

Fakta om DSD, tillstånd som påverkar könsutvecklingen

För ungdomar med DSD och deras vuxna

Innehåll

Inledning	3
Vad är DSD?	4
Vad är biologiskt kön, och hur utvecklas det?	6
Hur vanligt är DSD?	14
Har DSD något att göra med könsidentitet eller sexuell läggning?	15
DSD, intersex – vilka ord ska man använda?	16
Du har rätt till information och rätt att vara med och bestämma	18

Inledning

Den här broschyren är till för dig som har ett DSD-tillstånd och som är i 10-årsåldern eller äldre. Broschyren kan också vara användbar för dina föräldrar eller andra vuxna du möter.

De fakta som finns i broschyren är till för att du ska kunna gå tillbaka till och repetera information som du har fått tidigare från ditt DSD-team eller dina föräldrar. Innehållet handlar om biologisk könsutveckling och annat som är gemensamt för alla DSD-tillstånd. Om du vill ha mer fakta om vad som gäller just dig och det DSD-tillstånd du har, fråga ditt DSD-team. De kan berätta mer.

Läs gärna broschyren tillsammans med någon du kan fråga om det behövs, till exempel någon i ditt DSD-team. Fråga om det är något du inte förstår men som du vill veta. Det viktigaste är att du får reda på de fakta du behöver för att förstå din egen kropp.

Broschyren innehåller en del av de medicinska ord som hälso- och sjukvården använder när de pratar om DSD. De kan vara bra att känna till, så att du kan läsa och förstå dina sjukvårdsjournaler om du vill.

Vad är DSD?

Förkortningen *DSD* står för *Disorders* eller *Differences of Sex Development*. På svenska brukar det kallas *tillstånd som påverkar könsutvecklingen* eller *avvikande könsutveckling*. Ibland kan vissa DSD-tillstånd också kallas för *intersex*. *Sex* betyder kön på engelska.

Många olika tillstånd

DSD är ett samlingsnamn för många olika tillstånd. Alla DSD-tillstånd har två saker gemensamt: de är medfödda och de har med den biologiska utvecklingen av kön att göra. Med det menas att något har påverkat utvecklingen av ditt kön innan du föddes.

Några exempel på DSD-tillstånd är:

- androgenokänslighetssyndrom, CAIS och PAIS
- 5-alfa-reduktasbrist, 5-ar-brist
- gonaddysgenesi
- kongenital binjurebarkshyperplasi, CAH
- Mayer-Rokitansky-Küster-Hauser-syndrom, MRKH.

DSD är olika för alla

De olika DSD-tillstånden påverkar kroppen och livet på olika sätt.

För vissa syns det på könsorganen, för andra syns det kanske inte alls eller bara inuti. En del behöver ta mediciner, en del andra behöver inte det. Vissa har blivit opererade, andra har inte det. Vissa väljer själva att opereras, andra väljer att inte göra det.

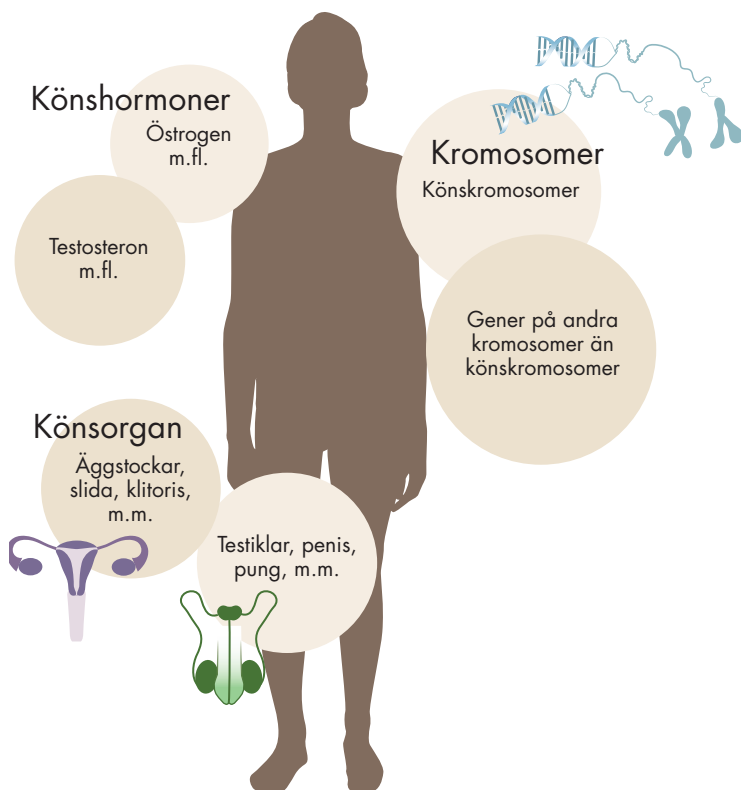
Några upplever att DSD är en stor del av livet medan andra kanske inte tycker att det är något särskilt alls.



Vad är biologiskt kön, och hur utvecklas det?

DSD har med biologisk könsutveckling att göra, det vill säga den utveckling som gör att kroppen utvecklas till flicka eller pojke.

Precis som när det gäller allt annat i kroppen är könet och könsorganens utseende resultatet av många olika steg och faktorer:



Gener bestämmer hur könsutvecklingen ska börja

En av de saker som är med och avgör vilket kön vi föds som är våra gener. Generna är en sorts grundrecept med information om hur vi ska byggas ihop, se ut och fungera.

Generna är paketerade i så kallade kromosomer. Några av kromosomerna innehåller information om biologiskt kön och kallas därför könskromosomer. Det finns två sorters könskromosomer: X och Y.

Flickor har oftast två X-kromosomer (XX) och pojkar har oftast en X-kromosom och en Y-kromosom (XY). En del har fler än två könskromosomer och en del har bara en.



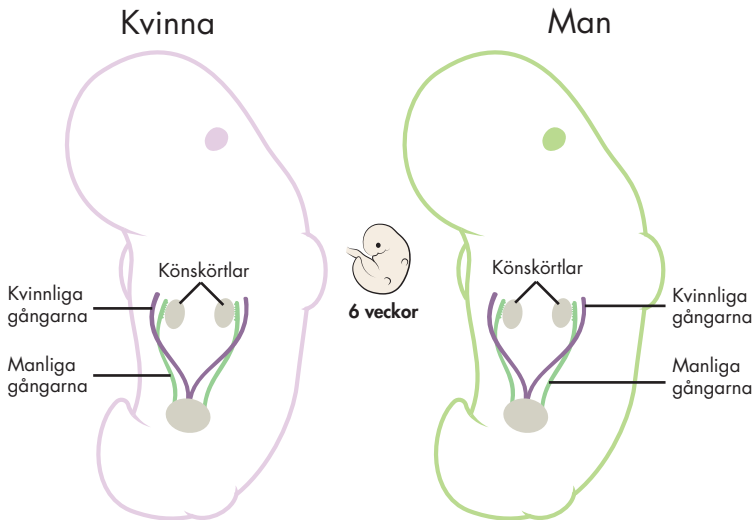
Även om könskromosomerna är med och avgör könet är de inte ensamma om att påverka hur utvecklingen ska fortsätta.

Därför stämmer det inte alltid att kromosomuppsättningen XX betyder flicka och att XY betyder pojke.

Könskörtlar, gångar och könshormoner påverkar hur utvecklingen fortsätter

Ett annat viktigt steg i könsutvecklingen är bildandet av så kallade *könskörtlar*, som också kallas gonader, och så kallade *gångar*.

De börjar utvecklas när fostret redan har legat och vuxit i livmodern under flera veckor. Innan dess, under den allra första tiden, finns inga skillnader mellan foster oavsett om kromosomuppsättningen är XX, XY eller någon annan variant.



Könskörtlarna och gångarna är likadana hos alla foster i början.

Könskörtlarna producerar könshormoner

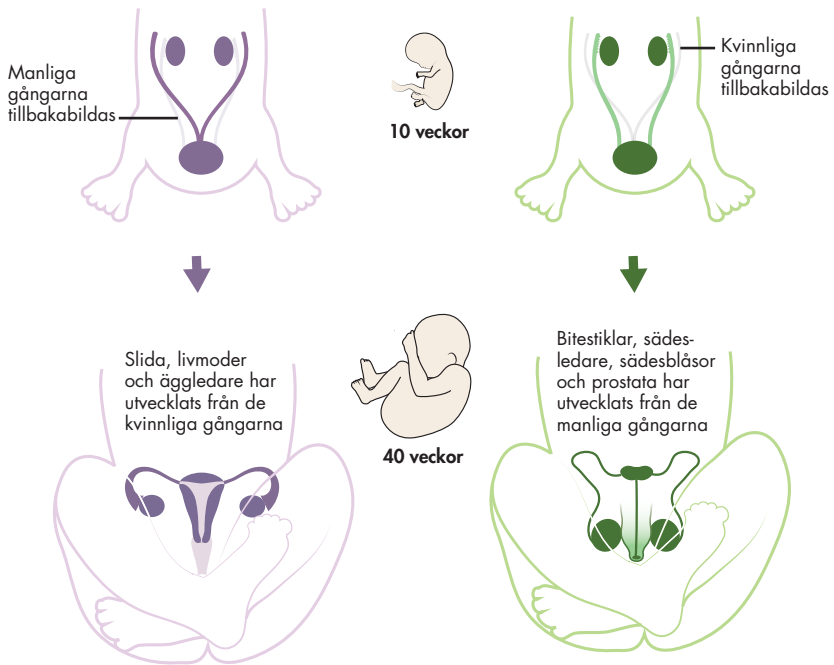
Det finns två typer av könskörtlar: äggstockar och testiklar. Det vanligaste är att foster med kromosomerna XX utvecklar äggstockar och att foster med kromosomerna XY utvecklar testiklar.

Äggstockarnas och testiklarnas uppgift är att producera könshormoner, som är en sorts signalämnen som bland annat styr hur könsorganen ska fortsätta att utvecklas.

Gångarna utvecklas till inre könsorgan

Det finns också två olika typer av gångar: de kvinnliga gångarna och de manliga gångarna. Alla foster har båda typerna från början.

De kvinnliga gångarna brukar utvecklas till slida, livmoder och äggledare. De manliga gångarna brukar utvecklas till bitestiklar, sädesledare, sädesblåsor och prostata.

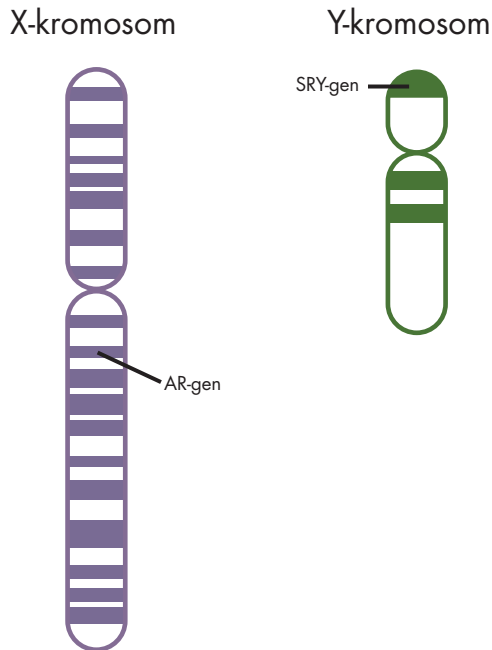


Könskörtlarna och gångarna utvecklas olika senare under fostertiden.

Flera steg för att utveckla testiklar

Ett foster med XX-kromosomer börjar oftast bilda äggstockar, slida, livmoder och äggledare. För att ett foster med XY-kromosomer ska fortsätta den typiska utvecklingen till pojke behöver flera olika saker hända.

Till exempel behöver det finnas en särskild gen på Y-kromosomen för att könskörtlarna ska bli testiklar i stället för äggstockar. Genen kallas för *SRY*, *Sex determining Region of Y*.



SRY-genen på Y-kromosomen är med och gör så att könskörtlarna blir testiklar. *AR*-genen på X kromosomen kodar för tillverkning av androgenreceptorn som känner av manliga könshormoner så att fostrets könsorgan utvecklas i manlig riktning.

När testiklarna sedan har bildats brukar de börja producera flera olika hormoner:

Androgena hormoner, alltså manliga hormoner som till exempel testosteron, gör så att de manliga gångarna utvecklas till bitestiklar, sädesledare, sädesblåsor och prostata.

För att det ska kunna hända behöver en receptor, alltså en sorts signalmottagare, aktiveras. Annars kan inte signalerna nå fram. Receptorn kallas androgenreceptorn. Genen för den sitter på X-kromosomen.

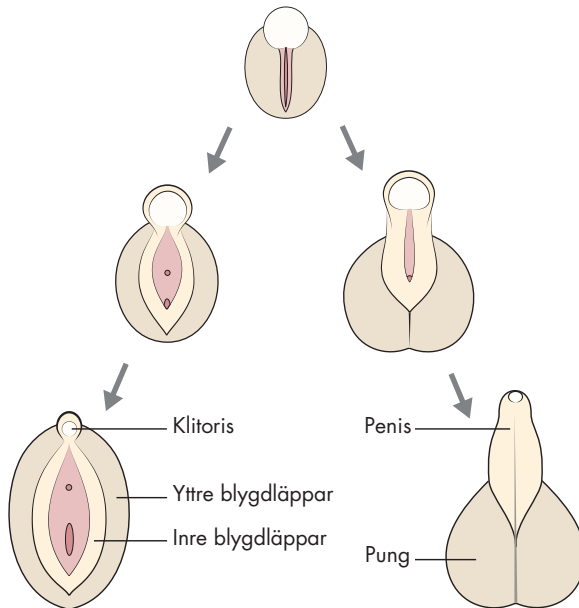
Ett hormon som kallas AMH gör så att de kvinnliga gångarna tillbakabildas och försvinner. Flera olika hormoner hjälper testiklarna att flytta sig ned till pungen.

De yttre könsorganen börjar som en knopp

Med yttre könsorgan menas klitoris, yttre blygdläppar och inre blygdläppar hos flickor, och hos pojkar penis och pung.

Alla sorters könsorgan har en gemensam början, som ser ut ungefär som två små kullar med en knopp i mitten.

Hos foster med XX-kromosomer brukar knoppen bli till en klitoris och kullarna bli yttre blygdläppar. Hos foster med XY-kromosomer brukar knoppen bli en penis och kullarna växa ihop till en pung där testiklarna ska ligga.



Ibland stannar utvecklingen så att urinröret inte ligger längst ut på penis, och ibland så att könsorganen inte blir entydigt som en flickas eller pojkes.

Hormoner påverkar hur könsorganen bildas

Utvecklingen av de yttre könsorganen kan variera på flera olika sätt.

Till exempel kan man ärva en enzymbrist som gör att man både saknar hormonerna *kortisol* och *aldosteron*, samtidigt som halterna av androgena hormoner från binjurarna blir för höga. Det kan göra så att klitoris blir större och blygdläpparna växer ihop.

Utvecklingen kan också påverkas av att det saknas något som heter *testosteron 5-alfa-reduktas*. Då kan inte testosteron omvandlas till *dihydrotestosteron*, som behövs för att de yttre könsorganen ska utvecklas i manlig riktning. Då utvecklas inte knoppen och kullarna på samma sätt till penis och pung.

Något annat som kan påverka utvecklingen är om man inte har någon androgenreceptor. Utan receptorn kan inte kroppen känna av testosteron, och då utvecklas inte kroppen i manlig riktning.

Man kan också ha en enzymbrist som gör att testiklarna inte kan producera testosteron.

Många saker kan påverka könsutvecklingen

- Antalet kromosomer och gener kan påverka kroppens förmåga att bilda könskörtlar, alltså äggstockar och testiklar.
- Några av alla tusentals gener kan ibland innehålla små förändringar som kallas mutationer.
- Könshormonerna kan påverka olika personers utveckling på olika sätt. Samma mängd och samma typ av könshormoner kan ge olika resultat hos olika personer.

Hur vanligt är DSD?

DSD är ovanligt, men exakt hur ovanligt eller vanligt det är går inte att säga. Det finns nämligen inget bra sätt att räkna.

Sjukvården vet att det föds ungefär 20 barn varje år i Sverige vars biologiska kön inte enkelt kan bestämmas till flicka eller pojke. Men det finns också personer som inte upptäcker att de har DSD förrän de är tonåringar eller vuxna.

Oavsett hur man räknar finns det i alla fall sammanlagt flera tusen barn, ungdomar och vuxna i Sverige som har någon form av DSD.

Ovanligt är inte samma sak som "onormalt"

Att kön påverkas av så många olika saker tillsammans betyder att det finns många tillfällen där utvecklingen kan variera. Så är det också med alla andra delar av kroppen och kroppens olika system.

Skillnader i hur gener, körtlar och hormoner betar sig under fosterlivet eller senare i livet kan göra så att vissa har diabetes, blir ovanligt långa eller föds med en annan form på sina njurar till exempel.

Det kan kanske vara skönt att veta att det inte är något konstigt att det blir så, även om det förstås kan kännas besvärligt ibland att ha ett ovanligt tillstånd.

Har DSD något att göra med könsidentitet och sexuell läggning?

Det är vanligt att fundera över om eller hur DSD påverkar andra saker än kroppen, till exempel

- vilket kön man känner sig som, ens *könsidentitet*: kille, tjej eller ickebinär.
- vem man blir kär i, ens *sexuella läggning*: det motsatta könet, det egna könet eller båda könen.

Ingen vet helt säkert hur det går till när personer får en viss könsidentitet eller en viss sexuell läggning. Det finns inte heller något sätt att veta i förväg vilken könsidentitet eller sexuell läggning en person kommer att ha. Det gäller alla människor, både personer med DSD och personer utan DSD.

På 1177 Vårdguiden och på umo.se finns mer information om könsidentitet och sexuell läggning.

Deras texter riktar sig till alla – med DSD eller utan.

DSD, intersex – vilka ord ska man använda?

Du bestämmer själv vilka ord du vill använda om dig och din kropp, och om du tycker att ordvalet är viktigt eller inte. Oavsett vilket kan det vara bra att känna till flera av orden och benämningarna om du vill söka efter information på egen hand eller hitta andra som också har DSD.

Ord och uttryck med DSD

Förkortningen DSD kommer från engelska och står för *Disorders of Sex Development*. Inom sjukvården översätts det till *avvikande könsutveckling*, men ordet disorder kan också betyda *störning* eller *sjukdom*. Därför vill en del personer hellre använda *Differences in Sex Development*. Det betyder ungefär *varianter av könsutveckling*.

Man kan säga att *disorders* fokuserar mer på det som är annorlunda med DSD, medan *differences* fokuserar mer på att DSD är ett av många olika sätt att se ut och fungera. *Tillstånd som påverkar könsutvecklingen* hamnar någonstans mittemellan.

Ord och uttryck med intersex

Intersex betyder *mellan könen* på latin. En del använder intersex för att benämna sitt biologiska kön, sin kropp eller sin könsidentitet. Några exempel på hur intersex kan användas är:

- "ha en intersexvariation"
- "ha ett intersextillstånd"
- "vara intersex"
- "vara intersexperson".



Du har rätt till information och rätt att vara med och bestämma

Alla barn och ungdomar som möter sjukvården har rätt att få information om sitt tillstånd, vården och behandlingen. Det står i en lag som heter patientlagen. Du har också rätt att säga vad du tycker och rätt att bli lyssnad på.

Fram till att du fyller 18 år är det i första hand dina föräldrar som bestämmer om din vård, men du har alltid rätt att vara delaktig. Det betyder att du ska få vara med och bestämma, till exempel genom att berätta vad du önskar, behöver eller inte vill. Du har alltid rätt att fråga om vad som helst som du vill veta.

Alla ska utgå från vad som blir bäst för dig

Både vårdpersonalen och dina föräldrar ska alltid ta hänsyn till ditt bästa vid undersökningar, behandlingar och beslut. De vuxna ska också kunna förklara till exempel varför du behöver en behandling så att du förstår. Om du inte förstår – säg till!

Du har rätt att veta det andra vet om dig

Ju mer du vet om ditt tillstånd och din vård, desto lättare är det att vara delaktig på riktigt. En bra tumregel är att du ska veta lika mycket om dig själv som dina föräldrar eller DSD-teamet vet om dig.

Det kan till exempel vara fakta om

- ditt tillstånd, vad det heter och hur det påverkar dig
- orsakerna bakom tillståndet, vad det beror på
- vilka beslut som har tagits om dig när du var yngre och varför, till exempel om du skulle växa upp som pojke eller flicka. Det kan också vara beslut om operationer och andra behandlingar du har fått.

På 1177 Vårdguiden och umo.se finns mer information om barns och ungdomars rättigheter i sjukvården.

Hos 1177 Vårdguiden finns också information om barnkonventionen, FN:s konvention om barnets rättigheter. Innehållet i den gäller alla personer mellan 0 och 18 år.

Publikationen kan laddas ner från
www.socialstyrelsen.se