

Aus der Klinik für Kinder- und Jugendmedizin der Universität zu Lübeck  
Direktor: Prof. Dr. med. E. Herting

---

**Geschlechtstypisches Verhalten, gesundheitsbezogene  
Lebensqualität und besondere Belastungen von Kindern mit  
Störungen der körperlichen Geschlechtsentwicklung (DSD) bei  
46, XY-Karyotyp**

Inauguraldissertation  
zur Erlangung der Doktorwürde  
der Universität zu Lübeck  
- Aus der medizinischen Fakultät -

vorgelegt von  
Martina Jürgensen  
aus Heiligenhafen

Lübeck 2008

1. Berichterstatter/Berichterstatterin: Prof. Dr. med. Ute Thyen

2. Berichterstatter: Prof. Dr. med. Wolfgang K pker

Tag der m ndlichen Pr fung: 16.12.2008

Zum Druck genehmigt. L beck, den 16.12.2008

gez. Prof. Dr. med. Werner Solbach

- Dekan der Medizinischen Fakult t -

# Inhaltsverzeichnis

<b>I. Einleitung</b> .....	5
1. Störungen der Geschlechtsentwicklung - Grundlagen .....	5
2. Psychosexuelle Entwicklung - Grundlagen .....	10
2.1. Geschlechtstypisches Verhalten und Geschlechtsidentität bei Kindern mit DSD .....	13
3. Psychosoziale Aspekte .....	15
3.1. Gesundheitsbezogene Lebensqualität .....	15
3.2. Kindliche Verhaltensauffälligkeiten .....	18
3.3. Elterliche Belastungen.....	19
3.4. Zufriedenheit mit der medizinischen Behandlung / Betreuung und Umgang mit DSD .....	20
4. Fragestellungen und Hypothesen .....	24
<b>II. Methoden</b> .....	25
1. Vorarbeiten / Methodenentwicklung .....	25
2. Verwendete Instrumente.....	26
3. Statistische Analysen .....	29
4. Studiendesign und- durchführung .....	31
<b>III. Ergebnisse</b> .....	34
1. Beschreibung des Samples .....	34
2. Thematische Schwerpunkte.....	38
2.1. Psychosexuelle Entwicklung .....	38
2.1.1. Spezielle Fragestellungen .....	38
2.1.2. Methoden.....	38
2.1.3. Ergebnisse .....	44
2.1.4. Diskussion der Ergebnisse zur psychosexuellen Entwicklung .....	51
2.2. Gesundheitsbezogene Lebensqualität .....	54
2.2.1. Spezielle Fragestellungen .....	54
2.2.2. Methoden.....	55
2.2.3. Ergebnisse .....	56
2.2.6. Diskussion.....	66
2.3. Kindliche Verhaltensauffälligkeiten .....	69
2.3.1. Spezielle Fragestellung .....	69
2.3.2. Methoden.....	69
2.3.3. Ergebnisse .....	71
2.3.4. Diskussion.....	79
2.4. Elterliche Belastungen.....	81
2.4.1. Spezielle Fragestellungen .....	81
2.4.2. Methoden.....	83
2.4.3. Ergebnisse .....	85
2.4.4. Diskussion.....	90
2.5. Zufriedenheit mit der medizinischen Behandlung / Betreuung und Umgang mit DSD .....	91
2.5.1. Spezielle Fragestellungen .....	91
2.5.2. Methoden.....	92
2.5.3. Ergebnisse .....	92
2.5.3.1. Geschlechtszuweisung .....	92
2.5.3.2. Operationen.....	93
2.5.3.3. Diagnosemitteilung .....	95

2.5.3.4. Erfahrungen im Umgang mit ÄrztInnen und medizinischem Personal .....	95
2.5.3.5. Umgang mit DSD .....	97
2.5.4. Diskussion.....	102
<b>IV. Zusammenfassende Diskussion und Ausblick .....</b>	<b>107</b>
1. Zentrale Ergebnisse der Studie .....	107
2. Beschränkungen der Studie.....	110
3. Ausblick .....	111
<b>V. Zusammenfassung .....</b>	<b>113</b>
<b>Anhang .....</b>	<b>114</b>
Literaturverzeichnis .....	114
Tabellen .....	126
Tabelle 1: Beschreibung des Studien-Samples.....	126
Tabelle 10: Präferenz SpielkameradInnen .....	135
Tabelle 15: PSI .....	136
Abbildungen.....	138
Abbildung 1: GEp: „Sozialer Druck unter Gleichaltrigen“ (Preuss & Landsberg, 1996).....	138
Abbildung 2: GEp: „Familiengespräch bei Tisch“ (Preuss & Landsberg, 1996).....	138
Abbildung 3: GEp: „Umkleidesituation beim Sport“.....	139
Abbildung 4: GEp: „Untersuchungssituation beim Arzt“.....	139
IS-Fragebogen für Eltern.....	140
Publikationen .....	170
Danksagung.....	172
Lebenslauf .....	173

## **I. Einleitung**

### **1. Störungen der Geschlechtsentwicklung - Grundlagen**

Bei den Störungen der körperlichen Geschlechtsentwicklung (Disorders of Sex Development; DSD) – oftmals auch mit dem Begriff „Intersexualität“<sup>1</sup> bezeichnet – handelt es sich um eine sehr vielfältige Gruppe angeborener Entwicklungsbesonderheiten, die die Sexualdeterminierung oder -differenzierung betreffen (Übersichten z. B. in Brown & Warne, 2005; Hughes et al., 2006). Gemeinsames Kennzeichen ist die fehlende Übereinstimmung zwischen chromosomalem, gonadalem und phänotypischem Geschlecht. Die Angaben zur Häufigkeit dieser Störungen sind – je nach Definition – sehr unterschiedlich und liegen in einem Bereich von 0,018 % (Sax, 2002) bis zu 1,7 % der Bevölkerung. Für Deutschland wird von einer geschätzten Inzidenz von 2:10.000 Geburten von Kindern mit uneindeutigem äußeren Genitale ausgegangen (Thyen et al., 2006). Da einige Störungen der körperlichen Geschlechtsentwicklung nicht bereits bei Geburt, sondern erst im weiteren Verlauf der Kindheit oder zum Zeitpunkt der Pubertät auffallen, liegt die Gesamtinzidenz vermutlich über diesem Wert. Die Gesamtgruppe der Störungen des Formenkreises DSD/Intersexualität werden zu den seltenen Erkrankungen gerechnet (<1:2000).

Das chromosomale Geschlecht, typischerweise 46,XX bei einer Frau und 46,XY bei einem Mann, wird bereits bei der Konzeption festgelegt und führt über eine Kaskade von genetischen Ereignissen zur Differenzierung der ursprünglich bipotenten Gonadenanlage in weibliche (Ovarien) oder männliche (Hoden) Gonaden. Diese Phase der somatosexuellen

---

<sup>1</sup> Wegen der nosologischen Uneindeutigkeit aber auch des stigmatisierenden Charakters mancher früherer Bezeichnungen (siehe dazu beispielsweise Kessler, 1998; Lindemann, 1990; Reiter, 1999) wurde durch die Konsensus-Konferenz im Jahre 2005 in Chicago der Begriff „Störung der körperlichen Geschlechtsentwicklung / DSD“ (engl.: „Disorders of Sex Development / DSD“) eingeführt (Hughes et al., 2006). In dieser Arbeit werden die Bezeichnungen „DSD“, „Intersexualität“ und „besondere körperliche Geschlechtsentwicklung“ verwendet.

Entwicklung wird als Sexualdeterminierung bezeichnet (Hiort, 2005). Die darauf folgenden Entwicklungsschritte dienen der Sexualdifferenzierung und beruhen auf der Produktion und Wirksamkeit von Sexualsteroiden. Im Prozess der Sexualdifferenzierung entwickeln sich unter dem Einfluss der wirksamen Hormone die primären und sekundären Geschlechtsmerkmale (phänotypisches Geschlecht). Hierbei spielen sowohl Wachstumsprozesse als auch der gesteuerte Zelltod (Apoptose), durch den bei einer männlichen Entwicklung vorgängig vorhandene weibliche Strukturen (z.B. die Müller'schen Gänge) unterdrückt werden, eine Rolle.

Während das chromosomale Geschlecht bei der Konzeption festgelegt wird, bestimmt die Keimdrüsenentwicklung das gonadale Geschlecht. Die Ausdifferenzierung der äußeren Geschlechtsmerkmale ist abhängig von der Hormonproduktion der Gonaden und der Wirksamkeit dieser Hormone an den Zielorganen. Während die Ausbildung des äußeren weiblichen Genitales als wahrscheinlich nicht hormonabhängig betrachtet wird (Theorie der passiven Feminisierung), ist die Ausbildung des äußeren männlichen Genitales von einer aktiven Wirkung von Androgenen abhängig (z. B. Hines & Collaer, 1993). Die typische Entwicklung des äußeren männlichen Genitales setzt eine ungestörte Hormonproduktion in den Hoden, die effektive Umwandlung in peripher wirksame Hormone und die Aktivität von Rezeptoren und Responsivität des Zielgewebes voraus. Eine inadäquate Androgenwirkung kann sich sowohl in einer Virilisierung des weiblichen Genitales bei vermehrter Androgenbildung bei XX-Karyotyp (z. B. Adrenogenitale Syndrom, AGS) zeigen als auch in einem Virilisierungsdefizit aufgrund eines Mangels an Androgenen (z. B. 17 $\beta$ -Hydroxisteroid Dehydrogenase-Mangel, Gonadendysgenese) oder einer Androgenrezeptorstörung bei XY-Karyotyp (Androgeninsensitivitätssyndrom, AIS).

Die Störungen, die zu einer Virilisierung des äußeren Genitales bei XX-Karyotyp führen, machen einen Großteil der unter dem Begriff DSD zusammengefassten Entwicklungsbesonderheiten aus. Die Ursache ist meistens ein Enzymdefekt in der Steroidbiosynthese in der Nebenniere (AGS), in deren Folge es bei weiblichen Individuen zu einer Fehlentwicklung des äußeren Genitales mit erheblicher Virilisierung kommen kann.

Die Ursachen für Störungen, die mit einem Virilisierungsdefizit bei XY-Karyotyp einhergehen, sind vielfältig. Da die vorliegende Studie sich ausschließlich auf diesen Typus der DSD bezieht, sollen im Folgenden die medizinischen Grundlagen derjenigen Diagnosen, die bei den von uns untersuchten Kindern nachgewiesen werden konnten, kurz dargestellt werden (für eine ausführliche Beschreibung der medizinischen Aspekte des Samples siehe Tabelle 1 im Anhang; auf psychosexuelle Entwicklung, gesundheitsbezogene Lebensqualität und Belastungen/Verhaltensauffälligkeiten wird in den folgenden Unterkapiteln der Einleitung eingegangen).

### *Gonadendysgenesien*

Es handelt sich hierbei um eine primäre Störung der Gonadenanlage, in deren Folge es zu einer Beeinträchtigung der Sexualsteroidbiosynthese kommt. Unterschieden wird zwischen der kompletten Gonadendysgenese, bei der ausschließlich funktionsunfähige Stranggonaden vorliegen und der partiellen Gonadendysgenese, bei welcher die Gonaden testikuläre und/oder ovarielle Anteile enthalten. Gonadendysgenesien treten sowohl isoliert als auch im Zusammenhang mit komplexen Syndromen (z.B. Denys-Drash Syndrom) auf, wobei die Ursache in etwa 20 % der Fälle in Mutationen oder Deletionen im SRY-Gen liegt (Cameron et al., 1998). Bei einer kleinen Anzahl von Gonadendysgenesien konnte die

Ursache in Mutationen der Gene SOX9, DAX1, WT1 und ARTX gefunden werden (Hiort et al., 2001/2002). In vielen Fällen ist die Ursache allerdings bisher ungeklärt.

Personen mit kompletter Gonadendysgenese und XY-Karyotyp weisen ein typisch weibliches äußeres Genitale auf. Bei Vorliegen einer partiellen Gonadendysgenese zeigen Neugeborene entweder einen unauffällig weiblichen Phänotyp oder auch verschiedene Grade der Virilisierung – abhängig vom Ausmaß der pränatal vorhandenen Androgenproduktion. Auch das Ausmaß einer Virilisierung während der Pubertät hängt von der gonadalen Funktionsfähigkeit ab (Brown & Warne, 2005).

#### *Androgenresistenz / Androgeninsensitivitätssyndrom (AIS)*

Bei der Androgenresistenz (Androgen Insensitivity Syndrome; AIS) handelt es sich um eine Störung der *Geschlechtsdifferenzierung*. Ursache hierfür ist eine X-chromosomal vererbte oder spontan auftretende molekulare Veränderung im Androgenrezeptor-Gen, die zu einer Resistenz der Zielgewebe von Androgenen führt. Unterschieden wird zwischen der kompletten Androgenresistenz (complete AIS; cAIS), bei welcher die äußeren Genitalien vollkommen weiblich imponieren und der partiellen Androgenresistenz (partial AIS; pAIS), bei der unterschiedlich starke Ausprägungen der Virilisierung des äußeren Genitales vorliegen (Brown & Warne, 2005).

Androgenresistenz ist nach der Gonadendysgenese die häufigste Ursache für ein Virilisierungsdefizit bei Menschen mit 46,XY-Karyotyp. Angaben über die Inzidenz sind sehr unterschiedlich und reichen von 1:20.000 bis zu 1:99.000 (Boehmer et al., 2001).

Zur Zeit sind über 600 Mutationen des Androgenrezeptorgens bekannt (Gottlieb et al., 2004), wobei endemische Häufungen bestimmter Mutationen beschrieben wurden (z. B. Hooper et al., 2004). In ca. 30% der Fälle wird vom Vorliegen einer de novo Mutation ausgegangen (Kohler et al., 2005). Für die Niederlande schätzen Boehmer et al. (2001) eine Inzidenz von 1:99.000 Neugeborenen.

### *17 $\beta$ -Hydroxisteroid Dehydrogenase-Mangel (17 $\beta$ HSD) Typ 3*

Es handelt sich hierbei um eine autosomal-rezessiv vererbte Form des männlichen Virilisierungsmangels. Die Ursache liegt in der Geschlechts*differenzierung*, hervorgerufen durch eine Störung der testikulären Umwandlung von Androstenion in Testosteron aufgrund einer Mutation im HSD17B3 Gen. Die meisten betroffenen Personen mit 46,XY-Karyotyp zeigen bei der Geburt ein relativ unauffälliges weibliches äußeres Genitale oder eine leichte Klitorishypertrophie (bzw. einen ausgeprägten Mikropenis). Die inneren Genitale sind männlich, da es pränatal durch die nicht beeinträchtigte Produktion des Anti-Müller-Hormons in den Hoden zu einer Regression der Müller'schen Gänge kommt (Brown & Warne, 2005).

In der Pubertät erfolgt eine deutliche Virilisierung mit Wachstum der Klitoris / des Penis, Stimmbruch und männlichem Haarwuchs. Etwa die Hälfte der Betroffenen zeigt zudem eine Gynäkomastie. Die Inzidenz des 17 $\beta$ -HSD-Defekts ist innerhalb verschiedener Ethnien sehr variabel und wird mit 1:200 bei Menschen arabischer Abstammung und 1:147.000 bei Niederländern (Boehmer et al., 1999) angegeben.

Auch wenn es in den letzten Jahren deutliche Fortschritte bei der Diagnostik von DSD gegeben hat, kann bisher bei bis zu 50 % der Betroffenen keine gesicherte Diagnose gestellt werden (Thyen et al., 2006). In diesen Fällen ergibt sich die Diagnose DSD allein aus dem klinischen Bild, das eine fehlende Übereinstimmung zwischen chromosomalem, gonadalem und phänotypischem Geschlecht zeigt. Eine Prognose über die weitere körperliche und psychosexuelle Entwicklung ist ohne gesicherte Diagnose besonders schwierig.

## 2. Psychosexuelle Entwicklung - Grundlagen

Die Unterscheidung zwischen zweien - zumeist als dichotom gedachten - Geschlechtern findet sich kultur- und zeitübergreifend in fast allen Gesellschaften. Relativ stabil ist dabei nicht nur die Einteilung von Individuen in Geschlechter insgesamt, sondern auch die jeweils einem Geschlecht zugeschriebenen Stereotype (Feingold, 1994). Die Bedeutung der Kategorie „Geschlecht“ geht dabei weit über Aspekte, die mit der Reproduktion und geschlechts-typischen Eigenschaften und Vorlieben zusammenhängen, hinaus (z. B. Garfinkel 1967; Heintz, 2001; Tyrell, 1986).

Die Frage nach den Ursachen und Bedeutungen geschlechtstypischer Eigenschaften, Vorlieben, Fähigkeiten und Verhaltenstendenzen ist schon seit Beginn der 1970er Jahre Gegenstand von Diskussionen zwischen VertreterInnen biologischer, sozialisationstheoretischer, psychoanalytischer, sozialkonstruktivistischer und poststrukturalistischer Standpunkte<sup>2</sup>. Insgesamt gilt als gesichert, dass geschlechtstypisches Verhalten und Geschlechtsidentität sowohl von biologischen Faktoren als auch von psychischen, sozialen und kulturellen Einflüssen geprägt werden (z. B. Bosinski, 2000, 2005; Gooren, 2006; Hannover, 2000; Hines, 2004, Maccoby, 1998; Servin, 1999). Darüber hinaus zeigt sich, dass die Differenzierung zwischen Geschlechtsidentität und geschlechtstypischem Verhalten/Geschlechtsrollenverhalten wichtig ist (Money, 1994), da trotz stabiler Geschlechtsidentität das Geschlechtsrollenverhalten einer Person stark variieren kann (Meyer-Bahlburg et al., 1999).

Unter *Geschlechtsidentität* wird das fundamentale Zugehörigkeitsgefühl einer Person zu einem Geschlecht, die *subjektiv erlebte* Identität, bezeichnet (Fiedler, 2005; Money, 1994;

---

<sup>2</sup> Diese Diskussion sprengt den hier gegebenen Rahmen – beispielhaft soll auf folgende Literatur verwiesen werden: Bischof-Köhler, 2003; Bosinski, 2000; Butler, 1991, 1995; Eckes & Trautner, 2000; Klinger, 1995; Maccoby, 1988, 1998; Martin et al., 2002; Wobbe & Lindemann, 1994).

Money & Ehrhardt, 1972; Stoller, 1964; Zucker, 2002). Viele AutorInnen gehen von einem grundlegenden Bedürfnis einer Person aus, sich innerhalb einer geschlechtssegregierten Gesellschaft selbst in einem Geschlecht zu verorten und von anderen Personen als Teil einer Geschlechtergruppe erkannt zu werden (z. B. Egan & Perry, 2001; Hirschauer, 2001; Maccoby, 1998; Scheman, 1999; Tyrell, 1986).

Die Geschlechts*identität* entwickelt sich sukzessive im Laufe der Kindheit, wobei sie aber an ihrem Ende nicht als grundsätzlich „fertig“ und unveränderlich angesehen werden kann (Bosinski, 2005; Hartmann & Becker, 2002). Im Allgemeinen wird davon ausgegangen, dass Kinder bereits sehr früh in ihrer Entwicklung aufgrund ihrer körperlichen (insbesondere: hormonellen) Grundlagen eine „basale Geschlechtsidentität“/„Kernidentität“ ausbilden, welche im weiteren Verlauf ihrer Entwicklung durch psychosoziale Einflüsse ausgeformt wird (z. B. Halpern, 1997; Maccoby, 1990; Ruble & Martin, 1998; Ruble et al., 2006; Schulte-Markwort & Resch, 2005). In Hinblick auf das geschlechtstypische Verhalten wird einerseits ausgegangen von dem Vorhandensein spezieller „organizing forces“, die vorwiegend biologisch begründet sind und in der pränatalen Phase wirksam werden, und andererseits den „activizing forces“, die postnatal wirksam werden und bestimmte Verhaltensweisen hervorbringen bzw. deren Auftreten begünstigen oder hemmen (Diamond, 2004; Phoenix et al, 1959; Young, 1961).

Die meisten Kinder im Alter von zwei bis drei Jahren sind in der Lage, die Frage „Bist Du ein Junge oder ein Mädchen?“ richtig zu beantworten. Mit drei bis sechs Jahren wächst das Wissen um die kulturell einem Geschlecht zugeordneten Eigenschaften und Aktivitäten weiter an und die Frage nach dem Geschlecht von Personen gewinnt deutlich an Interesse für Kinder (Ruble & Martin, 1998). Dabei ist wichtig zu verstehen, dass in diesem Alter Vorstellungen einer genitalen Grundlage von Geschlechtlichkeit sowie der

Geschlechtskonstanz bei den Kindern noch selten vorhanden sind (Bem, 1989; McConaghy, 1979). Aus diesem Grund befürchten Kinder dieses Alters manchmal, dass geschlechtsuntypisches Aussehen oder Verhalten dazu führt, das andere Geschlecht auch zu *werden*. Erst allmählich entwickeln Kinder die Überzeugung, dass die Geschlechtsangehörigkeit auch unbeeinträchtigt von Verhalten, Kleidung und Haartracht konstant bleibt, erreichen also eine Vorstellung von Geschlechtskonstanz (Schuhrke, 1991). Erst im Alter von 8 bis 10 Jahren ziehen Mädchen eine kausale Verbindung zwischen dem Aussehen der äußeren Genitalien und der Geschlechtszugehörigkeit. Allerdings gelingt es in diesem Alter nur der Hälfte der Jungen, die Bedeutung der Genitalien für die Definition der Geschlechter zu erkennen. (Schuhrke, 1991).

Unter *geschlechtstypischem Verhalten* bzw. *Geschlechtsrollenverhalten* werden Verhaltensweisen, Präferenzen, Einstellungen und Persönlichkeitsmerkmale einer Person zusammengefasst, die entsprechend dem jeweiligen kulturellen und historischen Hintergrund als typisch männlich oder typisch weiblich angesehen werden. Bei Kindern äußert sich Geschlechtsrollenverhalten beispielsweise in Präferenzen für das äußere Erscheinungsbild, dem Spielverhalten und der Wahl von Freunden. Der Begriff „geschlechtstypisch“ verweist darauf, dass es sich hierbei lediglich um Gruppenunterschiede handelt und keineswegs ausgesagt werden soll, die jeweiligen Präferenzen und Verhaltensmuster würden *ausschließlich* bei Jungen oder Mädchen, Männer oder Frauen auftreten – die innergeschlechtliche Varianz ist jeweils sehr groß, ohne dass hieraus Annahmen über die jeweilige Stabilität der Geschlechtsidentität abgeleitet werden können (Berenbaum & Bailey, 2003; Hines, 2004, Meyer-Bahlburg et al., 1999).

Jungen und Mädchen zeigen bereits in einem sehr frühen Alter unterschiedliche Verhaltensweisen und –vorlieben und differenzieren offenbar zwischen Angehörigen des eigenen und Angehörigen des anderen Geschlechts (Bacilieri, 2000; Maccoby, 1998; Martin et al., 2002). Am Ende des ersten Lebensjahres werden bei Mädchen und Jungen typische Besonderheiten im Spielverhalten beobachtet: Während Jungen bevorzugt mit mechanischem Spielzeug spielen, dabei einen hohen Aktivitätsgrad (DiPietro et al., 1996) und eher grobmotorische Aktivitäten zeigen, vollziehen Mädchen eher feinmotorische Manipulationen und zeigen ein insgesamt ruhigeres Spielverhalten (Maccoby & Jacklin, 1974; Servin, 1999). Geschlechtsspezifische Unterschiede hinsichtlich des Spielverhaltens, des Aktivitäts- und Aggressionsgrades und der Präferenz bestimmter Spielzeuge werden vermutlich dadurch verstärkt, dass Kinder eine deutliche Präferenz für Spielkameraden des eigenen Geschlechts zeigen (Maccoby, 1988, Serbin et al., 1993).

### **2.1. Geschlechtstypisches Verhalten und Geschlechtsidentität bei Kindern mit DSD**

Die Ergebnisse zahlreicher Tierstudien weisen darauf hin, dass prä- und postnatale Androgenwirkungen die Entwicklung des Gehirns beeinflussen (Arnold, 2002; Dohler, 1984; Hines and Collaer, 1993; Lephart et al., 2001; Sato, 2004). Hohe Konzentrationen von Androgenen stehen in einem Zusammenhang mit der Herausbildung typisch männlichen Verhaltens, während sich bei geringen Konzentrationen von Androgenen typisch weibliche Verhaltensweisen entwickeln (Breedlove et al., 1999; Hrabovszky & Hutson, 2002).

Auch beim Menschen zeigen Jungen und Mädchen in einigen Verhaltensbereichen typischerweise unterschiedliche Verhaltensmuster (z. B. aggressives Verhalten, prosoziales Verhalten) und Präferenzen. Obwohl es aufgrund der Komplexität menschlichen Verhaltens schwer ist, den Einfluss der verschiedenen Faktoren (biologische,

psychologische, soziale, kulturelle) genau zu bestimmen, legen jüngere Studien nahe, dass die Konzentration pränataler Androgene mit der Entwicklung eines typisch jungenhaften Verhaltens in einem Zusammenhang steht (Collaer & Hines, 1995; Hines, 2002, Hines et al., 2002).

Die Untersuchung geschlechtstypischen Verhaltens bei Kindern mit Störungen der körperlichen Geschlechtsentwicklung bietet die Möglichkeit zu überprüfen, ob auch beim Menschen von einer Beeinflussung des Verhaltens durch prä- oder postnatale Androgeneinwirkungen ausgegangen werden kann.

Bisher vorliegende Studien über Kinder mit Androgenitalem Syndrom (AGS, engl.: Congenital Adrenal Hyperplasia, CAH), einem Enzymdefekt in der Steroidbiosynthese, der zu hohen Konzentrationen von Androgenen auch bei Personen mit XX-Karyotyp führt, zeigen, dass betroffene Mädchen sich hinsichtlich ihres geschlechtstypischen Verhaltens deutlich von anderen Mädchen unterscheiden (Berenbaum, 1999; Cohen-Bendahan et al., 2005; Gooren, 2006; Hall et al., 2004): Im Gruppenschnitt zeigen Mädchen mit AGS ein verstärktes Interesse an typischem Jungenspielzeug (Berenbaum & Hines, 1992; Berenbaum & Snyder, 1995; Dittmann et al., 1990; Hines, 2006; Slijper, 1984), bevorzugen Jungen als Spielkameraden (Berenbaum & Snyder, 1995), zeigen gehäuft aggressives Verhalten (Berenbaum & Resnick, 1997), und haben weniger Interesse am Umgang mit kleinen Kindern und dem Spiel mit Puppen, sowie an femininem Erscheinungsbild hinsichtlich Kleidung, Schmuck und Haartracht (Dittmann et al., 1990; Ehrhardt & Meyer-Bahlburg, 1981; Leveroni & Berenbaum, 1998).

Trotz des vermehrt „tomboyhaften“ Verhaltens entwickeln Mädchen mit AGS in der Regel eine weibliche Geschlechtsidentität (z. B. Berenbaum & Bailey, 2003; Bosinski, 2000; Gooren, 2006; Meyer-Bahlburg et al., 2004).

Im Vergleich zu den Kindern mit ungewöhnlich hoher pränataler Androgenwirkung bei XX-Karyotyp gibt es bisher kaum Erkenntnisse über die Auswirkungen geringer oder vollständig fehlender Androgenwirkungen auf das geschlechtstypische Verhalten und die Geschlechtsidentität bei Kindern mit XY-Karyotyp (al-Attia et al., 1996; Cohen-Kettenis & Pfäfflin, 2003; Cohen-Kettenis, 2005; Goren, 2006; Hines et al., 1998, 2003; Mendonca et al., 2000; Wilson, 2001; Zucker, 1999).

Vereinzelte Studien und Fallbeschreibungen weisen darauf hin, dass eine überdurchschnittliche Anzahl an Personen mit XY-Karyotyp, die aufgrund eingeschränkter Androgeneffekte als Mädchen aufgezogen wurden, als Jugendliche oder Erwachsene eine männliche Geschlechtsidentität ausbilden und einen Geschlechtsrollenwechsel vornehmen (Cohen-Kettenis, 2005; Gooren, 2006; Hiort et al., 2003; Imperato-McGinley et al., 1979; Mendonca et al., 2000; Reiner, 2005). Dies betrifft allerdings ausschließlich Personen mit solchen Diagnosen, bei denen pränatale Androgeneinflüsse vorlagen (z.B. bei pAIS, Gonadendysgenesien oder Störungen der Steroidbiosynthese). Von Personen mit einer kompletten Androgenresistenz (cAIS) ist bekannt, dass sie in der Regel eine weibliche Geschlechtsidentität entwickeln (z.B. Hines et al., 2003; Hooper et al., 2004; Mazur, 2005; Wisniewski et al., 2003).

Andererseits sind auch Fälle bekannt, bei denen Personen mit einer XY-DSD (z. B. pAIS), die als Jungen aufgezogen wurden, als Erwachsene zum weiblichen Geschlecht wechselten (Diamond & Watson, 2004b; Gooren, 2006; Migeon, 2002b; Minto et al., 2003).

### **3. Psychosoziale Aspekte**

#### **3.1. Gesundheitsbezogene Lebensqualität**

Das Konzept der gesundheitsbezogenen Lebensqualität hat in den letzten Jahrzehnten kontinuierlich an Stellenwert gewonnen und markiert eine allgemeine Umorientierung

hinsichtlich der Beurteilung medizinischer Maßnahmen (Mattejat & Remschmidt, 1998; Ravens-Sieberer & Cieza, 2000; Schumacher et al., 2002): Ausgehend von der WHO-Definition von Gesundheit als körperlichem, seelischem und sozialem Wohlbefinden (WHOQOL Group, 1995) werden bei der Evaluation medizinischer Versorgung und des Therapieerfolges neben somatischen Indikatoren (z. B. Symptomreduktion) und Mortalitätsraten zunehmend auch Aspekte einbezogen, die sich auf die subjektive Befindlichkeit der Patienten und auf ihre Fähigkeit, alltägliche Lebensaktivitäten durchzuführen, beziehen. Das Konstrukt „gesundheitsbezogene Lebensqualität“ ist dementsprechend multidimensional konzipiert und enthält körperliche, emotionale, mentale, verhaltensbezogene und soziale Aspekte als Basiskomponenten (Ravens-Sieberer, 2000). Als weitere Domänen zur Beurteilung der gesundheitsbezogenen Lebensqualität werden häufig funktionelle, umweltbezogene, werthaltungsbezogene oder spirituelle Aspekte mit einbezogen. Zentraler Bestandteil des Konstruktes ist die Betonung der von den Patienten *subjektiv wahrgenommenen* Gesundheit: Während frühere Konzepte zur Beurteilung des Gesundheitszustandes und des Behandlungserfolges auf der Erhebung „objektiver“ Kriterien durch Professionelle (also auf Fremdurteilen) basierten, steht bei der Erfassung der gesundheitsbezogenen Lebensqualität das subjektive Erleben und die subjektive Einschätzung des Patienten selbst im Vordergrund (Raspe, 1990; Ravens-Sieberer & Cieza, 2000; Spilker, 1996).

Bei der Erhebung gesundheitsbezogener Lebensqualität von Kindern ergeben sich mehrere Probleme (Mattejat & Remschmidt, 1998; Ravens-Sieberer, 2000). Erstens stellt sich die Frage, ob die für Erwachsene entwickelten Dimensionen von gesundheitsbezogener Lebensqualität auch für Kinder adäquat sind oder ob die Entwicklung kinderspezifischer Dimensionen nötig ist. Darüber hinaus ergibt sich aus der Bevorzugung von Selbstbeurteilung gegenüber der Fremdbeurteilung die Frage, ab welchem Alter Kinder ihrer kognitiven Entwicklung nach überhaupt in der Lage sind, zuverlässig über ihre

Lebensqualität zu berichten. Trotz dieses Problems wird in der gegenwärtigen Forschung darauf hingewiesen, dass auch bei Kindern möglichst Selbstauskünfte erhoben und diese ggf. durch Proxy-Befragungen (Eltern, Ärzte) ergänzt werden sollten, da Fremdeinschätzungen nachweislich nur begrenzte Aussagekraft haben (Ravens-Sieberer, 2000).

Während es mittlerweile für sehr viele (chronische) Erkrankungen oder Therapieansätze relativ gut erprobte Instrumente zur Erfassung der gesundheitsbezogenen Lebensqualität gibt, fehlen solche spezifischen Untersuchungsinstrumente für Personen mit Störungen der körperlichen Geschlechtsentwicklung bisher (Carmichael & Alderson, 2004; Meyer-Bahlburg, 1999b). Diese wären aber notwendig, um spezifische Beeinträchtigungen des subjektiven Wohlbefindens durch die besondere Geschlechtsentwicklung, beispielsweise eine Beeinflussung des Selbstbildes, des Körperempfindens oder des sexuellen Wohlbefindens, überhaupt erfassen zu können.

Bisher vorliegende Studien, in denen Aspekte der gesundheitsbezogenen Lebensqualität bei Personen mit DSD erhoben wurden, ergeben ein uneinheitliches Bild: Während in einigen Studien die allgemeine Lebensqualität von Erwachsenen mit DSD nicht signifikant beeinträchtigt zu sein scheint (z. B. Hines et al., 1998; Schober, 1999) weisen andere Studien darauf hin, dass diese Gruppe vermehrt psychische Probleme (z. B. Depressionen, Angststörungen, Identitätsstörungen) zeigt (Money et al., 1986; Reinecke et al., 2004; Reiner et al., 1999; Slijper et al., 1998), seltener und später intime Beziehungen eingeht (Kuhnle et al., 1995; Meyer-Bahlburg, 1999) und häufig unzufrieden mit ihrem Sexualleben ist (Minto et al. 2003; Reinecke et al., 2004). Für Kinder mit Störungen der körperlichen Geschlechtsentwicklung liegen bisher keine Daten zur gesundheitsbezogenen Lebensqualität vor.

### **3.2. Kindliche Verhaltensauffälligkeiten**

In der Literatur wird seit längerem ein erhöhtes Risiko für Verhaltensauffälligkeiten oder emotionale Probleme von Kindern mit chronischen Erkrankungen diskutiert (Lavigne & Faier-Routman, 1992; Noeker, 2006; Noeker & Petermann, 2003). Insbesondere bei chronischen physischen Erkrankungen, oftmals gekennzeichnet durch wiederholte medizinische Untersuchungen und Behandlungen, wird von einer deutlichen Erhöhung des Risikos kindlicher Verhaltensauffälligkeiten oder emotionaler Probleme im Vergleich zu gesunden Kindern ausgegangen (Cadman et al., 1987; Immelt, 2006; Lewis & Vitulano, 2003; Pless & Roghmann, 1971). Es kann auch davon ausgegangen werden, dass die Komplexität einer chronischen Erkrankung Auswirkungen auf das Gesamtsystem „Familie“ und deren Interaktionsmuster hat (Cadman et al., 1991; Schlippe, 2005; Perrin & Thyen, 1999) und häufig auch die Beziehungen zum sozialen Umfeld beeinflusst (beispielsweise durch Stigmatisierungen oder durch erkrankungsbedingte Einschränkungen).

Auch wenn Kinder mit einer DSD in sehr unterschiedlichem Ausmaß von körperlichen Beeinträchtigungen oder medizinischen Eingriffen betroffen sind (siehe Kapitel III. 2.5.3.2.), kann doch vermutet werden, dass sie gegenüber gesunden Kindern vermehrt Schwierigkeiten hinsichtlich der psychosozialen Anpassung zeigen. Dies liegt insbesondere nahe, da die körperlichen Besonderheiten bei Personen mit DSD in einem – emotional und physisch - besonders vulnerablen Bereich liegen: Untersuchungen und medizinische Eingriffe an den Genitalien werden von vielen Betroffenen als sehr schambehaftet und belastend erlebt und können bei Nichtbeachtung der Autonomie und der Wünsche des Kindes Merkmale eines sexuellen Kindesmissbrauchs haben (Thyen et al., 2005). Dazu gehören neben der Erfahrung als übergriffig empfundener Handlungen im Genitalbereich auch die Tabuisierung, das Nicht-Sprechen, die intrafamiliäre

Geheimhaltung und das Machtgefälle zwischen dem Kind auf der einen und der Familie/den Ärzten auf der anderen Seite.

Allein die Tatsache, in einem die Sexualität betreffenden Bereich „anders“ zu sein als andere Menschen, kann Auswirkungen auf das Selbstkonzept betroffener Personen haben.

Bisher gibt es nur wenige Studien zu psychologischen Beeinträchtigungen oder psychiatrischen Erkrankungen bei Personen mit DSD (Berenbaum et al., 2004; Carmichael & Alderson, 2004; Richter-Appelt et al., 2006; Slijper et al., 1998; Warne et al., 2005). Einige Studien weisen aber darauf hin, dass Personen mit DSD ein erhöhtes Risiko für die Entwicklung von Verhaltensauffälligkeiten und psychischen Störungen, wie beispielweise Depressionen oder Angststörungen, haben (Berg & Berg, 1983; Kuhnle et al., 1995; Meyer-Bahlburg, 1999b; Reiner et al., 1999; Sandberg et al., 1989; Slijper et al., 1998, 2000). Außerdem ist aus den Berichten heute erwachsener Personen mit DSD bekannt, dass viele von ihnen während ihrer Kindheit von anderen Kindern gehänselt wurden und sehr unter dem Gefühl des „Anders-Seins“ litten (Reinecke et al., 2004). Diese Erfahrungen könnten zu internalisierenden Auffälligkeiten wie beispielsweise sozialem Rückzug, ängstlich-depressive Tendenzen oder auch zu externalisierenden Auffälligkeiten wie dissozialem Verhalten und Aggressionen führen.

### **3.3. Elterliche Belastungen**

Vorliegende Literatur zur Belastung von Familien mit chronisch kranken Kindern ergeben ein recht differenziertes Bild (Johnston et al., 2003; Perrin & Thyen, 1999; Tak et al., 2002; Uzark & Jones, 2003; Wallander & Varni, 1998; Wallander & Venters, 1995): Während einige Studien keine besonderen Belastungen bei Müttern bzw. Eltern chronisch kranker Kinder nachweisen (z. B. Daltroy et al., 1992; Walker et al., 1987), geben andere

Studien Hinweise auf erhöhte Belastungen in diesen Familien (z. B. Cadman et al., 1991; Dyson, 1991, 1993). Neben elterlichen Belastungen, die direkt aus der Erkrankung des Kindes entstehen (beispielsweise erhöhter Pflegebedarf bei funktionellen Einschränkungen des Kindes), werden auch Anforderungen auf emotionaler Ebene und Verhaltensauffälligkeiten des Kindes von den Eltern chronisch kranker Kinder als besondere Belastung empfunden (Tröster, 1999). Ein wichtiger Aspekt bei der Frage, inwieweit eine Krankheit des Kindes zur Belastungsquelle für die Familie / Eltern wird, ist das Vorhandensein protektiver Faktoren, wie beispielsweise persönlicher Coping-Strategien (z. B. Thompson et al., 1993) oder die Unterstützung durch das soziale Umfeld (z. B. Barakat & Linney, 1992; Speechley & Noh, 1992).

In der Literatur finden sich bis heute insgesamt nur vereinzelte, nicht systematisch erhobene sondern auf Fallbeobachtungen beruhende Hinweise zu Aspekten familiärer Adaptation bei DSD (Duguid et al., 2007; Jürgensen et al., 2006; Reinecke et al., 2004; Richter-Appelt et al., 2006). Verallgemeinerungen lassen sich hieraus nicht ableiten.

### **3.4. Zufriedenheit mit der medizinischen Behandlung / Betreuung und Umgang mit DSD**

In westlichen Kulturen stellt die Medizin den Bereich dar, in welchem Störungen der körperlichen Geschlechtsentwicklung primär definiert, diagnostiziert und therapiert werden. Aus diesem Grund stellt sich die Frage nach der Zufriedenheit betroffener Familien mit der medizinischen Betreuung und Behandlung und – daraus abgeleitet – nach Wünschen zur Verbesserungen derselben. Innerhalb des medizinischen Systems selbst gilt die Zufriedenheit der PatientInnen mit der Behandlung zunehmend als ein relevanter Aspekt der Qualität medizinischer Leistungen.

Der medizinische Umgang mit Personen mit DSD stößt seit den 1990er Jahren, insbesondere durch die in dieser Zeit entstehenden Selbsthilfeeinitiativen, auf zunehmende

Kritik. Bis dahin basierte die medizinische Herangehensweise in westlich geprägten Ländern relativ unhinterfragt auf den von Money et al. (1955, 1957) entwickelten Leitlinien einer „optimal gender policy“. Diese ging davon aus, dass Neugeborene geschlechtlich „neutral“ auf die Welt kämen und die Herausbildung einer Geschlechtsidentität, eines als geschlechtsadäquat angesehenen Rollenverhaltens und der sexuellen Orientierung auf Sozialisationseffekte zurückzuführen sei. Im Falle der Geburt eines Kindes mit einem ambivalenten Genitale sollte eine möglichst rasche Zuweisung zu einem Geschlecht erfolgen, um die Eltern und das weitere Umfeld vor einer „geschlechtlichen Unsicherheit“ zu schützen und ein stringentes geschlechtstypisches Erziehungsverhalten zu ermöglichen. Da ein ambivalentes Genitale diesem Ansatz nach zu Verunsicherungen führen würde (erst bei den Eltern und dem sozialen Umfeld, später auch bei dem Kind selber), wurde dazu geraten, möglichst innerhalb der ersten 18 Lebensmonate eine operative genitale „Korrektur“ in Richtung des gewählten Erziehungsgeschlechts vorzunehmen.

Die Wahl des Erziehungsgeschlechts beruhte einerseits auf Aspekten der Fortpflanzungsfähigkeit, der psychosexuellen Funktionsfähigkeit und der psychischen Gesundheit. Andererseits war eine zentrale Frage, welches Geschlecht durch die chirurgischen Maßnahmen am besten konstruiert werden könne, da ein Höchstmaß an „genitaler Unauffälligkeit“ für die ungestörte psychosexuelle Entwicklung als zentral angesehen wurde. Um Verunsicherungen des Kindes und des sozialen Umfeldes zu vermeiden und die optimale Anpassung an das gewählte Geschlecht nicht zu erschweren wurde den Eltern geraten, die DSD des Kindes und die damit verbundenen medizinischen Behandlungen nicht zu thematisieren.

Die Kritik an den Leitlinien der „optimal gender policy“ erfolgte sowohl vonseiten mittlerweile erwachsener Personen mit DSD, die sich zunehmend in Selbsthilfegruppen

organisierten (z.B. Androgen Insensitivity Support Group, Intersex Society of North America, XY-Frauen) als auch vonseiten klinisch und wissenschaftlich involvierter ÄrztInnen, SexualmedizinerInnen und SozialwissenschaftlerInnen. Gegen die bisherige Vorgehensweise sprachen neue Erkenntnisse, die Moneys Annahme einer geschlechtlichen Neutralität infrage stellten und Hinweise darauf gaben, dass biologische Faktoren, wie beispielsweise pränatale Androgeneinflüsse, einen zentralen Einfluss auf die spätere psychosexuelle Entwicklung eines Menschen haben.

Weitere Kritikpunkte an der „optimal gender policy“ betrafen die Verletzung der Selbstbestimmung und körperlichen Integrität durch medizinische Eingriffe an nicht einwilligungsfähigen Personen. Im Sinne einer „full consent policy“ sollten Eingriffe nur nach detaillierter Aufklärung und auf eindeutigen Wunsch von einwilligungsfähigen Personen vorgenommen werden dürfen („informed consent“). Operative Eingriffe an Kindern mit DSD sollten demnach grundsätzlich nicht durchgeführt werden, außer es bestehen medizinische Gründe für eine Operation.

Die Forderung nach einem „informed consent“ (Faden & Beauchamp, 1986) als unabdingbare Voraussetzung für medizinische Eingriffe (insbesondere Operationen) beinhaltet zwingend, das Informationsmanagement bei DSD grundlegend zu ändern. Während zuvor darauf hingewiesen wurde, dass das betroffene Kind selbst über seine Diagnose, Prognose und die bisherige medizinische Behandlung im Unklaren gelassen werden sollte, um keine Verunsicherungen hinsichtlich der eigenen Geschlechtszugehörigkeit zu verursachen, wird jetzt das Recht auf Information betont, da nur ein über alle Details aufgeklärter Mensch einen „informed consent“ geben kann. Bei Kindern und Jugendlichen muss die Aufklärung entsprechend dem Entwicklungsstand gestaltet werden.

Die Strategie der „optimal gender poliy“ wurde jahrzehntelang angewendet und mittlerweile wurde sehr deutlich, dass auf dieser Basis teilweise Entscheidungen getroffen wurden, die sowohl hinsichtlich des physischen als auch des psychischen Wohlbefindens der Betroffenen als wenig angemessen anzusehen sind<sup>3</sup>. Welche Folgen die strikte Anwendung einer „full consent policy“ hätte, lässt sich vom heutigen Standpunkt aus schwer beurteilen. Ein vorrangiges Ziel sollte deshalb heute sein, evidenzbasiertes Wissen über klinische, psychische und soziale Outcomes verschiedener Behandlungsstrategien zu erlangen und darauf aufbauend Behandlungsleitlinien zu entwickeln.

Als ein erster Schritt in diese Richtung kann die im Oktober 2005 in Chicago durchgeführte Konsensus-Konferenz angesehen werden. Auf dieser international besetzten Konferenz diskutierten 50 anerkannte DSD-ExpertInnen aus verschiedensten Professionen (Endokrinologie, Chirurgie, Urologie, Sozialpädiatrie, Psychologie, Medizinethik etc.) sowie VertreterInnen von Selbsthilfegruppen über einen adäquaten und zeitgemäßen Umgang mit DSD und verabschiedeten ein „Consensus Statement“ zu ihren Ergebnissen (Hughes et al., 2006). Hierin wird gefordert, dass jedes Kind einem Geschlecht zugeordnet werden soll, da es Kindern in einer geschlechtsdichotom geprägten Gesellschaft nicht zuzumuten sei, keiner dieser Kategorien anzugehören. Die Geschlechtszuweisung – welche nicht zwingend mit einer operativen Angleichung einhergehen muss – soll erst nach Konsultation von Spezialisten aller relevanten Professionen und unter Einbeziehung der Eltern vorgenommen werden. Als unumgänglich wird darüber hinaus die kontinuierliche Betreuung der Familie durch ein multiprofessionelles Team erachtet.

Insgesamt zeichnet sich heute im Umgang mit DSD ein Paradigmenwechsel ab: Anstelle eines möglichst optimalen äußeren Erscheinungsbildes eines Menschen steht dessen größtmögliche Lebenszufriedenheit im Zentrum.

---

<sup>3</sup> Bisher vorliegende Evaluationen der Behandlungsergebnisse können aufgrund methodischer Probleme (z. B. Rekrutierungs-Bias) nicht als verlässliche Langzeitdaten dienen.

#### **4. Fragestellungen und Hypothesen**

Während Kinder mit ungewöhnlich hoher pränataler Androgenwirkung bei XX-Karyotyp sowohl hinsichtlich Genese, Klinik und psychosexuellen Folgen mittlerweile recht gut beschrieben sind (z. B. Merke & Cutler, 2001; Merke & Kabbani, 2001; Meyer-Bahlburg et al., 2004b; Migeon, & Wisniewski, 2001), gibt es bisher kaum Erkenntnisse über die Auswirkungen geringer oder vollständig fehlender Androgenwirkungen auf das geschlechtstypische Verhalten und die Geschlechtsidentität bei Kindern mit XY-Karyotyp (al-Attia et al., 1996; Cohen-Kettenis & Pfäfflin, 2003; Cohen-Kettenis, 2005; Hines et al., 1998, 2003; Mendonca et al., 2000; Wilson, 2001; Zucker, 1999). Auch in Bezug auf die gesundheitsbezogene Lebensqualität der betroffenen Kinder, kindliche Verhaltensprobleme und Belastungen der Familien liegen bisher keine über den Einzelfall hinausgehenden Erkenntnisse vor.

Ein primäres Ziel unserer Studie bestand darin, geschlechtstypische Aktivitäten und Interessen, Präferenzen hinsichtlich der Spielkameraden und etwaige Unsicherheiten der Geschlechtsidentität bei vorpubertären Kindern mit 46,XY-Karyotyp und Störungen der körperlichen Geschlechtsentwicklung (DSD) zu untersuchen.

Falls prä- und/oder postnatale Androgeneffekte das geschlechtstypische Verhalten von Kindern beeinflussen kann erwartet werden, dass Kinder, bei denen keinerlei Androgenwirkungen vorliegen (z. B. cAIS), in einem höheren Ausmaß typisch mädchenhafte Verhaltensweisen zeigen als solche, bei denen partielle Androgeneffekte vorhanden sind. Darüber hinaus kann vermutet werden, dass das Erziehungsgeschlecht, in dem das jeweilige Kind aufwächst, ebenfalls Einfluss auf die Herausbildung typisch jungenhaften bzw. typisch mädchenhaftem Verhaltens hat, so dass wir davon ausgehen, bei denjenigen Kindern mit partiellen Androgeneffekten, die als Mädchen aufwachsen, ein

höheres Ausmaß an mädchenstypischem Verhalten zu finden als bei denen, die als Jungen erzogen werden<sup>4</sup>.

Neben etwaigen Besonderheiten des Geschlechtsrollenverhaltens sollte untersucht werden, ob die Kinder unserer Studiengruppe vermehrt Verunsicherungen hinsichtlich ihrer Geschlechtsidentität zeigen<sup>5</sup>.

Ein weiteres Ziel unserer Studie bestand darin, bisherige medizinische Behandlungen und familiäre Umgangsformen mit der DSD zu erheben, um analysieren zu können, ob verschiedene Strategien im Umgang mit der DSD Auswirkungen auf die gesundheitsbezogene Lebensqualität, möglicher Verhaltensprobleme der Kinder oder der elterlichen Belastung haben. Dieser Teil der Studie war wegen der spärlichen Datenlage zum Thema eher explorativ angelegt und diente vorwiegend dazu, mögliche Prädiktoren für Beeinträchtigungen der gesundheitsbezogenen Lebensqualität oder kindliche Verhaltensauffälligkeiten zu finden, die hypothesengenerierend für weitere Studien genutzt werden können<sup>6</sup>.

## **II. Methoden**

### **1. Vorarbeiten / Methodenentwicklung**

Zur Vorbereitung der Studie wurde eine umfassende Literatur- und Instrumentenrecherche zu Geschlechtsrollenverhalten, Verhaltensphänotypen, gesundheitsbezogener Lebensqualität bei Kindern und familiären Belastungen bei gesundheitlichen

---

<sup>4</sup> Die Kinder unserer Studie, bei denen keinerlei Androgeneffekte vorhanden sind, wachsen alle im weiblichen Erziehungsgeschlecht auf.

<sup>5</sup> Geschlechtsidentitätsstörungen (GID) im Kindesalter sind seit 1994 im Diagnostic and Statistical Manual of Mental Disorders (DSM-IV) verzeichnet. Definitionsgemäß entfällt diese Diagnose bei Kindern mit Störungen der körperlichen Geschlechtsentwicklung / Intersexualität (siehe hierzu Meyer-Bahlburg et al., 1994). Die hier genannten Kriterien erlauben aber eine Abschätzung, ob bei diesen Kindern eine eventuelle Verunsicherung hinsichtlich der Zugehörigkeit zu dem zugewiesenen Geschlecht vorliegt.

<sup>6</sup> Die in dieser Studie gesammelten Erkenntnisse wurden beispielsweise in der seit Januar 2004 vom BMBF geförderten Klinischen Evaluationsstudie des Netzwerkes DSD/Intersexualität zur Studienplanung genutzt.

Beeinträchtigungen der Kinder vorgenommen, um einen Überblick über vorhandene und eventuell für unsere Studie geeignete Instrumente zu erhalten.

Im Weiteren wurde Kontakt zu nationalen und internationalen ExpertInnen im Bereich der Störungen der körperlichen Geschlechtsentwicklung aufgenommen, um Studiendesign und vorhandene Untersuchungsinstrumente zu diskutieren. Ergänzt wurde dieser Austausch durch eine einwöchige Hospitation der Autorin bei Prof. Kenneth Zucker in der „Child and Adolescent Gender Identity Clinic“ (Centre for Addiction and Mental Health, Toronto). Weiterhin erfolgte eine ausführliche Beratung durch Prof. Meyer-Bahlburg (Columbia University, New York) im Rahmen eines Workshops in Lübeck.

## **2. Verwendete Instrumente**

Zum damaligen Zeitpunkt standen keine deutschsprachigen Fragebögen zur Verfügung, die auf die spezifische Situation von Kindern mit DSD abgestimmt waren. Zu Geschlechtsidentität und Geschlechtsrollenverhalten lagen für die entsprechende Altersgruppe ausschließlich US-amerikanische Untersuchungsinstrumente vor. Einige dieser Instrumente waren zur Zeit der Planung unserer Studie noch nicht veröffentlicht und nur über persönliche Kommunikation mit den internationalen ExpertInnen zugänglich. Keines der Instrumente war für den deutschsprachigen Raum validiert oder lag in deutscher Übersetzung vor.

Die letztendliche Auswahl von geeigneten vorhandenen Untersuchungsinstrumenten basierte auf folgenden Kriterien:

- Wo möglich, wurden deutschsprachige Instrumente – und, falls vorhanden, für den deutschen Sprachraum validiert – ausgesucht<sup>7</sup>.
- Englischsprachige Fragebögen wurden nach den Maßgaben des Medical Outcomes Trust (1997) professionell übersetzt.

---

<sup>7</sup> Eine genaue Beschreibung aller im Folgenden genannten Untersuchungsinstrumente befindet sich im Methodenteil des entsprechenden thematischen Unterkapitels.

- Neben Proxy-Befragungen der Eltern sollten auch die Kinder in möglichst großem Umfang (je nach Alter) einbezogen werden.
- Die Instrumente sollten möglichst kurz sein, um die Belastungen der teilnehmenden Kinder und Eltern möglichst gering zu halten.

Da diese Auswahl von Instrumenten hinsichtlich unseren Fragestellungen mehrere inhaltliche „Leerstellen“ aufwies, wurden mehrere Ergänzungen vorgenommen<sup>8</sup>: Mit Unterstützung einer externen Methodenberaterin (WiDi-Kontor, Hamburg, Dr. Eva Hampel) wurde ein eigener „Fragebogen für Eltern“ von Kindern mit untypischer Geschlechtsentwicklung entwickelt, in dem die Eltern zu psychosexueller und körperlicher Entwicklung des Kindes, zu Erfahrungen mit der medizinischen Beratung und Betreuung bei DSD und dem Umgang mit der besonderen körperlichen Geschlechtsentwicklung Auskunft gaben<sup>9</sup>. Darüber hinaus wurde – möglichst mit beiden Elternteilen einzeln - ein ausführliches narratives Interview (Schütze, 1977, 1983) zur „Geschichte des Kindes“ durchgeführt.

Mit den Kindern wurde zusätzlich zu dem standardisierten Fragebogen (KINDL) eine strukturierte Spielsituation durchgeführt und ihr Verhalten beobachtet und dokumentiert. Darüber hinaus wurde ein – je nach Alter unterschiedlich ausdifferenziertes – Leitfadeninterview (Themenbereiche: Lieblingsspielzeug, -bücher, -filme, elterlicher Erziehungsstil, Rolle in der Peergroup, Zukunftsvorstellungen, Ängste) mit den Kindern geführt. Kinder ab ca. 6 Jahren haben außerdem an einem projektiven Test „Geschichten erzählen projektiv (GEp)“ teilgenommen. Zum Abschluss der Studie durften sich die Kinder dann ein Spielzeug als Geschenk („Toy to keep“) aussuchen – diese Wahl wurde dokumentiert.

Die durchschnittliche Untersuchungsdauer pro Kind betrug etwa zwei Stunden.

---

<sup>8</sup> Für eine vollständige Übersicht aller eingesetzten Untersuchungsinstrumente siehe Tabelle 2 und 3.

<sup>9</sup> Der vollständige Fragebogen befindet sich im Anhang.

Tabelle 2: Fragebogeninstrumente zur Beantwortung durch die Eltern

<b>Instrument</b>	<b>Inhalt / Skalen</b>	<b>Bemerkungen</b>
<b>KINDL</b> (Ravens-Sieberer & Bullinger, 2000)	Gesundheitsbezogene LQ: <ul style="list-style-type: none"> <li>•körperliches Wohlbefinden</li> <li>•psychisches Wohlbefinden</li> <li>•Selbstbild</li> <li>•Familie</li> <li>•Freunde</li> <li>•Schule</li> </ul>	- Kiddy-KINDL (4-7 J.) - Kid-KINDL (8-12 J.) - Normdaten für Deutschland vorhanden
<b>CBAQ-G</b> <b>Child Behavior and Attitude Questionnaire</b> (Meyer-Bahlburg et al., 1994)	Geschlechtstypisches Verhalten: <ul style="list-style-type: none"> <li>•Feminitätsskala</li> <li>•Cross-gender Skala</li> </ul>	- Kurzform (29/30 Items) - dtsh. Übersetzung, Reinecke & Abendroth (unveröffentl.)  - Vergleichsdaten vorhanden (Naujoks, in Vorbereitung)
<b>CBCL/1,5-5 oder CBCL/4-18</b> (Achenbach et al., 1998)	Verhalten: <ul style="list-style-type: none"> <li>•sozialer Rückzug</li> <li>•körperliche Beschwerden</li> <li>•ängstlich / depressiv</li> <li>•soziale Probleme</li> <li>•schizoid / zwanghaft</li> <li>•Aufmerksamkeitsprobleme</li> <li>•dissoziales Verhalten</li> <li>•aggressives Verhalten</li> </ul>	- Normdaten für Deutschland vorhanden
<b>PSI – Parenting Stress Index</b> (Abidin, 1995)	elterliche Belastungen: <u>Kindbereich</u> <ul style="list-style-type: none"> <li>•Hyperaktivität / Ablenkbarkeit</li> <li>•Stimmung</li> <li>•Akzeptierbarkeit</li> <li>•Anforderung</li> <li>•Anpassungsfähigkeit</li> <li>•Eltern-Kind-Interaktion</li> </ul> <u>Elternbereich</u> <ul style="list-style-type: none"> <li>•Elterliche Bindung</li> <li>•Soziale Isolation</li> <li>•Zweifel an der elterlichen Kompetenz</li> <li>•Depression</li> <li>•gesundheitliche Beeinträchtigung</li> <li>•persönliche Einschränkung</li> <li>•Beeinträchtigung der Partnerbeziehung</li> </ul> zusätzlich: <ul style="list-style-type: none"> <li>•soziale Unterstützung</li> </ul>	- Vergleichsdaten vorhanden (Naujoks, in Vorbereitung)  - dtsh. Kurzform Tröster, 1999
<b>Fragebogen für Eltern von Kindern mit Intersexualität</b> (Jürgensen, Hampel, Thyen, unveröffentl.)	<ul style="list-style-type: none"> <li>•soziodemographische Daten</li> <li>•medizinische Daten (u.a. Diagnose, Behandlungen, Komplikationen, Komorbidität)</li> <li>•Entwicklung des Kindes</li> <li>•Peer-Präferenzen</li> <li>•Aktivitäten und Interessen</li> <li>•Umgang mit Nacktheit/ Sexualität</li> <li>•Umgang mit IS (u.a. Aufklärung des Kindes, des sozialen Umfeldes)</li> <li>•Zufriedenheit mit der medizinischen Behandlung</li> </ul>	- Abklärung noch offener, als relevant erachteter Aspekte  - teilweise Vergleichsdaten vorhanden (Naujoks, in Vorbereitung)
<b>narratives Interview</b> (Schütze, 1977,1983)	<ul style="list-style-type: none"> <li>•Inhalte je nach Relevanzsetzung der Befragten sehr variabel</li> </ul>	

Tabelle 3: Fragebogen-Instrumente für Kinder

<b>Instrumente</b>	<b>Inhalte</b>	<b>Bemerkungen</b>
<b>KINDL</b> (Ravens-Sieberer & Bullinger, 2000)	Gesundheitsbezogene LQ: <ul style="list-style-type: none"> <li>•körperliches Wohlbefinden</li> <li>•psychisches Wohlbefinden</li> <li>•Selbstbild</li> <li>•Familie</li> <li>•Freunde</li> <li>•Schule</li> </ul>	- Kiddy-KINDL (3 – 5 Jahre) - Catscreen (Computerversion des Kid-KINDL) (ab 6 Jahren)  - Normdaten für Deutschland vorhanden
<b>strukturierte Spielsituation</b> (angelehnt an Berenbaum & Snyder, 1995)	•Spielpräferenzen	- keine Vergleichsdaten vorhanden
<b>Toy to keep</b> (angelehnt an Berenbaum & Snyder, 1995; Zucker et al., 1982)	•Spielzeugpräferenz	- keine Vergleichsdaten vorhanden
<b>Leitfadeninterview</b>	<ul style="list-style-type: none"> <li>•Lieblingsspielzeug</li> <li>•Lieblingsbücher</li> <li>•Lieblingfilme</li> <li>•elterlicher Erziehungsstil</li> <li>•Rolle in der Peergroup</li> <li>•Zukunftsvorstellungen</li> <li>•Ängste</li> </ul>	- Dauer und Themenbereiche nach Altern u. Motivation der Kinder variabel
<b>projektiver Test „Geschichten erzählen“</b> (angelehnt an GEp; von Preuss & Landsberg, 1996)	Material: Abbildungen potentiell konfliktbeladener Situationen: <ul style="list-style-type: none"> <li>•Sozialer Druck unter Gleichaltrigen</li> <li>•Familiengespräch bei Tisch</li> <li>•Untersuchung beim Arzt</li> <li>•Umkleidesituation (Sport)</li> </ul>	

### 3. Statistische Analysen

Für alle von den Eltern auszufüllenden Fragebögen, für die bisher keine deutschen Normwerte vorliegen (CBAQ-G, PSI, Fragebogen für Eltern), wurden im Rahmen eines parallel durchgeführten Dissertationprojektes eine repräsentative Befragung gesunder Kindergarten- und Schulkinder (N=166; weitere Informationen siehe Naujoks, in Vorbereitung) Vergleichsdaten erhoben. Die Vergleichbarkeit von Studiengruppe und dieser Kontrollgruppe hinsichtlich soziodemographischer Variablen wurde mit Hilfe eines T- bzw. U-Testes überprüft.

Eventuelle Zusammenhänge zwischen unseren Zielvariablen und soziodemographischen Variablen (Alter, Ausbildungsstatus der Familie, Vorhandensein von Brüdern oder Schwestern) wurden ebenfalls durch einfaktorielle Varianzanalyse (ANOVA), T- oder U-Test getestet.

Für die Analyse von Gruppeneffekten wurden folgende Kodierungen verwendet:

CO = Kontrollgruppe; DSD = Studiengruppe (Kinder mit Störungen der Geschlechtsentwicklung); M = Male (Jungen); F = Female (Mädchen); P = partiell (partiell fehlende Androgenwirkung); C = complete (vollständiges Fehlen von Androgenwirkung).

Die Kinder wurden folgenden Gruppen zugeordnet:

- (1) CO-M: Jungen der Kontrollgruppe
- (2) DSD-P-M: Kinder der Studiengruppe (DSD liegt vor), bei denen partielle Androgeneffekte vorliegen und die als Jungen aufwachsen. Diese Gruppe umfasst pAIS, 17 $\beta$ -HSD-Defekt, partieller Gonadendysgenese<sup>10</sup> und Kinder mit XY-Karyotyp und Virilisierungsmangel bei (bisher) ungeklärter Diagnose.
- (3) DSD-P-F: Kinder der Studiengruppe (DSD liegt vor), bei denen partielle Androgeneffekte vorliegen und die als Mädchen aufwachsen. Diese Gruppe umfasst pAIS, 17 $\beta$ -HSD-Defekt, partielle oder gemischte Gonadendysgenese und Kinder mit XY-Karyotyp und Virilisierungsmangel bei (bisher) ungeklärter Diagnose.
- (4) DSD-C-F: Kinder der Studiengruppe (DSD liegt vor), bei denen keinerlei Androgeneffekte vorliegen und die als Mädchen aufwachsen. Diese Gruppe umfasst die Diagnosen cAIS und kompletter Androgenbiosynthese-Defekt.
- (5) CO-F: Mädchen der Kontrollgruppe

Diese Unterteilung in Gruppen ermöglichte sowohl den Vergleich von Kindern mit DSD mit gleichaltrigen Kindern der Kontrollgruppe als auch eine Analyse, ob sich Kindern mit DSD, bei denen keinerlei Androgeneffekte vorlagen (z. B. cAIS) von solchen

---

<sup>10</sup> Die Diagnose 5-alpha-Reduktase-Defekt gehört ebenfalls in diese Gruppe, allerdings hat kein Kind mit dieser Diagnose an unserer Studien teilgenommen.

unterscheiden, bei denen nur partielle Einschränkungen der Androgeneffekte (z. B. pAIS) vorlagen.

Die Berechnung von Gruppeneffekten erfolgte dann durch einfaktorielle Varianzanalyse (ANOVA), gefolgt von Posthoc-Tests (Duncan und Scheffé).

Interkorrelationen zwischen den verschiedenen von uns genutzten Untersuchungsinstrumenten zum geschlechtstypischen Verhalten wurden mit dem Spearman Rho Korrelationskoeffizienten überprüft.

#### **4. Studiendesign und- durchführung**

Es handelt sich um eine nicht-kontrollierte klinische Studie.

Zielgruppe unserer Studie waren Kinder im Alter von 3 bis einschließlich 12 Jahren, bei denen eine Störung der körperlichen Geschlechtsentwicklung (DSD) bei 46,XY Karyotyp vorliegt und deren Familien. Die untere Altersgrenze ergibt sich daraus, dass die Kinder in einem Alter sein sollten, in dem sich bereits relativ stabile geschlechtstypische Verhaltensphänotypen entwickelt haben (Maccoby, 1998; Maccoby & Jacklin, 1974), und sie außerdem einen ausreichenden Entwicklungsstand erreicht haben sollten, um aktiv an der Studie teilzunehmen. Die obere Altersgrenze markiert den Zeitpunkt, zu dem pubertäre Entwicklungen einsetzen. Da mit dem Eintritt in die Pubertät sowohl vielfältige psychologische, kognitive, physische als auch soziale Veränderungen eintreten (Oerter & Montada, 1995; Ruble & Martin, 1998; Ruble et al., 2006), wird ein auf Kinder zugeschnittenes Forschungsdesign wie wir es verwendeten, Jugendlichen nicht mehr gerecht.

Zur Rekrutierung möglicher StudienteilnehmerInnen wurden mehrere Strategien genutzt:

Einerseits wurde auf eine in der Klinik für Kinder- und Jugendmedizin in Lübeck vorhandene Datenbank des Einsendelabors zur Diagnostik von Intersexualität / DSD (Leitung: Prof. Dr. med. Hiort) zurückgegriffen, die zum derzeitigen Zeitpunkt über 1000 Einträge von Personen mit Störungen der körperlichen Geschlechtsentwicklung umfasste. Zu Beginn der Studie fanden sich in dieser Datenbank 75 Einträge von Kindern zwischen 3 und 12 Jahren mit einer Diagnose aus dem Formenkreis DSD bei 46,XY-Karyotyp.

Im Rahmen der Rekrutierung wurden zunächst die einsendenden Ärzte / Ärztinnen, die Blut oder Gewebeproben ihrer PatientInnen zum Zwecke einer molekulargenetischen Untersuchung an das Lübecker Labor geschickt hatten, angeschrieben<sup>11</sup>, über unsere Studie informiert und darum gebeten, beiliegende Informationsblätter an die von Ihnen betreuten Familien weiter zu leiten. Die Eltern hatten dann die Möglichkeit, sich mittels einer vorbereiteten frankierten Antwortkarte, telefonisch oder per Email beim Studienzentrum zu melden, dort weitere Informationen über die Studie zu bekommen bzw. ihre Teilnahmebereitschaft mitzuteilen.

Um die Anzahl von StudienteilnehmerInnen zu erhöhen wurde versucht, durch Informationen auf Kongressen und bei Fachtagungen sowie über persönliche Kontakte eine möglichst große Zahl an Ärzten und Ärztinnen über unsere Studie zu informieren, die Kontakt zu Kindern mit einer besonderen Geschlechtsentwicklung haben (insbesondere Pädiatrische EndokrinologInnen, KinderchirurgInnen, KinderurologInnen, KindergynäkologInnen). Darüber hinaus wurden intensive Kontakte zu Selbsthilfeinitiativen genutzt, die unsere Studie unterstützten und Informationen an ihre Mitglieder weiterleiteten, sowie auf ihrer Internetseite auf die Studie aufmerksam machten. Teilnehmende Familien meldeten sich per Antwortkarte, telefonisch oder per E-Mail im Studienzentrum. Es wurde dann mit den Eltern ein telefonisches Erstgespräch geführt, in

---

<sup>11</sup> Aus datenschutzrechtlichen Gründen war es uns nicht möglich, eigenständig Kontakt zu den Familien aufzunehmen.

welchem inhaltliche Fragen zur Studie geklärt wurden, sowie über die Möglichkeiten der Durchführung, Studienablauf und die erwartete Durchführungsdauer informiert wurde. Darüber hinaus wurden Informationen über Alter und Diagnose des Kindes, sowie dessen Aufklärungsstand hinsichtlich der besonderen körperlichen Geschlechtsentwicklung erhoben. Die Familien hatten einerseits die Möglichkeit, zur Durchführung der Studie ins Studienzentrum in Lübeck zu kommen und in diesem Rahmen zusätzliche Beratungsgespräche über medizinische und entwicklungspsychologische Aspekte in Anspruch zu nehmen. Fahrt- und Übernachtungskosten wurden vom Studienzentrum übernommen. Andererseits bestand die Möglichkeit, die Studie bei den Familien zuhause durchzuführen.

Die Eltern erhielten die Fragebögen vorab per Post, um genügend Zeit zum Ausfüllen zu haben. Eventuell auftauchende Unsicherheiten oder Fragen hinsichtlich der Beantwortung der Fragebögen wurden entweder telefonisch besprochen oder während des Treffens zur Studiendurchführung geklärt. Für die Bearbeitung der Fragebögen benötigten die Eltern nach eigenen Angaben etwa drei Stunden.

Die Studie wurde durch die Ethikkommission der Universität Lübeck genehmigt. Vor der Studiendurchführung wurden eine verbale Zustimmung der Kinder und die schriftliche Einverständniserklärung der Eltern eingeholt. Sie wurden darüber aufgeklärt, dass ihre Daten ausschließlich der Durchführung dieser Studie dienen und nach den Regeln des Datenschutzes anonym verwendet werden. Darüber hinaus wurde ihnen mitgeteilt, dass sie ihre Teilnahme jederzeit widerrufen können, ohne dass ihnen daraus Nachteile entstehen. Die Studiendurchführung beanspruchte pro Familie etwa fünf Stunden.

### **III. Ergebnisse**

#### **1. Beschreibung des Samples**

Aus der Lübecker molekulargenetischen Datenbank (Hiort) konnten wir Angaben zu 75 potentiellen Studienteilnehmern gewinnen. Neun dieser Familien wurden im Universitätsklinikum Schleswig-Holstein, Campus Lübeck, medizinisch betreut und von dem behandelnden Arzt in Absprache mit dem Studienzentrum direkt angeschrieben und über die Studie informiert. Acht dieser Familien nahmen an der Studie teil.

Bei den übrigen 66 Familien musste der Kontakt aus Gründen des Datenschutzes über ihre jeweiligen behandelnden Ärzte hergestellt werden. In 7 Fällen war es nicht möglich, den behandelnden Arzt ausfindig zu machen. Weitere 7 Familien waren bei dem Arzt, der die Diagnostik angefordert hatte, nicht mehr in Betreuung und konnten von diesem auch nicht mehr lokalisiert werden. Von den übrigen 52 Familien nahmen 23 an unserer Studie teil. Sechs Familien lehnten eine Studienteilnahme explizit anhand der beigefügten Antwortkarte ab. Über die anderen 23 Familien, die nicht teilnahmen, haben wir nur marginale Informationen: Ein Kind war mittlerweile verstorben. 18 Familien wurden von ihrem behandelnden Arzt auf die Studie aufmerksam gemacht und zur Teilnahme eingeladen – sie meldeten sich jedoch nicht beim Studienzentrum. Bei 4 Familien haben wir keine Information darüber, ob sie die Informationen über unsere Studie bekommen haben.

Zusätzlich zur Rekrutierung über die Lübecker Datenbank konnten zwei Familien über den Kontakt zur Selbsthilfegruppe für eine Teilnahme gewonnen werden.

Medizinische Daten dieser Kinder stammen aus Arztbriefen und Unterlagen, die diese Familien von ihren betreuenden Ärzten bekommen hatten und in die sie uns Einsicht gewährten.

Bei 24 Kindern der Studiengruppe lag eine molekulargenetisch oder histologisch gesicherte Diagnose einer Störung der körperlichen Geschlechtsentwicklung (DSD) vor. Bei 9 Kindern wurde die Diagnose “XY-DSD bei unklarer Ursache” aufgrund einer klinischen Untersuchung durch einen auf DSD spezialisierten pädiatrischen Endokrinologen auf der Basis von Laborbefunden und/oder den Ergebnissen bildgebender Techniken gestellt (für eine detaillierte Beschreibung des Samples siehe Tabelle 1 im Anhang).

Entsprechend der unter Kapitel II, Punkt 3 angeführten Untergruppen ergibt sich folgendes Bild (hier: nur Kinder mit vorliegender DSD; ohne Kontrollgruppe):

Tabelle 4: Einteilung der Studiengruppe nach Diagnose und Erziehungsgeschlecht

Diagnose Erziehungsgeschlecht	DSD-C-F keine Androgeneffekte		DSD-P partielle Androgeneffekte			
	cAIS	kompletter Androgenbiosynthesedefekt <sup>12</sup>	pAIS	17 beta HSD-Defekt	Gonadendysgenese	unbekannt
männlich (N=12)	0	0	6	1	1	4
weiblich (N=21)	5	1	3	1	6	5
Verhältnis m/w nach Diagnose (N=12/21)	0/5	0/1	6/3	1/1	1/6	4/5
Verhältnis m/w	0/6		12/15			

DSD-C-F: Mädchen ohne Androgeneffekte, DSD-P: Kinder mit partiellen Androgeneffekten; cAIS: komplette Androgeninsensitivität; pAIS: partielle Androgeninsensitivität

Das Durchschnittsalter der Kinder betrug 6,2 Jahre (SD 2,82; Range 2;2 bis 12;10 Jahre<sup>13</sup>). 28 der Kinder lebten gemeinsam mit beiden biologischen Eltern, vier mit ihrer

<sup>12</sup> Zur Beschreibung dieser Diagnose siehe Hiort et al., 2005

<sup>13</sup> Ein Kind wurde in die Studie aufgenommen obwohl es das Mindestalter von drei Jahren noch nicht erreicht hatte. Diese Entscheidung basierte darauf, dass die Eltern sehr motiviert waren teilzunehmen und wir

alleinerziehenden Mutter und ein Kind mit seiner leiblichen Mutter und ihrem neuen Partner. 22 Kinder der Studiengruppe hatten ein oder mehrere Geschwister (Tabelle 5).

Der Ausbildungsstatus der untersuchten Familien war recht hoch: In 17 Familien (51,5 %) hatte mindestens ein Elternteil einen Fachhochschul- oder Universitätsabschluss. In weiteren sieben Familien (21,2 %) erreichte mindestens ein Elternteil eine höhere Schulbildung (Abitur, Fachhochschulreife, Polytechnische Oberschule). Lediglich 4 Familien (12,1 %) erreichten lediglich einen niedrigen Ausbildungsstatus (kein Schulabschluss oder Hauptschulabschluss).

Die überwiegende Mehrzahl der teilnehmenden Familien waren deutscher Herkunft; vier Mütter und vier Väter kamen aus dem europäischen Ausland. Zwei der teilnehmenden Mütter wurden in Afrika geboren und lebten zum Zeitpunkt der Studienteilnahme seit mehreren Jahren in Deutschland.

Eine detaillierte Beschreibung der Kontrollgruppe findet sich bei Naujoks (in Vorbereitung); für einen Vergleich von Studiengruppe und Kontrollgruppe hinsichtlich relevanter soziodemographischer Aspekte siehe Tabelle 5. Hier wird deutlich, dass die beiden Gruppen sich ausschließlich bezüglich der Herkunft der Mutter signifikant voneinander unterscheiden. Eine Überprüfung zeigte keinen Zusammenhang zwischen Herkunft der Mutter und unseren Zielvariablen (geschlechtstypisches Verhalten, Verhaltensauffälligkeiten, gesundheitsbezogene Lebensqualität etc.), so dass dieser Unterschied zwischen Studiengruppe und Kontrollgruppe nicht bedeutsam ist.

---

– insbesondere aufgrund des insgesamt kleinen Samples – auf ihre Auskünfte ungern verzichten wollten (mit dem Kind selbst wurden nur die Spielsituation und das „Toy to keep“ durchgeführt).

Tabelle 5: Demographie

	<b>Studiengruppe (N=33)</b>	<b>Kontrollgruppe (N=166)</b>	<b>Signifikanzlevel</b>
<b>(Erziehungs-) Geschlecht</b> männlich: weiblich:	12 (36.4 %) 21 (63.6 %)	89 (53.6 %) 77 (46.4 %)	ns
<b>Alter des Kindes</b>	MW: 6,2 J. (SD 2.82)	MW:7,7 J. (SD 2.24)	**
<b>Familienstand</b> verheiratet / Eltern leben gemeinsam: allein erziehende Mutter: keine Information:	29 (87,9 %) 4 (12,1 %) 0	132 (79,5 %) 33 (19,9%) 1 (0,6 %)	
<b>Anzahl der Geschwister</b> Einzelkind:	MW: 1,06 (SD 1,17) 11 (33,3 %)	MW: 1,41 (SD 1,04) 22 (13,3 %)	ns
<b>Anzahl der Brüder</b>	MW: 0,55 (SD 0,79)	MW: 0,72 (SD 0,80)	ns
<b>Anzahl der Schwestern</b>	MW: 0,48 (SD 0,67)	MW: 0,68 (SD 0,75)	ns
<b>Ausbildungsstatus der Familie (höchster Status der beiden Eltern<sup>1</sup>)</b>	Median: 4,00 (SD 1,08)	Median:3,00 (SD1,01)	ns
<b>mütterliche Herkunft</b> Deutsche: andere europäische Länder: andere: keine Information:	28 (84,8%) 3 (9,1 %) 2 (6,1 %)	160 (97,0 %) 4 (2,4%) 1 (0,6 %) 1 (0,6%)	**
<b>väterliche Herkunft</b> Deutscher: andere europäische Länder: andere: keine Information:	28 (84,8%) 3 (9,1 %) 0 2 (6,1%)	151 (91,0%) 4 (2,4%) 3 (1,8%) 8 (4,8%)	ns

<sup>1</sup>Von 1=niedriger Ausbildungsstatus (kein Schulabschluss oder Hauptschulabschluss) bis 4= hoher Ausbildungsstatus (Fachhochschul- oder Universitätsabschluss)

MW. Mittelwert; SD: Standardabweichung

\*  $p \leq 0.05$ ; \*\*  $p \leq 0.01$ ; \*\*\*  $p \leq 0.001$ ; ns: nicht signifikant (U-Test bei nicht-metrischen, T-Test bei metrischen Skalen)

## **2. Thematische Schwerpunkte**

### **2.1. Psychosexuelle Entwicklung**

#### **2.1.1. Spezielle Fragestellungen**

Die psychosexuelle Entwicklung soll anhand verschiedener Konstrukte untersucht werden (siehe auch Kapitel I.2. der Einleitung). Das Konstrukt „geschlechtstypisches Verhalten / Geschlechtsrollenverhalten“ umfasst dabei geschlechtstypische Aktivitäten und Interessen und das Spielverhalten der Kinder sowie ihre Spielzeugpräferenz. Als Hinweis auf Unsicherheiten oder Störungen der Geschlechtsidentität wurde untersucht, in welchem Ausmaß die Kinder gegengeschlechtliche Verhaltensweisen zeigen. Ein weiteres Konstrukt zur Beurteilung der psychosexuellen Entwicklung ist die Erhebung der Präferenz hinsichtlich des Geschlechts von SpielkameradInnen und FreundInnen.

Vereinzelte Studien und Fallbeschreibungen wiesen darauf hin, dass eine überdurchschnittliche Anzahl an Personen mit XY-Karyotyp, die aufgrund eingeschränkter Androgeneffekte als Mädchen aufgezogen wurden, als Jugendliche oder Erwachsene eine männliche Geschlechtsidentität ausbilden und einen Geschlechtsrollenwechsel vornehmen (Cohen-Kettenis, 2005; Hiort et al., 2003; Imperato-McGinley et al., 1979; Mendonca et al., 2000). In wieweit Verunsicherungen der Geschlechtsidentität in unserer Studiengruppe auftreten, sollte untersucht werden.

#### **2.1.2. Methoden**

Um den unterschiedlichen Facetten geschlechtstypischen Verhaltens gerecht zu werden, wurden mehrere Instrumente eingesetzt (s. auch Tabelle 2 und 3):

- (1) Elternfragebogen zu bevorzugten Spielen und Aktivitäten ihres Kindes („Fragebogen zu Aktivitäten & Interessen“, FAI)
- (2) Spielbeobachtung („strukturierte Spielsituation“)
- (3) Erhebung der Spielzeugpräferenz des Kindes („Toy to keep“)

(4) Befragung der Eltern zu bevorzugten SpielkameradInnen/ FreundInnen ihrer Kinder („Peer-Präferenz“) und

(5) Elternfragebogen „Child Behavior and Attitudes Questionnaire“ (CBAQ-G).

(1) Fragebogen zu Aktivitäten & Interessen (FAI)

Aktivitäten und Interessen der Kinder, sowie geschlechtstypische Rollen- und Verkleidungsspiele wurden anhand von 52 Items innerhalb unseres selbstkonstruierten „Fragebogens für Eltern“ erhoben. Die Eltern sollten dabei angeben, wie oft (1, nie; 2, selten; 3, oft; 4, sehr oft) ihre Kinder im Allgemeinen die genannten Aktivitäten durchführen bzw. die genannten Spiele spielen oder Interessen verfolgen. Als Items wurden diejenigen ausgesucht, die in einer Vergleichsstudie (Naujoks, in Vorbereitung) signifikant zwischen den Geschlechtern diskriminieren (Tabelle 6).

Tabelle 6: Items des Fragebogens zu Interessen & Aktivitäten (FAI)

<b>Items der Skala „jungentypische Aktivitäten &amp; Interessen“ (FAI-Jungen):</b>	<b>Items der Skala „mädchentypische Aktivitäten &amp; Interessen“ (FAI-Mädchen):</b>
Modellbau	Basteln
Wettkampfspiele	Malen
Basketball	Tonarbeiten
Fußball	Ballett
Klettern	Tanzen
Wandern	sich herausputzen
Jagen	Turnen
Boxen	Reiten
Kampfsport	Singen
spielt Soldat	Handarbeiten
spielt Raumfahrer	Gummitwist
Spielzeugkran	spielt Krankenschwester
Lastwagen	spielt Doktor
Eisenbahn	spielt Friseur
Lego	spielt Schule
Playmobil	spielt Einkaufsladen
spielt mit Fernrohr	Puppen
Spielzeugwaffen	Stofftiere
Spielzeugautos	Puppenstube
spielt Cowboy & Indianer	Spielzeugküche
Verkleiden als Mann	spielt Prinzessin
Verkleiden als Pirat	Verkleiden als Frau
Verkleiden als Cowboy	Verkleiden als Prinzessin

Verkleiden als „Alien“	Verkleiden als Hexe Verkleiden als Fee Schminken als Frau Schminken als Prinzessin Schminken als Fee
------------------------	--

Alle mädchentypischen Items wurden zu einer Skala „mädchentypischer Aktivitäten & Interessen“ zusammengefasst, alle jungentypischen Items zu einer Skala „jungentypische Aktivitäten & Interessen“. Für jedes Kind wurde außerdem ein Wert für die Gesamtsumme seiner Aktivitäten & Interessen errechnet, um den Wert der mädchentypischen und der jungentypischen Aktivitäten & Interessen mit dem Wert der Gesamtsumme miteinander in Beziehung setzen zu können. Als Ergebnis konnte für jedes Kind ein Wert für typische Mädchenaktivitäten und –interessen (FAI-Mädchen) sowie ein Wert für typische Jungenaktivitäten und –interessen (FAI-Jungen) angegeben werden, der jeweils den prozentualen Anteil der mädchen- und jungentypischen Aktivitäten & Interessen an den Gesamtaktivitäten und –interessen des Kindes wiedergibt (Range 0-100).

(2) Spielbeobachtung („strukturierte Spielsituation“)

Spielverhalten wurde anhand einer strukturierten Spielsituation (in Anlehnung an Berenbaum & Snyder, 1995; Zucker et al., 1982) erhoben: Den Kindern wurden acht verschiedene Spielzeug-Sets angeboten, die entweder als typisch jungenhaft oder als typisch mädchenhaft eingeordnet werden können. Die Auswahl der Spielzeuge basierte auf Interviews mit Eltern über Lieblingsspielzeuge ihrer Kinder und auf Befragungen von MitarbeiterInnen in Spielzeugläden hinsichtlich der gegenwärtigen Lieblingsspielzeuge von Jungen und Mädchen. Bei der Auswahl der Spielzeuge wurde außerdem darauf geachtet, dass jungen- und mädchentypisches Spielzeug so weit wie möglich ähnlichen Kategorien (z. B. Spielfiguren, Spielzeug, mit dem alltägliche Aktivitäten nachgespielt werden können) zugeordnet werden können. Darüber hinaus war es aus Gründen der

Studiendurchführung (Reise zu den Familien) notwendig darauf zu achten, dass die Spielzeuge gut zu transportieren waren.

Als typisch jungenhaftes Spielzeug wurde ausgewählt:

- Spielfiguren: 2 Science-Fiction-Figuren, 2 „Kämpfer“-Figuren (ab 6 Jahren zusätzlich: He-Man, Monsterfigur)
- 6 Autos
- Pistole
- Handwerksutensilien

Das typisch mädchenhafte Spielzeug umfasste:

- Spielfigur Reiterin & Pferd mit Utensilien
- Barbie-Puppe mit verschiedenen Kleidungsstücken
- Puppe mit Pflegeutensilien
- Haushaltsutensilien

Die Spielzeuge wurden in Abwesenheit der Kinder, in festgelegter Reihenfolge nebeneinander aufgebaut, so dass sich jeweils ein Jungenspielzeug und ein Mädchenspielzeug abwechselten. Das Kind wurde dann in den Raum geführt, mittig vor der Spielzeugreihe positioniert und aufgefordert, 10 Minuten mit den Spielzeugen zu spielen. Aufgrund der Studiendurchführung war es nicht möglich (mit vielen Familien wurde die Studie bei ihnen Zuhause durchgeführt), das Spiel der Kinder durch eine Spiegelscheibe aus einem Nebenraum zu beobachten oder Videoaufnahmen zu machen. Deshalb beobachtete die Untersucherin das Spiel des Kindes kommentarlos aus dem Hintergrund des Raumes. Auf einem Protokollblatt wurde die Zeit vermerkt, die sich das Kind jeweils mit mädchen- oder jungentypischem Spielzeug beschäftigte. In die

Berechnung ging nur die Zeit ein, in der das Spielzeug „regelrecht“ benutzt wurde: Wenn ein Kind beispielsweise das batteriebetriebene Handrührgerät (als „mädchenhaft“ eingestuft) als Ersatz für eine Bohrmaschine (als „jungenhaft“ eingestuft) benutzt, wurde dies nicht gewertet. Die Berechnung ergibt für jedes Kind einen Wert der angibt, wieviel Prozent der Gesamtzeit das Kind mit jungentypischem Spielzeug verbracht hat (Range: 0 – 100).

### (3) Spielzeugpräferenz („Toy to keep“)

Im Anschluss an die Untersuchung durfte sich jedes Kind ein kleines Spielzeug als Geschenk auswählen (angelehnt an Berenbaum/Snyder, 1995; Zucker et al., 1982).

Zur Auswahl standen jeweils 5 verschiedene Spielzeuge, die von „sehr typisch mädchenhaft“ (Wert = 1) bis zu „sehr typisch jungenhaft“ (Wert = 5) eingeteilt waren. Diese Einteilung der Spielzeuge in eine abgestufte Skala wurde a priori, nach Einschätzung von professionellen ErzieherInnen und Eltern, vorgenommen. Um den Kindern möglichst attraktive Geschenke anbieten zu können, benutzten wir nach Altersgruppen unterschiedliche Sets an Spielzeugen:

Kinder im Alter von 3 – 6 Jahren hatten die Auswahl zwischen

1. einem Spielzeug-Set mit Figur, Kutsche und Pferd
2. Kinderlexikon „Blume“
3. Kaleidoskop
4. Kinderlexikon „Flugzeug“
5. Spielzeugauto (Tiefelader mit Helikopter oder Lastwagen)

Die Kinder im Alter von 7 – 12 Jahren konnten unter folgenden Spielzeugen auswählen:

1. Perlen zum Aufziehen

2. DIDDLE-Block „Stadt-Land-Fluss“

3. Kaleidoskop

4. Quartett „Automonster“

5. Lego-Figur „Star Wars“

#### (4) Child Behavior and Attitudes Questionnaire; German Version (CBAQ-G)

Zur Ergänzung der Studie wurde nach den Maßgaben des Medical Outcomes Trust (1997) eine professionelle Übersetzung der Kurzform des Child Behavior and Attitudes Questionnaire (CBAQ; Meyer-Bahlburg et al., 1994) angefertigt. Dieser Fragebogen wurde von den Eltern ausgefüllt und umfasst insgesamt 29 (Mädchen) bzw. 30 (Jungen) Items.

Im Gegensatz zur Originalversion, in welchem 5- und 8-Punkt-Skalen verwendet werden, wurde – in Absprache mit dem Autoren - zur Vereinfachung eine Version entworfen, die zwei Formen von 5-Punkt-Skalen (von „stimme vollkommen zu“ bis „stimme gar nicht zu“ und von „täglich“ bis „einmal im Monat oder seltener“) beinhaltet.

Anhand des CBAQ-G lassen sich zwei Sub-Skalen errechnen, die verschiedene Aspekte umfassen:

I. Feminitätsskala: sie umfasst 17 Items und gibt das Ausmaß an femininem (bzw. unmaskulinem) Verhalten an (bipolare Skala); hoher Wert = feminines Verhalten. Beispiel-Items für diese Skala sind: „Sie (er) tanzt gerne.“ „Sie (er) spielt ‚Vater-Mutter-Kind‘.“

II. Cross-Gender Skala: umfasst 10 Items und gibt das Ausmaß an gegengeschlechtlichem Verhalten an, welches als ein Hinweis auf vorhandene Konfusion oder Instabilität der Geschlechtsidentität interpretiert werden kann (unipolare Skala); hoher Wert = gegengeschlechtliches Verhalten. Beispiel Item: „Sie (er) hat den Wunsch geäußert, ein Junge (Mädchen) zu sein.“

(5) Bevorzugte SpielkameradInnen und FreundInnen („Peer-Präferenz“)

Die Peer-Präferenz der Kinder wurde anhand von zwei Fragen innerhalb des selbst entwickelten „Fragebogen für Eltern“ erhoben:

- (1) Mit wem schließt Ihr Kind zur Zeit am häufigsten Freundschaften? (mit Jungen / mit Mädchen / mit Jungen und Mädchen)
- (2) Hat Ihr Kind einen besten Freund oder eine beste Freundin ?(nein / ja, einen besten Freund / ja, eine beste Freundin / weiß nicht)

### **2.1.3. Ergebnisse**

#### Interkorrelationen zwischen den Instrumenten.

Die von uns eingesetzten Untersuchungsinstrumente zur Erhebung geschlechtstypischen Verhaltens zeigten gute Korrelationen untereinander, was darauf hinweist, dass sie tatsächlich übereinstimmende Konstrukte messen (Tabelle 7). Lediglich die Cross-Gender Skala des CBAQ-G zeigt keine Korrelation. Dies ist dadurch erklärbar, dass diese Skala primär auf Verunsicherung der Geschlechtsidentität bzw. auf gegengeschlechtliche Identifikation zielt und somit tatsächlich ein anderes Konstrukt abbildet.

Tabelle 7: Korrelationen der Instrumente zu geschlechtstypischem Verhalten

	FAI-Jungen	Spielzeugpräferenz (Toy to keep)	strukturierte Spielsituation	CBAQ-G Femininitätsskala	CBAQ-G Cross- Gender-Skala
FAI-Jungen	-.89**	.57**	.49**	-.78**	.19
FAI-Mädchen		-.49**	-.57**	.80**	-.23
Spielzeugpräferenz (Toy to keep)			.30	-.55**	.31
strukturierte Spielsituation				-.36	.19
CBAQ-G Femininitätsskala					-.22

\*  $p \leq 0.05$ ; \*\*  $p \leq 0.01$ ; \*\*\*  $p \leq 0.001$

### Störvariablen

Für alle Outcomes des Bereiches geschlechtstypisches Verhalten wurden das Alter des Kindes, der Ausbildungsstatus der Familie und das Vorhandensein und jeweiliges Geschlecht von Geschwisterkindern als mögliche Störvariablen untersucht. Es zeigte sich, dass keine dieser Variablen signifikanten Einfluss auf die Ergebnisse der jeweiligen Instrumente hatte (Tabelle 8), so dass diese Variablen bei weiteren Berechnungen nicht berücksichtigt werden mussten.

Tabelle 8: Störvariablen

Variable Instrument	Alter des Kindes	Ausbildungsstatus der Familie <sup>1</sup>	Schwestern im Haushalt <sup>2</sup>	Brüder im Haushalt <sup>2</sup>
FAI-Jungen	p=.601 <sup>3</sup>	p= .316 <sup>5</sup>	p=.939 <sup>6</sup>	p=.164 <sup>6</sup>
FAI-Mädchen	p=.376 <sup>3</sup>	P=.424 <sup>5</sup>	p=.719 <sup>6</sup>	p=.307 <sup>6</sup>
strukturierte Spielsituation	p=.093 <sup>3</sup>	p= .080 <sup>5</sup>	p=.758 <sup>6</sup>	p=.228 <sup>6</sup>
Spielzeugpräferenz (Toy to keep)	p=.537 <sup>4</sup>	p= .077 <sup>5</sup>	p=.641 <sup>5</sup>	p= .192 <sup>5</sup>
Femininitätsskala (CBAQ-G)	p=.481 <sup>3</sup>	p=.914 <sup>5</sup>	p=.910 <sup>6</sup>	p=.883 <sup>6</sup>
Cross Gender Skala (CBAQ-G)	p=.832 <sup>3</sup>	p=.168 <sup>5</sup>	p=.856 <sup>6</sup>	p=.755 <sup>6</sup>
bevorzugte Spielkameraden	p= .880 <sup>5</sup>	p=.227 <sup>5</sup>	p= .728 <sup>5</sup>	p=.178 <sup>5</sup>
Geschlecht beste/r Freund/in	p= .884 <sup>5</sup>	p=.094 <sup>5</sup>	p=.478 <sup>5</sup>	p=.368 <sup>5</sup>

<sup>1</sup> Höherer Status beider Eltern: Eingeteilt von 1=niedriger Ausbildungsstatus (kein Schulabschluss oder Hauptschulabschluss) bis 4= hoher Ausbildungsstatus (Fachhochschul- oder Universitätsabschluss)

<sup>2</sup> dichotome Variable: ja / nein

<sup>3</sup> Korrelation nach Pearson

<sup>4</sup> Spearman Rho

<sup>5</sup> Chi-Quadrat

<sup>6</sup> T-Test

## Ergebnisse zur psychosexuellen Entwicklung

### Fragebogen zu Aktivitäten & Interessen (FAI)

Die untersuchten Kinder mit DSD bei XY-Karyotyp unterscheiden sich hinsichtlich ihrer Aktivitäten und Interessen sowohl von der jeweiligen gleichgeschlechtlichen Vergleichsgruppe als auch untereinander, je nachdem, ob pränatale Androgeneffekte vorhanden sind oder nicht (alle Ergebnisse s. Tabelle 9 im Anhang).

Der Vergleich zwischen Jungen der Vergleichsgruppe (CO-M) und Kindern der Studiengruppe, die als Jungen aufwachsen (DSD-P-M), zeigt einen leicht erhöhten, aber

nicht signifikanten Wert für mädchenstypische Aktivitäten und Interessen (FAI-Mädchen) und einen leicht niedrigeren Wert für jungentypische Aktivitäten und Interessen (FAI-Jungen) (Tabelle 9 im Anhang). Kinder aus der Studiengruppe, bei denen partielle Androgeneffekte vorliegen und die als Mädchen aufgezogen werden (DSD-P-F) unterscheiden sich sowohl hinsichtlich mädchenstypischer (FAI-Mädchen) als auch hinsichtlich jungentypischer Aktivitäten und Interessen (FAI-Jungen) signifikant von Mädchen der Vergleichsgruppe: Ihr Wert auf der Skala für mädchenstypische Aktivitäten ist niedriger, der Wert für jungentypische Aktivitäten höher – auf beiden Skalen liegen sie etwa in der Mitte zwischen dem Durchschnittswert der Jungen und Mädchen der Vergleichsgruppe.

Obwohl alle diese Kinder als Mädchen aufgezogen werden, zeigen die Ergebnisse außerdem einen signifikanten Unterschied zwischen Kindern, bei denen keinerlei Androgeneffekte vorliegen (DSD-C-F) und denjenigen mit partiellen Androgeneffekten (DSD-P-F). Auf der Skala FAI-Mädchen erreichen die Kinder ohne Androgeneffekte sogar höhere Werte, auf der Skala FAI-Jungen niedrigere Werte als die Mädchen der Kontrollgruppe (CO-F) – sie verhalten sich also noch „mädchenhafter“ als die Mädchen der Kontrollgruppe (nicht signifikant). Auffällig ist außerdem, dass die Kinder ohne Androgeneinflüsse eine deutlich geringere Varianz hinsichtlich ihrer Aktivitäten und Interessen zeigen als Kinder der anderen Gruppen (inklusive der Vergleichsgruppe).

#### Spielbeobachtung („strukturierte Spielsituation“)

Da die Spielbeobachtung nicht Teil der Kindergarten- und Schulbefragung (Naujoks, in Vorbereitung) war, liegen keine Kontrolldaten von Kindern ohne DSD vor.

Die Ergebnisse der strukturierten Spielsituation zeigen einen offensichtlichen - allerdings nicht signifikanten – Zusammenhang zwischen der Zugehörigkeit zu einer der Untergruppen und dem beobachtetem Spielverhalten: Diejenigen Kinder, bei denen

keinerlei Androgeneffekte vorliegen (DSD-C-F) spielten lediglich 21,3 % der Gesamtzeit mit jungentypischem Spielzeug (Tabelle 9 im Anhang). Die Untergruppen DSD-P-F und DSD-P-M zeigen beide eine deutliche Präferenz zu jungentypischem Spielverhalten, unabhängig von ihrem Erziehungsgeschlecht.

Die Beobachtung der Kinder während des Spielens erbrachte ein weiteres interessantes Ergebnis: Während die meisten Kinder, die im männlichen Erziehungsgeschlecht aufwachsen, typisches Mädchenspielzeug (wie beispielsweise die Puppe) einfach ignorierten, zeigten einige Kinder, die im weiblichen Erziehungsgeschlecht aufwachsen, ein deutliches Bestreben, sich *aktiv* von Mädchenspielzeugen zu distanzieren. Zwei Mädchen betonten, dass sie Puppen und Barbies „*hassen*“, zwei Mädchen erklärten von sich aus, dass sie Puppen „*langweilig*“ finden und ein Mädchen schob die Puppe mit einem angewiderten Gesichtsausdruck beiseite und kommentierte dies mit den Worten, sie sei „*ein Mädchen mit Jungengeschmack*“.

#### Spielzeugpräferenz („Toy to keep“)

Für die Spielzeugpräferenz liegen keine Vergleichszahlen von gesunden Kindern vor.

Die Ergebnisse zeigen, dass die einzige Gruppe von Kindern, die als Geschenk ein typisches Mädchenspielzeug wählen, die Kinder ohne Androgeneffekte (DSD-C-F) sind (Tabelle 9 im Anhang). Wieder zeigt diese Gruppe eine deutlich geringere Varianz hinsichtlich ihrer Spielzeugpräferenz als die anderen Gruppen. Kinder mit partiellen Androgeneffekten (DSD-P-M und DSD-P-F) tendieren – unabhängig vom Erziehungsgeschlecht – deutlich dazu, ein für Jungen typisches Spielzeug als Geschenk zu wählen.

### Geschlechtsrollenverhalten (CBAQ-G)

Die Ergebnisse der Feminitätsskala zeigen signifikante Unterschiede zwischen den Untergruppen (Tabelle 9 im Anhang).

Auf der Feminitätsskala erreichen die Kinder mit partiellen Androgeneffekten, die als Jungen aufwachsen (DSD-P-M) ähnliche Werte wie Jungen der Kontrollgruppe (CO-M). Die Mädchen unserer Studiengruppe, bei denen keinerlei Androgeneffekte vorliegen (DSD-C-F) zeigen Werte, die denen der Mädchen aus der Kontrollgruppe (CO-F) entsprechen, während Kinder der Studiengruppe, die als Mädchen aufwachsen und bei denen partielle Androgeneffekte wirksam sind/waren (DSD-P-F) auf der Feminitätsskala signifikant geringere Werte als Mädchen der Kontrollgruppe erreichen (Tabelle 9 im Anhang).

Insgesamt erreichen die Mädchen ohne Androgeneffekte (DSD-C-F) die höchsten Werte auf der Feminitätsskala, wiederum bei einer sehr geringen Varianz. Kinder mit partiellen Androgeneffekten, die als Mädchen aufwachsen (DSD-P-F) zeigen demgegenüber eine sehr große Varianz in den Ergebnissen und erreichen einen signifikant höheren Wert auf der Feminitätsskala als diejenigen Kinder mit partiellen Androgeneffekten, die als Jungen aufgezogen werden (DSD-P-M).

In Bezug auf gegengeschlechtliches Verhalten, wie es auf der Cross-Gender Skala des CBAQ-G abgebildet wird, zeigten sich signifikante Ergebnisse (Tabelle 9 im Anhang), die sich aus den hohen Skalenwerten der Kinder mit partiellen Androgeneffekten, die als Mädchen erzogen werden (DSD-P-F) erklären. Zwei dieser Kinder zeigen sehr hohe Werte für Cross-Gender Verhalten (2,33 und 2,85 Standardabweichungen über dem Mittelwert), was möglicherweise auf das Vorhandensein einer Geschlechtsverunsicherung oder einer vorhandenen Geschlechtsidentitätsstörung bei diesen Kindern hinweist. Ein Vergleich der

Untergruppen ohne Einbeziehung dieser beiden Ausreißer ergibt keine signifikanten Unterschiede zwischen den Werten der Gruppe DSD-P-F und allen anderen Untergruppen.

#### Bevorzugte SpielkameradInnen und FreundInnen („Peer-Präferenz“)

Alle Eltern der Kinder unserer Studiengruppe und 164 von 166 Eltern der Kontrollgruppen-Kinder konnten über die Peer-Präferenz ihrer Kinder Auskunft geben. Mädchen und Jungen der Kontrollgruppe zeigten eine deutliche Tendenz, mit gleichgeschlechtlichen Kindern zu spielen (Tabelle 10, Anhang). Im Gegensatz dazu zeigen die Kinder unserer Studiengruppe keine Präferenz hinsichtlich der Wahl von Mädchen oder Jungen als SpielkameradInnen. Während Jungs der Kontrollgruppe fast nie (2,3%) Mädchen als bevorzugte Spielkameradinnen wählen, geben 8,3% der Eltern von Kindern der Untergruppe DSD-P-M an, ihr Sohn bevorzuge weibliche Spielkameradinnen<sup>14</sup>.

Bei vier Kindern der Studiengruppe (12,1%) und sechs Kindern der Kontrollgruppe (3,6%) konnten die Eltern keine Angaben über das Geschlecht des besten Freundes/der besten Freundin ihres Kindes machen. Die Eltern von acht Kindern der Studiengruppe (24,2%) und 33 Kindern der Kontrollgruppe (19,9%) gaben an, ihr Kind habe keinen besten Freund/ keine beste Freundin.

Die Ergebnisse zeigen, dass Kinder der Kontrollgruppe eine deutliche Präferenz zu gleichgeschlechtlichen besten FreundInnen haben. Auch die Kinder der Studiengruppe bevorzugen gleichgeschlechtliche beste FreundInnen, wählen aber auch recht häufig Kinder des anderen Geschlechts bzw. haben sowohl einen besten Freund als auch eine beste Freundin. Die einzige Gruppe, die ausschließlich Kinder des eigenen Geschlechts als

---

<sup>14</sup> Da die Untergruppe DSD-P-M lediglich aus 6 Kindern besteht, sollte dieses Ergebnis nicht überinterpretiert sondern lediglich als Beschreibung einer möglichen Tendenz verstanden werden.

beste Freundin zu wählen, sind die Mädchen ohne Androgeneffekte<sup>15</sup> (DSD-C-F) (Tabelle 10, Anhang).

#### **2.1.4. Diskussion der Ergebnisse zur psychosexuellen Entwicklung**

Die Ergebnisse unserer Studie zeigen einen signifikanten Zusammenhang zwischen pränatalen Androgeneinflüssen und nahezu allen Aspekten geschlechtstypischen Verhaltens, die untersucht wurden. Dies unterstützt unsere Hypothese, nach welcher jungentypisches Verhalten das Ergebnis von pränatalen Androgenwirkungen ist.

XY-DSD-Kinder, bei denen keinerlei Androgeneffekte vorliegen (DSD-C-F) zeigten mädchenstypische Verhaltensmuster und Präferenzen und unterschieden sich nicht signifikant von Mädchen der Kontrollgruppe. DSD-Kinder, bei denen partielle Androgeneffekte vorlagen und die als Mädchen erzogen wurden (DSD-P-F) zeigten deutlich mehr jungentypische Verhaltensmuster und Präferenzen als die Kinder der DSD-C-F Untergruppe. DSD-Kinder mit partiellen Androgeneffekten, die als Jungen erzogen wurden, zeigten das jungenhafteste Verhalten aller DSD-Untergruppen; im Vergleich zu Jungen der Kontrollgruppen erreichen sie etwas niedrigere aber nicht signifikant unterschiedliche Werte auf den Skalen für jungentypisches Verhalten.

Die Unterschiede zwischen Jungen und Mädchen mit partiellen Androgeneffekten sind weit weniger ausgeprägt als die Unterschiede zwischen Jungen und Mädchen der Kontrollgruppe. Weder hinsichtlich der geschlechtstypischen Aktivitäten und Interessen (FAI) noch hinsichtlich des Spielverhaltens (strukturierte Spielsituation) und der Spielzeugpräferenz (Toy to keep) gab es signifikante Unterschiede zwischen der DSD-P-F- und der DSD-P-M- Untergruppe. Beide dieser Untergruppen zeigten von der Tendenz her eine Ausrichtung auf jungenhafte Verhaltensweisen und Präferenzen hin.

---

<sup>15</sup> Auch hier sollten die Zahlen nur sehr vorsichtig interpretiert werden, da in der Untergruppe DSD-C-F für nur drei Kinder gültige Antworten vorliegen.

Einzig die Feminitätsskala des CBAQ-G zeigt signifikante Unterschiede zwischen Mädchen und Jungen mit partiellen Androgeneffekten, wobei die Kinder der Untergruppe DSD-P-F höhere Werte für mädchenhaftes Verhalten erreichen als Kinder der Untergruppe DSD-P-M. Unserer Vermutung nach erhebt der CBAQ-G komplexere Verhaltensmuster als die anderen von uns verwendeten Instrumente und ist deshalb leichter durch Sozialisierungseffekte beeinflussbar. Eine weitere Erklärung könnte sein, dass der CBAQ (im Gegensatz zur Spielsituation und dem Toy to keep) Einschätzungen der Eltern abfragt und insofern anfälliger für die Erwartungen und Hoffnungen der Eltern hinsichtlich des geschlechtstypischen Verhaltens ihrer Kinder sein könnte im Vergleich zu Instrumenten, die kindliche Aussagen und direkte Verhaltensbeobachtungen nutzen.

Obwohl sich diejenigen Kinder mit partiellen Androgeneffekten, die als Mädchen aufwachsen, hinsichtlich ihres geschlechtstypischen Verhaltens signifikant von Mädchen der Kontrollgruppe unterscheiden, zeigen sie im Durchschnitt keinen erhöhten Wert auf der Skala für Cross-Gender Verhalten (CBAQ-G). Allerdings erreichen zwei Mädchen dieser Gruppe (DSD-P-F) auf der Cross-Gender Skala sehr hohe Werte und bei ihnen finden sich auch im Leitfadenterview Hinweise auf Verunsicherungen hinsichtlich der eigenen Geschlechtsidentität. Ein differenzierterer Blick in die Daten zeigt, dass es sich hierbei um ein sechsjähriges Mädchen mit Gonadendysgenese<sup>16</sup> und ein zehnjähriges Mädchen mit pAIS<sup>17</sup> handelt. Bei beiden Kindern war die initiale Geschlechtszuweisung männlich und wurde im Laufe des ersten Lebensjahres revidiert. Die Entscheidung, das Erziehungsgeschlecht der Kinder zu ändern, ging jeweils überwiegend auf die Initiative beteiligter ÄrztInnen zurück und war (und ist noch) vonseiten der Eltern mit Ängsten und Zweifeln an deren Richtigkeit verbunden. Es kann vermutet werden, dass – neben dem Vorhandensein pränataler Androgeneffekte – die Verunsicherung der Eltern darüber, ob

---

<sup>16</sup> Eine genauere Beschreibung findet sich in Kapitel III. 2.3.3., Kind 3.

<sup>17</sup> Für eine genauere Beschreibung siehe Kapitel III. 2.2.5., Kind 5.

das weibliche Erziehungsgeschlecht wirklich die beste Wahl für ihr Kind ist, einen Einfluss auf die Verunsicherung der Kinder selbst haben könnte.

Unser Ergebnis, nach welchem die überwiegende Mehrzahl von Kindern mit DSD keine Anzeichen von Verunsicherung der Geschlechtsidentität aufweist, obwohl sie hinsichtlich ihres geschlechtstypischen Verhaltens deutlich auffällig sind, entspricht den Ergebnissen aus Studien (Meyer-Bahlburg et al., 2004; Zucker et al., 1996) mit Mädchen mit Adrenogenitalem Syndrom (AGS/CAH). Es unterstreicht noch einmal, dass es sich bei „Geschlechtsrollenverhalten“ und „Geschlechtsidentität“ um zwei unterschiedliche Konstrukte handelt (Money, 1994), die sorgsam voneinander getrennt werden müssen.

Andere Studien weisen eine erhöhte Rate von Geschlechtsverunsicherungen oder Geschlechtsidentitätsstörungen bei Personen mit DSD nach (Bosinski, 2005; Cohen-Kettenis & Pfäfflin, 2003; Meyer-Bahlburg, 1993, 2005; Reiner, 2005; Slijper et al., 1998; Wilson, 2001; Wilson et al., 1993; Wisniewski & Migeon, 2002). In aktuellen Reviews zur Geschlechtsidentität bei erwachsenen Personen mit partiellem Virilisierungsdefizit bei XY-Karyotyp (DSD-P) wird auf ein hohes Risiko dieser Gruppe für Geschlechtsidentitätsstörungen hingewiesen, während Personen mit komplettem Virilisierungsdefizit (DSD-C) kein erhöhtes Risiko aufweisen. (Cohen-Kettenis, 2005; Hines et al., 2003; Mazur, 2005; Reiner, 2005, Wisniewski et al., 2000).

Hinsichtlich der Peer-Präferenzen zeigt sich ein deutlicher Unterschied zwischen DSD-Kindern mit partiellen Androgeneffekten und Kindern der Kontrollgruppe: Während Kinder der Kontrollgruppe Kinder ihres eigenen Geschlechts als SpielkameradInnen und als besten Freund/beste Freundin präferieren, spielen Kinder der DSD-P-Gruppe,

unabhängig von ihrem Erziehungsgeschlecht, häufiger sowohl mit Mädchen als auch mit Jungen.

Insgesamt zeigen die Studienergebnisse leichte Unterschiede zwischen den beiden Untergruppen von Kindern mit partiellen Androgeneffekten (DSD-P-F und DSD-P-M), was als Hinweis darauf gedeutet werden kann, dass zusätzlich zu den Androgenwirkungen geschlechtsspezifische Sozialisationswirkungen wirken (Bosinski, 2000, 2005; Lytton & Romney, 1991; Meyer-Bahlburg; 1993, 2002, Snow et al., 1983; Zucker, 1999, 2002).

Aufgrund der geringen Fallzahl und fehlender Angaben über prä- und postnatale Androgenwerte der von uns untersuchten Kinder war es uns nicht möglich, das Ausmaß an Androgeneffekten genauer zu bestimmen und die Untergruppen der Kinder mit Androgeneffekten (DSD-P-F und DSD-P-M) weiter zu unterteilen.

## **2.2. Gesundheitsbezogene Lebensqualität**

### **2.2.1. Spezielle Fragestellungen**

Das Konstrukt „Gesundheitsbezogene Lebensqualität“ wurde bereits im Kapitel I. 3.1. erläutert. Es umfasst neben körperlichen Beeinträchtigungen insbesondere emotionale und soziale Komponenten und erscheint uns aus diesem Grunde für die Untersuchung von Kindern mit DSD besonders geeignet.

Ziel der Erhebung der gesundheitsbezogenen Lebensqualität bei Kindern mit DSD ist es herauszufinden, ob – und wenn ja, in welchen Bereichen – Beeinträchtigungen der Lebensqualität vorliegen. Es kann vermutet werden, dass Kinder mit DSD durch wiederholte medizinische Behandlungen und Interventionen (z.B. regelmäßige

Kontrolluntersuchungen, Operationen) oder auch chronische oder rezidive medizinische Probleme (z.B. Miktionsstörungen bei Hypospadien) Einschränkungen in der Lebensqualität aufweisen. Darüber hinaus soll untersucht werden, ob Kinder mit DSD Beeinträchtigungen hinsichtlich sozialer oder emotionaler Aspekte aufweisen, wie sie beispielsweise aus dem Gefühl „anders“ als andere Kinder zu sein und von diesen ggf. vermehrt gehänselt zu werden, entstehen könnten.

### **2.2.2. Methoden**

Da in Studien mit Kindern das Prinzip der „Selbstauskunft“ teilweise schwer durchführbar ist - insbesondere den jüngeren Kindern fällt die Beantwortung der Fragen manchmal schwer und der Aussagewert ihrer Antworten ist begrenzt - haben wir sowohl die Kinder selbst als auch ihre Eltern nach der gesundheitsbezogenen Lebensqualität (der Kinder) gefragt.

Wir benutzten in unserer Studie zur Erfassung der allgemeinen gesundheitsbezogenen Lebensqualität der Kinder einen in Deutschland entwickelten Fragebogen (KINDL<sup>®</sup>; Bullinger et al., 1994; Ravens-Sieberer & Bullinger, 1998; Ravens-Sieberer & Bullinger, 2000). Der KINDL<sup>®</sup> liegt sowohl als Proxy- als auch als Kind-Version für unterschiedliche Altersklassen vor und wird dadurch dem jeweiligen Entwicklungsstand des Kindes gerecht (s. Tabellen 2 und 3).

Im KINDL<sup>®</sup> werden folgende Bereiche unterschieden: Körperliches Wohlbefinden, psychisches Wohlbefinden, Selbstwert, Familie, Freunde, Kindergarten/Schule. Darüber hinaus wird aus allen diesen Bereichen ein Gesamtwert errechnet, der eine allgemeine Einschätzung der gesundheitsbezogenen Lebensqualität zulässt. Je höher der Wert auf den Skalen, desto höher ist die gesundheitsbezogene Lebensqualität der Befragten.

Zur Beurteilung unserer Studienergebnisse liegen Normwerte aus Befragungen großer Gruppen von Kindergarten- und Schulkinder in Deutschland vor, so dass Aussagen darüber möglich sind, ob und in welchen Bereichen sich die von uns untersuchten Kinder mit DSD von anderen Kindern unterscheiden.

Die Anwendung altersspezifischer Fragebögen, die hinsichtlich der verwendeten Variablen und der vorliegenden Normwerte Unterschiede zeigen, führt dazu, dass unsere ohnehin geringen Fallzahlen je Fragebogenversion und Untergruppe weiter stark reduziert werden. Die Ergebnisse des KINDL in dieser Studie können deshalb lediglich als Deskription angesehen werden. Hierbei geht es einerseits darum herauszufinden, ob in der Studiengruppe insgesamt eine Beeinträchtigung der gesundheitsbezogenen Lebensqualität vorliegt. Darüber hinaus soll im Sinne eines hypothesengenerierenden explorativen Vorgehens untersucht werden, ob sich spezielle Prädiktoren für Beeinträchtigungen der Lebensqualität der Kinder bestimmen lassen. Zu diesem Zweck werden diejenigen Kinder, die deutlich niedrigere Werte bezüglich ihrer gesundheitsbezogenen Lebensqualität als die Normgruppe aufweisen, hinsichtlich verschiedener möglicherweise relevanter Aspekte (z.B. Anzahl der Operationen, Komorbiditäten, besondere familiäre Belastungen) differenziert betrachtet.

### **2.2.3. Ergebnisse**

Die Ergebnisse der Elternbefragung zeigen, dass die Kinder der Altersgruppe von 3 – 7 Jahren, die an unserer Studie teilgenommen haben, nach Einschätzung ihrer Eltern in fast allen Bereichen eine deutlich höhere gesundheitliche Lebensqualität aufweisen als die Kinder der Normgruppe (Tabelle 11). Die einzige Ausnahme bildet die Skala „Freunde“, auf welcher die Kinder der Studiengruppe insgesamt leicht niedrigere Werte zeigen (nicht signifikant).

Zwischen den Untergruppen unserer Studiengruppe (DSD-C-F, DSD-P-F, DSD-P-M) gibt es keine signifikanten Unterschiede.

Tabelle 11: Kiddy-KINDL – Elternauskunft

	Norm <sup>#</sup> (Mädchen & Jungen) MW; SD	DSD (Mädchen & Jungen) <sup>a</sup> MW; SD	DSD-C-F <sup>a</sup> MW; SD	DSD-P-F <sup>a</sup> MW; SD	DSD-P-M <sup>a</sup> MW; SD
<b>N</b>		20	3	9	8
<b>Körperliches Wohlbefinden</b>	66,91; SD 14,05	83,44***; SD 17,71	85,41; SD 15,73	84,03; SD 23,82	82,03**; SD 11,30
<b>Psychisches Wohlbefinden</b>	63,17; SD 13,73	85,42***; SD 9,75	85,42 **; SD 3,61	85,42***; SD 11,27	85,42***; SD 10,45
<b>Selbstwert</b>	69,38; SD 11,01	80,70***; SD 10,75	81,25; SD 10,83	81,51*; SD 13,24	79,69*; SD 9,30
<b>Familie</b>	64,04; SD 13,28	76,88***; SD 12,01	79,17; SD 9,55	79,86**; SD 10,26	72,66; SD 14,54
<b>Freunde</b>	81,75; SD 14,37	78,62; SD 9,16	77,08; SD 19,09	82,03; SD 4,01	75,78; SD 8,48
<b>Kiga / Schule</b>	67,84; SD 15,91	68,75; SD 9,88	68,75; SD 6,25	73,44; SD 9,30	62,50; SD 9,68
<b>TOTAL</b>	68,97; SD 9,32	79,35***; SD 6,01	79,51*; SD 3,66	81,35***; SD 7,85	77,05***; SD 3,56

höhere Werte = höhere gesundheitsbezogene Lebensqualität

<sup>#</sup> Für den Kiddy-KINDL liegen keine geschlechtsspezifischen Normdaten vor

DSD: Kinder mit Störungen der körperlichen Geschlechtsentwicklung (DSD) gesamt; DSD-P-M: Jungen mit partiellen Androgeneffekten; DSD-P-F: Mädchen mit partiellen Androgeneffekten; DSD-C-F: Mädchen ohne Androgeneffekte; MW: Mittelwert; SD: Standardabweichung

<sup>a</sup> Vergleich mit Norm Mädchen & Jungen

\*  $p \leq 0.05$ , \*\*  $p \leq 0.01$ , \*\*\*  $p \leq 0.001$

Auch in der Altersgruppe der 8 – 12jährigen Kinder (Kid-KINDL, Tabelle 12) zeigt sich, dass die Kinder der Studiengruppe nach Einschätzung ihrer Eltern keinerlei Beeinträchtigungen der gesundheitsbezogenen Lebensqualität aufweisen. Die Werte auf der Skala „Körperliches Wohlbefinden“ liegen bei den Kindern, die als Mädchen

aufwachsen sogar signifikant über denen der Norm, unabhängig davon, ob bei ihnen partielle Androgeneffekte vorliegen (DSD-P-F) oder nicht (DSD-C-F).

Signifikante Einschränkungen der Lebensqualität finden sich lediglich bei den Jungen mit DSD (DSD-P-M) im Bereich „Schule“ und bei Mädchen ohne Androgeneffekte (DSD-C-F) im Bereich „Familie“.

Tabelle 12: Kid-KINDL – Elternauskunft

	<b>CO-M</b>	<b>DSD-P-M<sup>b</sup></b>	<b>DSD-P-F<sup>a</sup></b>	<b>DSD-C-F<sup>a</sup></b>	<b>CO-F</b>
	MW (SD)	MW (SD)	MW (SD)	MW (SD)	MW (SD)
<b>N</b>		4	6	3	
<b>körperliches Wohlbefinden</b>	77,63; SD 15,35	89,06; SD 7,86	87,50*; SD 9,68	91,67*; SD 3,61	75,99; SD 15,12
<b>psychisches Wohlbefinden</b>	79,57; SD 13,28	78,13; SD 20,73	84,38*; SD 6,56	68,75; SD 10,83	80,08; SD 12,47
<b>Selbstwert</b>	67,99; SD 17,20	64,06; SD 10,67	64,58; SD 23,27	75,00; SD 10,83	67,41; SD 14,74
<b>Familie</b>	78,62; SD 14,83	76,56; SD 11,83	62,50; SD 29,32	70,83*; SD 3,61	79,88; SD 14,76
<b>Freunde</b>	76,20; SD 13,58	68,75; SD 16,54	77,78; SD 20,14	81,25; SD 6,26	76,59; SD 14,08
<b>Schule</b>	73,58 SD 16,86	58,85*; SD 7,29	64,58; SD 20,03	65,63; SD 13,26	75,78; SD 16,47
<b>TOTAL</b>	75,57; SD 10,49	73,35; SD 7,56	73,69; SD 13,54	75,86; SD 3,99	75,85; SD 9,78

höhere Werte = höhere gesundheitsbezogene Lebensqualität

CO-M: Norm Jungen; DSD-P-M: Jungen mit partiellen Androgeneffekten; DSD-P-F: Mädchen mit partiellen Androgeneffekten; DSD-C-F: Mädchen ohne Androgeneffekte; CO-F: Norm Mädchen; MW: Mittelwert; SD: Standardabweichung

<sup>a</sup> Vergleich mit Mädchen Norm

<sup>b</sup> Vergleich mit Jungen

\*  $p \leq 0.05$ , \*\*  $p \leq 0.01$ , \*\*\*  $p \leq 0.001$

In der Altersgruppe von 3 – 5 Jahren zeigt sich (s. Tabelle 13), dass die befragten Kinder mit DSD insgesamt einen geringfügig niedrigeren Gesamtwert für ihre gesundheitsbezogene Lebensqualität erreichen als die Normwerte (nicht signifikant). Eine differenzierte Betrachtung ergibt, dass die Gruppe derjenigen Kinder mit DSD, die als Jungen aufwachsen (DSD-P-M) und derjenigen, die als Mädchen aufwachsen und bei denen keine Androgeneffekte vorliegen (DSD-C-F), leicht unter den Normwerten liegen. Die Mädchen mit DSD und partiellen Androgeneffekten (DSD-P-F) erreichen als einzige Untergruppe einen signifikant höheren Gesamtwert für gesundheitsbezogene Lebensqualität als die Norm und zeigt darüber hinaus eine sehr geringe Standardabweichung.

Tabelle 13: Kiddy-KINDL – Selbstauskunft

	<b>Norm<sup>#</sup></b> (Mädchen & Jungen) MW (SD)	<b>DSD<sup>a</sup></b> (Mädchen & Jungen) MW (SD)	<b>DSD-P-M<sup>a</sup></b> MW (SD)	<b>DSD-P-F<sup>a</sup></b> MW (SD)	<b>DSD-C-F<sup>a</sup></b> MW (SD)
<b>N</b>		10	4	3	3
<b>TOTAL<sup>##</sup></b>	75,40; SD 12,27	71,44; SD 8,94	69,72; SD 5,76	79,44*; SD 1,47	65,74; SD 12,52

<sup>#</sup> Für den Kiddy-KINDL liegen keine geschlechtsspezifischen Normdaten vor; höhere Werte = höhere gesundheitsbezogene Lebensqualität

<sup>##</sup> Bei der Selbstauskunft des Kiddy-KINDL wird nur ein Totalwert für gesundheitsbezogene Lebensqualität berechnet, keine Unterskalen

DSD: Kinder mit Störungen der körperlichen Geschlechtsentwicklung (DSD) gesamt; DSD-P-M: Jungen mit partiellen Androgeneffekten; DSD-P-F: Mädchen mit partiellen Androgeneffekten; DSD-C-F: Mädchen ohne Androgeneffekte; MW: Mittelwert; SD: Standardabweichung

<sup>a</sup> Vergleich mit Norm Mädchen & Jungen

\*  $p \leq 0.05$

Die Ergebnisse der Selbstausskunft von Kindern mit DSD in der Altersgruppe 6 – 12 Jahre (Tabelle 14) geben keinen Hinweis auf eine allgemeine Beeinträchtigung der gesundheitsbezogenen Lebensqualität. Einzig die Gruppe der Jungen mit DSD (DSD-P-M) erreicht im Vergleich zu Jungen der Norm einen signifikant niedrigeren Wert auf der Skala „Schule“. Mädchen mit DSD und partiellen Androgeneffekten (DSD-P-F) erreichen auf den Skalen „körperliches Wohlbefinden“ und „psychisches Wohlbefinden“ signifikant höhere Werte im Vergleich zum Normwert für Mädchen.

Auffällig erscheinen die Ergebnisse der Mädchen mit DSD, bei denen keine Androgeneffekte vorliegen: Sie liegen, auch wenn die Ergebnisse nicht signifikant sind, auf allen Skalen unter den Werten der Norm, wobei außerdem eine sehr hohe Varianz innerhalb dieser Gruppe vorliegt. Die Aussagekraft dieser Beobachtung ist allerdings beschränkt, da diese Gruppe nur drei Kinder umfasst.

Tabelle 14: Catscreen – Selbstausskunft

	<b>CO-M</b>	<b>DSD-P-M<sup>b</sup></b>	<b>DSD-P-F<sup>a</sup></b>	<b>DSD-C-F<sup>a</sup></b>	<b>CO-F*</b>
	MW (SD)	MW (SD)	MW (SD)	MW (SD)	MW (SD)
<b>N</b>		7	9	3	
<b>körperliches Wohlbefinden</b>	76,68; SD 13,03	77,68; SD 10,11	84,72*; SD 9,94	66,67; SD 38,19	74,43; SD 14,19
<b>psychisches Wohlbefinden</b>	82,89; SD 10,67	80,36; SD 17,47	88,89**; SD 5,21	62,50; SD 33,07	83,11; SD 11,33
<b>Selbstwert</b>	66,52; SD 18,95	63,39; SD 17,47	66,67; SD 24,00	52,08; SD 9,55	66,68; SD 17,83
<b>Familie</b>	83,58; SD 13,14	80,36; SD 21,78	85,42; SD 12,10	64,58; SD 34,42	84,40; SD 12,85
<b>Freunde</b>	78,21; SD 12,78	73,21; SD 21,26	63,19; SD 31,01	72,92; SD 20,09	78,10; SD 13,78
<b>Schule</b>	72,35 SD 12,88	60,71*; SD 9,35	68,75; SD 13,98	65,97; SD 9,39	74,10; SD 12,29

<b>TOTAL</b>	76,67; SD 8,66	72,62; SD 5,50	76,27; SD 9,66	63,74; SD 22,88	76,83; SD 8,63
--------------	-------------------	-------------------	-------------------	--------------------	-------------------

CO-M: Norm Jungen; DSD-P-M: Jungen mit partiellen Androgeneffekten; DSD-P-F: Mädchen mit partiellen Androgeneffekten; DSD-C-F: Mädchen ohne Androgeneffekte; CO-F: Norm Mädchen; MW: Mittelwert; SD: Standardabweichung

<sup>a</sup> Vergleich mit Mädchen Norm

<sup>b</sup> Vergleich mit Jungen Norm

\*  $p \leq 0.05$ , \*\*  $p \leq 0.01$ , \*\*\*  $p \leq 0.001$

Auch wenn die von uns eingesetzten Instrumente nicht zur individualpsychologischen Diagnostik bestimmt sind, wurden diejenigen Kinder, deren Werte deutlich (mehr als 2 Standardabweichungen) unter denjenigen der Norm lagen und somit Hinweise auf eine deutliche Einschränkung der gesundheitsbezogenen Lebensqualität gaben, einer differenzierten Analyse unterzogen. Das Ziel dieses Vorgehens bestand darin, etwaige Prädiktoren für Einschränkungen der Lebensqualität herauszufinden<sup>18</sup>.

Bei der Betrachtung auf Einzelfallebene fallen insgesamt fünf Kinder auf, bei denen Beeinträchtigungen der gesundheitsbezogenen Lebensqualität in einem relevanten Ausmaß gemessen wurden. Nachfolgend sollen diese Kinder eingehender beschrieben werden.

KIND 5<sup>19</sup>: Es handelt sich um ein zwölfjähriges Mädchen mit cAIS. Nach der Geburt wurden keinerlei Auffälligkeiten festgestellt. Der erste Verdacht, dass eine Besonderheit der Geschlechtsentwicklung vorliegen könnte tauchte am 7. Lebenstag auf (Hoden tastbar). Sie besucht die 6. Klasse einer Realschule und lebt mit ihren leiblichen Eltern und einer jüngeren Schwester zusammen. In den letzten Jahren gab es nach Aussage der Eltern

---

<sup>18</sup> Eine genauere Untersuchung darüber, warum einige Kinder deutlich *bessere* Werte hinsichtlich ihrer Lebensqualität aufweisen als die Normgruppe – und auf diesem Wege mehr über die Faktoren zu lernen, die bei Kindern mit DSD besonders unterstützend wirken – wäre ebenso interessant. Das vorhandene Datenmaterial ließ eine solche Analyse aber leider nicht zu.

<sup>19</sup> Die Nummerierung entspricht den laufenden Nummern der Kinder in Tabelle 1 (Anhang).

„selten“ besondere Belastungen durch Krankheit eines engen Familienangehörigen, durch finanzielle Probleme oder auch durch Eheprobleme.

Nach Aussage der Eltern hat sich das Kind normal entwickelt, sie hat keinerlei Komorbiditäten. Hinsichtlich ihres Geschlechtsrollenverhaltens gibt es keine Unterschiede zu Mädchen ohne DSD. Bisher wurde wegen der DSD keine Operation vorgenommen. Das Mädchen ist bisher über seine Diagnose nicht aufgeklärt; die Eltern haben große Angst davor, da ihre Tochter „sehr sensibel“ sei.

Die Eltern berichten von einer eingeschränkten Lebensqualität in Bezug auf die Schule. In der Selbstauskunft zeigen die Werte eine deutliche Einschränkung in den Bereichen Selbstwert, Familie und Schule.

KIND 6: Dieses Kind kam mit einem kompletten Steroidbiosynthese-Defekt als Frühgeborenes der 31.Schwangerschaftswoche zur Welt und litt in der Anfangsphase unter zahlreichen Anpassungsproblemen und metabolischen Krisen (z.B. Salzverlust-Krise). Das Erscheinungsbild des äußeren Genitales war unauffällig weiblich und das Kind wurde dem weiblichen Geschlecht zugeordnet. Der Verdacht, dass eine Besonderheit der körperlichen Geschlechtsentwicklung vorliegen könne entstand im dritten Lebensmonat des Kindes als Nebenbefund einer körperlichen Untersuchung. Da dieses Kind weder männliche noch weibliche Sexualhormone produzieren kann, erhält sie eine dauerhafte Substitutionstherapie. Operative Eingriffe aufgrund der DSD hat es bisher nicht gegeben. Zum Zeitpunkt der Befragung ist das Kind acht Jahre alt. Es ist entwicklungsverzögert und leidet unter hormonell bedingtem Minderwachstum, der durch Hormonsubstitution therapiert wird. Sie ist zum Zeitpunkt der Befragung über ihre Diagnose nicht aufgeklärt worden, da die Eltern dies als zu früh ansehen.

Das Mädchen lebt gemeinsam mit ihren leiblichen Eltern, zwei Brüdern und einer Schwester und besucht die zweite Klasse einer Grundschule mit durchschnittlichen

Leistungen. Nach Aussage der Eltern ist das Mädchen gut in die Klasse integriert und hat dort FreundInnen, wird aber manchmal wegen ihrer Körpergröße gehänselt. Ihr Geschlechtsrollenverhalten entspricht dem gleichaltriger Mädchen.

Die Studienteilnahme dieses Kindes erfolgte – ausdrücklichen Wunsch der Eltern hin – als das Kind zu einem mehrtägigen Klinikaufenthalt in Lübeck war. Am Tag zuvor war eine diagnostische Untersuchung unter Vollnarkose vorgenommen worden. Die Ergebnisse der Elternbefragung hinsichtlich der gesundheitsbezogenen Lebensqualität ihres Kindes ergab lediglich einen im Vergleich zur Norm niedrigeren Wert im Bereich psychisches Wohlbefinden. Die Ergebnisse der Selbstauskunft zeigen deutlich geringere Werte in allen Bereichen des KINDL<sup>®</sup>, mit Ausnahme des Bereiches Schule (die Befragung fand in den Ferien statt). Als Ursache für die berichtete verminderte Lebensqualität kommt neben der Störung der Geschlechtsentwicklung auch der vorliegende Minderwuchs und insbesondere auch die aktuelle Situation des Kindes (Krankenhausaufenthalt!) in Betracht.

KIND 18: Dieses Kind war zum Zeitpunkt der Erhebung 8 Jahre alt und wächst als Junge auf. Er leidet unter einer syndromalen Erkrankung, die einerseits mit einer Besonderheit der Geschlechtsentwicklung einhergeht, andererseits aber auch zur Folge hat, dass der Junge von Geburt an taub und minderwüchsig ist. Nach einer schwierigen Schwangerschaft (Wehentätigkeit ab 21 SSW, Bluthochdruck, Diabetes) fiel bei Geburt – neben massiven Anpassungsstörungen – ein Mikropenis auf. Außerdem ist der Junge entwicklungsverzögert, leidet unter Wahrnehmungsstörungen, Sprachstörungen und ADHD. Aus diesem Grunde erhält er psychologische Unterstützung. Er lebt mit zwei jüngeren Brüdern und dem Lebenspartner seiner Mutter zusammen. Sein Geschlechtsrollenverhalten entspricht dem typischer Jungen seines Alters. Nach Aussage der Eltern hat der Junge keine Freunde und wird von anderen Kindern oft wegen seines Verhaltens (Hyperaktivität) gehänselt.

Im Alter von drei Jahre wurde bei ihm eine Hodenverlagerungs-Operation vorgenommen. Außerdem wurde er zwei Mal wegen seiner Gehörlosigkeit operiert (Chochlea-Implantat). Die Mutter berichtet von einem erhöhten beruflichen Stress der Eltern in den letzten 12 Monaten und von Belastungen durch Krankheit und Problemen der Geschwister des Jungen.

Ergebnisse hinsichtlich der gesundheitsbezogenen Lebensqualität zeigen in der Elternauskunft deutliche Einschränkungen in den Bereichen psychisches Wohlbefinden, Selbstwert und Freunde. In der Selbstauskunft liegen die Werte für psychisches Wohlbefinden und Familie deutlich unter denen der Norm. Es kann vermutet werden, dass die Einschränkungen stark durch die komplexen Entwicklungsprobleme und die Hörstörung verursacht werden.

KIND 23: Dieses Kind ist zum Zeitpunkt der Befragung 6 Jahre alt und wächst als Mädchen auf. Sie lebt zusammen mit ihren leiblichen Eltern und einem älteren Bruder.

Das Mädchen kam mit einem unauffällig weiblichen äußeren Geschlecht zur Welt. Da jedoch die vorangegangene Pränataldiagnostik auf einen typisch männlichen Karyotyp hingewiesen hatte, entstand der Verdacht, dass eine DSD vorliegt. Aufgrund des Phänotyps wurde das weibliche Erziehungsgeschlecht gewählt. Ein abschließende Diagnose liegt bis heute nicht vor. Bisher wurden keinerlei operative Eingriffe durchgeführt. Diese Studienteilnehmerin unterscheidet sich hinsichtlich ihres Geschlechtsrollenverhaltens nicht von Mädchen der Kontrollgruppe.

Die Eltern berichten, dass sich ihre Tochter rascher entwickelt hat als andere Kinder. In den letzten 12 Monaten vor unserer Befragung gab es keine besonderen familiären Belastungen durch beispielsweise Tod eines nahen Angehörigen, Krankheit oder Arbeitslosigkeit. Das Mädchen ist vor kurzem zur Schule gekommen und den Eltern ist

nichts darüber bekannt, dass ihre Tochter mit den SchulkameradInnen Schwierigkeiten hat oder von ihnen gehänselt wird.

Die Ergebnisse im Bereich gesundheitsbezogener Lebensqualität zeigen deutliche Unterschiede zwischen der Elterneinschätzung und der Selbstauskunft des Kindes: Die Eltern berichten von keinerlei Einschränkung der Lebensqualität während das Mädchen selber deutliche Einschränkungen hinsichtlich des Selbstwertes, der Familie und den Freunden berichtet. Die Ursachen hierfür bleiben unklar.

KIND 33: Es handelt sich hierbei um ein zehnjähriges Kind mit pAIS. Die Diagnose wurde im siebenten Lebensmonat des Kindes gestellt. Nach der Geburt fiel ein uneindeutiges Geschlecht auf und das Kind wurde dem männlichen Erziehungsgeschlecht zugeordnet. Nach Diagnosestellung wurde ein Geschlechtswechsel von männlich zu weiblich vorgenommen. Die Mutter gibt an, sowohl damals als auch heute noch Zweifel bezüglich dieser Geschlechtszuordnung gehabt zu haben bzw. zu haben.

Am Ende des ersten Lebensjahres wurde eine Gonadektomie vorgenommen. Über mögliche weitere Operationen (z.B. Klitorisreduktion, Vaginalkorrektur) soll das Mädchen später selber entscheiden können.

Das Mädchen lebt mit seiner leiblichen Mutter zusammen. Nach Aussage der Mutter hat sich ihr Kind rascher entwickelt als andere Kinder – zum Zeitpunkt der Befragung besucht das Mädchen die fünfte Klasse eines Gymnasiums. Der Übergang von der Grundschule zum Gymnasium bezeichnet die Mutter als eine sehr schwierige Phase. Sie weist außerdem darauf hin, dass ihre Tochter weniger FreundInnen als andere Kinder hat und von anderen Kindern auch sehr häufig gehänselt wird. Dies stünde insbesondere damit im Zusammenhang, dass ihre Tochter sich eher wie ein Junge verhalte und typisch jungenhafte Interessen zeige (es handelt sich bei diesem Mädchen um eines derjenigen, die einen sehr hohen Wert auf der Cross-Gender-Skala des CBAQ-G aufweisen). Sie sei

insgesamt sehr aggressiv und leide zudem unter ADHD. Die Mutter verweist in der Befragung außerdem auf verschiedene familiäre Belastungen in den letzten 12 Monaten (durch Krankheit und Tod eines nahen Angehörigen und durch finanzielle und arbeitsbedingte Probleme).

Das Kind ist über seine DSD zum Zeitpunkt der Befragung kaum aufgeklärt: Sie weiß lediglich, dass sie keine leiblichen Kinder wird bekommen können und dass sie in einigen Aspekten „anders“ ist als andere Mädchen.

Hinsichtlich der gesundheitsbezogenen Lebensqualität berichtet die Mutter von deutlichen Beeinträchtigungen in den Bereichen Familie, Freunde und Schule. Die Ergebnisse der Selbstbefragung zeigen deutliche Beeinträchtigungen in den Bereichen Freunde und Schule.

#### **2.2.6. Diskussion**

Auf Gruppenniveau zeigen die Ergebnisse der Elternbefragung keinerlei Einschränkungen der gesundheitsbezogenen Lebensqualität der von uns untersuchten Kinder mit DSD. Die Gruppenwerte der Kinder mit DSD liegen darüber hinaus, insofern sie von der Norm abweichen, überwiegend deutlich *über* den Werten der Vergleichsgruppe.

Die Ergebnisse der Kinderbefragung fallen nicht so positiv aus wie die Einschätzungen der Eltern, aber auch hier finden sich insgesamt keine Hinweise auf relevante Beeinträchtigungen der gesundheitsbezogenen Lebensqualität der untersuchten Kinder mit DSD, ihre Werte unterscheiden sich im Durchschnitt nicht von Normdaten. Das Auftreten einer Diskrepanz zwischen den Ergebnissen der Eltern- und Kinderbefragung bei der Untersuchung der gesundheitsbezogenen Lebensqualität ist nicht ungewöhnlich, sondern ein in vielen Studien nachgewiesenes Phänomen (Cremeens et al., 2006; Davis et al., 2007; Robitail et al., 2007; Varni et al., 2007). In den meisten Fällen fällt das Elternurteil allerdings schlechter aus als die Selbstbeurteilung der Kinder. In unserer Studie kann die Diskrepanz möglicherweise dadurch erklärt werden, dass Eltern bei der Beurteilung der

Lebensqualität ihrer Kinder im Sinne ihrer eigenen Hoffnungen und Erwartungen antworten.

Obwohl nicht wenige der Kinder mit DSD, die an unserer Studie teilgenommen haben, mehrmalige, umfassende und zum Teil auch mit Komplikationen verbundene medizinische Eingriffe erlebt haben (III. 2.5.), zeigen sich keine Beeinträchtigungen der gesundheitsbezogenen Lebensqualität – weder auf der Skala „körperliche Beschwerden“ als auch auf den anderen Skalen. Es kann vermutet werden, dass zeitnah nach medizinischen Eingriffen Beeinträchtigungen der Lebensqualität vorgelegen haben; mit Ausnahme eines Kindes lagen in unserer Studie bei allen befragten Kindern die Operationen jedoch mehrere Monate oder Jahre zurück. Das Ergebnis gibt Hinweis darauf, dass Kinder bei guter Unterstützung Lebensereignisse wie medizinische Eingriffe rasch verarbeiten und dass insgesamt das Vorhandensein einer körperlichen Besonderheit nicht zwangsläufig mit einer Beeinträchtigung der gesundheitsbezogenen Lebensqualität einhergeht. Dieses Ergebnis stimmt mit den Ergebnissen vieler Untersuchungen der gesundheitsbezogenen Lebensqualität von Kindern mit chronischen Erkrankungen überein (z.B. Dickinson et al., 2007; Körner et al., 2006; Wagner et al., 2005).

Mit dem von uns eingesetzten Instrument wird nur die allgemeine gesundheitsbezogene Lebensqualität erfasst, die spezifische Belastungen bei DSD kann hierbei nicht abgebildet werden. Während für einige chronische Erkrankungen wie Asthma oder Diabetes krankheitsbezogene Module zur Ergänzung vorliegen, ist dies für DSD nicht der Fall. Um interindividuelle oder auch intraindividuelle Verläufe zu erfassen, wäre die Entwicklung eines diagnosespezifischen Moduls wünschenswert.

Eine weitere Erklärung unserer Ergebnisse könnte darin liegen, dass die von uns untersuchten Kinder ein hohes Maß an elterlicher Unterstützung und Stärkung erfahren,

und dadurch in der Lage sind, mit ihrer Besonderheit und den teilweise damit verbundenen Belastungen ausgesprochen gut zurecht zu kommen.

Eine explorative Einzelfallanalyse derjenigen Kinder, bei denen die Testergebnisse Hinweise auf deutliche Einschränkungen der gesundheitsbezogenen Lebensqualität geben, zeigen, dass bei einigen Kindern komplexe gesundheitliche und psychosoziale Belastungen vorliegen.

Weder die Anzahl der vorgenommenen Operationen noch die Diagnose, das Geschlechtsrollenverhalten des Kindes oder das Auftreten DSD-unabhängiger familiärer Probleme können aber erklären, warum gerade bei diesen Kindern Beeinträchtigungen der gesundheitsbezogenen Lebensqualität berichtet werden und bei anderen nicht. Dies bedeutet nicht, dass diese Aspekte *keinen* Einfluss auf die Lebensqualität der Kinder haben; sie sind aber nicht von anderen, die gesundheitsbezogene Lebensqualität beeinflussenden, Faktoren abzutrennen. Dieses Ergebnis weist darauf hin, dass die Entwicklung einer zusätzlichen störungsspezifischen Skala zur Ergänzung der allgemeinen gesundheitsbezogenen Lebensqualität erforderlich ist, um Einschränkungen ggf. auf das Störungsbild zurückführen zu können.

Weiterhin wirken sich familiäre Aspekte wie beispielsweise das Familienklima auf die Lebensqualität der Kinder aus – eine Dimension, die in dieser Studie nicht erfasst wurde.

Auffällig ist, dass bei zweien der Kinder, die Beeinträchtigungen der gesundheitsbezogenen Lebensqualität aufweisen, ein ADHD diagnostiziert wurde und sie wegen aggressiven Verhaltensauffälligkeiten Probleme im Bereich „soziale Kontakte“ haben. Der Zusammenhang zwischen ADHD und Beeinträchtigungen der Lebensqualität wurde in der Literatur vielfach beschrieben (Escobar et al., 2005 & 2008; Hampel & Desman, 2006; Pongwilairat et al., 2005).

## **2.3. Kindliche Verhaltensauffälligkeiten**

### **2.3.1. Spezielle Fragestellung**

Wie bereits in der Einleitung eingehend erörtert sollte untersucht werden, ob Kinder mit DSD ein erhöhtes Risiko für Verhaltensauffälligkeiten haben. Erwartet werden könnten sowohl emotionale Probleme als auch soziale und familiäre Probleme.

### **2.3.2. Methoden**

Zur Erhebung etwaiger Verhaltensauffälligkeiten von Kindern mit DSD wurden verschiedene Instrumente eingesetzt:

(1) Der CBCL („Child Behavior Checklist“)(Achenbach et al., 1998): Es handelt sich hierbei um einen in Deutschland sehr gängigen Fragebogen. Er wurde dafür konzipiert, eine systematische Einschätzung der Eltern über beobachtete Verhaltensweisen ihrer Kinder zu erheben, die auf psychische Probleme hinweisen könnten.

Für diesen Fragebogen liegen Cut-Off Werte zur Feststellung vorliegender Verhaltensauffälligkeiten vor. Als klinisch auffällig gelten dabei Verhaltensausrprägungen mit einem T-Wert von  $>70$ . Dies entspricht einem Prozentrang von  $\geq 98$  in der Referenzpopulation. T-Werte im Bereich von 67-70 werden als Übergangsbereich zwischen auffälligem und unauffälligem Verhalten definiert.

Der Fragebogen umfasst 100 (CBCL/1,5-5) bzw. 113 (CBCL/4-18) Items, die auf einer dreistufigen Skala (nicht zutreffend – etwas oder manchmal zutreffend – genau oder häufig zutreffend) von den Eltern beantwortet werden.

Es liegen für die Altersgruppen 1,5 – 5 Jahre und 4 –18 Jahre zwei verschiedene Fassungen vor, in denen der CBCL folgende Bereiche differenziert:

**Alterstufe: 1,5 – 5 Jahre:**

Emotionen  
Angst / Depressionen  
körperliche Beschwerden  
Rückzug  
Schlafprobleme  
Aufmerksamkeitsprobleme  
aggressives Verhalten

**4 – 18 Jahre:**

sozialer Rückzug  
körperliche Beschwerden  
ängstlich-depressiv  
soziale Probleme  
schizoid-zwanghaft  
Aufmerksamkeitsprobleme  
dissoziales Verhalten  
aggressives Verhalten

(2) projektiver Test: Zur Erhebung etwaiger Verhaltensauffälligkeiten wurden darüber hinaus mit Kindern ab 6 Jahren ein projektiver Test anhand von 4 Bildkarten durchgeführt (GEp, angelehnt an Preuss/Landsberg, 1996). Die Bildkarten (siehe Abbildungen 1–4 im Anhang) zeigten potentiell konfliktbeladene Situationen. Die Kinder wurden gebeten, eine dieser Karten auszuwählen und dazu eine Geschichte zu erzählen. Diese Geschichten der Kinder wurden mit ihrer Zustimmung aufgenommen und später transkribiert.

Für unsere Studie verwendeten wir die Original-Karten „Sozialer Druck unter Gleichaltrigen“ und „Familiengespräch bei Tisch“ aus dem GEp (Preuss & Landsberg, 1996; Abbildungen 1 und 2 im Anhang). Zusätzlich entwickelten wir je eine Karte zu den Themen „Umkleidesituation beim Sport“ und „Untersuchungssituation beim Arzt“ (Abbildungen 3 und 4 im Anhang), um den Kindern die Möglichkeit zu bieten, über DSD-spezifische Probleme und Ängste zu sprechen.

Zusätzlich zu diesen Instrumenten fließen in die Beurteilung von Verhaltensauffälligkeiten und –problemen Erkenntnisse ein, die wir im Rahmen von qualitativen Interviews mit den Kindern und Eltern gewonnen haben.

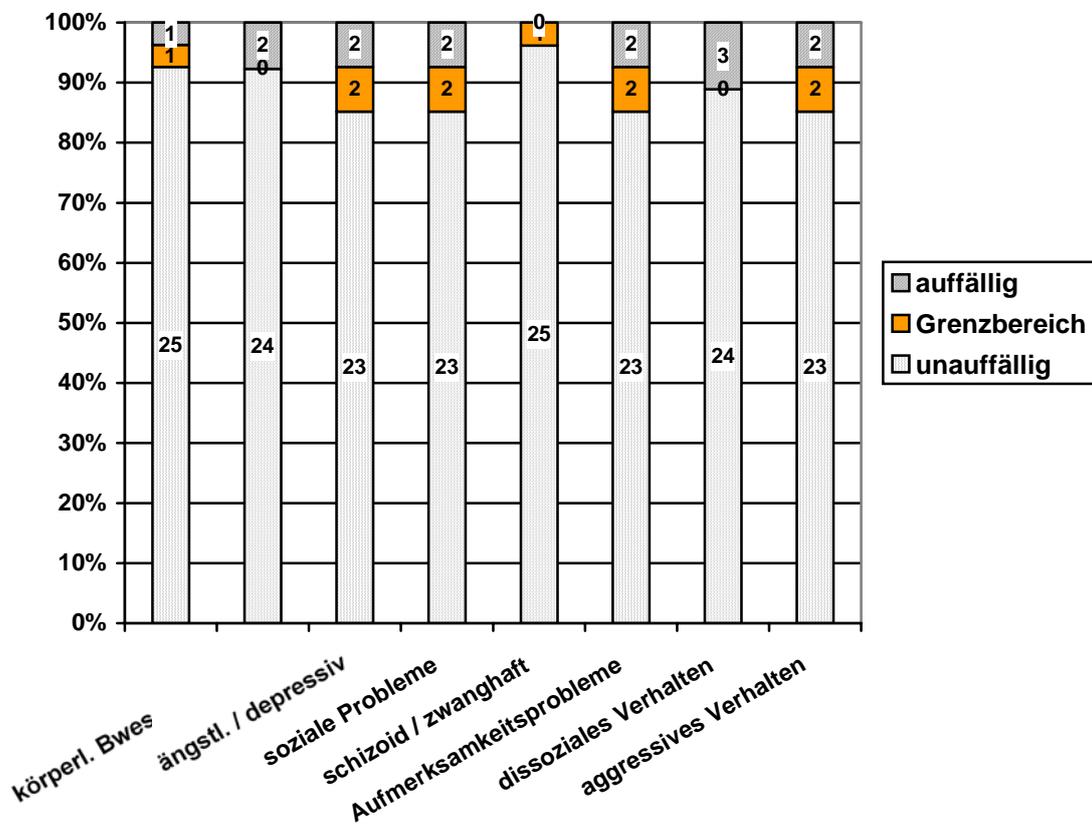
### 2.3.3. Ergebnisse

#### (1) CBCL:

Bei den Kindern im Alter von 2–4 Jahren, deren Eltern den CBCL für die jüngeren Kinder beantwortet haben, liegen keinerlei Verhaltensauffälligkeiten oder Hinweise auf etwaige Verhaltensprobleme vor.

Die Ergebnisse der Kinder von 5 – 12 Jahren sollen in folgendem Diagramm veranschaulicht werden (Abbildung 5): Das Diagramm zeigt jeweils, wie viele Kinder der Studiengruppe sich im Normbereich, im Grenzbereich oder im Auffälligkeitsbereich der einzelnen Skalen befinden. Die an den einzelnen Balken der Darstellung angegebenen Zahlen entsprechen der Anzahl der Kinder in diesem Bereich.

Abbildung 5: CBCL-Auswertung



Insgesamt wird deutlich, dass die von uns untersuchten Kinder mit DSD im allgemeinen keine erhöhte Rate an Verhaltensauffälligkeiten zeigen. Es finden sich in dieser Gruppe allerdings fünf Kinder, die auf mehreren Skalen gleichzeitig entweder im Grenz- oder im Auffälligkeitsbereich liegen:

KIND 13<sup>20</sup>: Es handelt sich hier um einen zehnjährigen Jungen mit pAIS, der als Einzelkind bei seinen leiblichen Eltern aufwächst. Nach einer problemlosen Schwangerschaft fiel er durch eine schwere Hypospadie auf. Die Geschlechtszuweisung als Junge stand für die Eltern und behandelnde Ärzte nie in Frage. Der Junge wurde bisher zehn mal operiert (es gab Komplikationen wie beispielsweise eine Fistelbildung). Er besuchte zum Zeitpunkt der Befragung die vierte Klasse einer Grundschule mit überdurchschnittlichen Leistungen.

Die Eltern berichten von Verhaltensauffälligkeiten ihres Sohnes: Er sei sehr jähzornig und ablehnend, dann wieder vollkommen unzugänglich und in sich gekehrt. Auch in der Schule gäbe es wegen seines aggressiven Verhaltens oft Probleme, sowohl mit den Lehrern als auch mit den Mitschülern, bei denen er nicht sehr beliebt sei. Die Eltern geben an, im letzten Jahr durch Eheprobleme und Probleme auf der Arbeit sowie der Angst vor Arbeitslosigkeit stark belastet gewesen zu sein.

Das Geschlechtsrollenverhalten und die Geschlechtsidentität dieses Kindes entsprechen dem eines typischen Jungen seines Alters.

Die Werte dieses Kindes im CBCL liegen im Bereich Angst/Depressionen im Grenzbereich und in den Skalen sozialer Rückzug, soziale Probleme und dissoziales Verhalten im Auffälligkeitsbereich. Zusammenfassend kann gesagt werden, dass bei dem Jungen eine Anpassungsstörung bei einer chronischen Erkrankung und zahlreichen Krankenhausaufenthalten vorliegt.

---

<sup>20</sup> Nummerierung gemäß laufender Nummer in Tabelle 1 (Anhang).

KIND 18: Zu einer näheren Beschreibung siehe KIND 18 in Kapitel III. 2.2.5. (Ergebnisse gesundheitsbezogene Lebensqualität). Im CBCL liegen die Werte dieses Kindes auf den Skalen soziale Probleme, schizoid/zwanghaft und Aufmerksamkeitsprobleme im Bereich klinischer Auffälligkeit. Ein Zusammenhang zwischen der vorliegenden ADHD und den multiplen Entwicklungsproblemen dieses Kindes und den Verhaltensauffälligkeiten erscheint sehr wahrscheinlich.

KIND 26: Dieses Kind ist zum Zeitpunkt der Befragung sieben Jahre alt und wächst als Mädchen auf. Sie lebt gemeinsam mit ihrer Mutter und – seit wenigen Wochen – mit ihrem derzeitigen Lebenspartner. Zu ihrem leiblichen Vater hat sie seit der Trennung der Eltern keinerlei Kontakt mehr. Die Mutter des Kindes hat keine Berufsausbildung absolviert und lebt von Sozialhilfe. Sie berichtet von einer lange durch Gewalt und Alkoholmissbrauch geprägten Familiengeschichte. Sie erzählt, dass sie sich seit langem durch die Erziehung ihrer Tochter als vollkommen überfordert empfindet. Ihrer Interpretation nach zeigt ihr Kind eine aggressive, insbesondere auf sie als Mutter ausgerichtete Verhaltensstörung. Ihr Kind lüge, betrüge und mache ihr aus Bosheit das Leben schwer. Sie habe auch schon mehrmals um psychologische Unterstützung nachgesucht, aber vonseiten des Jugendamtes seien nur unangemessene Hilfsangebote gekommen, die ihr selbst als Mutter die „Schuld“ an den Problemen gegeben habe.

Das Kind fiel nach der Geburt durch ein uneindeutiges, eher weiblich imponierendes Genitale auf und wurde dem weiblichen Erziehungsgeschlecht zugewiesen. Innerhalb des ersten Lebensmonats wurde die Diagnose Gonadendysgenese gestellt. Im Alter von anderthalb Jahren wurden eine Gonadektomie und eine operative Scheidenkorrektur vorgenommen. Seitdem war das Kind wegen seiner DSD nicht mehr in ärztlicher Behandlung.

Die Ergebnisse hinsichtlich geschlechtstypischer Aktivitäten & Interessen (FAI) zeigen keine Auffälligkeiten im Vergleich zu anderen Mädchen. Im CBCL liegen die Ergebnisse des Kindes auf der Skala Angst/Depressionen im Grenzbereich und auf den Skalen dissoziales Verhalten und aggressives Verhalten erreicht es Werte, die deutlich im Bereich klinischer Auffälligkeit liegen. Auszugehen ist bei diesem Kind von einer reaktiven Verhaltensstörung bei erheblich belastenden psychosozialen und familiären Kontextfaktoren.

KIND 31: Bei diesem Kind handelt es sich um eines derjenigen, die auf der Cross-gender Skala des CBAQ-G (siehe Kapitel III.2.1.3.) einen deutlich erhöhten Wert zeigen.

Das Kind kam mit einem uneindeutigen Genitale auf die Welt. Im Alter von 14 Tagen wurde es dem männlichen Geschlecht zugeordnet. Die Diagnose Gonadendysgenesie wurde im 10. Lebensmonat gestellt, die Geschlechtszuweisung von Junge zu Mädchen geändert und eine Gonadektomie sowie eine Klitorisreduktion vorgenommen. Die Eltern wurden in die Entscheidungen hinsichtlich der Geschlechtszuweisung kaum einbezogen. In Bezug auf die vorgenommenen Operationen war die Aufklärung der Eltern offenbar sehr lückenhaft<sup>21</sup>.

Das Kind lebt zusammen mit seinen leiblichen Eltern und einer jüngeren Schwester. Sie hat ähnlich viele Freunde und Freundinnen wie andere Kinder und spielt sowohl mit Jungen als auch mit Mädchen. Ihr Geschlechtsrollenverhalten entspricht allerdings eher dem eines typischen Jungen und ihre Eltern berichten von zahlreichen Aussagen des Kindes die darauf hinweisen, dass es darauf hofft, ein Junge zu werden, wenn es älter wird. Gegenüber ihrer Mutter habe sie geäußert, sie würde sich die Brüste abschneiden, wenn ihr welche wachsen würden, denn das sei doch „eklig“.

---

<sup>21</sup> Der tatsächliche Hergang ist heute kaum zu rekonstruieren, Operationsberichte fehlen. Nach Aussage der Eltern sollte lediglich eine Laparoskopie zu Diagnosezwecken vorgenommen werden.

Aufgrund ihres eher jugenhaftem Verhaltens und ihres jugenhaften Kleidungsstils wird sie häufig von anderen Kindern gehänselt.

Die Mutter berichtet, dass es im Laufe des letzten Jahres besondere Belastungen durch Eheprobleme, seelische und finanzielle Probleme und Krankheitsfälle in der Familie gegeben habe.

Im CBCL liegen die Werte des Kindes auf der Skala aggressives Verhalten im Grenz- und auf den Skalen Angst/Depressionen im Auffälligkeitsbereich.

KIND 33: Eine genaue Beschreibung findet sich unter Kapitel III. 2.2.5., KIND 33 (Ergebnisse gesundheitsbezogene Lebensqualität). Die Ergebnisse des CBCL zeigen für die Skala soziale Probleme einen Wert im Grenzbereich und für die Skalen Angst/Depressionen, Aufmerksamkeitsprobleme, dissoziales Verhalten und aggressives Verhalten Werte im Auffälligkeitsbereich.

(2): Projektiver Test:

An dem projektiven Test nahmen 14 Kinder teil. Drei von ihnen suchten sich mehr als eine Bildkarte aus, zu denen sie etwas erzählen wollten, so dass insgesamt 18 Geschichten entstanden.

Bei der Auswahl der Karten wurde eine deutliche Tendenz sichtbar: Acht Kinder wählten die Karte „sozialer Druck unter Gleichaltrigen“, jeweils drei Kinder die Karten „Familiengespräch bei Tisch“ und „Untersuchungssituation beim Arzt“ und kein Kind die Karte „Umkleidesituation beim Sport“ als erste Wahl.

Die Länge der erzählten Geschichten lag zwischen 30 Sekunden und 4 ½ Minuten (Nachfragen der Interviewerin eingeschlossen).

In den Geschichten äußerte keines der Kinder ein auffälliges Ausmaß an Ängsten, Depressionen, Aggressionen oder Tendenzen zu sozialem Rückzug.

In den Geschichten zum Thema „sozialer Druck unter Gleichaltrigen“ beschreiben die Kinder Probleme der Mannschaftsaufteilung für ein Fußballspiel: Einige Variationen stellen das Thema „Mädchen gegen Jungen“ ins Zentrum der Geschichte, wobei beispielsweise das als unglücklich empfundene Gesicht eines Mädchens auf der Karte so interpretiert wird, dass sie sehr ehrgeizig ist und lieber in der Jungenmannschaft spielen würde, weil „diese sowieso gewinnen“. Andere Interpretationen der Karte gehen in die Richtung, dass die als traurig und eher unglücklich empfundenen Kinder eigentlich keine Lust haben, Fußball zu spielen, sondern lieber etwas anderes spielen würden. Die Kinder, die solche Geschichten erzählen, bieten (zumeist auf Nachfrage) eine Lösung des Problems an: Entweder schlägt ein Kind vor, erst einmal Fußball zu spielen und anschließend ein Spiel, das die anderen bevorzugen oder die befragten Kinder weisen darauf hin, dass diejenigen Kinder, die nicht so gut Fußball spielen, es doch erst einmal versuchen sollten, vielleicht klappe es doch besser als erwartet und ansonsten überlegten sich alle Kinder gemeinsam etwas Neues.

Die Kinder, die diese Karte auswählten, beschreiben einhellig, dass sie zwar von Situationen wissen, in denen Kinder von der Gruppe ausgestoßen und gehänselt werden, dass das „bei ihnen“ aber nicht vorkäme und sie das auch als sehr ungerecht empfinden. Diejenigen Kinder, die sich mit einer Person auf der Karte identifizieren können, wählen *nicht* die Kinder (ein Junge und ein Mädchen), die traurig aussehen und – den Interpretationen einiger Kinder zufolge – etwas „außerhalb“ der Gruppe stehen oder ein Problem haben, sondern (je nach Geschichte) das Kind, das einen Lösungsvorschlag präsentiert.

Lediglich ein Mädchen der Studiengruppe sticht mit seiner Erzählung deutlich heraus: Sie interpretiert die auf der Karte dargestellte Szene dahingehend, dass die Jungs die Mädchen

auslachen würden, weil sie selbst einen Penis und die Mädchen eine Scheide haben. Aus der Perspektive dieses Kindes verstecken die Kinder auf dem Bild ihre Genitalien hinter den Händen, weil sie Angst haben ausgelacht zu werden. Das Mädchen hält dann einen langen Monolog darüber, dass es nicht in Ordnung sei, andere Kinder auszulachen und dass es egal sei, ob man einen Penis oder eine Scheide habe, denn das ist „alles normal“ und niemand bräuchte sich für etwas zu schämen.

Dieses Kind ist zum Zeitpunkt der Befragung 7 Jahre alt. Die Ursache ihrer DSD ist nicht vollständig geklärt, es handelt sich aber um eine syndromale Erkrankung, die u. a. auch mit einem Wachstumshormonmangel einhergeht (zur Beschreibung siehe Kind Nr. 22 in Tabelle 1 im Anhang). Festgestellt wurde die DSD aufgrund einer Diskrepanz zwischen dem pränatalen Befund des Karyotyps und dem Phänotyp bei Geburt. Sie wurde im Alter von zweieinhalb Jahren gonadektomiert; dies war bisher der einzige Krankenhausaufenthalt im Zusammenhang mit der DSD.

Das Mädchen lebt gemeinsam mit seiner Mutter und den Großeltern. Sie ist allgemein entwicklungsverzögert und besucht noch keine Schule, ist aber sehr selbstbewusst und sehr redegewandt. Sie bezeichnet sich selbst eindeutig als Mädchen, welches allerdings auch gerne mit typischem Jungenspielzeug spielt.

Das Kind wurde von ihrer Mutter über ihre körperlichen Besonderheiten (nicht nur bezüglich ihrer DSD) offen aufgeklärt und hat ein für ihr Alter deutlich überdurchschnittliches Wissen über den menschlichen Körper und dessen Funktionen. Sehr auffällig ist der ausgeprägte Gerechtigkeitssinn des Mädchens und ihre in Erzählungen immer wieder auftauchende Solidarität mit Schwächeren, Kleineren etc.. Das Thema „anderen helfen“ ist ihr sehr wichtig.

Sie berichtet davon, dass andere Kinder sie häufig auslachen und hänseln, weil sie sehr klein ist und weil „ihre Scheide anders aussieht“. Sie versuche dann diesen Kindern zu erklären, warum dies so ist und dass das ganz normal ist (und nichts Schlechtes), merkt

allerdings immer wieder, dass die anderen Kinder das alles gar nicht verstehen und das macht sie sehr wütend. Sie träumt davon, alle, die über sie lachen, einmal einzuladen und ihnen alles zu erklären, so dass sie endlich verstehen und nicht mehr lachen (sie hat z.B. auch angeregt, dass es im Kindergarten ein Buch über den Körper gibt, das sich die Kinder ansehen können – sie bemängelt, dass die meisten Kinder im Kindergarten keine Ahnung vom menschlichen Körper haben).

Das Kind zeigte weder bei der berichteten gesundheitsbezogenen Lebensqualität noch bei den Verhaltensstörungen auffällige Werte. Dies könnte dahingehend interpretiert werden, dass dem Kind trotz wahrgenommener Probleme durch ein offenes Familienklima und soziale Unterstützung eine Adaptation und ein gutes Coping gelingt.

Die Geschichten zum Thema „Familiengespräch bei Tisch“ handeln überwiegend von der Problematik „Essen“: Entweder mag das Kind das Essen nicht und ist deshalb traurig oder die Mutter sagt, es solle nicht zu viel essen. In einem anderen Fall hat ein Kind ein Glas umgestoßen und wird deshalb ausgeschimpft. Insgesamt wird die Stimmung innerhalb der Familien in diesen Geschichten als eher belastet beschrieben.

Ein Kind erzählt dem hingegen eine sehr fröhliche Geschichte, bei welcher die Familie gerade beim Frühstück sitzt und anschließend einen Ausflug in einen Freizeitpark unternimmt, wo alle gemeinsam einen sehr schönen Tag erleben.

Insgesamt erzählen die Kinder zu dieser Karte sehr alltägliche und „harmlose“ Geschichten. Auf Nachfrage hin kann sich keines der Kinder mit einer auf der Bildkarte dargestellten Person identifizieren.

Bei den Geschichten zu der Karte „Untersuchungssituation beim Arzt“ werden durchweg Geschichten erzählt, in denen der Arzt / die Ärztin von den Kindern als Vertrauensperson dargestellt wird, die bei Krankheiten hilft und dafür sorgt, dass „alles wieder besser“ wird.

Die Kinder berichten in diesem Zusammenhang von Kopfschmerzen und Husten, bei denen der Arzt / die Ärztin hilft. Es gibt keinerlei Andeutungen von Ängsten dem Arzt / der Ärztin gegenüber oder von dem Gefühl, dass bei der medizinischen Versorgung Dinge geschehen (z.B. dass das Kind sich ausziehen und betrachten lassen muss), die das Kind nicht möchte und die ihm unangenehm sind.

Bei den Erzählungen zu dieser Karte sticht wiederum die Geschichte eines Mädchens (siehe oben) heraus, da sie als einzige dezidiert das Thema „Genitalien/körperliche Abweichung von der Norm“ thematisiert: Sie erzählt zu dieser Karte, dass das Mädchen beim Arzt keine Angst haben muss, weil der Arzt ja „alles kennt und alles weiß“ und sie deshalb nicht auslachen wird. In ihrer Geschichte weist sie darauf hin, dass der bei der dargestellten Untersuchungssituation anwesende Junge sehr erstaunt darüber ist, dass der Arzt nicht lacht (sie spricht es nicht explizit aus, aber aus dem Zusammenhang lässt sich vermuten, dass sie meint: er lacht nicht über das Aussehen der Genitalien des Mädchens). Auch hier ist wieder ihr Fazit: „Es ist alles normal und es gibt keinen Grund, jemanden auszulachen.“

#### **2.3.4. Diskussion**

Weder in den Ergebnissen des CBCL noch in denen des projektiven Tests zeigen sich auf Gruppenniveau Hinweise auf gehäufte Verhaltensprobleme und -auffälligkeiten der Kinder mit DSD.

Die Einschätzung der Eltern hinsichtlich etwaiger Verhaltensprobleme ihrer Kinder, wie sie im qualitativen Interview geäußert werden, deckt sich mit den Angaben, die sie bei der Bearbeitung des CBCL machen. Sie schildern ihre Kinder mehrheitlich als „ganz normale Kinder“, die - wie es bei anderen Kindern auch auftritt – manchmal Probleme mit anderen Kindern oder Lehrern haben, in manchen Situationen leicht aufbrausen oder sich still zurückziehen. Bei denjenigen Kindern, bei denen die Eltern Verhaltensprobleme berichten,

wird dies nicht zwingend auf deren „Besonderheit“ (DSD) zurückgeführt. Auch andere Erklärungen, wie beispielsweise das Temperament des Kindes oder auch eine Veränderung in der Familiensituation (Umzug etc.) werden in die Interpretation mit einbezogen. Insbesondere beim Thema „Hänseleien“ durch andere Kinder zeigt sich, dass diese zwar durchaus vorkommen, aber nicht im Zusammenhang mit der Störung der körperlichen Geschlechtsentwicklung stehen, sondern andere Gründe haben (z. B. Minderwuchs, Brille, rote Haare).

Auf Einzelfallebene ergibt sich bei differenzierter Betrachtung zwar kein einheitliches Muster, es zeigt sich aber, dass diejenigen Kinder, bei denen die Ergebnisse des CBCL auf Verhaltensprobleme hinweisen, in ihrer Geschichte besonderen Belastungen ausgesetzt waren: Beide Kinder, die deutliches Cross-Gender-Verhalten (CBAQ-G) zeigen, weisen auch im CBCL Auffälligkeiten auf<sup>22</sup>. Bei diesen Kindern wurde die Geschlechtszuordnung im Alter von mehreren Monaten von männlich zu weiblich geändert. Zwei der im CBCL auffälligen Kinder weisen auch Beeinträchtigungen der gesundheitsbezogenen Lebensqualität auf. So ergeben sich für ein Kind mit auffälligen CBCL-Skalenwerte in den Bereichen soziale Probleme, aggressives Verhalten und dissoziales Verhalten Einschränkungen in der Lebensqualität in den Bereichen Familie, Freunde und Schule. Auffällig ist außerdem, dass die Eltern von drei Kinder, die im CBCL auffällige Werte erreichen, von vielfältigen besonderen Belastungen der Familie (Krankheit, Tod, Trennung, finanzielle Probleme) berichten.

Bei der Durchführung des projektiven Tests wurde deutlich, dass die Aufgabenstellung vielen der untersuchten Kinder sehr schwer fiel. Das Ergebnis, dass die Kinder fast ausschließlich „Standardsituationen“ entwerfen und sich aus ihren Geschichten keinerlei

---

<sup>22</sup> Die Auffälligkeiten bestehen auch dann, wenn die im CBCL enthaltenen Items zu geschlechtstypischen Verhalten nicht mit einbezogen werden.

Hinweise auf soziale oder psychische Probleme ergeben, sollte dementsprechend nicht überinterpretiert werden. Es kann auch als ein Hinweis dafür gesehen werden, dass das Leben von Kindern sehr vielseitig und komplex ist und die DSD nur einen Teilaspekt ihres Lebens darstellt, der offenbar nicht zwingend eine zentrale Rolle in ihrem Erleben und Empfinden spielt.

## **2.4. Elterliche Belastungen**

### **2.4.1. Spezielle Fragestellungen**

Eltern von Kindern mit DSD sind – je nach Diagnose, dem Zeitpunkt der Diagnosestellung und der Ausprägung der körperlichen Besonderheit – unterschiedlichen Belastungen ausgesetzt (Cohen-Kettenis & Pfäfflin, 2003).

Besondere elterliche Belastungen durch ein Kind mit DSD könnten durch etwaige dauerhafte oder wiederholt auftretende körperliche Beschwerden der Kinder, durch mehrfache Operationen oder auch durch die Notwendigkeit regelmäßiger medizinischer Konsultationen oder Behandlungen entstehen. Darüber hinaus wird vermutet, dass eine besondere Belastung der Eltern durch vermehrtes „Sich-Sorgen um das Kind“ entsteht. Vorliegende Literatur (z. B. Cohen-Kettenis & Pfäfflin, 2003; Reinecke et al., 2004) gibt deutliche Hinweise darauf, dass Eltern von Kindern mit DSD insbesondere Traumatisierung ihres Kindes durch Hänseleien vonseiten anderer Kinder und Stigmatisierung des Kindes sowie der gesamten Familie befürchten (z. B. Fröhling, 2003; Simmonds, 2004). Eine häufige Reaktion besteht darin, die DSD des Kindes zu Tabuisieren (z. B. Fröhling 2003; Lang, 2006; Reinecke et al., 2004; Simmonds, 2004). Dies kann allerdings zu einer weiteren Belastung der Eltern führen, da ihnen durch das Verschweigen der Besonderheit des Kindes die Möglichkeit genommen wird, sich mit anderen Personen (Freunde/Familie etc.) über ihre Sorgen, Fragen und Entscheidungen

auszutauschen und sie darüber hinaus fortwährend der Befürchtung ausgesetzt sind, das „Geheimnis“ könne entdeckt werden.

Aus der Literatur ist außerdem bekannt, dass für Eltern die Geburt eines Kindes mit uneindeutigem Genitale oder die Diagnose einer DSD zu einem späteren Zeitpunkt eine große Belastung darstellt (z. B. Göllü et al., 2007; Jürgensen et al., 2006; Low & Hutson, 2003; Slijper et al., 1998). Da es sich bei den Störungen der körperlichen Geschlechtsentwicklung um seltene Erkrankungen handelt, die zudem in einem „Tabubereich“ (Fröhling, 2003; Simmonds, 2004) angesiedelt und in der Öffentlichkeit weitgehend unbekannt sind, trifft die Eltern dieses Ereignis in den meisten Fällen vollkommen unvorbereitet.

Eine besondere Belastung der Eltern von Kindern mit DSD entsteht auch dadurch, dass viele dieser Eltern sich an der Besonderheit ihres Kindes schuldig fühlen (Carmichael & Alderson, 2004; Cohen-Kettenis & Pfäfflin, 2003; Diamond & Watson, 2004b; Reinecke et al., 2004; Simmonds, 2004; Slijper et al., 2000). Dies trifft insbesondere dann zu, wenn es sich bei der DSD des Kindes um eine vererbte Form (z. B. AIS) handelt.

Neben dem Gefühl, an der DSD ursächlich „Schuld“ zu sein, berichten Eltern häufig von Schuldgefühlen oder Ängsten, die sich auf Entscheidungen richten, welche im weiteren Verlauf der Entwicklung des Kindes gefällt wurden und werden (Carmichael & Alderson, 2004; Jürgensen et al., 2006). Die Eltern von Kindern mit DSD sind sich zumeist sehr bewusst darüber, dass die Wahl eines Erziehungsgeschlechts und die darauf aufbauende Entscheidung für oder gegen eine operative Angleichung des Genitales für das gesamte weitere Leben ihres Kindes elementare und teilweise unwiderrufliche Entscheidungen<sup>23</sup>

---

<sup>23</sup> Hierbei ist anzumerken, dass auch die Entscheidung, *keine* Entscheidung über das Erziehungsgeschlecht zu treffen und *keine* operativen Maßnahmen durchführen zu lassen, als Entscheidungen gelten muss. Auch hier

sind. Da in den wenigsten Fälle wirklich eindeutige Prognosen zur körperlichen und psychosexuellen Entwicklung des Kindes gegeben werden können, bleibt den Eltern – auch nach sorgsamster Abwägung – immer die Unsicherheit, eventuell „falsch“ entschieden zu haben. Der Prozess der Entscheidungsfindung selber und die andauernde Angst, die gefällten Entscheidungen könnten sich als Fehlentscheidungen herausstellen, bedeuten für viele Eltern eine immense dauerhafte Belastung (Carmichael & Alderson, 2004; Jürgensen et al., 2006; Reinecke et al., 2004).

#### **2.4.2. Methoden**

Zur Erhebung elterlicher bzw. familiärer Belastungen wurden ein standardisierter Fragebogen und ein qualitatives Instrument eingesetzt.

(1) Parenting Stress Index (PSI) (Tröster, 1999): Mit dem PSI wird einerseits das Ausmaß elterlicher Belastung durch das Kind und andererseits die von den Eltern wahrgenommene soziale Unterstützung erhoben. Wir verwendeten in unserer Studie eine deutsche Kurzform dieses Fragebogens (siehe Tabelle 2), die 67 Items umfasst. Der Fragebogen unterscheidet zwischen einem „Kindbereich“ und einem „Elternbereich“.

Im Kindbereich werden Aspekte zusammengefasst, die vom Kind selbst ausgehen: Hyperaktivität/Ablenkbarkeit, Anpassungsfähigkeit, positive Verstärkung/Interaktion, Stimmung, Akzeptierbarkeit und Anforderungen.

Der Elternbereich beinhaltet Aspekte elterlicher Belastungen: Gesundheitliche Beeinträchtigungen, Depression, soziale Isolation, Zweifel an der elterlichen Kompetenz, elterliche Bindung, persönliche Einschränkungen, Beeinträchtigung der Partnerschaft. Darüber hinaus erhebt der Fragebogen die von den Eltern wahrgenommene soziale Unterstützung.

---

besteht die Möglichkeit, dass diese Entscheidung Konsequenzen hat, die sich eventuell später aus Sicht der Eltern selbst oder ihrer Kinder als problematisch erweist.

## (2) Narratives Interview zur „Geschichte des Kindes“

Zusätzlich zu den standardisierten Instrumenten (s. Tabelle: Instrumente / Eltern) beinhaltete unsere Studie ein ausführliches qualitatives Interview mit möglichst beiden Elternteilen. Da unser Erkenntnisinteresse hierbei primär auf die „Binnensichten“ (Dausin, 1996) der Befragten selbst, ihre subjektiven Erfahrungen, Interpretationen und Wissensbestände, ausgerichtet war, nutzten wir die Technik des „narrativen Interviews“ (Schütze, 1977, 1983). Diese Methodik erschien uns als insbesondere dafür geeignet, Einschätzungen der Eltern hinsichtlich ihrer Belastung durch ihr Kind mit einer DSD zu erheben, da es im Gegensatz zum PSI nicht nur *gegenwärtige* Belastungen erfasst, sondern die Erfahrungen der Eltern seit der Schwangerschaft mit dem „betroffenen“ Kind bzw. der Geburt des Kindes beleuchtet.

Die Eltern wurden durch eine erzählgenerierende Eingangsfrage aufgefordert, die „Geschichte“ des Kindes zu erzählen. Unterstützt durch die Zugzwänge des Erzählens (Schütze, 1977) werden durch die Stegreiferzählung eigenerlebter Erfahrungen Themen und Aspekte sichtbar, die in konventionellen Interviews zumeist unerwähnt bleiben (Schütze, 1976). Es handelt sich somit um eine „narrativ-retrospektive Erfahrungsaufbereitung“ (Schütze 1976), bei welcher die Eltern die damalige Situation und damit verbundene Gefühle und Einschätzungen aus heutiger Sicht schildern und interpretieren.

Die narrativen Interviews wurden - mit Einverständnis der InterviewpartnerInnen - aufgenommen und anschließend transkribiert. Die Analyse des Datenmaterials wurde entsprechend des von Glaser und Strauss (zuerst 1967) entwickelten Konzeptes einer „Grounded Theory“ vorgenommen.

### 2.4.3. Ergebnisse

Das vorliegende Datenmaterial erlaubt lediglich eine deskriptive Darstellung der Ergebnisse.

#### (1) Ergebnisse des Parenting Stress Index (PSI)

Die Ergebnisse des PSI (Tabelle 15, Anhang) zeigen, dass die von uns befragten Eltern von Kindern mit DSD von keinerlei signifikant erhöhten Belastung im Vergleich zu Eltern der Kontrollgruppe berichten. Einzige signifikante Abweichungen von der Kontrollgruppe finden wir bei Jungen mit partiellen Androgeneffekten (DSD-P-M) auf den Skalen „soziale Isolation“ und „Beeinträchtigungen der Partnerschaft“: Auf beiden Skalen erreichen sie signifikant *niedrigere* Werte als Jungen der Kontrollgruppe – die Eltern fühlen sich in diesen Bereichen also deutlich *weniger* belastet.

Auch die Auswertung des PSI entsprechend einer Unterteilung in „Kindbereich“ und „Elternbereich“ zeigt keine signifikanten Unterschiede zwischen Kindern der Kontrollgruppe und den Kindern unserer Studiengruppe.

Die explorative Analyse auf Einzelfalleben ergibt deutlich erhöhte elterliche Belastungen (mehr als 2 Standardabweichungen oberhalb der Kontrollgruppe) bei zwei Eltern/Elternpaaren im PSI:

KIND 18: Dieses Kind wurde bereits in den Kapiteln zur gesundheitsbezogenen Lebensqualität und im Kapitel Verhaltensauffälligkeiten beschrieben. Im PSI ergeben sich deutliche Belastungen auf den Skalen Anpassung, Akzeptanz und Anforderungen (alle Kindbereich) und auf der Gesamtskala für den Kindbereich. Im Elternbereich ist darüber hinaus der Wert der Skala gesundheitliche Beeinträchtigungen deutlich über dem Durchschnitt. Als Ursachen der besonderen elterlichen Belastungen können hier die

allgemeine Entwicklungsverzögerung, die Schwerhörigkeit und das Vorliegen einer ADHD benannt werden.

KIND 33: Auch bei diesem Kind gab es bereits Auffälligkeiten im Fragebogen zur gesundheitsbezogenen Lebensqualität (KINDL; Beschreibung des Kindes siehe dort) und im CBCL (siehe Kapitel III. 2.3.3). Im PSI werden deutlich erhöhte Werte auf den Skalen Hyperaktivität, Anpassung, Interaktion und Anforderungen (alles Kindbereich) und im Gesamtwert für den Kindbereich erreicht. Im Erwachsenenbereich sind die Werte der Skalen elterliche Kompetenz und Gesamtwert Elternbereich deutlich erhöht.

## (2) Ergebnisse der narrativen Interviews

Insgesamt wurde mit 46 Eltern von Kindern mit DSD narrative Interviews durchgeführt. Die Interviews dauerten zwischen 30 und 145 Minuten.

Wie vermutet, nahm das Thema „elterliche Belastungen“ in den narrativen Interviews viel Raum ein und ergab ein weitaus differenzierteres Bild, als die Ergebnisse des PSI vermuten lassen: Auch wenn die meisten Eltern berichten, dass sie im Laufe der Jahre gelernt haben, mit der Besonderheit ihres Kindes umzugehen und dass das Thema „Intersexualität“ im Alltag kaum gegenwärtig ist und auch zu keinen besonderen Belastungen führt, gibt es doch einige spezifische Phasen und Themen, die viele befragte Eltern als durchaus belastend schildern:

- **Geburt** eines Kindes mit uneindeutigen Genitalien / unklarer Geschlechtszugehörigkeit: Eltern, bei deren Kindern die Störung der körperlichen Geschlechtsentwicklung direkt oder kurz nach der Geburt festgestellt wurde, erleben diese Situation - bis auf wenige Ausnahmen - als vollkommen unerwartet

und reagieren im ersten Augenblick ungläubig, verunsichert oder schockiert. Sie sehen sich plötzlich mit vielerlei Fragen und Entscheidungsnotwendigkeiten konfrontiert, über die sich die meisten von ihnen bisher kaum Gedanken gemacht hatten. Insbesondere die Mütter erzählen in den Interviews, dass sie die ersten Tage nach der Geburt ihres Kindes wie in einem „Schockzustand“ verlebt hätten und von Trauer, Unsicherheit und Angst überwältigt gewesen seien. Ähnlich verhält es sich, wenn die besondere Geschlechtsentwicklung des Kindes erst zu einem späteren Zeitpunkt (z. B. bei kompletter Androgeninsensitivität; cAIS) festgestellt wird.

Mehrere Faktoren erhöhen die Belastung, die für Eltern von diesen Situationen ausgeht:

- Unsicherheit des medizinischen Personals im Umgang mit Eltern und Kind (z. B. Abbruch der Kommunikation; Trennung des Kindes von der Mutter / den Eltern, ohne dass eine medizinische Notwendigkeit dafür vorliegt, ungeeignete Begriffswahl im Gespräch)
- viele Eltern haben das Bedürfnis, so schnell wie möglich eine Entscheidung darüber zu treffen, in welchem Geschlecht ihr Kind aufwachsen / leben soll. Klare Entscheidungskriterien gibt es aber in vielen Fälle bis heute nicht
- Unsicherheiten der Eltern im Umgang mit sozialem Umfeld: Was sollte erzählt werden? Mit wem kann oder sollte über die Situation gesprochen werden? Wie kann auf Fragen der Familie, der Freunde, der anderen Eltern im Krankenhaus etc. geantwortet werden?
- gesundheitliche Probleme des Kindes
- als sehr belastend schildern alle Eltern die Zeitspanne, bis eine endgültige Diagnose vorliegt bzw. bis eine Entscheidung darüber gefällt wurde, in welchem Geschlecht das Kind aufwachsen soll

- **medizinische Untersuchungen und Behandlungen:** Bei der Mehrzahl der Kinder mit einer DSD sind – zur Diagnosestellung oder auch zur Kontrolle – mehrmalige und / oder regelmäßige medizinische Untersuchungen notwendig. Dies stellt für Eltern (und Kinder) nicht nur eine zeitliche, sondern häufig auch eine emotionale Belastung dar. Darüber hinaus entschließen sich viele Eltern „betroffener“ Kinder dazu, ihr Kind operativ behandeln zu lassen (siehe auch Kapitel IX), was von allen Eltern - auch in den Fällen, wo sie mit der medizinischen Betreuung zufrieden sind und es zu keinen Komplikationen kommt - als sehr belastend geschildert wird.
- **Pubertät:** In den narrativen Interviews nimmt die Unsicherheit der Eltern in Bezug auf mögliche Probleme in der Pubertät thematisch einen sehr hohen Stellenwert ein. Während die Probleme der Kindheit und die speziellen Anforderungen durch die besondere Geschlechtsentwicklung des Kindes überwiegend als befriedigend gelöst angesehen werden, erscheint die Pubertät als eine Lebensphase, in welcher auf das „betroffene“ Kind selbst und auf dessen Eltern schwer abschätzbare Herausforderungen zu kommen. Dies ergibt sich einerseits daraus, dass ein großer Teil der Eltern ihre Kinder (bisher) nicht oder kaum über deren Besonderheit aufgeklärt haben und Angst verspüren, weil ihnen bewusst ist, dies spätestens mit Beginn der Pubertät tun zu müssen. Einige Eltern schildern in diesem Zusammenhang die Befürchtung, das unbesorgte und glückliche Leben ihres Kindes würde durch diese Mitteilung beendet. Darüber hinaus machen sich einige Eltern sehr große Sorgen darüber, dass ihre Kinder in der Pubertät – insbesondere wenn es um die ersten sexuellen Erfahrungen geht – negative Erlebnisse haben und von anderen Menschen abgelehnt und ausgeschlossen werden könnten. Eine weitere Frage einiger Eltern, die sie teilweise bereits während der frühen Kindheit ihrer Kinder sehr bewegt und belastet, beschäftigt sich mit der zukünftigen

Zufriedenheit des Kindes hinsichtlich des von den Eltern gewählten Erziehungsgeschlechtes und den vorgenommenen operativen Eingriffen.

- **Akzeptanz des Kindes:** In den Interviews thematisieren die Eltern Ängste und Sorgen darüber, ob ihr Kind es durch seine Besonderheit im Leben schwerer haben wird als andere Menschen. Diese Sorgen und die Frage, auf welche Weise sie als Eltern dazu beitragen können, ihrem Kind ein glückliches Leben zu ermöglichen, bewegt alle befragten Eltern und bedeutet für viele von ihnen eine besondere Herausforderung.
- **Familiäre Belastungen / Partnerschaft:** Der familiäre und partnerschaftliche Umgang mit einer besonderen, eventuell als belastend empfundenen Situation, kann sehr unterschiedlich sein. Im Hinblick auf die Geburt eines Kindes mit einer Störung der körperlichen Geschlechtsentwicklung wird in einigen Interviews deutlich, dass die Situation teilweise durchaus als familiäre Belastung angesehen wird. Dies ist insbesondere dann der Fall, wenn PartnerInnen und Familienmitglieder sich gegenseitig „Schuld“ an der Situation geben oder aber wenn es – beispielsweise zwischen den Eltern – unterschiedliche Vorstellungen darüber gibt, wie mit der Situation umgegangen werden sollte (beispielsweise bei Fragen des Erziehungsgeschlechtes, Entscheidungen über Operationen). Teilweise kommt es zu einem Rückzug der Kernfamilie von anderen Familienangehörigen, da die Ansicht besteht, diese könnten mit der Besonderheit des Kindes nicht umgehen und würden es ablehnen.

Einige der befragten Mütter erzählen von besonderen Belastungen, da sie sich bei diesem Thema von ihren Partnern allein gelassen fühlen; zwei Mütter nennen ausdrücklich die schwierige Situation nach der Geburt eines Kindes mit besonderer Geschlechtsentwicklung als Ursache einer Trennung vom Vater des Kindes.

Mehrere Interviewte machen aber auch deutlich, dass gerade die besondere Situation des Lebens mit einem Kind mit untypischer Geschlechtsentwicklung sehr zur Stabilisierung und Intensivierung des familiären und partnerschaftlichen Zusammenhalts beigetragen hat.

#### **2.4.4. Diskussion**

Bezüglich der Belastungen der Eltern ergibt sich ein uneinheitliches Bild: Während die Ergebnisse des standardisierten Fragebogens (PSI) insgesamt keine erhöhten Belastungen der befragten Eltern anzeigen, ergibt die Auswertung der qualitativen Elterninterviews, dass sie sich in der Mehrzahl zumindest phasenweise durchaus besonderen Belastungen ausgesetzt sehen (vgl. auch Duguid et al., 2007). Der Unterschied in den Ergebnissen könnte darin begründet sein, dass der von uns verwendete Fragebogen (PSI) nicht sensitiv genug ist, die DSD-spezifischen Belastungen zu erfassen.

Nahe liegend erscheint uns auch die Erklärung, dass es offenbar besondere Phasen gibt, in denen die Belastung besonders groß ist (z. B. kurz nach der Geburt, bei Diagnosestellung) und Phasen, in denen das Thema „Intersexualität“ keine wesentliche Rolle im Alltag der Familien spielt. Die unterschiedlichen Ergebnisse aus Fragebogen und Interview ließen sich dann dadurch erklären, dass der Fragebogen vorrangig auf eine Einschätzung der aktuellen Belastung abzielt (die zum Zeitpunkt der Studienteilnahme als eher gering eingeschätzt wird), während das offene Interview die „Geschichte des Kindes“ behandelt und den Eltern dadurch Raum gibt, auch in der Vergangenheit liegende Situationen besonderer Belastungen und Anforderungen und zukünftig erwartete Probleme (z. B. in der Pubertät) zu thematisieren.

Die Einzelfallanalyse zeigt zwei Kinder, deren Eltern von deutlich erhöhten Belastungen berichten. Beide dieser Kinder sind auch in den Bereichen Lebensqualität und

Verhaltensprobleme auffällig. Bei beiden dieser Kinder wurde ein ADHD diagnostiziert. Bei einem Kind liegen zusätzlich zur DSD eine Reihe von Entwicklungsproblemen und körperlichen Einschränkungen (Taubheit, Sprachstörungen) vor, das andere Kind ist vor allen Dingen wegen seines geschlechtsuntypischen Verhaltens auffällig. Dies lässt es stimmig erscheinen, dass die elterlichen Belastungen insbesondere im Kindbereich von den Eltern/ der Mutter als sehr hoch eingeschätzt werden.

Sowohl bei diesen deutlich belasteten Eltern als auch bei den Eltern insgesamt zeigt sich kein Zusammenhang zwischen Ausmaß der elterlichen Belastung und dem Ausmaß an vorhandener sozialer Unterstützung. Die Belastung von Eltern hängt auch nicht mit der Diagnose des Kindes oder der Anzahl der vorgenommenen Operationen zusammen.

## **2.5. Zufriedenheit mit der medizinischen Behandlung / Betreuung und Umgang mit DSD**

### **2.5.1. Spezielle Fragestellungen**

Aus der Literatur (z.B. Dreger, 1998; Migeon et al., 2002a; Reinecke et al., 2004; Simmonds, 2004) und Äußerungen betroffener Eltern und heute erwachsener Personen mit DSD (z. B. in Internet-Foren zum Thema „Intersexualität“<sup>24</sup> und in persönlichen Gesprächen) wird deutlich, dass auch heute noch die Aufklärung vonseiten des medizinischen Personals hinsichtlich Diagnose und Prognose häufig als unzureichend empfunden wird. Zu der elterlichen Beurteilung der Ergebnisse operativer Maßnahmen bei einer DSD gibt es bisher in der Literatur keine Angaben. Auch fehlen über die autobiographische Darstellung von Einzelfällen hinausgehende Erkenntnisse zu der Frage, wie Familien mit der besonderen körperlichen Geschlechtsentwicklung eines Kindes umgehen: Wem gegenüber wird die DSD thematisiert und welche Erfahrungen machen die Familien dabei ? Wird das Kind selbst altersgemäß aufgeklärt ?

---

<sup>24</sup> siehe z. B. [www.netzwerk-is.de](http://www.netzwerk-is.de), [www.intersex-menschen-xyfrauen.de/phpBB2/index.php](http://www.intersex-menschen-xyfrauen.de/phpBB2/index.php), <http://65694.rapidforum.com/>

### **2.5.2. Methoden**

Medizinische Aspekte, wie beispielsweise die Diagnose des Kindes, Art, Anzahl und Zeitpunkt von Operationen und anderen medizinischen Behandlungen, Komplikationen der Behandlungen und Zufriedenheit der Eltern mit der medizinischen Behandlung und Betreuung wurden im „Fragebogen für Eltern“ (s. Tabelle 2) erhoben. Durch eine Anzahl von offenen Fragen hatten die Eltern hier außerdem die Möglichkeit, ihre Wünsche sowohl hinsichtlich der medizinischen Behandlung von DSD als auch in Bezug auf einen angemessenen gesellschaftlichen Umgang mit dem Thema „Intersexualität“ zu formulieren.

In einem weiteren Teil dieses Fragebogens gaben die Eltern Auskunft über ihren persönlichen Umgang mit der körperlichen Besonderheit ihres Kindes: Dies beinhaltete Fragen zum Informationsmanagement (mit wem sprechen die Eltern über die DSD ihres Kindes? Ist das Kind aufgeklärt?) und zu Erfahrungen damit.

Die Angaben des Fragebogens wurden durch Informationen aus den narrativen Interviews, die mit den Eltern geführt wurden, ergänzt. In diesen offenen Interviews waren neben den Aspekten der Zufriedenheit mit der medizinischen Behandlung und Betreuung Fragen der Aufklärung des sozialen Umfeldes und des Kindes selbst ein zentrales Thema.

Das vorliegende Datenmaterial erlaubt lediglich eine deskriptive Darstellung der Ergebnisse.

### **2.5.3. Ergebnisse**

#### **2.5.3.1. Geschlechtszuweisung**

Bei insgesamt 24 der untersuchten Kinder (72,7 %) war bereits kurz nach der Geburt offenkundig, dass eine besondere Geschlechtsentwicklung vorliegt – entweder aufgrund

eines untypischen Erscheinungsbildes des äußeren Genitales oder (in drei Fällen) weil das Ergebnis einer pränatalen Chromosomenbestimmung mit dem Aussehen des äußeren Genitales bei Geburt nicht übereinstimmte. Bei den anderen 9 Kindern umfasste die Spanne, in der der Verdacht aufkam, dass die Geschlechtsentwicklung des Kindes Besonderheiten aufweisen könne, sieben Tagen bis hin zu 3 Jahren (MW 6,1 Monate).

Bei 28 (84,8 %) der untersuchten Kinder wurde sofort nach der Geburt eine Geschlechtszuweisung vorgenommen. Bei den anderen fünf Kindern fiel eine Entscheidung über die Geschlechtszuweisung innerhalb der ersten 14 Lebenstage. Bei vier Kindern wurde die initiale Geschlechtszuweisung (in allen Fällen war diese männlich) später noch einmal geändert. Ein Kind war zu diesem Zeitpunkt vier Wochen alt, bei zwei Kindern wurde die Änderung des Erziehungsgeschlechts am Ende des ersten Lebensjahres vorgenommen und ein Kind war bereits drei Jahre alt, als der Wechsel vom männlichen zum weiblichen Erziehungsgeschlecht stattfand. Die Entscheidung, eine Änderung des Erziehungsgeschlechts vornehmen zu lassen, beruhte in allen Fällen auf einer in der Zwischenzeit gestellten Diagnose, bei welcher nach Ansicht von Eltern und ÄrztInnen von einer relativ schlechten Prognose für eine künftige körperliche Entwicklung in Richtung „Mann“ ausgegangen werden musste.

#### **2.5.3.2. Operationen**

Bei insgesamt fünf Kindern wurden keinerlei operative Maßnahmen in Zusammenhang mit der besonderen körperlichen Geschlechtsentwicklung durchgeführt. Mit einer Ausnahme, einem Kind, bei dem bisher keine abschließende Diagnose gestellt werden konnte, handelt es sich hierbei um Mädchen mit cAIS (Untergruppe DSD-C-F). Bei einem Kind mit cAIS wurde eine Leistenbruch-Operation durchgeführt, ohne jedoch die Hoden zu entnehmen. Ein weiteres Mädchen mit der Diagnose cAIS wurde im ersten Lebensjahr gonadektomiert.

Bei Kindern aus der Untergruppe DSD-P-F (partielle Androgeneinflüsse, weibliches Erziehungsgeschlecht) wurden folgende Operationen vorgenommen: 13 von ihnen (86,7 %) wurden gonadektomiert; diese Operation wurde im Durchschnitt im Alter von 1,2 Jahren (SD 0,56 J.) durchgeführt. Bei fünf Kindern (33,3 %) dieser Gruppe wurde eine operative Scheidenanlage bzw. operative Scheidenkorrektur vorgenommen. Dies geschah im ersten bis dritten Lebensjahr (MW 1,7 J.). Außerdem wurde bei sieben Kindern (46,7 %) dieser Untergruppe eine Klitorisreduktion vorgenommen, das durchschnittliche Alter bei diesem Eingriff war 1,6 J. (SD 0,98).

Bei zwei Kindern mit pränatalen Androgeneffekten, die als Jungen aufwachsen (DSD-P-M), wurde lediglich eine operative Verlagerung der Hoden in den Hodensack vorgenommen. Bei allen anderen Jungen der Gruppe DSD-P-M wurde eine operative Penisbegradigung bzw. ein operativer Penisaufbau durchgeführt. Das durchschnittliche Alter der Kinder lag bei diesen Eingriffen bei 1,6 Jahren, (SD 0,47 bei Penisbegradigung, 0,59 bei Penisaufbau).

Insgesamt wurde bei 17 Kindern (51,5 %) lediglich eine Operation durchgeführt, sechs Kinder (18,9 %) wurden zweimal operiert, zwei Kinder (6,1 %) dreimal, und zwei Kinder (6,1 %) viermal. Bei einem Kind sind 10 Operationen durchgeführt worden. Im Durchschnitt sind es häufiger diejenigen Kinder unserer Studiengruppe, die als Jungen aufwachsen, bei denen mehrere Operationen durchgeführt wurden.

Jedes Kind, bei dem eine oder mehrere Operationen durchgeführt wurden, hat bis zum Zeitpunkt der Studienteilnahme durchschnittlich 20 Tage im Krankenhaus gelegen.

Bei zehn Kindern (35,7 %) kam es infolge der Operationen zu Komplikationen (Entzündungen, Fistelbildung, Harnröhrenverengungen etc.).

Insgesamt sind die Eltern mit den Operationsergebnissen „sehr zufrieden“ bis „zufrieden“. Kritik äußern Eltern allerdings hinsichtlich der Aufklärung im Vorfeld der Operation. Einige Eltern hatten den Eindruck, die Ärzte seien in diesem Spezialgebiet wenig kompetent und würden widersprüchliche Überzeugungen vertreten, so dass es für die Eltern sehr schwer sei, eine fundierte Entscheidung hinsichtlich der Vor- und Nachteile möglicher Operationen zu fällen.

### **2.5.3.3. Diagnosemitteilung**

Einige Eltern äußern außerdem Kritik an den Umständen der Diagnoseübermittlung und der Verständlichkeit der Informationen: Nur 19 Eltern (57,6 %) geben an, die Diagnose sei ihnen in einem ausführlichen Gespräch erläutert worden. Immerhin sechs Eltern (18,2 %) berichten, die Diagnosemitteilung habe „zwischen Tür und Angel“ stattgefunden. Nur knapp die Hälfte der befragten Eltern (48,5 %) hatte den Eindruck, die Diagnose vollständig verstanden zu haben, während 39,4 % angaben, sie hätten bei der Mitteilung der Diagnose nur „einiges verstanden“ oder insgesamt „nicht verstanden“, was ihnen gesagt wurde.

### **2.5.3.4. Erfahrungen im Umgang mit ÄrztInnen und medizinischem Personal**

Im Umgang mit ÄrztInnen und medizinischem Personal haben die von uns befragten Eltern sehr unterschiedliche Erfahrungen gemacht. Einige Eltern schildern durchaus positive Erfahrungen und heben hervor, dass sie es sehr hilfreich empfanden, wenn

- die ÄrztInnen sich Zeit nahmen, auf Fragen der Eltern (und ggf. der Kinder) einzugehen
- es gelang, eine Atmosphäre der Ruhe zu schaffen und wertfreie Begrifflichkeiten bezüglich der Besonderheit des Kindes zu benutzen

- die ÄrztInnen versucht haben, den Eltern bei ihrer Entscheidungsfindung hinsichtlich der Wahl eines Erziehungsgeschlechtes und etwaiger Operationen beiseite zu stehen und ggf. den Kontakt zu SpezialistInnen oder Selbsthilfegruppen zu bahnen.

Diesen positiven Erfahrungen steht eine Reihe von negativen Erfahrungen gegenüber, wobei sich hier einige Kritikpunkte als besonders häufig herauskristallisieren.

- Viele Eltern kritisieren den als unsensibel empfundenen Umgang mit Eltern und Kind kurz nach der Geburt: ÄrztInnen und medizinisches Personal seien nach der Geburt eines Kindes mit DSD teilweise sehr verunsichert gewesen und reagierten entweder mit übertriebenem Aktionismus (so wurde das Kind oftmals – ohne dass medizinische Gründe dafür vorlagen – von der Mutter getrennt und in eine Kinderklinik gebracht) oder aber mit Schweigen.
- Eltern werden teilweise unvollständig über den Zustand ihres Kindes aufgeklärt oder die Aufklärung findet in einem unangemessenem Rahmen (z. B. im Beisein Fremder) statt.
- Es werden – manchmal ohne Wissen und Zustimmung der Eltern – medizinische Untersuchungen durchgeführt.
- Eine sehr häufige Kritik der Eltern richtet sich gegen das „Zur-Schau-Stellen“ ihres Kindes, z.B. durch Fotoaufnahmen oder aber auch dadurch, dass KollegInnen oder StudentInnen hinzugerufen werden, um dieses „besondere“ Kind zu betrachten.
- Psychologische Betreuung wird nicht angeboten und in Arztgesprächen werden ausschließlich medizinische Aspekte (Diagnoseschritte, Operationsmöglichkeiten) behandelt.

Die Wünsche, die StudienteilnehmerInnen hinsichtlich einer Betreuung von Kindern mit DSD und ihren Familien äußern, ergeben sich größtenteils aus den oben geschilderten

Berichten ihrer Erfahrungen (sensibler Umgang, vollständige und verständliche Aufklärung etc.). Darüber hinaus berichten viele Eltern, dass sie einen Austausch mit anderen „betroffenen“ Familien oder auch mit Erwachsenen, bei denen eine DSD vorliegt, als sehr hilfreich empfunden hätten. Sie hätten sich gewünscht, von ihren ÄrztInnen Informationen über Selbsthilfegruppen zu bekommen. Mehrere Eltern weisen auch darauf hin, dass sie sich eine umfassende Aufklärung von Fachkreisen und der Gesellschaft insgesamt über das Thema „Intersexualität“ wünschen (z. B. Studierendenunterricht, Hebammenschulungen, Aufklärung in den Schulen), um langfristig die Akzeptanz dieser Besonderheit zu erhöhen.

#### **2.5.3.5. Umgang mit DSD**

Eine zentrale Frage aller Eltern, bei deren Kind eine besondere körperliche Geschlechtsentwicklung festgestellt wurde, richtet sich auf den Umgang mit dieser Tatsache: Mit wem sollen sie darüber sprechen? Ist es sinnvoll, die Familie, Freunde, KindergärtnerInnen und LehrerInnen des Kindes „einzuweihen“? Wie werden diese reagieren? Führt ein offener Umgang dazu, dass das Kind gehänselt und ausgestoßen wird?

Eine weitere für Eltern sehr wichtige Frage ist die, ab welchem Alter und auf welche Art und Weise sie mit ihrem Kind selbst über dessen besondere Geschlechtsentwicklung sprechen sollten.

Im Folgenden soll auf einige zentrale Aspekte des Umgangs mit der besonderen Geschlechtsentwicklung und den Erfahrungen, die Familien damit gesammelt haben, eingegangen werden.

### (1) Aufklärung der Familie und des sozialen Umfeldes

Die Frage nach der Aufklärung der Familie über die besondere körperliche Geschlechtsentwicklung des Kindes steht selbstverständlich in engem Zusammenhang mit dem allgemeinem Ausmaß an Offenheit in der Familie und dem gesamten Familienklima.

Für einige Eltern ist es selbstverständlich, dass Verwandte über die DSD des eigenen Kindes aufgeklärt werden – einerseits, weil den Familienangehörigen das untypische Aussehen des Kindes sowieso auffallen würde bzw. weil ihnen auffallen würde, dass das Kind häufig medizinisch untersucht oder im Krankenhaus behandelt wird. Andererseits haben aber auch viele Eltern das Bedürfnis, ihre Verwandten aufzuklären, weil sie sich der familiären Unterstützung sicher fühlen und es als Entlastung empfinden, Fragen und Entscheidungen hinsichtlich der DSD des Kindes mit Familienmitgliedern zu besprechen. Insgesamt geben fast 70 % der befragten Eltern an, dass ihre Familie über die besondere körperliche Geschlechtsentwicklung des Kindes aufgeklärt sei.

Andere Elternpaare entschließen sich, die Familie grundsätzlich – eventuell mit Ausnahme weniger eng vertrauter Einzelpersonen – nicht über die DSD des Kindes aufzuklären. Ein wichtiger Beweggrund hierfür ist beispielsweise die Einschätzung, dass gerade ältere Familienangehörige (z. B. die Großeltern der Kinder) „so etwas“ nicht verstehen und dem Kind gegenüber mit Ablehnung reagieren könnten. Auch eigene Schuld- und Schamgefühle werden von den Eltern als Motiv genannt, die Angehörigen nicht aufklären zu wollen. Darüber hinaus empfinden einige Eltern das Thema als zu intim, um mit ihrer Familie darüber sprechen zu wollen. 21,2 % der befragten Eltern geben an, nur sehr nahe stehende Verwandte aufgeklärt zu haben; 9,1 % der Eltern haben ihre Familie nicht aufgeklärt.

Bei der Aufklärung des sozialen Umfeldes (eigene FreundInnen, Bekannte) spielen ähnliche Beweggründe eine Rolle wie bei der Aufklärung der Familie: Eltern wägen bei

der Entscheidung zwischen dem Schutz des Kindes und seiner Intimsphäre und dem eigenen Bedürfnis, über das Thema zu sprechen und sich mit anderen Menschen darüber auszutauschen, ab. Acht Familien (24,2 %) geben an, „alle“ Personen des sozialen Umfeldes aufgeklärt zu haben. Im Interview wird dies häufig auch damit begründet, dass das „Tabu Intersexualität“ durch einen möglichst offenen Umgang überwunden werden soll, da dies als eine Chance angesehen wird, gesellschaftliche Stigmatisierungen von Menschen mit DSD langfristig durch Aufklärung zu überwinden.

Ein Großteil der befragten Eltern (48,5 %) haben lediglich enge Freunde und Freundinnen über die Besonderheit ihres Kindes / ihrer Kinder aufgeklärt. Zwei Familien, die ihr soziales Umfeld aufgeklärt haben, geben an, sie hätten heute Zweifel, ob dies richtig gewesen sei. Bei sechs Familien (18,2 %) wurde das soziale Umfeld nicht aufgeklärt und die Eltern weisen darauf hin, dass sie dies auch nicht möchten, da sie befürchten, ein offener Umgang würde dem Kind möglicherweise schaden. Im Interview begründen diese Eltern ihre Entscheidung, das soziale Umfeld nicht aufzuklären, beispielsweise damit, dass sie die „Gesellschaft“ für noch nicht reif genug halten, Menschen mit einer „uneindeutigen Geschlechtszugehörigkeit“ wirklich zu akzeptieren. Ein anderes Argument besteht darin, dass Eltern angeben, nicht ohne Einwilligung der betroffenen Kinder selbst mit anderen Personen über deren DSD reden zu wollen, da sie dies als eine Verletzung der Intimsphäre ihres Kindes betrachten. Ihrer Ansicht nach soll das Kind später selbst darüber entscheiden können, wer über seine besondere körperliche Geschlechtsentwicklung etwas erfahren soll und nicht schon auf ein Umfeld treffen, in dem „alle“ über sehr persönliche Aspekte „Bescheid wissen“.

Kontaktpersonen des Kindes selbst - wie z. B. KindergärtnerInnen, LehrerInnen oder auch SpielkameradInnen – werden insgesamt selten über die Besonderheit des Kindes

aufgeklärt: Fünf Familien (15,6 %) geben an, die Kontaktpersonen seien „alle aufgeklärt“, bei acht Familien (24,2 %) sind einige Kontaktpersonen aufgeklärt worden. Es handelt sich dabei zumeist um Tagesmütter und KindergärtnerInnen, also um Personen, von denen die Eltern annehmen, dass sie die körperliche Besonderheit des Kindes ( z. B beim Wickeln) sowieso sehen. Die Aufklärung der Eltern erfolgt zumeist aus der Motivation heraus, etwaige unangemessene Reaktionen dieser Kontaktpersonen durch frühzeitige Aufklärung zu vermeiden.

Sechs Familien (18,2 %) geben an, sie hätten die Kontaktpersonen des Kindes bisher zwar nicht aufgeklärt, würden dies aber in naher Zukunft gerne tun. Als Motivation hierfür nennen die Eltern beispielsweise den Wunsch, dass die Kontaktpersonen im Anschluss an ein aufklärendes Gespräch etwaigen Hänseleien gegenüber sensibler reagieren können. Außerdem erhoffen sie, dass ein Aufklärungsgespräch eventuell mehr Verständnis der Kontaktpersonen gegenüber etwaigem geschlechtsuntypischem Verhalten ihrer Kinder hervorrufen wird.

13 Familien (39,4 %) halten eine Aufklärung von Kontaktpersonen des Kindes nicht für sinnvoll und lehnen sie ab.

Die überwiegende Mehrheit der Familien hat im Zusammenhang mit der Aufklärung positive Erfahrungen gemacht: 84,8 % der Befragten geben an, durch die Aufklärung anderer Personen sei es zu keinerlei Verhaltensänderungen dieser Personen gegenüber dem Kind und / oder den Eltern gekommen. 11 Eltern (33,3 %) geben an, dass das Verhältnis durch ein aufklärendes Gespräch sogar teilweise enger und vertrauensvoller geworden sei. Nur in einem Fall kam es nach der Aufklärung zu dem Abbruch einer Freundschaftsbeziehung, da die ins Vertrauen gezogene Person ihr Wissen an andere Personen weitergegeben hat.

Keine Familie berichtet von negativen Auswirkungen auf das Kind infolge einer Aufklärung anderer Personen über dessen DSD.

## (2) Aufklärung des Kindes

Die Frage nach dem richtigen Zeitpunkt und einer angemessenen Art und Weise der Aufklärung des Kindes selbst beschäftigt alle befragten Eltern.

Die in unserer Studie befragten Eltern äußern - bis auf zwei Ausnahmen - die Überzeugung, dass das Kind ab einem gewissen Alter ein Recht darauf habe, über die Diagnose, medizinische Hintergründe und bisherige medizinische Behandlungen aufgeklärt zu werden. Die Ansichten darüber, in welchem Alter die Aufklärung stattfinden soll, gehen allerdings sehr auseinander.

Während eine kleine Anzahl von Familien (6) die Strategie verfolgt, ihre Kinder im Verlauf der gesamten Kindheit Schritt für Schritt mit ihrer Besonderheit vertraut zu machen, gibt eine große Mehrzahl der Befragten an, sie würden darauf warten, dass ihr Kind ihnen Fragen stellt, auf die sie dann möglichst altersgemäß zu antworten versuchen. In den Interviews wird deutlich, dass die meisten Eltern befürchten, eine Aufklärung würde für ihr Kind das Ende ihrer „glücklichen Kindheit“ bedeuten. Diese Überzeugung hat häufig zur Folge, dass der Zeitpunkt der Aufklärung (bzw. der Beginn des Aufklärungsprozesses) so weit wie irgend möglich nach hinten verschoben wird. In den (häufigen!) Fällen, in denen die Kinder nicht konkret nachfragen - entweder, weil sie keinen Anlass für Fragen sehen oder aber auch weil sie spüren, dass ihre Eltern vermeiden, über das Thema zu sprechen - fällt es den Eltern dann sehr schwer, den Aufklärungsprozess aktiv zu beginnen.

Insgesamt kann festgestellt werden, dass zum Zeitpunkt der Studienteilnahme lediglich fünf Kinder unserer Studiengruppe zu einem gewissen Grad (je nach Alter) über ihre DSD

informiert waren. Zwei Kindern, die als Mädchen aufwachsen, hatten die Eltern mitgeteilt, dass sie später keine Kinder bekommen können. Diejenigen Kinder, die als Jungen aufwachsen, wussten zumeist, dass sie am Penis operiert worden waren; genauere Hintergründe waren ihnen aber nicht bekannt.

Die meisten Eltern streben an, spätestens zu Beginn der Pubertät mit ihren Kinder über ihre körperlichen Besonderheiten zu sprechen.

#### **2.5.4. Diskussion**

Unsere Ergebnisse zeigen, dass in den meisten Fällen eine Geschlechtszuweisung in den ersten Tagen nach der Geburt vorgenommen wurde. Dieses Vorgehen entspricht sowohl den früher gängigen Empfehlungen nach Money's „optimal gender policy“ (siehe vorn) als auch den heutigen Empfehlungen der Konsensus Konferenz, die 2005 in Chicago stattfand (Hughes et al., 2006). Bei zwei der Kinder, die an unserer Studie teilgenommen haben, wurde das initiale Erziehungsgeschlecht nach mehreren Monaten (aber innerhalb des ersten Lebensjahres) von männlich zu weiblich geändert. Bei diesen beiden Kinder handelt es sich um diejenigen, die sowohl insgesamt deutliche Verhaltensprobleme zeigen als auch Auffälligkeiten hinsichtlich ihres Cross-Gender-Verhaltens aufweisen. Eines dieser Kinder fiel darüber hinaus wegen Beeinträchtigungen der gesundheitsbezogenen Lebensqualität auf. Ob ein Zusammenhang zwischen diesen Auffälligkeiten und der Änderung des Erziehungsgeschlechts besteht kann kaum beantwortet werden. Dieses Ergebnis würde aber die Hypothese, dass eine Geschlechtszuweisung möglichst früh stattfinden sollte, um Verhaltensprobleme - insbesondere hinsichtlich des Geschlechtsrollenverhaltens - zu vermeiden, stützen. Gegen diese Hypothese spricht in unserer Studie das eine Kind, bei dem die Änderung des Erziehungsgeschlechts von männlich zu weiblich erst Ende des dritten Lebensjahres vorgenommen wurde: Dieses Kind zeigt keinerlei Verhaltensprobleme, Auffälligkeiten hinsichtlich seines Geschlechtsrollenverhaltens, der

Geschlechtsidentität oder der gesundheitsbezogenen Lebensqualität, ohne dass besondere protektive Faktoren erkennbar sind.

Unsere Ergebnisse hinsichtlich der vorgenommenen Operationen weisen darauf hin, dass sich die Empfehlungen der Arbeitsgruppe um Diamond (s.v.), Operationen, die nicht medizinisch indiziert sind, erst dann vorzunehmen, wenn das Kind selbst seine informierte Zustimmung geben kann, wenig durchgesetzt haben. Dies betrifft sowohl rein „kosmetische“ Operationen, wie die Klitorisreduktion als auch operative Scheidenanlagen oder Scheidenkorrekturen und Gonadektomien. Bei einem Großteil der untersuchten Kinder mit DSD wurde in einem Alter, in dem es ihnen noch nicht möglich ist, ihre informierte Einwilligung („informed consent“) zu geben, operative Maßnahmen vorgenommen. Begründet werden diese Operationen vielfach nicht durch medizinische Notwendigkeiten, sondern durch den elterlichen Wunsch einer kosmetischen Angleichung des Genitales an das gewählte Erziehungsgeschlecht. Dieser Wunsch der Eltern resultiert aus ihrer Befürchtung, ihr Kind würde von anderen Menschen (insbesondere Peers) gehänselt und diskriminiert werden, wenn das Genitale sich auffällig von dem anderer Kinder unterscheidet.

Die Häufigkeit der in früher Kindheit durchgeführten kosmetischen Angleichungsoperationen stellt keine Besonderheit unseres Samples dar, sondern entspricht den Ergebnissen anderer Studien (z. B. Richter-Appelt, 2004). Seit mehreren Jahren werden diese – nicht medizinisch indizierten – Operationen an nichteinwilligungsfähigen Kindern jedoch kontrovers diskutiert (Aaronson, 2001; Beh & Diamond, 2000; Chase, 1998; Creighton, 2001, 2005; Diamond & Sigmundson, 1997; Dreger, 1998; Hughes et al., 2006; Schober, 2004; Slijper, 2003; Ude-Koeller et al., 2006; Wisniewski et al., 2000; Zaparackaite et al., 2004).

Bei Kindern mit cAIS lässt sich, ausgehend von unseren Studienergebnissen, feststellen, dass in den meisten Fällen (5 von 6 Kinder) mittlerweile dazu übergegangen worden ist, keine Gonadektomie vorzunehmen. Dies entspricht dem von der DSD-Konsensuskonferenz (Hughes et al., 2006) empfohlenen Vorgehensweise, die darauf verweist, dass bei Personen mit cAIS aufgrund fehlender Androgenwirksamkeit keine Virilisierung während der Pubertät auftritt und die positiven Effekte einer endogenen Hormonproduktion gegenüber einer Hormonsubstitution nach Gonadektomie überwiegen. Bei 13 von 15 Kindern unserer Studiengruppe, die als Mädchen aufwachsen und bei denen sowohl pränatale Androgeneffekte vorhanden waren als auch (ohne Gonadektomie) in der Pubertät zu erwarten sind (Gruppe DSD-P-F), wurde bereits im frühen Kindesalter eine Gonadektomie durchgeführt. Bei den verbleibenden zwei Kindern dieser Gruppe ist die Gonadektomie in der Phase der Kindheit (vor Einsetzen der Pubertät) von den Eltern fest geplant. Anzumerken ist hierbei, dass die vorpubertäre Gonadektomie bei einer sicheren und begründeten Zuweisung zum weiblichen Geschlecht bzw. beim Vorliegen von Streakgonaden, die auch schon in der Kindheit zur Bildung von Gonadoblastomen neigen, heute empfohlen werden (Hughes et al., 2006). Die Entscheidung, eine Gonadektomie durchzuführen, sollte aber erst dann gefällt werden, wenn die Diagnose des Kindes gesichert ist oder es wirklich ernsthafte Hinweise auf pathogene Veränderungen der Gonaden gibt. In unserer Studiengruppe trifft beides allerdings in mehreren Fällen nicht zu, sondern die Entscheidung zur Gonadektomie wurde zum Teil ohne gesicherte Diagnose oder Prognose hinsichtlich der Entwicklung der Geschlechtsidentität der Kinder und ohne Hinweise auf mögliche pathogene Veränderungen der Gonaden vorgenommen. Dieses Vorgehen wird von den Eltern dadurch begründet, dass sie ihre Kinder nicht in einem späteren Alter, wenn sie sich an die Operation und den Krankenhausaufenthalt erinnern würden, durch eine Operation belasten möchten. Außerdem wird das Motiv deutlich, die

Entscheidung zu einem Erziehungsgeschlecht durch „vollendete Tatsachen“ zu festigen (siehe auch Jürgensen et al., 2006).

Unsere Ergebnisse zeigen, wie erwartet, eine sehr unterschiedliches Ausmaß an Zufriedenheit der Familien mit der medizinischen Behandlung und Betreuung. Während die Mehrzahl der Eltern mit den Ergebnissen der operativen Eingriffe zufrieden ist, gibt es vielfach Kritik an Form und Inhalt der Diagnosemitteilung, der Bereitstellung verständlicher medizinischer Informationen und allgemein an einem als unsensibel empfundenen Umgang mit ihrem Kind und ihnen als Eltern.

Diese Ergebnisse und die von den Eltern beschriebenen Eindrücke zeigen deutlich, dass die Geburt eines Kindes mit DSD in den meisten Fällen ein auch für das medizinische Personal unerwartetes Ereignis darstellt, auf welches vielfach mit Unsicherheit reagiert wird (s. Thyen et al., 2005a). Diese Unsicherheit führt in vielen Fällen zu unangemessenen Reaktionen auf die Situation, wie beispielsweise Überreaktionen (Verlegung des Kindes in eine Kinderklinik ohne medizinische Notwendigkeit) oder Sprachlosigkeit gegenüber den Eltern des Kindes. Diese Reaktionen tragen maßgeblich dazu bei, dass sich viele Familien in einer für sie sehr kritischen und angsterfüllten Situation schlecht betreut und mit ihren Fragen und Problemen allein gelassen fühlen.

Alle befragten Eltern äußern in den Interviews das Bedürfnis nach detaillierteren Informationen zur Entwicklung und Prognose ihres Kindes und wünschen sich eine kontinuierliche Betreuung durch erfahrene ÄrztInnen und PsychologInnen. Insbesondere wird von den Eltern der Wunsch thematisiert, professionelle Unterstützung zu Fragen der Aufklärung ihres Kindes über die Diagnose und daraus folgender Konsequenzen zu erhalten. In den Interviews wurde deutlich, dass viele Eltern durchaus den Wunsch haben, ihr Kind altersgemäß aufzuklären und es – entsprechend dem heute immer dringlicher formulierten Recht des Kindes nach Aufklärung und Mitbestimmung über Eingriffe, die

ihre körperliche Integrität potentiell gefährden können (z.B. Hughes et al., 2006; Thyen et al., 2005; Ude-Koeller et al., 2006) – an Entscheidungen hinsichtlich der Behandlung teilhaben zu lassen. Viele Eltern fühlen sich durch diese Anforderung allerdings überfordert und verlagern daher den Zeitpunkt der Aufklärung immer wieder nach hinten.

Die Ergebnisse aus unserem Fragebogen und aus den Interviews mit Eltern zeigen, dass die Fragen zum Umgang mit der Besonderheit des Kindes von den Familien sehr unterschiedlich und auf die individuelle Situation bezogen beantwortet werden. Ganz offensichtlich wird, dass es bei diesen Fragen keinen allgemein gültigen „Goldenen Weg“ gibt, der für alle Familien der „beste“ ist. Trotzdem lassen sich aus den Ergebnissen unserer Studie einige Erkenntnisse gewinnen, die dazu dienen können, den Umgang mit der besonderen Geschlechtsentwicklung für Eltern und Kinder weniger von Ängsten und Sorgen belastet zu gestalten, als es bisher teilweise der Fall ist: Sehr deutlich wird, dass Eltern ein großes Interesse daran haben, die Ursache der „Besonderheit“ ihres Kindes so genau wie möglich zu verstehen. Informationen über die medizinischen Ursachen und körperlichen Entwicklungen können oftmals helfen, diffuse Ängste – insbesondere hinsichtlich der Zukunft ihres Kindes – zu überwinden und eine gewisse Sicherheit zu gewinnen.

Insgesamt zeigt sich, dass Eltern verschiedenartige Gesprächsangebote auch über Themen, die über die rein medizinischen Aspekte hinaus gehen, als sehr hilfreich empfinden. Je nach Familiensituation und individuellen Einstellungen kann es sich hierbei um ein niederschwelliges Beratungsangebot zu speziellen Erziehungsfragen (beispielsweise zur Aufklärung des Kindes), um das Angebot einer psychologischen Betreuung oder um die Vermittlung zu anderen Familien mit Kindern mit DSD oder Selbsthilfeinitiativen handeln – zentral ist, der Familie zu vermitteln, dass sie mit ihren Fragen, Problemen und Unsicherheiten nicht alleine steht.

## **IV. Zusammenfassende Diskussion und Ausblick**

### **1. Zentrale Ergebnisse der Studie**

Die Ergebnisse der vorliegenden Studie mit Kindern mit einer XY-DSD stützen die Hypothese, dass pränatale Androgeneffekte das geschlechtstypische Verhalten von Menschen beeinflussen. Es konnte gezeigt werden, dass sich Kinder mit DSD in allen untersuchten Aspekten geschlechtstypischen Verhaltens (Aktivitäten, Interessen, Spielverhalten und Spielzeugpräferenz, bevorzugte SpielkameradInnen) von gleichgeschlechtlichen Kindern der Kontrollgruppe unterscheiden. Die Unterschiede sind nur in einigen Fällen signifikant, zeigen aber jeweils die gleiche Tendenz: Jungen der Kontrollgruppe zeigen in einem hohen Ausmaß typisch jungenhafte Verhaltensweisen. Bei Jungen mit DSD, bei denen partielle Androgeneffekten vorliegen, sind die typisch jungenhaften Verhaltensweisen und Interessen etwas geringer ausgeprägt. DSD-Mädchen mit partiellen Androgeneffekten zeigen wiederum ein leicht geringeres Ausmaß an jungentypischen Verhaltensweisen als DSD-Jungen mit partiellen Androgeneffekten. Mädchen mit einer DSD, bei denen keinerlei Androgeneffekte vorhanden sind, zeigen das „mädchenhafteste“ Verhalten aller untersuchten Gruppen und übertreffen in Hinblick auf typisch mädchenhafte Verhaltensweisen und Interessen auch die Mädchen aus der Kontrollgruppe. Als Erklärung hierfür kann angeführt werden, dass bei Mädchen ohne Vorliegen einer DSD pränatal ein gewisses Ausmaß an Androgeneffekten vorhanden ist (im Gegensatz zu den Mädchen der Untergruppe DSD-C-F).

Ein weiterer Punkt, der die Hypothese eines Einflusses von Androgenen auf geschlechtstypisches Verhalten bei präpubertären Kindern stützt ist das Ergebnis, dass sich Jungen und Mädchen mit einer DSD, bei denen partielle Androgeneffekte vorhanden sind, lediglich auf einer Skala (CBAQ-G Fемinitäts-Skala) signifikant voneinander unterscheiden. Dieses Fehlen deutlicher Unterschiede zwischen Mädchen und Jungen dieser Gruppe lässt sich als Hinweis darauf interpretieren, dass pränatale

Androgeneinflüsse stärkere Effekte auf das geschlechtstypische Verhalten haben als die geschlechtsspezifische Sozialisation dieser Kinder entsprechend ihres Erziehungsgeschlechtes. Für eine genauere Interpretation möglicher Sozialisationseinflüsse bedarf es allerdings weiterführender Studien, die – möglichst als Langzeitstudien angelegt – den elterlichen Erziehungsstil und geschlechtsspezifische Erwartungen der Eltern an das Kind, sowie Einflüsse anderer Sozialisationsinstanzen (soziales Umfeld, Peers), untersuchen.

Ein weiteres zentrales Ergebnis unserer Studie besteht darin, dass auf Gruppenebene kein erhöhtes Ausmaß an Unsicherheit hinsichtlich der eigenen Geschlechtsidentität bei den untersuchten Kindern mit DSD nachgewiesen werden konnte. Dies unterstützt die Ergebnisse anderer Studien (z.B. Berenbaum & Bailey, 2003; Meyer-Bahlburg et al., 2004; Zucker et al., 1996) und kann als erneuter Hinweis darauf interpretiert werden, dass es sich bei „Geschlechtsidentität“ und „Geschlechtsrollenverhalten“ um zwei voneinander zu unterscheidende Konstrukte handelt.

Unsere Ergebnisse zu gesundheitsbezogener Lebensqualität und Verhaltensauffälligkeiten der Kinder mit DSD sowie zu elterlicher Belastung zeigen auf Gruppenebene keine Beeinträchtigungen oder besondere Probleme. Dieses Resultat ist insbesondere vor dem Hintergrund, dass bei den Kinder mit wenigen Ausnahmen bereits im frühen Kindesalter sowohl diagnostische als auch operative Maßnahmen durchgeführt wurden, sehr erfreulich und lässt vermuten, dass die Familien hohe Kompetenzen im Umgang mit der DSD und etwaigen daraus entstehenden Problemen entwickeln konnten. Bei denjenigen Kindern, die Verhaltensprobleme zeigen oder bei denen Einschränkungen der gesundheitsbezogenen Lebensqualität vorliegen, konnte kein Zusammenhang mit DSD-spezifischen Belastungen

wie beispielsweise einer späten Geschlechtszuweisung oder mehrfachen Operationen des Genitales gefunden werden.

In Hinsicht auf elterliche Belastung zeigt sich allerdings eine deutliche Diskrepanz zwischen den Ergebnissen des standardisierten Fragebogens und des qualitativen Interviews: Während der Fragebogen keine Hinweise auf besondere elterliche Belastungen aufzeigt, weist die Auswertung der Interviews auf Phasen von deutlichen Belastungen der Eltern durch die besondere körperliche Geschlechtsentwicklung des Kindes hin. Für weitere Studien sollte deshalb angestrebt werden, ein standardisiertes Instrument, welches nicht nur aktuelle, sondern auch früher relevante elterliche Belastungen erhebt, einzusetzen bzw. ein DSD-spezifisches Instrument zu entwickeln, das die besonderen Belastungen im Zusammenhang mit einer Störung der körperlichen Geschlechtsentwicklung erheben kann. Das bisherige Ergebnis zu spezifischen Phasen, in denen die elterliche Belastung besonders hoch zu sein scheint, kann allerdings bereits zu einer Verbesserung der Betreuung betroffener Familien beitragen.

Insgesamt geben die Ergebnisse unserer Studie deutliche Hinweise darauf, dass DSD – ebenso wie eine chronische Erkrankung – nicht als temporäres Ereignis angesehen werden kann, sondern die betroffene Person ein Leben lang begleitet und dadurch zu einem Teil dieses Menschen und seines Alltags wird. In einigen Lebensphasen (z. B. in der Pubertät) macht dieser Aspekt sicherlich bei den meisten Personen einen wichtigen Teil aus und steht im Mittelpunkt des Denkens, Fühlens und Erlebens; in anderen Phasen wird die DSD häufig zu einem eher nebensächlichen Randthema, das an Wichtigkeit hinter anderen Themen zurücksteht.

## **2. Beschränkungen der Studie**

Eine wichtige Beschränkung unserer Studie ergibt sich aus der insgesamt geringen Fallzahl, durch die statistische Möglichkeiten begrenzt bleiben und das Auftreten statistisch signifikanter Ergebnisse erschwert ist. Die Übertragbarkeit der Ergebnisse auf eine Gesamtheit von Kindern mit DSD ist also nur mit Vorsicht möglich.

Über das Problem der kleinen Fallzahl hinaus müssen wir theoretisch von einem Rekrutierungs-Bias ausgehen: Wir haben in den meisten Fällen keine Informationen über Familien, die zur Studie eingeladen wurden und nicht teilnehmen wollten. Es könnte vermutet werden, dass diese Gruppe sich von der der teilnehmenden Familien unterscheidet: Möglicherweise treten in diesen Familien mehr Probleme und Belastungen im Zusammenhang mit der DSD des Kindes auf, so dass eine Studienteilnahme als eine zusätzliche Belastung angesehen und abgelehnt wird. Denkbar ist aber auch, dass Familien, in denen die DSD des Kindes keinerlei Probleme macht, relativ wenig Interesse haben, an einer Studie teilzunehmen; bei ihnen das aktuelle Bedürfnis, sich mit dem Thema zu befassen und Zeit in eine Studie zu investieren, gering ist.

Ein weiteres Problem der Studie ergibt sich daraus, dass mehrere Instrumente eingesetzt wurden, für die keine für den deutschen Sprachraum validierte Vergleichszahlen vorliegen. Für einige Instrumente konnten im Rahmen einer Kontrollstudie mit Kindern ohne DSD Vergleichszahlen erhoben werden, allerdings war dies nicht für alle Instrumente möglich: Sowohl die Spielsituation als auch das „Toy to keep“ konnten aus logistischen Gründen mit Kindern der Kontrollgruppe nicht durchgeführt werden. Der „Fragebogen für Eltern“, in dem zahlreiche Aspekte der kindlichen Entwicklung (s. Tabelle 2) erhoben wurden, konnte aus inhaltlichen Gründen nur in einer um die DSD-spezifischen Fragen gekürzten

Version in der Kontrollstudie eingesetzt werden. Bei diesen Instrumenten ist es deshalb nur möglich, die verschiedenen Untergruppen des DSD-Samples miteinander zu vergleichen.

Trotz all dieser Beschränkungen muss darauf hingewiesen werden, dass es sich bei dieser Studie um die bisher größte Studie zu geschlechtstypischem Verhalten, gesundheitsbezogener Lebensqualität, Verhaltensproblemen und elterlichen Belastungen bei Kindern mit einer XY-DSD handelt und dass die Ergebnisse – trotz der geringen Fallzahl – sehr anschauliche Unterschiede zwischen den Kindern ohne pränatale Androgeneinflüsse und denen mit partiellen Androgeneinflüssen zeigen.

### **3. Ausblick**

Auch wenn die letzten zehn Jahre einen enormen Wissenszuwachs sowohl über die biologischen Ursachen, diagnostischen Möglichkeiten und endokrinologischen Effekte als auch über psychosoziale Auswirkungen von Störungen der körperlichen Geschlechtsentwicklung gebracht haben, bleiben bisher viele Fragen ungeklärt. Ein Großteil dieser Fragen, wie beispielsweise die Evaluation medizinischer Behandlungen (OP-Ergebnisse, Entartungsrisiko bei unterschiedlichen Formen der DSD), die Beurteilung unterschiedlicher Behandlungsleitlinien (frühe geschlechtsangleichende Operationen vs. Verzicht auf „kosmetische“ Operationen im Kindesalter, Aufklärung betroffener Kinder ab welchem Alter?) sowie die langfristigen Auswirkungen einer DSD auf Geschlechtsidentität, Selbstbild, Körperempfinden und Lebensqualität kann nur durch Langzeitstudien beantwortet werden. Darüber hinaus verdeutlichen bisherige Studien die Notwendigkeit der Entwicklung DSD-spezifischer Untersuchungsinstrumente, die der Komplexität des Phänomens gerecht werden.

Als ein wichtigen Beitrag zur Verbesserung der Behandlung und Betreuung von Personen mit DSD kann die Aufklärung sowohl des medizinischen Personals als auch der Öffentlichkeit angesehen werden.

Da Störungen der Geschlechtsentwicklung insgesamt selten und hinsichtlich ihrer Ursache, Ausprägung und Prognose sehr heterogen sind, wird auch das medizinische Fachpersonal in der Regel äußerst selten mit diesen Störungsbildern konfrontiert. Eine adäquate Behandlung und Betreuung bei diesen seltenen Störungen kann deshalb nach Ansicht der Europäischen Organisation für seltene Erkrankungen (European Organization for Rare Diseases – Eurordis) nur innerhalb spezieller, mit multiprofessionellen Teams ausgestatteten Referenzzentren (Centers of Reference) gewährleistet werden. In diesen Zentren soll sowohl die medizinische als auch die psychosoziale Betreuung von Patienten aller Altersstufen durchgeführt werden. Aufgrund der Seltenheit von DSD können Referenzzentren nur an wenigen Standorten aufgebaut werden. Dies führt dazu, dass für viele Patienten eine Versorgung in der Nähe ihres Wohnortes nicht möglich ist. Eine zentrale Aufgabe eines Referenzzentrums besteht deshalb in der engen Zusammenarbeit mit den niedergelassenen Ärzten und anderen beteiligten Fachdisziplinen. Darüber hinaus sollen sie sich für die fachbezogene Weiterbildung des pflegerischen, medizinischen und psychologischen Personals sowie für die Erstellung und Bereitstellung von Informationsmaterialien und niederschweligen Beratungsangeboten engagieren.

Eine weitere wichtige Aufgabe dieser Referenzzentren liegt in der europäischen Vernetzung, da insbesondere bei seltenen Erkrankungen grenzüberschreitender Wissensaustausch unabdingbar ist, um den aktuellen Kenntnisstand zu verbessern.

## V. Zusammenfassung

Bei Störungen der körperlichen Geschlechtsentwicklung/DSD handelt es sich um ein seltenes Phänomen, das zudem hinsichtlich zugrunde liegender Ursachen und jeweiliger Ausprägung sehr heterogen ist. Gemeinsames Kennzeichen aller Formen der DSD ist die fehlende Übereinstimmung zwischen chromosomalem, gonadalem und phänotypischem Geschlecht. In unserer Studie wurden Kinder im Alter von 3 bis 12 Jahren mit verschiedenen Formen der DSD bei einem XY-Karyotyp untersucht. Da es bisher kaum Erkenntnisse über die Auswirkungen geringer oder vollständig fehlender Androgeneffekte auf das geschlechtstypische Verhalten und die Geschlechtsidentität bei Kindern mit XY-Karyotyp gibt, war unser primäres Ziel, geschlechtstypische Aktivitäten und Interessen, Präferenzen hinsichtlich der Spielkameraden und etwaige Unsicherheiten der Geschlechtsidentität bei vorpubertären Kindern mit DSD bei 46,XY-Karyotyp zu untersuchen. Ein weiteres Ziel unserer Studie bestand darin, bisherige medizinische Behandlungen und familiäre Umgangsformen mit der DSD zu erheben, um analysieren zu können, ob verschiedene Strategien im Umgang mit der DSD Auswirkungen auf die gesundheitsbezogene Lebensqualität, mögliche Verhaltensprobleme der Kinder oder elterliche Belastung haben.

Die Ergebnisse unserer Studie zeigen, dass pränatale Androgeneffekte das geschlechtstypische Verhalten von Kindern beeinflussen: Kinder mit XY-DSD unterscheiden sich als Gruppe in allen untersuchten Aspekten geschlechtstypischen Verhaltens von gleichgeschlechtlichen Kindern der Kontrollgruppe, wobei Androgeneffekte auf die Ausprägung des Geschlechtsrollenverhaltens einen stärkeren Einfluss zu haben scheinen als das Erziehungsgeschlecht. Weiterhin zeigen unsere Ergebnisse auf Gruppenebene kein erhöhtes Ausmaß an Unsicherheit hinsichtlich der eigenen Geschlechtsidentität bei Kindern mit XY-DSD. Auch die Ergebnisse zur gesundheitsbezogenen Lebensqualität und Verhaltensauffälligkeiten sowie zur Belastung der Eltern zeigen auf Gruppenebene keine Beeinträchtigungen oder besondere Probleme. Analysen auf Einzelfallebene geben aber Hinweise darauf, dass einzelne Kinder und deren Familie durchaus Beeinträchtigungen erleben. Außerdem zeigt sich, dass es besonders vulnerable Lebensphasen gibt, in denen das Vorliegen einer DSD zu erhöhten Belastungen führt. Die Seltenheit und Komplexität des Phänomens DSD erfordert eine interdisziplinär angelegte kontinuierliche Betreuung in speziellen Referenzzentren.

## Anhang

### Literaturverzeichnis

- Aaronson, I. A. (2001). "The investigation and management of the infant with ambiguous genitalia: a surgeon's perspective." Curr Probl Pediatr 31(6): 168-194.
- Abidin, R. R. (1995). Parenting stress index – Manual. 3<sup>rd</sup> Edition.
- Achenbach und Arbeitsgruppe Kinder-, Jugend- und Familiendiagnostik. (1998). "Elternfragebogen über das Verhalten von Kindern und Jugendlichen; deutsche Bearbeitung der Child Behavior Checklist (CBCL/4-18). Einführung und Anleitung zur Handanweisung, bearbeitet von Melchers, P.; Döpfner, M." Köln: Arbeitsgruppe Kinder-, Jugend- und Familiendiagnostik (KJFD).
- al-Attia, H. M. (1996). "Gender identity and role in a pedigree of arabs with intersex due to 5 alpha reductase-2 deficiency." Psychoneuroendocrinology 21: 651-657.
- Alexander, G. M. (2003). "An evolutionary perspective of sex-typed toy preference: pink, blue, and the brain." Arch Sex Behav 32(1): 7-14.
- Arnold, A. P. (2002). "Concepts of genetic and hormonal induction of vertebrate sexual differentiation in the twentieth century, with special reference to the brain." In: D. Pfaff, A. Arnold, A. Etgen, S. Fahrbad and R. Rubin (Ed.) Hormones, Brain and Behavior, Elsevier Science 4: 105-135.
- Bacilieri, C. (2000). "Weibliche und männliche Innenwelten in der vorpubertären und pubertären Lebensphase." Dissertation Uni Zürich, Zürich: Studentendruckerei.
- Barakat, L. P. und J. A. Linney (1992). "Children with physical handicaps and their mothers: the interrelation of social support, maternal adjustment, and child adjustment." J Pediatr Psychol 17: 725-739.
- Beh, H. G. und M. Diamond (2000). "An emerging ethical and medical dilemma: should physicians perform sex assignment surgery on infants with ambiguous genitalia?" Mich J Gend Law 7(1): 1-63.
- Bem, S. L. (1989). "Genital knowledge and gender constancy in preschool children." Child Dev 60:649-662.
- Berenbaum, S. (1998). "How hormones affect behavioral and neural development: introduction to the special issue on "gonadal hormones and sex differences in behavior". Dev Neuropsychol 14(2/3): 175-196.
- Berenbaum, S. A. (1999). "Effects of early androgens on sex-typed activities and interests in adolescents with congenital adrenal hyperplasia." Horm Behav 35(1): 102-110.
- Berenbaum, S. A. und J. M. Bailey (2003). "Effects on gender identity of prenatal androgens and genital appearance. Evidence from girls with congenital adrenal hyperplasia." J Clin Endocrinol Metab 88(3):1102–1106.
- Berenbaum, S. A. und M. Hines (1992). "Early androgens are related to childhood sex-typed toy preferences." Psychol Sci(3): 203-206.
- Berenbaum, S. A., Korman Bryk, K., Duck, S. C., Resnick, S. M. (2004). "Psychological adjustment in children and adults with congenital adrenal hyperplasia." J Pediatr 144(6):741-746.
- Berenbaum, S. A. und S. M. Resnick (1997). "Early androgen effects on aggression in children and adults with congenital adrenal hyperplasia." Psychoneuroendocrinology 22(7): 505-515.
- Berenbaum, S. A. und E. Snyder (1995). "Early hormonal influences on childhood sex-typed activity and playmate preferences: implications for the development of sexual orientation." Dev Psychol 31(1): 31-42.
- Berg, G. und R. Berg (1983). "Castration complex. Evidence from men operated for hypospadias." Acta Psychiatr Scand 68(3):143-153.

- Bischof-Köhler, D. (2003). "Von Natur aus anders. Die Psychologie der Geschlechtsunterschiede." Stuttgart, Berlin, Köln: Kohlhammer.
- Boehmer, A. L., Brinkmann, O., Bruggenwirth, H., van Assendelft, C., Otten, B. J., Verleun-Mooijman, M. C., Niermeijer, M. F., Brunner, H. G., Rouwe, C. W., Waelkens, J. J., Oostdijk, W., Kleijer, W. J., van der Kwast, T. H., de Vroede, M. A., Drop, S. L. (2001). "Genotype versus phenotype in families with androgen insensitivity syndrome." J Clin Endocrinol Metab 86(9): 4151-4160.
- Boehmer, A. L., Brinkmann, A. O., Sandkuijl, L. A., Halley, D. J., Niermeijer, M. F., Andersson, S., de Jong, F. H., Kayserili, H., de Vroede, M. A., Otten, B. J., Rouwe, C. W., Mendonca, B. B., Rodrigues, C., Bode, H. H., de Ruiten, P. E., Delemarre-van de Waal, H. A., Drop, S. (1999). "17Beta-hydroxysteroid dehydrogenase-3 deficiency: diagnosis, phenotypic variability, population genetics, and worldwide distribution of ancient and de novo mutations." J Clin Endocrinol Metab 84:4713-4721.
- Bosinski, H. A. G. (2000). "Determinanten der Geschlechtsidentität. Neue Befunde zu einem alten Streit." Sexuologie 7: 96-140.
- Bosinski, H. A. G. (2005). "Psychosexuelle Probleme bei Intersex-Syndromen." Sexuologie 12(1/2): 31-59.
- Breedlove, S. M., Cooke, B. M., Jordan, C. L. (1999). "Orthodox view of brain sexual differentiation." Brain Behav Evol 54: 8-14.
- Brown, J. und G. Warne (2005). "Practical management of the intersex infant." J Clin Endocrinol Metab 18: 3-23.
- Bullinger M., Mackensen, S. Kirchberger I. (1994). "KINDL – ein Fragebogen zur gesundheitsbezogenen Lebensqualität bei Kindern." Zeitschrift für Gesundheitspsychologie 2: 64-67.
- Butler, J. (1991). "Das Unbehagen der Geschlechter." Frankf./M.: Suhrkamp.
- Butler, J. (1995). "Körper von Gewicht." Berlin: Berlin Verlag.
- Cadman, D., Boyle, M., Szatmari, P., Offord, D. R. (1987). "Chronic illness, disability, and mental and social well-being: findings of the Ontario Child Health Study." Pediatrics 79(5):805-813.
- Cadman, D., Rosenbaum, P., Boyle, M., Offord, D. R. (1991). "Children with chronic illness: Family and parent demographic characteristics and psychosocial adjustment." Pediatrics 87: 884-889.
- Cameron, F. J., Smith, M. J., Warne, G. L., Sinclair, A. H. (1998). "Novel mutation in the SRY gene results in gonadal dysgenesis." Hum Mutat, Suppl 1: S110-111.
- Carmichael, P. and J. Alderson (2004). "Psychological care in disorders of sexual differentiation and determination." Paediatric and Adolescent Gynaecology. A. B. e. al., Cambridge University Press: Chapter 14, pp. 158-178.
- Chase, C. (1998). "Surgical progress is not the answer to intersexuality." J Clin Ethics 9(4): 385-392.
- Cohen-Bendahan, C. C. C., van de Beek, C., Berenbaum, S. A. (2005). "Prenatal sex hormones effects on child and adult sex-typed behavior: methods and findings." Neurosci Biobehav Rev 29: 353-384.
- Cohen-Kettenis, P. T. (2005). "Gender change in 46,XY persons with 5 $\alpha$ -reductase-2-deficiency and 17 $\beta$ -hydroxysteroid dehydrogenase-3 deficiency." Arch Sex Behav 34: 399-410.
- Cohen-Kettenis, P. T. und F. Pfäfflin (2003). "Transgenderism and intersexuality in childhood and adolescence. Making choices." Thousand Oaks, London, New Delhi Sage Publications.
- Collaer, M. L. und M. Hines (1995). "Human behavioral sex differences: a role for gonadal hormones during early development?" Psychol Bull 118(1): 55-107.

- Cremeens, J., Eiser, C., Blades, M. (2006). "Factors influencing agreement between child self-report and parent proxy-reports on the pediatric Quality of Life Inventory™ 4.0 (PedsQL™) generic score scales." Health Qual Life Outcomes 4:58.
- Creighton, S. M. (2001). "Surgery for intersex." J R Soc Med 94(5): 218-220.
- Creighton, S. M. (2005). "Feminizing genital surgery: what should be done and when?" J Pediatr Adolesc Gynecol 18(1): 63-66.
- Daltroy, L. H., Larson, M. G., Eaton, H. M., Partridge, A. J., Pless, I. B., Rogers, M. P., Liang, M. H. (1992). "Psychosocial adjustment in juvenile arthritis." J Pediatr Psychol 17: 277-287.
- Dausin, B. (1996). Biographie und Geschlecht. Zur biographischen Konstruktion sozialer Wirklichkeit in Frauenlebensgeschichten. Bremen: Donat.
- Davis, E., Nicolas, C., Waters, E., Cook, K., Gibbs, L., Gosch, A., Ravens-Sieberer, U. (2007). "Parent-proxy and child self-reported health-related quality of life: using qualitative methods to explain the discordance." Qual Life Res 16(5): 863-871.
- Diamond, M. (2004). "Sex, gender, and identity over the years: a changing perspective." Child Adolesc Psychiatr Clin N Am 13(3): 591-607, viii.
- Diamond, M. und H. K. Sigmundson (1997). "Management of intersexuality. Guidelines for dealing with persons with ambiguous genitalia." Arch Pediatr Adolesc Med 151(10): 1046-1050.
- Diamond, M. und L. A. Watson (2004b). "Androgen insensitivity syndrome and Klinefelter's syndrome: sex and gender considerations." Child Adolesc Psychiatr Clin N Am 13(3): 623-40, viii.
- Dickinson, H. O., Parkinson, K. N., Ravens-Sieberer, U., Schirripa, G., Thyen, U., Arnaud, C., Beckung, E., Fauconnier, J., McManus, V., Michelsen, S. I., Parkes, J., Colver, A. F. (2007). "Self-reported quality of life of 8-12-year-old children with cerebral palsy: a cross-sectional European study." Lancet 369: 2171-2178.
- DiPietro, J. A., Hodgson, D. M., Costigan, K. A., Hilton, S. C., Johnston, T. R. B. (1996). "Fetal neurobiological development." Child Dev 67: 2553-2567.
- Dittmann, R. W., Kappes, M. H., Kappes, M. E., Borger, D., Stegner, H., Willig, R. H., Wallis, H. (1990). "Congenital adrenal hyperplasia. I: Gender-related behavior and attitudes in female patients and sisters." Psychoneuroendocrinology 15(5-6): 401-420.
- Dittmann, R. W., Kappes, M. H., Kappes, M. E., Borger, D., Meyer-Bahlburg, H. F., Stegner, H., Willig, R. H., Wallis, H. (1990). "Congenital adrenal hyperplasia. II: Gender-related behavior and attitudes in female salt-wasting and simple-virilizing patients." Psychoneuroendocrinology 15(5-6): 421-434.
- Dohler, K. D., Coquelin, A., Davis, F., Hines, M., Shryne, J. E., Gorski, R. A. (1984). "Pre- and postnatal influence of testosterone propionate and diethylstilbestrol on differentiation of the sexually dimorphic nucleus of the preoptic area in male and female rats." Brain Res 302: 291-295.
- Dreger, A. D. (1998). "Ambiguous sex"-or ambivalent medicine? Ethical issues in the treatment of intersexuality." Hastings Cent Rep 28(3): 24-35.
- Duguid, A., Morrison, S., Robertson, A., Chalmers, J., Youngson, G, Ahmed, F. Scottish Genital Anomaly Network (2007). "The psychological impact of genital anomalies on the parents of affected children." Acta Pediatr 96(3): 348-352.
- Dyson, L. L. (1991). "Families of young children with handicaps: parental stress and family functioning." Am J Mental Retard 95: 623-629.
- Dyson, L. L. (1993). "Response to the presence of a child with disabilities: parental stress and family functioning over time." Am J Mental Retard 98: 207-218.
- Eckes, T. und H. M. Trautner (edit.) (2000). "The developmental social psychology of gender." Mahwah, New Jersey, London: Lawrence Erlbaum Associates.

- Egan, S. K. und D. G. Perry (2001). "Gender identity: a multidimensional analysis with implications for psychosocial adjustment." Dev Psychol 37(4): 451-463.
- Ehrhardt, A. A. und H. F. Meyer-Bahlburg (1981). "Effects of prenatal sex hormones on gender-related behavior." Science 211(4488): 1312-1318.
- Erikson, E. K. (1980). "Identität und Lebenszyklus. Drei Aufsätze." 6. Auflage, Frankfurt a. M.: Suhrkamp.
- Escobar, R., Hervas, A., Soutullo, C., Mardomingo, M., Urunuela, A., Gilaberte, I. (2008). "Attention deficit/hyperactivity disorder: burden of the disease according to subtypes in recently diagnosed children." Actas Esp Psiquiatr 36 (Febr 28) [Epub ahead of print].
- Escobar, R., Soutullo C. A.-, Hervas, A., Gastaminza, X., Polavieja, P., Gilaberte, I. (2005). "Worse quality of life for children with newly diagnosed attention deficit/hyperactivity disorder, compared with asthmatic and healthy children." Pediatrics 116: e364-369.
- Faden, R. R. und T. L. Beauchamp (1986). "A history and theory of informed consent." New York: Oxford University Press.
- Fausto-Sterling, A. (1993) "The five sexes: Why male and female are not enough." The Sciences 33(2): 20-25.
- Feingold, A. (1994). "Gender differences in personality: A meta-analysis." Psychol Bull 116: 429-456.
- Fiedler, P. (2005). "Die Entwicklung von Sexualität und Geschlechtsidentität." In: Resch, F., Schulte-Markwort, M. (ed.) Kursbuch für integrative Kinder- und Jugendpsychotherapie. Schwerpunkt Sexualität. pp 18 – 34. Weinheim / Basel: Beltz Verlag.
- Fröhling, Ulla (2003). "Leben zwischen den Geschlechtern. Intersexualität – Erfahrungen in einem Ttabubereich." Berlin: CH. Links Verlag.
- Garfinkel, H. (1967). "Passing and the managed achievement of sex status in an 'intersexed' person." In: Heinz Steinert (Hg.): Symbolische Interaktion. Arbeiten zu einer reflexiven Soziologie. Stuttgart 1973, S. 280-293.
- Glaser, B. G. und A. L. Strauss (1967). "The discovery of Grounded Theory. Strategies for qualitative research." New York, NY: Aldine.
- Göllü, G., Yildiz, R. V., Bingol-Kologlu, M., Yagmurlu, A., Senyücel, M. F., Aktug, T., Gökcora, I. H., Dindar, H. (2007). "Ambiguous genitalia: an overview of 17 years' experience." J Pediatr Surg 42:840-44.
- Gooren, L. (2006). "The biology of human psychosexual differentiation." Horm Behav 50(4): 589-601.
- Gottlieb, B., Beitel, L. K., Wu, J. H., Trifiro, M. (2004). "The androgen receptor gene mutations database." Hum Mutat 23(6): 527-533.
- Hall, C. M., J. A., Jones, Meyer-Bahlburg, H. F., Dolezal, C., Coleman, M., Foster, P. Price, D. A., Clayton, P. E. (2004). "Behavioral and physical masculinization are related to genotype in girls with congenital adrenal hyperplasia." J Clin Endocrinol Metab 89(1): 419-24.
- Halpern, D. F. (1997). "Sex differences in intelligence: Implications for education." Am Psychol 52: 1091-1102.
- Hampel, P. und C. Desman (2006). "Coping and quality of life among children and adolescents with attention deficit/hyperactivity disorder." Prax Kinderpsychol Kinderpsychiatr 55: 425-443.
- Hannover, B. (2000). "Development of the self in gendered contexts." In: Thomas Eckes, Hanns M. Trautner (ed.) The developmental social psychology of gender. Mahwah, New Jersey, London: Lawrence Erlbaum Associates, pp. 117-206.

- Hartmann, U. und H. Becker (Edit.)(2002). "Störungen der Geschlechtsidentität. Ursachen, Verlauf, Therapie." Wien / New York: Springer.
- Heintz, B. (2001). "Geschlecht als (Un-)Ordnungsprinzip. Entwicklungen und Perspektiven der Geschlechtersoziologie". Kolner Z Soz Sozialpsychol, Sonderheft 41: 9-21.
- Hines, M. (2002). "Sexual Differentiation of Human Brain and Behavior." In: D. Pfaff, A. Arnold, A. Etgen, S. Fahrbad and R. Rubin (Ed.) Hormones, Brain and Behavior. Elsevier Science 4: 425-462.
- Hines, M. (2004). "Brain gender." New York: Oxford University Press.
- Hines, M. (2006). "Prenatal testosterone and gender-related behaviour." Eur J Endocrinol 155 Suppl 1: S115-21.
- Hines, M., Ahmed, S. F., Hughes, I. A. (2003). "Psychological outcomes and gender-related development in complete androgen insensitivity syndrome." Arch Sex Behav 32(2): 93-101.
- Hines, M., S. F. Ahmed, Fane, B. A., Hughes, L. A. (1998). "Gender development and psychological well being in patients with androgen insensitivity syndrome (AIS)." Horm Res 50 (suppl 3): 116.
- Hines, M. und M. Collaer (1993). "Gonadal hormones and sexual differentiation of human behavior: Developments from research on endocrine syndromes and studies of brain structure." Ann Rev Sex Res 4: 1-48.
- Hines, M., Golombok, S., Rust, J., Johnston, K. J., Golding, J. (2002). "Testosterone during pregnancy and gender role behavior of preschool children: a longitudinal, population study." Child Dev 73(6): 1678-1687.
- Hiort, O. (2005). "Differentialdiagnostische Überlegungen bei Intersexualität." Kinderarztl Prax 76(5):276-282.
- Hiort, O., Holterhus, P. M., Werner, R., Marschke, C., Hoppe, U., Partsch, C. J., Riepe, F. G., Achermann, J. C., Struve, D. (2005). "Homozygous disruption of P450scc (CYP11A1) is associated with prematurity, complete 46,XY sex reversal and severe adrenal failure." J Clin Endocrinol Metab 90(1): 538-541.
- Hiort, O., Reinecke, S., Richter-Appelt, H., Holterhus, P. M., Thyen, U. (2001/2002). "Diagnostik und Betreuungsansätze bei Intersexualität." Pädiatrische Praxis 60: 617-628.
- Hiort, O., Reinecke, S., Thyen, U., Jürgensen, M., Holterhus, P. M., Schön, D., Richter-Appelt, H. (2003). "Puberty in disorders of somatosexual differentiation." J Pediatr Endocrinol Metab 16: 297-306.
- Hirschauer, S. (2001). "Das Vergessen des Geschlechts. Zur Praxeologie einer Kategorie sozialer Ordnung." Kolner Z Soz Sozialpsychol, Sonderheft 41: 208-235.
- Hooper, H. T., Figueiredo, B. C., Pavan-Senn, C. C., De Lacerda, L., Sandrini, R., Mengarelli, J. K., Japp, K., Karaviti, L. P. (2004). "Concordance of phenotypic expression and gender identity in a large kindred with a mutation in the androgen receptor." Clin Genet 65(3): 183-190.
- Hrabovszky, Z. und J. M. Hutson (2002). "Androgen imprinting of the brain in animal models and humans with intersex disorders: review and recommendations." J Urol 168(5): 2142-2148.
- Hughes, I. A., C. Houk, Ahmed, P. A., Lee, P. A., LWPES/ESPE Consensus Group (2006). "Consensus statement on management of intersex disorders." Arch Dis Child (Engl.) 91(7) p554-563.
- Immelt, S. (2006). "Psychological adjustment in young children with chronic medical conditions." J. Pediatr. Nurs. 21(5):362-377.

- Imperato-McGinley, J., Peterson, R. E., Stoller, R., & Goodwin, W. E. (1979). "Male pseudohermaphroditism secondary to 17 $\beta$ -hydroxysteroid dehydrogenase deficiency: Gender role change with puberty." J Clin Endocrinol Metab 49: 391-395.
- Johannsen, T. H., Ripa, C. P., Mortensen, E. L., Main, K. M. (2006). "Quality of life in 70 women with disorders of sex development." Eur. J. Endocrinol 55(6):877-85.
- Johnston, C., Hessel, D., Blasey, C., Eliez, S., Erba, H., Dyer-Friedman, J., Glaser, B., Reiss, A. L. (2003). "Factors associated with parenting stress in mothers of children with fragile X syndrome." J Dev Behav Pediatr 24: 267-275.
- Jürgensen, M., Hampel, E., Hiort, O., Thyen, U. (2006). "Any decision is better than none" Decision-making about sex of rearing for siblings with 17beta-hydroxysteroid-dehydrogenase-3 deficiency." Arch Sex Behav 35(3): 358-70.
- Kessler, S. (1998). "Lessons from the intersexed." New Brunswick, New Jersey and London: Rutgers University Press.
- Klinger, C. (1995). "Über neuere Tendenzen in der Theorie der Geschlechterdifferenz." Deutsche Zeitschrift für Philosophie 5: 801-814.
- Körner, I., Schlüter, C., Lax, H., Rübber, H., Radmayr, C. (2006). "Gesundheitsbezogene Lebensqualität bei Kindern mit Spina bifida." Urologe A 45(5): 620-625.
- Kohler, B., Lumbroso, S., Leger, J., Audran, F., Grau, E. S., Kurtz, F., Pinto, G., Salerno, M., Semitcheva, T., Czernichow, P., Sultan, C. (2005). "Androgen insensitivity syndrome: somatic mosaicism of the androgen receptor in seven families and consequences for sex assignment and genetic counseling." J Clin Endocrinol Metab 90(1): 106-111.
- Kuhnle, U., Bullinger, M., Schwarz, H. P. (1995). "The quality of life in adult female patients with congenital adrenal hyperplasia: a comprehensive study of the impact of genital malformations and chronic disease on female patients life." Eur J Pediatr 154(9): 708-716.
- Lang, Claudia (2006). "Intersexualität. Menschen zwischen den Geschlechtern." Frankfurt/ New York: Campus.
- Lavigne, J. V. und J. Faier-Routman (1992). "Psychological adjustment to pediatric physical disorders: a meta-analytic review." J Pediatr Psychol 17(2):133-157.
- Lephart, E. D., Call, S. B., Rhee, R. W., Jacobson, N. A., Weber, K. S., Bledsoe, J., Teuscher, C. (2001). "Neuroendocrine regulation of sexually dimorphic brain structure and associated sexual behavior in male rats is genetically controlled." Biol Reprod 64(2): 571-578.
- Leveroni, C. L. und Berenbaum, S. A. (1998). "Early androgen effects on interest in infants: evidence from children with congenital adrenal hyperplasia." Dev. Neuropsychol. 14: 321-340.
- Lewis, M. und L. A. Vitulano (2003). "Biopsychosocial issues and risk factors in the family when the child has a chronic disease." Child Adolesc Psychiatr Clin N Am 12(3):389-399.
- Lindemann, G. (1990). "Konstruktion des Geschlechts; Construction of gender identity." Prax Psychother Psychosom 35(5): 272-283.
- Low, Y. und J. M. Hutson (2003). "Rules for clinical diagnosis in babies with ambiguous genitalia." J Paediatr Child Health 39(6): 406-13.
- Lytton, H. und D. M. Romney (1991). "Parents' differential socialization of boys and girls: A meta-analysis." Psychol Bull 109: 267-296.
- Maccoby, E. E. (1988). "Gender as a social category." Dev Psychol 24(6): 755-765.
- Maccoby, E. E. (1990). "Gender and relationships: A developmental account." Am Psychol 45: 513-520.

- Maccoby, E. E. (1998). "The two sexes: Growing up apart, coming together." Cambridge, MA: Harvard University Press.
- Maccoby, E. E. und C. N. Jacklin (1974). "The psychology of sex differences." Stanford, CA: Stanford University Press.
- Martin, C. L., Ruble, D. N., Szkrybalo, J. (2002). "Cognitive theories of early gender development". Psychol Bull 128(6): 903-933.
- Mattejat, F. und H. Remschmidt (1998). "Zur Erfassung der Lebensqualität bei psychisch gestörten Kindern und Jugendlichen – Eine Übersicht." Z Kinder-Jugendpsychiat 26: 183-196.
- Mazur, T. (2005). "Gender dysphoria and gender change in androgen insensitivity or micropenis." Arch Sex Behav 34: 411-421.
- McConaghy, N. (1979). "Gender permanence and the genital basis of gender: Stages in the development of constancy of gender identity." Child Dev 61: 1427-1439.
- Medical Outcomes Trust (1997). "MOS Translation Criteria." Bulletin 5. [www.outcomes-trust.org/bulletin/0797blltn.htm](http://www.outcomes-trust.org/bulletin/0797blltn.htm), 06/04/2005.
- Mendonca, B. B., Inacio, M., Arnhold, I. J. P., Costa, E. M. F., Bloise, W., Martin, R. M., Denes, F. T., Silva, F. A. Q., Andersson, S., Lindquist, A., Wilson, J. D. (2000). "Male pseudohermaphroditism due to 17 beta-hydroxysteroid dehydrogenase 3 deficiency." Medicine (Baltimore) 79: 299-309.
- Merke, D. P. und G. B. Cutler, Jr. (2001). "New ideas for medical treatment of congenital adrenal hyperplasia." Endocrinol Metab Clin North Am 30(1): 121-135.
- Merke, D. und M. Kabbani (2001). "Congenital adrenal hyperplasia: Epidemiology, management and practical drug treatment." Paediatr Drugs 3(8): 599-611.
- Meyer-Bahlburg, H. F. (1994). "Intersexuality and the diagnosis of gender identity disorder." Arch Sex Behav 23(1): 21-40.
- Meyer-Bahlburg, H. F. L. (1993). "Gender identity development in intersex patients." Child Adolesc Psychiatr Clin N Am 2: 501-512.
- Meyer-Bahlburg, H. F. (1999). "Variants of gender differentiation." Risks and outcomes in developmental psychopathology. H. C. Steinhausen and F. C. Verhulst. New York, Oxford University Press: 298-313.
- Meyer-Bahlburg, H. F. (1999b). "Health-related quality of life in intersexuality." Acta Paediatr Suppl 88(428): 114-115.
- Meyer-Bahlburg, H. F. L. (2002). "Gender assignment and reassignment in intersexuality: controversies, data, and guidelines for research." Adv. Exp. Med. Biol. 511: 199-223.
- Meyer-Bahlburg, H. F. L. (2005). "Introduction: gender dysphoria and gender change in persons with intersexuality." Arch Sex Behav 34: 371-373.
- Meyer-Bahlburg, H. F. L., Sandberg, D. E., Yager, T. J., Dolezal, C. L., Ehrhardt, A. A. (1994). "Questionnaire scales for the assessment of atypical gender development in girls and boys." J Psychol Hum Sex 6(4): 19-39.
- Meyer-Bahlburg, H. F., Dolezal, C., Baker, S. W., Carlson, A. D., Obeid, J. S., New, M. I. (2004). "Prenatal androgenization affects gender-related behavior but not gender identity in 5-12 year old girls with congenital adrenal hyperplasia." Arch Sex Behav 33(2): 97-104.
- Meyer-Bahlburg, H. F., Dolezal, C., Baker, S. W., Carlson, A. D., Obeid, J. S., New, M. I. (2004b). "Cognitive and motor development of children with and without congenital adrenal hyperplasia after early-prenatal dexamethasone." J Clin Endocrinol Metab 89(2): 610-614.
- Migeon, C. J. and A. B. Wisniewski (2001). "Congenital adrenal hyperplasia owing to 21-hydroxylase deficiency. Growth, development, and therapeutic considerations." Endocrinol Metab Clin North Am 30(1): 193-206.

- Migeon, C. J., A. B. Wisniewski, Brown, T. R., Rock, J. A., Meyer-Bahlburg, H. F., Money, J., Berkovitz, G. D. (2002a). "46,XY intersex individuals: phenotypic and etiologic classification, knowledge of condition, and satisfaction with knowledge in adulthood." Pediatrics 110(3): e32.
- Migeon, C. J., Wisniewski, A. B., Gearhart, J. P., Meyer-Bahlburg, H. F., Rock, J. A., Brown, T. R., Casella, S. J., Maret, A., Ngai, K. M., Money, J., Berkovitz, G. D. (2002b). "Ambiguous genitalia with perineoscrotal hypospadias in 46,XY individuals: long-term medical, surgical, and psychosexual outcome." Pediatrics 110(3): 3-33.
- Minto, C. L., L. M. Liao, Woodhouse, C. R., Ransley, P. G., Creighton, S. M. (2003). "The effect of clitoral surgery on sexual outcome in individuals who have intersex conditions with ambiguous genitalia: a cross-sectional study." Lancet 361(9365): 1252-1257.
- Money, J. (1994). "Zur Geschichte des Konzepts Gender Identity Disorder." Zeitschrift für Sexualforschung 7: 20 – 34.
- Money, J. und A. A. Ehrhardt (1972). "Man & Woman. Boy & Girl: differentiation and dimorphism of gender identity from conception to maturity." Baltimore, MD, Johns Hopkins University Press.
- Money, J., Devore, H., Norman, B. F. (1986). "Gender identity and gender transposition: longitudinal outcome study of 32 male hermaphrodites assigned as girls." J Sex Marital Ther 12:165-181.
- Money, J., Hampson, J. G., Hampson, J. L. (1955). "Hermaphroditism: recommendations concerning assignment of sex, change of sex and psychologic management." Bull Johns Hopkins Hosp 97(4): 284-300.
- Money, J., Hampson, J. G., Hampson, J. L. (1957). "Imprinting and establishment of gender role." Arch Neurol Psychiatry 77: 333-336.
- Naujoks, W. (in preparation). "Gender role behavior in healthy pre-school and school-age children in Germany." Unpublished doctoral dissertation. University of Lübeck, Germany.
- Noeker, M. (2006). Psychologische Diagnostik bei chronischer Erkrankung." Monatsschr Kinderheilk 154: 326-337.
- Noeker, M. und Petermann, F. (2003). "Entwicklungsorientierte Betrachtung chronischer Krankheiten im Kindes- und Jugendalter." Z Klin Psychol Psychopathol Psychother 51:191-229.
- Oerter, R. und L. Montada (Edit.) (1995). "Entwicklungspsychologie." 3. vollständig überarbeitete u. erweiterte Auflage. Weinheim: Beltz.
- Peri, G., Molinari, E., Taverna, A. (1991). "Parental perceptions of childhood illness." J Asthma 28:91-101.
- Perrin, J. M. und U. Thyen (1999). "Chronic Illness". In: M. D. Levine, W. B. Carey, A. C. Crocker (Edit.) Developmental and behavioural pediatrics, 3. edit., Philadelphia: W. B. Saunders Co., pp 298-313.
- Phoenix, C. H., Goy, R. W., Gerall, A. A., Young, W. C. (1959). "Organizing action of prenatally administered testosterone propionate on the tissues mediating mating behavior in the female guinea pig." Endocrinology 65: 369-382.
- Pless, I. B. und K. J. Roghmann (1971). "Chronic illness and it's consequences: Observations based on three epidemiologic surveys." J Pediatr 79:351-359.
- Pongwilairat, K., Louthrenoo, O., Charmsil, C., Witoonchart, C. (2005). "Quality of life in children with attention-deficit/hyper activity disorder." J Med Assoc Thai 88: 1062 – 1066.
- Preuss, U. und W. Landsberg (1996). "Geschichten Erzählen projektiv." Manual. Frankfurt.

- Raspe, H. H. (1990). "Zur Theorie und Messung der ‚Lebensqualität‘ in der Medizin." Medizinische Forschung 2: 23-40. In: P. Schölmerich & G. Thews (edit.) 'Lebensqualität' als Bewertungskriterium in der Medizin. Gustav Fischer Verlag: Stuttgart, New York.
- Ravens-Sieberer, U. (2000). "Verfahren zur Erfassung der gesundheitsbezogenen Lebensqualität bei Kindern und Jugendlichen." Bundesgesundheitsbl – Gesundheitsforsch – Gesundheitsschutz 43: 198-209.
- Ravens-Sieberer, U. und M. Bullinger (1998). "Assessing health related quality of life in chronically ill children with the German KINDL: first psychometric and content-analytical results." Qual Life Res 7:399-408.
- Ravens-Sieberer, U. und M. Bullinger (2000). "KINDL<sup>R</sup>. Fragebogen zur Erfassung der gesundheitsbezogenen Lebensqualität bei Kindern und Jugendlichen." Manual.
- Ravens-Sieberer, U. und A. Cieza (edit.) (2000). "Lebensqualität und Gesundheitsökonomie in der Medizin. Konzepte – Methoden – Anwendungen." Landsberg: Ecomed.
- Reinecke, S. und K. Abendroth (unveröffentl.) Fragebogen über Verhalten und Einstellungen von Kindern. Deutsche Übersetzung des Child Behavior and Attitudes Questionnaire von Meyer-Bahlburg et al., 1994.
- Reinecke, S., Hampel, E., Richter-Appelt, H., Hiort, O., Thyen, U. (2004). "Erfahrungen mit Intersexualität – Ergebnisse einer Interviewstudie mit Eltern und Betroffenen." Psychotherapie und Sozialwissenschaft- Zeitschrift für Qualitative Forschung 6: 263-295.
- Reiner, W. G. (1999). "Assignment of sex in neonates with ambiguous genitalia." Curr Opin Pediatr 11(4): 363-365.
- Reiner, W. G. (2005). "Gender identity and sex-of-rearing in children with disorders of Sexual differentiation." J Pediatr Endocrinol Metab 18: 549-553.
- Reiner, W. G., Gearhart, J. P., Jeffs, R. (1999). "Psychosexual dysfunction in males with genital anomalies: late adolescence, Tanner stages IV to VI." J Am Acad Child Adolesc Psychiatry 38(7): 865-872.
- Reiter, M. (1999). "Menschen denken polar, die Natur ist es nicht. Geschlecht als sozialer Code: Intersexualität zwischen Widerstand und Auslöschung." Zeitschrift für Politische Psychologie 7 (Sonderheft): 37-54.
- Richter-Appelt, H. (2004). "Intersexualität und Medizin. Erste Ergebnisse eines Forschungsprojekts." Z Sexualforsch 17: 239-257.
- Richter-Appelt, H., Brinkmann, L., Schützmann, K. (2006). "Elterliche Bindung in der Kindheit und psychische Symptombelastung in einer Stichprobe von Erwachsenen mit Intersexualität." Psychother Psych Med 56(8): 325-335.
- Richter-Appelt, H., Brinkmann, L., Schützmann, K. (2006). "Elterliche Bindung und psychische Symptombelastung in einer Stichprobe von Erwachsenen mit Intersexualität." Psychother Psychosom Med Psychol 56(8): 325-35.
- Robitail, S., Siméoni, M. C., Ravens-Sieberer, U., Bruil, J., Auquier, P. (2007). "Children proxies' quality-of-life agreement depended on the country using the European KIDSCREEN-52 questionnaire." J Clin Epidemiol 60: 469-478.
- Ruble, D. N. und C. L. Martin (1998). "Gender development." Handbook of child psychology: Vol 3. Social, emotional, and personality development. Damon, D., Eisenberg, N..5th ed. New York: Wiley: 933-1016.
- Ruble, D. N., Martin, C. L., Berenbaum, S. A. (2006). "Gender development." In: Damon, D., Lerner, R. M. (Series Eds.) and Eisenberg, N. (Vol. Ed.), Handbook of child psychology: Vol. 3: Social, emotional, and personality development. Wiley, New York, pp. 858-932.

- Sandberg, D. E., Meyer-Bahlburg, H. F., Aranoff, G. S., Sconzo, J. M., Hensle, T. W. (1989). "Boys with hypospadias: a survey of behavioral difficulties." J Pediatr Psychol 14(4): 491-514.
- Sato, T., Matsumoto, T., Kawano, H., Watanabe, T., Uematsu, Y., Semine, K., Fukuda, T., Aihara, K., Krust, A., Yamada, T., Nakamichi, Y., Yamamoto, Y., Nakamura, T., Yoshimura, K., Yoshizawa, T., Metzger, D., Chambon, P., Kato, S. (2004). "Brain masculinization requires androgen receptor function." Proc Natl Acad Sci USA 101: 1673-1678.
- Sax, L. (2002). "How common is intersex? A response to Anne Fausto-Sterling." J Sex Res 39(3): 174-178.
- Scheman, N. (1999). "Queering the center by centering the queer". In: M. Rottnek (edit.), *Sissies and Tomboys*, New York/London: New York University Press, pp 58-103.
- Schlippe, A.v., Theiling, St. (Hg.)(2005). "Niemand ist allein krank". Osnabrücker Lesebuch zu chronischen Krankheiten im Kindes- und Jugendalter. Lengerich: Pabst
- Schober, J. M. (1999). "Quality-of-life studies in patients with ambiguous genitalia." World J Urol 17(4): 249-252.
- Schober, J. M. (2004). "Feminizing genitoplasty: a synopsis of issues relating to genital surgery in intersex individuals." J Pediatr Endocrinol Metab 17(5): 697-703.
- Schumacher, J., Klaiberg, A., Brähler, E. (edit.) (2002). "Diagnostische Verfahren zu Lebensqualität und Wohlbefinden". Göttingen: Hogrefe.
- Schulte-Markwort, M. und F. Resch (2005). "Aspekte einer geschlechtsspezifischen Entwicklung". In: Resch, F., Schulte-Markwort, M. (edit.) *Kursbuch für integrative Kinder- und Jugendpsychotherapie. Schwerpunkt Sexualität*. Weinheim / Basel, Beltz Verlag. pp 89-104.
- Schuhrke, B. (1991). "Körperentdecken und psychosexuelle Entwicklung. Theoretische Überlegungen und eine Längsschnittuntersuchung an Kindern im zweiten Lebensjahr". Regensburg: Roderer.
- Schütze, F. (1976). "Zur Hervorlockung und Analyse von Erzählungen thematisch relevanter Geschichten im Rahmen soziologischer Feldforschung." In Arbeitsgruppe Bielefelder Soziologen (Edit.), "Kommunikative Sozialforschung" (pp. 159-260). München: Fink.
- Schütze, F. (1977). "Die Technik des narrativen Interviews in Interaktionsfeldstudien – dargestellt an einem Projekt zur Erforschung von kommunalen Machtstrukturen." *Arbeitsberichte und Forschungsmaterialien, No. 1*. Unpublished manuscript, University of Bielefeld, Department of Sociology.
- Schütze, F. (1983). "Biographieforschung und narratives Interview." Neue Praxis 3: 283-293.
- Serbin, L. A., Powlishta, K. K., Gulko, J. (1993). "The development of sex-typing in middle childhood". Chicago: IL: Society for Research in Child Development.
- Servin, A. (1999). "Sex differences in children's play behavior." Department of Psychology. Uppsala, Uppsala University.
- Simmonds, M. (2004). "Patients and parents in decision making and management". Paediatric and Adolescent Gynaecology. Cambridge University Press.
- Slijper, F. M. (1984). "Androgens and gender role behaviour in girls with congenital adrenal hyperplasia (CAH)." Prog Brain Res 61: 417-422.
- Slijper, F. M. (2003). "Clitoral surgery and sexual outcome in intersex conditions." Lancet 361(9365): 1236-1237.

- Slijper, F. M., P. G. Frets, Boehmer, A. L., Drop, S. L., Niermeijer, M. F. (2000). "Androgen insensitivity syndrome (AIS): emotional reactions of parents and adult patients to the clinical diagnosis of AIS and its confirmation by androgen receptor gene mutation analysis." Horm Res 53(1): 9-15.
- Slijper, F. M., Drop, S. L., Molenaar, J. C., de Muinck Keizer Schrama, S. M. (1998). "Long-term psychological evaluation of intersex children." Arch Sex Behav 27(2): 125-144.
- Snow, M. E., Jacklin, C. N., Maccoby, E. E. (1983). "Sex-of child differences in father-Child interaction at one year of age." Child Dev 49: 227-232.
- Speechley, K. N. und S. Noh (1992). "Surviving childhood cancer, social support, and parents' psychological adjustment." J Pediatr Psychol 17: 15-31.
- Spilker, B. (1996). "Introduction to the field of quality of life trials." In: Spilker B. (edit) Quality of life and pharmacoconomics in clinical trials, pp. 1-10. Philadelphia: Lippincott-Raven.
- Stoller, R. J. (1964). "A contribution to the study of gender identity." J Psychoanal 45: 220-226.
- Tak, Y. R. and M. McCubbin (2002). "Family stress, perceived social support and coping following the diagnosis of a child's congenital heart disease." J Adv Nurs 39: 190-198.
- Thompson, R. J. Jr., Gil, K. M., Burbach, D. J., Keith, B. R., Kinney, T. R. (1993). "Psychological adjustment of mothers of children and adolescents with sickle cell disease: the role of stress, coping methods and family functioning". J Pediatr Psychol 17: 705-724.
- Thyen, U., Jürgensen, M., Kleinemeier, E. (2005a). "Die Geburt eines Kindes mit uneindeutigen Genitalien. Richtiges Management in einer kritischen Situation." Kinderarztl Prax 76(5); 292-297.
- Thyen, U., Lanz, K., Holterhus, P. M., Hiort, O. (2006). "Epidemiology and initial management of ambiguous genitalia at birth in Germany." Horm Res 66(4):195-203.
- Thyen, U., Richter-Appelt, H., Wiesemann, C., Holterhus., P. M., Hiort, O. (2005). "Deciding on gender in children with intersex conditions: considerations and controversies." Treat Endocrinol 4(1): 1-8.
- Tröster, H. (1999). "Anforderungen und Belastungen von Müttern mit anfallskranken Kindern." Zeitschrift für Medizinische Psychologie 2: 53-64.
- Tyrell, H. (1986). "Geschlechtliche Differenzierung und Geschlechterklassifikation". Kolner Z Soziol Sozialpsychol 38: 450-489.
- Ude-Koeller, Müller, L., Wiesemann, C. (2006). "Junge oder Mädchen ? Elternwunsch, Geschlechtswahl und geschlechtskorrigierende Operationen bei Kindern mit Störungen der Geschlechtsentwicklung." Ethik Med 18:63-70.
- Uzark, K. und K. Jones (2003). "Parenting stress in children with heart disease." J Pediatr Health Care 17: 163-168.
- Varni, J. W., Limers, C. A., Burwinkle, T. M. (2007). "Parent proxy-report of their children's health-related quality of life: an analysis of 13,878 parents' reliability and validity across age subgroups using the PedsQL™ 4.0. Generic Core Scales." Health Qual Life Outcomes 5:2.
- Wagner, V. M., Müller-Godeffroy, E., von Sengbusch, S., Häger, S., Thyen, U. (2005). "Age, metabolic control and type of insulin regime influences health-related quality of life in children and adolescents with type 1 diabetes mellitus." Eur J Pediatr 164(8): 491 – 496.
- Wallander, J. L. und J. W. Varni (1998). "Effects of pediatric chronic physical disorders on child and family adjustment." J Child Psychol Psychiatry 39: 29-46.

- Wallander, J. L. und T. L. Venters (1995). "Perceived role restriction and adjustment of mothers in children with chronic physical disability." J Pediatr Psychol 20: 619-632.
- Walker, L. S., Ford, M. B. Donald, W. D. (1987). "Cystic fibrosis and family stress: effects of age and severity of illness." Pediatrics 79: 239-246.
- Warne, G., Grover, S., Hutson, J., Sinclair, A., Metcalfe, S., Northam, E., Freeman, J. and Murdoch Childrens Research Institute Sex Study Group (MCRISG) (2005). "A long-term outcome study of intersex conditions." J. Pediatr Endocrinol Metab 18(6):555-567.
- WHOQOL Group (1995). "The World Health Organization quality of life assessment (WHOQOL): position paper from the World Health Organization." Soc Sci Med 41: 1403-1409.
- Wilson, J. D. (2001). "Androgens, androgen receptors, and male gender role behavior." Horm Behav 40: 358-366.
- Wilson, J. D., Griffin, J. E., Russell, D. W. (1993). "Steroid 5 $\alpha$ -reductase 2 deficiency." Endocr. Rev. 14: 577-592.
- Wisniewski, A. B. und C. J. Migeon. (2002). "Gender identity/role differentiation in adolescents affected by syndromes of abnormal sex differentiation." Adolesc Med 13: 119-128.
- Wisniewski, A. B., C. J. Migeon, Meyer-Bahlburg, H. F., Berkovitz, G. D., Gearhart, J. P., Rock, J. A., Brown, T. R., Plotnick, L. P., Money, J. (2003). "Long-term outcome of patients with complete androgen insensitivity syndrome or congenital micropenis." Endocrinologist 13(3): 187-9.
- Wisniewski, A. B., Migeon, C. J., Meyer Bahlburg, H. F., Gearhart, J. P., Berkovitz, G. D., Brown, T. R., Money, J. (2000). "Complete androgen insensitivity syndrome: long-term medical, surgical, and psychosexual outcome." J Clin Endocrinol Metab 85: 2664-2669.
- Wobbe, T. und G. Lindemann (edit.) (1994). "Denkachsen. Zur theoretischen und institutionellen Rede vom Geschlecht." Frankf. / M.: Suhrkamp.
- Young, W. C. (1961) "The hormones and mating behavior." In: Young, W. C. (edit.), Sex and internal secretions, Vol. 2, Baltimore, MD: The Williams & Wilkins Co., pp.:1173-1239.
- Zaparackaite, I., V. Barauskas, Nielsen, O. H. (2004). "Feminising surgery in male pseudohermaphrodites." Pediatr Surg Int 20(7): 538-542.
- Zucker, K. J. (1999). "Intersexuality and gender identity differentiation." Annu Rev Sex Res 10: 1-69.
- Zucker, K. J. (2002). "Intersexuality and gender identity disorder." J Pediatr Adolesc Gynecol 15: 3-13.
- Zucker, K. J., Bradley, S. J., Oliver, G., Blake, J., Fleming, S., Hood, J. (1996). "Psychosexual development of women with congenital adrenal hyperplasia." Horm Behav 30: 300-318.
- Zucker, K. J., Doering, R. W., Bradley, S. J., Finegan, J. K. (1982). "Sex-typed play in gender disturbed children: a comparison to sibling and psychiatric controls." Arch Sex Behav 11(4): 309-321.

## Tabellen

**Tabelle 1: Beschreibung des Studien-Samples**

Kind	Alter (J.)	Karyotyp	Klinische Diagnose	Mutationen / Histologie	Sinnecker Skala* (Phänotyp bei Geburt)	Müller'sche Strukturen (+/-)	Komorbidity
<b>DSD-C-F: Kinder ohne Androgeneffekte; Erziehungsgeschlecht weiblich</b>							
(1)	8.8	46,XY	46,XY DSD (cAIS)	AR-Mutation R774 H	5	-	
(2)	3.5	46,XY	46,XY DSD (cAIS)	AR-Mutation R774 H	5	-	
(3)	3.11	46, XY	46,XY DSD (cAIS)	AR-Mutation R855G	5	-	
(4)	3.10	46,XY	46,XY DSD (cAIS)	AR-Mutation R615H	5	-	
(5)	12.1	46, XY	46,XY DSD (cAIS)	AR-Mutation A870G	5	-	
(6)	8.7	46, XY	46,XY DSD (kompletter Steroidbiosynthese-Defekt)	CYP11A1-Mutation L288X	5	?	
<b>DSD-P-M: Kinder mit partiellen Androgeneffekten, Erziehungsgeschlecht männlich</b>							
(7)	3.3	46,XY	46,XY DSD (pAIS)	AR-Mutation $\Delta$ 409-411	2	-	Schwerhörigkeit, Entwicklungsverzögerung

(8)	4.5	46, XY	DSD mit unbekannter Ursache, syndromale Erkrankung	irrelevante SRD5A-Mutation	2	-	Hexadaktylie, Schwerhörigkeit, Herzfehler
(9)	8.10	46,XY	46,XY DSD (pAIS)	AR-Mutation L712P	3	-	
(10)	7.7	46,XY	46,XY DSD (pAIS)	AR-Mutation L 712P	1	-	
(11)	5.9	46,XY	46,XY DSD (pAIS)	AR-Mmutation L 712P	1	-	
(12)	7.2	46,XY	46,XY DSD (17 $\beta$ -HSD-3 Defekt)	HSD17B3-Mutation R80E	2	-	
(13)	10.6	46,XY	46,XY DSD (pAIS)	AR-Mutation S597 R	2	-	
(14)	11.5	46, XY	DSD mit unbekannter Ursache	keine Mutation für AIS & 17 $\beta$ -HSD-3-Defekt nachgewiesen	2	-	
(15)	4.0	45,X/46,XY	Geschlechtschromosomen-DSD (gemischte Gonadendysgenese)	Histologie der Gonaden: links rudimentäres Hodengewebe, Fimbriende einer Tube mit Resten einer Streakgonade u. Nebenhodenanteilen	2	(+)	
(16)	4.1	46, XY	46,XY DSD (pAIS)	AR-Mutation H885Y	2	-	
(17)	3.12	46, XY	DSD mit unbekannter Ursache	Mikropenis	1	?	

(18)	8.8	46, XY	DSD mit unbekannter Ursache, syndromale Erkrankung	keine Mutation für AIS & 17 $\beta$ -HSD-3-Defekt nachgewiesen; Micropenis	1	keine Information	Gehörlosigkeit, Entwicklungsverzögerung, ADHD
<b>DSD-P-F: Kinder mit partiellen Androgeneffekten, Erziehungsgeschlecht weiblich</b>							
(19)	10.4	46,XY	DSD mit unbekannter Ursache	keine Mutation für AIS & 17 $\beta$ -HSD-3-Defekt nachgewiesen	2	-	
(20)	8.9	46,XY	46,XY DSD (pAIS)	AR-Mutation Ile841Ser	4	-	
(21)	5.2	46,XY	46,XY DSD (17 $\beta$ -HSD-3 Defekt)	HSD17B3-Mutation R 80 N1305	4	-	
(22)	7.11	46, XY	DSD mit unbekannter Ursache, syndromale Erkrankung	keine Mutation für AIS & 17 $\beta$ -HSD-3-Defekt nachgewiesen	5	-	Wachstumshormonmangel, Hypothalamischer Hypercortisolismus, Hyperprolaktinämie, Glukose-6-Phosphat-dehydrogenase-Mangel
(23)	6.1	46, XY	DSD mit unbekannter Ursache	keine Mutation für AIS & 17 $\beta$ -HSD-3-Defekt nachgewiesen	5	-	

(24)	5.4	46, XY	vermutlich: 46,XY DSD (Defekt der Hodenentwicklung)	keine Mutation für AIS & 17β-HSD-3-Defekt nachgewiesen Beide Gonaden im Skrotum, Histologie der Gonaden: Vorherrschen unreifer Sertolizellen, vereinzelt nachweisbare atypische Keimzellen, ansonsten regelrechte Struktur der Gonaden	nicht dokumentiert	+	
(25)	9.5	46,XY	46,XY DSD (pAIS)	AR-Mutation V866 M	2	-	
(26)	7.11	46, XY	46,XY DSD (Ovotestikuläre DSD)	Histologie der Gonaden: links Ovotestis, rechts unreifes Hodengewebe & Anteile eines ductus deferens, vereinzelt primitive Tubuli	5	-	

(27)	2.2	46, XY	46,XY DSD (Defekt der Hodenentwicklung)	Histologie der Gonaden: unreifes Gonadengewebe bestehend aus einem Ovarialstroma mit teilw. zystisch erweiterten follikelähnlichen Strukturen, daneben Abschnitte von Tubenformationen, unreifes immatures Hodenparenchym	3	keine Information	Schwierigkeiten der postnatalen Adaptation mit Amnion-Infektion, Asphyxia palladia, hypovolämischem Schock, Niereninsuffizienz passager, Vertrikelseptumdefekt, Anämie kongenital
(28)	3.8	46, XY	46,XY DSD (Defekt der Hodenentwicklung)	Histologie der Gonaden: partielle Gonadendysgenese nachgewiesen (Angabe der Eltern, keine Details vorhanden)	4	keine Information	
(29)	3.6	46, XY	46,XY DSD (Defekt der Hodenentwicklung)	keine Mutation für AIS & 17β-HSD-3-Defekt nachgewiesen; Histologie der Gonaden: rechts unreifes Ovar u. Tube mit Fimbrienende, links: unreifes testikuläres Gewebe	3	+	

(30)	10.10	45,X / 46, XY	Geschlechtschromosomen-DSD	Histologie der Gonaden: unreifes Hodengewebe mit regelrechten Tubuli seminiferi, regelrecht angelegtes Nebenhodenparenchym, tubenähnliche Struktur	4		
(31)	6.2	46, XY	46,XY DSD (Defekt der Hodenentwicklung)	Histologie der Gonaden: Uterus mit Ovarien links & rechts u. fraglichem Nebengebilde, am äußeren Leistenkanal hodenartiges Gewebe	3	+	
(32)	4.5	45 X/46 X idic (Yq)	Geschlechtschromosomen-DSD	Histologie der Gonaden: Streakgonaden	2	-	
(33)	10.9	46, XY	46,XY DSD (pAIS)	AR-Mutation V745 M	3	-	ADHD

cAIS: komplette Androgeninsensitivität / Androgenresistenz; compl. andr.-biosynthesis defect: kompletter Androgenbiosynthese-Defekt; pAIS: partielle Androgeninsensitivität /

Androgenresistenz; 17β-HSD-3: 17β-hydroxysteroid dehydrogenase-3 deficiency

\* Der Phänotyp bei Geburt wurde nach der Gradeinteilung von Sinnecker vorgenommen: (1) männlich (2) überwiegend männlich (3) uneindeutig (4) überwiegend weiblich (5) weiblich (Sinnecker et al., 1996).

Tabelle 9: Ergebnisse geschlechtstypisches Verhalten

	<b>CO-M</b> MW (SD)	<b>DSD-P-M</b> MW (SD)	<b>DSD-P-F</b> MW (SD)	<b>DSD-C-F</b> MW (SD)	<b>CO-F</b> MW (SD)	<b>ANOVA</b>	<b>Signifikante Gruppenunterschiede (Scheffé-Test)</b>	<b>Homogene Untergruppen (Duncan's Test)</b>
<b>N</b>	<b>89</b>	<b>12</b>	<b>15</b>	<b>6</b>	<b>77</b>			
<b>FAI-Mädchen</b>	26,8 (8,7)	34,0 (12,4)	40,8 (15,5)	58,4 (7,0)	55,8 (10,2)	F 90,472 p .000	CO-M < CO-F *** CO-M < DSD-C-F *** CO-M < DSD-P-F *** CO-F > DSD-P-F *** CO-F > DSD-P-M *** DSD-C-F > DSD-P-F * DSD-C-F > DSD-P-M ***	1. CO-M; DSD-P-M 2. DSD-P-M; DSD-P-F 3. CO-F; DSD-C-F
<b>FAI-Jungen</b>	46,9 (8,1)	44,0 (13,5)	34,7 (13,7)	15,7 (6,6)	17,2 (8,1)	F 123,743 p .000	CO-M > CO-F *** CO-M > DSD-C-F *** CO-M > DSD-P-F *** CO-F < DSD-P-F *** CO-F < DSD-P-M *** DSD-C-F < DSD-P-F ***	1. DSD-C-F; CO-F 2. DSD-P-F 3. DSD-P-M; CO-M

							DSD-C-F < DSD-P-M ***	
<b>strukt.</b> <b>Spielsituation</b>	keine Daten verfügbar	66,7 (27,7)	65,3 (34,9)	21,3 (25,3)	keine Daten verfügbar	F 3,512 p .044		1. DSD-C-F 2. DSD-P-F; DSD-P-M
<b>Spielzeugpräferenz</b> <b>(Toy to keep)</b>	keine Daten verfügbar	3,5 (1,4)	3,5 (1,7)	1,5 (0,5)	keine Daten verfügbar	F 4,503 p .019	DSD-C-F < DSD-P-F * DSD-C-F < DSD-P-M *	1. DSD-C-F 2. DSD-P-F; DSD-P-M
<b>CBAQ-G</b> <b>Femininäts-Skala</b>	58,1 (6,7)	58,5 (4,2)	68,0 (10,4)	79,0 (3,0)	79,0 (7,6)	F 92,525 p .000	CO-M < CO-F *** CO-M < DSD-C-F *** CO-M < DSD-P-F *** CO-F > DSD-P-F *** CO-F > DSD-P-M *** DSD-C-F > DSD-P-M *** DSD-P-F > DSD-P-M *	1. CO-M; DSD-P-M 2. DSD-P-F 3. DSD-C-F; CO-F
<b>CBAQ-G</b> <b>Cross Gender</b> <b>Skala</b>	22,3 (6,0)	21,2 (5,7)	28,9 (12,5)	20,4 (5,3)	22,7 (5,4)	F 3,718 p. 006	CO-M < DSD-P-F * CO-F < DSD-P-F *	1. DSD-C-F; DSD-P-M; CO-M; CO-F 2. DSD-P-F

CO-M: Jungen der Kontrollgruppe; DSD-P-M: partielle Androgeneffekte, Erziehungsgeschlecht männlich; DSD-P-F: partielle Androgeneffekte, Erziehungsgeschlecht weiblich; DSD-C-F: keine Androgeneffekte, Erziehungsgeschlecht weiblich; CO-F: Mädchen der Kontrollgruppe; \*  $p \leq 0.05$ ; \*\*  $p \leq 0.01$ ; \*\*\*  $p \leq 0.001$ ; FAI-Mädchen: Fragebogen zu Aktivitäten & Interessen, Wert: Prozent mädchenstypischer Aktivitäten & Interessen von Gesamtsumme Aktivitäten & Interessen; FAI-Jungen: Fragebogen zu Aktivitäten &

Interessen, Wert: Prozent jungentypischer Aktivitäten & Interessen von Gesamtsumme Aktivitäten & Interessen; strukturierte Spielsituation: Prozent der Zeit, die das Kind mit jungentypischem Spielzeug gespielt hat; task; Spielzeugpräferenz (Toy to keep): Wert des Spielzeugs, das sich das Kind als Geschenk ausgesucht hat (1 = typisches Mädchenspielzeug bis 5 = typisches Jungenspielzeug); CBAQ-G Femininitäts-Skala: Wert, den das Kind auf der Femininitäts-Skala der deutschen Kurzform des Child Behavior and Attitudes Questionnaire erreicht; CBAQ-G Cross-Gender Skala: Wert, den das Kind auf der Cross-Gender Skala der deutschen Kurzform des Child Behavior and Attitudes Questionnaire erreicht.

Tabelle 10: Präferenz SpielkameradInnen

bevorzugt Freundschaft mit						
	Mädchen % <sup>1</sup> (N)	Jungen % <sup>1</sup> (N)	Mädchen & Jungen % <sup>1</sup> (N)		Missing % <sup>2</sup> (N)	signifikante Gruppenunterschiede <sup>3</sup>
CO-M	2.3 % (2)	72.4 % (63)	25.3 % (22)		2.2 % (2)	CO-M / CO-F***
DSD-P-M	8.3 % (1)	33.3 (4)	58.3 % (7)		(0)	CO-M / DSD-P-M*
DSD-P-F	46.7 % (7)	(0)	53.3 % (8)		(0)	DSD-P-M / DSD-P-F*
DSD-C-F	50.0 % (3)	(0)	50.0 % (3)		(0)	CO-F / DSD-P-F*
CO-F	79.2 % (61)	(0)	20.8 % (16)		(0)	

Geschlecht des besten Freundes / der besten Freundin						
	weiblich % <sup>1</sup> (N)	männlich % <sup>1</sup> (N)	weiblich & männlich <sup>4</sup> (N)	keinen besten Freund % <sup>2</sup> (N)	Missing / „weiß nicht“ % <sup>2</sup> (N)	signifikante Gruppenunterschiede <sup>3</sup>
CO-M	6.3 % (4)	85.7 % (54)	7.9 % (5)	22.5 % (20)	6.7 % (6)	CO-M / CO-F***
DSD-P-M	42.9 % (3)	57.1 % (4)	(0)	25.0 % (3)	16.7 % (2)	CO-F / DSD-P-F*
DSD-P-F	63.6 % (7)	27.3 % (3)	9.1 % (1)	20.0 % (3)	6.7 % (1)	
DSD-C-F	100.0 % (3)	(0)	(0)	33.3 % (2)	16.7 % (1)	
CO-F	84.4 % (54)	6.3 % (4)	9.4 % (6)	16.9 % (13)	(0)	

<sup>1</sup>Prozentzahlen beziehen Missing und die Antworten „weiß nicht“ / „kein bester Freund/keine beste Freundin“ nicht mit ein.

<sup>2</sup>Prozentzahlen beziehen sich auf das Gesamt-N jeder Untergruppe

<sup>3</sup> overall ANOVA

<sup>4</sup>Im Fragebogen war die Antwortkategorie „weiblich & männlich“ nicht vorgesehen, aber einige Eltern haben sowohl die „weiblich“ als auch die „männlich“ Kategorie angekreuzt.

CO-M: Jungen der Kontrollgruppe; DSD-P-M: Jungen mit partiellen Androgeneffekten; DSD-P-F: Mädchen mit partiellen Androgeneffekten; DSD-C-F: Mädchen ohne Androgeneffekte; CO-F: Mädchen der Kontrollgruppe

\*  $p \leq 0.05$ ; \*\*  $p \leq 0.01$ ; \*\*\*  $p \leq 0.001$  (Chi-Quadrat Test)

Tabelle 15: PSI

	<b>CO-M</b> MW (SD)	<b>DSD-P-M<sup>b</sup></b> MW (SD)	<b>DSD-P-F<sup>a</sup></b> MW (SD)	<b>DSD-C-F<sup>a</sup></b> MW (SD)	<b>CO-F</b> MW (SD)
<b>N</b>	<b>89</b>	<b>12</b>	<b>15</b>	<b>6</b>	<b>77</b>
<b>Hyperaktivität / Ablenkbarkeit</b>	14,42 SD 5,49	16,00 ns SD 4,57	14,93 ns SD 5,90	12,67 ns SD 6,15	12,12 SD 5,24
<b>Anpassung</b>	13,09 SD 4,19	12,95 ns SD 4,73	11,71 ns SD 5,44	10,00 ns SD 2,28	12,06 SD 4,38
<b>positive Verstärkung / Interaktion</b>	7,68 SD 2,77	7,39 ns SD 2,03	7,64 ns SD 3,73	6,33 ns SD 2,42	6,65 SD 2,41
<b>Stimmung</b>	5,83 SD 2,67	5,08 ns SD 2,68	5,27 ns SD 2,84	4,00 ns SD 1,67	5,12 SD 2,19
<b>Akzeptierbarkeit</b>	9,45 SD 3,58	8,58 ns SD 3,32	8,20 ns SD 2,88	9,00 ns SD 2,37	8,29 SD 3,61
<b>Anforderung</b>	8,51 SD 3,63	10,17 ns SD 4,53	8,20 ns SD 4,09	7,33 ns SD 2,42	7,23 SD 3,13
<b>KINDBEREICH GESAMT</b>	59,00 SD 17,80	60,17 ns SD 16,69	56,36 ns SD 22,53	49,33 ns SD 11,36	51,46 SD 16,63
<b>gesundheitl. Beeinträchtigung</b>	9,17 SD 3,39	9,25 ns SD 3,22	6,87 ns SD 2,13	6,67 ns SD 2,16	7,82 SD 2,86
<b>Depressionen</b>	7,99 SD 3,12	7,50 ns SD 2,88	7,00 ns SD 3,23	7,00 ns SD 1,67	6,82 SD 2,73
<b>soziale Isolation</b>	8,36 SD 3,72	6,75 ** SD 1,22	6,87 ns SD 3,58	7,83 ns SD 2,32	7,52 SD 2,93
<b>elterliche Kompetenz</b>	12,73 SD 5,30	11,83 ns SD 5,20	12,71 ns SD 6,02	10,67 ns SD 3,39	11,06 SD 5,23
<b>elterliche Bindung</b>	7,51 SD 3,03	5,67 ns SD 2,15	6,40 ns SD 3,04	6,83 ns SD 3,19	6,43 SD 2,53
<b>persönliche Einschränkungen</b>	14,11 SD 4,77	12,67 ns SD 4,33	11,62 ns SD 4,76	13,67 ns SD 5,20	12,60 SD 4,39
<b>Beeinträchtigungen Partnerschaft</b>	9,13 SD 3,53	7,42 * SD 2,02	8,36 ns SD 2,93	8,33 ns SD 2,42	8,59 SD 3,44
<b>ELTERNBEREICH GESAMT</b>	69,06 SD 20,96	61,08 ns SD 15,16	60,06 ns SD 22,43	61,00 ns SD 15,52	61,17 SD 16,96

<b>soziale</b>	18,07	19,42 ns	16,14 ns	16,33 ns	17,42
<b>Unterstützung</b>	SD 6,65	SD 5,38	SD 5,53	SD 7,29	SD 6,53

höhere Werte = höhere Belastung / weniger soziale Unterstützung

CO-M: Norm Jungen; DSD-P-M: Jungen mit partiellen Androgeneffekten; DSD-P-F: Mädchen mit partiellen Androgeneffekten; DSD-C-F: Mädchen ohne Androgeneffekte; CO-F: Norm Mädchen; MW: Mittelwert,

SD: Standardabweichung

<sup>a</sup> Vergleich mit Mädchen der Kontrollgruppe

<sup>b</sup> Vergleich mit Jungen der Kontrollgruppe

\*  $p \leq 0.05$ ; \*\*  $p \leq 0.01$

ns nicht signifikant

## Abbildungen

Abbildung 1: GEp: „Sozialer Druck unter Gleichaltrigen“ (Preuss & Landsberg, 1996)



Abbildung 2: GEp: „Familiengespräch bei Tisch“ (Preuss & Landsberg, 1996)



Abbildung 3: GEp: „Umkleidesituation beim Sport“



Abbildung 4: GEp: „Untersuchungssituation beim Arzt“



				/			
--	--	--	--	---	--	--	--

IS-Fragebogen für Eltern

## Informationen und Erläuterungen zum Fragebogen

Liebe Eltern,

mit Ihrer Teilnahme an dieser Untersuchung helfen Sie uns, wichtige Erkenntnisse über die gesundheitliche Situation und die Entwicklung von Kindern zu gewinnen. Außerdem hoffen wir zu erfahren, was Kinder in ihrer Freizeit gerne tun und wie sich ihr Zusammensein mit anderen Kindern gestaltet.

Wir werden Ihnen zu Beginn Fragen zu Ihrer eigenen Person und zum familiären Umfeld Ihres Kindes stellen. Anschließend wird es um die Entwicklung Ihres Kindes gehen, wobei ein Schwerpunkt bei der geschlechtlichen Entwicklung liegt. Es folgen Fragen zu den sozialen Kontakten Ihres Kindes, zu seinen Spielvorlieben und Hobbys. Abschließend haben wir noch einige Fragen zur gesundheitlichen Situation Ihres Kindes.

### Wichtiger Hinweis:

Nicht alle Kinder leben mit ihren leiblichen Eltern zusammen. Wir möchten wissen, bei wem das Kind hauptsächlich lebt. Bei den Fragen, die Vater und Mutter oder die Eltern betreffen, meinen wir **Personen, die mit dem Kind in einem Haushalt leben.**

Mit der Bezeichnung

„**Mutter**“ ist also diejenige Person gemeint, die im Alltag des Kindes die Mutterrolle einnimmt, also auch die **Stiefmutter, die Lebensgefährtin des Vaters, die Pflegemutter o.a.**

Als „**Vater**“ wird hier diejenige Person bezeichnet, die im Alltag des Kindes die Vaterrolle für das Kind einnimmt, also auch **der Stiefvater, der Adoptivvater, der Lebensgefährte der Mutter o.a.**

Bitte beantworten Sie alle Fragen vollständig!



## Einige Fragen zu Ihrer Person

1. **Wer beantwortet diesen Fragebogen?** (Falls mehrere Personen diesen Fragebogen gemeinsam ausfüllen, kreuzen Sie bitte für alle Beteiligten an)

- leibliche Mutter
- leiblicher Vater
- Stiefvater/Lebenspartner der Mutter
- Stiefmutter/Lebenspartnerin des Vaters
- andere Person/en  
Wer? \_\_\_\_\_  
Wer? \_\_\_\_\_

2. **Geburtsdatum Ihres Kindes?**

..  
TAG MONAT JAHR

3. **Geschlecht ihres Kindes?**



4. **Welche Erwachsenen leben mit dem Kind in einem Haushalt und wie alt sind diese Personen?**

- leibliche Mutter Alter: \_\_\_\_\_
- leiblicher Vater Alter: \_\_\_\_\_
- Stiefvater/Lebenspartner der Mutter Alter: \_\_\_\_\_
- Stiefmutter/Lebenspartnerin des Vaters Alter: \_\_\_\_\_
- andere Person/en  
Wer? \_\_\_\_\_ Alter: \_\_\_\_\_  
Wer? \_\_\_\_\_ Alter: \_\_\_\_\_

5. **Wie viele leibliche Geschwister hat Ihr Kind?** (gemeint sind auch Halbgeschwister)

- Es ist ein Einzelkind
- Es hat folgende leibliche Geschwister:  
Alter: \_\_\_\_\_ Geschlecht: \_\_\_\_\_  
Alter: \_\_\_\_\_ Geschlecht: \_\_\_\_\_  
Alter: \_\_\_\_\_ Geschlecht: \_\_\_\_\_  
Alter: \_\_\_\_\_ Geschlecht: \_\_\_\_\_  
\_\_\_\_\_

6. **Mit wie vielen Kindern lebt ihr Kind im Haushalt zusammen?**  
(gemeint sind in diesem Fall auch angeheiratete Geschwister, Pflegekinder etc.)

- Es lebt mit keinen weiteren Kindern zusammen
- Es hat lebt mit folgenden Kindern zusammen:  
Alter: \_\_\_\_\_ Geschlecht: \_\_\_\_\_  
Alter: \_\_\_\_\_ Geschlecht: \_\_\_\_\_  
Alter: \_\_\_\_\_ Geschlecht: \_\_\_\_\_

**7. Wie ist Ihr jetziger Familienstand?**

- verheiratet
- verwitwet
- geschieden
- getrennt lebend
- alleinstehend

Mutter

Vater

**8. Welche Staatsangehörigkeit haben Sie?**

\_\_\_\_\_

**9. In welchem Land sind Sie geboren?**

\_\_\_\_\_

**10. Seit wann leben Sie in Deutschland?**

seit meiner Geburt

seit (Jahreszahl)

\_\_\_\_\_

**11. Welche Sprache wird bei Ihnen zu Hause hauptsächlich gesprochen?**

- deutsch
- andere Sprache  
welche ? \_\_\_\_\_

**12. Sind in Ihrer Familie Gebräuche und Sitten aus einer anderen Kultur üblich?**

- nein
- ja (Land/Kultur)

\_\_\_\_\_

**13. Gehören Sie einer Kirche/Religionsgemeinschaft an?**

- nein
- ja, und zwar -

\_\_\_\_\_

**14. Spielen die Grundüberzeugungen und Verhaltensvorschriften dieser Religion eine Rolle in Ihrem alltäglichen Leben ?**

- sehr oft
- oft
- manchmal
- selten
- gar nicht

**15. Wie viele Einwohner/innen hat der Ort, in dem Sie leben?**

- mehr als 500.000
- 100.000-500.000
- 10.000-100.000
- 1.000-10.000
- weniger als 1.000

**16. Welchen Schulabschluss haben Sie ?**

	<u>Mutter</u>	<u>Vater</u>
- Hauptschulabschluss / Volksschulabschluss	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
- Realschulabschluss (Mittlere Reife)	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
- Abschluss Polytechnische Oberschule (POS)	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
- Abschluss einer Fachoberschule(Fachhochschulreife)	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
- Abitur (Gymnasium oder EOS)	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
- Fachhochschulabschluss	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
- Hochschulabschluss	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
- anderer Schulabschluss und zwar _____	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
- Schule beendet ohne Abschluss	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
- Schule noch nicht beendet	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
- weiß nicht	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
- Sonstiges _____	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>

**17. Welche der folgenden Angaben zur Berufstätigkeit trifft auf Sie zu ?**

	<u>Mutter</u>	<u>Vater</u>
- zur Zeit nicht berufstätig	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
- teilweise oder stundenweise berufstätig	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
- voll berufstätig	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
- vorübergehende Freistellung (z.B. Erziehungszeit)	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
- Auszubildender (z.B.Student/in, Umschüler/in)	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
- Sonstiges _____	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>

**Entwicklung des Kindes**

*In den folgenden Fragen geht es um die körperliche und soziale Entwicklung Ihres Kindes:*

**18. Bei meinem Kind habe ich die folgenden Entwicklungsschritte beobachten können:**

	im Alter von ... Monaten	noch nicht	weiß nicht
freies Laufen			
erste Worte			
erste Sätze mit 3 bis 4 Worten			
allein aus einer Tasse trinken			
tagsüber „trocken“			
nachts „trocken“			
ganz sauber			

**20.19. Wenn Sie die Entwicklung Ihres Kindes mit anderen gleichaltrigen Kindern vergleichen, beurteilen Sie Ihr Kind dann als:**

- rascher entwickelt
- normal, gleich schnell entwickelt
- langsamer entwickelt

**21.20. Welche Früherkennungsuntersuchungen haben Sie für Ihr Kind in Anspruch genommen und wurden hierbei Auffälligkeiten in der Entwicklung des Kindes festgestellt?**

FESTGESTELLTE AUFFÄLLIGKEIT(EN)

U1 (nach der Geburt):

\_\_\_\_\_

U2 (3.-10. Lebenstag):

\_\_\_\_\_

U3 (4.-6. Lebenswoche):

\_\_\_\_\_

U4 (3.-4. Lebensmonat):

\_\_\_\_\_

U5 (6.-7. Lebensmonat):

\_\_\_\_\_

U6 (10.-12. Lebensmonat):

\_\_\_\_\_

U7 (21.-24. Lebensmonat):

\_\_\_\_\_

U8 (43.-48. Lebensmonat):

\_\_\_\_\_

U9 (im 6. Lebensjahr):

\_\_\_\_\_

U10 (nach Vollendung des 10. Lj):

\_\_\_\_\_

**22.21. Schuleintritt (nicht Vorschule)**

- mein Kind geht noch nicht zur Schule (→ bitte weiter mit Frage 24)
- mein Kind besucht zur Zeit die \_\_\_\_\_ Klasse

**23-22. Die Einschulung meines Kindes erfolgte:**

- regulär
- mit Zurückstellung
- vorzeitig

**24-23. Wie beurteilen Sie die Schulleistungen Ihres Kindes?**

- überdurchschnittlich
- durchschnittlich
- unterdurchschnittlich
- ungenügend

**Geschlechtliche Entwicklung**

*Kinder lernen unterschiedlich früh, welchem Geschlecht sie angehören und viele Kinder glauben, dass Geschlechtszugehörigkeit nichts „festes“ ist, sondern sich im Laufe der Jahre verändern kann (so dass beispielsweise aus einem Mädchen später ein „Papi“ werden könnte). Wir würden gerne erfahren, wie es bei Ihrem Kind ist:*

**24. Weiß Ihr Kind, welchem Geschlecht es angehört?**

- ja
- es ist sich manchmal unsicher
- es denkt manchmal, ein Junge und manchmal, ein Mädchen zu sein
- es weiß, welchem Geschlecht es angehört, hat aber die Vorstellung, dass sich die Geschlechtszugehörigkeit im Laufe der Zeit noch ändern könnte
- es ist überzeugt davon, ein Junge zu sein, obwohl es ein Mädchen ist
- es ist überzeugt davon, ein Mädchen zu sein, obwohl es ein Junge ist
- nein
- weiß nicht

**26-25. Ist Ihnen eine Situation / ein Gespräch / eine Beobachtung in Erinnerung, in welcher/m Ihrem Kind anscheinend seine eigene Geschlechtszugehörigkeit zum ersten Mal bewusst wurde?**

- nein
- ja  
wie alt war Ihr Kind zu diesem Zeitpunkt? \_\_\_\_\_

bitte schildern Sie diese Situation/ das Gespräch/ die Beobachtung

 \_\_\_\_\_  
\_\_\_\_\_  
\_\_\_\_\_  
\_\_\_\_\_

**27.26. Wie hat Ihr Kind reagiert, als ihm seine Geschlechtszugehörigkeit bewusst wurde?**

- es hat keine besondere Reaktion gezeigt
  - es schien sich zu freuen
  - es schien traurig zu sein
  - es schien ärgerlich/wütend zu sein
  - es wollte/will nicht akzeptieren, dass es ein Junge bzw. ein Mädchen ist
  - entfällt
  - weiß nicht
  - Anderes, und zwar
- 

**Fragen zur Familie**

*In den folgenden Fragen möchten wir etwas über Ihre Familie erfahren. Dies soll uns helfen, uns ein genaueres Bild über die Lebensumstände Ihres Kindes zu machen.*

**28-27. Wenn Sie an die letzten 12 Monate denken, haben folgende Ereignisse Ihre Familie beeinflusst?**

	nie	selten	manchmal	oft	sehr oft
Krankheit					
Verhaltensprobleme von Geschwisterkindern					
Schulprobleme von Geschwisterkindern					
Schwierigkeiten in Ehe / Partnerschaft					
Seelische (psychische) Probleme					
Finanzielle Probleme					
Wohnungsprobleme					
Bedrohter Arbeitsplatz					
Arbeitslosigkeit					
Tod eines Familienmitglieds					
andere Probleme, und zwar:  _____					

**28. Wie wird Ihrer Ansicht nach in Ihrer Familie mit Sexualität umgegangen?**

	ja	nein
es wird nicht oder wenig über Sexualität geredet.		
wir versuchen zu vermitteln, dass Sexualität etwas sehr Schönes sein kann		
es wird offen und unbefangen über Sexualität gesprochen		
es wird sachlich und informativ auf Fragen zur Sexualität eingegangen		
es werden Witze und Anspielungen über Sexualität gemacht		
wir versuchen zu vermitteln, dass Sexualität ein privater Bereich ist, über den mit anderen Personen nicht gesprochen werden sollte.		

**30-29. Wie wird in Ihrer Familie mit Nacktheit umgegangen? Denken Sie bei der Beantwortung bitte an die letzten 6 Monate!**

	sehr oft	oft	gelegentlich	nie	entfällt
gemeinsames Baden/Duschen des Kindes mit Geschwisterkind/ern					
gemeinsames Baden/Duschen des Kindes mit seinen Freunden/Freundinnen					
gemeinsames Baden/Duschen von Eltern bzw. Bezugspersonen mit dem Kind					
gemeinsames Saunen von Eltern bzw. Bezugspersonen mit dem Kind					
Kind sieht Eltern/Bezugspersonen im häuslichen Bereich nackt					
Kind sieht Geschwisterkind/er nackt					
Kind spielt nackt mit anderen Kindern (z.B. Strand/ Garten)					
Kind zeigt sich gegenüber Bekannten der Familie nackt (z.B. im Garten /im Haus)					
Kind sieht entferntere Bekannte der Familie nackt (z.B. FKK-Strand)					
Kind zeigt sich gegenüber fremden Erwachsenen nackt (z.B. Strand/ Schwimmbad)					
Kind versucht, Situationen von Nacktheit zu vermeiden					

## Soziale Kontakte des Kindes

*Im Folgenden möchten wir etwas mehr über Ihr Kind, seine Interessen und Vorlieben, sein Verhalten und seine Beziehung zu anderen Kindern erfahren.*

**30. Wie würden Sie Ihr Kind zur Zeit hinsichtlich seiner Beziehungen zu anderen Kindern einschätzen?**

- hat mehr Freunde und Freundinnen als andere Kinder
- hat ähnlich viele Freunde und Freundinnen wie andere Kinder
- hat weniger Freunde und Freundinnen als andere Kinder
- hat gar keine Freunde und Freundinnen (→ bitte weiter mit Frage 33)

**33-31. Mit wem schließt Ihr Kind zur Zeit am häufigsten Freundschaften?**

- mit Mädchen
- mit Jungen
- mit Mädchen und Jungen

**34-32. Hat Ihr Kind einen besten Freund oder eine beste Freundin?**

- nein
- nein, aber es hätte gerne eine/n
- ja, eine Freundin
- ja, einen Freund
- weiß nicht

**35-33. Wird oder wurde Ihr Kind wegen einer der folgenden Aspekte geneckt oder geärgert?**

	<u>nie</u>	<u>selten</u>	<u>manchmal</u>	<u>oft</u>	<u>sehr oft</u>
Körperformen					
Spielzeug					
Hobbys					
Freunde					
Kleidung					
Aussehen					
Art der Bewegung					
Verhalten					
Anderem, und zwar					

*Wir möchten Ihnen jetzt einige Fragen zu den Vorlieben und Interessen Ihres Kindes stellen. Im Alter von ca. 4 bis 7 Jahren spielen viele Kinder gerne Rollenspiele und verkleiden sich gerne. Falls Ihr Kind bereits älter ist, denken Sie bei der Beantwortung der folgenden Fragen bitte an diese Zeit zurück!*

**34. Spielt Ihr Kind Rollen- oder Theaterspiele?**

- nie (→ bitte weiter mit Frage 36)
- selten
- manchmal
- oft
- sehr oft

**35. Falls ja: Welche Rolle übernimmt Ihr Kind in diesen Spielen besonders gerne?  
Bitte beschreiben Sie!**



---

---

---

**36. Spielt Ihr Kind »Vater-Mutter-Kind«?**

- nie (→ bitte weiter mit Frage 39)
- selten
- manchmal
- oft
- sehr oft

**37. Welche Rolle spielt Ihr Kind beim Vater-Mutter-Kind-Spiel meistens?**

- Vater
- Mutter
- Tochter
- Sohn
- andere, und zwar \_\_\_\_\_
- weiß nicht

**40-38. Welche Rolle spielt Ihr Kind beim Vater-Mutter-Kind-Spiel am liebsten?**

- weiß nicht
- Vater
- Mutter
- Tochter
- Sohn
- andere, und zwar \_\_\_\_\_

**41-39. Spielt Ihr Kind Verkleiden?**

- nie (→ *bitte weiter mit Frage 41*)
- selten
- manchmal
- oft
- sehr oft

**42-40. Falls Ihr Kind sich verkleidet, welche Verkleidungen mag es besonders gerne?**

*(Mehrfachnennungen möglich)*

- weiß nicht
- als Frau
- als Mann
- als Clown
- als Pirat
- als Prinzessin
- als Cowboy
- als Indianer
- als Außerirdischer
- als Hexe
- als Fee
- als Zauberer
- als Tier, und zwar: \_\_\_\_\_
- anderes, und zwar: \_\_\_\_\_

**43-41. Schminkt sich Ihr Kind?**

- nie (→ *bitte weiter mit Frage 43*)
- selten
- manchmal
- oft
- sehr oft

**42. Falls Ihr Kind sich schminkt, als was schminkt es sich / lässt es sich schminken? (Mehrfachnennungen möglich)**

- weiß nicht
- als Frau
- als Mann
- als Clown
- als Prinzessin
- als Cowboy
- als Indianer
- als Außerirdischer
- als Fee
- als Zauberer
- als Tier, und zwar: \_\_\_\_\_

anderes, und zwar: \_\_\_\_\_

**43. Womit beschäftigt sich Ihr Kind zur Zeit gerne?  
Bitte nennen Sie drei Lieblingsbeschäftigungen!**



1.

---

2.

---

3.

---

**44. Mit welchem Spielzeug spielt Ihr Kind zur Zeit gerne?  
Bitte nennen Sie drei Lieblingsspielzeuge!**



1.

---

2.

---

3.

---

**47.45. Im Folgenden sehen Sie eine Liste mit unterschiedlichen Beschäftigungen, Spielen und Sportarten, die Kinder gerne ausführen.**

Bitte tragen Sie ein wie oft Ihr Kind zur Zeit dieses Spiel spielt /sich mit diesem Bereich beschäftigt:

	<b>nie</b>	<b>selten</b>	<b>oft</b>	<b>sehr oft</b>
- Basteln	<input type="radio"/>	<input type="radio"/>	<input type="radio"/>	<input type="radio"/>
- Malen und Zeichnen	<input type="radio"/>	<input type="radio"/>	<input type="radio"/>	<input type="radio"/>
- Kartenspiele	<input type="radio"/>	<input type="radio"/>	<input type="radio"/>	<input type="radio"/>
- Tonarbeiten	<input type="radio"/>	<input type="radio"/>	<input type="radio"/>	<input type="radio"/>
- Schnitzen	<input type="radio"/>	<input type="radio"/>	<input type="radio"/>	<input type="radio"/>
- Modellbau	<input type="radio"/>	<input type="radio"/>	<input type="radio"/>	<input type="radio"/>
- Wettkampfspiele	<input type="radio"/>	<input type="radio"/>	<input type="radio"/>	<input type="radio"/>
- Ballet	<input type="radio"/>	<input type="radio"/>	<input type="radio"/>	<input type="radio"/>
- Basketball	<input type="radio"/>	<input type="radio"/>	<input type="radio"/>	<input type="radio"/>
- Fußball	<input type="radio"/>	<input type="radio"/>	<input type="radio"/>	<input type="radio"/>
- Volleyball	<input type="radio"/>	<input type="radio"/>	<input type="radio"/>	<input type="radio"/>
- Hockey	<input type="radio"/>	<input type="radio"/>	<input type="radio"/>	<input type="radio"/>
- Tanzen	<input type="radio"/>	<input type="radio"/>	<input type="radio"/>	<input type="radio"/>
- baut Hütten und Baumhäuser	<input type="radio"/>	<input type="radio"/>	<input type="radio"/>	<input type="radio"/>
- klettert auf Bäume	<input type="radio"/>	<input type="radio"/>	<input type="radio"/>	<input type="radio"/>
- putzt sich heraus	<input type="radio"/>	<input type="radio"/>	<input type="radio"/>	<input type="radio"/>
- Angeln	<input type="radio"/>	<input type="radio"/>	<input type="radio"/>	<input type="radio"/>
- Wandern	<input type="radio"/>	<input type="radio"/>	<input type="radio"/>	<input type="radio"/>
- Zelten	<input type="radio"/>	<input type="radio"/>	<input type="radio"/>	<input type="radio"/>
- Turnen	<input type="radio"/>	<input type="radio"/>	<input type="radio"/>	<input type="radio"/>
- Jagen	<input type="radio"/>	<input type="radio"/>	<input type="radio"/>	<input type="radio"/>
- Boxen	<input type="radio"/>	<input type="radio"/>	<input type="radio"/>	<input type="radio"/>
- Reiten	<input type="radio"/>	<input type="radio"/>	<input type="radio"/>	<input type="radio"/>
- Voltigieren	<input type="radio"/>	<input type="radio"/>	<input type="radio"/>	<input type="radio"/>
- Musikinstrument spielen	<input type="radio"/>	<input type="radio"/>	<input type="radio"/>	<input type="radio"/>
- Singen	<input type="radio"/>	<input type="radio"/>	<input type="radio"/>	<input type="radio"/>
- Kampfsport	<input type="radio"/>	<input type="radio"/>	<input type="radio"/>	<input type="radio"/>
- Leichtathletik	<input type="radio"/>	<input type="radio"/>	<input type="radio"/>	<input type="radio"/>
- Turnen	<input type="radio"/>	<input type="radio"/>	<input type="radio"/>	<input type="radio"/>
- Computer	<input type="radio"/>	<input type="radio"/>	<input type="radio"/>	<input type="radio"/>
- Chemiebaukasten	<input type="radio"/>	<input type="radio"/>	<input type="radio"/>	<input type="radio"/>
- Technikbaukasten	<input type="radio"/>	<input type="radio"/>	<input type="radio"/>	<input type="radio"/>
- Biologiebaukasten	<input type="radio"/>	<input type="radio"/>	<input type="radio"/>	<input type="radio"/>
- Nähen / Stricken / Handarbeit	<input type="radio"/>	<input type="radio"/>	<input type="radio"/>	<input type="radio"/>
- Gummi-Twist	<input type="radio"/>	<input type="radio"/>	<input type="radio"/>	<input type="radio"/>
- spielt im Sandkasten	<input type="radio"/>	<input type="radio"/>	<input type="radio"/>	<input type="radio"/>

-	<u>nie</u>	<u>selten</u>	<u>oft</u>	<u>sehr oft</u>
- spielt Krankenschwester	○-----○-----○-----○			
- spielt Doktor	○-----○-----○-----○			
- spielt Friseur	○-----○-----○-----○			
- spielt Schule	○-----○-----○-----○			
- spielt Soldat	○-----○-----○-----○			
- spielt Raumfahrer	○-----○-----○-----○			
- spielt Einkaufsladen	○-----○-----○-----○			
- spielt mit Spielzeugkran	○-----○-----○-----○			
- spielt mit Spielzeuglastwagen	○-----○-----○-----○			
- spielt mit Puppen	○-----○-----○-----○			
- spielt mit Stofftieren	○-----○-----○-----○			
- spielt mit Puppenstube	○-----○-----○-----○			
- spielt mit Spielzeugküche	○-----○-----○-----○			
- spielt mit der elektrischen Eisenbahn	○-----○-----○-----○			
- spielt mit Lego	○-----○-----○-----○			
- spielt mit Playmobil	○-----○-----○-----○			
- spielt mit einem Fernrohr	○-----○-----○-----○			
- spielt mit Spielzeugwaffen	○-----○-----○-----○			
- spielt mit Spielzeugautos	○-----○-----○-----○			
- spielt Prinzessin	○-----○-----○-----○			
- spielt Cowboy und Indianer	○-----○-----○-----○			

**48-46. Lehnen Sie bestimmtes Spielzeug für ihr Kind ab?**

- nein
- ja, »Gewaltspielzeug« wie Gewehre, Soldaten
- ja, Spielzeug aus Plastikmaterial
- ja, »Mädchenspielzeug« wie Puppen, Puppenküche, Frisier-Set etc.
- ja, »Jungenspielzeug« wie Autorennbahn, Handwerker-Utensilien etc.
- ja, und zwar: \_\_\_\_\_
- \_\_\_\_\_
- \_\_\_\_\_

## Medizinische Aspekte

*Zum Abschluss möchten wir Ihnen noch einige Fragen zur Gesundheit Ihres Kindes stellen.*

*Im ersten Abschnitt dieses Teiles stehen Fragen über die Schwangerschaft mit diesem Kind im Mittelpunkt. Einige Fragen sind eventuell schwer für Sie zu beantworten, wenn Sie nicht die leibliche Mutter des Kindes sind. Wir möchten Sie trotzdem bitten, die Fragen, soweit es Ihnen möglich ist, zu beantworten.*

### **49-47. Wie ist die leibliche Mutter des Kindes schwanger geworden?**

- auf »natürlichem« Weg
- mit Hilfe von Hormonstimulation
- künstliche Befruchtung außerhalb des Körpers
- nicht bekannt

### **50-48. Gab es während der Schwangerschaft mit diesem Kind Probleme?**

- nein
  - nicht bekannt
  - ja, und zwar
- 

### **51-49. In welcher Schwangerschaftswoche wurde Ihr Kind geboren?**

In der \_\_\_\_\_ Schwangerschaftswoche

- falls Sie sich nicht mehr erinnern können:  
Wann wurde Ihr Kind geboren?  zu früh  
 termingerecht  
 zu spät

### **52-50. Wo fand die Entbindung statt?**

- Krankenhaus
- Geburtshaus
- Arztpraxis
- zu Hause
- weiß nicht
- anderer Ort, und zwar \_\_\_\_\_

### **53-51. Gab es Schwierigkeiten bei der Geburt?**

- nicht bekannt
- nein
- ja, und zwar \_\_\_\_\_

**54-52. Wie schwer war Ihr Kind bei der Geburt?**

- \_\_\_\_\_ Gramm
- falls Sie sich nicht mehr erinnern können: War Ihr Kind bei der Geburt
  - eher untergewichtig
  - eher normalgewichtig
  - eher übergewichtig
- weiß nicht

**55-53. Wie groß war Ihr Kind bei der Geburt?**

- \_\_\_\_\_ Zentimeter
- falls Sie sich nicht mehr erinnern können: War Ihr Kind bei der Geburt
  - eher klein
  - eher normalgroß
  - eher groß
- weiß nicht

**56-54. Ging es Ihrem Kind nach der Geburt sofort gut oder traten Probleme auf?**

- weiß nicht
- es ging ihm gleich gut
- es hatte zuerst Schwierigkeiten, konnte aber in der Geburtsklinik bleiben
- es wurde in eine Kinderklinik verlegt

- warum? \_\_\_\_\_

- wie lange lag es dort? \_\_\_\_\_

- gab es Komplikationen? \_\_\_\_\_

welche? \_\_\_\_\_

**57-55. Wurden bei Ihrem Kind unmittelbar nach der Geburt körperliche Auffälligkeiten/ Fehlbildungen/ Behinderungen festgestellt?**

- nein
  - weiß nicht
  - ja, und zwar
- \_\_\_\_\_

**58-56. Haben leibliche Geschwister Ihres Kindes körperliche Auffälligkeiten / Fehlbildungen oder Behinderungen?**

- mein Kind ist ein Einzelkind
  - nicht bekannt
  - nein
  - ja, und zwar
- \_\_\_\_\_

**59-57. Wurde Ihr Kind gestillt?**

- nein
- weiß nicht
- ja, und zwar bis zum \_\_\_\_\_ Monat

*In den folgenden Fragen möchten wir gerne etwas über mögliche Erkrankungen Ihres Kindes erfahren. Es geht uns hier um Erkrankungen Ihres Kindes, die nicht mit der untypischen Geschlechtsentwicklung in Zusammenhang stehen. Hierzu finden Sie an anderer Stelle detaillierte Fragen, die jeweils kenntlich gemacht wurden.*

**60-58. War Ihr Kind wegen einer Krankheit in den letzten 12 Monaten in medizinischer Behandlung?**

- nein (→bitte weiter mit Frage 60)
- ja

**61-59. Wegen welcher Krankheit ?**

	Wie oft beim Arzt? Krankenhaus?	Wie viele Nächte im Krankenhaus?
_____	_____	_____
_____	_____	_____
_____	_____	_____
_____	_____	_____
_____	_____	_____
_____	_____	_____

**62-60. War Ihr Kind jemals in psychologischer / psychotherapeutischer Behandlung?**

- weiß nicht
- nein
- ja, wegen

---

Alter der Behandlung?

---

Dauer der Behandlung?

---

*In den anschließenden Fragen möchten wir Sie bitten, uns über verschiedene Aspekte der Intersexualität Ihres Kindes Auskunft zu geben.*

**63-61. Wie wurde das Erscheinungsbild der äußeren Geschlechtsorgane Ihres Kindes unmittelbar nach der Geburt beurteilt?**

- eindeutig weiblich
- eher weiblich
- uneindeutig
- eher männlich
- eindeutig männlich
- weiß nicht

**64-62. Wann ergab sich zu ersten Mal der Verdacht, dass bei Ihrem Kind eventuelle Abweichungen der typischen körperlichen Geschlechtsentwicklung vorliegen?**

Im Alter von \_\_\_\_\_ Monaten  
\_\_\_\_\_ Jahren

**65-63. Welches Geschlecht wurde Ihrem Kind unmittelbar nach der Geburt zugewiesen?**

- weiß nicht
- weiblich
- männlich
- die Geschlechtszuweisung blieb vorerst \_\_\_\_\_ Tage offen, dann \_\_\_\_\_

**66-64. Hatten Sie oder andere Bezugspersonen des Kindes im ersten halben Lebensjahr des Kindes Schwierigkeiten mit dem zugewiesenen Geschlecht?**

	gar nicht	etwas	sehr	weiß nicht
Mutter	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
Vater	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
andere Person wer? _____	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>

Bitte beschreiben Sie die Schwierigkeiten!



---

---

---

---

**67-65. Hatten Sie oder andere Bezugspersonen des Kindes zu einem späteren Zeitpunkt Schwierigkeiten mit dem zugewiesenen Geschlecht?**

	gar nicht	etwas	sehr	weiß nicht	Alter des Kindes
Mutter	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	_____ Jahre
Vater	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	_____ Jahre
andere Person wer? _____	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	_____ Jahre

Bitte beschreiben Sie die Schwierigkeiten!




---



---



---

**68-66. Wie lebt Ihr Kind zur Zeit?**

- als Mädchen
- als Junge
- wechselnd
- als »drittes Geschlecht«
- unentschieden

**69-67. Wurden bei Ihrem Kind jemals diagnostische Maßnahmen durchgeführt, um die Ursache der untypischen Geschlechtsentwicklung zu ergründen?**

- nein
- weiß nicht
- ja, dazu gehörten:

<b><u>Maßnahme</u></b>	<b><u>Alter in Jahren</u></b> (evtl. von ... bis)	<b><u>Wie oft ?</u></b>
Fotoaufnahme (Klinik/Arztpraxis)		
Blutabnahme zur Hormonbestimmung		
Blutabnahme zur Chromosomenbestimmung		
Röntgenaufnahme		
Ultraschall		
Untersuchung der inneren Geschlechtsorgane		
Bauchspiegelung (Endoskopie)		

Gewebeentnahme der Keimdrüsen (Hoden/Eierstöcke)		
Magnetresonanztomographie (MRT)		
Computertomographie (CT)		
Andere:		

**70-68. Ist Ihnen im Zusammenhang mit der Durchführung dieser Maßnahmen eine Situation oder eine Bemerkung besonders in Erinnerung geblieben ? Bitte schildern Sie diese kurz:**

Nein, mir ist keine Situation oder Bemerkung in Erinnerung geblieben

Positiv in Erinnerung geblieben ist mir \_\_\_\_\_

\_\_\_\_\_

Negativ in Erinnerung geblieben ist mir \_\_\_\_\_

\_\_\_\_\_

\_\_\_\_\_

**71-69. Welche Diagnose wurde bei Ihrem Kind in welchem Alter gestellt? Bitte nennen Sie den Begriff, der Ihnen mitgeteilt wurden.**

Alter: \_\_\_\_\_ Diagnose: \_\_\_\_\_

Bemerkungen: \_\_\_\_\_

\_\_\_\_\_

**72-70. Durch wen wurde die Diagnose mitgeteilt?**

betreuender Kinderarzt / Kinderärztin

Hormonspezialist/in

Genetiker/in

Kinderchirurg/in

Urologe/in

Gynäkologe /Gynäkologin

Andere/r, und zwar \_\_\_\_\_

\_\_\_\_\_

**73-71. Auf welchem Wege wurde Ihnen die Diagnose mitgeteilt?**

- persönlich, in einem ausführlichen Gespräch
  - persönlich, aber »zwischen Tür und Angel«
  - in einem persönlichen Brief
  - in einem persönlichen Gespräch mit dem Arzt/der Ärztin am Telefon
  - telefonische Mitteilung der Diagnose ohne weiteres Gespräch
  - anderer Weg, und zwar
- 

**74-72. Hatten Sie das Gefühl, die mitgeteilten Informationen verstanden zu haben?**

- ich kann mich nicht mehr daran erinnern
  - ich hatte das Gefühl, die Informationen vollständig verstanden zu haben
  - ich hatte das Gefühl, einige der Informationen verstanden zu haben
  - ich hatte nicht das Gefühl, die Informationen verstanden zu haben
  - Sonstiges
- 

**75-73. Wie war Ihre Reaktion auf die Mitteilung der Diagnose? (Mehrfachnennungen möglich)**

- Ärger
  - Angst
  - Erleichterung
  - Gleichgültigkeit
  - Enttäuschung
  - Neugier
  - Wut
  - Ungläubigkeit
  - Schuldgefühle
  - Andere, und zwar
- 

**76-74. Wurden Ihnen bei der Diagnosemitteilung Empfehlungen zur medizinischen Behandlung gegeben ?**

- weiß nicht
  - nein
  - ja, und zwar folgende
- 
- 
- 
- 
-

**75. Wurden Ihnen bei der Diagnosemitteilung Empfehlungen für den Umgang mit dem Kind gegeben ?**

- weiß nicht
- nein
- ja, und zwar folgende

---



---



---



---

**78-76. Welches chromosomale Geschlecht hat Ihr Kind ?**

- weiß nicht
- XX
- XY
- anderes, und zwar \_\_\_\_\_

**79-77. Wurden bei Ihrem Kind chirurgische oder medizinische Behandlungen vorgenommen?**

- weiß nicht
- nein (→ bitte weiter mit Frage 81)
- ja, und zwar:

Behandlung	Alter in Jahren (evtl. von ... bis)	<u>wie oft</u> <u>(bzw. Dauer)</u>
Dehnung der Scheide		
Gabe weiblicher Hormone (Östrogene)		
Gabe männlicher Hormone (Androgene)		
Entfernung der Eierstöcke oder Hoden (Gonadektomie)		
Operative Anlage einer Scheide		
Operative Scheidenkorrektur		
Penisbegradigung		
Hodenimplantat		
Hodenverlagerung		
Verkleinerung der Klitoris (Klitorisreduktion)		
Penisaufbau		
Entfernung des Penis		
Andere _____		

**80-78. Waren diese medizinischen Behandlungen mit einem Krankenhausaufenthalt verbunden?**

- weiß nicht
  - nein
  - ja,  
mein Kind musste  
im Alter von \_\_\_\_ Jahren \_\_\_\_ Tage im Krankenhaus verbringen  
im Alter von \_\_\_\_ Jahren \_\_\_\_ Tage im Krankenhaus verbringen  
im Alter von \_\_\_\_ Jahren \_\_\_\_ Tage im Krankenhaus verbringen
- 
- 

**81-79. Fühlten Sie sich in Bezug auf die Behandlungen gut aufgeklärt?**

- unbekannt
- nein, ich fühlte mich nicht gut aufgeklärt
- unterschiedlich
- ich fühlte mich zuerst gut aufgeklärt, merkte aber später, dass mir wichtige Dinge nicht gesagt worden waren
- ja, ich fühlte mich gut aufgeklärt

**82-80. Kam es bei den Behandlungen zu Komplikationen?**

- nein
  - weiß nicht
  - ja, folgende
-

**83-81. Sind für Ihr Kind zukünftige medizinische Behandlungen geplant?**

- weiß nicht  
 nein  
 ja, und zwar folgende:

Geplante Behandlung	Geplant im Alter von wie viel Jahren (bzw. ab Lebensjahr)?
Dehnung der Scheide	
Gabe weiblicher Hormone (Östrogene)	
Gabe männlicher Hormone (Androgene)	
Entfernung der Eierstöcke oder Hoden (Gonadektomie)	
Operative Anlage einer Scheide	
Operative Scheidenkorrektur	
Penisbegradigung	
Hodenimplantat	
Hodenverlagerung	
Verkleinerung der Klitoris (Klitorisreduktion)	
Penisaufbau	
Entfernung des Penis	
Andere _____	

**84-82. Wie zufrieden sind Sie heute mit den Ergebnissen der einzelnen medizinischen Behandlungen? Bitte tragen Sie in der ersten Spalte die Maßnahmen ein, zu denen Sie etwas sagen möchten.**

Medizin. Behandlung	<b>Sehr zufrieden</b>	Zufrieden	Wenig zufrieden	Gar nicht zufrieden	Begründung
<b>1.</b>					
<b>2.</b>					
<b>3.</b>					
<b>4.</b>					
<b>5.</b>					

## Umgang und Erfahrungen mit Intersexualität

*Wir würden jetzt gerne erfahren, wie Sie und Ihre Familie mit der Intersexualität Ihres Kindes umgehen. Außerdem interessiert uns, welche unterschiedlichen Möglichkeiten Sie nutzen oder genutzt haben, um sich zu informieren, sich mit anderen Personen auszutauschen oder sich Unterstützung zu holen.*

### **83. Wissen andere Familienangehörige (Geschwisterkinder, Großeltern, Onkel, Tanten) von der Diagnose ihres Kindes?**

- die Familie ist voll aufgeklärt
- nur die engere Familie ist aufgeklärt
- nur diejenigen in der Familie, die uns wirklich nahe stehen, sind aufgeklärt
- die Familie ist nicht aufgeklärt

### **86-84. Wissen andere Personen aus ihrem sozialen Umfeld (Freunde / Freundinnen, Bekannte) von der Besonderheit Ihres Kindes?**

- ja, eigentlich wissen es (fast) alle
- ja, enge Freunde / Freundinnen
- ja, aber ich zweifele heute daran, ob es gut war, es ihnen zu sagen
- nein, aber ich möchte es ihnen eigentlich gerne sagen
- nein, und ich möchte nicht, dass sie es wissen

### **87-85. Wissen andere Kontaktpersonen des Kindes (z.B. Kindergärtnerinnen, Lehrer/innen) von der Besonderheit ihres Kindes?**

- ja, eigentlich wissen es (fast) alle
- ja, einige
- ja, aber ich zweifele heute daran, ob es gut war, es ihnen zu sagen
- nein, aber ich möchte es ihnen eigentlich gerne sagen
- nein, und ich möchte nicht, dass sie es wissen

### **86. Welche Erfahrung haben Sie gemacht, wenn Sie Anderen die Diagnose Ihres Kindes mitgeteilt haben? (Mehrfachnennungen möglich)**

- die Mitteilung der Diagnose veränderte nichts am Verhalten oder an der Beziehung zu der Person/den Personen
  - durch die Mitteilung der Diagnose ist das Verhältnis zu dieser Person/ diesen Personen eher enger, offener und vertrauensvoller geworden
  - die Mitteilung der Diagnose führte zum Abbruch der Beziehung
  - die Mitteilung der Diagnose führte dazu, dass mein Kind ausgelacht und gemieden wird
  - die Anderen zogen sich nach Mitteilung der Diagnose zuerst zurück, nach einiger Zeit hat sich das Verhältnis aber wieder normalisiert
  - das Interesse anderer an meinem Kind nahm zu
  - andere Erfahrung, und zwar
- 
-

**89-87. Haben Sie mit Ihrem Kind über seine Besonderheit / Intersexualität gesprochen?**

(Mehrfachnennungen möglich)

- mein Kind ist über alles aufgeklärt worden
- mein Kind ist altersgemäß aufgeklärt worden
- mein Kind weiß, dass es sich in einigen Aspekten von anderen Kindern unterscheidet
- auf Fragen des Kindes wird wahrheitsgetreu geantwortet
- Fragen des Kindes werden so beantwortet, dass es nicht beunruhigt wird
- ich versuche zu vermeiden, mit meinem Kind darüber zu sprechen
- mein Kind ist noch nicht alt genug, um mit ihm darüber zu sprechen
- ich halte es für besser, nicht mit meinem Kind über seine Intersexualität zu sprechen

**88. Was ist Ihrer Meinung nach das richtige Alter und/oder der richtige Zeitpunkt, um einem Kind die Diagnose „Intersexualität“ mitzuteilen?  
Bitte schildern Sie Ihre Ansicht!**




---



---



---

**91-89. Spricht Ihr Kind mit anderen Kindern über seine Intersexualität?**

- weiß nicht
- ja, es spricht offen darüber
- ja, es spricht darüber, wenn die anderen Kinder fragen
- nein, mein Kind spricht nicht darüber

**92-90. Kreuzen Sie bitte an, über welche Aspekte der Intersexualität bei Ihrem Kind Sie im Laufe der Jahre von einem Arzt/ einer Ärztin informiert bzw. nicht informiert wurden:**

- Ich wurde gar nicht informiert, weil

Ich bekam Informationen über:

	ja	nein	zum Teil	entfällt
Menstruation	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
Fruchtbarkeit	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
Eierstöcke	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
Gebärmutter	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
Hormone	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
Chromosomensatz	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
Behaarung	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
Scheide	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>

Ich bekam Informationen über:

	ja	nein	zum Teil	entfällt
Schamlippen	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
Hoden	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
Hodenhochstand	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
Penis	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
Harnröhre	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
Anderes, und zwar: _____	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>

**93-91. Haben Sie sich selbst noch weiter informiert?**

- nein
- ich habe es versucht, aber keine weiteren Informationen bekommen
- ja

**94-92. Wo haben Sie die Ihrer Ansicht nach wichtigsten Informationen bekommen?**

- von Ärzten/Ärztinnen
- aus Büchern/ Journalen/ Zeitungen
- im Fernsehen
- im Internet
- durch Freunde/Freundinnen
- durch andere Betroffene
- woanders, und zwar \_\_\_\_\_

**93. Wer oder was hat Ihnen am meisten geholfen, mit Ihren Erfahrungen in Bezug auf die Besonderheit Ihres Kindes zurecht zu kommen ? Bitte schildern Sie kurz:**

- Niemand / nichts
- Gespräche (worüber sprachen Sie mit wem)

---

---

---

- Positive Erfahrungen (mit wem und was genau) \_\_\_\_\_
- 
- 

- Anderes (was genau?) \_\_\_\_\_
- 
-

**94. Welche Art von Behandlung oder Unterstützung haben Sie für Ihr Kind in Anspruch genommen?**

- keine
- Naturheilverfahren
- Psychotherapie
- Familientherapie
- Psychologische Beratung
- Selbsthilfegruppe
- Hausarzt
- Psychiater
- andere, und zwar \_\_\_\_\_

**97-95. Welche Art von Behandlung oder Unterstützung haben Sie für Sich selbst in Anspruch genommen?**

- keine
- Naturheilverfahren
- Psychotherapie
- Familientherapie
- Psychologische Beratung
- Selbsthilfegruppe
- Hausarzt
- Psychiater
- andere, und zwar \_\_\_\_\_

**98-96. Was für eine Art von Unterstützung haben Sie sich gewünscht / wünschen Sie sich, um mit der Erfahrung, ein Kind mit Intersexualität zu haben, zurecht zu kommen?**



\_\_\_\_\_

\_\_\_\_\_

\_\_\_\_\_

**99-97. Wenn Sie aus Ihrer heutigen Erfahrung heraus Empfehlungen geben würden, welche Behandlungsmaßnahmen sollten Ihrer Meinung nach bei Kindern mit Intersexualität durchgeführt werden und welche nicht?**

- weiß nicht
- im Säuglingsalter:  
\_\_\_\_\_
- im Kleinkindalter:  
\_\_\_\_\_
- im Schulalter:  
\_\_\_\_\_

*Wir haben Ihnen jetzt viele Fragen zu Ihnen, Ihrem Kind und der Familie gestellt. Gibt es noch etwas, was Sie aus Ihrer direkten Erfahrung im Umgang mit Intersexualität wichtig finden, was wir aber noch nicht gefragt haben? Wir freuen uns über Ihre Ergänzungen, Kritik etc.*



---

---

---

---

---

**Herzlichen Dank für Ihre Zeit und die Sorgfalt,  
mit der Sie all unsere Fragen beantwortet haben!**

## Publikationen

### Erstautorin

- Jurgensen, M., E. Hampel, Hiort, O., Thyen, U. (2006). "Any decision is better than none" Decision-making about sex of rearing for siblings with 17beta-hydroxysteroid-dehydrogenase-3 deficiency." Arch Sex Behav 35(3): 358-70.
- Jurgensen, M., Hiort, O., Holterhus, P., Thyen, U. (2007). "Gender role behavior in children with XY karyotype and disorders of sex development." Horm Behav 51: 443-453.
- Jürgensen M., Wiesemann C., Hampel E., Thyen U. (2007). „Betreuung von Kindern mit DSD.“ Gynäkologie und Geburtshilfe 1:30 – 34.
- Jürgensen, M., Hiort, O., Thyen, U. (2008). „Kinder und Jugendliche mit Störungen der Geschlechtsentwicklung. Psychosexuelle und –soziale Entwicklung und Herausforderungen bei der Versorgung.“ Monatsschr Kinderheilkd 156(3): 226-233.

### Koautorin

- Hiort, O., S. Reinecke, Thyen, U., Jurgensen, M., Holterhus, P. M., Schon, D., Richter-Appelt, H. (2003). "Puberty in disorders of somatosexual differentiation." J Pediatr Endocrinol Metab 16 Suppl 2: 297-306.
- Thyen, U., Jurgensen, M., Kleinemeier, E. (2005). "Die Geburt eines Kindes mit uneindeutigen Genitalien. Richtiges Management in einer kritischen Situation." Kinderarztl Prax 76(5): 292-297.
- Kleinemeier, E., Werner-Rosen, K., Jurgensen, M., Thyen, U. (2007). "Zur psychosozialen Versorgung von Familien mit Kindern und Jugendlichen mit Störungen der Geschlechtsentwicklung." Zeitschrift fuer Sexualforschung 20(2): 121-128.

## Veröffentlichte Abstracts

- Reinecke, S., Schön, D., Jürgensen, M., Holterhus, P.-M., Thyen, U., Hiort, O., & Richter-Appelt, H. (2002). Sex and gender in 46 XY individuals. Wiener klinische Wochenschrift. Gender & Health: Realizing a Gender Sensitive Health Care System in Wien, 114 (suppl. 3), 51.
- Jürgensen M, Hampel E, Hiort O, Holterhus PM, Thyen U. Health related quality of life and behaviour in children with XY-karyotype and disorders of sex development (DSD). *Horm Res* 2006; 65:suppl 4, ESPE Rotterdam The Netherlands 30.06-03.07.2006

## Vorträge

- Thyen, U., Jürgensen, M. (2003). Lebensqualität und Gesundheit bei Personen mit Intersexualität; Allgemeines Vorlesungswesen Universität Hamburg, Vorlesungsreihe „Vom Gen zur Geschlechtsidentität“, 9.7.2003, Hamburg
- Jürgensen, M., Thyen, U. (2004). Gesundheitsbezogene Lebensqualität und Verhalten von Kindern mit Intersexualität – erste Ergebnisse. Symposium „Intersexualität bei Kindern“, Martin-Luther- Universität Halle-Wittenberg, Medizinische Fakultät, Klinik und Poliklinik für Kinderchirurgie, 5. u. 6. März 2004, Halle
- Thyen, U., Jürgensen, M. (2004). Health related quality of life and behavior in children with disorders of somatosexual differentiation with lack of androgen action – preliminary results; Symposium “Intersex – From Gene to Gender”, Lübeck 1. – 3. April 2004, Lübeck

- Jürgensen, M., Hiort, O., Thyen, U. (2004). Gesundheitsbezogene Lebensqualität, Verhaltensprobleme und emotionale Probleme bei Kindern mit Androgenmangelsyndromen bei XY-Karyotyp – erste Ergebnisse, 100. Jahrestagung der Deutschen Gesellschaft für Kinderheilkunde und Jugendmedizin (DGKJ); 09.-12.09.2004; Berlin
- Jürgensen, M., Kleinemeier, E., Hiort, O., Holterhus, P. M., Thyen, U. (2006). Gender-related behavior in children with XY-karyotype and intersex conditions, Intersex Symposium, 1.5.2006, Istanbul, Türkei
- Jürgensen, M., Thyen, U. (2006). Parental stress in families with children with disorders of sex development (DSD), 2<sup>nd</sup> International Symposium on Disorders of Sex Development, 31.08 – 02.09.2006, Lübeck, Germany,
- Jürgensen, M., Thyen, U. (2007). Gesprächsführung mit Eltern von kleinen Kindern mit DSD, 1. Kinderchirurgisches Ostsee-Symposium der Universitäten Lübeck und Rostock, 28./29. September 2007, Rostock

### **Poster**

- Reinecke, S., Schön, D., Jürgensen, M., Holterhus, P.-M., Thyen, U., & Richter-Appelt, H. (2002). Sex and gender in 46,XY individuals. Gender & Health: Realizing a Gender Sensitive Health Care System, 16. – 18.09.2002, Wien.
- Jürgensen, M., Hampel, E., Thyen, U. (2004). Measuring gender-specific role behavior in children with intersexuality (androgen insensitivity syndrome with XY-karyotype); 1<sup>st</sup> Symposium “Intersex – From Gene to Gender”, 1. – 3. April 2004, Lübeck
- Jürgensen, M., Thyen, U., Hiort, O. (2004). Deciding on sex of rearing in siblings with 17 $\beta$ -HSD deficiency – a case study; 1<sup>st</sup> Symposium “Intersex – From Gene to Gender”, 1. – 3. April 2004, Lübeck
- Jürgensen, M., Hampel, E., Hiort, O., Holterhus, P. M., Thyen, U. (2006). Health-related quality of life and behaviour in children with XY-karyotype and disorders of sex development (DSD), 30.06.-03.07.06, European Society for Paediatric Endocrinology (ESPE), Rotterdam

## **Danksagung**

Mein besonderer Dank gilt allen Familien, die an unserer Studie teilgenommen haben; ihre Offenheit und die Schilderung ihrer Erlebnisse bleiben mir tief in Erinnerung.

Weiterhin möchte ich Prof. Ute Thyen für die Betreuung der Studie und meiner Promotion danken. Danken möchte ich außerdem dem gesamten interdisziplinären „DSD-Team“ des UK-SH, das mir durch vielfältige Anregungen und fortlaufenden Austausch untereinander erst ermöglichte, eine umfassende Perspektive auf das komplexe Thema „Störungen der Geschlechtsentwicklung“ entwickeln zu können.

## Lebenslauf



### PERSÖNLICHE DATEN

---

geboren am 02.02.1966 in Heiligenhafen

### BERUFLICHE ERFAHRUNGEN

---

**seit 01/2007**

**Wissenschaftliche Mitarbeiterin**

Projekttitel:

Klinische Evaluationsstudie: Medizinische und chirurgische Behandlungsergebnisse, psychosexuelle Entwicklung und gesundheitsbezogene Lebensqualität bei Störungen der Geschlechtsentwicklung.

gefördert vom BMBF im Rahmen der Netzwerke für Seltene Erkrankungen

**02/2002 – 10/2005**

**Wissenschaftliche Mitarbeiterin**

DFG Klinische Forschergruppe „Intersexualität – vom Gen zur Geschlechtsidentität“; Klinik für Kinder- und Jugendmedizin, Universitätsklinikum Schleswig-Holstein, Campus Lübeck

Projekttitel:

Geschlechtsrollenverhalten und Verhaltensphänotypen bei Kindern und Jugendlichen mit Intersexualität (Androgenmangelsyndrome bei XY-Karyotyp)

**15.05.2001 – 10/2001**

**Wissenschaftliche Mitarbeiterin**

DFG-Projekt „Biographisches Lexikon hervorragender Ärzte“, Institut für Medizin- und Wissenschaftsgeschichte, Universität Lübeck

<b>04/1992 – 11/2000</b>	<b>Studium der Soziologie (Dipl.)</b> an der Universität Hamburg
Nebenfächer:	Medizinsoziologie, Psychologie, Politische Wissenschaften,
Studienschwerpunkte:	Methodologie, Medizinsoziologie, Soziologie des Körpers, Wissenschaftstheorie, Geschlechterforschung
Diplomarbeit:	“In der Einfachheit liegt die Heilung”. Eine qualitative Analyse alternativer Gesundheitskultur auf der Basis von Interviews mit HeilpraktikerInnen (Note: 1,0)
Abschluss:	Diplom (Note: 1,02)
<b>04/1987 – 03/1990</b>	<b>Berufsausbildung zur Kinderkrankenschwester</b> an der Medizinischen Universität zu Lübeck

Lübeck, 10.05.2008

Die Studie wurde unter Aktenzeichen 01-079 in der Sitzung vom 09. 07.2001 von der Ethikkommission der Medizinischen Universität zu Lübeck genehmigt.

Hiermit versichere ich, die Dissertation ohne fremde Hilfe angefertigt und keine anderen als die in der Arbeit genannten personellen, technischen und sachlichen Hilfen oder Hilfsmittel benutzt zu haben.