



## Distúrbios de Diferenciação Sexual (DDS) em crianças da mesma família

Sexual Differentiation Disorders (DDS) in children from the same family

Trastornos de Diferenciación Sexual (TSD) en niños de la misma familia

Valdo Bertoldo Lima Filho<sup>1</sup>, Emanuel Conceição Resque Oliveira<sup>1</sup>, Marcelo Williams Oliveira de Souza<sup>2</sup>.

### RESUMO

**Objetivo:** Relatar dois casos de Distúrbios de Diferenciação Sexual (DDS) ocorridos em crianças da mesma família. **Detalhamento do caso:** Dados de anamnese, exame físico, exames laboratoriais, exames de imagens e uma discussão multidisciplinar visando permitir que se avalie a melhor conduta com relação ao sexo de criação de criança com ambiguidade genital. A corroborar a força de tais testemunhos, o relato das crianças atendidas no serviço é significativo: diagnosticadas, com genitália ambígua, elas sofreram intervenção médico-cirúrgica por volta dos 6 anos. Isso teria lhe permitido formar uma crença positiva quanto a seu corpo e identidade. As dúvidas que surgem, tanto para os familiares quanto para a própria criança, devem ser respondidas por uma equipe treinada. Por si só, posições tão díspares implicam a necessidade de questionar o discurso médico pró-intervenção, especialmente quando se consideram as críticas institucionais e de importantes pesquisadores. **Considerações finais:** Apesar dos DDS serem considerados, de uma maneira geral, incomum entre os quadros patológicos diversos, as informações podem ser agregadas a um corpo mais abrangente de conhecimento. Nesse sentido, o presente trabalho não se prendeu a indicar conclusões, e sim contribuir com reflexões no campo tanto teórico, como prático e do lado psicossocial de tal condição clínica.

**Palavras-chave:** Genitália ambígua, Distúrbios de Diferenciação Sexual, Crianças.

### ABSTRACT

**Objective:** To report two cases of Sexual Differentiation Disorders (DSD) that occurred in children from the same family. **Case details:** Anamnesis data, physical examination, laboratory tests, imaging exams and a multidisciplinary discussion aimed at evaluating the best conduct in relation to the sex of raising a child with genital ambiguity. Corroborating the strength of such testimonies, the report of the children attended at the service is significant: diagnosed, with ambiguous genitalia, they underwent medical-surgical intervention around the age of 6. This would have allowed him to form a positive belief about his body and identity. The doubts that arise, both for the family members and for the child himself, must be answered by a trained team. By themselves, such disparate positions imply the need to question the pro-intervention medical discourse, especially when considering institutional and important researcher criticisms. **Final considerations:** Although DSDs are generally considered uncommon among different pathological conditions, the information can be added to a more comprehensive body of knowledge. In this sense, the present study was not limited to indicating conclusions, but to contribute with reflections in the theoretical and practical fields and on the psychosocial side of this clinical condition.

**Keywords:** Ambiguous genitalia, Sexual Differentiation Disorders, Children.

<sup>1</sup> Fundação Santa Casa de Misericórdia do Pará. Belém – PA.

<sup>2</sup> Universidade do Estado do Pará. Belém - PA.

## RESUMEN

**Objetivo:** Reportar dos casos de Trastornos de Diferenciación Sexual (DSD) ocurridos en niños de la misma familia. **Detalles del caso:** Datos de anamnesis, examen físico, pruebas de laboratorio, exámenes de imagen y una discusión multidisciplinaria dirigida a evaluar la mejor conducta en relación con el sexo de criar a un niño con ambigüedad genital. Corroborando la fuerza de tales testimonios, es significativo el relato de los niños atendidos en el servicio: diagnosticados, con genitales ambiguos, fueron sometidos a una intervención médico-quirúrgica alrededor de los 6 años. Esto le habría permitido formarse una creencia positiva sobre su cuerpo y su identidad. Las dudas que surjan, tanto para los familiares como para el propio niño, deben ser respondidas por un equipo capacitado. Por sí mismas, estas posiciones dispares implican la necesidad de cuestionar el discurso médico pro-intervención, especialmente cuando se consideran críticas institucionales e importantes de los investigadores. **Consideraciones finales:** Aunque los DSD generalmente se consideran poco comunes entre diferentes condiciones patológicas, la información se puede agregar a un cuerpo de conocimiento más completo. En este sentido, el presente estudio no se limitó a indicar conclusiones, sino a aportar reflexiones en el campo teórico y práctico y sobre el aspecto psicosocial de esta condición clínica.

**Palabras clave:** Genitales ambiguos, Trastornos de Diferenciación Sexual, Niños.

## INTRODUÇÃO

Defrontar-se com um caso de Genitália Ambígua (GA) é uma situação complicada para a equipe de saúde que assiste ao recém-nascido, quando essa condição ocorre mais de uma vez no mesmo seio familiar, trata-se de uma circunstância rara. Para a abordagem é necessário considerar diversos aspectos, iniciando pelo diagnóstico diferencial, passando pela designação sexual, considerando aspectos psicossociais importantes da família, além da complexidade fisiopatológica devido às várias apresentações clínicas que, por conseguinte, levam a avaliar as possibilidades diagnósticas e suas implicações prognósticas (SPINOLA-CASTRO AM, 2005).

Essa condição é definida quando ao nascimento não se distinguir-se a genitália externa da criança como tipicamente masculina ou feminina (GARGARIL SS, et al., 2017; CHOWDHURY MAK, et al., 2017). Sua nomenclatura, tem sido visto que os termos hermafrodita e pseudohermafrodita apresentam uma atitude desagradável, confuso e traumatizante, de modo que se tem priorizado na comunidade científica o termo Distúrbios de Diferenciação Sexual (DDS). O termo GA não é em si inadequado, mas não deve ser considerado um diagnóstico definitivo, e sim, um achado clínico que merece assistência cuidadosa da equipe de saúde. Tal nomenclatura, deve ser utilizada como um diagnóstico provisório até que um diagnóstico mais específico seja feito (INDYK JA, 2017).

Em casos de GA, apenas a anatomia dos órgãos genitais externos não fornece elementos suficientes ao médico para fazer tal definição. Sendo necessária uma investigação complexa, rápida e eficaz, geralmente realizada por uma equipe interdisciplinar que deverá lançar mão de exames genéticos, hormonais, anatômicos, entre outros (MACIEL-GUERRA AT e GUERRA-JÚNIOR G, 2010). A incidência global dos distúrbios de diferenciação sexual é estimada em 1:4.500 a 1:5.500 nascimentos (GARGARIL SS, et al., 2017; THYEN U, et al., 2008). Nos casos de etiologia confirmada, o diagnóstico mais comum foi a hiperplasia adrenal congênita, que pode representar até metade dos casos, seguida da síndrome de insensibilidade aos androgênios e da disgenesia gonadal mista. Malformações associadas são comuns e representam 37,5% dos casos (THYEN U, et al., 2008).

Para a identificação dessa etiologia, são importantes dados da anamnese, exame físico, avaliação hormonal, exames de imagem e uma avaliação multidisciplinar. Essa condição de GA trata-se de uma emergência pediátrica, médica e social, e deve ser conduzida de forma ampla e multifatorial, tendo em vista que, em alguns casos, existe risco de vida para o recém-nascido (como, por exemplo, os diversos tipos de hiperplasia congênita da suprarrenal), incapacidade funcional e a possibilidade de acarretar problemas na saúde biopsicossocial do paciente (DAVIES JH e CHEETHAM T, 2017). É necessário considerar várias questões éticas e legais envolvendo este assunto. Cada país possui sua legislação, mas a Organização

Mundial de Saúde (OMS) orienta que as intervenções médicas para determinar o sexo da criança devem ser adiadas até ela ter condições para tomada de decisão, com consentimento completo, livre e informado.

No Brasil, essa recomendação não é a mais praticada, sendo os procedimentos médico-cirúrgicos terapêuticos propostos para os casos de intersexualidade regulamentados pelo Conselho Federal de Medicina pela Resolução CFM Nº 1.664/2003, que no artigo 4º, parágrafo 3: “ No momento da definição final do sexo, os familiares ou responsáveis legais, e eventualmente o paciente, devem estar suficiente e devidamente informados de modo a participar da decisão do tratamento proposto” não se tornando obrigatório o adiamento da decisão até a criança ter condições de participar ativamente (GREENBERG JA, 2017). Tal condição desperta interesse e inquieta a comunidade acadêmica mesmo atualmente. O objetivo deste trabalho, foi relatar dois casos de Distúrbios de Diferenciação Sexual ocorridos em duas crianças da mesma família, e desta forma, ampliar a literatura médica existente acerca deste tema.

## DETALHAMENTO DO CASO

Este é um estudo de caso apreciado e aprovado pelo Comitê de Ética em Pesquisa (CEP), aprovado sob o parecer nº 7.200.707 e CAAE: 82381824.00000.517. Foi iniciado a coleta dos dados registrados no prontuário eletrônico das pacientes selecionadas. Ressalta-se que nenhum contato ou entrevista foi feito com os pacientes que tiveram seus exames incluídos no estudo.

O presente trabalho apresenta dados de duas crianças, de anamnese, exame físico, exames laboratoriais, exames de imagens e uma discussão multidisciplinar visando permitir que se avalie a melhor conduta com relação ao sexo de criação de uma criança com ambiguidade genital e torna-se desnecessário enfatizar a urgência de todo esse processo. A seguir, vamos ressaltar alguns aspectos para que se chegue ao diagnóstico da etiologia do processo, permitindo-se uma tomada de conduta mais consistente.

Na anamnese, foram avaliados os antecedentes gestacionais, com especial atenção ao uso de medicamentos e a sinais de virilização materna; história de baixo peso ao nascimento; antecedentes familiares, como consanguinidade entre os pais, casos semelhantes, história familiar de atraso ou avanço puberal, infertilidade, hipertensão arterial na infância ou mortes inexplicadas nos primeiros meses de vida, entre outros.

Após os achados no exame dos genitais foi definido o diagnóstico etiológico, e foi priorizada a realização de exames. Por tratar-se de crianças com idade avançada para o diagnóstico, foi importante avaliar também o estado nutricional, pressão arterial, presença de pêlos sexuais, acne e sinais puberais.

A genitália externa foi avaliada determinando o grau de virilização, com análise do tamanho do falo; da posição do meato uretral; da presença de introito vaginal ou abertura de seio urogenital; do grau de fusão, simetria, pigmentação e enrugamento das saliências labioescrotais; e da presença de massas inguinais, assim como a localização e tamanho das gônadas. A classificação dos graus de virilização da genitália externa de I a V proposta por Prader para meninas virilizadas com hiperplasia adrenal congênita também é de grande utilidade para descrição de outras DDS.

É importante considerar a definição de sexo genético para direcionar a investigação laboratorial. Os autossomos, em cariótipos homogêneos ou em mosaico (mais de uma linhagem de células somáticas em exames de cariótipo permite detectar alterações numéricas e estruturais em cromossomos sexuais ou um mesmo indivíduo oriundas da mesma fonte genética), e também a presença de quimerismo (mais de uma linhagem de células somáticas em um mesmo indivíduo oriundas de fontes genéticas diferentes). Abaixo os casos apresentados.

**Quadro 1 – Caso 1 e 2.**

Caso 01	Caso 02
<p>Menor, 6 anos e 6 meses de idade, natural de Castanhal e procedente de Igarapé-açu, deu entrada no serviço de cirurgia pediátrica em caráter ambulatorial, trazida pela mãe que referia alteração em sua genital, sem queixas urinárias associadas, ou outras quaisquer. No momento da avaliação não foi referido casos semelhantes na família, no relato de antecedentes pré-natais nega uso de medicamentos e uso de drogas, referindo que realizou consultas pré-natais, não sabendo informar o quantitativo de consultas. Ao exame físico: foi identificado genitália masculinizada, com presença de falus bem formado associado a fusão completa das saliências labioescrotais e seio urogenital com abertura próxima a base do falus, apresentando hiperpigmentação, ausência de gônadas palpáveis, caracterizado como Prader IV.</p>	<p>Menor, 7 anos e 1 mês de idade, natural de Castanhal e procedente de Igarapé-açu, deu entrada no serviço de cirurgia pediátrica em caráter ambulatorial, trazida pela mãe que referia já em acompanhamento pela endocrinopediatra e perdeu seguimento devido a pandemia do Covid-19. No histórico familiar refere quadro semelhante na mesma família, no relato de antecedentes pré-natais nega uso de medicamentos e uso de drogas, referindo que realizou consultas pré-natais. Ao exame físico: então se percebia genitália masculinizada, com presença de falus bem formado mais ou menos 8cm associado a fusão completa das saliências labioescrotais e seio urogenital com abertura próxima a base do falus, apresentando hiperpigmentação, ausência de gônadas palpáveis. Caracterizado como Prader IV.</p>

Fonte: Filho VBL, et al., 2025.

**Quadro 2 - Exames realizados.**

Exames	Resultados	
	Caso 01	Caso 02
<b>Ultrassonografia da pelve/abdome:</b>	Identificado bexiga normal, útero presente com diâmetro de 3,4 x 1,8 x 2,3 cm, formato uterino piriforme de contornos regulares, textura sólida e homogênea, endométrio mal visualizado, ovários não visualizados.	Identificado bexiga normal, útero presente com diâmetro de 4,7 x 2,5 x 1,7 cm, volume de 11,2 cm <sup>3</sup> , endométrio visualizado medindo 3,5mm. Ovários encontrados e de dimensões aumentadas para faixa etária. Ausência de massas ou coleções anexas, fundo de saco posterior livre. Com o intuito de verificar a presença de útero e gônadas intra-abdominal.
<b>Genitografia e genitoscopia:</b>	Identificado seio urogenital de mais ou menos 3cm, presença de canal vaginal amplo, bexiga ampla e tópica. Na oportunidade não foi realizado genitoscopia.	Identificado seio urogenital de mais ou menos 2,5cm, presença de canal vaginal normal e amplo colo uterino normal e anatomicamente posicionado, bexiga ampla e tópica.
<b>Exames laboratoriais:</b>	Estradiol 17 Beta: 41.27; LH: 0.33; 17 Alfa Hidroxiprogesterona: 10.000 ACTH: 345; Androstenediona: 10.0; Insulina: 29.;; Testosterona Total: 17.3; Hb: 14.1; Sódio: 141.	Estradiol 17 Beta: 28,59; LH: 2,0; 17 Alfa Hidroxiprogesterona: 10.000; ACTH: 99; Androstenediona: 10.;; Insulina: 29.7, Testosterona Total: 19.4, Hb: 13,8,; Sódio: 145.
<b>Cariótipo banda G:</b>	46XX (análise dos cromossomas para saber o sexo genético). Identificado Hiperplasia adrenal congênita não perdedora de sal (virilizante simples).	46XX (análise dos cromossomas para saber o sexo genético). Identificada hiperplasia adrenal congênita não perdedora de sal (virilizante simples).

Fonte: Filho VBL, et al., 2025.

Ambos casos realizaram acompanhamento com endocrinopediatra, e faziam uso do medicamento Prednisona 10 mg/dia. Geralmente, a cirurgia é indicada o mais precocemente possível, objetivando aliviar o estresse da criança, dos pais e familiares e facilitar a formação do vínculo mãe-filho. O objetivo do tratamento cirúrgico, foi feminilizar a aparência genital, no que se optou pela determinação sexual feminina, e o procedimento cirúrgico foi realizado por uma equipe de cirurgia pediátrica experiente que sabiam lidar com um grande espectro de distúrbios do seio urogenital.

**Quadro 3 - Tratamento Cirúrgico Caso 01 e Caso 02.**

Caso 01	Caso 02
Realizado procedimento cirúrgico na data 17/01/2019 tendo como técnica:	Realizado procedimento cirúrgico na data 24/01/2023 tendo como técnica:
Passagem de sonda vesical em seio urogenital;	Passagem de sonda vesical em seio urogenital;
Reparo de falus com prolene 4.0;	Reparo de falus com prolene 4.0;
Incisão circular ao redor do falus;	Incisão circular ao redor do falus;
Desenluvamento do falus até a base do púbis com eletrocautério;	Desenluvamento do falus até a base do púbis com eletrocautério;
Separação dos corpos cavernosos do feixe vasculonervoso, após dissecação romba;	Separação dos corpos cavernosos do feixe vasculonervoso, após dissecação romba;
Ressecção dos corpos cavernosos +ou menos 4 cm;	Ressecção dos corpos cavernosos +ou menos 3 cm;
Fixação de feixe vasculonervoso com Prolene 4-0;	Fixação de feixe vasculonervoso com Prolene 4-0;
Incisão longitudinal em eminências labioescrotais acima do feixe e abaixo da uretra;	Incisão longitudinal em eminências labioescrotais acima do feixe e abaixo da uretra;
Reparos ao redor do seio urogenital e separação da uretra e vagina com PDS 6-0;	Reparos ao redor do seio urogenital e separação da uretra e vagina com PDS 6-0;
Plástica de eminências labioescrotais e fixação da mesma com confecção de pequenos e grandes lábios com PDS 5-0 e 6-0;	Plástica de eminências labioescrotais e fixação da mesma com confecção de pequenos e grandes lábios com PDS 5-0 e 6-0;
Fixação do introito vaginal na pele com PDS 5-0 e 6-0.	Fixação do introito vaginal na pele com PDS 5-0 e 6-0.

Fonte: Filho VBL, et al., 2025.

## DISCUSSÃO

No que concerne a apresentação do conceito de corpo, este vai além de sua dimensão biológica, é um corpo simbólico, no sentido de que a imagem que cada um tem de si é construída na relação com os adultos que ocupam a função de pais, sendo um desafio nas questões biológicas que envolve os DDS (SZARRAS-CZAPNIK MS, et al., 2020). Encarrega deste modo, ao adulto, reconhecer a melhor forma de comunicação da criança, sua demanda sentimental e, não se deve interpretar a sexualidade infantil com definições adultos. A sexualidade infantil é reconhecida por Freud como estruturante, as teorias sexuais permitem que criança interprete o enigma da sua existência, construindo através de suas fantasias um lugar subjetivo que lhe permite participar do convívio parental (RAZA, et al., 2019).

Dessa forma, o conhecimento que cada um tem de si é construído na relação com os adultos que ocupam a função de pais (STAMBOUGH K, et al., 2019). Incumbe deste modo, ao adulto reconhecer a forma de comunicação da criança, sua demanda interpretar a sexualidade infantil com significados adultos. A sexualidade infantil é reconhecida por Freud como estruturante, as teorias sexuais permitem que criança interprete o enigma da sua existência, construindo através de suas fantasias um lugar subjetivo que lhe permite participar do convívio parental (PROJECT MUSE, 2019).

Portanto, o conhecimento da sexualidade infantil ampliada e extragenital permite o estabelecimento da relação com seus fundamentos, excluindo que a sexualidade é uma condição humana biológica, instintiva e natural (CHAWLA R, 2019). Segundo Freud, o desenvolvimento libidinal, oral, anal e fálica deve ser encarado não apenas como zonas erógenas do corpo, mas como introdução ao psiquismo, a partir da relação com os pais. É preciso que a mãe faça a criança se reconhecer além de seu corpo biológico, orgânico como um indivíduo dotado de importância para o outro.

Destaca-se a necessidade de adequar a informação ao momento do desenvolvimento da criança, defendem após a puberdade, visando a sua participação na tomada de decisão quanto ao tratamento. A redesignação sexual não deve estar apoiada apenas no prognóstico anatômico ou em adequado funcionamento sexual, mas sim, no desenvolvimento psicológico do indivíduo. Contudo as DDS devem ser assistidas no aspecto psicológico desde o diagnóstico e ao longo do ciclo vital, abordando questões de acordo com a demanda e o desenvolvimento cronológico da criança (TAMAR-MATTIS S, et al., 2014).

Esclarecendo indagações sobre possibilidade menstrual, fertilidade, de contraceptivos, orientação sexual e vida conjugal. Na puberdade deve-se ainda serem apresentadas técnicas cirúrgicas caso haja insatisfação com a apresentação fenotípica. Se a mudança de gênero for considerada Diamond sugere que o paciente simule viver por um tempo de acordo com o sexo almejado, na tentativa de possibilitar uma adaptação e construção progressiva de uma nova identidade de gênero e um novo papel social da a família, inclusive na aceitação e enfrentamento da criança frente à sua condição, em relação aos pais, o apoio psicológico auxilia-os a solidificar o gênero designado de seus filhos, evitando que tenham uma percepção ambígua (TAMAR-MATTIS S, et al., 2014).

É importante que os pais sejam consistentes com o sexo no qual a criança está sendo criada - menino ou menina - além de serem congruentes com a escolha de brinquedos, jogos, amizades e aspirações futuras. Nesse sentido se faz necessário que as informações sejam transmitidas de maneira detalhada e adaptada a cada momento particular do ciclo de desenvolvimento individual e familiar. Fatores psicológicos, biológicos, sociológicos e éticos são fundamentais diante da complexidade envolvida e apontam a necessidade de enfoques multidisciplinares, na tentativa de evitar posicionamentos rígidos que acabam por comprometer a qualidade de vida do indivíduo com a condição de DDS (CASTRO JUNIOR AC e ESTEVES APSE, 2021).

Agora, radicalizar se torna um erro. O que se espera é a junção dos conhecimentos anteriores já amadurecidos, à adequação dos conhecimentos atualizados, de maneira contextualizada, personalizada, propiciando a estes pacientes, melhor qualidade de vida, ao invés de encaixá-los a um modo de vida conveniente, técnico e ideológico (TAMAR-MATTIS S, et al., 2014). Para tanto, discutir sobre DSS em saúde é desafiador, pois a discordância sexual pode ser devida a várias causas, algumas das quais são facilmente diagnosticadas, enquanto outras são incapazes de serem diagnosticadas antes do nascimento (SMET ME, et al., 2020).

A respeito da equipe multiprofissional no atendimento a pacientes com ambiguidade genital, vale destacar o Art. 4º da Resolução 1.664 (Conselho Federal de Medicina, 2003): “Para a definição final e adoção do sexo dos pacientes com anomalias de diferenciação, faz-se obrigatória a existência de uma equipe multidisciplinar que assegure conhecimentos nas seguintes áreas: clínica geral e/ou pediátrica, endocrinologia, endocrinologia-pediátrica, cirurgia, genética, psiquiatria, psiquiatria infantil”. O olhar da equipe multidisciplinar para os aspectos psicossociais da condição, das relações familiares, da aceitação das crianças portadoras por ela mesma e pela família, é importante. Atentando, inclusive, para espera de criança atingir o período de definição sexual ou da puberdade para que ela opte pelo seu sexo definitivo (SILVA A, et al., 2022).

A inclusão de geneticistas e uma equipe de DDS ajudará no diagnóstico e no gerenciamento contínuo. O diagnóstico pré-natal de discordância sexual é um fenômeno relativamente novo. Antes do teste de DNA sem células, o diagnóstico de um distúrbio de diferenciação sexual era acidental, seja através da identificação de genitais ambíguos no ultrassom de morfologia no meio do trimestre ou da descoberta de discordância de genótipo-fenótipo. A detecção precoce da discordância sexual fenótipo-genótipo é importante, pois pode indicar uma condição genética, cromossômica ou bioquímica subjacente e permite tratamento pós-natal com tempo crítico (SMET ME, et al., 2020).

Como ressalta Spinola-Castro AM, (2005), com o advento das intervenções cirúrgicas a preferência geral era inicialmente pela criação do sexo feminino. Tal decisão, do ponto de vista cirúrgico, era considerada mais viável com vistas à funcionalidade sexual futura. Neste período, para resolução dos casos eram ponderados dois aspectos: a possibilidade de manter relações sexuais e/ou a reprodução. A partir da década de 90, outros aspectos passaram a ser analisados na realização de cirurgias para definição do sexo. Segundo Damiani D (2002) a questão mais importante é a escolha do sexo de criação, ou seja, o sexo atribuído pelos pais àquela

criança e segundo o qual ela tem sido tratada. Além disso, observa-se o diagnóstico etiológico, as condições anatômicas presentes e a possibilidade de correção para este ou aquele sexo.

Apesar de todo o avanço das discussões acerca dos aspectos éticos envolvidos nos procedimentos a serem adotados em um caso de ambiguidade genital, tal emergência pediátrica é acompanhada por questões delicadas em relação ao diagnóstico e tratamento adequado (MACIEL-GUERRA AT e GUERRA-JUNIOR G, 2002). Também merece consideração médica o testemunho de pessoas que sofreram em seus próprios corpos as intervenções médico-cirúrgicas prescritas para definição sexual, procurar prevenir quando prescreve a intervenção: intenso sofrimento físico e psíquico, insensibilidade genital, desajuste social e baixa autoestima. Parece incontestável a sua legitimidade (ou de seus representantes) para, pelo menos, protestar pela interrupção/moratória das recomendações compulsórias para o tratamento dos casos de genitália ambígua em que, efetivamente, não exista risco de vida e se tenha comprometimento funcional.

A corroborar a força de tais testemunhos, o relato das crianças atendidas no serviço é significativo: diagnosticadas, como portadora de genitália ambígua, elas sofreram intervenção médico-cirúrgica por volta dos 6 anos de idade. Isso teria lhe permitido formar uma crença positiva quanto a seu corpo e identidade. Por si só, posições tão díspares implicam a necessidade de questionar o discurso médico pró-intervenção, especialmente quando se consideram as críticas institucionais e de importantes pesquisadores. Tal reflexão se justifica em função da realização dessas intervenções irreversíveis que implicam mudança na composição corporal ao longo da vida, portanto, justificável, ao menos nos casos de genitália ambígua.

Um aspecto importante do tratamento é o seguimento psicológico que essas crianças e os familiares deverão ter. As dúvidas que surgem, tanto para os familiares quanto para a própria criança, devem ser respondidas por uma equipe treinada no tratamento de tais casos. As consultas deverão dispor de tempo adequado para que todos possam expressar claramente suas questões, seus medos, suas inseguranças e o papel da equipe multiprofissional é de apoio e compreensão com o objetivo de contribuir para a criação de um indivíduo adulto adaptado ao contexto social em que vive e à sua própria condição. Apesar dos Distúrbios da Diferenciação Sexual ser considerado, de uma maneira geral, incomum entre os quadros patológicos diversos, as informações podem ser agregadas a um corpo mais abrangente de conhecimento.

Lembrando, até mesmo que se trata de uma questão muito além do espírito cirúrgico, abrangendo o mais primordial da vida do ser humano que se trata do seu reflexo como indivíduo e não dapadronização social, que às vezes nesse estudo acarretou no indivíduo uma mutilação do seu sexo original e social. Logo, vejo o grande perigo do egocentrismo paternal e profissional quando transforma o protagonista da situação em sua decisão e não do indivíduo indefeso que pode ter seu futuro todo contorcido devido a uma decisão nunca próxima da sua. Nesse sentido, o presente trabalho não se prendeu a indicar conclusões, e sim contribuir com reflexões no campo tanto teórico, como prático e do lado psicossocial de tal patologia

As questões aqui levantadas apontam para a vastidão e complexidade das problemáticas da intersexualidade, em especial para aquelas relativas à genitália ambígua. À força do discurso médico hegemônico – que preconiza a urgência na correção de corpos “defeituosos” de modo a se prevenir “danos futuros” –, opõe-se a compreensão por diferentes campos de pertinência, como é o caso da biologia. Os casos de genitália ambígua requerem uma atenção holística durante as várias fases da vida. Sendo fulcral estabelecer equipes multidisciplinares para acompanhamento clínico longitudinal nessas situações, agindo não só no diagnóstico e conduta, mas também no apoio psicológico. Nesse sentido, o presente trabalho não se prendeu a indicar conclusões, e sim contribuir com reflexões no campo tanto teórico, como prático e do lado psicossocial de tal condição clínica.

## **AGRADECIMENTOS E FINANCIAMENTO**

Agradecemos a toda a equipe da Fundação Santa Casa de Misericórdia do Pará, em especial a da Cirurgia Pediátrica.

**REFERÊNCIAS**

1. CASTRO JUNIOR AC e ESTEVES APSE. Genitália ambígua: desafios e possibilidades.
2. CFM. CONSELHO FEDERAL DE MEDICINA. Publicada no DOU, 13 de maio de 2003. Seção 1, n. 14, 101. Disponível em: [http://www.portalmedico.org.br/resolucoes/cfm/2003/1664\\_2003.htm](http://www.portalmedico.org.br/resolucoes/cfm/2003/1664_2003.htm). Acesso em: 03 de outubro de 2024. 2003; 1: 1.664.
3. CHAWLA R, et al. Utilization of a shared decision-making tool in a female infant with congenital adrenal hyperplasia and genital ambiguity. *J Pediatr Endocrinol Metab*, 2019; 2: 6.
4. CHOWDHURY MAK, et al. Ambiguous genitália - A social dilemma in Bangladesh: A case report. *International Journal of Surgery Case Reports*. 2018; 42(1).
5. DAMIANI D, et al. Genitália ambígua: diagnóstico diferencial e conduta. *Arquivos Brasileiros de Endocrinologia & Metabologia*, 2001.
6. DAMIANI D. Anomalias da diferenciação sexual. In: SETIAN, N. (Org.). *Endocrinologia Pediátrica: Aspectos Físicos e Metabólicos do Recém-Nascido ao Adolescente*. São Paulo: Ed Sarvier, 2002; 425-432.
7. DAVIES JH e CHEETHAM T. Recognition and assessment of atypical and ambiguous genitalia in the newborn. *Archives Of Disease In Childhood*, 2017; 102(10).
8. DE ANDRADE JGR, et al. Perfil clínico de 62 casos de distúrbios da diferenciação sexual. *Revista Paulista de Pediatria, Sociedade de Pediatria de São Paulo São Paulo, Brasil*, 2008; 26(4): 321-328.
9. GARGARI SS, et al. A Case with late onset of ambiguous genitália. *Int J Reprod BioMed*, 2017; 15(3).
10. GREENBERG JA. Legal, ethical, and human rights considerations for physicians treating children with atypical or ambiguous genitalia. *Seminars In Perinatology*, 2017; 41(4).
11. INDYK JA. Disorders/differences of sex development (DSDs) for primary care: the approach to the infant with ambiguous genitalia. *Translational Pediatrics*, 2017; 6(4).
12. MACIEL-GUERRA AT e GUERRA-JÚNIOR G. Menino ou menina? Distúrbios da diferenciação do sexo. Rio de Janeiro: Editora Rubio, 2(201): 608.
13. MACIEL-GUERRA AT e GUERRA-JÚNIOR G. Menino ou menina? Os distúrbios da diferenciação do sexo. São Paulo: Editora Manole Ltda, 2002; 321.
14. PROJECT MUSE. Special parents for "special" children? 2019. Disponível em: <https://muse.jhu.edu/article/731467>. Acesso em: 28 de outubro de 2024.
15. RAZA J, et al. Management of disorders of sex development e With a focus on development of the child and adolescent through the pubertal years. *Best Pract Res Clin Endocrinol Metabol*, 2019; 33: 1-15.
16. REVISTA DA FACULDADE DE MEDICINA DE TERESÓPOLIS, 2021; 5(1).
17. REVISTA MULTIDISCIPLINAR EM SAÚDE. SEXO. 2; 10.51161/rem/3223.
18. SILVA A, et al. genitália ambígua: aspectos psicossociais envolvidos na definição do ----
19. SMET ME, et al. *Journals Prenatal Diagnosis. Discordant Fetal Sex on Nipt And Ultrasound*, 2020.
20. SPINOLA-CASTRO AM. A importância dos aspectos éticos e psicológicos na abordagem do intersexo. *Arquivos Brasileiros de Endocrinologia & Metabologia*, 2005; 49(1).
21. SPINOLA-CASTRO AM. Importance of ethical and psychological features in the intersex management. *Arq Bras Endocrinol Metabol*, 2005.
22. STAMBOUGH K, et al. Evaluation of ambiguous genitalia. *Current Opinion in Obstetrics and Gynecology*, 2019; 31(5).
23. SZARRAS-CZAPNIK MS, et al. The risk of mental disorders in patients with disorders/differences of sex differentiation/development (DSD) and Y chromosome. *Endokrynologia Polska*, 2020.
24. TAMAR-MATTIS S, et al. Identifying and counting individuals with differences of sex development conditions in population health research. *LGBT Health*, 2018; 5(5).
25. THYEN U, et al. Epidemiology and initial management of ambiguous genitalia at birth in Germany. *Horm*. 2006; 6(4).