

**GENDERROL GEDRAG BIJ MEISJES
MET CONGENITALE
ADRENOGENITALE HYPERPLASIE**

**GENDER ROLE BEHAVIOUR OF GIRLS WITH
CONGENITAL ADRENAL HYPERPLASIA**

GENDERROL GEDRAG BIJ MEISJES MET CONGENITALE ADRENOGENITALE HYPERPLASIE

GENDER ROLE BEHAVIOUR OF GIRLS WITH CONGENITAL ADRENAL HYPERPLASIA

Proefschrift

ter verkrijging van de graad van doctor in de
geneeskunde

aan de Erasmus Universiteit Rotterdam

op gezag van de Rector Magnificus

Prof. Dr. J. Sperna Weiland

en volgens besluit van het College van Dekanen.

De openbare verdediging zal plaatsvinden op

woensdag 23 november 1983 te 15.45 uur

door

FROUWINA MARTINA ELISABETH SLIJPER

geboren te Utrecht

Promotoren: Prof. dr. J.A.R. Sanders-Woudstra
Prof. dr. F. Verhage

Alle rechten voorbehouden. Niets uit deze uitgave mag worden verveelvoudigd, opgeslagen in een geautomatiseerd gegevensbestand, of openbaar gemaakt, in enige vorm of op enige wijze, hetzij elektronisch, mechanisch, door fotokopieën, opnamen, of op enige andere manier, zonder voorafgaande schriftelijke toestemming van de auteur.

Omslag: Tobias Baanders

Aan mijn moeder

WOORD VOORAF

Langs deze weg wil ik iedereen bedanken die heeft bijgedragen aan de totstandkoming van dit proefschrift.

De ouders ben ik dankbaar voor hun bereidheid om met mij te praten over hun ervaringen met het ziek-zijn van hun kind. Voor hen is het niet altijd even gemakkelijk geweest om de vaak pijnlijke herinneringen weer op te halen. Ik dank hen voor hun moed en vertrouwen.

De kinderen ben ik dankbaar voor de wijze waarop zij aan het onderzoek hebben deelgenomen; de kleintjes enthousiast, de groteren geïnteresseerd en vaak ook al kritisch. Ik bewonder de zieke kinderen om hun durf om de gang naar het ziekenhuis weer te maken, een gang die voor hen vaak met akelige ervaringen geassocieerd is.

Mijn promotor Prof. dr. J.A.R. Sanders-Woudstra ben ik dankbaar voor de wijze waarop zij mij tijdens het werken aan het onderzoek en het schrijven van het proefschrift heeft begeleid. Zij is steeds een grote stimulans voor mij geweest. Ik ben haar vooral erkentelijk voor de zorgvuldige, gedetailleerde en kritische wijze waarop zij het manuscript herhaalde malen gelezen heeft, en van commentaar voorzien heeft.

Prof. dr. F. Verhage, mijn tweede promotor dank ik voor de efficiënte en competente wijze waarop hij mij steeds geholpen heeft. Ik denk hier in het bijzonder aan de hulp en de adviezen bij de opzet van het onderzoek.

Prof. dr. G.A. Ladee ben ik erkentelijk voor zijn kritische benadering van het proefschrift en zijn deskundige uitleg over de begrippen genderidentiteit, geslachtsidentiteit en genderrol gedrag.

Prof. dr. H.K.A. Visser wil ik danken voor zijn kritische opmerkingen over vooral de medische aspecten van de CAH. Door zijn uitgebreide kennis van dit ziektebeeld en zijn enthousiasme om mij in deze kennis te laten delen konden verscheidene correcties in het manuscript aangebracht worden.

Mijn collega Hannie Ladee-Levy - kinderpsychiater - is de inspirator van het onderzoek. Haar ervaring op het gebied van kinderen met ambigue geslachtsorganen heeft ertoe geleid dat zij samen met mij en twee medische studenten - Melanie Thomas en Kees Tromp - een eerste aanzet heeft gemaakt voor het in dit proefschrift beschreven onderzoek. Ik ben hen dankbaar

voor de vele uren die wij gewerkt hebben aan o.a. de opzet en afname van de Sophia test. Het waren interessante en vaak ook zeer bewogen uren.

Berthe Bekker, Margriet Duisters, Anneke Priester (medische studenten) en Ingrid Wilts (psychologisch assistente) zijn mij zeer behulpzaam geweest bij de afname van de test bij de zieke kinderen en hun broertjes en zusjes. Ik dank hen voor hun enthousiaste en loyale samenwerking. Ook de gedifferentieerde wijze waarop zij met de kinderen zijn omgegaan heb ik erg gewaardeerd.

Prof. dr. R. van Strik dank ik voor zijn deskundige antwoorden op de "statistische vragen".

Ook aan Hugo Duivenvoorden ben ik dank verschuldigd voor zijn kritiek en adviezen t.a.v. de data-verwerking.

Zonder Jona Oberski - mijn levensgezel - zou het proefschrift er nu niet zijn. Hij is mijn steun en toeverlaat geweest. Hij is de motor geweest bij de verwerking van de data. Hij was tevens de meest kritische lezer van het manuscript.

Ik dank de kinderen en leraren met name de heer H. Muller van de Stedelijke Scholengemeenschap Hugo Grotius voor hun bereidheid meer te doen aan het onderzoek.

Zonder de medewerking van de volgende ziekenhuizen was dit proefschrift niet tot stand gekomen: het Academisch Ziekenhuis Leiden, het Academisch Ziekenhuis der Vrije Universiteit, het Academisch Ziekenhuis Universiteit van Amsterdam, het Catharina Ziekenhuis te Eindhoven, het Sint Joseph Ziekenhuis te Eindhoven, het Sophia Kinderziekenhuis te Rotterdam en het Wilhelmina Kinderziekenhuis Utrecht. Mijn speciale dank gaat uit naar de kinderartsen van deze ziekenhuizen: Prof. dr. H.H. van Gelderen, dr. G.F.P. Heremans, dr. M. Geudeke, dr. J. Jansen, dr. R. Steendijk, dr. J.J.J. Waelkens, dr. E.J.P. Lommen, Prof. dr. H.K.A. Visser, dr. G.J. Bruining, dr. S.L.S. Drop, dr. P.D. Mooij, Prof. dr. L. van den Brande en dr. M. Jansen.

Aan Mu Bruining - kinderarts-endocrinoloog - heb ik veel te danken als constante inspirator en als praktische hulp bij de benadering van patienten.

Jannie de Visser - verpleegkundige - zorgde er voor dat ik een beetje ingewijd raakte in de problematiek van kinderen met diabetes. Ik dank haar voor de prettige en intensieve samenwerking.

Stan Drop en Maarten Jansen, beide kinderartsen -endocrinologen, dank ik voor hun hulp bij de scoring van de Prader-Objectief en de interesse zie zij toonden voor het onderzoek.

Ook Rita van de Veer - psychologe - dank ik voor haar hulp bij de scoring van Prader-Subjectief en voor haar collegialiteit en vriendschap die het werken op de afdeling tot een plezierige ervaring maakte.

Geke Kuiper-van Deilen ben ik alle dank verschuldigd voor de uitstekende wijze waarop zij zowel het type-werk als de layout van het proefschrift verzorgd heeft.

De medewerkers van de audiovisuele dienst-SKZ met name Hillie Versprille wil ik graag danken voor de verzorging van de tekeningen en het fotowerk.

Ik dank voorts Charles Greenwood voor de vertaling van de samenvatting, het W.C.W. voor het gebruik van de computer, Ellen Nelemans-van den Broek voor haar bereidheid literatuur voor mij op te zoeken, Tobias Baanders voor het omslagontwerp en het Mathematisch Centrum voor de verzorging van het drukken van het proefschrift.

Dankzij de goede zorg van Jozien Snijders voor mijn Daniel kon ik met een gerust hart in Rotterdam aan het proefschrift werken.

Arnan Oberski zorgde er voor dat ik ook thuis aan het proefschrift verder kon werken door met Daniel naar Artis te gaan.

Iddo Oberski heeft mij goede fotografische adviezen gegeven voor het omslagontwerp, waarvoor ik hem zeer erkentelijk ben.

Mijn analyticus P.J. van der Leeuw heeft er toe bijgedragen dat de mogelijkheden die ik had om dit proefschrift te schrijven ook door mij benut konden worden.

Tenslotte dank ik mijn moeder voor de wijze waarop zij mij als werkende vrouw en als moeder altijd gesteund heeft.

INHOUD

Inleiding	1
1. Doelstelling	3
2. Congenitale adrenogenitale hyperplasie (CAH) - beschrijving van het ziektebeeld	6
2.1. Differentiatie van de foetale gonade, de in- en uitwendige geslachtsorganen	6
2.2. Betekenis van androgene hormonen voor de geslachtsdifferentiatie van het CZS-"early imprinting theory"	8
2.3. Rough-and-tumble play: invloed van mannelijk hormoon bij de mens	9
2.4. Stoornis in de biosynthese van hydrocortison	10
2.5. Invloed van 21-hydroxylase stoornis op differentiatie van de genitaliën	12
2.6. Diagnose van CAH	12
2.7. Behandeling van CAH - medicatie en operatie	15
2.8. Vroeg en laat behandelde patienten	20
2.8.1. Vroeg en laat behandelde patienten en hormoonwerking	
2.8.2. Laat behandelde kinderen en genderidentiteit	
2.9. Invloed van ziekteaspecten en chronisch ziek-zijn bij kinderen met CAH	24
2.10. Intellectuele capaciteit van CAH-kinderen	26
2.11. Volwassen sexualiteit bij CAH-vrouwen	29
3. Genderrol gedrag bij CAH-kinderen	31
3.1. Ehrhardt, Epstein, Money (1968)	31
3.2. Ehrhardt, Money (1967)	32

3.3. Ehrhardt, Baker (1974)	33
3.4. Mc Guire, Ryan, Omenn (1975)	37
4. Probleemstelling	38
4.1. Doel van het onderzoek	38
4.2. Psychosociale factoren en genderrol gedrag	38
4.2.1. Chronisch ziek-zijn en ziekteaspecten en genderrol gedrag	
4.2.2. Beleving van de ouders van de sexe van het CAH-meisje en genderrol gedrag	
4.3. Mannelijk hormoon en genderrol gedrag	43
4.4. Samenvatting verwachtingen genderrol gedrag	44
5. Opzet van het onderzoek	46
5.1. Meten van genderrol gedrag	46
5.2. Constructie van de Sophiatest	47
5.3. Scoring Sophiatest	49
5.4. Afname van de Sophiatest bij de controlegroep	50
5.5. Bewerking van de Sophiatest	52
5.6. Experimentele groepen	54
5.7. Interview met de ouders	55
5.8. Medische gegevens	57
5.9. Intelligentietest RAVEN	57
5.10. ABV-k, Patte Noire, gedragsobservaties, teken jezelf zoals je er van binnen uit ziet	58
5.11. Hypothesen	59
5.12. Uitvoering van het onderzoek met de experimentele groepen	60
5.13. Beschrijving testsituatie experimentele groepen	63

6. Resultaten	65
6.1. Toetsing van de ziekte effect hypothese	65
6.2. Toetsing van de intelligentie hypothese	66
6.3. Exploratie data-analyse	68
6.4. Beschrijving ziektebeeld	71
6.4.1. Beschrijving ziektebeeld bij CAH- en diabetes-meisjes in termen van ziektevariabelen	
6.4.2. Beschrijving ziektebeeld bij CAH- en diabetes-meisjes in termen van gedragsvariabelen	
6.4.3. Beschrijving bij CAH-meisjes in termen van beleving sexe	
6.4.4. Beschrijving ziektebeeld bij CAH- en diabetes-jongens in termen van ziektevariabelen	
6.4.5. Beschrijving ziektebeeld bij CAH- en diabetes-jongens in termen van gedragsvariabelen	
6.5. Vervolg exploratieve data-analyse; relatie genderscore, ziektevariabelen, gedragsvariabelen, beleving-sexe-variabelen	90
6.5.1. Ziektevariabelen en CAH-meisjes	
6.5.2. Ziektevariabelen en diabetes-meisjes	
6.5.3. Ziektevariabelen en zieke meisjes	
6.5.4. Gedragsvariabelen en CAH- en diabetes-meisjes	
6.5.5. Beleving-sexe-variabelen en CAH-meisjes	
6.5.6. Ziektevariabelen en gedragsvariabelen en CAH- en diabetes-jongens	
6.6. Analyse Sophiatest variabelen	107
6.7. Vergelijking tomboy-aspecten van genderrol gedrag (Ehrhardt e.a. 1974) en Sophiatest variabelen	110
6.7.1. Verklaring verschillen tussen resultaten tomboy- aspecten van genderrol gedrag (Ehrhardt e.a. 1974) en Sophiatest variabelen	
7. Discussie	119

XIV

8. Samenvatting	138
8.1. Summary	142
Nabeschouwing	146
Litteratuurlijst	151
Bijlagen	155
Curriculum Vitae	197

INLEIDING

Bij de tot standkoming van de keuze van het onderwerp voor dit proefschrift - genderrolgedrag van meisjes met congenitale adrenogenitale hyperplasie - hebben vnl. twee factoren een rol gespeeld. Ten eerste een theoretische belangstelling voor het ontstaan van vrouwelijk en mannelijk gedrag. Deze belangstelling is onder meer gewekt door het feit dat verklaringen van vrouwelijk en mannelijk gedrag vanuit biochemisch en genetisch gezichtspunt zich steeds meer ontwikkelen naast verklaringen vanuit psychologische, sociale en culturele factoren. Het biochemische en genetische gezichtspunt leggen de nadruk op de verklaring van de psychosexuele differentiatie vanuit de invloed van genetische eigenschappen en hormoonwerking. De psychologische theorie voegt er een dimensie aan toe. Zij probeert de ontwikkeling van de persoonlijkheid en hiermee de ontwikkeling van vrouwelijk en mannelijk gedrag te verklaren vanuit inter- en intra-psychische processen. De genetische uitrusting van het kind is de basis waarop zich op grond van interacties met de omgeving en psychische processen die zich binnen het kind zelf afspelen de persoonlijkheid ontwikkelt. De laatste jaren worden ook rolpatronen die de maatschappij het kind op legt genoemd als verklaring voor het verschil in vrouwelijk en mannelijk gedrag.

De tweede factor die de keuze van het onderwerp heeft gevormd, is bepaald door de confrontatie met de geneeskunde van het Sophia Kinderziekenhuis. Vragen van kinderartsen over het psychisch functioneren van kinderen met ambigue geslachtsorganen, afwijkingen aan de geslachtschromosomen of hormonale afwijkingen. Het betreft hier bijvoorbeeld kinderen met het Turnersyndroom waarvan de ouders o.m. willen weten welke invloed het ontbreken van een vrouwelijk geslachtschromosoom (XO) heeft op de psychosexuele ontwikkeling van hun dochter. Zal zij zich als een normale vrouw ontplooien, in lichamelijk en psychisch opzicht, of zal zij op beide gebieden altijd onrijp blijven? Het zelfde geldt voor meisjes die te veel mannelijk hormoon produceren door een aangeboren bijnier aandoening, waardoor de uitwendige geslachtskenmerken beïnvloed worden. Zullen deze kinderen zich

lichamelijk en emotioneel in jongensachtige richting ontwikkelen ? Hoe zullen deze kinderen zich als volwassenen lichamelijk en psychisch vooral in sexueel opzicht ontplooiën? Ook zullen de ouders willen weten of zij hun kinderen moeten voorlichten over de aandoening en hoe zij dat het beste kunnen doen. Bij operaties van kinderen met ambigue geslachtsorganen worden de criteria voor de beslissingen over de sexe van het kind vaak gebaseerd op plastisch chirurgische overwegingen. Vragen over wat voor de psychische ontwikkeling van het kind het beste criterium zou zijn bij de beslissing over de sexe worden tegenwoordig als even belangrijk ervaren. Kinderartsen moeten beslissingen nemen en adviezen geven. Zij hebben dus behoefte aan kennis over de psychische ontwikkeling van kinderen met ambigue geslachtsorganen, afwijkingen aan de geslachtschromosomen of hormonale afwijkingen. Kennis t.a.v. het ontstaan van genderrol gedrag kan een bijdrage leveren aan boven geschetste problemen. Congenitale Adrenogenitale Hyperplasie (CAH) is een ziektebeeld waarbij de invloed van mannelijke hormonen op het ontstaan van genderrol gedrag beschreven is.

1. DOELSTELLING

In de literatuur (Ehrhardt, Epstein, Money, 1968, blz. 165; Ehrhardt, Baker, 1974, blz. 40) wordt het verschil in genderrolgedrag tussen meisjes met congenitale adrenogenitale hyperplasie (CAH) en controle meisjes beschreven als tomboy-gedrag. Onder tomboy-gedrag bij meisjes met CAH wordt verstaan: Uiting van lichamelijke energie in buitenspel en sport. Voorkeur voor spelen met jongens en jongensspeelgoed in plaats van meisjes en meisjesspeelgoed. Het preferen van een beroeps carrière in plaats van trouwen. Een geringe belangstelling voor trouwen, zwangerschap en moederschap en het zorgen voor kleine kinderen. Een voorkeur voor makkelijke kleding met name broeken in plaats van jurken, en een minimale belangstelling voor sieraden, make-up en verschillende haardrachten. Tevens uiten deze kinderen de wens een jongen in plaats van een meisje te willen zijn. De verklaring van het tomboy-gedrag wordt door Ehrhardt e.a. in beide onderzoeken gezocht in de werking van het mannelijke hormoon. Het mannelijke hormoon heeft prenataal een imprinting werking op het centrale zenuwstelsel waardoor tomboy-gedrag ontstaat. In beide onderzoeken wordt de invloed van psychosociale factoren zoals het chronisch ziek-zijn, de attitude van de ouders en van het kind zelf ten aanzien van het afwijkende genitaal niet onderzocht. Er is nog weinig onderzoek verricht naar de invloed van de beleving van de ouders van het afwijkende genitaal van hun CAH-dochter en de invloed op het genderrolgedrag. Dalery, François, en De Villard (1982, blz. 661) zijn van mening dat ouders met een CAH-dochter die sterk geviriliseerd is wel degelijk moeite hebben met de invloed die de virilisatie van hun kind heeft op hun houding in de opvoeding ten aanzien van dit kind. Soms hebben ouders de neiging om kenmerken van het gedrag van hun kind die zij als vrouwelijk zien te versterken en kenmerken die zij als mannelijk zien te onderdrukken. Soms ook zeggen de auteurs is "l'impact psychologique tel que certain rôles sexuels masculins sont "attendus" voire même inconsciemment "induits" par les parents, dans la mesure où ils sont en accord avec l'anatomie des O.G.E., sans remettre en cause la différenciation psychosexuelle féminine". De auteurs hebben de

psychische ontwikkeling kunnen volgen van een kind waarvan de moeder met zeer veel emoties haar fantasieën kon vertellen over het "mannelijk" zijn van haar dochter. De auteurs zeggen dan ook: "C'est pourquoi, avant d'envisager l'influence d'une "force biologique" pour expliquer ces traits completementaux, il nous paraît indisponible d'analyser ces facteurs psychodynamiques".

Er is tevens weinig bekend over de invloed van het ziek-zijn van het kind op het genderrol gedrag. Van chronisch zieke kinderen is bekend dat zij geneigd zijn om vanuit een gevoel van insufficiëntie te reageren met compensatoir gedrag in de vorm van stoer en druk gedrag. Tevens wordt bij deze kinderen vaak een angst voor de toekomst gevonden die zich uit in een geringe belangstelling voor trouwen, moederschap en zorgen voor kleine kinderen. (Tavormina e.a., 1976, blz. 108; Schowalter, 1979, blz. 435). Onderzoek naar de invloed van deze psychosociale factoren op het genderrol gedrag van CAH-meisjes zal dan ook het doel van ons onderzoek zijn. Hiertoe zullen wij een groep CAH-meisjes vergelijken met gezonde meisjes en chronisch zieke meisjes (meisjes met diabetes). Tevens zullen de CAH-meisjes vergeleken worden met zusjes van CAH-kinderen om eventuele milieu invloeden uit te sluiten. Ook de jongens (gezonde jongens, jongens met CAH en jongens met diabetes en broertjes van CAH-kinderen) zullen in het onderzoek betrokken worden.

Indeling van het proefschrift

In hoofdstuk 2. wordt een beschrijving gegeven van de prenatale geslachtsdifferentiate van de mens en de rol die androgene hormonen hierin spelen. Ook de invloed van androgene hormonen op het centrale zenuwstelsel en het gedrag van mens en dier komt aan de orde. Het ziektebeeld CAH wordt uitvoerig beschreven; diagnose, behandeling, invloed van late behandeling op het gedrag, invloed van ziekteaspecten op het gedrag, intellectuele capaciteit en volwassen sexualiteit.

In hoofdstuk 3. wordt een overzicht gegeven van de literatuur over genderrol gedrag van meisjes met CAH.

In hoofdstuk 4. worden de problemen beschreven die zich voordoen bij een

onderzoek naar de invloed van psychosociale en hormonale factoren op het genderrol gedrag van CAH-meisjes.

De opzet van het onderzoek wordt in hoofdstuk 5. beschreven; constructie van een instrument om genderrol gedrag te meten heeft geresulteerd in de Sophiatest.

De resultaten worden in hoofdstuk 6. gepresenteerd, met een aansluitende discussie in hoofdstuk 7. Het proefschrift wordt afgesloten met een samenvatting en een nabeschuwing.

2. CONGENITALE ADRENOGENITALE HYPERPLASIE (CAH) BESCHRIJVING VAN HET ZIEKTEBEELD

CAH is een aandoening die bij meisjes, door het mannelijke hormoon testosteron een virilisatie geeft van de uitwendige geslachtsorganen. Meisjes met CAH hebben normale XX-geslachtschromosomen; normale ovaria en inwendige geslachtsorganen maar vaak afwijkende uitwendige geslachtsorganen. De uitwendige geslachtsorganen zijn geviriliseerd dat wil zeggen: soms is er een grote clitoris, soms zijn de uitwendige genitaliën geheel mannelijk, echter de gonaden zijn niet ingedaald. Om te begrijpen hoe het mannelijk hormoon inwerkt op de ontwikkeling van de genitaliën zullen we eerst de normale geslachtsdifferentiaties bij de mens beschrijven.

2.1. Differentiatie van de foetale gonade, de in- en uitwendige geslachtsorganen

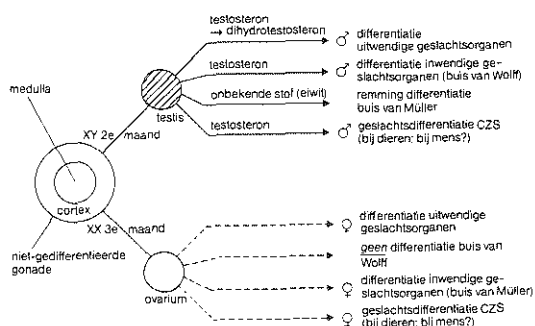
Visser (1982, blz. 256) geeft een helder overzicht van de geslachtsdifferentiatie bij de mens (zie ook fig. 1).

"Bij het embryo ontwikkelt de primitieve gonade zich tot de 6e-7e levensweek bij beide geslachten op dezelfde wijze, en kan hij zich tot een testis dan wel tot een ovarium differentiëren. Bij XY-embryo's begint de testis zich in de 7e week te ontwikkelen en bij de XX-embryo's ongeveer 2 weken later. Het medullaire weefsel van de primitieve gonade ontwikkelt zich tot testis; Leydigcellen zijn de 8e week reeds zichtbaar. Het corticale weefsel differentieert zich tot ovarium. Het histocompatibiliteit-Y-antigeen (H-Y-antigeen), dat is gelokaliseerd op de celmembraan, is waarschijnlijk verantwoordelijk voor de differentiatie van de embryonale gonade in een testis. Er zijn aanwijzingen dat het gen op het Y-chromosoom, dat verantwoordelijk is voor de ontwikkeling in mannelijke richting, hetzelfde is als het H-Y-gen.

In de 7e-8e embryonale week zijn de uitwendige geslachtsorganen bij XY- en XX-embryo's gelijk. Ook de inwendige organen zijn niet verschillend:

bij beide geslachten zijn de buizen van Müller en Wolff aanwezig. De buis van Müller ontwikkelt zich tot tubae en uterus; de buis van Wolff tot epididymis, vas deferens en vesicula seminalis. Gedurende de 8e-12e week vindt differentiatie plaats van zowel de uitwendige als inwendige genitaliën. De foetale testis neemt hierbij een essentiële plaats in. De aanwezigheid van de foetale testis heeft differentiatie van de buis van Wolff tot gevolg; de buis van Müller verdwijnt en de uitwendige geslachtsorganen ontwikkelen zich in mannelijke richting. Wordt een mannelijke foetus gecastreerd, dan ontwikkelen de uitwendige organen zich in vrouwelijke richting, de buis van Wolff verdwijnt, er is differentiatie van de buis van Müller.

Men neemt thans algemeen aan dat de foetale testis twee stoffen (hormonen) produceert: 1. Een "male duct-organizing substance", zeer waarschijnlijk testosteron, afkomstig uit de Leydigcellen, die differentiatie van de buis van Wolff veroorzaakt; voor de differentiatie van de uitwendige geslachtsorganen in mannelijke richting blijkt testosteron ter plaatse omgezet te moeten worden in dihydrotestosteron (met behulp van het enzym 5α reductase). 2. De tweede stof remt de differentiatie van de buis van Müller en doet deze verdwijnen. Dit z.g. "anti-Müllerian hormone" is een eiwit met een hoog moleculair gewicht. Er zijn aanwijzingen dat dit eiwit wordt geproduceerd door de Sertolicellen van de foetale testis."



Figuur 1
De prenatale geslachtsdifferentiatie bij de mens (gonaden, in- en uitwendige geslachtsorganen).

Naar H.K.A. Visser, 1982

2.2. Betekenis van androgene hormonen voor de geslachtsdifferentiatie van het CZS-"early imprinting theory"

Dierexperimenten hebben zich voornamelijk gericht op het zoeken naar de juiste periode waarin de invloed van het mannelijke hormoon bepalend is voor de ontwikkeling van het CZS, de zgn. 'early imprinting theory'. Visser (1982, blz 257) zegt hier het volgende over: "Gedurende een bepaalde kritische periode (voor of direct na de geboorte) wordt het centrale zenuwstelsel (met name de hypothalamus) door androgene hormonen in 'mannelijke richting' beïnvloed. Bij de rat strekt deze kritische periode zich uit van enkele dagen voor de geboorte tot uiterlijk tien dagen na de geboorte. Ontwikkeling in mannelijke richting betekent dat op volwassen leeftijd een continue, niet-cyclische afgifte van gonadotrope hormonen door de hypothalamus-hypofyse plaatsvindt; het seksuele gedrag van een dergelijk volwassen dier is typisch mannelijk. Bij het vrouwelijke dier differentieert de hypothalamus (bij het ontbreken van mannelijk hormoon) in vrouwelijke richting. Op volwassen leeftijd is er een discontinue, cyclische afgifte van gonadotrope hormonen. Het seksuele gedrag van het volwassen dier is typisch vrouwelijk.

Castratie van de jonge mannelijke rat leidt tot differentiatie van de hypothalamus in vrouwelijke richting. Na toediening van oestrogeen hormoon en progesteron blijkt het seksuele gedrag van een dergelijk dier typisch vrouwelijk te zijn. Implantereert men op volwassen leeftijd ovaria, dan ziet men cyclische afgifte van gonadotrope hormonen. Toediening van testosteron aan de vrouwelijke jonge rat tijdens de eerder genoemde kritische periode heeft differentiatie van de hypothalamus in mannelijke richting tot gevolg. Bij het volwassen dier ontbreekt de typische cyclische activiteit van de ovaria; het seksuele gedrag is veel meer dat van het mannelijke dan het vrouwelijke dier (zgn. "early-androgen syndrome").

Bij de mens zijn er geen duidelijke aanwijzingen gevonden voor een "sexual imprinting" van de hypothalamus tijdens een kritische periode voor of vlak na de geboorte.

De psychosexuele ontwikkeling bij de mens is een uitermate complex gebeuren. Naast genetische en neurohormonale factoren spelen sociale,

culturele en andere omgevingsfactoren hierbij een overwegende rol. Het is juist hier dat de mens zich onderscheidt van het dier".

2.3. Rough-and-tumble play: invloed van mannelijk hormoon bij de mens

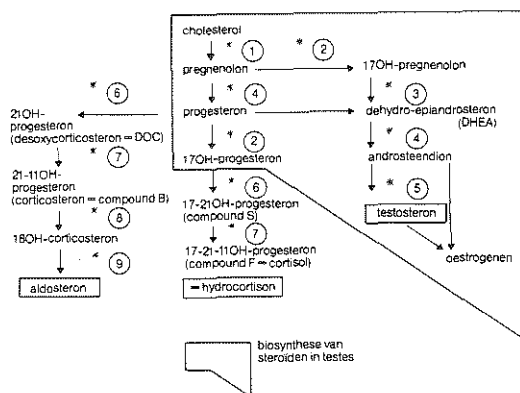
De invloed van hormonen op het vrouwelijk en mannelijk gedrag is in de dierexperimenten voornamelijk bestudeerd in relatie met seksueel gedrag. Sociale gedragingen van dieren zijn over het algemeen moeilijk vergelijkbaar met sociaal gedrag van mensen. Er is echter een vorm van sociaal gedrag dat bij rhesusapen en kleine kinderen voorkomt: het zgn. "rough-and-tumble play". Ehrhardt en Money (1967, blz. 98) en Ehrhard e.a. (1968, blz. 165) menen dat CAH-meisjes en de zgn. progesteron-meisjes ook een soort "rough-and-tumble play" vertonen dat gewoonlijk bij gezonde jongens wordt waargenomen.

Het kenmerkende van dit "rough-and-tumble play" bij de *Macaca Spermiosa* (Bertrand, 1978, blz. 321) is het niet agressieve karakter van het spel. Het gaat bij deze apen om: rennen, vluchten, duwen, trekken, klappen geven, elkaar achterna zitten, elkaar beten geven, worstelen en om seksueel gedrag. Typerend is de gelaatsexpressie, die niet agressief is; direct aankijken en een lachende blik met de mond open en de tanden bedekt. Bij kleine kinderen (3-5 jaar) heeft Blurton Jones (1978, blz. 355) hetzelfde type gedrag bestudeerd. Blurton Jones observeerde de volgende bewegingspatronen bij deze kinderen: rennen, achtervolgen, vluchten, worstelen, springen met 2 voeten van de grond, slaan met de vlakke hand, lachen en vallen. Zowel bij de rhesusapen als bij de kleine kinderen komt het "rough-and-tumble play" vaker voor bij mannelijke dieren/mensen dan vrouwelijke dieren/mensen. Young, Goy, Phoenix (1965, blz. 212) en Phoenix (1966, blz. 23) vonden dat vrouwelijke rhesusapen waarvan het moederdier in de zwangerschap androgeen injecties heeft gekregen "rough-and-tumble play" vertonen dat lijkt op dat van mannelijke controle apen. Het "rough-and-tumble play" beschrijven Ehrhardt en Money bij de CAH- en progesteron-meisjes als "vigorous, muscular energy expenditure and intense interest in athletic sports". Het is niet duidelijk in hoeverre beide typen gedrag vergelijkbaar zijn. De

auteurs menen dat deze dierexperimenten steun geven aan de hypothese dat het tomboy-gedrag van de CAH-meisjes een gevolg is van de prenatale androgenisatie van de hypothalamus of daarmee verband houdende gebieden. Zij veronderstellen dat er ook een "early imprinting" is van het mannelijk hormoon op het centrale zenuwstelsel. De vraag blijft in hoeverre resultaten van dierexperimenten vergeleken kunnen worden met die van menselijk gedrag. Immers het tomboy-achtige gedrag van de met mannelijk hormoon overspoelde meisjes zou ook toegeschreven kunnen worden aan de invloed die de beleving van het afwijkende genitaal van het kind voor de ouders heeft. Immers de CAH-meisjes worden geboren met een genitaal dat lijkt op dat van een jongetje. Experimenten met babies hebben aangetoond dat ouders ten opzichte van een baby die als jongen is gekleed en een jongensnaam heeft ander gedrag vertonen dan ten opzichte van hetzelfde kind nu gekleed als meisje en met een meisjesnaam (Will, Self, Datan, 1976, blz. 138). Out (1983, blz. 178) observeerde het gedrag van moeders direct na de bevalling en vindt dat moeders zich emotioneel meer betrokken tonen bij een zoon dan bij een dochter.

2.4. Stoornis in de biosynthese van hydrocortison

Congenitale adrenogenitale hyperplasie (CAH) is een autosomaal recessief erfelijke aandoening, waarbij de primaire oorzaak gelegen is in een stoornis in de biosynthese van hydrocortison (zie fig. 2). Autosomaal recessief erfelijk, betekent dat beide ouders drager van de ziekte moeten zijn om een kind met CAH te krijgen. De kans op herhaling van de ziekte is bij elk volgend kind 25%. De congenitale bijnier hyperplasie behoort tot de meest voorkomende erfelijke stofwisselingsziekten. De incidentie van heterozygote dragers wordt geschat op 1 : 50. Het meest frequent komt de 21-hydroxylase stoornis voor (zie fig. 2). Het onderzoek beperkt zich tot deze vorm van CAH. Wanneer door het 21-hydroxylase enzym de aanmaak van hydrocortison verminderd wordt, treedt secundair via de negatieve feedback een verhoogde afgifte op van ACTH. Uiteindelijk leidt dit tot bijnier hyperplasie met een mogelijk gecompenseerde hydrocortison productie



Figuur 2
Stoornissen in de biosynthese van steroïden in bijnierschors en testis. *congenitale (erfelijke) stoornissen.

Testis (mannelijk pseudohermafroditisme):

- ① cholesterolzijketen-splissend enzymstelsel (20-22 desmolase?, 202-cholesterol-hydroxylase?),
- ② 17 β -hydroxylase,
- ③ 17-20-desmolase,
- ④ 17 β -dehydrogenase,
- ⑤ 17 α -reductase.

Bijnierschors (vrouwelijk of mannelijk pseudohermafroditisme):

- ① ② ③ als boven,
- ④ 21-hydroxylase,
- ⑤ 11 β -hydroxylase,
- ⑥ 18-hydroxylase (corticosteronmethyloxidase I),
- ⑦ 18-dehydrogenase (corticosteronmethyloxidase II).

(④ en ⑤ $\rightarrow$ zoutverliesyndroom; geen stoornissen in geslachtsdifferentiatie).

Naar H.K.A. Visser, 1982

(de enzym stoornissen zijn nooit compleet) en verhoogde productie van bijnier androgenen, zoals dehydro-epiandrosteron, androsteendion en ook testosteron. CAH komt zowel bij jongens als bij meisjes voor. De overproductie van androgene hormonen leidt bij de meisjes tot vermannelijking van de uitwendige genitaliën. Bij de jongens is de invloed niet erg spectaculair, bij de geboorte ziet men aan de uitwendige genitalia weinig, soms is het scrotum meer gepigmenteerd. Bij ongeveer één derde van de pa-

tienten is door de stoornis in het 21-hydroxylase enzym (zie fig. 2) ook de productie van aldosteron verminderd. Door een tekort aan mineralocorticoïde activiteit ontstaat natrium verlies met dehydratie en hyperkaliëmie (zoutverlies variant van CAH).

2.5. Invloed van 21-hydroxylase stoornis op differentiatie van de genitaliën

Gedurende de 2e en 3e embryonale maand, tijdens de differentiatie periode van de in- en uitwendige geslachtsorganen leidt de verhoogde productie van bijnierschorsandrogeen tot verschillende vormen van virilisatie van de uitwendige genitaliën van XX-embryo's.

Prader (1954, blz. 233) heeft de verschillende variaties in graden uitgedrukt - de zgn. graden van Prader I t/m V. Hypertrophie van de clitoris (vergroting van de clitoris) komt bij alle 5 graden voor. In type I is de vulva normaal ontwikkeld. In type II en III komen de vagina en urethra gescheiden uit op een diep trechtervormig vestibulum. Bij type III en IV is er een enkelvoudige perineale urogenitale opening die in afmeting kan variëren; de labia minora zijn aanwezig en de scrotumachtige labia majora zijn in meer of mindere mate met elkaar verkleefd. De clitoris heeft in type II een goed gevormde glans en lijkt in type IV bijna op een penis. In type V is er een volledige fusie van de schaamlippen, de urogenitale opening ligt aan de top van de clitoris. Bij alle typen zijn de interne geslachtsorganen (baarmoeder, eierstokken) volledig normaal ontwikkeld. De geslachtschromosomen zijn vrouwelijk (XX).

2.6. Diagnose van CAH

CAH is een gecompliceerd ziektebeeld, dat er bij jongens en meisjes verschillend uitziet. Bovendien is het ziektebeeld bij de kinderen met de zoutverlies variant verschillend van die met de niet-zoutverlies variant van CAH.

De meisjes met de zoutverlies variant van CAH worden meestal met een duidelijk geviriliseerd genitaal geboren. De virilisatie wekt twijfel aan de sexe van het kind. Soms is de virilisatie zo sterk dat de ouders menen een jongetje gekregen te hebben. De arts kan in een dergelijk geval denken aan een jongetje met een hypospadie en niet ingedaalde testes. De diagnose CAH wordt bij de zoutverlies kinderen meestal snel na de geboorte gesteld omdat de kinderen plotseling ernstig ziek worden. Ze gaan slecht drinken, spugen, drogen uit en worden in een slechte lichamelijke toestand (soms in shock) in het ziekenhuis opgenomen. De diagnose CAH wordt dan vrij snel gesteld, maar een aantal kinderen overlijdt. Als de diagnose CAH gesteld wordt komt ook vast te staan dat de babies genetisch vrouwelijk zijn. Voor een kind dat bij de geboorte als jongen benoemd is betekent dit verandering van sexe benoeming. Visser (1978, blz. 1409) is van mening dat bij onduidelijkheid van het genitaal van de pasgeborene, men wel uiterlijk 3 dagen na de bevalling de geboorte van het kind moet aangeven maar nog niet het geslacht aan moet geven bij de Burgelijke Stand. In overleg met de Officier van Justitie maakt de ambtenaar van de Burgelijke Stand dan de geboorte acte op, zonder het geslacht van het kind in te vullen (art.17, lid 2, BW). Visser meent dat een uitspraak over het geslacht van het kind pas na uitgebreid onderzoek moet plaatsvinden. Chromosomen onderzoek brengt bij meisjes met CAH al snel uitsluitel over de sexe. Lewis en Money (1977, blz. 465) wijzen eveneens op het belang van een snelle sexe bepaling en een goede voorlichting van de ouders. Zij adviseren wanneer de grootte van de fallus het onmogelijk maakt om deze tot penis te corrigeren, het niet nodig is de ouders te laten wachten op het chromosomen onderzoek en de sexe als vrouwelijk vast te stellen. De ouders moeten volgens Lewis en Money in eerst instantie gerustgesteld worden in de zin dat hun dochter normaal zal leven ook in sexueel opzicht. De voorlichting over de aandoening moet zoveel mogelijk in termen plaatsvinden die de ouders ook kunnen gebruiken ten opzichte van anderen; familie, goede vrienden, en het kind zelf. Hormoon substitutie kan bijvoorbeeld in termen van voedsel of vitaminen uitgelegd worden in plaats van medicatie. Zij adviseren zoveel mogelijk uit te gaan van het vrouwelijke geslachtsorgaan van het kind om ver-

warring rond de sexe te voorkomen. Zij spreken dus over een genitaal dat nog niet helemaal volledig is en van een vagina die gesloten is, in plaats van een clitoris die lijkt op een penis.

Er is weinig onderzoek naar de invloed van verandering van sexe benoeming op de ontwikkeling van het kind gedaan. Money en Dalery (1976, blz. 438) beschrijven 4 kinderen die op de leeftijd van respectievelijk 6 dagen, 19 dagen, 8 weken en 1 jaar veranderd zijn van sexe benoeming. Deze kinderen ontwikkelden zich niet anders dan de CAH-meisjes die direct als meisje benoemd waren. In 2.8.2. zullen we verder ingaan op het probleem op welke leeftijd het kind nog zonder psychische schade kan veranderen van sexe identiteit. Voor de jongetjes met CAH en de zoutverlies variant geldt eveneens dat de diagnose vrij direct na de geboorte gesteld moet worden en het kind behandeld moet worden wil het overleven. Het genitaal van de jongens is bij de geboorte niet of slechts zeer gering geviriliseerd (gepigmenteerd scrotum). Hierdoor wordt de diagnose CAH niet zo makkelijk gesteld als bij de meisjes met de zoutverlies variant van CAH. Het is hierdoor mogelijk dat ouders hun zoontje vlak na de geboorte verliezen zonder dat zij weten dat zij dragers van de ziekte CAH zijn.

Het ziekteproces bij de kinderen met de niet-zoutverlies vorm van CAH is geheel anders dan bij de zoutverlies variant. Bij de meisjes is de virilisatie van het genitaal meestal gering bij de geboorte. De meisjes worden niet plotseling ernstig ziek waardoor ziekenhuisopname nodig zou zijn. Hierdoor wordt de diagnose CAH pas in de loop van de eerste levensjaren van het CAH-meisje gesteld. De symptomen zijn versnelde lengtegroei en skeletgroei, virilisatie verschijnselen (vergrote clitoris, stemdaling) en secundaire geslachtskenmerken zoals pubis beharing. Voor jongens geldt eveneens dat de diagnose CAH pas in de loop van de eerste levensjaren gesteld wordt. Hier zijn de symptomen versnelde lengtegroei, skeletgroei, secundaire geslachtskenmerken (stemdaling, beharing) en vroegtijdige te snelle groei van de penis. De behandeling met cortisol kan niet voorkomen dat de uiteindelijke lengte van deze kinderen beperkt zal blijven door de vroegtijdige sluiting van de epifysaire schijven. De vroegtijdige biologische rijping wordt wel afgeremd.

2.7. Behandeling van CAH - medicatie en operatie

Medicatie

Visser (1978, blz. 1409) schrijft over de behandeling van CAH-kinderen het volgende: "De behandeling van de patient met congenitale bijnierschorshyperplasie heeft tot doel een zodanige substitutiedosis corticosteroiden te geven dat de vermeerderde ACTH-afgifte er door wordt onderdrukt. Men spreekt wel van een substitutie-suppressietherapie. Op deze wijze wordt een overmatige productie van androgene hormonen tegengegaan en een normale groeisnelheid verkregen. Het is duidelijk dat bij de behandeling gemakkelijk een te hoge dosis corticosteroiden kan worden gegeven: er treedt dan groeiremming op. De behandeling van de patient met congenitale bijnierschorshyperplasie is daarom niet eenvoudig: enerzijds dreigt het gevaar van versnelde lengtegroei en vroegtijdige sluiting van de epifysaire schijven (de uiteindelijke lengte is dan beperkt, veelal niet meer dan 1,50 meter), anderzijds is er het probleem van de groeiremming door toediening van te hoge dosis corticosteroiden. Dit laatste gebeurt nogal eens tijdens de eerste levensjaren; veelal wordt hierbij de lengtegroei meer geremd dan de skeletontwikkeling, zodat ook in dat geval de uiteindelijk te bereiken lengte afneemt.

Er is gedurende de afgelopen 25 jaren veel ervaring opgedaan bij de behandeling van patienten met deze aandoening (cortisol kwam in 1950 voor toepassing beschikbaar). Het beste kan men voor de substitutie gebruik maken van hydrocortison $25\text{--}30\text{ mg/m}^2$ lichaamsoppervlakte/dag per os verdeeld over 3 doses. Het verdient de voorkeur des avonds een iets hogere dosis te geven. Op deze wijze maakt men gebruik van het fysiologische dag-nacht-ritme in de ACTH-afgifte en cortisolproductie. De ACTH-afgifte is 's nachts hoog, de cortisolproductie is hoog in de vroege ochtend. Geeft men 's avonds een wat hogere dosis hydrocortison dan komt een betere remming van de ACTH-afgifte tot stand. De hierboven gegeven substitutiedosis dient beschouwd te worden als een leidraad bij de behandeling. Sommige patienten zijn zeer "gevoelig" voor het suppressieve effect van hydrocortison op de ACTH-afgifte en kunnen met lagere doses behandeld worden. Bij andere patienten zijn, vooral in het begin van de behandeling,

hogere doses nodig. Is eenmaal de ACTH-afgifte afgenomen, dan kan de substitutie-suppressiedosis worden verminderd tot een substitutiedosis. Met een dagelijkse dosis per os van 25 mg hydrocortison, 40 mg cortisonacetaat of 5 mg prednison (alles per m^2 lichaamsoppervlakte) kan men, ook op lange termijn, een normale groeisnelheid bereiken.

De patient met de zoutverlies variant geeft men aanvankelijk dagelijks desoxycorticosteronacetaat (DOCA), bijvoorbeeld 3 mg intramusculair in 1 à 2 doses. Later kan men het depotpreparaat DOC-trimethylacetaat (Percorten M) geven: één intramusculaire injectie van 10-30 mg per 1-4 weken. Voor orale toediening is 9α -fluorocortisolacetaat beschikbaar, dat in Nederland als locopreparaat verkrijgbaar is in de vorm van tabletten van 1/16 ($\pm$ 0,06) mg. Men geve hiervan 0,06-0,15 mg per dag.

Regelmatige controle van de patienten - om de 3 tot 6 maanden - is nodig, waarbij nauwkeurig lengte en gewicht moeten worden bepaald. Om de 6 maanden wordt een röntgenfoto van de hand gemaakt ter controle van de skeletrijping." Visser meent dat controle van groeisnelheid en skeletrijping het belangrijkste is. Bepalingen van 17-ketosteroiden en pregnaantriol in de 24-uurs urine respectievelijk 17α -hydroxyprogesteron in plasma zijn ter controle van de behandeling van minder belang. Bij de behandeling van mineralocorticoiden wordt o.a. de bloeddruk regelmatig gecontroleerd.

Patienten met congenitale bijnierschorshyperplasie dienen levenslang met een substitutiedosis corticosteroid behandeld te worden. Tijdens stress-toestanden (ongevallen, operaties, ernstige ziekten) dient men de dosis corticosteroiden te verhogen tot 5 maal de substitutiedosis. Indien orale toediening niet mogelijk is (braken, narcose), moet men de corticosteroiden onverwijld intramusculair of intraveneus toedienen."

Operatie van het geviriliseerd genitaal bij CAH-meisjes

Vroegtijdige plastisch-chirurgische correctie van de uitwendige genitaliën is bij de meisjes met CAH van groot belang. Visser (1978, blz.1410) meent dat de operatie zo snel mogelijk na de geboorte -in de eerste 3 levensmaanden- plaats moet vinden. De lichamelijke toestand van de zoutverlies-baby zal bepalen hoe snel de operatie kan plaatsvinden. Vroeger betekende plastische chirurgie van de clitoris clitoridectomie. Tegenwoordig wordt de clito-

ris als het ware ingekort, waarbij de glans intact gelaten wordt. Reduceren van de te grote clitoris tot normale vrouwelijke proporties, verwijderen van de corpora cavernosa, opheffen van de gefuseerde schaamlippen, constructie van de kleine schaamlippen, verwijden van de vagina-opening of het aanleggen van een functionerende vagina zijn operaties die meestal zo snel mogelijk na de ontdekking van het ziektebeeld kunnen worden uitgevoerd. Op volwassen leeftijd moeten verdere operaties aan de vagina uitgevoerd worden. Regelmatig genitaal seksueel contact met een partner wordt meestal als voorwaarde gesteld om deze operaties zinvol te maken. Oprekken van de vagina kan hierdoor op natuurlijke wijze plaatsvinden.

Er zijn weinig onderzoeken gedaan naar de invloed van de operaties aan het genitaal op de ontwikkeling van het CAH-meisje. Lewis, Ehrhardt, Money (1970, blz. 14) hebben een onderzoek gedaan naar de relatie tussen de leeftijd waarop de eerste operatie aan het genitaal plaats vindt en psychische stoornissen bij het meisje met CAH. Zij vonden geen verband tussen de leeftijd van opereren en psychische stoornissen bij het kind. Wel vonden zij dat gestoorde kinderen uit labiele gezinnen komen. Stabiele gezinnen blijken de problemen die met het uitstellen van de operatie aan het genitaal te maken hebben beter aan te kunnen. (tabel 1)

Tabel 1. Psychologische stoornis - verband met leeftijd van operatie aan het genitaal en stabiliteit van het gezin. (naar Lewis, e.a. 1970)

graad van psychologische stoornis	leeftijd van operatie aan het genitaal labiele gezinnen				
	< 1 jr	1 jr-1.11 jr	2 jr-2.11 jr	3 jr-3.11 jr	> 4 jr
ernstig	-	-	-	1	-
matig	2	1	1	-	2
geen	1	-	1	-	-
	leeftijd van operatie aan het genitaal stabiele gezinnen				
	< 1 jr	1 jr-1.11 jr	2 jr-2.11 jr	3 jr-3.11 jr	> 4 jr
ernstig	-	-	-	-	-
matig	-	-	-	1	-
geen	1	3	8	1	6

De auteurs zijn van mening dat ondanks het ontbreken van een direct verband tussen leeftijd van opereren en psychische gezondheid van het kind de operatie zo vroeg mogelijk plaats moet vinden en dat de labiele gezinnen hierin extra aandacht nodig hebben,

Lewis, Ehrhardt en Money (1970, blz.12) beschrijven twee kinderen met CAH waar uitstel van de operatie tot duidelijke psychopathologie en sexeverwarring heeft geleid.

Het eerste geval gaat over een XX-baby met de zoutverlies vorm van CAH die bij de geboorte de mannelijke sexe heeft gekregen en een jongensnaam krijgt. Hoewel het kind na 2 weken als vrouwelijk wordt gediagnosticeerd, wordt de sexe van het kind op het geboortebewijs niet veranderd. Het kind wordt met een goed ingestelde medicatie, maar zonder operatie van het genitaal naar huis gestuurd. Uit geldgebrek en gebrek aan kennis staken de ouders de medicatie als de voorraad medicijnen op is. Via de schoolarts wordt het kind op 11 jarige leeftijd weer bij het John Hopkins Hospital aangemeld. Het kind heeft een zo grote clitoris dat het staande kan plassen. Het kind ziet er mannelijk uit (gespierd, mannelijke habitus, haargroei). Het kind vraagt zelf om een bevestiging van het mannelijke uiterlijk. Als de eerste fase van de operatie aan het genitaal voorbij is wordt het jongetje dat tot die tijd lijdt aan electief mutisme, communicatief. Het gaat praten, wordt vriendelijker en opener in het gedrag. De vraag rijst waarom dit kind niet ernstig ziek is geworden of overleden is.

Het tweede geval gaat over een XX-baby die eerst als jongetje is benoemd bij de geboorte, maar waarvan de sexe op de leeftijd van 5 maanden als vrouwelijk wordt bepaald. Het kind wordt vanaf de leeftijd van 2½ maand met cortison behandeld. Operatie aan het genitaal vindt pas plaats op 3½ jarige leeftijd. Het kind (één van de eerste patienten die met cortison wordt behandeld) ligt vele maanden in bed voor het verzamelen van urine. De moeder schaamt zich erg over de praatjes die er over haar kind worden verteld en ze twijfelt sterk aan de sexe van het meisje. Thuis noemt het zusje het kind een jongen. De twijfel van de moeder wordt versterkt door een arts die vraagt of het kind een jongen is geweest omdat de naam op de medische status niet veranderd is. De verwarring wordt ook

vergroot door opmerkingen van een dominee dat dergelijke kinderen homo-sexueel worden. Ondanks de operatie aan het genitaal op 3½ jarige leeftijd (zonder enige voorbereiding) blijft de onduide?lijkheid bij het kind zelf ten aanzien van de eigen sexe. Het meisje ontwikkelt een ernstige straat-fobie en raakt sociaal volledig geïsoleerd.

Wat meer duidelijk lijkt te worden uit dit laatste voorbeeld en uit de resultaten van het onderzoek bij de stabiele gezinnen (blz. 17) is, dat twijfel aan de sexe bij de geboorte en acceptatie van de vrouwelijke sexe bij de ouders mede bepalend is voor de verdere genderontwikkeling van het kind.

In de literatuur wordt steeds benadrukt dat ouders met een CAH-dochter goed begeleid moeten worden. Echter veel duidelijke adviezen voor die begeleiding zijn er niet. Vooral over de voorlichting van het kind zelf zijn weinig gegevens te vinden. Lewis en Money (1977, blz. 465) menen dat het meisje moet weten waarom er vaak naar het genitaal gekeken wordt door de arts. Wat zij dan adviseren omtegen het kind te zeggen is niet duidelijk. De meeste meisjes met CAH moeten op volwassen leeftijd nog een keer geopereerd worden. Gegevens over voorlichting over deze operatie (leeftijd waarop, manier van uitleggen etc.) zijn er niet. Lewis en Money menen dat het CAH meisje dat van sexe benoeming veranderd is dit op jonge leeftijd (hoe jong?) al moet horen (hoe?). Zij stellen dat het zeer traumatisch is voor het kind als het er later achter komt dat het van sexe benoeming veranderd is. Onderzoek naar het effect van de wijze van voorlichten en de leeftijd waarop de voorlichting het beste effect heeft op de verdere ontwikkeling van het kind is er niet. Kaplan (1970, blz. 63) beschrijft hoe belangrijk het voor de ontwikkeling van het kind is dat goede voorlichting ten aanzien van de afwijking aan het genitaal aan ouders en kind wordt gegeven. Kaplan beschrijft de ontwikkeling van een 22-jarige vrouw die als aangeboren afwijking, het afwezig-zijn van de vagina heeft. Bij deze vrouw wordt de afwijking pas geconsta-teerd op 14½-jarige leeftijd. Toch heeft zij zich altijd beleefd als een tweeslachtig wezen. Zij voelde zich geen jongen en geen meisje. Wanneer op 21-jarige leeftijd bij de vrouw door middel van plastische chirurgie een vagina wordt geconstrueerd voelt zij zich als vrouw herboren. Het

defect beleefde de patient als straf voor masturbatie in de kindertijd. Kaplan stelt dat het afwezig-zijn van de vagina door de moeder al vroeg geconstateerd had kunnen worden. Hij zegt: "It must be her ignorance of the normal anatomy stemming from repressing, or denial of the defect, that bars its recognition". De vroege verdringing van het defect moet ook volgens de auteur de attitude van de moeder ten opzichte van het kind beïnvloeden. De ontdekking van het defect in de puberteit maakt de patient depressief en had tot gevolg dat conflictueuze gevoelens over bisexualiteit die in de puberteit gewoonlijk een rol spelen zeer versterkt werden. De patient voelde zich anders dan anderen en dit beïnvloedde sterk haar gevoel van eigenwaarde.

Uit deze case-history blijkt dat hoewel het kind niet is voorge-licht over de afwijking, zij zelf wel de afwijking geconstateerd had. Al vroeg wist ze dat ze maar twee in plaats van drie lichaamsopeningen had. Zij voelde zich noch meisje, noch jongen. Hoe de meisjes met CAH hun afwijking aan het genitaal beleven is niet duidelijk.

2.8. Vroeg en laat behandelde patienten

2.8.1. Vroeg en laat behandelde patienten en hormoonwerking

In de meeste artikelen over genderrol gedrag van CAH-meisjes wordt onderscheid gemaakt tussen vroeg en laat behandelde kinderen. Onder vroeg behandeld verstaat men meestal beneden het eerste levensjaar, onder laat behandeld ouder dan 1 jaar.

Het is niet erg waarschijnlijk dat de laat behandelde kinderen, meisjes met de zoutverlies variant van CAH zijn. Immers deze kinderen worden al snel na de geboorte ernstig ziek door het zoutverlies en zij overlijden als ze niet tijdig met cortisol behandeld worden. De groep laat behandelde bestaat dus waarschijnlijk uit niet-zoutverliezers. Het is echter niet duidelijk of de groep vroeg behandelde alleen zoutverliezers zijn. Dit onderscheid tussen zoutverlies en niet-zoutverlies meisjes wordt niet gemaakt. Zoals we al gesteld hebben wordt de diagnose zoutverlies variant van CAH direct na de geboorte gesteld en de diagnose niet-zoutverlies vorm van CAH in de eerste levensjaren. Toch is het moge-

lijk dat ouders met al een kind met de niet-zoutverlies variant van CAH een tweede baby krijgen met hetzelfde ziektebeeld. Bij dit kind zal de diagnose direct na de geboorte gesteld worden.

Het onderscheid vroeg en laat behandeld wordt gemaakt met het doel om de invloed van de duur van de werking van het mannelijke hormoon op het genderrol gedrag te kunnen aangeven. Het probleem is echter dat het niet om eenzelfde groep meisjes gaat, maar om twee groepen: zoutverlies-meisjes die sterk geviriliseerd zijn en niet-zoutverlies-meisjes die gering geviriliseerd zijn. Verkauf en Jones (1970, blz. 36) vonden een correlatie tussen de graad van virilisatie en het zoutverlies effect. Hoe sterker de virilisatie van het genitaal van het meisje hoe groter het percentage zoutverlies ten opzichte van niet-zoutverlies-meisjes. Quazi en Thompson (1972, blz 654) vonden eveneens een correlatie tussen de graad van virilisatie en het zoutverlies effect. Tachtig procent van de CAH-vrouwelijke patienten met een Prader III en IV afwijking aan het genitaal waren zoutverliezers en 92% van de patienten met type I en II van Prader waren niet-zoutverliezers. Er zijn dus twee groepen; meisjes met de zoutverlies variant van CAH en meisjes met de niet zoutverlies variant van CAH. Zowel de mate waarin het hormoon werkzaam is als de duur dat het hormoon werkt zijn verschillend.

2.8.2. Laat behandelde kinderen en genderidentiteit

Het komt voor dat een XX-baby, met de niet-zoutverlies vorm van CAH bij de geboorte als jongetje benoemd wordt. Het gaat hier dan meestal om sterk geviriliseerde meisjes (Prader IV) waar de arts meent dat het kind een hypospadie heeft met niet ingedaalde testes. Wanneer bij dit kind na enkele jaren de diagnose CAH gesteld wordt, doet zich de vraag voor of het kind nog van sexe identiteit kan veranderen. De ouders hebben hun kind als jongen opgevoed en komen nu voor de vraag te staan of het kind zonder ernstige psychische schade nog kan veranderen van sexe identiteit. Stoller (1968, blz. 30) gaat ervan uit dat op 3-jarige leeftijd de gender-identiteit van het kind gevormd is en dat deze op 5, 6 jarige leeftijd

irreversibel is. De definitie van Stoller (1968, blz. 10) ten aanzien van genderidentiteit is: "The sameness, unity, and persistence of one's individuality as male, female or ambivalent, as experienced especially in self awareness and behavior". Gender role daarentegen wordt gedefinieerd als: "Everything that is said or done to indicate to one self or others the degree that one is male, female, or ambivalent. It includes, but is not restricted to sexual arousal and response. Gender role is the public expression of gender identity. Gender identity is the private experience of gender role". Money and Dalery (1976, blz. 444) zijn van mening dat een XX-baby niet meer van sexe benoeming moet veranderen als het kind al enkele jaren als jongetje is opgegroeid. Zij zijn ervan overtuigd dat verandering van genderidentiteit tot ernstige psychische problemen leidt. Zij raden aan een genetisch meisje dat als jongen is opgevoed, de mannelijke genderidentiteit te laten. Dit betekent dat het kind in de puberteit testosteron injecties moet hebben om mannelijke uitwendige kenmerken (baardgroei, mannelijk habitus, lage stem) te krijgen. Ook zullen kunstmatige testes geïmplanteerd moeten worden. De kinderen blijven onvruchtbaar. De interne geslachtsorganen die vrouwelijk zijn zullen weggehaald moeten worden. Men kan zich afvragen of een dergelijke kunstmatige instandhouding van het mannelijke uiterlijk en de onvruchtbaarheid, niet ook tot ernstige problemen zal leiden voor de jongen. Money en Dalery (1976, blz. 443) beschrijven echter 3 gevallen van XX-babies die als jongen zijn opgevoed en waarvan de ontwikkeling ook op volwassen leeftijd probleemloos verloopt. Alle 3 de jongens hebben seksuele contacten met vrouwen (2 zijn getrouwd). Zij zijn tot volwassen mannelijk seksueel gedrag in staat (erecties, orgasme bij masturbatie en geslachtsgemeenschap, kleine hoeveelheid ejaculaat bij orgasme). Alle 3 de mannen zijn tevreden over hun seksuele activiteiten; zij hebben geen erotische fantasieën ten opzicht van mannen. Ladee-Levy (lezing gehouden nov. 1982) beschrijft een geval van genderidentiteitsverandering op 4-jarige leeftijd. Het gaat hier om een XX-baby met het niet-zoutverlies syndroom van CAH. Het kind heeft een virilisatie Prader IV, de arts meent dat het kind een jongen is met een hypospadie en niet ingedaalde testes. Dit kind ontwikkelt zich tot op heden (het kind

is nu 9 jaar) zonder ernstige psychische problemen. Voor de omgeving lijkt de verandering van sexebenoeming wel problematisch. Met name het broertje van het CAH-meisje voelde zich erg bedreigd in zijn genderidentiteit en moest psychiatrisch behandeld worden.

Een spectaculair voorbeeld van een verandering van genderidentiteit die volgens de auteurs Imperato-Mc Ginley, Peterson, Gautier en Sturla (1979, blz. 1234) vrij natuurlijk verloopt vormt de groep mannelijke pseudohermaphroditen met 5- α -reductase deficiëntie. Het gaat hier ook om een recessief erfelijke ziekte waarbij door de ontbrekende 5- α -reductase de patienten te weinig testosteron produceren; nl. kinderen die genetisch mannelijk zijn, maar door het tekort aan testosteron een vrouwelijk geslachtsorgaan bij de geboorte hebben. Onder invloed van de puberteit wordt er meer testosteron geproduceerd bij deze kinderen zodat zij steeds mannelijker worden. Deze verandering voltrekt zich geleidelijk, al tussen het 7e en 12e levensjaar ontdekken de patienten dat ze niet zoals andere meisjes zijn. De auteurs beschrijven de ontwikkeling van 33 patienten waarvan 17 met succes van de vrouwelijke identiteit naar de mannelijke identiteit overgaan. De verandering van de gender role is langzamer dan die van de genderidentiteit. De auteurs zeggen wel dat de patienten onzeker zijn ten aanzien van hun mannelijke uiterlijk en bang zijn voor ridiculisatie. De auteurs verklaren de flexibiliteit van de patienten ten aanzien van de verandering in genderidentiteit uit de acceptatie van de omgeving. De patienten leven namelijk voornamelijk in 2 dorpen in het Zuid Westen van de Dominicaanse Republiek. In deze dorpen is het verschijnsel algemeen bekend. De auteurs zeggen dat sinds het contact met de grote stad is toegenomen de problematiek voor deze kinderen groter is geworden. De dorpelingen zijn er nu toe overgegaan deze kinderen vanaf de geboorte als jongen op te voeden. Deze uitspraak doet vermoeden dat het syndroom voor de dorpelingen bij de geboorte herkenbaar is. De kinderen worden namelijk geboren met scrotum dat lijkt op schaamlippen, een fallus die lijkt op een clitoris, een onvolledige vagina en testes die zich in de buik bevinden. Vermoedelijk kunnen de ouders aan het genitaal van het kind de ziekte constateren. Het is mogelijk dat de ouders van

deze kinderen ook vroeger al niet zo strikt aan een vrouwelijke gender-identiteit vast hielden. Deze flexibiliteit bij de ouders zou ook de flexibiliteit van de kinderen ten aanzien van de verandering van gender-identiteit kunnen verklaren. De auteurs echter concluderen dat de mate waarin de hersenen in utero en postnataal aan testosteron zijn blootgesteld geweest meer effect heeft op het bepalen van de mannelijke genderidentiteit dan de genderopvoeding. De auteurs zijn van mening dat de genderidentiteit zich voortdurend ontwikkelt en pas in de puberteit definitief vast komt te liggen.

2.9. Invloed van ziekteaspecten en chronisch ziek-zijn bij kinderen met CAH

Kinderen met de zoutverlies variant van CAH zijn in de eerste levensjaren vaak ziek. Zowel de jongens als de meisjes zijn erg vatbaar voor infectie ziekten. De kinderen worden soms heel plotseling erg ziek, raken in shock en worden met spoed in een ziekenhuis opgenomen. Daar de kinderen in stress toestanden zoals ongevallen, operaties, ernstige ziekte te weinig hydrocortison produceren moeten zij in dergelijke gevallen een verhoogde substitutie dosis van corticosteroïden hebben. Dit betekent dat de kinderen snel naar een ziekenhuis moeten worden vervoerd. De kinderen zullen dus de eerste levensjaren veel medische ervaringen hebben. Ze moeten bovendien regelmatig (om de 3-6 maanden) poliklinisch gecontroleerd worden. Bij deze controles wordt bloed-, soms urine-onderzoek gedaan; het gewicht en de lengte worden gemeten en om de 6 maanden wordt een röntgenfoto van de hand gemaakt. De medicatie moet soms veranderd worden, verhoogd of verlaagd. Instellen van de juiste dosis medicijnen is van groot belang. Bij overdosering worden de kinderen dik, krijgen een cushing-uiterlijk en wordt de lengtegroei beïnvloed. Bij onderdosering zijn ze snel ziek, en treden virilisatie verschijnselen op. Sommige kinderen hebben hoge doseringen nodig om de ACTH-productie onder controle te krijgen. Bij deze kinderen is het vaak niet te vermijden dat een cushing-

uiterlijk ontstaat (Brook, Zachmann, Prader, Mürset, 1974, blz. 126). De ouders van een baby met de zoutverlies variant van CAH maken dus veel mee. Zij hebben de constante zorg om het lichamelijk welzijn van het kind en de frequente poliklinische en klinische bezoeken. Daarbij komt dat deze ouders vaak al een kind verloren hebben aan de ziekte die niet tijdig gediagnostiseerd is. Dit maakt hen extra angstig en bezorgd.

De niet-zoutverlies-kinderen worden meestal later in hun ontwikkeling geconfronteerd met ziek zijn. Deze kinderen zijn meestal niet zo frequent en ernstig ziek als de zoutverlies-kinderen. Wel krijgen zij ook een levenslange medicatie als de diagnose CAH gesteld is en worden zij regelmatig voor poliklinische controles op een ziekenhuis verwacht. Ook zij worden dan onderworpen aan bloed- en urine-onderzoek, metingen van lengte en gewicht en aan het maken van handwortel foto's. De niet-zoutverlies kinderen hebben door de late diagnose stelling al enkele jaren een versnelde lengtegroei en rijping van het skelet. Hierdoor zijn deze kinderen als peuter, kleuter en schoolkind aan de grote kant, terwijl zij als puber vaak klein zijn ten opzicht van leeftijdgenoten. Dit lengte probleem wordt door enkele auteurs genoemd in relatie met CAH. McGuire, Ryan and Omenn (1975, blz. 187) vonden dat de volwassen mannen met CAH door hun geringe lengte (gemiddelde lengte 155 cm) ten opzichte van controle mannen significant hoger scoren op de Adult Feminine scale (vooral op angst, onzekerheid, bezorgdheid). Ook waren zij slechter in sport dan controle volwassen mannen. In een artikel van Krims (1962, blz. 409) wordt naast de invloed van de sterke lengte groei ook de invloed van de pseudo pubertas praecox op de ontwikkeling van een jongen met CAH genoemd. Het gaat hier om een jongetje met de niet-zoutverlies variant van CAH genaamd John. Omdat het kind zo groot en sterk was in de peuter-kleuter leeftijd vond de moeder van John het nodig om haar zoontje in relatie met leeftijdgenootjes constant af te remmen. De druk die deze moeder uitoefende op haar kind om zijn agressie in bedwang te houden noemt Krims als algemeen kenmerk van ouders met een kind met pubertas praecox. Bovendien werd John door de omgeving voortdurend als ouder gezien dan zijn kalenderleeftijd aangaf zodat van het kind gedrag verwacht werd dat te ver op zijn leeftijd

vooruit lag. John masturbeerde vrij frequent tot groot verdriet van zijn moeder die bang was voor de grootte van zijn erecties. Als John op 5½ jarige leeftijd psychiatrisch wordt onderzocht heeft hij ernstige slaapproblemen. Het kind is gespannen en depressief. Zijn relatie met leeftijdgenoten is vrij goed, en ook zijn intellectuele ontwikkeling verloopt ongestoord. Hoe de invloed van lengte en pubertas praecox op de ontwikkeling van CAH-meisjes verloopt is niet duidelijk. Hier zijn geen gegevens over.

Er zijn ook geen gegevens over de invloed van het chronisch ziek zijn in de eerste levensjaren van meisjes met de zoutverlies variant van CAH op hun psychische ontwikkeling. Chronisch zieke kinderen worden vaak met de volgende psychische effecten beschreven (Schowalter, 1979, blz. 432-436): sterke gevoelens van onzekerheid en onvermogen, sterke lichamelijke preoccupatie, onrijpheids gedrag, passiviteits problemen met een onvermogen om agressieve gevoelens te uiten, beleving van de beperking tot zelf-realisatie, onduidelijk toekomstbeeld en verholde of manifeste angsten vooral doodsangst. Tavormia e.a. (1976, blz. 108) vonden bij een groep chronisch zieke kinderen een verhoogde activiteitsscore en agressie score op de Junior Eysenck Personality Inventory.

Er zijn ook geen gegevens te vinden over de invloed van het cushing- uiterlijk en/of de obesitas die zich bij CAH-kinderen kunnen voordoen. In een artikel van Money en Daléry (1976, blz. 442) staat één opmerking van een patient met CAH, genetisch een vrouw die als man is opgegroeid, waaruit blijkt dat het klein en dik zijn geen probleem voor deze patient is: "I am short, I am fat, but I have no complex".

2.10. Intellectuele capaciteit van CAH-kinderen

De mogelijke invloed van het mannelijke hormoon op het intellectuele functioneren van CAH-kinderen is al in 1966 door Money en Lewis (blz.365) beschreven. Het gaat hier om 70 CAH-patienten, 53 vrouwen en 17 mannen, in de leeftijd van 26-48 jaar. Het IQ van de CAH-patienten blijkt en opzichte van de norm van de gebruikte tests (Rev. Stanford, WISC, WAIS) significant

verhoogd te zijn. Er zijn géén significante verschillen in IQ tussen: CAH-patienten en hun broers en zusters, CAH-zoutverlies en CAH-niet-zoutverlies patienten en CAH-vroeg behandelde patienten en CAH-laag behandelde patienten (behandeling in de zin van cortison behandeling). De conclusie van Money e.a. is dat de verhoogde hormoonproductie van de CAH-patienten de verhoging van het IQ veroorzaakt.

Latere onderzoekers spreken deze conclusie tegen. Hoewel deze onderzoekers: Baker en Ehrhardt (1974, blz. 64), McGuire en Omenn (1974, blz. 171) en Wenzel, e.a. (1978, blz. 13) ook een verhoging van het IQ ten opzichte van de norm van de gebruikte tests vinden bij CAH-patienten, zijn de conclusies die zij trekken anders.

Tabel 2. Intellectuele capaciteit van CAH-patienten en hun broers en zusters en hun ouders; resultaten van verschillende auteurs.

	leeftijd		N	IQ	ZT	NZT	N	IQ	N	IQ	Tests
	patient		patienten	patienten	patienten	patienten	broer/zus	broer/zus	ouders	ouders	
Money, Lewis	2.6-48	jr	70	110	105	111	10	110	-	-	1,2,3
Baker, Ehrhardt	4.3-26.3	jr	27	113	-	-	27	111	32	107	2,3,4
Mc Guire, e.a.	5.6-30	jr	31	107	100	110	22	115	36	111	2,3,4
Wenzel, e.a.	6 - 20	jr	33	111	108	113	29	114	48	104	5,6

ZT = zoutverlies NZT = niet-zoutverlies

1 = Rev. Stanf, 2 = WISC, 3 = WAIS, 4 = WIPPSI, 5 = HAWIK, 6 = HAWIE.

De hormoon-hypothese van Money wordt door Baker en Ehrhardt verworpen. Zij vinden niet een significant verschil tussen het IQ van CAH-patienten en het IQ van hun broers en zusters enerzijds, en het IQ van CAH-patienten en het IQ van hun ouders anderzijds.

Reinish (1976, blz. 78) heeft het IQ van kinderen waarvan de moeder in de zwangerschap van het kind met progesteron is behandeld vergeleken met het IQ van kinderen waarvan de moeder tijdens de zwangerschap met oestrogeen behandeld is. Zij vond geen verschil in IQ tussen de twee groepen. Wel was het IQ van beide groepen ten opzichte van de norm van de tests verhoogd. Echter ook het IQ van de broers en zusters van deze

kinderen was significant verhoogd. Baker en Ehrhardt voelen het meest voor een genetische verklaring voor de verhoging in IQ. Daar de ouders drager zijn van deze ziekte en een deel van de broers en zusters eveneens drager is, kan de recessief erfelijke eigenschap op de één of andere wijze gekoppeld zijn aan een andere genetische eigenschap die intelligentie bevordert.

Om deze hypothese te kunnen bewijzen zou men een significant verschil in IQ moeten vinden tussen broers en zusters die drager van de ziekte zijn en broers en zusters die niet erfelijk belast zijn met de ziekte. Op het ogenblik wordt er onderzoek gedaan naar het vaststellen van dragerschap van CAH bij ouders en enkele broers en zusters. Het onderzoek naar het vaststellen van het dragerschap staat nog te veel in de kinderschoenen om het verschil in IQ tussen broers en zusters die wel en die niet drager zijn uit te zoeken.

Mc Guire e.a. (1974, blz. 171) achten de genetische hypothese niet erg waarschijnlijk. Als de genetisch onbelaste broers en zusters van CAH-patienten een IQ zouden hebben dat bij de norm ligt van de tests, zou het gemiddelde IQ van alle broers en zusters (belaste en onbelaste) lager moeten liggen dan dat van de ouders. Uit alle onderzoeken blijkt eerder het omgekeerde, het IQ van de ouders ligt meestal lager dan dat van de broers en zusters. De genetische hypothese is dus niet erg aannemelijk. Mc Guire e.a. opperen de volgende twee mogelijkheden als verklaring van het verhoogde IQ: 1. De groep patienten die een endocrine kliniek bezoeken is een specifieke groep met een hoger IQ dan de gemiddelde populatie. 2. De intelligentie tests zijn verouderd, de norm van de huidige populatie ligt hoger dan die van de tests. De tests zijn sinds 1954 niet meer herzien, terwijl de scholing en algemene vorming van de mensen sterk is vooruitgegaan. De eerste mogelijke verklaring lijkt mij voor Nederland slecht op te gaan. Medische hulp van een endocrine kliniek is voor alle patienten beschikbaar. Uit een onderzoek met kinderen met psychogene amblyopie (Slijper, van Balen, 1979, blz. 2138) blijkt ook dat het IQ van de kinderen verhoogd is ten opzichte van de testnorm. Het betreft hier kinderen die het oogziekenhuis in Rotterdam bezocht heb-

ben. Het sociaal-economische milieu van de groep was eerder laag dan hoog. De veroudering van de normen lijkt dus het meest aannemelijk als verklaring voor de verhoging van het IQ van de CAH-patienten.

2.11. Volwassen sexualiteit bij CAH-vrouwen

Een vraag die zich bij alle ouders met een CAH-dochter zal voordoen is die van de latere psychosexuele geaardheid van hun kind. Er zijn nog weinig gegevens over dit probleemgebied, vooral recente gegevens ontbreken. Money en Schwartz (1977, blz. 419) beschrijven de seksuele ervaringen van 17 vroeg-behandelde meisjes met CAH (beneden het tweede levensjaar behandeld). De meisjes zijn 16-26 jaar oud; er zijn 10 meisjes met de zoutverlies variant van CAH en 7 met de niet-zoutverlies variant. De gegevens zijn verkregen met een uitgebreid interview. Uit de resultaten blijkt dat de meisjes laat zijn in hun contacten met jongens. Volgens de auteurs was dit laat-zijn niet een gevolg van een meer algemene sociale geremdheid en teruggetrokkenheid van de meisjes maar meer een gevolg van hun problemen met het vormen van intieme, erotisch getinte relaties met jongens. Onaantrekkelijkheid (in uiterlijk) kon ook niet de oorzaak van deze problemen zijn. De relaties die de vrouwen met mannen hadden waren oppervlakkig van aard of hadden meer het karakter van kameraadschap in plaats van dat ze erotisch geladen waren. Acht van de 17 vrouwen waren duidelijk a-sexueel, 9 hadden wel seksuele ervaringen waarover 5 tevreden waren en 4 aangaven dat er problemen waren. Twee vrouwen hadden vaginale openingen die te smal waren voor genitale penetratie. Twee vrouwen hadden moeite om de erotische opwindning vast te houden. Een van deze vrouwen bijvoorbeeld vertelde dat elke keer als een man haar aanraakte zij dit voelde als een doktersonderzoek. Vier vrouwen gaven aan dat zij bisexuele fantasieën hadden en hierdoor sexueel opgewonden konden raken. Opmerkelijk is dat ook de niet-erotische vriendschappen van de CAH-vrouwen beperkt zijn en oppervlakkig van aard zijn. Money en Schwartz (1977, blz. 429) menen dat dit komt doordat de meisjes in de schoolleeftijd (latentiefase) niet graag met meisjes spelen. Zij prefereren de jongens, maar hun spel is voorname-

lijk competitief van aard, heeft niet tot gevolg dat er hechte vriendschappen uit voortkomen. Hierdoor hebben de CAH-meisjes niet geleerd om vriendschappen aan te gaan met vrouwen. In de puberteit voelen zij zich angstig en afwerend ten opzichte van jongens waardoor de kinderen sociaal geïsoleerd raken. Money en Schwartz noemen niet het psychologisch effect van het anders zijn dan een ander, dat ook invloed kan hebben op de sociale relaties. Het is eveneens denkbaar dat de CAH-meisjes zich verward voelen ten aanzien van hun eigen sexuele geaardheid. Dat zij uit angst voor homo- en bisexuele fantasieën alle sexuele fantasieën in de ijskast zetten. Het duurt jaren zeggen Money en Schwartz (1977, blz. 429) voordat een CAH-meisje zich met haar vrouw-zijn erotisch gezien kan verenigen. Als oorzaken noemen de auteurs: 1) Een uitgesteld effect van de overmatige prenatale androgenisatie op bepaalde hersenbanen. 2) Een onbekend neveneffect van de long-term cortison therapie met name onderdosering. 3) Een secundair effect van de medicatie, de frequente ziekenhuisbezoeken met de onderzoeken aan het genitaal en de operatie aan het genitaal.

3. GENDERROL GEDRAG BIJ CAH-KINDEREN

Er zijn 4 uitgebreide onderzoeken verricht naar het genderrol gedrag van CAH-kinderen. De nadruk in deze onderzoeken ligt uiteraard op het genderrol gedrag van de CAH-meisjes.

De onderzoeken zijn:

1. Ehrhardt, Epstein, Money (1968) genderrol gedrag van 15 CAH-meisjes.
2. Ehrhardt, Money (1967) genderrol gedrag van 10 meisjes waarvan de moeder tijdens de zwangerschap van het kind met progesteron behandeld is, zogenaamd "progesteron-onderzoek".
3. Ehrhardt, Baker (1974) replicatie van het onderzoek uit 1968 (1) genderrol gedrag van 17 CAH-meisjes, 10 CAH-jongens.
4. Mc Guire, Ryan en Omenn (1975) genderrol gedrag van 15 CAH-meisjes en 16 CAH-jongens.

3.1. Ehrhardt, Epstein, Money (1968, blz. 165-167)

In dit onderzoek worden 15 meisjes met CAH in de leeftijd van 5 - 16 jaar onderzocht op genderrol gedrag. Alle kinderen zijn als meisje opgevoed; 7 kinderen zijn bij de geboorte eerst als jongen benoemd. Alle kinderen zijn beneden het eerste levensjaar behandeld met cortison. De leeftijd waarop de kinderen geopereerd zijn aan het genitaal varieert van 0 - 3½ jaar. Er zijn geen gegevens bekend over het aantal kinderen met de zoutverlies en niet-zoutverlies variant van CAH. De groep wordt vergeleken met een op sexe, ras, leeftijd, IQ en sociaal economisch milieu gematchte controle groep van 15 meisjes. Met behulp van een vrij gestructureerd interview met de moeder en het kind zijn gegevens verzameld over seksuele voorlichting van het kind, seksuele activiteit (masturbatie, seksuele spelletjes) belangstelling en dagdromen van het kind ten aanzien van vriendjes (boy-friend), huwelijk en trouwen, moederschap, zwangerschap en verzorgen van kleine kinderen. Belangstelling voor jongens of meisjes speelgoed, kleding en uiterlijk (optutten, ed.), binnen en buiten spelen en vechten. Ten-

slotte is ook aan de moeder en het kind gevraagd of zij vinden dat het kind "een tomboy" is en of het kind tevreden is met haar sexerol (genderrole). Een "tomboy" is een begrip dat in de anglosaksische wereld algemeen bekend is; een tomboy is een meisje met een gedragspatroon waarvan men zegt "het had een jongen moeten zijn".

Er is geen verschil tussen de CAH-meisjes en controle meisjes in seksuele activiteit in de zin van masturbatie en seksuele spelletjes. De auteurs vinden dit onverwacht; zij hadden meer seksuele activiteit bij de CAH-meisjes verwacht als gevolg van de extra aandacht die de clitoris bij deze kinderen krijgt en als gevolg van de grootte van de clitoris. Er zijn geen verschillen tussen CAH en controle meisjes ten aanzien van dagdromen en fantaseren over vriendjes, trouwen en moederschap. Ook ten aanzien van vechten zijn er geen verschillen tussen de beide groepen. Er zijn wél verschillen tussen CAH en controle meisjes ten aanzien van interesse in sport en buitenspel (meer belangstelling hiervoor bij de CAH-meisjes; ten aanzien van kleding (bij CAH-meisjes voorkeur voor functionele kleding); ten aanzien van speelgoed (voorkeur bij CAH-meisjes voor jongensspeelgoed); zorgen voor kleine kinderen (weinig belangstelling bij de CAH-meisjes); genderrol (ontevredenheid bij de CAH-meisjes) en tomboy-zijn (meer gevoel tomboy te zijn bij CAH-meisjes).

Ehrhardt e.a. veronderstellen dat de gevonden verschillen een product zijn van prenatale androgenisatie van de hypothalamus of daarmee verbandhoudende gebieden van de hersenen. Steun voor deze hypothese vinden zij in een onderzoek uit 1967 met de zogenaamde "progesteron kinderen".

3.2. Ehrhardt, Money (1967, blz. 83-100)

Het betreft hier meisjes waarvan de moeder tijdens de zwangerschap van het kind progesteron heeft gebruikt om een dreigende abortus tegen te gaan.

Het progesteron heeft een mannelijke hormonale werking (inmiddels is dit preparaat verboden). Deze werking die alleen prenataal plaats vindt geeft een virilisatie van het uitwendige geslachtsorgaan. Het verschil van de zogenaamde "progesteron kinderen" met CAH-kinderen is dat de progesteron

kinderen géén dysfunctie van de bijnier hebben. Beide groepen zijn geviriliseerd maar bij de progesteron kinderen houdt de hormonale werking na de geboorte op. Bovendien zijn deze kinderen gezond. Uit het onderzoek met 10 meisjes van 3,9 - 14,3 jaar komen dezelfde resultaten ten aanzien van het genderrol gedrag als uit het latere onderzoek van 1968 met CAH-meisjes. Ehrhardt trekt op grond hiervan de conclusie dat de invloed van het hormoon op het genderrol gedrag prenataal bepaald is. Ehrhardt en Money hebben echter niet de beschrijving van het geviriliseerde genitaal door ouders en kind zelf en de invloed hiervan op het genderrol gedrag bestudeerd. Het is mogelijk dat deze twee belevingsfactoren het afwijken-de genderrol gedrag bepalen.

3.3. Ehrhardt en Baker (1974, blz. 33-52)

In 1974 heeft Ehrhardt samen met Baker het onderzoek uit 1968 herhaald, maar nu met meer controle groepen, namelijk broertjes en zusjes van CAH-kinderen, CAH-jongens, en ouders van CAH-kinderen. Het sociale milieu is nu voor de verschillende groepen beter vergelijkbaar. De meetmethoden zijn niet veranderd (interview met moeder en kind).

De steekproeven van dit onderzoek zien er als volgt uit: 17 meisjes met CAH van 4,3 - 19,9 jaar, 10 jongens met CAH van 4,8 - 26,3 jaar, 11 zusjes van CAH-kinderen (van een CAH-jongen of CAH-meisje), 16 broertjes van CAH-kinderen (van een CAH-jongen of CAH-meisje) en 18 moeders en 14 vaders. Het onderzoek bevat alleen meisjes met de niet-zoutverlies variant van CAH. De behandeling met cortison is bij 14 CAH-meisjes direct na de geboorte gestart, bij drie kinderen is de behandeling op respectievelijk 2, 3 en 4 jarige leeftijd begonnen. De operatie aan het genitaal is bij 6 meisjes beneden het eerste levensjaar verricht, bij 7 meisjes tussen het eerste en 4e levensjaar en bij 4 meisjes later. Bij de CAH-jongens is de behandeling bij 6 jongens direct na de geboorte gestart, de andere 4 jongens zijn op respectievelijk 5, 6, 7 en 8 jarige leeftijd begonnen met de behandeling. De laatste 4 jongens vertoonden tekenen van pubertas praecox.

Dezelfde aspecten van het genderrol gedrag als in het onderzoek van 1968 werden bestudeerd: activiteit en agressie; moederschap, trouwen, zorgen voor kleine kinderen; uiterlijk en kleding; gedrag ten opzichte van spelgenoten en tevredenheid met gender role en tomboy-zijn.

De resultaten van dit onderzoek komen volgens de auteurs in grote trekken overeen met die van het vroegere onderzoek. CAH-meisjes tonen ten aanzien van de zusjes-CAH en moeders meer belangstelling voor buitenspelletjes, sportactiviteiten, het spelen met jongens en het spelen met jongensspeelgoed. De CAH-meisjes prefereren gemakkelijke kleding in plaats van aantrekkelijke kleding, en ze hebben weinig belangstelling voor het zich mooi maken met sieraden of make-up. Vergeleken met de zusjes-CAH en moeders zijn de CAH-meisjes ontevredener over hun genderrol (ze willen liever een jongen zijn) en meer geneigd tot tomboy-gedrag. Geen verschil tussen CAH-meisjes, zusjes-CAH en moeders is er wat betreft het beginnen met vechten en voorkeur voor een baan. CAH-meisjes tonen minder belangstelling voor trouwen, moederschap en het zorgen voor kleine kinderen dan zusjes-CAH en moeders.

Bij de CAH-jongens wordt alleen een verschil ten opzichte van broertjes-CAH en vaders gevonden wat betreft buitenspel en sport. Ook de CAH-jongens hebben net als de CAH-meisjes in dit onderzoek een verhoogd activiteitsniveau. Dit verklaren de auteurs vanuit de pre- en postnatale werking van het androgeen dat bij beide groepen aanwezig is (door onderdosering en te late dosering van corticosteroiden wordt er ook een postnatale androgene werking verondersteld). De auteurs zijn ervan overtuigd dat de houding van de ouders ten aanzien van het genderrol gedrag geen enkele rol speelt. Hoewel voor alle ouders de afwijking aan het genitaal van het CAH-meisje een schok was bij de geboorte, maakte geen van de ouders zich later enige zorgen over deze afwijking. Het tomboy-gedrag wordt volgens Ehrhardt e.a. door de moeders als volledig normaal, als niet jongensachtig beschouwd. Druk op het kind tot vrouwelijk gedrag werd nimmer uitgeoefend door de ouders. Ehrhardt e.a. benadrukken de volledig normale ontwikkeling van deze kinderen. Alle CAH-meisjes voelen zich meisje (de genderidentiteit is

ongestoord), maar zij gedragen zich als jongens (de genderrol is mannelijk).

De vraag is of de discrepantie tussen genderidentiteit en genderrol niet toch tot problemen leidt bij de CAH-meisjes. Worden de ouders van deze kinderen niet geplaagd door angstige fantasieën rond het jongens-achtige genitaal? De resultaten zijn ook niet in overeenstemming met het latere beeld van de CAH-meisjes. Immers Money en Schwartz schrijven in 1977 (blz. 429) dat de CAH-meisjes op volwassen leeftijd moeite hebben om zich met het vrouw-zijn te verenigen.

In het onderzoek van Ehrhardt e.a. valt op dat de auteurs stellen dat er bij de CAH-jongens ten opzichte van de broertjes-CAH geen verschil is in hun houding ten aanzien van trouwen, vaderschap en het zorgen voor kleine kinderen. Als we echter kijken naar de percentages in tabel 3 bij de jongens met CAH en de broertjes-CAH dan zien we dat er dezelfde tendens is als bij de CAH-meisjes ten opzichte van de zusjes-CAH. Ook de jongens met CAH-scoren hoog op weinig belangstelling ten opzichte van trouwen, vaderschap en het zorgen voor kleine kinderen (respectievelijk 60%, 55%, 65% bij CAH-jongens en 20%, 20%, 30% bij broertjes-CAH). Hoewel Ehrhardt e.a. aangeven dat deze verschillen niet significant zijn is de tendens toch dezelfde als bij de CAH-meisjes ten opzichte van de zusjes-CAH. Daar de steekproeven hier klein zijn (n=9 CAH-jongens en n=11 broertjes-CAH) lijkt het niet onwaarschijnlijk dat het verschil van belang is. We zien dus dat de zieke kinderen (CAH-meisjes en CAH-jongens) ten opzichte van de gezonde kinderen (zusjes-CAH en broertjes-CAH) verschillen. Dat wil zeggen CAH-meisjes en CAH-jongens tonen ten opzichte van de broertjes en zusjes met dezelfde sexe minder belangstelling voor trouwen, moederschap, zwangerschap, vaderschap en het zorgen voor kleine kinderen. Hieruit zou men kunnen concluderen dat het verschil tussen de zieke en gezonde kinderen ten aanzien van deze onderwerpen een effect van het ziek-zijn is. Ook het verhoogde activiteitsniveau van de CAH-jongens en CAH-meisjes zou gezien kunnen worden als ziekte effect. Bij chronisch zieke kinderen wordt compensatoir gedrag gezien in de vorm van druk, stoer gedrag en in de vorm van angst voor de toekomst (niet willen trouwen) (Sigal, 1972, blz. 415-423; (Schowalter, 1979, blz. 435).

Tabel 3. Resultaten tomboy-gedrag Ehrhardt (1974) voor CAH-meisjes, moeders van CAH meisjes, zusjes-CAH, CAH-jongens, broertjes-CAH.

	CAH ♀ N = 17	M's N = 10	zusjes CAH N = 11	sign.niv. P < 0.05	CAH ♂ N = 9	broertjes CAH N = 11	sign.niv. P < 0.05
Intense energy expenditure	80 %	40 %	10 %	s	80 %	20 %	s
Playmates: boys preferred	55 %	0 %	0 %	s	90 %	100 %	ns
Initiating of fighting	65 %	20 %	35 %	ns	55 %	35 %	ns
Wedding, marriage in play and daydreams: none or little	55 %	20 %	10 %	s	60 %	20 %	ns
Career vs marriage: career more important or equally	70 %	70 %	65 %	ns	65 %	90 %	ns
Pregnancy, motherhood(fatherhood) absent or little	60 %	40 %	10 %	s	55 %	20 %	ns
Toys: little or no interest in dolls	80 %	10 %	10 %	s	90 %	80 %	ns
Interest in infant care: aversion or indifference	55 %	10 %	0 %	s	65 %	30 %	ns
Tomboyism	60 %	20 %	0 %	s	-	-	-
Satisfaction with gender role: desire to be a boy or ambivalent	35 %	10 %	0 %	s	-	-	-
Clothing pref.: functional over attractiveness	75 %	20 %	35 %	s	-	-	-
Jewelry, make up, hairdo no interest	55 %	10 %	10 %	s	-	-	-

3.4. Mc Guire, Ryan en Omenn (1975, blz. 175-187)

Mc Guire, Ryan en Omenn vinden niet een significant verschil tussen CAH-meisjes en controle meisjes op genderrol gedrag. Deze onderzoekers hebben 15 CAH-meisjes en 16 CAH-jongens vergeleken met een op leeftijd (5 - 30 jaar), sexe, IQ, sociaal milieu en lichaamslengte, gematchte controle groep van gezonde kinderen en volwassenen. Er zijn 9 kinderen met de zoutverlies variant van CAH, 5 meisjes en 4 jongens; 15 kinderen zijn vroeg behandeld (beneden het eerste levensjaar). Hiervan zijn er 8 meisjes en 7 jongens. Er zijn 16 laat behandelde kinderen (7 meisjes en 9 jongens). De auteurs hebben naast psychologische tests (De Rosenberg en Sutton-Smith Play and Games test voor kinderen tot 15 jaar en de Lunnenborg M-F-scale voor patienten ouder dan 15 jaar) ook de interview techniek van Ehrhardt e.a. gebruikt.

Er is geen verschil tussen CAH-kinderen en controle kinderen van dezelfde sexe op deze tests. Ook op het interview kunnen de auteurs geen significante verschillen vinden tussen CAH-meisjes en controle meisjes. Wel vinden zij dat 8 CAH-meisjes ten opzichte van 5 controle meisjes zichzelf als tomboys beschouwen. Bij de jongens wordt wel een verschil gevonden namelijk op het gebied van sport. CAH-jongens zijn minder goed in sport activiteiten dan controle jongens. Bij de volwassen CAH-patienten worden significant hogere scores bij de mannen op angst en onzekerheid gevonden. De auteurs schrijven deze verschillen toe aan de geringe lengte van de CAH-mannen. Dit resultaat laat iets zien van de invloed van ziekte aspecten op de persoonlijkheidsontwikkeling van CAH-jongens. Helaas geeft het onderzoek geen verdere informatie over de begeleiding van ziekte aspecten zoals pseudo pubertas praecox, polikliniek bezoeken met lichamelijk onderzoek en bloed onderzoek, virilisatie verschijnselen bij de laat behandelde CAH-meisjes etc. etc. Ook zijn er geen gegevens over de beleving van de ouders van het afwijkende genitaal bij het CAH-meisje en de invloed op de ontwikkeling van het kind. Onderzoek naar de invloed van al deze factoren is dus erg zinvol om iets te begrijpen van de ontwikkeling van CAH-kinderen.

4. PROBLEEMSTELLING

4.1. Doel van het onderzoek

Uit de literatuur over de psychosociale ontwikkeling van CAH-meisjes, blijkt dat er nog weinig onderzoek verricht is naar de invloed van psychosociale factoren op de ontwikkeling van genderrol gedrag bij deze kinderen. Het mannelijke hormoon staat bij de meeste onderzoeken op de voorgrond (zie blz. 31 t/m 34), waarbij ook de gevonden afwijkingen van het genderrol gedrag verklaard worden vanuit de hormoonwerking. In deze onderzoeken beroept men zich op dierexperimenten, waar verondersteld wordt dat mannelijk hormoon een imprintingswerking heeft op het centrale zenuwstelsel. Echter, aanwijzingen voor een "sexual imprinting" bij de mens zijn er niet gevonden. Daarnaast is de invloed van het hormoon niet te scheiden van die van de psychosociale factoren. Het doel van ons onderzoek zal dan ook zijn om de invloed van psychosociale factoren op de ontwikkeling van het genderrol gedrag te bestuderen om zo tot een vollediger beeld te kunnen komen van de ontwikkeling van dit gedrag bij CAH-meisjes. De invloed van het mannelijke hormoon op het genderrol gedrag zal ook in het onderzoek betrokken worden.

4.2. Psychosociale factoren en genderrol gedrag

De psychosociale factoren die ons het meest belangrijk lijken voor de ontwikkeling van het genderrol gedrag van CAH-meisjes zijn: 1) het chronisch ziek-zijn en de ziekteaspecten en 2) de twijfel van de ouders aan de sexe van het kind. Twijfel van het kind zelf aan de sexe is eveneens van groot belang; echter daar de ouders niet wensen dat de CAH-meisjes zelf gevraagd worden naar de beleving van hun aandoening is onderzoek in directe zin naar deze vraag uitgesloten. Een factor die van minder belang is maar wel in het onderzoek betrokken moet worden is de invloed van het

milieu met name de stimulering van jongensachtig gedrag. Het ene gezin tolereert bij zijn dochters meer jongensachtig gedrag dan het andere gezin. Het is denkbaar dat CAH-meisjes komen uit gezinnen waar jongensachtig gedrag meer gestimuleerd wordt, dan in het gemiddelde gezin. Een verschil tussen CAH-meisjes en controle meisjes in genderrol gedrag zou dan bepaald kunnen zijn door deze milieu factor. We gaan er van uit dat deze milieu factor bij CAH-ouders geen rol speelt. We zullen dit echter wel moeten bewijzen. Hiertoe worden zusjes en broertjes van CAH-kinderen vergeleken met CAH-kinderen zelf in genderrol gedrag.

- De verwachting is dat zusjes van CAH-kinderen niet zullen verschillen van controle meisjes in genderrol gedrag en dat broertjes van CAH-kinderen eveneens niet zullen verschillen van controle jongens in genderrol gedrag.

4.2.1. Chronisch ziek-zijn en ziekteaspecten en genderrol gedrag

Zoals we reeds beschreven hebben (blz. 24-26) is CAH bij de kinderen met de zoutverlies variant een chronische ziekte in de eerste levensjaren. De kinderen zijn regelmatig, en ernstig, ziek, ze maken veel ziekenhuisopnames mee, veel poliklinische controles en moeten hun hele leven medicijnen gebruiken. Bij de kinderen met de niet-zoutverlies vorm van CAH kan men niet zo uitgesproken van een chronische ziekte spreken. Wel zijn er duidelijke ziekteaspecten zoals pseudo pubertas praecox, versnelde lengtegroei, nevenverschijnselen en van de medicatie zoals cushing en obesitas.

In de litteratuur worden bij chronisch zieke kinderen passiviteitsproblemen beschreven. Soms in de vorm van compensatoir gedrag; druk stoer gedrag (Sigal, 1972, blz. 422; Tavormina e.a., 1976, blz. 108), soms in de vorm van angst, onzekerheid, geremdheid (Krimms, 1962, blz. 409; Mc Guire e.a., 1975, blz. 187). Het verhoogde activiteitsniveau dat Ehrhardt e.a. bij de CAH-meisjes beschrijven, zou een effect van het chronisch ziek-zijn kunnen zijn. Mc Guire e.a. vonden bij de CAH-mannen een verhoogde feminine score ten opzichte van controle mannen. Vooral op het gebied van sport waren deze mannen minder goed dan de controle mannen, en 4 waren angstiger en onzekender. Zij schrijven deze resultaten toe aan de beperkte lengte

van de CAH-mannen. Krims vond bij de CAH-jongens met pubertas praecox en versnelde lengtegroei ook problemen op het gebied van de agressie uiting (het kind werd afgeremd). De problemen met de agressie uiting komen dus zowel bij de zoutverlies als niet-zoutverlies kinderen voor.

Bij Ehrhardt e.a. zien we dat de belangstelling voor trouwen, kinderen krijgen, zorgen voor kleine kinderen, zowel bij jongens als meisjes met CAH minder groot is dan bij de broers en zusters van die kinderen. Ook dit zou een effect van het chronisch ziek-zijn kunnen zijn dat wil zeggen een angst voor de toekomst kunnen uitdrukken.

We verwachten op grond van bovenstaande veronderstellingen dat CAH-meisjes (met de zoutverlies en niet-zoutverlies vorm van CAH) in hun genderrol gedrag zodanig beïnvloed worden door het ziek zijn dat zij zich jongensachtiger gedragen. Van de jongens met CAH (met de zoutverlies en niet-zoutverlies vorm van CAH) verwachten we juist dat zij zich meisjesachtiger zullen gedragen door het ziek zijn.

Om deze veronderstelling te kunnen toetsen moeten we de kinderen vergelijken met een groep chronisch zieke kinderen die géén hormonale afwijking hebben die invloed heeft op de ontwikkeling van het genitaal. Diabetes kinderen komen wat belangrijkste aspecten van het chronisch ziek-zijn met de kinderen met de zoutverlies vorm van CAH overeen: langdurige medicatie (levenslang), veel ziekenhuisopnamen, frequent ziek-zijn vooral in de vroege jeugd, frequente poliklinische controles (bloedafname, urine onderzoek, lichamelijk onderzoek) kans op shock toestand (angst voor levensgevaar) afwijkingen in lengtegroei en botleeftijd. Op twee belangrijke punten verschillen de groepen, namelijk:

- 1) op de aard van de medicatie. Deze is bij CAH-kinderen oraal. Alleen in de eerste levensjaren worden af en toe bij ernstige ziekten ook injecties gegeven. Bij diabetes-kinderen is de medicatie in de vorm van injecties. Orale medicatie zal psychisch minder ingrijpend zijn dan injecties.
- 2) moment van manifest worden van de ziekte. Bij de zoutverlies-kinderen wordt de diagnose bij de geboorte of kort hierna gesteld. Diabetes is bij baby's zeldzaam. Gezocht zal moeten worden naar een groep kinderen die de diabetes zo jong mogelijk gekregen hebben. De duur van het chronisch ziek

zijn komt bij de diabetes-kinderen meer overeen met die van de niet-zout-verlies kinderen met CAH.

- We verwachten nu dat meisjes met CAH niet zullen verschillen van meisjes met diabetes in genderrol gedrag, terwijl beide groepen wel meer jongensachtiger in genderrol gedrag zullen zijn dan controle meisjes.
- We verwachten dat jongens met CAH niet zullen verschillen van jongens met diabetes in genderrol gedrag, terwijl beide groepen wel meer meisjesachtiger in genderrol gedrag zullen zijn dan controle jongens.

4.2.2. Beleving van de ouders van de sexe van het CAH-meisje en genderrol gedrag

Twijfel aan de sexe van het kind speelt alleen bij de CAH-meisjes een rol. Er zijn meisjes met CAH die zo sterk geviriliseerd zijn dat de ouders menen een jongen gekregen te hebben. Als de diagnose CAH gesteld wordt veranderen deze kinderen van sexe benoeming. Er zijn ook meisjes die minder sterk geviriliseerd zijn, maar waarover twijfel aan de sexe van het kind opkomt. Uit de literatuur (blz. 10) blijkt dat ouders zich door de vermeende sexe van een kind (een baby als jongetje en dezelfde baby als meisje verkleed) sterk laten beïnvloeden in hun gedrag ten aanzien van die baby. Ouders worden bij de "jongens-baby" tot ander gedrag uitgelokt dan bij de "meisjes-baby". Dit wijst erop dat de sexe die de ouders menen dat het kind heeft invloed heeft op het gedrag van het kind. Het is dus denkbaar dat het afwijkende genderrol gedrag van de CAH-meisjes bepaald wordt door de beleving van de sexe van het kind door de ouders. Mogelijkheden om deze belevingsinvloeden te meten zijn:

- 1) vragen aan de ouders of zij getwijfeld hebben aan de sexe van het kind en zo ja hoe lang zij in onzekerheid zijn geweest over de sexe.
- 2) vragen aan de ouders of zij meenden een jongen of een meisje gekregen te hebben, en vragen welke naam het kind kreeg (jongens- of meisjesnaam), hen vragen of het kind vernoemd is (naar man, vrouw of niemand), hen vragen of het kind van sexe benoeming veranderd is.
- 3) de ouders vragen het genitaal (voor operatie) van het kind te beschrijven. Hierdoor kan een subjectieve maat voor de graad van virilisatie bepaald worden (Prader subjectief). We gaan er dan van uit dat een sterk

geviriliseerd genitaal bij ouders meer aanleiding geeft tot twijfel aan de sexe van het kind van een gering geviriliseerd genitaal.

4) de ouders vragen naar de leeftijd waarop het kind geopereerd is aan het genitaal. Uit de literatuur blijkt dat de leeftijd van opereren niet een zuiver medische beslissing is. De beleving van de ouders van het genitaal speelt een rol in de besluitvorming. Ouders die twijfelen aan de sexe van het kind zouden wel eens langer kunnen wachten met het laten opereren van het kind dan niet twijfelende ouders.

5) de ouders vragen naar het resultaat van de operatie. Het is mogelijk dat ouders die tevreden over het resultaat zijn de sexe van het kind meer als vrouwelijk kunnen accepteren dan ouders die ontevreden zijn.

6) de ouders vragen naar het gevoel dat zij hadden bij het zien van het afwijkende genitaal. Het is mogelijk dat ouders die het genitaal afstotend en griezellig vinden de vrouwelijke sexe van het kind moeilijker in hun beleving kunnen vasthouden dan ouders die het genitaal gewoon vinden en er meer zorg en verdriet om hebben.

We kunnen nu de volgende verwachtingen formuleren:

- Meisjes met CAH, waarvan de ouders getwijfeld hebben aan de sexe zullen meer afwijken van de norm in genderrol gedrag dan meisjes met CAH waarvan de ouders niet getwijfeld hebben aan hun sexe.
- Hoe langer de ouders getwijfeld hebben aan de sexe van het kind hoe meer het genderrol gedrag van het CAH-meisje zal afwijken van de norm.
- CAH-meisjes die van sexe benoeming veranderd zijn zullen meer van de norm afwijken in genderrol gedrag dan CAH-meisjes waar geen verandering van sexe benoeming is geweest.
- Hoe sterker de mate van virilisatie (subjectieve Prader) bij de CAH-meisjes hoe sterker het genderrol gedrag van de norm zal afwijken.
- Hoe ouder het kind is als de operatie aan het genitaal voor de eerste keer plaatsvindt hoe sterker het genderrol gedrag van de norm zal afwijken.
- CAH-meisjes waarvan de ouders de afwijking aan het genitaal als griezellig beleven zullen een genderrol gedrag hebben dat meer afwijkt van de norm dan CAH-meisjes waar de ouders de afwijking als gewoon beleven of er be-

zorgd/verdrietig om zijn.

- CAH-meisjes waarvan de ouders de operatie aan het genitaal niet geslaagd vinden (niet volledig vrouwelijk) zullen een genderrol gedrag hebben dat meer afwijkt van de norm dan CAH-meisjes waarvan de ouders de operatie volledig geslaagd vinden (volledig vrouwelijk).

4.3. Mannelijk hormoon en genderrol gedrag

Afgezien van het feit dat de hormonale werking op het genderrol gedrag niet te scheiden is van die van de psychosociale factoren is ook de werking van het hormoon pre- en postnataal niet te scheiden. De diagnose CAH wordt meestal enkele dagen tot weken (bij de zoutverlies kinderen) of enkele jaren (bij de niet-zoutverlies kinderen) na de geboorte van het CAH-meisje gesteld. Zelfs al zou de diagnose direct bij de geboorte gesteld worden, dan nog is er door de moeilijkheden bij het instellen van de medicatie de mogelijkheid aanwezig dat het kind postnataal onder- of overgedoseerd wordt. Ehrhardt e.a. (1968, blz. 165) vergelijkt de CAH-meisjes in genderrol gedrag met de progesteron-meisjes. Deze kinderen vormen inderdaad een goede controle groep, daar bij hen de werking van het hormoon niet aangeboren is, zodat deze na de geboorte stopt. Echter het gebruik van dergelijke hormonen tijdens de zwangerschap is al enige tijd verboden (sinds 1969).

Er zijn ook meisjes die geboren worden met een geviriliseerd genitaal door een bijnier tumor van de moeder. Deze kinderen zijn net als de progesteron kinderen gezond en produceren niet zelf te veel mannelijk hormoon. Mürset, e.a. (1970, blz. 636) beschrijft een kind dat genetisch een meisje is en dat als jongen is opgevoed. Deze aandoening is echter heel zeldzaam zodat het niet mogelijk is hiervan een controle groep samen te stellen.

Dus scheiding van de werking van het hormoon pre- en postnataal is niet mogelijk. Wat wel mogelijk is, is de graad van virilisatie te correleren aan het genderrol gedrag. Als het mannelijk hormoon oorzaak is van het afwijkende genderrol gedrag, zou men kunnen verwachten dat sterk geviriliseerde meisjes zich jongensachtiger gedragen, dan minder sterk ge-

viriliseerde meisjes. Dit betekent dat er een verschil in genderrol gedrag te verwachten is tussen meisjes met de zoutverlies vorm van CAH en de niet-zoutverlies vorm. Immers de eerste groep is als groep sterker geviriliseerd dan de tweede groep (zie blz. 22). We kunnen de volgende verwachtingen formuleren:

- Hoe groter de mate van virilisatie (Prader objectief) van het CAH-meisje hoe sterker het genderrol gedrag van de norm zal afwijken.
- Meisjes met de zoutverlies vorm van CAH zullen meer van de norm van de test in genderrol gedrag afwijken dan meisjes met de niet-zoutverlies vorm van CAH.

4.4. Samenvatting verwachtingen

We hebben de volgende verwachtingen geformuleerd:

- Zusjes van CAH-kinderen zullen niet verschillen van controle meisjes in genderrol gedrag.
- Broertjes van CAH-kinderen zullen niet verschillen van controle jongens in genderrol gedrag.
- Meisjes met CAH zullen niet verschillen van meisjes met diabetes in genderrol gedrag, terwijl beide groepen wel meer jongensachtiger in genderrol gedrag zullen zijn dan controle meisjes.
- Jongens met CAH zullen niet verschillen van jongens met diabetes in genderrol gedrag, terwijl beide groepen wel meer meisjesachtiger in genderrol gedrag zullen zijn dan controle jongens.
- Meisjes met CAH waarvan de ouders getwijfeld hebben aan de sexe zullen meer afwijken van de norm in genderrol gedrag dan meisjes met CAH waarvan de ouders niet getwijfeld hebben aan hun sexe.
- Hoe langer de ouders getwijfeld hebben aan de sexe van het kind hoe meer het genderrol gedrag van het CAH-meisje zal afwijken van de norm.
- CAH-meisjes die van sexe benoeming veranderd zijn zullen meer van de norm afwijken in genderrol gedrag van CAH-meisjes waar geen verandering van sexe benoeming is geweest.

- Hoe sterker de mate van virilisatie (subjectieve Prader) bij de CAH-meisjes hoe sterker het genderrol gedrag van de norm zal afwijken.
- Hoe ouder het kind is als de operatie aan het genitaal voor de 1e keer plaatsvindt hoe sterker het genderrol gedrag van de norm zal afwijken.
- CAH-meisjes waarvan de ouders de afwijking aan het genitaal als griezelig beleven zullen een genderrol gedrag hebben dat meer afwijkt van de norm dan CAH-meisjes waar de ouders de afwijking als gewoon beleven of er bezorgd/verdrietig om zijn.
- CAH-meisjes waarvan de ouders de operatie aan het genitaal niet geslaagd vinden (niet volledig vrouwelijk) zullen een genderrol gedrag hebben dat meer afwijkt van de norm dan CAH-meisjes waarvan de ouders de operatie volledig geslaagd vinden (volledig vrouwelijk).
- Hoe groter de mate van virilisatie (Prader objectief) van het CAH-meisje hoe sterker het genderrol gedrag van de norm zal afwijken.
- Meisjes met de zoutverlies vorm van CAH zullen meer van de norm van de test in genderrol gedrag afwijken dan meisjes met de niet-zoutverlies vorm van CAH.

5. OPZET VAN HET ONDERZOEK

5.1. Metten van genderrol gedrag

Om de experimentele groepen te kunnen vergelijken op genderrol gedrag met controle groepen moeten we een maat zien te vinden voor dit gedrag. Ehrhardt, Epstein en Money (1968, blz. 162) en Ehrhardt en Baker (1974, blz. 40) hebben de volgende aspecten van het genderrol gedrag onderscheiden:

- lichamelijke uiting van energie in spelgedrag en sport
- beginnen met vechten
- sexe speelkameraadjes
- sexe gebonden speelgoed
- kleding
- sieraden, make-up, haardracht
- wens ten aanzien van trouwen
- wens ten aanzien van zwangerschap
- wens ten aanzien van moederschap
- voorkeur carrière versus huwelijk
- verzorgen van kleine kinderen
- wens een jongen te zijn

Een meisje heeft een afwijkend genderrol gedrag, en wordt een tomboy genoemd als zij: Zeer veel lichamelijke energie uit in buiten spel en sport en de voorkeur geeft aan het spelen met jongens en jongensspeelgoed in plaats van meisjes en meisjesspeelgoed. Wanneer zij een geringe belangstelling heeft voor huwelijk, zwangerschap, moederschap en het zorgen voor kleine kinderen, maar niet een carrière prefereert boven trouwen. Wanneer zij de voorkeur geeft aan makkelijke kleding in plaats van jurken en een minimale belangstelling heeft voor sieraden, make-up en verschillende haardrachten. En wanneer zij de wens heeft een jongen te zijn in plaats van een meisje

De mate waarin een meisje een afwijkend genderrol gedrag heeft hebben Ehrhardt en Baker dus niet bepaald. Zij hebben de ouders en hun CAH-dochter tesamen geïnterviewd over het genderrol gedrag. In de gesprekken hebben zij vervolgens gekeken of een bepaald aspect van het genderrol gedrag wel of niet aanwezig is. Uit gesprekken met onze kinderartsen blijkt echter dat ouders met een CAH-meisje erg afwijzend staan ten aanzien van het praten over de ziekte met name de afwijking aan het genitaal in het bijzijn van het kind. Gezocht is dus naar een indirecte, niet emotioneel belastende meetmethode, die tevens dicht blijft bij de aspecten van het genderrol gedrag die Ehrhardt en Baker onderzocht hebben. Deze methode heeft geresulteerd in de Sophiatest.

5.2. Constructie van de Sophiatest

De Sophiatest is gebaseerd op die gedragsaspecten die Ehrhardt e.a. hebben onderscheiden aan het genderrol gedrag (5.1.). De test bestaat uit 5 onderdelen. De beslissing om verschillende onderdelen te nemen in plaats van één test is bepaald door twee problemen die bij de keuze van een geschikte testmethode zijn opgekomen. Ten eerste moet de techniek van testen geschikt zijn voor een groot leeftijdsbereik, namelijk voor kinderen van 5 - 16 jaar. Het werken met plaatjes is voor jonge kinderen erg geschikt (It-scale van Brown). Bij oudere kinderen, met name pubers, bestaat de kans dat de test te kinderachtig gevonden wordt, waardoor de afname onbetrouwbaar wordt. Zelfbeoordeling wordt als techniek veel gebruikt, maar is voor hele jonge kinderen vaak te moeilijk. Door de genderrol aspecten van Ehrhardt zowel met behulp van de plaatjes techniek als de zelfbeoordelings-techniek te onderzoeken wordt beoogd het eventuele leeftijdseffect te kunnen bepalen, zodat dit de resultaten niet kan beïnvloeden. Het tweede probleem is de betrouwbaarheid van de meting. Bij uitspraken over jongens-achtig/meisjesachtig gedrag speelt het probleem van de sociale wenselijkheid een rol. Door direct te vragen wat kinderen vinden van genderrol gedrag bestaat de kans dat zij antwoorden wat van hen verwacht wordt. De Osgood-schalen beogen dit effect te ondervangen. Op deze schalen moet het

kind respectievelijk aangeven wat het vindt van een jongen, een meisje en van zichzelf.

Plaatjes

Deze test is dus gebaseerd op de It-scale van Brown (1956). Het principe is dat het kind zich inleeft in een lijntjesfiguurtje zonder sexe (It). Er worden steeds 4 tekeningen aangeboden, waarvan het kind er twee mag uitkiezen die naar zijn mening passen bij de lijntjesfiguur. Plaatje 1. bestaat uit 4 tekeningen: een trein, een skateboard, een serviesje en een pop. Uit deze 4 tekeningen kiest het kind er dus twee die passen bij het lijntjesfiguurtje. Er zijn 15 plaatjes in totaal; de tekeningen zijn gericht op de aspecten van het genderrol gedrag zoals Ehrhardt e.a. die gemeten hebben (zie bijlage 1).

Beweringen

Dit onderdeel bestaat uit zelfbeoordelingsschalen. Op een 4-puntschaal moet het kind beweringen die betrekking hebben op de genderrol-aspecten van Ehrhardt e.a. beoordelen bijvoorbeeld "spelen met jongens is ... hardstikke fijn, een beetje fijn, een beetje vervelend, hardstikke vervelend". De formuleringen van de beweringen zijn aangepast aan het geslacht en de leeftijd van het kind, zodat er 4 versies van dit onderdeel bestaan.

A: meisjes - 1e t/m 6e klas lagere school (32 items)

B: jongens - 1e t/m 6e klas lagere school (32 items)

C: meisjes - voortgezet onderwijs MAVO/HAVO max. leeftijd 16 jr (34 items)

D: jongens - voortgezet onderwijs MAVO/HAVO max. leeftijd 16 jr (30 items)

Ook de beweringen zijn gebaseerd op de aspecten die Ehrhardt e.a. aan het genderrol gedrag hebben onderscheiden (zie bijlage 2). Aan het eind zijn nog twee vragen toegevoegd die bij Ehrhardt e.a. vallen onder de tevredenheid ten aanzien van de genderrol, namelijk "Een jongen zijn is" en "Een meisje zijn is".

Vragen

Dit onderdeel bevat 9 vragen waarvan er 6 een gesloten karakter dragen, en waarvan 3 een open vraag inhouden. De vragen hebben betrekking op de volgende genderrol aspecten: wens te trouwen (ja/nee), wens kinderen te krijgen (ja/nee), gewenste leeftijd van trouwen, aantal gewenste kinderen, hobby, sport, beroepswens, voorkeur baan in plaats van trouwen, voorkeur bij geboorte voor jongen of meisje zijn (jongen/meisje) (zie bijlage 3).

Osgood

Deze test is gebaseerd op de semantische differentiaal techniek van Osgood (1971). Het kind moet 8 tegenstellingen (bijvoorbeeld, sterk-zwak, wild-rustig, hard-zacht, e.a.) op een 4 puntsschaal beoordelen. De opdracht is dit steeds te doen voor 3 personen, namelijk voor een jongen, een meisje en voor jezelf. De vraag aan het kind kan dus zijn: "wat vind je, dat bij een jongen past? Een jongen is zwak/een beetje zwak/een beetje sterk/sterk". Er zijn dus in totaal 24 Osgood schalen, de 8 schalen voor Osgood-jongen, -meisje en -ik zijn steeds dezelfde (zie bijlage 4).

Tekening

Deze test is gebaseerd op de "Draw-a-person test" van Harris (1963). De vraag is "teken een mens". Gescoord wordt of het kind een man/jongen of vrouw/meisje tekent. Gevraagd is aan het kind om na het tekenen van een mens er zelf bij te schrijven of het een jongen of een meisje is geworden. Bij jonge kinderen is namelijk de sexe door de gebrekkige teken-capaciteit slecht te zien (zie bijlage 5).

5.3. Scoring Sophiatest

Elk plaatje bestaat uit 4 verschillende tekeningetjes. Deze tekeningetjes zijn steeds genummerd van 1 t/m 4 van rechts naar links. De volgorde van de keuze van twee tekeningetjes is steeds per plaatje gescoord (scoringsvolgorde van links naar rechts, zie bijlage 7).

De score van de beweringen loopt per bewering van 1 t/m 4. De volgorde van de beweringen verschilt bij de vormen A, B, C en D. Steeds wor-

den vormen B, C en D naar vorm A getransformeerd (hiervoor is een speciaal programmaatje gemaakt in de computer).

De scoring van de vragen is als volgt:

Vraag 1: wil trouwen/wil niet trouwen

2: wil kinderen/wil geen kinderen

3: leeftijd trouwen

4: aantal kinderen

8: wil baan/wil man

9: wenst jongen te zijn bij geboorte/wenst meisje te zijn bij geboorte

De vragen 5, 6 en 7 zijn wel genoteerd, maar daar categoriseren van deze antwoorden moeilijk is zullen ze voorlopig als missing value gescoord worden. De score van de Osgood-schalen loopt van 1 t/m 4. Van de tekening wordt alleen de sexe gescoord, man of vrouw (zie bijlage 7).

5.4. Afname van de Sophiatest bij de controle groep

Als we een uitspraak willen doen over het genderrol gedrag van CAH-meisjes op de Sophiatest, moeten we weten hoe niet zieke meisjes op deze test scoren. Tevens zullen we moeten onderzoeken of er wel verschillen tussen jongens en meisjes op deze test zijn.

Bij analyse van de populatie van CAH-kinderen die in het Sophia Kinderziekenhuis behandeld worden bleek het sociaal economische milieu van de gezinnen waaruit deze kinderen komen gemiddeld op een middle-class niveau te liggen. Bij de keuze van de controle groep is met dit milieu rekening gehouden. De lagere school werd gekozen uit een wijk uit Rotterdam met een populatie van de sociaal economische middenklasse. Als voortgezet middelbaar onderwijs werd MAVO en HAVO genomen. Deze methode is een grove schatting van het sociaal economische milieu, maar deze leek ons voor het onderzoek wel verantwoord. (zie blz. 17, keuze practicumverslag, 1980).

Voor het onderzoek van de controle groep zijn 234 schoolkinderen; 113 jongens en 121 meisjes getest. Er waren 132 kinderen van de lagere school (63 jongens en 69 meisjes) en 102 kinderen van het voortgezet onderwijs (50 jongens en 52 meisjes).

Tabel 4. Verdeling van het aantal kinderen in de controle groep naar sexe en schooltype.

schooltype	aantal jongens	aantal meisjes	totaal
lagere school	63	69	132
voorgezet onderwijs	50	52	102
	113	121	234

Gestreefd werd naar evenveel kinderen per schoolklas en een gelijke verdeling van jongens en meisjes binnen die schoolklassen.

Tabel 5. Verdeling van het aantal jongens en meisjes naar chronologische leeftijd in de steekproef van controle kinderen.

leeftijd controle kinderen	aantal jongens	aantal meisjes	totaal aantal controle kinderen
7 jaar	9	11	20
8 jaar	11	8	19
9 jaar	14	16	30
10 jaar	11	14	25
11 jaar	7	10	17
12 jaar	19	13	32
13 jaar	9	19	28
14 jaar	12	10	22
15 jaar	12	14	26
16 jaar	9	6	15

Er zijn wat weinig jongens van 11 jaar (7) en wat weinig meisjes van 16 jaar (6) in de steekproef.

De kinderen zijn in het voorjaar van 1979 klassikaal, in hun eigen schoollokaal getest, nadat eerst schriftelijk toestemming van de ouders was verkregen.* De afname van de Sophiatest bij de controle groep was anoniem, alleen gegevens over sexe, leeftijd en schoolklas zijn gevraagd.

5.5. Bewerking van de Sophiatest

Daar de Sophiatest uit zeer veel variabelen (83) bestaat wordt het vergelijken van jongens en meisjes per variabele een onoverzichtelijk werk. Bovendien komt men dan voor het probleem te staan hoe de experimentele groepen op al deze variabelen met de controle groep vergeleken moeten worden. Gezocht is dus naar een reductie methode van al deze variabelen tot één variabele. Het doel van het onderzoek is een schaal te construeren waarop jongens zich van meisjes onderscheiden. Met behulp van deze schaal kan dan gekeken worden hoe de CAH-meisjes en diabetes-meisjes scoren ten opzichte van de controle meisjes en zusjes van de CAH-kinderen. De reductie methode die de genderscore oplevert en onderscheid maakt tussen jongens en meisjes zal hieronder besproken worden.

Het principe van de berekening van de genderscore is gebaseerd op het verschil in beantwoording van een vraag tussen het aantal meisjes en het aantal jongens. Van alle 234 cases is nu a-select de helft gekozen door steeds alle even cases te nemen. Op deze halve groep is de genderscore op de volgende wijze opgebouwd: Bij elk antwoord dat een kind geeft is steeds het verschil tussen het percentage controle meisjes dat het antwoord kiest en het percentage controle jongens dat het antwoord kiest bepaald (een correctie is aangebracht als het totale aantal meisjes ten opzichte van het totaal aantal jongens verschilt). Het verschil tussen de twee percentages noemen we gewicht. Het gewicht geeft de mate aan waarin het verschil bijdraagt aan de totaalscore van de Sophiatest. Voor elk

* Bij de opzet van de Sophiatest hebben Mevrouw J.V. Ladee-Levy (kinderpsychiater) en Melanie Thomas en Kees Tromp (medische studenten) een belangrijke rol gespeeld. Melanie Thomas, Kees Tromp en Ingrid Wilts hebben gezorgd voor het testen van de controle groep.

antwoord is een gewicht bepaald. Daar elk plaatje uit 4 tekeningen bestaat zijn er 6 keuzemogelijkheden. Voor elke keuzemogelijkheid is het gewicht bepaald. Voor plaatje 1 krijgt men zo 6 gewichten, voor plaatje 2 ook weer 6 gewichten, etc. Op alle testonderdelen is dit principe toegepast, zodat voor elk antwoord een gewicht wordt gevonden. Vervolgens is de oneven helft van de cases gebruikt om een genderscore te bepalen. Van elk individueel kind uit de oneven cases groep is per antwoord dat het kind geeft gekeken welk gewicht bij dit antwoord hoort. Alle gewichten zijn ten slotte opgeteld, waardoor een genderscore ontstaat. De genderscore geeft een graad van meisjesachtigheid op de Sophiatest aan. Deze procedure is uitgevoerd voor alle oneven meisjes en alle oneven jongens. De verdeling van de genderscore zien we in fig. 3. Wanneer de hele procedure wordt omgekeerd dat wil zeggen de oneven cases gebruikt worden voor de opbouw van de gewichten en de even cases hierop gescoord worden, ontstaat eenzelfde verdeling, zie fig. 4. De goede overeenkomst van de 2 figuren geeft ons voldoende aanwijzing om er van uit te kunnen gaan dat de verdeling niet op toeval berust. De verschillen in gemiddelden zijn niet significant.

$\bar{x}$ oneven meisjes = + 2.23, $\bar{x}$ even meisjes = + 2.17

$\bar{x}$ oneven jongens = - 1.98, $\bar{x}$ even jongens = - 2.12

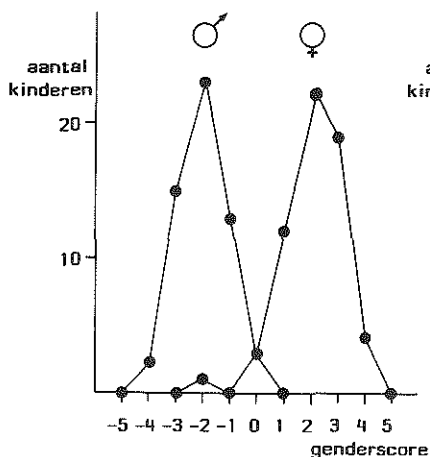


Fig. 3. Frequentie verdeling controlegroep-oneven cases (even cases voor gewichten) voor jongens (n=56) en meisjes (n=61)

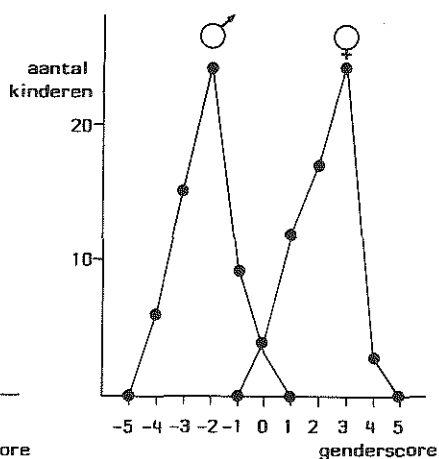


Fig. 4. Frequentie verdeling controlegroep-even cases (oneven cases voor gewichten) voor jongens (n=57) en meisjes (n=60)

Kijken we nu naar één figuur (fig. 3) dan zien we dat binnen die figuur de verdeling van de twee sexen duidelijk uit elkaar ligt. Het verschil in gemiddelde is significant ($\bar{x} \text{♀} = + 2.23$, $\bar{x} \text{♂} = - 1.98$). De spreidingen van de 2 verdelingen ontlopen elkaar niet veel ($s \text{♀} = 1.07$, $s \text{♂} = 0.98$). Beide verdelingen benaderen de normaal verdeling. We kunnen dus concluderen dat er een significant verschil tussen meisjes en jongens is op de Sophiatest. De genderscore geeft een graad van meisjesachtigheid op deze test aan.

Tabel 6. Gemiddelde spreiding steekproefgrootte naar sexe verdeeld van de controlegroep oneven cases. (even cases zijn opbouwgroep).

	jongens	meisjes
genderscore	- 1.98	+ 2.23
spreiding	0.98	1.07
N	56	61

5.6. Experimentele groepen

We hebben nu een instrument ontwikkeld dat in staat is om verschil in gedrag tussen jongens en meisjes te bepalen. De Sophiatest is emotioneel niet belastend. De test werd meestal met plezier gedaan en door veel kinderen als een aangename afwisseling gezien voor het dagelijkse schoolwerk. We kunnen nu de CAH-meisjes op dit instrument vergelijken met controle meisjes. We kunnen nu onderzoeken of de CAH-meisjes meer naar de jongenskant scoren ten opzichte van de controle meisjes. Tevens kunnen we analyseren op welke variabelen van de Sophiatest er verschillen tussen CAH en controle meisjes zijn. Daarnaast is het van belang verbanden te onderzoeken tussen de psychosociale factoren en hormonale factor enerzijds en de genderscore van de CAH-meisjes anderzijds. Hiertoe moeten we:

- 1) onze steekproeven zo samenstellen dat die verbanden onderzoekbaar worden. De groepen zullen bestaan uit:
 - CAH-meisjes van 6-16 jaar: met de zoutverlies en niet-zoutverlies vorm van CAH.

- CAH-jongens van 6-16 jaar: met de zoutverlies en niet-zoutverlies vorm van CAH.
- Broertjes van CAH-kinderen in de leeftijd van 6-16 jaar.
- Zusjes van CAH-kinderen in de leeftijd van 6-16 jaar.
- Meisjes met diabetes van 6-16 jaar.
- Jongens met diabetes van 6-16 jaar.

De diabetes-kinderen moeten de ziekte op jonge leeftijd gekregen hebben. Als minimum wordt genomen dat de diabetes meer dan 3 jaar manifest moet zijn.

- 2) een instrument ontwikkelen dat de belevingsfactor van de ouders van het afwijkende genitaal en de chronische ziekte en de ziekteaspecten meet.

5.7. Het interview met de ouders

Informatie over de beleving van de afwijking aan het genitaal van het CAH-meisje, de beleving van het chronisch ziek zijn van het kind en de beleving van de psychosociale en psychosexuele ontwikkeling is verkregen met behulp van een gestandaardiseerd interview met de ouders. Zoals we reeds stelden (5.1. blz. 47) was het interviewen van ouders en kind over deze onderwerpen niet mogelijk. Uit de klinische ervaring van de kinderendocrinologen (Bruining, Drop) was de indruk ontstaan dat de ouders niet in het bijzijn van hun CAH-dochters wilden praten over met name de afwijking aan het genitaal. De poliklinische controles staan voornamelijk in het teken van het ziekteaspect; het instellen van de medicatie, het controleren van lengte en gewichtsgroei, het maken van handwortel foto's en het onderzoeken van het bloed (eventueel urine). Het direct benaderen van de kinderen met vragen over de afwijking aan het genitaal en over de ziekte, zou dus ethisch niet verantwoord zijn, en schadelijk kunnen zijn voor ouders en kind. Hierdoor is onze testopstelling zo geworden dat de ouders zonder het kind mondeling geïnterviewd zijn. Het kind is indirect via de Sophia-test benaderd met vragen over zijn genderrol gedrag. Zowel ouders met een CAH-kind, als ouders met een kind met diabetes zijn geïnterviewd over de ziektegeschiedenis van het kind. De vragen van het interview zijn zo opge-

steld dat zoveel mogelijk vragen voor beide groepen ouders gebruikt kunnen worden. Een deel van de vragen, namelijk die vragen die over het afwijkende genitaal gaan, zijn alleen van toepassing op CAH-meisjes. Het aantal interview vragen is 107, de duur van het interview is ± 2 uur.

Kort beschrijving van de interview vragen: (voor volledige interview zie bijlage 8).

- 1) Vragen van algemene sociale aard, zoals: geboortedatum kind, ouders; aard van de gezinssamenstelling, huwelijkse staat ouders, religie, vooropleiding ouders, beroep ouders, gezinsgrootte en gezinssamenstelling en schoolopleiding kind.
2. Vragen over de beleving van de afwijking aan het genitaal van het kind, zoals: twijfel van de ouders, arts e.a. aan de sexe van het kind, duur van de twijfel, verandering van sexebenoeming, reactie op de afwijking aan het genitaal, beschrijving van de afwijking aan het genitaal (Prader subjectief), beleving van de operatie aan het geslachtsorgaan, verwachting verdere operatie aan het genitaal, e.d.
3. Vragen over de periode voor de geboorte van het kind, voor het manifest worden van de ziekte. Bijvoorbeeld lichamelijke en geestelijke toestand van de moeder tijdens de zwangerschap, beleving van de baring, voorkeur voor sexe van het kind, e.d.
4. Vragen over de ziektegeschiedenis, reactie ouders en kind op manifest worden van de ziekte, voorlichting van artsen aan ouders en kind, kennis van de ouders en kind over ziekte, aantal ziekenhuisopnamen, leeftijd eerste ziekenhuisopname, reacties van het kind op ziekenhuisopnamen, medicatie, poliklinische controles, etc. etc.
5. Vragen over de psychosociale en psychosexuele ontwikkeling van het kind. Ontwikkeling van de motoriek en de taal, en problemen rond eten, slapen en zindelijkheidstraining. Vragen over sexualiteit (bloot in huis rondlopen als peuter, seksuele voorlichting, masturbatie) over relaties met leeftijdgenoten, over stoeien, plagen, ruzie maken. Tenslotte vragen over het toekomstbeeld van de ouders; de kansen die het kind in het leven heeft met de ziekte.

Voor de scoring van het interview zijn geprecodeerde categorieën ge-

maakt. Bij de scoring gaat het om de beleving van de ouders van de chronische ziekte, ziekteaspecten, afwijking aan het genitaal, psychosociale en psychosexuele ontwikkeling. De mening van de onderzoeker wordt niet gescoord. Als de ouders bijvoorbeeld vinden dat zindelijk worden met 1 jaar laat is, dan scoort de onderzoeker laat, ook al vindt hij zelf dat de training vroeg is geweest. Het is namelijk altijd moeilijk om de mening van de ouders te scheiden van die van de onderzoeker zodat de meest zuivere scoring, die van de ouders is. Bovendien zijn we in dit onderzoek gericht op de beleving van de ouders van de ziekte en de ontwikkeling van het kind. De subjectieve graad van Prader is bepaald naar aanleiding van een beschrijving van de ouders van het genitaal, die letterlijk genoteerd is. Drie onafhankelijke beoordelaars hebben de beschrijvingen ingedeeld in drie graden. (Zie bijlage 8, var 188.)

5.8. Medische gegevens

Medische gegevens zijn verzameld door de medische statussen van de CAH- en diabetes-kinderen te bestuderen. Gegevens over type CAH (zoutverlies/niet-zoutverlies), type ziektebeeld (CAH/diabetes) lengtegroei, gewichtsgroei, botleeftijd, biologische rijping, type medicatie, neveneffecten medicatie (kort en lang) lichamelijke complicaties, datum manifest worden van de ziekte en shock toestand, zijn genoteerd voor CAH- en diabetes-kinderen. Voor de CAH-meisjes zijn gegevens over graad van virilisatie (Prader objectief) type van 1e operatie aan het genitaal, leeftijd 1e operatie, aantal operaties genoteerd. De graad van Prader objectief is bij elk kind door een kinderendocrinoloog gescoord (zie var 316, bijlage 9-1).

5.9. Intelligentietest - RAVEN

Daar in de literatuur nog onduidelijkheid is ten aanzien van de intellectuele capaciteiten van CAH-kinderen en de relatie met de ziekte is ook het intellect van deze kinderen en dat van diabetes-kinderen, en broertjes en zusjes-CAH gemeten.

Uitgebreid onderzoek naar de intellectuele mogelijkheden van CAH-kinderen is niet gedaan, daar onze interesse voornamelijk op het gebied van de invloed van psychosociale factoren op het genderrol gedrag van deze kinderen ligt. De RAVEN (Raven, 1960) is een intelligentietest die voornamelijk abstract redeneren met nonverbaal materiaal meet. De test is geschikt voor kinderen van 6 - 16 jaar en is snel afneembaar. Een recente Nederlandse test die eenzelfde leeftijdsbereik heeft en snel afneembaar is, is er niet. Daar het voornamelijk gaat om vergelijken van CAH-kinderen met diabetes-kinderen en broertjes en zusjes van CAH-kinderen is het probleem van de normering niet aan de orde. Uit de meeste onderzoeken naar het intellect van kinderen met diabetes (Brouwer, 1979, blz. 66) blijkt dat het IQ van deze kinderen niet verschilt van controle kinderen. Bovendien vond Brouwer (1979, blz. 67) geen correlatie tussen de duur van de diabetes en de leeftijd waarop de diabetes manifest is geworden enerzijds en de grootte van het intelligentieverschil tussen controle en diabetes-kinderen en anderzijds.

Het schriftelijke karakter van de test maakt het mogelijk om CAH-kinderen samen met hun broers en zusters te testen. De score van de test is vrij eenvoudig. De ruwe score wordt omgezet in een percentielscore zoals in de handleiding van de test is aangegeven (Raven, 1960, blz. 11).

5.10. ABV-k, Patte Noire, gedragsobservaties, tekening van jezelf zoals je er van binnen uit ziet

Metingen die eveneens in dit onderzoek bij de kinderen zijn verricht maar waarvan de gegevens niet vermeld zullen worden zijn: Metingen met de Amsterdamse Biografische Vragenlijst voor kinderen (Wilde en Van Dijk, 1961), de Patte Noire (Corman, 1974), gedragsobservaties (zie bijlage 6), en tekenen van jezelf zoals je er van binnen uit ziet.★

★

Deze gegevens zullen gepubliceerd worden door Mevrouw H. van der Veer in een vergelijking met kinderen met chronische nierinsufficiëntie.

5.11. Hypothesen

We gaan er van uit dat CAH-meisjes in hun genderrol gedrag beïnvloed worden door het chronisch ziek zijn. De invloed die we verwachten is dat zij jongensachtiger zullen scoren op deze test.

De ziekte effect hypothese voor meisjes luidt: CAH-meisjes hebben een gemiddelde genderscore op de Sophiatest die niet significant afwijkend is van de gemiddelde genderscore van diabetes-meisjes, terwijl beide groepen wél significant lager zullen scoren op de Sophiatest dan controle meisjes. Zusjes-CAH zullen in gemiddelde genderscore niet significant verschillen van controle meisjes.

De invloed die we bij de jongens met CAH op het genderrol gedrag verwachten is, dat zij meisjesachtiger zullen scoren.

De ziekte effect hypothese voor jongens luidt: CAH-jongens hebben een gemiddelde genderscore op de Sophiatest die niet significant afwijkend is van de gemiddelde genderscore van diabetes-jongens, terwijl beide groepen wél significant hoger zullen scoren op de Sophiatest dan controle-jongens. Broertjes-CAH zullen in gemiddelde genderscore niet significant verschillen van controle-jongens.

De hypothese ten aanzien van de intelligentie gaat er van uit dat de CAH-kinderen ten opzichte van diabetes-kinderen en zusjes en broertjes CAH niet zullen verschillen in intellectuele capaciteit.

De intelligentie score van CAH-meisjes zal niet significant verschillen van de intelligentie score van diabetes-meisjes en zusjes-CAH.

De intelligentie score van CAH-jongens zal niet significant verschillen van de intelligentie score van diabetes-jongens en broertjes-CAH.

De paarsgewijze vergelijkingen van gemiddelden die gemaakt worden zijn orthogonaal, dat wil zeggen bevatten géén overlappende informatie (Kirk, 1968, blz. 71).

5.12. Uitvoering van het onderzoek met de experimentele groepen

Steekproef samenstelling

In december 1979 zijn alle ouders met een kind met CAH in de leeftijds-groep van 6 - 16 jaar schriftelijk gevraagd hun medewerking aan het onderzoek te verlenen (zie bijlage 9). Het betreft hier alleen kinderen die de polikliniek van het Sophia Kinderziekenhuis bezoeken. Alle ouders waren bereid om mee te doen aan het onderzoek, terwijl ook alle CAH-patienten en de broers en zusters van de CAH-patienten die in aanmerking kwamen voor het onderzoek wilden meewerken. De proefgroep van CAH-patientjes die zo verkregen werd was echter te klein (6 jongens, 12 meisjes), zodat vanaf mei 1980 ook andere Universiteitscentra en enkele grote streekziekenhuizen benaderd werden. Over het algemeen reageerden de kinderartsen van deze ziekenhuizen positief en enthousiast. De ziekenhuizen die hun medewerking hebben verleend zijn: Academisch Ziekenhuis Leiden (AZL-Leiden), Catharina Ziekenhuis (Cath.-Eindhoven), Academisch Ziekenhuis Universiteit van Amsterdam (GU-Amsterdam), St. Joseph Ziekenhuis (St.J.-Eindhoven), Sophia Kinderziekenhuis Rotterdam (SKZ-Rotterdam), Academisch Ziekenhuis der Vrije Universiteit (VU-Amsterdam) en Wilhelmina Kinderziekenhuis Utrecht Universiteits Kinderkliniek (WKZ-Utrecht). Hierna werden de ouders van de CAH-kinderen weer schriftelijk benaderd. De brief die de ouders kregen ging uit van het ziekenhuis waar hun kind behandeld werd en was ondertekend door de behandelende kinderarts en de onderzoeker (zie bijlage 10). Slechts één kind kon door een recente pleeggezin plaatsing nog niet meedoen aan het onderzoek, 2 kinderen waren onbereikbaar. Alle andere ouders en kinderen waren bereid mee te werken aan het onderzoek.

De proefgroep met kinderen met diabetes betreft alleen kinderen die de polikliniek van het Sophia Kinderziekenhuis bezoeken. Geselecteerd zijn weer kinderen van 6 - 16 jaar. Tevens zijn die kinderen gekozen die de diabetes zo jong mogelijk gekregen hebben, waarbij minimum eis is dat de diabetes meer dan 3 jaar manifest moet zijn.

Ook de ouders van de kinderen met diabetes zijn weer schriftelijk gevraagd deel te nemen aan het onderzoek (zie brief bijlage 11). Verras-

send was dat er bij de groep ouders met een kind met diabetes meer weigeringen waren dan bij de CAH-ouders. De redenen die de diabetes-ouders opgaven waren: "onderzoeks moeheid", problemen in het gezin, problemen bij het kind (totaal 6), uithuisplaatsing (1). Een kind was niet bereikbaar. In totaal vallen 8 van de 58 aangeschreven kinderen af (13%). Met "onderzoeks moeheid" wordt bedoeld dat de ouders al vaker voor medische en psychologische experimenten gevraagd waren. Toch is het aantal weigeringen niet groot vergeleken met andere onderzoeken. Waarschijnlijk speelt de goede band met het ziekenhuis en de afhankelijkheid van het ziekenhuis een rol. Vaak waren ouders bereid mee te doen als dank voor de goede hulp die zij altijd gekregen hadden van het ziekenhuis. Het hoge percentage (100%) deelname van de CAH-ouders en kinderen was geheel tegen de verwachting in. Juist bij deze groep ouders was de verwachting dat er meer weigeringen zouden komen dan bij de diabetes-ouders door het taboe op het seksuele aspect van de ziekte. Ons vermoeden dat het directe interview van het kind op weerstanden zou stuiten, werd bevestigd. Vele ouders met een CAH-dochter wilden er zeker van zijn dat met hun dochter niet over de ziekte gesproken werd. Hoewel in de brief duidelijk uitgelegd was dat het om niet belastende tests ging die ook bij gezonde kinderen werden afgenomen wilden de ouders er toch zeker van zijn dat met het kind over de ziekte met geen woord gerept werd. De ouders waren bang dat het kind emotioneel van streek zou raken. Ook gaven zij duidelijk aan dat hun dochter niet of gebrekkig op de hoogte was van alle aspecten van de ziekte met name dat het kind niet van de afwijking die er geweest was of er nog was aan het genitaal op de hoogte was. Ondanks deze extra bezorgdheid van de ouders heeft toch 100 % toegezegd mee te willen doen, Waarschijnlijk speelt bij deze ouders behoefte om te praten over alle ellende en narigheid die zij met het kind hebben meegemaakt een rol. Ten opzichten van vreemden en zelfs familie en goede vrienden heerst er vaak schroom om te praten over de ziekte. Angst ook dat er ten opzichte van het kind iets zal uitlekken over de voorgeschiedenis is een rem voor de ouders om er met anderen over te praten.

Tabel 7. Aantal CAH- en diabetes-kinderen en broertjes/zusjes van CAH-kinderen verdeeld naar sexe.

	jongens	meisjes	totaal
CAH	19	25	44
diabetes	22	26	48
zusjes/broertjes	21	10	31
	62	61	113

Tabel 8. Aantal CAH-zoutverlies en CAH-niet-zoutverlies-kinderen, verdeeld naar sexe.

	jongens	meisjes	totaal
CAH-zoutverlies	13	14	27
CAH-niet-zoutverlies	6	11	17
	19	25	44

Tabel 9. Aantal CAH-jongens en CAH-meisjes per ziekenhuis.

	AZL	Cath.	GU	St.J.	SKZ	VU	WKZ
CAH-jongens	3	6	-	-	6	2	2
CAH-meisjes	5	-	1	1	12	-	6
	8	6	1	1	18	2	8

Tabel 10. Aantal CAH-kinderen en diabetes-kinderen verdeeld naar leeftijd van manifest worden van ziekte.

	< 1 jaar	1-5.6 jaar	>5.7 jaar
CAH-jongens	13	5	1
CAH-meisjes	15	6	4
diabetes-jongens	1	17	4
diabetes-meisjes	2	9	15

Grootte en samenstelling van de experimentele groepen

Het aantal CAH-kinderen is in totaal 44: 19 jongens en 25 meisjes. Uitbreiden van de steekproef is niet mogelijk daar er in Nederland niet meer kinderen met CAH in het onderzoek betrokken konden worden. Hierdoor is de samenstelling van de groep kinderen met diabetes wat grootte betreft ongeveer gelijk gehouden aan die van de CAH-kinderen (22 jongens met diabetes, 26 meisjes met diabetes). Het onderzoek is immers gericht op CAH-kinderen zodat het niet zinvol is de groep diabetes-kinderen meer uit te breiden. Er zijn in verhouding weinig zusjes van CAH-kinderen (10) ten opzichte van de broertjes (21). Het aantal is afhankelijk van de geringe grootte van het CAH-gezin.

5.13. Beschrijving Testsituatie experimentele groepen

De meeste kinderen zijn in een ruimte van de polikliniek van hun eigen ziekenhuis getest. Slechts enkele kinderen moesten thuis getest worden. Voor hen was de afstand naar het ziekenhuis te bezwaarlijk. In totaal zijn dit 4 CAH-kinderen geweest en 1 kind met diabetes. De ouders zijn samen met het kind(eren) gevraagd naar het ziekenhuis te komen. Interviews van de ouders en testen van de kinderen vond steeds parallel plaats, zodat de ouders en hun kinderen maar één keer de reis naar het ziekenhuis voor het testen hoefden te maken. Het testen en interviewen duurde $\pm$ 2 uur per geval. Als er meerdere kinderen getest moesten worden waren er ook meerdere proefleiders aanwezig (2 of 3 afhankelijk van het aantal kinderen). In de andere gevallen zijn de kinderen meestal door één proefleider getest.★ De volgorde waarin de test zijn afgenomen is:

- 1) Sophiatest
- 2) ABV-k
- 3) RAVEN
- 4) Teken jezelf zoals je er van binnen uit ziet
- 5) Patte Noire

★ Voor de afname van de tests hebben Berthe Bekker en Margriet Duisters (medische studenten) en Ingrid Wilts (psychologisch assistente) gezorgd.

Daar de Patte Noire een projectie test is, die niet alleen mondeling afgenomen kan worden en veel ervaring vereist om valide gegevens te krijgen, is deze test door de onderzoeker zelf of door een psychologisch assistente afgenomen. Na afloop van het testen is aan alle kinderen een klein presentje gegeven als blijk van dank voor de deelname.

De resultaten van de testen van de kinderen zijn met de ouders op een aparte dag besproken. Afhankelijk van de wens van de ouders was het kind hier wel of niet bij aanwezig. De meeste ouders combineerden deze afspraak met een poliklinische controle van het kind. De testresultaten van de CAH-kinderen, die niet in het Sophia Kinderziekenhuis worden behandeld zijn voor het grootste deel bij de ouders thuis besproken. In de bespreking van de resultaten is de nadruk gelegd op uitleg over de aard van de test en het doel van de tests. De resultaten van de tests zijn steeds met zeer veel voorzichtigheid aan de ouders medegedeeld. Bij de RAVEN en ABV-k is uitgelegd hoe de score van het kind uitkomt ten opzichte van die van gezonde leeftijdsgenoten. De resultaten van de Sophia-test, Tekken jezelf zoals je er van binnen uitziet, en Patte Noire zijn alleen getoond aan de ouders zonder interpretatie van die resultaten. Alleen als de ouders expliciet om een interpretatie vroegen is deze met grote voorzichtigheid gegeven. Hierbij is rekening gehouden met het incasseringsvermogen van de ouders en het vermogen om de resultaten positief te verwerken. Immers bij de meeste ouders is begeleiding of opvang na de uitleg niet mogelijk zodat het onverantwoord leek om al te veel problemen naar voren te halen als de ouders moeilijk in staat leken deze positief te verwerken. Deze voorzichtigheid is bij de CAH-kinderen veel groter geweest dan bij de diabetes-kinderen. Niet omdat het incasseringsvermogen van de ouders met een diabetes-kind groter is maar omdat er meer opvang en begeleiding voor de diabetes-kinderen is. Alle kinderen met diabetes worden namelijk in het Sophia Kinderziekenhuis met een speciaal "thuis-behandelingsplan" benaderd. Hierdoor is er voor deze kinderen en hun ouders meer psychische opvang mogelijk. Vooral met Zuster de Visser, de speciale diabetes zuster, die dit project onder leiding van Dr. Bruining uitvoert is nauw overleg geweest over de benadering en begeleiding van de diabetes-kinderen en hun ouders.

6. RESULTATEN

6.1. Toetsing van de ziekte effect hypothese

De genderscore van de kinderen met CAH, diabetes, en de broertjes en zusjes van de CAH-kinderen is op dezelfde manier berekend als de genderscore van de controle groep (zie blz.52). Voor elk kind of iedere case, is weer per antwoord dat het kind geeft het gewicht dat bij dat antwoord hoort bepaald (het gewicht komt uit de opbouw groep van even cases van controle kinderen). Alle gewichten zijn per case gesommeerd, waarbij de genderscore ontstaat. In tabel 11 worden de gemiddelde genderscores gegeven van controle kinderen, kinderen met diabetes, met CAH, zieke kinderen (CAH + diabetes) en broertjes/zusjes van CAH-kinderen verdeeld naar sexe.

Tabel 11. Gemiddelde genderscore, spreiding, steekproefgrootte van controle kinderen, kinderen met CAH, kinderen met diabetes, zieke kinderen (CAH + diabetes) en broertjes/zusjes van CAH-kinderen verdeeld naar sexe.

	jongens			meisjes		
	gem.gend	s	n	gem.gend	s	n
controle	- 2.0	1.0	56	+ 2.2	1.1	61
CAH	- 1.6	0.8	19	+ 1.0	1.2	25
diabetes	- 1.4	1.1	22	+ 1.7	1.0	26
ziek	- 1.5	1.0	41	+ 1.4	1.1	41
broertje/zusje CAH	- 1.5	1.5	21	+ 2.2	1.0	10

De ziekte effect hypothese voor meisjes is als volgt geformuleerd: CAH-meisjes hebben een gemiddelde genderscore op de Sophiatest die niet significant afwijkend is van de gemiddelde genderscore van diabetes-meisjes, terwijl beide groepen meisjes wél significant lager zullen scoren dan

controle meisjes. Tussen zusjes-CAH en controle meisjes zal geen significant verschil in gemiddelde genderscore zijn.

Het verschil tussen CAH-meisjes en diabetes-meisjes in genderscore is significant. ($p < 0.05$). CAH-meisjes scoren lager, minder meisjesachtig, dan diabetes meisjes.

Beide groepen samen (CAH en diabetes) scoren eveneens significant lager dan controle meisjes ($p < 0.05$). Het verschil in genderscore tussen zusjes-CAH en controle meisjes is niet significant ($p > 0.05$).

De ziekte effect hypothese voor meisjes kunnen we dus gedeeltelijk bevestigen. De zieke meisjes (CAH + diabetes) scoren minder meisjesachtig dan controle meisjes op de Sophiatest. Er lijkt dus een ziekte effect te zijn. Tevens scoren de CAH-meisjes nog weer lager dan de diabetes-meisjes, zodat er naast het ziekte effect ook een effect lijkt te zijn dat specifiek voor de CAH is.

De ziekte effect hypothese voor jongens is als volgt geformuleerd: CAH-jongens hebben een gemiddelde genderscore op de Sophiatest die niet significant afwijkend is van de gemiddelde genderscore van diabetes-jongens, terwijl beide groepen jongens wél significant hoger zullen scoren dan controle jongens. Tussen broertjes-CAH en controle jongens zal géén significant verschil in gemiddelde genderscore zijn.

Het verschil tussen CAH-jongens en diabetes-jongens in genderscore is niet significant ($p > 0.05$). Beide groepen samen (CAH en diabetes) scoren significant hoger dan controle jongens op de Sophiatest ($p < 0.05$). Broertjes-CAH scoren eveneens significant hoger dan controle jongens ($p < 0.05$). De ziekte effect hypothese voor jongens kan dus gedeeltelijk bevestigd worden. De resultaten van de CAH- en diabetes-jongens zijn niet in tegenspraak met een ziekte effect. De resultaten van de broertjes-CAH passen niet in dit ziekte effect beeld.

6.2. Toetsing van de intelligentie hypothese

De intelligentie hypothese voor meisjes luidt: De intelligentiescore van CAH-meisjes zal niet significant verschillen van de intelligentie-

score van de diabetes-meisjes en zusjes-CAH.

De intelligentie hypothese voor de jongens luidt: De intelligentie van CAH-jongens zal niet significant verschillen van de intelligentie-score van de diabetes-jongens en broertjes-CAH.

In de tabellen 12 en 13 kunnen we zien dat beide hypothesen bevestigd kunnen worden. In intelligentie verschillen CAH-meisjes en CAH-jongens niet van diabetes-meisjes en diabetes-jongens, noch van zusjes-CAH en broertjes-CAH. In de tabellen zien we tevens dat de meeste kinderen een intelligentiescore hebben die boven de norm ligt van de test (boven de 50^e percentiel).

Tabel 12. Verdeling percentielscores (RAVEN) van CAH-kinderen en broertjes/zusjes-CAH verdeeld naar sexe

percentiel score	25	50	75		25	50	75
CAH ♂	(1)5%	(9)47%	(9)47%	CAH ♀	(3)13%	(5)21%	(16)67%
broertjes CAH	(0)0%	(6)25%	(15)75%	zusjes CAH	(0)8%	(2)22%	(7)78%
eta = 0.30 ns p > 0.05				eta = 0.19 ns p > 0.05			

Tabel 13. Verdeling percentielscores (RAVEN) van CAH-kinderen en diabetes-kinderen verdeeld naar sexe

percentiel score	25	50	75		25	50	75
CAH ♂	(1)5%	(9)47%	(9)47%	CAH ♀	(3)13%	(5)21%	(16)67%
diabetes ♂	(3)14%	(6)27%	(13)59%	diabetes ♀	(2)8%	(9)35%	(15)58%
eta = 0.22 ns p > 0.05				eta = 0.16 ns p > 0.05			

Dit resultaat komt overeen met de verhoging in IQ die Baker en Ehrhardt (1974) vonden. De interpretatie die deze auteurs geven van het verhoogde IQ bij de CAH-meisjes, kunnen we echter niet onderschrijven. Baker en Ehrhardt verklaren de verhoging van het IQ vanuit een erfelijke eigenschap die gekoppeld is aan de ziekte CAH (2.10.). Daar de ouders en de broers en zusters (gedeeltelijk) dragers zijn van de ziekte, kan het verhoogde IQ bij deze beide groepen door de erfelijke eigenschap bepaald zijn. In ons onderzoek hebben we de CAH-meisjes en -jongens ook kunnen vergelijken met niet-familieleden n.l. met diabetes-kinderen. Ook deze diabetes-kinderen scoren hoger dan de norm van de test. Een interpretatie die dus meer voor de hand ligt en in 2.10. al verondersteld werd is dat de normen van de intelligentietests, waaronder ook de RAVEN verouderd zijn. Een zeer recent onderzoek van Hanson, dat op het "Second World Congress of Infant Psychiatry" te Cannes 1983 gepresenteerd is bevestigt deze interpretatie. Hanson heeft een groot landelijk onderzoek in Engeland verricht, waarbij de normen van de Griffith's Scales of Mental Development opnieuw bepaald zijn. Uit dit onderzoek blijkt dat op alle items van de test de babies nu gemiddeld hoger scoren dan in 1950.

6.3. Exploratieve data-analyse

In 6.1., blz. 66 hebben we gevonden dat er bij de CAH-meisjes naast een ziekte effect, dat ook bij de diabetes-meisjes optreedt nog een extra effect is, dat specifiek voor de CAH is. Bij de CAH-jongens vinden we geen extra effect. We zien alleen een tendens om minder jongensachtig te scoren, net als de diabetes-jongens. Waardoor wordt de verschuiving van CAH- en diabetes-meisjes naar de jongenskant en van de CAH- en diabetes-jongens naar de meisjeskant bepaald? En waardoor wordt het extra effect van de CAH-meisjes bepaald, dat wil zeggen waarom scoren zij nog minder meisjesachtig dan de diabetes-meisjes.

We zullen zien dat ons materiaal enig inzicht geeft in deze vragen, zodat nieuwe hypothesen opgesteld kunnen worden, die in een vervolg onderzoek getoetst kunnen worden.

De gegevens die verzameld zijn via het interview met de ouders en via

het bestuderen van de medische statussen zijn onder te brengen in drie groepen variabelen:

- 1) ziektevariabelen (vanuit de beleving van de ziekte door de ouders en medische gegevens vanuit de medische status verkregen)
- 2) gedragsvariabelen (vanuit de beleving van de ouders gezien)
- 3) variabelen betreffende de beleving van de sexe van het CAH-meisje door de ouders (deze gegevens betreffen dus alleen CAH-meisjes)

Een analyse van de variabelen in relatie met de genderscore is gemaakt. Van alle ziektevariabelen, gedragsvariabelen en beleving-sexe-variabelen is per antwoord van die variable een gemiddelde genderscore bepaald. Van de verschillen in gemiddelde genderscore tussen twee variabelen is een t-waarde berekend (met de Student-t-methode). Alleen die waarden die behoren bij $p < 0.05$ worden in het onderzoek betrokken. De keuze van $p < 0,05$ is vrij arbitrair.

Uit deze analyse blijkt dat binnen de groep CAH-meisjes de variabele zoutverlies/niet-zoutverlies de hoogste t-waarde geeft. Bij de jongens met CAH is er geen verschil in gemiddelde genderscore tussen jongens met de zoutverlies en niet-zoutverlies variant van CAH.

Tabel 14. Gemiddelde genderscore van CAH-kinderen, verdeeld naar sexe en naar zoutverlies variant en niet-zoutverlies variant van CAH; steekproefgrootte, spreiding en t-waarde

	VAR zoutverlies/niet-zoutverlies variant CAH	n	gem. gend.	s	t-waarde
CAH ♀	zoutverlies variant	13	0.3	13.2	t = 4.1
	niet-zoutverlies variant	11	1.9	5.0	
CAH ♂	zoutverlies variant	13	-1.4	10.0	t = 0.5
	niet-zoutverlies variant	6	-1.6	4.2	

De meisjes met de zoutverlies variant van CAH hebben een gemiddelde genderscore die lager ligt dan die van de niet-zoutverlies-meisjes. Als we de gemiddelde genderscore van de niet-zoutverlies-meisjes (gemiddelde genderscore = 1.9) vergelijken met die van de meisjes met diabetes (ge-

middelste genderscore = 1.7) dan zien we géén verschil. Dit zou er dus op kunnen wijzen dat de extra verschuiving van de CAH-meisjes naar de jongenskant bepaald wordt door de meisjes met de zoutverlies vorm van CAH (zie fig. 5).

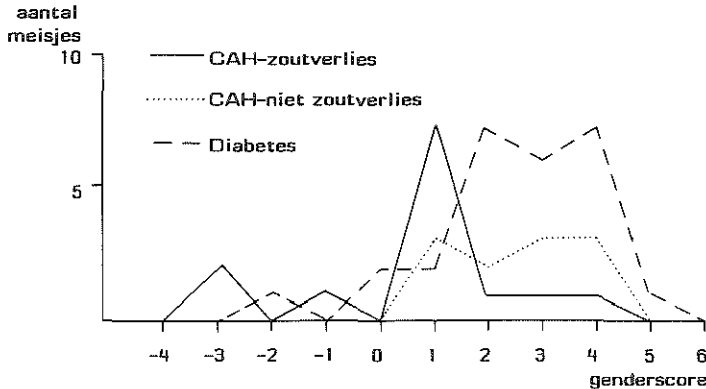


Fig. 5. Frequentie verdeling van de genderscore voor CAH-zoutverlies (n=13), CAH-niet zoutverlies (n=11) en diabetes-meisjes (n=26)

We kunnen ons nu afvragen welke variabelen de verschuiving van de zoutverlies-meisjes naar de jongens kant bepalen. Zijn dit variabelen die samenhangen met de afwijking aan het genitaal, of zijn dit variabelen die samenhangen met het ernstiger ziek-zijn van de CAH-zoutverlies-meisjes.

Daar we een verschil gevonden hebben tussen CAH-meisjes met de zoutverlies vorm van CAH en de niet-zoutverlies vorm van CAH in genderscore zullen we deze twee groepen apart beschrijven en vergelijken met meisjes met diabetes.

Om een inzicht te krijgen in hoe ouders met een CAH- en diabetes-kind de ziekte wat ziekteaspecten en gedragsaspecten beleven, geven we van deze kinderen op grond van de gevonden resultaten eerst een beschrijving van het ziektebeeld. Verschillen en overeenkomsten tussen de drie groepen (CAH-zoutverlies, CAH-niet-zoutverlies en diabetes) zullen apart voor de jongens en de meisjes wat betreft deze ziekte- en gedragsvariabelen beschreven worden. Een beeld van de beleving van de sexe van het CAH-meisje

door de ouders zal weer separaat hiervan gegeven worden. Na de beschrijving van de gegevens, zullen we verder gaan met de analyse van de variabelen in relatie met de genderscore.

6.4. Beschrijving ziektebeeld

6.4.1. Beschrijving ziektebeeld bij CAH- en diabetes-meisjes in termen van ziektevariabelen

In tabel 15 wordt een profiel gegeven van de meisjes met de zoutverlies en niet-zoutverlies variant van CAH en van de diabetes-meisjes op ziektevariabelen. Het profiel is gebaseerd op de frequentieverdeling van de ziektevariabelen en heeft een typering van die frequentieverdelingen, niet de exacte frequentie (voor volledige frequentieverdelingen zie bijlage 13). De gegevens die via de ouders verkregen zijn geven de beleving van de ouders aan, niet de mening van de onderzoeker. Op grond van tabel 15 kunnen we nu het volgende zeggen:

De diagnose van de zoutverlies variant van CAH wordt beneden het eerste levensjaar gesteld, meestal vlak na de geboorte van het kind. Bij de meisjes met de niet-zoutverlies vorm van CAH wordt de diagnose later op 2, 3, 4 jarige leeftijd of nog later gesteld. De ouders geven aan dat de diagnose bij een zoutverlies dochter op grond van zoutverlies en virilisatieverschijnselen gesteld wordt, ouders met een niet-zoutverlies-dochter menen dat virilisatie en secundaire geslachtskenmerken tot de diagnose CAH heeft geleid. De nadruk bij de zoutverlies-meisjes ligt op ziek-zijn en op angst voor levensgevaar. Voor ouders met een niet-zoutverlies-dochter zou het kind zonder medicatie vermannelijken maar niet ernstig ziek worden of dood gaan. De meeste moeders met een zoutverlies-dochter menen dat zij met zorg/verdriet en paniek op de diagnose CAH gereageerd hebben, terwijl moeders met een niet-zoutverlies-dochter zich voornamelijk zorg/verdriet bij het horen van de diagnose herinneren. De eerste levensjaren gaan ouders met een zoutverlies-dochter zeer frequent naar de kinderarts. De kinderen worden beneden het eerste levensjaar voor het eerst in het ziekenhuis opgenomen (meestal vlak na de geboorte) de duur van die eerste

opname is lang (gemiddeld 22 weken) en het aantal ziekenhuisopnamen is groot (gemiddeld 10,7)[★]. De niet-zoutverlies-meisjes worden pas op peuter/kleuter leeftijd met ziek-zijn geconfronteerd. De ouders gaan minder frequent naar de kinderarts, de eerste ziekenhuisopname is op peuter/kleuter leeftijd, de duur van de eerste opname is gemiddeld 3 weken en het aantal ziekenhuisopnamen van het kind is gemiddeld 3. Van de zoutverlies-meisjes is de helft in shock geweest, de niet-zoutverlies-meisjes zijn niet in shock geweest. De ziekte (CAH) is zowel voor ouders met een zoutverlies- als een niet-zoutverlies-dochter volledig onbekend voordat de diagnose gesteld werd bij hun kind. De meeste ouders met een zoutverlies-dochter vinden dat zij minder open over de ziekte ten aanzien van familie, vrienden, burens, broers en zusters zijn dan ouders met een niet-zoutverlies-dochter. Wel zijn de meeste ouders met een zoutverlies-dochter meer open over de ziekte ten aanzien van familie dan ten aanzien van broers/zusters en burens/school. Ook de zoutverlies-kinderen zelf zijn naar de mening van de ouders minder volledig ingelicht over hun ziekte dan niet-zoutverlies-meisjes.

Voor het merendeel van de ouders met een zoutverlies-dochter is de erfelijkheid van de ziekte een reden om géén kinderen meer te willen, voor ouders met een niet-zoutverlies-dochter is de erfelijkheid meestal geen bezwaar voor gezinsuitbreiding. Hoewel het merendeel van de beide groepen ouders vinden dat het kind niet een ander kind geworden is door de ziekte, geven beide groepen aan dat het kind minder kansen in het leven heeft door het ziek-zijn. Ouders met een zoutverlies-dochter zien vaker minder kansen dan ouders met een niet-zoutverlies-dochter. Ouders met een zoutverlies-dochter zien zowel verminderen van beroepskansen (door het ziek zijn) als huwelijkskansen (door de afwijking aan het genitaal). Ouders met een niet-zoutverlies-dochter zien voornamelijk slechtere huwelijkskansen door de afwijking aan het genitaal. Bijverschijnselen (obesitas, cushing, e.d.) hebben beide groepen meestal niet. De zoutverlies-meisjes vertonen iets meer lichamelijke complicaties bij de CAH. De medicatie is voor beide groepen geen probleem, en wordt voornamelijk door de moeder verzorgd.

★ N.B. Op het ogenblik is de opnameduur en het aantal opnames beduidend minder.

Tabel 15. Profiel van de drie ziektebeelden van meisjes op ziektevariabelen

Interview ouders: beleving ziekte ouders	zoutverlies $\overline{00}$	niet-zoutverlies $\overline{00}$	diabetes $\overline{00}$
symptomen die tot diagnose ziekte geleid hebben	virilisatie + zoutverlies	virilisatie + secund. geslachtskenmerken	
leeftijd diagnose	<1 jr	50% 1-5.6 jr 40% > 5.7 jr	50% 1-5.6 jr 50% > 5.7 jr
geen medicatie gevolg voor kind	100% zou dood geweest zijn	80% vermannelijking 20% wordt ziek	100% zou dood geweest zijn
reactie moeder diagnose ziekte	zorg + paniek	zorg	zorg + paniek
reactie vader diagnose ziekte	zorg	zorg	zorg/paniek/ emotioneel
frequentie poliklinische controles begin ziekte	≥12 maal per jaar	4 t/m 11 maal per jaar	35% ≥12 maal 65% 4 t/m 11 maal
frequentie poliklinische controles nu	4 t/m 11 maal per jaar	4 t/m 11 maal per jaar	4 t/m 11 maal per jaar
leeftijd 1e ziekenhuisopname	<1 jaar	1-6 jaar	1-6 jaar
duur 1e ziekenhuisopname	gem. 22 weken	gem. 3 weken	gem. 0-6 weken
aantal ziekenhuisopnamen totaal	gem. 11	gem. 3	gem. 6
medicatie, wie zorgt ervoor?	moeder + pat.zelf	moeder + pat.zelf	patient zelf
leeftijd, waarop pat.zelf voor medicatie zorgt	-	-	7-11 jaar
reactie medicatie	in alle leeft.fasen geen problemen	in alle leeft.fasen geen problemen	vanaf peutertijd minder strijd rot
informatie aan anderen (familie/ broer/zus/buren/school/vrienden); onvolledig = alleen ziek-zijn, niet hormoonwerking	buren/school/broer/ zus: onvolledig familie/vrienden: volledig	broer/zus 60% volledig familie 100% volledig vrienden/school: on- volledig	alle categorieën volledig
informatie aan patient zelf	50% vol. 50% onvol.	volledig	volledig
gezinsuitbreiding i.v.m. erfelijkheid	geen kinderen	ziekte geen be- zwaar	geen kinderen
is het kind een ander kind geworden door de ziekte	nee	nee	50% ja; 50% nee
heeft het kind minder kansen in het leven door de ziekte	50% ja; 50% nee	35% ja; 65% nee	70% ja
reactie patient poliklinische controles	in alle leeft.fasen angst + gewoon	als peuter: angst schoolkind: gewoon	peuter: angst schoolkind: gewoon
wat is het naaste voor patient van poliklinische controles	in alle leeft.fasen bloedprikken	in alle leeft.fasen bloedprikken	in alle leeft.fasen bloedprikken
reactie ziekenhuisopname	pos. als baby + schoolkind; probl. als peuter	peuter + schoolkind emotionele probl.	peuter + schoolkind emotionele probl.
problemen door chronisch ziek zijn: als baby	geen problemen	n.v.t.	n.v.t.
peuter/kleuter	50% probl.; emot. + opvoeding	80% probl.;emot.	80% probl.;emot. + opvoeding
schoolkind	70% probl.;opvoed. + schoolprobl.		85% probl.;emot., opv. + schoolprobl.

 medische status, scoring onder-
zoeker

neveneffecten door medicatie >1 jr	geen	geen	geen
lichamelijke compl.(aant.ziektes dat kind er freq. bij heeft	50% geen 50% 1 ziekte	70% geen 30% 1 ziekte	40% geen 25% 1,40% 2 ziektes
shock	50% ja 50% nee	nee	50% ja 50% nee
gewicht	55% te zwaar	65% te zwaar	normaal
lengte	70% te klein	75% te groot	50% te klein 50% te groot
botleeftijd	40% >1jr achter 40% adequaat 20% >1jr voor	70% >1jr voor	adequaate
biologische rijping	normaal	50% te vroeg (pubertas praecox)	normaal

Volgens de ouders met een zoutverlies-dochter heeft het chronisch ziek-zijn van het kind in de baby-tijd géén invloed op de persoonlijkheids-ontwikkeling in de zin van emotionele-, opvoedings- of intelligentieproblemen. Ook de ziekenhuisopnamen verlopen in die periode volgens de ouders zonder problemen. Wel is de helft van de babies angstig voor de poliklinische controle met name het bloedprikken. In de peuter/kleutertijd zien de ouders (50 %) emotionele- en opvoedingsproblemen door het ziek-zijn, terwijl op de schoolleeftijd 70 % opvoedings- en intelligentieproblemen ziet. De helft van de kinderen blijft in beide levensfasen angstig voor het bloedprikken. De ziekenhuisopnamen geven wel problemen (emotionele) op de peuterleeftijd, niet op de schoolleeftijd. De meeste niet-zoutverlies-meisjes reageren op het ziek-zijn en de ziekenhuisopnamen met emotionele problemen in de peuter/kleutertijd en de schoolleeftijd. In de peutertijd reageren zij meestal niet angstig op het bloedprikken, later als school-kind vinden ze de controles gewoon.

Hoe verhouden zich nu de diabetes meisjes wat betreft de ziektevariabelen ten opzichte van de zoutverlies- en niet-zoutverlies-meisjes? Als we kijken naar tabel 15 kunnen we globaal zeggen dat, wat betreft de leeftijd waarop het kind chronisch ziek geworden is de diabetes-meisjes vergelijkbaar zijn met de niet-zoutverlies-meisjes. Beide groepen worden op oudere leeftijd, peuter, kleuter of schoolkind pas geconfronteerd met het ziek-zijn dan de zoutverlies-meisjes, die vanaf baby al ziek zijn. Ook wat betreft leeftijd waarop de kinderen voor het eerst in een ziekenhuis worden

opgenomen, duur van deze eerste ziekenhuisopname, het aantal ziekenhuisopnamen, frequentie van polikliniek controles in de eerste jaren van het ziek-zijn en een openheid ten opzichte van de buitenwereld (familie, vrienden, burens, school) en het kind zelf komen diabetes-meisjes en niet-zoutverlies-meisjes het meeste overeen. Wat de ernst van de ziekte betreft in de zin van levensgevaar, shock, kansen voor het kind in het leven, en gezinsuitbreiding, komen diabetes-meisjes meer met de zoutverlies-meisjes overeen. Hierbij vinden de ouders met een diabetes-kind vaker dat het kind minder kansen in het leven heeft dan de zoutverlies-ouders. Tevens vinden de ouders vaker dat het diabetes-meisje een ander kind geworden is door de ziekte. Het injecteren met insuline is als wijze van medicatie zo verschillend van de orale medicatie van de CAH-meisjes dat de groepen op dit punt niet vergelijkbaar zijn. In de peuter/kleutertijd vertellen de ouders dat het prikken veel strijd geeft, daarna is het erg akelig, maar geeft het geen scenes meer. Het injecteren wordt meestal door de kinderen zelf gedaan, terwijl de meeste kinderen tussen de 7 en 11 jaar hiermee beginnen (23 % begint tussen 0 en 6 jaar, 12 % >12 jaar en 19 % prikt niet zelf). De reactie op de ziekenhuisopnamen van diabetes-meisjes is net als die van zoutverlies-meisjes (peuter t/m schoolleeftijd emotionele problemen). Ook de reactie op de polikliniek controles van diabetes-meisjes is vergelijkbaar met die van niet-zoutverlies-meisjes (angst als peuter, later gewoon). Net als de zoutverlies en niet-zoutverlies-meisjes vinden diabetes-meisjes het bloedprikken het akeligst van de polikliniek controles. Er is bij zoutverlies-en diabetes-meisjes een tendens dat het wisselen van doktoren in de peuter/kleutertijd ook onaangenaam is, terwijl in de schoolleeftijd alleen het bloedprikken vervelend gevonden wordt van de polikliniek controles (interpretatie van de resultaten is moeilijk door het kleine aantal cases in de diverse leeftijdsfasen). Wat betreft de invloed van het chronisch ziek-zijn op de ontwikkeling van het kind zijn ouders met een diabetes-dochter minder optimistisch dan ouders met een CAH-dochter. Vooral in de schoolleeftijd zijn ze minder optimistisch (85 % vindt dat er problemen zijn door het chronisch ziek zijn en wel problemen van emotionele, opvoedkundige en intellectuele aard). Diabetes-meisjes hebben meer complicaties bij hun ziekte dan CAH-meisjes. Wat betreft neveneffecten van de medicatie

zijn de groepen slecht vergelijkbaar omdat de neveneffecten van diabetes van geheel andere aard zijn dan die van CAH.

6.4.2. Beschrijving CAH- en diabetes-meisjes in termen van gedragsvariabelen

In tabel 16 geven we een profiel van de drie ziektebeelden (CAH-zoutverlies, niet-zoutverlies en diabetes) bij meisjes op gedragsvariabelen. De gedragsvariabelen hebben betrekking op de psychosociale ontwikkeling van de meisjes. Het profiel is gebaseerd op de frequentie verdelingen van de gedragsvariabelen (zie bijlage 14). Ook hier geldt weer dat het gaat om de beleving van dit gedrag door de ouders en dat er géén exacte aantallen worden gegeven maar een typering van de gedragsvariabelen.

Tabel 16. Profiel van de drie ziektebeelden van meisjes op gedragsvariabelen

Omschrijving variabele	♀ zoutverlies variant CAH	♀ niet-zoutverlies variant CAH	♀ diabetes
Drinken als baby	50% goed 50% slecht	goed	goed
Eten nu	normaal	normaal	50% teveel
Persoonlijkheid baby	positief	positief	positief
Motorische ontwikkeling	normaal	normaal	normaal
Taalontwikkeling	normaal	normaal	60% vóór
Slapen nu	60% goed	goed	60% goed
Zindelijkheid	normaal	50% vroeg	50% vroeg
Bloot in huis rondlopen als peuter/kleuter	nee	nee	50% ja
Bloot buiten rondlopen als peuter/kleuter	nee	nee	50% ja
Sexuele voorlichting	vragen niet, geen informatie	vragen + informatie	vragen + informatie
Masturbatie als kleuter en schoolkind	niet	niet	niet
Hoeveel vriendjes nu	50% veel	50% matig	60% matig
Sexe vriendjes nu	30%♂, 40%♀, 30%♂+♀	50%♀, 50%♂+♀	15% ♂, 35% ♀, 50% ♂+♀
Sexe boezemvriend nu	30%♂+ 60% geen	65% ♀	25%♂, 25% ♀ 50% geen
Ruzie als kleuter/schoolkind	weinig	weinig	weinig
Geplaagd als kleuter/schoolkind	60% nooit	60% nooit	50% nooit, 50% weinig
Stoeien als kleuter/schoolkind	90% leuk	70% leuk	50% leuk

Volgens de meeste ouders drinken meisjes met de zoutverlies- en niet-zoutverlies variant van CAH en meisjes met diabetes als baby goed. Bij de zoutverlies-meisjes geeft 50 % van de ouders aan dat het kind ook slecht drinkt als baby. Het gaat hier om het drinken als baby nadat de diagnose CAH gesteld is en de behandeling ervan ingesteld is, om het slechte drinken door het zoutverlies uit te sluiten. Volgens de meeste ouders eten zoutverlies-en niet-zoutverlies-CAH-meisjes nu goed, normaal, terwijl bij de diabetes-meisjes door 50 % van de ouders wordt aangegeven dat de kinderen te veel eten. De meeste ouders beoordelen de persoonlijkheid van de baby als positief bij de drie groepen, dat wil zeggen het zijn vrolijke, leuke kinderen. De motorische-en taalontwikkeling is naar de mening van de ouders bij alle drie de groepen meestal normaal. Ouders met een diabetes-kind vinden de taalontwikkeling van hun dochter iets vaker voor (60 %). Bij diabetes-meisjes en meisjes met de niet-zoutverlies variant van CAH is de zindelijkheidstraining naar de opvatting van de ouders vroeg (50 %). Bij niet-zoutverlies-meisjes is deze training normaal. Slapen doen de kinderen goed volgens de ouders, alleen bij de zoutverlies-en diabetes-meisjes slaapt 30 % niet zo goed. Niet-zoutverlies- en diabetes-meisjes vragen meestal volgens de ouders om seksuele voorlichting, die ze ook krijgen van de ouders. Meisjes met de zoutverlies variant van CAH vragen meestal niet om seksuele voorlichtingen krijgen die meestal ook niet. Masturbatie in de kleuter- en schoolleeftijd wordt door de ouders niet geobserveerd bij alle drie de groepen meisjes. Wat betreft het bloot thuis en buitenshuis rondlopen van het kind als peuter/kleuter verschillen ouders met CAH-dochters van ouders met dochters met diabetes. De ouders met de CAH-dochters laten hun kind meestal niet thuis of buitenshuis bloot rondlopen, de ouders met de diabetes dochter doen dit in 50 % wel. Ruzie als peuter/kleuter en schoolkind hebben de drie groepen meisjes naar de mening van hun ouders weinig. Hetzelfde geldt voor het geplaagd worden; de meeste CAH-meisjes worden nooit geplaagd, meisjes met diabetes worden veelal weinig of nooit geplaagd. Stoeien vinden zoutverlies- en niet-zout-

verlies-meisjes met CAH beide erg leuk, terwijl diabetes-meisjes hier volgens de ouders maar in 50 % van de gevallen erg positief tegenover staan. Wat betreft het spelen met andere kinderen zijn er duidelijke verschillen tussen de drie groepen. Meisjes met de zoutverlies vorm van CAH spelen met jongens (30 %) meisjes (40 %) en meisjes en jongens (30 %) als ze in de kleuter/schoolleeftijd zijn. Meisjes met de niet-zoutverlies vorm van CAH spelen niet met alleen jongens; 50 % speelt met meisjes en 50 % met jongens en meisjes. Meisjes met diabetes spelen eveneens met meisjes en jongens (55 %). De meeste meisjes met de zoutverlies variant van CAH en meisjes met diabetes hebben weinig boezemvriendjes of vriendinnen. Als ze wel een boezemvriend/vriendin hebben is dit bij de meisjes met de zoutverlies variant van CAH een jongen, bij de niet-zoutverlies meisjes en meisjes met diabetes even vaak een jongen als een meisje volgens de ouders.

6.4.3. Beschrijving ziektebeeld bij CAH-meisjes in termen van beleving sexe

In tabel 17 wordt weer een profiel gegeven van de ziektebeelden nu alleen voor CAH-zoutverlies- en niet-zoutverlies-meisjes op beleving-sexe-variabelen (zie bijlage 15 voor frequentie tabellen). Ouders met een zoutverlies-dochter hebben meestal géén voorkeur voor een jongen of een meisje voor de geboorte van hun kind. De helft van de ouders met een niet-zoutverlies-dochter heeft wel voorkeur (voor een meisje). Terwijl ouders met een diabetes-dochter voorkeur voor jongens en meisjes hebben (zie bijlage 15).

In tabel 18 is een overzicht gegeven van de allereerste reactie van moeders bij de geboorte van het kind (voor CAH-meisjes, zoutverlies- en niet-zoutverlies- en diabetes-meisjes). We zien dan, dat moeders met een zoutverlies-dochter de onduidelijkheid van het geslacht benadrukken ("ik riep het is een jongen, geen antwoord of wat is dat nou?"...) of de afwijking aan het genitaal ("het is een jongen met een plassertje dat niet volgroeid is" of ... "het was klein het mannelijke gedeelte"). Moeders met een niet-zoutverlies dochter benadrukken het vrouwelijke geslacht (bijv.

Tabel 17. Profiel van de zoutverlies- en niet-zoutverlies-meisjes met CAH op beleving
sexevariabelen

omschrijving variabele	meisjes met zoutverlies variant CAH	meisjes met niet-zoutverlies variant CAH
voorkoor ouders sexe kind voor de geboorte	80% geen; 20% ♂	50% geen; 50% ♀
twijfel arts aan sexe kind bij geboorte	60% twijfel; 20% geen twijfel = ♀ 10% geen twijfel = ♂	90% geen twijfel = ♀ 10% geen twijfel = ♂
twijfel ouders aan sexe kind bij geboorte	70% twijfel 20% geen twijfel = ♀ 10% geen twijfel = ♂	20% twijfel; 80% geen twijfel
duur van de twijfel ouders	20% duur = 0; 10% ≤ 1 dag 20% ≤ 1 week; 50% > weken	80% duur = 0; 20% > weken
sexe aangifte Burgelijke Stand	40% ♂; 60% ♀	10% ♂; 90% ♀
vernoeming	50% niemand 40% ♀	100% ♀
reactie afwijkend genitaal voor operatie door moeder	30% angstig; 40% gewoon 30% bezorgd	40% angstig 60% bezorgd
beschrijving virilisatie Prader Subjectief	40% twijfel; 50% penis 10% gewoon	50% twijfel; 50% gewoon
Prader Objectief	30% Pr 2, 20% Pr 3, 50% Pr 4	70% Pr 2, 10% Pr 3, 20% Pr 4
reactie moeder resultaat operatie genitaal CAH-dochter	50% normaal vrouwelijk genitaal	100% niet normaal vrouwelijk genitaal
reactie vader resultaat operatie genitaal CAH-dochter	50% normaal vrouwelijk genitaal 50% niet normaal vrouwelijk genitaal	100% niet normaal vrouwelijk genitaal
leeftijd waarop CAH-meisje geopereerd is aan het genitaal	15% < 1 jr; 60% 1-6 jr 25% > 6 jr (1 niet geop.)	60% 1-6 jr; 40% > 6 jr (4 niet geopereerd)

Tabel 18. Eerste reactie van ouders bij de geboorte van het kind "toen uw kind geboren werd herinnert u zich nog het eerst dat de dokter/vroedvrouw e.a. ten u zie over het kind"; voor zoutverlies, niet-zoutverlies-meisjes met CAH en diabetes-meisjes.

zoutverlies-variant CAH	niet-zoutverlies-variant CAH	diabetes-meisjes
eerst is er niets gezegd, later: een dochter, een rijkelui's wens	ze zei dat het een meisje was en dat alles goed was	ze zei dat het een meisje was en dat alles goed was
dat niet volgroeid is (hoopte dat het een φ was nl. je kan er wel iets af halen niet iets erbij maken)	ze wilde niet schreeuwen, fel ding (1dg mateloos gelukkig, toen wel net als zusje)	ze zal wel gezegd hebben lekker kindje of ziet er gezond uit
die wou zeggen het is een σ , hield op, na 3 dagen gezegd het is een φ	zelf gezegd dat het een φ was	het was een knappe baby, ze was verkouden
men zei dat het een σ was (M onder narcose) maar het was heel klein het mannelijke gedeelte wat is het; σ of φ , had h.a. niet meegemaakt, schrok. M schrok ook, dat het niet zeker was een σ of een φ	u heeft een meisje het is een meisje het is een meisje, zag het erwtje zitten, verder niks bijzonders het is een meisje dat het goed was (eerste kind overleden op 1½ jr daarna mis-kramen)	ze kreeg suikerwater, dieet-voeding, was dat wel goed? het is een φ , geloofde het niet, hield niet gelijk, ik dacht kan me niet schelen dan maar dood ja, het is weer een dochter en ze is gezond ik kan het koppie al zien, het heeft zwart haar alles was goed, u heeft een dochter
M riep het is een σ , geen antw. ik zie h.a. het is een σ , arts zie niks schrok, verpleegster weg met het kind, penis niet volledig	u heeft een prachtige dochter buurvrouw zag dat er een verdikking was, h.a. zie de ene grover geschapen dat de ander het is wéér een σ , een zoon, zonder puntje	het is een gezond kind gefeliciteerd het is een meisje jullie hebben het allebei ge-haald het is gezond en het is een meisje
er is iets niet goed met de vagina, h.a. schrok, wist het niet zeker	zoutverlies-variant CAH moet k.a. over oordelen, niet in de haak, gezegd is een φ u mag nog niet naar het stadhuis dat ze goed waren, toen zag je nog niets, er was een vergroting aan het vrouwelijkheidje	
wat is dat nou? tegen P een σ (als ik het naar binnen deed net een φ , deed ik wel eens)		
het is een meisje		

"het is een meisje, een prachtige dochter", etc.) terwijl moeders met een diabetes-meisje meer de gezondheid aangeven.

Hiermee ziet men bevestigd, wat in de literatuur al gezegd wordt, namelijk dat retrospectief de beleving gekleurd wordt door bepaalde gebeurtenissen.

Bij de zoutverlies-meisjes wordt 40 % eerst als jongens aangegeven. Bij de niet-zoutverlies-meisjes komt dit slechts in één geval voor. Bij de zoutverlies-meisjes is 60 % van de artsen bij de geboorte in twijfel over de sexe van het kind, 20 % is zeker dat de baby een jongen is en 20 % is zeker dat het kind een meisje is. Bij de niet-zoutverlies-meisjes is er wat de artsen betreft bijna geen twijfel, de ouders zijn in 20 % van de gevallen onzeker over de sexe van het kind. Bij de niet-zoutverlies-meisjes komt de twijfel over de normaliteit van het genitaal pas veel later als het kind secundaire geslachtskenmerken krijgt en de clitoris meer gaat groeien. Twijfel aan de sexe van het kind is er echter niet. De ouders zijn meer in twijfel over de sexe dan de artsen bij een zoutverlies-meisje (70 % twijfel, 20 % het is een meisje en 10 % is zeker dat het kind een jongen is).

De ouders met een zoutverlies-dochter zitten meestal lang in twijfel over de sexe van het kind (50 % wacht meerdere weken op de uitslag) Voor de ouders is dit een verschrikkelijke tijd. Zij gaan naar huis met een baby waar de sexe niet duidelijk van is en waarvan ook het genitaal afwijkend is (bijv. "iedereen sprak over een meisje, iets niet goed met de vagina, de vroedvrouw gaf het advies een jongens- en een meisjesnaam te bedenken"; of ... "ik hoopte dat het een meisje was, ze kunnen er wel iets afhalen niet iets bij maken"). Bij 11 van de 13 meisjes met de zoutverlies vorm van CAH wordt de diagnose CAH pas gesteld als het kind ziek wordt en met spoed opgenomen moet worden in het ziekenhuis. De angst om het kind te verliezen komt dus pas nadat het kind ziek wordt (zie tabel 19). Alle ouders die het kind als jongen hebben aangegeven, hebben ook geboortekaartjes rondgestuurd met de aankondiging van een zoon. Alle ouders vertellen hoe pijnlijk het is om deze sporen weer uit te wissen. Soms vragen zij de kaartjes terug, soms sturen ze nieuwe aan een kleine groep van familie en goede vrienden. Drie ouders die het kind als meisje hebben aangegeven

Tabel 19. Ontdekking diagnose CAH, reactie M genitaal bij geboorte, reactie M diagnose CAH, shock en geboortekaartjes voor zoutverlies en niet-zoutverlies-meisjes met CAH

zoutverlies-meisjes				
ontdekking diagnose	reactie M afw.genitaal bij geboorte	reactie M diagnose CAH	shock/ geen shock	geboorte- kaartjes
na 9dg ziek,spugen,zag blauw	zorg	zorg	shock	geen
spugen,eten bleef er niet in	zorg	zorg	shock	♀
diagnose direct	gb	paniek	shock	♀
na 3 wk ziek, spugen	zorg	zorg	shock	♂
na 10 dg ziek	zorg	zorg	shock	♂
na 6 wk uitgedroogd, naar zk	paniek	zorg	shock	♂
kan niet plassen, ziek	paniek	paniek	geen shock	geen
na 8 mnd om viril. naar zk	gb	paniek	"	♀
idem	gb	paniek	"	♀
in couveuze ontdekt	paniek	paniek	"	♂
na 14 dg ziek	paniek	paniek	"	geen
wilde niet drinken, weigerde de fles, na 10 dg naar zk	paniek	paniek	"	♀
na 3 wk spugen, tobben, krampen, veel huilen → zh.opname	zorg	zorg	"	♂
niet-zoutverlies-meisjes				
ontdekking diagnose	reactie M afw.genitaal bij geboorte	reactie M diagnose CAH	shock/ geen shock	geboorte- kaartjes
beetje grote clitoris, ging groeien van 4-7 jr	gb	zorg	geen shock	♀
te grote clitoris, 1dg na geboorte	gb	"	"	♀
schaamhaar, clitoris groter; 4 jr	gb	"	"	♀
erg groot, haren op benen	gb	"	"	♀
okselhaar, 11 jr	gb	"	"	♀
clitoris gaan groeien; 11 jr	gb	"	"	♀
bij geb. erwtje, bloed in luier, later ging het groeien het stukje; 8 jr	gb	"	"	♀
bij geboorte bloed in luier, later grote clitoris + ontstoken; 3 jr	gb	"	"	♀
schaamhaar, breed gebouwd; 5jr	gb	"	"	♀
schaamhaar, groot, grof; ± 7jr	gb	"	"	♀
spugen, tobben, naar zk; 10 dg	gb	paniek	"	geen
bij geboorte "hypospadie", later sec. gesl.kenm.; 4 jr	zorg	zorg	"	♂

hebben geen kaartjes rondgestuurd met het oog op eventuele sexeverandering. Wat de naamgeving betreft: de kinderen die als jongen zijn aangegeven hebben uiteraard eerst een jongensnaam gehad. De helft van de kinderen met de zoutverlies variant van CAH wordt niet vernoemd. Een kind is naar een man genoemd. Twee ouders hadden een naam bedacht die zowel in jongens- als meisjesrichting te veranderen zou zijn in afwachting op de uitslag over de sexe van het kind. De niet-zoutverlies-meisjes worden (op één kind na) alle naar een vrouw vernoemd. Bij diabetes-meisjes wordt ook ruim de helft niet vernoemd, de andere helft wordt naar een vrouw vernoemd.

Er is een verschil in reactie tussen ouders met een zoutverlies- en niet-zoutverlies-dochter ten aanzien van de afwijking aan het genitaal (voor de operatie van het genitaal). Bij ouders met een zoutverlies-dochter komt angst (30 %), gewoon (40%), en bezorgd (30 %) even vaak als reactie voor, terwijl ouders met een niet-zoutverlies-dochter voornamelijk met bezorgdheid reageren (60 %) of angst (40 %). Gewoon vinden deze ouders het genitaal niet. Ook ten aanzien van de operatie aan het genitaal is er verschil in beleving van de ouders met een zoutverlies- en met een niet-zoutverlies-dochter. De helft van de ouders met de zoutverlies dochter is tevreden over de operatie, de andere helft vindt het genitaal na operatie niet normaal vrouwelijk. Alle ouders met een niet-zoutverlies-dochter vinden dat het genitaal er niet normaal vrouwelijk uitzielt na operatie. De leeftijd waarop de zoutverlies- en niet-zoutverlies-meisjes zijn geopereerd verschilt nauwelijks. Het merendeel van beide groepen (60 %) wordt tussen de 1 en 6 jaar geopereerd, bij de zoutverlies-meisjes is 17 % beneden het 1e levensjaar geopereerd. De operatie heeft bij 25 % van de zoutverlies- en 40 % van de niet-zoutverlies-meisjes op een leeftijd boven de 6 jaar plaats gevonden. Dus hoewel de zoutverlies-meisjes alle vroeg gediagnosticeerd worden, worden zij toch niet alle op baby leeftijd al geopereerd.

De helft van de ouders met een zoutverlies-dochter beschrijft het genitaal van het kind in meer mannelijke termen waarbij de nadruk op penis ligt (bijv. "heel klein penisje vastgegroeid aan het onderlichaam," of "leek op dat van een jongetje, plassertje en zakje zag je niet zitten"... zie

Tabel 20. Prader subjectief (beschrijving van ouders van het genitaal) voor zoutverlies en niet-zoutverlies-meisjes

zoutverlies variant CAH	niet-zoutverlies variant CAH
opgezet, de schaamlippen, clitoris zo (1½ cm) groot, gaatje eronder, penisje net zo'n slangetje, je zag dat het geen ♂ was	niet mooi, te groot, je doet het voor het gezicht (1½ à 2 cm) te groot alleen, niet mooi, zo'n stuk (1½ à 2 cm)
heel klein penisje, vastgegroeid aan het onder-lichaam	P: schaamlippen groter, net een stukje penis. M: overdreven ze is wat flinker geschapen
erg dik blauw iets van een jongetje, zat er tussen, klein stukje van een penisje	gewoon, niet geopereerd, geen vergroting clitoris volgens moeder
waar de clitoris zit, zit een klein stukje op teveel uitgegroeid, enkele schaamlipjes	minder groot dan zusje (daar 5 cm te lang) te nauw
net een ♂ waar balletjes nog niet uitgekomen zijn, een beetje opgezwoilen, enorme clitoris, geen gezicht, tegen onderlichaam aan	lang, vrouwelijk geslacht heel klein net een klein penisje, komt eruit groeien, veel te nauw ook
klein piemeltje dat in de lengte zat, iets langer met een puntje, voor het zelfde geld was het een knulletje geweest	te klein voor penis, te groot voor clitoris, anders normaal (+ urineweginfectie)
klein penisje, verder gewoon gevormd	geen afwijking, breed gebouwd en schaamharen
gewoon	clitoris vrij groot, veel te grof en te groot van bouw, niet abnormaal die clitoris
klein pikje, kietelaar net een klein pikje	penis kan ik niet zeggen meer dat het eraan begint te groeien
net een klein penisje, rudimentair aanhangsel	heel klein piemeltje, geen testikels, groeide later snel, hing naar beneden, als het stijf was niet omhoog
leek op dat van een jongetje, plassertje, en zakje zag je niet zitten	
leek wel op dat van een ♂, had verder niks, alleen die clitoris	

tabel 20). In 40 % van de gevallen worden mannelijke en vrouwelijke termen voor het genitaal gebruikt (twijfel) (bijv. "iets van een jongetje zat er tussen in, klein stukje van een penisje", of "opgezette schaamlippen, clitoris groot, gaatje er onder, penisje"). Bij de niet-zoutverlies-meisjes komt ook in 40 % twijfel voor, terwijl in de rest van de gevallen het genitaal als volledig vrouwelijk beschreven wordt (bijv. "niet mooi", "te groot", "gewoon").

De scoring van het genitaal in graden van Prader volgens de kinderartsen (Prader objectief) is bij zoutverlies-meisjes: 30 % Prader 2, 20 % Prader 3 en 50 % Prader 4; bij niet-zoutverlies-meisjes 70 % Prader 2, 10 % Prader 3, 20 % Prader 4. Dus zowel bij de ouders als de kinderartsen worden de zout-verlies-meisjes als sterkergeviriliseerd beschreven dan de niet-zout-verlies-meisjes.

6.4.4. Beschrijving van ziektebeeld bij CAH- en diabetes-jongens in termen van ziektevariabelen

In tabel 21 wordt een profiel van de drie ziektebeelden gegeven van jongens op ziektevariabelen. De frequentie tabellen van de ziektevariabelen waarop het profiel gebaseerd is worden in bijlage 16 gepresenteerd.

Over het algemeen zijn de verschillen en overeenkomsten tussen zout- en niet-zoutverlies-jongens vergelijkbaar met die van zout- en niet-zoutverlies-meisjes. Dus ook hier zijn de zoutverlies-jongens al vanaf de geboorte ziek en wordt de ziekte ook gediagnostiseerd op grond van ziek worden van het kind (zoutgebrek), terwijl bij de niet-zoutverlies-jongens pas later de diagnose gesteld wordt. Bovendien wordt de diagnose bij deze kinderen niet op grond van ziek worden gesteld, maar op grond van de ontwikkeling van secundaire geslachtskenmerken. Ook de zoutverlies-jongens worden vaak in het ziekenhuis opgenomen, de eerste opname duurt lang, de poliklinische controles zijn frequent, 60 % van de kinderen is in shock geweest en de ouders vrezen voor het leven van het kind. De meeste ouders willen géén kinderen meer nu ze weten dat de ziekte erfelijk is. Ze vinden meestal dat het kind een ander kind geworden is door de ziekte en ze zijn vaak van mening dat de kansen in het leven van hun zoon beperkt worden door

Tabel 21. Profiel van de drie ziekte-beelden van jongens op ziekte-variabelen

Interview ouders: beleving ziekte ouders	zoutverlies ♂♂	niet-zoutverlies ♂♂	diabetes ♂♂
symptomen die tot diagnose ziekte geleid hebben	zoutgebrek	secundaire geslachts- kenmerken	spec.voor diab.
leeftijd diagnose	<1 jaar	1-5.6 jaar	1-5.6 jaar
geén medicatie gevolg voor kind	80% zou dood gew. zijn	65% hormoonwerking, 35% zou dood gew.zijn	100% zou dood gew. zijn
reactie moeder diagnose ziekte	zorg/paniek	zorg	zorg/paniek
reactie vader diagnose ziekte	zorg/paniek	emotioneel	zorg/paniek
frequentie polikl.contr.begin ziekte	≥ 12 maal p.jr.	4 t/m 11 maal p.jr.	60% 4 t/m 11 30% ≥ 12 x p.jr.
frequentie polikl.contr.	4 t/m 11 maal p.jr.	4 t/m 11 maal p.jr.	4 t/m 11 maal p.jr.
leeftijd 1e ziekenhuisopname	<1 jaar	<1 jaar	50% 1-3jr; 30% 4-7 jr
duur 1e ziekenhuisopname	70% 12 wk	50% 0-2 wk	70% 3-4 wk
aantal ziekenhuisopnamen totaal	70% 2-10	50% 2-6 wk	70% 2-6 wk
medicaties, wie zorgt ervoor	moeder of anderen	anderen	patient zelf of moeder
leeftijd waarop pat.zelf v.med.zorgt	-	-	7-11 jr
reactie medicatie	in alle leeft. fasen geen probl.	in alle leeft.fasen geen probl.	vanaf peuter min- der strijd → rot
informatie anderen/familie, broer, zus/buren, school, vrienden) volledig= alleen ziek zijn géén hormoonwerking	alle categoriën 50% onvolledig 50% volledig	alle categoriën 50% onvolledig 50% volledig	volledig alle categoriën
informatie aan patient zelf over ziekte	volledig	volledig	volledig
gezinsuitbreiding i.v.m. erfelijk- heid	70% geen kinde- ren	90% ziekte geen bezwaar	60% géén kinderen
is het kind een ander kind gewor- den door de ziekte	70% ja	nee	50% ja
heeft het kind minder kansen in het leven door de ziekte	70% ja	nee	70% ja
reactie pat.poliklinische controles	in alle leeft. fasen angst	vanaf peuter angst + gewoon	vanaf peuter gewoon
wat is voor pat. het naaste van de poliklinische controles	bloedprikken	als peuter niets, later bloedprikken	vanaf peuter niets
reactie ziekenhuisopname	positief 50% emotioneel 50% vooral als peuter	positief 50% emotioneel 50%	emotioneel; peuter, positief; schoolkind
problemen door chronisch ziek-zijn: als baby als peuter/kleuter als schoolkind als schoolkind	40% geen probl. 90% emot.opvoed. schoolprobl. 80% emot.opvoed. schoolprobl.	n.v.t. 60% emot. 80% emot. + opvoed.	n.v.t. 40% opvoed. 70% emot, opvoed, schoolproblemen
medische status: scoring onderzoeker			
neveneffecten door medicatie > 1 jr	50% geen 50% obesitas 50% geen	geen 50% geen	geen 30% geen 70% wel
lichamel.compl. (aantal ziektes dat kind er frequent bij heeft)	60% ja, 40% nee	nee	nee
gewicht	70% te zwaar	80% te zwaar	normaal
lengte	40% te klein 30% te groot	50% te klein	normaal
botleeftijd	50% >1jr achter 30% >1jr voor	>1jr voor	50% >1jr achter 50% adeq.v.leeft.
biologische rijping	70% normaal	70% te vroeg	80% onbekend

de ziekte. Ook vinden de meeste ouders dat het kind op de poliklinische controles en ziekenhuisopnamen reageert met emotionele problemen vooral in de peuter/kleutertijd. Door het chronisch ziek-zijn zijn er volgens de ouders met de zoutverlies-zoon in alle levensfasen problemen van emotionele, opvoedkundige en intellectuele aard (80 %).

De niet-zoutverlies-jongens worden minder vaak opgenomen in het ziekenhuis, de eerste ziekenhuisopname duurt korter, de poliklinische controles zijn minder frequent, de ouders zijn niet bang voor levensgevaar bij het kind, de jongens zijn niet in shock geweest, en de meeste ouders vinden dat de ziekte géén bezwaar is om het gezin eventueel uit te breiden. Zij vinden tevens dat het kind niet een ander kind is geworden door de ziekte en dat het kind niet minder kansen in het leven heeft door de ziekte. In reacties op de ziekenhuisopname, poliklinische controles en invloed van de ziekte op de ontwikkeling van het kind verschillen zoutverlies- en niet-zoutverlies-jongens weinig. Beide groepen worden ook beneden het 1e levensjaar al in een ziekenhuis opgenomen. De medicatie geeft bij beide groepen géén problemen, de meeste CAH-ouders zijn ten aanzien van familie, vrienden en broers en zusters van de patient onvolledig in de voorlichting over de ziekte, de kinderen zelf zijn meestal wel volledig op de hoogte van hun aandoening. CAH-ouders hebben nog nooit voordat hun kind ziek werd van de ziekte gehoord en beide groepen kinderen vindt het bloedprikken het naaste van het poliklinische bezoek.

Als we nu kijken naar verschillen tussen CAH-jongens en CAH-meisjes zien we dat de meeste vaders met een CAH-zoon (zout- en niet-zoutverlies) heftiger reageren op de diagnose van hun kind dan de meeste vaders met een CAH-dochter. Ten aanzien van de moeders is dit sexe verschil er niet of dit nu een zoon of een dochter is, ouders vinden de ziekte voor een zoutverlies-kind erger dan voor een niet-zoutverlies-kind. De meeste ouders met een zoutverlies-zoon vinden ook dat er meer problemen door het chronisch ziek-zijn zijn dan ouders met een zoutverlies-dochter. Tevens vinden zij vaak dat de zoutverlies-zoon minder kansen in het leven heeft dan de zoutverlies-dochter. Ook ten aanzien van de reacties van het kind op de ziekte zien we deze tendens. Volgens de ouders met een zoutverlies-zoon reageren

de kinderen emotioneler op de ziekenhuisopnamen en poliklinische bezoeken dan ouders met een zoutverlies-dochter. Het lijkt of ouders met een CAH-zoon de ziekte als ernstiger en ingrijpender voor het kind en zichzelf beleven dan ouders met een CAH-dochter.

Bij de diabetes-jongens, zien we dezelfde trend als bij de meisjes met diabetes. Ook hier zijn de diabetes-jongens wat betreft de leeftijd van de diagnosestelling, duur 1e ziekenhuisopname en frequentie poliklinische controles vergelijkbaar met niet-zoutverlies-jongens. Wat de ernst van de ziekte betreft in termen van reactie van de ouders op de diagnose, levensgevaar, shock, kansen in het leven, verandering van het kind door de ziekte en gevolgen van de ziekte voor de gezinsuitbreiding, zijn de diabetes-jongens meer vergelijkbaar met de zoutverlies-jongens. Ook hier is het injecteren als vorm van medicatie zo verschillend van de orale medicatie, dat de groepen niet vergelijkbaar zijn. Net als bij de diabetes-meisjes geeft het spuiten in de peuter/kleutertijd veel strijd, later wordt het meer als erg naar ervaren, maar zijn er geen scenes meer. De diabetes-jongens prikken meestal zelf en beginnen hier rond 7 - 11 jaar mee. Diabetes is een ziekte die bij de ouders wel bekend is voordat het kind het krijgt. De voorlichting aan vrienden, familie, burens, school, broers en zusters van de patient en de patient zelf is volledig open. Er is een tendens dat diabetes-jongens iets minder emotioneel reageren op ziekenhuisopnamen en poliklinische controles dan CAH-jongens. Als peuter/kleuter zijn er iets minder problemen door het chronisch ziek-zijn, als schoolkind zijn er emotionele-, opvoedkundige- en schoolproblemen (70 %).

6.4.5. Beschrijving ziekte-beeld bij CAH- en diabetes-jongens in termen van gedragsvariabelen

In tabel 22 geven we een profiel van de drie ziektebeelden nu voor de gedragsvariabelen (zie bijlage 17 voor frequentie tabellen). Als baby drinken CAH-jongens en jongens met diabetes volgens hun ouders meestal goed. De ouders vinden nu dat de kinderen geneigd zijn te veel te eten (50 % voor alle groepen). Van de ontwikkeling van de taal en de zindelijkheidstraining vinden de meeste ouders dat deze normaal verlopen is.

Tabel 22. Profiel van de drie ziektebeelden bij jongens op gedragsvariabelen

Omschrijving variabele	♂ zoutverlies variant CAH	♂ niet-zoutverlies variant CAH	♂ diabetes
Drinken als baby	goed	goed	goed
Eten nu	50% normaal, 50% te veel	idem	idem
Persoonlijkheid baby	positief	positief	positief
Motorische ontwikkeling	adequaat	adequaat	50% adeq. 50% vóór
Taalontwikkeling	adequaat	adequaat	adequaat
Slapen nu	goed	goed	goed
Zindelijkheid	gemiddeld	laag (60%)	gemiddeld
Bloot in huis rondlopen als peuter/kleuter	nee	nee	ja
Bloot buiten rondlopen als peuter/kleuter	nee (70%)	nee (100%)	nee (60%)
Sexuele voorlichting	vraagt + informatie	niet vragen, geen informatie	vraagt + informatie
Masturbatie als kleuter	wel	niet	wel
Hoeveelheid vriendjes nu	70% veel	50% veel	50% veel, 50% matig
Sexe vriendjes nu	♂	♂	♂ + ♀
Sexe boezemvriend nu	♂ + veel geen	♂ + veel geen	♂ + veel geen
Ruzie als kleuter/schoolkind	60% veel	weinig	weinig
Geplaagd als kleuter/schoolkind	weinig	weinig	weinig
Stoeien als kleuter/schoolkind	leuk	niet leuk	leuk

Ouders met een diabetes-jongen vinden vaker dat hun kind vóór is in motorische ontwikkeling. Bij de CAH-jongens is de motorische ontwikkeling volgens de ouders normaal verlopen. De meeste ouders beschrijven de persoonlijkheid van hun kind als baby positief dat wil zeggen, vrolijk, lief, leuk kind, huilt niet veel. Alle kinderen slapen naar de mening van hun ouders goed. De meeste niet-zoutverlies-jongens vragen minder om seksuele voorlichting en krijgen minder seksuele voorlichting dan de meeste diabetes en zoutverlies-jongens. Bij de niet-zoutverlies-jongens vertellen de ouders ook dat het kind als kleuter niet gemasturbeerd heeft (85 %). Masturbatie wordt door ouders van zoutverlies-en diabetes-jongens wel waargenomen in de kleutertijd (75 en 80 %). De meeste ouders met een CAH-jongen laten hun zoontje niet in huis bloot rondlopen, ouders met een diabetes-zoon doen dit vaker wel. Buitenshuis laten alle drie de groepen ouders hun kinderen niet vaak bloot rondlopen (in de peuter/kleutertijd). Dit betekent dat ouders met een diabetes-zoon terughoudender zijn in het bloot buitenshuis dan binnenshuis rond laten lopen van hun peuter/kleuter. Met vriendjes spelen alle drie de groepen jongens vaak, maar boezemvrienden hebben zij niet veel. Zoutverlies- en niet-zoutverlies-jongens spelen met jongens, terwijl jongens met diabetes ook met jongens én meisjes spelen. Volgens de ouders hebben zoutverlies-jongens vaak ruzie (60 %); niet-zoutverlies-en diabetes-jongens hebben weinig ruzie. Geplaagd worden géén van de drie groepen naar de mening van hun ouders. Stoeien als kleuter/schoolkind vinden de meeste jongens met diabetes en de zoutverlies variant van CAH erg leuk, terwijl het niet-zoutverlies-jongens dit veelal niet zo prettig vinden volgens hun ouders.

6.5. Vervolg exploratie data-analyse; relatie genderscore, ziektevariabelen, gedragsvariabelen, beleving-sexe-variabelen

6.5.1. Ziektevariabelen bij CAH-meisjes

We zullen nu verder gaan exploreren of de verschillen tussen zoutverlies-en niet-zoutverlies meisjes wat betreft ziektevariabelen ook verschillen geven in genderscore. In tabel 23 wordt een overzicht gegeven

Tabel 23. Verschil in gemiddelde genderscore voor CAH-meisjes op ziektevariabelen

Antwoord variabele	richting verschil gend.	Antwoord variabele
- diagnose CAH o.g.v. virilisatie kenmerken + zoutverlies	gend.CAH ♀ <	diagnose CAH o.g.v. virilisatie kenmerken
- leeftijd diagnose CAH < 1 jaar	gend.CAH ♀ <	leeftijd diagnose CAH 1 t/m 5,6 jaar
- als CAH ♀ géén medicatie had gekregen → dood	gend.CAH ♀ <	als CAH ♀ géén medicatie had gekregen → vernamnelijking
- leeftijd 1e ziekenhuisopname < 1 jr	gend.CAH ♀ <	leeftijd 1e ziekenhuisopname 1 t/m 3 jr
- duur 1e ziekenhuisopname > 10 wk	gend.CAH ♀ <	duur 1e ziekenhuisopname 0 t/m 2 wk
- alleen ziek-zijn (niet hormoon) aan patient uitgelegd	gend.CAH ♀ <	ziekte volledig uitgelegd aan patient
- alleen ziek-zijn (niet hormoon) aan broer/zus uitgelegd	gend.CAH ♀ <	ziekte volledig uitgelegd aan broer/zus
- frequentie poliklinische controles begin ziekte > 12 x per jaar	gend.CAH ♀ <	frequentie poliklinische controles begin ziekte 4 t/m 11 x per jaar
- in shock geweest	gend.CAH ♀ <	niet in shock geweest
- gezinsuitbreiding i.v.m. erfelijke ziekte, nee	gend.CAH ♀ <	gezinsuitbreiding i.v.m. erfelijke ziekte, ja

van de ziekte-variabelen die verschillen geven in genderscore van CAH-meisjes (voor grootte genderscore en t-waardes, zie bijlage 18).

Lager scores CAH-meisjes waarvan de diagnose CAH op grond van virilisatie kenmerken en zoutverlies is gesteld, de leeftijd van de diagnose CAH beneden het 1e levensjaar is gesteld, de kinderen zonder medicatie volgens de ouders dood waren geweest, de leeftijd waarop het kind voor het eerst in een ziekenhuis opgenomen is beneden het eerste levensjaar is, de duur van die 1e opname meer dan 10 weken is, de voorlichting van de ouders aan het kind zelf en de broers en zusters over de CAH onvolledig is geweest, de frequentie van de poliklinische controles meer dan 12 maal per jaar waren in het begin van de ziekte, de kinderen in shock zijn geweest en de ouders géén kinderen meer wilden nadat ze wisten dat de CAH een erfelijke ziekte is dan meisjes waar de diagnose op grond van virilisatie kenmerken is gesteld, de diagnose tussen het 1e en 6e levensjaar is gesteld, de ouders menen dat het kind zonder medicatie zou vermannelijken, de leeftijd van de 1e ziekenhuisopname tussen het 1e en het 4e levensjaar ligt, de duur van die opname 0 t/m 2 weken is geweest, de ziekte volledig is medegedeeld aan de patient zelf en de broers en zusters van de patient, de frequentie van de poliklinische controles aan het begin van de ziekte 4 t/m 11 maal per jaar is geweest, de kinderen niet in shock zijn geweest en de ouders de erfelijkheid van CAH geen beletsel vinden voor gezinsuitbreiding. Al deze genoemde verschillen corresponderen grotendeels met verschillen tussen zoutverlies- en niet-zoutverlies-meisjes, waarbij de eerste groep op die variabele lager scoort op de Sophiatest dan de tweede groep. Dit kunnen we zien door de frequentie tabellen van de ziekte-variabelen die verschillen tussen zoutverlies- en niet-zoutverlies-meisjes aangeeft te bestuderen. We kunnen dit verschil ook constateren uit de variantie analyse (ANOVA, SPSS 1970, blz. 398) die is uitgevoerd op de variabele zoutverlies/nietzoutverlies en de ziekte-variabele van tabel 23. Alle combinaties van de zoutverlies/niet-zoutverlies variabele met de andere ziekte-variabelen geven niet meer dan 44 % verklaring van de variantie in genderscore. Deze 44 % geeft de variabele zoutverlies/niet-zoutverlies alleen ook. Alleen de variabele

in shock geweest/niet in shock geweest geeft een 52 % verklaring van de genderscore samen met de zoutverlies/niet-zoutverlies variabele.

Als we binnen de groep CAH-meisjes met zoutverlies kijken naar variabelen die de variantie in genderscore kunnen verklaren, zien we dat er 3 variabelen zijn, namelijk: de variabele in shock geweest/niet in shock geweest, variabele reactie van de moeder op de diagnose en variabele problemen door chronisch ziek-zijn op de schoolleeftijd (zie tabel 24 en bijlage 19). Lager scoren dan zoutverlies-meisjes die in shock zijn geweest, waarvan de moeder op de diagnose CAH met zorg/verdriet reageerde en waarvan de meisjes volgens de ouders géén problemen hebben door het chronisch ziek-zijn in de schoolleeftijd ten opzichte van zoutverlies-meisjes die niet in shock zijn geweest, waarvan de moeder op de diagnose CAH met paniek reageerde en waarvan de meisjes volgens de ouders wel problemen hebben door het chronisch ziek-zijn.

Tabel 24. Verschillen in gemiddelde genderscore voor CAH-zoutverlies meisjes op ziektevariabelen

Antwoord variabele	richting verschil gend.	Antwoord variabele
reactie moeder op diagnose CAH van zoutverlies ♀ is <u>zorg/verdriet</u>	gend.zout-verlies ♀ <	reactie moeder op diagnose CAH van zoutverlies ♀ is <u>paniek</u>
in shock geweest	gend.zout-verlies ♀ <	niet in shock geweest
geen problemen door chronisch ziek-zijn van zoutverlies ♀ op schoolleeftijd	gend.zout-verlies ♀ <	wel problemen door chronisch ziek-zijn van zoutverlies ♀ op schoolleeftijd

6.5.2. Ziektevariabelen en diabetes-meisjes

Bij de meisjes met diabetes zijn er 4 variabelen die een verschil geven namelijk:

- reactie vader op diagnose diabetes,
- reactie diabetes meisje op schoolleeftijd ten aanzien van injecteren,
- problemen door chronisch ziek-zijn op schoolkind-leeftijd,
- leeftijd 1e ziekenhuisopname (zie tabel 25 en bijlage 20).

Tabel 25. Verschillen in gemiddelde genderscore voor diabetes-meisjes op ziektevariabelen

Antwoord variabele	richting verschil gend.	Antwoord variabele
reactie vader op diagnose diabetes <u>zorg/verdriet</u>	genderscore diabetes ♀ <	reactie vader diagnose diabetes <u>paniek</u>
reactie diabetes kind op schoolkind leeftijd; injecteren = rot, géén scenes	genderscore diabetes ♀ <	reactie diabetes kind op schoolkind leeftijd; injecteren = strijd
geen problemen door chronisch ziek-zijn op schoolkind leeftijd	genderscore diabetes ♀ <	wel problemen door chronisch ziek-zijn op schoolkind leeftijd
leeftijd 1e ziekenhuisopname < 1 jr	genderscore diabetes ♀ <	leeftijd 1e ziekenhuisopname > 7 jr

Meisjes met diabetes waarvan

- de vader op de diagnose diabetes reageerde met zorg/verdriet,
- waarvan het kind zelf op de schoolleeftijd volgens de ouders reageerde met rot, geen scenes op het inspuiten,
- waarvan het kind volgens de ouders door het chronisch ziek-zijn op de schoolleeftijd géén problemen heeft en
- die beneden het 1e levensjaar in een ziekenhuis voor de 1e keer werden opgenomen,

scoren lager (minder meisjesachtig) dan:
meisjes met diabetes,

- waarvan de vader op de diagnose met paniek reageerde,
- waarvan het kind volgens de ouders op de schoolleeftijd met strijd reageerde op het injecteren,
- waarvan het chronisch ziek-zijn volgens de ouders wel problemen geeft op de schoolleeftijd en
- die ouder dan 7 jaar waren toen ze voor het eerst in een ziekenhuis werden opgenomen.

Binnen de groep diabetes-meisjes geven deze 4 variabelen elk apart rond de 30 % verklaring van de variantie in genderscore. De leeftijd van de 1e ziekenhuisopname en de problemen op de schoolleeftijd door het chronisch ziek-zijn geven samen 50 % verklaring van de variantie in genderscore.

6.5.3. Ziektevariabelen en zieke meisjes (CAH-meisjes en diabetes-meisjes)

Daar we een verschil hebben gevonden tussen zieke meisjes (CAH + diabetes) enerzijds en controle meisjes anderzijds, is het van belang in de groep zieke meisjes te kijken naar variabelen die met dit verschil in genderscore samenhangen. De leeftijd waarop het zieke meisje voor het eerst in een ziekenhuis opgenomen is geweest geeft binnen de hele groep meisjes een verschil in genderscore. Dit geldt zowel voor de verschillende leeftijdscategorieën als voor de variabelen in continue vorm. De correlatie (product moment correlatie) van de leeftijd waarop het zieke meisje voor

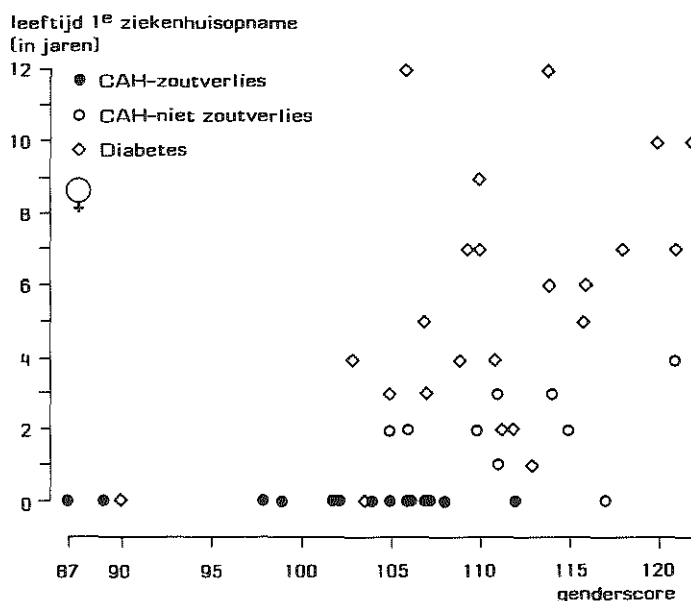


Fig. 6. Correlatie van de leeftijd 1^e ziekenhuisopname met de genderscore voor CAH-zoutverlies (n=14), CAH-niet zoutverlies (n=9) en diabetes-meisjes (n=26)

het eerst is opgenomen geweest in een ziekenhuis met de genderscore is 0.51. Hoe jonger het zieke meisje wordt opgenomen in het ziekenhuis, hoe lager de genderscore (hoe minder meisjesachtig ze scoort) zie fig. 6.

In fig. 6 zien we dat het voornamelijk de meisjes met de zoutverlies variant van CAH zijn die beneden het eerste levensjaar in een ziekenhuis opgenomen worden voor de eerste keer en die het laagste scoren op de Sophiatest. Echter ook meisjes met diabetes die beneden het eerste levensjaar opgenomen worden scoren lager dan meisjes met diabetes en niet-zoutverlies-meisjes die later opgenomen worden in een ziekenhuis. Men zou verwachten dat de leeftijd waarop de diagnose gesteld is ook gerelateerd is aan de genderscore. Immers om die reden hebben we meisjes met diabetes genomen waarbij de diagnose zo jong mogelijk is gesteld. Echter er is géén correlatie van betekenis tussen de leeftijd van diagnose stellen en de genderscore bij diabetes-meisjes ($r = 0.23$).

Binnen de hele groep zieke meisjes geven de variabele zoutverlies/niet-zoutverlies en de variabele: leeftijd 1e ziekenhuisopname samen 68 % verklaring van de variantie in genderscore.

Conclusie: Binnen de groep zieke meisjes zijn de variant van CAH waartoe het kind behoort en de leeftijd waarop het kind voor het eerst in een ziekenhuis is opgenomen geweest het meest bepalend voor de variantie in genderscore.

Samenvatting: relatie ziektevariabele en genderscore bij CAH- en diabetes-meisjes

De verschuiving van de genderscore van de CAH-meisjes naar de jongens-kant lijkt in eerste instantie bepaald te worden door de variant van CAH waartoe het meisje behoort. De meisjes met de zoutverlies variant scoren minder meisjesachtig dan de meisjes met de niet-zoutverlies variant van CAH, waarbij het verschil zoutverlies/niet-zoutverlies bovendien verbonden is met de volgende variabelen: diagnose CAH, leeftijd diagnose CAH, géén medicatie, gevolgen voor het kind?, leeftijd 1e ziekenhuisopname, duur 1e ziekenhuisopname, voorlichting patient en broer/zus over CAH, frequentie poliklinische controles bij begin van ziekte, shock, en gezinsuitbreiding in verband met erfelijkheid.

Binnen de groep meisjes met de zoutverlies variant van CAH scoren meisjes die in shock zijn geweest, waarvan de moeder zich herinnert dat ze op de diagnose CAH reageerde met zorg/verdriet en die geen problemen hebben op de schoolleeftijd door het chronisch ziek-zijn minder meisjesachtig dan zoutverlies-meisjes die niet in shock geweest zijn, waarvan de moeder op de diagnose met paniek reageerde en waarvan het kind wel problemen heeft door het chronisch ziek zijn op de schoolleeftijd.

Binnen de groep meisjes met diabetes scoren ook de meisjes die geen problemen in de schoolleeftijd hebben minder meisjesachtig dan die wel problemen hebben door het chronisch ziek-zijn. Tevens scoren de diabetes-meisjes waarvan de vader met zorg/verdriet op de diagnose diabetes reageerde en die op de schoolleeftijd met rot, vervelend reageerde op het injecteren minder meisjesachtig dan diabetes-meisjes waarvan de vader met paniek op de diagnose reageerde en waar het kind met strijd reageerde op het injecteren. Voor de hele groep zieke meisjes geldt dat hoe jonger het meisje voor het eerst in een ziekenhuis wordt opgenomen hoe minder meisjesachtig zij scoort.

6.5.4. Gedragsvariabelen en CAH- en diabetes-meisjes

Van alle gedragsvariabelen geven alleen de variabelen "vriendjes" en "boezemvriend" verschillen in genderscore bij CAH-meisjes. In tabel 26 (voor volledige gegevens zie bijlage 21a) zien we dat CAH-meisjes die met jongens spelen (vriendjes hebben) lager (minder meisjesachtig) scoren dan CAH-meisjes die met jongens en meisjes spelen. CAH-meisjes die alleen met meisjes spelen verschillen niet van kinderen die met jongens spelen of met jongens en meisjes spelen. Nu zien we in tabel 26, bijlage 21d, dat de kinderen die met jongens spelen, de meisjes met de zoutverlies variant van CAH zijn en dat deze groep het meest naar de jongenskant scoort. De groep meisjes die vriendjes en vriendinnen hebben bestaat uit zoutverlies- en niet-zoutverlies-meisjes met CAH. Dus het verschil tussen de groep CAH-meisjes die vriendjes heeft en die vriendjes en vriendinnen heeft is niet alleen een zoutverlies - niet-zoutverlies verschil.

Het verschil in gemiddelde genderscore tussen CAH-meisjes die een boezemvriend en een boezemvriendin hebben, hangt samen met een zoutverlies/niet-zoutverlies verschil. Variantie analyse (ANOVA) van de variabele zoutverlies/niet-zoutverlies met de variabele "vriendjes" geeft 62 % verklaring van de variantie in genderscore. De variabele boezemvriend met de variabele zoutverlies/niet zoutverlies geeft 45 % verklaring van de variabele in genderscore. Deze voegt dus niets toe aan de informatie die we al hadden, namelijk dat zoutverlies-meisjes minder meisjesachtig scoren dan niet-zoutverlies-meisjes.

Bij de meisjes met diabetes scoren de meisjes die met jongens spelen lager dan die met meisjes spelen. Diabetes-meisjes spelen ook met jongens en meisjes, maar zij verschillen in genderscore niet van de groep meisjes die met jongens spelen (zie bijlage 21b). De variabele "vriendin" geeft bij de meisjes met diabetes 24 % verklaring van de variantie in genderscore.

Tabel 26. Verschillen in gemiddelde genderscore voor CAH-meisjes, CAH-meisjes met zoutverlies, diabetes-meisjes en CAH+diabetes-meisjes op gedragsvariabelen

Antwoord variabele	richting verschil gend.	Antwoord variabele
vriendjes nu	gend. CAH ♀ <	vriendjes + vriendinnen nu
boezemvriend	gend. CAH ♀ <	boezemvriendin
vriendjes nu	gend. CAH ♀ + zoutverl. <	vriendjes + vriendinnen
vriendjes nu	gend. diabetes ♀ <	vriendinnen nu
vriendjes nu	gend. diab. + CAH ♀ <	vriendjes + vriendinnen
vriendjes nu	gend. diab. + CAH ♀ <	vriendinnen nu
boezemvriend nu	gend. diab. + CAH ♀ <	boezemvriend

Kijken we nu naar de hele groep zieke meisjes dan zien we dat de zieke meisjes die met jongens spelen lager scoren dan de zieke meisjes die met jongens én meisjes spelen. Voor de variabele boezemvriend nu geldt ook dat zieke meisjes met een boezemvriend lager scoren dan zieke meisjes met een boezemvriendin. De groep zieke meisjes die met jongens spelen bestaat bij beide variabelen uit meisjes met de zoutverlies variant van CAH en diabetes-meisjes. De niet zoutverlies meisjes spelen niet met jongens en hebben geen jongen als boezemvriend. In de hele groep zieke meisjes geeft de variabele vriendjes met de variabele zoutverlies/niet-zoutverlies 52 % verklaring van de variantie in gender score, de variabele "boezemvriend" samen met de variabele zoutverlies/niet-zoutverlies 53 % verklaring van de variantie in genderscore.

Conclusie: Zieke meisjes (d.w.z. meisjes met diabetes en meisjes met de zoutverlies variant van CAH) die "vriendjes" hebben of een "boezemvriend" hebben scoren minder meisjesachtig dan zieke meisjes die met alleen meisjes spelen, met meisjes én jongens spelen of een boezemvriendin hebben.

6.5.5. Beleving sexe variabelen en CAH-meisjes

Lager (zie tabel 27 en bijlage 22) scoren meisjes die als jongen zijn aangegeven, die naar niemand vernoemd zijn, waarvan de artsen en ouders twijfelen aan de sexe van het kind, waar de ouders het genitaal als "penis" beschrijven en de ouders de operatie aan het genitaal als geslaagd beschouwen ten opzichte van meisjes die als meisje aangegeven worden, die naar een vrouw vernoemd worden, waarvan de ouders niet twijfelen aan de sexe, waarvan de ouders het genitaal als gewoon beschrijven en waarvan de ouders de operatie als niet geslaagd beschouwen. Het verschil tussen de twee groepen is een verschil tussen zoutverlies en niet-zoutverlies-meisjes. Variantie analyse (ANOVA) geeft voor deze variabelen samen met de zoutverlies/niet-zoutverlies variabele niet meer verklaring van de variantie in gender-score dan de variabele zoutverlies/niet-zoutverlies alleen ($\pm 40\%$).

Alleen variabelen "vernoeming" en "aangifte Burgelijke Stand" geven elk apart, maar samen met de variabele zoutverlies/niet-zoutverlies meer

Tabel 27. Verschillen in gemiddelde genderscore op variabelen
"beleving ouders sexe" voor CAH-meisjes

twijfel arts sexe kind bij geboorte	gend. CAH ♀ < geen twijfel arts sexe kind = ♀ bij geboorte
twijfel ouders sexe kind bij geboorte	gend. CAH ♀ < geen twijfel arts sexe kind = ♀ bij geboorte
sexe aangifte Burgelijke Stand = ♂	gend. CAH ♀ < sexe aangifte Burgelijke Stand = ♀
vernoemd naar niemand	gend. CAH ♀ < vernoemd naar vrouwelijk persoon
beschrijving genitaal voor operatie in termen van "penis" (Prader Subjectief)	gend. CAH ♀ < beschrijving genitaal voor opera- tie als "gewoon" (Prader Subjec- tief)
resultaat operatie genitaal volgens moeder "normaal"	gend. CAH ♀ < resultaat operatie genitaal vol- gens moeder "niet normaal"
resultaat operatie genitaal volgens vader "normaal"	gend. CAH ♀ < resultaat operatie genitaal vol- gens vader "niet normaal"

Tabel 28. Gemiddelde genderscores die niet verschillen op variabelen
"beleving ouders sexe" voor CAH-meisjes

voorkeur sexe = ♂ vóór ge- boorte	gend. CAH ♀ = voorkeur sexe = ♀ vóór geboorte
duur twijfel > weken	gend. CAH ♀ = duur twijfel ≤ 1 week
reactie moeder genitaal voor operatie = angst	gend. CAH ♀ = reactie moeder genitaal voor operatie = gewoon
Prader Objectief = 4	gend. CAH ♀ = Prader Objectief = 2
leeftijd operatie 1-6 jr	gend. CAH ♀ = leeftijd operatie > 6 jr

Tabel 29. Verschillen in gemiddelde genderscore op variabelen
"beleving ouders sexe" voor CAH-zoutverlies-meisjes

sexe aangifte Burgelijke Stand = ♂	gend. CAH- zoutverl. ♀ < sexe aangifte Burgelijke Stand = ♀
vernoemd naar niemand	gend. CAH- zoutverl. ♀ < vernoemd naar vrouwelijk persoon

dan 45 % verklaring van de variantie in genderscore (resp. 62 % en 68 %).

Als we de groep zoutverlies-meisjes bekijken dan zien we dat beide variabelen ook binnen de groep zoutverlies-meisjes verschillen in genderscore geven. Dus meisjes met de zoutverlies variant van CAH die door de ouders niet vernoemd worden en meisjes die als jongen eerst bij de Burgerlijke Stand worden aangegeven scoren minder meisjesachtig dan zoutverlies-meisjes die naar een vrouw vernoemd worden en die direct als meisje zijn aangegeven. De twee groepen zijn niet identiek dat wil zeggen, 3 van de 5 kinderen die als baby als jongen zijn aangegeven zijn niet vernoemd, één is er naar een man vernoemd, één naar een vrouw.

In de hele groep CAH-meisjes geven de variabelen "reactie moeder op het afwijkende genitaal vóór operatie", duur van de twijfel aan de sexe, voorkeur sexe vóór geboorte en Prader Objectief géén verschillen in genderscore. Dit betekent dat CAH-meisjes waarvan de ouders het genitaal er voor de operatie eng vonden uit zien niet minder meisjesachtig scoren dan meisjes waarvan de ouders het genitaal gewoon vonden of er bezorgd en verdrietig om waren. Ouders die lang in onzekerheid ten aanzien van de sexe van het kind waren, hebben niet een CAH-dochter die minder meisjesachtig scoort dan ouders die kort in onzekerheid hebben gezeten. De leeftijd waarop het kind geopereerd is aan het genitaal correleert niet met de genderscore. De jong geopereerde kinderen scoren niet meer naar de jongenskant dan de laat geopereerde kinderen (product moment correlatie $r = 0.14$). De zoutverlies-meisjes worden niet jonger geopereerd (zie bijlage 15) dan de niet-zoutverlies-meisjes, zodat een zoutverlies/niet-zoutverlies verschil er bij deze variabele niet in zit.

Belangrijk is het resultaat ten aanzien van de Prader Objectief en Prader Subjectief in relatie met de resultaten van Ehrhardt e.a. De objectieve graad van Prader, de mate van virilisatie, correleert niet met de genderscore van de CAH-meisjes. De beschrijving van de ouders van het genitaal in virilisatie termen (Prader subjectief) geeft wel een verschil in genderscore tussen meisjes met de beschrijving "penis" en meisjes met de beschrijving "gewoon". Zoals we reeds stelden correspondeert dit verschil met het zoutverlies/niet-zoutverlies verschil. De meisjes waar het genitaal

in termen van "penis" wordt beschreven zijn zoutverlies-meisjes, terwijl de meisjes waar het genitaal in termen van "gewoon" wordt beschreven niet-zoutverlies meisjes zijn. De categorie "twijfel" die bij beide groepen voorkomt geeft geen verschillen, noch met de categorie "penis", noch met de categorie "gewoon" (zie bijlage 24).

Binnen de groep zoutverlies-meisjes scoren meisjes waar het genitaal in termen van "penis" wordt beschreven niet minder meisjesachtig dan meisjes waar het genitaal in termen van "twijfel" wordt beschreven.

Conclusie: kennelijk heeft de allereerste reactie van de ouders ten aanzien van de sexe van het kind, die zich uitdrukt in het niet vernoemen van het kind en de aangifte bij de Burgelijke Stand als jongen meer invloed op de genderscore dan de mate waarin het kind geviriliseerd is.

Samengevat kunnen we zeggen dat de meeste verschillen in gemiddelde genderscore ten aanzien van de afwijking van het genitaal corresponderen met het verschil tussen zoutverlies- en niet-zoutverlies-meisjes. CAH-meisjes (voornamelijk zoutverlies-meisjes) waarvan de ouders en arts twijfelen aan de sexe van het kind, die als jongen aangegeven worden, niet vernoemd worden, waarvan de ouders het genitaal in termen van "penis" beschrijven en waarvan de ouders het resultaat van de operatie aan het genitaal normaal vinden scoren lager dan CAH-meisjes (voornamelijk niet-zoutverlies-meisjes) waarvan de ouders en arts niet twijfelen aan de sexe van het kind, het meisje als meisje aangegeven wordt, de ouders het genitaal als gewoon beschrijven en de ouders het resultaat van de operatie aan het genitaal niet normaal vinden. Binnen de groep zoutverlies-meisjes scoren die kinderen lager die als jongen aangegeven worden en die niet vernoemd worden ten opzichte van meisjes die als meisje aangegeven worden en die naar een vrouw vernoemd worden. De subjectieve graad van Prader is alleen gerelateerd aan het verschil zoutverlies/niet-zoutverlies-meisjes in genderscore; de objectieve graad van Prader correleert helemaal niet met de genderscore.

Samenvatting

CAH- en diabetes-meisjes samen scoren minder meisjesachtig op de Sophiatest dan controle meisjes. CAH-meisjes scoren tevens minder meisjesachtig dan diabetes-meisjes. De verschuiving van de CAH-meisjes naar de jongenskant lijkt bij nadere exploratie bepaald te worden door de groep meisjes met de zoutverlies variant van CAH. Analyse van het verschil tussen zoutverlies- en niet-zoutverlies-meisjes wijst er op dat de volgende variabelen gekoppeld kunnen zijn aan dit verschil:

- leeftijd diagnose
- symptomen die tot diagnose leiden
- géén medicatie gevolg voor kind
- leeftijd 1e ziekenhuisopname
- frequentie poliklinische controles
- informatie over ziekte aan patient en broer/zus
- shock
- gezinsuitbreiding in verband met erfelijkheid
- twijfel arts en ouder aan sexe van het kind
- beschrijving genitaal in termen van virilisatie door ouders
- sexe aangifte Burgelijke Stand
- vernoeming bij geboorte
- beleving resultaat operatie van het genitaal door ouders
- sexe vriendjes
- sexe boezemvriendjes

In een nader onderzoek zal getoetst moeten worden aan een andere groep kinderen, of er een relatie is tussen deze variabelen en de zoutverlies/niet-zoutverlies variabele is. De variabelen in de hele groep zieke meisjes die gerelateerd lijken te zijn aan de genderscore zijn:

- leeftijd 1e ziekenhuisopname
- sexe boezemvriendjes
- sexe vriendjes

Binnen de zieke groepen apart is er weinig overeenkomst in variabelen die gerelateerd kunnen zijn aan de genderscore. Bij de CAH-zoutverlies-meisjes zijn het:

- shock
- reactie moeder diagnose
- sexe aangifte kind Burgelijke Stand
- vernoeming
- problemen in schoolleeftijd door chronisch ziek-zijn

Bij de diabetes-meisjes zijn het:

- reactie vader diagnose
- reactie kind als schoolkind op het injecteren
- problemen in de schoolleeftijd door het chronisch ziek-zijn

6.5.6. Ziekte-variabelen en gedragvariabelen en CAH- en diabetes-jongens

Bij de CAH-jongens zien we het door de ouders beschreven verschil tussen zoutverlies- en niet-zoutverlies-jongens in ernst van ziekte niet terug in een verschil in gemiddelde genderscore tussen de twee groepen. Nu is de aard van de ziekte CAH bij jongens verschillend van die bij de meisjes door het ontbrekende "dramatische" virilisatie-effect. Er zijn enkele variabelen die binnen de groep CAH-jongens en binnen de groep diabetes-jongens verschillen geven in genderscore (zie tabel 30 en tabel 32 en bijlage 25a en 26 b).

Tabel 30. Verschillen in genderscore voor CAH-jongens op ziektevariabelen

antwoordvariabele	richting verschil	antwoordvariabele
minder kansen in het leven door ziekte	gend.CAH ♂ >	niet minder kansen in het leven
problemen als baby door chronische ziekte	gend.CAH ♂ >	géén problemen als baby door chronische ziekte
neveneffect medicatie = obesitas > 1 jr	gend.CAH ♂ >	géén neveneffect medicatie > 1 jr

Jongens met CAH die naar de mening van hun ouders minder kansen in het leven hebben door het ziek-zijn, die als baby problemen hebben volgens

hun ouders door het chronisch ziek-zijn en die langer dan 1 jaar te dik zijn door de medicatie (volgens de doktoren) scoren minder jongens-achtig dan CAH-jongens die gelijke kansen hebben, géén problemen hebben als baby en geen neveneffecten hebben van de medicatie. De problemen als baby door het chronisch ziek zijn en de neveneffecten die meer dan 1 jaar duren geven ook binnen de groep zoutverlies-jongens een verschil in genderscore (zie tabel 31 en bijlage 25b). In tabel 31 zien we tevens dat er binnen de groep zoutverlies-jongens een verschil in genderscore is tussen jongens die te dik zijn door de medicatie gedurende korte tijd (<1 jr) en die géén neveneffecten van de medicatie hebben gehad.

Tabel 31. Verschillen in genderscore voor CAH-zoutverlies jongens op ziektevariabelen

antwoordvariabele	richting verschil	antwoordvariabele
problemen als baby door chronische ziekte	gend.zoutverlies ♂ hoger	géén problemen als baby door ziekte
neveneffecten medicatie = obesitas >1 jr	gend.zoutverlies ♂ hoger	géén neveneffecten medicatie >1 jr
neveneffecten medicatie = obesitas <1 jr	gend.zoutverlies ♂ hoger	géén neveneffecten medicatie <1 jr

Tabel 32. Verschillen in genderscore voor diabetes-jongens op ziektevariabelen

antwoordvariabele	richting verschil	antwoordvariabele
reactie kind diagnose diabetes = paniek	gend.diabetes ♂ >	reactie kind diagnose diabetes = geen
ander kind geworden door ziekte volgens ouders	gend.diabetes ♂ >	géén ander kind geworden door ziekte
opvoedingsproblemen als schoolkind door chronisch ziek-zijn	gend.diabetes ♂ >	géén opvoedingsproblemen door chronisch ziek-zijn als schoolkind

Bij de diabetes-jongens scoren de jongens die volgens de ouders met paniek gereageerd hebben op de diagnose, die naar de mening van de ouders een ander kind zijn geworden, en die als schoolkind opvoedingsproblemen hebben door het chronisch ziek-zijn, minder jongensachtig, dan diabetes-jongens die niet gereageerd hebben op de diagnose, die niet een ander kind zijn geworden en die geen opvoedingsproblemen hebben door het chronisch ziek-zijn (zie tabel 32).

Binnen de groep zieke jongens (CAH + diabetes) scoren jongens waarvan de ouders vinden dat het kind een ander kind is geworden door de ziekte, waarvan de ouders op de schoolleeftijd opvoedings- en school(leer)problemen zien, minder jongensachtig, dan jongens waarvan de ouders vinden dat het kind geen ander kind is geworden en waarvan de ouders menen dat er geen opvoedings- en school(leer)problemen in de schoolleeftijd zijn door het chronisch ziek-zijn (zie tabel 33).

Ten aanzien van de gedragsvariabelen zijn er noch bij de CAH-jongens noch bij de diabetes-jongens, noch in beide groepen samen verschillen in genderscore.

Tabel 33. Verschillen in genderscore voor zieke jongens op ziektevariabelen

antwoordvariabele	richting verschil	antwoordvariabele
ander kind geworden door ziekte volgens ouders	gend.CAH ♂ + diab.♂ hoger	geen ander kind geworden door ziekte
opvoedingsproblemen als schoolkind door chronisch ziek-zijn	gend.CAH ♂ + diab.♂ hoger	geen opvoedingsproblemen door chronisch ziek-zijn als schoolkind
school(leer)problemen als schoolkind door chronisch ziek-zijn	gend.CAH ♂ + diab.♂ hoger	geen school(leer)problemen door chronisch ziek-zijn

Samenvatting en conclusie

Bij de jongens lijkt de invloed van de ziekte (CAH en diabetes) op de genderscore niet zo sterk aanwezig te zijn als bij de meisjes. Er is tevens geen verschil tussen zoutverlies- en niet-zoutverlies-jongens met CAH in genderscore. Waarschijnlijk heeft ziek-zijn bij jongens een andere invloed op het gedrag dan met de Sophiatest gemeten wordt. In de hele groep zieke jongens zijn er andere variabelen (ander kind en problemen door chronisch ziek-zijn in schoolleeftijd) die gerelateerd zijn aan de genderscore dan binnen de groep zieke meisjes (leeftijd 1e ziekenhuisopname, vriendjes en boezemvriend), zodat sexe dus een rol lijkt te spelen in de invloed van dit ziek-zijn op de genderscore.

Binnen de groep CAH-jongens zijn er andere variabelen die gerelateerd zijn aan de genderscore dan binnen de groep diabetes-jongens (zie tabel). De invloed van het type ziekte op de genderscore hebben we ook bij de meisjes gezien. Van de variabelen die binnen de groep diabetes-meisjes gerelateerd zijn aan de genderscore geeft alleen problemen op de schoolleeftijd door chronisch ziek-zijn ook binnen de groep diabetes-jongens een verschil in genderscore. De variabelen "minder kansen" en "ander kind" die bij respectievelijk CAH- en diabetes-jongens verschillen in genderscore geven zijn specifiek voor jongens met een ziekte. Bij de jongens is ook de leeftijd waarop de diagnose CAH of diabetes wordt gesteld niet gerelateerd aan de genderscore.

6.6. Analyse Sophiatest variabelen

In 6.5 hebben we gezocht naar ziekte-variabelen, gedragsvariabelen en beleving-sexe-variabelen die samen kunnen hangen met de verschuiving van de CAH- en diabetes-meisjes naar de jongenskant en van de CAH- en diabetes-jongens naar de meisjescant. We zullen nu bekijken op welke variabelen van de Sophiatest de diverse experimentele groepen vooral afwijkend scoren van de controle groep.

Er zijn weinig ziekte-, gedrags- en beleving-sexe-variabelen die een relatie vertonen met de genderscore en die bij alle vier de groepen zieke kinderen voorkomen. Het is mogelijk dat op de Sophiatest de vier zieke groepen ook op verschillende variabelen afwijken van de controle

groep. Voor alle variabelen van de Sophiatest, zijn verdeeld naar sexe en type proefgroep verschillen met de controle groep (ook verdeeld naar sexe) bepaald. In tabel 34 geven we een overzicht van de verschillen en van de richting waarin de experimentele groepen afwijken van de controle groepen. Deze methode om de hele variabele te nemen in plaats van per antwoord het verschil tussen meisjes en jongens te nemen is vrij grof, waardoor er minder verschillen gevonden zullen worden dan tussen de groepen met de "gewichtsmethode".

Eerst iets over de bewerking: de plaatjes zijn uit de tabel weggelaten. Ten eerste omdat interpretatie van de plaatjes door het kind en de onderzoeker kan verschillen. Hierdoor wordt het niet duidelijk wat een bepaalde keuze van een kind inhoudt. Een tweede reden is dat de plaatjes 6 antwoordmogelijkheden hebben waardoor per antwoordmogelijkheid de steekproef te klein wordt om van een verschil te spreken. Dit laatste bezwaar geldt ook voor de groep zusjes-CAH. Deze steekproef is klein $n = 10$, waardoor er bij vragen met meer dan 2 keuzemogelijkheden per antwoord te kleine steekproeven overblijven. Al deze genoemde problemen gelden niet voor de berekening van de genderscore omdat daar 1^e per antwoord in plaats van per hele variabele geanalyseerd wordt en 2^e het niet om een betekenis van het antwoord gaat, maar om een verschil tussen jongens en meisjes.

In tabel 34 zien we dat er bij de CAH-meisjes de meeste verschillen zijn. Dit is niet zo verwonderlijk, daar deze groep de grootste afwijking heeft van de controle groep. De CAH-meisjes vertonen geheel andere variabelen waarop zij vooral verschillen van de controle meisjes dan diabetes-kinderen of CAH-jongens. Ook wat onderwerp van de variabelen bijvoorbeeld trouwen, uiting van lichamelijke energie in buitenspel, stoeien, vechten, e.a. is er weinig overeenkomst tussen CAH-meisjes en de andere groepen. De CAH-meisjes springen er dus duidelijk uit. Zij verschillen van de controle meisjes op de variabelen:

- spelen met auto's (positiever)
- wens als jongen geboren te zijn (positiever)
- tekenen van een mens (meer man/jongen)
- fotomodel of kapster worden (negatiever)
- nieuwe kleren kopen (negatiever)
- een baby de fles geven (negatiever)

- een jongen is ... (harder, baziger)
- een meisje is ... (harder)
- ik zelf ben ... (baziger, netter)

Hoewel de diabetes-meisjes, diabetes-jongens en CAH-jongens ieder voor zich voornamelijk weer op andere variabelen verschillen van de controle groep, is er toch wat thema van de variabelen betreft meer overeenkomst. Het gaat bij deze kinderen vooral om variabelen die betrekking hebben op druk, wild spel, vechten en stoeien dan om variabelen die over trouwen en kinderen-krijgen gaan. Diabetes-meisjes verschillen van controle meisjes op de volgende variabelen:

- vechten (positiever)
- wild spel (negatiever)
- kinderen-krijgen (negatiever)
- een meisje is ... (baziger)
- ik zelf ben ... (baziger en dommer)

Tabel 34. Verschillen van variabelen Sophiatest tussen proefgroepen en controlegroepen verdeeld naar sexe (+ richting van verschil)

CAH ♀/contr.♀ n=24 n=61	diab.♀/contr.♀ n=26 n=61	zusje CAH/contr.♀ n=10 n=61	CAH ♂/contr.♂ n=19 n=56	diab.♂/contr.♂ n=22 n=56	broertje CAH/contr.♂ n=21 n=56
spelen auto > positief					
fotomodel + kapster > negatief					
nieuwe kleren kopen > neg.					mooi-maken feest > positief
vaker ♂ geboorte vaker ♂ mens tekening					meisje zijn > positief
baby fles > negatief	kinderen krij- gen > neg.	trouwen > nee kinderen > ja	trouwen > nee	trouwen > nee aant.kinderen groter spelen kleine kinderen > pos. oppassen > pos.	aantal kinderen groter
	vechten ♀ > pos. wild spel > neg.		buitenspel > negatief stoeien P > negatief	stoeien P > negatief	
♂ > hard ♂ > bazig ♀ > hard zelf > bazig zelf > netjes	♀ > bazig zelf > bazig zelf > dom		♂ > druk	♀ > bazig	♀ > gehoorzaam zelf > druk

Diabetes-jongens verschillen van controle jongens op de variabelen:

- trouwen (negatiever)
- aantal kinderen (groter aantal)
- spelen met kleine kinderen (positiever)
- oppassen (positiever)
- stoeien met een vader (negatiever)
- een meisje is ... (baziger)

CAH-jongens verschillen van controle jongens op de variabelen:

- trouwen (negatiever)
- buiten spelen (negatiever)
- stoeien met een vader (negatiever)
- een jongen is ... (drukker)

6.7. Vergelijking tomboy-aspecten van genderrol gedrag (Ehrhardt e.a. 1974) en Sophiatest variabelen

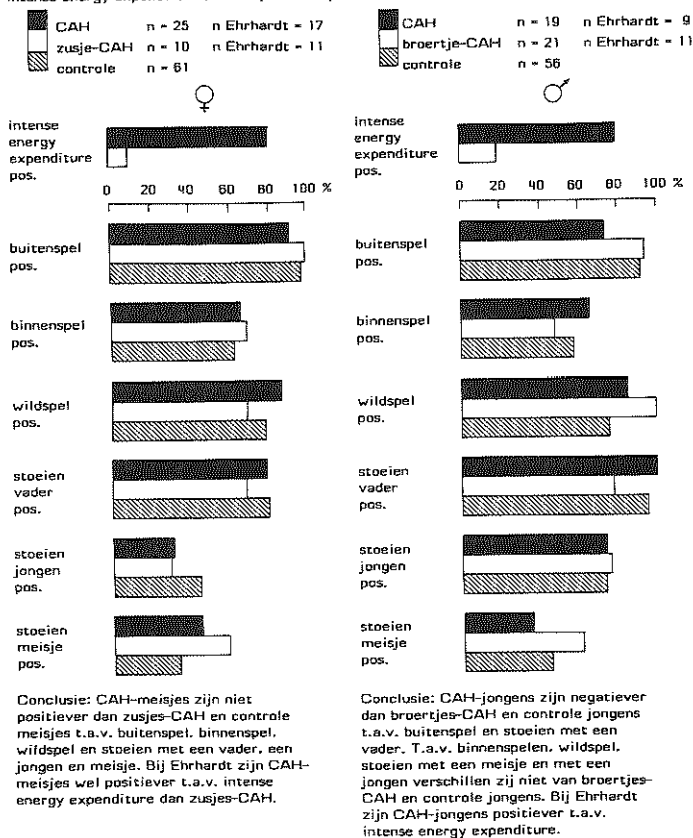
In de figuren 7 t/m 12 zijn de tomboy-aspecten van genderrol gedrag zoals Ehrhardt e.a. 1974 die beschrijven vergeleken met de variabelen op de Sophiatest die betrekking hebben op die tomboy-aspecten. De tomboy-aspecten van genderrol gedrag die Ehrhardt e.a. noemen zijn:

- Intense energy expenditure
- Initiating fighting
- Playmates: boys preferred
- Toys: no interest in dolls
- Wedding and marriage in play and daydreams: none or little
- Career vs marriage: career more important or equally
- Pregnancy and motherhood: absent or little
- Interest in infant care: aversion or indifference
- Clothing preference: functional over attractiveness
- Jewelry, make-up, hair-do: no interest
- Satisfaction with genderrole: desires to be a boy or ambivalent
- Tomboyism: always and completely

In figuur 7 zien we dat onze resultaten ten aanzien van binnen/buitenspel, wild spel, en stoeien (met vader, jongen, meisje) niet overeen komen met "intense energy expenditure" van Ehrhardt e.a. zowel voor CAH-

meisjes als CAH-jongens. Binnenspelen, buitenspelen, wild spel, en stoeien met een vader vinden alle meisjes erg positief, terwijl zij alle ten aanzien van stoeien met een meisje of een jongen minder positief staan. CAH-jongens vinden buitenspelen en stoeien met een vader zelfs negatiever dan broertjes CAH en controle jongens. CAH-jongens vinden stoeien met een vader minder uitgesproken fijn dan controle jongens; dat wil zeggen 58 % vindt het hardstikke fijn, 41 % een beetje fijn. Bij de controle jongens zijn deze percentages respectievelijk 83 % en 12 %. Daar in fig. 7 de percentages hardstikke fijn en een beetje fijn zijn opgeteld, lijkt het alsof de CAH-jongens juist positiever ten opzichte van stoeien staan dan controle jongens. Verschil op wild spel en stoeien met een jongen of een meisje

Fig. 7. Vergelijking van de resultaten met die van Ehrhardt e.a. 1974 wat betreft intense energy expenditure (buitenspel, wildspel, stoeien).

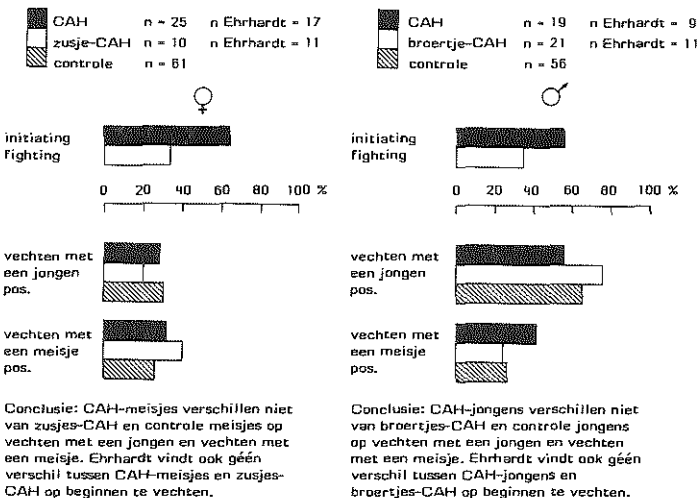


is er niet tussen CAH-jongens en broertjes-CAH en controle jongens. Stoeien met een meisje vinden alle drie de groepen minder positief dan stoeien met een jongen en een vader.

Wat betreft het vechten komen onze resultaten wel met die van Ehrhardt overeen. Er is géén verschil in de houding ten aanzien van vechten zowel bij de CAH-meisjes als CAH-jongens vergeleken met de controle groepen. In figuur 8. zien we dat jongens positiever staan ten opzichte van vechten met een jongen dan vechten met een meisje. Dit geeft aan, net als met het stoeien, dat de sexe in deze activiteiten een belangrijke rol speelt, en dat vragen naar stoeien en vechten in het algemeen te ongenueanceerd is.

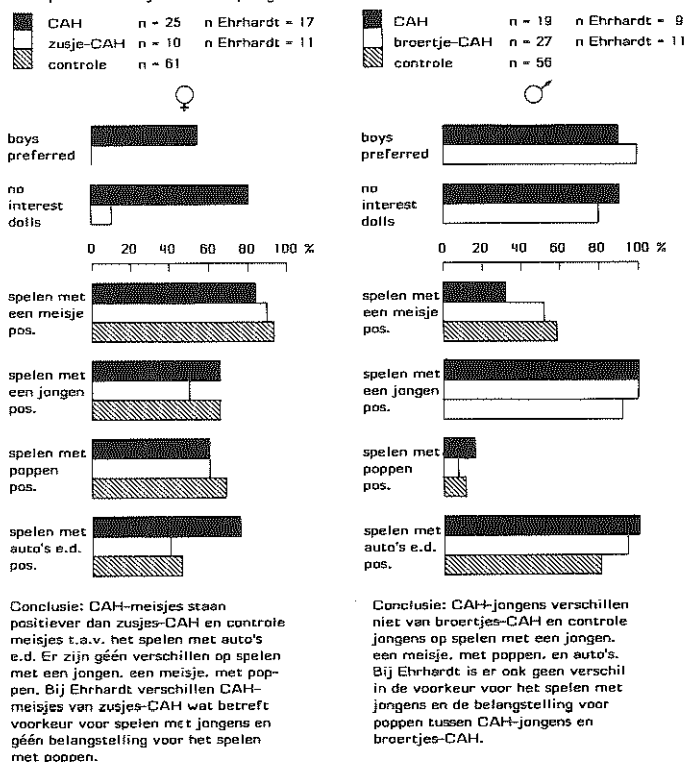
Wat betreft het speelkameraadje en de voorkeur voor sexe gebonden speelgoed, zien we alleen dat CAH-meisjes positiever staan ten aanzien van het spelen met auto's. Dit wil niet zeggen dat zij niet ook graag met poppen spelen, want hierop verschillen zij niet van de zusjes-CAH en controle meisjes (60 % staat positief ten opzichte van het spelen met poppen). Spelen met jongens en spelen met meisjes vinden CAH-meisjes even positief (respectievelijk ruim 65 % en 80 %) als zusjes-CAH en controle meisjes. CAH-jongens verschillen niet van broertjes-CAH en controle jongens op het spelen met jongens, meisjes, poppen en auto's. Dit resultaat

Fig. 8. Vergelijking van de resultaten met die van Ehrhardt e.a. 1974 wat betreft vechten.



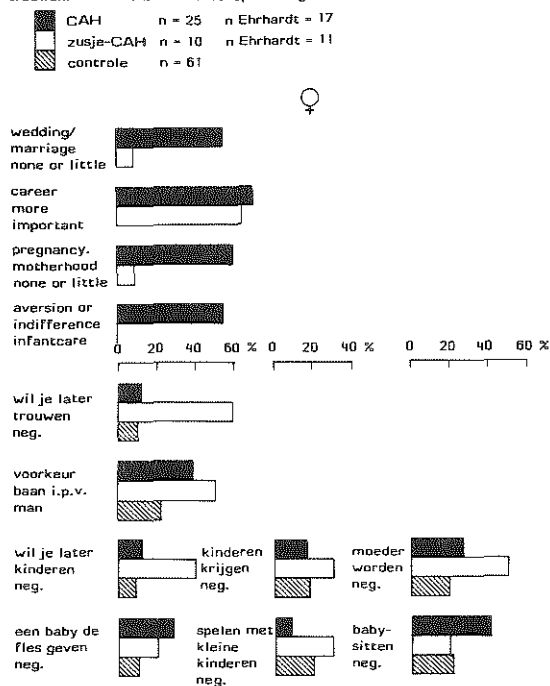
komt met Ehrhardt overeen, dat wil zeggen, de jongens staan positief ten aanzien van het spelen met auto's, jongens en meisjes en negatief ten aanzien van het spelen met poppen (zie fig. 9).

Fig. 9. Vergelijking van de resultaten met die van Ehrhardt e.a. 1974 wat betreft sexe speelkameraadjes en sexe speelgoed.



Trouwen vinden CAH-meisjes niet negatiever dan controle meisjes (90 % is positief). De CAH-meisjes in ons onderzoek zijn ook positiever over het trouwen dan die van Ehrhardt (45 % is positief bij Ehrhardt). Een baan vinden de CAH-meisjes niet belangrijker dan het trouwen (ruim 60 % kiest voor de man). Dit komt met de resultaten van Ehrhardt e.a. overeen. Ten aanzien van kinderen krijgen, moeder worden, spelen met kleine kinderen en babysitten verschillen de CAH-meisjes niet van de zusjes CAH- en controle meisjes. Alleen een baby de fles geven vinden CAH-meisjes negatiever; maar ruim 60 % staat nog altijd positief ten aanzien van deze handeling. Dus ten aanzien van trouwen, kinderen krijgen en dergelijke, komen onze gegevens

Fig. 10-1. Vergelijking van de resultaten met die van Ehrhardt e.a. 1974 wat betreft trouwen, baan/man, moederschap en zorgen voor kleine kinderen.



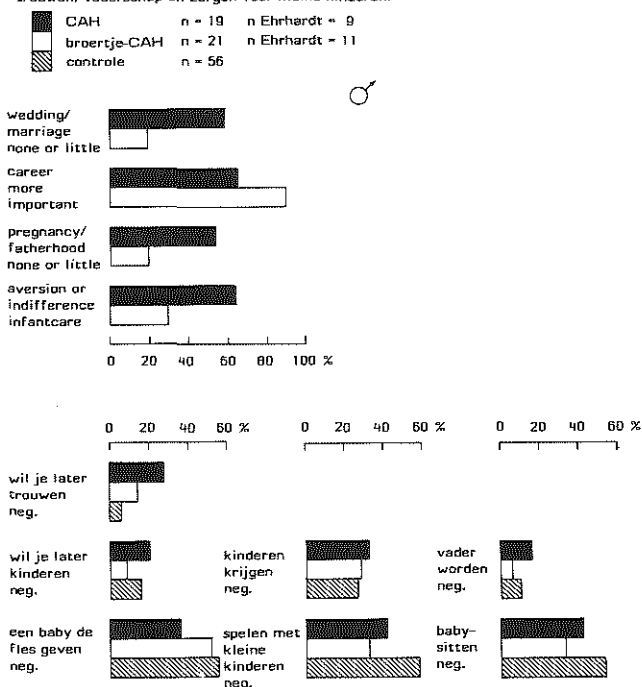
Conclusie: CAH-meisjes zijn negatiever t.a.v. een baby de fles geven vergeleken met zusjes-CAH en controle meisjes. Zij verschillen niet van zusjes-CAH en controle meisjes t.a.v. trouwen, voorkeur baan, kinderen krijgen, moeder worden, spelen met kleine kinderen en babysitten. Ehrhardt vindt bij CAH-meisjes minder belangstelling voor trouwen, kinderen krijgen, moeder worden en het zorgen voor kleine kinderen dan bij zusjes-CAH; en geen verschil met zusjes-CAH t.a.v. voorkeur baan.

niet erg overeen met die van Ehrhardt (zie fig. 10-1). Nu hebben we in het interview met de ouders gezien dat zij wel pessimistisch staan ten aanzien van de kansen die het kind in het leven heeft en daarbij denken zij aan huwelijks- en beroepskansen. Dus de meningen van de ouders lijken wel met de resultaten van Ehrhardt overeen te komen, maar de meningen van de kinderen zelf niet.

Trouwen vinden CAH-jongens wel negatiever dan broertjes-CAH en controle jongens (toch staat 75 % nog positief ten opzichte van de wens). Net als bij Ehrhardt verschillen de CAH-jongens niet van de broertjes-CAH en controle jongens op kinderen krijgen, vaderschap, fles geven aan een baby, spelen met kleine kinderen en babysitten. (zie fig. 10-2)

CAH-meisjes verschillen met sieraden dragen, opmaken en je mooi maken

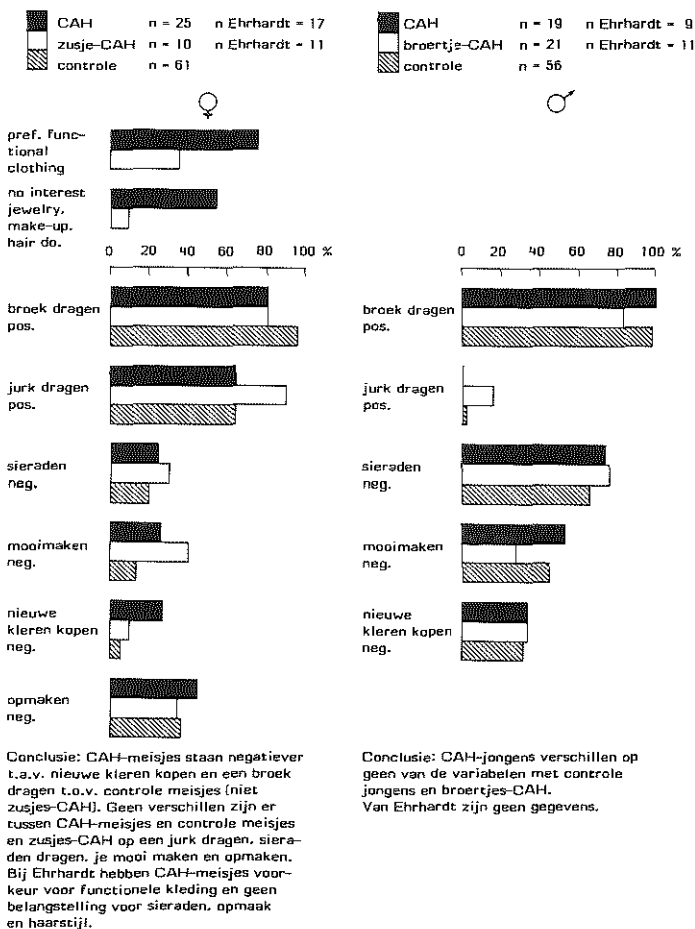
Fig. 10-2. Vergelijking van de resultaten met die van Ehrhardt e.a. 1974 wat betreft trouwen, vaderschap en zorgen voor kleine kinderen.



Conclusie: CAH-jongens staan negatiever t.a.v. trouwen dan broertjes-CAH en controle jongens. T.a.v. kinderen krijgen, vaderschap, baby de fles geven, spelen met kleine kinderen en babysitten verschillen zij niet van broertjes-CAH en controle jongens. Bij Ehrhardt is er op alle onderdelen geen verschil tussen CAH-jongens en broertjes-CAH.

niet van zusjes-CAH en controle meisjes. Wel vinden CAH meisjes een lange broek dragen en nieuwe kleren kopen minder positief. Hoewel de CAH-meisjes voor 80 % positief staan ten opzichte van het dragen van een broek zijn ze toch minder positief hierin dan de controle meisjes. Dit gegeven komt helemaal niet met die van Ehrhardt overeen, die vindt dat de meisjes juist liever broeken dan jurken dragen. Nu bedoelt Ehrhardt e.a. met het dragen van broeken, gemakkelijke vrijetijdskleding, kleding waarbij het-je-mooi-maken als meisje niet op de voorgrond staat. Tegenwoordig is het dragen van broeken juist zeer modieus. Als een meisje zich mooi maakt draagt ze tegenwoordig een broek, niet een jurk. Daar CAH-meisjes aangeven dat ze ook het kopen van nieuwe kleren minder positief vinden dan controle meisjes, zou de meer negatieve houding ten aanzien van het dragen van een broek door het "mooi-maak" aspect bepaald kunnen worden (zie fig. 11.).

Fig. 11. Vergelijking van de resultaten met die van Ehrhardt e.a. 1974 wat betreft kleding, sieraden dragen, mooi-maken, nieuwe kleren kopen en opmaken.



Ehrhardt heeft geen resultaten van de CAH-jongens ten aanzien van kleding en sieraden dragen en dergelijke. In ons onderzoek zien we (fig. 11) dat CAH-jongens ten aanzien van broertjes-CAH en controle jongens niet verschillen op deze vragen. Alle jongens staan uitgesproken positief ten opzichte van het dragen van broeken en uitgesproken negatief ten opzichte van het dragen van jurken. Sieraden is ook vrij negatief (65-70 %), je-mooi-maken vinden 40-50 % van de jongens negatief en nieuwe kleren kopen is voor + 30 % negatief.

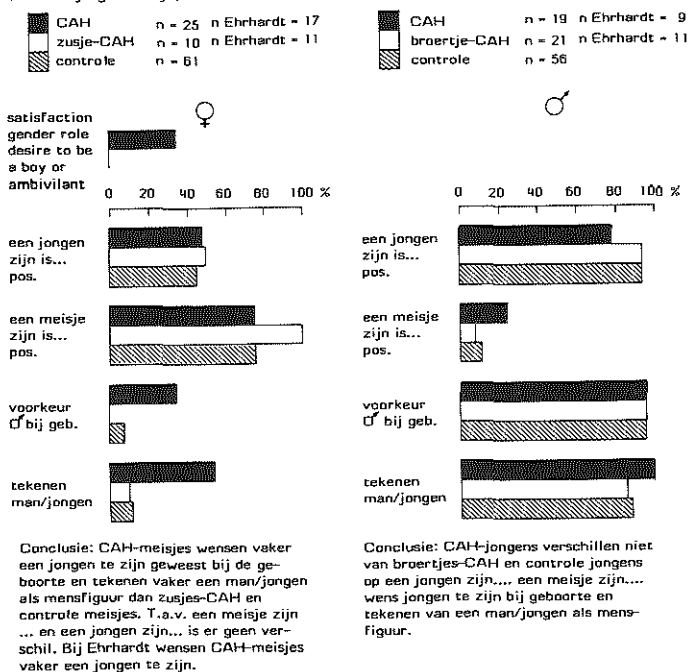
Het meest opmerkelijke verschil van CAH-meisjes met zusjes-CAH en controle meisjes betreft de wens een jongen te zijn geweest bij de geboorte en

het vaker tekenen van een jongen of man als mensfiguur dan een vrouw of meisje (zie fig. 12). Van de CAH-meisjes wenst 36 % een jongen te zijn geweest bij de geboorte, terwijl deze percentages bij zusjes-CAH en controle meisjes 0 % en 8 % zijn. Meer dan de helft van de CAH-meisjes (52 %) tekent een man als mensfiguur. Bij de zusjes-CAH en controle meisjes komt dit in 10 % voor. Een jongen zijn of een meisje zijn geeft geen verschil tussen CAH-meisjes en zusjes-CAH of controle meisjes (ruim 40 % vindt een jongen zijn positief en ruim 10 % staat negatief ten opzichte van een meisje zijn). Uit dit resultaat zien we hoe belangrijk de wijze van vraagstelling is.

Conclusie: CAH-meisjes scoren meer naar de jongenskant maar er zijn slechts enkele variabelen die overeenkomen met de tomboy-aspecten van Ehrhardt. namelijk:

- meer positieve houding ten aanzien van het spelen met auto's
- meer negatieve houding ten aanzien van het geven van de fles aan een baby
- de frequentere wens een jongen te zijn geweest bij de geboorte
- en het vaker tekenen van een man/jongen als mensfiguur.

Fig. 12. Vergelijking van de resultaten met die van Ehrhardt e.a. 1974 wat betreft de wens een jongen te zijn.



CAH-jongens scoren meer naar de meisjeskant. Dit wordt bepaald door de meer negatieve houding ten aanzien van buiten spelen, stoeien met een vader en trouwen.

6.7.1. Verklaring verschillen tussen resultaten tomboy-aspecten van genderrol gedrag (Ehrhardt e.a. 1974) en Sophiatest variabelen

De verschillen tussen de resultaten van ons onderzoek ten aanzien van het genderrol gedrag van CAH-meisjes en dat van Ehrhardt e.a. in 1974 kunnen bepaald zijn door de volgende factoren:

De meetmethode die wij hebben toegepast is het kind zelf naar haar/zijn mening vragen over de diverse onderwerpen. Ehrhardt e.a. hebben moeder en kind geïnterviewd, gescheiden van elkaar. Volgens haar (mondelinge toelichting van Ehrhardt 1982) zijn beide gegevens zo overeenstemmend dat zij nergens voor het probleem van discrepantie tussen de meningen van moeder en kind is komen te staan. Het is echter bekend dat meningen van ouders en kinderen over exact dezelfde onderwerpen erg verschillen. De wijze van vragen stellen die wij gebruikt hebben verschilt van die van Ehrhardt e.a. Ehrhardt e.a. hebben soms gevraagd naar voorkeur voor bepaald gedrag (spelen met auto's aantrekkelijker dan spelen met poppen). Soms heeft zij direct naar de mening over het gedrag gevraagd (opmaken, haarstijl, etc.) en soms heeft zij naar dagdromen over het gedrag gevraagd (trouwen, kinderen krijgen, etc.). In ons onderzoek is steeds naar de waardering van één bepaalde gedragssoort gevraagd. Daarbij is er steeds vanuit gegaan dat het om gedrag in de schoolleeftijd gaat. (bijvoorbeeld spelen met poppen is hardstikke fijn, een beetje fijn, hardstikke vervelend, een beetje vervelend of toen ik vroeger klein was vond ik spelen met poppen ... etc.)

7. DISCUSSIE

In de litteratuur (Ehrhardt, e.a. 1968, Ehrhardt, Baker 1974) wordt het verschil in genderrol gedrag tussen meisjes met CAH en controle meisjes beschreven als tomboy-gedrag. De verklaring van het tomboy-gedrag wordt gezocht in de werking van het mannelijke hormoon, dat prénataal een imprintingswerking zou hebben op het centrale zenuwstelsel. De imprintingswerking van het mannelijke hormoon is voornamelijk aangetoond met dier-experimenten (2.2.). Visser (2.2.) is van mening dat er bij de mens géén duidelijke aanwijzingen zijn voor een "sexual imprinting" van de hypothalamus tijdens een kritische periode voor of vlak na de geboorte. Hij zegt: "De psychosexuele ontwikkeling bij de mens is een uitermate complex gebeuren. Naast genetische en neurohormonale factoren spelen sociale, culturele en andere omgevingsfactoren hierbij een overwegende rol". Ehrhardt, e.a. (1968, 1974) hebben de invloed van psychosociale factoren zoals het ziekzijn van CAH-meisjes en de beleving van de ouders van het afwijkende genitaal van hun CAH-dochter niet onderzocht. Zij hebben het genderrol gedrag van de CAH-meisjes geobserveerd en vergeleken met dat van zusjes-CAH. Het afwijkende genderrol gedrag schrijven zij toe aan de hormoonwerking. Nu is de werking van het hormoon op het gedrag niet direct meetbaar. Scheiding van de hormoonwerking en die van de psychosociale factoren is niet goed mogelijk. In ons onderzoek hebben we de graad van virilisatie gecorreleerd aan de genderscore. Maar ook deze correlatie kan bepaald zijn door zowel de hormoonwerking, als de beleving van de ouders van het afwijkende genitaal of door de beide factoren. We hebben in ons onderzoek:

- 1) een meer geobjectiverde methode gebruikt om het genderrol gedrag van CAH meisjes te meten dan de observatie methode van Ehrhardt, e.a. De genderscore geeft de graad van meisjesachtigheid aan.
- 2) de hormoonfactor (dat wil zeggen de mate van virilisatie) en de psychosociale factoren betrokken. Van de psychosociale factoren hebben we ons gericht op het chronisch ziekteaspect en de twijfel van de ouders aan de sexe van CAH-meisjes door het afwijkende genitaal.

Uit het onderzoek blijkt

1) dat meer naar de jongenskant scoren bij zieke meisjes voorkomt, dat wil zeggen CAH- en diabetes-meisjes scoren ten opzichte van controle meisjes meer naar de jongenskant. Het effect op het genderrol gedrag kan dus niet met de hormoonwerking alleen verklaard worden; ziek-zijn speelt een rol.

2) dat van de groep zieke meisjes de CAH-meisjes meer naar de jongenskant scoren dan de diabetes-meisjes. Dit zou kunnen betekenen dat de aard van de ziekte met name de virilisatie van CAH-meisjes een rol speelt. Kijken we naar de hele groep CAH-meisjes dan zien we dat de meisjes met de zoutverlies variant van CAH méér naar de jongenskant scoren dan de meisjes met de niet-zoutverlies variant van CAH. Dit doet vermoeden dat de hormoonwerking de verschuiving van de CAH-zoutverlies meisjes naar de jongenskant bepaalt. Immers als groep zijn de zoutverlies-meisjes méér geviriliseerd dan de niet-zoutverlies meisjes. Uit de exploratieve analyse blijkt dat de objectieve graad van virilisatie niet correleert met de genderscore; dat wil zeggen CAH-meisjes die sterk geviriliseerd zijn scoren niet meer naar de jongenskant dan CAH-meisjes die minder sterk geviriliseerd zijn. Wat wél correleert met de genderscore is de beschrijving van de ouders van de virilisatie; Prader subjectief. Dit laat zien dat de beleving van de ouders van de virilisatie meer gerelateerd is aan de genderscore dan de objectieve mate van virilisatie. Dit wordt nog eens ondersteund door het volgende: Binnen de groep zoutverlies-meisjes scoren meisjes die oorspronkelijk als jongen bij de Burgelijke Stand zijn aangegeven en die niet naar een bepaalde persoon of familielid vernoemd zijn, meer naar de jongenskant, dan CAH-meisjes die direct als meisje zijn aangegeven en die naar een vrouwelijk persoon of familielid vernoemd zijn. Beide variabelen (aangifte en vernoeming) correleren niet met de graad van virilisatie van het kind, dat wil zeggen de sterk geviriliseerde meisjes worden niet alle als jongen aangegeven en de niet sterk geviriliseerde meisjes worden niet alle als meisje aangegeven. Dit wijst erop dat niet de mate waarin het kind geviriliseerd is geweest, maar de beleving van de ouders van die virilisatie, uitgedrukt in een aangifte als jongen bij de Burgelijke Stand en het niet vernoemen, gerelateerd lijkt te zijn aan de genderscore.

Bij de niet-zoutverlies-meisjes is er géén reden tot twijfel aan de sexe van het kind voor de ouders door de geringe virilisatie. Is er wel twijfel aan de sexe van het kind zoals bij de ouders met een zoutverlies dochter waar de virilisatie sterker is, dan wordt de invloed op de genderscore niet bepaald door de objectieve graad van virilisatie, maar door de beleving van de ouders van die virilisatie.

Uit het onderzoek komt naar voren dat het specifieke ziekte effect bij CAH-meisjes niet alleen bepaald lijkt te worden door de twijfel aan de sexe van het kind, maar ook door de ernst van de ziekte. CAH-meisjes met de zoutverlies vorm zijn ernstiger ziek dan CAH-meisjes met de niet-zoutverlies vorm (hier komen we nog op terug).

Conclusie: Ons onderzoek geeft aan dat het meer naar de jongens kant scoren van CAH-meisjes ten opzichte van controle meisjes o.a. bepaald wordt door

- een algemeen ziekte effect, dat ook bij diabetes-meisjes voorkomt
- een specifiek ziekte effect, waarbij de ernst van de CAH als ziekte, en de beleving van de ouders van de virilisatie van het kind in de vorm van twijfel aan de sexe van het kind een rol spelen. Er is géén aanwijzing dat het mannelijke hormoon (dat wil zeggen de mate van virilisatie) alleen verantwoordelijk is voor het afwijkende genderrol gedrag.

We zullen nu de tomboy aspecten van het genderrol gedrag van CAH-meisjes die Ehrhardt e.a. beschreven hebben vergelijken met onze resultaten. Daar onze meetmethoden niet precies overeenkomen met die van Ehrhardt kunnen de verschillen in uitkomsten tussen de twee onderzoeken ook hieruit voortkomen.

1. Ehrhardt e.a. vonden dat CAH-meisjes en ook CAH-jongens ten opzichte van hun zusjes en broertjes meer lichamelijke energie uiten in buitenspel en sport. Deze kinderen hebben een voorkeur voor druk, wild spel, buitenspelen en stoeien. Daar het gedrag bij jongens en meisjes met CAH voorkomt en vergelijkbaar is met rough-and-tumble play dat bij jongens meer voorkomt dan bij meisjes (2.3) schrijven de auteurs het gedrag toe aan de werking van het mannelijke hormoon. Uit ons onderzoek komt naar voren dat:

- CAH-meisjes ten opzichte van controle meisjes niet verschillen in hun waardering van buitenspelen, binnenspelen, wilde spelletjes, en stoeien met een vader, een jongen of een meisje.

- CAH-jongens daarentegen negatiever staan ten opzichte van buitenspelen en stoeien met een vader dan controle jongens.

Dit is geheel tegengesteld aan het resultaat van Ehrhardt e.a. Jongens met diabetes staan ook negatiever ten opzichte van het stoeien met een vader dan controle jongens. Dus de meer negatieve houding ten aanzien van het stoeien komt voor bij zieke jongens en lijkt een ziekte effect te zijn. Een effect dat in de vorm van een onvermogen om agressieve gevoelens te uiten door Schowalter en Tavormia (2.9) beschreven is bij chronisch zieke kinderen.

- Van de ouders met een CAH-dochter vindt 80% dat hun kind dol op stoeien is. In dit opzicht verschillen zij van ouders met een dochter met diabetes waarvan 50 % vindt dat het kind dol op stoeien is. Een relatie van de genderscore met de variabele stoeien is niet gevonden. We zien dus dat wat CAH-meisjes en hun ouders vinden van het plezier in stoeien niet overeenkomt.

Er is geen enkele aanwijzing dat het mannelijke hormoon druk, wild spel, buiten spel en stoeien zou bepalen. Wel beleven de ouders met een CAH-dochter hun kind als "dol op stoeien".

2. Ehrhardt e.a. vonden dat CAH-meisjes een voorkeur hebben voor het spelen met jongens. Uit ons onderzoek blijkt:

- dat CAH-meisjes op de Sophiatest niet verschillen van controle meisjes in hun waardering noch van het spelen met jongens, noch van het spelen met meisjes.
- zieke meisjes (CAH- en diabetes-meisjes) die met jongens spelen volgens de ouders en die een jongen als boezemvriend hebben minder meisjesachtig scoren dan zieke meisjes die met meisjes spelen of met beide sexen spelen en een boezemvriendin hebben.

Bovendien is het niet zo dat CAH-meisjes helemaal niet met meisjes of met beide sexen kinderen spelen. Bij de CAH-niet-zoutverlies meisjes komt zelfs alleen het spelen met meisjes voor, terwijl bij de CAH-zoutverlies meisjes alle drie de mogelijkheden in de groep voorkomen. Dus een deel van de CAH-zoutverlies- en diabetes-meisjes speelt met jongens, en dit deel scoort minder meisjesachtig dan de kinderen die met meisjes of met beide sexen kinderen spelen. Dus het spelen met jongens lijkt een ziekte effect te zijn, dat niet specifiek voor CAH-meisjes is.

Voor de ouders is dit resultaat van groot belang, daar zij het spelen met jongens van hun CAH-dochter direct zullen koppelen aan de virilisatie. Van belang is tevens om verder uit te zoeken hoe de relatie spelen met jongens en minder meisjesachtig scoren in elkaar zit. Waarom gaan de zieke kinderen met jongens spelen? Het feit dat zij op de Sophiatest méér als jongens scoren zou kunnen wijzen op een identificatie met het gedrag van jongens. Komt deze identificatie voort uit de compensatie van het ziek-zijn en het beleven van defect-zijn of vanuit het anders-zijn? Onderzoek is nodig om deze mogelijkheden te toetsen.

In de literatuur (Money) (2.11. blz. 29) wordt van CAH-meisjes gezegd dat zij in de schoolleeftijd niet graag met meisjes spelen. Zij prefereren jongens, maar hun spel met de jongens is voornamelijk competitief van aard. Uit deze relaties komen naar de auteurs géén hechte vriendschappen voort. In de puberteit staan de CAH-meisjes volgens de auteurs afwerend ten opzichte van mannen, waardoor zij sociaal geïsoleerd raken. Nu blijkt uit ons onderzoek dat CAH-zoutverlies en diabetes-meisjes beide evenveel hechte vriendschappen hebben (50 % van beide groepen meisjes heeft géén boezemvriend(in). De contacten met vriendjes (spelen met vriendjes, géén boezemvriend(in) is bij beide groepen ook gelijk. Daar we géén vergelijking kunnen maken met controle meisjes wat betreft het aantal hechte vriendschappen en oppervlakkige vriendschappen die meisjes hebben, weten we niet wat veel of weinig is. In ieder geval zijn CAH-zoutverlies meisjes op dit punt niet anders dan diabetes-meisjes. Als blijkt dat 50 % hechte vriendschappen weinig is dan betekent dat de sociale isolatie niet specifiek voor

CAH-meisjes is, maar bij zieke meisjes voorkomt. Bij de zieke jongens heeft 60 % van de CAH-jongens en 55 % van de diabetes-jongens geen boezemvriend(in).

3. Ehrhardt e.a. vonden dat CAH meisjes een voorkeur hebben voor jongens-speelgoed. Uit ons onderzoek blijkt:

- dat CAH-meisjes wél positiever staan ten opzichte van het spelen met auto's en treinen e.d. dan controle-meisjes,
- maar dat zij niet verschillen van controle-meisjes in hun waardering voor het spelen met poppen (35 % van de controle-meisjes en 40 % van de CAH-meisjes speelt niet met poppen).

De meer positieve waardering van het spelen met auto's komt alleen bij de CAH-meisjes voor. De diabetes-meisjes verschillen op deze variabele niet van de controle-meisjes. Dit is dus een resultaat dat specifiek voor de CAH-meisjes is. Onduidelijk is nog waarom de CAH-meisjes dit spelen met auto's en treinen leuker vinden dan controle-meisjes. Is dit omdat onbewust de ouders dit type gedrag gestimuleerd hebben zoals Daléry e.a. veronderstellen (1) of is dit door de hormoonwerking zoals Ehrhardt e.a. veronderstellen of spelen de fantasieën van het kind zelf een rol ten aanzien van een jongen zijn?

4. Ehrhardt e.a. vonden dat CAH-meisjes een geringe belangstelling hebben voor trouwen, zwangerschap, moederschap, en het zorgen voor kleine kinderen. Van de resultaten uit het onderzoek van Ehrhardt en Baker (1974, 3.3. blz. 33) hebben we al gezegd dat bij CAH-jongens ook een geringe belangstelling voor trouwen, zwangerschap, moederschap en het spelen met kleine kinderen voorkomt (de percentages géén belangstelling voor deze onderdelen is bij de CAH-jongens respectievelijk 60 %, 55 %, 65 %, terwijl de percentages voor de broertjes-CAH respectievelijk zijn 20 %, 20 %, 30 %). Hoewel Ehrhardt en Baker vinden dat de CAH-jongens niet van de broertjes-CAH op deze variabele afwijken, hebben wij aangevoerd dat er wel een verschil lijkt te zijn en dat dit verschil een effect van het chronisch ziek-zijn van de CAH-jongens kan zijn (zie tabel 3, blz. 36).

Uit ons onderzoek blijkt:

- CAH-meisjes verschillen niet van controle-meisjes op de variabelen "Wil je later trouwen", "wil je later kinderen krijgen", "wil je later moeder worden", "spelen met kleine kinderen is en "op babies passen is ... ". Alleen ten aanzien van een baby de fles geven staan de CAH-meisjes negatiever dan controle-meisjes, zij vinden dit minder leuk, dan controle-meisjes maar ± 70 % vindt het wel leuk.
- meisjes met diabetes daarentegen willen minder vaak later kinderen krijgen dan controle-meisjes, trouwen willen de CAH- en de diabetes-jongens later minder vaak dan controle-jongens, spelen met kleine kinderen en op babies passen vinden jongens met diabetes leuker dan controle jongens.

De meer negatieve houding ten opzichte van trouwen komt dus meer bij zieke kinderen voor, dat wil zeggen bij CAH-jongens en diabetes-kinderen. De vraag is nu waarom de zieke kinderen minder vaak later willen trouwen en waarom de CAH-meisjes die ook ziek zijn niet verschillen van de controle-kinderen op dit punt. Liggt dit aan de verwachtingen van de ouders?

Als we kijken naar de verwachtingen van de ouders dan blijkt dat: 70 % van de ouders met een dochter met diabetes vindt dat hun kind minder kansen in het leven heeft door de ziekte, terwijl dit bij de ouders met een CAH-dochter slechts 50 % is voor de zoutverlies-dochters en 35 % voor de niet-zoutverlies-dochters. Als we kijken naar de diabetes-jongens dan vindt 70 % van de ouders dat hun zoon minder kansen heeft. Bij de ouders met een CAH-zoon, vindt een hoger percentage dat het kind minder kansen in het leven heeft door de ziekte (70 % voor zoutverlies; 50 % voor niet-zoutverlies-jongens) dan bij de ouders met een CAH-dochter. We hebben de indruk dat ouders met een CAH-zoon en diabetes-dochter en -zoon zowel minder beroeps- als huwelijkskansen zien voor hun kind door de ziekte. Dus ouders met een CAH-dochter zien de ziekte minder als belemmering voor het kind wat betreft beroeps- en huwelijkskansen, dan ouders met een dochter met diabetes of een zoon met CAH of diabetes. Dit is tegen de verwachting in daar men op grond van de ernst van de ziekte en de afwijking

aan het genitaal juist zou verwachten dat de CAH-ouders over hun dochters het meest somber zouden zijn wat toekomst betreft.

Dit laatste is wel meer in overeenstemming met het gegeven uit ons onderzoek dat de CAH-meisjes wat betreft de wens om te trouwen niet verschillen van controle-meisjes, terwijl CAH-jongens en diabetes-kinderen op dit onderwerp wel van controle-kinderen verschillen. In ieder geval is er geen reden om aan te nemen dat het mannelijke hormoon gerelateerd is aan de wens om niet te trouwen, geen kinderen te krijgen en geen moeder te worden. Hoewel het nog onduidelijk is hoe de relatie in elkaar zit, is er meer reden om aan te nemen dat het ziek-zijn van de kinderen en de verwachting van de ouders een rol spelen.

5. Ehrhardt e.a. vonden dat CAH-meisjes een voorkeur hebben voor makkelijke kleding, met name broeken in plaats van jurken, en dat zij een minimale belangstelling hebben voor het mooi maken van jezelf met sieraden, make-up en verschillende haardrachten.

Uit ons onderzoek blijkt dat:

- CAH-meisjes niet verschillen van controle-meisjes in de waardering van het dragen van sieraden, het mooi maken van jezelf voor een feest en het opmaken van jezelf (over haardrachten zijn geen gegevens).
- CAH-meisjes staan negatiever ten opzichte van het dragen van en het kopen van nieuwe kleren dan controle meisjes. Het resultaat dat CAH-meisjes minder positief ten opzichte van het dragen van een broek staan dan controle-meisjes is net tegengesteld aan het resultaat van Ehrhardt e.a. Toch zou het mooi-maak aspect nog wel een rol kunnen spelen als we ervan uitgaan dat broeken dragen voor meisjes tegenwoordig modieus is (6.7. blz. 116). Het is ook mogelijk dat de kinderen via de onbewuste stimulatie van de ouders om geen broeken te dragen vanuit de angst dat het kind "mannelijk zou zijn", het gedrag beïnvloed wordt (1). De meer negatieve houding van de CAH-meisjes ten opzichte van nieuwe kleren zou misschien verklaard kunnen worden vanuit de associatie - van het je moeten uitkleden voor het passen van de nieuwe kleren - met lichamelijk onderzoek. Angst voor onderzoek van het genitaal noemen de ouders in het interview echter niet. De

meeste ouders vinden dat het kind voor het bloedprikken het meest angstig is.

6. Ehrhardt e.a. vonden dat CAH-meisjes vaker de wens koesteren een jongen te zijn dan zusjes van CAH-kinderen.

Uit ons onderzoek blijkt dat:

- CAH-meisjes niet verschillen van controle-meisjes in hun waardering van "een meisje zijn is ... en een jongen zijn is".
- CAH-meisjes verschillen wel van controle meisjes ten aanzien van de wens bij de geboorte een jongen te zijn geweest en in het tekenen van een jongen/man als mensfiguur.

Meisjes met diabetes scoren op beide variabelen net als controle-meisjes. De wens een jongen te zijn geweest bij de geboorte komt bij controle-meisjes in maar 8 % van de gevallen voor, bij de CAH-meisjes is dit percentage 36 %. Hetzelfde geldt voor de tekening: 52 % van de CAH-meisjes tekent een man/jongen, terwijl maar 12 % van de controle-meisjes een man/jongen tekent. Dus de meer frequente wens een jongen te zijn geweest bij de geboorte en het tekenen van een man/jongen als mensfiguur is specifiek voor CAH-meisjes. De vraag is nu hoe verklaren we dit resultaat? Zou dit dan het specifieke hormoon effect zijn?

Uit ons onderzoek blijkt echter dat de beleving van de ouders van de virilisatie van het CAH-meisje in de vorm van twijfel aan de sexe van het kind gerelateerd is aan de genderscore. Het is mogelijk dat de meeste ouders niet alleen bij de geboorte twijfelen, maar ook later blijven twijfelen aan de sexe van hun dochter en dat op deze wijze fantasieën bij het kind gewekt worden rond de wens een jongen te zijn.

Wat betreft de gedragsaspecten die Ehrhardt e.a. als tomboy-gedrag omschrijven wijzen onze resultaten uit dat:

- CAH-meisjes niet van zichzelf vinden dat zij: druk, wild spel, stoeien en buitenspel en leuker vinden dan controle-meisjes, maar dat hun ouders hen wel beleven als "dol op stoeien"

- CAH-meisjes niet van zichzelf vinden dat zij spelen met jongens leuker vinden dan controle-meisjes, maar zieke meisjes (CAH en diabetes) die met jongens spelen volgens hun ouders meer naar de jongenskant scoren dan zieke meisjes die met meisjes of beide sexe kinderen spelen.
- CAH-meisjes niet de wens te kennen geven dat zij later minder graag willen trouwen, moeder worden en kinderen krijgen dan controle-meisjes en dat zij het spelen met kleine kinderen en het op babies passen even leuk vinden als controle meisjes. Wel vinden zij een baby de fles geven minder leuk dan controle-meisjes. Terwijl kinderen krijgen en trouwen voor CAH-jongens, diabetes-meisjes en diabetes-jongens wel minder aantrekkelijk is dan voor controle-kinderen, waarbij tevens aangevoerd kan worden dat ouders met een CAH-zoon of diabetes-kind minder kansen (beroeps- en huwelijkskansen) in het leven voor hun kind zien dan ouders met een CAH-dochter. Hier is mogelijk dat de verwachting van de ouders invloed heeft op het genderrol gedrag van het kind.
- CAH-meisjes niet verschillen van controle-meisjes in hun belangstelling voor het je mooi maken met sieraden of make up, maar dat zij nieuwe kleren kopen wel minder prettig vinden dan controle-meisjes, waarbij we verondersteld hebben dat de associatie met lichamelijk onderzoek hier een rol kan spelen.
- CAH-meisjes wel liever met auto's, trainen e.d. spelen dan controle-meisjes, maar het spelen met poppen even leuk vinden als controle-meisjes, en dat
- CAH-meisjes vaker de wens uiten liever een jongen te zijn geweest bij de geboorte en een man/jongen als mensfiguur tekenen dan controle-meisjes.

De beleving van de ouders van de virilisatie van het CAH-meisje in de vorm van twijfel aan de sexe die gecorreleerd lijkt te zijn aan de genderscore (en niet de objectieve mate van virilisatie!) kan het frequenter spelen met auto's e.a. en het vaker uiten van de wens een jongen te zijn bij de geboorte, en het vaker tekenen van een man/jongen als mensfiguur ver-

klaren. Aanwijzingen dat het mannelijk hormoon direct reguleerd is aan deze gedragsvormen hebben we niet.

Twijfel aan de sexe en problemen rond de ziekte

Zoals we reeds zagen (1.) zijn Daléry e.a. van mening dat het praten met de ouders over hun fantasieën rond de twijfel aan de sexe van de CAH-dochtereen normale psychosexuele ontwikkeling van deze kinderen bevordert. In ons onderzoek hebben we kunnen observeren dat verscheidene ouders opgelucht waren als hun dochter ging menstrueren. Dit laat zien hoe twijfel aan de vrouwelijke sexe van het kind bij deze ouders leeft. Tevens hebben we de indruk gekregen dat er veel geheimhouding rond sexualiteit en aard van de ziekte is bij vooral de ouders met een CAH-zoutverlies dochter. De meeste ouders met een CAH-zoutverlies-dochter geven bijvoorbeeld geen seksuele voorlichting aan hun kind en deze vraagt er ook niet om, terwijl ouders met een niet-zoutverlies dochter met CAH en een diabetes-dochter meestal wel seksuele voorlichting geven, terwijl hun kinderen hierom ook vragen.

Ouders met een zoutverlies-dochter lichten het kind zelf en de broers en zusters van de patient vaak onvolledig in over de ziekte. Zij vertellen het kind meestal alleen dat de bijnier niet goed werkt en dat het kind medicijnen nodig heeft om niet ziek te worden. De invloed van het mannelijke hormoon noemen zij veelal niet. Ouders met een niet-zoutverlies-dochter doen dit meestal wel, zij lichten hun dochter meestal volledig in over de aard van de ziekte.

Beide groepen ouders laten hun dochter als peuter/kleuter meestal niet bloot in- en buitenshuis rondlopen, terwijl ouders met een diabetes-dochter dit vaak wel doen. Ook uit het gegeven dat met de kinderen zelf meestal niet over de ziekte gesproken mocht worden door de onderzoeker, wijst erop dat de afwijking aan het genitaal een verboden onderwerp is.

Uit gesprekken met de ouders hebben we de indruk dat zij vaak erg opgelucht zijn als zij hun gevoelens kunnen uiten. De ouders praten over het algemeen erg weinig met anderen over de aandoening van hun kind, terwijl zij de onderzoeker de indruk gegeven hebben wel veel behoefte te hebben aan praten over de ziekte. (N.B. Alle ouders met een CAH-kind hebben aan het onderzoek meegedaan). We hebben de indruk dat zij zelf nog te vol

zitten met onverwerkte problemen rond de ziekte van hun kind, dat zij in staat zouden zijn om met hun kinderen over de ziekte te praten. Vooral de ouders met een zoutverlies-dochter maken erg veel mee met het kind. Zij hebben de eerst levensjaren van het kind de constante zorg om de lichamelijke welzijn van het kind. Angst het kind te verliezen staat vaak centraal. De schok bij de geboorte van de baby en de twijfel aan de sexe van het kind zijn moeilijk te verwerken. We hebben de indruk dat de geheimhouding ten aanzien van de buitenwereld en het kind zelf met schaamte- en schuldgevoelens verbonden is. Verscheidene ouders met een zoutverlies-dochter voelen zich schuldig over het feit dat zij na de geboorte van het CAH-kind en de bekendheid met de ziekte een tweede kind gekregen hebben. Zij hadden de indruk dat de artsen het niet met deze gezinsuitbreiding eens waren, terwijl uit de verhalen meestal blijkt dat de artsen alleen de kans op weer een kind met de afwijking genoemd hebben. Ook hebben de ouders de indruk dat familie, burens, vrienden e.d. het op de wereld zetten van een afwijkend kind afkeuren.

Operatie van het genitaal bij CAH-meisjes

In hoofdstuk 2.7. hebben we beschreven hoe Visser, maar ook Lewis, Ehrhardt, en Money, menen dat CAH-meisjes zo snel mogelijk geopereerd moeten worden aan het genitaal, zodat het kind zo jong mogelijk uitgerust is met een volledig vrouwelijk genitaal. Dit kan twijfel aan de sexe van het kind bij de ouders verminderen. In ons onderzoek is 60 % van de CAH-meisjes pas geopereerd tussen het 1e en 6e levensjaar. Slechts 15 % van de zoutverlies-meisjes is geopereerd beneden het eerste levensjaar. De operatie heeft bij 25 % van de zoutverlies en 40 % van de niet-zoutverlies-meisjes op een leeftijd boven de 6 jaar plaatsgevonden. Hoewel de zoutverlies-meisjes alle vroeg, d.w.z. beneden het eerste levensjaar gediagnostiseerd zijn, zijn ze niet alle ook al als baby geopereerd. Invloed op de genderscore lijkt de leeftijd waarop het kind geopereerd is niet te hebben. Dus meisjes die laat geopereerd zijn scoren niet meer naar de jongenskant dan meisjes die vroeg geopereerd zijn. Nu is niet duidelijk geworden in het onderzoek waarom de CAH-zoutverlies-kinderen zo laat geope-

reerd zijn. Is dit de lichamelijke toestand van het kind geweest, of de beschikbaarheid van een academisch centrum om de operatie te laten plaatsvinden of twijfel aan de sexe van het kind bij de ouders. Aanwijzingen dat twijfel een rol speelt hebben we niet. Een opmerkelijk resultaat is bijvoorbeeld dat ouders die een zoutverlies-dochter hebben vaker vinden dat de operatie tot een volledig vrouwelijk genitaal heeft geleid, dan ouders met een niet-zoutverlies-dochter. Deze laatste zijn vaker ontevreden over het resultaat. Daar de zoutverlies-meisjes als groep meer geviriliseerd zijn dan niet-zoutverlies-meisjes zou men juist verwachten dat de operatie bij een meer geviriliseerd kind tot meer ontevredenheid zou leiden dan bij een minder geviriliseerd kind. Een verklaring voor het verschil kan zijn dat ouders die een zoutverlies-dochter hebben het genitaal bij de geboorte afwijkend vinden en dat operatie van het genitaal voor deze ouders betekent "weer normaal vrouwelijk maken". Ouders met een niet-zoutverlies-dochter vinden het genitaal van hun dochter bij de geboorte normaal vrouwelijk. Voor hen kan de operatie betekenen dat iets dat intact en normaal vrouwelijk is, maar te veel uitgegroeid is, nu beschadigd of veranderd wordt. Of het normaal vrouwelijk maken ook de twijfel bij de ouders wegneemt weten we niet.

Ziekte aspecten bij zieke meisjes

Uit het onderzoek komt naar voren dat de leeftijd waarop het zieke meisje voor het eerst in een ziekenhuis is opgenomen geweest gerelateerd blijkt te zijn aan de genderscore. Hoe jonger het meisje is als zij voor het eerst wordt opgenomen, hoe meer zij naar de jongenskant scoort op de Sophiatest.

Het is nog niet duidelijk waarom door de ziekenhuisopname op heel jonge leeftijd de meisjes minder meisjesachtig gaan scoren op de Sophiatest. Nader onderzoek is nodig om dit uit te zoeken. Met de duur van het chronisch ziek-zijn heeft de opnameleeftijd niet te maken. Er is geen correlatie tussen de leeftijd waarop de ziekte manifest is geworden en de genderscore. Ook de duur van de ziekenhuisopname, het aantal ziekenhuisopnamen en het aantal ziektes dat het kind nog bij de diabetes of CAH heeft

lijken geen invloed op de genderscore te hebben. De ouders zelf zijn van mening dat het ziek-zijn van hun kind in de zin van reacties op ziekenhuisopnamen, poliklinische controles en invloed op de ontwikkeling van het kind wel leidt tot heftige emotionele reacties en problemen. Opmerkelijk is echter dat de ouders menen dat in de baby-tijd er weinig gevolgen voor het kind zijn door het ziek-zijn. Dit lijkt in tegenstelling te zijn met het resultaat uit ons onderzoek dat juist de meisjes die als baby opgenomen zijn geweest in een ziekenhuis het meest naar de jongenscant scoren. Nu zijn de emotionele problemen en reacties van kinderen en jongensachtiger scoren niet hetzelfde, 2e is wat de ouders beleefd hebben aan de reacties van het kind niet hetzelfde als wat het kind nu zelf zegt over zijn gedrag. De ouders geven aan dat de peutertijd voor het kind het moeilijkste is. Dan uit het kind zijn gevoelens het meest heftig in de vorm van angst, strijd, scenes, woede. In ieder geval is voor ouders deze periode het moeilijkste, daar het kind nog te klein is om zijn emoties onder controle te houden, maar het kind al wel in staat is om zich te verzetten tegen de onaangename, bedreigende ingrepen en situaties. Een baby kan zich nog niet echt verzetten tegen de pijnlijke sensaties, waardoor het hanteren van deze situaties voor ouders waarschijnlijk minder emotioneel is. Op de schoolleeftijd menen de meeste ouders dat er door het chronisch ziek-zijn van het kind emotionele en opvoedkundige problemen zijn, maar dat het kind zelf beter in staat is om de onaangename situaties emotioneel te verwerken. De kinderen vinden de onaangename situaties akelig, maar er zijn geen scenes met de ouders.

Uit het onderzoek komt naar voren dat zowel bij CAH-zoutverliesmeisjes, als meisjes met diabetes de relatie tussen problemen door het chronisch ziek-zijn volgens de ouders en de genderscore juist omgekeerd is, aan wat men zou verwachten. Dat wil zeggen de meisjes waarvan de ouders aangeven dat er géén problemen zijn in de schoolleeftijd scoren minder meisjesachtig, dan de meisjes waarvan de ouders aangeven dat er wél problemen zijn. Hetzelfde effect zien we ook bij de diabetes-meisjes die als peuter het injecteren met insuline rot vinden, maar géén scenes maken ten opzichte van diabetes-meisjes die als peuter met strijd reageren. Bij de

jongens zie we een analoog, maar omgekeerd effect op de genderscore. Diabetes-jongens die als schoolkind naar de mening van hun ouders opvoedingsproblemen hebben door het chronisch ziek-zijn, scoren meisjesachtiger dan diabetes-jongens die als schoolkind géén opvoedingsproblemen hebben. Bij de CAH-jongens scoren jongens die als baby door het chronisch ziek-zijn wel problemen hadden, meisjesachtiger dan de jongens die als baby géén problemen hadden. Eenvoudig gezegd lijkt het dat zieke kinderen die géén problemen hebben door het chronisch ziek-zijn meer naar de jongenskant scoren dan zieke kinderen die wél problemen hebben door het chronisch ziek-zijn.

Aan jongens wordt gewoonlijk toegeschreven dat zij hun gevoelens minder mogen uiten: meisjes mogen met meer affect reageren op moeilijke situaties (bijvoorbeeld huilen doet een jongen niet). Het is mogelijk, maar wel speculatief, dat het beheersen van emoties gerelateerd is aan het meer naar de jongenskant scoren van zieke kinderen.

Ziekte aspecten bij CAH-meisjes

Meisjes met de zoutverlies variant van CAH scoren minder meisjesachtig dan meisjes met de niet-zoutverlies variant van CAH op de Sophiatest. Aan dit verschil zijn de volgende ziekteaspecten verbonden:

- leeftijd diagnose
- symptomen die tot diagnose leiden
- géén medicatie gevolg voor het kind
- leeftijd 1e ziekenhuisopname
- duur 1e ziekenhuisopname
- frequentie poliklinische controles
- informatie over ziekte aan patient en broer/zus
- shock
- gezinsuitbreiding i.v.m. erfelijkheid?

Dit verschil tussen beide groepen dat zowel in de beschrijving van de ouders als de score van de kinderen op de Sophiatest tot uiting komt kunnen we zien als een verschil in ernst van de ziekte, dat wil zeggen de ziekteaspecten zoals die zich bij de zoutverlies-meisjes voordoen

worden gewoonlijk opgevat als uitingen van ernstiger ziek-zijn dan de ziekteaspecten zoals die zich bij de niet-zoutverlies meisjes voordoen.

Binnen de groep meisjes met de zoutverlies variant van CAH scoren de meisjes waar de moeder op de diagnose heeft gereageerd met zorg/verdriet minder meisjesachtig dan de meisjes waarvan de moeders op de diagnose met paniek reageerde. Tevens scoren binnen de groep zoutverlies-meisjes de kinderen die in shock zijn geweest minder meisjesachtig dan die niet in shock zijn geweest. Nu zijn beide variabelen shock en reactie moeder diagnose gerelateerd. Dat betekent dat tegen de verwachting in kinderen die in shock zijn geweest een moeder hebben die op de diagnose CAH reageerde met zorg/verdriet; terwijl de kinderen die niet in shock zijn geweest een moeder hebben die met paniek reageerde. Het is mogelijk dat het ziekte proces hierin een rol speelt. De zoutverlies meisjes worden alle met een geviriliseerd genitaal geboren. De ouders krijgen bij de geboorte de schok van deze afwijking te verwerken. Daarna worden de kinderen binnen enkele weken snel ziek; ze gaan spugen, drogen uit en een deel wordt in shocktoestand in het ziekenhuis opgenomen. Nu is het mogelijk dat de angst het kind te verliezen bij de kinderen die in shock zijn geweest de paniek rond de afwijking aan het genitaal doet verbleken en dat het gevoel dat overblijft zorg en verdriet is. Enkele ouders zeggen ook dat toen het kind zo ziek was, de afwijking aan het genitaal op de achtergrond raakte. Dit zou dan betekenen dat ernstiger ziek gekoppeld is aan shock en zorg/verdriet en dat dit met minder meisjesachtig scoren op de Sophiatest verbonden is. Echter bij de meisjes met diabetes zien we een analoog effect ten aanzien van de reactie van de vader op de diagnose diabetes. De meisjes met diabetes waar de vader meent dat hij met zorg/verdriet reageerde scoren minder meisjesachtig dan de meisjes waarvan de vader zich heninnert met paniek op de diagnose gereageerd te hebben. Het is mogelijk dat de eerste groep meisjes (zorg/verdriet) ook zeker geweest is dan de tweede (paniek). Het is ook mogelijk dat het om vaders/ moeders gaat die hun gevoelens moeilijk uiten (zorg/verdriet) en die hun gevoelens meer uiten (paniek) en dat het niet uiten van het gevoel bij de ouders tot minder meisjesachtig scoren van het kind leidt. De redenering is speculatief. Toch zien we steeds de tendens van "geen problemen",

"zorg/verdriet", en "rot/vervelend" als reactie van ouders en kinderen leidt tot meer naar de jongenskant scoren ten opzichte van reactie als "wel problemen", "paniek", "strijd".

Lengte en gewicht bij meisjes en jongens met CAH

In 2.9 worden CAH-niet-zoutverlies-meisjes beschreven als meisjes waarbij de diagnose CAH in de loop van de eerste levensjaren wordt gesteld. Hierdoor kunnen deze meisjes een te snelle lengtegroei en rijping van het skelet doorgemaakt hebben, en tekenen van voortijdige biologische rijping vertonen in de zin van pubesbeharings, e.d. Het instellen van de medicatie is voor CAH-kinderen vaak een moeilijke zaak (2.9), waardoor over- en onderdosering kan voorkomen. Deze over- of onderdoseringen kunnen ook weer invloed op de lengtegroei, gewichtsgroei en skeletleeftijd hebben. Overdosering kan tevens een cushing uiterlijk geven.

De CAH-meisjes met een zoutverlies variant in ons onderzoek zijn te zwaar ($50 \% \geq 75\text{e}$ percentiel) en te klein ($70 \% \leq 25\text{e}$ percentiel) ten opzichte van leeftijdgenoten. Bij 40% van de zoutverlies CAH-meisjes is de botleeftijd meer dan 1 jaar achter vergeleken met de kalenderleeftijd. De biologische rijping is adequaat voor de leeftijd.

De niet-zoutverlies meisjes met CAH zijn ook te zwaar ($65 \% \geq 75\text{e}$ percentiel). Deze kinderen zijn te lang ($75 \% \geq 75\text{e}$ percentiel) en bij 70% is de botleeftijd meer dan 1 jaar voor op de kalenderleeftijd. De biologische rijping is bij 50% te vroeg. Dus beide groepen vertonen effecten die aan over- en onderdosering van de medicatie gerelateerd kunnen zijn.

Een relatie van lengte en gewicht met de genderscore wordt in ons onderzoek bij de CAH-meisjes niet gevonden. Bij de CAH-jongens vonden we een relatie tussen afwijkend gewicht (langer dan 1 jaar te dik) en de genderscore van deze kinderen. CAH-jongens die langer dan één jaar te dik zijn door de medicatie scoren meisjesachtiger dan CAH-jongens die niet te dik zijn ten opzichte van leeftijdgenoten. Hoewel de lengte van de CAH-jongens ten opzichte van leeftijdgenoten afwijkend is, is er

géén relatie met de genderscore (van de zoutverlies-jongens is 50 % te klein; van de niet-zoutverlies-jongens is 40 % te klein en 30 % te groot). De veronderstelling van Krims (2.9) dat het vroegrijp zijn van John die tevens te groot was ten opzichte van leeftijdgenoten tot agressiviteits problemen aanleiding geeft, kunnen we niet ondersteunen.

Zieke jongens

Tenslotte iets over de zieke jongens; we hebben gevonden dat bij de jongens de invloed van de ziekte (CAH en Diabetes) op de genderscore niet zo sterk aanwezig lijkt te zijn als bij de meisjes. Er is echter wel een effect op de genderscore, maar een effect dat tegengesteld is aan dat van de meisjes. Dat wil zeggen zieke jongens scoren meer naar de meisjeskant, zieke meisjes scoren meer naar de jongens kant.

De variabelen die gerelateerd lijken te zijn aan deze verschuiving zijn ook verschillend voor de jongens en de meisjes. Dus hier speelt de leeftijd waarop het kind voor het eerst in een ziekenhuis wordt opgenomen en de sexe van de spelgenootjes/boezemvriend geen rol. Zieke jongens (CAH en diabetes) waarvan de ouders vinden dat het kind een ander kind is geworden door de ziekte en waarvan de ouders vinden dat het kind opvoedings- en leerproblemen heeft door het chronisch ziek-zijn, scoren meisjesachtiger dan jongens die géén ander kind geworden zijn en geen problemen hebben op de schoolleeftijd. Sexe en aard van de ziekte lijken dus een verschillende invloed op de genderscore te hebben. De aard van de ziekte-CAH is bij jongens verschillend van die bij meisjes door het ontbrekende "dramatische" virilisatie effect. Dit kan het afwezig zijn van een verschil tussen zout- en niet-zoutverlies jongens en het effect op de genderscore verklaren.

Bij CAH-zoutverlies jongens gaat het om:

- problemen als baby door chronisch ziek-zijn,
- neven effecten medicatie = obesitas >1 jr

Bij CAH-zoutverlies-meisjes gaat het om:

- shock,
- reactie moeder diagnose,
- sexe aangifte Burgelijke Stand,
- vernoeming.

Bij diabetes-jongens gaat het om:

- reactie kind diagnose,
- ander kind geworden door ziekte,
- opvoedingsproblemen als schoolkind door chronisch ziek zijn.

Bij diabetes-meisjes gaat het om:

- reactie vader diabetes ,
- reactie kind als schoolkind op het injecteren,
- problemen in schoolleeftijd door het chronisch ziek-zijn.

8. SAMENVATTING

In de literatuur (Ehrhardt e.a. 1974) wordt het verschil in genderrolgedrag van CAH-meisjes en controle-meisjes beschreven als tomboy-gedrag. Onder tomboy-gedrag bij meisjes met CAH wordt verstaan:

- uiting van lichamelijke energie in buitenspel en sport
- voorkeur voor spelen met jongens en jongensspeelgoed in plaats van meisjes en meisjesspeelgoed
- geringe belangstelling voor trouwen, zwangerschap, en moederschap en het zorgen voor kleine kinderen
- een voorkeur voor makkelijke kleding (met name broeken) en een minimale belangstelling voor sieraden, make-up en verschillende haar-drachten
- de wens een jongen in plaats van een meisjes te zijn

De verklaring van het tomboy-gedrag wordt door Ehrhardt e.a. gezocht in de werking van het mannelijke hormoon. Het mannelijke hormoon geeft pre-nataal een imprintingswerking volgens deze auteurs op het centrale zenuwstelsel, waardoor tomboy-gedrag ontstaat. Daar onderzoek naar de invloed van psychosociale factoren met name ziektefactoren en twijfel aan de sexe van het kind door de ouders ten gevolge van het afwijkende genitaal ontbreekt is ons onderzoek gericht op de studie van deze factoren.

Een groep meisjes met CAH is vergeleken met een groep gezonde meisjes (controle-meisjes), een groep zieke meisjes (meisjes met diabetes) en een groep zusjes van CAH-kinderen. Ook de CAH-jongens zijn vergeleken met controle-jongens, jongens met diabetes en broertjes van CAH-kinderen. Om het genderrol gedrag van CAH-meisjes te kunnen meten is een instrument ontwikkeld - de Sophiatest - die gebaseerd is op de gedragsaspecten die Ehrhardt e.a. onderscheiden aan genderrol gedrag. De Sophiatest bestaat uit 5 onderdelen:

- plaatjes
- beweringen
- vragen
- osgood
- tekening

De Sophiatest is afgenomen bij een controlegroep van 234 schoolkinderen (113 jongens en 121 meisjes) van het lagere en voortgezette onderwijs (leeftijd 7 - 17 jaar). Doel van het onderzoek bij de controlegroep is, een schaal te construeren waarop jongens zich van meisjes onderscheiden. Het principe van de berekening van de genderscore is gebaseerd op het verschil in beantwoording van een vraag tussen het aantal meisjes en het aantal jongens. Een grotere genderscore noemen we meisjesachtiger.

De experimentele groepen bestaan uit CAH-kinderen (19 jongens, 25 meisjes), diabetes-kinderen (22 jongens en 26 meisjes) en zusjes/broertjes van CAH-kinderen (21 broertjes, 10 zusjes). Bij de experimentele groepen is de Sophiatest en een intelligentietest (RAVEN) afgenomen. De ouders van CAH- en diabetes-kinderen zijn gevraagd naar de psychosexuele en psychosociale ontwikkeling van hun kind. Hiervoor is een gestandaardiseerd interview met gecodeerde vragen gebruikt. Voor de ouders met een CAH-dochter zijn speciale vragen over de beleving van de afwijking aan het genitaal opgesteld. Gegevens van medische aard zijn verkregen door de medische status van de patienten te bestuderen.

De hypothese die opgesteld is gaat uit van een ziekte effect dat wil zeggen: CAH-meisjes zullen niet van diabetes-meisjes verschillen op de Sophiatest, terwijl ze als hele groep zieke meisjes wel lager zullen scoren dan controle-meisjes. Wat betreft de jongens hebben we verondersteld dat ook CAH-jongens met diabetes-jongens niet zullen verschillen in genderscore, terwijl de hele groep zieke jongens hoger zal scoren dan de controle-jongens. Van de broertjes/zusjes-CAH hebben we verwacht dat zij ten opzichte van dezelfde sexe controle-kinderen niet zullen verschillen op de Sophiatest.

Uit het onderzoek blijkt:

- 1) Dat meer naar de jongenskant scoren bij zieke meisjes voorkomt, dat wil zeggen CAH- en diabetes-meisjes scoren ten opzichte van controle-meisjes meer naar de jongenskant. Het effect op het genderrol gedrag kan dus niet met de hormoonwerking alleen verklaard worden zoals Erhardt e.a. voorstellen: ziek-zijn speelt een rol. Bij nadere exploratie van de gegevens blijkt dat er twee variabelen gerelateerd lijken te zijn aan de

genderscore bij zieke meisjes, namelijk

- a) de leeftijd van de 1e ziekenhuisopname en
- b) de sexe van de vriendjes en boezemvriend.

Hoe jonger zieke meisjes zijn als zij voor het eerst in het ziekenhuis worden opgenomen, hoe meer zij naar de jongenskant scoren. Zieke meisjes die met jongens spelen en een boezemvriend hebben, scoren meer naar de jongenskant dan zieke meisjes die met meisjes spelen of met beide sexe kinderen spelen en een boezemvriendin hebben.

- 2) Dat van de groep zieke meisjes de CAH-meisjes meer naar de jongenskant scoren dan de diabetes-meisjes. Er is dus ook een specifiek CAH-effect bij meisjes. Bij nadere exploratie van de gegevens blijkt het specifieke CAH-effect bepaald te worden door de groep meisjes met de zoutverlies variant van CAH. CAH-meisjes met de zoutverlies variant scoren op de Sophiatest meer naar de jongenskant dan CAH-meisjes met de niet-zoutverlies variant. Analyse van dit verschil tussen zoutverlies- en niet-zoutverlies-meisjes wijst erop dat er twee groepen variabelen gekoppeld kunnen zijn aan dit verschil:

- a) een groep variabelen die de ernst van de CAH als ziekte aangeeft, waarbij de CAH-zoutverlies-meisjes ernstiger ziek zijn dan de CAH-niet-zoutverlies-meisjes
- b) een groep variabelen die twijfel van de ouders aan de sexe van het kind uitdrukt, waarbij twijfel wél voorkomt bij de zoutverlies-meisjes, niet bij de niet-zoutverlies-meisjes.

De objectieve graad van virilisatie van het CAH-meisje correleert niet met de genderscore. De beleving van de ouders van de virilisatie (Prader subjectief) maakt onderscheid tussen zoutverlies en niet-zoutverlies meisjes. Binnen de groep zoutverlies-meisjes correleert de objectieve graad van virilisatie niet met de genderscore, terwijl die kinderen het meest naar de jongenskant scoren die oorspronkelijk als jongen bij de Burgelijke Stand zijn aangegeven en die niet naar een bepaalde persoon vernoemd zijn.

De beleving van de ouders van de virilisatie van het CAH-meisje lijkt dus meer van invloed op de genderscore dan de hormoonwerking (mate waarin het kind geviriliseerd is).

Een tomboy-gedrag zoals Ehrhardt e.a. dat van CAH-meisjes beschrijven vinden wij in ons onderzoek niet. We vinden wel dat CAH-meisjes verschillen van diabetes- en controle-meisjes op:

- waardering van het spelen met auto's (meer positief)
- uiten van de wens een jongen te zijn bij de geboorte (frequenter)
- tekenen van man/jongen als mensfiguur (frequenter)

Zoals we al gesteld hebben lijkt ons de beleving van de ouders van de virilisatie van de CAH-meisjes meer gerelateerd aan deze variabele dan de hormoonwerking (graad van virilisatie).

Op alle andere gedragsaspecten die Ehrhardt e.a. als tomboy-gedrag omschrijven vinden wij geen verschillen tussen CAH-meisjes en controle-meisjes. Bij zieke kinderen (CAH-jongens, diabetes-meisjes, diabetes-jongens) blijken deze gedragsaspecten vaak wel een verschil te geven met controle-kinderen.

De zieke jongens (CAH en diabetes) scoren als groep meisjesachtiger dan de controle-jongens. Het effect van de ziekte op de genderscore bij de jongens is:

- tegengesteld aan dat van de meisjes
- minder sterk aanwezig

en lijkt door andere variabelen bepaald te worden dan bij de meisjes.

8.1. Summary

In the literature (Ehrhardt et al. 1974) the difference in gender role behaviour between CAH girls and control girls is described as tomboy behaviour. By tomboy behaviour in girls with CAH is meant:

- expression of physical energy in outdoor games and sports
- preference for playing with boys' toys rather than with girls and girls' toys
- little interest in marriage, pregnancy, motherhood and caring for young children
- a preference for casual clothes (particularly trousers) and a minimal interest in jewelry, makeup and different hairstyles
- the wish to be a boy rather than a girl.

The explanation of this tomboy behaviour is sought by Ehrhardt et al. in the action of the male hormone. According to these authors, prenatally the male hormone has an imprinting effect on the central nervous system, which gives rise to tomboy behaviour. As there has been no research into the influence of psychosocial factors, particularly sickness factors and parents' doubts about the sex of the child as a result of the deviant genitalia, our research has been directed to the study of these factors.

A group of girls with CAH was compared with a group of healthy girls (control girls), a group of sick girls (girls with diabetes) and a group of sisters of CAH children. Similarly, CAH boys were compared with control boys, boys with diabetes and brothers of CAH children. In order to be able to measure the gender role behaviour of CAH girls an instrument was developed - the Sophia test - which is based on the aspects of gender role behaviour distinguished by Erhardt et al. The Sophia test is composed of 5 parts:

- pictures
- assertions
- questions
- Osgood
- drawing

The Sophia test was given to a control group of 234 schoolchildren (113 boys and 121 girls) in primary and secondary education (ages 7 - 17 years). The purpose of this study of the control group was to construct a

scale on which boys were distinguished from girls. The principle for computing the gender score was based on the difference in response to a question between the number of girls and the number of boys. A large gender score means more girlishness.

The experimental groups consisted of CAH children (19 boys, 25 girls), diabetic children (22 boys, 26 girls) and sisters/brothers of CAH children (21 brothers, 10 sisters). The experimental groups were given the Sophia test and an intelligence test (RAVEN). The parents of CAH and diabetic children were asked about their child's psychosexual and psychosocial development. A standardized interview with precoded questions was used for this purpose. Special questions about how the genital deviation was experienced were drawn up for the parents with a CAH daughter. Data of a medical nature were obtained by studying the patients' medical status.

The hypothesis which was formulated assumed a sickness effect, namely: CAH girls will not differ from diabetic girls on the Sophia test, whereas as a single group of sick girls they will score lower than the control girls. As regards the boys, we also assumed that CAH boys would not differ in gender score from diabetic boys, whereas the whole group of sick boys would score higher than the control boys. The expectation for the brothers/sisters of CAH children was that they would not differ on the Sophia test from control children of the same sex.

The study showed that:

- 1) Sick girls score more towards the boyish side. In other words, CAH and diabetic girls score more towards the boyish side than do control girls. Thus, the effect on gender role behaviour can not, as Ehrhardt et al. suggest, be explained solely by hormonal action; being sick plays a role. Closer examination of the data shows that two variables appear to be related to the gender score in sick girls, namely
 - a) age at which they were first admitted to hospital, and
 - b) the sex of their friends and bosom friend.
 The younger sick girls were when they were first admitted to hospital, the more they scored towards the boyish side. Sick girls who play with boys and have a male bosom friend score more towards the boyish side than sick girls who play with girls or with both sexes and have a female bosom friend.

2) Of the group of sick girls, the CAH girls score more to the boyish side than the diabetic girls. Thus, there is also a specific CAH effect in girls. Closer examination of the data shows that the specific CAH effect is determined by the group of girls with the salt-loss variant of CAH. CAH girls with the salt-loss variant score more towards the boyish side on the Sophia test than CAH girls with the non-salt-loss variant. Analysis of this difference between salt-loss and non-salt-loss girls indicates that two groups of variables may be linked to it:

- a) a group of variables which indicate the seriousness of the CAH as a sickness, salt-loss CAH-girls being more seriously sick than non-salt-loss CAH girls
- b) a group of variables which express parents' doubts about the sex of the child, with doubts occurring in the case of salt-loss girls and not occurring in that of non-salt-loss girls.

The objective degree of virilization does not correlate with the gender score in CAH girls. In the way the parents experience virilisation (Prader subjective) there is a distinction between salt-loss and non-salt-loss girls. In the group of salt-loss girls the objective degree of virilization does not correlate with the gender score, while those children score most towards the boyish side who were originally registered as boys and who are not named after a particular person. The parents' experiencing of the virilization of a CAH girl would therefore seem to have more influence on the gender score than hormonal action (degree to which the child is virilized).

Tomboy behaviour in CAH girls as described by Ehrhardt et al. was not found in the study. It was found, however, that CAH girls differed from diabetic and control girls as regards:

- appreciation of playing with cars (more positive)
- expression of the wish to have been born a boy (more frequent)
- drawing of man/boy as human figure (more frequent).

As was said earlier, it seems to us that the way the parents experience the virilization of CAH girls is more related to this variable than is hormonal action (degree of virilization).

On all the other behavioural aspects described by Ehrhardt et al. as tomboy behaviour no differences were found between CAH girls and control

girls. Sick children (CAH boys, diabetic girls, diabetic boys) did often differ from control children on these behavioural aspects.

The sick boys (CAH and diabetes) were found as a group to be more girlish than the control boys. In the boys the effect of the sickness on the gender score is

- opposite to that for the girls
- less strong

and appears to be determined by other variables than in the case of the girls.

NABESCHOUWING

Uit de gesprekken met de ouders met een CAH-dochter en uit het onderzoek blijkt dat de problematiek rond het adrenogenitaal syndroom zo complex is dat een psychosociaal team op zijn plaats zou zijn. In het Sophia Kinderziekenhuis is dit team al een realiteit geworden, waardoor bij de begeleiding van ouders met een CAH-dochter regelmatig overleg tussen endocrinologen en gedragswetenschappers mogelijk is. Uit het onderzoek blijkt dat de ouders met een CAH-zoutverlies-dochter het zwaarst belast zijn; zij hebben de eerste levensjaren van het kind de constante zorg om het lichamelijk welzijn, en zij hebben de zorg om het afwijkende genitaal.

Uit het onderzoek blijkt dat de peuter/kleuterleeftijd van het kind voor ouders de moeilijkste levensfase is. In deze levensfase is er veel strijd, angst, woede, en scènes bij de poliklinische controles (met name het bloedprikken) en de ziekenhuisopnamen. Het kind is nog te klein om zijn emoties onder controle te houden, maar is al wel in staat om zich te verzetten tegen de onaangename situaties, ingrepen, en de scheiding van de moeder die de ziekenhuisopname met zich meebrengt. In deze levensfase van het kind hebben de ouders die al veel meegemaakt hebben met het kind extra veel steun nodig.

Uit het onderzoek krijgt men de indruk, dat bij de ouders door de constante zorg om het lichamelijk welzijn van het kind en de angst het kind te verliezen, de zorg om het afwijkende genitaal op de achtergrond raakt. Veel ouders zijn na jaren van zorg zo opgelucht dat het kind lichamelijk goed gezond blijft, dat zij het psychisch vaak niet meer op kunnen brengen zich met de afwijking aan het genitaal emotioneel gezien bezig te houden. Dit betekent dat de ouders vaak weinig of niet met hun kind praten over de aard van de ziekte. De meeste meisjes met de zoutverlies vorm van CAH zijn niet of onvolledig op de hoogte van de aard van de aandoening. De meeste ouders menen ook dat het kind géén herinneringen heeft aan de operatie aan het genitaal, terwijl de meeste van deze kinderen geopereerd zijn op een leeftijd waarop zij al wel herinneringen zouden kunnen hebben. De geheim-

houding voor het kind en de buitenwereld lijkt met schaamte- en schuldgevoelens verbonden te zijn. Veel ouders vonden het tijdens het interview een hele opluchting om eens uitgebreid te kunnen praten over al het verdriet en de schaamte- en schuldgevoelens. Zij hebben dus duidelijk wel behoefte aan praten over de ziekte. Het zal echter moeilijk zijn voor de hulpverlener om het tempo van de ouders bij de verwerking van de aandoening van het kind te volgen, hen aan de ene kant niet extra te belasten, maar hen aan de andere kant ook niet te laten zitten met een te sterke afweer van de als zo pijnlijk ervaren problematiek.

Uit het onderzoek komt naar voren dat bij de meisjes met de zoutverlies vorm van CAH twijfel van de ouders aan de sexe van het kind gerelateerd lijkt te zijn aan de genderscore. De twijfel van de ouders aan de sexe en de geheimhouding rond de aard van de ziekte kan bij het CAH-meisje twijfel wekken rond haar sexe. Verscheidene ouders blijven zitten met de angst dat het kind niet normaal vrouwelijk is of toch een jongen blijkt te zijn. Verscheidene ouders vertelden onder meer dat ze erg opgelucht waren dat het kind toch ging menstrueren. De twijfel van de ouders kan onbewust (zoals Daléry e.a. beschreven hebben (1)) twijfel en onzekerheid wekken bij het kind rond de eigen sexe. Dit zou kunnen verklaren waarom verschillende van deze kinderen de wens hebben een jongen te zijn geweest bij de geboorte, en waarom zij meer mannen/jongens als mensfiguur tekenen. Ook hun meer positieve waardering van het spelen met auto's zou kunnen voortvloeien uit fantasieën toch een jongetje te zijn. (Overigens is niet bedoeld dat hormonen géén invloed zouden hebben). Het voorkomen van twijfel aan de sexe is erg belangrijk. Bekendheid van de ziekte CAH bij huisartsen, vroedvrouwen, gynaecologen en kinderartsen kan tot snelle diagnosestelling leiden bij de geboorte van het kind en twijfel aan de sexe voorkomen. Toch zal het niet altijd mogelijk zijn de ziekte direct te onderkennen. Het is dan van groot belang dat het vrouwelijke van het genitaal van het kind in de gesprekken tussen ouders en arts tot uiting komt, bijvoorbeeld dat er gesproken wordt over een te grote clitoris in plaats van een kleine penis, van aan elkaar gegroeide schaamlipjes in plaats van scrotum of van het nog niet geheel ontwikkeld zijn van de kleine schaamlipjes. Tevens zal steeds weer benadrukt moeten worden dat de kinderen meisjes

zijn en dat zij een normaal ontwikkelde baarmoeder en eierstokken hebben en dat zij normaal vruchtbaar kunnen zijn. Daarnaast zal het voor de ouders van belang zijn regelmatig te kunnen spreken over de aandoening, zodat zij leren hoe zij later zelf met het kind kunnen praten over de ziekte. In deze gesprekken zullen fantasieën rond het afwijkende genitaal en de angst dat het kind misschien toch een jongen is aan de orde moeten komen.

Uit het onderzoek komt naar voren dat de groep kinderen die eerst als jongens zijn aangegeven bij de Burgelijke Stand meer naar de jongenskant scoren dan de groep kinderen die direct als meisje zijn aangegeven (ook al was er twijfel bij de ouders van deze laatste groep aan de sexe van het kind). Deze foutieve aangifte vonden de meeste ouders de meest pijnlijke en beschamende ervaring in hun leven. Uit de gesprekken krijgt men de indruk dat de aangifte als jongen voor hen betekent "dat het kind een jongen is geweest". Zij lijken de aangifte niet als een fout in de beoordeling van de sexe te beleven, maar als een bevestiging dat het kind eerst een jongen was, en dat er later een meisje van gemaakt is. Dit laat nog eens zien hoe belangrijk het is dat gesteld wordt dat de sexe van deze kinderen vrouwelijk is en dat van verandering géén sprake is. Ook laat deze beleving zien hoe belangrijk het is de foutieve aangifte te voorkomen. Uitstel van aangifte, onzekerheid, lijkt beter dan het moeten veranderen van de sexe-aangifte.

Tenslotte nog iets over zieke meisjes. We hebben al gesteld dat voor ouders met een CAH-dochter de peuter/kleuterleeftijd de moeilijkste levensfase is. Voor ouders met een diabetes-dochter geldt dit eveneens. Het prikken geeft in deze levensfase het meeste strijd en angst. Ook de ziekenhuisopnamen roepen bij de peuters/kleuters met diabetes veel angst, verdriet, en ellende op. Ouders met een zieke dochter hebben dus in deze levensfase de meeste hulp en steun nodig. Welke invloed de medische ingrepen, ziekenhuisopnamen, poliklinische contacten en dergelijke op de gehele ontwikkeling van het kind hebben kunnen we vanuit dit onderzoek niet zeggen. We kunnen wel iets zeggen over de relatie tussen de leeftijd waarop het CAH- of diabetes-meisje voor het eerst in een ziekenhuis wordt opgenomen en het genderrol gedrag.

Uit het onderzoek blijkt dat hoe jonger CAH- of diabetes-meisjes zijn als zij voor het eerst in een ziekenhuis worden opgenomen, hoe meer zij naar de jongenskant scoren op de Sophiatest. De laatste jaren is er een beleid om chronisch zieke kinderen zo min mogelijk op te nemen in een ziekenhuis. Het lijkt tevens van belang in dit beleid ook de leeftijd van het kind te betrekken.

LITTERATUURLIJST

- Baker, S.W., Ehrhardt, A.A. "Prenatal Androgen, Intelligence, and Cognitive Sex Differences". In: Friedman, R.C., Richart, R.M., Van de Wiele, R.C. eds. "Sex differences in Behavior". New York, Wiley (1974): 53-71.
- Bekker, B., Duisters, M. "Het Gedrag van Meisjes met het Adrenogenitale Syndroom". Keuzepracticumverslag. Rotterdam E.U.R. (1980).
- Bertrand, M. "Rough-and-Tumble Play in Stumptails". In: Bruner, J.S., Jolly, A., Sylva, K. eds. "Play: Its Role in Development and Evolution" Penguin Books (1978): 320-327.
- Blurton Jones, N. "Rough-and-Tumble Play among Nursery School Children". In: Bruner, J.S., Jolly, A., Sylva, K. eds. "Play: Its Role in Development and Evolution". Harmondsworth, Penguin Books (1978): 352-363.
- Brook, C.G.D., Zachmann, M., Prader, A., Mürset, G. "Experience with Long-term therapy in congenital adrenal hyperplasia", *Journal of Pediatrics*, 85 (1974): 12-19.
- Brouwer, L.J. "Diabetische Schoolkinderen". Proefschrift. Meppel, Krips Repro (1979).
- Brown, D.G. "Sex-role Preference in Young Children". *Psychological Monographs*, 70 (1956): 1-19.
- Corman, L. "Le Test PN". manuel 1. Paris, Presses Universitaires de France (1974).
- Daléry, J., François, R., de Villard, R. "Les Androgènes de la Période Foetale Jouent-ils un Rôle dans l'Identification Sexuelle de la Fille avec Hyperplasie Surrénale Congénitale?", *Archives Françaises de Pédiatrie*, 39 (1982): 659-662.
- Ehrhardt, A.A., Money, J. "Progestin-induced Hermaphroditism: IQ and Psychosexual Identity in de Study of Ten Girls", *Journal of Sexual Research*, 3 (1967): 83-100.
- Ehrhardt, A.A., Epstein, R., Money, J. "Fetal Androgens and Female Gender Identity in de Early-treated Adrenogenital Syndrome", *Johns Hopkins Medical Journal*, 122 (1968): 165-167.
- Ehrhardt, A.A., Baker, S.W. "Fetal Androgens, Human Central Nervous System Differentiation, and Behavior Sex Differences", In: Friedman, R.C., Richart, R.M., van de Wiele, R.L. eds. "Sex Differences in Behavior", New York, Wiley (1974): 33-52.
- McGuire, L.S., Ryan, K.O., Omenn, G.S. "Congenital Adrenal Hyperplasia I: Family Studies of IQ", *Behavior Genetics*, 5 (1975): 165-173.
- McGuire, L.S., Ryan, K.O., Omenn, G.S. "Congenital Adrenal Hyperplasia II: Cognitive and Behavioral Studies", *Behavior Genetics*, 5 (1975): 175-189.
- Hanson, R. "Change in Achievements of Infants over the Last 30 Years" Paper presented on the Second World Congress of Infant Psychiatry, Cannes (1983).
- Harris, D.B. *Children's Drawings as Measures of Intellectual Maturity*. New York, Harcourt (1963).

- Imperato-McGinley, J., Peterson, R.E., Gautier, T., Sturla, E. "Androgens and the Evolution of Male-Gender identity among Male Pseudohermaphrodites with 5 -reductase Deficiency", *New England Journal of Medicine*, 300 (1979): 1233-1237.
- Kaplan, E.H. "Congenital Absence of the Vagina", *Psychoanalytic Quarterly*, 39 (1970): 52-70.
- Kirk, R.E. *Experimental Design: procedures for the Behavioral Sciences*. Belmont, Wadsworth (1968).
- Krims, M.B. "Psychiatric Observations on Children with Precocious Physical Development", *Journal of the American Academy of Child Psychiatry*, 1 (1962): 397-413.
- Ladee-Levy, J.V. "Ambiguous Genitalia as a Psycho-Social Emergency", paper presented on the Conference of Intersex Abnormalities in the Neonate, Rotterdam (1982).
- Lewis, V., Ehrhardt, A.A., Money, J. "Genital Operations in Girls with the Adrenogenital Syndrome", *Obstetrics and Gynecology*, 36 (1970): 11-15.
- Lewis, V., Money, J. "Adrenogenital Syndrome the Need for Early Surgical Feminization in Girls". In: Lee, P.A., Plotnick, L.P., Kowarski, A.A., Migeon, C.J. eds, *Congenital Adrenal Hyperplasia*. Baltimore, University Park Press (1977): 463-467.
- Money, J., Lewis, V. "IQ, Genetics and Accelerated Growth: Adrenogenital Syndrome", *Bulletin of the Johns Hopkins Hospital*, 118 (1966): 365-373.
- Money, J., Dalery, J. "Hyperadrenocortical 46 XX Hermaphroditism with Penile Urethra: Psychological Studies in Seven Cases, Three Reared as Boys, Four as Girls". In: Lee, P.A., Plotnick, L.P., Kowarski, A.A., Migeon, C.J. eds, *Congenital Adrenal Hyperplasia*. Baltimore, University Park Press (1977): 433-443.
- Money, J., Schwartz, M. "Dating, Romantic and Nonromantic Friendships, on Sexuality in 17 Early-treated Adrenogenital Females, Aged 16-25." In: Lee, P.A., Plotnick, L.P., Kowarski, A.A., Migeon, C.J. eds, *Congenital Adrenal Hyperplasia*. Baltimore, University Park Press (1977): 419-431.
- Mürset, G., Zachmann, M., Prader, A., Fisher, J., Labhart, A. "Male External Genitalia of a Girl Caused by a Virilizing Adrenal Tumour in the Mother" *Acta Endocrinologica*, 65 (1970): 627-638.
- Nie, N.H., Hull, Ch., Senkins, J.G., Steinbrenner, K., Bent, D.H. *Statistical Package for the Social Sciences*. New York, McGraw-Hill, 1970.
- Osgood, Ch.E., Suci, G.J., Tannenbaum, P.H. *The Measurement of Meaning*. Urbana, University of Illinois Press (1971).
- Out, J.J., Vierhout, M.E. "De Electieve Inleiding van de Baring: Een Prospectief Obstetrisch en Psychologisch Onderzoek". *Proefschrift*. Den Haag, Pasmans (1983).
- Phoenix, C.H. "Psychosexual Organisation in Nonhuman Primates", Paper delivered at the Conference on Endocrine and Neural Control of Sex and Related Behavior, Puerto Rico (1966).
- Prader, A. "Der Genitalbefund beim Pseudohermaphroditismus Feminus des Kongenitalen Adrenogenitalen Syndroms", *Helvetia Paediatrica Acta*, 9 (1954): 231-248.

- Quasi, Q.H., Thompson, M.W. "Genital Changes in Congenital Virilizing Adrenal Hyperplasia", *Journal of Pediatrics*, 80 (1972): 653-655.
- Raven, J.C., Guide to the Standard Progressive Matrices, sets A, B, C, D. London, Lewis (1960)
- Reinish, J.M. "Effects of Prenatal Hormone Exposure on Physical and Psychological Development in Humans and Animals: With a Note on the State of the Field", *Hormones, Behavior, and Psychopathology*. New York, Raven Press (1976): 69-93
- Schowalter, J.E. "The Chronically Ill Child". In: Noshpitz, J.D. ed. *Basic Handbook of Child Psychiatry*, 1. New York, Basic Books (1979): 432-436.
- Sigal, J.J. "Enduring Disturbances in Behavior Following Acute Illness in Early Childhood: Consistencies in Four Independent Follow-Up Studies". In: Anthony, E.G. Koupernik, C. eds. *The Child in his Family - Children at Psychiatric Risk*, 3. New York, Wiley (1972): 415-423.
- Slijper, F.M.E., van Balen, A.Th.M., "Functionele Slechtiendheid bij Kinderen, Conversiehysterie?" *Nederlands Tijdschrift voor Geneeskunde*, 123 (1979): 2135-2143.
- Stoller, R.J. *Sex and Gender*. London, Hogarth Press (1968).
- Tavormina, J.B., Kastner, L.S., Slater, P.M., Watt, S.L. "Chronically Deviant Population?", *Journal of Abnormal Child Psychology*, 4 (1976): 99-111.
- Verkauf, B.S., Jones, H.W. "Masculinization of the Female Genitalia in Congenital Adrenal Hyperplasia: Relationship to the Salt Losing Variety of the Disease", *Southern Medical Journal*, 63 (1970): 634-638.
- Visser, H.K.A. "De Toepassing van Corticosteroiden in de Kindergeneeskunde, in het Bijzonder bij Kinderen met Congenitale Bijnierschors Hyperplasie (adrenogenitaal syndroom)", *Nederlands Tijdschrift voor Geneeskunde*, 122 (1978): 1406-1411.
- Visser, H.K.A. "Geslachtsdifferentiatie, groei en puberteit." In: Henneman, G. *Nederlands Leerboek der Endocrinologie*. Utrecht, Bunge (1982): 257-266.
- Wenzer, U., Schneider, Zachmann, M., Knorr-Mürset, G., Weber, A., Prader, A. "Intelligence of Patients with Congenital Adrenal Hyperplasia Due to 21-hydroxylase Deficiency, their Parents and Unaffected Siblings", *Helvetica Paediatrica Acta*, 33 (1978): 11-16.
- Will, J.A. Self, P.A., Datan, N. "Maternal Behavior and Perceived Sex of Infant", *American Journal of Orthopsychiatry*, 46 (1976): 135-140.
- Wilde, G.J.S., van Dijk, H. *Amsterdamse Biografische Vragenlijst voor Kinderen (ABV-k)*, Handleiding. Amsterdam, Swets & Zeitlinger (1961).
- Young, W.C., Goy, R.W., Phoenix, C.H. "Hormones and Sexual Behavior". In: Money, J. ed. *Sex Research, New Developments*, New York, Holt (1965).

Bijlage 1.

Sophiatest - plaatjesInstructieFiguurtje

Jij moet voor dit figuurtje
twee plaatjes kiezen.



Bijvoorbeeld:

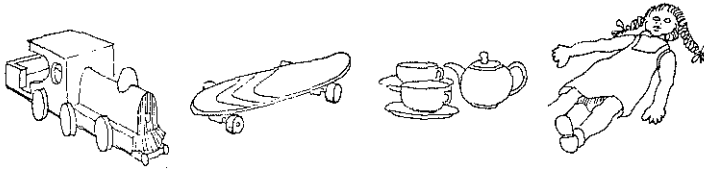
Als je vindt dat bij dit figuurtje een appel en een banaan passen, zet
je een kruis onder de appel en de banaan.

Dus:

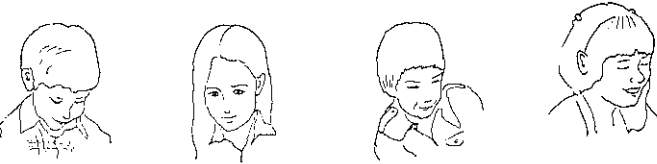


Er is geen goed of fout, het gaat om jouw keuze.

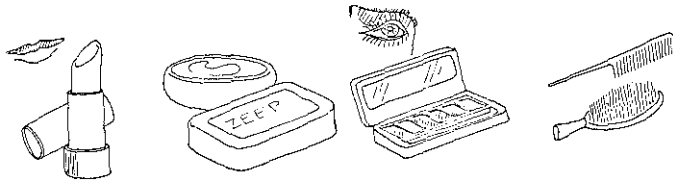
VAR 30=speelgoed



VAR 31=spelgenootje



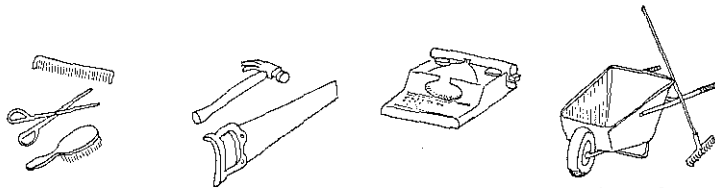
VAR 32=opmaak



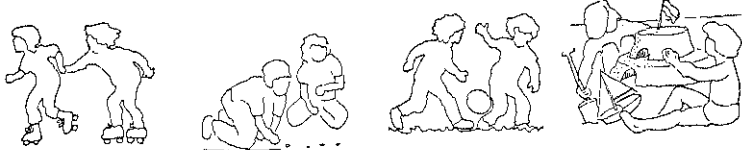
VAR 33=kleding



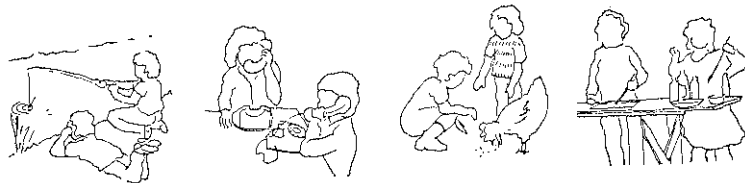
VAR 34=beroep



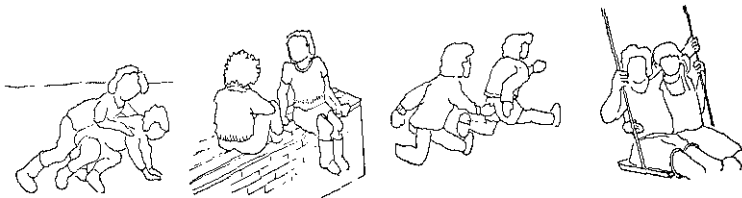
VAR 35=wildspel



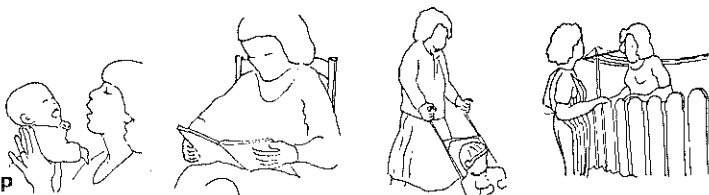
VAR 36=buitenspel



VAR 37=stoeien



VAR 38=moederschap



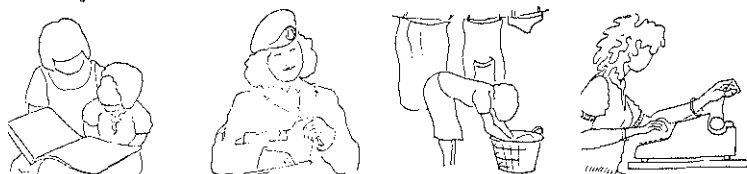
VAR 39=houwen



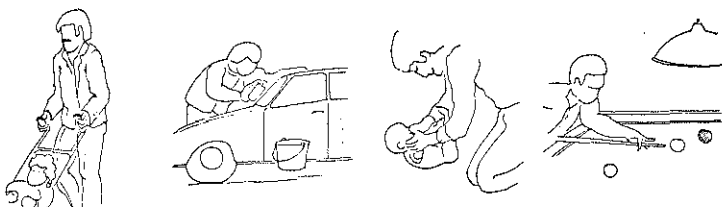
VAR 40=spelen met kleine kinderen



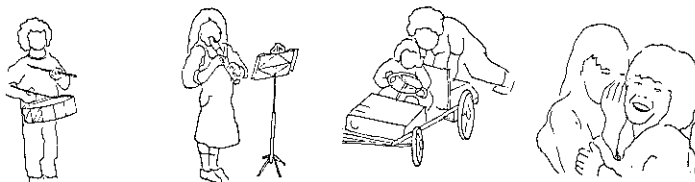
VAR 41=baan



VAR 42=vaderschap



VAR 43=jongen



VAR 44=sprookje



Bijlage 2.

Sophiatest - beweringenInstructie

Op de volgende bladzijde vind je steeds één zin. Hiervan moet je door middel van een kruisje aangeven of je datgene wat in die zin staat: hartstikke fijn / een beetje fijn / een beetje vervelend / hartstikke vervelend, vindt. Je mag steeds maar één antwoord aankruisen. Er is geen goed of fout. Je moet aankruisen wat jij vindt!

Voorbeeld

	hartstikke fijn	een beetje fijn	een beetje vervelend	hartstikke vervelend
Naar school gaan is ...				

Als je vindt, dat het hartstikke fijn is om naar school te gaan, dan zet je een kruisje in de eerst kolom. Vind je het echter een beetje vervelend om naar school te gaan, zet dan een kruisje in de derde kolom. Per regel altijd maar één kruisje zetten!

Beweringen (vorm A)

	hartstikke fijn	een beetje fijn	een beetje vervelend	hartstikke vervelend
var 45 Een lange broek dragen vind ik				
46 Buiten spelen is				
47 Spelen met poppen is				
48 Spelen met een jongen is				
49 Een baby de fles geven is				
50 Een potje vechten met een meisje is				
51 Touwtje springen is				
52 Een jurk dragen is				
53 Stoeien met een vader is				
54 Spelen met auto's, trainen				
55 Nieuwe kleren kopen is				
56 Spelen met kleine kinderen is				
57 Stoeien met een vriendinnetje is				
58 Als ik fotomodel zou kunnen worden, lijkt mij dit				
59 Op kleine kinderen passen is				
60 Een potje vechten met een jongen is				
61 Een moeder worden als je later groot bent is				
62 Kettinkjes en ringetjes dragen is				
63 Spelen zoals tikkertje met verlos of rovertje zijn				
64 Je mooi maken voor een feest is				
65 Als ik met een tractor op het land zou kunnen werken lijkt mij dit				
66 Cowboytje spelen is				
67 Stoeien met een vriendje is				
68 Binnen spelen is				
69 Als ik in een kapsalon zou kunnen werken lijkt mij dit				
70 Spelen met een meisje is				
71 Als ik minister zou kunnen worden lijkt mij dit				
72 Babies krijgen als je later groot bent is.				
73 Met een man in één huis wonen met een kind als je later groot bent is				
74 Nagellak op je vingers doen is				
75 Een jongen zijn is				
76 Een meisje zijn is				
77 Trouwen als ik volwassen ben lijkt mij ...				
78 Omgaan met jongens is				
79 Omgaan met meisjes is				

Bijlage 3.

Sophiatest - vragenBeantwoord de volgende vragen:

- var 80 Wil je later trouwen? ja/nee
- 81 Wil je later kinderen krijgen? ja/nee
- 82 Hoe oud denk je te zijn als je gaat trouwen? jaar.
- 83 Hoeveel kinderen wil je later hebben? kinderen.
- 84 Welke hobbys zou je het liefst willen hebben, of wat is je liefste hobby?
- 85 Welke sport zou je het liefste willen doen, of wat is je liefste sport?
- 86 Wat wil je later worden?
- 87 Als je zou moeten kiezen tussen trouwen met een leuke man of een baan die je erg leuk vindt, wat zou je dan kiezen?
- 87 Als ik bij mijn geboorte had kunnen kiezen tussen een meisje of een jongen, had ik gekozen voor een

Bijlage 4.

Sophiatest - OsgoodInstructie

Op de volgende bladzijden vind je steeds op elke regel 4 omschrijvingen. Het is de bedoeling, dat je omcirkelt wat je bij een jongen vindt passen, wat bij een meisje en wat bij jezelf past. Het gaat erom wat jij vindt! Er is geen goed of fout. Je moet wel op elke regel iets omcirkelen, d.w.z. blanco regels zijn niet toegestaan.

Voorbeeld

Wat vind je, dat bij een jongen past? Een jongen heeft
 Lang haar/een beetje lang haar/een beetje kort haar/kort haar.
 Als je vindt, dat een beetje kort haar bij een jongen past, dan omcirkel je dat antwoord. Vind je echter, dat lang haar beter bij een jongen past, dan omcirkel je dát.
 Er is altijd maar één antwoord toegestaan.

Osgood-jongen

Wat vind je, dat bij een jongen past? Een jongen is ...

- ```

var 89 zwak / een beetje zwak / een beetje sterk / sterk
 90 kalm / een beetje kalm / een beetje druk / druk
 91 zacht / een beetje zacht / een beetje hard / hard
 92 toegevend / een beetje toegevend / een beetje bazig / bazig
 93 ondeugend / een beetje ondeugend / een beetje gehoorzaam /
 gehoorzaam
 94 stoer / een beetje stoer / een beetje voorzichtig / voorzichtig
 95 slordig / een beetje slordig / een beetje netjes / netjes
 96 slim / een beetje slim / een beetje dom / dom

```

## Osgood-meisje

Wat vind je, dat bij een meisje past? Een meisje is ...

- ```

var 97 zwak / een beetje zwak / een beetje sterk / sterk
    98 kalm / een beetje kalm / een beetje druk / druk
    99 zacht / een beetje zacht / een beetje hard / hard
   100 toegevend / een beetje toegevend / een beetje bazig / bazig
   101 ondeugend / een beetje ondeugend / een beetje gehoorzaam /
                                           gehoorzaam
   102 stoer / een beetje stoer / een beetje voorzichtig / voorzichtig
   103 slordig / een beetje slordig / een beetje netjes / netjes
   104 slim / een beetje slim / een beetje dom / dom

```

Osgood-jezelf

Wat vind je, dat bij jezelf past? Ik ben ...

- ```

var 105 zwak / een beetje zwak / een beetje sterk / sterk
 106 kalm / een beetje kalm / een beetje druk / druk
 107 zacht / een beetje zacht / een beetje hard / hard
 108 toegevend / een beetje toegevend / een beetje bazig / bazig
 109 ondeugend / een beetje ondeugend / een beetje gehoorzaam /
 gehoorzaam
 110 stoer / een beetje stoer / een beetje voorzichtig / voorzichtig
 111 slordig / een beetje slordig / een beetje netjes/ netjes
 112 slim / een beetje slim / een beetje dom / dom

```

## Bijlage 5.

Sophiatest - tekening

Teken hier een mens; schrijf erbij of het een jongen/man of een meisje/vrouw is.

var 113 = tekening

## Bijlage 6.

Gedragsobservaties.Uiterlijk

var 116 lichaamsbouw: tenger = 1, normaal = 2, grof/breed = 3.  
 117 lichaamslengte: te klein = 1, leeft.adeq.= 2, te groot = 3.  
 118 kleding: jongensachtig = 1, meisjesachtig = 2.

Motoriek

var 119 stoer, jongensachtig = 1, leeft.adeq.= 2, erg meisjesachtig = 3

Contact

var 120 angstig = 1, geremd, verlegen = 2, adequaat = 3, te vlot = 4.

Stemming

var 121 vrolijk, opgewekt = 1, mat gedrukt = 2, somber = 3, angstig, gespannen = 4, opgewonden = 5, erg wisselend = 6.

Tempo

var 122 traag = 1, wisselend = 2, snel = 3.

Vitaliteit

var 123 activiteitsniveau: sloom = 1, levendig = 2, alert = 3.

Interesse en ondernemingslust

var 124 onderzoekend, nieuwsgierig benieuwd = 1, afwachtend, ingeperkt = 2, belangstellend = 3.

Motivatie

var 125 serieus = 1, nonchalant = 2, protest = 3.

Concentratie

var 126 afleidbaar = 1, adequaat = 2, over geconcentreerd = 3.

Afweermechanismen

var 127 brande-achtig = 1, onzeker = 3, eager to please = 4, adequaat = 5, identificatie volwassene = 7.

Onderzoeker

var 128 FS = 1, IW = 2, BB = 4, ID = 5.



## Bijlage 7.

Scoring - Sophiatest-variabelen

Scoring plaatjes: van links naar rechts zijn de plaatjes genummerd:  
4, 3, 2, 1.

een keuze van twee plaatjes wordt gescoord als: 42

Scoring beweringen: hartstikke fijn = 1, beetje fijn = 2,  
beetje vervelend = 3, hartstikke vervelend = 4.

Scoring vragen: var 80 = trouwen ja = 1, nee = 2.  
81 = kinderen krijgen ja = 1, nee = 2.  
82 = leeftijd trouwen  
83 = aantal kinderen  
84 = hobby niet gescoord = 9  
85 = sport " " = 9  
86 = beroepskeuze " " = 9  
87 = baan man = 2, baan = 3  
88 = keuze sexe bij geboorte  $\sigma^{\wedge} = 1$ ,  $\varphi = 2$ .

Scoring Osgood - jongen zwak = 1, een beetje zwak = 2, een beetje  
- meisje sterk = 3, sterk = 4  
- jezelf

Scoring tekening: man/jongen = 1, vrouw/meisje = 2.

## Bijlage 8.

Interview met de ouders van een CAH-kind of diabetes-kind.

- var 129 datum onderzoek
- 130 onderzoeker FS = 1, IW = 2.
- 131(348) leeftijd moeder: geb. na '50 = 1, geb. '50-'30 = 2, vóór '30 = 3.
- 132(349) leeftijd vader: " " "
- 133(350) duur huwelijk: na '70 getr. = 1, '70-'60 = 2, vóór '60 = 3.
- 134 huwelijks staat: getrouwd = 1, gescheiden = 2, 2e huwelijk = 3.
- 135 religie volgens opvoeding: geen = 1, RK = 2, geref + NH = 3.
- 136 freq. kerkbezoek: geregeld = 1, zo nu en dan = 2, praktisch nooit = 3.
- 137 gegevens verkregen van: M/P alleen = 1, P + M = 3.
- 138 hoeveel kinderen heeft u?
- 139 aantal jongens in 't gezin: 0 = 0, 1 = 1, 2 = 2, 3 = 3.
- 140 aantal meisjes in 't gezin: " " "
- 141 leeftijd oudste kind enig kind = 99.
- 142 leeftijd jongste kind enig kind = 99.
- 143 plaats patient in de kinderrij
- 143 is het kind dat direct boven ... zit
- 144 een jongen of een meisje? jongen = 1, meisje = 2, geen kind = 0.
- 144 is het kind dat direct onder ... zit
- 145 een jongen of een meisje? jongen = 1, meisje = 2, geen kind = 0.
- 145 opvoedingssituatie kind P+M = 1, 2e huw. P of M = 2, M of P alleen = 6, pleegouders = 8.
- 146 schoolkind peuter/kleuterschool = 1, lagere school = 4, bijz. l.s. = 5, LBO = 6, MAVO/HAVO = 7, VWO = 8, m + h beroepsonderwijs = 10.
- 147 in welke klas zit ... géén doubles = 1, 1 double = 3,  $\geq 2$  doubles = 4.
- 148 welke vooropleiding heeft M gehad? LBO = 1, MAVO/HAVO = 7, m + h beroepsond./univ. = 2.
- var 149 welke vooropleiding heeft P gehad? LBO = 1, MAVO/HAVO = 7, m + h beroepsond./univ. = 2.
- 150 wat heeft u (M) na uw schoolopleiding gedaan? beroep geleerd = 1, niet = 2.
- 151 wat voor beroep heeft u geleerd? hoog = 1, gem. = 3, laag = 5.
- 152 {6 niveaus volgens CBS-gegevens 1979, gescoord in 3 categorieën}
- 152 bent u nu werkzaam in een beroep? ja = 1, nee = 2.
- 153 sinds wanneer werkt u?
- 154 werkt u part-time of full-time? part-time = 1, full-time = 2, nvt = 9.
- 155 heeft u het werk een keer onderbroken. zo ja, waarvoor? voor baby = 1, niet voor baby = 2.
- 156 wat is het beroep van uw man? hoog = 1, gem. = 3, laag = 5.
- 156 {6 niveaus volgens CBS-gegevens 1979, gescoord in 3 categorieën}
- 157 is hij op het ogenblik werkzaam in dit beroep of in een ander beroep? ja = 1, nee = 2.
- 158 Ik zou nu wat meer met u willen praten over de ontwikkeling van uw dochter/zoon ... Als we teruggaan naar het moment waarop u zwanger was van ... hoe oud was u toen? jong  $\leq 23$  jr., 24 t/m 32 jr = 27, oud  $> 32$  jr.
- 159 Hoe vond u het om zwanger te zijn was de zwangerschap gepland of kwam hij toch vrij onverwacht? Was u blij of vond u het naar, etc. gepland + gewenst = 1, niet gepland + niet gewenst = 3, niet gepland + gewenst = 2.
- 160 Hoe is bij u de zwangerschap verlopen, hoe voelde u zich lichame-lijk? beter dan gewoonlijk = 1, licht ziek = 3, net als anders = 2, veel ziek = 4.
- 161 Hoe voelde u zich geestelijk, mentaal? erg goed = 1, net als anders = 2, depressief = 3.
- 162 Heeft u tijdens de zwangerschap medicijnen gebruikt? ja = 1, nee = 2.
- 163 Zo ja, welke? hormonen = 1, andere med. = 3.

Alleen vragen voor ouders met een CAH-dochter.

- var 164 Heeft u het gevoel dat deze medicijnen invloed op .. hebben gehad tijdens de zwangerschap?  
ja = 1, nee = 2.
- 165 Invloed.  
hormonen = 1, anders = 3, invloed diab.kind = 4.  
een jongen?
- 166 Had u voor de geboorte van uw kind voorkeur voor een meisje of jongen = 1, meisje = 2, geen voorkeur = 3.  
Waar is ... geboren?  
ziekenhuis = 1, thuis = 2.
- 168 Kunt u iets vertellen over de bevalling. Viel het u mee of juist erg tegen, was u erg van streek (psych.beleving).  
licht = 1, normaal = 2, zwaar = 3.
- 169 Zijn er complicaties geweest bij de bevalling?  
geen = 1, lichte = 2, ernstige = 3.  
Wat voor complicaties? n.c.
- 170 Toen uw kind geboren werd herinnert u zich nog het eerste van de dokter/vroedvrouw e.d. tegen u zei over het kind?  
ja = 1, nee = 2.  
Exacte formulering: n.c.
- 171 Heeft de ... zich uitgelaten of het kind een meisje of een jongen was?  
geen aanduiding sexe/onduidelijk/geheimzinnig = 1  
duidelijk over sexe = meisje = 2  
duidelijk over sexe = jongetje = 3
- 172 Wat dacht u zelf zo direct na de geboorte over het kind? Was er bij u twijfel of het een m of een j was?  
geen twijfel = 0 = 1  
geen twijfel =  $\frac{m}{j}$  = 2  
twijfel =  $\frac{m}{j}$  = 3
- var 173 Hoe lang duurde uw onzekerheid hierover?  
gem.duur = 1, 1 dag = 2, 1 week = 4, weken = 5.
- 174 Vragen naar de benoeming sexe, in termen die ouders gebruikt hebben.  
1e benoeming een jongen = 1, 1e benoeming een meisje = 2.
- 175 Is het kind van een sexe-benoeming veranderd?  
ja = 1, nee = 2.
- 176(357) Leeftijd waarop benoeming veranderd is.  
< 6 mnd = 1, 6 t/m 12 mnd = 2, > 12 mnd = 3.
- 177 Juridische verandering van sexe (naamgeving)  
ja = 1, nee = 2.
- 178 Hoe heeft u (M) die tijd van onzekerheid en spanning beleefd?  
zorg/verdriet = 1, geen reactie = 2, paniek = 3, verdoofd = 4.
- 179 Hoe heeft u (P) die tijd van onzekerheid en spanning beleefd?  
zorg/verdriet = 1, geen reactie = 2, paniek = 3, verdoofd = 4.
- 180 Heeft u in die periode steun aan elkaar gehad of verwerkten jullie het ieder apart?  
alleen = 1, steun aan elkaar = 2, steun van anderen = 4.
- Vervolg interview met ouders met een CAH-kind of diabetes-kind.
- var 181 U had graag een ... willen hebben heeft u me verteld, hoe vond u het dat het (ook) een meisje was. Of u had geen voorkeur etc (zie var 166).  
tevreden = 1, ontevreden = 2.
- 182 Uw kind heet ... naar wie is het genoemd?  
naar niemand = 1, vrouwl.familieid/vrouwl. "bekende" = 3  
manl.familieid/manl. "bekende" = 2, beide = 6.
- 183 Uw dochter/zoon is onder behandeling bij Dr... Hoe bent u er achter gekomen dat er lichamelijk iets niet helemaal in orde was met ... ?  
Hoe is dat toen gegaan?  
door arts ontdekt = 1, door P/M, MHP, pat.zelf ontdekt = 2.
- 184 Waaraan heeft de arts/u/ect. kunnen constateren of merken dat er lichamelijk iets niet in orde was?  
door zoutgebrek = 9, 9+10 = 13, sec.gesl.kenn. = 11, virilisatie, afw. gesl. orgaan = 10, andere lich.kenn. = 12, veel drinken/plassen = 1, urine test = 2, plot.ziek = 3, coma etc. = 4, vermageren = 5, minder eetlust = 6, psych.verand.snel geïntriteerd, moe = 7, 10 + 11 = 14.
- 185 Hoe oud was ... toen?  
< 1 jr = 1, 1 t/m 5.6 jr = 2, > 5.7 jr = 3.

Kende u de aandoening vanuit uw omgeving/familie of vanuit een boek, de t.v. ec.

- var 189 Vanuit familie van de vader ja = 1, nee = 0.  
 190 " " " " ja = 2, nee = 0.  
 191 " broertje/zusje patient ja = 3, nee = 0  
 192 " omgeving ja = 4, nee = 0  
 193 " literatuur ja = 5, nee = 0  
 194 " onbekend ja = 6, nee = 0
- 195 Indien broertje/zusje met CAH aantal jongens 0 = 0, 1 = 1, 2 = 2.  
 196 Indien met CAH aantal meisjes 0 = 0, 1 = 1, 2 = 2.  
 197 Indien overl.d. CAH aantal jongens 0 = 0, 1 = 1, 2 = 2.  
 198 Indien overl.d. CAH aantal meisjes 0 = 0, 1 = 1, 2 = 2.
- 199 Heeft u het gevoel dat u door de artsen, voldoende bent voorgelicht over de aandoening?  
 goede voorl. = 1, matige = 2, slechte = 3.
- Wat u me verteld heeft van de eerste tijd nadat u van de aandoening hoorde geeft mij het gevoel dat het een moeilijke tijd was. Hoe heeft u die tijd beleefd.
- 200 reactie moeder zorg/verdriet=1, geen=2, paniek=3, emotioneel=4  
 201 reactie vader " " " "  
 202 reactie patient " " " "  
 203 reactie broer/zus " " " "
- 204 Heeft u in die tijd steun aan elkaar gehad of heeft u dit ieder apart verwerkt (ouder en/of kind)  
 steun v.d. ouders aan elkaar = 1, alleen = 3,  
 steun van anderen = 4.

#### Alleen vragen voor ouders met een CAH-dochter

- var 188 Kunt u zich nog herinneren wat u vond van het kind (formulering genitaal patient door ouders zelf). Hoe zag het er uit?  
 Beschrijving:  
 Codering Prader Subjectief:  
 gewoon: te groot alleen, flink geschapen = 1.  
 twijfel: penis en clitoris, schaamlippen en penis = 2.  
 penis: nadruk op penis, jongensachtig = 3.
- 206 Hoe vond u het genitaal (gevoel)?  
 angstig, eng = 1, gewoon, veel mee = 2, bezorgd = 5.
- 208 Deed het verluieren van ... als baby nare gevoelens bij u opkomen? Vond u het minder makkelijk bijv. dan bij uw andere kinderen (of als kind enig kind is) denkt u dat het anders was dan bij andere kinderen.  
 geen = 1, afkeer = 2, veel mee = 3, bezorgd = 5.

#### Vervolg interview met ouders met een CAH-kind of diabetes-kind

- var 209 Informatie ten aanzien van broer/zus.  
 geen=1, volledig ingelicht (ziek-zijn + hormoonwerking)=2, onvolledig ingelicht (alleen ziek-zijn)=3.
- 210 Informatie ten aanzien van familie vader (code zie var 209)  
 211 " " " " moeder  
 212 " " " " goede vrienden  
 213 " " " " burens/school
- 214 Kunt u nu ook iets vertellen waarom u er met .... wel over gesproken heeft, maar met ... niet?  
 schadelijk kind/schaante kind = 1, schaante ouders = 2, gaat ze niets aan = 3.
- Als een kind een chronische aandoening heeft gaan ouders denken over wat voor problemen die aandoening zou kunnen geven voor hun kind als het een baby of peuter/kleuter is, maar ook later als het kind groter wordt, naar school gaat en in de puberteit komt. Wat zijn uw gedachten over ... geweest.
- 323 als baby geen problemen door chronisch ziek-zijn 0=afw. 1=aanw.  
 324 emotionele, sociale, seksuele problemen " "  
 325 opvoedingsproblemen " "  
 326 intelligentie problemen " "
- als peuter/kleuter  
 327 geen problemen door chronisch ziek-zijn " "  
 328 emotionele, sociale, seksuele problemen " "  
 329 opvoedingsproblemen " "  
 330 intelligentie problemen " "
- als schoolkind  
 331 geen problemen door chronisch ziek-zijn " "  
 332 emotionele, sociale, seksuele problemen " "  
 333 opvoedingsproblemen " "  
 334 intelligentie problemen " "
- als puber  
 335 geen problemen door chronisch ziek-zijn " "  
 336 emotionele, sociale, seksuele problemen " "  
 337 opvoedingsproblemen " "  
 338 intelligentie problemen " "
- 219 Uw dochter/zoon gebruikt nu al enkele jaren medicijnen (CAH) of moet zich nu al geruime tijd inspuiten.  
 Heet u ook wat er zou gebeuren als ... dit niet had gedaan?  
 geen idee=1, ziek=2, hormoonwerking=4, was dood geweest=8
- 220 Als uw dochter/zoon een enkele keer niet slikt/prikt, wat gebeurt er dan?  
 geen idee=1, niets=2, wordt ziek=3, hormoonwerking=4.



- var 259 wat is het naaste als baby  
 260 " " " " peuter/kleuter  
 261 " " " " schoolkind  
 262 " " " " puber
- 263 Als we nog weer even terug gaan naar de babytijd van ... Hoe was het met het voeden, dronk ... goed of slecht?  
 slecht = 1, matig = 2, goed = 3.
- 264 Hoe is het met het eten nu, eet ze/hij veel, weinig graag of met tegenzin?  
 te weinig = 1, normaal = 2, te veel = 3.
- 265 met plezier = 1, tegenzin = 2, wisselend = 3.
- 266 Wat vind u van het snoepen van ... ?  
 weinig = 1, matig = 2, veel = 3.
- 267 Hoe was ... als baby, was ze/hij rustig, druk, huilerig. En hoe was dat voor u om zo'n ... baby te hebben?  
 vrolijk/rustig = 1, veel ziek/huilerig = 2, druk/stug = 4
- 268 accept.v.M = 1, verwerping v. M = 2, ambivalent = 3.
- 269 Op welke leeftijd is ... geen zitten, staan, lopen? En was dat vlot of langzaam of gewoon voor u.  
 mot.achter = 1, adequaat = 2, voor = 3.
- 270 Wanneer is ... mama of papa gaan zeggen, wanneer kwamen de eerste woordjes/zinnigjes etc. en was dat voor u snel, langzaam of gewoon.  
 taal.achter = 1, adequaat = 2, voor = 3.
- 271 Hoe is het met het slapen van ... op dit moment?  
 Slaapt ze/hij goed in en goed door of juist niet?  
 slaapt goed = 1, slaapt slecht = 3.
- 272 Hoe is het zindelijk worden gegaan? Hoe oud was ... toen u begon met trainen (overdag, 's nachts etc.) en wat vond u hiervan?  
 laat = 1, vroeg = 5, normaal = 6.
- 273 Kleine kinderen vinden het vaak heerlijk om bloot in huis rond te lopen. Hoe was dat bij ... ?  
 weet ik niet = 1, liep bloot rond = 2, liep niet bloot rond = 3.
- 274 Als het kind niet bloot rondloopt. Reden:  
 angst/schaamte = 1, geen schaamte = 3.
- 275 Liet u ... ook wel eens bij erg warm weer bloot o/h strand of in de tuin rondlopen? (in het openbaar)  
 weet ik niet = 1, ja = 2, nee = 3.
- 276 Reden van niet bloot rondlopen:  
 angst/schaamte = 1, geen schaamte = 2.
- var 277 kleine meisjes/jongetjes ontdekken op een gegeven moment dat ze anders zijn dan kleine jongetjes/meisjes. Ze kunnen soms opmerkingen maken over het plassertje van de buurtjongen of 't broertje over het ontbreken van een plassertje bij 't meisje/zusje etc. en vragen stellen etc. Was dat bij ... ook zo?  
 ja = 1, nee = 2, weet ik niet = 3.
- 278 Kleine kinderen zijn vaak heel nieuwsgierig naar wat vaders en moeders met elkaar in bed doen. Ze kunnen ook opeens op straat wijzen naar een mevrouw met een dikke buik en vragen waarom die buik zo dik is etc. Hoe was dat bij ... ?  
 vraag + krijgt informatie = 1, vraagt, maar krijgt geen informatie = 2, vraagt niets, geen informatie = 5.
- U weet dat jongetjes graag met hun plassertje spelen; er zijn ouders die ook bij hun dochtertje zien en merken dat ze het prettig vindt om aan haar gentaal te zitten (vb). Hoe was dat bij ... ?  
 rechte van gemerkt = 1, wel eens = 2, mast.geregeld = 3.
- 279 niets van gemerkt = 1, afleiden = 2, verbieden = 3.
- 280 reactie ouders: laten gaan = 1, afleiden = 2, verbieden = 3.
- 281 Hoe oud was ... toen u voor het eerst ontdekte dat ze/hij er mee bezig was?  
 1 jr = 1, 2 jr = 2, 3 jr = 3, 4 jr = 4.
- Een heel andere vraag, heeft ... op het ogenblik veel vriendjes, vriendinnen? Of speelt ze het liefst alleen?
- 282 veel = 1, matig = 2, weinig = 3, geen = 4.
- 283 sexe: vnl.j's = 1, vnl.m's = 2, gemengd = 3.
- Heeft ... ook een boezemvriend(in)?  
 ja = 1, nee = 2, weet ik niet = 3.
- 284 ja = 1, nee = 2, weet ik niet = 3.
- 285 sexe: j = 1, m = 2.
- 286 Kinderen maken vaak onderling veel ruzie. Hoe is dat met ... ?  
 veel = 1, weinig = 2, nooit = 3, weet ik niet = 4.
- 287 Ook plagen komt vaak veelvuldig voor bij kinderen. Hoe is dat met ... wordt zij vaak geplaagd?  
 veel = 1, weinig = 2, nooit = 3, weet ik niet = 4.
- 288 Kleine kinderen en ook vaak nog grotere kinderen zijn vaak dol op stoelen. Hoe is dat met ... ?  
 dol op stoelen = 1, bang/niet dol op stoelen = 2.
- 289 U weet dat de aandoening van ... een erfelijke ziekte is. Hoe stond of staat u er nu tegenover om na ... nog meer kinderen te krijgen?  
 geen kk om ziekte = 1, ziekte geen bezwaar = 2.
- var 290 Heeft u het gevoel dat u uw kind door de ziekte een ander kind is geworden dan wanneer het die ziekte niet gehad zou hebben?  
 ja = 1, nee = 2, geen idee = 3.
- 291 Heeft u het gevoel dat uw kind door de ziekte minder kansen in het leven heeft dan een kind dat niet ziek is?  
 ja = 1, nee = 2, geen idee = 3.



## Bijlage 9.

Medische gegevens CAH- en diabetes-kinderen.

```

var 294 type kind: CAH = 1, diabetes = 3
295 sexe kind: jongen = 1, meisje = 2.
296 datum informatie: niet gescoord.
297 ziekenhuis behandelend kinderarts:
 SKZ = 1, WKZ = 3, Cathar. = 6, VU = 9, AZL = 8, St.Jof = 9,
 GU = 10.
298 type CAH: zoutverlies = 1, niet-zoutverlies = 2.
299 medicatie CAH zoutverlies/diabetes ja = 1, nee = 2.
300 type medicatie:
 fludro = 1, zouttabletten = 2, beide = 3, injecties insuline = 4,
 orale medicatie diabetes = 5, injecties percorten = 6.
301 medicatie virilisatie (op dit moment): ja = 1, nee = 2.
302 type medicatie: hydrocortison = 1, cyproteronacetaat = 2,
 1 + 2 = 3, cortisonacetaat = 4.
303 lengte groei (percentielscore): 0 - 25 = 25.
304 gewichtsgroei(") : 0 - 25 = 25, 25 - 75 = 50 >75 = 75
305 botleeftijd: >1 jr achter = 1, adequaat volgens leeftijd = 2,
 > jr voor = 3.
306 ontwikkeling biologische rijping: te vroeg = 1, normaal = 2,
 te laat = 3
307 type afwijking biologische rijping:
 0 + masculinisatie = 1, 1 + masculinisatie = 2, pubesbehandling
 = 3, borstontwikkeling = 4.
308 neveneffecten medicatie: geen = 1, obesitas = 2, cushing = 3,
 2 + 3 = 4.
309 neveneffecten gedurende enkele jaren (> 1 jaar):
 geen = 1, obesitas = 2, cushing = 3, 2 + 3 = 4.
310 maatregelen neveneffecten: geen = 1, dieet = 2, vermindering
 medicatie = 3.
311 aantal ziektes dat patient frequent er bij heeft:
 0 = 1, 1 ziekte = 2, 2 ziektes = 3, >3 = 4.
312(352) leeftijd diagnose zoutverlies/diabetes:
 1 jr = 1, 1 t/m 5.6 jr = 2, >5.7 jr = 3.
313(353) leeftijd diagnose virilisatie (scoring zie var. 312)
314(354) leeftijd medicatie zoutverlies/diabetes (scoring zie var 312)
315(355) leeftijd medicatie virilisatie (scoring zie var. 312)
316 Prader objectief (voor scoring zie bijlage 8.1.)
317 aantal operaties genitaal: 0 = 0, 1 = 1, 2 = 2.
318(356) leeftijd operatie genitaal: 1jr=1, 1-6jr = 2, >6jr = 3.
319(339) aard operatie clitoridectomie 0 = nee, 1 = ja
 (340) " " glans intact " "
 (341) " " verw. corpora cavernosa " "
 (342) " " opheffen fusie " "
 (343) " " verw. introïdus " "
 (344) " " constr. labiae minora " "
 (345) " " hypospadie verholpen " "
var 319(346) aard operatie vagina constructie 0 = nee, 1 = ja
320 aantal operatie aan genitaal dat nog volgt:
 1 = 1, 2 = 2, onbekend = 9.
321(347) leeftijd laatste operatie genitaal:
 <1 jr = 1, 1 t/m 5.6 jr = 2 >5.7 jr = 3.
322 shock: ja = 1, nee = 2.

```



## Bijlage 9.1.

## Scoring Prader-objectief.

|                                              | Type I                              | Type II                                                                                                                                | Type III                                                                                                                                                           | Type IV                                                                                                                                 | Type V                                                                                                                                                          |
|----------------------------------------------|-------------------------------------|----------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------|--------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------|-----------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------|-----------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------|
| clitoris                                     | licht sterk tot zeer sterk vergroot |                                                                                                                                        |                                                                                                                                                                    |                                                                                                                                         |                                                                                                                                                                 |
|                                              | vergroot                            |                                                                                                                                        |                                                                                                                                                                    |                                                                                                                                         |                                                                                                                                                                 |
| clitoris<br>praepatium<br>uiterlijk<br>vulva | alleen dorsaal ontwikkeld           |                                                                                                                                        |                                                                                                                                                                    |                                                                                                                                         | normaal<br>mannelijk                                                                                                                                            |
| labia<br>majora                              | } nor-<br>maal<br>vrou-<br>welijk   | vnl.<br>vrouwelijk                                                                                                                     | vrouwelijk<br>+ mannelijk                                                                                                                                          | vnl.<br>mannelijk                                                                                                                       | normaal<br>mannelijk                                                                                                                                            |
| labia<br>minora                              |                                     | als<br>gespleten<br>scrotum                                                                                                            | gedeeitelijk<br>gespleten<br>scrotum                                                                                                                               |                                                                                                                                         | normaal<br>scrotum                                                                                                                                              |
| urogenitale<br>opening                       |                                     | duidelijk<br>ontwikkeld                                                                                                                | rudimentair                                                                                                                                                        | rudimentair                                                                                                                             | afwezig                                                                                                                                                         |
|                                              |                                     | nauw trech-<br>tervormig<br>vestibulum<br>(sinus uro-<br>genitalis)<br>waar de<br>vagina en<br>urethra ge-<br>scheiden op<br>uitkomen. | een perine-<br>ale grote<br>urogenitale<br>opening,<br>daarachter<br>sinus uro-<br>genitalis,<br>waar de va-<br>gina en<br>urethra ge-<br>scheiden op<br>uitkomen. | een perineale<br>kleine uroge-<br>nitale ope-<br>ning, de va-<br>gina mondt<br>uit op een<br>urethra-<br>achtige sinus<br>urogenitalis. | een uroge-<br>nitale ope-<br>ning aan<br>de top van<br>de clito-<br>ris, de<br>vagina<br>mondt uit<br>op een<br>urethra-<br>achtige<br>sinus uro-<br>genitalis. |
|                                              |                                     | verlengd                                                                                                                               | verlengd                                                                                                                                                           | sterk<br>verlengd                                                                                                                       | normaal<br>mannelijk                                                                                                                                            |
| schacht                                      |                                     |                                                                                                                                        |                                                                                                                                                                    |                                                                                                                                         |                                                                                                                                                                 |
| ovarium, ute-<br>rus, ovaria,<br>vagina      | altijd aanwezig                     |                                                                                                                                        |                                                                                                                                                                    |                                                                                                                                         |                                                                                                                                                                 |
| prostata                                     | ontbreekt                           |                                                                                                                                        | meestal aanwezig                                                                                                                                                   |                                                                                                                                         |                                                                                                                                                                 |

Graden van Prader, naar Prader (1954)

afdeling Endocrinologie

kindergeneeskunde

Bijlage 10

prof. dr. h. k. a. visser

datum

ons kenmerk

uw kenmerk

onderwerp

het sophia kinderziekenhuis  
 vormt samen met het ziekenhuis dijkzigt het  
**academisch ziekenhuis rotterdam**

sophia kinderziekenhuis

gordelweg 160  
 3038 GE rotterdam  
 postbus 70029  
 3000 LL rotterdam  
 telefoon 010-65 65 66

Zeer geachte ouders,

Zoals u weet is Dr. Mooy onlangs begonnen met het onderzoek naar "dragerschap" voor adrenogenitaal syndroom. Het verheugt ons u te kunnen mededelen dat de allereerste resultaten daarvan volledig aan onze verwachtingen beantwoordden. Zoals afgesproken zullen wij u mettertijd, zo u dat wenst, daarover verder inlichten.

Deze mogelijkheid tot vaststellen van dragerschap is vanzelfsprekend van groot toekomstig belang voor de kinderen en hun eventuele broers en zusters, maar heeft natuurlijk niets te maken met de toestand van kinderen die het adrenogenitaal syndroom nu hebben. Vast heeft u zich (met ons) wel eens afgevraagd in hoeverre het adrenogenitaal syndroom, behandeld en wel, van invloed is geweest en nog is op de algemene ontwikkeling van uw kind. Immers, de kinderen hebben veel moeten meemaken en men kan zich afvragen in hoeverre dit hun speelwijze, interesses enz. heeft beïnvloed. Wij vinden dat wij te weinig inzicht hebben in de invloed die het adrenogenitaal syndroom kan hebben en dat we daarom de kans lopen ten aanzien van de begeleiding van uw kind te kort te schieten.

Nu bestaat de mogelijkheid een indruk te verkrijgen over de invloed van de ziekte en de noodzakelijke behandeling op het gedrag van kinderen met chronische ziekten. In dit ziekenhuis is dat gebeurd met een aantal korte psychologische tests bij kinderen, die andere chronische ziekten hadden. Deze psychologische tests verschillen weinig van die welke men op scholen gebruikt en zijn dus niet belastend of onaangenaam.

.. / 2

*Sophia*

pagina 2.

U zult begrijpen dat bij kinderen die een chronische ziekte zoals adrenogenitaal syndroom hebben de opvoeding en de gezins-situatie (broertjes en zusjes) van belang is. Ook is van groot belang wat kind en ouders hebben moeten doormaken met deze ziekte, zodat daar ook navraag naar gedaan moet worden. Wanneer nu zou blijken dat de ontwikkeling veel kinderen door het adrenogenitaal syndroom door deze ziekte vooral op een bepaalde manier wordt beïnvloed, is dat iets waar wij dan mee kunnen rekening houden bij andere kinderen met deze ziekte.

Wij zouden u dan ook willen vragen of u (beiden) met uw kinderen op een daartoe geschikte ochtend naar het Sophia Kinderziekenhuis zoudt willen komen om aan dit psychologische onderzoek mee te doen. Vanzelfsprekend worden de resultaten van de tests anoniem verwerkt: we willen alleen weten of adrenogenitaal syndroom op kinderen als groep van invloed is. De reiskosten voor u en uw gezinsleden worden uiteraard vergoed. Na afloop van de gesprekken en tests zullen uw vragen daarover worden beantwoord en, zo mogelijk, voorlopige resultaten met u worden besproken. De gesprekken en tests worden uitgevoerd door mevr. F.M.E. Slijper, te bereiken via tel.nr. 010-656566, toestel 2082, met medewerking van mevr. A. Priester en mevr. I. Wilts. Ongeveer een week nadat u deze brief heeft ontvangen zal één van hen met u kontakt opnemen met de vraag of u hiervoor belangstelling heeft.

U bijvoorbaat dankend voor uw overweging van dit verzoek, verblijven wij,

Hoogachtend,



G.J. Bruining, kinderarts-endocrinoloog  
S.L.S. Drop, kinderarts-endocrinoloog



c.c. Prof. Dr. H.K.A. Visser  
Prof. Dr. J.A.R. Sanders-Woudstra

Sophia

**wkz**

wilhelmina kinderziekenhuis utrecht universiteitskinderkliniek

nieuwe gracht 137  
3512 LK utrecht  
ingang: abcstraat  
tel. 030  
postgiro 66312

utrecht,

Zeer geachte ouders,

In samenwerking met een aantal ziekenhuizen in Nederland wordt op het ogenblik onderzoek verricht naar de ontwikkeling van kinderen met een chronische ziekte.

Vast heeft u zich (met ons) wel eens afgevraagd in hoeverre het adrenogenitaal syndroom, behandeld en wel, van invloed is geweest en nog is op de algemene ontwikkeling van uw kind. Immers, de kinderen hebben veel moeten meemaken en men kan zich afvragen in hoeverre dit hun speelwijze, interesses enz. heeft beïnvloed.

Wij vinden dat wij te weinig inzicht hebben in de invloed die het adrenogenitaal syndroom kan hebben en dat we daarom de kans lopen ten aanzien van de begeleiding van uw kind te kort te schieten.

Nu bestaat de mogelijkheid een indruk te krijgen over de invloed van de ziekte op het gedrag van kinderen met een chronische ziekte door middel van psychologische tests. Deze psychologische tests verschillen weinig van die welke men op scholen gebruikt en zijn dus niet belastend of onaangenaam. U zult begrijpen dat bij kinderen, die een chronische ziekte zoals het adrenogenitaal syndroom hebben, de opvoeding en de gezinssituatie (broertjes en zusjes) van belang is. Ook is van groot belang wat het kind en de ouders hebben moeten doormaken met deze ziekte, zodat ook daar naar gevraagd zal moeten worden. Wanneer nu zou blijken dat de ontwikkeling bij veel kinderen door het adrenogenitaal syndroom op een bepaalde manier beïnvloed wordt, is dat iets waarmee wij dan rekening kunnen houden bij andere kinderen met deze ziekte.

Wij zouden u dan ook willen vragen of u (beiden) met uw kinderen op een daartoe geschikte dag naar het Wilhelmina Kinderziekenhuis zoudt willen komen om aan dit psychologisch onderzoek mee te doen. Vanzelfsprekend worden de resultaten van de tests anoniem verwerkt: wij willen alleen weten of het adrenogenitaal syndroom op de kinderen als groep van invloed is.

De reiskosten voor u en uw gezinsleden worden uiteraard vergoed.

Na afloop van de tests en de gesprekken zullen uw vragen daarover worden besproken en zo mogelijk zullen voorlopige resultaten met u worden doorgenomen. In ieder geval krijgt u de uitslag van de psychologische tests van uw kind/kinderen.

# WKZ wilhelmina kinderziekenhuis utrecht universiteitskinderkliniek

volgblad nr 1.

De gesprekken en de tests worden uitgevoerd door mevr. F.M.E. Slijper en mevr. I. Wilts.  
Mevr. F.M.E. Slijper voert het onderzoek uit. Zij is te bereiken op het Sophia Kinderziekenhuis te Rotterdam, telefoon 010-656566 toestel 2082.  
Ongeveer een week nadat u deze brief heeft ontvangen zal zij (of één) van haar medewerkers contact met u opnemen met de vraag of u belangstelling voor het onderzoek heeft.

Bij voorbaat dankend voor uw overweging van dit onderzoek verblijven wij.

hoogachtend,

prof. dr. J.V.L. Van den Brande,  
kinderarts-endocrinoloog.

M. Jansen,  
kinderarts.

mevr. drs. F.M.E. Slijper,  
psychologe.

afdeling endocrinologie

kindergeneeskunde

Prof. Dr. H. K. A. Visser

datum

ons kenmerk  
uw kenmerk  
onderwerp

het sophia kinderziekenhuis  
vormt samen met het ziekenhuis dijkzigt het  
**academisch ziekenhuis rotterdam**

**sophia kinderziekenhuis**

gordelweg 160  
3038 GE rotterdam  
postbus 70029  
3000 LL rotterdam  
telefoon 010-65 65 66

Zeer geachte ouders,

Zoals U weet werken Dr. Bruining en Zr. de Visser aan een project "thuiszorg", waarbij kinderen met diabetes vooral thuis begeleid en behandeld worden. Deze nieuwe aanpak van de diabetes heeft goede resultaten opgeleverd. Het aantal ziekenhuis opnamen is sterk gedaald. Nu is het voor ons van belang om te weten of deze nieuwe aanpak ook invloed heeft op de algemene ontwikkeling van Uw kind. Immers kinderen met diabetes maken erg veel mee en men kan zich afvragen in hoeverre hun speelwijze, interesse ed. hierdoor beïnvloed wordt. Wij hebben nog te weinig inzicht in de invloed die de ziekte kan hebben, en lopen daarom de kans t.a.v. de begeleiding van Uw kind te kort te schieten.

Nu bestaat de mogelijkheid een indruk te krijgen over de invloed van de ziekte en de noodzakelijke behandeling op het gedrag van kinderen met chronische ziekten. In dit ziekenhuis is dit gebeurd met een aantal korte psychologische tests bij kinderen die andere chronische ziekten hadden. De psychologische tests verschillen weinig van die welke men op scholen gebruikt en zijn dus niet belastend of onaangenaam.

**Sophia**

pagina 2.

U zult begrijpen dat bij kinderen die een chronische ziekte zoals diabetes hebben de opvoeding en de gezinssituatie van belang is. Ook is van groot belang wat kind en ouders hebben moeten doormaken met deze ziekte, zodat daar ook navraag naar gedaan moet worden. Wanneer nu zou blijken dat de nieuwe aanpak van behandeling en begeleiding ook gunstig werkt op de algemene ontwikkeling van het kind, dan kunnen wij daar bij andere kinderen met diabetes rekening mee houden.

Wij zouden U dan ook willen vragen of U (beide) met Uw kind op een daartoe geschikte ochtend of middag naar het Sophia Kinderziekenhuis zoudt willen komen om aan de psychologische tests mee te doen. Vanzelfsprekend worden de resultaten anoniem verwerkt: we willen alleen weten of diabetes op de ontwikkeling van de kinderen als groep van invloed is. De reiskosten voor U en Uw kind worden uiteraard vergoed. Het afloop van de gesprekken en de tests zullen Uw vragen daarover worden beantwoord en, zo mogelijk, voorlopige resultaten met U worden besproken. De gesprekken en tests werden uitgevoerd door Mevr. F.M.E. Slijper te bereiken via tel. 010-656566, toestel 2082. Medewerking verleent ook Mevr. I. Wilt. Ongeveer een week nadat U deze brief ontvangen heeft, zal een van hen contact met U opnemen met de vraag of U hiervoor belangstelling heeft.

U bijvoorbeeld dankend voor Uw overweging van dit onderzoek, verblijven wij,

Hoogachtend,

G.J. Bruining, kinderarts-endocrinoloog  
J. de Visser, verpleegkundige  
F.M.E. Slijper, psychologe.

*Handwritten signatures and notes:*  
J. de Visser  
F.M.E. Slijper  
THE Slijper

c.c. Prof. Dr. H. K. A. Visser.  
Prof. Dr. J. A. R. Sanders-Joudstra.

## Bijlage 13

Frequentie verdeling van ziektevariabelen voor CAH-meisjes met zoutverlies, zonder zoutverlies en diabetes-meisjes

| var                                                                                  | antwoordcategorieën                         |                                                |                                        |                              | totaal<br>ziektegroep   |
|--------------------------------------------------------------------------------------|---------------------------------------------|------------------------------------------------|----------------------------------------|------------------------------|-------------------------|
| 184=symptomen<br>diagnose<br>zoutverl.<br>n-zoutv.<br>diabetes                       | 10=virili-<br>satie<br>2<br>5<br>te divers  | 11=sec.gesl.<br>kenm.<br>0<br>3<br>n.v.t.      | 13=9+10<br>11<br>1<br>-                | 14=10+11<br>-<br>2<br>-      | -<br>13<br>11<br>n.v.t. |
| 347=leeft.<br>(185) diagn.<br>zoutver.<br>n-zoutv.<br>diabetes                       | 1=<1 jr<br>13<br>1<br>2                     | 2.1-5.6 jr<br>6<br>9                           | 3=>5.7 jr<br>4<br>15                   |                              | 13<br>11<br>26          |
| 219=géén med.,<br>gevolg<br>levensgev.<br>zoutver.<br>n-zoutv.<br>diabetes           | 2=ziek<br>gew.<br>2<br>2                    | 4=werking<br>hormoon<br>8<br>8                 | 8=was dood<br>geweest<br>13<br>1<br>26 |                              | 13<br>11<br>26          |
| 200=reactie<br>M diagn.<br>zoutv.<br>n-zoutv.<br>diabetes                            | 1=zorg/<br>verdriet<br>6<br>10<br>14        | 2=géén<br>1                                    | 3=paniek<br>6<br>1<br>9                | 6=emoties<br>1<br>2          | 13<br>11<br>26          |
| 201=reactie<br>P diagn.<br>zoutver.<br>n-zoutv.<br>diabetes                          | 1=zorg/<br>verdriet<br>7<br>10<br>14        | 2=geen<br>1                                    | 3=paniek<br>2<br>1<br>4                | 6=emoties nvt<br>1<br>2<br>1 | 13<br>11<br>26          |
| 253=freq.poly-<br>klinische<br>contr.<br>vroeger<br>zoutver.<br>n-zoutv.<br>diabetes | 1=1,2,3<br>maal<br>per jaar<br>2<br>8<br>17 | 2=4t/m 11<br>maal per<br>jaar<br>11<br>3<br>9  | 3=>12 maal<br>per jaar<br>11<br>3<br>9 |                              | 13<br>11<br>26          |
| 254=freq.poly-<br>klinische<br>contr.nu<br>zoutver.<br>n-zoutv.<br>diabetes          | 1=1,2,3<br>maal<br>per jaar<br>3<br>3<br>1  | 2=4t/m 11<br>maal per<br>jaar<br>10<br>8<br>23 | 3=>12 maal<br>per jaar<br>11<br>2      |                              | 13<br>11<br>26          |
| 232=leeft. 1e<br>(351)zk.opname<br>zoutver.<br>n-zoutv.<br>diabetes                  | 1=<1 jr<br>13<br>3<br>3                     | 2=1t/m3jr<br>7                                 | 3=4t/m6jr<br>8                         | 4=>7jr nvt<br>1              | 13<br>11<br>26          |
| 234=duur 1e<br>zk.opn.<br>zoutv.<br>n-zoutv.<br>diabetes                             | 1=0t/m2wk<br>13<br>6<br>8                   | 2=3t/m6wk<br>1<br>1<br>14                      | 3=6t/m10wk<br>11<br>3<br>1             | 4=>10wk nvt<br>1<br>3        | 13<br>11<br>26          |
| 233=aant.zk.<br>opnamen<br>zoutv.<br>n-zoutv.<br>diabetes                            | 1=0-1<br>3<br>2<br>5                        | 2=2t/m5<br>3<br>8<br>13                        | 3=6t/m10<br>4<br>1<br>3                | 4=>10<br>6<br>1<br>5         | 13<br>11<br>26          |
| 230=wie zorgt<br>voor<br>medicatie<br>zoutv.<br>n-zoutv.<br>diabetes                 | 1=pat.<br>zelf<br>4<br>5<br>21              | 2= M<br>7<br>6<br>3                            | 3= P<br>2<br>2                         | 4=ande-<br>ren<br>2<br>2     | 13<br>11<br>26          |



| 231=leeft.zelf 1=0-6jr    2=7-11jr    3=>12jr    0=niet zelf |               |            |            |                   |     |
|--------------------------------------------------------------|---------------|------------|------------|-------------------|-----|
| zorgen v. medicatie                                          |               |            |            |                   |     |
| zoutv.                                                       | 1             | 2          | 1          | 9                 | 13  |
| n-zoutv.                                                     | 2             | 2          | 1          | 6                 | 11  |
| diabetes                                                     | 6             | 12         | 3          | 5                 | 26  |
| reactie med/injecteren                                       | 2=geén probl. | 3=strijd   | 4=vergeten | 6=geén scenes rot | nvt |
| 226 als baby                                                 |               |            |            |                   |     |
| zoutv.                                                       | 13            |            |            |                   | 13  |
| n-zoutv.                                                     | 1             |            |            | 10                | 11  |
| diabetes                                                     |               | 1          | 1          | 24                | 26  |
| 227 peuter                                                   |               |            |            |                   |     |
| zoutv.                                                       | 12            |            | 1          |                   | 13  |
| n-zoutv.                                                     | 7             |            |            | 4                 | 11  |
| diabetes                                                     | 1             | 5          |            | 7                 | 13  |
| 228 schoolk.                                                 |               |            |            |                   |     |
| zoutv.                                                       | 10            |            | 1          |                   | 2   |
| n-zoutv.                                                     | 7             |            | 2          |                   | 2   |
| diabetes                                                     |               | 5          | 1          | 7                 | 13  |
| 229 puber                                                    |               |            |            |                   |     |
| zoutv.                                                       | 5             |            |            |                   | 8   |
| n-zoutv.                                                     | 3             |            | 1          |                   | 7   |
| diabetes                                                     | 5             | 1          | 1          | 10                | 9   |
| bekendh. ziekte                                              | 1=ja          | 0=nee      |            |                   |     |
| 189=fam_P                                                    |               |            |            |                   |     |
| zoutv.                                                       | -             | 13         |            |                   | 13  |
| n-zoutv.                                                     |               | 11         |            |                   | 11  |
| diabetes                                                     | 4             | 22         |            |                   | 26  |
| 190=fam_M                                                    | 2=ja          | 0=nee      |            |                   |     |
| zoutv.                                                       | -             | 13         |            |                   | 13  |
| n-zoutv.                                                     | -             | 11         |            |                   | 11  |
| diabetes                                                     | 9             | 17         |            |                   | 26  |
| 191=broer/zus                                                | 3=ja          | 0=nee      |            |                   |     |
| zoutv.                                                       | 1             | 12         |            |                   | 13  |
| n-zoutv.                                                     | 2             | 9          |            |                   | 11  |
| diabetes                                                     | 1             | 25         |            |                   | 26  |
| 192=omgeving                                                 | 4=ja          | 0=nee      |            |                   |     |
| zoutv.                                                       | -             | 13         |            |                   | 13  |
| n-zoutv.                                                     | -             | 11         |            |                   | 11  |
| diabetes                                                     | 23            | 3          |            |                   | 26  |
| 193=litteratu                                                | 5=ja          | 0=nee      |            |                   |     |
| zoutv.                                                       | 1             | 12         |            |                   | 13  |
| n-zoutv.                                                     |               | 11         |            |                   | 11  |
| diabetes                                                     | 7             | 19         |            |                   | 26  |
| 194=onbekend                                                 | 6=ja          | 0=nee      |            |                   |     |
| zoutv.                                                       | 12            | 1          |            |                   | 13  |
| n-zoutv.                                                     | 9             | 2          |            |                   | 11  |
| diabetes                                                     | -             | 26         |            |                   | 26  |
| inform. ziekte                                               | 1=geen        | 2=volledig | 3=onvoll.  | nvt               |     |
| 209=broer/zus                                                |               |            |            |                   |     |
| zoutv.                                                       | 1             | 1          | 7          | 4                 | 13  |
| n-zoutv.                                                     |               | 7          | 4          |                   | 11  |
| diabetes                                                     |               | 23         | 1          | 2                 | 26  |
| 210=fam_P                                                    |               |            |            |                   |     |
| zoutv.                                                       | 1             | 9          | 3          |                   | 13  |
| n-zoutv.                                                     |               | 7          | 3          | 1                 | 11  |
| diabetes                                                     |               | 26         |            |                   | 26  |
| 211=fam_M                                                    |               |            |            |                   |     |
| zoutv.                                                       | 1             | 9          | 3          |                   | 13  |
| n-zoutv.                                                     |               | 8          | 3          |                   | 11  |
| diabetes                                                     |               | 26         |            |                   | 26  |
| 212=vrienden                                                 |               |            |            |                   |     |
| zoutv.                                                       |               | 9          | 4          |                   | 13  |
| n-zoutv.                                                     |               | 8          | 3          |                   | 11  |
| diabetes                                                     |               | 24         |            | 2                 | 26  |

|                        |                    |                     |                                  |            |     |
|------------------------|--------------------|---------------------|----------------------------------|------------|-----|
| 213=buren/<br>school   | 1=geen             | 2=volledig          | 3=onvoll.                        | nvt        |     |
| zoutv.                 | 1                  | 1                   | 11                               |            | 13  |
| n-zoutv.               |                    | 6                   | 5                                |            | 11  |
| diabetes               |                    | 26                  |                                  |            | 26  |
| 222=kennis             | 1=niet ziek        | 2=volledig          | 3=horm.                          | weet niets |     |
| pat.zelf               |                    |                     |                                  |            |     |
| zoutv.                 | 7                  | 5                   |                                  | 1          | 13  |
| n-zoutv.               | 2                  | 9                   |                                  |            | 11  |
| diabetes               | 6                  | 20                  |                                  |            | 26  |
| 289=gezinsuitb.        | 1=ja               | 2=nee               | 3=weet ik<br>niet                | nvt        |     |
| erf.bezw.              |                    |                     |                                  |            |     |
| zoutv.                 | 10                 | 3                   |                                  |            | 13  |
| n-zoutv.               | 4                  | 7                   |                                  |            | 11  |
| diabetes               | 19                 | 6                   | 1                                |            | 26  |
| 290=ander kind         | 1=ja               | 2=nee               | 3=weet ik<br>niet                |            |     |
| d. ziekte              |                    |                     |                                  |            |     |
| zoutv.                 | 3                  | 9                   | 1                                |            | 13  |
| n-zoutv.               | 1                  | 8                   | 2                                |            | 11  |
| diabetes               | 12                 | 12                  | 2                                |            | 26  |
| 291=minder             | 1=ja               | 2=nee               | 3=weet ik<br>niet                |            |     |
| kansen                 |                    |                     |                                  |            |     |
| zoutv.                 | 7                  | 5                   | 1                                |            | 13  |
| n-zoutv.               | 4                  | 6                   | 1                                |            | 11  |
| diabetes               | 19                 | 6                   | 1                                |            | 26  |
| reactie                | 1=angst            | 2=gewoon            | 4=leuk                           | nvt        |     |
| kind poli-<br>controle |                    |                     |                                  |            |     |
| 255=als baby           |                    |                     |                                  |            |     |
| zoutv.                 | 5                  | 7                   | 1                                |            | 13  |
| n-zoutv.               |                    | 1                   |                                  | 10         | 11  |
| diabetes               | 1                  |                     | 1                                | 24         | 26  |
| 256=peuter             |                    |                     |                                  |            |     |
| zoutv.                 | 5                  | 7                   | 1                                |            | 13  |
| n-zoutv.               | 5                  | 2                   |                                  | 4          | 11  |
| diabetes               | 5                  | 6                   | 2                                | 13         | 26  |
| 257=schoolk.           |                    |                     |                                  |            |     |
| zoutv.                 | 5                  | 6                   |                                  | 2          | 13  |
| n-zoutv.               |                    | 7                   | 2                                | 2          | 11  |
| diabetes               | 5                  | 14                  | 4                                | 3          | 26  |
| 258=puber              |                    |                     |                                  |            |     |
| zoutv.                 | 2                  | 2                   |                                  | 9          | 13  |
| n-zoutv.               | 1                  | 3                   | 1                                | 6          | 11  |
| diabetes               | 1                  | 15                  | 1                                | 9          | 26  |
| reactie                | 1=lich.<br>onderz. | 4=bloed-<br>prikken | 5=praten<br>wisselen<br>doktoren | 6=niets    | nvt |
| kind on-<br>derzoek    |                    |                     |                                  |            |     |
| 259=als baby           |                    |                     |                                  |            |     |
| zoutv.                 |                    | 8                   |                                  | 5          | 13  |
| n-zoutv.               |                    |                     |                                  | 1          | 10  |
| diabetes               |                    | 1                   |                                  | 1          | 24  |
| 260=peuter/kl          |                    |                     |                                  |            |     |
| zoutv.                 |                    | 8                   | 5                                |            | 13  |
| n-zoutv.               |                    | 7                   |                                  | 4          | 11  |
| diabetes               |                    | 8                   | 2                                | 3          | 13  |
| 261=schoolkind         |                    |                     |                                  |            |     |
| zoutv.                 |                    | 7                   |                                  | 4          | 2   |
| n-zoutv.               |                    | 5                   | 2                                | 2          | 2   |
| diabetes               |                    | 12                  | 3                                | 8          | 3   |

| reactie<br>kind zh.<br>opname | 1=positief | 2=geén | 3=emot.<br>probl. | nvt |    |
|-------------------------------|------------|--------|-------------------|-----|----|
| 241=als baby                  |            |        |                   |     |    |
| zoutv.                        | 9          |        | 2                 | 2   | 13 |
| n-zoutv.                      | 2          |        |                   | 9   | 11 |
| diabetes                      | 3          |        | 1                 | 22  | 26 |
| 242=peuter/kl.                |            |        |                   |     |    |
| zoutv.                        | 6          |        | 6                 | 1   | 13 |
| n-zoutv.                      | 2          |        | 6                 | 3   | 11 |
| diabetes                      | 7          | 1      | 7                 | 11  | 26 |
| 243=schoolk.                  |            |        |                   |     |    |
| zoutv.                        | 5          |        | 3                 | 5   | 13 |
| n-zoutv.                      | 2          |        | 4                 | 5   | 11 |
| diabetes                      | 11         |        | 7                 | 8   | 26 |
| probl.d.                      | 0=ja       | 1=nee  |                   | nvt |    |
| chron.                        |            |        |                   |     |    |
| ziek-zijn                     |            |        |                   |     |    |
| 323=als baby                  |            |        |                   |     |    |
| zoutv.                        | 3          | 10     |                   |     | 13 |
| n-zoutv.                      |            | 4      |                   | 7   | 11 |
| diabetes                      | 11         | 12     |                   | 3   | 26 |
| emot.soc.                     | 0=nee      | 1=ja   |                   |     |    |
| probl.                        |            |        |                   |     |    |
| 324=als baby                  |            |        |                   |     |    |
| zoutv.                        | 13         |        |                   |     | 13 |
| n-zoutv.                      | 4          |        |                   | 7   | 11 |
| diabetes                      | 18         | 5      |                   | 3   | 26 |
| probl.d.                      | 0=ja       | 1=nee  |                   | nvt |    |
| chron.                        |            |        |                   |     |    |
| ziek-zijn                     |            |        |                   |     |    |
| 327=peuter/kl.                |            |        |                   |     |    |
| zoutv.                        | 7          | 6      |                   |     | 13 |
| n-zoutv.                      | 7          | 2      |                   | 2   | 11 |
| diabetes                      | 9          | 3      |                   | 14  | 26 |
| emot.soc.                     | 0=nee      | 1=ja   |                   |     |    |
| probl.                        |            |        |                   |     |    |
| 328=peuter/kl.                |            |        |                   |     |    |
| zoutv.                        | 10         | 3      |                   |     | 13 |
| n-zoutv.                      | 4          | 5      |                   | 2   | 11 |
| diabetes                      | 7          | 5      |                   | 14  | 26 |
| opv.probl.                    | 0=nee      | 1=ja   |                   |     |    |
| 329=peuter/kl.                |            |        |                   |     |    |
| zoutv.                        | 11         | 2      |                   |     | 13 |
| n-zoutv.                      | 9          |        |                   | 2   | 11 |
| diabetes                      | 7          | 5      |                   | 14  | 26 |
| intell.                       | 0=nee      | 1=ja   |                   |     |    |
| probl.                        |            |        |                   |     |    |
| 330=peuter/kl.                |            |        |                   |     |    |
| zoutv.                        | 13         |        |                   |     | 13 |
| n-zoutv.                      | 9          |        |                   | 2   | 11 |
| diabetes                      | 10         | 2      |                   | 14  | 26 |
| probl.d.                      | 0=ja       | 1=nee  |                   |     |    |
| chron.                        |            |        |                   |     |    |
| ziek-zijn                     |            |        |                   |     |    |
| 331=schoolk.                  |            |        |                   |     |    |
| zoutv.                        | 7          | 4      |                   | 2   | 13 |
| n-zoutv.                      | 6          | 4      |                   | 1   | 11 |
| diabetes                      | 19         | 4      |                   | 3   | 26 |
| emot.soc.                     | 0=nee      | 1=ja   |                   |     |    |
| probl.                        |            |        |                   |     |    |
| 332=schoolk.                  |            |        |                   |     |    |
| zoutv.                        | 10         | 1      |                   | 2   | 13 |
| n-zoutv.                      | 5          | 5      |                   | 1   | 11 |
| diabetes                      | 16         | 7      |                   | 3   | 26 |
| opv.probl.                    | 0=nee      | 1=ja   |                   |     |    |
| 333=schoolk.                  |            |        |                   |     |    |
| zoutv.                        | 9          | 2      |                   | 2   | 13 |
| n-zoutv.                      | 10         |        |                   | 1   | 11 |
| diabetes                      | 11         | 12     |                   | 3   | 26 |

|               |         |            |             |              |
|---------------|---------|------------|-------------|--------------|
| intell.       | 0=nee   | 1=ja       |             |              |
| probl.        |         |            |             |              |
| 334=schoolk   |         |            |             |              |
| zoutv.        | 8       | 3          |             | 3 13         |
| n-zoutv.      | 9       | 1          |             | 1 11         |
| diabetes      | 18      | 5          |             | 3 26         |
| neven-        | 1=geen  | 2=obesitas | 3=cushing   | nvt          |
| effecten      |         |            |             |              |
| medicatie     |         |            |             |              |
| 308=<1 jr     |         |            |             |              |
| zoutv.        | 9       | 2          | 2           | 13           |
| n-zoutv.      | 8       | 2          | 1           | 11           |
| diabetes      | 20      | 4          | 1           | 26           |
| 309=>1 jr     |         |            |             |              |
| zoutv.        | 8       | 2          | 3           | 13           |
| n-zoutv.      | 6       | 3          | 1           | 1 11         |
| diabetes      | 20      | 4          | 1           | 1 26         |
| 311=lich.     | 1=geen  | 2=1 ziekte | 3=2 ziektes | 4=>3 ziektes |
| compl.        |         |            |             |              |
| zoutv.        | 5       | 6          | 2           | 13           |
| n-zoutv.      | 8       | 3          |             | 11           |
| diabetes      | 8       | 5          | 8           | 5 26         |
| 322=shock     | 1=ja    | 2=nee      |             | onbekend     |
| zoutv.        | 6       | 7          |             | 13           |
| n-zoutv.      |         | 11         |             | 11           |
| diabetes      | 10      | 13         | 3           | 26           |
| 304=gewicht   | 25      | 50         | 75          |              |
| zoutv.        | 3       | 3          | 7           | 13           |
| n-zoutv.      | 2       | 2          | 7           | 11           |
| diabetes      | 6       | 12         | 8           | 26           |
| 303=lengte    | 25      | 50         | 75          |              |
| zoutv.        | 9       | 3          | 1           | 13           |
| n-zoutv.      | 2       | 1          | 8           | 11           |
| diabetes      | 13      | 2          | 11          | 26           |
| 305=botleeft. | 1=<1 jr | 2=adeq.    | 3=>1 jr     | nvt          |
| zoutv.        | 5       | 5          | 3           | 13           |
| n-zoutv.      | 1       | 2          | 7           | 1 11         |
| diabetes      | 5       | 8          |             | 13 26        |
| 306=biol.rij- | 1=te    | 2=normaal  | 3=te laat   | nvt          |
| ping          | vroeg   |            |             |              |
| zoutv.        | 2       | 10         |             | 1 13         |
| n-zoutv.      | 6       | 5          |             | 11           |
| diabetes      | 2       | 5          |             | 19 26        |

Bijlage 14

Frequentie verdeling gedragsvariabelen voor zoutverlies- en niet-zoutverlies-meisjes en diabetes-meisjes

| var              | antwoordvariabelen |            |            | totaal per ziektegroep |
|------------------|--------------------|------------|------------|------------------------|
| 263=drinken baby | 1=slecht           | 2=matig    | 3=goed     |                        |
| zoutv.           | 7                  | 0          | 7          | 14                     |
| n-zoutv.         | 3                  | 3          | 5          | 11                     |
| diabetes         | 4                  | 6          | 16         | 26                     |
| 264=eten nu      | 1=te weinig        | 2= normaal | 3=te veel  |                        |
| zoutv.           | 2                  | 9          | 3          | 14                     |
| n-zoutv.         | 2                  | 5          | 4          | 11                     |
| diabetes         |                    | 12         | 14         | 26                     |
| 267=pers.baby    | 1=positief         | 2=huilerig | 4=negatief |                        |
| zoutv.           | 13                 |            | 1          | 14                     |
| n-zoutv.         | 7                  | 1          | 3          | 11                     |
| diabetes         | 24                 | 1          | 1          | 26                     |
| 269=mot.ontw.    | 1=achter           | 2=adeq.    | 3=voor     |                        |
| zoutv.           | 2                  | 9          | 3          | 14                     |
| n-zoutv.         | 2                  | 8          | 1          | 11                     |
| diabetes         | 4                  | 14         | 8          | 26                     |
| 270=taal ontw.   | 1=achter           | 2=adeq.    | 3=voor     |                        |
| zoutv.           |                    | 9          | 5          | 14                     |
| n-zoutv.         | 1                  | 6          | 4          | 11                     |
| diabetes         | 2                  | 9          | 15         | 26                     |

|                            |                       |                       |                               |    |
|----------------------------|-----------------------|-----------------------|-------------------------------|----|
| 271=slapen nu              | 1=goed                | 3=slecht              |                               |    |
| zoutv.                     | 9                     | 5                     |                               | 14 |
| n-zoutv.                   | 10                    | 1                     |                               | 11 |
| diabetes                   | 16                    | 10                    |                               | 26 |
| 272=zindelijkh.            | 1=laat                | 5=vroeg               | 6=normaal                     |    |
| zoutv.                     | 2                     | 4                     | 8                             | 14 |
| n-zoutv.                   | 3                     | 6                     | 2                             | 11 |
| diabetes                   | 4                     | 13                    | 9                             | 26 |
| 273=bloot thuis            | 2=ja                  | 3=nee                 | 1=weet ik niet                |    |
| zoutv.                     | 2                     | 12                    |                               | 14 |
| n-zoutv.                   | 4                     | 7                     |                               | 11 |
| diabetes                   | 13                    | 13                    |                               | 26 |
| 275=bloot buiten           | 2=ja                  | 3=nee                 | 1=weet ik niet                |    |
| zoutv.                     | 1                     | 13                    |                               | 14 |
| n-zoutv.                   | 2                     | 9                     |                               | 11 |
| diabetes                   | 15                    | 11                    |                               | 26 |
| 278=sex.voorlicht.         | 1=vraagt +<br>inform. | 2=vraagt -<br>inform. | 5=vraagt niet<br>geen inform. |    |
| zoutv.                     | 7                     | 1                     | 6                             | 14 |
| n-zoutv.                   | 10                    |                       | 1                             | 11 |
| diabetes                   | 18                    |                       | 8                             | 16 |
| 279=masturbatie            | 1= niet<br>gemerkt    | 2=wel                 |                               |    |
| zoutv.                     | 13                    | 1                     |                               | 14 |
| n-zoutv.                   | 8                     | 3                     |                               | 11 |
| diabetes                   | 20                    | 6                     |                               | 26 |
| 282=hoeveelh.<br>vriendjes | 1=veel                | 2=matig               | 4=geen                        |    |
| zoutv.                     | 7                     | 7                     |                               | 14 |
| n-zoutv.                   | 4                     | 6                     | 1                             | 11 |
| diabetes                   | 11                    | 15                    |                               | 26 |
| 283=sexe<br>vriendjes      | j=1                   | m=2                   | gemengd=3                     |    |
| zoutv.                     | 4                     | 6                     | 4                             | 14 |
| n-zoutv.                   | 1                     | 5                     | 5                             | 11 |
| diabetes                   | 3                     | 9                     | 14                            | 26 |
| 285=sexe<br>boezemvriend   | j=1                   | m=2                   | geen                          |    |
| zoutv.                     | 4                     | 2                     | 8                             | 14 |
| n-zoutv.                   | 1                     | 7                     | 3                             | 11 |
| diabetes                   | 6                     | 7                     | 13                            | 26 |
| 286=ruzie                  | 1=veel                | 2=weinig              | 3=nooit                       |    |
| zoutv.                     | 4                     | 6                     | 4                             | 14 |
| n-zoutv.                   | 4                     | 5                     | 2                             | 11 |
| diabetes                   | 6                     | 15                    | 5                             | 26 |
| 287=geplaagd               | 1=veel                | 2=weinig              | 3=nooit                       |    |
| zoutv.                     | 1                     | 4                     | 9                             | 14 |
| n-zoutv.                   | 2                     | 2                     | 7                             | 11 |
| diabetes                   | 3                     | 12                    | 11                            | 26 |
| 288=stoeien                | 1=doel                | 2=niet leuk           |                               |    |
| zoutv.                     | 13                    | 1                     |                               | 14 |
| n-zoutv.                   | 8                     | 3                     |                               | 11 |
| diabetes                   | 14                    | 12                    |                               | 26 |

## Bijlage 15

Frequentie verdeling van beleving sexe-variabelen voor zoutverlies- en niet-zoutverlies-meisjes met CAH en van variabelen voorkeur sexe en vernoeming voor diabetes-meisjes

| var                                                 | antwoordvariabelen                                |                                |                    |               |        | totaal per<br>ziektgroep |
|-----------------------------------------------------|---------------------------------------------------|--------------------------------|--------------------|---------------|--------|--------------------------|
| 166=voorkeur<br>sexe                                | 1=jongen                                          | 2=meisje                       | 3=geen             |               |        |                          |
| zoutv.                                              | 2                                                 | 1                              | 11                 |               |        | 14                       |
| n-zoutv.                                            |                                                   | 5                              | 6                  |               |        | 11                       |
| diabetes                                            | 6                                                 | 6                              | 14                 |               |        | 26                       |
| 171=twijfel<br>artsen                               | 1=onduidel.                                       | 2=duidel.                      | 3=duidel.          |               |        |                          |
| zoutv.                                              | 8                                                 | 3<br>= ♀                       | 3<br>= ♂           |               |        | 14                       |
| n-zoutv.                                            |                                                   | 10                             | 1                  |               |        | 11                       |
| 172=twijfel<br>ouders                               | 1=geen<br>twijfel                                 | 2=geen<br>twijfel              | 3=twijfel          |               |        |                          |
| sexe                                                | = ♀                                               | = ♂                            |                    |               |        |                          |
| zoutv.                                              | 3                                                 | 1                              | 10                 |               |        | 14                       |
| n-zoutv.                                            | 9                                                 |                                | 2                  |               |        | 11                       |
| 173=duur<br>twijfel                                 | 1=0                                               | 2=≤1 dg                        | 4=≤1 wk            | 5=>wk         |        |                          |
| zoutv.                                              | 3                                                 | 1                              | 3                  | 7             |        | 14                       |
| n-zoutv.                                            | 9                                                 | 0                              | 0                  | 2             |        | 11                       |
| 174=sexe<br>aangifte                                | ♂                                                 | ♀                              |                    |               |        |                          |
| Burg.St.                                            |                                                   |                                |                    |               |        |                          |
| zoutv.                                              | 5                                                 | 9                              |                    |               |        | 14                       |
| n-zoutv.                                            | 1                                                 | 10                             |                    |               |        | 11                       |
| 182=vernoe-<br>ming                                 | 1=niemand                                         | 2= ♀                           | 3= ♂               | onbekend      |        |                          |
| zoutv.                                              | 7                                                 | 5                              | 1                  | 1             |        | 14                       |
| n-zoutv.                                            |                                                   | 11                             |                    |               |        | 11                       |
| diabetes                                            | 14                                                | 10                             |                    | 2             |        | 26                       |
| 206=reactie<br>M afw.<br>genitaal<br>v.oper.        | 1=angst                                           | 3=gewoon                       | 5=bezorgd          | nvt           |        |                          |
| zoutv.                                              | 4                                                 | 5                              | 4                  | 1             |        | 14                       |
| n-zoutv.                                            | 3                                                 | 1                              | 5                  | 2             |        | 11                       |
| 188 Prader<br>subj.                                 | 1=gewoon                                          | 2=twijfel                      | 3=penis            |               |        |                          |
| zoutv.                                              | 1                                                 | 6                              | 7                  |               |        | 14                       |
| n-zoutv.                                            | 6                                                 | 4                              | 1                  |               |        | 11                       |
| 316=Prader<br>object.                               | 1=gewoon                                          | 2=twijfel                      | 3=penis            | onbekend      |        |                          |
| zoutv.                                              | 4                                                 | 3                              | 6                  | 1             |        | 14                       |
| n-zoutv.                                            | 8                                                 | 1                              | 2                  |               |        | 11                       |
| 245=reactie<br>M oper.<br>genitaal                  | 2=normaal<br>vr.gen.                              | 3=niet normaal<br>vr. genitaal | niet<br>geopereerd |               |        |                          |
| zoutv.                                              | 7                                                 | 6                              | 1                  |               |        | 14                       |
| n-zoutv.                                            | 1                                                 | 6                              | 4                  |               |        | 11                       |
| 246=reactie<br>P oper.<br>genitaal                  | 2=normaal<br>vr. gen.                             | 3=niet normaal<br>vr. genitaal | niet<br>geopereerd |               |        |                          |
| zoutv.                                              | 6                                                 | 7                              | 1                  |               |        | 14                       |
| n-zoutv.                                            | 1                                                 | 6                              | 4                  |               |        | 11                       |
| 356=leeft.<br>le oper.<br>genitaal                  | 1=<1jr                                            | 2= 1-6jr                       | 3=>6jr             | niet<br>geop. | onbek. |                          |
| zoutv.                                              | 2                                                 | 7                              | 3                  | 1             | 1      | 14                       |
| n-zoutv.                                            |                                                   | 4                              | 3                  | 4             |        | 11                       |
| 318 (356 cont.)<br>leeft.le<br>operatie<br>genitaal | 0jr 1jr 2jr 3jr 4jr 5jr 6jr 7jr 8jr 9jr 10jr 11jr | niet geop.                     |                    |               |        |                          |
| zoutv.                                              | 2 1 1 3 - 2 - 2 - - -                             | 1                              |                    |               |        | 1                        |
| n-zoutv.                                            | - - - 2 1 1 - - 2 1 - -                           |                                |                    |               |        | 4                        |

## Bijlage 16

Frequentie verdeling ziektevariabelen voor CAH-jongens met zoutverlies, zonder zoutverlies en diabetes

| var           | antwoordcategorieën |                    |                 |                       | totaal<br>ziektegroep |
|---------------|---------------------|--------------------|-----------------|-----------------------|-----------------------|
| 184=symptomen | 0=zoutgebr.         | 13=z.gebr.         | 26=virilis.     | 11=sec.gesl.          |                       |
| diagnose      |                     | + virilis.         | + sec.gesl.     |                       |                       |
| zoutv.        | 11                  | 1                  | 1               |                       | 13                    |
| n-zoutv.      | 1                   |                    | 1               | 4                     | 6                     |
| diabetes      | te divers           |                    |                 |                       |                       |
| 347(185)=     | 1=<1 jr             | 2=1-5.6jr          | 3=> 5.7jr       |                       |                       |
| leeft.        |                     |                    |                 |                       |                       |
| diagnose      |                     |                    |                 |                       |                       |
| zoutv.        | 12                  | 1                  |                 |                       | 13                    |
| n-zoutv.      | 1                   | 4                  | 1               |                       | 6                     |
| diabetes      | 1                   | 17                 | 4               |                       | 22                    |
| 219=geen med. | 1=w.i.n.            | 2=nee/ziek         | 4=nee horm.     | 8=ja/dood             |                       |
| gevolg        |                     |                    |                 |                       |                       |
| levensgev.    |                     |                    |                 |                       |                       |
| zoutv.        |                     | 2                  | 1               | 10                    | 13                    |
| n-zoutv.      |                     |                    | 4               | 2                     | 6                     |
| diabetes      |                     |                    |                 | 22                    | 22                    |
| 200=reactie M | 1=zorg/<br>verdr.   | 2=geen             | 3=paniek        | 6=emoties             |                       |
| diagnose      |                     |                    |                 |                       |                       |
| zoutv.        | 6                   |                    | 6               | 1                     | 13                    |
| n-zoutv.      | 4                   |                    | 1               | 1                     | 6                     |
| diabetes      | 9                   |                    | 10              | 3                     | 22                    |
| 201=reactie P | 1=zorg/<br>verdr.   | 2=geen             | 3=paniek        | 6=emoties nvt         |                       |
| diagnose      |                     |                    |                 |                       |                       |
| zoutv.        | 7                   | 1                  | 4               | 1                     | 13                    |
| n-zoutv.      | 1                   | 1                  | 1               | 3                     | 6                     |
| diabetes      | 7                   |                    | 12              | 2                     | 22                    |
| 253=freg.poli | 1=1,2,3 x<br>p.jr   | 2=4t/m11 x<br>p.jr | 3=>12 x<br>p.jr |                       |                       |
| vroeger       |                     |                    |                 |                       |                       |
| zoutv.        |                     | 2                  | 11              |                       | 13                    |
| n-zoutv.      |                     | 5                  | 1               |                       | 6                     |
| diabetes      | 1                   | 14                 | 7               |                       | 22                    |
| 254=freg.poli | 1=1,2,3 x<br>p.jr   | 2=4t/m11x<br>p.jr  | 3=>12 x<br>p.jr |                       |                       |
| contr.nu      |                     |                    |                 |                       |                       |
| zoutv.        | 7                   | 6                  |                 |                       | 13                    |
| n-zoutv.      | 2                   | 4                  |                 |                       | 6                     |
| diabetes      | 1                   | 19                 | 2               |                       | 22                    |
| 232(351)=     | 1=<1jr              | 2=1/tm3jr          | 3=4t/m6jr       | 4=>7jr niet<br>opgen. |                       |
| leeft.le      |                     |                    |                 |                       |                       |
| zh.opn.       |                     |                    |                 |                       |                       |
| zoutv.        | 12                  |                    |                 | 1                     | 13                    |
| n-zoutv.      | 4                   |                    | 1               | 1                     | 6                     |
| diabetes      | 3                   | 10                 | 6               | 2                     | 22                    |
| 234=duur le   | 1=0t/m2 wk          | 2=3t/m6 wk         | 3=7t/m12 wk     | 4=>12 wk              |                       |
| zh.opn.       |                     |                    |                 |                       |                       |
| zoutv.        | 1                   | 2                  | 3               | 7                     | 13                    |
| n-zoutv.      | 3                   | 1                  | 1               | 1                     | 6                     |
| diabetes      | 4                   | 15                 | 1               | 2                     | 22                    |
| 233=aantal    | 1=0.1               | 2=2t/m5            | 3=6t/m10        | 4=>10                 |                       |
| zh.opn.       |                     |                    |                 |                       |                       |
| zoutv.        | 2                   | 5                  | 4               | 2                     | 13                    |
| n-zoutv.      | 1                   | 3                  | 1               | 1                     | 6                     |
| diabetes      | 3                   | 14                 | 5               |                       | 22                    |
| 230=wie zorgt | 1=pat.zelf          | 2=M                | 3=P             | 4=ande-<br>ren nvt    |                       |
| voor med.     |                     |                    |                 |                       |                       |
| zoutv.        | 3                   | 6                  |                 | 4                     | 13                    |
| n-zoutv.      | 2                   |                    |                 | 4                     | 6                     |
| diabetes      | 15                  | 5                  | 1               | 1                     | 22                    |

| 231=leeft.                         | 1=0-6jr          | 2=7-11 jr | 3>=>12jr   | 0=niet zelf             |     |
|------------------------------------|------------------|-----------|------------|-------------------------|-----|
| zelf zor-<br>gen voor<br>medicatie |                  |           |            |                         |     |
| zoutv.                             | 2                | 1         |            | 10                      | 13  |
| n-zoutv.                           |                  | 2         |            | 4                       | 6   |
| diabetes                           | 4                | 11        | 1          | 6                       | 22  |
| reactie<br>med./inj.               | 2=geen<br>probl. | 3=strijd  | 4=vergeten | 6=geen<br>scenes<br>rot | nvt |
| 226=als_baby                       |                  |           |            |                         |     |
| zoutv.                             | 10               | 2         |            | 1                       | 13  |
| n-zoutv.                           | 1                |           |            | 5                       | 6   |
| diabetes                           | 1                | 2         |            | 1                       | 18  |
| 227=als_peuter                     |                  |           |            |                         |     |
| zoutv.                             | 12               |           | 1          |                         | 13  |
| n-zoutv.                           | 4                |           |            | 2                       | 6   |
| diabetes                           | 3                | 10        |            | 5                       | 4   |
| 228=schoolk.                       |                  |           |            |                         |     |
| zoutv.                             | 10               |           | 2          |                         | 1   |
| n-zoutv.                           | 3                |           | 3          |                         | 6   |
| diabetes                           | 4                | 3         |            | 15                      | 22  |
| 229=puber                          |                  |           |            |                         |     |
| zoutv.                             | 2                |           | 2          |                         | 9   |
| n-zoutv.                           | 3                |           | 1          |                         | 2   |
| diabetes                           | 1                |           |            | 6                       | 15  |
| bekendh.<br>ziekte                 |                  |           |            |                         |     |
| 189=fam.P                          | 1=ja             | 0=nee     |            |                         |     |
| zoutv.                             |                  | 13        |            |                         | 13  |
| n-zoutv.                           |                  | 6         |            |                         | 6   |
| diabetes                           | 6                | 16        |            |                         | 22  |
| 190=fam.M                          | 2=ja             | 0=nee     |            |                         |     |
| zoutv.                             |                  | 13        |            |                         | 13  |
| n-zoutv.                           |                  | 6         |            |                         | 6   |
| diabetes                           | 6                | 16        |            |                         | 22  |
| 191=broer/zus                      | 3=ja             | 0=nee     |            |                         |     |
| zoutv.                             | 2                | 11        |            |                         | 13  |
| n-zoutv.                           | 2                | 4         |            |                         | 6   |
| diabetes                           | 1                | 21        |            |                         | 22  |
| 192=omgeving                       | 4=ja             | 0=nee     |            |                         |     |
| zoutv.                             |                  | 13        |            |                         | 13  |
| n-zoutv.                           |                  | 6         |            |                         | 6   |
| diabetes                           | 4                | 17        |            |                         | 22  |
| 193=litterat.                      | 5=ja             | 0=nee     |            |                         |     |
| zoutv.                             |                  | 13        |            |                         | 13  |
| n-zoutv.                           |                  | 6         |            |                         | 6   |
| diabetes                           | 6                | 16        |            |                         | 22  |
| 194=onbekend                       | 6=ja             | 0=nee     |            |                         |     |
| zoutv.                             | 11               | 2         |            |                         | 13  |
| n-zoutv.                           | 4                | 2         |            |                         | 6   |
| diabetes                           | 2                | 20        |            |                         | 22  |
| inform.                            | 1=geen           | 2=voll.   | 3=onvoll.  |                         | nvt |
| ziekte                             |                  |           |            |                         |     |
| 209=broer/zus                      |                  |           |            |                         |     |
| zoutv.                             | 1                | 3         | 7          |                         | 11  |
| n-zoutv.                           |                  | 3         | 3          |                         | 6   |
| diabetes                           | 1                | 19        |            | 2                       | 22  |
| 210=fam.P                          |                  |           |            |                         |     |
| zoutv.                             | 1                | 7         | 5          |                         | 13  |
| n-zoutv.                           |                  | 3         | 3          |                         | 6   |
| diabetes                           |                  | 22        |            |                         | 22  |
| 211=fam.M                          |                  |           |            |                         |     |
| zoutv.                             |                  | 10        | 3          |                         | 13  |
| n-zoutv.                           |                  | 3         | 3          |                         | 6   |
| diabetes                           |                  | 22        |            |                         | 22  |
| 212=vrienden                       |                  |           |            |                         |     |
| zoutv.                             | 1                | 7         | 5          |                         | 13  |
| n-zoutv.                           |                  | 3         | 3          |                         | 6   |
| diabetes                           |                  | 21        | 1          |                         | 22  |



|                                |                    |                     |                                   |         |     |
|--------------------------------|--------------------|---------------------|-----------------------------------|---------|-----|
| 213=buren/<br>school           |                    |                     |                                   |         |     |
| zoutv.                         | 1                  | 5                   | 7                                 |         | 13  |
| n-zoutv.                       |                    | 2                   | 4                                 |         | 6   |
| diabetes                       |                    | 22                  |                                   |         | 22  |
| 222=kennis                     | 1=onvoll.          | 2=voll.             | 3=werking<br>hormoon              | nvt     |     |
| pat.zelf                       |                    |                     |                                   |         |     |
| zoutv.                         | 3                  | 10                  |                                   |         | 13  |
| n-zoutv.                       | 1                  | 3                   |                                   | 2       | 6   |
| diabetes                       | 7                  | 14                  |                                   | 1       | 22  |
| 289=gezins-<br>uitbr.          | 1=ja               | 2=nee               |                                   |         |     |
| zoutv.                         | 9                  | 4                   |                                   |         | 13  |
| n-zoutv.                       | 1                  | 5                   |                                   |         | 6   |
| diabetes                       | 15                 | 7                   |                                   |         | 22  |
| 290=ander<br>kind d.           | 1=ja               | 2=nee               | 3=weet ik<br>niet                 |         |     |
| zoutv.                         | 9                  | 4                   |                                   |         | 13  |
| n-zoutv.                       | 2                  | 4                   |                                   |         | 6   |
| diabetes                       | 16                 | 5                   | 1                                 |         | 22  |
| reactie<br>kind poli<br>contr. | 1=angst            | 3=gewoon            | 4=leuk                            | nvt     |     |
| 255=als_baby                   |                    |                     |                                   |         |     |
| zoutv.                         | 9                  | 3                   | 0                                 | 1       | 13  |
| n-zoutv.                       |                    | 1                   |                                   | 5       | 6   |
| diabetes                       |                    | 4                   |                                   | 18      | 22  |
| 256=peuter/kl.                 |                    |                     |                                   |         |     |
| zoutv.                         | 9                  | 4                   |                                   |         | 13  |
| n-zoutv.                       | 1                  | 3                   |                                   | 2       | 6   |
| diabetes                       | 4                  | 11                  | 3                                 | 4       | 22  |
| 257=schoolk.                   |                    |                     |                                   |         |     |
| zoutv.                         | 7                  | 3                   | 3                                 |         | 13  |
| n-zoutv.                       | 2                  | 4                   |                                   |         | 6   |
| diabetes                       | 3                  | 14                  | 5                                 |         | 22  |
| 258=puber                      |                    |                     |                                   |         |     |
| zoutv.                         |                    | 3                   |                                   | 10      | 13  |
| n-zoutv.                       | 2                  | 2                   |                                   | 2       | 6   |
| diabetes                       |                    | 5                   | 2                                 | 15      | 22  |
| reactie<br>kind<br>onderz.     | 1=lich.<br>onderz. | 4=bloed-<br>prikken | 5=praten+<br>wisselen<br>doktoren | 6=niets | nvt |
| 259=als_baby                   |                    |                     |                                   |         |     |
| zoutv.                         |                    | 11                  |                                   | 1       | 13  |
| n-zoutv.                       |                    |                     |                                   | 1       | 5   |
| diabetes                       |                    | 3                   | 1                                 |         | 18  |
| 260=peuter/kl.                 |                    |                     |                                   |         |     |
| zoutv.                         |                    | 11                  | 1                                 | 1       | 13  |
| n-zoutv.                       |                    | 2                   |                                   | 2       | 6   |
| diabetes                       | 1                  | 10                  | 3                                 | 4       | 22  |
| 261=schoolk.                   |                    |                     |                                   |         |     |
| zoutv.                         |                    | 10                  |                                   | 3       | 13  |
| n-zoutv.                       |                    | 3                   |                                   | 3       | 6   |
| diabetes                       |                    | 14                  | 5                                 | 3       | 22  |
| reactie<br>kind<br>zh.opn.     | 1=positief         | 2=geen              | 3=emot.<br>probl.                 | nvt     |     |
| 241=als_baby                   |                    |                     |                                   |         |     |
| zoutv.                         | 5                  | 2                   | 4                                 | 2       | 13  |
| n-zoutv.                       | 1                  |                     | 1                                 | 4       | 6   |
| diabetes                       | 2                  |                     | 2                                 | 18      | 22  |
| 242=peuter/kl.                 |                    |                     |                                   |         |     |
| zoutv.                         | 1                  |                     | 10                                | 2       | 13  |
| n-zoutv.                       | 1                  | 1                   | 2                                 | 2       | 6   |
| diabetes                       | 6                  |                     | 11                                | 5       | 22  |
| 243=schoolk.                   |                    |                     |                                   |         |     |
| zoutv.                         | 1                  |                     | 2                                 | 10      | 13  |
| n-zoutv.                       | 2                  |                     | 1                                 | 3       | 6   |
| diabetes                       | 10                 | 2                   | 3                                 | 7       | 22  |

|                |       |       |     |    |
|----------------|-------|-------|-----|----|
| 323=probl.d.   | 0=ja  | 1=nee | nvt |    |
| chron.         |       |       |     |    |
| ziek-zijn      |       |       |     |    |
| als baby       |       |       |     |    |
| zoutv.         | 5     | 7     | 1   | 13 |
| n-zoutv.       |       | 2     | 4   | 6  |
| diabetes       | 2     | 4     | 16  | 22 |
| 324=emot.soc.  | 0=nee | 1=ja  | nvt |    |
| probl.         |       |       |     |    |
| als baby       |       |       |     |    |
| zoutv.         | 11    | 1     | 1   | 13 |
| n-zoutv.       |       | 2     | 4   | 6  |
| diabetes       | 6     |       | 16  | 22 |
| 325=opvoed.    | 0=nee | 1=ja  | nvt |    |
| probl.         |       |       |     |    |
| als baby       |       |       |     |    |
| zoutv.         | 11    | 1     | 1   | 13 |
| n-zoutv.       | 2     |       | 4   | 6  |
| diabetes       | 4     | 2     | 16  | 22 |
| 327=probl.d.   | 0=nee | 1=ja  | nvt |    |
| chron.         |       |       |     |    |
| ziek als       |       |       |     |    |
| peuter/kl      |       |       |     |    |
| zoutv.         | 12    | 1     |     | 13 |
| n-zoutv.       | 4     | 1     | 1   | 6  |
| diabetes       | 1     | 10    | 11  | 22 |
| 328=emot.soc.  | 0=nee | 1=ja  | nvt |    |
| probl.         |       |       |     |    |
| peuter/kl.     |       |       |     |    |
| zoutv.         | 6     | 7     |     | 13 |
| n-zoutv.       | 3     | 2     | 1   | 6  |
| diabetes       | 16    | 2     | 4   | 22 |
| 329=opv.probl. | 0=nee | 1=ja  | nvt |    |
| peuter/kl.     |       |       |     |    |
| zoutv.         | 8     | 5     |     | 13 |
| n-zoutv.       | 4     | 1     | 1   | 6  |
| diabetes       | 13    | 5     | 4   | 22 |
| 330=intell.    | 0=nee | 1=ja  | nvt |    |
| probl.         |       |       |     |    |
| peuter/kl.     |       |       |     |    |
| zoutv.         | 9     | 4     |     | 13 |
| n-zoutv.       | 5     |       | 1   | 6  |
| diabetes       | 16    | 2     | 4   | 22 |
| 331=probl.d.   | 0=ja  | 1=nee | nvt |    |
| chron.         |       |       |     |    |
| ziek-zijn      |       |       |     |    |
| schoolk.       |       |       |     |    |
| zoutv.         | 11    | 2     |     | 13 |
| n-zoutv.       | 5     | 1     |     | 6  |
| diabetes       | 16    | 6     |     | 22 |
| 332=emot.soc.  | 0=nee | 1=ja  | nvt |    |
| probl.         |       |       |     |    |
| schoolk.       |       |       |     |    |
| zoutv.         | 6     | 7     |     | 13 |
| n-zoutv.       | 3     | 3     |     | 6  |
| diabetes       | 14    | 8     |     | 22 |
| 333=opv.probl. | 0=nee | 1=ja  | nvt |    |
| schoolk.       |       |       |     |    |
| zoutv.         | 8     | 5     |     | 13 |
| n-zoutv.       | 4     | 2     |     | 6  |
| diabetes       | 10    | 12    |     | 22 |
| 334=intell.    | 0=nee | 1=ja  | nvt |    |
| probl.         |       |       |     |    |
| schoolk.       |       |       |     |    |
| zoutv.         | 9     | 4     |     | 13 |
| n-zoutv.       | 5     | 1     |     | 6  |
| diabetes       | 14    | 8     |     | 22 |

| neveneef. 1=geen |                   | 2=obesitas |    | 3=cushing                |    |    |
|------------------|-------------------|------------|----|--------------------------|----|----|
| medic.           |                   |            |    |                          |    |    |
| 308=             | <1 jr             |            |    |                          |    |    |
|                  | zoutv.            | 7          | 6  |                          | 13 |    |
|                  | n-zoutv.          | 4          | 2  |                          | 6  |    |
|                  | diabetes          | 22         |    |                          | 22 |    |
| 309=             | >1 jr             |            |    |                          |    |    |
|                  | zoutv.            | 6          | 5  | 2                        | 13 |    |
|                  | n-zoutv.          | 4          | 1  | 1                        | 6  |    |
|                  | diabetes          | 22         |    |                          | 22 |    |
| <hr/>            |                   |            |    |                          |    |    |
| 311=             | lich. 1=geen      | 2=1 ziekte |    | 3=2 ziekten 4=>3 ziekten |    |    |
|                  | compl.            |            |    |                          |    |    |
|                  | zoutv.            | 6          | 3  | 2                        | 2  | 13 |
|                  | n-zoutv.          | 3          | 1  | 1                        | 1  | 6  |
|                  | diabetes          | 6          | 9  | 3                        | 4  | 22 |
| <hr/>            |                   |            |    |                          |    |    |
| 322=             | shock 1=ja        | 2=nee      |    | onbekend                 |    |    |
|                  | zoutv.            | 7          | 5  | 1                        |    | 13 |
|                  | n-zoutv.          | 1          | 5  |                          |    | 6  |
|                  | diabetes          | 5          | 16 | 1                        |    | 22 |
| <hr/>            |                   |            |    |                          |    |    |
| 304=             | gewicht 25        | 50         |    | 75 onbekend              |    |    |
|                  | zoutv.            |            | 4  | 8                        | 1  | 13 |
|                  | n-zoutv.          |            | 1  | 5                        |    | 6  |
|                  | diabetes          | 9          | 5  | 8                        |    | 22 |
| <hr/>            |                   |            |    |                          |    |    |
| 303=             | lengte 25         | 50         |    | 75 onbekend              |    |    |
|                  | zoutv.            | 5          | 3  | 4                        | 1  | 13 |
|                  | n-zoutv.          | 3          | 2  | 1                        |    | 6  |
|                  | diabetes          | 10         | 7  | 5                        |    | 22 |
| <hr/>            |                   |            |    |                          |    |    |
| 305=             | botleeft. 1= 1 jr | 2=adeq.    |    | 3= 1 jr onbekend         |    |    |
|                  | zoutv.            | 6          | 2  | 3                        | 2  | 13 |
|                  | n-zoutv.          |            |    | 6                        |    | 6  |
|                  | diabetes          | 7          | 7  |                          | 8  | 22 |
| <hr/>            |                   |            |    |                          |    |    |
| 306=             | biol. 1=te vroeg  | 2=normaal  |    | 3=te laat onbekend       |    |    |
|                  | rijping           |            |    |                          |    |    |
|                  | zoutv.            | 1          | 9  | 1                        | 2  | 13 |
|                  | n-zoutv.          | 4          | 1  |                          | 1  | 6  |
|                  | diabetes          |            | 5  |                          | 17 | 22 |

Bijlage 17

Frequentie verdeling gedragsvariabelen voor zoutverlies- en niet-zoutverlies jongens met CAH en diabetes-jongens.

| var                  | antwoordcategorieën |            |           | totaal<br>ziektgroep |
|----------------------|---------------------|------------|-----------|----------------------|
| 263=drinken baby     | 1=slecht            | 2=matig    | 3=goed    |                      |
|                      | zoutv.              | 3          | 10        | 13                   |
|                      | n-zoutv.            | 2          | 2         | 6                    |
|                      | diabetes            | 4          | 18        | 22                   |
| 264=eten nu          | 1=te weinig         | 2=normaal  | 3=te veel |                      |
|                      | zoutv.              | 1          | 6         | 13                   |
|                      | n-zoutv.            |            | 5         | 6                    |
|                      | diabetes            |            | 10        | 22                   |
| 267=pers.baby        | 1=pos.              | 2=huilerig | 4=neg.    |                      |
|                      | zoutv.              | 6          | 7         | 13                   |
|                      | n-zoutv.            | 5          | 1         | 6                    |
|                      | diabetes            | 14         | 7         | 22                   |
| 269=motorische ontw. | 1=achter            | 2=adeq.    | 3=voor    |                      |
|                      | zoutv.              | 3          | 9         | 13                   |
|                      | n-zoutv.            | 2          | 4         | 6                    |
|                      | diabetes            | 3          | 10        | 22                   |
| 270=taal ontw.       | 1=achter            | 2=adeq.    | 3=voor    |                      |
|                      | zoutv.              | 5          | 5         | 13                   |
|                      | n-zoutv.            |            | 5         | 6                    |
|                      | diabetes            | 2          | 12        | 22                   |
| 271=slapen nu        | 1=goed              | 3=slecht   |           |                      |
|                      | zoutv.              | 12         | 1         | 13                   |
|                      | n-zoutv.            | 5          | 1         | 6                    |
|                      | diabetes            | 18         | 4         | 22                   |

|                            |                       |                      |                               |      |
|----------------------------|-----------------------|----------------------|-------------------------------|------|
| 272=zindelijkheid          | 1=laat                | 5=vroeg              | 6=normaal                     |      |
| zoutv.                     | 5                     | 3                    | 5                             | 13   |
| n-zoutv.                   | 4                     | 1                    | 1                             | 6    |
| diabetes                   | 6                     | 9                    | 7                             | 22   |
| 273=bloot thuis            | 2=ja                  | 3=nee                | 1=weet ik niet                |      |
| zoutv.                     | 3                     | 10                   |                               | 13   |
| n-zoutv.                   | 1                     | 5                    |                               | 6    |
| diabetes                   | 14                    | 8                    |                               | 22   |
| 275=bloot buiten           | 2=ja                  | 3=nee                | 1=weet ik niet                |      |
| zoutv.                     | 4                     | 9                    |                               | 13   |
| n-zoutv.                   |                       | 6                    |                               | 6    |
| diabetes                   | 9                     | 13                   |                               | 22   |
| 278=sex. voorl.            | 1=vraagt +<br>inform. | 2=vraagt<br>-inform. | 5=vraagt niet<br>geen inform. |      |
| zoutv.                     | 11                    |                      | 2                             | 13   |
| n-zoutv.                   | 1                     |                      | 5                             | 6    |
| diabetes                   | 14                    |                      | 8                             | 22   |
| 279=masturbatie            | 1=niet                | 2=wel                |                               |      |
| zoutv.                     | 3                     | 10                   |                               | 13   |
| n-zoutv.                   | 5                     | 1                    |                               | 6    |
| diabetes                   | 11                    | 11                   |                               | 22   |
| 282=hoeveelh.<br>vriendjes | 1=veel                | 2=matig              | 4=geen                        |      |
| zoutv.                     | 9                     | 4                    |                               | 13   |
| n-zoutv.                   | 3                     | 1                    | 2                             | 6    |
| diabetes                   | 9                     | 12                   | 1                             | 22   |
| 283=sexe vriendjes         | 1=jongens             | 2=meisjes            | 3=d+g<br>4+g                  | geen |
| zoutv.                     | 9                     |                      | 4                             | 13   |
| n-zoutv.                   | 2                     |                      | 2                             | 6    |
| diabetes                   | 6                     |                      | 15                            | 22   |
| 288=sexe boezemvr.         | 1=jongen              | 2=meisje             | 3=d+g<br>4+g                  | geen |
| zoutv.                     | 6                     | 1                    | 6                             | 13   |
| n-zoutv.                   | 1                     |                      | 5                             | 6    |
| diabetes                   | 8                     | 2                    | 12                            | 22   |
| 286=ruzie                  | 1=veel                | 2=weinig             | 3=nooit                       |      |
| zoutv.                     | 8                     | 4                    | 1                             | 13   |
| n-zoutv.                   |                       | 5                    | 1                             | 6    |
| diabetes                   | 8                     | 10                   | 4                             | 22   |
| 287=geplaagd               | 1=veel                | 2=weinig             | 3=nooit                       |      |
| zoutv.                     | 4                     | 6                    | 3                             | 13   |
| n-zoutv.                   | 1                     | 4                    | 1                             | 6    |
| diabetes                   | 6                     | 11                   | 5                             | 22   |
| 288=stoeien                | 1=dol                 | 2=niet dol           |                               |      |
| zoutv.                     | 12                    | 1                    |                               | 13   |
| n-zoutv.                   | 2                     | 4                    |                               | 6    |
| diabetes                   | 20                    | 2                    |                               | 22   |

## Bijlage 18

Gemiddelde genderscores van CAH-meisjes die een verschil geven op ziektevariabelen, steekproefgrootte per antwoord, spreiding per antwoord en t-waarde.

| code<br>antw. | omschrijving variabelen                                        | n  | gem.<br>gend | s    | t-waarde            |
|---------------|----------------------------------------------------------------|----|--------------|------|---------------------|
| 10 =          | diagn.CAH o.g.v. virilisatie kenm.                             | 7  | 1.6          | 2.1  | $t_{10.13}$<br>=2.6 |
| 11 =          | diagn.CAH o.g.v. secund.gesl.kenm.                             | 3  | 1.6          | 1.2  |                     |
| 13 =          | diagn.CAH o.g.v. virilisatie + zoutverl.                       | 13 | 0.4          | 16.2 |                     |
| 14 =          | diagn.CAH o.g.v. viril.zoutv.sec.gesl.kenm.                    | 2  | 1.8          | 2.6  |                     |
| 1 =           | geén inform. aan broer/zus over ziekte CAH-meisje              | 1  | 0.3          | ~    | $t_{2.3}$<br>=2.2   |
| 2 =           | ziekte volledig uitgelegd aan broer/zusje van CAH-meisje       | 8  | 1.8          | 4.4  |                     |
| 3 =           | alleen ziek-zijn (niet hormooneff.) uitgelegd aan broer/zus    | 12 | 0.7          | 18.8 |                     |
| 2 =           | als CAH-meisje géén medicatie had gekregen → ziek              | 2  | 2.5          | 0.5  | $t_{4.8}$<br>=2.7   |
| 4 =           | als CAH-meisje géén medicatie had gekregen → vermannelijking   | 8  | 1.6          | 3.0  |                     |
| 8 =           | als CAH-meisje géén medicatie had gekregen → dood              | 15 | 0.5          | 17.4 |                     |
| 1 =           | ziekte voll.aan pat.zelf uitgelegd                             | 9  | 0.6          | 11.8 | $t_{1.2}$<br>=2.1   |
| 2 =           | alleen ziek-zijn (niet hormooneff.) uitgelegd aan patient      | 15 | 1.4          | 9.8  |                     |
| 1 =           | duur 1e ziekenh.opn. 1 t/m 2 wk                                | 6  | 1.9          | 3.0  | $t_{1.4}$<br>=3.9   |
| 2 =           | duur 1e ziekenh.opn. 3 t/m 6 wk                                | 2  | 0.3          | 9.2  |                     |
| 3 =           | duur 1e ziekenh.opn. 6 t/m 10 wk                               | 4  | 1.5          | 0.9  |                     |
| 4 =           | duur 1e ziekenh.opn. > 10 wk                                   | 12 | 0.4          | 6.5  |                     |
| 2 =           | freq. poliklinische controles begin ziekte 4 t/m 11 x per jaar | 10 | 1.7          | 5.8  | $t_{2.3}$<br>=2.8   |
| 3 =           | freq. poliklinische controles ≥ 12 x p.jr                      | 15 | 0.5          | 19.0 |                     |
| 1 =           | gezinsuitbr.i.v.m.erfelijkheid - nee                           | 15 | 0.6          | 17.2 | $t_{1.2}$<br>=2.3   |
| 2 =           | gezinsuitbr.i.v.m.erfelijkheid - ja                            | 10 | 1.6          | 10.0 |                     |
| 1 =           | in shock geweest - ja                                          | 6  | -0.2         | 7.8  | $t_{1.2}$<br>=2.3   |
| 2 =           | in shock geweest - nee                                         | 18 | 1.5          | 10.0 |                     |
| 1 =           | leeftijd diagnose CAH < 1 jr                                   | 15 | 0.5          | 17.4 | $t_{1.2}$<br>=2.7   |
| 2 =           | leeftijd diagnose CAH 1 t/m 5.6 jr                             | 6  | 1.9          | 3.2  |                     |
| 3 =           | leeftijd diagnose CAH > 5.7 jr                                 | 4  | 1.8          | 1.4  |                     |
| 1 =           | leeftijd 1e ziekenh.opn. < 1 jr                                | 16 | 0.5          | 18.5 | $t_{1.2}$<br>=1.9   |
| 2 =           | leeftijd 1e ziekenh.opn. 1 t/m 3 jr                            | 6  | 1.5          | 1.7  |                     |
| 3 =           | leeftijd 1e ziekenh.opn. 4 t/m 6 jr                            | 1  | 3.0          | ~    |                     |
| 4 =           | leeftijd 1e ziekenh.opn. > 7 jr                                | -  | -            | -    |                     |

## Bijlage 19

Gemiddelde genderscores van meisjes met de zoutverlies variant van CAH die een verschil geven op ziektevariabelen, steekproefgrootte per antwoord, spreiding per antwoord, t-waarde.

| code<br>antw. | omschrijving variabele                                                          | n | gem.<br>gend. | s   | t-waarde      |
|---------------|---------------------------------------------------------------------------------|---|---------------|-----|---------------|
| 1 =           | reactie moeder op diagnose CAH-zoutverlies ♀ is zorg/verdriet                   | 6 | -0.4          | 6.4 | $t_{1.3}=2.8$ |
| 3 =           | reactie moeder op diagnose CAH-zoutverlies ♀ is paniek                          | 6 | 1.0           | 0.8 |               |
| 6 =           | reactie moeder op diagnose CAH-zoutverlies ♀ is emotioneel                      | 1 | 0.9           | ∞   |               |
| 1 =           | CAH-zoutverlies ♀ is in shock geweest                                           | 6 | -0.2          | 7.8 | $t_{1.2}=2.0$ |
| 2 =           | CAH-zoutverlies ♀ niet in shock gew.                                            | 7 | 0.8           | 1.9 |               |
| 0 =           | geen problemen door chronisch ziek-zijn bij CAH-zoutverlies ♀ in schoolleeftijd | 6 | 1.4           | 1.9 | $t_{0.1}=2.7$ |
| 1 =           | wel problemen door chronisch ziek-zijn bij CAH-zoutverlies ♀ in schoolleeftijd  | 4 | 2.4           | 0.6 |               |

## Bijlage 20

Gemiddelde genderscores van diabetes-meisjes die een verschil geven op ziektevariabelen, steekproefgrootte per antwoord, spreiding per antwoord, t-waarde

| code<br>antw. | omschrijving variabele                                                       | n  | gem.<br>gend | s    | t-waarde      |
|---------------|------------------------------------------------------------------------------|----|--------------|------|---------------|
| 1 =           | reactie vader op diagnose is zorg/verdriet                                   | 14 | 1.3          | 16.1 | $t_{1.3}=2.1$ |
| 2 =           | geen reactie van vader op de diagnose diabetes                               | 1  | 1.3          | ∞    |               |
| 3 =           | reactie vader op diagnose diabetes is paniek                                 | 4  | 2.6          | 0.8  |               |
| 2 =           | geen reactie diab.kind op school-kind leeftijd op het injecteren             | 3  | 2.0          | 1.4  | $t_{3.6}=2.3$ |
| 3 =           | reactie diab.kind op schoolkind leeftijd op het injecteren = strijd          | 4  | 2.6          | 14.7 |               |
| 4 =           | reactie diab.kind op schoolkind leeftijd op het injecteren = vergeten/rot    | 1  | 0.6          | ∞    |               |
| 6 =           | reactie diab.kind op schoolkind leeftijd op het injecteren = rot/geen scenes | 15 | 1.3          | 1.6  |               |
| 0 =           | problemen door chronisch ziek-zijn op schoolkind leeftijd                    | 19 | 1.8          | 12.0 | $t_{0.1}=2.7$ |
| 1 =           | geen problemen door chronisch ziek-zijn op schoolkind leeftijd               | 4  | 0.5          | 5.4  |               |
| 1 =           | leeftijd te ziekenh.opn. < 1 jr                                              | 3  | 0.3          | 5.5  | $t_{1.4}=2.4$ |
| 2 =           | leeftijd te ziekenh.opn. 1 t/m 3 jr                                          | 7  | 1.4          | 4.9  |               |
| 3 =           | leeftijd te ziekenh.opn. 4 t/m 6 jr                                          | 8  | 1.8          | 3.2  |               |
| 4 =           | leeftijd te ziekenh.opn. > 7 jr                                              | 8  | 2.1          | 5.0  |               |

## Bijlage 21a

Gemiddelde genderscores van CAH-meisjes op gedragsvariabelen vriendjes nu en boezemvriend nu, steekproefgrootte per antwoord, spreiding per antwoord, t-waarde.

| code<br>antw. | omschrijving variabele   | n  | gem.<br>gend | s    | t-waarde      |
|---------------|--------------------------|----|--------------|------|---------------|
| 1 =           | vriendjes nu             | 5  | -0.3         | 3.8  | $t_{1.3}=3.9$ |
| 2 =           | vriendinnen nu           | 11 | 1.1          | 11.8 |               |
| 3 =           | vriendjes en vriendinnen | 9  | 1.6          | 5.1  |               |
| 1 =           | boezemvriend nu          | 5  | 0.3          | 5.9  | $t_{1.2}=2.5$ |
| 2 =           | boezemvriendin           | 9  | 1.6          | 5.3  |               |

## Bijlage 21b

Gemiddelde genderscores van diabetes-meisjes op gedragsvariabelen vriendjes nu en boezemvriend nu, steekproefgrootte per antwoord, spreiding per antwoord, t-waarde

| code<br>antw. | omschrijving variabele   | n  | gem.<br>gend | s   | t-waarde      |
|---------------|--------------------------|----|--------------|-----|---------------|
| 1 =           | vriendjes nu             | 3  | 0.3          | 5.1 | $t_{1.2}=2.4$ |
| 2 =           | vriendinnen nu           | 9  | 1.9          | 5.3 |               |
| 3 =           | vriendjes en vriendinnen | 14 | 1.7          | 9.7 |               |
| 1 =           | boezemvriend nu          | 6  | 1.6          | 3.5 | $t_{1.2}=1.0$ |
| 2 =           | boezemvriendin nu        | 7  | 2.0          | 2.4 |               |

## Bijlage 21c

Gemiddelde genderscores van CAH- en diabetes-meisjes op gedragsvariabelen vriendjes nu en boezemvriend nu, steekproefgrootte per antwoord, spreiding per antwoord, t-waarde

| code<br>antw. | omschrijving variabele   | n  | gem.<br>gend | s    | t-waarde                       |
|---------------|--------------------------|----|--------------|------|--------------------------------|
| 1 =           | vriendjes nu             | 8  | 0.0          | 9.4  | $t_{1.3}=4.7$<br>$t_{1.2}=3.9$ |
| 2 =           | vriendinnen nu           | 20 | 1.5          | 21.2 |                                |
| 3 =           | vriendjes en vriendinnen | 23 | 1.7          | 14.9 |                                |
| 1 =           | boezemvriend nu          | 11 | 0.9          | 14.5 | $t_{1.2}=3.0$                  |
| 2 =           | boezemvriendin nu        | 16 | 1.8          | 8.4  |                                |

## Bijlage 21d

Gemiddelde genderscores van CAH-meisjes met de zoutverlies variant van CAH en de niet-zoutverlies variant van CAH op variabele vriendjes, steekproefgrootte per antwoord, spreiding per antwoord, t-waarde.

|               |                             | meisjes met<br>zoutverlies |              |     |               | meisjes zonder<br>zoutverlies |              |     |               |
|---------------|-----------------------------|----------------------------|--------------|-----|---------------|-------------------------------|--------------|-----|---------------|
| code<br>antw. | omschrijving<br>variabele   | n                          | gem.<br>gend | s   | t-waarde      | n                             | gem.<br>gend | s   | t-waarde      |
| 1 =           | vriendjes nu                | 4                          | -0.5         | 2.6 | $t_{1.5}=2.8$ | 1                             | 0.7          | 3   | $t_{2.3}=0.5$ |
| 2 =           | vriendinnen nu              | 5                          | 0.5          | 5.2 |               | 5                             | 1.9          | 1.8 |               |
| 3 =           | vriendjes en<br>vriendinnen | 4                          | 1.0          | 0.8 |               | 5                             | 2.1          | 1.7 |               |

## Bijlage 22

Gemiddelde genderscores van CAH-meisjes die een verschil geven op variabelen "beleving ouders sexe CAH-meisje", steekproefgrootte per antwoord, spreiding per antwoord, t-waarde.

| code<br>antw. | omschrijving variabele                                      | n  | gem.<br>gend | s    | t-waarde              |
|---------------|-------------------------------------------------------------|----|--------------|------|-----------------------|
| 1 =           | twijfel arts sexe kind bij geboorte                         | 8  | 0.3          | 6.6  | t=3.6                 |
| 2 =           | geen twijfel arts sexe = ♀                                  | 13 | 1.6          | 8.8  |                       |
| 3 =           | geen twijfel arts sexe = ♂                                  | 4  | -0.3         | 1.1  |                       |
| 1 =           | geen twijfel ouders sexe kind bij geboorte                  | 12 | 2.3          | 1.3  | t=3.7                 |
| 2 =           | geen twijfel ouders sexe = ♂                                | 2  | +0.5         | 4.5  |                       |
| 3 =           | twijfel ouders sexe                                         | 11 | 0.9          | 5.1  |                       |
| 1 =           | sexe aangifte Burgelijke Stand = ♂                          | 6  | 0.2          | 5.4  | t=3.9                 |
| 2 =           | sexe aangifte Burgelijke Stand = ♀                          | 19 | 1.8          | 12.7 |                       |
| 1 =           | vernoemd naar niemand                                       | 7  | -0.1         | 8.2  | t <sub>1,3</sub> =3.6 |
| 2 =           | vernoemd naar mannelijk persoon                             | 1  | 1.1          | ∞    |                       |
| 3 =           | vernoemd naar vrouwelijk persoon                            | 16 | 1.5          | 12.0 |                       |
| 1 =           | beschrijving genitaal voor operatie in termen van "gewoon"  | 7  | 1.6          | 2.3  | t <sub>1,3</sub> =3.6 |
| 2 =           | beschrijving genitaal voor operatie in termen van "twijfel" | 10 | 1.0          | 24.3 |                       |
| 3 =           | beschrijving genitaal voor operatie in termen van "penis"   | 8  | 0.5          | 2.0  |                       |
| 2 =           | resultaat operatie genitaal volgens Moeder normaal          | 8  | 0.3          | 14.4 | t <sub>2,3</sub> =1.8 |
| 3 =           | resultaat operatie genitaal volgens Moeder niet normaal     | 12 | 1.2          | 9.5  |                       |
| 2 =           | resultaat operatie genitaal volgens Vader normaal           | 7  | 0.2          | 13.6 | t <sub>2,3</sub> =2.0 |
| 3 =           | resultaat operatie genitaal volgens Vader niet normaal      | 13 | 1.2          | 9.5  |                       |

## Bijlage 23

Gemiddelde genderscores van CAH-meisjes die geen verschil geven op variabelen "beleving ouders sexe CAH-meisje", steekproefgrootte per antwoord, spreiding per antwoord, t-waarde.

| code<br>antw. | omschrijving variabele                            | n  | gem.<br>gend | s    | t-waarde              |
|---------------|---------------------------------------------------|----|--------------|------|-----------------------|
| 1 =           | reactie moeder genitaal (voor operatie) = angst   | 7  | 0.6          | 20.0 | t <sub>1,3</sub> =0.7 |
| 2 =           | reactie moeder genitaal (voor operatie) = gewoon  | 5  | 1.3          | 5.5  |                       |
| 3 =           | reactie moeder genitaal (voor operatie) = bezorgd | 10 | 1.0          | 4.1  |                       |
| 1 =           | Prader objectief = 2                              | 12 | 1.3          | 17.4 | t <sub>2,3</sub> =1.0 |
| 2 =           | Prader objectief = 3                              | 4  | 0.6          | 8.3  | t <sub>2,4</sub> =0.8 |
| 3 =           | Prader objectief = 4                              | 8  | 0.9          | 4.6  | t <sub>3,4</sub> =0.5 |
| 1 =           | leeftijd operatie genitaal < 1 jr                 | 2  | 0.2          | 0.5  | t <sub>1,2</sub> =0.5 |
| 2 =           | leeftijd operatie genitaal 1-6 jr                 | 11 | 0.8          | 23.8 | t <sub>1,3</sub> =2.5 |
| 3 =           | leeftijd operatie genitaal ≥ 6 jr                 | 6  | 1.3          | 1.3  | t <sub>2,3</sub> =0.8 |



## Bijlage 24

Gemiddelde genderscores van CAH-meisjes met de zoutverlies variant op variabele "beleving ouders sexe", steekproefgrootte per antwoord, spreiding per antwoord, t-waarde.

| code<br>antw. | omschrijving variabele                                      | n | gem.<br>gend | s    | t-waarde      |
|---------------|-------------------------------------------------------------|---|--------------|------|---------------|
| 2 =           | duur twijfel sexe $\leq 1$ dg                               | 1 | 1.7          | ∞    | $t_{4.5}=1.1$ |
| 4 =           | duur twijfel sexe $\leq 1$ wk                               | 3 | 0.5          | 0.1  |               |
| 5 =           | duur twijfel sexe $>$ wk                                    | 6 | -0.3         | 7.8  |               |
| 1 =           | vernoemd naar niemand                                       | 6 | -0.2         | 8.0  | $t_{1.3}=1.4$ |
| 2 =           | vernoemd naar mannelijk persoon                             | 1 | 1.1          | ∞    |               |
| 3 =           | vernoemd naar vrouwelijk persoon                            | 5 | 0.7          | 2.3  |               |
| 2 =           | resultaat operatie genitaal volgens moeder normaal          | 7 | 0.0          | 11.1 | $t_{2.3}=0.9$ |
| 3 =           | resultaat operatie genitaal volgens moeder niet normaal     | 5 | 0.6          | 0.8  |               |
| 2 =           | resultaat operatie genitaal volgens vader normaal           | 6 | -0.1         | 11.0 | $t_{2.3}=1.4$ |
| 3 =           | resultaat operatie genitaal volgens vader niet normaal      | 6 | 0.7          | 0.8  |               |
| 1 =           | sexe aangifte Burgelijke Stand = ♂                          | 5 | 0.0          | 9.6  | $t=2.1$       |
| 2 =           | sexe aangifte Burgelijke Stand = ♀                          | 9 | 1.25         | 1.0  |               |
| 1 =           | beschrijving genitaal voor operatie in termen van "gewoon"  | 1 | 1.0          | ∞    | $t_{2.3}=0.9$ |
| 2 =           | beschrijving genitaal voor operatie in termen van "twijfel" | 6 | 0.0          | 10.0 |               |
| 3 =           | beschrijving genitaal voor operatie in termen van "penis"   | 6 | 0.5          | 1.9  |               |

## Bijlage 25a

Gemiddelde genderscores van CAH-jongens die een verschil geven op ziektevariabelen, steekproefgrootte per antwoord, spreiding per antwoord, t-waarde

| code<br>antw. | omschrijving variabele                                       | n  | gem.<br>gend | s   | t-waarde      |
|---------------|--------------------------------------------------------------|----|--------------|-----|---------------|
| 1 =           | minder kansen in het leven door ziekte                       | 11 | -1.1         | 8.0 | $t_{1.2}=3.0$ |
| 2 =           | niet minder kansen in het leven door ziekte                  | 8  | -2.1         | 1.5 |               |
| 3 =           | weet ik niet                                                 | -  | -            | -   |               |
| 0 =           | wel problemen als baby door chronisch ziek-zijn              | 5  | -0.7         | 1.9 | $t_{0.1}=2.6$ |
| 1 =           | geen problemen als baby door chronisch ziek-zijn             | 9  | -1.8         | 4.4 |               |
| 1 =           | geen neveneffecten $> 1$ jr door medicatie                   | 10 | -1.9         | 7.0 | $t_{1.2}=2.9$ |
| 2 =           | wel neveneffecten = obesitas $> 1$ jr door medicatie         | 6  | -0.7         | 1.9 |               |
| 3 =           | wel neveneffecten = obesitas+cushing $> 1$ jr door medicatie | 3  | -1.8         | 0.1 |               |

## Bijlage 25b.

Gemiddelde genderscores van CAH-zoutverlies-jongens die een verschil geven op ziektevariabelen, steekproefgrootte per antwoord, spreiding per antwoord, t-waarde

| code<br>antw. | omschrijving variabele                                 | n | gem.<br>gend | s   | t-waarde      |
|---------------|--------------------------------------------------------|---|--------------|-----|---------------|
| 1 =           | minder kansen in het leven door ziekte                 | 9 | -1.2         | 7.5 | $t_{1,2}=1.7$ |
| 2 =           | niet minder kansen in het leven door ziekte            | 4 | -2.0         | 0.3 |               |
| 0 =           | wel problemen als baby door chronisch ziek-zijn        | 5 | -0.7         | 1.9 | $t_{0,1}=2.7$ |
| 1 =           | geen problemen als baby door chronisch ziek-zijn       | 7 | -1.9         | 3.5 |               |
| 1 =           | geen neveneffecten medicatie >1 jr                     | 6 | -2.1         | 2.3 | $t_{1,2}=4.2$ |
| 2 =           | wel neveneffecten medicatie = obesitas >1 jr           | 5 | -0.5         | 0.1 |               |
| 3 =           | wel neveneffecten medicatie = obesitas + cushing >1 jr | 2 | -1.7         | 0.0 |               |
| 1 =           | geen neveneffecten medicatie <1 jr                     | 7 | -2.0         | 2.5 | $t_{1,2}=3.3$ |
| 2 =           | wel neveneffecten medicatie = obesitas <1 jr           | 6 | -0.8         | 0.8 |               |

## Bijlage 26a en 26b.

Gemiddelde genderscores van diabetes-jongens die een verschil geven op ziektevariabelen, steekproefgrootte per antwoord, spreiding per antwoord, t-waarde.

| code<br>antw. | omschrijving variabele                                            | n  | gem.<br>gend | s    | t-waarde      |
|---------------|-------------------------------------------------------------------|----|--------------|------|---------------|
| 1 =           | reactie kind diagnose diabetes = zorg/verdriet                    | 2  | -1.7         | 0.7  | $t_{2,6}=2.7$ |
| 2 =           | reactie kind diagnose diabetes = geen                             | 10 | -1.9         | 4.9  |               |
| 6 =           | reactie kind diagnose diabetes = paniek                           | 9  | -0.8         | 8.3  |               |
| 1 =           | ander kind geworden door ziekte                                   | 10 | -0.9         | 5.2  | $t_{1,2}=3.8$ |
| 2 =           | geen ander kind geworden door ziekte                              | 11 | -2.0         | 3.4  |               |
| 3 =           | weet ik niet                                                      | 1  | 1.0          | ∞    |               |
| 0 =           | geen opvoedingsproblemen als school-kind door chronisch ziek-zijn | 10 | -1.9         | 5.5  | $t_{0,1}=2.6$ |
| 1 =           | wel opvoedingsproblemen als school-kind door chronisch ziek-zijn  | 12 | -0.9         | 10.0 |               |

Gemiddelde genderscores van CAH + diabetes-jongens die een verschil geven op ziektevariabelen, steekproefgrootte per antwoord, spreiding per antwoord, t-waarde

| code<br>antw. | omschrijving variabele                                             | n  | gem.<br>gend | s    | t-waarde      |
|---------------|--------------------------------------------------------------------|----|--------------|------|---------------|
| 1 =           | ander kind geworden door ziekte                                    | 15 | -1.0         | 9.1  | $t_{1,2}=3.2$ |
| 2 =           | geen ander kind geworden door ziekte                               | 21 | -1.8         | 12.6 |               |
| 3 =           | weet ik niet                                                       | 3  | -0.9         | 5.6  |               |
| 0 =           | geen opvoedingsproblemen als school-kind door chronisch ziek-zijn  | 21 | -1.8         | 10.5 | $t_{0,1}=3.1$ |
| 1 =           | wel opvoedingsproblemen als school-kind door chronisch ziek-zijn   | 18 | -0.9         | 17.1 |               |
| 0 =           | geen school(leer)problemen als schoolkind door chronisch ziek-zijn | 27 | -1.6         | 17.4 | $t_{0,1}=2.2$ |
| 1 =           | wel school(leer)problemen als school-kind door chronisch ziek-zijn | 12 | -0.9         | 13.2 |               |

## Curriculum Vitae

Schrijfster van dit proefschrift werd geboren te Utrecht op 16 januari 1942. De Middelbare School (Gemeentelijk Lyceum voor Meisjes) werd te Amsterdam doorlopen. In 1961 werd op deze school het diploma HBS-B behaald.

Hierna volgde de psychologie studie aan de Universiteit van Amsterdam, waar in 1968 het doctoraalexamen werd behaald (afstudeerrichting: ontwikkelingspsychologie bij Prof. Dr. R. Vuyk; bijvak: kinderpsychiatrie bij Prof. Dr. E.C.M. Frijling-Schreuder).

Assistentschappen werden verricht aan de Universiteit van Amsterdam. Van 1-9-'65 tot 31-10-'67 bij Prof. Dr. N.H. Frijda, afdeling functieleer, van 1-11-'67 tot 31-7-'68 bij Prof. Dr. E.C.M. Frijling-Schreuder, afdeling kinderpsychiatrie.

Als psychologe is zij werkzaam geweest op de afdeling kinderpsychiatrie van de Universiteit van Amsterdam in de functie van wetenschappelijk medewerkster (periode 1-8-'68 tot 31-10-'70). Sedert 1-9-'70 is zij als psychologe werkzaam op de afdeling kinderpsychiatrie van het Sophia Kinderziekenhuis te Rotterdam, eerst in de functie van wetenschappelijk medewerkster, en sedert 1-2-'78 in de functie van wetenschappelijk hoofdmedewerkster.

Sedert 1975 is zij opleidingskandidaat van de Nederlandse Vereniging voor Psychoanalyse. Sedert 1981 is zij gewoon lid van de Nederlandse Vereniging voor Psychotherapie.





