

GENÉTICA DE LAS DIVERGENCIAS DESARROLLO SEXUAL



ESTADOS INTERSEXUALES

DESÓRDENES DEL DESARROLLO SEXUAL

**DIVERGENCIAS DEL DESARROLLO
SEXUAL**

INTRODUCCIÓN



- El término de Desórdenes del Desarrollo Sexual (DDS) define aquellas condiciones congénitas en donde el desarrollo del sexo cromosómico, gonadal o anatómico es atípico.

• *Consensus statement on management of intersex disorders. Journal of Pediatric Urology.2006*

Table 1 Proposed revised nomenclature

Previous	Proposed
Intersex	Disorders of sex development (DSD)
Male pseudohermaphrodite	
Undervirilisation of an XY male	46,XY DSD
Undermasculinisation of an XY male	
Female pseudohermaphrodite	
Overvirilisation of an XX female	46,XX DSD
Masculinisation of an XX female	
True hermaphrodite	Ovotesticular DSD
XX male or XX sex reversal	46,XX testicular DSD
XY sex reversal	46,XY complete gonadal dysgenesis



INTRODUCCIÓN



- La asignación del sexo es un proceso que requiere el conocimiento de los siguientes conceptos:
- **Sexo CROMOSOMICO**
 - XX
 - XY
 - Cualquier variante de estos
 - XXY, XX/XY, XO/XY, XO



INTRODUCCIÓN



- *Sexo GONADAL*
 - Ovarios
 - Testículos
 - Ovoteste
 - Gónada indiferenciada



INTRODUCCIÓN



- **Sexo HORMONAL**

- Influjo hormonal en la definición de caracteres sexuales secundarios y en la maduración cerebral

- **Sexo FENOTIPICO**

- Apariencia Masculina
- Apariencia Femenina
- Indefinida/Ambigua



GÓNADA BIPOTENCIAL



- Cuatro líneas celulares

- *Células germinales gonadales indiferenciadas*

- Precusores de óvulos y espermatozoides

- *Células somáticas de sostén*

- Sertoli
 - Células de la granulosa

- *Células precursoras de esteroides*

- Leydig
 - Células Tecaes

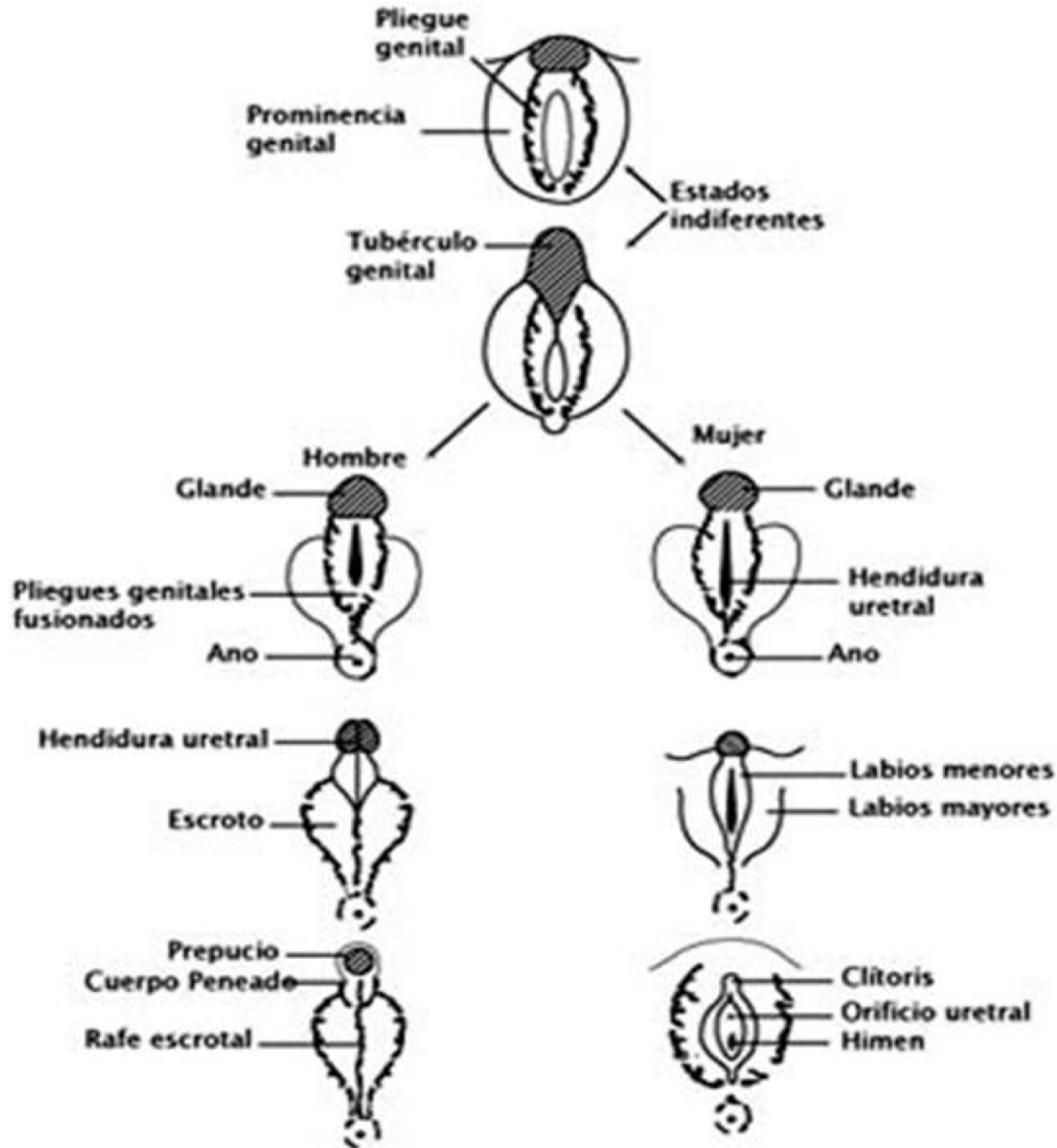
- *Células Tejido Conectivo*

CONDUCTOS EMBRIONARIOS

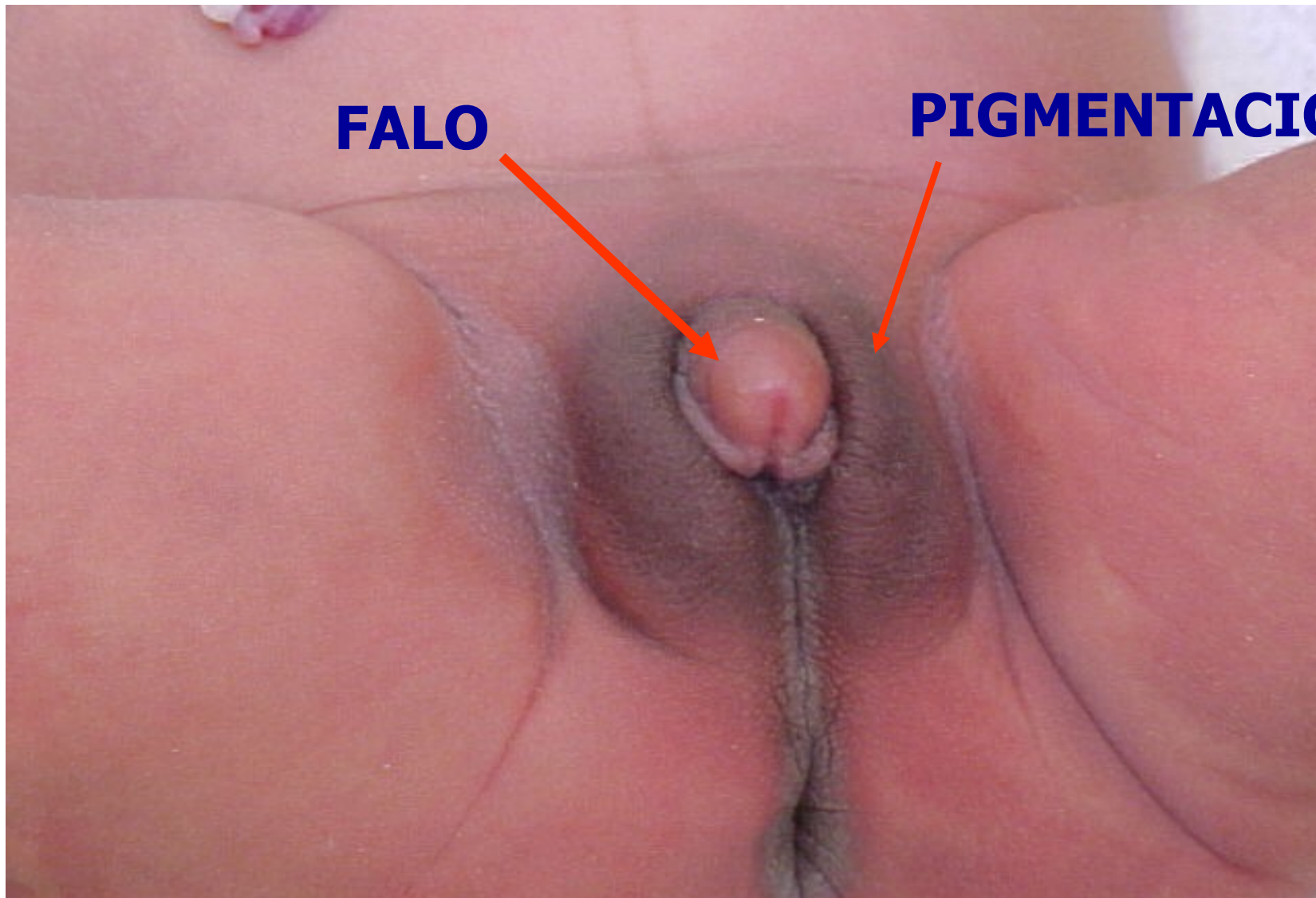


- Presentes inicialmente en embriones masculinos y femeninos.
- MESONEFROS (Conductos de Wolff)
 - Epidídimo
 - Vas deferens
 - Vesículas seminales
 - Conducto eyaculador
- PARAMESONEFROS (Conductos de Muller)
 - Trompas de Falopio
 - Útero
 - 2/3 superiores de la vagina

GENITALES EXTERNOS



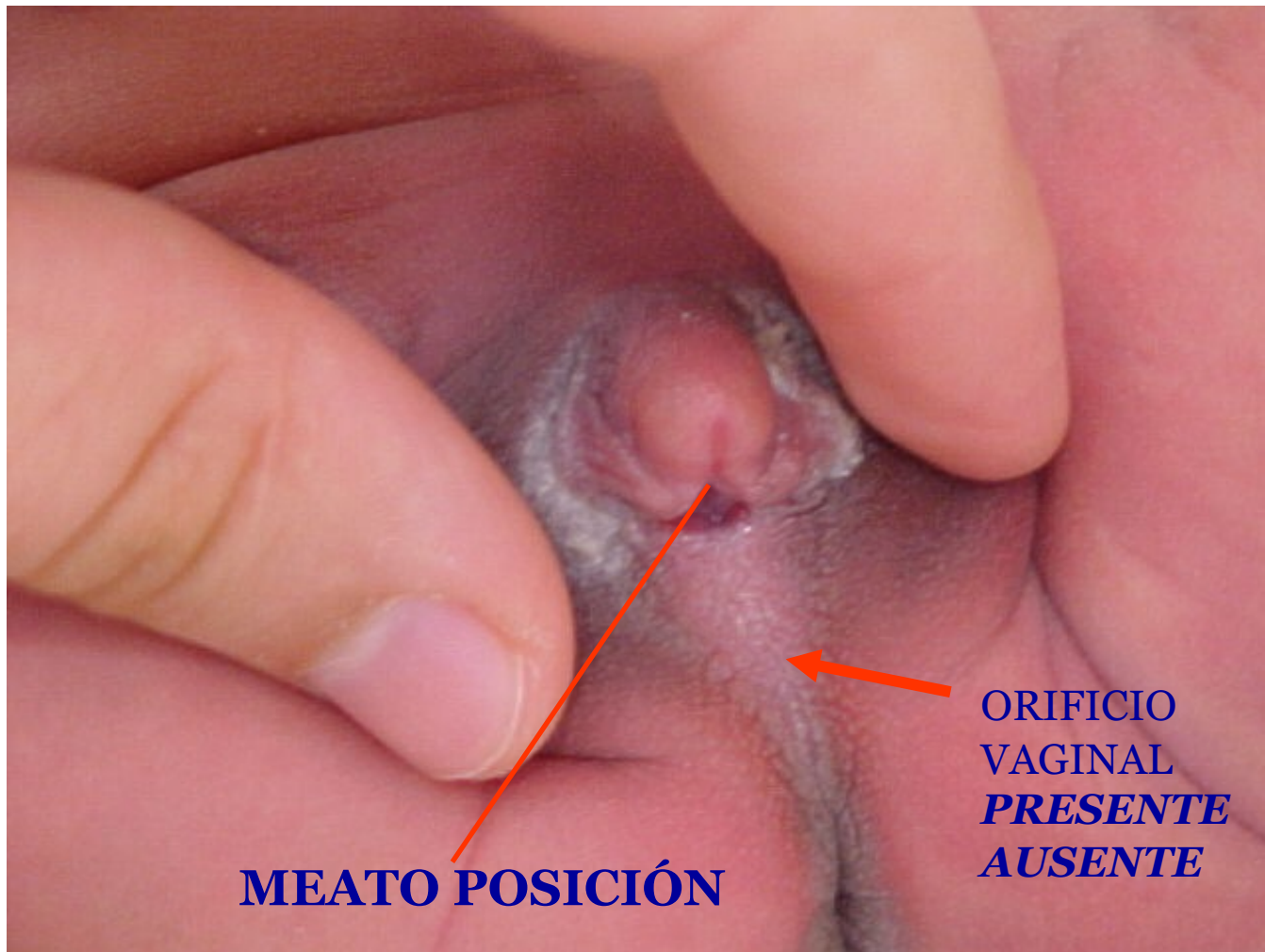
GENITALES AMBIGUOS



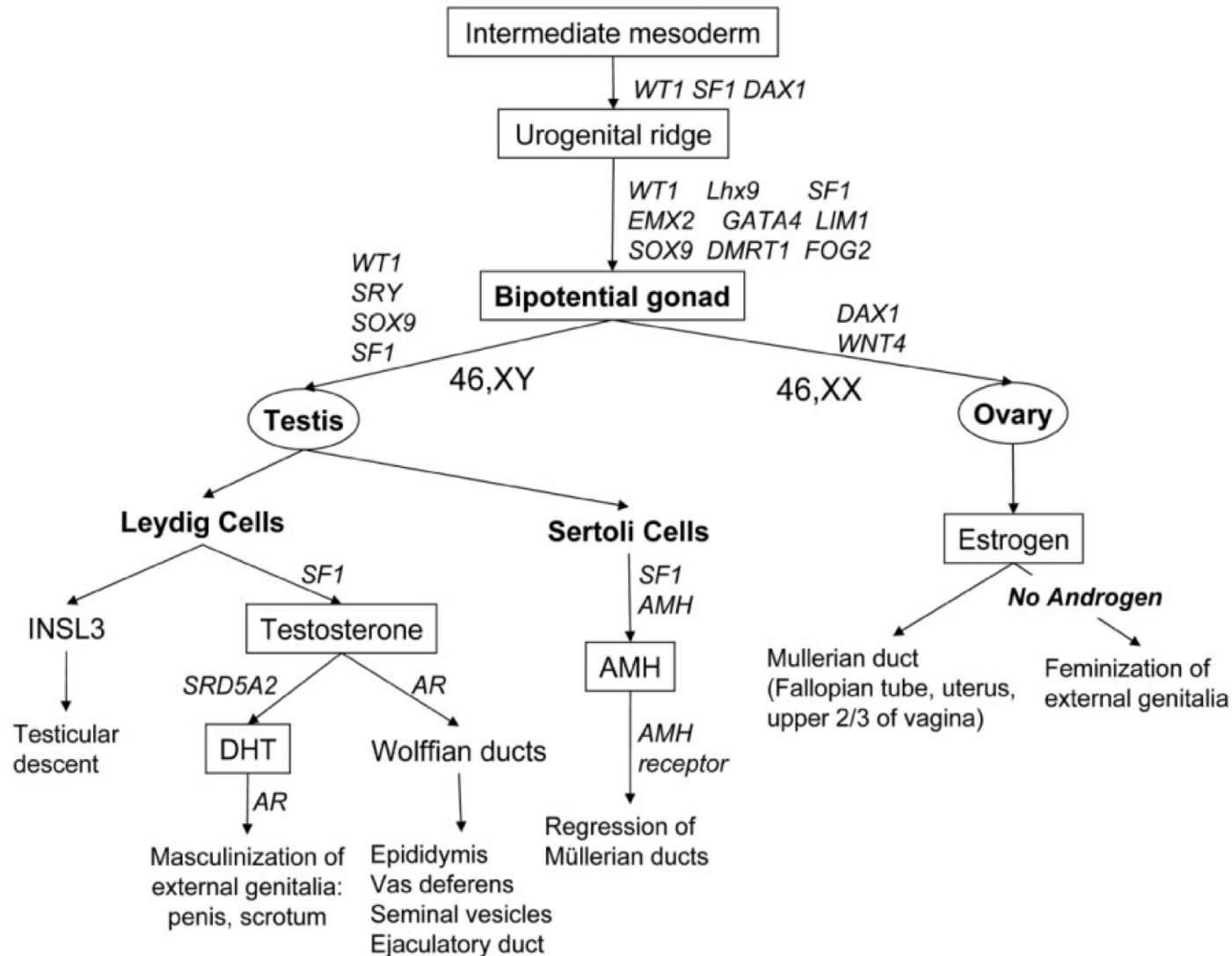
FALO

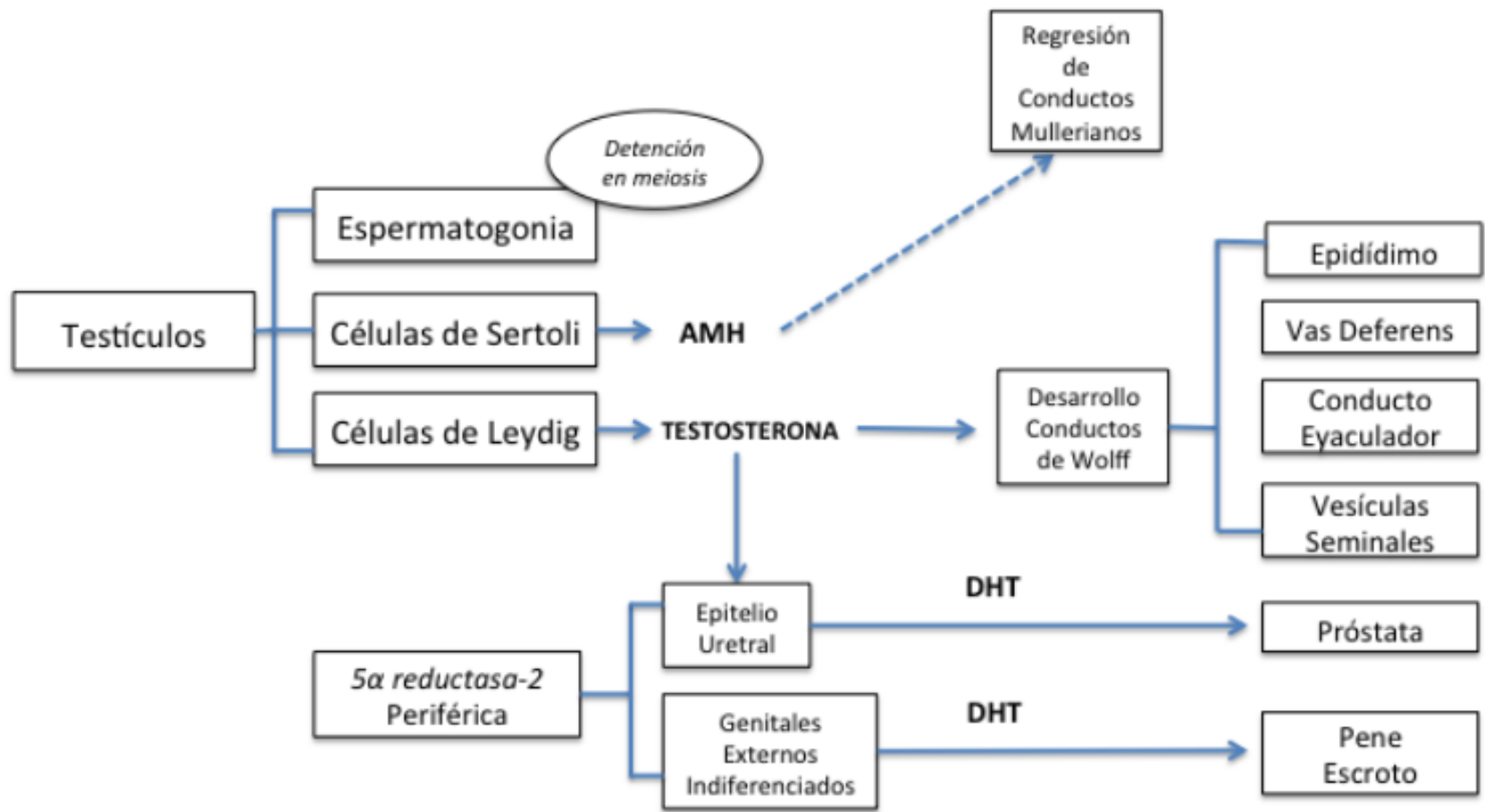
PIGMENTACION

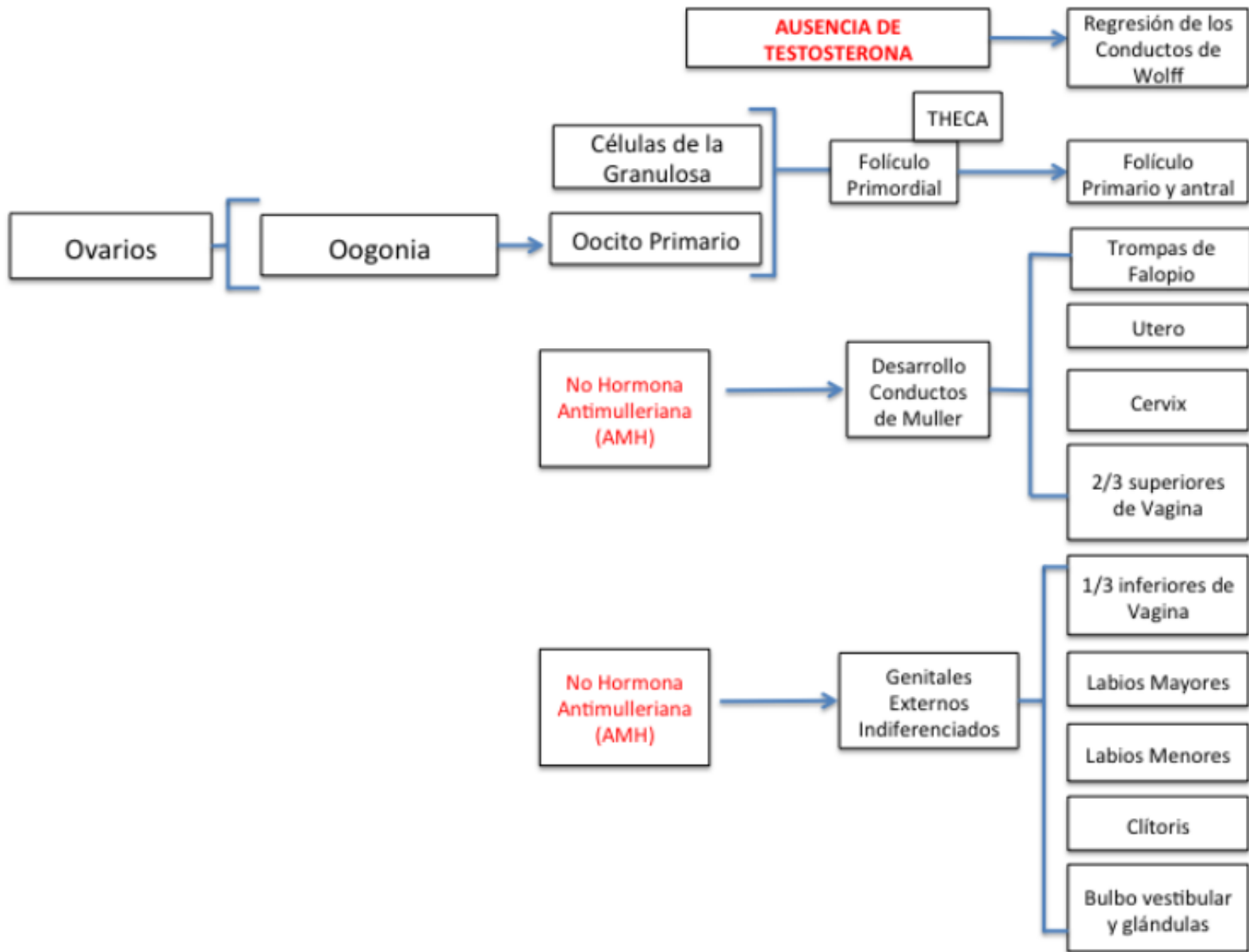
GENITALES AMBIGUOS



CONTROL GÉNICO







APROXIMACIÓN CLÍNICA: DESORDENES DEL DESARROLLO SEXUAL

1. GENITALES AMIBGUOS
2. MUJER XY
3. HOMBRE XX
4. HOMBRE XY, CON PERSISTENCIA DE ESTRUCTURAS MULLERIANAS
5. MUJER XX, CON AUSENCIA DE ESTRUCTURAS MULLERIANAS

