

Нарушение развития структур головного мозга при транссексуализме (обзор литературы)

Л.Ф. Курило, С.Ш. Хаят, С.Ю. Калинин, Б.Ю. Слонимский, Т.М. Сорокина
ФГБУ «Медико-генетический научный центр» РАМН, Москва;
кафедра эндокринологии факультета повышения квалификации медицинских работников
ФГБОУ ВПО РУДН, Москва

Контакты: Любовь Федоровна Курило kurilo@med-gen.ru

В работе представлен обзор отечественной и зарубежной литературы по нарушению половой аутоидентификации (ПАИ), рассмотрены аномалии развития структур головного мозга как механизмы формирования транссексуализма (ТрС) в пренатальном периоде, проанализированы данные собственных цитогенетических исследований и анализа гаметогенеза у 33 пациентов с ТрС (с нарушением ПАИ).

Ключевые слова: транссексуализм, структуры головного мозга, гаметогенез, аномалии

Mechanisms of abnormal brain development leading to transsexualism (review)

L.F. Kurilo, S.Sh. Khayat, S.Yu. Kalinchenko, B.Yu. Slonimskiy, T.M. Sorokina
Medical Genetics Research Center, Russian Academy of Medical Sciences, Moscow;

Department of Endocrinology, Faculty for Postgraduate Training of Medical Workers, Peoples' Friendship University of Russia, Moscow

Overview of national and world literature on sexual autoidentification is analyzed. Prenatal brain development abnormalities leading to transsexualism are discussed. Results of own cytogenetic analysis, oogenesis and spermatogenesis examination are reported.

Key words: transsexualism, brain structure, gametogenesis, abnormalities

Транссексуализм (ТрС) — врожденная необратимая аномалия развития личности вследствие нарушения половой аутоидентификации (ПАИ), т. е. несоответствие биологического и гражданского пола с формирующимся психическим полом. Нарушение (аномалия) ПАИ, ощущение принадлежности к противоположному полу происходит (по данным исследований последнего двадцатилетия) в результате нарушения дифференцировки структур мозга (гипоталамуса (ГТ), его супрахиазматических ядер, преоптической области и миндалевидного тела (амигдале)), ответственных за половое поведение, за формирование чувства ПАИ [1–8]. В период формирования половых протоков и наружных половых органов (у плода человека) происходит становление гормональной функции — половых желез и их регуляторных механизмов: дифференцировка центральной нервной системы, в частности ГТ, секреция гонадотропинов и становление центров ПАИ.

Различают женский и мужской ТрС. Одной из причин развития женского ТрС может являться пренатальная андрогенизация мозга плода, обусловленная различными факторами (приемом гормональных препаратов матерями, поздним возрастом родителей, эндокринной патологией и пр.). При женском ТрС происходит нарушение межгормональных взаимоотноше-

ний, начиная с антенатального периода, с последующим формированием андрогенных стигм в пубертатном периоде. Отличительной особенностью регуляции репродуктивной функции при женском ТрС является отсутствие положительной обратной связи в системе гипоталамус—гипофиз—яичники, что косвенно указывает на нарушение половой дифференцировки гипоталамических центров секреции гонадотропинов [3].

Эксперименты с крысами свидетельствуют о том, что дефицит андрогенов во время половой дифференцировки мозга у плодов мужского пола приводит к проявлению противоположного (по полу) поведения, не соответствующего биологическому полу потомства [9].

В серии совместных исследований ТрС с эндокринологами, психиатрами и генетиками в лаборатории генетики нарушений репродукции ФГБУ «МГНЦ» РАМН проведено цитогенетическое обследование по лимфоцитам периферической крови 33 пациентов с ТрС в возрасте от 12 до 50 лет. Определено, что у всех обследованных (пациенты с женским или мужским ТрС соответственно) кариотип (набор хромосом) был нормальный и соответствовал биологическому (анатомическому) полу пациентов (у 16 женщин — женский кариотип 46, XX; у 17 мужчин — мужской кариотип 46, XY), т. е. без числовых и структурных aberrаций хромосом [10–12].

Состояние сперматогенеза. Спермиологический анализ был проведен у 12 мужчин с ТрС (возраст 19–31 год). У некоторых мужчин с ТрС выполнить этот анализ было невозможно из-за негативного их отношения к способу получения эякулята (путем мастурбации, по рекомендации ВОЗ, 1992, 2010). Во всех 12 образцах эякулята было обнаружено снижение концентрации сперматозоидов (в 1 мл и в общем объеме полученного эякулята); снижение подвижности сперматозоидов и повышение числа патологических форм сперматозоидов (различной степени выраженности у разных обследованных). Эти показатели мы объясняем состоянием хронического стресса и изменением уровня половых гормонов в крови пациентов. У 5 пациентов мы смогли исследовать методом количественного анализа состава по стадиям сперматогенеза незрелые половые клетки из эякулята (патент на изобретение Л.Ф. Курило № 2328736). Во всех образцах определено угнетение сперматогенеза в виде частичной его блокады на стадиях прелептотены–лептотены–зиготены профазы I мейоза и интенсивной дегенерации незрелых половых клеток (по сравнению с такими показателями в группе доноров спермы) [10–12].

Анализ состава фолликулов в яичниках был проведен на биоптатах гонад 3 женщин с ТрС (патент на изобретение Л.Ф. Курило № 2367949) после прохождения ими курса гормональной терапии (андрогенами) в течение года (биопсия была выполнена по медицинским показаниям). На срезах биоптатов были отмечены: у 1 пациентки – единичные примордиальные фолликулы (т. е. их резерв в яичниках) с признаками дегенерации в ооцитах. У 2 других женщин примордиальные фолликулы отсутствовали. У всех пациенток определены единичные кистозно-перерожденные полостные фолликулы. В литературе подчеркивают высокую частоту ассоциации ТрС у женщин с наличием признаков склерокистозных яичников (в 30 % случаев), по сравнению с 5 % склерокистозных яичников среди женщин детородного возраста без женского ТрС [10].

Вероятность нарушения аутоидентификации пола (нарушение гендерной аутоидентификации) при сдвиге гормонального фона у развивающегося эмбриона и плода обсуждают в последние два десятилетия. Исследование морфологических и функциональных различий структур головного мозга между мужчинами и женщинами, практически здоровыми или с отклонениями в половом поведении, а также по ПАИ, позволило определить установленные различия (варианты) как доказанные (табл. 1). Что касается обсуждения этиологии ТрС, исследователи принимают во внимание факторы, которые могли действовать на психологические и биологические процессы, происходящие во время внутриутробного развития, при формировании у плодов структур, ответственных за ПАИ.

При исследовании половых различий структур в определенном отделе ГТ выявлено, что у мужчин-

транссексуалов центральная часть ядра ложа терминальной полоски (BSTc – bed nucleus of the stria terminalis) имеет меньший размер, чем у гетеросексуалов [13]. Позже установили, что это различие обусловлено меньшим количеством соматостатических нейронов у мужчин-транссексуалов [14]. Соматостатин обладает ингибирующим эффектом на ростовые процессы. Авторы определили количество соматостатических нейронов в ядре BSTc у 42 пациентов, отмечая при этом их сексуальную ориентацию и половую идентичность; контролировали также уровень половых гормонов в крови обследуемых. Оказалось, что независимо от половой ориентации количество соматостатических нейронов у мужчин почти в 2 раза больше, чем у женщин ($p < 0,006$). Количество нейронов в ядре BSTc у мужчин-транссексуалов сравнимо с количеством нейронов у женщин ($P = 3D 0,083$). Напротив, количество нейронов у женщин-транссексуалов находится в диапазоне, характерном для мужчин. При этом авторы не обнаружили никаких свидетельств того, что гормональная терапия или колебания уровня половых гормонов в зрелом возрасте оказывают какое-то влияние на количество нейронов в ядре BSTc. Установленные различия между количеством соматостатических нейронов в ядре BSTc в зависимости от пола и транссексуального статуса пациента подтверждают мнение о том, что у транссексуалов половая дифференцировка структур мозга и гениталий может протекать в противоположном по полу направлении [14].

J.N. Zhou et al. (1995) первыми показали, что у мужчин с женским ТрС присутствуют структуры в центральной части ядра ложа терминальной полоски ГТ (BSTc), сходные с таковыми для женщин. То есть при мужском ТрС BSTc по размеру и форме подобен таковому гетеросексуальным женщинам, и это авторы связывают с изменением уровня гормонов у мужчин с ТрС [13]. Эти данные подтверждают гипотезу о том, что половая идентификация есть результат взаимодействия между развивающимся мозгом и половыми гормонами [13].

Эксперименты на животных [9] и клинические случаи [5–7, 13, 20, 21] свидетельствуют о том, что дифференцировка нейроэндокринных зон центральной нервной системы (структур ГТ) регулируется гормонами и может быть индикатором половой дифференцировки структур мозга. Получены данные о половых различиях по размеру и форме (по морфологии) ядер преоптической зоны ГТ, т. е. о существовании диморфических различий по полу (SDN). Эти ядра в 2 раза крупнее и содержат в 2 раза большее число клеток в ГТ у мужчин, по сравнению с таковыми у женщин [5, 20]. Кроме того, исследователи показали, что в передней преоптической зоне ГТ имеется другое ядро с половым диморфизмом (SDN) [21]. Они также обратили внимание на интерстициальные ядра перед-

Таблица 1. Исследование половых морфологических различий отдельных участков головного мозга

Источник	Обследованы	Критерии оценки (материалы, объем)	Исследованные структуры мозга, основные результаты
[7]	Постмортальные образцы головного мозга 42 пациентов (14 гетеросексуальных мужчин, 11 гетеросексуальных женщин, 11 мужчин с ТрС, 1 женщина с ТрС, 5 мужчин после проведения орхиэктомии в связи с опухолью простаты)	Исследовали центральную часть ядра ложа терминальной полоски (BSTc) ГТ, объем и количество нейронов 3-го и 4-го ядер переднего отдела ГТ (INAH3, INAH4)	Выявили, что объем 3-го ядра переднего отдела ГТ и количество нейронов у мужчин с ТрС совпадает с этим значением у женщин из контрольной группы
[13]	Мужчины с ТрС	Исследовали размер центральной части ядра ложа терминальной полоски ГТ	Размер центральной части ядра ложа терминальной полоски ГТ у мужчин с ТрС сопоставим с таковым у гетеросексуальных женщин
[14]	Постмортальные образцы головного мозга 42 пациентов (9 гетеросексуальных мужчин, 9 гомосексуальных мужчин, 10 гетеросексуальных женщин, 6 мужчин с ТрС, 6 пациентов с нарушением секреции половых гормонов)	Исследовали распределение количества нейронов центральной части ядра ложа терминальной полоски ГТ в разных группах пациентов, разделенных по полу, половой ориентации и ПАИ	Количество нейронов центральной части ядра ложа терминальной полоски ГТ у мужчин с ТрС совпадает с этим значением у женщин. И, наоборот, количество нейронов у женщин с ТрС находится в диапазоне значений, характерных для мужчин
[15]	24 мужчины с ТрС и 24 мужчины из группы контроля	Сравнивали толщину коры головного мозга у мужчин с ТрС и мужчин из группы контроля	У мужчин с ТрС выявили утолщение коры головного мозга в левом и правом полушарии по сравнению с мужчинами из группы контроля
[16]	30 пациентов (13 мужчин, 17 женщин) в возрасте от 10 до 93 лет	Исследовали хронологию половой дифференциации мозговых структур	Половая дифференциация мозговых структур происходит после дифференцировки гонад. У мужчин количество нейронов в ядрах преоптической области ГТ резко снижается в период между 50 и 70 годами, тогда как у женщин постепенное снижение нейронов наблюдается в возрасте около 80 лет
[17]	30 пациентов (13 мужчин, 17 женщин) в возрасте от 10 до 93 лет	Исследовали размер, форму и морфологию клеток полиморфных ядер преоптической области ГТ (SDN-POA)	Ядра преоптической области ГТ имеют удлинненную форму у женщин и сферическую – у мужчин. Объем и общее количество клеток различаются значительно: у мужчин объем SDN-POA в 2,2 раза больше, чем у женщин, и ядра содержат в 2,1 раза больше клеток
[18]	68 мужчин и 26 женщин с ТрС	Исследовали латерализацию мозга (специализация полушарий головного мозга)	В группе мужчин с ТрС латерализация мозга была выражена слабее, чем у мужчин из группы контроля, однако латерализация мозга у женщин с ТрС и женщин из группы контроля отличалась незначительно
[19]	15 женщин с ТрС	Проводили оценку фракционной анизотропии (величина, характеризующая «направленную» организацию структуры головного мозга, которая зависит от количества и ориентации проводящих путей белого вещества головного мозга)	По данным диффузионно-тензорной томографии, проведенной 15 женщинам с ТрС после 7-месячной заместительной гормональной терапии, значения фракционной анизотропии, по сравнению с таковыми до начала терапии, оказались выше в верхнем продольном пучке ассоциативных волокон полушарий головного мозга и корково-спинномозговом (пирамидном) пути

ней доли ГТ (Interstitial Nucleus of the Anterior Hypothalamus, INAH), которые могут быть разделены на 4 различных участка – INAH 1, 2, 3 и 4. Авторы отметили, что зоны INAH-2 и INAH-3 крупнее у мужчин, чем у женщин. Позднее эти же исследователи выявили, что передняя комиссура мозга шире у женщин. При обследовании 3 мужчин с женским ТрС было выявлено наличие особенных характеристик структур ГТ: у 2 пациентов – крупные супрахиазматические

ядра и мелкие SDN; 3-й пациент имел противоположную их (SDN) конфигурацию [15]. У млекопитающих передняя преоптическая зона ГТ (POA/АН) участвует в контроле нейронов за эндокринной функцией. Средняя преоптическая зона критически вовлечена в регуляцию дифференцировки половой функции под влиянием стероидов гонад. Кроме того, POA/АН считают основной структурой мозга в центральном механизме «часов» у млекопитающих, вовлеченных в выработку

или координацию разнообразных биологических ритмов [17]. Ранее сообщали о половых различиях в морфологии преоптической зоны (SDN), ее ультраструктуре у млекопитающих животных и у человека. Показан четкий половой диморфизм ядер (SDN) этой зоны с помощью окрашивания клеток специфическим красителем (POA/АН) (SDN-POA). При исследовании половых различий по морфологии ядер преоптической зоны ГТ человека [6, 7, 14, 17] отмечали, что определять эти различия можно у плода человека к середине беременности. Для подтверждения того, действительно ли именно эта зона специфична при дифференцировке половой функции, авторы по размеру, форме и морфологии клеток исследовали еще две зоны ГТ – супрахиазматическое (SCN) и паравентрикулярное (PVN) ядра. Было доказано, что возможно определить межъядерные различия по структурной организации этих зон ГТ [17]. По аналогии с некоторыми видами млекопитающих, D.F. Swaab et al. предположили, что мозг человека вступает в половую дифференцировку в процессе развития плода вследствие регулирующего эффекта гормонов половых желез. Описание ядер половой дифференцировки в преоптической области (SDN-POA) ГТ у плода человека дало возможность определить, в каком возрасте в специфических структурах ГТ начинают проявляться признаки половой дифференцировки и каким образом эти морфологические различия между полами зависят от возраста [15, 17]. Установлено, что объем и число клеток в преоптической области (SDN-POA) ГТ у человека достигают пика в возрасте между 2 и 4 годами (постнатально), после которого половая дифференцировка проявляется снижением числа клеток у женщин. Показано, что 2-я половина первой декады постнатальной жизни является критическим периодом в развитии и созревании полового диморфизма ГТ у человека [17, 20].

Таким образом, половой диморфизм ядер преоптической зоны (SDN-POA) ГТ человека выражается в различиях формы ядер (удлиненных у женщин и более сферических у мужчин), среднего объема и общего числа клеток в ядрах этой зоны. Но не выявлено половых различий по критериям плотности клеток в ядре или по среднему диаметру клеточных ядер. С возрастом объем этих ядер ГТ (половой диморфизм ядер преоптической зоны) и число клеток в них снижаются, и эти показатели зависят от возраста и пола [17]. Исходя из вышесказанного и из классификации пороков развития, по крайней мере, регулярная форма ТрС может быть отнесена к врожденным порокам развития.

Частота (распространенность) случаев ТрС в мире варьирует: 1:40 000 – 1:100 000 населения. По приблизительным оценкам, у 1/30 000 мужчин и у 1/100 000 женщин нарушена ПАИ [5], см. табл. 2.

По данным ряда авторов [5–7, 10, 13], частота мужского ТрС значительно преобладает над женским ТрС.

Частоту случаев ТрС оценить чрезвычайно сложно. Это связано в том числе и с тем, что не все пациенты с нарушением ПАИ обращаются к специалистам из опасения перед социальной дискриминацией. ТрС внешне нередко принимают за гомосексуальное поведение, которое в течение долгих лет в СССР преследовалось уголовно. В марте 1934 г. был издан указ, по которому гомосексуализм был объявлен преступлением и карался тюремным заключением на срок от 2 до 10 лет. Эта статья просуществовала в советском законодательстве вплоть до «перестройки», ее отменили в 1988 г.

Согласно международному стандарту классификации болезней 10-го пересмотра (МКБ-10), ТрС относят к расстройству ПАИ, которое характеризуется стойким осознанием своей принадлежности к противоположному полу (т. е. несоответствие биологическо-

Таблица 2. Анализ частоты случаев ТрС (по данным разных стран) [5]

Авторы исследования и год	Страна	Мужской ТрС	Женский ТрС	Всего
Walinder, 1968	Швеция	1:37 000	1:103 000	1:54 000
Pauly, 1968	США	1:100 000	1:400 000	–
Hoening, Kenna, 1974	Великобритания	1:34 000	1:108 000	1:53 000
Ross et al., 1981	Австралия	1:24 000	1:150 000	1:42 000
O'Gorman, 1982	Ирландия	1:35 000	1:100 000	1:52 000
Eklund et al., 1988	Нидерланды	1:18 000	1:54 000	–
Tsoi, 1988	Сингапур	1:2900	1:8300	–
Bakker et al., 1993	Нидерланды	1:11 900	1:30 400	–
Weitze, Osburg, 1996	Германия	1:42 000	1:104 000	1:48 000

го и анатомического (паспортного) пола психическому полу (ПАИ)). Выраженность ТрС (его клиническое проявление) варьирует в широких пределах, от «ядерных» до стертых «краевых» форм.

Класс V (F) – раздел МКБ-10, описывающий психические расстройства и расстройства поведения (F00–F99).

F60–F69 Расстройства личности и поведения в зрелом возрасте.

F64 Расстройства половой идентификации.

F64.0 Транссексуализм. Желание жить и восприниматься окружающими как лицо противоположного пола, обычно сопровождаемое ощущением дискомфорта от своего анатомического пола или чувством неуместности своей половой принадлежности. Желание подвергнуться хирургическому вмешательству или получить гормональное лечение с тем, чтобы достичь, насколько это возможно, соответствия предпочитаемому полу.

F64.1 Трансвестизм двойной роли. Периодическое ношение одежды противоположного пола для того, чтобы насладиться временным участием в жизни противоположного пола, но без какого-либо желания изменить свой пол, в том числе и хирургическим путем, и без полового возбуждения, сопровождающего переодевание. Расстройство половой идентификации в юности или зрелом возрасте не транссексуального типа. Исключен: фетишистский трансвестизм (F65.1).

Расстройства сексуального предпочтения (F65)

F65.1 Фетишистский трансвестизм. Ношение одежды противоположного пола главным образом для того, чтобы добиться сексуального возбуждения и вызвать образ индивида противоположного пола. Фетишистский трансвестизм отличается от транссексуального трансвестизма своей ясно выраженной связью с сексуальным возбуждением и сильным желанием освободиться от одежды при наступлении оргазма и последующего сексуального расслабления. Расстройство может оказываться ранней стадией развития ТрС.

Диагноз «транссексуализм» может поставить только психиатр.

Это состояние является не психотическим психическим расстройством. То есть пациент адекватно оценивает окружающую действительность, его поведение находится в рамках социально принятых норм, сохраняется критика.

Детский возраст

ТрС – это врожденное состояние, оно рождается вместе с личностью. В последние годы все больше исследователей отмечают сложность механизмов реализации ПАИ. Учитывая наблюдения дискордантности по ПАИ у монозиготных близнецов (МЗБ), рассматривают возможный механизм событий дифференцировки структур головного мозга, которые могут быть клю-

чевыми (ответственными) за половое поведение, за ПАИ. Со временем расширяются представления о факторах, регулирующих формирование ПАИ. У мальчиков МЗБ отмечена конкордантность по ТрС и дискордантность по шизофрении.

Аутоидентификация в противоположном поле проявляется часто до 5 лет, при этом трудно выявить возможную причину – является ли такое поведение результатом воспитания или вызвано внутренним противоречием, ведь поведение может отражать, но не определять полностью ПАИ ребенка. Чем руководствуются родители однополых близнецов, воспитывая одного из них в мужском, а другого – в женском поле? На самом деле, у МЗБ абсолютная конкордантность не проявляется ни по каким характеристикам (хотя они наиболее сходны между собой, чем другие пары среди родственников).

О сложности генетических механизмов формирования ТрС свидетельствует преобладание дискордантных по ТрС пар у МЗБ женского пола. Из 14 пар обследованных МЗБ у 3 пар установлена конкордантность по ТрС, у 11 пар – дискордантность [22, 23].

Дискордантность, в том числе по генетическим маркерам, может быть объяснена (хотя бы для некоторых случаев рождения МЗБ) причиной их развития. Считают, что МЗБ развиваются из одной зиготы, когда зигота разделилась на 2 бластомера и они, по непонятным причинам, разъединились и из каждого бластомера развивается самостоятельно эмбрион. Но в возникновении МЗБ нельзя исключить и иной механизм их развития. По нашим длительным количественным наблюдениям фолликулообразования вокруг ооцитов в диплоте у плодов человека (на большом количестве плодов разных сроков развития, а затем и на яичниках разных возрастов жизни, секционный материал) [24, 25], определенная, небольшая доля ооцитов в примордиальных фолликулах (резерв гамет яичников) имеет 2 ядра. Формирование примордиальных фолликулов начинается вокруг ооцитов на стадии диплотены профазы I мейоза уже у плодов человека 11,5–12 нед [24, 25]. У 14–17-недельных плодов человека в некоторых фолликулах имеются 2 ооцита (биооцитарные фолликулы), реже – в некоторых ооцитах примордиальных фолликулов нами **выявлено 2 ядра (двуядерные ооциты)**. Прослежено количество таких ооцитов и фолликулов на всем протяжении внутриутробного развития плода человека (табл. 3). **Двуооцитарные фолликулы свидетельствуют** о недостаточности фолликулообразования (о недостаточности гормонов); в литературе отмечены семейные случаи.

Исходя из этих количественных данных можно предположить (не исключено), что дискордантность по каким-либо признакам (маркерам) у МЗБ может происходить вследствие того, что монозиготная близ-

Таблица 3. Состав фолликулов в яичниках плодов человека разных сроков внутриутробного развития [24, 25]

Возраст плода (нед)	Число обследованных плодов	Примордиальные фолликулы	Первичные фолликулы	Вторичные фолликулы	Третичные фолликулы	Биоцитарные фолликулы	Двуядерный ооцит в фолликуле
14–17	6	84,7 ± 0,8	1,3 ± 0,9	–	–	1,3 ± 0,60	0,33 ± 0,33
19–22	16	89,4 ± 0,9	8,2 ± 0,8	–	–	2,3 ± 0,44	0,10 ± 0,08
23–26	16	72,6 ± 1,2	26,2 ± 1,2	0,21 ± 0,12	–	2,7 ± 0,43	0,57 ± 0,20
27–33	9	68,0 ± 1,1	29,7 ± 1,1	0,46 ± 0,15	–	1,1 ± 0,08	0,11 ± 0,08
35–40	7	29,4 ± 1,3	69,0 ± 1,3	0,49 ± 0,20	0,08 ± 0,08	0,49 ± 0,20	0,49 ± 0,20

нецовость развилась из ооцита с двумя ядрами, каждое из которых имеет уникальный генотип. Как видно из табл. 3, частота двуядерных ооцитов колебалась в пределах 0,1–0,6 % (среднее – 0,35 %) [24, 25]. У человека частота рождения МЗБ составляет в среднем около 0,3–0,44 % [26, 27]. В настоящее время причиной развития МЗБ считают их развитие из 2 бластомеров (от одной зиготы), по неизвестным причинам разъединенных (на стадии 2 бластомеров) и продолжающих самостоятельное формирование в эмбрионы через деления–дробления бластомеров. Иные варианты не обсуждают.

Начало проявления половой аутоидентификации

В детском возрасте предпочтение ребенка к противоположному полу (т. е. не к его биологическому и анатомическому) начинает проявляться в 2–3 года, когда у ребенка появляется осознание себя как личности в определенном (ином биологическом) поле, отдельной от окружающего мира. Возникают соответствующие изменения в поведении, дети называют себя в противоположном поле, проявляют стремление к играм и одежде для детей другого пола. Конечно, у детей могут быть несвойственные полу игры или поступки, но длительное необычное поведение ребенка должно настоятельно родителю. И, тем не менее, говорить о детском ТрС некорректно. Это обусловлено тем, что у детей еще не произошло полового созревания (пубертата).

Вместе с тем, ТрС – это врожденное состояние, оно рождается вместе с личностью.

В международной классификации болезней существует отдельный диагноз **F64.2 Расстройство половой идентификации в детском возрасте**.

В детских коллективах таких сверстников воспринимают в соответствии с их поведением, девочка с ТрС нередко является предводителем среди мальчиков, а мальчик с ТрС – любимой подружкой среди девочек. Критический период приходится на пубертат, когда развитие вторичных половых признаков достигает максимума, тогда резко нарастает ощущение жизни в «чужом» теле.

Для полноценной половой дифференцировки структур мозга будущего мужчины требуется соблюде-

ние многих условий в эмбриогенезе, таких как концентрация андрогенов у эмбриона, период и длительность его воздействия, а также отсутствие эстрогенов, и нарушение любого из этих условий может привести к расстройствам дифференцировки определенных мозговых структур по мужскому типу. Кроме того, нарушения могут быть обусловлены стрессами у беременной женщины, различными экзогенными воздействиями на плод в пренатальном периоде. У матерей всех 39 пациентов с ТрС, обследованных в МГНЦ РАМН, в анамнезе отмечены стрессы во время беременности.

Выраженность нарушения половой дифференцировки может варьировать в широких пределах, чем объясняется многообразие клинических вариантов ТрС: от ярких («ядерных») и до стертых форм, когда никаких клинических проявлений, кроме незначительных эпизодов в детстве с попытками заявить о своей принадлежности к другому полу, не наблюдают. Влияние микросоциальной среды, практически незначимое для формирования «ядерных» вариантов ТрС, в полной мере сказывается при становлении «краевых» форм.

Правовые аспекты

Существует международная организация профессиональной помощи транссексуалам – Международная ассоциация гендерных расстройств Гарри Бенджамина, в которой разработаны стандарты оказания медицинской помощи при нарушениях половой идентичности. Врачи во всем мире работают в соответствии с этими стандартами, основная цель – достигнуть консенсуса между психиатрами, терапевтами, эндокринологами и хирургами. Стандарты, разработанные Международной ассоциацией гендерных расстройств, легли в основу клинического руководства «Модели диагностики и лечения психических и поведенческих расстройств», утвержденного приказом МЗ РФ № 311 от 6 августа 1999 г. Согласно пункту «б» статьи 18 – «расстройство половой идентификации и сексуального предпочтения» расписания болезней положения «О военно-врачебной экспертизе» лица с ТрС подлежат освобождению от призыва в армию. Диагноз ставят только в условиях стационара психоневрологического диспансера.

Л И Т Е Р А Т У Р А

1. Бухановский А.О. Синдром отвергания пола: клиническая разнородность и различия в тактике лечения и реадaptации. Вопросы клиники, лечения и профилактики сексуальных расстройств. Тез. докладов научно-практич. конф. сексопатологов. Нижний Новгород, 1993. С. 103–105.
2. Бухановский А.О., Перехов А.Я. Дифференциально-диагностические критерии транссексуализма и фетишистского трансвестизма с синдромом отвергания пола. Мат. межд. конф. «Сексуальное здоровье человека на рубеже веков: проблемы, профилактика, диагностика и лечение». М., 1999. С. 78–79.
3. Андреева В.О., Андреев А.С. Женский транссексуализм: клиническая картина и биологическая база личности. Мат. межд. конф. «Сексуальное здоровье человека на рубеже веков: проблемы, профилактика, диагностика и лечение». М., 1999. С. 64–65.
4. Михайличенко В.В., Фесенко В.Н., Хмельницкая Н.М. и др. Морфофункциональные изменения органов мужской репродуктивной системы в результате феминизирующей гормональной и хирургической коррекции пола при транссексуализме. Андрол и генит хир 2012;3:28–32.
5. Michel A., Mormont C., Legros J.J. A psycho-endocrinological overview of transsexualism. Eur J Endocrinol 2001;145:365–76.
6. Swaab D.F. Sexual differentiation of the human brain: relevance for gender identity, transsexualism and sexual orientation. Gynecol Endocrinol 2004;19:301–12.
7. Garsia-Falgueras A., Swaab D.F. A sex difference in the hypothalamic uncinate nucleus: relationship to gender identity. Brain 2008;131(Pt 12):3132–46.
8. Gooren L.J., Giltay E.J. Man and women, so different, so similar: observations from cross-sex hormone treatment of transsexual subjects. Andrologia 2013;XX:1–6.
9. Dorner G. Hormones and brain differentiation. Amsterdam: Elsevier, 1996.
10. Козлов Г.И., Слонимский Б.Ю., Олифсон Я.А. и др. Коррекция пола при транссексуализме (эндокринологические аспекты и гормональная терапия). М., 2002. 75 с.
11. Калинин С.Ю. Гормональное лечение мужского транссексуализма и его побочные эффекты. Автореф. дис. ... канд. мед. наук. М., 1998. 28 с.
12. Слонимский Б.Ю. Клинические аспекты андрогенотерапии у больных женским транссексуализмом. Автореф. дис. ... канд. мед. наук. М., 1997. 28 с.
13. Zhou J.N., Hofman M.A., Gooren L.J.G., Swaab D.F. A sex difference in the human brain and its relation to transsexualism. Nature 1995;378:68–70.
14. Kruijver F.P.M., Zhou J.N., Pool Ch.W. et al. Male-to-female transsexuals have female neuron numbers in a limbic nucleus. J Clin Endocrinol Metab 2000;85(5):2034–41.
15. Luders E., Sánchez F.J., Tosun D. et al. Increased cortical thickness in male-to-female transsexualism. J Behav Brain Sci 2012;2:357–62.
16. Bao A.M., Swaab D.F. Sexual differentiation of the human brain: relation to gender identity, sexual orientation and neuropsychiatric disorders. Front Neuroendocrinol 2011;32:214–26.
17. Hofman M.A., Swaab D.F. The sexually dimorphic nucleus of the preoptic area in the human brain: a comparative morphometric study. J Anat 1989;164:55–72.
18. Govier E., Diamond M., Wolowicz T., Slad C. Dichotic listening, handedness, brain organization and transsexualism. Int J Transgenderism 2010;12:144–54.
19. Rametti G., Carrillo B., Gómez-Gil E. et al. Effects of androgenization on the white matter microstructure of female-to-male transsexuals. A diffusion tensor imaging study. Psychoneuroendocrinology 2012;37:1261–9.
20. Swaab D.F., Fliers E. A sexually dimorphic nucleus in the human brain. Science 1985;228:1112–4.
21. Allen L.S., Hines M., Shryne J.E., Gorski R.A. Two sexually dimorphic cell groups in the human brain. J Neurosci 1989;9:497–506.
22. Garden G.M., Rothery D.J. A female monozygotic twin pair discordant for transsexualism. Some theoretical implications. Br J Psychiatry 1992;161:852–4.
23. Segal N.L. Monozygotic female twin pairs discordant for transsexualism: a pair of case reports. Abstracts for the ISTS Mid-Congress Conference, 2005. 420 p.
24. Kurilo L.F. Oogenesis in antenatal development in man. Human Genet 1981;1(57):86–92.
25. Курило Л.Ф. Закономерности овариогенеза и оогенеза млекопитающих. Saarbrücken, 2012. 282 с.
26. Канаев И.И. Близнецы и генетика. Л., 1968. 105 с.
27. Edwards R.G. Early human development from the oocyte to implantation. In: Scientific foundation of obstetrics and gynecology. Iteinemann, London, 1977. Pp. 175–252.