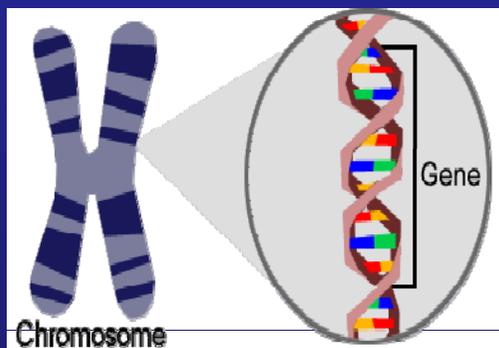


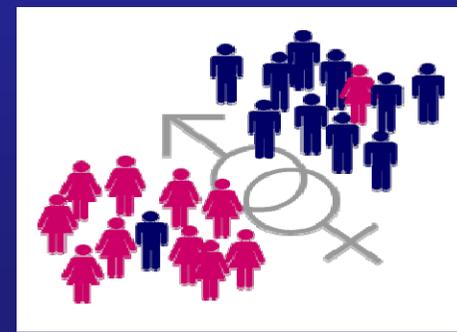


Irritationen des Geschlechts- Varianten der Geschlechtsentwicklung

Prof. Dr. Hertha Richter-Appelt



Deutscher Ethikrat
Forum Bioethik
Berlin, 23.6.2010



Geschlecht

Im Englischen unterscheidet man zwischen
Sex und Gender

Sex: Biologisches Geschlecht

Gender: Psychosoziales Geschlecht

Was ist ein Mann?

Was ist eine Frau?

- Hat jeder Mann ein Y Chromosom?
- Ist der Penis eine notwendige Voraussetzung, ein Mann zu sein?
- Kann eine Person mit einem Y Chromosom auch eine Frau sein?
- Muss eine Person eine Vagina haben, um eine Frau zu sein?
- Darf ein Mann einen Uterus haben?
- Wie groß darf die Klitoris einer Frau sein?
- Wie groß muss der Penis eines Mannes mindestens sein?

- Geschlechtsdimensionen -

Biologisches Geschlecht

**Geschlechts-
rolle**

**Ich verhalte mich
männlich/weiblich**

Geschlechtszugehörigkeit

**Geschlechts-
identität**

**Ich erlebe mich
als Mann/ Frau**

Sexuelle Orientierung

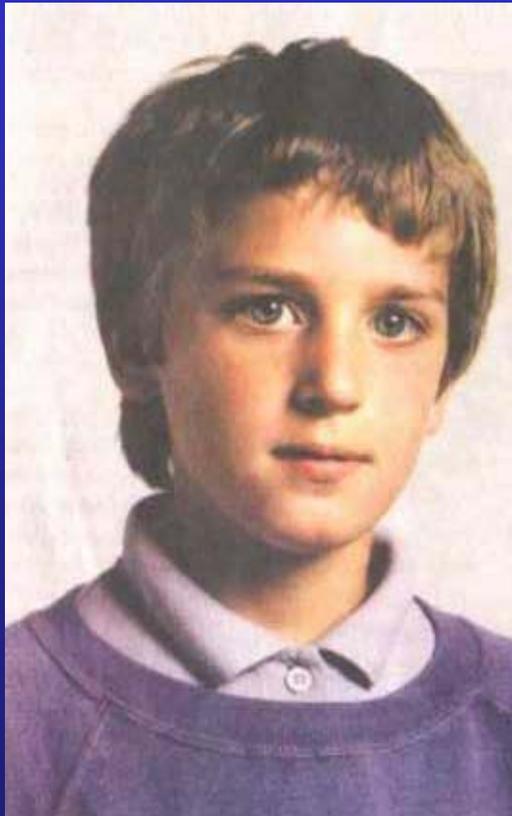
ich liebe Männer/Frauen

Geschlechtsmerkmale

- Woran erkenne ich ein Mädchen?
- Woran erkenne ich einen Jungen?

Geschlechtsmerkmale

Alexander, 7



Halim, 13

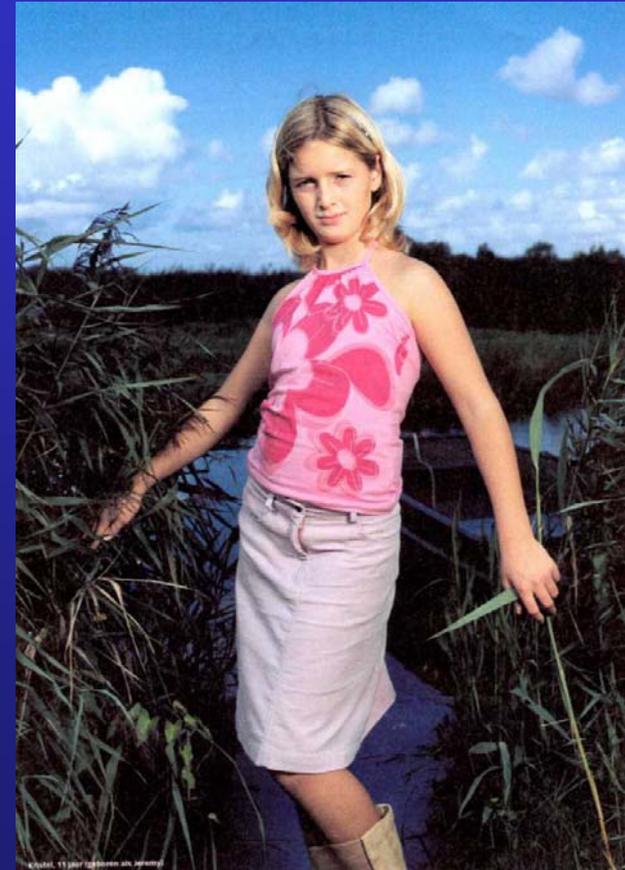


Geschlechtsmerkmale

Willem, 12



Kristel, 11
geb. als Jeremy





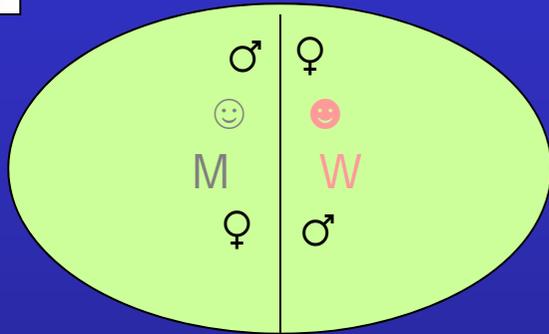
ich bin weder frau
noch mann.
ich bin beides.

mehr auf www.intersex.ch

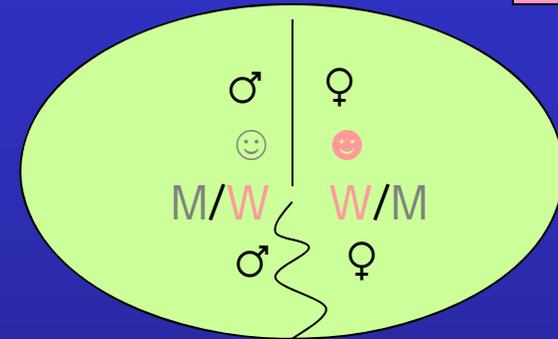
die nase habe ich von väter, die augen von der mutter, das geschlecht von beiden.
in der schweiz gibt es über 60000 intersexuelle menschen.

Ausgangssituation

Kontroll-
gruppe

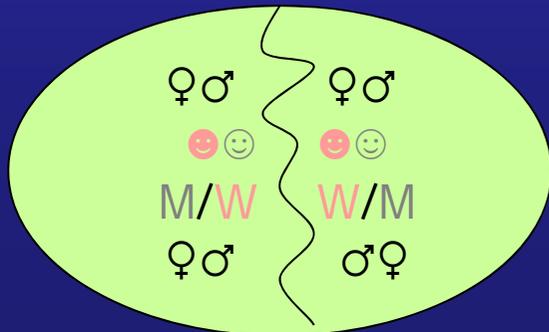


Homo-
sexuell

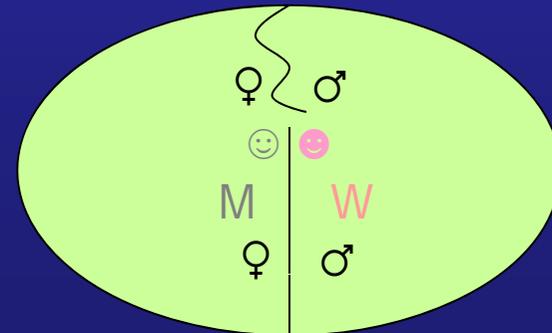


Biol. Geschl. = sex
Geschl. Ident.
Geschl. Rolle
Sex Orient.

Inter-
sexuell



Trans-
sexuell



Verschiedene Formen der Intersexualität

- Nichteindeutiges Genitale bei der Geburt
- Pubertät:
 - Maskulinisierung eines weiblichen Körpers
 - Fehlende Maskulinisierung/Feminisierung
 - Ausbleiben der weiblichen Pubertätsentwicklung
 - Nicht geschlechtsspezifische Merkmale
(z.B. Menstruation bei einem Jungen,
Ejakulation bei einem Mädchen)

Formen der Intersexualität

Generell unterscheidet man 3 Formen der Intersexualität:

- Formen auf Grundlage eines **XX- Chromsomen Status**
(früher betitelt als “Pseudohermproditismus femininus”)
- Formen auf Grundlage eines **XY- Chromosomen Status**
(früher betitelt als “Pseudohermproditismus masculinus”)
- Formen auf Grund **testikulärer als auch ovarieller Gewebestrukturen**
(früher betitelt als “Hermproditismus verus”)

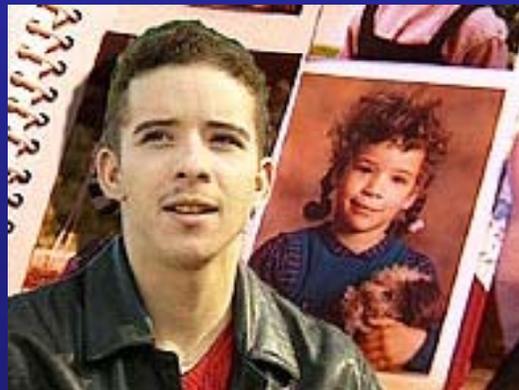
Intersexualität- Störungen der Geschlechtsentwicklung

Die Consensus Konferenz 2005 in Chicago hat sich auf die Bezeichnung Disorders of Sex Development (DSD) geeinigt als angeborene Bedingungen, bei denen die Entwicklungen des chromosomalen, gonadalen oder anatomischen Geschlechts untypisch sind.

(Vermeidung von Begriffen „Intersexualität“,
Pseudohermaphroditismus, Sex reversal)

Behandlungsrichtlinien bei nichteindeutigem Genitale nach Money 1955

- frühzeitige Geschlechtszuweisung
- operative Angleichung
- Geheimhaltung
- Sexuelle Funktionsfähigkeit



Optimal Gender Policy

Meyer-Bahlburg 1998

1. Reproduktive Fähigkeit (wenn überhaupt)
2. Sexuelle Funktionsfähigkeit (heterosexueller Koitus)
3. Minimale medizinische Prozeduren
4. Ein allgemein geschlechtsangepasstes Erscheinungsbild
5. Eine stabile Geschlechtsidentität (als Mann oder Frau)
6. Ein angemessenes Geschlechtsrollenverhalten

Geschlechtliche Entwicklung- Zusammenfassung

Chromosomal (Festlegung von XX oder XY Karyotyp)

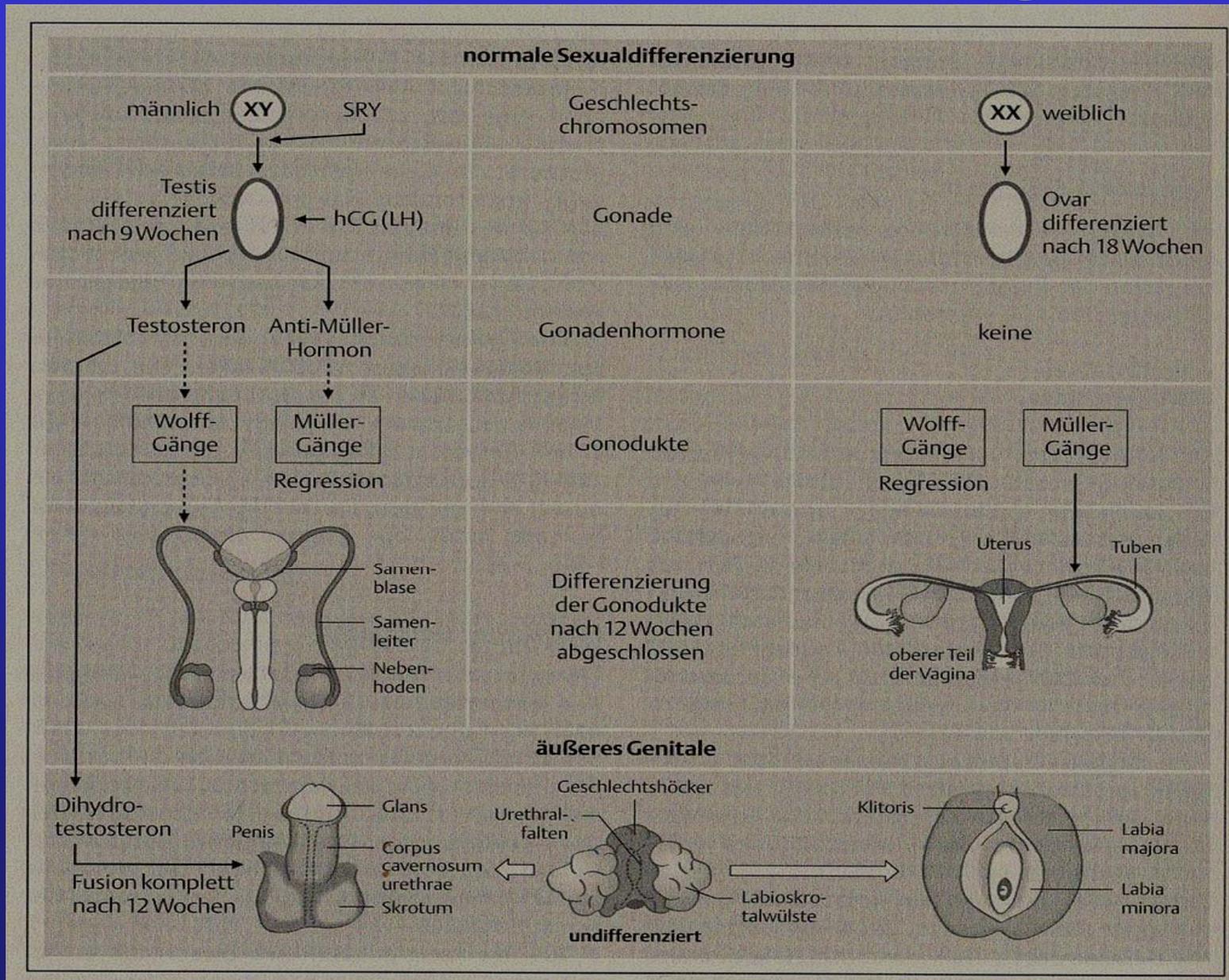


Gonadal (Entwicklung der Keimdrüsen und Hormonproduktion)

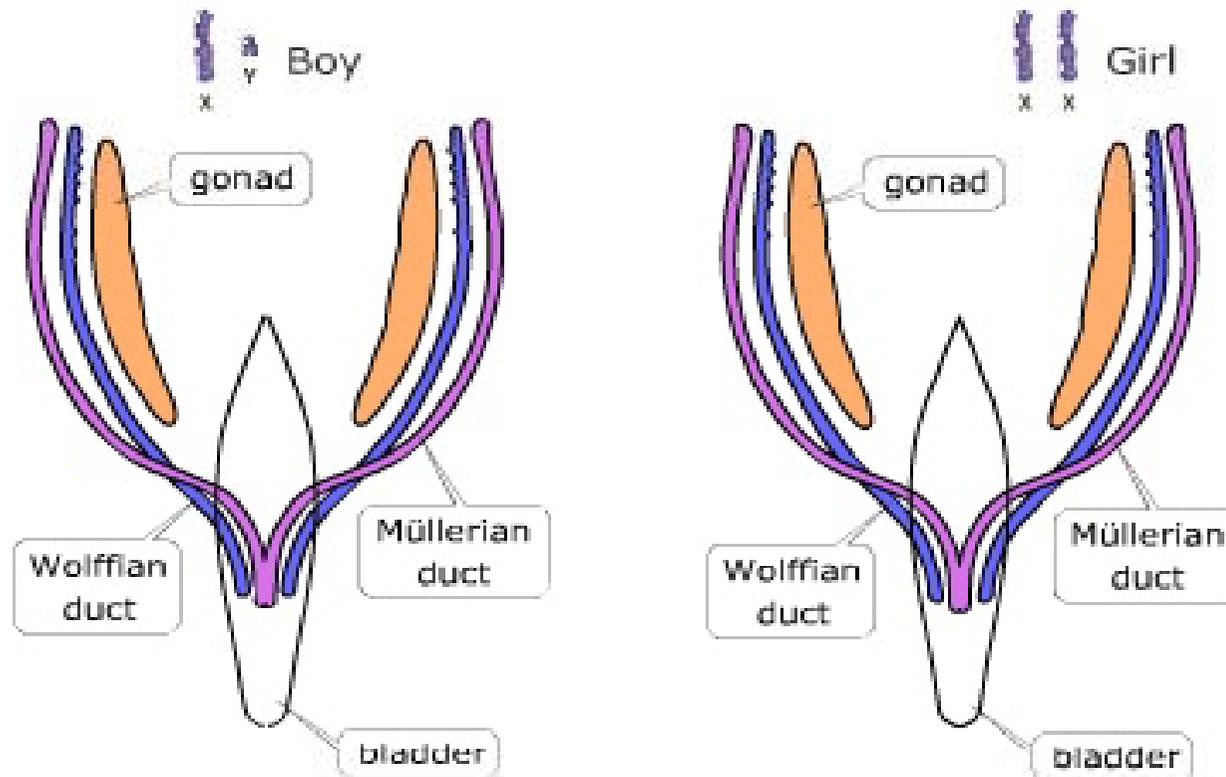


Genital (Entwicklung der Äußeren Genitalien)

Die Geschlechtsentwicklung



Die gonadale Ausstattung



A shared start 1 2

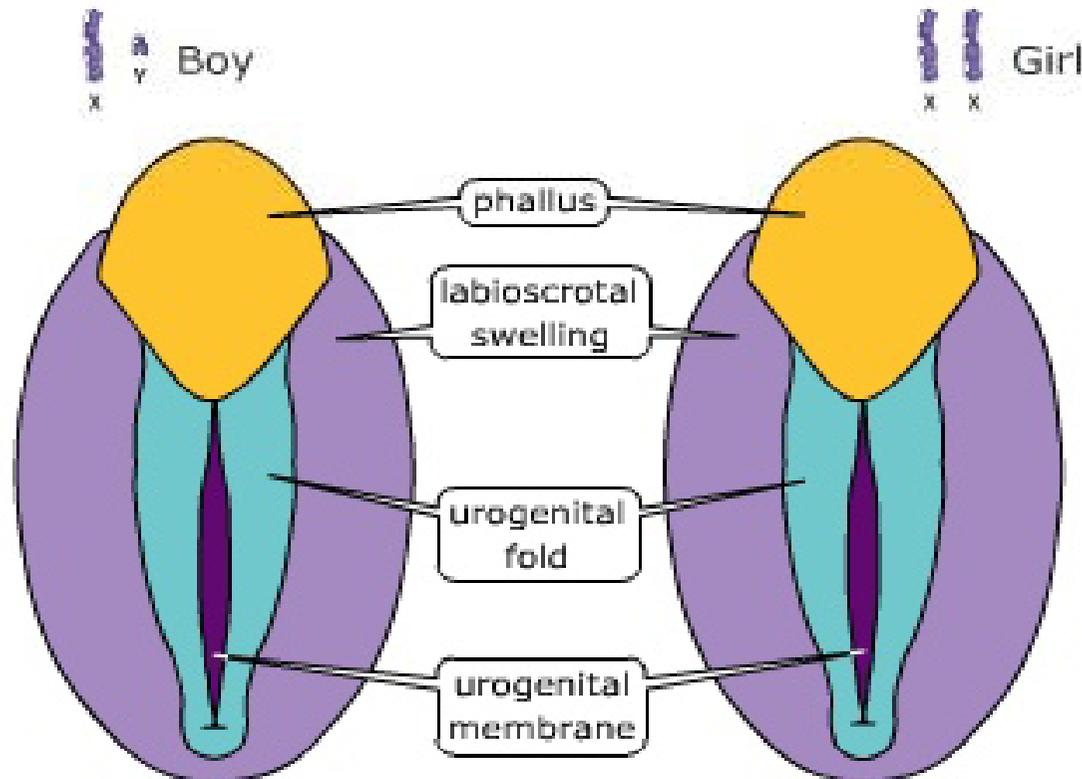
Before the seventh week of embryonic life, both boys and girls have two sets of urogenital ducts (tubes) inside.

These are called the **Wolffian** (or mesonephric) ducts and **Müllerian** (or paramesonephric) ducts. Both sets of ducts open into the back of the developing bladder (shown here in outline).

back

next

Die Genitalentwicklung



A shared start 1 2

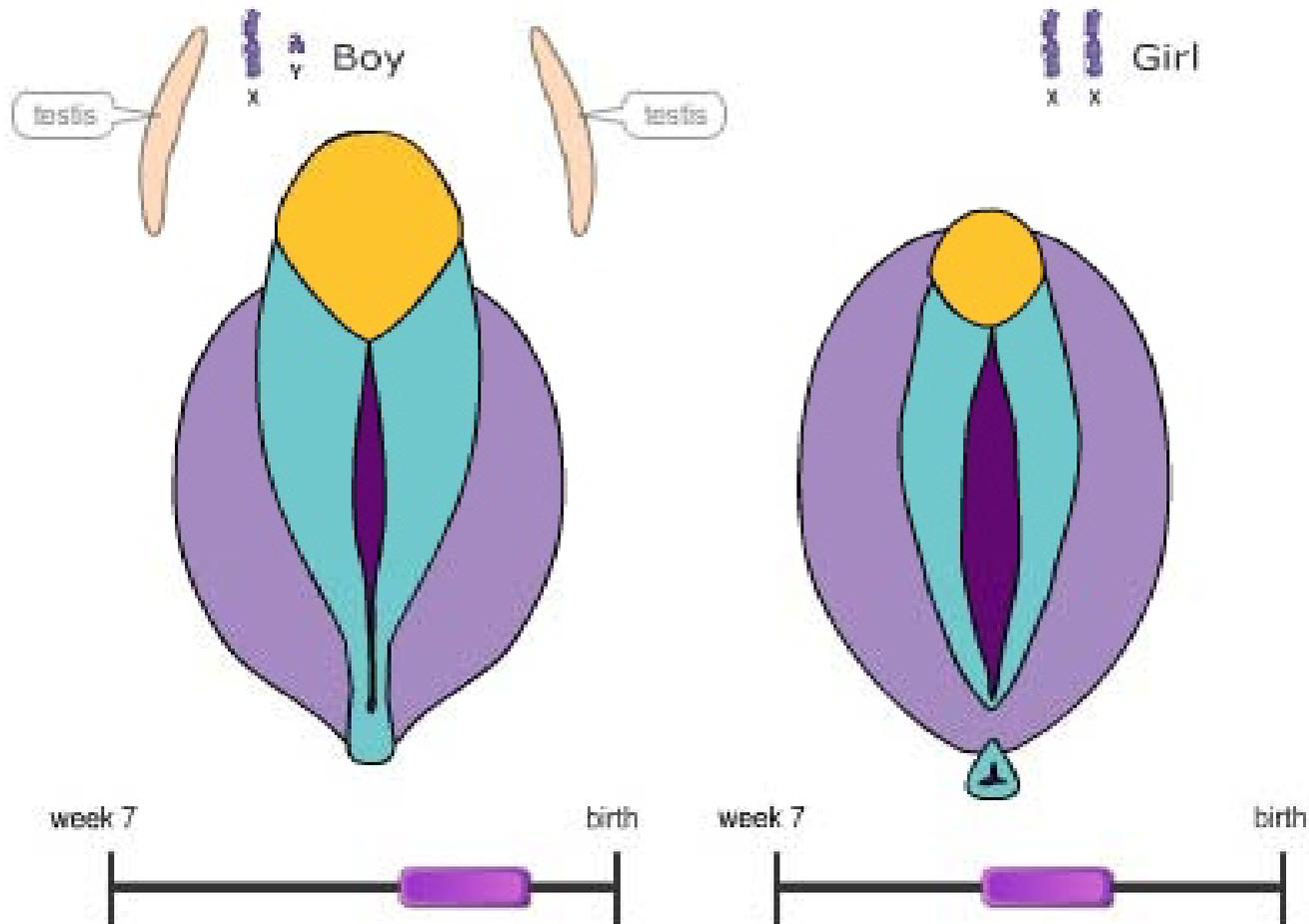
Until the seventh week of development, the genitals of boys and girls look the same.

The "indifferent genitals" have a phallus, labioscrotal swellings, urogenital folds, and a urogenital membrane.

back

next

Die Genitalentwicklung



Genital formation

Androgens (hormones) from the testes make the genitals look like a boy's.

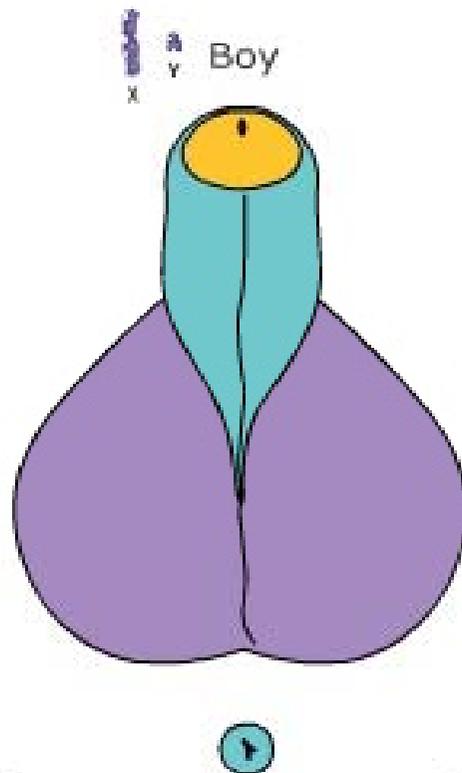
Without androgens, the indifferent genitals turn into those of a girl.

Move the buttons along the slider bars under each set of genitals to compare male and female development.

back

next

Die Genitalentwicklung



week 7

birth

week 7

birth



Genital formation

Androgens (hormones) from the testes make the genitals look like a boy's.

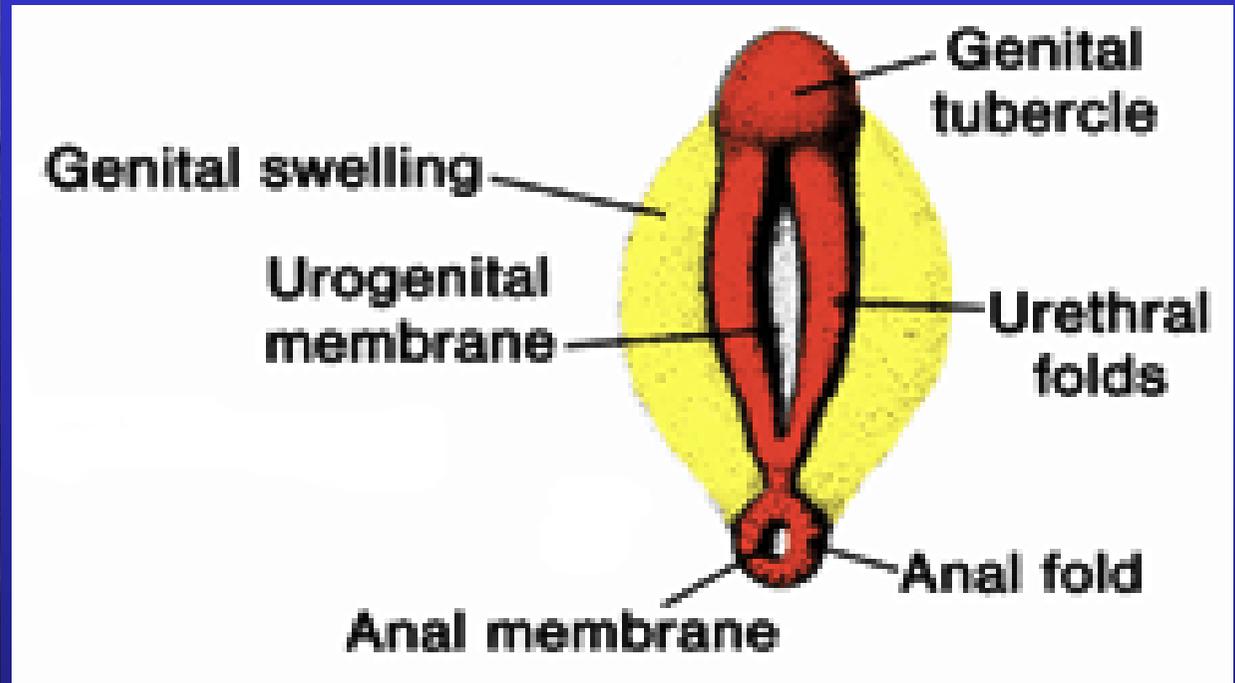
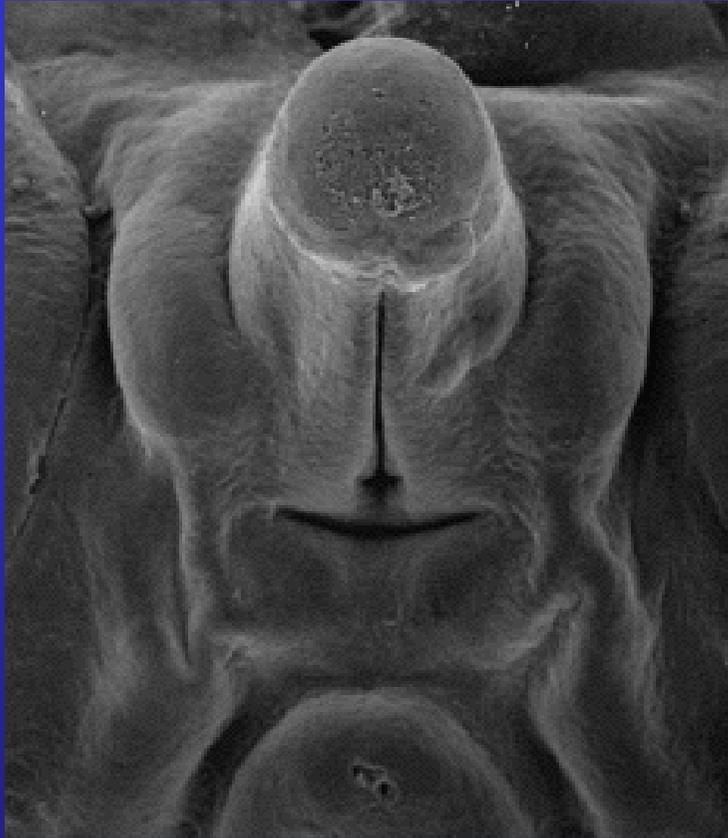
Without androgens, the indifferent genitals turn into those of a girl.

Move the buttons along the slider bars under each set of genitals to compare male and female development.

back

next

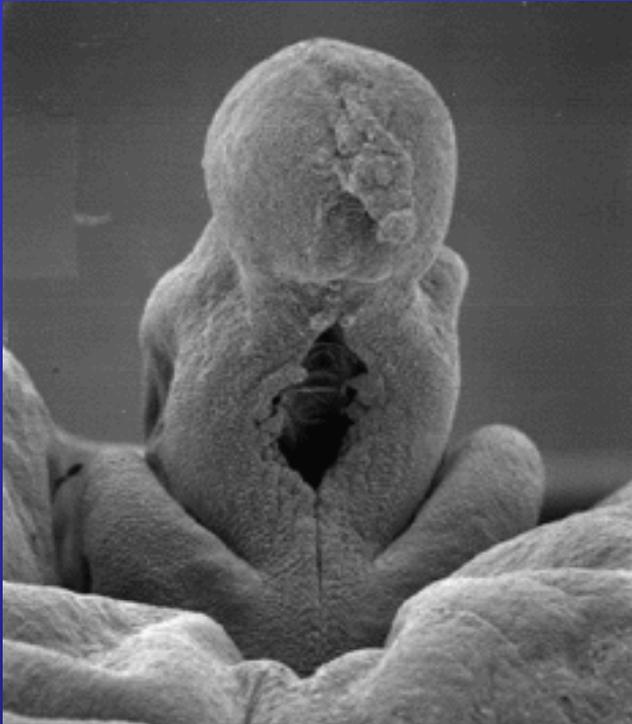
Undifferentiated stage



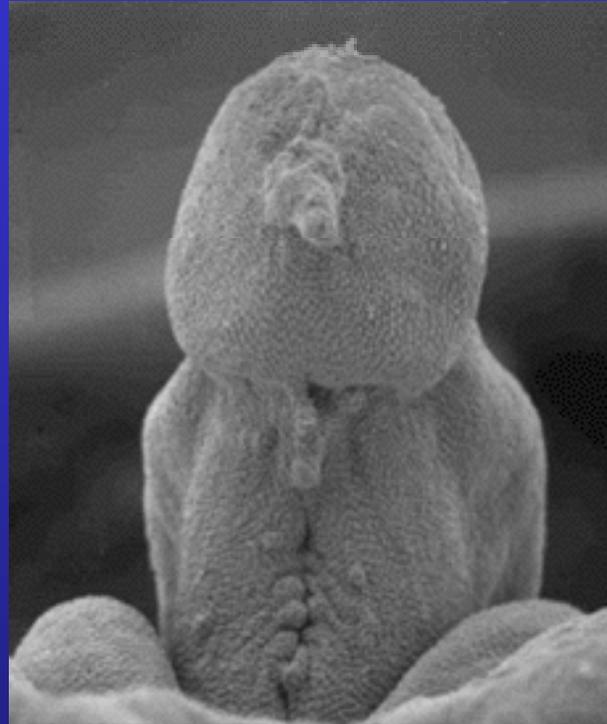
8th week

Adopted from: Sulik K, Bream P, Poe T, Bindra K, web-based tutorial,
University of North Carolina at Chapel Hill

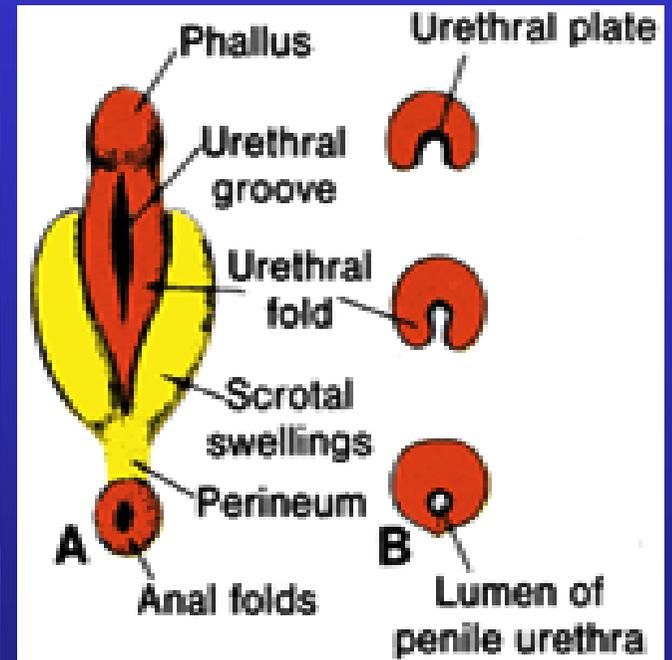
9th week, male



day 57



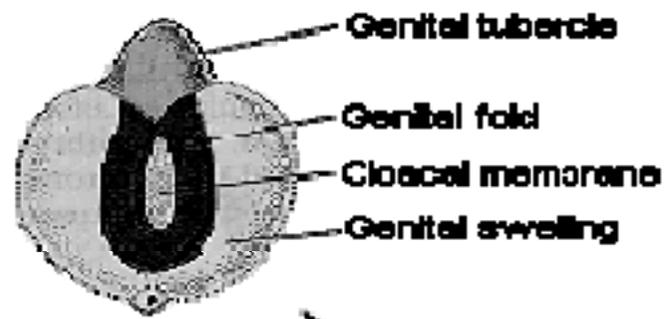
day 58



Adopted from: Sulik K, Bream P, Poe T, Bindra K, web-based tutorial,
University of North Carolina at Chapel Hill

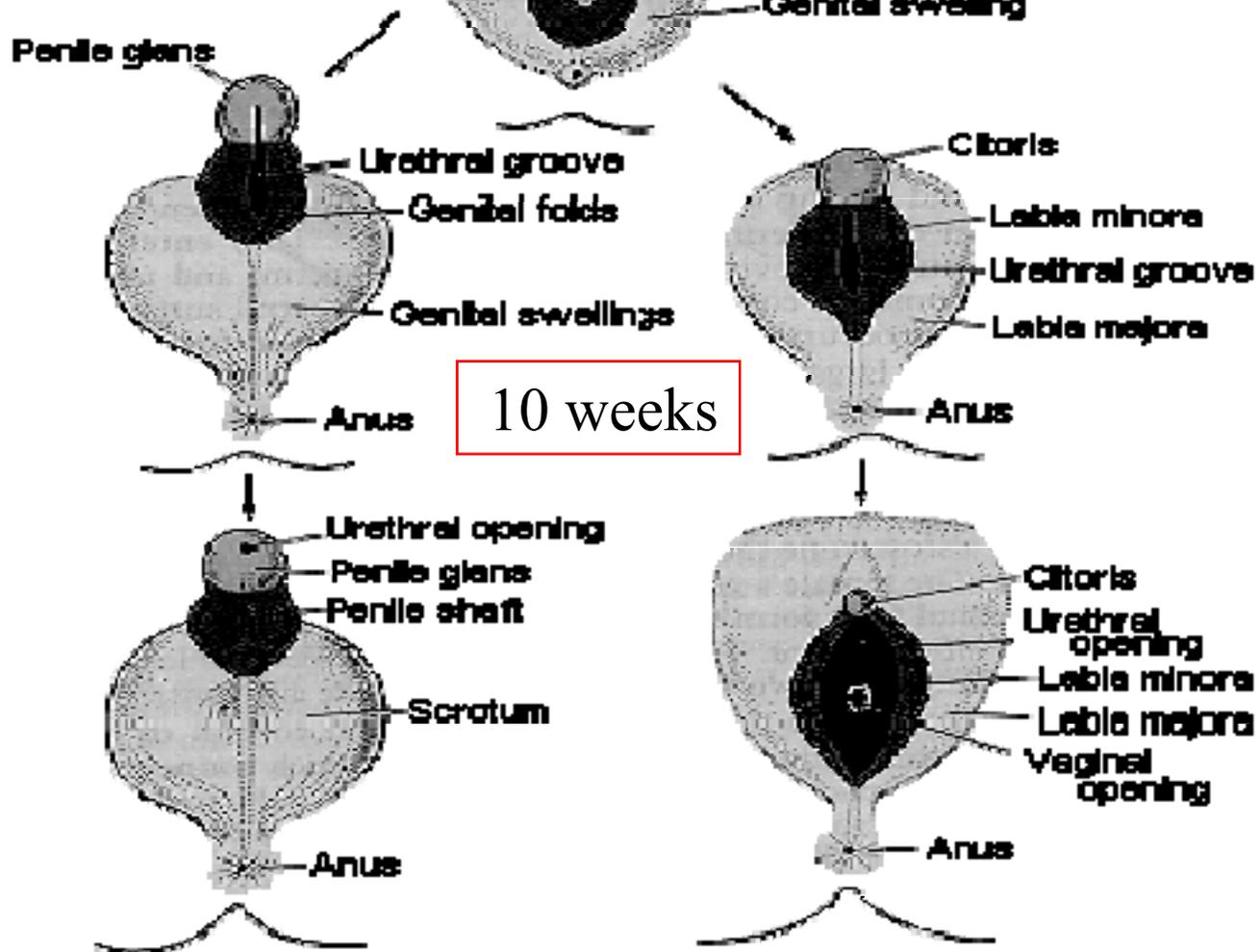
time of testis differentiation

7 weeks



Androgen-
action /
virilization
in males

10 weeks



Beispiele

Formen mit XX-Karyotyp:
Adrenogenitales Syndrom (AGS)

Ursache:

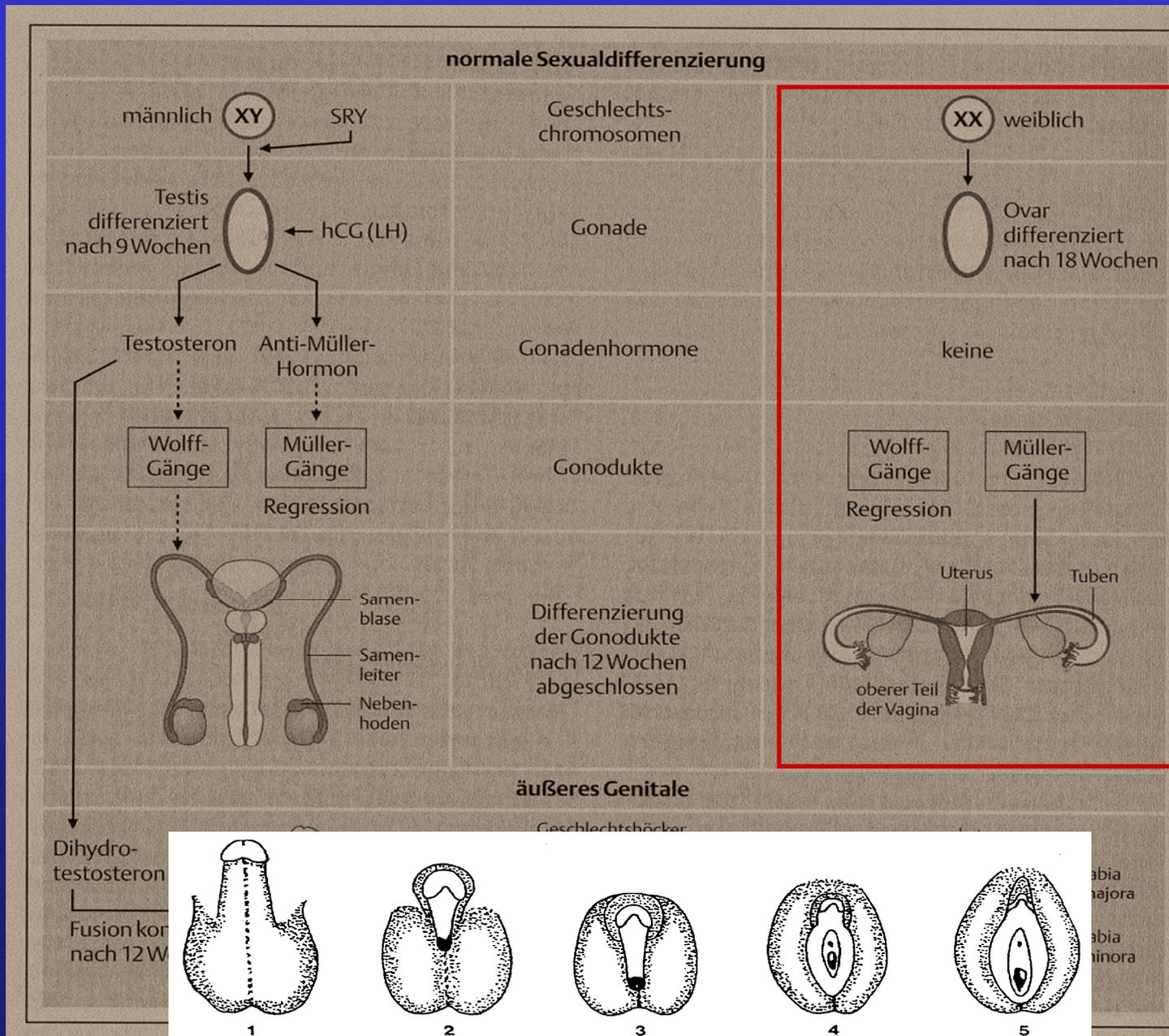
Während der Schwangerschaft kommt es bei Individuen mit XX-Chromosomensatz aufgrund einer (genetisch bedingten) Enzymstörung zu einem Cortisonmangel, der eine erhöhte Ausschüttung von Androgenen (= männliche Hormone) zur Folge hat

Formen mit XX-Karyotyp:
Adrenogenitales Syndrom (AGS)

Folge:

- ⇒ Androgene haben eine Vermännlichung der äußeren Genitalien zur Folge.
- ⇒ Kinder kommen mit auffälligen Genitalien zur Welt (Spannbreite reicht von leicht vergrößerter Klitoris bis zur Verwechslung als männliches Genital)
- ⇒ Cortisonmangel kann lebensbedrohlichen Salzverlust zur Folge haben, der unmittelbar nach Geburt medikamentös ausgeglichen werden muss.

Die Geschlechtsentwicklung bei AGS



Behandlung

- Hormonelle Behandlung:
 - Verhinderung der Virilisierung
 - Beeinflussung des Größenwachstums
 - Verhinderung von Salzverlustkrisen
- Operative Behandlung:
 - Klitorisreduktion
 - Vaginoplastik

Behandlung bei männlicher Geschlechtszuweisung

- Hormonelle Behandlung:
 - Förderung der Virilisierung
 - Beeinflussung des Größenwachstums
 - Verhinderung von Salzverlustkrisen
- Operative Behandlung:
 - Gonadektomie
 - Urethralkorrektur

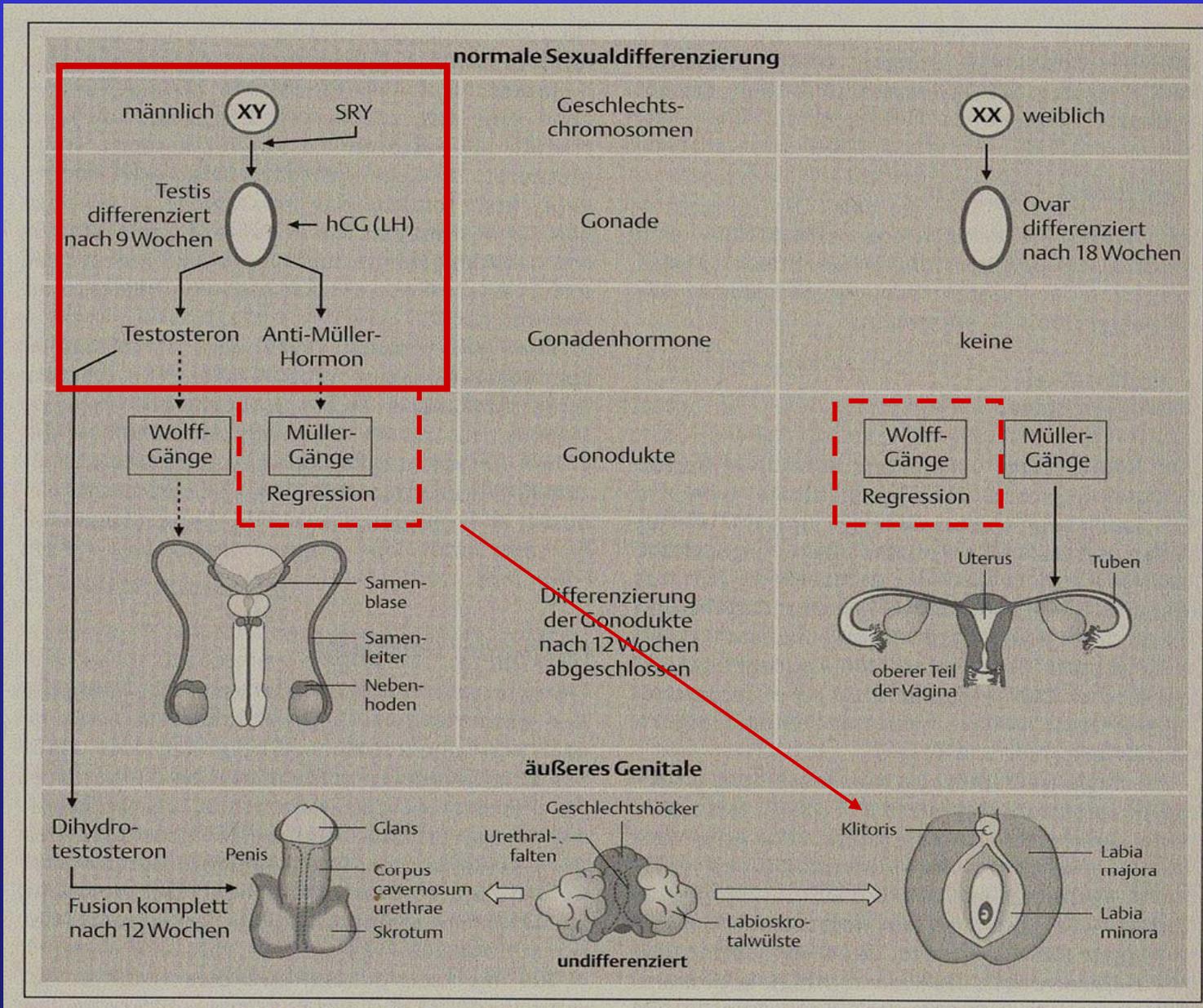
Formen mit XY-Karyotyp:

komplette Androgenresistenz

Ursache:

Bei einer Person mit XY-Chromosomensatz wird zwar Testosteron in den Gonaden produziert, die Rezeptoren, an denen das Testosteron wirken kann, sind jedoch teilweise oder komplett inaktiv.

Die Geschlechtsentwicklung bei kompletter Androgenresistenz



Formen mit XY-Karyotyp:

komplette Androgenresistenz

Folge: Bei kompletter Androgenresistenz:

- ⇒ Da das Testosteron nicht wirken kann, kommt es weder zu einer Ausbildung innerer männlicher Geschlechtsorganen noch zu einer Maskulinisierung des äußeren Genitales.
- ⇒ Das Kind hat bei der Geburt ein weibliches äußeres Genital (Klitoris und Scheideneingang), jedoch keine inneren Geschlechtsorgane.
- ⇒ In der Pubertät wird das Kind meist auffällig, weil die erwartete weibliche pubertäre Veränderung ausbleibt (z.B. keine Menstruation).

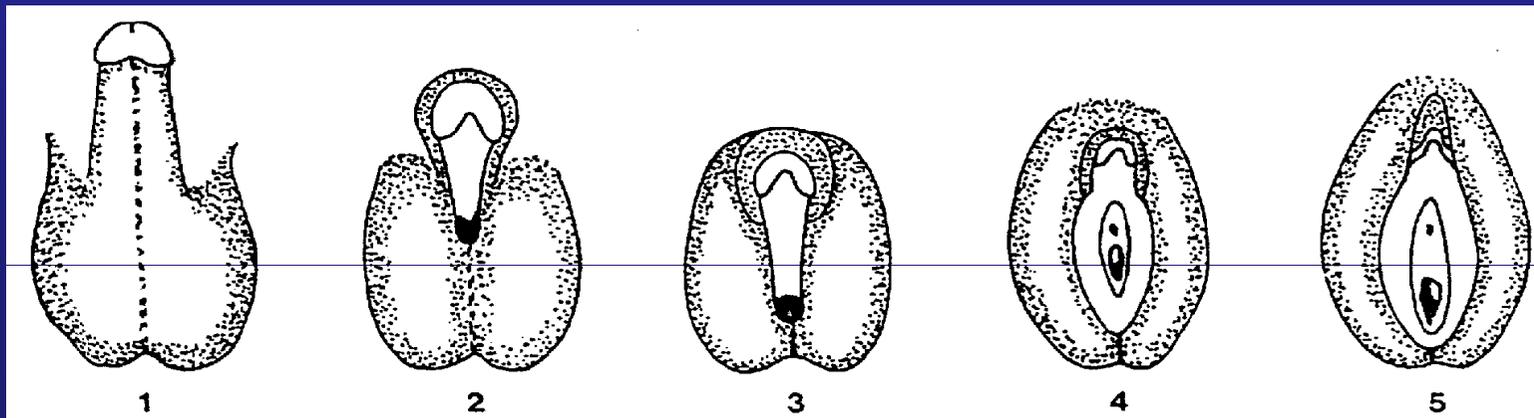
Behandlung

- Hormonelle Behandlung:
 - Östrogenbehandlung
 - Testosteronbehandlung?
- Operative Behandlung:
 - Gonadektomie
 - Vaginalkorrektur

Formen mit XY-Karyotyp:
partielle Androgenresistenz

Folge: Bei partiellen Androgenresistenz:

- ⇒ Die Testosteronrezeptoren sind nur zum Teil inaktiv.
Da das Testosteron bedingt wirken kann, kommt es zu einer unvollständigen Entwicklung der inneren und äußeren Geschlechtsmerkmale
- ⇒ Das Kind hat bei der Geburt ein uneindeutiges Genital
(“Micropenis, Hypospadie, etc)



Behandlung- je nach Geschlechtszuweisung

- Hormonelle Behandlung:
 - weiblich
 - Östrogenbehandlung
 - Testosteronbehandlung?
 - Männlich:
 - Testosteronbehandlung
- Operative Behandlung:
 - Klitoridektomie,
Vaginalplastik,
Gonadektomie
 - Urethralkorrektur,
Mastektomie

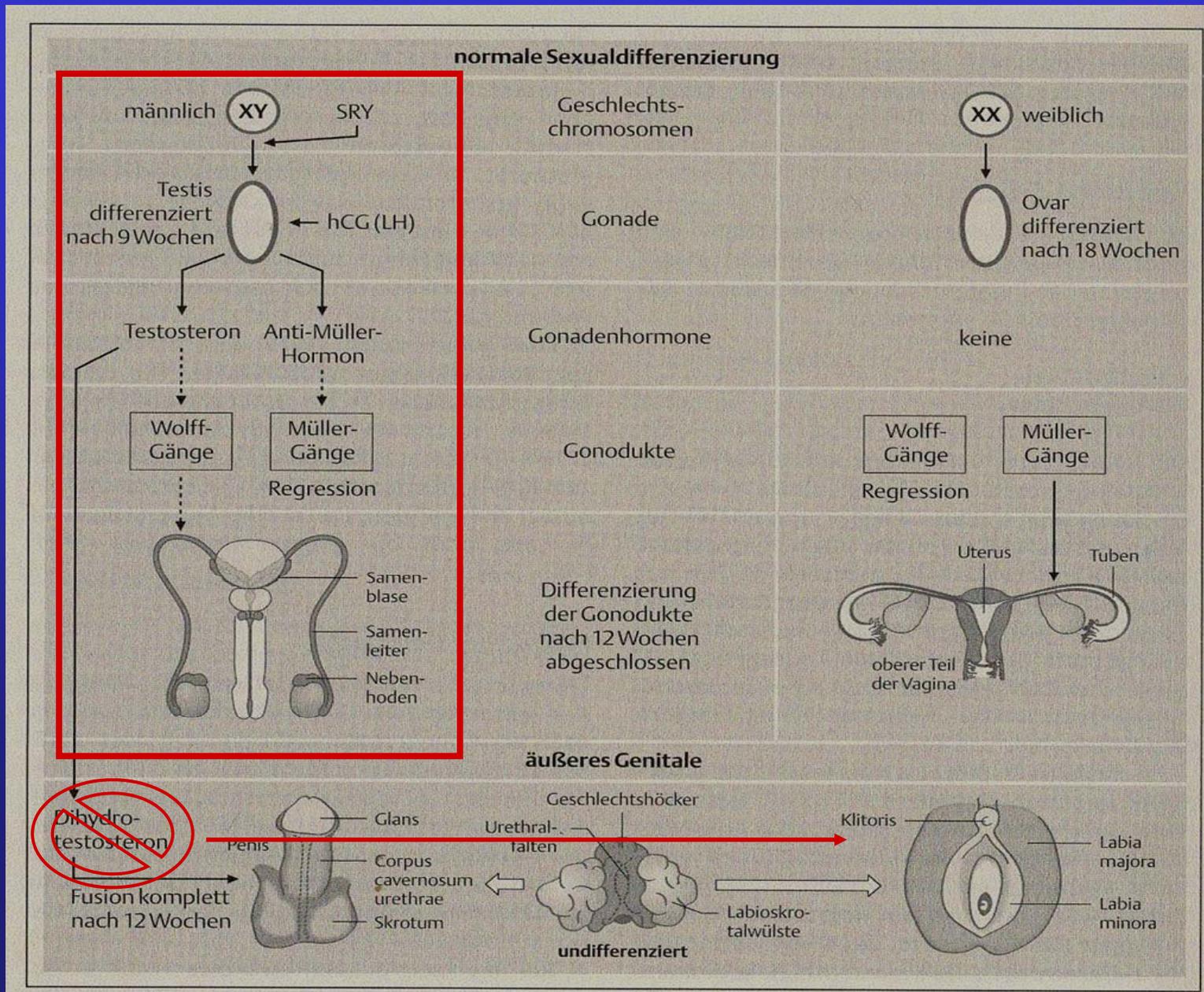
Formen mit XY-Karyotyp:

Störungen der Androgenbiosynthese

Ursache:

Bei einer Person mit XY-Chromosomensatz werden in den Gonaden zwar Androgene gebildet, aufgrund eines Enzymdefektes ist die Synthese von Testosteron in seine Folgestoffe (Dihydrotestosteron) bzw. Von Vorläuferstoffen (Androstendion) in Testosteron jedoch gestört

Die Geschlechtsentwicklung bei Störungen der Androgenbiosynthese



Formen mit XY-Karyotyp:

Störungen der Androgenbiosynthese

Folge:

- ⇒ Das für die Vermännlichung der äußeren Geschlechtsorgane verantwortliche Hormon wird nicht gebildet
- ⇒ Bei der Geburt weist das Kind weibliche äußere Geschlechtsorgane auf
- ⇒ Da während der Pubertät die Androgenbiosynthese jedoch ungestört verläuft, kommt es dann zu einer Vermännlichung der Person (Wachstum der "Klitoris", Stimmbruch, Bartwachstum, etc.)

„XY-Frauen“ mit Störungen der Androgenbiosynthese

Geburt: Äußeres Genitale eher weiblich bis virilisiert
Pubertät: Erhebliche Androgenwirkung → Virilisierung

Behandlungsmöglichkeiten:

- bei bekanntem Karyotyp (46,XY) schon als Kind exogene Testosterongabe
→ MÄNNLICH
- weibliche Geschlechtszuweisung, Verhinderung der Vermännlichung in der Pubertät durch Gonadenentf. u. HET
→ WEIBLICH
- weibliche Geschlechtszuweisung, Pubertät Vermännlichung
evtl. Geschlechtswechsel WEIBLICH → MÄNNLICH

Viele Formen der Intersexualität



Viele unterschiedliche Probleme und
Behandlungsmöglichkeiten



Viele unterschiedliche Langzeitverläufe

Grundannahmen für Behandlungsrichtlinien

Voraussetzungen für eine ungestörte psychosexuelle Entwicklung

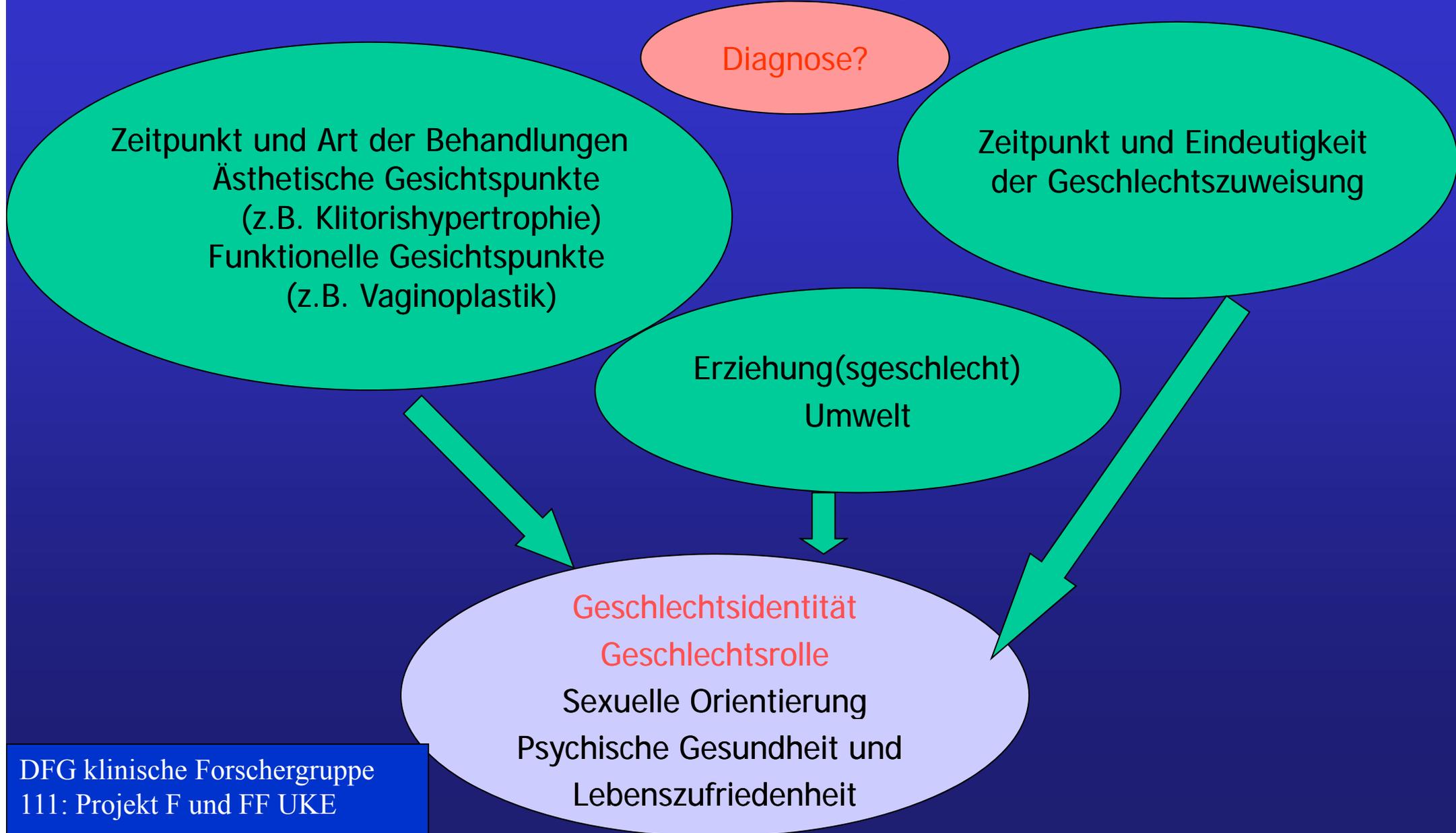
- Forderung nach „Normalität“ des Genitales → Behandlung
- Forderung nach unauffälligem Aussehen
 - Penis und Klitoris sollen nicht mehr als 2 SD von der Norm abweichen
- Kind mit zu kleinem Penis sollte als Mädchen aufwachsen
- Je größer der Penis, umso zufriedener mit männlicher Geschlechtszuweisung
- Ein Junge soll im Stehen urinieren können
- Eine zu große Klitoris ist für die psychosexuelle Entwicklung eines Mädchens schlimmer als der Verlust der Erregbarkeit
- Ein Mädchen braucht für den sexuellen Verkehr eine Scheide. Dafür muss es eine Scheidenplastikoperation und regelmäßiges Bougieren in Kauf nehmen

Traumatisierungen

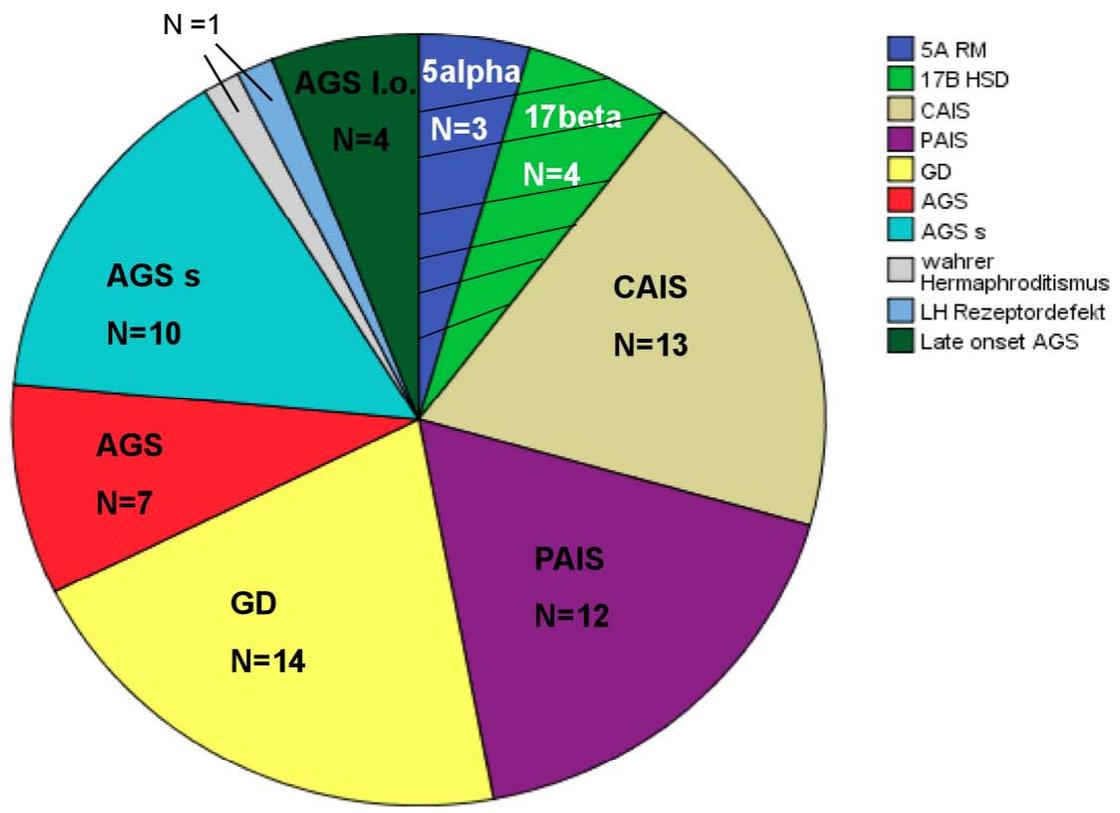
- Ungewöhnliche körperliche Entwicklung
- Unwissenheit der Ärzte
- Reaktionen auf körperliche Besonderheiten
- Reaktion auf Diagnose
- Reaktion der Umwelt auf Diagnose
- Geschlechtskorrigierende Operationen
- Hormonbehandlung

Katamnestic Study Hamburg

Projektleitung: Richter-Appelt



Gesamtstichprobe (N=69)



Soziodemographische Angaben (N=69)

Alter : M (SD) 33.01 (10.44)

Range (Md) 16 - 60 (31,50)

- *Schulabschluss*

Fachabitur/Abitur 37 (53,6 %)

Mittlere Reife 24 (34,8 %)

Hauptschulabschluss 7 (10,1 %)

Schüler (in) 1 (1,5 %)

Neue Grundannahmen

- Geschlecht wird durch viele verschiedene biologische und psychosoziale Komponenten bestimmt
- Geschlechtskorrigierende Maßnahmen sind kein Notfall
- „Informed consent“ sollte mit der betroffenen Person hergestellt werden
- Nichteindeutiges Genitale muss nicht zu einer Störung der psychosexuellen Entwicklung führen
- Wiederholte Operationen im Genitalbereich könnten traumatisierender sein für die psychosexuelle Entwicklung als ein auffälliges Genitale
- Es gibt eine Vielfalt an Genitalien und nicht nur zwei
- Es gibt eine Vielfalt von Identitäten nicht nur zwei

Herzlichen Dank!

Deutsche Forschungsgemeinschaft

Hamburger Stiftung zur Förderung von Wissenschaft &
Kultur

Universitätsklinikum Hamburg-Eppendorf

Schweizerischer Nationalfonds