

Márcio Lopes Miranda
Antônio G. de Oliveira Filho
Sofia H.V. de Lemos-Marini
Joaquim M. Bustorff-Silva
Gil Guerra-Júnior

Disciplina de Cirurgia Pediátrica
do Departamento de Cirurgia
(MLM, AGOF & JMB-S) e
Unidade de Endocrinologia
Pediátrica do Departamento de
Pediatria (SHVL-M & GG-J),
Faculdade de Ciências Médicas e
Hospital de Clínicas – UNI-
CAMP, Campinas, SP.

Recebido em 17/09/04
Aceito em 05/10/04

RESUMO

Objetivo: Avaliar os resultados anatômicos e cosméticos das genitoplastias feminizantes realizadas em meninas com genitália ambígua devido à Hiperplasia Congênita das Adrenais (HCA). **Casística e Métodos:** Vinte e sete meninas com HCA e ambigüidade genital (Prader III-V) foram submetidas a genitoplastia feminizante em um estágio e acompanhadas por período médio de quatro anos. Em doze meninas, dois retalhos labioescrotais em ilha foram associados à genitoplastia convencional para adequar os grandes lábios e ampliar o intróito vaginal. Episódios de infecção urinária foram observados em dezesseis meninas no pré-operatório e em apenas sete no pós-operatório. Os resultados cosméticos foram avaliados por meio de sistematização da avaliação anatômica das diferentes estruturas. **Resultados:** Os da clitoroplastia foram considerados bons em 62,9% dos casos; houve atrofia clitoriana em quatro meninas. Excesso de grandes lábios ocorreu em 25%, e persistência do seio-urogenital em 11% (três meninas nas quais não havia sido associado retalho labioescrotal). O retalho labioescrotal em ilha foi considerado de simples confecção e reprodução. Cinco meninas precisaram ser re-operadas. De um modo geral, os resultados cosméticos foram considerados ótimos ou bons em 63% dos casos, satisfatórios em 18,5% e insatisfatórios ou ruins em 18,5%. **Conclusões:** Os resultados anatômicos e cosméticos foram classificados como bons na maioria dos casos, porém alguns aspectos técnicos devem ser ajustados com a intenção de evitar complicações irreversíveis e re-operações. (*Arq Bras Endocrinol Metab* 2005;49/1:138-144)

Descritores: Genitoplastia; Hiperplasia congênita das adrenais; Intersexo; Seio urogenital

ABSTRACT

Feminizing Genitoplasty and Congenital Adrenal Hyperplasia: Analysis of Anatomical Results.

Objective: To evaluate the anatomical and cosmetic results of feminizing genitoplasty in girls with ambiguous genitalia due to Congenital Adrenal Hyperplasia (CAH). **Casistic and Methods:** Twenty-seven females with genital ambiguity (Prader III-V) due to CAH underwent a one-stage feminizing genitoplasty and were followed for a mean time of 4 years. In twelve girls, two cutaneous labioscrotal island-flaps were associated with the conventional genitoplasty, to decrease the excess of labia majora and to enlarge the vaginal introitus. Urinary tract infections were observed in sixteen girls in the preoperative and in only seven in the postoperative period. The cosmetic results were obtained by the systematic anatomical evaluation of the different structures that compose the genitalia. **Results:** The results of clitoroplasty were considered good in 63% of the cases; however, 4 girls developed clitoral atrophy. An excess of labia majora was present in 25% and persistence of the urogenital sinus occurred in 11% (three children without labioscrotal island flap). The labioscrotal island flap was considered technically feasible and reproducible. Five girls had to be re-operated. The cosmetic results were considered excellent or good in 63% of the cases, satisfactory in 18.5% and unsatisfactory or bad in 18.5%. **Conclusions:** The anatomical and cosmetic results were good in majority of the cases; however, some technical aspects should be adjusted, to avoid irreversible sequels and re-operations. (*Arq Bras Endocrinol Metab* 2005;49/1:138-144)

Keywords: Congenital adrenal hyperplasia; Genitoplasty; Intersex; Urogenital sinus

O SURGIMENTO DE VÁRIOS relatos de inadequação sexual após correção cirúrgica dos genitais durante a infância sublinhou a importância dos aspectos psicológicos e sociais envolvidos na atribuição de um gênero (1,2) e apontou para a necessidade da avaliação interdisciplinar das crianças com intersexo, na tentativa de minimizar as discordâncias entre os vários aspectos que compõem o gênero e evitar as insatisfações pessoais (3).

Recentemente tem aumentado o questionamento, tanto por parte de publicações em revistas especializadas quanto de grupos de suporte a pacientes, em relação à necessidade e à validade da correção dos estados intersexuais na infância (4,5). Um dos argumentos utilizados pelos partidários da não-correção é relacionado à ocorrência de complicações pós-operatórias (atrofia clitoriana e/ou estenose do neo-intróito), que poderiam comprometer de forma grave a futura vida sexual das pacientes criadas no sexo feminino (6). Portanto, embora não exista metodologia padrão para análise dos resultados cosméticos da genitoplastia, o conhecimento adequado da incidência e gravidade dessas complicações ajudaria a objetivar os argumentos que permeiam a discussão acerca dos aspectos éticos, psicológicos e antropológicos deste delicado tema.

A equipe de Cirurgia Pediátrica, integrada nesta proposta de atendimento interdisciplinar, procurou estabelecer critérios que expressassem de forma objetiva os resultados pós-operatórios da genitoplastia feminizante, utilizando uma modificação na metodologia empregada (7). Buscou, ainda, rever as técnicas cirúrgicas utilizadas, avaliar seus resultados cosméticos, analisar as complicações e contribuir para a qualidade de atendimento às crianças portadoras de ambigüidade genital.

PACIENTES E MÉTODOS

Este estudo, aprovado pelo Comitê de Ética Médica da Faculdade de Ciências Médicas da Universidade Estadual de Campinas, baseou-se na avaliação ambulatorial de 27 meninas com genitália ambígua por Hiperplasia Congênita das Adrenais (HCA).

No período de outubro de 1993 até o início de 2003, 43 meninas com diagnóstico molecular de HCA por deficiência clássica da enzima 21-hidroxilase (HCA-D21OH) (8,9) foram submetidas a cirurgia para correção de ambigüidade genital pela equipe de Cirurgia Pediátrica do Hospital de Clínicas da UNICAMP. Destas, foram incluídas no estudo 27 meninas com ambigüidade genital que apresentavam os graus de virilização de Prader III, IV ou V (3). A forma perde-

dora de sal foi observada em 23 meninas (85%).

A idade da primeira cirurgia variou de 6 meses a 5,5 anos (mediana de 27 meses). Dezenove pacientes foram encaminhadas por ambigüidade genital (Prader III e IV), sete por apresentarem genitália francamente masculinizada porém gônadas não-palpáveis (Prader IV e V) e uma por ausência de intróito vaginal; no total, 16 meninas (59,2%) apresentavam virilização grau III de Prader.

Em todas foram realizados exames de urina (urina tipo I e urocultura) para avaliação de infecção do trato urinário, tanto no período pré-operatório quanto no pós-operatório. Quatorze meninas foram submetidas à ultra-sonografia abdominal e a genitografia foi realizada em dezenove casos. De acordo com a avaliação clínica e com as dosagens hormonais (17-OH Progesterona, androstenediona, testosterona e atividade de renina plasmática), o controle da doença foi classificado em adequado e inadequado (3).

A genitoplastia foi realizada em um estágio, iniciando-se pela introitoplastia, seguida da clitoroplastia. A introitoplastia foi realizada pela técnica de Fortunoff e cols. (10) e, quando necessária, a vaginoplastia foi realizada pela técnica proposta por Hendren e Crawford (11). Com o objetivo de evitar tensão nas suturas da introitoplastia foi associada, em doze casos, uma alternativa técnica que consistiu na confecção de dois retalhos laterais labioescrotais em ilha para ampliar o óstio vaginal (12).

O período de acompanhamento pós-operatório variou de 10 meses a 9,3 anos (média de 4,8 anos). A análise dos resultados anatômicos foi realizada ambulatorialmente, seguindo critérios de normalidade para a genitália feminina (13).

A hipertrofia clitoriana, o excesso de tecido labial e a persistência do seio urogenital (SUG) foram considerados anormalidades menores, enquanto que a atrofia do clitóris, a ausência ou escassez de tecido labial e a estenose vaginal completa foram consideradas maiores pela necessidade de procedimento corretivo complexo ou impossibilidade de correção.

Os resultados cosméticos foram classificados como ótimo (genitália feminina de aspecto normal), bom (genitália apresentando uma anormalidade anatômica menor), satisfatório (genitália apresentando duas anormalidades anatômicas menores), insatisfatório (genitália com uma anormalidade maior ou duas anormalidades, sendo uma maior e uma menor) e ruim (genitália de aspecto anormal apresentando duas anormalidades maiores ou três anormalidades anatômicas) (7).

Foi realizada uma análise descritiva e, quando

necessário, foram utilizados os testes do qui-quadrado ou de Fisher para comparação entre grupos, com nível de significância de 5%.

RESULTADOS

A infecção do trato urinário foi comprovada em 16 meninas (59,2%) no pré-operatório e em sete no pós-operatório (25,9%). O controle da doença foi considerado inadequado em seis casos e adequado em 18; três meninas variavam frequentemente o grau de controle.

Nenhuma necrose clitoriana foi observada imediatamente após o procedimento cirúrgico; entretanto, com o seguimento constatou-se redução do tamanho do clitóris em quatro meninas (14,8%) e, dentre estas, constatou-se ausência glandar na superfície vulvar em duas. Em 17 meninas (62,9%) a anatomia clitoriana foi considerada normal e em seis (22%) havia aumento clitoriano residual, sendo que em dois casos ele foi considerado excessivo.

Os pequenos lábios foram considerados grandes em apenas duas meninas (7,4%), sendo que em uma foi necessária re-operação para corrigir uma deiscência. A persistência do enrugamento dos grandes lábios foi observada em sete meninas (25,9%), sendo, portanto, a anormalidade anatômica mais freqüente.

A persistência do SUG foi confirmada em três meninas (11,1%); em duas delas, nas quais o diagnóstico radiológico pré-operatório havia sido de vagina baixa, o achado cirúrgico foi de SUG intermediário, porém a opção cirúrgica foi somente a realização do retalho de Fortunoff e cols. (10). Apenas uma menina apresentou estenose do meato uretral e foi submetida a meatotomia.

A visualização do neo-intróito vaginal em posição tópica foi possível em 22 casos (81,4%). Em contrapartida, duas meninas portadoras de vagina alta e submetidas ao abaixamento vaginal apresentaram estenose total do neo-intróito (figura 1).

Os resultados cosméticos, que traduziram o aspecto global da genitália, foram considerados ótimos em 11 casos (40,7%), bons em seis (22,2%), satisfatórios em cinco (18,5%), insatisfatórios em três (11,1%) e, finalmente, considerados como ruins em dois casos (7,4%).

Dentre as 18 meninas com controle hormonal adequado, observou-se aumento clitoriano em três (16,6%); por sua vez, dentre as nove com controle inadequado, esse aumento foi observado em três (33,3%) (teste de Fisher, $p=0,63$).

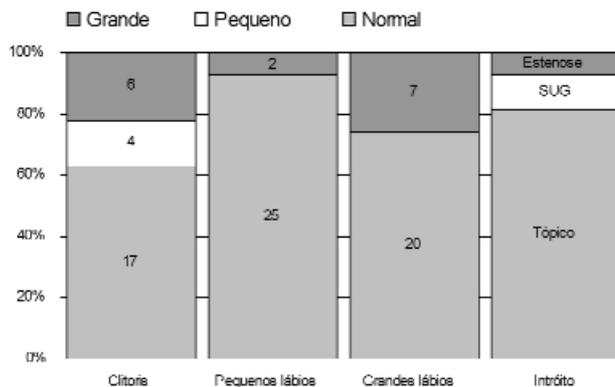


Figura 1. Representação gráfica da freqüência de anormalidades anatômicas no acompanhamento de 27 meninas com HCA submetidas a genitoplastia feminizante.

Também não foi observada diferença estatisticamente significativa entre a idade na genitoplastia e o resultado cosmético, muito embora a maioria dos resultados considerados ótimos tenham sido obtidos nas meninas submetidas a esse procedimento na faixa etária entre seis e trinta e seis meses (teste de Fisher, $p=0,58$).

Embora a adequação cirúrgica seja mais simples nas meninas menos virilizadas (Prader III), os resultados cosméticos foram considerados ruins em duas meninas com esse grau de virilização.

O retalho labioescrotal foi utilizado em oito meninas portadoras de vagina baixa e quatro com vagina alta. Mesmo com a doação de pele para a confecção do neo-intróito, em três desses 12 casos (25%) houve excesso de grandes lábios, resultado semelhante ao encontrado nas 15 meninas submetidas à introitoplastia sem a utilização do retalho labioescrotal, entre as quais quatro (26,6%) apresentaram excesso residual de grandes lábios.

A persistência do SUG não foi encontrada nas meninas nas quais foi utilizado o retalho labioescrotal; em contrapartida, foi evidenciada em três meninas (20%) nas quais este retalho não foi empregado, sendo duas com vagina intermediária e uma com vagina baixa.

A partir do ano de 2000, todas as meninas foram re-avaliadas quanto à necessidade de tratamento adicional. Nos resultados cosméticos considerados ótimos, bons e satisfatórios, a adequação, se necessária, foi retardada até a puberdade ou até a apresentação de sintomas associados à alteração.

Das três meninas que apresentaram resultados cosméticos insatisfatórios (duas anormalidades, sendo uma maior), somente uma foi considerada passível de correção (estenose completa do óstio vaginal), pois as outras apresentaram atrofia do clitóris, não sendo pos-

sível abordagem cirúrgica.

Quanto às duas crianças que apresentaram resultados ruins (duas anormalidades maiores ou três anormalidades anatômicas), estas foram submetidas, após solicitação familiar, a exploração clitoriana (constatação da atrofia) e neo-introitooplastia (com utilização de retalhos labioescrotais).

DISCUSSÃO

A correção cirúrgica da ambigüidade genital vem sofrendo mudanças em decorrência da importância do diagnóstico precoce e da evolução do instrumental e da técnica cirúrgica (14,15).

Atualmente, a Academia Americana de Pediatria recomenda a redução clitoriana com preservação funcional e introitooplastia nas vaginas baixas tão logo seja possível; por sua vez, o abaixamento vaginal (vaginas altas) deve ser adiado até um ano de vida ou mais tarde (16).

Alguns autores sugerem que a correção cirúrgica da genitália deva ser, de fato, realizada tão logo quanto possível, principalmente em vista das evidências de interferência do aumento clitoriano sobre a identidade sexual feminina (17-19). Os partidários da realização da genitoplastia precoce (logo após o nascimento) em um estágio argumentam que a estimulação estrogênica materna promove uma vagina larga, vascularizada e mais superficial, com paredes mais grossas e de fácil manipulação (14,20). Por outro lado, diversos autores questionam a necessidade da correção precoce, com base no alto índice de complicações e na necessidade de cirurgias corretivas múltiplas (7,21-23).

Nesta casuística, não foram observadas diferenças quando se comparou a idade da criança na genitoplastia com o resultado cosmético. Contrariamente aos que defendem a postergação da genitoplastia, encontrou-se somente um resultado cosmético ótimo em sete meninas submetidas a genitoplastia acima de três anos, enquanto que 10 dentre 20 meninas operadas antes dos três anos apresentaram resultados ótimos. Deste modo, a justificativa da não realização da genitoplastia nos primeiros anos de vida não pode estar fundamentada na maior incidência de complicações.

A menor frequência de infecção do trato urinário no pós-operatório (cinco meninas, ou 18,5%) em relação ao pré-operatório (16 meninas, ou 59,2%) indica, ainda, que a introitooplastia precoce pode ser também justificada pelo fato de haver uma associação entre infecção urinária e seio urogenital, sendo que a separação vaginal do trato urinário previniria a recorrência destas infecções (11,20,24).

Por motivos óbvios, os resultados funcionais da cirurgia clitoriana e vaginal só são possíveis de avaliar após o início da atividade sexual, sendo aceitável somente a avaliação cosmética durante a infância.

Numa análise baseada na presença de anormalidades genitais maiores e menores, incluindo a avaliação vaginal sob anestesia, Creighton e cols. (7) encontraram resultados cosméticos ruins em 41% dos casos, sendo que as re-operações foram mais frequentes nestas crianças. Esses autores assinalam que a maioria dos resultados cosméticos outrora relatados como bons ou excelentes poderiam ter sido superestimados, pois a metodologia empregada para a análise cosmética não foi relatada (20,25-28). Outros autores consideraram insatisfatório o resultado atual da cirurgia clitoriana, que levaria à atrofia em 25% dos casos, provavelmente secundária à isquemia (23).

No presente trabalho, os resultados da clitoroplastia foram considerados bons em 63% dos casos, passíveis de re-adequação em 22,2% (hipertrofia) e insatisfatórios (atrofia) em 14,8%. Estes resultados são comparáveis aos encontrados por outros autores (7,23) e comprovam que a redução clitoriana não é isenta de complicações. Assim, o esclarecimento familiar a respeito de possíveis seqüelas irreversíveis é imprescindível tanto para a realização da clitoroplastia redutora como para as re-operações, pois repetidas cirurgias clitorianas podem representar sério risco para a função sexual (7).

O crescimento clitoriano pós-operatório pode ser utilizado como indicador do controle clínico (29); neste estudo, foi observado aumento clitoriano em seis meninas (22%), sendo que três delas foram consideradas como adequadamente controladas e três com controle inadequado. O aumento clitoriano pós-operatório foi provavelmente devido à estimulação androgênica continuada, mesmo em crianças com reposição hormonal adequada, sendo um achado comumente observado e relatado em até 39% dos casos operados (7). Deste modo, é fundamental que a família seja informada, no sentido de evitar a re-operação.

Alguns autores concordam que “os delicados lábios menores são difíceis de serem simulados” (30) e divergem quanto à necessidade do retalho prepucial ter que circundar o intróito (31) ou chegar somente até a uretra (15). Por outro lado, os grandes lábios foram tratados de maneira uniforme pelos diversos autores, sendo o retalho labioescrotal de deslizamento (“Y-V”) o mais utilizado para se obter uma aparência feminina (25,28,32,33).

A remoção distal do retalho labial tem sido preconizada com o intuito de evitar aparência rugosa

indesejada (25,34), que é encontrada em até um terço dos casos (7). Estes resultados mostram que esta “complicação” é freqüentemente negligenciada, pois foi possível demonstrar excesso de grandes lábios em um quarto dos casos deste estudo. Seis das sete meninas com persistência dos grandes lábios rugosos apresentavam virilização graus IV ou V de Prader, demonstrando que a persistência pode ser devida ao excesso de tecido labioescrotal persistente no momento da labioplastia; por outro lado, houve também associação de hipertrofia clitoriana e excesso de grandes lábios no acompanhamento, sugerindo que os últimos também respondam ao estímulo contínuo androgênico.

O retalho perineal posterior desenvolvido por Fortunoff e cols. em 1964 é utilizado até hoje como técnica isolada nas vaginas baixas ou associado às diversas técnicas de mobilização e ampliação do intróito vaginal (10,15,27,31,32,35).

A reconstrução vaginal na HCA-D21OH avançou muito com a publicação de Hendren e Crawford em 1969, que definiu os conceitos de “vagina alta” e “vagina baixa” e ressaltou a importância do esfíncter urinário externo, cuja preservação é fundamental para a continência urinária pós-operatória. Assim sendo, para se evitar a lesão esfíncteriana nas correções de vaginas altas, é recomendado que se realize um abaixamento vaginal (10,11,15).

Como somente 5% das meninas portadoras de HCA apresentam vagina alta, a maioria pode ser tratada com um “simples” retalho perineal (36). Na presente casuística, 22,2% apresentava SUG longo (vagina intermediária ou alta), o que se deve à inclusão, neste estudo, apenas de meninas com fusão labioescrotal (ambigüidade Prader grau III ou maior).

Em decorrência da alta incidência de estenose do intróito, alguns autores idealizaram retalhos cutâneos perineais para a confecção da vagina distal (37,38). Os retalhos perineais, baseados nas ramificações da artéria pudenda interna, foram utilizados amplamente para correção de atresia vaginal e fístulas genitais complexas (39-41); entretanto, há relatos de pilificação no neo-intróito vaginal, o que pode ser solucionado com depilação elétrica pré-operatória (42).

Ao invés de descartar o excesso de pele para obter uma boa aparência dos grandes lábios, como sugerido por outros autores (25,34), este deve ser preservado e transformado em retalho em ilha para a confecção do neo-intróito, sem aumento do número de incisões. A utilização do retalho labioescrotal em ilha nas doze meninas estudadas promoveu uma melhor adaptação dos retalhos labiais, perineais e vaginais, diminuindo a tensão da anastomose cutâneo-vaginal e

promovendo uma solução de continuidade nesta anastomose circular (12) (figura 2).

A estenose do intróito vaginal é uma complicação tardia freqüentemente relatada na literatura, atingindo até 90% dos casos (7,22,23,25,43). Entretanto, pode ser resolvida com um simples procedimento de abertura do intróito vaginal após a puberdade (44). Alguns autores relataram suas experiências a longo prazo com genitoplastias por meio da avaliação do intróito vaginal sob anestesia; observaram, assim, que os resultados tardios da vaginoplastia foram insatisfatórios, evidenciando um alto índice de complicações relacionadas ao intróito (7,23).

Acreditamos que a avaliação sob anestesia antes da puberdade seja um risco desnecessário, uma vez que a constatação da estenose ou da diminuição da complacência do intróito vaginal não implicarão, necessariamente, em conduta imediata. Recomendamos, no entanto, que esta seja realizada próxima da puberdade para evitar complicações relacionadas à criptomenorria. Nesta fase precoce, o resultado cosmético é provavelmente o mais importante, tanto do ponto de vista de satisfação da família quanto da adequação da genitália ao sexo de criação.

É muito importante, no entanto, investigar a persistência pós-operatória de orifício perineal único, que pode desencadear manifestações urinárias obstrutivas ou infecciosas. Esta persistência do SUG, relatada em até 42,8% dos casos (23), foi observada neste trabalho em três casos (11%), sendo que todos ocorreram em crianças nas quais não foi utilizado o retalho labioescrotal para ampliação do intróito.

Na primeira fase do acompanhamento, foram realizadas duas re-operações menores (meatotomia e labioplastia) e duas re-operações do intróito devido a estenose e infecção urinária recorrente.

Após análise cosmética, duas meninas apresentaram resultados classificados como ruins e foram encaminhadas ao programa de re-adequação da genitália antes do período aceito como ideal (adolescên-



Figura 2. Representação fotográfica da genitália no pré-operatório (Prader V) e 10 anos após a genitoplastia feminizante.

cia). Nada pôde ser feito com relação às atrofia clitorianas, porém ambas foram submetidas à ampliação do intróito e separação uretral com o auxílio dos retalhos labioescrotais em ilha (12). A avaliação pós-operatória revelou uma perfeita integração dos retalhos e correção total do SUG. Totalizando, foram seis re-operações em cinco meninas em um total de 27 genitoplastias. A maioria das crianças (81,5%) foi submetida somente a um procedimento cirúrgico, sendo que a necessidade de re-adequação será avaliada na puberdade.

Assim sendo, acreditando ser esta a conduta mais adequada e com menor trauma para a criança e a família, sugerimos que a genitoplastia feminizante deva ser realizada tão logo quanto possível nas meninas portadoras de “vagina baixa”, retardando a vaginoplastia nas portadoras de “vagina alta” até os dezoito meses. Outro ponto de extrema importância é que a família deve ser informada das possíveis complicações decorrentes tanto da clitoroplastia (atrofia ou hipertrofia), quanto da introitoplastia (estenose).

O retalho labioescrotal por nós proposto, facilmente confeccionado a partir dos retalhos remanescentes da liberação dos grandes lábios, deve ser reservado para os casos de SUG longo, ou seja, como coadjuvante das técnicas já consagradas, nas quais não se obteve uma completa exteriorização vaginal.

Finalmente, o aspecto cosmético da genitália é necessário para a iniciação de uma identidade sexual, porém insuficiente para a consolidação do gênero. Portanto, o acompanhamento multidisciplinar psicológico, endocrinológico e cirúrgico são fundamentais para a prevenção, detecção e adequação de anormalidades que possam interferir com este importante aspecto da vida das pacientes.

REFERÊNCIAS

1. Schober JM. Early feminizing genitoplasty or watchful waiting. **J Pediatr Adolesc Gynecol** 1998;11:154-6.
2. Diamond M. Pediatric management of ambiguous and traumatized genitalia. **J Urol** 1999;162:1021-8.
3. Maciel-Guerra AT, Guerra-Júnior G, editores. **Menino ou menina? Os distúrbios da diferenciação do sexo**. São Paulo:Editora Manole Ltda; 2002.
4. Schober JM. Feminizing genitoplasty for intersex. In: Stringer MD, De Mouriquand P, Oldham KDT, Howard ER, editors. **Pediatric Surgery and Urology: Long-term outcomes**. London:WB Saunders; 1998.p.549-56.
5. Intersex Society of North America. ISNA's recommendations for treatment. <http://isna.org/library/recommendations.html>. Acesso em 16 junho de 2003.
6. Creighton SM, Minto CL. Managing intersex: Most vaginal surgery in childhood should be deferred. **Br Med J** 2001;323:1264-5.
7. Creighton SM, Minto CL, Steele SJ. Objective cosmetic and anatomical outcomes at adolescence of feminizing surgery for ambiguous genitalia done in childhood. **Lancet** 2001;358:124-5.
8. Araújo M, Sanches MP, Suzuki LA, Guerra-Junior G, Farah SB, De Mello MP. Molecular analysis of CYP-21 and C4 genes in Brazilian families with the classical forms of the steroid 21-hydroxylase deficiency. **Braz J Med Biol Res** 1996;29:1-13.
9. Paulino LC, Araujo M, Guerra-Junior G, Marini SHVL, De Mello MP. Mutation distribution and CYP21/C4 locus variability in Brazilian families with classical form of the 21-hydroxylase deficiency. **Acta Paediatr** 1999;88:275-83.
10. Fortunoff S, Lattimer JK, Edson M. Vaginoplasty technique for female pseudohermaphrodites. **Surg Gynec Obst** 1964;118:545-8.
11. Hendren WH, Crawford JD. Adrenogenital syndrome: the anatomy of the anomaly and its repair. Some new concepts. **J Pediatr Surg** 1969;4:49-58.
12. Miranda ML, Oliveira-Filho AG, Lemos-Marini SHV, Guerra-Junior G, Bustorff-Silva JM. Labioscrotal island flap in feminising genitoplasty. **J Pediatr Surg** 2004;39:1030-3.
13. Riley WJ, Rosebloom AI. Clitoral size in infancy. **J Pediatr** 1980;96:918-9.
14. Passerini-Glazel G. Feminizing genitoplasty. **J Urol** 1999;161:1592-3.
15. Schnitzer JJ, Donahoe PK. Surgical treatment of congenital adrenal hyperplasia. **Endocrinol Metab Clin North Am** 2001;30:137-54.
16. American Academy of Pediatrics. Evaluation of the newborn with developmental anomalies of the external genitalia. Committee on Genetics. **Pediatrics** 2000;106:138-42.
17. Duckett JW, Baskin LS. Genitoplasty for intersex anomalies. **Eur J Pediatr** 1993;152 (suppl. 2):S80-4.
18. Meyer-Bahlburg HFL. Gender and sexuality in classic congenital adrenal hyperplasia. **Endocrinol Metab Clin North Am** 2001;30:155-71.
19. Wajnrajch MP, New MI. Defects of adrenal steroidogenesis. In: DeGroot LJ, Jameson JL, editors. **Endocrinology**. Philadelphia:WB Saunders; 2001.p.1721-33.
20. Jong TP, Boemers TM. Neonatal management of female intersex by clitorovaginoplasty. **J Urol** 1995;154:830-2.
21. Sotiropoulos A, Morishima A, Homsy Y, Lattimer JK. Long-term assessment of genital reconstruction in female pseudohermaphrodites. **J Urol** 1976;115:599-601.
22. Azziz R, Mulaikal RM, Migeon CJ, Jones HWJr, Rock JA. Congenital adrenal hyperplasia: long-term results following vaginal reconstruction. **Fertil Steril** 1986;46:1011-4.
23. Alizai NK, Thomas DF, Lilford RJ, Batchelor AG, Johnson

- N. Feminizing genitoplasty for congenital adrenal hyperplasia: what happens at puberty? **J Urol** **1999**; 161:1588-9.
24. David M, Bertrand J, Mollard P, Freycon F, Michel M, Chassignol S, et al. Infection urinaire et hyperplasie surrénale congénitale. **Ann Pediatr** **1970**;17:111-25.
25. Oesterling JE, Gearhart JP, Jeffs RD. A unified approach to early reconstructive surgery of the child with ambiguous genitalia. **J Urol** **1987**;138:1079-82.
26. Passerini-Glazet G. A new 1-stage procedure for clitorovaginoplasty in severely masculinized female pseudohermaphrodites. **J Urol** **1989**;142:565-8.
27. Gonzalez R, Fernandes ET. Single-stage feminization genitoplasty. **J Urol** **1990**;143:776-8.
28. Donahoe PK, Gustafson ML. Early one-stage surgical reconstruction of the extremely high vagina in patients with congenital adrenal hyperplasia. **J Pediatr Surg** **1994**;29:352-8.
29. Farkas A, Chertin B, Hadas-Halpren I. 1-Stage feminizing genitoplasty: 8 years of experience with 49 cases. **J Urol** **2001**;165:2341-6.
30. Newman K, Randolph J, Anderson K. The surgical management of infants and children with ambiguous genitalia. Lessons learned from 25 years. **Ann Surg** **1992**;215:644-53.
31. Snyder 3rd HM, Retik AB, Bauer SB, Colodny AH. Feminizing genitoplasty: a synthesis. **J Urol** **1983**;129:1024-6.
32. Hendren WH, Donahoe PK. Correction of congenital abnormalities of the vagina and perineum. **J Pediatr Surg** **1980**;15:751-63.
33. Hendren WH, Atala A. Repair of the high vagina in girls with severely masculinized anatomy from the adrenogenital syndrome. **J Pediatr Surg** **1995**;30:91-4.
34. Roberts JP, Hutson JM. Reduction of scrotalized skin improves the cosmetic appearance of feminizing genitoplasty. **Pediatr Surg Int** **1997**;12:228-9.
35. Ludwikowski B, Oesch HI, Gonzalez R. Total urogenital sinus mobilization: expanded applications. **Br J Urol Int** **1999**;83:820-2.
36. Dumanian GA, Donahoe PK. Bilateral rotated buttock flaps for vaginal atresia in severely masculinized females with adrenogenital syndrome. **Plast Reconstr Surg** **1992**;90:487-91.
37. Freitas Filho LG, Carnevale J, Melo CE, Laks M, Calcagno-Silva M. A posterior-based omega-shaped flap vaginoplasty in girls with congenital adrenal hyperplasia caused by 21-hydroxylase deficiency. **Br J Urol Int** **2003**;91:263-7.
38. Pellerin D, Nihoul-Fekete C, Lortat-Jacob S. La chirurgie de l'ambiguïté sexuelle: expérience de 298 cas. **Bull Acad Natl Med** **1989**;173:555-62.
39. Wee JTK, Joseph VT. A new technique of vaginal reconstruction using neurovascular pudendal-thigh flap: A preliminary report. **Plast Reconstr Surg** **1989**;83:703-9.
40. Giraldo F, Gaspar D, Gonzalez C, Bengoechea M, Ferron M. Treatment of vaginal agenesis with vulvoperineal fasciocutaneous flaps. **Plast Reconstr Surg** **1994**;93:131-8.
41. Monstrey S, Blondeel P, Van Landuit K, Verpaele A, Tonnard P, Matton G. The versatility of the pudendal fasciocutaneous flap used as an island flap. **Plast Reconstr Surg** **2001**;107:719-25.
42. Karacaoglan N. Hair growth in the vagina after reconstruction with pudendal thigh flaps in congenital vaginal agenesis. **Plast Reconstr Surg** **1997**;100:1618.
43. Bailez MM, Gearhart JP, Migeon C, Rock J. Vaginal reconstruction after initial construction of the external genitalia in girls with salt-wasting adrenal hyperplasia. **J Urol** **1992**;148:680-2.
44. Krege S, Walz KH, Hauffa BP, Korner I, Rubben H. Long-term follow-up of female patients with congenital adrenal hyperplasia from 21-hydroxylase deficiency, with special emphasis on the results of vaginoplasty. **Br J Urol Int** **2000**;86:253-8.

Endereço para correspondência:

Márcio Lopes Miranda
Rua Américo de Campos 1.118
13083-040 Campinas, SP
E-mail: marciomiranda@terra.com.br