MIN JEONG BAG

Genitoplastia feminizante em pacientes com genitália atípica por diferenças do desenvolvimento sexual: avaliação a longo prazo dos resultados morfológicos, sensibilidade urogenital e função sexual

Tese apresentada à Faculdade de Medicina da Universidade de São Paulo para obtenção do título de Doutor em Ciências

Programa de Urologia

Orientadora: Dra. Maria Helena Palma Sircili

(Versão corrigida de acordo com a Resolução CoPGr 6018, de 13 de outubro de 2011)

São Paulo

2021

Dados Internacionais de Catalogação na Publicação (CIP)

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

©reprodução autorizada pelo autor

Bag, Min Jeong
Genitoplastia feminizante em pacientes com genitália atípica por diferenças do desenvolvimento sexual : avaliação a longo prazo dos resultados morfológicos, sensibilidade urogenital e função sexual / Min Jeong Bag. -- São Paulo, 2021.
Tese(doutorado)--Faculdade de Medicina da Universidade de São Paulo.
Programa de Urologia.
Orientadora: Maria Helena Palma Sircili.

Descritores: 1.Transtornos do desenvolvimento sexual 2.Genitália feminina 3.Procedimentos de readequação sexual 4.Função sexual 5.Hiperplasia suprarrenal congênita

USP/FM/DBD-322/21

Responsável: Erinalva da Conceição Batista, CRB-8 6755

Bag MJ. **Genitoplastia feminizante em pacientes com genitália atípica por diferenças do desenvolvimento sexual: avaliação a longo prazo dos resultados morfológicos, sensibilidade urogenital e função sexual** [tese]. São Paulo: Faculdade de Medicina, Universidade de São Paulo; 2021.

Avaliado em:

Banca Examinadora

Prof. Dr.: .....

Instituição: .....

Julgamento: .....

Prof. Dr.: .....

Instituição: .....

Julgamento: .....

Prof. Dr. : .....

Instituição: .....

Julgamento: .....

DEDICATÓRIA

Aos meus pais, Suk e Jang, por tudo que sou, e pelo exemplo de honestidade, trabalho e perseverança, além do amor e apoio sempre presentes.

Ao meu amado companheiro Pedro, pelo amor, apoio e cumplicidade. À nossa filha Margot e ao nosso novo filho ainda sem nome.

À minha irmã Min A, pela amizade e carinho.

Ao Dr. Sergio Zúñiga (in memoriam), pela paixão que me deixou como herança, pela Cirurgia Pediátrica.

À minha Profa. Dra. Sandra Montedonico, pela amizade e por cultivar em mim o interesse pela pesquisa cientifica.

AGRADECIMENTOS

Agradeço em especial à minha orientadora, Profa. Dra. Maria Helena Palma Sircili, exemplo de médica humana e mulher cirurgiã. Agradeço pelo acolhimento, pela amizade, pelo apoio e pela confiança nos anos em que desenvolvemos juntas esta obra.

Ao Prof. Dr. Francisco Tibor Dénes, por possibilitar minha formação em Urologia Pediátrica e pela oportunidade de defender esta tese.

À Profa. Dra. Berenice Bilharinho de Mendonça, grande endocrinologista e pesquisadora reconhecida internacionalmente, por ter compartilhado comigo sua experiência com pacientes DDS.

À minha professora e mentora Dra. Paulina Baquedano, que me conectou ao HCFMUSP, sendo responsável pelo início de tudo.

À Profa. Dra. Carmita Najjar Abdo, pelas enriquecedoras revisões e por ter compartilhado comigo sua visão completa e abrangente sobre a sexualidade das nossas pacientes.

À Dra. Marlene Inácio, que me ensinou a entender a alma dos pacientes DDS e suas famílias.

À Dra. Tânia Bachega, pelas excelentes revisões e pelo apoio em relação à difusão deste nosso trabalho interdisciplinar.

À Dra. Sorahia Domenice, pela orientação quanto a parte médica dos nossos pacientes e pelo apoio no estágio PAE.

Às Dras. Guiomar Madureira e Elaine Costa, pelo acolhimento nos ambulatórios.

À Nilda Oliveira (in memoriam) e Elisa Cruz, por suas contribuições do início ao fim deste projeto.

Ao Dr. Daniel Ciampi de Andrade e à enfermeira Valquíria Silva, pelo acolhimento e fornecimento dos instrumentais para o teste de sensibilidade.

À Dra. Miriam Nishi, por ter compartilhado comigo seu conhecimento em genética em relação a nossos pacientes.

Aos urologistas pediátricos Prof. Dr. Amilcar Giron, Dra. Lorena Marçalo de Oliveira, Dr. Alessandro Tavares, Dr. Marcos Machado e Dr. Roberto Iglesias, pelos conhecimentos compartilhados.

Ao Dr. Bruno Cesarino, amigo e companheiro da Urologia Pediátrica, pela amizade e pelo apoio.

Aos endocrinologistas e companheiros de pós-graduação Rafael Loch, Nathália Lisboa, José Antônio e Daniela Moraes, que me acompanharam nos ambulatórios e ensinaram a parte medica do tratamento dos pacientes DDS.

À Rosangele, Roseli e Aninha pelo apoio técnico fundamental.

A todos os amigos e funcionários da Divisão de Urologia e da Unidade de Endocrinologia - HCFMUSP.

Agradeço especialmente às pacientes DDS e a suas famílias pela generosidade com que compartilharam comigo suas experiências, medos e alegrias.

SUMÁRIO

LISTA DE SIGLAS E ABREVIATURAS

RESUMO

ABSTRACT

1. INTRODUÇÃO..... 13

1.1. Embriogênese do aparelho reprodutor e Genitália Atípica..... 14

1.1.1. Formação das gônadas 14

1.1.2. Formação dos ductos genitais 15

1.1.3. Formação da genitália externa..... 16

1.2 Avaliação dos pacientes com Diferenças do Desenvolvimento Sexual 17

1.2.1. Equipe Interdisciplinar 17

1.2.2. Exame Físico 18

1.3 Tratamento cirúrgico 19

1.3.1 Genitoplastia Feminizante..... 20

1.3.1.1 Clitoroplastia..... 22

1.3.1.2. Tratamento do seio urogenital – Vaginoplastia..... 23

1.3.1.3. Vulvoplastia..... 25

1.3.2 Gonadectomia..... 25

1.4 Complicações Cirúrgicas da Genitoplastia Feminizante..... 26

1.4.1. Complicações da clitoroplastia..... 26

1.4.2. Complicações do tratamento do seio urogenital 27

1.4.3. Efeitos da Genitoplastia Feminizante na Sesibilidade Genital..... 27

1.5 Sexualidade..... 28

1.5.1. Função e disfunção Sexual Feminina..... 28

1.5.2. Anatomia da Genitália Externa e Função Sexual..... 29

1.6 Desafios da avaliação de resultados funcionais..... 29

2. JUSTIFICATIVA..... 30

3. OBJETIVOS..... 31

3.1 Objetivo Geral..... 31

3.2 Objetivos Específicos..... 31

4. PACIENTES E MÉTODOS..... 32

4.1. Considerações Éticas..... 32

4.2. Natureza do Estudo..... 32

4.3. Pacientes..... 32

4.3.1. Critérios de inclusão 32

4.3.2. Critério de exclusão..... 33

4.3.3. Caraterísticas das pacientes..... 33

4.3.4. Tratamento cirúrgico 35

4.3.4.1 Dilatações Vaginais..... 35

4.4. Grupo Controle..... 36

4.5 Métodos..... 36

4.5.1 Avaliação das Pacientes..... 36

4.5.1.1 Exame físico..... 36

4.5.1.1.1. Categorização dos resultados morfológicos..... 37

4.5.1.1.2 Teste de sensibilidade genital..... 37

4.5.1.2 Entrevista..... 38

4.5.1.2.1 Perguntas sobre Satisfação..... 38

4.5.1.2.2 “Female Sexual Function Index” (FSFI)..... 38

4.5.2 Avaliação do Grupo Controle..... 39

4.5.3 Análise estatística de dados..... 39

5. RESULTADOS..... 41

5.1. Revisão dos Registros Clínicos..... 41

5.2. Resultados anatômicos da avaliação atual..... 44

5.2.1. Clitóris..... 44

5.2.2. Orifícios Perineais 45

5.2.3. Profundidade vaginal e distância clitóris-vagina..... 46

5.2.4 Resultados morfológicos categorizados..... 47

5.3. Resultados funcionais..... 49

5.3.1. Teste de Sensibilidade..... 49

5.3.1.1. Sensibilidade clitoridiana..... 50
5.3.1.2. Sensibilidade Introito vaginal..... 51
5.3.2. Função Sexual..... 53
5.3.2.1 Resultados do Questionário FSFI..... 54
5.3.2.2. Análise dos resultados do questionário FSFI segundo antecedentes, exame físico e teste de sensibilidade..... 55
5.4 Satisfação com a Genitoplastia Feminizante..... 57
6. DISCUSSÃO..... 61
7. CONCLUSÕES..... 70
8. REFERÊNCIAS..... 71
9. ANEXOS..... 81
10. APÊNDICES..... 97

LISTA DE SIGLAS E ABREVIATURAS

GA	Genitália Atípica
DDS	Diferenças do Desenvolvimento Sexual
MIF	Fator anti-mülleriano
SUG	Seio Urogenital
HAC	Hiperplasia Adrenal Congênita
CAIS	Insensibilidade completa a andrógenos
PAIS	nsensibilidade parcial a andrógenos
GF	Genitoplastia Feminizante
Y-V	Retalho perineal Y-V
FSFI	Female Sexual Function Index
PS	Perdedora de sal
VS	Virilizante simples
ITU	Infecção urinária
VN	Vásculo-nervoso
Def	Deficiência
Sd	Síndrome
def 17bOH	deficiência de 17β-hidroxiesteroide desidrogenase tipo 3
def 5 a-red	deficiência de 5-alfa-reductase 2
Indet	Indeterminado
Ovotest	Ovotesticular
Mob	Mobilização vaginal

RESUMO

Bag MJ. *Genitoplastia feminizante em pacientes com genitália atípica por diferenças do desenvolvimento* sexual: avaliação a longo prazo dos resultados morfológicos, sensibilidade urogenital e função sexual [tese]. São Paulo: Faculdade de Medicina, Universidade de São Paulo; 2021.

Introdução: A genitália atípica é uma manifestação frequente nos pacientes com diferenças do desenvolvimento sexual (DDS) e a genitoplastia faz parte do tratamento na maioria dos casos . A raridade e a complexidade das patologias que causam genitália atípica e a diversidade nas técnicas cirúrgicas utilizadas ao longo dos anos, resultam em trabalhos, de avaliação a longo prazo, com resultados cirúrgicos muito variáveis, especialmente em relação a Genitoplastia Feminizante (GF). Publicações de avaliações objetivas de função sexual e sensibilidade genital nestes pacientes são escassos na literatura. **Objetivo:** Avaliar os resultados cirúrgicos a longo prazo da GF em pacientes com DDS, em relação a morfologia, complicações, sensibilidade genital, função sexual e satisfação das pacientes com a cirurgia. **Pacientes:** Foram avaliadas 60 pacientes com DDS, submetidas a GF, pela equipe de Uropediatria do HC-FMUSP. Trinta e seis (60%) pacientes eram portadoras de DDS 46,XX por hiperplasia adrenal congênita e 24 (40%) eram portadoras de DDS de outras etiologias (16 casos de DDS 46,XY, 3 de anomalias cromossômicas e 5 de DDS 46,XX indeterminado). Todas as pacientes foram submetidas a GF, que consistiu em cirurgia redutora do clitóris em 11 pacientes, redução do clitóris e reparação do seio urogenital (SUG) em 48 casos e apenas reparação do SUG em uma paciente. As técnicas para redução da clitoromegalia utilizadas foram: clitoridectomia em 2 casos, clitoroplastia em 57 pacientes das quais o feixe vásculo-nervoso dorsal foi preservado em 20 pacientes. As técnicas cirúrgicas empregadas para reparação do SUG foram: incisão longitudinal ("cut-back") em 4 pacientes; retalho perineal Y-V em 26 casos e retalho perineal com mobilização vaginal em 18 pacientes. A média do seguimento pós-operatório foi de 13,8 ±12 anos. **Métodos:** A avaliação dos resultados cirúrgicos consistiu em exame físico (com medição do clitóris, introito e profundidade vaginal), teste de sensibilidade genital mediante "*Quantitative Sensory Testing*", aplicação de questionários sobre função sexual e satisfação com a cirurgia. Dados sobre complicações pós-operatórias e reoperações, foram coletados dos prontuários clínicos. Um grupo controle de mulheres sem cirurgia genital, foi avaliado quanto a sensibilidade genital e função sexual. Os resultados foram analisados em relação às técnicas cirúrgicas e a idade no momento da cirurgia. Eventuais associações entre os achados morfológicos, sensibilidade genital e a função sexual foram analisados e comparados com o grupo controle. **Resultados e Conclusões:** O presente estudo evidenciou que melhores resultados e menor número de complicações foram obtidos com a evolução das técnicas da GF, com retalhos perineais associados a mobilização do SUG e a clitoroplastia com preservação do feixe vásculo-nervoso dorsal. A sensibilidade genital das pacientes com HAC, submetidas a GF, foi semelhante à sensibilidade genital das mulheres do grupo controle, mesmo na ausência do clitóris. No grupo de pacientes com DDS de outras etiologias houve uma menor sensibilidade clitoridiana, quando comparadas ao grupo controle, porém a função sexual destas pacientes, foi igual ao do grupo controle. A maioria das pacientes estão satisfeitas com os resultados da cirurgia e quase a totalidade delas tem preferência pela genitoplastia na infância.

Descritores: Transtornos do desenvolvimento sexual; Genitália feminina; Procedimentos de readequação sexual; Função sexual; Hiperplasia suprarrenal congênita.

ABSTRACT

Bag MJ. *Feminizing genitoplasty in patients with atypical genitalia due to differences of sex development:* evaluation of long-term morphological results, sensitivity and sexual function [thesis]. São Paulo: "Faculdade de Medicina, Universidade de São Paulo"; 2021.

Introduction: Atypical genitalia are common in Differences of Sex Development (DSD) and genitoplasty is part of the treatment of most of them. Reports of long-term surgical results are dissimilar, especially concerning Feminizing Genitoplasty (GF), due to the low incidence and complexity of the pathologies involved with DSD and the heterogeneity of surgical techniques. There are few publications about objective evaluation of genital sensitivity and sexual function after GF. **Objective:** Evaluate surgical results of a long-term cohort of DSD patients submitted to GF, regarding genital morphology and sensitivity, sexual function, surgical complications and patients' satisfaction. **Patients:** We evaluated 60 DDS patients submitted to FG in a tertiary center and treated by an interdisciplinary team. 46,XX DSD due to congenital adrenal hyperplasia accounted for 36 (60%) cases and 24 (40%) DSD were secondary to other etiologies (46,XY DSD in 16 cases, sex chromosome DSD in 5 and undetermined 46,XX DSD in 3). All the patients were submitted to FG, which meant only clitoral surgery in 11 cases, one-staged clitoral and urogenital sinus (UGS) repair in 48 and only UGS repair in 1 case. Clitoral hypertrophy was corrected with clitoridectomy in 2 patients, and clitoroplasty in 57. The dorsal neurovascular bundle was preserved in 20 cases of clitoroplasty. UGS repair technics consisted in "cut-back" incision in 4 cases, perineal flap in 26 and perineal flap with posterior vaginal wall mobilization in 18 patients. The mean time of follow up was 13,8 ± 12 years. **Methods:** Patients were submitted to examination (measuring clitoral and vaginal size) and to a Quantitative Sensory Testing of the genitalia; sexual function and satisfaction with FG. Clinical records were reviewed for post operative complications. A control group was evaluated in regard to genital sensitivity and sexual function. Results were analyzed in relation to surgical techniques and age at surgery. Eventual associations between morphological and sensorial findings and sexual function were analyzed, and compared with the control group. **Results and Conclusions:** This study revealed that patients submitted to early FG using current techniques (with preservation of the dorsal clitoral bundle and vaginal mobilization during USG repair) had better results. The genital sensitivity of CAH patients was comparable to control group, even in patients, with unnoticeable clitoris. The group of DSD due to other etiologies showed less sensitive clitoris, when compared with control group, however global sexual function rate was similar in both group of patients and comparable to control group. Patients declared to be satisfied with FG and they preferred to perform surgery early in life.

Descriptors: Disorders of sex development; Genitalia female; Sex reassignment, procedures; Sexual function; Adrenal hyperplasia, congenital.

1. INTRODUÇÃO

O sexo de um indivíduo é, habitualmente, definido pelo aspecto dos seus genitais externos, porém há crianças com genitais atípicos, que apresentam uma dificuldade no estabelecimento do gênero social. A genitália atípica (GA) é decorrente de um distúrbio/diferença do desenvolvimento sexual (DDS) e na atualidade estima-se que tem uma incidência de 1 em cada 4500 recém nascidos vivos.[1] No final do século XIX houve um aumento de relatos de casos clínicos de pacientes com GA, chamados nessa época de indivíduos com intersexo, hermafroditas ou pseudo-hermafroditas. Desde então, com o desenvolvimento da medicina moderna e um maior conhecimento da embriologia humana, tanto a compreensão dos DDS tem melhorado, bem como o tratamento dos pacientes tem evoluído.[2] Na atualidade a nomenclatura mais utilizada para classificar os DDS, é a proposta pelo consenso de LWPES / ESPE (The Lawson Wilkins Pediatric Endocrine Society/The European Society for Paediatric Endocrinology). Esta classificação está baseada na etiologia de DDS, agrupando-os segundo a fisiopatologia envolvida no distúrbio específico (Tabela 1).

Tabela 1.1 - Nomenclatura e classificação dos Diferenças do Desenvolvimento Sexual propostos pelo consenso LWPES/ESPE.

DDS cromossômico	DDS 46,XY	DDS 46,XX
45,X0 (Sd. Turner e variantes)	Distúrbio do desenvolvimento gonadal (testicular) 1. Disgenesia gonadal Completa 2. Disgenesia gonadal Parcial 3. Regressão testicular embrionária 4. DDS ovotesticular	Distúrbio do desenvolvimento gonadal (ovariano) 1. DDS ovotesticular 2. DDS testicular (p.ex. SRY+, SOX9 duplicado, RSP01) 3. Disgenesia gonadal
47,XXY (Sd. Klinefelter e variantes)	Diferenças na sínteses ou na ação dos androgênios 1. Defeito na síntese de androgênios (p.ex. deficiência de 17-hidroxiesteroide-desidrogenase, deficiência de 5-alfa-reductase 2, mutações StAR) 2. Defeitos na ação do androgênios (p.ex. CAIS, PAIS, drogas e fatores ambientais moduladores)	Excesso de androgênios 1. Fetal (p.ex. deficiência de 21-hidroxilase, deficiência de 11-hidroxilase) 2. Feto-placentária (p.ex. deficiência de aromatase, deficiência de POR) 3. Materna (p.ex. luteoma, androgênios exógenos)

continua

Continuação

DDS cromossômico	DDS 46,XY	DDS 46,XX
	3. Defeitos no receptor de Hormônio Luteinizante 4. Distúrbios do hormônio anti-mulleriano e do receptor do hormônio (persistência dos ductos de Müller)	
45,X/46,XY (disgenesia gonadal mista, DDS ovotesticular)		
46,XX/46,XY (quimera, DDS ovotesticular)		

Fonte: Lee P. (2006)[1]

1.1. Embriogênese do aparelho reprodutor e Genitália Atípica

A GA pode ocorrer como consequência de alterações em várias fases do desenvolvimento do aparelho reprodutor, portanto para a compreensão dos DDS é essencial o conhecimento da organogênese do sistema reprodutor.

O desenvolvimento sexual humano apresenta três passos chaves. Primeiro a configuração dos **cromossomos sexuais** no embrião. Os cromossomos sexuais são responsáveis pela fase chamada **determinação sexual**, constituída por múltiplos eventos moleculares que dirigem o desenvolvimento e migração das células germinativas e a formação das gónadas: testículo no caso de XY e ovário no XX. Os hormônios produzidos pelas gônadas induzem a **diferenciação sexual**, fase na qual tanto a genitália interna quanto a externa adquirem as caraterísticas especificas de cada sexo.[3, 4]

1.1.1. Formação das gônadas

Nos portadores de cariótipo XY, a camada medular das cristas genitais, se hipertrofia para formar os testículos, enquanto nos de cariótipo XX, a camada cortical se desenvolve para dar origem aos ovários.

A formação dos testículos é atribuída ao “fator de diferenciação testicular” produto do “gene SRY” localizado no braço curto do cromossomo Y. Nos indivíduos XX, a inexistência deste fator e a presença de outros genes determinam a formação dos ovários.[5, 6] Na 8ª

semana de vida uterina os testículos apresentam dois tipos de células diferenciadas: as de Sertoli, que produzem o "hormonio anti-mülleriano", também conhecido como "Müllerian Inhibiting Factor" (MIF), e as células de Leydig, que produzem a testosterona. A descida dos testículos ao escroto acontece entre as 10ª e 14ª semanas.[3]

Quando as camadas cortical e medular das cristas genitais se desenvolvem de forma equivalente, gera-se o ovotestis, condição em que uma das gônadas ou as duas têm características de testículo e ovário simultaneamente. Se um indivíduo for portador de anomalias dos cromossomos sexuais o desenvolvimento das gônadas pode ser prejudicado, levando a um DDS de origem cromossômica. Da mesma forma, se o indivíduo for portador de alguma alteração genética relacionada às gônadas, como por exemplo no gene SRY, as gônadas poderão apresentar anomalias na formação, levando a disfunção e a DDS.

1.1.2. Formação dos ductos genitais

Na 6ª semana de vida intrauterina já estão presentes ambos ductos genitais: os ductos mesonéfricos de Wolff e os paramesonéfricos de Müller. Por volta da 8ª semana, a ação da testosterona produzida pelas células de Leydig age sobre os ductos de Wolff originando os epidídimos, os ductos deferentes, as vesículas seminais e os ductos ejaculatórios. Por sua vez o MIF, faz com que os ductos de Müller entrem num processo de involução. Na ausência do MIF, os ductos de Müller se desenvolvem, formando as trompas, o útero e o terço superior da vagina; enquanto os ductos de Wolff regridem passivamente na ausência de testosterona, formando o ligamento suspensório dos ovários e os ductos e cistos de Gartner.[6,7]

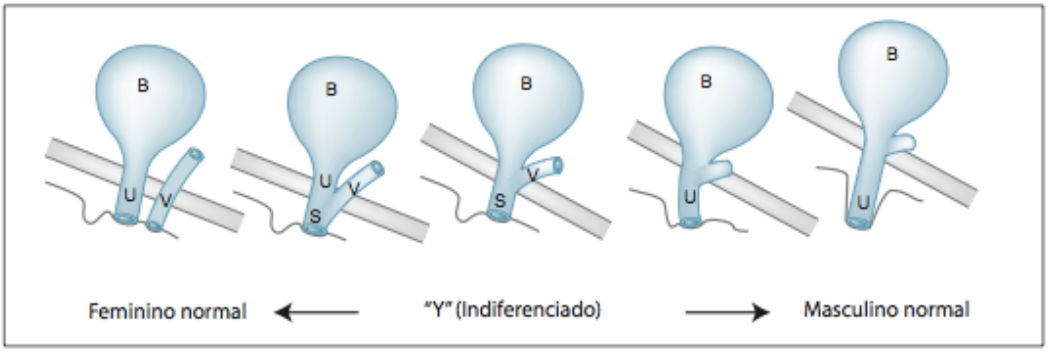

Figura 1.1 - Estágios de diferenciação dos genitais internos e externos: o da extrema esquerda é o feminino normal e o da extrema direita, o masculino normal. B: bexiga; U: uretra; V: vagina; S: seio urogenital. Fonte: Dénes. (2011) (livro Pediatria do Instituto da Criança. Hospital das Clínicas-FMUSP)[8]

O seio urogenital (SUG) primitivo é o espaço delimitado superiormente, pelo futuro colo vesical e inferiormente, pelo orifício perineal urogenital. O SUG tem a forma de um "Y", assim o braço anterossuperior é o segmento uretral; o póstero-superior, o vaginal (Figura 1.1). Em presença de hormônios masculinos o segmento vaginal regride e a base se alonga continuando o segmento uretral e dando origem à uretra masculina. Se **não há exposição a androgênios,** previa à 12ª semana, o segmento uretral se separa da base, formando a uretra feminina, enquanto a base do SUG evolui para terço distal da vagina e o vestíbulo respectivamente. A diferenciação da genitália externa se completa entre a 12ª e 17ª semanas.[5-7]

1.1.3. Formação da genitália externa

Os genitais externos são semelhantes para ambos os sexos até a 8ª semana de vida intrauterina. As matrizes dos órgãos genitais externos são: o tubérculo genital, as lâminas uretrais e as eminências lábio-escrotais. Na **presença de testosterona** e dihidrotestonerona o tubérculo genital cresce, convertendo-se no pênis, as lâminas uretrais formam o corpo peniano e a uretra peniana e as eminências lábio-escrotais formam a bolsa testicular. Na ausência deste hormônio, o tubérculo genital forma o clitóris, as lâminas uretrais dão origem aos pequenos lábios, as eminências lábio-escrotais aos grandes lábios e a persistência da abertura do sulco urogenital ao meato uretral e ao introito vaginal (Figura 1.2).[5,7]

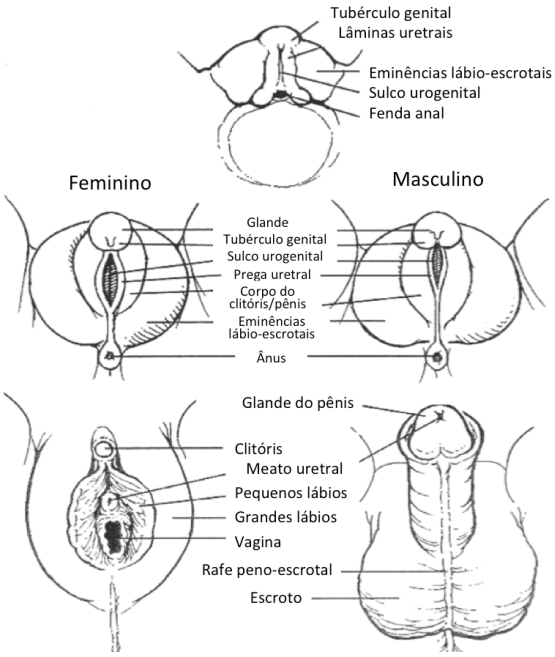

Figura 1.2 - Ilustração da origem embrionária e do desenvolvimento da genitália externa diferenciada. Fonte: Quigley Ch. (2007)[7]

A GA é consequência de exposição a níveis inadequados de androgênios durante o desenvolvimento da genitália externa. Nos DDS 46,XX há um aumento no nível de testosterona, seja por excesso na produção, como acontece nos pacientes com Hiperplasia Adrenal Congênita (HAC) responsável pela maioria dos DDS 46,XX ou por exposição a androgênios maternos ou exógenos.[9-11] O DDS 46,XY é decorrente de uma diminuição na produção de androgênios, alteração do metabolismo da testosterona ou alteração na ação dos androgênios.

1.2 Avaliação dos pacientes com Diferenças do Desenvolvimento Sexual

O DDS deve ser suspeitado em crianças com os seguintes achados: testículos impalpáveis bilaterais, pênis pequeno, hipospádia proximal com escroto bífido, hispopádia com criptorquidia, clitoromegalia, aparência genital feminina com gônadas inguinais palpáveis ou presença de orifício perineal único. Ainda são considerados DDS os indivíduos com genitália não compatível com o sexo cromossômico.[12] A avaliação de todo paciente com diagnóstico possível de DDS deve ser interdisciplinar, pois muitos destes pacientes precisam de tratamento clínico e cirúrgico, sendo que a cirurgia deve ser programada quando o paciente estiver clinicamente estável e adequadamente estudado.[9]

A avaliação inicial deve incluir história clínica, perguntando especialmente pelos antecedentes pré-natais e familiares; o exame físico; os exames laboratoriais devem considerar pelo menos o cariótipo e análise das funções adrenal e gonadal; o estudo de imagens pode ser mediante ultrassonografia de pélvis e abdômen e quando necessário com ressonância magnética.[9] A genitografia prévia à cirurgia permite conhecer o nível da confluência vaginal, para um melhor planejamento cirúrgico.

1.2.1. Equipe Interdisciplinar

O tratamento dos pacientes com DDS deve ser realizado por uma equipe multidisciplinar: clínico, endocrinologista, urologista, geneticista, radiologista, psicólogo, assistente social e a equipe de enfermagem. A abordagem clínica tem como objetivo o diagnóstico etiológico e a estabilidade hidroeletrolítica e hormonal. Segundo a etiologia outros hormônios, além dos sexuais, podem estar envolvidos e o controle de eventuais

distúrbios secundários a anomalias destes hormônios pode ser necessário. O exemplo clássico é o caso da hiperplasia adrenal congênita - a condição mais frequente em crianças com DDS 46,XX- que pode cursar com hiponatremia ou hipoglicemia, entre outras ocorrências, com risco de morte por desidratação.

O acompanhamento psicológico é necessário para avaliação e suporte tanto dos pacientes quanto dos seus familiares. A definição do gênero social dos pacientes com DDS deve-se basear na etiologia do DDS, na aparência da genitália, nas opções cirúrgicas, na necessidade de reposição hormonal, na potencial fertilidade e na opinião familiar.[8, 9] Há estudos sobre a designação do gênero social em casos específicos de DDS, baseados nos resultados históricos segundo a etiologia do distúrbio, porém a definição do gênero nos casos de DDS 46,XX muito virilizados e nos casos de DDS 46,XY muito pouco virilizados ainda continua sendo um desafio.[13-15]

Alem da dificuldade na definição de gênero de social em alguns casos de DDS, atualmente estão sendo discutidas questões éticas sobre a indicação de procedimentos cirúrgicos irreversíveis em crianças, já que não são elas quem decidem ou consentem ser operadas. Corroborando com estas questões, existem estudos com alta frequência de complicações e necessidade de reoperações na vida adulta que apoiam a questão sobre a idade na qual deve-se realizar a genitoplastia.[71, 83, 136, 137]

1.2.2 Exame Físico

O exame físico tem uma importância especial para o planejamento cirúrgico. O achado de um orifício único na base do falo pode corresponder tanto a uma fusão incompleta da uretra peniana (genitália masculina com hispopádia), quanto a um seio urogenital (SUG) (genitália feminina virilizada). A genitália feminina virilizada caracteriza-se por apresentar clitoromegalia, hiperpigmentação dos grandes lábios, persistência do SUG ou fusão dos pequenos lábios. O tamanho do clitóris pode ser variável, em recém nascidos o habitual é que meça menos de 1 cm;[16, 17] Huffman descreveu o índice clitoridiano, que é a multiplicação da largura pelo comprimento do clitóris, sendo normal < 3,5 mm² e anormal > 10 mm²,[18, 19] considera-se clitoromegalia se maior a 15 mm².[19, 20] Uma forma de avaliar a virilização da genitália feminina é o índice anogenital que é calculado pela razão da distância

entre o ânus e a comissura posterior dos pequenos lábios pela distância entre o ânus e a base do clitóris, quando > 0,5 considera-se que a genitália está virilizada.[12, 21]

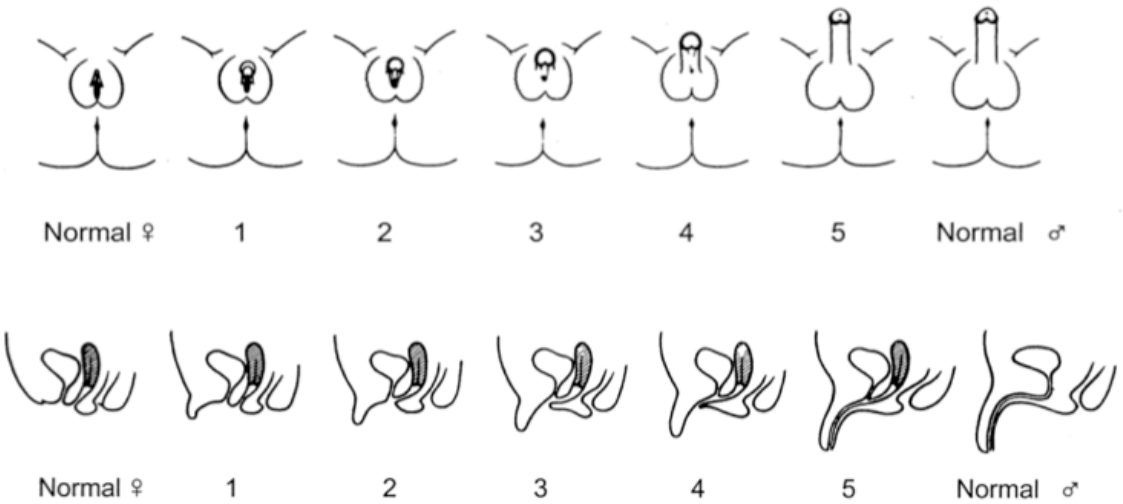

Figura 1.3 - Classificação de Prader, para genitália externa feminina virilizada. 1: clitoromegalia sem fusão dos lábios, 2: clitoromegalia e fusão dos lábios, 3: maior grau de clitoromegalia, orifício perineal único e fusão dos lábios quase completa, 4: clitóris mais semelhante ao pênis, seio urogenital com aspecto de uretra na base do clitóris e fusão completa dos lábios, 5: clitóris com aspecto de pênis, meato uretral na glande a lábios com aspecto de escroto (mas sem gônadas palpáveis). Fonte: Prader A. (1954)[22] e White P (2000)[23]

A classificação mais utilizada para avaliar o grau de virilização da genitália externa feminina é a de Prader, desenvolvida para pacientes com DDS 46,XX por HAC (Figura 1.3). Esta classificação permite categorizar os achados do exame genital segundo ao tamanho do clitóris e à quantidade e caraterísticas dos orifícios perineais.

De modo semelhante Quigley[24] e Sinnecker[26] desenvolveram, em forma independente, duas classificações para genitais com diferentes graus de virilização nos pacientes DDS 46,XY (especificamente com Insensibilidade a andrógenos e com déficit de 5-alfa-reductase). Ambas classificações são semelhantes ao score de Prader, em quanto se baseiam no tamanho do pênis e nos orifícios perineais.

1.3 Tratamento cirúrgico

O tratamento cirúrgico comtempla dois objetivos: a correção dos genitais externos atípicos, e a retirada dos genitais internos discordantes ao sexo definido.

Na cirurgia masculinizante, retiram-se as estruturas müllerianas e procura-se alongar a base do SUG, ou seja, converter o 'Y' primitivo em um 'I' com correção da hipospádia.

Enquanto a cirurgia feminizante repara a base do SUG para separar a uretra da vagina e os pequenos e grandes lábios são confeccionados.[26]

1.3.1 Genitoplastia Feminizante

A indicação mais frequente de genitoplastia feminizante (GF) são os casos de DDS 46,XX devido a HAC[8, 9] e o tratamento adequado pode proporcionar um desenvolvimento sexual inteiramente normal, incluindo a fertilidade.[27, 28] Outras condições que podem ter indicação de GF são os casos de DDS 46,XX com estimulação excessiva por androgênios que não seja por HAC, os casos de disgenesias gonadais mista e os casos de DDS ovotesticular.[27, 29]

As técnicas da GF tem apresentado mudanças evolutivas, desde as primeiras cirurgias realizadas na segunda metade do século XX até os dias de hoje, decorrente do maior conhecimento das patologias envolvidas nos DDS e da experiência adquirida ao longo dos anos pelos cirurgiões (Tabela1.2). [30, 31]

Tabela 1.2 - Evolução das técnicas cirúrgicas de GF ao longo dos anos.

Ano	Autor	Técnica
1934	Hugh Hampton Young	Tentativa frustra de preservação do clitóris, ele recomenda realizar clitoridectomia
1958	Lattimer Lattimer e Fortunoff	Preservação completa do clitóris Vaginoplastia com flap perineal posterior
1969	Goodwin Hendren	Clitoroplastia redutora com preservação da glande Nova técnica “pull-through” para reparação de SUG com vagina alta
1970	Randolph	Preservação do clitóris deixando haste embaixo do arco pubiano
1973	Spence e Allen	Preservação da glande com vascularização por feixe de mucosa ventral
1983	Kogan	Clitoroplastia redutora com preservação do feixe vásculo-nervoso dorsal
1989	Passerini-Glazel	Clitorovaginoplastia num tempo único

continua

Continuação

1997	**Peña**	Mobilização do SUG **para tratamento de pacientes com persistência** de cloaca
	Domini e Benedetto	**Mobilização do SUG por abordagem anterior sagital trans-anorretal (ASTRA)**
1999	Baskin	Publica sobre anatomia do clitóris e descreve a distribuição da inervação e vascularização
	Rink e Ludwikowski	Descrevem separadamente a técnica de **mobilização completa do SUG** (TUM)
2006	Rink	Descreve **mobilização parcial do SUG** (PUM)
2007	Pippi-Salle	Clitoroplastia com preservação dos corpos cavernosos

Ao mesmo modo que no resto do mundo as técnicas cirúrgicas empregadas no Hospital das Clínicas tem evoluído ao longo dos anos (Tabela 1.3).

Tabela 1.3 - Histórico das Técnicas Cirúrgicas de GF no Hospital das Clínicas.

TECNICA	**ANOS**
Clitoridectomia	até 1988
Clitoroplastia sem preservação do feixe vásculo-nervoso dorsal	até 1998
Clitoroplastia com preservação do feixe vásculo-nervoso dorsal	desde 1998
Incisão longitudinal (“cut-back”) para reparação do SUG	até 1990
Retalho Perineal em Y-V	desde 1986
Retalho Perineal em Y-V com mobilização da parede posterior da vagina	desde 2013

O objetivo da GF é atingir uma genitália com aspecto cosmético e funcional adequado ao sexo feminino, pelo qual é preciso adequar o tamanho do clitóris, separar os orifícios vaginal e uretral e adequar os pequenos e grandes lábios.

1.3.1.1 Clitoroplastia

A primeira cirurgia para redução do clitóris hipertrofiado foi feita no ano 1934 por Hampton Young, na qual ele tentou preservar o segmento distal do falo mantendo um retalho da mucosa ventral; o retalho não foi suficiente e teve necrose do clitóris. Ante esse resultado, Hampton Young concluiu que a clitoridectomia era uma melhor alternativa; esta conduta foi adotada internacionalmente até os anos 1970-80,[31] porém não é mais utilizada atualmente devido à importância da sensibilidade do clitóris na atividade sexual.[32, 33]

Os estudos de Master e Johnson afirmaram que o aprendizado sexual é fortalecido pela presença do clitóris,[32] o que levou os cirurgiões a preservá-lo.[32-35] Lattimer foi um dos primeiros cirurgiões a preservar o clitóris com a técnica, publicada em 1961, com desluvamento do clitóris, embutindo a haste abaixo da pele; posteriormente foi observado que a posição do clitóris não era satisfatória anatomicamente e nem funcionalmente.[35] A técnica de Randolph, publicada em 1970, complementa a dissecção da haste até a bifurcação da mesma com secção do ligamento suspensório, e embute a haste embaixo do arco pubiano, há relatos de bons resultados mas foi observado que a técnica não era apropriada para grandes clitoromegalias.[36] As técnicas que embutiam a haste geravam ao longo prazo as queixas de ereções dolorosas pelas pacientes.[31, 36, 37]

No ano 1969, Goodwin descreveu pela primeira vez uma técnica com ressecção da haste clitoridiana preservando a glande e o feixe vásculo-nervoso.[31, 38] A técnica descrita por Spence e Allen em 1973, também ressecava a haste, preservando a glande, mantendo a irrigação somente pela mucosa ventral.[39]

As descrições de Mollard, na publicação de 1981, mostraram as primeiras preocupações sobre o cuidado da inervação do clitóris, promovendo a conservação do feixe dorsal e a mucosa ventral; nesta técnica, os corpos cavernosos são retirados deixando a glande, que logo será suturada na zona da bifurcação da haste.[40]

Na atualidade, a técnica mais utilizada é a descrita por Kogan em 1983, na qual o tecido erétil é ressecado através de incisões laterais na fascia de Buck e na túnica albugínea dos corpos cavernosos, preservando tanto a mucosa ventral da placa uretral, quanto a túnica albugínea sob o feixe vásculo-nervoso dorsal.[41]

Uma das mudanças mais recentes na clitoroplastia é a proposta por Pippi-Salle na publicação de 2007, onde descreve a preservação dos corpos cavernosos, que são

dissecados da glande e do feixe vásculo-nervoso, e embutidos separadamente nos retalhos dos grandes lábios.[42] Esta técnica foi criada para preservar os corpos cavernosos com a intenção de tornar reversível a reconstrução do falo nos casos de incongruência sexual na vida adulta, porem até a atualidade não há casos reportados de reversão desta técnica.

1.3.1.2 Tratamento do Seio Urogenital – Vaginoplastia

O tratamento do SUG tem como objetivo separar a uretra da vagina. Este procedimento é tecnicamente mais simples quando temos a confluência da vagina com a uretra baixa, ou seja distal ao esfíncter uretral externo e mais próxima ao períneo (Figura 1.4). No entanto, nem sempre isso ocorre e há dificuldades cirúrgicas quando a confluência é alta, pelo risco de provocar a incontinência urinária e não conseguir um canal vaginal adequado.[43]

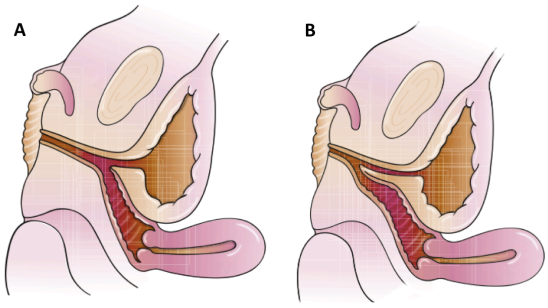

Figura 1.4. - SUG de confluência alta (A) e baixa (B). Fonte: Rink R (1997)[44]

O seio urogenital é avaliado previamente à cirurgia. A imagem da genitografia pode mostrar o comprimento vaginal e a localização da confluência uretrovaginal, porém a genitoscopia visualiza melhor os detalhes anatômicos do SUG.[31] Este exame é realizado na sala cirúrgica com a paciente anestesiada, antes do procedimento cirúrgico e nos permite a passagem de sondas uretrais com balão na cavidade vaginal e na bexiga, além de documentar os achados.

Jones propôs, no ano 1954, uma das primeiras técnicas para correção do SUG, incisando a pele sobre o seio em forma vertical e exteriorizando a vagina.[45] Esta técnica, também chamada de “cut-back”, teve indicação nos casos que apresentavam apenas fusão dos grandes lábios.[46] No ano 1964 Fortunoff e Lattimer descreveram o retalho em forma de

"U" invertida, cujo objetivo foi diminuir a tensão na sutura da borda vaginal com a técnica de "*cut-back*" da pele perineal incisada verticalmente.[10, 31, 47, 48] Para melhor exposição do meato uretral e do introito vaginal, foi proposto complementar este retalho com dissecção da parede posterior do SUG até a vagina.[31, 49] Em 1969, Hendren[43] fez uma mudança na técnica para os casos de inserção alta da vagina. Ele suspeitava que com as técnicas anteriores as pacientes apresentavam micção vaginal ou dificuldades na micção ao longo prazo. A técnica dele, chamada de "*pull-through*" consiste na dissecção da vagina, identificada com uma sonda, separando-a da uretra e abaixando-a até a superfície perineal. Esta mudança foi considerada um avanço importante no tratamento do SUG com confluência alta da vagina, presente em aproximadamente 5% dos casos de SUG.[10, 31, 37] Preocupado também com o tratamento das pacientes com seios com confluência alta, Passerini-Glazel descreveu, em 1989, uma técnica de clitoro-vaginoplastia para genitália muito virilizada; esta técnica utiliza a pele redundante do clitóris hipertrofiado e a pele sobre o seio urogenital para formar um tubo de pele, que é anastomosado na cavidade vaginal, formando a porção distal da vagina.[10, 50, 51] Em nosso meio, Lodovici introduziu a técnica de retalho Y-V para corrigir o SUG. Esta técnica consiste em uma incisão em "Y" invertido do SUG formando o retalho perineal em forma de "V" invertida.[52]

Uma das dificuldades na correção do SUG de confluência alta é o seu difícil acesso cirúrgico. Peña (o pioneiro na abordagem sagital posterior, para correção de malformações anorretais e de cloaca), desenvolveu a técnica de mobilização total do SUG, com dissecção tanto da parede posterior do seio como a parede anterior à uretra, através da abertura do reto longitudinalmente;[53] esta técnica foi publicada no ano 1992, mas a necessidade de colostomia e o risco de incontinência fecal provocou o desenvolvimento de outras técnicas.[30] Em 1997, Dómini[54] e di Benedetto[55] publicaram separadamente a mobilização por abordagem anterior sagital trans-anorretal (ASTRA), na qual só é aberta a parede anterior do reto. Rink[30] e Ludwikowski[56] começaram a utilizar a mobilização do seio por abordagem perineal, obtendo bons resultados.[31, 57] Posteriormente trabalhos com seguimento a longo prazo mostraram incontinência urinária com a utilização desta técnica, que foi modificada limitando a dissecção anterior do SUG até o nível do ligamento pubo-uretral, técnica denominada como mobilização parcial do SUG.[58]

1.3.1.3. Vulvoplastia

Habitualmente a vulvoplastia é o passo final na GF, mesmo assim importante, pois seu resultado é o mais visível da genitoplastia. Algumas das técnicas de GF com SUG tecnicamente mais difíceis de corrigir, não consideravam a confecção da vulva, o que cosmeticamente não era aceitável.[31] Nas GF em um tempo, os pequenos lábios podem ser confeccionados a partir da pele redundante do capuz do clitóris. Os grandes lábios podem ser reconstruídos das dobras lábio escrotais, utilizando a plastia em Y-V, que permite mobilizar as dobras para abaixo e reduzir a largura das mesmas (Figura 1.5). As bordas são suturadas em torno do introito vaginal e pequenos lábios.[30,31]

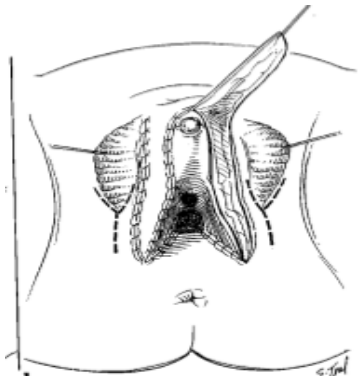

Figura 1.5. Plastia Y-V para reconstrução dos grandes lábios. Fonte: Rink R. (1998)[30]

1.3.2 Gonadectomia

A gonadectomia é realizada nas pacientes DDS 46,XY com gênero social feminino, com o objetivo de retirar gônadas que são discordantes com o sexo definido.[59] Além disso, pacientes DDS portadores de cromossomo Y apresentam uma incidência aumentada (de até 100 vezes) de tumores de células germinativas, o que justifica a gonadectomia profilática nestes pacientes.[59, 60] A abordagem cirúrgica para retirar as gônadas pode ser tanto aberta (inguinal ou perineal), durante a GF, quanto por via laparoscópica.[59-62]

1.4 Complicações Cirúrgicas da Genitoplastia Feminizante

A proposta da GF é atingir um aspecto cosmético e funcional adequado ao sexo feminino, pelo qual é preciso adequar o tamanho do clitóris mantendo a sensibilidade, separar os orifícios vaginal e uretral para possibilitar um bom fluxo urinário e menstrual, como também a atividade sexual e manter a estética feminina. Nem todos estes objetivos são atingidos com as técnicas utilizadas para GF e complicações podem ser encontradas na evolução pós-operatória, algumas das quais podem precisar de reintervenções cirúrgicas.

Além das complicações gerais de todo procedimento cirúrgico (sangramento, infecção, deiscência da ferida operatória, granuloma, hematoma, seroma) a GF tem complicações especificas que podem acontecer tanto no pós-operatório imediato como a longo prazo. As complicações imediatas mais habituais são a deiscência dos retalhos e as alterações na vascularização do clitóris. As complicações a longo prazo podem ser classificadas segundo o resultado anatômico ou funcional e incluem a estenose vaginal (que é a complicação mais frequente), a persistência do SUG, a fístula uretrovaginal, infecções urinárias, hematocolpos e a incontinência urinaria. [31, 37, 63-67]

A grande maioria das publicações sobre complicações da GF são estudos retrospectivos com baixo número de pacientes e habitualmente não discriminam os resultados segundo a causa da GA ou técnica cirúrgica empregada. Além disso, não há uma padronização das avaliações dos resultados que permitam comparar estudos realizados em diferentes serviços.[37, 68-73]

1.4.1. Complicações da clitoroplastia

Em pacientes submetidas à clitoroplastia pode ocorrer a perda do clitóris devido a isquemia do tecido.

Outra complicação é a presença de ereções dolorosas durante a atividade sexual que foram observadas nas pacientes submetidas às técnicas que embutem o clitóris, sem ressecção dos corpos cavernosos, como as descritas por Lattimer e Randolph.[31, 37]

As técnicas atuais, baseadas em um maior conhecimento da neuroanatomia clitoridiana, ressecam os corpos cavernosos com preservação máxima do feixe vásculo-nervoso do clitóris, apresentando menor número de complicações.[10, 30, 31, 77, 78]

1.4.2. Complicações do tratamento do Seio Urogenital

A principal complicação da tratamento do SUG é a estenose do introito vaginal, com uma frequência variável entre 8-36%[10, 31, 71, 79] sendo mais frequente em pacientes tratadas com técnicas mais antigas, que não consideravam a dissecção do SUG e mobilização vaginal.[31, 71] A falta de dissecção do SUG até a vagina também explicaria os casos com persistência do SUG.[10, 80-82]

As técnicas com dissecção do SUG têm diminuído a frequência de estenose do introito vaginal,[10] porém as técnicas que mobilizam toda a extensão da vagina têm sido criticadas pelo risco de comprometer a continência urinaria.[83-86]

No tratamento das complicações relacionadas ao SUG também podem ser utilizadas dilatações vaginais. No caso das pacientes submetidas a cirurgia do SUG as dilatações podem tratar estenose do introito vaginal[87, 88] e prevenir novas estenoses quando indicadas logo após a cicatrização.[82]

Por outro lado, nas pacientes DDS 46,XY frequentemente encontram-se vaginas de profundidade curta, secundário a falta do desenvolvimento no período embrionário; nestas pacientes o uso de dilatadores vaginais pode ser indicado para conseguir uma maior profundidade e atingir uma boa função sexual.[89, 90]

1.4.3. Efeitos da Genitoplastia Feminizante na Sensibilidade Genital

Algumas publicações sobre resultados da GF incluem a avaliação da sensibilidade genital, presumindo que a cirurgia poderia prejudicar a sensibilidade dos tecidos dissecados e secundariamente a função sexual.[74] Na última década métodos objetivos foram introduzidos na avaliação da genitália com o propósito de quantificar o grau de sensibilidade e poder comparar os resultados com controles não operadas.[75] Embora alguns destes trabalhos tem evidenciado uma tendência de menor sensibilidade clitoridiana após a cirurgia, nem em todos os trabalhos este achado tem sido estatisticamente significativo, nem têm demostrado alterações na sensibilidade vaginal.[65, 74, 76] Além disso, até agora não há um estudo conclusivo sobre o efeito da sensibilidade genital alterada na função sexual feminina.[65, 76]

1.5. Sexualidade

Sexualidade é um conjunto de comportamentos que têm como propósito a satisfação do desejo sexual. O conceito de sexualidade é complexo, visto que involucra componentes biológicos, psicossociais, socioeconômicos e espirituais. A identidade sexual (gênero com que a pessoa se identifica), a orientação sexual (gênero pelo qual a pessoa sente-se sexualmente atraída), gênero social (comportamento da pessoa com o seu entorno segundo padrões da cultura), o comportamento sexual (preferências da prática da atividade sexual) e a imagem corporal são aspectos involucrados na sexualidade, deste modo ela é definida e vivida em forma individual, porém é elaborada socialmente e forma parte da cultura do indivíduo.[91] O próprio conceito e o conhecimento que há sobre a sexualidade tem mudado desde as primeiras publicações referentes ao tema.[92] Embora, historicamente a sexualidade tem sido vinculada à função reprodutiva do ato sexual, na atualidade há maior atenção na finalidade prazerosa da sexualidade.[92-94] A Organização Mundial da Saúde define que a sexualidade faz parte da personalidade de cada um, sendo uma necessidade básica e um aspecto do ser humano que não pode ser separado de outros aspectos da vida.

A sexualidade é influenciada por pensamentos, sentimentos, ações e interações e portanto, encontra-se associada à saúde física e mental.[94] Para uma sexualidade normal precisa-se, além das condições físicas, de saúde mental e do bem-estar no relacionamento com parceiro, quando há.[95]

1.5.1. Função e disfunção Sexual Feminina

A função sexual feminina conservada é composta por quatro fases: desejo, excitação, orgasmo e resolução.[91, 92, 95] Na mulher, diferentemente do homem, nem sempre o desejo antecede a excitação, e a intimidade emocional faz parte importante da resposta sexual.[96] Embora não há dados absolutos sobre normalidade da função sexual feminina, sabe-se que as mulheres são sexualmente ativas ao longo da vida e que a frequência da atividade sexual normalmente diminui com o aumento da idade da mulher.[95, 97, 98]

A disfunção sexual, do outro lado, significa uma alteração em uma ou mais fases da resposta sexual, que se manifesta de forma persistente ou recorrente.[92]

Existe um consenso internacional de classificação das disfunções sexuais femininas em quatro aéreas: alterações do desejo, alterações da excitação, alterações do orgasmo e dor durante o coito ou associada ao ato sexual.[92, 99] Na atualidade, a disfunção sexual feminina é considerada um problema frequente na população e estima-se uma prevalência entre 25-63% das mulheres adultas.[95]

1.5.2. Anatomia da Genitália Externa e Função Sexual

Para ter uma boa função sexual é necessária uma boa saúde mental e física.[139] A relação entre a anatomia da genitália feminina e a função sexual é estudada desde antes dos tempos de Masters e Jonhnson até a atualidade e ainda existem dúvidas sobre quais são os fatores anatômicos mais importantes durante a atividade sexual.[140]

A profundidade vaginal normal, em mulheres adultas, habitualmente é descrita entre 7 e 11 cm, porem nem sempre tem uma clara relação com a função sexual. Por outro lado alterações no introito vaginal decorrente de prolapso ou cirurgias ginecológicas poderiam causar maior frequência de dispareunia e insatisfação como a atividade sexual.[139]

Uma das características anatômicas que interfere na função sexual é a distância entre o clitóris e o introito vaginal (wallen). Varios estudos tem demostrado que atividade sexual com penetração é mais prazerosa quanto menor é esta distância.[128, 141]

1.6. Desafios da avaliação de resultados funcionais

Um desafio atual na avaliação de resultados da GF é a diversidade de instrumentos desenvolvidos para avaliação de funcionalidade na população geral e a inexistência de um consenso sobre instrumentos mais adequados no contexto de GF.

A resposta sexual feminina e os mecanismos envolvidos nela, são pouco conhecidos, mesmo na população geral[100-102] e escassos trabalhos que avaliam sensibilidade genital na GF, conseguem relacionar os achados com sensação erógena e a repercussão da sensibilidade na função sexual.[78] Além disso devemos considerar que a função sexual é afetada por fatores biopsicossociais de cada indivíduo.[100, 102]

2. JUSTIFICATIVA

Atualmente, mesmo diante de um maior conhecimento da anatomia e a evolução nas técnicas cirúrgicas propostas para a feminização da genitália atípica, a abordagem destes pacientes ainda é tema de grandes discussões.

Questões atuais sobre a idade da correção da genitália baseados em argumentos éticos são frequentes na literatura. Assim como estudos que avaliam resultados de técnicas cirúrgicas antigas descrevem alta frequência de reoperações na vida adulta.

A raridade das patologias que causam a genitália atípica, tal como a dificuldade no seguimento a longo prazo destes pacientes em centros especializados, resulta em poucos estudos sobre questões como: função sexual; sensibilidade da genitália externa no pós-operatório e complicações tardias nos pacientes submetidos a genitoplastia feminizante.

No nosso serviço, o atendimento aos pacientes com Diferenças do Desenvolvimento Sexual é realizado por uma equipe multidisciplinar / interdisciplinar especializada, que presta atendimento a mais de 500 pacientes com DDS.

O seguimento destes pacientes se faz nos ambulatórios da endocrinologia, psicologia e urologia, o que nos permite realizar a avaliação a longo prazo e em pacientes adultos.

Com o objetivo de responder às questões acima citadas desenvolvemos um projeto de pesquisa para avaliação a longo prazo das pacientes submetidas à genitoplastia feminizante no mesmo centro terciário com avaliações morfológicas e funcionais além dos questionários sobre função sexual e testes de sensibilidade genital.

3. OBJETIVO

3.1. Objetivo Geral

Avaliar os resultados cirúrgicos a longo prazo da Genitoplastia Feminizante em pacientes com DDS, em relação a morfologia, complicações, sensibilidade genital, função sexual e satisfação das pacientes.

3.2. Objetivos Específicos

- Avaliar os resultados cirúrgicos morfológicos e funcionais em relação à idade na qual foram realizadas as cirurgias;
- Avaliar os resultados morfológicos e funcionais segundo a técnica cirúrgica utilizada;
- Avaliar as complicações e reoperações apresentadas nos casos estudados em relação a técnica cirúrgica e idade na cirurgia e comparar com dados reportados na literatura;
- Avaliar a sensibilidade da genitália externa e a função sexual de pacientes operadas, comparando com um grupo controle. Analisar a relação entre a sensibilidade genital e a função sexual;
- Avaliar a satisfação das pacientes (adolescentes e adultas) e dos pais de pacientes (crianças) com os resultados da GF e a idade da realização da cirurgia.

4. PACIENTES E MÉTODOS

4.1 Considerações Éticas

O projeto desta pesquisa foi aprovado pela Comissão de Ética para Análise de Projetos de Pesquisa (CAPPesq) do Hospital das Clínicas – Faculdade de Medicina, Universidade de São Paulo (ANEXO A).

Um termo de consentimento livre e esclarecido (ANEXO B) foi assinado por todas as participantes do estudo. Nas crianças, os pais assinaram o termo de consentimento, participaram da entrevista e autorizaram o exame físico da criança na presença deles.

4.2 Natureza do Estudo

O presente estudo trata-se de uma avaliação transversal de pacientes com diagnóstico de DDS, sexo feminino e submetidas à genitoplastia feminizante, considerando aspectos anatômicos, funcionais e satisfação das pacientes com a cirurgia.

4.3 Pacientes

As pacientes foram recrutadas durante atendimentos nos ambulatórios da Unidade de Endocrinologia do Desenvolvimento da Disciplina de Endocrinologia e nos ambulatórios da Unidade de Uropediatria, da Divisão de Urologia, do Hospital das Clínicas - Faculdade de Medicina da Universidade de São Paulo (FMUSP). As pacientes com acompanhamento irregular nestes ambulatórios foram convocadas por contato telefônico.

4.3.1 Critérios de inclusão

Foram incluídas para avaliação, pacientes portadoras de Genitália Atípica por Diferenças do Desenvolvimento Sexual, submetidas a Genitoplastia Feminizante na Unidade de Uropediatria do Hospital das Clínicas de São Paulo, entre os anos 1965 e 2016, e com mínimo 1 ano de evolução pós-operatória.

4.3.2. Critério de exclusão

Foram excluídas as pacientes que apresentavam deficiências cognitivas ou doenças psiquiátricas que limitavam a aplicação dos questionários para avaliação funcional.

4.3.3. Caraterísticas das Pacientes

Foram avaliadas 60 pacientes de 63 recrutadas para avaliação. Todas foram submetidas à Genitoplastia Feminizante, entre os anos 1965 e 2016. Dados pré-operatórios das pacientes (diagnóstico etiológico de DDS, idade ao diagnóstico e anatomia pré-operatória) foram levantados dos prontuários médicos (Apêndice A e B).

As etiologias específicas de DDS das pacientes encontram-se na Tabela 4.1, agrupadas segundo o cariótipo.

Tabela 4.1 - Distribuição das pacientes submetidas a GF por etiologia de DDS

DIAGNÓSTICO	**N**
DDS 46,XX	
HAC	36
Origem Indeterminada	3
DDS 46,XY	
a-Por deficiência na produção de testosterona	
- disgenesia gonadal	2
- deficiência de 17β hidroxiesteroide desidrogenase tipo 3	5
b-Por deficiência na metabolização de testosterona (deficiência de 5α redutase tipo2)	3
c-Por insensibilidade parcial aos andrógenos (PAIS)	5
d- Origem Indeterminada	1
DDS por anomalias cromossômicas	
Disgenesia Gonadal	4
Ovotesticular	1

PAIS: insensibilidade parcial a andrógenos

DDS 46,XX por HAC por deficiência da 21 hidroxilase foi a etiologia mais frequente, sendo o diagnóstico de 36 pacientes (60%). Vinte e quatro pacientes (40%) apresentavam DDS de outras etiologias. Devido a HAC ser a causa mais frequente de genitália atípica, apresentar diagnóstico mais precoce (Figura 4.1), particularidades anatômicas e funcionais, tais como: maior variabilidade na anatomia do SUG; genitália interna feminina com possibilidade de gestação, separamos as pacientes em dois grupos etiológicos para efeitos da análise estatística: pacientes com DDS 46,XX por HAC e pacientes DDS de outras etiologias, que diferentemente das pacientes com HAC podem não ter útero e os 2/3 proximais da vagina (vagina curta).

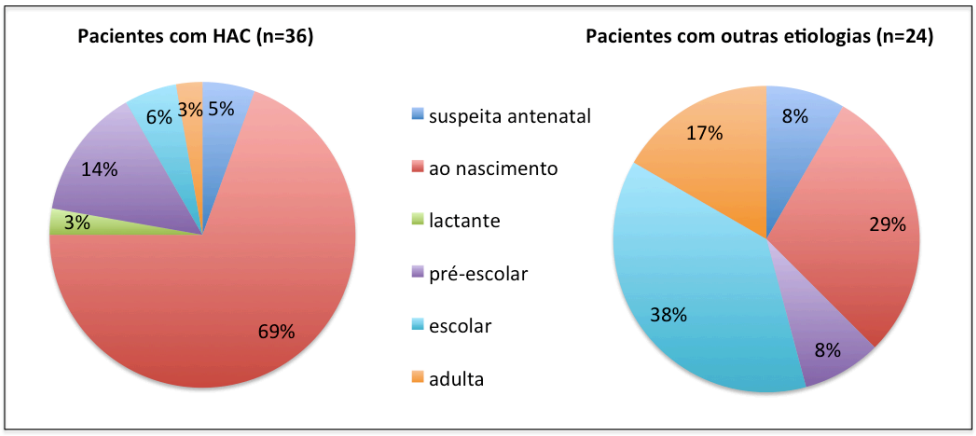

Figura 4.1 – Faixa etária ao diagnóstico das pacientes com HAC e com outras etiologias.

A genitália externa na avaliação pré-operatória da maioria das pacientes com HAC apresentava maior grau de virilização (Prader maior) quando comparadas ao grupo de pacientes com outras etiologias (Figura 4.2). A diferença na distribuição das pacientes segundo classificação de Prader foi estatisticamente significativa (p=0,03). Embora a classificação de Prader tenha sido desenvolvida especificamente para pacientes portadoras de DDS 46,XX por HAC, decidimos utilizar o mesmo score para todas as nossas pacientes com o objetivo de facilitar a comparação dos achados no exame físico pré-operatório.

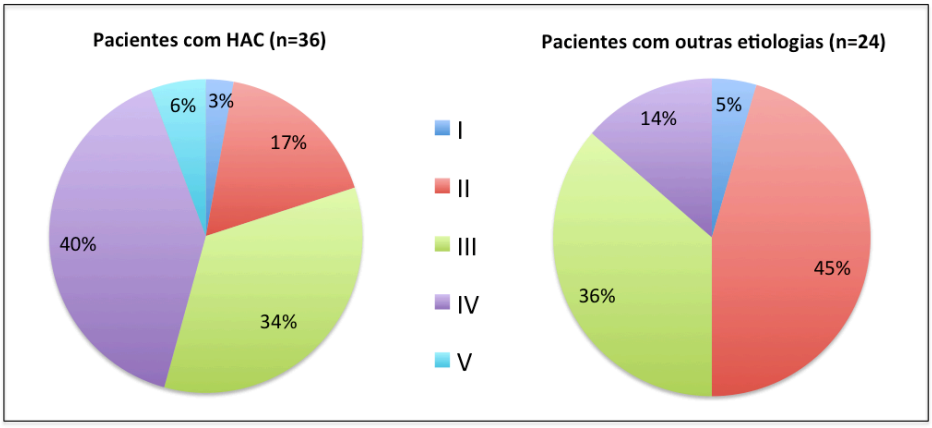

Figura 4.2 – Pacientes com HAC e com outras etiologias distribuídas segundo classificação de Prader.

4.3.4 Tratamento Cirúrgico

As técnicas cirúrgicas para GF realizadas em nossas pacientes podem ser agrupadas do seguinte modo:

- Técnicas para redução da clitoromegalia:
  - Clitoridectomia (realizada até 1988)
  - Clitoroplastia sem conservação do feixe vásculo-nervoso dorsal (até 1998)
  - Clitoroplastia com conservação do feixe vásculo-nervoso dorsal
- Reparação Seio urogenital:
  - Incisão longitudinal ("cut-back") (técnica utilizada até 1990)
  - Retalho Perineal em Y-V
  - Retalho Perineal em Y-V com mobilização da parede posterior da vagina (desde 2013)

4.3.4.1 Dilatações Vaginais

No Hospital das Clinicas, as dilatações vaginais são indicadas em pacientes com estenoses moderadas de introito vaginal e do SUG, em casos de vagina com pouca profundidade e nas pacientes próximas a começar atividade sexual, mesmo sem complicações cirúrgicas. Com esta finalidade, nos ambulatórios são fornecidos moldes de acrílico de 3 tamanhos diferentes (1,5; 2,5 e 3 cm de diâmetro e 10 cm de comprimento). As

pacientes são orientadas a ficar em posição ginecológica e realizar dilatações progressivas do introito vaginal, com molde de acrílico lubrificado, fazendo aproximadamente 30 movimentos repetidos de incursão na cavidade vaginal 2 vezes ao dia. [89]

4.4. Grupo controle

Os dados obtidos do exame físico, teste de sensibilidade e questionários de funcionalidade das pacientes adultas foram comparados com os de um grupo controle constituído por mulheres adultas sem antecedentes de cirurgia genital, sem doenças neurológicas, nem ginecológicas e sexualmente ativas. Para conformação deste grupo controle foram convidadas a participar as mães das crianças com DDS, em forma voluntária e com assinatura de termo de consentimento (ANEXO C). A média da idade deste grupo foi 34 (intervalo 21-50) anos.

4.5 Métodos

As informações pré-operatórias anteriormente apresentadas (idade ao diagnóstico, grau de Prader e técnicas cirúrgicas), dados sobre complicações intraoperatórias e do pós-operatório, assim como das reoperações foram levantados de prontuários médicos e categorizados segundo o *score* de Clavien-Dindo.[138] Tanto os dados dos prontuários quanto as avaliações das pacientes foram analisados para avaliar os resultados cirúrgicos a longo prazo.

4.5.1 Avaliação das Pacientes

4.5.1.1. Exame Físico

As pacientes foram avaliadas quanto à morfologia da genitália externa pós-operatória: número de orifícios perineais (ou persistência do seio urogenital); aspecto anatômico do introito vaginal; tamanho do clitóris (foi considerado unicamente o comprimento do clitóris, para poder comparar com o único dado de tamanho clitoridiano registrado no pré-operatório) e a distância entre ele e o introito vaginal, para correlacionar com os resultados da avaliação da função sexual. As medidas foram realizadas com fita

métrica (cm). Na avaliação atual não foram aplicados classificações nem índices de virilização.

Nas pacientes que já tinham iniciado a atividade sexual ou já tinham iniciado dilatações vaginais, foi avaliado o tamanho vaginal mediante introdução de molde vaginal de acrílico graduado.

4.5.1.1.1. Categorização dos resultados morfológicos

Os resultados morfológicos da genitália externa foram classificados segundo os critérios empregados num estudo anterior realizado neste serviço sobre resultados da GF em pacientes com HAC.[80]

Ótimo: presença do clitóris sem hipertrofia, meato uretral e introito vaginal separados.

Bom: clitóris não bem identificado, mas com orifícios uretral e vaginal individualizados.

Regular: clitóris bem identificado ou não, um único orifício perineal, ou seja, persistência do seio urogenital.

Mau: quando a genitália permaneceu com aspecto ambíguo.

4.5.1.1.2 Teste de Sensibilidade Genital

Nas pacientes adolescentes e adultas, além do exame físico descrito, foi realizado um teste de sensibilidade genital. O clitóris e o introito vaginal (ambas bordas laterais) foram testados para detecção de tato fino e limiar de desconforto ao estímulo mecânico com um kit de 17 filamentos de von Frey estandardizados (SENSELab Aesthesiometer, SOMEDIC, Suécia). Cada mono-filamento de nylon tem um comprimento de 4 cm com diâmetros variáveis, com o qual cada um deles encontra-se calibrado para detectar uma pressão específica segundo o diâmetro que varia de 5 g/mm2 (o menor) a 178 g/mm2 (o maior).

O limiar de detecção ao tato fino foi definido como a menor pressão percebida pela paciente em até 3 segundos após o estímulo e foi provado também na eminência tênar de ambas mãos e face interna das coxas da própria paciente, como valores de auto-referência. O limiar de desconforto foi definido como a menor pressão considerada desconfortável pela paciente. O grau de desconforto foi avaliado com uma escala visual analógica, após 4

estímulos repetidos com o menor filamento que foi considerado desconfortável pela paciente.

A avaliação da sensibilidade vibratória foi realizada também no clitóris e introito vaginal, utilizando um aparelho vibratório com frequência fixa de 128Hz (VibraTip™, University Hospitals Bristol NHS Foundation Trust, UK). Cada região foi testada 6 vezes por até 2 segundos, a metade das vezes com aparelho vibrando em forma alternada e foi solicitado para a paciente caracterizar o estímulo como vibratório ou unicamente de tato. Para obter valores de auto referência foram realizadas as mesmas provas na face interna de ambas coxas da própria paciente.

A alodinia é uma sensação dolorosa causada por estímulos que habitualmente não causam dor e pode ser secundária a uma alteração nos terminais nervosos por causa de uma lesão traumática ou cirúrgica.[103] Alodinia também foi avaliada neste estudo com a aplicação da ponta de uma toalha de papel no clitóris e no introito vaginal.

4.5.1.2 Entrevista

Durante a entrevista médica os dados obtidos dos prontuários foram confirmados e complementados com informações fornecidas pelas pacientes ou pelos pais. As pacientes pós-púberes foram interrogadas quanto a idade na primeira atividade sexual, identidade sexual, orientação sexual e necessidade de dilatação vaginal com molde vaginal.

4.5.1.2.1. Perguntas sobre Satisfação

A satisfação das pacientes (e/ou dos pais nos casos de crianças) com os resultados da GF e com a idade em que foi realizada a intervenção cirúrgica, foram avaliadas mediante três preguntas com resposta graduada por uma escala de Likert de 5 níveis.

4.5.1.2.2.“Female Sexual Function Index” (FSFI)– (Pacagnella *et al.* 2008)[104].

Durante o final da entrevista foi aplicado o questionário, validado para língua postuguesa, para avaliação da função sexual. A modalidade do mesmo foi de auto avaliação e as pacientes responderam em forma individual; a avaliadora encontrava-se disponível para dúvidas que pudessem existir sobre as perguntas.

O questionário trata-se de um instrumento que se propõe avaliar a resposta sexual feminina. É composto por 19 questões que avaliam 6 domínios da resposta sexual: desejo, excitação, lubrificação, orgasmo, satisfação e dor ou desconforto (ANEXO D). As pontuações de cada domínio são obtidas pela soma dos itens que a compreendem multiplicadas pelo fator desse domínio. Cada domínio tem uma pontuação máxima de 6, e uma pontuação maior se traduz em uma melhor avaliação da função sexual. A máxima pontuação possível para o escore total do questionário (soma das pontuações de cada área) é 36. Uma pontuação inferior a 26,55 no escore total é sugestiva de disfunção sexual.[105] Para ter validade, este questionário deve ser aplicado somente nas pacientes que tiveram atividade sexual no último mês.[102] Neste trabalho foi avaliada a atividade sexual com parceiro e não foi avaliado o sexo solitário (masturbação).

4.5.2. Avaliação Grupo Controle

As participantes do grupo controle responderam o questionário de função sexual e foram submetidas ao exame genital (com medida do tamanho clitoridiano e a distância entre o clitóris e o introito vaginal) e ao teste de sensibilidade genital como foi descrito anteriormente.

4.5.3. Análise estatística de dados

Neste estudo adotou-se nível de significância de 5%. Os dados foram inseridos no programa Excel e analisados no programa estatístico STATA versão 12.0 para MAC (StataCorp, College Station, Texas, USA).

Os dados obtidos foram submetidos incialmente à análise descritiva e quando possível foram realizados testes de significância estatística pertinente à distribuição dos dados, avaliada mediante teste de Shapiro-Wilks.

Foram utilizados teste exacto de Fisher para análise de associação entre dados categóricos dos resultados morfológicos com antecedentes pré-operatórios e técnica cirúrgica. Os testes não paramétricos de Mann-Whitney e Kruskal Wallis foram utilizados para comparações dos valores do teste de sensibilidade e dos resultados do questionário FSFI, entre grupo de pacientes e grupo controle.

Utilizou-se o teste de correlação de Spearman para verificação de significância de correlação entre as variáveis quantitativas dos resultados morfológicos, os valores do teste de sensibilidade, os resultados do questionário FSFI e a idade na qual foi realizada a cirurgia.

5. RESULTADOS

A mediana da idade na avaliação das 60 pacientes avaliadas foi 19 (intervalo: 2,7-62) anos. A média de idade das pacientes com HAC foi 17,5 (intervalo: 2,7-62) anos e das pacientes com outras etiologias de DDS 25 (intervalo: 3-55) anos (Figura 5.1). No total das pacientes, a média de tempo de acompanhamento foi 13,8 anos, no grupo de HAC foi 12,5 anos e 15,5 anos no grupo de outras etiologias de DDS.

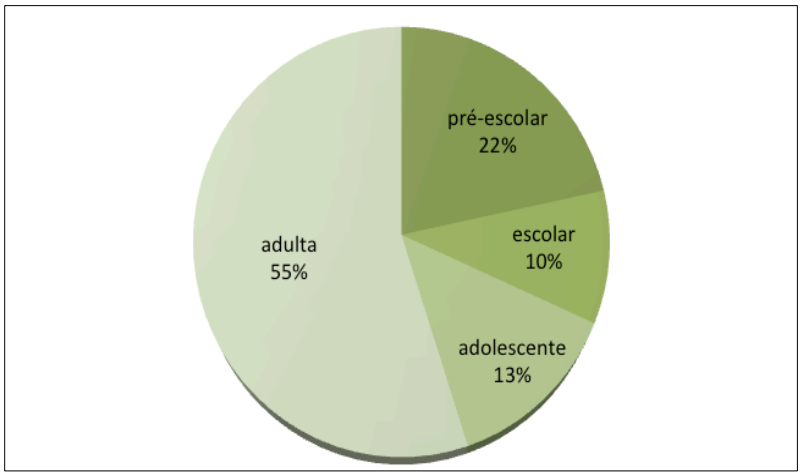

Figura 5.1 Gráfico da distribuição das pacientes segundo faixa etária na avaliação.

5.1. Revisão dos Registros Clínicos

A mediana de idade na cirurgia das pacientes com HAC foi 2 anos (intervalo: 1-33 anos) e das pacientes com outras etiologias 9,5 anos (intervalo: 1-34 anos).

A reparação do SUG e redução da clitoromegalia em um só tempo foi realizada em 48 pacientes, 11 pacientes foram submetidas a apenas a redução do clitóris e uma paciente precisou unicamente de reparação do SUG (Apêndices A e B). As técnicas cirúrgicas utilizadas em cada grupo de pacientes estão detalhadas na Tabela 5.1.

Tabela 5.1 - Técnicas cirúrgicas de Genitoplastia Feminizante empregadas nas pacientes com HAC e com outras etiologias.

Redução do clitóris	**HAC**	**Outras etiologias**
Clitoridectomia	1	1
Clitoroplastia		
sem conservação do feixe vásculo-nervoso dorsal	14	12
com conservação do feixe vásculo-nervoso dorsal	21	10
Sem redução clitóris	0	1
Reparação do SUG	**HAC**	**Outras etiologias**
"*Cut-back*"	1	3
Y-V sem mobilização vaginal	16	11
Y-V com mobilização vaginal	14	4
Sem reparação do SUG	5	6

Segundo os registros clínicos, após a GF a maioria das pacientes (80%) apresentaram bons resultados e não precisaram de mais intervenções cirúrgicas. Foram achadas 12 pacientes com complicações pós-operatórias (20%). As pacientes com HAC (Apêndice C) tiveram complicações de maior complexidade quando comparadas com as pacientes de outras etiologias de DDS (Apêndice D) (Tabela 5.2). As pacientes nº H20, O13 e O17 apresentaram mais de uma complicação.

Tabela 5.2 – Número e porcentagens das complicações intra- e pós-operatórias identificadas nos registros clínicos e grupos de pacientes.

Complicações	**Ciassificação Clavien-Dindo**	**HAC (%)**	**Outras etiologias (%)**
Persistência do SUG + ITU	IIIb	3 (8,3)	1 (4,2)
Estenose do introito vaginal	IIIb	1 (2,8)	1 (4,2)
Hematocolpos*	IIIb	1 (2,8)	0
Granuloma	IIIb	1 (2,8)	3 (12,6)
Infecção ferida operatória	II	0	1 (4,2)
Cisto Vulvar	I	1 (2,8)	0
Lesão uretral (intraoperatória)	I	0	1 (4,2)
Hematoma	I	0	1 (4,2)

ITU= Infecções urinárias (decorrentes a persistência do SUG).
*Paciente com estenose do introito vaginal

Onze pacientes (6 do grupo de HAC e 5 do grupo de outras etiologias) foram reoperadas devido às complicações e uma delas (nº H20) foi submetida a duas reintervenções (Tabela 5.3).

Tabela 5.3 – Reoperações, grupo de pacientes e tempo desde primeira cirurgia.

Reoperação	**HAC**	**outras etiologias**	**Mediana de anos após**	
	n=5	**n=6**	**primeira cirurgia (intervalo)**	
Excisão de granuloma	1	3	0,6	(0.25-2)
Tratamento do SUG	3	1	7	(0.5-11)
Ampliação do introito vaginal	1*	1	10,5	(9-12)
Clitoroplastia**	1	1	4,5	(4-5)

* Paciente submetida a reoperação do SUG previamente.
**Por clitoromegalia *de novo.*

Das 36 pacientes com HAC, 5 apresentaram complicações e todas precisaram de reintervenção cirúrgica. As pacientes nº H15, H20 e H25 apresentaram infecção urinária decorrente da persistência do SUG e a paciente nº H15 apresentou também um cisto vulvar. Estas 3 pacientes foram submetidas a nova reparação do SUG: paciente nº H20 com retalho perineal Y-V e nas pacientes nº H15 e H25 retalho perineal com mobilização da parede posterior da vagina. No caso da paciente nº H20 foi necessário realizar uma segunda reintervenção por hematocolpos secundário a estenose do introito vaginal e nesta segunda reoperação foi realizada mobilização da parede vaginal com enxerto de mucosa oral. A paciente nº H31 apresentou granuloma nos grandes lábios e foi ressecado 6 meses após a GF. A paciente nº H1 foi submetida a clitoroplastia, aos 10 anos de idade e não retornou aos ambulatórios até a vida adulta. Esta paciente evoluiu com clitoromegalia e foi operada num outro serviço.

Das 24 pacientes com outras etiologias, 7 apresentaram complicações (Apêndice D). A paciente nº O1, apresentou hematoma no local da cirurgia e foi tratada conservadoramente. As pacientes nº O3, O6 e O17 apresentaram granulomas, uma na ligadura do cordão espermático (paciente nº O6) e as outras na região vulvar, que foram ressecados em uma outra intervenção. A paciente nº O13 operada aos 1,2 anos de idade teve lesão da uretra no intraoperatório que foi corrigida no mesmo procedimento. Esta mesma paciente apresentou estenose do introito vaginal, 12 anos após a primeira cirurgia,

que foi corrigida com retalho perineal em Y-V e já iniciou atividade sexual, sem dor na penetração. A paciente nº O18, operada inicialmente aos 2 anos de idade, apresentou infecções urinárias secundárias a persistência do SUG e foi reoperada aos 10 anos de idade com retalho perineal. A paciente nº O19, operada precocemente, apresentou crescimento clitoridiano, que foi reduzido cirurgicamente, 4 anos após a primeira intervenção.

A diferença no número de pacientes entre os grupos etiológicos não foi estatisticamente significativa (p=0,16). Não houve relação estatísticamente significativa entre número de complicações e o grau de Prader pré-operatório das pacientes (p=0,59). Também não houve uma correlação significativa entre a presença de complicações e idade na cirurgia (*r*=-0,19; *p*=0,14).

5.2. Resultados anatômicos da avaliação atual

Foi possível realizar o exame físico em 33 pacientes com HAC e 23 do grupo das pacientes com outras etiologias de DDS.

5.2.1. Clitóris

O clitóris foi visualizado em 51 (91%) das pacientes examindas (Tabela 5.4). A mediana do comprimento do clitóris foi 0,8 cm (intervalo: 0,3-2) cm. Nenhuma apresentou clitoromegalia na avaliação atual (Apêndices E e F).

Tabela 5.4 – Técnica cirúrgica e resultado da redução do clitóris nas pacientes com HAC e com outras etiologias.

Técnica Cirúrgica	**HAC n=33**	**Outras etiologias n=23**
Clitoridectomia		
Clitóris presente	0	0
Clitóris ausente	1	1
Clitoroplastia sem preservação feixe VN dorsal		
Clitóris presente	10	10
Clitóris ausente	2	1
Clitoroplastia com preservação feixe VN dorsal		
Clitóris presente	20	10
Clitóris ausente	0	0
Sem redução do clitóris	0	1
Mediana do comprimento clitoridiano na avaliação atual, cm (intervalo)	0,8 (0,5-2)	0,8 (0,3-2)

VN: vásculo-nervoso

O clitóris não foi identificado em 5 pacientes: duas delas tinham sido submetidas a clitoridectomia (paciente nº H10 e O17) e três a clitoroplastia sem preservação do feixe vásculo-nervoso dorsal (nº H8, H11 e O20). Todas as pacientes submetidas a clitoroplastia com preservação do feixe vásculo-nervoso dorsal apresentaram clitóris evidente na avaliação atual. A diferença dos resultados das clitoroplastias com e sem preservação do feixe vásculo-nervoso dorsal foi estatisticamente significativa (p=0,04). Não houve associação entre presença do clitóris na avaliação com idade na cirurgia (r=-0,14; p=0,3).

5.2.2. Orifícios Perineais

Orifícios perineais separados foram evidenciados em 85% das pacientes submetidas a cirurgia do SUG e examinadas na avaliação atual (Tabela 5.5).

Tabela 5.5 - Técnica de reparação do SUG e resultados nas pacientes com HAC e com outras etiologias.

Técnica de reparação do SUG e resultados	**HAC n=29**	**Outras etiologias n=17**
"Cut-back"		
Dois orifícios	1	3
Persistência do SUG	0	0
Retalho perineal sem mobilização da parede posterior da vagina		
Dois orifícios	10	8
Persistência do SUG	4	2
Retalho perineal com mobilização da parede posterior da vagina		
Dois orifícios	13	4
Persistência do SUG	1	0
Sem reparação do SUG	4	6

Foi evidenciada persistência do SUG em 5 pacientes com HAC e 2 com outras etiologias (Apêndice G).

Entre as 5 pacientes com HAC e persistência do SUG, uma apresentou dois episódios de infecção urinária (paciente nº H16) e as demais eram assintomáticas (pacientes nº H7,

H11, H14 e H32). Destas, duas já iniciaram atividade sexual (pacientes nº H11 e H14), nenhuma delas referiu ter dificuldade na penetração vaginal.

A paciente nº H32, foi operada com 1,5 anos de idade, com técnica de retalho perineal e mobilização da parede posterior da vagina. As outras 4 pacientes foram operadas pré-púberes (1-7 anos de idade) com a técnica de retalho perineal em Y-V sem mobilização vaginal. Embora a maioria das pacientes com persistência do SUG tinham sido operadas nos primeiros dois anos de vida, não houve diferença estatisticamente significativa (p=0,32) entre as idades no momento da cirurgia das pacientes com e sem persistência do SUG (mediana de 2 anos em ambos grupos).

Entre as pacientes com outras etiologias, 2 pacientes apresentaram persistência do SUG na avaliação atual (pacientes nº O1 e O19). As duas pacientes foram operadas antes dos 2 anos de idade com a técnica de retalho perineal Y-V sem mobilização da parede posterior da vagina (Apêndice H). Nenhuma das pacientes com persistência do SUG tiveram queixas de infecção urinária e ainda não iniciaram atividade sexual.

Embora esta diferença não foi estatisticamente significativa, a persistência do SUG ocorreu em somente 5% das pacientes que foram submetidas à reparação do SUG com mobilização da parede posterior da vagina comparadas com 25% das pacientes operadas sem mobilização da parede posterior da vagina (*p*=0,36).

5.2.3. Profundidade Vaginal e Distância clitóris-vagina

O introito e a profundidade da cavidade vaginal foram avaliados em 10 pacientes com HAC submetidas a reparação do SUG (pacientes nº H1, H5, H7, H8, H10, H11, H12, H13, H16 e H20) e todas apresentaram introitos pérvios para moldes vaginais nº 2 e 3 com profundidade vaginal maior de 7 cm. Cinco pacientes fizeram dilatações vaginais, das quais uma foi a paciente nº H20 que teve hematocolpos secundário a estenose do introito vaginal. Esta paciente precisou de ampliação cirúrgica do introito e dilatações no pós-operatório. As outras quatro pacientes realizaram as dilatações antes de iniciar atividade sexual.

Foi possível avaliar o introito e profundidade da cavidade vaginal em 15 pacientes com outras etiologias de DDS. Todas apresentaram introito pérvio para molde vaginal nº3. A profundidade vaginal foi maior que 7 cm em 11 pacientes sexualmente ativas e 6 delas tinham realizado dilatações vaginais prévio ao início da atividade sexual. Ao contrário das

pacientes com cavidade vaginal maior que 7 cm, as pacientes com menor profundidade vaginal tinham descontinuado a atividade sexual e não faziam mais as dilatações vaginais. Esta diferença foi estatisticamente significativa (*p*=0,001) (Figura 5.2).

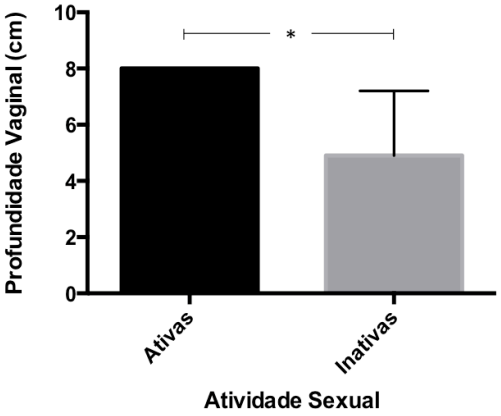

Figura 5.2 Gráfico de profundidade vaginal nas pacientes sexualmente ativas e inativas. * *p*=0,001 Teste de Mann-Whitney.

A mediana da distância entre o clitóris e o introito vaginal tanto nas pacientes com HAC quanto nas outras pacientes e no grupo controle foi de 4 cm (Tabela 5.6). Estes resultados serão analisados em relação aos resultados da avaliação da função sexual no item 5.3.2.2.

Tabela 5.6 - Distância entre clitóris e introito vaginal das pacientes pós-púberes e grupo controle.

	HAC	**Outras etiologias**	**Controle**
	n=15	**n=15**	**n=13**
Distância entre clitóris e introito vaginal, cm (intervalo)	4 (3-6)	4 (2,5-6)	4 (2-6)

5.2.4 Resultados Morfológicos Categorizados

No que se refere às categorias de resultados morfológicos na grande maioria dos casos foram considerados ótimos (Figura 5.3).

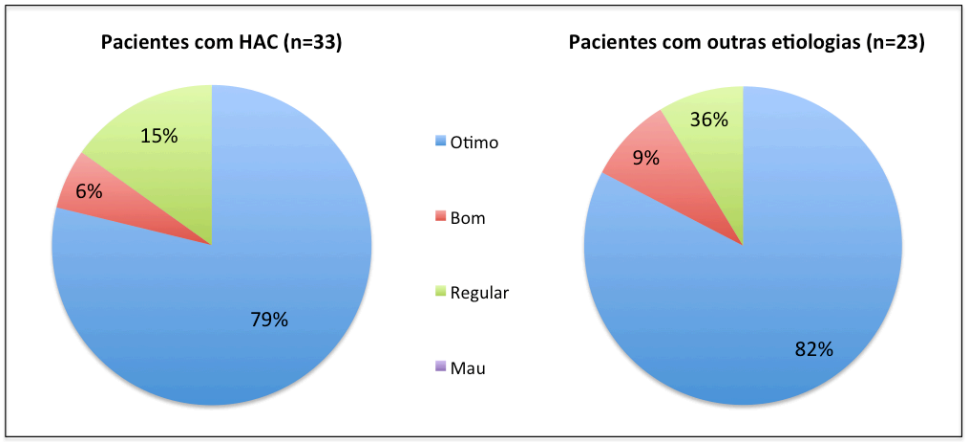

Figura 5.3 – Resultados morfológicos categorizados.

A técnica cirúrgica empregada na correção do clitóris foi o único fator que teve associação com a categoria do resultado morfológico (*p*=0,001) (Figura 5.4).

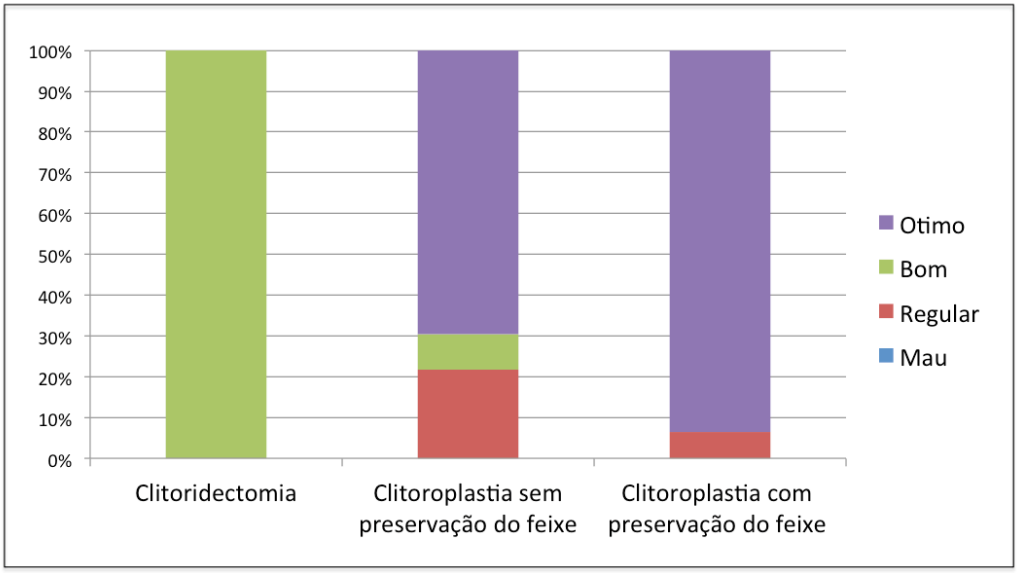

Figura 5.4 Gráfico dos resultados morfológicos categorizados segundo técnica cirúrgica de redução da clitoromegalia.

Não houve associação estatisticamente significativa entre os resultados morfológicos com: idade na cirurgia; grupo etiológico; classificação de Prader nem técnica cirúrgica para tratamento do SUG (Tabela 5.7).

Tabela 5.7. Resultados das analises estatísticas da relação entre as Características das Pacientes e Técnicas Cirúrgicas vs Resultados Morfológicos

Variável analisada em relação presença/ausência do clitóris	***p***
Idade na cirurgia	0,39
Etiologia	0,95
Preservaçao do feixe VN dorsal	0,04

Variável analisada em relação aos resultados da reparação do SUG	***p***
Idade na cirurgia	0,66
Etiologia	0,44
Grau de Prader pré-operatório	0,29
Técnica Cirúrgica	0,17
Mobilizaçao vaginal	0,36

5.3. Resultados funcionais

5.3.1. Teste de Sensibilidade

O teste de sensibilidade foi realizado em 29 pacientes, 15 das quais tinham DDS 46,XX por HAC e 14 outras etiologias de DDS (Tabela 5.8). Nas 3 pacientes com ausência de clitóris (nº H8, H10 e H11), o estímulo foi aplicado na região da confluência dos pequenos lábios. A mediana da idade na avaliação das pacientes com HAC foi 25 anos (intervalo: 15-62) e das pacientes com outras etiologias 31 anos (intervalo: 14-55). O teste de sensibilidade também foi realizado em 14 mulheres do grupo controle.

Tabela 5.8 - Antecedentes cirúrgicos das pacientes nas quais foi realizado o teste de sensibilidade genital.

Tipo de cirurgia	**46,XX HAC n=15**	**outras etiologias de DDS n=14**
Redução do clitóris	15	13
Reparação do SUG	13	11

5.3.1.1. Sensibilidade clitoridiana

O teste de sensibilidade clitoridiana foi realizado no clitóris em 12 pacientes com HAC e em todas as 14 pacientes com outras etiologias. Nas 3 pacientes com HAC que não apresentavam clitóris os filamentos foram aplicados na região da confluência dos pequenos lábios, onde normalmente se encontra o clitóris (Apêndices I e J).

Todas as pacientes, tanto com HAC quanto as com outras etiologias de DDS, detectaram o estímulo vibratório no clitóris e foram capazes de distingui-lo do estímulo tátil sem vibração, aplicado na mesma área. Estes resultados foram iguais ao do grupo controle. Nenhuma das pacientes nem as mulheres do grupo controle apresentou alodinia na região clitoridiana.

A avaliação do limiar de detecção do estímulo mecânico, do limiar de desconforto ao estímulo mecânico e do grau de desconforto mostrou que as pacientes com HAC têm uma sensibilidade semelhante ao grupo controle, para o estímulo mecânico no clitóris (Tabela 5.9).

Tabela 5.9 - Resultados do teste de sensibilidade clitoridiana.

Sensibilidade Clitoridiana	**HAC n=15**	**DDS outras etiologias n=14**	**Grupo controle n=14**
Limiar de detecção	4 (3-7)	6 (3-7)*	3,5 (3-7)
Limiar de desconforto	12 (8-19)	12 (3-18)	13 (7-17)
Grau de desconforto	1 (0-6,5)	1,15 (0-2,5)	1,25 (0-5)

* Significativamente diferente quando comparado com grupo controle e com grupo de pacientes com HAC. ($p<0,05$; teste de Kruskal-Wallis)

Nas 3 pacientes com HAC sem clitóris evidenciado o teste de sensibilidade da região correspondente não mostrou diferenças significativas para detectar o estímulo mecânico e desconforto, quando comparadas com as pacientes com clitóris conservado (Apêndice I).

Nas pacientes com outras etiologias de DDS, foi necessário um estímulo mecânico significativamente *(p*=0,01) maior para ser detectado (Tabela 5.9). Inferindo que a sensibilidade para estímulo mecânico está diminuída no grupo de pacientes com outras etiologias de DDS. Não houve diferença significativa no limiar de desconforto ao estímulo mecânico no clitóris (*p*=0,36), nem no grau de desconforto avaliado mediante a escala visual

analógica (*p*=0,26). Inferindo que a sensibilidade do clitóris para estímulos desconfortáveis é igual nos grupos de pacientes, quando comparadas com o grupo controle.

As pacientes com outras etiologias apresentavam um clitóris maior no pré-operatório quando comparadas com o grupo das pacientes com HAC (4,5 cm e 2,9 cm respectivamente; *p*=0,03) e decorrente deste fato uma diferença significativa na variação do tamanho após a cirurgia do clitóris (3,6 cm e 2,2 cm; respectivamente; *p*=0,04). Porém não houve correlação significativa entre a variação do tamanho do clitóris e o limiar de detecção (*r*=-0,11; *p*=0,62). Também não houve associação estatisticamente significativa entre técnica cirúrgica empregada na redução do clitóris e os limiares para detecção de estímulo mecânico, de desconforto e grau de desconforto no clitóris das pacientes examinadas (*p*=0,31; *p*=0,94 e *p*=0,31 respectivamente).

5.3.1.2. Sensibilidade Introito Vaginal

O estímulo vibratório no introito vaginal foi detectado por todas as pacientes, tanto com HAC quanto as com outras etiologias e todas foram capazes de distingui-lo do estímulo tátil, aplicado na mesma área. Estes resultados foram iguais ao do grupo controle. Nenhuma das pacientes nem as mulheres do grupo controle apresentaram alodinia no introito vaginal.

A sensibilidade para detectar estímulo mecânico, desconforto ao estímulo mecânico e grau de desconforto foi igual tanto nas pacientes com HAC quanto nas pacientes com outras etiologias e não houve diferença significativa quando comparadas com o grupo controle (Tabela 5.10).

Tabela 5.10 - Resultados do teste de sensibilidade do introito vaginal.

Sensibilidade do Introito Vaginal	**HAC n=15**	**DDS outras etiologias n=14**	**Grupo controle n=14**
Limiar de detecção	6 (4-8)	6 (3-8)	5,5 (3-8)
Limiar de desconforto	13 (11-19)	13 (9-19)	12,5 (7-18)
Grau de desconforto	1 (0-8,5)	1,75 (0-5,5)	1,5 (0-5,5)

A análise dos resultados de limiar para detecção de estímulo mecânico, no grupo de pacientes com HAC, segundo características pré e pós-operatórias (Apêndice K), mostrou que pacientes com forma virilizante simples tinham uma sensibilidade significativamente

(*p*=0,02) melhor (detectaram estímulo menor), quando comparadas com as pacientes com a forma perdedora de sal (Tabela 5.11). Quanto ao limiar de desconforto e ao grau de desconforto, não foi evidenciada diferença significativa.

Tabela 5.11 - Resultados do teste de sensibilidade do introito vaginal das pacientes com HAC, segundo forma clínica.

Sensibilidade do Introito Vaginal	**Forma clínica de HAC**	
	Perdedora de sal n=10	**Virilizante simples n=5**
Limiar de detecção	6,5*	5*
Limiar de desconforto	13	17
Grau de desconforto	1	1

* diferença significativa (p<0,05; teste de Mann-Whitney)

As pacientes com dois orifícios perineais na avaliação pré-operatória apresentaram maior sensibilidade para detecção mecânica no introito vaginal (detectam estímulo menor), em comparação com as pacientes que tinham orifício único (*p*=0,04). Por outro lado, não foi encontrada diferença significativa nos resultados de limiar de desconforto (*p*=0,45) e grau de desconforto (*p*=0,28), quando analisados pelo número de orifícios perineais antes da cirurgia (Tabela 5.12).

Tabela 5.12 - Resultados do teste de sensibilidade do introito vaginal das pacientes com HAC, segundo número de orifícios perineais pré-operatórios.

Sensibilidade do Introito Vaginal	**Número de Orifícios Perineais pré-operatório**	
	Um n=11	**Dois n=4**
Limiar de detecção	6*	5*
Limiar de desconforto	13	15
Grau de desconforto	1	1,57

* diferença significativa (p<0,05; teste de Mann-Whitney)

A análise dos resultados de limiar para detecção de estímulo mecânico, de desconforto e grau de desconforto no introito vaginal, segundo: idade na cirurgia e na avaliação, grau de Prader e técnica cirúrgica, não evidenciou diferenças significativas (Apêndice K).

Nas pacientes com outras etiologias, a análise dos resultados de limiar para detecção de estímulo mecânico, de desconforto e grau de desconforto no introito vaginal, segundo as características pré- e pós-operatórias e técnica cirúrgica, não mostrou diferenças significativas (Apêndice L).

5.3.2. Função Sexual

Vinte e uma pacientes adolescentes e adultas com HAC, com mediana de idade de 25 anos (intervalo: 13-62) responderam sobre a orientação sexual. A orientação heterossexual foi declarada por 16 pacientes. Uma relatou sentir atração sexual por homens e mulheres e outra paciente referiu não ter interesse na atividade sexual. Três pacientes deste grupo declararam orientação sexual ainda não definida e nenhuma referiu sentir atração sexual por indivíduos do mesmo gênero social que elas.

Dezenove adolescentes e adultas do grupo de pacientes com outras etiologias responderam sobre a orientação sexual (mediana de idade 30 anos, intervalo 15-55). A orientação heterossexual foi declarada por 13 pacientes com outras etiologias, enquanto 3 afirmaram ser homossexual. Uma paciente deste grupo referiu sentir atração sexual por homens e mulheres e 2 pacientes declararam orientação sexual ainda não definida.

Do total das pacientes avaliadas 26 já tinham iniciado atividade sexual. A mediana de idade no início de atividade sexual nas pacientes com HAC foi 18 anos e das pacientes com DDS de outras etiologias foi 19 anos. Quando comparadas com a média nacional,[106] 64% das pacientes de ambos grupos, iniciaram atividade sexual tardiamente. Quase a metade das pacientes com HAC e 2/3 das pacientes com outras etiologias se prepararam com dilatações vaginais prévias ao início da atividade sexual. Menos de um terço das pacientes com HAC, porém a maioria das pacientes com outras etiologias referiram ter sentido dor na penetração vaginal alguma vez durante a atividade sexual. A maioria das pacientes referiu haver atingido orgasmo pelo menos uma vez durante a atividade sexual (Tabela 5.13).

Tabela 5.13 - Grupos de pacientes em relação a idade do início de atividade sexual, dilatação, dispareunia e orgasmo.

Características	DDS 46,XX HAC n=11	DDS de outras etiologias n=15
Mediana idade ao início de atividade sexual, anos (intervalo)	18 (14-27)	19 (11-35)
Dilatação Vaginal prévio ao início da atividade sexual (%)	5 (45%)	11(73%)
Dor na penetração (%)	3 (27%)	12 (80%)
Atingiu Orgasmo (%)	10 (91%)	13 (87%)

5.3.2.1 Resultados do Questionário FSFI

Das 24 pacientes que já tinham iniciado atividade sexual 14 (7 de cada grupo etiológico) e 11 mulheres do grupo controle tinham tido atividade sexual no último mês e responderam o questionário sobre função sexual. A mediana de idade do grupo de pacientes com HAC foi 24 anos (intervalo: 19-34), do grupo com outras etiologias 32 anos (intervalo: 17-55) e do grupo controle 32 anos (intervalo: 25-51).

A mediana do escore total de função sexual nas pacientes com HAC foi 29,9 e nas pacientes com outras etiologias foi 29,2. O grupo controle apresentou um escore total de 28,8. A diferença entre os grupos de pacientes e o grupo controle, não foi estatisticamente significativa (p=0,79). A análise dos resultados de cada área da função sexual, mostrou uma pontuação abaixo do ideal nas áreas de desejo sexual nos dois grupos de pacientes, porém estes resultados não foram diferentes aos do grupo controle (Tabela 5.14).

Tabela 5.14 – Resultados do Questionário FSFI expressado em mediana por grupos.

Domínios (pontuação mín-máx)	**HAC n=7**	**Outras etiologias n=7**	**Grupo Controle n=11**
Desejo (1,2-6)	3,6 (3-5,4)	3,6 (1,2-4-8)	3,6 (3-5,4)
Excitação (0-6)	4,8 (3,3-5,1)	5,1 (1,5-5,7)	4,8 (3,9-5,7)
Lubrificação (0-6)	5,4 (4,8-6)	5,1 (2,7-6)	4,8 (3,3-6)
Orgasmo (0-6)	4,8 (3,2-5,6)	4 (2,4-6)	5,6 (3,2-6)
Satisfação (0,8-6)	5,2 (4,8-6)	4,8 (2,4-6)	4,8 (2,4-6)
Dor (0-6)	6 (4,4-6)	6 (1,6-6)	5,2 (3,6-6)
Escore total (2-36)	**29,9 (27,8-31,7)**	**29,2 (11,8-32-7)**	**28,8 (23,1-34,5)**

Nenhuma das pacientes do grupo de HAC apresentou pontuação sugestiva de disfunção sexual, o escore mais baixo do grupo das pacientes com HAC foi de 27,8. O grupo de pacientes com HAC teve uma pontuação dentro da média ideal nas áreas de lubrificação e satisfação, sendo esta pontuação superior que a encontrada no grupo controle.

Pontuação sugestiva de disfunção sexual (escore total <26,5) foi encontrada tanto em 3 pacientes com DDS de outra etiologia, quanto em 4 mulheres do grupo controle. Mais da metade destas mulheres (pacientes nº O6 e O7 e controles C8 e C11) tinham mais de 40 anos de idade. A paciente mais velha do grupo (55 anos) teve a pontuação mais baixa em todos os domínios avaliados. As outras duas pacientes apresentaram pontuação baixa nos domínios de desejo, excitação e lubrificação porém não tiveram queixas de dor na penetração.

5.3.2.2. Análise dos resultados do questionário FSFI segundo antecedentes, exame físico e teste de sensibilidade

Houve uma moderada correlação negativa entre a idade na avaliação das mulheres que responderam o questionário e a pontuação total de função sexual (*r*=-0,51; *p*=0,02), e o domínio de satisfação (*r*=-0,54; *p*=0,01). Houve uma forte correlação negativa entre a idade na avaliação com o domínio de desejo (*r*=-0,61; *p*=0,004). Inferindo que quanto mais novas as mulheres, significativamente melhor a função sexual, especificamente sentem mais desejo sexual e estão mais satisfeitas com a vida sexual (Tabela 5.15).

Tabela 5.15. Resultado do teste de correlação de Spearman entre as características das pacientes e os dados do Questionário FSFI.

Característica	Escore FSFI	Desejo	Excitação	Lubrificação	Orgasmo	Satisfação	Dor
Idade na avaliação	**r=-0,51 p 0,02**	**r=-0,61 p 0,004**	r=-0,36 p 0,11	r=-0,29 p 0,213	r=-0,18 p 0,44	**r=-0,546 p 0,01**	r=-0,16 p 0,47
Idade na cirurgia	r=0,13 p 0,64	r= -0,13 p 0,65	r=-0,19 p 0,49	r=0,12 p 0,65	r=0,27 p 0,33	r=0,26 p 0,35	r=0,005 p 0,98
Distância clitóris-vagina	r=-0,37 p 0,12	r=-0,01 p 0,96	r=-0,15 p 0,54	r=-0,15 p 0,54	**r=-0,53 p 0,02**	**r=-0,47 p 0,04**	r=-0,06 p 0,81

Foi possível realizar analise de associação entre os achados do exame físico, teste de sensibilidade e o resultado do questionário FSFI de 11 pacientes (5 com HAC e 6 com outras etiologias) e de 10 mulheres do grupo controle (Apêndice M).

Duas das cinco pacientes sem clitóris evidenciado responderam o questionário FSFI. A paciente nº H10 teve um bom escore na avaliação de orgasmo e a paciente nº H11 teve um escore abaixo do ideal, porém ambas pacientes apresentaram escore total bom e a sensibilidade avaliada na região da confluência dos pequenos lábios encontrava-se conservada. Duas pacientes com persistência do SUG responderam o questionário (pacientes nº H11 e H16) e ambas apresentaram boas pontuações no domínio de dor, ou seja, não apresentaram queixas de dor na penetração vaginal.

A análise dos resultados do questionário segundo a distância clitóris-introito vaginal mostraram uma moderada correlação negativa entre esta distância e os escores de orgasmo e de satisfação (Tabela 5.15). Inferindo que as mulheres com uma distância menor entre o clitóris e o introito vaginal atingem melhor orgasmo e estão mais satisfeitas com a função sexual (Figura 5.4).

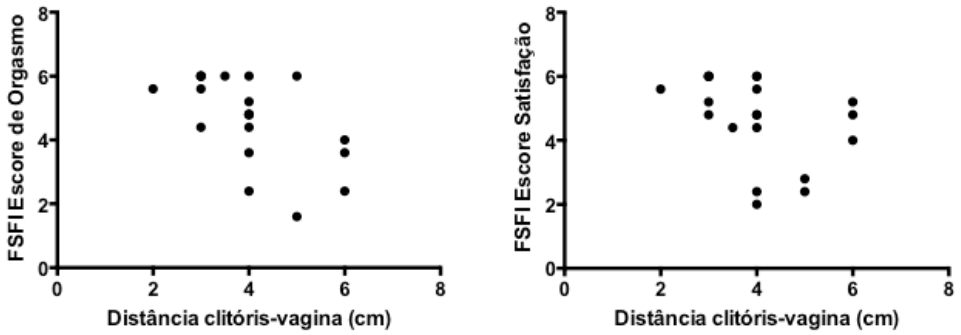

Figura 5.4. Gráficos da relação distância entre o clitóris e introito vaginal com escores de orgasmo e satisfação do questionário FSFI.

Considerando todas as pacientes e o grupo controle, a análise estatística entre os resultados do teste de sensibilidade genital e do questionário FSFI (Tabela 5.16), mostrou uma moderada correlação negativa entre o limiar de detecção ao tato fino no introito vaginal com a pontuação total de função sexual e com os domínios de desejo e satisfação; houve uma forte correlação negativa entre o mesmo limiar e a pontuação de excitação. Inferindo que quanto menor o limiar de detecção no introito vaginal (melhor sensibilidade para detectar tato fino) melhor é a função sexual. Por outro lado, também houve uma moderada correlação negativa entre o grau de desconforto ao estimulo mecânico no introito

vaginal e o escore de lubrificação (*r*=-0,47; *p*=0,04), inferindo que as mulheres que sentem maior grau desconforto poderiam ter uma pior lubrificação como resposta ao estímulo. Não houveram associações estatisticamente significativas entre os resultados do teste de sensibilidade clitoridiana e os resultados dos questionários FSFI.

Tabela 5.16. Resultados do teste de correlação de Spearman entre os dados do Teste de Sensbilidade Genital e o Questionário FSFI.

Teste de Sensibilidade	**Escore FSFI**	**Desejo**	**Excitação**	**Lubrificação**	**Orgasmo**	**Satisfação**	**Dor**
Limiar Tato fino Clitóris	r=-0,3 p 0,17	r=-0,25 p 0,27	r=-0,27 p 0,24	r=-0,23 p 0,32	r=-0,18 p 0,44	r=-0,33 p 0,14	r=-0,03 p 0,88
Limiar Desconforto Clitóris	r=0,09 p 0,69	r=0,4 p 0,09	r=0,18 p 0,47	r=0,02 p 0,92	r=0,1 p 0,68	r=0,25 p 0,3	r=-0,22 p 0,36
Grau Desconforto Clitóris	r=0,09 p 0,69	r=0,4 p 0,09	r=0,18 p 0,47	r=0,02 p 0,92	r=0,1 p 0,68	r=0,25 p 0,3	r=-0,22 p 0,36
Limiar Tato fino introito vaginal	**r=-0,54 p 0,01**	**r=-0,48 p 0,03**	**r=-0,62 p 0,003**	r=-0,17 p 0,46	r=-0,24 p 0,29	**r=-0,55 p 0,01**	r=-0,08 p 0,72
Limiar Desconforto introito vaginal	r=0,27 p 0,33	r=0,45 p 0,1	r=0,24 p 0,38	r=0,15 p 0,6	r=-0,06 p 0,83	r=0,16 p 0,58	r=0,15 p 0,6
Grau Desconforto introito vaginal	r=-0,21 p 0,38	r=0,11 p 0,63	r=-0,1 p 0,66	**r=-0,47 p 0,04**	r=-0,24 p 0,304	r=-0,08 p 0,73	r=-0,1 p 0,65

5.4. Satisfação com a Genitoplastia Feminizante

O grau de satisfação com os resultados da cirurgia foi alto entre as pacientes com HAC e significativamente maior do que as pacientes com outras etiologias (p=0,03). As pacientes com HAC concordaram mais em realizar a GF durante a infância do que na vida

adulta (Figura 5.5). A mediana de idade na cirurgia deste grupo de pacientes foi de 2 anos (intervalo: 1,5-33), quatro delas foram operadas pós-púberes.

A paciente nº H5, operada na vida adulta (27 anos), expressou estar muito de acordo em realizar a cirurgia na vida adulta porem também estava muito de acordo com a cirurgia na infância. Para esta paciente o importante era ser submetida a correção cirúrgica quando fosse necessária.

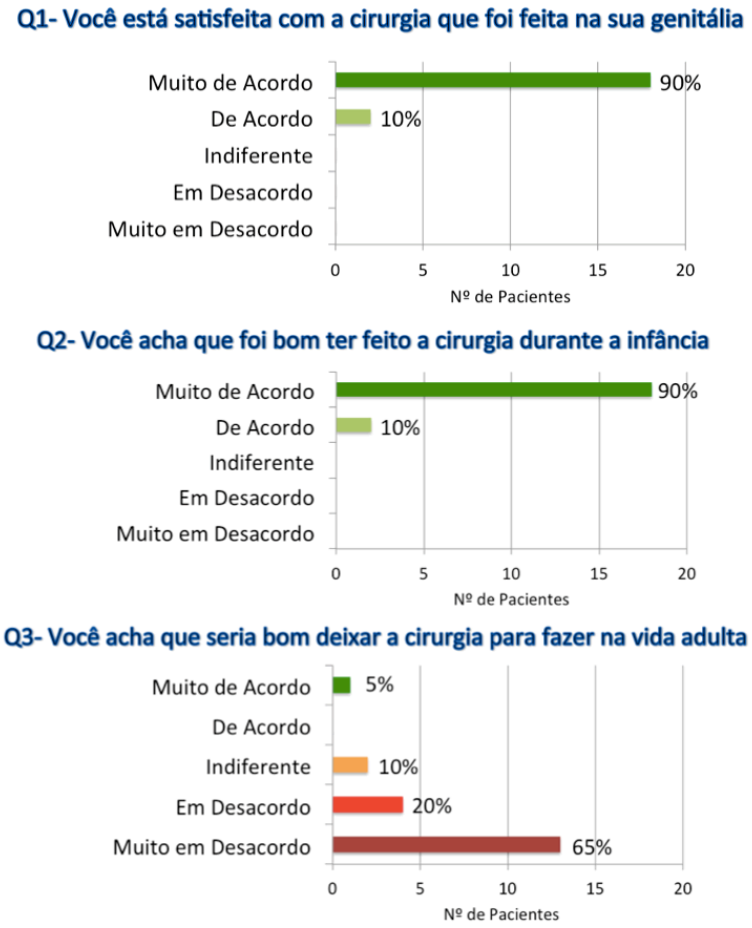

Figura 5.5. Respostas das pacientes com HAC ao questionário de satisfação

Mais da metade das pacientes com outras etiologias referiram estar muito satisfeitas e satisfeitas com os resultados da GF (Figura 5.6). A mediana de idade na cirurgia deste grupo foi 14 anos (intervalo: 1-34) e na avaliação 30 anos (intervalo 15-55).

Embora nenhuma delas respondeu estar insatisfeita, 4 pacientes deste grupo não conseguiram definir a satisfação com os resultados cirúrgicos. Elas manifestaram ter dúvidas sobre o aspecto da genitália externa, porém nenhuma apresentou limitações funcionais. A paciente nº O13 respondeu estar “indiferente” com o resultado da FG e concordou em realizar a cirurgia tanto durante a infância quanto na vida adulta, esta paciente foi operada

precocemente com reoperação aos 12 anos de idade. A paciente nº O15 referiu estar “muito em desacordo” com GF na infância e muito de acordo com a cirurgia na vida adulta, ela teve diagnóstico tardio, operou na adolescência com 15 anos de idade e tinha orientação homossexual. A paciente nº O6, operada aos 24 anos de idade expressou estar “muito de acordo com a FG” na vida adulta mas também concordou em realizar a cirurgia na infância.

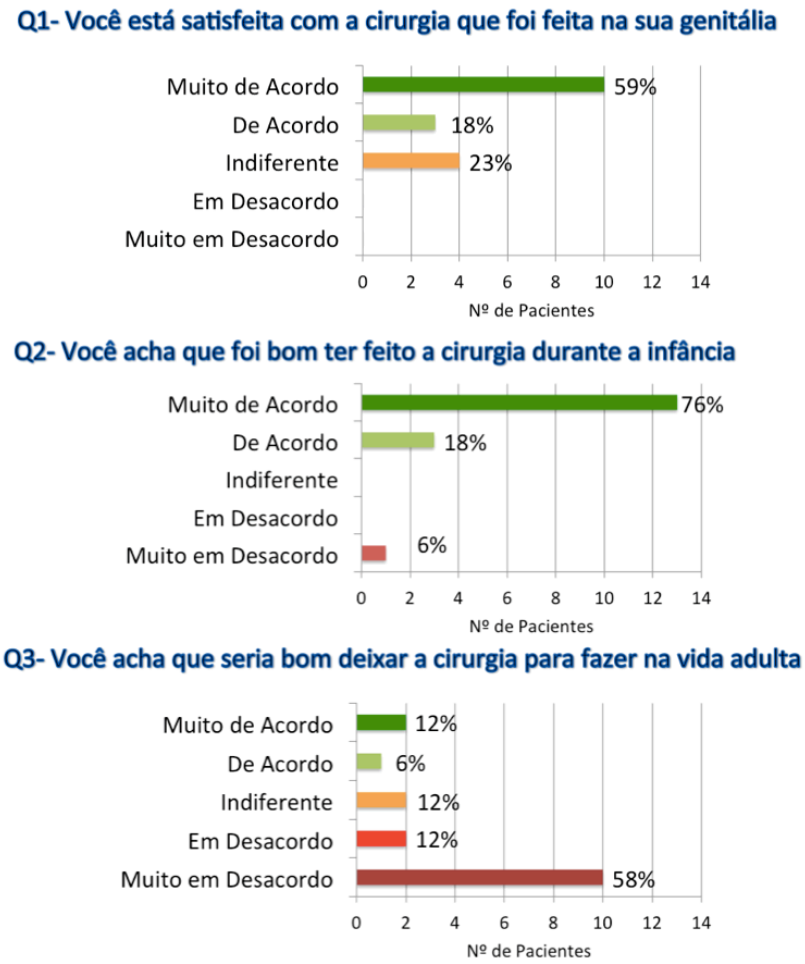

Figura 5.6. Respostas das pacientes com outras etiologias ao questionário de satisfação.

Os pais de 20 pacientes com HAC e 7 pacientes com outras etiologias responderam as perguntas sobre os resultados da cirurgia e com o momento no qual foi realizada (Figura 5.7). Em 21 casos (78%) quem respondeu foi a mãe, em 3 (11%) o pai e em 3 casos (11%) ambos. Nos casos onde ambos pais responderam, não houve divergência entre eles, e foi considerada uma única resposta. Todos os pais estavam satisfeitos com os **resultados da genitoplastia** e todos responderam estar “muito de acordo” com a **realização da cirurgia**

durante a infância. Quando consultados sobre **realizar a cirurgia na vida adulta**, um respondeu ser “indiferente” e o restante estava em desacordo com esta opção.

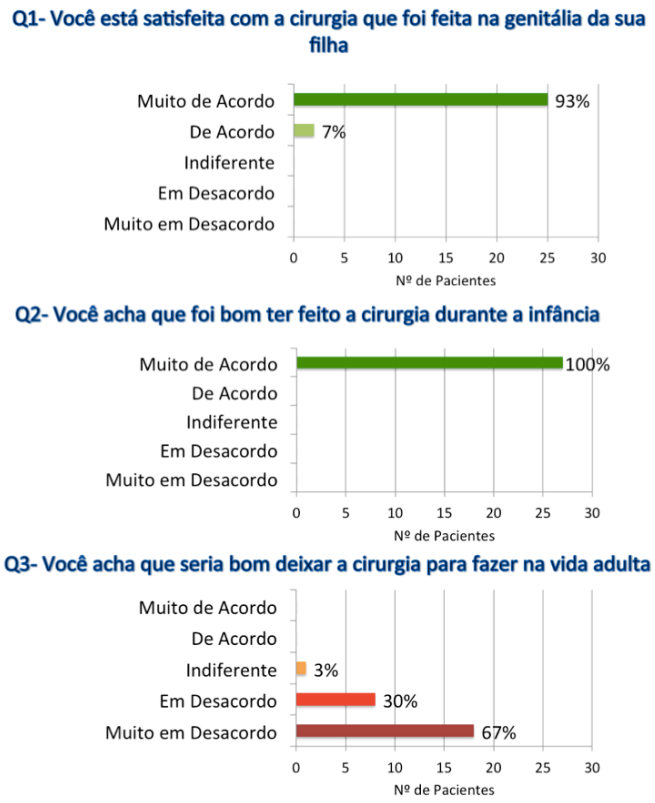

Figura 5.7. Respostas dos pais das pacientes ao questionário de satisfação.

6. DISCUSSÃO

As DDS representam um desafio para profissionais responsáveis pelo seu tratamento e uma situação de estresse para os pacientes e seus familiares, com implicações a longo prazo, de ordem social e psicológica. A heterogeneidade das técnicas cirúrgicas e a pouca quantidade de trabalhos sobre resultados funcionais a longo prazo, tem gerado questionamentos sobre a idade da correção, o benefício da genitoplastia feminizante na infância e a funcionalidade da genitália externa na vida adulta.[71-73, 83, 107]

Este estudo é um complemento de uma avaliação previa realizada em pacientes com HAC de nosso serviço.[80] Na casuística atual avaliamos a longo prazo um grupo de pacientes DDS, tanto com HAC quanto com outras etiologias, submetidas à genitoplastia feminizante em um único centro especializado e os resultados foram analisados quanto as complicações, morfologia, funcionalidade da genitália externa, bem como a satisfação com a cirurgia.

O relato de complicações pode ser variável nas diferentes publicações sobre GF (Apêndice N).[108, 109] O número de complicações pode ser diferente segundo as caraterísticas das pacientes (como etiologia de DDS, variabilidade anatómica, idade ao diagnóstico e na cirurgia), técnicas cirúrgicas empregadas e tempo de acompanhamento. O número de complicações deste estudo foi menor que o publicado por estudos mais antigos e semelhante a publicações mais recentes (Tabela 6.1). [10, 79, 81, 83, 110-112] Neste estudo, as pacientes com outras etiologias apresentaram maior número de complicações, porém de menor complexidade em comparação com o grupo de pacientes com HAC. Pensamos que esta diferença poderia ser explicada pelo fato que frequentemente as pacientes com outras etiologias tem vaginas de confluência baixa, enquanto que as pacientes com HAC apresentam uma maior variabilidade desta confluência (baixa, intermediária e alta).

Tabela 6.1. Publicações das complicações mais frequentemente associadas a GF.

Estudo	nº pacientes (diagnóstico)	Pacientes com a complicação	%	Acompanhamento (anos)
Estenose Vaginal				
Bailez, 1992 (113)	28 (HAC)	22	79	16,3
Hendren, 1995 (110)	7 (HAC)	3	43	Nr
Alizai, 1999 (81)	13 (HAC)	13	100	Nr
Krege, 2000 (79)	27 (HAC)	9	33	Nr
Creighton 2001 (83)	44 DDS	36	82	13,2
Al-Bassam, 2004 (111)	50 DDS (45 HAC/3 46,XY/2 disgenesia gonadal)	7	16	3,5
Eroglu, 2004 (112)	55 (DDS)	4	7	4,1
Braga, 2005 (65)	10 (HAC)	3	30	2
Braga, 2006 (114)	24 (HAC)	1	4	2
Sircili, 2006 (80)	34 (HAC)	5	29	9
Roll, 2006 (115)	19 (HAC)	2	11	10,8
Gastaud, 2007 (116)	35 (HAC)	9	26	Nr
Nordenskjöld, 2008 (117)	49 (HAC)	5	10	Nr
Marei, 2015 (118)	30 (HAC)	4	13	3,25
Dangle, 2016 (119)	26 (HAC)	1	3,8	6
Bernabé, 2018 (120)	16 (HAC)	2	12,5	1
Zainuddin, 2019 (121)	59 (HAC)	4	6,7	Nr
Persistência SUG				
Alizai, 1999 (81)	13 (HAC)	6	46	Nr
Miranda, 2004 (66)	11 (HAC)	1	9	4,2
Braga, 2005 (65)	10 (HAC)	3	30	2
Braga, 2006 (114)	24 (HAC)	3	12,5	2
Infecção Urinária				
Wisniewski, 2004 (122)	41 (HAC)	8	20	Nr
Sircili, 2006 (80)	34 (HAC)	2	6	9
Roll, 2006 (115)	19 (HAC)	1	5	10,8
Badaway, 2012 (63)	30 (HAC)	1	3	Nr
Marei, 2015 (118)	30 (HAC)	2	7	3,25
Dangle, 2016 (119)	26 (HAC)	2	8	6
Bernabé, 2018 (120)	16 (HAC)	1	6,2	1

Continua

Continuação

Fístula Urinária				
Al-Bassam, 2004 (111)	50 DDS (45 HAC/3 46,XY/2 disgenesia gonadal)	1	2	3,5
Eroglu, 2004 (112)	55 DDS	3	5,4	4,1
Nordenskjöld, 2008 (117)	49 (HAC)	5	10	Nr
Clitoromegalia				
Creighton, 2001 (83)	44 DDS	12	27	13,2
Miranda, 2004 (66)	11 (HAC)	1	9	4,2
Al-Bassam, 2004 (111)	50 DDS: 45 HAC/3 46,XY/2 disgenesia gonadal	3	22	3,5
Sircili, 2006 (80)	34 (HAC)	2	5,8	9
Braga, 2006 (114)	24 (HAC)	1	4	2
Roll, 2006 (115)	19 (HAC)	2	10,5	10,8

Uma das complicações mais frequentemente reportadas é a estenose vaginal, descrita em até 82% de pacientes submetidas a GF.[83] Alizai *et al*. descreveram graus variáveis de estenose vaginal em todas as pacientes operadas de GF que foram examinadas na puberdade, todas elas foram submetidas a reoperação embora algumas tinham estenose moderada.[81] Krege *et al*. reportaram 36% de estenose vaginal em pacientes com HAC, eles não descreveram o grau de estenose mas 5 eram assintomáticas e 4 foram diagnosticadas só durante o estudo.[79]

Do mesmo modo que Ergolu e outros autores acreditamos que os retalhos perineais insuficientes e a anatomia das vaginas de confluência alta conduzem a estenose vaginal.[79, 112] A nossa incidência de estenose vaginal (3,3%) é semelhante ao descrito em publicações mais recentes.[112, 115, 119-121, 123] Provavelmente a menor incidência de estenose vaginal seja produto das novas técnicas de vaginoplastias desenvolvidas com um melhor conhecimento da variabilidade na anatomia do SUG e o uso de dilatações vaginais.[89, 90]

A persistência do SUG tem uma frequência reportada de até 46 %.[81] No estudo prévio realizado neste serviço foi achada persistência do SUG em 11 de 34 pacientes com HAC.[80] No estudo atual, 4 pacientes já tinham sido submetidas a reoperação do SUG por persistência associada a infecções urinárias recorrentes e na avaliação atual menos do 10% das pacientes

de cada grupo etiológico apresentou persistência do SUG. Não obstante, as 7 pacientes com SUG persistente nesta avaliação eram assintomáticas e inclusive 3 já tinham começado atividade sexual sem problemas. As técnicas para reparação do SUG foram sendo aperfeiçoadas ao longo dos anos com a intenção de exteriorizar o meato uretral e introito vaginal no períneo, principalmente para aquelas pacientes com confluência alta da vagina.[10, 11, 31, 124] No nosso estudo, embora estatisticamente não significativa, houve uma tendência de menor complicações nas pacientes operadas com as técnicas mais recentes para reparação do SUG em comparação com as operadas pelas técnicas antigas (5% de persistência do SUG após retalho perineal com mobilização vaginal *versus* 24% persistência do SUG após retalho sem mobilização vaginal).

O questionamento sobre a idade na qual deveria ser feita a GF surgiu a partir de estudos com pacientes que tinham sido operadas na infância e apresentaram complicações cirúrgicas tardias, principalmente estenose vaginal, precisando reabordagem cirúrgica quando adultas.[71, 83, 125] Estes estudos, no entanto, baseiam-se em casuísticas de pacientes que procuraram outro serviço para resolver complicações tardias,[83] concentrando um número maior de pacientes com complicações. Além disso, os relatos de resultados insatisfatórios são trabalhos que avaliaram pacientes operadas com técnicas antigas de reparação do SUG, utilizadas há mais de 20 anos.[71, 110, 113, 126] Segundo Lean[37] e van der Zwan[127] as caraterísticas do SUG e o número de reintervenções para reparação do mesmo têm maior repercussão nos resultados do que a idade na cirurgia. Na nossa casuística também não encontramos associação significativa entre a idade na cirurgia e os resultados da reparação do SUG.

Em relação ao tratamento da clitoromegalia em pacientes com GA, o maior conhecimento da neuroanatomia do clitóris tem permitido o desenvolvimento de técnicas cirúrgicas que têm como objetivo a preservação da sensibilidade clitoridiana, além do resultado estético.[10, 37, 77] Por décadas a técnica cirúrgica para redução da clitoromegalia foi a clitoridectomia até que foi reconhecida a importância do clitóris na sexualidade feminina.[31, 32, 35] Na nossa casuística duas das pacientes mais velhas foram submetidas a clitoridectomia (nos anos 1970 e 1988), esta técnica já não é mais empregada no nosso serviço. Não há estudos de avaliação a longo prazo das técnicas mais recentes de

clitoroplastia, mas segundo Rink[10], Lean[37] e Alizai[81] estas novas técnicas, além de preservar a sensibilidade poderiam garantir uma maior vascularização do clitóris. Na nossa casuística, o clitóris não foi evidenciado em 3 pacientes submetidas a clitoroplastia sem preservação do feixe vásculo-nervoso dorsal. A ausência do clitóris nestas pacientes, pode ser consequência de fenômenos isquêmicos secundários à falta de preservação do feixe dorsal. O princípio desta técnica era que a mucosa ventral do clitóris era suficiente para fornecer inervação e vascularização adequada.[33] Esta técnica também foi abandonada no nosso serviço. Estudos mais recentes mostram que o feixe vásculo-nervoso dorsal garante uma maior irrigação,[77] e nosso resultado com esta técnica (clitóris presente em 100% das pacientes) confirma esta teoria.

Por outro lado, a nossa analise de correlação entre a distância clitóris-introito vaginal e a função sexual demostrou, como já foi reportado no trabalho de Oakley, que uma distância maior que 5 cm está associada com menos orgasmo e menos satisfação com a atividade sexual.[128] Este resultado reforça a importância da localização final do clitóris durante a clitoroplastia.

O estudo objetivo da sensibilidade genital é uma área nova em desenvolvimento e valores de normalidade para os diferentes testes têm sido publicados na última década,[100, 101] porém pouco se sabe sobre o mecanismo da sensibilidade erógena.[78, 129] Publicações sobre sensibilidade genital no contexto de pacientes submetidas à GF são escassos. No estudo de Crouch *et al*. identificaram que as pacientes com HAC submetidas à GF tinham uma sensibilidade clitoridiana diminuída para detecção de estímulos térmicos em comparação com o grupo controle. Porém não encontraram diferenças no limiar de detecção ao estimulo vibratório.[74] Lesma *et al*. reportaram uma menor sensibilidade clitoridiana para estímulo térmico e vibratório, em pacientes com HAC submetidas a GF comparadas com grupo controle.[65] Zhen *et al*. também evidenciaram diferenças na sensibilidade clitoridiana entre pacientes com HAC e o grupo controle, porém estatisticamente não significativas.[76] No nosso estudo não evidenciamos diferenças na sensibilidade clitoridiana entre as pacientes com HAC e o grupo controle. Cabe ressaltar que 3 pacientes com HAC (nº H8, H10 e H11) com ausência de clitóris mostraram ter sensibilidade semelhante a das pacientes do mesmo grupo, o qual concorda com os

resultados de Crouch, quem também não evidenciou diferenças na sensibilidade clitoridiana das pacientes com HAC com clitóris presente e ausente.[74]

Entre as pacientes do grupo de outras etiologias houve uma sensibilidade menor quanto ao limiar de detecção mecânica do clitóris quando comparadas com o grupo controle e o grupo das pacientes com HAC. Uma possível explicação para esta diferença poderia estar relacionado à variação do tamanho do clitóris pré- e pós-operatório, que foi o único achado diferente em comparação com as pacientes com HAC. Porém não encontramos uma correlação significativa entre a variação do tamanho do clitóris e o limiar de detecção. Por outro lado, também não houve associação entre os resultados da sensibilidade clitoridiana com a função sexual, como já concluiram Lesma e Zhen.[65, 76]

No que se refere à sensibilidade vaginal, nenhum dos 3 estudos anteriores evidenciou diferenças nas pacientes com HAC em comparação com o grupo controle.[65, 74,76] Na nossa casuística, também não houve diferenças na sensibilidade do introito vaginal entre os grupos de pacientes e controles. A analise do grupo de pacientes com HAC demonstrou uma menor sensibilidade do introito vaginal nas pacientes com forma clínica perdedora de sal e nas pacientes que apresentavam orifício perineal único no pré-operatório. Esta diferença identificada na sensibilidade para detectar o estímulo mecânico, em relação à forma clínica e número de orifícios perineais poderia ser explicada se considerarmos que 60% as pacientes com dois orifícios antes da genitoplastia tinham a forma virilizante simples da HAC e somente 8% a forma perdedora de sal (Apêndice K). Habitualmente, as pacientes com dois orifícios perineais não necessitam grandes dissecções na região perineal, evitando tecidos cicatriciais que poderiam ter menor sensibilidade.

Como foi mencionado anteriormente são escassos os estudos sobre a sensibilidade genital após GF e nenhum deles têm conseguido demonstrar claramente um efeito negativo da cirurgia. No entanto, não existe conhecimento concreto sobre o mecanismo da sensibilidade erógena e consequentemente há pouca compreensão sobre a relação entre a sensibilidade genital e a função sexual.[78, 129] No nosso estudo, diferente aos estudos prévios, preferimos avaliar os limiares para estímulos mecânicos e vibratórios. Na teoria as fibras nervosas grossas, que conduzem as sensações de tato e vibração, deveriam ser mais importantes na função sexual do que as fibras nervosas finas, que conduzem sensações térmicas e dor.[130, 131] Por outro lado, a nossa analise de correlação entre os resultados do teste de sensibilidade e do questionário FSFI demostraram que a sensibilidade do introito

vaginal tem maior importância para a função sexual do que a sensibilidade clitoridiana.

Descreve-se que a frequência de orientação homossexual reportada pelas pacientes com DDS habitualmente é maior do que na população geral,[65, 117, 127 132] chegando até 20% em grupos de pacientes com HAC.[116] Na nossa casuística 80% das pacientes com HAC e 65% das pacientes com outras etiologias declaram orientação heterossexual, semelhante ao descrito por Fagerholm *et al*.[133] Cabe mencionar que tanto no nosso estudo como no de Fagerholm nenhuma das pacientes com HAC referiu orientação homossexual.

Por outro lado, as nossas pacientes apresentaram idade de início de atividade sexual tardia quando comparadas com a média nacional.[106] Esta demora no início da atividade sexual já foi descrita em diferentes publicações, que associam este resultado com fatores tanto psicossexuais quanto resultados cirúrgicos.[65, 117, 127, 133]

Schober *et al*., em uma revisão de estudos de resultados a longo prazo em pacientes com DDS, concluíram que tanto as pacientes DDS 46,XX quanto as DDS 46,XY teriam disfunção sexual.[68] No trabalho de Crouch, que avalia sensibilidade e função sexual em pacientes com HAC, as pacientes com pior sensibilidade apresentaram pior pontuação de função sexual. As pacientes submetidas a GF descreveram uma menor frequência na atividade sexual, dificuldades na penetração vaginal e anorgasmia. A autora do trabalho atribuiu estes resultados à GF e à menor sensibilidade clitoridiana. Porém na avaliação global, tanto as pacientes operadas quanto as não operadas mostraram ter disfunção sexual.[74]

A pesar de não ter avaliado a frequência de atividade sexual nem a porcentagem de pacientes que evitaram ter atividade sexual, os nossos resultados mostraram que a função sexual nas pacientes com DDS é semelhante à do grupo controle. Cabe destacar que a função sexual foi normal inclusive nas pacientes com clitóris não evidenciado e com persistência do SUG.

A pontuação global da avaliação sexual das pacientes com HAC, de nossa casuística, não mostrou disfunção sexual em nenhuma delas. As pontuações destas pacientes nos domínios de dor na penetração, lubrificação, e satisfação com a vida sexual foram dentro da média e superiores às pontuações do grupo controle. Este resultado específico dos domínios é semelhante ao descrito por van der Zwan *et al*. que não acharam diferenças nas

pontuações no domínio de satisfação em pacientes com HAC quando comparadas com controles.[127]

Das 3 pacientes com outras etiologias (nº O6, O8 e O13) que tiveram pontuação global de disfunção sexual, apenas uma teve uma pontuação abaixo da média na avaliação de dor na penetração, porém esta paciente não apresentou estenose vaginal no exame físico. Este resultado é semelhante ao descrito por van der Zwan, quem evidenciou que apenas 2 pacientes de 8 com queixa de dispareunia tinham estenose vaginal.[127] Inferindo que nem sempre a dor na penetração é secundária a um problema físico. Fagerholm *et al*. também aplicaram o questionário FSFI em pacientes DDS (tanto DDS 46,XX quanto DDS 46,XY) submetidas a GF e também encontraram que a função sexual das pacientes foi semelhante ao grupo controle.[133] Tanto neste trabalho como no nosso e o de van der Zwan, a avaliação de desejo sexual e excitação nas pacientes foi abaixo do ideal, porém nenhuma referiu ter penetrações muito dolorosas.[127, 133]

A pontuação maior obtida pelas pacientes com HAC poderia se explicar se considerarmos que a mediana de idade deste grupo foi menor que a idade do grupo controle e do grupo de pacientes com outras etiologias (24 anos, intervalo: 19-34; 32 anos, intervalo: 25-51 e 32 anos, intervalo 17-55 respectivamente). Na nossa opinião, na análise dos resultados do questionário FSFI deve ser considerada a idade das pacientes, pois a função sexual na mulher pode mudar segundo a idade. Cabral *et al*. evidenciaram que 67% de mulheres brasileiras em idade meia (40-65 anos de idade) apresentam risco de disfunção sexual (pontuação do FSFI <26,5).[97] Na nossa casuística mais da metade das mulheres com pontuação do FSFI <26,5 tinham idade maior de 40 anos e a paciente com pior pontuação foi a mais velha. Esta paciente apresentou pontuação baixa em todos os domínios, o que é frequente nas mulheres com disfunção sexual, segundo ao descrito por Cabral *et al*.[97]

No nosso estudo, a genitoplastia realizada na infância foi a preferência da totalidade dos pais e das pacientes com HAC e de quase todas as pacientes com outras etiologias. Os pais e a grande maioria das pacientes de ambos grupos são contrários a postergar a realização da cirurgia para a vida adulta. Nossos dados coincidem com os resultados publicados por Wisniewski,[122] Nordenskjöld,[117] Nokoff[73] e Zainuddin[121] onde as pacientes com HAC e seus responsáveis, preferiram realizar a genitoplastia precocemente. Do mesmo modo, a maioria das pacientes DDS 46,XY preferem ser operadas antes da vida adulta, como

demostrou o estudo de Meyer-Bahlburg *et al*.[134] Em uma outra avaliação de Fagerholm, pacientes DDS tanto por HAC quanto por outras etiologias, não se queixaram de terem sido operadas muito precocemente e ainda, 13% das pacientes opinou que a genitoplastia poderia ter sido realizada mais precocemente.[135]

Pesquisas sobre a satisfação das pacientes com os resultados cirúrgicos, da genitoplastia feminizante, considerando a morfologia da genitália externa são escassos na literatura.[72] Quando questionados sobre os resultados da GF tanto os pais quanto as nossas pacientes com HAC responderam estar satisfeitos. Nenhuma das pacientes de outras etiologias referiu estar insatisfeita com os resultados cirúrgicos. Todas as nossas pacientes, durante a avaliação referiram estar contentes por não terem crescido com uma atipia genital.

7. CONCLUSÕES

- Observamos que não houve associação entre os resultados morfológicos nem funcionais e à idade das pacientes na qual foram realizadas as cirurgias.

- Observamos uma tendência de melhor resultado morfológico nas pacientes operadas com retalho perineal complementada por mobilização da parede posterior da vagina. A técnica de clitoroplastia com preservação do feixe vásculo-nervoso dorsal permitiu um maior número de pacientes com clitóris presente na avaliação atual.

- A quantidade e gravidade das complicações evidenciadas na nossa casuística coincidem com as publicações mais novas sobre GF e não mostraram relação com a técnica cirúrgica utilizada nem com a idade das pacientes na cirurgia.

- Este estudo mostrou que a sensibilidade genital das pacientes com HAC, submetidas a GF, é semelhante à sensibilidade genital das mulheres do grupo controle. Neste mesmo grupo de pacientes, a ausência do clitóris não prejudicou a sensibilidade genital.

- No grupo de pacientes de outras etiologias houve uma sensibilidade clitoridiana menor, quando comparadas ao grupo controle, porém a sensibilidade do introito vaginal foi a mesma que a do grupo controle.

- A função sexual dos grupos de pacientes, com HAC e outras etiologias, foi igual ao grupo controle.

- Tanto as pacientes quanto os pais das mesmas referiram estar satisfeitos com os resultados da cirurgia e quase a totalidade das pacientes tem preferência pela genitoplastia precoce.

8. REFERÊNCIAS

1. Lee PA, et al. Consensus Statement on Management of Intersex Disorders. Pediatrics. 2006 Aug;118(2):e488–e500.

2. Marino TA. Embryology and disorders of sexual development. Perspect Biol Med. 2010;53(4):481–490.

3. MacLaughlin DT, Donahoe PK. Sex determination and differentiation. N Engl J Med. 2004 Jan 22;350(4):367–378.

4. Ono M, Harley VR. Disorders of sex development: new genes, new concepts. Nat Rev Endocrinol. 2013 Feb;9(2):79-91.

5. Murphy C, Allen L, Jamieson MJ. Ambiguous Genitalia in the Newborn: An Overview and Teaching Tool. J Pediatr Adolesc Gynecol. 2011 Oct;24(5):236–250.

6. Biason-Lauber A. Control of sex development. Best Pract Res Clin Endocrinol Metab. 2010 Apr;24(2):163–186.

7. Quigley Ch. Disorders of Sex Determination and Differentiation. In: Runge MS, Patterson C. editors. *Principles of Molecular Medicine* - 2nd Edition. New Jersey:Humana Press; 2006. 400-455

8. Dénes FT, Costa E, Silva FA de Q. Distúrbios do desenvolvimento sexual. In: Urologia: Coleção Pediatria do Instituto da Criança. Hospital das Clínicas-FMUSP. Barueri: Manole; 2011.

9. Houk CP, Levitsky LL. Evaluation of the infant with atypical genitalia (disorder of sex development).In Hoppin AG, ed. UpToDate [cited 22 March 2016]. Available in https://www.uptodate.com/contents/evaluation-of-the-infant-with-atypical-genitalia-disorder-of-sex-development

10. Rink RC. Surgical Management of Disorders of Sex Development and Cloacal and Anorectal Malformations. In Wein AJ, Kavoussi LR, Partin AW, et al. editors. *Campbell-Walsh Urology* - 11th Edition. Philadelphia, PA:Elsevier; 2016. 3498-3520.

11. Wu HY, Snyder HM. Intersex. In Docimo SG, Canning DA, Khoury AE. Editors. *The Kelalis-King-Belman Textbook of Clinical Pediatric Urology* - 5th Edition. London,UK;Informa Healthcare Ltd;2007. 1147-1204

12. Callegari C, et al. Anogenital ratio: measure of fetal virilization in premature and full-term newborn infants. J Pediatr. 1987 Aug;111(2):240-3.

13. Mendonca BB. Gender assignment in patients with disorder of sex development. Curr Opin Endocrinol Diabetes Obes. 2014 Dec;21(6):511–514.

14. Mendonca BB, et al. 46,XY disorders of sex development (DSD). Clin Endocrinol (Oxf). 2009 Feb;70(2):173–187.

15. Brain CE, et al. Holistic management of DSD. Best Pract Res Clin Endocrinol Metab. 2010 Apr;24(2):335–354.

16. Phillip M, et al. Clitoral and penile sizes of full term newborns in two different ethnic groups. J Pediatr Endocrinol Metab. 1996 Mar-Apr;9(2):175-179.

17. Kutlu HA, Akbiyik F. Clitoral length in female newborns: a new approach to the assessment of clitoromegaly. Turk J Med Sci 2011 May; 41 (3): 495-499.

18. Huffman JW. Office Gynecol: some facts about the clitoris. Postgrad Med 1976 Nov; 60(5):245-247.

19. Rink RC, Adams MC, Misseri R. A new classification for genital ambiguity and urogenital sinus anomalies. BJU Int. 2005 Mar;95(4):638–642.

20. Bruni V, et al. Hemangioma of the Clitoris Presenting as Clitoromegaly: A Case Report. J Pediatr Adolesc Gynecol. 2009 Oct;22(5):e137–e138.

21. Quigley CA, et al. Androgen receptor defects: historical, clinical, and molecular perspectives. Endocr Rev 1995 Jun;16(3):271-321.

22. Prader A. Genital findings in the female pseudo-hermaphroditism of the congenital adrenogenital syndrome; morphology, frequency, development and heredity of the different genital forms. Helv Paediatr Acta. 1954 Jul;9(3):231-248.

23. White PC, Speiser PW. Congenital Adrenal Hyperplasia due to 21-Hydroxylase Deficiency. Endocr Rev. 2000 Jun;21(3):245–291.

24. Quigley CA, et al. Androgen receptor defects: historical, clinical, and molecular perspectives. Endocr Rev. 1995 Jun;16(3):271-321. Erratum in: Endocr Rev 1995 Aug;16(4):546.

25. Sinnecker GH, et al. Phenotypic classification of male pseudohermaphroditism due to steroid 5 alpha-reductase 2 deficiency. Am J Med Genet. 1996 May 3;63(1):223-30.

26. Queiroz FA e Silva. Embriologia urogenital: organogênese normal e patológica. São Paulo:Sarvier;1997. 107.

27. Maksoud, J.G. Aspectos cirúrgicos das anomalias da diferenciação sexual. In: Setian, N. ed. Endocrinologia Pediátrica. São Paulo;Sarvier;2002. 459-465.

28. White PC, Bachega TA. Congenital adrenal hyperplasia due to 21 hydroxylase deficiency: from birth to adulthood. Semin Reprod Med. 2012 Oct;30(5):400-409

29. Sircili MHP, et al. Long-Term Followup of a Large Cohort of Patients with Ovotesticular Disorder of Sex Development. J Urol. 2014 May;191(5S):1532–1536.

30. Rink RC, Adams MC. Feminizing genitoplasty: state of the art. World J Urol. 1998;16(3):212–218.

31. Hurwitz RS. Feminizing Surgery for Disorders of Sex Development: Evolution, Complications, and Outcomes. Curr Urol Rep. 2011 Apr;12(2):166–172.

32. Masters WH, Johnson VE. Human sexual response. Boston:Little Brown; 1966.

33. Fonkalsrud EW, Kaplan S, Lippe B. Experience with reduction clitoroplasty for clitoral hypertrophy. Ann Surg. 1977 Aug;186(2):221–226.

34. Kumar H, et al. Clitoroplasty: experience during a 19-year period. J Urol. 1974 Jan;111(1):81-84.

35. Lattimer JK. Relocation and recession of the enlarged clitoris with preservation of the glans: an alternative to amputation. J Urol. 1961 Jul;86:113-116.

36. Randolph JG. Ambiguous genitalia: clitorectomy and clitoroplasty in the female child. Pediatr Ann. 1975 Oct;4(10):66-94.

37. Lean WL, et al. Clitoroplasty: past, present and future. Pediatr Surg Int. 2007 Apr;23(4):289–293.

38. Rajfer J, Ehrlich RM, Goodwin WE. Reduction clitoroplasty via ventral approach. J Urol. 198 Aug;128(2):341-343.

39. Spence HM, Allen TD. Genital reconstruction in the female with the adrenogenital syndrome. Br J Urol. 1973 Apr;45(2):126-30.

40. Mollard P, Juskiewenski S, Sarkissian J. Clitoroplasty in intersex: a new technique. Br J Urol. 1981 Aug;53(4):371-373.

41. Kogan SJ, Smey P, Levitt SB**.** Subtunical total reduction clitoroplasty: a safe modification of existing techniques. J Urol. 1983 Oct;130(4):746-748.

42. Pippi Salle JL, et al. Corporeal Sparing Dismembered Clitoroplasty: An Alternative Technique for Feminizing Genitoplasty. J Urol. 2007 Oct;178(4):1796–1801.

43. Hendren WH, Crawford JD. Adrenogenital syndrome: the anatomy of the anomaly and its repair. Some new concepts. J Pediatr Surg. 1969 Feb;4(1):49-58.

44. Rink RC, et al. Reconstruction of the high urogenital sinus: early perineal prone approach without division of the rectum. J Urol. 1997 Sep;158(3 Pt 2):1293-1297.

45. Jones HW Jr, Jones GE. The gynecological aspects of adrenal hyperplasia and allied disorders. Am J Obstet Gynecol. 1954 Nov;68(5):1330-1365.

46. Cain M, Rink R, Leslie J. Feminizing genital reconstruction in congenital adrenal hyperplasia. Indian J Urol. 2009 Jan;25(1):17-26.

47. Fortunoff S, Lattimer J, Edson M. Vaginoplasty technique for female pseudohermaphrodites. Surg Gynecol Obstet. 1964 Mar;118:545-548.

48. Mathews R, Gearhart JP. Techniques of feminizing genitoplasty. AUA Update Ser. 1998;17(8):58-63.

49. Donahoe PK, Gustafson ML. Early one-stage surgical reconstruction of the extremely high vagina in patients with congenital adrenal hyperplasia. J Pediatr Surg. 1994 Feb;29(2):352–

358.

50. Passerini-Glazel G. A new 1-stage procedure for clitorovaginoplasty in severely masculinized female pseudohermaphrodites. J Urol. 1989 Aug;142(2 Pt 2):565-568.

51. Lesma A, et al. Passerini-Glazel Feminizing Genitoplasty: Modifications in 17 Years of Experience with 82 Cases. Eur Urol. 2007 Dec;52(6):1638–1644.

52. Lodovici O, et al. Construction of the vagina by a non-surgical method. Rev Hosp Clin Fac Med Sao Paulo. 1989 Jan-Feb;44(1):40-42.

53. Peña A, et al. Transanorectal approach for the treatment of urogenital sinus: preliminary report. J Pediatr Surg. 1992 Jun;27(6):681-685.

54. Dòmini R, et al. Anterior sagittal transanorectal approach to the urogenital sinus in adrenogenital syndrome: preliminary report. J Pediatr Surg. 1997 May;32(5):714–716.

55. Di Benedetto V, et al. The anterior sagittal transanorectal approach: a modified approach to 1-stage clitoral vaginoplasty in severely masculinized female pseudohermaphrodites--preliminary results. J Urol. 1997 Jan;157(1):330–332.

56. Ludwikowski B, Oesch Hayward I, González R. Total urogenital sinus mobilization: expanded applications. BJU Int. 1999 May;83(7):820–822.

57. Jenak R, Ludwikowski B, González R. Total urogenital sinus mobilization: a modified perineal approach for feminizing genitoplasty and urogenital sinus repair. J Urol. 2001 Jun;165(6 Pt 2):2347–2349.

58. Rink RC, et al. Partial urogenital mobilization: A limited proximal dissection. J Pediatr Urol. 2006 Aug;2(4):351–356.

59. Romao RL, Pippi Salle JL, Wherrett DK. Update on the management of disorders of sex development. Pediatr Clin North Am. 2012 Aug;59(4):853–869.

60. van der Zwan YG, et al. Gonadal Maldevelopment as Risk Factor for Germ Cell Cancer: Towards a Clinical Decision Model. Eur Urol. 2015 Apr;67(4):692–701.

61. Denes FT, et al. The laparoscopic management of intersex patients: the preferred approach. BJU Int. 2005 Apr;95(6):863–867.

62. Moriya K, et al. Impact of laparoscopy for diagnosis and treatment in patients with disorders of sex development. J Pediatr Urol. 2014 Oct;10(5):955–961.

63. Badawy H, et al. Evaluation of single stage feminizing genitoplasty in children and adolescentes. J Urol. 2012 May 22;187(4S):e652

64. Braga LH, Silva IN, Tatsuo ES. Total urogenital sinus mobilization in the repair of ambiguous genitalia in children with congenital adrenal hyperplasia. Arq Bras Endocrinol Metabol. 2005 Dec;49(6):908-915.

65. Lesma A, et al. Sexual function in adult life following Passerini-Glazel feminizing genitoplasty in patients with congenital adrenal hyperplasia. J Urol. 2014 Jan;191(1):206-211

66. Miranda ML, et al. Labioscrotal island flap in feminizing genitoplasty. J Pediatr Surg. 2004 Jul;39(7):1030-1033.

67. Nabhan ZM, Rink RC, Eugster EA. Urinary tract infections in children with congenital adrenal hyperplasia. J Pediatr Endocrinol Metab. 2006 Jun;19(6):815-820.

68. Schober J, et al. Disorders of sex development: Summaries of long-term outcome studies. J Pediatr Urol. 2012 Dec;8(6):616–623.

69. Creighton S, et al. Timing and nature of reconstructive surgery for disorders of sex development - Introduction. J Pediatr Urol. 2012;8(6):602–610.

70. Lee P, et al. Review of recent outcome data of disorders of sex development (DSD): emphasis on surgical and sexual outcomes. J Pediatr Urol. 2012 Dec;8(6):611–615.

71. iquand PDE, et al. Surgery in disorders of sex development (DSD) with a gender issue: If (why), when, and how? J Pediatr Urol. 2016 Jun;12(3):139-149.

72. Binet A, et al. Should we question early feminizing genitoplasty for patients with congenital adrenal hyperplasia and XX karyotype? J Pediatr Surg. 2016 Mar;51(3):465–468.

73. Nokoff NJ, et al. Prospective assessment of cosmesis before and after genital surgery. J Pediatr Urol. 2017 Feb;13(1):28.e1–28.e6.

74. Crouch NS, et al. Sexual Function and Genital Sensitivity Following Feminizing Genitoplasty for Congenital Adrenal Hyperplasia. J Urol. 2008 Feb;179(2):634–638.

75. Placik OJ, Arkins JP. A Prospective Evaluation of Female External Genitalia Sensitivity to Pressure following Labia Minora Reduction and Clitoral Hood Reduction. Plast Reconstr Surg. 2015 Oct;136(4):442e-452e

76. Zhen G, et al. Effects of feminizing reconstructive surgery on sexual function and genital sensitivity in patients with female pseudohermaphroditism versus healthy control. Int Urol Nephrol. 2016 Aug;48(8):1281–1285.

77. Baskin LS, et al. Anatomical studies of the human clitoris. J Urol. 1999 Sep;162(3 Pt 2):1015-2020.

78. Senayli A. Controversies on clitoroplasty. Ther Adv Urol. 2011 Dec;3(6):273–277.

79. Krege S, et al. Long-term follow-up of female patients with congenital adrenal hyperplasia from 21-hydroxylase deficiency, with special emphasis on the results of vaginoplasty. BJU Int. 2000 Aug;86(3):253-258.

80. Sircili MH, et al. Anatomical and functional outcomes of feminizing genitoplasty for ambiguous genitalia in patients with virilizing congenital adrenal hyperplasia. Clinics (Sao Paulo). 2006 Jun;61(3):209–214.

81. Alizai NK, et al. Feminizing genitoplasty for congenital adrenal hyperplasia: what happens at puberty? J Urol 1999 May;161(5):1588–1591.

82. Sircili MH, et al. Surgical Treatment after Failed Primary Correction of Urogenital Sinus in Female Patients with Virilizing Congenital Adrenal Hyperplasia: Are Good Results Possible? Front Pediatr 2016 Oct;4:118. eCollection 2016.

83. Creighton SM, Minto CL, Steele SJ. Objective cosmetic and anatomical outcomes at adolescence of feminising surgery for ambiguous genitalia done in childhood. Lancet. 2001;358(9276):124–125.

84. Davies MC, Creighton SM, Woodhouse CRJ. The pitfalls of vaginal construction. BJU Int. 2005 Jun;95(9):1293–1298.

85. Stites J, et al. Urinary continence outcomes following vaginoplasty in patients with congenital adrenal hyperplasia. J Pediatr Urol. 2017 Feb;13(1):38.e1–38.e7.

86. Fagerholm R, Rintala R, Taskinen S. Lower urinary tract symptoms after feminizing genitoplasty. J Pediatr Urol. 2013 Feb;9(1):23–26.

87. Willihnganz-Lawson KH, et al. Secondary vaginoplasty for disorders for sexual differentiation: is there a right time? Challenges with compliance and follow-up at a multidisciplinary center. J Pediatr Urol. 2013 Oct;9(5):627-632.

88. Jesus LE. Feminizing genitoplasties: Where are we now? J Pediatr Urol. 2018 Oct;14(5):407-415

89. Costa EM, et al. Management of ambiguous genitalia in pseudohermaphrodites: new perspectives on vaginal dilation. Fertil Steril. 1997 Feb;67(2):229-232.

90. Callens N, et al. Vaginal dilation treatment in women with vaginal hypoplasia: a prospective one-year follow-up study. Am J Obstet Gynecol. 2014 Sep;211(3):228.e1-228.e12

91. Bernhard LA. Sexuality and sexual health care for women. Clin Obstet Gynecol. 2002 Dec;45(4):1089-1098.

92. Abdo CH, Fleury H. Aspectos diagnósticos e terapêuticos das disfunções sexuais femininas. Rev Psiquiatr Clín. 2006;33(3):162-167.

93. Loyola MA. Sexualidade e medicina: a revolução do século XX. Cad Saúde Pública. 2003;19(4):875-899.

94. World Health Organization. Defining sexual health: report of a technical consultation on sexual health. 28–31 January 2002. WHO Press, Geneva; 2006.

95. Kammerer-Doak D, Rogers RG. Female sexual function and dysfunction. Obstet Gynecol Clin North Am. 2008 Jun;35(2):169-83

96. Basson R. Female sexual response: the role of drugs in the management of sexual dysfunction. Obstet Gynecol. 2001 Aug;98(2):350-3.

97. Cabral PU, et al. Influence of menopausal symptoms on sexual function in middle-aged women. Rev Bras Ginecol Obstet. 2012 Jul;34(7):329-34.

98. Abdo CH, et al. Hypoactive sexual desire disorder in a population-based study of Brazilian women. Menopause. 2010 Nov-Dec;17(6):1114–1121.

99. Basson R. The female sexual response: a different model. J Sex Marital Ther. 2000 Jan-Mar;26(1):51-65.

100. Helpman L, et al. Genito-Sensory Analysis in Women with Arousal and Orgasmic Dysfunction. J Sex Med. 2009 Apr;6(4):1039–1044.

101. Giuliano F, Rampin O, Allard J. Neurophysiology and pharmacology of female genital sexual response. J Sex Marital Ther. 2002;28(Suppl 1):101-121.

102. Rosen R, et al. The Female Sexual Function Index (FSFI): a multidimensional self-report instrument for the assessment of female sexual function. J Sex Marital Ther. 2000 Apr-Jun;26(2):191-208.

103. Kehlet H, Jensen TS, Woolf CJ. Persistent postsurgical pain: risk factors and prevention. Lancet. 2006 May 13;367(9522):1618-1625.

104. Pacagnella R de C, et al. Cross-cultural adaptation of the Female Sexual Function Index. Cad Saude Publica. 2008 Feb;24(2):416-426.

105. Wiegel M, Meston C, Rosen R. The female sexual function index (FSFI): cross-validation and development of clinical cutoff scores. J Sex Marital Ther. 2005 Jan-Feb;31(1):1-20.

106. Abdo CH, et al. Perfil sexual da população brasileira: resultados do Estudo do Comportamento Sexual (ECOS) do Brasileiro / Sexual profile of brazilian population: results from Brazilian Study of Sexual Behavior (BSSB). Rev Bras Med. 2002;59(4):250-257.

107. Creighton SM. Long-term outcome of feminization surgery: the London experience. BJU Int. 2004 May;93(Suppl 3):44–46

108. Almasri J, et al. Genital Reconstructive Surgery in Females With Congenital Adrenal Hyperplasia: A Systematic Review and Meta-Analysis. J Clin Endocrinol Metab. 2018 Nov 1;103(11):4089-4096.

109. Wisniewski AB, et al. Management of 46,XY Differences/Disorders of Sex Development (DSD) Throughout Life. Endocr Rev. 2019 Jul 31. pii: er.2019-00049. [Epub ahead of print]

110. Hendren WH, Atala A. Repair of the high vagina in girls with severely masculinized anatomy from the adrenogenital syndrome. J Pediatr Surg 1995 Jan;30:91–94.

111. Al-Bassam A, Gado A. Feminizing genital reconstruction: experience with 52 cases of ambiguous genitalia. Eur J Pediatr Surg 2004 Jun;14(3):172–178.

112. Eroglu E, et al. Feminizing surgical management of intersex patients. Pediatr Surg Int. 2004 Jul;20(7):543–547.

113. Bailez MM, et al. Vaginal reconstruction after initial construction of the external genitalia in girls with salt-wasting adrenal hyperplasia. J Urol 1992 Aug;148(2 Pt 2):680–682, discussion 683–684.

114. Braga LH, et al. Prospective evaluation of feminizing genitoplasty using partial urogenital sinus mobilization for congenital adrenal hyperplasia. J Urol. 2006 Nov;176(5):2199-2204.

115. Roll MF, et al. Feminising genitoplasty: one-stage genital reconstruction in congenital adrenal hyperplasia: 30 years' experience. Eur J Pediatr Surg. 2006 Oct;16(5):329-333.

116. Gastaud F, et al. Impaired sexual and reproductive outcomes in women with classical forms of congenital adrenal hiperplasia. J Clin Endocrinol Metab. 2007 Apr;92(4):1391-1396

117. Nordenskjöld A, et al. Type of Mutation and Surgical Procedure Affect Long-Term Quality of Life for Women with Congenital Adrenal Hyperplasia. J Clin Endocrinol Metab. 2008 Feb;93(2):380–386

118. Marei MM, et al. Anatomical measurements of the urogenital sinus in virilized female children due to congenital adrenal hyperplasia. J Pediatr Urol. 2016 Oct;12(5):282.e1-282.e8

119. Dangle PP, et al. Surgical Complications Following Early Genitourinary Reconstructive Surgery for Congenital Adrenal Hyperplasia-Interim Analysis at 6 Years. Urology. 2017 Mar;101:111-115.

120. Bernabé KJ, et al. Preliminary report: Surgical outcomes following genitoplasty in children with moderate to severe genital atypia. J Pediatr Urol. 2018 Apr;14(2):157.e1-157.e8

121. Zainuddin AA, et al. Malaysian Females With Congenital Adrenal Hyperplasia: Surgical Outcomes and Attitudes. Front Pediatr. 2019 Apr 17;7:144 eCollection 2019

122. Wisniewski AB, et al. Psychosexual outcome in women affected by congenital adrenal hyperplasia due to 21-hydroxylase deficiency. J Urol. 2004 Jun;171(6):2497–2501.

123. Tugtepe H, et al. Does common channel length affect surgical choice in female congenital adrenal hyperplasia patients? J Pediatr Urol. 2014 Oct;10(5):948-954.

124. Wang LC, Poppas DP. Surgical outcomes and complications of reconstructive surgery in the female congenital adrenal hyperplasia patient: What every endocrinologist should know. J Steroid Biochem Mol Biol. 2017 Jan;165(Pt A):137-144.

125. Creighton S. Consensus statement on 21-hydroxylase deficiency from the Lawson Wilkins Pediatric Endocrine Society and the European Society for Paediatric Endocrinology. Horm Res. 2003;59(5):262

126. Azziz R, et al. Congenital adrenal hyperplasia: long-term results following vaginal reconstruction. Fertil Steril 1986 Jun;46(6):1011– 1014. Erratum in: Fertil Steril 1987 Jun;47(6):1043.

127. van der Zwan YG, et al. Severity of virilization is associated with cosmetic appearance and sexual function in women with congenital adrenal hyperplasia: a cross-sectional study. J Sex

Med. 2013 Mar;10(3):866–875.

128. Oakley SH, et al. Clitoral size and location in relation to sexual function using pelvic MRI. J Sex Med. 2014 Apr;11(4):1013–1022.

129. Burke YZ, Lowenstein L. Value of Quantitative Sensory Testing in the Evaluation of Genital Sensation: Its Application to Female Sexual Dysfunction. Sex Med Rev. 2016 Apr;4(2):121-125.

130. Vardi Y, et al. Normative values for female genital sensation. Urology. 2000 Dec;56(6):1035–1040.

131. Gruenwald I, et al. Genital sensation in women with pelvic organ prolapse. Int Urogynecol J. 2015 Jul;26(7):981–984.

132. Callens N, et al. Recalled and current gender role behavior, gender identity and sexual orientation in adults with Disorders/Differences of Sex Development. Horm Behav. 2016 Nov;86:8-20.

133. Fagerholm R, et al. Sexual function and attitudes toward surgery after feminizing genitoplasty. J Urol. 2011 May;185(5):1900–1904.

134. Meyer-Bahlburg HF, et al. Attitudes of adult 46, XY intersex persons to clinical management policies. J Urol. 2004 Apr;171(4):1615-1619.

135. Fagerholm R, et al. Mental health and quality of life after feminizing genitoplasty. J Pediatr Surg. 2012 Apr;47(4):747–751.

136. Harris RM, Chan YM. Ethical issues with early genitoplasty in children with disorders of sex development. Curr Opin Endocrinol Diabetes Obes 2019 Feb; 26(1):49 – 53.

137. Kon AA. Ethical issues in decision-making for infants with disorders of sex and development. Horm Metab Res 2015; 47(5):340 – 343

138. Dindo D, Demartines N, Clavien PA. Classification of surgical complications. A new proposal with evaluation in a cohort of 6336 patients and results of a survey. Ann Surg. 2004 Aug; 240(2): 205–213

139. Weber A, Walters M, Piedmonte M. Sexual function and vaginal anatomy in women before and after surgery for pelvic organ prolapse and urinary incontinence. Am J Obstet Gynecol. 2000 Jun; 186 (6): 1610-1615

140. Puppo V. Embryology and anatomy of the vulva: the female orgasm and women's sexual health. Eur J Obstet Gynecol Reprod Biol. 2011 Jan;154(1):3-8

141. Wallen K, Lloyd E. Female sexual arousal: Genital anatomy and orgasm in intercourse. Horm Behav. 2011 May; 59(5): 780–792.

9. ANEXOS

ANEXO A

HOSPITAL DAS CLÍNICAS DA FACULDADE DE MEDICINA DA USP - HCFMUSP

PARECER CONSUBSTANCIADO DO CEP

DADOS DO PROJETO DE PESQUISA

Título da Pesquisa: Avaliação dos Resultados Cirúrgicos da Genitoplastia Feminizante a Longo Prazo em Pacientes com Distúrbios do Desenvolvimento Sexual Tratadas em um Único Centro Terciário

Pesquisador: Maria Helena PalmaSircili

Área Temática:

Versão: 1

CAAE: 57281816.6.0000.0068

Instituição Proponente: HOSPITAL DAS CLINICAS DA FACULDADE DE MEDICINA DA U S P

Patrocinador Principal: Financiamento Próprio

DADOS DO PARECER

Número do Parecer: 1.645.341

Apresentação do Projeto:

Os autores apresentam projeto relativo à genitoplastia feminizante realizada em pacientes com distúrbios do desenvolvimento sexual (DDS), referindo que mudanças nas técnicas cirúrgicas tem ocorrido ao longo do tempo, devido aos resultados não satisfatórios e um maior conhecimento da genitália feminina. Os autores afirmam que o objetivo da genitoplastia feminizante é obter um aspecto estético e funcional adequado ao sexo feminino, no qual é preciso adequar o tamanho do clitóris, separar os orifícios vaginal e uretral para possibilitar um bom fluxo urinário e menstrual, como também a atividade sexual futura. Porém, nem todos estes objetivos são atingidos com as técnicas utilizadas e os pacientes continuam apresentando complicações pós-operatorias tanto imediatas, quanto tardias.

Com base nesses dados, nas mudanças nas técnicas cirúrgicas e o maior numero de pacientes submetidas a genitoplastia feminizante no centro de referência dos autores, propõe-se uma avaliação atualizada e mais detalhada dos resultados cirúrgicos e da satisfação pessoal das pacientes em relação ao aspecto estético e funcional da genitália.

Para esse fim, serão avaliadas 128 pacientes submetidas a genitoplastia feminizante por DDS, na instituição desde 1986. As técnicas cirúrgicas e a evolução pos-operatória serão avaliadas retrospectivamente dos registros dos prontuários, as pacientes serão examinadas para avaliação

Endereço: Rua Ovídio Pires de Campos, 225 5º andar
Bairro: Cerqueira Cesar **CEP:** 05.403-010
UF: SP **Município:** SAO PAULO
Telefone: (11)2661-7585 **Fax:** (11)2661-7585 **E-mail:** cappesq.adm@hc.fm.usp.br

atual do aspecto da genitália externa e serão aplicados questionários para auto-avaliação estética e funcional do resultado cirúrgico.

Objetivo da Pesquisa:

Avaliação dos resultados cirúrgicos das genitoplastias feminizantes ao longo de 30 anos num grupo de pacientes com DDS acompanhadas a longo prazo.

Avaliação dos Riscos e Benefícios:

Em relação aos riscos, os autores afirmam que o exame físico da genitália e o questionamento sobre a atividade sexual podem causar constrangimento às pacientes, porém o estudo é confidencial e há comprometimento com o sigilo e a privacidade de cada paciente. Além disso, o teste de sensibilidade genital pode causar desconfortos mínimos, mas sem riscos de machucar a genitália.

Já como benefício, a paciente será avaliada quanto ao resultado da cirurgia realizada, considerando os aspectos estético e funcional, o que poderá eventualmente orientar quanto a necessidade de possíveis reintervenções cirúrgicas para obtenção de melhores resultados.

Comentários e Considerações sobre a Pesquisa:

O projeto está apresentado de maneira adequada, tem objetivos claros e métodos apresentados de forma simples para obtenção dos mesmos.

Considerações sobre os Termos de apresentação obrigatória:

Adequados.

Recomendações:

Aprovação.

Conclusões ou Pendências e Lista de Inadequações:

Aprovação.

Considerações Finais a critério do CEP:

Em conformidade com a Resolução CNS nº 466/12 – cabe ao pesquisador: a) desenvolver o projeto conforme delineado; b) elaborar e apresentar relatórios parciais e final; c)apresentar dados solicitados pelo CEP, a qualquer momento; d) manter em arquivo sob sua guarda, por 5 anos da pesquisa, contendo fichas individuais e todos os demais documentos recomendados pelo CEP; e) encaminhar os resultados para publicação, com os devidos créditos aos pesquisadores associados

Endereço: Rua Ovídio Pires de Campos, 225 5º andar
Bairro: Cerqueira Cesar **CEP:** 05.403-010
UF: SP **Município:** SAO PAULO
Telefone: (11)2661-7585 **Fax:** (11)2661-7585 **E-mail:** cappesq.adm@hc.fm.usp.br

HOSPITAL DAS CLÍNICAS DA FACULDADE DE MEDICINA DA USP - HCFMUSP

Continuação do Parecer: 1.645.341

e ao pessoal técnico participante do projeto; f) justificar perante ao CEP interrupção do projeto ou a não publicação dos resultados.

Este parecer foi elaborado baseado nos documentos abaixo relacionados:

Tipo Documento	Arquivo	Postagem	Autor	Situação
Informações Básicas do Projeto	PB_INFORMAÇÕES_BÁSICAS_DO_PROJETO_683778.pdf	23/06/2016 18:48:31		Aceito
Outros	CadastroOnLine.pdf	23/06/2016 18:47:51	Min Jeong Bag	Aceito
Folha de Rosto	FR.pdf	23/06/2016 18:35:00	Min Jeong Bag	Aceito
TCLE / Termos de Assentimento / Justificativa de Ausência	TCLEGF.docx	23/06/2016 18:33:38	Min Jeong Bag	Aceito
Outros	cartaENDOCRINOpb.PDF	07/06/2016 22:11:10	Min Jeong Bag	Aceito
Outros	ICIQSFport.docx	01/06/2016 01:19:54	Min Jeong Bag	Aceito
Outros	FSFIport.docx	01/06/2016 01:14:57	Min Jeong Bag	Aceito
Projeto Detalhado / Brochura Investigador	projetoGFDDS.doc	01/06/2016 01:03:23	Min Jeong Bag	Aceito

Situação do Parecer:
Aprovado

Necessita Apreciação da CONEP:
Não

SAO PAULO, 22 de Julho de 2016

Assinado por:
ALFREDO JOSE MANSUR
(Coordenador)

Endereço: Rua Ovídio Pires de Campos, 225 5º andar
Bairro: Cerqueira Cesar **CEP:** 05.403-010
UF: SP **Município:** SAO PAULO
Telefone: (11)2661-7585 **Fax:** (11)2661-7585 **E-mail:** cappesq.adm@hc.fm.usp.br

ANEXO B

HOSPITAL DAS CLÍNICAS DA FACULDADE DE MEDICINA DA UNIVERSIDADE DE SÃO PAULO-HCFMUSP

TERMO DE CONSENTIMENTO LIVRE E ESCLARECIDO

Titulo da pesquisa:

Avaliação dos Resultados Cirúrgicos da Genitoplastia Feminizante a Longo Prazo em Pacientes com Diferenças do Desenvolvimento Sexual Tratadas em um Único Centro Terciário

Pesquisador principal:

Dra. Maria Helena Palma Sircili

Departamento/Instituto:

Divisão De Clínica Urológica, Hospital Das Clínicas Da Faculdade De Medicina Da Universidade de São Paulo

Convite à participação –

A senhora está sendo convidada a participar de uma pesquisa científica na qual serão avaliados os resultados a longo prazo da cirurgia para corrigir a genitália atípica.

Justificativa e objetivos do estudo –

O motivo que nos leva a realizar este estudo é melhorar o tratamento cirúrgico de nossas pacientes, a pesquisa se justifica pelo grande numero de pacientes que são operadas neste hospital. O objetivo desse projeto é identificar as queixas e resultados cirúrgicos das nossas pacientes e o estudo poderá ajudar na escolha da melhor técnica cirúrgica a ser utilizada o que irá beneficiará novos pacientes com o mesmo problema.

Procedimentos que serão realizados e métodos que serão empregados –

Para ser incluída neste estudo será necessário seu consentimento para análise dos prontuários para ver o tipo de cirurgia que foi realizada.

Concordando em participar desta pesquisa, a senhora será submetida ao exame clínico dos genitais, e será questionada sobre como está urinando e sobre a sua atividade sexual. Também poderão ser realizados teste de sensibilidade genital.

Explicitação de possíveis desconfortos e riscos decorrentes da participação na pesquisa –

Podem causar constrangimento o exame físico da genitália tal como o questionamento sobre a atividade sexual. Este estudo é confidencial e nos comprometemos com o sigilo e a privacidade de cada paciente.

O teste de sensibilidade genital poderia causar desconfortos mínimos, mas sem riscos de machucar a sua genitália.

Benefícios esperados para o participante –

O seu benefício ao participar desse estudo será a sua avaliação quanto ao resultado da(s) cirurgia(s) realizada(s), considerando o aspecto estético (aparência do genital) e funcional (como esta urinando e se exerce normalmente sua atividade sexual). Este estudo poderá eventualmente orientá-lo quanto a possíveis reintervenções cirúrgicas.

Esclarecimento sobre a forma de acompanhamento e assistência a que terão direito os participantes da pesquisa –

A senhora irá ter acesso a qualquer tempo, as informações sobre procedimentos, riscos e benefícios relacionados à pesquisa. Estaremos a disposição para esclarecer qualquer dúvida a respeito do estudo.
A senhora terá a liberdade de retirar seu consentimento a qualquer momento e deixar de participar do estudo, sem que isto traga prejuízo a continuidade da assistência.

Garantia de que o participante receberá uma via do termo de consentimento –

O termo de consentimento será feito em duas vias e cada participante ficará com uma delas.

Explicitação das garantias de ressarcimento por despesas decorrentes da pesquisa e explicitação da garantia de indenização por eventuais danos decorrentes da pesquisa -

Não há compensação financeira relacionada à sua participação. Todo paciente que aceitar participar desta pesquisa receberá ressarcimento por despesas se houver a necessidade de convocação para exame fora da data prevista para o retorno medico no ambulatório. A eventual despesa será absorvida pelo orçamento da pesquisa. Eventuais danos físicos decorrentes da pesquisa serão indenizados pelo orçamento da pesquisa.

Em qualquer etapa do estudo, você terá acesso aos profissionais responsáveis pela pesquisa para esclarecimento de dúvidas. O principal investigador é a Dra. Maria Helena Palma Sircili que pode ser encontrada no endereço: Avenida Dr. Eneas de Carvalho de Aguiar 255, sala 7123, Telefone(s) (11) 2661-8086, e-mail: maria.sircili@hc.fm.usp.br. Se você tiver alguma consideração ou duvida sobre a ética da pesquisa, entre em contato com o Comitê de Ética em Pesquisa (CEP) – Rua Ovídio Pires de Campos, 225 – 5o andar – tel: (11) 2661-7585; e-mail: cappesq.adm@hc.fm.usp.br

Fui suficientemente informado a respeito do estudo: "Avaliação dos Resultados Cirúrgicos da Genitoplastia Feminizante a Longo Prazo em Pacientes com Diferenças do Desenvolvimento Sexual Tratadas em um Único Centro Terciário".

Eu discuti as informações acima com o Pesquisador Responsável (Dra. Maria Helena Palma Sircili) ou a pessoa por ela delegada (Dra. Min Jeong Bag) sobre a minha decisão em participar nesse estudo. Ficaram claros para mim os objetivos, os procedimentos, os potenciais desconfortos e riscos e as garantias. Concordo voluntariamente em participar deste estudo, assino este termo de consentimento e recebo um via rubricada pelo pesquisador.

Assinatura do participante /representante legal

Data / /

Assinatura do responsável pelo estudo

Data / /

DADOS DE IDENTIFICAÇÃO (OU ETIQUETA INSTITUCIONAL DE IDENTIFICAÇÃO) DO PARTICIPANTE DA PESQUISA OU RESPONSÁVEL LEGAL

1. NOME: .:..... .....

DOCUMENTO DE IDENTIDADE No : ..... SEXO : .M ☐ F ☐

DATA NASCIMENTO: ...../...../.....
ENDEREÇO ..... No ..... APTO: ..... BAIRRO: ..... CIDADE ..... CEP:..... TELEFONE: DDD (.....) .....

2.RESPONSÁVEL LEGAL
..... NATUREZA (grau de parentesco, tutor, curador etc.) .....

DOCUMENTO DE IDENTIDADE :.....SEXO: M ☐ F ☐

DATA NASCIMENTO.: ...../...../.....
ENDEREÇO: ..... No ..... APTO: ..... BAIRRO: ..... CIDADE: ..... CEP: ..... TELEFONE: DDD (.....).....

ANEXO C

HOSPITAL DAS CLÍNICAS DA FACULDADE DE MEDICINA DA UNIVERSIDADE DE SÃO PAULO-HCFMUSP

TERMO DE CONSENTIMENTO LIVRE E ESCLARECIDO

Titulo da pesquisa:

Avaliação dos Resultados Cirúrgicos da Genitoplastia Feminizante a Longo Prazo em Pacientes com Diferenças do Desenvolvimento Sexual Tratadas em um Único Centro Terciário

Pesquisador principal:

Dra. Maria Helena Palma Sircili

Departamento/Instituto:

Divisão De Clínica Urológica, Hospital Das Clínicas Da Faculdade De Medicina Da Universidade de São Paulo

Convite à participação –

A senhora está sendo convidada a participar de uma pesquisa científica na qual serão avaliados os resultados a longo prazo da cirurgia para corrigir a genitália atípica. A senhora será parte do grupo controle, composto por mulheres sem antecedentes de cirurgia genital.

Justificativa e objetivos do estudo –

O motivo que nos leva a realizar este estudo é melhorar o tratamento cirúrgico de nossas pacientes, a pesquisa se justifica pelo grande numero de pacientes que são operadas neste hospital. O objetivo desse projeto é identificar as queixas e resultados cirúrgicos das nossas pacientes e o estudo poderá ajudar na escolha da melhor técnica cirúrgica a ser utilizada o que irá beneficiará novos pacientes com o mesmo problema.

A sua participação fará possível comparar os seus resultados com os resultados das nossas pacientes operadas.

Procedimentos que serão realizados e métodos que serão empregados –

Concordando em participar desta pesquisa, a senhora será submetida a teste de sensibilidade genital e responderá um questionário sobre a sua atividade sexual.

Explicitação de possíveis desconfortos e riscos decorrentes da participação na pesquisa –

Podem causar constrangimento a exposição da genitália tal como o questionário sobre a atividade sexual. Este estudo é confidencial e nos comprometemos com o sigilo e a privacidade de cada paciente.

O teste de sensibilidade genital poderia causar desconfortos mínimos, mas sem riscos de machucar a sua genitália.

Benefícios esperados para o participante –

O seu benefício pessoal ao participar desse estudo será a sua avaliação quanto à função sexual e a sua sensibilidade genital. Além de contribuir para pesquisa científica de pacientes atendidas neste serviço.

Esclarecimento sobre a forma de acompanhamento e assistência a que terão direito os participantes da pesquisa –

A senhora irá ter acesso a qualquer tempo, as informações sobre procedimentos, riscos e benefícios relacionados à pesquisa. Estaremos a disposição para esclarecer qualquer dúvida a respeito do estudo.
A senhora terá a liberdade de retirar seu consentimento a qualquer momento e deixar de participar do estudo, sem que isto traga prejuízo a continuidade da assistência.

Garantia de que o participante receberá uma via do termo de consentimento –

O termo de consentimento será feito em duas vias e cada participante ficará com uma delas.

Explicitação das garantias de ressarcimento por despesas decorrentes da pesquisa e explicitação da garantia de indenização por eventuais danos decorrentes da pesquisa
-

Não há compensação financeira relacionada à sua participação. Todo paciente que aceitar participar desta pesquisa receberá ressarcimento por despesas se houver a necessidade de convocação para exame fora da data prevista para o retorno medico no ambulatório. A eventual despesa será absorvida pelo orçamento da pesquisa. Eventuais danos físicos decorrentes da pesquisa serão indenizados pelo orçamento da pesquisa.

Em qualquer etapa do estudo, você terá acesso aos profissionais responsáveis pela pesquisa para esclarecimento de dúvidas. O principal investigador é a Dra. Maria Helena Palma Sircili que pode ser encontrada no endereço: Avenida Dr. Eneas de Carvalho de Aguiar 255, sala 7123, Telefone(s) (11) 2661-8086, e-mail: maria.sircili@hc.fm.usp.br. Se você tiver alguma consideração ou duvida sobre a ética da pesquisa, entre em contato com o Comitê de Ética em Pesquisa (CEP) – Rua Ovídio Pires de Campos, 225 – 5o andar – tel: (11) 2661-7585; e-mail: cappesq.adm@hc.fm.usp.br

Fui suficientemente informado a respeito do estudo: “Avaliação dos Resultados Cirúrgicos da Genitoplastia Feminizante a Longo Prazo em Pacientes com Diferenças do Desenvolvimento Sexual Tratadas em um Único Centro Terciário”.

Eu discuti as informações acima com o Pesquisador Responsável (Dra. Maria Helena Palma Sircili) ou a pessoa por ela delegada (Dra. Min Jeong Bag) sobre a minha decisão em participar nesse estudo. Ficaram claros para mim os objetivos, os procedimentos, os potenciais desconfortos e riscos e as garantias. Concordo voluntariamente em participar deste estudo, assino este termo de consentimento e recebo um via rubricada pelo pesquisador.

Assinatura do participante /representante legal

Data / /

Assinatura do responsável pelo estudo

Data / /

DADOS DE IDENTIFICAÇÃO (OU ETIQUETA INSTITUCIONAL DE IDENTIFICAÇÃO) DO PARTICIPANTE DA PESQUISA OU RESPONSÁVEL LEGAL

1. NOME: .:..... .....

DOCUMENTO DE IDENTIDADE No : ..... SEXO : .M ☐ F ☐

DATA NASCIMENTO: ...../...../.....
ENDEREÇO ..... No ..... APTO: ..... BAIRRO: ..... CIDADE ..... CEP:..... TELEFONE: DDD (.....) .....

E-MAIL:.....

ANEXO D

Questionário FSFI

Nome do Paciente…….

Data de Nascimento……(dia /mês / ano)

Data de Hoje……(dia /mês / ano)

Instruções:

Este questionário pergunta sobre sua vida sexual *durante as últimas 4 semanas*. Por favor, responda às questões de forma mais honesta e clara possível. Suas respostas serão mantidas em absoluto sigilo.

Assinale *apenas* uma alternativa por pergunta.

Para responder às questões use as seguintes definições: *atividade sexual* pode incluir afagos, carícias preliminares, masturbação ("punheta"/"siririca") e ato sexual; *ato sexual* é definido quando há penetração (entrada) do pênis na vagina; *estímulo sexual* inclui situações como carícias preliminares com um parceiro, auto-estimulação (masturbação) ou fantasia sexual (pensamentos); *desejo sexual* ou *interesse sexual* é um sentimento que inclui querer ter atividade sexual, sentir-se receptiva a uma iniciativa sexual de um parceiro(a) e pensar ou fantasiar sobre sexo; *excitação sexual* é uma sensação que inclui aspectos físicos e mentais (pode incluir sensações como calor ou inchaço dos genitais, lubrificação – sentir-se molhada/"vagina molhada"/"tesão vaginal" –, ou contrações musculares).

Referência: Cross-cultural adaptation of the Female Sexual Function Index.
Pacagnella R. de C., et al *Cad Saúde Pública, Río de Janeiro,* 2008; 24(2), 416-426

Perguntas	Opções de respostas e pontuação
1- Nas últimas 4 semanas com que freqüência (quantas vezes) você sentiu desejo ou interesse sexual?	5 = Quase sempre ou sempre 4 = A maioria das vezes (mais do que a metade do tempo) 3 = Algumas vezes (cerca de metade do tempo) 2 = Poucas vezes (menos da metade do tempo) 1 = Quase nunca ou nunca
2- Nas últimas 4 semanas como você avalia o seu grau de desejo ou interesse sexual?	5 = Muito alto 4 = Alto 3 = Moderado 2 = Baixo 1 = Muito baixo ou absolutamente nenhum
3- Nas últimas 4 semanas, com que freqüência (quantas vezes) você se sentiu sexualmente excitada durante a atividade sexual ou ato sexual?	0 = Sem atividade sexual 5 = Quase sempre ou sempre 4 = A maioria das vezes (mais do que a metade do tempo) 3 = Algumas vezes (cerca de metade do tempo) 2 = Poucas vezes (menos da metade do tempo) 1 = Quase nunca ou nunca
4- Nas últimas 4 semanas, como você classificaria seu grau de excitação sexual durante a atividade ou ato sexual?	0 = Sem atividade sexual 5 = Muito alto 4 = Alto 3 = Moderado 2 = Baixo 1 = Muito baixo ou absolutamente nenhum
5- Nas últimas 4 semanas, como você avalia o seu grau de segurança para ficar sexualmente excitada durante a atividade sexual ou ato sexual?	0 = Sem atividade sexual 5 = Segurança muito alta 4 = Segurança alta 3 = Segurança moderada 2 = Segurança baixa 1 = Segurança muito baixa ou Sem segurança
6- Nas últimas 4 semanas, com que freqüência (quantas vezes) você ficou satisfeita com sua excitação sexual durante a atividade sexual ou ato sexual?	0 = Sem atividade sexual 5 = Quase sempre ou sempre 4 = A maioria das vezes (mais do que a metade do tempo) 3 = Algumas vezes (cerca de metade do tempo) 2 = Poucas vezes (menos da metade do tempo) 1 = Quase nunca ou nunca
7- Nas últimas 4 semanas, com que freqüência (quantas vezes) você teve lubrificação vaginal (ficou com a "vagina molhada") durante a atividade sexual ou ato sexual?	0 = Sem atividade sexual 5 = Quase sempre ou sempre 4 = A maioria das vezes (mais do que a metade do tempo) 3 = Algumas vezes (cerca de metade do tempo) 2 = Poucas vezes (menos da metade do tempo) 1 = Quase nunca ou nunca
8- Nas últimas 4 semanas, como você avalia sua dificuldade em ter lubrificação vaginal (ficar com a "vagina molhada") durante o ato sexual ou atividades sexuais?	0 = Sem atividade sexual 1 = Extremamente difícil ou impossível 2 = Muito difícil 3 = Difícil 4 = Ligeiramente difícil 5 = Nada difícil

Perguntas	Opções de respostas e pontuação
9- Nas últimas 4 semanas, com que freqüência (quantas vezes) você manteve a lubrificação vaginal (ficou com a "vagina molhada") até o final da atividade ou ato sexual?	0 = Sem atividade sexual 5 = Quase sempre ou sempre 4 = A maioria das vezes (mais do que a metade do tempo) 3 = Algumas vezes (cerca de metade do tempo) 2 = Poucas vezes (menos da metade do tempo) 1 = Quase nunca ou nunca
10- Nas últimas 4 semanas, qual foi sua dificuldade em manter a lubrificação vaginal ("vagina molhada") até o final da atividade ou ato sexual?	0 = Sem atividade sexual 1 = Extremamente difícil ou impossível 2 = Muito difícil 3 = Difícil 4 = Ligeiramente difícil 5 = Nada difícil
11- Nas últimas 4 semanas, quando teve estímulo sexual ou ato sexual, com que freqüência (quantas vezes) você atingiu o orgasmo ("gozou")?	0 = Sem atividade sexual 5 = Quase sempre ou sempre 4 = A maioria das vezes (mais do que a metade do tempo) 3 = Algumas vezes (cerca de metade do tempo) 2 = Poucas vezes (menos da metade do tempo) 1 = Quase nunca ou nunca
12 - Nas últimas 4 semanas, quando você teve estímulo sexual ou ato sexual, qual foi sua dificuldade em você atingir o orgasmo ("climax/gozou")?	0 = Sem atividade sexual 1 = Extremamente difícil ou impossível 2 = Muito difícil 3 = Difícil 4 = Ligeiramente difícil 5 = Nada difícil
13- Nas últimas 4 semanas, o quanto você ficou satisfeita com sua capacidade de atingir o orgasmo ("gozar") durante atividade ou ato sexual?	0 = Sem atividade sexual 5 = Muito satisfeita 4 = Moderadamente satisfeita 3 = Quase igualmente satisfeita e insatisfeita 2 = Moderadamente insatisfeita 1 = Muito insatisfeita
14- Nas últimas 4 semanas, o quanto você esteve satisfeita com a proximidade emocional entre você e seu parceiro(a) durante a atividade sexual?	0 = Sem atividade sexual 5 = Muito satisfeita 4 = Moderadamente satisfeita 3 = Quase igualmente satisfeita e insatisfeita 2 = Moderadamente insatisfeita 1 = Muito insatisfeita
15- Nas últimas 4 semanas, o quanto você esteve satisfeita com o relacionamento sexual entre você e seu parceiro(a)?	5 = Muito satisfeita 4 = Moderadamente satisfeita 3 = Quase igualmente satisfeita e insatisfeita 2 = Moderadamente insatisfeita 1 = Muito insatisfeita
16- Nas últimas 4 semanas, o quanto você esteve satisfeita com sua vida sexual de um modo geral?	5 = Muito satisfeita 4 = Moderadamente satisfeita 3 = Quase igualmente satisfeita e insatisfeita 2 = Moderadamente insatisfeita 1 = Muito insatisfeita

Perguntas	Opções de respostas e pontuação
17- Nas últimas 4 semanas, com que freqüência (quantas vezes) você sentiu desconforto ou dor durante a penetração vaginal?	0 = Não tentei ter relação I = Quase sempre ou sempre 2 = A maioria das vezes (mais do que a metade do tempo) 3 = Algumas vezes (cerca de metade do tempo) 4 = Poucas vezes (menos da metade do tempo) 5 = Quase nunca ou nunca
18- Nas últimas 4 semanas, com que freqüência (quantas vezes) você sentiu desconforto ou dor após a penetração vaginal?	0 = Não tentei ter relação 1 = Quase sempre ou sempre 2 = A maioria das vezes (mais do que a metade do tempo) 3 = Algumas vezes (cerca de metade do tempo) 4 = Poucas vezes (menos da metade do tempo) 5 = Quase nunca ou nunca
19- Nas últimas 4 semanas, como você classificaria seu grau de desconforto ou dor durante ou após a penetração vaginal?	0 = Não tentei ter relação 1 = Muito alto 2 = Alto 3 = Moderado 4 = Baixo 5 = Muito baixo ou absolutamente nenhum

"Obrigado por você ter respondido às questões"

10. APÊNDICES

Apêndice A - Idade na cirurgia, caraterísticas pré-operatórias e técnicas cirúrgicas, das pacientes com HAC

Paciente	Idade na Cirurgia (anos)	Tipo de HAC	Prader	Tamanho Clitóris (cm)	Nº de orifícios perineais	Cirurgia do Clitóris	Reparação do SUG
H1	10	HAC-VS	2		1	clitoroplastia	"cut-back"
H2	2	HAC-PS	-	-	1	clitoroplastia	Y-V
H3	33	HAC-VS	1	4	2	clitoroplastia*	não ampliado
H4	2	HAC-PS	2	-	2	clitoroplastia	não ampliado
H5	27	HAC-PS	3	3,5	1	clitoroplastia*	Y-V
H6	18	HAC-PS	3	2,5	2	clitoroplastia	não ampliado
H7	1,5	HAC-PS	4	3,3	1	clitoroplastia	Y-V
H8	7	HAC-VS	2	4,5	2	clitoroplastia	Y-V
H9	2	HAC-PS	3	3	1	clitoroplastia*	não ampliado
H10	16	HAC-VS	5	2,9	1	**clitoridectomia**	Y-V
H11	7	HAC-VS	4	2,5	1	clitoroplastia	Y-V
H12	1,5	HAC-PS	3	1,9	1	clitoroplastia*	Y-V
H13	2	HAC-PS	4	1,2	1	clitoroplastia	Y-V
H14	1	HAC-PS	4	2,5	1	clitoroplastia	Y-V
H15	1,4	HAC-PS	3	2,7	1	clitoroplastia	Y-V
H16	2	HAC-PS	4	3,8	1	clitoroplastia	Y-V
H17	6	HAC-VS	3	3,5	1	clitoroplastia	Y-V
H18	1,9	HAC-PS	4	2,5	1	clitoroplastia*	Y-V
H19	2	HAC-PS	2	2,2	2	clitoroplastia	Y-V
H20	1,6	HAC-PS	3	2,5	1	clitoroplastia	Y-V
H21	9	HAC-VS	2	4,5	2	clitoroplastia*	não ampliado
H22	1,9	HAC-PS	4	3	1	clitoroplastia*	Y-V
H23	5	HAC-PS	4	7	1	clitoroplastia*	Y-V + mob
H24	6	HAC-PS	3	3	1	clitoroplastia*	Y-V + mob
H25	3	HAC-PS	4	7	1	clitoroplastia*	Y-V + mob
H26	3	HAC-PS	4	3	1	clitoroplastia*	Y-V + mob
H27	2,2	HAC-PS	3	2,5	2	clitoroplastia*	Y-V + mob
H28	1,5	HAC-PS	3	3	1	clitoroplastia*	Y-V + mob
H29	1,8	HAC-PS	4	4	1	clitoroplastia*	Y-V + mob
H30	2	HAC-PS	4	1,3	1	clitoroplastia*	Y-V + mob
H31	1	HAC-PS	5	3,5	1	clitoroplastia*	Y-V + mob
H32	1,5	HAC-PS	3	3	1	clitoroplastia*	Y-V + mob
H33	1,2	HAC-PS	4	5	1	clitoroplastia*	Y-V + mob
H34	2,5	HAC-PS	3	3	1	clitoroplastia*	Y-V + mob
H35	1,5	HAC-PS	3	2	1	clitoroplastia*	Y-V + mob
H36	1,8	HAC-PS	4	2	1	clitoroplastia*	Y-V + mob

HAC: Hiperplasia Adrenal Congénita, PS: perdedora de sal, VS: virilizante simples,
* com preservação do feixe vásculo-nervoso dorsal do clitóris
mob: mobilização vaginal

Apêndice B - Idade na cirurgia, diagnóstico, caraterísticas pré-operatórias e técnicas cirúrgicas da GF das pacientes com outras etiologias.

Pa-ciente	Idade na Cirurgia (anos)	Cariótipo	Diagnóstico DDS	Prader	Tamanho Clitóris (cm)	Nº orifí-cios peri-neais	Cirurgia de Clitóris	Reparação SUG
O1	1,2	46,XX	Indet	3	3,2	1	clitoroplastia*	Y-V + mob
O2	4	46,XX	Indet	3	2,3	1	clitoroplastia*	Y-V + mob
O3	3,8	46,XX	Indet	5	3,5	1	clitoroplastia*	Y-V + mob
O4	13	46,XY	def 17bOH	2	7,5	2	clitoroplastia*	não ampliado
O5	4,9	46,XY	def 17bOH	3	1,8	1	clitoroplastia*	Y-V
O6	24	46,XY	def 17bOH	2	5	2	clitoroplastia	Não
O7	21	46,XY	def 17bOH	2	9	2	clitoroplastia	Y-V
O8	34	46,XY	def 17bOH	sem dado	-	1	clitoroplastia	“cut-back”
O9	12	46,XY	Disgenesia Gonadal	2	4,2	2	clitoroplastia	não ampliado
O10	14	46,XY	def 5 a-red	2	5	2	clitoroplastia*	Y-V
O11	14	46,XY	def 5 a-red	4	4,5	1	clitoroplastia	Y-V
O12	2	46,XY	PAIS	1	2	2	não	Y-V
O13	1,2	46,XY	PAIS	3	2,2	1	clitoroplastia	“cut-back”
O14	23	46,XY	PAIS	3	3,5	1	clitoroplastia*	Y-V
O15	15	46,XY	PAIS	2	4	2	clitoroplastia	Y-V
O16	7	46,XY	PAIS	2	-	2	clitoroplastia	“cut-back”
O17	16	46,XY	Indet	2	2,5	2	clitoroplastia	não ampliado
O18	2	46,XY	Indet	sem dado	-	1	clitoroplastia*	Y-V
O19	1,2	46,XX/ 46,XY	Ovotestis	3	3,5	1	clitoroplastia	Y-V
O20	1	45,X0/ 46,XY	Disgenesia Gonadal	3	3,2	1	clitoroplastia	Y-V + mob
O21	15	45X0/ 46,XY	Disgenesia Gonadal	2	3	2	clitoroplastia*	não ampliado
O22	4	47,XYY	Disgenesia Gonadal	3	3,5	1	clitoroplastia*	Y-V + mob
O23	1,9	45,X0/ 47,XXY	Disgenesia Gonadal	2	2,5	2	clitoroplastia*	Y-V + mob
O24	19	46,XY	def 5 a-red	4	4,5	2	clitoroplastia	não ampliado

Indet: indeterminado, mob: mobilização vaginal, def 17bOH: deficiência de 17β-hidroxiesteroide desidrogenase tipo 3, def 5 a-red: deficiência de 5-alfa-reductase 2

* com preservação do feixe vásculo-nervoso dorsal do clitóris

Apêndice C - Pacientes com HAC com complicações, descritas segundo: sua forma clínica e classificação do Prader, técnica cirúrgica utilizada, complicações e reintervenções cirúrgicas.

Paciente	Idade na GF (anos)	Forma de HAC	Prader	Técnica cirúrgica (1º GF)	Complicação	Tempo entre GF e complica-ção	Reintervenção Cirúrgica
H1	10	VS	2	Clitoroplastia	Clitoromegalia	5 anos	Clitoroplastia
H15	1,4	PS	3	Clitoroplastia + Y-V	Persistência SUG + cisto na vulva	11 anos	Reparação do SUG: Y-V com mobilização vaginal
H16	2	PS	4	Clitoroplastia + Y-V	Persistência SUG + ITU (2 episódios)	16 anos	Ainda não
H20	1,6	PS	3	Clitoroplastia + Y-V	Persistência SUG + ITU	4 anos	Reparação SUG: Y-V com mobilização
					Estenose introito vaginal + hematocolpos	9 anos	Mobilização vaginal + enxerto de mucosa
H25	3	PS	4	Clitoroplastia + Y-V	Persistência SUG + ITU	6 meses	Reparação SUG: Y-V com mobilização
H31	1	PS	5	Clitoroplastia + Y-V	Granuloma nos grandes lábios	3 meses	Ressecção do granuloma

PS: perdedora de sal, ITU: infecção urinária, Y-V: retalho perineal, SUG: seio uro-genital.

Apêndice D - Pacientes com outra etiologia de DDS que apresentaram complicações, descritas segundo: etiologia, características pré-operatórias, técnica cirúrgica utilizada, complicações e reintervenções cirúrgicas.

Paciente	Idade na GF (anos)	Etiologia DDS	Prader	Técnica cirúrgica	Complicação	Tempo entre GF e complicação	Reintervenção Cirúrgica
O1	1,2	Indet	3	Clitoroplastia + Y-V	Hematoma	pós-operatório imediato	Não
O3	3,8	Indet	5	Clitoroplastia + Y-V	Granuloma nos grandes lábios	3 meses	Ressecção do granuloma
O6	24	46,XY def 17bOH	2	Clitoroplastia + gonadectomia	Granuloma ligadura de cordão espermático (direito)	2 anos	Ressecção do granuloma
O13	1,2	46,XY PAIS	3	Clitoroplastia + “cut-back” + gonadectomia	Lesão uretral	intra-operatório	Uretrotomia
					Estenose de introito vaginal	12 anos	Vulvoplastia
O17	16	46,XY indet	2	Clitoridectomia + gonadectomia	Absceso + granuloma vulvar	1º ano pós-operatório	Drenagem e ressecção
O19	1,2	46,XX/ 46,XY ovotest	1	Clitoroplastia + Y-V + gonadectomia	Clitoromegalia	4 anos	Clitoroplastia

def 17bOH: deficiência de 17β-hidroxiesteroide desidrogenase tipo 3, Indet: indeterminado
PAIS: Insensibilidade parcial a andrógenos, ovotest: ovotesticular

Apêndice E – Idade na cirurgia, técnica cirúrgica e resultados da clitoroplastia nas pacientes com HAC.

Paciente	Idade na Cirurgia (anos)	Tamanho do clitóris pré-operatório (cm)	Técnica Cirúrgica	Idade na Avaliação (anos)	Tamanho do clitóris pós-operatório (cm)
H1	10	sem dado	Clitoroplastia	62	0,5
H2	2	sem dado	Clitoroplastia	35	1
H3	33	4	Clitoroplastia*	35	0,8
H4	2	sem dado	Clitoroplastia	35	0,8
H5	27	3,5	Clitoroplastia*	34	0,5
H6	18	2,5	Clitoroplastia	30	não examinada
H7	1,5	3,3	Clitoroplastia	31	1
H8	7	4,5	Clitoroplastia	31	ausente
H9	2	3	Clitoroplastia*	31	2
H10	16	2,9	**Clitoridectomia**	28	ausente
H11	7	2,5	Clitoroplastia	24	ausente
H12	1,5	1,9	Clitoroplastia*	25	1
H13	2	1,2	Clitoroplastia	24	1,5
H14	1	2,5	Clitoroplastia	22	0,8
H15	1,4	2,7	Clitoroplastia	19	0,8
H16	2	3,8	Clitoroplastia	19	1
H17	6	3,5	Clitoroplastia	19	não examinada
H18	1,9	2,5	Clitoroplastia*	18	2
H19	2	2,2	Clitoroplastia	17	1
H20	1,6	2,5	Clitoroplastia	15	1
H21	9	4,5	Clitoroplastia*	15	1
H22	1,9	3	Clitoroplastia*	13	não examinada
H23	5	7	Clitoroplastia*	9	0,5
H24	6	3	Clitoroplastia*	9	1
H25	3	7	Clitoroplastia*	6	0,5
H26	3	3	Clitoroplastia*	5	0,5
H27	2,2	2,5	Clitoroplastia*	6	1,2
H28	1,5	3	Clitoroplastia*	4	0,5
H29	1,8	4	Clitoroplastia*	4	0,5
H30	2	1,3	Clitoroplastia*	4	0,5
H31	1	3,5	Clitoroplastia*	3	1
H32	1,5	3	Clitoroplastia*	3	1
H33	1,2	5	Clitoroplastia*	2,9	0,8
H34	2,5	3	Clitoroplastia*	2,8	1,5
H35	1,5	2	Clitoroplastia*	2,7	1,5
H36	2,5	2	Clitoroplastia*	5	0,8

* com preservação do feixe vásculo-nervoso dorsal.

Apêndice F – Idade na cirurgia, técnica cirúrgica e resultados da clitoroplastia, em pacientes com outras etiologias.

Paciente	Idade na Cirurgia (anos)	Tamanho do clitóris pré-operatório (cm)	Técnica Cirúrgica	Idade na Avaliação (anos)	Tamanho do clitóris pós-operatório (cm)
O1	1,2	3,2	Clitoroplastia*	8	1,5
O2	4	2,3	Clitoroplastia*	6	0,5
O3	3,8	3,5	Clitoroplastia*	5	0,5
O4	13	7,5	Clitoroplastia*	14	1
O5	4,9	1,8	Clitoroplastia*	16	0,5
O6	24	5	Clitoroplastia	46	0,8
O7	21	9	Clitoroplastia	51	1
O8	34	sem dado	Clitoroplastia	55	2
O9	12	4,2	Clitoroplastia	24	1
O10	14	5	Clitoroplastia*	18	1
O11	14	4,5	Clitoroplastia	28	0,5
O12	2	2	Não Operado	15	2
O13	1,2	2,2	Clitoroplastia	26	0,8
O14	23	3,5	clitoroplastia	30	não examinada
O15	15	4	Clitoroplastia	43	0,5
O16	7	sem dado	Clitoroplastia	50	1
O17	16	2,5	**Clitorectomia**	47	ausente
O18	2	sem dado	Clitoroplastia*	34	0,5
O19	1,2	3,5	Clitoroplastia	30	1
O20	1	3,2	Clitoroplastia	23	Ausente
O21	15	3	Clitoroplastia*	17	1
O22	4	3,5	Clitoroplastia*	5	0,5
O23	1,9	2,5	Clitoroplastia*	3	0,3
O24	19	4,5	Clitoroplastia	32	1

* com preservação do feixe vásculo-nervoso dorsal.

Apêndice G – Idade na cirurgia, técnica cirúrgica e resultados da reparação do SUG, em pacientes com HAC.

Paciente	Idade na Cirurgia (anos)	Grau de Prader	Técnica Cirúrgica	Idade na Avaliação (anos)	Orifícios perineais na Avaliação
H1	10	2	"cut-back"	62	2
H2	2	sem dado	Y-V	35	2
H3	33	1	sem reparação	35	2
H4	2	2	sem reparação	35	2
H5	27	3	Y-V	35	2
H6	18	3	sem reparação	30	não examinada
H7	1,5	4	Y-V	31	único
H8	7	2	Y-V	31	2
H9	2	3	sem reparação	31	2
H10	16	5	Y-V	28	2
H11*	7	4	Y-V	24	único
H12	1,5	3	Y-V	25	2
H13	2	4	Y-V	24	2
H14*	1	4	Y-V	22	único
H15**	1,4	3	Y-V	19	2
H16	2	4	Y-V	19	único
H17	6	3	Y-V	19	não examinada
H18	1,9	4	Y-V	18	2
H19	2	2	Y-V	17	2
H20**	1,6	3	Y-V	15	2
H21	9	2	sem reparação	15	2
H22	1,9	4	Y-V	13	não examinada
H23	5	4	Y-V com mob	9	2
H24	6	3	Y-V com mob	9	2
H25***	3	4	Y-V com mob	6	2
H26	3	4	Y-V com mob	5	2
H27	2,2	3	Y-V com mob	6	2
H28	1,5	3	Y-V com mob	4	2
H29	1,8	4	Y-V com mob	4	2
H30	2	4	Y-V com mob	4	2
H31	1	5	Y-V com mob	3	2
H32	1,5	3	Y-V com mob	3	único
H33	1,2	4	Y-V com mob	2,9	2
H34	2,5	3	Y-V com mob	2,8	2
H35	1,5	3	Y-V com mob	2,7	2
H36	2,5	4	Y-V com mob	5	2

Y-V com mob: retalho perineal Y-V com mobilização da parede posterior da vagina.

* pacientes que já iniciaram atividade sexual.

** pacientes reoperadas por persistência do SUG associada a infecção urinária, a paciente nº H20 precisou de duas reoperações.

***paciente que foi submetida a reoperação por persistência e estenose do SUG. A presente avaliação foi após a segunda intervenção.

Apêndice H – Idade na cirurgia, técnica cirúrgica e resultados da reparação do SUG, em pacientes com outras etiologias.

Paciente	Idade na Cirurgia (anos)	Orifícios perineais pré-operatórios	Técnica Cirúrgica	Idade na Avaliação (anos)	Orifícios perineais na Avaliação
O1	1,2	único	Y-V	8	único
O2	4	único	Y-V com mob	6	2
O3	3,8	único	Y-V com mob	5	2
O4	13	2	sem reparação	14	2
O5	4,9	único	Y-V	16	2
O6	24	2	sem reparação	46	2
O7	21	2	Y-V	51	2
O8*	34	único	“cut-back”	55	2
O9	12	2	sem reparação	24	2
O10	14	2	Y-V	18	2
O11	14	único	Y-V	28	2
O12	2	2	Y-V	15	2
O13	1,2	único	“cut-back”	26	2
O14	23	único	Y-V	30	não examinada
O15	15	2	Y-V	43	2
O16	7	2	“cut-back”	50	2
O17	16	2	sem reparação	47	2
O18	6	único	Y-V	34	2
O19	1,2	único	Y-V	30	Único
O20	1	único	Y-V com mob	23	2
O21	15	2	sem reparação	17	2
O22	4	único	Y-V com mob	5	2
O23	1,9	2	Y-V	3	2
O24	19	2	sem reparação	32	2

Y-V: técnica para reparação do SUG com retalho perineal Y-V

* Paciente que realizou vulvoplastia por estenose do introito vaginal, 1 ano após a primeira cirurgia.

Apêndice I – Idade na cirurgia, técnica de redução do clitóris, caraterísticas clitoridianas e resultados do teste de sensibilidade clitoridiana das pacientes com HAC avaliadas.

Paciente	Idade na cirurgia (anos)	Tam Clit pré (cm)	Técnica Cirúrgica	Idade na ava-liação (anos)	Tam Clit pós (cm)	Limiar de detecção mecânica	Limiar descon-forto	Grau descon-forto
H1	10	sem dado	Clitoroplastia	62	0,5	4	11	1,5
H2	2	sem dado	Clitoroplastia	35	1	4	12	1
H5	27	3,5	Clitoroplastia*	34	0,5	3	sem dor	0
H7	1,5	3,3	Clitoroplastia	31	1	7	15	1,5
H8**	7	4,5	Clitoroplastia	31	ausente	4	16	0,5
H9	2	3	Clitoroplastia*	31	2	5	17	1
H10**	16	2,9	**Clitoridectomia**	28	ausente	3	sem dor	0
H11**	7	2,5	Clitoroplastia	24	ausente	3	14	4,5
H12	1,5	1,9	Clitoroplastia*	25	1	7	12	0,5
H13	2	1,2	Clitoroplastia	24	1,5	4	13	0,8
H14	1	2,5	Clitoroplastia	22	0,8	5	sem dor	0
H16	2	3,8	Clitoroplastia	19	1	6	10	6,5
H19	2	2,2	Clitoroplastia	17	1	5	8	1
H20	1,6	2,5	Clitoroplastia	15	1	3	13	0,5
H21	9	4,5	Clitoroplastia*	15	1	4	19	3

* com preservação do feixe vásculo-nervoso dorsal.
** sem clitóris evidenciado ao exame físico.

Apêndice J - Idade na cirurgia, técnica de redução do clitóris, caraterísticas clitoridianas e resultados do teste de sensibilidade clitoridiana das pacientes com outras etiologias.

Paciente	Idade na Cirurgia (anos)	Tam Clit pré (cm)	Técnica Cirúrgica	Idade na avalia-ção (anos)	Tam Clit pós (cm)	Limiar de detec-ção	Limiar descon-forto	Grau descon-forto
O4	13	7,5	Clitoroplastia*	14	1	7	12	2,5
O6	24	5	Clitoroplastia	46	0,8	6	12	1,5
O7	21	9	Clitoroplastia	51	1	3	11	0,7
O8	34	sem dado	Clitoroplastia	55	2	7	9	0,7
O10	14	5	Clitoroplastia*	18	1	6	3	3
O11	14	4,5	Clitoroplastia	28	0,5	5	18	4
O12	2	2	Não Operado	15	2	6	10	1,5
O13	1,2	2,2	Clitoroplastia	26	0,8	6	14	1
O15	15	4	Clitoroplastia	43	0,5	5	sem dor	0
O16	7	sem dado	Clitoroplastia	50	1	4	18	1,5
O18	2	sem dado	Clitoroplastia*	34	0,5	3	13	0,7
O19	1,2	3,5	Clitoroplastia	30	1	6	12	0,5
O21	15	3	Clitoroplastia*	17	1	7	12	0,3
O24	19	4,5	Clitoroplastia	32	0,8	3	15	1,3

* com preservação do feixe vásculo-nervoso dorsal.

Apêndice K - Idade na cirurgia, características das pacientes, técnica cirúrgica e resultados do teste de sensibilidade do introito vaginal das pacientes com HAC.

Paciente	Idade na Cirurgia (anos)	Forma HAC	Prader	Técnica de reparação SUG	Idade na avalia-ção (anos)	Limiar de detecção mecânica	Limiar descon-forto	Grau descon-forto
H1	10	**VS**	2	"cut-back"	62	5	19	2
H2	2	PS	sem dado	Y-V	35	7	13	1
H5	27	PS	3	Y-V	34	7	sem dor	0
H7	1,5	PS	4	Y-V	31	7	11	1
H8	7	**VS**	2	Y-V	31	4	15	2,5
H9	2	PS	3	sem reparação	31	6	14	0,7
H10	16	**VS**	5	Y-V	28	6	0	0
H11	7	**VS**	4	Y-V	24	4	17	1
H12	1,5	PS	3	Y-V	25	8	13	1
H13	2	PS	4	Y-V	24	7	13	1
H14	1	PS	4	Y-V	22	5	17	1,5
H16	2	PS	4	Y-V	19	6	12	8,5
H19	2	PS	2	Y-V	17	5	11	1,5
H20	1,6	PS	3	Y-V	15	5	14	0,7
H21	9	**VS**	2	sem reparação	15	5	sem dor	0

Apêndice L - Idade na cirurgia, características das pacientes, técnica cirúrgica e resultados do teste de sensibilidade do introito vaginal das pacientes com outras etiologias de DDS.

Pa-ciente	Idade na Cirurgia (anos)	Prader	Nº orifícios perineais	Técnica de reparação do SUG	Idade na avalia-ção (anos)	Limiar de detecção	Limiar descon-forto	Grau descon-forto
O4	13	2	2	sem reparação	14	6	15	2,5
O6	24	2	2		46	8	13	2,5
O7	21	2	2	Y-V	51	3	9	0,5
O8	34	sem dado	1	"cut-back"	55	7	13	0,4
O10	14	2	2	Y-V	18	3	19	5,5
O11	14	4	1	Y-V	28	7	18	4
O12	2	1	2	Y-V	15	4	13	5,5
O13	1,2	3	1	"cut-back"	26	8	13	1
O15	15	2	2	Y-V	43	6	sem dor	0
O16	7	2	2	"cut-back"	50	5	sem dor	0
O18	2	sem dado	1	Y-V	34	3	12	1,5
O19	1,2	3	1	Y-V	30	7	13	2
O21	15	2	2	sem reparação	17	6	11	0,5
O24	19	2	2	sem reparação	32	3	17	3

Apêndice M- Resultados morfológicos, teste de sensibiliade e resultados do questionário FSFI das pacientes e controles.

Paciente / controle	idade na avalição (anos)	Tamanho clitóris (cm)	nº orifícios perineais	Distância clitóris-vagina (cm)	Limiar de detecção clitóris	Limiar desconforto clitóris	Grau desconforto clitóris	Limiar de detecção introito vaginal	Limiar desconforto introito vaginal	Grau desconforto introito vaginal	FSFI: score total	FSFI: desejo	FSFI: excitação	FSFI: lubrificação	FSFI: orgasmo	FSFI: satisfação	FSFI: dor
H5	34	0,5	2	4	3	sem	0	7	sem	0	29,9	3	4,8	5,7	5,2	6	5,2
H10	28	sem	2	-	3	sem	0	6	sem	0	29,9	3,6	4,2	5,7	5,6	5,2	5,6
H11	24	sem	1	-	3	14	4,5	4	17	1	30,2	5,4	4,8	4,8	3,2	6	6
H13	24	1,5	2	6	4	13	0,8	7	13	1	31,7	5,4	5,1	6	4	5,2	6
H16	19	1	1	3	6	10	6,5	6	12	8,5	29	3,6	5,1	5,1	5,6	5,2	4,4
O6	46	0,8	2	4	6	12	1,5	8	13	2,5	23,6	2,4	3	4,2	3,6	4,4	6
O8	55	2	2	4	7	9	0,7	7	13	0,4	11,8	1,2	1,5	2,7	2,4	2,4	1,6
O13	26	0,8	2	6	6	14	1	8	13	1	25,1	4,8	4,2	3,3	3,6	4	5,2
O21	17	1	2	3	7	12	0,3	6	11	0,5	32,7	3,6	5,1	6	6	6	6
O24	32	1	2	4	3	15	1,3	3	17	3	29,2	3,6	5,4	5,4	4,8	4,8	5,2
C2	25	0,5	2	4	3	13	1	6	12	1,5	25,5	3,6	3,9	4,8	4,8	4,8	3,6
C5	25	0,5	2	4	4	17	1	5	17	4	32,5	5,4	4,8	5,1	6	6	5,2
C6	32	0,5	2	3	3	17	2,5	4	sem	0	32,3	4,8	5,7	5,4	6	6	4,4
C8	40	0,8	2	5	4	16	5	8	sem	0	25	3	3,9	5,7	6	2,8	3,6
C9	50	1,5	2	6	3	12	1,5	4	10	1,8	27,9	3,6	5,1	4,8	4	4,8	5,6
C10	38	1	2	4	7	16	1	7	sem	0	28,8	3,6	4,8	4,8	4,4	5,6	5,6
C11	41	1	2	3	4	13	2	6	13	3	25,1	3,6	3,9	3,6	4,4	4,8	4,8
C12	30	0,8	2	2	3	10	2	6	9	4	29,1	3,6	3,9	4,8	5,6	5,6	5,6
C13	29	0,8	2	3	3	11	1	3	18	0,5	34,5	4,8	5,7	6	6	6	6
C15	51	0,8	2	3,5	4	sem	0	7	sem	0	30,8	3,6	4,8	6	6	4,4	6

Apêndice N – Publicações com reporte de complicações da GF em pacientes portadores de DDS.

Estudo	**Total de pacientes**	**Total de pacientes com complicações (%)**	**Complicação**	**n (%)**	**Follow-up (anos)**
Azziz, 1986[126]	42 HAC	16 (38)	Penetração vaginal insatisfatória	16 (38)	23,6
Bailez, 1992[113]	28 HAC	22 (78,5)	Estenose vaginal	22 (78,5)	16,3
Hendren, 1995[110]	7 HAC	3 (42,8)	Estenose vaginal	3 (42,8)	Nr
Alizai, 1999[81]	13 HAC	13 (100)	Estenose vaginal Persistência SUG	13 (100) 6 (46)	Nr
Krege, 2000[79]	27 HAC	10 (37)	Estenose vaginal Hemorragia	9 (33) 1 (3,7)	Nr
Creighton, 2001[83]	44 DDS: 21 HAC/ 12 outras etiologias de DDS / 11 cloaca ou SUG	nr	Estenose vaginal Ausência de vagina Vagina curta Ausência de clitóris Clitoromegalia	36 (82) 3 (7) 9 (20) 3 (7) 12 (27)	13,2
Miranda, 2004[66]	11 HAC	4 (36)	Deiscência ferida operatória Estenose meato uretral Clitoromegalia Infecção urinária Persistência SUG	1 (9) 1 (9) 1 (9) 0 1 (9)	4,2
Braga, 2005[64]	10 HAC	6 (60)	Estenose vaginal Persistência SUG Deiscência ferida operatória	3 (30) 3 (30) 3 (30)	2
Braga, 2006[114]	24 HAC	nr	Infecção urinária Estenose vaginal Persistência SUG Deiscência ferida operatória Clitoromegalia	0 1 (4) 3 (12,5) 2 (8) 1 (4)	2
Al-Bassam, 2004[111]	50 DDS: 45 HAC/ 3 46,XY/ 2 disgenesia gonadal	nr	Clitoromegalia Estenose vaginal Estenose meato uretral Fistula uretro-vaginal	3 (21,8) 7 (16,2) 1 (2) 1 (2)	3,5
Sircili, 2006[80]	34 HAC	10	Estenose vaginal Infecção urinária Penetração vaginal dolorosa Hemorragia Clitoromegalia	5 (29) 2 (5,8) 1 (2,9) 1 (2,9) 2 (5,8)	9
Eroglu, 2004[112]	55 DDS: 44 HAC/ 16 46,XY/ 2 ovoteste/ 1 disgenesia gonadal/ 1 tumor adrenal	9 (16,3)	Estenose vaginal Fistula uretro-vaginal Tecido redundante na vulva Deslocamento uretra e vagina	4 (7,2) 3 (5,4) 2 (3,6) 1 (1,8)	4,1
Roll, 2006[115]	19 HAC	5 (26)	Estenose vaginal Clitoromegalia Infecção urinária	2 (10,5) 2 (10,5) 1 (5,2)	10,8

continua

Continuação

Estudo	**Total de pacientes**	**Total de pacientes com complicações (%)**	**Complicação**	**n (%)**	**Follow-up (anos)**
Gastaud, 2007[116]	35 HAC	9 (26)	Estenose vaginal	9 (26)	Nr
Nordenskjöld, 2008[117]	49 HAC	nr	Estenose vaginal Fistula	5 (10) 5 (10)	Nr
Dangle, 2016[119]	26 HAC	7 (27)	Deiscência ferida operatória Infecção urinária Estenose vaginal Estenose persistência SUG Disúria	2 (7,7) 2 (7,7) 1 (3,8) 1 (3,8) 1 (3,8)	6
Tugtepe, 2014[123]	29 HAC	2 (6,9)	Necrose do retalho perineal Deiscência ferida operatória	1 (3,5) 1 (3,5)	2-3
Bernabé, 2018[120]	16 HAC	4 (25)	Estenose vaginal Granuloma Infecção Urinária	2 (12,5) 1 (6,2) 1 (6,2)	1
Zainuddin, 2019[121]	59 HAC	12 (20,3)	Estenose vaginal Sintomas urinários Hematoma Tecido redundante na vulva Cicatrização insatisfatória	4 (6,7) 2 (3,3) 1 (1,6) 5 (8,4) 2 (3,3)	Nr