

Neovagina con sigma: A propósito de dos casos*

R. Sánchez-Martín, E. Molina, J. Cerdá, J.A. Navascués, G. Barrientos, R. Romero, J. Vázquez

Servicio de Cirugía Pediátrica. Hospital Infantil «Gregorio Marañón». Madrid.

RESUMEN: La presencia de genitales externos ambiguos puede corresponder con múltiples entidades nosológicas. Dentro de la gran variedad de presentaciones fenotípicas se encuentra la forma femenina con hipertrofia de clítoris e hipoplasia vaginal.

Presentamos dos niñas adolescentes con genitales externos ambiguos, en los que se apreciaba hipertrofia de clítoris e hipoplasia vaginal, con los diagnósticos de disgenesia gonadal mixta y síndrome de resistencia periférica a la acción de andrógenos (Síndrome de Morris). Las pacientes se han sometido a múltiples intervenciones quirúrgicas: gonadectomía, genitoplastia, vaginoplastia y mamoplastia. En nuestras pacientes hemos realizado una neovagina utilizando una porción de sigma y preservando las paredes de la vagina primitiva hipoplásica. La técnica quirúrgica empleada consistió en el descenso abdominoperineal de un segmento vascularizado de sigma que se anastomosó a la pared posterior de la vagina primitiva y al periné, seccionando posteriormente el tabique intervaginal, comunicando las dos estructuras y consiguiendo un introito vaginal ortotópico único. El tratamiento hormonal en la paciente con disgenesia gonadal mixta con estrógenos y progestágenos induce menstruaciones cíclicas; en la paciente con síndrome de Morris se emplean únicamente estrógenos.

Los hallazgos histológicos de las gónadas extirpadas mostraron la existencia de gónadas disgenéticas en una paciente y tejido testicular sin elementos gonadales en la otra. La evolución de las dos niñas ha sido favorable, no presentando complicaciones y con un resultado estético y funcional excelente.

PALABRAS CLAVE: Hipoplasia vaginal; Neovagina; Colon sigmoide.

SIGMOID COLON VAGINOPLASTY: TWO CASES REPORT

ABSTRACT: The presence of ambiguous external genitals can be related with a number of nosologic entities. We can find the female form with hypertrophic clitoris and vaginal hypoplasia in a wide variety of phenotype presentations.

We have two young girls with ambiguous external genitals, where we notice hypertrophic clitoris and vaginal hypoplasia, with the diagnosis of mixed gonadal dysgenesis and androgen insensitivity syndrome (Morri's Syndrome). They have been operated several times: gonadectomy, genitoplasty, vaginoplasty and mammoplasty. We have

Correspondencia: Dra. R. Sánchez Martín, Servicio de Cirugía Pediátrica, Hospital Infantil «Gregorio Marañón», C/ Dr. Castelo 49, 28009 Madrid.

*Comunicación aceptada para su presentación en el Congreso Nacional de Cirugía Pediátrica que se celebró en Alicante del 27 al 29 de mayo de 1998.

made a neovagina, using a segment of sigma and preserving the walls of the former vagina. The surgical technique we used, consisted in the abdominoperineal descent of the segment of sigmoid colon and anastomosis with the back wall of the former vagina and the perineum; after that, we split the intervaginal septum, linking these two structures and reaching a lonely introitus vaginae. The hormonal treatment for the girl with mixed gonadal dysgenesis with estrogen and progestogen induces normal menstruations; we only use estrogen for the patient with Morri's Syndrome.

The histology showed that there were dysgenetic gonadals in one of the patients and testicular tissue without gonadal elements. Both girls have had a good evolution, with no problems and an excellent aesthetic and functional result.

KEY WORDS: Vaginal hypoplasia; Neovagina; Sigmoid colon.

INTRODUCCIÓN

Cuando un bebé nace, la primera cuestión que plantea la familia es: «¿es un niño o una niña?». La presencia de genitales ambiguos plantea un grave problema social y psicológico para la familia, que debe ser resuelto lo antes posible. La determinación del sexo del recién nacido debe hacerse en las primeras 24 horas de vida. Hay que hacer un estudio multidisciplinar que permita determinar la anatomía del defecto, las malformaciones asociadas, las alteraciones endocrinológicas y el cariotipo. La tendencia más frecuente es la de asignar el sexo femenino, ya que la creación de un falo de suficiente longitud y funciones es siempre más compleja⁽¹⁾. Por otro lado, las intervenciones quirúrgicas deben realizarse lo antes posible para evitar así el desarrollo de alteraciones psicológicas en las pacientes y disminuir la ansiedad de las familias. Cuando se decide asignar el sexo femenino a un recién nacido con genitales ambiguos, el problema quirúrgico más importante y el que más preocupa a los padres es la reconstrucción de la vagina, ¿cuándo? y ¿cómo? debe realizarse.

Existen múltiples técnicas quirúrgicas para la realización de una neovagina, no estando exentas de problemas: estenosis, sequedad, cicatrices inestéticas, falta de sensibilidad. La utilización de un segmento intestinal se describió por pri-

mera vez en 1892^(2, 3). Desde entonces diversos autores han publicado modificaciones de la técnica inicial^(2, 3, 5-7). Presentamos dos pacientes a las que se les realizó una neovagina con un segmento de sigma que se anastomosó a la vagina primitiva, creando de esa manera una sola cavidad y respetando el introito vaginal. Conseguimos por tanto una vagina de una longitud y un diámetro adecuados, con una lubricación natural y respetamos la sensibilidad del introito vaginal primitivo.

MATERIAL Y MÉTODOS

Presentamos dos casos de adolescentes con hipoplasia vaginal a las que se les realizó una neovagina con sigma.

Caso clínico 1

Paciente con una disgenesia gonadal mixta, con cariotipo 45XO/46XY/47XYY y genitales ambiguos con megaclótoris, seno urogenital con vagina pequeña, gónada derecha de aspecto testicular en escroto, gónada izquierda intraabdominal con aspecto de ovario, útero y trompa izquierda. Se le realizaron varias intervenciones quirúrgicas: con 2 meses de edad se realizó una laparotomía exploradora con biopsia gonadal; con 4 meses de edad se realizó gonadectomía y clitoroplastia; a los 16 años se le implantaron prótesis mamarias y se sometió a una laparoscopia y vaginoscopia con las que se observó la existencia de un seno urogenital con una vagina mínima, realizándose una vaginoplastia (cut-back); a los 17 años se realizó la neovagina con sigma, dejando intacta la vagina primitiva; a los 4 meses de la intervención quirúrgica para la colovaginoplastia se realizó la sección del tabique intervaginal, creando así una vagina única.

La anatomía patológica mostró que la gónada derecha era un testículo inmaduro y la gónada izquierda tejido primitivo no diferenciado.

La paciente sigue un tratamiento hormonal sustitutivo con estrógenos y progestágenos desde los 14 años, con lo que se consiguen menstruaciones inducidas.

Caso clínico 2

Paciente con un síndrome de Morris incompleto, con cariotipo 46XY y genitales ambiguos con megaclótoris, ausencia de útero, conductos deferentes y dos testes y un seno urogenital con vagina pequeña. Durante 18 meses se le asignó sexo masculino. Se sometió a varias intervenciones quirúrgicas: con 18 meses de edad se realizó una laparotomía exploradora con biopsia gonadal y de piel; con 2 años de edad se hizo clitoroplastia y vaginoplastia (cut-back); con 5 años de edad se realizó gonadectomía y cierre de una fístula uretrovaginal; a los 8 años se realizaron dilataciones vaginales; a los 16 años se le implantaron prótesis mamarias y a los 18

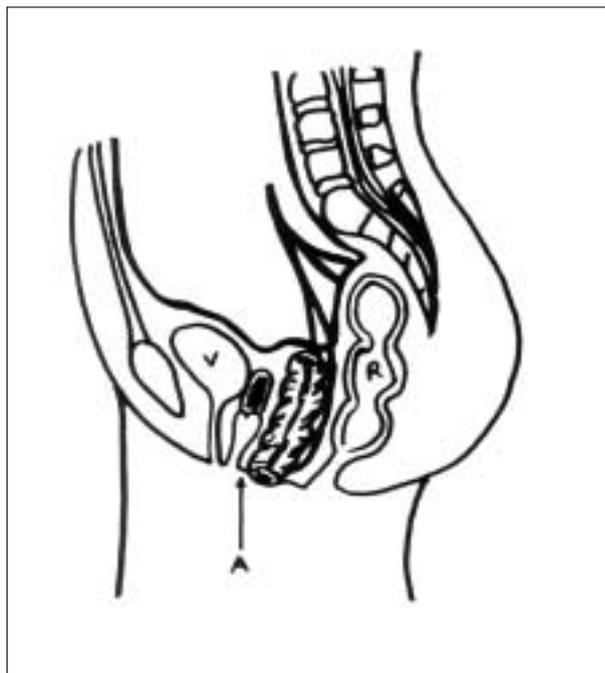


Figura 1. Corte sagital que muestra la disposición de las estructuras tras la cirugía. La neovagina quedó situada entre la vagina primitiva y el recto, con el tabique vaginal intacto, que se seccionó posteriormente. A = tabique intervaginal; V = vejiga; R = recto.

años se realizó la neovagina con sigma.

La anatomía patológica reveló que ambas gónadas eran testículos atróficos sin elementos gonadales.

La paciente sigue un tratamiento hormonal con estrógenos para el desarrollo de sus caracteres sexuales secundarios.

Técnica quirúrgica

Previamente a la cirugía se realizó la preparación intestinal con solución evacuante y enemas de limpieza. La profilaxis antibiótica con clindamicina y gentamicina se mantuvo durante 5 días tras la cirugía. La posición quirúrgica fue la de litotomía modificada, que permite el abordaje simultáneo del abdomen y de la región perineal⁽²⁻⁷⁾. Con una incisión de Pfannestiel⁽⁶⁾ se abordó la cavidad abdominal, explorando las asas intestinales, centrándonos en el colon sigmoide y en su anatomía vascular. Se liberó el sigma, estudiando las arcadas vasculares y la distancia a la cavidad pélvica. Se resecó un segmento de sigma de unos 15 cm con su pedículo vascular. La continuidad intestinal se restauró con una anastomosis término-terminal con sutura mecánica. En el tiempo perineal se construyó un canal vaginal mediante disección roma, ya que de esta forma existe menos riesgo de lesionar las estructuras perineales^(6, 7). La colocación del segmento intestinal fue, en ambos casos, isoperistáltica y no fue necesaria la rotación del segmento^(2, 4-6), quedando el pedículo vascular posterior a la neovagina. El ex-

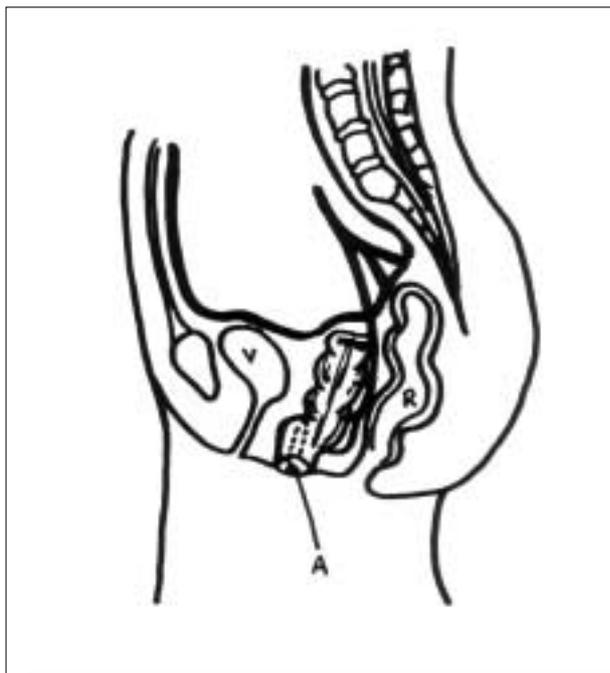


Figura 2. Corte sagital en el que se observa la existencia de una sola cavidad vaginal tras anastomosar la vagina primitiva y la neovagina, seccionando el tabique intervaginal. A = tabique intervaginal; V = vejiga; R = recto.

tremo distal de la neovagina se cerró con sutura mecánica. Se realizó la peritonización en el fondo de saco de Douglas. En el primer caso la anastomosis perineal se realizó entre la vagina primitiva y el recto, no estableciendo comunicación entre ambas cavidades vaginales (Fig. 1). En el segundo caso se realizó una anastomosis laterolateral del segmento intestinal a la vagina primitiva y sección del tabique intervaginal con sutura mecánica, y sutura a la piel del periné, consiguiendo una sola cavidad y un introito vaginal amplio (Fig. 2). Tras la cirugía se dejó una gasa vaselinada en la región perineal.

RESULTADOS

La evolución postoperatoria fue favorable, reiniciándose la alimentación oral al 5º día postoperatorio y siendo dadas de alta a los 7 días de la cirugía.

Se ha realizado un seguimiento de 14 meses. En el primer caso clínico se realizó a los 4 meses de la cirugía una sección del tabique intervaginal, que permitió la creación de una sola cavidad vaginal, ampliando así el introito vaginal (Fig. 3). La evolución en este período ha sido satisfactoria: no ha sido necesario el uso de dilatadores ya que no se han producido estenosis y el introito vaginal tiene un tamaño aceptable, la secreción vaginal es mínima y el aspecto estético es excelente. Se ha realizado un vaginograma en ambas pacientes,

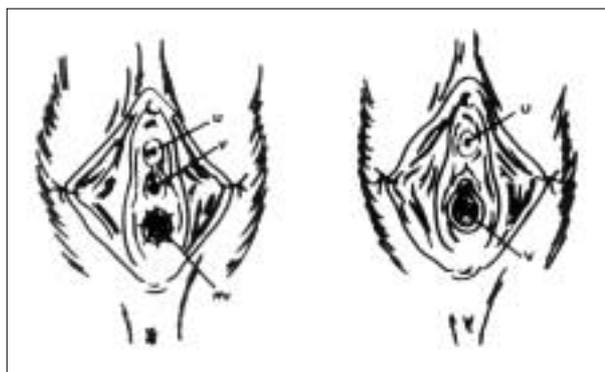


Figura 3. Imágenes del periné que muestran la disposición de las estructuras tras la primera cirugía (derecha) y después de seccionar el tabique intervaginal, obteniendo un introito vaginal amplio y único (izquierda). U = uretra; V = vagina; NV = neovagina.



Figura 4. Proyecciones laterales de los vaginogramas pre y postoperatorios del caso clínico nº 1: a la derecha se observa una vagina de unos 4 cm de longitud; a la izquierda se muestra la neovagina de unos 18-20 cm de longitud, obtenida tras la cirugía.

observándose una cavidad vaginal bien posicionada y de una longitud y diámetro satisfactorios (Figs. 4 y 5).

DISCUSIÓN

Existen múltiples técnicas para la realización de una neovagina^(3, 8-10). La técnica de Frank es un procedimiento no quirúrgico que obtiene la vagina mediante dilataciones sucesivas^(4, 10, 11). Existen métodos quirúrgicos que utilizan trasplante de piel o de otros tejidos, bien sea con flaps pediculados de piel o tejido musculocutáneo^(12, 13), bien injertos de

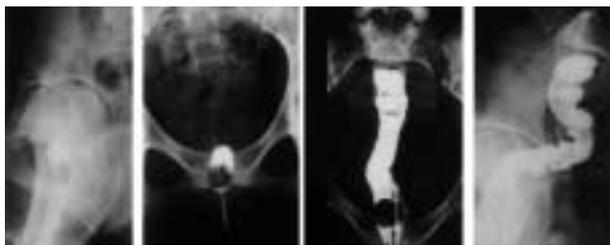


Figura 5. Proyecciones anteroposteriores y laterales de los vaginogramas pre y postquirúrgicos del caso clínico nº 2: a la derecha puede verse el pequeño tamaño de la vagina primitiva (3 cm de longitud); a la izquierda se ve la neovagina conseguida tras la cirugía, de unos 20 cm de longitud.

piel libre según la técnica de McIndoe^(3, 10, 14, 15), o bien empleando injertos de mucosa vesical⁽¹⁶⁾. Otros métodos quirúrgicos buscan la epitelización de los tejidos vecinos, utilizando los labios mayores y los menores^(14, 17), empleando el peritoneo⁽¹⁶⁾, o el tejido vestibular según la técnica de Vecchietti^(18, 19). Por último, se han desarrollado diversas técnicas quirúrgicas que emplean un segmento intestinal para la realización de una neovagina, ya sea un segmento de colon sigmoide^(4-7, 14, 16), o un segmento de ileon, bien completo o bien construyendo un tubo vaginal con un trasplante libre de mucosa-muscularis de intestino delgado^(2, 3).

Ninguna de estas técnicas está exenta de complicaciones: vaginas cortas, estenosis, sequedad, dispareunia, escaras por el uso de los moldes y dilatadores, desarrollo de fístulas uretrovaginales, etc.^(3, 4, 10, 11, 14-16), pero en general, el grado de satisfacción de las pacientes es muy alto con cualquiera de ellas, ya que todos estos métodos van a resolver no sólo un defecto genital, sino también un importante sufrimiento psicológico.

La utilización de sigma para la creación de una neovagina ofrece una serie de ventajas que la convierten en una técnica de elección a la hora de realizar una neovagina: 1º es una técnica que puede realizarse en niñas muy pequeñas, incluso lactantes. El retrasar este tipo de cirugía crea serios problemas psicológicos en las pacientes y en sus familias que pueden obviarse creando la neovagina a la edad más temprana posible⁽⁵⁾; 2º permite la creación de una vagina de mayor longitud y diámetro que la creada con otras técnicas, no requiriendo el uso de dilatadores⁽¹⁶⁾, o utilizándolos durante un corto período de tiempo; 3º la mucosa sigmoidea tiene una lubricación propia, que no resulta excesiva como ocurre con la utilización de ileon, ni escasa como sucede con la utilización de piel^(2, 7); 4º la mucosa del sigma tiene mayor resistencia a los traumatismos que la piel^(4, 6, 16); 5º las relaciones sexuales son plenamente satisfactorias: las pacientes conservan su clítoris y la inervación perineal está completamente respetada; 6º la anastomosis de ambas vaginas permite crear un amplio introito vaginal, manteniendo la sensibilidad al uti-

lizar la vagina primitiva como pared anterior de la neovagina, y 7º) los resultados estéticos son excelentes.

La utilización de un segmento intestinal para la creación de una neovagina se describió por primera vez en 1892^(2, 3). En 1904, Baldwin realizó una vaginoplastia con un segmento de ileon^(2, 20). Han sido varios los autores que han publicado amplias series de pacientes en las que se utilizó un segmento de sigma para la creación de una neovagina^(5, 7). Se han publicado también modificaciones técnicas: colocación iso o antiperistáltica del segmento sigmoide; rotación del segmento en su eje longitudinal, colocando el pedículo vascular anterior a la neovagina, para disminuir así la tensión en la anastomosis^(2, 4, 5); fijación al promotorio sacro del fondo de la neovagina⁽⁵⁾; Z-plastia en la anastomosis perineal para evitar estenosis del introito vaginal⁽⁶⁾.

En nuestro primer caso respetamos la vagina primitiva y anastomosamos el segmento de sigma a la piel perineal por detrás del introito vaginal primitivo, por lo que teníamos dos cavidades vaginales independientes. En el segundo caso creamos una sola cavidad vaginal, uniendo la vagina primitiva a la neovagina y obteniendo un introito vaginal más amplio. En el primer caso rectificamos, seccionando el tabique intervaginal a los 4 meses de la primera cirugía. Creemos que la creación de una vagina que respeta la vagina primitiva y que la utiliza como pared posterior de la neovagina nos permite obtener un introito vaginal más amplio, disminuyendo así la necesidad de las dilataciones, y respetando a su vez la sensibilidad y la función de lubricación de la mucosa vaginal.

CONCLUSIONES

Creemos que la técnica de elección para la creación de una neovagina es la utilización de un segmento de sigma ya que: 1º) permite realizar la cirugía a una edad temprana; 2º) consigue un introito vaginal adecuado y bien posicionado en relación al meato uretral; 3º) obtiene una neovagina de longitud y diámetro adecuados; 4º) consigue una lubricación natural; 5º) mantiene un vestíbulo con piel inervada correctamente; 6º) la unión de ambas vaginas nos ofrece un introito vaginal más amplio y una mayor sensibilidad, y 7º) ofrece un aspecto estético externo excelente.

BIBLIOGRAFÍA

- Hendren WH. Surgical approach to intersex problems. *Pediatr Surg* 1998;**7**(1):8-18.
- Radhakrishnan J. Colon interposition vaginoplasty: A modification of the Wagner-Baldwin Technique. *J Pediatr Surg* 1987;**22**(12): 1175-1176.
- Bürger RA, Riedmiller H, Knapstein PG, Friedberg V, Hohenfellner R. Ileocecal vaginal construction. *Am J Obstet Gynecol* 1989;**161**(1): 162-167.

4. Wesley JR, Coran AG. Intestinal vaginoplasty for congenital absence of the vagina. *J Pediatr Surg* 1992;**27**(7):885-889.
5. Hitchcock RJI, Malone PS. Colovaginoplasty in infants and children. *Br J Urol* 1994;**73**:196-199.
6. Frank RC. Sigmoid colon vaginoplasty: A modified method. *Br J Obstet Gynecol* 1996;**103**:1148-1155.
7. Lenaghan R, Wilson N, Lucas ChE, Ledgerwood AM. The role of rectosigmoid neocolporrhaphy. *Surg* 1997;**122**(4):856-860.
8. Powell DM, Newman KD, Randolph J. A proposed classification of vaginal anomalies and their surgical correction. *J Pediatr Surg* 1995;**30**(2):271-276.
9. Krstic Z, Perovic S, Radmanovic S, Necic S, Smoljanic Z, Jevtic P. Surgical treatment of intersex disorders. *J Pediatr Surg* 1995;**30**(9):1273-1281.
10. Hojsgaard A, Villadsen I. McIndoe procedure for congenital vaginal agenesis: Complications and results. *Br J Plast Surg* 1995;**48**:97-102.
11. Frank RT. The formation of an artificial vagina without operation. *Am J Obstet Gynecol* 1938;**35**:1053-1055.
12. Pellerin. *Técnicas de Cirugía Pediátrica*. Toray-Masson S.A. 1981; 562-567.
13. Rob & Smith's. *Operative Surgery*. Butterworths, 1988; 633-641.
14. Ashcraft. *Cirugía Pediátrica*. 2ª edición. 1995; 763-789, 822-825.
15. McIndoe AH, Banister JB. An operation for the cure of congenital absence of the vagina. *J Obstet Gynecol Br Empire* 1938;**45**:490-494.
16. Martínez-Mora J, Isnard R, Castellví A, López Ortiz P. *J Pediatr Surg* 1992;**27**(1):10-14.
17. Belloli G, Campobasso P, Musi L. Labial skin-flap vaginoplasty using tissue expanders. *Pediatr Surg Int* 1997;**12**:168-171.
18. Veronikis DK, McClure GB, Nichols DH. The Vecchietti operation for constructing a neovagina: Indication, instrumentation, and techniques. *Obstet Gynecol* 1997; **90**(2):301-304.
19. Fedele L, Busacca M, Candiani M, Vignali M. Laparoscopic creation of a neovagina in Mayer-Rokitansky-Küster-Hauser syndrome by modification of Vecchietti's operation. *Am J Obstet Gynecol* 1994;**171**(1):268-269.
20. Baldwin JF. Formation of an artificial vagina by intestinal transplantation. *Am J Obstet Gynecol* 1907;**56**:636-640.