

Asignación de sexo precoz en casos de ambigüedad genital al nacimiento

Sr. Editor:

Clásicamente la asignación de sexo en los casos de ambigüedad genital se ha realizado precozmente. El aspecto de los genitales externos y las posibilidades quirúrgicas encaminadas a la función coital han regido la decisión en el período neonatal¹. Actualmente se plantea un debate centrado en la posibilidad de retrasar las intervenciones irreversibles para evitar la disforia de sexo posteriormente².

Se presenta un caso donde la asignación de sexo se hizo precozmente, y que actualmente en el período prepuberal puede haber una falta de identificación con su género anatómico: paciente undécimo hijo de una pareja sin antecedentes de interés (siete hermanos y tres hermanas). Al nacimiento presenta una hernia inguinoescrotal derecha, falo pequeño con meato basal, rafe medio incompleto, abierto en su parte caudal, labio mayor o escroto izquierdo vacío. A los 7 días de vida se practica una herniorrafia inguinal derecha, en la que se visualizan útero, gónada y trompa derecha. Se asigna género femenino (la madre también lo prefiere) y se registra con nombre femenino.

Se le realizan los siguientes estudios complementarios: ecografía, que evidencia un útero normal de 1,5 0,8 cm; cistografía, que muestra una uretra femenina unos milímetros por encima de la apertura genital; 17, OH, progesterona y andrógenos normales y cariotipo 46XY.

A los 4 años de edad se practica laparotomía, con extirpación de útero, trompa derecha, cordón espermático izquierdo y gónadas (restos acintados), clitoridectomía parcial y vaginoplastia.

La anatomía patológica informa el tejido gonadal con túbulos seminíferos disgenéticos, sin células de Leydig y estroma ovárica, lo que indica el diagnóstico de disgenesia gonadal mixta.

Actualmente, a los 10 años de edad, su conducta es masculina (juegos, amigos, etc.) y su carácter muy agresivo.

Algunos grupos de expertos plantean la posibilidad de que la orientación sexual se determina en el período prenatal, donde la influencia hormonal en la etapa fetal participa en el desarrollo del rol sexual de una manera irreversible. En concreto se ha observado en los varones un aumento de la testosterona en la semana 8-24 del período gestacional y otro aumento en los primeros meses de vida que podría influir y determinar, actuando sobre el SNC³, en la identificación sexual que posteriormente desarrollará el niño en la época peripuberal. Esta teoría explicaría casos concretos descritos en la literatura médica donde a pesar de un desarrollo genital determinado o cercano a un sexo anatómico al nacimiento no está relacionado con la identificación sexual posterior⁴⁻⁷. Modificaciones hormonales en la etapa prenatal o incluso en etapas precoces de la vida tendrán un papel fundamental en el «sexo psicológico» posterior.

La importancia de la teoría de la masculinización cerebral intraútero y los casos de disforia de sexo tras la asignación precoz de este han llevado a muchos autores a plantearse la necesidad de no realizar ninguna intervención o tratamiento irreversible precozmente, en espera de un estudio más completo de todas las dimensiones de la sexualidad donde el protagonista tenga una opinión.

Esta situación no está contemplada en nuestra legislación española actual⁸ y en muchos casos es difícil tomar una decisión al respecto. En uno de los extremos nos encontramos con la problemática que suscita la educación de una persona de una manera neutra; por otro, el trastorno que se puede derivar de una intervención que obliga a aceptar un sexo que realmente no coincide con el que en el futuro realmente se identifica el niño.

Cabe destacar la importancia de equipos multidisciplinares (endocrinólogos, neonatólogos, psicólogos, y de cirugía plástica de reconstrucción genital, etc.), donde un retraso de las intervenciones irreversibles hasta la edad de 10-15 años⁹ permitiría estudiar las convicciones y el rol sexual que el niño afectado de genitales ambiguos está desarrollando y así evitar posibles casos de disforia de sexo.

**R. Sánchez Pérez, E. García García,
P. Cortes Mora y J. López Muñoz**

Servicio de Pediatría. Hospital Torrecárdenas.
Almería. España.

Correspondencia: Dr. R. Sánchez Pérez.
Servicio de Pediatría. Hospital Torrecárdenas.
Pje. Torrecárdenas, s/n. 04009 Almería. España.
Correo electrónico: raulcaravaca@hotmail.com

BIBLIOGRAFÍA

1. Luks F, Hansbrough F, Klotz D, Kottmeier P, Tolete-Velcek F. Early gender assignment in true hermaphroditism. *J Pediatr Surg.* 1988;23:1122-6.
2. Birnbacher R, Marberger M, Weissenbacher G, Schober E, Frisch H. Gender identity reversal in an adolescent with mixed gonadal dysgenesis. *J Pediatr Endocrinol Metab.* 1999;12:687-90.
3. Hrabovszky Z, Hutson JM. Androgen imprinting of the brain in animal models and humans with intersex disorders: Review and recommendations. *J Urology.* 2002;168:2142-8.
4. Amini AC, Gupta R, Kapoor A, Karak A, Kriplani A, Gupta DK, et al. Etiology, clinical profile, gender identity and long follow up of patients with ambiguous genitalia in India. *J Pediatr Endocrinol Metab.* 2002;15:423-30.
5. Yordam N, Alikasifoglu A, Kandemir N, Caglar M, Balci S. True hermaphroditism: Clinical features, genetic variants and gonadal histology. *J Pediatr Endocrinol Metab.* 2001;14:421-7.
6. Krstic ZD, Smoljanic Z, Vukanic D, Varinac D, Janjic G. True hermaphroditism: 10 years' experience. *Pediatr Surg Int.* 2000;16:580-3.
7. Nimkarn S, Likitmaskul S, Sangacharoenkit P, Pathomavanich A, Sawathiparnich P, Wacharasindhu S, et al. Ambiguous genitalia: An overview of 22 years experience and the diagnostic approach in the pediatric department, Siriraj Hospital. *J Med Assoc Thai.* 2002;85:496-505.
8. Real Decreto 63/1995 de 20 de marzo, sobre Ordenación de prestaciones sanitarias del Sistema Nacional de Salud (BOE n° 35, 10-2-1995, pág. 4538-43). Anexo III, apartado 5.
9. Diamond M, Sigmundson HK, Keith H. Management of intersexuality: Guidelines for dealing with persons with ambiguous genitalia. *J Arch Pediatr Adolesc Med.* 1997;151:1046-50.