



Zaburzenia determinacji i różnicowania płci

Krzysztof Kula, Jolanta Słowikowska-Hilczer

1. Fizjologia

Różnicowanie płciowe to procesy zachodzące w okresie płodowym, które na podstawie determinacji genetycznej (**płci genetycznej**) prowadzą do różnic płciowych w budowie i czynności gonad (**płć gonadalna**) narządów płciowych (**płć somatyczna**) oraz mózgu (**płć psychiczna**).

Genetyczna determinacja płci

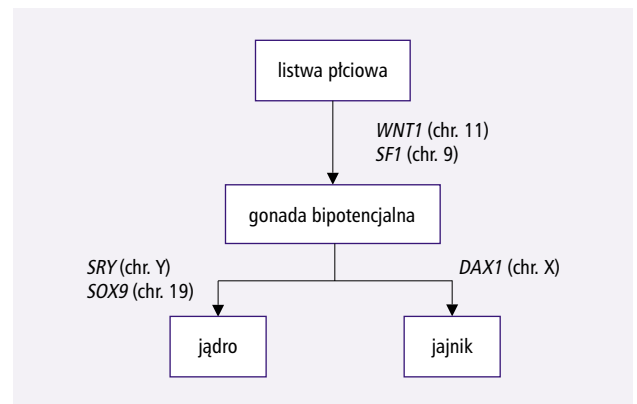
Zespół genów ukierunkowujących rozwój gonady w kierunku męskim znajduje się na krótkim ramieniu chromosomu Y. Geny odcinka SRY (Sex Determining Region Y) uruchamiają kaskadę aktywacji genów doprowadzających do ukształtowania jądra. Żeński genotyp zawiera 2 chromosomy X. Dla morfogenezy jajnika mają znaczenie geny *DAX-1* i *WNT-1* na chromosomie X oraz geny zlokalizowane w niektórych chromosomach autosomalnych (ryc. IV.H.1-1).

Determinacja płci psychicznej

Składowymi płci psychicznej są:

- 1) tożsamość płciowa lub identyfikacja płciowa (ang. *gender identity*), która jest intuicyjnym poczuciem przynależności do płci żeńskiej lub męskiej, lub poczuciem niezdefiniowanym (ambiwalentnym), a ujawnia się między drugą połową 2. a pierwszą połową 3. roku życia
- 2) rola płciowa (ang. *gender role*), która jest intuicyjną formą zachowania, określaną przez otoczenie jako żeńskie, męskie lub niezdefiniowane
- 3) psychoorientacja płciowa (ang. *sexual psychoorientation*), która jest ukierunkowaniem popędu płciowego, najczęściej heteroseksualnym, w kierunku płci przeciwnej, rzadziej homoseksualnym, w kierunku tej samej płci lub biseksualnym – do obu płci.

Obecnie się uważa, że płć psychiczna ma podłoże neurobiologiczne. Okolica przedwzrokowa podwzgórza reguluje zarówno wydzielanie gonadotropin przez przysadkę, jak i popęd płciowy. Morfogeneza dymorficznej płciowo części środkowej, zwanej dymorficznym płciowo jądrem okolicy przedwzrokowej (ang. *sexual dimorphic*



Ryc. IV.H.1-1. Schemat genetycznej determinacji płci gonadalnej

nucleus of the preoptic area – SDN-POA), jest zależna od działania steroidów płciowych. SDN-POA jest 2-krotnie większe u mężczyzn niż u kobiet. Testosteron po przekształceniu w estradiol indukuje wzrost także innej okolicy podwzgórza – jądra przedwzrokowego przyśrodkowego. W działaniu maskulinizacyjnym steroidów płciowych w obrębie centralnego układu nerwowego pośredniczą także prostaglandyny.

2. Badania diagnostyczne

2.1. Objawy podmiotowe i przedmiotowe

Pierwszym, najczęściej stwierdzanym objawem są nie w pełni zróżnicowane narządy płciowe zewnętrzne (niezróżnicowane lub obojnacze narządy płciowe, ang. *ambiguous genitalia*). Mogą im towarzyszyć w różnym stopniu rozwinięte wewnętrzne narządy płciowe zarówno męskie, jak i żeńskie, w zależności od czynności hormonalnej płodowych gonad, a także od wpływu steroidów płciowych pochodzących z innego, pozagonadalnego źródła (p. rozdz. IV.H.3).

Zaburzenia płci psychicznej najczęściej się ujawniają w okresie dojrzewania płciowego, ale pierwsze oznaki można stwierdzić już w okresie dziecięcym, po 3. rż., kiedy się ujawnia identyfikacja płciowa (p. rozdz. IV.H.4).

2.2. Badania laboratoryjne

Po rozpoznaniu obojnaczych zewnętrznych narządów płciowych lub słabo rozwiniętych męskich narządów płciowych i braku wyczuwalnych gonad w mosznie i kanałach pachwinowych należy jak najszybciej, w celu wykluczenia wrodzonego przerostu nadnerczy, oznaczyć:

- 1) stężenia sodu, potasu i chloru w surowicy oraz parametry równowagi kwasowo-zasadowej
- 2) stężenia glukozy i mocznika w surowicy
- 3) aktywność reninową osocza (p. rozdz. IV.D.2.1.6).

Inne **badania hormonalne**:

- 1) oznaczenia podstawowych stężeń hormonów
 - a) przysadkowych (p. rozdz. IV.A.2.2.1): FSH i LH we krwi, które mogą być zwiększone już w okresie dziecięcym (norma dla okresu przeddojrzewaniowego FSH i LH <2 j.m./l)
 - b) gonadalnych (p. rozdz. IV.F.2.2 i rozdz. IV.G.2.2): testosteron i estradiol we krwi (norma dla okresu przeddojrzewaniowego: testosteron <1 ng/ml, estradiol <12 pg/ml)
 - c) nadnerczowych (p. rozdz. IV.D.2.1): DHEA, DHEAS, androstendion, 17-OH-progesteron, kortyzol, aldosteron we krwi lub ich metabolity (17-ketosteroidy, pregnantriol, pregnantriolon i in.) w moczu.
- 2) próby czynnościowe
 - a) test z hCG – ocena czynności wewnątrzwydzielniczej gonad (p. rozdz. IV.G.2.2) i poszukiwanie gonad u pacjenta z chromosomem Y, gdy nie można ich zlokalizować badaniem palpacyjnym ani badaniami obrazowymi
 - b) test z ACTH – ocena czynności kory nadnerczy przy podejrzeniu jej wrodzonego przerostu (p. rozdz. IV.D.2.1.4).

Badania genetyczne:

- 1) **Ocena kariotypu** w limfocytach krwi obwodowej, rzadziej w tkance gonad, umożliwia rozpoznanie zaburzeń liczbowych i strukturalnych chromosomów płciowych.
- 2) **Badania molekularne** pozwalają m.in. na określenie czynności regionów chromosomu Y odpowiedzialnych za organogenezę gonad i nowotworowy potencjał komórek płciowych. Znalezienie mutacji w genach chromosomu X kodujących receptory dla androgenów lub w genach kontrolujących biosyntezę enzymów steroidogenezy gonad umożliwia określenie przyczyn zaburzeń różnicowania narządów płciowych.

2.3. Badania obrazowe

- 1) **USG, TK** lub **MR** jamy brzusznej umożliwiają ocenę położenia, objętości i struktury gonad oraz towarzyszących im wewnętrznych narządów płciowych.
- 2) **Cystowaginoskopia i cystogenitografia** służą do oceny budowy wewnętrznych żeńskich narządów płciowych.
- 3) **Urografia** pozwala na wykluczenie wad układu moczowego, które często towarzyszą wadom układu płciowego.
- 4) **Densytometria kości** umożliwia wykrycie osteoporozy, która pojawia się po kilkuletnim trwaniu hipogonadyzmu.

2.4. Badanie histologiczne

Ocena usuniętej gonady albo wycinka pobranego chirurgicznie lub laparoskopowo umożliwia rozpoznanie zaburzeń organogenezy gonad i diagnostykę w kierunku zmian nowotworowych (p. rozdz. IV.G.4).

3. Zaburzenia różnicowania płci gonadalnej i somatycznej (interseksualizm)

DEFINICJA

Zaburzenie organogenezy gonad to ich agenezja, dysgenezja lub występowanie gonad obupłciowych, czemu towarzyszą zaburzenia organogenezy (różnicowania) narządów płciowych. Zaburzenia organogenezy narządów płciowych mogą występować bez zaburzeń organogenezy gonad.

EPIDEMIOLOGIA

Interseksualizm, definiowany jako wady różnicowania płciowego (obojnactwo prawdziwe, łącznie z obojnactwem rzekomym żeńskim i męskim), w latach 2000–2002 występował w krajach europejskich z częstością 0,58/10 000 żywo urodzonych noworodków, w Polsce 0,64/10 000. Najczęstszą przyczyną obojnactwa rzekomego żeńskiego jest wrodzony przerost nadnerczy.

ETIOPATOGENEZA

Przyczyną interseksualizmu mogą być zaburzenia liczbowe i strukturalne chromosomów płciowych. U osób z gonadami obupłciowymi (obojnaczymi) zaburzenia te występują w ~67% przypadków, a przy dysgenezji jąder w ~30% przypadków. Mutacje genetyczne mogą dotyczyć

także genów odpowiedzialnych za enzymy steroidogenezy, receptory dla hormonów płciowych, hormonu antymüllerowskiego (*anti-müllerian hormone* – AMH) i gonadotropin. W większości przypadków przyczyna interseksualizmu jest nieznaną.

3.1. Obojactwo prawdziwe (hermafrodytyzm prawdziwy)

łac. *hermaphroditismus verus*
ang. *true hermaphroditism*

Jest to współobecność jądra i jajnika (gonady obupłciowe). Po jednej stronie znajduje się jądro, a po drugiej jajnik, lub jedna gonada zawiera elementy struktury jądra i jajnika (gonada obojnacza, łac. *ovotestis*) (ryc. IV.H.3-1). Podstawą rozpoznania jest badanie histologiczne. Wewnętrzne i zewnętrzne narządy płciowe są zwykle obojaczne, ale mogą być męskie albo żeńskie w zależności od aktywności hormonalnej jądra w okresie płodowym. Identyfikacja płciowa bywa różna.

Gonadę obojaczą usuwa się ze względu na zwiększone ryzyko nowotworowe. W przypadku obecności jądra i jajnika usuwa się gonadę i narządy płciowe wewnętrzne niezgodne z identyfikacją płciową. Przeprowadza się wieloetapowe operacje zewnętrznych narządów płciowych, aby dostosować ich wygląd do płci psychicznej. Przy pozostawieniu jądra lub jajnika może się rozpocząć dojrzewanie płciowe zgodne z płcią gonadalną albo także występuje hipogonadyzm hipergonadotropowy (p. rozdz. IV.G.3.3) i wtedy konieczne jest substytucyjne podawanie hormonów płciowych zgodnych z identyfikacją płciową.

3.2. Obojactwo rzekome

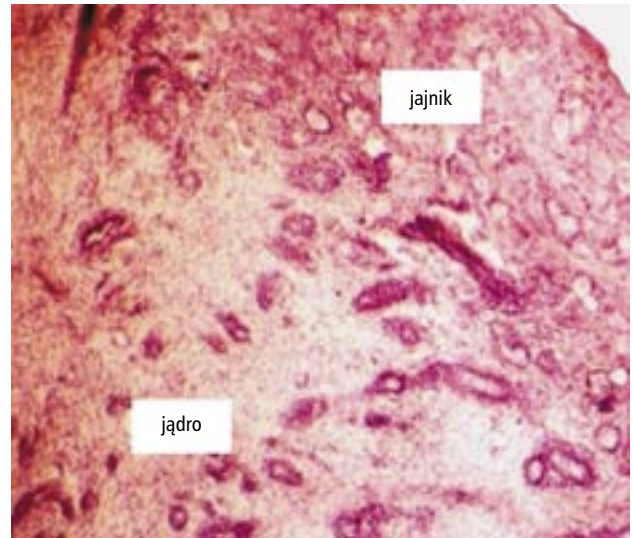
łac. *pseudohermaphroditismus*
ang. *pseudohermaphroditism*

→ DEFINICJA

Niezgodność płci genetycznej z płcią gonadalną i somatyczną.

→ KLASYFIKACJA

- 1) obojactwo rzekome męskie – w kariotypie chromosom Y lub przynajmniej jego marker molekularny (SRY), narządy płciowe żeńskie lub niezróżnicowane (obojaczne)
- 2) obojactwo rzekome żeńskie – brak chromosomu Y, narządy płciowe w różnym stopniu zróżnicowane w kierunku męskim (androgenizacja, maskulinizacja, wirylizacja)



Ryc. IV.H.3-1. Gonada obojnacza (*ovotestis*). Obwodowa część zawiera pierwotne pęcherzyki jelitowe, a część centralna kanaliki jądra rozmieszczone jak w dysgenetycznej gonadzie.

3.2.1. Obojactwo rzekome męskie

łac. *pseudohermaphroditismus masculinus*
ang. *male pseudohermaphroditism*

1. Zaburzenia organogenezy gonad

Różnego stopnia zaburzenia rozwoju struktury gonady, najczęściej jądra, stanowiące bardzo silny czynnik ryzyka rozwoju nowotworów wywodzących się z komórek płciowych (GCT; w częściowej dysgenezie gonad ryzyko sięga 90%). Dysgenetyczne gonady mogą też ulec zmianom wstecznym, np. atrofii lub zwapnieniu.

Podstawą rozpoznania jest ocena histologiczna, na podstawie której wyróżnia się:

- 1) **czystą dysgenezę gonad** (ang. *pure, complete gonadal dysgenesis*, zespół Swyera) – obustronnie zamiast gonad obecne łącznotkankowe podścielisko gonady, przypominające zrąb jajnika; narządy płciowe wewnętrzne i zewnętrzne, a także identyfikacja płciowa zwykle żeńskie (gonada płodowa nie jest aktywna hormonalnie); jeżeli są obecne komórki Leydiga, które wydzielają testosteron, to mogą się rozwinąć obojaczne narządy płciowe zewnętrzne i męska identyfikacja płciowa
- 2) **mieszaną dysgenezę gonad** (ang. *mixed gonadal dysgenesis*) – po jednej stronie pasmo łącznotkankowe (dysgenetyczna gonada), a po drugiej słabo rozwinięte jądro; narządy płciowe wewnętrzne i zewnętrzne oraz identyfikacja płciowa różne w zależności od aktywności hormonalnej obecnego jednostronnie jądra
- 3) **częściową dysgenezę gonad** (ang. *partial gonadal dysgenesis*) – obustronnie struktura jądra z różnego stopnia zaburzeniami rozwoju kanalików plemnikotwórczych; narządy płciowe wewnętrzne i zewnętrzne różnie ukształtowane w zależności od aktywności hormonalnej gonad płodowych.

We wszystkich typach dysgenezy gonady najczęściej są położone w miednicy mniejszej, mają małą objętość i zwy-

kle nieregularną echostrukturę. W badaniach hormonalnych stwierdza się narastający z wiekiem hipergonadotropizm (u dorosłych stężenia FSH i LH we krwi >20 j.m./l) oraz zmniejszone stężenia testosteronu i estradiolu. Po podaniu hCG stężenie testosteronu się nie zmienia lub nieznacznie rośnie. Testy z GnRH i z klomifenem wykazują wzmożone wydzielanie FSH i LH.

Najczęściej, ze względu na duże ryzyko rozwoju GCT, gonady dysgenetyczne usuwa się w dzieciństwie. Niekiedy jednak, w przypadku stwierdzenia dobrze rozwiniętego jądra, z prawidłową reakcją komórek Leydiga w teście z hCG, gonady się pozostawia. Obowiązkowa jest jednak kolejna biopsja w okresie dojrzewania i badanie histologiczne w kierunku raka *in situ* lub GCT. Przy braku postępu dojrzewania płciowego (brak czynności hormonalnej pozostawionej gonady) konieczne jest substytucyjne podawanie hormonów płciowych w okresie spodziewanego dojrzewania, zgodnie z identyfikacją płciową.

2. Zaburzenia tkankowego działania androgenów

1) Zaburzenia biosyntezy testosteronu w jądrach płodu

Przyczyną jest nieaktywność enzymów steroidogenezy jądrowej o podłożu genetycznym. Pomimo obecności gonad brakuje najądrzy, nasieniowodów i pęcherzyków nasiennych lub są one nie w pełni rozwinięte, ponieważ nie zachodzi biosynteza testosteronu. Narządy płciowe zewnętrzne są zwykle obojętne i występuje wnętrostwo. Identyfikacja płciowa jest przeważnie żeńska. W okresie spodziewanego dojrzewania płciowego rozwija się obraz kliniczny hipogonadyzmu hipergonadotropowego z przewagą wydzielania LH (p. rozdz. IV.G.3.3). Konieczna jest substytucja preparatami testosteronu i korekcja narządów płciowych zgodnie z identyfikacją płciową.

2) Upośledzenie aktywności 5- α -reduktazy

Przyczyną jest mutacja genu 5- α -reduktazy powodująca niedobór tego enzymu i w konsekwencji – brak przemiany testosteronu w dihydrotestosteron (DHT). Jądra są zlokalizowane w mosznie i zwykle prawidłowo rozwinięte. Towarzyszą im najądrza i nasieniowody, ale zewnętrzne narządy płciowe nie są w pełni rozwinięte (zwykle spodziectwo kroczone, dwudzielna moszna, małe prącie). W większości przypadków identyfikacja płciowa jest męska. Dojrzewanie płciowe rozpoczyna się o czasie i postępuje w kierunku męskim. Stężenia testosteronu i gonadotropin są w granicach normy. Postępowanie lekarskie sprowadza się do korekcji narządów płciowych zgodnie z identyfikacją płciową.

3) Zespół niewrażliwości na androgeny (ang. *androgen insensitivity syndrome* – AIS)

Zaburzenie spowodowane jest brakiem receptora androgenowego wskutek mutacji genu na chromosomie X. Może występować w postaci całkowitej (ang. *complete androgen insensitivity syndrome* – CAIS) lub częściowej (ang. *partial androgen insensitivity syndrome* – PAIS).

W CAIS, zwanej zespołem nieowłosionych kobiet (ang. *hairless women*), zespołem Morrisa lub zespołem feminizacji jądrowej – fenotyp (płeć somatyczna) jest żeński przy męskiej płci gonadalnej. Nie występuje owłosienie łonowe i pachowe, pochwa jest krótka i ślepo za-

kończona. W okresie płodowym wydzielanie AMH było zachowane, stąd brak macicy i jajowodów. Identyfikacja płciowa jest najczęściej żeńska. W badaniach hormonalnych można stwierdzić podwyższone stężenie LH (>15 j./l) przy prawidłowym stężeniu FSH we krwi. Stężenia testosteronu mieszczą się w zakresie normy dla dorosłych mężczyzn lub ją przewyższają, a stężenia estradiolu są takie jak w fazie folikularnej normalnych kobiet. Test z hCG wykazuje prawidłową odpowiedź wydzielniczą komórek Leydiga. W badaniu histologicznym stwierdza się prawidłową strukturę jąder, czasem z pełną spermatogenezą. Ryzyko wystąpienia GCT jest wysokie (10–25% przypadków), dlatego jądra zwykle usuwa się w ramach postępowania przeciwnowotworowego, a wtedy konieczna jest substytucja estrogenami.

W PAIS narządy płciowe ulegają maskulinizacji w różnym stopniu. Identyfikacja płciowa jest męska, żeńska lub niezdefiniowana.

4) Zespół przetrwałych przewodów Müllera (ang. *persistent Müllerian duct syndrome*)

Przy zaburzeniach biosyntezy AMH przewody Müllera nie ulegają regresji i rozwijają się żeńskie narządy płciowe wewnętrzne, które towarzyszą jądrům oraz męskim wewnętrznym i zewnętrznym narządom płciowym. Zwykle występuje wnętrostwo (p. rozdz. IV.G.4). Identyfikacja płciowa jest zawsze męska. Wydzielanie androgenów przez jądra jest prawidłowe również w okresie dojrzewania i dojrzałości płciowej, ale występuje niepłodność z powodu azoospermii. Pozostałości przewodów Müllera usuwa się operacyjnie.

3.2.2. Obojactwo rzekome żeńskie

łac. *pseudohermaphroditismus femininus*
ang. *female pseudohermaphroditis*

Zaburzenie polega na maskulinizacji zewnętrznych narządów płciowych (powiększenie łechtaczki lub nawet wytworzenie męskich zewnętrznych narządów płciowych) u osób z kariotypem 46,XX, jajnikami po obu stronach oraz żeńskimi wewnętrznymi narządami płciowymi. Identyfikacja płciowa jest najczęściej żeńska, ale rola płciowa i orientacja płciowa mogą być ambiwalentne.

Najczęstszą przyczyną jest wrodzony przerost nadnerczy (p. rozdz. IV.D.6.3 i IV.D.6.4). Inne przyczyny:

- 1) brak aktywności enzymu aromatazy, który przekształca androgeny do estrogenów, co jest uwarunkowane genetycznie (mutacja genu *CYP19* na chromosomie 15)
- 2) przyjmowanie leków o działaniu androgenym (np. niektóre progestageny) przez matkę w okresie ciąży
- 3) nowotwory nadnerczy lub gonad wytwarzające androgeny u płodu lub matki.

4. Zaburzenia identyfikacji płciowej

łac. *perturbationes identificationis sexualis*
ang. *gender identity disorders*

→ DEFINICJA

Występowanie od wczesnego dzieciństwa identyfikacji płciowej przeciwstawnej do płci genetycznej, gonadalnej i somatycznej oraz nieakceptowanie własnych narządów płciowych, niezgodnych z identyfikacją płciową; psychoorientacja płciowa z reguły heteroseksualna wobec poczucia płci.

→ EPIDEMIOLOGIA

Szacuje się, że transseksualizm występuje z częstością 1/30 000 mężczyzn i 1/100 000 kobiet.

→ ETIOPATOGENEZA

Aktualne dane wskazują, że zaburzenia identyfikacji płciowej mają trwałą podstawę neurobiologiczną, wobec tego płci psychicznej nie można zmienić przez wpływy zewnętrzne, środowiskowe.

→ LECZENIE

Chirurgiczna korekcja narządów płciowych i podawanie hormonów płciowych zgodnie z identyfikacją płciową są przyjętą metodą postępowania ze względu na bardzo duże ryzyko samobójstwa wskutek nieakceptowania płci somatycznej. Należy jednak negocjować z pacjentem powstrzymanie się od nieodwracalnych zabiegów chirurgicznych.

Zasady postępowania:

- 1) Na wstępie pacjenci wymagają pomocy psychologicznej, wytlumaczenia istoty zaburzenia oraz określenia realnych perspektyw życia po zmianie płci metrykalnej, gonadektomii, podaniu hormonów płciowych i operacyjnej korekcie narządów płciowych.
- 2) Po potwierdzeniu transseksualizmu w testach psychologicznych i badaniu psychiatrycznym zainteresowany wnosi o sądową zmianę płci metrykalnej.
- 3) Po uzyskaniu zmiany płci metrykalnej podaje się hormony płciowe w celu wywołania rozwoju somatycznych cech płciowych zgodnych z identyfikacją płciową i prowadzi się tzw. test realnego życia.
- 4) Jeżeli po wyjaśnieniu, że operacja nie pozwala uzyskać naturalnej czynności narządów płciowych (a tylko zmienia ich wygląd), chory decyduje się na leczenie zabiegowe, usuwa się gonady i wewnętrzne narządy płciowe oraz przeprowadza korekcję zewnętrznych narządów płciowych.
- 5) Podawanie hormonów płciowych po gonadektomii ma charakter niezbędnej substytucji hormonalnej, m.in. w celu zapobiegania osteoporozie.

4. Zaburzenia identyfikacji płciowej

łac. *perturbationes identificationis sexualis*
ang. *gender identity disorders*

→ DEFINICJA

Wspólną cechą zaburzeń identyfikacji płciowej (ZIP) jest chęć życia jako osoba przeciwnej płci. ZIP u dorosłych bywają nazywane transseksualizmem, czyli rozbieżnością między płcią biologiczną i psychiczną – przekonaniem, że jest się osobą przeciwnej płci. Emocjonalną składową tego zaburzenia jest dezaprobaty płci (gender dysphoria) czyli niezadowolenie ze swojej płci biologicznej, chęć bycia uznanym przez otoczenie za osobę odmienną płci i posiadania jej cech anatomicznych.

→ EPIDEMIOLOGIA

Częstość występowania ZIP u dzieci szacuje się na 0–2% u chłopców i 3–5% u dziewczynek, ale dane te są bardzo niepewne; u dorosłych ZIP występują u 1/12 000 mężczyzn i u 1/30 000 kobiet.

→ ETIOLOGIA I PATOGENEZA

Etiologia transseksualizmu i dezaprobaty płci nie jest znana. Tradycyjnie transseksualizm uważano za problem czysto psychologiczny, ale obecnie rozważa się możliwość zaburzeń różnicowania płci. Nie ma przekonujących dowodów na genetyczne lub hormonalne podłoże zaburzenia, ani że wychowanie ma wpływ na identyfikację płciową, chociaż są one prawdopodobne.

→ OBRAZ KLINICZNY

Objawy ZIP zależą od wieku:

- 1) dzieci – mogą deklarować chęć bycia osobą odmienną płci, preferują ubrania, zabawki i wolą się bawić w grupie przeciwnej płci. Młodsze dzieci mogą wierzyć, że mają inną płeć lub, że łatwo mogą ją zmienić. Starsze dzieci mogą mieć gesty i manieryzmy charakterystyczne dla płci przeciwnej. Zwykle w wieku 6–9 lat zaczynają ukrywać swoje zachowania, zwłaszcza ubieranie się, w obawie przed ośmieszeniem.
- 2) nastolatki – narastanie problemów związanych z rozwojem niechcianych drugorzędowych cech płciowych lub uczuć homoseksualnych. U młodzieży z dezaprobatą płci, zmiany te są źródłem lęku i częstą przyczyną konfliktów w rodzinie.
- 3) dorośli – większość sama u siebie rozpoznaje ZIP. U części chorych obserwuje się zaburzenia osobowości. Niektórzy pacjenci mogą początkowo myśleć, że są homoseksualni, chociaż nie czują się dobrze w homoseksualnym towarzystwie i w związkach z partnerami uważają się za osoby heteroseksualne.

→ ROZPOZNANIE

Większość chorych próbuje stłumić poczucie dezaprobaty płci, dlatego pomiędzy pierwszymi objawami a poszukiwaniem pomocy lekarskiej zwykle mija wiele lat. Nie ma testów psychologicznych pozwalających z całą pewnością rozpoznać ZIP. U wszystkich chorych konieczna jest pomoc psychologa lub psychiatry w celu wykluczenia choroby psychicznej współistniejącej lub przypominającej ZIP. W rozpoznaniu różnicowym należy uwzględnić zaburzenia różnicowania płci gonadalnej i somatycznej (p. rozdz. IV.H.3), zespół Klinefeltera (p. rozdz. IV.G.3.2.1.), homoseksualizm i transwestytyzm.

→ LECZENIE

1. Dzieci

Należy wyjaśnić, że determinacja płci jest nieodwracalna. Leczenie polega przede wszystkim na wykształceniu akceptacji swojej płci biologicznej i związanej z nią roli społecznej.

2. Nastolatki

Nastolatki i rodziców należy upewnić, że preferencja partnera tej samej płci nie jest objawem patologicznym. Celem interwencji w rodzinie powinna być jej integracja i zapewnienie nastolatkowi wsparcia ze strony najbliższych.

3. Dorośli

Najczęściej oczekują leczenia hormonalnego i chirurgicznego w celu zmiany płci, która u niektórych pacjentów z silną dezaprobatą płci może być najlepszym rozwiązaniem. Leczenie powinno być nadzorowane przez doświadczonego psychiatrę i endokrynologa. Uważa się, że przed rozpoczęciem leczenia hormonalnego pacjent powinien przejść „test rzeczywistego życia” (Real Life Test albo Real Life Experience) – zwykle na 1–2 lat pacjent zmienia imię, pracę i rolę społeczną na związaną z płcią przeciwną. Po „zdaniu testu” można rozpocząć leczenie hormonalne. Leczenie chirurgiczne polega na rekonstrukcji narządów płciowych.

→ ROKOWANIE

Prawie 90% pacjentów, którzy zmienili płeć z męskiej na żeńską i 97% pacjentów, którzy zmienili płeć z żeńskiej na męską, jest zadowolonych i nie żałuje zmiany płci. Dane te mogą jednak być zawyżone, ponieważ prawdopodobnie część niepowodzeń leczenia nie jest ogłaszana.

→ WPŁYW NA AKTYWNOŚCI ŻYCIOWE

Ostracyzm ze strony rówieśników może utrudniać uczęszczanie do szkoły i kontynuację nauki, zwłaszcza chłopcom. Odrzucenie społeczne, lęk lub poczucie winy związane z identyfikacją płciową mogą prowadzić do nadużywania alkoholu lub innych substancji. U osób dorosłych ZIP są częstą przyczyną rozpadu małżeństwa, ponieważ pragną zmiany płci lub partner przestaje tolerować noszenie ubrań odmienną płci. Osoby te mogą mieć znaczne poczucie winy i lęku związane z wpływem ich zachowania na dzieci.