrome: The anatomy of the anomaly and its repair. Some new concepts. 1969;4:49-58.
3. Passerini-Glazet G. A new 1-stage procedure for clitoroplasty in severely masculinized female pseudohermaphrodites. *J Urol* 1989;142:565-8.
4. Peña A. Total urogenital mobilization-an easier way to repair cloacas. *J Pediatr Surg* 1997;32:263-8.
5. Rink CR, Pope JC, Kropp BP, Smith ER jr, Keating M A, Adams M C. Reconstruction of the high urogenital sinus: early perineal prone approach without division of the rectum. *J Urol* 1997;158:1293-7.
6. Ludwikowski B, Oesch Hayward I, González R. Total urogenital sinus mobilization: expanded applications. *BJU Int* 1999;83:820-22.
7. Gozalbez R, Castellan M, Ibrahim E, DiSandro M, Labbie A. New concepts in feminizing genitoplasty-is the Fortunoff flap obsolete? *J Urol* 2006;174:2350-53.
8. Hecker W. Surgical correction of intersexual genitalia and female genital malformation. Berlin: Springer-Verlag; 1985. Pág.9.
9. Rink RC, Metcalf PD, Kaefer MA, Casale AJ, Meldrum KK, Cain MP. Partial urogenital mobilization: A limited proximal dissection. *J Ped Urol* 2006;2:351-56.
10. Hendren WA, Atala A. Repair of the high vagina in girls with severely masculinized anatomy from the adrenogenital syndrome. *J Pediatr Surg* 1995;30:91-4.
11. Krege S, Walz KH, Hauffa BP, Korner I, Rubben H. Long-term follow-up of female patients with congenital adrenal hyperplasia from 21-hydroxylase deficiency, with special emphasis on the results of vaginoplasty. *BJU Inter* 2000;86:251-9.
12. Braga LHP, Lorenzo AJ, Tatsuo ES, Silva IN, Pippi Salle JL. Prospective evaluation of feminizing genitoplasty using partial urogenital sinus mobilization for congenital adrenal hyperplasia. *J Urol* 2006;176:2199-2204.
13. Creighton SM, Minto CL, Steele SJ. Objective cosmetic and anatomical outcomes at adolescence of feminizing surgery for ambiguous genitalia done in childhood. *Lancet* 2001;358:124-5.
14. de Jong TPVM, Boemers TML. Neonatal management of female intersex by clitorovaginoplasty. *J Urol* 1995;154:830-32.
15. Bergadá C. Genitales ambiguos. *Rev del Hosp Niños BAires* 1994;36(157):86-89.
16. Mollard P, Juskiewenski S, Sarkissian J. Clitoroplasty in Intersex: a New Technique. *B J Urol* 1981;53:371-73.
17. Alizai NK, Thomas DFM, Lilford RJ, Batchelor AGG, Johnson N. Feminizing genitoplasty for congenital adrenal hyperplasia: what happens at puberty. *J Urol* 1999;161:1588-91.