

11210  
8  
2ej



**UNIVERSIDAD NACIONAL AUTONOMA  
DE MEXICO**

**Facultad de Medicina  
División de Estudios de Postgrado  
Instituto Nacional de Pediatría  
Secretaría de Salud**

**VAGINOPLASTIA Y CLITOROPLASTIA:  
MANEJO A TEMPRANA EOAD.**

**TESIS DE POSTGRADO**

**Que para obtener el título de:**

**CIRUJANO PEDIATRA**

**P r e s e n t a**

**DR. CARLOS GARCIA HERNANDEZ**

**TESIS CON  
FALLA DE ORIGEN**



Universidad Nacional  
Autónoma de México

Dirección General de Bibliotecas de la UNAM

**Biblioteca Central**



**UNAM – Dirección General de Bibliotecas**  
**Tesis Digitales**  
**Restricciones de uso**

**DERECHOS RESERVADOS ©**  
**PROHIBIDA SU REPRODUCCIÓN TOTAL O PARCIAL**

Todo el material contenido en esta tesis esta protegido por la Ley Federal del Derecho de Autor (LFDA) de los Estados Unidos Mexicanos (México).

El uso de imágenes, fragmentos de videos, y demás material que sea objeto de protección de los derechos de autor, será exclusivamente para fines educativos e informativos y deberá citar la fuente donde la obtuvo mencionando el autor o autores. Cualquier uso distinto como el lucro, reproducción, edición o modificación, será perseguido y sancionado por el respectivo titular de los Derechos de Autor.

## CONTENIDO

	Pag.
Introducción.....	1
Material y métodos.....	5
Resultados.....	8
Discusión.....	10
Conclusiones.....	13
Bibliografía.....	14
Anexos.	

## INTRODUCCION

La identificación sexual es un complejo proceso de diferenciación que es afectado por numerosas variables, la transmisión social del sexo es una de las más importantes.(1) La apariencia de los genitales externos determina a los padres el sexo asignado a sus hijos, así como su forma de interacción social e identificación personal. La asignación sexual antes de los 18 meses de edad permite que el niño desarrolle con seguridad una imagen corporal adecuada de sí mismo, cuando esto no sucede o se retarda se generan una serie de trastornos psicológicos, sociales y médicos.(3)

Money y algunos otros autores han observado una mayor frecuencia de bisexualidad y homosexualidad en niños y adolescentes con hiperplasia adrenal congénita.(2) En un estudio llevado a cabo por Kinsey en pacientes adultos estudiando la menstruación, estado civil, conducta sexual y fertilidad en pacientes con hiperplasia adrenal congénita encontró alteraciones en el índice de fertilidad, que fue de 2.5%, falta de experiencias sexuales en 60% y actividad heterosexual en solo 37% de las pacientes.(2) Existe controversia acerca de la posibilidad de que éste tipo de conductas se deban a influencia hormonal. Mulaikal considera que con mejores resultados de las correcciones quirúrgicas y una supresión farmacológica más efectiva de las suprafenales se puedan obtener mejores resultados en el comportamiento de estas pacientes.(6) El apoyo psicológico es importante para mejorar el estado psicosexual de estos pacientes.

La complejidad de los trastornos intersexo confunde al personal encargado de su detección, postergando un diagnóstico y tratamiento oportuno. Hasta antes de 1975 el manejo del intersexo se recomendaba que se llevara a cabo en la adolescencia y mediante múltiples procedimientos, lo cual ocasiona trastornos de identidad, falta de adaptación social y abandono hospitalario.(4)

El manejo de estos pacientes debe de ser multidisciplinario, con la participación de Endocrinólogos, Psicólogos, Cirujanos y especialistas en Genética, para llevar a cabo un estudio integral y analizar la mejor posibilidad de tratamiento de estos pacientes.

El Cirujano es el encargado de realizar los procedimientos necesarios para que el aspecto y funcionalidad del paciente sea lo más cercano al sexo asignado.

La evaluación de un recién nacido con genitales ambiguos inicia con una adecuada historia y examen físico, deberá insistirse en interrogar acerca de métodos de anticoncepción, enfermedades maternas durante el embarazo, ingestión de fármacos, alcohol o medicamentos androgénicos y progestacionales, presencia de alteraciones genitales en familiares, muerte inexplicable de hermanos o primos durante las primeras semanas de vida, así como la existencia de infertilidad en algún miembro de la familia. En el momento de la exploración física se debe evaluar la simetría gonital, la presencia de gónadas a nivel escrotal, excesiva pigmentación de genitales y datos de deshidratación. Se lleva a cabo búsqueda de corpúsculo de Barr, corpúsculo F, cariotipo, determinación de electrolitos séricos, de 17 hidroxil-esteroides y 17 ceto-esteroides. Se realiza búsqueda de precursores androgénicos, pruebas de reserva gonadal, determinación de receptores hormonales, así como de su sensibilidad. A continuación estudios radiológicos contrastados y ultrasonido para delimitar la Anatomía interna de los genitales y conocer el sitio de desembocadura de la vagina. En ocasiones es necesario el realizar endoscopia o laparotomía para poder llevar a cabo una asignación sexual del paciente.

Cuatro principales grupos de anomalías pueden causar confusión para la asignación sexual al nacimiento y estos corresponden a:

1) Pseudohermafroditismo femenino; 2) Pseudohermafroditismo masculino; 3) Hermafroditismo verdadero y 4) Disgenesia gonadal mixta. Para que un ser humano se desarrolle fenotípicamente como hombre o mujer una serie de eventos deben ocurrir en la secuencia y momento adecuados. El embrión debe de tener una carga cromosómica correcta. Las células germinales migran desde el endodermo del saco embrionario hasta el pliegue urogenital y en este lugar llevan a cabo la inducción para el desarrollo de las gonadas. Estas a su vez deben producir hormonas y los receptores tisulares deben responder apropiadamente a las hormonas secretadas que permiten o inhiben el desarrollo de las gonadas y conductos genitales. Si cualquiera de estos eventos falla o se lleva a cabo tardíamente el resultado es un paciente con fenotipo anormal.

Las características más importantes de los cuatro grupos principales de intersexo son:

El Pseudohermafroditismo masculino se refiere a pacientes con cariotipo 46XY pero que tienen una masculinización deficiente de los genitales externos esto se puede deber a: 1.) Producción insuficiente de testosterona por defectos en la biosíntesis. 2.) Incapacidad del órgano blanco para convertir la testosterona a dehidrotestosterona y 3.) Deficiencia en los receptores androgénicos y de la hormona antimülleriana. Estos corresponden a defectos enzimáticos, deficiencia de 5 alfa reductasa o a síndromes como el de Gilbert-Dreyfus, Lubs-Reifenstein y Rosewater.

Los pacientes con Pseudohermafroditismo femenino tienen una prueba de cromatina positiva con un cariotipo 46XX, con fenotipo masculino. El padecimiento más frecuente e importante corresponde a los síndromes de hiperplasia adrenal congénita, debido a trastornos enzimáticos con acúmulo de metabolitos intermedios de los que algunos tienen efecto androgénico, lo que masculiniza al producto, además de cursar con pérdidas salinas e hipertensión.

El tercer grupo corresponde al Hermafroditismo verdadero al cual, es una de las causas más raras de ambigüedad de genitales, estos pacientes pueden tener tejido gonadal masculino y femenino bien desarrollado no disgenético o pueden tener un ovotestes de un lado o de los dos. El 80% de los pacientes tienen un cariotipo 46 XX y el resto pueden tener un mosaico 46XX/46XY o cariotipo 46XY.

En los casos de disgonosia gonadal mixta se encuentran gónadas anormales con estructuras Müllorianas rotas, asimetría interna y externa así como, mosaicismo en el cariotipo encontrándose frecuentemente 45X/46XY.

Entre los pacientes que son candidatos a una reconstrucción genital temprana, es decir antes de los 18 meses de edad que es el periodo en que ya se encuentra identificación sexual, se encuentran aquellos con disgonosia gonadal mixta, síndrome adrenogenital y hermafroditismo verdadero, todos los cuales tienen en común la presencia de un seno urogenital con una desembocadura de la vagina distal al cuello vesical, lo que permite llevar a cabo una vaginoplastia baja.(1,4,5,10)

La presencia de un seno urogenital ocasiona además estasis urinaria lo cual provoca una elevada frecuencia de infecciones de vías urinarias en estos pacientes.

Por lo anterior consideramos que este tipo de Patología es una verdadera urgencia tanto de tipo médico, psicológico y social, que requiere de un diagnóstico y tratamiento quirúrgico temprano.

El objetivo del presente trabajo es demostrar que es posible llevar a cabo un tratamiento quirúrgico temprano en pacientes con ambigüedad de genitales y presencia de seno urogenital. Esto permitirá eliminar complicaciones de tipo médico, psicológico y social, que se presentan en pacientes con intersexo y que son agravados por el retardo en un manejo adecuado. También consideramos que la técnica utilizada es fácilmente reproducible y con mínimas complicaciones.

## MATERIAL Y METODOS

Se llevó a cabo una revisión retrospectiva de los expedientes clínicos de pacientes con diagnóstico de ambigüedad de genitales tratados en el Servicio de Cirugía General del Instituto Nacional de Pediatría de enero de 1985 a marzo de 1987.

Se establecieron como criterios de inclusión:

1.) Pacientes que habían sido estudiados por los Servicios de Genética y Endocrinología del Instituto Nacional de Pediatría en quienes se hizo el diagnóstico de hiperplasia suprarrenal congénita, disgenesia gonadal mixta y hermafroditismo verdadero y con asignación femenina.

2.) Presencia de seno urogenital y desembocadura de la vagina distal al cuello vesical.

Se seleccionaron aquellos pacientes que cubrieron dichos criterios, excluyéndose a los que tenían diagnóstico de pseudohermafroditismo masculino, presencia de gonadas a nivel escrotal y pacientes con hipospadias pene escrotal.

Se analizaron los siguientes parámetros:

- Edad
- Diagnóstico de base
- Ultrasonido pélvico
- Genitograma
- Cistoscopia
- Examen general de orina y urocultivo.
- Técnica quirúrgica (Facilidad de reproducción, hemorragia, infección, dehiscencias y estenosis).
- Evolución postoperatoria inmediata.
- Seguimiento externo que varió de un mes a dos años.

El universo de trabajo estuvo constituido por 32 pacientes, de los cuales 21 llenaron los criterios de inclusión.

A fin de conocer más detalladamente la Anatomía Interna y externa de los diferentes casos en su fase preoperatoria, se realizaron los siguientes estudios para la planeación de las operaciones a efectuar.

Ultrasonido pélvico: Este estudio se llevó a cabo con equipo bidimensional convencional para delimitar la morfología de los genitales internos.

Gonitograma: El objetivo de este estudio fue el de conocer la longitud y forma de la vagina y uretra, así como demostrar la presencia de un seno urogenital.

La técnica consistió en la introducción de solo 2 centímetros de una sonda tipo Nelaton de calibre adecuado a la edad del paciente, a nivel del orificio único y la administración de material de contraste a presión que permitiera visualizar cada una de las partes mencionadas..

Endoscopia: Utilizando un Cistoscopio Storz # 3 se introdujo el endoscopio para identificar el seno urogenital y el sitio de desembocadura de la vagina y la uretra. Este estudio se realizó aprovechando el mismo tiempo anestésico de la vaginoplastia.

Con los resultados de los estudios anteriores se practicó una vaginoplastia baja con la siguiente técnica:

Se colocó al paciente en posición de litotomía y se trazó un colgajo en forma triangular, teniendo como vértice el orificio del seno y una base por dentro de los labios, que tuviera un tamaño adecuado para permitir una buena irrigación. (fig. 1).

A continuación se levantó el colgajo teniendo cuidado de no abrir el seno hasta haber terminado con su disección (Fig 2), ya que si esto sucede se presenta una hemorragia profusa que dificulta el resto de la operación.

Una vez realizado lo anterior se abrió el seno urogenital, se identificó la uretra y la vagina, colocándose una sonda vesical en la primera (Fig.3). Se profundizó el corte a nivel de la vagina para llevar a cabo una anastomosis

con el colgajo triangular evitando la tensión (fig. 4).

Se calibró la vagina con un dilatador de Hegar y se procedió a realizar una clitoroplastia circuncidando el glande y diseccionando los cuerpos cavernosos hasta el pubis, colocando un punto de transfixión para evitar sangrados, se reseca parte del glande y la otra se conserva y umbilica sobre el pubis.

La sonda vesical se mantuvo durante 5 días y se administró trimetoprim-sulfametoxazol durante el mismo tiempo. La anopsia de la región se llevó a cabo unicamente con agua y Jabón, tratando de mantenerla seca.

Los datos de la información recabada se analizaron en forma descriptiva y solo de manera gráfica en relación a la edad.

## RESULTADOS

Fueron tratados 21 pacientes de enero de 1985 a marzo de 1987 en el Servicio de Cirugía General del Instituto Nacional de Pediatría.

1.- La edad al momento del tratamiento varió de 11 días a 6 años, con un promedio de 15.1 meses, cuya distribución por grupos de edad aparece en la gráfica # 1.

2.- La clasificación de estos pacientes según su diagnóstico fue como sigue:

Hipoplasia suprarrenal congénita,	
variedad no perdadora de sal	9
variedad perdadora de sal	6
Hermafroditismo verdadero	3
Diagnosis gonadal mixta	3

3.- A todos los pacientes se les realizó ultrasonido pélvico siendo de utilidad para demostrar la presencia de genitales internos en solo 8 de ellos.

4.- El genitograma se llevó a cabo en 19 pacientes en quienes permitió delimitar adecuadamente el seno urogenital y la vagina. En 2 casos se encontró una uretra que por características semeja la morfología de la uretra masculina, encontrando al mismo tiempo su origen en un seno urogenital, lo que permitió identificar adecuadamente la desembocadura de la vagina y la uretra en el seno.

5.- La cistoscopia preoperatoria se llevó a cabo en todos los pacientes y en todos los casos permitió conocer la morfología del seno urogenital y los sitios de desembocadura de la vagina y la uretra.

De acuerdo a los estudios anteriores encontramos en todos los pacientes la desembocadura de la vagina distal al cuello vesical.

6.- En todos los pacientes se realizó examen general de orina y urocultivo, documentándose la presencia de infección en 15 de ellos, por lo que en el preoperatorio recibieron tratamiento con trimetoprim-sulfametoxazol a dosis de 10 mg/kg/día durante 10 días, no documentándose infección de vías urinarias en el postoperatorio.

7.- Surgieron complicaciones en 2 pacientes; el primero consistió en la formación de una falsa vía durante la realización de la endoscopia, por lo que se aplazó la operación 6 meses al cabo de los cuales se efectuó sin complicaciones. En el segundo se presentó infección de la herida la cual se trató con aseos locales sin secuelas posteriores.

8.- Los resultados obtenidos durante el seguimiento se pueden catalogar de adecuados ya que la apariencia de los genitales externos es femenina y se pueden calibrar adecuadamente a nivel vaginal con un dilatador de Hogar, sin documentarse estenosis.

ESTA TESIS NO DEBE  
SALIR DE LA BIBLIOTECA

## DISCUSION

La asignación sexual y el tratamiento quirúrgico de los pacientes con genitales ambiguos, debe llevarse tan tempranamente como sea posible a fin de permitir que el individuo desarrolle una adecuada imagen corporal, que le permita una forma de interacción social e identificación personal para un estado biopsicosocial satisfactorio. Dicha asignación sexual debe de realizarse antes de los 18 meses de edad, que es cuando ya existe una identificación sexual.

La vaginoplastia y clitoroplastia son procedimientos susceptibles de realizarse desde el periodo neonatal en una forma segura, como ya ha sido reportado previamente por Holder y Donahue.

Con la asignación temprana de una identidad sexual definida se logran erradicar los trastornos psicológicos y sociales que habitualmente se presentan en estos pacientes y sus familias debido a un retardo en su manejo.

La mayoría de los pacientes con ambigüedad de genitales pertenecen a los grupos de:

Disgenesia gonadal mixta.

Hipoplasia suprarrenal congénita.

Hermafroditismo verdadero.

Siendo susceptibles de una reconstrucción genital temprana en estos casos, debido a la presencia de seno urogenital y la desembocadura de la vagina distal al cuello vesical.

En el grupo tratado en este estudio, todos los pacientes se encontraron dentro de las 3 categorías mencionadas y no encontramos casos en los que existiera una desembocadura proximal, los cuales no son candidatos para una corrección temprana.

Dentro de los estudios que se realizaron para conocer la morfología interna y externa a nivel genital, el ultrasonido pélvico fue el que menor utilidad tuvo, en nuestra experiencia, ya que solo en algunos casos fue posible demostrar la presencia de genitales internos.

A diferencia del anterior estudio, el gonitograma demostró ser un excelente auxiliar de diagnóstico, ya que a pesar de que en algunos casos se puede prestar a confusión (como en los dos casos en que se observa una imagen que recuerda la uretra masculina), siempre fue posible delimitar la presencia de un seno urogenital. Consideramos pues que con una adecuada técnica en su realización, orientara hacia la forma y localización del seno urogenital.

La endoscopia fue sin lugar a dudas el estudio que permitió conocer con toda precisión el sitio exacto de desembocadura de la uretra y la vagina. Este estudio implica mínima morbilidad y tiene la ventaja de poder realizarse en el mismo tiempo quirúrgico de la vaginoplastia.

Existen algunos detalles de la técnica quirúrgica que son importantes de mencionar:

- 1.- El colgajo debe de tener una base de tamaño adecuado, que no comprometa la circulación.
- 2.- La disección inicial del seno urogenital debe de ser cuidadosa, ya que si se lesiona, se presenta una hemorragia abundante, debido a la gran irrigación de esta area dificultando el resto de la operación.
- 3.- Evitar la tensión del colgajo.

El manejo postoperatorio en estos pacientes es sencillo y consiste en aseos locales con agua y jabón, manteniendo la zona lo más seca y limpia posible, ayudando en su recuperación el mantener una sonda uretral durante 5 días y la administración de algun antiséptico de vias urinarias.

Los resultados obtenidos fueron buenos en todos los casos, la apariencia genital es femenina y no se encontró hasta este momento estenosis de la vaginoplastia ya que en las citas de control, ha sido posible calibrar a las pacientes con un dilatador de Hegar.

En más de la mitad de las pacientes se detectaron infecciones recurrentes de vias urinarias antes de la operación, que se atribuyó a la presencia de orina residual a nivel del seno urogenital, lográndose erradicar ésto padecimiento en el total de los pacientes después de la

operación. Por lo que creemos importante que a todos estos pacientes se les realice examen general de orina y urocultivo antes de la operación.

### CONCLUSIONES

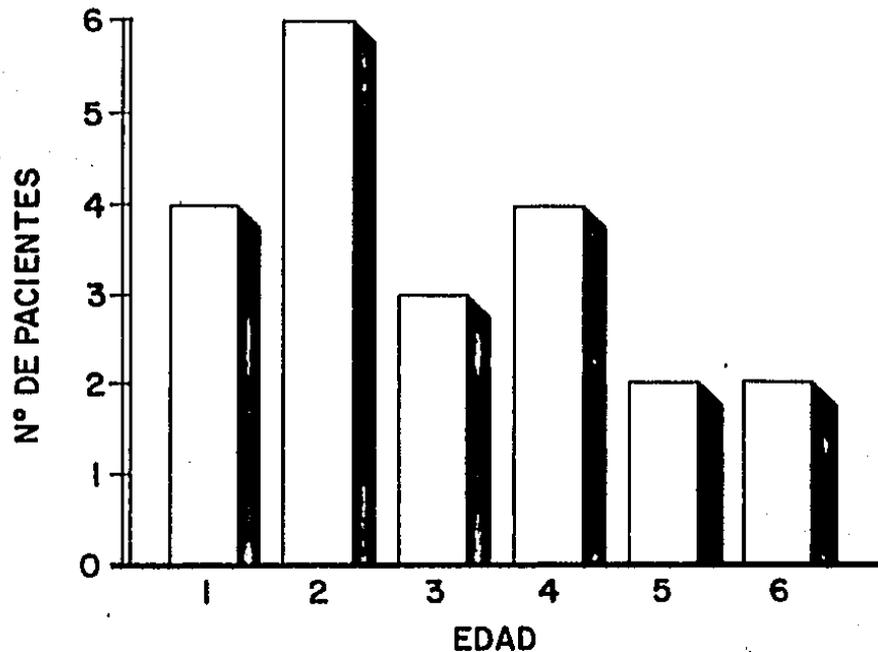
- La asignación sexual se debe de realizar lo más tempranamente posible, e idealmente antes de los 18 meses de edad, para evitar los trastornos médicos, psicológicos y sociales que derivan de un retardo en su manejo.
- La mayoría de los pacientes con genitales ambiguos corresponden al grupo de alteraciones susceptibles de corregirse durante el periodo neonatal y de la lactancia.
- La vaginoplastia y la clitoroplastia son procedimientos técnicamente seguros y posibles de realizarse en pacientes en periodo neonatal y de la lactancia por personal capacitado.
- El gonitograma y la cistoscopia permiten conocer la localización y desembocadura de la vagina en la uretra o seno urogenital, sin aumentar significativamente la morbilidad, permitiendo una reconstrucción más anatómica.
- El realizar la corrección tempranamente permite la erradicación de las infecciones de vías urinarias al desaparecer la estasis urinaria.
- Consideramos que el estudio y seguimiento de estos pacientes debe hacerse en forma integral por un grupo que incluya por lo menos a Endocrinólogos, Psicólogos, Cirujanos y especialistas en Genética, esto deberá ser a mediano y largo plazo, analizando aspectos psicológicos y de tipo funcional, tanto desde el punto de vista sexual como el reproductivo, a través de otras líneas de investigación prospectivas.

## BIBLIOGRAPHIA

- 1.- Donahoo PK.: Ambiguous genitalia in the newborn, in Walch K.J.: *Pediatric Surgery*. Chicago. Year Book Medical Publishers, Inc. 1986 p. 1363-1381.
- 2.- Federman DD.: Psychosexual adjustment in congenital adrenal hyperplasia. *N Eng J Med* 316: 209-211. 1987.
- 3.- Glassber KI.: Gender assignment in newborn male pseudohermaphrodites. *Urol Clin North Am* 7:409-421. 1980.
- 4.- Lobo TE, Woodall DL, Richard GE.: The complication of Surgery for intersex: Changing patterns over two decades. *J Pediatr Surg* 22:651-652. 1987.
- 5.- Mac Mahon RA, Cussen LJ, Walters WAW.: Importance of early diagnosis and gonadectomy in 46 XY females. *J Pediatr Surg* 15:642-645. 1980.
- 6.- Mulaikal RM, Migoon CJ, Rock JA.: Fertility rates in female patients with congenital adrenal hyperplasia due to 21-hydroxylase deficiency. *N Engl J Med* 316:178-182. 1987.
- 7.- Radhakrishnan J.: Colon interposition vaginoplasty: A modification of the Wagner-Baldwin technique. *J Pediatr Surg* 22:1175-1176. 1987.
- 8.- Randolph SG, Hung W.: Reduction clitoroplasty in females with hypertrophied clitoris. *J Pediatr Surg* 5:224-231. 1970.
- 9.- Rosenfield RL, Lucky AW, Allen TD.: Diagnosis and management of intersex. *Curr Prob Pediatr* 10:1-66. 1980.
- 10.- Sharp RJ, Holder TM, Campbell P.: Neonatal genital reconstruction. *J Pediatr Surg* 22:168-171. 1987.
- 11.- Spence HM, Allen TD.: Genital reconstruction in the female with adrenogenital syndrome. *Br J Urol* 45:126-130. 1973.

**ANEXOS**

## VAGINOPLASTIA Y CLITOROPLASTIA EDAD EN AÑOS



# Vaginoplastia y Clitoroplastia:

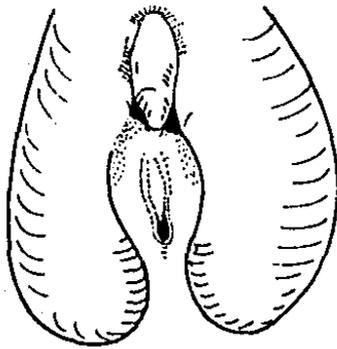


Fig. 1

## Vaginoplastia y Clitoroplastia:

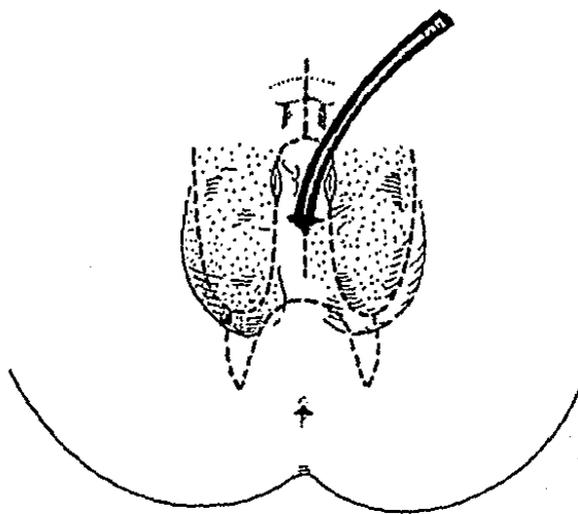


Fig. 2

## Vaginoplastía y Clitoroplastía:

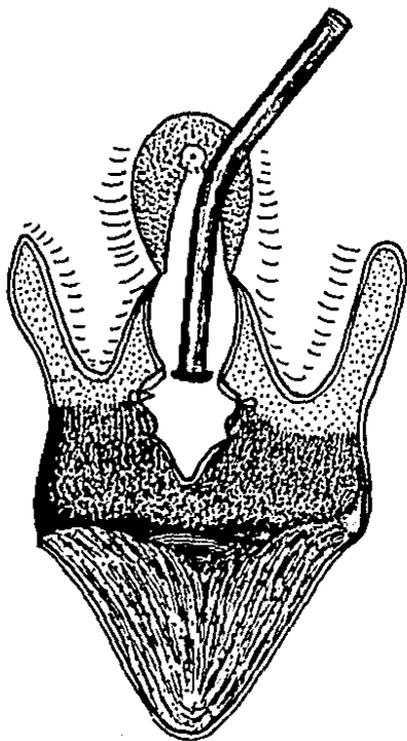


Fig. 3

# Vaginoplastía y Clitoroplastia:

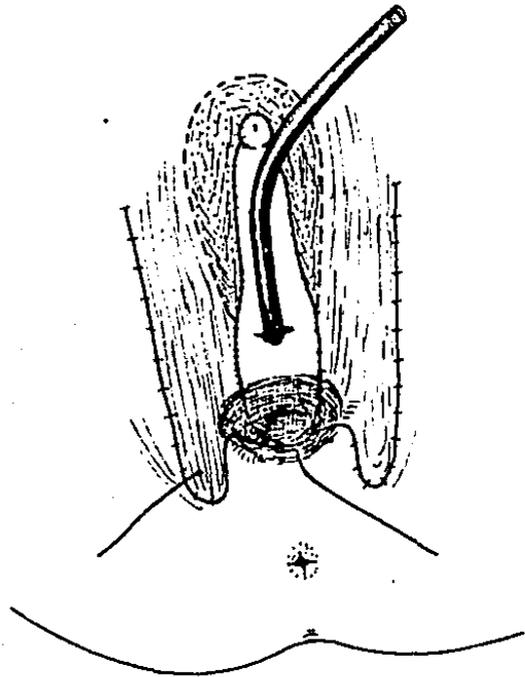


Fig. 4.