

Corelații anatomo-funcționale în genitoplastiile feminizante la pacientele cu hiperplazie adrenaliană congenitală

Anatomical and functional correlations in feminizing genitoplasty in patients with congenital adrenal hyperplasia

Dr. Mircea ANDRIESCU^{1,3}, Dr. Sorin TALĂ⁴, Prof. Dr. Dan-Mircea ENESCU^{1,2}

¹Universitatea de Medicină și Farmacie „Carol Davila“, București

²Spitalul Clinic de Urgență pentru Copii „Grigore Alexandrescu“, București

³Spitalul de Pediatrie MedLife, București

⁴Spitalul Județean Alexandria, Teleorman

REZUMAT

Obiective. Stabilirea unor corelații anatomo-funcționale necesare în genitoplastiile feminizante prin studiul literaturii de specialitate, urmărindu-se modificările procedurilor chirurgicale odată cu câștigarea cunoștințelor anatomice de-a lungul timpului.

Materiale și metodă. Au fost studiate referințe de pe internet și din biblioteca personală, unele de importanță istorică în prezent, dar care reprezintă pași evolutivi în stabilirea procedurilor actuale accesate în chirurgia de feminizare. Au fost urmărite rapoarte de caz, review-uri, prezentări tehnice, studii retrospective, prospective sau descriptive și capitole de carte.

Rezultate. Din materialul studiat au fost selectate 43 de titluri ce includ studii și comunicări care aduc în prim plan importanța trăsăturilor anatomo-funcționale prezente în cadrul patologiei studiate, făcând corelații ce au dezvoltat, perfecționat și rafinat tehnicile chirurgicale folosite în genitoplastiile feminizante. Unele observații și aplicații tehnice au valoare istorică în prezent, dar aceste aspecte au fost reiterate în acest studiu, încercându-se decantarea unor procedee chirurgicale în pas cu cerințele actuale.

Concluzii. Deși tehnicile chirurgicale au căpătat valoare datorită unui studiu aprofundat al anatomiei funcționale, fiecare timp operator câștigând acuratețe și valoare funcțională, cu păstrarea senzoriului în zona genitală prin respectarea structurilor cu importanță erectilă și tactilă, există încă multe controverse legate de chirurgia de normalizare, controverse adâncite de paucitatea datelor pe termen lung, dar și de implicațiile etice și deontologice ale acestui tip de tratament. În cazurile de hiperplazie adrenaliană congenitală, păstrarea capitalului biologic și a funcției de reproducere ușurează deciziile terapeutice.

Cuvinte cheie: genitoplastie feminizantă, corelații anatomo-funcționale

Adresă de corespondență:

Dr. Mircea Andriescu, Str. Dionisie Lupu nr. 51, et. 5, ap. 12, cod poștal 010458, sector 1, București
E-mail: andriescu_mircea@yahoo.com

ABSTRACT

Objectives. To establish the anatomical and functional correlations which are necessary in feminizing genitoplasty through the study of the specialized literature, following the changes in surgical procedures gained with the improvement of anatomical knowledge.

Materials and method. There were studied references from internet database, some with historical importance but representative as evolutionary steps in establishing the current procedures accessed in feminizing surgery. There were searched case reports, reviews, technical presentations, descriptive, retrospective and prospective studies, also book chapters.

Results. Of the studied materials have been selected 43 titles, including articles and papers that bring in the fore the importance of the anatomical and functional features present within the studied pathology, making correlations that developed, perfected and refined surgical techniques used in feminizing genitoplasty. Some observations and technical applications have historical value in these days but aspects were reiterated in this study, trying to select some surgical procedures in according with current requirements.

Conclusions. Although techniques have gained value thanks to the thorough study of functional anatomy, each surgical stage winning accuracy and functional value, keeping the sensitivity of the genital area through the observance of structures with tactile and erectile importance, there are controversies which are emphasized by the pitiful of long-term outcomes, but also by ethical and deontological implications of this type of treatment. For cases of Congenital Adrenalian Hyperplasia keeping the integrity of the tissue and reproductive function is the main reason which eases the surgical decision.

Keywords: feminizing genitoplasty, anatomical and functional correlations

Mențiune

Această lucrare a beneficiat de suport financiar prin proiectul „CERO – PROFIL DE CARIERĂ: CERCETĂTOR ROMÂN”, contract nr. POSDRU/159/1,5/S/135760, proiect cofinanțat din Fondul Social European prin Programul Operațional Sectorial Dezvoltarea Resurselor Umane 2007-2013.

INTRODUCERE

Nou-născutul de sex feminin (cariotip 46XX) parcurge etape complexe investigaționale de diagnostic și stabilire a apartenenței sexuale. Aceste demersuri duc la alegerea tratamentului chirurgical adecvat, mai precis la stabilirea procedurilor ce asigură un rezultat optim funcțional și estetic al genitoplastiei feminizante, cu conservarea capacității de reproducere și asigurarea unei sexualități satisfăcătoare, având în vedere că o cuantificare a rezultatelor este accesibilă la vârste mari odată cu începerea vieții sexuale (1). Ultima decadă, odată cu mișcările de emancipare și acutizarea problemelor de echitate, non-discriminare, etică și deontologie medicală, aduce în plus controverse în tratamentul persoanelor cu variații ale dezvoltării sexuale (35,38,39), controverse ce limitează importanța medicului și a părinților în decizia terapeutică și fac dificilă alegerea tipului de tratament chirurgical.

DISCUȚII

Sfatul terapeutic dat părinților unei paciente cu 46 XX – CAH trebuie să aibă un conținut

informațional complet și cât mai puțin echivoc, stabilit sub supravegherea unei echipe complexe formată din chirurg urolog pediatru, chirurg estetician, endocrinolog, neonatolog, genetician, pediatru și psiholog (2,30,39). Alegerea procedurii trebuie să fie rezultatul unui algoritm investigațional ce stabilește în amănunt particularitățile anatomice și funcționale prezente la fiecare pacientă în parte. Pe scurt, trebuie luate în considerare: a) prezența istoricului familial legat de această tulburare, a diagnosticului și tratamentului prenatal urmat; b) tipul deficitului enzimatic, răsunetul clinic al acestuia și tratamentul tulburărilor endocrine și hidro-electrolitice; c) stabilirea profilului endocrin; punerea în evidență a particularităților anatomice prin folosirea investigațiilor imagistice (ecografie, genitografie, rezonanță magnetică) și chiar prin folosirea mijloacelor endoscopice (uretro-cistoscopie, vagino-colposcopie) pentru includerea pacientei într-o clasă Prader (3) de virilizare heterosexuale (30,41).

Genitoplastia feminizantă cuprinde 3 timpi: clitoroplastia, labioplastia, vaginoplastia.

Clitoroplastia este poate cel mai controversat timp, parcurgând drumul de la amputație până

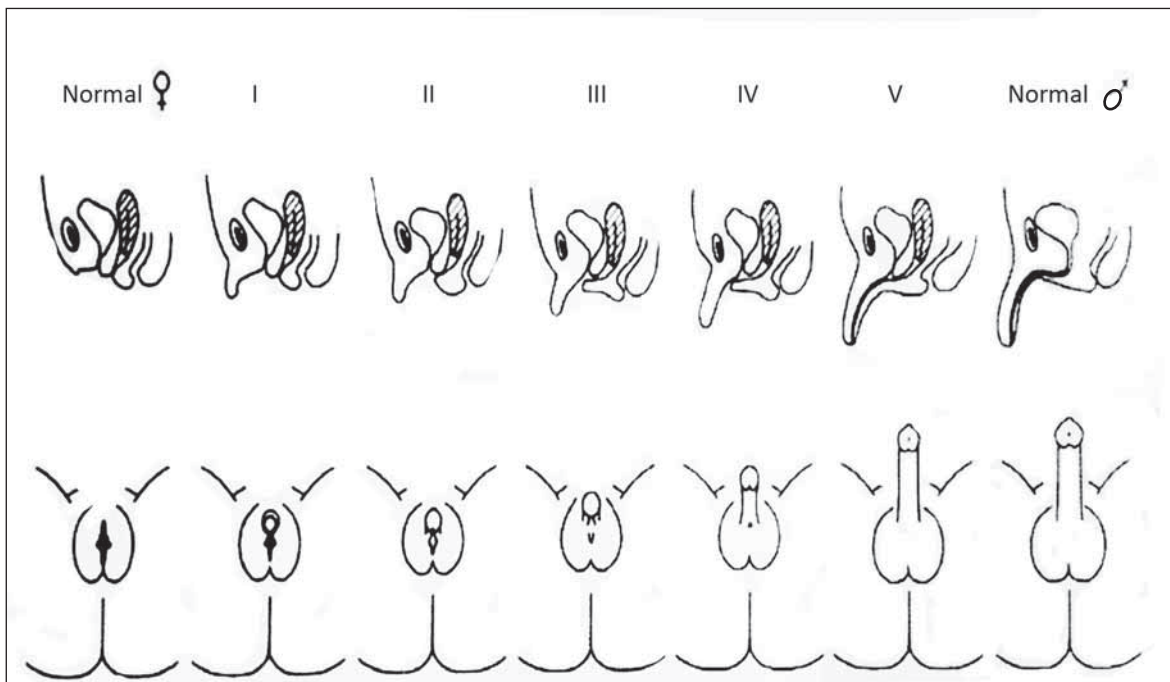


FIGURA 1. Clasificarea Prader pentru CAH: I – hipertrofie clitoridiană izolată; II – hipertrofie clitoridiană cu sinus urogenital scurt; III – clitoris peniform cu sinus urogenital moderat; IV – clitoris peniform cu aspect hipospad și sinus urogenital lung; V – masculinizare completă

la procedee complexe ce iau în considerare trăsături anatomice de amănunt. Procedura ca timp al genitoplastiilor feminizante se recomandă pacienților incluse în clasele III, IV și V Prader de virilizare heterosexuală. La mijlocul secolului trecut, PH Gulliver și Hampson fac pe rând comunicări asupra unor triburi indigene africane la care clitoridectomia este urmată totuși de relații sexuale normale (4). Gross și colaboratorii comunicau în 1966 excizia în bloc a corpilor cavernoși și a glandului de la nivelul feței inferioare a pubisului, acolo unde cei doi corpi cavernoși devin divergenți, deși cu trei decenii în urmă, Ombrédanne (1939) comunica păstrarea corpilor cavernoși și a glandului sub un lambou de piele, conservând astfel aparatul erectil și senzorial genital. Lattimer (1961) și Pellerin (1965) îngroapă falusul sub fața inferioară a arcului pubic. Lattimer completează procedura cu rezecția coroanei glandulare. Aceste proceduri ce conservă corpii cavernoși sunt însă urmate de erecții dureroase, ca și în cazul procedurii modern propus de J.L. Pippi Salle, care conservă cei doi corpi cavernoși, îi separă pe linie mediană, pentru ca în ultimul timp operator să-i conserve plasându-i într-o poziție laterală, luxați la nivelul labiilor mari. Păstrarea corpilor cavernoși este utilă în cazul apariției disforiei sexuale, cu posibilitatea reconstrucției falice din cadrul unei chirurgii de masculinizare.

Primul care definește importanța bandelelor neuro-vasculare dorsale este considerat Schmid, care amputează corpii cavernoși lăsând glandul atașat de bandelele dorsale. În 1974, Kumar practică rezecția parțială a corpilor cavernoși cu conservarea filetelor vasculo-nervoase dorsale și reduce din volumul glandular printr-o rezecție parțială coronală dorsală, lăsând pe loc frenul prepuțial considerat a aduce un aport vascular important ca și sediu neuro-senzorial. Passerini și Glazel conferă un adevărat rafinament clitoroplastiei: rezecția parțială a corpilor, reducerea în dimensiuni a glandului prin rezecția a două porțiuni triunghiulare la nivelul marginilor coronale și econizare subsecventă, apoi plasarea lui sub faldul proximal labial creat la nivelul mons pubis din prepuțul în exces, sutura meatului uretral împreună cu placa uretrală restantă la partea ventrală a glandului pentru delinierea unei porțiuni înguste mucoase și crearea unui „prepuț” clitoridian din porțiunea cutaneo-mucoasă, cu păstrarea unui exces tegumentar rulant și îmbunătățirea senzațiilor în timpul actului sexual (5).

Tehnica modernă se bazează pe studiile anatomice, de cartografiere 3D și histologice aprofundate de Baskin (6) și modificările aduse de Gearhart, Kogan și Rink. Această tehnică presupune practicarea unei incizii în formă de „rachetă” ce circumscrie șanțul balano-prepuțial pe linia cutaneo-mucoasă prepuțială, prelungită

ventral de-o parte și de alta a plăcii uretrale, cu circumscrierea proximală a meatului urinar aparent (sinus uro-genital). Incizia este apoi prelungită median la nivelul rafeului labio-scrotal și se finalizează, cu reper pe corpul bulbului perineal, printr-o incizie triunghiulară sau în formă de „omega” cu baza situată posterior. Întreg falusul se expune prin disecție în planul conjunctiv lax subsidiar tunicii Dartos, cu protecția fasciei Buck a corpilor cavernoși și după rezecția imediat subglandulară a plăcii uretrale care se detașează de corpii cavernoși odată cu corpul spongios (7,40,42,43). Acesta din urmă are rol deosebit prin aportul vascular bogat oferit uretrei, ca și prin rigiditatea pe care o conferă acesteia mai ales în timpul activității sexuale. Corpii cavernoși sunt expuși prin două incizii care se practică pentru fiecare pe partea ventrală. Disecția lor ar trebui să se facă cu ușurință dacă nu există țesuturi cicatriceale sau o puternică virilizare masculină cu fibroză consecutivă. Detașarea glandului de corpii cavernoși se realizează cu un grad de relativă dificultate în maniera descrisă de Sagehashi în 1993 (8). Glandul se anastomozează la bontul comun al corpilor cavernoși, iar întreg complexul se ancorează la pube după plicaturarea fasciei Buck purtătoare a bandetelor dorsale neuro-vasculare (38,42).

Vaginoplastia este cel mai complex timp al genitoplastiei feminizante și este dependentă de tipul confluenței uro-genitale (sinus uro-genital scurt < 3 cm, cu confluență joasă sau sinus uro-genital lung cu confluență înaltă > 3 cm). Din multitudinea de tehnici se delimitează patru tipuri de proceduri: 1) „cut-back”; 2) procedeele cu lambouri; 3) procedurile de tip „pull-through”; 4) vaginoplastia cu substituent complet.

Istoria medicinei consemnează vaginoplastiile practicate de Dupuytren (1817), care prevede epitelizarea unei pungi disecate între uretră și rect, grefele libere de piele suprapuse pe matrice protetice intravaginale descrise de Abbe (1898) și apoi mult mai târziu practicate de MacIndoe și Bannister (1938); prima comunicare a folosirii unui substitut intestinal ileal de către Baldwin (1904); Schubert (1911) și apoi Schmid (1952) folosesc segment sigmoidian; Ashworth (1986) și Claret (1988) folosesc membrană amniotică și, respectiv, mucoasă vezicală dispuse pe matrice ca substituenți vaginali. Procedura cea mai căutată în cazul vaginoplastiilor cu sinus uro-genital scurt este atribuită lui Fortunoff care, în 1964, folosește lamboul posterior de piele tip „omega”, pe care-l intercalează la nivelul peretelui posterior despicat al vaginului (9).

Procedeele cu lambouri sunt apoi dezvoltate de către Hendren (1980), care folosește lambouri laterale de la nivelul feselor sau labiilor și Passerini-Glazel (1989), care tubulizează lambouri laterale și utilizează excesul de țesut al sinusului uro-genital exteriorizat în procedurile de pull-through (10,11). Alte procedee folosesc dispozitive de tip tissue-expander plasate la nivel labial, cu formarea de capital cutanat nativ necesar recoltării de lambouri pediculate (12). Dezvoltarea materialelor protetice siliconate au revigorat procedurile promovate de MacIndoe (Sang Wha Kim și Jonathan M. Fussey raportează cazuri în 2013).

Vaginoplastia tip „cut-back” se adresează cazurilor de fuziune a faldurilor labio-scrotale, fiind contraindicată în prezența sinusurilor uro-genitale (13,29). Procedul este în fapt o incizie de-a lungul rafeului median ce se continuă pe peretele dorsal al vaginului, urmată de sutura transversală de tip Heineke-Mikulicz.

Vaginoplastia cu lambouri se adresează cazurilor cu sinus uro-genital scurt sau confluență joasă și reprezintă intercalarea unui lambou cutanat posterior la nivelul peretelui posterior al sinusului uro-genital, trecând de porțiunea îngustă a vaginului distal, până în zona vaginală de calibru normal, lărgind astfel ostiul vaginal. Un astfel de procedeu lasă meatul urinar într-o poziție mai înaltă pe fața anterioară a vaginului cu aspect hipospad, iar pentru cazurile cu confluență înaltă este total contraindicat. Pacienta este expusă vulvo-vaginitelor recurente din cauza revărsatului urinar în vagin, iar odată cu începerea vieții sexuale, și infecțiilor de tip „honey-moon cistitis”. Lezarea meatului în timpul actului sexual poate aduce după sine afectarea sistemului sfincterian extern și apariția incontinenței la efort. Astfel de situații au indicație de uretrotomie distală cu avansarea meatului într-o poziție normală și de aici necesitatea conservării plăcii uretrale împreună cu corpul spongios. Lambouri cutanate mai pot fi recoltate de la nivelul feselor, dar mai ales lambouri pediculate din regiunea pudendală (36). Pregătirea lambourilor din regiunile anatomice învecinate predispune la apariția cicatricilor și totodată la apariția pilozității la nivelul vaginului sau uretrei distale, fiind și multe expuse stenozelor dacă nu se urmărește un program de dilatații vaginale. În ce privește apariția pilozității și alegerea materialului, o opțiune este partea mucoasă a prepuțului ce poate fi folosită în vaginoplastii (37).

Vaginoplastia de tip pull-through se adresează cazurilor cu sinus uro-genital lung, iar procedul constă în disecția circumferențiară a

vaginului, care este adus și anastomozat la perineu (14). Disecția peretelui posterior al vaginului are loc relativ ușor dacă se ține cont de o bună expunere prin incizia mediană a corpului perineal (m. bulbospongios), cu decolarea blândă a peretelui rectal. Pentru peretele anterior al vaginului disecția este însă mai dificilă și expunerea uretrei necesită de cele mai multe ori re poziționarea pacientului din decubit dorsal în decubit ventral, datorită pericolului disecției defectuoase în vecinătatea aparatului sfincterian cu afectarea acestuia și apariția incontinenței de stres (24,25,27). Lezarea uretrei aduce cu sine posibilitatea apariției fistulei uretro-vaginale.

Mobilizarea uro-genitală totală descrisă de Alberto Peña în 1997 realizează disecția circumferențială și mobilizarea în bloc a sinusului urogenital, uretrei și vaginului până la nivelul 1/3 medii vaginale (15). La nivelul feței anterioare a sinusului disecția dincolo de ligamentul pubouretral poate fi urmată de incontinență la efort dacă aceasta nu este condusă cu atenție spre pube, între corpii cavernoși și fibrele ligamentare (16). Mobilizarea uro-genitală totală poate fi combinată cu procedee pull-through (17,24,25) și folosirea lambourilor posterioare de tip Fortunoff (9,26) pentru evitarea stenozei ostiului vaginal. În studiile lor, Rink și colaboratorii propun *mobilizarea uro-genitală parțială*, cu oprirea disecției anterioare la nivelul ligamentului pubouretral și evitarea apariției incontinenței ce poate îmbrăca forma urgenței micționale, a incontinenței de efort sau disuriei (18,25,27). În cazul mobilizării urogenitale totale, nu lungimea sinusului limitează indicațiile chirurgicale, dar mai ales lungimea uretrei care ar trebui să aibă 2-2,5 cm pentru succesul procedurii (26). Uzi-tarea lambourilor cutanate aduce după sine posibilitatea apariției pilozității anormale pentru regiunile în cauză (26). Pentru evitarea acestui neajuns, materialul în exces al sinusului urogenital poate fi folosit în crearea unor lambouri spirale sau laterale, asemănătoare celor Passerini-Glazel, folosite pentru plastia vestibulului vulvar și vaginului (28).

Vaginoplastia cu substitut intestinal a fost prima dată folosită de Baldwin, dar repede părăsită, din cauza infecțiilor și ocluziilor secundare. Procedura a fost reintrodusă în practică prin stabilirea unor tehnici de către Ober-Meinrenken și Schubert-Schmid și folosirea sigmoidului cu rezultate bune, fiind redusă rata de stenoză, cu bună lubrifiere și elasticitate, dar cu secreții mucoase abundente (4,36). Acuzele au constat în prezența durerilor, uneori cu iradiere ombilicală, secreția abundentă, sângerările

recurente, uneori apariția abdomenului acut, iar pe termen lung dezvoltarea cancerelor de grefon (36). Prolapsul grefonului poate apărea destul de frecvent (16/65 pacienți după Hendren și Atala) (14).

Vaginoplastia cu substitut amniotic beneficiază de calitățile membranei atunci când este bine preparată: nu exprimă molecule de histocompatibilitate, are principii active antibacteriene (lizozim) și conține factori de creștere epidermali, stimulând o bună epitelizare a spațiului de disecție perineală în care se plasează matrița purtătoare de membrană. Dezavantajul constă în nevoia ridicată de repetare a procedurii (19).

Alți substituenți folosiți au fost mucoasa vezicală și peritoneul recoltat din fundul de sac Douglas, acesta din urmă apărut prima dată în literatura rusă de specialitate într-o referință a lui Davydov.

Labioplastia în cazul labiilor mari se realizează prin mobilizarea faldurilor labio-scrotale (după incizia sagitală mediană de separare orientată spre posterior la nivelul corpului perineal) în manieră Y-V cu vârfulure lambourilor trase spre posterior, desenând comisura vulvară posterioară prin anastomoza la marginile lamboului cutanat posterior folosit pentru vaginoplastie. Labiile mici provin din excesul prepuțial despicat dorsal printr-un procedeu Byars. Incizia dorsală ce delimitează cele două lambouri laterale care devin labii mici, trebuie limitată spre pube pentru a păstra un exces de acoperire a glandului. Marginile mediale ale acestor lambouri se suturează la vestibulul vulvar, iar cele laterale la marginile mediale ale labiilor mari, încadrând ostiile uretral și vaginal.

Rezultatele pe termen lung sunt greu de cuantificat dar în ultima decadă au apărut încercări de a stabili eficacitatea funcțională a aparatului genital după genitoplastie feminizantă (30).

În general, chirurgii au acces facil la rezultatul estetic, anatomic, dar cel funcțional poate fi sumarizat numai în timp (30,33). Rezultatele cosmetice și anatomice pot fi evaluate în prezent, în acord cu cele stipulate de Creighton et al, prin cercetarea proporțiilor genitale, a simetriei, a poziției și dimensiunilor clitorisului, aspectul, dimensiunile și proporțiile labiilor, pigmentarea, rugozitatea, calitatea pielii, dispoziția pilozității (20).

Pe un lot de 28 de femei cu sindrom adrogenital, 24 de paciente au suferit intervenții feminizante și toate acestea au suferit pierderi ale senzoriului clitoridian, cu o diferență clară față de lotul de control, care nu au fost operate (Crouch, Creighton 2008) (21). Din 39 de adulți

cu intersex și 28 de pacienți activi sexual, toți aceștia din urmă au avut dificultăți sexuale. Din 18 femei ce au suferit intervenții la nivel clitoridian s-a depistat o rată mare (78%) de non-sexualitate și inabilitatea obținerii orgasmului (39%) față de cele care nu au suferit intervenții la nivel clitoridian (Minto, Creighton 2003) (22). Funcția senzorială este cu atât mai afectată cu cât pacienta parcurge mai multe intervenții chirurgicale, deși în ultimii ani s-a înregistrat o îmbunătățire a rezultatelor cosmetice și funcționale, cu o reducere foarte mică a numărului de intervenții în perioada copilăriei (33).

Elhalaby publică un studiu pe un lot de 18 paciente cu hiperplazie adrenală congenitală ce au fost urmărite în perioada 2000-2006 și supuse genitoplastiilor feminizante într-un singur timp, înregistrând complicații ca atrofia clitorisului la 2 paciente, absența labiei mici la 2 paciente și stenoze vaginale la 4 paciente. Rezultatele cosmetice au fost satisfăcătoare sau bune la 16 din 18 paciente, având în vedere că 15 paciente au suferit vaginoplastii cu mobilizare urogenitală totală pentru confluență înaltă sau intermediară (23).

Gupta prezintă numai 50 de respondente din totalul de 163 de paciente urmărite în perioada 1980-2005. Rezultatele cosmetice sunt considerate excelente în 37 de cazuri, satisfăcătoare în 10 cazuri și nesatisfăcătoare în 3. Identitatea sexuală a fost feminină în 45 de cazuri, masculină în 4 și indiferentă într-un caz (1).

Problema cea mai comună în cazul vaginoplastiilor o reprezintă stenoza vaginală sau a introitusului și majoritatea pacientelor au nevoie de reintervenție în cursul adolescenței sau după pubertate. Controverse sunt și pe tema momentului operator optim, dar majoritatea seriilor indică vârsta sub 2 ani ca vârstă optimă, vârstă până la care virilizarea nu produce fibroză prin stimularea fibroblastelor de la nivel genital, iar educația ajută la formarea unei imagini de sine neștirbită de aspectul anormal al organelor genitale externe, dar și anxietatea unor părinți care nu știu cum să crească un copil cu tulburări de dezvoltare sexuală (31,32). În principiu disecția într-un câmp operator redus ca volum este mai dificilă prin dimensiunile mici ale structurilor și necesită instrumentar miniaturizat și

optimizor, ce permite magnificarea câmpului, dar reduce timpul operator și de narcroză, trauma psihologică, iar vârsta mică cu suportul unui turn-over celular accelerat contribuie la o vindecare rapidă cu mai puțin țesut cicatricial. Majoritatea seriilor din literatură descriu reintervenții minore în adolescență la pacientele operate devreme în copilărie și cu rezultate mai bune când se face referire la centre specializate cu volum mare de lucru în domeniu (31). Aceste intervenții se adresează în special formelor de stenoză vaginală și reclamă, în general revizuirea chirurgicală printr-o procedură de tip Fortunoff. Mulți aleg varianta clitorolabioplastiei practicate în copilărie, lăsând vaginul mic și cu poziție înaltă să se dilate odată cu menarha. Poate nu momentul operator este cel de care depinde rezultatul pe termen lung, cât lipsa unui bilanț anatomo-patologic complet în perioada preoperatorie cu alegerea unui procedeu chirurgical inadecvat și câștigarea în timp, odată cu practicarea chirurgiei iterative, a unor structuri cicatriceale fără valoare funcțională, a stricturilor uretrale sau fistulelor uretro-vaginale, un rol important în obținerea unor rezultate bune postoperatorii având și suportul terapiei hormonale care modifică favorabil starea țesuturilor manipulate (25,28,34).

CONCLUZII

În cazul pacientelor cu hiperplazie adrenală congenitală, un plan de investigații bine pus la punct, judicios, reprezintă un prim pas deosebit de important în alegerea tipului de intervenție chirurgicală feminizantă, corelațiile anatomo-funcționale corecte stând la baza unui rezultat bun postoperator atât cosmetic, anatomic, cât și funcțional, cu dezvoltarea unei sexualități satisfăcătoare, împotriva chiar a unui profil endocrin nefavorabil, atunci când el este cunoscut și tratat corect. Chirurgia de normalizare, departe de a concura cu normalul, se poate perfecționa, iar genitoplastiile feminizante într-un singur timp dau rezultate mai bune, mai ales la vârste fragede, pentru că sunt mai facile, cu traumă psihologică mai mică, pierdere de sânge redusă și timp operator scurt.

BIBLIOGRAFIE

1. **Gupta D.K., Shilpa S., Amini A.C., et al.** Congenital adrenal hyperplasia: long-term evaluation of feminizing genitoplasty and psychosocial aspects. *Pediatr Surg Int.* 2006; 22(11):905-9.
2. **Hughes I.A., Houk C., Lee P.A. et al.** Consensus statement on management of intersex disorders. *Arch Dis Child.* 2006; 91(7):554-63.
3. **Rink R.C., Adams M.C., Misseri R.** A new classification for genital ambiguity and urogenital sinus anomalies. *BJU Int.* 2005; 95(4):638-42.
4. **Schober J.M.** Long-term outcomes and changing attitudes to intersexuality. *BJU Int.* 2002; 83(S3):39-50.
5. **Passerini-Glazel G.** A new 1-stage procedure for clitorovaginoplasty in severely masculinized female pseudohermaphrodites. *J Urol.* 1989; 142(2 Pt 2):565-8; discussion 572.
6. **Baskin L.S.** Anatomical Studies of the Female Genitalia: Surgical Reconstructive Implications. *J Pediatr Endocrinol Metab.* 2004; 17(4):581-588.
7. **Kogan S.J., Smey P., Levitt S.B.** Subtunicular total reduction clitoroplasty: a safe modification of existing techniques. *J Urol.* 1983; 130(4):746-8.
8. **Sagehashi N.** Clitoroplasty for clitoromegaly due to adrenogenital syndrome without loss of sensitivity. *Plast Reconstr Surg.* 1993;91(5):950-5; discussion 956.
9. **Fortunoff S., Lattimer J.K., Edson M.** Vaginoplasty Technique For Female Pseudohermaphrodites. *Surg Gynecol Obstet.* 1964;118:545-8.
10. **Passerini-Glazel G.** Editorial: Feminizing Genitoplasty. *J Urol.* 1999;161(5):1592-1593
11. **Bocciardi A., Lesma A., Rigatti P. et al.** Passerini-glazel feminizing genitoplasty: a long-term followup study. *J Urol.* 2005; 174(1):284-8; discussion 288.
12. **Lilford R.J., Sharpe D.T., Thomas D.F.M.** Use of tissue expansion techniques to create skin flaps for vaginoplasty. Case report. *BJOG An Int J Obstet Gynaecol.* 1988; 95(4):402-407.
13. **Hardy Hendren W., Crawford J.D.** Adrenogenital syndrome: The anatomy of the anomaly and its repair. Some new concepts. *J Pediatr Surg.* 1969; 4(1):49-58.
14. **Hendren W.H., Atala A.** Repair of the high vagina in girls with severely masculinized anatomy from the adrenogenital syndrome. *J Pediatr Surg.* 1995; 30(1):91-94.
15. **Peña A.** Total urogenital mobilization – An easier way to repair cloacas. *J Pediatr Surg.* 1997;32(2):263-268.
16. **Rink R.** Total urogenital mobilization (TUM). *Dial Pediatr Urol.* 2000;23:2-4.
17. **Jenak R., Ludwikowski B., Gonzalez R.** Total Urogenital Sinus Mobilization: A Modified Perineal Approach For Feminizing Genitoplasty And Urogenital Sinus Repair. *J Urol.* 2001;165(6):2347-2349.
18. **Rink R.C., Metcalfe P.D., Cain M.P. et al.** Partial urogenital mobilization: a limited proximal dissection. *J Pediatr Urol.* 2006; 2(4):351-6.
19. **Fotopoulou C., Sehouli J., Lichtenegger W. et al.** Functional and anatomic results of amnion vaginoplasty in young women with Mayer-Rokitansky-Küster-Hauser syndrome. *Fertil Steril.* 2010;94(1):317-23.
20. **Crouch N.S., Creighton S.M.** Long-term functional outcomes of female genital reconstruction in childhood. *BJU Int.* 2007; 100(2):403-7.
21. **Crouch N.S., Liao L.M., Creighton S.M. et al.** Sexual function and genital sensitivity following feminizing genitoplasty for congenital adrenal hyperplasia. *J Urol.* 2008; 179(2):634-8.
22. **Minto C.L., Ransley P.G., Creighton S.M. et al.** The effect of clitoral surgery on sexual outcome in individuals who have intersex conditions with ambiguous genitalia: a cross-sectional study. *Lancet* (London, England). 2003; 361(9365):1252-7.
23. **Elhalaby E.** One-stage feminizing genitoplasty in patients with congenital adrenal hyperplasia. *Ann Pediatr Surg.* 2006.
24. **Shoeir H.M., El-Ghazaly W.M.; Badrawy AbdelHamid T. et al.** Feminizing genitoplasty in congenital adrenal hyperplasia: the value of urogenital sinus mobilization *Annals of Pediatric Surgery:* October 2012, Volume 8, Issue 4, p. 111-115
25. **Sungchan Park, Seong Heon Ha, Kun Suk Kim.** Long-term Follow-up after Feminizing Genital Reconstruction in Patients with Ambiguous Genitalia and High Vaginal Confluence; *J Korean Med Sci* 2011; 26: 399-403
26. **Gosalbez R., Castellan M., Ibrehim E. et al.** New Concepts in Feminizing Genitoplasty – Is The Fortunoff Flap Obsolete? *The Journal of Urology.* December 2005; Vol. 174: 2350-2353
27. **Fagerholm R., Rintala R., Taskine S.** Lower urinary tract symptoms after feminizing genitoplasty. *Journal of Pediatric Urology;* February 2013, Volume 9, Issue 1: Pages 23-26
28. **Lesma A., Bocciardi A., Corti S. et al.** Sexual function in adult life following Passerini-Glazel feminizing genitoplasty in patients with congenital adrenal hyperplasia. *J Urol* 2014 Jan 6; 191(1):206-11.
29. **Marei Am., Elham Fares A., Hussien Abdel Sattar A. et al.** Evaluation of Early Outcomes of Feminizing Genitoplasty in Virilized Female Children with Congenital Adrenal Hyperplasia. *Kasr El Aini Medical Journal,* January 2014; 20(1):17-27
30. **Arundathi Jayasena Y.A., de Silva K.S.H.** Gender assignment: whose decision is it? *Sri Lanka Journal of Diabetes Endocrinology and Metabolism* 2011; 1: 51-53
31. **Sturm R.M., Durbin-Johnson B., Kurzrock E.A.** Congenital adrenal hyperplasia: current surgical management at academic medical centers in United States. *J Urol* 2015 May 25; 193(5 suppl):1796-801.
32. **Eckoldt-Wolke F.** Timing of surgery for feminizing genitoplasty in patients suffering from congenital adrenal hyperplasia. *Endocr Dev* 2014, 9;27:203-9
33. **Michala L., Lih-Mei Liao, Creighton S.M. et al.** Practice changes in childhood surgery for ambiguous genitalia. *J Pediatr Urol* 2014 Oct 5; 10(5): 934-9
34. **Lee P. et al.** Review of recent outcome data of disorders of sex development (DSD): emphasis on surgical and sexual outcomes. *J Pediatr Urol* 2012; 8:611-15
35. **Hiort O., Ahmed S.F.** Understanding Differences and Disorders of Sex Development (DSD). *Endocr. Dev. Basel,* Karger 2014, vol 27:203-9
36. **Nowier A., Esmat M., Hamza R.T.** Surgical and functional outcomes of sigmoid vaginoplasty among patients with variants of disorders of sex development. May/June 2012; *Int Braz J Urol;* vol38 no3
37. **Smail Acimi.** Vaginoplasty using the inner surface of the prepuce in children with congenital adrenal hyperplasia. *Journal of Pediatric Urology;* Dec 2013 vol 9; issue 6; part B: 1038-42
38. **Po-juj Ko, Ming-Lun Yeh.** Congenital Adrenal Hyperplasia. *N Engl J Med* 2015; June 11 2015; 372:e32
39. **Barthold J.S.** Disorders of sex differentiation: a Pediatric urologist's perspective of new terminology and recommendations. *Journal of Urology* 2011; vol 185; no 2; 393-400
40. **Poppas D.P.** Clitoroplasty in congenital adrenal hyperplasia: description of technique. *Advances in experimental medicine and biology* 2011; 707:49-50
41. **Krege S.** Congenital adrenal hyperplasia in girls/young women. *Urologe A* 2014 Feb; 53(2):206-12
42. **Yankovic F., Cherian A., Cuckow P. et al.** Current practice in feminizing surgery for congenital adrenal hyperplasia; a specialist survey. *J Pediatr Urol* 2013 Dec 18; 9(6 pt B):1103-7
43. **Senaylu A.** Controversies on clitoroplasty. *Ther Adv Urol* 2011; Dec; 3(6):273-7