

V.2.1 Stoornissen in de geslachtsontwikkeling

Stoornissen in de geslachtsontwikkeling (Disorders of Sex Development, DSD) is een verzamelnaam voor aandoeningen die tot 2006 werden aangeduid als hermafroditisme en pseudohermafroditisme [1: P.A. Lee, C.P. Houk, S.F. Ahmed, I.A. Hughes, S. International Consensus Conference on Intersex organized by the Lawson Wilkins Pediatric Endocrine and E. the European Society for Paediatric. Consensus statement on management of intersex disorders. International Consensus Conference on Intersex. Pediatrics. 2006/08/03 ed 2006, 118, e488-500 doi:10.1542/peds.2006-0738.]. Tegenwoordig spreekt men vaak van interseksualiteit. Tot vijf weken van de zwangerschap vindt er bij het embryo nog geen geslachtelijke differentiatie plaats. Vanaf de zevende week ontstaan bij mannelijke embryo's testikels die testosteron gaan produceren. Dit hormoon onderdrukt de ontwikkeling van de buizen van Müller, die bij de vrouw uitgroeien tot eileiders en de baarmoeder, en stimuleert de ontwikkeling van de buizen van Wolff, die uitgroeien tot de epididymus, het vas deferens en de vesicula seminalis. Bij vrouwen leidt de afwezigheid van testosteron tot regressie van de buizen van Wolff en ontwikkeling van de buizen van Müller. Een aantal genetisch bepaalde aandoeningen leidt ertoe dat er of bij een vrouwelijke karyotype (46,XX) testosteron wordt geproduceerd of dat er bij een mannelijk karyotype (46,XY) geen testosteron wordt geproduceerd of geen reactie op testosteron optreedt (receptordefect). In geval van testosteronproductie bij een vrouwelijk karyotype ontwikkelen de buizen van Wolff zich en wordt de ontwikkeling van de buizen van Müller onderdrukt; in geval van onvoldoende productie van of reactie op testosteron ontwikkelen de buizen van Wolff zich niet en vindt onderdrukking van de buizen van Müller niet plaats. In dergelijke gevallen ontwikkelen de buizen van Müller zich wel tot eileiders en een baarmoeder, maar blijven de testikels ook aanwezig. Vaak is de situatie niet volledig omgekeerd: er zijn dan bijvoorbeeld wel een vagina en een baarmoeder aangelegd, maar ook testikels. Wanneer deze testikels niet zijn ingedaald en zich in de buik bevinden is er ook nog een grote kans dat er maligne onttaarding van deze organen optreedt. Situaties waarbij de genitaliën tegenstrijdig zijn, werden ook wel aangeduid als hermafroditisme. Voorbeelden van dergelijke aandoeningen zijn een 46,XX-karyotype met congenitale bijnierschorshyperplasie, waarbij de overproductie van androgene hormonen leidt tot virilisatie; 46,XY-karyotype (man) met een defect in de productie van androgenen of een defect in de testosteronreceptor.

In dergelijke gevallen moet er bij de geboorte door de ouders gekozen worden met welk geslacht het kind wordt opgevoed. Meestal wordt er dan gekozen voor opvoeding conform het meest duidelijke fenotypische geslacht ('conform het uiterlijk'). Alhoewel er sprake kan zijn van een transformatie van het fenotypische geslacht die afwijkt van het genetische geslacht, hebben katholieke moraaltheologen geen fundamentele bezwaren tegen deze oplossing, ook als daarvoor aanvullende hormonale of chirurgische behandelingen nodig zijn, zoals het verwijderen van de testikels bij een overwegend vrouwelijk fenotype [2: B.M. Ashley, J.K. de Blois and K. O'Rourke. Health Care Ethics. A Catholic Theological Analysis. 5th ed, Washington D.C. : Georgetown University Press; 2006.] [3: E. Sgreccia. Manuale di bioetica. I. Fondamenti ed etica biomedica. Milano: Vita e Pensiero; 1996.] [4: Dicasterium pro Doctrina Fidei. Dignitas Infinita. Vaticaanstad 2024.]. De motivatie hiervoor is dat het gaat om het 'leven in overeenstemming met de geschapen natuur' te brengen, voor zover deze menselijk kenbaar kan zijn. Het kan echter – zoals gezegd – voorkomen dat fenotype en genotype dan niet overeenkomen.

De moeilijkheid die zich voor kan doen is dat jongeren die wegens interseksualiteit zijn behandeld in de puberteit de keuze die hun ouders met betrekking tot de fenotypische seksualiteit voor hen hebben gemaakt, betreuren. Ouders die voor de keuze staan in welk geslacht hun kind zal worden opgevoed, dienen daarom die keuze te maken met voldoende informatie over het eventuele risico dat het kind zelf later hun keuze kan afwijzen. Mocht deze situatie zich voordoen, dan zullen de betrokken jongeren met raad en daad moeten



**<https://boeken.medische-ethiek.nl/v-2-1-stoornissen-in-de-geslachtsontwikkeling/> Versie/version:
20 april 2024**

worden bijgestaan om ofwel het geslacht waarin zij tot nu toe zijn opgevoed te aanvaarden, ofwel wanneer destijds de verkeerde keuzes zijn gemaakt, het geslacht te aanvaarden dat het meest gepast is. In dat geval is medische en chirurgische behandeling gerechtvaardigd, als dat nodig is om de gekozen geslachtsrol op zich te nemen. Zij dienen echter celibatair te blijven, als door hun conditie een geldig en daadwerkelijk huwelijk onmogelijk blijkt te zijn [5: B.M. Ashley, J.K. de Blois and K. O'Rourke. Health Care Ethics. A Catholic Theological Analysis. 5th ed, Washington D.C. : Georgetown University Press; 2006.].