

Trabalhos Científicos

Título: Dds 46 Xy, Síndrome De Insensibilidade Parcial Aos Andrógenos: Relato De Caso

Autores: ANDRESSA FERREIRA ADÃO (HOSPITAL INFANTIL ALBERT SABIN), SANDRA REGINA GEROLDO (HOSPITAL INFANTIL ALBERT SABIN), CARINA MARQUES BARROSO (HOSPITAL INFANTIL ALBERT SABIN), EDJANE SANTOS DE QUEIROZ (HOSPITAL INFANTIL ALBERT SABIN), DELIA OLIVEIRA DE QUEIROZ BRAZ (HOSPITAL INFANTIL ALBERT SABIN), LUCAS MANUEL RIBEIRO MOTA (HOSPITAL INFANTIL ALBERT SABIN), CHRISTIANY DA SILVEIRA LIMA (HOSPITAL INFANTIL ALBERT SABIN), MARIANA LEMOS BEZERRA (HOSPITAL INFANTIL ALBERT SABIN), REBECA COSTA CASTELO BRANCO (HOSPITAL INFANTIL ALBERT SABIN), SUZY KELLY DE MELO BARBOSA (HOSPITAL INFANTIL ALBERT SABIN), DEBORA CABRAL COUTINHO (HOSPITAL INFANTIL ALBERT SABIN)

Resumo: O diagnóstico da Síndrome de insensibilidade aos andrógenos (SIA) é um tipo de defeito de diferenciação sexual (DDS) que deve ser cogitado em uma criança com cariótipo 46 XY que apresenta ambiguidade genital ou fenótipo feminino. Descrever um caso clínico de SIA, do diagnóstico ao tratamento cirúrgico e seguimento ambulatorial, no intuito de alertar os médicos para os casos de amenorréia, hérnia inguinal e clitoromegalia em pacientes com fenótipo feminino. Estudo tipo relato de caso.: Menina de 11 anos e 5 meses, com queixa de aumento progressivo do tamanho clitoriano desde o nascimento, quando comparada à irmã gêmea. Refere que o aumento ficou mais evidente a partir dos oito anos de idade, quando a paciente iniciou puberdade. Apresenta histórico familiar de tia materna com diagnóstico de DDS 46 XY. Ao exame físico apresentava gônadas não palpáveis, falo de 4,5 cm, 2 orifícios perineais. Estadiamento puberal M1P3. Foram realizados exames que evidenciaram: níveis elevados de testosterona, cariótipo 46, XY e ressonância magnética de pelve com a presença de gônada esquerda com dimensões reduzidas em canal inguinal, ausência de útero, ovários e canal vaginal. Com base no quadro clínico e exames laboratoriais foi feita a hipótese de SIA parcial e optado por realização de gonadectomia e vulvoplastia. Durante o procedimento de laparoscopia foram visualizadas gônadas bilaterais com ductos deferentes, vasos gonadais e ausência de estruturas mullerianas. O estudo anatomopatológico revelou material composto de testículo com arquitetura preservada e túbulos seminíferos tróficos, sem critérios histológicos de malignidade. Foi iniciado a reposição hormonal com estradiol contínuo. A SIA deve ser sempre cogitada como diagnóstico diferencial mediante quadro de clitoromegalia. Na literatura há consenso em optar pelo sexo social feminino e realizar as mudanças necessárias através tratamento cirúrgico e reposição hormonal. É imprescindível o acompanhamento multidisciplinar e seguimento psicológico desses pacientes e seus familiares.