

# CİNSEL GELİŞİM KUSURLARI

Yenidoğan bir bebekte genital bölgenin “normal”den farklılık göstermesi, cinsiyetin “erkek” ya da “kız” olarak değerlendirilmesini zorlaştırabilir. Normal erkek ya da kız anatomisi ve fizyolojisinden farklı özellikler gösteren dış ve iç genital yapılar, “cinsel gelişim kusuru” (CGK) olarak nitelendirilir. Cinsel gelişim kusuru, aile için oldukça ağır bir stres nedenidir ve sıklıkla hem psikososyal hem de medikal ve cerrahi yönlerden acil müdahale gerektirir.

Penisin küçük olması, aşırı gelişmiş klitoris, geniş/aşağı yerleşimli üretra, üretra ve vajinanın birlikte olması, testisin skrotumda olmaması (inmemiş testis) doğumdan hemen sonra sağlık personeli ya da aile tarafından farkedilmeyebilir. Bununla beraber, normal ya da normale yakın penis, klitoris ya da vajina yapısına rağmen hastada normal olmayan gonad (testis veya yumurtalık) bulunabilir. Hem üreme hem de habis tümör gelişme riski nedeniyle, bu durumun erken farkedilmesi önemlidir. Cinsel gelişim kusuruna sahip yenidoğan ve çocuklar, çocuk endokrinolojisi, genetik, çocuk cerrahisi-çocuk ürolojisi uzmanları ve psikologdan oluşan çok-disiplinli bir ekip tarafından değerlendirilmelidir.

Cinsiyetin kız ya da erkek yönünde gelişmesi, öncelikle genetik yapının belirlenmesi (46, XX ya da 46, XY), daha sonra birçok hormon, enzim ve almadı (reseptör) etkileşimini içeren oldukça karmaşık bir süreçtir. Cinsel kimlikse, sinir sisteminin doğum öncesi ve sonrasındaki gelişimini, sosyal-kültürel yapıya bağımlı çevresel öğretileri de içeren etkenlerle belirlenir ve çocuğun/kişinin toplum içerisinde kendisini “erkek” ya da “kız/dişi” olarak hissetmesini sağlar. Sonuç olarak çocuk/yetişkin, tercih ettiği oyun-oyuncak, kıyafet, meslek seçimi, aktiviteleriyle toplum içinde erkek ya da dişi olarak farkedilir. Bu karmaşık süreci oluşturan anatomik, fizyolojik ve sosyal belirleyicilerin tam ya da kısmen eksikliğinde geri dönüşü olmayan ve “normal” den farklı cinsiyet ve cinsel kimlik-kişilik gelişimi söz konusudur.

İleri derecede CGK olan hastalara ait sorunlar üç ana başlık altında incelenebilir:

- 1- Cinsel kimlik-kişiliğe yön verecek cinsiyetin belirlenmesi,
- 2- Dış ve iç genital organlara uygulanacak cerrahi tedavi,
- 3- Uygulanacak/uygulanmış tıbbi ve cerrahi tedaviler hakkında aile ve hastanın bilgilendirilmesi.

Cinsel kimlik-kişiliğe yön verecek cinsiyetin belirlenmesinde, dış genital organların görüntüsü yanında, 19. yüzyılın ikinci yarısından sonra gonad yapısı ve histolojisi, daha sonraları ise kromozom yapısı göz önünde tutuldu. 20. yüzyıl ortalarında, özellikle çok sayıda hasta birikimi olan Johns Hopkins Hastanesi’nde, cinsel kimlik-kişiliğin doğum sonrasında henüz farklılaşmamış olduğu, psikososyal ve psiko-



seksüel büyüme ve gelişme süresince edinilen cinsel kimlik-kişiliğin, biyolojik belirleyicilerin varlığına rağmen yaşam boyu süreceği görüşü ileri sürüldü. Bu yaklaşım, dış genital görüntünün uygun “kimlik” yönünde, erken dönemde cerrahi olarak düzeltilmesini benimsemekteydi. Ancak, önce androjen (erkeklik hormonları) uygulanan domuzlarda, daha sonraysa doğum öncesi androjen etkisine maruz kalan (genetik olarak 46, XX) kız çocuklarında gözlenen cinsel davranış değişiklikleri, bu yaklaşımın doğru olmadığını ortaya koymuş durumda. Devam eden klinik gözlemler ve laboratuvar çalışmalarında, androjenlerin beyin hücrelerinde kalıcı yapısal ve işlevsel değişikliklere neden olarak, cinsel davranış modelini oluşturduğu ve değiştirebildiği tespit edilmiş bulunuyor.

Anatomik olarak “normal”den farklılık gösteren genital organların cinsel

kimlik gelişimine uygun yönde düzeltilmesi, cinsel kimlik ve kişisel-sosyal gelişim sürecinin herhangi bir aşamasında yapılabilir. Bu müdahaleler, basit düzeltici ameliyatlardan, mevcut gonadların çıkartılmasını da içine alan ağır ameliyatlara kadar, değişik şekillerde olabilir. Birçok klinisyen, CGK olan çocukların aileleri tarafından reddedilebilecekleri ya da akranları arasında alay konusu olabilecekleri düşüncesiyle bu ameliyatların mümkün olduğunca erken yapılmasını öneriyor. Diğer taraftan, bu tür ameliyatları geçirmiş hastalardan oluşan destek grupları (ISNA;www.isna.org, AISSG; www.medhelp.org/, UKIA; www.ukia.co.uk vd), cinsiyeti belirlemeye ya da değiştirmeye yönelik her türlü cerrahi müdahaleyi reddederek, cinsel kimlik tercihinin hastanın kendisi tarafından yapılması gerektiğini savunuyorlar. Antropolog ve etnograflar tarafından belirlenmiş (Amerikan yerlilerinden “Berdache”lar, Hindistan’da “Hijra”lar, ve Umman’da “Xanith”ler gibi) “üçüncü cinsiyet”in varlığını, gelişmiş toplumlarda da ön plana çıkarmaya çalışan bu hastalar yanında, geçirilmiş ameliyatlardan memnun ve cinsel kimlik sorunu olmayan birçok hasta da, geleneksel “erkek” ve “dişi” kavramları dışındaki bir sınıflandırılmayı istemiyorlar.

Uzun yıllardan beri bilinen genital sistem embriyolojisine rağmen, cinsel farklılaşmanın ve cinsel kimlik-kişiliğin yön değiştirmesine neden olan birçok sinyal ve mekanizma, halen araştırılıyor.

Doç. Dr. Hüseyin Özbey  
İstanbul Üniv. Tıp Fakültesi, Çocuk Cerrahisi  
Anabilim Dalı, Çocuk Ürolojisi Bilim Dalı

#### Kaynaklar

- Reiner WG. Case study: sex reassignment in a teenage girl. *J Am Acad Child Adolesc Psychiatry* 35:799-803, 1996
- Meyer-Bahlburg HFL. Gender and sexuality in classical congenital adrenal hyperplasia. *Endocrinol Metab Clin North Am* 30:155-171, 2001
- Meyer-Bahlburg HFL. Gender assignment and reassignment in 46,XY pseudohermaphroditism and related conditions. *J Clin Endocrinol Metab* 84:3455-3458, 1999
- Partridge WM, Gorski RA, Lippe BM, Green R. Androgens and sexual behavior. *Ann Int Med* 96:488-501, 1982
- Hrabovszky Z, Hutson JM. Androgen imprinting of the brain in animal models and humans with intersex disorders: review and recommendations. *J Urol* 168:2142-2148, 2002
- Udry JR. Putting prenatal effects on sex-dimorphic behavior in perspective: an absolutely complete theory. *Epidemiology* 14:135-136, 2003
- Wisniewski AB, Migeon CJ, Meyer-Bahlburg HF, et ark. Complete androgen insensitivity syndrome: Long term medical, surgical and psychosexual outcome. *J Clin Endocrinol Metab* 85:2664-2669, 2000