

atualização

A Importância dos Aspectos Éticos e Psicológicos na Abordagem do Intersexo

Angela Maria Spinola-Castro

RESUMO

A história das condutas na intersexualidade passou por diferentes períodos ao longo do tempo, sendo o mais importante a era cirúrgica. A condição de ser homem ou mulher era considerada como não sendo inata, mas “aprendida” e sujeita a influências culturais e ambientais. Assim, a conduta preferencial e sistemática era pela criação no sexo feminino, posto que do ponto de vista cirúrgico, seria mais fácil construir uma vagina do que um pênis com funcionalidade sexual futura. Na década de 90, vários outros aspectos começaram a ser considerados, como as questões éticas, ficando evidente a importância da exposição fetal aos andrógenos, os fatores ambientais, culturais e, mais recentemente, do cérebro como órgão endócrino. Passou-se a tentar entender a existência de um amplo espectro entre as identidades masculina e feminina, assim como em relação à forma como o indivíduo conduz seu comportamento sexual na sociedade. Ainda discute-se o aspecto cirúrgico, no sentido de determinar qual o momento ideal para realizar os procedimentos necessários à adequação de acordo com o gênero, e quais os principais aspectos éticos envolvidos. Atualmente, vive-se em um momento mais complexo, onde, trabalhando em equipes multidisciplinares com as famílias, busca-se oferecer uma orientação psicossocial adequada para os pacientes com intersexualidade orgânica, mas ainda não se sabe, com segurança, como atingir esse objetivo. **(Arq Bras Endocrinol Metab 2005;49/1:46-59)**

Descritores: Desenvolvimento psicossocial; Diferenciação sexual; Gênero; Hermafroditismo; Intersexo

ABSTRACT

Importance of Ethical and Psychological Features in the Intersex Management.

The treatment of intersex disorders has passed through different historical periods. The most important was the age of surgery, during which the dominant concept was that at birth the brain would be adaptable, psychosexually neutral and gender identity the result of educational and social processes. Thus, the preferred and systematic treatment was towards female assignment because from the surgical point of view it was technically more feasible the construction of a vagina than a penis with future normal function. During the 90's various other aspects began to be considered, mainly ethical questions. It became evident the importance of prenatal exposition to androgens, the various environmental and cultural factors related to sexuality and more recently the recognition of the brain as an endocrine organ. It is now quite clear the existence of a wide spectrum of sexual identities as well as the different ways individuals conduct their social sexual behavior. Surgical procedures are still discussed, especially with the purpose to determine the best moment to be performed and in the context of some ethical aspects involved. Today the moment is more complex. The work is done with families by multidisciplinary teams in order to offer a more adequate psychosocial orientation to intersex patients, but all the steps on how to achieve those aims are not known yet. **(Arq Bras Endocrinol Metab 2005;49/1:46-59)**

Keywords: Gender; Hermaphroditism; Intersex; Psychosexual development; Sex differentiation

Setor de Endocrinologia Pediátrica e do Adolescente, Disciplina de Especialidades Pediátricas do Departamento de Pediatria da Universidade Federal de São Paulo, SP.

Recebido em 15/11/04

Aceito em 20/11/04

OPEDIATRA ENDOCRINOLOGISTA é chamado ao berçário para avaliar um recém-nascido (RN) com eminências labioescrotais parcialmente fundidas, gônadas não palpáveis, presença de seio urogenital, com um falo pouco desenvolvido, hipospádia penoescrotal e testosterona em níveis aparentemente apropriados para um RN. Conversa com os pais, faz as primeiras orientações, explica que o sexo da criança não pode ser reconhecido apenas pelo aspecto externo dos genitais e que outros exames devem ser realizados, e somente após esses procedimentos será realizado o registro. Portanto, a resposta à pergunta “Menino ou Menina?” deve ser deixada para um segundo momento.

Todas as vezes que essa pergunta é feita e não pode ser prontamente respondida, ou seja, quando não é possível a identificação do sexo pela simples visualização dos genitais externos, estamos perante uma emergência médica e social. Por exemplo, nesse momento, se o cariótipo fosse 46,XY ou 46,XX/46,XY, com apenas uma gônada palpável e níveis de testosterona presentes, porém inferiores aos esperados para um RN, a solução seria mais simples? E se a criança com cariótipo 46,XY apresentasse somente micropênis? Em todas essas circunstâncias não existem condutas simplistas ou que não dependam de uma avaliação mais criteriosa.

É evidente quão crítico é esse momento na vida da criança e da família, e uma grande responsabilidade para aqueles cujo objetivo é encontrar a melhor resposta para essa pergunta.

O que dizer aos pais? Provavelmente, eles irão ouvir muitas opiniões e receber “muitos e diversos conselhos”, assim como terão percebido a reação da equipe que os assiste diante dessa situação. Uma das impressões que permanece muito viva na memória das famílias é a de que a criança “não tem” um sexo, ou que nasceu com “dois sexos”.

O nascimento de uma criança é sempre cercado por uma grande expectativa, por projetos e perspectivas. Esse é um momento difícil para os pais ou familiares lidarem com perdas ou deficiências, pois embora todos tenham conhecimento de que essas coisas podem ocorrer, nunca se está preparado. Todos sonham com filhos perfeitos.

Além disso, quando nasce uma criança, a impossibilidade de saber de imediato o sexo, a necessidade de vários exames, o tempo para a realização do diagnóstico, as expectativas do grupo de convívio (amigos, parentes), a angústia de não poder dizer se nasceu um menino ou uma menina atinge os pais e familiares de uma forma muito contundente. Essa é uma situação com implicações legais e sociais, que cria inúmeras fan-

tasias de medo e questionamentos pessoais, que interferem no processo de decisão, assim como repercutem em todo o processo de desenvolvimento, adaptação e aceitação da criança nas diferentes etapas da vida.

Intersexo, de acordo com qualquer dicionário, é aquele com características de ambos os sexos. Na concepção de todos, em especial na cultura ocidental moderna, a noção do que se constituem os padrões de um homem e de uma mulher devem estar bem estabelecidas, muito embora os comportamentos sexuais tenham sofrido mudanças importantes nos últimos 30 anos.

Assim, quais as características a serem avaliadas na tentativa de definir o sexo de um RN: físicas, genéticas, hormonais?

Do ponto de vista médico, são utilizados os seguintes aspectos para a definição orgânica do sexo: genético/molecular, fenotípico, composto pelo sexo gonadal e sua potencialidade hormonal e gametogênica, e os componentes dos genitais internos e externos, com o objetivo de entender-se a fisiopatologia do processo e, portanto, tentar uma aproximação do que constituiria a base para um sexo de criação que permitiria um desenvolvimento mais apropriado e saudável (1).

E quanto ao sexo psicológico? Segundo os critérios mencionados, podemos designar o sexo orgânico de um paciente mas essa decisão, embora fundamental para o estabelecimento da identidade dessa criança, não implica em qual será o seu sexo psicológico ou psicossocial. Existem vários fatores que podem influenciar o desenvolvimento dessas identidades; entre esses, a visão dos pais sobre a criança que nasceu e também todas as modificações causadas durante a puberdade, em especial as hormonais e psicológicas.

Frente ao imperativo de se estabelecer um sexo de criação para qualquer RN, torna-se uma questão importante saber, naqueles indivíduos com intersexualidade orgânica, em qual sexo devem ser criados. Apesar dos avanços, ainda não se conhecem todos os mecanismos que determinam e/ou influenciam na formação da identidade e do comportamento (papéis) sexual. Tão pouco se pode determinar o quanto o ambiente modifica ou influencia o reconhecimento de gênero que os indivíduos em geral, e em particular aqueles com genitais ambíguos, fazem de si mesmos. Muito menos podemos antever quais serão suas escolhas sexuais.

Há 20 anos atrás, provavelmente todos os endocrinologistas consultados não teriam dúvidas em orientar as crianças como as apresentadas no início desse artigo a serem criadas no sexo feminino. Os conceitos em relação a esse processo têm passado por modificações, principalmente relacionadas com o

grande progresso do conhecimento biológico e médico, através da descoberta de novos genes envolvidos na diferenciação sexual, da influência dos hormônios na formação cerebral da identidade etc. Nenhuma evolução na maneira como a intersexualidade é vista hoje, ou melhor, como o paciente com intersexo é entendido, teria sido considerada possível sem terem ocorrido as mudanças de costumes, que introduziram conceitos mais tolerantes e maior ênfase na liberdade individual de escolha. Também contribuiu a experiência revelada por vários indivíduos nascidos com intersexualidade que hoje, na maturidade, relatam diversas experiências relacionadas ao seu desenvolvimento. A comunidade médica também evoluiu, associando-se a profissionais de outras áreas, reviu pacientes e conceitos, acompanhou a evolução do conhecimento sobre os fatores relacionados com comportamento humano e aos poucos vêm modificando a sua postura frente a circunstâncias tão peculiares.

Nesse artigo abordaremos a intersexualidade orgânica sob o aspecto histórico, os aspectos psicológicos e as controvérsias do tratamento, complementando com alguns dos aspectos éticos envolvidos.

A História da Intersexualidade

O hermafroditismo ocupa um espaço muito importante na cultura greco-romana, fazendo parte da história e principalmente da arte, através da qual os mitos relacionados estão plenamente representados em esculturas, jóias e amuletos. Seu significado nesse tempo é muito discutido, mas não se sabe se realmente representam a intersexualidade como nós a entendemos, ou se era apenas o símbolo da conjunção de um homem e uma mulher no deus “Hermaphroditus”, uma divindade híbrida, filho de Hermes e Afrodite, conhecido pela sua extrema beleza. Diz o mito que aos 15 anos ele preteriu a Ninfa Salmácia, que por vingança o enlaçou fortemente dentro de uma fonte, pedindo aos deuses para jamais separá-los, e os dois corpos se fundiram em um só, de dupla natureza (2).

Na Grécia antiga, os intersexos eram reverenciados e mortos enquanto os romanos, ao contrário dos gregos, não eram ambivalentes e matavam a todos. Na idade média, essa questão é raramente mencionada, a não ser como uma possível forma de punição divina ou como seres enviados pelo diabo. Durante o período da Renascença, os europeus viam os intersexos como curiosidades ou erros da natureza. A perda da conotação religiosa preparou as condições para o estudo sistemático dos estados intersexuais (2,3).

A era das gônadas

No final do século XIX, os médicos estavam muito preocupados com as chamadas “identidades político-sociais”, especialmente na França e Inglaterra. O número de homossexuais aumentava e uma minoria de mulheres brigava por igualdade de direitos diante das leis, nas profissões e nas universidades. Em paralelo, vários casos de hermafroditismo começaram a ser diagnosticados e publicados, provavelmente devido à maior frequência da procura por orientação médica e pelo começo da ginecologia como especialidade. Inicia-se a discussão sobre o papel e a identidade sexual (4).

Em 1896, durante a chamada era vitoriana, buscavam-se critérios estáveis e sem interfaces para definir o sexo, quando então surgiu uma solução proposta por dois médicos ingleses, Blacker e Lawrence, que em conjunto com pesquisadores americanos e europeus concordaram com a idéia de que a natureza anatômica das gônadas deveria determinar o “sexo verdadeiro” do indivíduo. Não importava a função dos tecidos, ovariano ou testicular, o aspecto do genital, o tamanho do pênis, a presença de vagina ou de mamas, a aparência ou o papel sexual. Na presença de ovários, o indivíduo deveria ser considerado mulher (pseudo-hermafroditismo feminino) e na presença dos testículos, homem (pseudo-hermafroditismo masculino). Essa foi chamada de *definição gonadal do sexo*, que era bastante simples, determinando o feminino ou masculino apenas com base na presença de ovários ou testículos. As mulheres com testículos tinham seu “problema” resolvido pela remoção dos mesmos e uma vez estabelecido o sexo considerava-se o caso resolvido (4).

Com o avanço do conhecimento e da tecnologia, a realização de biópsias tornou possível descobrir a existência de hermafroditas verdadeiros, e começou a ser questionado o significado social em denominar pessoas como hermafroditas ou, uma mulher aparentemente “perfeita” e bonita, como “homem”, baseando-se apenas na presença de testículos. A partir desses questionamentos, a definição gonadal do sexo começou a ser reavaliada.

William Blair Bell, em 1915, argumentou que a partir do momento onde foi possível demonstrar que os atributos físicos do sexo não eram obrigatoriamente dependentes das gônadas, cada caso deveria ser considerado como um todo, ou seja, o sexo deveria ser determinado pelas características mais óbvias e predominantes do indivíduo e não isoladamente, apenas pela presença de glândulas sexuais não funcionantes. Apesar dessa aparente revolução com o abandono do conceito de definição gonadal do sexo, dois aspectos permaneceram inalterados: o objetivo de manter bem definidas em cada indivíduo e na sociedade como um

todo as divisões entre os dois sexos, e o conceito de que cada corpo teria apenas um único sexo, independente dos órgãos sexuais.

Recomendava-se aos médicos que diagnosticassem um único sexo nos organismos anômalos e que ajudassem a eliminar as características incompatíveis com o sexo diagnosticado. A partir de 1920, iniciou-se a caminhada em direção à era cirúrgica.

A era cirúrgica

Durante esta fase, o sexo seria estabelecido pelo clínico e construído pelo cirurgião. Essa orientação persistiu até recentemente, sendo reconhecida durante muitos anos, principalmente a partir dos trabalhos de John Money e colaboradores, da Universidade Johns Hopkins, como a conduta ideal para a orientação do paciente com ambigüidade genital (4-6).

As teorias de John Money: Gênero e Neutralidade Sexual

Antes de 1955, a palavra “gênero” restringia-se quase exclusivamente ao domínio gramatical para indicar feminino ou masculino na definição dos substantivos, pronomes e adjetivos. No artigo *Hermaphroditism, gender and precocity in hyperadrenocorticism: psychological findings*, publicado no “*Bulletin of the Johns Hopkins Hospital*” em 1955, Money conceituou pela primeira vez o que denominou de “papel de gênero” (*gender role*), como sendo o conjunto de sentimentos, assertivas, atitudes e comportamentos a partir dos quais se reconhece o indivíduo como sendo menino, menina, homem ou mulher. Esse reconhecimento independia das conclusões obtidas pela análise isolada das gônadas. Money, a partir da demonstração de que o comportamento e a orientação sexual estavam em desacordo com o gênero designado em apenas 5 pacientes (5/105) entre os avaliados nesse trabalho, concluiu que nos indivíduos com intersexualidade, esses parâmetros (gênero e sexo de criação) poderiam ser considerados mais sensíveis e confiáveis para prever o futuro comportamento e a identidade (de gênero) do que as variáveis estritamente biológicas: sexo cromossômico, hormonal, estruturas internas e a morfologia do genital externo (6,8).

Um outro conceito introduzido por Money foi o de que todas as crianças nascem com uma neutralidade psicosssexual, o que permitiria designá-las em qualquer gênero, desde que a anatomia do genital conferisse credibilidade à conduta a ser indicada. Essa teoria baseou-se na comprovação de que diversos pacientes adultos, criados em oposição às variáveis biológicas e independente do aspecto genital, estariam

perfeitamente adaptados ao gênero designado ao nascimento (5,6,8).

A partir desses conceitos, a criação ou o ambiente (*nurture*) passou a ser considerado como sendo a principal influência na determinação da identidade de gênero, enquanto a filosofia vitoriana entendia essa identidade como um produto da natureza (*nature*). Embora opostas, ambas as concepções têm um fundamento semelhante: consideram o médico como o agente determinante da identidade sexual e o corpo do paciente como sendo a chave dessa decisão (4,5,7,8).

Dessa forma, ficou estabelecido que, para permitir à criança com ambigüidade genital o desenvolvimento de uma identidade de gênero estável e, conseqüentemente, ser mentalmente saudável e feliz, seria necessário “corrigir” a aparência do seu genital (4,5,7).

A partir do entendimento de que a etiologia da ambigüidade genital não poderia interferir com a formação da identidade ou com a designação do gênero, o principal objetivo na resolução dos casos, sempre que possível, era satisfazer a uma das seguintes possibilidades: o indivíduo manter relações sexuais e/ou reproduzir-se na vida adulta. Embora a designação quanto ao gênero considerasse inicialmente os critérios bioquímicos e anatômicos, a avaliação do potencial existente para uma reconstrução cirúrgica tornou-se o principal determinante da decisão final (3,4,6,7).

A partir dessa época, a ambigüidade genital começou a ser tratada como uma emergência médica. Criou-se o consenso de que a resolução dos casos e a decisão quanto ao sexo de criação, sob responsabilidade de um grupo multiprofissional (urologista, endocrinologista pediátrico, geneticista e psicólogo), seria obrigatoriamente sempre muito rápida e sem a participação dos pais ou familiares (4,5,8-10). Todos os esforços estariam direcionados para criar como menino ou menina uma criança fisicamente adequada ao gênero designado, com o objetivo final de se obter indivíduos bem ajustados, heterossexuais, com aderência ao tratamento hormonal, com uma boa relação familiar e que, preferencialmente, ignorassem sua condição anterior de intersexo. Toda a orientação teria por princípio evitar possíveis confusões psicológicas ou qualquer ambigüidade por parte dos pais, principalmente na fase considerada crítica para a formação da identidade de gênero do paciente. Nesse sentido, as discussões sobre intersexualidade deveriam ser limitadas, sem muitos detalhes ou informações, preconizando-se o uso de termos genéricos para evitar criarem-se dúvidas quanto ao sexo estabelecido. A família era orientada para não discutir com a criança a sua condição, e os profissionais responsáveis por esses

pacientes eram, por sua vez, orientados a sempre reforçar junto à família a adequação do gênero estabelecido pelo corpo médico (3,7,10).

Money recomendava também que nos casos com incerteza em relação à designação do sexo, a decisão final não deveria ultrapassar o período dos 18 aos 24 meses, considerado crítico para a formação da identidade de gênero, sob pena de favorecer o desenvolvimento de uma identidade ambígua (6,8).

A conduta a ser seguida designava o sexo feminino tanto para as crianças nascidas com ambigüidade genital e ausência do cromossomo Y, como para aquelas com sexo genético masculino e cujo falo apresentasse comprimento inferior a 2,5cm, ou sem a possibilidade de se desenvolver como pênis. O aspecto feminino seria obtido através de cirurgia e tratamento hormonal, o que permitiria o desenvolvimento de mamas. Na presença de ovário e útero, a fertilidade seria a consideração mais importante e também estaria indicada a criação como menina (3,7,11).

A conduta estabelecida para pacientes com ambigüidade genital a partir dos conceitos formulados por Money orientou inúmeros profissionais e foi considerada eficiente e não questionável por 40 anos, fazendo ainda parte de diversos textos médicos (7,8,10). Ainda não se tem clareza sobre as razões pelas quais essas condutas permaneceram inalteradas por tanto tempo, apesar da grande evolução do conhecimento sobre os mecanismos da determinação e diferenciação do sexo, das inúmeras dúvidas surgidas frente à resolução dos casos, e das mudanças sociais em relação ao comportamento sexual dos indivíduos (4).

Na década de 90, começaram a ser ouvidos e a prestar depoimentos sobre a sua condição, os indivíduos que nasceram com intersexualidade e foram tratados de acordo com os conceitos estabelecidos na “era cirúrgica”. A partir daí, inúmeras críticas foram se acumulando, sejam provenientes de trabalhos científicos, seja dos eticistas, clínicos e da própria comunidade dos indivíduos afetados (7,9).

Possivelmente o caso com maior repercussão no meio científico tenha sido o de “John/Joan” um menino XY, gemelar, atendido na pediatria do Hospital Johns Hopkins aos 8 meses de idade, que após sofrer uma lesão peniana grave durante uma circuncisão, foi operado e teve seu sexo de criação modificado para o sexo feminino (7,9). Permaneceu nesse gênero, enfrentando problemas sérios de identidade até os 14 anos de idade, quando optou para a reversão para a condição masculina. Seu depoimento foi publicado como livro e teve um efeito muito importante para a orientação de outros pacientes com intersexualidade (9).

Outros depoimentos sinalizam a atitude médica e a falta de comunicação entre as principais causas das dificuldades enfrentadas (10,11). A intervenção cirúrgica feita com o objetivo de adequar o aspecto do genital ao gênero designado também é um aspecto muito discutido (10,11).

O pensamento dominante passou a ser duramente questionado, à luz da experiência de muitos anos no trato da intersexualidade, e durante os anos 90 várias discussões tiveram lugar e iniciou-se uma caminhada na direção de uma fase de revisões de conceitos e de condutas, pautadas pela experiência, pelo equilíbrio e consenso, e que serão apresentadas nesse artigo (3,4,10,11).

Identidade de Gênero

Sexo e gênero

Esses termos não têm, do ponto de vista médico e conceitual, o mesmo significado, embora com frequência sejam usados como sinônimos. Sexo deve ser entendido como sendo a representação das características físicas do indivíduo, enquanto gênero representa a identificação psicossocial e emocional (6,8).

O sexo é definido pelas gônadas, pelo fenótipo ou genótipo e normalmente é reconhecido e estabelecido ao nascimento, com base na observação do genital externo. Essa é a avaliação que irá determinar o sexo de criação. Portanto, o sexo de criação refere-se à identificação ou interpretação que os pais fazem do sexo da criança nos primeiros dias do nascimento. A partir daí, seguem os preceitos culturais, geralmente incorporados pela criança sob a forma de comportamentos típicos ou característicos de um ou outro sexo (7).

O conceito de gênero está subdividido em “papel de gênero” (*gender role*), já definido anteriormente e “identidade de gênero” (*gender identity*), que é o primeiro componente da diferenciação sexual comportamental, definida como um sistema complexo de crenças, percepções ou sentimentos do indivíduo a respeito de si mesmo: a percepção da sua própria masculinidade, feminilidade ou intersexualidade. O termo *orientação sexual* refere-se às respostas sexuais do indivíduo frente a um outro indivíduo, sendo que sua dimensão mais evidente é manifesta pelo sexo do parceiro escolhido. A orientação sexual construída deve ser diferenciada da identidade sexual, que se refere ao auto-reconhecimento como heterossexual, homossexual ou bissexual (6,8). Embora freqüentemente compatíveis, a identidade e a orientação sexuais podem algumas vezes não coincidir. O termo identidade sexual é às vezes utilizado por alguns pesquisadores para expressar a identidade de gênero (7,12,13).

É importante destacar que o sexo de registro não é sinônimo do sexo, de gênero ou do sexo designado à criança, sendo a identidade de gênero algumas vezes distinta daquela do registro civil.

Determinantes da identidade de gênero

A partir das controvérsias geradas ao longo do tempo, corroboradas pelas dificuldades enfrentadas por alguns pacientes com intersexo que sofreram algum tipo de correção para compatibilizar o sexo biológico ao psicológico e social, tornou-se mais evidente o quanto a diferenciação comportamental do sexo é muito mais complexa e enigmática do que a diferenciação gonadal e genital (12,13).

A definição do gênero é obviamente mais complexa do que a simples determinação legal do sexo (registro civil), e isoladamente o ambiente não é capaz de causar mudanças na identidade dos indivíduos, ou tão pouco influenciar os comportamentos e as transformações idealizadas (4,7).

A identidade de gênero é um sentimento, um estado subjetivo, e que não está diretamente relacionado à condição do indivíduo ser de fato homem ou mulher (7). Alguns pacientes com intersexualidade orgânica, criados como meninas pelo aspecto do genital externo, têm modificado seu comportamento durante a puberdade. Conseqüentemente, tem sido revisto o conceito segundo o qual essa identidade seria formada a partir da internalização de parâmetros sociais, condição legal, interações e experiências pessoais (4,7,13).

Alguns pesquisadores acreditam que o início do desenvolvimento da identidade de gênero ocorra na vida intra-uterina, a partir de estímulos hormonais produzidos de acordo com o sexo genético (ou gonadal) e, portanto, segundo um dimorfismo sexual estabelecido organicamente. Áreas do corpo caloso, amígdala, cerebelo e porções da região pré-óptica são maiores nos cérebros expostos à testosterona. A impregnação hormonal estabelece uma identidade rudimentar em todos os RN, que posteriormente será um fator importante na determinação do gênero do indivíduo. Variações no ambiente fetal, decorrentes de fatores endógenos ou exógenos, podem induzir a uma produção hormonal discrepante do padrão geneticamente determinado e influenciar na identidade de gênero (12). Por outro lado, a identidade de gênero também pode sofrer influências do ambiente, pois quando a família tem conhecimento antes do nascimento (pelo ultra-som) do sexo biológico do feto, cria-se naturalmente uma idéia pré-formada das suas prováveis preferências: estabelecendo-se expectativas, planos, reações, roupas, brinquedos etc (17).

Durante décadas os psiquiatras acreditaram que a identidade de gênero forma-se entre 2 e 3 anos de idade e atualmente existem evidências de que crianças com menos de 12 meses de idade são capazes de discriminar homens e mulheres, tendo como base os cabelos, o tom da voz, provavelmente sem terem a consciência ou o entendimento dessa diferenciação. A partir dos 3 anos as crianças já se identificam como meninos ou meninas, mas não está claro o quanto ela baseia-se no aspecto de seu próprio genital para fazer esse julgamento. Alguns argumentam que nessa fase as comparações utilizam outros marcadores (roupas, cabelo), e apenas mais tarde o genital externo seria usado para rotular a si mesmo e aos outros (7,15,16).

Durante a infância, a identidade de gênero permanece em um estágio incompleto, sendo que é nessa fase que os pais condicionam os comportamentos ou papéis de gênero através de suas atitudes, que divergem com o sexo dos filhos: as meninas são mais tocadas e acarinhadas, enquanto os meninos são mais incentivados a jogos com bolas e brincadeiras mais competitivas. Considera-se que essas atitudes parentais, assim como a oportunidade de experimentar (ou não) atividades estereotipadas de acordo com o sexo, sejam as influências ambientais mais importantes no desenvolvimento das identidades.

As preferências pelos colegas do mesmo sexo já se manifestam entre 3 e 4 anos e o papel correspondente ao gênero é definido melhor nas interações, nos brinquedos e nas atividades. A identidade de gênero formada durante a infância e fase escolar é reforçada pelos iguais, pela escola, que serve como um modelo importante, e pelas mudanças físicas que confirmam as imagens internas (7).

Ainda não está adequadamente estabelecido o quanto é possível haver uma plasticidade no estabelecimento da identidade de gênero ou o quanto essa é uma característica inata. Ainda não se sabe ao certo qual (ou se realmente existe) o limite de idade a partir do qual não podem mais ocorrer modificações, mas acredita-se que a partir dos 6 anos já exista uma constância no gênero estabelecido. No entanto, uma identidade de gênero estável só é atingida na vida adulta, sendo expressa de forma mais clara e perceptível no contexto da identidade sexual, que nem sempre corresponde à identidade desenvolvida durante a infância. Os dados sugerem que mudanças de gênero após esse período são muito difíceis, pois implicam em um processo de desaprender o gênero original e aprender um novo. Portanto, é importante ressaltar as dificuldades decorrentes de uma situação de mudança do sexo com o qual a criança possivelmente já esteja iden-

tificada (7,13).

A sexualidade humana tem vários outros componentes, como o erotismo, a libido, entre outros, cujos mecanismos ainda não são totalmente entendidos, mas essa discussão, embora importante, fica além dos objetivos desse artigo; porém é preciso ressaltar que estes aspectos também devem ser levados em consideração no paciente com intersexualidade orgânica (6,7).

Fatores hormonais

Várias pesquisas têm mostrado efeitos significativos dos hormônios sexuais pré e peri-natais na diferenciação sexual do cérebro de animais e também em humanos, influenciando os comportamentos sexualmente relacionados, tais como brincadeiras, escolha dos parceiros, comportamento com os pais, a percepção espacial. Está bem estabelecido que os dimorfismos somáticos, cerebrais e do comportamento são resultantes dos hormônios produzidos após a diferenciação das gônadas, e esses possivelmente influenciam também o desenvolvimento do papel de gênero (14,15). No entanto, a maioria dos estudos sobre os mecanismos que controlam o estabelecimento da identidade ou do papel de gênero recebe muitas críticas, por terem sido feitos em indivíduos com distúrbios endócrinos e/ou com anormalidades no desenvolvimento sexual, o que poderia dificultar a interpretação de alguns dados e interferir nos resultados obtidos.

A mudança da identidade de gênero já foi descrita em algumas pacientes com intersexo que sofreram exposição a andrógenos no período pré-natal. A importância dos hormônios é valorizada a partir do estudo de patologias bem conhecidas, como a deficiência da 5 α -redutase e da 17 β -hidroxiesteróide desidrogenase, nas quais a reversão sexual feminino/masculino é muito freqüente no período da puberdade. Nessas condições, as mutações detectadas explicam o defeito enzimático, porém o padrão de comportamento varia e não pode ser considerado universal. A identidade de gênero feminina nos casos de insensibilidade androgênica completa, apesar da presença dos testículos, mostra a importância do receptor de andrógenos. No entanto, quando a insensibilidade é parcial, a definição da identidade nem sempre acompanha as alterações físicas e alguns pacientes podem permanecer no gênero masculino (3,8,10,15,16).

Acredita-se que alguns aspectos da ação hormonal ainda não estejam esclarecidos, como, por exemplo, em que momento do desenvolvimento ela ocorre (embriogênese, infância ou puberdade), nem tão pouco onde ela é exercida (sistema nervoso central,

trato urogenital ou ambos). Também não está determinado qual o andrógeno que tem o papel mais importante, a testosterona ou a dihidrotestosterona, mas sabe-se que essa ação não resulta da conversão periférica da testosterona a estrógeno, diferentemente do que acontece em animais. Homens com alterações no receptor de estrógeno não têm comprometimento da identidade masculina (15).

É inegável a importância da ação androgênica no estabelecimento do comportamento masculino e as evidências reforçam a possibilidade de uma influência também no estabelecimento na identidade de gênero, às vezes em desacordo com o sexo genético ou endócrino. No entanto, o andrógeno não é o único determinante desse comportamento e sem dúvida outros fatores, entre os quais os sociais, psicológicos e biológicos, têm um papel semelhante ou talvez até sejam tão importantes quanto na modulação dos comportamentos (12).

Sexo cerebral

Houve uma época em que, de acordo com a visão antropocêntrica prevalente, os humanos, diferentemente dos animais, teriam sido emancipados dos controles biológicos, que, dessa forma, não poderiam influenciar o seu comportamento. No entanto, pesquisas recentes vão muito mais longe, tentando determinar se o cérebro pode atuar como um órgão endócrino e até mesmo sexual e se determinadas áreas, ou até mesmo a produção de determinados hormônios, poderiam ser possíveis marcadores da identidade sexual. Um núcleo responsável pelo dimorfismo sexual, com atividade durante uma fase muito precoce do desenvolvimento, foi recentemente identificado em transexuais, e o seu volume foi associado às questões do gênero desejado, independente dos cromossomos sexuais ou da orientação sexual. Esse tema é discutido em outro artigo da revista (14,18).

Aspecto cultural

Até recentemente a questão cultural não era considerada quando se tratava das questões da intersexualidade. Atualmente esse aspecto tem sido estudado e sua importância tem ficado mais clara, no contexto onde são tomadas as decisões sobre a designação do sexo em pacientes com ambigüidade genital, influenciando o desenvolvimento psicossocial dos pacientes e também as próprias decisões médicas. As diferenças culturais são marcantes, na forma como a intersexualidade é entendida e como esses indivíduos são aceitos pelo grupo social onde vivem (19). Essas diferenças sempre devem ser consideradas na avaliação

desses pacientes e principalmente na ocasião da decisão do sexo de criação. Em nosso meio é possível vivenciar essa experiência com algumas tribos indígenas, que muitas vezes não entendem as anomalias genitais como um problema, mas como um sinal que deve ser temido e respeitado.

A Identidade de Gênero na Intersexualidade Orgânica

De acordo com Reiner, a maioria dos estudos que avaliam a adequação psicossocial dos pacientes intersexuais é muito heterogênea e não utiliza uma metodologia padronizada, o que pode dificultar nas comparações entre os resultados obtidos. Na interpretação desses trabalhos é sempre necessário considerar a etiologia e os principais aspectos da diferenciação física apresentados em cada síndrome (20).

Algumas anomalias da diferenciação sexual, como a *Forma Completa da Insensibilidade Androgênica*, não resultam em incertezas quanto à designação do gênero. Nesses casos, as pacientes apesar de apresentarem cariótipo 46,XY e testículos, têm o genital externo feminino (ausência da ação da testosterona), desenvolvem as mamas na adolescência com identidade de gênero e comportamento feminino. Geralmente obtém os índices mais elevados nas avaliações de feminilidade e os estudos disponíveis não relatam problemas de identificação ou solicitação de mudança do sexo de criação. Do ponto de vista psicológico, o ambiente ao qual essas pacientes estão expostas durante seu desenvolvimento exerce sobre elas influências de socialização de gênero iguais às de mulheres não afetadas. Do ponto de vista biológico, especula-se o quanto a resistência androgênica favorece nessas pacientes uma diferenciação cerebral tipicamente feminina, que por sua vez poderia influenciar a sua diferenciação psicossocial (8,16,21).

Hiperplasia Adrenal Congênita (HAC)

É considerada a causa mais freqüente de ambigüidade genital em RN com cariótipo 46,XX. Portanto são meninas do ponto de vista genético, dos componentes gonadais e dos genitais internos, expostas aos andrógenos durante a gestação, cuja criação no sexo feminino é sem dúvida a mais aceita, principalmente quando se avalia um RN afetado. A virilização da genitália externa é bastante variável, desde uma discreta hipertrofia de clitóris até uma fusão labioescrotal completa, com uretra fálca (1).

Meyer-Bahlburg, avaliando o comportamento e a identidade de gênero de 15 meninas com HAC através de entrevistas familiares e questionários, con-

cluiu que as atitudes comportamentais masculinas eram mais freqüentes nessas pacientes, mas não foram encontradas confusões na identidade de gênero ou disforias. Nas entrevistas feitas com as meninas sobre qual seria a melhor opção se pudessem escolher o próprio sexo, mostraram que 35% teriam sido meninos, embora nenhuma delas estivesse insatisfeita com a identidade feminina (8,22).

O papel sexual masculinizado parece ser um reflexo dos níveis elevados de andrógenos no período pré-natal, mas não está associado a alterações na identidade de gênero. Outros fatores, presentes no período pós-natal, tais como a época da cirurgia, o controle hormonal insatisfatório, condições de educação e criação (rejeição?) podem predispor ou influenciar uma possível mudança na identidade de gênero na vida adulta.

Em alguns países, as pacientes com genitália externa muito virilizada (Prader grau V) são orientadas para criação no sexo masculino, utilizando como critério o grau de virilização do genital, o que é considerado um critério bastante controverso. O principal argumento para essa conduta é a preocupação com uma possível masculinização do cérebro pelos andrógenos, que poderia influenciar na escolha das identidades. Berenbaum e Bailey, a partir da avaliação de 43 meninas com HAC, concluiu que a aparência genital não reflete o grau de masculinização cerebral e não interfere com a identidade de gênero, que foi predominantemente feminina. Algumas pacientes identificaram-se com o sexo masculino, mas não exatamente as que apresentavam o maior grau de virilização (23).

Designação tardia para o sexo feminino ou a mudança tardia de gênero predispõe a comportamentos muito masculinizados. Os pacientes com diagnósticos tardios, erroneamente registrados, ou apresentando formas não clássicas da doença, combinadas com fatores sócio-econômicos e culturais, podem permanecer no sexo masculino, salvo se houver alguma indicação que justifique a mudança. Essa conduta também é alvo de discussões (14).

Deficiência da 5 α -redutase

A questão da identidade de gênero nesse grupo de pacientes é muito complexa. A mudança de gênero que apresentam durante a puberdade foi inicialmente constatada por Imperato-McGinley e colaboradores e comprovada em diferentes estudos realizados em uma comunidade isolada na República Dominicana. Inicialmente, a maioria desses pacientes era criada como meninas, devido à gravidade da ambigüidade genital ao nascimento, mas durante a puberdade os caracteres sexuais secundários se desenvolviam e freqüentemente

percebiam a si mesmos como homens e adotavam comportamento masculino. O apoio dado pela comunidade e pelas famílias a partir do conhecimento da história natural dessa condição influenciou no processo da mudança e socialização, e representou um importante papel do ambiente na determinação do gênero. Portanto, fica clara a existência de um fator biológico, ainda não determinado, capaz de influenciar a identidade de gênero. Nesse sentido, esse papel já foi atribuído ao aumento de testosterona na puberdade, assim como durante a vida intra-uterina, masculinizando o sistema nervoso central.

Os estudos feitos com as pacientes criadas no sexo feminino mostram resultados contraditórios e confirmam a existência de uma grande variabilidade de gênero. A diferenciação da identidade feminina pode ocorrer em uma minoria de pacientes, mesmo naqueles locais em que a pressão social em favor da masculinidade é importante (8). Essa perspectiva desafia a crença de que a história natural do desenvolvimento psíquico desses pacientes é invariavelmente masculina. Em alguns países, dependendo do grau de ambigüidade genital, alguns pacientes têm sido criados no sexo feminino, submetidos à cirurgia de reconstrução genital e reposição hormonal durante a puberdade. Nesses locais com maior incidência da doença, os pacientes são criados no sexo masculino, mantendo até a puberdade um certo grau de ambigüidade. Portanto, o mecanismo de diferenciação da identidade de gênero nesse grupo de pacientes ainda não está adequadamente esclarecido (7,8,16).

Forma incompleta da Insensibilidade Androgênica

Talvez seja essa a condição que está mais frequentemente associada a incertezas quanto ao sexo de criação. O grau de resistência androgênica e a aparência do genital são muito variáveis, assim como a designação do gênero. As publicações são poucas, com casos avaliados de forma distinta e sem um acompanhamento sistemático. Os pacientes descritos foram criados tanto como homens como mulheres. Nesses pacientes, a forma como se processa a diferenciação cerebral em resposta ao estímulo hormonal não é muito clara, e a ação da testosterona é sem dúvida inferior à de homens não afetados, mas superior ao das mulheres normais.

As observações de Zucker (8) a respeito da identidade de gênero nesses casos sugerem um padrão misto: alguns pacientes se diferenciam sem complicações no gênero feminino, enquanto outros têm um perfil psicológico conflitado e optam na adolescência ou na vida adulta pela mudança para o sexo masculino.

De forma geral, predomina um papel de gênero masculino. Meyer-Bahlburg e cols. reavaliaram (24), através de questionário, um grupo heterogêneo de 72 pacientes com cariótipo 46,XY, com o objetivo de estabelecer a satisfação desses pacientes com o sexo de criação, e concluiu que a maioria desses não apresentava queixas em relação à forma como foram tratados nem tampouco referiam problemas na identificação sexual.

A Identidade de Gênero nas Malformações Genitais Sem Intersexualidade

O conceito de identidade sexual nos pacientes com malformações genitais tem sido um desafio. Tradicionalmente, sempre que o tamanho do pênis é considerado inadequado para permitir um desenvolvimento satisfatório, a conduta médica indicada é a designação do gênero feminino e correção cirúrgica. Reiner e Gearhart, em um trabalho publicado em 1999 (25), descreveram o perfil psicológico e sexual de pacientes adultos (idade superior a 20 anos) com extrofia de bexiga e concluíram que poderia existir uma alteração ou um comprometimento do desenvolvimento psicológico relacionado com o comprometimento na interação social e desenvolvimento sexual.

Durante 25 anos a conduta nesses pacientes consistia na realização de cirurgia para designação desses pacientes no sexo feminino devido ao limitado desenvolvimento peniano. Posteriormente, avaliando 14 pacientes com sexo genético masculino criados como meninas (legal, social e cirurgicamente) e que desconheciam sua história clínica em relação à identidade de gênero, observou-se que a identidade sexual era muito variável, sendo que 8 pacientes se declararam como tendo identidade masculina (26). No entanto, em todos os pacientes o padrão de comportamento foi considerado masculino (preferências, forma de vestir, relação com os pais). A evolução desses pacientes é imprevisível e a indicação desse tipo de cirurgia está em discussão, o que requer uma avaliação criteriosa caso a caso.

Nos pacientes com micropênis não associado a outras formas de intersexualidade também sempre existiu um grande debate em relação a criá-los como meninos. Embora as avaliações dos pacientes orientados dessa forma sejam poucas, alguns trabalhos mostram que a maioria tem experiências desagradáveis e de conflito durante a vida, atribuídas à aparência do genital, e mesmo com desenvolvimento de gênero adequado ao sexo genético, o homossexualismo tem sido relatado, porém esta situação é atualmente considerada uma opção sexual. Nos pacientes criados no

sexo feminino, a avaliação do comportamento é difícil, pois a maioria dos casos publicados refere-se a pacientes com doenças genéticas associadas.

Nos casos de agenésia de pênis existe uma androgenização pré-natal. Esses casos são raros, mas com taxa elevada de mortalidade devido às complicações urinárias e gastrintestinais. A observação cuidadosa desses casos é muito importante, pois a partir deles pode-se perceber que a identidade masculina ocorre na ausência de um pênis, embora não sejam amplamente conhecidas as implicações de ordem psicológica de chegar-se à vida adulta com ausência de pênis, pois não existem publicações sobre disforia ou reversão sexual nesses pacientes (8,13,25).

A Busca do Novo Paradigma: Em Direção à Era do Consenso

A revisão das condutas na intersexualidade ocupa atualmente um lugar de destaque, pois as controvérsias surgidas na última década renovaram as pesquisas em relação aos determinantes da identidade de gênero, e o interesse pelas questões da qualidade de vida e dos aspectos éticos cresceu de forma a ser uma parte determinante de várias condutas médicas (3,7,10,11).

Nos últimos 50 anos, o tratamento dos pacientes com intersexo foi baseado no conceito de que ao nascimento o cérebro seria maleável e a identidade de gênero resultante dos efeitos sociais na criação, mais do que relacionada com fatores biológicos. Entendia-se que a condição de ser homem ou mulher não seria inata, mas “apreendida” e sujeita a influências culturais e ambientais. A preferência quase que sistemática pela criação no sexo feminino baseava-se no conceito de que, do ponto de vista cirúrgico, seria mais fácil construir uma vagina do que um pênis com funcionalidade sexual futura. Pensava-se na identidade feminina como o resultado apenas de uma socialização adequada, o que seria alcançado pela reconstrução cirúrgica do genital externo.

Várias críticas foram feitas a esse modelo, em especial às teorias desenvolvidas por Money, uma das quais refere-se ao uso do comportamento flexível descrito nos indivíduos com intersexualidade (hermafroditas) como modelo para provar que todo ser humano seria maleável para a definição do sexo de criação. Esse talvez não seja o melhor modelo para discutir essas questões, visto que nesses indivíduos a identidade sexual devido à condição gerada pela anormalidade física e pela influência ambiental, parece ser muito mais variável do que naqueles fisicamente sem alterações (4,8,10). Destaca-se também o fato de que a grande maioria da população da Terra é, em princí-

pio, criada de acordo com papéis de gênero tradicionais e partindo da premissa de que existe um sexo neutro, sendo a humanidade tão antiga e com tantas divergências culturais, seria de se esperar inúmeros papéis sexuais controversos (26). Outro argumento contrário à neutralidade é a reversão sexual de vários pacientes após o período considerado crítico para o desenvolvimento da identidade. Enquanto que essa teoria atribui uma grande flexibilidade à identificação nessa fase, paradoxalmente ela também diz que após o período crítico a identidade de gênero não poderá mais ser modificada. No entanto, essas mudanças ocorrem e muitas delas provavelmente por questões internas, biológicas, pressionando os indivíduos a assumirem um sexo oposto ao designado (10).

Money e Ehrhardt (5) em 1972, apesar de enfatizarem no livro *Man and Woman, Boy and Girl* a importância do ambiente, reconheceram a existência de um dimorfismo sexual na questão do gênero, provavelmente influenciado pela ação dos hormônios no período pré-natal, evidenciando a possibilidade dos comportamentos expressarem a interação entre os fatores biológicos e ambientais, mas nessa época, essa observação não alterou a conduta frente aos pacientes (5,6).

Esse novo período pode ser chamado de *era do consenso* (4), porque propõe uma conduta individualizada, com base nas características de cada caso, considerando os aspectos culturais, religiosos e comportamentais, entre outros, além de uma ampla discussão das condutas futuras a serem estabelecidas para esses pacientes em diferentes esferas de atenção.

Existe um consenso quanto à plena participação dos pais nos processos de decisão e não existem mais dúvidas quanto à necessidade de informá-los do diagnóstico, permitindo entenderem o princípio das avaliações médicas e as diferentes questões envolvidas (3,11,27). Não existem trabalhos demonstrando a vantagem de omitir as informações. A partir da idade em que os próprios pacientes, preferencialmente na adolescência, comecem a se interessar pelas questões do desenvolvimento, é importante que também possam entender o seu quadro clínico (3,4,27,28).

Um outro aspecto importante ao revelar os fatos é no sentido de talvez influenciar a família nas escolhas profissionais futuras, na questão de ter ou não um outro filho, além de melhor orientar, quando necessário, outros membros da família que possam vir a ter problemas semelhantes. Toda a informação deve ser pautada pelo bom senso, compreensão das limitações de cada família ou do próprio paciente e serem fornecidas permanentemente, respeitando crenças e costumes (27,28).

Diante das inúmeras críticas e pelas evidências crescentes quanto à necessidade de tomar condutas menos intrusivas, foi sugerido por alguns pesquisadores que o atendimento ao paciente com ambigüidade genital, à exceção dos casos de HAC, não fosse mais considerado como uma emergência médica. Atualmente, esse atendimento pode não ser mais uma emergência médica, mas sempre continuará sendo uma emergência mental e social. A solução das emergências mentais requer tempo, educação, consultas e contemplação e só após esse processo a tomada das decisões (10).

Designação do gênero

Os principais parâmetros avaliados para a designação de gênero de um paciente com intersexualidade orgânica eram o potencial de fertilidade, a capacidade para uma função sexual satisfatória, a menor necessidade de procedimentos médicos, a função endócrina, uma aparência compatível com o gênero, a possibilidade de desenvolver um gênero estável e a adequação psicossocial (28).

A fertilidade está geralmente comprometida e a questão da atividade sexual nos pacientes é de grande complexidade, visto ser impossível prever na maioria dos pacientes, em especial nos que apresentam insensibilidade androgênica parcial, o crescimento peniano, que embora seja considerado o principal parâmetro nessa avaliação, não pode de forma alguma ser analisado isoladamente.

A relação entre níveis elevados de andrógenos e masculinização do papel de gênero está razoavelmente bem estabelecida e, embora exista uma tendência para mudanças na identidade feminina à masculina nas pacientes expostas à testosterona, essa também não pode ser vista como um indicativo absoluto de conduta médica a ser tomada nesses casos.

Não é possível determinar no RN, em que extensão o cérebro já foi ou estará masculinizado e não existe uma forma de mapeamento cerebral disponível para tal avaliação.

O grau de masculinização do genital, principalmente em casos de HAC, não é um parâmetro que permita inferências em relação ao desenvolvimento da identidade (8).

Em princípio, a designação de gênero deve ser orientada pelo que se considera o melhor prognóstico do ponto de vista psicossocial e psicosexual, baseado nos resultados e experiência obtidos através dos estudos feitos nas diferentes patologias e também no contato mais próximo com os familiares, mas também considerando os aspectos biológicos. Com exceção dos quadros de insensibilidade androgênica completa,

as designações de gênero em doenças em que existem controvérsias e uma grande variabilidade, e em particular os quadros com malformação genital, merecem especial atenção (8,28).

Deve-se ter claro que as incongruências quanto à identidade de gênero ocorrem também em pessoas normais, onde desde o início do desenvolvimento houve compatibilidade entre todos os determinantes sexuais orgânicos (8,28). É possível que existam casos de intersexualidade limitados ao sistema nervoso central que inclusive poderiam justificar as variações de identidade de gênero nos pacientes com insensibilidade androgênica parcial. Essas são especulações, que provavelmente estarão em discussão no futuro (8,27,28).

Uma outra colocação muito importante é que entre os critérios tradicionalmente usados na definição do sexo seja colocado como uma possibilidade de haver uma re-designação posterior de gênero, nos pacientes com diagnóstico incerto ou incorreto e quando houver uma incompatibilidade entre o papel e a identidade de gênero que possa comprometer a sua condição psicossocial. (4,9,10,27).

Cirurgia

A questão da cirurgia está entre aquelas que necessitam de ser vistas de forma distinta e mais abrangente. Nas crianças com genitais ambíguos ou com malformações que envolvem a área genital, a maioria das cirurgias sempre foi feita com o propósito de adequar a aparência genital ao gênero de criação e para permitir posteriormente o relacionamento sexual e a reprodução (9,10,27,29).

Embora seja bastante óbvio que um RN ou uma criança não tem condições de contribuir com qualquer decisão quanto ao seu próprio sexo de criação ou tão pouco fornecer um consentimento, grupos organizados e eticistas reclamam que as responsabilidades sobre essas decisões devem pertencer aos indivíduos afetados, o que implicaria no estabelecimento da definição legal do sexo e dos possíveis procedimentos cirúrgicos apenas no momento em que os indivíduos afetados pudessem participar do processo de decisão.

O principal alvo dos debates tem sido as cirurgias de feminização, visto que essas implicam na remoção irreversível de tecido para reduzir o tamanho do falo e para criar uma neovagina e intróito vaginal (9). Recentemente, algumas questões fundamentais têm sido levantadas em relação a essa conduta, entre as quais: Qual a necessidade de modificar a aparência do genital durante a infância? Qual a possibilidade de realizar a cirurgia posteriormente, quando o paciente

puddesse estar de acordo e dar o seu consentimento? Qual a necessidade real de remoção das gônadas, se para prevenir secreção de testosterona ou evitar o desenvolvimento de um tumor?

Nas sociedades desenvolvidas ainda não existem evidências comprovadas de que postergar a cirurgia possa trazer melhores resultados, pois o tratamento em idade bem precoce é rotina, porém são exatamente desses países que existem os relatos de pacientes na idade adulta questionando condutas tomadas quando eram crianças e que provavelmente não dependem apenas do aspecto cirúrgico (27).

O objetivo inicial da cirurgia é permitir que a criança esteja de acordo com o sexo e gênero designados e, também, permitir aos pais um benefício psicológico. Por questões óbvias, a maioria dos pais não conseguiria suportar essa situação proposta e a urgência para inserir a criança no contexto social é sempre muito grande. É importante ressaltar, no entanto, que algumas comunidades têm uma visão mais tolerante da questão e conseguem conviver com a ambigüidade sem maiores problemas, até que chegue a puberdade e os caracteres sexuais secundários se manifestem e os indivíduos possam exprimir a sua sexualidade (4,8).

Em médio prazo, o objetivo da cirurgia é permitir um crescimento ao menos sem os problemas psicológicos criados pelas diferenças físicas com outras crianças. A cirurgia pode auxiliar na prevenção das infecções urinárias, principalmente nos casos com malformações afetando a área genital (11).

Em longo prazo, a cirurgia tem como objetivo permitir uma atividade sexual satisfatória. Nesse sentido, os grupos que representam inúmeros indivíduos tratados por ambigüidade genital que atingiram a maturidade consideram sua qualidade de vida pouco satisfatória. Do ponto de vista dos cirurgiões, deve-se esse fato a procedimentos não adequados tecnicamente e principalmente porque nos anos 60 a orientação era a remoção completa do clitóris. Posteriormente, passou a ser feita a preservação do clitóris ou a redução de suas dimensões, mas em alguns casos a perda da sensibilidade neurovascular é inevitável. A maioria das mulheres adultas com HAC não apresenta alterações na identidade de gênero, mas não têm uma atividade sexual satisfatória. No entanto, ainda não foi possível avaliar qual o fator mais importante relacionado com essa baixa satisfação sexual; se o cirúrgico, o psicológico ou a própria aderência ao tratamento (11). De acordo com os estudos de Meyer-Bahlburg e cols. (22), a cirurgia tardia nesse grupo de pacientes pode influenciar na identidade de gênero.

De acordo com importantes considerações

feitas por Warne (27), ao não se realizar a cirurgia se estaria negando à criança ter a definição de sua identidade durante a infância, tendo-se o entendimento de que certos tipos de procedimentos não alterariam de modo definitivo as opções disponíveis para essa pessoa. Uma outra abordagem dessa questão seria a indicação de um procedimento cirúrgico menos radical, por exemplo, a cirurgia de redução do clitóris, para os casos com virilização moderada ou intensa, adiando a reconstrução vaginal para o período pós-puberdade (11).

Cirurgias para mudança do sexo de criação na puberdade devem ser analisadas individualmente por grupo multiprofissional com experiência na área e realizadas somente após o período mínimo de um ano de vivência social de acordo com o sexo pretendido (1).

É sempre importante que os pais sejam orientados quanto aos benefícios e riscos da cirurgia sobre todas as opções disponíveis e das possibilidades da incompatibilidade do sexo de criação com a de identidade de gênero e distúrbios psicológicos na vida adulta. Os pais têm o direito de não aceitar o procedimento cirúrgico, o que de acordo com pesquisas realizadas raramente acontece (27,29).

O futuro dessa questão ainda é incerto e, para os que têm uma posição contrária ao adiamento da designação de gênero e aos procedimentos cirúrgicos necessários, o principal argumento é que dessa forma estaríamos decidindo que todos aqueles nascidos com genitais ambíguos deveriam viver socialmente como intersexos (11,27).

Uma visão pessoal

Em nosso meio, é provável que as teorias de Money não tenham sido seguidas de forma rigorosa, seja devido às nossas características culturais, refletidas na relação médico-paciente, seja pela heterogeneidade do atendimento médico, ou pelas diferenças no acesso à informação. Não existem trabalhos avaliando esses aspectos, mas os familiares de nossos pacientes, dentro de suas limitações, sempre participaram dos processos de decisão quanto ao sexo de criação, o que hoje está sendo altamente valorizado. Embora a neutralidade ao nascimento tenha sido um referencial em poucos serviços, a cirurgia dificilmente era feita antes de 1 ou 2 anos de idade, apesar de considerada a principal ferramenta no sentido de compatibilizar o genital ao gênero designado. Não era raro que alguns pacientes, por razões de natureza diversa, fossem operados até mais tarde, ou fossem designados em sexo incompatível com o diagnóstico. Em nosso meio, freqüentemente atendemos pacientes com uma identidade de gênero já estabelecida, porém sem diagnóstico ou sem

uma intervenção cirúrgica adequada, e que apresentam inúmeros conflitos e com dificuldades enfrentadas pelas famílias. Nesses casos, uma intervenção psicológica adequada é necessária para permitir uma correção cirúrgica que esteja congruente às aspirações e aos desejos dos pacientes.

Dessa forma, se por um lado erramos menos pelo fato de nossas decisões nunca terem sido excessivamente rápidas, por outro vivenciamos muitas dificuldades relacionadas à demora na tomada de uma decisão definitiva ou quando essa decisão foi feita de forma inadequada. Por conta dessas dificuldades, aprendemos a dar um suporte maior às famílias do ponto de vista médico e psicológico. Aumentou nossa vivência em relação às dificuldades que cada família enfrenta dentro de seu universo. Alguns grupos multiprofissionais se organizaram e mostram resultados importantes no acompanhamento desses pacientes (1). No entanto, ainda enfrentamos sérios problemas no sentido das orientações, por vezes inadequadas, que as famílias recebem na maternidade e que introduzem conceitos que dificultam o processo nas etapas posteriores. Acrescente-se a isso a falta de uma legislação adequada de forma a proteger esses pacientes enquanto aguardam a avaliação médica para uma decisão quanto ao sexo de criação e que permita um registro civil temporário, o que lhes garantiria o acesso a postos de saúde, atendimento hospitalar a convênios médicos. Da mesma forma, também falta uma revisão da legislação vigente, que ainda considera a presença do cromossomo Y como o principal critério para o registro civil. Seria também de grande importância que os juízes de família participassem mais ativamente junto às equipes médicas que tratam desses problemas (29). Considera-se fundamental em todo esse processo enfatizar a importância do treinamento de um maior número de profissionais da área médica e psicológica nessa área do conhecimento.

Conclusão

A análise dos diferentes trabalhos que avaliam a evolução psicossocial de muitos pacientes com intersexualidade orgânica mostra a existência de um amplo espectro entre a identidade de gênero masculina e feminina, assim como em relação à forma como o indivíduo conduz seu comportamento social, e que essas condições não podem ser vistas como estanques ou tão pouco serem criados estereótipos por maneiras preconceituosas de pensar ou agir. Deve-se estar consciente e perceber que o estabelecimento da identidade de gênero é muitas vezes mais maleável do que se pode imaginar e resultado de múltiplas influências

orgânicas, tais como os genes, hormônios e fatores ambientais.

A pergunta mais importante ainda permanece sem respostas definitivas ou conclusivas, ou seja, o que faz de nós homens ou mulheres, meninas ou meninos? Se os cromossomos, hormônios, genitais, o cérebro ou a forma como se aprende a pensar a respeito de nós mesmos e dos outros. Aplicar este tipo de pergunta a pacientes com ambigüidade genital apresenta um grande desafio. Através da cirurgia, reposição hormonal, ou apoio psicológico, tenta-se oferecer a esses pacientes uma possibilidade de adequação física e emocional.

Apesar das críticas, os trabalhos realizados no passado por diversos pesquisadores, em especial pelo grupo de John Money, contribuíram muito para que as condutas em intersexualidade possam ser mais bem entendidas e repensadas. Casos como os de “John/Joan” não são únicos e provavelmente não serão os últimos. Estamos agora em um outro contexto sócio-cultural e com mais informações decorrentes do avanço do conhecimento, o que amplia a possibilidade de entender melhor os mecanismos envolvidos e estabelecer diagnósticos mais precisos e com certo valor preditivo, mas a possibilidade de cometer erros nas decisões de gênero ainda é grande, pois algumas questões fundamentais ainda não foram respondidas, nem no que se refere aos processos que estabelecem essas decisões em pessoas sem alterações genitais, quanto mais naquelas que apresentam ambigüidade. Fica assim evidente que o médico, ao olhar um genital de aspecto ambíguo e fazer a pergunta menino ou menina, está diante do início de uma cascata de eventos que afetará essa criança por toda sua vida e com implicações às vezes muito maiores do que dizer simplesmente “menino” ou “menina”, mas descobrir a cada passo o que significa esse fato, processo esse que a maioria das pessoas não precisa de ajuda para identificar e estabelecer condutas.

Como em outras áreas da medicina, nesta é absolutamente necessário e fundamental unir duas condições essenciais, ou seja, a *razão*, aqui representada pelo conhecimento científico, a pesquisa, e a *sensibilidade*, para podermos perceber as sutilezas do comportamento humano, acima de tudo procurando agir com tolerância para poder ajudá-lo a conseguir uma identidade sexual satisfatória e uma inserção social adequada, mesmo com uma história de ambigüidade genital passada ou ainda presente e que está por se estabelecer.

REFERÊNCIAS

1. Maciel-Guerra AT, Guerra-Junior G, editores. **Menino ou Menina? Os distúrbios da diferenciação do sexo**. São Paulo:Editora Manole Ltda; **2002**.
2. Jones HW, Scott WW. The origin of the concept of hermaphroditism in Graeco-Roman culture. In: Jones HW, Scott WW, editors. **Hermaphroditism, Genital anomalies and related endocrine disorders**. Baltimore:William & Wilkins Company; **1971**.p.3-15.
3. Daaboul J, Frader J. Ethics and the management of the patient with intersex: a middle way. **J Pediatr Endocrinol Metab** **2001**;14:1575-83.
4. Dreger AS. A History of Intersex. In: Dreger AS, editor. **Intersex in the age of ethics**. Maryland:University Publishing Group; **1999**.p.5-23.
5. Money J, Ehrhardt AA, editors. **Man & woman, boy & girl**. Baltimore:The Johns Hopkins University Press; **1972**.
6. Money J. **A first person history of pediatric psychoendocrinology**. New York:Kluwer Academic and Plenum Publishers; **2002**.
7. Wilson B, Reiner W. Management of intersex:a shifting paradigm. In: Dreger AS, editor. **Intersex in the age of ethics**. Maryland:University Publishing Group; **1999**.p.119-35.
8. Zucker KJ. Intersexuality and gender identity differentiation. **Ann Rev Sex Res** **1999**;10:1-69.
9. Kipnis K, Diamond M. Pediatric ethics and the surgical assignment of sex. In: Dreger AS, editor. **Intersex in the age of ethics**. Maryland:University Publishing Group; **1999**.p.175-93.
10. Blizzard R. Issues: a series of continuing Conundrus. **Pediatrics** **2002**;110:616-21.
11. Thomas DFM. Gender assignment: background and current controversies. **Br J Urol Int** **2003**;93(Suppl 3):47-50.
12. Federman DD. Three facets of sexual differentiation. **N Engl J Med** **2004**;350:323-4.
13. Reiner WG, Gearhart JP. Discordant sexual identity in some genetic males with cloacal exstrophy assigned to female sex at birth. **N Engl J Med** **2004**;350:333-41.
14. Kelly DD. Sexual differentiation of the nervous system. In: Kandel EC, Schwartz JH, Thomas JM. editors. **Principles of neural science**. London:Appleton & Lange; **1991**.p.960-72.
15. Wilson JD. The role of androgens in male gender role behavior. **Endocr Rev** **1999**;20:726-37.
16. Slijper FME, Drop SLS, Molenaar JC, Keizer-Schrama MS. Long-term psychological evaluation of intersex children. **Arch Sex Behav** **1998**;27:125-43.
17. Pajkrt P, Chitty LS. Prenatal gender determination and the diagnosis of genital anomalies. **Br J Urol Int** **2003**;93(Suppl 3):12-9.
18. Zderic SA, editor. Sexual Identity: Shifting paradigms for the management of ambiguous genitalia. **Am Urol Assoc Update Series** **2002**;XXI:162-67.
19. Kuhnle U, Krahl W. The impact of culture on sex assignment and gender development in intersex patients. **Perspect Biol Med** **2002**;45:85-103.
20. Reiner WG. Mixed-method research for child outcomes in intersex conditions. **Br J Urol Int** **2003**;93(Suppl 3):51-2.
21. Wisniewski AB, Migeon CJ, Meyer-Bahlburg HFL, Gearhart JP, Berkovitz GD, Brown T, et al. Complete androgen insensitivity syndrome: long-term medical, surgical, and psychosocial outcome. **J Clin Endocrinol Metab** **2000**;85:2664-9.
22. Meyer-Bahlburg HFL, Dolezal C, Baker SW, Carlson AD, Obeid JS, New MI. Prenatal androgenization affects gender-related behavior but not gender identity in 5-12-year-old girls with congenital adrenal hyperplasia. **Arch Sex Behav** **2004**;33:97-104.
23. Berenbaun AS, Bailey JM. Effects of gender identity of prenatal androgens and genital appearance: evidence from girls with congenital adrenal hyperplasia. **J Clin Endocrinol Metab** **2003**;88:1102-6.
24. Wisniewski AB, Migeon CJ, Meyer-Bahlburg HFL, Berkovitz GD, Gearhart JP, Wisniewski AB. Attitudes of adult 46,XY intersex persons to clinical management policies. **J Urol** **2004**;171:1615-9.
25. Reiner WG, Gearhart JP. Dysfunction in males with genital anomalies: late adolescence, Tanner stages IV to VI. **J Am Acad Child Adolesc Psychiatry** **1999**;38:865-72.
26. Blackless M, Charuvastra A, Derryck A, Fausto-Sterling A, Lee E. How sexually dimorphic are we? Review and tity in some genetic males with cloacal exstrophy assigned to female sex at birth. **Am J Hum Biol** **2000**;12:151-6.
27. Warne G. Ethical issues in gender assignment. **The Endocrinologist** **2003**;13:182-6.
28. Meyer-Bahlburg HFL. Rationale for gender assignment. **The Endocrinologist** **2003**;13:224-6.
29. Greenberg J. Legal aspects of gender assignment. **The Endocrinologist** **2003**;13:277-86.

Endereço para correspondência:

Angela Maria Spinola-Castro
Rua Pedro de Toledo 980, cj. 52
04039-002 São Paulo, SP
E-mail: aspinola.deped@unifesp.br