

VIII ENCUENTRO DE PERSONAS AFECTADAS POR S.I.A.



GrApSIA

Grupo de Apoyo a favor de las personas
afectadas por el Síndrome de Insensibilidad
a los Andrógenos y condiciones relacionadas

Dr. J.A. Blanco

Barcelona, 18-19 de Octubre de 2008



Germans Trias i Pujol
Hospital

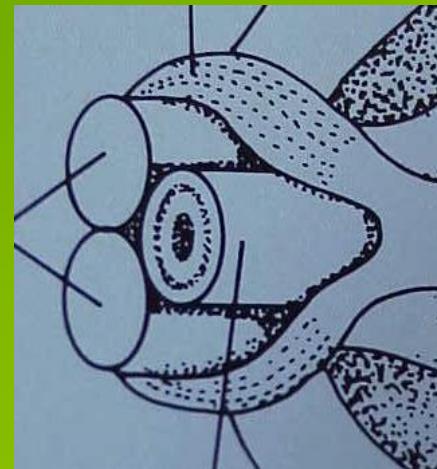
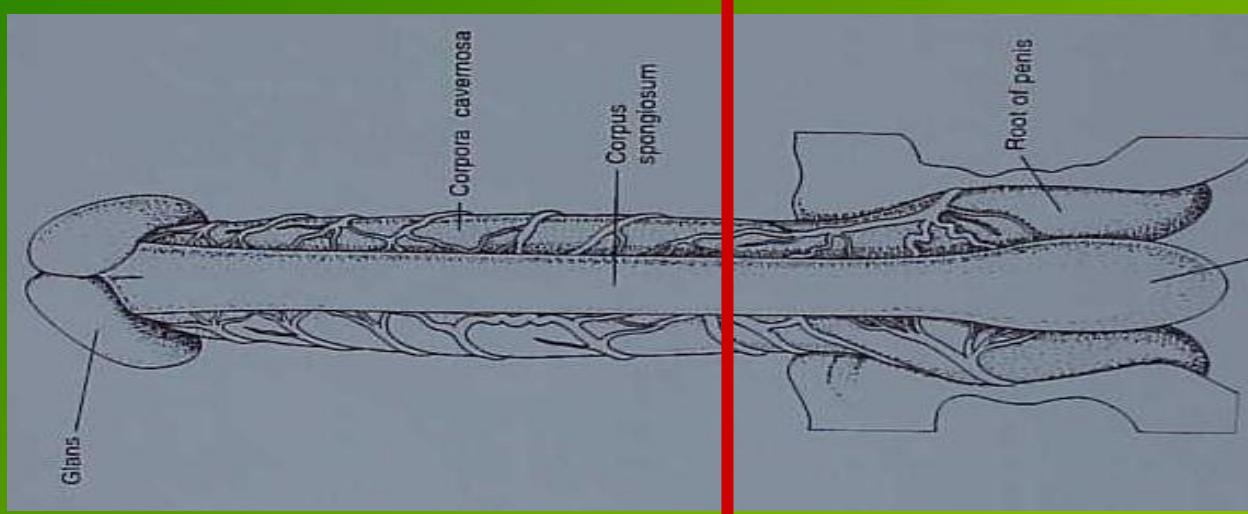
TRATAMIENTO QUIRURGICO DEL S.I.A.

Técnicas quirúrgicas:

- Clitoroplastia
- Vulvo- vaginoplastia
- Vaginoplastia
- Neovagina
- Gonadectomía

TRATAMIENTO QUIRURGICO DEL S.I.A.

- **Clitoroplastia:** es la reducción del clitoris hipertrófico o grande.



- Historicamente:
- ablación o amputación
 - enterramiento o técnica de Pellerin
 - clitoroplastia reductora o T. Spencer-Allen

TRATAMIENTO QUIRURGICO DEL S.I.A.

Clitoroplastia reductora o T. Spencer-Allen:

- disección paquete vasculo-nervioso dorsal del pene
- disección cuerpos cavernosos
- resección de cuerpos cavernosos
- sutura de los cuerpos cavernosos que quedan

TRATAMIENTO QUIRURGICO DEL S.I.A.

Clitoroplastia reductora o T. Spencer-Allen

- disección paquete vasculo-nervioso dorsal del pene:
importantísimo para conservar inervación

TRATAMIENTO QUIRURGICO DEL S.I.A.

- **Vaginoplastia:** es cualquier tipo de técnica quirúrgica que permita corregir las anomalías de la vagina.

Anomalías vaginales:

- vagina abocada a uretra
- vagina hipoplásica
- estenosis orificio vaginal

TRATAMIENTO QUIRURGICO DEL S.I.A.

Vaginoplastia:

- ✓ descenso o *pull-througt* (*técnica de Hendren*)
 - incisión en Y invertida en perine
 - disección del espacio perineal entre uretra y recto
 - localización de abocamiento vaginal a uretra
 - disección y liberalización de la unión vaginal a uretra
 - cierre de uretra
 - descenso y fijación de vagina a perine
- ✓ transvesical (*Paserini*)
- ✓ vía sagital posterior (*Peña*)

TRATAMIENTO QUIRURGICO DEL S.I.A.

Clitoroplastia reductora o T. Spencer-Allen:

- disección cuerpos cavernosos
- resección de cuerpos cavernosos
- sutura de los cuerpos cavernosos que quedan

TRATAMIENTO QUIRURGICO DEL S.I.A.

Vulvo-vaginoplastia:

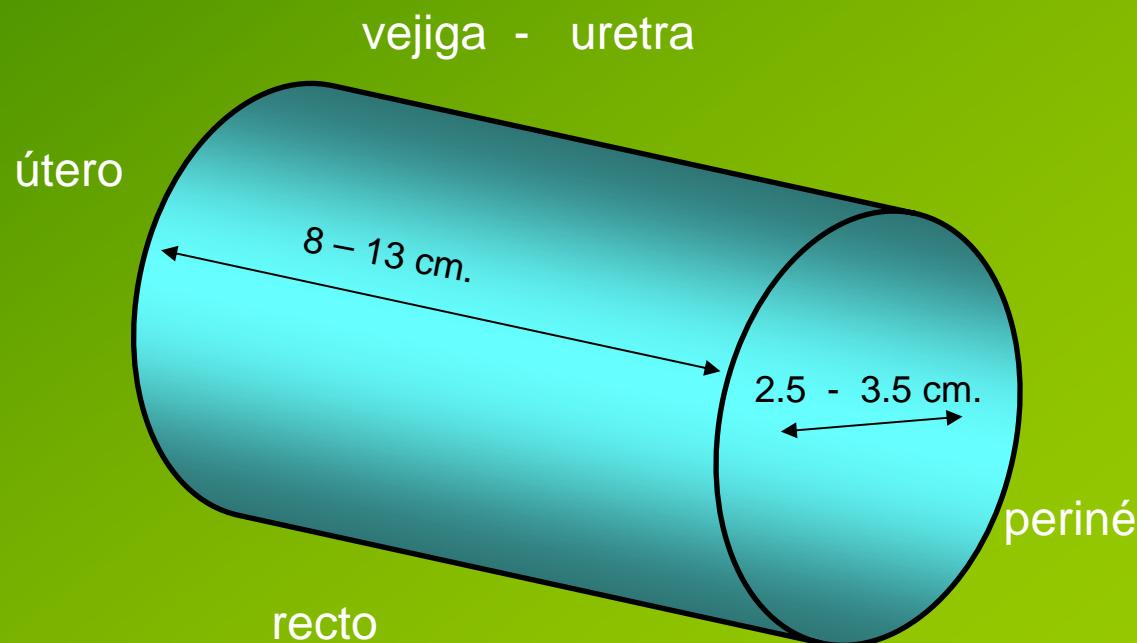
- aprovechando la vaginoplastia se corrigen los labios tanto mayores como menores
- la experiencia nos ha demostrado que si hay que realizar en un mismo paciente una clitoroplastia y vaginoplastia, mejor hacerlo en un mismo acto quirúrgico, ventajas:
 - ✓ un solo acto quirúrgico
 - ✓ la piel del clitoris permite un mejor de la pastia de los labios
 - ✓ realizar antes de los 3 años de vida comporta una gran mejoría psicologica

TRATAMIENTO QUIRURGICO DEL S.I.A.

- **Neovagina:** es la creación de una nueva vagina en aquellas pacientes con agenésia (ausencia) de vagina o vaginas hipolásicas (pequeñas menos de 5cm.)
Imprescindible para tener unas relaciones sexuales completas y satisfactorias.

Neovagina

vagina: conducto que une útero con periné



neovagina

vagina:

- histológicamente: externa → conjuntiva blanquecina
 - media → m. lisa (longitudinal y circular)
 - interna → mucosa
- vasos y nervios → hipogástricos
- funciones:
 - permitir coito
 - drenar secreciones uterinas
 - tramo distal del canal del parto

neovagina

neovagina es la creación de un conducto lo más parecido posible a la vagina que permita realizar el coito

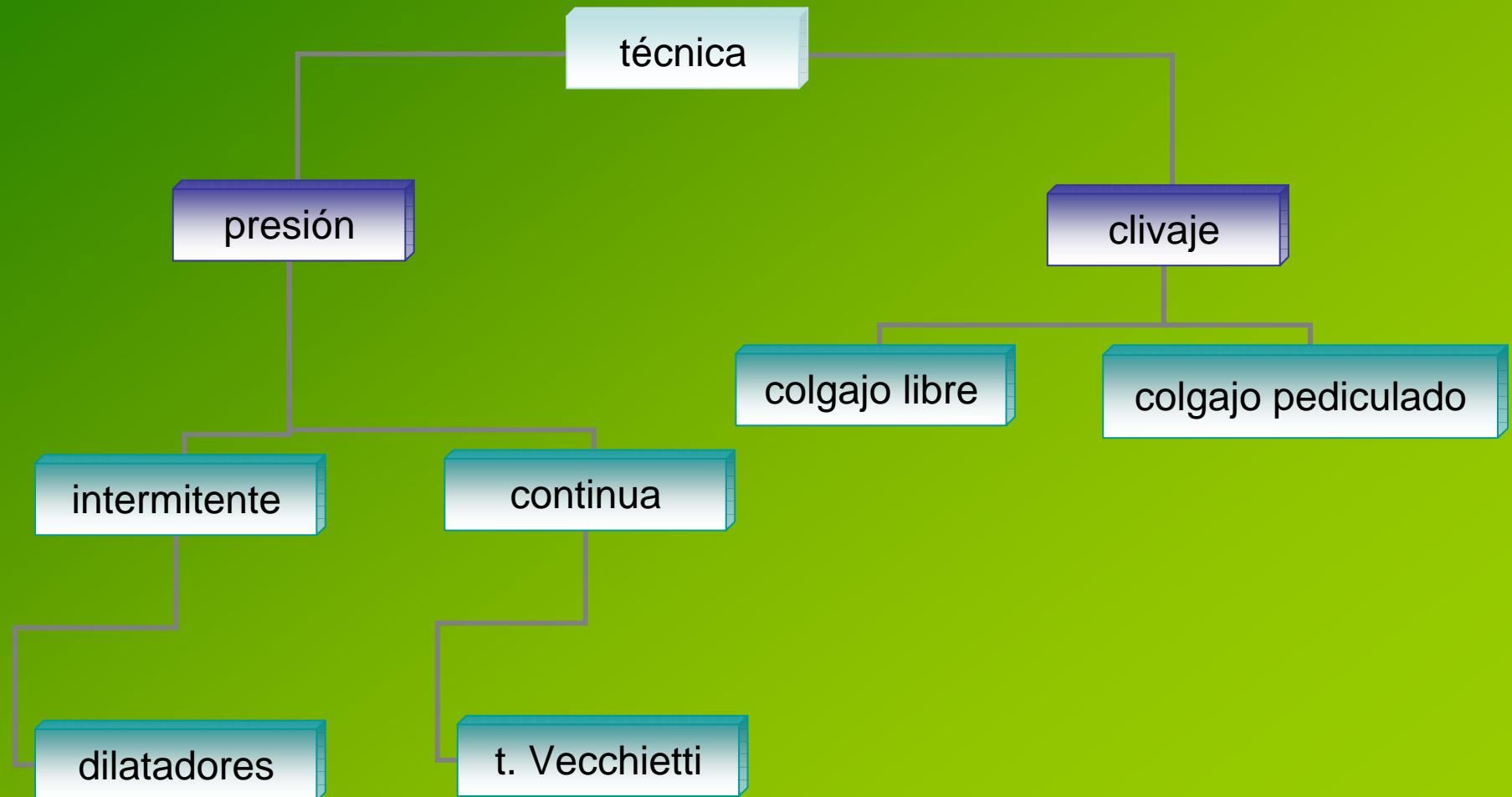
- indicaciones:**
- agenesia de vagina S. De Rokitansky
 - ausencia o hipoplasia de vagina en enfermedades del desarrollo sexual (estados intersexuales)
 - * estados intersexuales que se les ha asignado sexo femenino
 - * **muy frecuente en Síndrome de insensibilidad a los andrógenos**

neovagina

edad realización neovagina:

- después pubertad
- posibilidad a corto plazo tener relaciones sexuales

neovagina



TRATAMIENTO QUIRURGICO DEL S.I.A.

➤ Técnicas de neovagina presión perineal:

1. Presión intermitente (Frank 1938)
(Ingram)



2. Presión mecánica continua (Vecchetti)
 - laparotomía (Pfansetil)
 - laparoscópia



neovagina

tracción intermitente (Frank 1938):

- dilatadores o tampones sanitarios
 - 20 a 30' día
 - en sentido abajo → arriba, delante → atrás
 - en 10 semanas 6 a 8 cm. longitud
 - llegar diámetro de 2.5 – 3.5 cm.
 - proseguir con relaciones sexuales
-
- es discutible si la aplicación de estrógenos tópicos mejoran las dilataciones

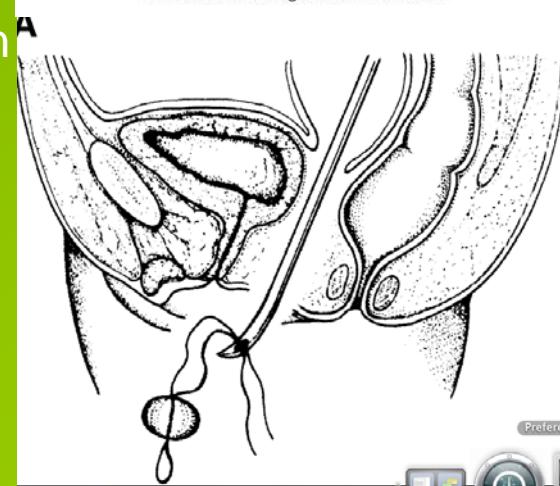
neovagina

tracción continua: técnica de Vecchietti

- colocación oliva en periné por debajo de meato uretral y en el espacio interlabial
- tracción continua
- oliva traccionada mediante unos hilos
- los hilos van espacio uretro rectal a peritoneo, paravesical
- se exteriorizan a piel donde se fijan al artilugio de tracción
- inicialmente se realizaba la técnica a través de un incisión de Pfannestiel
- actualmente se realiza por **laparoscopia**
- 1cm. por día, durante una semana



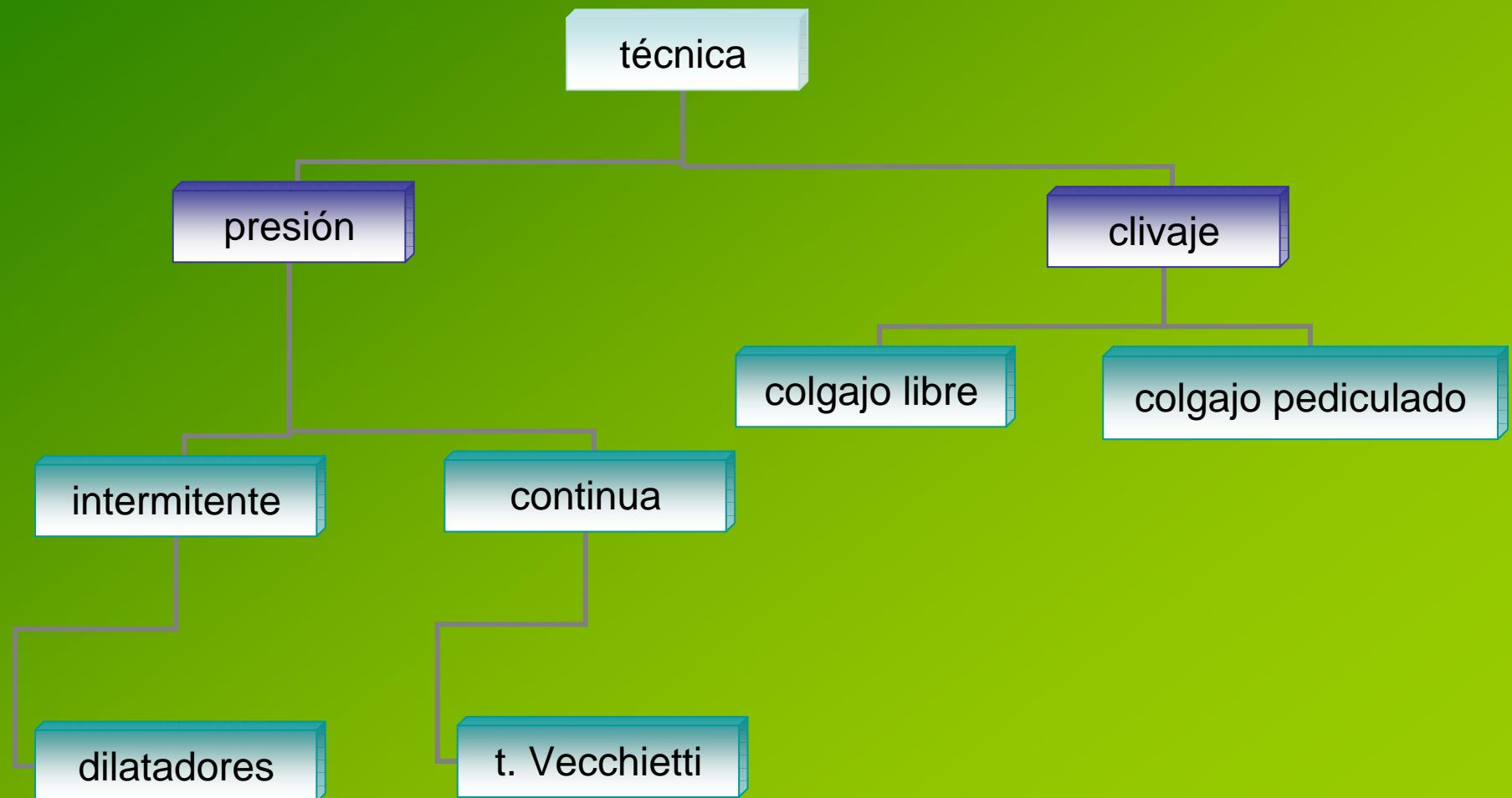
Vecchietti Neo-Vagina Instrument Set



neovagina

- tracción mecánica continua (T. Vecchieti 1965)
 - fácil realización
 - duración 7 a 10 días → dilataciones
 - se logra una longitud 8 a 12 cm.

neovagina



neovagina

clivaje con colgajo libre:

- incisión periné por debajo meato uretra
 - disección roma del espacio uretrovesical ←→ rectal
 - sentido de delante ←→ atrás y abajo← → arriba
 - se puede poner : colgajo libre de piel MacIndoe, Kirschner,...
 - membrana amniótica
 - mucosa vesical
 - peritoneo
- * material orgánico sintético

neovagina

clivaje con colgajo libre laparoscopia:

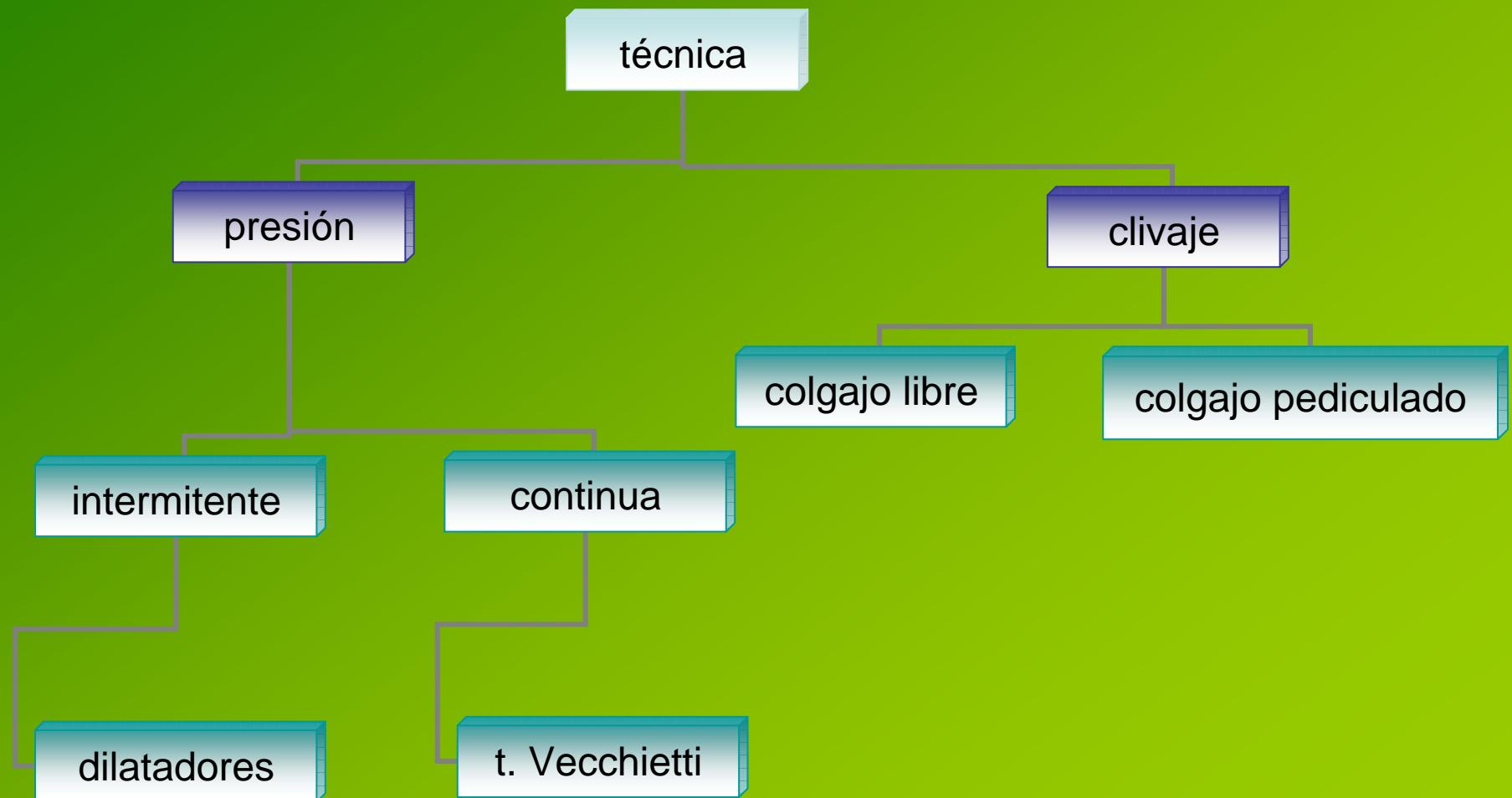
- obtención del peritoneo por laparoscopia
- clivaje de espacio ueretrovesical ← → rectal
- peritoneo montado sobre el tutor vaginal
- colocación del colgajo y tutor con sutura del orificio anterior a periné

neovagina

clivaje con colgajo libre:

- precisa de prótesis vaginal
- debe permanecer entre 7 a 10 días
- retirarla bajo sedación y comprobar la neovagina
- descartar fistulas las más frecuentes rectales
- posteriormente realizar dilataciones hasta inicio relaciones sexuales

neovagina



neovagina

colgajo pediculado:

- de piel
 - intestino - delgado
 - grueso → ciego
- sigma

neovagina

colgajo pediculado intestino por laparoscopia:

- sigma por la proximidad
- se aísla 15 a 20cm.
- es muy importante la vascularización
- disección des de fondo de Douglas a periné
- descenso del segmento intestinal pediculado
- borde inferior se sutura a incisión perineal
- se cierra borde superior
- cierre peritoneal

neovagina

Conclusiones:

1. Laparoscopia mejora todas aquellas técnicas quirúrgicas que precisan entrar en cavidad abdominal
2. Permite realizar el descenso de peritoneo como pared de la neovagina
3. El la técnica de colgajo pediculado con sigma, hace que la misma sea menos invasiva y tenga menos complicaciones

neovagina

- ✓ la laparoscopia es una buena opción para realizar la vulvo vaginoplastia
- ✓ disección des de Douglas por el espacio vesico uterino, después por el uretro vaginal hasta encontrar el abocamiento de vagina
- ✓ una vez liberada la unión vagino – uretral y suturada el defecto uretral descender vagina a periné
- en el descenso vaginal por vía perineal la parte más difícil es la disección de cara superior de vagina con la inferior de uretra

neovagina

En nuestra unidad de enfermedades de la diferenciación sexual seguimos esta estrategia

1. dilatación intermitente
2. clivaje con colgajo libre → substancia orgánica sintética
→ peritoneo o t. Davidov



TRATAMIENTO QUIRURGICO DEL S.I.A.

➤ **Gonadectomía** extirpación de las gónadas (tejido testicular)

Actualmente se debe realizar por laparoscópia, además de realizar la gonadectomía, nos permite visualizar el resto de estructuras de genitales internos que tiene cada paciente.

La gran discusión es si se debe hacer de forma precoz o en fase prepupal, ya que la secreción de estradiol importante para el desarrollo mamario.

TRATAMIENTO QUIRURGICO DEL S.I.A.

CONCLUSIONES:

1. **Orquidectomía en todos los pacientes con S.I.A.**
2. **Neovagina en los S.I.A. Completos**
3. **Clitoroplastia reductora y vulvo-vaginoplastia en los S.I.A. parciales**

