

Zur Situation von Menschen mit Intersexualität in Deutschland

Stellungnahme

Prof. Dr. med. Hartmut A. G. Bosinski

Fragen zur Behandlung

Zu 1.1 und 1.2)

Während das „Consensus Statement“ die (seinerzeit vorliegenden) empirischen Untersuchungen und Varianten der hochkomplexen DSD-Problematik (es gibt nicht das Intersex-Syndrom!) in den Blick nimmt und vor diesem Hintergrund differenziertere Vorgehensweisen empfiehlt, sind die deutschen „Grundsätze und Empfehlungen“ sehr allgemein gehalten und in ihrer Unkonkretheit letztlich nicht wirklich hilfreich. Einer differenzierteren, störungsspezifischen Darlegung ist eindeutig der Vorzug zu geben.

Neben dem fehlenden Verweis auf die Vielzahl der empirischen Studien fällt in den deutschen „Grundsätze und Empfehlungen“ die eigenwillige Übersetzung der Abkürzung „DSD“ auf: Hinter diesem Kürzel verbirgt sich im Original die Formulierung „Disorders of Sex Development“, also „Störungen der sexuellen Entwicklung“. Die Auflösung der Abkürzung mit „Differences of Sex Development“, also „Unterschiede in der sexuellen Entwicklung“, hätte zumindest einer Erläuterung bedurft und ist beispielsweise im Hinblick auf kassenrechtliche Fragen nicht unproblematisch.

Weiterhin fehlt in den deutschen „Grundsätzen und Empfehlungen“ der notwendige Hinweis (der im „Consensus Statement“ enthalten ist), dass die Betreuung eines Kindes mit DSD und seiner Eltern optimaler Weise in einem auf Diagnostik und Therapie von DSD spezialisierten Zentrum erfolgen sollte, in dem unter Einbeziehung pädiatrisch-endokrinologischer, molekulargenetischer, kinderchirurgischer bzw. kinderurologischer sowie kinder- und jugendpsychologischer/sexualmedizinischer Expertise ein klinischer Case-Manager die Betreuung strukturiert und auch später die Überleitung ins Erwachsenenalter organisiert.

Auch fehlt m. E. in den „Grundsätzen und Empfehlungen“ die wichtige (im Consensus Statement deutlich formulierte) Forderung nach möglichst repräsentativer

Längsschnittforschung zur Bewertung der Entwicklung und Behandlung von PatientInnen mit DSD.

Die Aussage in Grundsatz 3, dass „die Erziehung des Kindes in einem sozialen Geschlecht ohne entsprechende operative ästhetische Korrekturen dem Kind zudem die Option auf einen evtl. notwendigen späteren Wechsel der Geschlechtsidentität (erhält)“, ist zwar prinzipiell richtig, sollte sich aber klarer auf jene Fälle beziehen, in denen aufgrund des Störungsbildes und fehlender empirischer Sicherheit (bspw. beim pAIS oder mGD) zum Zeitpunkt der Geburt bzw. in der Kindheit noch unsicher bleiben muss, in welche Richtung sich die Geschlechtsidentität letztlich entwickelt. Sicher ist nicht gemeint, ein als Mädchen aufgezogenes Kind mit AGS und schwerer Genitalvirilisierung (entpr. PRADER IV-V) prinzipiell nicht zu operieren.

Zu Grundsatz 6 siehe meine Antworten zur folgenden Frage.

Fragen zur Indikation

Zu 2.1)

Eine „medizinische Indikation“ deckt im allgemeinen Verständnis der Ärzteschaft nur jene Zustände ab, die mit krankheitswertigen Beeinträchtigungen körperlicher Funktionen einhergehen, wovon im ärztlichen Sprachgebrauch die (psycho-)soziale Indikation abgegrenzt ist. Insofern ist der Begriff in der jetzigen Form zu eng gewählt und eine entsprechende Erweiterung (um psychosoziale Aspekte) wäre sinnvoll.

Zu 2.2)

Ein „Verbot“ genitalchirurgischer Eingriffe vor Erreichung der Einwilligungsfähigkeit des Kindes, sofern diese nicht zur Abwendung schwerwiegender Gefahren für die körperliche Gesundheit oder das Leben erforderlich sind, ist in dieser Pauschalität empirisch nicht begründbar. Gerade hier zeigt sich der Nachteil des Verzichts auf konkrete, störungsspezifische Empfehlungen: So wird beispielsweise die feminisierende Genitalkorrektur bei Mädchen mit AGS und PRADER IV und V nachweislich von der Mehrheit der Patientinnen im Erwachsenenalter für richtig befunden. Ihr „Verbot“ hieße, dass als Mädchen erzogene Kinder gezwungen werden, bis zur Pubertät mit einem (pseudo-)männlichen Genitale heranzuwachsen. Hingegen sind klitorisreduzierende Eingriffe bei AGS-Mädchen mit PRADER I, II und u. U. III in der Kindheit meist unnötig und können ggf. auf Wunsch der Patientin in der Pubertät durchgeführt werden. Vaginoplastische Eingriffe sind vor der Pubertät wohl kaum indiziert und dann der in der Regel vorhandenen verständigen Willensbekundung der betroffenen Person überlassen. Auch die Indikation zur Gonadektomie stellt sich je nach Störungsbild unterschiedlich dar usw. Insofern wären also Empfehlungen wünschenswert, die sowohl der jeweiligen Störungsspezifität als auch den Besonderheiten des jeweiligen Kindes, seiner Familie,

deren sozialen Bezugsraum und den dort herrschenden Regeln und Normen mehr Rechnung tragen.

Zu 2.3)

Die Geschlechtszugehörigkeit als ein biopsychosoziales Phänomen stellt eine der Grundkonstituenten menschlichen Seins dar. Eine der ersten Fragen nach Geburt eines Kindes ist jene nach seiner Geschlechtszugehörigkeit. Bei einigen (zu beschreibenden) DSD-Fällen kann es geschehen, dass in der frühen Kindheit noch keine sichere Aussage zur späteren Entwicklung der Geschlechtsidentität getroffen werden kann. Eltern in dieser prekären Situation zu empfehlen, ihr Kind ohne Geschlechtszuweisung aufwachsen zu lassen, ist unethisch – Kind und Eltern leben nun einmal in einer geschlechtlich zweigeteilten Welt. Wesentlich sinnvoller erscheint es, den wiederholt und angemessen über die Komplexität der geschlechtlichen Determination aufgeklärten Eltern die bestehenden Unsicherheiten klar darzulegen und ihnen auf der Grundlage empirischen Wissens begründet zur Wahl eines Geschlechts und zur Gabe eines geschlechtsneutralen Namens zu raten. Diese – vorläufige – Geschlechtszuweisung sollte in der Erziehung zwar konsistent beibehalten werden, dabei sollten Eltern und Behandlungsteam aber stets für (Verhaltens-)Äußerungen des Kindes achtsam sein, die eine etwaige Revision der einmal getroffenen Zuweisung erforderlich machen. Gerade in diesen Fällen sind genitalchirurgische Eingriffe soweit es irgend geht aufzuschieben. Verhaltensäußerungen des Kindes, die von der gewählten Zuschreibung abweichen, bedürfen eines flexiblen Umgangs und professioneller Hilfe, nicht aber unkritischer Unterdrückung.

Zu 2.4)

Auch diese Frage lässt sich nur störungsspezifisch beantworten. Generell ist darauf hinzuweisen, dass die Definition von „Krankheit“ verschiedene Ebenen hat. Aus arzt- und versicherungsrechtlichen Gründen dürfte die Definition gem. § 62 Abs. 1 Satz 2 SGB V maßgeblich sein: Demzufolge ist eine Krankheit „ein regelwidriger körperlicher oder geistiger Zustand, der Behandlungsbedürftigkeit zur Folge hat“. Handelt es sich – wie z. B. beim Adrenogenitalen Syndrom (AGS), der bei weitem häufigsten Ursache für intersexuelle Genitalkonfigurationen bei genotypischen Mädchen – um eine komplexe Stoffwechselstörung, so ist der Krankheitswert unbestritten, eine hormonelle Behandlung ist hier vital indiziert. Auch bei der Gonadendysgenese (GD) ist die Behandlungsbedürftigkeit (Entfernung der fehlentwickelten und daher entartungsgefährdeten Keimdrüsen) unstrittig. Ähnlich stellen sich die Verhältnisse beim Androgenresistenz-Syndrom (AIS) dar, wo die Belassung der (männlichen) Keimdrüsen nur unter der Maßgabe ihrer steten Entartungskontrolle für eine gewisse Zeit möglich ist, später aber auch hier – wegen des Malignitätsrisikos – i.d.R. eine Entfernung erforderlich ist. Bezieht sich die Frage indes ausschließlich auf den Krankheitswert einer intersexuellen Genitales per se,

so ist hier der Leidensdruck der Patienten und ihr Wunsch nach Behandlung und nicht die anatomische Abweichung maßgeblich.

Zu 2.5)

Das früher empfohlene Verschweigen der Diagnose (weil dies die Patienten angeblich verunsichern könnte) ist empirisch nicht begründbar, wird heute mehrheitlich abgelehnt und erscheint – auch aus Sicht der nachuntersuchten Patienten – ethisch fragwürdig. Wie sollen die Patienten beispielsweise verstehen, dass sie keine Kinder bekommen/zeugen können, als Frau keine Regel bekommen, ständig Hormone einnehmen müssen etc? Uns sind bedrückende Verläufe von derart „im Ungewissen“ gelassenen Patienten bekannt, die bis hin zu suizidalen Krisen führten. Allerdings sollte die Aufklärung einführend, dem Alter und Verständnis angemessen und schrittweise erfolgen. Die entsprechend aufgeklärten Patienten beschreiben teilweise bedrückende mentale „rites du passage“ (vom Gefühl, ein „ganz normales Mädchen“ zu sein, über das Erschrecken über die ausbleibende Menstruation, bis zum Entsetzen und Trauer bei der Information, keine Kinder bekommen zu können und genetisch „ein Junge zu sein“).

Fragen zur Lebensqualität

Zu 3.1)

Die vorliegende umfangreiche Literatur (auf die u. a. im „Consensus Statement“, Bezug genommen wird) lässt keinen Zweifel daran, dass – in Abhängigkeit von der Art der Störung und der durchgeführten Behandlung – die Beeinträchtigungen der Lebensqualität bei DSD erheblich sein können. Auch der Prozentsatz derjenigen, die mit ihrer Geschlechtszuweisung unzufrieden sind, ist bei DSD-Patienten höher als bei Nicht-Betroffenen. Allerdings fehlen repräsentative Langzeitstudien, an den vorliegenden Untersuchungen nehmen – je nach Studiendesign und Probandengewinnung – oft entweder die besonders zufriedenen oder besonders unzufriedenen Patienten teil. Auch die Daten der Hamburger Katamnese-Studie (insbesondere jene zur Häufigkeit von Geschlechtsdysphorie) sind aufgrund der kleinen Probandenzahl, der Heterogenität der betroffenen Patienten und aufgrund des Sampling-Bias nicht repräsentativ für DSD-Patienten – keine Studie kann dies für sich in Anspruch nehmen.

Zu 3.2 und 3.3)

Die Desiderata für die Verbesserung der Forschung und der Versorgung (Beratung/Behandlung/Begleitung) von Menschen mit DSD sind mannigfaltig – insofern sei auf den beigefügten Artikel (Bosinski 2005) und meine untenstehende Zusammenfassung verwiesen.

Fragen zur kulturellen und gesellschaftlichen Perspektive

Zu 4, 5 und 6)

Im Interesse der Betroffenen wäre ein Enttabuierung von DSD und ein „gelassenerer“ Umgang mit Störungen der somatosexuellen Entwicklung wünschenswert. Wir haben in der Betreuung betroffener Kinder und ihrer Eltern die Erfahrung gemacht, dass dies bei geduldiger und wiederholter Aufklärung aller Beteiligten (wozu auch Großeltern, Kindergärtnerinnen etc. gehören können) möglich ist. Allerdings ist dies ein mühseliger und zeitaufwändiger Prozess, der uns nur aufgrund unserer Einbettung in ein universitäres Spezialzentrum möglich ist.

Hinsichtlich der Aufhebung der mindestens seit der Antike bestehenden rechtlichen Zweigeschlechtlichkeit („tertium non datur“, s. ausführl. Wacke 1989) bin ich skeptisch. Der Protest gegen die bislang übliche Praxis der Geschlechtszuweisung ist im Einzelfall zwar verständlich, insgesamt aber keinesfalls repräsentativ für die Mehrheit der betroffenen Patienten. Die gelegentlich geäußerten Forderungen nach „Aufgabe der Geschlechterdichotomie“ oder „Einführung eines 3. Geschlechts“ entbehren nicht nur einer ausreichenden empirisch-klinischen Grundlage, sondern gehen an der Lebenswirklichkeit der betroffenen Kinder und ihrer Eltern vorbei. Es sollte nicht der Eindruck entstehen, dass Betroffene zur Speerspitze im Kampf Einzelner gegen eine als „patriarchal“ betrachtete Gesellschaft missbraucht werden.

Zusammenfassend ist aus sexualmedizinischer Sicht für den adäquaten Umgang mit Patienten mit DSD und ihren Familien zu fordern:

1. Schnellstmögliche und umfangreiche Diagnostik in einem spezialisierten Zentrum zur Einordnung des Störungsbildes. Bei der Zuordnung des Störungsbildes und der daraus abzuleitenden Prognose für die Entwicklung der Geschlechterrolle, der Geschlechtsidentität und der sexuellen Erlebnis- und Funktionsfähigkeit geht Sicherheit vor Schnelligkeit der Entscheidungen.
2. In Anbetracht der Multidimensionalität von Geschlechtlichkeit und Sexualität ist die kontinuierliche interdisziplinäre Zusammenarbeit von pädiatrisch-endokrinologischen, molekulargenetischen, kinderchirurgischen bzw. kinderurologischen sowie kinder- und jugendpsychologischen und sexualmedizinischen Experten in der Betreuung von Kindern mit DSD und ihren Eltern unerlässlich.
3. Mit den Besonderheiten von Diagnostik, Therapie und Verlauf von DSD vertraute Therapeuten bzw. Berater sollten die kontinuierliche Begleitung von Kind und Eltern im Sinne eines „Case-Managers“ koordinieren. Dabei kann die Kompetenz der Patienten-Selbsthilfegruppen eine hilfreiche Unterstützung sein – viele Betroffene (sowohl Eltern als auch Kinder und zumal Jugendliche) profitieren vom Austausch mit ebenfalls Betroffenen. Viele Patienten beklagen, dass sie nach Abschluss der oft hochintensiven pädiatrisch-endokrinologischen Betreuung im Kindes- und Jugendalter im Erwachsenenalter keine

adäquate Betreuung fanden. Deshalb ist rechtzeitig der Übergang zur spezialisierten Betreuung im Erwachsenenalter zu organisieren (s. Kruse et al. 2004).

4. Eine Fülle von Problemen sowohl der Kinder als auch ihrer Eltern resultiert aus der nach wie vor vorherrschenden Tabuierung des Themas Geschlechtlichkeit und ihrer Probleme: Die in den letzten 20 Jahren erreichten Erfolge bei der weitestgehenden Integration von Kindern mit anderen angeborenen Fehlbildungen (z. B. Vitium cordis oder Trisomie 21) in normale, kindgemäße Entwicklungsverläufe (Kindergärten, Schulen etc.) waren nur möglich durch eine „Entmystifizierung“ dieser Fehlbildungen sowie durch das Engagement von Betroffenen und Wissenschaftlern in Selbsthilfegruppen und Aufklärungskampagnen. Im Interesse der Patienten muss offensiver als bisher vermittelt werden, dass es sich bei einer somatosexuellen Differenzierungsstörung eben nicht um „etwas sexuell Abartiges“, sondern um eine „ganz normale Fehlbildung“ handelt, über die dann – im Interesse der Entwicklung der Kinder – auch offen gesprochen werden kann und muss. Dies setzt allerdings eine – noch zu leistende – Aufklärungsarbeit voraus, deren Aufgabe eben nicht die wirklichkeitsfremde Einführung eines „3. Geschlechts“, sondern die Entwicklung des Verständnisses für differenzierte somatosexuelle Entwicklungsverläufe ist.
5. Die Geschlechtszugehörigkeit ihres Kindes ist nachweislich für die Eltern und auch für Verwandte, Freunde usw. von fundamentaler Bedeutung und bestimmt von Anfang an die Erziehungspraktiken. Den Eltern sind daher bei Geburt eines Kindes mit DSD von Anfang an alle vorhandenen Informationen in verständlicher Form und wiederholt (!) zu vermitteln. Alle zu treffenden Entscheidungen – auch und gerade dann, wenn noch keine sichere Geschlechtsfestlegung möglich ist – sind mit ihnen abzustimmen.
6. Alle Informationen sollten jederzeit für alle in verständlicher Form zugänglich sein. Den Eltern muss verständlich und wiederholt vermittelt werden:
 - dass ihr Kind zwar eine seltene, aber nicht ungewöhnliche Störung der Genitaldifferenzierung aufweist und dass dies keine Monstrosität ist. Jegliche pejorative Begrifflichkeit („Zwitter“ o. ä.) ist ebenso zu vermeiden wie eine vorschnelle Geschlechtsfestlegung;
 - dass die Geschlechtszugehörigkeit kein eindimensionales Ereignis ist, sondern auf mehreren Ebenen (chromosomal, gonadal, gonoduktal, genital, zerebral, sozial usw.) unterschieden werden kann und dass die komplexe Interaktion dieser Faktoren vorschnelle oder einseitige Entscheidungen im Interesse ihres Kindes verbietet;
 - dass eine einmal getroffene Entscheidung in der Erziehung konsistent durchgehalten werden sollte, dass man allerdings bei unsicheren Entscheidungen (z. B. bei mGD) möglichst geschlechtsneutrale Namen (Michell/e; Réne/e; Kim o. ä.) wählen sollte;

- dass sie auf Verhaltensäußerungen des Kindes achten sollten, die von der gewählten Zuschreibung abweichen, und dass diese eines flexiblen Umgangs und professioneller Hilfe, nicht aber unkritischer Unterdrückung bedürfen!
7. Sowohl den Eltern als auch dem Kind sollte kontinuierliche sexualmedizinische/psychologische Beratung und Begleitung bis ins Erwachsenenalter angeboten werden. Ziel ist es, dass sich Kind und Eltern – gemeinsam oder allein – mit allen Fragen und Problemen an die professionellen Berater wenden und zu gegebener Zeit verantwortliche Entscheidungen bewusst getroffen werden können. Optimal ist bei dieser hochspezialisierten Betreuung ein auch in sexualmedizinischen Fragen geschultes Team. Nicht nur somatische, sondern eben auch psychosexuelle Parameter bedürfen der Verlaufskontrolle, um auf etwaige Änderungen rechtzeitig reagieren zu können.
 8. Die strikte Beachtung der Individualität und Integrität des Kindes/Jugendlichen ist oberstes Gebot:
 - Dies beginnt bereits bei der körperlichen Untersuchung, insbesondere im Genitalbereich, die nur wenn erforderlich (d. h. nicht zu „Demonstrationszwecken“) und mit Erklärung für den Patienten durchgeführt werden sollte.
 - Die Erörterung sexueller Fragen bedarf gleichzeitig professioneller Offenheit und Zurückhaltung: Dem Kind sollten diese Themen nicht aufgenötigt werden, wohl aber sollte ihm beständig signalisiert werden, dass es auch hierüber mit seinem Therapeuten reden kann. Dies wird umso wichtiger in der Pubertät, wenn es nicht nur um Fragen der sexuellen Orientierung, sondern im Zusammenhang mit der Wahl etwaiger medikamentöser und chirurgischer Optionen auch um deren Auswirkungen auf die Identitätsentwicklung, die sexuelle Erlebnisfähigkeit oder reproduktive Aspekte geht.
 9. Rollenunsicherheiten oder Anzeichen einer Geschlechtsdysphorie sollen rechtzeitig erkannt werden und dann Gegenstand sexualmedizinisch-kinderpsychologischer Diagnostik und Therapie sein, die sich bezüglich ihrer Ziele jeweils am Einzelfall orientieren muss. Wenn der Patient (z. B. vor oder in der Pubertät) den Wunsch nach einem Geschlechtswechsel äußert, sollte in jedem Fall ein psychotherapeutisch begleitetes Transformationssetting angeboten werden, damit der Betreffende sicher ist, die richtige Entscheidung zu treffen.
 10. Erforderlich ist eine standardisierte Dokumentation der medizinischen Befunde analog dem Vorgehen beim Tumor- oder Mutterpass. Diese Dokumentation könnte von den Eltern später an die dann volljährigen Patienten übergeben werden. Ein solches Vorgehen würde nicht nur den Informationsaustausch durch Ärztechsel im Rahmen von Umzügen vereinfachen, sondern wäre auch für die Betroffenen von großem Vorteil, weil ihnen jederzeit ihre eigenen Befunde zur Verfügung stünden.

11. Für Ärzte sollte eine Verpflichtung zur Nachuntersuchung von Patienten mit DSD bis ins Erwachsenenalter bestehen. Dabei sollte auch auf sexualmedizinische Fragen der Geschlechtsidentität, der sexuellen Orientierung und der psychosexuellen Erlebnisfähigkeit methodisch qualifiziert eingegangen werden.
12. Es geht immer um den je konkreten Menschen in seiner individuellen Einmaligkeit, nicht um die dogmatische Befolgung von starren Richtlinien. Grundsätzlich, zumal bei der Frage etwaiger genitalkorrigierender Operationen, gilt: Primum nihil nocere!

Literatur

Bosinski, HAG (2005): Psychosexuelle Probleme bei Intersex-Syndromen. *Sexuologie* 12: 31-59 (http://www.uni-kiel.de/sexmed/Mitarbeiter/Prof._Dr._med._Hartmut_A.G._Bo/body_prof_dr_med_hartmut_a.g_bo.html#Publikationsliste).

Hughes, IA; Houk, C; Ahmed, SF; Lee, PA (2006): Consensus Statement on management of intersex disorders. *Arch Dis Child* 91: 554-563.

Kruse, B; Riepe, FG; Krone, N; Bosinski, HAG; Kloehn, S; Partsch, CJ; Sippell, WG; Mönig, H (2004): Congenital adrenal hyperplasia – how to improve the transition from adolescence to adult life. *Exp Clin Endocrinol Diabetes* 112: 343-355.

Wacke, A (1989): Vom Hermaphroditismus zum Transsexuellen. In: Eyrich, H; Odersky, W; Säcker, F. (Hrsg.): Festschrift für Kurt Rebmann zum 65. Geburtstag. München: Beck, 861-903.

Wiesemann, C; Dörries, A; Hampel, E; Janssen-Schmidchen, G; Korsch, E; Kraus-Kinsky, E; Leriche, C; Loeser, E; Müller, L; Reutter, H; Rothärmerl, S; Sinnecker, G; Ude-Koeller, S; Rosen, KW; Zöller, G (2008): Ethische Grundsätze und Empfehlungen bei DSD. Therapeutischer Umgang mit Besonderheiten der Geschlechtsentwicklung/Intersexualität bei Kindern und Jugendlichen. *Monatsschrift Kinderheilkunde* 156: 241-245.