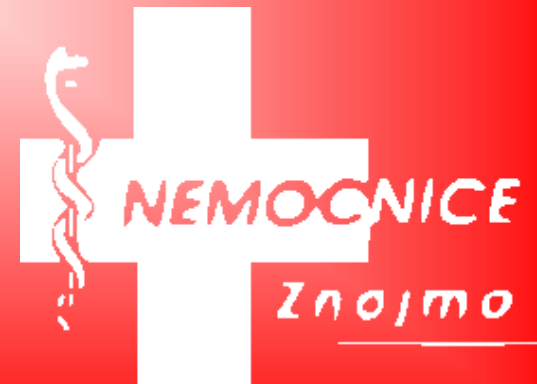


Sexuální dimorfismus u novorozence

MUDr. Petr Bloudíček

MUDr. Jana Pokorná

Dětské oddělení





DĚTSKÉ ODDĚLENÍ

PRIMÁŘ MUDr. Petr BLOUDÍČEK

NOVO
JIP

DĚTSKÁ SESTRA



1. dimorfismus

- Nemluvňata mužského pohlaví
- Barva modrá
- Barva nebes – ochrana před temnými silami



1. dimorfismus

**Nemluvňata ženského
pohlaví**

Barva růžová

Barva dětské kůže

Dobré zdraví a čistota



Určení pohlaví dítěte

- **Fyzikální vyšetření zevního genitálu**
- **Vstupní vyšetření novorozence**
- **Podrobná aspexe a palpace**
- **1. Mužský genitál**
- **Velikost penisu: délka 2 cm, šířka 0,5 cm**
- **Mikropenis – pokud je menší než uvedené hodnoty**
- **Vnořený phallus se považuje za mikropenis**

- **Vyústění uretry – normálně na konci penisu**
- **Hypospádie – vyústění uretry na ventrální straně penisu**
- **Lehčí stupeň - penilní**
- **Těžší stupeň - penoskrotální, perineální**
- **Scrotum – je dostatečně vyvinuté, nerozpůlené**
- **Testes – Normální konsistence a velikosti, jsou viditelná či hmatná ve scrotu**

- **Testes hmatná v inguinálním kanále – při nezralosti, případně v lábiích**
- **2. Ženský genitál**
- **Lábia majora nejsou srostlá, jsou pokrytá hladkou kůží**
- **Lábia majora překrývají lábia minora**
- **Clitoris, zvětšený více, jak 0,6 cm**
- **Zvrásnění prepucia clitorisu vlivem mateřských estrogenů se považuje za clitoromegálii**

- **Samostatné ústí uretry a vagíny**
- **3. jiné anatomické abnormality**
- **Epispadie**
- **Extrofie močového měchýře**
- **Turnerovské stigmata – Edémy nohou a rukou, pterygium colli**
- **Hydrokela testis-porod KP**

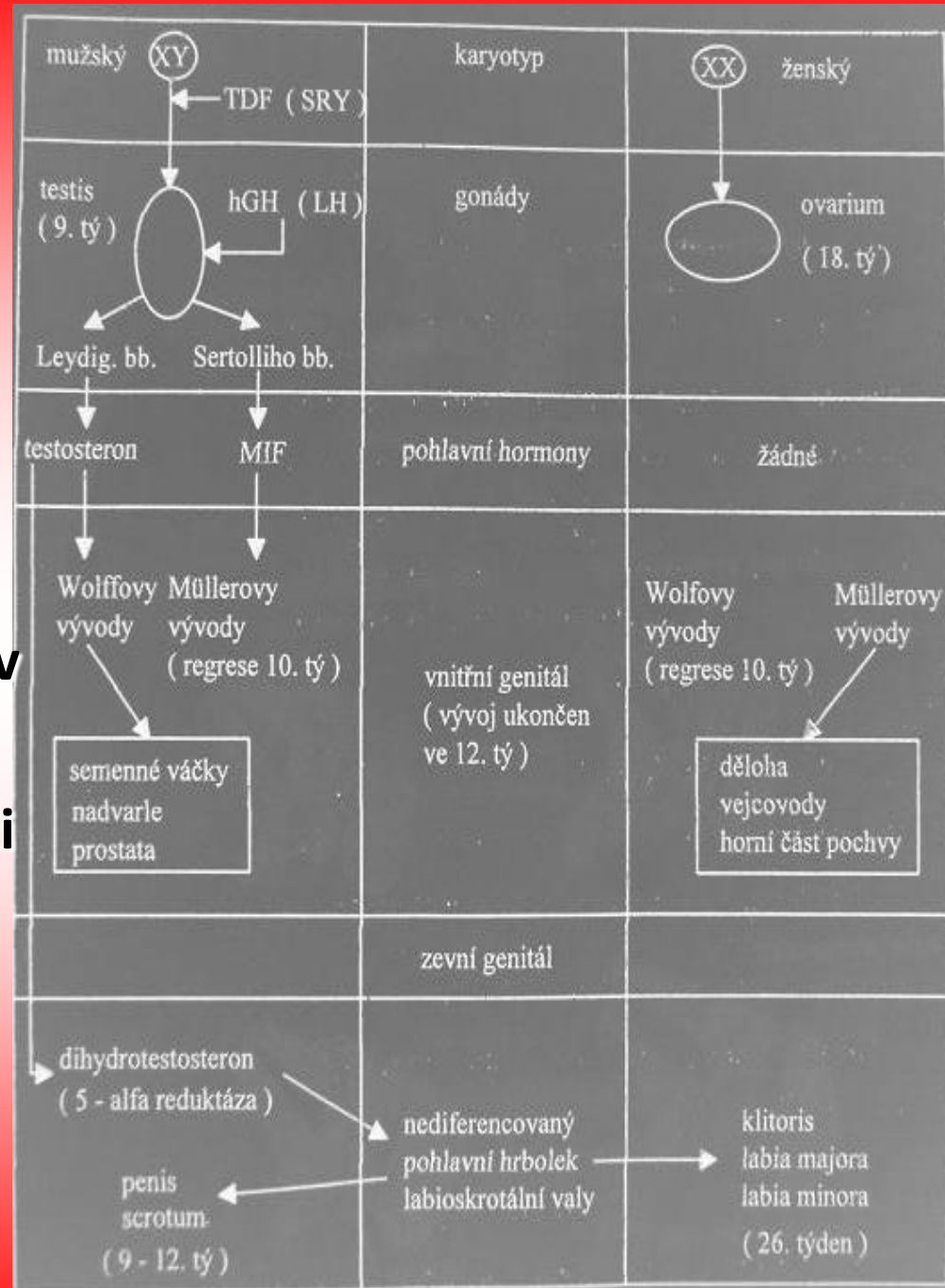
Fysiologie sexuální diferenciacie

- 1. Chromozomální a genové pohlaví-přítomnost a typ pohlavních chromozomů**
- 2. Anatomické/gonadální /pohlaví-anatomický a strukturální charakter gonád**
- 3. Fenotypické pohlaví-souvisí s utvářením zevního genitálu, charakter postavy, vývoj prsu, ochlupení aj.**
- 4. Psychické pohlaví-sexuální chování jedince**
- 5. Sociální pohlaví-matriční před zákonem**

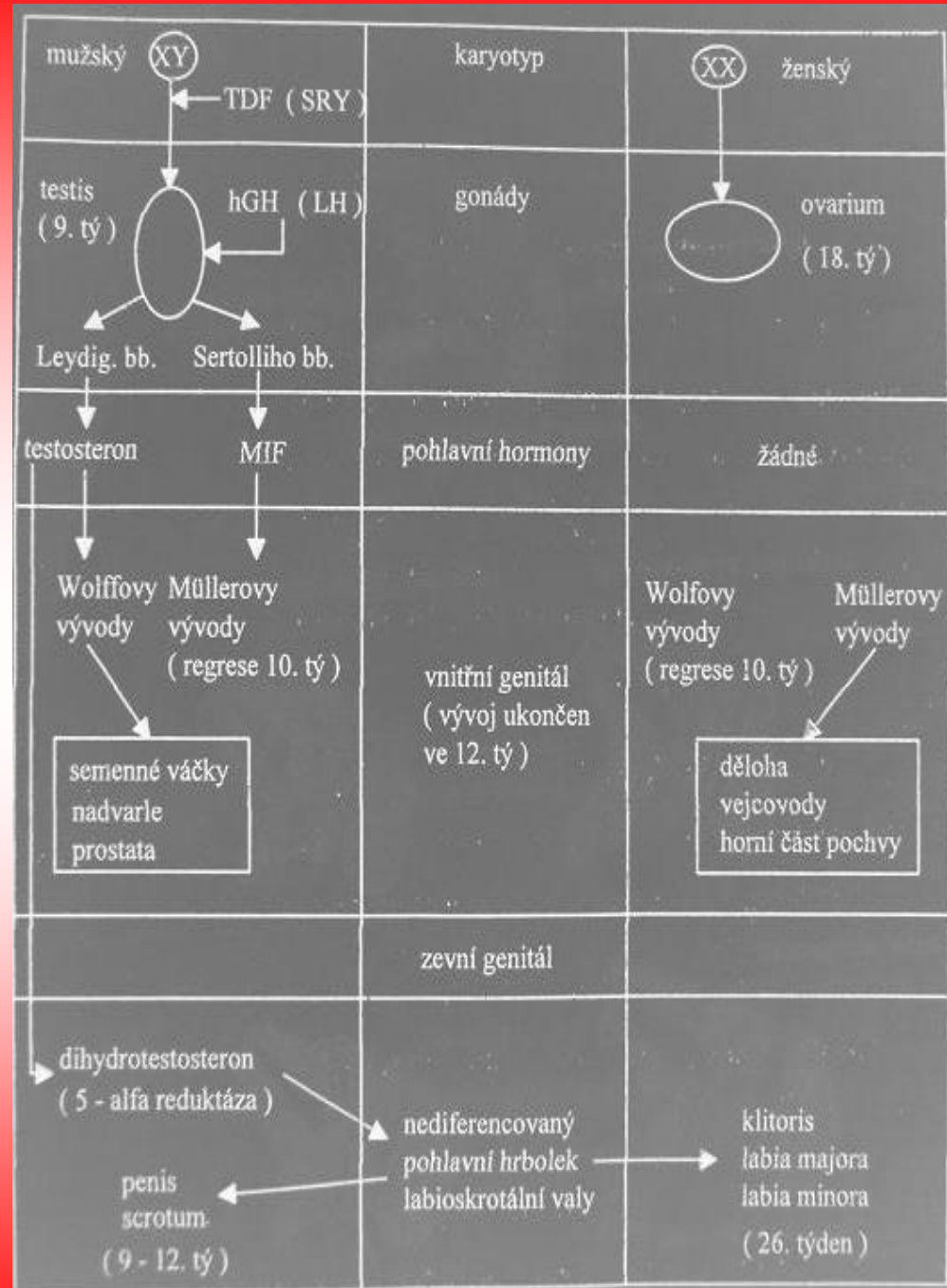
- **Genetické pohlaví**
- **Vajíčko X Spermie X Y**

- **Gonadální pohlaví**
- **Nastává v časném embryonálním období**
- **Bipotencionální genitální pruh se formuje
buď na testes nebo ovarium**

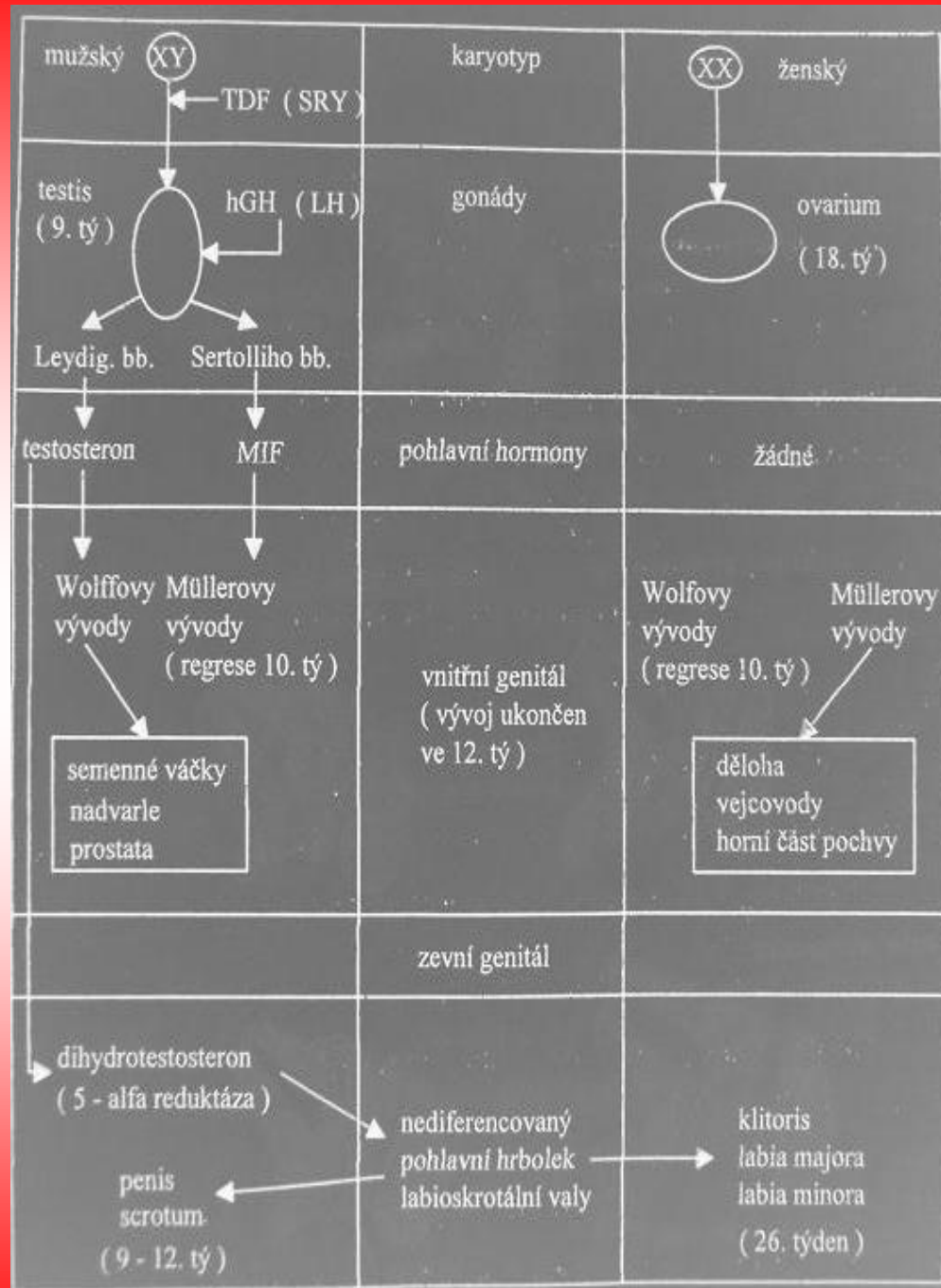
- 6.-8.týden intrauterinního života 46XX a 46XY stejný
- 9.týden-vliv skupiny genů na krátkém raménku Y chromozomu SRY/Sex-determining Region of Y chromosome/
- Přeměna indiferentní gonády v testes
- Ovarium se vyvíjí později/mezi 17. a 20.týdnem/2 intaktní chromozomy X/



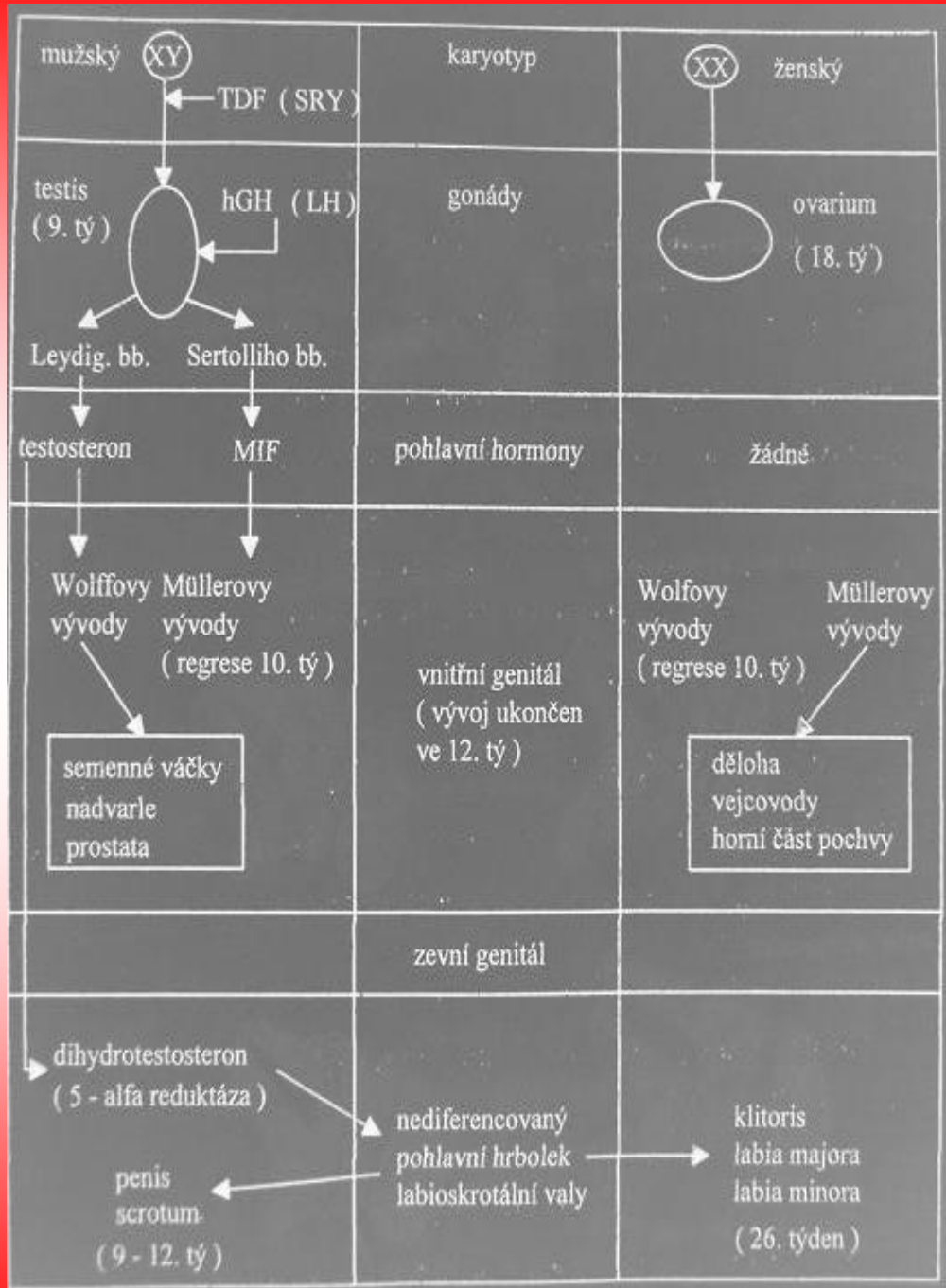
- **Vývoj mužského vnitřního genitálu**
- **Placentární choriový gonádotropin/hGH**
- **Zvýšená produkce testosteronu v Leydigových buňkách**
- **Přeměna Wolffových vývodů v epidydimis, duktus deferens, semenné vajíčko. Prostata a membranozní část uretry se vyvíjí s pelvické části urogenitálního sinu**



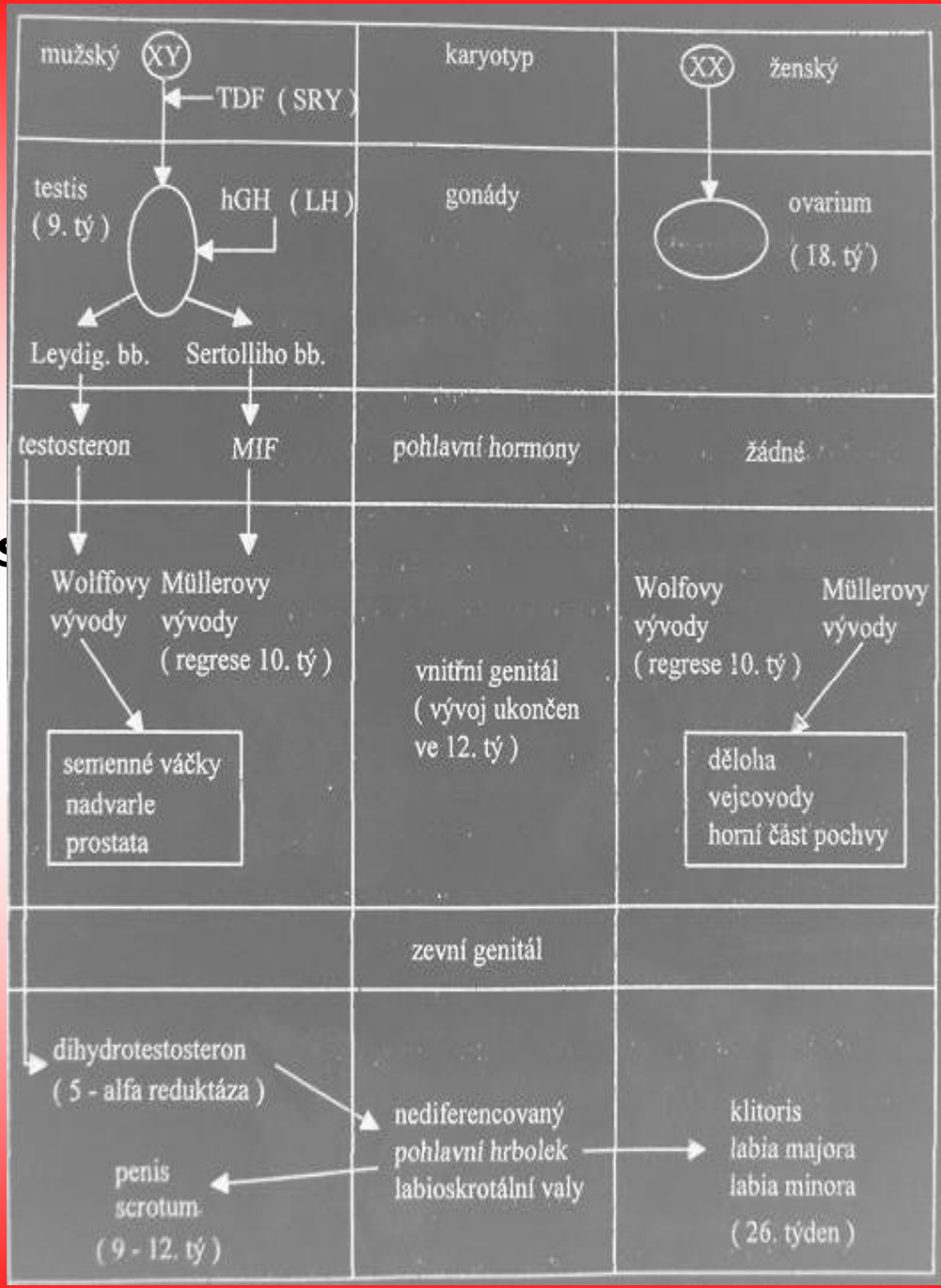
- Sertolliho buňky produkují MIF/Mullerské vývody inhibující faktor/, způsobuje u mužských plodů regresi Mullerských vývodů
- Testosteron a MIF působí stejnostranně, k maskulinizaci vnitřního genitálu je třeba obou testes

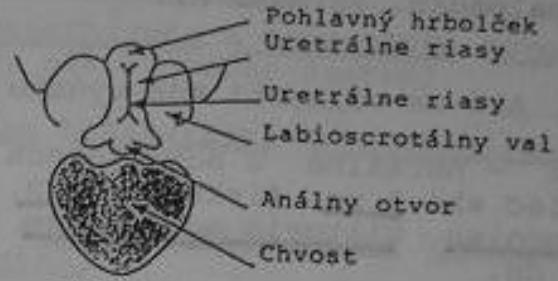


- Diferenciace ženského vnitřního genitálu
- Stabilizace Mullerských vývodů, z nichž vznikají tuby a uterus
- Regrese Wolffových vývodů je pasivní
- V důsledku nedostatečné stimulace androgeny
- Klíčovou roli v diferenciaci vnitřního genitálu tedy hraje intaktní testis

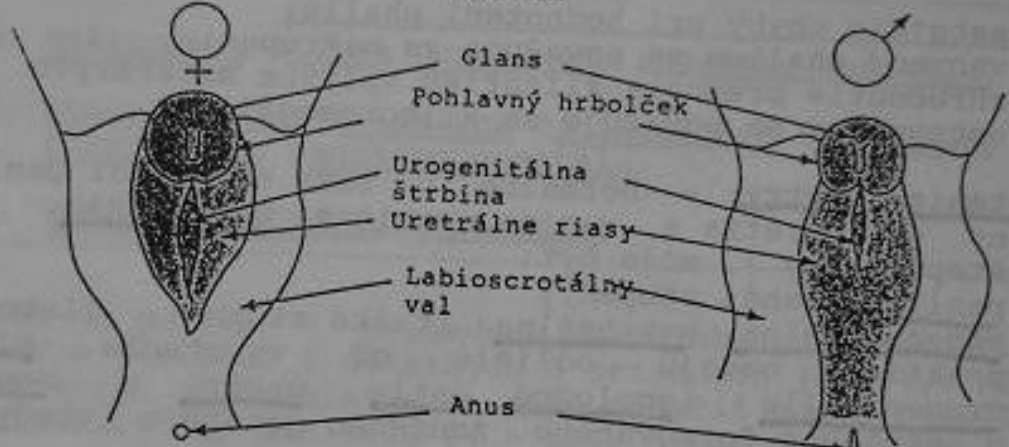


- **Vývoj zevního genitálu**
- **Urogenitální sinus a pohlavní hrbolek, labioscrotální zduření**
- **Testosteron-5 alfa reduktáza-dihydrotestosteron**
- **Periferní část sinus urogenitális zevní část uretry, pohlavní hrbolek-penis, labioscrotální zduření-se spojí ve scrotum**



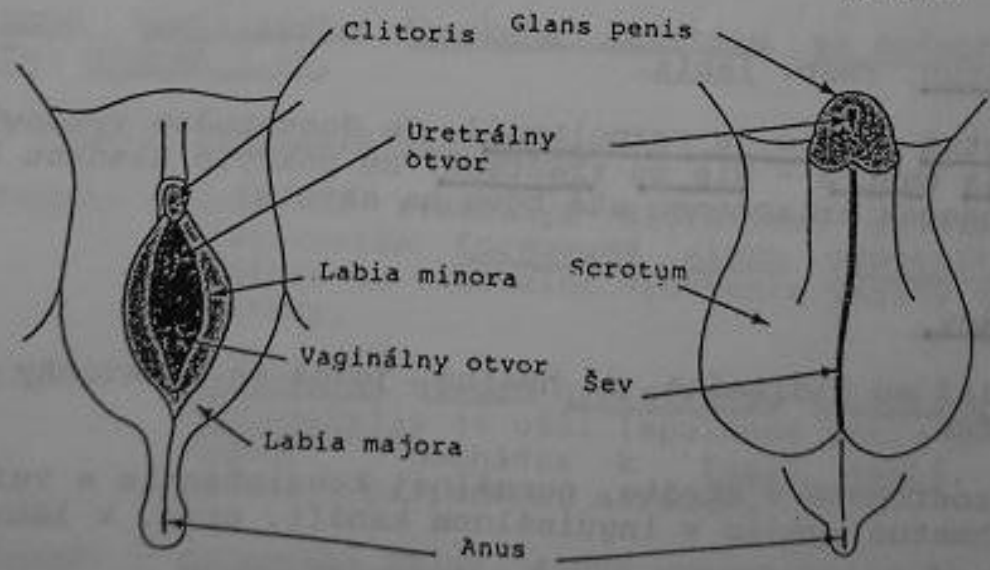


16.8 mm



49.0 mm

45.0 mm



- **Mezi 3.a 7.měsícem prenatalního vývoje je varle a nadvarle uloženo na ing.kanálem**
- **V 7.měsíci dochází k jeho sestupu do scrota**
- **U ženských plodů se z pohlavního hrbolku tvoří clitoris,z urogenitálního sinu pochva**
- **Labioscrotální zduření-labia majora,uretrální jamka-labia minora**
- **Feminizace vnitřního i zevního genitálu není závislá na přítomnosti ovaria**

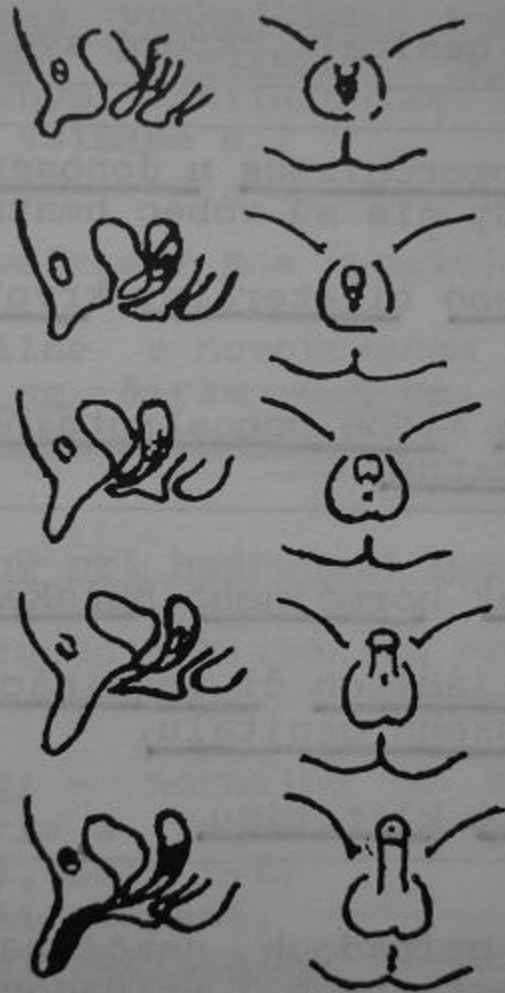
- **Nálezky na zevním genitálů svědčící pro intersex**
- **1.oboustranný kryptorchismus u donošeného novorozence s phallem/testes nejsou hmatná/**
- **2.Jednostranný a oboustranný kryptorchismus s hypospadii**
- **3.Perianální a penoscrotální hypospadiie i s hmatnými testes**
- **4.Mikropenis**
- **5.Hmatná testes v lábiích u normálního ženského genitálu**
- **6.Výrazné zvětšení klitorisu**

- **Rodinná anamnéza-anomálie genitálu v rodině,hypospadie,sourozenec CAH,úmrtí u sourozence v nov.věku**
- **Osobní anamnéza-jaké léky matka užívá,nemá matka hirsutismus**
- **Genetické vyšetření-karyotyp**
- **Vyšetření hormonů-17-OHP,testosteron,ACTH,LH,FSH**
- **Biochemie-Ionogram/Na,K/,glykemie,cABR**
- **Znázorňovací metody+ biopsie**

Diferenciální diagnóza

- **A:Ženský pseudohermafroditismus**
- **Normální karyotyp 46 XX-testes nejsou hmatná,ovaria normálně vyvinuta**
- **Virilizace ženského plodu nadbytkem androgenů**
- **Malformace je omezena pouze na zevní genitál**
- **Stupeň virilizace dle Pradera I.-V.st.**

- **Stupeň virilizace dle Pradera**
- **1.st.-zvětšení klitoris**
- **2.st.-zvětšení klitoris+nálevkovitý sinus u.g.**
- **3.st.-výraznější hypertrofie klitoris,společné ústí uretry a vagíny,spojení lábií**
- **4.st.-formovaný falus**
- **5.st-mužský genitál bez testes**



- **Příčiny**
- **1.Androgeny matky při hormonálně aktivním tumoru ovaria nebo nadledvin**
- **Iatrogenní postižení-podávání androgenů a testosteronu matce v I.trimestru gravidity**
- **Vzácně hormonálně aktivní androgeny produkující tumor plodu**
- **Ženský pseudohermafroditismus spojený s dysmorfickými syndromy**

- **2. Virilizace fetálními androgeny**
- **CAH-kongenitální adrenální hyperplasie**
- **Nejčastější příčina ŽH**
- **100x zvýšená hladina 17-OHprogesteronu**
- **Autosomálně recesivní porucha syntézy nadledvinkových steroidů**
- **Novorozenecký screening**

- **B:Mužský pseudohermafroditismus**
- **Karyotyp XY-testes obvykle hmatné**
- **Intrauterinně testes produkují MIF,ale s porušenou tvorbou nebo metabolismem androgenů,nebo periferní necitlivost na ně**
- **Různý stupeň feminizace zevního genitálu**
- **Příčiny:poškození fetálního testes,defekt v syntéze testosteronu,enzymový defekt v přeměně testosteronu a DHT,resistence periferie na androgeny**

- **Testosteron a dihydrotestosteron, chybění enzymu alfa-reduktázy**
- **Gonadotropíny-nízké hodnoty centrální hypogonadismus**
- **Praedynový test-porucha syntézy testosteronu**
- **Resistence na androgeny-úplná forma-testikulární feminizace-genitál ženského typu**

- **C:Abnormální karyotyp**
- **Strukturální a numerické abnormality pohlavních chromozomů**
- **Vrozená porucha gonadální diferenciaci**
- **Většinou není výrazná malformace zevního genitálu**
- **47XXY-Klinefelterův syndrom**
- **45XO-Turnerův syndrom**

- **Novorozenec a intersex**
- **Nehádat pohlaví dítěte**
- **Šetrně informovat rodiče**
- **Potřebná laboratorní vyšetření**
- **Překlad na klinické pracoviště**

- Fluor neonatalis
- Pseudomenstruace
- Těhotenská reakce



Literatura

- **Neonatologický edukační program**
- **Desmond Morris: Lidské mládě**
- **Hrodek, Vavřinec: Pediatrie**

Děkuji za pozornost

