

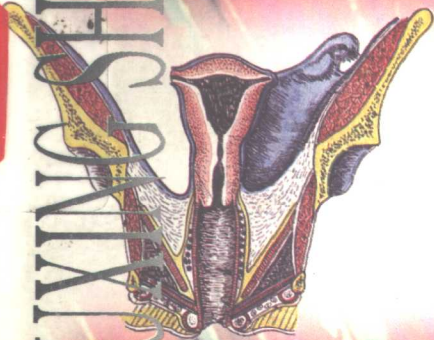
河南医科大学出版社

NUXING SHENGZHIXITONG JIXINGXUE

女性 生殖系统 畸形学

主编

朱全道 / 马春秀 / 王斌 / 魏利



河南医科大学出版社

NUXING SHENGZHIXITONG JIXINGXUE

女性 生殖系统 畸形学

主编

朱全道/马春秀/王斌/魏利

女性生殖系统畸形学

主编 朱全道 马春秀

王 斌 魏 利

责任编辑 杨秦子

责任监制 张 超

河南医科大学出版社出版发行

郑州市大学路40号 邮政编码450052 电话(0371)6988300

河南第二新华印刷厂印刷

开本850×1168 1/32 12.5印张 325千字

1996年12月第1版 1997年3月第2次印刷

印数1400~3400

ISBN 7-81048-094-4/R·092

定价 40.00元(精)

编写委员会名单

主 编	朱全道	马春秀	王 斌
	魏 利		
副主编	贾秀改	边爱萍	牛春慧
	李志梅	王翠莲	张花月
	牛树颖	侯玉枝	张雅琳
编 委	张玉樱	王 霞	秦群安
	张 霞	周宇英	职慧琴
	李佳林	宋聪慧	郭华峰

前 言

女性生殖系统先天性畸形,是妇产科多发病之一。某些较严重的患者,常因月经失常、性交困难、不孕、异常的妊娠与分娩而就医。另一些患者却因症状不典型,或羞于就医,以致畸形长期延续得不到及时治疗。畸形的存在严重困扰着患者的正常生活,加重了家庭和社会的负担。患者的预后与能否得到早期诊断、及时治疗有着密切关系。而有关畸形的形成、诊断与治疗又往往不被医务工作者所重视,至今国内尚无这方面的专著。随着患者就医欲的提高,有关女性生殖系统畸形的系统论述,已是妇产科临床亟待解决的问题。

本书汇集了作者多年来积累的经验,参考了国内外大量资料,系统地介绍了女性生殖系统畸形的形成、诊断与治疗;对某些畸形手术方法的改进也作了详尽的论述,并配有大量的插图。编者希望通过本书的出版,增进读者特别是基层单位的读者,对女性生殖系统畸形的发生、诊断和治疗的全面了解,从而给广大畸形患者带来福音。

由于编者水平所限,难免有错误和不妥之处,敬请各位读者提出宝贵意见

编者

1996年9月

内 容 提 要

本书共 20 章,内容较丰富,除包括女性生殖系统的解剖学、胚胎学、病理学的论述外,对女性生殖系统畸形形成的因素及机制进行了系统的阐述;作者还结合多年来的临床经验,对女性生殖系统畸形的诊断、特殊检查方法以及某些畸形手术的改良,也给予较详尽的介绍。可供妇产科专业人员、其他专业临床医生、优生及健康教育工作者参考。

目 录

第一章 人类畸形的遗传学基础	(1)
第一节 遗传的物质基础	(1)
一、基因的本质	(1)
二、基因突变	(2)
第二节 人类染色体	(3)
第三节 人类染色体畸变	(4)
一、染色体数目畸变	(4)
二、染色体结构畸变	(4)
三、染色体畸变机制	(5)
第四节 遗传病的类型及遗传方式	(5)
一、单基因病	(6)
二、多基因病	(7)
第二章 人类畸形发生的因素和机制	(9)
第一节 致畸因素及其所致畸形	(9)
一、遗传因素与畸形	(10)
二、环境因素与畸形	(12)
第二节 畸形发生的机制	(32)
第三章 人类胚胎的早期发育	(37)
第一节 卵细胞的发育与成熟	(37)
一、卵母细胞的变化	(37)
二、成熟卵泡的结构	(38)
三、卵细胞的运输	(40)
第二节 受精生理	(40)
一、受精时间与部位	(40)
二、精子的顶体反应	(41)

三、受精过程	(42)
四、受精卵的性别	(43)
五、受精的变异	(44)
第三节 受精卵的发育与运输	(44)
一、受精卵的发育	(44)
二、受精卵的运输	(45)
第四节 孕卵的着床	(46)
一、子宫内膜的准备	(46)
二、着床过程	(48)
三、着床原理	(49)
第五节 三胚层的形成	(53)
第六节 三胚层的早期分化	(56)
第七节 胚泡与母体的免疫关系	(59)
一、母体的免疫缺陷	(59)
二、子宫免疫学特定部位	(60)
三、胚胎的抗原性	(60)
四、胎盘免疫屏障学说	(61)
第八节 早孕的维持	(63)
一、卵巢黄体与早孕维持	(63)
二、孕酮维持妊娠的机制	(64)
三、绒毛膜促性腺激素与黄体的寿命	(66)
四、与维持早孕有关的其他因素	(67)
第四章 女性生殖系统的发生	(69)
第一节 生殖细胞的起源与演变	(70)
一、原始生殖细胞的起源	(71)
二、生殖细胞的属性	(71)
第二节 女性生殖腺的形成	(77)
一、原始生殖嵴	(77)
二、女性生殖腺的形成	(78)
第三节 女性生殖管道的形成	(80)
一、性未分化期生殖管道的发生与形成	(80)

二、女性生殖管道的形成·····	(83)
三、女性内生殖器的韧带及生殖腺下降移位·····	(88)
第四节 女性外生殖器的发生与形成 ·····	(93)
一、性未分化期的外生殖器·····	(93)
二、女性外生殖器的形成·····	(93)
第五节 女性生殖系统的发育成熟 ·····	(93)
一、女性生殖系统的发育成熟·····	(94)
二、女性生殖系统发育成熟的生理·····	(100)
第五章 正常女性生殖系统解剖 ·····	(102)
第一节 女性外生殖器解剖·····	(102)
第二节 女性内生殖器解剖·····	(109)
第三节 女性生殖器邻近器官·····	(120)
第六章 女性生殖系统发育异常总论 ·····	(122)
第一节 支配生殖腺的发生与形成的性染色体·····	(123)
第二节 卵原细胞的成熟分裂与生长·····	(125)
第三节 生殖细胞有丝分裂及成熟分裂异常·····	(128)
第四节 X性染色体的特征·····	(138)
第五节 Y性染色体的特征·····	(141)
第六节 H-Y抗原及免疫·····	(141)
第七节 有关内分泌的影响·····	(143)
一、内分泌量不足·····	(144)
二、内分泌量过多·····	(146)
三、激素的作用时间·····	(147)
第八节 生殖器官的受体·····	(148)
第九节 常染色体异常对生殖腺及生殖器发育的影响·····	(150)
第七章 生殖腺发育异常 ·····	(152)
第一节 X性染色体与有关的生殖腺发育异常的关系·····	(154)
第二节 先天性卵巢发育不全(XO核型)·····	(156)
第三节 先天性卵巢发育不全(多X核型)·····	(160)
第四节 X性染色体的结构异常·····	(163)

第五节 X 性染色体异常的诊断与治疗	(165)
一、诊断	(165)
二、治疗	(166)
第六节 Y 性染色体核型异常	(167)
一、47,XXY 核型综合征	(167)
二、多 X+Y 综合征	(170)
三、47,XYY 核型、48,XYYY 核型及 48,XXYY 核型综合征 ..	(171)
四、XXY 的镶嵌体,XY/XXY,XX/XXY 核型综合征	(173)
第七节 XY 或 XX 核型的各种生殖腺发育异常	(173)
一、XY 或 XX 假特纳综合征	(173)
二、纯粹的生殖腺发育异常	(174)
三、XY 支持细胞综合征	(176)
四、类无睾症(里芬斯坦综合征)	(176)
五、睾丸不发育综合征	(177)
第八节 Y 性染色体的结构异常	(178)
第八章 苗勒管发育异常	(180)
第一节 苗勒管的发生与发育	(180)
一、苗勒管的发育初期	(180)
二、苗勒管的发育中期	(182)
三、苗勒管的合并及分化	(183)
四、阴道的形成	(183)
第二节 苗勒管的发育异常	(186)
一、苗勒管发育初期的异常	(186)
二、苗勒管发育中期的异常	(187)
三、阴道发育的异常	(188)
四、处女膜形成的异常	(188)
第九章 输卵管及子宫发育异常	(190)
第一节 输卵管发育异常	(190)
一、输卵管未发育	(190)
二、双侧输卵管缺如	(191)

三、小副输卵管	(191)
四、单侧双输卵管或双侧双输卵管	(191)
五、实管或索状输卵管	(192)
六、输卵管中段缺如	(192)
七、输卵管憩室	(192)
八、诊断及处理	(193)
第二节 子宫发育异常	(193)
一、分类	(194)
二、临床表现	(203)
三、诊断	(204)
四、治疗	(214)
第十章 阴道发育异常	(219)
第一节 阴道的形成与畸形原因	(219)
一、阴道的形成	(219)
二、造成阴道畸形的有关因素	(220)
第二节 阴道横膈	(221)
一、发生学	(221)
二、组织构造	(222)
三、临床表现与诊断	(223)
四、治疗	(225)
第三节 阴道斜膈综合征	(227)
一、发生学	(227)
二、解剖特点和病变分型	(228)
三、临床表现	(230)
四、特殊检查	(231)
五、诊断	(231)
六、并发症	(232)
七、治疗	(232)
第四节 阴道纵膈	(233)
一、发生学	(233)
二、临床表现及检查	(234)

三、治疗	(234)
第五节 阴道闭锁	(235)
一、发生学	(235)
二、分类	(237)
三、临床表现	(238)
四、治疗	(239)
第十一章 外阴发育异常	(241)
第一节 处女膜闭锁	(241)
一、处女膜的形成	(241)
二、临床表现	(242)
三、检查	(243)
四、治疗	(243)
第二节 小阴唇粘连	(244)
一、发生率	(244)
二、病因	(245)
三、临床表现	(246)
四、诊断	(247)
五、治疗	(248)
第十二章 尿肛穴、尿殖隔和尿肛隔的发育异常	(250)
第一节 尿肛穴的发育畸形	(250)
第二节 先天性尿道发育异常	(253)
一、尿道向后延伸	(253)
二、尿道过度向上延伸	(253)
第三节 尿道憩室	(254)
第四节 先天性尿道阴道瘘	(257)
第五节 先天性直肠阴道瘘	(258)
一、解剖及生理	(258)
二、排便机制	(259)
三、直肠阴道瘘	(260)
四、治疗	(262)

第十三章 中肾管及副中肾管胚胎残余结构	(264)
第一节 阴道壁囊肿	(265)
一、中肾管囊肿	(266)
二、副中肾管囊肿	(267)
三、尿生殖上皮囊肿	(268)
第二节 卵巢冠囊肿	(268)
一、组织发生	(268)
二、病理检查	(269)
三、临床表现	(270)
四、诊断	(271)
五、治疗	(271)
第十四章 小儿生殖道畸形的早期诊断与处理	(273)
第一节 女性小儿生殖器官的生理解剖特点	(273)
一、胎儿期及新生儿期	(273)
二、儿童期	(274)
三、青春期	(275)
第二节 女性小儿妇科检查方法	(275)
第三节 儿童期较常见的生殖道畸形	(282)
一、阴道积液	(282)
二、阴道子宫腔积血	(283)
三、先天性无阴道、无子宫或子宫高度发育不全	(286)
四、先天性肛门位置异常	(286)
五、阴唇粘连	(287)
第十五章 真两性畸形	(289)
第一节 定义、核型与病因	(289)
一、定义	(289)
二、核型	(290)
三、病因	(290)
第二节 临床表现	(293)
一、乳房发育	(293)

二、月经	(293)
三、性别的定向养育	(293)
第三节 病理	(294)
一、生殖腺	(294)
二、生殖管道及外阴	(295)
第四节 处理原则	(296)
第十六章 男性假两性畸形	(297)
第一节 特点及分类	(297)
一、特点	(297)
二、分类	(298)
第二节 非遗传性男性假两性畸形	(300)
一、非遗传性男性假两性畸形(第1类)	(300)
二、非遗传性男性假两性畸形(第2类)	(300)
三、非遗传性男性假两性畸形混合型(第3类)	(301)
第三节 遗传性男性假两性畸形	(302)
一、遗传性睾丸女性化综合征	(302)
二、遗传性男性假两性畸形混合型	(305)
第四节 XX核型男性假两性畸形	(306)
一、特征	(306)
二、病因	(307)
第十七章 女性假两性畸形	(308)
第一节 肾上腺增殖性女性假两性畸形	(308)
一、先天性肾上腺皮质增殖症的机制	(308)
二、遗传性肾上腺皮质重要酶缺陷症	(309)
三、女性轻型肾上腺增殖症	(317)
第二节 非肾上腺增殖性女性假两性畸形	(318)
一、医源性激素所引起的男性化	(318)
二、孕期一过性男性化	(320)
三、自发性女性男性化	(320)
四、多发性畸形女性男性化	(321)

第十八章 功能性肿瘤对生殖系统发育的影响	(322)
第一节 卵巢男性化肿瘤	(322)
一、卵巢男性细胞瘤	(322)
二、卵巢男性化类脂细胞瘤	(323)
三、妊娠黄体瘤	(323)
四、其他	(325)
五、治疗	(327)
第二节 睾丸内分泌肿瘤	(327)
一、特点	(327)
二、睾丸间质细胞瘤	(327)
三、睾丸特殊生殖腺间质细胞瘤	(329)
第三节 女性肾上腺皮质男性化肿瘤	(330)
第四节 男性肾上腺皮质女性化肿瘤	(331)
第十九章 生殖道畸形与妊娠	(334)
第一节 生殖道畸形对妊娠的影响	(334)
一、生殖道畸形对孕产妇的影响	(334)
二、生殖道畸形对胎儿的影响	(336)
第二节 生殖道畸形合并妊娠的处理	(336)
一、外阴畸形	(336)
二、阴道畸形	(336)
三、宫颈畸形	(337)
四、子宫畸形	(337)
第二十章 女性生殖道畸形的手术治疗	(341)
第一节 阴道成形术	(341)
一、游离皮片阴道成形术	(342)
二、羊膜阴道成形术	(350)
三、胎儿皮阴道成形术	(351)
四、腹膜阴道成形术	(352)
五、乙状结肠阴道成形术	(355)
六、回肠阴道成形术	(357)

七、威廉斯外阴阴道成形术(外阴皮瓣外阴阴道成形术)	(358)
八、维克黑蒂阴道成形术	(360)
九、压迫法阴道成形术	(361)
十、小阴唇皮瓣阴道成形术	(361)
十一、其他阴道成形术	(362)
十二、有子宫的阴道成形术	(362)
十三、阴道成形术的效果和并发症的防止	(363)
第二节 其他女性生殖道畸形手术	(364)
一、无孔处女膜	(364)
二、阴道横膈	(365)
三、阴道纵膈	(367)
四、阴道斜膈综合征	(368)
五、阴道部分闭锁	(368)
六、宫颈闭锁	(369)
七、子宫纵膈	(369)
八、残角子宫	(370)
九、两性畸形	(370)
参考文献	(376)

第一章 人类畸形的遗传学基础

第一节 遗传的物质基础

一、基因的本质

人类的一切性状(包括遗传性疾病)都受遗传因素控制。所谓遗传,就是亲体通过一定方式,将其性状传给子代。但亲体直接传给子代的是控制遗传性状的物质——基因,而不是性状本身。

现代遗传学的研究已经证明,基因是起着生物功能的 DNA 分子上的功能片段。每个基因包括的碱基对多少不等,多的包括几千对,乃至上万对,少的包括几十对。一般认为 1 个基因包括 500 个~6 000 个碱基对,3 个碱基对组成 1 个遗传密码,所以,每个基因要包括许多遗传密码。

在 1 个 DNA 分子上,原核生物结构基因的信息编码是连续的,直接转录 mRNA,从 mRNA 再翻译成蛋白质。

随着生物化学技术的发展,现在已经能测定基因的碱基顺序和基因所决定的蛋白质的氨基酸顺序。从分子水平看,基因为 DNA 分子的 1 个片段,其 3 个基本特征是:

1. 基因能自体复制 在细胞生活周期中,1 个 DNA 分子可以复制 2 个完全相同的 DNA 分子。DNA 的复制实际上也是基因的复制。

2. 基因决定性状 1 个基因控制着 1 条肽链的合成,不同的