

## Actitud quirúrgica y calendario

L. Martínez, L. Burgos, R. Policar y J.A. Tovar

Departamento de Cirugía Pediátrica. Hospital Infantil Universitario La Paz. Madrid.

---

### LA GENITOPLASTIA FEMINIZANTE

La genitoplastia feminizante persigue reestablecer una anatomía vulvar lo más normal posible respetando las estructuras sensitivas. Para ello recurre a la clitoroplastia, la plastia labial y la vaginoplastia.

#### Clitoroplastia

Se han descrito varios de tipos de tratamiento quirúrgico para la hipertrofia clitorídea. Lattimer en 1961 describió la “recesión” o enterramiento del clitoris como opción quirúrgica preservadora de la anatomía; consistía en la plicatura de los cuerpos cavernosos y su anclaje a la sínfisis pubiana. Sin embargo ocasionaba problemas, ya que al permanecer del mismo tamaño (aunque escondido), su estimulación sexual y la erección consiguiente resultaban muy dolorosas.

Tras muchos años realizando la plicatura clitorídea, se opta ahora por una cirugía de resección del tejido eréctil, conservando el glande y los paquetes neurovasculares dorsal y ventral, de forma que la sensibilidad no se pierde y el tamaño resulta más adecuado. En los casos más severos, esta cirugía debe añadir también la reducción del tamaño del glande. La meticulosa disección y el respeto por la anatomía, pretenden que la reducción del tamaño no afecte a la función.

#### Plastia labial y perineoplastia

Desde los trabajos de Fortunoff en 1964 y Hendren y Crawford en 1969, la reconstrucción estética del periné forma parte indisoluble de la genitoplastia feminizante. Dentro de esta, la creación de labios menores mediante colgajos de Byars tomados de la piel clitorídea sobranante, es un paso técnico fundamental. Además, en la

mayoría de las niñas los labios mayores suelen estar muy engrosados y desplazados ventralmente, por lo que es necesario reducir su tamaño y desplazarlos hacia atrás para crear unos labios mayores estéticamente aceptables (fig. 1).

#### Vaginoplastia

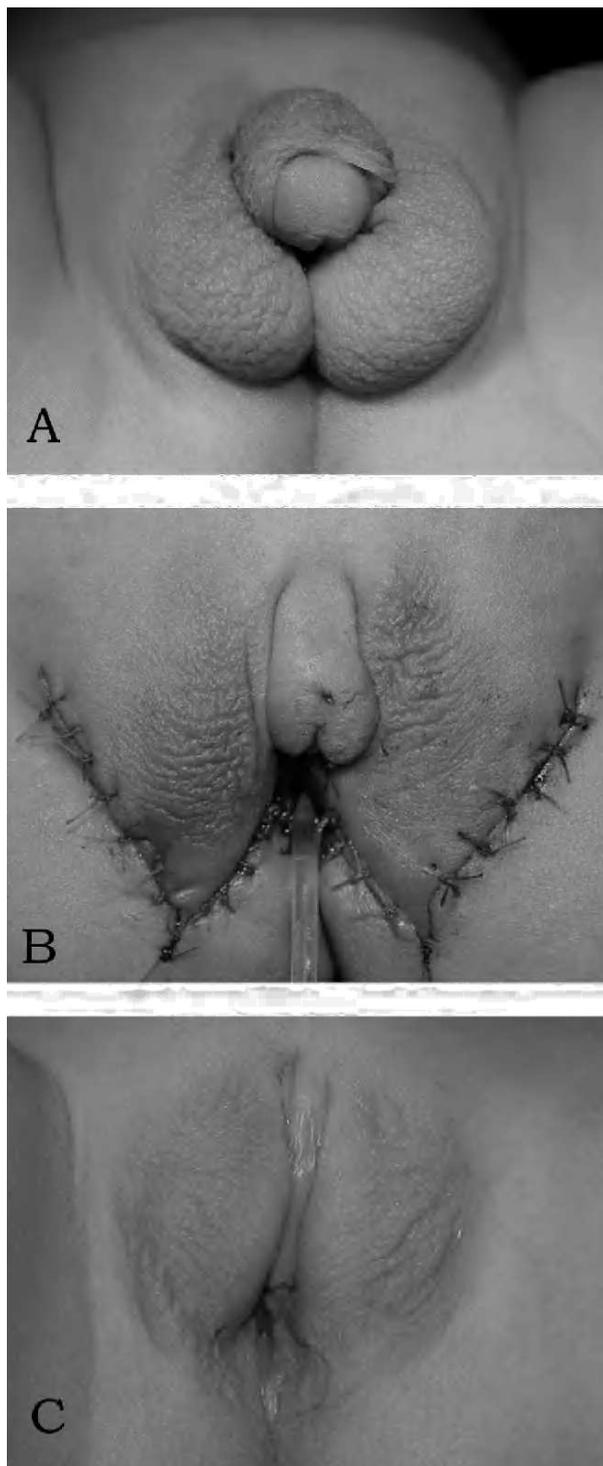
En los casos en los que existe seno urogenital, es necesario conocer el nivel donde desemboca la vagina a la uretra. La longitud del canal común (evaluado mediante genitografía y cistoscopia en los primeros meses de la vida) determina el tipo de reconstrucción vaginal. Cuando la confluencia es muy baja es un acto quirúrgico muy sencillo. Sin embargo, en los casos de desembocaduras medias o altas, la cirugía puede resultar muy compleja.

#### Calendario quirúrgico

La mayoría de los cirujanos infantiles coinciden en que la reconstrucción feminizante debe hacerse antes de la edad de la escolarización (habitualmente los 2 años), no existiendo contraindicación para que se realice en los primeros meses de la vida. En aquellas pacientes en las que el seno urogenital es corto y la confluencia de la vagina es muy baja, la cirugía suele arreglar los tres problemas de una sola vez (clitoroplastia, reconstrucción perineal y vaginoplastia), pues la apertura de la vagina al periné no es técnicamente complicada. Sin embargo, en los casos en los que la confluencia es alta, es posible que se requiera una nueva cirugía antes de la menarquía. En cualquier caso la intervención trata de ofrecer a los padres y a la niña un aspecto estéticamente “normal”, social y familiarmente aceptable.

---

**Correspondencia:** Dr. Leopoldo Martínez Martínez  
Departamento de Cirugía Pediátrica. Hospital Universitario La Paz.  
Paseo de la Castellana 261. Madrid 28046  
Correo electrónico: [lmartinezm.hulp@salud.madrid.org](mailto:lmartinezm.hulp@salud.madrid.org)



**Figura 1.** Aspecto de una paciente con hiperplasia suprarrenal congénita antes (A), inmediatamente después (B) y tras 2 años (C) del tratamiento quirúrgico.

#### **Confluencias bajas o intermedias**

La técnica preferida en nuestro centro es la creación de un colgajo posterior con la piel perineal en forma de

“U” invertida. Su elaboración es fácil y es uno de los pasos más importantes en la genitoplastia feminizante descrita por Fortunoff. Requiere la colocación de una sonda vesical de Foley para localizar la uretra en todo momento y la creación de un colgajo de longitud no exagerada pero tampoco demasiado corta. Se usa material de sutura reabsorbible y el sondaje vesical se prolonga durante 5 a 7 días en el postoperatorio.

#### **Confluencias altas**

En estos casos la técnica preferida hasta hace unos años era el descenso tipo Hendren-Crawford, que implicaba la separación técnicamente dificultosa de la vagina y su descenso a través del periné hasta ser anastomosada con dos colgajos laterales de piel. El abordaje al seno urogenital se hacía a través de una incisión similar a la del colgajo descrito en el punto anterior. Sin embargo en los últimos años se ha popularizado el abordaje descrito por Peña conocido como la movilización total del seno, aprovechando para ello las enormes ventajas que da la incisión sagital posterior. En este caso, todo el seno urogenital es disecado circunferencialmente y descendido en bloque al periné; sus ventajas son evidentes, pues cosméticamente el resultado es mejor, técnicamente es más sencillo y la tasa de fístulas uretro-vaginales y de estenosis de vagina es mucho menor; sin embargo algunos autores advierten sobre la posibilidad del daño a la innervación vesical y sobre la posible alteración de la continencia urinaria.

#### **Neo-vagina**

En aquellas pacientes con agenesia vaginal es inevitable la creación de una neovagina. En los casos en los que la ausencia de vagina es debida a secuelas de malformaciones cloacales o a otras circunstancias, la presencia de genitales internos femeninos normales obliga a su realización antes de la menarquia. En los casos con ausencia de útero (como por ejemplo las pacientes con síndromes de Morris o de Rokitansky-Küster-Hauser), esta cirugía puede diferirse hasta bien entrada la pubertad o el inicio de la vida adulta, cuando las pacientes inician la actividad sexual y, en muchas ocasiones, ellas mismas solicitan la creación de una neovagina. Las técnicas quirúrgicas descritas son múltiples (lo que siempre ocurre cuando ninguna es óptima), e incluyen la creación de colgajos cutáneos o músculo-cutáneos con o sin expansores tisulares y el uso de un segmento intestinal. Nuestra técnica preferida es el uso de colon sigmoide de 8 a 10 cm de longitud; su inconveniente más frecuente es la producción excesiva de moco y la secreción sero-sanguinolenta que a veces asocia.

Recientemente hemos usado en nuestro centro una técnica derivada de los dispositivos usados para la colposuspensión en los casos de prolapso genital. Esta téc-

nica (conocida como REEMEX por el inglés *External Mechanical Regulator*) consiste en la dilatación del fondo de saco vaginal mediante un artilugio que, regulado por la propia paciente, consigue de forma progresiva en pocos días que el remanente vaginal externo alcance una longitud suficiente. Su colocación se realiza por vía laparoscópica y, aunque nuestra experiencia es limitada, parece una opción de futuro interesante.

#### **Otras consideraciones**

La primera dificultad que plantea la cirugía feminizante es ser una decisión que no es tomada por el paciente. Por supuesto que todos los padres quieren lo mejor para sus hijos, y esto pasa casi siempre por que sean "normales", "iguales a los demás", por lo que casi siempre deciden el tratamiento quirúrgico, decisión que suelen compartir con el cirujano. En los últimos años se ha iniciado en los Estados Unidos un movimiento a favor de un retraso en esta intervención, de manera que sea una decisión tomada en la mayoría de edad por el mismo paciente. Sin embargo, la mayoría de la literatura médica apoya la corrección temprana de los defectos como ocurre en otras malformaciones.

#### **LA GENITOPLASTIA MASCULINIZANTE**

Obviamente la gran incógnita es cuándo decidir que unos genitales externos ambiguos que corresponden a un individuo cromosómicamente 46XY son susceptibles de ser convertidos, de manera aceptable, a masculinos. Es especialmente en estos casos cuando las recomendaciones son con frecuencia controvertidas, las opiniones diferentes y las consecuencias psicológicas impredecibles. En nuestro centro existe un grupo multidisciplinar formado por endocrinólogos pediatras, cirujanos y urólogos infantiles que, en cada caso, tratan de tomar la decisión más adecuada.

Estos pacientes, habitualmente disgenesias gonadales mixtas o hermafroditas verdaderos, son además los que suelen diagnosticarse más tardíamente. La situación habitual es un paciente con hipospadias, criptorquidia uni o bilateral, hipoplasia escrotal y genitales más o menos masculinizados. En estos casos e independientemente del sexo cromosómico, el gonadal o el hormonal, la pregunta clave es si el falo evolucionará en tamaño y función como un falo normal. Si la respuesta a esta pregunta es no, en principio la genitoplastia debe ser feminizante. En nuestro centro usamos la estimulación con testosterona intramuscular para decidir esta difícil cuestión; si la respuesta del tejido fálico es satisfactoria, entonces decidimos la reparación del hipospadias y la orquidopexia o la castración en función de la biopsia gonadal. Si no es así, la indicación es su conversión a mujer, aun a sabiendas de las consecuencias para el paciente y su familia que esta decisión conlleva.

#### **PAPEL DE LA LAPAROSCOPIA EN EL DIAGNÓSTICO Y TRATAMIENTO EN LOS ESTADOS INTERSEXUALES**

Como método de diagnóstico y tratamiento, se trata de una técnica que ofrece una amplia visión, un resultado cosmético excelente y una recuperación postoperatoria rápida. En los raros casos en los que durante las primeras semanas el diagnóstico no es definitivo y existen dudas en las distintas pruebas funcionales y de imagen practicadas, la laparoscopia ofrece una visión directa de las estructuras existentes y permite, al mismo tiempo, tomar biopsias gonadales. Así, en los casos de disgenesia gonadal mixta, la biopsia es fácil y permite un diagnóstico más certero, como ocurre con otros pacientes con hermafroditismos verdaderos. También es posible realizar las gonadectomías laparoscópicas en los síndromes de insensibilidad a los andrógenos. Por último se han realizado con éxito vaginoplastias con sigma únicamente por vía laparoscópica.

#### **EXPERIENCIA QUIRÚRGICA DEL HOSPITAL INFANTIL LA PAZ**

Entre 1992 y 2006, tratamos un total de 99 pacientes con trastornos de la diferenciación sexual. De ellos 28 fueron pseudohermafroditismos femeninos (24 hiperplasias suprarrenales congénitas), 32 pseudohermafroditas masculinos (10 disgenesias gonadales -1 pura y 9 mixtas-, 12 síndromes de insensibilidad a los andrógenos -7 totales y 5 parciales-, 4 déficits de 5 $\alpha$ -reductasa, 2 síndrome de Drash y 4 por otras causas) y 4 hermafroditas verdaderos. Además incluimos en esta serie 30 pacientes con síndrome de Turner y 5 con déficit en la formación de las estructuras mullerianas.

En todas las pacientes con pseudohermafroditismo femenino se realizó genitoplastia feminizante; 18 casos (64%) fueron operados antes de los 3 años y en 22 (78%) sólo se requirió una operación. En un sólo un caso con genitales Prader V al nacimiento había sido asignado el sexo masculino previamente, circunstancia que cambió tras la genitoplastia.

En los pacientes con pseudohermafroditismo masculino se efectuó gonadectomía en 22 casos (69%), biopsia en 3 (9%), genitoplastia feminizante en 13 (40%) y genitoplastia masculinizante en 3 niños (9%). En 31 casos no se cambió el sexo asignado al nacimiento (5 masculino y 26 femenino); en el paciente restante, inscrito como varón al nacer, se cambió a sexo femenino a los pocos meses.

Los 4 hermafroditas verdaderos fueron tratados mediante genitoplastia feminizante antes de los 3 años. El sexo asignado inicialmente a todos ellos fue el femenino.

Se exploró mediante laparoscopia a 15 pacientes con pseudohermafroditismo masculino (10 gonadectomías,

3 exploraciones y 2 biopsias). Además, en los 30 casos de síndrome de Turner se usó para la extirpación de las cintillas (17 pacientes), biopsia (10) y exploración (3).

### **BIBLIOGRAFÍA RECOMENDADA**

Denes FT, et al. Laparoscopic management of intersexual states. *Urol Clin North Am.* 2001;28:31-42.

Fortunoff S, et al. Vaginoplasty Technique for Female Pseudohermaphrodites. *Surg Gynecol Obstet.* 1964;118:545-8.

Frimberger D, et al. Ambiguous genitalia and intersex. *Urol Int.* 2005;75:291-7.

Hendren WH, et al. Adrenogenital syndrome: the anatomy of the anomaly and its repair. Some new concepts. *J Pediatr Surg.* 1969;4:49-58.

Hrabovszky Z, et al. Androgen imprinting of the brain in animal models and humans with intersex disorders: review and recommendations. *J Urol.* 2002;168:2142-8.

Hrabovszky Z, et al. Surgical treatment of intersex abnormalities: a review. *Surgery.* 2002;131:92-104.

Schober JM. Feminizing genitoplasty: a synopsis of issues relating to genital surgery in intersex individuals. *J Pediatr Endocrinol Metab.* 2004;17:697-703.