

Ventajas e inconvenientes de las distintas opciones correctoras quirúrgicas

María Fanjul, Esther Molina

Cirugía Pediátrica. Hospital General Universitario Gregorio Marañón. Madrid

La hiperplasia suprarrenal congénita (HSC) es la causa más frecuente de las alteraciones del desarrollo y diferenciación sexual (DSD).

La función adrenal comienza en la 7 semana, y la organogénesis genital en la semana 9. En las niñas con HSC, por la influencia hormonal masculina se desarrolla el crecimiento del clítoris, fusión y escrotalización de labios mayores y migración rostral del orificio perineal uretral y vaginal (seno urogenital). El grado de virilización de los genitales externos es muy variable (Clasificación de Prader), teniendo indicación quirúrgica Prader 3/5.

Desde 1996 el tratamiento quirúrgico de estas niñas en nuestro hospital consiste en realizar una cirugía feminizante de los genitales externos (reducción del falo, plastia de los labios mayores y descenso completo del seno urogenital), si es posible precoz (antes de los 2 años) y en un solo tiempo⁽¹⁾. En la pubertad se realiza una revisión bajo anestesia y posible corrección de estenosis del introito vaginal.

Las pruebas diagnósticas previas a la cirugía son:

- Ecografía pélvica, para valorar anatomía del útero, ovarios y vagina proximal.

Correspondencia:

María Fanjul
maria.fanjul@salud.madrid.org
Cirugía Pediátrica
Hospital General Universitario Gregorio Marañón, Madrid

- Genitografía, que consiste en introducir contraste desde el orificio único perineal, para conocer la longitud del canal común (seno urogenital) y de la uretra, el tamaño de la vagina y su distancia a periné, y la anatomía de la vejiga.
- Uretrocistoscopia, siendo importante determinar la altura y el tamaño de la desembocadura de la vagina en uretra.

La cirugía es individualizada para cada paciente, debiendo realizar:

- **Reducción del falo** (si >2 cm) La técnica que empleamos consiste en movilizar la piel del falo desde el glande, seccionándola dorsalmente en la línea media, para crear dos colgajos que nos servirán de labios menores; respetar el paquete vasculonervioso que irriga e inerva el glande; extirpar parcialmente los cuerpos cavernosos; y fijar el glande, que a veces también hemos de reducir parcialmente, a la zona de inserción de los cuerpos cavernosos.
- **Apertura de la fusión labioescrotal**, seccionando en la línea media para separar labios mayores, lo que nos permite colocar el clítoris y los dos colgajos obtenidos de la piel del falo.
- Con respecto al **seno urogenital** es muy importante la longitud de la uretra proximal y del canal común, existiendo un amplio espectro: la vagina puede unirse a la uretra cerca del periné (canal común corto), o hacerlo en la uretra proximal (canal común largo).

En función de esto, las opciones quirúrgicas pueden ser:

- Plastia perineal posterior.
- Descenso en bloque del seno urogenital (evitando dejar una uretra muy corta).
- Neovagina de intestino.

La cirugía tiene como objetivos⁽²⁾:

- Restaurar la anatomía genital para permitir relaciones sexuales.
- Reducir complicaciones urológicas (infecciones, incontinencia).
- Evitar retención de fluidos en cavidad vaginal/uterina.
- Evitar estigmatización por anatomía atípica.
- Permitir desarrollo como individuo y ser social.
- Responder a los deseos paternos de criar a su hija en las mejores condiciones posibles.

Esta patología debe ser manejada en centros de experiencia con equipos multidisciplinares y precisa seguimiento a largo plazo. En la adolescencia estas pacientes requieren una evaluación ginecológica y apoyo psicológico⁽³⁾.

Analizando nuestra experiencia y los objetivos de la cirugía, la evolución de la sociedad y la legislación, es posible que **en un futuro próximo debamos modificar las técnicas, en especial las irreversibles y los tiempos de la cirugía.**

Existe actualmente un agitado debate sobre las indicaciones quirúrgicas y el momento de las cirugías. En este debate se deben tomar en consideración varios aspectos⁽⁴⁾.

1. Éticos: teniendo en cuenta los principios de beneficencia, no maleficencia, autonomía del paciente (consentimiento), mejor interés para el menor y la posibilidad de un futuro abierto.
2. Psicosociales: facilitando el desarrollo psicosocial y sexual.
3. Médicos: evitar las complicaciones derivadas de la virilización facilitando la función.

La moratoria a la cirugía precoz para incluir a los pacientes en la toma de decisiones en las alteraciones de la diferenciación sexual se planteó por primera vez hace en 1998 pero no es hasta hace un lustro

que empieza a tener impacto en el manejo de estas patologías. Se considera que el límite de tiempo para plantear la cirugía (si se decide hacerla) es la edad de la menarquia, pero **¿son los problemas derivados de postponer la cirugía menos lesivos que aquellos consecuencia de la cirugía precoz?**⁽⁵⁾

Ante la falta de evidencia se están desarrollando estudios que evalúan el efecto de la cirugía diferida y que comparan los resultados psicológicos con y sin cirugía durante el crecimiento^(6,7).

Además del debate generado dentro de la comunidad médica, recientemente se ha producido un marcado aumento de las iniciativas de los gobiernos y organismos conexos para desarrollar marcos éticos y jurídicos para la atención de la salud⁽⁸⁾. Organizaciones como Naciones Unidas (2013), El Consejo de Europa (2015) y Human Right Watch (2017) entre otras hacen un llamamiento a la moratoria de la genitoplastia en menores de edad. En Madrid, (B.O.C.M. 2016, núm 98, art. 15): *El sistema sanitario público de Madrid velará por la erradicación de las prácticas de modificación genital en bebés recién nacidos atendiendo únicamente a criterios quirúrgicos y en un momento en el que se desconoce cuál es la identidad real de la persona.*

Varias sociedades médicas y organizaciones de pacientes se muestran contrarias a estos posicionamientos desde este tipo de organizaciones ya que consideran que deben ser los padres, pacientes y profesionales, y no los legisladores, los que deberían tomar decisiones medicas informadas para los niños con HSC.

Estas cuestiones y controversias (cirugía precoz vs diferirla hasta que el individuo pueda tomar sus propias decisiones) ya aparecen reflejadas en las nuevas guías de manejo de DSD pero, **¿es la HSC una DSD?** Incluir a la HSC dentro de este grupo de patologías resta importancia a los problemas médicos relacionados con la insuficiencia suprarrenal. La mayoría de las pacientes y familiares no se identifican con el término DSD a pesar de no haberlo oído nunca y creen que usarlo tiene un efecto negativo⁽⁹⁾.

Por tanto, en las pacientes femeninas con HSC debería valorarse la posibilidad de ser excluidas de este grupo, lo que simplificaría enormemente la toma de decisiones.

Las recomendaciones de manejo de la guía de HSC de 2018 son⁽¹⁰⁾:

- Informar a los padres sobre las distintas opciones quirúrgicas, incluido diferir la cirugía hasta que el niño sea mayor y considerar la opción de renunciar a la misma.

- Considerar la cirugía temprana para reparar el seno urogenital en las pacientes femeninas severamente virilizadas.
- En las pacientes con hiperplasia suprarrenal congénita para las que se elige la cirugía, sugerir de elección la movilización urogenital y, cuando se decide, la clitoroplastia con preservación neurovascular para la clitoromegalia severa.

Conclusión

Actualmente no hay suficiente información ni evidencia acerca del impacto personal, parental y social de realizar una cirugía precoz vs retrasar la cirugía. Por tanto no hay suficiente información para apoyar retrasar la cirugía, pero sí para ofrecerla como una opción, informando de los pros y contras.

Las guías endocrinas y quirúrgicas actuales todavía recomiendan una reparación temprana en una sola etapa tras el consentimiento informado (explicando de todas las opciones, incluida la no quirúrgica) de los padres o tutores.

El futuro ideal sería conseguir un cambio en la sociedad más que cambiar el individuo.

Conflictos de interés

Los autores declaran que no tienen conflictos de interés potenciales.

Referencias Bibliográficas

1. Piaggio LA. Congenital Adrenal Hyperplasia: Review from a Surgeon's Perspective in the Beginning of the Twenty-First Century. *Frontiers in Pediatrics*. 2014;1:1-7. doi: <https://doi.org/10.3389/fped.2013.00050>.
2. Mouriquand, PDE, Gorduza DB, Gay GL, Meyer-Bahlburg HFL, Bake, L, Baskin LS, et al. Surgery in disorders of sex development (DSD) with a gender issue: If (why), when, and how? *Journal of Pediatric Urology*. 2016;12(3):139-49. doi: <https://doi.org/10.1016/j.jpurol.2016.04.001>.
3. Wang LC, Poppas DP. Surgical outcomes and complications of reconstructive surgery in the female congenital adrenal hyperplasia patient: What every endocrinologist should know. *Journal of Steroid Biochemistry and Molecular Biology*. 2017;165:137-144. doi: <https://doi.org/10.1016/j.jsbmb.2016.03.021>.
4. Wieseemann C, Ude-Koeller S, Sinnecker GHG, Thyen U. Ethical principles and recommendations for the medical management of differences of sex development (DSD)/intersex in children and adolescents. *European Journal of Pediatrics*. 2010;169(6):671-9. doi: <https://doi.org/10.1007/s00431-009-1086-x>.
5. Jesus LE. Feminizing genitoplasties: Where are we now? *Journal of Pediatric Urology* 2018; 14(5): 407-15. doi: <https://doi.org/10.1016/j.jpurol.2018.03.020>.
6. Bougnères P, Bouvattier C, Cartigny M, Michala L. Deferring surgical treatment of ambiguous genitalia into adolescence in girls with 21-hydroxylase deficiency: a feasibility study. *Int J Pediatric Endocrinol*. 2017;2017(1): 3-7. doi: <https://doi.org/10.1186/s13633-016-0040-8>.
7. Harris RM, Chan YM. Ethical issues with early genitoplasty in children with disorders of sex development. *Cur Opin Endocrinol Diab Obesity*. 2019;26(1):49-53. doi: <https://doi.org/10.1097/MED.0000000000000460>.
8. Lee PA, Nordenström A, Houk CP, Ahmed SF, Auchus R, Baratz A, Witchel S. Global disorders of sex development update since 2006: Perceptions, approach and care. *Hormone Research in Paediatrics*. 2016; 85(3): 158-180. doi: <https://doi.org/10.1159/000442975>.
9. Lin-Su K, Lekarev O, Poppas DP, Vogiatzi MG. Congenital adrenal hyperplasia patient perception of 'disorders of sex development' nomenclature. *International Journal of Pediatric Endocrinology*. 2015; 2015(1):1-7. doi: <https://doi.org/10.1186/s13633-015-0004-4>.
10. Speiser PW, Arlt W, Auchus RJ, Baskin LS, Conway GS, Merke DP, White PC. Congenital adrenal hyperplasia due to steroid 21-hydroxylase deficiency: An endocrine society* clinical practice guideline. In *Journal of Clinical Endocrinology and Metabolism*. 2018; 103. doi: <https://doi.org/10.1210/jc.2018-01865>.