



REVISIÓN BIBLIOGRÁFICA

DESÓRDENES DEL DESARROLLO SEXUAL Y CIRUGÍA CORRECTIVA

*Rebeca Alemán Ramírez, Luis Céspedes Durán, Roxana Fernández Vaglio, Ariel Herrera Rodríguez, Natalia Sánchez Villalobos, Thania Solar Del Valle, Mauricio Soto Zúñiga.**

Resumen:

El desarrollo de las gónadas está determinado por los cromosomas sexuales y autosomas, estas producen hormonas que dirigen la formación de los genitales internos y externos. Los desórdenes en la diferenciación sexual se presentan cuando hay anomalías en cromosomas, en el desarrollo gonadal o en la actividad o producción de hormonas. La presente revisión tiene como objetivo la recopilación de información que comprende los desórdenes del desarrollo sexual que podrían presentar los niños al nacimiento y la posterior cirugía de corrección. Se desarrolla brevemente la anatomía normal tanto del sistema genitourinario masculino como el femenino, presentando las similitudes y diferencias. La sexualidad de las personas está determinada por el sexo cromosómico, sexo gonadal, sexo genital y sexo social, con base en estos determinantes se establece el procedimiento quirúrgico más adecuado. La investigación se enfoca en la cirugía de feminización, en la cual, se efectúa una reducción de clitoris, separación de vagina y uretra; además de una vaginoplastía. Actualmente, los resultados de la cirugía correctiva son los más óptimos, sin embargo, gran cantidad de estudios indica que no todas las personas que se someten a ellas están satisfechas con los resultados obtenidos refiriéndose a función sexual.

Palabras clave:

Ambigüedad sexual, gónadas, genitales, cirugía, feminización, vaginoplastía.

Summary:

Gonadal development is determined by sexual chromosomes and autosomes, which produce hormones that direct the formation of internal and external genitals. Disorders in sexual differentiation appear when abnormalities in chromosomes, gonadal development or activity or production of hormones are present. This investigation is a review of research about disorders in sexual development present in children at birth and the following correction surgery. Also, it includes information concerning the normal anatomy of male and female genitourinary system, showing similarities and differences between them. People's sexuality is determined by the chromosome sex, gonadal sex, genital sex and social sex. Based on these factors, physicians can determine the best surgical procedure for the patient. This investigation is focused on feminization surgery, in which a reduction of clitoris is done. After this, a separation of the vagina and urethra is also performed to then finalize with a vaginoplasty. Nowadays, the results of the correction surgery are the best that can be done, however, several studies indicate that not all patients are fulfilled with the results.

* Estudiantes de Medicina de segundo año de la Universidad de Costa Rica, correo: thania.solar@gmail.com

Recibido para publicación: 14 de noviembre de 2013. Aceptado: 15 de febrero de 2013

**Keywords:**

Sexual ambiguity, gonads, genitals, surgery, feminization, vaginoplasty

Introducción

La sociedad actual, especialmente la sociedad latinoamericana, otorga gran importancia y da mucho énfasis a la categorización sexual. La ambigüedad sexual es considerada como disruptiva y se percibe como un atentado a la normalidad y orden social establecido (Preves, 2003). Desde una edad temprana, los niños aprenden que el género es un principio central por el cual su vida debe ser construida. Así mismo, aprenden a esperar diferencias muy claras debido a que desde el nacimiento los niños y niñas son sometidos a mundos diferentes (Preves, 2003). Se ha considerado que la clasificación de género inicia desde el estado prenatal e incrementa progresivamente hasta la edad infante (Preves, 2003). El género automáticamente es asociado a la representación de este por medio de los genitales externos. Aquí es donde radica la importancia de la reconstrucción quirúrgica de los pacientes que presentan ambigüedad sexual. Ambigüedad sexual, intersexo o maldefinición sexual son términos descriptivos que se emplean para referirse a la patología de niños que nacen con genitales externos defectuosos, no completamente masculinos ni femeninos (Uribe y Arango, 2006). La incidencia de estos casos en América se reporta con mayor claridad en el cono sur, donde alrededor de 1 de cada 6900 nacimientos presenta la condición (Uribe y Arango, 2006). Esto representa una emergencia médica pues ciertos casos comprometen la vida del infante. Desde este momento inician los problemas que conlleva la reasignación de sexo.

Es de suma importancia para asignar el sexo, apreciar el potencial y capacidad de los genitales del niño para el funcionamiento sexual en la edad adulta. Si se diagnostica severa resistencia a andrógenos en el varón, el niño debe ser criado como una mujer. Por otro lado un paciente 46XX con virilización por exceso de andrógenos estará en condición de desarrollarse como mujer una vez que la terapia médica y la reconstrucción quirúrgica se realicen (Gutierrez *et al*, 1999).

Anatomía normal del sistema genitourinario

Existen variaciones según el género, sin embargo se puede encontrar estructuras comunes. La vejiga urinaria se encuentra ubicada en la pelvis (aunque según la cantidad de líquido contenida se puede expandir anterosuperiormente hacia la cavidad abdominal). Esta va a estar formada por una base, un cuello, ápex y superficies (superior y dos inferolaterales). (Standring, 2008).

Dependiendo del género, esta va a relacionarse con diversas estructuras. En mujeres se encuentra en relación con el útero posteriormente, mientras que en hombres está en relación con el recto. Además en hombres, este saco muscular se encuentra relacionado directamente con la próstata la cual se ubica inferior a la vejiga. (Standring, 2008).

La irrigación de la vejiga está dada por las arterias vesicales, tanto la superior como la inferior. Ambas se originan del tronco anterior de la arteria iliaca interna. Por su parte el drenaje venoso se da mediante un plexo venoso ubicado en las superficies inferolaterales, este drena directamente en la vena iliaca interna. La inervación consiste tanto en fibras parasimpáticas provenientes de los segmentos sacros dos al cuarto, como en fibras simpáticas que se originan de los últimos tres segmentos torácicos y primeros dos lumbares. (Standring, 2008).



Aparato masculino

Uretra: esta tiene dos partes (anterior y posterior) y mide de 18 a 20 cm. La uretra posterior a su vez se subdivide en uretra preprostática, prostática y membranosa. La uretra anterior se va a encontrar entre los cuerpos esponjosos del pene. Se encuentran dos esfínteres en la uretra masculina. Uno es estriado, el cuál rodea la parte membranosa y es voluntario. El segundo esfínter es de músculo liso y se encuentra en contracción tónica permitiendo la acumulación de la orina en la vejiga. (Latarjet y Liard, 2008).

La irrigación está dada por la arteria uretral que se origina de la arteria pudenda interna. El drenaje venoso se da mediante la vena dorsal del pene y plexos venosos prostático y vesical. La inervación proviene del plexo prostático, nervio cavernoso y ramas perineales del nervio pudendo. (Standing, 2008).

Próstata: esta glándula fibromuscular se encuentra alrededor de la uretra prostática. La próstata se encuentra posterior al pubis e inferior a la vejiga urinaria. Presenta tres lóbulos (dos laterales y uno central) y varias zonas (periférica, central y de transición). Se encuentra irrigada por la arteria vesical inferior y el drenaje se da por diversos plexos. La inervación se da por el plexo hipogástrico. (Standing, 2008).

Cordón espermático y conducto deferente: se encarga de suspender al testículo en la bolsa escrotal. Este va a contener vasos, nervios y el conducto deferente. El conducto deferente mide 45 centímetros (cm) y asciende posterior al testículo y medial al epidídimo. Este conducto se ubica retroperitonealmente y drena cerca de la base de la próstata junto con el conducto de la vesícula seminal. (Standing, 2008).

Testículos y Epidídimo: se encuentran, normalmente, en el saco escrotal y presentan funciones reproductoras y endocrinas. El testículo se encuentra cubierto por diversas capas, la piel se encuentra más externa seguida por la capa dartos, la túnica espermática externa, el músculo cremáster, la fascia espermática interna y la túnica vaginal. La irrigación proviene de las arterias gonadales, mientras que el drenaje se da por venas del mismo nombre. El epidídimo se encuentra en posición posterolateral con respecto a los testículos. El conducto deferente se origina de la cola del epidídimo. (Latarjet y Liard, 2008).

Vesícula seminal: se encuentra entre la próstata y el recto. Su irrigación se da por medio de ramas de la arteria vesical inferior y las arterias rectales medias. La inervación proviene del plexo pélvico. (Standing, 2008).

Pene: consiste en una base y el cuerpo. La base se encuentra anterior al periné y se compone por la inserción de los cuerpos cavernosos y el ligamento suspensor de pene. El cuerpo contiene los dos cuerpos cavernosos y el cuerpo esponjoso. Las arterias encargadas de la irrigación provienen de la arteria pudenda interna. (Latarjet y Liard, 2008).

Aparato femenino

Uretra: en mujeres la uretra es considerablemente más corta, unos 4 cm. El orificio externo se encuentra 2,5 cm posterior al clítoris. La irrigación proviene de la arteria vaginal y la vesical inferior. El drenaje se da mediante plexos que llegan a la vena pudenda interna. La inervación proviene de los segmentos sacros dos al cuatro. (Standing, 2008).

Útero: este órgano reproductivo se encuentra en la pelvis y se compone de capas musculares. Se encuentra entre el recto y la vejiga. Sus partes son el cuerpo y cérvix, normalmente se encuentra en anteversoflexión. Se encuentra sostenido por diversos ligamentos como el ligamento ancho (que fija el útero a las paredes pélvicas laterales) y el ligamento redondo (desde la parte superior del útero a la pelvis.) La irrigación de



este órgano proviene de la arteria uterina (rama de la arteria iliaca interna). Las venas uterinas forman plexos que se anastomosan con los plexos vaginal y ovárico. La inervación proviene del plexo hipogástrico inferior. (Standring, 2008).

Trompas de Uterinas: también denominadas trompas de Falopio. Se encuentran en la parte superior del cuerpo uterino y tienen cuatro porciones (intramural, istmo, ampulla e infundíbulo). La irrigación se origina de las arterias ováricas y uterinas, el drenaje se da por plexos que llevan el mismo nombre de las arterias. (Standring, 2008).

Ovarios: se encuentran laterales al útero cercanos a la pared pélvica. Sus dimensiones promedio son 4x2x3cm en mujeres adultas. En relación a ellos se encuentran diversos ligamentos que proveen soporte. El ligamento ovárico une al ovario y al útero por su parte, el meso-ovario une al ovario con el ligamento ancho del útero. La irrigación se da mediante las arterias gonadales y el drenaje por venas del mismo nombre que las arterias. La inervación se da a través del plexo aórtico y el plexo hipogástrico. (Standring, 2008).

Vagina: este tubo fibromuscular se encuentra entre el útero y el vestíbulo vaginal. Se encuentra anterior al recto. La irrigación se da por medio de las arterias vaginal, uterina y rectal media. El drenaje venoso se da por venas del mismo nombre que las arterias y llegan a la arteria iliaca interna. Los nervios provienen del plexo hipogástrico. (Latarjet y Liard, 2008).

Diferenciación sexual

Los cromosomas sexuales y autosomas determinan el desarrollo de las gónadas y como consecuencia de este se da una producción de hormonas que dirigen la formación de los genitales internos y externos. Los desórdenes en la diferenciación sexual se presentan cuando hay anomalías en cromosomas, en el desarrollo gonadal o en la actividad o producción hormonal. (Baskin, 2008).

La diferenciación sexual normal se encuentra determinada tanto por el cromosoma sexual y la diferenciación gonadal como por factores hormonales. En la etapa temprana de desarrollo la gónada es bipotencial, es decir, es capaz de formar tanto la testis como el ovario. (Achermann y Jameson, 2009).

La determinación sexual masculina se da por el material genético contenido en la región SRY en el cromosoma Y. El gen SRY codifica un factor de transcripción de secuencia HMG y es el inductor principal para la formación de los testículos. En cuanto a la diferenciación gonadal, esta se da a partir de los senos urogenitales formados en la cuarta semana de gestación. La formación de la testis es inducida por los genes WT-1 (gen 1 relacionado con el tumor de Wilms), FTZ-F1 (factor Fushi-Tarza-1), SF-1 (factor esteroideogénico 1) y LIM-1, los cuales actúan durante la sexta y séptima semana de gestación. En el hombre XY normal, la cascada SRY estimula el desarrollo testicular y la producción de testosterona, mientras que otros genes como el SOX9 se requieren para mantener el desarrollo testicular. (Achermann y Jameson, 2009; Baskin, 2008).

Por otra parte, en el desarrollo del ovario interviene el gen DAX-1, localizado en el brazo corto del cromosoma X y en este caso no está presente la cascada SRY por lo que se inhibe el desarrollo testicular y se da la formación de los ovarios. (Baskin, 2008). Una vez dada la formación ovárica es necesaria la expresión de múltiples genes para el desarrollo y mantenimiento folicular, entre estos el FSH y GDF9. (Achermann y Jameson, 2009).

En cuanto al desarrollo gonadal, este se da en varones por la influencia de la testosterona y la secreción de la hormona antimülleriana (AMH). La uretra peneana se forma como resultado de la fusión de los bordes



mediales de los pliegues uretrales endodérmicos. A las 16 semanas de gestación, los pliegues uretrales se han fusionado completamente en la línea media formando la uretra esponjosa. El ectodermo superficial se fusiona en la línea media, engloba a la uretra esponjosa y forma el rafe del pene. (Achermann y Jameson, 2009; Baskin, 2008; Moore y Persaud, 2008).

El desarrollo de los genitales femeninos se da a partir de los conductos de Müller, de los cuales se va a formar las trompas uterinas, el útero, el cérvix y la porción superior de la vagina. Alrededor de la novena semana de gestación se da la regresión de los conductos de Wolff (por la ausencia de hormonas masculinas) y los conductos de Müller se empiezan a diferenciar. Al mismo tiempo se da la formación de la porción inferior de la vagina, el vestíbulo, las glándulas de Bartolino y Skene y los labios menores y mayores, los cuales se forman a partir del seno urogenital y los tubérculos genitales. (Baskin, 2008).

Las anomalías en la diferenciación sexual se pueden dividir en 3 categorías: desórdenes del cromosoma sexual, desórdenes del sexo gonadal y desórdenes del sexo fenotípico. (Baskin, 2008; Moore y Persaud, 2008).

Desórdenes del cromosoma sexual: se presentan por anomalías en el número o la estructura de los cromosomas sexuales. Pueden darse por delección, reacomodo, traslocación del material genético, entre otros fenómenos. (Baskin, 2008). Ejemplos de estos desórdenes son el síndrome de Klinefelter (47, XXY) y el síndrome de Turner o disgenesia gonadal (45, X). También se puede presentar un trastorno del desarrollo sexual ovotesticular, en el que existe un ovario y un testículo o un ovotestículo. (Achermann y Jameson, 2009).

Desórdenes del sexo gonadal: en estos se presenta un cariotipo normal (46 XX o 46 XY), sin embargo pueden existir mutaciones en los cromosomas sexuales, teratógenos o trauma en las gónadas que provoquen un impedimento del desarrollo normal de estas. (Baskin, 2008). Por ejemplo, al ocurrir una mutación de SRY no se presenta una formación testicular normal en varones con cariotipos normales (46, XY), mientras que una transposición de SRY en mujeres de cariotipo normal (46, XX) provoca una inducción testicular y un fenotipo masculino. Asimismo, se puede presentar una disgenesia gonadal pura o parcial, entre otros desórdenes. (Achermann y Jameson, 2009).

Desórdenes del sexo fenotípico: se dan por anomalías en la producción o la actividad hormonal. Pueden existir desórdenes en la síntesis gonadal o adrenérgica, así como defectos en la actividad de los receptores. (Baskin, 2008). En este caso se pueden presentar trastornos en la síntesis y/o acción de andrógenos, lo cual es causante de una subvirilización en los hombres, o trastornos como la hiperplasia suprarrenal congénita que conlleva a una androgenización en las mujeres. (Achermann y Jameson, 2009). Cuando los cromosomas sexuales coinciden con los genitales internos y externos se considera que la diferenciación sexual se dio de manera normal. De manera contraria, si se presenta alguno de los desórdenes mencionados se considera que existen errores en la diferenciación sexual y, dependiendo tanto del genotipo como del fenotipo se puede determinar la presencia de una intersexualidad.

Introducción a la cirugía

Actualmente existen diversos métodos para poder lograr una corrección adecuada de reasignación de sexo, cuando se habla de genitales ambiguos. Gracias a la tecnología existente y los diversos mecanismos con que se cuenta, se logra un adecuado y oportuno diagnóstico con el objetivo de alcanzar lo antes posible la reasignación de sexo más adecuada, esto de acuerdo a los hallazgos obtenidos anteriormente. Para esto es necesario seguir una serie de procedimientos que llevan a los médicos y familiares a tomar una decisión más inclinada hacia la realidad. (Agramonte, 2006).



Para definir estos estados de intersexualidad se debe considerar que una persona tiene definido su sexo de acuerdo a los componentes cromosómico, gonadal, genital y social ya descritos. Es por esto que los métodos utilizados para determinar el sexo de una persona que cuente con genitales ambiguos son una serie de investigaciones entre las que se encuentran:

- **De tipo genéticas:** cariotipo
- **De tipo endocrino:** pruebas de sangre, orina y ensayos de hormonas.
- **De tipo radiológico:** ultrasonidos (pélvicos), ecografía abdomino-pelviana.
- **De exploración:** exploración de genitales externos (tamaño del clítoris y pene, separación de los labios mayores, bolsas escrotales, situación del meato urinario, abocamiento vaginal, palpación de las gónadas).
- **De tipo quirúrgicos:** laparoscopia y biopsias gonadales. (Chandrasen, 2010).

Cuando se trata de la presencia de genitales ambiguos es obligatoria la realización del cariotipo, el cual se realiza principalmente de sangre periférica a partir de los leucocitos. Además de realizarse la determinación de la existencia del gen SRY. Con respecto al análisis endocrino este se basa principalmente en el estudio de esteroides suprarrenales y gonadales, de la hormona adrenocorticotropa (ACTH) y el cortisol para valorar la posibilidad de hiperplasia suprarrenal congénita, la cual es una de las principales causas de este trastorno y puede poner en riesgo la vida del neonato. Los exámenes de tipo radiológico son de gran ayuda para identificar el útero, ovarios y testículos abdominales o en el trayecto inguinal. (Pelayo *et al.*, 2011)

El tema más interesante e importante cuando se habla de estos casos de trastornos de la diferenciación sexual, es el del tratamiento que se emplea por medio de los mecanismos de tipo quirúrgicos. Los procedimientos laparoscópicos empleados en este tipo de problemas, son de gran ayuda ya que actualmente se utilizan tanto en el diagnóstico (laparoscopia exploratoria) como en el tratamiento. Por medio de la laparoscopia exploratoria se puede realizar un análisis más preciso si por ejemplo, los estudios radiológicos no han mostrado un diagnóstico diferencial, esto debido a que por medio de este procedimiento se puede reconocer el tipo de genitales internos (ovario, útero, testículos), y hasta se pueden tomar biopsias de las gónadas para su estudio más detallado en caso de que se sospeche alguna patología. Este también es un procedimiento utilizado en el tratamiento debido a que la laparoscopia o cirugía de mínima invasión permite resear las gónadas que no corresponden al sexo asignado, además de reconstruir internamente anomalías asociadas y ayudar al descenso de los testículos en caso de que estos se encuentren intraabdominales. (Diamond y Yu, 2011).

En general cuando se habla de reconstrucción para la correcta adjudicación del sexo, se debe considerar que existe una mayor facilidad orientada hacia el sexo femenino que la concesión hacia el sexo masculino. Esto debido a que para el cirujano es menos complicado proporcionar genitales femeninos que masculinos, por lo que actualmente se recomienda tomar la decisión de criar al niño como mujer siendo este genéticamente masculino. Por supuesto que esto es una decisión difícil, y existen una serie de consideraciones que van más allá de la facilitación de la corrección quirúrgica, debido al impacto social y psicológico que podría provocar una mala decisión. (Pelayo *et al.*, 2011; Diamond y Yu, 2011).

Otras técnicas usadas en personas intersexuales que ayudan a corregir el sexo físico inclinado hacia órganos externos masculinos o femeninos son:



Cirugía de feminización:

- **Reducción del clítoris:** las técnicas más destacadas pretenden conservar aspectos sensoriales y cosméticos del clítoris. En casos severos de masculinización de los genitales (síndrome de Prader V) puede considerarse la posibilidad de reducir la cantidad de tejido eréctil. (Baskin, 2008).
- **Separación de vagina y uretra:** la duplicación vaginal al lado es mucho más frecuente y se realiza la sección del tabique en línea media. Pueden usarse colgajos cutáneos para la fijación vaginal. (Weill *et al.*, 2007).
- **Vaginoplastia:** el tipo de vaginoplastia depende del nivel de masculinización. Para altas anomalías del seno urogenital, el uso del alargado seno urogenital común como un colgajo vaginal anterior puede ser necesario, así como la sustitución con un injerto de piel o intestino tal vez sea necesario. (Sutcliffe *et al.*, 2009).

Cirugía de masculinización:

- **Orquidopexia:** una bolsa escrotal vacía implica uno o ambos testículos no descendidos. Con esta cirugía se intenta descender los testículos dentro del escroto. (Selvaggi y Bellringer, 2011).
- **Faloplastia:** varias técnicas se han ideado para lograr una reconstrucción de genitales masculinos, entre ellas microanastomosis libre de inervados radiales del antebrazo y las del recto abdominal miocutáneo, sin embargo se da mayor énfasis a nuevas técnicas de ingeniería de tejidos. Las principales complicaciones de estos procedimientos son la fístula, la erosión de la prótesis, y la sensación pobre. (Selvaggi y Bellringer, 2011).

El tratamiento quirúrgico se realiza en función del sexo civil asignado; con feminización de los genitales externos y extirpación de las gónadas que no sean ovarios, en el caso de que la elección sea la diferenciación hacia el sexo femenino. En caso de asignación del sexo masculino, este se realiza con énfasis en la reconstrucción de un tamaño mínimo de los cuerpos cavernosos, corrección de hipospadias y descenso a bolsa o conducto inguinal de las gónadas masculinas. En caso de que haya ausencia de gónadas, será necesario colocar prótesis testiculares a este nivel con fines estéticos. (Pelayo *et al.*, 2011).

Los individuos candidatos a estos tipos de procedimientos son en general aquellos que presentan discordia entre el sexo genético y el gonadal y genital, pero para esto se debe tomar en cuenta que existen diferentes tipos de intersexualidad, dependiendo del grado de ambigüedad de los genitales. Es así como se ha acuñado el término de hermafroditismo verdadero; en donde hay simultáneamente en el mismo individuo tejido testicular y ovárico. Así mismo el término pseudohermafroditismo femenino, en el cual la femenina presenta tejido ovárico pero de igual manera genitales virilizados; y el pseudohermafroditismo masculino, en el cual el varón presenta tejido testicular pero no suficientemente virilizado. Estos casos pueden presentar no solo la falta de desarrollo por parte de los genitales correspondientes, sino también la presencia de partes que pertenecen al sexo contrario. Además se ha presentado el caso en el cual la apariencia física se desarrolla por completo opuesta al sexo genético. (Salaverry *et al.*, 2000).

En la mayoría de los casos se debe evaluar al recién nacido, principalmente los niños aparentemente varones que posean testículos no palpables, que nazcan con hipospadias asociadas a un escroto separado en la línea media o que presenten criptorquidia; o en niñas que nazcan con un clítoris de tamaño superior al normal, que tengan fusión de labios y un orificio único o las que presenten alguna masa palpable en el área inguinal. Ya que en general, los genitales ambiguos en las mujeres genéticas presentan características como: clítoris agrandado con apariencia de pene pequeño, la abertura uretral localizada por encima o



debajo del clítoris, labios pueden estar fusionados, además de que puede haber presencia de una masa de tejido en la labios que da la apariencia de una bolsa escrotal con testículos. Mientras que un niño masculino con genitales ambiguos tiene rasgos como: un pene pequeño (menos de 3 centímetros), la abertura uretral localizada por encima o abajo del pene, un pequeño escroto separado, y en la mayoría de casos con criptorquidia. (Diamond y Yu, 2011; Arango *et al.*, 2006).

Un asunto importante que ha abarcado controversia en el tema de la intersexualidad, ha sido la definición temprana del sexo, sin el consentimiento ni la opinión del paciente. Por un lado, la importancia de definir el sexo físico lo más tempranamente posible es recomendado por los médicos, también juega un papel esencial la identidad de género de cada persona, es decir no solo existe una serie de complicaciones anatómicas a considerar, sino también una serie de procesos psicológicos que pueden repercutir en la integridad de la persona. Ya que, cuando se habla de género, se señala como “el producto de un proceso acumulativo de experiencias que llevan a las personas a asumir actitudes que indican a otros y así misma, su condición femenina, masculina o ambivalente”. Por esta razón se discute si es conveniente posponer cualquier decisión hasta que el niño exprese más claramente su identidad sexual individual. Aunque sí es verdadero el hecho de que un niño con genitales ambiguos es considerado una emergencia social y clínica, y que debe ser tratado lo antes posible. (Arango *et al.*, 2006).

Actualmente la opinión sobre el tratamiento tomada por parte de los especialistas se basa en algunos indicadores, como por ejemplo: los perfiles hormonal, genético y tisular del niño (sexo interior) y la anatomía de los genitales, es decir, la talla del tubérculo genital representando el sexo externo. Quizá el indicador más importante viene del medio cultural y educativo al cual se va a someter al niño, lo que representa el sexo social. No se puede hacer una asignación de género sin una comprensión completa y aceptación por parte de los padres. Los sentimientos de los padres sobre la situación son de máxima importancia para tomar la decisión final. (Gorduzza *et al.*, 2010).

Cada aspecto vinculado al tratamiento y la toma de las mejores decisiones pre-quirúrgicas, necesitan ser cuidadosamente evaluadas, y requiere la colaboración profesional por parte de los médicos (pediatras, neonatólogos, etc.), psicólogos y familiares.

Procedimientos quirúrgicos

Es necesaria la revisión inmediata después del nacimiento y todos los pacientes deben ser tratados por un equipo multidisciplinario de neurólogos, endocrinos, pediatras, urólogos y psicólogos al lado de sus padres. Previo a la cirugía se debe realizar un ultrasonido pélvico, una genitografía y cistoscopia con el fin de definir claramente la anatomía del paciente. Además se administra antibiótico y el recto se irriga con 0,25% de Neomicina en la sala de operaciones. (Rink y Cain, 2008).

Cirugía de feminización

La cirugía consta básicamente de clitoroplastia, vaginoplastia, división del seno urogenital y la feminización externa. Estos procedimientos varían según el nivel de masculinización del paciente. Al definir la anatomía del paciente se puede escoger el tiempo a realizar las intervenciones respectivas. Lawson- Wilkins Paediatric Endocrine Society junto con European Society for Paediatric Endocrinology recomiendan realizar la cirugía de los 2 a 6 meses de edad y no es recomendable entre los 12 meses y la adolescencia. (Rink y Cain, 2008).

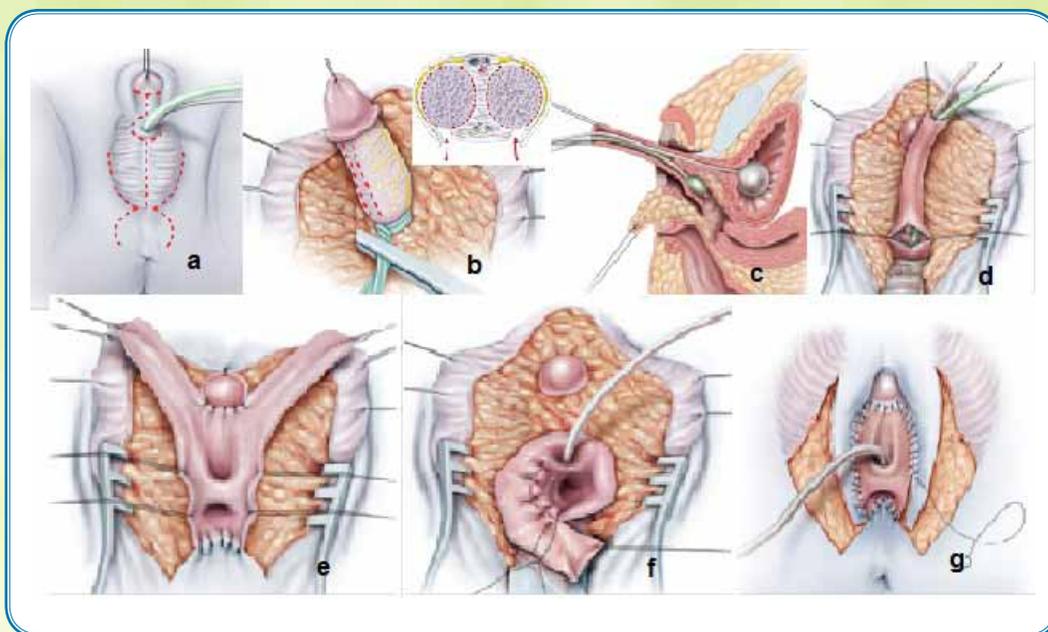


Figura 1. Procedimientos quirúrgicos en la cirugía de feminización: a y b, líneas de corte, movilización del seno urogenital. c, corte en el borde posterior del seno urogenital. d, e y f, formación del vestíbulo vaginal. g, feminización externa. (Rink y Cain, 2008).

En cuanto a la posición del paciente durante la operación, puede ser necesario rotarla de supinación a pronación según se vaya efectuando cada procedimiento, por lo que es recomendable preparar tanto el periné como el abdomen con yodo y material estéril. Para una rotación facilitada del paciente se sugiere elevar los glúteos con unas toallas estériles, además esto proporciona una mejor visión de la cirugía. (Rink y Cain, 2008). Se procede a marcar las líneas de escisión: en forma de omega la zona perineal, los aspectos inferiores de los labios mayores, rodea el meato y la cabeza del clítoris, línea media del clítoris a la zona perineal (figura 1 a).

a- Clitoroplastia

Los principales retos son preservar la sensibilidad para la función sexual adecuada y evitar la cavernoplastia necesaria por un crecimiento de los cuerpos cavernosos durante la adolescencia. (Rink y Cain, 2008). Se considera que un clítoris de menos de tres centímetros de longitud no requiere ser reducido, sin embargo en caso de ser mayor la longitud se realiza una disección circunferencial a los cuerpos cavernosos entrando por incisiones ventrales. Se prosigue a reseca la mayor parte del cuerpo cavernoso y se reposiciona el clítoris en la bifurcación de los cuerpos cavernosos y su túnica neurovascular se acomoda en el tejido subcutáneo. (Savanelli *et al.*, 2008).

b- Separación del seno urogenital y vaginoplastia.

El paciente se coloca en posición supina y con la ayuda del endoscopio se introduce un catéter Fogarty y un balón, en la vejiga y en la vagina. Se procede a medir el nivel de confluencia y movilizar el seno urogenital posterior a su disección circunferencial como se observa en la figura 1 c. (Rink y Cain, 2008, Savanelli *et al.*, 2008). La disección circunferencial se detiene a nivel del ligamento pubouretral y de ser necesaria la uretra debe separarse de los cuerpos cavernosos. En pacientes que requieran una movilización mayor del seno urogenital total si es necesario cortar el ligamento pubouretral. Es importante tomar en cuenta que



el tejido movilizado sirve para reparar el vestíbulo vaginal. (Rink y Cain, 2008, Bekerecioglu *et al.*, 2008). La exposición posterior del seno urogenital requiere de mayor cuidado en su separación por la presencia de la musculatura urorectal. Primero es importante dejar la mayor cantidad de grasa posible unida a las láminas de la piel para no comprometer la vascularización de la zona, de igual manera para evitar dañar el recto o la vagina se debe mantener el corte en la mitad de ambas estructuras. La vagina se reconoce por su apariencia blanca y como guía se puede introducir un dedo en el recto para definir la pared posterior del mismo sin riesgo a contaminar la zona gracias a la irrigación previa con Neomicina. La pared posterior de la vagina se abre en línea media o lateral según se requiera para que la pared posterior de la vagina llegue fácilmente a la unión perianal. (Rink y Cain, 2008).

Como se mencionó, el tipo de vaginoplastia depende del nivel de masculinización y además existen opciones tales como el alargado del seno urogenital común como un colgajo vaginal anterior así como la sustitución con un injerto de piel o de colon. (Sutcliffe *et al.*, 2009). La vaginoplastia clásica (McIndoe) consiste en la apertura posterior del seno urogenital y su sutura con la piel del clítoris, tejido perianal y de la formación en los labios menores como se observa en la figura 1 e. Más recientemente se ha descrito abrir el seno lateralmente para crear la pared posterior de la vagina pero se requiere de una movilización de tejido mayor y mejor vascularizado del seno urogenital como se observa en la figura 1 f. Si la confluencia del seno es muy alta (cerca del cuello vesical) y no alcanza el periné entonces se separa la vagina del seno urogenital y se toma tejido movilizado de este último para reconstruir la pared proximal de la vagina. Este procedimiento es más fácil de realizar si se posiciona al paciente en pronación. El espacio entre la vagina y la uretra se cierra con dos láminas y grasa para impedir una fístula. El nuevo epitelio vaginal es macroscópicamente similar al de la vagina normal y su similaridad funcional la alcanza 12 meses después de la operación. (Rink y Cain, 2008, Bekerecioglu *et al.*, 2008).



Figura 2. Stent vaginal de silicone. (Coskun *et al.*, 2007).

Araíz de prevenir la estenosis vaginal o pérdida de función por cicatrización se implementan stents vaginales de tiempo prolongado. Recientemente se ha creado un stent de silicone el cual mide tres centímetros de diámetro y 12 de longitud que pretende asegurar en menor tiempo la recuperación evitando la estenosis vaginal por la técnica clásica. El tejido se engrapa al stent de silicone durante la cirugía y se moviliza cada tres meses durante la revisión. El stent posee una estructura externa que le permite afirmarlo al cuerpo como se puede observar en la figura 2. Un año después los resultados han sido innovadores debido a la naturalidad que toma la reconstrucción en cuanto a la funcionalidad, previniendo la hipertrofia posterior a la cicatrización. (Coskun *et al.*, 2007).



La técnica con laparoscopia presenta mejores resultados y a menor tiempo ya que en las técnicas tradicionales es necesario múltiples intervenciones por la estenosis que ocurre en la cicatrización. La técnica de Viecchiotti consiste en crear la nueva vagina por un estrechamiento gradual de la piel del paciente. Se accesa el peritoneo vía transumbilical y en el ángulo suprapúbico. La técnica de Davydov consiste en utilizar el peritoneo para crear la nueva vagina. Se forma una incisión en forma de U en el espacio perineal para formar la apertura de la vagina vía laparoscópica. El techo de la vagina se crea con la lámina serosa, luego se inserta un molde vaginal y se dejan los cateteres intravaginales por una semana. En ambas técnicas es necesaria la utilización de dilatadores diarios para evitar la estenosis vaginal. (Ismail *et al.*, 2006).

Es importante retomar el uso de la vaginoplastia intestinal en adolescentes que al ser una cirugía mayor que tiene complicaciones diversas como colitis, mal olor y mayor riesgo de cáncer. (Ismail *et al.*, 2006). Sin embargo esta técnica es muy utilizada en por la amplia funcionalidad que permite ya que no requiere dilatadores como las técnicas anteriormente descritas. (Rawat *et al.*, 2010).

c- Labioplastia y feminización exterior

La piel del cuerpo del prepucio se divide a lo largo de la línea media para formar Byars XAPs conservando su vascularización para reconstruir el introito vaginal como se observa en la figura 1 g. Los Byars XAPs (lámina de piel del prepucio que se extiende sobre el periné) se posicionan a ambos lados del clítoris para reconstruir los labios menores y se suturan a ambos lados de la pared uretral. Los extremos distales de la mucosa de las XAPs pueden ser utilizadas para crear la pared posterior de la vagina y sus introito. Los labios mayores se forman de la sutura del tejido escrotal o del tejido propio de la zona perineal. (Savanelli *et al.*, 2008).



Figura 3. Resultado 12 meses después de la cirugía de feminización. (Savanelli *et al.*, 2008).

Cirugía de masculinización

La cirugía de masculinización es representada principalmente por la cirugía de hipospadias. En primer lugar para aclarar el concepto de hipospadias es esencial mencionar que la diferenciación sexual y el desarrollo de la uretra inician en el útero alrededor de la semana 8 y finaliza por la semana 15. La uretra está formada por los pliegues uretrales a lo largo de la superficie ventral del pene. La uretra glandular es formada por la canalización del cordón ectodérmico que crece a través del glande para comunicarse

con los pliegues uretrales fusionados. La hipospadia ocurre cuando la fusión de los pliegues uretrales es incompleta. (Tanagho, 2008).

Volviendo al tema principal, este tipo de cirugías (cirugía de hipospadias) incluye tres pasos principales:

- a-** Disección completa del aspecto ventral del pene (radius ventral) e identificación del grado de severidad del hipospadias. Por medio de esta disección es posible el corregir la curvatura ventral del pene que se presenta en la mayoría de los casos, esto a través de una liberación de todos los tejidos ventrales hipoplásicos. (Gorduza *et al.*, 2010).

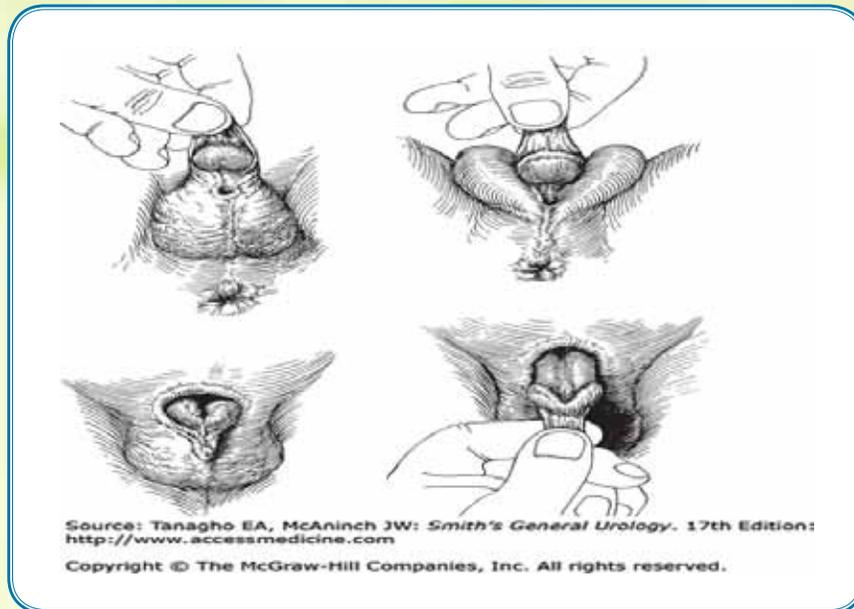


Figura 4. Distintos tipos de hipospadias. (Tanagho, 2008).

En casos raros es necesaria la plicatura dorsal de la albugínea de los cuerpos cavernosos para corregir la incurvación del pene. Cuando es necesario, la plicatura de la túnica albugínea en el vértice de la curvatura, identificado mediante un test de erección, proporciona una corrección satisfactoria de la incurvación del pene. El mérito ha sido demostrar que en la corporoplastia dorsal no es necesaria la separación de las bandeletas neurovasculares de la albugínea de los cuerpos cavernosos porque la línea media dorsal está prácticamente libre de fibras nerviosas. (Baskin y Duckett, 1994). A continuación se describirá paso a paso los procedimientos quirúrgicos utilizados en un a plicatura de la túnica albugínea

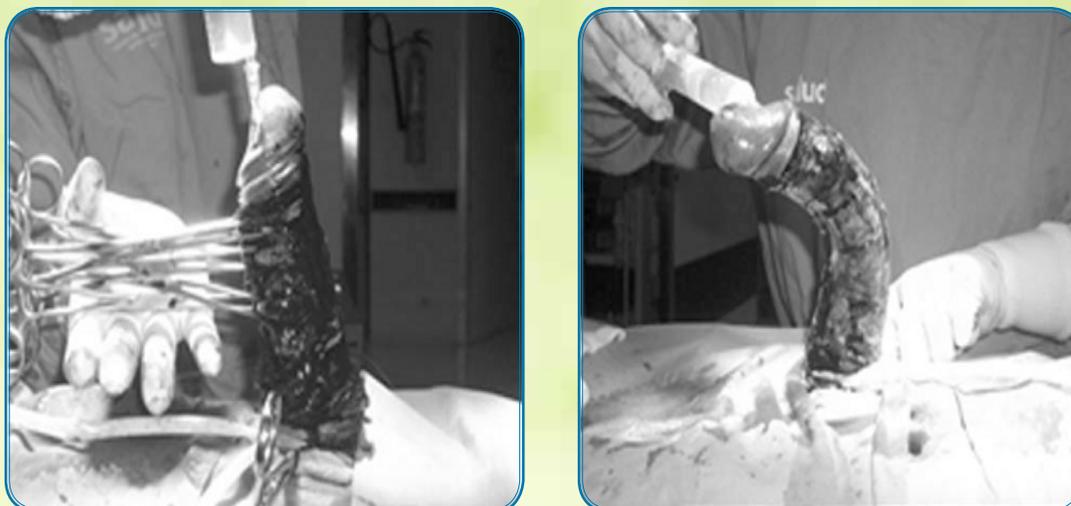


Figura 5. Plicatura modificada de túnica albugínea. (Pascual et al., 2006).

1. Se realiza una incisión coronal, asociando la circuncisión reglada del prepucio si es redundante, seguida de la exposición de la fascia de Buck tras disección manual roma de la piel hasta la base peneana. Es importante liberar bien la piel para determinar de forma precisa el grado de incurvación.
2. Se practica entonces una erección artificial mediante la técnica de Gittes (inyección de suero salino templado, con banda compresiva en raíz del pene) para valoración del grado y dirección de la incurvación.
3. Se procede entonces a la disección longitudinal a nivel lateral de la fascia de Buck para alcanzar la túnica albugínea. La incurvación congénita de pene suele ser ventral, lo que implica la realización de plicaturas en la cara dorsal de ambos cuerpos cavernosos, por lo que se debe tener especial cuidado en evitar la lesión del haz neurovascular, que discurre en la región más medial de la cara dorsal del pene, debajo de la fascia de Buck. Se debe practicar la disección abriendo la fascia de Buck lo más lateral posible y disecar hasta el haz neurovascular. Generalmente no es necesario levantar el paquete neurovascular y pueden realizarse las plicaturas en la región dorsal, muy pegadas a nervio y arteria dorsal pero con cuidado de no dañarlos.
4. Seguidamente, y con el pene en flacidez, se utilizan pinzas de Allis para realizar plicaturas de la túnica albugínea, en la parte opuesta a la zona de máxima curvatura. Se comprueba la corrección de la incurvación con técnica de Gittes, realizando las modificaciones oportunas hasta conseguir la corrección deseada.
5. En la zona marcada con las pinzas de Allis, y sin exéresis de la albugínea se realizan con bisturí frío dos incisiones paralelas en la misma, que no penetren en tejido eréctil.
6. A nivel de las incisiones de la túnica albugínea se realiza inicialmente un punto central invertido de material no reabsorbible (Prolene®3/0), flanqueado por 2 puntos invertidos laterales de material reabsorbible (Vycril®3/0). Se anuda primero el punto central de Prolene que queda totalmente enterrado al anudar los puntos laterales reabsorbibles. Esta técnica permite que no se produzcan ni se palpen abultamientos. Además, el punto no reabsorbible mantiene la plicatura y evita las reincurvaciones. Las plicaturas no deben ser mayores de 8 mm de anchura y deben realizarse las necesarias para corregir la incurvación.



7. Se comprueba mediante nueva erección artificial del enderezamiento peneano y se procede al cierre de la fascia de Buck y de la piel. (Pascual *et al.*, 2006).

Ahora bien, también es importante el mencionar la preservación de la placa uretral pues hoy en día resulta esencial en la práctica quirúrgica que involucre una hipospandia. Duckett popularizó el concepto de preservación de la placa uretral, y que ahora es la práctica estándar para casi todas las hipospadias. La placa uretral sirve como pared dorsal para la uretra. Constantes experiencias han demostrado que la placa uretral raramente causa la curvatura del pene. Este conocimiento se ha ganado a través de repetitivas resecciones de la placa uretral con la subsecuente repetición de erecciones artificiales demostrando así que no hay ventaja en la corrección de la curvatura del pene.

- b-** Además distintos esfuerzos han demostrado que la placa uretral es flexible y como tal auxiliar en el fortalecimiento de los diferentes procedimientos del pene, como complemento la preservación de esta estructura permite disminuir las complicaciones en una anastomosis proximal (fístulas o estenosis). (Laurence y Michele, 2006).

Una vez corregida la incurvación del pene, la elección de la uretroplastia es esencial y realmente depende de la calidad de la placa uretral, la longitud de la uretra a reconstruir y del grado de hipoplasia de la misma, estrechamente relacionado con el nivel donde se divide el cuerpo esponjoso. (Gorduza *et al.*, 2010). Sin embargo el eje central de este punto gira alrededor de la pregunta ¿a largo plazo que tan seguro es una uretroplastia utilizando tejidos ventrales displásicos? Si la placa uretral es amplia y el tejido uretral esta sano muchos cirujanos harían una operación de Thiersch-Duplay que tiene el mérito de utilizar únicamente tejido uretral. En 1869, Thiersch tubularizó la placa uretral a la forma de canal en un recién nacido con epispadias. En 1874, Duplay agregó 2 incisiones paralelas al mismo principio de tubularizó la placa uretral en un recién nacido con hipospandia. El principio Thiersch-Duplay representa la base de todas las técnicas quirúrgicas que utilizan la placa uretral para la construcción del tubo uretral. Esta técnica se utiliza desde 1983 para reparar hipospadias ventrales y dorsales. (Melih *et al.*, 2009).

Sin embargo, sólo unas pocas placas son adecuadas para esta operación. Lo siguiente es la TIP (*tubularized incised plate*) o incisión y tubularización de la placa, operación descrita por Orkiszewski y Snodgrass que busca aumentar la anchura de la placa uretral mediante una incisión longitudinal en la línea media de la misma. (Gorduza *et al.*, 2010).

A continuación se explicará el procedimiento a realizar durante una uretroplastia TIP:

Se realiza una incisión en el pene en forma de U que preserve la placa uretral. Luego de esto se utiliza una erección artificial para detectar un tipo de curvatura, la cual puede ser corregida por los métodos descritos en el punto a, seguidamente se hace una profunda incisión en la placa uretral desde el meato hasta su porción mas distal. La placa fue tubularizada usando 7/0 catgut de cromo y una variedad de técnicas de sutura, incluyendo suturas interrumpidas y corridas a través de todas las capas y también subcutulares. En la mayoría de los casos el tejido adyacente, un pedículo del dartos, el prepucio dorsal, y la piel del pene son situados sobre la neouretra como capas de barrera. Luego de la glandeplastia (paso c) el eje ventral del pene es cerrado con una variación de Byars' flaps para así simular el rafe medio. Luego de la intervención quirúrgica o durante esta misma es importante realizar una corrección de la trasposición peneoscrotal. Un catéter 6F y proveer drenaje urinario durante unos 9 días después de la cirugía también es importante. Testosterona intramuscular fue administrada previamente de forma selectiva en pacientes con penes subjetivamente pequeños o después de la cirugía como preparación para lidiar con complicaciones. (Snodgrass y Lorenzo, 2002).

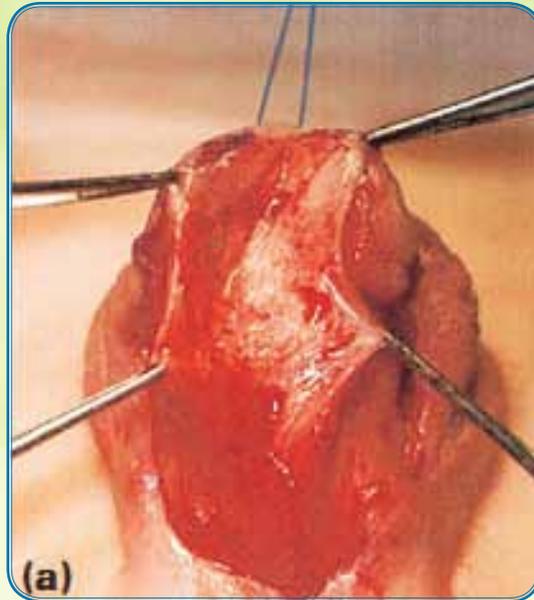


Figura 6. Incisión de placa uretral. (Snodgrass y Lorenzo, 2002).

Orkiszewski y Snodgrass refieren que la zona que se deja en el medio va a reepitelizar formando de esta manera un conducto que estará recubierto por urutelio, este procedimiento suele comportarse “amablemente” a corto plazo, sin embargo su evolución a largo plazo debe ser evaluada periódicamente, pues no se sabe con certeza si la uretra reconstruida crecerá de manera satisfactoria. (Snodgrass et al., 1998).

Existen gran variedad de técnicas no mencionadas como la operación de Mathieu, la movilización uretral de Koff, la operación de Koyanagi y su variante la intervención de Hayashi, cada caso se presenta de forma distinta a otro así que le corresponderá al especialista utilizar el método que mejor se ajuste a cada paciente.

- c) El tercer y último paso consiste en la reconstrucción del radio ventral del pene lo que incluye meatoplastía, glandeplastía y luego un recubrimiento con una capa de piel. En algunos casos se reconstruye el prepucio, cuando no se ha utilizado durante la uretroplastía, no obstante este procedimiento presenta el problema de un prepucio asimétrico y difícil de movilizar, por tanto es recomendable la circuncisión. (Gorduza *et al.*, 2010).

Independientemente del procedimiento a realizar es necesario preparar el pene con un tratamiento hormonal perioperatorio con tres objetivos principales: aumentar el tamaño del pene, disminuir la severidad del hipospadias e incrementar el aporte sanguíneo tisular. (Koff y Javanthi, 1999). A continuación se describirá el procedimiento quirúrgico utilizado en el caso de un joven de 16 años al que se le diagnosticó un linfodema que afectó su escroto y pene, esto con el fin de ejemplificar una reconstrucción del eje (radio) ventral del pene:

Bajo anestesia general, toda la piel peneana afectada fue excitada. Dos injertos de piel de axila (gruesos) fueron injertados en el eje ventral del pene. Una cubierta compresiva y un catéter fueron utilizados por siete días. Pasados cuatro meses, se confirmó el injerto de forma completa con cicatrices mínimas, y con el paciente muy satisfecho con el resultado, además recupero su actividad eréctil. (Ashouri *et al.*, 2011).



Figura 7. Pene del paciente antes y luego de la reconstrucción de su eje ventral y dorsal. (Ashouri et al., 2011).

Consideraciones postquirúrgicas

Resultados de la cirugía a nivel anátomo-funcional

La Organización Mundial de la Salud define salud sexual como la integración los aspectos somáticos, emocionales, intelectuales y sociales del ser sexual en maneras positivamente enriquecedoras y que refuerzan la personalidad, la comunicación y el amor. (OMS, 2002). Asimismo, según la Declaración sobre los derechos sexuales emitida por la Asociación Mundial de Sexología, una persona tiene derecho, entre otras cosas, a disfrutar del placer sexual. (OMS, 2000). Es por esta razón que la funcionalidad sexual es una de las mayores preocupaciones tanto de los pacientes como de los médicos a la hora de realizar este tipo de cirugías.

A pesar de que con los años han mejorado la calidad de los procedimientos y la apariencia final de los órganos genitourinarios después de realizar cirugías correctivas, una gran cantidad de estudios indica que no todas las personas que se someten a ellas están satisfechas con los resultados obtenidos, en cuanto a funcionalidad sexual se refiere. (Agramonte, 2006).

Un grupo de personas de la Sociedad Intersexo de Norte América (ISNA, por sus siglas en inglés) afirma que este tipo de cirugías pueden lesionar la función sexual de una persona de por vida, debido a la pérdida de sensibilidad, coitos dolorosos por el tejido cicatricial o falta completa de respuesta sexual. El daño causado al realizar este proceso, al que algunas personas intersexo llaman “mutilación”, pueden terminar ocasionando una inhabilidad para tener relaciones sexuales normales. (Switzar, 2005).

Es debido a todas estas disconformidades postquirúrgicas que la ISNA recomienda que no se le realice ningún tipo de cirugía correctiva, a menos que sea absolutamente necesaria para la salud física y la comodidad de un niño o niña intersexo. (Creighton, 2001).

Impacto psicológico a largo plazo

Otro aspecto de suma importancia a tomar en cuenta a la hora de realizar una cirugía de asignación de sexo, es el impacto que esta puede llegar a tener sobre la salud mental, el autoconcepto, el ajuste psicosocial y la calidad de vida de los pacientes. (Agramonte, 2006).



Se ha observado que sujetos examinados años después de la cirugía padecen de una identidad corporal afectada, presentando sentimientos de rechazo corporal, negación y/o exclusión de los genitales e inconformidad con el desarrollo de los caracteres sexuales secundarios, entre otras cosas. Además, debido a las constantes valoraciones médicas, las intervenciones quirúrgicas y al rechazo de su condición por parte de familiares desde la infancia, las personas tienden a relacionar su estado con consecuencias negativas, que, en muchos casos, conllevan a un estado de silencio, soledad y angustia. Todas estas condiciones han propiciado que muchos de los pacientes sometidos a esta cirugía correctiva presenten una distorsión de la identidad personal y una incapacidad para disfrutar de su sexualidad. (Agramonte, 2006).

Un estudio realizado en 1998, evalúa el funcionamiento psicológico a largo plazo de 59 niños con diferentes estados intersexuales. En él se demostró que, a pesar de la asignación temprana del sexo, la cirugía correctiva poco después del nacimiento, la terapia psicológica a los padres y la psicoterapia intensiva a los niños, un 39% de los casos desarrolló psicopatología general y el 13% de las niñas analizadas presentó trastorno de identidad de género. (Slijper, *et al.*, 1998).

Conclusiones

El sistema genitourinario femenino y masculino varían de gran manera, tanto en funcionalidad como en apariencia. Sin embargo, poseen ciertos componentes similares debido a que comparten un origen embrionario similar.

La diferenciación sexual en el desarrollo embrionario está principalmente determinada por el cromosoma sexual, el desarrollo gonadal y se ve influenciado por determinantes hormonales. Un fallo en alguno de los factores mencionados anteriormente desata una anomalía en el desarrollo sexual y por ende provoca una manifestación física anómala en los genitales que debe ser corregido mediante un procedimiento quirúrgico.

Para determinar cuál es el procedimiento quirúrgico a seguir se deben tomar en cuenta muchos factores. Se deben hacer pruebas genéticas para determinar el cariotipo, pruebas endocrinas, radiológicas y exploración física. Además de biopsias y laparoscopías.

Ante un caso de ambigüedad sexual, debe intervenir un equipo multidisciplinario de profesionales para ayudar en el proceso tanto al paciente como a sus padres y familiares.

La cirugía de feminización consta de clitoroplastia, vaginoplastia, división del seno urogenital y finalmente una feminización externa. Uno de los principales retos es conservar la sensibilidad y funcionalidad de todos los órganos y regiones a tratar.

Existen diferentes tipos de vaginoplastias y procedimientos que van de acuerdo con el grado de masculinidad que presente el paciente. Las técnicas laparoscópicas han presentado los mejores resultados en comparación con la técnica invasiva.

Actualmente no todos los casos sometidos al procedimiento han dado resultados positivos, sin embargo, han sido más los casos con un final positivo que negativo. Así mismo, la calidad de las técnicas y la apariencia final exterior ha mejorado con los años.

Posterior a la finalización del tratamiento quirúrgico es importante continuar con el tratamiento pero a nivel psicológico debido al impacto que puede traer a nivel de la salud mental de la persona tratada y así evitar posteriores traumas y distorsiones de la identidad sexual.



Bibliografía

Achermann, J.C. y Jameson, J.L. (2009). Trastornos de la diferenciación sexual. En Fauci, A.S., Braunwald, E., Kasper, D.L., Hauser, S.L., Longo, D.L., Jameson, J.L. & Loscalzo, J. (Eds.), Harrison Principios de Medicina Interna. Distrito Federal, México: McGraw-Hill Interamericana.

Agramonte, A. (2006). Tratamiento quirúrgico de los genitales ambiguos: fundamentos e implicaciones psicológicas y sexuales. *Rev Cubana Endocrinol.*

Arango, M., Garcés, F. y Hoyos, F., et al. (2006). Cirugía Padriátrica. Medellín, Colombia: Universidad de Antioquía. p. 570-573.

Ashouri, F., Manners, J. & Rees, R. (2011). Penile Reconstruction for a Case of Genital Lymphoedema Secondary to Proteus Syndrome. *International Scholarly Research Network*, pp. 1-3.

Baskin, L.S. (2008). Abnormalities of Sexual Determination & Differentiation. En: Tanagho EA, McAninch JW, eds. *Smith's General Urology*. (17° ed). New York, USA: McGraw-Hill. Recuperado de: <http://www.accesssurgery.com/content.aspx?aID=3131473>.

Baskin, L. & Duckett, J. (1994). Dorsal tunica albuginea plication for hypospadias curvature. *J Urol*, 151(6), pp. 71-1668.

Bekerecioglu, et al. (2008) Adaptation process of the skin graft to vaginal mucosa after McIndoe vaginoplasty *Arch Gynecol Obstet*, 277, 551-554.

Chandrasen, K. (2010) *Handbook of Pediatric Surgery*. London: Springer-Verlag, pp. 321-323.

Coskun et al. (2007) The use of a silicone-coated acrylic vaginal stent in McIndoe vaginoplasty and review of the literature concerning silicone-based vaginal stents: a case report. *BioMed Central Surgery*. 7, 13.

Creighton, S. (2001). *Surgery for intersex*. Reino Unido: J R Soc Med.

Diamond, A.D. & Yu, R.N. (2011). Sexual differentiation: Normal and abnormal. *Campbell-Walsh Urology*, (10° ed). Philadelphia, USA: Saunders Elsevier, cap. 133.

Gorduz, D. (2010). Desafíos quirúrgicos de las anomalías del desarrollo sexual. *Arch. Esp. Urol*, 63(7), pp. 495-504.

Gutiérrez, R., Calzada, L. D., Saborío, M. y Estrada, Y. (1999). Ambigüedad genital. *Rev. méd. Hosp. Nac. Niños (Costa Rica)*, 34.

Ismail, I., Cutner, A. & Creighton, S. (2006). Laparoscopic vaginoplasty: alternative techniques in vaginal reconstruction. *BJOG*, 113, 340-343.

Koff, S. & Jayanthi, V. (1999). Preoperative treatment with human chorionic gonadotropin in infancy decreases the severity of proximal hypospadias and chordee. *J Urol*, 162(4), pp. 9-1435.

Latarjet, M. y Liard, A. (2008). *Anatomía humana*. Argentina: Panamericana.



Laurence, B. & Michele, E. (2006). Hypospadias: anatomy, etiology, and technique. *Journal of Pediatric Surgery*, 41, pp. 463–472.

Melih, S., Levent, E., Ayhan, K., et al. (2009). Our 21-Year Experience with the Thiersch-Duplay Technique following Surgical Correction of Penoscrotal Transposition. *Urol Int*, 82, pp. 28–31.

Moore, K.L. & Persaud, T.V.N. (2008). *Embriología Clínica*. Barcelona, España: Elsevier.

Organización Mundial de la Salud. Defining Sexual Health. Geneva: WHO Press. Recuperado de: http://www.who.int/reproductivehealth/topics/gender_rights/defining_sexual_health.pdf.

Organización Mundial de la Salud. Promoción de la salud sexual. Recomendaciones para la acción. (2000). Guatemala. Recopilado de: http://www2.paho.org/hq/dmdocuments/2009/promocion_salud_sexual.pdf.

Pascual, D., Rodríguez, L. y Gonzalvo, A. (2006). Técnica de plicatura modificada de túnica albugínea para la corrección de la incurvación peneana. *Actas Urol Esp*, 30(8), pp. 784-790.

Pelayo, F.J., Carabaño, I., Sanz, F.J., et al. (2011). Genitales Ambiguos. *Pediatría Atención Primaria*. 13 (51).

Preves, S. E. (2003). *Intersex and identity. The Contested Self*. Estados Unidos: Rutgers University Press.

Rawat, et all. (2010). Vaginal agenesis: Experience with sigmoid colon neovaginoplasty. *J Indian Assoc Pediatr Surg*. 15, 1.

Rink, R. & Cain, M. (2008) *Surgery Illustrated: Urogenital mobilization for urogenital sinus repair*. *BJU International*. 102, 1182 – 1197.

Salaverry, O. et al. (2000). Genitales ambiguos. En: Universidad Nacional Mayor de San Marcos. Lima: UNMSM, pp. 109-112.

Savanelli, et al. (2008) A modified approach for feminizing genitoplasty. *World J Urol*. 26:517–520.

Selvaggi, G. & Bellringer, J. (2011) Gender reassignment surgery: an overview. *Nature Reviews Urology* 8, 274-282.

Slijper, F. Drop, S. Molenaar, J. et al. (1998). Long-term psychological evaluation of intersex children. Países Bajos: *Arch Sex Behav*.

Snodgrass, W. & Lorenzo, A. (2002). Tubularized incide-plate urethroplasty for proximal hypospadias. *BJU international*, 89, pp. 90-93.

Snodgrass, W., Koyle, M., Manzoni, G., et al. (1998). Tubularized incised plate hypospadias repair for proximal hypospadias. *J Urol*, 159(6), pp. 31-2129.

Standring, S., Ed. (2008). *Gray's Anatomy: The anatomical basis of clinical practice*. España: Elsevier.

Sutcliffe, P.A. Dixon, S. & Akehurst, R. (2009). Evaluation of surgical procedures for sex reassignment: a systematic review *Journal of Plastic, Reconstructive & Aesthetic Surgery*, 62, 294-308

Switzar, L. (2005). *Can Surgery For Intersex Babies Be Justified?* Nueva York: The York Scholar.



Tanagho, E. (2008). Smith's general urology. New York, USA: McGraw-Hill Medical.

Tratamiento de los estados intersexuales, malformaciones cloacales y otras anomalías. (2007). En: Alan Weill, et al. Campwell- Wash Urología. (9º ed). Buenos Aires, Argentina: Médica Panamericana.

Uribe, F. y Arango, M. (2006). Cirugía Pediátrica. Colombia: Universidad de Antioquia.