

# Papel del urólogo pediátrico en el tratamiento de la hiperplasia suprarrenal congénita: estudio de satisfacción y aspectos psicosociales

Y. Martínez-Criado, A.L. Gómez, M.A. Fernández-Hurtado, R. Barrero, F. García-Merino

*Servicio de Urología Pediátrica. Hospital Virgen del Rocío. Sevilla.*

## RESUMEN

**Objetivo.** Estudiar el papel del urólogo en el tratamiento de la hiperplasia suprarrenal congénita (HSC) y la satisfacción de familiares y pacientes, para identificar los aspectos psicosociales que podemos mejorar.

**Material y métodos.** Estudio retrospectivo de niñas con HSC tratadas en nuestro centro. Revisamos las historias clínicas, analizando las variables: lugar de nacimiento, edad de diagnóstico, cirugía, complicaciones y seguimiento posterior. Análisis de la satisfacción y psicosocial mediante encuesta telefónica.

**Resultados.** Entre 1975-2011, 25 niñas con HSC han sido tratadas en nuestro centro. Se realizó cistoscopia/vaginoscopia previa clitoroplastia en el 68% (16 niñas), añadiendo vulvovaginoplastia al 40% y descenso vaginal al 20%. La edad media fue de  $8,78 \pm 2,30$  meses. La estenosis vaginal fue la principal complicación (36%), realizándose introitoplastia en dos niñas, ampliación vaginal en otras 2 y dilataciones en el resto. Se hicieron 15 encuestas, todos manifestaron satisfacción con el tratamiento, sólo el 6,67% refirió escasez de información. Con los resultados estéticos de la genitoplastia un 20% mostraron insatisfacción. La preocupación familiar fue constante en el 60%, siendo esporádica en el resto. El 13,3% requirió apoyo psicológico. Actualmente el 80% llevan una vida psicosocial normal.

**Conclusión.** La HSC requiere de un correcto tratamiento multidisciplinar desde el nacimiento para permitir un adecuado desarrollo psicosocial. El urólogo pediátrico tiene un importante peso en el tratamiento multidisciplinar. Realizando la genitoplastia feminizante precoz disminuye el impacto familiar y aumenta la satisfacción. El seguimiento prolongado permitirá la detección y tratamiento de las complicaciones.

**PALABRAS CLAVE:** Hiperplasia suprarrenal congénita; Satisfacción; Urólogo pediátrico.

## ROLE OF PEDIATRIC UROLOGIST IN THE TREATMENT OF CONGENITAL ADRENAL HYPERPLASIA: A STUDY OF SATISFACTION AND PSYCHOSOCIAL ASPECTS

### ABSTRACT

**Objective.** Study the role of the pediatric urologist in the treatment of CAH and the satisfaction of families and patients to identify the psychosocial aspects that we can improve.

**Material and methods.** Retrospective study in girls with CAH treated in our center. We reviewed the medical records, analyzing the variables: place of birth, age at diagnosis, surgery, complications and follow up. Analysis of satisfaction and psychosocial aspects by telephone survey.

**Results.** Between 1975-2011, 25 girls with CAH have been treated in our center. Cystoscopy and vaginocopy was performed before clitoroplasty in 68% (16 girls), adding vulvovaginoplasty in 40% and vaginal descent in the 20%. The mean age was  $8.78 \pm 2.30$  months. Vaginal stenosis was the main complication (36%), performing introitus plasty in two girls, vaginal expansion in other 2 and dilation of the rest. 15 surveys were made, all expressed satisfaction with treatment, and only 6.67% reported shortages information. With the aesthetic results of the genitoplasty 20% showed dissatisfaction. The family concern was constant at 60%, and sporadic in the rest. 13.3% required psychological support. Currently 80% have normal psychosocial life.

**Conclusion.** The HSC requires a multidisciplinary approach right from birth to allow adequate psychosocial development. The pediatric urologist has an important weight in the multidisciplinary treatment. Realizing early feminizing genitoplasty decreases family impact and increases satisfaction. The prolonged follow-up will allow the detection and treatment of complications.

**KEY WORDS:** Congenital adrenal hiperplasia; Satisfaction; Pediatric urologist.

## INTRODUCCIÓN

La HSC es una enfermedad autosómica recesiva caracterizada por un déficit del funcionamiento de una de las enzimas implicadas en la biosíntesis de cortisol a partir del colesterol. Aproximadamente, en el 95% de los casos, se produce por una mutación del gen que codifica la 21-hidroxilasa (CYP21),

**Correspondencia:** Dra. Yolanda Martínez Criado. C/ Trajano, 6, BG. 41001 Sevilla.

E-mail: yoli84mc@hotmail.com

Recibido: Mayo 2012

Aceptado: Julio 2013

originando un déficit de cortisol y en ocasiones de aldosterona, con un exceso de andrógenos<sup>(1)</sup>.

La exposición prenatal a los andrógenos ocasiona la virilización en fetos de sexo femenino, cuyo grado dependerá del nivel de actividad de la 21-hidroxilasa, pudiéndose clasificar en los distintos estadios de Prader. La malformación puede variar desde una hipertrofia de clítoris, escrotalización de la piel de los labios, hasta un seno urogenital común de longitud variable<sup>(2)</sup>.

El urólogo pediátrico realiza la clitoroplastia y vaginoplastia, para conseguir un aspecto normal de los genitales externos, permitir el adecuado desarrollo psicossocial y alcanzar una adecuada función sexual y reproductiva en la edad adulta. Existe controversia sobre el momento óptimo para realizar la vaginoplastia debido a que, en ocasiones, los casos más complejos pueden desarrollar estenosis vaginal, que requerirá de reintervenciones en la pubertad.

El objetivo de este trabajo es conocer la satisfacción de pacientes y familiares tras el tratamiento recibido en nuestro centro, así como identificar aquellos aspectos psicossociales que podríamos mejorar. También estudiaremos el papel del urólogo pediátrico dentro del equipo de trabajo multidisciplinar, revisando los resultados de las genitoplastias feminizantes realizadas en pacientes con HSC y analizando la satisfacción con el resultado estético y funcional.

## MATERIAL Y MÉTODOS

Realizamos un estudio retrospectivo de 25 niñas con HSC tratadas en nuestro centro. Revisamos las historias clínicas hospitalarias, analizando las variables: diagnóstico prenatal y antecedentes familiares, lugar de nacimiento, estadio de Prader y anomalías asociadas, edad de diagnóstico y la edad en la que se llevó a cabo la corrección quirúrgica, cirugía correctora realizada, complicaciones postquirúrgicas y seguimiento posterior.

Realizamos una encuesta telefónica de 15 minutos de duración a pacientes y familiares con hiperplasia suprarrenal congénita (Tabla I). Las preguntas realizadas son para conocer la satisfacción con el tratamiento recibido desde el punto de vista endocrinológico, así como con los resultados de la genitoplastia. También preguntamos sobre aspectos psicossociales (preocupación por su aspecto físico o de sus genitales, rol de género, integración social).

Los datos son introducidos en una base de datos Excel y analizados con el paquete estadístico SSPA 18.0.

## RESULTADOS

Entre 1975-2011, 25 niñas con HSC han sido tratadas en nuestro centro, todos los casos por déficit de 21-hidroxilasa. Trece pacientes venían derivadas de otros centros, y una niña ya había estado intervenida previamente en su centro de re-

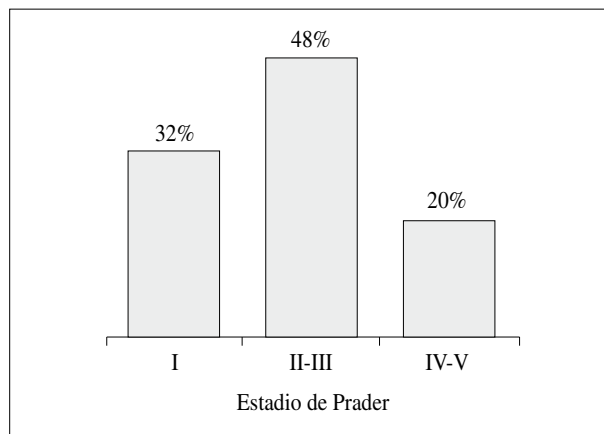


Figura 1. Porcentaje de pacientes en los distintos estadios de Prader.

ferencia. Respecto al diagnóstico prenatal, solo se realizó en 3 de los casos, a pesar de existir antecedentes familiares en 5 pacientes. Respecto al momento del diagnóstico, en tres pacientes se produjo una demora por error diagnóstico.

En la exploración física inicial, un 32% (8) de los pacientes fue clasificado como estadio de Prader I, no precisando genitoplastia correctora. El 68% restante presentaba una mayor virilización genital, siendo 7 pacientes un estadio II, 5 pacientes estadio III, 3 pacientes estadio IV y 2 pacientes estadio V (Fig. 1).

## Resultados de la cirugía

El estudio prequirúrgico, la corrección y el seguimiento posterior se llevó a cabo por el Servicio de Urología Pediátrica de nuestro hospital. El estudio, tratamiento y seguimiento endocrinológico, ha sido realizado por el Servicio de Endocrinología Pediátrica de nuestro centro.

En todas las pacientes se realizó una cistoscopia y vaginoscopia/sinuscopia con el objetivo de medir la longitud del seno urogenital y programar la corrección quirúrgica necesaria posterior.

La resección parcial de clítoris es la técnica de elección en nuestro centro, realizada en el primer año de vida, con la vaginoplastia en la misma intervención, para usar la piel resecada en la creación de la nueva vagina.

El tipo de vaginoplastia depende de la longitud del seno urogenital común. Cuando el seno es corto, realizamos la vaginoplastia usando un *flap* de piel según describe Fortunoff. Para malformaciones altas, realizamos la movilización radical del seno urogenital.

Se realizó clitoroplastia reductora en el 68% (16 niñas), añadiendo vulvovaginoplastia en el 40% de los casos. En el 20% de las niñas fue necesario un descenso vaginal, debido a la presencia de un canal urogenital común largo.

La edad media de cirugía de las pacientes tratadas desde el inicio en nuestro centro fue de  $9,78 \pm 2,30$  meses.

La estenosis vaginal fue la principal complicación, produciéndose en el 36% de niñas. Se trató con dilataciones vaginales

**Tabla I. Encuesta de satisfacción realizada para evaluación de la situación psicosocial y funcional de los pacientes con HSC.**

<p>0. Persona encuestada</p> <ol style="list-style-type: none"> <li>1. Madre</li> <li>2. Padre</li> <li>3. Paciente</li> <li>4. Tutor</li> </ol> <p>1. ¿Cómo considera que ha sido la actuación y el seguimiento realizado por el equipo médico?</p> <ol style="list-style-type: none"> <li>1. Muy bueno</li> <li>2. Bueno</li> <li>3. Adecuado</li> <li>4. Insuficiente</li> <li>5. Muy deficiente</li> </ol> <p>2. ¿Cómo considera la información y explicaciones suministradas por el equipo médico?</p> <ol style="list-style-type: none"> <li>1. Excesiva</li> <li>2. Suficiente y adecuada</li> <li>3. Insuficiente</li> <li>4. Muy escasa</li> <li>5. Nula</li> </ol> <p>3. ¿Han sentido preocupación por la enfermedad y aspecto estético de su hijo?</p> <ol style="list-style-type: none"> <li>1. Preocupación permanente</li> <li>2. En algunas ocasiones</li> <li>3. Casi nunca</li> <li>4. Nunca</li> </ol> <p>4. ¿Cómo considera el resultado estético de la reparación quirúrgica de los genitales externos?</p> <ol style="list-style-type: none"> <li>1. Excelente</li> <li>2. Bueno</li> <li>3. Regular</li> <li>4. Malo</li> </ol> <p>5. Respecto al control médico endocrinológico, ¿cómo considera que ha sido manejado?</p> <ol style="list-style-type: none"> <li>1. Excelente</li> <li>2. Bueno</li> <li>3. Regular</li> <li>4. Malo</li> </ol>	<p>6. ¿Ha supuesto motivo de preocupación o complejo psicológico el aspecto externo de sus genitales externos?</p> <ol style="list-style-type: none"> <li>1. Siempre</li> <li>2. Ocasionalmente</li> <li>3. Nunca</li> </ol> <p>7. ¿Y su aspecto físico en general (talla, peso...)?</p> <ol style="list-style-type: none"> <li>1. Siempre</li> <li>2. Ocasionalmente</li> <li>3. Nunca</li> </ol> <p>8. ¿Ha realizado una vida socialmente adecuada para su edad, sintiéndose integrado y comprendido por su ambiente social?</p> <ol style="list-style-type: none"> <li>1. Sí</li> <li>2. No</li> <li>3. En ocasiones</li> </ol> <p>9. ¿Su rol de género coincide con el género asignado?</p> <ol style="list-style-type: none"> <li>1. Sí</li> <li>2. No</li> <li>3. En algunos aspectos no</li> </ol> <p>10. ¿Ha precisado en alguna ocasión de apoyo psicológico?</p> <ol style="list-style-type: none"> <li>1. Sí, en muchas ocasiones</li> <li>2. En algún momento</li> <li>3. Nunca</li> </ol> <p>11. ¿Considera que lleva una vida funcionalmente/sexualmente normal?</p> <ol style="list-style-type: none"> <li>1. Sí</li> <li>2. No</li> <li>3. En ocasiones no</li> </ol> <p>12. Respecto a su vida familiar, ¿ha encontrado pareja/marido?</p> <ol style="list-style-type: none"> <li>1. Sí</li> <li>2. No</li> <li>3. Incluso ha tenido hijos.</li> </ol>
---	---

periódicas. Sólo se realizó introitoplastia en dos niñas y ampliación vaginal en otras 2 al llegar la pubertad. Otra paciente presentó un hidrometrocolpos por estenosis vaginal, requiriendo de drenaje en tres ocasiones y ampliación vaginal posterior.

En una niña con canal urogenital de gran longitud y malformación compleja, presentó incontinencia urinaria que requirió de una derivación tipo Mitrofanoff para solucionarla a los 11 años de edad.

### Resultados de la encuesta

Se hicieron 15 encuestas telefónicas. La persona entrevistada fue la madre en el 66,67%, el padre en el 20% y la paciente en el 13,33% de los casos. Respecto a la información sobre la enfermedad suministrada por los médicos, sólo el 6,67% refirió escasez de información, considerando el resto de los encuestados que la información era suficiente y adecuada, aunque un 13,33% la consideraba difícil de comprender.

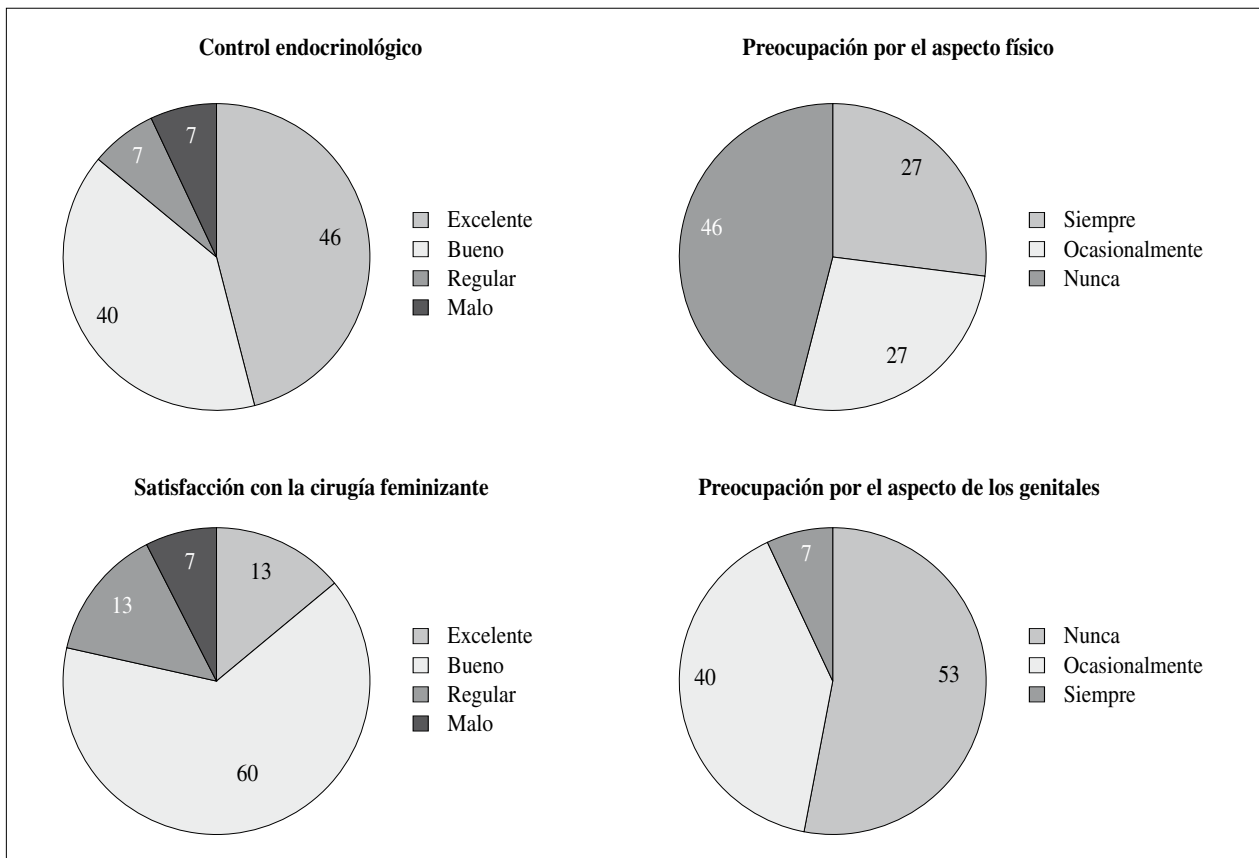
Todos manifestaron satisfacción con el tratamiento recibido, siendo catalogado de muy bueno en el 43,67% y bueno en el 53,33%.

El control endocrinológico fue considerado excelente en un 40%, bueno en un 40,67% y regular en un 6,67% de las pacientes (Fig. 1). La preocupación por el aspecto físico era constante en el 26,67%, ocasionalmente en otro en el 26,67% y hasta un 40,67% manifestó no haber sentido nunca preocupación por su imagen corporal (Fig. 2).

Con los resultados estéticos de la genitoplastia feminizante un 20% mostraron insatisfacción, siendo catalogados como malos el 6,67% y regulares el 13,33% de estos. Respecto a la preocupación por el aspecto de los genitales, el 6,67% manifestó no haber sentido preocupación pero un 40,67% presentaba preocupación ocasional, siendo permanente hasta en el 53,67%.

La preocupación y angustia familiar por la enfermedad fue constante en el 60%, siendo esporádica en el resto. En ningún caso no hubo ausencia de preocupación, precisando de apoyo psicológico el 33,3% de los pacientes y familiares.

Actualmente el 80,67% llevan una vida psicosocial normal, estando integrados en la sociedad y sin presentar ningún problema de adaptación. Un 13,33% manifiesta que su rol de



**Figura 2.** Resultados de la encuesta de satisfacción con el tratamiento realizado por el equipo multidisciplinar.

género en ocasiones no se ha correspondido siempre con su rol social. Tres pacientes han tenido hijos, y una de ellas un aborto natural.

## DISCUSIÓN

La HSC es una enfermedad autosómica recesiva causada por un déficit enzimático en la biosíntesis de cortisol, originando un exceso de andrógenos fetal, que ocasiona virilización en el sexo femenino. Aunque su incidencia parece mayor en mujeres, quizás sea porque el diagnóstico pasa desapercibido inicialmente en los varones, dadas las escasas manifestaciones clínicas que produce<sup>(2)</sup>.

Hasta en un 95% de las HSC, se producen por alteraciones en el gen que codifica para la enzima 21-hidroxilasa. El grado de virilización que presentan estas niñas, viene condicionado por la actividad enzimática residual. Tradicionalmente se ha clasificado el grado de virilización en cinco estadios de Prader, siendo los más severos los estadios IV y V.

El diagnóstico prenatal mediante técnicas de *screening*, permitiría iniciar un tratamiento con dexametasona materno que evitaría la virilización genital en las mujeres hasta en un 80% de casos, haciendo innecesaria la genitoplastia feminizante y disminuyendo el impacto psicológico familiar y

personal que conlleva la virilización. No obstante, se han de seguir realizando estudios sobre la seguridad materna, fetal y la eficacia de esta terapia<sup>(3-5)</sup>.

El diagnóstico postnatal, se realizará midiendo los niveles de 17-hidroxiprogesterona en sangre, los cuales han de ser superiores a 300 nmol/l. En caso de que los valores estén en límites patológicos, el test de estimulación con ACTH nos permitirá confirmar el diagnóstico. El estudio genético del paciente y los familiares, permitirá un consejo genético y la filiación concreta del defecto. El cariotipo, permitirá corroborar el sexo, y realizar el diagnóstico diferencial con otros trastornos de la diferenciación sexual,

Desde el nacimiento, el tratamiento de los pacientes con HSC debe ser llevado a cabo por un equipo multidisciplinar, compuesto por neonatólogos, endocrinólogos, pediatras, psicólogos y urólogos pediátricos. Todos deben de actuar coordinados, informando a la familia de la enfermedad y respondiendo a sus preguntas, para así disminuir la ansiedad que genera la virilización genital y las alteraciones hidroelectrolíticas que puedan surgir<sup>(6-8)</sup>.

El tratamiento médico inicial, con soporte de glucosa e hidroelectrolitos al nacimiento, glucocorticoides y mineralocorticoides, debe seguir un estricto control endocrinológico. La dosis debe ser ajustada para lograr que estas pacientes alcancen una talla adulta adecuada, evitando el desarrollo de

efectos secundarios por el uso de corticoides prolongado. A su vez, se ha de evitar el desarrollo de pubertad precoz y tratar la hipertricosis si se produjera.

El urólogo pediátrico realiza un papel fundamental dentro del equipo multidisciplinar. La genitoplastia feminizante precoz contribuye a disminuir la ansiedad familiar que genera la virilización genital y favorece un desarrollo psicosocial adecuado durante la infancia<sup>(8)</sup>. En los resultados de la encuesta realizada en nuestro trabajo, se pone de manifiesto que la preocupación familiar está presente en todos nuestros casos, precisando en ocasiones de apoyo psicológico. Sin embargo, gracias al trabajo coordinado de los miembros del equipo multidisciplinar, el 80,67% desarrollan una vida psicosocial normal.

El tratamiento quirúrgico tiene como objetivo realizar la clitoroplastia, la formación de los labios menores y la vaginoplastia<sup>(9,10)</sup>. No se han realizado estudios randomizados de cuándo es el mejor momento y la técnica quirúrgica idónea de genitoplastia feminizante, existiendo controversia en la edad óptima para realizar la vaginoplastia.

En nuestro centro, se realiza una cistoscopia y una vaginoscopia previas a la corrección quirúrgica, ya que nos permitirá conocer la altura del abocamiento de la vagina, y planificar la corrección quirúrgica posterior.

Diferentes métodos han sido descritos para corregir el clítoris hipertrófico, inicialmente, incluso la ablación del clítoris era lo que se recomendaba, aunque en la actualidad no se utiliza. La resección parcial de clítoris, según abogó Young, manteniendo la zona erógena es la técnica de elección. La preservación del paquete neurovascular permitirá conservar la sensibilidad<sup>(11)</sup>. En nuestra serie, realizamos una clitoroplastia en el primer año de vida, realizando en la misma intervención la vaginoplastia, para usar la piel reseca en la creación de la nueva vagina.

El tipo de vaginoplastia depende de la longitud del seno urogenital común, que viene determinado por la confluencia entre la vagina y la uretra. Cuando el seno es corto, y la vagina es “baja”, desembocando distalmente al esfínter uretral externo, se puede realizar una vaginoplastia usando un *flap*, como describe Fortunoff<sup>(12)</sup>. Este es el método de elección para niños clasificados Prader de I al III y puede ser una opción para el estadio IV de Prader, siempre y cuando el descenso vaginal se produzca sin tensión. Para malformaciones “altas”, en las que la vagina desemboca proximalmente al esfínter uretral, Peña describió la movilización radical del seno urogenital<sup>(13)</sup>, con separación de la uretra y la vagina para evitar que se produzcan fístulas recto-vaginales. Se usarán diferentes *flap* para la creación y separación de la vagina. En caso de malformaciones altas en las que la movilización del seno urogenital sin tensión no sea posible, algunos autores abogan por la reparación en dos estadios, realizando la vaginoplastia al llegar a la pubertad<sup>(14)</sup>. La corrección en adolescentes acarrea más complicaciones, como son las fístulas uretra-vaginales y mayor índice de estenosis vaginal, debido a la disminución de la elasticidad de la piel.

La complicación postquirúrgica más común es la estenosis vaginal, pudiendo aparecer otras más graves como la incontinencia urinaria secundaria a disfunción del cuello vesical, como sucedió en una de nuestras pacientes con canal urogenital de gran longitud. La realización de la vaginoplastia a edad temprana, cuando el exceso de estrógenos maternos aumenta elasticidad y distensibilidad de la piel, disminuye el riesgo de estenosis. Posteriormente, las dilataciones vaginales periódicas con tallos de Hegar, hasta la introducción de un conformador vaginal al llegar la pubertad, aumentarán la distensibilidad vaginal hasta alcanzar un tamaño adecuado de la misma. En nuestra serie, el 36% de las pacientes presentaron estenosis, pero sólo 2 de ellas precisaron de ampliación vaginal al llegar la pubertad y otras dos una introitoplastia. La mala vascularización del *flap* vaginal empleado también incrementa el riesgo de estenosis secundaria, por lo que se debe ser muy cuidadoso en la cirugía inicial.

Como conclusión, queremos destacar que el urólogo pediátrico es un miembro fundamental del equipo multidisciplinar para tratamiento de la HSC. La realización de un estudio endoscópico inicial previo a la corrección permitirá planificar la cirugía. La clitoroplastia precoz disminuye el impacto psicológico que causa la virilización genital femenina, y la vaginoplastia en el mismo acto, y antes del año de vida, disminuye las complicaciones y favorece un adecuado desarrollo psicosocial personal. Es necesario el seguimiento prolongado anual, hasta la edad adulta por el urólogo pediátrico y el resto de miembros del equipo multidisciplinar, para detectar y solventar cualquier complicación que surgiera.

A pesar de las complicaciones que estos pacientes pueden presentar a largo plazo, como baja talla, obesidad y menores índices de casamientos y de fertilidad, la calidad de vida es satisfactoria. Esto podría deberse a que estos pacientes son capaces de adaptarse a su realidad y de desarrollar compensatoriamente actitudes y mecanismos que les hacen sentirse satisfechos.

En la actualidad, existen numerosas guías para familiares y pacientes, en las cuales se suministra información sobre la enfermedad, lo cual contribuye a disminuir la ansiedad y preocupación familiar. No obstante, no nos olvidemos que su angustia es constante, por lo que se debe ofrecer apoyo psicológico si lo precisan así como establecer una relación empática con las familias y los pacientes. Con todo ello, lograremos que las paciente con HSC puedan realizar una vida psicosocial y funcional óptima.

## BIBLIOGRAFÍA

1. Demirci C, Witchel SF. Congenital adrenal hyperplasia. *Dermatol Ther.* 2008; 21: 340-53.
2. Nimkam S, Lin-Su K, New MI. Steroid 21 hydroxylase deficiency congenital adrenal hyperplasia. *Pediatr Clin North Am.* 2011; 58: 1281-300.
3. New MI, Abraham M, Yuen T, Lekarev O. An update on prenatal diagnosis and treatment of congenital adrenal hyperplasia. *Semin Reprod Med.* 2012; 30: 396-9.

4. Coulm B, Coste J, Tardy V, Ecosse E, Roussey M, Morel Y, Carel JC. Efficiency of neonatal screening for congenital adrenal hyperplasia due to 21-hydroxylase deficiency in children born in mainland France between 1996 and 2003. *Arch Pediatr Adolesc Med.* 2012; 166: 113-20.
5. Hirvikoski T, Nordenström A, Wedell A, Ritzén M, Lajic S. Prenatal dexamethasone treatment of children at risk for congenital adrenal hyperplasia: the Swedish experience and standpoint. *J Clin Endocrinol Metab.* 2012; 97: 1881-3.
6. White PC. Neonatal screening for congenital adrenal hyperplasia. *Nat Rev Endocrinol.* 2009; 5: 490-8.
7. Lavazzo C, Myriokefalitaki E, Ntziora F, Bozemberg T, Baskozos I, Papargyriou T, et al. Classic congenital adrenal hyperplasia with virilisation and salt-wasting: from birth to the adult life. *Bratisl Lek Listy.* 2011; 112: 651-2.
8. Bhakhri BK, Jain V. Congenital adrenal hyperplasia: as viewed by parents of affected children in India –a pilot study. *J Pediatr Endocrinol Metab.* 2011; 24: 959-63.
9. Nordenström A. Adult women with 21-hydroxylase deficient congenital adrenal hyperplasia, surgical and psychological aspects. *Curr Opin Pediatr.* 2011; 23: 436-42.
10. Zainuddin AA, Grover SR, Shamsuddin K, Mahdy ZA. Research on Quality of Life in Female Patients with Congenital Adrenal Hyperplasia and Issues in Developing Nations. *J Pediatr Adolesc Gynecol.* 2013; 15: 148-9.
11. Yang J, Felsen D, Poppas DP. Nerve sparing ventral clitoroplasty: analysis of clitoral sensitivity and viability. *J Urol.* 2007; 178: 1598-601.
12. Fortunoff ST, Lattimer JK, Edson M. Vaginoplasty technique for female pseudohermaphrodites. *Surg Gynec Obstet.* 1964; 118: 545-8.
13. Peña A. Total urogenital mobilization –an easier way to repair cloacas. *J Pediatr Surg.* 1997; 32: 263-8.
14. Braga LH, Pippi Salle JL. Congenital adrenal hyperplasia: a critical appraisal of the evolution of feminizing genitoplasty and the controversies surrounding gender reassignment. *Eur J Pediatr Surg.* 2009; 19: 203-10.