

ОРИГІНАЛЬНІ ДОСЛІДЖЕННЯ

Український журнал дитячої ендокринології.— ISSN 2304-005X (Print), ISSN 2523-4277 (Online).— 2019.— № 1.— С. 25—32.

Гендерна самоідентифікація і внутрішньосімейні відносини дітей з порушенням розвитку статі



Н. Б. Зелінська¹, І. Ю. Шевченко¹,
О. В. Анопрієнко², Є. В. Глоба¹, О. І. Гамідова²

¹ Український науково-практичний центр ендокринної хірургії, трансплантації ендокринних органів і тканин МОЗ України, Київ

² Національна дитяча спеціалізована лікарня «ОХМАТДИТ» МОЗ України, Київ

Народження дитини з порушенням розвитку статі (ПРС) потребує довгострокової стратегії спостереження та лікування, що проводиться мультидисциплінарною групою лікарів-професіоналів, з обов'язковим розумінням психосоціальних проблем дитини та її батьків.

Матеріали та методи. За період 2014–2018 рр. проведено діагностику гендерної самоідентифікації у 20 дітей та підлітків із ПРС віком від 1,5 до 17 років. Для визначення гендерної самоідентифікації використовувалась методика «Гомункулос», гендерної соціалізації — методика мимовільного малюнка Вартегга, внутрішньосімейних відносин — методика «Моя сім'я», методика структурованого інтерв'ю. Оцінка внутрішньосімейних відносин була проведена в порівнянні з групою контролю, яка складалась із 28 сімей, в яких виховувались здорові діти. Всім пацієнтам із ПРС до моменту психологічної оцінки було проведено молекулярно-цитогенетичне дослідження.

Результати та обговорення. Серед обстежених дітей хромосомне ПРС діагностовано у 6 (30,0 %), 46,XY ПРС — у 13 (65,0 %) та 46,XX ПРС — у 1 (5,0 %) пацієнта. Діагноз ПРС встановлювали дітям у різному віці — від народження і до 16 років, у середньому в 7,26 [1,50; 13,00] року. У 60,0 % дітей старше 7 років виявлено ознаки порушень гендерної самоідентифікації, достовірно вище у дітей віком 7–12 років ($p < 0,05$). Порушення гендерної самоідентифікації розвиваються достовірно частіше у дітей, які були зареєстровані в жіночій громадянській статі, — у 57,14 %. У групі дітей із 46,XY ПРС-ознаки порушень гендерної самоідентифікації спостерігались у 69,23 %, що достовірно частіше, ніж у хворих із хромосомним ПРС, — у 50,0 % випадків ($p < 0,05$). У 25,0 % сімей діти часто зазнавали критики, негативної оцінки з боку батьків, що погіршує формування гендерної самоідентифікації дитини. 54,25 % сімей, що мають дитину з ПРС, не прагнули народжувати наступних дітей через побоювання щодо ймовірних генетичних порушень у них. Частота випадків розлучень у сім'ях дітей із ПРС зростає з віком дітей і найбільша (30,0 %) — у групі хворих після 12 років ($p < 0,05$), що достовірно частіше порівняно з групою контролю ($p < 0,05$). Порушення внутрішньосімейних відносин у сім'ях дітей із ПРС зустрічаються достовірно частіше, ніж у сім'ях групи контролю ($p < 0,05$).

Висновки. Психологічний супровід дітей із ПРС та їхніх сімей є важливою складовою комплексної медичної та соціальної реабілітації.

Ключові слова: порушення розвитку статі, каріотип, гендерна самоідентифікація, психосоціальні проблеми.

Народження дитини з порушенням розвитку статі (ПРС) потребує розробки довгострокової стратегії спостереження та лікування, яка проводиться мультидисциплінарною групою лікарів-професіоналів з обов'язковим виявленням психосоціальних проблем дитини та її батьків і наступним їх корегуванням.

Стать — це сукупність біологічних і соціальних особливостей, що визначають роль індивідуума в сім'ї та суспільстві [1]. Поняття статі у людини охоплює біологічну й психосоціальну складові, і їх сукупність забезпечує комфортне існування людини в суспільстві [2]. Основними компонентами біологічної статі є:

Стаття надійшла до редакції 1 березня 2019 р.

- генетична стаття — визначається набором статевих хромосом, автосом або окремими генами;
- гонадна стаття — визначається будовою статевих залоз і типом їх гормональної секреції;
- соматична стаття — визначається будовою і ступенем розвитку зовнішніх і внутрішніх статевих органів, вторинних статевих ознак.

Повноцінна реалізація механізмів статевого диференціювання зумовлює успішну біологічну й соціальну адаптацію людини. Зміни на будь-якому етапі зазначеного процесу під час ембріогенезу призводять до аномального розвитку і дисфункції органів репродуктивної системи [3–8]. На основі поетапного розвитку компонентів біологічної статі під впливом факторів навколишнього середовища та культури формується психосоціальна стаття людини, яка в нормі відповідає її біологічній статі [4, 8]. Одним з основних компонентів, що визначають психосоціальну адаптацію людини в певній статі, є статева ідентичність. Під статевою ідентичністю розуміють переживання і усвідомлення людиною своєї статевої належності, фізіологічних, психологічних і соціальних особливостей власної статі. Будучи аспектом особистісної ідентичності, статева ідентичність визначає освоєння статевої ролі, впливає на поведінку і розвиток особистості [9, 10, 11]. Психосексуальний розвиток включає в себе: «гендерну ідентифікацію» або самоуявлення людиною себе в якості чоловіка чи жінки; «гендерну роль» — типову для статі поведінку; «сексуальну орієнтацію» або напрямок еротичного інтересу (гетеросексуальні, бісексуальні, гомосексуальні) [12]. На психосексуальний розвиток впливає безліч факторів, таких як вплив андрогенів, генів статевих хромосом, структур мозку, а також соціальних і сімейних обставин. Так, результати Голландського багатоцентрового дослідження показали, що найбільш значний вплив на формування гендерної ідентичності дитини має стаття громадянської реєстрації та характерні для неї особливості виховання [13]. У осіб із ПРС частіше виникає гендерне невдоволення або невдоволення своєю статевою приналежністю [14–17].

В узгоджених керівних настановах European Society for Paediatric Endocrinology і Lawson Wilkins Pediatric Endocrine Society (США) (ESPE/LWPES, 2006) щодо ПРС зазначено, що оцінка та лікування порушень психічного здоров'я є невід'ємною частиною забезпечення позитивної адаптації дитини та її батьків у суспільстві [12]. Психологічна експертиза може полегшити рішення щодо визначення чи зміни гендерної статі, терміни оперативного втручання та призначення гормонального лікування. Психологічна оцінка гендерної ідентичності повинна бути проведена щойно дитина стає достатньо розвиненою для такої оцінки. Формування гендерної ідентичності починається ще до 3 років [18], проте найбільш ранній вік, в якому її можна надійно оцінити,

лишається невизначеним. Гендер-специфічна поведінка, нетипова для зареєстрованої громадянської статі, частіше зустрічається в дітей із ПРС, ніж у загальній популяції, але це не можна вважати індикатором необхідності зміни статі. Комплексна психологічна оцінка у дітей та підлітків із ПРС має проводитись протягом певного, іноді тривалого часу. Якість життя таких дітей охоплює захищеність, знайомства, здатність розвивати інтимні, сексуальні стосунки та можливість одружитись і мати дітей, незалежно від біологічних показників статі. Найбільш часті проблеми, що виникають у хворих із ПРС, — це сексуальна неприязнь і нестабільність, які часто неправильно трактуються як низьке лібідо [19]. Медичний персонал повинен запропонувати пацієнтам-підліткам можливість поговорити конфіденційно, без їхніх батьків, і заохочувати їх брати участь у групах підтримки, які сприяють можливості пацієнта комфортно обговорювати свої проблеми. Основна увага повинна бути спрямована на міжособистісні стосунки, а не лише на сексуальну функцію та її активність [12].

Нещодавно було проведено дослідження наявності психологічного консультування пацієнтів із ПРС та їхніх сімей в 60 європейських центрах [20]. Отримані дані свідчать про те, що більшість європейських центрів надають психологічну допомогу відповідно до настанов 2006 р. [12]. Інші три центри з опитаних не надають психологічної підтримки таким хворим. Більшість респондентів вказали, що 100 % нових пацієнтів отримали психологічну підтримку, проте, в середньому охоплення таких послуг по всіх центрах склало всього 54 %, а дитячі психологи та психіатри регулярно надають психологічні послуги дітям лише у 17 % та 11 % центрів відповідно [20]. Інші міжнародні опитування виявили, що меншість центрів (41 %) надають психіатричну допомогу [21], та в основному психосоціальну допомогу отримують головним чином батьки [22].

Оскільки ПРС належать до рідкісних захворювань, то дослідження психосоціальних наслідків цих станів ускладнюється обмеженою кількістю пацієнтів, які отримують лікування в будь-якій регіональній клініці. Тому важливо створити в Україні єдиний мультидисциплінарний центр надання медичної, і зокрема психологічної, допомоги таким пацієнтам та їхнім родинам. На жаль, в Україні до недавнього часу не існувало ні реєстру таких пацієнтів, ні спеціалізованого мультидисциплінарного центру. Протягом останніх 5 років на базі Національної дитячої спеціалізованої лікарні «ОХМАТДИТ» МОЗ України та Українського науково-практичного центру ендокринної хірургії, трансплантації ендокринних органів і тканин МОЗ України функціонує мультидисциплінарна група фахівців педіатричного напрямку у складі: дитячий ендокринолог, хірург, уролог, гінеколог, психолог, генетик. Також створено й оновлюється реєстр таких пацієнтів завдяки направленню до цих уста-

нов хворих лікарями різного фаху, а також самостійних звернень пацієнтів. Нині до реєстру входять 88 хворих, проте він охоплює не всіх дітей із ПРС в Україні.

Уперше в Україні нами проведено оцінку психологічного здоров'я дітей із ПРС, а саме діагностику гендерної самоідентифікації і внутрішньосімейних відносин.

Матеріали та методи

На базі відділу дитячої ендокринології Українського науково-практичного центру ендокринної хірургії, трансплантації ендокринних органів і тканин МОЗ України і Центру медико-психологічної, соціально-реабілітаційної допомоги Національної дитячої спеціалізованої лікарні «ОХМАТДИТ» МОЗ України у період з 2014 по 2018 р. проведено обстеження 20 дітей і підлітків із ПРС віком від 1,5 до 17 років. Діагностування причин ПРС проводили відповідно до консенсусів Consensus statement on management of intersex disorders (2006 р.) [12] і Caring for individuals with a difference of sex development (DSD): a Consensus Statement (2018 р.) [23] за даними клінічного, гормонального і генетичного обстеження. Всім хворим здійснювали тестування з метою визначення гендерної самоідентифікації і внутрішньосімейних відносин. Обстежені діти були розподілені на три вікові групи (табл. 1).

Під час тестування використовували такі методики: для визначення гендерної самоідентифікації — методику «Гомункулюс» [24], гендерної соціалізації — методику мимовільного малюнка Вартегга [25], сімейних відносин — методику «Моя сім'я» [26], методику структурованого інтерв'ю, яка розроблена в Центрі медико-психологічної, соціально-реабілітаційної допомоги Національної дитячої спеціалізованої лікарні «ОХМАТДИТ» МОЗ України.

Методика «Гомункулюс» використовувалась з метою визначення сприйняття образу тіла (сприйняття людиною естетики і сексуальної привабливості власного тіла), оцінки стану здоров'я, порушень самоідентифікації у дітей [24].

Тест Вартегга дає змогу достовірно оцінити підсвідому самоідентифікацію себе в оточенні, власне ставлення до майбутнього, сприйняття зовнішнього середовища, рішучість, чутливість та наполегливість, відчуття безпеки, ставлення до труднощів та досягнення цілей [25].

Проективна методика «Моя сім'я» була спрямована на визначення ставлення дитини до членів своєї родини, рівня емоційного контакту, сімейних відносин та свого місця в сім'ї [26].

Використовуючи зазначені методики, ми дотримувалися положення, відповідно до якого сутність чинників, які впливають на гендерну самоідентифікацію у дітей та підлітків полягає в ставленні до себе, до інших, до вимог життя та залежить від стилю виховання батьків [27]. Перший вид ставлень

Таблиця 1
Кількість дітей із ПРС різних вікових груп

Група	Віковий діапазон	Кількість	%
1	до 6 р. 11 міс. 29 днів	5	25,0
2	7 р. — 11 р. 11 міс. 29 днів	5	25,0
3	старше 12 років	10	50,0
Разом		20	100,0

відображає стан задоволеності чи незадоволеності собою, впевненості чи тривожності підлітків як суб'єктивного, емоційного відображення суперечностей, які призводять або до розвитку, або ж до внутрішнього особистісного конфлікту. Другий вид ставлень відображає позитивну чи негативну емоційно-ціннісну взаємодію підлітків з оточуючими, передусім батьками. І нарешті, третій вид ставлень, а саме до вимог життя, визначає, наскільки підлітки є ефективно чи неефективно діючими особистостями в навколишньому середовищі. Вихідною теоретико-методологічною основою дослідження соціалізації та гендерної самоідентифікації дітей та підлітків із ПРС був підхід, який трактує розвиток особистості як узгодженої біосоціальної цілісності, що складає єдність психофізичних та психосоціальних якостей, які зумовлені вродженими та набутими біологічними й соціальними впливами. Відповідно до такого підходу, чинники порушення соціалізації та гендерної самоідентифікації дітей та підлітків пов'язані з незадоволенням та неможливістю реалізації їх потреб, прагнень, інтересів. Уся особистість розглядається як цілісна система, зміст якої складають фізичний, психічний та соціальний аспекти, які тісно взаємопов'язані між собою і діють у сукупності [28]. Ці методики використовувались для психодіагностики дітей віком від 7 років.

Психодіагностика дітей віком до 7 років включала: оцінку психоемоційного розвитку; спостереження за грою; методику «Гомункулюс», спілкування з батьками за структурованим інтерв'ю.

Оцінка внутрішньосімейних відносин була проведена порівняно з групою контролю, що складалась із 28 сімей, в яких виховувались здорові діти у віці від 3,11 до 16,60 року, в середньому 9,66 [6,00; 13,27] року (табл. 2), 15 дівчаток, 13 хлопчиків.

Також було проведено опитування 27 батьків дітей із ПРС за методикою структурованого інтерв'ю.

Таблиця 2
Кількість дітей контрольної групи різного віку

Група	Віковий діапазон	Кількість	%
1к	до 6 р. 11 міс. 29 днів	10	35,71
2к	7 р. — 11 р. 11 міс. 29 днів	8	28,57
3к	старше 12 років	10	35,71
Разом		28	100,0

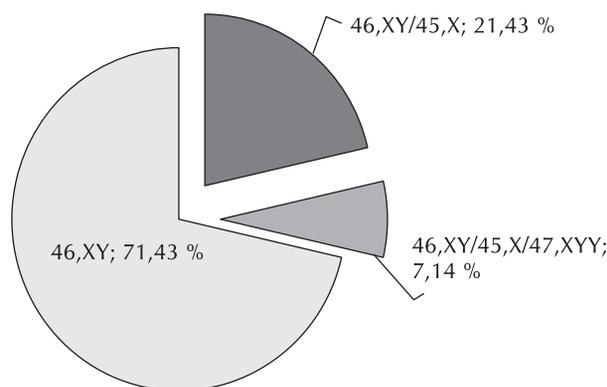


Рис. 1. Варіанти каріотипу в дітей із ПРС, які зареєстровані в жіночій громадянській статі

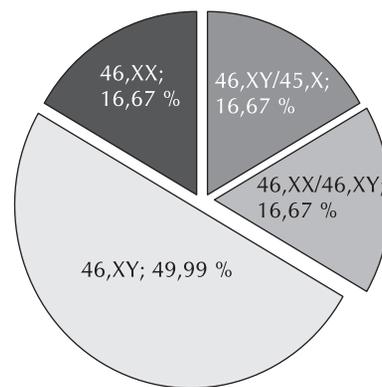


Рис. 2. Варіанти каріотипу в дітей із ПРС, які зареєстровані в чоловічій громадянській статі

Методика структурованого інтерв'ю включала: загальну інформацію (прізвище, ім'я, по батькові, дата народження дитини); вік, в якому вперше встановлено діагноз ПРС; склад сім'ї; відвідування дитячих дошкільних закладів, школи, центрів розвитку; успішність у навчанні; взаємовідносини з однолітками (навички спілкування, вміння спільної гри); захоплення дитини; стиль виховання батьками.

Усім пацієнтам із ПРС до моменту психологічної оцінки було проведено цитогенетичне (каріотипування за стандартною методикою) та, за необхідності, молекулярно-цитогенетичне дослідження (флуоресцентна гібридизація *in situ* – FiSH-метод).

Статистичний аналіз результатів проводили за допомогою стандартних методів статистики з використанням програми Statistica 10 (StatSoft, США). Використовувалися стандартні непараметричні статистичні тести: для аналізу якісних даних (%) для двох або більше незалежних груп точний критерій Фішера, для оцінки змін частот дихотомічних даних у двох і більше групах використовувався Q-критерій Кохрена. Дані представлені як Me [25; 75], де Me – медіана, а 25; 75 – міжквартильне значення (25-й та 75-й процентилі). Різницю вважали достовірною за умови $p < 0,05$.

Результати та обговорення

Відповідно до класифікації ПРС [12], серед 20 обстежених дітей у 6 (30,0 %) хворих діагностовано хромосомне ПРС, у 13 (65,0 %) пацієнтів – 46,XY ПРС, у 1 (5,0 %) дитини – 46,XX ПРС.

У дітей з хромосомним ПРС найбільша кількість пацієнтів (66,67 %) мали каріотип 46,XY/45,X ($n = 4$) та по одному пацієнту – каріотипи 46,XY/45,X/47,XYY і 46,XX/46,XY.

У жіночій статі були зареєстровані 70,0 % ($n = 14$) дітей та 30,0 % ($n = 6$) – у чоловічій статі. Структуру дітей із зареєстрованою громадянською статтю з різним каріотипом представлено на рис. 1 і 2. В обох групах найбільша кількість дітей

мали каріотип 46,XY. Дитина з 46,XX ПРС була зареєстрована в чоловічій статі, оскільки при народженні мала зовнішні статеві органи, розвинуті за чоловічим типом з відсутністю гонад у калитці. Вперше каріотип їй був визначений лише у віці 5 років.

Усі діти, які були зареєстровані в жіночій статі, мали будову зовнішніх статевих органів за жіночим типом. Ті ж діти, які були зареєстровані в чоловічій статі ($n = 6$), мали різні варіанти розвитку зовнішніх статевих органів. Так, у чотирьох дітей визначалась неправильна будова зовнішніх статевих органів, а саме: гіпертрофія клітора, урогенітальний синус (таку будову мали діти з каріотипами 46,XY ($n = 3$) та 46,XX/46,XY ($n = 1$)), у двох дітей зовнішні статеві органи були розвинені за чоловічим типом, вони мали сформований статевий член, з відсутністю гонад у калитці (таку будову мали діти з каріотипами 46,XY/45,X ($n = 1$) та 46,XX ($n = 1$)). Незважаючи на аномальну будову зовнішніх статевих органів, у групі дітей, які були зареєстровані в чоловічій статі, діагноз ПРС при народженні був встановлений тільки у трьох пацієнтів (50,0 %), а у другій половині – до 6-річного віку. У цієї групи пацієнтів залишається незрозумілим, за якими критеріями встановлювалась громадянська стать дитини, особливо при невизначеній будові зовнішніх статевих органів. Як видно на рис. 2 і 3, каріотипи у хлопчиків і дівчаток різноманітні, а вибір статі в дітей з невизначеною будовою зовнішніх статевих органів проводився без визначення каріотипу. Слід зазначити, що вибір статі не завжди залежить від хромосомного набору, а визначається за сукупністю багатьох чинників, зокрема будовою зовнішніх статевих органів, гормональною активністю гонад, перспективами забезпечення сексуальної функції і фертильності, імовірною гендерною ідентифікацією у майбутньому, імовірним внутрішньоутробним впливом статевих гормонів на ЦНС плода, аномаліями генів, що призводять до ПРС, патологічними варіантами розвитку зовнішніх геніталій з

можливістю їх хірургічної корекції, психосоціальними ризиками для батьків та дитини, ризиком злоякісної трансформації гонад тощо [12].

Діагноз ПРС встановлювали дітям від періоду новонародженості до 16 років, у середньому у віці 7,26 [1,50; 13,00] року. Середній вік встановлення діагнозу не відрізнявся у дітей з різним каріотипом. Так, при хромосомному ПРС середній вік діагностики склав 6,31 [1,00; 11,00] року, в групі 46,XY ПРС – 7,86 [2,00; 13,00] року ($p > 0,05$), у дитини з 46,XX ПРС-діагноз встановлений у 5 років.

Аналіз гендерної самоідентифікації дітей із ПРС

У групі хворих віком до 7 років (вікова група 1) ($n = 5$) в однієї дитини віком 6,4 року (20,0 %) були ознаки порушення гендерної самоідентифікації, а саме спостерігалась поведінкова невідповідність громадянської статі біологічній. Ця дитина з каріотипом 46,XY, яка виховувалась в жіночій громадянській статі, мала потяг до активних видів гри (футболу, катання на велосипеді, роликах, шумних ігор), гралась із машинками, пріоритет у спілкуванні надавався хлопчикам, категорично відмовлялась вдягати дівоче вбрання. Інші діти цієї вікової групи не мали порушень гендерної самоідентифікації.

У групах дітей старше 7 років (вікові групи 2 і 3) ($n = 15$) у 9 хворих (60,0 %) були виявлені ознаки порушень гендерної самоідентифікації, які виявлялись у незадоволенні зовнішнім виглядом, схильності до ізоляції, порушенням взаємин з однолітками. У віковій групі 2 такі ознаки спостерігались достовірно частіше, ніж у віковій групі 3 ($p < 0,05$) та віковій групі 1 ($p < 0,05$) (див. рис. 3).

Вища частота порушень гендерної самоідентифікації у дітей вікової групи 2 найбільш імовірно була пов'язана з віковими особливостями, початком статевого дозрівання, формуванням ставлення до власного тіла, яке зазнає певних змін. Це може розглядатися як особливість пубертатного періоду, коли діти прагнуть дорослості, пошуку самоідентифікації, становлення внутрішнього «я», тому невідповідність зовнішніх ознак дорослішання та внутрішнього сприйняття формує порушення гендерної самоідентифікації. Початок підліткового віку також характеризується початком активної соціалізації, нових навичок комунікації, створення нової системи взаємовідносин із батьками, однолітками, оточенням. Діти з ПРС цієї вікової групи мали ознаки порушення соціальної адаптації, а саме: конфлікти сімейних відносин, відсутність друзів-однолітків, порушення комунікації з однолітками, що негативно впливало на соціалізацію та своєю чергою на гендерну самоідентифікацію.

Гендерна самоідентифікація була порушена у 57,14 % дітей, яких було зареєстровано в жіночій статі, і тільки в однієї дитини (16,67 %) з тих шести, яких зареєстровано в чоловічій статі,

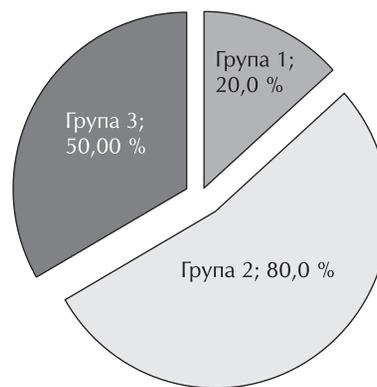


Рис. 3. Частота порушень гендерної самоідентифікації у дітей із ПРС різних вікових груп

($p < 0,05$). Тобто наявність у каріотипі хромосоми Y відіграє важливу роль у формуванні гендерної самоідентифікації за чоловічим типом (усі діти, зареєстровані в жіночій громадянській статі, мали в каріотипі хромосому Y) (див. рис. 1). Так, 50,0 % хворих з каріотипом 46,XY, яких виховували в жіночій громадянській статі, були незадоволені будовою власного тіла та мали ознаки маскуліної будови з відсутністю фемінних ознак, що відрізняло цих дітей від однолітків, спричиняло емоційні переживання та негативно впливало на процес гендерної соціалізації.

У групі дітей із 46,XY ПРС-ознаки порушень гендерної самоідентифікації спостерігали у 69,23 %, що достовірно частіше, ніж у хворих із хромосомним ПРС, – у 50,0 % випадків ($p < 0,05$). У дитини з 46,XX ПРС, яка виховувалась у чоловічій громадянській статі, гендерна самоідентифікація порушена не була.

Аналіз внутрішньосімейних відносин у родинах дітей із ПРС

Аналіз отриманих показників дослідження показав, що всі досліджувані діти з ПРС у віці до 7 років виховувались у повних сім'ях, 54,25 % сімей мали одну дитину, 36,13 % – старшу здорову дитину та 9,73 % – молодших здорових дітей. Більше половини сімей, які мали одну дитину з ПРС, не прагнули народжувати наступних дітей через побоювання щодо ймовірних генетичних порушень у них. У 8,21 % дітей цієї вікової групи діагностовано затримку психічного і мовного розвитку, у 7,53 % – педагогічну занедбаність. Майже 98,54 % дітей віком до 7 років із ПРС не відвідували дитячі дошкільні заклади, більшість часу перебували вдома. Основною причиною невідвідувань дитячих садочків було побоювання батьків щодо осуду оточуючих щодо аномального розвитку зовнішніх статевих органів у їх дітей. У 96,34 % випадків заняттями з дитиною (читання книжок, малювання, гра) займалась мати в середньому 15 хв на добу, більшість уваги батьки приділяли фізіологічним потребам дитини, медичним обстеженням та лікуванню.

Таблиця 3
Частота виховання дітей із ПРС і групи контролю в повних сім'ях

Вікова група	Виховання в повній сім'ї, n (%)		p, Q-критерій Кохрена	
	ПРС	Група контролю	ПРС	Група контролю
До 7 років	5 (100,0)	10 (100,0)		
7–12 років	4 (80,0)	8 (100,0)		
Старше 12 років	7 (70,0)	9 (90,0)	< 0,045*	0,5**

Примітка. * Достовірність відмінності з дітьми з ПРС віком до 7 років; ** достовірність відмінності з контрольною групою дітей віком до 7 років.

У вихованні дитини з ПРС переважає гіперопіка, часто соціальна ізоляція дитини спричинена страхом батьків щодо осуду оточуючих.

У 25,0 % сімей, які мали дітей із ПРС різних вікових груп, були порушені внутрішньосімейні відносини, застосовувався авторитарний стиль виховання, діти часто зазнавали критики, негативної оцінки з боку батьків, власне пригнічення потреб та ініціатив дитини: «авторитаризм» і «ворожість» та зорієнтованість батьків не на потреби й індивідуальні особливості дітей, а на «соціальну бажаність» їх поведінки, залежність від думки оточення «що скажуть люди». Все це погіршувало формування гендерної самоідентифікації дитини. Порушення внутрішньосімейних відносин ми також відзначали в сім'ях групи контролю: авторитарний стиль виховання, пригнічення потреб й ініціатив дитини, але з достовірно меншою частотою, ніж у сім'ях дітей із ПРС, — в 14,29 % випадків ($p = 0,03$).

У 80,0 % дітей із ПРС, які виховувались у сім'ях з порушенням внутрішньосімейних відносин, визначали ознаки розладів гендерної самоідентифікації, що достовірно частіше, ніж у сім'ях з нормальними внутрішньосімейними відносинами, — у 46,66 % дітей відповідно ($p < 0,05$). Взаємини між батьками і дитиною, стиль виховання в сім'ї значно впливають на розвиток самосвідомості дитини, що відображає багатогранність психологічної реальності особистості: емоції, почуття, переживання, бажання, мотиви, цілі, настанови, становлення особистості в цілому, самосприйняття і гендерну самоідентифікацію.

У групах дітей віком 7–12 років (вікова група 2) та старше 12 років (вікова група 3) у повних сім'ях виховувались 80,0 % та 70,0 % дітей відповідно. Також у віковій групі 3 20,0 % дітей виховувались у реструктурованих сім'ях (дитина мала вітчима). Відсоток дітей із ПРС, які виховуються в повних

сім'ях, достовірно зменшується з віком дитини, чого не відзначалося в сім'ях групи контролю (табл. 3).

Відсоток розлучень у сім'ях, що мають дитину з ПРС у віці 7–12 і старше 12 років, достовірно більше, ніж у групі контролю відповідного віку ($p < 0,05$). У цьому дослідженні нами не було достовірно визначено, чи є причиною розлучення батьків лише наявність дитини з ПРС, хоча цей чинник був однією з головних причин поряд з комплексом інших факторів. Це питання вимагає подальшого вивчення.

Висновки

1. Порушення розвитку статі створюють умови для формування психосоціальних розладів у дітей із ПРС і в їхніх сім'ях.
2. У 60,0 % дітей старше 7 років виявлено ознаки порушень гендерної самоідентифікації, достовірно більше у хворих віком 7–12 років.
3. Порушення гендерної самоідентифікації розвиваються достовірно частіше у дітей, які були зареєстровані в жіночій громадянській статі, та у дітей із 46,XY ПРС.
4. 54,25 % сімей, що мають дитину з ПРС, не прагнули надалі народжувати дітей через побоювання повторення в них генетичних порушень.
5. Частота випадків розлучень у сім'ях дітей із ПРС зростає з віком дітей, є найбільшою в групі хворих після 12 років і достовірно частіше порівняно з групою контролю ($p < 0,05$).
6. Порушення внутрішньосімейних відносин у сім'ях дітей із ПРС зустрічаються достовірно частіше, ніж у сім'ях групи контролю ($p < 0,05$).
7. Психологічний супровід дітей із ПРС і їхніх сімей є важливою складовою комплексної медичної та соціальної реабілітації.

Подяка. Автори статті висловлюють подяку співробітникам НДСЛ «ОХМАТДИТ» МОЗ України за проведення обстежень дітей із ПРС: лікарям генетикам Медико-генетичного центру, завідувачам відділень: ендокринології — Н. Л. Погадаєвій і гінекології — І. В. Гавриловій.

Етичне схвалення. Усі процедури, проведені в дослідженнях із залученням пацієнтів, відповідали етичним стандартам установ з клінічної практики та Гельсінської декларації 1964 р., з поправками. Пацієнти, їхні батьки або юридичні опікуни пацієнтів підписали форми інформованої згоди, в яких вони погодилися на лікування та всі необхідні діагностичні процедури. Гонорар: не задекларовано.

Конфлікт інтересів: фінансуюча(і) організація(ї) не відіграла жодної ролі у розробці дослідження; у зборі, аналізі та

інтерпретації даних; при написанні статті; або у вирішенні подати звіт для публікації.

Конфлікту інтересів немає. Участь авторів: ідея, дизайн, редагування статті — Н. Б. Зелінська; обстеження хворих, збір та обробка даних, аналіз та інтерпретація, написання статті — І. Ю. Шевченко; психологічне тестування хворих, збір та обробка даних, аналіз та інтерпретація, написання статті — О. В. Анопрієнко; обстеження хворих, аналіз та інтерпретація — Є. В. Глоба; психологічне тестування хворих — О. І. Гамідова.

ЛІТЕРАТУРА

- Окулов А. Б., Негмаджанов Б. Б. Хирургические болезни репродуктивной системы и секстрансформационные операции // Руководство для врачей. — М: Медицина, 2000. — 304 с.
- Кулаков В. И., Богданова Е. А. Руководство по гинекологии детей и подростков. — М: Триада-Х, 2005. — 304 с.
- Адамян Л. В., Курило Л. Ф., Глыбина Т. М., Окулов А. Б., Макиян З.Н. Аномалии развития органов женской репродуктивной системы: новый взгляд на морфогенез // Проблемы репродукции. — 2009. — № 4. — С. 10—19.
- Дедов И. И., Семичева Т. В., Петеркова В. А. Половое развитие детей: норма и патология. — М.: Колор Ит Студио, 2002. — 232 с.
- Курило Л. Ф., Макиян З. Н. Морфогенез половых желез и аномалии их развития (обзор литературы) // Андрология и генитальная хирургия. — 2010. — № 4. С. 14—22.
- Устинкина Т. И., Шустов С. Б. Современные представления о нарушениях половой дифференцировки // Проблемы эндокринологии. — 2010. — № 1. — С. 57—62.
- Carillo A. A., Berkowitz G. D. Disorders of sexual differentiation. In: Lifshitz F, editor. Pediatric Endocrinology. — New York: Marcel Dekker. — 2003. — P. 319—345.
- Grumbach M. Disorders of sex differentiation. In Wilson KH editor. // Endocrinology. Philadelphia: WB Saunders Co. — 1998. — P. 853—951.
- Crawford J. M., Warne G., Grover S., Southwell B. R., Hutson J. M. Results from a pediatric surgical centre justify early intervention in disorders of sex development // J. Pediatr. Surg. — 2009. — 44 (2). — P. 413—416.
- Mouriquand P., Caldamone A., Malone P. et al. The ESPU/SPU standpoint on the surgical management of Disorders of Sex Development (DSD) // J. Pediatr. Urol. — 2014. — 10. — P. 8—10.
- Исаев Д. Н., Каган В. Е. Половое воспитание детей: медико-психологические аспекты. — Л: Медицина, 1988. — 160 с.
- Lee P. A., Houk C. P., Ahmed S. F., Hughes IA in collaboration with the participants in the International Consensus Conference on Intersex organized by the Lawson Wilkins Pediatric Endocrine Society and the European Society for Paediatric Endocrinology. Consensus statement on management of intersex disorders // Pediatrics. — 2006. — 118 (2). — P. 488—500.
- Callens N., Van Kuyk M., van Kupperveld J. H., Drop S. L., Cohen-Kettenis P. T., Dessens A. B., Dutch Study Group on DSD. Recalled and current gender role behavior, gender identity and sexual orientation in adults with Disorders/Differences of Sex Development. Horm Behav. — 2016. — 86. — P. 8—20.
- Houk C. P., Lee P. A. Approach to Assigning Gender in 46, XX Congenital Adrenal Hyperplasia with Male External Genitalia: Replacing Dogmatism with Pragmatism // The Journal of Clinical Endocrinology & Metabolism. — 2010. — 95 (10). — P. 4501—4508.
- Hughes I. A., Houk C., Ahmed S. F., Lee P. A. LWPES 1/ESPE 2 Consensus Group. Consensus statement on management of intersex disorders. Arch. Dis. Child. — 2006. — 91. — P. 554—563.
- Houk C. P., Hughes, I. A., Ahmed S. F. et al. Summary of Consensus Statement on Intersex Disorders and Their Management. Pediatrics. — 2006. — 118 (2). — P. 753—757.
- Gubbay J. et al. A gene mapping to the sex-determining region of the mouse Y chromosome is a member of a novel family of embryonically expressed genes. Nature. — 1990. — 346 (6281). — P. 245—250.
- Martin C. L., Ruble D. N., Szkrybalo J. Cognitive theories of early gender development. Psychol Bull. — 2002. — 128. — P. 903—933.
- Basson R., Leiblum S., Brotto L. et al. Definitions of women's sexual dysfunction reconsidered: advocating expansion and revision. J. Psychosom. Obstet. Gynaecol. — 2003. — 24. — P. 221—229.
- Pasterski V., Prentice P., Hughes I. A. Consequences of the Chicago consensus on disorders of sex development (DSD): current practices in Europe // BMJ. — 2010. — 95 (8). — P. 618—23.
- Kyriakou A., Dessens A., Bryce J. et al. Current models of care for disorders of sex development — results from an international survey of specialist centres // Orphanet J. Rare Dis. — 2016. — 11 (1). — P. 155.
- Dessens A., Guaragna-Filho G., Kyriakou A. et al. Understanding the needs of professionals who provide psychosocial care for children and adults with disorders of sex development // BMJ Paediatr Open. — 2017. — 1 (1). — P. e000132.
- Cools M., Nordenström A., Robeva R. et al. Caring for individuals with a difference of sex development (DSD): a Consensus Statement // Nature reviews. — 2018. — 4. — P. 415—29.
- Семенович А. В. Нейропсихологическая диагностика и коррекция в детском возрасте. — М: Академия, 2002. — 232 с.
- Вартегг Э. Уровневая диагностика / Э. Вартегг; пер. с нем. Е. Ю. Патяевой; под ред. В. К. Калиненко / Калиненко В. К. Рисуночный тест Вартегга. — М.: Смысл, 2006. — 239 с.
- Возрастная психология: Учеб. пособие для высш. учеб. заведений / Под ред. В. Е. Ключко. — Изд-во ВЛАДОС-ПРЕСС, 2003. — 264 с.
- Бех І. Д. Духовні цінності в розвитку особистості // Педагогіка і психологія. — 1997. — № 1 (14). — С. 124—129.
- Максименко С. Д. Генеза здійснення особистості / С. Д. Максименко [Наук. монографія]. — К.: Вид-во ТОВ «КММ», 2006. — 256 с.

Гендерная самоидентификация и внутрисемейные отношения детей с нарушением развития пола

Н. Б. Зелінська¹, І. Ю. Шевченко¹, А. В. Анопрієнко², Е. В. Глоба¹, А. І. Гамідова²

¹ Український научно-практичний центр ендокринної хірургії, трансплантації ендокринних органів і тканин МЗ України, Київ

² Національна дитяча спеціалізована лікарня «ОХМАТДЕТ» МЗ України, Київ

Родження ребенка с нарушением развития пола (НРП) требует долгосрочной стратегии наблюдения и лечения, которая проводится мультидисциплинарной группой врачей-специалистов, с обязательным пониманием психосоциальных проблем ребенка и его родителей.

Материалы и методы. За период 2014—2018 гг. проведена диагностика гендерной самоидентификации у 20 детей и подростков с НРП в возрасте от 1,5 до 17 лет. Для определения гендерной самоидентификации использовалась методика «Гомункулос», гендерной социализации — методика самопроизвольного рисунка Вартегга, внутрисемейных отношений — методика «Моя семья», методика структурированного интервью. Оценка внутрисемейных отношений была проведена по сравнению с группой контроля, состоявшей из 28 семей, в которых воспитывались здоровые дети. Всем пациентам с НРП до момента психологической оценки было проведено молекулярно-цитогенетическое обследование.

Результаты и обсуждение. Среди обследованных детей хромосомное НРП диагностировано у 6 (30,0 %), 46,XY НРП — у 13 (65,0 %) и 46,XX НРП — 1 (5,0 %) пациента. Диагноз НРП устанавливали детям в разном возрасте — от рождения до 16 лет, в среднем в 7,26 [1,50; 13,00] года. У 60,0 % детей старше 7 лет выявлены признаки нарушений гендерной самоидентификации, достоверно выше у детей 7–12 лет ($p < 0,05$). Нарушение гендерной самоидентификации развиваются достоверно чаще у детей, которые были зарегистрированы в женском гражданском поле, — у 57,14 %. В группе детей с 46,XY НРП-признаки нарушений гендерной самоидентификации наблюдались в 69,23% случаев, что достоверно чаще, чем у больных с хромосомным НРП, — в 50,0 % ($p < 0,05$). В 25,0 % семей дети часто подвергались критике, негативной оценке со стороны родителей, что ухудшает формирование гендерной самоидентификации ребенка. 54,25% семей, имеющих ребенка с НРП, не стремились рожать следующих детей из-за опасений возможных генетических нарушений у них. Частота случаев разводов в семьях детей с НРП возрастает с возрастом детей и наибольшая (30,0 %) — в группе больных старше 12 лет ($p < 0,05$), достоверно чаще по сравнению с группой контроля ($p < 0,05$). Нарушения внутрисемейных отношений в семьях детей с НРП встречаются достоверно чаще, чем в семьях группы контроля ($p < 0,05$).

Выводы. Психологическое сопровождение детей с НРП и их семей является важной составляющей комплексной медицинской и социальной реабилитации.

Ключевые слова: нарушение развития пола, кариотип, гендерная самоидентификация, психосоциальные проблемы.

Gender self-identification and intra-family relations of children with disorders of sex development

N. B. Zelinskaya¹, I. Yu. Shevchenko¹, O. V. Anoprienko², E. V. Globa¹, O. I. Hamidova²

¹ Ukrainian scientific and practical center of endocrine

surgery, transplantation of endocrine organs and tissues, MOH of Ukraine

² National specialized pediatric hospital «OKHMATDYT», MOH of Ukraine

The birth of a child with disorders of sex development (DSD) requires a long term surveillance and treatment strategy conducted by a multidisciplinary group of professional physicians, with a mandatory understanding of the psychosocial problems of the child and parents.

Materials and methods. For the period from 2014 to 2018, a diagnosis of gender identity was conducted in 20 children and adolescents with DSD aged from 1.5 to 17 years. For the definition of gender identity, the methodology of "Homunculus", gender socialization — the method of spontaneous drawing of Wartegg, internal family relations — the method "My family", the method of structured interviews were used. The assessment of intra-family relations was conducted in comparison with the control group, which consisted of 28 families in which healthy children were raised. A molecular cytogenetic study was conducted for all patients with DSD before psychological evaluation.

Results and discussion. Among the examined children, chromosomal DSD was diagnosed in 6 (35.29 %), 46,XY DSD — in 13 (65.0 %) and 46,XX DSD — in 1 (5.0 %) patients. Diagnosis of DSD was established for children of different ages from birth to 16 years, on average, 7.26 [1.50; 13.00] years. In 60.0 % of children over the age of 7 years, signs of disorders of gender identity were detected, significantly more in children aged 7–12 ($p < 0.05$). Disorders of gender identity developed significantly more often in children who were registered in the female civil society — at 57.14 %. In the group of children with 46, XY DSD, signs of gender identity impairment were observed at 69.23 %, which is significantly more frequent than in patients with chromosomal DSD — in 50.0 % of cases ($p < 0.05$). In 25.0 % of families, children have often been criticized, and parents are negatively assessed, which impaired the formation of a child's gender identity. 54.25 % of families with a child having DSD did not seek to give birth to subsequent children because of fear of genetic disorders in them. The frequency of divorces in the families of children with DSD increases with the age of children and the largest (30.0 %) in the group of patients older than 12 years ($p < 0.05$), which is significantly more in comparison with the control group ($p < 0.05$). Violations of intra-family relations in families of children with DSD are significantly more frequent than in the control group families ($p < 0.05$).

Conclusions. The psychological support of children with DSD and their families is an important component of comprehensive medical and social rehabilitation.

Key words: disorder of gender development, karyotype, gender identity, psychosocial issues.