

Actualización del abordaje quirúrgico de la paciente con virilización

Update on the surgical approach to patients with virilisation

Gloria Fatou Royo Gomes

Unidad de Urología Pediátrica y Trasplante Renal. Servicio de Cirugía Pediátrica. Hospital Universitari Vall d'Hebron. Barcelona

Resumen

La cirugía en la hiperplasia suprarrenal congénita ha ido evolucionando en los últimos 30 años. Ha pasado de ser un tratamiento estandarizado a todas las pacientes en edades precoces a uno individualizado tanto en el tipo de técnica quirúrgica como en la edad de realización. Este hecho hace imprescindibles centros hospitalarios con un equipo multidisciplinar experto que evalúe cada caso y tome la actitud medicoquirúrgica correspondiente, según las necesidades médicas y psicológicas de la paciente. Históricamente, los objetivos quirúrgicos han sido la preservación de la fertilidad, la conservación de la continencia y evitar la obstrucción del tracto genital, así como tener una apariencia externa femenina. El 'gold standard' quirúrgico actual es la realización de un descenso del sinus urogenital o conducto común asociado a una clitoridectomía parcial con preservación del pedículo vasculonervioso y labioplastia antes de los 2 años. Existe controversia sobre cuándo deben realizarse tanto la vaginoplastia como la feminización de los genitales externos, puesto que, en la actualidad, la paciente tiene el derecho a decidir su asignación de género. Desconocemos tanto los resultados funcionales a largo plazo al realizar las cirugías en la adolescencia como el impacto psicológico de desarrollarse con unos genitales ambiguos. Nuevas técnicas mínimamente invasivas, como la laparoscopia o la robótica, ayudan a poder realizar cirugías feminizantes independientemente de la edad y del grado de virilización, sin necesidad de hacer cirugías irreversibles del área genital, y, por lo tanto, dejándolo a la elección de la paciente.

Correspondencia:

Gloria Fatou Royo Gomes
Hospital Universitari Vall d'Hebron. Vall d'Hebron Barcelona
Hospital Campus. Passeig de la Vall d'Hebron, 119-129.
8035 Barcelona
gloria.royo@vallhebron.cat

Abstract

Surgery in congenital adrenal hyperplasia (CAH) has evolved over the last 30 years. It has transitioned from being a standardized treatment for all patients at early ages to an individualized approach, considering both the type of surgical technique and the age of intervention. This underscores the need for hospitals with an expert multidisciplinary team to evaluate each case and determine the appropriate medical and surgical approach according to the patient's medical and psychological needs. Historically, surgical goals focused on preserving fertility, maintaining continence, preventing genital tract obstruction, and achieving a feminine external appearance. The current gold standard is to perform a urogenital sinus mobilization with the preservation of the neurovascular bundle and labiaplasty before the age of two. There is some controversy about when vaginoplasty and feminization of the external genitalia should be performed, due to the right of the patients to decide their gender assignment. Long-term functional outcomes of surgeries performed during adolescence and the psychological impact of growing up with ambiguous genitalia remain unknown. New minimally invasive techniques such as laparoscopy and robotics facilitate feminizing surgeries regardless of age and degree of virilization, without the concomitant need for irreversible genital surgery.

Introducción

La cirugía feminizante en la hiperplasia suprarrenal congénita es la más frecuentemente realizada, puesto que es el desarrollo sexual diferente con mayor presencia de genitales ambiguos (un 50%, aproximadamente)⁽¹⁾.

La evolución y el perfeccionamiento de la cirugía feminizante en la hiperplasia suprarrenal congénita han sido grandes, pasando de una cirugía mutilante y con el único objetivo de preservar la fertilidad a una cirugía que respeta la sensibilidad y la funcionalidad de igual manera.

El papel del cirujano ha cambiado de manera muy importante en los últimos 30 años. En el siglo XX, la decisión de cuándo y qué cirugía debería realizarse la tomaba el cirujano con el endocrinólogo, basándose en conceptos de fertilidad futura y de facilidad en la ejecución de la cirugía. Posteriormente, se asumió la necesidad de preservar la sensibilidad y aparecieron cirugías menos mutilantes, pero, aun así, irreversibles⁽⁵⁾. En los últimos años, con la aparición de asociaciones de pacientes adultas y psicólogos clínicos, y la llegada del derecho del paciente a decidir, se cambian los roles, y son el paciente y el entorno los que tienen la palabra de cuándo y cómo realizar la cirugía, relegando al cirujano a un papel secundario, que sólo realizará la cirugía que precise el paciente en cualquier momento de la vida.

Así, nos vemos en un marco muy cambiante y que fuerza al cirujano a buscar nuevas alternativas quirúrgicas individualizadas a cada paciente, y no a seguir protocolos estrictos.

Marco legal

Las pacientes con hiperplasia suprarrenal congénita, al ser las que con más frecuencia se presentan con genitales ambiguos, son las más perjudicadas con las nuevas leyes y recomendaciones sobre las cirugías reconstructivas.

A raíz de la nueva ley para la igualdad real y efectiva de las personas trans y para la garantía de los derechos de las personas LGTBI, legalmente a estas pacientes no se les debería realizar la cirugía feminizante hasta que ellas mismas lo decidieran, a no ser que existiera una indicación médica estricta; en nuestro caso, complicaciones relativas al conducto común (hidrocolpos, hematocolpos o infecciones de orina de repetición)⁽²⁾.

El artículo 19.2 de la Ley 4/2023 establece: 'Se prohíben todas aquellas prácticas de modificación genital en personas menores de doce años, salvo en los casos en que las indicaciones médicas exijan lo contrario en aras de proteger la salud de la persona. En el caso de personas menores entre doce y dieciséis años, solo se permitirán dichas prácticas a solicitud de la persona menor siempre que, por su edad y madurez, pueda consentir de manera informada a la realización de dichas prácticas'.

Si es cierto que en numerosos países está absolutamente prohibido, incluso penado para el cirujano, no existe una ley internacional. Por tanto, han ido surgiendo declaraciones en las diferentes sociedades internacionales de urología pediátrica que abogan por un manejo lo más conservador e individualizado posible:

'Nowhere in healthcare is a «one size fits all» approach reasonable or beneficial. This is particularly worrisome when multiple vastly different diagnoses are considered for a uniform treatment. A «one size fits all» treatment does not exist for patients with DSD conditions.

Rather, every child deserves unique attention and alternatives, and ultimately, we affirm the rights of parents to make medical decisions for their children based on their review of all available management options, including observation, pharmacotherapy or surgery, with full disclosure of the potential risks and benefits of these options. Patients and families benefit from a holistic approach that presents the pros and cons of various options, including surgery, and empowers families to make decisions in their child's best interest. We are not for or against surgery, rather support individualized attention and alternatives. Management should be comprehensive and well-balanced to a particular patient's needs. It needs to take into account all medical, psychological, social and cultural considerations of the patient and their parents and care givers. Complex medical problems should remain in the purview of the family and the expert medical team and thus should not be legislated. Banning surgery for all patients with DSD conditions is equally as harmful to individualized care as demanding surgery for all patients with DSD conditions. Clearly, neither approach is correct' (European Society of Pediatric Urology, 2020).

Por tanto, para una buena decisión quirúrgica hay que contar con un equipo multidisciplinar experto en estas pacientes, que cuente con endocrinólogos, psicólogos, genetistas, ginecólogos, cirujanos plásticos y urólogos pediátricos. Toda decisión quirúrgica debe tomarse de manera consensuada con el comité multidisciplinar, los padres y la paciente, individualizando en cada caso el tratamiento quirúrgico que beneficie más, y el momento de efectuarse⁽¹⁾.

Evolución de la cirugía en la hiperplasia suprarrenal congénita

Históricamente, la cirugía de la hiperplasia suprarrenal congénita era prioritariamente estética y relegaba la funcionalidad a un segundo plano. Es decir, en el siglo XX primaba su facilidad de ejecución frente a lo que realmente podía favorecer a la pa-

ciente, de ahí que en los inicios de la cirugía feminizante no se realizara en pacientes con virilizaciones graves asignando género masculino, o, por ejemplo, se realizaran clitoridectomías totales sin preservar la sensibilidad ni la funcionalidad del clítoris.

Posteriormente, se añadió la importancia de la capacidad reproductiva de la paciente; así, a todas las pacientes se les asignaba género femenino al nacer y se indicaba una cirugía feminizante lo antes posible^(3,4). Esto, sumado a que los tejidos genitales con impregnación estrogénica en los primeros meses facilitan la cirugía por su elasticidad y teóricamente mejor cicatrización, hacía que se indicara la división del conducto común en edades precoces a todas las pacientes con hiperplasia suprarrenal congénita y se diera una apariencia de los genitales externos lo más femenina posible, incluyendo la sección o enterramiento del clítoris, para tener una percepción física femenina en la mayor brevedad de tiempo posible.

A finales del siglo XX, se priorizaba no sólo la reproducción, sino también la funcionalidad del clítoris. Se consensuó la preservación de su sensibilidad y se abandonaron técnicas como el enterramiento del clítoris, que provocaba erecciones dolorosas a las pacientes^(5,6). Por tanto, hasta la actualidad, la técnica de elección en estas pacientes es la separación del tracto urinario y genital, sumado a una plastia de los genitales externos con una reducción parcial del clítoris, preservando el pedículo vasculonervioso del clítoris para asegurar una satisfacción sexual futura de las pacientes^(4,6).

Existen unos objetivos quirúrgicos claros:

- Separar el tracto genitourinario.
- Evitar la obstrucción del tracto genital (hidrocolpos, hematocolpos...).
- Evitar las complicaciones urológicas: infecciones de orina de repetición e incontinencia urinaria.
- Asegurar la capacidad reproductiva futura.
- Conseguir una apariencia femenina si la asignación es femenina.
- Asegurar la sensibilidad y la funcionalidad del clítoris y la vagina.

Con las técnicas actuales se consiguen todos los objetivos, eso sí, asumiendo que la paciente quiera tener una apariencia femenina.

A raíz de las nuevas corrientes de pacientes que defienden poder elegir su asignación y las nuevas

leyes que las apoyan, quirúrgicamente sólo se podría realizar estrictamente lo médicamente necesario: la separación del tracto genitourinario en caso de presentar clínica sin realizar la vulvoplastia ni la clitoridectomía si la paciente no lo ha podido decidir o no tiene repercusión psicológica.

El problema surge en las virilizaciones graves y, por tanto, con apariencia muy masculina, en las que es necesario el tejido sobrante de la cubierta del clítoris para llevar la vagina a periné. Por tanto, no efectuar la técnica completa impide un descenso de la vagina tal y como está estandarizada hasta hoy en día, ya que no se permite realizar la clitoridectomía por ser irreversible, aun preservando su sensibilidad.

En resumen, de un tratamiento estandarizado a todas ellas en edades entre los 6 y los 9 meses, se ha pasado a un tratamiento quirúrgico individualizado tanto a nivel de técnica quirúrgica como a la edad de efectuarlo.

Afortunadamente, gracias a la aparición de técnicas mínimamente invasivas, sean laparoscópicas o robóticas, realizar únicamente cirugías feminizantes parciales, sin modificar la apariencia externa, es cada vez más factible con resultados muy prometedores⁽⁷⁾.

Técnicas quirúrgicas en la hiperplasia suprarrenal congénita

Para poder planificar la técnica quirúrgica adecuada deben realizarse pruebas complementarias dirigidas para evaluar la distancia de la unión del tracto genitourinario al periné y al complejo esfinteriano vesical. Fundamentalmente existen dos; la ecografía perineal y la resonancia magnética, dejando los estudios como la genitografía a casos muy seleccionados por su exposición a la irradiación. La ecografía perineal tiene su mayor rendimiento en los primeros meses de vida. Da una información de las distancias anteriormente descritas, que nos determina la congruencia de la virilización de Prader externa con la malformación de los genitales internos, que no siempre tienen correspondencia. La toma de las distancias ayudará a la planificación del abordaje quirúrgico. En pacientes más mayores, la resonancia magnética nos dará los detalles anatómicos más específicos no sólo de la malformación genital, sino de los tejidos blandos y musculares circundantes.

Descenso del *sinus* urogenital o conducto común

El objetivo del descenso del conducto común es separar la uretra de la vagina. Debe conseguirse, por un lado, una uretra normoposicionada dentro

del esfínter urinario y, por otro, una vagina en periné amplia, que permita menstruar y mantener relaciones sexuales no dolorosas en la edad adulta.

El tipo de vaginoplastia que se realiza depende de la longitud del conducto común. En las pacientes con virilizaciones leves, la técnica de *cut-back* será suficiente para separar la uretra de la vagina. Para la mayoría de las pacientes, con virilizaciones Prader 3 o 4, con conductos comunes medios o altos, que están más cerca del periné que del complejo esfinteriano de la vejiga, la técnica de elección es el descenso parcial o total del conducto común por vía perineal con ampliación del introito con un colgajo de Fortunoff^(4,7). Así, en pacientes con conductos comunes largos, con una unión próxima al esfínter urinario, se realiza un abordaje combinado perineal y abdominal, con el objetivo de no descender la uretra del complejo esfinteriano y preservar la continencia⁽⁶⁾.

A raíz de la implementación de la cirugía mínimamente invasiva, especialmente asistida por robot, hay nuevas perspectivas de poder realizar descensos vaginales sin necesidad de clitoridectomía y preservando al máximo el complejo muscular urinario, y, por tanto, la continencia. Se han realizado dichas técnicas con similar abordaje para las malformaciones anorrectales en pacientes lactantes, así como fistulas vesicovaginales en pacientes adultas, con muy buenos resultados. Tienen como objetivo dejar el conducto común como sistema urinario y realizar un descenso de la vagina al periné con la ayuda de colgajos cutáneos o mucosos si fuera preciso. A corto plazo tienen mejores resultados relativos a la continencia, pero todavía no hay resultados a largo plazo de la funcionalidad de los descensos vaginales⁽⁹⁻¹²⁾.

Vulvoplastia

La vulvoplastia o labioplastia es la cirugía que tiene como objetivo dar la apariencia femenina de los labios mayores y menores. A pesar de considerarse una cirugía meramente estética, sí es cierto que una virilización con una escrotalización importante de los labios mayores puede estigmatizar y afectar psicológicamente a estas pacientes, al igual que la hiperplasia del clítoris. Es la parte que más se modifica durante el crecimiento de la paciente, secundariamente a desajustes en los niveles de testosterona y, por tanto, a pesar de realizarse conjuntamente con la clitoridectomía, muchas veces hay que retocarlos en la adolescencia o joven adulta para un resultado estético más definitivo. En cuanto a los labios menores compuestos de mucosa, son de difícil creación si no se realizan junto con la clitoridectomía, ya que se configuran con la mucosa sobrante del capuchón del clítoris una vez se ha reducido parcialmente.

Clitoridectomía parcial con preservación del pedículo vasculonervioso

La clitoridectomía parcial consiste en la reducción parcial de los cuerpos cavernosos hiperplásicos por el influjo de testosterona prenatal. Se debe poner especial cuidado en la separación de la bandeleta dorsal por donde pasa la mayor parte de la vascularización e inervación del glande^(5,6), puesto que es lo que dejaremos como clítoris y, por tanto, debe mantener su total sensibilidad. Al realizar una sección completa de los cuerpos cavernosos, es una acción irreversible y, por tanto, mutilante. Se han descrito algunas técnicas quirúrgicas de preservación de los cuerpos cavernosos, enterrándolos dentro de los labios menores o en el pubis, para que puedan ser reversibles en un futuro⁽¹³⁻¹⁵⁾, pero no se ha publicado ningún caso de éxito en cuanto a reversibilidad ni de ausencia de erecciones dolorosas.

Complicaciones quirúrgicas

Se trata de cirugías complejas, que, a pesar de tener muy buenos resultados a corto plazo, no están exentas de un porcentaje de complicaciones y morbilidad a largo plazo⁽¹⁾.

Inmediatas

Hay pocas publicaciones sobre el porcentaje exacto de complicaciones inmediatas de las cirugías. La mayoría son comunes a cirugías genitales, como las infecciones del área quirúrgica, hematoma o sangrado de éste. Cabe resaltar que estas pacientes, al llevar tratamiento corticoide, tienen mayor índice de dehiscencia de sutura por cicatrización deficiente.

Medio y largo plazo

La complicación más frecuente es la estenosis del introito vaginal⁽¹⁶⁻¹⁸⁾. En edad infantil se desaconsejan las dilataciones vaginales por ser innecesarias, dolorosas y traumáticas; por tanto, debe resolverse en la pubertad con el objetivo al menos de menstruar correctamente y evitar hematocolpos. Posteriormente, si desea tener relaciones sexuales, debe completar un programa de dilataciones vaginales y, si éste fracasa, sería tributaria de introitoplastias o plastias vaginales cutáneas o mucosas⁽¹⁶⁾.

La ausencia de una separación mínima entre la uretra y la vagina predispone a infecciones de orina de repetición. Si en el descenso del conducto común se ha movillado la uretra de su complejo esfinteriano y se han seccionado los ligamentos vesicopu-

bianos, presentan una incontinencia mayoritariamente de esfuerzo⁽¹⁹⁾.

En relación a los resultados de la clitoridectomía, existe un porcentaje no despreciable de reducción del clítoris y, en menor medida, de su desaparición. Paralelamente, pueden presentar alteraciones de la sensibilidad a pesar de preservar el pedículo vasculonervioso^(1,20).

Los resultados estéticos son buenos, a pesar de que algunas de ellas precisan retoques en la pubertad, sobre todo de los labios mayores.

Es muy importante hacer una valoración objetiva de los resultados obtenidos a largo plazo⁽¹⁶⁾. Existen estudios multicéntricos con unos resultados interesantes, y que nos permiten autoanalizarnos y mejorar las técnicas quirúrgicas⁽²⁰⁻²²⁾. El trabajo de Krege et al⁽²¹⁾ expone un estudio retrospectivo de centros europeos expertos que analiza no solo las complicaciones y resultados quirúrgicos estéticos y funcionales, sino también la valoración y autopercepción de pacientes adultas. Estos autores analizan los resultados a largo plazo de la técnica de referencia que se realiza en la actualidad, y obtienen unos resultados buenos en la vaginoplastia, pero peores en la clitoridectomía, con ausencia o disminución del clítoris hasta en un 37% de los casos. A pesar de que las pacientes consideran que tienen buenos resultados quirúrgicos, la satisfacción sexual es menor y tienen un índice de complicaciones no despreciable, entre un 37 y un 62% (estenosis vaginal, cicatrices, infecciones urogenitales y pérdidas urinarias). No obstante, siguen recomendando la cirugía precoz, especialmente la clitoridectomía (69%).

Conclusiones

La decisión de no realizar una cirugía feminizante completa dejando la clitoridectomía y la vulvoplastia a elección de la paciente, es decir, preservando los genitales ambiguos hasta la adolescencia, es difícil, puesto que se desconocen tanto los resultados de las cirugías tardías como las implicaciones psicológicas de las pacientes. Sí es cierto que las cirugías evolucionan rápidamente y deben estar al servicio de lo que la paciente vaya necesitando a lo largo de su desarrollo, tanto psicológico como funcional. Actualmente emergen técnicas para poder preservar el derecho a elegir su asignación con resultados muy prometedores. En el marco actual, el abordaje multidisciplinar se ve sumamente necesario, puesto que para realizar estas cirugías se va a precisar una valoración endocrinológica y psicológica que nos indicara cuándo la paciente puede decidir o presenta repercusión por su ambigüedad sexual. A la vez, se precisará un abordaje quirúrgico no solo urológico, sino también de cirujanos

plásticos y ginecólogos expertos en cirugías transgénero del adulto.

Bibliografía

1. Wang LC, Poppas DP. Surgical outcomes and complications of reconstructive surgery in the female congenital adrenal hyperplasia patient: What every endocrinologist should know. *Steroid Biochem Mol Biol* 2017; 165: 137-44.
2. Jefatura del Estado. Ley 4/2023, de 28 de febrero, para la igualdad real y efectiva de las personas trans y para la garantía de los derechos de las personas LGTBI. BOE núm. 51, de 1 de marzo de 2023.
3. Hardy Hendren W, Crawford JD. Adrenogenital syndrome: the anatomy of the anomaly and its repair. Some new concepts. *J Pediatr Surg* 1969; 4: 49-58.
4. Rink RC, Metcalfe PD, Cain MP, Meldrum KK, Kaefer MA, Casale AJ. Use of the mobilized sinus with total urogenital mobilization. *J Urol* 2006; 176: 2205-11.
5. Baskin LS, Erol A, Li YW, Liu WH, Kurzrock E, Cunha GR. Anatomical studies of the human clitoris. *J Urol* 1999; 162: 1015-20.
6. Poppas DP, Hochsztein AA, Baergen RN, Loyd E, Chen J, Felsen D. Nerve sparing ventral clitoroplasty preserves dorsal nerves in congenital adrenal hyperplasia. *J Urol* 2007; 178: 1802-6.
7. Ludwikowski BM, González R. The surgical correction of urogenital sinus in patients with DSD: 15 years after description of total urogenital mobilization in children. *Front Pediatr* 2013; 1: 41.
8. Piro C, Asensio M, Garat JM, Caffarati J, Peiró JL, Martín JA, et al. Passerini-Glazel technique of vulvovaginoplasty: a solution for upper outlet of the vagina. *Cir Pediatr* 1994; 7: 171-3.
9. Fares AE, Marei MM, Abdullateef KS, Kaddah S, el-Tagy G. Laparoscopically assisted vaginal pull-through in 7 cases of congenital adrenal hyperplasia with high urogenital sinus confluence: early results. *J Laparoendosc Adv Surg Tech A* 2019; 29: 256-60.
10. Fuchs J, Warmann SW, Seitz G, Schäfer J, Schröder M, Obermayr F. Laparoscopically assisted vaginal pull-through for high urogenital sinus: A new surgical technique. *Urology* 2012; 79: 1180-3.

11. Birraux J, Mouafo FT, Dahoun S, Tardy V, Morel Y, Mouriquand P, et al. Laparoscopic-assisted vaginal pull-through: A new approach for congenital adrenal hyperplasia patients with high urogenital sinus. *Afr J Paediatr Surg* 2015; 12: 177-80.
12. Darga SL, Chiruvella M, Bedigeri TM, Mohammed GS, Pandya S, Enganti B. Robotic management of congenital urethra-vaginal fistula with transverse vaginal septum. *Int Braz J Urol* 2022; 48: 198-9.
13. Torino G, Adorisio O, Cobellis G, Mariscoli F, Zaccara A. Robotic excision of the vagina in a 46 XX DSD male patient. First pediatric report. *Urol J* 2021; 18: 466-8.
14. Pippi Salle JL, Braga LP, Macedo N, Rosito N, Bagli D. (). Corporeal sparing dismembered clitoroplasty: an alternative technique for feminizing genitoplasty. *J Urol* 2007; 178: 1796-800.
15. Fernandez N, Chavarriaga J, Pérez J. Complete corporeal preservation clitoroplasty: new insights into feminizing genitoplasty. *Int Braz J Urol* 2021; 47: 861-7.
16. Barroso U, Massuqueto E, Venturini BA, Rosito TE, Villalta M, Grajales LPC. Corporoplasty: a simplified technique for clitoroplasty. *Int Braz J Urol* 2022; 48: 726-7.
17. Stikkelbroeck NMML, Beerendonk CCM, Willemsen WNP, Schreuders-Bais CA, Feitz WFJ, Rieu PNMA, et al. The long term outcome of feminizing genital surgery for congenital adrenal hyperplasia: anatomical, functional and cosmetic outcomes, psychosexual development, and satisfaction in adult female patients. *J Pediatr Adolesc Gynecol* 2003; 16: 289-96.
18. Burgu B, Duffy PG, Cuckow P, Ransley P, Wilcox DT. Long-term outcome of vaginal reconstruction: Comparing techniques and timing. *J Pediatr Urol* 2007; 3: 316-20.
19. Park S, Ha SH, Kim KS. Long-term follow-up after feminizing genital reconstruction in patients with ambiguous genitalia and high vaginal confluence. *J Korean Med Sci* 2011; 26: 399-403.
20. Palmer BW, Trojan B, Griffin K, Reiner W, Wisniewski A, Frimberger D, et al. Total and partial urogenital mobilization: focus on urinary continence. *J Urol* 2012; 187: 1422-6.
21. Krege S, Falhammar H, Lax H, Roehle R, Claahsen-van der Grinten H, Kortmann B, et al. Long-term results of surgical treatment and patient-reported outcomes in congenital adrenal hyperplasia—a multicenter European registry study. *J Clin Med* 2022; 11: 4629.
22. Sturm RM, Durbin-Johnson B, Kurzrock EA. Congenital adrenal hyperplasia: Current surgical management at academic medical centers in the United States. *J Urol* 2015; 193: 1796-801.