

416 P. Prats
M. Rabanal
E. González-Bosquet
J. Callejo
J. M. Lailla

Servicio de Ginecología y Obstetricia
Hospital Universitari Sant Joan de Déu
Barcelona

Correspondencia:
Dra. P. Prats Rodríguez
Servicio de Ginecología y Obstetricia
Hospital San Joan de Déu
Passeig de Sant Joan de Déu, 2
08950 Esplugues (Barcelona)

Fecha de recepción: 18/4/00
Aceptado para publicación: 26/5/00

Gonadectomía vía laparoscópica en una paciente con síndrome de Morris

Laparoscopic gonadectomy in a woman with Morris syndrome

Prats P, Rabana M, González-Bosquet E, Callejo J, Lailla JM.
Gonadectomía vía laparoscópica en una paciente con síndrome de Morris. Prog Obstet Ginecol 2000;43:416-418.

INTRODUCCIÓN

Los individuos afectados por el síndrome de feminización testicular (también denominado insensibilidad androgénica o síndrome de Morris) se caracterizan por tener un fenotipo femenino y unas gonadas y sexo cromosómico masculino. Este síndrome es debido a una resistencia de los tejidos periféricos a la acción androgénica⁽¹⁾ y fue descrito por primera vez por Morris en 1953⁽²⁾.

Las pacientes con síndrome de Morris presentan un riesgo de malignización de la gónada disgenética y por ello está indicada su exéresis quirúrgica⁽³⁾.

El tratamiento quirúrgico tradicional se realiza vía laparotómica⁽⁴⁾, aunque los recientes avances en la cirugía endoscópica han permitido que la gonadectomía sea posible vía endoscópica. Describimos un caso en el que se practicó gonadectomía laparoscópica en una paciente con síndrome de Morris.

CASO CLÍNICO

Paciente de 18 años remitida a nuestro centro para estudio de amenorrea primaria. Refiere la extir-

pación de hernias inguinales bilaterales en el primer año de vida, sin otros antecedentes patológicos de interés. La exploración física revela un fenotipo femenino normal, una talla de 1,73 m y un peso de 51,7 kg. Presenta un desarrollo mamario acorde con su edad, así como genitales externos femeninos normales, excepto por la escasa presencia de vello púbico y vulvar. Se evidencia una vagina permeable. No se consigue la palpación del cérvix, útero o anejos. No se objetiva la presencia de masas inguinales o labiales. Las determinaciones hormonales informan de unos niveles de gonadotropinas elevados de LH (20 UI/l) y normales para la FSH (5,8 UI/l). El valor de la testosterona aparece elevado (492 ng/ml), dentro de los valores considerados normales en el sexo masculino. La realización de una ecografía abdominal confirma la ausencia de útero y anejos. El estudio citogenético reveló un cariotipo normal XY.

Con estos datos se realizó el diagnóstico de síndrome de insensibilidad androgénica o de feminización testicular. Con el fin de determinar la localización de las gónadas se realizó una RMN. En la exploración no se observaron restos gonadales en la región pelviana ni en el conducto inguinal. Se deci-

dió, previo consentimiento informado de la paciente, la realización de una laparoscopia exploradora para la resección de las probables gónadas intraabdominales.

En la laparoscopia se visualizó la cavidad pélvica con ausencia de genitales internos femeninos. A nivel de ambos canales inguinales se observaron dos estructuras retroperitoneales de 4 por 4 cm de diámetro, compatibles con testículos. Se identificaron los pedículos vasculares que irrigan ambas estructuras y se procedió a su coagulación con cauterio bipolar, finalizando posteriormente la liberación de las gónadas del tejido subyacente mediante coagulación bipolar y tijera endoscópica. Ambas estructuras son extraídas por el orificio de punción del trócar de 10 mm bajo visión directa. Se comprueba la hemostasia del lecho residual.

La paciente presentó un curso postoperatorio favorable y fue dada de alta en 24 horas. En el postoperatorio inmediato inició terapia estrogénica sustitutoria para evitar los posibles efectos secundarios a la intervención como sofocos y prevenir la patología ósea.

El estudio anatomopatológico posterior confirmó que ambas piezas quirúrgicas presentaban una estructura de túbulos seminíferos inmaduros, destacando una importante hiperplasia difusa de células de Leydig, como es característico en los testes afectados por este síndrome. Asimismo se descartó malignidad en los múltiples cortes seriados realizados en ambos testículos.

DISCUSIÓN

El síndrome de insensibilidad androgénica es un grupo heterogéneo de trastornos del fenotipo sexual que conduce a pseudohermafroditas masculinos⁽⁴⁾. La alteración biológica esencial es el fallo de los genitales externos en responder a los andrógenos producidos por el testículo fetal, el cual se desarrolla a partir de las células germinales bajo la influencia de cromosoma Y. Debido a la falta de respuesta hormonal, los genitales externos no se masculinizan y continúan su desarrollo hacia fenotipo femenino. Por otro lado, los genitales internos, útero, trompas, cérvix, tercio superior de la vagina (cuyo origen embriológico es el conducto de Müller) responden al factor inhibidor mülleriano (FIM)⁽⁵⁾. No se desarrolla

el aparato genital interno, quedando los testículos en el conducto inguinal, lo que facilita el desarrollo de hernias inguinales, o en los labios mayores acompañados de rudimentos wolffianos⁽¹⁾. En nuestro caso la paciente presentaba un fenotipo femenino normal con ausencia de genitales internos, comprobado mediante ecografía y RMN. A destacar el antecedente de hernia inguinal bilateral, muy frecuente en este tipo de pacientes.

El síndrome de Morris es la causa más frecuente de pseudohermafroditismo masculino y la tercera causa de amenorrea primaria (después de la disgenesia gonadal y ausencia congénita de vagina) y es el responsable, aproximadamente, del 10% de los casos⁽⁴⁾.

La secuela más grave del síndrome de feminización testicular es el desarrollo de tumores de la célula germinal en la gónada disgenética⁽⁴⁾. El más frecuente es el gonadoblastoma, pero el disgerminoma y otros tumores malignos de la célula germinal se presentan frecuentemente asociados con gonadoblastomas⁽⁶⁾. La prevalencia de tumores es del 3,6% a los 25 años y del 33% a los 50 años⁽⁷⁾. Así, a diferencia de otros tipos de disgenesias gonadales con cromosoma Y, el riesgo de transformación maligna prepuberal es menor del 4%⁽⁴⁾. Por ello, la extirpación quirúrgica de las gónadas en pacientes con feminización testicular debe aplazarse hasta después de la pubertad para permitir la producción endógena hormonal y facilitar el desarrollo sexual secundario⁽⁸⁾. La paciente, en nuestro caso, consultó a los 18 años. Cuando se diagnosticó el síndrome de Morris no se demoró la intervención, ya que la diferenciación sexual había sido completada satisfactoriamente.

Las gónadas pueden encontrarse en cualquier punto del trayecto de descenso de los testes. La localización precisa de las gónadas no es fácil antes de la intervención. Los métodos diagnósticos más frecuentemente utilizados son la ecografía, RMN y TAC. En los casos descritos en la literatura los resultados suelen ser negativos⁽⁴⁻¹⁰⁾. Sólo en dos casos^(11,12) la utilización de la ecografía y TAC, respectivamente, consiguieron la visualización de las gónadas. Nosotros practicamos una RMN, pero sin ningún resultado positivo.

Cuando se encuentran en el canal inguinal o en los labios mayores, una excisión extraperitoneal puede ser suficiente. Si las gónadas se hallan intra-

418 abdominalmente, el tratamiento tradicional es la laparotomía exploradora⁽⁴⁾. Hay autores, sin embargo, que abogan por un tratamiento quirúrgico en dos tiempos: laparoscopia exploradora más biopsia y subsiguiente laparotomía más excisión⁽¹³⁾. Obianwu et al⁽⁴⁾ sostienen que ya que el diagnóstico de feminización testicular puede realizarse basándose en el cariotipo y las determinaciones hormonales, la cirugía laparoscópica es un método alternativo posible. El desarrollo de nuevas técnicas e instrumentos en la cirugía endoscópica permite la práctica de procedimientos ginecológicos cada vez más sofisticados. La cirugía endoscópica presenta claras ventajas sobre la laparotomía clásica: recuperación rápida, mínima pérdida sanguínea, estancia hospitalaria más corta y menor trauma psicológico. Todo ello aboga hacia la cirugía endoscópica como una alternativa válida a la laparotomía.

Nosotros describimos un caso en el que la laparoscopia fue un tratamiento seguro, simple y efectivo en una paciente con insensibilidad androgénica. El abordaje laparoscópico permitió una rápida recu-

peración de la paciente. La localización gonadal no fue sencilla, ya que se hallaban intrainguinalmente, aunque hay autores⁽⁸⁾ que opinan que el abordaje laparoscópico facilita la visualización de la cavidad pélvica y abdominal. La leve descompresión producida durante el acto quirúrgico al retirar los trocares laterales facilitó la localización intrainguinal de las gónadas. A continuación se procedió a la disección de las mismas. La extirpación fue completa, como evidenciaron los controles hormonales realizados posteriormente a la paciente. No se conoce la repercusión que puede tener la disección amplia del trayecto inguinal por vía endoscópica. Algunos autores creen apreciar un índice de hernias inguinales más elevado en estas pacientes. De cualquier modo no existen estudios rigurosos al respecto⁽¹⁰⁾.

En la búsqueda realizada en la literatura hemos encontrado solamente 23 casos de síndrome de insensibilidad androgénica tratados por laparoscopia. Sin embargo, según nuestro criterio, la laparoscopia más gonadectomía bilateral debe ser considerada como tratamiento de elección en todos estos casos.

BIBLIOGRAFÍA

- 1 Vanrell JA, Calaf J, Balasch J, Viscasillas P. Fertilidad y esterilidad humanas. Tomo II. 2.^a ed. Barcelona: Masson; 2000. p. 75-6.
- 2 Morris JM. The syndrome of testicular feminization in male pseudohermaphrodites. *Am J Obstet Gynecol* 1953;65:1192-211.
- 3 Griffin JE, Wilson JD. The syndromes of androgen resistance. *N Eng J Med* 1988;304:198-209.
- 4 Obianwu CW, Palter SF, Bruno AA. Bilateral laparoscopic gonadectomy in a patient with complete androgen insensitivity. *J Reprod Med* 1996;41:270-2.
- 5 Marshall DG, Valentine GH. Testicular feminization syndrome (androgen insensitivity). *J Ped Surgery* 1981;16:465-70.
- 6 Arici A, Kutteh WH, Chantalis SJ, Johns DA, Carr BR. Laparoscopic removal of gonads in women with abnormal karyotypes. *J Reprod Med* 1993;38:521-5.
- 7 Lee RM, Peterson M, Kreger DO, Chambers CE, Case KE. Digital blunt dissection technique to assist laparoscopic gonadectomy in inguinally located/adhered gonads. *J Laparoend Sur* 1993;3:229-32.
- 8 Kriplani A, Abbi M, Ammini AC, Kriplani AK, Kucheria K, Takkar D. Laparoscopic gonadectomy in male pseudohermaphrodites. *Eur J Obstet Gynecol Reprod Biol* 1998;81:37-41.
- 9 Batzer F, Nelson J, Corson S, Gocial B. Laparoscopic approach to definitive treatment of androgen insensitivity syndrome. *J Reprod Med* 1994;39:541-3.
- 10 Kristiansen S, Doody K. Laparoscopic removal of 46 XY gonads located within the inguinal canals. *Fertil Steril* 1992;58:1076-7.
- 11 Wu M, Hsieh M, Yau M, Hsu C. Bilateral laparoscopic gonadectomy for testicular feminization syndrome. *Kao Hsiung Hsue Ko Hsue Tsa Chih* 1997;13:511-5.
- 12 Díaz D, Chávez-López D. Laparoscopic gonadectomy in a woman with complete androgen insensitivity syndrome. *J Am Assoc Gynecol Laparoscopic* 1996;3:317-9.
- 13 Portuondo JA. Management of phenotypic female patients with an XY karyotype. *J Reprod Med* 1986;31:611-5.