

假两性畸形_妇产科疾病库 PDF转换可能丢失图片或格式，建议阅读原文

https://www.100test.com/kao_ti2020/609/2021_2022__E5_81_87_E4_B8_A4_E6_80_A7_E7_c22_609509.htm 两性畸形也称性分化异常。男女性别可根据性染色体、性腺、内外生殖器及第二性征加以区别。但有些患者性器官，尤其是外生殖器可能具有男女两性特征，称为两性畸形。正常女性染色体组型为46xx，正常男性染色体组型为46xy. y染色体决定性腺向睾丸发育，无y时则发育成卵巢。而性腺的内分泌又影响着内外生殖器及第二性征的发育。临床上将两性畸形分为真两性畸形及假两性畸形两大类。患者体内仅有男性或女性一种性腺，但生殖器和体态同时具两性特征者称为假两性畸形。又分为男性假两性畸形及女性假两性畸形两类。男性假两性畸形即男性女性化。主要见于睾丸女性化，也称雄激素不敏感综合征。患者性腺为睾丸。胚胎时睾丸分泌睾丸酮，但中肾管细胞缺乏睾丸酮受体，故中肾管不能向男性方向发育，而睾丸分泌的副中肾管抑制物质又抑制了副中肾管的发育，使之无子宫、输卵管及阴道上段；也可能是因为缺乏5 β -还原酶，使睾丸酮不能转化为具有男性化活性的双氢睾丸酮，但睾丸酮能通过芳香化酶转化为少量雌激素，故患者显示出某些女性化特征。雄激素不敏感综合征，又分为完全型及不完全型两种。【诊断与鉴别诊断】1.染色体核型为46xy。2.性腺为睾丸，睾丸常位于腹股沟管内、大阴唇内或腹腔内。睾丸发育差，无精子，也无副睾、精囊及输精管。3.女性表型，如女性体态及乳房。外阴虽为女性，但无阴毛，常伴盲端阴道而无女性内生殖器官。不完全型者可有不同程度的男性化。

4. 睾丸酮与17酮与正常男性相同.尿中17羟类固醇排量减少。

5.与遗传有关，常有家族史。6.应与真两性畸形、女性假两性畸形、先天性无子宫等相鉴别。【治疗】因体内发育不全的睾丸极易在青春期后恶变，故应切除睾丸并辅以雌激素治疗。如阴道短浅可在结婚前后用圆棒压迫法或行阴道成形术。女性假两性畸形即女性男性化。最常见的原因是先天性肾上腺皮质增生：胎儿时肾上腺皮质内某些酶的缺乏不能合成皮质酮，皮质酮合成减少，对下丘脑及垂体前叶正常反馈作用消失，使垂体前叶促肾上腺皮质激素分泌增多，以致肾上腺皮质增生，使皮质酮分泌趋于正常，同时也刺激了肾上腺网状带，产生异常多量雄激素，使女婴有男性化表现；也有少数人是因为母亲在早孕时服用了有不同程度雄激素作用的人工合成孕激素或直接服用了雄激素，而使女婴外生殖器男性化。【诊断与鉴别诊断】1.染色体核型为46xx2.性腺为卵巢，内生殖器为女性。但外生殖器男性化，表现为阴蒂增大、阴唇融合似阴囊。常伴无月经，乳房不发育。3.骨骺愈合早，身材矮小。阴毛、腋毛出现较早。还可有痤疮、音哑等男性化表现。4.血中雄激素及尿中17酮含量增高。血中促性腺激素(fsh)及雌激素均为低值。5.地塞米松抑制试验在肾上腺皮质增生患者中常为阳性。6.先天性肾上腺皮质增生是常染色体隐性遗传性疾病。【治疗】先天性肾上腺皮质增生患者需终生服用可的松类药物。增大的阴蒂可以切除。对母亲在孕期服用了过多雄激素作用类药物者，出生后不再有雄激素影响，但如外生殖器畸形明显，则应及早矫治。

100Test 下载频道开通，各类考试题目直接下载。详细请访问
www.100test.com