



Die Geburt eines Kindes mit uneindeutigen Genitalien

Richtiges Management
in einer kritischen Situation

Ute Thyen, Martina Jürgensen, Eva Kleinemeier

Klinik für Kinder- und Jugendmedizin, Universitätsklinikum Schleswig-Holstein, Campus Lübeck

Einleitung

Die Geburt eines Kindes mit uneindeutigen Genitalien ist ein seltenes, meist unerwartetes Ereignis für Eltern, beteiligte Hebammen und Ärzte/Ärztinnen. Für Eltern bedeutet die Nachricht, bei ihrem Kind läge eine besondere Geschlechtsentwicklung vor, eine schlagartige Veränderung ihrer Realität (12). Die unmittelbare Frage der Eltern - „Ist es ein Junge oder ein Mädchen?“ - kann nicht beantwortet werden. Die Situation stellt auch für das medizinische Fachpersonal eine besondere Herausforderung dar. Neugeborene mit uneindeutigen Genitalien werden überall geboren - auch in Kliniken, in denen es keine Fachleute für diese Besonderheiten gibt. Bei der Seltenheit genitaler Fehlbildungen und oft mangelnder Kenntnis über die verschiedenen Ursachen entsteht Unsicherheit, ob möglicherweise innere Fehlbildungen mit den äußerlich sichtbaren einhergehen, ob lebenswichtige Funktionen eingeschränkt sind und ob unmittelbarer Handlungsbedarf besteht. Den Betei-

ligten ist bewußt, wie zentral die Frage nach dem Geschlecht des Kindes für die Eltern ist und welche biographischen Erfahrungen und Zukunftsperspektiven für Kind und Familie damit einhergehen. Aus dieser oftmals als krisenhaft erlebten Situation kann das Gefühl eines bestehenden Handlungs- und Entscheidungsdruckes entstehen. Oft wird von einer Dringlichkeit ausgegangen, die im Gegensatz zur körperlichen Gesundheit des Kindes steht. Zweifellos gibt es wie beim AGS mit Salzverlust, frühgeborenen Kindern oder solchen

mit schweren assoziierten Fehlbildungen, medizinische Notfälle, die eine rasche Diagnostik der Genitalfehlbildung begründen. In solchen Fällen steht das Leben des Kindes im Vordergrund und medizinische Maßnahmen müssen schnell getroffen werden.

Psychosoziale Dringlichkeit ohne Evidenz

Die psychosoziale Dringlichkeit der Geschlechtszuweisung unmittelbar nach der Geburt eines Kindes mit uneindeutigen Genitalien wird jedoch postuliert,

Notfall unklare Geschlechtszuweisung

- Eltern und Ärzte wollen Klarheit - sofort.
 - Tatsächlich ist aber in bis zu 50 % der Fälle die Geschlechtszuordnung auch im Alter von 6 Monaten noch unklar.
 - Die Verlegung des Kindes unmittelbar nach der Geburt ist nur in den seltensten Fällen begründet - sie entlastet den Arzt (Es passiert etwas!), belastet jedoch die Eltern-Kind-Beziehung.
- Eltern brauchen Zuwendung und Zeit.
 - Elternzufriedenheit hängt wesentlich von der Qualität der Erstinformation ab.
 - Die Erstinformation bestimmt die Krankheitsbewältigung in der Familie.

ohne daß dafür evidenzbasierte Daten vorliegen. „Gender assignment [...] must be considered a psychological emergency [...] carried out against time in terms of days even hours“ (5). „The birth of an infant with ambiguous genitalia is a social and potentially medical emergency“ (10).

Hinsichtlich der Anmeldung beim Standesamt besteht keine Eile: Diese kann bis zum 8. Lebenstag erfolgen. Dennoch werden Kinder mit uneindeutiger Geschlechtszugehörigkeit häufig ohne medizinische Notwendigkeit kurz nach der Geburt von ihren Eltern getrennt und in eine Kinderklinik gebracht. Als eine Ursache hierfür kann der Wunsch behandelnder Ärzte/Ärztinnen angesehen werden, der als unangenehm empfundene Situation zu entgehen und den „Problemfall“ an Experten zu delegieren. Eine Trennung des Kindes von der Mutter sollte möglichst vermieden werden. Parallel sollte der diagnostische Prozeß geplant werden, auch wenn keine Gesundheitsgefährdung besteht (2).

Bei der Komplexität der Ursachen von Intersexualität ist eine abschließende Diagnosestellung oft schwierig und braucht Zeit. In einer epidemiologischen Studie in Zusammenarbeit mit ESPED zeigte sich, daß bei 28 von 49 Kindern (57,1%) auch sechs Monate nach der Geburt keine definitive Diagnose gestellt werden konnte (9).

Familienorientierte Betreuung

Diese Schwierigkeiten in der Diagnostik kollidieren mit dem Interesse aller Beteiligten, möglichst rasch eine Geschlechtszuweisung vorzunehmen. Dieses Dilemma muß von allen mitgetragen werden, und die Eltern müssen in einer Situation der Ungewißheit unterstützt werden. Zwar schildern sie, wie belastend sie es empfinden, ihr Kind nicht eindeutig einem Geschlecht zuzuordnen zu können. Eltern scheint es aber durchaus möglich zu sein, eine vorläufige Entscheidung über das Erziehungsgeschlecht ihres Kindes zu

treffen und diese dann eventuell im Lichte besserer Informationen zu revidieren (6).

Ziel einer familienorientierten Betreuung im Kreißsaal wird daher sein, der Situation mit Ruhe und Umsicht zu begegnen, um die Eltern zu entlasten, Ängste zu nehmen und Zeit für eine umfassende Aufklärung, Informationsvermittlung und unterstützende Gespräche zu gewinnen. Eltern wollen **sofort** erfahren, ob und welche Probleme bestehen. Eine empathische Diagnosesmitteilung sowie ausführliche Informationen über eine vorhandene Fehlbildung/Krankheit wirken sich positiv auf die Behandlungszufriedenheit der Eltern aus (11).

Die Erfahrungen der Eltern unmittelbar nach der Geburt haben Einfluß auf die elterliche Wahrnehmung des Kindes und den zukünftigen Anpassungsprozeß (8).

Elternberichte aus dem Kreißsaal

In der Literatur finden sich Berichte, daß Eltern von Neugeborenen mit einem Gesundheitsproblem mit dem ärztlichen Gespräch unzufrieden sind (8,11,13). Ausschnitte aus Gesprächen mit Eltern, die im Rahmen der Studie „Geschlechtsrollenverhalten und Verhaltensphänotypen bei Kindern und Jugendlichen mit Intersexualität“¹⁾ in narrativen Interviews erhoben wurden, veranschaulichen diese Unzufriedenheit.

In dem ersten Beispiel beschreibt eine Mutter ihre Gefühle nach der Geburt so:

„...also, sie kam dann da raus (...) und dann herrschte betretendes Schweigen. Also, das war wirklich so, wie es wirklich nicht sein sollte. Es hat keiner (...) was gesagt, ich mein' man kriegt als Mutter dann erst mal gehörig den Schreck (...) und denkt, es ist was Lebensbedrohliches. (...) Ich sag': ‚Was ist denn los?‘ und die Hebamme hat keinen Piep (gesagt), die war nur geschockt (...) und



Eine positive Eltern-Kind-Beziehung aufzubauen - das sollte im Zentrum der Bemühungen stehen. Dazu gehört auch, daß die Mutter Gelegenheit erhält, ihr Kind zu stillen.

der Assistent daneben auch (...). Sie halten das Kind in der Hand, gucken es an und sagen nichts. Sie hat geschrien, also wußte ich schon, sie ist nicht tot (...). Das war ganz klassisch so. Die gucken sich an, keiner weiß, was er sagen soll oder wer oder wie.“

Aus den Erfahrungsberichten kristallisieren sich verschiedene Aspekte heraus. Aufgrund der Verunsicherung des Klinikpersonals kommt es zu einer Situation der Sprachlosigkeit und das Gespräch mit den Eltern bricht ab. Durch diese Sprachlosigkeit werden bei den Eltern unnötige Ängste um das Leben des Kindes aktiviert. Die Trennung von Mutter und Kind fördert diese Ängste zusätzlich und verursacht häufig ein Gefühl der Hilflosigkeit und Versagensängste bei der Mutter, die sich außerstande sieht, ihr Kind zu beschützen.

1) Es handelt sich um ein Teilprojekt der Interdisziplinären klinischen Forschergruppe „Vom Gen zur Geschlechtsidentität“ (www.forschergruppe-intersex.de)



Wesentliches für die Praxis . . .

- Für Eltern bedeutet die Nachricht einer besonderen Geschlechtsentwicklung bei ihrem neugeborenen Kind eine schlagartige Veränderung der Realität.
- Eine ruhige und empathische Diagnosemitteilung ist zentral für den weiteren Umgang der Eltern mit der besonderen Geschlechtsentwicklung des Kindes. Zentrale Aspekte sind hierbei Ehrlichkeit und das Vermeiden von Spekulationen.
- Wenn kein medizinischer Notfall vorliegt, muß eine Trennung von Eltern und Kind vermieden werden, um die frühe Eltern-Kind-Bindung zu unterstützen!
- Eltern sollte der Zugang zu psychologischer Betreuung und Eltern- und Selbsthilfegruppen ermöglicht werden!
- Es sollte vermieden werden, das Kind als „außergewöhnlichen Fall“ zu behandeln. Alle Untersuchungen und auch Fotoaufnahmen dürfen nur mit dem Einverständnis der Eltern durchgeführt werden.

Empfehlungen für das erste Gespräch

Auf jede Familie mit ihren spezifischen Besonderheiten muß individuell eingegangen werden. Dennoch lassen sich allgemeine Empfehlungen für den Kommunikationsprozeß formulieren. Der Prozeß sollte so gestaltet werden, daß Unsicherheiten und eventuell vorhandene Ängste reduziert werden und sich die Eltern von dem medizinischen Fachpersonal als Partner im diagnostischen Prozeß und als Experten für ihr Kind ernst genommen fühlen (7,8,11).

Sprachlosigkeit überwinden

Das „Überbringen schlechter Nachrichten“ gehört zu den zentralen Aufgaben von Ärzten/Ärztinnen. Aufgrund der Arzt-Patienten-Beziehung, dem Behandlungsvertrag und dem Gebot der Verschwiegenheit kann dies nicht an nicht-ärztliche Berufsgruppen delegiert werden. Dabei unterscheidet sich die Situation nicht prinzipiell von einer anderen, in der Hinweise auf Komplikationen bei dem Neugeborenen mitgeteilt werden müssen. Es gibt nicht die Möglichkeit, aus einer schlechten oder unangenehmen Nachricht eine gute zu machen; trotzdem sollten einige Aspekte im Gespräch mit den Eltern beachtet werden (7). Es hat sich gezeigt, daß die Fähigkeiten in der Arzt/Ärztin-

Kommunikation, insbesondere unter Einbeziehung der Familie, nicht „automatisch“ erworben werden und daß mangelnde Gesprächskompetenz ernste Langzeitfolgen für die Familienentwicklung haben kann (13,15). Die Beachtung der folgenden Hinweise kann dazu beitragen, die Kommunikation und die Zufriedenheit der Eltern mit dem Gespräch zu verbessern:

- **Verantwortung als behandelnder Arzt/Ärztin übernehmen!** Im Kreißaal wird dies in der Regel der Geburtshelfer/die Geburtshelferin sein, der/die in jedem Fall das erste Gespräch mit den Eltern führen sollte. Diese Zuständigkeit kann im weiteren Verlauf an den/die dazukommenden Kinderarzt/-ärztin abgegeben werden. Diese/r sollte aber möglichst vom bisher betreuenden Arzt/Ärztin vorgestellt und eingeführt werden.
- **Gute Nachrichten zuerst!** Dazu gehören die Glückwünsche zur Geburt des Kindes und die Klärung, ob eine lebensbedrohliche Komplikation vorliegt. Nur so können unnötige Ängste erspart bleiben. Zentrales Ereignis bleibt, daß ein Kind auf die Welt gekommen ist. Die Mitteilung, über ein uneindeutiges Genital folgt dem nach.
- **Ehrlichkeit!** Dazu gehört die Mitteilung, daß das Genitale des Kin-

des nicht eindeutig erscheint und dies noch weiter untersucht werden muß. Den Eltern sollte versichert werden, daß zuständige Spezialisten informiert werden, daß aber alle Schritte mit der nötigen Ruhe erfolgen können. Berichte von betroffenen Eltern zeigen, daß ausführliche und ehrliche Informationen wichtig sind (12).

- **Spekulationen vermeiden!** Mutmaßungen, um was es sich handeln könnte, wie häufig die Störung auftritt und wie es vermutlich weitergehen wird, sollten unterbleiben, auch wenn die Eltern drängende Fragen stellen. Insbesondere Äußerungen über die Seltenheit wie „so ein Kind habe ich noch nie gesehen“ verunsichern die Eltern (12). Die Eltern werden die Erklärung, daß man genauso wie sie von dem uneindeutigen Genital überrascht wurde und sich informieren muß, positiv aufnehmen, wenn diese Erklärung nicht als Ausflucht, sondern als Wunsch nach optimaler Versorgung gedeutet werden kann.
- **Zuverlässigkeit!** Im Gespräch gemachte Zusagen über weitere Gespräche, Befunde und Vereinbarungen müssen eingehalten werden.
- **Empathie!** Anteilnahme an der durch die (Verdachts-) Diagnose ausgelösten Krise, Verständnis für die Trauerreaktion der Eltern um den Verlust des antizipierten „perfekten“ Kindes, aber auch die menschliche Zuwendung bedeuten für Eltern eine wichtige Ressource psychosozialer Unterstützung (11). Die Reaktion der Eltern darf nicht als Kritik an der überbrachten Nachricht fehlgedeutet werden, sondern sollte als Teil eines notwendigen Adaptations-Prozesses angesehen werden.

Ruhe einkehren lassen

Nach jeder Geburt sind Mutter und Vater erschöpft und brauchen Ruhe, Zeit für sich und miteinander. Kommt ein Kind mit einer besonderen Geschlechts-



Plötzlich konfrontiert mit Behinderung?

Der Familienratgeber bietet
Informationen, Adressen und Dialog.

www.familienratgeber.de

Der Wegweiser für Menschen mit
Behinderung und ihre Angehörigen im Netz.

Ein Angebot der

AKTION
MENSCH



FAMILIEN
RATGEBER.DE



entwicklung zur Welt, stehen die Eltern zusätzlich vor der Aufgabe, die Mitteilungen über die Besonderheit des Kindes zu verarbeiten. Wichtig ist die Entlastung durch die Einschätzung des allgemeinen Gesundheitszustandes des Kindes und ob weitere diagnostische Schritte sofort oder zum Beispiel am folgenden Tag erfolgen können.

- Das Gespräch sollte immer zuerst mit der Mutter oder am besten mit beiden Eltern gemeinsam erfolgen, niemals mit einem anderen Familienmitglied, bevor die Mutter informiert ist. Dabei muß die Intimsphäre gewahrt werden! Es sollte vermieden werden, im Beisein unbeteiligter Dritter, auf dem Flur des Krankenhauses oder bei offener Tür über die Besonderheit des Kindes zu sprechen. Der Umgang mit Sexualität und Geschlecht gehört für jeden Menschen in eine Intimsphäre, die von biographischen, kulturellen und sozialen Regeln geprägt ist. Der Respekt vor dieser Intimsphäre und die Vielfalt der Vorstellungen in diesem Bereich verlangt noch größere Zurückhaltung mit persönlichen Meinungen und Einschätzungen als bei anderen gesundheitlichen Problemen. Dies sollte dem gesamten medizinischen Fachpersonal bewußt sein.
- Falls die Eltern und insbesondere die Mutter durch die Situation sehr belastet sind, sollte nach einer Möglichkeit gesucht werden, sie in einem Einzelzimmer unterzubringen. Die Eltern verfügen meistens noch nicht über geeignete Strategien, die weitere Umwelt über den Sachverhalt aufzuklären. Was soll der Zimmernachbarin auf die Frage: „Junge oder Mädchen?“ geantwortet werden? Eltern berichten, daß es ihnen unangenehm war, ihr Kind im Säuglingszimmer zu wickeln. Das Bedenken dieser „kleinen“ Probleme kann bei den Eltern ohne viele Worte die Anteilnahme und Empathie des Klinikpersonals deutlich

werden lassen.

- Bewertende sprachliche Äußerungen wie z. B. „Zwitter“, „Intersex-Kind“ etc. müssen unterbleiben. Immer sollte von dem Kind mit einer Genitalfehlbildung/möglichen Hormonstörung/unentschiedenem Genitale gesprochen werden. Niemals ist das Kind mit der Störung gleichzusetzen. Mütter von Kindern mit dem Down-Syndrom berichten eindrucksvoll über die Auswirkung einer negativen und stigmatisierenden Sprache bei der Diagnosemitteilung (13).

Eltern-Kind-Bindung unterstützen und fördern

Im Zentrum der Bemühungen steht, die Angst der Eltern abzubauen und den Aufbau einer positiven Eltern-Kind-Beziehung zu unterstützen. Das Kind sollte nur im äußersten Notfall nach der Geburt von der Mutter getrennt werden. Das Neugeborene wird der Mutter wenn möglich in die Arme gegeben, auch das primäre Anlegen zum Stillen sollte angeboten werden. Möglicherweise möchte die Mutter das uneindeutige Genital sehen, vielleicht begnügt sie sich mit der Mitteilung, daß dieses etwas untypisch aussehe und man es sich später noch einmal genau ansehen müsse. Jetzt solle sie sich aber Zeit nehmen, ihr Kind in der Welt zu begrüßen und für es da zu sein. Diese Aufgaben kann und soll der Vater des Kindes mit übernehmen.

Die Bedeutung der initialen Kontaktaufnahme der Eltern mit dem Kind hat die Säuglingsforschung eindrucksvoll beschrieben (1). Die Trennung von Mutter und Kind erschwert den Aufbau einer frühen Bindung und einer intuitiven Interaktion zwischen Eltern und Kind. In jedem Fall ist eine gute, frühe Kontaktaufnahme hilfreich, um in der Zukunft schwierige Situationen wie Krankenhausaufenthalte, eingreifende diagnostische Maßnahmen, Belastungen in der Kommunikation mit

Familie, Freunden und Bekannten, Zukunftsängste etc. zu bewältigen.

Die Geburt eines Kindes bedeutet für **jede** Familie eine Herausforderung. Eltern eines Neugeborenen mit einem Gesundheitsproblem müssen darüber hinaus Ängste bewältigen, Entscheidungen treffen und den gemeinsamen Alltag gemäß den Anforderungen restrukturieren. Es ist wichtig, dem Gespräch über diese Belastungen Raum zu geben, aber auch die positiven Aspekte realistisch und angemessen zu schildern. In aller Regel handelt es sich bei Besonderheiten der somatosexuellen Differenzierung weder um lebensbegrenzende Störungen, noch ist die allgemeine psychomotorische oder kognitive Entwicklung beeinträchtigt. Andere Aspekte wie die Induktion der Pubertät durch Hormone oder die Frage nach möglicher Reproduktionsfähigkeit spielen zwar eine große Rolle, müssen aber nicht unmittelbar nach der Geburt geklärt, sondern können nach Abschluß der Diagnostik besprochen werden. Es liegt in der Verantwortung des aufklärenden Arztes/der aufklärenden Ärztin, die Informationen sinnvoll zu dosieren und zeitliche Abläufe zu planen. In einem Rückkopplungsprozeß sollte geklärt werden, welche Informationen aufgenommen werden konnten und welche gegebenenfalls wiederholt werden müssen.

Verdachtsdiagnose Intersexualität - wie geht es weiter?

Der diagnostische Prozeß sollte beim Vorliegen eines Verdachtes auf Intersexualität zeitnah und auf hohem Kompetenzniveau begonnen werden. Die erforderliche Expertise, die Entscheidungen über molekulargenetische Tests, funktionelle Hormontests, bildgebende Verfahren einschließlich Laparoskopie und Probebiopsie, kann nur in wenigen spezialisierten Zentren gewährleistet werden. Die Zusammenarbeit mit diesen Zentren sollte im Sinne eines Konsultationssystems gestaltet

Selbsthilfegruppen und zentrale Einrichtungen im Internet

- Adrenogenitales Syndrom: <http://www.ags-initiative.de>
- Intersexualität bei Karyotyp 46,XY: <http://www.xy-frauen.de>
- Seltene syndromale Erkrankungen: <http://www.kindernetzwerk.de>
- Netzwerk Intersexualität: <http://www.netzwerk-is.de>

werden. Da der diagnostische Prozeß Zeit braucht, ist es wichtig, Zeit zu gewinnen statt die Eltern in falsch verstandene Entscheidungssituationen hineinzudrängen. Es lohnt sich daher, in den Tagen nach der Geburt hinsichtlich des Erziehungsgeschlechtes eine Entscheidung zu treffen, die als vorläufig betrachtet werden kann. Bis zum Zeitpunkt einer endgültigen Diagnosestellung muß von invasiven Maßnahmen wie genitalen Operationen abgeraten werden (14). Im Rahmen der Diagnostik ist es wichtig, die Eltern und das Kind in den Vordergrund zu stellen und nur solche Untersuchungen vorzunehmen, die wirklich notwendig sind.

Psychosoziale Betreuung

Von großer Bedeutung ist eine angemessene psychosoziale Betreuung während der diagnostischen Phase. Eine solche Versorgung findet bisher nur lückenhaft statt. Lanz et al. zeigen, daß 9 von 49 Eltern innerhalb der ersten 6 Monate psychologische Unterstützung erhalten haben (9). Dieses entspricht nicht dem Bedarf: Eltern berichten, daß sie sich insbesondere in der ersten Zeit nach der Geburt eine psychosoziale Betreuung gewünscht hätten (12). Zentral ist hierbei die enge Zusammenarbeit von medizinischem und psychologischem Personal.

Weiterhin wünschen Eltern schriftliche Informationsmaterialien über medizinische und (entwicklungs-)psycho-

logische Aspekte der Intersexualität sowie über Fragen zu den Möglichkeiten einer altersangemessenen Aufklärung. Viele Eltern äußern darüber hinaus ein großes Bedürfnis nach Kontakt mit anderen Eltern „betroffener“ Kinder sowie mit heute erwachsenen Personen mit einer besonderen Geschlechtsentwicklung (3). Ein Hinweis von Seiten des medizinischen Personals auf bestehende Selbsthilfegruppen und Organisationen, die Information und Hilfe anbieten (siehe Kasten links oben) unterbleibt aber häufig. Eine Mutter schildert: *„Ich hätte mir gewünscht, daß ich gleich im Krankenhaus mehr Informationen bekommen hätte, z. B. über Selbsthilfegruppen oder Internetadressen, wo ich Verschiedenes nachlesen hätte können. Wir haben erst nach 7 Monaten von einer Selbsthilfegruppe gehört.“*

Manchmal sind Eltern in der Akutsituation jedoch überfordert, selbst Kontakt zu einer Gruppe aufzunehmen. Gelegentlich ist es sinnvoller, wenn das Team mit dem Einverständnis der Eltern einen persönlichen Kontakt zu einer ähnlich betroffenen Familie herstellt.

Insgesamt sollte bereits beim ersten Gespräch bedacht werden, daß ein komplexes Problem nach einem multidisziplinären Ansatz in der Lösung verlangt, in dem die Eltern als Partner eingebunden sind. Sie sind diejenigen, die die beste Entscheidung für ihr Kind zu treffen haben und dafür einstehen müssen. Dafür gebührt ihnen aller Respekt vor der Verantwortung, die sie tragen und alle Unterstützung, die ihnen hilft, einen Prozeß der Entscheidungsfindung zu gestalten.

Literatur

1. Bowlby J (1984) Bindung. Fischer, Frankfurt/M
2. Garwick AW, Patterson J, Bennett FC, Blum RW (1995) Breaking news. How families first learn about their child's chronic condition. Arch Pediatr Adolesc Med 149(9):991-997
3. Harmon-Smith H (1998) 10 Commandments. J Clin Ethics 9(4): 371
4. Hiort O, Reinecke S, Thyen U, Jürgensen M, Holterhus PM, et al. (2003) Puberty in disorders of somatosexual differentiation. J Pediatr Endocrinol Metab 16: 297-306

5. Izquierdo G, Glassberg KI (1993) Gender assignment and gender identity in patients with ambiguous genitalia. Urology 42(3): 232-242
6. Jürgensen M, Hampel E, Hiort O, Thyen U (2005) „Any decision is better than none.“ Decision-making about sex of rearing for siblings with 17 β -Hydroxysteroid-Dehydrogenase deficiency. Arch Sex Behav (submitted)
7. Klein SD (1993) The challenge of communicating with parents. J Dev Behav Pediatr 14(3): 184-191
8. Krahn GL, Hallum A, Kime C (1993) Are there good ways to give ‚bad news‘? Pediatrics 91(3): 578-582
9. Lanz K (2005) Epidemiologie der Intersexualität und Genitalfehlbildungen bei Neugeborenen in Deutschland. Unveröffentlichte Dissertation Universität Lüneburg
10. Meyers-Seifer CH, Charest NJ (1992) Diagnosis and management of patients with ambiguous genitalia. Semin Perinatol 16(5): 332-339
11. Quine L, Rutter DR (1994) First diagnosis of severe mental and physical disability: a study of doctor-parent communication. J Child Psychol Psychiatry 35(7): 1273-1287
12. Reinecke S, Hampel E, Richter-Appelt H, Hiort O, Thyen U (2005) Erfahrungen mit Intersexualität - Ergebnisse einer Interviewstudie mit Eltern und Betroffenen. Psychother Soz 6(4):263-295
13. Skotko B (2005) Mothers of children with Down Syndrome reflect on their postnatal support. Pediatrics 115:64-77
14. 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
15. Vaidya VU, Greenberg LW, Patel KM, Strauss LH, Pollack MM (1999) Teaching physicians how to break bad news: a 1-day workshop using standardized parents. Arch Pediatr Adolesc Med 153(4): 419-422

Korrespondenzadresse

PD Dr. med. Ute Thyen
Klinik für Kinder und Jugendmedizin
Universitätsklinikum Schleswig-Holstein,
Campus Lüneburg
Ratzeburger Allee 160
23538 Lüneburg
E-Mail: thyen@paedia.ukl-muebeck.de

Klinische Evaluationsstudie im Netzwerk Intersexualität

Die Einschlußkriterien der Klinischen Evaluationsstudie folgen einer generischen Definition von Intersexualität als Diskrepanz zwischen dem chromosomalen, gonadalen und phänotypischen Geschlecht. Diese klinische Diagnose ist hinreichend, um in die Studie eingeschlossen zu werden, auch bei bislang ungeklärter Ursache! Bei bekannter Ursache werden Menschen mit folgenden Diagnosen eingeschlossen:

- **Gonadendysgenese**
 - komplette Gonadendysgenese (Swyer-Syndrom)
 - partielle Gonadendysgenese
 - mit definierter genetischer Störung
- **Isolierte Störungen des Anti-Müller-Hormons (Mangel/Resistenz)**
- **Isolierte Störungen der Androgensynthese**
 - Leydigzell-Insuffizienz
 - enzymatische Störungen
 - 17/20-Lyase Mangel
 - 17 β -Hydroxysteroid Dehydrogenase Mangel
 - 5 α -Reduktase Mangel
- **Komplette oder partielle Androgenresistenz**
- **Adrenogenitale Störungen (bei 46,XX)**
 - Defekt im Steroidogenic Acute Regulatory Protein
 - enzymatische Störungen
 - 21-Hydroxylase Mangel
 - 3 β -Hydroxysteroid Dehydrogenase Mangel
 - p450c17-Mangel
 - 11-Hydroxylase Mangel
- **Komplexe Fehlbildungen**
 - Hermaphroditismus verus (bei 46,XX, bei chromosomalem Mosaik 46,XY)
- **Fehlbildungen in Kombination mit Störungen der somatosexuellen Differenzierung**
- **Schwere Hypospadien (perineal/skrotal)**
- **Komplexe syndromale Erkrankung in Kombination mit der somatosexuellen Differenzierung**

Die Studie richtet sich an alle Altersgruppen: Neugeborene, Kinder und Jugendliche sowie deren Eltern und an Erwachsene. Die Studienteilnehmer werden anhand standardisierter Fragebögen von Psychologen im persönlichen Kontakt befragt. Die Studienzentren befinden sich an den Universitätskliniken Lübeck, Magdeburg, Essen und Erlangen. Für die Erfassung der medizinischen Daten wurde ein Fragebogen entwickelt, der die relevanten medizi-

nischen Aspekte aus allen beteiligten Disziplinen umfaßt. Dieser Fragebogen wird von dem behandelnden Arzt nach einer Schweigepflichtsentbindung beantwortet.

Wir stehen Ihnen jederzeit gerne für weitere Informationen und Fragen zur Verfügung (Internet: www.netzwerk-is.de)! Informationsbroschüren für Patienten und Patientinnen können Sie bei der Studienzentrale in Lübeck oder in den Studienzentren anfordern.

Kontaktadressen

Projektmanagement und Zentrum Nord
Dipl.-Psych. Eva Kleinemeier/
PD Dr. med. Ute Thyen (Studienleitung)
Klinik für Kinder- und Jugendmedizin
Universitätsklinikum Schleswig-Holstein, Campus Lübeck
Ratzeburger Allee 160
23538 Lübeck
E-Mail: nord@netzwerk-is.de
Tel.: 0451/500-2547
Fax: 0451/500-6867

Zentrum Ost
Dipl.-Psych. Knut Werner-Rosen/
PD Dr. med. Klaus Mohnike
Otto-von-Guericke-Universität
Magdeburg
Zentrum für Kinderheilkunde
Wiener Straße
39112 Magdeburg
E-Mail: ost@netzwerk-is.de
Tel.: 0391/6717-101
Fax: 0391/6717-105

Zentrum West
Dipl.-Psych. Bettina Bäumker/
Dr. med. Annette Richter-Unruh
Universitätsklinikum Essen/Zentrum für
Kinderheilkunde
Abt. Pädiatrische Hämatologie, Onkologie
und Endokrinologie
Hufelandstraße 55
45122 Essen
E-Mail: west@netzwerk-is.de
Tel.: 0201/723-5139
Fax: 0201/723-3308

Zentrum Süd
Dipl.-Psych. Andrea Andreil/
Prof. Dr. med. H.G. Dörr
Klinik mit Poliklinik für Kinder und
Jugendliche
Friedrich-Alexander-Universitäts-
klinikum Erlangen-Nürnberg
Loschggestraße 15
91054 Erlangen
E-Mail: sued@netzwerk-is.de
Tel.: 09131/853-6151
Fax: 09131/853-3113