

# Psychosexuelle Probleme bei Störungen der somatosexuellen Entwicklung

Hartmut A.G. Bosinski

Sexualmedizinische Forschungs- und Beratungsstelle, Universitätsklinikum Kiel

## Zusammenfassung

Störungen der pränatalen sexuellen Differenzierung können zu Intersex-Syndromen führen, welche nicht selten mit psychosexuellen Entwicklungsproblemen einhergehen. Der Artikel gibt einen kurzen Überblick zur Historie und stellt gegenwärtig kontrovers diskutierte Guidelines für das medizinische Management von Intersex-Syndromen dar, die entweder eine frühzeitige Geschlechtszuschreibung und entsprechende operative Korrekturen oder aber ein weitgehend konservatives Vorgehen unter Berücksichtigung pränataler Hormoneinflüsse auf die Ausbildung der Geschlechtsidentität und die Vermeidung frühzeitiger Genitalkorrekturen favorisieren. Aus Sicht der Sexualmedizin werden Lösungsvorschläge unterbreitet, wobei besonders auf die Notwendigkeit eines auf den Einzelfall abgestimmten, interdisziplinären Vorgehens in hochspezialisierten Zentren unter Berücksichtigung biologischer und psychosozialer Einflussfaktoren und auf den unbefriedigenden Stand der Nachuntersuchungen hingewiesen wird.

## Schlüsselwörter

Intersex-Syndrome; Geschlechtsidentität; Behandlungsprotokolle; Sexualmedizin; Nachuntersuchungen

## Summary

*Disorders in prenatal sexual differentiation may cause intersex syndromes (IS), which are often accompanied by psychosexual problems. This paper shortly reviews historical aspects in the legal treatment of IS-persons. Current guidelines for management of intersexuality are discussed, which prefer either early gender assignment and appropriate surgical correction of the genitalia or a more conservative approach with an avoidance of early surgery. From the viewpoint of Sexual Medicine proposals are made in favor for an interdisciplinary, biopsychosocial approach which takes into account the needs of the particular person. Treatment should be reserved to highly specialized centers. The urgent need for sufficient follow-up data is again pointed out.*

## Keyworder

Intersex-Syndroms; Gender Identity; Treatment Protocols; Sexual Medicine; Follow-up

## Korrespondenzadresse

PD Dr. med. Hartmut A.G. Bosinski  
Sexualmedizinische Forschungs- und Beratungsstelle  
Universitätsklinikum Kiel  
A.-Heller-Str. 12  
24105 Kiel  
Tel 0431/597-3650  
Fax 0431/597-3984  
hagbosi@sexmed.uni-kiel.de  
<http://www.uni-kiel.de/sexmed>

Vergegenwärtigt man sich die zentrale – wenn auch im Normalfall kaum reflektierte – Bedeutung der Geschlechtszugehörigkeit für den Menschen (die sich z.B. darin ausdrückt, dass mit die erste Frage bei der Geburt eines Kindes seinem Geschlecht gilt), so ist verständlich, dass die Geburt eines Kindes mit ambivalentem, intersexuellem Genitalbefund zunächst für alle Beteiligten verwirrend und verunsichernd ist. Die Tabuisierung der gesamten Sexualsphäre zumal im christlich-europäisch geprägten Kulturraum akzentuiert dieses Problem in besonderer Weise.

Rechtshistorische und kulturvergleichende Untersuchungen (im Überblick: Wacke 1989, Herdt 1994) haben gezeigt, dass die Menschheit in verschiedenen Kulturen und zu verschiedenen Zeiten sehr differente Umgangsweisen mit dem Phänomen Intersexualität entwickelt hat, die von der Verehrung bis zur Ausgrenzung und Vernichtung reichten.

Von den gegenwärtig bestehenden vielfältigen sexualmedizinisch relevanten Problemen dieser Patientengruppe soll im folgenden aus Gründen der Aktualität nur jenes der Geschlechtsidentitätsentwicklung angesprochen werden.

## Historische Entwicklung

Zwar gab es im antiken Griechenland eine ästhetische Verklärung des Hermaphroditen als ein beide Geschlechter in sich vereinendes Fabelwesen. Bei Geburt tatsächlicher Hermaphroditen wurden diese jedoch – gleich

den Monstra – als böses Omen gedeutet und getötet. So verfuhr zunächst auch das Römische Recht. An Stelle dieser Regelung trat unter Justinian im Corpus Iuris Civilis (529 n.Chr.) ein Entscheidungsprozess dahingehend, dass die überwiegenden Geschlechtsmerkmale den Ausschlag für eine – in jedem Falle für erforderlich gehaltene (tertium non datur) – Geschlechtszuordnung gaben. Eine solche Entscheidung stützte sich auch auf die Inaugenscheinnahme durch Nachbarn oder andere Familienfremde, und fiel öfter in dubio pro masculo, da sie praktische Konsequenzen hatte: Frauen und Kastraten (nicht aber zeugungsunfähige Männer) waren vom Erbschafts- und vom Zeugnisrecht ausgeschlossen.

Diese Regelung wurde auch in das sich über Jahrhunderte entwickelnde deutsche Rechtssystem aufgenommen. Im Allgemeinen Preußischen Landrecht von 1794 war folgende Regelung vorgesehen: Zunächst legten die Eltern nach der Geburt und zur Taufe das Geschlecht ihres genital ambivalenten Kindes fest. Dieses hatte jedoch die Möglichkeit, sich mit 18 Jahren (d.h. vor der damaligen Mündigkeitsgrenze von 24 Jahren, aber nach Abschluss der Pubertät) tatsächlich selbst zu entscheiden. Auf eine körperliche Untersuchung durch Sachverständige wurde nur dann Wert gelegt, wenn dadurch Rechtsgüter Dritter (etwa in Erbschaftsfragen) berührt wurden.

Bis in die fünfziger Jahre war die geschlechtliche Zuordnung und nachfolgende Erziehung von Kindern mit intersexuellem Genitale einzig der Geschlechtsbestimmung durch Inaugenscheinnahme, damit aber in gewisser Weise dem Zufall überlassen. Operative Korrekturen unterblieben zumeist, da sie technisch kaum durchführbar waren. Es ist nur unzureichend bekannt, wie sich die betroffenen Individuen mit dieser genitalen Ambivalenz arrangierten. Es liegen Einzelberichte sowohl über eine geglückte psychosoziale Adaptation (Dreger 1998a) als auch über ein zumal soziosexuell marginalisiertes „Schattendasein“ vor (Money 1987).

Money und Mitarbeiter untersuchten 1955 die Langzeitentwicklung dieser Patienten und kamen zu der Schlussfolgerung, dass die nach dem überwiegenden Genitalbefund ausgerichtete Geschlechtszuweisung und die darauf fußende Geschlechtersozialisation letztlich die Entwicklung der Geschlechtsidentität als Junge oder Mädchen, Mann oder Frau, bestimmte (s.a. Money & Ehrhardt 1975). Für die Konsistenz der Erziehung und die geschlechtliche Selbstakzeptanz des Kindes sei deshalb der Befund des äußeren Genitales wesentlich.

Aufgrund dieser Befunde wurde ein „Procedere der optimalen Geschlechtszuschreibung“ für die Behandlung von Neugeborenen mit ambivalentem/intersexuellem Genitalbefund etabliert (s. Money 1987), das auch in Deutschland bekannt ist (s. z.B. Sinnecker 1999). Dieses Protokoll sieht vor:

- Eine möglichst umfassend und schnell durchgeführte Diagnostik der zugrundeliegenden Störung und frühzeitige (spätestens bis zum 18. Lebensmonat) Festlegung der Geschlechtszugehörigkeit, die konsequent durchgehalten werden sollte.
- Eine möglichst frühzeitige operative Korrektur des ambivalenten Genitales entsprechend der getroffenen Geschlechtszuordnung, um so Kind, Eltern und sozialer Umwelt Eindeutigkeit zu vermitteln und die Geschlechtsidentitätsentwicklung nicht zu gefährden. Bei dieser Entscheidung zur Operation sollte auch das spätere sexuell-funktionelle Ergebnis berücksichtigt werden.
- Frühzeitige operative Entfernung der männlichen Gonaden, sofern sie der gewählten Geschlechtszuschreibung widersprechen, nicht nur wegen des höheren Entartungsrisikos, sondern auch, um eine etwaige Maskulinisierung in der Pubertät bei einem als Mädchen aufgezogenen Individuum zu verhindern.
- Zum Zeitpunkt der üblicherweise einsetzenden Pubertät Applikation derjenigen Sexualhormone, die der gewählten Geschlechtszuschreibung entsprechen.

Da die plastische Rekonstruktion eines Phallus erheblich schwieriger ist als die einer Neo-Vagina, dürfte es aufgrund dieses Protokolls tendenziell häufiger zu einer Entscheidung in dubio pro femina gekommen sein: Bei Mädchen mit adrenogenitalem Syndrom, die pränatal hohen Androgenspiegeln ausgesetzt waren, was zu einer Genitalvirilisierung verschiedener Schweregrade (von der milden Klitorishypertrophie bis zur Labienfusion und Mikrophallusbildung) führt, wurde (bei einigen Autoren ab Klitorisgrößen über 1 cm) eine Reduktionsoperation und ggf. die Teilung der fusionierten Labien und die Eröffnung bzw. operative Weitung des Introitus vaginae empfohlen. Umgekehrt empfahlen und praktizierten einige nordamerikanische Autoren sogar bei Knaben mit einem Mikropenis (unter 1,5 cm), da dieser ein befriedigendes Sexualleben angeblich unwahrscheinlich mache, die weibliche Geschlechtszuschreibung mit Penisamputation, Orchidektomie, Anlage einer Neo-Vagina und feminisierende Östrogengaben ab dem Pubertätsalter.

Der scheinbar erfolgreiche Verlauf der Geschlechtsumwidmung und -umwandlung eines nach einem Zirkumzisionszwischenfall im Alter von sieben Monaten penisamputierten Zwillingssknaben zum Mädchen (Money 1975) schien diese Ansicht vom Überwiegen der Erziehung eindrucksvoll zu bestätigen.

#### Aktuelle Probleme

Diese Strategie ist inzwischen Gegenstand massiver Kritik geworden, die sich im wesentlichen aus zwei Quellen speist:

- Zum einen ließ der mittlerweile decouvierte desaströse Verlauf jenes zum Mädchen gemachten Zwillingssknaben, der – ohne um sein Geburtsgeschlecht zu wissen – in der Adoleszenz sein Geschlecht wechselte und nun als Mann lebt, Zweifel an der alles determinierenden Rolle der Erziehung bei der Entwicklung der Geschlechtsidentität aufkommen (ausführl. s. Colapinto 2000, Bosinski 2000).

· Zum zweiten kamen Zweifel an der Richtigkeit der Protokollempfehlungen auf durch die mittlerweile – nicht zuletzt durch Eigeninitiative der Betroffenen selbst – bekannt gewordenen Fälle von intersexuellen Patienten, bei denen die postpuberale Entwicklung gänzlich den Erziehungszielen widersprach, d.h. die in der Pubertät eine Geschlechtsdysphorie und einen Wunsch nach Geschlechtswechsel äußerten.

Insbesondere bei Patienten, die pränatal hohen Androgendosen ausgesetzt waren, als Mädchen aufgezogen und operativ korrigiert wurden (ausgeprägtes AGS bei genetisch weiblichen Individuen, 5 $\alpha$ -Reduktase-2- oder auch 17- $\beta$ -Hydroxysteroid-Dehydrogenase-3-Mangel, inkomplettes Androgenresistenzsyndrom oder gemischte Gonadendysgenese bei genetisch männlichen Individuen, (s. Dreger 1998b; Chase 1999; Reiner 1997), kam es in bzw. nach der Pubertät zu einem Wechsel entweder in die männliche Geschlechtsidentität oder in eine „Intersex-Identität“ (in ein „Drittes Geschlecht“). Patienten, die sich in Interessengruppen organisierten (in Nordamerika die „Intersex Society of North America“, s. <http://www.isna.org>; in Deutschland die „Arbeitsgemeinschaft gegen Gewalt in der Pädiatrie und Gynäkologie“, s. <http://www.agpgg.de>) werfen ihren Behandlern vor, ohne ihr Einverständnis weitreichende Entscheidungen getroffen und weitestgehend irreversible Eingriffe durchgeführt zu haben.

Diamond und Sigmundson (1997) legten deshalb ein neues Konzept für den Umgang mit Kindern mit intersexuellem Genitalbefund vor. Deren Kernpunkte sind im wesentlichen:

· Verzicht auf genitalkorrigierende Operationen und Hormonmedikationen in der Kindheit außer bei vitaler Indikation (wie beispielsweise der Cortisol-Substitution beim AGS). Keinesfalls dürfen die Penis- oder Klitorisgröße alleinige Grundlagen für die Geschlechterziehung oder die OP-Indikation sein. Feminisierende oder maskulinisierende Hormonbehandlungen oder Eingriffe sollten erst dann durchgeführt werden,

wenn das Kind ein Alter erreicht hat, in dem es bewusst die verschiedenen Optionen abwägen und mitentscheiden kann (zumeist in der Pubertät bzw. ab 14 Jahren).

· Stärkere Berücksichtigung pränataler Hormoneinflüsse, insbesondere der Androgenspiegel, bei der – auch von diesen Autoren klar geforderten – Geschlechtszuweisung, d.h. die funktionell-kosmetischen Aspekte etwaiger Operationsmöglichkeiten sollen in den Hintergrund treten.

· Soweit als möglich Verzicht auf die Entfernung der Gonaden, wenn eine Kontrolle auf deren etwaige Entartung (bei AIS geringer als bei Gonadendysgenese; s. Ramani et al. 1993) möglich ist.

Auch diese neuen Leitlinien sind indes umstritten, insbesondere was das geforderte Operationsmoratorium angeht. So weist Meyer-Bahlburg (1999) darauf hin, dass angesichts ungenügender Nachuntersuchungsdaten unbekannt ist, ob nicht die Mehrheit der nach dem bisherigen Protokoll behandelten Patienten einen besseren Verlauf aufweist als die in der Öffentlichkeit diskutierten problematischen Einzelfälle. Auch haben die bisher vorliegenden Längsschnitt-Untersuchungen gezeigt, dass vor allem Patienten mit später und unsicherer Geschlechtsfestlegung, unregelmäßiger ärztlicher Betreuung und Medikamenteneinnahme sowie späten und kosmetisch ungenügenden Operationsmaßnahmen im Genitalbereich diejenigen sind, die später einen Geschlechtswechsel vollziehen. D.h. der kosmetisch befriedigende Erfolg einer frühzeitig durchgeführten Operation scheint möglicherweise ein Prädiktor für eine adäquate Geschlechtsidentitätsentwicklung zu sein.

#### Lösungsvorschläge

Es muss also festgestellt werden, dass es gegenwärtig die verbindliche Leitlinie für Geschlechtsfestlegung und OP-Strategie nicht gibt. Dies liegt nicht zuletzt an einer beklagenswerten und letztlich inakzeptablen sexualmedizinischen Nachuntersuchungslücke bezüglich der betreffenden Patienten!

Folgende Vorschläge erscheinen in Anbetracht der unklaren Datenlage vertretbar:

1. Schnellstmögliche und umfangreiche (anamnestische, genetische, endokrinologische, sonographische und psychosoziale) 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. 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 mit. Den Eltern sind daher bei Geburt eines Kindes mit indifferentem, intersexuellem Genitale von Anfang an alle vorhandenen Informationen in verständlicher Form zu vermitteln und alle zu treffenden Entscheidungen – auch und gerade, wenn noch keine Geschlechtsfestlegung möglich ist – zu erklären und mit ihnen abzustimmen. Diese Erklärungen müssen den Eltern bei Bedarf wiederholt gegeben werden!
3. Den Eltern muss vor allem schlüssig vermittelt werden,
  - (a) dass ihr Kind eine zwar 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!
  - (b) dass die Geschlechtszugehörigkeit kein eindimensionales Ereignis ist, sondern auf mehreren Ebenen (chromosomal, gonadal, gonoduktal, genital, zerebral, psychisch, sozial usw.) unterschieden werden kann und dass die komplexe Interaktion dieser Faktoren vorschnelle und/oder

einseitige Entscheidungen im Interesse des späteren Wohlergehens des Kindes verbietet;

(c) dass eine einmal getroffene Entscheidung in der Erziehung konsistent durchgehalten werden sollte, man allerdings bei unsicheren Entscheidungen möglichst geschlechtsneutrale Namen wählen sollte (Michell/e; Réne/e; Kersten o.ä.) und stets achtsam für Verhaltensäußerungen des Kindes sein sollte, die von der gewählten Zuschreibung abweichen. Der Umgang mit derartigen Verhaltensabweichungen bedarf professioneller Hilfe und Beratung, nicht aber vorschneller und unkritischer Unterdrückung.

4. Sowohl den Eltern als auch dem Kind sollte kontinuierliche sexualmedizinische und psychosoziale Beratung und Begleitung bis ins Erwachsenenalter angeboten werden. Alle notwendigen Informationen sollten jederzeit für alle in verständlicher Form zugänglich sein; dies allerdings ohne zu verunsichern, sondern vielmehr als Hilfe und Ermutigung für Kind und Eltern, sich – gemeinsam oder allein – mit allen Fragen und Problemen an die professionellen Berater zu wenden und zu gegebener Zeit verantwortliche Entscheidungen bewusst treffen zu können. Optimal scheint bei dieser (hochspezialisierten) Betreuung ein in sexualmedizinischen Fragen geschultes multidisziplinäres Team.

5. Die strikte Beachtung der Individualität und Integrität des Kindes/Jugendlichen ist oberstes Gebot:

(a) Dies beginnt bereits bei der körperlichen Untersuchung, insbesondere des Genitalbereiches, die nur wenn medizinisch erforderlich (d.h. nicht zu „Demonstrationszwecken“) nach eingehender Aufklärung des Patienten und nur mit dessen Einverständnis durchgeführt werden sollte. Das gilt auch für die Applikation von Medikamenten und erst recht für die Durchführung operativer Eingriffe.

(b) Die Erörterung sexueller Fragen bedarf gleichzeitig professioneller Offenheit und Zurückhaltung: Dem Kind sollten diese Themen nicht aufgenötigt werden, wohl aber beständig signalisiert werden, dass es auch hierüber mit seinem Therapeuten reden kann. Dies wird um so 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 Erlebnissfähigkeit oder reproduktive Aspekte geht.

6. Wenn der Patient (z.B. in der Pubertät) den Wunsch nach einem Geschlechtswechsel äußert, sollte in jedem Fall ein Alltagstest (s. Beier et al. 2001, S. 305 ff) vorgeschlagen werden, damit der Betreffende vor einer möglicherweise irreversiblen medizinischen Behandlung die Richtigkeit seiner Entscheidung im normalen Lebensalltag überprüfen kann. Eine sexualmedizinisch-psychotherapeutische Beratung und Begleitung ist dabei unerlässlich!

7. Es sollte eine regelhafte Nachuntersuchung von Patienten mit Intersex-Syndrom bis ins Erwachsenenalter angestrebt werden. Dabei sollte auch auf sexualmedizinische Fragen der Geschlechtsidentität und der sexuellen Orientierung qualifiziert eingegangen und ggf. entsprechende Hilfsangebote unterbreitet werden. Dazu bedarf es auch einer Verbesserung der sexualmedizinischen Qualifizierung von Kinder- und Jugendärzten (s. Beier 1999).

8. Es muss immer um den konkreten Menschen in seiner individuellen Einmaligkeit gehen, nicht um die dogmatische Befolgung von starren Richtlinien oder die Umsetzung ideologischer Konstrukte. Grundsätzlich, zumal bei der Frage einer etwaigen genitalkorrigierenden Operation, gilt: Nihil nocere!

#### Literatur

Beier, K.M. (1999): Sexualmedizin: Berufsbegleitende Fortbildung mit Zertifikat. DT ÄRZTEBL 96: A-2075-2077.

Beier, K.M./ Bosinski, H.A.G./ Hartmann, U./ Loe-wit, K. (2001): Sexualmedizin – Grundlagen und Praxis. München: Urban & Fischer

Bosinski, H.A.G. (2000): Determinanten der Geschlechtsidentität – Neue Befunde zu einem alten Thema. SEXUOLOGIE 7: 96-140

Chase, C. (1999): Rethinking treatment for ambiguous genitalia. PEDIATRIC NURSING 25:451-455.

Colapinto, J. (2000): As Nature Made Him : The Boy Who Was Raised As a Girl. New York: HarperCollins.

Diamond, M./ Sigmundson, K. (1997): Management of intersexuality. Guidelines for dealing with persons with ambiguous genitalia. ARCH PEDIATR ADOLESC MED 151: 1046-1050.

Dreger, A.D. (1998a): Hermaphrodites and the medical invention of sex. Cambridge, London: Harvard Univ Press.

Dreger, A.D. (1998b): „Ambiguous sex“ – or ambivalent medicine? Ethical issues in the treatment of intersexuality. HASTINGS CENTER REPORT 28: 24-36.

Herdt, G. (Ed) (1994): Third sex, third gender. Beyond sexual dimorphism in culture and history. New York: Zone Books.

Meyer-Bahlburg, H.F.L. (1999): Commentary: Gender assignment and reassignment in 46,XY pseudohermaphroditism and related conditions. J Clin Endocrinol Metab 84: 3455-3458.

Money, J. (1975): Ablatio penis: Normal male infant sex-reassigned as a girl. ARCH SEX BEHAV 4: 65-71.

Money, J. (1987): Psychological considerations in patients with ambisexual development. SEMINARS REPRODUCT ENDOCRINOL 5: 307-313.

Money, J./ Ehrhardt, A.A. (1975): Männlich - Weiblich: Die Entstehung der Geschlechtsunterschiede. Reinbeck: Rowohlt-Taschenbuch

Money, J./ Hampson, J.G./ Hampson, J.L. (1955): An examination of some basic sexual concepts: The evidence of human hermaphroditism. BULL JOHNS HOPKINS HOSP 97: 301-319.

Ramani, P./ Yeung, C.K./ Habeebu, S.S. (1993): Testicular intratubular germ cell neoplasia in children and adolescents with intersex. AM J SURG PATHOL 17: 1124-1133.

Reiner, W. (1997): To be male or female – that is the question. ARCH PEDIATR ADOLESC MED 151: 224-225.

Sinnecker, G.H.G. (1999): Störungen der Keimdrüsen und der sexuellen Entwicklung. In: Kruse, K. (Hrsg.): Pädiatrische Endokrinologie. Stuttgart: Thieme (2. Aufl.) (S. 167-226).

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