



11º Congresso Brasileiro de Endocrinologia e Metabolgia
03 a 06 de junho de 2015
Natal/RN

Trabalhos Científicos

Título: Abordagem Multidisciplinar Frente à Pacientes 46xx Com Hiperplasia Adrenal Congênita E Virilização Extrema

Autores: ROMAGNOLI BA; AZEVEDO MLR; MENEZES MC; GILBAN DLS; SOUSA JR; BALASSIANO BEL

Resumo: Introdução: Hiperplasia adrenal congênita (HAC) é a principal causa de genitália ambígua no sexo feminino. A virilização da genitália externa ocorre em graus variáveis, podendo apresentar desde simples hipertrofia de clitóris, até fusão completa de grandes lábios e desenvolvimento de seio urogenital, podendo levar à uma definição inapropriada do sexo na sala de parto. Descrição dos casos: Em nosso serviço foram atendidos 2 casos de distúrbios do desenvolvimento sexual, registrados como sexo masculino. D.R.S., 4 anos, internado por pneumonia, investigado por “criptorquia bilateral”. M.A.S., 21 dias, deu entrada na emergência em choque hipovolêmico, genitália externa de aparência masculina e “criptorquia bilateral”. Ambos tiveram diagnóstico laboratorial de HAC e cariótipo 46XX. Após consenso da equipe multidisciplinar, respaldo da câmara técnica da endocrinologia pediátrica, ética do CRM-RJ e consentimento dos responsáveis, o primeiro caso foi mantido com sexo de criação masculino, sendo realizada histerectomia total e colocação de prótese testicular. No segundo caso, devido ao diagnóstico precoce e consentimento dos responsáveis, a equipe multidisciplinar optou por troca do sexo de criação e do registro civil, em concordância com o sexo genético, para o sexo feminino. A paciente foi encaminhada para genitoplastia. Comentários: O objetivo deste trabalho é alertar o pediatra da sala de parto, sobre a importância de valorizar gônadas impalpáveis como possível distúrbio do desenvolvimento sexual, sempre realizando investigação apropriada antes da determinação do sexo, evitando erros diagnósticos que possam acarretar transtornos psicossociais à criança e família. Neste contexto, a equipe multidisciplinar tem um papel fundamental em todo processo, colaborando para o sucesso diagnóstico e terapêutico.