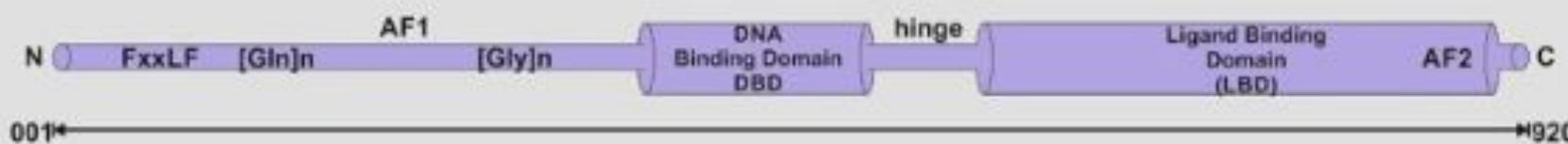
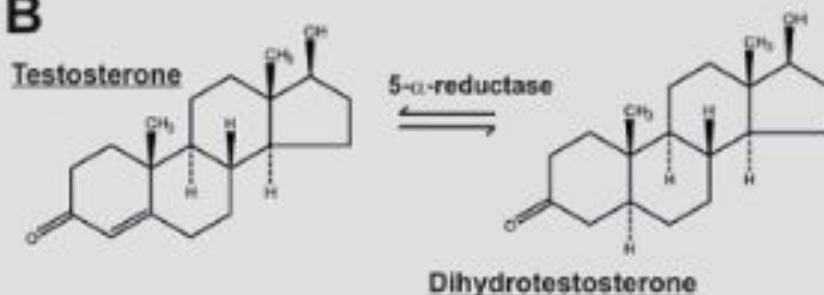
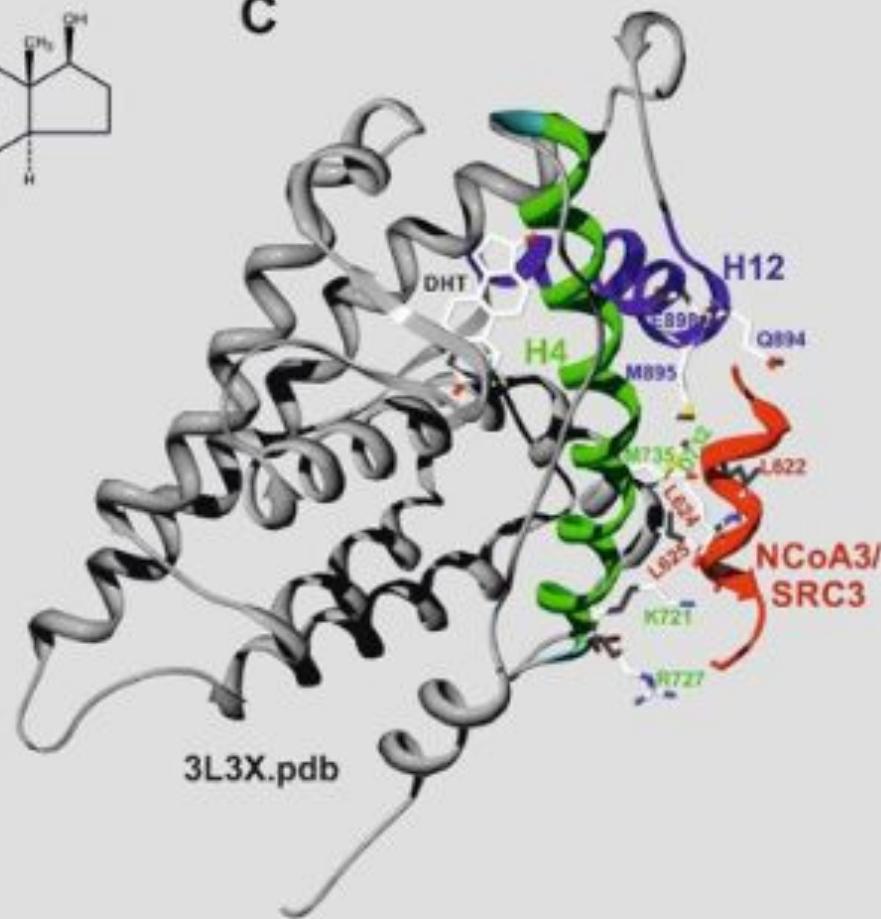
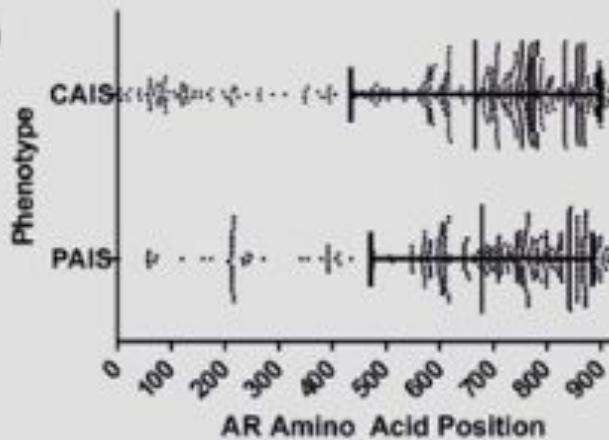


CUIDADOS DE LA MUJER CON SIA, DESDE UN PUNTO DE VISTA GINECOLÓGICO



Dra. Pilar Lafuente González
Servicio de Ginecología y Obstetricia
Hospital Universitario La Paz. Madrid

A**B****C****D**

EQUIPOS MULTIDISCIPLINARES

- Endocrino Pediátrico
- Cirujano Pediátrico
- Genetista
- Psicólogo
- Paidopsiquiatria
- Urología Pediátrica
- Ginecología
- Endocrino
- Enfermería
- Trabajadora Social



ETAPA DE TRANSICIÓN



Periodo de estabilidad clínica

Situación madurativa, de la salud del paciente y la capacidad del servicio receptor

Tabla 9. Listado de comprobación para decidir si un paciente con ADS/DSD está preparado para el alta al servicio de adultos (adaptado de McCracken 2015):

Habilidades relacionadas con los cuidados de salud:

- Puedo explicar mi DSD a médicos no familiarizados con mi enfermedad
- Sé encontrar información online sobre mi condición, y sé cómo contactar con grupos de apoyo en caso de desearlo
- Tengo un calendario organizado de mis citas de revisión
- Llevo encima una placa informativa sobre mis necesidades médicas (cuando sea aplicable)
- Puedo identificar los efectos secundarios de las medicaciones que tomo
- Puedo identificar las complicaciones derivadas de mi DSD y prevenirlas
- Sé qué síntomas puedo tener en caso de necesitar atención médica urgente y dónde buscarla
- Sé cómo afecta/ha afectado mi DSD a mi desarrollo puberal, mi función sexual y mi fertilidad
- He recibido consejo genético acerca de mi condición y conozco el riesgo de que la herede mi descendencia
- Llevo un calendario de reglas (cuando sea aplicable)
- Tengo nociones de planificación familiar y sé cómo acceder a anticonceptivos (cuando sea aplicable)
- Conozco el riesgo de cáncer asociado a mi condición, y cómo debe vigilarse su aparición (cuando sea aplicable)
- Realizo periódicamente autoexamen de mamas (cuando sea aplicable)
- Realizo periódicamente autoexamen de testículos (cuando sea aplicable)

Habilidades relacionadas con el historial clínico:

- ¿Qué es una DSD? ¿En qué consiste tu DSD?
- ¿Qué medicaciones tomas en la actualidad?
- ¿La tomas correctamente? ¿Qué ocurre si tomas más o menos medicación de la indicada?
- ¿Cuándo se te diagnosticó tu DSD?
- ¿Te han operado alguna vez? ¿Si es así, qué operaciones y cuándo?
- ¿Tienes una copia de tus informes? Si no, ¿sabes cómo conseguirla?
- ¿Puedes tener hijos? ¿Si no espontáneamente, hay alguna manera de que puedas tener hijos con ayuda de técnicas de reproducción asistida?

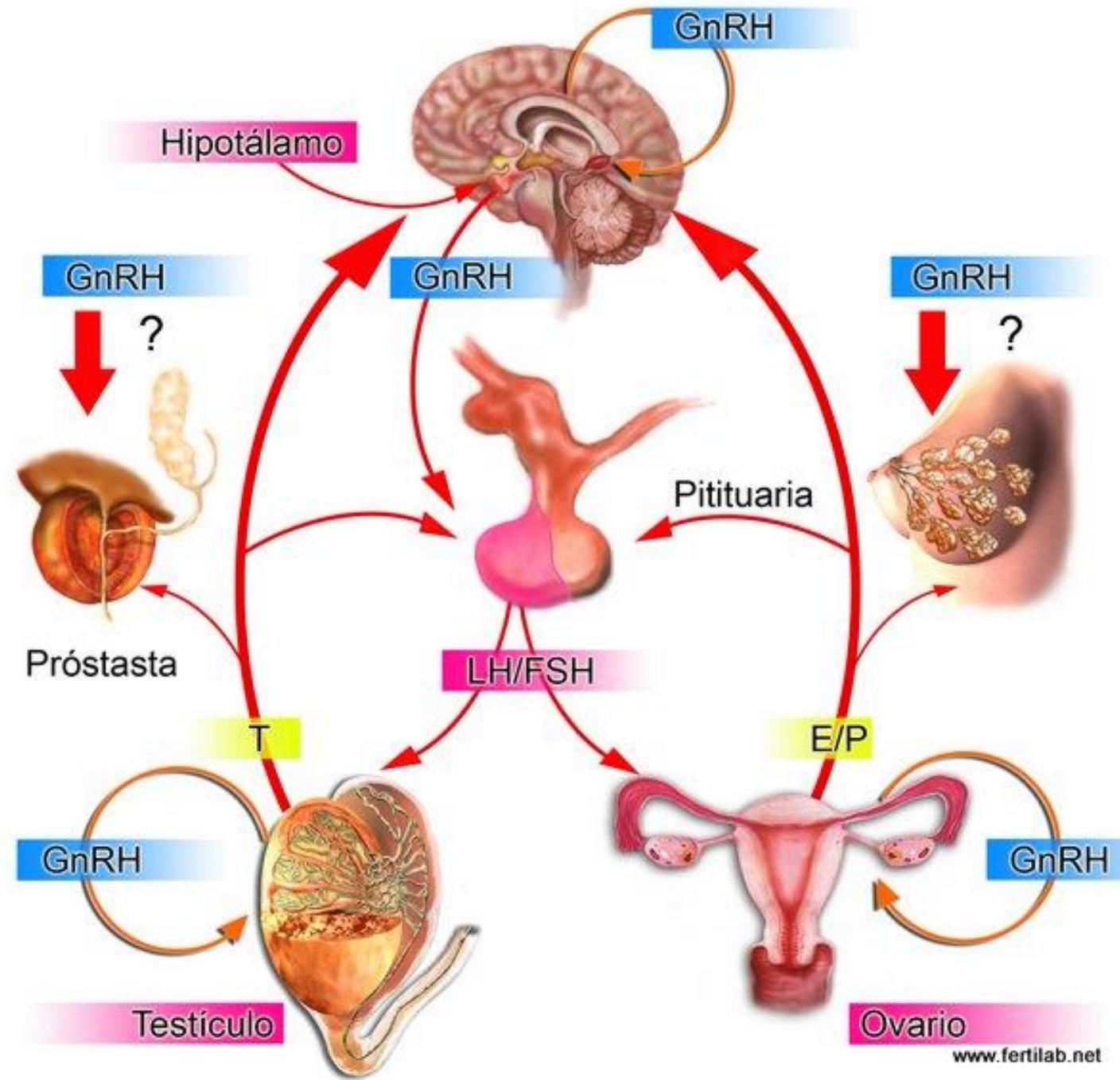
CUIDADOS GINECOLOGICOS

- THS
- Cuidado del Hueso
- Cuidados Metabólicos
- Cuidados Cardiovasculares
- Esfera Sexual
- Problemas de Fertilidad



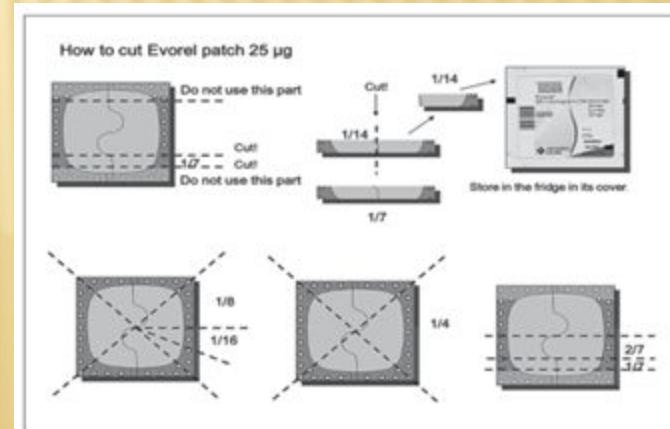
No Citología Vaginal
Si uso de preservativo
TTº ETS





THS

- Si gonadectomia previa a pubertad. Inducción de la pubertad
 - Iniciar a los 11 años
 - **Estrógenos Orales**
 - ECE: 0.3 mg/dia → 0.6 a 1.2 mg/dia- 2.5mg/dia
 - EE:2.5-5 µg /dia → 20 a 25 µg/dia
 - 17-βE2: 5 µg /kg/dia → 2 mg/dia (v.o)
- **Estrógenos Transdérmicos**
 - 17-βE2 parches:25-200 µg/24 h
 - 17-βE2 gel:25-200 µg/24 h
- Incrementos paulatinos en 2 años



INDUCCIÓN DE LA PUBERTAD CON PARCHES

Typical age range	Time from start of treatment	Target E2 concentration* ¹	E2 dose	Progestin dose	Notes
11-12 years	0-12 months	3-4 pg/mL	~0.1 micrograms/kg	--	<ul style="list-style-type: none"> Start estrogen to initiate puberty at age 11 to 12 years if there is no breast development. Start by cutting a portion (one-sixth to one-eighth) of a matrix estrogen patch, calculated to deliver 0.1 micrograms/kg E2 daily.⁴ At first, apply this patch in the evening and remove in the morning. After four to six months, start wearing the same portion of the patch continuously. Change the patch as directed (once or twice weekly). Check E2 concentration to ensure that E2 is in the target range.¹
12-12.5 years	12-18 months	6-8 pg/mL	0.2 micrograms/kg	--	<ul style="list-style-type: none"> The timing of when to advance the E2 dose varies, based on the individual patient's clinical response.
12.5-13 years	18-24 months	12 pg/mL	12.5 micrograms	--	<ul style="list-style-type: none"> E2 concentrations below this threshold (12 pg/mL) may accelerate growth more than bone maturation. Some patients who have already achieved an acceptable adult height may benefit from a more rapid advancement to 25 and 37.5 microgram/day dosing.
13-13.5 years	24-30 months	25 pg/mL	25 micrograms	Give progestins 12 days/month: <ul style="list-style-type: none"> 100 to 200 mg micronized oral progesterone⁵ or 5 mg oral medroxyprogesterone 	<ul style="list-style-type: none"> Progestin therapy should be begun after approximately two years of estrogen monotherapy (typically around 13 or 14 years of age), or when vaginal breakthrough bleeding first occurs. Spontaneous vaginal breakthrough bleeding usually coincides with an E2 dose of 37.5 to 50 micrograms/day, which is usually reached after 30 to 36 months of escalating E2 therapy.
13.5-14 years	30-36 months	37 pg/mL	37.5 micrograms	Continue as above	
14.5-15 years	36-42 months	50 pg/mL	50 micrograms	Continue as above	
15-15.5 years	42-48 months	75 pg/mL	75 micrograms	Continue as above	
15 years and thereafter	48 months and thereafter	100 pg/mL	100 micrograms	Continue as above	These are typical doses for treatment of primary ovarian insufficiency in adults. Further details are available in the UpToDate topic on Management of spontaneous primary ovarian insufficiency (premature ovarian failure).

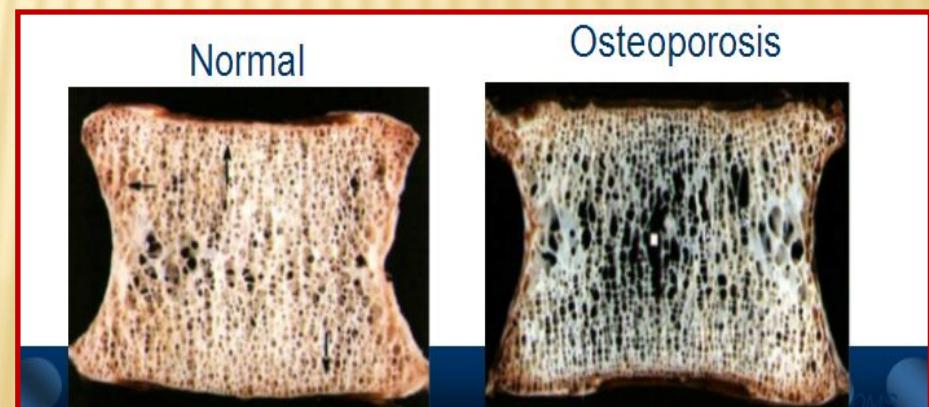
THS

- Si gonadectomia después de la pubertad. THS
 - VO 1- 2 mg VE
 - Parches 50 - 100 µg/24h
 - Testosterona: sensación de bienestar



CUIDADOS DEL HUESO

- Los A tiene un papel directo en la densidad mineral ósea, independiente de los E2
- DMO está disminuida en CAIS¹. CL>>F³
- No está aumentada el riesgo de fracturas¹
- Realización de DMO (frecuencia no establecida)²
- Ejercicio físico²
- Dieta saludable, adecuada en calcio y vit D²
- Evitar tóxicos al hueso (fumar, bebidas carbonatadas, café ...)²



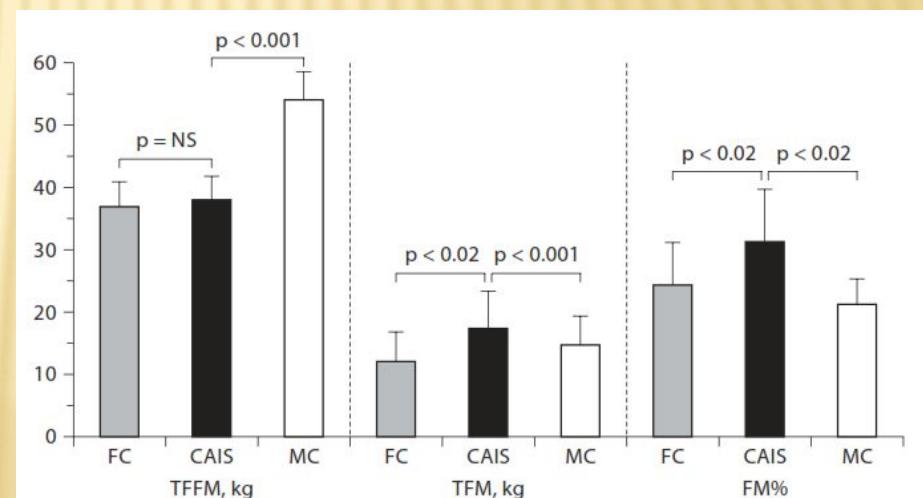
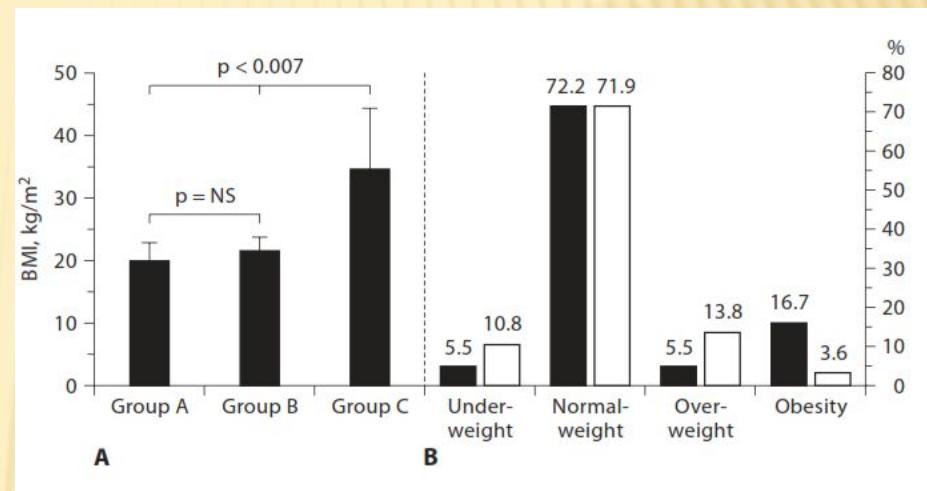
¹ Hughes IA et al. Semin Reprod Med 2012

² Gomez-Lobo V. Obstet Gynecol 2016; 128(5):1162-1173

³ Nigel P et al. Best Pract Res Clin Endocrinol Metab 2015 Aug;29(4):569-80

CUIDADOS METABÓLICOS

- Riesgo de obesidad, Sd. Metabólico y diabetes
- Composición corporal es la de la mujer, con mayor probabilidad de incrementos en la grasa corporal



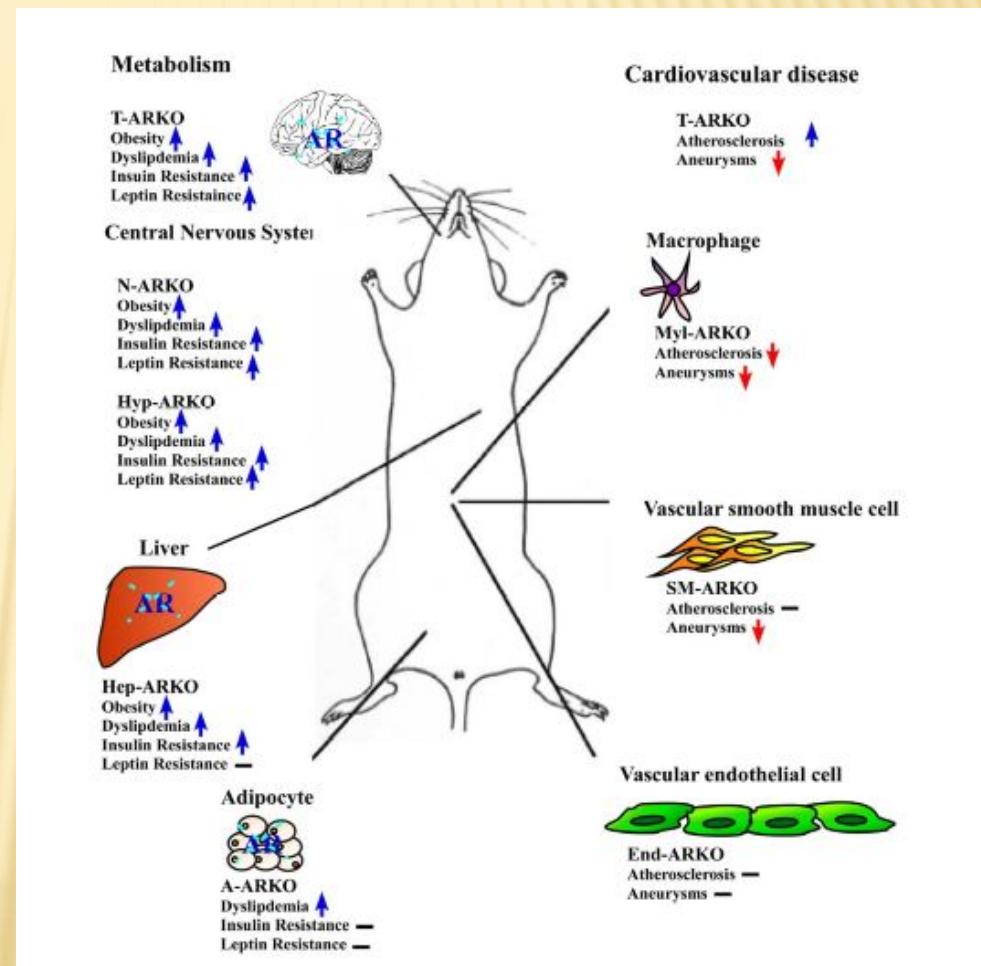
Chang C et al.

Nucl Recept Signal. 2013 Aug 19;11:e001. doi: 10.1621/nrs.11001. eCollection 2013

	Mean \pm SD	Above threshold value	
		n	%
Glucose, mg/dl	77.6 ± 9.9	0/18	–
HbA1c, %	5.2 ± 0.2	0/17	–
Insulin, μ U/ml	12.9 ± 7.4	0/15	–
HOMA-IR	2.3 ± 1.1	7/15	46.7
Total cholesterol, mg/dl	210.9 ± 34.0	10/18	55.5
HDL cholesterol, mg/dl	72.7 ± 15.8	0/18	–
LDL cholesterol, mg/dl	120.5 ± 29.6	6/18	33.3
Triglycerides, mg/dl	90.5 ± 44.2	3/18	16.7

CUIDADOS CARDIOVASCULARES

□ Mayor probabilidad de enfermedades cardiovasculares



Chang C et al.

Nucl Recept Signal. 2013 Aug 19;11:e001. doi: 10.1621/nrs.11001. eCollection 2013

ESFERA SEXUAL

Biológica

La procreación el deseo humano y la respuesta sexual influenciados por la Anatomía Sexual. Sistema Genético (XX-XY), Fecundación, embarazo y parto.

Psicológica

Percibir la belleza, ideas sobre lo que está bien o mal en cuanto al sexo, personalidad, convicciones, temperamento, decisiones en nuestras relaciones sexuales. La identidad y orientación sexual.

Social

Papel fundamental de la familia, amigos, educación recibida. Las distintas sociedades poseen modelos distintos de entender y vivir la sexualidad.

Ética Legal

Los códigos de ética, lo legal y lo no legal, el aprendizaje de valores, lo que es bueno y lo que es malo.

DIMENSIONES DE LA SEXUALIDAD HUMANA



ESFERA SEXUAL

- **Técnicas no Quirúrgicas**
- **Dilatadores Vaginales**

- Es preferible comenzar cuando la paciente es emocionalmente madura
- Baja morbilidad.
- Hay estudios con buenos resultados anatómicos en >90-96%
- Se tardarán meses en conseguir su objetivo

- Hay que recomendarlo como primera línea de tratamiento.

- **No recomendar si:**

- **No deseo de la paciente**
- **Intervenciones previas**
- **Problemas psicológicos**



10-30 min /1-3 veces/día

ACOG Committee Opinion No. 728. Obstet Gynecol 2018 Jan;131(1):196-7

ESFERA SEXUAL

□ Tratamientos Quirúrgicos

□ Vaginoplastia Vecchietti
(dispositivo Remeex®)

Elongar por tracción el seno
urogenital

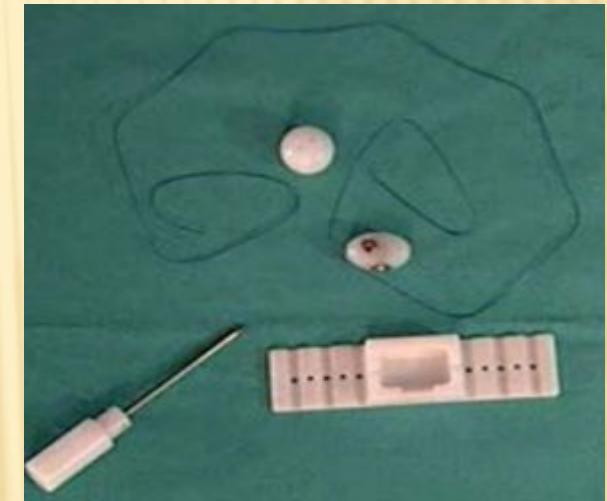
Ingresadas hasta 10 días

Tracción diaria para elongar la
vagina

SV 4 días. Analgesia potente

Al alta deben utilizar dilatadores

Inicio de relaciones sexuales entre
uno y tres meses
post-intervención. En ausencia
de estas deberá seguir utilizando
dilatadores.



ESFERA SEXUAL

- Otros métodos actualmente en desuso . **Tratamientos Quirúrgicos**
- Intentan hacer un túnel vesico-rectal y recubrirlo con diferentes materiales
 - **Mc Indoe**
 - **Davidov**
 - **Coloplastia de colon sigmoide**

□ **RESULTADOS**

□ **ÉXITO ANATÓMICO**

- longitud de al menos 6 cm
- que permita la introducción de 2 dedos

□ **ÉXITO FUNCIONAL**

- **FSFI (Female Sexual Function Index)**
 - **BUENO: 30-36**
 - **SATISFACTORIO: 23-29**
 - **POBRE: ≤ 23**

Appendix A—Female Sexual Function Index (FSFI)*

Question	Response Options
Q1: Over the past 4 weeks, how often did you feel sexual desire or interest?	5 = Almost always or always 4 = Most times (more than half the time) 3 = Sometimes (about half the time) 2 = A few times (less than half the time) 1 = Almost never or never
Q2: Over the past 4 weeks, how would you rate your level (degree) of sexual desire or interest?	5 = Very high 4 = High 3 = Moderate 2 = Low 1 = Very low or none at all
Q3: Over the past 4 weeks, how often did you feel sexually aroused ("turned on") during sexual activity or intercourse?	0 = No sexual activity 5 = Almost always or always 4 = Most times (more than half the time) 3 = Sometimes (about half the time) 2 = A few times (less than half the time) 1 = Almost never or never
Q4: Over the past 4 weeks, how would you rate your level of sexual arousal ("turn on") during sexual activity or intercourse?	0 = No sexual activity 5 = Very high 4 = High 3 = Moderate 2 = Low 1 = Very low or none at all
Q5: Over the past 4 weeks, how confident were you about becoming sexually aroused during sexual activity or intercourse?	0 = No sexual activity 5 = Very high confidence 4 = High confidence 3 = Moderate confidence 2 = Low confidence 1 = Very low or no confidence
Q6: Over the past 4 weeks, how often have you been satisfied with your arousal (excitement) during sexual activity or intercourse?	0 = No sexual activity 5 = Almost always or always 4 = Most times (more than half the time) 3 = Sometimes (about half the time) 2 = A few times (less than half the time) 1 = Almost never or never

ESFERA SEXUAL

- Factores somáticos y psicológicos son fundamentales, para el buen funcionamiento sexual
- Asistencia especializada en la esfera sexual y de relación interpersonal
 - Falta de confianza sexual
 - Baja satisfacción sexual
 - Baja autoestima
 - Ausencia de confianza en si mismos

FERTILIDAD

- Adopción
- FIV con gametos de donante y pareja.
Subrogación materna
- Trasplante uterino???

Es un privilegio estar vivo, no esperes a que te lleguen las condiciones que te hagan feliz, sólo se feliz



Patch Adams

MUCHAS GRACIAS