

CİNSEL GELİŞİM BOZUKLUKLARININ PSİKİYATRİK DEĞERLENDİRİLMESİ

Şaziye Senem BAŞGÜL*, Ayla GÜVEN**, Pınar İŞGÜVEN**,
Metin YILDIZ***, Heves KIRMIZIBEKMEZ***, Nurcan CEBECİ***,
Hamit OKUR****

ÖZET

Amaç: Cinsel gelişim bozukluğu gonadlarla iç ve/veya dış genital yapının uyumsuz olmasıdır. Bu durum dış genital organların farklı görünmesinin yanı sıra meme gelişimi, kılınma gibi ikincil cinsiyet özelliklerinin yetiştirildiği cinsiyetten farklı gelişmesine ve doğurganlıklarını sağlayan süreçlerin etkilenmesine neden olabilmektedir. Çalışmamızda olgu örnekleri ile cinsel gelişim bozukluklarının takip ve tedavi sürecinin incelenmesi hedeflenmiştir. **Yöntem:** Göztepe Eğitim Araştırma Hastanesinde cinsel gelişim bozukluğu tanısı ile takip edilen yedi olgunun cinsiyet tayini ve cinsel kimlik gelişim süreci tartışılmıştır. **Sonuçlar:** Olguların üçü cinsel kimlik sorunu nedeni ile takibe alınmıştır. Üçünün ailesine destek verilmiştir. Birinin ise takibine ara verilmiştir. **Tartışma:** Cinsel gelişim bozukluklarının tanı, takip ve tedavisinde multidisipliner yaklaşım önemlidir.

Anahtar kelimeler: Cinsel gelişim bozukluğu, psikiyatri, endokrin, cerrahi.

SUMMARY: PSYCHIATRIC EVALUATION OF SEXUAL DEVELOPMENT DISORDER

Objective: A sexual development disorder is an discordance of gonads and internal and/or external genitalia. This state may lead to external genitalia appearing differently as well as an abnormal maturity of secondary sex characteristics including breast development and hair growth and thus may affect processes essential for fertility. The main aim of this study was to investigate the process of assessment and treatment of sexual development disorder with case examples. **Method:** The process of gender assessment and sexual identity development of seven cases diagnosed as having a sexual development disorder who were followed up at Istanbul Göztepe Educational and Training Hospital is discussed. **Results:** Three patients were followed up due to the sexual identity problem. Three families were given psychiatric support. One patient's follow-up has been suspended. **Discussion:** A multidisciplinary approach is essential in the diagnosis, follow-up and treatment of sexual development disorders.

Keywords: Sexual development disorder, psychiatry, endocrine, surgery

GİRİŞ

Cinsel gelişim; embriyoda belirsiz genital yapıdan erkek veya dişi iç ve dış genital yapının gelişimine giden karmaşık bir süreçtir. Genetik seks, döllenme sırasında belirlenmektedir. İç genital organlar, Wolf ve Müller kanallarından gelişirler. Embriyonun erkek yönünde gelişimini sağlamak için testisleri oluşturan, Müller kanallarını gerileyen, iç ve dış genital organlarını erkekleştiren özel genler ve hormonlar gereklidir. Testis gelişimi için Y kromozomu üzerindeki SRY geni işlev görür. DAX1 ve WNT4 genlerinin testislere karşı işlev yaptıklarının bildirilmesine karşın overleri belirleyen genler netleşmemiştir. Dişi fenotip gelişimi için östrojenler gerekli değilken, erkek yönünde gelişim için yüksek

androjen düzeyleri gereklidir. Testosteron ve dihidrotestosteron ancak hedef dokulardaki özgül reseptörlere bağlanarak işlev görürler (Miller 2009).

Kromozomal, gonadal, iç genital, dıştan görünen seks veya yetiştirildiği cinsiyet arasında uyumsuzluk olan kişilerde cinsel gelişim bozukluğu (CGB) vardır ve bu durum cinsiyet tayininde sorun yaratabilir (Hugles 2002). Bu hastalarda gonadlar ile iç ve/veya dış genital yapı uyumsuzdur. CGB'na neden olan durum, dış genital organların farklı görünmesinin yanı sıra meme gelişimi, kılınma gibi ikincil cinsiyet özelliklerinin de yetiştirildiği cinsiyetten farklı gelişmesine ve doğurganlıklarını sağlayan süreçlerin etkilenmesine neden olabilmektedir. CGB'larının sadece bir kısmı doğum anında belirgin kuşkulu genital yapı gösterir. Bu nedenle tanı koymak her zaman kolay değildir. Anatomik ve fizyolojik sonuçları açısından, kuşkulu genital yapıya sahip çocuğun, tanı konulduğu andan itibaren

* Uzm. Dr., Göztepe Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Çocuk Psikiyatrisi Polikliniği, İstanbul

** Doç. Dr., Göztepe Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Çocuk Endokrin Kliniği, İstanbul

*** Uzm. Dr., Göztepe Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Çocuk Endokrin Kliniği, İstanbul

**** Prof. Dr., Göztepe Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Çocuk Cerrahisi Kliniği, İstanbul

hangi cinsiyette yetiştirileceğine karar vermek de zordur. Bu gibi nedenlerle kuşkulu dış genital yapı gösteren bir bebeğin doğumu izleyen ilk günlerde dikkatle değerlendirilmesi ve takibi çok önemlidir (Houkand Lee 2005, Uslu2007a).

Konjenital Adrenal Hiperplazi (KAH), böbrek üstü bezinde kortizol yapımında rol oynayan beş enzimin eksiklik derecesine bağlı olarak kız çocuklarının erkek çocuğuna benzer şekilde virilizasyonuna, erkek çocukların ise yetersiz cinsel gelişmesi yanında su ve tuz tutulumundaki bozukluklarla sonuçlanan hastalıklar grubudur. KAH'ye yol açan en sık neden 21-Hidroksilaz enzim eksikliği olup enzim eksikliğinin derecesine göre tuz kaybettiren, basit virilizan ve nonklasik (geç bulgu veren) şekilleri vardır. Enzim hiç yapılamıyorsa her iki cinsten de hayatın ilk haftasını takiben hayatı tehdit eden hiponatremi, hiperpotasemi ve su kaybı görülür. Hastalığın bu en ağır şeklinde kız çocuklar erkek çocuklara benzer şekilde fallus ve vajen açıklığının birlikte olduğu tip veya inmemiş testisli erkek çocuk şeklinde doğarlar. Erkek çocuklar genellikle normal görünümde, çok az bir kısmı yaşlarına göre büyük penis ile doğarlar (Miller 2009).

Bazen erkek benzeri görünüm, ilk bakışta net olarak bebeğin kız ya da erkek olup olmadığına karar vermeyi güçleştirir. Bu ebeveynler için oldukça sıkıntı verici bir durumdur. KAH tedavi edilebilir bir durumdur ve etkilenen bireyler normal bir hayat sürme yetisine ve normal hayat beklentisine sahiptir (Speiser 2004).

Bireyin psikososyal gelişimi, kimlik gelişimi ile birlikte gider. Kimlik gelişiminin de en önemli bileşeni cinsel kimlik gelişimidir. Biyolojik olarak cinsel kimlik XX, XY kromozom çiftleri ve dış genital organlar anlamında iken ruhsal olarak üç bileşeni vardır. Birincisi, çekirdek cinsel kimlik olup kendini kız ya da erkek olarak tanımlamaktır. İkincisi, cinsiyet rolleri olup kültürün cinsiyete özgü kabul ettiği davranış örüntüleridir. Üçüncüsü ise cinsel yönelim olup cinsel eş seçimidir (Uslu 2007a). Bir bebek doğduğunda

ilk gündeme gelen konu bebeğin cinsiyetidir. Dış genital organların yapısı göz önünde bulundurularak belirlenen cinsiyet genelde ilk kez doğuma yardımcı olan kişilerden öğrenilir. Doğumda ilan edilen cinsiyet, konulan isimden ve seçilen giysilerden başlayarak yaşam boyu kişinin hangi cinsiyette algılanacağıının ilk adımıdır. Cinsiyet rollerinin gelişiminde de doğumda ilan edilen cinsiyete uygun olarak anne babanın çocuğu yetiştirme tutumlarının büyük önemi olduğu bilinmektedir (Ahmed ve ark. 2004). Cinsel kimlik gelişiminin davranışsal belirtileri ise okul öncesi dönemde başlar. Çocuk kendini kız veya erkek olarak tanımlar ve bu tanım, çekirdek cinsel kimliğin en temel göstergesidir. Cinsel kimliğin gelişimi ise tam olarak ergenlik döneminin sonunda tamamlanır ve birey cinsel isteğinin yöneldiği bireye göre eş seçer (Speiser 2004).

Kuşkulu cinsel yapıya sahip çocuklarda cinsel kimlik gelişimi düzenli takip gerektiren önemli bir sorundur. Bu çocukların da normal çocuklar gibi cinsel kimliklerinin gelişiminde özellikle anababa tutumlarının belirleyici olduğu bildirilmiştir (Speiser 2004, Uslu 2007b).

Slijper ve arkadaşlarının (Slijper ve ark. 1998) bildirdiği uzunlamasına bir çalışmada, cinsiyet tayini sürecinin en geç hayatın ilk yılının sonunda tamamlandığı görülmektedir. Poliklinikte takip ettiğimiz çocukların klinik değerlendirmelerine ve ailelerinden aldığımız bilgilere göre ülkemizde sorunun fark edilmesine kadar ve fark edildikten sonra da tanı konarak cinsiyet tayininin yapılmasına kadar belirli bir zaman geçtiğini gözlenmiştir. Benzer gözlemler Uslu ve arkadaşlarının (Uslu 2007b) çalışmasında da bildirilmiştir. Belirsizlikle geçen bu süre içinde çocuğun cinsiyetinin aile tarafından benimsenmesinde ve çocuk tarafından cinsel kimliğin algılanmasında güçlükler yaşandığı düşünülmektedir.

Bu çalışmada Göztepe Eğitim ve Araştırma Hastanesinde, CGB tanısı ile takip edilen yedi olgunun cinsiyet tayini ve cinsel kimlik gelişimi süreci tartışılacaktır. Sunulan olgulardan

altısında konjenital adrenal hiperplazi, birinde 46XX ovo-testiküler CGB vardı. Olguların tümü çocuk endokrin, çocuk cerrahisi ve çocuk psikiyatrisi bölümlerinden uzman doktorların katıldığı ve ayda bir toplanan heyette çocuk psikiyatrisi polikliniğinde takibi planlanmış hastalardır. Çocukların çocuk psikiyatrisi polikliniğinde hazırlanan standart bir form ile cinsel gelişim öyküsü alınmış ve sosyodemografik bilgileri öğrenilmiştir. Çocuk psikiyatrisi uzmanı tarafından Mental Bozuklukların Tanısal ve Sayımsal El Kitabı-IV'e (DSM-IV) göre herbir çocuk,psikiyatrik olarak değerlendirilmiş ve aileleriyle görüşülmüştür (Koroğlu 1994). Okuma yazma bilen çocuklara kaygı düzeylerini ve depresyonu değerlendiren özbildirim ölçekleri verilmiştir (Öy1991,Özusta1995). Altı yaşından küçük olgularda Denver II gelişim testiuygulanmıştır (Yalaz1982). Herbir çocuğun ailesinden olgu sunumu için yazılanam alınmıştır.

Olgu 1

On iki yaş 6 aylık, 46XX hasta. Kız ismi taşıyan hasta akraba evliliğinden doğan üç kardeşin en büyüğüydü. Doğumda önce aileye cinsiyetinin belli olmadığı söylenmiş, daha sonra kromozom analizi yapılarak kız olduğu söylenmişti. İki yaşında dış genital organlarına kız yönünde düzeltici ameliyat yapılmıştı. Ailenin sorgulanmasında ameliyat sonrasında takip ve tedavi önerilmediği ancak ailenin çocuğukız olarak yetiştirildiği anlatıldı. Çocukken kızlarla ve erkeklerle oynadığı, ev işi yapmayı sevmediği ancak yemek yapmaktan hoşlandığı öğrenildi. Ergenliğe doğru erkeklerle oynaması artmıştı. Genelde etek giymeyi, külotlu çorap giymeyi sevmiyordu. Akademik olarak vasat olarak tanımlanan hastaile ilgili ailenin gelecekle ilgili meslek ve evlilik planları vardı ve çocukları ile kendi durumunu konuşmuşlardı. Ailesi ve komşuları mevcut durumundan haberdardı. Yapılan ruhsal değerlendirmesine göre,fizik gelişimi yaşına uygundu ve erkeksi tavırları ve giyimi dikkat çekti. Ergenliğin fiziksel bulguları başlamamıştı. Zeka düzeyi yaşına göre donuk izlenimi veri-

yordu. Konuşulduğunda, dış görünüşünün kız ama ruhunun erkek olduğunu ifade etti. Cinsiyeti konusunda kafasının karışık olduğunu ifade etti. Duygudurumu kaygılı olarak değerlendirildi. Ancak, özbildirim ölçekleri ve DSM-IV'e göre yapılan klinik değerlendirmeye göre herhangi bir psikiyatrik tanı konmadı. Cinsel kimlik gelişimi ve olası sosyal ve psikolojik problemleri açısından halen bireysel psikolog desteği devam etmektedir.

Olgu 2

Dört yaş üç ay yaşında, 46XX. Erkek adı taşıyordu. Aralarında akrabalık olmayan anne babanın büyük çocuğuydu. Diğer kardeşi sağlıklıydı. Aileye doğumda çocuğun cinsiyetinin belirsiz olduğu bilgisi verilmişti. Çocuk, iki ve üç buçuk yaşında iki farklı üniversite hastanesinin çocuk psikiyatrisi kliniğinde değerlendirilmiş ve erkek yönünde gelişimi olduğu bildirilmişti. Cinsel kimlik gelişimi açısından ailenin çocuğa hiç bir baskı yapmadığı, olayları oluruna bıraktığı öğrenildi. Çocukluğundan bu yana erkek oyunlarını tercih eder, kamyonlarlakumculuk oyunu oynar, evciliklerde baba rolü almış. Birinci derece akrabalar dışında çocuğun bu durumu hakkında kimsenin bilgisi yokmuş. Herkes çocuğu erkek olarak biliyormuş. Babası hep erkek çocuk istemiş. Annesi için fark etmezmiş. Ama bu yaştan sonra çocuğunun cinsiyeti değişirse kabullenmekte zorlanırmış. Hastaile ilgili ailenin gelecekle ilgili meslek ve evlilik planları vardı. Çocukla bu konuda hiç konuşmamışlardı. Yapılan fiziksel ve ruhsal durum muayenesinde; fizik gelişimi yaşı ile uyumlu, klinik olarak zeka gelişimi yaşı ile uyumlu, ruhsal olarak erkek çocuk davranışları belirgin çocuğun DSM-IV' e göre hiç bir ruhsal hastalığı yoktu. Arkadaşları ile gayet uyumlu olarak tanımlanan anneye bağlılığı ve aile içinde "tutum sorunu" olarak tanımlanabilecek davranış problemlerine yönelik hastanemizde bir çocuk gelişim uzmanı tarafından takibi halen devam etmektedir. Denver II gelişim testine göre de gelişimi normal olarak değerlendirilmiştir.

Olgu 3

İki yaş 11 ay 46 XX. Kız ismi taşıyor. Akraba evliliğinden doğan hasta, üç kardeşin üçüncüsüydü. Özgeçmişinden doğumda babasına çocuklarının çift cinsiyetli olduğu bilgisinin verildiği ve takibinin önemli olduğu, bu hastalığın çocuğun cinsiyeti dışında başka metabolik sonuçları da olabileceğinin anlatıldığı, annenin bu konu ile ilgili bilgisinin olmadığı ve ailenin çocuğu hastaneye götürmediği öğrenildi. Çocuk kız olarak yetiştirilmişti. Aile görüşmesinde kızlarla oynamayı tercih ettiği ve kız kıyafetleri ile ilgilendiği öğrenildi. Ayrıca, aile birinci derece akrabaları dışında kimsenin çocuğun durumu hakkında bilgisi olmadığını; tedavi almadığı için fallusu çok belirgin olan hastanın “benim niye pipim var” diye sorduğunu annesinin de “ameliyat olacaksın, onu alacaklar” diye açıkladığı bilgisini verdi. Fizik gelişimi 4-5 yaş çocuk görünümünde olan hastanın ruhsal durum muayenesinde davranışları ve giyimi kız çocuk görünümü ile uyumlu idi. Fizik gelişimi ve takvim yaşı arasındaki uyumsuzluk çevreden yaşından büyük olarak algılanılmasına sebep olduğu için, davranışları regresif olarak yorumlanabiliyordu. Klinik olarak ve Denver II gelişim testine göre, kişisel sosyal alanda ve dil gelişiminde 10 ay kadar gerilik saptanan çocuğun bu geriliği, sosyoekonomik düzeyi düşük bir ailede yetişmesi ve uyaran eksikliği ile ilişkilendirildi. Çocuk psikiyatrisi polikliniğinde takibi halen devam etmektedir.

Olgu 4:

On dört yaş 10 ay, 46XX. Kız ismi taşıyor. Anne babası arasında uzaktan akrabalık olan hastamız ailenin ilk çocuğuydu, diğer kardeşi sağlıklıydı. Doğumda cinsiyeti kız olarak bildirildikten bir gün sonra ailenin kızlarının genital organından şüphelenip tekrar doktora götürmesi üzerine cinsel gelişim bozukluğu tanısı konmuştu. Metabolik sorunlar sebebiyle bir ay başka bir merkezde yatırılarak izlenmişti. Orada yapılan genetik inceleme sonucu kız olduğu bildirilince kız olarak yetiştirilmişti. Üç yaşına gelince kız

yönünde düzeltme ameliyatı yapılmıştı. Çocuğun hastalığını annenin akrabaları biliyor ancak baba tarafındakiler bilmiyordu. Kendisi 3 yaşında ameliyat olduğunu biliyor ama nedenini bilmiyordu. Daha önce çocuk psikiyatrisi değerlendirmesi yapılmamış olan fizik gelişimi yaşına uygun olan hastanın yapılan ruhsal durum muayenesinde davranışları erkek tarzında, kız kıyafetleri giymiş, başı kapalı bir ergendi. Zekâ düzeyi klinik olarak normal izlenimi verdi. Okuduğu imam hatip lisesinde hiç yakın arkadaşı olmadığını ifade eden hastanın öğretmenleri onu derslerine karşı ilgisiz, başarısız ve özgüveni yetersiz olarak tanımlamışlardı. Duygudurumu depresif ve kaygılı olarak değerlendirildi. Düşünce içeriğinde cinsel kimliği ile ilgili karmaşası ve insanlara güvensizlik temaları vardı. Cümle tamamlama testindeki sorulara “ya hep ya hiç” tarzında cevaplar vermesi dikkat çekici idi. DSM-IV'e göre yapılan klinik değerlendirmeye göre depresyon ve anksiyete bozukluğu tanısı alan hastaya farmakolojik tedavi başlandı. Öz bildirim ölçeklerindeki puanları, depresyon ve kaygı bozukluğu tanılarını destekliyordu. Kimlik karmaşası olarak tanımlanabilecek cinsel kimlikle ilgili belirsizliği, sosyal ve mesleki kimlik zorlukları için bir psikolog ile bireysel olarak desteklenmesi planlandı ve takip ve tedavisi halen devam etmektedir.

Olgu 5

Yedi yaş 8 aylık, 46 XX. Aralarında akrabalık olmayan anne babanın ilk çocuğu. Diğer çocuk sağlıklıydı. Hastanede yapılan doğumda aileye çocuklarının “peygamber sünnetli” doğduğu bilgisi verilmişti. Erkek olarak yetiştirilmişti. Beş yaşında, cinsel organının kılınması üzerine annenin çocuk endokrin kliniğine başvurması sonrasında tanı konulmuş ve o dönemde yapılan çocuk psikiyatrisi değerlendirmesi ve takibinde erkek yönünde cinsel kimlik gelişiminde olduğu bildirilmişti. Hep erkek çocuklarla, erkek oyuncakları ile oynamıştı ve evde erkek rolü almıştı. Anne baba dışında çocuğun hastalığını bilen kimse yoktu, çocuğun kendisine de durumun-

dan bahsedilmemişti. Annesi sadece bir kez “kız olmayı ister miydin?” diye sormuş ve çocuk ta “hayır” demişti, ama annesine kendisine neden bu soruyu sorduğunu sormamıştı. Hastanemizin endokrin heyetinden kız yönünde operasyon yapılmasının, anatomik ve ilerdeki cinsel hayatı için daha uygun olduğu yönünde karar alındı. Sonrasında çocuk psikiyatrisi takibi planlanan hastanın ailesiyle yapılandırılmada, kız yönünde bir değişimi kabul etmelerinin mümkün olmadığı, bu hastalığın aile içinde “ölene kadar sır kalacağı” bildirildi. Fizik gelişimi erkek çocuklarla uygun olan hastanın ruhsal durum muayenesinde erkek görünümünde ve çekingen tavırları olduğu izlendi. Klinik olarak zeka düzeyinin donuk izlenimi vermesi, yaşına göre geri bir insan resmi çizmesi ve öğretmenlerinin derslerinin vasat olduğunu tanımlaması üzerine istenen WISC-R testinde IQ’su normal saptandı. Duygudurumu kaygılı idi. Cümle içeriğinde bir özellik yoktu. Özbildirim ölçeklerinde anksiyete puanları yüksek saptandı. DSM-IV’e göre de anksiyete bozukluğu tanısı alması üzerine farmakolojik tedavi başlandı ve takibe alındı. Çocuk psikiyatristinin hastanın erkek cinsel kimlik özellikleri taşıdığını bildirilmesi üzerine ailenin de onayı alınarak cinsel düzeltme ameliyatının hastanın ergenlik döneminde kendi isteği doğrultusunda yapılması planlandı. Hastaya erken ergenliği önleyici tedavi planı da verildi. Kendisinin ve ailesinin destek amaçlı takipleri halen devam etmektedir.

Olgu 6

On yedi yaş 3 ay, 46XX. Hem kız hem de erkeklerle konulan bir isim taşıyor. Anne babası arasında akrabalık olmayan hasta, ailenin ilk çocuğuydu. Doğumda aileye çocuklarının cinsiyetinin erkek olduğu, ancak testislerinin inmediği bilgisi verilmişti. Altı yaşına kadar erkek ismi ile ve erkek olarak büyütülen hastanın genital bölgesinde kıllanma olması ve kan gelmesi üzerine götürüldüğü ilgili doktor tarafından çocukta cinsel gelişim bozukluğu olabileceğini söylemiş ve hastanemiz endokrinoloji kliniğine sevk etmişti.

Altı yaşında aileye çocuklarının kemik yaşının çok ileri olduğu, yaklaşık 135 cm boyunda bir erişkin olacağı, iç genital yapısının kız yönünde olduğu ve üretken olabileceği bilgisi verilmişti. Sonrasında aile çocuklarının kız yönünde ameliyat yapılmasını kabul etmişti. Altı yaşına kadar erkek olarak yetiştirilmişti, erkek oyuncakları ile oynamıştı, ameliyat sonrasında kız oyuncakları ile oynasa da daha çok resim yapmak gibi her iki cinsiyetin de tercih ettiği şeylerle ilgilenmeye başlamıştı. Aile çocuklarını sonrasında kız olarak yetiştirmeye özen göstermişti. Okula bir yıl geç başlamıştı. Yeni nüfus cüzdanı ile kayıt yapılmış ve okuldakilerin çocuğun durumu hakkında bilgisi olmamıştı. Kendisi durumu hakkında bilgi sahibiydi. Hasta altı yaşında ne ameliyatı olduğu sorulduğunda bilmediğini, ancak öncesinde erkek çocuklarla oynadığını hatırladığını söyledi. Ruhsal durum muayenesinde yaşına göre biraz ufak tefek, erkeksi tavırları olan, giymi erkek çocuk ile uyumlu hastanın afektif canlı, duygudurumu ötimik idi. Konuşkan bir kız olan hastanın cümle içeriğinde erkek çocuklarla “işim olmaz”, kız çocuklarla “onlar benimle geçinirse oynarım” şeklinde ifade ettiği arkadaş seçimi ile ilgili belirsizliği vardı. Geleceğe dair meslek planları vardı. Ailesine karşı olumlu düşünceleri mevcuttu. Özbildirim ölçek puanları normal sınırlar içinde hesaplandı. DSM-IV’e göre herhangi bir ruhsal hastalığı saptanmayan hastanın cinsel kimlikle ilgili yaşayabileceği zorluklar göz önünde bulundurularak olası sosyal ve psikolojik sorunlar ile ilgili çocuk psikiyatrisi polikliniğinde halen takibi devam etmektedir.

Olgu 7

Üç yaş 6 aylık, 46 XY. Anne babası arasında akrabalık olan hasta ailenin ilk çocuğuydu. Yenidoğan döneminde cinsel gelişim bozukluğu saptanıp, endokrin kliniğine danışılmış olan hasta o dönemde kız ismi taşıyordu. Teyze çocuğunda da kuşkulu genital yapı olduğu öğrenildi. Hastanın tetkikleri sürerken yapılan kromozom analizinde hastanın “erkek kromozomu” taşıdığını öğrenen ailenin, akrabalarındaki tıbbi takibi göz

BAŞGÜL VE ARK.

önünde bulundurarak çocuğu erkek olarak yetiştirmeye başladığı ve erkek ismi verdiği görüldü. Takip sürecinde hekimler de erkek yönünde operasyon planladıklarını açıklamışlardı. Çocuk psikiyatrisi değerlendirmesinde, fizik gelişimi yaşıyla uyumlu, psikososyal gelişimi normal olan hastanın giyimi, davranışları, oyuncak seçimi erkek çocuk ile uyumlu idi. Davranışsal hiçbir problem tanımlanmayan hastanın ruh sağlığı normal olarak değerlendirildi. Ailenin her ne kadar biz çok müdahale etmedik, kendi haline bıraktık ifadesi olsa da saç kesimi, giyimi

ile çok belirgin olarak erkek cinsel kimiliğinde büyütülen çocuğun psikolojik olarak erkek çocuk gelişiminde olduğu kanaatiyle bu yaklaşımları desteklendi. Cerrahi girişim sonrası tekrar değerlendirilmesi ve gerekirse aile ve çocuğun psikolojik olarak desteklenmesi planlanarak görüşmeler sonlandırıldı.

Olguların cinsel kimlikle ilgili genel özellikleri ve ailelerin bilgilendirme zamanları ve kabul süreçleri ile ilgili detaylar Tablo 1’de özetlenmiştir.

Tablo1: Olguların özellikleri

OLGU	Yaşı	Anne baba akrabalık	Ailenin bilgilendirme zamanı	Aileye söylenen cinsiyet	Büyütüldüğü cinsiyet	Operasyon	Ailenin kabulü	Psikiyatrik tanı, takip
1	12y 6ay	var	Doğumda	Kız	Kız	2 yaşında,	Sorun yok	CKS, takipte
2	4y 3 ay	yok	Doğumda, 3 yaşında psikiyatrik tanı erkek yönünde	belirsiz cinsiyet	Erkek	Yok, kız cinsiyet yönünde planlanıyor	Zorluk yaşıyorlar	Davranış sorunları, ailenin kabul zorluğu, takipte
3	2y 11 ay	var	Doğumda, ancak yetersiz bilgilendirme	Çift cinsiyet	Kız	yok, kız cinsiyet yönünde planlanıyor	Bilgisizler ve zorluk yaşıyorlar	Psikososyal gerilik, ailenin desteklenmesi, takipte
4	14y 10 ay	var	Doğumda	Kız	Kız	3 yaşında	Zorluk yaşıyorlar	CKS, takipte
5	7y 8 ay	yok	5 yaşında	Erkek	Erkek	Yok, kız cinsiyet yönünde planlanıyor	Aile operasyonu kabul etmiyor	Anksiyete bozukluğu, ailenin kabul zorluğu, takip ve tedavide
6	17y 3 ay	yok	6 yaşında	Erkek	Erkek, 6 yaşından sonra kız	6 yaşında	Sorun yok	CKS, takipte
7	3y 6 ay	var	Doğumda	Çift cinsiyet	Erkek	Planlanıyor, erkek yönünde	Sorun yok	Takip edilmiyor

CKS: Cinsel kimlik sorunu

TARTIŞMA

Cinsel gelişim bozukluğu yenidoğanın acil sorunlarından. Aileye doğum sonrasında söylenen yanlış bir cinsiyet bilgisi hasta ve ailesinde ilerde düzeltilmesi zor sorunlara neden olabilir. Cinsel belirsizlik gösteren bir bebekte doğru ve erken tanı bebeğin gelecekteki yaşantısı, psikolojik gelişimi ve aileye genetik danışmanlık açısından çok önemlidir.

Olguların beşinde aile doğumda çocuğun cinsiyet belirsizliğinden haberdar olmuştur. Bu beş olgunun üçününailesi durumu kabullenmiş ve çözüme yönelik girişimlerde uyumlu davranmıştır. Bu olgulardan birinde operasyoniki yaşında, diğerinde üç yaşında yapılmış ve çocuk aileye bildirilen cinsiyette büyütülmüştür. İki çocuk da cinsel kimlik ile ilgili bazı zorluklar yaşanmasına karşın herhangi bir ruhsal sorunları yoktur. Bu durumun, erken bilgilendirilme ve erken müdahale, ailenin çocuğa destekleyici ve kabullenici davranışları ile ilişkisi olduğu düşünülmüştür. Bir diğer önemli özellik ailelere bildirilen kız cinsiyetinde çocuğun büyütülmesi ve kız cinsiyet ile uyumlu operasyon yapılması olabilir. Aile ve çocuk herhangi bir cinsiyet değişimi sorunu ile karşılaşmamıştır. Doğumda bilgi verilen diğer iki ailede ise hekimler "belirsiz cinsiyet" tanımını kullanmışlar ve ailelerin söylediğine göre yeterince aydınlatılmamışlardır. Bu ailelerden birine psikiyatrik takip sonucunda, erkek yönünde kimlik gelişimi bildirilmesi üzerine aile çocuğu erkek kabul etmiştir. Şu anda aile, kız yönünde önerilen operasyon kararına olumlu bakmamakta ve kabul sorunu yaşamaktadır. Diğer aile düşük kültürel seviye sebebiyle sorunu anlamada zorlanmış, çocuklarını kız olarak büyütmüş ve hastalığı kabul sorunu nedeniyle takibi yaptırmamıştır. Halen belirsizlik içinde ve kararsızdırlar. Bu iki çocukta da davranış sorunları belirgindir, ancak cinsiyet rolleri ve cinsel kimlik duyguları, ana baba tutumları ve ailelerin yetiştirme biçimleri ile uyumludur. Bu iki olgunun ortak özelliği ailelerin yetersiz bilgilendirilmesidir. Uslu ve arkadaşlarınca (2007a)

da belirtildiği gibi, çocuklarda gelişebilecek herhangi bir duygusal ve davranışsal sorun ailelerin tutumları ile yakından ilişkidir. Ailelerin davranışlarını belirleyen ise, özellikle hekimler tarafından bilgilendirilme zamanları ve bilgilendirilme düzeyleridir (Slijper 1998). Çocuğun kromozom yapısından çok erken dönemde haberdar olan ve tek 46XY olan olgumuzunakrabalarında benzer bir durumun olması, hekimlerin erken ve ailenin kabullendiği yönde cinsiyet bildirmesi sayesinde ailenin kabulünde bir sorun olmamış ve çocukta da ruhsal bir sorun gelişmemiştir. Bu çocuğun ailesi erkek yönünde planlanan operasyona da olumlu bakmaktadırlar.

İki olgunun ailesi ise tanıyı doğumdan sonra öğrenmiştir. Bu olgulardan biri, çocuklarını aileye ilk bildirilen erkek cinsiyetinde büyüttükten sonra, altı yaşında çocuklarının kız olduğundan haberdar olmuş ve hekimler ile yapılan olumlu işbirliği sonucunda kız yönünde operasyonu kabul edip, sonrasında çocuklarını kız olarak büyütmüşlerdir. Çevre düzenlemesini de buna göre yapan aile, çocukları için uygun kararın bu olduğuna inanıp, kabul sürecini sağlıklı atlatmışlardır. Bu çocukta bazı cinsel kimlik sorunları dışında ruhsal bir sorun saptanmaması geç tanı konulmasına rağmen ailenin olumlu tutumu ile ilişkilendirilmiştir. Tıbbi bir sorun nedeniyle erkek zannedilip sonrasında kız olarak cinsiyeti değiştirilen bu olgunun cinsel kimlik duygusunun gelişiminin yapılan cinsiyet değiştirme operasyonu ile uyumlu olmuştur. Bu olgu takip sonuçları, çocuk psikiyatristlerinin cinsel gelişim bozukluğu vakalarını cinsel kimlik bozukluğu vakalarından farklı bir çerçevede değerlendirip, endokrin ve cerrahi bölümleri ile işbirliğinin önemine dikkat çekmesi bakımından anlamlıdır.

Erkek çocuğu olarak büyütülen ancak beş yaşında erkek olduğuna bildirilen, geç tanı konulan çocuğun ailesinde gebelik sürecinde beklenti erkek yönünde olmuş, babanın beklentisi erkek çocuk olmuştur. Sonradan çocuğun cinsel kimliğinin kız yönünde bildirilmesi ile

ailenin durumun kabulünde yaşadığı zorluk, ailenin doğum öncesi beklenti düzeyi ile de ilişkili olabilir. Anne baba dışında, durumdan kimsenin haberdar olmadığı bu çocuğun kendisine de bilgi verilmemiştir. Zekâ düzeyi normal olmasına rağmen donuk izlenimi vermesi, çocuğun kaygısının yoğun oluşu ve çekingenliği de yine ailenin kabul sürecindeki zorluk nedeniyle olabilir. Ailenin kaygısı çocuğun kaygısı olarak devam etmektedir. Bu ailenin kabul zorluğundaki bir diğer önemli neden, çocuğu takip eden psikiyatristin çocukta erkek yönünde cinsiyet duygusunu geliştirdiğini bildirilmesi olabilir. Bu durum ailenin beklentisi ile uyumlu ancak cerrahi öneri ile uyumsuzdur. Buradaki sorun belki de olguyu, konuyla ilgili farklı disiplinlerin birlikte değerlendirmemesi ile ilişkili olabilir. CGB olan çocuklarda psikiyatrik değerlendirme, endokrinolojik takip ve cerrahi işlem kararı sorunun çok boyutlu olarak tartışıldığı ortak bir değerlendirme ile daha sağlıklı olarak yapılabilir.

CGB olan çocuklarda DSM-IV'e göre saptanan ruhsal sorunların oranı yüksek bildirilmektedir. Slijper ve arkadaşları (Slijper 1998) 59 CGA'li çocukta % 39 ruhsal hastalık oranı saptamışlardır. Ülkemizde bu oran Uslu ve arkadaşlarının (2007b) çalışmasında % 20 olarak bildirmiştir. Bizim çalışmamızda 7 olgunun birinde kaygı bozukluğu saptanmış ve tedavisi başlanmıştır. Altı yaş altında bir olguda davranış sorunları, bir olguda da psikosoyal gerilik saptanmış ve aile tutumları ile ilişkilendirilip desteklenmiştir. Üç ergen olgu ise cinsel kimlik sorunu olarak tanımlanabilecek güçlükler yaşamakta ve takip edilmektedir. Genel olarak değerlendirdiğimizde sadece bir olgu DSM-IV'e göre ruhsal hastalık tanısı almaktadır. Olası ruhsal hastalık gelişimi yönünden bu çocukların takipleri çok önemlidir.

Şüpheli dış genital yapısı olan bir bebekte cinsiyeti hakkında karar vermek her zaman kolay olmamaktadır. Eldeki bilgilere göre "en uygun seçim" nedir sorusuna yanıt vermek çok zordur. Seçilmesi planlanan cinsiyete, avantaj ve

dezavantajları ile ayrıntılı olarak değerlendirilip karar verilmelidir. Başta çocuk endokrinoloğu olmak üzere, genetik uzmanı, çocuk cerrahı, bu konuda deneyimli psikiyatrist ve psikologlardan oluşan bir ekip tarafından ayrıntılı değerlendirilerek, yapılacak cerrahi girişimin sonuçları, ilerde olası cinsel yaşamı ve üreme işlevi göz önünde tutulup en uygun cinsiyetin seçilmesi gerekir. Hekim böyle bir durumla karşı karşıya kaldığında bebeğin cinsiyetini söylemekte aceleci davranmamalıdır. Bebeğin henüz gelişimini tamamlamadığını, testler sonucu cinsiyette karar verileceğini ve bu durumun birçok bebekte görülebildiğini belirtip ana babayı rahatlatmaya çalışmalıdır. Çocuğun hastalığının tanısı konulduktan sonraki süreçte ise, ailelere çocuğun durumunun tüm boyutları ile doğru ve eksiksiz olarak anlatılması gerekmektedir. Çocuk, yaşına ve gelişim düzeyine göre belirli bir süreç içerisinde bilgilendirilmelidir. Anlayabildiği düzeydeki bilgi adım adım verilmeli ve çocuk edindiği bilgiyi özümledikten sonra yeni sorular sormasına zaman tanınmalıdır. Mutlaka bir çocuk ruh sağlığı çalışanı tarafından bireysel olarak izlenmeli ve bu izlem ile gelişim evresine göre cinsiyet konusundaki sorunları ele alınıp çocuğa destek olunmalıdır (Uslu 2007a,b).

KAYNAKLAR

- Ahmed SF, Morrison S, Hughes IA (2004) *Intersex and gender assignment; the third way. Arch Dis Child* 89;847-850.
- Amerikan Psikiyatri Birliği (1994) *Mental Bozuklukların Tanısal ve Sayımsal El Kitabı, Dördüncü Baskı (DSM-IV)*, Köroğlu E (ed). Hekimler Yayın Birliği, Ankara
- Houk CP, Lee PA (2005) *Intersexed states: Diagnoses and management. Endocrinol Clin Metab N Am* 34:791-810.
- Hugles IA (2002) *Intersex. Br J Urol Int* 90:769-776.
- Miller W (2009) *The adrenal cortex and its disorders. Brook's Clinical Pediatric Endocrinology 6 th edition içinde*, Brook CGD, Clayton PE, Brown RS (eds). Wiley-Blackwell, Oxford, s: 283-326.

Öy B (1991) Çocuklar için depresyon ölçeği: Geçerlik ve güvenilirlik çalışması. *Türk Psikiyatri Dergisi* 2:132-136.

Özusta ŞH (1995) Çocuklar için durumluk-süreklilik kaygı envanteri uyarlama, geçerlik ve güvenilirlik çalışması. *Türk Psikoloji Dergisi* 10:32-44.

Uslu R (2007a) Cinsiyet gelişim bozukluğu ve çocuk. *Çocuk Hastalıklarında Biyopsikososyal Yaklaşım 1. Baskı içinde, Tüzün DÜ ve Hergüner(ed). Epsilon, İstanbul, s:148-162.*

Uslu R, Öztop D, Özcan Ö ve ark (2007b) Erkek Yalancı Hermafrodit Olguların Yetiştirildikleri Cinsiyetle İlişkili Biyopsikososyal Değişkenler. *Türk Psikiyatri Dergisi* 18; 100-108.

Slijper FME, Drop SLS, Molenaar JC ve ark (1998). Long-term psychological evaluation of intersex children. *Arch Sex Behav* 27;125-144.

Speiser PW (2004) Congenital adrenal hyperplasia. In *Pediatric Endocrinology: Mechanism, Manifestation and Management 1st edition*, OH Pescovitz and EA Eugster (eds). Lippincott, Williams and Wilkins, Philadelphia, s:601-613.

Yalaz K, Epir S (1982) *Türk Çocuklarına Uygulanması ve Standardizasyonu. Denver Gelişimsel Tarama Testi El Kitabı. Meteksan Matbaası, Ankara.*