

Aspectos bioéticos e jurídicos do pseudo-hermafroditismo masculino

Luciano José Fontes de Oliveira

Daniel Martins Cardinelli

Molise Fortuna Pennisi

Tatiana Nunes Rubbioli Cordeiro

Vívian Nascimento Nunes

O presente artigo objetiva relatar aspectos bioéticos e jurídicos, em caráter multidisciplinar, do pseudo-hermafroditismo masculino, por intermédio de uma breve revisão sobre o processo embriológico de determinação do sexo na espécie humana e abordando questões relativas à fisiopatologia, terapêutica e suas implicações no que diz respeito ao referido transtorno de diferenciação sexual.



Luciano José Fontes de Oliveira

Médico-residente em Pediatria e representante dos médicos-residentes da Santa Casa de Misericórdia de Juiz de Fora



Daniel Martins Cardinelli

Bacharel em Direito pela Faculdade de Direito da Universidade Federal de Juiz de Fora e especialista em Direito Público

Unitermos: bioética, pseudo-hermafroditismo masculino, transtornos de diferenciação sexual

Introdução

A maior expectativa dos pais, quando não é possível saber o sexo da criança pela ultra-sonografia, é ouvir do médico, logo após o nascimento, se o bebê é menino ou menina.

Em geral, essa afirmação pode ser dada prontamente, mas há situações em que mesmo um profissional de saúde tem dificuldade em identificar o sexo do bebê: crianças com sexo indefinido.

Mais que um problema com sérias implicações médicas e éticas, a determinação do gênero de um indivíduo traz em seu bojo várias questões jurídicas de complexa resolução, conforme será abordado ao longo deste artigo.

A determinação genética do sexo

A identificação inequívoca de um indivíduo com o sexo masculino ou feminino resulta da plena concordância de



Molise Fortuna Pennisi

Acadêmica do 12º período da Faculdade de Medicina de Valença e interna da Santa Casa de Misericórdia de Juiz de Fora



Tatiana Nunes Rubbioli Cordeiro

Bacharel em Direito pelo Centro Universitário do Triângulo



Vívian Nascimento Nunes

Acadêmica do 12º período da Faculdade de Medicina de Valença e interna da Santa Casa de Misericórdia de Juiz de Fora

todos os critérios utilizados na definição do sexo: cromossômico (XX ou XY), gonádico (ovários ou testículos), genital (genitais internos e externos), somático (características sexuais secundárias), psíquico (o conceito que o indivíduo tem de si mesmo e que lhe permite identificar-se com um ou outro sexo), social (o sexo que a sociedade atribui ao indivíduo e que pode, ou não, adaptar-se ao conceito que este tem de si mesmo) e civil (o sexo que foi atribuído ao indivíduo quando de sua inscrição no Registro Civil).

Na espécie humana, a determinação do sexo parece ser equivalente à determinação testicular, sendo o cromossomo Y responsabilizado desde 1959 pelo controle genético dessa determinação. Destarte, a primeira fase da determinação do sexo ocorre na altura em que se define se o ovócito é fecundado por um espermatozóide portador do cromossomo X ou do cromossomo Y (1).

Na 6ª semana de desenvolvimento, os embriões XX e XY partilham de pares idênticos de gônadas indiferenciadas – cristas gonádicas – e dois grupos de canais primitivos: os canais de Wolff e de Müller. Externamente, os embriões XX e XY desenvolvem o tubérculo genital, o sulco urogenital e as tumefações lábio-escrotais (1).

Nesta fase inicial do desenvolvimento embrionário, os genitais internos e externos de qualquer embrião têm capacidade estrutural para se diferenciarem no sentido masculino ou feminino. Todavia, não existindo um ambiente hormonal do tipo masculino, o desenvolvimento do embrião ocorrerá no sentido feminino (1).

Nos casos em que a informação genética orienta os embriões no sentido masculino, uma fase fundamental ocorre pela 6ª semana do desenvolvimento embrionário, altura em que o TDF (*testis-determining factor*), cuja informação gênica se localiza no braço curto do cromosso-

mo Y, proporciona que as porções internas das cristas gonádicas se diferenciem em testículos (1).

Por volta da 7ª semana, os testículos embrionários segregam dois hormônios: a testosterona e o antimülleriano. A testosterona, produzida pelas células de Leydig, estabiliza os canais de Wolff e permite que a partir destes se desenvolvam a próstata, as vesículas seminais, os epidídimos e os canais deferentes; a ação da 5- α -reductase permite a metabolização da testosterona em diidrotestosterona, que vai organizar a virilização dos órgãos genitais externos (esta evolução pode ser mimetizada pela administração de testosterona a embriões 46, XX ou a embriões masculinos castrados) (1).

O hormônio antimülleriano, com o respectivo gene localizado no cromossomo 19, é produzido pelas células de Sertoli e atua localmente, causando a regressão dos canais de Müller (2).

Pela 12ª semana de gestação, a ausência do TDF, da testosterona e do hormônio de inibição mülleriano permite o início do desenvolvimento dos ovários, a partir das porções exteriores das cristas gonádicas, embora para esta formação não se deva excluir a existência decisiva de genes ainda não descobertos (2).

A ausência da testosterona dá origem à regressão dos canais de Wolff, enquanto que a ausência do respectivo hormônio inibidor possibilita o desenvolvimento dos derivados de Müller, com a formação das trompas, útero e da porção superior da vagina; observa-se também o desenvolvimento dos genitais externos (2).

A diferenciação sexual está completa entre a 12ª e a 14ª semana de gestação, embora a migração dos testículos para as bolsas escrotais ocorra apenas na fase final da gravidez (2).

O conceito de que os testículos se desenvolvem na presença do cromossomo Y e que a ausência deste implica a formação dos ovários é contrariado pela observação de homens XX, mulheres XY e hermafroditas verdadeiros XX (2).

A existência de homens XX demonstra que não é necessário um cromossomo Y completo para o desenvolvimento testicular, enquanto que as mulheres XY evidenciam que a maior parte do cromossomo Y é inútil para a formação dos testículos (2).

Estas observações conduziram à investigação de um gene localizado no cromossomo Y, responsável pelo desenvolvimento masculino – o já referido TDF (2).

O pseudo-hermafroditismo masculino

O pseudo-hermafroditismo masculino caracteriza-se por indivíduos portadores do cromossomo Y e de testículos, nos quais os genitais externos não se desenvolveram de acordo com o esperado para o sexo masculino, sendo ambíguos ou do tipo feminino (3).

Existem quatro situações possíveis na ocorrência desta síndrome:

1. *Insensibilidade completa aos androgênios, anteriormente designado por síndrome de feminização testicular*

É a forma mais freqüente de pseudo-hermafroditismo masculino, com uma incidência de 1:65.000 indivíduos do sexo masculino. É causada pela ausência ou anomalia dos receptores androgênicos nos órgãos-alvo (etiologia: mutação do gene, localizado no braço longo do cromossomo X, que codifica a formação destes receptores), de modo que, apesar de haver produção normal de testosterona, os efeitos masculinizantes desta não se podem exercer (4).

Existem testículos bilaterais localizados no abdome, lábios vulvares ou canais inguinais (muitas vezes, inicialmente diagnosticados como hérnias inguinais), feminização pubertária e desenvolvimento mamário. Os genitais externos são femininos, mas a vagina é “cega”. Têm pêlo púbico e axilar habitualmente escassos, amenorréia primária, ausência dos derivados de Müller e níveis normais de testosterona plasmática (4).

2. *Síndrome de insensibilidade incompleta aos androgênicos*

Neste caso, há uma resposta parcial aos androgênicos, resultando em um fenótipo mais variável. As diferenças principais em relação à insensibilidade completa estão nos genitais externos (parcialmente masculinos, com clitóris aumentado e fusão lábio-escrotal parcial) (4).

3. *Deficiência da 5- α -reductase*

A falta desta enzima, que catalizaria a conversão da testosterona em diidrotestosterona nos tecidos destinados a formar os órgãos genitais externos masculinos, faz com que os indiví-

duos afetados tenham órgãos genitais internos normais mas, ao nascimento, os genitais externos são ambíguos, motivo pelo qual muitos crescem como sendo do sexo feminino (5).

Na puberdade, não se verifica o crescimento dos pêlos do corpo e da face. Todavia, há pigmentação do escroto, o pênis cresce, a voz torna-se grave e é atingida a altura normal para o sexo masculino (5).

4. *Mosaicismo cromossômico 45, X/46, XY*

Nestes indivíduos o desenvolvimento masculino é normal na maioria dos casos, mas em algumas situações há genitais externos ambíguos ou de tipo feminino (4).

Conforme as descrições anteriormente mencionadas, o pseudo-hermafroditismo masculino, em qualquer de suas formas, traz implicações éticas e jurídicas de extrema gravidade, haja vista que o indivíduo é inserido na convivência familiar e na sociedade como se fosse uma mulher, quando, na verdade, é geneticamente um homem.

Os casos de pseudo-hemafroditismo masculino são, portanto, um desafio aos médicos e aos códigos éticos preestabelecidos, considerando-se que a conduta do profissional de saúde deve orientar-se pelo princípio da beneficência, que muitas vezes é incerto ou duvidoso.

Terapias e conseqüências

Inicialmente, cabe dizer que a conduta do médico ao optar por determinada terapia em detrimento de outra deve ser orientada pelo

princípio da beneficência, que estabelece para o profissional a obrigação moral de agir em benefício do paciente.

As raízes deste princípio nos reportam a Hipócrates, que no ano 430 a.C. propôs aos médicos, no parágrafo 12 do primeiro livro de sua obra *Epidemia: “Pratique duas coisas ao lidar com as doenças: auxilie ou não prejudique o paciente”* (6).

Atualmente, o princípio da beneficência tem duas importantes funções ou regras que devem ser observadas: a) não causar o mal; b) maximizar os benefícios alcançáveis e minimizar os danos possíveis.

No entanto, este princípio é por demais subjetivo e dá ensejo a questionamentos sobre as decisões do médico. Para minimizar tais problemas, situações complexas devem ser resolvidas por uma junta médica e à luz das normas do Conselho Federal de Medicina e das demais existentes na legislação.

Em se tratando de terapias para uma situação de intersexo, muito além da terapêutica hormonal e cirúrgica (p. ex., exérese de uma gônada oposta ao sexo escolhido e cirurgia plástica), é extremamente importante a atribuição precoce do sexo. Se possível, a correta atribuição deve ser realizada no período neonatal (7).

Uma vez completadas as etapas diagnósticas necessárias, que impõem a intervenção de uma equipe multidisciplinar (pediatras, geneticistas, endocrinologistas, cirurgiões, psiquiatras, etc.),

deve-se estabelecer as terapias adequadas, de modo a evitar, tanto quanto possível, uma mudança de sexo numa fase mais tardia da vida (7).

A orientação terapêutica das situações de intersexo tem tido múltiplos pontos de debate, sendo exemplos a plastia do clitóris (que, permitindo a correção anatômica, aumentará a probabilidade de disfunção, nomeadamente a de não atingir o orgasmo), a vaginoplastia (que pode ser realizada precocemente ou só após a adolescência) e a atuação perante um micropênis (que ocorre em 1:50.000 nascimentos) (7).

Atentando-se para o fato de que a reconstrução peniana é tecnicamente mais difícil do que criar uma vagina, a atitude, relativamente aos casos graves, tem sido a “conversão cirúrgica” da criança numa menina, normalmente na primeira semana de vida (7).

Todavia, esse tipo de atuação tem sido muito criticado porque a maioria dos indivíduos XY afetados por esta situação – ou por outras, que conduziram igualmente a feminização dos seus genitais – acabam por escolher viver como rapazes, seguindo seu gênero geneticamente determinado (7).

Em conclusão, a “atribuição médica” do sexo deve ser baseada na multidisciplinaridade dos especialistas envolvidos na decisão e na análise rigorosa de todos os critérios utilizados na definição do sexo, sem hipervalorização prévia de um critério relativamente a outros e sem esquecer a relação anátomo-fisiológica dos

genitais com o seu potencial de desenvolvimento e função. Além disso, o paciente ou seus responsáveis devem ser ouvidos e atendidos à medida que suas aspirações se coadunem com as possibilidades médicas e éticas.

Aspectos bioéticos e jurídicos

Além da dificuldade inerente ao julgamento do médico sobre a melhor conduta a ser adotada em cada caso e dos problemas psíquicos que daí podem originar-se, existem os aspectos jurídicos pertinentes à questão.

Com base nos arts. 1º e 2º do Código de Ética Médica, o médico fica autorizado a praticar cirurgias corretivas com vistas a melhor definir o sexo do paciente. Vale transcrever as normas trazidas à baila:

“Art. 1º - A Medicina é uma profissão a serviço da saúde do ser humano e da coletividade e deve ser exercida sem discriminação de qualquer natureza.

Art. 2º - O alvo de toda a atenção do médico é a saúde do ser humano, em benefício da qual deverá agir com o máximo de zelo e o melhor de sua capacidade profissional”.

De acordo com o eminente professor Jurandir Sebastião, a questão comporta as seguintes observações (8):

“a) o paciente não é obrigado a submeter-se à intervenção cirúrgica, contra sua vontade, e nem a lei proíbe se assim for seu desejo, nos casos de anomalia na genitália;

b) o simples desejo de mudança de sexo, quando não há anomalia no sistema reprodutivo, não tem amparo jurídico, pelo pressuposto da imutabilidade decorrente da personalidade que se instala com o nascimento e, daí para a frente, se constitui em direito indisponível (arts. 2º, 11 e 21 do Código Civil/2002), mesmo porque a lei não contempla o chamado sexo psicológico;

c) se o paciente é portador congênito de parte de ambos os sexos e deseja sua correção cirúrgica, de modo a tornar sua vida mais completa e saudável, o médico deve optar pela intervenção mais indicada, se coincidente com o desejo do paciente e harmônico com sua estrutura psíquica (que levará em conta o sexo cromossômico);

d) caso haja sucesso na cirurgia corretiva e a nova identidade física do paciente fique conflitante com o tipo de sexo constante do Registro Civil, deverá o interessado promover ação de retificação do Registro Civil, perante o Juízo de Direito competente, por intermédio de advogado ou defensor público”.

Insta fazer uma rápida observação no que tange ao item “b”: com a Resolução CFM nº 1.652/02 (9), pretendeu-se autorizar ao médico, diante da presença de alguns pré-requisitos, a realização de cirurgias de mudança de sexo em indivíduos com definição sexual perfeita. Contudo, esta questão ainda é polêmica e não encontra espaço no âmbito deste artigo.

Além do problema da identificação jurídica do sexo do indivíduo, a questão da divergência do sexo aparente ou social para o sexo genético, que

ocorre nos indivíduos pseudo-hermafroditas masculinos, causa outras situações polêmicas.

Uma questão que merece abordagem específica é a da anulação do casamento por erro quanto à pessoa do cônjuge. Acerca disso, assim dispõe o Código Civil de 2002 (10):

“Art. 1.556. O casamento pode ser anulado por vício da vontade, se houve por parte de um dos nubentes, ao consentir, erro essencial quanto à pessoa do outro.

Art. 1.557. Considera-se erro essencial sobre a pessoa do outro cônjuge: (...)

III - a ignorância, anterior ao casamento, de defeito físico irremediável, ou de moléstia grave e transmissível, pelo contágio ou herança, capaz de pôr em risco a saúde do outro cônjuge ou de sua descendência;”

Conclusão

Pelo exposto, pode-se dizer que a questão da definição do sexo do indivíduo passa por vários

fatores consideráveis, como o cromossômico, o gonádico, o genital, o somático, o psíquico, o social e o civil.

Quando há discrepâncias entre estes fatores, sobretudo entre os de ordem física, a definição do sexo pode ser dúbia, dependendo de exames profundos e de avaliações complexas.

No que tange ao pseudo-hermafrodita masculino, cabe a uma junta de médicos de diversas especialidades realizar o diagnóstico da síndrome e apontar o tratamento adequado, o que deve ser feito o mais cedo possível.

As correções cirúrgicas são cabíveis e devem ser orientadas pelo princípio da beneficência, podendo resultar, inclusive, em uma retificação no próprio Registro Civil do indivíduo.

No entanto, o grande objetivo da discussão que ora se coloca deve ser o de fornecer ao indivíduo portador da síndrome condições de vida digna e confortável, em consonância com os princípios gerais da ciência médica e do Direito.

RESUMEN

Los aspectos éticos y jurídicos del pseudo-hermafroditismo masculino

Los autores tienen como el objetivo en este artículo, decir los aspectos bioéticos y jurídicos, en el carácter multi-disciplinar, del pseudo-hermafroditismo masculino, a través de una revisión de la abreviación en el proceso embriológico de determinación del sexo en las especies humanas y los próximos asuntos del pariente a la fisiopatología, therapeutics y sus implicaciones en qué preocupaciones el referido disgustado de diferenciación sexual.

Unitérminos: bioética, pseudo-hermafroditismo masculino, disgustado de diferenciación sexual

ABSTRACT

Ethical and legal aspects of male pseudohermaphroditism

The authors, using a multidisciplinary approach, aim to report the bioethical and legal aspects of male pseudohermaphroditism, through a brief review of the embryogenesis of human sexual determination. Questions regarding the pathophysiology and management of the disorder, along with its implications are also raised.

Uniterms: bioethics, male pseudohermaphroditism, disorders of sexual differentiation

REFERÊNCIAS BIBLIOGRÁFICAS

1. Nawata H, Takayanagi R, Yanase T, Bayama S, Okabe T. Abnormalities of sex differentiation. *Horm Res* 1996; 46: 15-19.
2. Manuel M, Katayama PK, Jones HW. The age of occurrence of gonadal tumors in intersex patients with Y chromosome. *Am J. Obstet Gynecol* 1976;124(3):293-300.
3. Freitas F, Passos EP, Cunha FJS. Estados intersexuais. In: Freitas F, Menke CH, Rivoire W, Passos EP. *Rotinas em ginecologia*. 3ª ed. Porto Alegre: Artes Médicas, 1997.
4. Damario MA, Rock JA. Diagnostics approach to ambiguous genitalia. In: Adashi EV, Rock J, Rosenwaks Z. *Reproductive endocrinology, surgery and technology*. Philadelphia Lippincott-Raven Publishers, 1995.
5. Warne G, Zajac J. Disorders of sexual differentiation. *Endocrinology and Metabolism Clinics of North America* 1998;27:945-67.
6. Hippocrates. *Hippocratic writings*. London: Penguin, 1983:94.
7. Cocolo AC, Castro IA. É menino ou... menino? *Comunicação Unifesp, Saúde Paulista, Reportagens*. 2001jul/set.
8. Sebastião J. *Responsabilidade médica: civil, criminal e ética*. 3ª ed. Belo Horizonte: Del Rey, 2003.
9. Conselho Federal de Medicina. Resolução nº 1.652 de 6 de novembro de 2002. Dispõe sobre a cirurgia de transgenitalismo e revoga a resolução CFM nº 1.482/97. Disponível em www.portalmédico.org.br/resolucoes/cfm/2002/1652-2002.htm. Acesso em 1 maio 2005.
10. Brasil. Código Civil (2002). Lei nº 10.406, de 10 de janeiro de 2002. Institui o Código Civil. 5ª ed. São Paulo: Revista dos Tribunais, 2003.

ENDEREÇO PARA CORRESPONDÊNCIA

Luciano José Fontes de Oliveira
Rua Rei Alberto, nº 103/800 – Centro
Juiz de Fora/MG - Brasil
CEP 36016-300
e-mail: fmvsaga@bol.com.br