

Genderontwikkeling en seksualiteit bij Differences of Sex Development

Arianne Dessens¹, Birgit Van hoorde²

¹DSD-team ErasmusMC-Sophia, afdeling Kinder- en Jeugdpsychiatrie en Psychologie – sectie Psychosociale zorg, Rotterdam, Nederland

²Centrum voor Seksuologie en Gender, UZ Gent, België

Samenvatting

Voor ouders is de geboorte van een kind met DSD (Differences of Sex Development) een stressvolle gebeurtenis, die vaak verwarring, schaamte en schuldgevoelens met zich meebrengt. Goede opvang is essentieel om ouders en jongeren rust te laten vinden en vertrouwen te geven voor de toekomst. Acceptatie van de diagnose is belangrijk. Om mensen optimaal bij te kunnen staan, moet het behandelend team oog hebben voor de psychologische uitdagingen waar ouders, kinderen, adolescenten en volwassenen voor komen te staan. Sommige kinderen met DSD vallen op omdat zij atypisch genderrolgedrag laten zien, maar de meeste kinderen onderscheiden zich in het dagelijks leven nauwelijks van andere kinderen. De meeste personen met DSD ontwikkelen een genderidentiteit overeenkomstig het gender waarin zij zijn opgegroeid, maar verwarring over identiteit en genderdysforie kan voorkomen. Deze problemen verdienen aandacht en begeleiding, waarbij het kind, de jongere of volwassene de ruimte moet krijgen zichzelf te zijn en zichzelf te kunnen ontwikkelen. Waar mogelijk, heeft het de voorkeur kinderen en jongeren te betrekken bij beslissingen over hun lichaam en zorg. Jongeren met DSD worden in hun relationele en seksuele ontwikkeling met een aantal extra uitdagingen geconfronteerd. Er speelt onzekerheid en angst voor afwijzing bij het aangaan van (seksuele) relaties. Seksuele mijlpalen worden vaak op een latere leeftijd behaald en er worden problemen gerapporteerd op het vlak van seksueel functioneren, zoals problemen bij seksuele opwinding en pijn bij het vrijen.

Box 1. Begrippen

- Sekse: biologische indeling in man of vrouw.
- Gender: maatschappelijke status van man of vrouw
- Genderrolgedrag: maatschappelijke definitie van de rollen en gedrag van mannen en vrouwen
- Genderidentiteit: zichzelf herkennen als jongen, meisje, man of vrouw of geen van beide (door sommigen "derde gender" genoemd)
- Crossgenderidentificatie: identificeren met de andere gender
- Genderdysforie: ongelukkig met de eigen gender
- Intersekse: variatie in de geslachtelijke ontwikkeling met atypische ontwikkeling van het urogenitale tract. In 2006 vervangen door de term DSD. Hoewel intersekse oorspronkelijk duidt op biologische sekse, gebruiken sommigen de term om een sociale identiteit aan te duiden. Intersekse wordt derhalve tegenwoordig gebruikt door mensen geboren met een atypische geslachtsontwikkeling én door mensen met een typische geslachtsontwikkeling die zich noch als man, noch als vrouw willen identificeren.
- Androfilie: zich seksueel aangetrokken voelen tot mannen
- Gynaefilie: zich seksueel aangetrokken voelen tot vrouwen

Dr. A.B. Dessens, klinisch psycholoog, gedragstherapeut
B. Van hoorde, klinisch psycholoog, seksuoloog, oplossingsgerichte psychotherapeut
Correspondentie: Dr. A.B. Dessens, ErasmusMC-Sophia, afdeling Kinder- en Jeugdpsychiatrie en Psychologie – sectie Psychosociale zorg Sh-1058. Postbus 2060, 3000 CB Rotterdam. E: a.b.dessens@erasmusmc.nl

Ontvangen: 19 maart 2017; Geaccepteerd: 29 april 2017

In literatuur, in onderzoek en in de klinische praktijk gaat de meeste aandacht naar medische en chirurgische interventies bij personen met DSD. Ook al gaat het in de meerderheid van de gevallen niet om een levensbedreigende ziekte, kinderartsen - meestal endocrinologen en kinderurologen - focussen op het verrichten van diagnostiek, gendertoewijzing en hormonale en chirurgische behandelingen (MacKenzie, Huntington, & Gilmour, 2009). Maar hoe verloopt de gender- en psychoseksuele ontwikkeling in deze groep en waarvoor is extra aandacht nodig?

Genderontwikkeling bij personen met DSD

Diagnose en gendertoewijzing

Als het kind wordt geboren met een atypisch genitaal is het soms voor de verloskundige of arts niet zeker of de baby een jongen of meisje is. Voor veel ouders is dit een traumatische ervaring (Pasterksi, Mastoyannopoulou, Wright, Zucker, & Hughes, 2014). Veel ouders ervaren een atypisch genitaal als gênant, zijn angstig voor wat het kind en henzelf te wachten staat en voelen zich schuldig dat zij het kind met deze aandoening ter wereld hebben gebracht (Slijper, Frets, Boehmer, Drop, & Niermeijer, 2000). Dit kan ouders belemmeren om zich

Box 2. *Counseling rondom geboorte*

- Complexiteit DSD vraagt om multidisciplinaire aanpak. Verwijs naar een in DSD gespecialiseerd centrum voor medische en psychosociale zorg.
- Voorlichting over medische zaken aanpassen aan het kennisniveau van de ouders. Gebruik neutrale woorden en uitdrukkingen en gebruik woorden en uitdrukkingen die van respect getuigen.
- Psychologische counseling van (a.s.) ouders: 1) informatie over psychosociale aspecten van DSD, 2) versterken van copingvaardigheden en 3) acceptatie.
- Bespreek met ouders hoe zij familie en vrienden over de aandoening van hun kind willen informeren. Wie willen zij voorlichten? Hoe willen zij dit doen? Wat gaan zij vertellen? Goed voorbereide ouders zijn weerbaarder in contact met derden en een voorbeeld voor hun eigen kind.
- Help ouders bij het nemen van beslissingen door hen te informeren, voor- en nadelen te benoemen en inzicht te geven in consequenties. Verhelderen maar niet sturen.

helemaal over te geven aan de liefde voor hun kind en kan het hechtingsproces in gevaar brengen. Ouders komen direct in medische molens terecht; snelle diagnostiek is nodig om ernstige aangeboren afwijkingen en ziekten, die direct behandeling behoeven, uit te sluiten. Ouders worden daarom naar een gespecialiseerd centrum verwezen waar men probeert om zo snel mogelijk de afwijkende ontwikkeling in kaart te brengen om de baby de juiste medische zorg te kunnen bieden. Zolang het diagnostisch proces gaande is, wordt ouders geadviseerd nog even te wachten met het geven van een naam en het inschrijven in het bevolkingsregister. Voor ouders kunnen die eerste dagen, waarin nog geen gender bekend is, erg lastig zijn. Psychologische begeleiding kan ouders helpen om te gaan met alle nieuwe uitdagingen. Zodra de eerste fase van het diagnostisch proces is afgerond, volgt een gesprek waarin ouders worden geïnformeerd. Dan volgt doorgaans ook een advies om de baby als jongen of meisje op te voeden. Bij het advies voor gendertoewijzing spelen kans op toekomstige fertiliteit en verwachte genderidentiteitsontwikkeling een belangrijke rol. In het verleden speelde de mogelijkheid voor cosmetische reconstructie van het genitaal een belangrijke rol, tegenwoordig acht men goede seksuele functionaliteit belangrijker (zie hierna). De meeste ouders maken de keuze hun kind maatschappelijk als jongetje of meisje te presenteren en volgen het advies van de arts op. Gendertoewijzing wordt echter ook bekritiseerd; men neemt een beslissing voor het kind, terwijl het niet zeker is of het kind gelukkig zal zijn in het toegewezen gender. Een keuze voor jongen of meisje doet geen recht aan de interseksualiteit en uniciteit van het kind. Argumenten voor gendertoewijzing zijn dat gendertoewijzing het voor het kind makkelijker maakt een genderidentiteit te ontwikkelen. Gender is een basaal kenmerk van een persoon. In identiteitsontwikkeling speelt het behoren tot verschillende maatschappelijke groeperingen, gebaseerd op sekse, leeftijd, etniciteit, cultuur, religie, socio-economische status, beroep, etc., een belangrijke rol. Van jongs af aan is iemand zich er van bewust tot welke groep(en) hij/zij behoort. Niet tot één van de twee seksen behoren brengt iemand in een bijzondere positie. Ouders en kind moeten telkens opnieuw

uitleggen wat er aan de hand is en zij kunnen worden geconfronteerd met onbegrip of weinig tactvolle reacties. Mensen die tot een (seksuele) minderheid behoren hebben een kwetsbare positie in de maatschappij (Rolston, Gardner, Vilain & Sandberg, 2015; Meyer Bahlburg, Reyes-Portillo, Khuri, Ehrhardt & New, 2017). Door kinderen als jongen of meisje door het leven te laten gaan, probeer je hen te behoeden voor stigmatisatie en wil je hen goede maatschappelijke kansen bieden. Het biedt gelegenheid steeds opnieuw af te wegen wie je wel of niet wilt informeren over hoe bijzonder je bent.

In de meeste landen, ook in België en Nederland, wordt bij inschrijving in het bevolkingsregister een specificatie van de sekse gevraagd. Sinds enkele jaren is het in Duitsland mogelijk om het kind als on- of tussengeslachtelijk in te schrijven. In Malta is het pas vanaf 16 jaar verplicht een sekse te registreren in het bevolkingsregister.

Ouders van pasgeborenen komen voor verschillende beslissingen te staan. Het kind als jongetje, meisje of interseks door het leven laten gaan? Ook al is juridisch de keuze beperkt tot M of V, ouders kunnen er voor kiezen om familie, vrienden en op school te vertellen dat hun kind geen jongen of meisje is maar interseks. Willen zij het atypisch genitaal laten corrigeren zodat het er mannelijker of vrouwelijker uit zal zien of willen zij de keuze later aan de jongere zelf overlaten? Willen zij familie en vrienden informeren? Wie willen zij informeren en wat willen ze vertellen? Het nemen van al deze beslissingen wordt door veel ouders als moeilijk ervaren; zij hebben het gevoel beslissingen te moeten nemen over zaken die zij nog niet helemaal bevatten en waarvan zij de gevolgen nog niet kunnen overzien. Zorgverleners proberen ouders zo goed mogelijk te informeren, maar niet iedere onzekerheid kan worden weggenomen. Ouders moeten leren om te gaan met die onzekerheden. Een psycholoog kan hen daarbij helpen, waarbij zij ouders kunnen laten reflecteren op de onzekerheid zelf (hoeveel onzekerheid kunnen ouders aan? wat betekent de onzekerheid voor ouders? verdwijnt onzekerheid na een medische ingreep?) en ouders versterken in hun copingvaardigheden waardoor ze kunnen omgaan met alle uitdagingen waar zij als ouders en opvoeders van hun kind voor zullen komen te staan.

Genderrol, genderidentiteit en seksuele oriëntatie

Er is veel onderzoek gedaan naar de genderontwikkeling bij personen met DSD. Personen met DSD bieden gelegenheid om de bijdrage van genetische, hormonale en omgevingsfactoren op verschillende aspecten van gender te bestuderen. Voor klinici is deze kennis waardevol omdat zij inzicht geeft in de te verwachte ontwikkeling van het kind.

De meeste onderzoeken op het gebied van genderontwikkeling zijn verricht bij meisjes en vrouwen met het adrenogenitaal syndroom (46,XX AGS), ook wel congenitale bijnierhyperplasie (CAH) genoemd,

Box 3. *Psychologische begeleiding kindertijd*

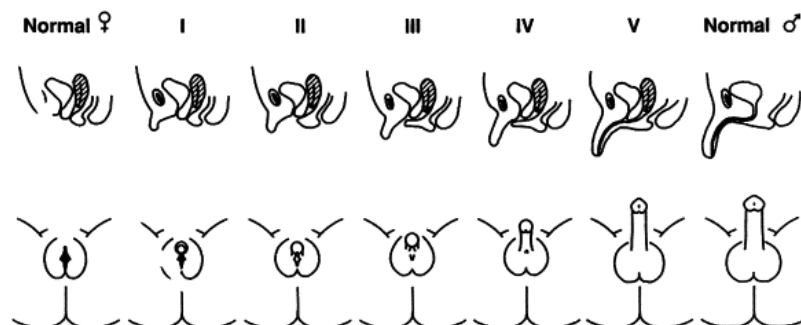
- Begeleiden bij acceptatie van en omgaan met een genitale afwijking. Hoe willen ouders omgaan met verschillende situaties (logeren, zwembad e.d.)? Van te voren hierover nadenken, voorkomt verlegenheid als de situatie daar is.
- Zorgverleners doen er goed aan de conditie te normaliseren; een atypische geslachtsontwikkeling is niet anders dan een atypische ontwikkeling van ieder ander lichaamsdeel.
- Leer ouders te praten over het atypisch genitaal zodat zij er met hun kind en met derden over kunnen praten. Ouders zijn het voorbeeld voor hun kind.
- Betrek kinderen zodra dat kan en luister naar wat kinderen willen. Wie mag jouw genitaal zien? Welke sport vind je leuk? Met wie kan je leuk spelen? Wil je op de club douchen na de wedstrijd of liever thuis? Vraag ouders zich aan te passen naar de wensen van het kind. Als dit lastig is voor ouders, zoek dan met kind en ouders naar oplossingen. Kinderen kunnen zich periodiek schamen voor hun uiterlijk of bang zijn voor pesten. Vaak gaat het vanzelf over. Indien niet, help het kind zich comfortabeler te voelen.
- Crossgendergedrag kan niet worden "bijgestuurd". Help ouders het gedrag te accepteren en help hen er mee om te gaan. Geef aan hoe ouders zichzelf en hun kind kunnen beschermen tegen kritische opmerkingen van anderen of pesterijen. Geef aan hoe zij "meeopvoeders" (leerkrachten, sportcoaches e.d.) kunnen informeren. Ga samen met ouders na welke zaken relevant zijn voor de betreffende situatie.
- Kinderen die iets bijzonders hebben zijn maatschappelijk kwetsbaar. Zij worden vaker "raar" gevonden, makkelijker buitengesloten of geplaagd. Leer ouders oog te hebben voor dergelijke situaties. Geef aan dat zij assertief mogen zijn, hun kind moeten beschermen en geef voorbeelden hoe ouders kunnen handelen in lastige situaties.
- Versterken van gevoel van eigenwaarde van het kind en het kind weerbaar maken. Een stevig verankerd gevoel van eigenwaarde maakt het makkelijker uitdagingen het hoofd te bieden.
- Seksuele voorlichting, aangepast aan het ontwikkelingsniveau en/of de leeftijd van het kind. Informeer ouders dat hun kind weet moet hebben over zijn/haar atypische genitaal en hoe zij hun kind kunnen informeren over de atypische geslachtelijke ontwikkeling. Informeer ouders hoe zij hun kind seksuele voorlichting kunnen geven. Veel ouders vinden het moeilijk hun kind te moeten vertellen dat het onvruchtbaar is. Help ouders hiermee.

en meisjes en vrouwen met het compleet androgeen ongevoeligheidssyndroom (46,XY CAOS). 46,XX AGS is een aangeboren afwijking waarbij de bijnier een teveel aan bijnierandrogenen produceert. Dit begint al vroeg in de foetale periode, waardoor het uitwendig genitaal langzaam vermannelijkt. Ovaria en uterus zijn al aangelegd, en vermannelijken niet (zie Figuur 1).

AGS wordt meestal bij geboorte gediagnosticeerd, omdat het geslachtsorgaan er atypisch uitziet. Wordt het niet direct bij geboorte geïdentificeerd (omdat er geen genitale vermannelijking is, of ernstigste vorm van genitale vermannelijking – zie Figuur 1 Prader V)

dan wordt de diagnose een paar dagen later gesteld via de neonatale screening op aangeboren metabole en endocriene ziekten (hielprik). Meisjes met AGS zijn vruchtbaar als vrouw en kinderen bij wie al jong AGS is vastgesteld groeien bijna altijd op als meisje. Voor dat screening op AGS mogelijk was, gebeurde het wel dat kinderen opgroeiden als jongens; in Nederland en Vlaanderen zijn enkele volwassen mannen met 46,XX AGS bekend.

Meisjes en vrouwen met AGS zijn vaak mannelijker in hun gedrag en interesses dan meisjes en vrouwen die geen AGS hebben (Collaer & Hines, 1995; Berenbaum & Beltz, 2011; Ediaty et al., 2015; Callens et al., 2016; Pasterski & Hughes, 2017). Zij hebben, net als jongens, behoefte aan spel en sport waar zij veel energie in kwijt kunnen (balsporten e.d.). Zij spelen vaker met jongens en delen ook andere interesses met jongens, zoals interesse in techniek, auto's, games e.d. Die interesse blijft, ook in volwassenheid zien we bijvoorbeeld dat vrouwen met AGS relatief vaker beroepen kiezen waarin mannen oververtegenwoordigd zijn (Beltz, Swanson, & Berenbaum, 2011). De mate van vermannelijking in gedrag en interesse is gerelateerd aan de hoge hoeveelheden testosteron die prenataal door de bijnieren is geproduceerd, hetgeen kan worden afgelezen van de specifieke genmutatie verantwoordelijk voor AGS en mate van genitale vermannelijking (Nordenström, Servin, Bohlin, Larsson, & Wedell, 2002; Meyer Bahlburg, Dolezal, Baker, Ehrhardt, & New, 2006). De eerste studies bij meisjes met 46,XX AGS probeerden de vraag te beantwoorden welke invloed dominant was op het gedrag; de invloed van prenatale bijnierandrogenen of de opvoeding als meisje? De onderzoeken lieten zien dat de prenatale bijnierandrogenen een grote invloed hebben op het gedrag; jongensachtig gedrag werd bij meisjes met 46,XX AGS uit verschillende Westerse landen gezien (Collaer & Hines, 1995). Een recent uitgevoerde studie bij kinderen uit centraal Java, een gebied waar men het meest streng is in de Islamitische leer en de maatschappelijke druk op genderconform gedrag groter is dan elders in Indonesië, liet zien dat ook meisjes en vrouwen met 46,XX AGS die in deze cultuur en onder deze omstandigheden opgroeien jongensachtiger zijn in hun gedrag en voorkeuren dan meisjes die



Figuur 1. *Vermannelijking van het uitwendig genitaal bij 46,XX (Prader)*
 Verschillende mate van vermannelijking van het in eerste aanleg vrouwelijk genitaal; vergroting van de clitoris, inwendige fusie van de urethra en vagina en uitwendig fusie van de schaamlippen, dat de schaamlippen op een scrotum doet lijken.

geen AGS hebben (Ediati et al., 2015). In een ingenieus uitgevoerde studie naar de invloed van opvoeding op het gedrag, lieten Pasterski en collega's (Pasterski et al., 2005) zien dat correctie van het jongensachtige gedrag en interesses, of stimuleren van meisjesachtig gedrag en interesses, niet het door de ouders gewenste effect had; de meisjes gingen zich niet meisjesachtiger gedragen. De auteurs concludeerden dat het mannelijke gedrag en interesses verankerd lijken te zijn in de persoon die zij is. Mogelijk heeft correctie van jongensachtig gedrag / stimuleren van meisjesachtig gedrag een negatief effect; kinderen die bekritiseerd worden om de persoon die zij zijn, kunnen onzeker worden over zichzelf en negatieve gevoelens van eigenwaarde ontwikkelen. Het jongensachtige gedrag kan maken dat ouders twijfel blijven houden over de gendertoewijzing; had onze dochter toch niet beter als jongen op kunnen groeien? Goede voorlichting, het bespreken van stressvolle emoties, het versterken van coping en opvoedkundige begeleiding helpt ouders om de eigen stress te reduceren en goede opvoeders voor hun dochters te zijn (zie box 3 "Psychologische begeleiding kindertijd").

Onderzoek naar genderidentiteitsontwikkeling laat zien dat in westerse landen ongeveer 95% van de adolescenten meisjes en volwassen vrouwen met AGS een vrouwelijke genderidentiteit heeft. Zo'n 1,5% - 3% kiest er voor hun leven voort te zetten als man, de overige vrouwen zijn minder tevreden met de vrouwelijke gender of geven aan zich noch als vrouw, noch als man te identificeren (Dessens, Slijper, & Drop, 2005). Bij jonge kinderen lijkt *crossgenderidentificatie* vaker voor te komen, wellicht verdwijnt dit bij een deel van hen als zij ouder worden (Slijper, Drop, Molenaar, & de Muinck Keizer-Schrama, 1998; Pasterski et al., 2015). Het is nog onbekend waarom sommige vrouwen met AGS genderidentiteitsproblematiek ontwikkelen. De vrouwen beschreven in de studies van Meyer Bahlburg et al., 1996; Chowdhury, Kabir, Chowdhury, Hutson, & Banu, 2014 en Ediati et al., 2015, hadden allen niet alleen in de foetale periode teveel androgenen geproduceerd, ook in de kindertijd, puberteit of in volwassenheid had er (periodiek) een teveel aan androgenen door het lichaam en de hersenen gecirculeerd. Dit omdat de diagnose laat werd gesteld, medicatie niet verkrijgbaar was of de therapietrouw onvoldoende was geweest.

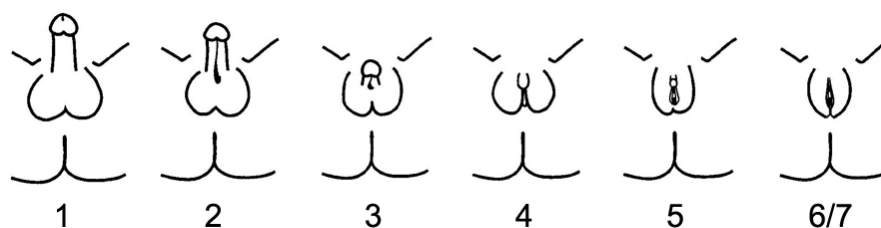
Er is een kleine groep van volwassenen met 46,XX AGS die opgegroeid zijn als jongen en nu leven als

man. Bij hen is de diagnose pas laat gesteld en was er geen wens om van gender te veranderen. Recente follow-up laat zien dat deze mannen een mannelijke identiteit hebben (Houk & Lee, 2010; Callens et al., 2016), ofschoon in oudere *case reports* onder hen ook genderidentiteitsproblematiek wordt vermeld (Dessens et al., 2005).

Vrouwen met AGS rapporteren vaker bi- en homo-seksuele fantasieën, verliefdheden en ervaringen dan vrouwen die geen AGS hebben, en 8% van de vrouwen geeft aan lesbisch te zijn (in de populatie komt gynae-filie bij 2-3% van de vrouwen voor, Meyer Bahlburg et al., 2008; Frisén et al., 2009; Callens et al., 2016). Gynae-filie wordt vooral gezien onder vrouwen met ernstiger vormen van AGS. Mogelijk is er een relatie tussen de overproductie van androgenen in de foetale periode en seksuele oriëntatie op vrouwen in adolescentie en volwassenheid. Echter, langdurige overproductie van foetale androgenen leidt tot ernstiger vermannelijking van het uitwendig genitaal. Deze meisjes ondergaan de meest invasieve genitale operaties, niet alleen om het genitaal er vrouwelijk uit te laten zien, maar ook om er voor te zorgen dat vanaf de menarche het menstruatiebloed af kan vloeien. Juist vrouwen die uitgebreide genitale correcties hebben ondergaan, rapporteren de meeste pijn en ongemak bij penetratie (Callens et al., 2012, van der Zwan et al., 2013; Cools, Claahsen-van der Grinten, de Baere, Callens, & Dessens, 2017). Het is daarom ook mogelijk dat vrouwen met ernstiger vormen van AGS vaker kiezen voor een lesbische relatie na negatieve ervaringen te hebben opgedaan in relaties met mannen.

AGS komt ook voor bij jongens met een XY karyotype (46,XY AGS). Zij zijn in gedrag en interesses niet anders dan hun seksegenoten; het teveel aan androgenen leidt niet tot extra vermannelijking (Cools et al., 2017).

Het compleet androgeen ongevoeligheidssyndroom (CAOS) komt voor bij meisjes en vrouwen met 46,XY karyotype, die, door een mutatie in het gen van de androgeenreceptor, ongevoelig zijn voor de testosteron die door de testikels wordt geproduceerd. Hierdoor kan het lichaam niet vermannelijken. Meisjes met CAOS hebben een normaal vrouwelijk uitwendig genitaal (Figuur 2, afbeelding 6/7); de aandoening wordt meestal pas laat in de puberteit ontdekt omdat de menstruatie uitblijft.



Figuur 2. Ondervirilisatie van het uitwendig genitaal bij 46,XY (Quigley)

Verschillende mate van ondervirilisatie bij een 46,XY karyogram. Bij 6/7 is sprake van een volledig vrouwelijk aspect van het genitaal. Inwendig is er een korte, blind eindigende vagina.

Testes (onvolledig of volledig ontwikkeld) bevinden zich in de liesstreek of elders in de onderbuik.

In hun gedrag zijn meisjes en vrouwen met CAOS niet anders dan andere meisjes; onderzoek naar genderidentiteit geeft aan dat zij zich vrouw voelen (Hines, Ahmed, & Hughes, 2003; Mazur, 2005; Hines, 2017). Het onderzoek bij vrouwen met CAOS doet vermoeden dat als androgenen niet werkzaam zijn in het brein, het kind een vrouwelijke genderidentiteit ontwikkelt en dat, om een vrouwelijke genderidentiteit te ontwikkelen, ovaria of een X of Y chromosoom niet van invloed zijn. Vrouwen met CAOS zijn over het algemeen androfiel; ongeveer 2% rapporteert gynaefilie (Hines et al., 2003).

De onderzoeken bij meisjes en vrouwen met 46,XX AGS en 46,XY CAOS laten de dominante invloed van prenatale androgenen (of afwezigheid daarvan) op het genderrolgedrag en interesses zien. Onderzoek naar de invloed van opvoedings- of culturele variabelen lijken weinig invloed uit te oefenen. Maar het is lastig om in dit type onderzoek *nature* en *nurture* van elkaar te scheiden. Experimenteel onderzoek is onmogelijk, het best toe te passen onderzoeksdesign is dat van de *sibling controlled trial*, maar dan nog blijven er variabelen die een rol kunnen spelen die niet gekend en/of gecontroleerd kunnen worden. Pas na 50 jaar onderzoek in humane populaties uit verschillende landen en culturen, waarin grote overeenkomsten in genderrolgedrag werden gevonden onder vrouwen met dezelfde medische diagnose, die bovendien overeenkomen met bevindingen uit dierexperimenteel onderzoek, werd duidelijk hoe sterk de invloed is van te veel of geen prenatale androgenen op het genderrolgedrag. (Collaer & Hines, 1995; Slijper et al., 1998; Hines et al., 2003; Ediati et al., 2015).

Naast CAOS zijn er verschillende andere diagnoses waarbij er een combinatie is van een 46,XY karyotype en ondervirilisatie (zie Figuur 2).

Al deze diagnoses zijn (zeer) zeldzaam en vrijwel alle diagnoses kennen een grote variatie in fenotype. Afhankelijk van de mate van vermannelijking/virilisatie bij geboorte worden kinderen als jongetje of meisje opgevoed. Omdat er vroeger meer schaamte was over het atypisch genitaal en mogelijkheden voor masculiniserende chirurgie beperkt, werd er vaker voor gekozen het kind als meisje op te laten groeien. *Case reports* en *follow-up*-studies hebben laten zien dat juist onder hen velen zijn, die zich niet meisjesachtig gedroegen en geen vrouwelijke genderidentiteit ontwikkelden. Eenmaal volwassen geworden hebben zij er vaker voor gekozen om hun leven als man voort te zetten (Mazur, 2005; Zhu & Imperato-McGinley, 2017; Hines, 2017). Het atypische genitaal waarmee zij werden geboren doet vermoeden dat testosteron in de foetale periode het brein heeft vermannelijkt, waardoor het kind zich op latere leeftijd herkende als mannelijk persoon. Ech-

ter, veel van deze kinderen zijn op de kinderleeftijd niet behandeld, o.a. omdat de medische kennis ontbrak of te duur was (in niet-westerse landen) (Warne & Raza, 2008; Zainnuddin, Grover, Shamsuddin, & Mahdy, 2013; Ediati et al., 2015). Bij het aanbreken van de puberteit, gingen de testikels testosteron produceren waardoor het lichaam vermannelijkte. Mogelijk versterkte de testosteron, die vanaf de puberteit werd geproduceerd, de mannelijke genderidentiteit, en ontstond genderdysforie.

Ook bij bovengenoemde 46,XX AGS personen die aanvankelijk als meisje opgroeiden maar in volwassenheid er voor kozen als man verder door het leven te gaan en bij de 46,XX AGS personen die als jongen zijn opgevoed en als man door het leven gaan¹, was sprake van pre- en postnatale invloed van hoge doses androgenen. Wellicht bewerkstelligt de combinatie van pre- en postnatale androgeenexpositie een verandering in het brein waardoor men zich als man gaat identificeren (Beltz & Berenbaum, 2011). Alleen postnatale expositie aan androgenen bewerkstelligt geen mannelijke genderidentiteit; vrouwen met de niet-klassieke vorm van AGS en vrouwen met polycysteus ovarium syndroom (PCOS) of androgeenproducerende tumoren van de eierstokken (luteoma) behouden hun vrouwelijk genderidentiteit, ondanks soms forse lichamelijke vermannelijking.

Ook in onderzoek naar genderidentiteitsontwikkeling is het lastig *nature* en *nurture* van elkaar te onderscheiden. Bij kinderen geboren met een ambigue genitaal gebeurt gendertoewijzing meestal op basis van de mate van vermannelijking van het uitwendig genitaal. De mate waarin het genitaal is vermannelijkt, reflecteert tevens de mate van prenatale productie en effectiviteit van androgenen. Een uitzondering zijn meisjes met 46,XX AGS, van wie bekend is dat zij, ondanks jongensachtig gedrag en interesses en soms twijfel bij ouders of zij er goed aan hebben gedaan om hen als meisje op te voeden, een vrouwelijke genderidentiteit ontwikkelden. Lastig in studies naar genderidentiteit is dat het dierexperimenteel model niet van toepassing is.

Omdat 46 XY en ondervirilisatie zo'n gemengde diagnostische groep is en de verschillende aandoeeningen weinig voorkomen, is onderzoek naar seksuele oriëntatie in deze groep schaars. Nederlandse vrouwen en mannen met 46,XY DSD en ondervirilisatie rapporteerden vaker seksueel te worden aangetrokken door mensen van de eigen gender. Ook gaven zij, vaker dan mensen met andere vormen van DSD, op vragen over hun seksualiteit en partner preferentie, aan dat deze vragen voor hen niet van toepassing waren (Callens et al., 2016).

¹ Deze mannen produceerden postnataal, tot de diagnose werd gesteld, teveel bijnierandrogenen. Vanaf de puberteit of na diagnose werden zij gesupplementeerd met testosteron.

Relationele en seksuele ontwikkeling

Puberteit

De puberteit is een periode waarin de adolescent in staat is om meer over zichzelf na te denken, een eigen identiteit gaat ontwikkelen, zich bewust wordt van de eigen capaciteit en tekortkomingen, zich losmaakt van de ouders, (liefdes)relaties aangaat met leeftijdsgenoten en nadenkt hoe hij (of zij) zijn (haar) leven wil inrichten. Aanvankelijk brengt dit alles onzekerheid met zich mee. Pubers willen graag hetzelfde zijn als leeftijdsgenoten en zijn bang om af te wijken. Er is een sterke drang om zich aan te passen aan de groep. Jongeren met DSD gaan in de adolescentie pas goed begrijpen wat hun aandoening voor hen betekent. Bij een aanzienlijk deel van de individuen blijkt pas in de puberteit dat er sprake is van DSD. De puberteit is daarom een bijzonder lastige fase voor jongeren met DSD. Contacten met lotgenoten kunnen het gevoel 'anders' te zijn, opheffen. Uitwisseling van ervaringen en van elkaar leren hoe om te gaan met alle uitdagingen waarvoor men zich in het dagelijkse leven gesteld ziet, vergroten de weerbaarheid en versterken de saamhorigheid. Ook een website als www.dsdteens.org, voor jongeren met DSD, kan hierbij helpend zijn. Hier lezen ze onder meer hoe het is op te groeien met DSD. Daarnaast moeten ze ook leren dat seksueel welbevinden afhankelijk is van een samenspel van factoren. Naast fysieke en psychologische factoren (o.a. zorgen over de mannelijkheid/vrouwelijkheid, eventuele angstige gedachten, etc.) moet er ook gekeken worden naar relationele factoren en naar maatschappelijke verwachtingen. Allen dragen bij tot onze seksuele levenskwaliteit.

DSD binnen een relatie

Het valt op dat er vaak weinig mensen in de omgeving op de hoogte zijn van de diagnose. Men hoeft deze diagnose, welke vaak ook de boodschap van infertiliteit inhoudt, niet te delen maar als relaties intiemer worden is het verstandig de geliefde te informeren. Bij het aangaan van een relatie zijn er veel vragen, onder meer of, wanneer en hoe dit te vertellen aan de partner. Hier zijn geen specifieke richtlijnen voor. Het is belangrijk dat hij of zij zich vertrouwd en veilig voelt met de partner en dat er in de relatie reeds een zekere stabiliteit is. Echter, lang uitstellen maakt het moeilijker. Niet volledig open zijn, kan vaak zwaar wegen omdat men niet volledig zichzelf kan zijn en zich ongemakkelijk voelt bij de gedachte iets voor de partner te verbergen. Zij die open zijn over hun diagnose ervaren dit als positief (MacKenzie et al., 2009), maar het informeren van de geliefde veroorzaakt veel *distress* (Van Lisdonk, 2014). Veel adolescenten en volwassenen vrezen te worden afgewezen als zij hun geliefde informeren en laten de partner niet te dichtbij, waardoor de relatie zich niet kan ontwikkelen.

Seksuele ontwikkeling

Net zoals iedereen hebben jongens en meisjes, mannen en vrouwen met DSD behoefte aan intimiteit en de wens om seksueel actief te zijn. Jongeren willen hun seksualiteit ontdekken en experimenteren, ook al vinden zij het erg spannend. Als zij zijn groot gebracht met het idee dat het atypisch genitaal 'niet goed' is en/of verborgen moet blijven, dan spelen schaamte en moeite hebben om het lichaam aan een ander te tonen een grote rol. Maar ook als jongeren niet met negatieve cognities over hun genitaal zijn opgevoed, kunnen zij zich onzeker voelen over een ondiepe vagina, een kleine penis of littekens rondom het genitaal (Callens et al., 2014). Soms ervaren zij hun lichaam als ongeschikt voor geslachtsgemeenschap omdat de penis te klein

Box 4. Psychologische begeleiding in adolescentie en volwassenheid

- Help bij het begrijpen en aanvaarden van de diagnose. Help hen om de schaamte en verdriet "anders" te zijn verzachten.
- Informeer over diagnose en betekenis van diagnose. Informatie over atypische geslachtelijke ontwikkeling, i.h.b. informatie over het karyotype en gonaden, kan verwarring geven over de gender en identiteit. Geef aan dat jongere zelf niet is veranderd maar nu meer over zichzelf weet. Biedt support en uitzicht op een waardevolle toekomst, wellicht anders dan eerst bedacht.
- Help bij het omgaan met praktische problemen waar de jongere in dagelijks leven mee te maken krijgt. Stimuleer de jongere na te denken welke aanpak voor hem of haar het beste is.
- Versterk het gevoel van eigenwaarde en geloof in eigen kunnen. Dingen zijn moeilijk in het leven maar jij kunt het aan!
- Geef voorlichting over behandelingen. Bij alle niet-noodzakelijke behandelingen: laat de jongere kiezen. Help de jongere eigen wensen te formuleren en leer hen zelf het gesprek met de arts te voeren. Volg de wensen van de jongere, niet die van ouders, probeer het compromis te vinden bij tegenstellingen.
- Begeleid ouders en leer hen vertrouwen te hebben in de keuzes die hun kind maakt.
- Het is belangrijk dat jongeren zich comfortabel voelen met hun lichaam. Help hen hun lichaam te accepteren. Jongeren verwachten vaak perfectie, leer hen dat perfectie niet bestaat.
- Praat over de variaties in het genitaal en secundaire geslachtskenmerken. Geen enkele man of vrouw is identiek (vergelijk met handen, haren, ogen etc).
- Omgaan met effecten van eerdere zorgervaringen zoals lichamelijk en genitaal onderzoek in de kindertijd, adviezen die destijds door dokters zijn gegeven en beslissingen die destijds door ouders zijn genomen.
- "Daten" en seksualiteit bespreekbaar maken. Leer hen praten over hun wensen, twijfels en angsten. Bespreek met hen hoe zij willen communiceren over hun lichaam en seksualiteit met hun geliefde. Attendeer hen op de vele mogelijkheden en alternatieven die er op dit gebied zijn. Vormen van seks, waar ze volgens hun gevoel nog niet aan toe zijn, moeten ze kunnen weigeren.
- Seksualiteit is meer dan enkel geslachtsgemeenschap. Teverdenheid over het seksuele leven wordt niet alleen bepaald door de schoonheid van het lichaam, diepte van de vagina of de lengte van de penis, maar of je samen plezier kan maken. Leer hen hun eigen seksualiteit te waarderen en op te komen voor hun eigen seksualiteit.
- Normaliseren: vrijen is voor iedereen een zoektocht naar genot en ontspanning, in elke nieuwe relatie opnieuw.
- Velen voelen zich een incomplete man of vrouw. Bespreek mannelijkheid en vrouwelijkheid. Wanneer ben je een 'complete' man/vrouw? Welke rol spelen seksuele activiteiten en het vermogen biologische kinderen te krijgen bij ideeën over mannelijkheid en vrouwelijkheid?
- Leer hen omgaan met verminderde vruchtbaarheid of ongewilde kinderloosheid. Onvruchtbaarheid maakt velen verdrietig. Het is belangrijk over dat verdriet te praten en het een plaats te geven. Help om onvruchtbaarheid bespreekbaar te maken met partner en de familie van partner. Binnen gemeenschappen waarin grote sociale druk is om een eigen gezin te stichten kan het niet kunnen voldoen aan deze eis tot grote spanningen leiden. Een geestelijk verzorger uit het ziekenhuis of een eigen geestelijk verzorger kan hierbij zeer behulpzaam zijn. Werk samen met de geestelijk verzorger.

is of de vagina te nauw. Ook als dit anatomisch niet is bevestigd, kunnen zij dergelijke gedachten onterecht in hun hoofd halen. We horen vaak dat ze bang zijn dat hun lichaam niet aanvaard zal worden door de seksuele partner (Schönbucher et al., 2012). Angst voor afwijzing, spanning of het gaat lukken en teveel bezig zijn met hoe je partner je lichaam ervaart kan de seksuele beleving belemmeren. Door de aandacht voor mogelijke problemen wordt seks door sommigen ook al op voorhand geassocieerd met problemen. Zowel zorgverleners als personen met DSD moeten oppassen niet te overproblematiseren. Het is beter om als zorgverlener samen met hen te focussen op wat wel nog kan. Psycho-educatie, o.a. over de rol van de clitoris bij het orgasme van de vrouw en meegeven dat seks meer is dan enkel geslachtsgemeenschap, kan hierbij helpen. Vaak zijn ze erg gericht op geslachtsgemeenschap en kijken ze hierdoor minder naar andere vormen van seksuele expressie.

In de afgelopen 15 jaar is er veel onderzoek verricht naar seksualiteit bij mannen en vrouwen met DSD. Seksuele mijlpalen worden vaak op een latere leeftijd bereikt. In een onderzoek van van der Zwan et al. (2013) bij vrouwen met 46,XX AGS, hadden zij een hogere leeftijd bij het aangaan van een romantische relatie en bij de eerste keer geslachtsgemeenschap. Ook bij vrouwen met 46,XY DSD bleek dat zij vaker geen (seksuele) partner hadden, nog geen orgasme en geen geslachtsgemeenschap ervaren hadden. Ze waren ook significant ouder bij de eerste geslachtsgemeenschap (Schönbucher et al., 2012). Ook in ander onderzoek bleken relatief veel vrouwen *single* en werden veel klachten bij het vrijen gerapporteerd zoals problemen om seksueel opgewonden te raken en pijn bij peniele-vaginale gemeenschap (Schönbucher et al., 2012; Callens et al., 2012; Jürgensen et al., 2013; Callens et al., 2016). Er is onderzoek gedaan of deze klachten gerelateerd zijn aan genitale chirurgie; tasten operatieve ingrepen, door beschadiging van zenuwen en doorbloeding, de sensitiviteit van het genitaal aan? In sommige studies werd deze hypothese bevestigd (Minto, Liao, Conway, & Creighton, 2003; Crouch, Liao, Woodhouse, Conway, & Creighton, 2008; Nordenström et al., 2010) maar in andere studies werd zo'n relatie niet gevonden. Er zijn wel aanwijzingen dat vrouwen die herhaalde en/of grote vaginale reconstructies hebben ondergaan meer seksuele problemen ervaren (Nordenström et al., 2010; Callens et al., 2012; van der Zwan et al., 2013). In een Nederlands-Belgische studie werden vrouwen, geboren met een ondiepe vagina, die een vagina geschikt voor geslachtsgemeenschap hadden verkregen door middel van vaginale dilatatie of genitale chirurgie, met elkaar vergeleken (Callens et al., 2012). Vrouwen uit beide groepen rapporteerden in hoge mate seksuele disfuncties. Na vaginoplastie werden er meer problemen met lubricatie gerapporteerd. In een volgende studie toonden de onderzoekers aan dat een heelkundige of niet-heelkundige 'correctie' van een genitale anomalie

niet per definitie leidt tot een 'correctie' van het (genitale) zelfbeeld. Het is dus niet enkel door medisch ingrijpen dat het zelfbeeld positiever kan worden, ook het actief omgaan met diagnose, verwachtingen van de persoon zelf en belangrijke anderen etc. spelen hierin een grote rol. Psychologische begeleiding – indien uitgevoerd door een professional – kan hierbij helpen (Callens et al., 2014). Ook mannen met DSD ervaren meer seksuele problemen; zij rapporteren opwindings- en orgasmeproblemen. Vaak hebben ze lagere niveaus van androgenen en/of een gebrek aan werkzaam testosteron (Jürgensen et al., 2013; van der Zwan et al., 2013).

We moeten ons dus de vraag stellen of een goede seksuele levenskwaliteit enkel bereikt kan worden door geslachtsaanpassende chirurgie (Schönbucher et al., 2012). Ook al kunnen atypische genitaliën, die niet geschikt zijn voor heteroseksuele (peniele-vaginale) penetratie, seksuele angsten geven, we moeten ook erkennen dat het de geïnternaliseerde normatieve sociale verwachting van heteroseksueel functioneren ('ik ben alleen een complete vrouw/man als ik aan penetratie kan deelnemen') is die personen met DSD een seksueel inadequaat gevoel geven (Minto et al., 2003). Daarnaast kunnen ook negatieve ervaringen, zoals kwetsende opmerkingen binnen een relatie, hierin een rol spelen.

Een vaginale dilatatiebehandeling wordt gezien als voorkeursbehandeling bij vrouwen met vaginale agenesie of hypoplasie (ACOG, 2013). Met behulp van druk door vaginale pelottes, kan de vaginale diepte en breedte worden vergroot. Er zijn weinig complicaties en geen chirurgische risico's maar de behandeling is tijdrovend en sterk afhankelijk van de therapietrouw (Minto et al., 2003; Bach, Glanville, & Balen, 2011). Een goede motivatie (bv. willen starten met een seksuele relatie) en de nodige (voornamelijk psychologische) maturiteit van de vrouw in kwestie zijn belangrijk. Om dat te bereiken kan begeleiding door een bekkenbodempysiotherapeut of seksuoloog nuttig zijn.

Ten slotte

Een goede behandeling van personen met DSD vraagt aandacht voor de psychosociale en psychoseksuele aspecten verbonden aan DSD. Psychologische begeleiding is niet alleen nodig voor ouders en kinderen, maar ook in adolescentie en volwassenheid. Veel volwassenen voelen zich aan hun lot overgelaten omdat er weinig aandacht en kennis is voor de problemen die zich in volwassenheid voordoen. Vandaag de dag is (psychosociale) zorg meestal wel beschikbaar voor kinderen, jongeren en hun ouders maar niet voor volwassenen. Lotgenotencontact is waardevol, maar daarnaast is het van belang te investeren in netwerken van psychologen-seksuologen die kennis hebben van de mogelijke problematieken in verschillende levensfasen (bijvoorbeeld een net gediagnosticeerde tiener vs een oudere vrouw met DSD in de menopauze). Ook al is het dui-

delijk dat de psycholoog en/of seksuoloog een belangrijke rol kan spelen, merken we toch dat velen afhaken. Hoe komt dit? Is het elke keer teveel een confrontatie met hun 'anders' zijn? Ligt het aan een gebrek aan kennis bij de zorgverleners? Of worden bij adolescenten en volwassenen de juiste thema's niet aangesneden? Gaat de focus teveel naar gender in plaats van naar andere (seksuele) thema's? Wat zijn hun noden?

Literatuur

- ACOG - The American Congress of Obstetricians and Gynecologists. (2013). Committee Opinion Number 562: Müllerian Agenesis: Diagnosis, Management, and Treatment. *Obstetrics & Gynecology*, 121,1134-1137.
- Bach, F., Glanville, J.M., & Balen, A.H. (2011). An observational study of women with müllerian agenesis and their need for vaginal dilator therapy. *Fertility and Sterility*, 96, 483-486.
- Beltz, A.M., Swanson, J.L., & Berenbaum, S.A. (2011). Gendered occupational interests; prenatal androgen effects on psychological orientation in things versus people. *Hormones and Behavior*, 60, 313-317.
- Berenbaum, S.A., & Beltz, A.M. (2011). Sexual differentiation of human behavior; effect of prenatal and pubertal organizational hormones. *Frontiers in Neuroendocrinology*, 32, 183-200.
- Callens, N., van der Zwan, Y.G., Drop, S.L.S., Cools, M., Beerendonk, C.M., Wolffenbuttel, K.P., ... Dutch Study Group on DSD. (2012). Do surgical interventions influence psychosexual and cosmetic outcomes in women with disorders of sex development? *ISRN Endocrinology*, <http://hdl.handle.net/1854/LU-2065474>.
- Callens, N., De Cuypere, G., Wolffenbuttel, K.P., Beerendonk, C.M., van der Zwan, Y.G., van den Berg, ... Cools M. (2012). Long-term psychosexual and anatomical outcome after vaginal dilation or vaginoplasty: a comparative study. *The Journal of Sexual Medicine*, 9 (7), 1842-1851.
- Callens, N., Weyers, S., Monstrey, S., Stockman, S., Van hoorde, B., Van Hoecke, E., ... Cools, M. (2014). Vaginal dilation treatment in women with vaginal hypoplasia: a prospective one-year follow-up study. *American Journal of Obstetrics & Gynecology*, 211 (228), 1-12.
- Callens, N., van Kuyk, M., van Kuppenveld, J.H., Drop, S.L.S., Cohen-Kettenis, P.T., & Dessens, A.B. (2016). Recallend and current gender role behavior, gender identity and sexual orientation in adults with disorders/differences of sex development. *Hormones and Behavior*, 86, 8-20.
- Chowdury, T.K., Kabir, M., Chowdury, M.Z., Hutson, J.M., & Banu, T. (2014). The challenges in diagnosis and gender assignment in disorders of sex development presenting to a pediatric surgical unit in a developing country: the role of laparoscopy and simple tests for gender identity. *Journal of Pediatric Urology*, 10, 1255-1260.
- Collaer, M.L., & Hines, M. (1995). Human behavioral sex differences: a role for gonadal hormones during early development? *Psychological Bulletin*, 118, 55-107.
- Cools, M., Claahsen - van der Grinten, H.L., de Baere, E., Callens, N., & Dessens A.B. (2017). Genetic defects of female sexual differentiation. *Hormones, Brain and Behavior*, 3rd ed. Vol. 4, 105-134. <http://dx.doi.org/10.1016/B978-0-12-803592-4.00068-7>.
- Crouch, N.S., Liao, L.M., Woodhouse, C.R., Conway, G.S., & Creighton, S.M. (2008). Sexual function and genital sensitivity following feminizing genitoplasty for congenital adrenal hyperplasia. *The Journal of Urology*, 2, 634-638.
- Dessens, A.B., Slijper, F.M.E., & Drop, S.L.S. (2005). Gender dysphoria and gender change in chromosomal females with congenital adrenal hyperplasia. *Archives of Sexual Behavior*, 34, 389-397.
- Eidiati, A., Juniarto, A.Z., Birnie, E., Drop, S.L.S., Faradz, S.M., & Dessens, A.B. (2015). Gender development in Indonesian children, adolescents and adults with disorders of sex development. *Archives of Sexual Behavior*, 44, 1339-1361.
- Frisén, L., Nordenström, A., Falhammer, H., Filipsson, H., Holmdahl, G., Janson, P.O., ... Nordenskjöld, A. (2009). Gender role behavior, sexuality, and psychosocial adaptation in women with congenital adrenal hyperplasia due to CYP21A2 deficiency. *The Journal of Clinical Endocrinology & Metabolism*, 94, 3432-3439.
- Hines, M., Ahmed, S.F., & Hughes, I. (2003). Psychological outcomes and gender related development in complete androgen insensitivity syndrome. *Archives of Sexual Behavior*, 32, 93-101.
- Hines, M. (2017). Gonadal hormones and sexual differentiation of human brain and behavior. *Hormones, Brain and Behavior*, 3rd ed. Vol. 4, 247-278. <http://dx.doi.org/10.1016/B978-0-12-803592-4.00068-7>.
- Houk, C.P., & Lee, P.A. (2010). Approach to assigning gender in 46,XX congenital adrenal hyperplasia with male external genitalia; replacing dogmatism with pragmatism. *The Journal of Clinical Endocrinology & Metabolism*, 95, 4501-4508.
- Jürgensen, M., Kleinemeier, E., Lux, A., Steensma, T.D., Cohen-Kettenis, P.T., Hiort, O., ... DSD Network Working Group. (2013). Psychosexual development in adolescents and adults with disorders of sex development – results from the German Clinical Evaluation Study. *The Journal of Sexual Medicine*, 10, 2703-2714.
- MacKenzie, D., Huntington, A., & Gilmour, J.A. (2009). The experiences of people with an intersex condition: a journey from silence to voice. *Journal of Clinical Nursing*, 18, 1775-1783.
- Mazur, T. (2005) Gender dysphoria and gender change in androgen insensitivity or micropenis. *Archives of Sexual Behavior*, 34, 411-421.
- Meyer Bahlburg, H.F.L., Gruen, R.S., New, M.I., Bell, J.J., Morishima, A., Shimshi, M., ... Baker, S.W. (1996). Gender change from female to male in classical congenital adrenal hyperplasia. *Hormones and Behavior*, 30, 319-332.
- Meyer-Bahlburg, H.F.L., Dolezal, C., Baker, S.W., Ehrhardt, A.A., & New M.I. (2006). Gender development in women with congenital adrenal hyperplasia as a function of disorder severity. *Archives of Sexual Behavior*, 35, 667-684.
- Meyer-Bahlburg, H.F.L., Dolezal, C., Baker, S.W., & New M.I. (2008). Sexual orientation in women with classical or non-classical congenital adrenal hyperplasia as a function of degree of prenatal androgen excess. *Archives of Sexual Behavior*, 37, 85-99.
- Meyer Bahlburg, H.F.L., Reyes-Portillo, J., Khuri, J., Ehrhardt, A.A. & New, M.I. (2017). Syndrome related stigma in the general social environment as reported by women with congenital adrenal hyperplasia. *Arch Sex Behav* 46; 341-351 DOI10.1007/s10508-016-0862-8
- Minto, C.L., Liao, K.L.M., Conway, G.S., & Creighton, S.M.(2003). Sexual function in women with complete androgen insensitivity syndrome. *Fertility and Sterility*, 80 (1), 157-164.
- Nordenström, A., Servin, A., Bohlin, G., Larsson, A., & Wedell A. (2002). Sex-typed toy play behavior correlates with the degree of prenatal androgen exposure assessed by CYP21 genotype in girls with congenital adrenal hyperplasia. *The Journal of Clinical Endocrinology & Metabolism*, 87, 5119-5124.
- Nordenström, A., Frisén, L., Falhammer, H., Filipsson, H., Holmdahl, G., Janson, P.O., ... Nordenskjöld, A. (2010). Sexual function and surgical outcome in women with congenital adrenal hyperplasia due to CYP21A2 deficiency: clinical perspective and the patients' perception. *The Journal of Clinical Endocrinology & Metabolism*, 8, 3633-3640.
- Pasterski, V.L., Geffner, M.E., Brain, C., Hindmarch, P., Brook, C., & Hines M. (2005). Prenatal hormones and postnatal socialization by parents as determinants of male-typical toy play in girls with congenital adrenal hyperplasia. *Child Development*, 76, 264-278.

- Pasterksi, V., Mastoyannopoulou, K., Wright, D., Zucker, K.J., & Hughes, I.A. (2014). Predictors of posttraumatic stress in parents of children diagnosed with a disorder of sex development. *Archives of Sexual Behavior, 43*, 369-375.
- Pasterski, V.L., Zucker, K.J., Hindmarsh, P.C., Hughes, I.A., Acerini, C.L., Spencer, D., ... & Hines, M. (2015). Increased cross-gender identification independent of gender role behavior in girls with congenital adrenal hyperplasia: results from a standardized assessment of 4-11 year old children. *Archives of Sexual Behavior, 44*, 1363-1375.
- Pasterski, V., & Hughes I. (2017). Hypothalamic-Pituitary-Adrenal Axis: congenital adrenal hyperplasia. *Hormones, Brain and Behavior*, 3rd ed. Vol. 4, 135-149. <http://dx.doi.org/10.1016/B978-0-12-803592-4.00068-7>
- Rolston, A.M., Gardner, M., Villain, E., & Sandberg, D.E. (2015). Parental reports of stigma associated with child's disorder of sex development. *Int. J. Endocrinol.* 980121. doi: 10.1155/2015/980121.
- Schönbucher, V., Schweizer, K., Rustige, L., Schützmann, K., Brunner, F., & Richter-Appelt, H. (2012). Sexual quality of life of individuals with 46,XY disorders of sex development. *The Journal of Sexual Medicine, 9*, 3154-3170.
- Slijper, F.M.E., Frets, P.G., Boehmer, A.M.L., Drop, S.L.S., & Niermeijer, M.F. (2000). Androgen Insensitivity Syndrome: transmission of information and emotional reactions of parents and adults patients to the clinical diagnosis of AIS and its confirmation by androgen receptor gene mutation analysis. *Hormone Research in Paediatrics, 53*, 9-15.
- Slijper, F.M.E., Drop, S.L.S., Molenaar, J.C., & de Muinck Keizer - Schrama, S.M.P.F. (1998). Long-term psychological evaluation on intersex children. *Archives of Sexual Behavior, 27*, 125-144.
- van der Zwan, Y.G., Callens, N., van Kuppenveld, J., Kwak, K., Drop, S.L.S., Kortmann, B., ... Wolffenbuttel, K.P. (2013). Long-term outcomes in males with disorders of sex development. *The Journal of Urology, 190*, 1038-1042.
- van der Zwan, Y.G., Janssen, E.H.C.C., Callens, N., Wolffenbuttel, K.P., Cohen-Kettenis, P.T., van den Berg, ... Dutch Study Group on DSD. (2013). Severity of virilization is associated with cosmetic appearance and sexual function in women with congenital adrenal hyperplasia: a cross-sectional study. *The Journal of Sexual Medicine, 10*, 866-875.
- Van Lisdonk, J. (2014). Leven met intersekse/DSD. Een verkennend onderzoek naar de leefsituatie van personen met intersekse/DSD.
- Warne, G.L., & Raza J. (2008). Disorders of sex development (DSDs), their presentation and management in different cultures. *Rev Endocr Metab Disord 9*, 227-36.
- Zainnuddin, A.A., Grover, S.R., Shamsuddin, K. & Mahdy, Z.A. (2013). Research on Quality of life in female patients with congenital adrenal hyperplasia and issues in developing nations. *J Pediatr Adolesc Gynecol, 26*, 296-304
- Zhu Yuan-Shan & Imperato-McGinley, J. L. (2017). Disorders of sex development in males: molecular genetics, epigenetics, gender identity and cognition. *Hormones, Brain and Behavior*, 3rd ed. Vol. 4, 59-103. <http://dx.doi.org/10.1016/B978-0-12-803592-4.00068-7>

Summary

Gender development and sexuality in Differences of Sex Development

For parents, the birth of a child with DSD (Differences of sex development) is a stressful event, that often causes confusion, shame and guilt. Good care is essential to accommodate and have faith in the future. Acceptance of the diagnosis is important. Good clinical management involves care for the psychosocial challenges that parents, children, adolescents and adults face. Some children with DSD stand out because they show atypical gender role behavior, but most children cannot be distinguished from other children in everyday life. Most persons with DSD develop a gender identity in accordance with the gender in which they grew up, but confusion about identity and gender dysphoria can occur. These issues deserve attention and guidance, where the child, the young person or adult should be given room to develop their identity. Whenever they can, children and adolescents should be involved in decisions regarding their own body and care. Young people with DSD face a number of extra challenges in their relational and sexual development. There is uncertainty and fear of rejection when seeking sexual contact and relationships. Sexual milestones are often achieved at a later age and there are problems reported regarding sexual functioning, such as problems with arousal and pain during intercourse.

Keywords: DSD, psychosexual development, genital variation, gender identity, infertility

Trefwoorden: DSD, psychoseksuele ontwikkeling, genitale variatie, genderidentiteit, infertiliteit