

# Pseudohermafroditismus

## Hermafroditismus

**Hermafroditismus** je typem abnormální diferenciace a determinace pohlaví. Hlavním podkladem této poruchy je, že mužský a ženský pohlavní systém se do určité doby prenatálního vývoje tvoří indifferently.

**Pravý hermafroditismus** (*hermaphroditismus verus*) je velmi vzácný. Vzniká v důsledku genetického mozaicismu a u postiženého jedince se projevuje přítomností ovariální i testikulární tkáně současně. V určitých případech může být hermafroditismus způsoben poruchou jediného genu či negenetickými vlivy, jako jsou například defekty exprese SRY genu nebo genů kódujících receptory pohlavních hormonů nebo změněná hladina těchto hormonů.

## Pseudohermafroditismus

V gonádách pseudohermafroditů se nachází tkáň náležející pouze jednomu pohlaví. **Ženský pseudohermafroditismus** se vyznačuje karyotypem 46,XX, přítomností ovarí a tělíska Barrové, ale obojetným či mužským vnějším genitálem. **Mužský pseudohermafroditismus** je typický karyotypem 46,XY, přítomností varlat a feminizací vnějšího genitálu.

## Ženský pseudohermafroditismus

Obvyklou příčinou ženského pseudohermafroditismu je adrenogenitální syndrom.

Takto postižené dívky mají normálně vyvinuté vaječníky, vejcovody a dělohu, ale vzhledem k vysoké produkci androgenů u nich dochází k zmužštění vnějšího genitálu, zvětšení klitorisu a splynutí velkých stydkých pysků, které vytvoří strukturu podobnou šourku. Vestibulum vaginae může v některých případech persistovat. V nejmírnější podobě se maskulinizace vnějšího genitálu projevuje pouze zvětšeným klitorisem.

## Mužský pseudohermafroditismus

Může vzniknout z více příčin:

1. abnormální tvorba varlat během embryonálního vývoje;
2. endokrinní porucha varlat;
3. defekty cílových buněk (nedostatek receptorů) pro androgeny.

Příkladem mužského pseudohermafroditismu je syndrom testikulární feminizace (X-vázaný syndrom rezistence vůči androgenům). Neschopnost buněk reagovat na působení androgenů nedovolí diferenciaci mužských pohlavních orgánů a zachovaná funkce AMH (anti-Müllerian Hormone) zároveň zastaví vývoj vejcovodů a dělohy. V důsledku těchto procesů vzniká krátká a slepě končící vagina. Malá, nedostatečně vyvinutá varlata jsou uložena v oblasti třísel či stydkých pysků a netvoří se v nich spermie.

## Odkazy

### Použitá literatura

- SADLER, Thomas, W. *Langmanova lékařská embryologie*. 1. české vydání. Praha : Grada, 2011. 432 s. ISBN 978-80-247-2640-3.
- NUSSBAUM, Robert L, Roderick R MCINNES a Huntington F WILLARD, et al. *Klinická genetika: Thompson & Thompson*. 6. vydání. Praha : Triton, 2004. 492 s. ISBN 80-7254-475-6.