

Διαφορική διάγνωση αμφίβολων γεννητικών οργάνων

ΠΕΡΙΣΤΑΤΙΚΑ ΑΜΦΪΒΟΛΩΝ ΓΕΝΝΗΤΙΚΩΝ ΟΡΓΑΝΩΝ
ΣΤΗΝ ΕΛΛΗΝΟΡΩΜΑΪΚΗ ΑΡΧΑΪΟΤΗΤΑ ΚΑΙ ΤΟ
ΒΥΖΑΝΤΙΟ

Νεοκλής Α. Γεωργόπουλος
Αναστασία Κ. Αρμένη

ΜΗΝΟΦΙΛΑ

Μάρκος Αργεντάριος

105. ΤΟΥ ΑΥΤΟΥ.

Ἄλλος ὁ **Μηνοφίλα** λέγεται παρὰ μαχλάδι κόσμος,
ἄλλος, ἐπεὶ πάσης γεύεται ἀκρασίης.

ἀλλ' ἴτε Χαλδαῖοι κείνης πέλας· ἢ γὰρ ὁ ταύτης
οὐρανὸς ἐντὸς ἔχει καὶ κύνες καὶ διδύμους.

ΜΗΝΟΦΙΛΑ



Σε σχέση με τις ασωτείες, το κορμί της Μηνοφίλας είναι άλλο.

Γιατί γεύεται κάθε ακολασία.

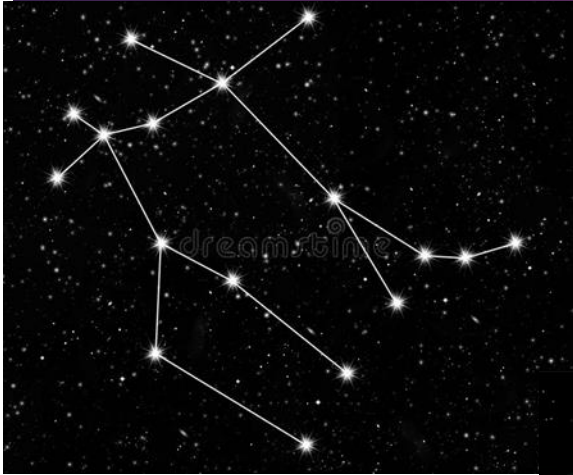
Εμπρός, λοιπόν, Χαλδαίοι, πλησιάστε την.

Γιατί πράγματι ο ουρανός της έχει μέσα του και Σκύλο και Διδύμους.

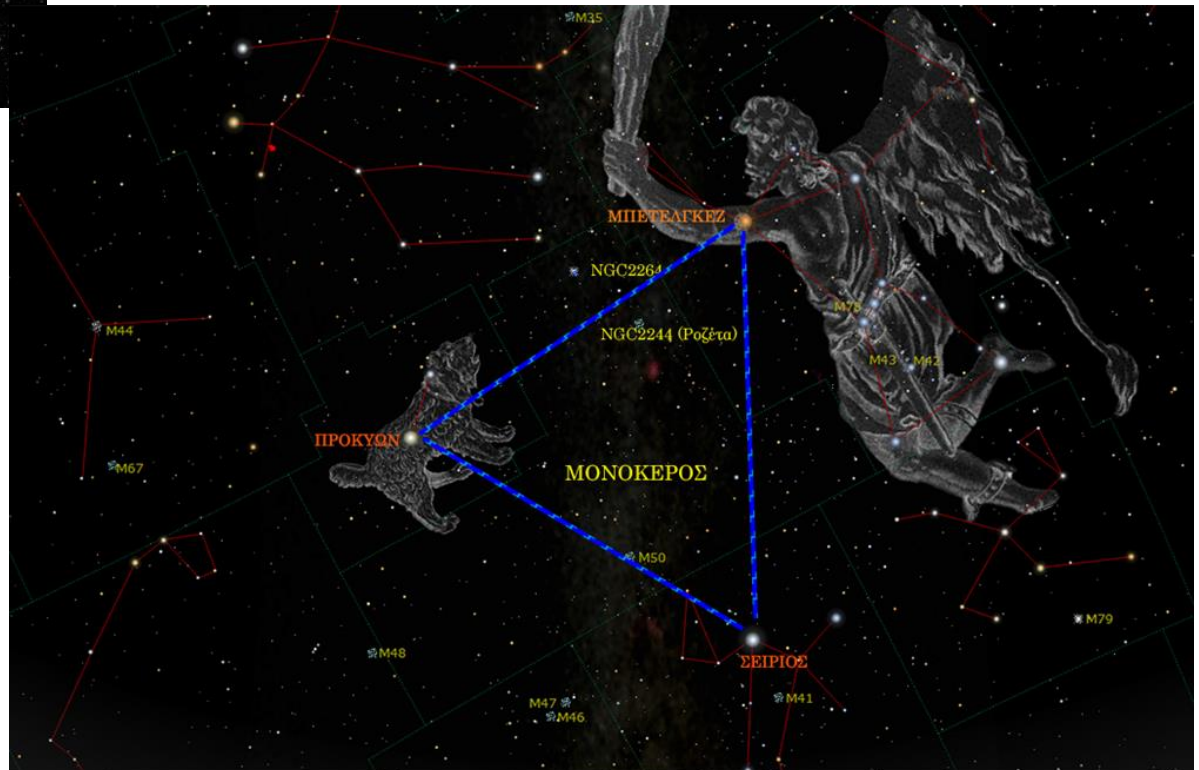
Μάρκος Αργεντάριος

ΜΗΝΟΦΙΛΑ

Δίδυμοι



Μέγας Κύων



ΜΗΝΟΦΙΛΑ

- ▶ **Ουρανός** – Αιδοίο
- ▶ **Σκύλος** – Πεόμορφη δομή (μικρό πέος ή κλειτοριδομεγαλία)
- ▶ **Δίδυμοι** – Οσχεϊκά ογκώματα (σχηματισμένο όσχεο ± όρχεις)



ΜΗΝΟΦΙΛΑ



ΑΜΦΙΒΟΛΑ ΓΕΝΝΗΤΙΚΑ ΟΡΓΑΝΑ

ΜΗΝΟΦΙΛΑ

113. ΜΑΡΚΟΥ ΑΡΓΕΝΤΑΡΙΟΥ.

Ἡράσθης πλουτῶν Σωσίκρατες· ἀλλὰ πένης ὦν
οὐκέτ' ἐράς· λιμὸς φάρμακον οἶον ἔχει.
ἤ-δὲ πάρος σε καλεῦσα μύρον καὶ τερπνὸν Ἄδωνιν
Μηνοφίλα, νῦν σου τοῦνομα πυνθάσσεται·
Τίς, πόθεν εἰς ἀνδρῶν; πόθι τοι πόλις; ἢ μόλις ἔγνωσ
τοῦτ' ἔπος, οἷς οὐδείς οὐδὲν ἔχοντι φίλος.

Αγαπήθηκες από τη Μηνοφίλα, Σωσικράτη όσες φορές ήσουν πλούσιος.
Όχι πια. Τώρα είσαι φτωχός.

ΜΗΝΟΦΙΛΑ

116. ΜΑΡΚΟΥ ΑΡΓΕΝΤΑΡΙΟΥ.

Θῆλυς ἔρως κάλλιστος ἐνὶ θνητοῖσι τέτυκται,
ὄσσοις ἐς φιλίην σεμνὸς ἔνεστι νόος.
εἰ δὲ καὶ ἄρσενικὸν στέργεις πόθον, οἶδα διδάξαι
φάρμακον, ᾧ παύσεις τὴν δυσέρωτα νόσον.
στρέψας Μηνοφίλαν εὐίσχιον, ἐν φρεσὶν ἔλπου
αὐτὸν ἔχειν κόλποις ἄρσενα Μηνόφιλον.

Εάν είναι αλήθεια ότι σου αρέσει ο έρωτας με άνδρες και με γυναίκες, ξέρω εγώ το φάρμακο να σε ανακουφίσω.

Ο έρωτας με τη Μηνοφίλα την ευίσχιον είναι και τα δύο.

ΜΗΝΟΦΙΛΑ

- ▶ Εταίρα του 2^{ου} αιώνα π.Χ.
 - ▶ Μόνο γυναίκες ασκούσαν την πορνεία στην Αρχαιότητα, άρα η συνολική της εμφάνιση παρέπεμπε σε γυναίκα
 - ▶ Όχι βαριά αρρενοποίηση
 - ▶ **Αναπτυγμένοι μαστοί**
-
- ▶ Σεξουαλική πρακτική θήλεος & άρρενος – λειτουργική πεόμορφη δομή, **παρουσία κόλπου**

ΑΝΑΠΤΥΞΗ ΜΑΣΤΩΝ

- ▶ Οιστρογόνα
- ▶ Ωοθηκική παραγωγή
- ▶ Περιφερική αρωματοποίηση ανδρογόνων



ΜΗΝΟΦΙΛΑ

Αμφίβολα έξω γεννητικά όργανα
Όρχεις
Μαστοί

- ▶ 46, XY DSD (άρρεν ψευδοερμαφρόδιτος)
- ▶ ~~46, XX DSD (θήλυς ψευδοερμαφρόδιτος)~~
- ▶ gonadal dysgenesis
- ▶ Ovotesticular DSD (αληθής ερμαφρόδιτος)
- ▶ Sex chromosome aneuploidy (Turner, Klinefelter, mosaic)

Ουotesticular DSD – Αληθής ερμαφροδιτισμός

ΓΟΝΑΔΕΣ ΣΤΟΝ ουotesticular DSD

- Ωοθηκόρχης αμφοτερόπλευρα (ενδοκοιλιακά)
- Ωοθήκη (ενδοκοιλιακά) + Όρχης (όσχεο ή ενδοκοιλιακά)
- Ωοθηκόρχης (ενδοκοιλιακά) + όρχης ή ωοθήκη

- ▶ **2** γοναδικές «μάζες» στο όσχεο → **ΟΧΙ** αληθής ερμαφροδιτισμός

46, XY DSD – Άρρεν ψευδοερμαφροδιτισμός

- ▶ Πλήρης / μερική γοναδική δυσγενεσία
- ▶ Διαταραχές σύνθεσης ανδρογόνων
- ▶ Διαταραχές δράσης ανδρογόνων

Γοναδική δυσγενεσία (46, XY)

▶ Πλήρης (Swyer syndrome)

Μηδενική ανάπτυξη γονάδων – έξω γεν. όργανα θήλεος – όχι 2γενή χαρακτηριστικά φύλου

▶ Μερική

Υπολειπουργούντες όρχεις – αμφίβολα έξω γεν. όργανα / μερική αρρενοποίηση – ανεπαρκή επίπεδα T για ανάπτυξη μαστών (αρωματοποίηση)

Διαταραχές σύνθεσης ανδρογόνων

Πιθανή ανεπάρκεια	Επινεφριδιακή κρίση	Φαινότυπος	Έξω γεννητικά όργανα	Μαστοί
Υποδοχέας LH	-	Άρρενος/θήλεος	Αμφίβολα	-
StAR (μερική)	+	Θήλεος	Θήλεος	-
20, 22 δεσμολάση (μερική)	+	Θήλεος	Θήλεος	-
3βHSD (μερική)	+	Άρρενος	Αμφίβολα	-
17 ^α υδροξυλάση-17, 20 δεσμολάση, POR (πλήρης)	-	Θήλεος	Αμφίβολα / Θήλεος	-
17 ^α υδροξυλάση-17, 20 δεσμολάση, POR (μερική)	-	Άρρενος	Αμφίβολα	-
17βHSD/ 5 ^α αναγωγή	-	Θήλεος. Αρρενοποίηση στην εφηβεία	Θήλεος ή Αμφίβολα. Αρρενοποίηση στην εφηβεία	+/-

Διαταραχές δράσης ανδρογόνων

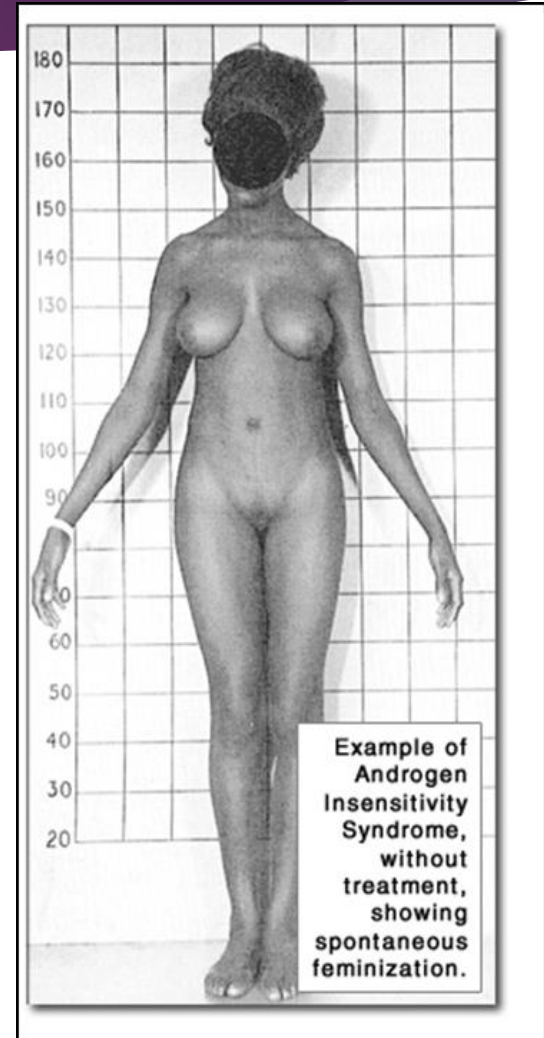
Σύνδρομο έλλειψης ευαισθησίας στα ανδρογόνα (AIS)

- ▶ Πλήρες (CAIS/Σύνδρομο Ορχικής Θηλεοποίησης) – καμία λειτουργικότητα του ανδρογονικού υποδοχέα
- ▶ Μερικό (PAIS) – υπολειπόμενη λειτουργικότητα του ανδρογονικού υποδοχέα

Σύνδρομο Ορχικής Θηλεοποίησης (CAIS)

Πλήρης απενεργοποίηση AR

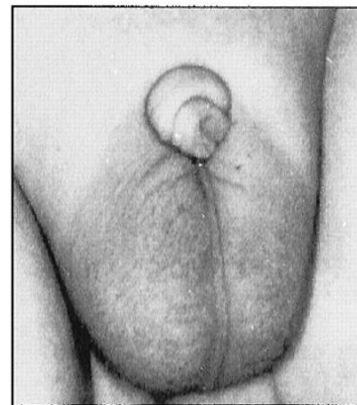
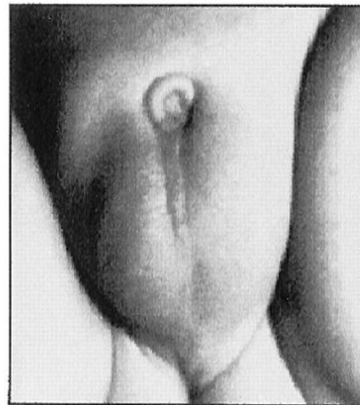
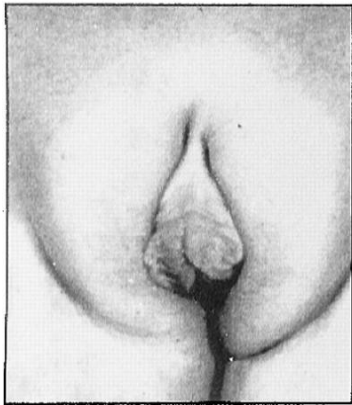
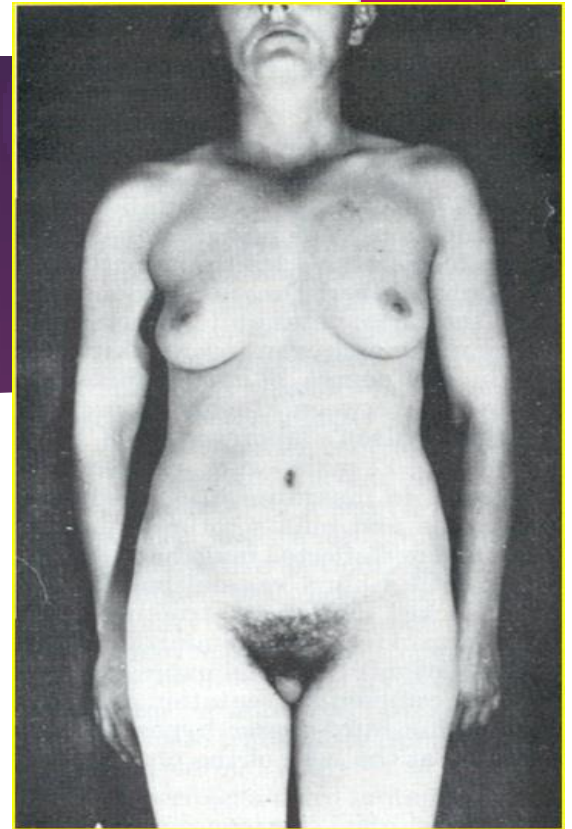
- ▶ Έξω γεννητικά όργανα θήλεος (χωρίς αρρενοποίηση)
- ▶ Φαινότυπος θήλεος
- ▶ Μαστοί: ανεπτυγμένοι



PAIS

μερική απενεργοποίηση AR

- Έξω γεννητικά όργανα: ευρύ φάσμα
- Φαινότυπος: ποικιλία
- Μαστοί: +

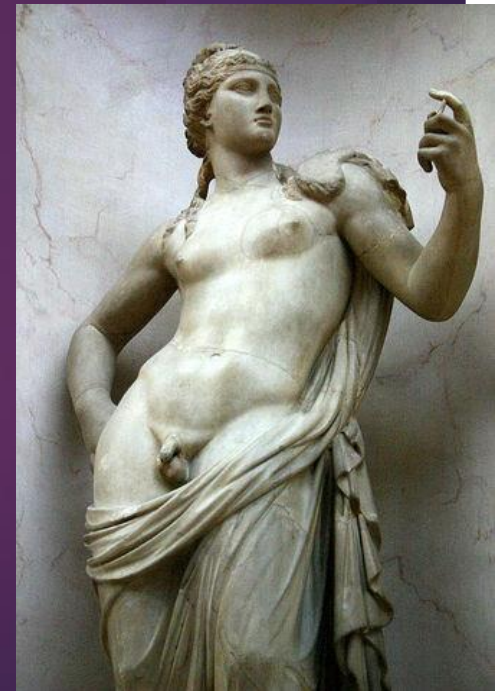


ΜΗΝΟΦΙΛΑ

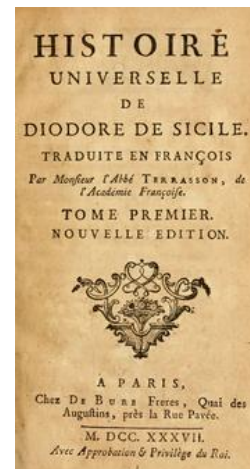
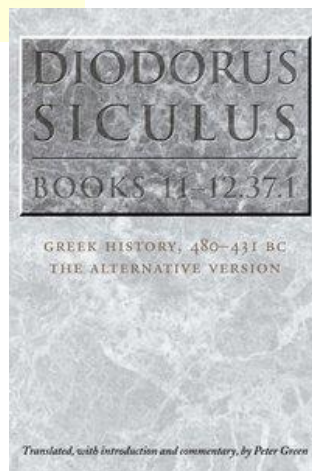
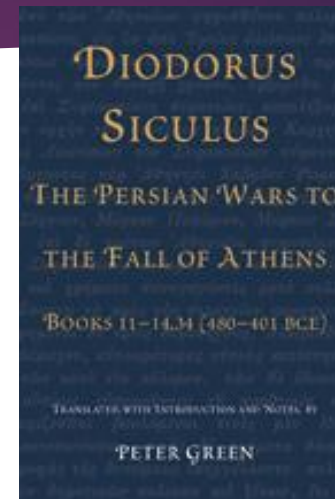
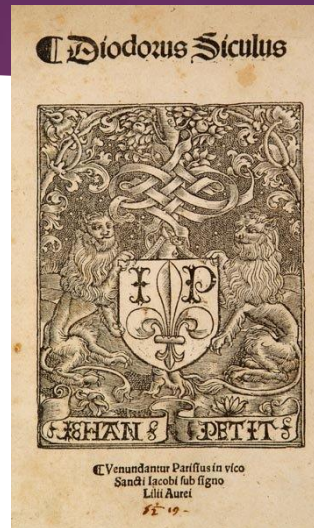
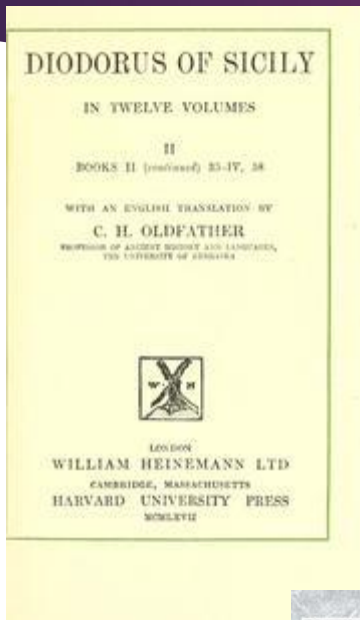


Μηνοφιλα - PAIS

Ετεροφυλετική εφηβεία



Διόδωρος Σικελιώτης



Καλλώ

Μια μεταμόρφωση παραπλήσια με αυτό το φαινόμενο συνέβη τριάντα χρόνια αργότερα στην πόλη των Επιδαυρίων. Υπήρχε εκεί κάποια Επιδαυρία, που θεωρούνταν κορίτσι, ορφανή από γονείς, Καλλώ στο όνομα. **Το άνοιγμα του φυσικού διαύλου των γυναικών στην περίπτωση της ήταν φραγμένο**, δίπλα όμως στο αιδούο, από ένα μέρος όπου είχε δημιουργηθεί εκ γενετής συρίγγιο, απέβαλλε τις υγρές εκκρίσεις. όταν έφτασε σε ηλικία γάμου, την πάντρεψαν με κάποιο συμπολίτη της. Έζησε λοιπόν με τον άνδρα της δύο χρόνια και, αφού δεν μπορούσε να έχει ερωτική επαφή σαν γυναίκα, αναγκαζόταν να υπομένει την **παρά φύση συνουσία**.

Αργότερα της παρουσιάστηκε **φλεγμονή στην περιοχή του αιδούου**, ακολούθησαν φοβεροί πόνοι, και κάλεσαν πολλούς γιατρούς. Κανείς τους δεν ήθελε να την αναλάβει, κάποιος φαρμακοπώλης όμως ανέλαβε να την κάνει καλά. Έκανε τομή στο πρησμένο σημείο, από όπου βγήκαν ανδρικά γεννητικά όργανα: **δύο όρχεις και πέος άτρητο**. Όλοι έμειναν έκπληκτοι με το παράδοξο φαινόμενο, και ο φαρμακοπώλης ανέλαβε να διορθώσει και τις υπόλοιπες ατέλειες της φύσης.

Έκανε λοιπόν πρώτα τομή στη βάλανο του πέους και άνοιξε πέρασμα ως την ουρήθρα, πέρασε μέσα λεπτό ασημένιο καθετήρα και από τη δίοδο αυτή έβγαζε έξω τις υγρές εκκρίσεις, ενώ την περιοχή όπου υπήρχε το συρίγγιο την άνοιξε και ένωσε τις πλευρές της. Αφού θεράπευσε την ασθενή με αυτό τον τρόπο, ζήτησε διπλή αμοιβή επειδή, όπως έλεγε, είχε παραλάβει άρρωστη γυναίκα και απέδωσε υγιή νεαρό.

Όσο για την Καλλώ, παράτησε τις σαΐτες του αργαλειού και τα άλλα γυναικεία εργόχειρα, **υιοθέτησε ανδρική ενδυμασία και τρόπους και άλλαξε το όνομά της σε Κάλλων**, προσθέτοντας απλώς στο τέλος το γράμμα ν. Κάποιοι επίσης λένε ότι πριν γίνει άνδρας είχε υπάρξει ιέρεια της Δήμητρας και ότι την έσυραν σε δίκη για ασέβεια, επειδή είχε δει αυτά που οι άνδρες δεν πρέπει να βλέπουν.

Ηραΐς

Στην πόλη της Αραβίας που τη λένε Άβες ζούσε ένας άνδρας ονόματι Διόφαντος, Μακεδόνας την καταγωγή. Αυτός παντρεύτηκε γυναίκα από εκείνα τα μέρη της Αραβίας και απέκτησε κόρη, που την ονόμασαν Ηραΐδα. Όταν έφτασε σε ηλικία γάμου, την προίκισε και την πάντρεψε με κάποιον ονόματι Σαμιάδη. Αυτός έζησε ένα χρόνο με τη γυναίκα του και μετά έφυγε για μακρινό ταξίδι. Η Ηραΐς, τώρα, προσβλήθηκε, λένε, από παράξενη αρρώστια, γιατί της παρουσιάστηκε έντονη **φλεγμονή στην περιοχή του υπογαστρίου**. Καθώς το οίδημα στο σημείο εκείνο όλο και διογκωνόταν, και εμφανίστηκαν στη συνέχεια υψηλοί πυρετοί, οι γιατροί γνωμάτευσαν ότι είχε δημιουργηθεί έλκωση στην περιοχή του τραχήλου της μήτρας. Εφάρμοσαν θεραπείες, αλλά την έβδομη μέρα έγινε ρήξη της επιφάνειας του οιδήματος, και από τα γεννητικά όργανα της Ηραΐδας προέβαλλαν **ένα ανδρικό μέλος και δυο όρχεις**.

Εμβρόντητες με το παράδοξο φαινόμενο, οι γυναίκες περιέθαλψαν την Ηραΐδα με τις δέουσες φροντίδες και αποσιώπησαν το γεγονός. Εκείνη, αφού απαλλάχτηκε από την πάθησή της, εξακολούθησε να φοράει γυναικεία ρούχα και κατέφυγε στον πατέρα της.

Ο Σαμιάδης επέστρεψε από το ταξίδι και, όπως ήταν επιβεβλημένο, ζήτησε να δει τη γυναίκα του. Επειδή όμως εκείνη από τη ντροπή της δεν τολμούσε να εμφανιστεί μπροστά του, ο Σαμιάδης, έσυρε σε δίκη τον πατέρα διεκδικώντας τη γυναίκα του. Οι δικαστές συνεδρίασαν και εκτίμησαν ότι η γυναίκα έπρεπε να ακολουθήσει τον άνδρα της, και τότε εκείνη αποκάλυψε την αλήθεια: επιστρατεύοντας όλο το θάρρος της, **έλυσε το φόρεμα που συγκάλυπτε την ανδρική της φύση** και την έδειξε σε όλους, ρωτώντας ταυτόχρονα, με κραυγή οδύνης, πώς μερικοί αναγκάζουν τον άνδρα να συμβιώνει με άλλον άνδρα.

Όλοι έμειναν εμβρόντητοι και δέχτηκαν το ασυνήθιστο γεγονός με λόγια απορίας, ενώ η Ηραΐς, λένε, αφού αποκαλύφθηκε η ντροπή της, **άλλαξε τη γυναικεία περιβολή της με αγορίστικη, άλλαξε το όνομά της σε Διόφαντος, κατατάχτηκε στο ιππικό και, πολέμησε στο πλευρό του βασιλιά.**

Παρόμοια περιστατικά και στην αρχαία ελληνική μυθολογία

«Μύθου μὲν σχῆμα ἔχων λέγεται, τὸ ἀληθὲς ἐστὶ»



Καινίς

Η Καινίς, κόρη του Ελάτου και της Ιππέας από την Θεσσαλία ήταν μια νέα και **πανέμορφη κόρη**. Ο Ποσειδώνας είδε την πανέμορφη κόρη και την ερωτεύτηκε. Παρά την άρνηση της Κόρης να συνευρεθεί μαζί του, ο Ποσειδώνας την κυνήγησε και κατάφερε να την βιάσει. Περίλυπη αυτή και ατιμασμένη μετά τον θεικό βιασμό έπεσε στα πόδια του βιαστή της ζητώντας του μόνο μια χάρη. Ο Θεός της το υποσχέθηκε. Η χάρη που ζήτησε η Καινίς ήταν **να την μεταμορφώσει ο Ποσειδώνας σε άνδρα και μάλιστα ακατανίκητο** ώστε ποτέ ξανά στη ζωή της να μην χρειαστεί να υπομείνει άλλον βιασμό. Ο Θεός κράτησε την υπόσχεση του και η Καινίς μεταμορφώθηκε σε ένα νέο άνδρα και μάλιστα με αδιαπέραστο δέρμα. Ο νέος άλλαξε το όνομά του σε Καινέα και εξελίχτηκε σαν έναν αδάμαστο πολεμιστή. Η φήμη του ξεπέρασε τα όρια της Θεσσαλίας και συμμετείχε ανάμεσα στους ήρωες στο κυνήγι του Καλυδώνιου κάπρου. Το αδιαπέραστο δέρμα του τον έκανε υπερφίαλο και προκλητικό, όχι μόνο με τους ανθρώπους αλλά ακόμα και με τους θεούς. Ο Νέστορας τον θυμόταν όταν ήταν παιδί σαν τον ανδρειότερο ήρωα της γενιάς του. Όταν ξέσπασε η μάχη Λαπήθων Κενταύρων στο γλέντι του γάμου του Πειρίθου με την Ιπποδάμεια, ο Καινέας αποδείχτηκε ένας από τους καλύτερους πολεμιστές. Ο Κένταυρος Λατρέας τότε τον ειρωνεύτηκε για την πρότερα γυναικεία του φύση για να πέσει νεκρός από την λόγχη του. Όλοι οι Κένταυροι έπεσαν πάνω του για να τον σκοτώσουν μα αυτός αποδείχτηκε άτρωτος στις λόγχες τους. Έτσι οι Κένταυροι τον έθαψαν όρθιο με βράχους και ολόκληρα πεύκα. Ο Καινέας πέθανε όρθιος μαχόμενος, πρότυπο άνδρα μαχητή.

Καλλώ ,Ηραϊς, Καινίς

Υπάρχουν κοινά στοιχεία μεταξύ των ιστοριών;



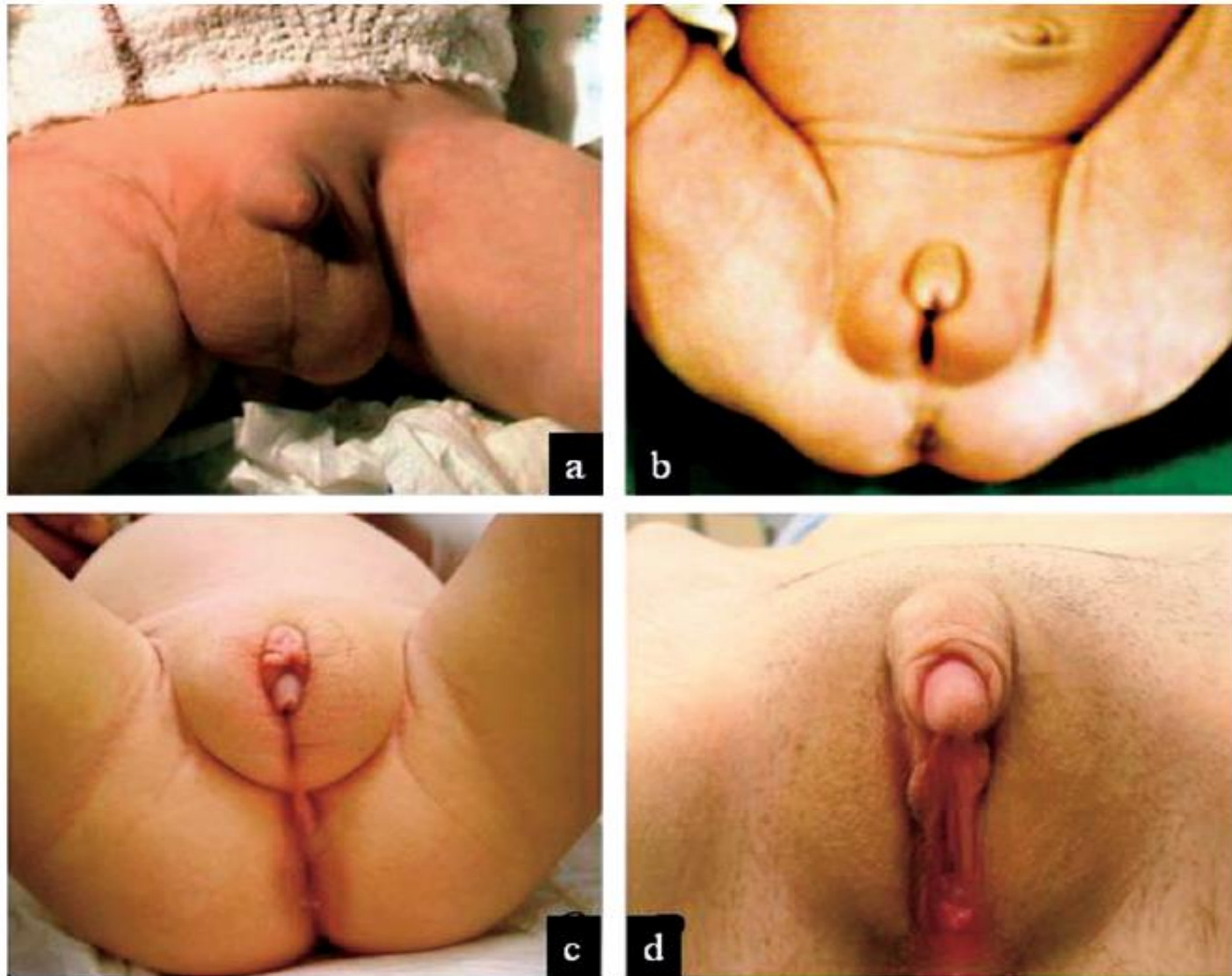
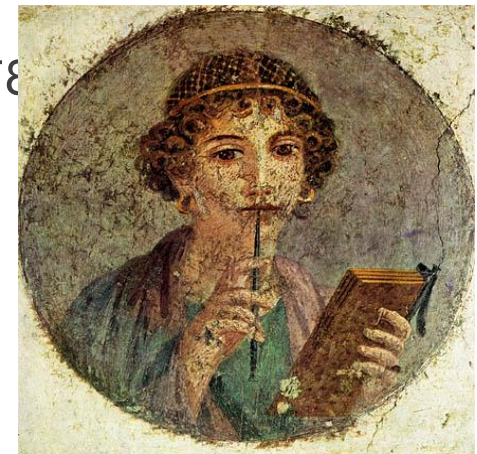


Figure 1. (a) Patient 1: An isolated micropenis is the only detectable genital abnormality. (b) Patient 2: Ambiguous external genitalia with perineoscrotal hypospadias and reduced phallic size. (c) Patient 3: Aspect of external genitalia after 2 doses of intramuscular testosterone enanthate and 2 months of percutaneous DHT; perineoscrotal hypospadias, a single perineal opening, partially transposed scrotum, and bilaterally descended testes. (d) Patient 6: The patient before sigmoidovaginoplasty; the testes had been removed 6 months earlier. There is an enlarged clitoris with labia minora and single perineal opening.

Καλλώ ,Ηραΐς,Καινίς

- ▶ Φαινότυπος θήλεος και θηλεοποιημένα γεννητικά όργανα πριν την εφηβεία
- ▶ Εμφάνιση ανδρικών γεννητικών οργάνων μετά από φλεγμονή στην εφηβική περίοδο
- ▶ Πλήρης αρρενοποίηση στη μετέπειτα ζωή



Ετεροφυλετική ήβη

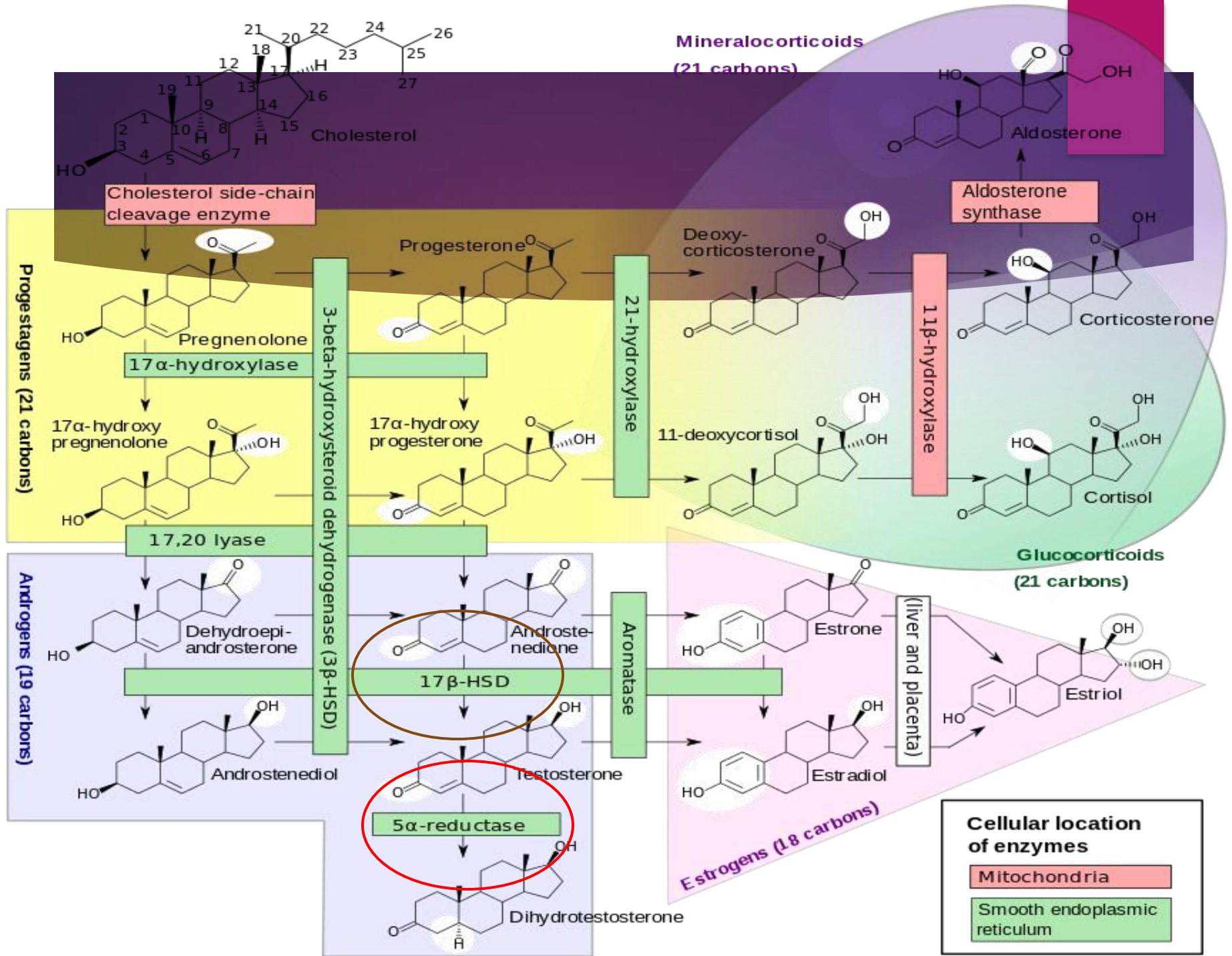
- ▶ Αιφνίδια και επώδυνη μεταμόρφωση φύλου κατά την εφηβεία
- ▶ Υπερπαραγωγή ανδρογόνων χωρίς την ταυτόχρονη παραγωγή οιστρογόνων
- ▶ Παρουσία ορχικού ιστού
- ▶ ΆΡΡΕΝ ΨΕΥΔΟΕΡΜΑΦΡΟΔΙΤΙΣΜΟΣ (46, XY DSD)

Ετεροφυλετική εφηβεία-Ενζυμικές ανεπάρκειες

Ανεπάρκεια
17βHSD



Ανεπάρκεια 5^α
αναγωγάσης



Διαφοροποίηση ανδρικών γεννητικών οργάνων

Τεστοστερόνη

Πόροι Wolff: Επιδιδυμίδα
Σπερματικός πόρος
Σπερματικά σωληνάρια

**Διυδροτεστοστερόνη
(DHT)**

Έξω γεννητικά όργανα

Ανεπάρκεια 5^α αναγωγάσης τύπου 2

2 Ισοένζυμα

- ▶ 5^α αναγωγάση **τύπου 2**:
 - κύριο ισοένζυμο της εμβρυϊκής ζωής
 - ρόλος κλειδί στην αρρενοποίηση των έξω γεννητικών οργάνων στη γέννηση
- ▶ 5^α αναγωγάση **τύπου 1**:
 - η έκφρασή της αυξάνεται με την ηλικία
 - εφηβική και μετεφηβική δράση σε περιφερικούς ιστούς (ήπαρ, νεφροί, επινεφρίδια)



ΕΝΤΟΝΗ ΑΡΡΕΝΟΠΟΙΗΣΗ ΣΤΗΝ ΕΦΗΒΕΙΑ!!!

Ανεπάρκεια 17β HSD 3

Πολλά ισοένζυμα

- ▶ 17β HSD3: -μετατροπή Α σε Τ στους όρχεις
- μειωμένη έκφραση με την ηλικία
- ▶ 17β HSD5:-εξωγοναδική παραγωγή Τ
(ήπαρ,επινεφρίδια,προστάτης)
-αυξημένη έκφραση με την ηλικία

ΗΠΙΟΤΕΡΗ ΑΡΡΕΝΟΠΟΙΗΣΗ ΣΤΗΝ ΕΦΗΒΕΙΑ- Σε ορισμένες περιπτώσεις γυναικομαστία!



Καλλώ , Ηραιΐς, Καινίς

Έλλειψη 5α αναγωγάσης τύπου 2 λόγω έντονης αρρενοποίησης

Έντονη ετεροφυλετική εφηβεία



