- A
- A
- A

142

Síndrome de insensibilidad a los andrógenos [1]

- [2]

Definición

El síndrome de insensibilidad a los andrógenos (SIA) se presenta cuando una persona que es genéticamente masculina (tiene un cromosoma X y un cromosoma Y) es resistente a las hormonas masculinas llamadas andrógenos. Como resultado, el individuo tiene algunas o todas las características físicas de una mujer, a pesar de tener los caracteres genéticos de un hombre.

Nombres alternativos

Feminización testicular

Causas, incidencia y factores de riesgo

Este síndrome es causado por diversas anomalías genéticas en el cromosoma X, las cuales hacen que el cuerpo sea incapaz de responder a las hormonas responsables de las características físicas masculinas.

El síndrome se divide en dos categorías principales:

- Síndrome de insensibilidad a los andrógenos completo
- Síndrome de insensibilidad a los andrógenos incompleto

El síndrome de insensibilidad a los andrógenos completo impide el desarrollo del pene y otros órganos corporales masculinos, con lo cual el niño nace con apariencia femenina. Esta forma completa del síndrome se presenta hasta en 1 de cada 20.000 nacidos vivos.

El grado de ambigüedad sexual varía ampliamente en personas con el síndrome de insensibilidad a los andrógenos incompleto. El síndrome incompleto puede incluir otros trastornos como el síndrome de Reifenstein (también conocido como el síndrome de Lubs o el síndrome de Gilbert-Dreyfus), el cual está asociado con el desarrollo de mamas en los hombres, incapacidad de uno o ambos testículos para descender al escroto después del nacimiento e hipospadias [3], una afección en la cual la abertura de la uretra está en el lado de abajo en vez de estar en la punta del pene.

Igualmente, incluido en la amplia categoría del síndrome de insensibilidad a los andrógenos incompleto se encuentra el síndrome de infertilidad masculina que, algunas veces, se debe a un trastorno en los receptores de andrógenos.

Síntomas

Una persona con el síndrome de resistencia a los andrógenos completo parece ser una mujer, pero no tiene útero y tiene muy poco de vello púbico y axilar. En la pubertad, se desarrollan las características femeninas sexuales secundarias, como las mamas, pero no hay presencia de menstruación ni fertilidad.

Las personas con el síndrome de insensibilidad a los andrógenos incompleto pueden presentar características físicas tanto femeninas como masculinas. Muchas de ellas presentan cierre parcial de los labios externos de la vagina, agrandamiento del clítoris y vagina corta.

Puede haber:

- Una vagina pero no cuello uterino ni útero
- Hernia inguinal [4] con un testículo que se puede sentir durante un examen físico
- Desarrollo normal de mamas femeninas
- Testículos en el abdomen u otros lugares inusuales en el cuerpo

Signos y exámenes

El síndrome de insensibilidad a los andrógenos completo rara vez se descubre durante la niñez, a menos que se sienta una

masa en el abdomen o la ingle que resulta ser un testículo cuando se explora quirúrgicamente. La mayoría de las personas con esta afección no se diagnostican hasta que no logran menstruar o tienen dificultades para quedar en embarazo.

Sin embargo, el síndrome incompleto, a menudo se descubre durante la niñez debido a que la persona puede tener características físicas tanto femeninas como masculinas.

Los exámenes empleados para diagnosticar esta afección puede abarcar:

- Análisis de sangre para verificar los niveles de testosterona, hormona luteinizante (HL) y hormona foliculoestimulante (FSH)
- Pruebas genéticas (cariotipado)
- Ecografía de la pelvis

Se pueden hacer otros exámenes de sangre para ayudar a diferenciar entre el síndrome de insensibilidad a los andrógenos y la deficiencia de éstos.

Tratamiento

El tejido testicular anormalmente localizado puede no extirparse hasta que un niño complete la pubertad y termine de crecer. En este momento, se pueden extirpar los testículos debido a que pueden desarrollar cáncer como cualquier testículo que no haya descendido.

La terapia de reemplazo con estrógenos se prescribe después de la pubertad.

El tratamiento y asignación de género puede ser un asunto muy complejo, por lo tanto se deben abordar de forma individualizada con mucho cuidado.

Grupos de apoyo

Expectativas (pronóstico)

El pronóstico para el síndrome de insensibilidad a los andrógenos completo es bueno si se extirpa el tejido testicular en riesgo en el momento apropiado. El pronóstico para el síndrome incompleto depende de la presencia y gravedad de los genitales ambiguos.

Complicaciones

Las complicaciones abarcan cáncer testicular, infertilidad y asuntos psicosociales complejos.

Situaciones que requieren asistencia médica

Consulte con el médico si usted o su hijo tienen signos o síntomas de este síndrome.

Prevención

Referencias

Wysolmerski JJ. Insogna KL. The parathyroid glands, hypercalcemia, and hypocalcemia. In: Kronenberg HM, Schlomo M, Polansky KS, Larsen PR, eds. *Williams Textbook of Endocrinology* . 11th ed. St. Louis, Mo: WB Saunders; 2008:chap 266.

Bringhurst FR, Demay MB, Kronenberg HM. Disorders of mineral metabolism. In: Kronenberg HM, Schlomo M, Polansky KS, Larsen PR, eds. *Williams Textbook of Endocrinology* . 11th ed. St. Louis, Mo: WB Saunders; 2008:chap 27.

Información de Revisión

Martes, Agosto 31, 2010
Ari S. Eckman, MD, Chief, Division of Endocrinology, Diabetes and Metabolism, Trinitas Regional Medical Center, Elizabeth, NJ. Review provided by VeriMed Healthcare Network. Also reviewed by David Zieve, MD, MHA, Medical Director, A.D.A.M., Inc.

Source URL: http://www.saludmedica.com/tema/sindrome-de-insensibilidad-los-androgenos

Links:
[1] http://www.saludmedica.com/tema/sindrome-de-insensibilidad-los-androgenos
[2] http://www.saludmedica.com/tema/anatomia-reproductora-masculina-0
[3] http://www.saludmedica.com/tema/hipospadias-0
[4] http://www.saludmedica.com/tema/hernia