

Nuevo enfoque en el tratamiento quirúrgico del seno urogenital

E. Molina, J. Cerdá, R. Sánchez-Martín, R. Romero, C. Estellés, F. Aguilar, J. Vázquez

Servicio de Cirugía Pediátrica, Hospital General Universitario «Gregorio Marañón», Madrid.

RESUMEN: El seno urogenital es una anomalía congénita que consiste en un canal común para la uretra y la vagina. La mayor incidencia se produce en el contexto de la hiperplasia suprarrenal congénita. En ocasiones se asocia a ano imperforado constituyendo una entidad denominada síndrome de la cloaca. Existen múltiples técnicas quirúrgicas para corregir esta malformación y diferentes enfoques terapéuticos (ninguna cirugía, cirugía en uno o varios tiempos, cirugía precoz o tardía); siendo una de las más novedosas la movilización total del seno urogenital. El objetivo de este trabajo es analizar nuestra experiencia con esta técnica. Presentamos 7 niñas con seno urogenital, siendo los diagnósticos de hiperplasia suprarrenal congénita en 3 casos, síndrome de cloaca en 2 casos y asociado a genitales ambiguos en 2 casos. En 5 casos la cirugía se realizó en el primer año de vida. La evolución postoperatoria ha sido favorable y los resultados estéticos y funcionales han sido muy buenos. La técnica quirúrgica consiste en abordaje sagital posterior, puede hacerse transanorrectal si es necesario, se alcanza la unión uretro-vaginal y se movilizan ambas estructuras en bloque, fijándolas a periné como una unidad. Creemos que la movilización total del seno urogenital es actualmente la técnica de elección por ser fácil y rápida, posibilidad de realización precoz (niñas menores de un año), permite corregir simultáneamente otras anomalías, disminuye las complicaciones (fístula uretro-vaginal, estenosis vaginal, atresia vaginal adquirida), y el resultado es excelente.

PALABRAS CLAVE: Anomalías congénitas; Seno urogenital; Cloaca; Movilización total del seno urogenital.

NEW APPROACH TO THE SURGICAL TREATMENT OF THE UROGENITAL SINUS

ABSTRACT: The urogenital sinus is an embryological anomaly which consists on a common channel from the urethra and vagina. The major incidence is produced in the congenital adrenal hyperplasia's context. In certain occasions it can be associated to an imperforate anus, then the malformation is called a cloacal defect.

There are multiple surgical techniques to correct this malformation and different therapeutical approaches (without surgery, surgery at one or various times, early or delayed surgery) being the newest one the total urogenital mobilization. The purpose of this work is to reflect our experience with this technique.

We present seven girls with urogenital sinus (3 with congenital adre-

nal hyperplasia, 2 with a cloacal defect, and the other 2 associated to ambiguous genitalia). Five patients were operated in the first year of life. The outcome has been favorable, and the cosmetic and functional results have been very good.

The surgical technique consists on posterior sagittal incision, it can be done transanorectal if necessary, the urethrovaginal union is achieved and both structures are mobilized together, connecting them to the perineum, as a single unit. We believe that the total urogenital mobilization is actually the surgical technique to be chosen in every of urogenital sinus, for being easier, allowing early realization (girls under 1 year old), correcting simultaneously other anomalies, reducing the complications (urethrovaginal fistula, vaginal structure, or acquired vaginal atresia); and the result is excellent.

KEY WORDS: Congenital anomalies; Urogenital sinus; Cloaca; Total urogenital mobilization.

INTRODUCCIÓN

El seno urogenital es una anomalía congénita que consiste en un canal común para uretra y vagina. La causa más frecuente que provoca esta anomalía es la hiperplasia suprarrenal congénita; cuando el seno urogenital se asocia a ano imperforado se incluye dentro de las malformaciones conocidas como síndrome de la cloaca.

En la actualidad existen diferentes técnicas quirúrgicas que permiten corregir esta malformación, siendo una de las más novedosas la movilización total del seno urogenital^(1, 2). El motivo de este trabajo es analizar nuestra experiencia con esta técnica, aplicada desde 1996 a 7 pacientes en nuestro Hospital con excelentes resultados.

MATERIAL Y MÉTODOS

Estudiamos el material clínico de 7 pacientes de sexo femenino tratadas con la técnica de la movilización total del seno urogenital. Los diagnósticos de origen fueron: hiperplasia suprarrenal congénita en tres casos, síndrome de la cloaca en dos, y genitales ambiguos en dos. Los datos clínicos se expresan en la tabla I.

Correspondencia: Dra. Esther Molina, Pasaje de los Ancianos 3, 28034 Madrid. E-mail: jmesa@vitanet.euroides.es

Tabla I

<i>Paciente</i>	<i>Diagnóstico</i>	<i>Longitud del canal común (cm)</i>	<i>Tratamiento preoperatorio</i>	<i>Edad IQ</i>	<i>Transrectal</i>	<i>Seguimiento</i>	<i>Anomalías asociadas</i>
1	Hiperplasia suprarrenal	3	Colostomía	6 m	Sí	35 m	No
2	Hiperplasia suprarrenal	1,5	Preparación intestinal	8 m	No	30 m	No
3	Hiperplasia suprarrenal	2,5	Preparación intestinal	11 m	No	11 m	No
4	Cloaca	4	Colostomía	6 m	No	24 m	Urológicas
5	Cloaca	1,3	Colostomía	10 m	No	12 m	Genitales Urológicas
6	Genitales ambiguos	2	Preparación intestinal	14 a	Sí	6 m	Múltiples
7	Genitales ambiguos	1	Preparación intestinal	7 a	No	1 m	Múltiples

Casos 1, 2 y 3

Niñas diagnosticadas en el período neonatal de hiperplasia suprarrenal congénita por déficit de 21-hidroxilasa (forma clásica con pérdida salina), que presentaban virilización de genitales, con clítoris grande, fusión labioescrotal (simulando un escroto) y un seno urogenital con canal común mayor de 3 cm, de 1,5 cm y de 2,5 cm, respectivamente.

El tiempo quirúrgico comenzó realizando en una paciente una colostomía protectora de cabos separados en fosa ilíaca izquierda, y en dos pacientes se realizó ingreso hospitalario 48 horas antes de la cirugía para preparación intestinal (dieta líquida, solución evacuante a 20 cc/Kg/hora y enemas salinos); en estas dos pacientes se mantuvo dieta absoluta y nutrición parenteral total postoperatoria durante 1 semana. En la paciente colostomizada se inició tolerancia oral a las 24 horas del procedimiento quirúrgico.

La corrección quirúrgica se programó a los 6, 8 y 11 meses de vida, respectivamente. La técnica quirúrgica consistió en abordaje sagital posterior, transrectal en la paciente con el canal común de mayor longitud, alcanzando la unión de vagina con uretra, realizando la disección y movilización de ambas estructuras en bloque, y el descenso de forma completa del seno urogenital; en el mismo acto quirúrgico se realizó clitoroplastia con extirpación de los cuerpos cavernosos y reducción del glande, y creación de labios menores con colgajos laterales en V de la piel del clítoris. La evolución postoperatoria fue favorable manteniendo sondaje vesical y antibioterapia intravenosa con ampicilina y gentamicina durante 7 días. La colostomía se cerró a los 2 meses de la cirugía.

El seguimiento actual es de 35, 30 y 11 meses, respectivamente. Todas las pacientes se encuentran asintomáticas y con un buen resultado funcional. Los padres están muy satisfechos con el resultado estético.

Casos 4 y 5

Dos pacientes que presentaban un síndrome de la cloaca, tenían unos labios mayores fusionados con orificio único en clítoris, ausencia de labios menores y de ano. En el 2º

día de vida realizamos una colostomía de cabos separados en colon descendente.

El estudio urológico demostró en el caso número 4 la presencia de una ectasia pélvica derecha y un reflujo vesicoureteral bilateral grado III, por lo que se instauró tratamiento antibiótico profiláctico (pauta nocturna, continua con Augmentine®); y en el caso número 5 se asociaba vagina tabicada y una ectopia renal cruzada, con duplicación de riñón derecho, siendo el hemirriñón superior derecho displásico con megauréter ectópico que desembocaba en tabique intervaginal.

A los 6 y 10 meses de vida realizamos abordaje sagital posterior, disecando en primer lugar el bolsón rectal, hasta conseguir suficiente longitud para suturarlo sin tensión a nivel del esfínter externo; a continuación disecamos la unión de la vagina con la uretra, movilizándolo ambas estructuras en bloque (la longitud del canal común era de 4 cm y 1,3 cm, respectivamente), y realizamos el descenso completo del seno urogenital a periné. La evolución postoperatoria fue favorable. Se inició el programa de dilataciones anales a los 15 días de la cirugía, según la pauta descrita en 1988⁽³⁾. Las colostomías se cerraron a los 4 meses de la cirugía.

En el caso número 4, ante la persistencia de reflujo vesicoureteral bilateral, realizamos antirreflujo endoscópico con inyección de Macroplastique® a los 14 meses de vida. En la actualidad la paciente tiene 2 años y medio, se encuentra asintomática, con un buen resultado estético y funcional.

En el caso número 5 realizamos extirpación del hemirriñón superior displásico y del megauréter a los 13 meses de vida. En la actualidad, con 12 meses de seguimiento, se encuentra asintomática, con un buen resultado estético y funcional.

Caso 6

Niña con cuadro polimalformativo consistente en atresia de esófago, riñón derecho displásico, megauréter izquierdo, genitales ambiguos (fusión labioescrotal con gran divertículo de uretra anterior y seno urogenital con canal común de 2 cm), vagina doble, ano anterior, polidactilia y pie zambo.

En el período neonatal realizamos corrección de la atre-

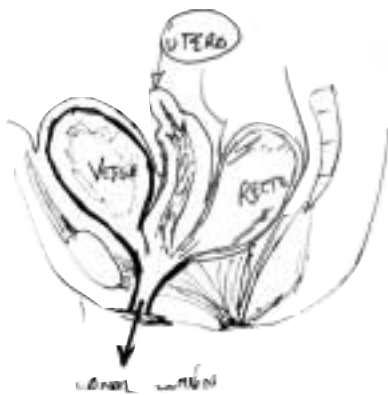


Figura 1. Dibujo que corresponde a la presentación anatómica más frecuente de una cloaca.

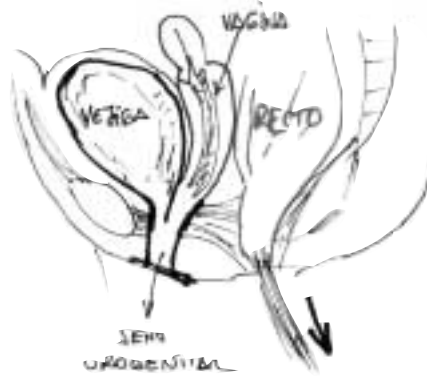


Figura 2. Dibujo que corresponde a un seno urogenital, o a una cloaca, una vez el recto ha sido separado.

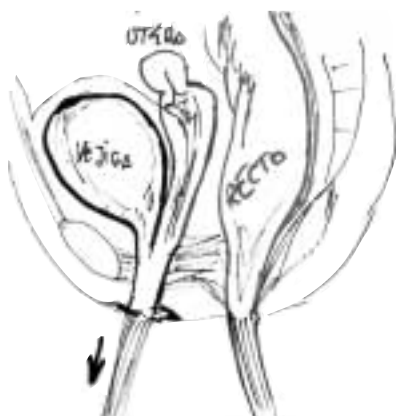


Figura 3. Dibujo que muestra múltiples suturas que realizan tracción del seno urogenital, mientras se disecciona en bloque.



Figura 4. Dibujo que muestra la movilización total del seno urogenital completada. La uretra y la vagina están suturadas al periné.

Figuras 1-4. Esquemas de la técnica quirúrgica (Modificados de la cita bibliográfica nº 2).

sia de esófago, colostomía de cabos separados y apertura de la fusión labioescrotal. A los 8 meses de vida se extirpó el riñón derecho y a los 18 meses se realizó corrección del megaréter izquierdo mediante técnica de Hendren.

Se perdió el seguimiento acudiendo espontáneamente a nuestra consulta de cirugía pediátrica a los 14 años de vida por presentar ausencia de orificio vaginal. Realizamos revisión quirúrgica previa preparación intestinal preoperatoria. Practicamos abordaje sagital posterior, siendo necesario abrir la pared anterior del recto para alcanzar la unión de vagina con uretra, disección de ambas estructuras en bloque y realizamos la movilización total del seno urogenital. Comprobamos la existencia de un tabique intervaginal que seccionamos y resecamos.

La evolución postoperatoria fue favorable, manteniendo dieta absoluta y nutrición parenteral total durante 1 semana. En la actualidad, a los 6 meses de la cirugía, el aspecto estético y funcional son excelentes.

Caso 7

Niña remitida a los 7 años de edad a nuestra consulta por hipertrofia de clítoris. A la exploración presenta retraso mental leve, rasgos faciales dismórficos, hipertrofia de clítoris, ausencia de labios menores y seno urogenital con canal común de 1 cm. El cariotipo y el estudio hormonal fueron normales.

Realizamos revisión quirúrgica previa preparación intestinal preoperatoria. Mediante abordaje sagital posterior alcanzamos la unión de vagina con uretra, realizando la disección y movilización de ambas estructuras en bloque, y el descenso de forma completa del seno urogenital; en el mismo acto quirúrgico se realizó clitoroplastia con extirpación de los cuerpos cavernosos y reducción del glande, y creación de labios menores con colgajos laterales en V de la piel del clítoris.

La evolución postoperatoria fue favorable manteniendo sondaje vesical, antibioterapia intravenosa con ampicilina y gentamicina y nutrición parenteral total durante 7 días. En la actualidad, al mes de la cirugía, el aspecto estético es muy bueno.

RESULTADOS

En los siete casos en los que hemos utilizado esta técnica hemos conseguido la movilización total del seno urogenital sin tensión y de forma satisfactoria. Sólo hemos necesitado realizar abordaje transrectal en 2 de 5 pacientes (excluyendo los síndromes de la cloaca). Las pacientes no han necesitado realizar dilataciones vaginales, y ninguna ha presentado complicaciones mayores ni menores.

DISCUSIÓN

El tratamiento quirúrgico en el caso del seno urogenital asociado a hiperplasia suprarrenal congénita consiste en una plastia reductora de clítoris, reducción de los labios mayores y vaginoplastia. Como en muchos otros defectos existe un amplio espectro, pudiendo la vagina unirse a la uretra cerca del periné, o hacerlo en la uretra proximal resultando en un canal común largo. En pacientes con implantación vaginal baja, el tratamiento quirúrgico puede ser realizado a través del periné sin gran dificultad; sin embargo, en pacientes con implantación vaginal alta la cirugía es un reto. El abordaje perineal con o sin colgajo cutáneo en estos casos no permite conseguir una buena vagina; debido a la severa fibrosis el introito vaginal habitualmente se estenosa perdiendo su funcionalidad^(4,5).

En 1992, Peña⁽⁶⁾ describió la técnica del abordaje sagital posterior transanorrectal, que consiste en realizar una incisión sagital posterior en la línea media (si es necesario el recto es dividido en la línea media tanto en su pared anterior como posterior), profundizando la disección para visualizar el seno urogenital, y separando la vagina de la uretra, se suturan de forma individualizada en el periné, de forma similar a como se actúa en los síndromes de la cloaca⁽⁷⁾.

La maniobra de separación de la vagina y la uretra es un paso técnicamente difícil y muy laborioso, ya que no existe un plano de disección bien definido, sino que más bien es una pared común y la devascularización que se produce en estas estructuras es la principal causa de complicaciones como la fístula uretrovaginal, la estenosis vaginal y la atresia vaginal adquirida. Para evitar estas complicaciones y facilitar la técnica quirúrgica, una vez separado el recto de la vagina (síndrome de la cloaca) o una vez alcanzada la unión de la uretra y la vagina (seno urogenital), estas estructuras se movilizan en bloque, como una unidad. Con esta modificación denominada «movilización total del seno urogenital»^(1,2) se reduce el tiempo quirúrgico, no se altera la vascularización uretral ni vaginal, con lo que desaparecen las complicaciones citadas antes y el aspecto estético es excelente (Figs. 1-4).

La indicación de la colostomía protectora está en discusión^(6,8); en nuestra opinión la decisión depende de la experiencia del cirujano y de lo satisfactoria que haya sido la cirugía. Puede realizarse unas semanas antes de la cirugía definitiva o al terminar ésta. La ventaja de la colostomía es evi-

tar la infección local en el postoperatorio inmediato, que puede comprometer el control intestinal y urinario, y producir fibrosis y estenosis secundarias. Si optamos por no realizar la colostomía, deberemos limpiar el intestino exhaustivamente y mantener dieta absoluta y nutrición parenteral total durante 7 a 10 días en el postoperatorio inmediato. En los casos de síndrome de la cloaca, la realización de una colostomía neonatal como parte del tratamiento es obligatoria.

En resumen, creemos que esta técnica es actualmente la de elección en todos los casos de seno urogenital, incluso con un canal común muy largo (implantación vaginal alta), por poder realizarse precozmente (niñas menores de 1 año), permitir la corrección de otras anomalías asociadas en un solo tiempo (clítoris, labios menores, ano, tabiques vaginales), reducir el tiempo quirúrgico, conseguir un aspecto estético excelente, evitar las dilataciones vaginales, y disminuir las complicaciones y las alteraciones funcionales. En los casos en los que no consigamos descender la vagina al periné, podemos añadir otra maniobra, como separar la uretra de la vagina (que resulta más fácil porque ya tenemos una gran parte movilizada), o realizar una laparotomía para separar la parte superior de vagina, y realizar un descenso vaginal o bien sustituirla por un segmento intestinal según las diferentes técnicas⁽⁹⁻¹¹⁾.

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 Pediatr Surg* 1997;**32**:263-268.
3. Peña A. Surgical management of anorectal malformations: a unified concept. *Pediatr Surg Int* 1988;**3**:82-93.
4. Hendren H. Surgical approach to intersex problems. *Seminars Pediatr Surg* 1998;**7**:8-18.
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.
7. Peña A. The surgical management of persistent cloaca: results in 54 patients treated with a posterior sagital approach. *J Pediatr Surg* 1989;**24**:590-598.
8. Rink RC, Pope JC, Kropp BP, Smith ER Jr, Keating MA, Adams MC. Reconstruction of the high urogenital sinus: early perineal prone approach without division of the rectum. *J Urol* 1997;**158**:1293-1297.
9. Donahue P, Gustafson M. Early one-stage surgical reconstruction of the extremely high vagina in patients with congenital adrenal hyperplasia. *J Pediatr Surg* 1994;**29**:352-358.
10. Hendren H, Atala A. Repair of high vagina in girls with severely masculinized anatomy from the adrenogenital syndrome. *J Pediatr Surg* 1995;**30**:91-94.
11. Sánchez-Martín R, Molina E, Cerdá J, Navascués JA, Barrientos G, Romero R, Vázquez J. Neovagina con sigma: a propósito de dos casos. *Cir Pediatr* 1999;**12**:83-87.