



Órganos genitales ambiguos

¿QUÉ QUIERE DECIR 'ÓRGANOS GENITALES AMBIGUOS'?

El término órganos genitales ambiguos significa que los órganos de un recién nacido se ven diferentes a los típicos de, ya sea, los niños o las niñas. Los padres y médicos no pueden determinar de inmediato el sexo del recién nacido. Por ejemplo, un bebé puede tener un clítoris grande (parte de los órganos genitales femeninos), que se asemeja más a un pene pequeño, y fusión de los labios de la vagina, por lo que tienen una apariencia más similar al escroto (la bolsa que contiene los testículos). En algunos bebés, el pene no se forma o es muy pequeño, y la apertura por la cual sale la orina puede estar en la base del pene en vez de la punta. Las afecciones de estas características se denominan trastornos del desarrollo sexual (*disorders of sex development* o *DSD* en inglés).

¿CÓMO SE DESARROLLAN LOS ÓRGANOS SEXUALES DEL FETO?

Poco después de la concepción, las gónadas típicamente se convierten en testículos u ovarios. En los hombres, los testículos producen hormonas que hacen que se formen el pene y escroto. A falta de hormonas masculinas, se desarrollan el clítoris, la vagina y los labios en el feto femenino.

¿SABÍA USTED?

El control de los órganos genitales ambiguos tiene como propósito asegurar el bienestar emocional, funcionamiento sexual futuro y fertilidad, además de identidad sexual estable, a largo plazo del niño.

¿QUÉ CAUSA LA AMBIGÜEDAD DE LOS ÓRGANOS GENITALES?

Hay muchas causas diferentes para órganos genitales ambiguos. A veces se agrupan según los cromosomas sexuales presentes.

El trastorno con 46 XX se presenta cuando el feto es expuesto a un exceso de hormonas masculinas en el momento en que los genitales se forman. La causa más común es la hiperplasia suprarrenal congénita. Con este trastorno, las glándulas suprarrenales (pequeñas glándulas encima de los riñones) producen demasiadas hormonas masculinas.

DEFINICIONES

- **Cromosomas sexuales:** los cromosomas X e Y. Generalmente, las personas tienen 46 cromosomas, incluidos dos cromosomas sexuales. La mayoría de las mujeres tiene dos cromosomas X (XX). La mayoría de los hombres tiene un cromosoma X y uno Y (XY).
- **Hormonas sexuales:** las sustancias químicas producidas por el cuerpo que influyen en el desarrollo sexual y la función sexual, lo que incluye el estrógeno (la hormona femenina) y testosterona (la hormona masculina).
- **Gónadas:** órganos reproductivos (testículos y ovarios). Durante la pubertad, los testículos producen esperma y hormonas masculinas. Los ovarios liberan óvulos y hormonas femeninas.
- **Órganos genitales:** los órganos sexuales externos, como el pene y el escroto en los hombres, y el clítoris y los labios en las mujeres.
- **Sexo asignado:** el sexo con el que se cría a un niño.
- **Identidad sexual:** el concepto que tienen las personas de si son hombres o mujeres.

El trastorno con 46 XY se presenta en el feto cuando

- Los testículos no se desarrollan debidamente
- Los testículos no pueden producir suficiente testosterona
- El cuerpo no puede utilizar la testosterona debidamente

Los trastornos de los cromosomas sexuales se presentan cuando hay una combinación o número atípico de cromosomas sexuales. Las causas varían según el tipo de variación.

¿QUÉ PRUEBAS REQUIERE SU HIJO?

El médico de su hijo lo examinará y preguntará sobre la historia médica de la familia. El médico le hará pruebas de cromosomas a su hijo con un análisis de sangre o con un raspado del interior de la mejilla. Además, el médico determinará el nivel de hormonas en la sangre y, posiblemente, la orina. A veces, las ecografías y tomografías pueden mostrar órganos sexuales internos. En algunos casos, es posible que los médicos examinen muestras de tejido de las gónadas y usen un telescopio especial (laparoscopia). A veces se puede llegar a un diagnóstico en cuestión de días; otras veces, puede tomar más tiempo.

¿QUÉ FACTORES SE DEBEN TOMAR EN CUENTA AL ASIGNAR EL SEXO DE SU HIJO?

Es posible que tenga que tomar una decisión sobre criar a su hijo como niño o niña. Usted y su médico deben tomar en cuenta

- La causa del trastorno de su hijo (si se puede determinar la causa) e identidad sexual probable
- La apariencia de los órganos genitales de su hijo
- Opciones quirúrgicas
- Las probabilidades de que las gónadas de su hijo funcionen bien en el futuro
- Si su hijo será fértil
- Las preferencias y creencias culturales de su familia

¿CÓMO SE CONTROLAN LOS ÓRGANOS GENITALES AMBIGUOS?

Los objetivos del control son asegurar, a largo plazo, el bienestar emocional, funcionamiento sexual futuro y potencial de fertilidad, además de identidad sexual estable de su hijo. El tratamiento puede incluir terapia hormonal (frecuentemente durante la pubertad).

Otra opción de tratamiento es la cirugía para mejorar el funcionamiento sexual o por razones cosméticas. Es posible que los médicos sugieran operar a algunos pacientes durante la infancia. Los padres también pueden optar por no hacerle una intervención o postergarla hasta que el niño tenga edad para ayudar a tomar la decisión. Hoy en día, la opción más aceptada es abstenerse de operar.

Todas las operaciones conllevan riesgos, o sea que hable con el médico de su hijo si está contemplando esta opción.

Para ayudarlo a tomar decisiones sobre el control del trastorno de su hijo, usted y su hijo deben consultar con un equipo de proveedores de atención de salud. Este equipo médico puede incluir a especialistas en salud neonatal, genética, endocrinología (hormonas), cirugía pediátrica, urología y psicología.

Preguntas que debe hacerle a su médico

- ¿Cuál es el sexo de mi bebé?
- ¿Mi hijo necesita tratamiento ahora o más adelante?
- ¿Hay grupos de apoyo para personas que enfrentan este trastorno?
- ¿Mi hijo debe ser examinado por un endocrinólogo pediátrico?

RECURSOS

- Encuentre un endocrinólogo: www.hormone.org o llame al 1-800-HORMONE (1-800-467-6663)
- Información sobre hiperplasia suprarrenal congénita de la Red de Salud Hormonal (Hormone Health Network): www.hormone.org (busque hiperplasia suprarrenal congénita)
- Información sobre órganos genitales ambiguos de la Mayo Clinic: www.mayoclinic.com/health/ambiguous-genitalia/DS00668
- Consorcio de Trastornos del Desarrollo Sexual. Manual para padres: <http://dsdguidelines.org>
- dsd Families: www.dsdfamilies.org

EDITORES

John C. Achermann, MB, MD
Erica A. Eugster, MD
Dorothy I. Shulman, MD

La Red de Salud Hormonal (*Hormone Health Network*) ofrece recursos gratuitos por Internet que se basan en los más avanzados conocimientos científicos y clínicos de la Sociedad de Endocrinología (*The Endocrine Society* en www.endo-society.org). El objetivo de la Red es que los pacientes no solo tengan información, sino que sean activos participantes en la atención de salud que reciben.

