



Trabalhos Científicos

Título: Perfil Clínico E Epidemiológico Dos Pacientes Pediátricos Diagnosticados Com Distúrbio De Diferenciação Sexual 46,xy Em Um Hospital Universitário

Autores: PRISCILA KOBAYASHI BONATTO JARDIM (HOSPITAL DE CLÍNICAS), MARIA GABRIELA BRUNETTA BARTH (HOSPITAL DE CLÍNICAS), MARIANA SCHIMIDT EVANGELISTA (HOSPITAL DE CLÍNICAS), ROSANA MARQUES PEREIRA (HOSPITAL DE CLÍNICAS)

Resumo: Introdução – Os Distúrbios da Diferenciação Sexual 46,XY (DDS 46,XY) são caracterizados por genitais externos atípicos, causados por virilização intrauterina incompleta. Objetivo – Analisar o perfil clínico e epidemiológico dos pacientes atendidos em hospital universitário com DDS 46,XY. Métodos – Estudo retrospectivo observacional descritivo com revisão de prontuários dos pacientes atendidos na Unidade de Endocrinologia Pediátrica do Complexo do Hospital de Clínicas da Universidade Federal do Paraná, no período entre janeiro de 1991 e julho de 2021. Resultados – Amostra de 37 pacientes. Trinta e quatro pacientes (91,9%) foram encaminhados por genitália atípica. Observado pico bimodal de idade na primeira consulta, sendo o primeiro com mediana de idade de 0,66 meses e o segundo de 48 meses. Em 27% dos pacientes o sexo não foi definido antes da primeira consulta. Em dezesseis pacientes (43,2%) houve definição do diagnóstico etiológico sendo os mais prevalentes a disgenesia gonadal e a deficiência de 5 α -redutase. Vinte e cinco pacientes foram criados no sexo masculino e doze no sexo feminino. A média de idade na primeira correção cirúrgica foi de 23,4 meses e houve necessidade de mais de uma abordagem em 52,6% dos casos. Conclusão – O perfil clínico e epidemiológico dos pacientes deste estudo foi diferente da literatura, pois apesar da maioria dos pacientes terem sido criados do sexo masculino e a definição etiológica de cerca de 50% casos, as etiologias mais prevalentes no mundo são a insensibilidade androgênica seguida pela disgenesia gonadal. O momento cirúrgico ideal para abordagem dessas crianças permanece controverso, sendo o mais indicado a individualização de cada caso.