



UNIVERSIDAD NACIONAL AUTÓNOMA DE MÉXICO

FACULTAD DE MEDICINA
UNIVERSIDAD NACIONAL AUTÓNOMA DE MÉXICO
DIVISIÓN DE ESTUDIOS DE POSGRADO
INSTITUTO MEXICANO DEL SEGURO SOCIAL
CENTRO MÉDICO NACIONAL SIGLO XXI
UNIDAD MÉDICA DE ALTA ESPECIALIDAD
HOSPITAL DE PEDIATRÍA "DR. SILVESTRE FRENK FREUND"

PROTOCOLO DE TESIS

ESTENOSIS DEL INTROITO VAGINAL EN PACIENTES POST OPERADAS DE SENSO UROGENITAL EN EL HOSPITAL DE PEDIATRÍA CMN SIGLO XXI

PARA OBTENER EL TÍTULO DE ESPECIALISTA
EN:

CIRUGÍA PEDIÁTRICA

P R E S E N T A:

Dra. Melina Díaz Morales¹

TUTORES:

Dr. Sergio Landa Juárez²

Dra. Bárbara María Yolanda Rivera Pereira³

Dra. Iris del Rosario Saldaña Sánchez⁴

Dr. Horacio Márquez González⁵

Facultad de Medicina



¹ Médico Cirujano, Residente de cuarto año de Cirugía Pediátrica, UMAE Hospital de Pediatría "Dr. Silvestre Frenk Freund", CMNSXXI, Mat 99237137. Teléfono: 5527386710. Correo electrónico: melina_diazmorales@hotmail.com

² Jefe de servicio de Urología pediátrica, UMAE Hospital de Pediatría "Dr. Silvestre Frenk Freund", CMNSXXI. Mat.6244149. Teléfono: 5551019909. Correo electrónico: milanda@prodigy.net

³ Uróloga pediatra, Adscrito al servicio de Cirugía Pediátrica en HGR 1 "Dr. Carlos MacGregor" CMNSXXI, Mat..97374996, Teléfono: 5535066454. Correo electrónico: yerut19@hotmail.com

⁴ Cirujano Pediatra, Adscrito al servicio de Urología Pediátrica, UMAE Hospital de Pediatría "Dr. Silvestre Frenk Freund" CMNSXXI, Mat..98253427, Teléfono: 553310897920. Correo: saldana.iris@gmail.com

⁵ Cardiólogo Pediatra. Adscrito al servicio de Cardiopatías Congénitas UMAE Hospital de Cardiología. CMN Siglo XXI. Mat. 97370512 Teléfono: 5537541562. Correo: horaciohimfg@gmail.com



Universidad Nacional
Autónoma de México



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.

Índice

I.	Resumen	3
II.	Marco Teórico	4
III.	Planteamiento del problema	14
IV.	Pregunta de investigación	14
V.	Hipótesis	14
VI.	Justificación	15
VII.	Objetivos	16
VIII.	Material y métodos	16
	<i>a. Lugar del estudio</i>	16
	<i>b. Diseño del estudio</i>	16
	<i>c. Población de estudio</i>	16
	<i>d. Periodo de estudio</i>	16
	<i>e. Criterios de selección</i>	17
	<i>f. Tipo de muestreo</i>	17
	<i>g. Tamaño de muestra:</i>	17
IX.	Descripción del estudio	18
X.	Definición de variables	19
XI.	Análisis estadístico	22
XII.	Aspectos éticos	23
XIII.	Recursos	24
XIV.	Resultados	25
XV.	Discusión	30
XVI.	Conclusión	31
XVII.	Anexos	32
	1. Anexo 1. Técnica de descenso total de seno urogenital (TUM)	32
	4. Anexo 4. Técnica quirúrgica de descenso urogenital de Gozalbez	38
	5. Anexo 5. Hoja de recolección de datos	42
XVIII.	Consentimiento informado	43
XIX.	Bibliografía	44

I. Resumen

Título: Estenosis del introito vaginal en pacientes post operadas de seno urogenital en el Hospital de Pediatría CMN Siglo XXI

Autores: Melina Díaz Morales. Sergio Landa Juárez. Bárbara María Yolanda Rivera Pereira. Horacio Márquez González. Iris del Rosario Saldaña Sánchez.

Adscripción: Servicio de Urología Pediátrica de la Unidad Médica de Alta Especialidad Hospital de Pediatría "Dr. Silvestre Frenk Freund" del Centro Médico Nacional Siglo XXI.

Introducción: El seno urogenital es una falla en el desarrollo urogenital fetal. La etapa en la que ocurra la interrupción durante su diferenciación puede provocar seno urogenital. El seno urogenital es un conducto donde confluyen los canales uretrales y vaginal y clínicamente se aprecia como un orificio único de salida a nivel vestibular. La cirugía correctiva se realiza tradicionalmente en las primeras etapas de la infancia, las opciones son la movilización parcial o total del seno urogenital y la sustitución vaginal con intestino. Una de las complicaciones postoperatorias más comunes es la estenosis del introito vaginal. Ello genera problemas psicosociales, anatómicos y funcionales como trastornos menstruales, infecciones urinarias y vida sexual no satisfactoria en la etapa adulta, que con frecuencia requieren nueva corrección quirúrgica en la pubertad.

Objetivo: Conocer la proporción de pacientes con estenosis vaginal post operadas de seno urogenital después de doce meses de seguimiento de la cirugía.

Diseño del estudio: transversal, descriptivo y retrospectivo.

Metodología: Se incluirán a todas las pacientes de sexo femenino de 0-16 años de edad, con diagnóstico de seno urogenital en las que se haya realizado reparación quirúrgica por el servicio de Urología del HP CMN Siglo XXI y que tengan por lo menos un año de seguimiento postquirúrgico con expediente clínico completo. Se documentará información sobre edad, sexo, tiempo quirúrgico, técnica quirúrgica utilizada y la presencia o ausencia de estenosis vaginal a un año de seguimiento postquirúrgico. Se reportan resultados con frecuencias simples, porcentajes, valores mínimos, valores máximos y medianas.

Resultados: Se operaron 28 pacientes de descenso de seno urogenital en 2015-2020, con mediana de edad de 2.5 años. El 82.1% tienen diagnóstico de Hiperplasia suprarrenal congénita. Se encontró estenosis vaginal en 13 pacientes (46.4%), de estas a 78.5% se le realizó movilización parcial del seno urogenital, 17% movilización total y 3.5% por sustitución vaginal. El 75% de las pacientes con estenosis vaginal postquirúrgica tenían un seno urogenital alto (≥ 2.5 cm) y el 25% un seno urogenital bajo (≤ 1.5 cm). 12 pacientes requirieron dilataciones vaginales y 7 fueron reoperadas, 4 más serán reoperadas en la adolescencia.

Conclusión: El seno urogenital es una malformación urogenital compleja, que es relativamente común en nuestro hospital, la estenosis vaginal es una complicación postquirúrgica frecuente. Se requiere realizar estudios para determinar factores de riesgo y asociación para presentar estenosis vaginal, así como de otras complicaciones urológicas derivadas de la corrección del seno urogenital.

Conflicto de interés: ninguno.

Palabras clave: seno urogenital, estenosis vaginal

II. Marco Teórico

Introducción

El seno urogenital es una malformación genital congénita que se caracteriza por la confluencia de la uretra, la vagina un canal común que desemboca a nivel perineal.

En la actualidad existen diferentes técnicas que permiten corregir estas malformaciones complejas y son patologías relativamente frecuentes a las que el cirujano pediatra se enfrenta y que representan un dilema quirúrgico. La longitud del canal común es variable y ésta determinará la técnica quirúrgica a emplear. (1) (2) (3) (4)

La meta de la corrección quirúrgica es el separar las aberturas en la vulva de la vagina y la uretra preservando la funcionalidad de ambas, esto incluye una movilización parcial o total de los tejidos. Estas cirugías pueden generar problemas anatómicos, funcionales y psicosociales, como son: incontinencia urinaria, estenosis vaginal o de uretra, fístula uretrovaginal, trastornos menstruales, infecciones de vías urinarias, vida sexual no satisfactoria en la etapa adulta. (5)

Factores asociados a estenosis vaginal en pacientes postoperados de descenso urogenital

La **estenosis vaginal** se refiere a una complicación anatómica común durante la infancia, que se presenta posterior a la cirugía correctiva del descenso de seno urogenital y vaginoplastía, en donde el introito y el canal vaginal se estrecha y acorta debido a factores como tejido cicatrizal y se presenta hasta en un 36-100% de los casos, muchos requieren un tratamiento posterior como el uso de dilatadores vaginales ó incluso una nueva cirugía. (6)

Además de la fibrosis cicatrizal se han identificado puntos clave durante la técnica quirúrgica que favorecen la estenosis del introito vaginal. La primera porción de la vagina puede ser fibrótica y estrecha y si no se amplía y se sutura a un colgajo de piel del vestíbulo, dará como resultado un introito vaginal estrecho. Por otro lado si no se hace una disección adecuada de la pared posterior de la vagina no se puede movilizar adecuadamente y queda en una posición más alta acortando el canal vaginal. (7) Sumado a esto la pérdida de la vascularidad durante la disección contribuye también al desarrollo de estenosis del introito vaginal. (8)

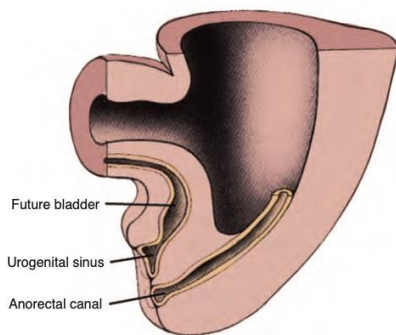
La característica anatómica de esta afección es la confluencia de la uretra y la vagina en un canal común de longitud variable que termina en un orificio externo a nivel vulvar. Tiene una incidencia estimada de 0.6 por cada 10,000 recién nacidas, puede presentarse como una malformación aislada o como parte de un síndrome.

En la etapa embrionaria, antes de la 6ª semana de gestación los genitales internos y externos del embrión son iguales tanto en hombre como en mujer. El gen determinante del sexo en el cromosoma Y (SRY por sus siglas en inglés, sex-determining gene on the Y chromosome), la hormona anti-mulleriana y la testosterona son lo que producen una diferenciación a sexo masculino. La enzima 5 alfa reductasa promueve la conversión de testosterona a dihidrotestosterona y la expresión de genes receptores en los tejidos diana. En ausencia del gen SRY, el aparato genital se diferencia hacia el sexo femenino, los conductos paramesonéfricos se fusionan en su porción distal y forman el canal uterovaginal.

En la 10ª semana de gestación éste canal se une al seno urogenital y forman un tejido llamado bulbo-sinovaginal. Entonces el seno urogenital es una condición normal y transitoria durante la etapa fetal, como se muestra en la imagen 1. (9) La vagina se deriva de dos sitios: la porción inferior deriva de la placa vaginal que proviene del seno urogenital y las dos porciones superiores del canal uterovaginal.

Se crea distalmente la placa urogenital que darán lugar al vestíbulo e introito vaginal y el tubérculo genital en situación anterior que forma el clítoris. Después aparecen los pliegues urogenitales a ambos lados, que dan lugar a los labios mayores y al surco uretral. A la 12ª semana de gestación ya se distingue por ultrasonido obstétrico el sexo femenino del paciente. (10)

Imagen 1. Desarrollo fetal del seno urogenital.



Tomado de (Campbell- walsh urology, Alan J. Wein, pag 2834, 11th ed)

La mayoría de los casos se presentan dentro de los desórdenes de diferenciación sexual (DDS); el más común es la hiperplasia suprarrenal congénita (HSC) que constituye el 80% de todos los DDS. (11) Otras causas son exposición a andrógenos de origen materno (por ejemplo, tumores secretores de andrógenos) durante el embarazo, encontrando niñas con genitales virilizados ó ambiguos y la presencia de seno urogenital.

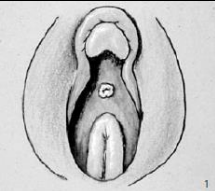




La HSC puede heredarse de manera autosómica recesiva o como una mutación aleatoria. La forma más común es por deficiencia de la enzima 21-hidroxilasa, que conduce a un bloqueo en la síntesis de cortisol y aldosterona que conlleva a una acumulación de precursores esteroideos, que se convierten mediante la 4-androstenediona en testosterona libre en la circulación

sanguínea. La exposición de los genitales externos a la testosterona da como resultado diversos grados de virilización. (12)

El fenotipo genital de las mujeres con HSC al nacimiento se caracteriza por la hipertrofia del clítoris, un seno urogenital, con longitud variable de la uretra. La diferenciación de los genitales internos no se ve afectada por la exposición a los andrógenos, así que las estructuras internas como ovarios, trompas de Falopio y útero son normales. El proceso de separación del seno urogenital se ve interrumpido y el surco uretral forma una uretra tipo masculina en vez de convertirse en uretra femenina dentro de un vestíbulo. (13)

El grado de virilización se refleja en la hipertrofia del clítoris y la longitud de la uretra. Por consiguiente, es probable que un marcado grado de longitud de clítoris (falo) esté acompañado de una confluencia alta del seno urogenital un canal común largo. Por el contrario, cuando la hipertrofia del clítoris es leve, suele haber un canal común corto, respecto al periné. (1) El grado virilización de los genitales se pueden clasificar por severidad describiendo la aparición de seno urogenital a partir del grado III según Prader (Tabla1).

Tabla 1. Clasificación de virilización genital de Prader

Grado	Características	
I	Hipertrofia de clítoris	
II	Hipertrofia de clítoris, orificios uretral y vaginal presentes pero muy cercanos	
III	Hipertrofia de clítoris, orificio urogenital único, fusión posterior de labios mayores	
IV	Clítoris penil, hipospadias penoescrotal, fusión de labios mayores completa	
V	Masculinización completa (apariencia de genitales masculinos normales) pero sin testículos palpables	

Tomado de: Rink RC, Adams MC, Misseri R. *A new classification for genital ambiguity and urogenital sinus anomalies*. BJU Int. 2005 Mar;95(4):638-42. (14)

Diagnóstico

Para llegar al diagnóstico del seno urogenital, primero se identifica clínicamente la presencia de un orificio único perineal en el que confluyen la uretra y la vagina. Después se recomienda realizar un estudio contrastado (genitograma) para evaluar la anatomía y la longitud del canal común así como la altura donde confluye la uretra con la vagina, también se puede realizar una cistoscopia diagnóstica para hacer mediciones más precisas de las estructuras y con esto decidir la técnica quirúrgica a realizar. (15)

En la siguiente imagen se observa un seno urogenital por genitograma, la flecha azul indica la distancia entre el sitio de confluencia uretrovaginal y el periné. La flecha roja la longitud del seno urogenital, hasta la región vulvar.

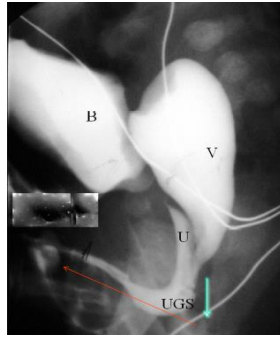
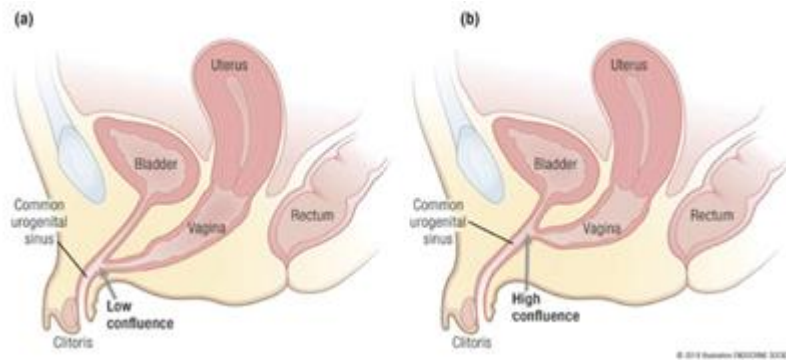


Imagen 2. Genitograma en un seno urogenital Descripción: se observa la confluencia de la uretra y la vagina en un canal común. Fuente: Ludwikowski, B. Gonzalez, R. doi: 10.3389/fped.2013.00041

Un seno urogenital alto se considera cuando el canal común mide 2-3 cm y un seno bajo cuando mide 1 a 1.5cm. La longitud de la uretra es crítica para el éxito de la cirugía, al menos se necesita una longitud de 1.5 a 2cm para ser posible movilizar el meato uretral a una posición ortotópica. (15)

Imagen 4. Seno urogenital alto y bajo



Nota: (a) seno urogenital de confluencia baja. (b) seno urogenital de confluencia alta

Tomado de: Baskin A. et al. Post-operative complications following feminizing genitoplasty in moderate to severe genital atypia: Results from a multicenter, observational prospective cohort study. J Pediatr Urol. 2020 Oct;16(5):568-575 (16)

Tratamiento

La virilización genital puede representar un trauma psicosocial para la familia y para el paciente. Una vez hecho el diagnóstico de seno urogenital se debe considerar obtener un adecuado equipo de trabajo multidisciplinario que incluye genetistas, pediatras, endocrinólogos, psicólogos o psiquiatras, trabajadores sociales y cirujanos pediatras, que deben tener un conocimiento actualizado del tema y deben ser muy claros con los padres sobre la enfermedad y las opciones quirúrgicas que existen. La genitoplastia feminizante tiene como propósito lo siguiente: lograr una identidad de género más estable, un mejor desarrollo psicosocial y psicosexual, aliviar la ansiedad de los padres respecto al género, lograr un introito y genitales externos fenotípicamente femeninos que permitan una menstruación y una relación sexual satisfactoria a partir de la adolescencia. (7)

Cirugía

Clásicamente si el seno urogenital era corto se realizaba una vaginoplastia con colgajos de piel perineal. Si el seno urogenital era largo, se hacía un descenso vaginal con colgajos de piel.

Posteriormente se empezó a utilizar lo descrito por Alberto Peña (1997), tomando la longitud del seno urogenital >2.5cm como un seno alto, Sin embargo, se ha visto que es la longitud de la uretra y no del seno urogenital, la que debe tomarse en cuenta para decidir la técnica quirúrgica a utilizar, siendo necesaria al menos 1.5 a 2cm de uretra para una movilización de la misma de manera ortotópica. (7)

La cirugía reconstructiva incluye la movilización del seno urogenital, que puede ser parcial o total según la longitud del seno (alto o bajo) con su reubicación y separación dentro de la región vulvar y la genitoplastia feminizante, que incluye: clitoroplastía, plastía de labios mayores y vaginoplastía. Estos procedimientos quirúrgicos son técnicamente complejos que pueden conducir a complicaciones postoperatorias que llevan a requerir cirugías posteriores. (17)

Para la corrección del seno urogenital existen diversas técnicas. Alberto Peña en 1992, describió el abordaje sagital posterior originalmente para las malformaciones como cloaca y otras malformaciones anorrectales, que ha sido incorporada por la mayoría de los cirujanos.

Esta consiste en realizar una incisión sagital posterior en línea media, haciendo una disección profunda hasta visualizar el recto y hacer una movilización del mismo, una vez hecho esto se identifica el seno urogenital. La modificación que hizo Alberto Peña, es que en vez de separar la vagina de la uretra, que provocaba una devascularización de las mismas durante la disección, por compartir una pared común, por lo que implementó la movilización en bloque de las mismas, haciendo una disección agresiva, completa y amplia de las estructuras, para llevar el seno hasta la región vulvar, a esto se le llamó Movilización Total del Seno Urogenital (**TUM** por sus siglas en inglés: total urogenital sinus mobilization). El riesgo de incontinencia urinaria es alto debido a esta disección que se hace hasta el cuello de la vejiga. Rink y colaboradores después desarrollaron el concepto de Mobilización Parcial del Seno Urogenital (**PUM**, por sus siglas en inglés: partial urogenital sinus mobilization). Esta modificación consiste principalmente en respetar los ligamentos pubouretrales, evitando la movilización agresiva del seno urogenital por debajo del borde inferior de la sínfisis de pubis. (7) (8)

Una vez descendido el seno urogenital, para la genitoplastia feminizante se describen las técnicas tradicionales de vaginoplastia con colgajo perirrectal de Fortunoff. Gozalbez hizo una modificación en donde utiliza colgajos mucosos del seno urogenital para ampliar el introito vaginal. Otra opción es la la incisión de "U" invertida de colgajo de piel perineal por González-Fernandes para el mismo objetivo que se detallan en el Anexo 1. El uso de los colgajos

perineales se utilizan para ampliar el introito vaginal, y se ha convertido en parte fundamental en la cirugía de reparación del seno urogenital en combinación con el descenso del seno con TUM ó PUM. (15) (18)

Complicaciones

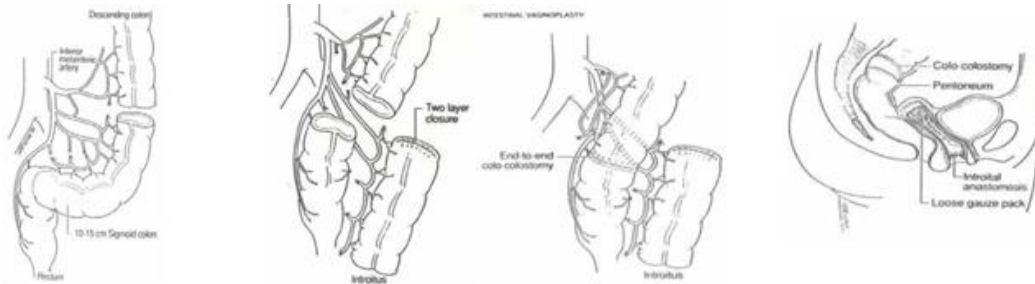
Se han descrito complicaciones en el postoperatorio inmediato de la corrección total (primeros 10 días postquirúrgicos) como sangrado, hematoma, infección y/o dehiscencia de herida quirúrgica, lesión rectal o uretral. A largo plazo (8 meses hasta 19 años) se han reportado otras complicaciones como estenosis vaginal, retracción del introito vaginal, fístula uretrovaginal ó rectovaginal, persistencia de la clitoromegalia, e incontinencia urinaria. Pudiéndose presentar la estenosis vaginal tan pronto como desde los dos meses hasta los 9 años del postoperatorio. (19) (18) (20) (21) (6) (22)

En el caso de estenosis uretral puede necesitar dilataciones uretrales o plastía uretral; cuando hay incontinencia urinaria se puede otorgar manejo conservador con entrenamiento para control miccional y en algunos casos cateterismos intermitentes.

Cuando se presenta la estenosis del introito vaginal los pacientes pueden llegar a tener síntomas como infecciones de vías urinarias recurrentes, descarga vaginal, relaciones sexuales dolorosas, o ser clínicamente evidentes a la exploración física durante el seguimiento del paciente. Entonces durante el mismo el paciente puede llegar a requerir desde dilataciones vaginales, una introitoplastía redescenso del seno urogenital o hasta una sustitución vaginal. (23) (24) (21)

La sustitución vaginal se ha utilizado como tratamiento primario, cuando el seno urogenital es muy alto y se dificulta demasiado realizar un descenso, y para manejo de complicaciones en pacientes a quienes ya se les ha realizado un descenso de seno urogenital no exitoso. Se han descrito técnicas para utilizar intestino delgado, colon y vejiga como tejido para formar una neovagina. Se prefiere realizar la sustitución vaginal con colon sigmoides, debido a que anatómicamente, está más cerca del periné, a donde se puede descender fácilmente con su lecho vascular íntegro y sin tensión, además su diámetro es suficiente para la vaginoplastía. La disección y descenso del colon sigmoides puede hacerse por abordaje abierto o laparoscópico. Una vez logrando una porción de colon de 10-15 cm de longitud, se reseca ese colgajo colónico conservando su pedículo vascular, se realiza anastomosis colo-colónica termino- terminal. Del colgajo colónico, se cierra el cabo proximal en bolsa de Hartmann con engrapadora intestinal o sutura manual, se desciende hacia el canal vaginal para realizar anastomosis del cabo distal con la mucosa vulvar, como se muestra en la siguiente imagen. (25) (26)

Imagen 3. *Sustitución vaginal con colon sigmoides*



Nota: (A). Aislamiento de 12-15 cm de colon sigmoide, (B): el segmento intestinal se ha posicionado para anastomosarse con la mucosa vulvar. (C) Se completó la colocolostomía y se anastomosó el extremo distal del segmento colónico con la bolsa vaginal rudimentaria abierta. (D): el peritoneo se cerró por encima del intestino transpuesto y la neovagina se empaquetó sin apretar con una gasa vaselinada.

Tomado de: Nowier A, Esmat M, Hamza RT. Surgical and functional outcomes of sigmoid vaginoplasty among patients with variants of disorders of sex development. *Int Braz J Urol.* 2012 May-Jun;38(3):380-6 (26)

En el caso de las pacientes con seno urogenital alto y duplicación vaginal, puede utilizarse éste tejido uterino para realizar una maniobra de “switch” vaginal, que consiste en reseca un hemiútero y cambiar la cúpula de esa hemivagina hacia el periné, preservando el riego sanguíneo al ovario. Se reseca el tabique vaginal y luego se tubularizan ambas hemivaginas como una sola unidad. (27)

Estudios acerca de las complicaciones quirúrgicas en pacientes con seno urogenital

Existen pocos estudios enfocados a reportar las complicaciones postquirúrgicas de la corrección del seno urogenital. A continuación, se describen los resultados de estudios encontrados en la literatura a nivel mundial en pacientes corregidas de seno urogenital, con énfasis en los estudios que reportaron estenosis vaginal.

Sungchan reportó una serie de 6 casos con promedio de edad de 21 meses (2-47m) con diagnóstico de seno urogenital a las que se les realizó TUM y la genitoplastia feminizante, con un seguimiento a 7 años, **reportando 3 complicaciones una de ellas (16.6%) fue estenosis vaginal distal resuelta por introitoplastía 9 años después.** (18)

Farkas y col. reportaron los resultados de 49 pacientes a quienes les realizaron descenso del seno y genitoplastía feminizante de las cuales 44 tenían HSC con diferentes grados de virilización. Las complicaciones a corto plazo fueron 1 lesión rectal intraoperatoria, 3 infecciones

de herida quirúrgica, 1 pérdida total del clítoris por isquemia. Y a largo plazo dos pacientes presentaron clitoromegalia repetida debido a supresión suprarrenal inadecuada. El 100% tuvieron resultados estéticos y funcionales tempranos satisfactorios. Sin embargo, sugieren reevaluar nuevamente los resultados funcionales en la adolescencia y la edad adulta. (28)

Por otro lado Braga et al. reportaron los resultados de 10 pacientes a las que se les realizó movilización total de seno urogenital, con edad media de 32 meses, con seguimiento postoperatorio promedio de 26 meses (15 a 36 meses). El aspecto estético fue bueno en 7 casos y satisfactorio en 3. De los 7 casos con buen aspecto, 2 se sometieron a labioplastia. **Se les realizó una inspección bajo sedación 2 meses después, en donde 3 pacientes (30%) presentaron un orificio vaginal estrecho.** Tres niñas tuvieron dehiscencia mínima de sutura a nivel de los labios menores, que resolvió con tratamiento conservador. Hubo un caso de recidiva de clitoromegalia por no adherencia al tratamiento clínico. (19)

Lesma y colaboradores realizaron modificaciones a la técnica de genitoplastia feminizante Passerini-Glazel en 82 pacientes. Las modificaciones incluían la disección y separación de la vagina del seno uretrovaginal como etapa inicial, una disección del haz neurovascular en las caras dorsal y lateral del clítoris; plicatura de reducción al clítoris y sutura del borde lateral de la porción proximal de la placa mucocutánea con el borde medial de los labios mayores a un plano más profundo que el tejido subcutáneo. Las complicaciones postoperatorias inmediatas incluyeron hemorragia secundaria en 3 pacientes (3,7%) para lo cual fue necesaria la hemostasia quirúrgica con reintervención en 1 caso; infección leve de la herida en 10 casos (12,2%) que requirió reparación quirúrgica en 4 casos (4,9%). Todas las madres y pacientes informaron satisfacción con la apariencia genital externa. (29)

Creighton y colaboradores evaluaron el resultado funcional y cosmético de 44 pacientes a las que se les realizó genitoplastia feminizante, con seguimiento de 13.2 años y edad media al momento de la cirugía de 0.8 años. Se dividieron en 3 grupos, el grupo A con 21 pacientes con HSC, el grupo B con 12 pacientes con ambigüedad genital y en el grupo C con 11 pacientes con diagnóstico de cloaca. El resultado cosmético se consideró deficiente en 18 casos (41%) y otro 41 % resultado cosmético satisfactorio. En cuanto a resultados funcionales se reportaron clítoris ausente en el 7% y pequeño 7% (3/44), **introito estrecho en el 73% (32/44) y ausente en el 9% (4/44), longitud vaginal corta del 20% (9/44)** y labios escrotalizados 30% (13/44). En esta cohorte, 43 pacientes requirieron tratamiento adicional en los genitales por estética, dificultad para el uso de tampones o relaciones sexuales insatisfactorias y 23 (89%) de 26 genitoplastias planificadas como procedimientos de una etapa requirieron cirugía mayor adicional. Las **reintervenciones mayores realizadas fueron: vaginal en 68% (30/60)**, clitoroplastia en 25% (11/60), plastia de labios en 11% (5/60) y **dilatación vaginal en 23% (10/60)**. Por lo que sugieren aplazar las cirugías vaginales hasta después de la adolescencia, a menos que exista un riesgo

de hematocolpos. También señalan que la cirugía solo del clítoris puede ser más dañina para la función sexual a diferencia de practicarla al tiempo de la vaginoplastia y sugieren que en pacientes con clitoromegalia leve es mejor posponer la cirugía hasta que ellas alcancen la edad suficiente para participar en la decisión quirúrgica. (30)

Marc A. Levitt y Alberto Peña, reportan los resultados de 490 pacientes con cloaca, de los cuales 397 fueron corregidas inicialmente por los autores y 93 de manera secundaria es decir con cirugía previa fallida; **308 se les realizó reconstrucción vaginal con descenso del seno**, 44 con colgajo vaginal, 48 sustitución vaginal con hemivagina, 33 con recto, 15 con colon y 42 con intestino delgado. Dentro de las complicaciones reportadas destacan: 26 prolapsos rectales, **34 pacientes (6.9%) con estenosis, retracción, dehiscencia o atresia vaginal**, 13 casos de fístula uretrovaginal y 6 atresias secundarias de uretra. (31)

Gozalbez y colaboradores utilizaron una técnica de Fortunoff modificada que combina la movilización urogenital total con la creación de colgajos del seno urogenital por un solo cirujano desde 1998. Con seguimiento promedio de 2.5 años. La edad del paciente en el momento de la cirugía osciló entre 3 meses y 13 años (media de 3,8 años). Los diagnósticos incluyeron hiperplasia suprarrenal congénita en 7 pacientes, malformación cloacal en 2 y malformación del seno urogenital en 2. No se reportó ningún caso de estenosis vaginal. (15)

Palmer y colaboradores estudiaron un total de 14 casos de hiperplasia suprarrenal congénita, 5 de senos urogenitales y 6 de anomalías que se trataron mediante procedimientos de movilización urogenital total (18) o parcial (7) con un seguimiento medio de 4.41 años. En esa cohorte, 21 de 22 pacientes (95,5%) eran continentes a la edad de 3 años y no hubo complicaciones urinarias. No hubo diferencias significativas entre los procedimientos de movilización urogenital total y parcial con respecto a la continencia urinaria postoperatoria con tasas de continencia urinaria del 96% para el grupo de hiperplasia suprarrenal congénita /seno urogenital y del 89.5% en el grupo cloacal. Las complicaciones a corto y largo plazo en esas cohortes variaron de entre el 1% hasta el 98% de los pacientes requiriendo re-intervenciones de acuerdo a las complicaciones presentadas. Hubo mucha discrepancia entre los resultados cosméticos y funcionales publicados en las diferentes series. Por ejemplo en lo que respecta a la **estenosis vaginal o estrechez del introito, se presentó desde 6% y hasta 73% de las pacientes con seno urogenital y cloaca, con distintas técnicas**, rango muy amplio como para establecer un patrón predecible de dicha complicación. (32)

III. Planteamiento del problema

El seno urogenital es una malformación de severidad variable que se presenta hasta en un 80% de las pacientes con hiperplasia suprarrenal congénita y requieren un abordaje multidisciplinario, así como un abordaje quirúrgico detallado para lograr la corrección quirúrgica exitosa, que se define como: la localización ortotópica del meato uretral, un introito vaginal amplio que permita tener ciclos menstruales y relaciones sexuales satisfactorias a partir de la adolescencia, un clítoris de tamaño reducido con sensibilidad conservada y una cosmética aceptable para el paciente.

El Hospital de Pediatría Silvestre Frenk Freund del Centro Médico Nacional Siglo XXI es un centro de referencia para estas malformaciones, por lo que es importante documentar y transmitir los resultados de estos pacientes que pueden servir de guía para la toma de decisiones de los centros menos experimentados. La estenosis vaginal es una de las complicaciones postquirúrgicas que se presenta con mayor frecuencia, siendo atribuible a la técnica quirúrgica y al tipo de seno (alto), generando secuelas en los pacientes y trastornos en su vida diaria, que para su resolución requieren desde dilataciones seriadas, una nueva introitoplastia o hasta un reemplazo vaginal con intestino. Por lo que es necesario conocer nuestros resultados de estenosis a un año de seguimiento de los pacientes postoperados de corrección de seno urogenital en los últimos 5 años.

IV. Pregunta de investigación

¿Cuál será la frecuencia de estenosis del introito vaginal en pacientes post operadas de seno urogenital en el Hospital de Pediatría CMN Siglo XXI en un período de muestra de 5 años?

V. Hipótesis

Debido a que el estudio es descriptivo no amerita realizar hipótesis con fines de análisis, sin embargo, por ejercicio académico se establece la siguiente hipótesis de trabajo:

Hipótesis principal:

Existirá 10% de estenosis del introito vaginal en pacientes post operadas de corrección de seno urogenital. (28) (19) (31)

Hipótesis nula: No encontraremos estenosis del introito vaginal en pacientes post operadas de manera primaria de seno urogenital.

VI. Justificación

El seno urogenital es un padecimiento que ocurre en un amplio espectro y requiere diferentes procedimientos quirúrgicos para exteriorizar la uretra y el canal vaginal de manera independiente. Esto es particularmente difícil cuando el canal común es largo y la confluencia vaginal es alta, debido que estos pacientes pueden permanecer con síntomas persistentes como infecciones del tracto urinario y goteo posmiccional y después en la pubertad como hematocolpos con o sin sepsis, estenosis vaginal, dispareunia o incapacidad para tener relaciones sexuales de manera exitosa. El objetivo de la reconstrucción genital es obtener genitales externos fenotípicamente femeninos, la preservación de un clítoris inervado, y descender las estructuras que componen el seno urogenital. Esto es un reto ya que el objetivo es proporcionar una uretra con calibre y flujo urinario normal, un introito vaginal que permita un flujo menstrual sin obstrucción y un coito sin dolor en la edad adulta. Generalmente estas correcciones quirúrgicas se realizan en los primeros meses o años de vida, sin embargo, se cuenta con pocos estudios que reporten resultados cosméticos y funcionales a largo plazo y existe controversia sobre la edad adecuada para realizar la corrección quirúrgica de estas anomalías.

La estenosis vaginal es una de las complicaciones postquirúrgicas a largo plazo más comunes, que pueden requerir procedimientos para su corrección, que van desde dilataciones seriadas y hasta la reoperación que incluye desde la introitoplastia hasta la sustitución vaginal con intestino. El hospital de Pediatría del CMN Siglo XXI, es un centro de referencia en donde se atienden dichas patologías de manera relativamente frecuente, sin embargo, no tenemos reporte actual de la evolución postquirúrgica a largo plazo y del grado de complicaciones presentadas en las mismas. Por lo que es importante realizar un estudio que proporcione información demográfica, características clínicas, y conocer la proporción de presentación de una de las complicaciones postquirúrgicas más comunes de las pacientes con seno urogenital, que es la estenosis vaginal.

Con el resultado de la presente tesis se podrá conocer la evolución en pacientes con esta patología de acuerdo al procedimiento realizado y poder determinar la cantidad de pacientes que desarrollaron estenosis vaginal y así favorecer al conocimiento y mejora del tratamiento de las pacientes con seno urogenital de nuestro hospital y de otros centros con menos experimentados.

VII. Objetivos

Objetivo general: Conocer la proporción de pacientes con estenosis vaginal post operadas de seno urogenital después de doce meses de seguimiento de la cirugía.

Objetivos específicos:

- Describir las características demográficas de pacientes post operadas de seno urogenital (Edad, presencia o no de hiperplasia suprarrenal, grado de virilización según Prader, altura del seno urogenital)
- Definir la proporción de pacientes que presentaron estenosis vaginal que tenían seno urogenital alto y seno urogenital bajo.
- Describir la incidencia de pacientes con estenosis vaginal que requirieron reemplazo vaginal con intestino.

VIII. Material y métodos

a. Lugar del estudio

Unidad Médica de Alta Especialidad Hospital de Pediatría, del Centro Médico Nacional Siglo XXI, del Instituto Mexicano del Seguro Social, Ciudad de México. La cual recibe predominantemente pacientes de la zona sur del valle de México, Querétaro, Chiapas, Morelos y Guerrero.

b. Diseño del estudio

Se realizará un estudio transversal descriptivo, retrospectivo.

- Por la maniobra experimental: observacional/descriptivo.
- Por el número de mediciones: transversal
- Por la forma de recolección de datos: retrospectivo.

c. Población de estudio

Pacientes del sexo femenino de 0-16 años de edad, con diagnóstico seno urogenital en las que se haya realizado reparación quirúrgica por el servicio de Urología en HP CMN Siglo XXI y que tengan por lo menos un año o más de seguimiento postquirúrgico.

El inicio de la cohorte será cuando se realice la primera reparación quirúrgica del seno urogenital

d. Periodo de estudio

Del 01 de enero del 2015 al 31 de diciembre del 2020 (por situaciones de pandemia, es posible no contar con pacientes durante este año).

e. *Criterios de selección*

Inclusión

- Pacientes del sexo femenino de 0-16 años de edad, con diagnóstico de seno urogenital, independientemente del diagnóstico de hiperplasia suprarrenal congénita. En las que se haya realizado reparación quirúrgica por el servicio de Urología en HP CMN Siglo XXI desde 01 enero 2015 al 31 de diciembre 2020 y que tengan al menos un año o más de seguimiento postquirúrgico.

Exclusión

- Expediente incompleto
- Pacientes con antecedente de cirugía urológica previa en otra unidad Hospitalaria previo al ingreso a nuestra unidad.
- Pacientes con seguimiento menor a 12 meses

f. *Tipo de muestreo*

No Probabilístico, por conveniencia y de casos consecutivos

g. *Tamaño de muestra:*

Será dada por la cantidad total de pacientes durante el periodo de tiempo establecido de 5 años.

CÁLCULO DE LA MUESTRA

Por tratarse de un estudio descriptivo, no se requiere de cálculo de tamaño de muestra. Se tomarán en cuenta la cantidad de pacientes consecutivos que cumplan con los criterios de inclusión durante el periodo de 01 de enero 2015 al 31 de diciembre 2020.

Con base en lo reportado en trabajos de investigación realizados previamente se espera que a un año de seguimiento posquirúrgico al menos el 10%, presente alguna complicación.^{27,28, 31}

Únicamente con fines académicos, se calculó el tamaño de muestra a través del programa Epi info para estudios descriptivos, considerando una población finita con una frecuencia del 10%, con límite de confianza del 5%, ameritando un total de:

63 pacientes

IX. Descripción del estudio

1. El estudio se realizará en la Unidad Médica de Alta Especialidad Hospital de Pediatría “Dr. Silvestre Frenk Freund” del Centro Médico Nacional Siglo XXI, es un centro de tercer nivel que atiende pacientes de la zona Sur del valle de México y de los estados de Morelos, Querétaro, Guerrero, Chiapas y Veracruz
2. Con la previa aprobación del comité de ética local del Hospital de Pediatría “Dr. Silvestre Frenk Freund” del Centro Médico Nacional Siglo XXI, se procederá a identificar mediante los registros de quirófano (programación de cirugías), a los pacientes del sexo femenino de 0-16 años, con diagnóstico de seno urogenital en las que se haya realizado corrección quirúrgica por el servicio de Urología del HP CMN Siglo XXI y que tengan al menos un año de seguimiento postquirúrgico, en el periodo comprendido del 01 de enero del 2015 al 31 de diciembre del 2020 y que cuenten con el expediente completo para su análisis y revisión.
3. De cada paciente se obtendrá su expediente clínico, físico y electrónico, y se confirmará el procedimiento realizado en hoja quirúrgica y nota postquirúrgica, así como el seguimiento después de la cirugía.
4. Con ayuda de la hoja de recolección de datos (que se encuentra en el anexo 3), se documentará información sobre edad, sexo, tiempo quirúrgico, técnica quirúrgica utilizada (obtenido de nota postquirúrgica del expediente físico) y la presencia o ausencia de estenosis vaginal a un año de seguimiento postquirúrgico, obteniendo dicha información de las notas del expediente clínico y notas de consulta externa.
5. Los datos recolectados serán vaciados a la base de datos del paquete estadístico SPSS versión 25 y se procederá al análisis estadístico con dicho software.
6. Se redactará el reporte escrito formal y previa aprobación, se hará la presentación del trabajo y de los resultados y conclusiones obtenidas.

X. Definición de variables

Variable	Definición conceptual	Definición operativa	Tipo de Variable	Unidades de medición
Edad	Tiempo que ha vivido una persona	Se tomará del registro en la nota postquirúrgica asentada en el expediente clínico	Cuantitativa continua	Años
Seno urogenital	Confluencia de la uretra y la vagina en un canal común con una apertura externa a nivel perineal que se divide en : * Alto : 2.5 a 3cm * Bajo: 1 a 1.5cm Medido por cistoscopia.	Se tomará el diagnóstico hecho por el cirujano pediatra registrado en las notas postquirúrgicas de cistoscopia.	Cualitativa nominal	<ul style="list-style-type: none"> • Alto • Bajo
Hiperplasia suprarrenal congénita	La Hiperplasia Suprarrenal Congénita enfermedad autosómica recesiva que presenta una deficiencia de alguna de las cinco enzimas que se requieren para la síntesis de cortisol en la corteza adrenal, correspondiendo en el 95% de los casos a la deficiencia de la enzima 21-hidroxilasa citocromo P450C21 (21-OH), la cual compromete la biosíntesis del cortisol y aldosterona en mayor o menor grado, provocando la elevación anormal de su sustrato esteroideo 17-OHP y la de andrógenos adrenales	Se tomará el diagnóstico clínico registrado por nota de endocrino pediatría y pediatra registrado en el expediente clínico	Cualitativa nominal	Presente Ausente
Grado de virilización	Clasificación hecha por el Dr. Andrea Prader, que	Se tomara el grado ó estadio de la nota de valoración	Cualitativa nominal	Grado 1 Grado 2

genital según clasificación Prader	<p>permite medir el grado de virilización por exploración física de los genitales externos femeninos.</p> <p>Grado 1: clítoris ligeramente grande con apertura vaginal ligeramente reducido</p> <p>Grado 2: falo de tamaño intermedio y abertura vaginal pequeña, fusión de labios vaginales posteriores.</p> <p>Grado 3: falo grande, seno urogenital y fusión casi completa de labios mayores.</p> <p>Grado 4: genitales de apariencia masculina, falo masculino, seno urogenital.</p> <p>Grado 5: virilización masculina completa con pene normalmente formado, abertura uretral en punta de pene o cerca de él. Escroto adecuadamente formado pero sin gónadas. Órganos internos femeninos.</p>	<p>inicial por urología en el expediente clínico.</p>		<p>Grado 3 Grado 4 Grado 5</p>
Técnica quirúrgica utilizada	<p>Técnica para realizar el procedimiento quirúrgico de movilización del seno urogenital que permite la exteriorización de la uretra , vagina, así como la técnica de genitoplastia empleada.</p>	<p>Se tomará el procedimiento quirúrgico realizado, registrado en la nota postoperatoria del expediente clínico</p>	<p>Cualitativa nominal</p>	<p>- Movilización parcial de seno urogenital (PUM) - Movilización total de seno urogenital (TUM)</p>

				- Vaginoplastía con colgajo de seno urogenital - Vaginoplastia con colgajo perineal - Reemplazo vaginal con: recto, intestino delgado, colon.
Tiempo quirúrgico	Tiempo transcurrido entre la incisión de la piel y cierre completo.	Se tomará la duración del procedimiento registrado en hoja quirúrgica de enfermería, presente en el expediente físico	Cuantitativo continuo	Minutos
Complicaciones posquirúrgicas	Eventualidad que ocurre en el curso previsto de un procedimiento quirúrgico con una respuesta local o sistémica que puede retrasar la recuperación, poner en riesgo una función o la vida.	Se tomará el diagnóstico clínico hecho por el cirujano o pediatra registrado en las notas de evolución del expediente clínico	Cualitativa nominal	Presente Ausente
Tipo de complicaciones posquirúrgicas	Eventualidad que ocurre en el curso previsto de un procedimiento quirúrgico con una respuesta local o sistémica que puede retrasar la recuperación, poner en riesgo una función o la vida.	Se registrarán las complicaciones postquirúrgicas documentadas en los expedientes clínicos de los pacientes incluidos en el estudio y que hayan ocurrido durante el primer año posterior a la cirugía	Cualitativa nominal politómica	Estenosis uretral, fístula uretrovaginal, infección o dehiscencia de las heridas, etcétera.
Estenosis vaginal	Se describe como la complicación a largo plazo más frecuente la estenosis	Se tomará el diagnóstico clínico hecho por el cirujano o pediatra registrado en las	Cualitativa nominal dicotómica	Ausente Presente

	vaginal: afección en donde el canal vaginal y/o el introito vaginal se estrecha y acorta produciendo o no síntomas.	notas de evolución del expediente clínico. Se considerará a la estenosis vaginal como complicación a un periodo de 1 año posterior a la cirugía.		
--	---	---	--	--

XI. Análisis estadístico

Se realizará el análisis de datos por medio de estadística descriptiva, de acuerdo con la escala de medición de las variables. Las cualitativas se presentarán como frecuencias simples y porcentajes. Las variables cuantitativas de acuerdo con el tipo de distribución se calcularán con promedio y desviación estándar o medianas y valores mínimo y máximo.

Para el análisis de datos se utilizará el paquete estadístico SPSS versión 23®.

XII. Aspectos éticos

Este estudio se apegará a lo señalado por la Declaración de Helsinki (1964) donde se señala que el bienestar de los seres humanos debe tener siempre primacía sobre los intereses de la ciencia y de la sociedad, y nos apegaremos al reglamento en materia de investigación de la ley General de Salud según lo cual el estudio corresponde a un protocolo sin riesgo, por tratarse de un estudio observacional, donde se coleccionará información existente, y no se realizarán intervenciones en los sujetos. Toda la información será manejada de manera confidencial, y los autores se comprometen a no divulgar la identidad de los participantes en presentaciones o publicaciones. A cada paciente se le asignará un número consecutivo y no incluirán identificadores. La información recabada será resguardada durante 3 años y custodiada por el Dr. Sergio Landa Juárez, Jefe de Urología Pediátrica, en la computadora de su servicio. No requiere de carta de consentimiento informado.

Citando a la Ley General de Salud en Materia de Investigación para la Salud cuyos lineamientos y principios son a los que todo investigadores científico y tecnológico correspondiente a la salud debe someterse, describiendo que la investigación para la salud es un factor determinante para mejora las acciones encaminadas a proteger promover y restaurar la salud del individuo y de la sociedad en general; para desarrollar tecnología mexicana en los servicios de salud y para incrementar su productividad, es aquí donde nuestro estudio pretende describir una de las complicaciones postquirúrgicas más frecuentes en pacientes con seno urogenital y favorecer a establecer el momento oportuno para su corrección quirúrgica. Refiriéndose en el título segundo de los Aspectos Éticos de la Investigación en Seres Humanos artículo 17, se considera como riesgo de la investigación a la probabilidad de que el sujeto de investigación sufra algún daño como consecuencia inmediata o tardía del estudio. Clasificando este estudio con una investigación sin riesgo debido a que no se realiza ninguna intervención o modificación intencionada en las variables fisiológicas, psicológicas y sociales de los individuos que participan en el estudio. Es así como cumpliendo con los códigos y leyes generales que rigen la investigación se cumplen y se respetan cada uno de sus lineamientos en nuestro estudio. De acuerdo al apartado 20 de la Ley General de Salud se entiende por consentimiento informado el acuerdo por escrito, mediante el cual el sujeto de investigación o, en su caso, su representante legal autoriza su participación en la investigación, con pleno conocimiento de la naturaleza de los procedimientos y riesgos a los que se someterá, con la capacidad de libre elección y sin coacción alguna. Sin embargo, debido a que nuestro estudio es retrospectivo, revisando expedientes de pacientes a los que ya se les realizó la corrección quirúrgica del seno urogenital, tomando los datos señalados en la hoja de recolección de datos, de los expedientes físico y electrónico, por lo anterior mencionado nuestro estudio no amerita carta de consentimiento informado.

Este estudio fue aprobado por los comités locales de ética e investigación.

Estudio en población vulnerable:

Los potenciales participantes son una población vulnerable ya que se trata de menores de edad. Por lo que previo a realizar este estudio se someterá a evaluación por el comité local de investigación en salud de la Unidad Médica de Alta Especialidad Hospital de Pediatría “Dr. Silvestre Frenk Freund” y se obtendrá un número de registro.

Contribuciones y beneficios del estudio para los participantes y la sociedad:

Si bien no existirá ningún beneficio directo a los sujetos de investigación, fue un estudio sin riesgo. Por otro lado, los beneficios para la sociedad que brindará esta investigación es explorar los resultados y complicaciones de la corrección quirúrgica de las pacientes con seno urogenital para ofrecer en el futuro un mejor tratamiento y supervisión del mismo.

Confidencialidad:

Los investigadores se comprometen a guardar la confidencialidad de los datos, sin identificar al paciente, al cual se le asignará un número de folio según la fecha en que se realizó la cirugía (ej. 01092020) y un número de caso según se localicen a los pacientes que será de números consecutivos (1,2,3, etc.). Así mismo, todos los datos obtenidos en las hojas de recolección serán destruidos al concluir el presente trabajo, posterior a la redacción del trabajo final y aprobación de examen de tesis. De igual forma, en caso que los resultados del estudio sean publicados, los nombres de las participantes no serán divulgados.

XIII. Recursos

Humanos: para la realización de este estudio se cuenta con el Tesista y los tutores clínicos y metodológico.

Materiales: expedientes clínicos completos, registros anestésicos completos, hojas blancas para el formato de recolección de datos, computadora portátil, internet inalámbrico, programa Microsoft Office para captura de datos, programa SPSS para el análisis estadístico, utensilios de escritorio (bolígrafo, portaminas, marca textos y corrector), calculadora y libreta de apuntes provistos por el investigador.

Financieros: el presente protocolo no requiere financiamiento adicional para su realización, puesto que se utilizarán los recursos y materiales con los que habitualmente cuenta el hospital. Los únicos recursos financieros que se consideran son los gastos de papelería que serán cubiertos por el Tesista.

No tiene conflicto de interés.

Factibilidad: se cuenta en el hospital con el archivo clínico en donde se resguardan los expedientes clínicos de los pacientes y el expediente electrónico ECE.

XIV. Resultados

Durante el periodo de estudio se identificaron a 28 pacientes con diagnóstico de seno urogenital que cumplieron con los criterios de inclusión. En la tabla 1 se describen las características clínicas y demográficas de las pacientes al momento de la cirugía.

Tabla 1. Características clínico-demográficas de las pacientes con diagnóstico de seno urogenital en quienes se realizó corrección quirúrgica de este (n=28).	
Edad (media, rango)	2.5 años (7 meses – 16 años)
Diagnósticos Hiperplasia suprarrenal congénita	23 (82.1%)
Grado de virilización (escala de Prader)	
II	1 (3.5%)
III	22 (78.5%)
IV	5 (17.8%)
Altura de seno urogenital	
Alto	7 (25%)
Bajo	21 (75%)
Cirugías de corrección	
Movilización total de seno urogenital (TUM)	5 (17.8%)
Movilización parcial de seno urogenital (PUM)	22 (78.5%)
Sustitución vaginal con colon	1 (3.5%)

Las cirugías de descenso urogenital fueron realizadas por 4 Urólogos pediatras expertos. Respecto al tiempo quirúrgico empleado para la corrección del seno urogenital, incluyendo Movilización total de seno urogenital (TUM), Movilización parcial de seno urogenital (PUM) y el caso de la sustitución vaginal con colon, se registró en un rango de 2 y hasta 16 horas, con una mediana de 3.5 horas. El sangrado transquirúrgico se reportó en un rango de 5 y hasta 600 mililitros, con una mediana de 50 mililitros.

Como se muestra en la tabla 2, durante el seguimiento postquirúrgico se encontró estenosis vaginal en 13 pacientes, que representa un 46.4% del total de las pacientes operadas. En 9 casos el diagnóstico de base fue hiperplasia suprarrenal congénita. En cuanto al grado de virilización de la escala de Prader 9 pacientes presentaban estadio III y 4 estadio IV. En la mayoría de las pacientes se les realizó movilización parcial de seno urogenital (7 casos), en 5 casos se llevó a cabo una movilización total de seno urogenital y en una paciente se realizó sustitución vaginal.

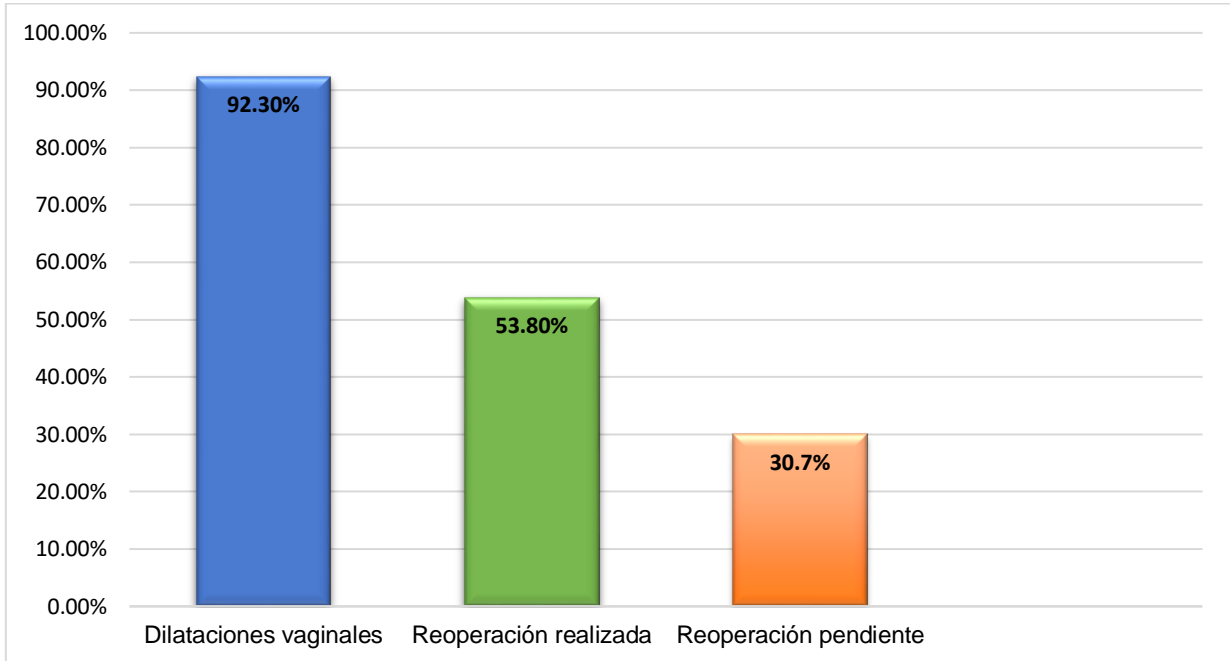
Tabla 2. Características clínicas y quirúrgicas de las pacientes con seno urogenital que presentaron estenosis vaginal en el seguimiento postquirúrgico (n=13)

Caso	Edad (años)	Tipo de Seno Urogenital	Prader	Cirugía Realizada	Hiperplasia Suprarrenal Congénita	Presentación de estenosis vaginal (meses)	Dilatación vaginal	Reoperación
1	2	Bajo	III	PUM	Presente	24	Si	Si
2	4	Bajo	III	TUM	Presente	10	Si	Pendiente
3	4	Alto	IV	TUM	Presente	12	Si	Pendiente
4	4	Alto	IV	PUM	Ausente	18	Si	Si
5	10	Alto	III	PUM	Presente	12	Si	Pendiente
6	1	Bajo	III	PUM	Presente	4	Si	Si
7	1	Alto	IV	TUM	Presente	12	Si	Pendiente
8	2	Bajo	III	PUM	Presente	36	No	No
9	10	Bajo	IV	PUM	Presente	24	Si	Si
10	11	Alto	III	SV	Ausente	12	Si	Si
11	3	Alto	III	TUM	Ausente	24	Si	Si
12	11	Alto	III	TUM	Ausente	1	Si	Si
13	16	Bajo	III	PUM	Presente	14	Si	No

Nota: PUM=Movilización parcial de seno urogenital, TUM=Movilización total de seno urogenital, SV=sustitución vaginal.

En las 13 pacientes con estenosis vaginal fueron o serán necesarios procedimientos secundarios (gráfica 1). De las 12 pacientes a las que se les realizaron dilataciones vaginales sólo una tuvo resolución de la estenosis vaginal. Cabe mencionar que una paciente presentaba una estenosis leve por lo que se dio de alta sin dilatación vaginal y se valorará la realización de vaginoscopia en la adolescencia. Cuatro de las pacientes serán reintervenidas llegando a la pubertad.

Gráfica 1. Procedimientos secundarios en pacientes con seno urogenital posterior a corrección quirúrgica (n=13)



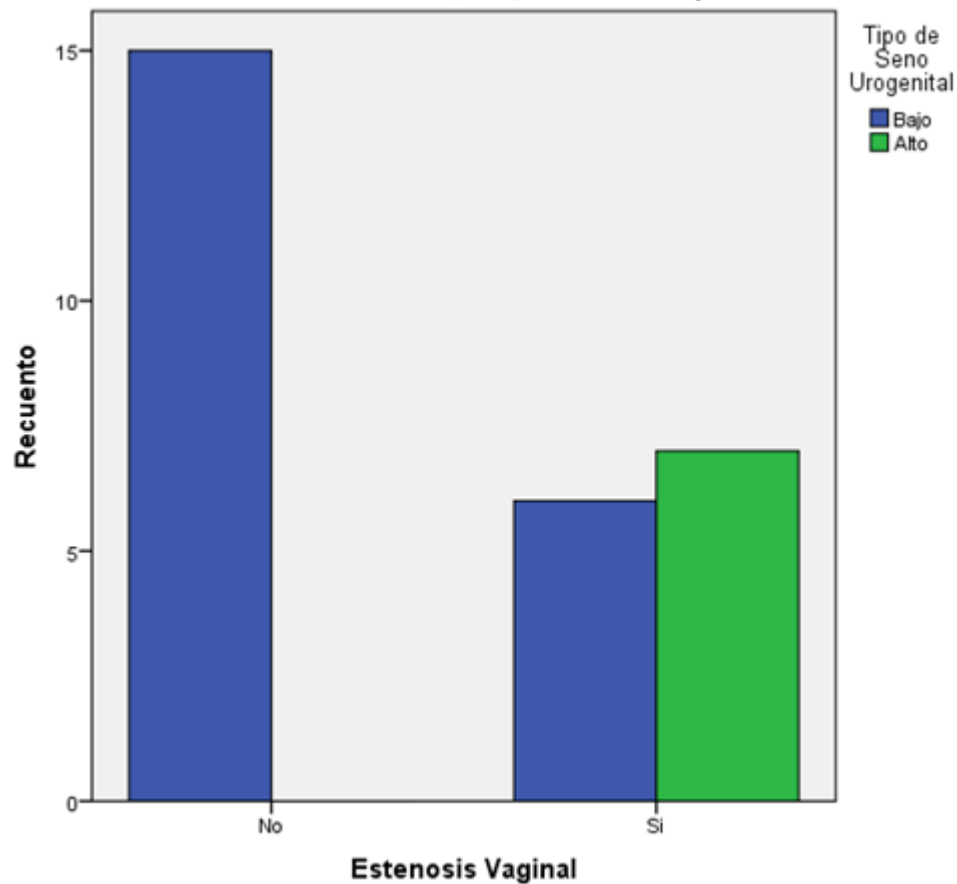
Nota: se muestran los procedimientos realizados para resolver la estenosis vaginal posterior al descenso de seno urogenital. Se incluyen el re-descenso, introitoplastía o vaginoplastía.

En la tabla 4 y la gráfica 2, se presenta el porcentaje de las pacientes que presentaron estenosis vaginal y el tipo de seno urogenital que se identificó por cistoscopia, se encontró que, del total de las pacientes, en 21 casos se documentó un seno urogenital bajo y en 7 pacientes seno urogenital alto. Se encontró estenosis vaginal posterior al descenso de seno urogenital en 6 pacientes con seno bajo y en 7 con seno alto, representando el 46.1% y 53.8% respectivamente.

Tabla 4. Pacientes con estenosis vaginal por tipo de Seno Urogenital

		Estenosis Vaginal		Total
		No	Si	
Tipo de Seno Urogenital	Bajo	15	6 (46.1%)	21 (75%)
	Alto	0	7(53.8%)	7 (25%)
Total		15	13 (100%)	28 (100%)

Gráfica 2. Pacientes con estenosis por tipo de Seno Urogenital



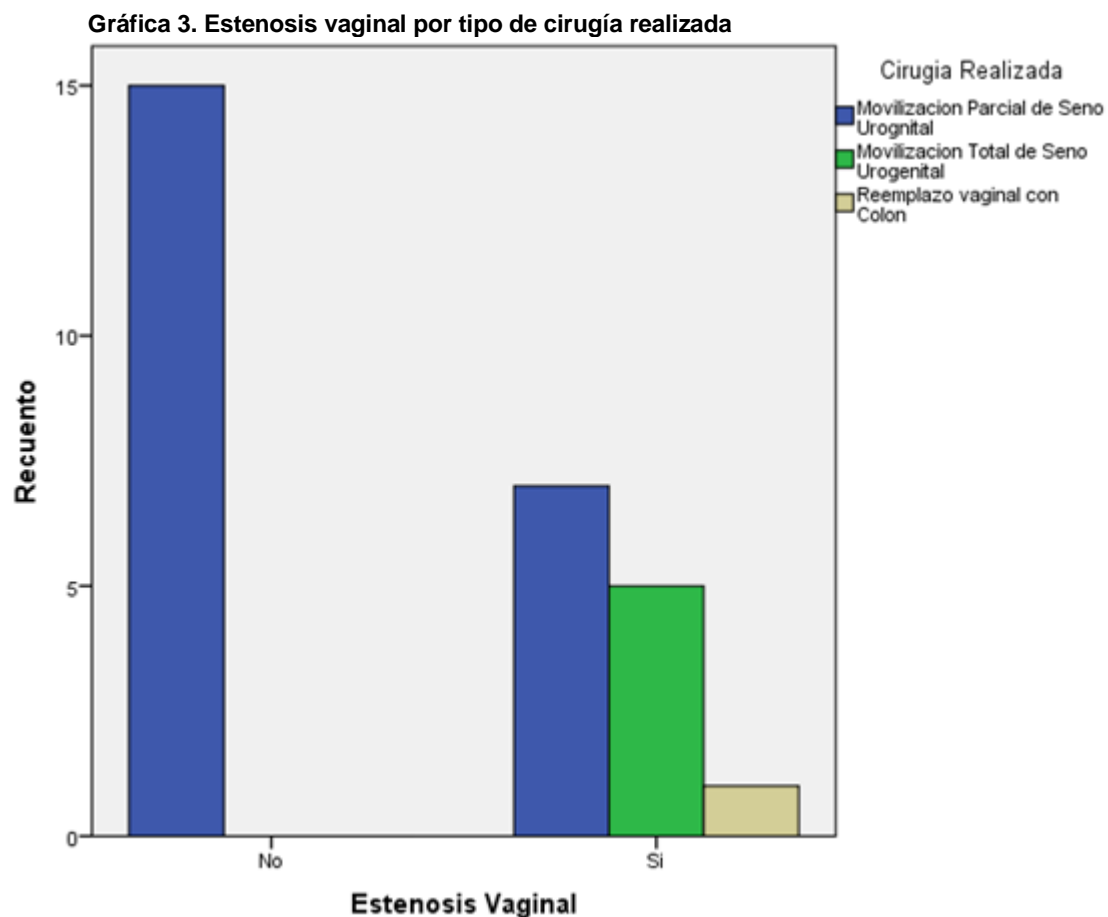
Nota: En color azul se representan las pacientes con seno urogenital bajo, que fueron 21 de las cuales 6 presentaron estenosis vaginal. Todas la pacientes con seno urogenital alto presentaron estenosis vaginal, con un total de 7 representadas en la barra de color verde.

De acuerdo con la cirugía realizada se muestra en la tabla 5 que, 22 pacientes se trataron con **movilización parcial** de seno urogenital, de las cuales 20 presentaron un seno urogenital bajo y 2 un seno alto. Se registraron 5 pacientes con **movilización total** de seno urogenital de las cuales 4 presentaban un seno alto y una un seno bajo. Sólo en una paciente con seno urogenital alto se realizó sustitución vaginal con colon, como primera opción quirúrgica. Cabe resaltar que se trataba de una paciente con diagnóstico de desorden de diferenciación sexual que requirió introitoplastia al mes postquirúrgico y fue dada de alta al año postquirúrgico por haber cumplido la mayoría de edad.

Tabla 5. Cirugía Realizada por Tipo de Seno Urogenital

		Cirugía Realizada			Total
		Movilización Parcial de Seno Urogenital	Movilización Total de Seno Urogenital	Sustitución vaginal	
Tipo de Seno Urogenital	Bajo	20	1	0	20
	Alto	2	4	1	8
Total		22	5	1	28

En la Gráfica 3 se presentan las pacientes que presentaron estenosis divididas por el tipo de cirugía realizada. En donde se reportan 7 pacientes con estenosis vaginal a las que se les realizó PUM, 5 en el grupo de TUM y 1 paciente con reemplazo o sustitución vaginal con colon.



Nota: En azul se representan las pacientes operadas de Movilización parcial de seno urogenital, 21 de ellas sin presentar estenosis vaginal postquirúrgica y 7 con estenosis vaginal. Las 7 pacientes operadas de movilización total de seno urogenital presentaron estenosis vaginal. Se realizó una sustitución vaginal con colon que presentó estenosis vaginal.

En cuanto al tiempo en el que se diagnosticó la estenosis vaginal, se identificó en un rango desde 1 mes y hasta 36 meses postquirúrgicos, con una mediana de 12 meses. El seguimiento postquirúrgico de las pacientes hasta su alta fue de 12 a 48 meses, con una mediana de 24 meses.

XV. Discusión

El seno urogenital es una patología congénita por alteración en el desarrollo embrionario urogenital, el cuál es un diagnóstico relativamente frecuente en nuestro hospital, por ser de tercer nivel y de referencia para este tipo de anomalías. De acuerdo con nuestro estudio se encontró un total de 28 pacientes operadas en el periodo comprendido de 2015 a 2020, sin embargo, debido a la pandemia por COVID-19, se contó con menor afluencia de pacientes durante el periodo 2019 y 2020, por lo que el total de pacientes enviadas a la consulta externa y operadas durante el periodo de estudio pudo haber sido subestimado.

El 82.1% de las pacientes operadas de corrección quirúrgica del seno urogenital tienen diagnóstico de hiperplasia suprarrenal congénita como se describe en la literatura mundial. En nuestra casuística la mayoría de las pacientes operadas tienen un seno urogenital bajo con grado III y IV de virilización genital de Prader. De estas un 46.4% presentó estenosis vaginal postquirúrgica, lo que afirma nuestra hipótesis de que al menos un 10% de las pacientes operadas presentarían estenosis vaginal. La incidencia de esta complicación en la literatura se ha reportado desde 10 hasta 73% ^(18,19,30,31,32), siendo un rango demasiado amplio, sin embargo nuestra casuística se engloba en este intervalo.

Una observación importante en este estudio es que todas las pacientes con seno urogenital alto presentaron estenosis vaginal postquirúrgica, sin embargo, con este estudio no se puede establecer como causa directa o de asociación por tratarse únicamente de una descripción de las pacientes estudiadas. El seno urogenital alto con la necesidad de movilización extensa se han relacionado con peores resultados. (30) Incluso se han recomendado abordajes alternativos como el ASTRA (Abordaje Anterior Sagital Transrectal) los que en experiencias iniciales no han documentado casos de estenosis vaginal postquirúrgica con una media de seguimiento de 3.4 años (33), sin embargo no existen estudios comparativos entre las diferentes técnicas ni seguimiento a largo plazo por lo que sería interesante, en otro estudio, analizar las técnicas quirúrgicas y si alguna de éstas en particular representa un factor determinante en la presencia de estenosis vaginal, así como el riesgo relativo de presentar estenosis vaginal debido a un seno urogenital alto y un grado mayor de virilización genital.

La edad de reparación también se ha sugerido como un factor relacionado con la presencia de complicaciones con resultados controversiales. Pipi Salle y colaboradores han realizado la reparación de los senos urogenitales altos durante la infancia temprana, refiriendo que en edad tardía el sangrado por los cambios puberales podría dificultar la correcta visión de los planos anatómicos. (33) En los casos de nuestro estudio, 5 pacientes (38.4%) que presentaron estenosis tenían entre 10 y 16 años al momento de la cirugía, lo que pudiera estar en relación con esta explicación. Otros autores como Creighton y colaboradores refieren que el resultado obtenido

por cirugías correctivas en la infancia temprana tiene pobres resultados, con alta incidencia de estenosis vaginal (73%) y necesidad de más de un procedimiento quirúrgico (89%). (22)

En nuestro estudio 7 pacientes requirieron otra intervención por estenosis y 4 más lo requerirán en la adolescencia, siendo un total de 11 pacientes, lo cual representa un 39.2% de las pacientes intervenidas en el periodo de estudio.

En relación con el tipo de cirugías para la corrección del seno urogenital en nuestra muestra se observó una mayor tendencia a llevar a cabo la movilización parcial sobre la movilización total del seno urogenital, lo que puede estar en relación a la mayor morbilidad asociada a la movilización total, como la incontinencia urinaria (30,32). Si bien esta complicación no fue uno de los objetivos a describir en este estudio, durante la revisión de expedientes se identificaron pacientes con incontinencia urinaria, fístula uretrovaginal, infecciones de vías urinarias de repetición, así como asociación con otras uropatías, por lo que consideramos que esto es un área abierta de investigación para valor el control miccional y la asociación con malformaciones urinarias en las pacientes con descenso urogenital.

XVI. Conclusión

En este trabajo de tesis se muestran los resultados postquirúrgicos de la corrección del seno urogenital por medio de las técnicas de movilización parcial y total de seno urogenital, así como un caso de sustitución vaginal con colon en el Hospital de Pediatría del Centro Médico Nacional Siglo XII. Corroboramos que, en nuestro hospital, se tiene la presentación descrita en la literatura de hiperplasia suprarrenal congénita en pacientes con seno urogenital, así como el porcentaje de estenosis vaginal posterior a un año de seguimiento del descenso del seno urogenital. Describimos el porcentaje de reoperación requerido para resolver esta complicación, siendo aplazada en la mayoría de los casos a la etapa postpuberal, por lo que surge la incógnita de evaluar la edad ideal para corrección quirúrgica de estas pacientes, así como la necesidad de continuar estudiando esta patología y realizar estudios enfocados en establecer factores de riesgo y asociación para presentar estenosis vaginal postquirúrgica. También sería interesante que a partir de este trabajo surjan otros encaminados a estudiar los resultados a largo plazo de los resultados anatómicos, funcionales y psicosociales, de las pacientes operadas de descenso de seno urogenital, así como la evaluación de satisfacción de los resultados postquirúrgicos de las propias pacientes y sus padres. Con este trabajo esperamos contribuir a aumentar el conocimiento de esta patología y sus complicaciones, así como fomentar el interés por continuar realizando trabajos de investigación que favorezcan a ofrecer el mejor tratamiento para estas pacientes.

XVII. Anexos

1. Anexo 1. Técnica de descenso total de seno urogenital (TUM)

Se prepara todo el cuerpo del paciente, desde los pies hasta el tórax, para tener acceso al abdomen y el periné, y la rotación a la posición prona cuando sea necesario. Se coloca al paciente en posición de litotomía. La cistoscopia se lleva a cabo antes de toda reconstrucción genital mayor y se coloca un catéter de Fogarty en la vagina y un catéter de Foley en la vejiga. (15)

El colgajo perineal en forma de omega se desarrolla extendiéndose desde el cuerpo perineal propuesto hasta cerca del meato del seno.

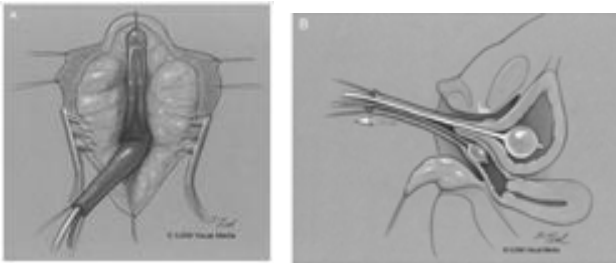
Figura 1.



Incisión planificada. El colgajo de Fortunoff modificado tiene forma de omega, como describen Freitas Filho et al.

La clitoroplastia, si está indicada, se realiza en este momento. Una vez completada, la disección se inicia en la línea media posteriormente, dividiendo las inserciones entre el seno urogenital y el recto. Con el recto retraído del seno puede quedar expuesta toda la cara posterior del seno y la vagina. Luego, el seno se separa cuidadosamente del falo y se disecciona hasta el nivel del pubis. Los ligamentos que unen el seno al pubis se dividen y se libera todo el seno.

Figura 2.



A. La disección anterior libera el seno de los cuerpos y continúa por debajo del pubis. B. Una vez completada la disección, el seno es móvil y la mayoría llegará fácilmente al perineo

En este momento se palpa el catéter de Fogarty y se identifica la confluencia vaginal. La vagina se abre posteriormente sobre el catéter de Fogarty.

Figura 3.



Nota: Después de disecar la vagina posterior del recto, se palpa el catéter de Fogarty en la vagina justo por encima de la confluencia con la uretra. Las suturas intermedias se colocan lateralmente a la incisión vertical planificada. La proximidad de esta abertura al perineo determinará qué colgajo es el más apropiado para usar.

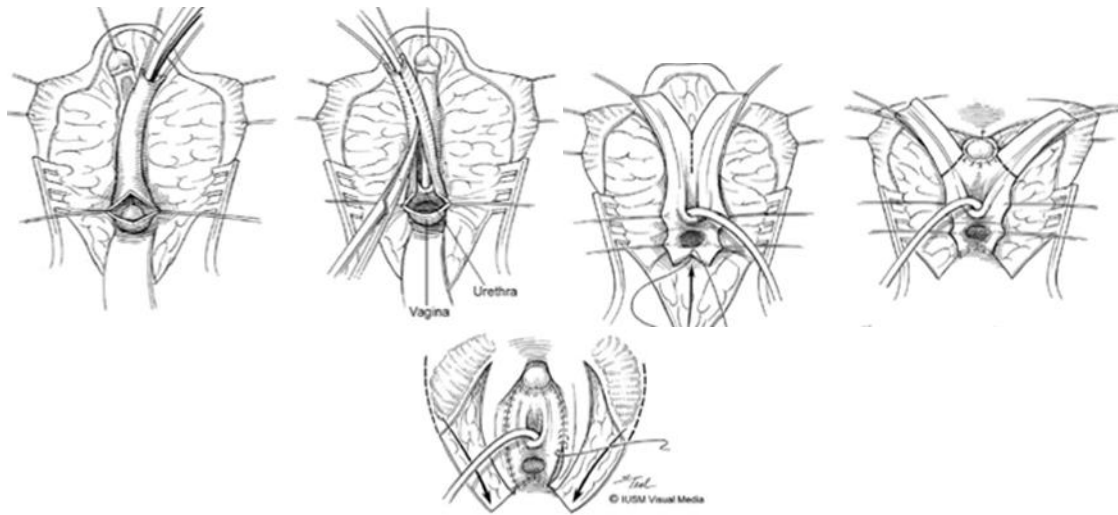
Esta disección debe continuar hasta que se encuentre un calibre vaginal normal, por lo general, hay una demarcación pronunciada donde termina el seno urogenital estrecho y se abre la vagina de calibre más ancho. Todo el tejido distal a este reborde se considerará tejido del seno urogenital y el tejido proximal más ancho se define como vagina. En este momento debe decidirse la técnica de reconstrucción vaginal.

Si la vagina llega fácilmente al periné, se puede suturar al ras del periné, pero se prefiere un colgajo posterior, que ensanchará el introito. El tejido del seno movilizado se puede utilizar de 2 formas: se puede dividir ventralmente para crear un vestíbulo revestido de mucosa con un colgajo Fortunoff para aumentar la pared posterior, o se puede dividir lateralmente para crear el colgajo posterior y evitar el uso del colgajo Fortunoff.

Si se selecciona un colgajo perineal, la cara posterior del seno movilizado se abre posteriormente en la línea media y el colgajo en forma de omega se anastomosa a la vagina de calibre normal. La incisión se realiza hasta el nivel del introito planificado, y no en la vagina propiamente dicha. En esta situación, el seno movilizado redundante se puede utilizar para mejorar la estética. Este tejido sinusal redundante se abre en la línea media "ventralmente" y el tejido se pliega para crear un vestíbulo revestido de mucosa.

En el caso de una mujer virilizada, la piel fálica dividida se sutura a lo largo del seno abierto para crear los labios menores. Esto sólo aplica para pacientes con seno urogenital bajo. (15)

Figura 4.



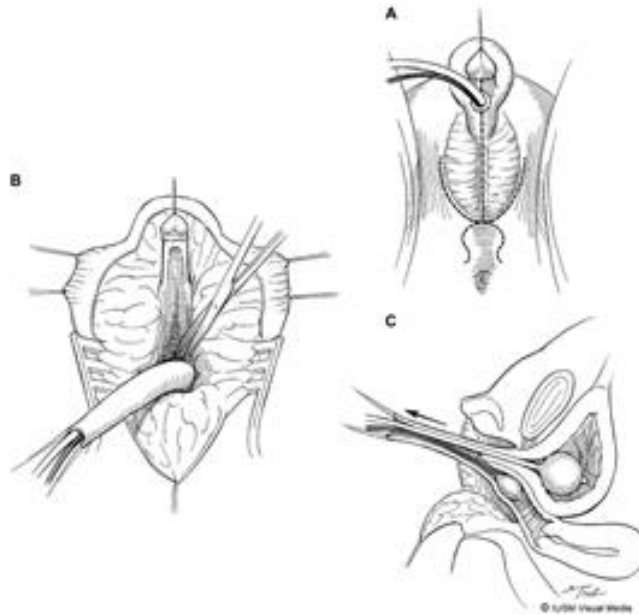
Nota: El colgajo dividido ventralmente se puede rotar anteriormente para que recubre el vestíbulo vaginal. El meato uretral se lleva a su posición ortotópica debajo del clítoris, y el tejido del seno se anastomosa al clítoris y los labios menores, que se han formado a partir de colgajos prepuciales.

2. Anexo 2. Técnica de descenso parcial de seno urogenital (PUM)

La movilización parcial del seno urogenital (PUM), utiliza los principios quirúrgicos del TUM, pero la disección del canal común se limita a ser distal al ligamento pubouretral. La disección limita la posibilidad de lesión del esfínter urinario, el clítoris y su inervación, pero aún permite el uso del tejido del seno movilizado en la reparación, al ser redundante es esencial para esta técnica, ya que maximiza la apariencia cosmética y puede mejorar los resultados funcionales. (34)

Se realiza la cistoscopia de forma inicial. Se prepara al paciente en la misma forma que para el TUM. Se inicia con la incisión del colgajo perineal en forma de omega al nivel del seno urogenital. La disección se inicia en la línea media posteriormente, dividiendo las inserciones entre el seno urogenital y el recto. Con el recto disecado del seno, se expone toda la cara posterior del seno y la vagina. Luego, el seno se separa del falo y se disecciona hacia el hueso púbico, deteniéndose al nivel del ligamento pubouretral.

Figura 5. Técnica de movilización parcial del seno urogenital (PUM)



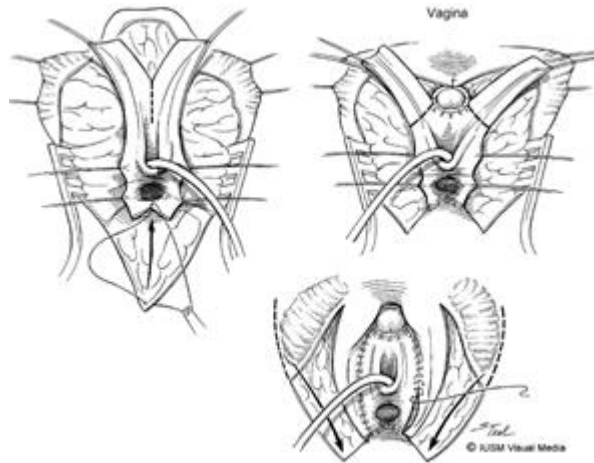
Nota: A) El contorno y la disección inicial son idénticos a los de la TUM. El colgajo en omega posterior colinda con los labios mayores. (B) La disección anterior descubre los cuerpos cavernosos, que se bifurcan debajo del pubis. La disección no prosigue. (C) La vista sagital demuestra la disección limitada con movilidad adecuada para que la vagina y la uretra alcancen el perineo.

Tomado de: Rink RC et al. *Partial urogenital mobilization: a limited proximal dissection*. J Pediatr Urol. 2006 Aug;2(4):351-6.

En este momento, se palpa el balón de Fogarty y se identifica la confluencia vaginal. La vagina se abre sobre el catéter de Fogarty. En la mayoría de los niños, la vagina ahora llegará fácilmente al perineo y se puede suturar al ras, o se puede realizar una vaginoplastia con colgajo. Si se requiere una vaginoplastia con colgajo, usamos el seno urogenital movilizado para un vestíbulo revestido de mucosa (Fig. 6) o para aumentar la pared vaginal posterior (Fig. 7). En una minoría selecta, incluso después de PUM, la vagina permanecerá a una distancia significativa del

perineo. La disección PUM permite fácilmente una mayor disección proximal y la división del ligamento pubouretral, convirtiéndose así en una TUM. (34)

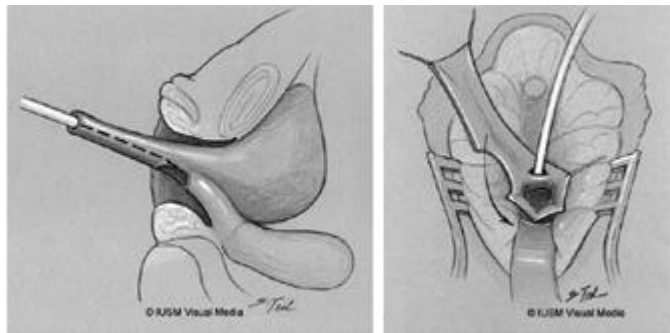
Figura 6. Movilización parcial de seno urogenital



Nota: El seno urogenital movilizado se abre ventralmente y se utiliza para crear un vestíbulo revestido de mucosa. La vagina posterior abierta se sutura al colgajo perineal.

Tomado de: Rink RC et al. *Partial urogenital mobilization: a limited proximal dissection*. J Pediatr Urol. 2006 Aug;2(4):351-6.

Figura 7.



Nota: El colgajo también se puede dividir lateralmente y luego rotar posteriormente para aumentar la pared vaginal posterior. Esto disminuye la cantidad de piel necesaria para la anastomosis perineal.

Tomado de: Rink RC et al. *Partial urogenital mobilization: a limited proximal dissection*. J Pediatr Urol. 2006 Aug;2(4):351-6.

3. Anexo 3. Técnica de genitoplastía (Gonzalez-Fernandes)

Se coloca a la paciente en posición de litotomía, se realiza asepsia y antisepsia de la región abdominal y genital. En pacientes con confluencia alta del seno urogenital se recomienda una incisión de "U" invertida para crear un colgajo de tejido subcutáneo y piel para la porción distal de la neo-vagina posterior, que se feruliza con una sonda Foley. Se incide de forma circunferencial la entrada del seno urogenital (Figura 8). Se secciona la unión entre la vagina y el seno urogenital. El colgajo posterior de piel perineal y tejido subcutáneo se sutura a la pared vaginal posterior. Se disecciona una porción de 1 cm de la pared vaginal anterior de la pared posterior del seno urogenital y se cierra la desembocadura del seno urogenital con suturas interrumpidas. Se realiza una incisión circunferencial alrededor de la corona del falo y se une con la incisión alrededor de la abertura del seno urogenital. Se realiza clitoroplastia de reducción para preservar el paquete neurovascular dorsal. Los cuerpos se extirpan de la corona hasta un poco más allá de su bifurcación. Se hacen dos incisiones a través de la línea media del colgajo prepucial para acomodar el glande del clítoris y el meato uretral. El colgajo prepucial se lleva hacia posterior y el extremo libre del colgajo se sutura a la pared vaginal anterior (fig. 9). Se realiza sutura lateral hasta que los colgajos anterior y posterior se unen para crear los labios menores. Los pliegues escrotales laterales se utilizan para crear los labios mayores (Fig. 8). Se deja una sonda de Foley en la uretra durante 3 o 5 días y se coloca un apósito compresivo durante 3 días. (18)

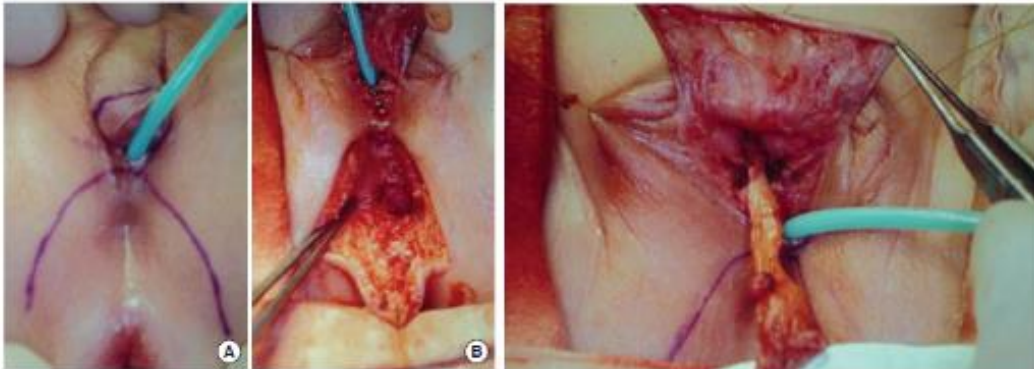


Figura 8. A. Marcaje quirúrgico. B. Colgajo cutáneo posterior

Figura 9. Colgajo anterior de prepucio

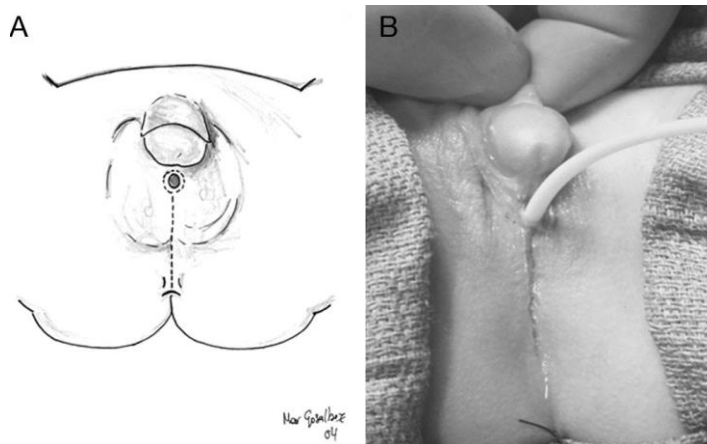


Fig 10. Apariencia genital en postquirúrgico inmediato

4. Anexo 4. Técnica quirúrgica de descenso urogenital de Gozalbez

En este enfoque modificado, la posición inicial del paciente depende de la patología subyacente y la preferencia del cirujano. Los casos de anomalías cloacales clásicas se abordan desde una posición de decúbito prono sagital posterior. La mayoría de los casos de la variante de cloaca posterior, hiperplasia suprarrenal congénita y anomalías del seno urogenital puras pueden abordarse desde una incisión perineal utilizando la posición de litotomía, un abordaje con el que la mayoría de los urólogos pediátricos están más familiarizados. Si la confluencia del seno urogenital es alta, se prefiere colocar al paciente en decúbito prono y podemos optar por realizar una incisión en la pared anterior anorrectal para mejorar el acceso. La incisión inicial se realiza circunscribiendo la abertura del seno y se extiende a lo largo de la línea media hacia el margen anterior del ano (fig. 11). La longitud de la incisión dependerá de la posición de la abertura del seno urogenital con respecto a la posición anal. (15)

Figura 11. Incisión para descenso urogenital (Gozalbez, 2005)



Nota: La incisión se realiza circunscribiendo el seno y se extiende a lo largo de la línea media hacia el margen anterior del ano.

Tomado de: Gosalbez R, et al. *New concepts in feminizing genitoplasty--is the Fortunoff flap obsolete?* J Urol. 2005 Dec;174(6):2350-3

Si el seno urogenital se desplaza posteriormente hacia el ano, la incisión en la línea media también se extenderá hacia la base del clítoris anteriormente. A continuación, se movilizan ampliamente el seno, la uretra y la vagina hasta que el meato uretral pueda colocarse en una posición ortotópica

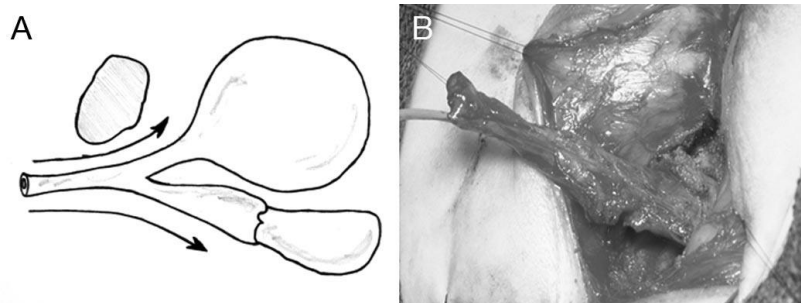
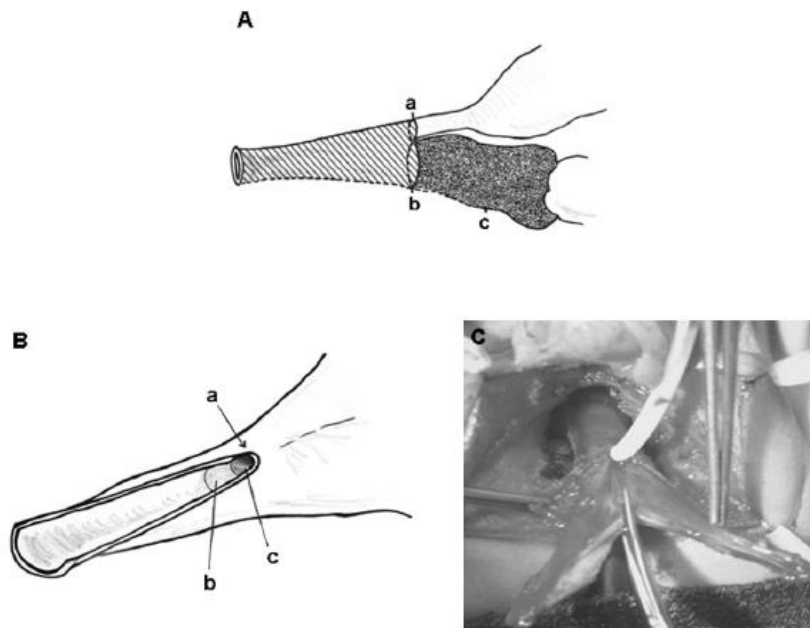


Figura 12. Nota: La movilización urogenital total (flechas) se realiza según sea necesario para permitir la colocación del meato uretral en posición ortotópica.

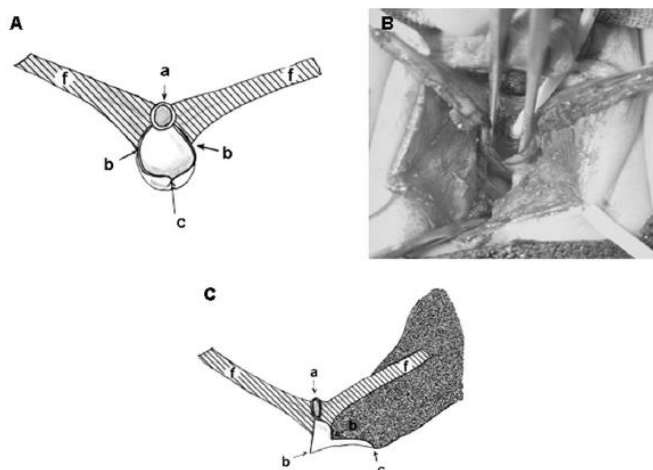
Esta maniobra suele ser el paso más difícil del procedimiento quirúrgico. La disección meticulosa en el plano adecuado es importante para evitar entrar en el seno urogenital e interrumpir el suministro de sangre colateral, que es fundamental para la supervivencia de los colgajos del seno urogenital. La disección debe ser agresiva para movilizar la uretra y la vagina para colocar la abertura uretral en una posición ortotópica. A menudo es necesario dividir los ligamentos pubouretrales anteriormente y romper la fascia endopélvica para permitir el desplazamiento caudal de la uretra y el cuello de la vejiga. La disección de la pared posterior de la vagina desde la pared rectal anterior también debe ser extensa para permitir el desplazamiento caudal de la unidad uretrovaginal cuando la confluencia urogenital es alta. La longitud de la uretra es fundamental para el éxito de esta cirugía. Se necesitan al menos 1,5 a 2 cm de longitud uretral para poder colocar el meato uretral en una posición ortotópica. A continuación, se realiza una incisión en el seno urogenital a las 12 en punto (fig.13, A) hasta alcanzar la confluencia de uretra y vagina, y a las 6 en punto (fig.13, B y C), pasando la confluencia, hasta una se consigue una abertura vaginal adecuada (fig. 14).

Figura 13.



Nota: A, seno urogenital, confluencia de uretra (a) y vagina (b – c). B, se hace una incisión en el seno urogenital a las 12 en punto (a) hasta que se alcanza la uretra (c). b, vagina. C, se hace una incisión en el seno urogenital en la posición de las 6 en punto hasta que se logre una abertura vaginal adecuada (sonda de Foley en la uretra).

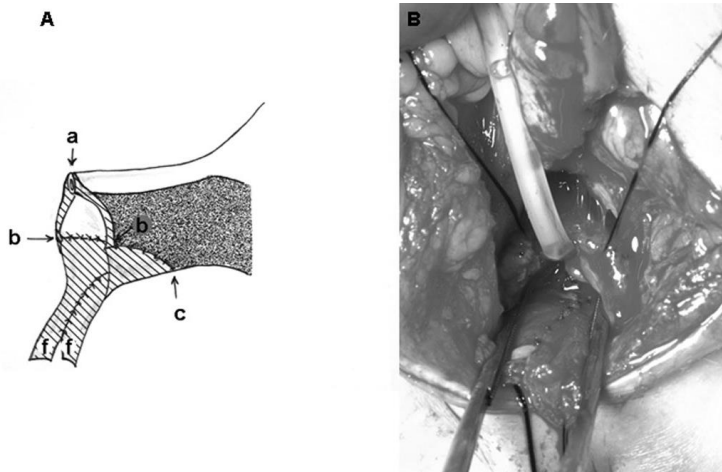
Figura 14.



Nota: A, seno urogenital, confluencia de uretra (a) y vagina (b - c). B, se hace una incisión en el seno urogenital a las 12 en punto (a) hasta que se alcanza la uretra (c). b, vagina. C, se hace una incisión en el seno urogenital en la posición de las 6 en punto hasta que se logre una abertura vaginal adecuada (sonda de Foley en la uretra). A y B, vista frontal de colgajos de seno urogenital (b) con amplia abertura vaginal (sonda de Foley en vagina). C, vista lateral de los colgajos urogenitales (f) que se rotarán hacia abajo y medialmente para formar la pared vaginal distal posterior. a, uretra. b - c, vagina.

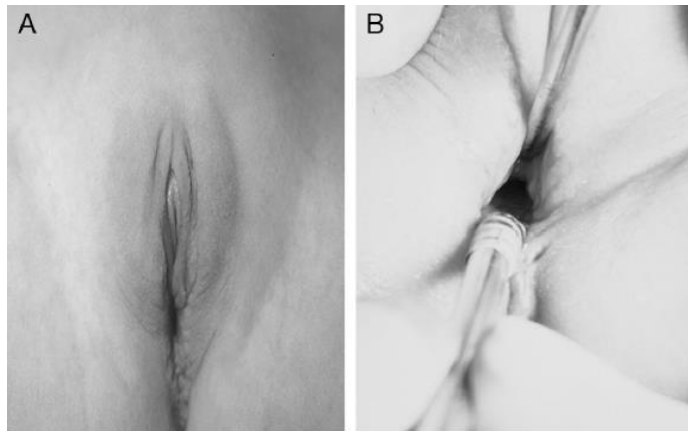
Los colgajos del seno urogenital se rotan hacia abajo y medialmente para formar la pared vaginal posterior y luego se llevan al periné para formar la horquilla vaginal posterior (fig. 5). Esta modificación nos permite agrandar el introito vaginal y crear una horquilla vaginal posterior revestida de mucosa con los colgajos del seno urogenital, dejando el perineo intacto (fig. 6, A). Los pacientes con hiperplasia suprarrenal congénita se someten a una clitoroplastia de reducción simultánea. Luego se reconstruye el periné en la línea media y el uso de un colgajo Fortunoff se vuelve innecesario.

Figura 15.



Nota: Los colgajos del seno urogenital (f) se rotaron hacia abajo y medialmente para formar la pared vaginal posterior, agrandando el introito vaginal, ahora revestido con epitelio mucoso. a, uretra. b - c, vagina.

Figura 16.



Nota: La vista posoperatoria muestra el aspecto cosmético (A) y las aberturas uretrales vaginales y ortotópicas (B).

5. Anexo 5. Hoja de recolección de datos

ESTENOSIS DEL INTROITO VAGINAL EN PACIENTES POST OPERADAS DE SENO UROGENITAL EN EL HOSPITAL DE PEDIATRÍA CMN SIGLO XXI		Folio	
A DATOS DEMOGRÁFICOS			
01	Fecha de nacimiento: ____/____/____	Edad en años: ____ -	Caso (número consecutivo):
B DATOS PREQUIRÚRGICOS			
01	Diagnóstico: 1) Seno urogenital Tipo de seno urogenital por cistoscopia 1)Alto 2)Bajo	Comorbilidades 1) Hiperplasia suprarrenal congénita Si ____ No ____ 2. Estadio de Virilización de Prader 1. I ____ 2. II ____ 3. III ____ 4. IV ____ 5. V ____	
C DATOS TRANSQUIRÚRGICO			
01	Fecha de Cirugía: ____/____/____		
02	Cirugía: : 1) Movilización total de seno urogenital (TUM) 2) Movilización parcial de seno urogenital (PUM) 3) Sustitución vaginal		
03	Tiempo quirúrgico en Minutos: _____	Sangrado transquirúrgico en mililitros: _____	
D DATOS POSTQUIRURGICOS (12 meses postquirúrgicos)			
01	Estenosis vaginal: 1) SI 2) NO Fecha en que se documentó (Tiempo postquirúrgico): _____	¿Requirió dilatación? 1)SI 2) NO ¿Requirió reoperación? 1)SI 2) NO	
03	Tiempo de Seguimiento: _____ meses		

XVIII. Consentimiento informado

Refiriéndose en el título segundo de los Aspectos Éticos de la Investigación en Seres Humanos artículo 17, se considera como riesgo de la investigación a la probabilidad de que el sujeto de investigación sufra algún daño como consecuencia inmediata o tardía del estudio. Clasificando este estudio con una investigación sin riesgo debido a que no se realiza ninguna intervención o modificación intencionada en las variables fisiológicas, psicológicas y sociales de los individuos que participan en el estudio. Es así como cumpliendo con los códigos y leyes generales que rigen la investigación se cumplen y se respetan cada uno de sus lineamientos en nuestro estudio. De acuerdo al apartado 20 de la Ley General de Salud se entiende por consentimiento informado el acuerdo por escrito, mediante el cual el sujeto de investigación o, en su caso, su representante legal autoriza su participación en la investigación, con pleno conocimiento de la naturaleza de los procedimientos y riesgos a los que se someterá, con la capacidad de libre elección y sin coacción alguna. Sin embargo, debido a que nuestro estudio es retrospectivo, revisando expedientes de pacientes a los que ya se les realizó la corrección quirúrgica del seno urogenital, tomando los datos señalados en la hoja de recolección de datos, de los expedientes físico y electrónico, por lo anterior mencionado nuestro estudio no amerita carta de consentimiento informado.

Se resguardará la información recolectada en las hojas de recolección de datos por la tesista y tutor clínico, Dr. Sergio Landa Juárez, durante un período de 3 años en la computadora de la oficina de jefatura de Urología del Hospital de Pediatría CMN Siglo XXI, posteriormente se destruirá.

XIX. Bibliografía

1. Thomas D. The embryology of persistent cloaca and urogenital sinus malformations. *Asian Journal of Andrology*. 2019.
2. Merguerian P,&RCK. Alteraciones del desarrollo del aparato genitourinario. Barcelona: ELSEVIER; 2018.
3. Peña A. LM. Surgical Management of Cloacal Malformations: a review of 339 patients. *J Pediatr Surg.*, 39(3): 470-9. 2004.
4. Molina E. Nuevo enfoque en el tratamiento quirúrgico del seno urogenital. *Cir Pediatr*. 2000.
5. Ludwikowski BM GR. The Surgical Correction of Urogenital Sinus in Patients with DSD: 15 Years after Description of Total Urogenital Mobilization in Children. *Front Pediatr*. 2013 Nov 21. .
6. Creighton S. Long-term outcome of feminization surgery: the London experience. *BJU Int*. 2004. .
7. Oshiba Aea. Evaluation of the early outcomes of partial urogenital sinus mobilization in females with congenital adrenal hyperplasia. *Annals of Pediatric Surgery*. 2020.
8. Peña A FB. Transanorectal approach for the treatment of urogenital sinus: preliminary report. *J Pediatr Surg.*, 1992.
9. Schoenwolf GC BSW. *Larsen's Human Embryology*. (5a Ed. ed.). Philadelphia: Elsevier Saunders. 2015.
10. Shen J CG. Macroscopic whole-mounts of the developing human fetal urogenital-genital tract: Indifferent stage to male and female differentiation. *Differentiation*, 103:5-13. 2018.
11. Lottman H TD. *Essentials of Paediatric Urology* (2a Ed. ed.). Londres: CRC Press. 2008.
12. Fernando MA CS. The long-term management and outcomes of cloacal anomalies. *Pediatr Nephrol*, 30(5):759-65. 2015.
13. Schoenwolf GC BSW. *Larsen's Human Embryology*. (5a Ed. ed.). Philadelphia: Elsevier Saunders. 2015.
14. Rink RC AMMR. A new classification for genital ambiguity and urogenital sinus anomalies. *BJU Int*. 2005. .
15. Gosalbez R ea. New concepts in feminizing genitoplasty--is the Fortunoff flap obsolete? *J Urol*. 2005. .

16. al. BAe. Post-operative complications following feminizing genitoplasty in moderate to severe genital atypia: Results from a multicenter, observational prospective cohort study. *J Pediatr Urol.* 2020. .
17. Almasri Je. Genital Reconstructive Surgery in Females With Congenital Adrenal Hyperplasia: A Systematic Review and Meta-Analysis. *J Clin Endocrinol Metab*, 103(11):4089–4096. 2018.
18. Park S, Ha SH, Kim KS. Long-term Follow-up after Feminizing Genital Reconstruction in Patients with Ambiguous Genitalia and High Vaginal Confluence. *Journal of Korean Medical Science.* 2011.
19. Braga LH SI. Mobilização total do seio urogenital para tratamento da genitália ambígua em crianças com hiperplasia adrenal congênita [Total urogenital sinus mobilization in the repair of ambiguous genitalia in children with congenital adre. 2005.
20. 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. *The Journal of Urology.* 2006.
21. Krege S WKHBKIRH. Long-term follow-up of female patients with congenital adrenal hyperplasia from 21-hydroxylase deficiency, with special emphasis on the results of vaginoplasty. *BJU Int.* 2000. .
22. Creighton SM MC. Objective cosmetic and anatomical outcomes at adolescence of feminising surgery for ambiguous genitalia done in childhood.. *Lancet.* , 358(9276):124-5. 2001.
23. al. SMe. Treatment after Failed Primary Correction of Urogenital Sinus in Female Patients with Virilizing Congenital Adrenal Hyperplasia: Are Good Results Possible? *Front Pediatr.* 2016.
24. Al-Bassam A G. Feminizing genital reconstruction: experience with 52 cases of ambiguous genitalia. *Eur J Pediatr Surg.* 2004.
25. Rajimwale A FP3BWKM. Vaginal construction using sigmoid colon in children and young adults. *BJU Int.* 2004. .
26. Nowier A EMHR. Surgical and functional outcomes of sigmoid vaginoplasty among patients with variants of disorders of sex development. *Int Braz J Urol.* 2012.
27. Bischoff A LMBLHJPA. Vaginal switch--a useful technical alternative to vaginal replacement for select cases of cloaca and urogenital sinus. *J Pediatr Surg.* 2013.
28. Farkas A CBH. 1-Stage feminizing genitoplasty: 8 years of experience with 49 cases. *J Urol.* 2001.
29. Lesma A BA. Passerini-glazel feminizing genitoplasty: modifications in 17 years of experience with 82 cases. *Eur Urol.* 2007.

30. Creighton SM MC. Objective cosmetic and anatomical outcomes at adolescence of feminising surgery for ambiguous genitalia done in childhood.. Lancet.. 2001 .
31. Levitt MA PA. Cloacal malformations: lessons learned from 490 cases.. Semin Pediatr Surg. , 19(2):128-38. 2010.
32. al. PBe. Total and partial urogenital mobilization: focus on urinary continence. J Urol.. 2012.
33. Salle JL ea. Surgical treatment of high urogenital sinuses using the anterior sagittal transrectal approach: a useful strategy to optimize exposure and outcomes.. J Urol.. 2012.
34. Rink RC ea. Partial urogenital mobilization: a limited proximal dissection. J Pediatr Urol. 2006.