الأقناد

(1)

د. زينب العرفي PhD أستاذ مساعد في كلية الطب البشري أمراض الغدد والإستقلاب

سألت سيدة: من المسؤول عن تحديد جنس المولود الزوج أم الزوجة؟ أن القش الإجابات التالية

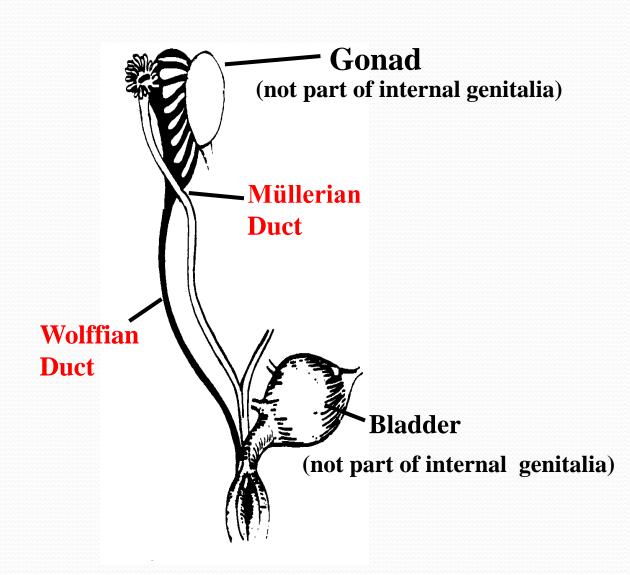
- 1. أكيد الزوجة الدليل أن كثيرين يرزقون ذكورا بالزواج الثاني.
 - 2. أكيد الزوج لأن أمهات لبنات يرزقن ذكورا في حال حدوث زواج ثانى
 - 3. لا مسؤولية على أحد وإنما هي الصدفة البحتة.
 - 4. الزوج لأن لديه الصبغي المختلف Y.
 - 5. كلاهما

منشأ الأقناد:

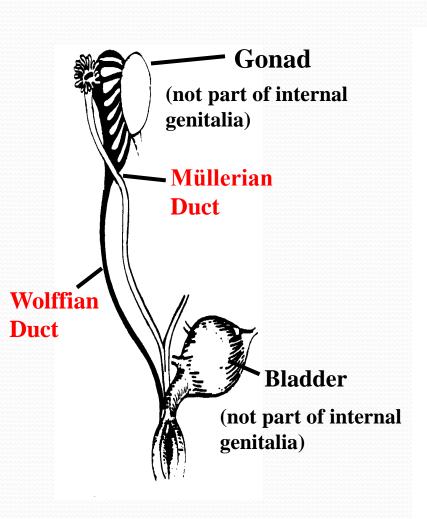
- المبيض / الخصية: من قشر الحيز التناسلي ما بين الأسبوعين الثامن والعاشر من الحياة الجنينية
 - الأقنية التناسلية: من قناة مولر للإناث, قناة وولف للذكور
 - الأعضاء التناسلية الظاهرة: من الجيب البولي التناسلي
 - التستوستيرون هو المسؤول الأول عن تكوين الأعضاء التناسلية الخارجية الذكرية أما غيابه فيؤدي إلى تكوين الأعضاء التناسلية الخارجية الأنثوية

Undifferentiated Internal Genitalia

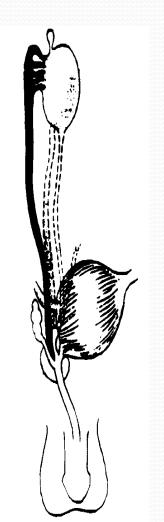
- Requires:
- 1. Androgens
- Müllerian
 Inhibiting Factor
- All substances are produced by the testes.



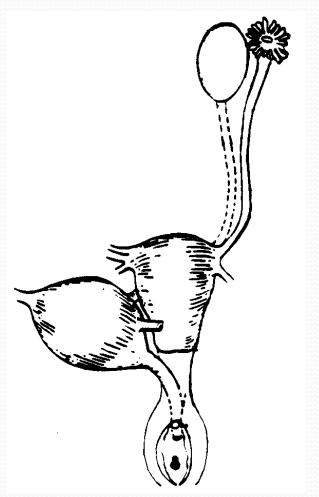
Differentiated of Male / Female Internal Genitalia



Undifferentiated Internal Genitalia

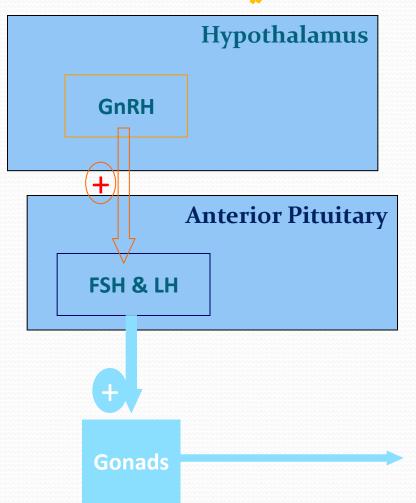


Development of Male Internal Genitalia



Differentiated of Female Internal Genitalia

المحور تحت المهادي – النخامي – القندي



Female

estrogen; progesterone;

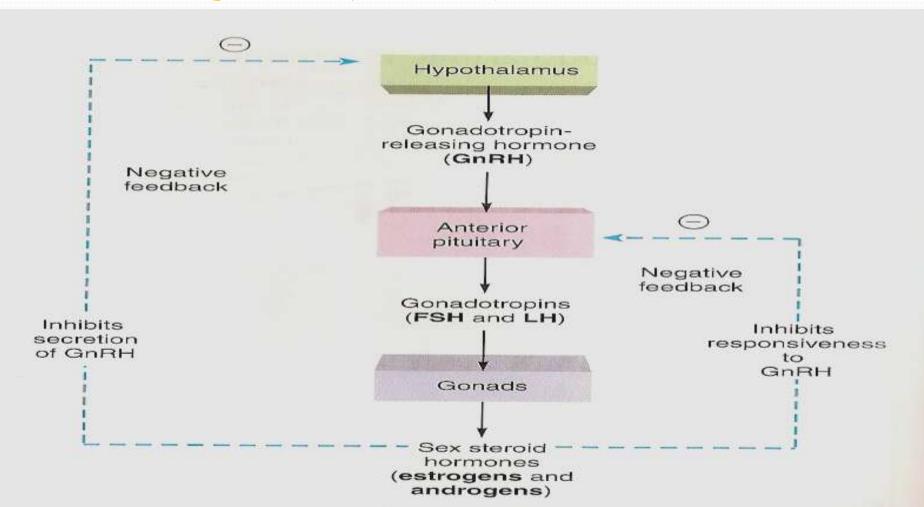
- + ovulation;
- + corpus Lut.

Male

testosterone

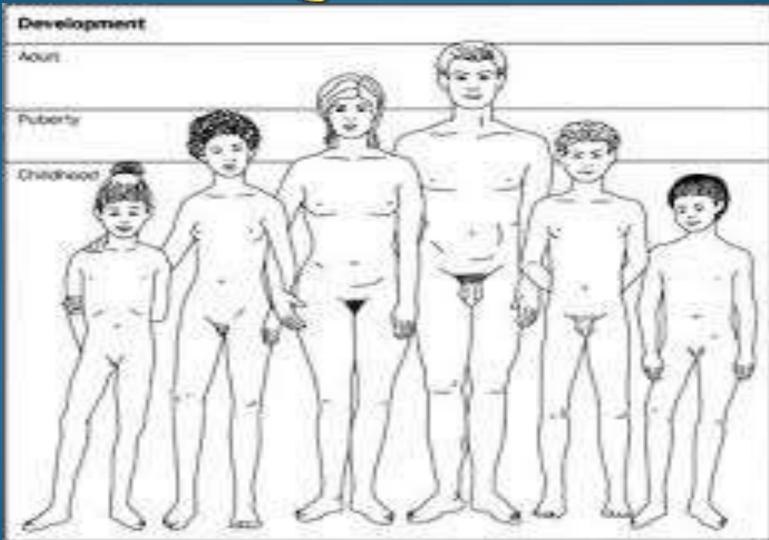
+ gametes;

المحور تحت المهادي- النخامي- القندي التلقيم السلبي الراجع



	Primary	Secondary
Hormone excess	Polycystic ovarian syndrome Granulosa cell tumour Leydig cell tumour Teratoma	Pituitary gonadotrophinoma
Hormone deficiency	Menopause Hypogonadism (see Box 20.22) Turner's syndrome Klinefelter's syndrome	Hypopituitarism Kallmann's syndrome (isolated GnRH deficiency) Severe systemic illness, including anorexia nervosa
Hormone hypersensitivity	Idiopathic hirsutism	
Hormone resistance	Androgen resistance syndromes Complete ('testicular feminisation') Partial (Reifenstein's syndrome) 5\u03c4-reductase type 2 deficiency	
Non-functioning tumours	Ovarian cysts Carcinoma Teratoma Seminoma	

البلوغ



مقیاس تانر لمراحل البلوغ Tanner Staging Sexual Maturation Rating (SMR)

مرحلة البلوغ: تبدلات فيزيولوجية وشكلية (المظاهر الجنسية الثانوية) تتطور هذه المظاهر تدريجياً وبترتيب معين.

بيدأ البلوغ عند:

الأنثى بظهور برعم الثدي

الذكر ببدء كبر حجم الخصيتين.

ثم تمر هذه المرحلة بتطورات تدريجية حتى الاكتمال.

لإيجاد لغة طبية لوصف المظاهر دون الحاجة لتفاصيل أو صور ودون الاعتماد على العمر قام كل من W.A.MARSHALL and J. M.TANNER

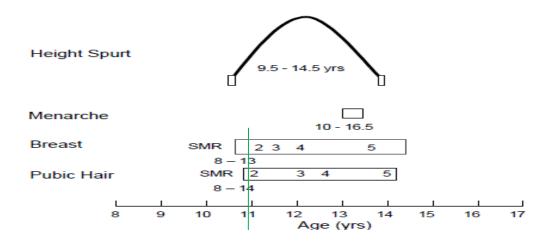
بعمل هام جداً انتهى بوضع مقياس للبلوغ والنضج الجنسي

Sexual Maturity Rating

GIRLS

Breast Development	Stage	Pubic Hair Growth
Prepubertal; nipple elevation only	_1_	Prepubertal; no pubic hair
Small, raised breast bud	2	Sparse growth of hair along labia
General enlargement of raising of breast and areola	3	Pigmentation, coarsening and curling, with an increase in amount
Further enlargement with projection of areola and nipple as secondary mound	4	Hair resembles adult type, but not spread to medial thighs
Mature, adult contour, with areola in same contour as breast, and only nipple projecting	_5_	Adult type and quantity, spread to medial thighs

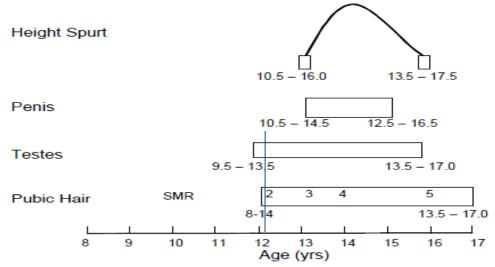
Sequence of Physiological Changes During Puberty in Females



*An average female is represented: the range of ages within which some of the events may occur is given by the figures placed directly below them.

Source: Adapted from Tanner JM. Growth at adolescence. Oxford: Blackwell Scientific Publications; 1962. Reprinted with permission. http://www.blackwell-synergy.com/

Genital Development	Stage	Pubic Hair Growth
Prepubertal; no change in size or proportion of testes, scrotum and penis from early childhood		Prepubertal; no pubic hair
Enlargement of scrotum and testes; reddening and change in texture in skin of scrotum; little or no penis enlargement	2	Sparse growth of hair at base of penis
Increase first in length then width of penis; growth of testes and scrotum	3	Darkening, coarsening and curling, increase in amount
Enlargement of penis with growth in breadth and development of glands; further growth of testes and scrotum, darkening of scrotal skin	4	Hair resembles adult type, but not spread to medial thighs
Adult size and shape genitalia	_5_	Adult type and quantity, spread to medial thighs



An average male is represented: the range of ages within which each event charted may begin and end is given by the figures placed directly below its start and finish.

Source: Adapted from Tanner JM. Growth at adolescence. Oxford: Blackwell Scientific Publications; 1962. Reprinted with permission. http://www.blackwell-synergy.com/

Breast Development

- Prepubertal; nipple elevation only
- 2 Small, raised breast bud
- 3 General enlargement of raising of breast and areola
- 4 Further enlargement with projection of areola and nipple as secondary mound
- 5 Mature, adult contour, with areola in same contour as breast, and only nipple projecting

Source: Data from Tanner JM. Growth at adolescence. Oxford: Blackwell Scientific Publications, 1962.

Genital Development

- Prepubertal; no change in size or proportion of testes, scrotum and penis from early childhood
- 2 Enlargement of scrotum and testes; reddening and change in texture in skin of scrotum; little or no penis enlargement
- Increase first in length then width of penis; growth of testes and scrotum
- 4 Enlargement of penis with growth in breadth and development of glands; further growth of testes and scrotum, darkening of scrotal skin
- 5 Adult size and shape genitalia

Source: Data from Tanner JM. Growth at adolescence. Oxford: Blackwell Scientific Publications, 1962.

Pubic Hair Growth Sexual Maturity Rating

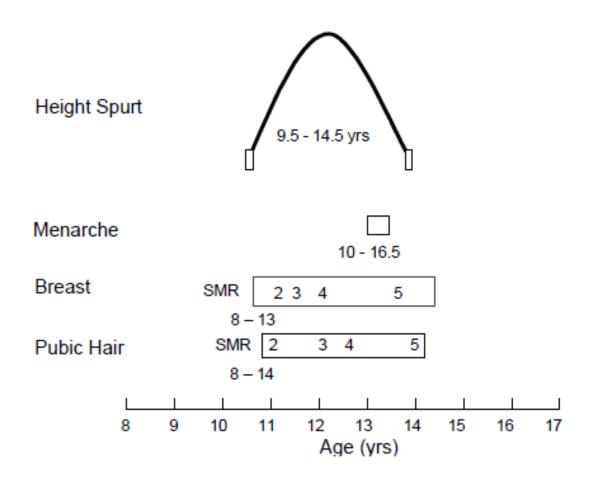
BOYS GIRLS

- Prepubertal; no pubic hair
 - Sparse growth of hair at base of penis
 - Darkening, coarsening and curling, increase in amount
- 4 Hair resembles adult type, but not spread to medial thighs
- 5 Adult type and quantity, spread to medial thighs

- Prepubertal; no pubic hair
- Sparse growth of hair along labia
- Pigmentation, coarsening and curling, with an increase in amount
- Hair resembles adult type, but not spread to medial thighs
- Adult type and quantity, spread to medial thighs

Source: Data from Tanner JM. Growth at adolescence. Oxford: Blackwell Scientific Publications, 1962.

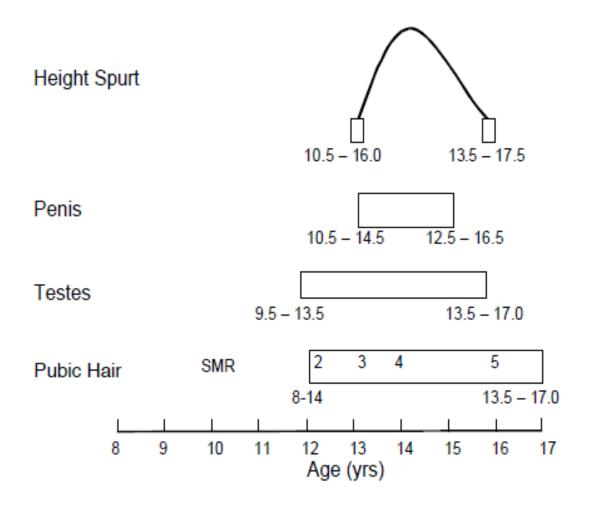
Sequence of Physiological Changes During Puberty in Females



Source: Adapted from Tanner JM. Growth at adolescence. Oxford: Blackwell Scientific Publications; 1962. Reprinted with permission. http://www.blackwell-synergy.com/

^{*}An average female is represented: the range of ages within which some of the events may occur is given by the figures placed directly below them.

Sequence of Physiological Changes During Puberty in Males



An average male is represented: the range of ages within which each event charted may begin and end is given by the figures placed directly below its start and finish.

Source: Adapted from Tanner JM. Growth at adolescence. Oxford: Blackwell Scientific Publications; 1962. Reprinted with permission. http://www.blackwell-synergy.com/

Delayed puberty

Puberty is considered to be delayed if the onset of the physical features of sexual maturation has not occurred by a chronological age that is 2.5 standard deviations (SD) above the national average. In the UK, this is by the age of 14 in boys and 13 in girls. Genetic factors have a major influence in determining the timing of the onset



20.23 Delayed puberty

- Actiology: in boys the most common cause is constitutional delay, whereas in girls there is invariably an underlying structural or functional cause.
- Psychological effects: whatever the underlying cause, delayed puberty is often associated with substantial psychological distress.
- Investigations: a karyotype should be performed in all adolescents with hypergonadotrophic hypogonadism, to exclude Turner's and Klinefetter's syndromes, unless there is an obvious precipitating cause.
- Medical induction of puberty: if this is being considered, it needs to be managed carefully and be carried out in a controlled fashion, to avoid premature fusion of the epiphyses.

اضطراب الأقناد عند الذكور

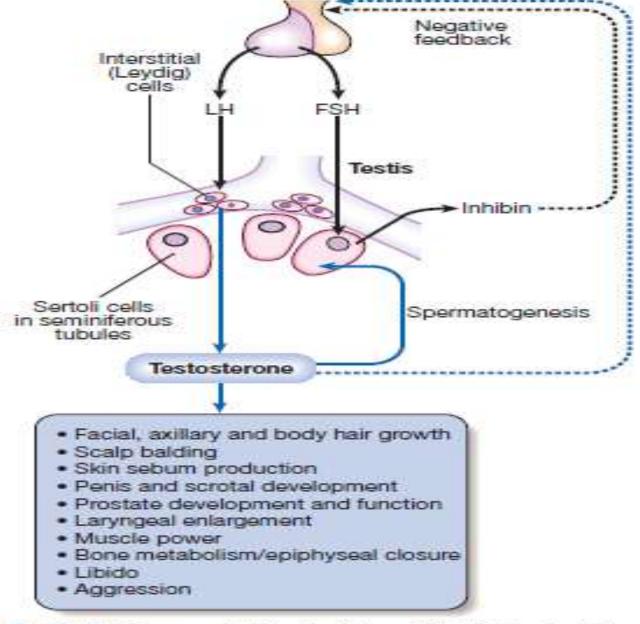


Fig. 20.12 Male reproductive physiology. (FSH = follicle-stimulating hormone; LH = luteinising hormone).

سيدة متزوجة من سنتين دون حصول حمل.

النطاف معدومة (Azoospermia) في السائل المنوي للزوج. ناقش ما يلي:

- A. النطاف المعدومة دليل على استحالة حدوث الحمل المحرض أو العفوي.
 - B. ننصحهم بإجراء تحريض إباضة وطفل أنبوب
 - . يجب إعادة التحليل لنفي الخطأ المخبري
 - D. يجب اجراء خزعة خصية أولاً
 - E. انعدام النطاف يجعل المسؤولية بعدم الحمل على الزوج كلياً

تحليل السائل المنوي

Semen analysis

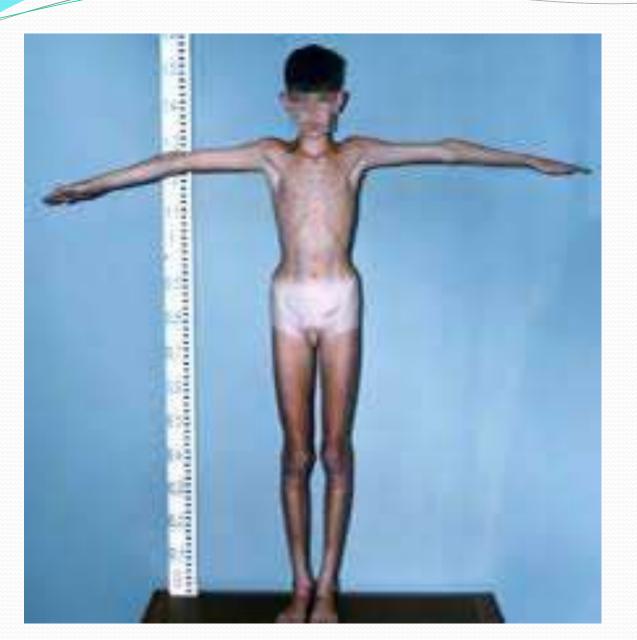
- ثلاث عينات على الأقل خلال2-3 أشهر
- يجب نفي وجود حمى أو رض أو قصة دوائية
- تؤخذ العينة بالاستمناء بعد 2 7 أيام من الراحة الجنسية
 - الفحص خلال ساعة واحدة من وضع العينة
 - الطبيعي:
 - الحجم 2-4 مل
 - عدد النطاف: 20 مليون أوأكثر/ مل
 - أكثر من النصف حركتها نشطة
 - 30% على الأقل طبيعية الشكل (بمراجع أحدث النسبة أقل)

Braunstein G, Testes, in **Greenspan's Basic And Clinical Endocrinology**. 9thEdition, LANGE, **2011**.

قصور الأقناد عند الذكور

- •البدئي (المرض الخصوي البدئي):
- الخلقي: متلازمة كلاينفلتر, متلازمة خلايا سرتولي
- المكتسب: نكاف, تشعيع, علاج كيماوي, سموم (مواد قاتلة للذباب والجرذان), الكحول والماريجوانا, الستيروئيدات البانية
 - الثانوي: اضطرابات تحت المهاد النخامي
 - الخلقي: متلازمة كالمان
 - المكتسب: أورام, آفات ارتشاحية (ساركوئيد,...)

- (47, xxy) :Klinfelter Syndrome متلازمة كلاينفلتر
- معدل الإصابة 1/600 مولود ما بين 0.1% و0.2% للذكور الأحياء
 - خصيتان صغيرتان وقاسيتان, تثدي, طواشية, تنكس زجاجي للأنابيب الناقلة بمنع تكون النطاف
- مستوى التستوستيرون منخفض عند معظم المرضى وطبيعي لدى البعض لأن اصابة وظيفة خلايا لايدغ أقل تأثراً ومستوى التستوستيرون كافٍ لحدوث البلوغ
 - بعد البلوغ ترتفع مستويات FSH و LH
 - متلازمة خلايا سرتولي: غياب خلقي للعناصر الخلوية المولدة للنطاف, ارتفاع FSH, تستوستيرون طبيعي وصفات جنسية ثانوية طبيعية, عقم





متلازمة كالمان: خلل على الخط المتوسط للنورونات المفرزة لل Gn-RH و البصلة الشمية (يصيب الجنسين لكنه أكثر شيوعاً عند الذكور)

- وراثة جسمية قاهرة
 - تأخر بلوغ
- نقص تستوستيرون, نقص FSH و LH
 - انعدام حاسة الشم

مقاربة اضطراب الأقناد عند الذكور

- القصة: تأخر بلوغ, نقص رغبة جنسية, عنانة, تثدي, تراجع أشعار الجسم, عقم, نقص كثافة عظمية, نقص كتلة عضلية، صداع، تشوش رؤية...
- الفحص السريري: الصفات الجنسية الثانوية, طواشية, حجم و قوام الخصيتين, التثدي, حاسة الشم، الساحة البصرية....
 - المخبر: فحص السائل المنوي، برولاكتين, تستوستيرون, FSH, LH
 - (\uparrow) **برولاکتین** \rightarrow مرنان نخامی
 - التستوستيرون (↓):
 - LH (\downarrow) نقص انتاج اندروجین نخامی \rightarrow مرنان نخامی
 - LH (\uparrow) نقص انتاج أندروجين خصوي
 - \mathbf{FSH} تأذي خصوي بدئي, (\downarrow) تأذي تحت مهادي نخامي

شاب رياضي نبهه المدرب لضخامة الثدي الأيمن. راجع العيادة معه التحاليل التالية: البرولاكتين= 29 (ط حتى 25). التستستيرون ضمن الحدود الدنيا الطبيعية. TSH, FT4, Glu, Cr, ALT, CBC كلها طبيعية.

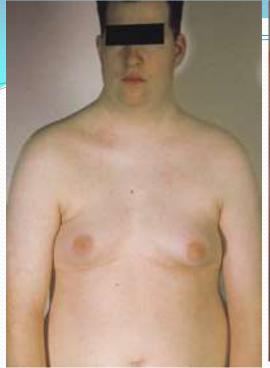
ناقش ما يلي:

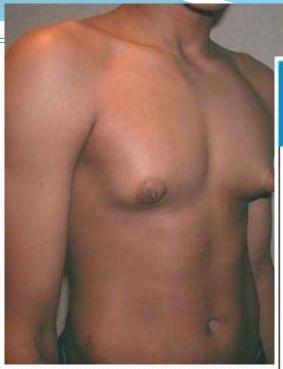
- طالما كل التحاليل المخبرية طبيعية نحوله إلى الجراحة التجميلية.
 - قبل الجراحة نجري خزعة موجهة بالايكو.
 - يجب تقييم البرو لاكتين العالي باجراء مرنان نخامي.
 - التثدي وحيد الجانب يوحي بالخباثة.

تثادي

Gynecomastia

- الاستروجين هو الهرمون الرئيسي المسؤول عن نمو نسيج الثدي
 - زيادة نسبة الاستروجين إلى الأندروجين تفسر حدوث التثدي
- يحدث فيزيولوجياً: عند البلوغ (يتراجع عادة بعد 2 3 سنوات)
 - مع تقدم العمر
- من الاضطرابات الخلقية المسببة للتثدي: متلازمة كلاينفلتر ومتلازمات المقاومة على الأندروجين
 - علامات سوء الإنذار: تطور التثدي بسرعة, حدوث إيلام, وجود كتلة مفرزة
 - قد يكون التثدي غير معروف السبب (أساسي)
 - يجب قبل أي تحليل مخبري التمييز بين التثدي الحقيقي والكاذب (نسيج شحمي)







ľ

20.29 Causes of gynaecomastia

Idiopathic

Physiological

Drug-induced

- Cimetidine
- Digoxin
- Anti-androgens (cyproterone acetate, spironolactone)
- Some exogenous anabolic steroids (diethylstilbestrol)
- Cannabis

Hypogonadism (see Box 20.22)

Androgen resistance syndromes

Oestrogen excess

- · Liver failure (impaired steroid metabolism)
- · Oestrogen-secreting tumour (for example, of testis)
- · hCG-secreting tumour (for example, of testis or lung)

أسباب التثدي المرضية

- الأدوية: مضادات الأندروجين (سبيرنولاكتون, سيبروتيرون, سيمتدين.)
 - الاستروجينات, الستيروئيدات البانية (كمال الأجسام)
 - مشابهات الاستروجين (ديجيتال)
- الأورام:
- المفرزة للاستروجين (الخصية أو الكظر)
- المفرزة ل (Human Chorionic Gonadotropin (HCG)(الخصية, الرئة, الكبد, الكلية)
 - المرض الكبدي, القصور الكلوي
 - فرط نشاط الدرق, فرط برو لاكتين الدم
 - الشفاء من المجاعة
 - الكحول, هيروئين, ماريجوانا

العنانة

Impotence

• رجل 35 سنة لديه عنانة مترقية بدأت من عدة أشهر إثر رض نفسي شديد، رافق الشكوى تعب واكتئاب.

ما هي الأسئلة المفتاحية لتمييز العنانة:

- الوعائية
- العصبية
- النفسية
- الدوائية

اذا كان الفحص السريري سلبياً، ماهي التحاليل المخبرية التي تطلبها بالترتيب؟



17.8 Causes of erectile dysfunction

With reduced libido

- Hypogonadism
- Depression

With intact libido

- Psychological problems, including anxiety
- Vascular insufficiency (atheroma)
- Neuropathic causes (diabetes mellitus, alcohol excess, multiple sclerosis)
- Drugs (β-blockers, thiazide diuretics)

