

CÉSAR MANFROI

EXTROFIA DE CLOACA, DDS 46 XY

Relato de Caso

Trabalho apresentado à Universidade Federal de Santa Catarina, como requisito para conclusão do Curso de Graduação em Medicina.

Florianópolis

Universidade Federal de Santa Catarina

2019

CÉSAR MANFROI

EXTROFIA DE CLOACA, DDS 46 XY

Relato de Caso

Trabalho apresentado à Universidade Federal de Santa Catarina, como requisito para conclusão do Curso de Graduação em Medicina.

Presidente do Colegiado: Prof. Aroldo Prohmann de Carvalho

Professor orientador: Prof. Dr. Edevard José Araujo

Coorientador: Msc. Rafael Miranda Lima

**Florianópolis
Universidade Federal de Santa Catarina
2019**

Ficha de Identificação da obra elaborada pelo autor, através do programa de
Geração Automática da Biblioteca Universitária da UFSC.

Manfroi, César
Extrofia de Cloaca DDS 46, XY: Relato
de Caso / César Manfroi; orientador, Edevard José
Araujo, coorientador, Rafael Miranda Lima, 2019.
60 p.

Trabalho de Conclusão de Curso
(graduação) - Universidade Federal de Santa
Catarina, Centro de Ciências da Saúde, Graduação
em Medicina, Florianópolis, 2019.

Inclui referências.

1. DDS. 2. Extrofia de cloaca. 3.
Desenvolvimento psicosexual. 4. Identidade de
gênero. 5. Qualidade de vida. I. José Araujo,
Edevard. II. Miranda Lima, Rafael. III.
Universidade Federal de Santa Catarina. Graduação
em Medicina. IV. Título.

RESUMO

A assistência a indivíduos afetados por DDS envolve a definição de condutas que podem ter consequências objetivas e subjetivas com o potencial de persistirem por toda vida do paciente. Ocorre, no entanto, que os fatores determinantes ao desenvolvimento psicosssexual humano ainda não foram totalmente elucidados, embora já se tenha documentado alguma correlação como a exposição androgênica durante a gestação e durante os primeiros meses de vida. Dessa forma, importa à prática clínica a documentação de casos com evoluções diversas e seguimento detalhado, especialmente em relação a desfechos da qualidade de vida e identidade.

Palavras chave: 46, XY DDS. Extrofia de bexiga. Desenvolvimento psicosssexual. Identidade de gênero. Qualidade de vida.

ABSTRACT

The assistance to individuals affected by DSDs entails the establishment of therapeutic strategies with consequences that may persist for the patient's entire life. It happens, though, that the determining factors to the human psychosexual development are not completely elucidated, although there are a few factors, like the exposition to androgens during pregnancy and early life, that are well documented as influential. That way, it matters to the clinical practice that cases are well documented with detailed information regarding especially to quality of life and identity.

Keywords: 46, XY DSD. Bladder Exstrophy. Psychosexual Development. Gender Identity. Quality of Life.

LISTA DE SIGLAS

CIPE	Cirurgia Pediátrica
DDS	Diferenças do Desenvolvimento Sexual
HIJG	Hospital Infantil Joana de Gusmão
OS	Orientação sexual
TCLE	Termo de Consentimento Livre e Esclarecido

SUMÁRIO

<u>1. INTRODUÇÃO</u>	8
<u>1.1 OBJETIVO</u>	10
<u>1.2 MÉTODO</u>	10
<u>2. RELATO</u>	12
<u>3. DISCUSSÃO</u>	17
<u>4. CONCLUSÃO</u>	32
<u>5. REFERÊNCIAS</u>	33
<u>APÊNDICE A</u>	36
<u>APÊNDICE B</u>	38
<u>APÊNDICE C</u>	39
<u>APÊNDICE D</u>	40
<u>APÊNDICE E</u>	41
<u>APÊNDICE F</u>	45
<u>ANEXO A</u>	50
<u>ANEXO B</u>	54

1. INTRODUÇÃO

As desordens ou diferenças do desenvolvimento sexual (abreviado como DDS e livre tradução de “*Disorders/Differences of Sexual Development*” ou “*DSD*”) compreendem um estado de variação entre sexo genético, gonadal e genital. Com incidência estimada de 1:4.500 nascidos-vivos, englobam um grupo heterogêneo de manifestações fenotípicas com diferentes etiologias, com grande variabilidade de apresentação, mesmo dentro de um mesmo grupo etiológico. Dentre as condições associadas a DDS está a extrofia de cloaca.¹

Extrofia de cloaca é uma malformação congênita caracterizada por importante alteração da anatomia perineal, com comprometimento dos aparelhos urinário, genital e digestivo, sendo parte do complexo de malformações extrofia-epispádia. Esse grupo de alterações da formação embrionária é aqui descrito dentre as chamadas Diferenças de Desenvolvimento Sexual devido ao acometimento do genital externo que resultou, ao nascimento, em uma interpretação equivocada da embriogênese presumida e cujo desfecho foi uma designação de gênero atípica. A extrofia cloacal é um acometimento raro, com incidência estimada entre 1:400.000 a 1:200.000 nascidos vivos.¹

No serviço de saúde do presente relato, referência estadual para o tratamento de casos de DDS, foram atendidos 91 pacientes acometidos por DDS entre 2007 e 2017, tendo ocorrido dois novos casos de extrofia de cloaca nesse período, porém com mais casos de pacientes em seguimento e já acompanhados previamente cuja idade é superior a 15 anos.²

Cenários envolvendo DDS trazem desafios complexos às equipes de saúde e a familiares de pacientes afetados, impondo um trabalho interdisciplinar e intensivo para coordenar questões médicas, sociais, culturais e legais. Dentre os principais desafios no tratamento de casos como de extrofia de cloaca está a definição de gênero do paciente, cujo estudo exige que conceitos relativos ao desenvolvimento psicosssexual humano sejam explicados.¹

O estudo do desenvolvimento psicosssexual no ser humano levou à identificação de aspectos bem definidos do comportamento e da identidade sexual, que

são descritos incluindo termos cujo uso corriqueiro traz definições imprecisas.³ Este campo de estudo, porém, implementa definições padronizadas para identidade de gênero, preferência sexual e comportamento ou papel de gênero.

A identidade de gênero é definida pela autocaracterização do indivíduo, podendo identificar-se no gênero masculino, feminino, em ambos, em algum grau, ou nenhum.³ O termo “cisgênero” (livre tradução do termo em inglês *cisgender*) é utilizado para descrever o indivíduo que possui identidade de gênero correspondente ao seu sexo biológico.

O papel de gênero envolve comportamentos, atitudes e traços de personalidade que em uma determinada cultura ou sociedade, no contexto de um período específico, são considerados típicos do gênero feminino ou masculino.³ Entre os fatores habitualmente levados em conta nessa avaliação em estudos prévios encontram-se: preferência de brinquedos que envolvam movimento ou violência *versus* brinquedos que envolvam cuidado e repouso, preferências por esportes, preferências de vestimentas tipicamente femininas *versus* tipicamente masculinas.⁴

Orientação sexual (OS) é definida por qual gênero o indivíduo sente atração sexual. Na avaliação da sexualidade, deve-se levar em conta a sua fluidez e o seu dinamismo, uma vez que a OS pode mudar ao longo da vida. Cabe ressaltar que os termos classicamente utilizados para descrever a OS - homossexual, heterossexual e bissexual - não abrangem satisfatoriamente as variadas apresentações da orientação sexual humana.³

Em relação ao desenvolvimento descrito acima, o corriqueiro é que a definição fenotípica sexual seja binária (genital típico masculino ou típico feminino), gerando a expectativa de que a identidade de gênero e o seu papel desenvolvam-se em correspondência ao genital observado, o que ocorre na maioria dos indivíduos. Em casos de DDS, usualmente a determinação sexual fenotípica não é binária nem imediata, com algum grau de ambiguidade genital. A identidade de gênero e o papel de gênero em casos de DDS podem apresentar-se também de maneira complexa, de difícil elucidação precoce, com possíveis consequências para o desenvolvimento global da criança

acometida.⁴

1.1 OBJETIVO

O objetivo deste trabalho foi relatar o caso de uma paciente com acometimento caracterizado por um caso raro de DDS 46, XY - extrofia de cloaca, associado a variante com “duplicação fálica”, submetida a tratamento cirúrgico com reconstrução urogenital feminina. Objetivou-se ainda uma avaliação retrospectiva dos resultados psicossociais e funcionais através de abordagem qualitativa, com revisão de conceitos de identidade psicosexual. Finalmente, implementou-se uma discussão a respeito dos principais paradigmas na conduta cirúrgica relacionada à definição sexual em casos de DDS.

1.2 MÉTODO

A elaboração deste relato foi implementada com base na revisão do prontuário eletrônico da paciente após a apresentação do TCLE e do termo de assentimento, pois à época a paciente não havia completado 18 anos de idade, esclarecendo dúvidas a respeito do projeto e posterior obtenção do consentimento dos familiares e assentimento da paciente.

Ao consultar o prontuário, as variáveis sociodemográficas de interesse foram: identidade sexual, crenças religiosas, socialização e relacionamentos interpessoais.

Variáveis clínico-epidemiológicas de interesse foram: diagnóstico, classificação, tratamento e complicações relacionadas ao DDS, avaliações psicológicas ou psiquiátricas, qualidade de vida, desenvolvimento psicosexual.

As imagens utilizadas foram obtidas a partir da consulta ao prontuário e ao Acervo do Serviço - CIPE HIJG, sem a coleta de novos registros, com preservação do anonimato, confidencialidade, privacidade e dignidade da participante.

A pesquisa bibliográfica foi implementada a partir da consulta às bases de dados PubMed e Biblioteca Virtual em Saúde da Coordenação de Aperfeiçoamento de Pessoal de Nível Superior (BVS-CAPES), através de pesquisa com as palavras-chave:

disorders of sexual development, DSD, cloacal exstrophy, quality of life, gender, psicossexual development, sexual identity, gender identity. Em relação à seleção dos artigos, foram utilizados os artigos mais recentes e os artigos fundamentais ao conhecimento nas áreas temáticas abordadas. Adicionalmente, utilizou-se dados resultantes do Trabalho de Conclusão de Curso por Paula Vieira de Mello, elaborado no mesmo serviço do presente relato, com base na casuística local. Consultou-se ainda o livro “Cirurgia Pediátrica: Teoria e Prática”, de 2008, organizado por Ketzer JC e Salle JLP.

2. RELATO

G.B. (iniciais fictícias para preservação de sigilo), 18 anos, branca, criada no sexo feminino, natural e procedente de Joinville-SC. Foi operada ao nascimento, no ano 2000, na cidade de origem. Em 2003, iniciou o acompanhamento no HIJG, já aos 3 anos de idade.

Por relato médico, nascera com extrofia de cloaca, com grave alteração morfológica do genital externo, tendo sido submetida ainda no período neonatal a ileostomia terminal, cistoplastia e colectomia do intestino grosso rudimentar, posteriormente liberada para registro no sexo feminino pela maternidade onde nascera, em Joinville - SC. Na ocasião, os pais da criança foram informados que não haveria condições para a construção de um genital externo masculino e que portanto seria adequada a designação de gênero imediata e criação no gênero feminino.

A criança iniciou o acompanhamento no HIJG aos 3 anos de idade (2003) por encaminhamento para definição de gênero, porém com perda de seguimento em 2004. O estudo endocrinológico inicial revelou dosagem de testosterona basal < 20 ng/mL e DHT basal 3,3pg/mL, com testosterona pós-estímulo 133 ng/mL e DHT pós-estímulo 147 pg/mL, evidenciando uma resposta a estímulo e, portanto, presença de tecido testicular funcionante. O estudo genético evidenciou genótipo 46, XY. Nas consultas iniciais foram elucidados à criança e aos seus pais os aspectos genético, endocrinológico e morfológico do diagnóstico, na tentativa de informar os envolvidos acerca das dimensões complexas (psicossexuais e morfológicas) do acometimento. Foi dado destaque ao caráter multifatorial da avaliação prévia à determinação de gênero, conscientizando-os da importância de fatores como: genótipo, avaliação de gônadas, resposta a estímulo androgênico e importância secundária do aspecto da genitália externa.

A paciente retomou o acompanhamento em 2007, quando havia um conflito entre os pais a respeito do gênero no qual a criança deveria ser criada. Em 2009 a criança foi reavaliada ambulatorialmente e optado, com a participação desta, pela definição de gênero feminino, tendo sido então iniciada reposição hormonal com

estrógenos.

Houve nova perda de seguimento em 2009, com retorno em 2013. Até então, a paciente vinha sendo socializada como menina. Na ocasião, aos 13 anos de idade, relatava incômodo com o aspecto do seu genital externo e com a necessidade de uso constante de fraldas decorrente da incontinência urinária. Quando questionada acerca de

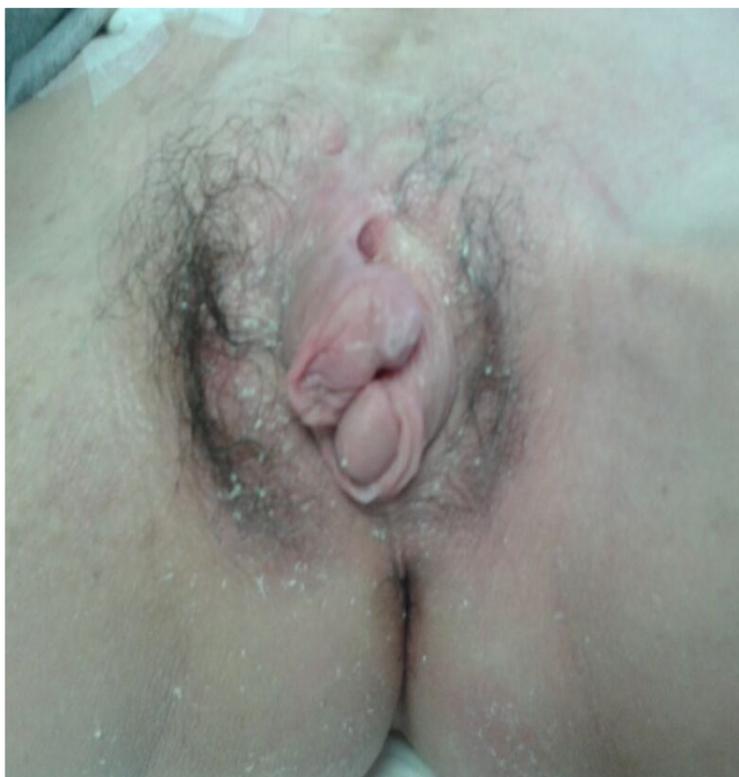


Foto 1. Aspecto perineal pré-operatório

comportamento de gênero, descrevia preferência por brincadeiras envolvendo esportes e atividades ao ar livre (“jogar futebol, soltar pipa, correr”), predominância de contato com pares masculinos, porém preferência por roupas descritas como “femininas”.

Ao exame físico, era longilínea, magra, com evidente musculatura, sem desenvolvimento mamário, ausculta pulmonar e cardíaca sem alterações, abdome com ileostomia terminal em fossa ilíaca direita, períneo com ânus imperfurado, gônadas impalpáveis, presença de 2 hemi-falcos, com glândes bem formadas, o da direita com

placa uretral parcialmente tubularizada, pérvia até 1cm e o da esquerda com placa uretral parcialmente tubularizada, pérvia até 2,5cm; colo vesical aberto e pérvio a uma polpa digital.

Os estudos ultrassonográfico e por ressonância magnética do abdome mostravam rins ectópicos, pélvicos bilateralmente, rim esquerdo sem alterações, rim direito com dimensões reduzidas, atrófico, com moderada hidronefrose e presença de litíase; não foram visualizadas estruturas müllerianas. Cintilografia renal estática com DMSA evidenciava exclusão funcional à direita. Foi realizada uma endoscopia urinária em novembro de 2013, evidenciando uma bexiga de capacidade muito pequena, paredes espessadas, sem visualização dos óstios ureterais. Devido à presença de abertura do colo vesical, não realizou cistografia ou cistocintilografia.



Foto 2. Aspecto perineal pré-operatório com expressão da placa uretral tubularizada à direita e colo vesical aberto.

Concomitantemente à investigação inicial, foi implementado um acompanhamento pelo grupo multidisciplinar de DDS no HIJG, com especial atenção a aspectos de identidade de gênero e comportamento típico ou atípico de gênero. Durante o período, houve manutenção do diálogo com a família e com a paciente, visando a plena participação destes no processo decisório sexual e de gênero, após o que seria feito o planejamento cirúrgico.



Foto 3. Aspecto perineal pre operatorio (1ª e 2ª acima e a esquerda) e aspecto pós-operatório imediato (demais imagens) após a genitoplastia de retoque em julho 2016.

Assim, em junho de 2014, a paciente foi submetida a uma reconstrução do seu trato urinário e genital, compreendida por nefrectomia direita, derivação urinária continente para cateterismo vesical tipo Monti (princípio de Mitrofanoff), reimplante ureteral à esquerda tipo Politano, desconexão do colo vesical, gonadectomia bilateral, confecção de neovagina com íleo, genitoplastia feminizante e ileostomia. O seguimento pós-operatório demonstrou o surgimento de hidronefrose no rim remanescente (grau III

à esquerda, de acordo com a classificação da Sociedade Internacional de Medicina Fetal) sendo necessária a ampliação vesical, realizada em março de 2016, com boa evolução. Em julho de 2016, foi submetida a reparos cirúrgicos da genitoplastia, com boa evolução, seguindo com a realização regular de dilatação vaginal.

No acompanhamento mais recente, a paciente referiu sentir-se satisfeita com o resultado cirúrgico. Negou desconforto com o aspecto atual do genital e mencionou identificar-se com os gêneros feminino e masculino “meio a meio”, embora paciente e familiar concordem que há progressivo aumento na adesão a comportamentos tipicamente femininos, como uso de maquiagem e interesse maior por roupas consideradas femininas. Tanto a paciente como os familiares mostraram-se satisfeitos retrospectivamente com o grau de informação e diálogo que fora estabelecido durante o processo de definição de gênero e sexual, assim como a intervenção cirúrgica genital. A paciente informou ainda que as intervenções cirúrgicas tiveram impacto positivo na sua vida diária, na medida em que proporcionam continência urinária, eliminando a necessidade de uso de fraldas e permitiram-na sentir-se mais à vontade com o próprio corpo, melhorando o seu autocuidado. Relatou ainda interesse romântico exclusivo por pares do gênero masculino, sem atividade sexual até o momento. Negou preocupar-se ou sentir-se prejudicada pela ausência de capacidade reprodutiva. Relatou que seus principais interesses atuais eram brincadeiras, prática esportiva e a possibilidade de obter formação acadêmica superior após o término do ensino médio. Desejava ainda obter ferramentas que lhe permitam a vivência menos limitada de atividades de lazer e socialização.

3. DISCUSSÃO

A extrofia de Cloaca em indivíduos com cariótipo XY pode ser uma malformação particularmente complexa. Dentre os fatores que contribuem para tal complexidade está a importante alteração da anatomia urogenital, o que muitas vezes torna tecnicamente preferível realizar uma genitoplastia feminizante a uma reconstrução peniana ou uma faloplastia. 3 Outro fator relevante é o número crescente de problemas de identidade de gênero nesse grupo de pacientes. Dessa forma, algumas escolas têm proposto postergar a designação sexual cirúrgica até idades mais avançadas. 5

Práticas antigas de definição de gênero eram orientadas exclusivamente pelo cariótipo do indivíduo, sem considerar a morfologia genital externa ou interna. Tal abordagem foi substituída, nos anos 60, pela abordagem de gênero ótimo (tradução livre de optimal gender approach), que leva em conta a possibilidade de fertilidade, de práticas sexuais tradicionais e de reconstrução cirúrgica genital, definidas essencialmente pela avaliação ao exame físico. 4

A tese “Nature or Nurture”, elaborada por John Money, corroborou essa última proposta ao determinar que o gênero da criança seria definido pela análise das estruturas genitais internas e externas ao nascimento ou, caso isso não fosse possível, seria determinada pela socialização e educação para um gênero de escolha, em geral feminino, dada a “dificuldade técnica” para reconstrução genital masculina. Um dos fundamentos desse pensamento seria a neutralidade de gênero ao nascer, segundo a qual a cirurgia genital precoce (antes dos dois anos de idade) associada à socialização em um gênero correspondente, determinariam com sucesso a identidade sexual da criança. Tal teorização foi considerada válida cientificamente a partir do relato do caso de dois irmãos gêmeos idênticos masculinos nascidos sem DDS que tiveram uma designação de gênero distinta, pois um deles sofreu uma ablação peniana acidental aos 7 meses de idade ao ser submetido a uma circuncisão. O autor do relato atuou como psicólogo assistente do caso e foi quem recomendou a designação social e cirúrgica feminina, com genitoplastia precoce e sem revelar a ocorrência ao paciente, porém ocorreu uma perda de seguimento do caso, o que não foi relatado, tendo, portanto, sido considerada uma designação bem-sucedida. Tal recomendação mostrou-se falha, pois o paciente passou a

viver no gênero masculino a partir da adolescência, tendo realizado uma transição de gênero e na idade adulta. 6 Desvantagens deste tipo de conjectura incluem não considerar a opinião dos pais e do indivíduo acometido, bem como (agora se sabe), o dogmatismo e ausência de evidências científicas que favoreçam essa determinação precoce. 4

Durante cerca de três décadas, a prática médica em relação a DDS foi predominantemente influenciada pelo pensamento de John Money. Na década de 1990 já era crescente o número de relatos de fracasso desta forma de pensamento, o que deu espaço a mudanças nas práticas médicas de designação sexual, com recomendações alavancadas por desfechos favoráveis de casos nos quais houve uma abordagem mais voltada à participação do paciente e seus familiares, levando em conta aspectos comportamentais e identitários cujo estabelecimento ultrapassa o âmbito do aprendido (“Nurture”) e abarca, de maneira determinante, questões biológicas (“Nature”).

A consolidação desta recomendação foi implementada através do Consenso de Chicago de 2006, que propôs diretrizes de tratamento orientando cautela em relação às cirurgias genitais, bem como o tratamento baseado em diálogo e no envolvimento dos familiares e do sujeito nas condutas adotadas. 4

No contexto brasileiro a recomendação foi consolidada antes mesmo do estabelecimento do Consenso de Chicago, através da Resolução do Conselho Federal de Medicina (CFM) número 1.664, de 2003. 7 Destaca-se o Artigo 4º do referido documento:

“Art. 4º - Para a definição final e adoção do sexo dos pacientes com anomalias de diferenciação faz-se obrigatória a existência de uma equipe multidisciplinar que assegure conhecimentos nas seguintes áreas: clínica geral e/ou pediátrica, endocrinologia, endocrinologia-pediátrica, cirurgia, genética, psiquiatria ,

psiquiatria infantil;

Parágrafo 1º - Durante toda a fase de investigação o paciente e seus familiares ou responsáveis legais devem receber apoio e informações sobre o problema e suas implicações.

Parágrafo 2º - O paciente que apresenta condições deve participar ativamente da definição do seu próprio sexo.

Parágrafo 3º - No momento da definição final do sexo, os familiares ou responsáveis legais, e eventualmente o paciente, devem estar suficiente e devidamente informados de modo a participar da decisão do tratamento proposto.

Parágrafo 4º - A critério da equipe médica outros profissionais poderão ser convocados para o atendimento dos casos.”

CFM - Resolução nº 1.664/2003, Art. 4º.

7

Em contraste à urgência da determinação sexual em crianças com DDS, tem-se evidenciado a influência negativa de procedimentos cirúrgicos precoces na qualidade de vida desses pacientes quando os mesmos atingem a idade adulta. A tendência atual tem sido a de postergar intervenções cirúrgicas não urgentes com o objetivo de propiciar a participação dos pacientes e sua família no processo decisório do seu tratamento. Faz-se necessário, assim, avaliar o impacto de cada um desses paradigmas sobre a qualidade de vida de pacientes com DDS.

Gênero, sexo e sexualidade são fatores que influenciam sobremaneira a forma como o indivíduo interage em sociedade. Assim, o aspecto de determinação sexual tem

grande importância imediata no tratamento da criança afetada, bem como importa à adaptação do indivíduo no restante da sua vida. Por isso, questões relacionadas ao desenvolvimento psicosssexual devem ser consideradas e exigem maiores esclarecimentos especialmente no seguimento de pacientes em idade adulta e adolescência.⁸

O HIJG é referência para o acolhimento de casos de DDS no estado de Santa Catarina, tendo atendido 91 casos de DDS entre 2007 e 2017, dos quais 31,8% foram diagnosticados como DDS XX hiperplasia congênita da suprarrenal e 2 casos como extrofia de cloaca, o que corresponde à raridade deste último acometimento.

Nesse hospital, são atendidas crianças afetadas que demandam uma avaliação diagnóstica apurada e necessitam de tratamento e acompanhamento por uma equipe multidisciplinar capacitada e experiente. Ainda assim, é necessário considerar que a ocorrência de DDS impõe desafios individualizados, cuja conduta pode variar em grande monta entre diferentes profissionais.

Uma pesquisa documentada em 2011, com médicos urologistas pediátricos dos EUA, identificou que 79% deles concordaram com a determinação masculina para DDS 46 XY Extrofia de cloaca. Dentre os principais motivos elencados para a decisão, estava a possibilidade de *imprinting* por testosterona (e sua possível influência favorecendo identidade e comportamento masculinizados). Para médicos que afirmaram preferir a designação feminina, seus argumentos eram principalmente a maior facilidade de reconstrução cirúrgica bem-sucedida e a dificuldade ou incerteza quanto aos resultados de faloplastia.⁹

Em casos de DDS, há evidências de algum efeito organizacional da exposição precoce à testosterona e seus metabólitos, relacionando-a a desfechos psicosssexuais, o que poderia caracterizar o mencionado *imprinting* por testosterona. Estudo por Lamminmaki *et al* (2012) mostrou, embora com (n) baixo e período de seguimento curto, associação de níveis maiores de testosterona salivar no sétimo dia de vida (associado à “mini-puberdade” ou ativação gonadal pós natal) com comportamentos tipicamente masculinos e maiores escores no escore PSAI (“escore de masculinidade”)

aos 14 meses de idade em indivíduos masculinos, bem como níveis menores de testosterona salivar no sétimo dia de vida associados a comportamentos tipicamente femininos e menores escores no PSAI em indivíduos femininos, sugerindo, segundo os autores, que pode haver papel organizacional e estrutural relacionado à exposição androgênica nos primeiros meses de vida. Há destaque, porém, à escassez de estudos até o momento que mostram associação entre a ausência da "mini puberdade" e alterações nos desfechos de desenvolvimento e identidade sexual quando se comparam indivíduos DDS XY e indivíduos XY não afetados, o que sugere a ausência de associação entre os referidos fatores.¹⁰

Em artigo de revisão para o Nature Reviews Urology, 2012, Furtado *et al* evidenciam um contraponto à concepção de existência de um *imprinting* por testosterona ao destacar que pacientes com deficiência de 17-beta-hidroxilase mostram níveis reduzidos do hormônio, uma vez que essa enzima é necessária à produção de testosterona, enquanto que pacientes com deficiência de 5-alfa-redutase experimentam altos níveis de exposição encefálica à testosterona (a enzima 5-alfa-redutase é necessária à conversão de testosterona em di-hidrotestosterona, seu metabólito ativo em tecidos periféricos). Teoricamente, caso a exposição pré-natal a andrógeno fosse um fator determinante da identidade de gênero, seria esperado que pacientes com deficiência de 5-alfa-redutase apresentassem identidade de gênero masculina, o que não corresponde às evidências atuais. Devido a essa discordância entre exposição hormonal e desfechos psicossociais, questiona-se a existência ou a importância do chamado *imprinting* de testosterona, sugerindo-se que outros fatores socioculturais e psicológicos sejam também relevantes a essa determinação.⁵

O mencionado efeito de *imprinting* parece ser ainda mais incerto em casos de extrofia de cloaca. Há relatos de redesignação sexual feminina bem-sucedida aplicada a casos de DDS XY extrofia de cloaca, como exemplificam Mirheydar *et al* no seu relato de 2009, que descreve o caso de paciente DDS XY extrofia de cloaca designada feminina ao nascimento, com auto identificação feminina, submetida a genitoplastia feminizante (e, acreditava-se, orquiectomia bilateral) ainda na infância, que iniciou masculinização aos 17 anos, com elevação dos níveis de testosterona sérica. A paciente

desconhecia ser genotipicamente masculina antes, tendo sido informada anteriormente que lhe haviam retirado gônadas femininas logo após o nascimento. Após estudo de imagem, identificou-se estrutura remanescente pélvica - possível tecido testicular. O tecido foi ressecado, no estudo histológico demonstrou-se ausência de neoplasia, presença de tecido testicular imaturo. A paciente demonstrou desconforto com a masculinização, optando por remover a fonte do hormônio, para que ela pudesse continuar vivendo como uma garota. Após retirada do material, a masculinização cessou e testosterona tornou-se zero. A paciente manteve-se com identidade feminina no seguimento. Trata-se, portanto, de paciente que manteve uma identidade feminina mesmo tendo sido exposta à elevação transitória de testosterona na infância e a sua elevação durante a puberdade, ilustrando a complexidade da designação de gênero em pacientes com DDS 46 XY extrofia de cloaca.¹¹

A incerteza da designação sexual em casos de DDS é evidenciada ainda através de estudos comparando seus desfechos com aqueles de outras causas de DDS, como é possível observar em publicação de Kreukels *et al* (2018), parte do DSD-LIFE (estudo multicêntrico com 6 países europeus), com 1.040 participantes incluídos, todos afetados por 6 grupos de DSD (incluindo extrofia de cloaca). Mostrou-se uma ocorrência de 5% de mudança de gênero inicialmente atribuído no grupo como um todo, com 1% do grupo tendo mudado de gênero após a puberdade (ou 3% se excluídos indivíduos afetados por Turner e Klinifelter, condições nas quais a identidade de gênero não é grande preocupação) - o que são taxas maiores que o esperado para a população geral, já que se estima taxas de 0,2% a 0,7% de disforia ou incongruência de gênero na população geral. Embora a maioria das mudanças de gênero tenham ocorrido na infância precoce, sem a possibilidade de obtenção de consentimento do paciente ou mesmo dos seus responsáveis em algumas situações, foi raro o desejo do paciente por nova alteração de gênero na adolescência ou vida adulta. Ainda assim, o autor lembra a determinação do Consenso de Chicago de 2006, segundo a qual não é possível estabelecer uma idade limite para que imposições de alteração de gênero sejam implementadas sem prejuízo ao desenvolvimento da identidade de gênero da criança. Em correspondência a dados prévios da literatura, foi observada ainda uma maior ocorrência de mudança de gênero em indivíduos DDS 46, XY expostos a andrógenos

que foram criados no gênero feminino (8,6%) do que no gênero masculino (2,6%), bem como maior incidência de mudança de gênero em pacientes com DDS que na população geral, porém em taxas não muito elevadas.¹²

O autor ressalta, também, que o desejo por mudança de gênero pode ser amenizado em sociedades nas quais sejam aceitas opções de "outros gêneros", ou gêneros "não binários", com maior possibilidade de aceitação de identidades de gênero não feminina, não masculina ou intermediária (no estudo, houve a identificação autorreportada com uma não conformidade de gênero em 2,6% dos participantes). Pacientes com identificação de gênero não binária caracterizam uma população de crescente interesse clínico devido à procura por tratamento médico para afirmação de gênero, o que se contrapõe à ausência de conhecimento e de protocolos com esse objetivo. Esse grupo de participantes apresentou maior ocorrência de estresse relacionado ao gênero, autoestima menos favorável, mais ansiedade e depressão que os demais participantes - talvez demonstrando mais estresse relacionado à DDS, possivelmente relacionado à complexidade do seu gênero. Mesmo pessoas que não desejam tratamento médico para afirmação de gênero podem ter incertezas e questionamentos a respeito do seu gênero e podem ter dificuldades em discutir a respeito disso com o seu médico.¹²

Para abordar questões de gênero de maneira adequada, é importante levar em conta que nem todos os pacientes identificam-se nos típicos papéis sociais feminino ou masculino. Reconhecer que o gênero é um fenômeno não binário poderia facilitar a satisfação do indivíduo com o próprio gênero, qualquer que seja seu lugar no espectro de gênero.¹²

A percepção de que identidade de gênero ocorre em um espectro de manifestações parece ser compreendida intuitivamente pela própria paciente no presente relato, o que fica evidenciado pelo seguinte trecho registrado no seguimento clínico:

“R- T, tu sabes o que é gênero? Hoje em dia se fala muito disso, se fala de gênero, ideologia de gênero (sic), televisão aborda muito

isso... Não?

GB- [Nega com a aceno da cabeça.]

R- Se eu fosse fazer aqui um paralelo, uma coisa assim, tu achas que tu te percebes como mulher, como homem, nem homem nem mulher, uma definição no meio dos dois? Como tu te enxergas, assim?

GB- Acho que 'tá' no meio.

R- Tu te enxergas assim, metade-metade. E tu acreditas que o problema que tu tivestes influência nessa tua percepção de como tu és (metade-metade)?

GB- Acho que sim.”

Cabe ressaltar, no entanto, que o “papel de gênero” difere da “identidade de gênero”. Tal diferenciação é bem exemplificada na literatura em casos de DDS XX Hiperplasia Adrenal Congênita, nos quais há em geral um papel de gênero mais masculino do que feminino, embora mantenham, na sua maioria, a identidade de gênero feminina. Casos de extrofia cloacal em indivíduos de cariótipo XY também ilustram a variabilidade da influência hormonal sobre o desenvolvimento psicosssexual, já que é comum a manutenção da identidade de gênero masculina mesmo com grave alteração genital e com variável exposição à testosterona.¹³

É possível observar, no presente relato, que a paciente apresenta papel de gênero com características mistas e nota-se a presença de fatores sugestivo de uma “masculinização comportamental”, que poderia ser relacionada com a exposição à testosterona. Ainda assim, houve a preferência da paciente por manter-se no gênero feminino, concordando com a realização de genitoplastia feminizante. A mesma identifica-se como “não binária”, com identidade igualmente feminina e masculina, segundo o próprio relato. Variações nos desfechos psicosssexuais em relação à suposta

previsibilidade que decorreria da exposição a andrógenos, embora não sejam a situação habitual, são relevantes, uma vez que evidenciam o potencial de falhas na tomada de decisão de determinação sexual social e cirúrgica que tome por base esse fator como determinante. Dada a raridade de DDS extrofia de cloaca e uma menor previsibilidade de desfechos tendo por base a embriogênese presumida, ganha grande importância o relato dos indivíduos que chegam à vida adulta.

No caso relatado houve um seguimento descontinuado – iniciado em um serviço, porém finalizado em outro. Foi importante o relato da paciente a respeito do seguimento prévio, afirmando ter sido dado destaque à designação sexual feminina como melhor opção – tendo em vista as dificuldades para a reconstrução genital masculina. A presunção de inviabilidade do gênero masculino devido à dificuldade técnica de reconstrução genital que resultasse em um pênis “funcional”, com a imposição precoce de definição de gênero feminino, derivam do pensamento de John Money, que, mesmo à época de nascimento da paciente, não encontrava mais amparo na literatura predominante relacionada ao tema. Lê-se em relato obtido na última consulta de acompanhamento:

“[...] o Dr. [nome ocultado] lá atrás ele explicou ‘pra’ gente assim, foi bem claro. Que ele não ‘conseguiu’ fazer o masculino ali. Não adiantava fazer uma coisa ‘pra’ não funcionar. E ele disse que menina ‘dava de’ fazer”.

Na continuidade do seguimento, no citado serviço de referência, foi implementada uma abordagem com especial atenção à identidade de gênero, desenvolvimento psicosssexual e demais aspectos relevantes à determinação de gênero e determinação sexual cirúrgica. Coube principalmente aos profissionais da urologia pediátrica discutir com a paciente e seus familiares o momento mais adequado e os tipos mais adequados de cirurgias de designação sexual.

Streuli *et al* (2013) implementaram um estudo que comparou duas abordagens à informação aos pais de crianças afetadas por DDS ao solicitar que dois grupos

randomizados de estudantes de medicina fossem expostos a dois vídeos. Um dos vídeos explicava que os participantes daquele grupo deveriam imaginar-se como os pais de uma criança recém-nascida com DDS e que seria necessário decidir se a criança seria submetida à cirurgia de designação sexual precoce ou não, após as orientações de um segundo vídeo. A seguir, os estudantes assistiram ao segundo vídeo, com caráter informativo e duração de 6 minutos.

Um grupo foi exposto a um vídeo com informações fornecidas por um personagem descrito como médico endocrinologista, que descrevia a DDS como uma alteração estática com componente psicossocial inerente, que requer tratamento, que o tratamento deveria ser orientado com base nas possibilidades de funcionalidade, que as funções seriam determinadas biologicamente, sendo a criança um agente passivo na definição do problema e que o cuidado deveria ser centrado no hospital.

O outro grupo de estudantes foi submetido a um segundo vídeo com informações fornecidas por um personagem descrito como psicólogo, que descrevia a DDS como uma desordem dinâmica e com comprometimento dependente do contexto, que estratégias de enfrentamento, resiliência e desenvolvimento deveriam ser incentivadas, que o tratamento deveria ser direcionado a interesses e capacidades, que as funções são sujeitas a influências multifatoriais, que a criança e sua família são agentes ativos na definição do problema e que o cuidado deveria ter por base a comunidade.

Como resultados, observou-se que os estudantes expostos ao vídeo informativo abordado por médico endocrinologista optaram pela intervenção genital precoce com frequência significativamente maior (66%), com $P < 0,001$, que o grupo submetido à informação transmitida por psicólogo (23%). Foram observadas a forte associação entre a exposição ao vídeo com a fala do médico e o desejo por normalidade ($P < 0,001$) e entre a exposição ao vídeo informado pelo psicólogo e desejo por autonomia ($P < 0,006$).

Mesmo com as limitações deste estudo, é possível observar a importância da abordagem multiprofissional especializada a casos de DDS, por fornecer diferentes

pontos de vista e argumentações aos pais de crianças afetadas. Evidencia-se, ainda, como a falta de dados objetivos em relação ao desfecho de casos de DDS a longo prazo influencia nas incertezas ao longo desse processo decisório, uma vez que ainda não é possível estimar as chances de desfecho favorável após cada tipo de intervenção e em cada tipo de acometimento, abrindo espaço para informações enviesadas e sem embasamento científico ou em práticas de extrema variabilidade entre cada profissional. Os autores recomendam que as intervenções em casos de DDS sejam acompanhadas compreensivamente, que os profissionais estabeleçam, no tratamento, um processo decisório centralizado na criança e na família, evidenciando aos sujeitos os possíveis enviesamentos inerentes ao processo e estabelecendo uma clara diferenciação entre intervenções medicamente necessárias e aquelas variações que poderiam ser “desmedicalizadas” e manejadas de outras formas.¹⁴

No presente relato, assim como é possível observar na literatura prévia, fatores sociais mostram-se determinantes da qualidade de vida do paciente afetado por DDS.⁹

“Ah, assim lá na rua, que quando ela começou a brincar na rua, os amiguinhos dela de pequeno né, eles sabiam que ela usava bolsinha, sabe, que ela tinha problema, daí eles diziam que ela tinha problema no sexo né, que ela não tinha na frente nem atrás... Eles chegavam a comentar isso aí. Às vezes ela metia os cachorros neles, quando eles falavam algumas abobrinhas.” - Relato materno registrado em consulta de acompanhamento.

A forma de interação interpessoal pode ser afetada por DDS e é de grande relevância, uma vez que a criança pode acabar sendo submetida a uma situação de exclusão e isolamento social pelos colegas, a depender da resposta destes ao conhecimento da condição. Importa ainda a influência deste tipo de exclusão na vida adulta, quando a independência econômica e capacidade de vida funcional estão diretamente relacionadas à empregabilidade, que pode ser comprometida caso o

empregador conheça o status de portador de DDS do paciente e imagine que uma condição de saúde possa acarretar mais ausências ao trabalho, menor disponibilidade ou desempenho nas atividades laborais por parte do empregado.⁹

No contexto de países com baixos índices educacionais e altos índices de analfabetismo funcional, usualmente há elevados índices de pobreza. A pobreza é um fator socioeconômico e cultural relevante que influencia a forma como adoecimentos são vistos e como são manejados em serviços e por profissionais de saúde, além de tornar os serviços de saúde menos acessíveis e menos disponíveis a pacientes acometidos. É comum ainda a não aceitação cultural da condição, o que pode dificultar ou tornar mais tardio o acesso a diagnóstico e tratamento adequados.⁹

Ocorre ainda que a indefinição sexual pode ser estressante para familiares e para a própria criança, que precisam lidar com a atenção e curiosidade da comunidade, em geral indesejadas, especialmente em contextos de cidades pequenas. Muitas vezes, crianças identificadas como afetadas por DDS são taxadas com termos desrespeitosos, usualmente acompanhados de exclusão e estigmatização social, produzindo experiências estressantes a esses indivíduos. Para mitigar esse sofrimento, é importante que serviços de saúde incentivem a formação de redes de suporte aos pacientes afetados por DDS, com a ajuda de profissionais da equipe multidisciplinar necessária ao cuidado integral aos indivíduos acometidos por esse grupo de condições.⁹

Um maior conhecimento pela sociedade e equipes de saúde a respeito de DDS é também essencial para mitigar o desrespeito a esses indivíduos. Em sociedades nas quais discussões sobre sexualidade são consideradas tabu, há maior dificuldade para indivíduos com DDS expressarem suas insatisfações com seu corpo, mesmo com profissionais capacitados. Isso pode tornar o diagnóstico ainda mais tardio e deixar pacientes sem tratamento.⁹

Sociedades que aceitam somente identidades binárias como “normais” ou “verdadeiras”, com critérios físicos e comportamentais muito estritos para que alguém seja reconhecido enquanto igualmente humano portador de direitos individuais perante seus pares, impõe ainda mais dificuldades ao convívio de crianças e adultos afetados

por DDS. Dessa forma, viver com DDS em uma sociedade que não entende nem aceita a condição não é fácil, podendo caracterizar uma situação de conflito com a duração da vida toda, especialmente quando não há suporte familiar e social.⁹

Para que ocorra uma verdadeira melhora da qualidade de vida dessa população, a promoção à pesquisa sobre DDS é essencial. Todavia, é também necessário implementar intervenções que promovam a educação geral sobre DDS.⁹

Questiona-se o tempo correto para a definição sexual cirúrgica - se precoce ou tardia - e sua importância para desfechos relacionados a desenvolvimento psicossocial, disforia de gênero e qualidade de vida a longo prazo. Importa destacar que até o momento não há fatores que permitam definir precocemente quais as intervenções para determinação sexual cirúrgica e definição sexual social que proporcionam o grau mais elevado de qualidade de vida a longo prazo.

Dessa forma, tem-se preferido a adoção de condutas que promovem a participação do indivíduo afetado e seus familiares nos processos decisórios da terapêutica a ser implementada, cujo fundamento é o diálogo extensivo e compreensivo.

Tal diálogo traria mais benefício ao paciente e seus familiares quando fundamentado nas evidências científicas mais recentes relacionadas ao desenvolvimento psicossocial humano, que descrevem o caráter não binário, complexo e fluido da identidade sexual humana, já que esses conceitos facilitam a compreensão do paciente a respeito de si mesmo e do profissional em relação ao ponto de vista de quem ele trata.

O acometimento por DDS pode impor uma série de desafios a nível individual. Faz-se necessário reconhecer também a importância mais abrangente desse desafio, com a devida atenção ao cuidado multidisciplinar do paciente afetado e à educação geral sobre DDS.

É imperativo também que iniciativas no âmbito da saúde coletiva e da educação abordem com clareza temas relacionados ao desenvolvimento psicossocial humano e suas apresentações em indivíduos adultos, possibilitando a substituição dos abundantes “tabus” e mitos relacionados aos temas de DDS, sexualidade, identidade de

gênero e papel de gênero no “senso comum” brasileiro por conhecimento científico e compreensão da realidade e diversidade humana. Como discutido previamente, tal aceitação é fundamental para uma melhoria da qualidade de vida de pessoas cujo desenvolvimento psicosssexual tenha qualquer variação em relação ao esperado socialmente no momento histórico e local presentes. Essa mudança social tem o potencial de promover as melhorias necessárias na atenção à saúde não somente de pessoas afetadas por DDS, mas também pessoas com identidades de gênero não “cisgênero” e pessoas cuja sexualidade não é descrita sob a designação “heterossexual”.

A escassez de evidências estudando a qualidade de vida em pacientes adultos com DDS, especialmente os acometimentos mais raros, como é o caso da extrofia de cloaca, também impõe dificuldades à compreensão do tema e otimização dos tratamentos. Assim, faz-se necessário maior investigação sobre este tema, com especial atenção a desfechos psicosssexuais e de qualidade de vida no seguimento a longo prazo.

Apesar de tratar-se de um campo de investigação científica em crescimento, ainda é elevado o grau de incertezas quanto ao desenvolvimento psicosssexual humano. É possível afirmar o mesmo em relação à determinação sexual cirúrgica em parte dos casos de DDS. Através da prévia discussão de evidências, constata-se que os conceitos de gêneros feminino e masculino enquanto categorizações necessariamente binárias não abarcam a complexidade da identidade sexual humana e são incompletos especialmente quando usados para designar pessoas cujos corpos apresentaram um desenvolvimento urogenital que não corresponde ao tipicamente feminino ou masculino.

O papel de normas sociais, leis e instituições sobre a determinação sexual e de gênero de todos os indivíduos é proeminente, em especial daqueles acometidos por DDS. A conduta médica nesses casos pode ser preponderantemente influenciada por fatores legais e sociais que incidirão sobre o paciente, a exemplo de uma estigmatização social que possa sofrer uma criança com DDS sem genitoplastia ou sem um gênero binariamente definido no contexto da própria família ou comunidade. O aspecto social ampliado (além da família e comunidade) frequentemente traz problemas adicionais decorrentes de ignorância e estigmatização associados ao status de “tabu” atribuído às diferenças de desenvolvimento sexual.

Há, dessa forma, uma urgente necessidade de superação do status de “tabu” tipicamente atribuído a temas relacionados a gênero e sexualidade. A mesma urgência cabe à não binaridade de gênero e sexual, com o ideal de manter em níveis iguais de aceitabilidade médica e social as apresentações típicas binárias e aquelas não correspondentes a essas categorizações. Essa mudança de paradigma é possível a partir da ampla implementação de diálogo e medidas educacionais nos mais diversos contextos e da implementação de políticas públicas que exijam a adaptação das instituições nesse mesmo sentido.

Quanto à conduta médica cirúrgica, destaca-se a importância de considerar cada paciente e o contexto ampliado no qual este está inserido. As intervenções cirúrgicas precoces devem preferencialmente restringir-se a aquelas que importam diretamente à sobrevivência do paciente. Embora a genitoplastia precoce possa agradar os familiares do paciente acometido por DDS, poupar a criança de experiências de hospitalização mais tardias e memórias desses fatos, a não participação do paciente nos processos decisórios relacionados à própria morfologia genital e definição de gênero também podem ocasionar incertezas e conflitos ao paciente no futuro, especialmente em contextos menos esclarecidos do ponto de vista de desfechos do desenvolvimento sexual, como são os casos de extrofia de cloaca.

Estabelecidas ou não a genitoplastia ou a definição de gênero precoces, deve-se fornecer suporte ao paciente e seus cuidadores ao longo do seu desenvolvimento e na vida adulta, garantindo assistência a conflitos e dúvidas que possam ocorrer em quaisquer dos casos, dando suporte ao indivíduo e sua franca expressão.

4. CONCLUSÃO

O presente relato mostra um desfecho, supostamente favorável até o período observado, na adolescência tardia de paciente DDS 46, XY extrofia de cloaca, que foi submetida a uma adaptação cirúrgica pela definição sexual após acompanhamento multidisciplinar em serviço de referência. No seguimento, observou-se identidade de gênero não binária, ausência de disforia de gênero, reportada satisfação com o próprio corpo e orientação sexual androfilica.

5. REFERÊNCIAS

- (1) Salle JLP, Jednak R. Intersexo. Em: Ketzer JC, Salle JLP. Cirurgia Pediátrica: Teoria e Prática. 1ª ed. [S.l.]: Roca, 2008.p. 607-12.
- (2) Mello PV. Perfil dos Pacientes com distúrbios de diferenciação sexual em um hospital de referência. [Monografia]. [Florianópolis]: Universidade Federal de Santa Catarina; 2018.
- (3) Batista RL. Aspectos comportamentais e do desenvolvimento psicossocial dos paciente com distúrbios do desenvolvimento sexual 46, XY na idade adulta. [Tese]. [São Paulo]: Universidade de São Paulo; 2017.
- (4) Furtado PS, Moraes F, Lago R, Barros LO, Toralles MB, Barroso Jr U. Gender dysphoria associated with disorders of sex development. N R Urol. 2012; v.9: p. 620-7.
- (5) Phillips TM. Spectrum of cloacal exstrophy. Seminars In Pediatric Surgery. Sem Ped Surg. 2011; 20(2): 113-8.
- (6) Kenny KM. "The Third Sex" - A study of distress in physicians. Calgary, Alberta. [Dissertação]. [Calgary]: University of Calgary; 2017.
- (7) Conselho Federal de Medicina (CFM). Resolução nº 1.664/2003. Diário Oficial da União. 2003; Seção 1: 101.
- (8) Houk CP, Lee PA. Approach to assigning gender in 46, XX congenital adrenal hyperplasia with male external genitalia: replacing dogmatism with pragmatism. J Clin Endocrinol Metab. 2010; 95(10): 4501-8.
- (9) Ediati A, Maharani N, Utari A. Sociocultural aspects of sex development. Birth Defects Res C Embryo Today. 2016; 108(4): 380-3.
- (10) Diamond DA, Burns JP, Huang L, Rosoklija I, Retik AB. Gender Assignment for Newborns With 46XY Cloacal Exstrophy: A 6-Year Followup Survey of Pediatric Urologists. J Urol. 2011; 186(4): 1642-8.

(11) Lamminmaki A, Hines M, Kuiri-Hänninen T, Kilpeläinen L, Dunkel L, Sankilampi U. Testosterone measured in infancy predicts subsequent sex-typed behavior in boys and in girls. *Horm Behav.* 2012; 61(4): 611-6.

(12) Mirheydar H, Evason K, Coakley F, Baskin LS, DiSandro M. 46, XY female with cloacal exstrophy and masculinization at puberty. *J Pediatr Urol.* 2009; 5(5): 408-11.

(13) Kreukels BPC et al. Gender Dysphoria and Gender Change in Disorders of Sex Development/Intersex Conditions: Results From the DSD-LIFE Study. *J Sex Med.* 2018; 15(5): 777-85.

(14) Streuli JC, Vayena E, Cavicchia-Balmer Y, Huber J. Shaping Parents: Impact of Contrasting Professional Counseling on Parents' Decision Making for Children with Disorders of Sex Development. *J Sex Med.* 2013; 10(8): 1953-60.

APÊNDICES

APÊNDICE A
PÁGINA DE ROSTO

Título do artigo: EXTROFIA DE CLOACA, DDS 46 XY: Relato de Caso

Título abreviado: EXTROFIA DE CLOACA, DDS 46, XY: Relato de Caso

Autores:

César Manfroi.

E-mail: csrmanfroi@gmail.com.

Lattes: <http://lattes.cnpq.br/0949029689833303>.

Contribuição: orientando.

Rafael M. Lima.

E-mail: drrafaelcipe@gmail.com.

Lattes: <http://lattes.cnpq.br/6516338806403496>.

Contribuição: coorientador.

Edevard J. Araujo.

E-mail: dearaujoej@gmail.com.

Lattes: <http://lattes.cnpq.br/3507416780647318>.

Contribuição: orientador.

Declaração de conflito de interesse: nada a declarar.

Instituições às quais o trabalho está vinculado: Hospital Infantil Joana de Gusmão/ SES -SC. Hospital Universitário Polydoro Ernani de São Thiago, Florianópolis – SC.

Autor responsável pela correspondência: nome César Manfroi; telefone: (48)99812-3021; fax: não possui; e-mail: csrmanfroi@gmail.com;

Autor responsável pela pré-publicação: nome César Manfroi; telefone: (48)99812-3021; fax: não possui; e-mail: csrmanfroi@gmail.com;

Fonte financiadora: financiamento próprio.

Contagem total de palavras do texto excluindo resumo, agradecimentos, referências bibliográficas, tabelas e legendas das figuras: 6.636.

Contagem total das palavras do resumo: 93.

Número de tabelas e figuras: 3 figuras.

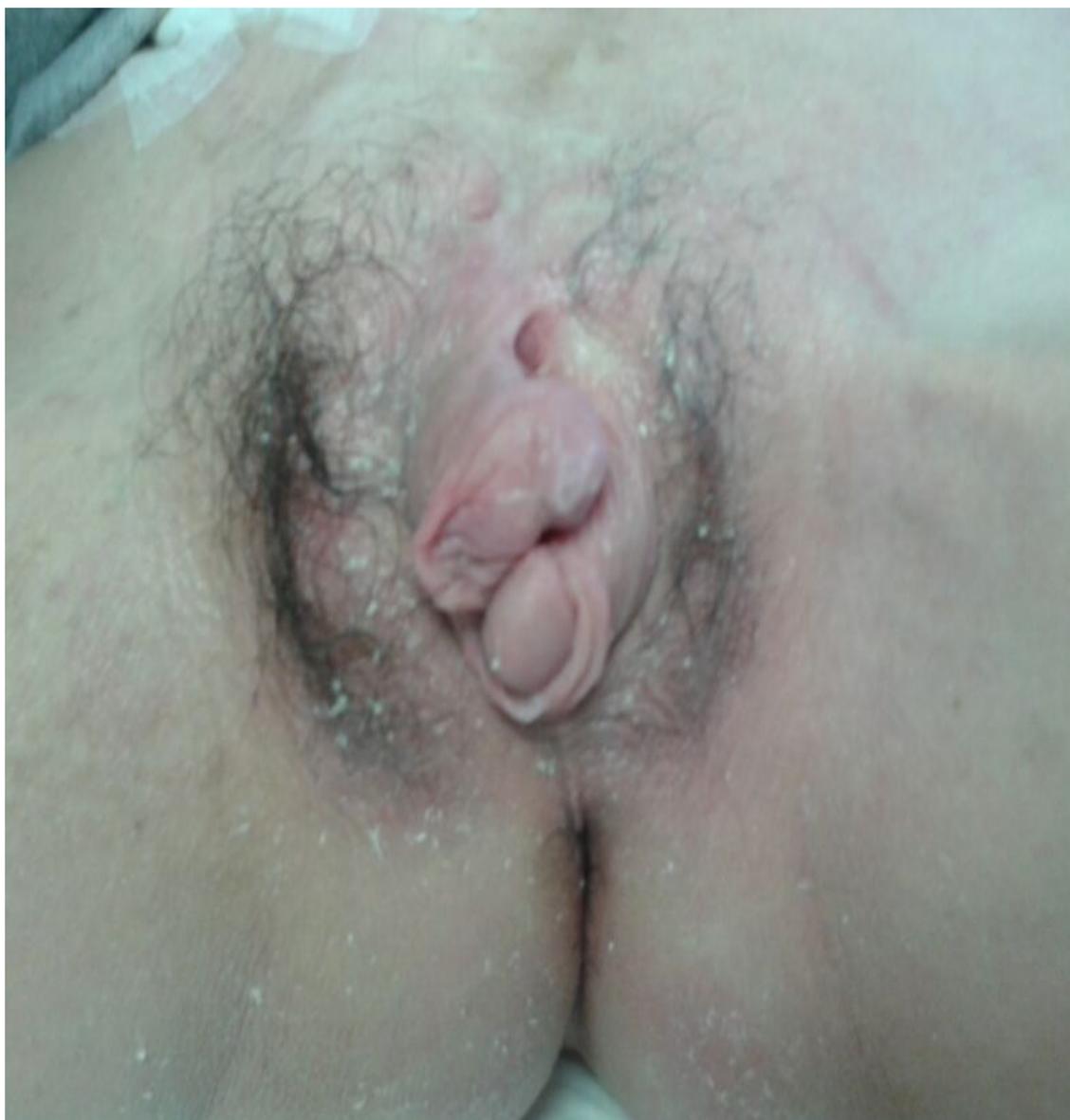
APÊNDICE B**FOTO 1**

Foto 1. Aspecto perineal pré-operatório

APÊNDICE C**FOTO 2**

Foto 2. Aspecto perineal pré-operatório com expressão da placa uretral tubularizada à direita e colo vesical aberto.

APÊNDICE D**FOTO 3**

Foto 3. Aspecto perineal pré operatório (1ª e 2ª acima e à esquerda) e aspecto pós-operatório imediato (demais imagens) após a genitoplastia de retoque em julho 2016.

APÊNDICE E

TCLE

Fonte: o autor.

TERMO DE CONSENTIMENTO LIVRE E ESCLARECIDO

Nome da criança/adolescente:.....

Título da pesquisa: Extrofia de Cloaca, DDS 46 XY: Relato de Caso.

Esta pesquisa está sendo realizada para a elaboração de Trabalho de Conclusão de Curso (TCC) de Graduação em Medicina na Universidade Federal de Santa Catarina e para a publicação de artigo em periódico científico, livro, conferência ou pôster.

Senhores Pais: Por Favor, leiam atentamente as instruções abaixo antes de decidir com sua filha se ela deseja participar do estudo e se os Senhores concordam com que ela participe do presente estudo. Se possível, discuta esse assunto com sua filha para que seja uma decisão em conjunto.

As questões relacionadas ao desenvolvimento enquanto menina ou menino bem como as relacionadas à realização de cirurgias genitais no tratamento de crianças com Diferenças de Desenvolvimento Sexual (DDS) são temas de extrema complexidade. Debate-se qual a forma mais apropriada de determinar se tais crianças viverão melhor como meninos ou como meninas, quais tipos de cirurgias poderiam ser benéficas e quando seria a época apropriada para tomar essas decisões. Por serem raras, condições como a extrofia de cloaca são discutidas em poucos estudos publicados no mundo todo. Dessa forma, esta pesquisa poderia contribuir ao conhecimento relacionado aos DDS, em especial à extrofia de cloaca, para que as crianças afetadas possam ter um tratamento cada vez mais aprimorado no futuro.

Nesta pesquisa, nos propomos a estudar o prontuário da sua filha (conjunto de documentos relacionados ao seu atendimento no Hospital Infantil Joana de Gusmão). Pretendemos estudar como aconteceu o seu atendimento, como as decisões foram

tomadas e quais foram os resultados de cada decisão no acompanhamento. Pretendemos também avaliar como cada decisão durante esse tratamento influenciou a forma de viver da sua filha, se houve ou não uma melhora na forma ou facilidade/dificuldade da vida diária. Outro aspecto que pretendemos avaliar é como foi a conversa entre sua filha, os familiares e os profissionais que os atenderam a respeito da decisão de sua filha viver como garota ou decidir sobre cirurgias que interferissem com a forma do seu genital. Também temos o objetivo de avaliar qual foi a importância dessas cirurgias para a sua vida e para a forma como ela vê a si mesma e se entende enquanto garota.

Para participar nesta pesquisa, sua filha não precisará passar por nenhum tipo de procedimento, já que nós vamos fazer esta pesquisa somente lendo o seu prontuário.

Esta pesquisa irá utilizar fotos e imagens, somente os contidos no prontuário e no Acervo do Serviço, dos locais operados, antes, durante e depois da cirurgia. Eu, Rafael Miranda Lima, me comprometo a que, em nenhum momento apareça a imagem de forma que a participante do estudo possa ser identificada. Estas imagens serão utilizadas somente para esta pesquisa e serão guardadas em local seguro, sob a responsabilidade do pesquisador, durante cinco anos e somente as pessoas envolvidas diretamente com a pesquisa terão acesso a elas.

Nos comprometemos a não divulgar, por qualquer meio, informações pessoais dela que permitam a sua identificação.

Oferecemos ainda a possibilidade de acompanhamento ou encaminhamento psicológico ou psiquiátrico, como forma de assegurar a tranquilidade de sua filha.

Caso a sua filha prefira não participar desta pesquisa, isso não vai prejudicar nem ter qualquer outra influência sobre o tratamento, acompanhamento ou a forma como os profissionais cuidam ou interagem com ela. Lembramos que é ela quem decide se quer ou não participar da pesquisa, uma vez autorizada pelos seus responsáveis. Caso ela concorde agora mas depois desista de participar desta pesquisa, o tratamento seguirá normalmente, sem qualquer alteração em relação às decisões e formas de prestar assistência ou interagir por parte dos profissionais que lhe atendem neste hospital.

Não haverá fornecimento de incentivos (dinheiro, presentes, etc) para participar nesta pesquisa.

Não divulgaremos que sua filha está na pesquisa com mais ninguém e o nome dela não irá aparecer em nenhum lugar, em nenhuma etapa da pesquisa.

Os dados coletados serão utilizados somente para esta pesquisa e não serão utilizados novamente depois.

Os resultados serão informados ao participante e responsáveis após o término da pesquisa e poderão também ser publicados em uma revista científica, livro, conferência ou pôster.

Você receberá uma cópia deste termo de Consentimento Livre e Esclarecido.

Caso haja dúvidas ou desconfortos relacionados com a pesquisa, pode entrar em contato com: - Pesquisador: Rafael Miranda Lima. Telefone: (48)99907-0490. Email: drrafaelcipe@gmail.com - Orientador: Dr. Edevard. Telefone: (48)99904-8880. Email: dearaujoej@gmail.com

Um Comitê de Ética em Pesquisa em Seres Humanos (CEP) é composto por um grupo de pessoas que estão trabalhando para garantir que seus direitos como participante de pesquisa sejam respeitados. Ele tem a obrigação de avaliar se a pesquisa foi planejada e se está sendo executada de forma ética. Se você achar que a pesquisa não está sendo realizada da forma como você imaginou ou que está sendo prejudicado de alguma forma, você pode entrar em contato com o CEP do Hospital Infantil Joana de Gusmão pelo telefone 48 – 32519092 ou pelo email: cephijg@saude.sc.gov.br . Você pode inclusive fazer a reclamação sem se identificar, se preferir.

Certificado do Consentimento

Eu entendi que a pesquisa é sobre o tratamento e acompanhamento da minha filha com profissionais do Hospital Infantil Joana de Gusmão a respeito da extrofia de cloaca e condições relacionadas. Também compreendi que eu concordar que meu filha

faça parte dessa pesquisa significa que será feita uma revisão do seu prontuário do Hospital Infantil Joana de Gusmão.

Eu aceito que minha filha participe dessa pesquisa.

Assinatura dos pais/responsáveis:

.....

Assinatura da criança/adolescente:

.....

Assinatura do pesquisador:

.....

Data:/...../.....

APÊNDICE F
TERMO DE ASSENTIMENTO

Fonte: o autor.

Assentimento Informado para participar da pesquisa: Extrofia de Cloaca, DDS 46 XY: Relato de Caso

Nome da criança/adolescente:

Sou César Manfroi, estou cursando a graduação em Medicina na Universidade Federal de Santa Catarina (UFSC). Estou desenvolvendo este projeto de pesquisa com a orientação de médicos que já terminaram a graduação e fizeram mestrado e/ou doutorado e atualmente trabalham na área de Cirurgia Pediátrica, que é a área principal relacionada a esta pesquisa. O Dr. Rafael Miranda Lima é o pesquisador responsável por este projeto, além de ser médico Cirurgião Pediátrico especialista em Urologia, com Mestrado na mesma área, que atua no Hospital Infantil Joana de Gusmão. O Dr. Edevard José Araujo é médico Cirurgião Pediátrico, especialista em Urologia, com Mestrado e Doutorado em áreas relacionadas, médico atuante no Hospital Infantil Joana de Gusmão, docente da Universidade Federal de Santa Catarina e orientador deste projeto de pesquisa.

Esta pesquisa está sendo realizada para a elaboração de Trabalho de Conclusão de Curso (TCC) de Graduação em Medicina na Universidade Federal de Santa Catarina e para a publicação de artigo em periódico científico, livro, conferência ou pôster.

Você está recebendo o convite para participar da pesquisa Extrofia de Cloaca, DDS 46 XY: Relato de Caso. Seus pais já permitiram que você participasse, porém você não precisa participar se não quiser. Você pode conversar com alguém antes de escolher participar ou não.

Nesta pesquisa, nos propomos a estudar o seu prontuário (conjunto de documentos relacionados ao seu atendimento no Hospital Infantil Joana de Gusmão). Pretendemos estudar como aconteceu o seu atendimento, como as decisões foram

tomadas e quais foram os resultados de cada decisão no seu acompanhamento. Pretendemos também avaliar como cada decisão durante esse tratamento influenciou a sua forma de viver, se você teve ou não teve uma melhora na forma ou facilidade/dificuldade da vida diária. Outro aspecto que pretendemos avaliar é como foi a conversa entre você e os profissionais que te atenderam a respeito da decisão de viver como garota ou decidir sobre cirurgias que mexessem com a forma do seu genital. Também temos o objetivo de avaliar qual foi a importância dessas cirurgias para a sua vida e para a forma como você se vê e se entende enquanto garota.

Escolhemos você para participar desta pesquisa porque você teve um acompanhamento desde bem jovem e por isso acreditamos que o estudo do seu atendimento possa nos trazer informações muito importantes e valiosas para o acompanhamento futuro de outras crianças com condições que possam precisar de tratamento e acompanhamento parecidos.

Caso você prefira não participar desta pesquisa, isso não vai ter qualquer influência sobre o seu tratamento, seu acompanhamento ou a forma como os profissionais que cuidam de você interagem contigo. Lembramos que é você quem decide se quer ou não participar da pesquisa. Caso você concorde agora mas depois desista de participar desta pesquisa, o tratamento seguirá normalmente, sem qualquer alteração em relação às decisões e formas de prestar assistência ou interagir por parte dos profissionais que lhe atendem neste hospital.

Para participar nesta pesquisa, você não precisará passar por nenhum tipo de procedimento, já que nós vamos fazer esta pesquisa somente lendo o seu prontuário.

Tranquilizamos você e nos comprometemos a não divulgar, por qualquer meio, suas informações pessoais que permitam a sua identificação.

Com base nessas informações, propomos refletir sobre como é o tratamento para as pessoas que nasceram com extrofia de cloaca e outras condições que fazem o genital se desenvolver de maneira diferente quando seu corpo está se formando. Com essa discussão, podemos tentar contribuir para que os médicos tomem decisões mais precisas para pessoas que nasceram com o genital diferente.

Não forneceremos incentivos (dinheiro, presentes, etc) para você participar nesta pesquisa.

Além disso, não falaremos que você está na pesquisa com mais ninguém e seu nome não irá aparecer em nenhum lugar.

Depois que a pesquisa acabar, os resultados serão informados para você e seus pais e poderão também ser publicados em uma periódico científico, livro, conferência ou pôster.

Ninguém ficará bravo ou desapontado com você se você disser não. A escolha é sua. Você pode pensar nisto e falar depois se você quiser. Você pode dizer sim agora e mudar de idéia depois e tudo continuará bem.

Caso você queira conversar com alguém sobre a pesquisa, pode entrar em contato com: - Pesquisador: Rafael Miranda Lima. Telefone: (48)99907-0490. Email: drrafaelcipe@gmail.com - Orientador: Dr. Edevard. Telefone: (48)99904-8880. Email: dearaujoej@gmail.com - ou se você quiser, pode entrar em contato também com outra pessoa de sua confiança, como professores, tios, amigos.

Um Comitê de Ética em Pesquisa em Seres Humanos (CEP) é composto por um grupo de pessoas que estão trabalhando para garantir que seus direitos como participante de pesquisa sejam respeitados. Ele tem a obrigação de avaliar se a pesquisa foi planejada e se está sendo executada de forma ética. Se você achar que a pesquisa não está sendo realizada da forma como você imaginou ou que está sendo prejudicado de alguma forma, você pode entrar em contato com o CEP do Hospital Infantil Joana de Gusmão pelo telefone 48 – 32519092 ou pelo email: cephijg@saude.sc.gov.br . Você pode inclusive fazer a reclamação sem se identificar, se preferir.

Eu entendi que a pesquisa é sobre o meu tratamento e acompanhamento com profissionais do Hospital Infantil Joana de Gusmão a respeito da extrofia de cloaca e condições relacionadas. Também compreendi que eu concordar em fazer parte dessa pesquisa significa que os dados do meu prontuário (conjunto de documentos relacionados ao meu tratamento e acompanhamento no Hospital Infantil Joana de

Gusmão). Eu aceito participar dessa pesquisa.

Assinatura da criança/adolescente:

.....

Assinatura dos pais/responsáveis:

.....

Assinatura do pesquisador:

.....

Data:/...../.....

ANEXOS

ANEXO A
PARECER COMITÊ DE ÉTICA EM PESQUISA DO HOSPITAL INFANTIL
JOANA DE GUSMÃO

PARECER CONSUBSTANCIADO DO CEP

DADOS DO PROJETO DE PESQUISA

Título da Pesquisa: EXTROFIA DE CLOACA, DDS 46 XY: Relato de caso

Pesquisador: RAFAEL MIRANDA LIMA

Área temática:

Versão: 3

CAAE: 80487617.2.0000.5361

Instituição proponente: Hospital Infantil Joana de Gusmão/ SES-SC

Patrocinador Principal: financiamento próprio

DADOS DO PARECER

Número do parecer: 2.533.979

Apresentação do Projeto:

Relato de caso associado a abordagem qualitativa, com o objetivo de avaliar a identidade sexual, desenvolvimento psicossocial e a qualidade de vida de uma pessoa

atendida no HIJG por um diagnóstico de DDS, com especial atenção aos aspectos que importam às decisões sobre a definição sexual cirúrgica.

Objetivo da Pesquisa:

Geral:

Relatar o caso de uma forma variante de extrofia de cloaca atendida por equipe multidisciplinar no Hospital Infantil Joana de Gusmão.

Específicos:

- 1) Avaliar retrospectivamente a qualidade de vida do participante;
- 2) Avaliar o impacto de intervenções cirúrgicas implementadas para a definição sexual sobre a qualidade de vida, o desenvolvimento psicossocial e a identidade sexual do participante;
- 3) Descrever fatores relacionados à identidade sexual e ao desenvolvimento psicossocial do participante ao longo do seu acompanhamento no HIJG;
- 4) Discutir os principais paradigmas na conduta cirúrgica relacionada à definição sexual em casos de DDS.

Avaliação dos Riscos e Benefícios:

Riscos: A participação neste estudo pode trazer como risco o estresse relacionado à possibilidade de identificação do participante ao ser realizada a divulgação dos resultados da pesquisa. Tal risco será minimizado garantindo a não veiculação de dados que identifiquem o participante. Será ainda ofertada a possibilidade de acompanhamento ou encaminhamento psicológico ou psiquiátrico, como forma de assegurar tranquilidade ao participante.

Benefícios: Adquirir experiência para melhorar a avaliação diagnóstica e acompanhamento por uma equipe multidisciplinar capacitada, com experiência em tais casos.

Comentários e Considerações sobre a Pesquisa:

O estudo é relevante do ponto de vista social pelo conhecimento a ser gerado. O pesquisador apresentou informações que o credencia tecnicamente a executar o protocolo de pesquisa.

Considerações sobre os Termos de apresentação obrigatória:

Termos de acordo.

Recomendações:

Visando manter a confidencialidade dos dados coletados para a pesquisa e considerando ser o nome do participante um dado não relevante para o estudo, recomenda-se todos os cuidados para preservar o participante.

Recomenda-se seja observado se o participante tem efetivamente condições de compreender os termos do Termo de Assentimento, em razão da idade. pois o Termo de Assentimento apresentado está redigido de forma técnica e ainda contém expressões de difícil entendimento para o público leigo, especialmente crianças. Solicita-se adequá-lo.

Conclusões:

Pendências elencadas nos parecer n. 2.500.678 de 19.02.2018 atendidas.

Considerações Finais a critério do CEP:

Conforme preconizado na Resolução 466/2012, XI.2, item d, cabe ao pesquisador elaborar e apresentar os relatórios parciais e final.

Assim sendo, o(a) pesquisador(a) deve enviar relatórios parciais semestrais da pesquisa ao CEP (a partir de SETEMBRO/2018) e relatório final quando do seu encerramento. Um modelo deste relatório está disponibilizado no site

<http://www.saude.sc.gov.br/hijg/cep/deveresdopesquisador.htm>

Situação do parecer:

Aprovado

Necessita de Apreciação da CONEP:

Não

ANEXO B

NORMAS DE PUBLICAÇÃO DA REVISTA

Fonte: Jornal de Pediatria, INSTRUÇÕES AOS AUTORES. ISSN 0021-7557
versão impressa ISSN 1678-4782 versão online, disponível em <
<http://www.scielo.br/img/fbpe/jped/pinstruc.htm>>.

Submissão de Arquivos

O Jornal de Pediatria é a publicação científica da Sociedade Brasileira de Pediatria (SBP), com circulação regular desde 1934. Todo o conteúdo do Jornal de Pediatria está disponível em português e inglês no site <http://www.jped.com.br>, que é de livre acesso. O Jornal de Pediatria é indexado pelo Index Medicus/ MEDLINE (<http://www.pubmed.gov>), SciELO (<http://www.scielo.org>), LILACS (<http://www.bireme.br/abd/P/lilacs.htm>), EMBASE/Excerpta Medica (<http://www.embase.com>), Sociedad Iberoamericana de Información Científica (SIIC) Data Bases (<http://www.siicsalud.com>), Medical Research Index (<http://www.purplehealth.com/medical-researchindex.htm>) e University Microfilms International.

O Jornal de Pediatria publica resultados de investigação clínica em pediatria e, excepcionalmente, de investigação científica básica. Aceita-se a submissão de artigos em português e inglês. Todos os artigos são publicados em português e inglês, tanto em HTML quanto em PDF. A grafia adotada é a do inglês americano. Por isso, recomenda-se que os autores utilizem a língua com a qual se sintam mais confortáveis e confiantes de que se comunicam com mais clareza. Se um determinado artigo foi escrito originalmente em português, não deve ser submetido em inglês, a não ser que se trate de uma tradução com qualidade profissional. [...]

Diretrizes para a preparação do original

Processo de revisão (Peer review)

Todo o conteúdo publicado pelo Jornal de Pediatria passa por processo de revisão por especialistas (peer review). Cada artigo submetido para apreciação é encaminhado aos editores, que fazem uma revisão inicial quanto aos padrões mínimos de exigência do Jornal de Pediatria e ao atendimento de todas as normas requeridas para envio dos originais. A seguir, remetem o artigo a dois revisores especialistas na área pertinente, selecionados de um cadastro de revisores. Os revisores são sempre de instituições diferentes da instituição de origem do artigo e são cegos quanto à identidade dos autores e ao local de origem do trabalho. Após receber ambos os pareceres, o Conselho Editorial os avalia e decide pela aceitação do artigo sem modificações, pela recusa ou pela devolução aos autores com as sugestões de modificações. Conforme a necessidade, um determinado artigo pode retornar várias vezes aos autores para esclarecimentos e, a qualquer momento, pode ter sua recusa determinada. Cada versão é sempre analisada pelo Conselho Editorial, que detém o poder da decisão final.

Tipos de artigos publicados

O Jornal de Pediatria aceita a submissão espontânea de artigos originais, artigos especiais e cartas ao editor. [...]

Artigos especiais são textos não classificáveis nas demais categorias, que o Conselho Editorial julgue de especial relevância. Sua revisão admite critérios próprios, não havendo limite de tamanho ou exigências prévias quanto à bibliografia. [...]

Orientações gerais

O arquivo original - incluindo tabelas, ilustrações e referências bibliográficas - deve estar em conformidade com os "Requisitos Uniformes para Originais Submetidos a Revistas Biomédicas", publicado pelo Comitê Internacional de Editores de Revistas Médicas (<http://www.icmje.org>). Cada seção deve ser iniciada em nova página, na seguinte ordem: página de rosto, resumo em português, resumo em inglês, texto, agradecimentos, referências bibliográficas, tabelas (cada tabela completa, com título e notas de rodapé, em página separada), figuras (cada figura completa, com título e notas de rodapé, em página separada) e legendas das figuras.

A seguir, as principais orientações sobre cada seção:

Página de rosto

A página de rosto deve conter todas as seguintes informações:

título do artigo, conciso e informativo, evitando termos supérfluos e abreviaturas; evitar também a indicação do local e da cidade onde o estudo foi realizado;

1. título abreviado (para constar no topo das páginas), com máximo de 50 caracteres, contando os espaços;
2. nome de cada um dos autores (primeiro nome e o último sobrenome; todos os demais nomes aparecem como iniciais);
3. endereço eletrônico de cada autor;
4. informar se cada um dos autores possui currículo cadastrado na plataforma Lattes do CNPq;
5. a contribuição específica de cada autor para o estudo;
6. declaração de conflito de interesse (escrever "nada a declarar" ou a revelação clara de quaisquer interesses econômicos ou de outra natureza que poderiam causar constrangimento se conhecidos depois da publicação do artigo);
7. definição de instituição ou serviço oficial ao qual o trabalho está vinculado para fins de registro no banco de dados do Index Medicus/MEDLINE;
8. nome, endereço, telefone, fax e endereço eletrônico do autor responsável pela correspondência;
9. nome, endereço, telefone, fax e endereço eletrônico do autor responsável pelos contatos pré-publicação;
10. fonte financiadora ou fornecedora de equipamento e materiais, quando for o caso;

11. contagem total das palavras do texto, excluindo resumo, agradecimentos, referências bibliográficas, tabelas e legendas das figuras;

12. contagem total das palavras do resumo; número de tabelas e figuras.

Resumo

O resumo deve ter no máximo 250 palavras ou 1.400 caracteres, evitando o uso de abreviaturas. Não se devem colocar no resumo palavras que identifiquem a instituição ou cidade onde foi feito o artigo, para facilitar a revisão cega. Todas as informações que aparecem no resumo devem aparecer também no artigo. [...]

Abreviaturas

Devem ser evitadas, pois prejudicam a leitura confortável do texto. Quando usadas, devem ser definidas ao serem mencionadas pela primeira vez. Jamais devem aparecer no título e nos resumos. [...]

Referências bibliográficas

As referências devem ser formatadas no estilo Vancouver, também conhecido como o estilo Uniform Requirements, que é baseado em um dos estilos do American National Standards Institute, adaptado pela U.S. National Library of Medicine (NLM) para suas bases de dados. [...]

As referências bibliográficas devem ser numeradas e ordenadas segundo a ordem de aparecimento no texto, no qual devem ser identificadas pelos algarismos arábicos respectivos sobrescritos. Para listar as referências, não utilize o recurso de notas de fim ou notas de rodapé do Word. [...]

Os títulos dos periódicos devem ser abreviados conforme recomenda o Index Medicus; uma lista com suas respectivas abreviaturas pode ser obtida através da publicação da NLM "List of Serials Indexed for Online Users", disponível no endereço <http://www.nlm.nih.gov/tsd/serials/lsiou.html>. Para informações mais detalhadas,

consulte os "Requisitos Uniformes para Originais Submetidos a Revistas Biomédicas".

Figuras (fotografias, desenhos, gráficos etc.)

Todas as figuras devem ser numeradas na ordem de aparecimento no texto. Todas as explicações devem ser apresentadas nas legendas, inclusive acerca das abreviaturas utilizadas. Figuras reproduzidas de outras fontes já publicadas devem indicar esta condição na legenda, assim como devem ser acompanhadas por uma carta de permissão do detentor dos direitos. Fotos não devem permitir a identificação do paciente; tarjas cobrindo os olhos podem não constituir proteção adequada. Caso exista a possibilidade de identificação, é obrigatória a inclusão de documento escrito fornecendo consentimento livre e esclarecido para a publicação. [...]

Legendas das figuras

Devem ser apresentadas em página própria, devidamente identificadas com os respectivos números.

Lista de verificação

Como parte do processo de submissão, os autores são solicitados a indicar sua concordância com todos os itens abaixo; a submissão pode ser devolvida aos autores que não aderirem a estas diretrizes.

- Todos os autores concordam plenamente com a Nota de Copyright. 1.
- O arquivo de submissão foi salvo como um documento do Microsoft Word. 2.
- A página de rosto contém todas as informações requeridas, conforme especificado nas diretrizes aos autores. 3.
- O resumo e as palavras-chave estão na língua de submissão (inglês ou português), seguindo a página de rosto. 4.
- O texto é todo apresentado em espaço duplo, utiliza fonte tamanho 12 e itálico em vez de sublinhado para indicar ênfase (exceto em endereços da internet).

Todas as tabelas, figuras e legendas estão numeradas na ordem em que aparecem no texto e foram colocadas cada uma em página separada, seguindo as referências, no fim do arquivo. 5.

- O texto segue as exigências de estilo e bibliografia descritas nas normas de publicação. 6.

- As referências estão apresentadas no chamado estilo de Vancouver e numeradas consecutivamente na ordem em que aparecem no texto. 7.

- Informações acerca da aprovação do estudo por um conselho de ética em pesquisa são claramente apresentadas no texto, na seção de métodos. 8.

- Todos os endereços da internet apresentados no texto (p.ex., <http://www.sbp.com.br>) estão ativos e prontos para serem clicados. 9.

Instruções para envio de material para publicação

Para submeter novos manuscritos ou verificar o status de seus manuscritos submetidos: <https://www.evise.com/profile/#/JPED/login>.