



UNIVERSIDADE FEDERAL DA BAHIA
FACULDADE DE MEDICINA DA BAHIA
Fundada em 18 de Fevereiro de 1808



Monografia

GENITOPLASTIA FEMINILIZANTE NA HIPERPLASIA ADRENAL CONGÊNITA: UMA REVISÃO BIBLIOGRÁFICA

Rodrigo Lima Tavares

Salvador (Bahia)
Junho de 2012

Ficha catalográfica elaborada pela Biblioteca Universitária de
Saúde, SIBI - UFBA.

T231 Tavares, Rodrigo Lima
Genitoplastia feminilizante na hiperplasia adrenal
congênita / Rodrigo Lima Tavares. – Salvador, 2012.
25 f.

Orientador: Prof. Dra. Luciana Mattos Barros Oliveira

Trabalho de Conclusão de Curso (Graduação) –
Universidade Federal da Bahia. Faculdade de Medicina da
Bahia, 2012.

1. Anatomia Humana. 2. Patologia. 3. Medicina. I. Oliveira,
Luciana Mattos Barros. II. Universidade Federal da Bahia. III.
Genitoplastia Feminilizante Na Hiperplasia Adrenal Congênita:
Uma Revisão Bibliográfica.

CDU 611



UNIVERSIDADE FEDERAL DA BAHIA
FACULDADE DE MEDICINA DA BAHIA
Fundada em 18 de Fevereiro de 1808



GENITOPLASTIA FEMINILIZANTE NA HIPERPLASIA ADRENAL CONGÊNITA: UMA REVISÃO BIBLIOGRÁFICA

Rodrigo Lima Tavares

Professor-orientador: Luciana Mattos Barros Oliveira

Monografia de conclusão do componente curricular MED-B60, do currículo médico da Faculdade de Medicina da Bahia (FMB) da Universidade Federal da Bahia (UFBA), apresentada ao Colegiado do Curso de Graduação em Medicina da FMB-UFBA.

Salvador (Bahia)
Junho de 2012

Monografia: **Genitoplastia feminilizante na hiperplasia adrenal congênita: uma revisão bibliográfica**

Rodrigo Lima Tavares

Professor-orientador: Luciana Mattos Barros Oliveira

COMISSÃO EXAMINADORA

Membros Titulares:

- Luciana Mattos Barros Oliveira (Presidente), professor adjunto da Universidade Federal da Bahia
- Ubirajara Barroso Jr, professor Livre-Docente de Urologia da Universidade Federal da Bahia
- Helton Estrela Ramos, Professor Adjunto do Departamento de Biorregulação, Instituto de Ciências da Saúde, Universidade Federal da Bahia

Salvador (Bahia)
Junho de 2012

AGRADECIMENTO

A professora Dra. Luciana Mattos Barros Oliveira, cuja orientação, estímulo e encorajamento foram fundamentais para a realização deste estudo.

ÍNDICE DE FIGURAS

Figura 1: Classificação de Prader para os graus de ambiguidade genital	10
Figura 2: Genitália externa do paciente com HAC antes e depois	16
Figura 3: – Genitália externa do paciente com HAC antes e depois	16
Figura 4: Genitália externa do paciente com HAC antes e depois	16

SUMÁRIO

RESUMO	8
1. INTRODUÇÃO	9
2. OBJETIVOS	13
3.METODOLOGIA	14
4. DISCUSSÃO	15
4.1. Abordagem cirúrgica precoce ou tardia.....	17
4.2. Conduta cirúrgica	18
5. CONCLUSÃO	22
6. REFERÊNCIAS BIBLIOGRÁFICAS	23

RESUMO

INTRODUÇÃO: Genitália ambígua é uma anomalia física que tem como causa mais frequente nas mulheres a hiperplasia adrenal congênita. Apesar de ser um distúrbio raro, seu diagnóstico deve ser precoce para possibilitar uma abordagem e tratamento cirúrgico adequado. A correção cirúrgica visa tornar a aparência da genitália feminina, manter o esvaziamento vesical adequado e promover condições para atividade sexual e reprodutiva na vida adulta. A reconstrução da genitália na criança com HAC é difícil, especialmente quando a confluência uretrovaginal é alta. A intervenção em dois tempos ou tardia vem sendo usada há anos e é defendida por diversos autores. Porém novos estudos têm mostrado as vantagens cosméticas, funcionais e psicológicas da intervenção em um único tempo cirúrgico. Ambiguidade sexual é uma situação de emergência que necessita de uma abordagem multidisciplinar. **OBJETIVO:** Esse trabalho visa discutir abordagens cirúrgicas para a feminilização da genitália em pacientes 46,XX com Hiperplasia Adrenal Congênita. **MÉTODOS:** Foi realizada uma pesquisa bibliográfica através do banco de dados do Pubmed, Scielo e periódicos CAPES usando como palavras - chave “genitália ambígua”, "intersexo", “genitoplastia feminilizante”, “genitoplastia”, “Hiperplasia Adrenal Congênita”. **CONCLUSÃO:** A genitoplastia precoce em um único tempo cirúrgico é a conduta mais indicada para tratamento de pacientes femininas com genitália ambígua e hiperplasia adrenal congênita.

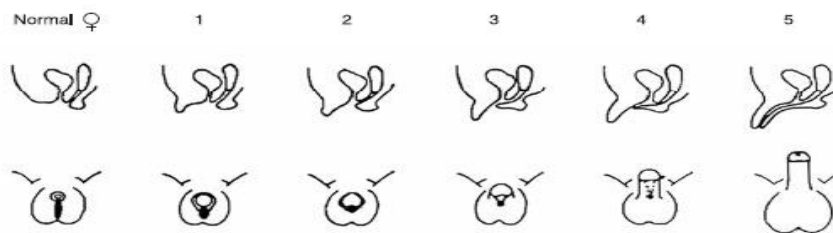
.1 INTRODUÇÃO

A ambiguidade genital levanta uma questão delicada que deve ser gerenciada com cuidado para evitar consequências desagradáveis (1). Caracteriza-se como uma anomalia física dos genitais externos que impossibilita a identificação do sexo de um indivíduo (11, 13, 15). Os distúrbios de diferenciação sexual são raros e complexos, com a prevalência de 1 em 5.500 indivíduos (7). Muitos indivíduos afetados apresentam genitália ambígua no período neonatal ou na infância (8).

Entre as causas de genitália ambígua, a hiperplasia adrenal congênita (HAC) é a mais frequente no sexo feminino (11). A HAC resulta da deficiência enzimática na via da síntese de cortisol com aumento compensatório na adrenocorticotropina e superprodução do esteróide precursor ao defeito enzimático. A forma mais comum é a deficiência da enzima 21-hidroxilase, em 95% casos, e é caracterizada por deficiência de cortisol, com ou sem deficiência de aldosterona, e excesso de andrógenos (5). A forma clássica da HAC está clinicamente presente desde o nascimento e caracteriza-se por um elevado nível de 17-hidroxiprogesterona no soro. A forma não-clássica, por sua vez, tem um início tardio, e envolve apenas o bloqueio parcial da atividade enzimática e é sintomaticamente mais leve (5). Os valores elevados de andrógenos resultam em vários graus de virilização da genitália externa, sendo que a genitália interna tem um desenvolvimento normal nestes pacientes (12).

As meninas com a HAC forma clássica nascem com virilização da genitália externa, devido à exposição pré-natal aos andrógenos em excesso, variando de leve clitoromegalia a uma uretra peniana totalmente masculinizada (Figura 1)(5). O diagnóstico desta patologia deve ser precoce para possibilitar a adequada reposição de corticóides para controle da hiperandrogenemia, a definição do sexo de criação e a correção cirúrgica da genitália (11). O diagnóstico clínico de HAC forma clássica é

suspeitado pela presença de virilização da genitália externa (16). A dosagem de 17-OH-progesterona é utilizada como forma de rastreamento neonatal através do Teste do Pezinho (19). Pacientes com rastreamento positivo para HAC por papel filtro devem confirmar o resultado através de dosagem de 17-OH-progesterona em sangue periférico (18). Em neonatos, valores de 17-OH-progesterona < 10ng/mL excluem HAC (18). Pacientes com HAC geralmente apresentam dosagem de 17-OH-progesterona > 35ng/mL, sendo que resultados de 17-OH-progesterona > 100ng/mL, vistos na maioria dos pacientes com HAC forma clássica, confirmam o diagnóstico (18). Quando os resultados de 17-OH-progesterona basais são indeterminados, teste de estímulo com 250mcg de ACTH, ou testagem por biologia molecular, são opções para complementação da avaliação (17).



Grau 1 = genitália de aspecto feminino, com somente aumento do falo; Grau 2 = maior aumento do falo, associado à fusão posterior das saliências labioescrotales, sem seio urogenital; Grau 3 = importante aumento do falo, associado à fusão quase completa das saliências labioescrotales, e presença de seio urogenital com abertura perineal; Grau 4 = falo de aspecto peniano, associado à fusão completa das saliências labioescrotales, e presença de seio urogenital com abertura perineal na base do falo; Grau 5 = falo de aspecto peniano bem desenvolvido, associado à fusão completa das saliências labioescrotales, e presença de seio urogenital com abertura no corpo do falo ou balânica.

Figura 1 - Classificação de Prader para os graus de ambigüidade genital

(Guerra-Júnior, 2007)

Um dos problemas mais emocionalmente devastadores que pode acontecer aos novos pais é a constatação de que seu filho não é normal, pois tem genitália ambígua. As implicações psicológicas podem ser opressoras (4). Ela pode ter um impacto que se estende desde a infância até a adolescência e a idade adulta, com efeitos físicos, psicológicos e sociais associados (7). É importante também salientar a importância do aspecto cosmético da genitália para a iniciação de uma identidade sexual e construção

do papel feminino (11, 13). O surgimento de vários relatos de inadequação sexual após correção cirúrgica dos genitais durante a infância sublinhou a importância dos aspectos psicológicos e sociais envolvidos na atribuição de um gênero e apontou para a necessidade da avaliação interdisciplinar das crianças com ambiguidade genital, na tentativa de minimizar as discordâncias entre os vários aspectos que compõem o gênero e evitar as insatisfações pessoais (1, 2, 13). Esta é verdadeiramente uma situação de emergência que necessita de uma abordagem em equipe pelo neonatologista, endocrinologista, geneticista e urologista pediátrico (4).

O tratamento cirúrgico das crianças 46,XX com HAC e genitália ambígua, que inclui a clitoroplastia redutora e a vaginoplastia, visa tornar a aparência da genitália feminina, manter o esvaziamento vesical adequado, sem incontinência e infecção, e promover condições para atividade sexual e reprodutiva na vida adulta (3, 5, 11). A reconstrução da genitália na criança com HAC é difícil, especialmente quando a confluência uretrovaginal é alta (11).

Várias técnicas cirúrgicas têm sido desenvolvidas onde o conhecimento de anatomia, o grau de virilização, o comprimento do seio urogenital e da uretra, e outras anomalias associadas são essenciais (3, 9). A clitoroplastia geralmente é recomendada em pacientes com menos de seis meses de idade, mas o tempo ideal para realizar a vaginoplastia ainda é causa de debate (3). Muitas técnicas para clitorovaginoplastia têm sido relatadas, em sua maioria, acompanhadas de conselhos sobre os tempos da operação (10). Historicamente, a cirurgia em dois estágios, com a clitoroplastia sendo realizada mais cedo, para melhorar a estética externa da genitália externa, seguida por vaginoplastia em uma idade mais avançada era a mais defendida (10, 11). Porém nos últimos anos, vários autores têm proposto a realização da cirurgia em um único estágio, argumentando uma redução no tempo cirúrgico e melhores resultados da genitoplastia

(9, 10, 11). Alguns autores defendem que quando o seio urogenital (SUG) é muito curto, a vaginoplastia e a clitoroplastia podem ser realizadas ao mesmo tempo. No entanto, quando a vagina estiver mais acima no seio urogenital, a vaginoplastia poderia ser feita mais tarde, para assim obter resultados finais melhores (2,3).

Embora a cirurgia para distúrbios do desenvolvimento sexual e genitália ambígua tenha sido bem documentada em literatura médica, há poucos relatos analisando o resultado a longo prazo da cirurgia de feminilização(5, 6,12) . Tal análise é crucial para fazer os ajustes necessários nas estratégias de tratamento (5).

A presença de genitália ambígua constitui uma emergência médica, uma vez que pode ter como causa subjacente enfermidades que põem em risco a vida do paciente, assim como o ponto de vista social e legal que requer uma pronta solução (14).

.2 OBJETIVOS:

1. Identificar fatores determinantes da indicação da genitoplastia feminilizante em um tempo ou dois tempos cirúrgicos em pacientes com Hiperplasia Adrenal Congênita.
2. Determinar as vantagens e desvantagens da genitoplastia feminilizante em um tempo ou dois tempos cirúrgicos em pacientes com Hiperplasia Adrenal Congênita.
3. Comparar os resultados estéticos e funcionais da genitoplastia feminilizante em um tempo ou dois tempos cirúrgicos em pacientes com Hiperplasia Adrenal Congênita.

.3 METODOLOGIA:

Foi realizada uma pesquisa bibliográfica através do banco de dados do Pubmed, Scielo e periódicos CAPES usando como palavras - chave “genitália ambígua”, “intersexo”, “genitoplastia feminilizante”, “genitoplastia”, “Hiperplasia Adrenal Congênita”. Essas palavras foram cruzadas nas suas possíveis combinações. Os textos selecionados encontravam-se na forma de artigos de revisão, estudos clínicos, metanálises, revisões de prontuários, relatos de caso, monografias ou dissertações. Deveriam ser escritos em inglês, português ou espanhol. sendo necessariamente publicados a partir do ano 1995 e relacionados ao tema estudado.

.4 DISCUSSÃO

A cirurgia corretiva para ambiguidade genital vem sofrendo algumas mudanças em decorrência da importância do diagnóstico precoce e da evolução do instrumental e das técnicas (13). A existência de genitália ambígua é uma situação de emergência e necessita de uma abordagem em equipe multidisciplinar, que pode fornecer uma rápida identificação do sexo genético, perfil bioquímico e definir o sexo de criação (9). Um das suas causas mais comuns em mulheres é a HAC, e hoje várias técnicas cirúrgicas estão disponíveis para a sua reconstrução (9, 12).

O tipo de correção cirúrgica realizada na genitoplastia feminilizante é feito sob medida para cada paciente, uma vez que a reconstrução bem sucedida depende de um bom conhecimento da anatomia do seio urogenital, particularmente a localização da comunicação da vagina com o seio urogenital em relação ao assoalho pélvico e reto (5, 9). O cirurgião deve saber se a vagina é suficientemente longa para alcançar o períneo sem qualquer tensão através de uma abordagem perineal, sem comprometer o assoalho pélvico e preservando o mecanismo de continência uretral (9). Como a HAC pode causar virilização em graus diferentes, abordagens diferentes devem ser empregadas para resolver estas alterações cirurgicamente, dependendo da sua gravidade (3, 9).

O tratamento cirúrgico dos estados intersexuais envolve esforços para alcançar resultados estéticos e funcionais praticamente normais (Figuras 2, 3, e 4)(12). Sendo assim, a genitoplastia feminilizante deve fornecer uma abertura adequada para a vagina no períneo, criar um intróito de aparência normal, úmido, separar completamente o orifício uretral da vagina, remover o tecido erétil fálico preservando a inervação glandular e fornecimento de sangue, e prevenir complicações do trato urinário (9).

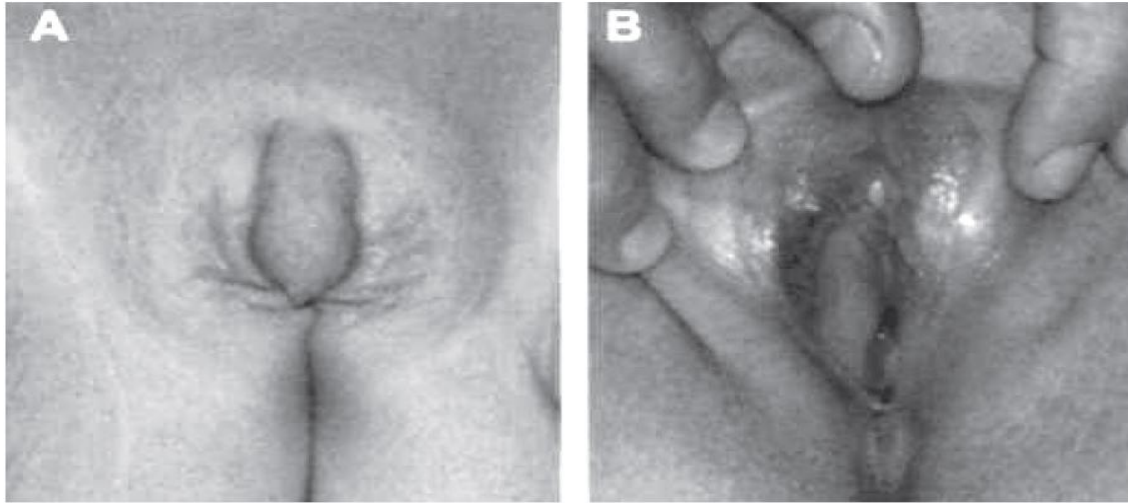


Figure 2 - Genitália externa do paciente com HAC antes (A) e depois (B) – resultado cosmético classificado como excelente (Sircili, 2006).

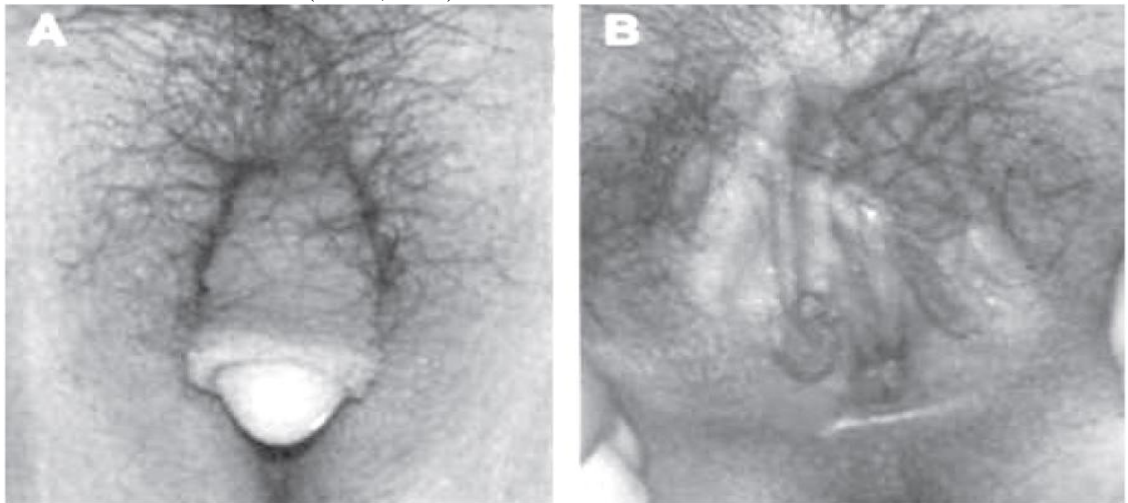


Figura 3 – Genitália externa do paciente com HAC antes (A) e depois (B) – resultado cosmético classificado como bom (Sircili, 2006).

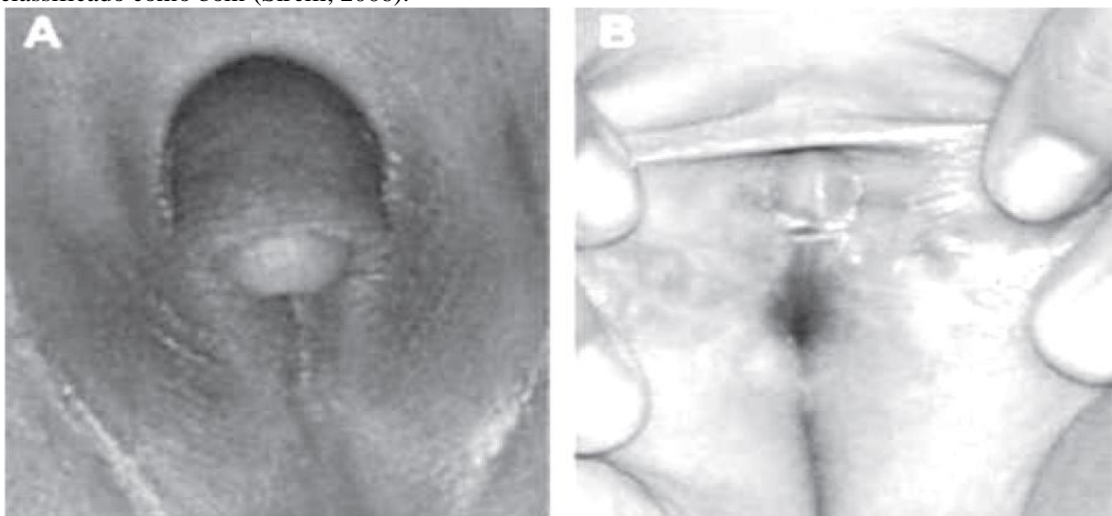


Figura 4 - Genitália externa do paciente com HAC antes (A) e depois (B) – resultado cosmético classificado como regular (Sircili, 2006).

.4.1 Abordagem cirúrgica precoce ou tardia

Ainda existe, na literatura, controvérsia quanto à melhor época para a realização da correção cirúrgica da genitália (3, 11). Além dos aspectos cirúrgicos, sociais e psicológicos, têm surgido questionamentos de grupos ou associações de suporte sobre as implicações da operação e a sexualidade das pacientes (3, 5, 7, 9, 11, 12).

Alguns autores aconselham a genitoplastia neonatal devido à presença de hipertrofia neonatal da genitália externa e interna, decorrente da hiperestimulação materna e placentária com estrogênio, e de uma vagina larga, vascularizada e mais superficial, com paredes mais grossas e de fácil manipulação, o que permite uma melhor dissecação (3, 9, 13). Outra vantagem da reconstrução precoce é o alívio da ansiedade dos pais e ajuda na construção do papel da mulher desde o nascimento (3, 10). Considerando-se que as crianças tem noções de gênero após os 2 anos, é preferível realizar a genitoplastia até esta idade (12). Este reparo cirúrgico precoce é muito importante para os pacientes e suas famílias, pois estudos mostram que os pacientes que foram submetidos a genitoplastia em uma idade mais tardia sofreram perturbações psicológicas e não tem melhores resultados cosméticos ou funcionais comparados com pacientes submetidos à cirurgia em tenra idade (12). Em contraste, outros autores sugerem adiar a reconstrução definitiva até depois da puberdade, alegando alto índice de complicações, necessidade de cirurgias corretivas múltiplas e uma não-conformidade de gênero atribuído (3, 9, 13). Por isso propõem que estes procedimentos devem ser adiados até que o paciente tenha uma identidade sexual definida (3). Contrariamente aos que defendem a postergação da genitoplastia, Miranda e cols em sua casuística encontrou somente uma paciente com resultado cosmético ótimo em sete meninas submetidas a genitoplastia acima de três anos, enquanto que 10 dentre 20 meninas operadas antes dos três anos apresentaram

resultados ótimos. Deste modo, a justificativa da não realização da genitoplastia nos primeiros anos de vida não pode estar fundamentada na maior incidência de complicações (13). Além do mais, indica, ainda, que a introitoplastia precoce pode ser também justificada pelo fato de haver uma associação entre infecção urinária e anatomia do seio urogenital, sendo que a separação vaginal do trato urinário preveniria a recorrência destas infecções (10, 13).

Outros autores têm alegado que um dos melhores preditores de bons resultados, é a realização da genitoplastia feminilizante por cirurgiões experientes em clínicas especializadas e não a idade no momento da cirurgia (7, 13).

Apesar de ainda haver essas controversias do momento de reconstrução, atualmente o padrão de atendimento é a realização de cirurgia reconstrutiva em uma idade precoce em vez de atrasar até a adolescência, pois considera-se que os benefícios da intervenção precoce superam os eventuais riscos (5, 11). Este dado está de acordo com vários estudos em que a cirurgia precoce foi recomendada (12).

.4.2 Conduta cirúrgica

Historicamente, a reconstrução genital em pacientes com HAC envolveu uma operação em 2 estágios (9). Na fase 1, a amputação simples ou redução do clitóris foi realizada no período neonatal, com a vaginoplastia sendo adiada para uma idade mais tardia (9). Entretanto, atualmente muitos autores têm recomendado a genitoplastia em um estágio apenas, que pode ser feita no início da vida usando uma abordagem perineal na maioria dos casos, até mesmo naqueles em que há uma confluência vaginal alta (9).

A clitoroplastia tem sido classicamente realizada em uma idade muito precoce, tanto pelos resultados cosméticos mais adequados, como pela maior facilidade de realização nesta idade devido ao aumento da mobilidade dos tecidos, o que permite uma melhor dissecação (3, 5, 7, 9, 10, 11, 12, 13). Porém em relação ao momento da vaginoplastia,

existem condutas diferentes. Como existem graus variáveis de virilização e comprimento do seio urogenital, alguns estudos mostram que para pacientes com SUG curto (< 1 cm) a clitoroplastia e vaginoplastia realizada em uma única etapa cirúrgica, tem resultados muitos bons. Já nos pacientes com um grau mais elevado de virilização (Prader 3 ou comprimento do seio $> 1,3$ a 2 cm), a monitorização demonstrou que há um melhor resultado quando o procedimento cirúrgico é realizado em duas etapas, postergando a vaginoplastia após a puberdade, pois resultados a longo prazo mostram que alguns pacientes submetidos a vaginoplastia precoce desenvolvem estreitamento da vagina (3). Alguns autores sugerem que o retardo da reconstrução vaginal até a puberdade facilitaria a operação e reduziria a incidência de estenose vaginal, principalmente nos $SUG > 2,5$, pois nesse momento as estruturas do SUG estariam sob ação hormonal (11). Porém, Donahoe e cols e DeJong e cols relataram suas experiências com reconstrução de seio urogenital alto, em lactentes de 8 a 12 meses e 1 a 3 semanas, respectivamente, com resultados favoráveis a correção precoce da genitália, em tempo único (11). Notou-se que, quanto mais nova a criança, menor é a distância entre o períneo e o colo vesical (pelve rasa), favorecendo a exposição e a dissecação (11). Eles também observaram um melhor plano de clivagem e aumento do calibre da vagina, provavelmente devido o estrógeno materno, o que facilita ainda mais o procedimento, sem contar que numa operação em dois tempos, com clitoroplastia na infância e vaginoplastia na adolescência, não se disporia da pele do falo para a confecção de retalhos e a reconstrução vaginal (5, 11, 13). Assim, no procedimento cirúrgico em tempo único, precoce, mesmo que ocorra estenose vaginal, a reoperação, na puberdade, seria mais simples do que fazer toda a operação de abaixamento vaginal (*pullthrough*) na adolescência, uma vez que a distância do SUG até o períneo aumenta com o crescimento da criança (10, 11).

Outros autores também relataram resultados satisfatórios com clitorovaginoplastia em estagio único realizada precocemente na infância (7). Lean e cols demonstrou que a cirurgia planejada em 1 estágio deu um resultado melhor do que a cirurgia genital em múltiplos estágios, com 88% dos pacientes que foram submetidos a um estágio de cirurgia genital tendo bom resultado cosmético. Além disso, ter uma única operação também pareceu produzir melhores resultados globais, pois a cirurgia repetida pode causar cicatrizes e mais fibrose (7). Sircili e cols também demonstrou bons resultados morfológicos e funcionais em 68% dos pacientes submetidos a cirurgia precoce em um estagio, o que é um resultado melhor em comparação com uma outras séries em que os pacientes foram submetidos a neovaginoplastia, e para o qual uma segunda cirurgia foi necessária para corrigir estenose vaginal em 93% da casos. Estes dados mostram que a vaginoplastia pode ser feito antes da puberdade, com uma intervenção mínima necessária após puberdade em alguns casos, com a maioria dos pacientes obtendo bons resultados com clitorovaginoplastia de um estagio (7).

Mesmo que ainda haja debates sobre a melhor época para vaginoplastia na hiperplasia adrenal congênita, com alguns autores defendendo a realização da clitoroplastia numa idade precoce juntamente com vaginoplastia em pacientes Prader2 ou SUG inferior a 1 cm e uma vaginoplastia em uma segunda fase para os pacientes com maior virilização e / ou comprimento SUG 3 cm, a genitoplastia feminilizante de estágio único consistindo de clitoroplastia com a preservação da dorsal nervos e vasos e mucosa ventral, e vaginoplastia, tem se destacado cada vez mais e se colocado como melhor conduta para pacientes femininas com genitália ambígua, mesmo em pacientes com inserção alta da vagina (3, 5, 12).Vários estudos tem demonstrado bons resultados estéticos e funcionais em meninas virilizadas com HAC submetidas a correção cirúrgica da genitália em um único estagio no início da vida (9,

12).

.5 CONCLUSÃO

A cirurgia em idade precoce tem demonstrado, cada vez mais, ser o melhor momento para genitoplastia feminilizante. A correção cirúrgica da genitália nas crianças com HAC deve ser realizada, de preferência, antes dos 6 meses de idade, em centro de referência, com experiência, após cuidadosa avaliação multidisciplinar e o consentimento esclarecido dos pais.

Ainda são necessários estudos de longo prazo, com número maior de pacientes, para uma melhor avaliação dos resultados estéticos, funcionais e psicológicos da correção cirúrgica da genitália, nas pacientes com HAC submetidas à genitoplastia em um e dois estágios cirúrgicos.

.6REFERÊNCIAS BIBLIOGRÁFICAS

1.Mejías SY, José DO:**Trastornos de ladiferenciación sexual:presentación de un caso de genitales ambiguos y revisión del tema.** RevistaCubanaPediatria. 2007; 79(3).

2.Braz Albany, Martoni CM:**Transsphinctericanorectal reconstruction of ambiguous genitalia: an innovative approach to neovaginoplasty,pioneer in Brazil.** São Paulo Medical Journal/ RPM 113(6): 1022-1032, 1995.

3.Manuel EJ:**Genitoplastia feminizante en hiperplasia suprarrenal congénita; ¿una o dos etapas quirúrgicas?**UrologíaInfantil. Arch. Esp. Urol. 2009; 62 (9): 724-730.

4.Richard CR,Mark CA:**Feminizing genitoplasty: state of the art.** World J Urol (1998) 16: 212±218.

5.D. K. Gupta, et al:**Congenital adrenal hyperplasia: long-term evaluationof feminizing genitoplasty and psychosocial aspects.** PediatrSurgInt (2006) 22:905–909.

6. Maharaj NR, et al: **Intersex Conditions in Children and Adolescents: Surgical, Ethical, and Legal Considerations.**J PediatrAdolescGynecol (2005) 18:399–402.

7. Lean WL, DeshpandeA, et al: **Cosmetic and anatomic outcomes after feminizing surgery for ambiguous genitália.** Journal of Pediatric Surgery (2005) 40, 1856– 1860.

8. Minto CL, et al: **The effect of clitoral surgery on sexual outcome in individuals who have intersex conditions with ambiguous genitalia: a cross-sectional study.** *Lancet* 2003; 361: 1252–57.
9. Farkas A, Chertin B, Hadas-halpren I: **1-stage feminizinggenitoplasty: 8 years of experiencewith 49 cases.** *The journal of urology*vol. 165, 2341–2346, june 2001.
10. De Jong TPVM, Boemers TML: **Neonatal management of female intersex by clitorovaginoplasty.** *The journalofurology* Vol. 164,830-832, August 1995.
11. Braga LHP, e cols: **Mobilização Total do Seio Urogenital para Tratamento da Genitália Ambígua em Crianças Com Hiperplasia Adrenal Congênita.** *ArqBrasEndocrinolMetab*vol 49 n° 6 Dezembro 2005.
12. Sircili MHP, et al: **Anatomical and functional outcomes of feminizing genitoplasty for ambiguous genitalia in patients with virilizing congenital adrenal hyperplasia.** *CLINICS* 2006;61(3):209-14.
13. Miranda LM, e cols: **Genitoplastia Feminizante e Hiperplasia Congênita das Adrenais: Análise dos Resultados Anatômicos.** *ArqBrasEndocrinolMetab*vol 49 n° 1 Fevereiro 2005.
14. Ugart F., Sepúlveda C. **Estudio Del recién nacido com ambigüedad genital y gónadas palpables.** *RevChilPediatr* 2007; 78 (6): 578-583.

15. Guerra-Júnior G, e cols: **O pediatra frente a uma criança com ambigüidade genital.** J. Pediatr. (Rio J.) vol.83 no.5 suppl.0 Porto Alegre Nov. 2007.

16. Merke DP, Bornstein SR, Avila NA, Chrousos GP. NIH conference: **Future directions in the study and management of congenital adrenal hyperplasia due to 21-hydroxylase deficiency.** Ann Intern Med. 2002 Feb 19;136(4):320-34.

17. Merke DP, Bornstein SR: **Congenital adrenal hyperplasia.** Lancet. 2005 Jun 18-24;365(9477):2125-36.

18. Speiser PW, White PC: **Congenital adrenal hyperplasia.** N Engl J Med. 2003 Aug 21;349(8):776-88.

19. Speiser PW: **Prenatal and neonatal diagnosis and treatment of congenital adrenal hyperplasia.** Horm Res. 2007;68 Suppl 5:90-2.