

Universidade Federal do Rio Grande do Sul
Hospital de Clínicas de Porto Alegre
Residência Integrada Multiprofissional em Saúde

CRIANÇAS COM DESORDENS DO DESENVOLVIMENTO SEXUAL: ESTUDO
QUALITATIVO SOBRE A EXPERIÊNCIA PARENTAL

Sabrina Fernanda Rodrigues Adão

Porto Alegre, 2018

Universidade Federal do Rio Grande do Sul
Hospital de Clínicas de Porto Alegre
Residência Integrada Multiprofissional em Saúde

CRIANÇAS COM DESORDENS DO DESENVOLVIMENTO SEXUAL: ESTUDO
QUALITATIVO SOBRE A EXPERIÊNCIA PARENTAL

Sabrina Fernanda Rodrigues Adão

Tatiana Prade Hemesath

Porto Alegre, 2018

SUMÁRIO

1. INTRODUÇÃO	4
1.1 Apresentação do tema	4
1.2 Justificativa	5
1.3 Articulação com as propostas da Residência.....	6
1.4 Problema de pesquisa.....	6
2. REVISÃO DA LITERATURA.....	7
3. OBJETIVOS	9
4. MÉTODO	10
4.1 Tipo de estudo.....	10
4.2 Campo de estudo	10
4.3 Características da amostra.....	10
4.4 Instrumentos.....	10
4.5 Coleta de informações.....	11
4.6 Análise das informações	11
4.7 Aspectos Éticos.....	11
5. RESULTADOS	13
6. CONSIDERAÇÕES FINAIS	27
7. REFERÊNCIAS	28
APÊNDICE A	30
ANEXO A	32
ANEXO B	35

1. INTRODUÇÃO

1.1 Apresentação do tema

As Desordens do Desenvolvimento Sexual (DDS), conhecidas também como Anomalias da Diferenciação Sexual (ADS), são um grupo de doenças nas quais o desenvolvimento do sexo (cromossômico, gonadal ou genital) é atípico (LUBIANCA et al., 2017), podendo ter como uma de suas expressões a genitália indiferenciada, o que impede a designação do sexo da criança ao nascimento. Esta condição pode ter consequências do ponto de vista imediato, configurando-se, em alguns casos, como uma emergência pediátrica, como nos casos de Hiperplasia Adrenal Congênita perdedora de sal. O impacto no longo prazo não é menos importante, especialmente do ponto de vista psicossocial (DAMIANI; STEINMETZ, 2010).

A avaliação clínica de uma criança com uma apresentação atípica da genitália inicia-se a partir de um histórico pré-natal minucioso e de um exame físico do recém nascido. É preconizado que o manejo destes casos seja realizado através de abordagem multidisciplinar, até que a etiologia que causou a malformação possa ser elucidada, possibilitando a designação sexual do paciente (LEE et al., 2016).

Durante muitos anos, as equipes que tratavam destes pacientes evitavam ter uma comunicação aberta com os pacientes e suas famílias sobre o diagnóstico. Isso ocorria, em parte, em função da crença de que haveria dificuldades na aceitação de uma revelação ampla a respeito do assunto. Atualmente, há evidências de que na ausência de informações completas aos pacientes e suas famílias, esses indivíduos possuem maior dificuldade de lidar com as vicissitudes do diagnóstico e seu tratamento (LEE et al., 2016). Tais condutas, utilizadas nos dias de hoje, foram estabelecidas no Consenso de Chicago, uma reunião que ocorreu em 2005, entre a Lawson Wilkins Pediatric Endocrine Society e a European Society for Pediatric Endocrinology, que objetivava discutir amplamente questões referentes à terminologias utilizadas, condutas de diagnóstico, estratégias de cuidado e manejo de pacientes com DDS, além de estabelecer/padronizar estudos futuros (HUGHES et al., 2006). Tal evento foi de extrema importância, pois, além de propor novas estratégias de abordagem, revisou e substituiu termos e nomenclaturas

considerados pejorativos tanto por parte dos pacientes como por parte dos profissionais envolvidos no cuidado (MENDONÇA, 2010).

Como qualquer tipo de malformação, o diagnóstico de DDS pode ser causador de angústia considerável na família do paciente, especialmente no período de investigação etiológica, podendo causar, inclusive, um desinvestimento afetivo dos pais na relação com seu bebê. Sentimentos diversos podem ser experimentados pelo casal/família, emergindo, nesse contexto, questões de ordem social e cultural que podem dificultar ainda mais a elaboração dos conflitos ligados à esta condição (ANTONIASSI; HARTMANN; SANTOS, 2010). Tais conflitos interferem diretamente no modo como os pais percebem seu filho e em como significam essa experiência, repercutindo no manejo futuro da família diante da situação.

1.2 Justificativa

A partir da exposição do tema, entende-se ser de extrema importância que os profissionais de saúde tenham compreensão de como se dá o processo do desenvolvimento emocional e psíquico dos pacientes diagnosticados com DDS. Do mesmo modo, em relação aos pais, o entendimento acerca de como o diagnóstico é percebido e experienciado, e a forma como se dá a tomada de decisão acerca dos tratamentos indicados para seus filhos, se torna importante para que auxilie os profissionais, envolvidos no processo de cuidado dessas famílias, a lidarem com questões que demonstram ser tão específicas e sensíveis. Sabe-se que quando a notícia da gestação é dada a uma família, expectativas são geradas, fantasias começam a permear os pensamentos e anseios dos pais, irmãos e familiares criando o que chamamos de “bebê ideal” dentro do imaginário de cada um.

A partir do nascimento, das surpresas advindas de um diagnóstico não esperado, da angústia do não saber se aquele bebê tão aguardado é menino ou menina, quais tratamentos e intervenções serão necessários, como compartilhar a notícia, entre outros aspectos, a família necessita se organizar psiquicamente para lidar com tal realidade. Surgem aí, os mais variados sentimentos, como tristeza, raiva, culpa, vergonha, sentimentos que serão balizadores para o desenvolvimento de estratégias de enfrentamento ou para o aumento da dificuldade em lidar com tal experiência.

Na área da pediatria, equipes multiprofissionais são formadas a fim de oferecer aos pacientes atendidos, cuidado humanizado e integral. Porém, ainda percebe-se o desconhecimento acerca do que são as DDS, quais são os tratamentos indicados para cada caso e como se dá o desenvolvimento físico e psíquico desses pacientes. Como indica Hemesath (2013), apesar dos diversos estudos realizados acerca do tema, percebe-se que ainda existe muita polêmica e dúvidas quanto ao manejo desses pacientes e do acompanhamento dos familiares. Além disso, as discussões sobre como o diagnóstico causa impacto nos pais e familiares dos pacientes ainda são escassas. Assim sendo, o entendimento claro das características epidemiológicas dessas pacientes, como são as percepções dos pais acerca dos filhos com essa condição, a compreensão da família sobre o diagnóstico e terapêuticas, trará questões norteadoras para que se estabeleça estratégias de intervenção mais eficazes junto a elas.

1.3 Articulação com as propostas da Residência

Por ser um diagnóstico complexo, pacientes com DDS precisam ser acompanhados num centro de referência, com profissionais capacitados e experientes, que possam oferecer o cuidado necessário. Percebe-se na literatura mundial, acerca do assunto, um forte apelo para que os pacientes sejam tratados de forma multidisciplinar, o que vai ao encontro da proposta da residência integrada multiprofissional, que propõe troca de conhecimento, diálogo entre profissionais e oferta de cuidado ao paciente em sua totalidade, nos campos da saúde física, psíquica e social. Além disso, essas malformações podem ter como consequência a alteração de várias áreas do desenvolvimento em todas as suas etapas, inclusive na primeira infância, exigindo dos profissionais ligados à saúde da criança conhecimento e manejo adequados.

1.4 Problema de pesquisa

Quais são as características epidemiológicas desta população (pacientes com DDS de 0 a cinco anos e 11 meses de idade) e como se dá a percepção dos pais acerca do diagnóstico, tratamento e do desenvolvimento das crianças com DDS?

2. REVISÃO DA LITERATURA

As primeiras relações na vida de uma criança é fator importante para seu desenvolvimento psíquico. Deste modo, a relação pais-bebê como sendo a primeira experiência afetiva/social da criança, é fator indicador de saúde mental e norteador de suas relações afetivas ao longo de sua vida (GUTIERREZ; CASTRO; PONTES, 2011).

Quando as expectativas dos pais esbarram num diagnóstico não esperado, em que o bebê, antes imaginado perfeito, apresenta algum problema, há o que se denomina de “luto do bebê ideal” e vários sentimentos opostos às expectativas desses pais, podem ser experimentados. Tal impacto pode afetar diretamente na percepção dos pais acerca desta criança, nas representações parentais sobre este filho e por consequência, podem interferir no desenvolvimento do apego entre os pais e o filho, além de reações como rejeição, depressão, ameaçando, inclusive, a dinâmica familiar. (VASCONCELOS; PETEAN, 2009). A literatura aponta que as reações emocionais dos pais diante de diagnósticos de malformações podem interferir no grau de apego dos pais em relação aos filhos, variando conforme o tipo de malformação, suas características específicas e os problemas que terão de enfrentar ao longo do tempo (PEROSA; SILVEIRA; CANAVEZ, 2008).

As DDS, como um grande grupo de malformações congênitas também se enquadram como causadoras de angústia e sentimentos dos mais diversos nos pais dos pacientes. A forma como os pais vivenciam a fase do diagnóstico, como a equipe maneja este momento delicado e como este período ficará registrado em sua memória terá efeito duradouro podendo influenciar nas questões de ordem afetiva entre pais e bebê. Além disso, as decisões familiares podem ser marcadas por expectativas, experiências dos pais neste momento, podendo interferir na compreensão sobre o desenvolvimento da criança, tanto emocional quanto sexual, nos contextos familiares, religiosos e sociais (AHMED et al., 2015). Hemesath (2013), através de seu estudo, discorre sobre a representação parental acerca da constituição da identidade de gênero em seus filhos com DDS, indicando que a percepção dos pais acerca de seus filhos interfere no modo de criação destes, contribuindo para que a família desenvolva ou não estratégias de enfrentamento frente ao tratamento e a funcionarem como auxiliares dos próprios filhos.

Deste modo, torna-se importante compreender as características do desenvolvimento afetivo entre pais e pacientes com DDS, suas especificidades e como este processo se dá. Mäder et al. (2013) afirmam que de acordo com as questões emocionais da mãe, ou do principal cuidador, haverá ou não dificuldades em atender e perceber as necessidades dos filhos, além de dificuldades em orientação e formas de cuidado. Entendemos, portanto, que pais fragilizados emocionalmente, frente a um diagnóstico difícil como DDS, podem ter alterações de percepção global acerca de seus filhos.

O fenômeno das Desordens do Desenvolvimento Sexual vem sendo amplamente estudado por diversas áreas de conhecimento que se envolvem na assistência desses casos, mais particularmente pela Endocrinologia, Cirurgia Pediátrica, Genética, Urologia, Psicologia, Bioética e Direito. Por envolver um grande número de especialidades, o trabalho em equipe multiprofissional aparece como um desafio. Fica evidente a necessidade de se integrar o conhecimento de cada área, a fim de se obter um olhar mais amplo sobre cada caso (HUGHES, 2015). Assim sendo, a Psicologia contribui para uma melhor compreensão de como se dá o processo psíquico de pacientes e familiares desde o momento do diagnóstico, até intervenções e acompanhamento a longo prazo. Estendendo a discussão aos membros da equipe que oferecerão apoio e orientações que perpassarão a fase do diagnóstico, o momento de compartilhar a notícia com familiares e amigos e estratégias de enfrentamento de desafios sociais que podem surgir ao longo da vida (AHMED et al., 2015)

3. OBJETIVOS

Descrever as características epidemiológicas dessa população, assim como questões inerentes a percepção de pais acerca do diagnóstico, tratamento e desenvolvimento de seus filhos, pacientes com DDS inseridos no ambulatório do Programa de Anomalias da Diferenciação Sexual (PADS) do Hospital de Clínicas de Porto Alegre, a fim de que ofereça aos profissionais de saúde, especialmente profissionais ligados à Saúde da Criança, informações para que se estabeleça estratégias de cuidado e intervenção efetivas.

4. MÉTODO

4.1 Tipo de estudo

Trata-se de um estudo do tipo descritivo, exploratório, de abordagem qualitativa, estratégia de pesquisa que se adequa ao objetivo proposto. (CRESWELL, 2010)

4.2 Campo de estudo

Ambulatório do Programa de Anomalias da Diferenciação Sexual de um hospital escola num município do sul do país.

4.3 Características da amostra

Participaram pais de 12 crianças que possuem idade entre zero mês e cinco anos de idade atendidas no ambulatório. Os participantes foram selecionados por meio de amostra por conveniência, quando atenderam os critérios de inclusão: pais de crianças de idade entre zero mês e cinco anos de idade, que possuam capacidade de comunicação verbal. Foram excluídos pais de pacientes com outros tipos de malformações ou síndromes; pais de pacientes com idade maior que cinco anos e pais que se negarem a participar da pesquisa.

4.4 Instrumentos

Foram utilizados os seguintes instrumentos nesta pesquisa:

1. Fichas da assistência: Fichas utilizadas de forma sistemática na assistência pela psicóloga vinculada ao ambulatório.

- Ficha de Anamnese I (Anexo A): Ficha destinada a pacientes recém - nascidos em investigação etiológica. É composta por identificação geral do paciente, além de objetivar conhecer aspectos como história da vida conjugal do casal, gravidez, história de vida da criança, investigação etiológica da DDS, além de ter um espaço para observações que o entrevistador fará ao longo da entrevista.

- Ficha de Anamnese II (Anexo B): Ficha destinada ao registro do acompanhamento do desenvolvimento de pacientes com DDS. Composta por identificação do paciente, questões relacionadas à designação sexual, acompanhamento no ambulatório, procedimentos de intervenção, satisfação com procedimentos,

percepção da família sobre o diagnóstico, desenvolvimento, sexualidade, encaminhamentos e registro de observações que o entrevistador fará ao longo da entrevista.

2. Prontuários eletrônicos dos pacientes.

4.5 Coleta de informações

Os pacientes incluídos neste estudo têm o seu acompanhamento clínico realizado no ambulatório do programa, no qual as especialidades médicas e a psicóloga estão presentes, atuando de forma integrada. A partir dessas consultas, os formulários são preenchidos e regularmente atualizados, através de informações dadas pelos pais dos pacientes, além dos registros nos prontuários. Após leitura exaustiva do material, para fins da pesquisa, os dados foram organizados e padronizados, de forma a poderem ser submetidos à análise.

4.6 Análise das informações

Como método de análise dos dados, optou-se pela abordagem fenomenológica, já que a pesquisa partiu de uma interrogação e não de um problema em si. Surgiu do interesse em compreender como os pais vivenciam e percebem o processo saúde-doença, a investigação e o tratamento de seus filhos, ou seja, o processo de construção de significados que os pais desenvolvem a partir de suas próprias experiências. Assim, buscou-se compreender a percepção, através da óptica de quem a vive, como orienta Martins e Bicudo (1989). A partir da análise do discurso, registrado nos instrumentos descritos, fala que surge através da percepção do participante acerca do fenômeno, reduziu-se os conteúdos à categorias temáticas, selecionando o que foi considerado essencial na experiência do participante e que aparecia com maior prevalência, permitindo melhor análise e compreensão do conteúdo

4.7 Aspectos Éticos

A pesquisa segue as determinações das Diretrizes e Normas Regulamentadoras de Pesquisas Envolvendo Seres Humanos, conforme a Resolução do Conselho Nacional de Saúde nº466 de 2012 (Conselho Nacional de Saúde, 2012). O projeto foi analisado e aprovado pelo Comitê de Ética em Pesquisa

do Hospital de Clínicas de Porto Alegre (no. 180043) e pela Plataforma Brasil (CAAE 79027717.8.0000.5327). Além disso, os participantes receberam e assinaram o Termo de Consentimento Livre e Esclarecido, onde obtiveram informações claras e detalhadas de sua participação na pesquisa.

5. RESULTADOS

CRIANÇAS COM DESORDENS DO DESENVOLVIMENTO SEXUAL: ESTUDO QUALITATIVO SOBRE A EXPERIÊNCIA PARENTAL

Resumo: Introdução: O estudo investigou a percepção dos pais sobre o diagnóstico, tratamento e desenvolvimento de seus filhos com diagnóstico de Desordens do Desenvolvimento Sexual (DDS). **Método:** É um estudo com delineamento qualitativo, exploratório, com pais de 12 pacientes com DDS inseridos num ambulatório de um hospital escola da região sul do Brasil. Foi realizada a análise dos formulários com dados assistenciais, registrados através do acompanhamento psicológico pregresso dos pacientes e de suas famílias, bem como de seus prontuários eletrônicos. Estes foram tratados a partir da análise fenomenológica. **Resultados:** Os resultados são apresentados através de 6 categorias: expectativa na gestação; dúvidas e fantasias prevalentes quanto ao diagnóstico e tratamento; procedimento cirúrgico; percepção dos pais sobre a criança; expectativa quanto ao futuro do filho e rede de apoio familiar. **Conclusões:** Os pais utilizam preceitos de sua cultura e do meio social em que se inserem, baseando nestas as suas expectativas e a forma como percebem seus filhos. Atribuem grande importância à coerência entre o sexo de criação e a identidade de gênero dos filhos, à estética e funcionalidade da genitália. A cirurgia corretiva ocupa papel decisivo na percepção dos pais em relação à condição de seus filhos e à inserção deles na comunidade.

Palavras-chave: Desordens do Desenvolvimento Sexual (DDS); experiência parental; psicologia infantil, cirurgia genital.

INTRODUÇÃO

As Desordens do Desenvolvimento Sexual (DDS), são um grupo de condições nas quais o desenvolvimento do sexo (cromossômico, gonadal ou genital) é atípico (Lubianca, Costa, De Paula, Hemesath, Magalhães, 2017), podendo ter como uma de suas consequências a genitália indiferenciada, o que impede a designação do sexo da criança ao nascimento. Esta condição pode ter consequências do ponto de vista imediato, configurando-se, em alguns casos, como uma emergência pediátrica, como nos casos de Hiperplasia Adrenal Congênita

perdedora de sal. O impacto no longo prazo também necessita ser considerado, especialmente sob aspecto psicossocial (Damiani & Steinmetz, 2010).

A avaliação clínica de uma criança com uma apresentação atípica da genitália inicia-se a partir de um histórico pré-natal minucioso e do exame físico do recém-nascido. É preconizado que o manejo destes casos seja multidisciplinar, até que a etiologia que causou a malformação possa ser elucidada, possibilitando a designação sexual do paciente. Após a mesma, o paciente deve continuar recebendo esta forma de assistência ao longo de seu desenvolvimento (Lee et al., 2016).

Durante muitos anos, as equipes que tratavam destes pacientes evitavam ter uma comunicação aberta com os pacientes e suas famílias sobre o diagnóstico. Isso ocorria, em parte, em função da crença de que haveria dificuldades na aceitação de uma revelação ampla a respeito do assunto. Atualmente, há evidências de que na ausência de informações completas aos pacientes e suas famílias, esses indivíduos demonstram maior dificuldade de lidar com as vicissitudes do diagnóstico e seu tratamento (Lee et al., 2016).

As diretrizes assistenciais utilizadas nos dias de hoje, foram estabelecidas no Consenso de Chicago, uma reunião que ocorreu em 2005, entre a *Lawson Wilkins Pediatric Endocrine Society* e a *European Society for Pediatric Endocrinology*, cujo objetivo foi discutir amplamente questões referentes às terminologias utilizadas, condutas diante de cada diagnóstico, estratégias de cuidado e manejo de pacientes com DDS, além de estabelecer/padronizar estudos futuros (Hughes, Houk, Ahmed & Lee, 2006). Tal evento foi de extrema importância, pois, além de propor novas estratégias de abordagem, revisou e substituiu termos e nomenclaturas considerados pejorativos tanto por parte dos pacientes como por parte dos profissionais envolvidos no cuidado (Mendonça, 2010).

Como qualquer tipo de malformação, o diagnóstico de DDS pode ser causador de angústia considerável na família do paciente, especialmente no período de investigação etiológica. Sentimentos diversos podem ser experimentados pelo casal/família, emergindo, nesse contexto, questões de ordem social e cultural que podem dificultar ainda mais a elaboração dos conflitos ligados a esta condição (Antoniassi, Hartmann & Santos, 2010). Tais conflitos interferem diretamente no modo como os pais percebem seu filho e em como significam essa experiência, repercutindo no manejo futuro da família diante da situação.

O fenômeno das DDS vem sendo amplamente estudado por diversas áreas de conhecimento que se envolvem na assistência desses casos. A Psicologia, como uma das especialidades envolvidas no cuidado, contribui para melhor compreensão do processo

psíquico de pacientes e familiares, passando pelo momento do diagnóstico e estendendo o acompanhamento ao longo do desenvolvimento do indivíduo (Ahmed et al., 2015). O presente estudo surgiu do interesse em compreender como os pais vivenciam e percebem o processo saúde-doença, a investigação e o tratamento de seus filhos com diagnóstico de DDS, ou seja, o processo de construção de significados que os pais desenvolvem a partir de suas próprias experiências. Assim, o objetivo foi investigar e descrever questões inerentes à percepção de pais acerca do diagnóstico, tratamento e desenvolvimento de seus filhos com alguma etiologia de DDS, assistidos em um ambulatório especializado multidisciplinar em centro terciário de atenção à saúde.

MÉTODO

Participantes

Participaram desta pesquisa 19 pais (12 mães e sete pais homens) de 12 pacientes com idades que variaram entre zero e cinco anos, acompanhados no ambulatório multiprofissional do Programa de Anomalias da Diferenciação Sexual (PADS) do Hospital de Clínicas de Porto Alegre. Este ambulatório é semanal, sendo integrado por cirurgião pediátrico, endocrinologistas, pediatra, geneticista e psicóloga, que atuam de forma conjunta. A maioria dos pacientes foi acompanhada pelo programa desde o nascimento, mas alguns foram encaminhados de outros centros depois de identificada a DDS. O número de participantes foi definido a partir da lista de pacientes acompanhados no ambulatório, por meio de amostra por conveniência, considerando os critérios de inclusão: pais de crianças com idade entre zero e cinco anos, diagnosticados com DDS e que possuíssem capacidade de comunicação verbal, que estiveram nas consultas de seus filhos, que foram acompanhados pela psicóloga do programa e que aceitaram participar e assinar o TCLE. Em algumas entrevistas estavam presentes o pai e a mãe, que foram escutados conjuntamente. Em outras, estava presente exclusivamente a mãe. Foram excluídos: pais de paciente com outras síndromes (buscando evitar a sobreposição de informações pertinentes a outras comorbidades) pais de pacientes maiores de cinco anos, e os que não aceitaram participar da pesquisa.

A tabela a seguir permite a visualização dos dados sociodemográficos dos pacientes participantes.

Dados sociodemográficos dos participantes.

Participante	Idade do filho	Sexo de criação	Cariótipo	Diagnóstico	Idade no diagnóstico	Cirurgia
P1	1 a	Masc.	46 XY	DDS idiopático	1a	Sim
P2	5 a	Fem.	46 XY	Deficiência 5 alfa redutase	2m	Sim
P3	2 a	Masc.	46 XY	DDS idiopático	5d	Sim
P4	5 a	Fem.	46 XY	Insensibilidade parcial aos andrógenos	1a6m	Sim
P5	1 a	Masc.	46 XY	DDS idiopático	20 d	Sim
P6	3 a	Fem.	46 XY	Hiperplasia Adrenal Congênita perdedora de sal	2d	Sim
P7	2 a	Fem.		Hiperplasia Adrenal Congênita perdedora de sal	10d	Sim
P8	3 a	Fem.	46 XY	CAIS - Insensibilidade Completa aos Andrógenos	3 a	Não
P9	5 a	Fem.	46 XX	Hiperplasia Adrenal Congênita perdedora de sal	Na gestação	Sim
P10	2 a	Masc.	46 XY	Hipoplasia de células de Leydig	15 d	Não
P11	5 a	Masc.	mos 45,X/46,X, inv dup Y	Disgenesia gonadal mista	2d	Sim
P12	2 a	Fem.	46 XY	Disgenesia gonadal	3m	Sim

Instrumentos

Foram utilizados formulários elaborados para fins assistenciais, utilizados de forma sistemática nas consultas pela psicóloga vinculada ao PADS, subdivididas em duas partes: Ficha de Anamnese I, destinada a pacientes recém - nascidos em investigação etiológica. Ficha de Anamnese II, destinada ao registro do acompanhamento dos primeiros anos do desenvolvimento dos pacientes com DDS.

Procedimentos

Os pacientes incluídos neste estudo têm o seu acompanhamento clínico realizado no ambulatório do programa, no qual as especialidades médicas e a psicóloga estão presentes, atuando de forma integrada. A partir dessas consultas, os formulários são preenchidos e regularmente atualizados, através de informações dadas pelos pais dos pacientes, além dos registros nos prontuários. Assim, os dados foram organizados e padronizados, de forma a poderem ser submetidos à análise.

Análise

Como método de análise dos dados, optou-se pela abordagem fenomenológica, já que a pesquisa partiu de uma interrogação e não de um problema em si. Assim, buscou-se compreender a percepção, do ponto de vista de quem a vive, como orienta Martins e Bicudo (1989). A partir da análise do discurso, registrado nos instrumentos descritos, reduziu-se os conteúdos às categorias temáticas, selecionando o que foi considerado essencial na experiência do participante e que aparecia com maior prevalência, permitindo melhor análise e compreensão do conteúdo.

RESULTADOS E DISCUSSÃO

A partir das entrevistas dos pais, registrados nos formulários assistenciais e prontuários eletrônicos, emergiram questões importantes e comuns, possibilitando assim, a organização das falas em categorias que serão apresentadas a seguir.

Expectativa na gestação

Esta categoria emergiu a partir da investigação acerca da constituição do casal de pais, das particularidades sobre o relacionamento conjugal e sobre o funcionamento familiar, antes do nascimento do filho. Mostrou-se fundamental entender a história de vida do bebê desde a gestação, bem como a forma como os pais vivenciaram esta etapa. Todos os participantes associaram, em algum momento, o termo “expectativas na gestação” com “sexo do bebê”, descrevendo exames como ecografias, vistos como importantes aliadas na preparação da família para receber o filho esperado. Estas expectativas também dizem respeito à escolha dos nomes, planejamento de enxovais, reuniões familiares, sendo este momento associado com o início da construção da identidade do bebê, para os pais participantes do estudo.

Dos cinco meninos cujos pais participaram da pesquisa, quatro foram esperados por suas famílias como meninas. Os pais relatam que as ecografias identificavam o sexo feminino

e diante disso, os casais se planejaram e esperaram os bebês com enxovais cor-de-rosa e com nomes de meninas, demonstrando a grande influência social/familiar ocasionada pela identidade sexual da criança. Um dos casais, confuso diante dos exames, resolveu fazer enxoval para ambos os sexos, um para menino, um para menina, indicando, curiosamente que, apesar da incerteza do sexo do bebê, a importância de se planejar para recebê-lo foi predominante neste momento. Isso corrobora o que trazem Dessens et al. (2017) em seu estudo, quando afirmam que a espera em estabelecer a identidade da criança é um evento extremamente estressante na vida desses pais.

Das sete meninas, apenas duas famílias demonstraram não ter expectativas quanto ao sexo. As demais, cinco, portanto, aguardavam uma menina e conforme o que aguardavam, a identidade sexual da criança se confirmou. O que se pode perceber ao longo dos relatos acerca das expectativas da família em relação aos bebês, ainda intra-útero, é que o planejamento familiar perpassa questões de cuidado com saúde, preocupações financeiras, mas, especialmente questões afetivas, como a escolha do nome e a compra de roupas e objetos para o novo membro da família. Percebe-se que a quebra, mesmo que temporariamente, da matriz de significados sociais, atribuídos ao masculino- feminino gera uma condição de incerteza e angústia, especialmente quando se refere ao modo de introdução da criança em sua comunidade, como por exemplo, através da escolha do nome, conforme evidenciam Freda, Dicé, Auricchio, Salerno e Valerio (2015). Alguns pais expressaram sua angústia no momento em que foram questionados sobre o sexo do seu bebê, indicando, portanto, impacto emocional diante do desconhecido e do impedimento, mesmo que momentâneo, de apresentar o filho à comunidade. Neste sentido, Lubianca et al. (2017) afirmam que a curiosidade de pessoas próximas acerca do sexo do bebê, pode colocar os pais num dilema entre esconder os fatos e mentir para não compartilharem a real situação, pensando na tolerância (ou sua falta) do ambiente social em que se encontram.

Dúvidas e fantasias prevalentes quanto ao diagnóstico e tratamento

Dúvidas e fantasias apareceram de modo intenso, tomando grande proporção nos discursos das famílias. Das interrogações mais prevalentes, destacou-se a relação entre a doença e a orientação sexual de seus filhos na vida adulta, se haveria o desenvolvimento da identidade de gênero coerente com o sexo designado e o medo de reversão sexual no futuro. Todos os familiares participantes trouxeram os três pontos supracitados como fonte de importante ansiedade. Sandberg, Gardner e Cohen-Kettenis (2012) indicam que os pais podem sofrer um choque com o diagnóstico e com o questionamento do sexo do bebê,

associado em grande parte, a incertezas do desenvolvimento dos filhos e isso, de certo modo, inclui o desenvolvimento psicossocial de suas crianças. Desta forma, pode-se inferir que tais preocupações estão intimamente relacionadas à experiência social dos próprios pais e a necessidade de classificação dos filhos dentro das categorias de gênero masculina-feminina.

Outro anseio relevante evidenciado pelos participantes foi a fertilidade de seus filhos. Neste tópico, familiares de metade dos pacientes participantes trouxeram a preocupação de que suas crianças não pudessem ter capacidade de gerar filhos biológicos na vida adulta. Hemesath (2013) traz em seu estudo o entendimento de que as características da doença, especialmente da cronicidade dela e a ausência de garantias em relação a alguns aspectos do desenvolvimento dos pacientes - como a fertilidade, por exemplo -, além de gerarem dúvidas nas famílias, produzem fantasias distantes da realidade atual, como podemos ver nas preocupações reveladas pelos pais, causando ansiedade diante de questões relacionadas a um futuro não próximo. No estudo de Dessens et al. (2017) é discutido o potencial de fertilidade em culturas ou comunidades que esperam a procriação. Nestes casos, os indivíduos inférteis são menos valorizados enquanto cônjuges, o que foi percebido também nos resultados do presente estudo.

Outro tópico levantado pelos pais, pertinente a essa categoria, foi a estética corporal de seus filhos. Pais de quatro meninas trazem consigo a preocupação com a possibilidade de virilização dos corpos de suas filhas, não apenas do órgão genital, mas de todo o corpo. Em relação aos pais de meninos, todos trouxeram a preocupação de que seus órgãos genitais não fossem “normais”, podendo causar problemas de autoestima e exposição social. Este ponto será aprofundado na categoria a seguir referente ao procedimento cirúrgico.

Procedimento cirúrgico

Os discursos dos pais sobre a anatomia da genitália de seus filhos, assim como de sua espera pela cirurgia, promoveram boa oportunidade para a compreensão de suas percepções acerca da doença da criança. A análise foi realizada partindo de três pontos relacionados ao procedimento: 1 - a participação dos pais na tomada de decisão pela cirurgia, 2 - a percepção sobre a mesma, e 3 - o nível de satisfação com o resultado estético pós-cirúrgico. A cirurgia de correção da genitália antes do primeiro ano de vida é uma questão polêmica e muito discutida pelos centros de referência que assistem essa população. Porém, ainda prevalece, dentre a comunidade científica, a defesa da atribuição sexual no nascimento, complementada por intervenções cirúrgicas precoces e educação congruente com o sexo designado. Este processo auxilia as famílias e os próprios pacientes na construção de suas questões

psicossociais (Freda et al, 2015; Hemesath, 2013). Todos os pais colaboradores da pesquisa afirmaram que participaram de modo ativo da tomada de decisão sobre a cirurgia indicada pela equipe médica. Em parte, isso está ligado ao modo como receberam a indicação e o grau de relacionamento que desenvolveram com a equipe ao longo da investigação etiológica. Sandberg et al. (2013), pontuam que as decisões acerca do procedimento cirúrgico dependem das características individuais dos pais e do paciente, mas também das discussões oportunizadas com estes em relação às vantagens e desvantagens de suas escolhas, oferecendo aos familiares uma relação de confiança com a equipe que exerce o cuidado de seus filhos.

Dentre as sete meninas, até o momento da coleta dos dados, seis haviam realizado cirurgias de correção da genitália e os pais demonstraram nível alto de satisfação com o resultado estético, trazendo em suas falas sentimentos de felicidade e confiança. Um casal de pais, em particular, demonstrou a importância da cirurgia inclusive para introdução da criança no meio social, planejando o início de sua vida escolar somente após a mesma, pelo medo de que, em algum momento, fosse estigmatizada ou discriminada. Freda et al. (2015), em estudo com resultados semelhantes, trazem questões sobre o processo da cirurgia. Afirmam que a reconstrução genital, que tem finalidade estética e funcional, ocorre nos primeiros anos de vida já que a genitália com aparência atípica gera fantasias ou rejeição do gênero pelos pais, produzindo confusões de gênero também na criança.

Dentre os familiares de meninos, todos trazem a importância da cirurgia do ponto de vista estético, mas também funcional. Os pais trazem maior preocupação quanto à funcionalidade e satisfação sexual no futuro dos filhos, depositando grandes expectativas na cirurgia. Hemesath (2013), conclui em seu estudo, realizado com mães de pacientes com DDS, que estas consideram que o sucesso ou o fracasso de seus filhos, nas relações sexuais futuras, são diretamente relacionados à aparência da genitália, temendo que os filhos possam ser constrangidos ou terem sua funcionalidade sexual comprometida caso tenham uma genitália esteticamente “incorreta”. Crismann et al. (2011) elucidam que a cirurgia precoce, na maioria dos casos, é necessária para tratar de questões funcionais, permitindo, por exemplo, a saída urinária sem obstruções ou infecções ou para eliminar o potencial risco de malignidade associado às gônadas disgenéticas. O tempo dos procedimentos também foi justificado como uma estratégia para aliviar o sofrimento das famílias e reduzir a probabilidade de estigmatização, sendo necessários mais estudos acerca do tema.

Percepção dos pais sobre a criança

Vários foram os significados que os pais atribuíram ao termo “percepção”, sendo associado pela maioria dos participantes com questões de gênero. Dos sete pais de meninas, seis trouxeram explicitamente em suas falas que percebem suas crianças “*como meninas*”. Tal termo aparece nos discursos seguido de complementos como preferências por brinquedos e acessórios considerados femininos, características de comportamentos como vaidade, carinho, delicadeza e inteligência. Essas falas indicam a questão cultural do que pertence ao campo do feminino e do masculino, influenciando no pensamento dos pais e promovendo a construção de sua representação sobre a criança. Apenas uma das participantes se referiu à filha com características gerais, não reforçando a questão de gênero.

Dos pais de meninos, nenhum deles especificou na fala o termo “*como menino*”, mas trouxeram no discurso percepção de características conhecidas socialmente como predominantemente masculinas como, por exemplo, irritação, agitação e agressividade. O modo como os pais referem-se aos seus filhos indica sua necessidade de reforçar as características das crianças de acordo com o padrão social esperado para meninas ou meninos. Sabe-se que a identidade de gênero depende de uma construção psicossocial que engloba diversos fatores que podem ser tanto do desenvolvimento, como também culturais, familiares e sociais. Lubianca et al. (2017) chamam atenção para o papel dos pais na construção da identidade de gênero, já que são os responsáveis pelas primeiras relações sociais de seus filhos, trazendo consigo as referências particulares acerca de sua identidade sexual e da articulação desta com a identidade de gênero. O modo como os pais percebem seus filhos é, portanto, fundamental no processo da construção da identidade de gênero destes pacientes, assim como de todas outras crianças sem essa condição.

Expectativa quanto ao futuro do filho

Os discursos dos pais permeiam questões que vão desde a preocupação com a saúde física até os futuros relacionamentos amorosos e sexuais. As falas dos pais das meninas foram as que tiveram maior variação de conteúdo, havendo predominância do desejo de que as filhas cresçam saudáveis, que se desenvolvam bem e que estudem. Uma das mães trouxe em sua fala a expectativa de que a filha compreenda sua condição de DDS e não se revolte com as decisões dos pais tomadas em sua infância. Outro casal, que se encontra ainda na fase de compreensão da etiologia, indicou a dificuldade de pensar no futuro da filha, apontando que seu processo de entendimento, ainda permeado pela angústia frente à incerteza, está

diretamente ligado a capacidade de estabelecer expectativas e planos a médio e longo prazo. Duas, das sete famílias de meninas trazem o desejo/expectativa de que as filhas formem uma família a partir de relacionamentos heterossexuais.

Dos pais de meninos, todos trouxeram em sua fala o desejo que os filhos tenham relacionamentos saudáveis, heterossexuais e que formem uma família, indicando, preocupação com questões de ordem sexual, revelando que, o que os pais consideram relacionamentos saudáveis e adequados, adquire contornos baseados na singularidade de cada família, em seus valores culturais e sociais.

O que foi unanimidade no discurso de todos os participantes é o desejo de que os filhos cresçam saudáveis, e tal conceito pode ter diferentes conotações para cada família. Freda et al. (2015) trazem em seu estudo essa questão, afirmando que, além da dificuldade de categorização do filho em masculino ou feminino, o diagnóstico de DDS também conjuga uma representação mental entre o doente e o saudável, dando lugar a um estado de incerteza nas várias etapas do desenvolvimento da condição de DDS.

Rede de apoio familiar

Todos os pacientes incluídos no estudo possuem como principal cuidador sua mãe. Levando em consideração familiares que estão cientes da condição do paciente, pais de 10 das 12 crianças participantes da pesquisa afirmam ter rede de apoio familiar efetiva. Porém, demonstraram compartilhar informações estritamente necessárias, o que vai ao encontro do estudo de Crissman et al. (2011). Os autores evidenciam que a maioria dos pais opta por restringir o compartilhamento do diagnóstico a poucos familiares e escolhe, cuidadosamente, quem poderá visualizar os genitais de seus filhos.

O que chama atenção nessa categoria é a participação dos pais homens nas consultas e internações das crianças. Dos 12 pacientes, cinco tem pais que participam ativamente dos cuidados, comparecendo às consultas e estabelecendo relação de proximidade e comunicação com a equipe; dois pais acompanham, porém utilizando-se de postura passiva diante dos cuidados; três pais não participam e não comparecem às consultas e dois pais, após reuniões com equipe, na fase da investigação etiológica, não conseguiram lidar com tais questões e abandonaram suas esposas e filhos. Lubianca et al. (2017) discorrem sobre o impacto da diagnóstico de DDS na relação dos pais, explanando que é comum a separação do casal devido à dificuldade de tolerarem o diagnóstico da criança. Quando o casal é informado sobre a necessidade de uma investigação genética como parte do tratamento, podem ocorrer

sentimentos de culpabilização do outro, devido à conclusão de que o “gene ruim” foi fornecido por um deles, o que pode enfraquecer o relacionamento conjugal.

CONCLUSÕES

Este estudo possibilitou compreender a percepção dos pais em relação à experiência de terem filhos com algum diagnóstico dentro do grande grupo das DDS. Percebe-se que o nascimento de um bebê com esta condição, trazendo consigo dúvidas acerca do seu sexo, pode ser um evento extremamente estressante na vida de pais e familiares. Não saber se o filho é menino ou menina causa uma ruptura no planejamento familiar e nas expectativas geradas pelos pais acerca de seu bebê ideal, podendo impedir, num primeiro momento, a introdução dessa criança na comunidade em que a família está inserida. A incerteza vivenciada pelos pais gera uma preocupação em relação aos filhos que vai além de questões estritamente médicas, passando por aspectos emocionais, sexuais e sociais. O conceito de saúde deve ser considerado de forma ampliada, conforme preconizado pela Organização Mundial de Saúde. Neste deve estar incluso o campo psicossocial como um dos critérios de bem estar e saúde, sendo que o presente estudo possibilitou visualizar todas as áreas afetadas diretamente pela doença.

Os pais participantes da pesquisa demonstraram em suas falas traços de esperança nas terapêuticas e procedimentos sugeridos pela equipe, especialmente as cirurgias de correção da genitália, encontrando nelas uma possibilidade de que seus filhos tenham “vidas normais”, expressão usada por muitos. Tal expectativa carrega consigo conceitos e crenças individuais, construídos através das experiências sociais das famílias. Estes possibilitam pensar, conforme afirmam Sandberg et al. (2012), que estes valores estão imbricados na percepção dos pais acerca da condição da criança e na interpretação do que é comunicado pela equipe médica.

Cabe também destacar o papel da equipe multiprofissional como comunicadora das notícias, bem como um potente agente de apoio emocional para essas famílias. Este se faz fundamental no momento da investigação etiológica da DDS, sempre tão estressante aos pais, mas também longitudinalmente, quando outras dificuldades vão se impondo. Os participantes do presente estudo são assistidos em um centro de referência em DDS, recebendo atendimento altamente qualificado e de forma multidisciplinar. Ainda assim, necessitam de auxílio, suporte e intervenções psicológicas ao longo das várias etapas de suas vidas, principalmente em fases em que ocorrem transições, como na adolescência. Desta forma, é

necessário destacar a importância de qualificação profissional, inclusive entre profissionais psicólogos para oferecerem atendimento adequado para esses pacientes e suas famílias.

Há necessidade de estudos semelhantes, envolvendo os próprios pacientes e suas percepções acerca do que foi levantado aqui, bem como de comparações com outros centros terciários que acompanham essa população. Se faz importante ressaltar que o presente estudo faz parte de um projeto maior, longitudinal, que pretende levantar posteriormente diferentes aspectos psicológicos, cognitivos e de qualidade de vida dos pacientes assistidos em nosso ambulatório.

REFERÊNCIAS

Ahmed, S. F., Achermann, J.C., Arlt, W., Balen, A.H., Conway, G., Edwards, Z.L., Elford, S., Hughes, I.A., Izatt, L., Krone, N., Miles, H.L., O'Toole, S., Perry, L., Sanders, C., Simmonds, M., Wallace, A.M., Watt, A. & Willis D. (2015). UK guidance on the initial evaluation of an infant or an adolescent with a suspected disorder of sex development. *Clinical Endocrinology*, Oxford, v. 71, n. 1, p. 12-26.

Antoniassi, R. P. N, Hartmann, J.B. & Santos, K. R. dos. (2010). Ele ou ela? Quando é necessário conceber, ressignificar e renascer no imaginário dos pais - intervenções psicológicas. *Rev. SPBH*, Rio de Janeiro, v. 13, n. 2, p. 192 - 209, julho/dez.

Crissman, H.P. Warner, L., Gardner, M., Carr, M., Schast, A., Quittner, A. L., Kogan, B. & Sandberg, D. E. (2011). Children with disorders of sex development: A qualitative study of early parental experience. *International Journal of Pediatric Endocrinology*, 2011: 10.

Conselho Nacional de Saúde. *Resolução nº 466 de 12 de dezembro de 2012*. Disponível em: <http://conselho.saude.gov.br/resolucoes/2012/Reso466.pdf>. Acesso em 17.out.2017.

Damiani, D.; Steinmetz, L (2010). Critérios Diagnósticos. In Maciel-Guerra, A.T. & Guerra-Júnior, G. (Eds.). *Menino ou Menina? Distúrbios da Diferenciação do Sexo* (pp. 75-78), 2ª ed. Rio de Janeiro: Ed. Rubio.

Dessens A., Guaragna-Filho G., Kyriakou A., Bryce, J., Sanders, C., Nordenskjöld, A., Rozas, M., Iotova, V., Ediaty, A., Juul, A., Krawczynski, M., Hiort, O. & Ahmed, S. F. (2017). Understanding the needs of professionals who provide psychosocial care for children and adults with disorders of sex development. *BMJ Paediatrics Open*, 1.

Freda, F. M; Dicé, F; Auricchio, M; Salerno, M & Valerio, P. (2015) Suspended Sorrow: The crisis in understanding the diagnosis for the mothers of children with a disorder of sex development. *International Journal of Sexual Health*, 27, 186-198.

Hemesath, T. P. (2013). Anomalias da Diferenciação Sexual: Representações parentais sobre a Constituição da Identidade de Gênero. *Psicologia: Reflexão e Crítica*, 26 (3), 583-590.

Hughes, I. A; Houk, C; Ahmed, S. F & Lee, P. A. (2006). Consensus Statement on Management of Intersex Disorders. *Pediactris*, vol. 118, n. 2, 488 – 500.

Lee, P., Nordenström, A., Houk, C. P., Ahmed, S. F., Auchus, R., Baratz, A., Dalke, K. B., Liao, L., Lin-Su, K., Looijenga, L. H. J., Mazur, T., Meyer-Bahlburg, H. F. L., Mouriquand, P., Quigley, C. A., Sandberg, D. E., Vilain, E. & Witchel, S. (2016) and the Global DSD Update Consortium. Global Disorders of Sex Development Update since 2006: Perceptions, Approach and Care. *Hormone Research in Pediatrics*, 85, 158–180.

Lubianca, J. N.; Costa, E. C.; De Paula, L. C. P.; Hemesath, T. P.; Magalhães, J. A (2017). Anomalias da diferenciação sexual, do útero e da vagina. In Passos, E. P., Ramos, J. G. L., Martins-Costa, S. H., Menke, C. H., Freitas, F. (Orgs). *Rotinas em ginecologia*. (pp. 111-136), 7ed. Porto Alegre: Artmed.

Martins, J. & Bicudo, M.A.V. (1989). *A pesquisa qualitativa em psicologia: fundamentos e recursos básicos*. São Paulo: Moraes.

Mendonça, B.B. (2010). Consenso sobre o tratamento de pacientes portadores de distúrbios da diferenciação do sexo. In: Maciel-Guerra, A.T. & Guerra-Júnior, G. (Eds.) *Menino ou Menina? Distúrbios da Diferenciação do Sexo* (pp.79-88). 2ª ed. Rio de Janeiro: Editora Rubio.

Sandberg, D. E., Gardner, M. & Cohen-Kettenis, P. T. (2012). Psychological Aspects of the Treatment of Patients with Disorders of Sex Development. *Semin Reprod Med*. 30(5),443–452.

6. CONSIDERAÇÕES FINAIS

Este estudo possibilitou compreender a percepção dos pais em relação à experiência de terem filhos com algum diagnóstico dentro do grande grupo das Desordens do Desenvolvimento Sexual. Percebe-se que o nascimento de um bebê com esta condição, trazendo consigo dúvidas acerca do seu sexo, pode ser um evento extremamente estressante na vida de pais e familiares. Não saber se o filho é menino ou menina causa uma ruptura no planejamento familiar e nas expectativas geradas pelos pais acerca de seu bebê ideal, podendo impedir, num primeiro momento, a introdução dessa criança na comunidade em que a família está inserida. A incerteza vivenciada pelos pais gera uma preocupação em relação aos filhos que vai além de questões estritamente médicas, passando por aspectos emocionais, sexuais e sociais. O conceito de saúde deve ser considerado, como indicado pela Organização Mundial de Saúde, ampliado, abarcando o campo psicossocial como um dos critérios de bem estar e saúde e o presente estudo possibilitou enxergar todas essas áreas afetadas diretamente pela doença.

Os pais participantes da pesquisa demonstraram em suas falas traços de esperança nas terapêuticas e procedimentos sugeridos pela equipe, especialmente as cirurgias de correção da genitália, encontrando nelas uma possibilidade de que seus filhos tenham “vidas normais”, expressão usada por muitos. Tal expectativa carrega consigo conceitos e crenças individuais, construídos através das experiências sociais. Estes possibilitam pensar, conforme afirmam Sandberg et al. (2012), que os fatores familiares e culturais estão imbricados na percepção dos pais acerca da condição da criança e na interpretação do que é comunicado pela equipe médica. Não há como não destacar o papel da equipe multiprofissional como comunicadora das notícias e também como potente apoio emocional para essas famílias. Apesar dos participantes deste estudo serem atendidos em um centro de referência em DDS, recebendo atendimento altamente qualificado, ainda necessitam de auxílio, suporte e intervenções psicológicas ao longo das várias etapas de suas vidas. Portanto, percebe-se a importância de qualificação profissional, inclusive entre profissionais psicólogos para oferecerem atendimento adequado para esses pacientes e suas famílias.

7. REFERÊNCIAS

AHMED, S. F., ACHERMANN, J. C., ARLT, W. et al. UK guidance on the initial evaluation of an infant or an adolescent with a suspected disorder of sex development. **Clinical Endocrinology**, Oxford, v. 71, n. 1, p. 12-26: 2015.

ANTONIASSI, R. P. N; HARTMANN, J.B.; SANTOS, K. R. dos. Ele ou ela? Quando é necessário conceber, resignificar e renascer no imaginário dos pais - intervenções psicológicas. **Rev. SPBH**, Rio de Janeiro, v. 13, n. 2, p. 192 - 209, julho/dez. 2010.

CONSELHO NACIONAL DE SAÚDE. **Resolução nº 466, de 12 de dezembro de 2012**. Disponível em: <<http://conselho.saude.gov.br/resolucoes/2012/Reso466.pdf>>. Acesso em 17.out.2017

CRESWELL, J. W. **Projeto de pesquisa: métodos qualitativo, quantitativo e misto**. Porto Alegre: Artmed, 2010.

DAMIANI, D.; STEINMETZ, L. Critérios Diagnósticos. In: MACIEL-GUERRA, A. T.; GUERRA- JUNIOR, G. (Eds.). **Menino ou Menina?** Distúrbios da Diferenciação do Sexo. 2. ed. Rio de Janeiro: Ed. Rubio, 2010. p. 75-78.

GUTIERREZ, D.M.D.; CASTRO, E. H. B.; PONTES, K. D. da S. Vínculo Mãe- Filho: Reflexões históricas e conceituais à luz da psicanálise e da transmissão psíquica entre gerações. **Revista do Nufen**, v. 01, n. 02, p. 3 - 24, 2011.

HEMESATH, T. Anomalias da Diferenciação Sexual: representações parentais sobre a constituição da identidade de gênero. **Psicologia: Reflexão & Crítica**, v. 26, n. 3, P. 583-590, 2013.

HUGHES, I. A; HOUK, C; AHMED, S. F; LEE, P. A. Consensus Statement on Management of Intersex Disorders. **Pediatrics**, vol. 118, n. 2, p. 488 - 500, 2006.

HUGHES, I. A. Consequences of the Chicago DSD Consensus: a personal perspective. **Hormone and Metabolic Research**, 47, p. 394-400, 2015.

LEE, P. et al. Global Disorders of Sex Development Update since 2006: Perceptions, Approach and Care. **Hormone Research in Pediatrics**, n. 85, p.158–180, 2016.

LUBIANCA, J. N. et al. Anomalias da diferenciação sexual, do útero e da vagina. In Passos, E. P., Ramos, J. G. L., Martins-Costa, S. H., Menke, C. H., Freitas, F. (Orgs). **Rotinas em ginecologia**. (pp. 111-136), 7ed. Porto Alegre: Artmed, 2017.

MÄDER, C. V. et al. Avaliação do vínculo mãe-filho e saúde mental de mães de crianças com deficiência intelectual. **Einstein**, v. 11, n. 1, p. 63-70, 2013.

MARTINS, J. BICUDO, M.A.V. **A pesquisa qualitativa em psicologia: fundamentos e recursos básicos**. São Paulo: Moraes, 1989.

MENDONÇA, B.B. Consenso sobre o tratamento de pacientes portadores de distúrbios da diferenciação do sexo. In: MACIEL-GUERRA, A. T.; GUERRA-JUNIOR, G. (Eds.) **Menino ou Menina?** Distúrbios da Diferenciação do Sexo. 2. ed. Rio de Janeiro: Editora Rubio, 2010. p. 79-88

PEROSA, G. B.; SILVEIRA, F. C. P.; CANAVEZ, I. C. Ansiedade e Depressão de Mães de Recém-nascidos com Malformações Visíveis. **Psicologia: Teoria e Pesquisa**, vol. 24 n. 1, pp. 029-036, 2008.

VASCONCELOS, L.; PETEAN, E. B. L. O impacto da malformação fetal: indicadores afetivos e estratégias de enfrentamento das gestantes. **Psicologia, Saúde & Doença**, São Paulo, v. 10, n. 1, p. 69 - 82, 2009.

APÊNDICE A

TERMO DE CONSENTIMENTO LIVRE E ESCLARECIDO - responsáveis

N projeto GPPG: 18-0043
Nº CAAE: 79027717.8.0000.5327

Título do Projeto: Avaliação Longitudinal dos Aspectos Psicológicos, Cognitivos e Qualidade de Vida em Pacientes com Distúrbios do Desenvolvimento Sexual.

A criança ou adolescente pelo qual você é responsável está sendo convidada a participar de uma pesquisa cujo objetivo é avaliar as características cognitivas (intelectuais) e psicológicas dos pacientes com Distúrbios do Desenvolvimento Sexual em diferentes momentos ao longo do tratamento realizado no HCPA. Esta pesquisa está sendo realizada pelo Serviço de Psicologia do Hospital de Clínicas de Porto Alegre (HCPA).

Se você concordar com a participação na pesquisa, os procedimentos envolvidos são os seguintes: responder a questionários a respeito dos sintomas de ansiedade, depressão e estresse da criança ou adolescente pelo qual você é responsável e o participante realizará testes para avaliar seu desempenho cognitivo e emocional. Essas entrevistas ocorrerão em diferentes momentos do tratamento e serão realizadas em dias de consultas habituais do atendimento do participante. As entrevistas de pesquisa serão realizadas no Centro de Pesquisa Clínica do HCPA, com duração aproximada de 1 hora e meia. Além disso, caso você autorize, será consultado o prontuário eletrônico do participante a fim de coletar informações sobre o diagnóstico, tratamento realizado e informações gerais, como idade, local nascimento e escolaridade dos pais.

Os possíveis riscos ou desconfortos decorrentes da participação na pesquisa são desconfortos emocionais despertados durante a aplicação dos instrumentos de pesquisa e o tempo despendido para participação na pesquisa. Caso a criança ou adolescente pelo qual você é responsável necessite de algum atendimento devido a este desconforto, nós faremos o encaminhamento adequado. Estes serão tratados em atendimento psicológico assistencial sistemático.

Os possíveis benefícios decorrentes da participação na pesquisa são a melhor compreensão sobre o estado emocional, intelectual e qualidade de vida do participante, entre outros fatores que ajudam a um melhor manejo, orientações e decisões da equipe multidisciplinar com a família.

A participação na pesquisa é totalmente voluntária, ou seja, não é obrigatória. Caso você decida não autorizar a participação, ou ainda, retirar a autorização após a assinatura desse Termo, não haverá nenhum prejuízo ao atendimento que o participante da pesquisa recebe ou possa vir a receber na instituição.

Não está previsto nenhum tipo de pagamento pela participação na pesquisa e não haverá nenhum custo com respeito aos procedimentos envolvidos.

Caso ocorra alguma intercorrência ou dano, resultante da pesquisa, o participante receberá todo o atendimento necessário, sem nenhum custo pessoal.

Os dados coletados durante a pesquisa serão sempre tratados confidencialmente. Os resultados serão apresentados de forma conjunta, sem a identificação dos participantes, ou seja, os nomes não aparecerão na publicação dos resultados.

Caso você tenha dúvidas, poderá entrar em contato com o pesquisador responsável Tatiana Prade Hemesath, Juliana Unis Castan e Elis Rossi pelo telefone 33598507 ou com o Comitê de Ética em Pesquisa do Hospital de Clínicas de Porto Alegre (HCPA), pelo telefone (51) 33597640, ou no 2º andar do HCPA, sala 2227, de segunda à sexta, das 8h às 17h.

Esse Termo é assinado em duas vias, sendo uma para o participante e seu responsável e outra para os pesquisadores.

Nome do participante da pesquisa:

Assinatura (*se aplicável*)

Nome do responsável

Assinatura

Nome do pesquisador que aplicou o Termo

Assinatura

Local e Data: _____

ANEXO A

SERVIÇO DE PSICOLOGIA

FICHA DE ANAMNESE I – PACIENTES RECÉM-NASCIDOS EM INVESTIGAÇÃO ETIOLÓGICA

IDENTIFICAÇÃO

Nome do paciente: _____

Prontuário: _____ Data de Nascimento: _____

Idade: _____ anos e _____ meses Telefone: _____

Nome da mãe: _____ Idade: _____

Profissão: _____ Escolaridade: _____

Nome do pai: _____ Idade: _____

Profissão: _____ Escolaridade: _____

Endereço: _____

GENETOGRAMA

HISTÓRIA DA VIDA CONJUGAL DO CASAL

GRAVIDEZ

Desejada? _____

Relacionamento do casal durante o período _____

Situação financeira: _____ Renda da família: _____

Consagüinidade? () sim () não _____

Gesta _____ Para _____ Cesa _____ Abo _____ Quantos filhos residem _____

História da criança

Expectativa da mãe na gestação _____

Expectativa quanto ao sexo _____

Enxoval ? _____

Parto Cesáreo () Normal () Como foi vivenciado _____

Intercorrências: _____

Peso: _____ Apgar: _____ Contato físico: _____

Diagnóstico de ADS após o parto? () sim () não Quem? _____

Como foi? _____

Outras doenças ou malformações? _____

Investigação etiológica da ADS

Transferido de outro hospital? ()sim ()não

Quantos dias? _____

Lembra exames? _____

Quanto tempo levou? _____

Qual o diagnóstico etiológico ou hipótese diagnóstica (porquê)? _____

Qual designação sexual? _____

Quem escolheu o nome e porque? _____

Profissionais da equipe que realizaram a investigação: _____

Acompanhamento psicológico: _____

Fantasias prevalentes: _____

Pais compreenderam o diagnóstico? _____

Compreenderam a proposta de tratamento? _____

Dúvidas prevalentes _____

Suporte (rede) Familiar: _____

Quais familiares sabem sobre o diagnóstico? _____

Observações

Data da anamnese:

Encaminhamento para ambulatório:

Responsável:

ANEXO B

SERVIÇO DE PSICOLOGIA FICHA DE ANAMNESE II – ACOMPANHAMENTO DO DESENVOLVIMENTO DE PACIENTES COM ADS

IDENTIFICAÇÃO

Nome do paciente: _____

Prontuário: _____ Data de Nascimento: _____

Idade: _____ anos e _____ meses Telefone: _____

Sexo de criação () masculino () feminino

Como percebem o(a) filho (a)? _____

Acompanha no ambu do PADS? _____

Fez alguma cirurgia(s)? Como foi para os pais e o paciente? _____

Satisfação com o resultado estético? _____

Comentários sobre o tratamento médico: _____

Médico (s) de referência: _____

Outros familiares sabem sobre o diagnóstico? Quem contou e como reagiram ? _____

Desenvolvimento:

Amamentação () sim () não quanto tempo? _____

Alimentação (como é?) _____

Sono (como é?) _____

Com quem dorme? _____

Quando sentou? _____

Quando engatinhou? _____

Quando caminhou ? _____

Controle esfinteriano () sim () não Quando? _____

Retirou fraldas? Com que idade? _____

Aquisição de linguagem _____

Medos/reações de birra _____

Escola/creche () sim () não porque? _____

Outras pessoas importantes na família? _____

A criança interage socialmente? _____

Como é o manejo da escola em relação à malformação? _____

Aprendizagem _____

Sexualidade

Relação com o corpo _____

Auto-estima _____

Expectativas dos pais em relação ao futuro do filho _____

Dúvidas dos pais que surgiram nos primeiros anos do desenvolvimento (sobre diagnóstico e tratamento): _____

Observações: _____

Necessidade de acompanhamento psicoterápico ()sim ()não Porque: _____

Data da entrevista:

Encaminhamento para ambulatório (psicoterapia):

Responsável: