



**CFM**  
CONSELHO FEDERAL DE MEDICINA

## **RESOLUÇÃO CFM nº 1.664/2003**

(Publicado no D. O. U. de 15/05/2003 – Seção I – Pág. 101/102)

Ementa: Dispõe sobre as normas técnicas necessárias para o tratamento de pacientes portadoras de anomalias de diferenciação sexual.

**O Conselho Federal de Medicina**, no uso das atribuições conferidas pela [Lei nº 3.268](#), de 30 de setembro de 1957, regulamentada pelo [Decreto nº 44.045](#), de 19 de julho de 1958, e,

**CONSIDERANDO** que a Lei nº 3.268/57 confere aos Conselhos de Medicina a obrigação de zelar e trabalhar por todos os meios aos seus alcances para o perfeito desempenho ético da Medicina;

**CONSIDERANDO** que o alvo da atenção do médico é a saúde do ser humano, em benefício da qual deverá agir com o máximo zelo e o melhor de sua capacidade profissional;

**CONSIDERANDO** os avanços científicos no que tange ao reconhecimento das anomalias da diferenciação sexual, necessidade de educação continuada e divulgação em eventos médicos;

**CONSIDERANDO** a necessidade do diagnóstico clínico e específico do prognóstico, e a instituição de tratamento adequado;

**CONSIDERANDO** o decidido em Sessão Plenária Extraordinária deste Conselho Federal de Medicina, realizada no dia 11 de abril de 2003, com sucedâneo na Exposição de Motivos anexa,

### **RESOLVE:**

**Art. 1º** - São consideradas anomalias da diferenciação sexual as situações clínicas conhecidas no meio médico como genitália ambígua, ambigüidade genital, intersexo, hermafroditismo verdadeiro, pseudo-hermafroditismo (masculino ou feminino), disgenesia gonadal, sexo reverso, entre outras.

**Art. 2º** - Pacientes com anomalia de diferenciação sexual devem ter assegurada uma conduta de investigação precoce com vistas a uma definição adequada do gênero e tratamento em tempo hábil;

**Art. 3º** - A investigação nas situações acima citadas exige uma estrutura mínima que contemple a realização de exames complementares como dosagens hormonais, citogenéticos, imagem e anatomopatológicos.



**CFM**  
CONSELHO FEDERAL DE MEDICINA

**Art. 4º** - Para a definição final e adoção do sexo dos pacientes com anomalias de diferenciação faz-se obrigatória a existência de uma equipe multidisciplinar que assegure conhecimentos nas seguintes áreas: clínica geral e/ou pediátrica, endocrinologia, endocrinologia-pediátrica, cirurgia, genética, psiquiatria, psiquiatria infantil;

**Parágrafo 1º** - Durante toda a fase de investigação o paciente e seus familiares ou responsáveis legais devem receber apoio e informações sobre o problema e suas implicações.

**Parágrafo 2º** - O paciente que apresenta condições deve participar ativamente da definição do seu próprio sexo.

**Parágrafo 3º** - No momento da definição final do sexo, os familiares ou responsáveis legais, e eventualmente o paciente, devem estar suficiente e devidamente informados de modo a participar da decisão do tratamento proposto.

**Parágrafo 4º** - A critério da equipe médica outros profissionais poderão ser convocados para o atendimento dos casos.

**Art. 5º** - O tratamento de pacientes portadores de anomalias de diferenciação sexual deve ser realizado em ambiente com estrutura que garanta segurança, habilidades técnico-científicas e suporte de acompanhamento, conforme as especificações contidas no Anexo I desta resolução.

**Art. 6º** - O tema "anomalia da diferenciação sexual" deve ser abordado durante eventos médicos, congressos, simpósios e jornadas, visando sua ampla difusão e atualização dos conhecimentos na área.

**Art. 7º** - Esta resolução entra em vigor na data de sua publicação.

Brasília-DF, 11 de abril de 2003.

**EDSON DE OLIVEIRA ANDRADE**  
Presidente

**RUBENS DOS SANTOS SILVA**  
Secretário-Geral



**CFM**  
CONSELHO FEDERAL DE MEDICINA

## **EXPOSIÇÃO DE MOTIVOS**

O nascimento de crianças com sexo indeterminado é uma urgência biológica e social. Biológica, porque muitos transtornos desse tipo são ligados a causas cujos efeitos constituem grave risco de vida. Social, porque o drama vivido pelos familiares e, dependendo do atraso do prognóstico, também do paciente, gera graves transtornos. Além disso, um erro na definição sexual pode determinar caracteres sexuais secundários opostos aos do sexo previamente definido, bem como a degeneração maligna das gônadas disgenéticas.

Um dos problemas mais controversos pertinentes às intervenções na criança é a conduta diante dos recém-nascidos com genitais ambíguos. Ninguém pode garantir que, apesar dos mais criteriosos conceitos, a definição sexual tardia dessa pessoa acompanhará o que foi determinado no início de sua vida. Também não se pode generalizar, por situações isoladas, que a definição sexual só possa ser feita em idades mais tardias. Sempre restará a possibilidade de um indivíduo não acompanhar o sexo que lhe foi definido, por mais rigor que haja nos critérios. Por outro lado, uma definição precoce, mas inadequada, também pode ser desastrosa.

Há quem advogue a causa de não-intervenção até que a pessoa possa autodefinir-se sexualmente. Entretanto, não existem a longo prazo estudos sobre as repercussões individuais, sociais, legais, afetivas e até mesmo sexuais de uma pessoa que enquanto não se definiu sexualmente viveu anos sem um sexo estabelecido.

Diante desses dois extremos, há necessidade de uma avaliação multidisciplinar onde todos os aspectos sejam discutidos e analisados, para que a possibilidade de insatisfação seja mínima.

A investigação, nessas situações, deve ser realizada por uma equipe multiprofissional, englobando várias especialidades: cirurgia, endocrinologia, radiologia, psiquiatria infantil, pediatria, clínica, genética e outras, na dependência da necessidade do paciente. O maior objetivo dessa equipe não será apenas descobrir qual é a etiologia da anomalia da diferenciação sexual, mas sim obter uma definição racional sobre o sexo de criação mais recomendável.

Para tanto, além das avaliações especializadas, a interação com os pacientes e seus familiares é importantíssima.

Precipuamente visando proteger os pacientes e orientar os médicos responsáveis nessas circunstâncias, compete ao Conselho Federal de Medicina, órgão disciplinador da prática médica no Brasil, a obrigação e o poder legal de normatizar a conduta profissional diante de pacientes com anomalias da diferenciação sexual.

**Considerando** o exposto, esta exposição de motivos ilustra a necessidade de uma resolução sobre o assunto.

**Anexo I - Exames e procedimentos recomendáveis para o diagnóstico e tratamento das anomalias da diferenciação sexual**



**CFM**  
CONSELHO FEDERAL DE MEDICINA

Os exames/procedimentos abaixo descritos devem ser selecionados de acordo com a suspeita diagnóstica:

### **1) Avaliação clínico-cirúrgica:**

a) Descrição genital detalhada tamanho do falo, número, calibre e posição dos meatos (uretral, vaginal ou do seio urogenital), grau de fusão, rugosidade e pigmentação das pregas lábio-escrotais.

Em genitália de aspecto masculino, considerar ambigüidade quando:

- gônadas não palpáveis
- micropênis. Do ponto de vista prático, um tamanho peniano menor de 2 cm está abaixo da normalidade para qualquer faixa etária;
- gônadas pequenas;
- massa inguinal que poderá corresponder ao útero e/ou trompas rudimentares;
- hipospádias graves.

Em genitália de aspecto feminino, considerar ambigüidade quando:

- clitoromegalia;
- massa inguinal ou labial que possa corresponder à gônada;
- fusão labial posterior.

b) Palpação gonadal: gônada palpável/não palpável, localização, forma, volume e mobilidade.

c) Avaliação anatomopatológica — análise de biópsia ou gônada removida, realizada por patologista experiente, capaz de identificar disgenesias gonadais e a estrutura básica da gônada.

### **2) Avaliação hormonal:**

a) Função adrenal — dosagem de precursores da síntese de cortisol elevados nos defeitos enzimáticos (hiperplasia adrenal congênita): 17 hidroxiprogesterona (21 hidroxilase), composto S ou 11 desoxicortisol (11 hidroxilase), relação 17 hidroxipregnenolona/17 hidroxiprogesterona ou a relação dehidroepiandrosterona/androstenediona (3 betahidroxiesteróide desidrogenase), progesterona/17OHprogesterona (17 hidroxilase);

b) Função gonadal (úteis no diagnóstico de disgenesias gonadais, defeitos da esteroidogênese gonadal) — Progesterona, 17OH progesterona, dehidroepiandrosterona – DHEA, androstenediona, testosterona, hormônio antimülleriano (HAM), inibinas;

c) Insuficiente conversão ou ação periférica dos andrógenos relação testosterona/Dehidrotosterona (DHT), hormônio antimülleriano (HAM)

Em casos excepcionais, a função hipotálamo-hipofisária pode estar comprometida. Nos casos em que o eixo hipotálamo-hipófise-gonadal não estiver ativado, realizar



**CFM**  
CONSELHO FEDERAL DE MEDICINA

dosagens hormonais após estímulo com gonadotrofina coriônica humana - HCG na dose de 100U/kg/dia em 4 a 6 doses, via intramuscular.

### **3) Avaliação por imagem:**

- a) Ultra-sonografia pélvica para verificar a presença de derivados müllerianos (útero e trompas) e a localização da gônada (não é capaz de identificar o tipo de gônada);
- b) Ultra-sonografia de rins e vias urinárias — detecta a associação de defeitos embrionários renais;
- c) Genitograma contrastado — facilita a programação da correção cirúrgica;
- d) Procedimentos endoscópicos genitoscopia, laparoscopia.

### **4) Avaliação psicossocial:**

O atendimento dos portadores de anomalias da diferenciação sexual pela equipe de saúde mental visa construir uma relação positiva entre os pais e a equipe médica. Esta intervenção precoce é fundamental para maior fortalecimento emocional e enfrentamento à angústia que a situação provoca. Nesta circunstância, o núcleo social e familiar fica ambivalente e com sentimento de culpa nos primeiros momentos, pois é senso comum que a identidade sexual deve ser construída pelos familiares e sociedade, gerando, assim, forte ansiedade. Os profissionais em Saúde Mental devem considerar o paciente como um ser em desenvolvimento, minimizando as angústias suscitadas no meio social e familiar, ajudando-o a construir sua auto-imagem.

### **5) Avaliação genética:**

Deve incluir o aconselhamento genético, bem como os exames laboratoriais, sendo o cariótipo um dos exames obrigatórios. Quando disponível, outros exames poderão ser incluídos, como, por exemplo, hibridação *in situ* (FISH) e investigação molecular de genes relacionados à determinação gonadal, enzimas da esteroidogênese, receptor androgênico ou receptor do HAM.