

# Estudio del proceso clínico-asistencial vivido por menores con desarrollo sexual diferente y sus familias

Study of the clinical-assistance process experienced by children with different sexual development and their families

Ignacio Díez López<sup>1</sup>, Nerea González Temprano<sup>2</sup>, Grupo DSD Euskadi<sup>3</sup>

<sup>1</sup> Endocrinología Pediátrica. OSI Araba. Osakidetza (España). UPV-EHU. Depart. de Pediatria. Vitoria (España)

<sup>2</sup> Cirugía Pediátrica. OSI Donosti. Osakidetza (España)

<sup>3</sup> Grupo formado por: Nerea González Temprano. Cirugía Pediátrica. OSI Donostialdea. Osakidetza; Flor Villalón Ferrero. Cirugía Pediátrica. OSI Donostialdea. Osakidetza; Leire Larreina de la Fuente. Cirugía Pediátrica. OSI Donostialdea. Osakidetza; Vanesa Cancela Muñiz. Endocrinología Pediátrica. OSI Donostialdea. Osakidetza; Francisco Javier Núñez Rodríguez. Endocrinología Pediátrica. OSI Bilbao-Basurto. Osakidetza; Jone Miren Hernández García. Programa de doctorado de estudios feministas y de género. UPV/EHU; Ignacio Díez López. Endocrinología Pediátrica. OSI Araba. Osakidetza (España)

## Resumen

**Introducción.** Tras la evolución teórica y práctica que ha seguido la asistencia clínica a intersexualidades/entidades con desarrollo sexual diferente (DSD), nos planteamos cuál es el nivel de calidad del proceso asistencial en nuestros centros.

**Material y método.** Presentación de los casos de DSD pediátricos en los últimos 12 años (2006-2018) mediante revisión retrospectiva de historias clínicas y encuestas de satisfacción a familias/pacientes. Es un estudio con representación de tres centros de tercer nivel, aunando el ámbito medicoquirúrgico y psicosocial.

**Resultados.** Se incluye a 67 pacientes, describiendo diferencias significativas con otras poblaciones, tanto en la distribución del tipo de DSD como en las formas clínicas de hiperplasia suprarrenal congénita (HSC).

En las 24 encuestas de satisfacción recopiladas se detalla la perspectiva familiar de la asistencia recibida, haciendo hincapié en los puntos susceptibles de mejora.

Atendiendo a la genitalidad, se cuestiona la idoneidad de la clasificación de Prader, que evidencia una falta de concordancia, dado el carácter progresivo del desarrollo genital.

El diagnóstico se consiguió mayoritariamente durante la primera infancia, plazo tardío para procurar un acompañamiento óptimo a la familia/paciente. Cobra especial interés la salud mental y destaca la preocupación como principal sentimiento (62%), con un 20% en tratamiento psicopsiquiátrico.

En el ámbito quirúrgico, se intervino a un 27%. Hubo un total de 51 intervenciones, de las cuales se complicó un 35%. Entre los casos de HSC, destaca que la mayoría (68%) de los procedimientos fueron con fines diagnósticos, y la valoración del resultado quirúrgico es concordante según la familia y el cirujano.

**Conclusiones.** Se evidencia la necesidad de un grupo multidisciplinar que mejore la coordinación del proceso asistencial con el fin de acelerar los procedimientos, mejorar los resultados y ofrecer una asistencia integral.

## Correspondencia:

Grupo DSD Euskadi  
Pediatria y cirugía, Hospital Universitario Donostia, Hospital de Txagorritxu, Vitoria-Gasteiz, Araba, 01009, Donostia-San Sebastián, Gipuzkoa, España  
E-mail: ignacio.diezlopez@osakidetza.eus  
E-mail: idlcorreo@hotmail.com

*Palabras clave: Anomalías del desarrollo sexual. Atipia genital. Desarrollo sexual diferente. DSD. Equipo multidisciplinar. Grupo de apoyo.*

## Abstract

**Introduction.** After the theoretical and practical evolution followed by the clinical care dispensed to cases of Intersexuality/conditions involving Different Sexual Development (DSD), we asked ourselves about the level of quality of the care process in our centers.

**Material and method.** Presentation of cases of pediatric DSD in the last 12 years (2006-2018) through a retrospective review of medical records and surveys on family/patient satisfaction. The study includes representation from three tertiary care centers, combining the medical-surgical and psychosocial fields.

**Results.** Sixty-seven patients were included, with significant differences being described with respect to other populations, both in the distribution of the type of DSD and in the clinical forms of congenital adrenal hyperplasia (CAH).

The 24 satisfaction surveys offer details of the family perspective of the care received, with emphasis on the points that can be improved.

Considering genitality, the suitability of Prader's classification is questioned, as it evidences a lack of consistency given the progressive nature of genital development.

The diagnosis was mostly achieved during early childhood, a late period to ensure optimal support for the family/patient. Mental health is of special interest, with worry as the main feeling (62%) and 20% undergoing psycho-psychiatric treatment.

As regards surgery, 27% underwent a surgical procedure. A total of 51 interventions were carried out, with complications occurring in 35% of them. Among cases of CAH, the fact that the majority (68%) of procedures were for diagnostic purposes is worthy of note, and the appraisal of the surgical results according to family and surgeon were consistent with each other.

**Conclusions.** The need for a multidisciplinary group to coordinate the care process within the public health system is obvious, in order to offer comprehensive care.

*Key words: Differences in sex development. DSD. Genital atypia. Multidisciplinary team. Sexual development disorders. Support group.*

## Introducción

Históricamente, se han planteado las intersexualidades o entidades que conllevan un desarrollo sexual diferente (DSD) desde el ámbito médico<sup>1,2</sup> y, paralelamente, las reflexiones y cuestionamientos aportados por la teoría crítica social y de género<sup>3-6</sup>. Ambas corrientes ideológicas han ido evolucionando y acercando posiciones, posibilitando un escenario de convergencia.

La última década es especialmente alentadora, dado que hemos constatado que el sistema heteropatriarcal nos atraviesa en todos los ámbitos de nuestra vida, incluido el sanitario, lo cual ha provocado la expansión de las teorías feministas desde las que se insiste en la necesidad de aplicar una perspectiva transversal y plural al tema<sup>7-10</sup>, proponiendo un ámbito común en el que estas entidades se planteen desde un punto de vista medicosocial para poder ofrecer a estos menores una asistencia integral<sup>11,12</sup>.

## Material y métodos

Este estudio cuenta con la representación de tres centros de tercer nivel, aunando tanto el ámbito médicoquirúrgico como el punto de vista psicosocial dentro del ámbito hospitalario, así como con la aprobación del comité de ética e investigación clínica autonómico, tras la firma de consentimientos informados por parte de la familia y/o los pacientes.

Como objetivos, destaca, en primer lugar, describir los casos de DSD en los últimos 12 años (2006-2018), todos ellos en seguimiento por endocrinología pediátrica. Se estudiaron las variables clínicoadsistenciales ([Anexo 1](#)) y se valoró la satisfacción del proceso asistencial vivido tanto por los pacientes como por sus familias mediante encuestas de satisfacción adaptadas al medio de estudio ([Anexo 2](#)). Además, tras una extensa búsqueda bibliográfica, se hace hincapié en la detección de posibles ámbitos de convergencia entre la visión médica y la teoría crítica social, analizando las recomendaciones de personas expertas, grupos de trabajo y bibliografía actualizada<sup>12-14</sup>, y recopilando las diferentes teorías, planteamientos o perspectivas que vienen desarrollándose fuera del ámbito médico<sup>7,9,11,15</sup>.

Para ello, se realizó una revisión retrospectiva de las historias clínicas de los 67 pacientes incluidos en el estudio, seguido de un análisis descriptivo y comparativo de los datos clínicoadsistenciales. Además, se valoraron las diferencias con otras poblaciones descritas y se identificaron los puntos susceptibles de mejora atendiendo a las críticas y opiniones de familias y/o pacientes en las 24 encuestas de satisfacción recopiladas.

## Resultados

Atendiendo a la distribución de cada subtipo de DSD (Anexo 3), la muestra descrita difiere de lo esperable, ya que las DSD cromosómicas son las más frecuentes, en vez de las DSD 46,XX como se describe en la bibliografía revisada<sup>1,12,16</sup>. Cabe destacar, como punto fuerte, que es el primer estudio representativo llevado a cabo en la comunidad autónoma; y, como puntos débiles, que no se incluyen todos los centros terciarios de la comunidad autónoma, y son todos casos intrahospitalarios y acotados a la edad pediátrica.

Previo al diagnóstico, el 87,5% de las personas encuestadas no había oído hablar del término DSD/intersexualidad ni de las condiciones/síndromes específicos, lo cual confirma el halo de secretismo y silencio que rodea a este tipo de entidades en la sociedad actual<sup>11,15</sup>. Por otro lado, las valoraciones familiares sobre la información recibida por parte del personal sanitario son positivas, con más de un 75% de las personas encuestadas satisfecho/muy satisfecho con la información general y medicoquirúrgica recibida (Figura 1). Aun así, no es suficiente, ya que el 42% de las familias señala internet como fuente principal de información y sólo un 30% toma como referencia al equipo médico. Destaca la preocupación como principal sentimiento asociado al diagnóstico (62%), seguido del miedo o la confusión.

Atendiendo a la genitalidad, cuestionamos la idoneidad de la clasificación de Prader, ya que los resultados no concuerdan si comparamos el estadio de Prader descrito por cada especialista en endocrinología en la primera consulta con el otorgado por el mismo profesional de referencia *a posteriori*, tras revalorar los evolutivos sobre la exploración física progresiva del mismo paciente (Tabla 1). En nuestra muestra, sólo el 38,8% presenta diferencias morfológicas a nivel genital. No debemos olvidar que la ambigüedad genital está descrita en la bibliografía en un 1/4.500-5.500 recién nacidos<sup>12</sup>, pero algunos autores recogen que 1/300 recién na-

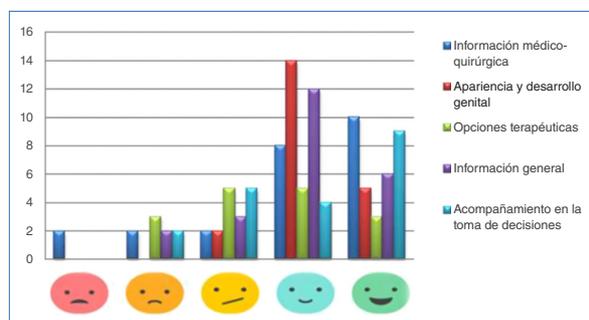


Figura 1. Valoración de la información recibida durante el proceso asistencial que gradúa la satisfacción personal y familiar con una escala cualitativa-colorimétrica de cinco ítems.

Tabla 1. Estadio de Prader inicial y tras la valoración de los evolutivos.

Estadio de Prader inicial	Frecuencia	%
Prader I	8	12%
Prader II	5	7,5%
Prader III	10	15%
Prader IV	5	7,5%
Prader V	5	7,5%
No procede/normalidad	34	50%

*Estadio de Prader asignado por cada especialista en endocrinología en la primera consulta.*

Estadio de Prader a posteriori	Frecuencia	%
Prader I	5	7,5%
Prader II	3	4,5%
Prader III	9	13,5%
Prader IV	5	7,5%
Prader V	2	3%
Inclasificables	2	3%
No procede/normalidad	41	61%

*Estadio de Prader asignado a posteriori, según los hallazgos descritos en los evolutivos de la exploración*

cidos presenta genitales externos con características atípicas en el nacimiento<sup>17</sup> y que hasta el 73% de las intersexualidades/DSD se describe como hipospadias aislados en la exploración física inicial<sup>18</sup>. Aun así, la relación no es directamente proporcional en ninguno de los sentidos, ya que se han hallado diferencias cromosómicas sólo en el 7% de los hipospadias, en el 3% de los maldescensos testiculares y en el 13% de los pacientes con ambas patologías asociadas<sup>17</sup>.

A continuación, nos planteamos evaluar la eficiencia del proceso diagnóstico. Las guías clínicas recomiendan un diagnóstico inicial antes de los 3 meses de edad y una primera orientación diagnóstica en las primeras 48 horas<sup>12,19</sup>. En nuestro caso, como se puede apreciar en la tabla adjunta (Tabla 2), en casi el 50% se inició el diagnóstico antes de los 12 meses de edad, lo que se logró sólo en la mitad de los casos. El diagnóstico se consiguió mayoritariamente durante la primera infancia, plazo tardío para procurar un acompañamiento óptimo a la familia/paciente, ya que se suele tener constancia de la corporalidad individual y de la identidad personal con anterioridad<sup>16</sup>, sin olvidarnos de la obligatoriedad de definir el sexo legal en el Registro Civil.

**Tabla 2.** Edad de inicio del estudio = edad de la primera consulta de endocrinología. Edad de conocimiento del diagnóstico genético = fecha del estudio genético específico.

	Edad de inicio del estudio	Edad de conocimiento del diagnóstico genético específico
Recién nacidos y lactantes:	33 (49%)	17 (25%)
Primera infancia:	17 (25%)	35 (52%)
Prepúberes:	13 (20%)	11 (17%)
Adolescentes:	4 (6%)	4 (6%)

Dentro del ámbito de la salud mental, destacamos que el 20% ha requerido apoyo/seguimiento psicopsiquiátrico, frecuencia claramente menor de la que se describe en la bibliografía<sup>20,21</sup>. Aunque no todos nuestros pacientes fueron valorados por profesionales del ámbito de la salud mental, destacamos que todos los que fueron derivados requirieron seguimiento. De los datos descritos, podríamos postular que todo paciente con una intersexualidad/DSD requiere seguimiento psicológico, idea recalçada en varias publicaciones por el riesgo au-

mentado de afecciones psicológicas en este tipo de población<sup>21,22</sup>. Además, se registraron dos casos graves que requirieron ingreso hospitalario por abandono de la medicación e intentos autolíticos; ambas pacientes siguen control por psiquiatría infantil y precisan tratamiento farmacológico. Destacamos que estos dos últimos casos fueron mujeres con hiperplasia suprarrenal congénita (HSC) en edad puberal, lo cual difiere de lo publicado en la bibliografía, en la que destacan el síndrome de insensibilidad androgénica y la disgenesia gonadal como entidades con mayor asociación de psicopatologías<sup>21,23</sup>. Según lo recogido en las encuestas, destaca que el apoyo psicológico no es estandarizado ni se ve garantizado, con valoraciones del 55% como malo/pésimo y del 45% como bueno/excelente a la asistencia en salud mental, por lo que se postula como una de las principales carencias del sistema sanitario actual.

Desde el punto de vista quirúrgico, sólo se intervino a un cuarto de los pacientes con DSD, un 27% del total. Aunque no se trate de un porcentaje elevado, destaca el número de procedimientos registrados, con un total de 51 intervenciones y una alta tasa de complicaciones, en torno a un 35% (Tabla 3), similar a lo publicado<sup>24,25</sup>.

**Tabla 3.** Listado de complicaciones posquirúrgicas y tratamiento requerido en cada caso.

Complicaciones	Tratamiento
Estenosis de introito vaginal	Dilataciones progresivas
Extracción accidental de sonda vesical	Colocación de talla vesical
Fusión labial cicatricial e introito estrecho	Introitoplastia
Quiste de glándula de Bartolino	Marsupialización y drenaje quirúrgico
Estenosis y fístula uretral, retención de sonda de vesicostomía	Uretrotomía, fistulorrafia, vesicostomía
Absceso genital	Drenaje quirúrgico
Fístula uretral y divertículo uretral	Fistulorrafia
Introito vaginal estrecho	Introitoplastia
Aparición de pelos en la neouretra	Laserterapia
Uretra hipospádica	Reuretroplastia
Dehiscencia glandar que sólo producía defecto estético, manteniendo la funcionalidad	
Infecciones de orina de repetición	Antibioterapia
Necrosis distal de la neouretra	Reuretroplastia
Infección recurrente del labio mayor derecho	Drenaje quirúrgico y antibioterapia
Ascenso de prótesis testicular	Recambio de prótesis testicular
Incurvación ventral residual y dehiscencia uretral	Ortoplastia y reuretroplastia
Dehiscencia de escrotorrafia	Curas locales
Estenosis uretral recurrente	Dilataciones uretrales: endoscópica con balón y con dilatadores progresiva

Atendiendo a los 22 casos de HSC descritos, destacamos una concordancia total entre sexo asignado en el nacimiento, identidad de género actual y sexo cromosómico. En la tabla adjunta se puede apreciar la distribución por forma clínica de los casos de HSC descritos (Tabla 4). Destaca la forma clínica no clásica casi la mitad de la muestra, lo cual difiere de las series publicadas<sup>2,26</sup>, aunque, si nos fijamos en el cariotipo (Figura 2), la forma clínica más frecuente en cariotipos XY es la clásica con pérdida salina, diferencia significativa en la prueba de  $\chi^2$  de Pearson, con una  $p = 0,013$ .

Tabla 4. Frecuencia de cada forma clínica de todos los casos de hiperplasia suprarrenal congénita (tanto con cariotipo 46,XX como con 46,XY).

Forma clínica	Frecuencia	%
CPS	9	41%
CVS	3	13,5%
NC	10	45,5%

CPS: clásica pierde sal; CVS: clásica virilizante simple; NC: no clásica.

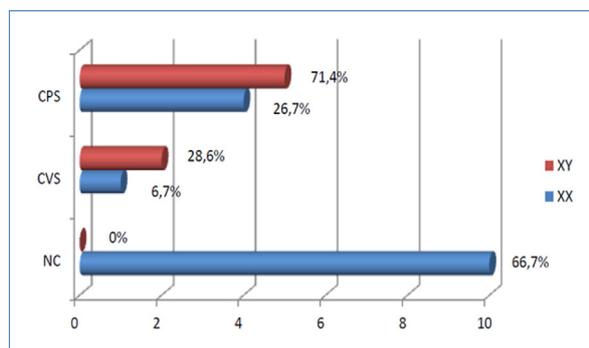


Figura 2. Distribución por cariotipo de cada forma clínica de hiperplasia suprarrenal congénita.

Entre los casos de HSC se realizaron 16 procedimientos en edad pediátrica, la mayoría, un 68%, con fines diagnósticos. Se llevaron a cabo siete cirugías genitales, con una mediana de edad en las genitoplastias de 29 meses (rango intercuartílico: 20,5-37). En el 43% de las HSC se requirió una única intervención, y se registraron seis complicaciones. Aun así, la tasa de complicaciones es similar a la descrita en la bibliografía<sup>24,25,27</sup>. Además, cabe destacar que, en las HSC, la mayoría de los procedimientos fue con fines diagnósticos, y un 68% corresponde a cistoscopias, vaginoscopias y laparoscopias exploradoras, por lo que los procedimientos mayores requeridos son escasos.

Por último, la valoración del resultado quirúrgico fue concordante si comparamos las valoraciones familiares, en las que un tercio catalogó el resultado

como excelente y un tercio como aceptable, similar a los resultados obtenidos según las anotaciones de cada cirujano, ya que un 56% fue valorado como un resultado posquirúrgico bueno/excelente. En ningún caso se planteó la abstención terapéutica como tratamiento alternativo<sup>28,29</sup>, ya que el seguimiento y apoyo psicológico no se ve garantizado.

## Discusión

Como se ha evidenciado en el apartado anterior, se han detectado diferencias con otras poblaciones descritas, tanto en la distribución de cada subtipo de DSD como en las formas clínicas de HSC.

A pesar de que las valoraciones por parte de las familias sobre la información recibida por el personal sanitario son positivas, no son suficientes. Se debería adecuar la información al crecimiento del paciente y la idiosincrasia familiar<sup>11,12,16</sup>, y la fertilidad, la sexualidad y las repercusiones a largo plazo son los conceptos que menos cumplen las expectativas familiares en nuestro caso; destaca la preocupación como principal sentimiento asociado al diagnóstico. Como tarea pendiente se incide en la necesidad de un paso gradual y coordinado a los servicios de adultos, recomendación vigente en las principales guías clínicas actualizadas<sup>12,16</sup> y grupos de apoyo o asociaciones.

Atendiendo a la genitalidad, se cuestiona la idoneidad de la clasificación de Prader, aunque sea la más utilizada en los evolutivos de endocrinología, dadas las diferencias en la categorización de las variaciones genitales descritas, y actualmente existen otras escalas alternativas<sup>30,31</sup>. Además, tampoco hay una concordancia dentro de los criterios de normalidad, que, aunque se presuponen objetivos, están supeditados a la inspección del profesional en un momento concreto del desarrollo genital individual. Estos resultados se podrían explicar basándose en la idea de 'desarrollo genital continuo', contraponiéndose a la idea preconcebida de normalidad estática y absoluta, centrándose en valorar la diversidad anatómica natural, concepto aportado por la teoría crítica social y de género<sup>10</sup>, sin olvidar que los sujetos a estudio están en proceso de cambio y crecimiento y que el proceso de diferenciación genital es un proceso activo, iniciado intraútero, pero que continúa durante la fase de crecimiento; incluso hay cambios propiciados por diferentes factores (hábitos de vida, higiene, deporte, nutrición, experiencias sexuales, vitales, etc.) que conllevan modificaciones evidentes en la corporalidad en la edad adulta<sup>6,10</sup>. Así, la identidad de cada persona está influenciada por multitud de factores y, aunque algunos estudios apunten a que estadios con mayor masculinización de genitales externos se asocian a identidades masculinas<sup>30</sup> o que algunos rasgos

como la distancia anogenital se haya sugerido como factor relacionado con la exposición androgénica prenatal<sup>31</sup>, lo cierto es que no hay signos físicos absolutos directamente relacionados con la identidad individual. Asumiendo que la corporalidad es un elemento dinámico y cambiante a lo largo de la vida, se podría plantear el siguiente cuestionamiento: ¿puede ser el principal factor determinante para el desarrollo de una identidad sexual?<sup>10</sup> Y, además, tendríamos que preguntarnos: ¿es la identidad algo estable o puede ser un proceso dinámico?<sup>10</sup> Así, la identidad sexual de cada persona sería una decisión personal, en diálogo siempre con su contexto y momento vital. El sistema sanitario quedaría al margen, como mero observador y con el objetivo de procurar un acompañamiento integral al proceso madurativo individual, anticipándose a problemas médicos que puedan suceder tanto en el ámbito psicológico como en el físico del paciente<sup>9</sup>.

El diagnóstico se consiguió en nuestra muestra mayoritariamente durante la primera infancia, plazo tardío para procurar un acompañamiento óptimo a la familia/paciente. Esto se podría mejorar con la creación de un equipo multidisciplinar que plantease el diagnóstico desde diferentes perspectivas y de forma coordinada entre distintas especialidades médicas, para así mejorar los tiempos. Además, destacamos que el apoyo psicológico no es estandarizado ni se ve garantizado, por lo que no se puede proponer un acompañamiento psicosocial como alternativa de tratamiento sin estándares de calidad. Sería imprescindible la incorporación de salud mental a los grupos multidisciplinarios y promover una mejora a corto plazo en la asistencia ofrecida<sup>22</sup>.

El tratamiento quirúrgico es uno de los temas con mayor controversia<sup>14</sup>, ya que hoy en día hay grupos que cuestionan la idoneidad de algunos procedimientos quirúrgicos<sup>32,33</sup>, su necesidad funcional y la edad óptima de intervención<sup>34</sup>. Existen voces que cuestionan las cirugías a nivel genital en edad pediátrica por la ausencia de consentimiento individual de la persona afecta, basando el cuestionamiento en los principios éticos de no maleficencia y autonomía del paciente<sup>32,33</sup>, aunque también hay artículos en los que se publican amplios porcentajes, que rondan el 90%, de preferencia de cirugía precoz entre la población intervenida y sus familias<sup>35</sup>. Además, a la cirugía precoz habría que sumarle beneficios técnicos, como la menor distancia al periné a menor edad, una mejor cicatrización por estimulación estrogénica materna, una menor pérdida sanguínea, la reducción del impacto psicosocial, etc.<sup>36</sup>, sin olvidarnos de la alta tasa de complicaciones, menores en las publicaciones más recientes, pero que todavía ronda el 35-40%<sup>24,25</sup>, como se puede apreciar en la muestra descrita. Hoy en día no existe evidencia científica que defina

la edad ideal ni la técnica quirúrgica recomendada para estos casos<sup>12,37-39</sup>, por lo que el planteamiento sigue siendo individualizar cada caso.

No debemos olvidar la importancia que tiene la corporalidad en la asunción de la identidad individual, pero, como se ha mencionado previamente, no es el único factor implicado, ya que no existe una correlación directa entre corporalidad, sexo gonadal, genital e identidad de género. Además, la corporalidad no es un estado estático, sino evolutivo a lo largo de la vida, con cambios influenciados por el entorno, los hábitos de vida o las experiencias vividas<sup>10</sup>. Así, si asumimos que el sexo nunca fue absoluto y que los determinantes de masculinidad y femineidad tienen carácter lineal, se podría plantear la intersexualidad como opción, dentro de un espectro de corporalidad normalizada<sup>3,6,28</sup>.

Lo que la teoría *queer* y diversos posicionamientos dentro de las teorías sociales ponen en cuestión<sup>3,4,6,10,28</sup> es la imposición médica de encasillar al menor en un sexo/identidad estable, en términos binarios y previo a su autodefinición consciente, proponiendo la abstención terapéutica como opción válida en casos señalados en los que se persigan objetivos más estéticos que funcionales, poniendo en el centro las vivencias del cuerpo o el bienestar emocional, con el acompañamiento del equipo de salud mental para paciente, familia y entorno. Visto que hay tantos sexos como individuos<sup>3</sup>, tendríamos que desterrar de la categoría sexo la característica identitaria que se le otorga en la actualidad. Así, la identidad individual de cada persona dependería de una decisión personal<sup>10</sup>, entendiendo la identidad de género como un proceso en construcción, un proyecto de vida, un itinerario corporal... individual, pero a la vez colectivo, dinámico y abierto<sup>40</sup>.

## Conclusiones

En resumen, tras el estudio multicéntrico y la revisión bibliográfica aportada, se ha evidenciado la necesidad de un grupo multidisciplinar e interhospitalario dentro de nuestra comunidad autónoma que coordine el proceso asistencial de nuestros menores dentro del sistema sanitario público, para poder ofrecer una asistencia integral.

**Anexo 1** [Internet]. Disponible en: <https://www.endocrinologiapediatrica.org/modules.php?name=articulos&file=viewFile&idarticulo=780&idfile=12803&idlangart=ES>.

**Anexo 2** [Internet]. Disponible en: <https://www.endocrinologiapediatrica.org/modules.php?name=articulos&file=viewFile&idarticulo=780&idfile=12804&idlangart=ES>.

**Anexo 3** [Internet]. Disponible en: <https://www.endocrinologiapediatrica.org/modules.php?name=articulos&file=viewFile&idarticulo=780&idfile=12805&idlangart=ES>.

## Agradecimientos

Agradecemos la participación a cada uno de los pacientes y familiares que decidieron libremente formar parte de este estudio. Además, merece especial mención, por su dedicación e interés, todo el grupo de trabajo que ha sido parte imprescindible en el proceso.

## Conflictos de intereses

Los autores declaran no tener conflictos de intereses potenciales.

©Sociedad Española de Endocrinología Pediátrica (<https://www.seep.es>). Publicado por Pulso ediciones, S.L. (<https://www.pulso.com>).

Artículo Open Access bajo licencia CCBY-NC-ND (<http://creativecommons.org/licenses/by-nc-nd/4.0/>).

## Bibliografía

1. Lee PA, Houk CP, Ahmed SF, Hughes IA. Consensus statement on management of intersex disorders. *Pediatrics* 2006; 118: e488-500.
2. Audí L, Bouthelier RG, González LC, Lezcano AC, Conde JB, Macías AG. Anomalías de la diferenciación sexual. Grupo de trabajo sobre anomalías de la diferenciación sexual de la Sociedad Española de Endocrinología Pediátrica. *Protoc Diagn Ter Pediatr* 2011; 1: 1-12.
3. Butler J. El género en disputa: el feminismo y la subversión de la identidad. Barcelona; Grupo Planeta; 2016.
4. Wittig M. El pensamiento heterosexual y otros ensayos. Madrid: Egales; 2006.
5. Aguilar García T. El sistema sexo-género en los movimientos feministas. *Amnis*, 2008. URL: <http://journals.openedition.org/amnis/537>. Fecha última consulta: 12.05.2021.
6. Herrera Gómez C. Más allá de las etiquetas. Tafalla: Txalaparta; 2011.
7. Flor NG, Dauder SG, García IH. Bioethics and Intersex: 'Time out'. A paradigm shift on intersex management in the Spanish context. *Atenead* 2018; 18: 1899.
8. García Dauder S, Gregori Flor N, Hurtado García I. Usos de lo psicosocial en la investigación y tratamiento de las intersexualidades/DSD. *Univ Psychol* 2016; 14: 1649.
9. Gasch-Gallén A, Gregori-Flor N, Hurtado-García I, Suess-Schwend A, Ruiz-Cantero MT. Diversidad afectivo-sexual, corporal y de género más allá del binarismo en la formación en ciencias de la salud. *Gaceta Sanitaria*, 2020. [URL: <https://doi.org/10.1016/j.gaceta.2019.12.003>. Fecha última consulta: 12.05.2021.
10. Fausto-Sterling A. Cuerpos sexuados: la política de género y la construcción de la sexualidad. Santa Cruz de Tenerife: Editorial Melusina; 2006.
11. Fernández-Garrido S, Medina-Domenech RM. 'Bridging the sexes': feelings, professional communities and emotional practices in the Spanish intersex clinic. *Science as Culture* 2020; 29: 546-67.
12. Guerrero-Fernández J, Azcona San Julián C, Barreiro Conde J, Bermúdez de la Vega JA, Carcavilla Urquí A, Castaño González LA, et al. Guía de actuación en las anomalías de la diferenciación sexual (ADS)/desarrollo sexual diferente (DSD). *Anales de Pediatría* 2018; 89: 315.e1-19.
13. Speiser PW, Arlt W, Auchus RJ, Baskin LS, Conway GS, Merke DP, et al. Congenital adrenal hyperplasia due to steroid 21-hydroxylase deficiency: an endocrine society clinical practice guideline. *J Clin Endocrinol Metab* 2018; 103: 4043-88.
14. Roldán Martín B. La guía consenso 2018: debate de los aspectos controvertidos. *Rev Esp Endocrinol Pediatr* 2019; 2: 53-5.
15. Flor NG. Encuentros y desencuentros en torno a las intersexualidades/DSD: narrativas, procesos y emergencias. Universitat de València, 2015. URL: <https://dialnet.unirioja.es/servlet/tesis?codigo=103710>. Fecha última consulta: 12.05.2021.
16. Riaño Galán I, del Río Pastoriza I, Chueca Guindulain M, Gabaldón Fraile S, de Montalvo Jáaskeläinen F. Posicionamiento técnico de la Asociación Española de Pediatría en relación con la diversidad de género en la infancia y la adolescencia: mirada ética y jurídica desde una

- perspectiva multidisciplinar. *Anales de Pediatría* 2018; 89: 123.e1-6.
17. Castilla I, Vallejo-Torres L, Rica-Echevarría I, Rodríguez-Sánchez A, Dulín-Iñiguez E, Espada M, et al. Coste-efectividad del cribado neonatal de la hiperplasia suprarrenal congénita. *Informes de Evaluación de Tecnologías Sanitarias. Ministerio de Sanidad, Servicios Sociales e Igualdad. Servicio de Evaluación del Servicio Canario de la Salud*; 2013.
  18. Audí L, Ahmed SF, Krone N, Cools M, McElreavey K, Holterhus PM, et al. Genetics in endocrinology: approaches to molecular genetic diagnosis in the management of differences/disorders of sex development (DSD): position paper of EU COST Action BM 1303 'DSDnet'. *Eur J Endocrinol* 2018; 179: R197-206.
  19. Ahmed SF, Rodie M. Investigation and initial management of ambiguous genitalia. *Best Pract Res Clin Endocrinol Metab* 2010; 24: 197-218.
  20. Daae E, Feragen KB, Neramoen I, Falhammar H. Psychological adjustment, quality of life, and self-perceptions of reproductive health in males with congenital adrenal hyperplasia: a systematic review. *Endocrine* 2018; 62: 3-13.
  21. Bajszczak K, Szarras-Czapnik M, Walczak-Jędrzejowska R, Marchlewska K, Slowikowska-Hilczer J. The risk of mental disorders in patients with disorders/differences of sex differentiation/development (DSD) and Y chromosome. *Endokrynologia Polska* 2020; 71: 168-75.
  22. Ernst MM, Liao L-M, Baratz AB, Sandberg DE. Disorders of sex development/intersex: gaps in psychosocial care for children. *Pediatrics* 2018; 142: e20174045.
  23. Bennecke E, Werner-Rosen K, Thyen U, Kleinemeier E, Lux A, Jürgensen M, et al. Subjective need for psychological support (PsySupp) in parents of children and adolescents with disorders of sex development (DSD). *Eur J Pediatr* 2015; 174: 1287-97.
  24. Baskin A, Wisniewski AB, Aston CE, Austin P, Chan Y-M, Cheng EY, et al. Post-operative complications following feminizing genitoplasty in moderate to severe genital atypia: results from a multicenter, observational prospective cohort study. *J Pediatr Urol* 2020; 16: 568-75.
  25. Bernabé KJ, Nokoff NJ, Galan D, Felsen D, Aston CE, Austin P, et al. Preliminary report: surgical outcomes following genitoplasty in children with moderate to severe genital atypia. *J Pediatr Urol* 2018; 14: 157.e1-8.
  26. Aizpún JL, Muñoz A de A, Longás ÁF. Hiperplasia suprarrenal congénita. *Protoc Diagn Ter Pediatr* 2011; 1: 117-28.
  27. Almasri J, Zaiem F, Rodriguez-Gutierrez R, Tamhane SU, Iqbal AM, Prokop LJ, et al. Genital reconstructive surgery in females with congenital adrenal hyperplasia: a systematic review and meta-analysis. *J Clin Endocrinol Metab* 2018; 103: 4089-96.
  28. González Vázquez A. Michel Foucault, Judith Butler, y los cuerpos e identidades críticas, subversivas y deconstructivas de la Intersexualidad. *Isegoría* 2009; 0: 235-44.
  29. Schober J. Ethics and futuristic scientific developments concerning genitoplasty. *Ethics and intersex. International Library of Ethics, Law and the New Medicine. Vol. 29. Dordrecht: Springer*; 2006.
  30. Ahmed SF, Khwaja O, Hughes IA. The role of a clinical score in the assessment of ambiguous genitalia. *BJU Int* 2000; 85: 120-4.
  31. Cools M, Nordenström A, Robeva R, Hall J, Westerveld P, Flück C, et al. On behalf of the COST Action BM1303 working group. Caring for individuals with a difference of sex development (DSD): a Consensus Statement. *Nat Rev Endocrinol* 2018; 14: 415-29.
  32. Diamond M, Garland J. Evidence regarding cosmetic and medically unnecessary surgery on infants. *J Pediatr Urol* 2014; 10: 2-6.
  33. Harris RM, Chan Y-M. Ethical issues with early genitoplasty in children with disorders of sex development. *Curr Opin Endocrinol Diabetes Obes* 2019; 26: 49-53.
  34. Piaggio LA. Congenital adrenal hyperplasia: review from a surgeon's perspective in the beginning of the twenty-first century. *Front Pediatr* 2014; 1: 50.
  35. Binet A, Lardy H, Geslin D, Francois-Fiquet C, Poli-Merol ML. Should we question early feminizing genitoplasty for patients with congenital adrenal hyperplasia and XX karyotype? *J Pediatr Surg* 2016; 51: 465-8.
  36. Baskin LS. Restoring normal anatomy in female patients with atypical genitalia. *Semin Perinatol* 2017; 41: 227-31.

37. Wisniewski AB, Tishelman AC. Psychological perspectives to early surgery in the management of disorders/differences of sex development. *Curr Opin Pediatr* 2019; 31: 570-4.
38. Fanjul M, Molina E. Ventajas e inconvenientes de las distintas opciones correctoras quirúrgicas. *Rev Esp Endocrinol Pediatr* 2019; 2: 56-8.
39. Deans R, Creighton SM, Liao L-M, Conway GS. Timing of gonadectomy in adult women with complete androgen insensitivity syndrome (CAIS): patient preferences and clinical evidence: Timing of gonadectomy in adult women with CAIS. *Clin Endocrinol* 2012; 76: 894-8.
40. Esteban ML. Antropología del cuerpo. Género, itinerarios corporales, identidad y cambio. 2 ed. Manresa: Bellaterra; 2013.