



Asociación Urológica de
Centroamérica y el Caribe

Manejo Quirúrgico del Seno Urogenital en Costa Rica Hospital Nacional de Niños.

Surgical Management of the Urogenital Sinus in Costa Rica National Children's Hospital.

M. Gil Yee¹, K. Jiménez Vega²

¹ Residente Urología HNN

² Jefe de Servicio de Urología HNN.

Correo electrónico: milengilyee26@hotmail.com, drukjv@hotmail.es

Teléfono: (506) 60589731, (506) 89153246

RESUMEN

Introducción: La causa más común de seno urogenital es la hiperplasia suprarrenal congénita. En nuestro país se han presentado del 2015 al 2019 solo 7 casos manejados por el servicio de urología del Hospital Nacional de Niños que es el único de referencia en el país. Antes del 2015 los pacientes con esta patología también eran abordados por parte de cirugía pediátrica de este centro. Existen múltiples técnicas para corregir esta malformación, se presentarán las usadas en nuestro hospital; siendo la más novedosa la de Passerini- Glazel.

Método: Estudio observacional, transversal, retrospectivo por medio de revisión de expedientes clínicos en el Hospital Nacional de Niños, Costa Rica.

Objetivo: Determinar las características de la población con seno urogenital sin malformaciones anorrectales y las complicaciones quirúrgicas obtenidas.

Resultados: La mayor incidencia de casos fue en la provincia de Alajuela, todas las pacientes tenían cariotipo 46, XX. El diagnóstico fue en etapa neonatal. La virilización fue muy severa. A la mayoría de pacientes se le resolvió en un solo tiempo quirúrgico. Las complicaciones no fueron severas. La mayoría de pacientes fueron operadas con la técnica de Passerini – Glazel con excelentes resultados, sin embargo las pacientes operadas con otras técnicas no presentaron molestias o complicaciones severas.

Conclusiones: Todas las familias del estudio están actualmente muy satisfechas con los resultados estéticos y el apoyo brindado por este hospital. El seno urogenital es una patología infrecuente y se debería de tratar con una clínica de manejo integral al paciente donde se debe tener en cuenta el apoyo por parte de endocrinología, urología, psicología y trabajo social, la cual en este momento está en proceso de formarse. La transición a hospitales de adultos no es la adecuada, existe mucha dificultad en el seguimiento de estas pacientes; lo cual debe fortalecerse. Se debe continuar con la observación de estas pacientes para mejorar su calidad de vida.

PALABRAS CLAVE

Seno urogenital, Hospital Nacional de Niños (HNN), Passerini – Glazel

ABSTRACT

Introduction: The most common cause of urogenital sinus is congenital adrenal hyperplasia. In our country, only 7 cases managed by the urology service of the National Children's Hospital have been presented from 2015 to 2019, which is the only reference in the country. Before 2015, patients with this pathology were also approached by pediatric surgery in this center. There are multiple techniques to correct this malformation, those used in our hospital will be presented; the most novel being that of Passerini Glazel.

Methods: Observational, retrospective study through review of clinical records at the National Children's Hospital, Costa Rica.

Results: The highest incidence of cases was in the province of Alajuela. All patients had karyotype 46, XX. The diagnosis was in the neonatal stage. Virilization was very severe. The majority of patients resolved in a single surgical time. The complications were not severe. Three of the patients were operated with the Passerini - Glazel technique with excellent results, however patients operated with other techniques did not present severe discomfort or complications.

Conclusions: All the families in the study are currently very satisfied with the aesthetic results and the support provided by this hospital. The urogenital sinus is an infrequent pathology and should be treated with a comprehensive management clinic to the patient where support from endocrinology, urology, psychology and social work must be taken into account, which is currently in the process of being formed. The transition to adult hospitals is not adequate. There is a lot of difficulty in monitoring these patients; which should be strengthened. The observation of these patients should be continued to improve their quality of life.

KEYWORDS

Urogenital sinus, National Children's Hospital (HNN), Passerini - Glazel.

INTRODUCCIÓN

La causa más común de seno urogenital es la hiperplasia suprarrenal congénita. En nuestro país se han presentado del 2015 al 2019 solo 7 casos manejados por el servicio de urología del Hospital Nacional de Niños que es el único de referencia en el país. Antes del 2015 los pacientes con esta patología también eran abordados por parte de cirugía pediátrica de este centro.

OBJETIVO

Determinar las características de la población de paciente con seno urogenital sin malformaciones ano-rectales que se presentaron en el HNN entre el 1 de enero del 2015 al 28 febrero del 2019. Manejo quirúrgico, resultado y complicaciones. Protocolizar el manejo prequirúrgico y postquirúrgico de los pacientes y los resultados del manejo quirúrgico a temprana edad. Describir las complicaciones quirúrgicas obtenidas.

MÉTODO

Estudio observacional, transversal, retrospectivo por medio de revisión de expedientes clínicos y la experiencia quirúrgica de pacientes con seno urogenital del 1 enero del 2015 al 28 febrero 2019 en el Hospital Nacional de Niños en Costa Rica, localizado en la provincia de San José.

DEFINICIÓN

La persistencia del seno urogenital es una malformación de los genitales femeninos en el que la uretra y la vagina desembocan a un canal común (seno urogenital), este llega al periné. Se asocia a grados variables de virilización con hipertrofia del clítoris y fusión labial. En algunas ocasiones se asocia con un ano imperforado constituyendo una entidad denominada Síndrome de la cloaca. La causa más frecuente es la hiperplasia suprarrenal congénita por deficiencia de 21 hidroxilasa, es autosómica recesiva. Es la principal causa de ambigüedad femenina y persistencia del seno urogenital. Una de las clasificaciones más usadas en el seno urogenital es la de Powell, se basa en la longitud del seno urogenital; en la que se describen 4 tipos:

Tabla 1. Clasificación de Powell para Seno Urogenital

Tipo I	Fusión labial
Tipo II	Senos urogenital con confluencia baja
Tipo III	Senos urogenital con confluencia alta
Tipo IV	Con vagina ausente

Varios autores han descrito que lo más importante no es la longitud del seno o la confluencia alta o baja; sino la distancia que hay entre el cuello vesical y la inserción de la vagina. Rink, propuso una nueva clasificación para seno urogenital que toma en cuenta el grado de masculinización,

longitud del falo, la localización real de la vagina y la distancia de la vagina hasta el periné. Si se conjuga la longitud del seno urogenital con las características de la vagina se puede resumir en la clasificación de Belman, que clasifica el seno urogenital en confluencia baja y alta.

VARIABLES	
Provincia	Cantidad de cirugías
Cariotipo	Edad al realizarse la cirugía
Edad al momento del diagnóstico	Tipo de confluencia del seno urogenital
Presencia de malformaciones renales	Resultado de la cirugía
Clasificación según la escala de Prader	Complicaciones
Genitoscopía	Urodinamia prequirúrgica
Técnica quirúrgica	y postquirúrgica

RESULTADOS

Se revisaron expedientes del Hospital Nacional de Niños Dr. Carlos Sáenz Herrera con diagnóstico de seno urogenital secundario a Hiperplasia suprarrenal congénita desde el 1 enero del 2015 hasta el 28 de febrero del 2019. Se

tomaron en cuenta 7 casos en total, no se tomaron en cuenta pacientes con extrofia de cloaca, seno urogenital puro, ni otras causas de ambigüedad genital.

En cuanto a las características demográficas de la población con esta patología se evidencia que no hay

pacientes provenientes de Heredia y Puntarenas. La mayor cantidad de casos se presentaron en Alajuela con 3 casos de los 7.

A todos los pacientes de este estudio se les realizó cariotipo, con el fin de definir el sexo cromosómico para hacer la correlación con la apariencia de sus genitales externos e internos. En todos los casos el cariotipo fue 46, XX.

La edad al momento del diagnóstico reportada para estas pacientes no se especifica, sin embargo, todas en todos los casos se reporta que fue en el período neonatal.

Se le realizó ultrasonido pélvico a todas las pacientes en donde se demostró estructuras internas femeninas sin alteraciones anatómicas. Solo a una paciente se le realizó un CUMS el cual documentó reflujo vesico-ureteral unilateral. A seis pacientes se les realizó ultrasonido de vías urinarias los cuales no mostraron malformaciones asociadas. No se solicitaron otros estudios como TAC o RMN. Se clasificó a los pacientes por medio de la escala de Prader, los resultados fueron seis pacientes con Prader IV y una paciente con Prader V. Se realizó únicamente una genitoscopía

prequirúrgica y a seis pacientes se le realizó transoperatoriamente. Se evitó la exposición de las pacientes a doble riesgo anestésico. En seis pacientes se realizó primero la genitoscopía transoperatoriamente para medir el canal común y ver la confluencia del seno urogenital esto ayudó a colocar bajo visión directa las guías para el paso de una sonda foley vaginal y otra uretral; posteriormente se le realizó la plastía del seno en un solo tiempo quirúrgico.

El objetivo del manejo quirúrgico es crear unos genitales de aspecto femenino, lograr un vaciamiento vesical sin obstrucción del tracto de salida, evitar la incontinencia urinaria y en la vida adulta permitirles a estas pacientes una vida sexual y reproductiva. Se puede realizar una sola cirugía o por etapas.

Se presentarán los resultados de las cirugías de acuerdo con la técnica quirúrgica reportada. Una de las pacientes fue sometida a dos tiempos quirúrgicos y las otras seis se resolvieron en un solo tiempo con buenos resultados estéticos.

Según el tipo de confluencia: tres pacientes tenían confluencias bajas y cuatro pacientes con confluencias altas.

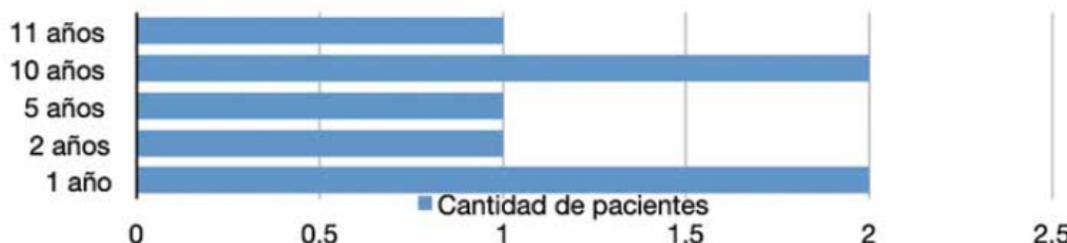
Tabla 2. Técnica Quirúrgica empleada en el HNN. ^{1,2,4,5,6,10}

Tipo de Técnica	Cant. de Pacientes	Descripción
Técnica de Peña	0	Movilización total del seno urogenital hasta el periné.
Técnica de Hendren Crawford	1	Colgajos de piel perineal en forma de U, uno anterior y otro posterior para crear la vagina.
Técnica de Colgajo de Fortunoff	2	Se realiza un colgajo perineal posterior, para ensanchar el introito vaginal.
Técnica de Passerini - Glazel	3	Masculinización severa, colgajo del propio seno.
Técnica de Gonzalbez	1	Es una modificación del Fortunoff, combina la movilización total del seno urogenital con la creación de colgajos.
Técnica de Domini	0	Vaginoplastia transanorectal sagital anterior

Se evaluó la edad al momento de la cirugía, para documentar si hay mejores resultados con respecto a esto; sin embargo, indiferentemente de la edad, los resultados fueron muy buenos con gran satisfacción por parte de sus

familias. Se debe estudiar a detalle en el futuro si se asocia a mayores complicaciones en pacientes con menor edad por la dificultad de las curaciones y si en el futuro presentarán mayor estenosis vaginal.

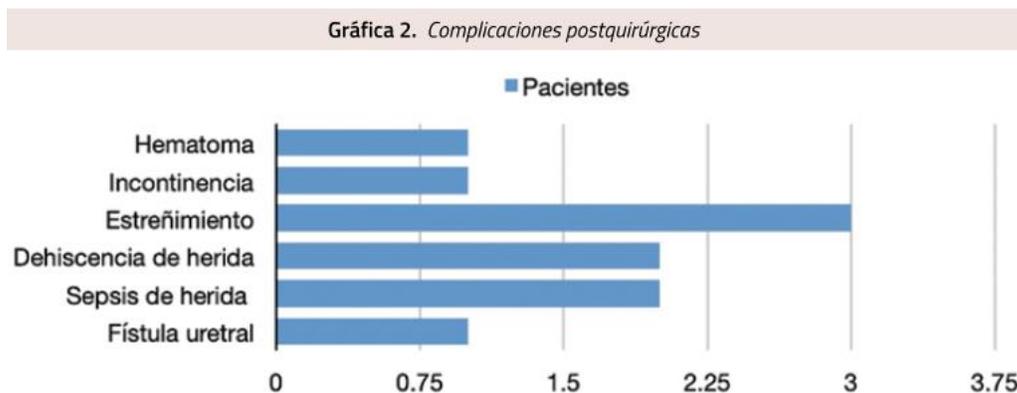
Gráfica 1. Edad al momento de la cirugía.



Se describen las complicaciones obtenidas en estos pacientes. No se documentaron internamientos prolongados,

no se necesitó de la unidad de cuidados intensivos. Además, estas pacientes no ameritaron hemoderivados y no se

documentaron complicaciones transoperatorias que necesitaran abordajes invasivos. Se evidenció que la mayoría están asociadas al cuidado postquirúrgico en el hogar



Los estudios de urodinamia no fueron realizados en estas pacientes, el único caso fue por antecedente de reflujo vesico- ureteral concomitante en una de las pacientes.

DISCUSIÓN

Los resultados obtenidos en el período han sido muy buenos, con muy pocas complicaciones y de baja severidad. Todas con cariotipo xx. Las pacientes fueron resueltas en un mismo tiempo quirúrgico en su mayoría con menos complicaciones anestésicas, históricamente se han sometido estas pacientes a varios tiempos quirúrgicos para su resolución. La técnica quirúrgica más usada fue la de Passerini – Glazel publicada 1989⁽¹⁰⁾ que posibilita la corrección en un solo tiempo quirúrgico como en nuestra serie de casos, ya que la mayoría de los casos presentaron virilización severa lo cual se comprobó mediante la clasificación de Prader. En la literatura se han reportado casos de necrosis del clítoris, lesiones rectales, neuropatía por la posición de la paciente en el quirófano; las cuales no se presentaron en nuestra experiencia. Se ha obtenido una tasa muy baja de complicaciones, las cuales con poca severidad en nuestra serie de casos. Hay una menor incidencia de complicaciones en comparación con el estudio previo de este hospital. Las pacientes operadas con la técnica de Hendren⁴, Gonzalbez² y Fortunoff¹ también presentaron buenos resultados estéticos y funcionales. La edad presentada fue muy variable, pero se plantea que las pacientes con menor edad tienen una mejor recuperación. No se tiene protocolizado el uso de la urodinamia. En la provincia de Alajuela es donde se presentó la mayor incidencia y esto debe estudiarse. Se documentó que realizar genitoscopia en un mismo tiempo quirúrgico es lo ideal, y no se reportaron complicaciones asociadas a esta. No se reportaron malformaciones renales congénitas asociadas. Se han usado más técnicas quirúrgicas de acuerdo con la anatomía y confluencia de cada paciente, lo cual ha generado un abordaje individualizado y con mejores resultados. La satisfacción externada por los padres de familia con respecto a la parte estética y funcional ha sido excelente. Ninguna de nuestras pacientes es sexualmente activa por su edad, esto

difficulta valorar las estenosis vaginales y otras complicaciones asociadas.

CONCLUSIÓN

Previamente se analizaron casos de seno urogenital en pacientes antes del 2015, con este trabajo se le da continuidad a la serie de casos presentados posterior al 2015. Se incluyeron pacientes únicamente operados por el servicio de urología del Hospital de Niños en Costa Rica. Dentro de las conclusiones obtenidas mediante este trabajo tenemos que la provincia con mayor incidencia de casos fue Alajuela y todas las pacientes del estudio presentan cariotipo 46, XX. El 100% de las pacientes se diagnosticaron en la etapa neonatal. Solo una paciente requirió dos tiempos quirúrgicos. No se presentaron casos con Prader I, II y III; lo que nos indica que la virilización es severa. Se presentó un caso de fístula uretral que resolvió con manejo conservador. No se necesitó el abordaje quirúrgico para su corrección. Se informó que 2 pacientes presentaron sepsis y dehiscencia de herida, esto debido a la mala higiene en el hogar a pesar de la educación de la madre. Los resultados estéticos de estas pacientes fueron muy buenos y el cuadro resolvió en 2 semanas con antibiótico vía oral sin necesidad de internamiento. Las complicaciones presentadas no fueron severas ni comprometieron la vida de las pacientes. Todas las familias del estudio están actualmente muy satisfechas con los resultados estéticos y el apoyo brindado por este hospital. Se debe dar seguimiento en el futuro en cuanto a la incidencia de estenosis vaginal y los resultados en cuanto a la satisfacción sexual de las pacientes ya que al momento del estudio todas tienen edades tempranas y no han iniciado la vida sexual. Se debe dar mayor énfasis en la realización de urodinamia prequirúrgica y postquirúrgica en estas pacientes. El seno urogenital es una patología infrecuente y se debería de tratar con una clínica de manejo integral al paciente donde se debe tener en cuenta el apoyo por parte de endocrinología, urología, psicología y trabajo social, la cual en este momento está en proceso de formarse. Se ha demostrado que las pacientes operadas en la infancia llevan un control estricto de su patología, pero al realizar la

transición a hospitales de adultos hay poco apoyo familiar y mucha dificultad en el seguimiento de estas pacientes; se debe fortalecer este proceso para mejorar los resultados en el futuro y posibles complicaciones que se presentarán. Se debe continuar con la observación de estas pacientes para mejorar su calidad de vida.

BIBLIOGRAFÍA

1. Peña A. Total urogenital mobilization: an easier way to repair cloacas. Comunicación presentada en julio de 1996 en: «3rd Meeting of the colorrectal club». Genova, Italia.
2. Peña A. Total urogenital mobilization: an easier way to repair cloacas. J Pediatric Surg 1997; 32:263-268.
[https://doi.org/10.1016/S0022-3468\(97\)90191-3](https://doi.org/10.1016/S0022-3468(97)90191-3)
3. Peña A. Surgical management of anorectal malformations: a unified concept. Pediatr Surg Int 1988; 3:82-93.
<https://doi.org/10.1007/BF00182759>
4. Hendren H. Surgical approach to intersex problems. Seminars Pediatr Surg 1998; 7:8-18.
[https://doi.org/10.1016/S1055-8586\(98\)80003-6](https://doi.org/10.1016/S1055-8586(98)80003-6)
5. Passerini G, Adams M, Rink R, Peña A, Hendren H. The high urogenital sinus. Dialogues in Pediatric Urology 1998; 21:1-8.
6. Peña A, Filmer B, Bonilla E, Méndez M, Stolar Ch. Transanorectal approach for the treatment of urogenital sinus: preliminary report. J Pediatr Surg 1992; 27:681-685.

- [https://doi.org/10.1016/S0022-3468\(05\)80090-9](https://doi.org/10.1016/S0022-3468(05)80090-9)
[https://doi.org/10.1016/0022-3468\(92\)90956-8](https://doi.org/10.1016/0022-3468(92)90956-8)
7. Peña A. The surgical management of persistent cloaca: results in 54 patients treated with a posterior sagittal approach. J Pediatr Surg 1989; 24:590-598.
[https://doi.org/10.1016/S0022-3468\(89\)80514-7](https://doi.org/10.1016/S0022-3468(89)80514-7)
8. Farkas, A., Chertin, B. y Hadas-Halpren, I. (2001) 1- stage feminizing genitoplasty: 8 years of experience with 49 cases. The Journal of Urology. 165. 2341-2346.
[https://doi.org/10.1016/S0022-5347\(05\)66199-X](https://doi.org/10.1016/S0022-5347(05)66199-X)
<https://doi.org/10.1097/00005392-200106001-00031>
9. García Medeiro, J.M., Martínez-Piñeiro, L.M., y de la Peña, J.J. (2002) Alteraciones del seno urogenital. Archivos Españoles de Urología.55(9). 1127- 1136.
10. Passerini- Glazel, G. (1989) A new 1- stage procedure for clitorovaginoplasty in severely masculinized female pseudohermaproditas. The Journal of Urology. 142. 565.
[https://doi.org/10.1016/S0022-5347\(17\)38817-1](https://doi.org/10.1016/S0022-5347(17)38817-1)

IMAGENES

Observamos en las siguientes imágenes de izquierda a derecha la evolución prequirúrgica y postquirúrgica. Técnica de Passerini – Glazel.

Caso 1.



Caso 2.



Copyright (c) 2019 M. Gil Yee, K. Jiménez Vega



Este texto está protegido por una licencia [Creative Commons 4.0](https://creativecommons.org/licenses/by-nc/4.0/).

Usted es libre para Compartir —copiar y redistribuir el material en cualquier medio o formato— y Adaptar el documento —remezclar, transformar y crear a partir del material— para cualquier propósito, incluso para fines comerciales, siempre que cumpla la condición de:

Atribución: Usted debe dar crédito a la obra original de manera adecuada, proporcionar un enlace a la licencia, e indicar si se han realizado cambios. Puede hacerlo en cualquier forma razonable, pero no de forma tal que sugiera que tiene el apoyo del licenciante o lo recibe por el uso que hace de la obra.

[Resumendelicencia](#) - [Textocompletodelalicencia](#)