

تازههای درباره دوجنسی و دیس رُنگی گو نادها

دکتر محمدحسن کویمی نژاد

بنابراین نسج بیضه دارای دو اثر مهم میباشد:

- ۱- ترشح ماده سازنده (Organizer) که بطور موضعی اثر تحریکی بر روی مجرای ولغ داشته و موجب رشد و تبدیل آن به استگاه تناسلی داخلی مرد (کانال دفرانت، کیوسکی، و اپیدیdem) میشود. همچین جوانه سینوس اوروزنیت را در جهت استگاه تناسلی سردانه سبق میدهد.
- ۲- نسج بیضه علاوه بر هرمون آندروژن حاوی ماده دیگری است که بر روی استگاه مولر اثره هارکنده داشته و مانع رشد آن میگردد. هیچیک از هرمونهای آندروژن در سورت فتقان نسج بیضه قادر به این عمل مهاری نمیباشد [۱۲ و ۳].

رشد استگاه تناسلی گرچه پدیده مداومی است ولی میتوان آنرا در چهار مرحله مورد مطالعه قرار داد: [۳ و ۴]
مرحله اول- تمایز جوانه گونادی در چهارمین هفت زندگی جنینی شروع میشود در جنس نر قسمت مدولات تبدیل به بیضه شده و کورتکس پس میرود و حال آنکه در نزد جنس ماده گوناد در ابتدا مختصر رشد داشته تا اینکه در اوخرمه ماهه اول کورتکس تبدیل به تخدمان شده و مدولات میحو میشود.
مرحله دوم- استگاه تناسلی داخلی از رشد یکی از دو مجرای ولغ یا مولر که در هر دو جنین نر و ماده وجود دارد ایجاد میشود. مقارن با تمایز گونادها (ششمین هفته) در جنین ماده در ضخامت جوانه اوروزنی تال شیاری بوجود می آید. این شیار عمیق ترشده و مجرای مولر را درست میکند.
دهانه فوقانی این مجررا بازمانده در آینده شیبورلوک را میسازد. قسمت تجتافی مجری ادامه یافته و بشکل توپلی

گرچه سرشت جنسی رویان انسانی در هنگام گشتن گیری (لناح) تحملک و سیله اسپر ماتوژنی حامل کرده موزوم جنسی X و یا Y تعیین میگردد ولی رشد استگاه تناسلی زنانه در هر دوجنس نر و ماده بطور کلی درجهت زنانه است در صورتیکه رشد استگاه تناسلی داخلی و خارجی مردانه منوط به وجود و فعالیت گوناد نر (بیضه) میباشد. [۱۱-۱۴]

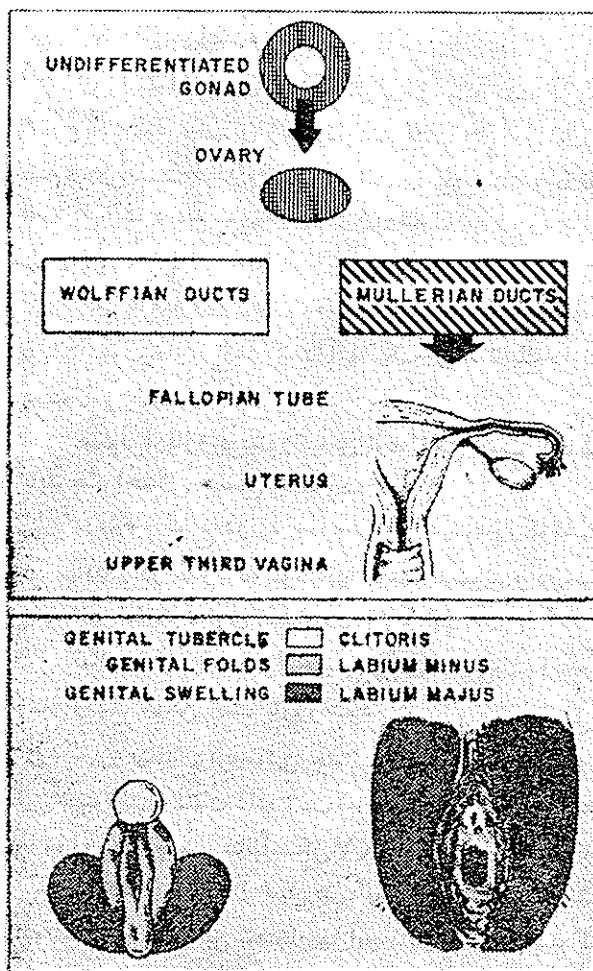
آلفرد جست (Alfred Jost) در یک سری کارهای تحقیقاتی جالب که بر روی خرگوش انجام داد اهمیت نسج بیضه را در رشد استگاه تناسلی خارجی خرگوش نر و مهار رویش مجرای مولر بخوبی نشان داد.

این محقق در یک دسته خرگوش آبستان جنینها را در زمانهای مختلف زندگی جنینی اخته کرد. [۱۱ و ۱۲]. برداشتن نسج تحملک آن هیچگونه تغییری نرتمایز استگاه تناسلی زنانه جنس ماده نشان نداد و فقط در نزد ماده های اخته شده رشد مجرای موار مختصری کمتر از معمول بود. بنابراین در جنس ماده اورگانوژن استگاه تناسلی ارتباطی بوجود تخدمان ندارد و فقط تخدمان بر روی آن اثر تقویتی دارد. وحال آنکه در جنین نر چنانچه عمل اخته کردن قبل از تمایز جنسی استگاه تناسلی انجام یابد رشد مجرای ولغ کاملا متوقف مانده و استگاه مولر همانند جنین ماده برسد خود ادامه میدهد و سینوس اوروزنیتال تبدیل به استگاه تناسلی خارجی زنانه میشود یا بمعنای دیگر بطور کلی رشد استگاه تناسلی داخلی و خارجی در هرجین اعم از نر یا ماده در جهت زنانه میباشد.

در نزد مرد تحت اثر آندروژن جوانه ژنی تال طویل شده و ایجاد فالوس (آلت تناسلی) مینماید و دفعه تناسلی از پایین به بالا جوش خورده و دهانه میزه راه را به نوک آلت میکشاند.

عدم پیشرفت این پریده موجب ایجاد هیپوسپادیازیس شده و راهنمای خوبی از برای ویریلیزاسیون ناکامل میباشد. آخرین پریده از ویریلیزاسیون شامل جوش خوردن برآمدگیهای ژنی تال در خط وسط و ایجاد اسکروتوم برای نگهداری بیضه‌ها میباشد.

چنانچه اثر آندروژن متنابع باشد فقط قسمتی از دستگاه تناسلی مردانه رشد خواهد نمود. و هرگاه مقدار عورم‌سوزن کم باشد تنها سینوس اور ژنی تال که حساسیت بیشتر دارد تبدیل به نوع مردانه میشود و این امر عمل مردانه بودن دستگاه تناسلی خارجی را در هر مافروdit زن نشان میدهد.

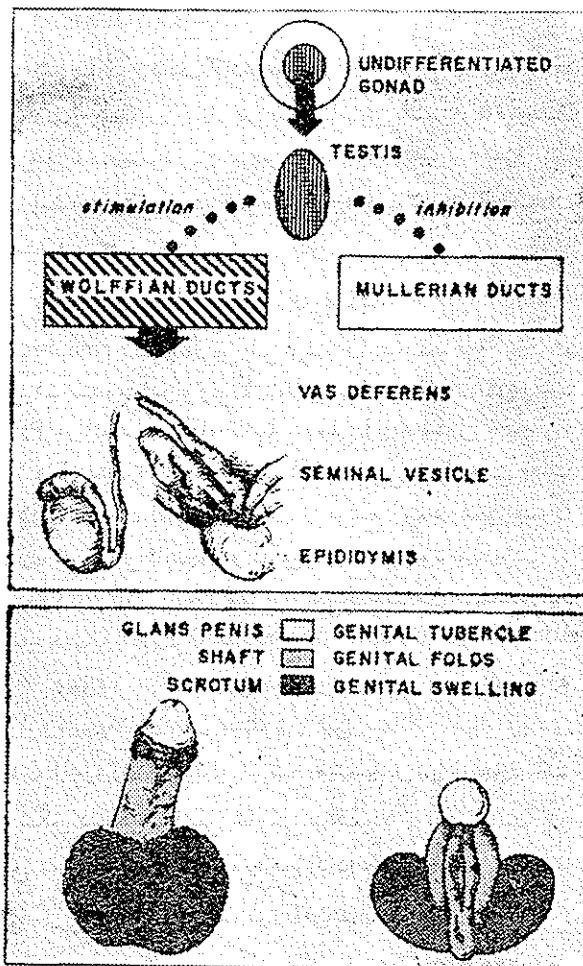


B- پیدایش تخته‌دان را از قسمت قشری جوانه گونادی نشان میدهد. دستگاه مولر و سینوس اور ژنی تال خود بخود تبدیل بدستگاه داخلی و خارجی زنانه میشود. مجرای ولف ازین عیرود.

در طول جوانه اور ژنی تال بیش میرود و با مجرای طرف مقابل در پایین با هم یکی شده جسم رحم و دهانه رحم و دلوث فوقنی مهبل را تشکیل میدهد. مجرای لف ازین رفتہ و بقایائی از آن در داخل رباط پیش، دهانه رحم و دیوارهای طرفی واژن باقی میماند. [۲۸ و ۲۹]

در جنس نر دستگاه لف ایجاد کنال دفرادت، کیسه‌منی و اپیدیدیم نموده و مجرای مولر بجز قسمت کوچکی که ایجاد میزه راه پروستاتی (Prostatic utricle) را مینماید از میرود.

مرحله سوم - تمایز دستگاه تناسلی خارجی همانند گونادها از جوانه واحد. سینوس اور ژنی تال در هردو جنس بوجود می‌آید در نزد جنس ماده چین اور تراال تبدیل به لب کوچک شده و برآمدگی لایو اسکرتال ایجاد لب بزرگ را مینماید و تکمه جنسی تبدیل، به کلیتوریس میشود. (شکل ۱ (B و C).



شکل ۱: A- پیدایش نیچ بیضه از قسمت مرکزی جوانه گونادی دیده میشود - اثر بیمارکننده نیچ بیضه بروی مجرای هولر و همچنین اثر تحریکی آن بروی دستگاه لف ایجاد کنال دفرادت و تبدیل آنها بدستگاه تناسلی مرد را نشان میدهد.

در بعضی بیماران که در ابتدا کاریوتیپ آنها $XX\text{XX}$ نشان داده بود آزمایشهای بعدی رخصوصاً کشت نسج گونادها ثابت نموده که کروموزوم Y وجود داشته و باعث ایجاد نسج بیضه شده است.

در عده‌ای از هر مافروdit‌های حقیقی کشت نسج مختلف فقط کاریوتیپ $XX\text{XX}$ نشان داده است. لذافر گوسن اسمیت [۶] تصور می‌کند که دو کروموزوم X و Y دارای لوکوس‌های همolog بوده که مسئول جلوگیری از کوتاهی قد و بعضی ناهنجاریها می‌باشد. او تصور می‌کند شاید در مرحله جفت شدن کروموزومها در تقسیم میتوئز مقداری مواد رُنْتِیک بین کروموزوم X و Y تعویض شده درنتیجه XX حامل مواد رُنْتِیک کروموزوم Y میتواند مولد نسج بیضه باشد و با اینکه بیمار ظاهرآ دارای کاریوتیپ XX میباشد درنتیجه کاریوتیپ XXy دارد. درنتیجه حاوی ژنهای مسئول برای رشد هر دو گوناد (بیضه و تخمدان) میباشد.

هرما فرودیت کاذب - نوزادیکه در هنگام تولد علائم ثانویه جنسی مخالف گوناد خود را داشته باشد هر مافروdit کاذب خوانده میشود. بنابراین مرد پسودوهرما فرودیت دارای بیضه و زن پسدوهرما فرودیت دارای تخمدان میباشد [۱ و ۳ و ۲۰]

پسدوهرما فرودیت زنانه - (Female Pseudohermaphrodite) شناخته‌ترین این بیماران عبارتند از:

- سندرم آدرنوژنی تال - این بیماران دارای کاریوتیپ $XX\text{XX}$ میباشند. دستگاه تناسلی داخلی زنانه شامل تخمدان، لوله‌ها و زهدان میباشد ولی دستگاه تناسلی خارجی بعلت هیپرپلازی قسمت قشری سورنال و ترشح زیاد هورمون آنдрوروژن کم و بیش ناهنجار و شکل مردانه بخود میگیرد.
- سورنال قادر به ایجاد مقدار طبیعی کورتیزون نمیباشد. این کمبود و جب ترشح بیش از حد Adrenocorticotrophic hormone ACTH هیپوفیز میگردد این هورمون باعث تحریک طبقه رتیکولوهیپرپلازی آن میشود. این منطقه مقدار زیادی هورمون آندروروژن سورنالی ترشح مینماید و در نتیجه باعث تغییر شکل دستگاه تناسلی خارجی میگردد. این حالت در زندگی داخل رحمی بیش آمده، نوزاد درجات مختلفی از رشد تناسلی خارجی را در جهت مردانه نشان میدهد.

ترشح زیاد هورمون آندروروژن موجب بلوغ زود رس میگردد. در نتیجه این بچه‌ها تا سالهای ۱۱-۱۰ بلندتر از همسالان خود و بعد از این سن بعلت جوش خوردن زودرس تاچیه ابی فیزی استخوانهای طویل و آنها مالاً کوتاه‌تر است.

مرحله چهارم - بروز علائم بلوغ وابن امر منوط به ترشح هورمون گونادotropic میباشد.

چنانچه اختلالی در رشد گونادها و دستگاه تناسلی بیش آید حالات دو جنسی زیر دیده میشود:

هرما فرودیت حقیقی (True Hermaphrodite) این بیماران دارای گونادیضه و تخمدان میباشند و تا سال ۱۹۷۰ فقط ۳۵۰ مورد از آن گزارش شده است [۲۰]

بیضه باید شامل لوله همنی ساز و تخمدان باید حاوی اووسیت و یامشتقات فولیکول دو گراف باشد [۱]

دستگاه تناسلی غالباً مخلوط بوده و در بعضی موارد رشد دستگاه تناسلی خارجی تابع گوناد همان طرف میباشد و در نتیجه نیمی از دستگاه تناسلی داخلی و خارجی شکل مردانه یافته و نیمی دیگر در طرفیکه تخمدان وجود دارد بشکل زنانه در می‌آید. اختلال بیشماری ازین حالات دیده میشود. [۲۰ و ۳۰] تخدمان معمولاً در داخل شکم بوده ولی بیضه در داخل اسکروتال میباشد.

این بیماران بدون استثناء دارای رحم و حداقل یک لوله در طرفیکه تخمدان وجود دارد میباشد ولی در طرف، بیضه ممکن است لوله و کانال دفرانت با هم باشد و یا فقط کانال دفرانت و بندرت اپیدیدیم کاملاً رشد یافته وجود داشته باشد. [۳ و ۴]

اکثر هرما فرودیت‌های حقیقی بعنوان مرد بارآمده اما ویریلیزاسیون خارجی حتی نزد آنها نیکه رشد فالیک دارند و بندرت کامل است.

هیپوسپادیاز و کریپتور کیدی از علائمی است که پیش از را باید بفکر اختلال جنسی بیاندازد.

در هنگام بلوغ در نزد عده هم هرما فرودیت ها از نیکوماستی پیش می‌آید. در حدود دو سوم آنها قاعده میشوند و در حدود نصف آنها تخمک گذاری مینمایند. [۳ و ۴]

فعالیت تخمدان معمولاً طبیعی تراز بیضه میباشد و بندرت هرما فرودیت ممکن است بارور شود.

۸۰٪ بیماران کروماتین جنسی مشت دارند. آزمایشهای دقیق سیتوژنیک نشان داده است که عده‌ای از آنها موزائیسم کروموزوم‌های جنسی غالباً مشکل XXY / XX دارند.

محلک‌های کمکی از قبیل هوکلوبین و گروه خونی نشان داده است که علت این ناهنجاریها ایجاد دو تخمک گشنگ‌گیری ممکن است دو اسperm با دو تخمک و یا یک تخمک گشنگ‌گیری نموده باشد که بجای اینکه دو دوقلوی نامتشابه (Unlike) بوجود آورند ایجاد هرما فرودیت حقیقی نموده‌اند [۶ و ۵ و ۶]

وفورتومورهای ژرمینال (دیس ژره‌پنوم و گونادو-blastom) در گونادهای دیس ژنتیک مخصوصاً در صورت وجود کروموزوم Y گزارش شده است . [۲۶ و ۲۷] سایر تومورهای ژرمینال و همچنین تومورهای سرتولی در این بیماران دیده می‌شود . [۲۱ و ۲۲]

این بیماری زمینه ارثی داشته و بیماری بصورت صفت نهفته وابسته به جنس و یا صفت بارز جسمی با محدودیت جنسی (Male limited autosomal dominant) انتقال می‌باید . اخیرا فرنچ (French) و همکاران نشان داده‌اند که هورمن آندروژن درین بیماران بمقدار طبیعی ترشح می‌شود ولی این بیماران به هورمن تستوسترون خودی و یا هورمن تری‌یقی حساس نبوده و در حقیقت عیب در عدم جوابگوئی ارگانیسم بدین بدین هورمن می‌باشد لذا سندروم عدم حساسیت به آندروژن را بجای اسماء قبلی پیشنهاد مینمایند . [۷]

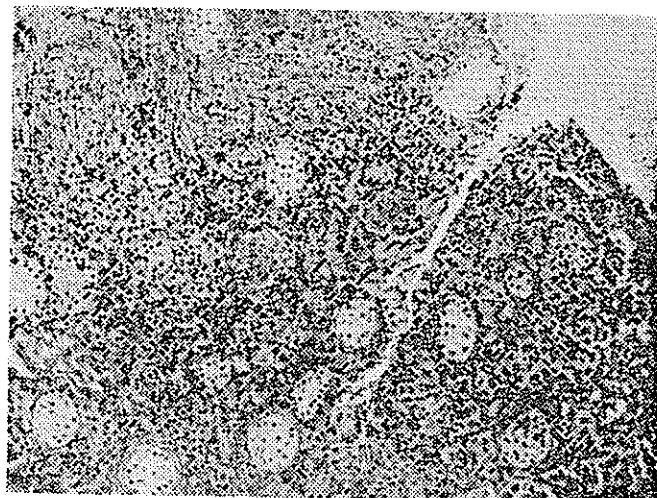


شکل-۳- گردن بین مخصوص بیماران تر نر بخوبی دیده عیشه .
(عکس از بایکانی بخش آسیب‌شناسی بیمارستان جیان‌شاه صالح- بیمارد کتر همایون قیسی)

این بیماری بصورت صفت نهفته جسمی انتقال می‌باید . و سور ژن این بیماری در اجتماع در حدود ۱٪ می‌باشد . این بیماران بدرمان کورتیزون بخوبی جواب داده و با عمل جراحی میتوان دستگاه تناسلی خارجی آنان را اصلاح نمود . علل دیگر از قبیل مصرف هورمون آندروژن - پروژسترون - و یا استروژن در هنگام آبستنی و یا وجود تومور مترشح آندروژن Masculinizer مادر نیز ممکن است موجب این اختلال رشد جنسی باشد . [۲۷]

پسودوهرمافرودیسم مردانه (Male pseudohermaphroditism) این بیماران باسامی مختلف تستی کولارفی نیزاسیون - سندروم موریس و یا سندروم عدم حساسیت به آندروژن - (Androgen insensitivity syndrome) خوانده می‌شوند .

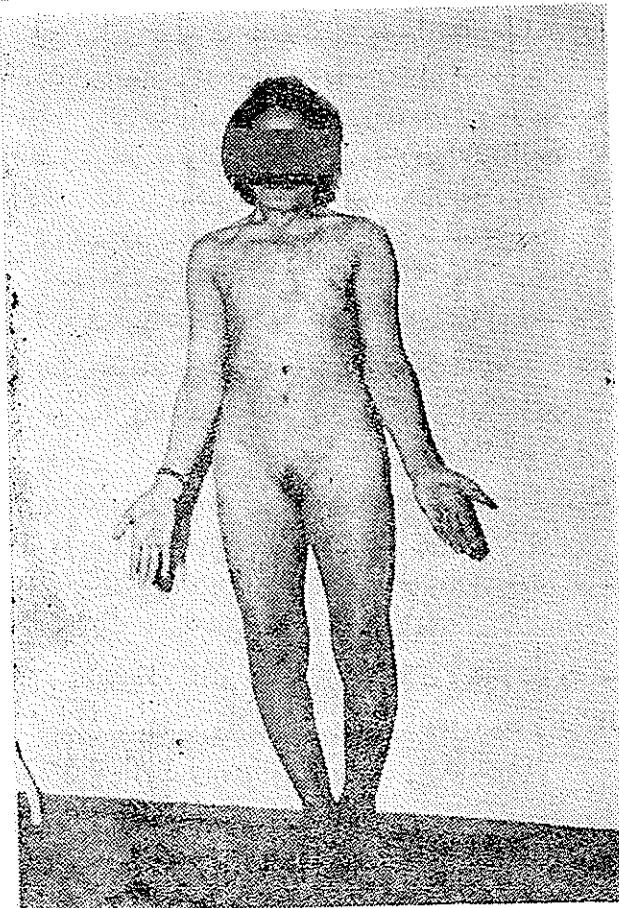
[۱۸ و ۱۹] شکل ظاهری این بیماران کامل زنانه، موی زبر بغل و زهار خیلی کم و پستانها بزرگ است [۱۸] . دستگاه تناسلی خارجی زنانه: واژن کوتاه و مسدود است . زعدان کوچک و رو دیمانتر است . بیضه‌ها کوچک و در داخل شکم و یا در کانال مغبی قرار دارند . [۱۸ و ۱۹]



شکل-۲- نولدہای دیس ژنتیک منی‌ساز و در اطراف آنها آوده‌ای سلو لیای لیدیلک مشخص است .

در ریز بینی نولدہای منی‌ساز نارس و پردہ بازان کلفت و هیالینیزه است و تعدادی زیاد سلو لیای لیدیلک در اطراف نولدہا وجود دارد . (شکل شماره ۲) بیمار ظاهرها هیچگونه ناراحتی نداشته و معمولاً بعلت آمنوره و یا نازائی مراجعه می‌نمایند .

کروماتین چنسی در این بیماران منفی و کاریوتیپ آنها همیشه XY می‌باشد .



شکل ۴- قدرت ناد (روکاتی ۱۵ سا اندیکتر قدرت ۱۳ سا اندیکتر) - گردن پهن - بلندی اندام فوقانی - کوچک و سردالکوس. عدم رشد بستانها و معوهای زیبار - شخص است . (عکس از باستانی بخش آسیب‌شناسی بیمارستان جیا نشاه صالح بیماراند که همایون نقی) [۱]



شکل ۵- بالین بودن خطر ویش هو در پشت-سر از خصوصیات سندروم ترنر است . (عکس از باستانی بخش آسیب‌شناسی بیمارستان جیا نشاه صالح - بیمار دکتر همایون نقی) [۱]

اختلال رشد گونادها: اختلال رشد طبیعی گونادهارا دیسژنری گویند. چنانچه هردو گوناد ازیکنوع باشد ، آنرا دیسژنری خالص گونادی Pure gonadal dysgenesis (PGD) می‌نامند .

دیسژنری خالص گونادی (PGD) این بیماران دارای دو تخدمان استریک Streak شبیه آنجه درستند و مترنیده می‌شود می‌باشند ولی برخلاف مبتلایان به سندروم ترنر قد معمول یا کمی بلند تراز معمول داشته و هیچ‌گونه ناهنجاری مشخصی ندارند . [۱ و ۲۰ و ۲۳]

دستگاه تناسلی خارجی زنانه بوده و دستگاه تناسلی داخلی از رحم کوچک رو دیمانتر و دولوله و دونوار همبندی (تخدا) استریک در محل گوناد تشکیل شده است . قیافه ظاهری این بیماران زن طبیعی بوده و تقابل از بلوغ شکایتی ندارند اما در هنگام بلوغ عدم رشد پستانها ، بروز قیافه خواجگان و آمنوره و یا اکه بینی مختصر موجب مراجعه بیمار به پزشک خواهد شد [۱ و ۲۴ و ۲۰] .

کروماتین جنسی ۵۰٪ موادر منفی و کاریوتیپ این بیماران بطور مساوی XX ۴۶ و یا XY ۴۶ می‌باشد [۳ و ۵] تا ۱۰٪ این بیماران هیرسوتیسم و ویریلیزاسیون دارند که علت آنرا ترشح هورمون آندروژنیک از کناد استریک بعلت بالابودن هورمون گونادوتropin میدانند [۱۵] .

سندروم ترنر - حالتی از دیسژنری خالص گونادی است که بیمار علاوه بر آن اختلالات سوماتیک دیگر نیز دارد [۹ و ۲۶] . بطور کلی قد کوتاه - ناهنجاریهای مادرزادی - کمبود استرینیسم و گناد استریک از خصوصیات بیماری است . [۱، ۳، ۹، ۲۰، ۲۶، ۲۹]

قیافه بیمار زنانه - قد کوتاه - گردن پهن و پرهای است .

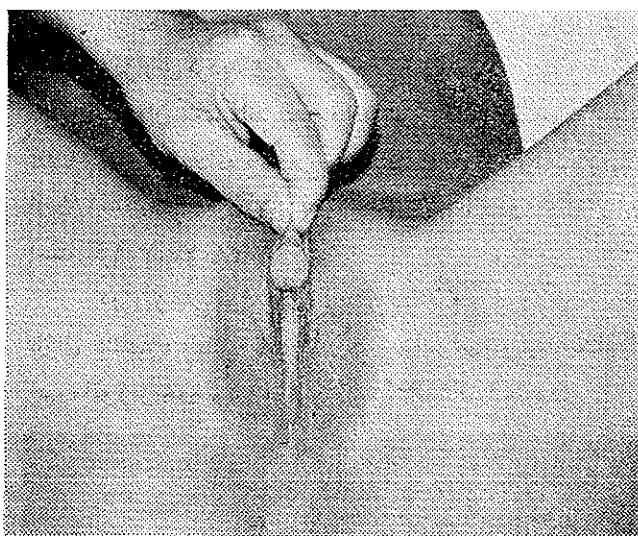
(شکلهای ۴ و ۵)

اندام فوقانی بلند و دستها تا سطراها میرسد . زاویه بین بازو و وساعده تنگ تر از معمول و بیماران Valgus Cubitus دارند . سینه کشیده (Sheild) پستانها که چلک و از هم فاصله دارند . دستگاه تناسلی خارجی زنانه ولی رشد کافی ندارد . تنگی آئورت (Coarctation) ، ناهنجاری کلیوی و لتف ادما (مخصوصاً در تو زادان) ، وتیر و نیزیت ، نقص عقلانی و از دیاد فشارخون نیز دیده می‌شود . کوتاه بودن چهارمین استخوان متا کارپ از علائم مشخص بیماری است .

در مطالعه جالب فرگوسن اسمیت (Ferguson Smith) ۸۲٪ از بیماران دارای تخدمان استریک قد کوتاه داشته و جزو سندروم ترنر قرار می‌گیرند . ۴۴٪ دارای کاریوتیپ OX ۴۵ و در حدود ۱۴٪ موزائیسم XX / ۴۶ OX داشته اند و این داشتن نشان داد که کوتاهی قد این بیماران مربوط به عدم بازو های کوتاه X می‌باشد . [۵ و ۶]

دکتر محمد حسن کریمی نژاد : تازه‌های درباره دوچنی و دیس ژنی گونادها

تومور در گونادها است.^[۲۳، ۱۶، ۳] هیچیک از بیماران که بعنوان مرد بزرگ شده‌اند ژنیکوماستی نشان نداده‌اند. تبودن ژنیکوماستی محک خوبی از برای اتفاقی تشخیص افتراقی با هر مافروdit حقیقتی می‌باشد.^[۲۰، ۱۶، ۳] (شکل‌های ۶ و ۷)



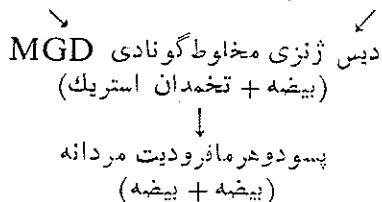
شکل ۷- بزرگ شدن کلیتوریس و عدم رشدستگاه تناسلی خارجی زن در بیمار فوق از خصوصیات بیماران عیناً به دیس ژنی مخلوط و غالباً دلیل پیدایش تومور درستگاه می‌باشد.

(عکس از عالد کریمی نژاد و همکاران. Am. J Obstet and Gynec 113: 410, 1972)

کروماتین جنسی غالباً در بین بیماران منفی و شایع ترین کاریوتیپ $Y/46XO$ می‌باشد.^[۱۶، ۳]

غالب بیمارانیکه در کشت خون کاریوتیپ مردانه $46XY$ داشته‌اند، کشت نسوج دیگر موzaïسم کروموزوم‌های جنسی را نشان داده است.^[۲۲، ۳] دیس ژنی مخلوط گونادی MGD را میتوان جالانی بین انواع دیس ژنی گونادی دانست که در شمازی زیر نشان داده می‌شود.^[۲۰، ۳]

در مافروdit حقیقی T.H دیس ژنی چالص گونادی PGD (بیضه + تخدمان) (تخدمان استریک + تخدمان استریک)



پیدایش تومور در گوناد دیس ژنیک این بیماران که غالباً دارای کروموزوم Y می‌باشند شایع و تومور بیشتر از نوع دیس ژنی می‌نمود و یا گونادو بلاستوم می‌باشد که ممکن است در بیضه و یا گوناد

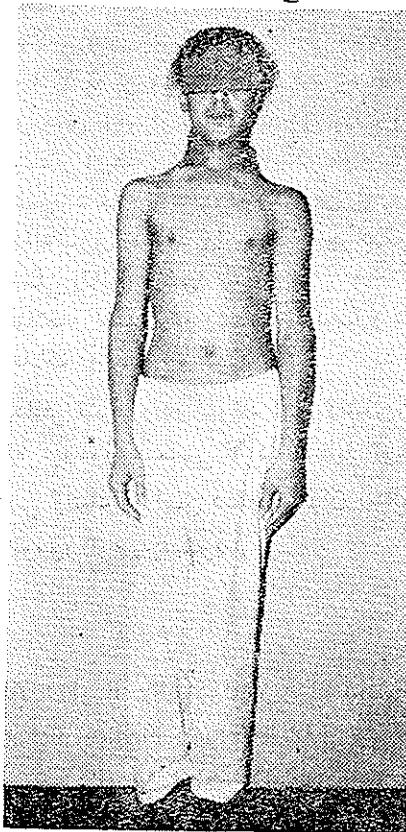
بیمارانیکه ظاهر آدارای کاربوتیپ XX ۴۶ می‌باشد، در حقیقت یکی از X ها ایزو کروموزوم بازوی های بلند X می‌باشد.

دیس ژنی مخلوط گونادی

Mixed Gonadal Dysgenesis (MGD) حالتی است که یکی از گونادها بیضه دیس ژنیک و گوناد متقابل تخدمان استریک Streak پاشد.^[۲۲] دستگاه تناسلی داخلی علیرغم وجود نسج بیضه غالباً شامل دلو لده، رحم و قسمت فوقانی واژن می‌باشد. و در موارد نادری ممکن است قسمت‌هایی از رشد هجرای ولغی دیده شود.^[۲۲ و ۱۶، ۳، ۲]

دستگاه تناسلی خارجی گاهی کاملاً مردانه و غالباً هر اهبا هیچ‌وسیله‌ای نمی‌باشد. نادرآ اختلال دستگاه تناسلی مردانه وزنانه و پیشتر دستگاه تناسلی زنانه کامل همراه با بزرگی کلیتوریس و بطور نادر دستگاه تناسلی زن کامل دیده شود.^[۲]

بعضی از بیماران علائمی از مندرجات تر نراز قبیل گردن پره‌ای (Webbed neck)، سینه کشیده و ذاصله زیاد بین دو پستان را نشان میدهند ولی غالباً بلند قدر نمی‌باشد.^[۱۶] بیماران غالباً بعنوان زن باز آمده و در هنگام بلوغ علائم ویرایز اسیون نشان میدهند و با اینکه علائم بلوغ زنانه از قبیل بزرگ شدن پستانها از شان میدهند، [۲۰، ۳] بروز علائم بلوغ مخصوصاً بلوغ زنانه نشانه از پیدایش



شکل ۶- قد بلند ادام مردانه همراه با علائمی ارترفر (گردنب پره‌ای- عدم رشد پستانها و سینه بلند کشیده) از خصوصیات دیس ژنی مخلوط گونادی است. (عکس از بیگانی بخش آسب شناسی بیمارستان جیانشاه صالح)

اختلال عقل در ۲۵٪ از بیماران دیده میشود .
بطوریکه در بعضی مرادکر روانی از هر ۵۰ نفر یک نفر مبتلا به سندروم کلاین فلتز بوده است . [۲۹، ۱]

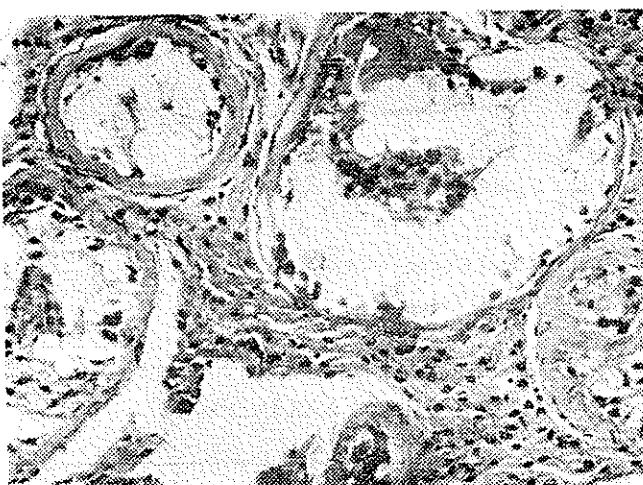
وفور برخی از بیماری‌های ریوی از قبیل آستوم، آمفیزیم ریوی و برنشتاژی درین بیماران خاطر نشان شده است .
بیماران غالباً باعیقیم هستند که در بسیاری از موارد عمل اصلی مراجعت به پزشک میباشد . [۲۹، ۲۸، ۳۰، ۱] کروماتون جنسی درین بیماران مشتبه و کاریوتیپ یک چهارم بیماران XY ۴۷ میباشد .
کاریوتیپ‌های دیگر و حالات موزائیسم کروموزومهای جنسی نیز دیده میشود .
بعضی از بیماران کاریوتیپ طبیعی مردانه و عده‌ای کاریوتیپ XX ۴۶ داشته‌اند . در مورد دسته‌اخیر همچنانکه در هر مافروهیت‌های حقیقی بحث شد، فرگوسن اسمیت نشان داد که یکی از X ها حامل مسواط ژنتیکی کروموزم Y مسئول ایجاد نسج بیضه میباشد . [۶]
این بیماری یک در چهارصد توان پسر بهجه اتفاق می‌افتد . [۲۹، ۱]

خلاصه :

با اینکه مرشت جنسی روبان انسانی و سیله اسپرماتوزوئید حامل X یا Y تعیین میگردد ولی رشد دستگاه تناسی بطور کلی در هر جنین اعم از نر بامداده در جوت زنانه میباشد .
گونادر (بیضه) علاوه بر اینکه موجب رشد مجرای ولغ (تناسلی داخلی نر) بوده وسینوس اوروزنیتال را در جهت مردانه سوق میدهد مانع رشد مجرای مولر (دستگاه تناسلی داخلی زنانه) میشود .
اختلال و اختلال در رشد گونادها و دستگاه تناسلی موجب حالات دو جنسی میگردد .
پیدایش تومور در گوناد دیس ژنتیک مخصوصاً در بیمارانیکه کروموزوم جنسی Y دارند قابل توجه و برشاشن گوناد دیس ژنتیک در این دسته بیماران بمنظور چلوگیری از بروز تومور توصیه میشود .

استریک بروز کند . [۱۶، ۲۱، ۲۳، ۲۴ و ۲۳]
در پایان مقال برای تکمیل مبحث از سند روم سندروم کلاین فلتز گفتگو میشود .
سندروم کلاین-فلتر (Klinefelter's syndrome)
این سندروم اولین بار وسیله کلاین فلتز و همکاران در سال ۱۹۴۲ معرفی شد .
بیماران معمولاً قدبلند و قیافه خواجهگان دارند . دستگاه تناسلی خارجی مردانه و طبیعی ولی بیضه‌ها کوچک و معمولاً بیش از ۱/۵ سانتی‌متر در بزرگترین قطعه خود نمیباشند . و موادی زخارکم است . [۲۹، ۲۸، ۲۰، ۱۳، ۱]

در ریزیبنی اولادهای منی ساز فاقد چین خورده‌گی و پرده بازآل کلافت و هیالینیزه است و بندرت چند اسپرم اتوسیست و نادر اسپرماتوژن خفیف دیده میشود . [۱، ۳] (شکل شماره ۸)



شکل ۸- اسکلروز و هیالینوز اولدادهای منی سازی شده و افزایش سلو لوای ایدیک از خصوصیات بیماری کلاین فلتز است
ژنیکوماستی در ۷۵٪ از بیماران وجود داشته و فور سرطان پستان درین بیماران گزارش شده است . ۲۵٪ از بیماران چاق و فربه میباشند [۲۹ و ۲۵، ۱۳، ۱]

References

- 1- Atkins L, and Scully R. E.: Abnormal Sexual development, Graduate course in Endocrin pathology PP 173 Harvard Medical School Boston, 1971.
- 2- Bain, A. D., and Scott, L S. *Lancet* 1: 1035-1039, 1965.
- 3- Federman D D Abnormal Sexual development, W. B. Saunders Co. Phila. & London, 1967.
- 4- _____, Disorders of Sexual development. *New Engl. J. Med.* 277: 351, 1967.
- 5- Ferguson- Smith, M. A., *J. Med. Genet.* 2: 142, 1965.

- 6_ Ferguson_ Smith, M.A. *Lancet* 2; 475, 1966.
- 7_ French, F.S , et al. *J. Clin Endocrinol & Metab.* 25: 661_677, 1965.
- 8_ Jones, H.W., Jr., et al *Amer J. Obstet. Gynec.* 87: 578, 1963.
- 9_ Jones, H.W., Jr., Turner , H.H., and Ferguson _ Smith , M.A . : Turner's syndrome and phenotype. *Lancet*, I: 1155, 1966.
- 10_ Sohval, A.R C.R. *Assoc. Anant.*, 34: 255, 1947.
- 11_ Jost, A.: *Arch. Anat. Micr. Morph. Exp.*, 36: 242, 1947.
- 12_ Jost, A .: *Rev.*, 23: 201, 1948.
- 13_ Jost, A ;: *Arch. Anat . Micr. Morph. Exp.*, 39: 577, 1950.
- 14_ Jost, A. Recent progr, in *Hormone Research* 8: 379, 1953.
- 15_ Judd, H L., et al : *New Engl. J. Med.* 282 : 881, 1970.
- 16_ Kariminejad, M.H , et al: *Amer. J. Obstet. Gynec.* 113: 410_414, 1972
- 17_ Lyon, M.F.: *Amer. J. Hum. Genet* , 14: 135, 1962.
- 18_ Morris, J. McL, and Mahesh. V.B. *Amer. J. Obstet. & Gynec.* 83: 731, 1963.
- 19_ Morris, J M. *Amer. J. Obstet & Gynec.* 65: 1192- 1211, 1953.
- 20_ Novak, E. R., Jones G. S., and Jones H . W. : Novak's Textbook of Gynecology 8th ed. chapters 6 and 8. Williams & Wilkins Co Baltimore 1970.
- 21- Scully, R. E.: *Cancer* 25: 1340, 1970
- 22_ Sohval A. R.: *Amer. J. Med.* 36: 281, 1964.
- 23_ Teter, J. and Boczkowski, K.: *Cancer* 20: 1301, 1967.
- 24_ —— ., *Inter. j. Gynec. & Obstet.* 7: 183, 1969.
- 25_ Tjio, J. A , and Levan, A.: The chromosome number of man . *Hereditas* (Lund) , 42 : 1, 1956 .
- 26_ Turner, H. H.: *Endocrinology*, 23: 566, 1938.
- 27_ Wilkins , L , and Jones , H . W . , Jr . *Obstet . Gynec .* , 11 : 855 , 1958 .

۲۸ صالح، دکتر جهانشاه: بیماریهای زنان و پیشرفت‌های نوین - چاپ چهارم- انتشارات امیر کبیر-تهران سال ۱۳۴۹
 ۲۹ - کریمی نژاد ، دکتر محمد حسن - پاتولوژی زنان فصل بیست و سوم از کتاب پاتولوژی ارگانها (مولف دکتر رضا سلطانی نسب)تهران دیماه ۱۳۵۱

Summary

Although the sex of embryo is determined by the presence of either an X or a Y chromosome in the spermatozoon, the mullerian system continues its differentiation in both sexes if it has not been inhibited by the testicular inhibitor substance, while the development of the Wolf-fian ducts depends on the hormonal activity of the male fetal gonads.(10-13).

The fetal testes produce a morphogenetics secretion responsible for two effects during sexual differentiation: (1) Suppression of mullerian ducts which, in the absence of the testes, would otherwise persist and (2) Stimulation of the male structures development. (3, 10- 13.)

The disorders of sexual development cause intersexuality which could be divided into two main groups: (1, 3).

1- True hermaphrodite- an individual possessing both testis and ovary.

2- Pseudohermaphrodite- an individual who at the time of birth has a significant degree of development of secondary sex organs belonging to the sex opposite to that of the gonad. (a) A male pseudohermaphrodite has testes and (b) A female pseudohermaphrodite has ovaries.

The gonads of these patients are usually dysgenetic. The occurrence of tumors in the dysgenetic gonad particularly in the presence of a Y chromosome has been noted.(24).

The preventive exertion of the gonads in the latter group is strongly advised. (21, 24).