



## **Varianten der Geschlechtsentwicklung**

Die als „Varianten der Geschlechtsentwicklung“ bezeichneten Phänomene haben unterschiedliche Ursachen. Früher wurden in der Medizin die Begriffe „Hermaphroditismus“, „Pseudohermaphroditismus“ oder „Intersexualität“ verwendet. Betroffene bezeichnen sich selbst als intersexuelle, inter\* oder intergeschlechtliche Menschen.

Im Jahr 2005 wurde nach der Konsensuskonferenz in Chicago der Oberbegriff „Disorders of Sex Development (DSD)“ eingeführt. Dabei steht das englische Wort „Sex“ für das körperliche Geschlecht – im Gegensatz zu dem Begriff „Gender“, der das Geschlechtszugehörigkeitsempfinden bzw. die Geschlechtsidentität bezeichnet.

Da es Menschen gibt, die keine Behandlung benötigen oder wünschen, wird im deutschsprachigen Raum der Begriff „Variante“ an Stelle des Wortes „Disorder“ verwendet (siehe AWMF-S2k-Leitlinie 174/001 „Varianten der Geschlechtsentwicklung“, [www.awmf.org](http://www.awmf.org)). Die Bundesärztekammer spricht seit 2015 von „Varianten/Störungen der Geschlechtsentwicklung“, um eine Diskriminierung und Pathologisierung zu vermeiden.

Unter DSD werden ausschließlich kongenitale (d. h. schon bei der Geburt bestehende) Varianten verstanden. Später erworbene oder durch eine ärztliche Behandlung hervorgerufene Entwicklungsvarianten fallen nicht darunter.

Die aktuelle medizinische Terminologie beruht auf der bei der Konsensuskonferenz 2005 in Chicago vorgeschlagenen Klassifikation.

Definitionsgemäß werden unter DSD diejenigen Diagnosen zusammengefasst, bei denen die Geschlechtschromosomen, das Genitale oder die Gonaden (Keimdrüsen) inkongruent sind. Dabei handelt es sich im Wesentlichen um folgende Phänomene:

### **1. Geschlechtschromosomale (gonosomale) Varianten, z. B.**

- Turner-Syndrom mit den Geschlechtschromosomen 45,X und Varianten
- Klinefelter-Syndrom mit den Geschlechtschromosomen 47,XXY und Varianten
- Triple-X-Syndrom mit den Geschlechtschromosomen 47,XXX oder Poly-X-Syndrome

### **2. Gonadendysgenese, d. h. Fehlbildungen der Keimdrüsen (Hoden oder Eierstöcke)**

### **3. Angeborene Störungen der körpereigenen Synthese oder Wirkung von Sexualhormonen**

### **4. Missbildungen der Genitalien**

Dem Begriff „Varianten der Geschlechtsentwicklung“ sind folgende ICD-10-Diagnosen zugeordnet:

- E 28 Ovarielle Dysfunktion
- E 29 Testikuläre Dysfunktion
- Q 50 Angeborene Fehlbildungen der Ovarien, der Tubae uterinae und der Ligg. lata uteri
- Q 53 Nondescensus testis
- Q 55 Sonstige angeborene Fehlbildungen der männlichen Genitalorgane
- Q 56 Unbestimmtes Geschlecht und Pseudohermaphroditismus
- Q 96 Turner-Syndrom
- Q 97 Sonstige Anomalien der Gonosomen bei weiblichem Phänotyp, anderenorts nicht klassifiziert
- Q 98 Sonstige Anomalien der Gonosomen bei männlichem Phänotyp, anderenorts nicht klassifiziert
- Q 99 Sonstige Chromosomenanomalien, anderenorts nicht klassifiziert

Andere Diagnosen fallen nicht unter den Begriff „Varianten der Geschlechtsentwicklung“. Es gibt aber durchaus medizinische Erkrankungen, bei denen ein hormonelles Ungleichgewicht besteht, ohne dass sie zu den Varianten der Geschlechtsentwicklung gezählt werden.