

## ESTADOS INTERSEXUALES

Es la combinación en un mismo individuo con cariotipo masculino o femenino y sus características somáticas y/o sexuales son del sexo opuesto.

### DETERMINACION SEXUAL

- Ocurre en el momento de la fecundación
- Gameto femenino aporta siempre un X
- Gameto masculino aporta X o Y
- Es el sexo genético o cromosómico

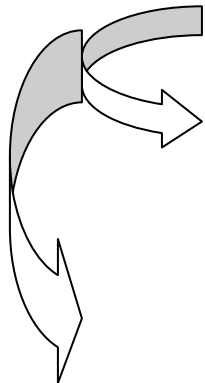
### DIFERENCIACION SEXUAL

- Proceso postgenético
- Participación de inductores localizados
- 4ª - 7ª semana : gónada indiferenciada
- Diferenciación genitales internos/ externos

### CLASIFICACION DE ESTADOS INTERSEXUALES

- DISGENESIAS GONADALES
- SEUDOHERMAFRODITISMO MASCULINO
- SEUDOHERMAFRODITISMO FEMENINO

### DISGENESIA GONADAL PURA



#### XX: SIMILAR AL S. DE TURNER

**NO ALTERACION FORMULA CROMOSOMICA  
GENITALES INTERNOS Y EXTERNOS HIPOPLASICOS  
CARACTERES SEXUALES SECUNDARIOS AUSENTES  
FENOTIPO FEMENINO – TALLA NORMAL  
NO MALFORMACIONES EXTRAGENITALES  
AMENORREA PRIMARIA Y ESTERILIDAD**

#### XY: SINDROME DE SWYER

**GONADA DISGENETICA (extirpación)**

### DISGENESIA GONADAL MIXTA

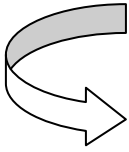
#### o HERMAFRODITISMO VERDADERO

**Ambos tejidos ovárico y testicular bien diferenciados; genitales ambiguos, útero, trompas y gónadas pueden ser testículo, ovario o ambos. 46XX, 46XY, mosaicos. SRY**

#### o DISGENESIA GONADAL MIXTA

- UNA GONADA TESTICULAR Y OTRA RUDIMENTARIA
- PRESENCIA DE ELEMENTOS MULLERIANOS
- DEL LADO TESTICULAR ELEMENTOS WOLFFIANOS
- VAGINA COMUNICANTE CON SENO UROGENITAL
- GENITALES EXTERNOS AMBIGUOS

- CROMATINA SEXUAL NEGATIVA
- CARIOTIPO MOSAICISMO X0 / XY
- ECOGRAFIA : SE VISUALIZA UTERO
- TRATAMIENTO : THR – PLASTICA DE GENITALES GONAECTOMIA ( XY )



## **SEUDOHERMAFRODITISMO**

### **DISCORDANCIA ENTRE GONADA Y CONFIGURACION DE GENITALES EXTERNOS**

- **SEUDOHERMAFRODITISMO MASCULINO**

**1- TESTICULO FETAL NO SEGREGA BUEN NIVEL DE ANDROGENOS  
NO SEGREGA BUEN NIVEL DE FIM**

**2- BLOQUEO EN BIOSINTESIS ESTEROIDAL**

**3- DEFICIENTE RESPUESTA EN RECEPTORES ANDROGENICOS  
DEFICIT DE 5 ALFA REDUCTASA**

#### **POR SECRECION TESTICULAR ANDROGENICA INSUFICIENTE**

**Testículos bien diferenciados con hialinización  
post puberal y detención de espermatogenesis  
Genitales internos masculinos  
Genitales externos ambiguos  
Cariotipo 46 XY  
Cromatina sexual negativa**

#### **POR INSUFICIENTE SECRECION ANDROGENICA Y FIM**

**Testículos bien diferenciados con hialinización.  
Genitales internos femeninos  
Genitales externos ambiguos  
Testículos bien diferenciados con hialinización  
post puberal y detención de espermatogenesis  
Genitales internos masculinos  
Genitales externos ambiguos ( androides)  
Desarrollo mamario postpuberal**

#### **SÍNDROME DE REIFERSTEIN**

**Testículos bien diferenciados con hialinización  
post puberal y detención de espermatogenesis  
Genitales internos masculinos  
Genitales externos ambiguos ( androides)  
Desarrollo mamario postpuberal**

## **CON AMBIGÜEDAD SEXUAL Y MALF. EXTRAGENITALES**

**Testículos bien diferenciados con hialinización.  
Genitales externos ambiguos  
Malformaciones cardiacas, óseas, renales, etc.**

**CON GENITALES EXTERNOS MASCULINOS BIEN DIFERENCIADOS  
ASOCIADOS A GENITALES INTERNOS MASCULINOS Y FEMENINOS  
TESTICULOS ABDOMINALES  
GENITALES INTERNOS FEMENINOS  
DESARROLLO EPIDIDIMARIO Y COND. DEFERENTES  
CARACTERES SEXUALES MASCULINOS**

**TRATAMIENTO : EXTIRPACION DE GENITALES  
INTERNOS FEMENINOS  
INTENTO DE DESCENSO TESTICULAR  
O CASTRACION POST PUBERAL**

## **POR FALLA ENZIMATICA EN LA BIOSINTESIS ANDROGENICA**

- **POR DEFICIT 3 BETA OL DEHIDROGENASA**

**Esta enzima actúa al comienzo de la biosíntesis  
Déficit andrógenos, mineralocorticoides y corticoides**

- **POR DEFICIT 17 BETA HIDROXILASA**

**Falla producción de andrógenos y cortisol  
Cursan con hipertensión arterial  
Caracteres sexuales secundarios ausentes.**

- **POR DEFICIT DE 17 CETOSTEROIDE REDUCTASA**

**Bloquea paso de androstenediona a testosterona**

- **POR DEFICIT DE 20 –22 DESMOLASA**

**Falla precoz en la biosíntesis  
Muerte por insuficiencia suprarrenal**

## **SEUDOHERMAFRODITISMO FEMENINO (Masculinización de genitales femeninos)**

- 1) **Andrógenos suprarrenales fetales (HSC)**
- 2) **Andrógenos maternos externos en el embarazo o tumores androgénicos**
- 3) **Masculinización idiopática**  
**con anomalías urinarias congénitas**  
**sin “ “ “**
- 4) **Defecto enzimático por deficiencia de aromatasa**