

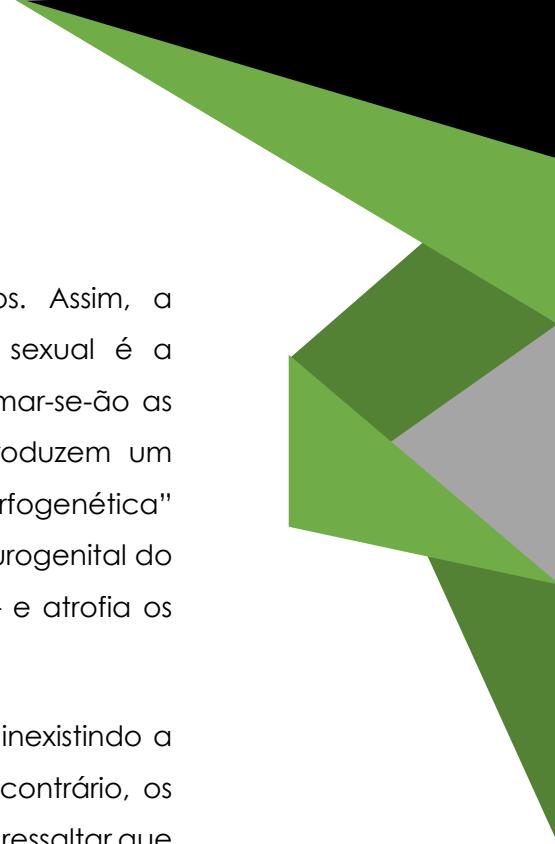
## I N T E R S E X U A L

Denomina-se intersexual, o indivíduo portador de diferenciação sexual anômala, situação em que existe a preponderância de um sexo, de outro ou em casos extremos a coexistência de ambos.

Diferencia-se em sua gênese do transexual e do homossexual, já analisados anteriormente.

Nas etapas de desenvolvimento embriológico, até a 6.<sup>a</sup> semana de gestação o embrião apresenta-se neutro do ponto de vista sexual; suas gônadas são indiferenciadas, mistas ou bissexuais. São, nessa fase do desenvolvimento embrionário, duas pregas que contém um certo número de células sexuais primitivas provenientes da parede do saco vitelínico que contém também os cordões sexuais formados pela multiplicação das células da superfície da gônada. A partir dessa semana gestacional vai ocorrer a diferenciação sexual dependendo da existência do cromossomo Y ou não na estrutura cromossômica do embrião. Existindo esse cromossomo Y, os cordões sexuais se multiplicam na porção medular interna da gônada constituindo os cordões testiculares que por sua vez originarão os canais seminíferos. Na ausência desse cromossomo Y, os cordões sexuais degeneram na região medular, desenvolvendo-se em seu lugar o córtex, isto é, a parede da gônada onde destacam-se para o interior grupos de células que constituem os folículos primitivos.

A partir desse momento, a constituição cromossômica do embrião deixa de influir na diferenciação sexual que passa



a ser controlada basicamente por hormônios. Assim, a primeira fase do processo de diferenciação sexual é a formação da genitália interna, em seguida formar-se-ão as estruturas básicas específicas: Os testículos produzem um hormônio embrionário chamado “substância morfogenética” que determina o desenvolvimento do aparelho urogenital do embrião: dutos de Wolff – estrutura masculina – e atrofia os dutos de Müller – estrutura feminina.

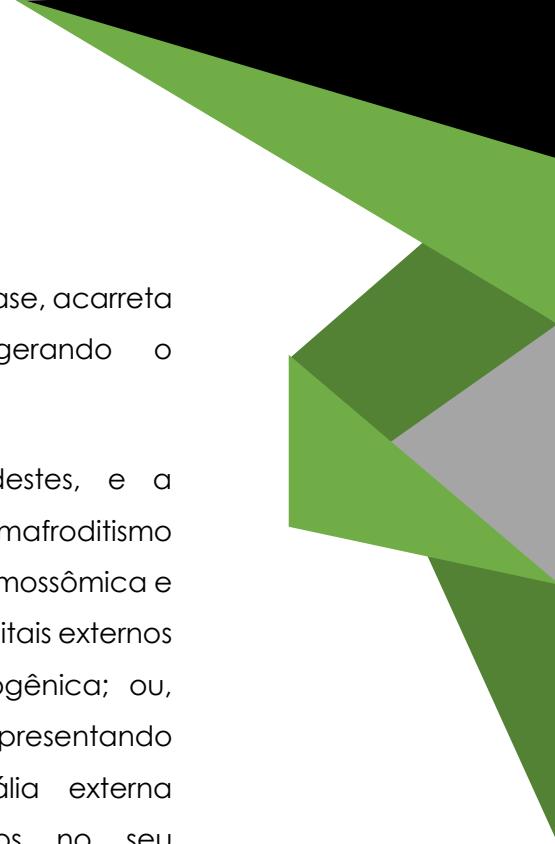
Entretanto, se o embrião produziu ovários, inexistindo a substância morfogenética, desenvolvem-se ao contrário, os dutos de Müller atrofiando-se os de Wolff. É válido ressaltar que esses dutos são duplos, ou seja, existem dois dutos de cada lado.

De acordo com o desenvolvimento embrionário, cada duto de Wolff originará um epidídimos, um vaso deferente e uma vesícula seminal; os dutos de Müller formarão as duas trompas, o útero e a parte superior da vagina (os dutos de Müller se unem unificando-as).



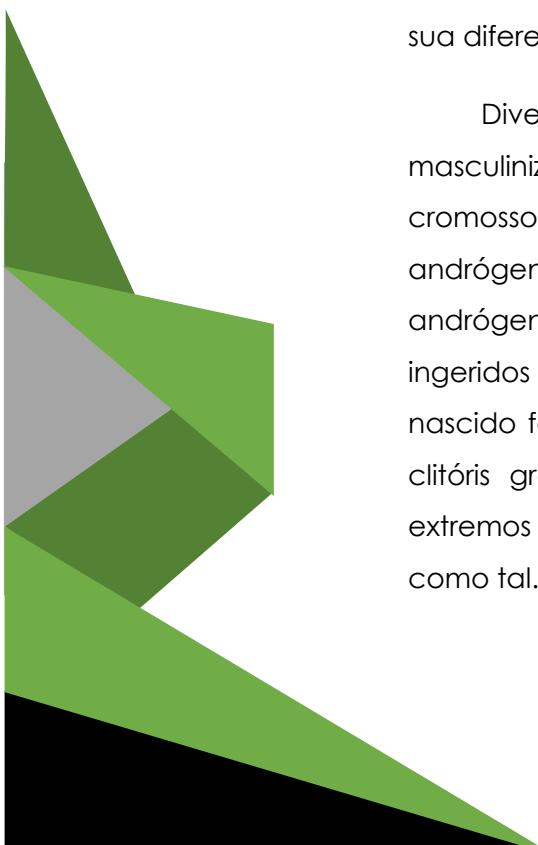
A partir daí, a próxima fase será da diferenciação da genitália externa, havendo à partir do terceiro mês de gestação a secreção de um hormônio masculinizante, o hormônio androgênico, que induz a formação da genitália masculina, a sua ausência, ao contrário, leva à formação da genitália feminina.

A última etapa da diferenciação sexual normal do indivíduo, seria a diferenciação dos caracteres sexuais secundários do indivíduo; sendo esta dependente de um equilíbrio muito delicado entre os hormônios masculinos e femininos que cada indivíduo possui.

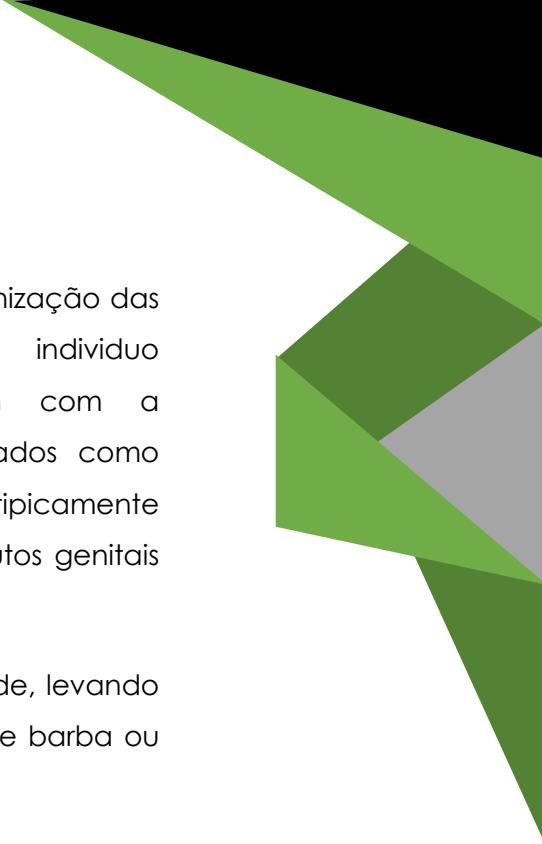


A ocorrência de qualquer anomalia nessa fase, acarreta distúrbios no desenvolvimento normal, gerando o aparecimento dos intersexos.

De acordo com a preponderância destes, e a ocorrência de anomalias, temos o pseudo hermafroditismo feminino ou masculino: um embrião pode ser cromossômica e internamente masculino e apresentar órgãos genitais externos femininos devido à falta de secreção androgênica; ou, poderá ser cromossomicamente feminino, apresentando inclusive ovários, e apresentar uma genitália externa masculina se sofrer ação de andrógenos no seu desenvolvimento embrionário. Pode ainda um embrião cromossomicamente masculino desenvolver genitália interna e externa feminina caso sua gônada embrionária não produza nem substância morfogenética, nem secreção androgênica. Assim sendo, os embriões inicialmente apresentam caracteres hermafroditas, envolvendo para sua diferenciação a presença de substâncias específicas, como a substância morfogenética e a secreção androgênica, para sua diferenciação.



Diversas são as causas que podem gerar a masculinização da genitália dos indivíduos que cromossomicamente são femininos: A produção excessiva de andrógenos pelas supra-renais (síndrome adreno-genitais), andrógenos provenientes da placenta da mãe; andrógenos ingeridos pela mãe para evitar o aborto. Dessa forma o recém-nascido feminino com a síndrome adreno-genital apresenta clítoris grande e fusão das saliências genitais, em casos extremos poderá ser considerado um menino e educado como tal.



Pode ocorrer também inversamente a feminização das genitálias internas e externas do indivíduo cromossomicamente masculino. Estes nascem com a síndrome da feminização testicular sendo criados como meninas, com desenvolvimento físico e psíquico tipicamente femininos; são estéreis e não menstruam. Seus dutos genitais são contudo masculinos.

Existem, entretanto, graus de intersexualidade, levando a falta dos caracteres secundários como falta de barba ou aumento das mamas nos meninos.

Desta forma, como dispõem Delton Croce e Delton Croce Jr. “compreende-se que da deficiência testicular embrionária ou da falha de resposta dos tecidos periféricos, no homem e na mulher, pela exposição do feto a androgênios potentes, resultem anomalias dos genitais externos integrantes do intersexualismo”.

No hermafroditismo verdadeiro temos a presença de gônadas masculinas e femininas, possuindo tanto tecido testicular como ovariano no mesmo indivíduo.

Diagnosticado o quadro clínico de hermafroditismo, a cirurgia corretiva adequando o sexo externo ao interno ou o oposto é recomendável, conforme dispõe Silvério da Costa Oliveira, “a decisão sobre a predominância do sexo interno ou externo deve levar em consideração a ocasião do procedimento cirúrgico corretivo, se durante a infância e antes de o indivíduo começar a se definir dentro dos padrões de masculinidade e feminilidade socialmente impostos, será dada preferência ao sexo cromossômico, adequando a aparência externa ao cariotípico e órgãos internos. Se a cirurgia ocorrer em momento mais tardio, deverá predominar o sexo



culturalmente aceito pelo indivíduo. O diagnóstico de hermafroditismo é excludente do de transexualismo".

Para Vicente Renato Bagnoli, Ângela Maggio da Fonseca e Paulo Augusto de Almeida Junqueira, os fatores que determinam o sexo são: cromossômico, gonadal, somático, civil e psicossocial, que atuam em forma sequencial durante a embriogênese. Define-se como intersexo indivíduo que apresente discordância de um ou mais desses fatores, independentemente de haver ou não ambiguidade dos genitais.

Apontam ainda os autores que a classificação clínico-laboratorial desses indivíduos permite agrupá-los em:

*Disgenesia gonadal* – apresentam fenótipo feminino, órgãos genitais internos e externos femininos nos padrões infantis, gônadas indeferenciadas e cariótipo variável. Clinicamente quando a estatura é normal e não existem malformações é denominada de forma pura, e se a estatura for baixa e houver malformações somáticas síndrome de Turner e variantes.

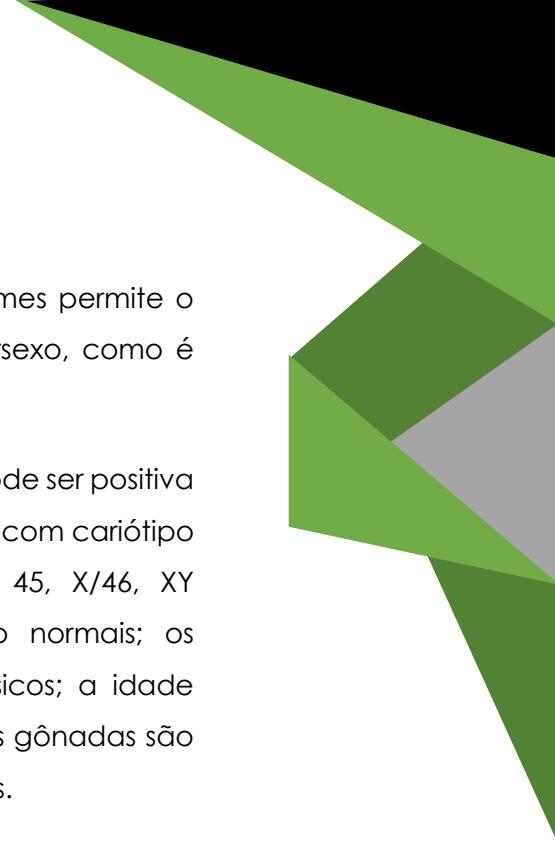
*Pseudo-hermafroditismo feminino* – são mulheres com fenótipo e órgãos genitais externos virilizados (por androgênios exógenos, tumores maternos produtores de androgênios e hiperplasia congênita de supra-renais), genitais internos femininos, ovários e cariótipo 46, XX. Deve-se salientar que a virilização é de intensidade variável, desde discreta hipertrofia do clitóris até formação de seio urogenital, por vezes impossível de diferenciar de indivíduo do sexo masculino.

*Pseudo-hermafroditismo masculino* – homens com fenótipo e órgãos genitais externos femininos ou ambíguos

(deficiência na produção de androgênios, receptores com graus variados de insensibilidade aos androgênios, hipoplasia ou agenesia das células de Leydig, ação exógena de antiandrogênios, deficiência do fator inibidor dos ductos de Müller), genitais internos masculinos, cariótipo 46, XY.

*Hermafroditismo verdadeiro* – indivíduos com fenótipo e órgãos genitais externos ambíguos, assim como os genitais internos (etiologia ainda discutível, quando não há anomalia cromossômica). Por vezes os genitais podem apresentar assimetria. A característica desse grupo é a presença no mesmo indivíduo de elementos gonadais masculinos e femininos, isto é, pode haver ovário e contralateralmente testículo, outras associações ou ovotestis (gônadas com parte testículo e parte ovário), o cariótipo é variável.<sup>1</sup> Para realizar-se o diagnóstico, apontam que “o exame clínico, é fundamental. Na anamnese, as queixas mais comuns na infância são anomalias dos órgãos genitais, malformações somáticas, hérnias inguinais; enquanto na puberdade a amenorréia, infantilismo sexual ou puberdade heterossexual. É importante considerar-se os antecedentes familiares e os antecedentes pessoais. O exame físico geral e dos órgãos genitais deve ser minucioso, possibilitando observar anomalias e sugerir o provável diagnóstico.”

Os exames complementares básicos, indicados pelos autores que conduzem ao diagnóstico são: cromatina sexual, cariótipo leucocitário, androgênios da supra-renal (sulfato deidroepiandrosterona e 17 alfa-hidroxiprogesterona), morfologia dos órgãos genitais internos (ultra-som ou endoscopia), radiografia de mãos e punhos (idade óssea) e



histologia gonadal. A interpretação desses exames permite o diagnóstico diferencial entre os grupos de intersexo, como é relatado:

*Disgenesia gonadal* – a cromatina sexual pode ser positiva quando o cariótipo for 46, XX (pura) ou negativa com cariótipo 46, XY (pura), 45, X (Turner e variantes) ou 45, X/46, XY (assimétrica); os androgênios supra-renais são normais; os órgãos genitais internos são femininos hipoplásicos; a idade óssea retardada em relação a cronológica; e as gônadas são fitas indiferenciadas, sem elementos germinativos.

*Pseudo-hermafroditismo feminino* – cromatina sexual positiva; cariótipo 46, XX; androgênios supra-renais elevados na hiperplasia congênita e normais nas demais formas; órgãos genitais internos femininos; idade óssea avançada em relação a cronológica (na hiperplasia congênita); as gônadas são ovários no padrão anovulatório.

*Pseudo-hermafroditismo masculino* – cromatina sexual negativa; cariótipo 46, XY; androgênios supra-renais normais; órgãos genitais internos masculinos, idade óssea compatível com a cronológica; as gônadas são testículos com graus variados de hipotrofia ou mesmo degeneração.

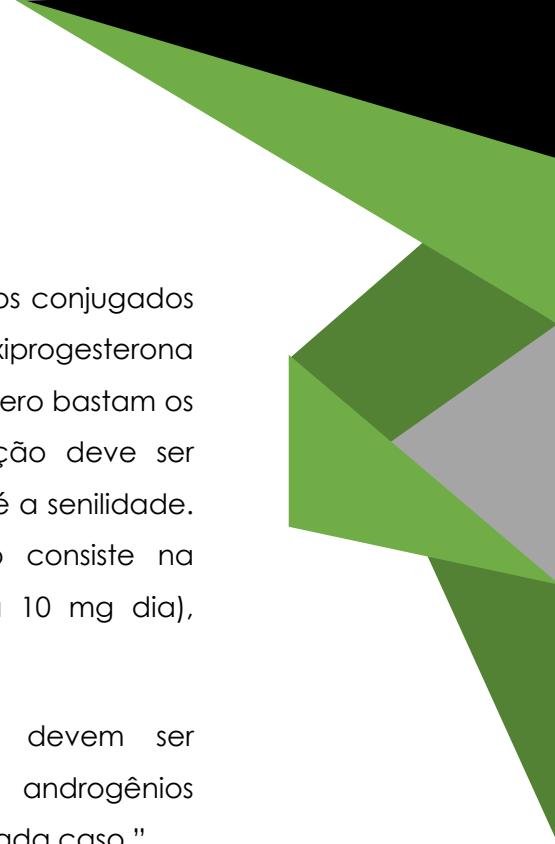
*Hermafroditismo verdadeiro* – a cromatina sexual é positiva quando o cariótipo for 46, XX ou 46, XX/46, XY ou negativa com o cariótipo 46, XY; os androgênios da supra-renal são normais; os órgãos genitais internos mostram aspectos variáveis, por vezes só caracterizados pela endoscopia; a idade óssea é compatível com a cronológica; a histologia das gônadas revela elementos testiculares e ovarianos com diferentes distribuições.

Para efetuar-se o tratamento, no entender dos autores “alguns princípios básicos orientam a conduta nos estados intersexuais. Assim, deve-se concluir o diagnóstico o mais precocemente possível, para então atribuir-se o sexo do indivíduo; sempre que possível deve-se adotar o sexo genético, mas quando a genitália for muito rudimentar, dar preferência para o sexo feminino; uma vez estabelecida a identidade sexual (ao redor de 18 meses de idade), essa identidade deve ser preservada. Assistência psicológica e orientação familiar é de fundamental importância, devendo ser iniciada já por ocasião do diagnóstico e continuada por toda a vida desses indivíduos. Medidas cirúrgicas estão indicadas para melhorar o aspecto do fenótipo e órgãos genitais. Em se tratando de feminilização, antes dos 18 meses deve-se realizar abertura do seio urogenital, amputação do clitóris e plástica do vestíbulo. Na ausência de vagina, indica-se a neovaginoplastia quando houver desejo de relacionamento sexual, ou havendo condições dilatação progressiva pela técnica de Frank no período da puberdade. Se a opção for masculina, deve se realizar a ortofaloplastia, correção de hipospádia e criotorquidíia também por volta dos 18 meses.

Atenção especial merecem as gônadas disgenéticas, os testículos criptoquídicos e o ovotestes, que devem ser extirpados no período da puberdade, pois apresentam risco de transformação neoplásica.

Para finalizar o tratamento cirúrgico, deve-se remover os órgãos em desacordo com o sexo do indivíduo.

A complementação para melhoria do fenótipo e também para complicações decorrentes da carência hormonal, é feita com reposição hormonal. Assim, indivíduos que possuam útero,

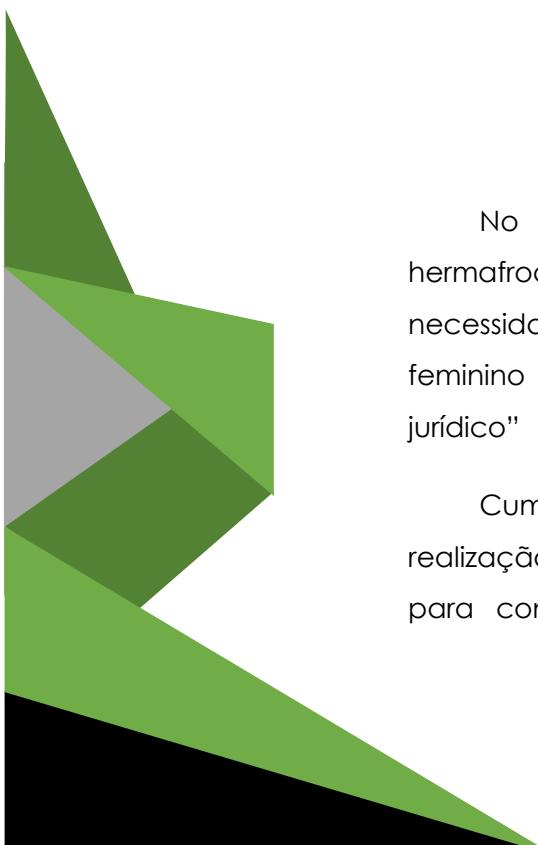


devem utilizar esquemas cíclicos com estrogênios conjugados (0,625 a 1,25 mg por dia) e acetato de medroxiprogesterona (10 mg por dia durante 10 dias), não havendo útero bastam os estrogênios no mesmo esquema. Essa reposição deve ser iniciada na época da puberdade e mantida até a senilidade. Na hiperplasia da supra-renal, o tratamento consiste na administração de corticóides (prednisona 5 a 10 mg dia), permanentemente desde o diagnóstico.

Os indivíduos com opção masculina devem ser submetidos a tratamento com algum dos androgênios disponíveis no mercado, em doses ajustáveis a cada caso."

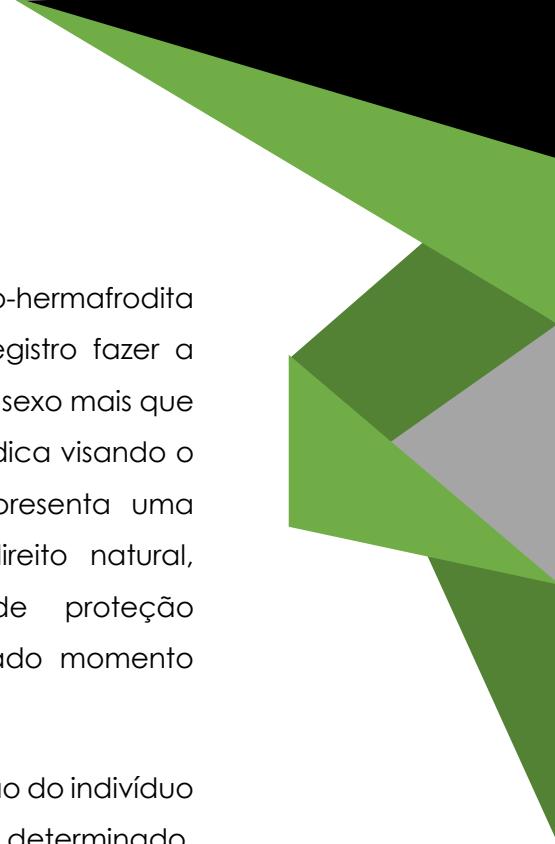
Apontam que deve ser ressaltada a importância do diagnóstico precoce assim como da adoção de medidas terapêuticas corretas em época oportuna, para conferir característica o mais próximo possível ao sexo adotado e assim melhorar o prognóstico social e sexual desses indivíduos, bem como seu convívio familiar e social.

### A conjugalidade do intersexual



No âmbito do direito, é atinente a questão do hermafrodita, como dispõe Rodrigo da Cunha Pereira "por uma necessidade de identificar o sujeito, seja masculino, seja feminino e de se definir como ele se apresentará ao mundo jurídico"

Cumpridas todas as formalidades processuais, e realização de todos os exames apontados como necessários para constatar-se o sexo do indivíduo, entendemos que



diferentemente do transexual o nome do pseudo-hermafrodita adequado ao seu sexo prevalente, deve o registro fazer a acomodação, pois a cirurgia de adequação de sexo mais que um direito legal concedido é uma conduta médica visando o bem estar e saúde clínica do indivíduo, representa uma utilidade terapêutica e psicosocial; é um direito natural, personalíssimo do cidadão que goza de proteção constitucional. Pois, a natureza fez-se num dado momento prevalecer.

Desta sorte, pode-se perceber que a inserção do indivíduo portador de pseudo-hermafroditismo a um sexo determinado, está amparado numa plêiade de exames que atestam sua identidade de gênero.

Em relação aos reflexos atinentes ao direito de família, concebe Clóvis Bevilaqua que "em matéria de casamento, a regra é pela dualidade de sexos, a não ser que possam dar enganos em raros casos de hermafroditismo ou deformações". Ampliamos esse posicionamento também à união estável, alçada à égide de família no artigo 226 § 3º da Constituição Federal.

Na mesma linha é a lição de Dalton Croce e Danton Croce Jr os estados intersexuais, e mais particularmente o pseudo-hermafroditismo constituem erro essencial em matéria de casamento.

Cumprida a fase de diagnóstico e consequente identificação, além de todas as formalidades médico-legais, concluímos que nada obsta ao intersexual que constitua sua família nos moldes tradicionais. Entendemos que sua conjugalidade não se encontra comprometida.

