

# Erkek Pseudohermafroditizmi: Bir Olgu Sunumu

Asena Akdemir<sup>1</sup>, Olga Güriz<sup>2</sup>, Sibel Örsel<sup>1</sup>, Akfer Karaoğlan<sup>3</sup>

<sup>1</sup>Doç. Dr., <sup>2</sup>Uz.Dr., <sup>3</sup>Dr., Dışkapı Yıldırım Beyazıt Eğitim Hastanesi Psikiyatri Kliniği, Ankara

## ÖZET

Cinsel kimlik gelişimine etki eden etkenlerle ilgili doğuştan getirilen özelliklerden çevrenin katkılarına kadar varan çeşitli kuramlar vardır. Kromozomal düzenlenmenin yanı sıra sistemik veya lokalize hormonların etkisi altında gerçekleşen normal seksüel farklılaşma genetik anomaliler, hormon salınımındaki yetersizlikler ve hedef organ yanıtızsızlığı gibi durumlarda bozulabilmektedir. Belirsiz genitalyası olan hastaların erken dönemde özellikle yenidoğan döneminde fark edilmesi ileride ortaya çıkabilecek duygusal sorunların önlenmesi için önemlidir. Ancak ülkemizde halen ergenlik veya erişkinlik dönemine kadar fark edilmeyen olgulara rastlanmaktadır. Bu olgu sunumunda 24 yaşında "erkek pseudohermafroditizm" tanısı alan bir olgu sunulmaktadır. Hasta penis rekonstrüksiyonu planlanarak plastik cerrahi kliniğine yatırılmış ve operasyon öncesi etik kurul kararı ile kliniğimizde değerlendirilmiştir. Operasyon öncesi danışma süreci sonunda operasyon kararı alınmış; penis rekonstrüksiyonu ve kanser oluşumu riskini önlemek amacıyla sol orşiektomi operasyonu yapılan hasta operasyon sonrası yaşamına erkek olarak devam etmiştir. Normal psikoseksüel kimlik gelişiminin nasıl ve ne zaman olduğu, hangi etkenlerden etkilendiği konusunda bilgilerimiz her geçen gün yapılan araştırmalarla artmakta da olsa oldukça sınırlıdır. Kesin tedavi protokollerinin oluşturulması için daha kapsamlı çalışmaya gereksinim duyulan bu konuda, sunulan olgu tamamıyla kız çocuk olarak yetiştirilmiş olmasına karşın doğuştan gelen özelliklerine göre cinsel kimlik seçimini yapmıştır. Bu da bize cinsel kimlik seçiminde organik etkenlerin önemini göstermektedir.

**Anahtar Sözcükler:** Hermafroditizm, cinsiyet değiştirme operasyonları, danışma.

(*Klinik Psikiyatri 2006;9:49-52*)

## SUMMARY

### Male Pseudohermaphroditism: A Case Report

Various theories that range from innate characteristics to environmental contributions exist as regarding factors affecting the development of sexual identity. Normal sexual differentiation which evolves under the influence of systemic or localized hormones in addition to chromosomal order may be broken down with genetic abnormalities, hormone secretion deficiencies and lack of response in target organs. Despite noticing and evaluation of patients with ambiguous genitalia in early period of life especially in the newborn period is important for the prevention of possible further emotional or organic deficiencies, there are still cases remained unnoticed until the adolescence or adulthood period in our country. In this case report, a 24 years old male patient with diagnosis of male pseudohermaphroditism is presented. He had been seen for preoperational psychiatric consultation upon decision of the ethical committee after being hospitalized for penis reconstruction operation and reevaluated after psychological counseling process and the decision for surgery and following post-surgical psychological counseling process was taken. The patient had gone through penis reconstruction beside left orchiectomy operation that had been performed to prevent cancer risk. After the operation he continued his life as a male. Our knowledge on normal psychosexual identity development and the factors it has been affected from is increasing with studies being conducted but still limited. In this case report, despite being raised completely as a girl the patient chose his sexual identity on the base of innate characteristics. This shows us the importance of organic factors in the selection of sexual identity.

**Key Words:** Hermaphroditism, gender transition operation, counseling.

## GİRİŞ

Cinsel kimlik gelişimine etki eden çeşitli kuramlar vardır. Bu kuramlar doğuştan getirilen özelliklerden çevrenin katkılarına kadar varan bir yelpaze içerisinde yer alırlar.

Normal seksüel farklılaşma kromozomal düzenlemenin yanı sıra sistemik veya lokalize hormonların etkisi altında gerçekleşmektedir (Ahmed ve ark. 2004). Genetik anomaliler, hormon salınımındaki yetersizlikler ve hedef organlardaki yanıtızlık durumları değişik interseks bozukluklarına yol açmaktadır. Somatik seks farklılaşmasına testisten salgılanan hormonlar aracılık etmektedir. Bu hormonların üretimindeki bozulmalar ise seksüel belirsizliğe neden olmaktadır. Belirsiz genitalyasa olan hastaların erken dönemde özellikle yenidoğan döneminde fark edilip değerlendirilmesi ileride ortaya çıkabilecek duygusal veya organik yetersizliklerin önlenmesi konusunda acil önlem taşımaktadır (Roslyn ve ark. 1983). Bu durumdaki hastalara tanı koyma yöntemlerinin ve tedavi seçeneklerinin son dönemdeki gelişme hızına rağmen ülkemizde halen ergenlik veya yetişkinlik dönemine kadar fark edilmeyen vakalara rastlamaktadır (Alkın ve ark. 1994).

### Erkek pseudohermafroditizmi

Erkek pseudohermafroditizmi (EP) ambiguous genitalya nedeni olabilecek bozukluklardan birisidir. Bu bozuklukta hastalar 46 XY karyotipe sahip olmalarına rağmen dış genital organların maskülinizasyonu yeterli olmamaktadır (Migeon ve ark. 2002) Yetersiz maskülinizasyonun etiyojisinde; testosteronun yetersiz biyosentezi, testosteronun DHT'ye dönüştürülmesinde yetersizlik veya androjen reseptörüne bağlanmadaki hatalar rol oynayabilir (Donahoe ve ark. 1991). EP'de ambiguous genitalyanın en sık nedeni androjen rezistansı olarak bilinmektedir (Sultan ve Ark. 2002). Hastalar genellikle belirsiz genital veya kadın genital yapıya sahiptirler ve testisler genellikle kriptorşid veya intraabdominaldir (Denes ve ark. 2001).

İnterseks bozuklukların tanısında sistematik öykü alma ve fizik muayenenin yanı sıra genetik çalışmalar, hormonal ve radyolojik incelemeler, laparotomi ve gonadal biyopsi gibi incelemelerin de

yapılması gerekmektedir (Rogathi 1992). Tanı koymaya yönelik işlemler, cinsiyet seçimi ve tedavi yaklaşımları multidisipliner bir anlayışla yapılmalıdır (Sultan ve ark. 2002). Tedavi hastanın yaşıyla yakından ilgilidir. Erkek gibi büyütülmüş hastalarda iki yaşın üstünde cinsiyet değiştirmenin psikolojik olarak tehlikeli olduğu bildirilmektedir (New ve Josso 1988).

Biz bu sunumda kız çocuk olarak büyütülen bir hermafrodit hastamızın gelişimi ve tedavisi ile ilgili bilgiler aktaracağız.

### OLGU

A.C.C 24 yaşında, bekar, konfeksiyon işçisi, lise mezunu, 6 kardeşin en büyüğü, ailesiyle birlikte yaşıyor.

Adet görememe, kadın olarak yetiştirildiği halde kendini erkek gibi hissetme ve vücutta aşırı kıllanma yakınmalarıyla hastanemize başvurdu.

İlk kez 3,5-4 yaşlarında ailesinin hastanın rahim ağzı olmadığını fark etmesi üzerine bir üniversite hastanesine başvurmuşlar. Orada laparaskopiyle iç genital organların incelendiği ve hastayı 12 yaşında yeniden getirmeleri gerektiği söylenmiş. Ancak ailesi bunu dikkate almamış ve kontrole götürmemişler. Hasta 16 yaşına geldiğinde adet görmemesi ve göğüslerinin çıkması nedeniyle hastanemiz kadın hastalıkları ve doğum kliniğine başvurmuş. Yapılan USG ve diğer tetkikler sonucu 'hipogonadotropik hipogonadizm' tanısı almış ve aileye ileride evleneceği zaman rahim ağzının açılacağı söylenmiş. İlerleyen dönemde hastanın vücudunda kıllanma yakınması başlamış ve 20 yaşından sonra bu yakınması artmış. Ailesi epilasyon yaptırmak için özel bir merkeze başvurmuş. Ancak orada doktora başvurmaları önerilmiş.

Hasta 22 yaşına geldiğinde bir kadın hastalıkları ve doğum uzmanına götürülmüş. Orada kendisine %90 olasılıkla erkek olabileceği ve testisleri olduğu söylenmiş. Hasta bunu aniden duymasının ona çok zor geldiğini belirtiyor. Yapılan USG sonucunda uterus ve overler bulunamazken prostat saptanmış. Sitogenetik analiz raporunda '46 XY erkek karyotip' ve hormon tetkiklerinde DHEA-SO<sub>4</sub>, total ve serbest testosteron düzeyleri yüksek olarak saptan-

miş. Ayırıcı tanı konulabilmesi için yapılan laparoskopide uterus, overler ve tubalar gözlenmemiş, pelvis tabanında prostat benzeri oluşum saptanmış. Pelvis bilgisayarlı tomografi sonucu 'uterus ve adneksiyel yapılar mevcut değil, her iki taraf seminal bezler ince birer şerit tarzında, prostat normal lojunda, normal büyüklükte ve homojen yapıda, antepubik mesafede bilateral spermatik kordonlar dolgun ve penis kökü tabii olarak izlenmekte ancak distal ucunda labial döneminde yapılar ile uyumlu yapılanma dikkati çekmektedir' şeklinde rapor edilmiş. Hasta bu sonuçlarla 'erkek pseudohermafroditizm' tanısıyla plastik cerrahi servisine yatırılmış ve penis rekonstrüksiyonu operasyonu planlanmıştır. Operasyon öncesi etik kurul kararıyla psikiyatri konsültasyonu yapılmak üzere kliniğimize gönderilmiştir.

Hastanın annesinin gebelik döneminde herhangi bir sorun yaşamadığı bildirilmekteydi ve doğumu normal vajinal yolla olmuştu. Çocukluk dönemi hastalıkları dışında önemli hastalık geçirmemişti. İlkokula 7 yaşında başlamış ve zamanında bitirmişti. Çocukluk döneminde ve ilkökula başladıktan sonra da hep erkek oyuncakları ile oynamaktan hoşlandığını belirtiyordu. Erkek arkadaşlarıyla beraberken kendisini daha rahat hissettiğini, ancak ailesinin bu duruma öfkelenmelerini bildirmişti.

Liseye başlayınca kız arkadaşlarının adet görmesi ve göğüslerinin çıkmasını daha çok sorun yapmaya başlamış. Annesine bu konuyla ilgili daha çok soru sorar olmuş. Hatta bazen arkadaşlarının onunla alay ettiği ve hastanın buna çok üzülmesi zamanlar olmuş.

Liseyi bitirdikten sonra birkaç yıl evde zaman geçirdikten sonra 3 ay süreyle sekreterlik yapmış. Buradan ayrıldıktan sonra bir konfeksiyon atölyesine girmiş. Burada bir kez cinsel açıdan çekici bulunduğu bir kız arkadaşı olmuş. O dönemde erkek olduğunu öğrenmiş, ancak bu arkadaşına, mevcut kadın görüntüsüyle kendisini istemeyeceğini düşündüğünden, bir şey söyleyememiş.

Soygeçmişinde anne ve baba teyze çocukları. 14 yaşındaki kardeşi H.C. hastayla aynı yakınmalara sahipmiş ve o da bu yakınmalarla tetkik ediliyor. Bu kardeş dışında ailede psikiyatrik hastalık öyküsü yok.

Mental durum muayenesinde bedensel gelişimi

yaşına uygundu. Başörtüsü takıyor, çiçekli desenli bir kadın çantası kullanıyordu. Yüzünde özellikle çene bölgesinde kıllanması oldukça belirgindi. Görünür fizik kusuru yoktu. Bilinç ve yönelim muayenesinde bozulma saptanmadı. Dikkat ve bellek bozukluğu yoktu. Zeka kabaca değerlendirme ile normal izlenimi veriyordu. Algı bozukluğu saptanmadı. Düşünce akışı ve içeriğinde bozukluk saptanmadı. Duygulanımı uygun, duygudurumu ötimikti. Psikomotor aktivitesi normaldi. Başvuru sırasında durumunu öğrenmenin kendisini rahatlattığını ve ameliyat olmayı ve ameliyat sonrası ismini Y. Olarak değiştirmek istediğini belirtiyordu. Ankara Dışkapı Eğitim ve Araştırma Hastanesi Etik Kurulu'nda değerlendirilerek hastanın ameliyat öncesi psikolojik danışma hizmeti alması kararlaştırıldı.

Yapılan MMPI testi sonucu kadın profiline bakıldığında maskülen özellikler taşıyan psikopatolojik bulgu göstermeyen bir profil, erkek profilinde bakıldığında daha çok depresif özellikler ve sosyal içe kapanıklık görülmekteydi.

Bu süreç sonunda hastaya verilen psikolojik danışma görüşmelerine başlandı. Görüşmeler sırasında sonuçları ne olursa olsun ameliyat olmak istediği defalarca kez tekrarlandı. Ameliyat öncesi kıyafetini değiştirmek, başörtüsünü çıkarmak ve erkek gibi davranmak istemediğini bunu ameliyat sonrası yapmak istediğini belirtti. Ancak ikinci görüşmeden sonra erkek gibi giyinmeye ve davranmaya başladı. Yapılacak ameliyat tekniği, komplikasyonları ve sonuçları ile ilgili bilgi bir plastik cerrahi uzmanı yardımıyla verildi. Bu bilgilendirme sonrası ameliyat başarısız olsa bile kimliğini değiştirmek istediğini vurguladı. Görüşmeler esnasında ismini Y. olarak değiştirdi. Hastaya erkek genital yapısı ve fonksiyonları ile ilgili bilgi verildi. Hastanın istekleri doğrultusunda tedavi planlandı. Bu süreçte hasta erkek kimliğine uygun şekilde yaşama alıştırmalarına başladı. Bu kimlikle iş buldu ve bir fırında çalışmaya başladı. Bu süre içerisinde cinsel işlevlerinde bozulma olma ihtimali bile olsa ve hatta hiçbir cinsel faaliyeti olamama ihtimali bile olsa yaşamını bu kimlikle sürdürmek istediğini ifade ederek ameliyat olmak istedi. Danışma sırasında erkek davranışları ele alındı. Kendi standartlarının üstünde davranışlarının düzenlenmesi yapıldı. Örneğin erkek gibi konuşabilmek için sürekli bağır-

mak gerekir gibi düşünceleri üzerinde duruldu. Yaklaşık 3 ay süren bir psikolojik danışma süreci sonrası hastanemiz etik kurulunda yeniden değerlendirilerek, ameliyat sonrası psikolojik danışma sürecinin tekrar başlatılması planlanarak ameliyat kararı alındı.

Hastaya penis rekonstrüksiyonu ve Ca riskini engellemek amacıyla sol orşiektomi ameliyatı yapıldı. Ameliyattan sonra da yaşamına erkek olarak devam etti. Haftalık danışma görüşmelerine devam etti. Yeni yaşamındaki zorlanmalarıyla ilgili baş etme becerileri üzerinde duruldu. Bu dönemde karşı cinsle yakınlaşmaları başladı ve bu konuyla ilgili danışma verildi.

Bu olgu tamamıyla bir kız çocuk olarak yetiştirilmesine, kıyafet seçimine, toplumsal normlar açısından Türkiye'de muhafazakar bir ailede yetişen bir kız çocuk olarak (kapalı kıyafetler, başörtüsü takma vb. özellikler içinde) büyümüş olmasına karşın çevreye karşı bir şey belli etmemeye çalışıp içten içe kendini bir erkek olarak hissetmiştir. Rüyalarında kadınlarla ilgili cinsel ilişki hali, işyerindeki kadınlarla ilgili cinsel fantezileri nedeniyle de kendini suçlu ve günahkar hissetmiştir. Çevresel bütün uyarılar ve etkilere karşın doğuştan gelen özelliklere göre cinsel kimlik seçimini yapmıştır. Bu da bize cinsel kimlik seçiminde organik etkenlerin önemini göstermektedir.

Literatürde 21 yaşında erkek genotipine sahip olan, yetiştirildiği cinsiyete uygun şekilde yapılan cerrahi müdahale sonrası hayatına kadın olarak iyi uyum gösteren bir vaka bildirilmiştir (Aghaji ve Chukwu 1992).

Kuhnle ve Krahl normal psikoseksüel kimlik gelişiminin nasıl ve ne zaman olduğu, hangi etkenlerden etkilendiği konusunda bilgilerimizin oldukça sınırlı olduğunu, günümüzde cinsiyet belirleme kararını etkileyen ana ölçütlerin işlevsellik, gelecekteki pubertal gelişim ve fertilitate olmasına rağmen birçok toplumda kültürel etkenlerin etkisinin önemini vurgulamışlardır. Ek olarak XY bireylerin yaşamlarına kadın olarak uyum sağlayabilmekle birlikte bazı bireylerde sorunların ortaya çıkabildiğini bildirmişlerdir (Kuhnle ve Krahl 2002, Ahmed ve ark. 2004).

Bu konuda her geçen gün yapılan araştırmalarla bilgilerimiz artmaktadır. Ancak kesin tedavi protokollerinin oluşturulması için daha çok ve kapsamlı çalışmaya gereksinim duyulmaktadır.

Yazışma adresi: Dr. Asena Akdemir, Yıldırım Beyazıt Eğitim Hastanesi Psikiyatri Kliniği, Altındağ, Ankara, asenaak@yahoo.com

#### KAYNAKLAR

- Aghaji MAC, Chukwu CC (1992) Anatomical sex conversion in a 21-year-old case report and review of literature. *Central African Journal of Medicine*, 38: 82-85.
- Ahmed S F, Morrison S, Hughes IA (2004) Intersex and gender assignment; the third way? *Arch Dis Child*, 89:847-850.
- Alkın T, Büyükgebiz A, Baykara A (1994) Psychosocial considerations in the management of late diagnosed male pseudohermaphroditism. *Türk J Ped*, 36: 303-308.
- Denes FT, Mendonça BB, Arap S (2001) Laparoscopic management of intersexual states. *Urol Clin North Am*, 28: 31-42.
- Donahoe PK, Powell DM, Lee MM (1991) Clinical management of intersexual abnormalities. *Curr Probl Surg*, 28: 513-579.
- Kuhnle U ve Krahl W (2002) The impact of culture on sex assignment and gender development in intersex patients. *Perspect Biol Med*, 45: 85-103.

- Migeon CJ, Wisniewski AB, Brown TR ve ark. (2002) 46,XY Intersex Individuals: Phenotypic and Etiologic Classification, Knowledge of Condition, and Satisfaction With Knowledge in Adulthood <http://www.pediatrics.org/cgi/content/full/110/3/e32> sayfasından 6.3.2006 tarihinde indirilmiştir.
- New MI, Josso N (1998) Disorders of gonadal differentiation and congenital adrenal hyperplasia. *Endocrinology and Metabolism Clinics of North America*, 17: 339-366.
- Rogathi M (1992) Symposium: Intersex disorders. *Indian J Pediatr*, 59: 463-466.
- Roslyn JJ, Fonkalsrud EW, Lippe B (1983) Intersex disorders in adolescents and adults. *Am J Surg*, 146: 138-144.
- Sultan C, Paris F, Jeandel C ve ark. (2002) Ambiguous genitalia in newborn. *Semin Reprod Med*, 20: 181-188.