

CONFLICTOS ÉTICOS EN LA PRÁCTICA CLÍNICA EN ENDOCRINOLOGÍA PEDIÁTRICA

Aspectos éticos en el abordaje médico de menores con diferencias en el desarrollo sexual. Hechos, valores y deberes en las DDS

Differences in sexual development (DSD): Ethics in medical management of children with DSD. Facts, values, and duties

María de los Ángeles Donoso-Sanz

Doctora en Pediatría (Universidad Autónoma de Madrid) y Magíster en Bioética (Universidad Complutense de Madrid). Servicio de Pediatría. Hospital Universitario del Henares. Madrid.

Resumen

Las diferencias en el desarrollo sexual (DDS) son condiciones que afectan al proceso de diferenciación sexual determinando que el proceso de adquisición de la identidad de género no esté tan claro. Las DDS tienen según la sociedad y la época que se contempla, diferentes lecturas culturales. Con anterioridad, se pensaba desde el paternalismo, teniendo en cuenta a las preferencias de la sociedad que priman el binomio hombre/mujer frente al "tercer género". Para lograr el curso de acción óptimo se deben buscar cursos de acción intermedios sin lesionar aspectos éticos básicos y promoviendo todos los valores en juego.

Palabras clave: *diferenciación sexual, identidad de género, tercer género, consentimiento informado, autonomía*

Abstract

Differences in sexual development (DSD) are conditions that affect the process of sexual differentiation determining that the acquisition of gender identity is

not so clear. The DDS have as society and the time that is considered, different cultural readings. Previously, it was thought from paternalism, taking into account the preferences of society that puts the male / female pairing against the "third gender". To achieve the best course of action is to look for courses of intermediate action without harming basic ethical and promote all the values at stake.

Key Words: *sexual differentiation, gender identity, third gender, informed consent, autonomy*

Deliberación sobre los hechos

Introducción

Las "diferencias en el desarrollo sexual" (DDS) comprenden un amplio espectro de circunstancias en las que existe una discordancia en los criterios cromosómico, gonadal y fenotípico que definen el sexo ⁽¹⁾.

Según las últimas publicaciones el término más aceptado para su uso es "Disorders of sex development" (DSDs), que abarca todas las opciones posibles de estados intersexuales ^(2, 3), quedando así relegados los términos: estados intersexuales, genitales ambiguos y hermafroditismos, debido a que son imprecisos y pueden estigmatizar a los pacientes y sus familias.

El desarrollo/diferenciación sexual que acontece durante el periodo de vida fetal conduce a una dife-

Correspondencia:

María de los Ángeles Donoso-Sanz
Servicio de Pediatría
Magíster en Bioética Universidad Complutense de Madrid
Hospital Universitario del Henares, Madrid
Tel: 687998967
E-mail: madonososanz@gmail.com

renciación en uno de los dos sexos biológicos, femenino o masculino. Las etapas, regulación y determinación del patrón femenino y del patrón masculino han ido siendo conocidos a lo largo de los 2 últimos siglos principalmente. El sexo cromosómico (cromosomas sexuales XX o XY, según sea el espermatozoide fecundante portador de un gónosoma X o Y) determina el sexo gonadal (gónada femenina ovario o gónada masculina testículo). El sexo de la gónada determina el sexo de los genitales (sexo genital interno y externo femenino cuando las gónadas son ovarios o, en todo caso, no son testículos y sexo genital interno y externo masculino cuando las gónadas son testículos).

Cada etapa está regulada por numerosas proteínas, cada una de ellas codificada por un gen. Finalmente, se desconocen que factores intervienen en la regulación del sexo cerebral (identidad de sexo percibido) en humanos⁽³⁾.

El género desde la perspectiva antropológica y sociológica.

Las DDS tienen según la sociedad y la época que se contempla, diferentes lecturas culturales, pudiendo ser aceptados o repudiados socialmente, de hecho, la visión cultural explica lo que desborda a la lectura biológica⁽⁴⁾. El modelo biomédico occidental sustentado en la necesidad de acomodar la variación cromosómica de las DDS a la exigencia sociolegal, suprime la pluralidad y la reduce a una mínima expresión dual⁽⁵⁾.

Los "hijra" de la India, Pakistán y Bangladesh son la población del tipo «tercer sexo» más conocido y numeroso en el mundo actual. Movimientos sociales de hijras han realizado campañas para ser reconocidos como un tercer sexo y en 2005, los pasaportes de la India fueron modificados para tres sexos⁽⁶⁾. También hay ejemplos de culturas sin concepto de sexualidad como los huaorani que habitan en el Amazonas, donde la sensualidad no se centra en los genitales⁽⁷⁾.

Las diferencias en el desarrollo sexual a lo largo de la historia.

A partir de finales del siglo XIX, la medicina se convirtió en el principal medio para hacer frente a la intersexualidad. Antes de esto la gran mayoría de las personas con condiciones intersexuales, pasaron desapercibidas por las autoridades legales, religiosas o médicos.

A finales de 1800, por los exámenes médicos militares se notificaron decenas de casos. En aquella época, personas catalogadas como hermafroditas

verdaderos fueron asesinados y la única información acerca de la intersexualidad se obtuvo de exámenes póstumos.

En la década de 1950, la Universidad *Johns Hopkins* fue el primer centro médico que ofreció de una manera organizada un enfoque multidisciplinario. Debido a la creencia de que era más difícil de diseñar quirúrgicamente a un niño que a una niña, la mayoría de los pacientes con DDS "se redirigieron" hacia el sexo femenino.

En 1960 el psicólogo John Money trabajó con el argumento de que la identidad de género era en gran parte mutable en fases tempranas de la vida y a las personas con DDS, se les debería hacer crecer a los dos años como muy tarde, como varones o mujeres⁽⁸⁾.

Esta forma de actuar fue acogida tanto por médicos, cirujanos y psicólogos de la época. La trayectoria occidental de ocultar a los propios interesados su condición intersexual se prolongó en el tiempo hasta la década de los noventa. En esta década Cheryl Chase, afecta de DDS adoptó una postura muy activa fundando en Estados Unidos la "Intersex Society of North America" (ISNA) debido a su propia experiencia traumática⁽⁹⁾. A raíz de esto, se agruparon numerosas personas con DDS. Las premisas capitales de todos ellos fueron erradicar la intervención quirúrgica en la infancia y respetar la decisión que tomaría la persona afecta en su etapa adulta. Esto obtuvo un apoyo inesperado de algunos profesionales del sector biomédico y del derecho^(10, 11, 12).

Deliberación sobre los valores

En la atención médica a menores con diferencias en el desarrollo sexual pueden surgir diferentes problemas éticos, algunos de los cuáles se mencionan a continuación:

1. ¿Es correcta la decisión urgente de asignación del sexo sin esperar a que el propio paciente decida sobre sí mismo?
2. ¿Es correcto que el médico o los padres decidan asignar un sexo al paciente, sin el consentimiento del menor y sin tener todas las probabilidades de éxito?
3. ¿Es correcto condicionar la felicidad y el bienestar de los pacientes por las normas y los valores culturales de la sociedad?
4. ¿Es correcto realizar intervenciones quirúrgicas irreversibles sin la aceptación por parte del paciente por no tener madurez para comprender las consecuencias?

5. ¿Es correcto someter a estos pacientes en desarrollo, a continuos exámenes médicos de la zona genital con el trauma psicológico que esto pueda suponer?
6. ¿Es correcto no decir toda la verdad y ocultar información a los pacientes ó a los padres para protegerles de la incertidumbre?
7. ¿La decisión debe basarse en los hechos y los datos técnicos (determinados por los profesionales) o en los valores socioculturales de la familia?
8. ¿Cuándo y cómo tenemos que informar al afectado?
9. ¿Quién debe informar?

Valores en conflicto

Defensores de los pacientes y especialistas en ética, han cuestionado recientemente los protocolos utilizados hasta ahora, debido a que con estas actuaciones hay valores que pueden lesionarse, como son la violación del consentimiento informado, el derecho de los pacientes a decidir sobre su propio cuerpo y la no aseguración en el éxito percibido por el propio paciente. Los valores en conflicto serían:

- 1. El “bienestar” del niño y del adulto futuro.** Que incluye su *integridad corporal* y la *calidad de vida*, en particular con respecto a la capacidad reproductiva así como la *capacidad de experimentar el sexo*, y el *desarrollo de su personalidad* en relación con aspectos como el *enamoramiento*, la *atracción sexual*, y *desarrollar una relación íntima*. Es importante el *éxito percibido por el paciente* en relación a los niveles de función sexual, y la comodidad y felicidad con el género asignado. Así mismo, el asegurar el desarrollo en estos menores la *confianza en sí mismos* y *autoestima con respecto a la identidad personal y de género*. También se incluye en el bienestar del niño, *minimizar el trauma secundario a las intervenciones quirúrgicas y a los exámenes periódicos del área genital*.
- 2. Defender los derechos de los niños y adolescentes a participar y/o autodeterminar las decisiones que afecten ahora o más adelante.** Esto se corresponde con el *Principio de Autonomía* e incluye el derecho a ser ampliamente informados acerca de su condición y de todas las intervenciones realizadas. La información al niño debe ser dada de acuerdo a la capacidad de comprender según la edad. Su participación en la toma de decisiones terapéuticas es

una parte indispensable para el tratamiento. Este derecho debe ser respetado desde las etapas más tempranas. También es importante el derecho de los pacientes cuando llegan a la edad adulta de conocer las intervenciones y las actuaciones médicas necesarias, mediante un registro, teniendo siempre presente el *respeto a la dignidad personal del paciente* y la necesidad de *privacidad*, con un cuidado estricto de la *confidencialidad* de los datos.

- 3. Respeto a la familia, así como la relación entre padres e hijos, en la búsqueda del mejor interés del niño.** Se debe prestar especial atención al entorno familiar, el contexto cultural y el sistema de valores de la familia. Los niños ya a la edad de 6 o 7 años, son capaces de entender procesos biológicos o reflexionar sobre su propia identidad.

- 4. Factores culturales, sociales así como religiosos y filosóficos** en el paciente y su entorno más próximo.

Deliberación sobre los deberes. Identificación de los cursos de acción

Los cursos extremos en el manejo de pacientes con DDS, sería una asignación precoz del sexo con intervenciones quirúrgicas al paciente lo más pronto posible; no informar al paciente, y sin estar informado, si algo no va bien, que sea en la edad adulta donde descubra del error en la asignación del sexo, todo ello para respetar los valores y creencias de la sociedad respecto al binomio hombre/mujer, además de evitar la posible afectación a la unidad familiar afectando a los roles de género aprendidos.

Estos valores entrarían en conflicto con un adecuado consentimiento informado a los pacientes, la autonomía para decidir sobre su propio cuerpo y su vida, y en este sentido, el curso extremo iría en relación a tener estos valores sin tener en cuenta el entorno del paciente, su familia y la sociedad en la que se trate, de manera que el binomio hombre/mujer que impera en la sociedad en la que vivimos quedaría desestructurado, con repercusión en la unidad familiar afectando a los roles aprendidos de género.

Por ello, se deben buscar cursos de acción intermedios para gestionar estos conflictos sin lesionar aspectos éticos básicos y promoviendo todos los valores en juego.

- 1. Adoptar medidas que minimicen el riesgo físico y el riesgo psico-social al niño;** que preserven el potencial de la fertilidad; que mantengan o aumentar la capacidad de tener

- satisfacción en las relaciones sexuales; que permita dejar las opciones abiertas para el futuro, y que tenga en cuenta los deseos y las creencias de los padres, para ello se pueden crear Comités de expertos con el propósito de asesorar e informar de los Derechos de los Niños y ayudar en el seguimiento de estos pacientes.
- 2. Implicar a las familias en la toma de decisiones y sobre las opciones de tratamiento**, dando una información y un apoyo psicológico adecuados.
- 3. Campañas de educación en la sociedad**, para desestigmatizar las diferencias en el desarrollo sexual.
- 4. Abordaje con equipos multidisciplinares y seguimiento a largo plazo.** Aplicación del modelo holístico de atención integral centrada en el paciente con apoyo psicosocial a las familias. Estos equipos deberían contar además de especialistas de múltiples disciplinas (pediatras, endocrinólogos, ginecólogos, urólogos, enfermeros), con psicólogos y trabajadores sociales que faciliten una atención prospectiva con programación de las visitas necesarias con evaluación de sus propios resultados.
- 5. Participar en grupos de apoyo y autoayuda y compartir las experiencias con otras familias, incluso desde las Asociaciones de pacientes.**
- 6. Consentimiento informado pospuesto.** La apariencia externa de los genitales en DSD generalmente no causa problemas de salud o amenazas inmediatas para la salud del niño. Además, la mayoría de las intervenciones quirúrgicas son irreversibles y pueden restringir las opciones de cambios de sexo con posterioridad. Esta posición implica el aplazamiento de las intervenciones de menor importancia hasta la edad de 5 o 6 años, cuando el niño es capaz de expresar las preferencias y las intervenciones más importantes a la edad de 12-14 años. Para respetar el Principio de Autonomía del niño, se le debe **involucrar en todas las etapas del examen y tratamiento, apropiados a su nivel de desarrollo**.
- 7. Garantizar apoyo psicológico.** Imprescindible para mantener una buena relación con el niño y apoyarle en el desarrollo de relaciones sociales con sus pares.
- 8. Promover desde las instituciones oficiales y las Sociedades Científicas el manejo y apoyo de las familias y pacientes por equipos especializados.**
- 9. Establecer protocolos y recomendaciones de actuación en los centros donde se manejan estos pacientes.**
- 10. Abordaje clínico y asignación de género en base a estudios que evalúen la calidad percibida por los propios pacientes.** Para ello sería muy útil disponer de registros adecuados a nivel nacional e internacional permitiendo la realización de estudios multicéntricos para aumentar la experiencia, y del mismo modo, asegurar que la atención prestada al paciente sea por personal con experiencia. Esto se podría llevar a cabo desde las Sociedades Científicas y organismos oficiales.
- 11. Asegurar una adecuada comunicación a los pacientes y las familias por parte del equipo responsable.** En aquellos casos que lo requieran, proporcionar además educación al personal de los colegios. Incluir en los programas de intervención, conferencias para familias y pacientes afectos. Disponer de material apropiado para una mejor información ⁽¹³⁾.
- 12. Limitar los efectos adversos de las exploraciones médicas repetidas y la realización de fotografías.** *The LWPES/ESPE Consensus Group* recomiendan para una mejor práctica clínica, minimizar el número de exploraciones físicas de la zona genital, así como la realización de fotografías por la repercusión psicológica que tendría para el paciente.
- 13. Atención integral:** fenotipo de genitales externos e internos, salud física incluyendo fertilidad, función sexual, atención social y psicosexual, salud mental, calidad de vida y participación social.
- 14. Promover líneas de investigación** para mejorar el estudio molecular que permitan un diagnóstico más preciso, así como conocer nuevos genes implicados en DSD utilizando técnicas actuales.
- 15. Retrasar el momento de la cirugía.** La cirugía feminizante se debe evitar realizarla al nacimiento y la gonadectomía está indicada solo en los casos de alto riesgo de malignidad. También se debe posponer la cirugía de masculinización a una edad en la que el niño sea capaz de dar su consentimiento.
- 16. Aplicación del método deliberativo en la resolución de los problemas éticos de cada caso concreto.** Existen diversos procedimientos para el análisis de los problemas éticos que plantea un caso clínico concreto. En este artículo nos hemos basado en el método delibera-

tivo propuesto por Diego Gracia⁽¹⁴⁾. La deliberación busca analizar los problemas en toda su complejidad, lo que supone ponderar tanto los principios y valores implicados como las circunstancias y consecuencias del caso. Esto permitirá identificar todos o, al menos, la mayoría de los cursos de acción posibles. Al curso de acción óptimo se llegaría mediante la deliberación teniendo en cuenta todos los cursos intermedios anteriormente expuestos y además, se deberán someter a las pruebas de consistencia (legalidad, temporalidad y publicidad).

Todo lo expuesto con anterioridad, nos permite dar recomendaciones razonables y argumentadas, que no certezas.

Conflictos de interés

Los autores declaran que no tienen Conflictos de Interés Potenciales

Referencias Bibliográficas

1. Rodríguez-Estévez A, Grau G, Vela A, Rica I. Avances en el diagnóstico clínico, bioquímico y molecular de las 46 XY Diferencias en el Desarrollo Sexual. Rev Esp Endocrinol Pediatr. 2015; 6(Suppl 2): 7-14. <http://dx.doi.org/10.3266/RevEspEndocrinolPediatr.pre2015.Nov.330>.
2. Dreger AD, Chase C, Sousa A, Gruppuso PA, Frader J. Changing the Nomenclature/Taxonomy for Intersex: A Scientific and Clinical Rationale. J Pediatr Endocrinol Metab. 2005; 18(8):729-33.
3. Audí L, Fernández-Cancio M. Terminologías, registros y proyectos colaborativos. Rev Esp Endocrinol Pediatr. 2015; 6(Suppl 2): 15-20. <http://dx.doi.org/10.3266/RevEspEndocrinolPediatr.pre2015.Nov.328>.
4. Nieto JA, Transexualidad, intersexualidad y dualidad de género. ed. Barcelona: Bellaterra: 2008.
5. Nieto JA, Globalización y transgenerismo en el área del Pacífico. En Nieto JA, Sexualidades del Pacífico Diferentes culturas sexuales en Asia y Oceanía. Madrid: Asociación Española de Estudios del Pacífico/AECI; 2004. p. 93-113.
6. Nanda S, The hijras of India: cultural and individual dimensions of an institutionalized third gender role. J Homosex. 1985; 11(3-4): 35-54.
7. Young, A. Women Who Become Men: Albanian Sworn Virgins. 1th ed. New York: Bloomsbury Academic; 2000.
8. Money J, Hermaphroditism, gender, and precocity in hyperadrenocorticism: psychological findings. Bull Johns Hopkins Hosp. 1955 Jun; 96(6): 253-64.
9. Chase C, Surgical progress is not the answer to intersexuality. J Clin Ethics 1998; 9(4): 385-92.
10. Hazel G., An Emerging Ethical and Medical Dilemma: Should Physicians Perform Sex Assignment Surgery on Infants with Ambiguous Genitalia. Mich. J. Gender & L, 2000; 7(1): 56-59.
11. Crouch RA, Betwixt and between: the past and future of intersexuality. J Clin Ethics 1998; 9(4): 372-84.
12. Preves, S. Intersex and Identity: The Contested Self. En: New Brunswick, New Jersey, London. ed. Rutgers University Press; 2003.
13. Warne G., Grover S, Hutson J, Metcalfe S, Northam E, Freeman J, et al. A long-term outcome study of intersex conditions. J Pediatr Endocrinol Metab. 2005; 18(6): 555-67.
14. Gracia D. La deliberación moral: el método de la ética clínica. En: Gracia D, Júdez J (eds.) Ética en la práctica clínica. Madrid: Fundación de Ciencias de la Salud. Triacastela; 2004. p. 21-32.