

HOSPITAL DE CLÍNICAS DE PORTO ALEGRE
SERVIÇO DE PSICOLOGIA
RESIDÊNCIA MULTIPROFISSIONAL / SAÚDE DA CRIANÇA

Juliana Basso Brun

**Desenvolvimento emocional, cognitivo e qualidade de vida em adolescentes com
desordens do desenvolvimento sexual: estudos de casos**

Porto Alegre
2018

Juliana Basso Brun

**Desenvolvimento emocional, cognitivo e qualidade de vida em adolescentes com
desordens do desenvolvimento sexual: estudos de casos**

Relatório do trabalho de conclusão da Residência apresentado ao Programa de Residência Integrada Multiprofissional em Saúde do Hospital de Clínicas de Porto Alegre.

Este trabalho originou-se do projeto “Avaliação Longitudinal dos Aspectos Psicológicos, Cognitivos e Qualidade de Vida em Pacientes com Desordens do Desenvolvimento Sexual” sob-responsabilidade das pesquisadoras Tatiana Hemesath, Juliana Castan e Elis Rossi.

Orientadora: Tatiana Prade Hemesath

Co-Orientadora: Juliana Unis Castan

Porto Alegre

2018

AGRADECIMENTOS

Queria agradecer em primeiro lugar, *aos meus pais*, principalmente a minha mãe por ter me inscrito para a prova de Residência. Hoje, estou aqui colhendo os frutos deste trabalho por muitas vezes cansativo, mas muito gratificante.

À minha orientadora, Tatiana Hemesath não existe palavras para descrever a minha eterna gratidão pelo que construímos nesta caminhada de residência e orientação.

À minha co-orientadora e xará, Juliana Castan, pela parceria e paciência ao longo da construção deste trabalho, mantendo a nossa agenda de reuniões sempre organizada mesmo em momentos de caos.

À Fernanda Rohrsetzer, que topou essa aventura comigo, sendo incansável na aplicação da testagem, dividindo alegrias e também as dificuldades, sendo minha confidente, parceira de inglês e psiquiatra particular. Fê, muito obrigada por ser essa parceira tão especial!

À Elis, minha (mãezona) e preceptora de R2, que retornou para o nosso barco, já em movimento, mas foi essencial para que eu continuasse no rumo. Foi quem nos últimos tempos me acolheu e orientou não só na construção de novas perspectivas da Psicologia Hospitalar mas também me ensinou a crescer ainda mais como pessoa.

À minha banca examinadora, que aceitou fazer parte desta construção e foi escolhida com muito carinho, Dr. Guilherme e a Psic. Marcia Anton.

Aos meus familiares e amigos que foram continentes em muitos momentos difíceis, que entenderam as minhas ausências e continuaram vendo beleza onde já existiam olheiras e cansaço.

Aos companheiros R+ desta vida de residente, Gerson, Larissa, Thais e Rafael, esta caminhada só foi possível porque foi construída e vivida com o apoio de vocês!

As minhas R1s, Julia e Thaís (meu legado ao HCPA pelo próximo ano) obrigada pela parceria, pelas trocas, pelos atendimentos em grupo e me ouçam (mais uma vez): aproveitem muito este tempo que ainda falta de residência, o fim é conturbado, mas muito importante!

Agradeço por fim, mas não menos importante, aos pacientes e seus familiares que autorizaram e participaram da realização desta pesquisa e a equipe do PADS que me acolheu e ensinou muito.

SUMÁRIO

1	INTRODUÇÃO	5
1.1	APRESENTAÇÃO DO TEMA	5
2	REFERENCIAL TEÓRICO	7
2.1	DISTÚRPIO DO DESENVOLVIMENTO DA DIFERENCIAÇÃO SEXUAL (DDS)	7
2.2	ASPECTOS PSICOLÓGICOS NO DDS	7
2.3	ADOLESCÊNCIA E DESENVOLVIMENTO DA IDENTIDADE NO DDS	8
3	OBJETIVO	10
4	MÉTODO	11
4.1	LOCAL	11
4.2	ASPECTOS ÉTICOS	12
4.3	POPULAÇÃO E AMOSTRA	12
4.4	PROCEDIMENTOS	12
4.5	INSTRUMENTOS E MEDIDAS DE AVALIAÇÃO	13
4.6	ANÁLISE DOS DADOS	13
5	RESULTADOS	14
6	CONSIDERAÇÕES FINAIS	37
	REFERÊNCIAS	38
	ANEXOS	41

1 INTRODUÇÃO

1.1 APRESENTAÇÃO DO TEMA

As Desordens do Desenvolvimento Sexual (DDS) são um grande grupo de malformações congênitas que são causadas por diferentes etiologias e têm efeitos somáticos e psicológicos no paciente, compreendendo um grande espectro de sintomas e genitália ambígua ao nascimento até desenvolvimento puberal pobre ou ausente (NORDENSTRÖM, 2015).

Destaca-se com significativa importância a dificuldade de identificação genital como uma emergência pediátrica em um recém-nascido. Em uma primeira análise, pode-se apontar que causas como hiperplasia adrenal congênita juntamente de outras síndromes de má formação podem colocar em risco a vida da criança. Ademais, um quadro de má definição de sexo possivelmente ocasionará consequências ao bem estar psicológico e social do paciente.

O fenômeno vem sendo amplamente estudado por diversas áreas de conhecimento que se envolvem na assistência desses casos, mais particularmente pela Endocrinologia, Cirurgia Pediátrica, Genética, Urologia, Psicologia, Bioética e Direito. Por envolver um grande número de especialidades, o trabalho em equipe multiprofissional aparece como um desafio. Fica evidente a necessidade de se integrar o conhecimento de cada área, a fim de se obter um olhar mais amplo sobre cada caso (HUGHES, 2015).

Os achados provenientes de pesquisas realizadas nas décadas de 80 e 90, e a insatisfação de alguns pacientes adultos em relação à designação sexual que tiveram na infância, bem como em relação ao tratamento a que foram submetidos, provocaram uma importante modificação no manejo desses pacientes em relação ao que era empregado há cerca de 30 anos atrás. Em 2006, ocorreu o Consenso de Chicago, uma reunião entre a Lawson Wilkins Pediatric Endocrine Society e a European Society for Paediatric Endocrinology, com intuito de revisar os resultados de longo prazo da assistência aos pacientes com DDS, a fim de formular propostas para o melhor tratamento dos mesmos (MENDONÇA, 2010).

O fato é que amplos progressos foram realizados ao longo da última década no âmbito das DDS e esse período foi igualmente acompanhado por importante avanço nos processos de investigação etiológica dos casos, mais especificamente no diagnóstico molecular e nas pesquisas genéticas empregadas. Essa possibilidade propiciou maior acurácia nas tomadas de

decisão quanto à designação sexual de bebês nascidos com essa condição, levando em consideração a capacidade dos especialistas que tratam destes casos de predizer, baseados na etiologia da DDS, o prognóstico clínico futuro da grande maioria dos pacientes.

Obviamente, o prognóstico em termos de desenvolvimento da identidade de gênero, bem-estar subjetivo, escolha e papéis sexuais, entre outras questões psicológicas e sociais, sofre impacto de outros fatores que também vindo sendo amplamente investigados (HEMESATH, 2013; NORDENSTRÖM, 2015).

Da mesma forma, como dito anteriormente, o avanço do diagnóstico molecular tornou possível a predição do desenvolvimento futuro dos pacientes. Porém, ainda há escassez de estudos demonstrando o desenvolvimento emocional e psicológico desses indivíduos, bem como os resultados longitudinais do manejo clínico.

O objetivo final do tratamento é proporcionar cuidado ao paciente e uma boa qualidade de vida para o mesmo, mesmo sendo difícil mensurar esse constructo. O estudo das DDS se diferem, pois cada diagnóstico é muito particular, impactando de diferentes formas para cada paciente uma vez que, além da causa etiológica, estão envolvidas questões de âmbito cultural, social, religioso e familiar muito distintos.

Destarte, o presente estudo busca descrever as características emocionais e cognitivas de pacientes adolescentes com DDS, com idades entre 14 e 16 anos que tenham seus atendimentos realizados em um centro terciário de saúde. Para tal finalidade, serão utilizados testes psicológicos, WASI (para mensurar a capacidade cognitiva), HTP e Rorschach para uma descrição mais subjetiva. Além disso, utilizamos uma escala que avalia níveis de depressão (BDI) e a escala WHOQOL-bref, para avaliar a qualidade de vida dos pacientes.

Os diferentes diagnósticos também foram considerados e a aplicação de testes possibilita o maior entendimento tanto da capacidade cognitiva dos pacientes quanto de suas questões emocionais e mais subjetivas. Assim, descrever os casos de distintas etiologias nos abre um leque de possibilidades de intervenção e elucidação de questões ainda pouco estudadas mas de suma importância especialmente na adolescência, faixa etária já conhecida pela sua dificuldade e que se torna ainda mais delicada quando envolvida com uma doença crônica e sua repercussão na vida.

2 REFERENCIAL TEÓRICO

2.1 DISTÚRBO DO DESENVOLVIMENTO DA DIFERENCIAÇÃO SEXUAL (DDS)

A chegada de um bebê em um contexto familiar pode vir acompanhada de uma série de expectativas acerca do sexo, dos aspectos físicos e do temperamento dessa criança, uma vez que é bastante frequente em nossa cultura um questionamento sobre a identidade sexual do recém-nascido. Rodrigues (2003, p. 75) evidencia que a importância da influência familiar que acontece desde cedo, pois a identidade social da criança começa a ser construída, portanto, a partir da interação com os membros de sua própria família. Ou seja, o pensamento das famílias está relacionado às ações acerca do ser homem e do ser mulher e aos afetos que permeiam essa inter-relação no processo de construção da identidade de gênero dos adolescentes.

A questão ganha destaque quando ocorre uma alteração na anatomia genital do recém-nascido, o que altera a atribuição da identidade sexual do mesmo. Essas situações, anteriormente denominadas “intersexo”, “hermafrodita” ou “pseudo hermafrodita”, sofreram uma grande discussão e mudança após o Consenso de Chicago em 2006, sendo substituídas pela nomenclatura atual considerada menos estigmatizante e pejorativa.

A complexidade dos diagnósticos de DDS exige um gerenciamento de ponta no processo clínico-assistencial. Nesse sentido, cabe considerar os aspectos individuais e multidisciplinares desde avaliação diagnóstica inicial até as alternativas cirúrgicas e temporais. Ressalta-se a necessidade de um plano assistencial que possa abranger as necessidades biológicas e psicológicas desses pacientes (KIM; KIM, 2012).

2.2 ASPECTOS PSICOLÓGICOS NO DDS

Uma atividade importante do psicólogo é do aconselhamento aos pais sobre as questões de desenvolvimento psicossocial e sexual desses pacientes. Nesse sentido, um dos grandes desafios dos profissionais da saúde mental é trabalhar com os pais de forma orientada sobre as questões genéticas e biológicas do DDS através de ações psicoeducativas, abordam os potenciais problemas psicossociais ou educacionais que possam surgir, o acompanhamento na integração social da criança e as suas implicações nos aspectos físicos e na qualidade de vida do paciente (HEMESATH, 2013).

As estratégias terapêuticas estão voltadas para a intervenção logo após o diagnóstico de DDS. A análise das implicações no desenvolvimento emocional se concentrou nas questões da atribuição de gênero, identidade sexual e cirúrgica. Em contrapartida, as comorbidades psicológicas como depressão, ansiedade e estresse são pouco localizadas na literatura científica o que, por sua vez, reforça a necessidade de se explorar o tema.

Sabe-se que o processo de desenvolvimento e estruturação da psicosexualidade do indivíduo adulto tem por base a sexualidade infantil, que é o início para elucidação de uma identidade sexual. O desenvolvimento psicosexual é motivado por diversos fatores, tais como genes presentes dos cromossomos, estrutura cerebral, exposição hormonal, meio social e estrutura familiar.

Isso ocorre porque o sexo designado no nascimento deverá ser “validado” por um conjunto de características orgânicas e psicológicas, como por exemplo, a capacidade dos pais para criarem o filho consonante ao sexo designado e, mais além, a identidade e o papel de gênero do indivíduo nascido com DDS, resultante da organização dos diferentes níveis de distinção sexual: genético, nuclear, fenotípico e psicossocial (SANTOS; ARAÚJO, 2003).

2.3 ADOLESCÊNCIA E DESENVOLVIMENTO DA IDENTIDADE NO DDS

A adolescência por ser um período de grandes transformações físicas, psíquicas e sociais, representa um momento crucial para o desenvolvimento da autoestima e autoconfiança. Nesta fase ocorre o processo de construção dos próprios valores e identidade e mudanças na relação de dependência da família, aproximando-se de grupos adolescentes, com quem se identificam e se apoiam. Há o processo de desenvolvimento da sexualidade e o desempenho de novos papéis sociais. Por todas estas transformações, torna-se um tempo de crises e de conflitos, que se manifestam em proporções ampliadas entre os pacientes doentes (CRESPIN, 2007).

A investigação produzida nas últimas décadas demonstrou a importância que os estilos parentais assumem no desenvolvimento das crianças e dos adolescentes (SPRINTHALL; COLLINS, 1994; OSÓRIO, 1996; PIRES, HIPÓLITO; JESUS, 2010). A família tem função fundamental para o desenvolvimento e amadurecimento psicológico e social para qualquer indivíduo, mesmo sofrendo diversas mudanças ao longo do tempo em relação a sua constituição e valores.

A dificuldade de informações consistentes em relação às diferentes etiologias de DDS e seus respectivos tratamentos podem ser causadoras de discriminação social dos pacientes, levando a uma diminuição da qualidade de vida e expondo os mesmos a uma vulnerabilidade psicológica que poderia ser sanada através do acompanhamento adequado. Nogueira (2016), fala que as doenças crônicas podem causar impacto no crescimento e desenvolvimento, levando a baixo ganho pômbero estatural e retardo puberal, devido às alterações hormonais causadas por algumas doenças, pelos efeitos adversos do uso de medicamentos por longos períodos, ou pelas alterações metabólicas causadas por diversas patologias. Como na adolescência os aspectos biológicos, psíquicos e sociais são interrelacionados, ocorrem danos emocionais e sociais pelas alterações no desenvolvimento físico.

Os adolescentes, no processo do desenvolvimento psicossocial, apresentam grande preocupação com sua aparência física. Desejam ser atraentes, desejados, “normais”, numa sociedade que valoriza o culto do corpo. Este turbilhão de sentimentos pode ocasionar dificuldade de adaptação social. Os problemas enfrentados pelo adolescente com doença crônica são proporcionais à gravidade da doença, que representa restrição, limitação, dependência de terceiros, de medicamentos, de dietas, ou mesmo, risco de morte (AMADO, LEAL, SAITO, 2014; NOGUEIRA, 2016).

3 OBJETIVO

Descrever características cognitivas, emocionais e qualidade de vida de cinco pacientes com idade entre 14 e 16 anos com DDS que estão inseridos em um ambulatório multidisciplinar de um centro terciário em saúde no sul do país.

4 MÉTODO

O presente trabalho trata-se de um estudo qualitativo e descritivo exploratório.

4.1 LOCAL

Foi criado no Hospital de Clínicas de Porto Alegre (HCPA), em abril de 2013, o Programa de Anomalias da Diferenciação Sexual (PADS). É um programa multidisciplinar, que inclui a participação de diversas especialidades (cirurgia, psicologia, pediatria, genética, endocrinologia), com objetivo de centralizar a assistência aos pacientes com DDS, que até então eram atendidos em ambulatórios das especialidades, de forma isolada.

O grupo do PADS, desta forma, nasceu com intuito de: agilizar o atendimento de pacientes nascidos e/ou encaminhados ao HCPA por apresentarem alterações na determinação ou diferenciação do sexo; padronizar condutas gerais e específicas para as diversas etiologias presentes no espectro; fornecer orientação médica e assistência psicológica longitudinais, visando maior qualidade de vida a esses pacientes; oferecer capacitações acerca do tema para residentes, internos da faculdade de Medicina, estagiários e pós-graduandos; criar e manter arquivo nosológico e de atualização científica. Atualmente, 156 pacientes com diagnósticos diversos de DDS realizam acompanhamento neste ambulatório.

O PADS modificou a rotina de investigação etiológica das DDS nos casos de recém-nascidos, agilizando o diagnóstico e, concomitantemente, a designação sexual das crianças. Este processo que anteriormente levava em torno de 30 a 45 dias, atualmente vem sendo concluído em 15 dias a partir do início da investigação. Todas as famílias recebem acompanhamento psicológico durante a internação dos bebês para a realização da investigação etiológica. Quando a mesma chega ao fim, todas as famílias recebem orientações, por parte da equipe médica, sobre o diagnóstico, suas causas prováveis e o plano de tratamento, que pode incluir cirurgias e reposição hormonal. Também recebem agendamento para retorno ao ambulatório do PADS, dentro de 15 a 30 dias normalmente, onde reencontram toda a equipe e podem sanar as dúvidas que ocorreram na temporada em que a criança esteve em casa. Nas consultas posteriores, os casos seguem sendo discutidos entre os profissionais da equipe, de maneira que esteja sempre sendo revisados os procedimentos e monitorado as condutas.

4.2 ASPECTOS ÉTICOS

A pesquisa segue as determinações das Diretrizes e Normas Regulamentadoras de Pesquisas Envolvendo Seres Humanos, conforme a Resolução do Conselho Nacional de Saúde nº466 de 2012 (CONSELHO NACIONAL DE SAÚDE, 2012). Este projeto está cadastrado na Plataforma Brasil e foi encaminhado ao Comitê de Ética em Pesquisa do Hospital de Clínicas de Porto Alegre.

Ocorrendo a aceitação dos pacientes e seus responsáveis legais em participarem da pesquisa, será entregue o Termo de Consentimento Livre e Esclarecido - TCLE (Anexo A) e Termo de Assentimento do Menor (Anexo B).

No momento do convite para a participação na pesquisa, os participantes foram informados sobre os objetivos do estudo, bem como sobre a forma de coleta e análise de dados. Os mesmos puderam decidir participar livremente, assim como também foi assegurada a desistência a qualquer momento do processo.

4.3 POPULAÇÃO E AMOSTRA

Os participantes que foram incluídos neste estudo por conveniência, pois têm o seu acompanhamento clínico realizado no ambulatório do Programa de Anomalias da Diferenciação Sexual (PADS), no qual as especialidades médicas e a psicóloga estão presentes e atuando de forma integrada. A nossa amostra é de cinco pacientes adolescentes entre 14 a 16 anos, que foram atendidos no período de março até setembro de 2018.

4.4 PROCEDIMENTOS

A aplicação dos instrumentos ocorreu após a consulta no ambulatório, para que não interferisse na assistência dos mesmos, sendo dividida em dois momentos. As avaliações foram realizadas em sala apropriada dentro do setor, e a duração da aplicação foi de 1 hora, tempo considerado razoável para evitar a sobrecarga ao paciente.

4.5 INSTRUMENTOS E MEDIDAS DE AVALIAÇÃO

Foram utilizados os seguintes instrumentos de avaliação:

- Questionário sociodemográfico para caracterização da amostra já utilizada no ambulatório;
- Escala Wechsler Abreviada de Inteligência (WASI), instrumento psicométrico administrado individualmente para avaliar a cognição do indivíduo;
- House-Tree-Person Test (HTP), técnica gráfica que avalia construtos de personalidade;
- Rorschach, teste projetivo que mobiliza processo perceptivo-associativo a fim de fornecer subsídios para avaliar a estrutura da personalidade e funcionamento psicodinâmico;
- Beck Depression Inventory (BDI), instrumento para avaliar níveis de sintomas de depressão;
- The World Health Organization Quality of Life Assessment (WHOQOL-bref), questionário auto aplicável que avalia a qualidade de vida em quatro esferas;

4.6 ANÁLISE DOS DADOS

Os instrumentos psicológicos usados foram levantados e codificados de acordo com manual específico assim como as escalas foram corrigidas conforme manual do instrumento.

5 RESULTADOS

Conforme indicado no Manual do TCR RIMS/HCPA, os resultados desse trabalho serão apresentados no formato de artigo científico a ser submetido para possível publicação na **Revista do Departamento de Ciências Humanas - *Barbarói*, UNISC.**

DESENVOLVIMENTO EMOCIONAL, COGNITIVO E QUALIDADE DE VIDA EM ADOLESCENTES COM DESORDENS DO DESENVOLVIMENTO SEXUAL: ESTUDOS DE CASOS

EMOTIONAL, COGNITIVE DEVELOPMENT AND QUALITY OF LIFE IN ADOLESCENTS WITH SEXUAL DEVELOPMENT DISORDERS: CASE STUDIES

Juliana Basso Brun¹

Tatiana Prade Hemesath²

Juliana Unis Castan³

RESUMO: O estudo teve por objetivo descrever o desenvolvimento emocional, cognitivo e a qualidade de vida em adolescentes com diagnóstico de Desordens do Desenvolvimento Sexual (DDS). Foi utilizado delineamento de estudos de casos múltiplos. Foram analisadas as fichas de acompanhamento psicológico longitudinal de 5 adolescentes com DDS com sexo de criação feminino, que também foram submetidas a uma série de testes para avaliar aspectos emocionais e cognitivos. Semelhanças foram encontradas entre as 5 participantes, condizentes com a etapa da adolescência e seus conflitos. A preocupação com a imagem corporal e o desejo pelo desenvolvimento de caracteres sexuais foram identificados entre as mesmas. Também foi comum, entre as participantes, a postergação quanto ao início da vida sexual, sendo que utilizam estratégias evitativas para lidar com a ansiedade decorrente disso.

Palavras chave: Psicologia Hospitalar; DDS; Adolescência

ABSTRACT: This study aims to describe the emotional and cognitive development, as well as the quality of life, among teenagers diagnosed with Disorders of Sex Development (DSD), by delimitating multiple case studies. Charts of longitudinal psychological monitoring of 5 adolescents with DSD with female sex of , who were also submitted to of tests to evaluate projective and psychometric aspects were analyzed. Similarities consistent with adolescence and their conflicts were found among the 5 participants. The concern about body image and the desire for the development of sexual characteristics were identified among them.

¹ Psicóloga Residente do Hospital de Clínicas de Porto Alegre - E-mail: juliana.brun@gmail.com

² Psicóloga do Hospital de Clínicas de Porto Alegre - E-mail: themesath@hcpa.edu.br

³ Psicóloga do Hospital de Clínicas de Porto Alegre - E-mail: jcastan@hcpa.edu.br

Postponing sexual initiation was also common among the participants, as well as using avoidant strategies to deal with the anxiety that those acts provoke.

Key words: Hospital Psychology; DSD; Adolescence

INTRODUÇÃO

Os Distúrbios da Diferenciação Sexual (DDS) são condições congênitas nas quais o desenvolvimento do sexo cromossômico, gonadal ou anatômico é atípico, resultando em indiferenciação genital no recém-nascido. Estes pacientes necessitam atendimento integrado de várias especialidades médicas além de acompanhamento psicológico, preferencialmente em modalidade de *follow up* ao longo de suas vidas.

Os momentos de transição entre as etapas do desenvolvimento dos indivíduos são dinâmicos e caracterizados por promoverem crises, flutuações psíquicas e interrupção no processo normal do ciclo vital. A transição da infância para a vida adulta promove desafios e riscos bem como oportunidades de mudança (KLEINEMEIER et al., 2010).

Os adolescentes com diagnóstico de DDS, diante da expectativa da puberdade e de sua consequente modificação dos caracteres sexuais, passam a ter consciência de que são diferentes de seus pares em termos de desenvolvimento. O diagnóstico de DDS pode devastar a identidade subjetiva do adolescente e sua autoestima, além de promover importante impacto emocional em sua família (LEE et al., 2016). Estresse psicológico, comportamento de risco e tendências suicidas foram mais identificadas nesses pacientes, comparados com a população em geral (SCHÜTZMANN et al., 2009).

Mesmo existindo diversos estudos sobre este tema, abrangendo as mais variadas áreas de interesse, as DDS ainda causam dúvidas e divergências quanto ao tratamento que deve ser empregado aos adolescentes nessa condição. Possivelmente, a maior dificuldade existe quando os profissionais não têm experiência com essa condição clínica e/ou não estão devidamente capacitados a tratar sobre o tema (BOSINSKI, 2006; DAMIANI; GUERRA-JÚNIOR, 2007; SPINOLA-CASTRO, 2005; ZUCKER, 2006).

É preciso levar em consideração que o diagnóstico de DDS engloba uma ampla variedade de condições e etiologias que devem ser estudadas e compreendidas separadamente (SCHWEIZER, 2016). Da mesma forma, os marcadores cognitivos, culturais e afetivos das famílias e dos pacientes são heterogêneos, demandando o emprego de ações adequadas a cada um deles.

Apesar de o tema ser bastante discutido na literatura atual, ainda há dúvidas sobre o desenvolvimento psicológico desses indivíduos, principalmente na fase da adolescência. Assim, o presente trabalho se propõe a descrever aspectos cognitivos e emocionais bem como percepções de qualidade de vida da população selecionada em questão.

MÉTODO

O presente estudo é parte de uma pesquisa maior que se propõe a avaliar longitudinalmente os aspectos psicológicos, cognitivos e de qualidade de vida dos pacientes com DDS, acompanhados em um ambulatório especializado em um Hospital universitário do sul do Brasil. Trata-se de um estudo qualitativo e exploratório-descritivo, apresentado no formato de casos múltiplos, conforme proposto por Yin (2004).

Participantes:

Cinco adolescentes com diagnóstico de DDS com idades entre 14 e 16 anos que realizam atendimento assistencial no ambulatório multidisciplinar de um centro terciário em saúde foram convidados/selecionados por conveniência conforme a rotina de atendimento médico. Os responsáveis pelas adolescentes assinaram o Termo de Consentimento Livre e Esclarecido, enquanto participantes assinaram o Termo de Assentimento, respeitando-se o desejo de participarem do estudo. Três participantes têm diagnóstico de Hiperplasia Adrenal Congênita (HAC) forma clássica, uma delas tem Síndrome da Insensibilidade Androgênica Completa (CAIS), e outro possui uma de mutação do WT1. Todas as participantes com HAC possuem cariótipo 46, XX; a com CAIS, cariótipo 46, XY e a que possui a mutação do WT1, 46, XX. Todas as pacientes possuem sexo de criação feminino, como mostra a Tabela 1

Tabela 1 - Amostra

	CASO 1	CASO 2	CASO 3	CASO 4	CASO 5
Idade	14	14	15	16	16
Diagnóstico	Mutação da WT1	HAC perdedora de sal	HAC perdedora de sal	CAIS	HAC perdedora de sal
Cariótipo	46, XX	46, XX	46, XX	46, XY	46, XX
Sexo de Criação	F	F	F	F	F
Quando ocorreu o diagnóstico	Nascimento	Durante a Gestação	Nascimento	Aos 3 anos de idade	Nascimento

Procedimentos:

As testagens ocorreram em uma sala apropriada, no ambiente em que as consultas ambulatoriais aconteceram, em dias que estes pacientes vieram para seus atendimentos, não acarretando custos aos participantes. A testagem foi dividida em duas etapas, para evitar a fadiga das participantes e não estender o tempo de permanência em consulta, com intervalo de menos de dois meses entre elas. Na primeira etapa, as pacientes realizaram WASI, HTP e WHOQOL-bref. Na segunda etapa, aplicou-se Rorschach e BDI. Os testes realizados foram levantados conforme manual do próprio instrumento. Os dados registrados nas fichas de acompanhamento psicológico das pacientes foram analisados de forma retrospectiva.

A pesquisa segue as determinações das Diretrizes e Normas Regulamentadoras de Pesquisas Envolvendo Seres Humanos, conforme a Resolução do Conselho Nacional de Saúde nº466 de 2012 (CONSELHO NACIONAL DE SAÚDE, 2012). O projeto de pesquisa foi avaliado e aprovado pelo Comitê de Ética em Pesquisa de nossa instituição e na Plataforma Brasil (79027717.8.0000.5327).

Instrumentos:

As participantes foram submetidas a uma avaliação composta pelos seguintes instrumentos psicológicos:

- Escala Wechsler Abreviada de Inteligência (WASI), instrumento psicométrico utilizado para avaliar a cognição;
- O *House-Tree-Person Test* (HTP), técnica gráfica que avalia constructos de personalidade;
- Rorschach, teste projetivo que mobiliza processo perceptivo-associativo a fim de fornecer subsídios para avaliar a estrutura da personalidade e funcionamento psicodinâmico;
- *Beck Depression Inventory* (BDI), instrumento para avaliar níveis de sintomas de depressão;
- *The World Health Organization Quality of Life Assessment* (WHOQOL-bref), questionário que avalia a qualidade de vida em quatro esferas: Física, Psicológica, Meio Ambiente e Relações Sociais.

Os instrumentos psicológicos são validados e têm seu uso autorizado pelo Conselho Federal de Psicologia. Além dos testes, foram utilizadas as fichas de acompanhamento psicológico das pacientes, com dados qualitativos da anamnese, do diagnóstico de DDS e seu tratamento, do histórico de vida e dos aspectos emocionais prevalentes. Este material foi

preenchido pela mesma profissional em todos os casos a qual é uma das autoras,, a partir das consultas assistenciais dos participantes, ao longo do desenvolvimento das mesmas.

Análise de dados:

A análise dos dados foi realizada de acordo com Yin (2004), que preconiza três fases para a sua realização: (1) escolha de um referencial teórico para a compreensão do fenômeno (Psicanálise), seleção dos casos e utilização de instrumentos (registros nas fichas assistenciais e testes psicológicos e escalas); (2) coleta dos dados propriamente dita, com a leitura exaustiva do material descritivo e levantamento das testagens de cada paciente; e (3) identificação dos temas relacionados ao objetivo do estudo, evidenciando tanto as particularidades quanto às semelhanças no conjunto de casos estudados. Desta forma, cada caso representa uma unidade de análise, permitindo emergir seus aspectos singulares. É um método apropriado para ser usado em situações em que o pesquisador tem baixo controle sobre um fenômeno inserido num contexto social, ao mesmo tempo em que permite compreender e fazer inferências sobre esse fenômeno. No entanto, o conhecimento gerado não é passível de generalização.

RESULTADOS

Para fins desse estudo, e de preservar o anonimato das participantes, estas serão denominadas doravante com o número do caso (exemplo: CASO 1) entre parênteses. Os demais familiares serão denominados com a inicial do substantivo, associado do número do caso (exemplo: M1, para mãe do participante 1).

CASO 1 - 14 ANOS

A paciente nasceu em um hospital terciário da capital. A genitália indiferenciada foi constatada pelo médico neonatologista, na sala de parto. A paciente permaneceu internada por cerca de 1 mês para investigação etiológica. Obteve exame de cariótipo 46, XX e, na ecografia pélvica, foram visualizadas estruturas internas femininas (ovários e útero). Recebeu diagnóstico de Hiperplasia Adrenal Congênita (HAC) de forma clássica e designação sexual feminina. Sua mãe passou por situação de importante desorganização psíquica nos primeiros meses da paciente, tendo perdido o acompanhamento clínico no hospital de origem. A

paciente veio encaminhada ao ambulatório especializado com cerca de seis meses de vida, apresentando genitália virilizada. Realizou vaginoplastia e clitoroplastia com cerca de um ano de idade, juntamente com biópsia de gônadas. Nesta, o resultado do anatomopatológico foi de testículos rudimentares.

(M1), em seu histórico de vida, traz ambiente familiar conturbado, com dificuldades financeiras. Seu pai era usuário de drogas e violento com a esposa e os filhos. Iniciou o relacionamento com (P1) aos 11 anos de idade, tendo saído de casa para ir morar com ele aos 15 anos, já grávida da irmã mais velha da paciente. Quando engravidou de (CASO 1), três anos após a primeira gestação, (M1) vivenciava um relacionamento conturbado com (P1). Este fazia uso de álcool e estava sem emprego. O casal não planejou a gravidez e não fez enxoval. Tudo o que tinham, havia sido dado por amigos e demais familiares. (M1) tinha grande expectativa de ter um menino. Não realizou ecografias durante a gestação. Quando a filha nasceu, e após a designação sexual feminina, a mãe “rejeitou” a filha porque não queria uma menina. Nesta fase recebeu auxílio de uma amiga, madrinha de (CASO 1).

(CASO 1) teve um desenvolvimento normal durante a infância, com superação das tarefas evolutivas. Conviveu com a separação dos pais quando estava com dois anos de idade e, a partir disso, com várias reconstituições conjugais de sua mãe. (M1) sempre achou que a filha seria homossexual, a partir de uma percepção de preferências por brinquedos como carros, bolas e jogos esportivos. Em função disso, por solicitação da mãe, (CASO 1) iniciou seu primeiro acompanhamento psicoterápico aos cinco anos de idade no hospital onde recebia sua assistência clínica. Neste momento, não demonstrava conflitos emocionais significativos em relação à sua designação sexual. Recebeu alta em curto espaço de tempo.

Apenas com oito anos (CASO 1), iniciou acompanhamento psicológico sistemático, no período da infância, devido a conflituas geradas por baixa auto estima e dificuldades escolares. Posteriormente, com 11 anos, retomou atendimento sistemático com a psicologia, após o abandono de sua mãe, fazendo com que fosse residir com o pai e a madrasta. Durante este acompanhamento, os conflitos familiares puderam ser expressos pela paciente no espaço de psicoterapia, bem como as implicações do diagnóstico no seu desenvolvimento.

Recentemente, foi realizado diagnóstico molecular que trouxe como resultado uma DDS decorrente de variação patogênica no gene WT1. (CASO 1), atualmente, tem propriedade do seu diagnóstico porém tem demonstrado insegurança e dúvidas em relação à sexualidade e identidade de gênero. A única experiência de relacionamento afetivo que teve foi heterossexual. Ainda não teve sexarca. Tem aparência pré púbere, embora tenha 14 anos e

traz o desejo de não desenvolver caracteres sexuais femininos. Demonstra receio de ter um corpo de mulher, preferindo manter seu aspecto infantil. Seu núcleo familiar mostra-se disponível e aderente ao tratamento proposto, bem como consegue manter um diálogo efetivo com a paciente e a equipe assistencial.

Durante a avaliação, (CASO 1) mostrou-se colaborativa, disponível e interessada em realizar as tarefas propostas. Não apresentou resistência conseguindo estabelecer diálogo de forma espontânea com a entrevistadora.

A avaliação cognitiva, feita a partir da WASI, indica que a habilidade cognitiva geral da (CASO 1) foi classificada em nível Limítrofe (QIT= 79). Apresentou diferença significativa entre as áreas verbal (QIV= 97) e de execução (QIE=67). Esta configuração indica prejuízo na funcionalidade, com dificuldade de colocar a inteligência na prática.

Quanto a questões emocionais e de personalidade, levantadas a partir do HTP, percebem-se sentimentos de insegurança e retraimento, com atitude defensiva frente a interações sociais. Apesar de relativa maturidade, apresentou dificuldades e preocupações na área sexual, com identidade ainda em processo de formação.

No teste projetivo Rorschach, (CASO 1) apresentou capacidade de adaptação à tarefa e de produção. Demonstrou visão infantil da realidade, utilizando-se de fuga e fantasia, aspecto observado nesta faixa etária. Apresentou ansiedade difusa, associada à baixa tolerância à frustração. Ao ser mobilizada afetiva e emocionalmente, sofre dificuldades em reagir de modo adequado quanto à adaptação no relacionamento interpessoal, apresentando componentes emocionais mais intensos no comportamento. Entretanto, demonstrou estar desenvolvendo capacidade de subordinação das reações instintivas e impulsivas, mantendo, ao mesmo tempo, autenticidade. Estabelece relacionamentos de forma, o que se reflete em relacionamento receosa, cautelosa e controladora.

O resultado na BDI corresponde a nível mínimo para sintomas de depressão. No WHOQOL-bref, apresentou resultados considerados regulares nos domínios Físico, Relações Sociais e Meio ambiente. Entretanto, mostrou-se insatisfeita quanto ao domínio Psicológico.

CASO 2 - 14 ANOS

Quando (M2) estava grávida de (CASO 2) foi identificada a DDS a partir de uma ecografia, já com suspeita de Hiperplasia Adrenal Congênita (HAC). Foi encaminhada ao serviço especializado para acompanhamento do pré-natal. Recebeu o diagnóstico confirmado de HAC, de forma clássica, após 58 dias de investigação. Teve episódios de descompensação

hidroeletrólítica durante este período em que estava internada na neonatologia. Recebeu designação sexual feminina e fez cirurgia de vaginoplastia e clitoroplastia aos sete meses de vida.

(M2) e (P2) namoram desde a adolescência. Casaram-se e aguardaram cerca de dez anos para planejar a gestação. A relação do casal sempre foi estável e tinham expectativas de terem uma menina. Já haviam escolhido o nome antes mesmo da gravidez e (M2) identifica que, antes mesmo do nascimento, a filha já possuía uma identidade no imaginário dos pais. Haviam feito enxoval todo cor de rosa e, quando souberam da possibilidade de uma DDS, (M2) conta que ficou imensamente impactada pelo diagnóstico. Nunca ouvira falar sobre o assunto, mas o contato com a equipe de referência e as informações recebidas sobre o quadro clínico, auxiliaram na compreensão da condição. Após esse diagnóstico, os pais aguardaram ansiosamente pela cirurgia de correção da genitália, sentindo-se aliviados após a mesma.

(CASO 2) teve um desenvolvimento normal durante a infância, com superação das tarefas evolutivas. Várias pessoas da família tomaram conhecimento do diagnóstico para poderem melhor auxiliar os pais no tratamento, nas consultas e no convívio com a criança. A mãe considerou importante esta fonte de apoio, buscando compartilhar sentimentos e temores com demais membros da família. (CASO 2) era considerada uma criança temperamental, birrenta em alguns momentos e opositora. Na escola apresentava algumas dificuldades que eram atribuídas a hiperatividade e atenção prejudicada. Sempre teve preferência por atividades que exigissem mobilidade física. Até pouco tempo antes da puberdade, (M2) se preocupava com a revelação do diagnóstico à paciente. Desejava contar para a filha sobre seu histórico no nascimento, porém não sabia como proceder.

(CASO 2), atualmente, é uma adolescente extrovertida e comunicativa. Costuma conversar com a mãe sobre suas medicações, tratamento e cirurgias. Recentemente teve acompanhamento psicológico por ansiedade despertada por nova indicação cirúrgica. Ela tem convicção de ser uma menina e deseja que seus caracteres sexuais femininos se desenvolvam. Está satisfeita com sua aparência. Ainda não teve menarca e nem sexarca. Seus interesses afetivos são heterossexuais, embora ainda não tenha tido experiências neste âmbito. Hoje em dia, (CASO 2) sabe sobre seu diagnóstico e administra suas medicações, demonstrando autonomia. Tem indicação de realizar dilatação vaginal, porém acredita ainda estar distante da fase de início de vida sexual ativa, e recusa o procedimento neste momento. Seu rendimento escolar é adequado. A família mostra-se participativa e aderente ao manejo proposto pela

equipe. Contam com suporte familiar adequado, possibilitando trocas em relação a condição clínica de (CASO 2).

Durante a avaliação, (CASO 2) mostrou-se colaborativa e disponível. Mostrou-se interessada em realizar as tarefas propostas. Não apresentou resistência, conseguindo estabelecer diálogo de forma espontânea com a entrevistadora.

A avaliação cognitiva, feita a partir da WASI, indica que a habilidade cognitiva geral de (CASO 2) foi classificada em nível Médio (QIT= 90). Não apresentou diferença significativa entre as áreas verbal (QIV=87) e de execução (QIE=93).

Quanto a questões emocionais e de personalidade, levantadas a partir do HTP, percebe-se sentimentos de insegurança, retraimento e ansiedade.

No teste projetivo Rorschach, (CASO 2) apresentou capacidade de adaptação à tarefa e de produção. Demonstrou visão infantil da realidade, utilizando-se de fuga e fantasia, aspecto comumente observado nesta faixa etária. Através deste instrumento, (CASO 2) apresentou importante componente de impulsividade. Entretanto, possui capacidade de *insight* e de tolerar frustrações. Apresenta dificuldade em manejar adequadamente necessidades afetivas, aspecto esperado na adolescência e que se reflete nas interações sociais.

O resultado na BDI corresponde um nível mínimo para sintomas de depressão. No WHOQOL-bref, apresentou resultados considerados regulares nos domínios Físico, Psicológico e Meio ambiente. Entretanto, mostrou-se insatisfeita com o domínio Relações Sociais.

CASO 3 - 15 ANOS

(CASO 3) teve sua genitália indiferenciada diagnosticada pelo neonatologista pouco após o parto. Após 20 dias de investigação, com os resultados dos exames laboratoriais e de imagem, foi diagnosticada Hiperplasia Adrenal Congênita (HAC) de forma clássica. Recebeu designação sexual feminina. Fez vaginoplastia e clitoroplastia com quase um ano de vida.

(M3) e (P3) conheceram-se ao final da adolescência. Casaram-se e pouco tempo após ela engravidou de (CASO 3). A relação do casal era estável. (M3) queria um menino e (P3), uma menina. Quando a criança nasceu e perceberam que era uma DDS, a mãe ficou muito abalada emocionalmente. Não compreendia o diagnóstico e sentiu-se muito angustiada durante o período da investigação, no qual a filha permaneceu sem definição de sexo e sem registro. Havia feito enxoval na cor rosa, pois nas ecografias haviam lhe dito que seria uma menina. O contato com a equipe de referência e as informações recebidas sobre o quadro

clínico auxiliaram na compreensão da condição. Após a designação sexual, os pais aguardaram ansiosamente pela cirurgia de correção da genitália.

(CASO 3) teve um desenvolvimento normal na infância, conseguindo superar suas tarefas evolutivas de forma adequada. Aos três anos (CASO 3), foi encaminhada para avaliação psicológica por queixa materna de virilização genital e agressividade. (M3) também trazia preocupação sobre uma preferência da filha por brinquedos estereotipadamente masculinos, acreditando que a mesma seria homossexual futuramente. A paciente seguiu em acompanhamento sistemático por aproximadamente dois anos para trabalhar conflitivas da faixa etária e também para melhor o entendimento da sua condição clínica. (CASO 3) sempre foi considerada uma criança tranquila. Tem bom rendimento escolar e preferências por esportes.

Apresenta genitália e aparência femininas. Demonstrou, ao longo do acompanhamento psicoterápico realizado aos 13 anos, o desejo de ser mais feminina e relata seu anseio pelo desenvolvimento de seus caracteres sexuais. Já teve menarca. Não teve sexarca, mas experiências de relacionamentos heterossexuais.

A família mostra-se participativa, mas exigem que (CASO 3) tenha autonomia em seu tratamento medicamentoso. Esta, porém, mostra-se pouco aderente ao tratamento proposto pela equipe. Traz queixas sobre ter que utilizar a medicação continuamente, desde sua infância. Tem indicação de iniciar dilatação vaginal, porém recusa o procedimento neste momento. Não vê sentido no mesmo, tendo em vista que ainda não deseja iniciar vida sexual. Apresenta conflitivas pertinentes à adolescência, porém, após acompanhamento psicológico, mostra-se mais madura e apropriada da sua condição de saúde.

Durante a avaliação, (CASO 3) mostrou-se colaborativa e disponível. Mostrou-se interessada em realizar as tarefas propostas. Não apresentou resistência conseguindo estabelecer diálogo de forma espontânea com a entrevistadora.

A avaliação cognitiva, feita a partir da WASI, indica que a habilidade cognitiva geral de (CASO 3) foi classificada em nível Médio (QIT= 98). Apresentou rendimento de acordo com o esperado para a idade tanto na área verbal (QIV=92) como de execução (QIE=103).

Quanto a questões emocionais e de personalidade, levantadas a partir do HTP, percebe-se retraimento, necessidade de apoio e atitudes defensivas.

No teste projetivo Rorschach, (CASO 3) apresentou capacidade de adaptação à tarefa de produção. Demonstrou visão infantil da realidade, utilizando-se de fuga e fantasia, aspecto observado nesta faixa etária. Frente a situações de pressão ou tensão externa, recorre à

introspecção e *insight*, com autocrítica, permitindo elaborar seu sofrimento e mantendo autenticidade e espontaneidade. No entanto, ao ser mobilizada afetiva e emocionalmente, sofre dificuldades em reagir de modo adequado quanto à adaptação no relacionamento interpessoal apresentando componentes emocionais mais intensos no comportamento, o que se reflete em relacionamentos receoso, cauteloso e controlador.

O resultado na BDI corresponde a nível leve para sintomas de depressão. No WHOQOL-bref, apresentou resultados considerados regulares nos domínios Físico e Meio ambiente. Entretanto, mostrou-se insatisfeita com o domínio Psicológico e Relações Sociais

CASO 4 - 16 ANOS

(CASO 4) tinha genitália definidamente feminina e, assim, não teve o diagnóstico de DDS logo ao nascimento. Aos três anos de idade o pediatra a encaminhou para cirurgia de hérnia inguinal. Durante o procedimento, foram identificadas estruturas gonadais na região que foram biopsiadas, revisadas em exame anatomopatológico e através de cariótipo. Quando o resultado apresentou cariótipo 46, XY houve o diagnóstico de Insensibilidade Androgênica Total (CAIS). O sexo de criação sempre foi feminino.

(CASO 4) é a terceira filha de (M4) e (P4) que já tinham dois filhos de sexo masculino e a mãe desejava muito uma menina. Quando teve o diagnóstico de CAIS a mãe necessitou acompanhamento psicológico e, por não compreendê-lo, apresentava muitas fantasias relacionadas a questões de sexualidade e gênero da criança.

(CASO 4) teve um desenvolvimento com marcos evolutivos normais. Foi uma criança tranquila e curiosa. Sempre gostou de estudar, envolvendo-se com várias atividades científicas na escola. Tem preferência por atividades como leitura, projetos científicos, assistir seriados e filmes.

Atualmente, (CASO 4) mostra-se satisfeita com sua aparência. Tem convicção sobre sua identidade de gênero feminina. Gostaria de ter seios maiores. Descobriu sozinha sobre seu diagnóstico aos 14 anos e conversou com sua mãe a respeito, que o confirmou. Desde então, está ciente sobre seu quadro clínico, e de que não poderá gestar. Já recebeu acompanhamento psicológico em muitos momentos de sua vida. Recentemente, retornou a ter este tipo de tratamento para vivenciar o período de transição para a adolescência e as repercussões que esta condição tem na sua rotina. A paciente e sua família são participativos e aderentes ao

tratamento proposto pela equipe. Ela tem indicação de realizar dilatações vaginais, porém recusa esse procedimento neste momento, alegando não ter interesse em iniciar vida sexual.

Durante a avaliação, (CASO 4) mostrou-se colaborativa e disponível. Mostrou-se interessada em realizar as tarefas propostas. Não apresentou resistência conseguindo estabelecer diálogo de forma espontânea com a entrevistadora.

A avaliação cognitiva, feita a partir da WASI, indica que a habilidade cognitiva geral (CASO 4) foi classificada em nível Médio Inferior (QIT= 87). Não apresentou diferença significativa entre as áreas verbal (QIV=87) e de execução (QIE=92).

Quanto a questões emocionais e de personalidade, levantadas a partir do HTP, percebem-se retraimento e sentimento de insegurança, associado a preocupações com o ambiente e futuro.

No teste projetivo Rorschach, (CASO 4) apresentou capacidade de adaptação à tarefa e de produção, apesar de certa resistência. Demonstrou capacidade de síntese e abstração, apesar de relativo prejuízo na capacidade de percepção objetiva da realidade, aspecto observado nesta faixa etária. Frente a situações de pressão ou tensão externa, recorre à introspecção e, com autocrítica, busca elaborar seu sofrimento, mantendo autenticidade e espontaneidade. No entanto, ao ser mobilizada afetiva e emocionalmente, pode apresentar componentes emocionais mais intensos no comportamento, o que é esperado na fase da adolescência.

O resultado na BDI corresponde a nível leve para sintomas de depressão. No WHOQOL-bref, apresentou resultados considerado regulares em todos os domínios.

CASO 5- 16 ANOS

Após verificada genitália indiferenciada, (CASO 5) permaneceu por dois meses internada aguardando o diagnóstico etiológico e a designação sexual. A partir dos exames laboratoriais e de imagem, foi constatada Hiperplasia Adrenal Congênita (HAC) de forma clássica, sendo designado sexo de criação feminino. Fez cirurgia de vaginoplastia e cliteroplastia aos dois anos de idade. Recentemente, foi encaminhada para nosso centro, após perda do acompanhamento prévio no hospital de origem. Em função disso, faltam dados relativos à anamnese e à primeira infância.

(M5) refere que a gravidez não foi planejada e que seu relacionamento com (P5) foi casual. O pai não participou do desenvolvimento de (CASO 5). (M5) conta que o diagnóstico ao nascimento e a impossibilidade de saber o sexo da filha trouxe importante desgaste

emocional, ficando deprimida na época. Recebeu suporte de sua própria mãe, avó de (CASO 5). A (M5) percebe (CASO 5) como tendo sido uma criança tranquila, apesar de comportamento inseguro e dependente durante muito tempo de sua vida.

(CASO 5) foi inserida no ambulatório multidisciplinar especializado em DDS já na puberdade, depois de passar por uma avaliação com uma médica especialista. Neste período também foi avaliada pela Psicologia, sendo proposto seguir o atendimento. A família relata já ter realizado acompanhamento psicológico em dois momentos diante da realização das cirurgias em outros hospitais.

Sobre seu entendimento da doença, (CASO 5) sabe explicar a sua condição clínica, mas não demonstra entendimento suficiente sobre a medicação que deve utilizar e sobre o prognóstico, demonstrando imaturidade e embotamento afetivo durante o acompanhamento realizado. Está satisfeita com sua aparência, mas queria ter seios maiores. É convicta de sua identidade de gênero feminina e anseia por ter um corpo mais feminino. Não teve relacionamentos afetivos ainda. A rede de apoio da paciente é a sua mãe e avó materna, com quem pode conversar sobre o seu diagnóstico.

Durante a avaliação, (CASO 5) mostrou-se colaborativa e disponível. Mostrou-se interessada em realizar as tarefas propostas. Apresentou resistência em alguns momentos, com dificuldade de estabelecer diálogo de forma espontânea com a entrevistadora.

A avaliação cognitiva, feita a partir da WASI, indica que a habilidade cognitiva geral de (CASO 5) foi classificada em nível Limítrofe (QIT= 72), tanto na área verbal (QIV=77) como de execução (QIE=74).

Quanto a questões emocionais e de personalidade, levantadas a partir do HTP, percebe-se sentimento de insegurança, retraimento e necessidade de apoio.

No teste projetivo Rorschach, (CASO 5) apresentou capacidade de adaptação à tarefa e de produção. Demonstrou visão infantil da realidade, com prejuízo na capacidade de percepção objetiva, utilizando-se de fuga e fantasia, aspecto comumente observado nesta faixa etária. Demonstrou traços de rigidez e prejuízo da espontaneidade, além de reduzida tolerância à frustração. Ao ser mobilizada afetiva e emocionalmente, pode apresentar componentes emocionais mais intensos no comportamento. Apesar de indicativos de capacidade de estabelecer relacionamentos maduros, mantém postura evitativa e reservada, o que se reflete em relacionamento receoso e cauteloso.

O resultado na BDI corresponde a nível mínimo para sintomas de depressão. No WHOQOL-bref, apresentou resultados satisfatórios nos domínios Físico, Psicológico e Meio ambiente; e regular no domínio das Relações Sociais.

DISCUSSÃO

Os Distúrbios da Diferenciação Sexual (DDS) representam uma constelação de condições únicas no campo da medicina. O desenvolvimento sexual é parte importante da construção da identidade, da aceitação social do indivíduo e de sua própria integridade. No entanto, a discussão desses aspectos esbarra em um tabu social. O período da adolescência com suas vicissitudes, permeado por dúvidas, incertezas e temores próprios dessa etapa de desenvolvimento, adicionado à condição de DDS traz riscos emocionais e psíquicos aos indivíduos tais como maior risco de suicídio, ansiedade e isolamento social (D'ALBERTON et al., 2017; KLEINEMEIER et al., 2010).

Crouch e Creighton (2014) elucidam que, além do rápido desenvolvimento físico, os adolescentes vivenciam mudanças psicológicas intensas, que são influenciadas por valores pessoais e culturais. Esta etapa provoca desafios adicionais aos adolescentes com condições crônicas, mas dificuldades particularmente importantes quando o indivíduo possui alguma DDS. Diante disso, o objetivo do presente estudo foi examinar o desenvolvimento emocional, cognitivo e a qualidade de vida em adolescentes com diagnóstico de Desordens do Desenvolvimento Sexual, a partir de estudos de casos múltiplos, método que vem sendo útil para a compreensão das experiências singulares dos pacientes e de suas famílias (LIAO et al., 2010; LUNDBERG et al., 2016). Estudos como (KLEINEMEIER et al., 2010; TELLES-SILVEIRA et al., 2009; SANDBERG et al., 2012) concordam com o fato de que uma das questões relevantes para uma melhor adaptação psicossocial dos pacientes com DDS é a compreensão do diagnóstico e do tratamento envolvido, além do apoio da equipe assistencial e de um diálogo aberto com a família.

Ao nascimento, a presença de uma anomalia congênita que afeta a aparência genital da criança ou função reprodutiva futura, pode gerar uma “emergência psicossocial” para os pais e para a equipe de saúde. É nesse contexto que decisões importantes são feitas, incluindo atribuição de gênero e a indicação de cirurgia de correção da genitália. Evidenciamos nos casos investigados a ansiedade gerada na família pela condição de DDS. Todas as mães, com exceção do (CASO 4) que teve o diagnóstico aos 3 anos de idade e que possuía genitália definidamente feminina, falam sobre a expectativa pela cirurgia, o mais cedo possível, após a

designação sexual. A cirurgia foi percebida pelas mães como tendo um potencial de validar o sexo da criança, gerando alívio na família, e permitindo a inserção da criança no meio social e no grupo familiar ampliado, o que corrobora o estudo de Hemesath (2013).

Este marcador também possibilitou que as mães representassem psicologicamente a criança com identidade sexual definida, adotando estratégias parentais congruentes com a designação sexual, com exceção de (CASO 1). Conforme demonstrado, (M1) mostrava-se ambivalente quanto ao sexo de criação da filha, adotando postura cética quanto à sua identidade sexual, e fazendo uso de fantasias de gênero em decorrência disso. (CASO 1) é a única nos cinco casos investigados que, apesar de ter propriedade de seu diagnóstico, tem demonstrado inseguranças e dúvidas em relação a sua sexualidade e identidade de gênero, adotando comportamento incongruente com seu sexo de criação. Em contrapartida, (CASO 2), (CASO 3), (CASO 4) e (CASO 5) estão satisfeitas com seu sexo de criação, desejando que seus corpos sejam mais femininos.

Cohen-Kettenis et al. (2010) elucidam que o comportamento de gênero masculino em pacientes com DDS e sexo de criação feminino não deve ser confundido com uma identidade de gênero masculino. Berenbaum (2015) expõe em seu estudo que encontrou uma preferência de brinquedos masculinos por meninas com HAC, corroborando com os achados do presente estudo, mas atribui estas escolhas, de certa forma, aos efeitos pré-natais dos andrógenos. (M1), (M2), (M3) e (M5) informam que as adolescentes participantes têm/tinham maior preferência por atividades que envolvem mobilidade física e esportes. As mesmas escolhiam brinquedos caracteristicamente masculinos na infância, o que preocupava os pais, que se mostravam mais vigiados em relação ao comportamento de gênero das crianças. Quanto a isso, sabe-se que em função da impregnação cerebral de testosterona, algumas meninas com HAC em idade escolar e período da puberdade, já apresentam comportamento masculino e escolha homossexual nas relações afetivas. Nestes períodos, é comum que recorram a acompanhamento psicológico, pois a revelação destas situações no ambiente familiar é sempre estressante e ansiogênico às pacientes (HEMESATH, RAMOS, 2017).

A partir dos casos apresentados percebe-se que a construção psicossocial das adolescentes inicia-se ao nascimento, engendrando uma infinidade de fantasias e temores no casal parental que servem de base na compreensão dos mesmos em relação à criança. O choque inicial do diagnóstico descrito pelas mães de (CASO 1), (CASO 2), (CASO 3) e (CASO 5), a indefinição momentânea da identidade sexual do bebê e a associação que fazem entre a condição de DDS e possíveis alterações no comportamento heterossexual esperado em

fase adulta parecem provocar condutas superprotetivas que acompanham o desenvolvimento desses indivíduos. Assim, os mesmos parecem “aprender” a manter um comportamento retraído e evitativo, que se expressa nos 5 casos discutidos neste estudo.

O adolescente, do ponto de vista da psicanálise, é um sujeito em processo de transformação, inserido em profunda revisão de seu mundo interno e de heranças infantis, visando à adaptação ao novo corpo e às novas pulsões decorrentes da puberdade. Ele se constitui pelo desligamento dos sistemas de representação anteriores, construídos durante a infância, e pela criação de um novo sistema de representações que dê conta de seu novo corpo, dos objetos e do próprio mundo (LEVY, 2013). Nos casos apresentados no presente estudo, parece haver algo que impede que esse processo ocorra nestes moldes.

(CASO 1), (CASO 2) e (CASO 5) mantêm funcionamento infantil e perpetuam a relação de dependência com seus pais. (CASO 4) adota comportamento defensivo, fazendo uso de repertório de racionalização e intelectualização como formas de lidar com as exigências da transição para uma vida mais madura. Assim, se por um lado parece muito apropriada de seu quadro clínico, falando em detalhes sobre sua condição, por outro mantém a evitação de relações afetivas e a vivência de sua sexualidade. Já (CASO 3) demonstra envolvimento em conflitos comuns ao período da adolescência. Realiza transgressões ao tratamento, o que é algo já descrito em adolescentes com doenças crônicas (HEMESATH; RAMOS, 2017), e comparada às demais, foi quem mais avançou na vivência de sua sexualidade. Os pais desejam que (CASO 3) tenha maior autonomia diante do tratamento medicamentoso, e ela resiste, adotando comportamento queixoso relacionado a “ser diferente” de seus pares, pela necessidade de tomar as medicações. Conforme vimos nos testes projetivos, existe também uma dificuldade emocional das participantes em deixar o estágio infantil para enfrentar as mudanças que ocorrem para a vida adulta.

Através do Rorschach, percebe-se que as participantes do estudo apresentaram visão infantil da realidade, fazendo uso de fantasia e assim, tendo prejuízo na capacidade de percepção objetiva. Demonstraram baixa tolerância à frustração e predomínio de comportamentos externalizantes. Apresentam mecanismos defensivos que se refletem em relacionamento receoso e cauteloso no meio social. Estes dados apontam para funcionamento infantil, de forma mais intensa do que seria esperado para a adolescência, possivelmente associado a conflitos com o corpo e com a identidade. O uso de evitação e cautela nos relacionamentos reflete a dificuldade de enfrentar as conflitivas e temáticas da adolescência, principalmente no que concerne à sexualidade. Há adiamento da maturidade, início da vida

sexual e apropriação do próprio corpo (KLEINEMEIER et al., 2010; PATTON; VINER, 2007; SCHWEIZER et al., 2017).

Kleinemeier (2010) descreve as transições do desenvolvimento como fases dinâmicas, podendo ser caracterizadas por estresse, turbulência e descontinuidade, podem criar desafios e riscos, mas também novas oportunidades. Crouch e Creighton (2014) chamam atenção para o processo de transição dos adolescentes com DDS para a vida adulta, evidenciando as dificuldades envolvidas no mesmo. De acordo com as autoras, há sentimentos ambivalentes nos pacientes adolescentes, que ficam divididos entre abandonar a assistência pediátrica para seguir em frente, desenvolvendo autonomia exigida no cuidado realizado pelas equipes de adultos (ginecologia, por exemplo). Da mesma forma, também é percebida a dificuldade desses pacientes para abrir mão da presença da mãe (ou dos pais) nas consultas.

Em relação aos resultados das avaliações cognitivas, nos casos apresentados, duas participantes apresentaram Quociente de Inteligência Total (QIT) classificado em nível Médio, de acordo com o esperado para a idade, uma em nível Médio Inferior e duas em nível Limítrofe. Sabe-se que a inteligência é uma das facetas da personalidade, sendo influenciada pelo contexto e relações, também podendo sofrer interferência em seu funcionamento por motivos de doenças orgânicas (HUTZ, 2018). O rebaixamento do rendimento cognitivo global pode ser reflexo de vivências conflituosas na transição da vida infantil para vida adulta, possivelmente incrementada pela condição clínica.

Nos indivíduos afetados, os riscos psicológicos incluem sentimentos de insegurança, medo de avaliações negativas dos pares, isolamento social, maior labilidade emocional e problemas comportamentais (COHEN-KETTENIS, 2010; CROUCH; CREIGHTON, 2014; KLEINEMEIER et al., 2010). A partir do teste HTP, percebe-se que prevalece, nas cinco participantes, sentimento de insegurança e retraimento, corroborando com a literatura. Conforme Kleinemeier (2010), adolescentes que necessitavam de tratamento hormonal para induzir a puberdade pareciam ter mais sentimentos associados a vergonha e maior dificuldade de falar abertamente da sua condição, reforçando os achados de duas participantes (CASO 2) e (CASO 3). Outro ponto levantado pelo teste HTP foi especial preocupação com vida sexual futura em todos os casos apresentados. Três participantes (CASO 2), (CASO 3) e (CASO 4) têm indicação de procedimento de dilatação vaginal, porém recusam esta forma de tratamento justificando falta de interesse em iniciar vida sexual neste momento. LEE et al. (2016) evidenciam que, dentre tantos desafios emocionais impostos aos adolescentes com DDS, há uma ansiedade antecipatória relacionada aos relacionamentos românticos e sexuais. Isto se dá

em função da anatomia genital atípica, da possibilidade de infertilidade e do medo de estigmatização. No estudo de Kleinemeier et al. (2010), há achados que indicam que pacientes com DDS, com sexo de criação feminino, apresentam redução nas experiências sexuais comparadas com a população em geral, possivelmente por questões associadas à auto imagem corporal e ao temor do confronto das diferenças anatômicas, questão muito importante nesta etapa da vida.

Nas participantes deste estudo, há relatos de insatisfação quanto ao desenvolvimento dos caracteres sexuais na maioria dos casos. (CASO 1) demonstra recusa em desenvolver um corpo feminino adulto, trazendo preferência por permanecer com corpo pré-púbere. Mostra-se confusa com sua identidade de gênero, porém não consegue estabelecer uma decisão entre modificar seu gênero ou manter-se conforme seu sexo de criação feminino,. Já (CASO 3) traz desejo de “ser mais feminina”, e (CASO 4) e (CASO 5) referem insatisfação quanto ao tamanho dos seios, pois gostariam que fosse maiores, o que demonstra preocupação com a aparência e indica desejo por corpos mais femininos, parecendo extremamente exigentes quanto ao desenvolvimento dos caracteres sexuais congruentes com seu sexo de criação. COHEN-KETTENIS (2010) elucida que os adolescentes com DDS podem encontrar dificuldades de ingressar nesta fase sem ansiedades, apontando para o trauma ocasionado pelos repetidos exames na genitália ao longo da vida. De acordo com a autora, quando iniciam a puberdade, alguns sentem importante incerteza sobre sua masculinidade/feminilidade, adequação genital e orientação sexual. Dessa forma, sinaliza a necessidade das equipes assistenciais prepararem os pacientes, na fase de início da adolescência, para as consequências da DDS para sua vida sexual futura.

As quatro participantes que completaram a BDI apresentaram nível de sintomas de depressão classificado como mínimo ou leve. Como analisado por Schweizer et al. (2016), um dos fatores protetores para o sofrimento psíquico é poder contar com o apoio familiar e da equipe assistente. A possibilidade de obter informações e maior conhecimento sobre o diagnóstico e a etiologia específica da DDS, ao longo de suas vidas, também é apontada como importante para a capacidade de enfrentamento dos pacientes dos aspectos emocionais gerados pela condição. Entendemos que todas as participantes do presente estudo foram esclarecidas, em vários momentos de seu desenvolvimento, sobre o diagnóstico e suas implicações. O acesso ao acompanhamento psicológico também foi percebido como auxiliar nos momentos em que eventos estressores se impuseram na vida das adolescentes participantes. (CASO 1) evidencia a importância do tratamento psicológico no enfrentamento

de seus conflitos familiares, na apropriação de sua condição clínica e, mais recentemente, na reflexão acerca de sua incerteza a respeito da congruência entre identidade de gênero e sexo de criação. (CASO 2) elucida que contou com esse apoio para seu preparo emocional para a última cirurgia que fez, já na etapa da adolescência. (CASO 3) demonstra maior autonomia e maturidade após a psicoterapia, bem como conhecimento sobre o diagnóstico e suas implicações. (CASO 4) relata que o acompanhamento psicológico sistemático, em várias etapas de sua vida, auxiliou na redução de sua ansiedade e, recentemente, nas exigências emocionais ocasionadas pela transição para a vida adulta. (CASO 5), apesar da indicação de manter-se em tratamento psicoterápico, mostra-se pouco permeável a esta modalidade de terapia, sendo atendida apenas quando comparece às consultas no ambulatório multiprofissional. Todas as mães das participantes evidenciam a importância do apoio psicológico na fase do diagnóstico e nos desdobramentos do tratamento clínico, ampliando sua compreensão sobre o quadro e possibilitando maior qualidade na comunicação com a equipe médica.

Quanto aos achados sobre a qualidade de vida das participantes do estudo, (CASO 1), (CASO 2), (CASO 3) e (CASO 4) demonstraram satisfação regular quanto ao domínio físico, que foi satisfatório para (CASO 5). (CASO 1), (CASO 4) e (CASO 5) estão regularmente satisfeitas quanto às relações sociais e (CASO 2) e (CASO 3) estão insatisfeitas neste âmbito. O quesito Meio Ambiente, foi considerado com satisfação regular por (CASO 1), (CASO 2); (CASO 3) e (CASO 4) demonstram satisfação regular quanto ao mesmo. Já (CASO 5) mostra-se satisfeita quanto a este constructo. Três participantes (CASO 2, CASO 3 e CASO 4) apresentaram satisfação regular quanto ao domínio Psicológico; uma delas (CASO 1) está insatisfeita e outra (CASO 5) satisfeita quanto ao mesmo. No geral, (CASO 1) é quem possui maior rebaixamento na QV e (CASO 5) é quem possui melhor resultado na QV, demonstrando satisfação em vários âmbitos.

Johannsen et al. (2006), em estudo sobre qualidade de vida com 70 pacientes com DDS, com sexo de criação feminino, obtiveram achado que demonstrou importante rebaixamento na qualidade de vida das pacientes, bem como maiores níveis de sofrimento emocional e pensamentos suicidas. Diferenças na QV foram identificadas entre diferentes etiologias. A pesquisa de JOHANNSEN et al. (2006), porém, foi realizada com pacientes adultas, tendo achados diferentes aos de nossas participantes quando estes são relacionados à etiologia da DDS. Em nosso estudo, (CASO 1) apresenta rebaixamento na QV, permitindo inferir, a partir da análise dos seus dados, que isto ocorre devido aos conflitos familiares

presentes em toda sua vida, ao abandono de sua mãe, ao alcoolismo do pai e à necessidade de adaptação ao novo núcleo familiar. A mesma, cuja DDS se deve a uma mutação do gene WT1, vem experimentando sentimentos de ambivalência e confusão relacionados à adequação sexual e à sua identidade de gênero, sendo essa uma das causas apontadas na literatura (JOHANNSEN et al., 2006; SCHWEIZER et al., 2016) como promotora de sofrimento emocional nesta população. Cabe salientar que a QV das cinco participantes do estudo não teve rebaixamento significativo, permitindo afirmar que, de modo geral, elas parecem ter qualidade de vida na maioria dos domínios.

CONSIDERAÇÕES FINAIS

Foi possível perceber pontos como a ansiedade pelo diagnóstico (comum a todas as mães), a expectativa dos pais pela cirurgia precoce e a dependência, das participantes, dos objetos parentais. Percebe-se que a construção psicossocial das adolescentes inicia-se ao nascimento, gerando uma infinidade de fantasias e temores no casal parental que servem de base na compreensão dos mesmos em relação à criança.

Em relação aos resultados das avaliações cognitivas, nos casos apresentados, duas participantes apresentaram Quociente de Inteligência Total (QIT) classificado em nível Médio, de acordo com o esperado para a idade, uma em nível Médio Inferior e duas em nível Limítrofe.

Percebe-se que prevalece, nas cinco participantes, sentimento de insegurança e retraimento, corroborando com a literatura. Apresentam uma visão infantil da realidade, fazendo uso de fantasia e assim, tendo prejuízo na capacidade de percepção objetiva. Utilizam mecanismos defensivos que se refletem em relacionamento receoso e cauteloso no meio social. Estes dados apontam para funcionamento infantil, de forma mais intensa do que seria esperado para a adolescência, possivelmente associado a conflitos com o corpo e com a identidade.

As cinco participantes que completaram a BDI apresentaram nível de sintomas de depressão classificado como mínimo ou leve. A possibilidade de obter informações e maior conhecimento sobre o diagnóstico e a etiologia específica da DDS, ao longo de suas vidas, também é apontada como importante para a capacidade de enfrentamento dos pacientes dos

aspectos emocionais gerados pela condição.

A Qualidade de Vida das cinco participantes do estudo não teve rebaixamento significativo, permitindo afirmar que, de modo geral, elas parecem ter qualidade de vida na maioria dos domínios.

Fica evidente a necessidade destes pacientes e suas famílias receberem apoio emocional e assistencial contínuo, bem como todas as informações médicas e em relação a condição do paciente, para poder encontrar estratégias de enfrentamento e uma linguagem eficiente para comunicação entre esta tríade equipe/família/paciente. Após a análise dos resultados, vimos que uma assistência consistente e contínua é de suma importância para as famílias e pacientes com este diagnóstico. Poder juntar os resultados encontrados com a descrição dos casos para a prática e assistência dos mesmos, possibilita maior entendimento desta condição e os possíveis impactos causados nesta faixa etária.

A transição dos cuidados pediátricos para adultos é um dos principais problemas enfrentados pelos serviços e que podem implicar diretamente em como seguirá o acompanhamento e tratamento dos pacientes. Visto isto, apontamos a necessidade de continuar estudos qualitativos como este a fim de conhecer/descrever estes pacientes e melhorar as formas de tratamentos sugeridos focado em uma assistência centrada no bem estar dos mesmos.

REFERÊNCIAS

BERENBAUN, S. A. Gender developmental and sexuality in disorders of sex development. *Horm Metabol Research*, v. 47, n. 5, p. 361-366, 2015.

BOSINSKI, H. A. Psychosexual aspects of intersex syndromes. *Der Urologe*, 2006. Disponível em: <https://www.ncbi.nlm.nih.gov/pubmed/16835789>. Acesso em: 23 out. 2018.

COHEN-KETTENIS, P.T. Psychosocial and psychosexual aspects of disorders of sex development. *Best Practice & Research Clinical Endocrinology & Metabolism*, v. 24, p. 325-334, 2010.

COHEN-KETTENIS, P.T. et al. Psychosexual Development in Children with Disorder of Sex Development (DSD) – Results from the German Clinical Evaluation Study. *Journal of Pediatric Endocrinology and Metabolism*, 2010. Disponível em: <https://www.degruyter.com/view/j/jpem.2010.23.issue-6/jpem.2010.095/jpem.2010.095.xml>. Acesso em: 01 out. 2018.

CONSELHO NACIONAL DE SAÚDE. Resolução Nº 466: Diretrizes E Normas Regulamentadoras De Pesquisas Envolvendo Seres Humanos, 2012.

CROUCH, N.; CREIGHTON, S.M. Transition of care for adolescents with disorders of sex development. *Nature Reviews/Endocrinology*, v. 10, p. 436-442, 2014.

D'ALBERTON, F. et al. Methodological Issues for Psychological Evaluation across the Lifespan of Individuals with a Difference/Disorder of Sex Development. *Sexual Development*, 2017. Disponível em: https://www.researchgate.net/publication/321135911_Methodological_Issues_for_Psychological_Evaluation_across_the_Lifespan_of_Individuals_with_a_DifferenceDisorder_of_Sex_Development. Acesso em: 23 set. 2018.

DAMIANI D.; GUERRA-JÚNIOR G. As novas definições e classificações dos estados intersexuais: o que o Consenso de Chicago contribui para o estado da arte?. *Arquivos Brasileiros de Endocrinologia e Metabologia*, 2017. Disponível em: <http://www.scielo.br/pdf/abem/v51n6/a18v51n6.pdf>. Acesso em: 23 out. 2018.

HEMESATH, T. Anomalias da diferenciação sexual: representações parentais sobre a constituição da identidade de gênero. *Psicologia: Reflexão e Crítica*, 2013. Disponível em: <http://www.scielo.br/pdf/prc/v26n3/v26n3a18.pdf>. Acesso em: 01 out. 2018.

HEMESATH, T.; RAMOS, N. Mulheres com Hiperplasia Congênita da Suprarrenal: aspectos psicológicos e sexualidade. In: SANCHEZ, M.B.L.; QUIROGA, C.V.; SCHMIDT, B. MACEDO, P.M.M. (Orgs.). *Psicologia Hospitalar: como eu faço?* Curitiba: Juruá Editora, 2017, p. 133-143.

JOHANNSEN, T. H. et al. Quality of life in 70 women with disorders of sex development. *Eur J Endocrinol*, v. 155, n. 6, p. 877-885, 2006.

KLEINEMEIER, E. et al. Psychological adjustment and sexual development of adolescents with disorders of sex development. *Journal Of Adolescent Health*, 2010. Disponível em: <https://www.ncbi.nlm.nih.gov/pubmed/20970081>. Acesso em: 23 out. 2018.

LEE, P. A. et al. Global disorders of sex development update since 2006: perceptions, approach and care. *Hormone Research In Paediatrics*, 2016. Disponível em: <https://www.ncbi.nlm.nih.gov/pubmed/26820577>. Acesso em: 23 out. 2018.

LEVY, R. O adolescente. In: Eizirik, C.L.; BASSOLS, A.M.S. *O ciclo da vida humana: uma perspectiva psicodinâmica*. Porto Alegre: Artmed, 2013, p. 167-179.

LIAO, L-M. et al. Adolescent girls with disorders of sex development: a needs analysis of transitional care. *Journal of Pediatric Urology*, 2010. Disponível em: [https://www.jpuro.com/article/S1477-5131\(10\)00399-2/fulltext](https://www.jpuro.com/article/S1477-5131(10)00399-2/fulltext). Acesso em: 23 set. 2018.

LUNDBERG, T. et al. "It's Part of Me, Not All of Me": Young Women's Experiences of Receiving a Diagnosis Related to Diverse Sex Development. *J Pediatr Adolesc Gynecol*, 2016. Disponível em: <https://ac.els-cdn.com/S1083318815003824/1-s2.0-S1083318815003824-main.pdf?tid=ef89fa36-1118-416a-af97->

[ce704ba18fb3&acdnt=1541691129_56d30093f4abd50f15619d950fde14d6](https://doi.org/10.1007/s12052-018-0146-6). Acesso em: 03 out. 2018.

SANDBERG, D. E. et al. Psychological aspects of the treatment of patients with disorders of sex development. *Semin. Reprod. Med.*, 2012. Disponível em: <https://www.ncbi.nlm.nih.gov/pubmed/23044882>. Acesso em: 23 out. 2018.

SCHÜTZMANN, K. et al. Psychological distress, self-harming behavior, and suicidal tendencies in adults with disorders of sex development. *Archives Of Sexual Behavior*, 2009. Disponível em: <https://www.ncbi.nlm.nih.gov/pubmed/17943433>. Acesso em: 23 out. 2018.

SPINOLA-CASTRO, A. M. A importância dos aspectos éticos e psicológicos na abordagem do intersexo. *Arquivos Brasileiros de Endocrinologia e Metabologia*, 2005. Disponível em: <http://www.scielo.br/pdf/abem/v49n1/a07v49n1.pdf>. Acesso em: 21 out. 2013.

SCHWWEIZER, K. et al. Coping With Diverse Sex Development: Treatment Experiences and Psychosocial Support During Childhood and Adolescence and Adult Well-Being. *J Pediatr Psychol.*, 2017. Disponível em: <https://www.ncbi.nlm.nih.gov/pubmed/27452605>. Acesso em: 01 out. 2018.

TELLES-SILVEIRA, M. et al. Hiperplasia adrenal congênita: estudo qualitativo sobre doença e tratamento, dúvidas, angústias e relacionamentos. *Arq. Bras. Endocrinol. Metab.*, 2009. Disponível em: http://www.scielo.br/scielo.php?script=sci_arttext&pid=S0004-27302009000900008. Acesso em: 23 set. 2018.

YIN, R. K. *Estudo de caso: planejamento e métodos*. Porto Alegre: Bookman, 2005.

ZUCKER, K. J. Gender identity and intersexuality. In: SYTSMA, S. E. et al., *Ethics And Intersex*. Dordrecht, Netherlands: Springer, 2006, p. 165-181.

6 CONSIDERAÇÕES FINAIS

A realização desta pesquisa propiciou-me um grande aprendizado durante a Residência Integrada Multiprofissional em Saúde e ajudou a compreender melhor as peculiaridades e as complexidades do trabalho com adolescentes com uma doença crônica, como DDS. A assistência prestada a esta população passou e ainda deve passar por diversas reformulações.

Nesse sentido, o presente estudo buscou descrever as pacientes adolescentes com DDS, podendo mensurar suas questões emocionais e cognitivas já que a adolescência é uma etapa do desenvolvimento que requer um olhar diferenciado pelas suas particularidades e a sua importância para a estruturação da vida adulta. Com isso, os resultados dessa pesquisa apontam a necessidade de um olhar mais integrado para o adolescente com DDS, a fim de potencializar este diagnóstico e subsidiar o melhor tipo de acompanhamento e a aderência destes pacientes.

Com relação ao campo da saúde da criança e no contexto de atendimento ambulatorial no qual este trabalho foi desenvolvido, juntamente com uma equipe multiprofissional, sugere-se maior possibilidade na divulgação sobre esta condição, capacitar profissionais para que desde o nascimento ou o quanto antes possa se fazer este diagnóstico e preparar equipes para dar seguimento aos cuidados necessários em saúde.

Espera-se que esse trabalho tenha colaborado com os estudos já existentes e que seja um estímulo para outras pesquisas nesse campo que ainda tem muito a ser explorado. Por fim, entendo que estudos como este visam contribuir para a prática profissional da equipe multiprofissional nesta área, incentivando a busca pelo conhecimento para que ações educativas, de orientações e escutas qualificadas sejam desenvolvidas nesse cenário.

REFERÊNCIAS

- AMADO, C. R.; LEAL, M. M.; SAITO, M. I. O adolescente portador de doença crônica. In: SAITO, M. I.; SILVA, L. E. LEAL, M. M. **Adolescência, Prevenção e Risco**. São Paulo: Atheneu, 2014.
- BERENBAUN, S. A. Gender developmental and sexuality in disorders of sex development. **Horm Metabol Research**, v. 47, n. 5, p. 361-366, 2015.
- BOSINSKI, H. A. Psychosexual aspects of intersex syndromes. **Der Urologe**, 2006. Disponível em: <https://www.ncbi.nlm.nih.gov/pubmed/16835789>. Acesso em: 23 out. 2018.
- COHEN-KETTENIS, P.T. Psychosocial and psychosexual aspects of disorders of sex development. **Best Practice & Research Clinical Endocrinology & Metabolism**, v. 24, p. 325-334, 2010.
- COHEN-KETTENIS, P.T. et al. Psychosexual Development in Children with Disorder of Sex Development (DSD) – Results from the German Clinical Evaluation Study. **Journal of Pediatric Endocrinology and Metabolism**, 2010. Disponível em: <https://www.degruyter.com/view/j/jpem.2010.23.issue-6/jpem.2010.095/jpem.2010.095.xml>. Acesso em: 01 out. 2018.
- CONSELHO NACIONAL DE SAÚDE. **Resolução Nº 466**: Diretrizes E Normas Regulamentadoras De Pesquisas Envolvendo Seres Humanos, 2012.
- CRESPIN, J. Desenvolvimento psicossocial na adolescência. In: CRESPIN, J.; REATO, L. **Hebiatria - Medicina da Adolescência**. São Paulo: Roca, 2007, p. 85-96.
- CROUCH, N.; CREIGHTON, S.M. Transition of care for adolescents with disorders of sex development. **Nature Reviews/Endocrinology**, v.10, p. 436-442, 2014.
- D'ALBERTON, F. et al. Methodological Issues for Psychological Evaluation across the Lifespan of Individuals with a Difference/Disorder of Sex Development. **Sexual Development**, 2017. Disponível em: https://www.researchgate.net/publication/321135911_Methodological_Issues_for_Psychological_Evaluation_across_the_Lifespan_of_Individuals_with_a_DifferenceDisorder_of_Sex_Development. Acesso em: 23 set. 2018.
- DAMIANI D.; GUERRA-JÚNIOR G. As novas definições e classificações dos estados intersexuais: o que o Consenso de Chicago contribui para o estado da arte?. **Arquivos Brasileiros de Endocrinologia e Metabologia**, 2017. Disponível em: <http://www.scielo.br/pdf/abem/v51n6/a18v51n6.pdf>. Acesso em: 23 out. 2018.
- HUGHES, I.A. Consequences of the Chicago DSD Consensus: a personal perspective. **Hormone and Metabolic Research**, v. 47, p. 394-400, 2015.

HEMESATH, T. Anomalias da diferenciação sexual: representações parentais sobre a constituição da identidade de gênero. **Psicologia: Reflexão e Crítica**, 2013. Disponível em: <http://www.scielo.br/pdf/prc/v26n3/v26n3a18.pdf>. Acesso em: 01 out. 2018.

HEMESATH, T.; RAMOS, N. Mulheres com Hiperplasia Congênita da Suprarrenal: aspectos psicológicos e sexualidade. In: SANCHEZ, M.B.L.; QUIROGA, C.V.; SCHMIDT, B. MACEDO, P.M.M. (Orgs.). **Psicologia Hospitalar: como eu faço?** Curitiba: Juruá Editora, 2017, p.133-143.

JOHANNSEN, T. H. et al. Quality of life in 70 women with disorders of sex development. **Eur J Endocrinol**, v. 155, n. 6, p. 877-885, 2006.

KIM, K.S.; KIM, J. Disorders of sex development. **Korean Journal of Urology**, v. 53, p. 1-8, 2012.

KLEINEMEIER, E. et al. Psychological adjustment and sexual development of adolescents with disorders of sex development. **Journal Of Adolescent Health**, 2010. Disponível em: <https://www.ncbi.nlm.nih.gov/pubmed/20970081>. Acesso em: 23 out. 2018.

LEE, P. A. et al. Global disorders of sex development update since 2006: perceptions, approach and care. **Hormone Research In Paediatrics**, 2016. Disponível em: <https://www.ncbi.nlm.nih.gov/pubmed/26820577>. Acesso em: 23 out. 2018.

LEVY, R. O adolescente. In: Eizirik, C.L.; BASSOLS, A.M.S. **O ciclo da vida humana: uma perspectiva psicodinâmica**. Porto Alegre: Artmed, 2013, p. 167-179.

LIAO, L-M. et al. Adolescent girls with disorders of sex development: a needs analysis of transitional care. **Journal of Pediatric Urology**, 2010. Disponível em: [https://www.jpurology.com/article/S1477-5131\(10\)00399-2/fulltext](https://www.jpurology.com/article/S1477-5131(10)00399-2/fulltext). Acesso em: 23 set. 2018.

LUNDBERG, T. et al. "It's Part of Me, Not All of Me": Young Women's Experiences of Receiving a Diagnosis Related to Diverse Sex Development. **J Pediatr Adolesc Gynecol**, 2016. Disponível em: https://ac.els-cdn.com/S1083318815003824/1-s2.0-S1083318815003824-main.pdf?_tid=ef89fa36-1118-416a-af97-ce704ba18fb3&acdnat=1541691129_56d30093f4abd50f15619d950fde14d6. Acesso em: 03 out. 2018.

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

NOGUEIRA, K. T. O adolescente com doença crônica. **PRONAP - Programa Nacional de Educação Continuada em Pediatria**, 2016, p. 44-53.

NORDENTRÖM, A. Psychosocial factors in disorders of sex development in a long-term perspective: what clinical opportunities are there to intervene?. **Hormone and Metabolic Research**, 2015.

OSÓRIO, L. C. **Família Hoje**. Porto Alegre: Artmed, 1996.

PIRES, M.; HIPÓLITO, J.; JESUS, S. N. Validação preliminar do Questionário de Estilos Parentais para Pais. In: **Actas do VII Simpósio Nacional de Investigação em Psicologia**, Braga, 2010.

SANDBERG, D. E. et al. Psychological aspects of the treatment of patients with disorders of sex development. **Semin. Reprod. Med.**, 2012. Disponível em: <https://www.ncbi.nlm.nih.gov/pubmed/23044882>. Acesso em: 23 out. 2018.

SANTOS, M.M.R.; ARAÚJO, T.C.C.F. A clínica da intersexualidade e seus desafios para os profissionais de saúde. **Psicologia: Ciência e Profissão**, 26-33, 2003.

SCHÜTZMANN, K. et al. Psychological distress, self-harming behavior, and suicidal tendencies in adults with disorders of sex development. **Archives Of Sexual Behavior**, 2009. Disponível em: <https://www.ncbi.nlm.nih.gov/pubmed/17943433>. Acesso em: 23 out. 2018.

SCHWWEIZER, K. et al. Coping With Diverse Sex Development: Treatment Experiences and Psychosocial Support During Childhood and Adolescence and Adult Well-Being. **J Pediatr Psychol.**, 2017. Disponível em: <https://www.ncbi.nlm.nih.gov/pubmed/27452605>. Acesso em: 01 out. 2018.

SPINOLA-CASTRO, A. M. A importância dos aspectos éticos e psicológicos na abordagem do intersexo. **Arquivos Brasileiros de Endocrinologia e Metabologia**, 2005. Disponível em: <http://www.scielo.br/pdf/abem/v49n1/a07v49n1.pdf>. Acesso em: 21 out. 2013.

SPRINTHALL, N. A.; COLLINS, W. A. **Psicologia do adolescente: uma abordagem desenvolvimentista**. Fundação Calouste Gulbenkian, 1994.

TELLES-SILVEIRA, M. et al. Hiperplasia adrenal congênita: estudo qualitativo sobre doença e tratamento, dúvidas, angústias e relacionamentos. **Arq. Bras. Endocrinol. Metab.**, 2009. Disponível em: http://www.scielo.br/scielo.php?script=sci_arttext&pid=S0004-27302009000900008. Acesso em: 23 set. 2018.

YIN, R. K. **Estudo de caso: planejamento e métodos**. Porto Alegre: Bookman, 2005.

ZUCKER, K. J. Gender identity and intersexuality. In: SYTSMA, S. E. et al., **Ethics And Intersex**. Dordrecht, Netherlands: Springer, 2006, p. 165-181.

ZUCKER, K. J. Gender identity and intersexuality. In: SYTSMA, S. E. et al., **Ethics And Intersex**. Dordrecht, Netherlands: Springer, 2006, p. 165-181.

ANEXOS

ANEXO A - TERMO DE CONSENTIMENTO LIVRE E ESCLARECIDO

N projeto GPPG: 18-0043

Nº CAAE: 79027717.8.0000.5327

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

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

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

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

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

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

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

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

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

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

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

Nome do participante da pesquisa:

Assinatura (*se aplicável*)

Nome do responsável

Assinatura

Nome do pesquisador que aplicou o Termo

Assinatura

Local e Data: _____

ANEXO B - TERMO DE ASSENTIMENTO DO MENOR

N projeto GPPG: 18-0043

Nº CAAE: 79027717.8.0000.5327

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

Termo de assentimento

Estamos convidando você para participar de uma pesquisa para conhecer um pouco mais sobre seus sentimentos e sua habilidade de compreensão em alguns testes que serão realizados tentando entender mais sobre o diagnóstico da sua doença e evolução do tratamento recebido no Hospital de Clínicas.

Se você concordar em participar da pesquisa, será realizada uma entrevista na qual perguntaremos como você se sente em relação à doença que você tem, ao tratamento que você recebe e que tipos de sentimentos normalmente você sente. Também realizaremos testes para avaliar o quanto você consegue compreender de assuntos específicos como matemática, português, raciocínio lógico e testes de memória. As entrevistas/testes demorarão em torno de uma hora e meia e serão repetidos em diferentes momentos do tratamento.

Você poderá se sentir desconfortável, porque as perguntas são sobre os seus sentimentos e opiniões em relação à doença. O tempo para responder as perguntas também pode incomodar você. A qualquer momento, você poderá parar as entrevistas/testes. As pesquisadoras vão ajudar você, caso precisar. Os resultados desta pesquisa podem ajudar outras crianças e adolescentes que também possuem a mesma condição que você.

Quando as pesquisadoras divulgarem os resultados, o seu nome não vai aparecer nas informações. Mesmo depois de começar a participar, você pode decidir não continuar.

Caso você tenha alguma dúvida, pergunte para as pesquisadoras ou peça para os seus pais ou responsáveis falarem com as pesquisadoras.

Nome do participante

Assinatura

Nome do pesquisador

Assinatura