

ANNALES  
UNIVERSITATIS MARIAE CURIE - SKŁODOWSKA  
LUBLIN — POLONIA

VOL. XVIII, 28

SECTIO D

1963

---

Katedra i I Klinika Położnictwa i Chorób Kobięcych. Wydział Lekarski.  
Akademia Medyczna w Lublinie  
Kierownik: prof. dr med. Stanisław Liebhart

/ Katedra i Zakład Anatomii Patologicznej. Wydział Lekarski.  
Akademia Medyczna w Lublinie  
Kierownik: prof. dr med. Stanisław Mahrburg

Adam BARTOSZEWSKI,  
Barbara TRĘBICKA-KWIATKOWSKA,  
Stanisław CZUCZWAR

**Zespół jądra feminizującego**

**Синдрома феминизирующего яичка**

**Testicular Feminizing Syndrome**

Do rzadko spotykanych zaburzeń rozwojowych narządów płciowych należy tzw. zespół feminizującego jądra. Osobniki obarczone tym rozwojowym zaburzeniem posiadają przy męskiej płci chromatynowej i gonadalnej typowy wygląd kobiety.

W roku 1817 Steglehner, a w 1932 roku Ricco (cyt. 5) opisali przypadki, w których u osobników żeńskich znaleziono w worku przepuklinowym jądro. W roku 1953 Morris (11) wprowadził dla tego rodzaju zaburzenia rozwojowego nazwę zespołu feminizującego jądra. Na podstawie 79 przypadków zebranych z piśmiennictwa światowego i 2 własnych przedstawił on zestawienie klinicznych cech charakteryzujących osobniki należące do tego zespołu. Obserwacja członków rodziny badanych osobników wskazywała na rodzinne występowanie tego rodzaju wady gonad. Np. w roku 1939 Witschi (cyt. 11) zbadał 137 osobników z 13 rodzin, w których było 64 kobiet, 15 mężczyzn i 58 obojnaków. Zdaniem Pradera (12) zespół feminizującego jądra posiada tak charakterystyczne cechy kliniczne, że jego rozpoznanie może być ustalone zarówno bez biopsji gonad oraz bez badań laboratoryjnych. Natomiast bardzo ważnym czynnikiem rozpoznawczym jest wykrycie męskiej płci chromatynowej (5).

Właściwe objawy zespołu feminizującego ujawniają się dopiero w okresie dojrzewania. W tym czasie także powstają przepukliny pachwinowe a podczas zabiegu operacyjnego znajdujący w worku przepuklinowym gruczoł płciowy jest zwykle uważany za jajnik i odprowadzany do jamy brzusznej. Zespół ten najczęściej bywa rozpoznawany przy zgłoszeniu się osobnika, legitymującego się

pięcią urzędową, po poradę lekarską z powodu pierwotnego braku miesiączki lub niepłodności.

Do zespołu charakterystycznych klinicznych objawów tego zaburzenia zaliczamy:

1. Budowa ciała kobieca z prawidłowo rozwiniętymi zewnętrznymi cechami dla płci żeńskiej (charakterystyczne dla płci żeńskiej odkładanie tłuszczu, dobrze rozwinięte sutki). Najczęściej brak owłosienia w okolicy pach i wżgórka łonowego. W niektórych przypadkach mogą być zaznaczone cechy eunuchoidyzmu (długie kończyny, szerokie stopy i dłonie). Morfogram wykreślony według Doumicia i Decourta odpowiada morfotypowi żeńskiemu.

2. Pierwotny brak miesiączki. Badaniem ginekologicznym stwierdza się ślepo



Ryc. 1. Przyp. S. G., lat 26, nr hist. chor. 540/59; sylwetka ciała  
Case S. G., aged 26; the outline of the body

zakończoną, krótką pochwą, brak szyjki i trzonu macicy oraz w miejscu typowym dla jajników lub w kanale pachwinowym odprowadzalne twory kształtem i rozmiarami przypominające jajnik. Niekiedy po otwarciu jamy brzusznej stwierdza się szczałkowe zawiązki macicy i jajowodów. Gonady w tych przypadkach są utworzone przeważnie z kanalików nasiennych, zazwyczaj nieczynnych, w wielu wypadkach ze wzmoczoną ilością komórek śródmiąższowych. Histologiczny ich obraz jest podobny do obrazu jąder zatrzymanych w jamie brzusznej.

3. Psychika chorych typowo kobieca. Popęd płciowy skierowany do płci męskiej. Osobniki tego zespołu mogą utrzymywać odczuwając pełne zadowolenie, normalne stosunki płciowe. Porady lekarskiej szukają w okresie dojrzewania z powodu braku typowego owłosienia i miesiączki, a po zamążpójściu z powodu braku potomstwa.

4. Płeć chromatynowa męska.

5. Oznaczony poziom hormonów gonadotropowych wykazuje prawidłowe wartości, czasami wzmożone, 17-ketosteroidów wzmożone, a estrogenów najczęściej typowe dla kobiet w okresie dojrzałości płciowej.

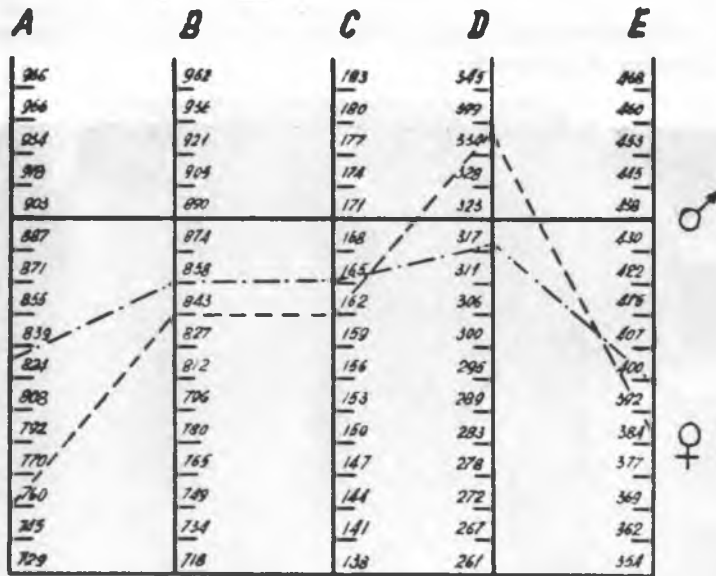
Poniżej przedstawiamy cztery przypadki leczone w I Klinice Położnictwa i Chorób Kobietych:



Ryc. 2. Przyp. S. G; Klatka piersiowa  
Case S. G; photograph of the chest

Przyp. 1. S. G., lat 26, nr hist. chor. 540/59, niezamężna, wieśniaczka. Zgłosiła się do tut. kliniki dnia 30 I 1959 roku z powodu braku miesiączkowania. Poprzednio była leczona preparatami hormonalnymi. W pierwszym roku życia była operowana z powodu obustronnej przepukliny pachwinowej (gonady odprowadzono do jamy brzusznej). Ogólny stan zdrowia dobry. W dzieciństwie chorób zakaźnych nie przechodziła. Orientacja psychoseksualna kobieca. Stosunki płciowe utrzymuje od 16 roku życia. Badanie fizykalne: wzrost 167 cm, waga 58 kg. Sylwetka ciała kobieca (ryc. 1, 2). Twarz i owłosienie głowy o charakterze kobiecym. Kończyny długie, stopy i dłonie szerokie. Miednica

kobieca. Sutki miernie wykształcone. Brodawki płaskie o słabej pigmentacji. Brak owłosienia na sromie i pod pachami. Morfogram według Doumicia i Decourta zbliżony do kobiecego (ryc. 3). Badaniem ginekologicznym stwierdzono: srom niewieści, łechtaczka dobrze rozwinięta. Wargi sromowe duże i małe prawidłowo rozwinięte. Wejście do pochwy otoczone strzępkami błony dziewiczej. Pochwa szerokości 2 palców,



Ryc. 3. Morfogram S. G. Na morfogramie Decourta i Doumicia typowym dla osobnika męskiego (linia pozioma) wykreślono: 1 — pomiary badanego osobnika, 2 — wykazano morfotyp zbliżony do kobiecego

Morphogram of case S. G. To the morphogram of Decourt and Doumic, typical of a male individual (horizontal line), the measurements of the studied case are added (line 1). The resulting morphotype approaches that of a female (line 2)

długości 8 cm, pofałdowana, ślepo zakończona (ryc. 4). Badaniem przez pochwę i kışkę stolcową nie wyczuwało się szyjki i trzonu macicy. W okolicy odpowiadającej przydatkom prawym wyczuwało się twór wielkości jaja kurzego, ruchomy, niebolesny. Po przeciwnej stronie nieco większy.

Badania dodatkowe: Rtg. czaszki — obrysy siodełka tureckiego prawidłowe. Płeć chromatynowa męska. Badania hormonalne: poziom 17-ketosteroidów oznaczony w dniu 12 II 1959 roku 8,8 mg/24 godz., a w dniu 4 III 1959 roku 10,68 mg/24 godz. Estrogeny w moczu: fenolosteroidy 14,8  $\gamma$ , estroidy 20,2  $\gamma$ . Badania cyto-hormonalne wykazały niedomogę estrogeną II stopnia.

W dniu 6 II 1959 roku wykonano zabieg operacyjny. W czasie zabiegu stwierdzono brak macicy i jajowodów. W okolicy ujścia brzuszego kanału pachwinowego po obu stronach tworzy jajowate o powierzchni gładkiej, spoistości sprężystej, pokryte białą otoczką. Od jednego bieguna tych tworów przebiegały w kierunku kanału pachwinowego postronkowe pasma długości 4 cm kończące się w obrębie kanału pachwinowego. Na przeciwległym biegunie guzów małe twory przypominające swym kształtem najądrza. Pobrano z obu gonad wycinki do badania histopatologicznego, które wykazało utkanie jąder.



Ryc. 4. Przyp. S. G. Narząd płciowy zewnętrzny typu kobiecego  
Case S. G. External genital organ of the female type

Przypadek 2. K. E., lat 48, nr hist. chor. 860/56, niezamężna. W dniu 13 III 1956 roku została skierowana przez lekarza dermatologa do tut. kliniki z powodu świądu sromu. Wywiad rodzinny bez znaczenia. W 21 roku życia była operowana z powodu obustronnej przepukliny pachwinowej. Czuje się ogólnie zdrowa. Od 6 lat cierpi na świąd sromu. Nie miesiączkowała. Życia płciowego nie prowadziła. Orientacja psychoseksualna żeńska. Badanie fizykalne: wzrost 168 cm, waga 72 kg. Budowa ciała typu kobiecego. Tkanka podskórna prawidłowo rozwinięta. Układy kostny i mięśniowy dobrze rozwinięte. Sutki miernie wykształcone. Badaniem ginekologicznym stwierdzono: owłosienie na sromie dość obfite. Łechtaczka wybitnie przerosnięta, naśladowująca małe



Ryc. 5. Przyp. B. J., lat 38, nr hist. chor. 93/57; sylwetka ciała  
Case B. J. aged 38; the outline of the body

prącie. W miejscu dużych warg sromowych dwa fałdy skórne odpowiadające rozdwojonej mosznie, w której stwierdza się twory o wielkości, kształcie i spoistości jąder. W miejscu pochwy zachyłek o długości 5 cm, szerokości palca. Przy badaniu przez kiszkię stolcową nie wyczuwało się macicy ani przydatków, natomiast w typowym miejscu twór odpowiadający gruczołowi krokowemu. Płeć chromatynowa męska. Pacjentka nie wyraziła zgody na dłuższe pozostanie w klinice i wykonanie badań dodatkowych ze względu na swoją szczególną sytuację osobistą (zakonnica).

Przypadek 3. B. J., lat 38, nr hist. chor. 93/57, zamężna. Pacjentka została skierowana do kliniki przez lekarza chirurga, który

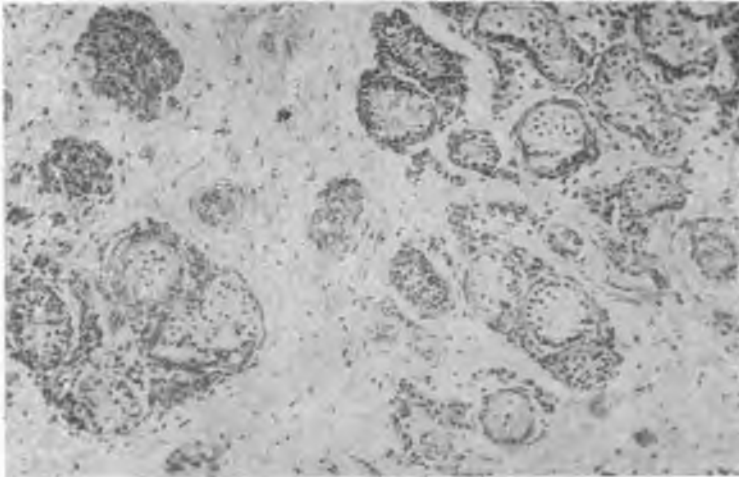


Ryc. 6. Przyp. B. J. Wycinek gonady pokryty na powierzchni zewnętrznej grubą, łącznotkankową otoczką. Na górnym biegunie półksiężycowaty twór, przypominający najądrze. Na przekroju wśród szarozółtawej, sprężystej tkanki widoczne są pojedyncze, wyraźnie odgraniczone, bardziej zbite, białozółtawe ogniska o średnicy od 4 do 8 mm

Case B. J. A fragment of the gonad. Its external surface covered with a thick sheath of connective tissue. In the upper pole a crescent-like formation is seen, resembling epidymis. On the background of yellowish-gray elastic tissue there are visible single, well-defined more compact, yellowish-white foci, 4 to 8 mm in diameter

przed kilkoma miesiącami wykonał u niej zabieg chirurgiczny z powodu obustronnej przepukliny pachwinowej. W czasie zabiegu stwierdził obecność w kanałach pachwinowych tworów przypominających jądra, twory te odprowadzono do jamy brzusznej. Wywiad rodzinny bez znaczenia. Pochodzi z licznej rodziny (ma 7 braci i 4 siostry, które mają dzieci). Pacjentka podaje, że nigdy nie miała miesiączki. Od 11 lat jest zameżna. Życie płciowe prowadzi od wyjścia za mąż, nie odczuwając pociągu płciowego i orgazmu w czasie stosunku. Badania fizykalne: wzrost 170 cm, waga 87 kg. Budowa kobieca, o silnie rozwiniętym koście. Owłosienie łonowe i pod pachami skąpe. Odżywienie dobre. Sutki duże, obwisłe. Brodawki o szerokiej otoczce, prawidłowo pigmentowane (ryc. 5). Badaniem ginekologicznym stwierdzało się bardzo skąpe owłosienie sromu, prawidłowo rozwinięte wargi sromowe i łechtaczkę. Pochwa długości 7 cm, miernie szeroka, ślepo zakończona.

Części pochwowej brak. Badaniem przez kışkę stolcową wyczuwało się w linii środkowej ciała twór grubości palca, odpowiadający niedokształconej macicy, nie łączący się z pochwą.

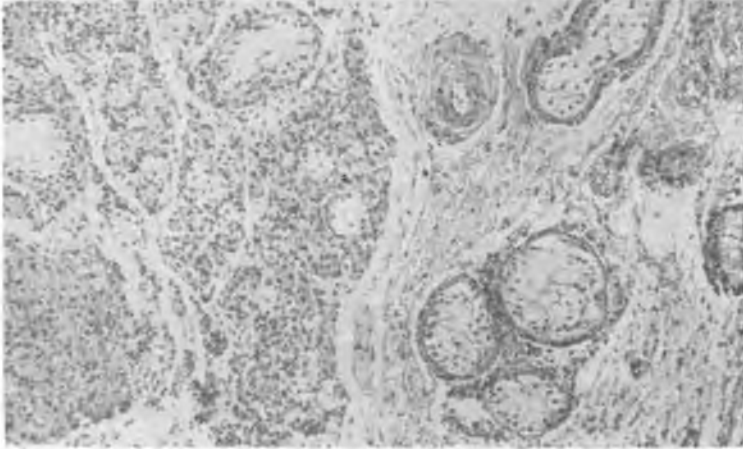


Ryc. 7. Zanikające utkanie jądra. Luźno rozmieszczone kanaliki o grubych, szklitych ścianach, wysłane komórkami Sertoliego. Po lewej i prawej stronie oraz w dolnej części mikrografii szkliwienie i zanik kanalików. Barw. H + E  
 Disappearing structure of testis. Loosely distributed tubules with thick, glassy walls, lined with the cells of Sertoli. On the left, on the right and in the lower part of the photomicrograph, hyalinization and atrophy of the tubules are visible.  
 Stained with H + E

W dniu 8 I 1957 roku wykonano zabieg operacyjny. W czasie zabiegu stwierdzono w linii środkowej ciała listewkę łącznotkankową w miejscu odpowiadającym macicy. W miejscu jajników twory odpowiadające kształtem, wielkością i spoistością jądom. Do badania mikroskopowego pobrano wycinek gonady, pokryty na powierzchni zewnętrznej grubą, łącznotkankową otoczką. Na górnym biegunie obecny półksiężycowaty twór, przypominający najądrze (ryc. 6). Na przekroju wśród szarżółtej, sprężystej tkanki widoczne były pojedyncze, wyraźnie odgraniczone, bardziej zbite, białżółte ogniska, o średnicy od 4 do 8 mm. Wśród luźnej, obrzękłej tkanki łącznej rzadko i nierównomiernie rozmieszczone były kanaliki jądrowe, o dość grubych, szklitych ścianach, wysłane mniej lub więcej zróżnicowanymi komórkami Sertoliego. Nabłonka płciowego brak. Część kanalików była w stanie postępującego wiađu, o czym mogło świadczyć włóknienie i szkliwienie ich ścian oraz szkliwienie i zanik nabłonka (ryc. 7). Komórki śródmiaższowe, drobne, wieloboczne, lub wrzecionowate, o eozynochłonnej plazmie występowały w małych skupieniach w bezpośrednim sąsiedztwie kanalików.



Komórki te również zanikały lub przekształcały się w fibrocyty. Miejscami komórki śródmiąższowe były duże, wieloboczne lub okrągłe, o wyraźnych granicach piankowej plazmy i tworzyły skupienia (ryc. 8). Niektóre z nich były mniejsze i miały eozynochłonną, ziarnistą plazmę, zawierającą brunatny barwnik. Barwienie Sudanem IV wykazało obfitą zawartość ciał sudanochłonnych w plazmie komórek Leydiga (ryc. 9) oraz mniejszą ich ilość w komórkach Sertoliego niektórych kanalików (ryc. 10). Brunatny odcień zabarwienia Sudanem świadczył



Ryc. 8. Po lewej stronie mikrofotografii rozrost gruczołu śródmiąższowego.

Barw. H + E

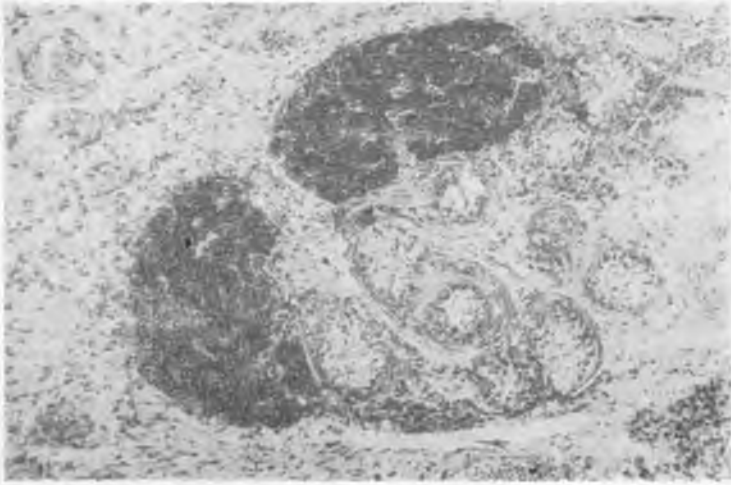
On the left side of the photomicrograph, hyperplasia of the interstitial gland is seen. Stained with H + E

o obecności estrów cholesterolu. Według Tetera ziarnistości lipidowe w komórkach Leydiga pozostawały w stosunku prostym do czynności gruczołów. Duża zawartość lipidów w komórkach Leydiga i w mniejszej ilości w komórkach Sertoliego świadczyła o wzmożonej działalności hormonalnej gonady mimo postępującego procesu zaniku, spowodowanego umiejscowieniem jądra w jamie brzusznej. Wśród opisanego utkania występowały lite ogniska gruczołakowatego rozrostu kanalików, wysłanych nisko zróżnicowanymi nabłonkami o typie komórek Sertoliego, wypełniającymi całkowicie ich światła (ryc. 11). Rozrosty te nie miały charakteru nowotworowego, lecz były przejawem dążności odtwórczych zanikającej tkanki kryptorchicznego jądra. Ogniska te różnicowały się i dojrzewając stanowiły nowe źródła hormonalnie czynnej tkanki (9).

Pozostałe badania dodatkowe wykazały: Rtg. czaszki — obrysy siodełka tureckiego prawidłowe, rtg. kości długich bez zmian. Badania cytohormonalne:

zaznaczone, słabe działanie estrogenne. Badania hormonalne: poziom 17-ketosteroidów 9,2 mg/24 godz. Fenolosteroidy 60  $\gamma$ , estroidy 48  $\gamma$ . Płeć chromatynowa męska.

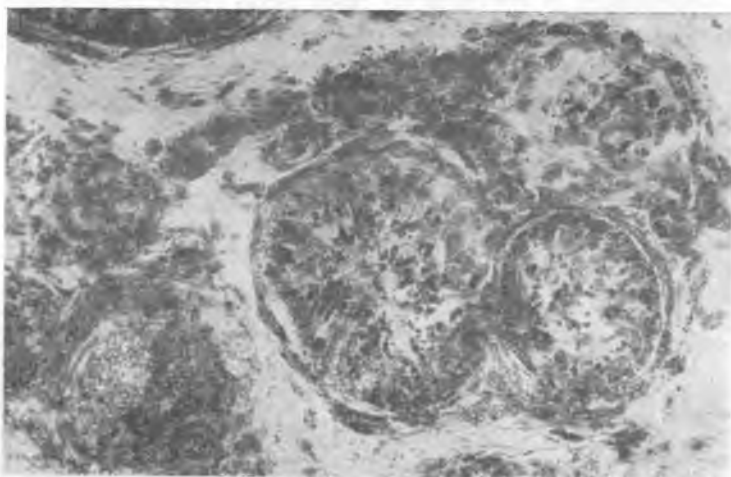
Przypadek 4. W. H., lat 20, nr hist. chor. 313/61, niezamężna. Zgłosiła się do kliniki z powodu pierwotnego braku miesiączkowania. Leczona od dwóch lat kilkoma seriami preparatów hormonalnych. Wywiad rodzinny bez znaczenia. Ogólny stan zdrowia dobry. W dzie-



Ryc. 9. Ogniska rozrostu gruczołu śródmiąższowego. Komórki Leydiga obficie obciążone ciałami sudanochłonnymi (estrami cholesterolu). Barw. Sudan IV  
 Foci of hyperplasis of the interstitial gland. Leydig's cells abundantly loaded with sudanophil bodies (esters of cholesterol). Stained with Sudan IV

ciństwie na choroby zakaźne nie chorowała. Orientacja psychoseksualna kobieca. Libido typu kobiecego. Badanie fizykalne: wzrost 155 cm, waga 55 kg. Budowa ciała kobieca, o dobrze rozwiniętym układzie kostnym i mięśniowym. Morfotyp Decourta i Doumica zbliżony do kobiecego. Twarz i owłosienie głowy o charakterze kobiecym. Kończyny długie, dłonie szerokie. Miednica kobieca. Sutki słabo wykształcone o płaskich brodawkach, dobrze pigmentowanych. Owłosienie w okolicy sromu i ud obfite, typu męskiego. Łechtaczka przerosła, przypominająca małe prącie. Poniżej łechtaczki ujście cewki moczowej uchodzące do zachyłka długości 3 cm utworzonego przez wargi sromowe duże i słabo rozwinięte małe wargi sromowe (ryc. 12). Badaniem przez odbyt nie wyczuwało się trzonu macicy i przydatków. W okolicy zewnętrznych otworów kanałów pachwinowych wyczuwało się twory wielkości dużej fasoli spoistości sprężystej, nieruchome, kształtem przypominające jądro. W miejscu typowym wyczuwało się twór odpowiadający gruczołowi krokowemu.

Badania dodatkowe: Rtg. czaszki — obrysy siodełka tureckiego prawidłowe. Przemiana podstawowa + 12. Urografia dożylna — bez zmian. Poziom 17-ketosteroidów 15 mg/24 godz. Fenolosteroidy 40  $\gamma$ , estroidy 32  $\gamma$ . Płeć chromatynowa męska. Pobierane kilkakrotnie w odstępach kilkudniowych rozmazy cytologiczne nie wykazywały wahań okresowych i były typu zanikowego z zaznaczonym odczynem androgennym.



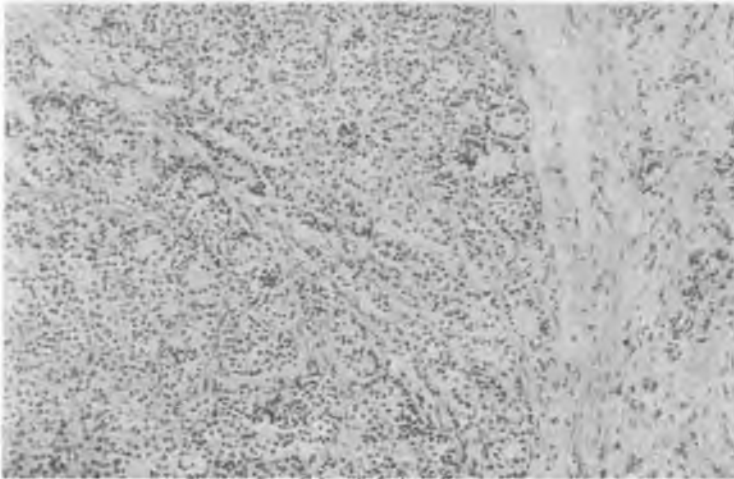
Ryc. 10. Rozmieszczenie ciał sudanochłonnych w komórkach Sertoliego.

Barw. Sudan IV

Distribution of sudanophil bodies in the cells of Sertoli. Stained with Sudan IV

Omawiane przez nas przypadki zaliczyliśmy do zespołu tzw. jądra feminizującego na podstawie przeprowadzonych badań klinicznych i laboratoryjnych. We wszystkich przypadkach badanie chromatyny płciowej wykazywało płeć męską. W dwóch przypadkach określono także płeć gonadalną jako męską na podstawie badania mikroskopowego wycinków z gonad. W pozostałych dwóch przypadkach, mimo że nie wykonano próbnego otwarcia jamy brzusznej wraz z pobraniem wycinków do badania histopatologicznego, można było przyjąć, że mamy do czynienia z gonadami rodzaju męskiego. Stwierdzenie zejścia tworów, odpowiadającym gonadom, do kanału pachwinowego i wyczuwalnym w jednym przypadku w fałdach skórnych warg sromowych, a w drugim przypadku w okolicy rozszerzonego, zewnętrznego otworu kanału pachwinowego, dowodzi, że są to gruczoły męskie, gdyż zejście jajników w obręb kanału pachwinowego było raczej niemożliwe. O przynależności do tego zespołu świadczyła także obecność przepuklin pachwinowych u badanych osobników. Większość autorów podaje, że najczęściej dochodzi do powstania tego rodzaju przepuklin w okresie pokwitania

(9, 11, 12, 17). Należy zwrócić uwagę, że w pierwszym przypadku operacja z powodu obustronnej przepukliny była wykonana w pierwszym roku życia. Przy tego rodzaju operacjach wydaje się celowe jednoczesne wykonanie oględzin narządów miednicy małej, celem stwierdzenia budowy wewnętrznego narządu rodnoego lub jego braku (macica, jajowody). Operacje przepuklin pachwinowych w okresie dzieciństwa mogą być powodem pomyłkowego usunięcia niezauważonych małych tworów w kanale pachwinowym, odpowiadającym gruczołom męskim



Ryc. 11. Ognisko rozrostu gruczołakowatego kanalików jądrowych, utworzonych z mniej lub więcej zróżnicowanych komórek Sertoliego. Barw. H + E  
Focus of adenomatous hyperplasia of tubules of testis formed from more or less differentiated cells of Sertoli. Stained with H + E

i w wyniku tego powstaniu bardzo wczesnej kastracji. Usunięcie obu gonad w całości wydaje się w większości przypadków szkodliwe. U osobników o fenotypie i orientacji psychoseksualnej kobiecej, a płci gonadalnej męskiej jądro w okresie dojrzałości staje się źródłem wydzielania estrogenów powodujących dalszy stopień feminizacji osobnika, który, mimo że nie miesiączkuje i nie może rodzić dzieci, czuje się kobietą i może prowadzić z pełnym zadowoleniem życie płciowe. Ze względu jednak na to, że zaburzenia rozwojowe w gonadach mogą łączyć się ze skłonnością do powstawania łagodnych i złośliwych nowotworów w szczątkowych gonadach lub w jądrach kryptorchicznych wielu autorów zaleca ich operacyjne usuwanie (17, 12, 10, 11). Stange podał, że na 94 przypadków przedstawionych przez różnych autorów u 9 stwierdzono rozwój nowotworu złośliwego (9,6%). Schreiner jednak uważał, że występowanie zmian nowotworowych nie jest tak częste w tych przypadkach i dlatego uważa, że raczej jest

wskazane pobieranie wycinków do badania histopatologicznego i pozostawianie jąder. U 6 obserwowanych przez siebie przypadków nie stwierdził ani razu zmian nowotworowych w gonadach, mimo że najstarsza badana przez niego pacjentka liczyła 82 lata. Hauser i wsp. podkreślali przecenianie możliwości zezłośliwienia gonad. W opisanych przez nas przypadkach nie stwierdzono istnienia zmian nowotworowych, mimo że dwie pacjentki były także już w starszym wieku (38 i 48 lat).



Ryc. 12. Przyp. W. H., lat 20, nr hist. chor. 313/61. Narząd płciowy zewnętrzny  
Case W. H., aged 20; No. 313/61 External genital organ

Konieczne jest jednak wykonywanie w każdym przypadku próbnego otwarcia jamy brzusznej wraz z biopsją gonad. Wykonanie biopsji nie tylko informuje nas o charakterze zaburzeń rozwojowych gonady, lecz także pozwala na wczesne wykrycie nowotworu. Usunięcie całych gonad nie jest celowe z wyjątkiem specjalnych, wybranych przypadków.

Morris podał określenie ogólnego interseksualizmu. Mianem tym powinno się określać osobniki z wrodzonymi wadami narządu płciowego, które mogą nasuwać wątpliwości co do rodzaju istotnej płci. Podane przez nas przypadki można zaliczyć do osobników interseksualnych ze względu na niezgodność pomiędzy płcią gonadalną i chromatynową, a płcią metrykalną, morfotypem i nastawieniem psychoseksualnym. We wszystkich przedstawionych przypadkach mieliśmy do czynienia z osobnikami o urzędowej płci żeńskiej, w jednym przypadku z mężatką. Informowanie pacjentek o istnieniu u nich gruczołów męskich i płci

chromatynowej męskiej powoduje poważne zachwianie równowagi psychicznej przy istniejącym już poczuciu upośledzenia fizycznego na skutek braku miesiączki i niemożności posiadania potomstwa. Podobne stanowisko zajmują inni autorzy (5, 7, 10, 13, 17), uważając, że pseudohermafrodyta męski nie powinien być informowany o swojej właściwej płci. Jak u wszystkich osobników interseksualnych, istnieje na ogół większa niż normalnie skłonność do powstawania psychoz i w czasie depresji psychicznej do myśli samobójczych.

Poczucie przynależności płciowej jest ostatecznym badaniem w ustalaniu postępowania leczniczego. Obserwacje cytologiczne i histopatologiczne wycinków z gonad służą jedynie dla celów rozpoznawczych i naukowo-badawczych. Raczej należy dążyć do dalszego wzmożenia cech feminizacji. W niektórych przypadkach celowe jest podawanie zastępcze hormonów płciowych żeńskich, gdyż może to wpłynąć na lepsze wykształcenie drugo- i trzeciorzędowych cech kobiecych. W przypadkach szczątkowej pochwy stosowane jest wcieranie maści zawierających ciała estrogenne celem poprawy warunków anatomicznych w pochwie (1, 3, 6). Netter (3) w ogóle uważał, że wystarcza hormonalne wytworzenie sztucznej pochwy dla uzyskania warunków dla życia płciowego, a postępowanie operacyjne nie jest konieczne.

Ustalenie płci bezpośrednio po urodzeniu przy pomocy oceny budowy zewnętrznych narządów płciowych nie daje możliwości wczesnego wykrycia tego stanu, ponieważ narządy płciowe zewnętrzne są najwyraźniej typu kobiecego.

Przy opisie przedstawionych przypadków można było zauważyć, że istniały pewne różnice dotyczące występowania lub braku owłosienia na sromie, umiejscowienia gonad, cech zewnętrznych narządu płciowego, poziomu hormonów płciowych i długości pochwy. Występowanie tych różnic można wyjaśnić po przytoczeniu niektórych danych, dotyczących etiopatogenezy zaburzeń rozwojowych. U wszystkich ssaków, a także u człowieka, płęć żeńska jest jak gdyby płcią podstawową, dominującą i przekształcenie jej w płęć męską wymaga specjalnie silnych bodźców w życiu płodowym. Brak prawidłowego wydzielania androgenów przez pierwotną gonadę męską lub nasilenie działania hormonów estrogennych łożyska może powodować u osobnika o chromatynie męskiej rozwój w kierunku żeńskim. Gruczoły płciowe męskie i żeńskie rozwijają się z jednego wspólnego nie zróżnicowanego zawiązka. Pierwsza faza ich rozwoju jest więc fazą obojętnopłciową. W 6 tygodniu płodowym następuje faza właściwa dla obu płci. Wykształcenie cech płciowych u organizmów męskich rozpoczyna się wcześniej. W dalszym swym rozwoju gonada męska wydziela androgeny i estrogeny. Zachwianie ich wzajemnego stosunku, niedoczynność gonady, będzie prowadziła do feminizacji. W nieco

późniejszym okresie życia płodowego powstanie niedoczynności gonady i niedostateczne wydzielanie androgenów powoduje niecałkowite znikanie przewodów Müllera. U osobnika z zespołem jądra feminizującego, mimo prawidłowego uformowania się gonady męskiej pod względem morfologicznym, wzmożona produkcja hormonów estrogennych prowadzi do somatycznego rozwoju w kierunku kobiecym (2, 4, 8, 15, 16, 19). Początkowo prawidłowe wydzielanie androgenów spowodowało zanik przewodów Müllera (brak macicy i jajowodów), a późniejszy zwrot do płci przeciwnej wywołuje rozwój cech kobiecych narządów płciowych zewnętrznych. W wyniku tych przemian długość pochwy u osobników z jądrem feminizującym może być miernikiem stopnia feminizacji jądra. W obu naszych przypadkach, w których stwierdzono występowanie owłosienia na sromie, powiększenie łechtaczki, płytką pochwę oraz ulokowanie się gonad poza jamą brzuszną a więc w dolnym biegunie kanału pachwinowego lub w fałdach skórnych sromu można by przypuszczać, że działanie androgenne utrzymywało się na dość znacznym poziomie w ciągu dłuższego czasu, a czynnik feminizujący był słabszy w porównaniu z dwoma pozostałymi przypadkami.

## PIŚMIENNICTWO

1. Bulska M., Teter J., Ruszkowski J.: Wytworzenie sztucznej pochwy u obojnika rzekomo męskiego z zespołem sfeminizowanych jąder. *Gin. Pol.* 1, 9—15, 1960.
2. Carpentier P. J., Potter E. L.: Nuclear Sex and Genital Malformation in 48 Cases of Renal Agenesis with Especial Reference to Nonspecific Female Pseudohermaphroditism. *Am. Jour. Obst. a. Gyn.* 2, 235—258, 1959.
3. Danon M.: La valeur théorique et clinique du diagnostic du sexe chromosomique. *Schweiz. Med. Wschr.* 87, 294—301, 1957.
4. Dux K., Graczykowska A.: Wydzielanie dokrewne gonad w żeńskich postaciach obojactwa rzekomego męskiego. *Post. Wiedzy Męd.* 2, 353—357, 1955.
5. Hauser G. H., Keller M., Koller Th., Wenner R., Gloor F.: Testikuläre Feminisierung bei Erwachsenen. *Schweiz. Med. Wochshr.* 52, 1573—1585, 1957.
6. Jacobs P. A., Baikie A. G., Brown W. M. C., Forrest H., Roy J. R., Stevart J. S. S., Lennox B.: Chromosomal Sex in the Syndrome of Testicular Feminisation. *Lancet* 2, 103—105, 1959.
7. Jost A.: L'étude physiologique de la différenciation embryonnaire du sexe et l'interprétation de diverses anomalies sexuelles. *Schweiz. Med. Wochenschr.* 87, 275—278, 1957.
8. Kessler A.: Über totale testikuläre Feminisierung. *Geburtsh. u. Frauenheilk.* 19, 31—37, 1959.
9. Laskowski J.: O feminizujących guzach jądra. *Endokryn. Pol.* 3, 5—6, 1951.

10. Liebhart J., Daniłoś J., Bartoszewski A.: Zagadnienie *dysgenesis gonadalis*. Biul. Lub. Tow. Nauk. 1, 123—142, 1961.
11. Morris J., Mc Lean: The Syndrome of Testicular Feminization in Male Pseudohermaphrodites. Am. Jour. of Obst. a. Gyn. 65, 1192—1211, 1953.
12. Prader A.: Gonadendysgenesis und testikuläre Feminisierung. Schweiz. Med. Wochenschr. 87, 278—285, 1957.
13. Pfibsky J.: Ein seltener Fall von *Pseudohermaphroditismus masculinus* operativ und hormonal behandelt. Zentrbl. f. Gyn. 17, 666—69, 1959.
14. Schreiner W. E.: Über eine hereditäre Form von *Pseudohermaphroditismus masculinus* (testikuläre Feminisierung). Geb. u. Frauenheilk. 12, 1110—1118, 1959.
15. Segal S. J., Nelson W. O.: Developmental Aspects of Human Hermaphroditism: the Significance of Sex Chromatin Patterns: Jour. of Clin. Endocr. a. Metabolism 5, 676—692, 1957.
16. Spurny J., Ulm R.: Fall von Testikulärer Feminisierung. Zentrbl. f. Gyn. 5, 186—191, 1959.
17. Stange H. H., Rumphorst K., Schaumkell K. W.: Problems of Hermaphroditism. Germ. Med. Monthly 3, 149—154, 1958.
18. Teter J.: Zaburzenia hormonalne u mężczyzn. PZWL, Warszawa 1961.
19. Zuspan F. P.: Testicular Feminizing Syndrome in Male Pseudohermaphroditism. A Report of Its Occurrence in Successive Siblings. Am. Jour. of Obst. a. Gyn. 80, 454—458, 1960.

## РЕЗЮМЕ

Авторы представляют 4 случая т. наз. синдрома феминизирующего яичка. У этих особей, несмотря на правильное с морфологической точки зрения сформирование мужской гонады, ее искаженная гормональная функция привела к общему соматическому развитию и развитию половых органов в известной степени по женской линии. Несмотря на хромативно — и гонадально мужской пол, наружные половые органы, морфотип, сихотип и уровень выделяемых в моче гормонов, обнаруживали свойства, типичные для женского пола. Решающим для установки лечения моментом является сознание половой принадлежности. Лечение должно быть направлено к усилению женских черт. Информирование больных о существующем у них несходстве хромативного и гонадального пола с метрическим противопоказанием, так как может привести к серьёзному нарушению психического равновесия при существующем уже сознавании физической неполноценности в связи с отсутствием менструации и неспособности обладать потомством. Установливание пола непосредственно после рождения на основании внешнего вида наружных половых органов не дает возможности



раннего обнаружения этого состояния, так как эти органы развиты по женскому типу. Описываемые больные обратились за лечебной помощью в трех случаях из-за отсутствия менструации, а в одном — из-за зуда вульвы.

Рис. 1. Внешний вид особи С. Г. 26 л.

Рис. 2. Вид грудной клетки.

Рис. 3. Морфограмма С. Г. На свойственной для мужского пола разновидности морфограммы Декурта и Думика (горизонтальная линия) нанесены измерения исследуемой особи (линия 1). Выявлен морфотип, приближенный к женскому морфотипу (линия 2).

Рис. 4. Наружный половой орган С. Г., построенный по женскому типу.

Рис. 5. Внешний вид особи Б. Я.

Рис. 6. Часть гонады Б. Я. На ее наружной поверхности толстая соединительнотканная капсула. У верхнего полюса гонады полулунное образование, напоминающее придаток яичка. На серовато-желтом фоне эластической ткани разреза виднеются единичные остро ограниченные компактные беловато-желтые очаги 4—8 см в диаметре.

Рис. 7. Атрофирующая ткань яичка. Свободно размещенные каналцы с толстой гиалиновой стенкой, выстланные клетками Сертоли. Справа, слева и внизу микрофотографии гиалинизация и атрофия каналцев. Окраска г+э.

Рис. 8. На левой стороне микрофотографии разрастающаяся интерстициальная железа. Окр. г+э.

Рис. 9. Очаги разрастания интерстициальной железы. Клетки Лейдига обильно нагружены суданоцидными веществами (эстрами холестерина). Окр. Судан IV.

Рис. 10. Размещения суданоцидных веществ в клетках Сертоли. Окр. Судан IV.

Рис. 11. Очаг аденоматозного разрастания каналцев яичка, образованных из более или менее дифференцированных клеток Сертоли. Окр. г+э.

Рис. 12. Случай В. Х. Наружный половой орган.

## SUMMARY

The authors present 4 cases of the so-called testicular feminizing syndrome. Although the male gonad was formed normally in these individuals, the abnormal hormonal activity of the gonad resulted in the development of the somatic characteristics of the body and genital organs approaching those of a female.

Although the chromatin and gonadal sex was male, examination of external genital organs, of the morphotype, psychotype and of the level of hormones secreted with urine revealed values characteristic of the female sex. The treatment of this condition depends on which sex the patient believes himself to belong, and the objective of the treatment should be to intensify the female sex characters. It is contraindicated to inform the patients of the disagreement between their chromatin

and gonadal sex, and the sex stated in the birth certificate, because this may lead to a serious disturbance of psychic equilibrium, already impaired by the feeling of physical deficiency resulting from the absence of menstruation and inability to procreate.

Determination of sex immediately after birth by examining the structure of the external genital organs does not allow of an early detection of this condition, as these organs are of a decidedly female type. Out of 4 patients 3 persons sought medical advice because of absence of menstruation, and in one case the reason was *pruritus vulvae*.