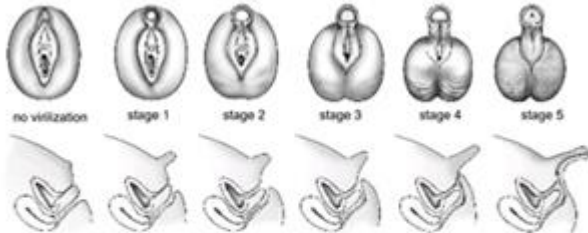


MANEJO DEL RN CON DESORDEN DEL DESARROLLO SEXUAL

OBJETIVOS											
<ul style="list-style-type: none"> Realización del estudio correspondiente antes del alta que permita: <ol style="list-style-type: none"> Determinar sexo del paciente. Excluir patologías que requieran tratamiento inmediato. Tener una idea del origen del problema. 											
ATI (Día 0)	Signos de alarma al EF de un RN con sospecha de genitales ambiguos										
	<table border="1"> <thead> <tr> <th>RN aparentemente Masculino</th> <th>RN aparentemente Femenino</th> </tr> </thead> <tbody> <tr> <td>- Escroto bífido</td> <td>- Clitoromegalia *Longitud >9mm o ancho >6mm en RNT</td> </tr> <tr> <td>- Criptorquidia bilateral</td> <td>- Orificio urogenital único</td> </tr> <tr> <td>- Micropene *Se considera micropene o <2.5 cm en el RNT o <2 cm en PT 34 semanas o <1.5 cm en PT 30 semanas</td> <td>- Masa inguinal o labial</td> </tr> <tr> <td>- Hipospadias proximales + Criptorquidia unilateral - Hipospadias proximales + micropene - Hipospadias perineales</td> <td>- Fusión posterior de labios</td> </tr> </tbody> </table>	RN aparentemente Masculino	RN aparentemente Femenino	- Escroto bífido	- Clitoromegalia *Longitud >9mm o ancho >6mm en RNT	- Criptorquidia bilateral	- Orificio urogenital único	- Micropene *Se considera micropene o <2.5 cm en el RNT o <2 cm en PT 34 semanas o <1.5 cm en PT 30 semanas	- Masa inguinal o labial	- Hipospadias proximales + Criptorquidia unilateral - Hipospadias proximales + micropene - Hipospadias perineales	- Fusión posterior de labios
	RN aparentemente Masculino	RN aparentemente Femenino									
	- Escroto bífido	- Clitoromegalia *Longitud >9mm o ancho >6mm en RNT									
	- Criptorquidia bilateral	- Orificio urogenital único									
	- Micropene *Se considera micropene o <2.5 cm en el RNT o <2 cm en PT 34 semanas o <1.5 cm en PT 30 semanas	- Masa inguinal o labial									
- Hipospadias proximales + Criptorquidia unilateral - Hipospadias proximales + micropene - Hipospadias perineales	- Fusión posterior de labios										
<p>Escala de Prader – Grados de virilización de genitales externos</p>  <p>The diagram illustrates the Prader scale for virilization of external genitalia. It consists of two rows of six illustrations each. The top row shows the external view of the scrotum and penis, and the bottom row shows the internal view of the urogenital sinus. The stages are labeled as follows: 'no virilization', 'stage 1', 'stage 2', 'stage 3', 'stage 4', and 'stage 5'. As the stage increases, the scrotum becomes larger and more rounded, and the penis becomes larger and more developed.</p>											
<p>Fig. 2. Prader Scale. Prader scale reflecting the degree of virilization of the external genitalia. The internal genitalia reflect the changes in the urogenital sinus that may be seen with a 46XX disorders of sex development, such as congenital adrenal hyperplasia. (From Allen L. Disorders of sexual development. Obstet Gynecol Clin North Am 2009;36(1):25-45; with permission.)</p>											

	<p>Indicaciones ATI:</p> <ul style="list-style-type: none"> • Controlar presión arterial cada 4 hrs durante las primeras 24 hrs de vida. • Ecografía abdomino pélvica: evaluar riñones, glándula suprarrenal, útero, ovarios, gónadas intraabdominales. • Cariograma. • FISH Cromosomas X, Y en paciente en que no se puede determinar el sexo con examen físico. • Dx a las 2 hrs de vida y control cada 6 hrs durante las primeras 24 hrs de vida. • Examen de orina completa. • 17 OH progesterona, Testosterona, Hormona Antimulleriana, LH, FSH, ELP: >/= 48 hrs de vida. • IC a Endocrinología Infantil y Genetista prealta o ambulatoria. • IC a Urólogo Infantil en caso de malformaciones uretrales. <p>NOTA: Paciente RNT, en buenas condiciones generales, NO requiere hospitalización.</p>
<p>Sala Cuna (Día 2-3)</p>	<p>-Tomar muestra para 17 OH progesterona, Testosterona, Hormona Antimulleriana, LH, FSH a las 48 hrs de vida.</p> <p>-Señalar fecha para rescatar resultado de exámenes si no están listos al momento del alta.</p> <p>-Al alta entregar orden para examen de ELP a realizarse el día previo al control ambulatorio.</p> <p>-Anotar fecha y hora de controles ambulatorios. Si antes del alta no fue evaluado por Endocrinólogo infantil éste no deberá ser pasados los primeros 7 días de vida.</p> <p>Hospitalizar si RN sintomático (falta de apetito, fiebre, signos de deshidratación, decaimiento, vomito, hipoglicemia) y complementar estudio con: Cortisol, Electrolitos, Renina, Test de estímulo con ACTH, Aldosterona, Androstenediona.</p>
<p>Seguimiento (Día 5-7)</p>	<p>Control ambulatorio con endocrinólogo con resultado de exámenes: 17 OH progesterona, Testosterona, Hormona antimulleriana, LH, FSH y ELP*.</p>

VALORES NORMALES		17 OH progesterona (ng/mL)	Testosterona (ng/dL)	Hormona antimulleriana (ng/ml)	LH (UI/L)	FSH (UI/L)
	Mujer	<6.3	5–20	<0.4-1.3	0.20	1.80
	Hombre	<6.3	59–125	23.8-124.0	0.85	0.2-4

Método para determinar 17 OH progesterona: espectrometría de masa.

*Recepción de muestras y entrega de resultados de laboratorio:

Examen	Día de procesamiento	Hora límite de recepción para obtener resultados en el día
17-Hidroxiprogesterona	Lunes a Domingo	18:00**
Testosterona total	Lunes a Domingo	18:00
Hormona Antimulleriana	Lun-Mier-Vie	12:30
Hormona Luteinizante	Lunes a Domingo	18:00
Hormona Folículo estimulante	Lunes a Domingo	18:00

**Los fines de semana estas prestaciones tienen hora límite de recepción para obtener resultados en el día hasta las 09:00 hrs. Sin embargo, si se presenta alguna urgencia es posible dar aviso al laboratorio y proceder a su derivación con carácter de urgencia.

Bibliografía

- Wherrett D, Approach to the Infant with a Suspected Disorder of Sex Development, *Pediatr Clin N Am* 62 (2015) 983–999
- McCann-Crosby B, Ambiguous Genitalia: Evaluation and Management in the Newborn, *Neoreviews*, Vol. 17 No. 3, March 2016
- Ahmed SF Rodie M. Investigation and initial management of ambiguous genitalia. *Best Pract Res Clin Endocrinol Metab.* 2010;24 (2):197–218
- Hatipoğlu N, Kurtoğlu S, Micropenis: Etiology, Diagnosis and Treatment Approaches, *Journal of Clinical Research in Pediatric Endocrinology*, 2013;5(4):217-223
- Hughes I A, et al., Consensus statement on management of intersex disorders, *Arch Dis Child.* 2006 Jul;91(7):554-63. Epub 2006 Apr 19.
- Lee PA, et al., Consensus statement on management of intersex disorders. International Consensus Conference on Intersex., *Pediatrics.* 2006 Aug;118(2):e488-500.
- Nerré AL, et al., Case Report of Clitoral Hypertrophy in 2 Extremely Premature Girls With an Ovarian Cyst, *PEDIATRICS* Volume 140, number 4, October 2017:e20161807
- S. Faisal Ahmed, John C. Achermann, Wiebke Arlt, et al., UK guidance on the initial evaluation of an infant or an adolescent with a suspected disorder of sex development, *Clinical Endocrinology* (2011) 75, 12–26.
- Flück CE, Güran T. Ambiguous Genitalia in the Newborn. [Updated 2023 Nov 13]. In: Feingold KR, Anawalt B, Blackman MR, et al., editors. *Endotext* [Internet]. South Dartmouth (MA): MDText.com, Inc.; 2000-.
- Hughes IA, Houk C, Ahmed SF, Lee PA. Consensus statement on management of intersex disorders. *Arch Dis Child.* 2006; 91 (7):554-63.
- Kanthi Bangalore Krishna, MBBS, Christopher P. Houk, MD, and Peter A. Lee, MD, Pragmatic approach to intersex, including genital ambiguity, in the newborn, *Seminars in Perinatology* 41 (2017) 244 – 251.
- Sarah M. Lambert, MD, Eric J.N. Vilain, MD, PhD, Thomas F. Kolon, MD, A Practical Approach to Ambiguous Genitalia in the Newborn Period, *Urol Clin N Am* 37 (2010) 195–205.