

ALTERNATIVAS QUIRÚRGICAS EN EL SÍNDROME DE INSENSIBILIDAD A LOS ANDRÓGENOS (SIA)

Dra. Esther Molina
Servicio de Cirugía Pediátrica
Hospital Universitario Gregorio Marañón
MADRID

SÍNDROME DE INSENSIBILIDAD A LOS ANDRÓGENOS

- * Falta de respuesta periférica a andrógenos
- * Presencia de gónadas
- * Ausencia de genitales internos femeninos
- * Cariotipo 46 XY

FORMAS DE SIA

PARCIAL (PAIS)

- * ALT. DEL DESARROLLO SEXUAL
= GENITALES AMBIGUOS

COMPLETA (CAIS)

- * FENOTIPO FEMENINO NORMAL
con HIPOPLASIA VAGINAL

MÉTODOS DIAGNÓSTICOS

I. - RADIOLOGIA

(ecografía, vaginograma)

II. - ENDOSCOPIA

III. - LAPAROSCOPIA

(gónadas, genitales internos)

TRATAMIENTO QUIRÚRGICO INDIVIDUALIZADO

EDAD DE DIAGNÓSTICO
ANATOMIA

PARCIAL O COMPLETO

EQUIPO MÉDICO
MULTIDISCIPLINARIO

+

PADRES

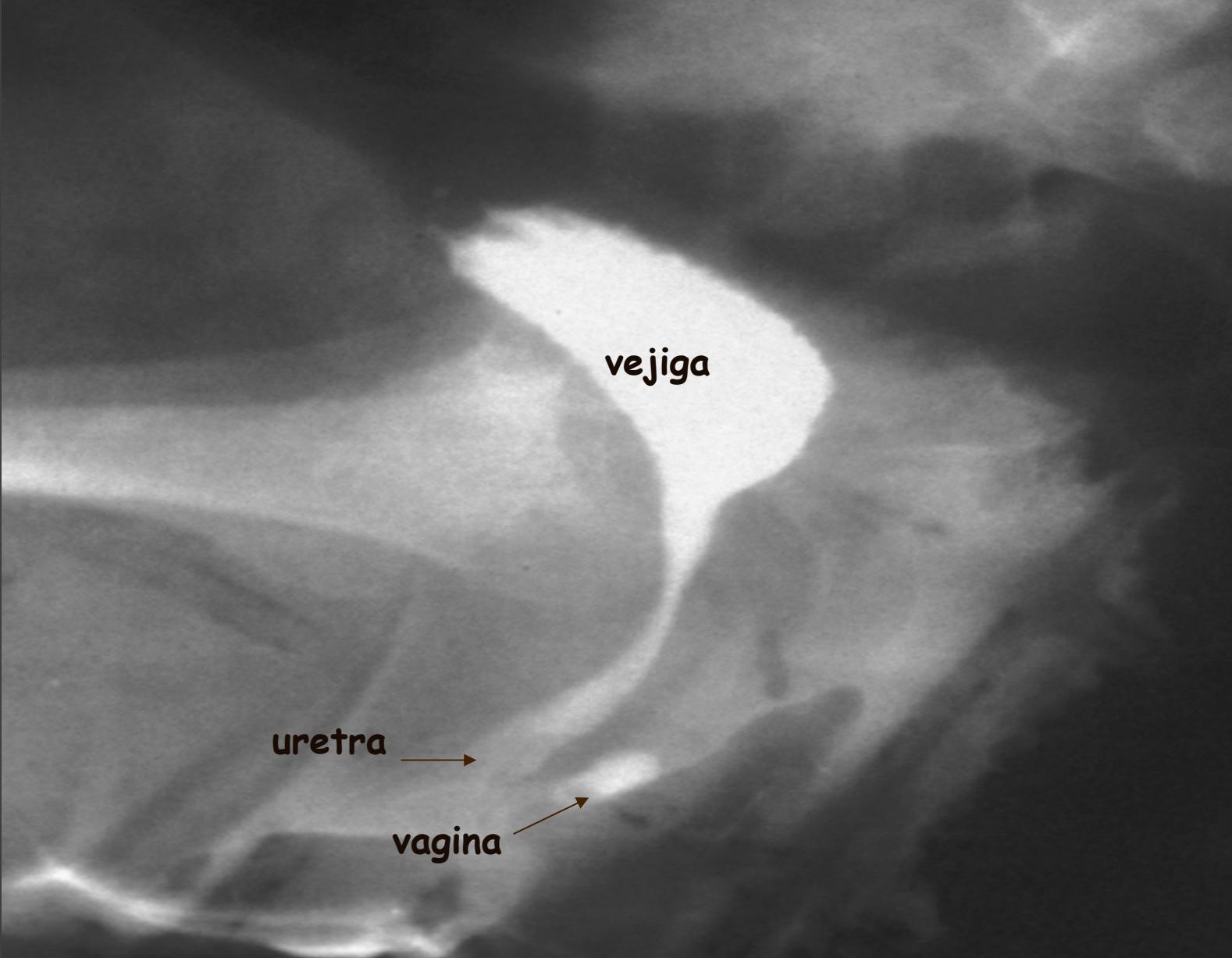
ENFOQUE QUIRÚRGICO

- * ALTERACIÓN DEL DESARROLLO SEXUAL
- * GÓNADAS
- * HIPOPLASIA VAGINAL

ALTERACIONES DEL DESARROLLO SEXUAL

SIA PARCIAL

URGENTE ASIGNAR UN SEXO



PROPUESTA QUIRÚRGICA EN LAS ALTERACIONES DEL DESARROLLO SEXUAL

- Cirugía precoz (menores de 1 año)
- Cirugía en un solo tiempo
- Reducción del clítoris, plastia de labios menores con piel del megaclítoris
- Calibrar vagina
- Extirpación de gónadas

EXTIRPACIÓN DE GÓNADAS

- * PARCIAL
- * COMPLETO

PRECOZ

ADOLESCENCIA

¿GÓNADAS HERNIADAS?

- El riesgo de cambios premalignos en las células germinales es bajo antes y durante la pubertad, por lo que la gonadectomía puede ser retrasada para permitir una pubertad natural

- Ventaja psicológica con la gonadectomía precoz
- Prevenir la virilización si hay duda sobre una completa insensibilidad a los andrógenos

PROPUESTA

Mantener gónadas hasta la adolescencia en las formas completas, incluso si son un hallazgo casual en una herniorrafia inguinal

MÉTODOS DE RECONSTRUCCIÓN VAGINAL

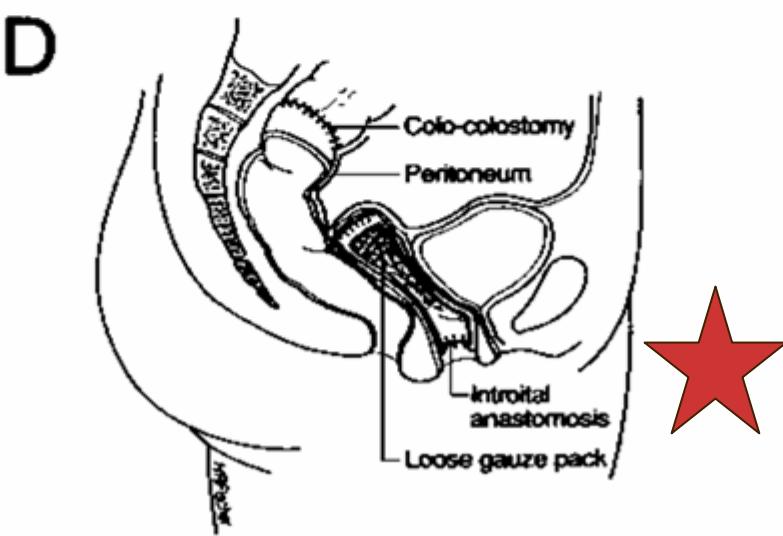
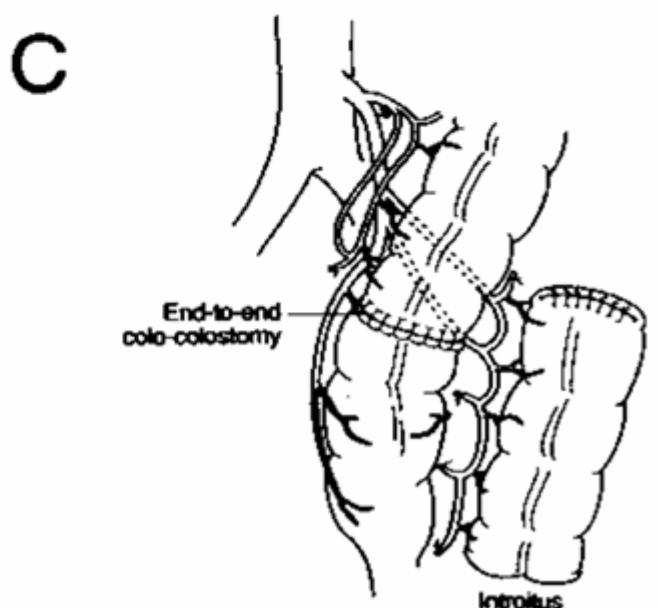
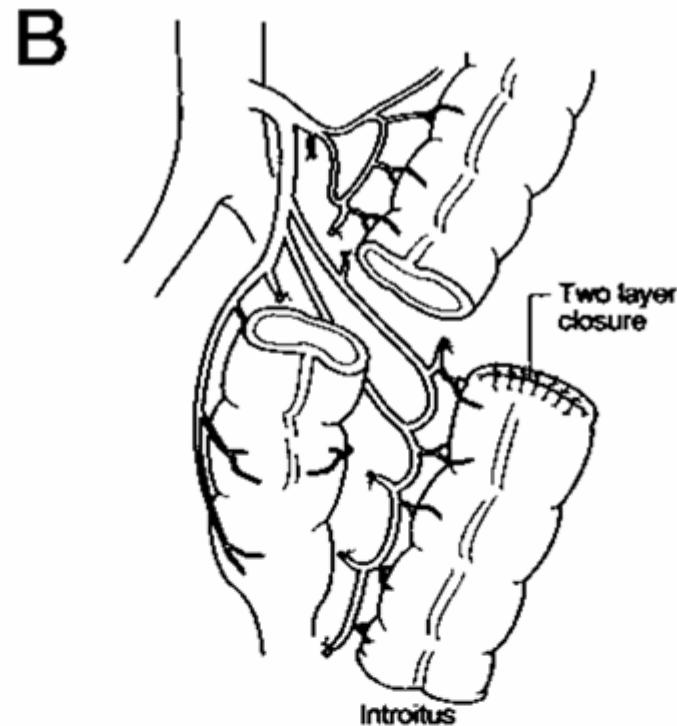
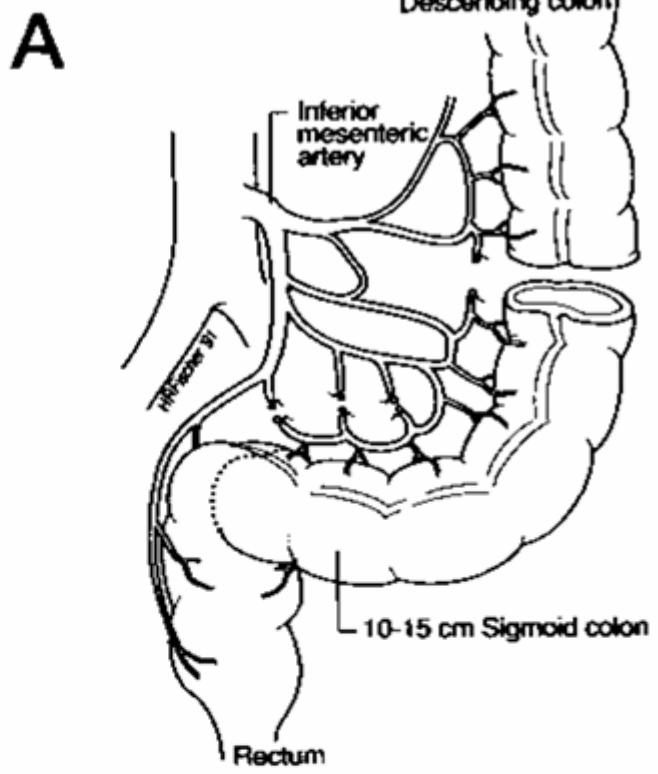
NO QUIRÚRGICOS (presión)

QUIRÚRGICOS:

- Injerto libre de tejido (McIndoe = piel)
- Colgajos locales o distales (piel, fascia, músculo)
- INTESTINO GRUESO (SIGMA)

OBJETIVOS DE LA RECONSTRUCCIÓN VAGINAL:

- UN SOLO TIEMPO QUIRÚRGICO
- SENSIBILIDAD, DISTENSIBILIDAD Y
ELASTICIDAD
- DISMINUIR LA MORBILIDAD DE LAS ZONAS
DONANTES
- EVITAR EL USO DE MOLDES Y DILATADORES
- APTA PARA LAS RELACIONES SEXUALES



Sustitución vaginal con intestino

por:

- Aspecto estético excelente
- No requiere dilataciones
- No necesita lubricación
- Complicaciones infrecuentes
- Relaciones sexuales satisfactorias

SIA PARCIAL

- * Cirugía feminizante precoz de los genitales externos
- * Extirpación precoz de las gónadas
- * Neovagina con sigma en la adolescencia si hay hipoplasia vaginal

SIA COMPLETO

- * Extirpación de las gónadas después de la pubertad
- * Neovagina con sigma en la adolescencia si hay hipoplasia vaginal