



UNIVERSIDADE FEDERAL DA BAHIA
FACULDADE DE MEDICINA DA BAHIA
Fundada em 18 de fevereiro de 1808



Monografia

Genitoplastia feminilizante com mobilização do seio urogenital e preservação dos corpos cavernosos em hospital universitário de Salvador – Bahia (Brasil)

Vinícius Luiz Menezes Jesus

Salvador (Bahia)
Novembro, 2015

FICHA CATALOGRÁFICA

UFBA/SIBI/Bibliotheca Gonçalo Moniz: Memória da Saúde Brasileira

Jesus, Vinícius Luiz Menezes

J58 Genitoplastia feminilizante com mobilização do seio urogenital e preservação dos corpos cavernosos em hospital universitário de Salvador – Bahia (Brasil) / Vinícius Luiz Menezes Jesus. Salvador: VLM Jesus, 2015.

viii, 28 fls. : il. [fig., tab.].

Professor orientador: Ubirajara de Oliveira Barroso Júnior.

Monografia como exigência parcial e obrigatória para Conclusão de Curso de Medicina da Faculdade de Medicina da Bahia (FMB), da Universidade Federal da Bahia (UFBA).

1. Anomalias congênicas. 2. Genética. 3. Urologia. I. Barroso Junior, Ubirajara de Oliveira. II. Universidade Federal da Bahia. Faculdade de Medicina da Bahia. III. Título.

CDU – 618.51



UNIVERSIDADE FEDERAL DA BAHIA
FACULDADE DE MEDICINA DA BAHIA
Fundada em 18 de fevereiro de 1808



Monografia

Genitoplastia feminilizante com mobilização do seio urogenital e preservação dos corpos cavernosos em Hospital Universitário de Salvador – Bahia (Brasil)

Vinícius Luiz Menezes Jesus

Professor orientador: **Ubirajara Barroso Junior**
Coorientador: **Maria Betânia Pereira Toralles**

Monografia de Conclusão do Componente Curricular MED-B60/2015.1, como pré-requisito obrigatório e parcial para conclusão do curso médico da Faculdade de Medicina da Bahia da Universidade Federal da Bahia, apresentada ao Colegiado do Curso de Graduação em Medicina.

Salvador (Bahia)
Novembro, 2015

Monografia: *Genitoplastia feminilizante com mobilização do seio urogenital e preservação dos corpos cavernosos em hospital universitário de Salvador – Bahia (Brasil)*, de **Vinícius Luiz Menezes Jesus**.

Professor orientador: **Ubirajara Barroso Junior**
Coorientador: **Maria Betânia Pereira Toralles**

COMISSÃO REVISORA:

- **Ubirajara de Oliveira Barroso Junior** (Presidente, Professor orientador), Professor do Departamento de Cirurgia Experimental e Especialidades Cirúrgicas, Faculdade de Medicina da Bahia da Universidade Federal da Bahia.
- **Luciana Mattos Barros de Oliveira**, Professora do Departamento de Biorregulação, Instituto de Ciências da Saúde da Universidade Federal da Bahia.
- **Teresa Cristia Martins Vicente Robazzi**, Professora do Departamento de Pediatria, Faculdade de Medicina da Bahia da Universidade Federal da Bahia.
- **Aline do Couto Muniz**, Doudoranda do Curso de Dourado do Programa de Pós-graduação em ciências as saúde (PPgCS) da Faculdade de Medicina da Bahia da Universidade Federal da Bahia.
- **Lucas Teixeira e Aguiar Batista**, Professor do Departamento de Cirurgia Experimental e Especialidades Cirúrgicas, Faculdade de Medicina da Bahia da Universidade Federal da Bahia.

TERMO DE REGISTRO ACADÊMICO:

Monografia avaliada pela Comissão Revisora, e julgada apta à apresentação pública no IX Seminário Estudantil de Pesquisa da Faculdade de Medicina da Bahia/UFBA, com posterior homologação do conceito final pela coordenação do Núcleo de Formação Científica e de MED-B60 (Monografia IV). Salvador (Bahia), em ____ de _____ de 2015.

*Agora devo me entrincheirar na
luta pela saúde pública desse país.
Eu vou na fé! Eu vou como eu
puder, seja o que Deus quiser. Eu
vou, mas nem que eu tenha que ir
a pé! Obrigado!*

Emerson Monteiro

Aos meus Pais **João** e **Cristina**; e aos meus Irmãos **Vitor e João Pedro** - minhas fontes de inspiração, pelo constante amor e apoio.

EQUIPE

- Vinícius Luiz Menezes Jesus, Faculdade de Medicina da Bahia/UFBA. Correio-e: vini_menezes12@hotmail.com;
- Ubirajara Barroso Junior, Professor Orientador, Professor do Departamento de Cirurgia Experimental e Especialidades Cirúrgicas, Faculdade de Medicina da Bahia/ UFBA; e
- Maria Betânia Pereira Toralles, Professora Coorientadora, Professora do Departamento de Pediatria, Faculdade de Medicina da Bahia/UFBA.

INSTITUIÇÕES PARTICIPANTES

UNIVERSIDADE FEDERAL DA BAHIA

- Faculdade de Medicina da Bahia (FMB)
- Complexo Hospitalar Universitário Professor Edgard Santos (Complexo HUPES)

FONTES DE FINANCIAMENTO

1. Programa Institucional de Bolsas de Iniciação Científica (PIBIC/UFBA-UFBA);
2. Recursos próprios.

AGRADECIMENTOS

- ◆ Ao meu professor orientador, **Ubirajara Barroso**, pelo acolhimento logo no início da faculdade, pelos ensinamentos, apoio e dedicação. Grande referência de médico e professor que levo para a vida.
- ◆ Às Doutoradas **Maria Betânia Toralles e Luciana Barros Oliveira**, pelo acolhimento no ambulatório de genética especial, discussões, e aprendizados.
- ◆ À toda equipe multidisciplinar do **Ambulatório de Genética Especial** do Complexo HUPES, pela oportunidade de aprendizado em um ambiente harmonioso e organizado.
- ◆ Ao Professor Doutor **José Tavares-Neto**, pela condução do Núcleo de Formação Científica (NFC) da Faculdade de Medicina da Bahia (FMB) além de ser exemplo de homem e profissional que levarei para a vida.
- ◆ Ao urologista **Francisco Buriti**, pela ajuda e apoio na busca dos dados, bem como auxílio na produção deste trabalho.
- ◆ Ao amigo **Gustavo Rodrigues**, pelo auxílio e ensinamentos fornecidos durante toda a produção da monografia.
- ◆ Aos Professores **Tereza Robazzi e Lucas Batista** e à Doutoranda **Aline do Couto Muniz**, membros da comissão revisora, pelo auxílio na correção do trabalho

SUMÁRIO

LISTA DE SIGLAS	2
ÍNDICE DE FIGURAS E TABELAS	3
I. RESUMO	4
II. OBJETIVOS	5
III. FUNDAMENTAÇÃO TEÓRICA	6
IV. METODOLOGIA	11
V. RESULTADOS	12
VI. DISCUSSÃO	14
VII. CONCLUSÕES	18
VIII. SUMMARY	19
IX. REFERÊNCIAS BIBLIOGRÁFICAS	20
X. ANEXOS	25
ANEXO 1: Parecer do Comitê de Ética em Pesquisa (CEP)	25

LISTA DE SIGLAS

- Complexo HUPES - Complexo Hospitalar Universitário Professor Edgard Santos
- DDS - Desordem de Diferenciação Sexual
- DG - Disgenesia Gonadal
- DHT - Dihidrotestoterona
- GE - Genética Especial
- GF - Genitoplastia Feminilizante
- HAC - Hiperplasia Adrenal Congênita
- MUP - Mobilização Parcial do Seio Urogenital
- MUT - Mobilização Total do Seio Urogenital

ÍNDICE DE FIGURAS E TABELAS

FIGURAS

FIGURA I. Imagem da cloaca e mobilização do seio urogenital	7
FIGURA II. Anteriorização do seio urogenital na imagem “a” e excisão do excesso de seio urogenital com formação de canais separados (vagina e uretra) e formação do vestíbulo vaginal na figura “b”	8
FIGURA III. Genitália ambígua com demarcação dos locais de incisão	9
FIGURA IV. Incisão ventral, com preservação do feixe neurovascular e isolamento dos corpos cavernosos	9
FIGURA V. Corpos cavernosos rodados ínfero-lateralmente e inseridos nos lábios maiores e formação da parede posterior da vagina a direita e vulvoplastia finalizada à direita	10

TABELAS

TABELA 1. Descrição quanto ao tipo da cirurgia, diagnóstico e cariotipagem	12
TABELA 2. Registro no prontuário de dados pré e pós-operatórios	13

I. RESUMO

Genitoplastia feminilizante com mobilização do seio urogenital e preservação dos corpos cavernosos em hospital universitário de Salvador – Bahia (Brasil).

Introdução: A ambiguidade genital é um fenômeno muito frequente nas desordens de diferenciação sexual (DDS). A exposição excessiva a andrógenos, como a testosterona e dihidrotestosterona (DHT), provoca virilização da genitália externa de pacientes portadores de distúrbios de diferenciação do sexo em graus que variam desde clitoromegalia leve sem fusão labioescrotal (Prader I) à masculinização completa da genitália externa (Prader V). Tem havido uma grande evolução no conhecimento da anatomia genital nas desordens de diferenciação sexual o que vem permitindo que novas técnicas cirúrgicas sejam desenvolvidas. **Objetivo:** Avaliar retrospectivamente os resultados cirúrgicos da genitoplastia feminilizante no ambulatório de DDS, utilizando conceitos atuais para reconstrução genital, como a realização do procedimento em um só tempo, por meio de mobilização do seio urogenital e preservação dos corpos cavernosos. **Metodologia:** A partir de dados fornecidos pelo hospital universitário de Salvador (Bahia, Brasil) admitidos no período entre Novembro de 2008 à Agosto de 2014, foram avaliados os prontuários de 9 pacientes submetidos a cirurgia em único tempo cirúrgico. **Resultados:** A média de idade dos pacientes na cirurgia foi de 53,9 ($\pm 48,1$) meses. A média de comprimento do falus pré-cirúrgico foi de 3,3 (± 2) cm. Oito pacientes com diagnóstico de Hiperplasia Adrenal Congênita (HAC) e dois com disgenesia gonadal realizaram genitoplastia feminilizante. Dentre estes pacientes nove apresentam cariótipo 46,XX e apenas um 46,XY. O resultado cosmético foi classificado como satisfatório pelas famílias dos pacientes em nove casos. **Conclusões:** A Mobilização do seio urogenital com preservação dos corpos cavernosos é uma técnica factível e segura. A técnica permite bom resultado estético e ausência de incontinência urinária.

Palavras chave: 1. Anomalias congênitas; 2. Genética; 3. Urologia.

II. OBJETIVOS

PRINCIPAL

Analisar retrospectivamente os resultados cirúrgicos com a genitoplastia feminilizante usando os conceitos de mobilização do seio urogenital, preservação dos corpos cavernosos e, em alguns casos, preservação de corpo cavernoso clitoridiano.

SECUNDÁRIOS

1. Avaliar o resultado cosmético obtido com a cirurgia a partir da opinião de médicos, familiares e/ou responsáveis;
2. Analisar a posição vaginal em relação a uretra após a cirurgia;
3. Pesquisar possíveis complicações cirúrgicas.

III. FUNDAMENTAÇÃO TEÓRICA

A ambiguidade genital é um fenômeno muito frequente nas desordens de diferenciação sexual (DDS). A exposição excessiva a andrógenos - por diversas etiologias - como dihidrotestosterona (DHT) e testosterona, provoca virilização da genitália externa de pacientes portadores de diversos distúrbios de diferenciação do sexo em graus que vão desde clitoromegalia leve sem fusão labioescrotal (Prader I) à masculinização completa da genitália externa (Prader V) ¹⁻⁴. Trata-se da característica mais evidente que aumenta a ansiedade dos pais e levanta debate sobre a determinação do sexo do bebê⁵.

Em uma criança com ambiguidade genital, a designação de gênero é passo importante, pois permite criar uma identidade compatível desde cedo. Nesse contexto, a reconstrução genital em acordo com o gênero designado ajuda a reforçar o gênero e deve ser realizada na maioria dos casos de genitália ambígua. Segundo o Consenso de Chicago de 2006⁷, a genitoplastia feminilizante (clitoroplastia, labioplastia e vaginoplastia) deve ser realizada nos casos mais virilizados. A clitoroplastia consiste de construir um clitóris a partir de uma estrutura de aspecto glandar. A labioplastia é a utilização do prepúcio e eminências labiais para a construção dos pequenos e grandes lábios. A vaginoplastia é a construção de uma vagina ou a colocação da vagina pré-existente na posição habitual.

As primeiras técnicas para correção da clitoromegalia consistiram em retirada total do clitóris, em 1937^{6,8}. Porém, pacientes submetidos à clitorectomia apresentaram inibição e ambivalência em relação à atividade sexual, além de diminuição ou perda total da sensibilidade⁹. As técnicas de retirada parcial ou de relocação do clitóris foram desenvolvidas para tentar diminuir ou erradicar a perda de libido, além de preservar a característica sexual e psicológica da mulher¹⁰⁻¹⁴. As técnicas de remoção dos corpos cavernosos ou de secção, com preservação do feixe neurovascular da glândula foram descritos, passando a apresentar maior preservação da sensibilidade clitoriana¹⁵⁻¹⁸. Entretanto, a secção do corpo cavernoso ou secção da túnica albugínea pode reduzir a sensibilidade da genitália²⁰.

A genitoplastia era realizada antes da década de 90 em dois tempos e com separação da uretra com a vagina. Além de mais um tempo cirúrgico, há as desvantagens de dificuldade técnica na separação vésico-vaginal, como lesão dessas estruturas, problemas na anastomose da vagina com a pele, em que, por tensão, pode provocar estenose vaginal, além de não ser possível usar retalhos do seio urogenital ou prepúcio para a ampliação vaginal, quando necessário. Penã et al descreveram a técnica de mobilização total do seio urogenital em pacientes com cloaca no ano de 1997²¹. O resultado cosmético e funcional com esse técnica foi melhor quando comparado a técnicas anteriores (mobilização parcial do seio urogenital) e maior facilidade de acesso à uretra, como se observa nas Figuras I e II. Rink et al. (1997) e González et al. (1999) descreveram a utilização da mobilização total do seio urogenital para pacientes com Hiperplasia Adrenal Congênita. Com isso, foi possível realizar a cirurgia em único tempo, não ser necessário na maior parte dos casos dissecar a vagina da bexiga e usar retalhos locais para a ampliação vaginal²². Porém, como há mobilização do esfíncter uretral, há o temor de incontinência urinária nesses casos e, apesar de não ser reportada incontinência na série dos autores da técnica, essa técnica ainda é pouco utilizada e novas séries precisam ser publicadas.

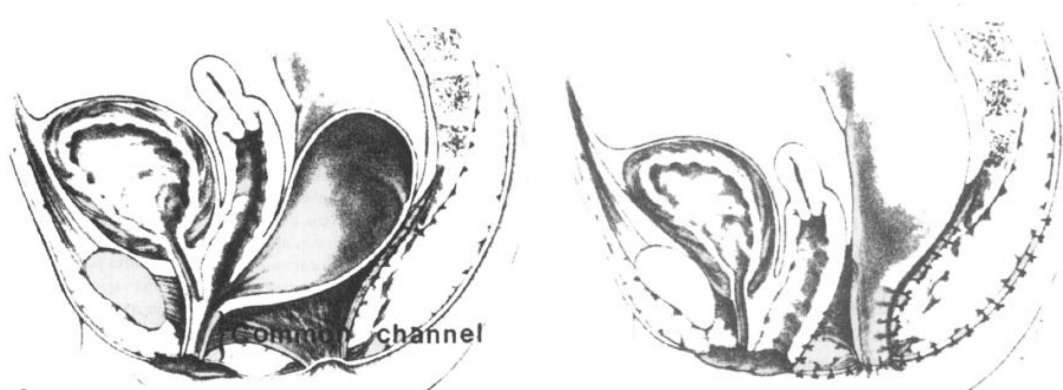


FIGURA I: Imagem de cloaca à esquerda e a direita imagem do segmento após mobilização total do seio urogenital.

FONTE: Penã (1997).

As técnicas tradicionais de genitoplastia feminilizante retiram os corpos cavernosos na sua base, baseando-se no fato que mulheres têm corpos cavernosos e que em alguns casos há incongruência de gênero e indivíduos podem requerer a construção de neopênis.

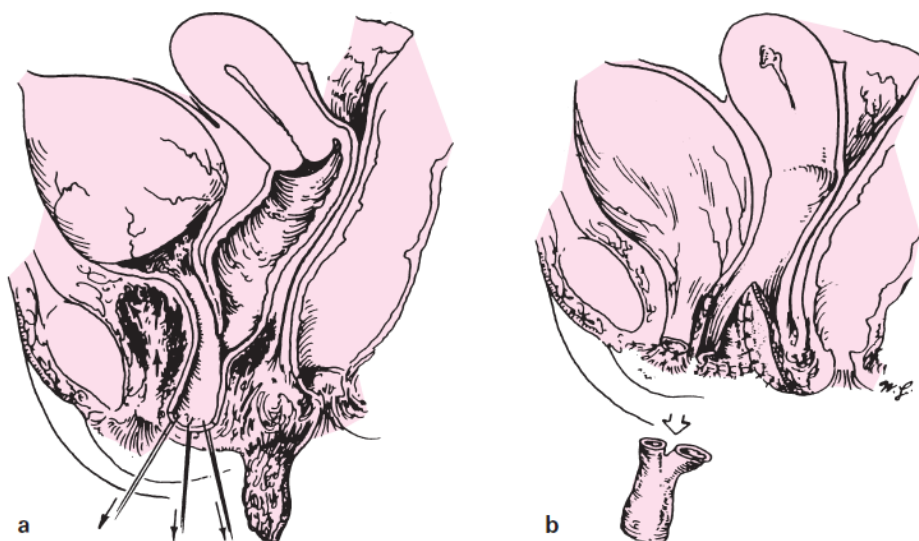


FIGURA II. Anteriorização do seio urogenital na figura “a” e excisão do excesso de seio urogenital com formação de canais separados (vagina e uretra) e formação do vestibulo vaginal na figura “b”.

FONTE: Ludwikowski et al. (1999).

Em 2007, Salle et al. desenvolveram nova técnica, com preservação do feixe neurovascular da glândula do clitóris, fazendo uma incisão o mais ventral possível (Figuras III e IV) . Os corpos cavernosos são separados em sua bifurcação, totalmente preservados e rotacionados ínfero-lateralmente para serem reimplantados no interior do seu respectivo lábio maior (Figura V). Com essa técnica os corpos cavernosos são preservados e, na teoria, seria possível refazer o pênis por junção dos corpos cavernosos previamente separados e clitóris, com enxertia da pele. O estudo mostrou satisfação dos resultados cosméticos pelos pacientes, bem como a preservação da sensibilidade clitoriana.¹⁹

No ambulatório do Serviço de Genética especial do Complexo Hospitalar Universitário Professor Edgard Santos (Complexo HUPES), centro de referência para atendimentos de pessoas com Desordem de Diferenciação Sexual (DDS), tem sido utilizado todas essas variações técnicas descritas, além de, mais recentemente, adicionar um procedimento que visa preservar tecido cavernoso à estrutura clitoridiana permitindo, possivelmente, ereção dessa estrutura. Este estudo apresenta os resultados retrospectivos de curto prazo com essas técnicas.

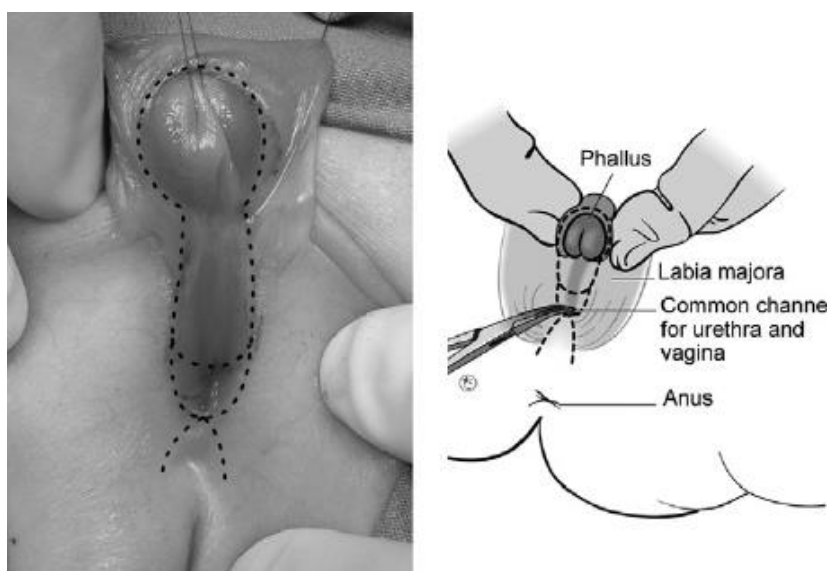


FIGURA III. Genitália ambígua com demarcação dos locais de incisão.

FONTE: Salle J, et al. (2007)

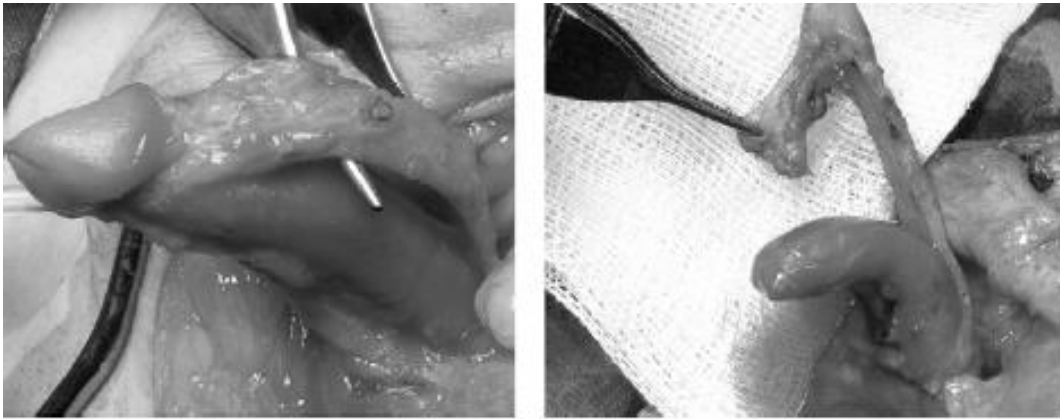


FIGURA IV. Incisão ventral, com preservação do feixe neurovascular e isolamento dos corpos cavernosos.

FONTE: Salle J, et al.(2007).

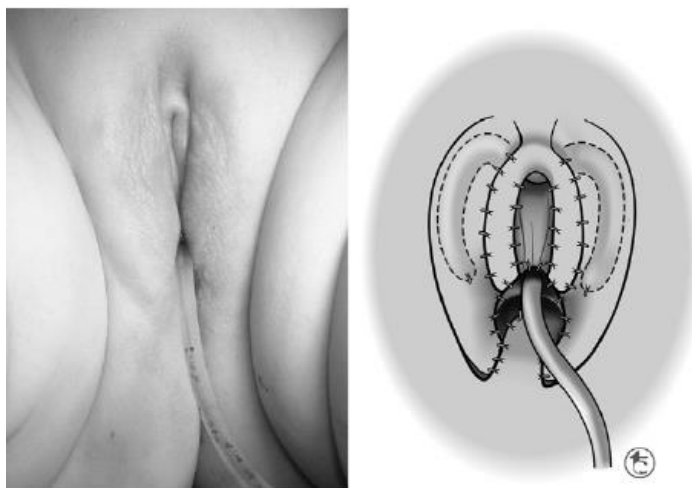


FIGURA V: Corpos cavernosos rodados ínfero-lateralmente e inseridos nos lábios maiores e formação da parede posterior da vagina a direita e vulvoplastia finalizada à direita.

FONTE: Salle J, et al. (2007).

V. METODOLOGIA

Trata-se de uma série de casos realizada em pacientes submetidos à genitoplastia feminilizante pertencentes à ambulatório interdisciplinar de DDS do Complexo Hospitalar Universitário Professor Edgard Santos (HUPES). Por se tratar de doença rara, foram incluídos e avaliados retrospectivamente todos os casos submetidos a técnica cirúrgica de mobilização do seio urogenital, com e sem preservação de corpo cavernoso clitoridiano no período entre Novembro de 2008 à Agosto de 2014.

Foram incluídos prontuários de 9 (nove) pacientes submetidos à genitoplastia feminilizante com preservação dos corpos cavernosos e mobilização total do seio urogenital, com idade até 18 (dezoito) anos, com variados tipos de cariótipos, com Desordem de diferenciação Sexual (DDS) de qualquer etiologia, com adequado tempo de seguimento no ambulatório (intervalo de consultas de 3 a 6 meses). Critérios de exclusão: quando houve informações imprecisas sobre o seguimento do paciente e do tipo de cirurgia que foi realizada.

Aferição dos resultados: os pacientes foram acompanhados rotineiramente em intervalos de 3 a 6 meses, a depender da patologia envolvida. A cada visita, houve avaliação médica por endocrinologistas e urologistas. O resultado cirúrgico foi avaliado no prontuário por meio da anamnese, no qual o cirurgião avaliou o resultado cirúrgico cosmético e funcional. Quanto ao cosmético, observou-se a posição e conformação do clitóris e aparência dos grandes e pequenos lábios. Quanto ao funcional, avaliou-se a posição da uretra e vagina, se estão separados e com tamanho adequados. As complicações cirúrgicas também foram averiguadas, como índice de reoperações e quais foram essas; fístula urinária, infecção, deiscência, estenose vaginal e incontinência urinária.

Trabalho aprovado pelo Comitê de Ética em Pesquisa (CEP) da Faculdade de Medicina da Bahia - Parecer nº 711.951 em 7 de julho de 2014 (ANEXO I).

V. RESULTADOS

Como mostra a Tabela 1, foram coletados dados de 9 (nove) pacientes submetidos a genitoplastia feminilizante com preservação dos corpos cavernosos e mobilização do seio urogenital, 7 pacientes com mobilização total e 2 com mobilização parcial) no período de 2008 à 2014. Sete pacientes possuem diagnóstico de Hiperplasia Adrenal Congênita e dois possuem Disgenesia Gonadal. Todos pacientes são do gênero de criação feminino, sendo 8 pacientes 46,XX e 1 paciente 46,XY.

Tabela 1. Descrição quanto ao tipo da cirurgia, diagnóstico e cariotipagem.

Paciente	Seio urogenital	Diagnóstico Etiológico	Cariótipo
A	Mobilização total	HAC ^(A)	46,XX
B	Mobilização total	HAC	46,XX
C	Mobilização total	DG	46,XX
D	Mobilização parcial	HAC	46,XX
E	Mobilização total	HAC	46,XX
F	Mobilização total	HAC	46,XX
G	Mobilização parcial	HAC	46,XX
H	Mobilização total	HAC	46,XX
I	Mobilização total	DG ^(B)	46,XY

^(A) HAC (Hiperplasia Adrenal Congênita); ^(B) DG (Disgenesia Gonadal).

A média de idade dos pacientes na cirurgia foi de 53,9 meses (D.P. $\pm 48,1$). O procedimento foi possível em todos os casos. A média de comprimento do falus pré cirúrgicos foi de 3,3 cm (D.P. ± 2), como mostra a Tabela 2. A vagina foi separada da uretra em todos os casos e não houve necessidade de dilatação vaginal em nenhuma paciente. Nenhum paciente apresentou incontinência urinária depois da cirurgia. Em uma paciente de 8 (oito) anos os corpos cavernosos são palpáveis quando eretos, sem causar dor. Nos outros pacientes os corpos cavernosos não foram palpáveis, mesmo quando eretos. A média de seguimento dos pacientes foi de 20 meses (com variação de 3 a 56 meses). Quanto à satisfação da família e do cirurgião, houve registro em prontuário se estavam ou não satisfeitos com a cosmética da cirurgia. Em todos os

casos, os cirurgiões classificaram como satisfeitos com o resultado estético da genitália pós-cirúrgica (Tabela 2). Em 8 pacientes a família classificou como satisfeita com o resultado estético da genitália após a cirurgia (Tabela 2). O dado de uma paciente não constou em prontuário. A vagina ficou separada da uretra com distância satisfatória. Não foi necessário segundo tempo cirúrgico em nenhum caso (não houve fístula urinária, estenose vaginal, incontinência urinária, deiscência de pontos precocemente).

Tabela 2: Registro no prontuário de dados pré e pós-operatórios.

Paciente	Idade na Cirurgia (em meses)	Falus Pré- cirúrgico (em cm)	Complicações Pós- cirúrgicas	Avaliação da família quanto à cirurgia
A	8	4	Não	Satisfeito
B	14	1,5	Não	Satisfeito
C	16	1,5	Não	Satisfeito
D	38	3,5	Não	Satisfeito
E	42	4	Não	Satisfeito
F	43	3	Não	Satisfeito
G	68	2	Não	99 ^(a)
H	99	2	Não	Satisfeito
I	157	8	Não	Satisfeito

^(a) 99 - dado não obtido

VI. DISCUSSÃO

Descrevemos nesse estudo os resultados da genitoplastia feminilizante com mobilização do seio urogenital e preservação dos corpos cavernosos. Os nossos resultados demonstraram tratar-se de uma técnica factível e eficaz no que se propõe uma cirurgia desse tipo. Separação adequada entre a vagina e uretra, clitóris bem posicionado, aspecto vaginal externo satisfatório. Em 1997, Penã descreveu a técnica de mobilização do seio urogenital em 11 pacientes com cloaca, por via sagital posterior²¹. Após o reto ser separado da vagina e da uretra, resta o seio urogenital que é totalmente mobilizado para a região do períneo. O resultado cosmético com sua técnica foi superior às técnicas anteriores.

Posteriormente, Gonzalez et al. (1999) aplicaram a mobilização do seio urogenital para o tratamento de ambiguidade genital em 2 crianças com ambiguidade genital por HAC²². Eles mostraram que a mobilização do seio urogenital pode ser feita por via perineal, com continência urinária preservada em um dos pacientes. O outro não pôde ser avaliado por conta da idade. Porém, esses autores não referiam se o ligamento pubouretral foi seccionado em todos os casos. Portanto, apesar do nome usado de mobilização total, não é possível saber se em alguns casos a uretra foi mobilizada apenas parcialmente. Havia um temor com relação a possibilidade de incontinência urinária após essa dissecação mais “agressiva” do seio. Sendo assim, Rink et al. (1997, 2006) aplicaram a mobilização do seio urogenital, porém sem seccionar o ligamento pubouretral, o que eles chamaram de mobilização parcial do seio urogenital. Foram operados 15 pacientes com essa variante da técnica, sem nenhuma complicação intra e pós-operatória, com resultados cosméticos satisfatórios. Nenhum paciente ficou incontinente^{23,24}. Diferentemente de González et al. (1999) que realizavam a cirurgia inteira por via perineal, o grupo de Rink et al. realizava a cirurgia por via perineal e sagital posterior posteriormente²⁴.

Buscando evitar a incontinência urinária teoricamente possível na mobilização do seio urogenital, seja ela total ou parcial, bem como maximizar a exposição para uma melhor mobilização da vagina, De Castro et al. (2012) descreveram a ASTRA (abordagem sagital anterior transretal), visando tratar seios urogenitais mais longos e

confluências uretrovaginais mais próximas ao colo²⁶. Analisando 16 pacientes com seio urogenital elevado secundário a HAC, eles concluíram que a técnica é uma excelente forma de operar esses pacientes, apresenta baixas taxas de complicações e facilita a separação das estruturas do seio urogenital. Todos os pacientes ficaram continentemente após a cirurgia. Entretanto, um paciente apresentou sepse e precisou ser reoperado. Apesar do baixo risco de incontinência e boa exposição cirúrgica com o ASTRA, este é um procedimento mais agressivo, com abertura do reto e mais complexo porque há necessidade de mudança de posição do paciente.

Os nossos resultados evidenciam que é possível obter uma separação da vagina com a uretra pela via perineal. Acreditamos que é possível esse tipo de abordagem sem a necessidade do ASTRA, a qual pode estar associada a complicações mais graves como a descrita por De Castro et al²⁶. Como será descrito a seguir, o temor da incontinência urinária na mobilização do seio urogenital não encontra suporte na literatura, apesar do pequeno número de publicações sobre essa técnica. Acreditamos que a cirurgia com acesso sagital posterior esteja mais indicada para os seios urogenitais longos não associados a ambiguidade genital.

Jenak et al. (2001) avaliaram retrospectivamente 4 paciente com HAC submetidos a MUT, com 100% dos pacientes com continência urinária²⁷. Braga et al. (2005) acompanharam 10 pacientes com HAC submetidos a Genitoplastia Feminilizante (GF) com MUT por 26 meses²⁸. Resultados semelhantes foram obtidos com o presente estudo, baixa taxa de complicações, bom resultado estético e continência preservada. Kryger e Gonzalez (2004), fizeram um estudo retrospectivo com 13 pacientes (9 com HAC, 2 com DG mista, 1 com DG e 1 com DDS ovotesticular) submetidos a MUT²⁸. No grupo de 6 pacientes (4 com HAC, 1 com DG, 1 com DDS ovotesticular) com idade para já apresentar continência urinária, todos estiveram continentemente após o procedimento. Gosalbez et al. (2005) avaliaram 7 pacientes com HAC submetidos a MUT, também com 100% de continência urinária nos pacientes²⁹. Braga et al. (2006), fizeram um estudo prospectivo com 24 pacientes com HAC, submetidos a GF com MUP³⁰. Vinte (20) pacientes (83,3%) foram avaliados quanto a continência urinária, sendo que 18 pacientes (90%) possuíam esvaziamento vesical normal. Embora Braga et al. tenham dito que 18 pacientes possuem enchimento vesical normal, ele não especifica qual foi o problema dos outros dois, podendo haver incontinência ou não.

Savanelli et al (2008) avaliaram 14 pacientes com HAC submetidos a GF com MUP, observando 100% de continência urinária nos pacientes³¹. Camanni et al. (2009) avaliaram retrospectivamente 6 pacientes com HAC submetidos a MUT, onde foi observado também 100% de continência vesical³². Leslie et al. (2009) avaliaram prospectivamente 44 pacientes com HAC, 18 submetidos a MUT e 26 a MUP³³. Dos 18 pacientes que puderam ser avaliados quanto à continência urinária, 100% dos pacientes estavam continentos. Palmer et al. (2012) em um estudo prospectivo com 14 pacientes com HAC, 10 submetidos a MUT e 4 submetidos MUP mostraram 96% de continência urinária nos pacientes³⁴. Entretanto, não dá para saber quantos pacientes apresentavam DDS e quantos tinham seio urogenital apenas. É possível que a incontinência esteja relacionado a seio urogenital isolado ou à imperfuração anal, onde a incontinência urinária é previsível.

Salle et al. (2006) descreveram a técnica de preservação dos corpos cavernosos. Isso, a princípio, se prestaria para duas finalidades: preservar tecido erétil, já que mulheres também tem corpos cavernosos e a possibilidade de, no futuro, caso haja não conformidade com o gênero feminino e desejo de cirurgia genital masculinizante, haveria corpos cavernosos, que, mobilizados, ajudariam na reconstrução do falo¹⁹. Essa última vantagem parece ser menos importante na vigência do conhecimento que há boa adequação ao gênero feminino nos pacientes com HAC. No presente trabalho todos pacientes foram submetidos à preservação dos corpos cavernosos. Somente em uma paciente, em início da puberdade, os corpos cavernosos foram palpáveis quando eretos, porém sem dor. Esse foi um dos primeiros casos operados pelo grupo. Nos últimos casos aprofundamos mais os corpos cavernosos na gordura labial, o que parece diminuir esse risco. Entretanto, uma corporectomia no futuro é uma cirurgia rápida e simples e pode ser feita com a concordância da paciente.

Esse estudo tem algumas limitações. Há um número pequeno de pacientes, o que compromete a acurácia dos resultados. Entretanto, há poucos estudos publicados com ambas as técnicas (MUT e preservação dos corpos cavernosos) e, ao nosso conhecimento, nenhum combinando as duas. Há ausência de grupo controle. O seguimento ainda de curto prazo. Apesar da vagina estar separada do reto em todos os casos, é possível que as pacientes desenvolvam estenose vaginal e necessitem

reoperação ou dilatações vaginais no futuro. A avaliação de incontinência urinária por registo em prontuário e não por questionário validado.

VII. CONCLUSÕES

A MUT com preservação dos corpos cavernosos é uma técnica factível e segura. Não foi evidenciado incontinência urinária mesmo nos casos de seios urogenitais mais longos. Além disso, há baixo risco dos corpos cavernosos estarem proeminentes e visíveis nos lábios vaginais com a ereção, em seguimento de curto prazo. Estudos com maior número de pacientes, com grupo controle e com seguimentos mais longos são necessários para melhor avaliação da técnica.

VIII. SUMMARY

Feminizing genitoplasty with mobilization of the urogenital sinus and preservation of the corpora cavernosa at a university hospital in Salvador - Bahia (Brazil).

Introduction: Ambiguous genitalia is a very common presentation of sexual differentiation disorders (SDD). Excessive exposure to androgens, such as testosterone and dihydrotestosterone (DHT), causes virilization of the external genitalia in patients with sex differentiation disorders of different degrees, ranging from mild clitoromegaly without labioescrotal fusion (Prader I) to complete masculinization of the external genitalia (Prader V). A lot of progress has occurred in the knowledge of genital anatomy in sexual differentiation disorders, which has allowed the development of novel surgical techniques **Objective:** To perform a retrospective evaluation of the surgical outcomes of feminizing genitoplasty in the SDD clinics, utilizing current concepts for genital reconstruction, such as the approach through mobilization of the urogenital sinus and preservation of the corpora cavernosa in one single procedure. **Methodology:** From data provided by the university hospital of Salvador (Bahia, Brazil) of patients admitted in the period from November 2008 to August 2014, we evaluated the medical records of 9 patients who underwent one single surgical procedure. **Results:** The mean age at surgery was 53.9 (\pm 48.1) months. The average length of pre-surgical falus was 3.3 (\pm 2) cm. Seven patients diagnosed with Congenital Adrenal Hyperplasia (CAH) and two with gonadal dysgenesis underwent feminizing genitoplasty. Among these, eight patients had karyotype 46, XX and just one 46, XY. The cosmetic result was rated satisfactorily by the patients' family in all nine cases. **Conclusions:** The mobilization of the urogenital sinus with preservation of the corpora cavernosa is a feasible and safe technique. The technique allows good cosmetic result without urinary incontinence.

Key words: 1.Anomalias congênitas; 2.Genetic; 3.Urology.

IX. REFERÊNCIAS BIBLIOGRÁFICAS

1. New MI. Inborn errors of adrenal steroidogenesis. *Mol Cell Endocrinol*. 2003 Dez; 211(1-2): 75-83.
2. Paulino MCR, Steinmetz L, Menezes-Filho HC, Kuperman H, Manna TD, Vieira JGH, Blasbalg R, Baroni R, Setian N, Damiani D. Pesquisa de tecido prostático em pacientes 46, XX portadoras da forma clássica de hiperplasia congênita das suprarrenais. *Arq Bras Endocrinol Metab*. 2009 Aug; 53(6): 716-720.
3. Nimkarn S, Lin-Su K, New MI. Steroid 21 hydroxylase deficiency congenital adrenal hyperplasia. *Pediatr Clin North Am*. 2011 Out; 58(5):1281-300.
4. Damiani D, Setian N, Kuperman H, Manna TD, Dichtchekian V. Genitália ambígua: diagnóstico diferencial e conduta. *Arq Bras Endocrinol Metab*. 2001; 45(1): 37-48.
5. Lean WL, Hutson J, Deshpande AV, Grover S. Clitoroplasty: past, present and future. *Pediatr Surg Int*. 2007 Fev;23:289–293.
6. Young HH. Genital abnormalities, hermaphroditism and related adrenal disease. *Can Med Assoc*. 1938;38(5):524.
7. Hughes IA, Houk C, Ahmed SF, Lee PA. Consensus statement of management of intersex disorders. *J Pediatr Urol*. 2006 Jul;2:148.
8. Jones Jr, Jones GES. The gynaecological aspects of adrenal hyperplasia and allied disorders. *Am J Obstet Gynecol*. 1954;68:1330–1365.

9. Mininberg DT. Phalloplasty in congenital adrenal hyperplasia. *J Urol.* 1982;128(2):355–356.
10. Lattimer JK. Relocation and recession of the enlarged clitoris with preservation of the glans: an alternative to amputation. *J Urol.* 1961;86:113–116.
11. Randolph JG, Hung W. Reduction clitoroplasty in females with hypertrophied clitoris. *J Pediatric Surg.* 1970 Apr; 5:224–231.
12. Spence HM, Allen TD. Genital reconstruction in the female with the adrenogenital syndrome. *Br J Urol.* 1973;45:126– 130.
13. Kumar H, Kiefer JH, Rosenthal IE, Clark SS. Clitoroplasty: experience during a 19-year period. *J Urol.* 1974;111:81–84.
14. Fonkalsrud EW, Kaplan S, Lippe B. Experience with reduction clitoroplasty for clitoral hypertrophy. *Ann Surg.* 1977;186:221–226.
15. Kogan SJ, Smey P, Levitt SB. Subtunical total reduction clitoroplasty: a safe modification of existing techniques. *J Urol.* 1983; 130: 746.
16. Glassberg KI, Laungani G. Reduction clitoroplasty. *Urology.* 1981; 17:604.
17. Crouch NS, Minto CL, Liao LM, Woodhouse CRJ, Creighton SM. Genital sensation after feminizing genitoplasty for congenital adrenal hyperplasia: a pilot study. *J Urol.* 2005 Mar; 173 (3): 982-983
18. Minto CL, Liao LM, Woodhouse CRJ, Ransley PG and Creighton SM. The effect of clitoral surgery on sexual outcome in individuals

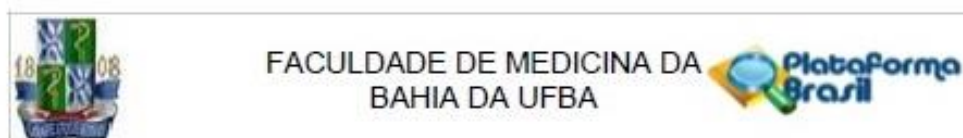
- who have intersex conditions with ambiguous genitalia: a cross-sectional study. *Lancet*. 2003;361: 1252.
19. Salle J, Braga L, Macedo N, Rosito N, Bagli D. Corporeal Sparing Dismembered Clitoroplasty: An Alternative Technique for Feminizing Genitoplasty. *J Urol*. 2007 Oct;178:1796-1801.
 20. Baskin LS, Erol A, Li YW, Liu WH, Kurzrock E, Cunha GR. Anatomical studies of the human clitoris. *J Urol*. 1999; 162:1015-1020.
 21. Penã, A. Total Urogenital Mobilization – An easier way to repair cloacas. *J Ped Surg*. 1997;32:263-267.
 22. Ludwikowski B, Oesch H, González R. Total urogenital Sinus mobilization: expanded applications. *J Urol*. 1999 May;83(7):820-822.
 23. Rink RC, Pope JC, Kropp BP, Smith ER, Keating, MA, Adams, MC. Reconstruction of the high urogenital sinus:early perineal prone approach without division of the rectum. *J Urol*. 1997;158:1293-7.
 24. Rink RC, Metcalfe PD, Kaefer MA, Casale AJ, Meldrum KK, Cain MP. Partial urogenital mobilization: a limited proximal dissection; *J Ped Urol*. 2006;2:351-356.
 25. Rink RC. Total urogenital mobilization (TUM). *Dial Pediatr Urol*. 2000;23:2-4.
 26. Salle J, Lorenzo AJ, Jesus LE, Leslie B, AlSaid A, Macedo FN, Jayanthi VR, Castro, R. Surgical Treatment of High Urogenital Sinuses Using the Anterior Sagittal Transrectal Approach: A Useful Strategy to Optimize Exposure and Outcomes. *J Urol*. 2012;187:1024-1031.

27. Jenak R, Ludwikowski B, González R. Total urogenital sinus mobilization: a modified perineal approach for feminizing genitoplasty and urogenital sinus repair. *J Urol*. 2001;165:2347-2349
28. Braga LHP, Silva IN, Tatsuo ES. Mobilização total do seio urogenital para tratamento da genitália ambígua em crianças com hiperplasia adrenal congênita. *Arq Bras Endocrinol Metab*. 2005;46(6):908-915.
29. Gosalbez R, Castellan M, Ibrahim E, DiSandro M, Labbie A. New concepts in feminizing genitoplasty – is the Fortunoff flap obsolete? *J urol*. 2005;174:2350-2353
30. Kryger JV, Gonzalez R. Urinary continence is well preserved after total urogenital mobilization. *J Urol*. 2004;172: 2384.
31. Braga LHP, Lorenzo AJ, Tatsuo ES, Silva IN, Salle, JLP. Prospective Evaluation of Feminizing Genitoplasty Using Partial Urogenital Sinus Mobilization for Congenital Adrenal Hyperplasia. *J Urol*. 2006;176:2199-2204.
32. Savanelli A, Alicchio F, Esposito C, Marco M, Settini A. A modified approach for feminizing genitoplasty. *World J Urol*. 2008;26:517-520.
33. Camanni D, Zaccara A, Capitanucci ML, Mosiello G, Lacobelli BD, Gennaro, M. Bladder after total urogenital mobilization for congenital adrenal hyperplasia and cloaca - does it behave the same? *J Urol*. 2009;182:1892-1897.
34. Leslie JA, Cain MP, Rink RC. Feminizing genital reconstruction in congenital adrenal hyperplasia. *Indian J Urol*. 2009;25(1):17-26.

35. Palmer BW, Trojan B, Griffin K, Reiner W, Wisniewski A, Frimberger D, Kropp BP. Total and Partial Urogenital Mobilization: Focus on Urinary Continence. *J Urol.* 2012;187:1422-1426.
36. Newman K, Randolph R, Parson S: Functional results in young women having clitoral reconstruction as infants. *J Pediatr Surg.* 1992;27:180.
37. Hughes IA, Houk C, Ahmed SF, Lee PA. Consensus statement on management of intersex disorders. *J Pediatr Urol.* 2006;2:148.
38. Rink RC, Adams MC. Feminizing genitoplasty: state of the art. *World J Urol.* 1998;16:212.
39. Creighton S, Liao LM. Changing attitudes to sex assignment in intersex. *BJU Int.* 2004;93:659.

X. ANEXO

ANEXO I: Parecer do CEP



PARECER CONSUBSTANCIADO DO CEP

DADOS DO PROJETO DE PESQUISA

Título da Pesquisa: Análise de resultados cirúrgicos pós genitoplastia feminizante em Hospital Universitário de Salvador - Bahia

Pesquisador: Ubirajara de Oliveira Barroso Júnior

Área Temática:

Versão: 1

CAAE: 31973514.0.0000.5577

Instituição Proponente: FACULDADE DE MEDICINA DA BAHIA

Patrocinador Principal: Financiamento Próprio

DADOS DO PARECER

Número do Parecer: 711.951

Data da Relatoria: 07/07/2014

Apresentação do Projeto:

O ambulatório do serviço de genética especial do Hospital Universitário Professor Edgard Santos (HUPES) é um centro de referência para atendimentos de pessoas com Desordem de Diferenciação Sexual (DDS). É um ambulatório multidisciplinar onde participam geneticista, endocrinologista, psicóloga e cirurgião (urologista). Há cerca de 20 anos têm sido realizadas genitoplastias feminilizantes em diversas crianças, em diferentes tempos, com diferentes técnicas. Pela raridade do problema e a existência de poucos ambulatórios multidisciplinares em DDS, há uma carência na literatura no que diz respeito aos resultados cirúrgicos em estudos de longo prazo e mesmo de curto prazo com as técnicas atuais. Desse modo, a aferição dos resultados pode funcionar como uma auditoria da técnica cirúrgica utilizada em nosso meio e possível meio de correção e avaliação no atendimento e na técnica cirúrgica.

Objetivo da Pesquisa:

OBJETIVO PRIMÁRIO: Analisar retrospectivamente os resultados cirúrgicos da genitoplastia



FACULDADE DE MEDICINA DA
BAHIA DA UFBA



Continuação do Parecer: 711.951

feminilizante do serviço de genética do HUPES.

OBJETIVO SECUNDÁRIO:

Avaliar o índice de satisfação sexual referida pelas pacientes;
Avaliar a impressão referida dos pacientes e familiares sobre a cosmética genital;
Avaliar a posição vaginal em relação à uretra e pesquisar possíveis complicações cirúrgicas anotadas pelo cirurgião.

Avaliação dos Riscos e Benefícios:

RISCOS:

A equipe da pesquisa entende que em todo estudo retrospectivo há risco de quebra de sigilo, mas os pesquisadores comprometem-se a manter sigilo dos dados coletados nos prontuários. O pesquisador responsável compromete-se a assumir a responsabilidade de dar assistência integral às complicações e eventuais danos decorrentes destes riscos previstos, uma vez que o referido serviço conta com uma equipe multidisciplinar formada por geneticistas, endocrinologistas, cirurgiões e psicólogos.

BENEFÍCIOS DIRETOS: A avaliação dos resultados insatisfatórios permitirá que a estes pacientes sejam oferecidos novos tratamentos, seja endocrinológico, cirúrgico ou psicológico.

BENEFÍCIOS INDIRETOS:

- 1) No local do estudo, a aferição dos resultados funciona como uma auditoria da técnica cirúrgica utilizada;
- 2) Pode auxiliar nos estudos sobre a DDS, já que há poucos dados na literatura, com o seguimento de longo prazo de genitoplastia, bem como poucas séries com número expressivo de pacientes com técnicas mais modernas da cirurgia feminilizante.

Comentários e Considerações sobre a Pesquisa:

Trata-se de um estudo retrospectivo onde serão avaliados os prontuários e reportes cirúrgicos de

Endereço: Largo do Terreiro de Jesus, s/n
Bairro: PELOURINHO CEP: 40.026-010
UF: BA Município: SALVADOR



FACULDADE DE MEDICINA DA
BAHIA DA UFBA



Continuação do Parecer: 711.051

todos os pacientes submetidos à genitoplastia feminilizante nesse serviço, perfazendo um total de 70 pacientes.

Têm-se como critérios de inclusão: São critérios de inclusão: indivíduos de qualquer idade que realizaram clitoroplastia e/ou labioplastia, e/ou vaginoplastia e pacientes com DDS XX, XY ou ovo testicular.

São critérios de exclusão: informações imprecisas sobre o seguimento da paciente, bem como a não especificação do tipo da técnica cirúrgica realizada.

Considerações sobre os Termos de apresentação obrigatória:

1. Por tratar-se de revisão de prontuário de pacientes fora de tratamento e/ou acompanhamento ambulatorial, foi solicitado dispensa do TCLE;
2. Folha de rosto dentro dos padrões;
3. Carta de anuência assinada e carimbada pelo diretor em exercício do HUPES;
4. Termo de compromisso ao sigilo e confidencialidade dos dados, bem como os marcos éticos e legais dispostos pela Resolução CNS 466/12.

Recomendações:

O PESQUISADOR RESPONSÁVEL FICA CIENTE:

- 1) DA NECESSIDADE DE APRESENTAÇÃO A ESSE CEP DO RELATÓRIO ANUAL DA PESQUISA;
- 2) DIANTE DE QUALQUER ALTERAÇÃO NO PROJETO OU ANDAMENTO DO ESTUDO, DEVE REPORTAR-SE IMEDIATAMENTE AO CEP FMB/UFBA.
- 3) O TERMO "AUDITORIA" PODERIA SER SUBSTITUÍDO POR "REVISÃO DE PRONTUÁRIOS" O QUE EVITARIA A JUSTICIALIZAÇÃO DO PROTOCOLO.

Conclusões ou Pendências e Lista de Inadequações:

Não há.

Situação do Parecer:

Aprovado

Necessita Apreciação da CONEP:

Não

Endereço: Largo do Terreiro de Jesus, s/n
 Bairro: PELOURINHO CEP: 40.026-010
 UF: BA Município: SALVADOR



FACULDADE DE MEDICINA DA
BAHIA DA UFBA



Continuação do Parecer: 711.951

Considerações Finais a critério do CEP:

SALVADOR, 08 de Julho de 2014

Assinado por:
Eduardo Martins Netto
(Coordenador)