

HIPERPLASIA SUPRARRENAL CONGÉNITA VIRILIZANTE

Jimmy Acevedo, Stephanie Acevedo

Clínica los Olivos Cochabamba Bolivia

La hiperplasia suprarrenal congénita (HSC) engloba todos los trastornos hereditarios de la esteroidogenesis suprarrenal del cortisol, el déficit del cortisol es un hecho común a todas ellas y produce un aumento de la producción de hormona adrenocorticotropa (acth) y secundariamente una hiperestimulación de la corteza suprarrenal motivando una elevación de los esteroides previos al bloqueo enzimático, en la forma clásica virilizante simple, la afectación enzimática no es tan severa, síntesis de aldosterona y de cortisol no están totalmente suprimidas. lo que produce virilización de los genitales externos, es decir: hipertrofia de clítoris, fusión de labios mayores, ausencia de labios menores y seno urogenital en mujeres. La incidencia de esta patología no es muy frecuente, 1/ 16.000 nacidos vivos, pero la repercusión psicosocial, es lo que marca la vida de estos pacientes si el diagnóstico no se realiza de forma precoz y no se toma la conducta adecuada para resolver este problema. En este trabajo exponemos un caso clínico de una niña de 3 años portadora de este síndrome, cariotipo 46 XX, con déficit de la enzima 1- α -hidroxilasa, ecografía ginecológica con presencia de órganos sexuales femeninos, :hipertrofia de clítoris, fusión de labios mayores, ausencia de labios menores y seno urogenital bajo Se realizan los siguientes estudios: contrastados: genitografía, uretrografía, cistografía y vaginografía endoscópicas: estudio del seno urogenital, uretroscopia-cistoscopia, vaginoscopia, para corroborar nuestro diagnóstico clínico. Se efectúa la operación en un solo tiempo quirúrgico, realizando una clitoroplastia, labioplastia, y Vaginoplastia(descenso del seno urogenital en block) según la técnica del Dr. Peña (movilización urogenital total TUM). Nosotros creemos que la vaginoplastia se combina mejor con la clitoroplastia y labioplastia en una sola etapa. Esto permite al cirujano la flexibilidad en el uso de la piel redundante fálica para la reconstrucción