

Gonadectomía bilateral e histerosgalpingectomía laparoscópica en un adolescente con desorden de desarrollo sexual ovotesticular. Reporte de caso.

Jesús Fernández-Fernández¹, Freddy Pachano-Arenas², Josymar Chacín-Fuenmayor³, Joalice Villalobos-Robles⁴ y Carmen Zara-Chirinos⁵.

¹Unidad de Urología, ²Unidad de Cirugía, ³Unidad de Psicología,

⁴Unidad de Endocrinología y ⁵Unidad de Genética. Hospital de Especialidades Pediátricas de Maracaibo – Universidad del Zulia. Maracaibo, Venezuela.

Palabras clave: Laparoscopia, gonadectomía, remanentes müllerianos, desorden de desarrollo sexual ovotesticular.

Resumen. Los desórdenes de desarrollo sexual hacen referencia a niños cuyos genitales al nacer presentan características de ambos sexos o aquellos que, teniendo un fenotipo normal, presentan alteraciones del desarrollo en la pubertad o adolescencia. Estos desórdenes representan un reto diagnóstico y terapéutico, debido a que pueden ser desencadenados por diferentes entidades nosológicas, y por otro lado, pacientes portadores de las mismas patologías pueden presentar diferentes alteraciones anatómicas. La laparoscopia juega un importante papel en el abordaje diagnóstico de estos pacientes; permite la visualización de los genitales internos y la toma de muestras de tejidos para estudios histológicos. Desde el punto de vista terapéutico, la cirugía laparoscópica permite la extirpación de estructuras internas opuestas al sexo definitivo del paciente. Se reporta el caso de un adolescente con desorden del desarrollo sexual ovotesticular (Hermafrodita verdadero) a quien una vez definido el sexo social como varón, se le extirparon a través del abordaje laparoscópico, los remanentes embrionarios derivados del Müller. Se practicó mamoplastia reductora e implantación de prótesis testiculares a través de cirugía convencional.

Bilateral gonadectomy and laparoscopic hysterosalpingectomy in an adolescent with ovotesticular disorder of sexual development.*Invest Clin 2009; 50(4): 507 - 511*

Key words: Laparoscopic, gonadectomy, Müllerian remnants, ovotesticular disorder of sexual development.

Abstract. Disorders of sexual development in adolescents refer to children whose genitals at birth present characteristics of both genders, or to those children with normal phenotype that present a development alteration during puberty or adolescence. These disorders represent diagnostic and therapeutic challenges, because they can be triggered by different nosological entities; and on the other hand, patients carrying the same pathologies can present different anatomical alterations. Laparoscopy plays an important role in the diagnostic approach of these patients because, besides the fact that it allows an excellent visualization of the internal genitals anatomy, it also allows tissue sample taking for histological studies. On the other hand, from a therapeutic point of view, laparoscopic surgery allows removal of internal structures opposed to the patient's definite gender. We report the case of an adolescent with ovotesticular disorder of sexual development (True Hermaphrodite) from whom, once his male gender was socially defined, the embryonic remnants derived from Müller were removed through laparoscopic approach. Mamoplastic reduction and testicular prosthesis implantation were also practiced through conventional surgery.

Recibido: 13-11-2008. Aceptado: 16-04-2009.

INTRODUCCIÓN

El intersexo hace referencia a aquellos pacientes que al nacer presentan genitales externos ambiguos, o aquellos que teniendo un fenotipo normal, presentan alteraciones del desarrollo en la pubertad o adolescencia (1). En los últimos años, la laparoscopia se ha empleado en la terapéutica de estos pacientes (2). Dada la excelente visión de los órganos pélvicos femeninos, este abordaje permite su extirpación adecuada con baja morbilidad. Se reporta el caso de un adolescente masculino quien consultó a nuestro centro por presentar ginecomastia bilateral. Luego de la evaluación multidisciplinaria entre urólogos, ciru-

janos, endocrinólogos, psicólogos y genetistas del hospital, y previa realización de análisis cromosómico, estudios diagnósticos por imágenes y pruebas hormonales se sospecha la existencia de desorden del desarrollo sexual ovotesticular. Posterior al análisis psicológico del paciente que confirma la identificación sexual de género masculino, se realizó gonadectomía bilateral e hysterosalpingectomía a través de cirugía laparoscópica. Este abordaje, se complementó con mamoplastia reductora e implantación de prótesis testiculares, para una mejor adecuación del sexo social del paciente. La evolución del joven, 24 meses posterior a la intervención quirúrgica ha sido satisfactoria y libre de síntomas.

CASO CLÍNICO

Adolescente de 16 años de edad con aspecto fenotípico masculino, consultó a nuestro hospital por presentar ginecomastia bilateral importante. Manifestó mantener relaciones sexuales con pareja femenina desde los 14 años de edad. Negó la presencia de hematuria cíclica, secreciones penianas, dolor o infecciones urinarias. Dentro de los hallazgos patológicos al examen físico evidenció mamas de aspecto y tamaño acorde a paciente femenino de la misma edad. En el examen físico las gónadas no fueron palpadas, el vello pubiano fue de distribución femenina, el falo midió 9 cm de longitud en reposo, con hipospadia glandar y curvatura ventral discreta (Fig. 1). El cariotipo fue 46 XX. La ecografía pélvica evidenció genitales internos femeninos. La uretroscopia evidenció orificio patológico a nivel de uretra posterior el cual se correspondió con la vagina. No fue realizada uretrocistografía. La evaluación endocrinológica incluyó un Test de estimulación con Hormona Adrenocorticotropa (ACTH) que descartó la presencia de Hiperplasia Adrenal Congénita, como primera causa de ambigüedad genital en un paciente con gónadas no palpables al examen físico; y un test de estimulación con Gonadotropina Coriónica Humana (GCH), tres dosis de 2000 UI, que demostró ausencia de modificaciones significativas tanto en los valores de testosterona total como estradiol (Tabla I). Luego de



Fig. 1. Falo de 9 cm de longitud en reposo con hipospadia glandar y curvatura ventral discreta. Bolsas escrotales poco desarrolladas y vacías.

la evaluación psicológica y discusión multidisciplinaria del caso clínico, aceptación del comité de bioética de la institución y obtener el consentimiento de los padres, se decidió practicar: mamoplastia reductora, gonadectomía e hysterogalpingectomía laparoscópica, además de colocación de prótesis testiculares, todo en un solo tiempo quirúrgico. El paciente se negó a la corrección de la hipospadia, alegando que no le producía limitaciones para tener relaciones sexuales. Para la gonadectomía y extirpación de restos müllerianos, se siguió la técnica laparoscópica estándar: insuflación peritoneal de dióxido de carbono (presión de 12 mm de Hg). Se utilizaron 3 puertos de 10 mm; uno umbilical y uno en cada fosa ilíaca. Se observaron genitales internos de as-

TABLA I
PRUEBAS DE EVALUACIÓN ENDOCRINOLÓGICA

Hormonas	Basales	Post ACTH	Post GCH
FSH	6,27mUI/mL		
LH	36,99 mUI/mL		
Estradiol	69 pg/mL		117 pg/mL
Testosterona total	0,89 ng/mL		0,42 ng/mL
17-OH progesterona	1,32 ng/mL	5,9 ng/mL	
Cortisol	40,12 mcg/dL	55,69 mcg/dL	

pecto prepuberal. Previa visualización de ambos uréteres, se procedió a realizar histerectomía y gonadosalpingectomía bilateral; ambos ligamentos lumboováricos fueron ligados con clips y seccionados con bisturí armónico, mientras que las arterias uterinas fueron ligadas con grapas y seccionadas con bisturí armónico en la base del ligamento ancho, cerca de la inserción vaginal. La vagina fue disecada y dividida de su unión profunda con la uretra con 2 asas endoscópicas de sutura Vicryl 0 (ácido poliglicólico). Los restos müllerianos fueron retirados a través de la incisión infraumbilical. La duración de la cirugía laparoscópica fue de 90 minutos. No hubo complicaciones y se dejó sonda vesical durante 6 días posterior a la intervención. El paciente se alimentó por vía oral el mismo día de la intervención al recuperarse de los anestésicos, y egresó al séptimo día de la cirugía una vez que se aseguró que no tenía dificultad para la micción. El examen histológico reportó útero prepuberal, trompas de aspecto normal y ovotestis bilateral (Fig. 2). El paciente ha evolucionado sin infecciones del tracto urogenital, trastornos miccionales o incontinencia urinaria 24 meses posteriores al procedimiento. El aspecto estético de los genitales externos, posterior a la colocación de prótesis es excelente. Actualmente recibe reemplazo hormonal con testosterona y refiere sexo ocasional con pareja del sexo femenino.

DISCUSIÓN

El uso de laparoscopia en pacientes con desordenes de diferenciación sexual no es nuevo (3). Portuondo y col. describieron la primera toma de biopsias a través de laparoscopia en 1986 (4). En los últimos años, además de complementar el diagnóstico, la laparoscopia se ha empleado en la terapéutica de estos pacientes (2). En ocasiones, es utilizada para retirar estructuras



Fig. 2. Cortes coloreados con H&E. 100X. Se evidencia la presencia de dos pequeños quistes foliculares corticales (estrellas) inmersos en un estroma fusocelular compacto, y sin observar ninguna separación de este tejido se observa tejido testicular (flecha) en el que se observan túbulos seminíferos con muy poco estroma interpuesto entre ellos.

contrarias al sexo asignado (1, 5). La remoción de útero, trompas, gónadas y vagina desde el seno urogenital, es posible practicarla con baja morbilidad cuando es realizada por cirujanos con experiencia (6). La laparoscopia permite una excelente visión de las estructuras pélvicas, disminuye los riesgos quirúrgicos, evita grandes cicatrices y permite el alta hospitalaria más rápida; resultando en menos incomodidad después de la cirugía, menos requerimiento de analgesia, convalecencia menor y más rápido retorno a las actividades normales (7). Las ventajas del abordaje son particularmente evidentes en cirugías sobre el área genital, en las cuales la discreción es importante, más aún, al tratarse de pacientes que necesitan reafirmar su imagen corporal y autoestima (8).

REFERENCIAS

1. **Recamán R, Bonet B, Enes J, Cidade-Rodríguez J.** Cirugía mínimamente invasiva en el intersexo: Nuestra experiencia. *Cir Pediatr* 2006, 19:87-90.
2. **Nihoul-Fékété C.** Surgical management of the intersex patient: An overview in 2003. *J Pediatr Surg* 2004; 39:144-145.
3. **Wilson E, Vuitch F, Carr B.** Laparoscopic removal of dysgenetic gonads containing a gonadoblastoma in a patient with Swyer syndrome. *Obstet Gynecol* 1992, 79:842-844.
4. **Portuondo J, Neyro J, Barral A, Gonzalez-Gorospe F, Benito J.** Management of phenotypic female patients with an XY karyotype. *J Reprod Med* 1986, 31:611-615.
5. **Cadeddu J, Watumull L, Corwin S, McConnell J.** Laparoscopic gonadectomy and escisión of Müllerian remnant in an adult intersex patient. *Urology* 2001; 57:554.
6. **Dénes F, Cocuzza M, Schneider-Monteiro E, Silva F, Costa E, Mendonca B, Mendonca B, Arap S.** The laparoscopic management of intersex patients: the preferred approach paediatric urology. *Br J Urol* 2005, 95:863-867.
7. **Lima M, Aquino A, Dómini M, Ruggieri G, Libri M, Cimador M, Pelusi G.** Laparoscopic removal of Müllerian Duct remnants in boys. *J Urol* 2004, 171: 364-368.
8. **Dénes F, Mendonca B, Arap S.** Laparoscopic management of intersexual status. *Urol Clin North Am* 2001, 28:31-42.