

[Endocr Dev.](#) 2014;27:99-112. doi: 10.1159/000363634. Epub 2014 Sep 9.

## **Disorders of sex development peer support.**

[Baratz AB](#)<sup>1</sup>, [Sharp MK](#), [Sandberg DE](#).

### **Author information**

#### **Abstract**

The 2006 Consensus Statement on Management of Intersex Disorders describes peer support as integral to a comprehensive model of care for disorders of sex development (DSD). Affected adults and families look to peer support groups (PSG) for informational, emotional and social support to strengthen coping and assist with the process of shared and informed decision making. Peer support for DSD is relatively new and much can potentially be learned from studies examining the relationship between PSG characteristics and their benefits in other medical conditions. Healthcare providers' awareness of and attitudes toward PSG can influence the degree to which families value such support. This chapter begins with a brief history of peer support for DSD, followed by a summary of the evidence-based literature on PSG across varied medical conditions. We then summarize findings from a recently conducted poll of key DSD peer support and advocacy organizations. The chapter concludes with recommendations for further development of DSD-specific PSG, opportunities for more complete integration of peer support in the model of healthcare and the advantages of input of patient stakeholders in establishing clinical research priorities.

Traduzione

### **Gruppi di sostegno per i DSD**

Il Consensus Statement on Management of Intersex Disorders del 2006 descrive il sostegno tra pari come parte integrante di un modello globale di cura per i disturbi dello sviluppo sessuale (DSD). Gli adulti interessati e le famiglie si rivolgono ai gruppi di sostegno tra pari (PSG) per avere il supporto informativo, emotivo e sociale necessari per affrontare con più forza le situazioni e agevolare un processo decisionale condiviso e consapevole.

Il sostegno reciproco per i DSD è relativamente nuovo e molto può essere appreso da studi che esaminano la relazione tra le caratteristiche del sostegno tra pari e i loro benefici in altre condizioni mediche.

La consapevolezza degli operatori sanitari e il loro atteggiamento verso i PSG possono influenzare il grado in cui le famiglie apprezzano tale sostegno. Questo capitolo inizia con una breve storia di sostegno tra pari con DSD, seguita da una sintesi della letteratura sui PSG in condizioni mediche diverse. Abbiamo poi riassunto i risultati di un sondaggio recentemente condotto da organizzazioni di sostegno tra pari con DSD e da associazioni di difesa. Il capitolo si conclude con le raccomandazioni per un ulteriore sviluppo del supporto tra pari specifico per i DSD, l'opportunità di una più completa integrazione del sostegno tra pari nel modello di assistenza sanitaria ed i vantaggi del contributo dei pazienti nello stabilire le priorità della ricerca clinica.

---

[Endocr Dev.](#) 2014;27:113-27. doi: 10.1159/000363636. Epub 2014 Sep 9.

## **Improving the communication of healthcare professionals with affected children and adolescents.**

[Nordenström A](#)<sup>1</sup>, [Thyen U](#).

### **Author information**

#### **Abstract**

All communication with children and adolescents with disorders of sex development (DSD) must be age appropriate and tailored to their developmental levels and needs. Communication is as much about information concerning the DSD as it is about listening to the individual's thoughts, questions and anxieties. Especially small children are dependent on, and are best reached or helped through the parents. If the diagnosis is made early the child should 'grow into disclosure'. The parents and the child should be involved in a continuous educational interactive process. Sexual maturation and development are part of growing up and becoming an independent adult, which makes it even more important to discuss these matters and the disorder directly with the patient. There are specific aspects of

communication inherent to DSD conditions, related to sexuality and, thus, to personal existential issues. Physicians may find this difficult to talk about and may need to overcome avoidance and fear of incompetency. This chapter provides knowledge about the developmental stages of understanding in all children and how the manner in which information can be adjusted to the individual child's maturity level is the basis for successful communication and supporting of the psychological adaptation of the individual and the family to live with the condition.

Traduzione

### **Migliorare la comunicazione dei professionisti del settore sanitario con bambini e giovani pazienti.**

La comunicazione con i bambini e gli adolescenti con disturbi dello sviluppo sessuale (DSD) deve essere adeguata all'età e su misura per i loro livelli di crescita e per le loro esigenze. Comunicazione è sia dare le informazioni relative alla DSD, sia ascoltare i pensieri, le domande e le ansie del paziente. In particolare i bambini piccoli sono meglio raggiunti o aiutati attraverso i genitori. Se la diagnosi viene effettuata precocemente il bambino dovrebbe 'crescere nella comunicazione'. I genitori e il bambino dovrebbero essere coinvolti in un processo interattivo educativo continuo. La maturazione e lo sviluppo sessuale sono parte della crescita e che porta a diventare un adulto indipendente, il che rende ancora più importante discutere di questi temi e del DSD direttamente con il paziente. Ci sono aspetti specifici della comunicazione inerenti le condizioni di DSD che sono relativi alla sessualità e alle problematiche esistenziali personali. I medici possono trovare difficile parlare di questi temi e sarebbe necessario superare l'imbarazzo e la paura di incompetenza. Questo capitolo fornisce la conoscenza delle fasi di sviluppo della comprensione di tutti i bambini e illustra il modo in cui l'informazione può essere regolata sul livello di maturità del singolo bambino. Questa è la base per una comunicazione di successo e per un sostegno psicologico che aiuti l'individuo e la famiglia a vivere con la condizione.

---

Endocr Dev. 2014;27:128-37. doi: 10.1159/000363637. Epub 2014 Sep 9.

### **Working with adolescents and young adults to support transition.**

Gleeson H1, Wisniewski AB.

#### **Author information**

##### **Abstract**

Transition of medical care is a multifaceted, active process that attends to the medical, psychosocial, educational and vocational needs of adolescents and young adults as they move from child- to adult-centred care. Transition from paediatric to adult services is recognized as an important part of continuous care for young people with disorders of sex development (DSD), just as it is for all young people affected by chronic medical conditions. There is evidence that the medical community is failing to transition young people with DSD safely, the result being that young people are lost to care and not receiving appropriate services into adulthood. To support transition more effectively, healthcare professionals should provide developmentally appropriate care. To accomplish this, healthcare professionals must understand, recognize and address the real-life challenges faced by young people in general, as well as those challenges specific to having DSD. Communication between paediatric and adult services, individual healthcare professionals, young people and their families is necessary for the successful transition of care.

Traduzione

### **Lavorare con gli adolescenti e giovani adulti per sostenere la transizione.**

La transizione delle cure mediche è un poliedrico processo attivo che si occupa delle esigenze mediche, psicosociali, educative e formative degli adolescenti e dei giovani adulti quando passano dalle cure pediatriche a quelle degli adulti. La transizione dalle cure pediatriche ai servizi per adulti è riconosciuta come una parte importante della assistenza continua per i giovani con disturbi dello sviluppo sessuale (DSD), così come lo è per tutti i giovani affetti da patologie croniche. Ci sono prove che la comunità

medica non riesce a gestire il passaggio dei giovani con DSD in modo sicuro, con il risultato che i giovani si perdono e non ricevono servizi adeguati in età adulta. Per sostenere la transizione in modo più efficace, il personale sanitario dovrebbe fornire un'assistenza adeguata allo sviluppo. Per raggiungere questo obiettivo, gli operatori sanitari devono comprendere, riconoscere e saper rispondere alle sfide della vita reale affrontate dai giovani in generale, oltre a quelle sfide specifiche dei DSD. La comunicazione tra i servizi pediatrici e degli adulti, tra i singoli operatori sanitari, i giovani e le loro famiglie è necessaria perché la transizione nelle cure abbia successo.

---

[Endocr Dev.](#) 2014;27:149-59. doi: 10.1159/000363640. Epub 2014 Sep 9.

### **Sex hormone replacement in disorders of sex development.**

[Birnbaum W<sup>1</sup>](#), [Bertelloni S.](#)

#### **Author information**

#### **Abstract**

People with disorders of sex development (DSD) may have impaired sex steroid production or their gonads removed before, during or after adolescence, thus requiring hormone replacement therapy (HRT) to induce puberty and/or maintain secondary sexual characteristics, to optimize bone health, and to promote physical and social well-being. Oestrogens are usually used for this purpose in persons reared as females (eventually combined with progestins if a uterus is present) and androgens in those reared as males. An alternative therapy for women with ascertained complete androgen insensitivity syndrome could be testosterone, because this is the main sex steroid hormone secreted by their gonads, but this approach remains to be better explored. Few sound evidence-based data are available to guide HRT administration at puberty and in adulthood in individuals with DSD, but recent data and new formulations may give better perspectives for the future.

Traduzione

### **Terapia ormonale sostitutiva nei disturbi dello sviluppo sessuale.**

Le persone con disturbi dello sviluppo sessuale (DSD) possono avere una alterata produzione di steroidi o possono aver subito l'asportazione delle gonadi prima, durante o dopo l'adolescenza. Perciò hanno la necessità di una terapia ormonale sostitutiva (HRT) per indurre la pubertà e/o per mantenere le caratteristiche sessuali secondarie, per ottimizzare la salute delle ossa, e per promuovere il benessere fisico e sociale. Gli estrogeni sono di solito utilizzati per questo scopo in soggetti allevati come femmine (eventualmente in combinazione con progestinici se l'utero è presente) mentre gli androgeni vengono usati in quelli allevati come i maschi. Una terapia alternativa per le donne con sindrome da insensibilità agli androgeni completa accertata potrebbe essere il testosterone, perché questo è il principale ormone steroide sessuale secreto dai loro gonadi, ma questo approccio deve ancora essere meglio esplorato. Pochi dati basati sull'evidenza sono a disposizione per guidare la somministrazione HRT durante la pubertà e nell'età adulta in soggetti con DSD, ma dati più recenti e nuove formulazioni potrebbero dare prospettive migliori per il futuro.

---

[Endocr Dev.](#) 2014;27:185-96. doi: 10.1159/000363642. Epub 2014 Sep 9.

### **Managing the risk of germ cell tumourigenesis in disorders of sex development patients.**

[Cools M<sup>1</sup>](#), [Looijenga LH](#), [Wolffenbuttel KP](#), [T'Sjoen G.](#)

#### **Author information**

#### **Abstract**

The risk of germ cell cancer (GCC) is elevated in many disorders of sex development (DSD) patients, although not to the same extent. A number of risk factors have been identified recently, but their interplay and relative impact is currently not fully clear. This paper offers guidance on how theoretical knowledge on GCC risk can be translated to the clinical setting, taking into account individual patient characteristics. Guidelines for decision making in different patient groups, based on a literature review, epidemiological evidence, pathological and clinical research, and personal experience are offered. Until the advent of reliable screening tools for the detection of pre-invasive cancer lesions, managing germ cell

tumour risk focuses on the question of if and when to perform biopsy or gonadectomy in most patients, and how to interpret the histological findings.

Traduzione

**La gestione del rischio di tumore delle cellule germinali nei pazienti con disordini dello sviluppo sessuale.**

Il rischio di carcinoma delle cellule germinali (GCC) è elevata in molti pazienti con disordini dello sviluppo sessuale (DSD) , anche se non nella stessa misura. Un certo numero di fattori di rischio sono stati identificati di recente, ma il loro impatto e l'interazione reciproca non sono attualmente del tutto chiari. Questo articolo offre una guida su come le conoscenze teoriche sul rischio GCC possono essere tradotte nella pratica clinica, tenendo conto delle caratteristiche individuali del paziente. Vengono offerte Linee Guida per il processo decisionale in diversi gruppi di pazienti, sulla base di analisi della letteratura, di prove epidemiologiche, di ricerche patologiche e cliniche, e di esperienza personale. Fino all'avvento di strumenti di screening affidabili per l'individuazione di lesioni tumorali pre-invasive, la gestione del rischio di tumore delle cellule germinali si concentra sulla questione del se e quando eseguire la biopsia o gonadectomia nella maggior parte dei pazienti, e come interpretare i reperti istologici.