



Orientações para pais de crianças que nascem com diferenças no desenvolvimento sexual (DDS)

No Brasil, em torno de 1000 crianças por ano nascem com algum tipo de diferença no desenvolvimento sexual.

Com apoio da família, cuidados adequados e acompanhamento médico, essas crianças crescem saudáveis e felizes.

Este guia foi feito para trazer mais informações sobre o assunto e incentivar o diálogo entre equipe de tratamento e os responsáveis pela criança

Quando o bebê nasce com os genitais que parecem diferentes....é preciso uma avaliação completa

O desenvolvimento da criança durante a gestação acontece ao longo dos nove meses. Em cada momento há a formação das partes do corpo e dos órgãos internos.

O desenvolvimento sexual é um processo complexo, e o sexo do bebê não é determinado por um único fator e sim por vários deles, tais como:

- como os genitais externos aparentam;
- como os órgãos reprodutivos internos estão configurados;
- a presença de hormônios e como o organismo responde a eles;
- a informação genética.

Se a criança apresenta diferença no desenvolvimento sexual, todos estes aspectos serão avaliados por uma equipe clínica em diversos exames.

É preciso ter em mente que o processo de definição do sexo da criança pode demorar algum tempo e que o mais importante, desde o primeiro momento, é acolher e cuidar de todas as necessidades do recém-nascido, além de mantê-lo sempre junto à sua mãe.

Nesses casos, é indispensável o acompanhamento do bebê e dos familiares por uma equipe clínica para que seja possível realizar o diagnóstico completo e iniciar o tratamento adequado.

Por que a DDS pode correr?

O desenvolvimento sexual é um processo complexo e há diversas variáveis que influenciam a definição do sexo durante a gestação no útero da mãe.

As causas mais comuns de DDS são: hiperplasia adrenal congênita (HAC) e variações cromossômicas no bebê.

Compreender qual é a condição ou diagnóstico é muito importante para a decisão de como é melhor educar seu bebê; seja como menino ou menina para uma vida feliz.



O que acontece após o nascimento?

O diagnóstico exige uma equipe clínica, tem várias etapas e exames.

Muitas vezes a equipe obstétrica do hospital local não pode afirmar qual é a diferença de desenvolvimento sexual que o bebê tem ao nascer. Mas certamente será capaz de cuidar dele com segurança e de fazer os testes iniciais.

O melhor cuidado para crianças com DDS envolve uma equipe multidisciplinar: endocrinologistas, urologistas, ginecologistas, enfermeiros, geneticistas, psicólogos e assistentes sociais. Essas equipes costumam atuar em centros hospitalares de referência, sendo necessário se deslocar até estes locais para o diagnóstico, tratamento e acompanhamento do bebê.

Com os resultados dos exames, a equipe multidisciplinar irá apresentar os resultados e discutir o tratamento com os pais.

O registro oficial da criança deve ser adiado até que o sexo seja definido.

Ninguém espera que as famílias assimilem todas as informações de uma vez só. É importante esclarecer todas as dúvidas que surgirem quantas vezes forem necessárias. Também é fundamental para os pais criarem laços com o bebê. A mãe deve se recuperar do parto, amamentar, dar banho e conseguir dormir o suficiente.



A função da assistente social é fazer com que as famílias comuns lidem com circunstâncias incomuns

A assistente social, o psicólogo e os enfermeiros têm como principal função auxiliar os pais a lidarem com as informações dadas pelos médicos e a entenderem como os exames são realizados.

Além disso, eles possuem treinamento para dar suporte emocional e psicológico a todos os envolvidos e podem colaborar em situações de estresse, como a apresentação da criança para a comunidade, a entrada na escola, como falar sobre DDS com outras pessoas e etc.

Este apoio acontece desde o nascimento da criança e ao longo de todo o tratamento. É preciso ter em mente que uma das principais preocupações de todos os envolvidos é com o bem-estar psicológico da criança juntamente com a família.



Quais são os testes realizados?

O médico irá examinar o bebê e fazer perguntas sobre o histórico da família.

O exame de sangue permite avaliar os cromossomos, ou como costuma ser chamado, o cariótipo, e a quantidade de hormônios presentes no organismo. Com estes resultados, o médico decide os outros exames que serão feitos.

Podem ser feitos exames de imagem, como o ultrassom para avaliar os órgãos sexuais internos do bebê. Em vários casos é necessário uma laparoscopia para retirada de amostras de tecido dos órgãos internos para uma análise mais detalhada.

Muitos bebês precisam ser mantidos no hospital nos primeiros dias de vida para que seus níveis de sódio sejam monitorados, uma vez que a diferença no desenvolvimento dos genitais, em alguns casos, é acompanhada de perda de sal. Essa situação, se não for devidamente tratada, pode levar o bebê a desidratação e à morte.

Breve Glossário de termos

Sexo – um conjunto de características biológicas, tais como: os órgãos genitais, gônadas, hormônios e cromossomos.

Gênero – como a criança ou pessoa se sente com relação a si mesma (identidade de gênero). Isso interfere nos seus interesses, na maneira como se sente em relação à sociedade e na forma como ela é percebida pelos outros (comportamento de gênero).

Hormônios – são mensageiros químicos porque são produzidos em glândulas que se localizam distantes do local de sua ação. Se deslocam pela corrente sanguínea até atingir as células nas quais promovem diversos tipos de reações fisiológicas, tais como: crescimento, fome, sono e vigília, puberdade etc.

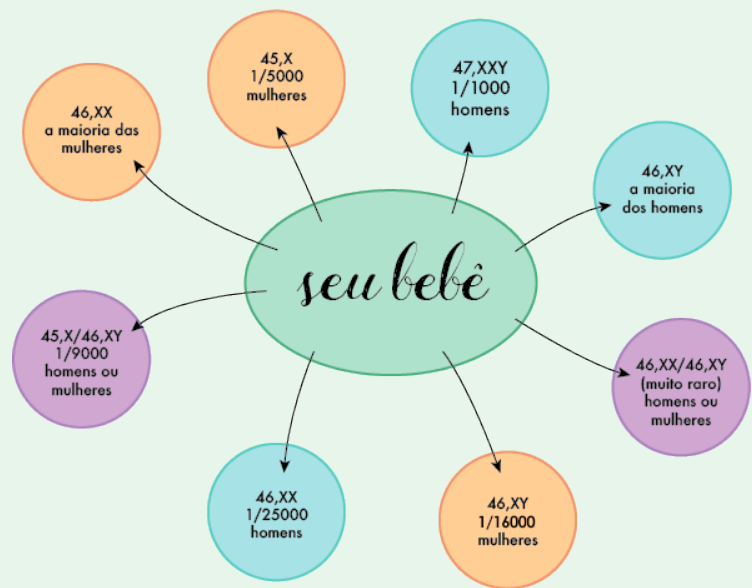
Andrógenos – nome genérico para os hormônios que promovem o desenvolvimento masculino. A testosterona, por exemplo, é um andrógeno. Tanto os homens quanto as mulheres têm andrógenos, mas os homens têm 10 vezes mais que as mulheres.

Endócrino / endocrinologia / endocrinologista – termos relacionados ao tratamento de disfunções hormonais e aos profissionais especializados no assunto.



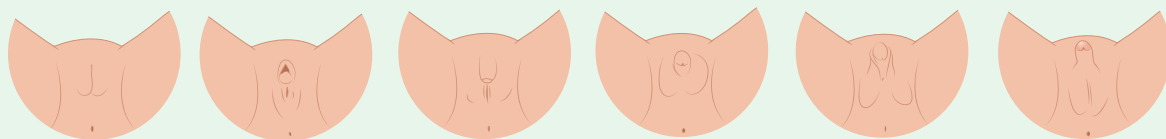
Cromossomos – estruturas compostas de DNA, elementos que carregam os genes de um ser vivo e responsáveis por definir as características físicas particulares de cada indivíduo. Uma pessoa geralmente tem 46 cromossomos em todas as suas células, incluindo dois cromossomos sexuais. Usualmente recebemos um cromossomo X de nossa mãe e um cromossomo X ou Y de nosso pai.

Genes / teste genético – os cromossomos são compostos por genes que carregam códigos genéticos (DNA). Os genes influenciam características que vão desde a cor dos olhos até o desenvolvimento sexual. Mudanças em genes específicos associados ao desenvolvimento sexual podem resultar em diferença nos genitais.



Genitais - genitais são os órgãos sexuais externos. Os masculinos são o pênis e a bolsa escrotal (bolsa de pele que contém os testículos). Os femininos são: vulva, que engloba os órgãos sexuais femininos externos incluindo o clitóris (localizado no lado de fora do corpo em posição superior ao orifício uretral e vaginal), e os pequenos e grandes lábios (dobras de pele que delimitam a abertura da vagina).

Os genitais se desenvolvem a partir da mesma estrutura básica durante a gestação e se desenvolvem dentro de um espectro, que depende da quantidade de androgênios ao qual são expostos. (veja o diagrama a seguir.)



Gônadas – nome genérico para designar os testículos ou ovários.

Ovário – gônada feminina onde os óvulos e os hormônios sexuais femininos são produzidos.

Testículo – gônada masculina onde o esperma e os hormônios sexuais masculinos são produzidos.

Uretra – canal por onde é drenada a urina acumulada na bexiga. Geralmente está localizada no centro da glândula do pênis nos meninos e entre o clitóris e a vagina nas meninas.

Útero – órgão dentro do abdômen da mulher onde o bebê se desenvolve. O desenvolvimento do útero das meninas também é controlado pelos hormônios.

Urologista/ urologia – médico especialista em rins, bexiga e órgãos genitais.

Hipospádia – uma condição bastante comum (1 em cada 300 meninos) em que a uretra não se abre no meio da glândula do pênis. Existem vários graus de hipospádia: a distal, em que a uretra está localizada na porção inferior da glândula; a medial, em que a uretra se abre no meio do corpo peniano; e a proximal, em que onde a uretra se abre na base do pênis junto à bolsa escrotal.

Conversando sobre seu bebê nos primeiros dias ou semanas

...com família e amigos

Uma das primeiras perguntas que a família e os amigos fazem é: menino ou menina? Quando o bebê nasce com uma diferença no desenvolvimento sexual, pode ser bastante difícil lidar com essa questão. E não há uma resposta única. Cada família lida de maneira diferente, sendo uma escolha muito pessoal **do que** contar e **para quem** contar.

Alguns pais dizem: *Não podemos dizer ainda se é um menino ou uma menina, porque nosso bebê nasceu com uma diferença no desenvolvimento dos seus genitais que impede a definição de seu sexo de imediato. Os médicos estão fazendo exames, mas garantem que nosso bebê é saudável e está bem. Assim que tivermos novidades entraremos em contato.*

Outros pais preferem informar à família e aos amigos de uma forma mais geral: *Os médicos têm dúvidas a respeito de como nosso bebê se desenvolveu na parte genital. É tudo muito complicado e preferimos não falar sobre isso até que tenhamos um diagnóstico definitivo.*

Claro que as pessoas podem fazer mais perguntas, mas os pais têm o direito de manter a privacidade da família e da criança. Não é preciso responder os questionamentos por obrigação, mas somente se os pais se sentirem confortáveis e confiantes para compartilhar informações e sentimentos.

Uma das soluções adotadas por algumas famílias é a escolha de uma pessoa próxima para atender as chamadas telefônicas e outras demandas que surgirem. Isso evita o estresse dos pais de terem que apresentar explicações repetidas vezes para os diferentes círculos de convivência. Na maior parte do tempo, basta informar que está tudo bem com a mãe e o bebê e dizer que alguns testes ainda serão necessários para avaliar a saúde da criança.

Muitos pais preferem realizar todos os exames e obter um diagnóstico antes de compartilhar qualquer informação com a família e os amigos. Se você não se sente à vontade para falar sobre isso, mude de assunto. Você pode simplesmente dizer: *Temos um lindo e querido bebê, e precisamos de um tempo para a família; por isso não fiquem decepcionados se estivermos distantes por um período.*

...com as pessoas que estão auxiliando os pais e o bebê no hospital e em casa.

As diferenças no desenvolvimento sexual são consideradas como doenças raras, que tem baixa incidência na população brasileira. O assunto de forma geral é pouco conhecido entre os profissionais de saúde que atendem na rede básica de cuidados.

O atendimento por uma equipe multidisciplinar traz segurança à família, que é capaz de falar de experiências anteriores e orientar quanto aos cuidados fundamentais em cada paciente.



Como chamaremos nosso bebê nesse meio tempo?

A família pode optar por nomes cativantes como meu anjo, meu bem, meu bebê. Também podem dizer que ainda não encontraram o nome certo para a criança e estão esperando para decidir qual nome combina melhor com ela.

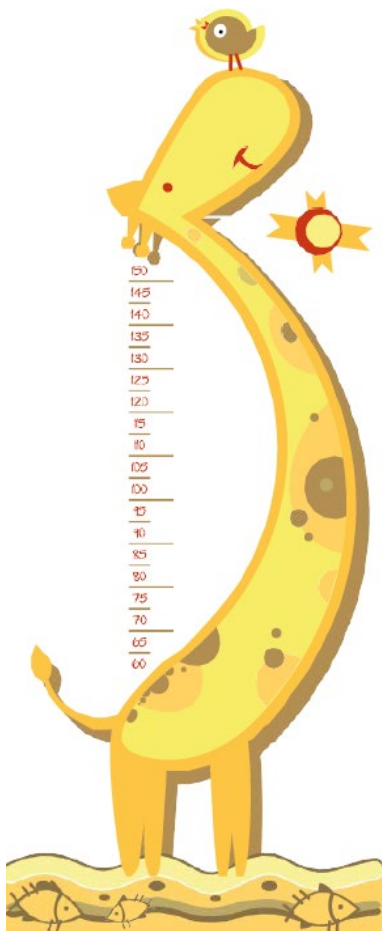
Se sua religião requer que seu bebê tenha um nome nos primeiros dias de vida, converse com seu orientador espiritual para saber qual é o melhor caminho a seguir.



O que dizer aos outros filhos?

Os filhos mais velhos também vão perguntar se têm um irmão ou uma irmã. Os pais podem explicar a situação ou podem apenas dizer que o bebê está sendo examinado por uma equipe de profissionais especializados, que vai definir qual é o seu sexo.

É importante usar uma linguagem simples e ser honesto; as crianças costumam lidar com situações novas com mais facilidade que os adultos.



Mas nós já dissemos a todo mundo!

Em alguns casos, onde os genitais parecem tipicamente masculinos ou femininos, os médicos podem dizer no nascimento: “Você teve uma menina” ou “Você teve um menino”. Entretanto, algumas horas ou mesmo dias depois, o médico afirma que o sexo da criança está indefinido. Nesse caso serão necessários mais exames para decidir qual é o sexo da criança.

Uma das formas de aprender a lidar com a situação e aprender a falar sobre ela é entender o diagnóstico e as causas das diferenças no desenvolvimento sexual. As informações objetivas e precisas são a melhor forma de lidar com as constantes perguntas que poderão acontecer quando se discutir o gênero do bebê.

Também é possível adotar uma abordagem mais contida, ao dizer que simplesmente houve um erro na definição inicial do sexo da criança e que ela é, “de fato e com alegria, um menina/o”.

O que acontece nas próximas semanas?

Privacidade não é a mesma coisa que segredo

O fato de os pais poderem decidir se irão ou não falar sobre a diferença no desenvolvimento dos genitais não quer dizer que esse assunto tenha de ser um segredo entre as pessoas próximas, os pais e a criança. É fundamental buscar o apoio de um grupo para lidar com todas as dúvidas e angústias que surgem, bem como celebrar as vitórias cotidianas. Além disso, a presença de outras pessoas durante os momentos difíceis e a tomada de decisões minimiza a sensação de isolamento e impotência e contribui na solução das dúvidas e conflitos.

Nesse sentido, o maior desafio de crianças com alterações no desenvolvimento dos genitais e de seus familiares é saber o que contar e a quem contar, além de preservar a privacidade da criança sem gerar constrangimentos. Por isso, é importante que você converse sobre tudo que estiver afligindo com a equipe clínica de tratamento para descobrir maneiras de



abordar a diferença no desenvolvimento dos genitais de forma confortável e esclarecedora para todos.

Vocês também podem pedir para os médicos e os enfermeiros que atendem a criança para acompanhar a família de maneira mais próxima em alguns momentos e ajudar a encaminhar eventos como o ingresso na escola, viagens com os amigos e conflitos com outras crianças.

Todas as perguntas são boas perguntas

Não é possível compreender toda a complexidade sobre a diferença no desenvolvimento dos genitais de uma só vez. Os pais podem se sentir à vontade para pedir que a equipe médica repita as informações quantas vezes acharem necessário.

Uma estratégia que contribui significativamente para as interações entre a equipe, os familiares e o paciente é anotar em um caderno todas as informações relativas ao bebê: dúvidas, explicações, receitas médicas, consultas, exames, recomendações, mudanças de comportamento, alimentação, brincadeiras preferidas etc.

Por fim, é importante que a família, os médicos e os serviços de atendimento tenham os respectivos telefones e endereços atualizados.



Resumo dos cuidados necessários para crianças que nascem com diferenças no desenvolvimento sexual:

Fase da vida do bebê	O que a equipe clínica faz:	O que os pais fazem:
Nascimento	Cuidar da saúde imediata do bebê e certificar-se de que a mãe está se recuperando do parto.	Concentrar-se no bem-estar inicial do bebê: amamentá-lo, mantê-lo aquecido e iniciar a construção de uma ligação afetiva.
Primeiros dias	<p>Realizar exames para identificar as causas das diferenças no desenvolvimento dos genitais.</p> <p>Compartilhar e discutir os resultados para aconselhamento na definição do sexo do bebê.</p> <p>Orientar o adiamento da decisão sobre a definição do sexo da criança, se necessário.</p>	<p>Construir uma rede de apoio formada por familiares, amigos próximos e o psicólogo da equipe clínica.</p> <p>Explicar de forma breve e honesta a situação do bebê para os irmãos mais velhos.</p> <p>Evitar compartilhar informações sobre a criança nas redes sociais para preservar a privacidade de todos.</p> <p>Esclarecer todas as dúvidas que surgirem junto a equipe médica.</p>
Ao longo da infância	Ajudar a cuidar da saúde e do bem-estar da criança e dar suporte à família em longo prazo.	<p>Acompanhar o desenvolvimento de outros aspectos da criança e valorizá-los.</p> <p>Estabelecer, se possível, uma rotina regular de atendimento com o psicólogo.</p>

Seguindo em frente

As crianças com alterações no desenvolvimento dos genitais são crianças como as outras crianças. Acima de tudo precisam do amor e do apoio dos seus pais, além da atenção de uma equipe de saúde treinada para ajudar a garantir o seu bem-estar em longo prazo. Ao longo do tempo, vão surgir muitas questões em diferentes etapas da infância e mesmo da adolescência: como falar com a criança sobre sua condição, de que forma e em quais momentos uma criança pode estar envolvida nas decisões etc. Para que os pais estejam preparados para lidar com essas questões, pode ser bastante útil elaborar um plano de cuidados para a infância e a adolescência e contar com o auxílio do psicólogo da equipe médica para construir um relacionamento de confiança e apoio mútuos entre pais e filho.

Lembre-se: conversar, perguntar e debater cumprem um papel terapêutico e fazem parte da busca e da superação dos problemas trazidos pela diferença no desenvolvimento na formação dos genitais.



Algumas frases de pais com crianças com DDS:

Eu nunca me imaginei numa situação dessas, onde eu teria de cuidar de uma criança com os genitais diferentes. Eu me sentia intimidada pelo que as pessoas iriam pensar. Então eu finalmente falei para uma enfermeira: este é meu filho e ele está saudável e bem cuidado. Qual o problema?

Se eu estivesse na mesma situação de novo eu diria aos médicos: Pare. Não consigo entender absolutamente nada do que você está falando. Explique desde o começo, por favor.

Não tem nada que você deva fazer a não ser desfrutar de seu bebê!

Os primeiros dias e semanas são os mais difíceis. Parece que toda a informação está inacessível e confusa. Aos poucos, devagar, tudo começa a fazer sentido.

Para terminar:

Este guia traz as informações essenciais para familiares de crianças com diferenças no desenvolvimento sexual. Ele pode ser útil para entender um pouco mais sobre o assunto e para facilitar o diálogo e o esclarecimento de dúvidas com a equipe clínica.

Lembre-se, sempre que houver dúvidas e angústias, converse e pergunte. O entendimento de todo o tratamento é parte essencial para seu sucesso, bem como a participação e o diálogo de todos que cuidam da criança.



Este guia foi produzido por Ellie (dsdfamilies.org) e John Acherman (UCL/GOSH, Londres) a partir das discussões realizadas com pais, profissionais de saúde nas mais diversas especialidades e grupos de familiares: Amber, Siobhan, Charlie, Elizabeth, Laurie, Joanne, Lizzy, Arlene, Alexander, Jenn e Angela (pais cujas crianças possuem DSD); Polly Carmichael, Julie Anderson, Caroline Sanders, Sarah Creighton, Marine Cools, Santiago Vallasciani, Nils Krone, Katy Auckland e Sten Drop (especialistas em DSD); Sue ('Vivendo com DSD'), John (Hipospadia Forum) e Margareth (AISSG UK).

Esta versão foi traduzida para uso no Brasil por Berenice Bilharinho de Mendonça e Ana Fukui. Desenhos de Carolina Reis Gaudêncio. As informações presentes neste guia servem para orientar os pais nos primeiros dias após o nascimento de crianças com DSD. As condições de cada criança e sua família são individualizadas e os médicos juntamente com a equipe clínica podem trazer informações precisas sobre o seu caso.

Se você quiser dar sugestões sobre este material ou adaptar para seu serviço de saúde, entre em contato com: beremen@usp.br