

## **Feminizan genitoplasti uygulanmış XX konjenital adrenal hiperplazi olgusunda yeniden cinsiyet düzenlenmesi**

**EK Alsan, İ Yaluğ**

Kocaeli Üniversitesi Tıp Fakültesi Ruh Sağlığı ve Hastalıkları ABD, İzmit

Genital organların ve/veya ikincil seks özelliklerinin dişi veya erkek olarak sınıflanamadığı interseks olgularının en sık nedeni konjenital adrenal hiperplazidir. Konjenital adrenal hiperplazide (KAH) adrenal steroidogenezde görev alan enzimlerin üretilmesinden sorumlu genlerdeki bir bozukluk nedeniyle prenatal ve postnatal dönemde aşırı androjen üretilir. En sık KAH nedeni olan 21-hidroksilaz eksikliği 46 XX bireyde genital organların ve davranışın maskülinizasyonu ile ilişkilidir. 46 XX KAH olgularında yeni doğan döneminde aşırı virilizasyon olsa bile, hemen her zaman uygulama olgunun cinsiyetinin dişi yönünde düzenlenmesi şeklindedir. Ancak daha geç dönemde tanı konan olguların cinsiyet düzenlenmesi konusunda ortak bir kanı oluşmamıştır. İki yaşından sonra tanı konan 46 XX KAH olgularının bir kısmı dişi olarak düzenlenen cinsiyetlerinden rahatsızlık duymakta ve erkek olarak yaşamlarını sürdürmektedir. Bu makalede yeniden cinsiyet düzenlenmesi talebiyle başvuran feminizan genitoplasti uygulanmış bir 46 XX KAH olgusu bağlamında literatürdeki benzer olgular ve olgunun kadın cinsiyete uyum sağlamamasının, virilizasyon derecesi, yetiştirildiği cinsiyet, genitoplastinin zamanlaması ve aşırı androjen maruziyeti gibi olası nedenleri tartışılmıştır.

### **Gender re-assignment in a case of XX congenital adrenal hyperplasia with former feminizing genitoplasty**

Eighty percent of intersex cases are due to congenital adrenal hyperplasia (CAH) where the genitalia and/or the secondary sex characters do not allow a gender classification. There is prenatal and postnatal androgen excess in CAH due to a defect in the genes of the enzymes responsible for steroidogenesis. The most common cause of CAH, 21-hydroxylase deficiency, is associated with the masculinization of genitalia and behavior. In 46 XX CAH cases the common practice is to re-assign the newborn's gender as female, even in cases with severe virilization. However, there is no consensus in terms of gender reassignment for the cases that were diagnosed at a later period in their lives. In some 46 XX CAH cases, which were diagnosed after the age of 2 and reassigned as female, gender dysphoria has been reported and some of these cases have chosen to lead their lives as male. In this paper gender re-assignment in a case of 46 XX congenital adrenal hyperplasia with former feminizing genitoplasty has been discussed in terms of the reasons, such as the degree of virilization, gender of rearing, timing of the genitoplasty and androgen excess, behind maladaptation to female gender along with similar cases from the literature.