

Zaburzenia rozwoju płci – współczesne strategie interwencji terapeutycznych, postępowań prawnych i ich konsekwencje psychologiczno-seksuologiczne

Disorders of sex development – current trends in therapeutic treatment, juridical procedures and their psychological and sexological consequences

Alicja Dominiak, Uniwersytet im. Adama Mickiewicza w Poznaniu

Magdalena Kurowska, Uniwersytet im. Adama Mickiewicza w Poznaniu

Urszula Liszewska, Uniwersytet im. Adama Mickiewicza w Poznaniu

Praca przeglądowa, praca recenzowana

Otrzymano: 10.09.2017 r.

Zaakceptowano do publikacji: 25.02.2018 r.

Abstrakt

Celem niniejszego artykułu jest ukazanie współczesnych tendencji w postępowaniu terapeutycznym wobec osób z zaburzeniami rozwoju płci (ZRP), powiązanych z nimi trendów prawnych, a także ich konsekwencji psychologiczno-seksuologicznych. Obecnie standardy postępowania w wielu krajach są niejednolite, a możliwości diagnostyczne lekarzy, jak ma to miejsce w Polsce, mogą być ograniczane poprzez prawo, które nie uwzględnia istnienia osób z ZRP, a w konsekwencji dylematów, z jakimi spotykają się pacjenci i ich rodzice. Problemy te mogą być postrzegane inaczej przez różne osoby ze względu na odmienne modele postępowania medycznego. Niejednolite standardy i niepewność co do tego, jakie postępowanie rzeczywiście uwzględnia najlepszy interes dzieci z ZRP doprowadziło do stworzenia różnych wskazań etycznych i rekomendacji zespołów interdyscyplinarnych.

Słowa kluczowe: zaburzenia rozwoju płciowego, diagnostyka, etyka

Abstract

The purpose of this article is to present current medical trends in the treatment of persons with disorders of sex development (DSD), connected juridical trends, as well as their psychological and sexological consequences. Nowadays, the standards of treatment are not uniform in many countries and physicians' capabilities of help may be restricted by law, which frequently ignores DSD people, and as consequence neglect dilemmas of patients with DSD and their parents. These problems can also be perceived differently by different specialists, depending on their medical paradigm. Various standards and uncertainty about which treatment really takes into account the well-being of the DSD child led to creating many ethical guidelines and recommendations by interdisciplinary teams.

Keywords: disorders of sex development, diagnostics, ethics

Wstęp

Interseksualność opisuje sytuację, w której dochodzi do nieprawidłowego różnicowania płciowego mogącego wynikać z nieprawidłowości chromosomowych, rozwoju gonad produkcji lub aktywności hormonów, które prowadzić mogą do niejednoznacznego rozwoju zewnętrznych i wewnętrznych narządów płciowych. Choć do niejednoznacznego rozwoju płciowego dochodzi rzadko, bo tylko w przypadku 0,018% urodzeń (Sax, 2002), to określenie właściwych sposobów postępowania w takich przypadkach nastręcza trudności lekarzom różnych specjalizacji. Same osoby interseksualne natomiast częściej niż reszta społeczeństwa cierpią z powodu niższej jakości życia, niższej samooceny, częstszych dysfunkcji seksualnych, odmienności w wyglądzie, niepłodności i konieczności poddawania się wielu zabiegom chirurgicznym (Bajszczak, Słowikowska-Hilczner, 2016). Jednakże, jak wskazują wyniki badań, to nie odmienność w wyglądzie i funkcjonowaniu ciała, a interwencje medyczne mające na celu zbliżenie jego funkcjonowania i wyglądu do przedstawicieli danej płci, mogą przyczyniać się do opisywanego powyżej dyskomfortu (Yunger, Carver i Perry, 2004).

Prawo a interseksualność

Wiele krajów uwzględnia trudności w przypisywaniu płci w przypadku zaburzeń rozwoju płci (ZRP) i wprowadza różne regulacje prawne ułatwiające życie osobom interseksualnym oraz ich rodzicom. Przykładem takiego rozwiązania jest możliwość czasowego odroczenia przypisania płci w Niemczech, gdzie dziecku, ze względu na medyczną niepewność, wpisywany jest „X” zamiast oznaczenia płci, a także istnieje możliwość złożenia oświadczenia o nieokreślanu płci następczo, gdy już po wpisaniu płci ujawnione zostaną wątpliwości (Gawlik, Bielska-Brodziak, 2016). W Portugalii i Finlandii nie ma limitu czasu, który wyznaczałby czas na rejestrację płci dziecka, gdy nie może być ona jasno zdefiniowana. Z kolei w Luksemburgu rodzice mają możliwość pominięcia wpisania płci dziecka w akcie urodzenia. Na

Malcie wprowadzony w kwietniu 2015 roku „Gender Identity, Gender Expression and Sex Characteristics Act” umożliwia rodzicom interseksualnych dzieci odroczenie wprowadzenia do aktu urodzenia wpisu o płci, a także pozwala na zmianę wpisanej płci metrykalnej w każdym momencie życia za pomocą prostej procedury administracyjnej (Council of Europe, 2015).

Niestety wiele innych krajów wymaga przypisania płci do wydania akt urodzenia, jednocześnie ograniczając pulę wyboru do dwóch opcji – płci kobiecej i męskiej, a także utrudniając korektę, jeśli płeć metrykalna zostanie przypisana nieprawidłowo (ibidem). Takim krajem jest również Polska.

Mimo wyróżniania obecnie przez seksuologów wielu rodzajów płci, które składają się na pełną płciowość danego osobnika (Beisert, 2011), standardem przy ustalaniu płci metrykalnej dziecka narodzonego w Polsce jest branie pod uwagę jedynie płci narządów płciowych zewnętrznych. Obecne procedury nie uwzględniają także, że w przypadku wielu dzieci z ZRP potrzebny jest czas, który umożliwiłby przeprowadzenie kompleksowych badań medycznych, które w wielu przypadkach pozwoliłyby uniknąć lub zmniejszyć ryzyko błędnego przypisania płci (Gawlik, Bielska-Brodziak, 2016).

Obecnie etapy nadawania aktu urodzenia (a więc i nadawania dziecku płci) w Polsce wyglądają w sposób następujący: niezwłocznie po narodzinach zakładana jest karta noworodka, a dziecko otrzymuje znak identyfikacyjny noworodka, następnie wpisywane jest również do księgi noworodków. Dokumenty te są wydawane na potrzeby podmiotu leczniczego. Następnym dokumentem jest karta informacyjna, która zostaje wydana po wypisaniu dziecka ze szpitala. Na końcu wydawana jest karta urodzenia, która jest jednym z dwóch elementów wymaganych, aby sporządzić akt urodzenia. Przy sporządzaniu wszystkich tych dokumentów pojawia się wymóg wpisania płci (Gawlik, Bielska-Brodziak, Krawiec, 2016). Jak wskazują Gawlik, Bielska-Brodziak i Krawiec (2016) pośpiech wynikający z nakazu niezwłocznego wydania części dokumentów (np. karty noworodka), a także standard wpisywania płci (mimo że część z dokumentów nadal byłaby ważna bez tego wpisu) może powodować, że nawet w niejasnych przypadkach lekarz zdecyduje się wpisać w rubrykę którąś płeć, a następnie reszta personelu powieli wpis bez odpowiedniego dalszego przebadania dziecka (ibidem). Gdy zostanie wydana karta urodzenia, rodzic w ciągu 21 dni musi zgłosić narodziny dziecka w urzędzie stanu cywilnego. Jeśli tego nie zrobi, urzędnik sam zarejestruje narodziny oraz wybierze imię dla dziecka. Mimo że nie ma już nakazu nadawania imienia pozwalającego określić płeć, imię dziecka powinno być w powszechnym znaczeniu przypisane do danej płci (Ministerstwo Spraw Wewnętrznych i Administracji, 2015). Ponieważ przy niektórych ZRP (np. PAIS – zespół częściowej niewrażliwości na androgeny) często nie udaje się z całkowitą pewnością ustalić, z jaką płcią będzie identyfikowało się dziecko (Bancroft, 2011) przymus przypisania płci, a także wyboru imienia powszechnie przypisanego do danej płci może wiązać się z późniejszym bardzo dużym cierpieniem dziecka, a także większymi zmianami w jego życiu, jeśli konieczna będzie korekta płci metrykalnej.

Ze względu na to, że po sporządzeniu karty urodzenia akt urodzenia musi zostać wydany po 21 dniach, jedynym sposobem by przedłużyć czas na ustalenie płci dziecka jest zwlekanie z wydaniem karty urodzenia przez szpital. Ceną zyskania czasu na kompleksowe badania i zmniejszenia ryzyka wpisania nieprawidłowej płci w akcie urodzenia są jednak różne koszty, które ponoszą rodzice i noworodek wynikające z tego, że dziecko nie posiadające aktu urodzenia nie jest podmiotem prawa. Jako jedynie kilka przykładów można przytoczyć, że rodzice takiego dziecka nie mogą uzyskać urlopu związanego z rodzicielstwem, dziecko nie ma numeru PESEL, co uniemożliwia posiadanie przez nie paszportu lub otrzymania przez rodziców świadczeń wychowawczych (Gawlik i in., 2016).

Co jednak robić, gdy dziecku błędnie przypisano płeć? Jeśli nie został jeszcze wydany akt urodzenia, istnieje możliwość zastąpienia karty urodzenia nową. Aby otrzymać nową kartę urodzenia należy jednak bardzo szybko ustalić, że dziecko z całą pewnością jest innej płci niż ta, która została wpisana w pierwotnej karcie urodzenia. W przypadku gdy akt urodzenia został już wydany, możliwe są dwie drogi postępowania – tryb sprostowania aktu urodzenia lub tryb tzw. zmiany płci (ibidem). W trybie sprostowania aktu urodzenia rozpatrywane są właściwie tylko przypadki osób z jasnymi, klasycznymi postaciami ZRP, gdzie łatwo można ustalić, że dziecko z pewnością jest płci przeciwnej niż ta wpisana w akt urodzenia. Korekta płci metrykalnej u osób z bardziej skomplikowanym ZRP odbywa się w trybie tzw. zmiany płci. Dotyczy to większości przypadków. Rozwiązanie to jest jednak krytykowane ze względu na przewlekłość procesu, a także jego sporny charakter, gdzie drugą stroną sporu staną się rodzice lub (w przypadku osób dorosłych) małżonek i dzieci. W przypadku dzieci, którym błędnie nadano płeć metrykalną, a których opiekunowie przeciwni są korygowaniu zapisu w akcie urodzenia, możliwe jest również, że w ogóle nie dojdzie do procesu, a dziecko zmuszone będzie żyć z rolą wynikającą z jego metryki, nie związaną ze stanem faktycznym, zgodnym z poczuciem dziecka, co może negatywnie odbić się na kształtowaniu się jego tożsamości, funkcjonowaniu w szkole i w relacjach z rówieśnikami (ibidem).

Jak więc widzimy, osoby interseksualne są dla prawa polskiego niewidoczne, co prowadzi do stosowania wobec osób tych rozwiązań, które doprowadzają do ponoszenia przez nie wielu kosztów. W przypadku zwlekania z wystawieniem aktu urodzenia osoby te nie mają równych praw, jakie posiadają inne dzieci (ponieważ nie istnieją prawnie), a w przypadku szybkiego przypisania płci pojawia się ryzyko błędu, który może skutkować cierpieniem związanym z przymusem funkcjonowania prawnie jako osoba przeciwnej płci, niż ta, z którą się identyfikują.

Diagnoza mająca na celu wykrycie interseksualizmu i oddziaływania medyczne

Przed rozpoczęciem tej części artykułu za ważne uznajemy wskazanie dwóch modeli postępowania medycznego w przypadku pacjentów ze zdiagnozowanym ZRP.

Pierwszy model, zwany *Concealment-Centered Model*, opiera się na założeniu, że istnieje konieczność przeprowadzania szybkich korekt ZRP, które traktuje jako stan anormalny. Wczesne

korekty, przeprowadzane już na niemowlakach na podstawie badań genetycznych i płci, którą łatwiej będzie „wytworzyć” z narządów płciowych niemowlaka, za namową rodziców, lub w rzadkich przypadkach bez informowania ich. W przypadku niedoinformowania rodziców, zakłada się, że ochroni to ich przed stresem psychologicznym związanym ze stygmatyzacją społeczną i poczuciem skrzywdzenia swojego dziecka poprzez skazywanie go na życie poza binarnym systemem płciowym (Dreger).

Drugi model, zwany *Patient-Centered Model*, opisuje ZRP jako stan, który powinien mieścić się w normach społecznych i kulturze. Nie traktuje go jako anomalie, a raczej dodatkowy sposób dyferencjacji narządów płciowych. Zwolennicy tego modelu (tj. aktywiści i osoby interseksualne) stanowczo sprzeciwiają się przedwczesnym korektom płci i podkreślają niewystarczającą moc przesłanek genetycznych i stanu narządów rodnych, jako determinant przyszłej tożsamości płciowej. Twierdzą oni, że decyzję o przeprowadzeniu korekt, lub też o ich nieprzeprowadzaniu, powinna podejmować osoba bezpośrednio dotknięta ZRP najwcześniej w trakcie okresu dojrzewania (ibidem).

Pierwszym etapem diagnozy, często rozpoczynanym tuż po narodzinach dziecka, są oględziny jego zewnętrznych narządów płciowych celem stwierdzenia zmian w ich budowie strukturalnej w kierunku obojnaczym. Mogą, ale nie muszą, towarzyszyć im zmiany w budowie narządów płciowych wewnętrznych. Moment ten zbiega się z momentem oznaczania płci metrykalnej noworodka, o czym pisałyśmy już wyżej. W przypadku rozpoznania obojnaczych struktur, kolejnym krokiem diagnostycznym są badania laboratoryjne mające na celu oznaczenie poziomów stężenia sodu, potasu i chloru w surowicy oraz parametrów równowagi kwasowo-zasadowej, stężenia glukozy i mocznika w surowicy oraz aktywności reninowej osocza – celem rozpoznania lub wykluczenia wrodzonego przerostu nadnerczy (Kula, 2013). Inne badania stosowane na tym etapie diagnozy, tj. badania hormonalne, mają na celu ewentualne wykrycie stężeń hormonów przekraczających normy ustalone dla tego etapu rozwojowego. Hormony oznaczane w trakcie tego badania, to : hormony przysadkowe, tj. FSH i LH; gonadalne, tj. testosteron i estradiol; nadnerczowe, tj. DHEA, DHEAS, androstendion, 17-OH-progesteron, kortyzol, aldosteron lub ich metabolity w moczu (Kula, 2013; Jarzębek-Bielecka, 2012; Kucharska, 2007).

Innymi często stosowanymi badaniami są próby czynnościowe: ocena czynności wewnątrzwydzielniczej gonad i poszukiwanie gonad u pacjenta z chromosomem Y, gdy nie można ich zlokalizować badaniem palpacyjnym ani badaniami obrazowymi (test z HCG), oraz ocena czynności kory nadnerczy przy podejrzeniu jej wrodzonego przerostu (test z ACTH) (Kucharska, 2007; Jarzębek-Bielecka, 2012).

Na tym etapie diagnostyki stosuje się również badania mające na celu określenie budowy genetycznej noworodka. Budowa kariotypu w sposób determinujący wpływa na oznaczenie płci genetycznej, a także w toku rozwoju płciowego płodu w życiu prenatalnym, na dalsze kształtowanie się płci i płciowości noworodka (tj. na takie płcie jak: gonadalna, gametoforyczna, zewnętrznych narządów

płciowych, wewnętrznych narządów płciowych, hormonalna) (Dulko, 2003). W celu oznaczenia wykluczenia zaburzeń genetycznych i dokonania trafniejszej diagnozy, bada się noworodka pod kątem: oceny kariotypu (w limfocytach krwi obwodowej, rzadziej w tkance gonad, umożliwia rozpoznanie zaburzeń liczbowych i strukturalnych chromosomów płciowych), a także określenia czynności regionów chromosomu Y odpowiedzialnych za organogenezę gonad i nowotworowy potencjał komórek płciowych (Piprek, 2008).

Kolejnym krokiem jest badanie obrazowe mające na celu ocenę położenia, objętości i struktury gonad oraz wewnętrznych narządów płciowych (USG, TK, MR jamy brzusznej), ocenę budowy wewnętrznych narządów płciowych żeńskich (cytowaginoskopia i cystogeitografia), ocena układu moczowego pod kątem wykluczenia wad w jego budowie (urografia) (Kula, 2013; Jarzębek-Bielecka, 2012; Kucharska, 2007).

Badania pod kątem diagnostycznym powinny także zawierać ocenę usuniętych gonad, lub wycinka pobranego laparoskopowo, w celu rozpoznania nieprawidłowości w organogenezie i diagnostykę w celu potencjalnie mogących powstawać zmian nowotworowych (Kula, 2013).

Diagnostyka rozpoczęta po narodzinach noworodka często ma na celu wykrycie nie tylko zmian mogących potencjalnie zagrażać jego życiu, ale też określenie, w kierunku której płci doszło do przeważającego rozwoju. Ma to na celu za pomocą interwencji chirurgicznych skorygowanie nieprawidłowości anatomicznych i możliwie maksymalne zbliżenie budowy anatomicznej noworodka do płci w kierunku, której jest bardziej rozwinięty. W tym momencie nadmienić natomiast należy, że tożsamość płciowa może być rozbieżna, albo zbieżna, z budową anatomiczną i nie sposób jej określić do momentu, w którym dziecko samo zacznie bardziej identyfikować się z jedną z płci. Dlatego też, w celu uzyskania całkowitej pewności z poniższymi interwencjami chirurgicznymi zaleca się poczekać do momentu, w którym dziecko osiągnie minimum 3 lata. Rodzi to natomiast komplikacje związane z prawodawstwem polskim i koniecznością oznaczenia płci metrykalnej noworodka, a także z powodu dyskomfortu rodziców, którzy nie są pewni, czy powinni oznajmić, że urodził się im syn, czy też córka (Kalat, 2007; Dulko, 2003).

Z czysto chirurgicznego punktu widzenia interwencje w zaburzeniach różnicowania płci to: usunięcie gonad – nieprawidłowych lub niewłaściwych dla płci – z dojścia przez kanał pachwinowy lub laparoskopowo; endoskopia diagnostyczna dróg moczowo-płciowych laparoscopia diagnostyczna lub połączona z usunięciem nieprawidłowych gonad i macicy z przydatkami; plastyka feminizacyjna zewnętrznych narządów płciowych; plastyka męskich narządów płciowych; rekonstrukcja pochwy z jelita, płatów skórnych, przeszczepów skóry rozszczepionej; protezowanie jąder.

Ostatnim z oddziaływań medycznych jest (zależnie od zaistniałej potrzeby) leczenie substytucyjne sterydami płciowymi (HTZ – hormonalna terapia zastępcza) (Kula, 2013; Kucharska, 2007; Jarzębek-Bielecka, 2012).

Oddziaływania psychologiczne

Nie należy zapominać, że ZRP wymaga oddziaływań nie tylko natury medycznej, ale i psychologicznej. Narodziny dziecka niejednoznacznie rozwiniętego pod względem płciowości może być stresem psychologicznym dla osób z jego najbliższego otoczenia, jak i dla samego dziecka (a później osoby dorosłej). Dlatego ważnym jest, by w całym procesie diagnostyki i leczenia rodzinie towarzyszyli specjaliści od zdrowia psychicznego, których zadaniem byłoby wspieranie osób dotkniętych pośrednio i bezpośrednio przez ZRP.

W przypadku członków rodziny ważnymi obszarami do pracy wydają się być: normalizacja ZRP, urealnianie oczekiwań co do postępowania diagnostyczno-leczniczego, udzielanie wsparcia, praca nad poczuciem winy rodziców (poczucie bycia sprawcami ZRP nowonarodzonego dziecka, lub też w przypadku dokonania złego wyboru we wczesnych fazach rozwoju dziecka i nadanie mu płci, z którą nie utożsamia się w późniejszych etapach swojego życia).

Praca z osobami bezpośrednio dotkniętymi ZRP powinna oscylować wokół takich zagadnień jak: diagnostyka tożsamości płciowej, praca nad wstydem związanym z ZRP, kwestie potencjalnego partnerstwa i utrudnionego (lub uniemożliwionego) bycia biologicznym rodzicem, kwestie związane z realizacją potrzeb seksualnych i dysfunkcjami związanymi z przedwczesnymi ingerencjami chirurgicznymi, praca nad poczuciem bycia zdradzonym/ą przez własnym rodziców, jeśli ci zdecydowali się zatajać fakt bycia urodzonym/ą jako osoba z ZRP (Bajszczak, 2016).

Dylematy etyczne

Moment narodzin dziecka z zaburzeniami rozwoju płci jest początkiem wielu zadań jakie będą stały m.in. przed rodzicami i personelem medycznym. Cheryl Chase (2003) zwraca uwagę, że powinno się kłaść nacisk na to, że to dziecko, a nie rodzice, jest pacjentem, i zasadnicza w takim wypadku jest profesjonalna opieka psychologiczna. Jest też zwolenniczką przypisywania płci bez wczesnych interwencji chirurgicznych, co nie zawsze jest możliwe ze względu na stan zagrożenia zdrowia niemowlęcia, a czasami trudne do przyjęcia przez rodziców. Ze względu na różnorodność problematyki osób z ZRP istnieje wiele dylematów dotyczących tego jak powinno się postępować wobec dzieci z tym zaburzeniem. W odpowiedzi na te trudności powstały różne wskazania etyczne dla pracowników medycznych pracujących z osobami z ZRP. Poniżej prezentujemy dwa odrębne modele przygotowane przez German Network DSD/Intersex i badaczy z Georgia Southern University.

Wskazania etyczne i rekomendacje dla interdyscyplinarnych zespołów terapeutycznych pracujących z dziećmi i młodzieżą - stanowisko German Network DSD/Intersex (opracowanie własne na podstawie: Wiesemann i in., 2010).

1. Przed podjęciem jakichkolwiek ingerencji medycznych należy starannie rozważyć konieczność podejmowania operacji niezwiązanych z bezpośrednim zagrożeniem życia i zdrowia dziecka oraz uwzględnić w decyzjach terapeutycznych kontekst psychospołeczny potrzeb rozwojowych dziecka.
2. Angażować od samego początku rodziców w proces podejmowania decyzji i planowania dalszej terapii oraz dbanie o ich (rodziców) zrozumienie charakteru i znaczenia podejmowanych interwencji.
3. Wspierać rozwój pozytywnego obrazu i pewności siebie u dziecka w kontekście swojej tożsamości i tożsamości płci.
4. Budować terapeutyczną postawę akceptacji i otwartości, wrażliwą na kontekst kulturowy i preferowany w rodzinie system wartości.
5. Oprzeć wszelkie interwencje na wszechstronnej diagnostyce, zakładającej wsparcie konsultacyjne specjalistów z różnych dziedzin, szczególnie w przypadku procedur, których długotrwałe następstwa są mało znane.
6. Przedstawiać rodzicom odraczenie w czasie nieodwracalnych procedur medycznych o niejasnych prognozach jako preferowane opcje terapeutyczne.
7. Informować dziecko, w sposób adekwatny do wieku, o jego stanie zdrowia oraz traktować je jako podmiot mający prawo podejmować o sobie decyzje w procesie terapeutycznym.
8. Zapewnić przyszłemu dorosłemu możliwości wglądu w będące jego udziałem procedury terapeutyczne poprzez skrupulatną, odpowiednio zabezpieczoną dokumentację medyczną.
9. Regularnie aktualizować standardy etyczne w odniesieniu do najnowszych doniesień badawczych dotyczących następstw terapeutycznych u pacjentów z ZRP.

Badacze z Georgia Southern University wychodząc naprzeciw wątpliwościom pracowników medycznych, pacjentów i ich rodzin, zaprojektowali ośmiostopniowy algorytm MEDSI (The Making Ethical Decisions about Surgical Intervention).

Krok 1: Określ etyczną istotność decyzji, które mają być podjęte i zbierz osoby, których będą one dotyczyć.

Nie każda interwencja medyczna jest jednocześnie dylematem etycznym. Kierując pacjenta poprzez proces podejmowania decyzji, zespół medyczny musi najpierw jasno zdefiniować decyzję, którą ma podjąć pacjent i rodzina. Wśród osób ją podejmujących powinni znajdować się pracownicy służby zdrowia wyspecjalizowani w zaburzeniach rozwoju seksualnego, w tym pielęgniarki, specjaliści zajmujący się zdrowiem psychicznym, bioetycy medyczni i pediatrzy specjalizujący się w chirurgii,

urologii, endokrynologii i neonatologii, oraz rodzice/prawni opiekunowie (Woodward i Patwardhan, 2010).

Krok 2: Werbalizuj emocje i wyrażaj pytania oraz wątpliwości bez obawy o ich osąd.

W tym punkcie zwraca się uwagę na możliwość okazywania emocji, obaw, stereotypowych przekonań i wątpliwości zarówno przez pacjentów oraz ich rodzinę, jak i przez personel medyczny, które jeśli pozostaną nieuświadomione mogą zakłócić proces podejmowania decyzji.

Krok 3: Określ problemy wymagające natychmiastowej interwencji.

Pacjent i rodzina muszą być świadomi, czy opóźnianie operacji może spowodować śmierć lub nieodwracalną szkodę. Zespół medyczny powinien przedstawić wytyczne co do ramy czasowej procesu podejmowania decyzji oraz umożliwić pacjentom i rodzinom czas na jej przemyślenie w takim zakresie, w jakim nie ma potrzeby pilnej interwencji.

Krok 4: Zbierz informacje dotyczące przypadku.

Może to obejmować dodatkowe badania, takie jak testy laboratoryjne lub obrazowanie. Mogą to również być konsultacje ze specjalistami, doradcami zdrowia psychicznego lub grupami wsparcia dla pacjentów. W celu dokonania świadomego wyboru zabiegu, pacjenci i rodziny muszą mieć pełne, dokładne i zrozumiałe informacje. Specjaliści z dziedziny zdrowia psychicznego oraz doradcy powinni być włączani do konsultacji właśnie w tym momencie całego procesu. Korzystne dla rodziców mogą się okazać rozmowy z innymi rodzinami z podobnymi doświadczeniami i spotkania w grupach wsparcia.

Krok 5: Określ zagadnienia prawne dotyczące przypadku.

W przypadku dzieci w wieku niemowlęcym rodzice powinni być poinformowani o przysługujących im prawach jako zastępczych decydentów dziecka. Zespół medyczny może pomóc rodzinom zrozumieć wszelkie statuty prawne wpływające na proces podejmowania decyzji.

Krok 6: Zanalizuj informacje i omów je z preferencjami pacjenta/rodziny.

Po uzyskaniu wszelkich wyników, opinii ekspertów i konsultacjach przychodzi czas na dyskusję z pacjentem i rodziną. Jest to też moment dla nich na wyrażenie swoich wątpliwości, często będących pod dużym wpływem kultury i religii. Należy cały czas pamiętać, że najwyższym priorytetem w tej triadzie zespół-pacjent-rodzina jest dobro pacjenta.

Krok 7: Decyzja.

Gillam i wsp. (2010) doradzają stworzenie długoterminowego planu, który pozostawia pewne możliwości w przyszłości niemowlęciu z ZRP. Obejmuje to takie kwestie jak opóźnianie operacji, dopóki dziecko nie osiągnie dojrzałości wystarczającej do zdecydowania o np. o usunięciu tkanki gonadowej. Ponadto zalecają, aby w przypadku podjęcia decyzji o interwencjach chirurgicznych, pozostawić obszar narządów płciowych w takim stanie, że dziecko będzie mogło zmienić płeć w przyszłości, jeśli zechce. Rodzice mogą chcieć większej ingerencji chirurgicznej w oparciu o opinie rodziny, wierzenia religijne, wartości kulturowe lub inne czynniki. Zespół medyczny powinien być bardziej aktywny, jeśli preferencje rodziców mogą wyrządzić niepotrzebną szkodę fizyczną lub śmierć dziecka.

Krok 8: Ustal i zaplanuj odpowiednie działania następcze.

W modelu MEDSI zaznacza się, że cały ten proces nie jest końcem dylematów etycznych. Niezależnie od podjętych decyzji, rodziny wymagają ciągłego wsparcia i ewaluacji przez empatycznych i doświadczonych pracowników służby zdrowia (opracowanie własne na podstawie: Lathrop i in., 2014).

Wnioski

Konieczne jest ciągłe poszerzanie wiedzy dotyczącej problematyki ZRP oraz prawidłowej diagnostyki takich pacjentów z naciskiem na kwestie etyczne. Dotyczy to zwłaszcza osób związanych z położnictwem, które jako pierwsze będą miały kontakt z pacjentem z zaburzeniami rozwoju płci i których decyzje i przedstawienie problemu rodzicom będzie miało ogromny wpływ na przyszłość dziecka. Istotne jest również zapewnienie osobom z ZRP i ich rodzinom opieki psychologicznej w związku nadchodzącymi trudnościami i wątpliwościami jakie pojawią się z powodu postrzeganej binarnie płci. Ważne jest traktowanie dobra pacjenta jako priorytetu (a nie uleganie naciskom rodziny, która może np. obawiać się stygmatyzacji) i branie pod uwagę wpływu interwencji chirurgicznych na spodziewaną jakość życia. Procedury prawne powinny uwzględniać czasochłonność, a również w niektórych przypadkach niemożliwość, przypisania płci w przypadku dzieci z ZRP. Nie powinny one wymuszać wczesnych interwencji chirurgicznych na narządach płciowych, które mogą doprowadzić do rozbieżności między autoidentyfikacją dziecka, a jego budową anatomiczną.

Literatura cytowana

1. Bajszczyk, K., & Słowikowska-Hilczer, J. (2016). Problemy terapeutyczne w zaburzeniach rozwoju płci. *Pediatric Endocrinology, Diabetes & Metabolism*, 22(1).
2. Bancroft, J. (2011). *Seksualność człowieka*. Wrocław: Elsevier Urban & Partner.
3. Beisert, M. (2011). *Seksualność w cyklu życia człowieka*. Warszawa: Wydawnictwo Naukowe PWN.
4. Council of Europe (2015). *Human rights and intersex people*. Pozyskano z: www.wcd.coe.int (dostęp 20.05.2017).

5. Chase, C. (2003). What is the agenda of the intersex patient advocacy movement?. *The Endocrinologist*, 13(3), 240-242.
6. Dulko, S. (2003). ABC... płci. *Kosmos*, 1(52), 5-10.
7. Fadeyibi, I. O., Ikuerowo, S. O., Coker, A. O., Disu, E. A., Akinola, R. A., Onakoya, J. A., ... & Ademiluyi, S. A. (2011). Delayed diagnosis of intersex state: surgical outcome of cases seen and review of current concepts. *Nigerian quarterly journal of hospital medicine*, 21(2), 106-113.
8. Gawlik, A. & Bielska-Brodzak, A. (2016). Jak polski prawodawca rozwiązuje problemy osób interseksualnych, cz. I. *Prawo i medycyna*, 63(18), 5-28.
9. Gawlik, A., Bielska-Brodzak, A. & Krawiec, G. (2016). Jak polski prawodawca rozwiązuje problemy osób interseksualnych, cz. II. *Prawo i medycyna*, 64(18), 6-30.
10. Jarzabek-Bielecka, G., Sowińska-Przepiera, E., & Wilczak, M. (2012). Disorders of sex development. *Przegląd Menopauzalny*, 16(4), 334.
11. Jarzabek-Bielecka, G., Sowińska-Przepiera, E., & Wilczak, M. (2012). Zaburzenia rozwoju płci jako problem nie tylko ginekologiczny i seksuologiczny. *Menopausal Review/Przegląd Menopauzalny*, 11(4).
12. Kalat, J. W. (2007). *Biologiczne podstawy psychologii*. Warszawa: PWN.
13. Kucharska, A. M., & Szarras-Czapnik, M. (2007). Zaburzenia rozwoju płci-aktualne wytyczne dotyczące klasyfikacji, diagnostyki i postępowania. *Endokrynol. Ped*, 6, 51-60.
14. Kula, K., & Słowikowska-Hilczer, J. (2013). Zaburzenia determinacji i różnicowania płci. *Interna Szczeklika. Podręcznik chorób wewnętrznych*. Cracow: Medycyna Praktyczna.
15. Lathrop, B. L., Cheney, T. B., & Hayman, A. B. (2014). Ethical decision-making in the dilemma of the intersex infant. *Issues in comprehensive pediatric nursing*, 37(1), 25-38.
16. Patwardhan, N., Woodward, M., & Nicholls, G. (2010). Disorders of Sex Development. In *Handbook of Pediatric Surgery*. London: Springer.
17. Lathrop, B. L., Cheney, T. B., & Hayman, A. B. (2014). Ethical decision-making in the dilemma of the intersex infant. *Issues in comprehensive pediatric nursing*, 37(1), 25-38.
18. Gillam, L. H., Hewitt, J. K., & Warne, G. L. (2010). Ethical principles for the management of infants with disorders of sex development. *Hormone research in paediatrics*, 74(6), 412-418.
19. Ministerstwo Spraw Wewnętrznych i Administracji (2015). *Zgłoś urodzenie dziecka*. Pozyskano z: www.obywatel.gov.pl (dostęp 22.05.2017).
20. Piprek, R. P. (2008). Genetyczne podłoże zaburzeń determinacji płci i rozwoju gonad. *Endokrynologia Polska*, 59(6), 502-501.
21. Sax, L. (2002). How common is Intersex? A response to Anne Fausto-Sterling. *Journal of sex research*, 39(3), 174-178.
22. Wiesemann, C., Ude-Koeller, S., Sinnecker, G.H., Thyen, U. (2010). Ethical principles and recommendations for the medical management of differences of sex development (DSD)/intersex in children and adolescents. *European Journal of Pediatrics*, 169, 671-679
23. Yunger, J. L., Carver, P. R., & Perry, D. G. (2004). Does gender identity influence children's psychological well-being?. *Developmental psychology*, 40(4), 572.