SOCIEDAD ESPAÑOLA DE ENDOCRINOLOGÍA PEDIÁTRICA

27 de abril de 2026

A: Sociedad Española Endocrinología Pediátrica

De: María Sanz Fernández. Coordinadora del Grupo Suprarrenal de la Sociedad Española de Endocrinología Pediátrica.

Asunto: Virilización genital en niñas nacidas con Hiperplasia Suprarrenal Congénita

La hiperplasia suprarrenal congénita (HSC) engloba un grupo de trastornos hereditarios de la esteroidogénesis suprarrenal del cortisol. Existen diferentes formas clínicas en función del defecto enzimático por lo que tienen diferente presentación clínica. La forma más frecuente de HSC es el déficit de 21 hidroxilasa, y se distinguen la forma clásica y la forma no clásica en función de la severidad. La forma clásica de déficit de 21 hidroxilasa asocia un déficit severo de cortisol y aldosterona y un exceso importante de andrógenos suprarrenales. El déficit de cortisol y aldosterona conlleva una morbimortalidad importante si no se tratan adecuadamente. El hiperandrogenismo, en las formas clásicas, se manifiesta ya intraútero y en las mujeres afectas produce una virilización en un grado variable que puede oscilar entre una hipertrofia de clítoris hasta un grado máximo con crecimiento del clítoris, orificio distal y fusión de labios mayores y que puede condicionar una asignación incorrecta de sexo masculino. Es importante destacar que estas mujeres afectas de forma clásica tienen un cariotipo normal femenino y ovarios, trompa y útero bien configurados anatómica y funcionalmente por lo que se aconseja una asignación de sexo femenino, a pesar de presentar una virilización de los genitales externos, y realizar una cirugía correctora en los primeros años de manera individualizada y en centros con experiencia.

Las anomalías de la diferenciación sexual (ADS) son un grupo de trastornos de diferente etiología donde el recién nacido presenta unos genitales con una apariencia indefinida o intersexual y donde es difícil hacer una asignación de sexo masculino o femenino a través de la exploración clínica. La orientación diagnóstica y terapéutica de este grupo de trastornos es compleja y variable ya que no todas tienen el mismo grado de anomalía de la diferenciación de los genitales externos y a su vez, los genitales internos y las gónadas pueden estar mal diferenciados y/o ser disgenéticos.

Hace unos años se realizaban cirugías precoces e irreversibles y con el estudio de estas personas a largo plazo se ha visto que no siempre estas cirugías y tratamientos tenían los resultados esperados y podían condicionar la vida de estas personas por no coincidir con el género sentido. En la actualidad, se aconseja una actitud conservadora en este

Presidenta:
Marta Ramon Krauel

Secretaria:
Mª Aránzazu Escribano Muñoz

Tesorero:
Enrique Palomo Atance

Vocales:
Jacobo Pérez Sánchez
Constanza Navarro Moreno
Gema Grau Bolado

Secretaria Permanente GRUPO PACIFICO
Calle Castello, 128- 7ª planta - 28006 – Madrid
Teléfono: 913836000 – Fax: 91 3023926
seep@senep.es www.senep.es

grupo de pacientes, evitando cirugías precoces e irreversibles, hasta que la propia persona pueda participar en la toma de decisión con compresión y madurez psicológica. En este sentido, la normativa legal vigente prohíbe la realización de cirugías precoces en los primeros años de la vida y es muy ambigua para autorizar estos procedimientos quirúrgicos en casos excepcionales. La Ley 4/2023, de 28 de febrero, en el artículo 19 relativo a la atención a la salud integral de las personas intersexuales en su artículo 19.2 dice que "Se prohíben todas aquellas prácticas de modificación genital en personas menores de 12 años, salvo en casos en que las indicaciones médicas exijan lo contrario en aras a proteger la salud de la persona. En el caso de personas menores entre 12 y 16 años, solo se permitirán dichas prácticas a solicitud de la persona menor siempre que, por su edad y madurez, pueda consentir de manera informada a la realización de dichas prácticas." En base a la literalidad de la ley, los cirujanos no están realizando el tratamiento quirúrgico necesario en niñas con hiperplasia suprarrenal congénita forma clásica y virilización severa.

El grupo de suprarrenal de la Sociedad Española de Endocrinología Pediátrica, en relación con este tema, entiende que la Hiperplasia Suprarrenal Congénita en su forma clásica, debe tener un **abordaje diagnóstico y terapéutico claramente diferenciado del resto de trastornos que componen las ADS** ya que si bien estas niñas nacen con genitales externos virilizados, se trata de una enfermedad hormonal amenazante para la vida que requiere un tratamiento sustitutivo de por vida, se acompaña de unos órganos genitales internos y ovarios bien diferenciados con capacidad reproductiva y se aconseja ser asignadas como mujeres en el momento del nacimiento. El grupo de suprarrenal de la Sociedad Española de Endocrinología Pediátrica entiende que los criterios de decisión del tratamiento quirúrgico para la reconstrucción anatómica y funcional de los genitales externos no son los mismos que para el resto de patologías del grupo que configuran las ADS. **Las niñas con HSC forma clásica y virilización severa deben ser valoradas de manera individualizada por un equipo multidisciplinar en centros de referencia con experiencia acreditada para indicar, y en su caso realizar, la cirugía correctora en la primera infancia, antes de los 12-24 meses, tras una información rigurosa y consensuada con los padres y/o tutores.**

Presidenta:
Marta Ramon Krauel

Secretaria:
Mª Aránzazu Escribano Muñoz

Tesorero:
Enrique Palomo Atance

Vocales:
Jacobo Pérez Sánchez
Constanza Navarro Moreno
Gema Grau Bolado

Dra. Marta Ramón Krauel
Presidenta SEEP

Dra. María Sanz Fernández.
Coordinadora del Grupo Suprarrenal SEEP

Secretaria Permanente GRUPO PACIFICO
Calle Castello, 128- 7ª planta - 28006 – Madrid
Teléfono: 913836000 – Fax: 91 3023926
seep@senep.es www.senep.es