

# GUÍA PARA MADRES Y PADRES

## HIPERPLASIA SUPRARRENAL CONGÉNITA





## **Publicado por:**

Brújula Intersexual

## **Texto:**

Laura Inter, Licenciada en Derecho y especialista en derechos humanos. Fundadora y coordinadora general de Brújula Intersexual, y coordinadora del grupo de apoyo Hiperplasia Suprarrenal Congénita (HSC) - Latinoamérica.

Eva Alcántara Zavala, Doctora en Ciencias Sociales con especialidad en Psicología Social, psicoanalista y asesora de Brújula Intersexual.

Carlos Alberto Narváez Pichardo, Médico Internista, especialista en el tratamiento de personas con variaciones en las características sexuales, asesor de Brújula Intersexual.

## **Con apoyo de:**

Mar Is y Free colaboradoras de Brújula Intersexual.

Clara Montesdeoca y Abián, coordinadores de Caminar Intersex

## **Diseño editorial:**

Laura Inter

## **Ilustración y diseño de portada:**

Carla G. Núñez, artista visual, colaboradora de Brújula Intersexual

## **Este documento debe ser citado como:**

Brújula Intersexual. 2022. Guía para madres y padres: Hiperplasia Suprarrenal Congénita, Folleto informativo, México.

1a edición, agosto 2022



# ÍNDICE

INTRODUCCIÓN.....	<b>3</b>
1. ¿Qué es la Hiperplasia Suprarrenal Congénita?.....	<b>5</b>
CLAVE UNO: Aprende el vocabulario básico.....	<b>6</b>
2. ¿Cuáles son los tipos de Hiperplasia Suprarrenal Congénita que existen?.....	<b>8</b>
CLAVE DOS: Entiende la relación entre formas genitales y asignación sexual.....	<b>9</b>
CLAVE TRES: La crisis suprarrenal requiere atención médica rápida.....	<b>11</b>
CLAVE CUATRO: Será de gran utilidad entender qué significan estos términos relacionados con la menstruación y la fertilidad.....	<b>12</b>
3. ¿Cuál es el tratamiento de la Hiperplasia Suprarrenal Congénita?.....	<b>14</b>
CLAVE CINCO: Síndrome de Cushing.....	<b>16</b>
CLAVE SEIS: ¿Por qué un bebé nace con HSC?.....	<b>18</b>
4. Soy madre o soy padre de un bebé con HSC: ¿qué puedo esperar?.....	<b>20</b>
CLAVE SIETE: ¿A qué se le denomina genitales “ambiguos”?.....	<b>22</b>

CLAVE OCHO: ¿Es mejor la prednisona o la hidrocortisona?.....24

5. ¿Qué estudios tengo que realizar a mi hija o hijo con HSC?.....25

6. ¿El tratamiento para HSC es de por vida?.....27

CLAVE NUEVE: Diferencias genitales y cirugías.....29

7. ¿Es recomendable realizar cirugías en genitales en el periodo de infancia?.....31

8. ¿Cuáles son las cirugías que se realizan en genitales de personas con HSC?.....34

9. ¿Cuáles son las consecuencias de las cirugías genitales?.....36

CLAVE DIEZ: Hiperplasia Suprarrenal Congénita e intersexualidad.....38

10. ¿Qué puedo hacer para ayudar a que mi hija o mi hijo entienda su cuerpo y para facilitar su vida y su desarrollo?.....41

RECURSOS RECOMENDADOS PARA CONSULTA.....44

REFERENCIAS.....46



# INTRODUCCIÓN

Esta guía recupera la **experiencia de Brújula Intersexual** producto de la interacción cotidiana durante casi **nueve años** con personas adultas con **Hiperplasia Suprarrenal Congénita** (HSC), así como con niñas y niños, y madres y padres de familia, también se nutre del contacto con especialistas del campo médico que atienden a personas con HSC.

Brújula Intersexual es un colectivo **fundado en 2013** por Laura Inter, quien es una mujer con HSC. El trabajo de nuestro grupo tiene sede en **México** aunque la comunidad que hemos contribuido a conformar incluye a personas, activistas y familiares que se encuentran ubicadas también en otros países como Costa Rica, El Salvador, República Dominicana, Honduras, Argentina, Chile, Colombia, Perú, Panamá, Guatemala, Ecuador, Bolivia, Venezuela, Brasil y España.

El presente documento tiene el objetivo de continuar con la tarea de difundir e informar sobre todo lo relacionado con las diversas **variaciones congénitas de las características sexuales**, y la HSC es la causa más frecuente de estas variaciones.

En mayo de **2014**, desde Brújula Intersexual abrimos un **grupo de apoyo** en línea para personas adultas con HSC y familiares, actualmente este grupo cuenta con **más de 700 integrantes**, que en su mayoría son mujeres adultas y madres de niñas con HSC. Más de ocho años de estrecha convivencia, de escuchar y dialogar con una enorme cantidad de personas que enfrentan diversas situaciones nos llevó a clarificar las preguntas que se presentan con mayor frecuencia: **¿en qué consiste la HSC?, ¿cuáles son los tipos de HSC que existen?, ¿a qué se enfrenta una madre o un padre que acaba de tener un bebé con HSC?, ¿cuál es el tratamiento?**



Así, escribimos esta Guía para disponer de una **herramienta** que nos permita brindar **respuestas** a las familias y a las personas adultas con HSC. Suele suceder que las consultas médicas son breves, a veces no da tiempo de exponer las preguntas o incluso debido a la angustia no se alcanzan a estructurar las ideas. Hemos aprendido que lo más recomendable es contar con un material escrito que permita una consulta reiterada de la información, es importante contar con ese material de manera escrita porque familiarizarse con tanta información lleva tiempo. Esta Guía te permitirá regresar a **consultar tantas veces como sea necesario**, en diferentes momentos y a tu ritmo, recomendamos que leas lo que te sirva las veces que sea necesario, quizá lo que aquí encuentres también te permitirá abrir el diálogo en los consultorios médicos con las y los especialistas. Lo más importante que queremos transmitirte es que las personas con HSC atravesamos situaciones singulares y con frecuencia complicadas e incluso difíciles, pero la gran mayoría hemos encontrado nuestro propio camino a **una vida plena y satisfactoria**. Debes saber que cuentas con una comunidad de personas con HSC y sus familias, **no estás sola**, no estás solo, estamos aquí como una **Brújula** que te ayudará a **encontrar tu camino**.



# 1. ¿Qué es la **Hiperplasia Suprarrenal Congénita?**

La Hiperplasia Suprarrenal Congénita (HSC) comprende un grupo de condiciones **heredadas** por medio del material genético de ambos progenitores, sin embargo, las combinaciones de genes no siempre dan como resultado que todas o todos los descendientes en una misma familia tengan HSC.

La HSC es el resultado de la baja producción de una de las cinco enzimas que se requieren para la fabricación de **cortisol** en la corteza de las **glándulas suprarrenales**. En el 95% de los casos se debe a la baja producción y/o actividad de la **enzima 21 – hidroxilasa (21-OH)**, lo que compromete la producción (biosíntesis) del **cortisol y la aldosterona** en mayor o menor grado. Esto causa que se eleven y acumulen otras sustancias que el cuerpo necesita para la fabricación de cortisol y aldosterona, como la **17-Hidroxiprogesterona (17-OHP)** y la **testosterona** (que es un andrógeno adrenal). Esto sucede al estimularse las vías de producción de las demás hormonas que producen las glándulas suprarrenales.

## **CLAVE UNO: Aprende el vocabulario básico**

Existe un código médico que con frecuencia resulta difícil de descifrar, te ayudará comprender los siguiente conceptos.

### **Glándulas Suprarrenales**

Las glándulas suprarrenales, son dos pequeñas glándulas localizadas una arriba de cada riñón, parte de su función es producir algunas hormonas. Las hormonas son sustancias químicas que el cuerpo produce para comunicarse y poder regular las funciones del organismo de la persona. Las hormonas principales que producen las glándulas suprarrenales son: la adrenalina, el cortisol, la aldosterona y un poco de testosterona. En la fabricación de las hormonas de la corteza suprarrenal todo inicia con el colesterol y comparte algunos pasos en la fabricación final de cada hormona.

### **Adrenalina**

Se produce en la médula de las glándulas suprarrenales, que es la parte interna. Sirve para mantener la presión arterial, acelerar el ritmo cardiaco, y en el sistema nervioso, también facilita las respuestas de movilidad, atención, reflejos y resistencia. En el caso de la HSC no se afecta la producción de adrenalina, ni tampoco se acumula.

### **Cortisol**

El cortisol es una hormona que, entre otras funciones ayuda a responder ante situaciones de estrés físico o psicológico, también tiene efectos sobre la inflamación, las defensas, regula la presión arterial, el crecimiento y el metabolismo. Se produce a partir del colesterol, después de algunos pasos bioquímicos. A partir del cortisol, la glándula suprarrenal fabrica la cortisona.

La falta de cortisol conlleva a ciertas manifestaciones y cambios en el cuerpo, así mismo, el exceso en la fabricación de cortisol o la ingesta excesiva del mismo, producen manifestaciones y cambios en el cuerpo, lo que veremos más adelante. En el caso de la HSC, esas posibles manifestaciones y cambios se derivan de la reducción o ausencia del cortisol disponible.



## Aldosterona

La aldosterona es una hormona esteroidea elaborada por la corteza suprarrenal —la capa exterior— de la glándula suprarrenal. Ayuda a controlar el equilibrio del agua y las sales en el riñón, al mantener sodio en el interior del cuerpo y liberar el potasio del cuerpo. Cuando no se cuenta con la suficiente aldosterona, el cuerpo no puede retener el sodio —la sal— y mantener la presión arterial, ni el control de líquidos, lo cual también facilita la acumulación de potasio. Por otro lado, demasiada aldosterona puede causar hipertensión y acumulación de líquido en los tejidos corporales. La aldosterona es un tipo de hormona mineralocorticoide.

## Testosterona

La testosterona es una hormona que pertenece al grupo de los andrógenos, y la producen tanto los testículos como los ovarios. Las glándulas suprarrenales también producen pequeñas cantidades de esta hormona. La testosterona influye, entre otras cosas, en el desarrollo genital y la aparición de algunas características sexuales secundarias como cambios en la voz, incremento de la masa muscular y crecimiento del vello corporal. En la HSC —ante la falta de cortisol— el cuerpo produce una hormona que estimula a la glándula suprarrenal a trabajar más (ACTH), y los precursores acumulados para producir cortisol facilitan que se produzca más testosterona.



## 2. ¿Cuáles son los tipos de Hiperplasia Suprarrenal Congénita que existen?

### HSC clásica

**En el caso de bebés con cromosomas XX**, la HSC clásica suele detectarse al momento de nacer, debido a que es frecuente la presencia de **diferencias genitales** o “genitales ambiguos”. Esas diferencias genitales generalmente incluyen un clítoris más grande de lo considerado “aceptable para una mujer”, y un solo orificio —llamado urogenital— en el que desembocan la uretra y el conducto vaginal.

La **causa de las diferencias genitales en bebés con HSC y cromosomas XX**, es el aumento en la producción de testosterona.

Todos los fetos, tengan cromosomas XX o XY, en algún momento de la gestación tienen las mismas formas genitales, más similares a las típicamente femeninas. Cuando un feto es expuesto a niveles considerados “bajos” de testosterona se queda con formas genitales típicamente femeninas; en cambio, si el feto es expuesto a niveles considerados “altos” o suficientes de testosterona sus genitales irán tomando —por decirlo de alguna manera— una apariencia típicamente masculina [1]. Cuando este proceso se queda en un estado intermedio, los médicos hablan de **“genitales ambiguos”**. En el caso de bebés con **HSC clásica y cromosomas XY**, el aumento en el nivel de testosterona **no causa diferencias genitales** o genitales “ambiguos”, por lo que nacen con genitales típicamente masculinos, en algunas ocasiones, el pene puede parecer más grande de lo usual y puede ser que haya pigmentación en el escroto.



## **CLAVE DOS: Entiende la relación entre formas genitales y asignación sexual**

Las diferencias genitales **nunca deben ser vistas como una “malformación”**, porque la forma y el tamaño que tienen los genitales es parte de un proceso de diferenciación y desarrollo que depende de los niveles de testosterona presentes en el ambiente gestacional.

Las formas genitales **varían en todas las personas**, mira los rostros, las manos, la altura, el color de la piel, te será muy difícil encontrar dos cuerpos idénticos. Sin embargo, las formas genitales al nacimiento son el parámetro que utilizamos para asignar el sexo a un nuevo bebé: niña o niño. Esto es así porque suponemos una **relación lineal** entre el sexo que asignamos al nacimiento y la identidad de género que asume una persona en su edad adulta. También suponemos que las formas genitales informan acerca del interior del cuerpo: tiene ovarios y útero o tiene testículos y producirá espermatozoides. Lo que las variaciones en las características sexuales nos muestran es que esto no es una regla general, aunque la mayoría de las personas conservarán su asignación sexual de nacimiento y aunque la mayoría de los cuerpos pueden clasificarse como hombres o mujeres típicas, **no hay una relación lineal, irrevocable, ni natural** que garantice cómo cada quien asumirá su sexualidad en la edad adulta, o si su cuerpo tendrá potencialidad reproductiva, si le interesará o no tener hijos o con quién le gustará hacer pareja.

## Tipos de HSC clásica

La **HSC clásica** puede ser **perdedora de sal** o **no perdedora de sal**.

La **HSC clásica perdedora de sal**, se da cuando además de la falta de cortisol, también existe **baja producción** de una hormona llamada **aldosterona**.

La aldosterona es una hormona que también es producida por las glándulas suprarrenales, sirve, entre otras funciones, para mantener un nivel adecuado de sodio y de potasio en el cuerpo.

El sodio y el potasio son minerales que ayudan a conservar un nivel saludable de líquidos en el cuerpo, y también ayudan a que el sistema nervioso funcione adecuadamente.

La **HSC clásica no perdedora de sal**, también se denomina en algunas guías médicas **HSC clásica “virilizante”**. Este tipo de HSC se puede identificar en diferentes momentos de la vida: al nacimiento, en la niñez, en la adolescencia e incluso en la edad adulta. Es frecuente que las personas con este tipo de HSC — que tienen cromosomas XX— presenten variaciones en las formas genitales al nacer. Todas las personas con este tipo de HSC tienen el siguiente patrón hormonal: la testosterona y la 17-OHP en niveles considerados altos, niveles bajos de cortisol y, aldosterona en un nivel adecuado.



## **CLAVE TRES: La crisis suprarrenal requiere atención médica rápida**

Al tener un nivel bajo de aldosterona una persona **pierde fácilmente “sal”** por la orina, el sudor o el llanto, y esto hace que se **deshidrate** fácilmente, que sienta fatiga, debilidad muscular, que tenga presión arterial baja o sufra vómitos y diarrea. Estos síntomas están asociados a lo que se conoce como **“crisis suprarrenal”**. Algunas causas de crisis suprarrenal son la fiebre mayor a 38.5°C, las cirugías, los traumatismos —como golpes serios, quemaduras graves, fracturas— de moderados a severos.

En caso de que la persona presente una crisis suprarrenal, que incluya deshidratación, vómitos o diarrea, será necesario hablar con el endocrinólogo y administrar los **medicamentos mediante inyección** idealmente intravenosa. Si no se cuenta con el medicamento inyectable, puede ser necesario llevar a la persona al hospital para que lo apliquen. Una crisis suprarrenal requiere **atención médica rápida** para evitar complicaciones graves.

### **HSC no clásica o tardía**

Este tipo de HSC **no se detecta al momento de nacer**, sino más tarde en la vida, ya que no existe la presencia de diferencias genitales y tampoco existe pérdida de sal.

Puede detectarse por presencia de **“pubertad precoz”**, por **amenorrea primaria** —es decir ausencia de la primera menstruación—, por **ciclos menstruales irregulares**, por infertilidad, entre otros.

## **CLAVE CUATRO: Será de gran utilidad entender qué significan estos términos relacionados con la menstruación y la fertilidad.**

### **“Pubertad precoz”**

Tanto en la HSC clásica como en la tardía, el aumento en el nivel de testosterona causa que tanto niñas y niños, puedan presentar lo que llaman “pubertad precoz”, lo que quiere decir que los cambios asociados con la pubertad —crecimiento de vello en genitales y axilas, olor corporal, desarrollo genital, cambio de voz, acné, etcétera— comienzan a aparecer a edades mucho más tempranas que en la mayoría de las niñas y los niños. También es común que la niña o el niño crezca demasiado rápido y luego de pronto deje de crecer, comúnmente queda en una estatura considerada demasiado baja si se le compara con la estatura de otros miembros de su familia biológica.

### **Amenorrea primaria**

Este término hace referencia a la ausencia de menstruación en una persona de 15 años o más. Usualmente esto está relacionado a variaciones en los niveles hormonales.

### **Ciclos menstruales irregulares**

En el caso de la HSC, el aumento en el nivel de testosterona, puede influir en los ciclos menstruales, en algunas ocasiones causa ausencia total de menstruación (amenorrea primaria) y en otras, ciclos menstruales irregulares. Aunque también se dan casos que presentan ciclos menstruales regulares, pese a tener altos niveles de testosterona asociados a HSC.



## Infertilidad

Como sabemos, la menstruación y la ovulación están estrechamente vinculadas, por lo cual es posible que cuando una persona no menstrua o cuenta con ciclos menstruales irregulares, pueda tener dificultades en caso de que se quiera embarazar. La infertilidad se define como la dificultad para gestar.



### 3. ¿Cuál es el **tratamiento** de la **Hiperplasia Suprarrenal Congénita**?

El tratamiento de la HSC **únicamente** debe estar destinado a **preservar y atender la salud de la persona**. El tratamiento médico depende del tipo de HSC, de los resultados de los estudios de laboratorio que se realicen y del estado general de salud.

#### **Tratamiento de HSC clásica no perdedora de sal y HSC tardía**

Estos dos tipos de HSC **no ponen en peligro la vida**, en nuestra experiencia existen personas adultas que cuentan con cualquiera de estos dos tipos de HSC que nunca recibieron medicamentos y que ellas mismas consideran que **su vida es saludable**, aunque puedan tener manifestaciones corporales asociadas a HSC como pueden ser: pigmentación en la piel, distribución de vello corporal, estatura baja, amenorrea o ciclos menstruales irregulares.

El tratamiento médico tiene el objetivo de **evitar la “pubertad precoz”** y, por lo tanto, que la persona **deje de crecer** a una edad muy temprana. Se administran medicamentos con un efecto similar al cortisol, generalmente en forma de tabletas. El medicamento puede ser prednisona o hidrocortisona, aunque existen más tipos de medicamentos sustitutos de cortisol y no todos son en forma de tabletas, también se encuentra en solución inyectable y en gotas.



Es importante que la dosis de cortisona administrada sea la **más baja posible**, esto quiere decir que únicamente se debe dar la cantidad necesaria para que el cuerpo logre una **condición saludable y sin complicaciones**. No es correcto aumentar la dosis por razones ajenas a la salud física de la persona, porque son medicamentos delicados que pueden tener **efectos secundarios dañinos** en la salud. Uno de esos efectos es que el cuerpo puede manifestar una especie de **dependencia** a dosis altas de cortisona, esto se expresa en el cuerpo como si éste se acostumbrara a recibir dosis altas de cortisona, con lo cual continúa presentando las mismas manifestaciones corporales y bioquímicas que se presentarían en ausencia de medicamentos. Esa aparente falta de respuesta corporal puede producir confusión y llevar a que los médicos receten dosis cada vez más altas de medicamento o cambien el medicamento por aparente falta de respuesta. Lo ideal en ese caso es iniciar una terapia supervisada de reducción gradual de la dosis, que deberá acompañarse de exámenes de laboratorio.

Nuestra experiencia indica que algunas veces el tratamiento médico consiste en aumentar la dosis de cortisona solo para impedir que el cuerpo o los genitales de la persona se “virilicen”, por ejemplo, para evitar que el clítoris aumente de tamaño o para reducir el vello corporal. Es decir, el tratamiento se proporciona principalmente con un **objetivo “estético”** —para “corregir” las formas genitales— y **no está motivado únicamente con el interés de preservar el estado de salud**.

A largo plazo, **altas dosis** de cortisona pueden tener **efectos graves** en la salud de la persona, como: hinchazón del cuerpo, alteraciones en la piel, diabetes, presión arterial alta, osteoporosis, trastornos estomacales e intestinales, infecciones más frecuentes, aumento en el riesgo de cataratas en los ojos e incremento en la presión intraocular y otras dificultades en la visión.

El **uso prolongado** de cortisona puede **afectar el metabolismo** de los lípidos del organismo: aumento en los triglicéridos, en el colesterol “malo” y disminución del colesterol “bueno”, también puede causar **problemas cardiacos** o **hepáticos**, como hígado graso. Desde nuestra experiencia estos problemas no son informados comúnmente a las madres y a los padres, principalmente porque esas repercusiones pueden **tardar años en aparecer**.

Una de las principales dificultades que enfrentan las personas con HSC es que a lo largo de su vida —en la atención y el seguimiento de su estado de salud— participan varios médicos de distintas instituciones de salud, y esto dificulta que los equipos médicos de hospitales pediátricos conozcan las repercusiones que en la edad adulta tienen los tratamientos que recomendaron en la infancia.

## **CLAVE CINCO: Síndrome de Cushing**

Cuando la dosis de **cortisona es demasiado alta y se administra por un tiempo prolongado**, puede provocar Síndrome de Cushing, que es cuando el cuerpo se ve expuesto a más cortisona de la que necesita para estar saludable. Es importante que las madres y padres conozcan los síntomas de este síndrome, y así puedan identificar cuando su hija o su hijo está sobre-medicado. Algunos de los **principales síntomas** del Síndrome de Cushing son: aumento rápido de peso, hinchazón del cuerpo, estrías, acumulación de grasa en la parte superior de la espalda, acné, así como, elevación de sodio, elevación de glucosa y reducción de potasio.



Por todo lo mencionado, **no es adecuado ni ético** aumentar la dosis de medicamento tomando como parámetro de salud solo que los genitales luzcan de cierta forma (es decir por razones “estéticas”), tampoco es adecuado aumentar la dosis de medicamento solo porque el médico considera que la persona debe menstruar de manera regular, menos aún cuando el uso a largo plazo o la **sobre-medicación** pueden tener **consecuencias tan graves en la salud física** de la persona.

En la edad adulta la persona puede **expresar su deseo** de comenzar con su menstruación o estar interesada en regularizar su ciclo menstrual o busca quedar embarazada. En estos casos el médico debería realizar estudios clínicos y puede recomendar aumentar la dosis de cortisona cuando considere que es necesario para que se **cumplan los objetivos que la persona ha expresado**. Solo es adecuado aumentarlo, una vez que a la persona se le han **informado los efectos secundarios** que se pueden presentar al subir las dosis de medicamento.

### **Tratamiento: HSC clásica perdedora de sal**

Además del tratamiento antes mencionado, las personas perdedoras de sal, como se comentó anteriormente, no producen lo suficiente de una hormona llamada aldosterona, que ayuda a mantener un nivel adecuado de sodio y de potasio en el cuerpo.

Por lo tanto, un bebé que nace con este tipo de HSC necesita **atención médica y tratamiento inmediato**, de lo contrario se puede deshidratar rápidamente y su vida puede estar en **riesgo**. Es importante mencionar que **no siempre estos síntomas se presentan inmediatamente** después del nacimiento, en la mayoría de las ocasiones se presentan **hasta 3 o 4 días después de nacer** [2].

Para controlar la pérdida de sal, además de cortisona — **prednisona o hidrocortisona**— se debe administrar de manera inmediata otro medicamento llamado **fludrocortisona**, el cual cumple la función de mantener un nivel adecuado de sodio y de potasio en el cuerpo. También se recomienda que las personas **consuman más sal** en sus alimentos, y tomen bebidas con electrolitos cuando hace mucho calor, cuando realizan alguna actividad física demandante, y cuando viven estrés físico o psicológico extraordinario.

Si la persona con HSC es tratada con una **dosis correcta** de medicamento, puede crecer adecuadamente y **llevar una vida como cualquier otra persona**.

## **CLAVE SEIS: ¿Por qué un bebé nace con HSC?**

En alrededor del **95% de los casos**, la HSC es causada por una mutación en el gen CYP21A2, localizado en el cromosoma 6p21.3, que codifica para una enzima que controla la síntesis de cortisol y de aldosterona.

Un bebé solo puede nacer con HSC cuando **ambos padres** son portadores de ese gen. Si solo uno de los padres es portador, el bebé **no nacerá con HSC**, y solo **portará** el gen. Así que si tu bebé nació con HSC, es un hecho que ambos progenitores son portadores del gen. Es importante mencionar que, aunque ambos porten el gen, esto **no siempre** da como resultado que **todas o todos** los descendientes de esa pareja nazcan con HSC.



Las personas que portan el gen que produce la HSC, no necesariamente tienen HSC. Todas las personas somos portadoras de una gran variedad de genes y no todos se manifiestan. Si quieres saber si portas el gen que produce la HSC, puedes asistir con un especialista en genética, para solicitar un **estudio de sangre que determine si eres o no portador**.



## 4. Soy madre o soy padre de un bebé con HSC: ¿qué puedo esperar?

### El nacimiento

Antes del nacimiento la mayoría de los embarazos cursan de la **misma forma** en madres de bebés con o sin HSC. Al igual que cualquier bebé, un bebé con HSC puede nacer por parto o por cesárea, y el nacimiento puede ocurrir en casa o en el hospital. Si tu bebé nace en un hospital es probable que se realice de rutina una prueba que se llama **tamiz metabólico neonatal**. Existe una gran variabilidad en el tipo y el número de condiciones que estas pruebas detectan, eso depende del lugar del nacimiento y de las metodologías empleadas, y también de las posibilidades económicas que la familia tenga para pagar un estudio especializado, si es que no se proporciona en el hospital de manera gratuita [3]. Esto produce que desde un inicio exista una gran inequidad en las oportunidades de atención médica que tienen las y los bebés con HSC.

En el caso de México, desde el año 2011 la Ley General de Salud obliga a que se incluya la HSC [4] en el tamiz ampliado que se le realiza a todo bebé nacido en las instituciones públicas de salud, por lo que si tu bebé nació a partir de 2011 dentro de ese sistema de salud, es probable que se conozca si tiene o no HSC. En la actualidad las políticas públicas que rigen el tamizaje de recién nacidos en México son inciertas, por lo que no conocemos con precisión si la HSC es incorporada en el tamiz básico.



**Si tu bebé nace con genitales típicamente masculinos**, al momento de nacer **no hay forma de que los médicos puedan anticipar si tiene o no HSC**, a menos de que existan sospechas debido a que otras personas en la familia tienen HSC, en ese caso los médicos recomendarán realizar los exámenes pertinentes. En el caso de que tu bebé tenga **HSC perdedora de sal**, sí se percatarían porque **presentaría los síntomas** antes mencionados: deshidratación, vómito, diarrea, pérdida de peso, falta de apetito, entre otros. Si quienes le atienden cuentan con la información suficiente y han tratado casos de bebés con HSC clásica perdedora de sal, esos síntomas por sí solos les llevarían a sospechar y a continuación realizarían los exámenes pertinentes para confirmarlo. Una vez confirmado, y de acuerdo con los resultados de los exámenes médicos, le comenzarán a dar un tratamiento con cortisona —prednisona o hidrocortisona— y fludrocortisona.

**Si tu bebé nace con diferencias genitales o genitales “ambiguos”** es común que en un inicio **exista confusión**. Puede ser que los médicos te informen inmediatamente que no están seguros del sexo del bebé, o incluso puede ser que ellos mismos ignoren que existen bebés que pueden nacer con estas variaciones corporales. Es frecuente que quienes te informen **no sepan como hacerlo**, o puede que nadie te informe sobre las formas genitales hasta que tú preguntes. En nuestra experiencia, la confusión e incertidumbre a veces es tanta que incluso repercute en una restricción para que las madres vean a su bebé inmediatamente.

Dado que la HSC **no es la única causa** por la que un bebé nace con diferencias genitales, es común que se les refiera con un endocrinólogo y un genetista. En el caso del sistema de salud público, si los exámenes confirman la HSC, tú bebé será referido al **tercer nivel de atención médica** —esto es al hospital central de alta especialidad según la zona del país en donde vivas—, en ese hospital lo común es que sea atendido por un equipo médico comandado por endocrinólogos, pero que además incluye a especialistas en genética, urología, cirugía, psicología, imagenología, entre otros. La forma de trabajo de ese equipo médico suele ser denominada **clínica de intersexo**, aunque quizá las madres y los padres no escuchen nunca esta denominación, sino únicamente les refieran a distintos departamentos de especialidad dentro del hospital.

## **CLAVE SIETE: ¿A qué se le denomina genitales “ambiguos”?**

Los médicos usan las palabras genitales “ambiguos” cuando al nacimiento **no están seguros** de si las formas genitales corresponden a las de una niña o a las de un niño.

En contextos médicos especializados la observación de los genitales se ha realizado cada vez con mayor detenimiento, esto incluye a pediatras, pero también a parteras. En las clínicas de intersexo, la valoración de la apariencia genital se realiza de acuerdo a la **Escala de Prader**. Con frecuencia acompaña a la escala una serie de dibujos como los siguientes:





La apariencia genital de la mujer correspondería al valor I, la del hombre al valor V. Según esa escala, los valores intermedios —II, III y IV— indicarían la presencia de genitales “ambiguos”.

Como parte de la atención médica especializada se le indicarán **varios exámenes de sangre** a tu bebé, uno para ver sus cromosomas, llamado **cariotipo**, y —si los médicos saben sobre HSC— comúnmente realizarán de manera urgente otros exámenes médicos para descartar que tu bebé tenga HSC clásica perdedora de sal, la cual si no se detecta y trata puede poner en **riesgo la vida**.

En caso de HSC, si el estudio de cariotipo identifica una fórmula cromosómica con resultado XX, puede ser que te recomienden registrar a tu bebé como niña independientemente de las formas genitales que tenga. En nuestra experiencia es completamente **adecuado** que todo bebé cuente con un **registro oficial de nacimiento**, incluso cuando hay duda de qué sexo asignar. Debes considerar que en la actualidad es cada vez más sencillo acceder a la modificación del registro oficial de identidad sexo-genérica asignada al nacimiento, por supuesto esto depende del lugar en donde vivas y de la edad que se tenga al momento de solicitar el trámite. Sin embargo, en el caso de bebés con HSC el cambio de asignación sexo-genérica en el acta de nacimiento suele ser más sencillo si se acompaña de una constancia médica que indique y explique el caso.

Otros estudios dirán si tu bebé tiene HSC clásica perdedora de sal o no perdedora de sal. De acuerdo con los resultados, el endocrinólogo indicará la dosis y el tratamiento: si tu bebé tiene **HSC clásica perdedora de sal**, el tratamiento será cortisona —prednisona o hidrocortisona— y fludrocortisona; si tu bebé tiene **HSC clásica no perdedora de sal**, el tratamiento solo incluirá cortisona —prednisona, hidrocortisona— o fármacos equivalentes disponibles en tu región.

## CLAVE OCHO: ¿Es mejor la prednisona o la hidro cortisona?

En general, la **hidrocortisona es mejor medicamento**, es más fácilmente asimilado por el cuerpo y tiene menos efectos secundarios, pero es un medicamento que comúnmente es **costoso y difícil de encontrar**. Por ese motivo muchos endocrinólogos prefieren recetar **prednisona**, dado que es un medicamento mucho **más económico y relativamente común**. Hay otras opciones de medicamento que son deflazacort y dexametasona.

El decidir qué medicamento es mejor para la situación particular de un bebé es complicado, porque depende de qué tan fácil sea de encontrar en tu país, su costo, y la situación económica de tu familia.



## 5. ¿Qué estudios tengo que realizar a mi hija o hijo con HSC?

Al momento del nacimiento se puede presentar la sospecha de HSC. Esto puede ocurrir porque se identificó HSC en el tamiz metabólico neonatal, o porque se presenta un cuadro clínico que sugiere la presencia de HSC, o porque existen antecedentes familiares de HSC. En el caso de sospecha de HSC se realizarán los siguientes estudios:

- **Genéticos:** cariotipo (es un examen cromosómico) y en algunos casos detección del gen CYP21A2
- **Bioquímicos:** sodio, potasio y glucosa
- **Hormonales:** 17-Hidroxiprogesterona (17 HPO), cortisol matutino en sangre, testosterona, hormona adrenocorticotropa (ACTH), androstendiona y en algunos casos la prueba de estimulación con ACTH

Para **evitar sobredosificación** de medicamentos, el seguimiento y ajuste de dosis se puede realizar **cada 3 a 6 seis meses**. Para el seguimiento es recomendable realizar los siguientes estudios de sangre:

- **Química sanguínea** que contenga determinación de glucosa, triglicéridos, colesterol total, creatinina, sodio, potasio y calcio
- **Biometría hemática**
- **17-HPO**, androstendiona y testosterona



Además, cada año **a partir de los dos años de edad** le deben realizar una **radiografía de la mano** para determinar su **“edad ósea”**, esto es para conocer si la edad de sus huesos es igual o mayor a su edad biológica. Es decir, sirve para revisar que su crecimiento sea adecuado a su edad, y que no se detenga el crecimiento de manera prematura y de esta forma se logre alcanzar la estatura esperada.

En el caso de la **HSC clásica perdedora de sal**, se recomienda realizar los estudios mencionados teniendo en cuenta que el periodo **no debe ser mayor a 6 meses**. En caso de síntomas de crisis suprarrenal, diarreas, vomito, presión arterial baja, se puede realizar un examen para determinar en cualquier momento sodio, potasio y glucosa, sin tener que esperar el periodo de seis meses indicado para esos exámenes.



## 6. ¿El tratamiento para HSC es de por vida?

Esta es una pregunta complicada de responder, ya que **cada persona es distinta** y la HSC no repercute de igual manera en todas las personas.

En la **HSC clásica perdedora de sal**, en general podríamos decir que sí, que para la **mayoría** de las personas el tratamiento **es de por vida**. Aunque conocemos **tres casos** en los que personas adultas han logrado, con acompañamiento médico, reducir la dosis de medicamento a una muy baja, o incluso, muy poco a poco **dejar completamente los medicamentos**. Y tratarse únicamente con medicinas no alópatas —también denominadas medicinas alternativas—, además de incrementar su consumo de sal, cuidar su alimentación y llevar un estilo de vida saludable. Hasta ahora una de esas personas lleva más de cuatro años sin tomar medicamento, ella comenta que su salud ha mejorado mucho y está estable.

Queremos hacer hincapié en que las personas antes mencionadas, son **personas adultas** que por **motivos personales**, y **bajo su propia responsabilidad**, decidieron dejar la medicación. **No contamos con los elementos suficientes** para recomendar que las personas con HSC clásica perdedora de sal dejen de tomar sus medicamentos. También sabemos de personas perdedoras de sal, que dejaron sus medicamentos y tuvieron **problemas graves de salud** relacionados a la pérdida de sal por lo cual decidieron volver a tomarlos.

En la **HSC clásica no perdedora de sal y la HSC no clásica o tardía**, sabemos de personas que **nunca tomaron medicamentos** y cuentan con **buena salud física**. También sabemos de personas que tomaron medicamento durante su infancia y adolescencia, pero lo abandonaron en la edad adulta por **decisión propia**, y reportan que no tuvieron **ningún problema de salud**, y en algunos casos su **salud mejoró**. Sin embargo, la prednisona e hidrocortisona no deben suspenderse **súbitamente** porque el cuerpo se ha adaptado a las dosis altas. La mayoría de las personas adultas que decidieron dejar el medicamento, tuvieron que dejarlo **paulatinamente** y casi todas lo hicieron con acompañamiento médico.

Hablando de las personas **no perdedoras de sal**, existen consecuencias si deciden seguir con el tratamiento, y si deciden abandonarlo.

Las consecuencias de tomar un tratamiento a largo plazo con corticoides —prednisona, hidrocortisona, dexametasona, etcétera— pueden ser consultadas en la sección “Tratamiento de la Hiperplasia Suprarrenal Congénita”. Sin embargo, además de las consecuencias adversas en la salud mencionadas en dicha sección sobre el uso de corticoides a largo plazo, el tomar cortisona también influye en la menstruación, así que al dejar de tomarla es probable que la menstruación se detenga o que los ciclos menstruales se hagan irregulares. Como hemos dicho arriba, cuando la persona **suspende súbitamente el medicamento** el cuerpo responde sintiendo fatiga, aumenta el vello corporal, aparecen manchas en la piel —sobre todo en axilas, encías, rodillas y codos— o puede que la piel se oscurezca. No es un hecho que todas estas repercusiones aparezcan, algunas personas solo experimentan un aumento del vello corporal, otras ninguna de las situaciones mencionadas.



Algunas otras personas informan que existen **consecuencias positivas en su salud** al abandonar los medicamentos, principalmente refieren alivio al sentir que ya no están expuestas a los numerosos y graves efectos secundarios descritos por su **uso prolongado**, o que si ya están afectadas y presentan algunos de esos efectos, como la osteoporosis, pueden detenerlos o evitar que progresen y con tratamiento adecuado incluso pueden llegar a **recuperarse**.

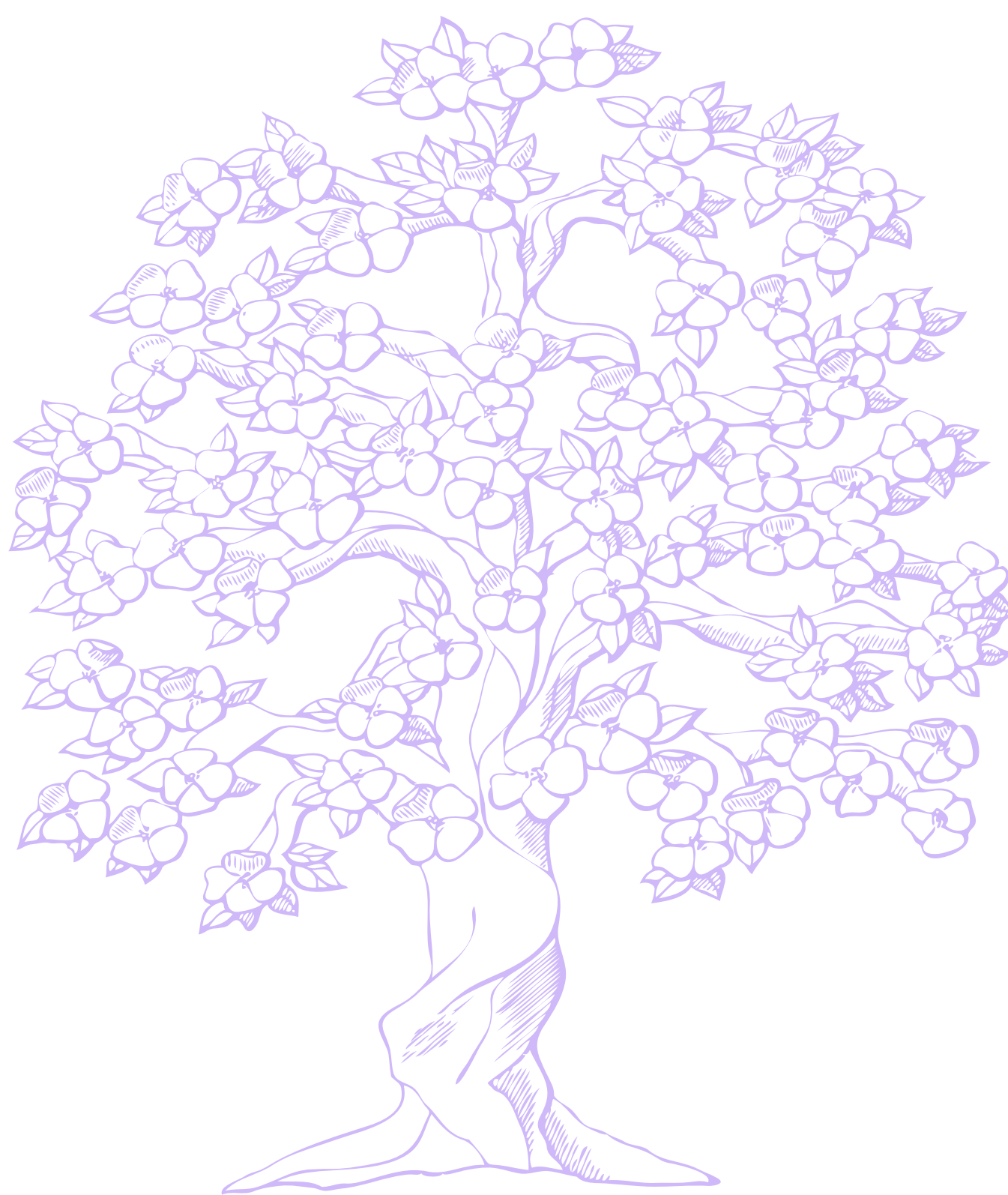
En el caso de las personas **no perdedoras de sal** la decisión de continuar o no con los medicamentos depende enteramente de lo que la persona **quiera para su vida**. Dadas las repercusiones que pueden existir, se debe estar consciente de lo que implica tomar o no tomar la medicación.

## **CLAVE NUEVE: Diferencias genitales y cirugías**

Las diferencias en las formas genitales o genitales “ambiguos” en bebés con HSC y cromosomas XX es debida el **aumento** en el nivel de **testosterona**. Esas diferencias son **variables**, no todos los cuerpos con HSC presentan las mismas formas genitales. Algunas veces los genitales incluyen un **clítoris más grande** de lo considerado común para una mujer y también un solo orificio — llamado **urogenital**— en el que desembocan la uretra y el conducto vaginal.

Las diferencias genitales **no** deberían ser consideradas en sí mismas un problema de salud. Aunque la HSC requiera de atención médica específica, se debe **diferenciar** esa atención que puede ser necesaria, de las variaciones en las formas genitales que en la gran mayoría de los casos no implican en sí mismas un problema de salud. Nuestra experiencia indica que las personas con HSC **pueden llevar una vida saludable y vivir una sexualidad plena sin la necesidad de intervenciones quirúrgicas en sus genitales**.

En Brújula Intersexual contamos con un **grupo de apoyo integrado por más de 700 personas** adultas con HSC y familiares de niñas y niños con HSC —principalmente madres—, por ese motivo conocemos a muchas personas adultas que nacieron con variaciones genitales o genitales “ambiguos” que por diversos motivos no fueron sometidas a cirugía genital en la infancia. Hasta ahora hemos conocido solo a una persona que presentó problemas de salud, la gran mayoría de las personas con HSC no han tenido problemas cuando conservan las formas genitales con las que nacieron.



## 7. ¿Es recomendable realizar cirugías en genitales en el periodo de infancia?

Los **protocolos** y las **guías de atención** para la HSC **vigentes**, suelen **recomendar la realización de cirugías** en genitales a las que llaman “normalizadoras” o “feminizantes”. Estos procedimientos quirúrgicos **no se realizan** porque la persona tenga un problema de salud **evidente** en sus genitales, sino porque se toma como parámetro de salud que los genitales luzcan de cierta forma. Decimos que esos tratamientos **persiguen un objetivo estético** porque se realizan para que los genitales tengan una apariencia más **típicamente** femenina. Muchas veces se aluden razones sociales y **no médicas** o de salud, pensando que al realizar la cirugía se **evitarán problemas en las relaciones sociales**, esto **no es así**. Hayan sido o no intervenidas quirúrgicamente, las personas adultas con HSC se enfrentan por igual a situaciones de **discriminación** o **violencia** cuando en su entorno social se conoce su variación corporal. Hemos encontrado que las cirugías y tratamientos hormonales destinados a modificar la apariencia corporal de la persona solo **generan más problemas** en su vida adulta, en particular dificultan su destreza y confianza para establecer relaciones sociales.

Dado que las cirugías en genitales se realizan en niñas y niños e incluso en bebés, **en esa edad aún no es posible entender** lo que esas intervenciones representan y por lo tanto **no se puede dar un consentimiento informado**. En las **narrativas autobiográficas** que hemos recopilado en Brújula Intersexual y en otras que se han recopilado por diversas organizaciones de **todo el mundo**, así como los datos recabados por la **Encuesta Intersex 2020** [5] realizada en **México** —en la que participaron personas adultas con HSC— revela que **las cirugías no resolvieron ningún problema** social ni de discriminación, pero sí **generaron diversos problemas** en la salud física y mental de las personas encuestadas.



Según la **Guía de recomendaciones para la atención de Intersexualidad y Variación de la Diferenciación Sexual** contenida en el *Protocolo para el acceso sin discriminación a la prestación de servicios de atención médica de las personas LGBTTTI* y guías de atención específicas (2020) [6] de la **Secretaría de Salud** de México se debe **limitar** el uso de procedimientos quirúrgicos a los casos donde se encuentre en riesgo la vida y/o la funcionalidad de las personas:

- 3. *No se recomienda llevar a cabo vaginoplastias en niñas, toda vez que es necesario retrasar este tipo de procedimientos hasta la adolescencia en que la persona puede haber alcanzado la madurez y conciencia necesarias para solicitar y consentir procedimientos de modificación corporal permanente. (pág. 42)*

Hemos encontrado que el **equipo médico** comúnmente **justifica** los procedimientos quirúrgicos en genitales diciendo a las madres y a los padres que las cirugías sí son médicamente necesarias. Algunos de los argumentos que las familias refieren les han dicho son: “de no realizar la cirugía podría haber infecciones recurrentes u obstrucciones en el flujo menstrual o vaginal”. Desde nuestra experiencia con el grupo de apoyo para personas HSC y sus familias, afirmamos que **conocemos a numerosas personas adultas** que nacieron con HSC y diferencias genitales o genitales “ambiguos” y que **no fueron intervenidas** quirúrgicamente. A la fecha sólo conocemos a una persona que presentó problemas relacionados con dolores abdominales asociados a la retención de la menstruación por bloqueo en la salida. **Todas las demás** personas que conocemos y conservan sus formas genitales intactas han referido **ausencia** de infecciones recurrentes, de obstrucciones en el flujo menstrual y/o vaginal o algún problema de salud relacionado con sus formas genitales.

Evidentemente, si la persona presenta alguna obstrucción o problema de salud en sus genitales, al igual que sucede con **cualquier otra persona**, lo ideal es ir al médico y hacer lo necesario para **recuperar la salud**. Desde nuestro punto de vista los genitales de un bebé pueden variar en sus formas pero, **si están sanos no existe una razón lógica para modificarlos**, menos aún a una edad en la que no es capaz de dar su **consentimiento** ni de entender las implicaciones de estos procedimientos quirúrgicos que tienen consecuencias permanentes e **irreversibles**.

Recomendamos que **lo mejor es esperar** a que la persona crezca con **su cuerpo intacto**, y que cuando sea mayor tome las decisiones que considere mejor para ella. Hay que recordar que la cirugía es irreversible y que **solo a la persona pertenece la decisión de modificar su cuerpo** de manera permanente si así lo desea, con pleno conocimiento de las consecuencias que estos procedimientos puedan tener en su vida y su salud.



## 8. ¿Cuáles son las cirugías que se realizan en genitales de personas con HSC?

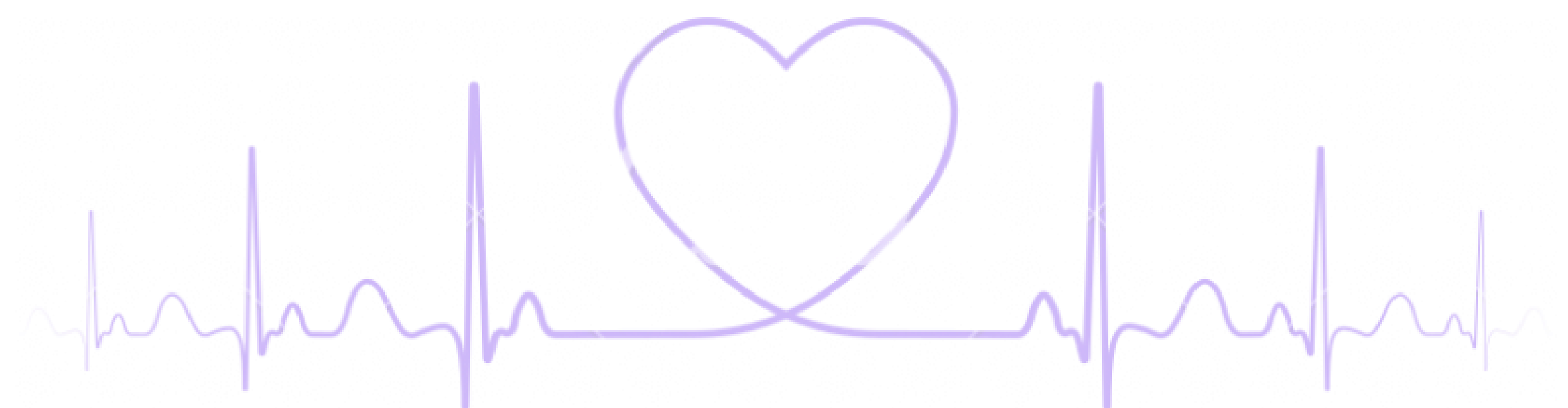
Las **guías médicas** de práctica clínica de atención a la HSC suelen continuar **incluyendo la recomendación de modificar las formas genitales** de una bebé con HSC asignada al sexo femenino cuando nace con diferencias genitales o genitales “ambiguos”. Las cirugías que se realizan de rutina tienen el objetivo de **reducir** el tamaño del clítoris, separar la uretra y el canal vaginal, y/o agrandar la cavidad vaginal. La **justificación** es que en un futuro, **el cuerpo de esa niña pueda ser penetrado** al momento de tener relaciones sexuales heterosexuales. Esas razones **no son válidas** desde un punto de vista **ético** y no siguen las **recomendaciones** del sistema de **derechos humanos** que en algunos documentos globales han asentado la postura de **no intervención quirúrgica** a menos de que sea solicitada por la persona [7] [8] [9]. Como comentamos, las intervenciones quirúrgicas **no se realizan porque la bebé tenga algún problema de salud** asociado a sus formas genitales, sino que persiguen un objetivo meramente **“estético”** —entre comillas, porque hay que preguntar: ¿quién decide qué es lindo o deseable y qué es feo o indeseable?—. El número de cirugías, y el tipo de cirugías, depende de muchos factores, pero en la mayoría de los casos se realizan **dos cirugías**:

Comúnmente se realizan varios tiempos quirúrgicos. En el primero se realiza una **reducción de clítoris**, la cirugía se denomina **clitoroplastia**. Cuando se extirpa completamente el clítoris la cirugía se llama clitoridectomía. Este tiempo quirúrgico se hace antes de que la bebé tenga **un año de vida**, y en algunos estudios médicos se ha reportado que “la corrección quirúrgica en etapas tempranas reduce la ansiedad de los padres” [10]. Esto **no favorece** que las madres y los padres se **vinculen sanamente** con su bebé si éste presenta alguna variación genital.



En el segundo tiempo quirúrgico se realiza una **vaginoplastia**. En esta cirugía comúnmente se separa la uretra y la vagina, en caso de que se encuentren unidas en lo que se denomina “orificio urogenital”. Comúnmente se realiza después de los **nueve años**, aunque sabemos de casos en los que se realiza a una edad mucho más temprana. Algunas veces, si el médico considera que el canal vaginal es muy estrecho para ser penetrado por un pene, puede hacer uso de otros tejidos del cuerpo para alargarlo. Hasta ahora conocemos de dos “técnicas”: una es mediante un injerto de tejido intestinal, y la otra utilizando tejido de la piel de la pierna o de la espalda.

Estas cirugías se realizan con el razonamiento de que el cuerpo creado quirúrgicamente con injertos de tejido de otras partes del cuerpo —como el intestinal— harán a esa niña “normal”. Sin embargo, **pensamos que lo normal es dejar los tejidos del cuerpo de bebés y niñas donde pertenecen** y no modificarlos o cambiarlos de lugar cuando no existe una **razón médica evidente**.



## 9. ¿Cuáles son las consecuencias de las cirugías genitales?

Como se podrán imaginar por la descripción de estas cirugías, los **numerosos riesgos** dependen de la o las cirugías que se realicen. Entre las **secuelas más comunes** podemos encontrar: pérdida parcial o total de sensibilidad, cicatrices, dolor al mantener relaciones sexuales, ardor, dolor o hipersensibilidad por el roce en los genitales con las prendas de vestir, infecciones vaginales y urinarias recurrentes, sangrado vaginal, abscesos de pus dentro de la cavidad vaginal, diversos riesgos al someter a un bebé, niño o niña pequeña a anestesia, entre otras. Específicamente **en el caso de haber utilizado tejido intestinal** los problemas pueden ir desde problemas en la digestión, infecciones, mal olor, flujo constante proveniente del injerto de intestino, perforación de los intestinos, adherencias intestinales en el lugar donde se tomó el tejido intestinal, e incluso problemas crónicos graves como necrosis de tejidos que **podrían llevar a la muerte de la persona**. En el caso de tomar **tejido de la pierna o espalda** para formar la cavidad o canal vaginal, conocemos de casos de infecciones recurrentes y crecimiento de vello dentro del orificio vaginal creado por la cirugía, que generan mal olor y dolor persistente.

**Después de la vaginoplastia**, sea que se haya utilizado otro tejido para alargar el canal vaginal o no, los médicos comúnmente **recomiendan la introducción de dilatadores**, que son tubos de metal o plástico de diversos grosores y tamaños para mantener abierto el orificio “vaginal” creado mediante cirugía. El objetivo es preparar ese orificio para que supuestamente en un futuro **esa niña experimente una sexualidad heterosexual con penetración vaginal**. No se considera la **brutalidad** de este procedimiento, el trauma que experimentará la niña y no se toma en cuenta que esa niña, al crecer, podría tener otra orientación sexual o podría no estar interesada en esa práctica sexual. Como sabemos, o deberíamos saber, hay muchas más cosas en la sexualidad que solo la penetración.

Estas dilataciones se pueden realizar bajo anestesia o sin anestesia. Generalmente las dilataciones vaginales las realizan en el hospital —médicos o enfermeras—, sin embargo, en muchos casos hemos encontrado que recomiendan a la madre o al padre que sean ellos quienes realicen dicho procedimiento, aludiendo a que de esa forma evitarán el constante traslado al hospital. Desde nuestra experiencia, cuando las personas con HSC llegan a la edad adulta, ellas recuerdan esas experiencias infantiles como un **trauma equiparable al de una violación**. Cuando padres y madres participan de manera reiterada en la introducción de los dilatadores en el orificio vaginal se produce poco a poco un deterioro de relación de la madre o el padre con su hija, esas dificultades en el vínculo afectivo persisten hasta la edad adulta.

Cuando una persona es sometida a intervenciones quirúrgicas en genitales, antes y después de las cirugías estará expuesta a **constantes revisiones en el área genital**, muchas veces llevadas a cabo en presencia de **varios médicos** o estudiantes de medicina. Hemos encontrado que es frecuente que **tomen fotografías** del cuerpo o del área genital sin el consentimiento plenamente informado de la persona con HSC. Además, cuando una persona ha sido intervenida, la dependencia a la institución médica se **prolongará durante toda su vida** porque en muchos casos deberá ser sometida a múltiples cirugías para **reparar complicaciones e incluso errores** de cirugías anteriores.

Desde nuestra experiencia ese tipo de situaciones generan **traumas psicológicos graves**, que van desde el rechazo a los médicos y a los hospitales, hasta depresión, ansiedad, trastorno de estrés postraumático, pensamientos o **tendencias suicidas**, trauma psicológico equiparable al de una violación, problemas graves para relacionarse íntimamente con otras personas, disociación con el propio cuerpo, entre otros.



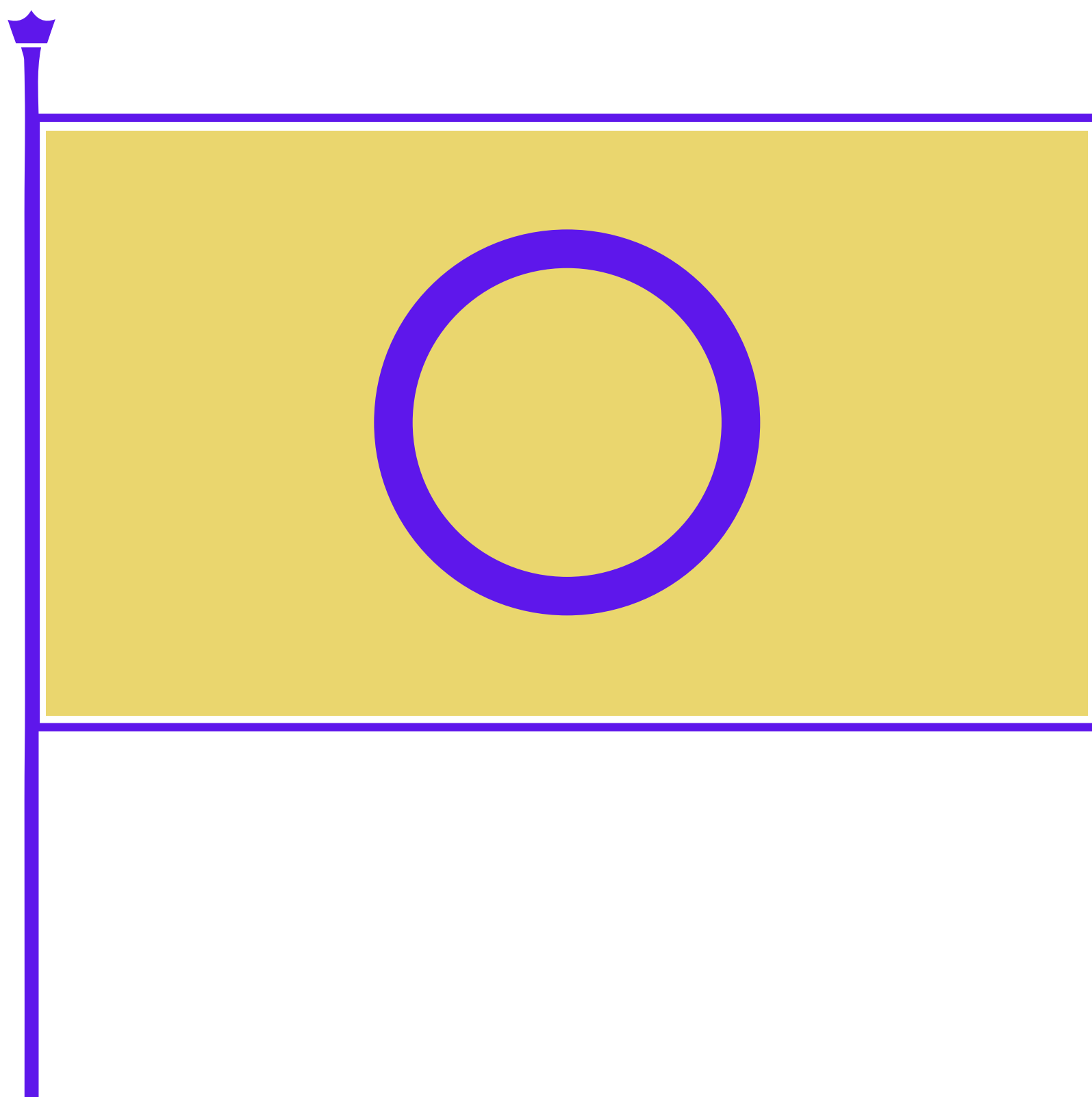
## **CLAVE DIEZ: Hiperplasia Suprarrenal Congénita e intersexualidad**

Intersexualidad es el término que utilizamos para englobar diferentes **corporalidades** en las cuales una persona nace con **variaciones de las características sexuales** —es decir, nace con variaciones en las formas **genitales**, en la composición de las gónadas, en los **niveles hormonales** o en los patrones cromosómicos—. La HSC es la **causa más frecuente** de variaciones en las características sexuales, pero **no es la única**. En otras corporalidades intersexuales también se presentan configuraciones que difieren del estándar masculino y femenino. Por ejemplo, cuando existe una completa insensibilidad a los andrógenos la persona puede nacer con formas genitales típicamente femeninas, pero tener testículos internos y cromosomas XY; en una composición genética denominada de “mosaico” coexisten —en el cuerpo de una misma persona— células con cromosomas XX y otras con cromosomas XY, o sus cromosomas son XXY o XO. Esa variabilidad en la composición corporal de las características sexuales es algo que no siempre se hace evidente al momento de nacer. Algunas veces, las personas no descubren que tienen una variación intersexual, sino hasta la etapa de pubertad cuando no se presentan los cambios corporales esperados en una mujer típica o en un hombre típico. Como ya revisamos con anterioridad, en el caso de una persona con HSC, al nacer los genitales pueden tener un clítoris más grande de lo considerado “normal” y/o tener un conducto común en donde desemboca la uretra y la vagina. Entonces, lo que los cuerpos intersexuales muestran es que **no hay una sola composición sexual del cuerpo**.

La **nomenclatura médica** y las **clasificaciones** de estas corporalidades que en un tiempo anterior fueron llamadas **estados intersexuales**, hoy se clasifican en una categoría llamada **“trastornos del desarrollo sexual”**, que engloba diversos “diagnósticos” o “síndromes”. Cuando en el año 2006 se propuso esa nueva nomenclatura y clasificación, algunas de las variaciones de las características sexuales que anteriormente se clasificaban como estados intersexuales fueron excluidas y **en algunos centros médicos te dirán que la HSC no es una forma de intersexualidad**. En Brújula Intersexual consideramos que algunos cuerpos con HSC son una forma de intersexualidad porque comparten la característica de que no parecen encajar en lo que sería considerado un cuerpo típicamente femenino o un cuerpo típicamente masculino. Además de esas características, los consideramos intersexuales porque **comparten la experiencia de haber sido sometidos a procedimientos médicos —cirugías genitales y otros eventos traumáticos— relacionados con la patologización** que vive una persona que posee un cuerpo que presenta variaciones en sus características sexuales. Los **cuerpos con HSC que consideramos intersexuales** son aquellos que cuentan con cromosomas XX, con variaciones en los niveles hormonales —niveles de testosterona considerados “altos” para una mujer— y con variaciones genitales —clítoris más “grande” de lo considerado “normal” — y aquellos que presentan un solo orificio “urogenital” por donde desembocan la uretra y la vagina.

Cuando decimos que una **persona es intersexual** o cuenta con una variación intersexual o un cuerpo intersexual, **no estamos diciendo que esa persona no sea una mujer o que no sea un hombre**, lo único que estamos diciendo es que esa persona nació con **variaciones en sus características sexuales**. Intersexualidad es un término que desde 1990 algunas personas que nacieron con variaciones de las características sexuales **eligieron utilizar** para describir su experiencia y encontrar a otras personas que vivieron experiencias similares. **Intersexualidad es una palabra que ha ayudado a conformar una comunidad**. Para muchas personas el término intersexualidad no es en sí mismo una identidad y su uso es **completamente opcional**. Cada persona es libre y puede utilizar el término que le parezca más adecuado para nombrar las variaciones de su cuerpo.

La intersexualidad entonces, refiere a **variaciones naturales** del cuerpo sexuado en el ser humano, y es **más común de lo que se cree**. Según expertos y la Organización Mundial de la Salud (OMS) [11] [12] entre 0.05% y **1.7% de la población** nace con una variación intersexual.





## 10. ¿Qué puedo hacer para **ayudar a que mi hija o mi hijo entienda su cuerpo y para facilitar su vida y su desarrollo?**

**a)** De acuerdo con su edad y entendimiento, enséñale que hay muchas formas de ser hombre o ser mujer, y que **existen muchos cuerpos de mujer y muchos cuerpos de hombre**, que todos los cuerpos varían entre sí, que **no hay dos cuerpos iguales**, que simplemente hay cuerpos que son más distintos que otros y que en la naturaleza siempre existe la **diversidad**, y eso hace del mundo un lugar **maravilloso**.

**b)** Es una buena opción **buscar grupos de apoyo entre pares**, para que tanto tu hija o hijo como tú, estén en contacto con otras madres, padres, niñas y niños que pasan por lo mismo. En los grupos de apoyo encontrarás muchos tipos de personas, es posible que no todas piensen como tú, y que haya distintas opiniones, pero seguramente encontrarás a alguien con quien puedas entablar amistad.

**c)** Si eres madre o padre de un bebé que nació con diferencias genitales o con genitales “ambiguos”, y has tomado la decisión de no realizar cirugías médicamente innecesarias y respetar el derecho de tu bebé a crecer con su cuerpo intacto: no estas sola, no estas solo. **Decidir no operar también implica nuevos desafíos** y en los grupos de apoyo encontrarás a otras madres y padres que piensen como tú. **Es importante crecer cerca de una comunidad** con la cual puedas conversar tus inquietudes e intercambiar consejos o soluciones. Tanto tú como tu hija o tu hijo podrán ir aprendiendo con **apoyo y compañía** de otras personas que comparten las mismas experiencias.

**d)** Las personas adultas que fueron sometidas a constantes revisiones genitales en la infancia comúnmente informan que esto les causó ansiedad, angustia, depresión, incomodidad y sentimientos de vulnerabilidad que en la mayoría de las ocasiones perduran hasta la edad adulta. **A menos que sea absolutamente necesario** y la salud de tu hija o tu hijo esté en riesgo. **No permitas que le sometan a constantes revisiones genitales**, mucho menos a revisiones genitales en presencia de varios médicos o estudiantes de medicina. Tienes todo el **derecho a negarte**. En caso de que tu hija o tu hijo tenga un problema de salud evidente en sus genitales, exige que le revise solo un médico.

**e)** Es importante que tu hija o tu hijo **sienta que con su familia puede ser ella o él mismo**, que está en un **ambiente seguro y amoroso**, con personas de mente abierta que le escuchan y le permiten desarrollarse tal cual es, que le hablan con la **verdad** y no le ocultan información.

**f)** A través de los grupos de apoyo, hemos hablado con cientos de personas adultas con HSC y familiares, sabemos que **es común que la orientación sexual de muchas mujeres con HSC sea hacia otras mujeres**, o hacia hombres y mujeres. También hemos notado que **un porcentaje considerable** — por lo menos un 10%— de las personas que conocemos con HSC clásica que fueron asignadas niñas al nacer, **se identifican como hombres al crecer**. Por tanto, si tienes una hija con HSC, le resultará más sencillo crecer en un ambiente seguro, libre de prejuicios y que **abraza la diversidad**. Asegúrate de que tu hija o tu hijo sabe que respetas lo que ella o él decida, y que tú estarás siempre ahí para apoyarle, que le amas y le amarás tal cual es o decida ser.

**g) De acuerdo con su edad y entendimiento, ve compartiendo con tu hija o tu hijo información sobre la HSC.** En caso de que tu hija o tu hijo haya nacido con diferencias en su cuerpo, puedes ir compartiendo con ella o con él información de páginas web dirigidas por personas con HSC. Apoyarle a investigar e ingresar a grupos de apoyo en internet para personas con variaciones intersexuales y con experiencias de vida similares. Nuestra experiencia indica que cuando las personas conocen a otras personas con HSC **no se sienten solas**. Conforme tu hija o tu hijo crezca será cada vez más importante brindar espacios en donde pueda compartir sus experiencias y entablar amistad con otras personas que le entiendan y que estén pasando por situaciones similares.





## RECURSOS RECOMENDADOS PARA CONSULTA

- **Encuesta Intersex 2020**, realizada por CONAPRED en colaboración con Brújula Intersexual. Participaron 89 personas con variaciones congénitas de las características sexuales, muchas de las cuales son personas con Hiperplasia Suprarrenal Congénita (HSC) y cromosomas XX.

Puedes consultar los resultados en este enlace:

[http://www.conapred.org.mx/userfiles/files/Resumen\\_Ejecutivo\\_11-12-2020.pdf](http://www.conapred.org.mx/userfiles/files/Resumen_Ejecutivo_11-12-2020.pdf)

- **Guía de recomendaciones para la Atención de Intersexualidad y Variación en la Diferenciación Sexual**, como parte del Protocolo para el Acceso sin Discriminación a la Prestación de Servicios de Atención Médica de las Personas LGBTTT e Intersexual. Secretaría de Salud mexicana.

Puedes descargar el Protocolo en este enlace:

[https://www.gob.mx/cms/uploads/attachment/file/558167/Versi\\_n\\_15\\_DE\\_JUNIO\\_2020\\_Protocolo\\_Comunidad\\_LGBTTI\\_DT\\_Versi\\_n\\_V\\_20.pdf](https://www.gob.mx/cms/uploads/attachment/file/558167/Versi_n_15_DE_JUNIO_2020_Protocolo_Comunidad_LGBTTI_DT_Versi_n_V_20.pdf)

- **Historias de personas adultas y madres de niñas con HSC**, así como otros materiales y artículos de interés:

<https://brujulaintersexual.org/category/hiperplasia-suprarrenal-congenita/>

- **Guía para madres y padres: Apoyando a tu hija(o) intersex | OII Europe**

[https://oiieurope.org/wp-content/uploads/2020/12/PTK\\_espanol.pdf](https://oiieurope.org/wp-content/uploads/2020/12/PTK_espanol.pdf)

- **Libro “Raising Rosie: Our Story of Parenting an Intersex Child”. Autores: Stephani y Eric Lohman** [únicamente disponible en idioma inglés]

Rosie nació con HSC clásica, sus padres decidieron no someterla a cirugía, y narran su experiencia en este hermoso libro. El libro solo está disponible en idioma inglés, y puedes comprarlo en el siguiente enlace.

<https://www.amazon.com.mx/Raising-Rosie-Story-Parenting-Intersex/dp/1785927671>



## REFERENCIAS

- [1]** HARRISON (2016). Principios de Medicina Interna 19ª Edición Tomo 2. México: MCGRAW-HILL INTERAMERICANA EDITORES, págs. 2349, 2355-2357
- [2]** Farreras Rozman (2012). Medicina Interna Edición XVII. Barcelona, España.: Elseiver, págs. 1947-1949
- [3]** Vela-Amieva, Marcela, Belmont-Martínez, L., Ibarra-González, I., & Fernández-Lainez, C.. (2009). Variabilidad interinstitucional del tamiz neonatal en México. Boletín médico del Hospital Infantil de México, 66(5), 431-439. Recuperado en 21 de agosto de 2022. Recuperado de [http://www.scielo.org.mx/scielo.php?script=sci\\_arttext&pid=S1665-11462009000500006&lng=es&tlng=es](http://www.scielo.org.mx/scielo.php?script=sci_arttext&pid=S1665-11462009000500006&lng=es&tlng=es).
- [4]** García Flores EP, Herrera Maldonado N, Hinojosa Trejo MA, Vergara Vázquez M, Halley Castillo ME. Avances y logros del programa de tamiz metabólico neonatal en México (2012-2018). Acta Pediatr Mex. 2018;SI(39):57S-65S.
- [5]** Consejo Nacional para Prevenir la Discriminación (2020). Discriminación y violencia contra personas intersex: resultados de la Encuesta Intersex, dirigida a personas con variaciones congénitas en las características sexuales. México, Secretaría de Gobernación.



**[6]** Secretaría de Salud. (2020). Protocolo para el Acceso sin Discriminación a la Prestación de Servicios de Atención Médica de las Personas Lésbico, Gay, Bisexual, Transexual, Travesti, Transgénero e Intersexual y Guías de Atención Específicas de la Secretaría de Salud. Comisión Coordinadora de Institutos Nacionales de Salud y Hospitales de Alta Especialidad. Recuperado de [https://www.gob.mx/cms/uploads/attachment/file/558167/Versi\\_n\\_15\\_DE\\_JUNIO\\_2020\\_Protocolo\\_Comunidad\\_LGBTTI\\_DT\\_Versi\\_n\\_V\\_20.pdf](https://www.gob.mx/cms/uploads/attachment/file/558167/Versi_n_15_DE_JUNIO_2020_Protocolo_Comunidad_LGBTTI_DT_Versi_n_V_20.pdf)

**[7]** Comisión Interamericana de Derechos Humanos (2015) Violencia contra personas Lesbianas, Gay, Bisexuales, Trans e Intersex en América. Recuperado de <http://www.oas.org/es/cidh/informes/pdfs/violenciapersonaslgbti.pdf>

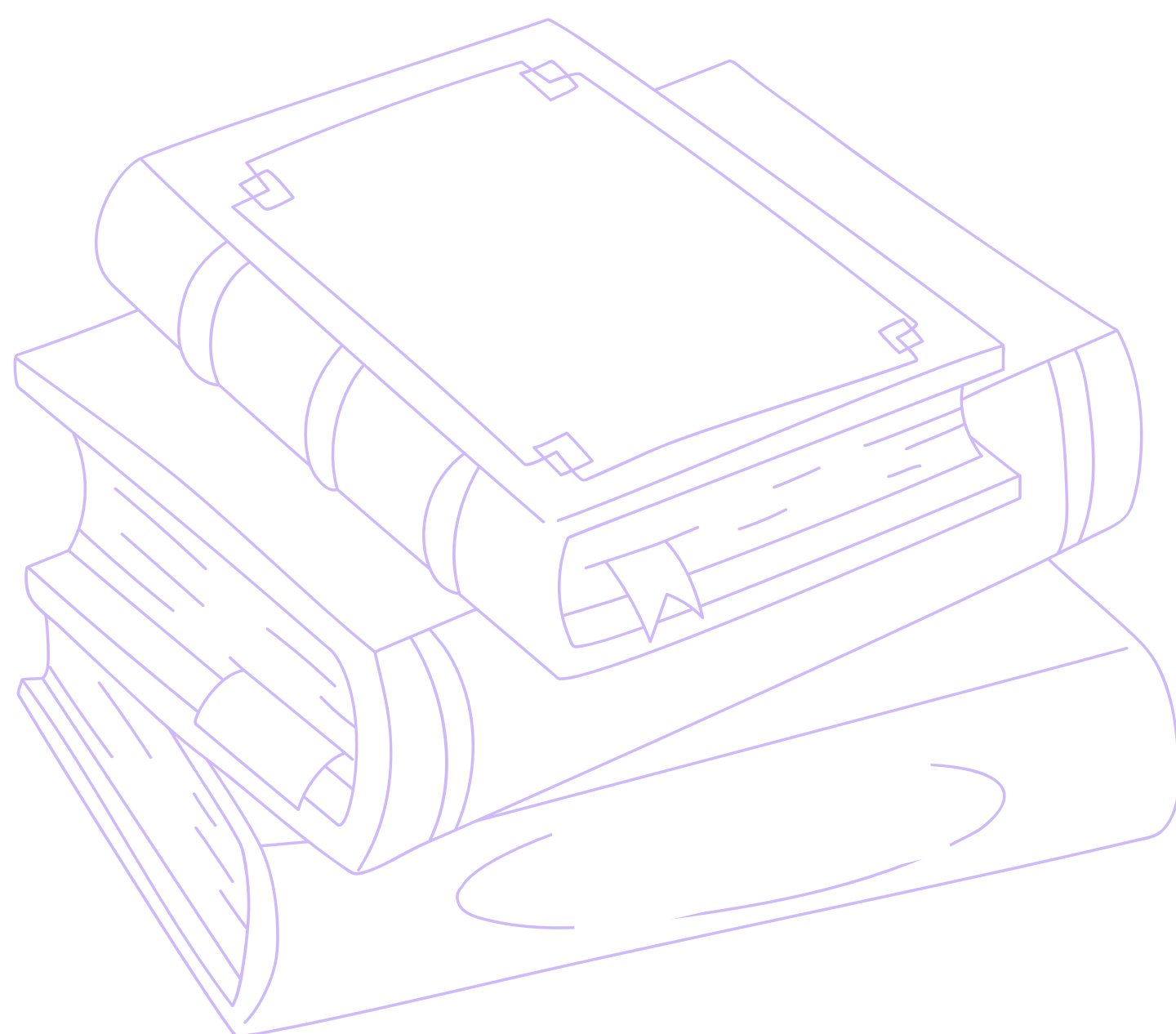
**[8]** Comité para la eliminación de la discriminación contra la mujer (2018) Observaciones finales sobre el 9no. informe periódico de México ante CEDAW, Recuperado de [https://tbinternet.ohchr.org/\\_layouts/15/treatybodyexternal/Download.aspx?symbolno=CEDAW%2FC%2FMEX%2FCO%2F9&Lang=en](https://tbinternet.ohchr.org/_layouts/15/treatybodyexternal/Download.aspx?symbolno=CEDAW%2FC%2FMEX%2FCO%2F9&Lang=en)

**[9]** Pacto Internacional de Derechos Civiles y Políticos (2019) Observaciones finales sobre el 6° informe periódico de México sobre el (párrafo 12 y 13) [https://tbinternet.ohchr.org/\\_layouts/15/treatybodyexternal/Download.aspx?symbolno=CCPR%2fC%2fMEX%2fCO%2f6&Lang=en](https://tbinternet.ohchr.org/_layouts/15/treatybodyexternal/Download.aspx?symbolno=CCPR%2fC%2fMEX%2fCO%2f6&Lang=en)

**[10]** Speiser, 2010 citado en IMSS (2014) Tamizaje, diagnóstico y tratamiento de la hiperplasia suprarrenal congénita por deficiencia de 21 hidroxilasa. México, pág. 33.

**[11]** Fausto-Sterling, Anne (2000). Sexing the Body, Nueva York, Basic Books. La versión en español es (2006) Cuerpos sexuados, España, Melusina.

**[12]** Alto Comisionado de las Naciones Unidas (2018) Ficha de datos intersex. Recuperado de [https://unfe.org/system/unfe-72-Intersex\\_Factsheet\\_SPANISH.pdf](https://unfe.org/system/unfe-72-Intersex_Factsheet_SPANISH.pdf)



# CONTACTO

## Brújula Intersexual

Es un proyecto que se fundó en 2013, tiene sede en México, ha trabajado desde entonces generando comunidad. Su trabajo de activismo tiene repercusión nacional y también en otros países de la región latinoamericana y en España. Inició difundiendo información sobre todo lo relacionado con la intersexualidad, en la actualidad además coordina grupos de apoyo y trabaja en alianza con las instituciones para generar política pública en materia de intersexualidad, acorde a las recomendaciones de derechos humanos.

### Sitio web:

[brujulaintersexual.org](http://brujulaintersexual.org)

### Instagram

[@brujulaintersexual](https://www.instagram.com/brujulaintersexual)

### Facebook:

[brujulaintersex](https://www.facebook.com/brujulaintersex)

### Correo electrónico:

[brujulaintersexual@gmail.com](mailto:brujulaintersexual@gmail.com)

### Twitter:

[brujulaintersex](https://twitter.com/brujulaintersex)

