



Archivos Españoles de Urología

ISSN: 0004-0614

urologia@arch-espanoles-de-urologia.es

Editorial Inestares S.A.

España

Miguélez Lago, Carlos

Comentario editorial de: Desafíos quirúrgicos de las anomalías del desarrollo sexual

Archivos Españoles de Urología, vol. 63, núm. 7, septiembre, 2010, pp. 505-507

Editorial Inestares S.A.

Madrid, España

Disponible en: <http://www.redalyc.org/articulo.oa?id=181017304004>

- ▶ Cómo citar el artículo
- ▶ Número completo
- ▶ Más información del artículo
- ▶ Página de la revista en redalyc.org

redalyc.org

Sistema de Información Científica

Red de Revistas Científicas de América Latina, el Caribe, España y Portugal
Proyecto académico sin fines de lucro, desarrollado bajo la iniciativa de acceso abierto

ARCHIVOS ESPAÑOLES DE UROLOGÍA

FUNDADOS POR E. PEREZ CASTRO, A. PUIGVERT GORRO Y L. CIFUENTES DELATTE

Director / Editor: E. Pérez-Castro Ellendt

Editor Asociado: L. Martínez-Piñeiro Lorenzo

Editor Asociado Internacional: J. I. Martínez-Salamanca

Arch. Esp. Urol. 2010; 63 (7): 505-507

COMENTARIO EDITORIAL de:

DESAFÍOS QUIRÚRGICOS DE LAS ANOMALÍAS DEL DESARROLLO SEXUAL

Carlos Miguélez Lago

Urología Pediátrica. Departamento de Pediatría Universidad de Málaga. Clínica Santa Elena. Torremolinos. Málaga. España.

Las Anomalías de Desarrollo Sexual (ADS) forman un amplio grupo de malformaciones cuyos límites internos no siempre son precisos y constituyen un serio problema para los diversos profesionales implicados en la búsqueda de su solución, siempre compleja y difícil.

Es de agradecer a los autores de este excelente trabajo que hayan puesto sobre la mesa editorial un tema candente, cada vez más actual y polémico. Han elegido como "hilo conductor" de tan variada patología el concepto de **Desafío Quirúrgico**, muy apropiado, que resume esquemática y magistralmente los principales problemas con sus soluciones quirúrgicas actuales. Profundizan lo imprescindible en tan amplio tema, como para permitir una visión general clara, evitando la distorsión por la descripción exhaustiva de detalles técnicos. Esto supondría material suficiente para escribir un amplio libro.

El peligro potencial de este Trabajo muy docente, resumido y esquemático, es que cualquier Cirujano Pediátrico o Urólogo se considere capacitado, o se le exija estarlo, para reproducir estas técnicas de **Cirugía Reconstructiva Genital**, confiando tener los mismos resultados a corto plazo.

DESAFÍO GENERAL. En las ADS el Desafío no es solo Quirúrgico sino General, pues se trata de un grupo de malformaciones, que desde su origen está rodeado de grandes lagunas de Conocimiento y Soluciones, intercomunicadas entre sí.

Embriología. Precoz y compleja, desde la 6^a-7^a semanas de gestación, con múltiples órganos y sistemas formándose en esos días. Es necesario conocerla profundamente para realizar un buen diagnóstico y tratamiento clínico y quirúrgico.

Etiología variable desde Endocrina a Genética y Medio ambiental, muchas veces desconocidas. Algunas causas se podrían tratar incluso de "sociopatías" como fruto de la manera de evolucionar, no siempre de desarrollar, de una sociedad.

Prevención. Hay posibilidad de plantearse medidas de prevención primaria y secundaria, basadas en la etiología y el diagnóstico precoz.

Diagnóstico y Pronóstico difícil en referencia a los diferentes "tipos de sexos" implicados, que actualmente hay que considerar: anatómico, cromosómico, actividad sexual, reproductivo, psicológico, social...

Malformaciones asociadas frecuentes en ocasiones múltiples, como tracto urinario, gonadales, uterinas, digestivas, ano rectales, cardiovasculares, esqueléticas. Agrupadas o no en Polisíndromes como VATER Y VACTERL o grandes Malformaciones como la Extrafia Vesical y sobre todo de Cloaca.

Tratamiento Multidisciplinar generalmente desde recién nacido y hasta la vida adulta. Incluye la participación de Ginecología, Genética, Medicina fetal, Neonatología, Diagnóstico por Imagen, Endocrinología (Pediátrica y General), Urología (Pediátrica y General), Andrología, Sexología, Psicología (Pediátrica y General), Psiquiatría (Pediátrica y General), Sociología, Asesoría Médico Legal, Bioética...

Objetivos Terapéuticos Sexuales múltiples, imprecisos y además diferentes según factores familiares, sociales y culturales; incluso religiosos y raciales. Incluyen objetivos tanto anatómicos y funcionales genitales, como psicológicos, sociales y reproductivos, con buenos resultados y evitando las complicaciones.

Otros Objetivos Terapéuticos. Conservación de Tracto Urinario Superior, Continencia Urinaria y Fecal, no siempre fáciles de conseguir a largo plazo en algunos casos

Cirugía Reconstructiva Genital muy especializada, a veces multiorgánica, sin técnicas únicas "Gold Standard" validadas con evidencia científica. Los autores han definido sus preferencias y su manera de hacer, de forma clara y precisa. Sin embargo otros autores de reconocida experiencia, prestigio y buenos resultados trabajan con criterios y técnicas quirúrgicas, algo diferentes. Incluso no está suficientemente claro el momento óptimo de realizarla que áune la mejor calidad de vida para el presente de la familia, y para el futuro del paciente.

Complicaciones anatómicas y funcionales urológicas, andrológicas y ginecológicas, a corto, mediano y largo plazo. Entre las primeras hay que considerar tres grandes grupos: las Fístulas uretro cutáneas y las vésico vaginales; las Estenosis, tanto de uretra como de vagina; las propias del Fallo - Clítoris, como incurvación, Disfunción y Tamaño inadecuado.

Seguimiento obligatorio durante infancia, adolescencia y... para siempre. No es aconsejable la ruptura con el Equipo que trató al paciente durante la infancia, pasando bruscamente a las múltiples especialidades de adultos implicadas, que no conocen el caso ni los problemas que puede presentar y que además... no intervinieron en la toma de decisiones. Estos pacientes deben ser seguidos toda la vida por un Equipo Multidisciplinar, situación difícil de encontrar en España, salvo ejemplares excepciones.

Capacidad de procreación pre y post cirugía, que será unas veces difícil, otras imposible, otras...cuestionable. Incluyen atención especial tanto en fecundación, como en gestación y parto.

Capacidad de transmisión hereditaria de la malformación en algunos casos con tendencia familiar.

Implicaciones Médico Legales por decisiones tomadas de recién nacido con los conocimientos de entonces, en una sociedad de ese momento, que se juzgan 20 años después con otra óptica científico – social - legal de hoy o incluso de mañana.

Disforia Múltiple con los resultados, además de la clásica Disforia de Género comentada por los autores. La satisfacción plena de la familia primero y luego del propio paciente, no siempre coincide con la del Equipo Médico que hizo lo mejor que se podía hacer en ese caso, en ese momento, en ese sitio y con esos medios.

Evidencia Científica difícil de conseguir por todo lo anterior y además por que es una patología infrecuente, con muchas variantes entre casos, tratamientos y seguimientos realizados, así como entre los parámetros evaluados, casi siempre en revisiones retrospectivas. Muchas veces la máxima Evidencia Científica será un Nivel IV, con una Conferencia de Consenso de Expertos como la referida de Chicago 2005, por lo que el Grado de Recomendación será inevitablemente bajo.

Por todos los aspectos mencionados, parece que el objetivo principal sólo es asumible haciendo una Medicina Integral que desde la Experiencia consiga la Evidencia Científica. El camino es largo y pasa por diferentes etapas, que constituyen un Desafío Estructural Presente para el Futuro.

DESAFÍO ESTRUCTURAL

Unidades Multidisciplinarias Especializadas ADS. A las que remitir inicialmente los casos de ADS para una importantísima toma inicial de decisiones, con repercusión para toda la vida. Al ser un amplio abanico de malformaciones infrecuentes es necesario reunir la máxima experiencia diagnóstica y terapéutica, para obtener los mejores resultados. Los recursos deben ser todos los necesarios y actualizarse periódicamente, pero optimizarse atendiendo con excelencia al mayor número de pacientes referido de una amplia área geográfica y sobre todo poblacional. Está aceptado que no se justifica un programa de Trasplante renal y Hemodiálisis para un Hospital con sólo 1 caso al año. Tampoco se debería entender que un hospital tratará cada año solo 1 caso nuevo de patologías como: Extrofia Cloacal o Vesical, Epispadias, Hipospadias escroto perineal, Seno Urogenital Alto, Agenesia Vaginal Alta, Ovoteste, Disgenesia Gonadal Mixta, etcétera (ejemplos de 46XY, 46XX, Ovotesticular, 46 XX Testicular y 46XY disgenesia gonadal, DSDs en la nomenclatura actual, mencionadas por los autores en la Tabla 1). La generosidad profesional implícita del médico se estimula y acrecienta procurando la mejor asistencia para "sus" pacientes, aunque "renuncie" a tratarlos personal y directamente y los refiera a estas Unidades.

La Experiencia de los especialistas implicados conseguida con los años y la casuística debe recogerse y perpetuarse creando una Escuela que los suceda y supere. Sólo en este ámbito pueden hacerse realidad y justificarse la incorporación de sofisticados recursos terapéuticos en desarrollo, como por ejemplo la Ingeniería Tisular, con grandes posibilidades de aplicarse en estos pacientes.

Estos son hechos clínicos innegables que deben estimular a los Gestores Sanitarios de la Medicina Pública y propiciar la creación de estas Unidades de referencia ADS, igual que se han propiciado algunas Unidades de Cambio de Sexo en adultos.

Grupos de Trabajo Internacionales. El progreso en Oncología Pediátrica ha sido posible gracias a Sociedades como la Sociedad Internacional de Oncología Pediátrica (SIOP) que ha estudiado diferentes protocolos terapéuticos prospectivos multidisciplinarios, consiguiendo una mejoría de la supervivencia y de la curación definitiva, impensables hace tan solo 30 años. Teniendo en cuenta que en el niño la Oncología es mucho más prevalente que la ADS, se entiende que sea aún más necesaria la creación de estos Grupos de Trabajo, potenciados desde Sociedades Internacionales como las de Urología Pediátrica y de Cirugía Reconstructiva. Trabajando juntos y buscando conseguir algún día la Evidencia Científica y Grado de Recomendación necesarios se podrá generar una Guía de Práctica Clínica. Con ella y con la imprescindible Experiencia de todo un Equipo, podrán ofrecerse los mejores, más amplios y más duraderos resultados a estas infrecuentes y complejas, pero no excepcionales, malformaciones.

Se recomienda con especial interés las **citas bibliográficas** 1, 40, 68, 69 y 79 del artículo comentado y además:

1. Creighton SM. Adult female outcomes of feminising surgery for ambiguous genitalia. *Pediatr Endocrinol Rev.* 2004; 2(2):199-202. <http://www.ncbi.nlm.nih.gov/pubmed/16429106>
2. Minto CL, Liao LM, Woodhouse CR, Ransley PG, Creighton SM. The effect of clitoral surgery on sexual outcome in individuals who have intersex conditions with ambiguous genitalia: a crosssectional study. *Lancet* 2003; 361(9365):1252-7. <http://www.ncbi.nlm.nih.gov/pubmed/12699952>
3. Lee PA, Houk CP, Ahmed SF, Hughes IA; International Consensus Conference on Intersex organized by the Lawson Wilkins Pediatric Endocrine Society and the European Society for Paediatric Endocrinology. Consensus statement on management of intersex disorders. *International Consensus Conference on Intersex. Pediatrics* 2006; 118(2):e488-e500. <http://www.ncbi.nlm.nih.gov/pubmed/16882788>
4. Houk CP, Hughes IA, Ahmed SF, Lee PA; Writing Committee for the International Intersex Consensus. Conference Participants. Summary of consensus statement on intersex disorders and their management. *International Intersex Consensus Conference. Pediatrics* 2006; 118(2):753-7. <http://www.ncbi.nlm.nih.gov/pubmed/16882833>
5. S. Tekgül, H. Riedmiller, E. Gerharz, P. Hoebelke, R. Kocvara, R. Nijman, Chr. Radmayr, R. Stein. Guidelines in Paediatric Urology. *ESPU, EAU 2009 Disorders of sex development* 2009: 62-66