



7 A 9 DE
DEZEMBRO

Minascentro
Av. Augusto de Lima, 785 - Centro, Belo Horizonte - MG



Trabalhos Científicos

Título: Definição Do Sexo De Criação Em Dds 46,xy Com Malformações Genitais Severas: Relato De Dois Casos De Complexo Oeis

Autores: FELIPE EDUARDO CORREIA ALVES DA SILVA (INSTITUTO DA CRIANÇA E ADOLESCENTE - ICR HCFMUSP), MARIANA LENZA RESENDE (INSTITUTO DA CRIANÇA E ADOLESCENTE - ICR HCFMUSP), MARIANA FIGUEIREDO GONZAGA DE LUCENA (INSTITUTO DA CRIANÇA E ADOLESCENTE - ICR HCFMUSP), BRUNA FREITAS CAVALCANTI (INSTITUTO DA CRIANÇA E ADOLESCENTE - ICR HCFMUSP), ROBERTA OLIVEIRA ANDRADE (INSTITUTO DA CRIANÇA E ADOLESCENTE - ICR HCFMUSP), JULIA WARCHAVCHIK MELARDI (INSTITUTO DA CRIANÇA E ADOLESCENTE - ICR HCFMUSP), GUIDO PAULA COLARES NETO (INSTITUTO DA CRIANÇA E ADOLESCENTE - ICR HCFMUSP), LEANDRA STEINMETZ (INSTITUTO DA CRIANÇA E ADOLESCENTE - ICR HCFMUSP), LOUISE COMINATO (INSTITUTO DA CRIANÇA E ADOLESCENTE - ICR HCFMUSP), HAMILTON CABRAL DE MENEZES FILHO (INSTITUTO DA CRIANÇA E ADOLESCENTE - ICR HCFMUSP), THAIS DELLA MANNA (INSTITUTO DA CRIANÇA E ADOLESCENTE - ICR HCFMUSP), DURVAL DAMIANI (INSTITUTO DA CRIANÇA E ADOLESCENTE - ICR HCFMUSP)

Resumo: O Complexo OEIS é um conjunto de malformações congênicas graves, que incluem onfalocele, extrofia cloacal, ânus imperfurado e disrafismos espinhais. É raro, ocorrendo em 1:200.000 a 1:400.000 nascidos vivos. E.S.S. apresentava ao nascimento genitália com ausência de falo e de seio urogenital, gônadas não palpáveis, bolsa labioescrotal fundida e extrofia de cloaca. Cariótipo 46,XY. Submetido à ileostomia terminal e vesicostomia. No primeiro ano de vida, apresentou hérnia encarcerada à direita e foi submetida a herniorrafia com retirada de gônada direita, que tinha aspecto malformado. Biópsia compatível com testículo. Aguardando nova abordagem cirúrgica para gonadectomia esquerda. Optado, em conjunto com a família, por criação no sexo feminino. Atualmente, aos 12 anos de idade, identifica-se com gênero feminino e em avaliação psicológica para início de reposição hormonal. S.V.S.M apresentava ao nascimento genitália com ausência de falo, de seio urogenital e de bolsa escrotal, extrofia de cloaca, gônada direita palpável em canal inguinal e gônada esquerda não palpável, Cariótipo 46,XY. Submetido a vesicostomia e ileostomia definitiva. Optado, em conjunto com a família, por criação no sexo masculino, sendo realizada orquidopexia do testículo direito para canal inguinal (paciente sem bolsa escrotal devido a malformação gênito-abdominal congênita). O testículo esquerdo tem localização intra-abdominal, aguardando decisão de equipe da urologia quanto possível fixação em canal inguinal. Atualmente, aos 12 anos de idade, identifica-se com gênero masculino, em seguimento com equipe de psiquiatria e psicologia especializada para avaliar início de reposição hormonal. Diferente de outros tipos de DDS (Distúrbios da Diferenciação Sexual), nos casos do Complexo OEIS, não há consenso sobre a definição do sexo de criação, devendo-se levar em consideração o aspecto da genitália externa, a necessidade de cirurgias, a possibilidade e necessidade de terapia de reposição hormonal, o potencial de fertilidade e função sexual, o risco de malignização das gônadas, a expectativa dos pais e o contexto cultural. O sexo de criação é o maior fator preditor da identidade de gênero no adulto, mas não é o único. Em ambos os casos descritos os pacientes se identificaram com o sexo de criação, sendo um deles feminino e o outro masculino. Os pacientes atualmente aguardam início de reposição hormonal. Relatos de casos raros, como do Complexo OEIS, destacam a importância da detecção precoce - se possível ainda no pré-natal - para adequada assistência em parto, além de suporte familiar. O acompanhamento deve ser realizado por equipe multidisciplinar e abranger genitores e pacientes.