

男女生殖系畸形

尚 風



男女生殖系畸形

肖凤云 编著

张君燕 韩向阳 审阅

孙庭立 绘图

胡树崑 张清环 摄影

人民卫生出版社

男女生殖系畸形

肖风云 编著

人民卫生出版社出版

登记证号：(京)081号

(北京市崇文区天坛西里10号)

人民卫生出版社印刷厂印刷

新华书店北京发行所发行

787×1092毫米32开本 74印张 164千字

1990年6月第1版 1990年6月第1版第1次印刷

印数：00,001—3,600

ISBN 7-117-01337-0/R·1338 定价：5.35元

〔科技新书目 218—239〕

目 录

第一章 生殖系统解剖、生理..... 1

第一节 男女生殖系统解剖..... 1

一、女性生殖系统解剖..... 1

二、男性生殖系统解剖..... 6

三、第二性征.....10

第二节 生殖系统生理10

第二章 生殖系统的发生与演变13

第一节 人胚发生概念13

第二节 泌尿系统的发生.....14

第三节 生殖系统的发生23

一、生殖腺的发生和分化.....23

二、生殖管道的发生和演变.....25

三、睾丸和卵巢的下降.....29

四、外生殖器原基的发生和演变.....30

第三章 性别判定标准32

第一节 染色体性别.....33

一、人体细胞的染色体与性分化.....33

二、性染色质.....37

三、性染色体异常.....38

四、遗传病的传递方式.....40

第二节 性腺性别44

一、卵巢及其内分泌素.....44

二、睾丸及其内分泌素.....47

第三节 生殖器性别49

第四节	激素性别	51
第五节	脑性别	51
第六节	社会性别	52
第四章	甾体激素的生物合成及其对性分化的影响	54
一、雄激素与雌激素的生物合成及其对性分化的影响		56
二、肾上腺皮质激素的生物合成及其对性分化的影响		57
三、甾体激素的作用原理		57
第五章	先天性性腺发育不全	59
第一节	先天性卵巢发育不全(Turner综合征)	59
第二节	先天性睾丸发育不全(小睾丸症)	72
第三节	超雌	76
第四节	XYY综合征	77
第五节	单纯性腺发育不全	80
一、XY型单纯性腺发育不全		80
二、XX型单纯性腺发育不全		85
第六节	混合性腺发育不全	92
第六章	生殖器官发育异常	93
第一节	女性生殖器官发育异常	93
一、子宫发育异常		94
(一)子宫未发育或发育不全		94
(二)单侧苗勒氏管发育形成具有功能的子宫		98
(三)两侧苗勒氏管受阻形成具有功能的子宫		99
二、阴道发育异常		101
(一)先天性无阴道		101

(二)阴道横膈.....	102
(三)阴道纵膈.....	102
(四)阴道闭锁或狭窄.....	102
(五)宫腔积血.....	102
三、外生殖器官发育异常.....	103
(一)处女膜闭锁.....	103
(二)泄殖腔分隔前的发育异常.....	104
(三)尿道-阴道隔发育不全	105
第二节 男性生殖器官发育异常	106
一、男性尿道发育异常.....	106
(一)先天性尿道口狭窄.....	106
(二)尿道下裂.....	106
二、阴茎发育异常	109
(一)重复阴茎.....	110
(二)巨阴茎.....	112
(三)小阴茎.....	112
(四)包茎.....	112
三、睾丸发育异常.....	113
第七章 女性假两性畸形——先天性肾上腺皮质	
增生症	116
第八章 男性假两性畸形	148
第一节 睾丸女性化综合征.....	148
第二节 睾酮合成障碍	165
第三节 5 α -还原酶缺陷	176
第四节 抗苗勒氏管激素合成、分泌或反应异	
常.....	179
第五节 母亲孕期服用含有雄激素类药物.....	182
第九章 真两性畸形	183

第十章 性早熟——体质性性早熟	187
第十一章 产生激素的卵巢肿瘤	196
一、卵巢颗粒细胞、卵泡膜细胞瘤	197
二、卵巢含睾丸母细胞瘤	200
第十二章 药物治疗	206
第一节 雌激素疗法	206
第二节 孕激素疗法	209
第三节 雄激素疗法	210
第四节 抗雄激素药	211
第十三章 手术治疗	213
一、处女膜切开术	213
二、阴道成形术——腹膜代阴道法	215
三、尿道下裂手术	218
四、睾丸固定术	221
五、睾丸切除术	224
六、阴茎(阴蒂)切除术	225
附录 临床内分泌检查方法	226
一、基础体温	226
二、阴道脱落细胞检查	228
三、宫颈粘液检查	229
四、子宫内膜检查	233
五、激素的放射免疫测定	233
六、盆腔充气造影	234
七、腹腔镜检查	234

第一章 生殖系统解剖、生理

第一节 男女生殖系统解剖

一、女性生殖系统解剖

妇女担负妊娠、分娩、哺乳婴儿等生育功能，因此生殖系统在构造和生理方面都比男性复杂。女性生殖系统包括外生殖器和内生殖器两部分。

(一) 外生殖器 女性外生殖器亦称外阴，为女性生殖器官的外露部分，包括耻骨联合至会阴及两股内侧之间的组织(图1-1)。

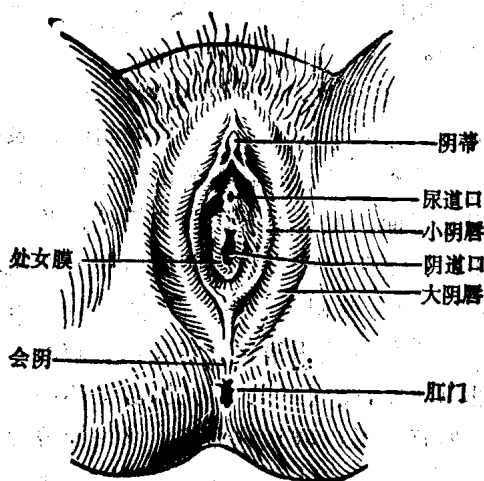


图 1-1 女性外生殖器解剖

1. 阴阜 为耻骨联合前一隆起的脂肪垫。青春期开始发育,后逐渐长出阴毛,女性阴毛分布呈尖向下的三角形。上界不超过耻骨联合上缘,两侧界于腹股沟之间,下缘稍狭窄,顶尖不超出会阴体,临床把这种表现称为女性分布。若女性受到大量雄激素刺激,阴毛分布可超出上述范围,上可达脐周,下可达肛周,两侧越过腹股沟。阴毛的多少在人类种族之间差异较大,一般白种人体毛及阴毛均多于黄种人;在不同家族中也有差异。因此,只有在同一家族中,某一个体阴毛分布异常或明显丛生,才具有诊断意义。

2. 大阴唇 大阴唇为女阴之外侧界,为一对大的纤维脂肪组织折襞,两侧大阴唇的前方接于阴阜,后方互相靠拢而变为平坦,止于肛门前 3~4cm 处,称为会阴。大阴唇的外侧面长有阴毛,内侧面皮肤湿润似粘膜。在青春期前,大阴唇发育欠佳,也无阴毛生长。青春期后,大阴唇逐渐发育,外侧面和阴阜区开始出现阴毛,皮肤颜色变深,成为女性特有的第二性征之一。

3. 小阴唇 位于两侧大阴唇内侧,为两片由结缔组织所组成的折襞,它含有少量或不含有脂肪组织,表面光滑、无毛、富于感觉神经末梢,对刺激的敏感性仅次于阴蒂。小阴唇前端在阴蒂下面,左右汇合成阴蒂系带,并与包绕阴蒂的阴蒂包皮相连;小阴唇后方与大阴唇后联合相连。

4. 阴蒂 位于两侧小阴唇之间的顶端,正常妇女仅见阴蒂头外露,其余部分被阴蒂包皮包绕,其直径为 6~8 mm,感觉神经非常丰富,受到刺激时可勃起,呈不同程度的增大,为女性生殖器官感觉最敏感的部位。女性阴蒂与男性阴茎共同起源于生殖结节,因此,当女性受到大量雄激素刺激时,阴蒂就会呈现不同程度的增大,严重者可增长 5~6cm,酷似

阴茎，故有的学者将观察阴蒂大小作为雄激素影响的一个指标。

5. 阴道前庭 为两侧小阴唇之间的菱形区。前庭的中央有一较大的孔为阴道口。其上方为尿道口。在前庭两侧中点有前庭大腺开口。

6. 处女膜 为环绕在阴道口周围的一层较薄的粘膜，称为处女膜。中央有小孔，孔的形状、大小及膜的厚薄因人而异，有半月形、环形、伞形、筛状等。处女膜多在初次性交时破裂，亦可因剧烈运动、外伤等原因破裂。分娩时因过度扩张而破损，产后残留数个小隆起伏的处女膜痕。

7. 前庭大腺 位于大阴唇后部，被球海绵体肌覆盖，如黄豆大，左右各一。开口于前庭后方小阴唇与处女膜之间的沟内。性兴奋时可分泌液体，起滑润作用。如感染后管口闭塞，可形成脓肿或囊肿。

8. 前庭球 位于前庭两侧，其前部与阴蒂相接，后部与前庭大腺相邻，表面亦为球海绵体肌覆盖。前庭球与阴蒂静脉相通，它的海绵体能充盈血液而发生勃起。

9. 尿道口 位于阴蒂头后下方的前庭部，为尿道的开口，略呈圆形。尿道口边缘上有左右各一的尿道旁腺开口。

(二) 内生殖器 女性内生殖器包括阴道、子宫、输卵管及卵巢（图1-2）。

1. 阴道 阴道居于内外生殖器之间，是月经血排出、性生活及胎儿娩出的通道。阴道长8~10cm，其壁由粘膜和肌层构成，上端包围着子宫颈，下端接处女膜，前壁与膀胱、尿道相邻，后壁与直肠贴近。平时阴道前后壁相互接触，有很多皱褶，故有较大的伸展性。

阴道粘膜为鳞状上皮，无角化层，其生长发育受卵巢激

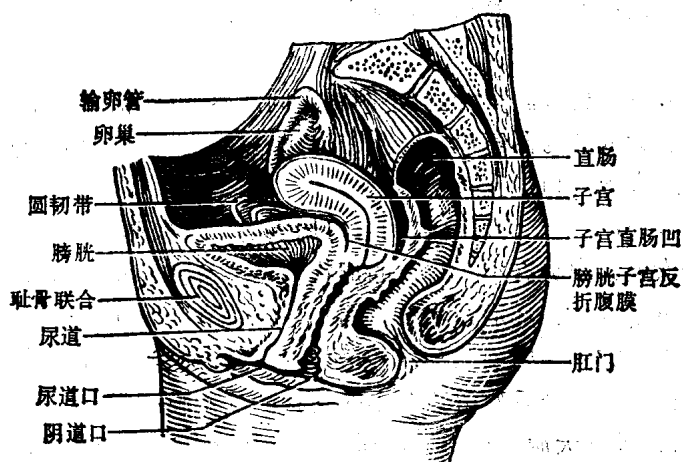


图 1-2① 女性内生殖器矢状断面观

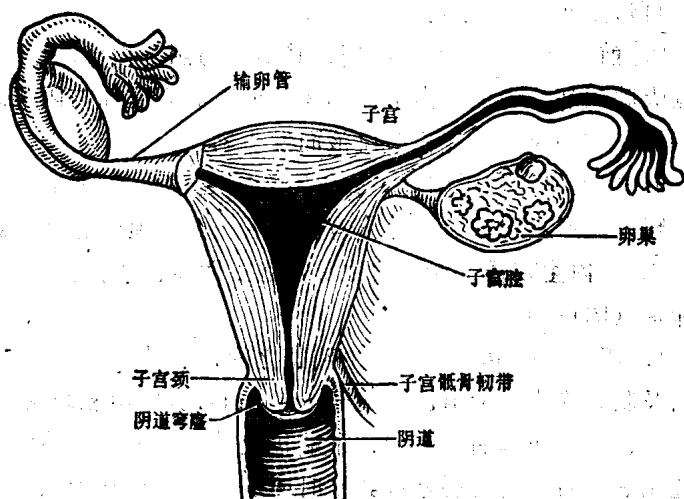


图1-2② 女性内生殖器后面观

素的影响。因此，临床常用阴道脱落细胞的变化了解卵巢的功能。

2. 子宫 为一空腔器官，腔内覆以粘膜，称为子宫内膜。从青春期到更年期，子宫内膜受卵巢激素的影响，有周期性改变并产生月经。性交时，子宫为精子到达输卵管的通道；受孕后，子宫为胚胎着床、发育、成长的地方；分娩时，子宫收缩，使胎儿及其附属物娩出。

子宫位于盆腔中央，呈倒置梨形，它是一个厚壁、中空的肌组织构成的器官。成年妇女的子宫长约 7~8cm、宽 4cm、厚 2~3cm，重约 50g，子宫腔容量 5ml。子宫上部较宽，称为子宫体，其上端隆起部份，称为子宫底，子宫底两侧为子宫角，与输卵管相通。子宫的下部较窄，呈圆柱状，称为子宫颈。子宫体与子宫颈的比例，婴儿期为 1:2，成人 2:1，而幼稚子宫或子宫发育不全时，均表现为子宫颈 $\geq$ 子宫体（图1-3）。

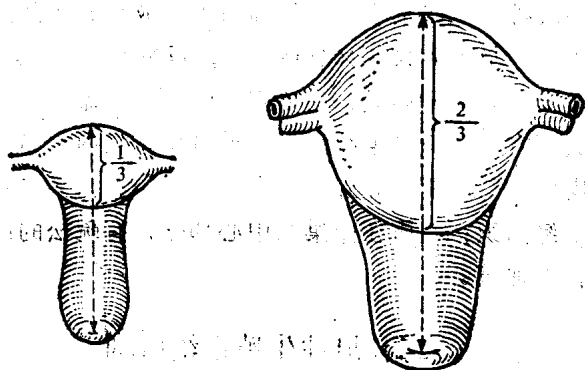


图 1-3 婴儿期子宫和成人子宫

子宫壁由三层组织构成。外层为浆膜层；中层为肌层；

内层为子宫内膜。肌层是子宫壁最厚的一层，非孕时厚约0.8cm。大致可分为三层，外层纵行；内层环行；中层向各方向交织。子宫内膜随卵巢分泌的雌、孕激素而发生周期性变化。在月经周期后第5~10天子宫内膜呈增生期改变，约至周期的第15~24天子宫内膜在增生的基础上呈现分泌期改变，这一切都为孕卵着床准备，若未怀孕，至月经第25~28天内膜剥脱，月经来潮。

除子宫内膜受卵巢分泌的激素作用呈周期性变化外，子宫颈内膜细胞分泌的粘液、输卵管及阴道上皮脱落细胞均受卵巢分泌的激素作用而产生周期性变化。

3. 输卵管 为一对细长而弯曲的管，内侧与子宫角相连接，外端游离，与卵巢接近，全长约8~14cm。

4. 卵巢 卵巢为女性生殖腺，是产生卵子和分泌激素的器官。卵巢呈扁卵圆形，灰白色，左右各一，位于盆腔两侧卵巢窝内。幼女卵巢表面光滑，性成熟时逐渐长大，以后由于多次排卵，卵巢表面的结缔组织形成瘢痕而凹凸不平。成年人的卵巢为 $4 \times 3 \times 1$ cm大小，重量约5~6g。

卵巢的表面无腹膜，由单层立方上皮覆盖，称为生发上皮，其下有一层纤维组织称为卵巢白膜。往内是卵巢组织，分为皮质和髓质两部。外层为皮质，其中有很多未发育的卵泡和结缔组织；髓质在卵巢的中心部分，有疏松的结缔组织及丰富的血管。

三、男性生殖系统解剖

男性生殖器官分为两部分：一为内生殖器，生殖腺为睾丸；管道部分包括输精管、射精管、尿道；附属腺包括精囊、前列腺和尿道球腺等。另一部分为外生殖器，包括阴茎和阴

囊 (图1-4)。



图 1-4 男性生殖器 (矢状面观)

1. 睾丸 为椭圆形器官，藏于阴囊内，左右各一，左侧较右侧略低，重量约 $10.5\sim14.0\text{g}$ 。胚胎期，睾丸位于腹膜后相当于髂窝近腹股沟腹环处，由于雄激素的作用，胚胎约 $7\sim8$ 周时，开始下降。睾丸沿着腹股沟腹膜鞘状突降入阴囊的同时，两层腹膜组成之鞘状突便附于睾丸和附睾之上而形成睾丸鞘膜，被盖于睾丸及附睾表面的鞘膜称为鞘膜脏层，贴附于阴囊内壁的一层，称为鞘膜壁层。两层之间有一腔隙，称鞘膜囊，囊内含有少量液体。睾丸下降受雄激素支配，当雄激素不足时，睾丸下降不全，在阴囊以上的某一部位停留便形成隐睾。在睾丸鞘膜脏层之下，有一层致密的结缔组织，包围睾丸实质，称为白膜；白膜的后上方即睾丸门的所在处，特别增厚，为睾丸纵隔；由此分出许多纤维组织，向睾丸实质内扇形，展开将睾丸实质分为200多个睾丸小叶。每一小

叶内含有 3~4 个曲细精管，曲细精管为睾丸的基本单位，直径约为 $150\sim 200\mu\text{m}$ ，长 $20\sim 30\text{cm}$ 。为产生精子的地方。曲细精管之间是睾丸间质细胞，它能产生雄激素。曲细精管合并为精直小管，精直小管在睾丸纵隔内交织而构成睾丸网；由睾丸网再分出 $15\sim 20$ 条睾丸输出小管，最后合成一管，穿过白膜形成附睾头部，以后再迂回蟠曲为附睾（图1-5）。

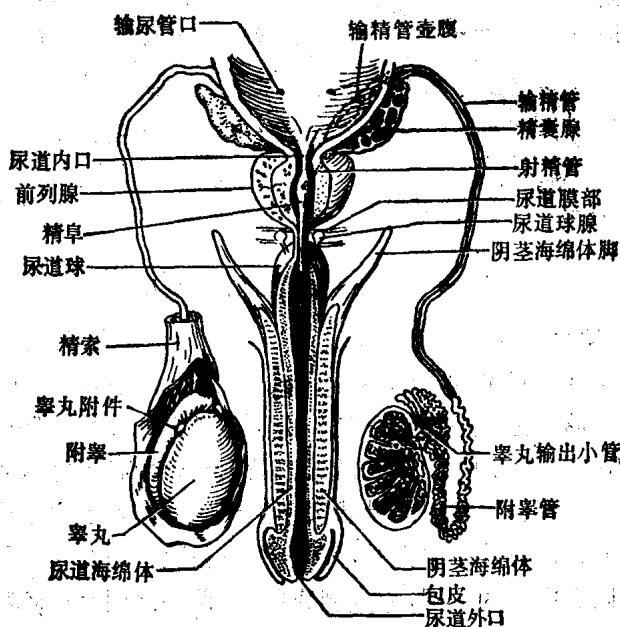


图 1-5 男性生殖器模式图

2. 附睾 为一半月形小体，附着于睾丸之外后侧面，分头、体、尾三部。附睾是睾丸的连续部分，由睾丸的输出小管蟠绕而成，上端膨大纯圆为头部，中间为体部，最后汇合

成一管为尾部，连接输精管。精子在附睾中停留 5~25 天，管内分泌液体供给精子营养，促进精子继续成熟。

3. 输精管 起自附睾尾部，全长约 40cm。管壁有肌肉，由于肌肉收缩能将精子送往精囊。

4. 精囊 是由胚胎午非氏管发育而成，左右各一，长约 4~5cm，横径 1.5~2.0cm，呈囊状，位于膀胱底部，直肠前面。它分泌黄色粘稠液体，参与组成精液。精囊的排泄管接射精管。

5. 射精管 是输精管道最短的一段，长约 2 cm，它穿入前列腺底开口于尿道前列腺部。射精管平时处于关闭状态，只有在射精时开放。

6. 前列腺 是一个似栗子大小的分泌腺。位于尿道根部的周围，比精囊靠前一些，有导管通进尿道。它能分泌一种乳状液体，射精时，前列腺液、精囊液、附睾和输精管里的精子及尿道球腺的分泌液（尿道球腺是两个小的腺体，在尿道上端的两旁，腺的导管也开口于尿道）一同通过尿道射出体外，射出体外的混合液称为精液。所以精液是由精囊、前列腺、尿道球腺分泌液加上精子共同组成，前列腺液为精子提供适当的环境。

7. 阴茎 成年人的阴茎平均为 7~10cm，勃起时可增长变粗，阴茎由两个阴茎海绵体和一个尿道海绵体构成。外面有一层疏松的皮肤包裹着。顶部皮肤可以上翻，称为包皮，被包裹的部分稍粗，为龟头，尿道开口于龟头的顶端，上达膀胱；前列腺和精囊的导管共同开口于后尿道。当海绵体的空隙充血时，阴茎增大，变硬称为勃起。

8. 阴囊 阴囊包含两个睾丸，中间由阴囊隔分开。阴囊的皮肤薄而柔软，有明显的色素沉着，并生有稀疏的阴毛，

其壁含有肌肉纤维。阴囊对温度变化敏感,受冷时,阴囊收缩,其内的睾丸提升;受热时,阴囊松弛,这种变化对调节睾丸的温度十分重要,因精子生成需要较低的温度。胚胎发育阶段,睾丸在腹腔内,以后下降到阴囊,若出生后睾丸未下降至阴囊,称为隐睾。

三、第二性征

男性和女性在生殖器结构方面的差异是各自性别最根本的标志,称为“第一性征”。同样可显示两性差异除生殖器之外,男女身体的外形上的区别称为“第二性征”。前者在出生时就基本完备,而后者则在进入青春期后才逐渐出现。

男性表现为:体格高大,肌肉发达,体表常有多而密的体毛,长胡须;喉结突出,声音低沉等。女性表现为:乳房发育,尤其乳头发育明显,骨盆宽大,由于皮下脂肪多而显得体态丰满,皮肤细嫩,声音尖细等。

第二性征的出现是由于青春期性腺开始发育,男性睾丸分泌雄激素,女性卵巢分泌雌激素作用的结果。这种体态的变化为了适应男女不同的生理特点,男性从事较强的体力劳动,必须具备较发达的肌肉;而女性具有宽大的骨盆有利分娩,发达的乳房为哺育婴儿作好准备。

第二节 生殖系统生理

下丘脑、垂体、性腺三者在大脑皮层的控制下,互相调节以控制整个内分泌系统。

在丘脑下部正中隆突处的神经内分泌细胞能分泌一种肽类激素(称为释放激素),与性腺有关的激素称为促性腺释放激素(GnRH),它主要是刺激垂体释放促卵泡生成素(F-