



BAHIANA
ESCOLA DE MEDICINA E SAÚDE PÚBLICA

**ESCOLA BAHIANA DE MEDICINA E SAÚDE PÚBLICA
PROGRAMA DE PÓS-GRADUAÇÃO EM MEDICINA E SAÚDE**

ROBSON AUGUSTO ANDRADE CARDOSO DOS APÓSTOLOS

**IDENTIDADE DE GÊNERO, FUNÇÃO SEXUAL E QUALIDADE DE VIDA EM
INDIVÍDUOS COM HIPERPLASIA ADRENAL CONGÊNITA E CARIÓTIPO 46,XX
REGISTRADOS NO SEXO MASCULINO**

DISSERTAÇÃO DE MESTRADO

**SALVADOR
2017**

ROBSON AUGUSTO ANDRADE CARDOSO DOS APÓSTOLOS

**IDENTIDADE DE GÊNERO, FUNÇÃO SEXUAL E QUALIDADE DE VIDA EM
INDIVÍDUOS COM HIPERPLASIA ADRENAL CONGÊNITA E CARIÓTIPO 46,XX
REGISTRADOS NO SEXO MASCULINO**

Dissertação apresentada ao curso de Pós-Graduação em Medicina e Saúde Humana da Escola Bahiana de Medicina e Saúde Pública para obtenção do título de Mestre em Medicina e Saúde Humana.

Orientador: Prof. Dr. Ubirajara de Oliveira Barroso Jr.

**SALVADOR
2017**

Ficha Catalográfica elaborada pelo Sistema Integrado de Bibliotecas

A645 Apóstolos, Robson Augusto Andrade Cardoso dos.
Identidade de gênero, função sexual e qualidade de vida em indivíduos com hiperplasia adrenal congênita e cariótipo 46, XX registrados no sexo masculino: / Robson Augusto Andrade Cardoso dos Apóstolos. - 2017.
, 59 f. : il. color. ; 30 cm.
Orientador: Prof. Dr. Ubirajara de Oliveira Barroso Jr.

Título de Mestre em Medicina e Saúde Humana 2017.
Inclui bibliografia.

1. Hiperplasia adrenal congênita. 2. Identidade de gênero. 3. Distúrbio de desenvolvimento sexual.

I. Título.

CDU 611.64

ROBSON AUGUSTO ANDRADE CARDOSO DOS APÓSTOLOS

"IDENTIDADE DE GÊNERO, SATISFAÇÃO SEXUAL E QUALIDADE DE VIDA EM INDIVÍDUOS COM HIPERPLASIA ADRENAL CONGÊNITA E CARIÓTIPO 46,XX REGISTRADOS NO SEXO MASCULINO"

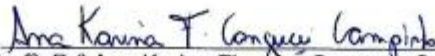
Dissertação apresentada à Escola Bahiana de Medicina e Saúde Pública, como requisito parcial para a obtenção do Título de Mestre em Medicina e Saúde Humana.

Salvador, 07 de julho de 2017.

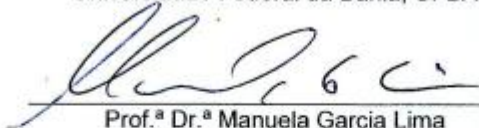
BANCA EXAMINADORA



Prof.ª Dr.ª Luciana Mattos Barros Oliveira
Doutora em Endocrinologia
Universidade Federal da Bahia, UFBA



Prof.ª Dr.ª Ana Karina Figueira Canguçu Campinho
Doutora em Saúde Pública
Universidade Federal da Bahia, UFBA



Prof.ª Dr.ª Manuela Garcia Lima
Doutora em Saúde Coletiva
Escola Bahiana de Medicina e Saúde Pública, EBMSP

Aos meus filhos Felipe e Rafael, minha
esposa Tatiana e a toda minha família
que, carinhosamente, me deram
entusiasmo, iluminação e força,
contribuindo para que eu realizasse esse
sonho.

AGRADECIMENTOS

Agradeço aos participantes dessa pesquisa, que gentilmente responderam os questionários, contribuindo voluntariamente e com satisfação para essa pesquisa;

Aos professores da Pós-graduação em Medicina e Saúde da Escola Bahiana de Medicina e Saúde Pública, por tudo que me instruíram;

Aos profissionais do ambulatório de Genética Especial do HUPES, que sempre me auxiliaram;

Agradeço especialmente ao professor Ubirajara Barroso Júnior, pela interminável dedicação à pesquisa e exemplo de ser humano, que sempre demonstra intensa e contagiante satisfação com os resultados de cada uma das pesquisas.

RESUMO

Objetivo: avaliar identidade de gênero, qualidade de vida e função sexual dos pacientes com Hiperplasia Adrenal Congênita (HAC) e cariótipo 46,XX, altamente virilizados (Prader IV e V), que inicialmente foram registrados como masculinos.

Métodos: Todos os pacientes (n=9) com HAC e cariótipo 46,XX registrados como masculinos acompanhados no Ambulatório de Genética Especial do Ambulatório Magalhães Neto, HUPES, UFBA, foram avaliados. Após o resultado do cariótipo, no período que variou de 3 meses a 3 anos de idade, 5 desses pacientes tiveram o registro civil alterados para o sexo feminino e os outros 4 pacientes, com diagnóstico entre 16 meses e 12 anos de idade, permaneceram registrados como do sexo masculino. Todos os pacientes foram submetidos a cirurgia para adequar a genitália ao sexo de registro civil. A avaliação envolveu questionários autoaplicáveis que contemplavam qualidade de vida, função sexual e identidade de gênero, por meio dos instrumentos: *The 36-Item Short Form Health Survey (SF-36)* para avaliar a qualidade de vida; *The International Index of Erectile Function (IIEF)* para avaliar a função sexual e o Questionário de Identidade do Gênero e Orientação Sexual para avaliar a identidade do gênero. **Resultados:** Quatro das cinco pacientes que tiveram o registro civil alterados para o sexo feminino apresentaram alguma discordância quando avaliadas pelo questionário de identidade de gênero, com pontuação que variou de 09 a 20 pontos neste questionário. Todos os quatro pacientes que foram mantidos com o sexo masculino estão com a identidade de gênero claramente masculina e todos tiveram a pontuação máxima de 20 pontos nesse questionário. Quatro das cinco pacientes femininas relataram que nunca tiveram relação sexual e a outra paciente referiu que mantém relação sexual somente com mulheres. Todos os quatro pacientes masculinos relataram ter ereção, libido, orgasmo e atração sexual somente por mulheres. Dois dos 4 pacientes tiveram relação sexual com parceiras do sexo feminino e foram avaliados pelo questionário IIEF, não sendo detectada disfunção moderada ou grave em nenhum dos cinco domínios do IIEF nesses pacientes. Quanto à qualidade de vida, foi observado que a nota obtida no questionário SF-36 dos pacientes criados no gênero masculino foi numericamente superior à nota das pacientes criadas no gênero feminino em sete dos oito domínios deste questionário e a nota foi precisamente igual no domínio vitalidade. Não foi feita análise estatística em decorrência da amostra ser pequena. **Conclusão:** O resultado deste estudo mostra que os pacientes com HAC e cariótipo 46,XX registrados e criados como do sexo masculino estão bem adaptados ao gênero de registro, com boa função sexual e qualidade de vida satisfatória. A maioria das pacientes que tiveram o registro civil alterados para o sexo feminino apresentaram alguma discordância de identidade de gênero e a avaliação da função sexual dessas pacientes ficou prejudicada em decorrência do fato que quatro destas cinco pacientes nunca tiveram relação sexual e a outra teve relação sexual somente com mulheres.

Palavras-chave: Hiperplasia adrenal congênita. Identidade de gênero. Distúrbios de desenvolvimento sexual.

ABSTRACT

Objective: to evaluate gender identity, quality of life and sexual function of patients with Congenital Adrenal Hyperplasia (CAH) karyotype 46,XX, highly virilized (Prader IV and V), who were initially registered as males. **Methods:** All patients (n=9) with CAH and karyotype 46,XX registered as males followed up at the Special Genetics Outpatient Clinic of Magalhães Neto Ambulatory, HUPES, UFBA were enrolled. After the karyotype result, in the period ranging from 3 months to 3 years of age, 5 of these patients had the civil registry changed into the female sex and the other 4 patients, diagnosed between 16 months and 12 years of age, remained as males. All patients underwent surgery to adjust the genitalia to the civil registry sex. This study evaluated quality of life, sexual function and gender identity, through the following self-administered questionnaires: The 36-Item Short Form Health Survey (SF-36) to assess quality of life; The International Index of Erectile Function (IIEF) to assess sexual function and the Gender Identity and Sexual Orientation Questionnaire to assess gender identity. **Results:** Four out of 5 patients who had the civil registry changed to female gender presented some disagreement when evaluated by the gender identity questionnaire, with scores ranging from 9 to 20 points in this questionnaire. All four patients who continued as males have clear male gender identity and all had a maximum score of 20 points in this questionnaire. Four out of five female patients reported that they had never had intercourse and the other patient reported having sex only with women. All four male patients reported having erection, libido, orgasm and sexual attraction only with women. Two out of 4 patients had sexual intercourse with female partners and were evaluated by the IIEF questionnaire. No moderate or severe dysfunction was detected in any of the five IIEF domains in these patients. Regarding quality of life, it was observed that the score obtained in the SF-36 questionnaire of the male patients was numerically higher than the score of the female patients in seven of the eight domains of this questionnaire and the score was just the same in the vitality domain. No statistical analysis was performed because of the small sample. **Conclusion:** The results of this study show that patients with CAH and karyotype 46,XX registered and raised as male are well adapted to the gender of registration, with good sexual function and satisfactory quality of life. Most of the patients who had the civil registry changed to female gender presented some disagreement of gender identity and the evaluation of the sexual function of these patients was impaired due to the fact that four of these five patients never had sexual intercourse and the other had sexual intercourse only with women.

Keywords: Congenital adrenal hyperplasia. Gender identity. Disorders of sex development.

LISTA DE FIGURAS

Figura 1 - Representação da biossíntese de hormônios na glândula adrenal	15
Figura 2 - Classificação de Prader	17
Figura 3 - Fotografias da genitália do paciente 6.....	37
Figura 4 - Fotografias da genitália do paciente 7.....	37
Figura 5 - Fotografias da genitália do paciente 8.....	37

LISTA DE QUADROS

Quadro 1 - participantes que foram redesignadas para o sexo feminino após o diagnóstico de HAC e cariótipo 46,XX	32
Quadro 2 - Participantes com HAC e cariótipo 46,XX registrados e criados no sexo masculino.	33
Quadro 3 - Pontuação no questionário de identidade do gênero das participantes que foram redesignadas para sexo feminino após o diagnóstico de HAC e cariótipo 46,XX.	35
Quadro 4 - Pontuação no questionário de identidade do gênero dos participantes com HAC e cariótipo 46,XX registrados e criados no sexo masculino.....	35
Quadro 5 - pontuação no questionário IIEF dos dois participantes masculinos, com HAC e cariótipo 46,XX, que tiveram relação sexual.....	36
Quadro 6 - Nota das participantes que foram redesignadas para o sexo feminino após o diagnóstico de HAC e cariótipo 46,XX, de acordo com os domínios do SF-36.....	38
Quadro 7 - Nota dos participantes com HAC e cariótipo 46,XX, criados no sexo masculino, de acordo com os domínios do SF-36.....	39
Quadro 8 - Média dos domínios do questionário SF-36 (Versão Brasileira) dos pacientes com HAC e cariótipo 46,XX, de acordo com o gênero.....	39
Quadro 9 - Comparação da média dos domínios do SF-36 desses pacientes com HAC e cariótipo 46,XX, de acordo com o gênero, com a média dos adolescentes paulistanos (Benincasa e Custódio, 2011).	45

LISTA DE ABREVIATURAS

AMN - Ambulatório Magalhães Neto

DDS – Distúrbios do Desenvolvimento Sexual.

HAC – Hiperplasia adrenal congênita.

HUPES – Hospital Universitário Professor Edgard Santos

IIEF - *International Index of Erectile Function*

SF-36 - *The 36-Item Short Form Health Survey*

TCLE – Termo de consentimento livre e esclarecido

UFBA – Universidade Federal da Bahia

SUMÁRIO

1 INTRODUÇÃO	10
2 OBJETIVO	13
3 REVISÃO DA LITERATURA	14
3.1 Hiperplasia Adrenal Congênita – aspectos clínicos	14
3.2 A identidade de gênero em pacientes com HAC: efeito dos andrógenos? .	18
3.3 Sexualidade e função sexual em pacientes com HAC	22
3.4 Qualidade de vida em pacientes HAC	23
4 MATERIAL E MÉTODOS	25
5 RESULTADOS	28
6 DISCUSSÃO	40
7 LIMITAÇÕES E PERSPECTIVAS DO ESTUDO	46
8 CONCLUSÕES	47
REFERÊNCIAS	48
ANEXOS	52

1 INTRODUÇÃO

Crianças com Hiperplasia Adrenal Congênita (HAC) e cariótipo 46,XX podem apresentar virilização em decorrência das altas taxas de andrógenos produzidos pelas glândulas adrenais. A ação desses andrógenos na vida intrauterina promove virilização dos genitais em graus que variam desde uma discreta clitoromegalia até um aspecto de pênis bem formado. Essas crianças apresentam genitália interna feminina (útero, ovários, trompas de falópio e vagina interna) e genitália externa que pode ter aspecto masculino⁽¹⁾.

Atualmente essa circunstância recebe a denominação de Distúrbios do Desenvolvimento Sexual (DDS) 46,XX, em substituição aos termos antigos, como genitália ambígua e hermafroditismo, que são considerados ofensivos. De acordo com um consenso em 2006⁽²⁾, essas crianças com DDS em decorrência de HAC e cariótipo 46,XX devem preferencialmente ser designadas como do sexo feminino, independentemente do aspecto da genitália externa. Isso se justifica devido ao fato de apresentarem cariótipo 46,XX, presença de genitália interna feminina, possibilidade de cirurgia para correção da genitália externa com bons resultados, além da expectativa de preservação da função reprodutiva e da elevada conformidade de identidade de gênero na maioria dos casos, quando são registradas no sexo feminino desde o nascimento^(3,4).

Eventualmente, alguns desses pacientes não têm diagnóstico ao nascimento e, devido ao aspecto da genitália externa masculinizada, são registrados como do sexo masculino. Em muitos casos, o diagnóstico só é feito após alguns anos de vida, quando o paciente já está frequentando a escola. A decisão de alteração do registro civil para o sexo feminino, nesses casos específicos, ainda permanece controversa^(3,4,5,6,7). Dessa forma, alguns pais dessas crianças fazem a opção pela mudança no registro civil para o sexo feminino e outros não aceitam essa alteração, permanecendo com o registro civil no sexo masculino e, conseqüentemente, com a criação do filho no sexo de registro.

Existem poucos dados na literatura sobre o seguimento de longo prazo desse específico grupo de pacientes com DDS 46,XX. Permanece a controvérsia sobre se,

para essas crianças portadoras de HAC com cariótipo 46,XX que foram registrados como do sexo masculino e tiveram o diagnóstico tardio, deve ser feita a mudança do sexo no registro civil e, conseqüentemente, a cirurgia na genitália dessas crianças^(5,6). Conforme recentes dados da literatura, o gênero masculino também pode ser uma opção viável para os pais cujos filhos nasceram com HAC, cariótipo 46,XX e genitália externa masculina, embora o apoio dos pais e da sociedade seja necessário para o adequado ajuste⁽⁷⁾.

Certamente, uma das decisões mais difíceis no tratamento de pacientes com DDS é a atribuição do sexo ao nascimento⁽⁸⁾. Mais recentemente, com o avanço dos meios de comunicação em massa, observamos pessoas adultas, que nasceram com DDS, fazendo relatos na internet, através de *sites* de notícias, redes sociais ou outras plataformas de comunicação, de terem sido “mutiladas” na infância. O fato é que essas pessoas, quando crianças, foram submetidas a cirurgia para adequar a genitália externa ao sexo do registro civil, mas quando adultas, desenvolveram uma identidade de gênero diferente do sexo que lhe foram atribuídos na infância. Existe uma evidente diferença de opinião entre a comunidade médico-cirúrgica e os grupos de defesa de pessoas com DDS em decorrência de HAC com cariótipo 46,XX. Essa diferença é ainda mais evidente quando se aborda a questão da cirurgia para correção da genitália. Para a maioria dos médicos, parece óbvio que uma pessoa com DDS em decorrência de HAC e cariótipo 46,XX necessita de genitoplastia na infância, enquanto essas associações defendem o retardo na questão da cirurgia. Eles ressaltam que os órgãos genitais ambíguos não são uma doença e não necessitam de tratamento durante a infância. Essas associações de pacientes defendem que a cirurgia só deve ser feita quando o paciente atingir a idade adulta, momento em que já tem a identidade de gênero bem formada e é capaz de fazer a opção pela cirurgia mais adequada⁽⁹⁾. Mas também ainda não temos o conhecimento científico para compreender como uma criança com DDS desenvolveria sua identidade de gênero sem a realização de cirurgias reparadoras na infância.

O manejo de tais distúrbios é verdadeiramente complexo, e uma das decisões mais cruciais é representada pela atribuição do sexo. De fato, o objetivo principal na condução de pacientes com DDS é ter uma atribuição de sexo na infância consistente

com a identidade de gênero subjacente, a fim de evitar a angústia relacionada com uma disforia de gênero posteriormente⁽¹⁰⁾.

Assim, podemos observar que a decisão de atribuição do sexo para essas crianças, que nascem com cariótipo 46,XX e genitália interna feminina, mas com genitália externa masculina em decorrência de HAC, está atualmente em debate. Esse problema ainda está distante de ser resolvido e, dessa forma, tornam-se necessários mais estudos para melhorar as políticas de atribuição do sexo nessa situação.

2 OBJETIVO

O objetivo desse estudo é descrever a percepção e a satisfação com o gênero, a qualidade de vida e a função sexual dos indivíduos com DDS secundário a HAC e cariótipo 46,XX, altamente virilizados, que foram inicialmente registrados como do sexo masculino, acompanhados no Ambulatório de Genética Especial do AMN, HUPES, UFBA.

3 REVISÃO DA LITERATURA

3.1 Hiperplasia Adrenal Congênita – Aspectos Clínicos

A Hiperplasia Adrenal Congênita (HAC) é uma doença autossômica recessiva causada pela deficiência de uma enzima no processo de produção dos hormônios na glândula adrenal. A deficiência mais comum, que ocorre em cerca de 95% dos casos, é a da enzima 21-hidroxilase e em seguida a deficiência da 11-beta-hidroxilase, em cerca de 5% dos casos. Com a deficiência de uma dessas enzimas, não se completa a produção dos hormônios aldosterona e cortisol, há um aumento na concentração de 17-hidroxiprogesterona e, conseqüentemente, aumento da produção de testosterona e di-hidrotestosterona, conforme demonstrado na Figura 1. Devido ao mecanismo de *Biofeedback* negativo, quando o hipotálamo detecta a baixa concentração de cortisol, ocorre aumento da produção do hormônio liberador de corticotrofina (CRH), que estimula a hipófise a produzir o hormônio adrenocorticotrófico (ACTH) e, dessa forma, provoca também um aumento no tamanho da glândula adrenal e, conseqüentemente, a produção maior de andrógenos^(1,11). Essas crianças com HAC, quando não tratadas, podem ter produção de andrógenos pelas glândulas adrenais em quantidade até maior que adultos masculinos. A gravidade da doença está relacionada com o grau de atividade residual da enzima 21-hidroxilase e, conseqüentemente, depende do tipo de mutação que ocorre no gene CYP21⁽¹²⁾.

A HAC se divide na forma clássica e na forma não clássica ou de expressão tardia. A forma clássica se subdivide em virilizante simples ou perdedora de sal. A forma clássica da HAC é a causa mais comum de ambiguidade genital e a incidência mundial para a forma clássica de HAC, a partir dos dados de 6,5 milhões de recém-nascidos de diversos países, submetidos à triagem, foi de 1:15.000 nascidos vivos⁽¹³⁾. No Brasil, a incidência variou de 1:7.500⁽¹³⁾ a 1:10.000 nascidos vivos⁽¹⁴⁾.

Pacientes com a forma não clássica de HAC não têm deficiência de cortisol e não desenvolvem ambiguidade genital, mas têm manifestações de hiperandrogenismo e geralmente manifestam sintomas na infância tardia ou no início da idade adulta. Estes pacientes também podem apresentar puberdade precoce,

hirsutismo, oligomenorreia ou amenorreia, ovários policísticos e acne. Em 5-10% das crianças com puberdade precoce, tem sido detectada a forma não clássica de HAC⁽¹⁾.

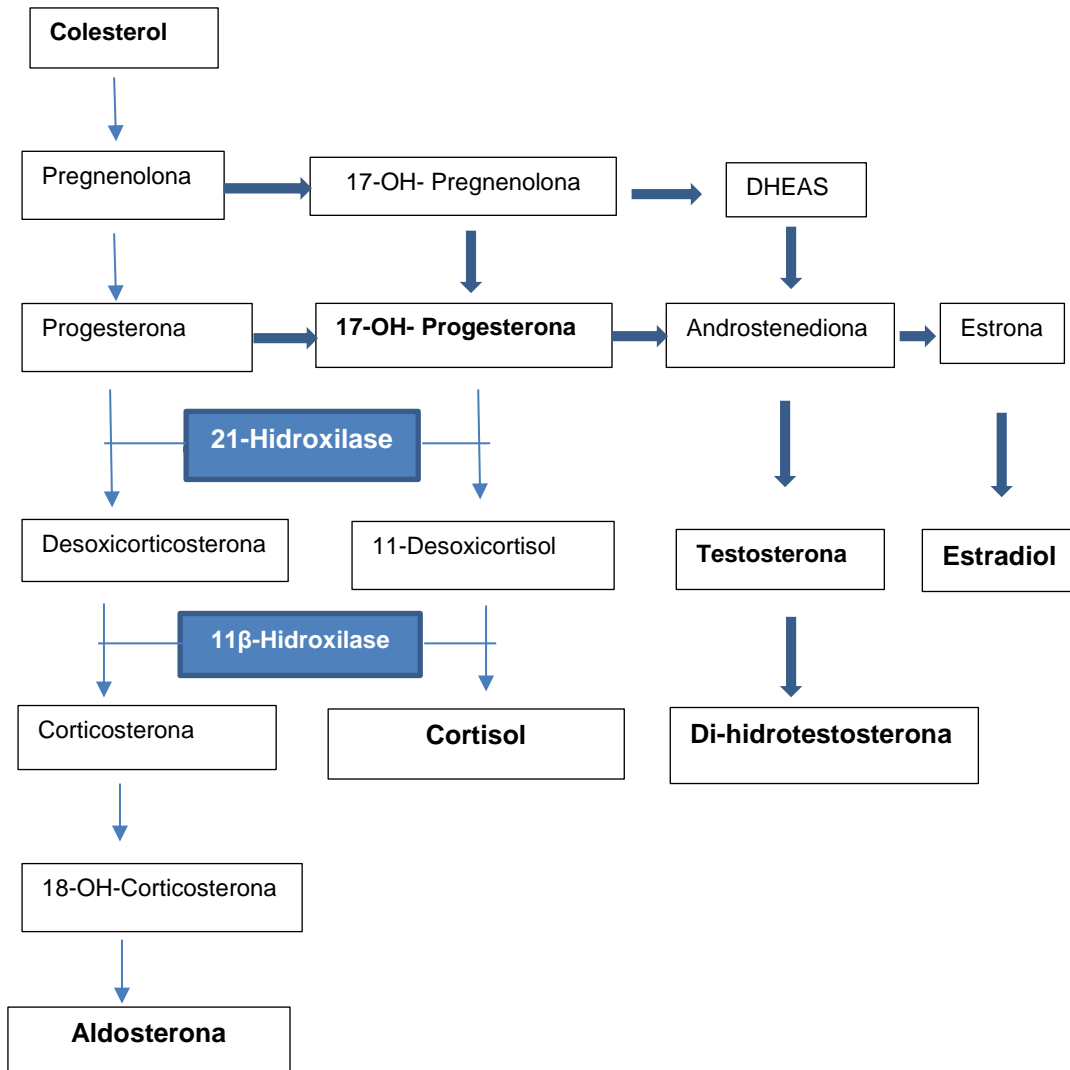


Figura 1 - Representação da biossíntese de hormônios na glândula adrenal

Fonte: Vieira A., et al⁽¹⁾.

Além da ambiguidade genital, é importante destacar que, devido à deficiência de aldosterona e cortisol, dois terços destes pacientes com a forma clássica de HAC são perdedores de sal. Os recém-nascidos são particularmente vulneráveis à hipovolemia e perturbações eletrolíticas, bem como à hipoglicemia. Essas crianças podem desenvolver desidratação grave com choque hipovolêmico quando não são adequadamente tratadas. O aumento da mortalidade também tem sido relatado em pacientes com HAC⁽¹⁾.

Essas crianças também apresentam deficiência de crescimento. As altas concentrações de esteroides sexuais induzem o fechamento epifisário prematuro e o excesso de glicocorticoides suprime o crescimento. Esses pacientes com HAC, mesmo com o tratamento adequado, têm uma estatura final em média cerca de 10 centímetros inferior à população geral, podendo variar de acordo com o tratamento realizado e a gravidade da doença⁽¹⁾.

Quando não houver um tratamento adequado e a ação desses andrógenos permanecer no período pós-natal, essas crianças evoluem também com sinais de puberdade precoce, hirsutismo, acne, engrossamento da voz e avanço da idade óssea⁽¹⁾.

Pacientes afetados com HAC exigem cuidados de longa duração. Durante a primeira infância, o foco está na prevenção da crise adrenal, na atribuição de gênero, na cirurgia genital e no crescimento. Para as crianças em fase de crescimento, permanece a preocupação com o crescimento adequado, peso corporal e desenvolvimento puberal. Já para os adultos, a atenção deve ser com a fertilidade e a prevenção da síndrome metabólica e da osteoporose⁽¹⁵⁾. O tratamento medicamentoso da forma clássica de HAC consiste em administração de glicocorticoides em doses suficientes para suprimir a secreção de androgénios adrenais, sem supressão total do eixo hipotálamo-hipófise-adrenal. Mineralocorticoides também são administrados para os pacientes perdedores de sal, com a finalidade de regular as concentrações eletrolíticas e a atividade da renina plasmática⁽¹⁾.

Nem todas as crianças com a forma clássica de HAC desenvolvem o mesmo grau de ambiguidade genital. Pode-se especular que os sinais físicos de virilização não dependem apenas da secreção adrenal direta de andrógenos, mas também da eficiência com que tais hormônios são convertidos em diidrotestosterona, por enzimas periféricas, como a 5-alfa-redutase. Além disso, a concentração e a atividade dos receptores androgênicos também podem desempenhar um papel adicional na determinação do grau da ambiguidade genital⁽¹⁶⁾.

Assim, o resultado típico em crianças com cariótipo 46,XX, gravemente afetadas pela HAC é a genitália externa masculina ou ambígua, com hipospadias perineais ou peniana, chordee e ausência de testículos. Conforme descrito na Figura 2, a severidade da virilização poder ser quantificada utilizando uma escala de cinco níveis, desenvolvida por Prader em 1954: Prader I - aumento isolado do clitóris; Prader II – maior aumento do clitóris associado a um introito vaginal em forma de funil, podendo visualizar-se aberturas uretral e vaginal distintas; Prader III – importante aumento do *falus* associado a um introito em forma de funil, com a uretra esvaziando-se na vagina, formando um seio urogenital, com abertura em períneo; Prader IV – *falus* de aspecto peniano com seio urogenital em forma de fenda na base do *falus* e fusão lábio-escrotal; Prader V - fusão lábio-escrotal completa e seio urogenital, com aspecto de uretra, na ponta do pênis^(16,17).

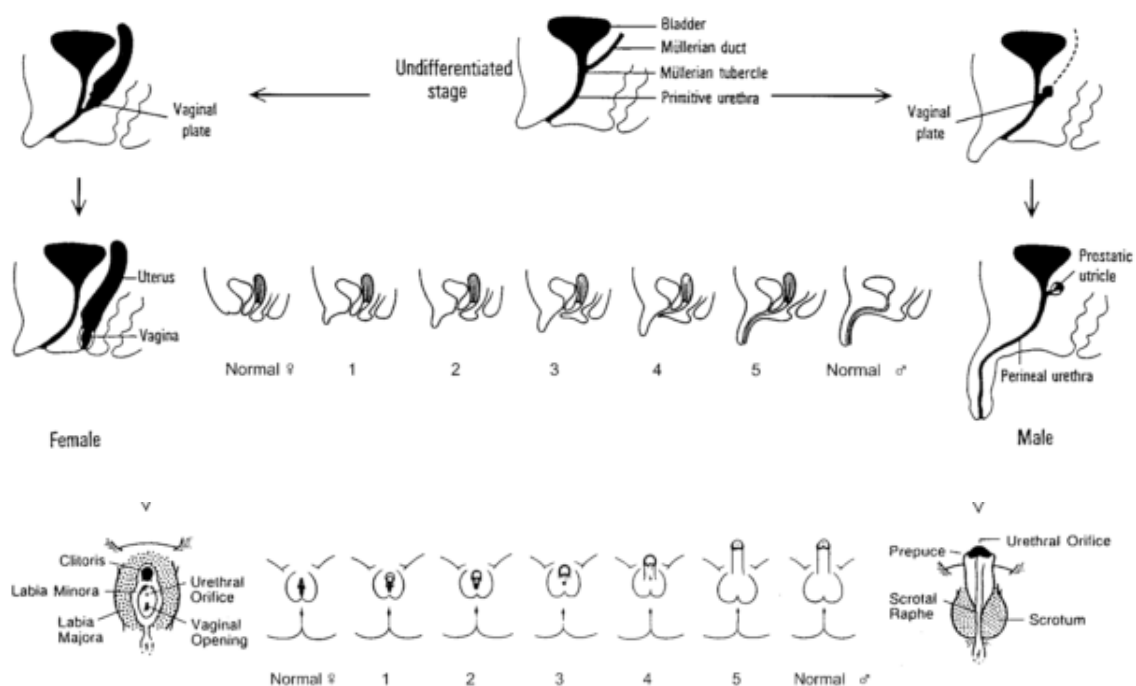


Figura 2 - Classificação de Prader

Fonte: White PC, Speiser PW ⁽¹⁶⁾.

Vale salientar que, mesmo nos pacientes com Prader V, que apresentam o *falus* com aspecto de pênis normal, permanece a presença de útero, ovários, trompas uterinas e a vagina interna.

3.2 A identidade de gênero em pacientes com HAC: efeito dos andrógenos?

É importante destacar que identidade de gênero é diferente de sexo e de orientação sexual. Identidade de Gênero refere-se ao autorreconhecimento de se identificar e de ser identificado(a) como homem ou como mulher, podendo não ser exclusivo de um ou outro grupo. O sexo se refere à classificação biológica das pessoas como machos ou fêmeas, baseada em características orgânicas. A identidade de gênero é independente do sexo. A identidade de gênero, quando adulto, pode ou não concordar com o sexo que lhe foi atribuído ao nascimento. Para Jesus (2012) ainda não temos explicações científicas para esclarecer a razão que leva os seres humanos a se identificarem com um determinado gênero. Já orientação sexual se refere à atração afetivossexual por alguém e inclui comportamentos, fantasias e atrações. Uma dimensão não determina a outra e não há uma norma de orientação sexual em função do sexo ou mesmo da identidade de gênero⁽¹⁸⁾.

Os fatores determinantes para o desenvolvimento da identidade do gênero podem abranger fatores genéticos pré-natais, exposição hormonal do sistema nervoso central fetal e fatores ambientais pós-natais. Ainda não há uma compreensão dos papéis relativos de cada fator isoladamente^(7,10). Conforme descrito por Berenbaum e Beltz (2011), há boas evidências de que a exposição a altos níveis de andrógenos durante o desenvolvimento pré-natal resulta na masculinização das atividades de interesses ocupacionais e na orientação sexual, entretanto parece que o efeito dos andrógenos pré-natais é menor sobre a identidade de gênero. Existe pouca evidência quanto aos efeitos comportamentais desses hormônios durante a puberdade, mas há alguma sugestão de que eles podem influenciar a identidade de gênero e ainda existem muitas oportunidades para estudar essa questão⁽¹⁹⁾.

Decorrente dos dados disponíveis na literatura, fica evidente que mulheres com HAC e cariótipo 46,XX, com baixos graus de Prader (1, 2 ou 3), que foram registradas como do sexo feminino ao nascimento, têm boa adaptação ao gênero feminino, mantendo a identidade de gênero feminina na grande maioria das situações e com potencial para uma vida sexual e reprodutiva normal. Existe até quem defenda que é conveniente excluir essas mulheres da classificação de DDS⁽²⁰⁾.

Em estudo de revisão da literatura, Dessens e colaboradores (2005) verificaram que 94,8% das 250 pacientes com HAC e cariótipo 46,XX que foram designadas como femininas desenvolveram identidade do gênero feminina, mas 5,2% dessas pacientes tiveram sérios problemas com a identidade do gênero(3). Em outra revisão, Furtado e colaboradores (2012) reportaram que disforia de identidade do gênero pode variar de zero a 18% dessas pacientes com HAC e cariótipo 46,XX, quando designadas como sexo feminino(4).

Entretanto, devido ao aspecto da genitália externa masculinizada, algumas dessas crianças com HAC, cariótipo 46,XX, com altos graus de Prader (4 e 5), que não tiveram o diagnóstico ao nascimento, são registrados como do sexo masculino. Há poucos dados na literatura abordando especificamente essa circunstância(5,6,7).

Conforme relatado por Chowdhury e colaboradores (2015), as meninas com HAC diagnosticadas ao nascimento e tratadas adequadamente têm alguns comportamentos masculinos, mas geralmente têm identidade de gênero feminina. Entretanto, em um estudo de 11 pacientes com HAC e cariótipo 46,XX, com idade que variou entre 2 e 16 anos, que foram atribuídas ao sexo feminino e tiveram diagnóstico tardio, esses autores detectaram que 4 destas pacientes apresentavam pontuação compatível com identidade de gênero masculina, quando avaliados por um questionário sobre identidade de gênero, e 3 (27%) já haviam assumido o papel de gênero masculino, inclusive sendo aceitos como meninos por suas famílias. As 7 meninas restantes tiveram escores de identidade de gênero na faixa feminina. Embora fatores sociais e culturais sejam importantes, esse resultado sugere que o atraso no tratamento para controle hormonal pode desencadear a identidade de gênero masculina, e a genitoplastia feminilizante tardia pode ser imprudente. Eles referem que a alta frequência de identidade de gênero masculina observada nesta série de meninas com apresentação tardia de HAC sugere que a exposição contínua aos andrógenos pós-natais pode desencadear identidade de gênero masculina, ocorrência semelhante ao que já foi observado em modelos animais(21).

Diamond e Sigmundson (1997) propuseram que esses pacientes com HAC e cariótipo 46,XX nascidos com genitália severamente masculinizada (Prader V), fossem atribuídos ao sexo masculino. Eles entendem que os altos níveis de

andrógenos intrauterinos levam a um maior grau de masculinização cerebral e portanto, a um risco aumentado de disforia de gênero em mulheres⁽²²⁾. Nessas pacientes severamente virilizadas e atribuídas ao sexo feminino, a alta incidência de insatisfação com a imagem corporal e diminuição da interação social são indicações de um resultado abaixo do ideal⁽⁷⁾.

Woffle e colaboradores (2002) avaliaram 16 pacientes com HAC, cariótipo 46,XX e virilização completa, que inicialmente foram registrados como sexo masculino. Das seis crianças que foram diagnosticados no primeiro mês de vida, cinco foram redesignadas ao sexo feminino imediatamente e a outra na idade de 19 meses. Exceto em uma menina que demonstrou alguns comportamentos de menino, o papel do gênero nestas pacientes não diferiu das meninas não portadoras de DDS. Os outros dez pacientes foram diagnosticados tardiamente entre 3 e 7 anos de idade. Em três desses pacientes foi realizada uma mudança tardia, após 3 anos de idade, do sexo masculino para o sexo feminino, sendo que em apenas uma delas o sexo feminino foi bem aceito pela paciente e pelas pessoas que convivem com ela. No segundo caso, a aceitação da paciente foi julgada boa, mas a aceitação do sexo feminino em seu ambiente social era ruim. Na terceira paciente, a aceitação do sexo feminino pela paciente e por seus pares foi muito pobre, e a decisão da mudança para o sexo feminino foi retrospectivamente considerada errada, sendo que uma nova mudança para o sexo masculino está sendo considerada. Nos sete pacientes restantes, o sexo masculino foi mantido, sendo que somente um deles expressou alguma apreensão sobre a vida como um homem. Nos outros seis pacientes, não foi observado nenhum conflito de identidade de gênero⁽⁶⁾.

Lee e colaboradores (2010) demonstraram que crianças com diagnóstico tardio de HAC e cariótipo 46,XX, que foram designados como meninos ao nascimento e somente tiveram diagnóstico após os 3 anos de idade, adaptaram-se bem ao gênero masculino que lhes foram atribuídos. Todos os doze indivíduos apresentaram uma identidade de gênero masculina, com orientação heterossexual. Dez desses doze pacientes sempre viveram como homens, e dois tinham sido reatribuídos ao sexo feminino na infância, mas quando adultos esses dois pacientes fizeram a mudança para o sexo masculino novamente. Dez desses doze homens tinham parceiras femininas, incluindo sete casados. Os dois homens que não tinham parceira eram um

padre e um que tinha sido submetido a genitoplastia feminilizante na infância, no período em que tinha sido reatribuído ao sexo feminino⁽⁷⁾.

Gupta e Sharma (2012) avaliaram sete crianças com HAC, cariótipo 46,XX, atribuídos como meninos ao nascimento e com diagnóstico após os 7 anos de idade, sendo evidenciado que seis adaptaram-se bem ao gênero masculino e apenas um deles apresentava um ajuste social pobre e comportamento de “ambiguidade de gênero”⁽²³⁾.

Khattab e colaboradores (2016) relataram três pacientes com HAC e cariótipo 46,XX que foram designados como do sexo masculino ao nascimento. Dois pacientes, que foram registrados como do sexo masculino, tiveram diagnóstico entre 1,5 e 3 anos de idade. O outro paciente, diagnosticado aos 6 meses de idade, foi reatribuído do sexo masculino ao sexo feminino aos 17 meses de idade, mas posteriormente, aos 28 anos de idade, o paciente fez a mudança para sexo masculino. Todos os três pacientes tinham identidade de gênero masculina e orientação heterossexual⁽²⁴⁾.

Em um artigo de revisão da literatura, Furtado e colaboradores (2012) detectaram que, nos estudos que usaram a escala de Prader, a mais baixa incidência de disforia do gênero foi observada em crianças com um alto grau de virilização (Prader IV e V), quando foram registrados como do sexo masculino. Isso sugere que pacientes com significativo grau de virilização e que são registrados como do sexo masculino, raramente apresentam desordens psicossociais, independentemente do cariótipo do paciente⁽⁴⁾.

Após uma ampla revisão da literatura, Lee e Houk (2010) acenaram também que ainda não está claro se essas crianças com HAC e cariótipo 46,XX, que nasceram com a genitália externa masculina e que foram registrados como do sexo masculino ao nascimento, teriam desfrutado de um melhor resultado quando adulto, se tivessem sido autorizadas a permanecerem no sexo masculino, em vez de terem sido reatribuídas ao sexo feminino, como aconteceu com a maioria destes pacientes⁽⁵⁾.

Dessens e colaboradores (2005), em uma revisão da literatura que incluiu 250 pacientes com HAC, cariótipo 46,XX registrados como sexo feminino, concluíram que

os problemas de gênero encontrados merecem mais atenção, que nosso conhecimento é limitado e ainda não podemos prever quais pacientes desenvolverão problemas de identidade de gênero. Os pacientes e seus pais devem ser informados sobre isso e deve ser oferecida ajuda psicológica para auxiliar esses pacientes a entender a natureza específica de seus problemas. Somente o paciente, quando ficar adulto, pode julgar se o gênero a que lhe foi atribuído é compatível com sua experiência no seu ambiente social⁽³⁾.

3.3 Sexualidade e função sexual de pacientes com HAC

Os relatos disponíveis na literatura, que avaliam a função sexual de mulheres com HAC e com baixos graus de Prader (1, 2 ou 3), mostram resultados satisfatórios quando a genitoplastia feminilizante é realizada precocemente na infância^(25,26,27). Entretanto, esses estudos não especificam a situação da função sexual das mulheres severamente virilizadas que inicialmente foram registradas no sexo masculino e após o diagnóstico da HAC com cariótipo 46,XX tiveram seus registros civis modificados para o sexo feminino. Na única publicação disponível que aborda esse aspecto, Wölfle e colaboradores (2002) verificaram que nenhuma das quatro mulheres avaliadas teve parceiro ou foi sexualmente ativa⁽⁶⁾.

Lesma e colaboradores (2014) relataram que embora a sensibilidade do clitóris em pacientes com HAC sexualmente ativas tratadas com genitoplastia feminilizante seja significativamente reduzida em relação aos controles, a função sexual nessas pacientes não é estatisticamente diferente de seus homólogos sem HAC. A genitoplastia feminilizante pela técnica de Passerini-Glazel de 1 estágio parece permitir a função sexual normal em mulheres adultas. Neste estudo, não foi informado o grau de virilização dessas pacientes, e dessa forma, não temos conhecimento se foram incluídas pacientes altamente virilizadas. Entretanto, pelo fato de ter sido utilizado como critério de inclusão somente pacientes que tiveram relações sexuais com penetração vaginal, é plausível que pacientes severamente virilizadas não tenham sido incluídas no estudo⁽²⁶⁾.

Em estudos de pacientes com DDS em decorrência de HAC, foi detectada uma maior incidência de orientação homossexual ou bissexual em mulheres com HAC em relação a grupo controle na população em geral⁽²⁵⁾. Meyer-Bahlburg e colaboradores (2008) mostraram claramente uma maior orientação homossexual em mulheres com HAC clássica em comparação com controles, e concluíram que há uma perspectiva de diferenciação sexual envolvendo andrógenos pré-natais sobre o desenvolvimento da orientação sexual⁽²⁸⁾.

Em relação aos pacientes do gênero masculino, Lee e colaboradores (2010) evidenciaram que oito de 12 homens com HAC e cariótipo 46,XX experimentaram forte libido e relataram atividade sexual satisfatória, com orgasmos, indicando um funcionamento regular do pênis durante a relação sexual⁽⁷⁾. Entretanto, não foi encontrado na literatura nenhum relato da avaliação da função sexual de homens com HAC e cariótipo 46,XX, utilizando questionários validados para avaliação da função sexual.

3.4 Qualidade de vida em pacientes com HAC

Um dos principais objetivos do atendimento aos pacientes com DDS deve ser focado em uma boa qualidade de vida, que pode ser definida por um sentimento de saúde geral e bem-estar, com potencial para trabalhar, ter uma vida social ativa e formar relacionamentos próximos. Mas poucos estudos abordam a qualidade de vida em pacientes com DDS. Em geral, os estudos de acompanhamento de longo prazo indicaram insatisfação com a vida sexual, imagem corporal negativa e isolamento social⁽¹⁰⁾.

Após uma ampla verificação histórica de pacientes com HAC e cariótipo 46,XX, criados no sexo masculino, Lee e Houk (2010) também detectaram que as informações sobre os resultados de longo prazo são escassas. A maioria dos relatórios disponíveis contém poucas informações sobre a qualidade de vida. Os relatos sobre pacientes adultos carecem de informações adequadas sobre identidade de gênero e qualidade de vida. Fica evidente a dificuldade de avaliar o impacto relativo

de múltiplos fatores ambientais dinâmicos no desenvolvimento da autoestima do corpo e do ajustamento geral à vida⁽⁵⁾.

Em um estudo com seis pacientes com DDS, cariótipo 46,XX, atribuídos ao sexo masculino em decorrência de HAC, foi encontrada uma boa satisfação com a situação nos três pacientes com bom suporte social e familiar, mas foi encontrada uma baixa satisfação naqueles outros três pacientes com suporte social e familiar limitado⁽⁷⁾. Isso chama atenção da necessidade de apropriado suporte social e do papel do apoio familiar para o adequado ajustamento social desses pacientes.

4 MATERIAL E MÉTODOS

Trata-se de um estudo descritivo, série de casos, tendo como população alvo os indivíduos com distúrbios do desenvolvimento sexual por hiperplasia adrenal congênita do estado da Bahia, e como população acessível os indivíduos com distúrbios do desenvolvimento sexual por hiperplasia adrenal congênita acompanhados no Ambulatório de Genética Especial do Ambulatório Magalhães Neto (AMN) / Hospital Universitário Professor Edgard Santos (HUPES) / Universidade Federal da Bahia (UFBA).

Os critérios de inclusão são todos os pacientes com diagnóstico de HAC e cariótipo 46,XX, que foram registrados como do sexo masculino ao nascimento, acompanhados no Ambulatório de Genética Especial do AMN / HUPES / UFBA; com idade mínima de 14 anos para avaliação da identidade de gênero e qualidade de vida; ter iniciado a vida sexual para ser avaliado sobre a função sexual. Como critério de exclusão, quem não aceitou participar da pesquisa e não assinou o TCLE.

Após a análise dos prontuários dos 93 pacientes com diagnóstico de HAC, cadastrados no Ambulatório de Genética Especial do AMN / HUPES / UFBA, foram identificados nove indivíduos com cariótipo 46,XX, que foram registrados como do sexo masculino ao nascimento em decorrência da virilização da genitália externa por altas taxas de andrógenos produzidos pelas glândulas adrenais e que tinham idade maior ou igual a 14 anos. Na avaliação genital, todas essas nove crianças apresentavam-se com Prader IV ou V quando tiveram diagnóstico. Desses pacientes, após o resultado do cariótipo, discussão da equipe multidisciplinar e decisão dos pais, cinco tiveram o registro civil modificado para o sexo feminino e quatro permaneceram com o registro do sexo masculino. Todos esses pacientes têm o histórico de acompanhamento no Ambulatório de Genética Especial do AMN, HUPES, UFBA.

Em todas as crianças que mudaram o registro para o sexo feminino, foi realizada a cirurgia Genitoplastia Feminilizante. Nas crianças que permaneceram com o registro do sexo masculino, foi feita a cirurgia para a retirada do útero, ovários e

remanescentes vaginais, além do implante de prótese testicular na bolsa escrotal e correção da hipospadia, quando necessário.

Todos os nove indivíduos que preenchem os critérios de inclusão participaram do estudo.

Foram utilizados para este estudo, questionários autoaplicáveis que contemplavam qualidade de vida e atividade sexual, por meio dos instrumentos: *The 36-Item Short Form Health Survey*^(29,30) para avaliar a qualidade de vida e o IIEF - *The International Index of Erectile Function*^(31,32) para avaliar a função sexual masculina, ambos os questionários traduzidos, adaptados e validados para a língua portuguesa. A avaliação da função sexual feminina seria feita com o questionário GRISS, mas nenhuma dessas mulheres tiveram relação sexual heterossexual.

Para avaliação da identidade de gênero não foi encontrado na literatura um questionário específico que seja usado rotineiramente nas pesquisas, tampouco validado para o português. Para essa situação, foi utilizado um questionário específico para o tema, o Questionário de Identidade do Gênero e Orientação Sexual, que foi estruturado pelos profissionais do Ambulatório de Genética Especial do AMN, HUPES, UFBA. Os dados deste questionário serviram de instrumento para a avaliação da percepção e da satisfação com o gênero.

No período de julho de 2015 a fevereiro de 2017, foram entrevistados todos os nove indivíduos incluídos neste estudo, os quais compareceram espontaneamente para consultas no ambulatório de Genética Especial no Ambulatório Magalhães Neto. As informações sobre a data do diagnóstico, histórico médico e uso das medicações foram coletadas nos registros dos respectivos prontuários médicos no HUPES.

Este estudo foi conduzido de acordo com os princípios da Declaração de Helsinki e cumpriu todas as exigências da Resolução 466/2012 para pesquisas envolvendo seres humanos. O projeto de pesquisa foi aprovado pelo Comitê de Ética em Pesquisa (CEP) do HUPES/UFBA sob o nº 1.132.936, CAAE: 38747014.6.0000.5577.

Todas as informações obtidas nesse estudo serão estritamente confidenciais. Todos os participantes do estudo assinaram o Termo de Consentimento Livre e Esclarecido. Cada participante permaneceu isolado em uma sala do Ambulatório Magalhães Neto durante o período que respondia os questionários e foi oferecido acompanhamento psicológico a todos os participantes imediatamente após responderem os questionários.

A amostra foi classificada em 2 grupos: pacientes redesignadas para o sexo feminino (N5) e pacientes que foram mantidos registrados no sexo masculino (N4), após o diagnóstico de HAC com cariótipo 46,XX.

5 RESULTADOS

Por questões didáticas e éticas, os participantes da pesquisa receberam a numeração de 1 a 9, sendo o grupo 1 com as cinco participantes que foram reatribuídas ao sexo feminino após o diagnóstico de HAC e cariótipo 46,XX, conforme descrito no Quadro 1, e o grupo 2 com os quatro participantes que foram mantidos no sexo masculino, conforme descrito no Quadro 2, obedecendo ao critério de idade dentro de cada grupo, respectivamente.

Grupo 1 - participantes que foram redesignadas para o sexo feminino após o diagnóstico de HAC e cariótipo 46,XX:

A participante 1 tem 37 anos de idade, foi atribuída ao sexo masculino ao nascimento devido a genitália externa de aspecto masculino (Prader V), teve diagnóstico aos 3 anos de idade durante uma cirurgia para suposta criptorquidia, quando foi encontrado útero e ovários em cavidade pélvica em vez dos testículos. Teve diagnóstico da forma clássica de HAC perdedora de sal e foi iniciado tratamento medicamentoso com Prednisona aos 3 anos de idade e Fludrocortisona aos 6 anos de idade. Após avaliação psicológica e psiquiátrica com a criança, os pais, juntamente com a equipe multidisciplinar, definiram pela mudança para o sexo feminino no registro civil, que foi feita aos 5 anos de idade. A cirurgia clitoroplastia redutora foi feita também com 5 anos de idade e a vaginoplastia com 11 anos de idade. Atualmente ela recusa atendimento médico e psicológico e como não faz uso regular das medicações há vários anos, as taxas de testosterona estão muito elevadas nos exames feitos em 2010 (testosterona total = 1.052 ng/ml) e em 2015 (testosterona total = 593 ng/ml). Respondeu o questionário de identidade do gênero e tem identidade de gênero em conformidade com o feminino (pontuação total de 20 pontos neste questionário).

A participante 2 tem 28 anos de idade, também foi atribuída ao sexo masculino ao nascimento em decorrência da genitália externa de aspecto masculino (Prader IV), teve diagnóstico da forma clássica de HAC perdedora de sal, com cariótipo 46,XX, aos 4 meses de idade, foi iniciado tratamento com Prednisona também aos 4 meses e com Fludrocortisona aos 10 meses de idade. Com 1 ano e 4 meses, foi feita a

mudança do sexo no registro civil. Com 1 ano e 3 meses, foi submetida a cirurgia clitoroplastia redutora, e com 5 anos foi submetida a vaginoplastia. Não faz uso regular das medicações prescritas e, conseqüentemente ao aumento dos níveis de testosterona, tem pelos nos braços e pernas, além de barba. Relatou que tem atração sexual somente por mulheres e tem namorada há 2 anos, anteriormente já teve outras namoradas. Respondeu o questionário de identidade de gênero da seguinte forma: “se sente homem e mulher”, “na maior parte das vezes está feliz com o gênero feminino” e “não sabe se gostaria de ter pênis ou vagina” (total de 15 pontos neste questionário).

A participante 3 tem 22 anos de idade, foi atribuída ao sexo masculino ao nascimento devido a genitália externa de aspecto masculino (Prader V), teve diagnóstico da forma clássica de HAC perdedora de sal com cariótipo 46,XX aos 4 meses de idade, sendo iniciado tratamento com Prednisona também aos 4 meses e com Fludrocortisona aos 6 anos de idade. Foi submetida a cirurgia para redução do *falus* com 6 anos de idade e a cirurgia vaginoplastia aos 16 anos de idade. A mudança do sexo no registro civil foi iniciada quando a paciente tinha 8 anos, mas somente foi concluída quando a paciente já tinha 11 anos de idade. Essa paciente faz uso irregular das medicações e conseqüentemente tem taxas aumentadas de testosterona (testosterona total = 351 ng/ml em 2015). Relatou que tem atração sexual somente por homens, mas que nunca teve namorado e nem teve relação sexual. Respondeu o questionário de identidade de gênero da seguinte forma: “se sente mulher”, “poucas vezes está feliz com o seu gênero” e “já pensou em mudar de sexo” (total de 16 pontos neste questionário).

A participante 4 tem 18 anos de idade, foi atribuída ao sexo masculino ao nascimento devido a genitália externa de aspecto masculino (Prader IV), teve diagnóstico da forma clássica de HAC perdedora de sal e cariótipo 46,XX com 1 ano e um mês de idade, sendo iniciado tratamento com Hidrocortisona com 1 mês de idade e com Prednisona com 1 ano e um mês de idade. A mudança do sexo no registro civil foi feita com 3 anos de idade. Esta paciente ficou sem acompanhamento médico e sem usar as medicações de 4 anos até 8 anos de idade, em decorrência de dificuldade financeira da família, mas atualmente usa as medicações de forma regular. A cirurgia clitoroplastia redutora foi realizada quando a paciente tinha 14 anos de idade.

Respondeu o questionário de identidade do gênero da seguinte forma: “se sente mulher”, “na maior parte das vezes está feliz com o seu gênero” e que “considera que o corpo não expressa seu gênero, pois acha que o corpo mostra gênero masculino” (total de 17 pontos neste questionário).

A participante 5 tem 18 anos de idade, foi atribuída ao sexo masculino ao nascimento devido a genitália externa de aspecto masculino (Prader IV), teve o diagnóstico de HAC com cariótipo 46,XX com 3 meses de idade, sendo iniciado o tratamento com Hidrocortisona e Fludrocortisona também com 3 meses de idade. A mudança do sexo no registro civil foi feita com 9 meses de idade e a cirurgia clitoroplastia redutora foi feita com 3 anos de idade. Esta paciente está fazendo uso irregular das medicações prescritas (Hidrocortisona e Fludrocortisona) e os pais referem que a paciente está rejeitando o tratamento medicamentoso e psicológico. Em consequência da falta de uso dos medicamentos, tem taxas aumentadas de testosterona (testosterona total = 521,0 ng/dl em 2015). Respondeu ao questionário de identidade do gênero da seguinte forma: refere que “se sente homem e mulher”, “já pensou em mudar de sexo”, “não está satisfeita com órgão sexual feminino”, “gostaria que seu órgão sexual fosse pênis” (total de 09 pontos neste questionário).

Grupo 2 – Participantes que foram mantidos no sexo masculino após o diagnóstico de HAC e cariótipo 46,XX:

O participante 6 tem 28 anos de idade, teve o diagnóstico de HAC, forma virilizante simples, com cariótipo 46,XX, Prader IV, com 1 ano e 8 meses de idade, quando foi iniciado tratamento com Prednisona. Segundo relato que consta no prontuário, os pais procuraram um cirurgião pediátrico logo após o nascimento da criança, mas foram orientados a retornar somente após 1 ano e 4 meses para fazer a cirurgia de correção da hipospádia, consta também no prontuário que o pai não aceitava o tratamento medicamentoso regular e decidiu por manter o filho no sexo masculino. Com 8 anos de idade, foi submetido a cirurgia de histerectomia, ooforectomia, correção de hipospádia e implante de prótese testicular. Este paciente atualmente está em tratamento regular com Dexametasona e Testosterona intramuscular. Ele relatou ter ereções, libido e orgasmos, tem uma namorada e mantém relações sexuais regulares.

O participante 7 tem de 28 anos de idade e somente teve diagnóstico de HAC, forma virilizante simples, com cariótipo 46,XX e Prader V, aos 12 anos de idade, quando apresentou hematúria e durante a investigação da hematúria foi encontrado útero e ovários, sendo a menstruação a causa da hematúria, então foi submetido a cirurgia de histerectomia e ooforectomia bilateral com 12 anos de idade. Este paciente não faz acompanhamento médico regular, se recusa a usar as medicações prescritas, referindo que está bem sem medicamentos, que mora no interior e que tem dificuldade de transporte para fazer acompanhamento em Salvador. Ele relatou ter ereções, libido e orgasmos, que tem uma namorada e mantém relações sexuais regulares.

O participante 8 tem 19 anos de idade, teve diagnóstico de HAC, forma virilizante simples, com cariótipo 46,XX e Prader IV, aos 5 anos de idade, sendo submetido a procedimento de correção de hipospadia aos 6 anos de idade e histerectomia e ooforectomia bilateral com 10 anos de idade. Este paciente iniciou tratamento medicamentoso com Acetado de Cortisona com 5 anos de idade e atualmente está em uso de Dexametasona e Testosterona intramuscular. Ele relatou nunca ter relações sexuais devido a não ter parceira, mas que tem atração sexual somente por mulheres e tem libido, ereções e orgasmos através da masturbação.

O participante 9 tem 15 anos de idade, teve diagnóstico de HAC, forma virilizante simples, com cariótipo 46,XX e Prader IV, com 1 ano e 4 meses de idade, sendo iniciado tratamento com Hidrocortisona com 1 ano e 5 meses. Foi submetido a procedimento de correção de hipospadia aos 9 anos de idade e histerectomia e ooforectomia aos 14 anos. Este paciente atualmente está em tratamento com Prednisolona e Testosterona intramuscular. Ele relatou ter libido, ereções e orgasmos através da masturbação, mas nunca teve relações sexuais.

Quadro 1 - participantes que foram redesignadas para o sexo feminino após o diagnóstico de HAC e cariótipo 46,XX

	Idade atual	Idade no diagnóstico	Tamanho do fálus no diagnóstico	Prader	Uso regular de corticoide na infância	Perda de sal	Uso regular de corticoide atualmente	Identidade de gênero	Relação sexual	Altura atual
Participante 1	37 anos	03 anos	4,0 cm	V	Não	Sim	Não	Feminina	Não	145 cm
Participante 2	28 anos	05 meses	2,0 cm	IV	Não	Sim	Não	Se sente "homem e mulher"	Sim (homossexual)	155 cm
Participante 3	22 anos	04 meses	2,5 cm	V	Não	Sim	Não	Feminina	Não	138 cm
Participante 4	18 anos	01 ano e 01 mês	1,5 cm	IV	Não	Sim	Sim	Feminina	Não	141 cm
Participante 5	18 anos	03 meses	2,0 cm	IV	Não	Não	Não	Se sente homem e mulher"	Não	154 cm

Quadro 2 - Participantes com HAC e cariótipo 46,XX registrados e criados no sexo masculino.

	Idade atual	Idade do diagnóstico	Tamanho do fálus no diagnóstico	Prader	Tamanho atual do pênis (flácido, sob tração)	Perda de sal	Identidade de gênero	Libido, ereção e orgasmo	Relação sexual	Altura atual
Participante 6	28 anos	1 ano e 8 meses	4,0 cm	IV	11,0 cm	Não	Masculina	Sim	Sim (heterossexual)	163 cm
Participante 7	28 anos	12 anos	6,0 cm	V	10,0 cm	Não	Masculina	Sim	Sim (heterossexual)	133 cm
Participante 8	19 anos	5 anos	5,0 cm	IV	8,0 cm	Não	Masculina	Sim	Não	140 cm
Participante 9	15 anos	1 ano e 4 meses	4,0 cm	IV	8,0 cm	Não	Masculina	Sim	Não	159 cm

Identidade de gênero:

As cinco participantes que tiveram seu registro civil modificado para o sexo feminino após o diagnóstico de HAC e cariótipo 46,XX, foram avaliadas pelo Questionário de Identidade de Gênero e Orientação Sexual e somente uma dessas mulheres teve a pontuação completa deste questionário, conforme mostra o Quadro 3. Três destas participantes responderam que se sentem “mulher” e duas responderam que se sentem “homem e mulher”; somente uma participante respondeu que está “sempre feliz com o seu gênero”, três responderam que “na maior parte das vezes está feliz com o seu gênero” e a outra respondeu que “na menor parte das vezes está feliz com o seu gênero”; três responderam que não pensaram em mudança de sexo e as outras duas responderam “sim” quando perguntada se “já pensou em mudar de sexo”; três mulheres responderam que “o corpo expressa o seu gênero” e duas responderam “não” quando perguntadas se “o corpo expressa o seu gênero”; quatro mulheres responderam que estão satisfeitas “com o seu órgão sexual”, três responderam que “gostaria de ter vagina”, apenas uma mulher respondeu que “não está satisfeita com o seu órgão sexual” e que “gostaria de ter pênis” e a outra respondeu “não sei” quando perguntada se gostaria de ter vagina ou pênis.

Atualmente, apenas uma destas cinco participantes está fazendo uso regular de corticoide, medicamento que controla a produção de andrógenos pela glândula adrenal em pacientes com HAC. As outras quatro pacientes suspenderam a medicação por conta própria há vários anos, dessa forma estão com níveis muito altos de testosterona e conseqüentemente têm aparência masculinizada, inclusive com pelos no corpo. Os homens também não fizeram uso regular de corticoide durante toda a infância e atualmente somente os dois mais jovens estão usando o corticoide regularmente.

Quando avaliados pelo Questionário de Identidade de Gênero e Orientação Sexual, todos os quatro participantes masculinos responderam que estavam “sempre felizes com o gênero masculino” que lhes foram atribuídos e “satisfeitos com seu órgão sexual”. Nenhum destes homens gostaria de ser de um gênero diferente ou de mudar de gênero. Todos os quatro homens receberam a pontuação máxima de 20 pontos

neste questionário, conforme descrito no Quadro 4. Diante disso, conclui-se que todos esses quatro homens têm identidade de gênero claramente masculina.

Quadro 3 - Pontuação no questionário de identidade do gênero das participantes que foram redesignadas para sexo feminino após o diagnóstico de HAC e cariótipo 46,XX.

Pacientes do sexo feminino	Pontuação
Paciente 1	20
Paciente 2	15
Paciente 3	16
Paciente 4	17
Paciente 5	09

Quadro 4 - Pontuação no questionário de identidade do gênero dos participantes com HAC e cariótipo 46,XX registrados e criados no sexo masculino.

Pacientes do sexo masculino	Pontuação
Paciente 6	20
Paciente 7	20
Paciente 8	20
Paciente 9	20

Função sexual:

Em relação às participantes femininas, quando avaliadas pelo Questionário de Identidade de Gênero e Orientação Sexual, quatro destas mulheres responderam que têm atração sexual somente por homens e uma mulher respondeu que tem atração sexual somente por mulheres. Quatro dessas cinco mulheres relataram que nunca tiveram nenhuma relação sexual e a outra referiu que mantém relação sexual somente com mulheres. Dessa forma, não foi aplicado o questionário GRISS em nenhuma

dessas mulheres, pois este questionário se utiliza para avaliação de relação sexual heterossexual de mulheres.

Todos os quatro participantes masculinos responderam que têm atração sexual somente por mulheres. Dois desses homens relataram ter relação sexual com parceiras do sexo feminino. Os outros dois homens que nunca tiveram relações sexuais, sendo um de 19 anos e o outro de 15 anos de idade, informaram não ter parceira para a atividade sexual, mas também relataram ter libido, ereção e orgasmo. Os dois participantes masculinos que tiveram relação sexual responderam o questionário IIEF. A pontuação obtida no questionário IIEF, correspondeu a “disfunção leve” em alguns domínios e “sem disfunção” em outros domínios. Não foi detectada disfunção moderada ou disfunção grave nesses homens em nenhum dos cinco domínios do IIEF, conforme está descrito no Quadro 5.

Quadro 5 - pontuação no questionário IIEF dos dois participantes masculinos, com HAC e cariótipo 46,XX, que tiveram relação sexual.

Domínios do IIEF	Participante 1	Participante 2
Função erétil	22 (disfunção leve)	29 (sem disfunção)
Orgasmo	8 (disfunção leve)	8 (disfunção leve)
Desejo sexual	8 (disfunção leve)	10 (sem disfunção)
Satisfação sexual	10 (disfunção leve)	13 (sem disfunção)
Satisfação geral	9 (sem disfunção)	10 (sem disfunção)

Todos os quatro participantes masculinos têm pênis de tamanho satisfatório, que variou de 8,0 a 11,0 centímetros, quando mensurado do púbis até a extremidade distal, em estado flácido, sob tração. A aparência dos órgãos genitais desses homens é mostrada nas Figuras de 3 a 5.



Figura 3 - Fotografias da genitália do participante 6.



Figura 4 - Fotografias da genitália do participante 7



Figura 5 - Fotografias da genitália do participante 8

Qualidade de vida:

A qualidade de vida foi avaliada por meio do questionário SF-36 – versão brasileira. Não foi feita análise estatística em decorrência da amostra ser pequena, mas podemos observar que a nota dos participantes masculinos foi numericamente superior à nota das participantes femininas em sete dos oito domínios deste questionário e a nota foi precisamente igual somente no domínio vitalidade. Nos domínios “limitação por aspectos físicos” e “limitação por aspectos emocionais”, foi verificada a maior diferença numérica da nota entre os participantes de acordo com o sexo, conforme está descrito nos Quadros 6, 7 e 8.

Quadro 6 - Nota das participantes que foram redesignadas para o sexo feminino após o diagnóstico de HAC e cariótipo 46,XX, de acordo com os domínios do SF-36.

Domínios de SF-36	Participante 1	Participante 2	Participante 3	Participante 4	Participante 5	Média
Capacidade Funcional	90	95	60	75	Não respondeu	80
Limitação por aspectos físicos	50	100	75	25	Não respondeu	63
Dor	41	51	90	61	100	69
Estado geral de saúde	80	52	52	30	Não respondeu	54
Vitalidade	90	65	65	55	100	75
Aspectos sociais	38	88	100	100	100	85
Limitação por aspectos emocionais	100	67	33	67	67	67
Saúde mental	72	56	24	88	92	66

Quadro 7 - Nota dos participantes com HAC e cariótipo 46,XX, criados no sexo masculino, de acordo com os domínios do SF-36.

Domínios de SF-36	Participante 6	Participante 7	Participante 8	Participante 9	Média
Capacidade Funcional	100	85	70	95	88
Limitação por aspectos físicos	100	75	75	100	88
Dor	72	100	100	100	93
Estado geral de saúde	62	47	62	67	60
Vitalidade	80	85	80	55	75
Aspectos sociais	100	100	100	88	97
Limitação por aspectos emocionais	100	100	67	100	92
Saúde mental	88	80	88	68	79

Quadro 8 - Média dos domínios do questionário SF-36 (Versão Brasileira) dos pacientes com HAC e cariótipo 46,XX, de acordo com o gênero.

SF-36 (Versão Brasileira) Domínios:	Masculino	Feminino
Capacidade funcional	88	80
Limitação por aspectos físicos	88	63
Dor	93	69
Estado geral de saúde	60	54
Vitalidade	75	75
Aspectos sociais	97	85
Limitação por aspectos emocionais	92	67
Saúde mental	79	66

6 DISCUSSÃO

No grupo específico de pacientes estudados, com dificuldade de acesso à saúde, o tratamento medicamentoso para controle da produção de andrógenos pela glândula adrenal não pode ser feito de forma adequada. Em se tratando de crianças que nasceram severamente virilizadas e que inicialmente foram registradas no sexo masculino, mas após o diagnóstico da HAC com cariótipo 46,XX tiveram o registro civil modificado para o sexo feminino, podemos observar que os resultados obtidos no questionário de identidade de gênero dessas mulheres foi abaixo do satisfatório. A maior exposição pré-natal a andrógenos e a falta de cumprimento com o tratamento hormonal adequado na infância podem ter contribuído para a redução da satisfação com o gênero nessas mulheres.

O conflito na identidade de gênero foi notado quando verificamos que somente uma dessas mulheres avaliadas teve a pontuação máxima no questionário para avaliar a identidade de gênero. Além disso, podemos observar também que somente uma dessas cinco participantes respondeu que “está sempre feliz com o seu gênero”; duas responderam que se sente “homem e mulher”; uma participante respondeu que “não está satisfeita com o seu órgão sexual” e duas dessas mulheres responderam que “já pensou em mudar de sexo”. Uma dessas cinco participantes respondeu que “gostaria de ter pênis” e a outra respondeu que “não sabe” quando perguntada como você gostaria que fosse seu órgão sexual.

Em relação à sexualidade, foi verificado que nenhuma dessas mulheres teve relação sexual heterossexual. A única participante que manteve relação sexual foi com parceira do sexo feminino. Não há dados de convicção para definir a razão que motivaram essas mulheres a não terem parceiros sexuais, mas esses resultados coincidem com o outro único estudo publicado na literatura que avaliou mulheres com este mesmo perfil, altamente virilizadas, que inicialmente foram registradas no sexo masculino e após o diagnóstico da HAC com cariótipo 46,XX, tiveram seus registros civis modificados para o sexo feminino. Na publicação de Wölfle e colaboradores (2002), também foi relatado que nenhuma das quatro mulheres avaliadas teve algum parceiro ou foi sexualmente ativa⁽⁶⁾.

Portanto, a sexualidade dessas mulheres com HAC, altamente virilizadas, que tiveram o registro civil modificados para o sexo feminino após o diagnóstico da HAC e cariótipo 46,XX, necessita ser melhor avaliada em estudos posteriores. O questionário GRISS que estava programado para a avaliação dessas mulheres, conforme o projeto da pesquisa, tornou-se inadequado para essa situação posteriormente constatada, já que nenhuma dessas mulheres teve relação sexual heterossexual e esse questionário se aplica para avaliação sexual exclusivamente de mulheres heterossexuais. Não consta informações sobre a sexualidade (masturbação e libido) no prontuário médico dessas pacientes.

Todavia, o resultado deste estudo já provoca uma reflexão. Um dos principais argumentos de quem defende a modificação do registro civil dessas crianças para o sexo feminino é que pacientes com HAC e cariótipo 46,XX que são submetidas a genitoplastia feminilizante e criadas no sexo feminino podem manter a função reprodutiva e sexual. Entretanto, nesse grupo específico de pacientes altamente virilizadas, que inicialmente foram registradas no sexo masculino e após o diagnóstico da HAC, com cariótipo 46,XX, tiveram o registro civil modificado para o sexo feminino, observou-se de forma congruente com os dados da literatura, que nenhuma dessas mulheres nem mesmo tiveram relação sexual com parceiro do sexo masculino.

Nesse grupo feminino, observou-se que a maioria das pacientes não fizeram o tratamento medicamentoso de forma regular durante a infância. O tratamento com corticoides é necessário para reduzir a produção de andrógenos. Portanto, usar ou não essa medicação parece exercer um papel na construção da identidade de gênero. Enfatizando isso aos pais, pode-se ajudar na adesão ao tratamento. Existem evidências na literatura de que a exposição a altos níveis de andrógenos pode resultar na masculinização das atividades de interesses ocupacionais e na orientação sexual⁽¹⁹⁾. Meninas com HAC tendem a ter comportamento tipicamente mais próximo dos meninos. Apesar de outros fatores influenciarem na construção da identidade de gênero, também há estudos com evidências de que a exposição ao andrógeno pré-natal em meninas está relacionada ao aumento da disforia de gênero⁽³³⁾. Existe relato na literatura também de que a taxa de disforia de gênero é alta em pessoas com cariótipo 46,XY e criadas como meninas em decorrência de agenesia peniana ou extrofia de cloaca⁽³⁴⁾.

Durante o desenvolvimento fetal já foi detectado que muitos neurônios possuem receptores para testosterona, estrógeno e progesterona⁽³⁵⁾. Há três momentos onde há grande produção de testosterona: entre a 12^a e 18^a semana gestacional (níveis altos persistem até o final), nos três primeiros meses de vida e na adolescência. O período pré-natal parece ser importante, pois crianças com cariótipo 46,XY e produção normal de testosterona que nascem com agenesia peniana ou extrofia de cloaca que são feminilizadas, têm alto índice de inconformidade de gênero, mesmo quando castradas logo após o nascimento⁽³⁴⁾. Apóia isso o achado de que adolescentes com cariótipo 46,XY, com deficiência de 5 alfa-redutase e que crescem como meninas, têm taxa elevada de inconformidade de gênero detectada após a elevada taxa de testosterona da puberdade⁽³⁶⁾.

Quanto aos participantes do sexo masculino, podemos verificar que a adequação ao gênero masculino foi completamente satisfatória nesse grupo de pacientes. Devido ao fato de todos os quatro participantes terem apresentado a pontuação máxima no questionário de identidade de gênero, de todos os quatro participantes terem respondido que estão “sempre felizes com o gênero masculino” e de que todos estão “satisfeitos com o órgão genital masculino”, não foi detectado nenhum conflito de identidade de gênero nesse grupo masculino. Todos os quatro homens apresentam claramente identidade de gênero masculina.

Em relação à sexualidade, foi constatado que todos os quatro participantes masculinos têm ereção, libido e orgasmos, com atração sexual exclusivamente por mulheres. Dois desses participantes têm relacionamento estável e referem relação sexual normal com parceiras do sexo feminino. Quando responderam ao questionário IIEF, foi verificada “disfunção leve” em alguns domínios e “sem disfunção” em outros domínios. É importante destacar que nenhum desses homens apresentou disfunção moderada ou grave em nenhum dos domínios do IIEF. Dos outros dois homens que ainda não tiveram relação sexual, um tem 19 anos e o outro tem 15 anos de idade. Já foi observado em outros estudos que os pacientes com DDS têm menos atividade sexual e iniciam a atividade sexual mais tarde que grupos-controle^(25,37,38). Outro ponto de destaque deste estudo é que este é o primeiro relato de que temos conhecimento para avaliação da função sexual de homens com HAC e cariótipo 46,XX, com utilização do questionário IIEF.

Os dados desse estudo demonstraram que a genética não foi determinante para a construção da identidade de gênero e nem da orientação sexual. Os participantes do sexo masculino, apesar de possuírem cariótipo 46,XX, se identificaram com o gênero masculino. O cariótipo, neste caso, não determinou como a criança percebe seu sexo e como desenvolve sua identidade de gênero. A masculinização corporal (genital e/ou cerebral) e o contexto familiar de criação da criança parecem compor o processo de configuração da identidade de gênero⁽³⁹⁾.

Conforme foi definido por Jesus (2012), o sexo é biológico e o gênero é social, construído ao longo do tempo, e é independente do sexo. O importante na definição do gênero não é o cariótipo ou a genitália, mas a autopercepção e a expressão social da pessoa⁽¹⁸⁾.

Segundo a descrição de Liao e colaboradores (2012), a integração dos diversos fatores determinantes que contribuem para a formação da identidade de gênero continua a ser um grande desafio para os pesquisadores. O sexo de criação é um forte determinante da identidade de gênero, mas é importante destacar que permanecer no sexo atribuído não é necessariamente igual ao bem-estar de gênero. Mais atenção deve ser dada às atitudes e comportamentos relacionados às normas de gênero em famílias de pacientes com DDS e como as variações nesses padrões podem influenciar as múltiplas dimensões do desenvolvimento da identidade do gênero e conseqüentemente do bem-estar psicológico⁽⁴⁰⁾.

A baixa estatura destes homens com HAC e cariótipo 46,XX, que foi um grande problema no grupo de pacientes masculinos no estudo da Wölfle e colaboradores⁽⁶⁾, parece não ter influenciado significativamente a vida dos participantes desse estudo na Bahia. Talvez por questões culturais, esses pacientes com baixa estatura são mais aceitos na sociedade brasileira que na sociedade alemã.

Em relação à qualidade de vida, quando comparamos a nota obtida no questionário SF-36 dos participantes masculinos com a nota das participantes femininas, observamos que a nota dos homens foi superior à nota das mulheres em sete dos oito domínios desse questionário. Outros estudos já relataram maior nota nesse questionário para o sexo masculino, quando comparado ao feminino⁽⁴¹⁾.

Entretanto, essa diferença foi maior nos domínios “limitação por aspectos físicos” e “limitação por aspectos emocionais” quando a diferença verificada entre a nota dos homens e a nota das mulheres chegou a 25 pontos. Não temos dados de convicção para esclarecer a razão dessa maior diferença nesses dois domínios.

Ao comparar a nota obtida no questionário SF-36 desses participantes masculinos com a nota do SF-36 de estudantes masculinos do município de São Paulo, com idade entre 14 e 22 anos⁽⁴¹⁾, verificamos que os participantes masculinos desse estudo tiveram uma nota inferior somente no domínio “estado geral de saúde”, mas tiveram a nota numericamente superior ou igual à nota dos estudantes masculinos do município de São Paulo, nos outros sete domínios deste questionário, conforme descrito no Quadro 9. Esse estudo foi selecionado para comparação em razão de ter uma população com faixa etária parecida. Diante disso, percebe-se que os indivíduos com cariótipo 46,XX e altamente virilizados em decorrência de HAC podem ter qualidade de vida satisfatória e equivalente à população geral, quando registrados no sexo masculino.

Já as participantes femininas desse estudo tiveram uma nota inferior à nota das estudantes femininas do município de São Paulo⁽⁴¹⁾ nos domínios “limitação por aspectos físicos”, “estado geral de saúde” e “limitação por aspectos emocionais”; tiveram a nota maior nos domínios “vitalidade” e “limitação por aspectos sociais” e uma nota equivalente nos demais domínios deste questionário.

A baixa pontuação que as participantes do sexo feminino tiveram nos domínios “estado geral de saúde”, “limitação por aspectos físicos” e “limitação por aspectos emocionais” sugere um resultado abaixo do ideal. Crianças com DDS necessitam de um intenso apoio familiar e da sociedade, além de apropriado acompanhamento psicológico para apresentar qualidade de vida satisfatória⁽⁷⁾. Entretanto, nesse grupo foi observado que muitas vezes essas pacientes não usavam as medicações durante a infância, em decorrência de falta de condições financeiras para aquisição dos mesmos e não tinham acompanhamento psicológico adequado em decorrência da falta de transporte para o deslocamento até o ambulatório.

Quadro 9 - Comparação da média dos domínios do SF-36 desses pacientes com HAC e cariótipo 46,XX, de acordo com o gênero, com a média dos adolescentes paulistanos (Benincasa e Custódio, 2011).

Domínios do SF-36:	Adolescentes Paulistanos	Pacientes com cariótipo 46,XX e altamente virilizados por HAC
Capacidade funcional	Masculino 87,41	Masculino 88
	Feminino 83,02	Feminino 80
Limitação por aspectos físicos	Masculino 85,71	Masculino 88
	Feminino 82,96	Feminino 63
Dor	Masculino 76,78	Masculino 93
	Feminino 68,47	Feminino 69
Estado geral de saúde	Masculino 72,63	Masculino 60
	Feminino 67,81	Feminino 54
Vitalidade	Masculino 71,24	Masculino 75
	Feminino 64,21	Feminino 75
Aspectos sociais	Masculino 83,56	Masculino 97
	Feminino 75,62	Feminino 85
Limitação por aspectos emocionais	Masculino 82,89	Masculino 92
	Feminino 72,65	Feminino 67
Saúde mental	Masculino 76,59	Masculino 79
	Feminino 68,66	Feminino 66

7 LIMITAÇÕES E PERSPECTIVAS DO ESTUDO

As limitações desse estudo são basicamente as mesmas dos poucos estudos que abordam esse assunto: o pequeno número de participantes e a impossibilidade de usar instrumentos mais robustos e mais precisos para a avaliação dessa situação. O seguimento desses pacientes é sempre difícil, pois muitos evitam encarar um problema de certa forma estigmatizante.

Em decorrência da nossa amostra ser pequena e dos poucos dados existentes na literatura serem conflitantes, ainda não se pode definir com precisão em qual gênero essas crianças com HAC, cariótipo 46,XX, altamente virilizadas (Prader IV e V) que inicialmente foram registradas no sexo masculino, devem ser criadas. Mas diante dos resultados do presente estudo e dos dados disponíveis na literatura, pode-se sugerir que manter a criação no sexo masculino desses pacientes, que tiveram um diagnóstico tardio e que já estão sendo criados como meninos, é uma opção viável e com resultados satisfatórios. Há perspectiva de que este estudo possa contribuir para os profissionais que prestam atendimento a esses pacientes e para os pais dessas crianças, a fim de auxiliar no delicado momento da atribuição do gênero, quando se tem um diagnóstico tardio de DDS secundária a HAC e cariótipo 46,XX.

É desejável que as discussões apresentadas nesse estudo possam estimular a comunidade científica, pois, diante do exposto, fica constatada a iminente necessidade de mais discussão e de novos estudos nessa área. Também fica demonstrado que a sexualidade dessas mulheres com HAC e altamente virilizadas precisa ser melhor avaliada em estudos posteriores. Existe a necessidade de esclarecer a razão dessas mulheres não terem relação sexual.

Os futuros esforços devem ser direcionados para a obtenção de estudos mais robustos, com o objetivo de melhorar a política de atribuição do gênero para essas crianças com DDS, além de recursos necessários para aprimorar o acompanhamento médico e psicológico no sentido de garantir um bem-estar de gênero e uma qualidade de vida para essas pessoas que seja equivalente à da população geral.

8 CONCLUSÃO

Neste grupo de homens, com cariótipo 46,XX e altamente virilizados em decorrência da HAC, houve uma boa adaptação ao gênero masculino, sendo constatado que todos os participantes apresentaram identidade de gênero masculina, com boa função sexual e com qualidade de vida satisfatória.

Já no grupo de mulheres, altamente virilizadas que tiveram o registro civil modificados para o sexo feminino após o diagnóstico da HAC e cariótipo 46,XX, notamos que a maioria apresentou alguma discordância de identidade de gênero ou redução da satisfação com o gênero. A avaliação da função sexual dessas mulheres não pôde ser realizada em virtude de nenhuma ter tido relação sexual heterossexual. Esse dado chama atenção para uma possível disfunção sexual nessas mulheres e essa situação deverá ser melhor avaliada em estudos posteriores. Quanto à qualidade de vida, quando avaliadas pelo SF-36, podemos observar que a nota dessas mulheres foi numericamente inferior à nota desses homens em sete domínios e a nota foi igual somente em um dos oito domínios deste questionário.

REFERÊNCIAS

1. Merke DP, Bornstein SR. Congenital adrenal hyperplasia. *Lancet* (London, England). 2005;365(9477):2125–36.
2. Hughes IA, Houk C, Ahmed SF, Lee PA. Consensus statement on management of intersex disorders. *J Pediatr Urol*. 2006;2(3):148–62.
3. Dessens AB, Slijper FME, Drop SLS. Gender dysphoria and gender change in chromosomal females with congenital adrenal hyperplasia. *Archives of Sexual Behavior*. 2005.
4. Furtado PS, Moraes F, Lago R, Barros LO, Toralles MB, Barroso U. Gender dysphoria associated with disorders of sex development. *Nat Rev Urol* [Internet]. Nature Publishing Group; 2012;9(11):620–7. Available from: <http://dx.doi.org/10.1038/nrurol.2012.182>.
5. Lee PA, Houk CP. Review of Outcome Information in 46,XX Patients with Congenital Adrenal Hyperplasia Assigned/Reared Male: What Does It Say about Gender Assignment? *Int J Pediatr Endocrinol* [Internet]. 2010;2010:982025. Available from: <http://www.pubmedcentral.nih.gov/articlerender.fcgi?artid=3010645&tool=pmcentrez&rendertype=abstract>.
6. Wölfle J, Höpffner W, Sippell WG, Brämshwig JH, Heidemann P, Deiß D. Complete virilization in congenital adrenal hyperplasia: clinical course, medical management and disorder related complications. *Clin Endocrinol (Oxf)*. 2002;56:231–8.
7. Lee PA, Houk CP, Husmann DA. Should male gender assignment be considered in the markedly virilized patient with 46,XX and congenital adrenal hyperplasia? *J Urol* [Internet]. Elsevier Inc.; 2010;184(4 SUPPL.):1786–91. Available from: <http://dx.doi.org/10.1016/j.juro.2010.03.116>.
8. Sircili MHP, De Queiroz E Silva FA, Costa EMF, Brito VN, Arnhold IJP, Dénes FT, et al. Long-term surgical outcome of masculinizing genitoplasty in large cohort of patients with disorders of sex development. *J Urol*. 2010;184(3):1122–7.
9. Binet A, Lardy H, Geslin D, Francois-Fiquet C, Poli-Merol ML. Should we question early feminizing genitoplasty for patients with congenital adrenal hyperplasia and XX karyotype? *J Pediatr Surg* [Internet]. Elsevier Inc.; 2015;51(3):465–8. Available from: <http://linkinghub.elsevier.com/retrieve/pii/S0022346815006120>.
10. Fisher AD, Ristori J, Fanni E, Castellini G, Forti G, Maggi M. Gender identity, gender assignment and reassignment in individuals with disorders of sex development: a major of dilemma. *J Endocrinol Invest*. Springer International Publishing; 2016;39(11):1207–24.

11. Vieira A, Paiva S, Baptista C, Ruas L, Silva J, Gonçalves J, et al. Hiperplasia Congênita da Suprarenal de Expressão Tardia por Deficiência de 21-Hidroxilase - Revisão da Literatura e Estudo Genético Preconcepção de Cinco Casais. *Acta Med Port.* 2011;(24):99–110.
12. Speiser PW, Dupont J, Zhu D, Serrat J, Buegeleisen M, Lesser M, et al. Disease expression and molecular genotype in Congenital Adrenal Hyperplasia due to 21-Hydroxylase Deficiency. *J Clin Invest.* 1992;90(August):584–95.
13. Pang S, Clark A, Neto EC, Giugliani R, Dean H, Winter J, et al. Congenital adrenal hyperplasia due to 21-hydroxylase deficiency: Newborn screening and its relationship to the diagnosis and treatment of the disorder. *Screening.* 1993;2(2–3):105–39.
14. Silveira E, dos Santos E, Bachega T, van der Linden Nader, I Gross J, Elnecave R. The actual incidence of congenital adrenal hyperplasia in Brazil may not be as high as inferred: an estimate based on a public neonatal screening program in the state of Goiás. *J Pediatr Endocrinol Metab.* 2008;21(5):455–60.
15. Marumudi E, Khadgawat R, Surana V, Shabir I, Joseph A, Ammini AC. Diagnosis and management of classical congenital adrenal hyperplasia. *Steroids.* 2013;78(8):741–6.
16. White PC, Speiser PW. Congenital adrenal hyperplasia due to 21-hydroxylase deficiency. *Endocr Rev* [Internet]. 2000;21(3):245–91. Available from: <http://www.ncbi.nlm.nih.gov/pubmed/10857554>.
17. Prader A. [Genital findings in the female pseudo-hermaphroditism of the congenital adrenogenital syndrome; morphology, frequency, development and heredity of the different genital forms]. *Helv Paediatr Acta.* Switzerland; 1954 Jul;9(3):231–48.
18. Jesus JG De. Orientações sobre identidade de gênero : conceitos e termos. 2012 [cited 2017 Apr 22];42p. Available from: https://www.sertao.ufg.br/up/16/o/ORIENTAÇÕES_POPULAÇÃO_TRANS.pdf?1334065989.
19. Berenbaum SA, Beltz AM. Sexual differentiation of human behavior: Effects of prenatal and pubertal organizational hormones. *Front Neuroendocrinol* [Internet]. Elsevier Inc.; 2011;32(2):183–200. Available from: <http://dx.doi.org/10.1016/j.yfrne.2011.03.001>.
20. González R, Ludwikowski BM. Should CAH in Females Be Classified as DSD? *Front Pediatr* [Internet]. 2016;4(May):1–4. Available from: <http://journal.frontiersin.org/Article/10.3389/fped.2016.00048/abstract>.
21. Chowdhury TK, Laila K, Hutson JM, Banu T. Male gender identity in children with 46,XX DSD with congenital adrenal hyperplasia after delayed presentation in mid-childhood. *J Pediatr Surg* [Internet]. Elsevier Inc.; 2015;50(12):2060–2. Available from: <http://dx.doi.org/10.1016/j.jpedsurg.2015.08.023>.

22. Diamond M, Sigmundson HK. Management of intersexuality. Guidelines for dealing with persons with ambiguous genitalia. *Arch Pediatr Adolesc Med*. 1997;151(10):1046–50.
23. Gupta D, Sharma S. Male genitoplasty for 46 XX congenital adrenal hyperplasia patients presenting late and reared as males. *Indian J Endocrinol Metab* [Internet]. 2012;16(6):935. Available from: <http://www.ijem.in/text.asp?2012/16/6/935/102994>.
24. Khattab A, Yau M, Qamar A, Gangishetti P, Barhen A, Al-malki S, et al. Journal of Steroid Biochemistry & Molecular Biology Long term outcomes in 46 , XX adult patients with congenital adrenal hyperplasia reared as males. *J Steroid Biochem Mol Biol* [Internet]. Elsevier Ltd; 2016;(2015). Available from: <http://dx.doi.org/10.1016/j.jsbmb.2016.03.033>.
25. Fagerholm R, Santtila P, Miettinen PJ, Mattila A, Rintala R, Taskinen S. Sexual function and attitudes toward surgery after feminizing genitoplasty. *J Urol*. 2011.
26. Lesma A, Bocciardi A, Corti S, Chiumello G, Rigatti P, Montorsi F. Sexual function in adult life following Passerini-Glazel feminizing genitoplasty in patients with congenital adrenal hyperplasia. *J Urol* [Internet]. 2014;191(1):206–11. Available from: <http://www.jurology.com/article/S0022534713050908/fulltext>.
27. Taskinen S, Fagerholm R, Santtila P, Mattila A, Miettinen P, Rintala R. Sexual Function and Attitudes towards Surgery After Feminizing Genitoplasty. *J Pediatr Urol* [Internet]. 2010;6:S90. Available from: <http://linkinghub.elsevier.com/retrieve/pii/S147751311000210X>.
28. Meyer-Bahlburg HFL, Dolezal C, Baker SW, New MI. Sexual orientation in women with classical or non-classical congenital adrenal hyperplasia as a function of degree of prenatal androgen excess. In: *Archives of Sexual Behavior*. 2008.
29. Ciconelli RM, Ferraz MB, Santos W, Meinão I, Quaresma MR. Tradução para a língua portuguesa e validação do questionário genérico de avaliação de qualidade de vida SF-36 (Brasil SF-36) [Internet]. Vol. 39, *Revista Brasileira De Reumatologia*. 1999. p. 143–50. Available from: <http://www.scopus.com/inward/record.url?eid=2-s2.0-0032808921&partnerID=40&md5=8e372f8e7feece5ae4fc33228a55d3a8>.
30. Terapia DDE, Aplicada O. Versão Brasileira do Questionário de Qualidade de Vida -SF-36 [Internet]. [cited 2017 Apr 22]. p. 3–5. Available from: [https://moodle.unipampa.edu.br/pluginfile.php/197218/mod_resource/content/1/Escala qualidade de vida SF-36.pdf](https://moodle.unipampa.edu.br/pluginfile.php/197218/mod_resource/content/1/Escala%20qualidade%20de%20vida%20SF-36.pdf).
31. Rosen RC, Riley A, Wagner G, Osterloh IH, Kirkpatrick J, Mishra A. The international index of erectile function (IIEF): A multidimensional scale for assessment of erectile dysfunction. *Urology*. 1997;49(6):822–30.

32. Gonzáles AI, Sties SW, Wittkopf PG, Mara LS de, Ulbrich AZ, Cardoso FL, et al. Validation of the International Index of Erectile Function (IIFE) for use in Brazil. *Arq Bras Cardiol* [Internet]. Arquivos Brasileiros de Cardiologia; 2013 [cited 2017 Feb 11];101(2):176–82. Available from: <http://www.gnresearch.org/doi/10.5935/abc.20130141>.
33. Pasterski V, Zucker KJ, Hindmarsh PC, Hughes IA, Acerini C, Spencer D, et al. Increased Cross-Gender Identification Independent of Gender Role Behavior in Girls with Congenital Adrenal Hyperplasia: Results from a Standardized Assessment of 4- to 11-Year-Old Children. *Arch Sex Behav* [Internet]. Springer US; 2015;44(5):1363–75. Available from: <http://dx.doi.org/10.1007/s10508-014-0385-0>.
34. Meyer-Bahlburg HFL. Gender identity outcome in female-raised 46,XY persons with penile agenesis, cloacal exstrophy of the bladder, or penile ablation. *Arch Sex Behav*. 2005;34(4):423–38.
35. de Zegher F, Devlieger H, Veldhuis JD. Pulsatile and sexually dimorphic secretion of luteinizing hormone in the human infant on the day of birth. *Pediatr Res* [Internet]. 1992;32(5):605–7. Available from: <http://www.ncbi.nlm.nih.gov/pubmed/1480465>.
36. Imperato-McGinley J, Zhu YS. Androgens and male physiology the syndrome of 5 α -reductase-2 deficiency. *Mol Cell Endocrinol*. 2002;198(1–2):51–9.
37. Jürgensen M, Kleinemeier E, Lux A, Steensma TD, Cohen-Kettenis PT, Hiort O, et al. Psychosexual development in adolescents and adults with disorders of sex development-results from the german clinical evaluation study. *J Sex Med*. 2013;10(11):2703–14.
38. Lee P, Schober J, Nordenstrom A, Hoebeke P, Houk C, Looijenga L, et al. Review of recent outcome data of disorders of sex development (DSD): Emphasis on surgical and sexual outcomes. *J Pediatr Urol*. 2012;8(6):611–5.
39. Cangucú-Campinho, A.K.; Bastos, A.C.S.; Lima IMSO. Gender identity in intersex adults: the interplay of voices and silences. In: *Multicentric Identities in a Globalizing World*. 2014. p. 3–20.
40. Liao LM, Audi L, Magritte E, Bahlburg HFL, Quigley CA. Determinant factors of gender identity: A commentary. *J Pediatr Urol* [Internet]. Elsevier Ltd; 2012;8(6):597–601. Available from: <http://dx.doi.org/10.1016/j.jpuro.2012.09.009>.
41. Benincasa M, Custódio EM. Avaliação da qualidade de vida em adolescentes do município de São Paulo. *Bol psicol* [Internet]. 2011;61(134):31–42. Available from: http://pepsic.bvsalud.org/scielo.php?script=sci_arttext&pid=S0006-59432011000100004.

8 – Você está satisfeito com o seu órgão sexual?

Sim Não

Se não está satisfeito, por quais motivos? _____

9 – Como você gostaria que fosse seu órgão sexual?

Pênis Vagina Ambos Nenhum Não sei

10 – Qual a sua orientação sexual?

Homossexual Heterossexual Bissexual Assexual

11- Você sente atração sexual por:

Mulheres somente Mais por mulheres que por homens

Homens somente Mais por homens que mulheres

Ambos igualmente Nenhum

Anexo 2 - Versão Brasileira do Questionário de Qualidade de Vida -SF-36

1- Em geral você diria que sua saúde é:

Excelente (1) Muito Boa (2) Boa (3) Ruim (4) Muito Ruim (5)

2- Comparada há um ano atrás, como você se classificaria sua idade em geral, agora?

Muito Melhor (1) Um Pouco Melhor (2) Quase a Mesma (3) Um Pouco Pior (4) Muito Pior (5)

3- Os seguintes itens são sobre atividades que você poderia fazer atualmente durante um dia comum. Devido à sua saúde, você teria dificuldade para fazer estas atividades? Neste caso, quando?

Atividades	Sim, dificulta muito	Sim, dificulta um pouco	Não, não dificulta de modo algum
a) Atividades Rigorosas, que exigem muito esforço, tais como correr, levantar objetos pesados, participar em esportes áduos.	1	2	3
b) Atividades moderadas, tais como mover uma mesa, passar aspirador de pó, jogar bola, varrer a casa.	1	2	3
c) Levantar ou carregar mantimentos	1	2	3
d) Subir vários lances de escada	1	2	3
e) Subir um lance de escada	1	2	3
f) Curvar-se, ajoelhar-se ou dobrar-se	1	2	3
g) Andar mais de 1 quilômetro	1	2	3
h) Andar vários quarteirões	1	2	3
i) Andar um quarteirão	1	2	3
j) Tomar banho ou vestir-se	1	2	3

4- Durante as últimas 4 semanas, você teve algum dos seguintes problemas com seu trabalho ou com alguma atividade regular, como consequência de sua saúde física?

	Sim	Não
a) Você diminui a quantidade de tempo que se dedicava ao seu trabalho ou a outras atividades?	1	2
b) Realizou menos tarefas do que você gostaria?	1	2
c) Esteve limitado no seu tipo de trabalho ou a outras atividades.	1	2
d) Teve dificuldade de fazer seu trabalho ou outras atividades (p. ex. necessitou de um esforço extra).	1	2

5- Durante as últimas 4 semanas, você teve algum dos seguintes problemas com seu trabalho ou outra atividade regular diária, como consequência de algum problema emocional (como se sentir deprimido ou ansioso)?

	Sim	Não
a) Você diminui a quantidade de tempo que se dedicava ao seu trabalho ou a outras atividades?	1	2
b) Realizou menos tarefas do que você gostaria?	1	2
c) Não realizou ou fez qualquer das atividades com tanto cuidado como geralmente faz.	1	2

6- Durante as últimas 4 semanas, de que maneira sua saúde física ou problemas emocionais interferiram nas suas atividades sociais normais, em relação à família, amigos ou em grupo?

De forma nenhuma (1) Ligeiramente (2) Moderadamente (3) Bastante (4) Extremamente (5)

7- Quanta dor no corpo você teve durante as últimas 4 semanas?

Nenhuma (1) Muito leve (2) Leve (3) Moderada (4) Grave (5) Muito grave (6)

8- Durante as últimas 4 semanas, quanto a dor interferiu com seu trabalho normal (incluindo o trabalho dentro de casa)?

De maneira alguma (1) Um pouco (2) Moderadamente (3) Bastante (4) Extremamente (5)

9- Estas questões são sobre como você se sente e como tudo tem acontecido com você durante as últimas 4 semanas. Para cada questão, por favor dê uma resposta que mais se aproxime de maneira como você se sente, em relação às últimas 4 semanas.

	Todo Tempo	A maior parte do tempo	Uma boa parte do tempo	Alguma parte do tempo	Uma pequena parte do tempo	Nunca
a) Quanto tempo você tem se sentindo cheio de vigor, de vontade, de força?	1	2	3	4	5	6
b) Quanto tempo você tem se sentido uma pessoa muito nervosa?	1	2	3	4	5	6
c) Quanto tempo você tem se sentido tão deprimido que nada pode anima-lo?	1	2	3	4	5	6
d) Quanto tempo você tem se sentido calmo ou tranqüilo?	1	2	3	4	5	6
e) Quanto tempo você tem se sentido com muita energia?	1	2	3	4	5	6
f) Quanto tempo você tem se sentido desanimado ou abatido?	1	2	3	4	5	6
g) Quanto tempo você tem se sentido esgotado?	1	2	3	4	5	6
h) Quanto tempo você tem se sentido uma pessoa feliz?	1	2	3	4	5	6
i) Quanto tempo você tem se sentido cansado?	1	2	3	4	5	6

10- Durante as últimas 4 semanas, quanto de seu tempo a sua saúde física ou problemas emocionais interferiram com as suas atividades sociais (como visitar amigos, parentes, etc)?

Todo Tempo (1) A maior parte do tempo (2) Alguma parte do tempo (3)
 Uma pequena parte do tempo (4) Nenhuma parte do tempo (5)

11- O quanto verdadeiro ou falso é cada uma das afirmações para você?

	Definitivamente verdadeiro	A maioria das vezes verdadeiro	Não sei	A maioria das vezes falso	Definitivamente falso
a) Eu costumo obedecer um pouco mais facilmente que as outras pessoas	1	2	3	4	5
b) Eu sou tão saudável quanto qualquer pessoa que eu conheço	1	2	3	4	5
c) Eu acho que a minha saúde vai piorar	1	2	3	4	5
d) Minha saúde é excelente	1	2	3	4	5

Anexo 3 - IIEF

1. Nas últimas quatro semanas, com que frequência você foi capaz de ter uma ereção durante uma relação sexual**?

Por favor, marque com um X somente uma das alternativas:

- Sem atividade sexual
- Quase sempre ou sempre
- A maioria das vezes (muito mais que a metade das vezes)
- Algumas vezes (aproximadamente a metade das vezes)
- Poucas vezes (muito menos que a metade das vezes)
- Quase nunca ou nunca

2. Nas últimas quatro semanas, quando você teve ereções sexuais com estimulação****, com que frequência foram suas ereções, duras o suficiente para penetração?

Por favor, marque com um X somente uma das alternativas.

- Sem estimulação sexual
- Quase sempre ou sempre
- A maioria das vezes (muito mais que a metade das vezes)
- Algumas vezes (aproximadamente a metade das vezes)
- Poucas vezes (muito menos que a metade das vezes)
- Quase nunca ou nunca

As próximas três questões irão perguntar sobre as ereções que você pode ter tido durante a relação sexual*.

3. Nas últimas quatro semanas, quando você tentou ter relação sexual* com que frequência foi capaz de penetrar (entrar) na sua parceira?

Por favor, marque com um X somente uma das alternativas.

- Não tentei ter relação sexual
- Quase sempre ou sempre
- A maioria das vezes (muito mais que a metade das vezes)
- Algumas vezes (aproximadamente a metade das vezes)
- Poucas vezes (muito menos que a metade das vezes)
- Quase nunca ou nunca

4. Nas últimas quatro semanas, durante uma relação sexual* com que frequência você foi capaz de manter sua ereção após ter penetrado (entrado) na sua parceira?

Por favor, marque com um X somente uma das alternativas.

- Não tentei ter relação sexual
- Quase sempre ou sempre
- A maioria das vezes (muito mais que a metade das vezes)
- Algumas vezes (aproximadamente a metade das vezes)
- Poucas vezes (muito menos que a metade das vezes)
- Quase nunca ou nunca

5. Nas últimas quatro semanas, durante uma relação sexual*, o quanto foi difícil para você manter sua ereção até o fim da relação?

Por favor, marque com um X somente uma das alternativas.

- Não tentei ter relação sexual
- Extremamente difícil
- Muito difícil
- Difícil
- Pouco difícil
- Não difícil

6. Nas últimas quatro semanas, quantas vezes você tentou ter relação sexual*?

Por favor, marque com um X somente uma das alternativas.

- Não tentou
- 1-2 tentativas
- 3-4 tentativas
- 5-6 tentativas
- 7-10 tentativas
- 11 ou mais tentativas

7. Nas últimas quatro semanas, quando você tentou ter relação sexual* com que frequência ela foi satisfatória para você?

Por favor, marque com um X somente uma das alternativas.

- Não tentei ter relação sexual
- Quase sempre ou sempre
- A maioria das vezes (muito mais que a metade das vezes)
- Algumas vezes (aproximadamente a metade das vezes)
- Poucas vezes (muito menos que a metade das vezes)
- Quase nunca ou nunca

8. Nas últimas quatro semanas, o quanto você aproveitou a relação sexual*?

Por favor, marque com um X somente uma das alternativas.

- Não teve relação sexual
- Aproveitou extremamente
- Aproveitou muito
- Aproveitou um tanto
- Aproveitou muito pouco
- Não aproveitou

9. Nas últimas quatro semanas, quando você teve estimulação sexual**** ou relação sexual com qual frequência você teve uma ejaculação****?

Por favor, marque com um X somente uma das alternativas.

- Não teve estimulação sexual ou relação sexual
- Quase sempre ou sempre
- A maioria das vezes (muito mais que a metade das vezes)
- Algumas vezes (aproximadamente a metade das vezes)
- Poucas vezes (muito menos que a metade das vezes)
- Quase nunca ou nunca

10. Nas últimas quatro semanas, quando você teve estimulação sexual**** ou relação sexual com que frequência você teve a sensação de orgasmo com ou sem ejaculação****?

Por favor, marque com um X somente uma das alternativas.

- Não teve estimulação sexual ou relação sexual
- Quase sempre ou sempre
- A maioria das vezes (muito mais que a metade das vezes)
- Algumas vezes (aproximadamente a metade das vezes)
- Poucas vezes (muito menos que a metade das vezes)
- Quase nunca ou nunca

As próximas duas questões se referem ao desejo sexual. Vamos definir desejo sexual como uma sensação que pode incluir querer ter uma experiência sexual (por exemplo, masturbação ou relação), pensamento sobre sexo ou sentimento de frustração devido à falta de sexo.

11. Nas últimas quatro semanas, com que frequência você tem sentido desejo sexual?

Por favor, marque com um X somente uma das alternativas.

- Quase sempre ou sempre
- Frequentemente (muito mais que a metade do tempo)
- Algumas vezes (aproximadamente a metade do tempo)
- Poucas vezes (muito menos que a metade do tempo)
- Quase nunca ou nunca

12. Nas últimas quatro semanas, o quanto você consideraria o seu nível de desejo sexual?

Por favor, marque com um X somente uma das alternativas.

- Muito alto
- Alto
- Moderado
- Baixo
- Muito baixo ou inexistente

13. Nas últimas quatro semanas, de modo geral, o quão satisfeito você tem estado com sua vida sexual?

Por favor, marque com um X somente uma das alternativas.

- Muito satisfeito
- Moderadamente satisfeito
- Igualmente satisfeito e insatisfeito
- Moderadamente insatisfeito
- Muito insatisfeito

14. Nas últimas quatro semanas, de modo geral, o quão satisfeito você tem estado com o seu relacionamento sexual com a sua parceira?

Por favor, marque com um X somente uma das alternativas.

- Muito satisfeito
- Moderadamente satisfeito
- Igualmente satisfeito e insatisfeito
- Moderadamente insatisfeito
- Muito insatisfeito

15. Nas últimas quatro semanas, como você consideraria a sua confiança em conseguir ter e manter uma ereção?

Por favor, marque com um X somente uma das alternativas.

- Muito alta
- Alta
- Moderada
- Baixa
- Muito baixa

* Relação sexual: é definida como penetração (entrada) na vagina da parceira.

** Atividade sexual: inclui relação sexual, carícias, brincadeiras amorosas e masturbação.

*** Ejaculação: é definida como a ejeção de sêmen pelo pênis (ou a sensação desta ejeção).

**** Estimulação sexual: inclui situações como brincadeiras amorosas com uma parceira, olhar fotos eróticas etc.