



SISTEMA DE GESTÃO DA QUALIDADE

Tipo do Documento	PROTOCOLO	PRO.MED.GIN.049 – Página 1/12	
Título do Documento	PROTOCOLO DA LINHA DE CUIDADO DAS DIFERENÇAS DE DESENVOLVIMENTO SEXUAL (DDS)	Emissão: 14/02/2022	Próxima revisão: 14/02/2024
		Versão: 1	

SUMÁRIO

1. AUTORES	1
2. SIGLAS	1
3. OBJETIVO.....	2
4. INTRODUÇÃO	2
5. FISILOGIA DO DESENVOLVIMENTO GONADAL E SEXUAL.....	3
6. ANAMNESE.....	4
7. EXAME FÍSICO.....	4
8. EXAMES COMPLEMENTARES	5
9. HIPÓTESES DIAGNÓSTICAS:.....	6
10.CONDUTAS TERAPÊUTICAS	7
11.ALGORITIMO PARA AVALIAÇÃO DIAGNÓSTICA – DDS.....	11
12.REFERÊNCIAS.....	12
13.HISTÓRICO DE REVISÃO	12

1. AUTORES

- Zenilda Vieira Bruno
- Eveline Gadelha Pereira Fontenele
- Carlos Henrique Paiva Grangeiro
- Lia Mesquita Lousada
- Raquel do Amaral Meireles Freitas
- Eclésia Fragoso Nogueira
- Lorena Rodrigues Ferreira Guimarães Santos
- Marcelo Praxedes Monteiro Filho

2. SIGLAS

A4: Androstenediona
 ADS: Anomalia da Diferenciação Sexual
 CAIS: Insensibilidade Androgênica Completa
 DDS: Diferenças de Desenvolvimento Sexual
 DDS: Distúrbios da Diferenciação Sexual (DDS)
 DHEA: Dehidroepiandrostediona (DHEA)
 DHT: Di-hidrotestosterona
 DNV: Declaração de Nascido Vivo
 DSD: Disorder of Sex Development



SISTEMA DE GESTÃO DA QUALIDADE

Tipo do Documento	PROTOCOLO	PRO.MED.GIN.049 – Página 2/12	
Título do Documento	PROTOCOLO DA LINHA DE CUIDADO DAS DIFERENÇAS DE DESENVOLVIMENTO SEXUAL (DDS)	Emissão: 14/02/2022 Versão: 1	Próxima revisão: 14/02/2024

FSH: Hormônio Foliculo Estimulante

HAM: Hormônio Anti-Mulleriano

LH: Hormônio Luteinizante

P: Progesterona

PAIS: Insensibilidade Androgênica Parcial

SMRKH: Síndrome de Mayer-Rokitansky-Kuster-Hauser

T: Testosterona

US: Ultrassonografia

17OHP: 17- hidroxiprogesterona

3. OBJETIVO

Este protocolo tem como objetivo facilitar e sistematizar a linha de cuidado dos casos de diferenças de desenvolvimento sexual.

4. INTRODUÇÃO

Atipia genital é uma condição rara que ocorre em 1: 4.500 nascimentos (Sax L; 2002). É considerada uma emergência pediátrica, pois a situação de indefinição de sexo pode acarretar prejuízos irreparáveis ao bem-estar psicossocial e social do paciente e familiares. Além disso, ela pode ser a apresentação clínica de um defeito na esteroidogênese adrenal que pode levar ao óbito neonatal quando não diagnosticada e tratada - a forma clássica da hiperplasia adrenal congênita perdedora de sal. Portanto, é fundamental a sua detecção precoce por meio do exame minucioso dos genitais de todo recém-nascido.

Em 2006, o Consenso de Chicago, propôs várias modificações na nomenclatura dos diferentes tipos de atipia genital no sentido de minimizar os desconfortos do paciente. Um ponto é a substituição do termo hermafroditismo ou intersexo por Anomalia da Diferenciação Sexual (ADS) ou Distúrbios da Diferenciação Sexual (DDS) ou ainda, Disorder of Sex Development (DSD), na língua inglesa (HUGHES et al, 2006). Mais recentemente, o termo para designar essa condição foi substituído por Diferenças no Desenvolvimento Sexual (DDS).

Segundo este consenso, a investigação de DDS é recomendada na presença de algum dos critérios abaixo:

- (a) clara ambiguidade genital;
- (b) genitália com aparência feminina com aumento clitoriano, fusão labial posterior ou massa inguinal ou labial;
- (c) genitália com aparência masculina com criptorquidia bilateral, micropênis, hipospádia perineal isolada ou hipospádia leve com testículos não descidos;
- (d) história familiar de DDS, tal como insensibilidade androgênica completa;
- (e) discordância entre a aparência genital e o cariótipo pré-natal;

Uma anamnese detalhada é essencial para o diagnóstico clínico de DDS. A investigação complementar inicia-se com o estudo do cariótipo e envolve a realização de exames hormonais e de imagem (vide fluxograma anexo). A avaliação psicológica da criança com DDS e dos pais é imprescindível para identificar a identidade de gênero e conhecer as expectativas, valores e

**SISTEMA DE GESTÃO DA QUALIDADE**

Tipo do Documento	PROTOCOLO	PRO.MED.GIN.049 – Página 3/12	
Título do Documento	PROTOCOLO DA LINHA DE CUIDADO DAS DIFERENÇAS DE DESENVOLVIMENTO SEXUAL (DDS)	Emissão: 14/02/2022 Versão: 1	Próxima revisão: 14/02/2024

crenças familiares. A necessidade imperiosa de se definir o sexo de criação de uma criança ou adolescente com DDS enfatiza a urgência de todo esse processo (DOMENICE et al; 2017).

A análise conjunta dos dados obtidos e a discussão interdisciplinar permitem estabelecer o melhor plano terapêutico. O tratamento deve considerar o potencial reprodutivo, sexual e a identidade de gênero para adequar a terapia hormonal e cirúrgica ao paciente.

5. FISIOLOGIA DO DESENVOLVIMENTO GONADAL E SEXUAL

O desenvolvimento sexual humano pré-natal pode ser didaticamente dividido em duas etapas: determinação sexual e diferenciação sexual. A etapa inicial de determinação sexual compreende o desenvolvimento da crista genital em gônada bi potencial e, posteriormente, em testículo ou ovário. Até a 8ª semana de gestação, o trato genital interno do embrião é indistinguível entre os sexos, sendo constituído pelos ductos de Wolff (mesonefros) e Muller (paramesonéfricos).

A presença do gene *SRY* determina a evolução da gônada bipotencial em testículo por volta da 6ª a 8ª semanas. As células de Leydig secretam testosterona que estimulam a diferenciação dos ductos de Wolff em epidídimos, canais deferentes e vesículas seminais por volta da 13ª semana. A dihidrotestosterona (DHT), resultante da conversão de testosterona pela 5-alfa-redutase tipo 2, promove o desenvolvimento do seio urogenital em próstata, uretra prostática e tecidos precursores da genitália externa. A secreção do hormônio anti-mulleriano pelas células de Sertoli promove a involução dos ductos de Muller.

A ausência dos hormônios testiculares (testosterona, DHT e hormônio anti-mulleriano) ou o defeito da sua ação promove a involução dos ductos de Wolff, o desenvolvimento dos ductos de Muller em útero, trompas e dois terços superiores da vagina, e a evolução do seio urogenital na uretra anterior e um terço inferior da vagina.

A diferenciação sexual compreende o desenvolvimento das genitálias internas e externas em masculina ou feminina e ocorre entre a 8ª e a 12ª semana.

A genitália externa primitiva ou bi potencial é composta pelo tubérculo genital, seio urogenital, pregas uretrais circundando o seio urogenital e as pregas labioescrotais. A DHT promove a diferenciação do tubérculo genital na glândula peniana, a fusão das pregas uretrais formando o corpo peniano e a uretra peniana, e a união das pregas labioescrotais na linha média formando a bolsa escrotal. A formação da genitália externa masculina completa-se na 12ª semana. A testosterona e a DHT promovem o crescimento peniano e ainda a migração dos testículos da região lombar para o anel inguinal interno (12ª-24ª semanas), para o canal inguinal (28ª semana) e para a bolsa escrotal em torno do nascimento.

Na ausência de testosterona e de hormônio antimulleriano (HAM), ou de sua ação, a genitália interna e externa diferenciar-se-ão em feminina. O tubérculo genital se transforma no clítoris, o seio urogenital permanece aberto e um septo vesicovaginal é formado, isolando o introito vaginal da uretra. As pregas uretrais formam os pequenos lábios e as escrotais, os grandes lábios.



SISTEMA DE GESTÃO DA QUALIDADE

Tipo do Documento	PROTOCOLO	PRO.MED.GIN.049 – Página 4/12	
Título do Documento	PROTOCOLO DA LINHA DE CUIDADO DAS DIFERENÇAS DE DESENVOLVIMENTO SEXUAL (DDS)	Emissão: 14/02/2022	Próxima revisão: 14/02/2024
		Versão: 1	

6. ANAMNESE

Destacamos aqui alguns aspectos que devem ser bem explorados na história clínica:

- Exposição materna a drogas e/ou hormônios endógenos (hiperplasia adrenal virilizante materna, luteoma gravídico ou tumor adrenal virilizante) ou exógenos (andrógenos, estrógenos, progestágenos) entre 8 e 12 semanas de gestação;
- Exposição ocupacional a compostos químicos desreguladores endócrinos (ftalatos, bisfenol, parabenos, pesticidas) pré-concepcional ou no período crítico da embriogênese;
- História familiar detalhada quanto à presença de consanguinidade parental, casos semelhantes de genitália atípica ou mortes inexplicadas por desidratação.

7. EXAME FÍSICO

Um cuidado especial deve ser dado ao exame da genitália. Apesar das características clínicas da genitália externa não permitirem um diagnóstico etiológico, são muito úteis para dirigir a priorização de exames e de testes funcionais que deverão ser realizados naquele paciente. Os seguintes elementos deverão ser caracterizados ao exame físico:

- **Gônadas** – localização, tamanho e consistência. Gônadas palpáveis em bolsa labioescrotal ou são testículos ou ovotestis, constituindo-se no elemento mais elucidativo do exame físico.
- **Falo** – É fundamental descrever o comprimento e a largura aferidos com a técnica correta e comparados ao padrão para a faixa etária. Avaliar, também, a presença de cordão ventral (*chordee*).

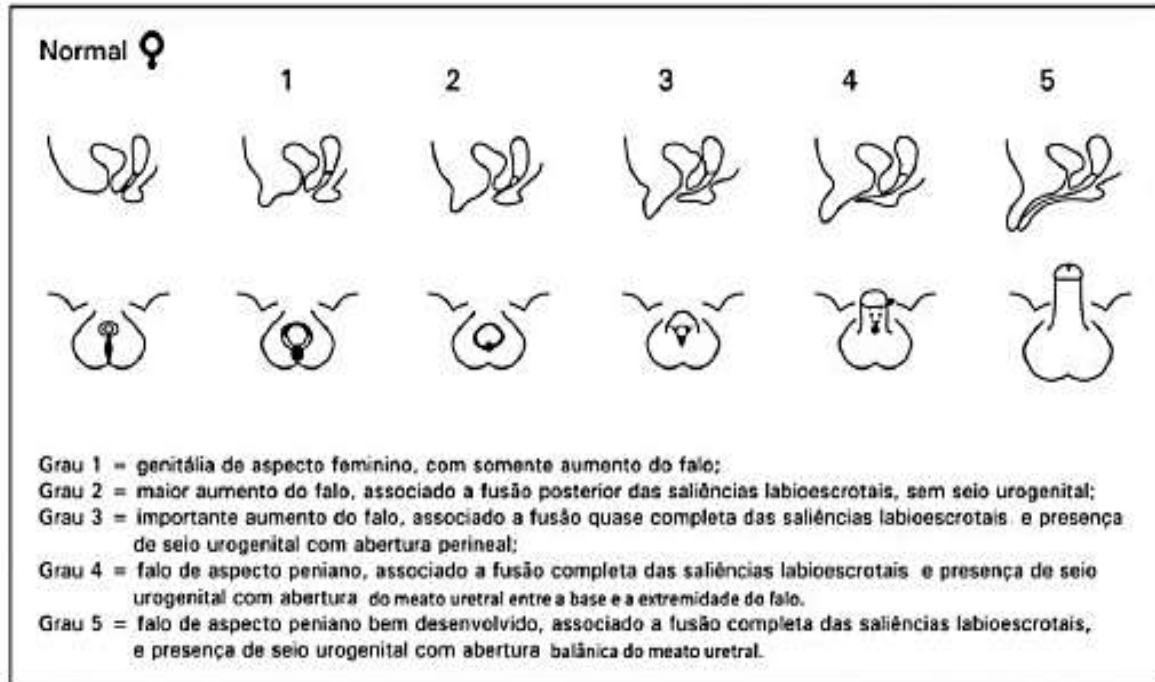
OBS - No recém-nascido a termo, as dimensões habituais do pênis é de 3,5 x 1,0 cm (delicadamente tracionado) e do clítoris de 0,4 x 0,3 cm;

- **Posicionamento do meato uretral** – verificar a presença de hipospádia, posicionamento anormal do meato uretral, e o seu grau.
- **Prega labioescrotal**: avaliar o pregueamento e coloração cutâneas e a presença de fusão mediana, assim como a transposição penoescrotal (bolsa a cavaleiro ou cachecol)
- **Distância anogenital**: é a medida da porção posterior da prega labioescrotal ao centro do ânus. É um marcador de exposição androgênica, sendo maior no sexo masculino ($1,98 \pm 0,6$ cm) que no feminino ($0,91 \pm 0,3$ cm);

A caracterização da genitália externa pode seguir os critérios de Prader de acordo com o grau mais leve de virilização (Prader I) até o mais acentuado (Prader V).

SISTEMA DE GESTÃO DA QUALIDADE			
Tipo do Documento	PROTOCOLO	PRO.MED.GIN.049 – Página 5/12	
Título do Documento	PROTOCOLO DA LINHA DE CUIDADO DAS DIFERENÇAS DE DESENVOLVIMENTO SEXUAL (DDS)	Emissão: 14/02/2022	Próxima revisão: 14/02/2024
		Versão: 1	

Figura 1: Classificação de Prader



No exame físico geral, investigar a presença de outras malformações, particularmente, anorretais e de coluna terminal que possam sugerir causas sindrômicas de DDS. Além disso, o estado de hidratação, a presença de acne, a pilificação corporal e a pressão arterial devem ser avaliados.

8. EXAMES COMPLEMENTARES

- **Cariótipo** - ponto de partida para a propedêutica diagnóstica. Na solicitação do exame, deve-se requerer a análise de, no mínimo, 30 metáfases para exclusão de mosaicismo cromossômico.
- **Ultrassonografia pélvica** - análise da presença ou ausência de útero e gônadas, tumores ovarianos ou malformações uterinas e ou vaginais.
- **Dosagem Hormonais** - Exames iniciais: testosterona (T), androstenediona (A4), hormônio folículo estimulante (FSH) e hormônio luteinizante (LH); Exames a serem solicitados a depender da história clínica e exames iniciais: progesterona (P); pregnenolona; 17-OH-pregnenolona; 17- hidroxiprogesterona (17OHP), sulfato dehidroepiandrosterona (DHEAS) e di-hidrotestosterona (DHT).

Idade óssea - avaliação do potencial de crescimento no paciente pediátrico;



SISTEMA DE GESTÃO DA QUALIDADE			
Tipo do Documento	PROTOCOLO		PRO.MED.GIN.049 – Página 6/12
Título do Documento	PROTOCOLO DA LINHA DE CUIDADO DAS DIFERENÇAS DE DESENVOLVIMENTO SEXUAL (DDS)		Emissão: 14/02/2022
			Próxima revisão: 14/02/2024
			Versão: 1

9. HIPÓTESES DIAGNÓSTICAS:

9.1 DDS 46, XX - Cariótipo 46, XX e útero presente (virilização do feto feminino):

Hiperplasia Adrenal Congênita, clássica, perdedora de sal ou virilizante simples por deficiência da enzima 21-hidroxilase: é a principal causa de DDS 46, XX. Caracteristicamente, a criança apresenta genitália externa parcial ou completamente virilizada, sem gônadas palpáveis na região inguinal ou nas iminências labioescrotais. A ultrassonografia (US) pélvica revela a presença de útero e ovários. Os níveis de testosterona, androstenediona e 17-hidroxiprogesterona estão elevados.

Tumor adrenal virilizante: níveis elevados de sulfato de deidroepiandrosterona e testosterona produzidos pelo tumor podem virilizar a genitália feminina. A tomografia ou ressonância da glândula adrenal confirmam o diagnóstico.

DDS ovotesticular: o diagnóstico é feito pela biópsia gonadal, que revela a presença de tecido testicular (túbulos seminíferos) e tecido ovariano (folículos) no mesmo indivíduo. Embora seja mais rara, essa condição deve ser suspeitada na presença de testosterona elevada, com a 17-OH-progesterona e o sulfato de deidroepiandrosterona normais.

A **exposição materna a andrógenos** endógenos e/ou exógenos deve ser investigada após exclusão das causas acima descritas.

9.2 DDS 46, XX - Cariótipo 46, XX e útero ausente (sem virilização):

Síndrome de Mayer-Rokitansky-Kuster-Hauser (SMRKH): trata-se de uma condição multifatorial caracterizada por um amplo espectro de malformações dos derivados mullerianos e função ovariana normal. Devido à associação com malformações do trato urinário, deve ser realizado US de vias urinárias.

9.3 DDS 46, XY e útero presente:

Disgenesia gonadal pura: é uma condição genética que leva ao desenvolvimento gonadal incompleto ou ausente e resulta em hipogonadismo hipergonadotrófico. A deficiente produção de hormônio antimulleriano permite o desenvolvimento de útero e canal vaginal. Os níveis de testosterona e androstenediona estão baixos ou indetectáveis e os níveis de FSH e LH elevados. O diagnóstico é confirmado pela biópsia gonadal. Devido ao risco de neoplasia (gonadoblastoma) a longo prazo, a gonadectomia está indicada.

9.4 DDS 46, XY e útero ausente:

Deficiência de 5 alfa redutase: Esta enzima promove a conversão de testosterona (T) em dihidrotestosterona (DHT) que é o principal hormônio responsável pela virilização da genitália externa.

Na deficiência da 5-alfa-redutase, os níveis de DHT são extremamente baixos ao nascimento. A genitália em geral é feminina e a criança é registrada no sexo feminino. Na puberdade, por aumento da conversão periférica de T em DHT pode ocorrer virilização e mudança na identidade de gênero.



SISTEMA DE GESTÃO DA QUALIDADE

Tipo do Documento	PROTOCOLO	PRO.MED.GIN.049 – Página 7/12	
Título do Documento	PROTOCOLO DA LINHA DE CUIDADO DAS DIFERENÇAS DE DESENVOLVIMENTO SEXUAL (DDS)	Emissão: 14/02/2022	Próxima revisão: 14/02/2024
		Versão: 1	

No entanto, esse diagnóstico pode ser suspeitado ao nascimento, na presença de genitália atípica (hipospádia e clitoromegalia) e/ou gônadas palpáveis em região inguinal ou labioescrotal com níveis de testosterona e razão Testosterona/ dihidrotestosterona (DHT) elevados.

Insensibilidade androgênica parcial (PAIS) ou completa (CAIS): O desenvolvimento gonadal e a síntese de andrógenos estão normais. A alteração no receptor androgênico pode ser completa (CAIS) ou parcial (PAIS), resultando em uma genitália feminina ou subvirilizada, respectivamente.

Tipicamente os níveis de testosterona e diidrotestosterona são elevados e a razão Testosterona/ dihidrotestosterona (DHT) é normal.

Deficiência de 17beta-hidroxilase: trata-se de uma condição genética de herança autossômica recessiva. Essa enzima é responsável pela conversão de androstenediona em T. Os níveis de T e DHT estão baixos e os níveis de FSH e LH estão elevados por defeito de síntese de esteroide sexual (CYP17B3). A relação androstenediona/T está elevada e as gônadas masculinas estão presentes e normais.

Na puberdade, a síntese de andrógenos se eleva e pode ocorrer maior virilização.

Deficiência de 17alfa-hidroxilase/17,20-liase: trata-se de uma condição genética de herança autossômica recessiva. Essa enzima é responsável pela conversão de progesterona em 17OH-progesterona.

Os níveis de T e DHT estão baixos e os níveis de FSH e LH estão elevados por defeito de síntese de esteroide sexual (CYP17). A relação androstenediona/T e as gônadas estão normais. O acúmulo de progesterona é direcionado para síntese de aldosterona. A hipertensão arterial com hipopotassemia se manifesta ainda na infância.

Na puberdade, a síntese de andrógenos se eleva e pode ocorrer maior virilização.

9.5 DDS cromossomal:

Alterações cromossômicas diversas podem resultar em graus variáveis de atipia genitais associados ou não a quadros sindrômicos. O cariótipo pode revelar uma ou mais linhagens celulares (mosaicismo), como encontrados nas síndromes de Turner e Klinefelter.

10. CONDUTAS TERAPÊUTICAS

A questão de maior importância no tratamento de crianças e adolescentes com DDS é a escolha do sexo de criação. A partir dessa definição, todas as outras condutas terapêuticas, no que concerne ao tratamento clínico e ao tratamento cirúrgico, serão tomadas. O sexo social deve ser avaliado com muito cuidado e por equipe multiprofissional experiente. Essa avaliação depende da faixa etária do paciente, pois tratando-se de crianças e adolescentes, a expectativa dos pais e o contexto sociocultural da família devem ser considerados. Além da idade e sexo social, deve-se levar em conta a etiologia e as condições anatômicas presentes para definir a abordagem hormonal e/ou cirúrgica mais apropriada.

Do nascimento até dois anos de idade, na presença de atipia genital, deve-se:



SISTEMA DE GESTÃO DA QUALIDADE

Tipo do Documento	PROTOCOLO	PRO.MED.GIN.049 – Página 8/12	
Título do Documento	PROTOCOLO DA LINHA DE CUIDADO DAS DIFERENÇAS DE DESENVOLVIMENTO SEXUAL (DDS)	Emissão: 14/02/2022	Próxima revisão: 14/02/2024
		Versão: 1	

- 1) Retardar o registro da Declaração de Nascido Vivo (DNV) até o diagnóstico ou registrar como sexo indeterminado;
- 2) Acolher os anseios e as dúvidas dos pais explicando sobre a alteração congênita da genitália, fazendo um paralelo com outras malformações, como a cardíaca e renal, esclarecendo a impossibilidade de definição do sexo naquele momento e a necessidade de investigação por equipe multidisciplinar (Genética Médica; Endocrinologia e Psicologia; Gineco-obstetra);
- 3) Solicitar exames complementares conforme fluxograma;
O tratamento hormonal e cirúrgico deve ser adequado à etiologia visando assegurar a função sexual e reprodutiva e em conformidade com o sexo de criação.

Dos dois aos 18 anos de idade deve-se:

- 1) Considerar a identidade de gênero já estabelecida;
- 2) Avaliar dados antropométricos, idade óssea e potencial de crescimento, para estabelecer a necessidade de alguma intervenção relacionada ao crescimento;
- 3) Assegurar o início da puberdade em idade cronológica adequada (nas meninas, entre 8 e 13 anos, e nos meninos, entre 9 e 14 anos). Quando necessário, ofertar reposição hormonal condizente com a identidade de gênero;
- 4) Considerar clitoridoplastia e abertura do seio urogenital nas pacientes com hipertrofia clitoriana.
- 5) Indicar a gonadectomia profilática, logo após o diagnóstico, para todas as pacientes do sexo feminino com gônadas digenéticas e presença de cromossomo Y ou fragmento, pelo risco de tumores germinativos. Em portadoras de insensibilidade androgênica (CAIS ou PAIS), pode ser postergado para o período pós-puberal para assegurar desenvolvimento puberal e benefício sobre a massa óssea.
- 6) Nas pacientes com virilização associadas a tumores que levam à androgenização, o tratamento é direcionado para a causa base;
- 7) Avaliar a profundidade da vagina nas pacientes que desejam iniciar atividade sexual penetrativa. Nas pacientes com ≥ 4 cm, oferecer o uso de dilatadores vaginais e naquelas com < 4 cm, considerar a cirurgia de neovagina, com o consentimento escrito dos pais ou responsáveis legais;

A partir dos 19 anos de idade deve-se:

- 1) Avaliar a profundidade da vagina nas pacientes que desejam iniciar atividade sexual penetrativa. Nas pacientes com ≥ 4 cm, oferecer o uso de dilatadores vaginais e naquelas com < 4 cm, considerar a cirurgia de neovagina;
- 2) Nas pacientes com virilização associadas a tumores que levam à androgenização, o tratamento é direcionado para a causa base;



SISTEMA DE GESTÃO DA QUALIDADE

Tipo do Documento	PROTOCOLO	PRO.MED.GIN.049 – Página 9/12	
Título do Documento	PROTOCOLO DA LINHA DE CUIDADO DAS DIFERENÇAS DE DESENVOLVIMENTO SEXUAL (DDS)	Emissão: 14/02/2022	Próxima revisão: 14/02/2024
		Versão: 1	

- 3) Indicar a gonadectomia profilática, logo após o diagnóstico, para todas as pacientes do sexo feminino com gônadas digenéticas e presença de cromossomo Y ou fragmento, pelo risco de tumores germinativos. Em portadoras de insensibilidade androgênica (CAIS ou PAIS), pode ser postergado para o período pós-puberal para assegurar desenvolvimento puberal e benefício sobre a massa óssea.

10.1 Situações especiais:

Em portadores de **DDS ovotesticular**, apesar de ter um fenótipo mais masculino na maioria dos casos, deve-se optar preferencialmente para o sexo feminino, preservando-se as estruturas femininas eventualmente presentes, como útero, trompas, cavidade vaginal e ovários. Na presença de *ovotestis*, a separação cirúrgica da porção ovariana da testicular pode preservar a capacidade funcional dos tecidos ovarianos, com possibilidades de fertilidade. Esta conduta baseia-se no fato do tecido ovariano ser funcional e anatomicamente íntegro, ao passo que o tecido testicular é usualmente digenético.

Na **disgenesia gonadal** deve-se optar preferencialmente também para o sexo feminino, com retirada do *streak* e do tecido testicular. Na presença de Y, o risco de degeneração maligna das gônadas nessa condição é muito alto e, mesmo em situações em que se optou por sexo masculino devido a outros fatores (sexo social, por exemplo), a remoção das gônadas com colocação de prótese testicular é a opção preferencial.

O grupo de **DDS 46, XY** é o que apresenta as maiores dificuldades quanto à opção de sexo de criação. Nos defeitos de síntese de T, nos distúrbios dos tecidos-alvo dependentes de andrógenos e mesmo nas formas idiopáticas que respondem por uma proporção apreciável de casos nesse grupo (30% em algumas casuísticas), serão as características da genitália externa que dirigirão primariamente a opção de sexo de criação. Voltamos a frisar que estamos supondo que o sexo social ainda não esteja plenamente desenvolvido, ou seja, que o diagnóstico se fez em idade precoce como é desejável em todos os casos de genitália atípica. O tamanho do falo e o posicionamento do meato uretral deverão ser os parâmetros para a opção para o sexo masculino: um falo com tamanho acima de -2 desvios-padrão da média com uretra não perineal, pode ter uma função adequada no sexo masculino e ser passível de uma adequada correção cirúrgica.

Nas deficiências de 5 alfa redutase tipo 2, embora o aspecto da genitália externa ao nascimento seja mais feminino, a definição do sexo de criação deve ser preferencialmente para o sexo masculino, pois a imensa maioria dos casos apresenta virilização na puberdade. Evidentemente, apenas ressaltamos em linhas gerais as opções preferenciais, mas cada caso deverá ser avaliado individualmente e com muito critério para que a opção tomada seja definitiva.

Uma vez escolhido o sexo de criação, a correção cirúrgica virá a seguir, removendo-se todas as estruturas não condizentes ao sexo escolhido.

Em época de puberdade, os casos que não apresentem gônadas funcionantes deverão ter uma puberdade induzida por hormônios exógenos (vide protocolo de puberdade tardia). Esse tratamento deve ser monitorado por endocrinologista, que acompanhará o crescimento e a maturação esquelética pela idade óssea.



SISTEMA DE GESTÃO DA QUALIDADE			
Tipo do Documento	PROTOCOLO	PRO.MED.GIN.049 – Página 10/12	
Título do Documento	PROTOCOLO DA LINHA DE CUIDADO DAS DIFERENÇAS DE DESENVOLVIMENTO SEXUAL (DDS)	Emissão: 14/02/2022	Próxima revisão: 14/02/2024
		Versão: 1	

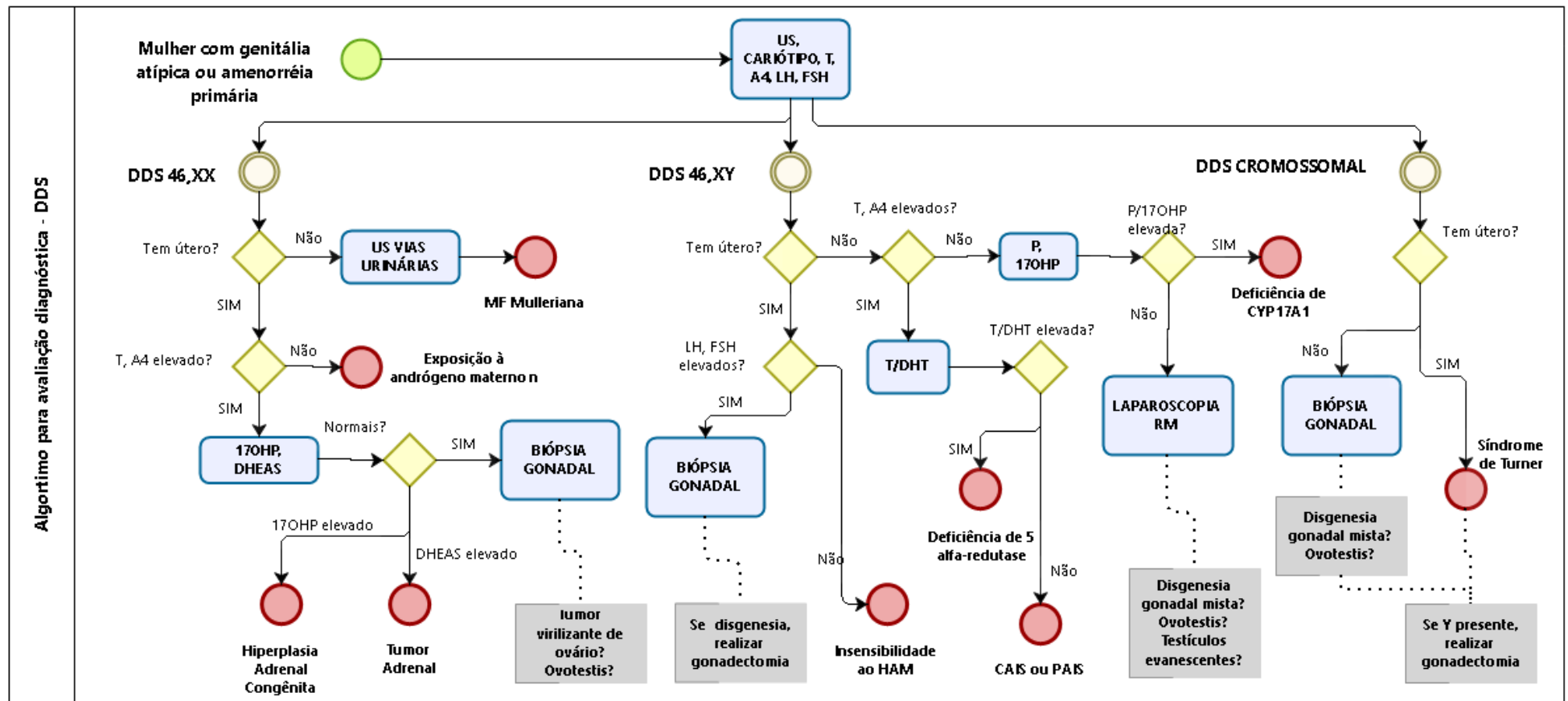
Um aspecto importante do tratamento é o suporte psicológico a essas crianças e seus familiares. As consultas deverão dispor de tempo adequado para que todos possam expressar claramente suas questões, seus medos, suas inseguranças. O papel da equipe multiprofissional é de apoio e compreensão com o objetivo de contribuir para a criação de um indivíduo adulto adaptado ao contexto social em que vive e à sua própria condição.

Debates recentes a respeito da possibilidade de intervenção médica para fins de readequação sexual em pessoas com DDS menores de 18 anos têm suscitado questionamentos quanto à legitimidade dos responsáveis legais e da equipe de profissionais de saúde para a iniciativa de tais procedimentos, e se essas intervenções biomédicas precoces negariam ao portador de DDS o direito à autodeterminação e ao próprio corpo. (PRETES, 2019).

SISTEMA DE GESTÃO DA QUALIDADE

Tipo do Documento	PROTOCOLO	PRO.MED.GIN.049 – Página 11/12	
Título do Documento	PROTOCOLO DA LINHA DE CUIDADO DAS DIFERENÇAS DE DESENVOLVIMENTO SEXUAL (DDS)	Emissão: 14/02/2022	Próxima revisão: 14/02/2024
		Versão: 1	

11. ALGORITMO PARA AVALIAÇÃO DIAGNÓSTICA – DDS





SISTEMA DE GESTÃO DA QUALIDADE

Tipo do Documento	PROTOCOLO	PRO.MED.GIN.049 – Página 12/12	
Título do Documento	PROTOCOLO DA LINHA DE CUIDADO DAS DIFERENÇAS DE DESENVOLVIMENTO SEXUAL (DDS)	Emissão: 14/02/2022 Versão: 1	Próxima revisão: 14/02/2024

12. REFERÊNCIAS

DOMENICE, S; COSTA, E. M. F; MENDONÇA, B. B. **Distúrbios do desenvolvimento sexual.** In: Saad, M. J. A; Maciel, R. M. B; Mendonça, B. B. (eds). *Endocrinologia: princípios e práticas* [2ed.]. Rio de Janeiro: Atheneu, 2017. p.95-135.

GUIMARÃES, A; BARBOZA, H. H. **Designação sexual em crianças intersexo: uma breve análise dos casos de "genitália ambígua"** *Cad. Saúde Pública* 30 (10) Out 2014; <https://doi.org/10.1590/0102-311X00168613>.

HUGHES, I. A; HOUK, C; AHMED, S.F; LEE, P.A; LWPES1/ESPE2 Consensus Group. **Consensus statement on management of intersex disorders.** *Arch Dis Child*, 2006. 91 (7): 554-632).

MACIEL-GUERRA, A. T. **Menino ou menina? Os distúrbios da diferenciação do sexo.** 3a ed; Curitiba; Appris; 2019, v1, 343p; v2 321p.

OUYANG Y, TAN S, YU Y, LUO B, YIN W, LUO L. **Gonadal tumor and malignancy in 118 patients with disorders of sex development with Y chromosome.** *Int J Gynaecol Obstet.* 2021. Oct 8. Doi: 10.1002/ijgo.13974. Epub ahead of print. PMID: 34625955.

PRETES, E. A. **intersexualidade e direito ao próprio corpo: garantia à integridade corporal da criança intersexual e direito à autodeterminação na adolescência.** Tese (Doutorado) - Programa de Pós-Graduação da Faculdade de Direito da Universidade Federal de Minas Gerais. Belo Horizonte, 2019.

SAX L. **How common is intersex? A response to Anne Fausto-Sterling.** *J Sex Res*, 2002. 39:174-8.

13. HISTÓRICO DE REVISÃO

VERSÃO	DATA	DESCRIÇÃO DA ALTERAÇÃO

ELABORAÇÃO

Zenilda Vieira Bruno
Eveline Gadelha Pereira Fontenele
Carlos Henrique Paiva Grangeiro
Lia Mesquita Lousada
Raquel do Amaral Meireles Freitas
Eclésia Fragoso Nogueira
Lorena Rodrigues Ferreira Guimarães Santos
Marcelo Praxedes Monteiro Filho