Ari Alves de Oliveira Junior

**Aspectos do desenvolvimento psicológico, social e sexual em
pacientes com distúrbios do desenvolvimento sexual (DDS) 46,
XY expostos no período pré-natal a concentrações normais ou
reduzidas de testosterona**

Dissertação apresentada à Faculdade de Medicina da
Universidade de São Paulo para obtenção do título
de Mestre em Ciências

Programa de Endocrinologia
Orientador: Prof^a. Dra. Berenice Bilharinho de
Mendonça

(Versão corrigida. Resolução CoPGr 5890, de 20 de dezembro de 2010. A
versão original está disponível na Biblioteca FMUSP)

São Paulo

2013

Dados Internacionais de Catalogação na Publicação (CIP)

Preparada pela Biblioteca da
Faculdade de Medicina da Universidade de São Paulo

©reprodução autorizada pelo autor

Oliveira Júnior, Ari Alves de

Aspectos do desenvolvimento psicológico, social e sexual em pacientes com distúrbios do desenvolvimento sexual (DDS) 46, XY expostos no período pré-natal a concentrações normais ou reduzidas de testosterona / Ari Alves de Oliveira Júnior. -- São Paulo, 2013.

Dissertação(mestrado)--Faculdade de Medicina da Universidade de São Paulo. Programa de Endocrinologia.

Orientador: Berenice Bilharinho de Mendonça.

Descritores: 1.Transtornos 46, XY do desenvolvimento sexual/psicologia
2.Diferenciação sexual 3.Identidade de gênero 4.Androgênios 5.Psicologia
6.Transtornos do desenvolvimento sexual/psicologia 7.Desenvolvimento sexual
8.Testosterona 9.3-oxo-5-alfa-esteroide 4-desidrogenase/deficiência
10.Comportamento sexual/psicologia 11.Questionários 12.Estudos retrospectivos

USP/FM/DBD-205/13

Dedicatória

Dedico este trabalho à Cris, minha esposa, pelo apoio constante e pelo companheirismo, sendo sempre a primeira a acreditar e embarcar em meus projetos e sonhos, que graças à sua generosidade e entusiasmo, tornam-se nossos projetos com muita facilidade; dedico também ao André, meu filho, por existir e ser como é, e assim me ajudar a não esquecer jamais quais coisas são, de fato, importantes na vida.

Agradecimentos

Escrever esta dissertação é o final de um processo que se inicia há três anos e durante este tempo muitas pessoas contribuíram direta ou indiretamente para que isso se tornasse possível. Assim sendo, esta lista é desde início injusta, pois seria impossível nomear todos os que mereceriam aqui figurar.

À minha orientadora, Profa. Dra. Berenice, pela dedicação, envolvimento, compromisso, experiência e também pela amizade e boa vontade que me foram tão generosamente ofertadas durante todo o tempo de elaboração deste trabalho.

À Marlene, pelo incentivo, interesse, presença e amizade.

Aos meus pais, Ari e Esther, pelo amor e pela dedicação.

À Dra. Sorahia, pelo apoio e por me apresentar um novo universo com tantas possibilidades pessoais e profissionais.

Ao Dr. Vinícius, pelo interesse e principalmente pela contribuição no processo de análise estatística.

Ao Cláudio Oliveira, amigo e sócio, pela crença no meu trabalho e disposição olímpica em me escutar.

Aos amigos do Nêmeton – Jane, Carlos e Ricardo, fundamentais em todo meu percurso profissional.

À Beatriz Oliveira, cujo trabalho bem feito permitiu que eu terminasse o meu!

Aos amigos Renato (in memorian) e Rafael (in memorian) que se foram enquanto eu realizava este trabalho, mas que se mostram sempre presentes em memórias carinhosas e bem humoradas.

À banca da qualificação: Dra. Jônia, Dra. Carmita e Dra. Elaine pelas sugestões e acréscimos valiosos.

Às psicólogas da sala 2 Eliza Ugarte, Rita Amaral, Thaís Menk e Maria Lúcia e à Cecília dentista, pela amizade e cumplicidade cotidiana.

A todos os funcionários da Endocrinologia, Laboratório e pós-graduação, especialmente para: Cida, Rubens, Nilda, Cláudia e Rosely pela gentileza e boa disposição demonstrados sempre que foram solicitados.

Sumário

Lista de Tabelas

Resumo

Abstract

1	INTRODUÇÃO.....	1
2	OBJETIVOS	17
3	CASUÍSTICA.....	18
4	MÉTODOS	20
5	ANÁLISE ESTATÍSTICA.....	21
6	RESULTADOS	22
6.1	Aspectos do Desenvolvimento Psicológico (Tabela 1)	22
6.2	Aspectos do Desenvolvimento Social (Tabela 2).....	23
6.3	Aspectos Sexuais (Tabela 3)	24
7	DISCUSSÃO	27
7.1	Aspectos psicológicos	28
7.2	Aspectos sexuais.....	28
7.3	Comparação entre pacientes conforme o sexo social	32
8	CONCLUSÃO.....	37
9	TABELAS	38
10	ANEXOS	43
11	REFERÊNCIAS	47

Lista de Tabelas

Tabela 1: Aspectos do Desenvolvimento Psicológico: Número de Respostas para cada
variável 39

Tabela 2: Aspectos do Desenvolvimento Social: Número de respostas para cada variável
..... 40

Tabela 3: Aspectos do Desenvolvimento Sexual: número de respostas para cada variável
..... 41

RESUMO

Oliveira Júnior AA. *Aspectos do desenvolvimento psicológico, social e sexual em pacientes com distúrbios do desenvolvimento sexual (DDS) 46, XY expostos no período pré-natal a concentrações normais ou reduzidas de testosterona* [dissertação]. São Paulo: Universidade de São Paulo, Faculdade de Medicina; 2013.

O objetivo deste estudo foi avaliar a influência da exposição a níveis normais ou reduzidos de testosterona durante a vida intrauterina no desenvolvimento psicológico, social e sexual dos pacientes com DDS 46, XY. **Pacientes e métodos:** Trata-se de um estudo retrospectivo. Os 53 participantes são pacientes portadores de DSD 46,XY devido a defeitos de produção de testosterona ou deficiência da 5 α -RD2, todos eles com genitália ambígua que resultou na atribuição do sexo feminino ao nascimento. Os pacientes foram divididos em dois grupos: Grupo 1 (G1) - pacientes com DDS 46, XY, devido a defeito na produção de testosterona, constituído por 29 pacientes, 8 deles com deficiência de 17 β -HSD3, 7 com hipoplasia das células de Leydig, 7 com disgenesia gonadal parcial, 6 com deficiência 17 α -hidroxilase e 1 com deficiência 3 β -HSD2; Grupo 2 (G2) - constituído por 24 pacientes com deficiência de 5 α -RD2. Foi utilizado um questionário com 32 perguntas abrangendo aspectos do desenvolvimento psicológico, social e sexual destes pacientes. **Resultados:** Foi encontrada uma diferença significativa nos seguintes aspectos do desenvolvimento psicológico, social e sexual dos participantes do estudo: maior incidência de masturbação, fantasias eróticas e desejo de ter filhos em pacientes com deficiência da 5 α -RD2 com sexo social masculino. Nas pacientes com sexo social feminino o desejo de ter filhos foi maior naquelas com DDS

46, XY por defeitos na produção de testosterona do que naquelas com deficiência da 5 α -RD2 ($p < 0,05$), enquanto que o desejo de ter filhos foi maior nos homens com deficiência 5 α -RD2 ($p > 0,05$). O número de indivíduos casados foi significativamente maior no grupo dos pacientes com DDS 46, XY por defeitos na produção de testosterona do que no grupo dos pacientes com DDS 46, XY por deficiência da 5 α -RD2 ($p = 0,003$). Em conclusão, nossos resultados indicam uma possível influência da exposição aos andrógenos durante a vida pré-natal no desenvolvimento psicológico e social, bem como em aspectos da vida sexual dos pacientes adultos com DDS 46, XY.

Descritores: Transtornos 46, XY do desenvolvimento sexual/psicologia; Diferenciação sexual; Identidade de gênero; Androgênios; Psicologia; Transtornos do desenvolvimento sexual/psicologia; Desenvolvimento sexual; Testosterona; 3-oxo-5-alfa-esteróide 4-desidrogenase/deficiência; Comportamento sexual/psicologia; Questionários; Estudos retrospectivos

ABSTRACT

Oliveira Júnior AA. *Aspects of psychological, social and sexual development in patients with disorders of sex development (DSD) 46, XY exposed to normal or reduced levels of testosterone during prenatal period* [dissertação]. São Paulo: Universidade de São Paulo, Faculdade de Medicina; 2013.

The aim of this study was to evaluate the influence of exposure to normal or reduced levels of testosterone during intra-uterine life in psychological, social, and sexual development of patients with DSD 46, XY. Patients and methods: This is a retrospective study. The 53 participants were patients with DSD 46, XY due to defects in production of testosterone or deficiency of 5 α -RD2, all of them with ambiguous genitalia and female sex assignment at birth. These patients were divided into two groups: Group 1 (G1) - patients with DSD 46, XY, due to a defect in the production of testosterone, consisting of 29 people, 8 with deficiency of 17 β -HSD3, 7 with Leydig cell hypoplasia, 7 with partial gonadal dysgenesis, 6 with 17 α -hydroxylase deficiency, 1 with 3 β -HSD2 deficiency, Group 2 (G2) – consisting of 24 patients with deficiency of 5 α -RD2. We used a questionnaire with 32 questions covering aspects of psychological, social and sexual development of these patients. Results: A significant difference was found in the following aspects of psychological, social and sexual development of these patients: higher incidence of masturbation, erotic fantasies and desire for children in patients with deficiency of 5 α -RD2 with male social sex. In patients with female social sex, the desire to have children was higher in those with DSD 46, XY by defects in the production of testosterone than in those with deficiency of 5 α -RD2 ($p < 0.05$), while the

desire to have children in men was higher in those with 5 α -RD2 ($p > 0.05$). The number of married individuals was significantly higher in the group of patients with DSD 46, XY by defects in the production of testosterone than in the group of patients with DSD 46, XY by deficiency of 5 α -RD2 ($p = 0.003$). In conclusion, our results indicate a possible influence of exposure to androgens during prenatal life in psychological and social development, as well as in aspects of sexual life of adult patients with DSD 46, XY.

Descriptors: 46, XY disorders of sex development/psychology; Sexual differentiation; Gender identity; Androgens; Psychology; Disorders of sex development/psychology; Sexual development; Testosterone; 3-oxo-5 α -steroid 4-dehydrogenase/deficiency; Sexual behavior/psychology; Questionnaires; Retrospective studies

1 INTRODUÇÃO

Os distúrbios do desenvolvimento sexual (DDS) 46,XY compreendem as condições congênitas nas quais o desenvolvimento do sexo cromossômico, sexo gonadal ou do sexo anatômico é anômalo. O termo distúrbio do desenvolvimento sexual foi estabelecido em 2006 no “Consenso Internacional sobre Anomalias do Desenvolvimento Sexual” no qual uma nova nomenclatura foi proposta para essas condições e o abandono de termos constrangedores aos pacientes e seus familiares, como pseudohermafroditismo, hermafroditismo verdadeiro que eram utilizados na prática clínica [1, 2].

Didaticamente, a etiologia dos vários DDS 46,XY pode ser dividida em três grandes grupos, o primeiro grupo é constituído por doenças nas quais ocorrem anormalidades da produção de testosterona (DDS por anomalias da determinação testicular, DDS por anormalidades no receptor do LH/hCG, DDS por defeitos enzimáticos na síntese de testosterona); o segundo grupo é formado pelas anormalidades da metabolização da testosterona (DDS por deficiência da 5 alfa-redutase 2, que determina o bloqueio da conversão de testosterona no seu metabólito ativo diidrotestosterona) e o terceiro grupo constituído pelas condições nas quais ocorrem anormalidades na ação dos andrógenos por alterações no receptor androgênico (DDS por insensibilidade aos andrógenos).

Os pacientes portadores de anormalidades da produção de testosterona e da sua metabolização serão objetos deste estudo. Estes pacientes apresentam em comum como característica fenotípica principal ambiguidade genital, que torna a atribuição de gênero ao nascimento uma tarefa complexa e, assim, sujeita a erros se não for assistida por uma equipe multidisciplinar especializada.

Os DDS 46,XY por anormalidades da produção de testosterona compreendem os DDS 46,XY por anomalias da determinação testicular, DDS 46,XY por anormalidades no receptor do LH/hCG e DDS 46,XY por defeitos enzimáticos na síntese de testosterona que serão descritos resumidamente a seguir.

A disgenesia gonadal 46,XY forma parcial (DGP) se desenvolve devido à presença de anormalidades na organogênese testicular e é classificada como um DDS 46,XY por anomalias da determinação testicular. Inúmeros genes (SRY, NR5A1/SF1, WT1, SOX9, etc) participam das diferentes etapas da formação da gônada masculina e alterações nestes genes estão implicadas no desenvolvimento do testículo anormal. A disgenesia gonadal parcial é caracterizada por uma diferenciação testicular parcial com presença de gônadas disgenéticas, um misto de derivados müllerianos e wolffianos constituindo a genitália interna e genitália externa ambíguas. Laboratorialmente, os pacientes pós-púberes portadores de DGP apresentam níveis variáveis de testosterona sérica.

No DDS 46,XY por defeito no receptor de hCG/LH (LHCGR) as células de Leydig apresentam incapacidade de secretar testosterona e seus precursores e a deficiência da produção de testosterona determina a falência da virilização intrauterina e puberal do indivíduo afetado. Os pacientes portadores de defeito no gene do LHCGR forma completa apresentam fenótipo feminino, alguns com discreta virilização da genitália externa. O diagnóstico nestes pacientes é geralmente feito na puberdade por ausência de desenvolvimento puberal e amenorréia primária. Nas formas parciais da doença diferentes graus de virilização genital são observados num espectro de apresentação que varia de uma genitalia ambígua até uma genitália masculina e com micropênis.

Na esteroidogênese testicular, a síntese normal de testosterona pode ser bloqueada pela presença de defeitos das enzimas que participam das etapas desse processo e que causam os DDS 46,XY por defeitos da síntese de testosterona.

A hiperplasia suprarrenal congênita decorrente da deficiência da 3-beta-hidroxiesteróide desidrogenase (3-beta-HSD) é uma doença rara. A enzima 3-beta-HSD catalisa a conversão dos delta-5-esteróides para os delta-4-esteróides, sendo esta atividade enzimática fundamental para todas as classes de esteróides ativos (glico, mineralocorticóides, andrógenos, progestagenos e estrógenos). A deficiência da 3-beta-HSD impede a síntese de esteróides tanto na suprarrenal como nas gônadas. A deficiência de 3-beta-HSD na sua forma clássica induz ao aumento da produção dos esteróides de configuração delta-5: pregnenolona, 17-hidroxipregnenolona, DHEA por bloqueio na conversão para os delta-4-esteróides, respectivamente progesterona, 17-hidroxiprogesterona e androstenediona. Como a produção de andrógenos é diminuída, os fetos do sexo masculino têm desenvolvimento incompleto da genitália externa masculina resultando em ambiguidade genital.

Os DDS 46,XY por deficiência da 17-alfa-hidroxilase são de ocorrência rara. A enzima 17-alfa-hidroxilase catalisa a conversão de pregnenolona em 17-OH pregnenolona e da progesterona em 17-OH progesterona. A atividade enzimática da 17-hidroxilação não participa da via dos mineralocorticóides, assim somente a produção de cortisol e andrógenos está prejudicada nesse defeito enzimático. Os níveis plasmáticos de progesterona, corticosterona estão elevados, enquanto os níveis de aldosterona, 17-OH-progesterona, cortisol, andrógenos e estrógenos estão diminuídos. Os pacientes apresentam genitália externa feminina ou discretamente virilizada e alguns pacientes apresentam hipertensão arterial.

A deficiência da 17-beta-hidroxiesteróide desidrogenase tipo 3 (17 β HSD3) ocorre devido a um defeito na última etapa da esteroidogênese, em que a androstenediona é convertida em testosterona e a estrona em estradiol. Os pacientes apresentam genitália externa feminina ou ambígua ao nascimento. Na puberdade, ocorre uma virilização significativa da genitália externa e o desenvolvimento de ginecomastia é facultativo.

A deficiência da 5-alfa-redutase tipo 2 (5 α RD2) é uma forma rara de DDS 46,XY causada pela deficiência na enzima que determina a conversão de testosterona para o metabólito ativo diidrotestosterona (DHT). O hormônio DHT é o responsável pela masculinização da genitália externa e pelo crescimento prostático. Os pacientes apresentam genitália externa ambígua. Em consequência da falta de virilização genital na vida fetal, estes indivíduos são geralmente identificados ao nascimento como do sexo feminino e criados como mulheres. Virilização ocorre na puberdade, porém as características dependentes da ação de DHT no desenvolvimento de pêlos corpóreos e faciais e aumento da próstata estão comprometidas. Na puberdade não é desprezível o número de pacientes que vêm a adotar identidade masculina secundariamente ao processo de virilização. Nos indivíduos pós púberes portadores da doença, os níveis séricos de testosterona são normais ou elevados, os níveis de DHT estão diminuídos e a relação testosterona-DHT elevada em condições basais.

A atribuição de sexo nos pacientes com DDS não é questão pacífica, sendo que a insatisfação com o sexo social ou, segundo alguns autores, com o gênero atribuído ao nascimento pode vir a ser fonte de descontentamento no futuro [3, 4]. Entretanto, atribuição de sexo feminino ao nascimento é frequente nas doenças que apresentam aspecto primordialmente feminino dos genitais externos, como por exemplo, a deficiência de 17 β HSD3 e a deficiência da 5 α RD2, e a mudança da

identidade de gênero para masculino pode ocorrer em até 60% dos casos [1, 5-8]. Uma das hipóteses propostas/sugeridas para a ocorrência da mudança de gênero nestes indivíduos é a exposição à testosterona na vida intrauterina. A presença de virilização na puberdade, causada pelo aumento da produção de testosterona neste período, também é sugerida como um fator envolvido na maior ocorrência de mudança de gênero nos DDS 46,XY por deficiência da 17β HSD3 e da 5α RD2 [9].

Além dos desafios ao desenvolvimento inerentes a qualquer ser humano, estes pacientes enfrentam o desafio adicional da construção de uma identidade de gênero sem contar com o suporte da anatomia normal para afiançar a representação de si mesmo em seu psiquismo. A isso se soma o desconforto de ser submetido a um significativo número de intervenções cirúrgicas e mesmo à necessidade de acompanhamento médico por toda a vida. Finalmente, a repetição constante da vivência do sentimento de ser diferente e as reações da família, cuja insegurança, ansiedade e vergonha podem se transformar em silêncio e tabu colocam-se como obstáculos adicionais ao desenvolvimento social e psicossocial destes pacientes [8].

Entendemos ser importante para melhor compreensão deste trabalho, traçar algumas considerações teóricas sobre as áreas de saber implicadas na discussão dos aspectos psicossociais e sexuais dos pacientes portadores de DDS 46,XY.

Em primeiro lugar investigamos os relatos dos aspectos psicológicos dos pacientes portadores de DDS 46,XY descritos na literatura médica. A maioria dos trabalhos levantados foca a questão da atribuição de gênero a esses pacientes. Em alguns dos estudos aponta-se para a importância da exposição pré-natal aos andrógenos como determinante do comportamento humano, incluindo a identidade de gênero [10-12]. No entanto, o papel da exposição pré-natal aos andrógenos, como único fator determinante da identidade de gênero, é questionado por alguns autores

com base no argumento de que nem todos os indivíduos com deficiência 5α -RD2 e 17β -HSD3 criados como meninas desenvolvem identidade masculina [5, 9, 12, 13]. Mudanças de gênero foram relatadas em 56-63% dos casos com DDS 46,XY por deficiência de 5α -RD-2 e 39-64% dos casos com 17β -HSD 3, sendo que o grau de masculinização da genitália não foi sistematicamente associado à mudança de gênero[10]. Outros estudos, entretanto, desvalorizam o papel dos componentes biológicos e apontam para a importância dos elementos psicossociais na questão da determinação da identidade de gênero nos pacientes portadores de DDS 46,XY [14]. Apesar das evidências que os fatores biológicos influenciem a questão do gênero, os estudos em psicologia adicionam a evidência de que fatores psicológicos e sociais também desempenham importante papel, advertindo aos clínicos que não superestimem o papel dos fatores neurobiológicos na questão do gênero [15-17].

Foram nos relatos de brincadeiras de infância dos pacientes portadores de DDS 46,XY que alguns autores buscaram respostas sobre a definição da identidade de gênero [18]. Nestes, entretanto, a correlação não ficou francamente estabelecida, e os autores sugerem ampliação dos estudos sobre o tema. Em outro estudo sobre as brincadeiras, os níveis de testosterona pré-natal não se relacionaram significativamente com as brincadeiras/jogos marcadamente femininos ou masculinos [19].

Em estudo realizado com um grupo de 40 indivíduos adultos portadores de DDS 46,XY de ambos os sexos foi investigada nos participantes a percepção do grau de masculinização ou feminilização da genitália externa durante a infância, adolescência e na vida adulta. Os pacientes criados como homens referiram maior grau de masculinização do que aqueles que vieram a adotar o gênero masculino na adolescência ou na vida adulta. Estes pacientes, criados como homens, referiram

também menor feminilidade do que aqueles que foram criados no gênero feminino durante toda a vida. Os participantes criados no sexo feminino referiram maior feminilidade do que aqueles que mudaram para o sexo social feminino durante a adolescência e vida adulta. Por fim, participantes criados como mulheres desde o nascimento referiram menor masculinidade do que os criados como homens. Os autores concluem serem estes dados consistentes com a ideia de que a aprendizagem e socialização têm influência sobre o gênero [20].

No Egito foi realizado um estudo onde 40 pacientes portadores de DDS 46,XY foram avaliados psicologicamente e tiveram sua trajetória de vida apreciada, o qual enfatizou o componente social na designação sexual como sendo de impacto significativo [21].

Estudo com sete pacientes adultas com DDS 46,XY, quatro por deficiência de 17 β -HSD3 e três por deficiência da 5 α -RD2, duas com sexo social feminino atribuído ao nascimento, que receberam tratamento clínico e cirúrgico adequados e que mantiveram o sexo social feminino visou investigar qual era a percepção destas pacientes em relação a sua identidade de gênero. Os autores observaram que os pacientes referiam identidade sexual ambígua, que não se enquadravam no modelo binário simples (masculino/feminino). Na vida adulta as pacientes relataram incerteza em relação ao gênero, apresentando identidade mais masculina que feminina [8].

Foi realizado estudo com 5 pacientes indianos portadores de DDS 46,XY por deficiência de 5 α -RD2 sendo 4 deles criados como mulheres. Destes, 3 mudaram seu gênero para o masculino durante a adolescência. O dado mais interessante deste trabalho é os autores afirmarem que a mudança de sexo social ocorrida não foi desencadeada por moções ou motivações internas destes pacientes, mas sim por uma mudança na percepção dos pais diante do aparecimento das características sexuais

secundárias [22]. Este fato chama a atenção para a importância do papel dos pais na definição da identidade de gênero.

Num interessante estudo temos o relato sobre dois irmãos gêmeos, ambos portadores de deficiência de 17β -HSD3, que foram criados cada um com sexo social diferente, ou seja, um deles foi criado como menino e a outra como menina. Este trabalho analisa o processo de tomada de decisão dos pais em relação à atribuição de gênero destas crianças. Os pais descreveram a tomada de decisão como um processo difícil que se tornou particularmente penoso por não haver informação adequada e compreensível sobre a evolução de outros casos como estes. Entretanto, apesar destas dificuldades, quando avaliadas, aos cinco e aos sete anos respectivamente, as crianças mostraram desenvolvimento e comportamento típicos para a idade e gênero, sem mostrar maiores sinais de sofrimento mental ou físico [11].

Por sua vez, num estudo longitudinal ao longo de sete anos com indivíduos portadores de DDS 46,XY criados como mulheres, mostrou trajetórias psicossociais menos bem sucedidas do que aqueles pacientes que mudaram para o sexo masculino [23].

Uma revisão recente sobre a evolução em longo prazo destes pacientes aponta para a necessidade de melhor se estudar, do ponto de vista psicológico, o comportamento psicossocial e sexual dos pacientes portadores de DDS, uma vez que a síntese dos resultados neste caso mostrou-se de difícil elaboração e de alcance limitado [24].

Outro ponto que foi investigado refere-se às diferenças de gênero no campo social, principalmente na questão do trabalho. O trabalho livre que caracteriza as sociedades modernas é uma construção histórica, cujos efeitos na identidade social dos indivíduos podem ser apreendidos em vários níveis. O conceito de tempo livre e lazer

tomados como direitos individuais e universais associa-se à gênese do trabalho livre e às leis que regulam o tempo de trabalho, pois o tempo livre é por definição o tempo livre de trabalho, tempo cuja regulação pertenceria ao indivíduo e não ao patrão. Por tal associação de ordem complementar, trataremos aqui das atividades de lazer e de sua importância como expressão de identidade social comparando-as com o trabalho.

Ao contrário das sociedades tradicionais ou pré-capitalistas onde as tradições familiares ou castas determinavam a priori, com maior ou menor rigidez, dependendo do caso, o destino “profissional” dos indivíduos, nas sociedades modernas a escolha profissional pode ser expressão da subjetividade individual, ainda que sujeita às contingências de mercado.

Entretanto, por mais que o trabalho possa ser compreendido como expressão da subjetividade do indivíduo nestas sociedades, isto parece ser bem menos verdade na medida em que o trabalho se aproxima de ser meramente um meio de subsistência, ou seja, se não é determinado pelo nascimento ou família como nas sociedades tradicionais, poderá ser determinado em primeiro lugar pelas condições de produção social vigentes. Poderíamos exemplificar um sem número de situações onde a escolha da atividade profissional parece não se associar diretamente a expressão de ideais éticos, estéticos ou políticos e não são também fonte de alta remuneração ou mesmo prestígio social, mas isso se desviaria muito dos objetivos desta dissertação.

Por outro lado, as atividades de lazer, praticadas no tempo livre, apesar de sua determinação e regulação social, certamente não carregam em seu processo de escolha a gravidade que a escolha no campo profissional parece ter, ou seja, escolher atividades de lazer e praticá-las provavelmente não responderá ao provável utilitarismo que a escolha de um trabalho ou atividade profissional pode se revestir.

Não nos interessa aqui discutir a qualidade e o limite da liberdade de escolha, basta-nos para nossos propósitos apontar o parentesco entre desenvolvimento econômico e social e a construção de uma subjetividade cuja característica mais marcante é o individualismo, a ideia de livre arbítrio e o ideal da construção do próprio destino. Assim sendo, falar em escolha profissional e de seu adjunto complementar, o tempo livre, significa referir-se a um lócus sócio histórico muito particular do desenvolvimento histórico da humanidade e aí deve ser circunscrito.

Voltando mais uma vez às sociedades tradicionais e pré-capitalistas, temos que as tarefas e atividades correlatas ao que chamamos modernamente de trabalho e as atividades que chamamos modernamente de atividades de lazer (muito embora, como já discutimos, não possam ser perfeitamente equiparadas), também são marcadas pela rigidez social que caracteriza estas sociedades, de modo o estabelecimento do que pertence ao universo masculino e àquilo que pertence ao universo feminino também será igualmente rígido.

Nas sociedades modernas, principalmente após anos de luta por condições igualitárias, as mulheres vêm conquistando o direito e a possibilidade de alcançar sucesso em áreas tomadas até então como seara eminentemente masculina. Na mesma proporção em que as conquistas femininas eram estabelecidas, o próprio conceito de uma masculinidade ou feminilidade intrínseca que se manifestava “naturalmente” nos indivíduos era contestado. Assim sendo, segundo pensamento corrente nas ciências sociais a questão em relação ao gênero pode se deslocar da determinação naturalista para a determinação sócio histórica da divisão do masculino e do feminino, acompanhando o próprio desenvolvimento econômico.

Assim, para nosso interesse mais imediato o que se cumpre saber em termos de divisão das tarefas ligadas ao trabalho e ao tempo livre em relação ao gênero seria o

motivo de um determinado indivíduo identificar-se mais às atribuições histórica e socialmente mais associadas a um sexo do que a outro, principalmente quando tal identificação não se alinha ao sexo de nascimento.

Ou seja, o interessante é saber se há algo da divisão de gênero relacionada ao trabalho e ao tempo livre que apenas secundariamente seja determinado pelas condicionantes sócio históricas, ou seja, se outros fatos podem interagir em “*como*” um indivíduo escolhe um determinado conjunto de atividades que se aglutina no conceito de profissão ou atividade de lazer, “*por que*” esse indivíduo faz essa escolha e, finalmente, “*de que maneira*” atua dentro dessas escolhas. No que se refere ao trabalho, falamos em como se constrói sua identidade vocacional [25], mas estendendo para atividades de lazer, temos que esta se constitui como parte integrante da identidade social.

Pesquisa bibliográfica no *Pubmed*, por exemplo, com os descritores “papel profissional” e “gênero”, retornou mais de 1500 ocorrências, sendo que a maioria dos trabalhos, entretanto, é descritiva ou crítica das condições sociais e de trabalho. Poucos são os trabalhos que se debruçam a procurar diferenças intrínsecas entre homens e mulheres no aspecto profissional.

Um dos trabalhos que abordam a questão neste sentido é um estudo com 122 mulheres, que comparou 60 classificadas como “gerentes” a 62 classificadas como “não gerentes” e avaliou-as em relação à identidade de gênero em 3 categorias, a saber, “femininas”, “masculinas” ou “andrógenas”. Como resultado, este estudo traz os seguintes achados: no grupo de mulheres gerentes predominaram os tipos “masculinos” e “andrógenos”, enquanto no grupo “não gerentes” predominaram os tipos “andrógenos” e “femininos”. Outro achado é que a maior satisfação com a renda foi

encontrada no grupo “mulheres gerentes masculinas”, enquanto a menor satisfação com a renda foi no grupo “mulheres não gerentes femininas” [26].

Outra pesquisa, longitudinal, que acompanhou por período que variou de 13 a 25 anos a trajetória profissional de estudantes “top” nas áreas de ciências e matemáticas constatou que a maior diferença entre gêneros ocorreu entre aqueles pesquisados que se tornaram pais. As mulheres se tornaram menos centradas na carreira, por exemplo, enquanto nos homens houve recrudescimento das características competitivas [27].

A investigação das preferências profissionais é comum em psicologia, sobretudo no trabalho vocacional direcionada para adolescentes. Menos comum, entretanto, é a investigação retrospectiva da vida profissional dos indivíduos.

Mais rara ainda é a referência a associação entre atividades de lazer e gênero na literatura psicológica. Neste sentido temos um estudo onde foi encontrada diferença estatisticamente significativa entre homens e mulheres na escolha de atividades físicas de lazer [28]. Segundo os autores a prática de atividades física no tempo destinado ao lazer se organiza segundo convenções, tais como o ideal de corpo relativo a cada gênero, sendo que o comportamento de homens e mulheres é diferente em relação à prática de exercícios físicos, muito embora não chegue a discutir a natureza de tal diferença para além das já citadas convenções sociais.

No desenvolvimento deste trabalho também foi necessário investigar sobre o desenvolvimento sexual do ponto de vista psicológico. O comportamento sexual certamente é de apreensão mais intuitiva no que se refere à sua capacidade de ser expressão de individualidade e mesmo de adequação do indivíduo em relação ao gênero. Entretanto ou justamente por este fato, não se isenta de ser fonte de equívocos ou mesmo de preconceitos, uma vez que comportamentos mais comuns podem estar associados ao conceito de normalidade, enquanto os menos comuns podem se associar

ao conceito de anormalidade ou mesmo patologia e estes podem ser apreendidos pelo viés da questão moral ou de valores.

No nosso caso, investigar a vida sexual de pessoas que tiveram justamente sua genitália afetada no processo de desenvolvimento embrionário abre portas para diversas possibilidades de entendimento da sexualidade humana como um todo, particularmente naquilo que o comportamento sexual pode estar associado à questão de gênero. Explica-se: a falta ou dificuldade para a atividade sexual pode ser índice da inadequação do indivíduo ao gênero, vide o caso dos pacientes transexuais, cuja vida sexual empobrecida ocorre como característica muito comum.

Por outro lado, direito a vida sexual efetiva e prazerosa figura entre as aquisições sociais constituídas no bojo da liberalização dos costumes nos anos 60/70. De toda forma, a vida sexual está incluída na problemática da investigação da qualidade de vida, seja através de instrumentos padronizados, seja através de entrevistas ou instrumentos específicos, corroborando uma visão socialmente compartilhada da importância da vida da vida sexual dos indivíduos para sua saúde e felicidade.

Em alguns centros de tratamento de pacientes com DDS desde meados dos anos 80 começava-se a suspeitar do que acabou por se estabelecer no Consenso de 2006 [1], ou seja, que possibilidades estéticas e funcionais e de intervenção cirúrgica nos órgãos sexuais não deveriam ser o principal critério para atribuição de gênero nestes pacientes, o que, sem dúvida alinha-se à ideia de que o sentimento de pertencimento a um determinado sexo não se esgota na questão da integridade genital.

No desenvolvimento psíquico humano, inclusive, o sentimento de pertencimento a um ou outro gênero é muito anterior ao “primado das zonas genitais” como fonte de satisfação e de prazer, portanto, relativamente independente em relação a isso [29-32].

Finalmente, como as dúvidas e dificuldades na atribuição de sexo e mudanças no sexo social ao longo da vida são presenças constantes tanto na literatura médica quanto psicológica relacionada aos pacientes com DDS 46, XY, é pertinente considerar como a questão do gênero vem sendo tratada nas ciências humanas.

O conceito de gênero visa basicamente à desconstrução da diferença biológica entre os sexos como explicação para condutas sociais. A Teoria do Gênero desconstrói a idéia da diferença natural entre homens e mulheres para explicação do comportamento social, com o argumento que a biologia se alinha ao senso comum ao localizar as diferenças dos papéis sociais como determinados pela diferença biológica, sendo que tal associação não resiste ao melhor exame à luz da Antropologia e da Sociologia, que propõem novos modelos explicativos a partir de seus achados.

Mead [33], de forma geral, questiona e relativiza os papéis culturais através de estudos realizados com três povos da Nova Guiné, comparando-os com os padrões comportamentais norte-americanos, que categoriza da seguinte forma: 1 – feminino – dócil, materno, cooperativo, não agressivo, suscetível às demandas alheias; 2 – masculino – indócil, não cooperativo, competitivo e egoísta.

Nos três grupos estudados homens e mulheres apresentam comportamentos diferentes: na primeira tribo encontrou homens e mulheres que categorizou como sendo de personalidade feminina; na segunda encontrou homens e mulheres que categorizou como sendo de personalidade masculina – indisciplinada e extremamente violenta e, finalmente, na terceira tribo encontrou o que categorizou como mulheres investidas no papel de parceiro dirigente e homens como emocionalmente dependentes destas mulheres.

Deste estudo se constata a possibilidade de encontrar padrões invertidos segundo o que se esperaria do comportamento masculino e do feminino e que existe a

possibilidade de culturas não reconhecerem diferenças de temperamentos entre homens e mulheres. Nestas conclusões se encontra uma base para desconstrução da associação de determinados comportamentos como ligados ao sexo biológico.

Para Mauss [34] a cultura treina o corpo nos mínimos detalhes, sendo que as diferenças sexuais são construídas a partir do “treino social do corpo”, tais como postura imponente masculina ou “rebolado” feminino.

Estudo clássico de Clastres [35], com os índios *Guaikuis* na década de 60, constatou ocorrência majoritária de poliandria, condição na qual mulheres dispõem de inúmeros parceiros.

Neste estudo, tal condição foi tomada como contingente, pelo fato de haver o dobro de homens em relação ao número de mulheres nesta sociedade. Considerando-se a possibilidade de outras soluções, a poliandria neste caso também se mostra como solução contingente.

Em comum os três autores apontam para não existência de uma “essência” masculina ou feminina inscrita de antemão nos corpos. Sem negar a diferença dos corpos, para estes autores biologia pouco explica a vida social, pois a cultura cria significados que transcendem as diferenças corporais.

As Ciências Sociais também se apoiaram nos achados da medicina, com o estudo dos pacientes com DDS onde havia conflito de identidade de gênero, bem como na questão dos transexuais onde até o presente momento não há evidência de diferença anatômica ou funcional que justifique tal comportamento.

Assim, Stoller [36] já na década de 60 utiliza o conceito de gênero em seu estudo sobre transexuais para demarcar a diferença entre orientação sexual (heterossexual, homossexual ou bissexual) e o sentimento de pertencer ao sexo masculino ou ao sexo feminino.

Já Butler [37] questiona o próprio conceito de gênero, tomando-o como opressivo, pois condiciona as expressões de identidade nos polos masculino, feminino ou no espaço entre eles. Sua argumentação aponta para uma possível contradição no conceito de gênero, pois, se por um lado o que a autora chama de natureza performativa do gênero aponta para a artificialidade desta construção, por outro se encontra regulado por uma matriz onde está pressuposta a coerência entre sexo biológico, atuação de gênero, desejo e prática sexual, o que apontaria para impossibilidade de existência de performance fora do gênero, o que segundo a autora está aquém das possibilidades humanas de identificação.

2 OBJETIVOS

O objetivo deste estudo foi avaliar a influência da exposição a concentrações normais ou reduzidas de testosterona na vida intrauterina nos aspectos psicossociais e sexuais dos pacientes com DDS 46,XY por defeito da produção de testosterona ou por deficiência 5α -RD2.

3 CASUÍSTICA

Foram incluídos neste estudo pacientes com sexo social masculino ou feminino com idade maior ou igual a 18 anos, cuja atribuição de gênero ao nascimento foi inicialmente feminina, com diagnóstico de DDS 46,XY por deficiência de produção de testosterona ou por deficiência de produção isolada de diidrotestosterona (DHT) que apresentavam ambiguidade genital e tiveram acompanhamento clínico e psicológico pós-cirúrgico. Os pacientes com defeito na produção de testosterona estavam em tratamento com reposição de testosterona (sexo social masculino) ou estradiol (sexo social feminino) na idade adulta.

Este projeto deriva do trabalho “Aspectos Psicossociais e Sexuais de Pacientes com Distúrbio da Diferenciação Sexual acompanhados em Longo Prazo, autoria da psicóloga Marlene Inácio aprovado pelo Comitê de Ética e Pesquisa do Hospital das Clínicas da Faculdade de Medicina de São Paulo (CAPESP 848/6).

O termo de Consentimento Livre e Esclarecido (TCLE)(Anexo A) que foi elaborado para este estudo seguiu as normas segundo a Resolução 196/1996, abrangendo informações sobre os objetivos, forma da coleta de dados, participação voluntária na pesquisa, garantia do anonimato das informações e a liberdade para o participante da pesquisa deixar o estudo a qualquer momento.

O estudo teve caráter retrospectivo. Foram estudados 53 pacientes distribuídos em dois grupos:

Grupo 1 (G1): Deficiência de produção de testosterona (Impaired testosterone production). Este grupo foi constituído por 29 pacientes portadores de deficiência da 17 β -HSD III (n=8), hipoplasia das células de Leydig (n=7), disgenesia gonadal parcial (n=7), deficiência da 17 α -hidroxilase (n=6) e deficiência da 3- β HSD2 (n=1).

Grupo 2 (G2): Deficiência de 5 α -reductase 2 (5 α -RD2) foi constituído por 24 pacientes com deficiência de 5 α -RD2.

Os pacientes foram avaliados no ambulatório da Unidade de Endocrinologia do Desenvolvimento da Disciplina de Endocrinologia do HC-FMUSP. Todos foram acompanhados por períodos variáveis em psicoterapia, nas diversas fases do tratamento, principalmente quando internados no período pré e pós-tratamento cirúrgico. Dos pacientes, 42 foram submetidos à avaliação e seguimento psicológico no período pré e pós-tratamento, enquanto 11 pacientes foram encaminhados de outros serviços e foram avaliados e acompanhados apenas no período pós-operatório.

O diagnóstico etiológico foi estabelecido pela avaliação clínica, hormonal e por imagem em todos os casos e, na maioria deles, foi complementado pelo estudo molecular. O diagnóstico e o tratamento hormonal foram realizados pela equipe da Unidade de Endocrinologia do Desenvolvimento da Disciplina de Endocrinologia da FMUSP e o tratamento cirúrgico pela Divisão de Urologia, do Departamento de Cirurgia da FMUSP. Todos pacientes encontravam-se em acompanhamento médico com a equipe de Endocrinologia do Desenvolvimento da Clínica de Endocrinologia do HC-FMUSP com níveis hormonais controlados e adequados ao sexo social no momento da avaliação psicológica.

4 MÉTODOS

Os instrumentos usados na avaliação psicológica foram a entrevista psicológica livremente estruturada e a aplicação de um questionário específico com 32 questões abrangendo aspectos do desenvolvimento psicológico, social e da sexualidade (Anexo B). As respostas dos 2 grupos foram comparadas entre si e as que mostraram significância estatística foram analisadas detalhadamente. Os pacientes foram comparados pelo sexo social final separando o grupo que manteve o sexo social feminino do grupo que mudou para o sexo social masculino.

As variáveis foram organizadas em três grupos distintos, a saber, questões relativas aos aspectos do desenvolvimento psicológico e social e finalmente um terceiro grupo englobando questões relativas a sexualidade destes pacientes

Os grupos G1 e G2 foram subdivididos em pacientes que permaneceram no sexo social feminino (G1-Fem e G2-Fem) e por pacientes que mudaram para o sexo social masculino (G1-Masc e G2-Masc).

A comparação das respostas dos grupos G1 x G2, G1-Fem x G2-Fem, G1-Masc x G2-Masc, G1-Fem x G1-Masc, G2-Fem x G2-Masc foi realizada. Ao comparar G1 x G2 procuramos captar a manifestação do efeito da presença em níveis normais ou reduzidos da testosterona no período intrauterino de maneira global dentro do grupo sem atentar ao sexo social final dos pacientes. Ao comparar as respostas dos grupos G1-Fem x G2-Fem e G1-Masc x G2-Masc, procuramos captar a manifestação do efeito da testosterona intrauterina nos pacientes do mesmo sexo social.

Ao comparar G1-Fem x G1-Masc e G2-Fem x G2-Masc procuramos captar a manifestação do efeito do papel social e de gênero em pacientes com o mesmo nível de exposição à testosterona no período intrauterino.

5 ANÁLISE ESTATÍSTICA

Os dados levantados durante a execução deste estudo foram tratados da seguinte forma:

A estatística descritiva foi apresentada como média $\pm$ desvio-padrão, mediana e intervalo para as variáveis numéricas. A associação entre variáveis categóricas foi testada em tabelas de contingência 2x2 pelo teste exato de Fisher ou qui-quadrado, de acordo com cada caso. Foi utilizado nesta análise o *software SigmaStat for Windows* Versão 3.5.

6 RESULTADOS

Não encontramos nenhuma diferença entre os grupos e subgrupos analisados em relação às seguintes variáveis: a) variáveis relacionadas aos aspectos do desenvolvimento psicológico, identificação e auto percepção do corpo e do gênero – maneira como veio saber do problema, sentimentos associados à descoberta do problema, brincadeiras na infância, tarefas na infância, percepção do aspecto atual e identificação com os pais; b) variáveis relacionadas aos aspectos do desenvolvimento social – origem, grupo de maior relacionamento social, prática de atividade física, ocorrência de emprego e ocorrência de emprego regular e formação; c) variáveis relacionadas aos aspectos sexuais e relacionais – ocorrência de namoro, ocorrência de relações sexuais, relações sexuais com pessoas de mesmo ou de sexo oposto ao seu, regularidade da vida sexual, modalidades de obtenção de prazer sexual, atração por pessoas do mesmo ou do sexo oposto ao seu, vergonha em relação ao corpo e idade da primeira relação sexual. As variáveis com diferença estatisticamente significantes serão descritas a seguir.

6.1 Aspectos do Desenvolvimento Psicológico (Tabela 1)

Comparação entre os grupos G1 e G2: encontramos diferença significativa entre os dois grupos G1 e G2 ($p=0,031$) no que se refere à atitude dos pais. No G1, 21/29 dos pacientes referiram apoio dos pais, enquanto 23/24 dos pacientes referiram apoio dos pais no G2.

Na ocorrência de mudança de sexo social também encontramos diferença significativa entre os grupos ($p=0,005$). No caso, 4/29 dos participantes do grupo G1

mudaram do sexo social feminino para o masculino, enquanto 13/24 participantes do grupo G2 efetuaram tal mudança.

Na comparação entre os grupos G1-Fem x G2-Fem, G1-Masc x G2-Masc, G1-Fem x G1-Masc e G2-Fem x G2-Masc não foi encontrada diferença estatisticamente significativa em relação aos aspectos do desenvolvimento psicológico analisados.

6.2 Aspectos do Desenvolvimento Social (Tabela 2)

Comparação entre os grupos G1 x G2: em relação à utilização do tempo livre, a maioria dos pacientes do grupo G1 (90%), tanto os que mudaram de sexo social, quanto aqueles que permaneceram no sexo social feminino, referiram “ir à Igreja” como principal atividade no desfrute do seu tempo livre em contraste com os pacientes do grupo G2 no qual as atividades de lazer foram diversificadas ($p < 0,01$).

Em relação à adequação profissional ao gênero obtivemos os seguintes resultados: a) profissão masculina x profissão feminina, respectivamente com 4/18 referências a profissão masculina no grupo G1 e 6/9 referências a profissão feminina no grupo G2, com diferença estatisticamente significativa entre os grupos ($p = 0,04$); b) profissão feminina x profissão para ambos os sexos, temos respectivamente 14/25 referências a profissão feminina no G1 e 3/18 referências à profissão feminina no grupo G2, com diferença significativa entre os grupos ($p = 0,01$).

Comparação entre os grupos G1-Fem x G2-Fem: foi encontrada diferença significativa na comparação entre os grupos G1-Fem x G2-Fem em relação à utilização do tempo livre, respectivamente com 22/25 referências a “ir à Igreja” do grupo G1-Fem contra 5/11 referências do grupo G2-Fem a esta preferência ($p = 0,012$).

Comparação entre os grupos G1-Masc x G2-Masc: observamos que no grupo com sexo social masculino a escolha pela opção “ir à Igreja” foi apontada por 4/4 (G1) e 1/13 (G2) dos pacientes, mostrando diferença significativa ($p=0,002$).

Portanto, de maneira geral, a preferência por “ir à Igreja” no tempo livre se associou ao grupo G1, independente do sexo social dos participantes.

6.3 Aspectos Sexuais (Tabela 3)

Comparação entre os grupos G1 x G2: em relação à ocorrência de masturbação, foram maiores as referências de masturbação no grupo G2. No grupo G1 apenas 5/29 referem se masturbar, enquanto no grupo G2 este número é de 13/24, de modo que houve diferença significativa entre estes grupos ($p=0,011$). A referência a fantasias eróticas também foi maior no grupo G2, onde ocorreram 16/24 referências fantasias eróticas contra 5/24 referências no grupo G1 ($p<0,001$).

Comparação entre os grupos G1-Fem x G2-Fem: comparando as pacientes que permaneceram no sexo social feminino de ambos os grupos percebemos maior referência à masturbação nas pacientes do grupo G2, ou seja, 5/11 referiram masturbação, enquanto no grupo G1 apenas 3/25 fizeram tal referência ($p=0,04$).

Em relação à satisfação sexual com o parceiro a totalidade das respostas válidas das pacientes do grupo G1-Fem, ou seja, 15 respostas, referiram satisfação com o parceiro, enquanto no grupo G2-Fem houve 2 referências à satisfação e 2 referências contrárias, de modo que as pacientes do grupo G1-Fem referiram maior satisfação sexual com o parceiro ($p=0,035$).

Nenhuma das 11 pacientes do grupo G2-Fem veio a se casar, enquanto 13/25 das pacientes do grupo G1-Fem estão casadas, ou seja, a ocorrência de casamentos no grupo G1-Fem foi significativamente maior do que no grupo G2-Fem ($p=0,003$).

O desejo por filhos também foi maior nas pacientes do grupo G1-Fem, onde 16/25 referiram tal desejo, enquanto que no G2-Fem apenas 2/11 fizeram tal referência ($p=0,003$).

Comparação entre os grupos G1-Masc x G2-Masc: a maior parte dos pacientes do grupo G2-Masc, ou seja, 10/13 fizeram referência a fantasias eróticas, enquanto no G1-Masc não houve nenhuma referência a fantasias eróticas ($p=0,015$). Nenhum paciente do grupo G1-Masc referiu desejo de ter filhos, enquanto a maior parte do grupo G2-Masc, ou seja, 11/13 referiram tal desejo ($p=0,006$).

Comparação entre os grupos G1-Fem e G1-Masc: enquanto nenhum dos homens do grupo G1-Masc referiu desejo de ter filho, 16/25 mulheres do grupo G1-Fem referiram tal desejo. Portanto, entre as mulheres do grupo G1 foi maior o desejo de ter filhos do que entre os homens do grupo G1 ($p=0,03$).

Comparação entre os grupos G2-Fem x G2-Masc: todas as 12 respostas válidas do grupo G2-Masc, isto é, pacientes que tinham parceiros fixos, referiam estar sexualmente satisfeitos com as parceiras. Por outro lado, apenas 2/4 das respostas das pacientes do G2-Fem apontam para tal tipo de satisfação. Assim, a satisfação sexual com o parceiro é maior no grupo G2-Masc ($p=0,05$).

Nenhuma das 11 pacientes do G2-Fem veio a se casar, enquanto 10/13 dos homens do G2-Masc já se casaram e assim permaneceram, ou seja, a incidência de casamento foi maior nos homens do G2 ($p<0,001$).

Das pacientes do grupo G2-fem, 2/11 fizeram referência ao desejo de ter filhos, enquanto que no grupo G2-mas 11/13 referiram desejo de ter filhos. Assim, foi significativamente maior o desejo de ter filhos no grupo G2-Masc ($p=0,004$).

Comparação entre as idades de casamento e de iniciação sexual entre os grupos G1 e G2: em relação ao início da vida sexual temos que no grupo G1 o início da vida sexual se deu em média aos 24 anos de idade e no grupo G2 o início da vida sexual se deu em média aos 20,4 anos de idade. No grupo G1-fem o início foi em média aos 24 anos, enquanto no G2-fem, a idade média foi de 21 anos. No G1-masc a idade média para o início da vida foi aos 23 anos e no G2-masc de 20 anos. De maneira consistente os pacientes do grupo G2 iniciaram sua vida sexual mais cedo do que os participantes do G1. Em relação à idade do primeiro casamento, os pacientes do G1 se casaram em média aos 27,3 anos, enquanto os pacientes do G2 se casaram em média aos 26,1 anos. As pacientes do grupo G1-Fem se casaram em média aos 27 anos e os homens do grupo G2 se casaram em média aos 27 anos.

7 DISCUSSÃO

A atribuição de sexo nos pacientes com DDS 46,XY pouco virilizados é uma questão bastante controversa, sendo que a insatisfação com o gênero atribuído ao nascimento é relatada por vários pacientes [3, 4].

A atribuição de sexo feminino ao nascimento é freqüente nas doenças que resultam em aspecto primordialmente feminino dos genitais externos, como por exemplo, os defeitos de síntese de testosterona e a deficiência da 5 α RD2, sendo que a mudança da identidade gênero para masculino pode ocorrer em até 60% dos casos [1, 5-8].

É preciso levar em conta algumas particularidades em relação ao papel de gênero nos pacientes com DDS 46, XY por deficiência da produção de testosterona. Estudos mostram que pacientes que mudaram espontaneamente para o sexo social masculino na puberdade mostram boa adaptação social e que os fatores sociais não devem ser negligenciados nestes processos [38].

Na mesma direção pacientes com DDS 46, XY por deficiência da 5 α RD2, cuja mudança para o sexo social masculino chega a 60% quando registrados no sexo social feminino após o nascimento também apontam para um bom ajustamento no sexo social masculino, inclusive no que se refere à vida sexual. Estes pacientes referem satisfação com o tratamento, embora tragam queixas pontuais em relação ao tamanho do pênis. Entretanto, apesar da dificuldade envolvida no ato sexual, isto parece ter pouca relação com a satisfação sexual também referida por estes pacientes [39]. Vale lembrar que estes pacientes em consequência da ejaculação retrógrada e da viscosidade do esperma tornam-se virtualmente incapazes de gerar seus próprios filhos, a não ser por fertilização *in vitro* [40].

Neste trabalho descrevemos o comportamento psicossocial e sexual dos pacientes com DDS 46,XY por deficiência da produção de testosterona e DHT ou por deficiência isolada de DHT registrados no sexo social feminino para avaliar a influência da exposição pré-natal à testosterona no comportamento psicossocial e sexual dos pacientes na idade adulta.

7.1 Aspectos psicológicos

Na variável lazer a maioria dos pacientes do G1 referiu “ir à Igreja” como sua atividade principal, em contraste com os pacientes do G2 que apresentaram atividades de lazer mais diversificadas. Não há explicação plausível para o efeito da testosterona sobre esta atividade. Provavelmente influências locais não avaliadas neste estudo possam ter levado a este resultado.

7.2 Aspectos sexuais

Podemos tomar a ocorrência de masturbação como índice de bem-estar em relação ao próprio corpo e mesmo como fator de integração de impulsos sexuais, pois como sabemos nestes pacientes em questão a marca mais notável de sua patologia é justamente a ambiguidade genital. A ocorrência de masturbação foi maior nos pacientes de ambos os sexos do grupo G2 em relação aos pacientes do grupo G1, constituído principalmente por pacientes com sexo social feminino ($p < 0.05$). Entretanto, esta diferença não foi significativa entre os pacientes com sexo social masculino dos grupos G1 e G2 indicando que os níveis pré-natais de testosterona não influenciaram na ocorrência de masturbação na idade adulta.

Em relação à variável "Você tem fantasias eróticas", temos que entre os G1 e G2 a diferença significativa se sustenta tanto nos grupos como um todo quanto no grupo com sexo social masculino com predomínio das fantasias sexuais nos pacientes masculinos do grupo G2. A sexualidade humana está circunscrita em um espaço que vai além do corpo biológico. Reveste-se de um caráter simbólico e assim sendo, é codificada e regulada por um corpo de leis e interdições socialmente constituídos. As fantasias sexuais oferecem ao indivíduo a possibilidade de circular por espaços que estão além da regulação social do sexo sem, ao mesmo tempo, transgredir as normas sociais. Neste sentido, podemos entender que a baixa incidência de fantasias sexuais no grupo G1, em comparação com o G2, reveste-se do caráter de negação do desejo sexual para além de sua manifestação em ato. Este aspecto pode ser confirmado pelo alto número de pacientes com sexo social que ainda não tiveram relações sexuais na idade em que a maioria das brasileiras já iniciaram sua atividade sexual (media =16,9 anos)[41], Em relação à satisfação sexual com o parceiro, na comparação entre os grupos G1 e G2, foi encontrada diferença significativa no subgrupo dos que mantiveram o sexo social feminino, ou seja, entre G1-Fem x G2-Fem. No G1-Fem, a totalidade das pacientes referiu satisfação com o parceiro, enquanto que nas pacientes do grupo G2-fem a satisfação foi referida por apenas 2/4, ou seja, exatamente a metade deste subgrupo.

Não cabe entrar no mérito da qualidade sexual dos parceiros dos pacientes. Cabe, entretanto, abordar esta questão pelo viés da satisfação ou insatisfação implícita em relação à sua própria vida sexual. Insatisfação sexual pode estar associada a uma multiplicidade de fatores de ordem quase que necessariamente subjetiva, de forma que nos limites segundo os quais tal questão foi formulada não é possível aventurar-se em explicações mais específicas.

Entretanto, cabe observar que a manifestação de insatisfação propriamente dita pode falar a favor de uma expectativa em relação ao sexo, enquanto que a não manifestação de insatisfação pode significar apenas certo grau de acomodação ou revelar que a pauta está distante dos interesses mais imediatos do paciente/entrevistado.

As pacientes com sexo social feminino do grupo G1-Fem encontram-se mais satisfeitas com sua vida sexual do que as pacientes do grupo G2-Fem. Entretanto, sabe-se que do ponto de vista psíquico, a adolescência, tanto quanto a infância, é um dos períodos chave para o desenvolvimento sexual dos indivíduos, marcando com suas experiências toda a vida ulterior deste. Sendo assim, talvez a questão hormonal se apresente para estas pacientes no tocante à satisfação sexual não como atualidade, mas como atualização das questões que se apresentaram desde a adolescência.

Em relação à ocorrência e manutenção do casamento, foi encontrada diferença significativa entre as pacientes do grupo G1 e do grupo G2 que mantiveram o sexo social feminino. Entretanto, o mais interessante em relação a esta questão é que nenhuma das pacientes do grupo G2, com sexo social feminino, veio a se casar. Se a isto associarmos o fato de que 77% dos homens do grupo G2 vieram a se casar, temos uma associação positiva entre casamento e sexo social masculino no grupo G2.

Na questão relativa ao desejo por filhos foi encontrada diferença significativa entre os pacientes dos grupos G1 e G2, tanto nos grupos como um todo como entre os pacientes que mantiveram o sexo social feminino e os que mudaram para o sexo social masculino. Nas pacientes do grupo G1-Fem foi encontrada a maior proporção das que desejam ter filhos, enquanto nas pacientes do grupo G2-Fem encontra-se a menor proporção das que querem ter filhos. Tais resultados são exatamente inversos aos resultados obtidos no subgrupo masculino. Neste, os pacientes do grupo G1 em sua totalidade não referem desejo de ter filhos, enquanto que 85% dos pacientes do grupo

G2 referem tal desejo. Portanto, em relação à exposição à testosterona nos pacientes com DDS 46,XY observamos uma inibição do desejo de ter filhos em mulheres expostas a testosterona e nos homens com baixa produção de testosterona na vida pré-natal.

Em acordo com os nossos achados, há estudos apontando que mulheres que são mães têm testosterona mais baixa do que mulheres que não são mães [42]. Da mesma forma há na literatura a constatação de que as mulheres portadoras de HAC virilizante, que também são expostas no período pré-natal a andrógenos, referem um desejo menor em relação à maternidade do que as mulheres normais [43-50].

No que se refere à atitude dos pais, foi encontrada diferença significativa entre grupos G1 e G2. A presença desta variável é de utilidade secundária, servindo, assim como outras que elencamos, apenas para contextualizar os pacientes em relação ao seu meio social. Ainda assim o dado aponta que os pacientes do grupo G2 tiveram mais apoio dos pais do que os pacientes do grupo G1. Na medida em que estes pacientes se desenvolvem, os desafios sociais associados às suas diferenças anatômicas tomam vulto o que pode levar ao retraimento social. Neste contexto o apoio familiar ganha importância significativa. Entretanto não podemos associar este achado aos outros resultados encontrados neste estudo.

Em relação ao sexo social, observamos diferença estatisticamente significante entre os dois grupos. No grupo G1, a mudança para o sexo social masculino foi significativamente menor em relação ao grupo G2 exposto a níveis normais de testosterona. É relativamente estabelecido que pacientes com DDS expostos a níveis normais de testosterona venham a desenvolver comportamento e identidade masculina, resultando em maior frequência de mudança para o sexo social masculino [51-53].

7.3 Comparação entre pacientes conforme o sexo social

No grupo G1, o fato de não haver diferença significativa nas variáveis relativas ao comportamento social e sexual entre pacientes do sexo social feminino e masculino, falaria a favor da influência da testosterona no comportamento destes pacientes. Ou seja, aparentemente a exposição a baixos níveis de testosterona na vida intrauterina não teria o efeito de produzir o impulso que levaria a marcar a diferença dos comportamentos masculinos e femininos. Entretanto, estes achados devem ser relativizados por conta do baixo número de pacientes com sexo social masculino neste grupo (n=4).

No grupo G2, o fato de haver diferença significativa na ocorrência de relações sexuais entre pacientes do sexo social masculino e feminino, todos adultos (34 anos é a idade média do grupo), aponta para uma melhor adaptação dos pacientes com sexo social masculino ao sexo social. Vale lembrar que neste grupo todos os pacientes foram expostos a níveis normais de testosterona na vida intrauterina. O contato sexual ainda é difícil para uma porção significativa dos pacientes com sexo social feminino, sugerindo inadequação ao sexo social atribuído. Confrontando esta questão ao longo de suas vidas valem-se de mecanismos defensivos, tais como negação da necessidade sexual e mesmo adiamento da iniciação sexual em nome de ideais estéticos, profissionais e religiosos. Entretanto, é flagrante a inibição diante da própria sexualidade, como a alta taxa de pacientes femininas adultas sem vida sexual ativa. Mais uma vez este dado também fala a favor da influência dos hormônios sexuais no comportamento social e sexual.

Em relação à ocorrência de casamentos, chama a atenção o fato de nenhuma paciente do sexo social feminino ter se casado, fato distante da realidade social brasileira [41], bem como diferente também do ocorrido com as mulheres do grupo G1

[54]. Casar-se em nossa sociedade pode ter muitos significados e funções que não nos cabe aqui explorar amiúde. Ainda assim, podemos tecer algumas breves considerações, partindo do princípio que o casamento não é mandatório em nossa sociedade e que o mais comum é ser regulado pela vontade manifesta daqueles que vêm a se casar. Em primeiro lugar, casar-se significa na maioria dos casos desligar-se em alguma medida da família de origem, passo importante do desenvolvimento humano, podendo ser tomado como signo de independência em relação à família de origem. Em segundo lugar significa colocar-se socialmente num determinado lugar na partilha dos sexos e mesmo sobre a orientação sexual, ou seja, casa-se com um homem ou uma mulher e o cônjuge sendo quem é reserva um lugar complementar ao outro cônjuge no imaginário social. Finalmente casar-se implica numa certa disposição íntima em ocupar este lugar social, de homem, mulher, heterossexual ou homossexual. De certo que tal disposição é marcada por uma dupla inscrição, ou seja, se por um lado dá notícias de certa maturidade em relação a esta questão, por outro pode ser o movimento que tem por finalidade primeira cessar qualquer questionamento e com ele a angústia de não saber onde se situar. Finalmente, no casamento a questão sexual torna-se inescapável diante das demandas do parceiro. Se houver algum conflito nesta área é razoável supor que o desejo de casar-se se arrefece e se desloca para outros interesses.

Na escuta psicológica destes pacientes há o relato daqueles que vieram a se decidir em relação ao gênero ao mesmo tempo em que consolidavam sua escolha objetual, ou seja, o objeto de amor, um homem ou uma mulher, convoca este indivíduo ainda em dúvida a ratificar sua escolha de gênero. Por outro lado, não podemos deixar de lembrar que são estes casos justamente de alguns pacientes que mudaram de sexo social após serem criados como mulheres e que, apesar de se sustentarem neste gênero aqueles que permaneceram no sexo social feminino apresentam sinais evidentes de não

adaptação se comparados aos que mudaram de sexo social. Deste modo, mais uma vez temos um indício favorável à influência dos hormônios no comportamento social e sexual.

No caso do desejo por filhos, os fatores discutidos acima também parecem se articular, muito embora estejamos vivendo um momento em que as representações sociais da paternidade e maternidade se afastem dos modelos mais tradicionais [55], entendemos que a negativa manifesta do desejo de ter filhos por porção significativa (82%) das pacientes do sexo feminino também se articulem com a própria condição, ou seja, a infertilidade.

Vale lembrar que todas estas pacientes chegaram tardiamente para tratamento (média de 14 anos), que procuraram o serviço justamente pela ocorrência de sintomas que prenunciavam a questão do desenvolvimento sexual, como a amenorreia e o subdesenvolvimento das mamas. Assim sendo, chama a atenção o fato de as diferenças significativas entre homens e mulheres ocorrerem justamente nas questões que se referiam a sexo, casamento e maternidade/paternidade e falarem, segundo nossa hipótese, a favor da influência dos hormônios no comportamento social e sexual.

Ao analisar a literatura dedicada aos aspectos psicológicos dos pacientes com DDS 46, XY, verificamos que a especificidade de cada um deles, os limites de seus questionamentos e conclusões por si só nos sugerem a necessidade de maiores e constantes estudos sobre o tema. Dito isto é necessário atentar para a riqueza da abordagem para as questões apresentadas, sobretudo na questão central que cerca estes pacientes especificamente, que é a atribuição e construção de uma identidade de gênero. A julgar pelos trabalhos contemplados ao longo deste estudo, com achados muitas vezes contraditórios entre si, a questão da atribuição de gênero parece longe de

um consenso irrestrito. De toda maneira, a literatura médica aponta para um papel dos hormônios no comportamento destes pacientes, incluindo aí o comportamento sexual.

Portanto, os pacientes com sexo social masculino com deficiência da 5 α RD2 estão aparentemente mais bem adaptados do que os pacientes com DDS por deficiência da produção de testosterona por apresentarem maior frequência de masturbação e fantasias eróticas, casamento e desejo de ter filhos. Em contraste, as pacientes com sexo social feminino com deficiência de 5 α RD2 estão menos adaptadas ao sexo social do que as portadoras de DDS por falta de produção de testosterona por apresentarem menor frequência de masturbação e fantasias eróticas, casamento e desejo de ter filhos.

Os estudos de gênero, questão central de muitas disciplinas de ciências outras, tais como Ciências Sociais, Antropologia e Psicologia têm nos estudos com pacientes portadores de DDS uma importante fonte para fundamentar e contrapor os seus achados e construções teóricas, pois a condição hormonal destes pacientes se oferece como condição específica e conhecida de controle.

A julgar pelos trabalhos contemplados ao longo deste estudo, com achados muitas vezes contraditórios entre si, a questão da atribuição de gênero e mesmo do papel dos andrógenos no comportamento humano parece longe do esgotamento ou de consenso irrestrito. Finalmente, para além das questões epistemológicas e metodológicas com as quais nos defrontamos durante a confecção deste trabalho surge uma limitação incontornável para universalização dos nossos achados, que é o tamanho da amostra, tomada como decorrência direta da relativa raridade na ocorrência dos DDS.

De toda maneira, a literatura médica aponta para um papel dos hormônios no comportamento destes pacientes, afirmativa com a qual o presente trabalho, dentro de seus limites, também vem corroborar.

8 CONCLUSÃO

A exposição a concentrações normais ou reduzidas de testosterona na vida intrauterina influenciou os seguintes aspectos psicossociais e sexuais dos pacientes com DDS 46, XY:

- a) Os pacientes com sexo social masculino expostos a níveis normais de andrógenos na vida pré-natal (deficiência da 5 α RD2) apresentaram maior frequência de masturbação e fantasias eróticas, casamento e desejo de ter filhos.
- b) Em contraste, as pacientes com sexo social feminino com deficiência de 5 α RD2 apresentaram menor frequência de masturbação e fantasias eróticas, casamento e desejo de ter filhos do que as portadoras de DDS por falta de produção de testosterona.
- c) Não observamos diferença na satisfação profissional entre os grupos independentemente do sexo social.

Em conclusão, nossos resultados indicam uma possível influência da exposição ao andrógeno durante a vida pré-natal no comportamento social e sexual dos pacientes adultos com DDS 46, XY.

9 TABELAS

Tabela 1: Aspectos do Desenvolvimento Psicológico: Número de Respostas para cada variável

Questão	Resposta	Grupo Total		p	Sexo Social Fem.		p	Sexo Social Masc.		p	Grupo1		p	Grupo2		p
		G1	G2		G1	G2		G1	G2		SS-Fem	SS-Masc		SS-Fem	SS-Masc	
1-Como soube de seu problema?	pais	22	21	0,318	19	10	0,4	3	11	1	19	3	1	10	11	1
	médicos	7	3		6	1		1	2		6	1		1	2	
2-Qual foi sentimento em relação à essa notícia?	aceitação	17	18	0,336	15	10	0,116	2	8	1	15	2	1	10	8	0,166
	não aceitação	12	6		10	1		2	5		10	2		1	5	
3-Qual foi a atitude dos seus pais em relação ao seu problema?	apoio	21	23	0,031	19	11	0,148	2	12	0,121	19	2	0,3	11	12	1
	não apoio	8	1		6	0		2	1		6	2		0	1	
4-Como eram suas brincadeiras na infância?	adequadas	29	24	1	25	11	1	4	13	1	25	4	nsa	11	13	nsa
	inadequadas	0	0		0	0		0	0		0	0		0	0	
5-Como eram suas tarefas na infância?	adequadas	24	24	0,115	20	11	0,285	4	13	1	20	4	1	11	13	nsa
	inadequadas	4	0		4	0		0	0		4	0		0	0	
6-Como era seu aspecto na infância?	adequadas	21	12	0,164	19	8	0,696	2	4	0,604	19	2	0,3	8	4	0,221
	inadequadas	8	12		6	4		2	8		6	2		4	8	
7-Como é o seu aspecto atual?	adequadas	27	23	1	23	10	1	4	13	1	23	4	1	10	13	0,458
	inadequadas	2	1		2	1		0	0		2	0		1	0	
8-Em relação aos seus pais, com quem você mais se identificava?	adequadas	23	23	1	19	10	1	4	11	1	19	4	1	10	11	1
	inadequadas	2	1		2	1		0	2		2	0		1	2	
9-Você mudou de sexo social?	permaneceu	25	11	0,005	-	-	-	-	-	-	-	-	-	-	-	-
	Mudou F>M	4	13		-	-		-	-		-	-		-	-	

Nota: Grupo = número total de respostas válidas dos pacientes com sexo social feminino e com sexo social masculino; masc=pacientes com sexo social masculino; fem= pacientes com sexo social feminino; SS=sexo social; DP=desvio padrão; nsa = não se aplica; todos os valores de *p* foram obtidos por qui-quadrado ou teste exato de Fischer.

Tabela 2: Aspectos do Desenvolvimento Social: Número de respostas para cada variável

Questão	Resposta	Grupo Total		p	Sexo Social Fem.		p	Sexo Social Masc.		p	Grupo1		p	Grupo2		p
		G1	G2		G1	G2		G1	G2		SS-Fem	SS-Masc		SS-Fem	SS-Masc	
10-Você é de origem rural ou urbana?	rural	22	15	0,451	18	7	0,703	4	8	0,261	18	4	0,546	7	8	1
	urbana	7	9		7	4		0	5		7	0		4	5	
11-Com qual grupo você se relaciona mais freqüentemente?	família	22	21	0,318	18	9	0,39	4	12	1	18	4	0,546	9	12	1
	igreja/religião	7	3		7	1		0	1		7	0		1	1	
12-O que gosta de fazer no tempo livre?	igreja	26	6	<0,001	22	5	0,012	4	1	0,002	22	4	1	5	1	0,06
	outros	3	18		3	6		0	6		0	0		1	6	
13-Você pratica alguma atividade física?	sim	13	11	0,838	10	5	1	3	6	0,576	10	3	0,299	5	6	0,7
	não	16	13		15	6		1	7		15	1		6	7	
14-Como você classificaria sua profissão em relação ao gênero?	masculina	4	6	m x f = 0,04	1	0	m x f = 1	3	6	m x f = nsa	1	3	m x f = nsa	0	6	m x f = nsa
	feminina	14	3	f x as = 0,01	14	3	f x as = 0,17	0	0	f x as = nsa	14	0	f x as = nsa	3	0	f x as = nsa
	ambos os sexos	11	15	as x m = 1	10	8	as x m = 1	1	7	as x m = 0,57	10	1	as x m = nsa	8	7	as x m = nsa
15-Está empregado?	sim	22	17	0,92	18	8	1	4	9	1	18	4	0,546	8	9	1
	não	7	7		7	3		0	4		7	0		3	4	
16-É um trabalho regularizado?	sim	16	7	0,09	13	3	0,189	3	4	0,189	13	3	0,612	3	4	0,839
	não	6	10		5	5		1	5		5	1		5	5	
17-Qual é sua formação?	até EMC	24	23	0,2	20	10	0,643	4	13	0,643	20	4	0,787	10	13	0,458
	de ESI a Pós-LS	5	1		5	1		0	0		5	0		1	0	

Nota: Grupo = número total de respostas válidas dos pacientes com sexo social feminino e com sexo social masculino; masc, m =pacientes com sexo social masculino; fem, f = pacientes com sexo social feminino; SS=sexo social; DP=desvio padrão; nsa = não se aplica; todos os valores de *p* foram obtidos por qui-quadrado ou teste exato de Fischer, as = pacientes de ambos os sexos.

Tabela 3: Aspectos do Desenvolvimento Sexual: número de respostas para cada variável (continua)

Questão	Resposta	Grupo Total		p	Sexo Social Fem.		p	Sexo Social Masc.		p	Grupo1		p	Grupo2		p
		G1	G2		G1	G2		G1	G2		SS-Fem	SS-Masc		SS-Fem	SS-Masc	
18.Você namora atualmente?	sim	11	9	0,801	9	6	0,465	2	3	0,538	9	2	0,622	6	3	0,206
	não	18	15		16	5		2	10		16	2		5	10	
19.Você se masturba?	sim	5	13	0,011	3	5	0,04	2	8	1	3	2		5	8	0,706
	não	24	11		22	6		2	5		22	2		6	5	
20.Você já teve relações sexuais?	sim	21	19	0,804	18	6	0,446	3	13	0,235	18	3	1	6	13	0,01
	não	8	5		7	5		1	0		7	1		5	0	
21.Com qual idade você teve relações sexuais?	M	24	20,7	-	24,1	21,17	-	23,3	20,1	-	24,1	23,3	-	21,17	20,1	-
	(DP)	(5,96)	(6,13)		(6,37)	(7,28)		(2,87)	(5,78)		(6,37)	(2,87)		(7,28)	(5,78)	
22.Você já teve relações sexuais com?	pessoas do sexo oposto	20	19	1	17	6	1	3	13	1	17	3	1	6	13	nsa
	pessoas do mesmo sexo	1	0		1	0		0	0		1	0		0	0	
23.Você mantém atividade sexual regular?	sim	18	16	1	15	4	0,568	3	12	1	15	3	1	4	12	0,222
	não	3	3		3	2		0	1		3	0		2	1	
24.Como você obtém maior prazer sexual?	combinação-preliminares/penetração	12	12	0,948	10	4	1	2	8	1	10	2	0,787	4	8	0,767
	preliminares	9	7		8	2		1	5		8	1		2	5	
25.Você tem fantasias eróticas?	sim	5	16	<0,001	5	6	0,056	0	10	0,015	5	0	0,787	6	10	0,469
	não	24	8		20	5		4	3		20	4		5	3	

Nota: Grupo = número total de respostas válidas dos pacientes com sexo social feminino e com sexo social masculino; masc=pacientes com sexo social masculino; fem= pacientes com sexo social feminino; SS=sexo social; M= média.; DP=desvio padrão; nsa = não se aplica; todos os valores de p foram obtidos por qui-quadrado ou teste exato de Fischer.

Tabela 3: Aspectos do Desenvolvimento Sexual: número de respostas para cada variável (conclusão)

Questão	Resposta	Grupo Total		p	Sexo Social Fem.		p	Sexo Social Masc.		p	Grupo1		p	Grupo2		p
		G1	G2		G1	G2		G1	G2		SS-Fem	SS-Masc		SS-Fem	SS-Masc	
26. Você se sente atraído(a) por	pessoas do mesmo sexo	28	23	1	24	10	0,524	4	13	1	24	4	0,285	10	13	0,932
	pessoas do sexo oposto	1	1		1	1		0	0		1	0		1	0	
27. Você tem vergonha de mostrar seu corpo?	sim	14	11	0,921	13	6	0,825	1	5	1	13	1	0,598	6	5	0,706
	não	15	13		12	5		3	8		12	3		5	8	
28. Você se sente sexualmente satisfeito pelo seu parceiro?	sim	18	14	0,214	15	2	0,035	3	12	1	15	3	nsa	2	12	0,05
	não	0	2		0	2		0	0		0	0		2	0	
29. Você é ou já foi casado?	sim	14	10	0,838	13	0	0,003	1	10	0,099	13	1	0,598	0	10	<0,001
	não	15	14		12	11		3	3		12	3		11	3	
30. Com qual idade se casou pela primeira vez?	M	27,3	26,1	-	27,1	nsa	-	nsa	26,1	-	27,1	nsa	-	nsa	26,1	-
	(DP)	-5,6	-5,09		-5,77	nsa		nsa	-5,09		-5,77	nsa		nsa	-5,09	
31. Qual seu estado civil atual?	casado	14	10	0,838	13	0	0,003	1	10	0,099	13	1	0,598	0	10	<0,001
	solteiro	15	14		12	11		3	3		12	3		11	3	
32. Você sente desejo de ter filhos?	sim	16	13	0,838	16	2	0,003	0	11	0,006	16	0	0,03	2	11	0,004
	não	13	11		9	9		4	2		9	4		9	2	

Nota: Grupo = número total de respostas válidas dos pacientes com sexo social feminino e com sexo social masculino; masc=pacientes com sexo social masculino; fem= pacientes com sexo social feminino; SS=sexo social; DP=desvio padrão; nsa = não se aplica; todos os valores de p foram obtidos por qui-quadrado ou teste exato de Fischer.

10 ANEXOS

Anexo A – Termo de Consentimento Livre e Esclarecido

I – DADOS DE IDENTIFICAÇÃO DO SUJEITO DA PESQUISA OU RESPONSÁVEL LEGAL

1. NOME DO PACIENTE:.....
 NOME DA MÃE:.....
 NOME DO PAI:.....
 DOCUMENTO DE IDENTIDADE Nº:..... SEXO: M F
 DATA NASCIMENTO:/...../.....
 ENDEREÇO:.....
 BAIRRO:..... CIDADE:.....
 CEP:..... TELEFONE: DDD(.....)
2. RESPONSÁVEL LEGAL:.....
 NATUREZA (grau de parentesco, tutor, curador, etc.).....
 DOCUMENTO DE IDENTIDADE Nº:..... SEXO: M F
 DATA NASCIMENTO:/...../.....
 ENDEREÇO:.....
 BAIRRO:..... CIDADE:.....
 CEP:..... TELEFONE: DDD(.....)

II – DADOS SOBRE A PESQUISA CIENTÍFICA

1. TÍTULO DO PROTOCOLO DE PESQUISA: *“ASPECTOS PSICOSSOCIAIS E SEXUAIS DE PACIENTES COM DISTÚRBO DA DIFERENCIAÇÃO SEXUAL 46, XY E 46, XX ACOMPANHADOS A LONGO PRAZO”.*

2. PESQUISADOR: Marlene Inácio

CARGO/FUNÇÃO: Psicóloga pesquisadora na Unidade de Endocrinologia do Desenvolvimento, Disciplina de Endocrinologia da Clínica Médica I do HCFMUSP e CEPsIC UNIDADE DO HCFMUSP

3. AVALIAÇÃO DO RISCO DA PESQUISA:

SEM RISCO	RISCO MÍNIMO (X)	RISCO MÉDIO
RISCO BAIXO	RISCO MAIOR	

(probabilidade de que o indivíduo sofra algum dano como consequência imediata ou tardia do estudo)

4. DURAÇÃO DA PESQUISA: Término

III – REGISTRO DAS EXPLICAÇÕES DO PESQUISADOR AO PACIENTE OU SEU REPRESENTANTE LEGAL SOBRE A PESQUISA CONSIGNANDO:

1. Justificativa e os objetivos da pesquisa:
 2. Procedimentos que serão utilizados e propósitos, incluído a identificação dos procedimentos que são experimentais:
 3. Desconfortos e riscos esperados:
 4. Benefícios que poderão ser obtidos:
 5. Procedimentos alternativos que possam ser vantajosos para o indivíduo:
-
1. Justificativa: Você tem um problema Distúrbio de Determinação e Diferenciação Sexual(DDDS), isto é, você diz que você nasceu com dois sexos biológicos as vezes não condiz como você se vê e sente por dentro. Esse problema envolve vários fatores que precisam ser avaliados, inclusive o desconforto psicológico e emocional. O objetivo desse estudo é desenvolver uma maneira de avaliar a sua identidade psicosssexual e social, isto é, o seu jeito de ser, de se comportar e sentir se é mais masculina ou feminina para o seu tratamento.
 2. Para a sua avaliação psicosssexual será necessária a aplicação de você vai também preencher um questionário com perguntas sobre sua história pessoal e sobre a sua infância, adolescência e vida adulta para tentarmos identificar a sua identidade psicosssexual. A você será aplicado também um teste psicológico, o teste Szondi que vai avaliar sua personalidade e identidade sexual; durante a aplicação do teste eu irei mostrar-lhe umas fotos, seguindo as minhas instruções, você irá escolher entre o conjunto de fotos mostrado as mais simpáticas e depois as mais antipáticas. O início do seu tratamento hormonal será após seis meses de psicoterapia, e você também terá de vivenciar o papel do novo sexo social durante o acompanhamento e o teste HTP. Para o qual você irá desenhar livremente uma casa, uma árvore e uma pessoa de cada sexo.
 3. O desconforto desse estudo é você se sentir invadido em sua intimidade. Em adulto na sua avaliação for indicada redesignação sexual você terá que lidar com a sua ansiedade, para esperar o momento adequado, que no mínimo é de dois anos.
 4. O benefício ao participar desse estudo será colaborar em aprimorar o diagnóstico psicosssexual e social e avaliar a evolução do seu tratamento.
 5. Após esta avaliação você vai se conhecer melhor, nos aspectos da sua identidade psicosssexual e social e outras características da sua personalidade, o seu jeito de ser e lidar com outros aspectos da vida, o que ajudará em seu tratamento.

IV – ESCLARECIMENTOS DADOS PELO PESQUISADOR SOBRE GARANTIAS DO SUJEITO DA PESQUISA

1. Acesso, a qualquer tempo, às informações sobre procedimentos, riscos e benefícios relacionados à pesquisa, inclusive para dirimir eventuais dúvidas.
 2. Liberdade de retirar seu consentimento a qualquer momento e deixar de participar do estudo sem que isto traga prejuízo à continuidade da assistência.
 3. Salvaguarda da confidencialidade, sigilo e privacidade.
 4. Disponibilidade de assistência no HCFMUSP, por eventuais danos à saúde decorrentes da pesquisa.
 5. Viabilidade de indenização por eventuais danos à saúde decorrentes da pesquisa.
-
1. O senhor(a) irá ter acesso às informações, sobre o resultado do teste projetivo Szondi e HTP e sobre o questionário que responderá, assim como os riscos e os benefícios relacionados com a pesquisa, inclusive de esclarecer possíveis dúvidas.
 2. O senhor(a) terá liberdade de retirar seu consentimento de participar do estudo a qualquer momento, e poderá deixar de participar do mesmo sem que isto prejudique a continuidade da sua assistência, referente aos desconfortos que a pesquisa poderá causar.
 3. Os seus dados serão também protegidos, que foram passados em confidência, sigilo e privacidade.

4. A Unidade de Endocrinologia do Desenvolvimento da Disciplina de Endocrinologia do HCFMUSP disponibilizará assistência ao senhor(a), caso haja danos à sua saúde.
 5. Esclareço que não cabe indenização porque os possíveis danos causados pela pesquisa são de risco mínimo e não passíveis de indenização.
-

V - INFORMAÇÕES DE NOMES, ENDEREÇOS E TELEFONES DOS RESPONSÁVEIS PELO ACOMPANHAMENTO DA PESQUISA, PARA CONTATO EM CASO DE INTERCORRÊNCIAS CLÍNICAS E REAÇÕES ADVERSAS.

Marlene Inácio

Av. Dr. Enéas de Carvalho Aguiar, 155, 2º. Andar, bloco 6, telefones: 3069-7512 ou 3069-6330

VI - INFORMAÇÕES COMPLEMENTARES: Não há.

VII - CONSENTIMENTO PÓS-ESCLARECIDO

Declaro que, após convenientemente esclarecido pelo pesquisador e ter entendido o que me foi explicado, consinto em participar do presente Protocolo de Pesquisa.

São Paulo, dede 20..... .

Assinatura do sujeito ou responsável legal

Marlene Inácio
CRP: 0612250

Assinatura do pesquisador (carimbo ou nome legível).

Anexo B – Questionário para avaliação psicológica dos pacientes DDS 46,XY

ASPECTOS DO DESENVOLVIMENTO PSICOLÓGICO, SOCIAL E SEXUAL EM PACIENTES COM DDS 46,XY

- N Aspectos do Desenvolvimento Psicológico**
- 1** Como soube de seu problema?
 - 2** Qual foi sentimento em relação a essa notícia?
 - 3** Qual foi a atitude dos seus pais em relação ao seu problema?
 - 4** Como eram suas brincadeiras infância?
 - 5** Como eram suas tarefas infância (em relação ao sexo social final)?
 - 6** Como era seu aspecto na infância?
 - 7** Como é o seu aspecto atual?
 - 8** Em relação aos seus pais, com quem você mais se identificava?
 - 9** Mudança de sexo social entre os participantes
- Aspectos do Desenvolvimento Social**
- 10** Você é de origem rural ou urbana?
 - 11** Com qual grupo você se relaciona mais frequentemente?
 - 12** O que gosta de fazer no tempo livre?
 - 13** Você pratica alguma atividade física?
 - 14** Como você classificaria sua profissão em relação ao sexo?
 - 15** Está empregado?
 - 16** É um trabalho regularizado?
 - 17** Qual a sua formação?
- Aspectos Sexuais e Relacionais**
- 18** Você namora atualmente?
 - 19** Você se masturba?
 - 20** Você já teve relações sexuais?
 - 21** Com qual idade teve a primeira relação sexual?
 - 22** Você já teve experiências sexuais com pessoas do mesmo sexo?
 - 23** Mantém atividade sexual regular ?
 - 24** Como obtém maior prazer sexual?
 - 25** Você tem fantasias eróticas?
 - 26** Você se sente atraído por pessoas do mesmo sexo?
 - 27** Você tem vergonha de mostrar o corpo?
 - 28** Você se sente sexualmente satisfeito pelo seu/sua parceiro (a)
 - 29** Você é ou já foi casado?
 - 30** Com que idade você se casou pela primeira vez?
 - 31** Qual o seu estado civil atual?
 - 32** Você tem desejo de ter filhos?

11 REFERÊNCIAS

1. Hughes, I.A., et al., *Consensus statement on management of intersex disorders*. Arch Dis Child, 2006. **91**(7): p. 554-63.
2. Lee , P.A., *Consensus statement on management of intersex disorders*. *International Consensus Conference on Intersex*. Pediatrics, 2006. **118** (2): p. e488-500.
3. Money, J., H. Devore, and B.F. Norman, *Gender identity and gender transposition: longitudinal outcome study of 32 male hermaphrodites assigned as girls*. J Sex Marital Ther, 1986. **12**(3): p. 165-81.
4. Zucker, K.J., *Intersexuality and gender identity differentiation*. Annu Rev Sex Res, 1999. **10**: p. 1-69.
5. Cohen-Kettenis, P.T., *Gender change in 46,XY persons with 5alpha-reductase-2 deficiency and 17beta-hydroxysteroid dehydrogenase-3 deficiency*. Arch Sex Behav, 2005. **34**(4): p. 399-410.
6. Mendonca, B.B., *Male pseudohermaphroditism due to 5 alpha reductase 2 deficiency: outcome of a Brazilian cohort*. Endocrinologist, 2003. **13**(3): p. 201-204.
7. Mendonca, B.B., et al., *17Beta-hydroxysteroid dehydrogenase 3 deficiency in women*. J Clin Endocrinol Metab, 1999. **84**(2): p. 802-4.
8. Schweizer, K., et al., *Gender Identity and Coping in Female 46, XY Adults With Androgen Biosynthesis Deficiency (Intersexuality/DSD)*. J. couns. psychol., 2009. **56**(1): p. 189-201.
9. Wilson, J.D., *Androgens, androgen receptors, and male gender role behavior*. Horm Behav, 2001. **40**(2): p. 358-66.
10. Cohen-Bendahan, C.C., C. van de Beek, and S.A. Berenbaum, *Prenatal sex hormone effects on child and adult sex-typed behavior: methods and findings*. Neuroscience & Biobehavioral Reviews, 2005. **29**(2): p. 353-384.
11. Jürgensen, M., et al., *Gender role behavior in children with XY karyotype and disorders of sex development*. Hormones and Behavior, 2007. **51**(3): p. 443-453.
12. Reiner, W.G., *Gender identity and sex-of-rearing in children with disorders of sexual differentiation*. J. pediatri. endocrinol. metab., 2005. **18**(6): p. 549-53.
13. Mendonca, B.B., et al., *46,XY disorders of sex development (DSD)*. Clinical Endocrinology, 2009. **70**(2): p. 173-187.
14. Sobel, V. and J. Imperato-McGinley, *Gender identity in XY intersexuality*. Child Adolesc Psychiatr Clin N Am, 2004. **13**(3): p. 609-22.
15. Cohen-Kettenis, P., *Psychological long-term outcome in intersex conditions*. Horm Res, 2005. **64 Suppl 2**: p. 27-30.
16. de Vries, A.L., T.A. Doreleijers, and P.T. Cohen-Kettenis, *Disorders of sex development and gender identity outcome in adolescence and adulthood: understanding gender identity development and its clinical implications*. Pediatr Endocrinol Rev, 2007. **4**(4): p. 343-51.
17. Uslu, R., et al., *Factors contributing to sex assignment and reassignment decisions in turkish children with 46,XY disorders of sex development*. J. pediatri. endocrinol. metab. , 2007. **20**(9): p. 1001-15.

18. Richter-Appelt, H., C. Discher, and B. Gedrose, *Gender identity and recalled gender childhood play-behaviour in adult individuals with different forms of intersexuality*. Anthropol. anz. , 2005. **63**(3): p. 241-56.
19. Knickmeyer, R.C., et al., *Gender-Typed Play and Amniotic Testosterone*. Developmental Psychology, 2005. **41**(3): p. 517-528.
20. Pappas, K.B., A.B. Wisniewski, and C.J. Migeon, *Gender role across development in adults with 46,XY disorders of sex development including perineoscrotal hypospadias and small phallus raised male or female*. J Pediatr Endocrinol Metab, 2008. **21**(7): p. 625-30.
21. Ismail, S.L. and I.A. Mazen, *A study of gender outcome of egyptian patients with 46,XY disorder of sex development*. Sex Dev, 2010. **4**(4): p. 4-5.
22. Praveen, E.P., et al., *Gender identity of children and young adults with 5 α -Reductase deficiency*. J. pediatr. endocrinol. metab. , 2010. **21**(2): p. 173-9.
23. Reiner, W.G. and B.P. Kropp, *A 7-year experience of genetic males with severe phallic inadequacy assigned female*. The Journal of urology, 2004. **172**(6): p. 2395-2398.
24. Wisniewski, A.B. and T. Mazur (2009) *46,XY DSD with female or ambiguous external genitalia at birth due to androgen insensitivity syndrome, 5 α -reductase-2 deficiency, or 17 β -hydroxysteroid dehydrogenase deficiency: a review of quality of life outcomes*. Int J Pediatr Endocrinol **2009**, DOI: 10.1155/2009/567430.
25. Bohoslavsky, R., *Orientação vocacional - a estratégia clínica*. 11 ed. 1998, São Paulo: Martins Fontes.
26. Lipinska-Gobelny, A. and K. Wasiak, *Job satisfactions and gender identity of women managers and non-managers*. Int J Occup Med Environ Health, 2010. **23**(2): p. 161-6.
27. Ferriman, K., D. Lubinski, and C.P. Benbow, *Work preferences, life values, and personal views of top math/science graduate students and the profoundly gifted: Developmental changes and gender differences during emerging adulthood and parenthood*. Journal of Personality and Social Psychology, 2009. **97**(3): p. 517-532.
28. Salles-Costa, R., et al., *Genero e pratica de atividade fisica de lazer*. Cadernos de Saude Publica, 2003. **19**: p. S325-S333.
29. Freud, S., *Três ensaios sobre a teoria da sexualidade*. In: *Edição Standard Brasileira das Obras Completas de Sigmund Freud*, 2006. Vol. VII. 1905, Rio de Janeiro: Imago.
30. Freud, S., *Inibição, sintoma e angústia*. In: *Edição Standard Brasileira das Obras Completas de Sigmund Freud*, 2006. Vol. XX. 1925[1924], Rio de Janeiro: Imago.
31. Freud, S., *Esboço de psicanálise*. In: *Edição Standard Brasileira das Obras Completas de Sigmund Freud*, 2006. Vol. XXIII. 1940[1938], Rio de Janeiro: Imago.
32. Freud, S., *O projeto para uma psicologia científica*. In: *Edição Standard Brasileira das Obras Completas de Sigmundo Freud*, 2006. Vol. I. 1950[1895], Rio de Janeiro: Imago.
33. Mead, M., *Sexo e Temperamento*. 4a ed. Debates. 2006, São Paulo: Perspectiva. 316.
34. Mauss, M., *Sociologia e Antropologia*. 2008, São Paulo: Cosac-Naify.

35. Clastres, P., *A sociedade contra o Estado: pesquisas de antropologia política*. 2003, São Paulo: Cosac-Naify.
36. Stoller, R., *A further contribution to the study of gender identity*. Int J Psychoanal, 1968. **49**(2): p. 364-9.
37. Butler, J., *Problemas de Gênero: feminismo e subversão da identidade*. Coleção Sujeito e História. 2003, Rio de Janeiro: Civilização Brasileira.
38. Inacio, M., et al., *46,XY DSD due to 17 β -HSD3 Deficiency and 5 α -Reductase Type 2 Deficiency*, in *Hormonal and Genetic Basis of Sexual Differentiation Disorders and Hot Topics in Endocrinology: Proceedings of the 2nd World Conference*. 2011, Springer New York. p. 9-14.
39. Sircili, M.H.P., et al., *Long-Term Surgical Outcome of Masculinizing Genitoplasty in Large Cohort of Patients With Disorders of Sex Development*. The Journal of Urology, 2010. **184**(3): p. 1122-1127.
40. Costa, E.M., et al. (2012) *DSD due to 5 α -reductase 2 deficiency - from diagnosis to long term outcome*. Semin Reprod Med **2012 Oct**;30(5):427-31, DOI: 10.1055/s-0032-1324727.
41. Abdo, C.H.N., *Descobrimento sexual do Brasil - para curiosos e estudiosos*. 2004, São Paulo: Summus.
42. Kuzawa, C.W., et al., *Mothers have lower testosterone than non-mothers: Evidence from the Philippines*. Hormones and Behavior, 2010. **57**(4-5): p. 441-447.
43. Kuhnle, U. and M. Bullinger, *Outcome of congenital adrenal hyperplasia*. Pediatr Surg Int, 1997. **12**(7): p. 511-5.
44. Meyer-Bahlburg, H.F., et al., *Sexual orientation in women with classical or non-classical congenital adrenal hyperplasia as a function of degree of prenatal androgen excess*. Arch Sex Behav, 2008. **37**(1): p. 85-99.
45. Migeon, C.J. and A.B. Wisniewski, *Congenital adrenal hyperplasia owing to 21-hydroxylase deficiency. Growth, development, and therapeutic considerations*. Endocrinol Metab Clin North Am, 2001. **30**(1): p. 193-206.
46. Zucker, K.J., et al., *Psychosexual development of women with congenital adrenal hyperplasia*. Horm Behav, 1996. **30**(4): p. 300-18.
47. Merke, D.P., *Approach to the adult with congenital adrenal hyperplasia due to 21-hydroxylase deficiency*. J. clin. endocrinol. metab., 2008. **93**(3): p. 653-60.
48. Ehrhardt, A.A., K. Evers, and J. Money, *Influence of androgen and some aspects of sexually dimorphic behavior in women with the late-treated adrenogenital syndrome*. Johns Hopkins Med J., 1968. **123**(3): p. 115-22.
49. Dittmann, R.W., et al., *Congenital adrenal hyperplasia I: gender-related behavior and attitudes in female patients and sisters*. Psychoneuroendocrinology, 1990. **15**(5-6): p. 401-420.
50. Berenbaum, S.A., *Effects of early androgens on sex-typed activities and interests in adolescents with congenital adrenal hyperplasia*. Hormones and Behavior, 1999. **35**(1): p. 102-110.
51. Schönbucher, V., et al., *Sexual Quality of Life of Individuals with 46,XY Disorders of Sex Development*. J Sex Med, 2010: p. no-no.
52. Mendonca, B.B., et al., *Male pseudohermaphroditism due to steroid 5 α -reductase 2 deficiency. Diagnosis, psychological evaluation, and management*. Medicine (Baltimore), 1996. **75**(2): p. 64-76.

53. Imperato-McGinley, J., et al., *Steroid 5alpha-reductase deficiency in man: an inherited form of male pseudohermaphroditism*. Science, 1974. **186**(4170): p. 1213-5.
54. Brasil, G.F.d. www.ibge.gov.br/home/presidencia/noticias. [cited 2012 25.06].
55. Vargas, E.P. and L.C. Moás, *Discursos normativos sobre o desejo de ter filhos*. Revista de Saúde Pública, 2010. **44**: p. 758-762.