

HERMAFRODITISMO VERDADEIRO: RELATO DE CASO¹

TRUE HERMAPHRODITISM: CASE REPORT

Emanuel Conceição Resque OLIVEIRA²; Ronaldo José Alves da SILVA²; Thiago Leal LIMA³; Gabriela Romeiro da CRUZ⁴ e Roseana Beltrão da Silva SOVANO⁴

Objetivo: relatar o acompanhamento multidisciplinar de um caso de hermafroditismo verdadeiro HV, diagnosticado na Fundação Santa Casa de Misericórdia do Pará. **Relato de caso:** paciente nascido em 2000, apresentando ao exame físico falus de 1,5cm de comprimento, bolsa escrotal bífida, transposição penioescrotal, sinus urogenital, gônada esquerda canalicular distal com 1cm de diâmetro, móvel e de consistência fibroelástica, e não palpável à direita, sem demais alterações. A investigação diagnóstica seguiu com realização de cariótipo [46 XY – 90%; 45 Xr (?Y) – 6%; 45 X – 4%]; exames endocrinológicos; ultrassonografia e genitografia. Foi submetido à laparotomia exploradora, com identificação de útero rudimentar, tubas uterinas bilateralmente, gônada direita na cavidade de aspecto arredondado e gônada esquerda penetrando no anel inguinal profundo. Biópsia de congelação teve resultado inconclusivo, mas após revisão diagnosticou ovotéstis bilateralmente e presença de tecido epididimário e tuba ovariana. Assim, o diagnóstico de HV foi estabelecido. Foi realizada nova laparotomia exploradora, histerectomia total, salpingectomia com gonadectomia direita, gonadectomia esquerda por via escrotal e vaginectomia. Em 2009, foi realizado o primeiro tempo da correção de hispospádia perineal. **Considerações finais:** diferente do que acontece na maioria dos casos, o caso relatado tem cariótipo em mosaico, acompanhado de ambigüidade genital, o que possibilitou investigação precoce, visto que o tratamento tardio na maioria das vezes se justifica pela falta de alteração na genitália externa. O acompanhamento multidisciplinar foi determinante para a condução do caso.

DESCRITORES: hermafroditismo verdadeiro; cirurgia pediátrica

INTRODUÇÃO

O hermafroditismo verdadeiro HV é uma condição rara, definida como a presença concomitante de tecido ovariano (folículos ou *corpora albicantia*) e testicular (túbulos seminíferos, espermatozônias, espermatozoides) em um indivíduo, sem necessariamente ser acompanhado por ambigüidade genital (2005, 2007, 2007, 2007)^{1,2,4,6}. Sua incidência é de 15 e 13 casos por 100.000 habitantes na Europa e na América do Norte, respectivamente; são poucos os casos de origem asiática e sul-americana publicados cientificamente (2005)¹. O diagnóstico preciso e precoce é de fundamental importância, a fim de amenizar o

impacto psicossocial que tal doença acarreta, não apenas para o paciente, como também para a sua família. O estudo do cariótipo é um passo importante na investigação diagnóstica, porém não determinante. Fatores como sexo de criação e anatomia (genitália externa e genitália interna) são de total relevância para a conduta. O cariótipo mais freqüente dos casos de HV são 46 XX (60%), seguido por mosaicismo (30%), e por último 46 XY (10%) (2005)¹. A gônada mais freqüentemente encontrada no HV é o ovotéstis (2005, 1986)^{1,3}.

OBJETIVO

Relatar o acompanhamento multidisciplinar de um caso de HV

¹Trabalho Realizado na Fundação Santa Casa de Misericórdia do Pará

²Médicos do Serviço de Cirurgia Pediátrica da FSCMP

³Médicos Residentes do Serviço de Cirurgia Pediátrica da FSCMP

⁴Graduandas do Curso de Medicina da Universidade Federal do Pará

diagnosticado na Fundação Santa Casa de Misericórdia do Pará.

MÉTODO

O estudo se conduziu pela análise de prontuário, correspondente a um período de nove anos, tempo no qual o paciente teve acompanhamento na instituição.

RELATO DE CASO

Em 2000, paciente com 23 dias de vida, apresentado no exame físico *fa-lus* de 1,5cm de comprimento, bolsa escrotal bífida, com pigmentação assimétrica, transposição penoescrotal, *sinus* urogenital, gônada esquerda palpável na raiz da bolsa escrotal à esquerda, com 1cm de diâmetro, móvel e de consistência fibroelástica, e não palpável à direita, sem demais alterações (figura 1). A investigação diagnóstica seguiu com a realização de cariótipo [46, XY – 90%; 45, Xr (?Y) – 6%; 45, X – 4%]; exames endocrinológicos, ultrassonografia pélvica (sem visualização de genitália interna e gônadas), genitografia (identificação de uretra, bexiga, canal vaginal e útero).



Figura 1: Exame físico – Hipospádia proximal, bolsa escrotal bífida, *chordee* e capuchão dorsal. Gônada esquerda localizada proximalmente na bolsa escrotal ipsilateral.

Em 2002, foi submetido à laparotomia exploratória com a identificação de útero rudimentar, tubas uterinas bilateralmente, gônada direita na cavidade de aspecto

arredondado e gônada esquerda penetrando no anel inguinal profundo. A biópsia de congelação realizada foi inconclusiva. Entretanto, em 2007, revisão do material biopsiado, diagnosticou ovotestis bilateralmente, bem como a presença de tecido epididimário e de tuba ovariana. Desta forma, o diagnóstico de HV foi estabelecido. No mesmo ano, nova ultrassonografia revelou gônada direita não definida em pelve, abdome, canal inguinal nem em hemibolsa direita, além de imagem de pequeno testículo em canal inguinal esquerdo e imagem alongada hipoecóica e projeção de ureter esquerdo; não foi descartado derivado mulleriano à esquerda. Durante o processo diagnóstico, o paciente e sua mãe foram acompanhados pelo serviço de psicologia, que deu amparo aos conflitos de identidade apresentados pela criança e ao sentimento de culpa apresentado pela mãe por acreditar que prejudicara seu filho ao atribuir-lhe um sexo de criação equivocado. Em 2008, foi realizada laparotomia exploradora, histerectomia total, salpingectomia com gonadectomia direita, gonadectomia esquerda por via escrotal e vaginectomia, com a intenção de enquadrá-lo no sexo masculino (figura 2).



Figura 2: Peça cirúrgica – Útero rudimentar, tuba uterina e gônada direita, canal vaginal.

Em 2009, foi realizado o primeiro tempo da correção de hipospádia perineal (figura 3 e figura 4).



Figura 3: Tempo cirúrgico da correção de hipospádia. Confeção dos retalhos penianos.



Figura 4: Tempo cirúrgico da correção cirúrgica de hipospádia. Síntese dos retalhos penianos.

DISCUSSÃO

Diferentemente do que acontece na maioria dos casos, o caso relatado tem cariótipo em mosaico, acompanhado de

ambigüidade genital, fato este que possibilitou uma investigação precoce, haja vista que o tratamento tardio na maioria das vezes se justifica pela falta de alteração na genitália externa. O acompanhamento multidisciplinar foi determinante para a condução do caso, tendo sido envolvidos profissionais como geneticistas, cirurgiões, psicólogos, assistentes sociais, endocrinologistas, terapeutas ocupacionais. A avaliação psicológica se mostrou necessária devido aos vários conflitos de identidade apresentados pelo paciente, criado como menino e, ainda assim, ciente da sua condição, tal fato agravado pela dificuldade no estabelecimento do diagnóstico. Apesar da maioria das estruturas sexuais do paciente serem femininas, optou-se por cirurgia de correção para o sexo masculino, haja visto, que o sexo de criação foi de suma importância para o desfecho do caso.

CONSIDERAÇÕES FINAIS

O HV é uma condição complexa de ser analisada, pois aborda diferentes aspectos anatômicos, sociais, psicológicos, genéticos dentre outros. Por isso, salienta-se a importância de uma abordagem multidisciplinar, em instituições com suporte técnico e de infraestrutura adequados.

SUMMARY

TRUE HERMAPHRODITISM: CASE REPORT

Emanuel Conceição Resque OLIVEIRA; Ronaldo José Alves da SILVA; Thiago Leal LIMA; Gabriela Romeiro da CRUZ e Roseana Beltrão da Silva SOVANO

Objective: to report the multidisciplinary follow-up of a diagnosed case of true hermaphroditism in the Santa Casa de Misericórdia do Pará. **Final Considerations:** unlike what happens in most cases, the reported case is a mosaic karyotype, with ambiguous genitalia, which allowed an early investigation, since the late treatment is most often justified by the lack of change in the external genitalia. The follow-up was crucial to the conduct of the case.

KEY WORDS: true Hermaphroditism; pediatric surgery; multidisciplinary follow up

REFERÊNCIAS

1. Damiani, D; Guedes, D; Damiani, D; Setian, N; Guerra, A; Mello, M; Guerra, G. Hermafroditismo Verdadeiro: Experiência com 36 casos. Arq Bras Endocrinol Metab. 2005; 49 (1); 71-78.
2. Guerra-Júnior, G; Maciel-Guerra, A. O pediatra frente a uma criança com ambigüidade genital. Jornal de Pediatria. 2007; 83(5); 184-191.
3. Damiani, D; Dichtchekian, V; Setian, N. As Ambigüidades Genitais. Pediatria. 1986; 8; 75-81.
4. Damiani, D; Guerra-Júnior, G; As Novas Definições e Classificações dos Estados Intersexuais: o Que o Consenso de Chicago Contribui para o Estado da Arte? Arq Bras Endocrinol Metab. 2007; 51 (6); 1013-1017.
5. Baig, M; Padmanabhan, J; Liston, T; Pyosalpinx in a man. Journal of the Royal Society of Medicine. 2005; 98; 514.
6. Ceylan, K; Algun, E; Gunes, M; Gonulalan, H; True Hermaphroditism presenting as an Inguinal Hernia. Int Braz J Urol. 2007; 33 (1): 72-73.
7. Aguiar, M; Dias, D; Caldato, M; Ferreira, E; Bernardes, J; Fonseca, R; Hermafroditismo Verdadeiro – Relato de Caso. Revista Paraense de Medicina. 2008; 22 (4); 71-74.

ENDEREÇO PARA CORRESPONDÊNCIA

Thiago Leal Lima
Av. Salgado Filho, 1057, Apto 303. Santa Rita.
CEP 68900-000 Macapá – Amapá
Fone: (96) 9149-8857 / (96) 3321-2436
thiagoleallima@hotmail.com

Recebido em 25.05.2011 – Aprovado em 02.05.2012