

XY-Gonadendysgenese

H. Lübbert

Labor

LH = 45 U/L

Prolaktin = 10 ng/ml

FSH = 103 U/L

Testosteron = 100 pg/ml

E2 = < 20 pg/ml

DS = 118 g/dl

Diagnose :

Gemischte XY/X0 Gonadendysgenese

Frühdiagnose : Bedeutung

1. Hohes Entartungsrisiko (> 30 % Dysgerminome)
2. Zeitgerechte Pubertätsinduktion
3. Osteoprotektion

Therapie

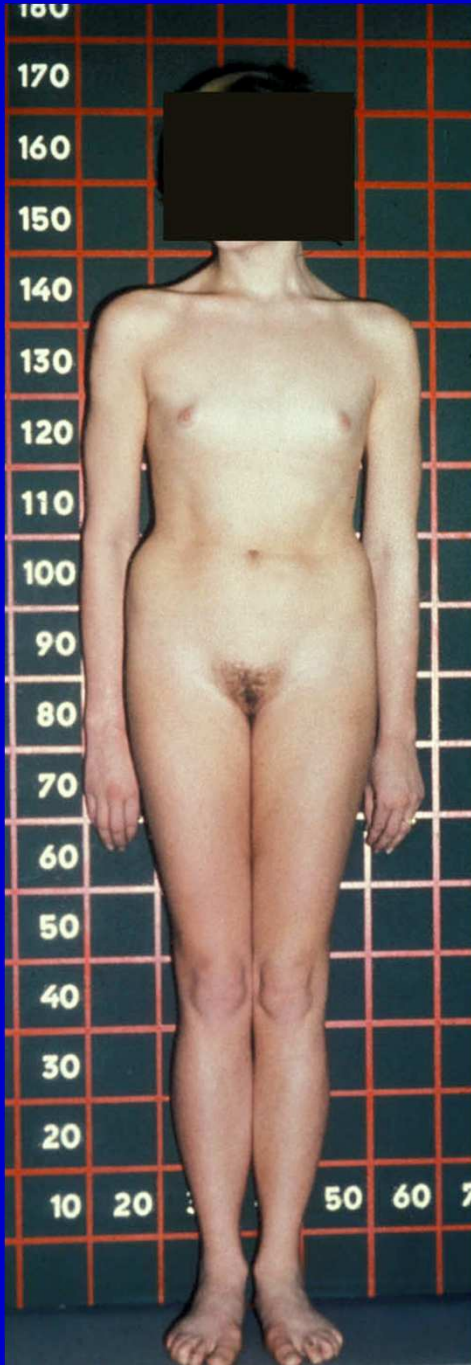
1. Vollständige Aufklärung (Patientin + Eltern)
2. Salpingo-gonadektomie
3. Femoston[®] 2/10
4. Später evtl. Eizellspende

46,XY - DSD

„XY-Frauen“

DD : XY-Disorders of Sex Development

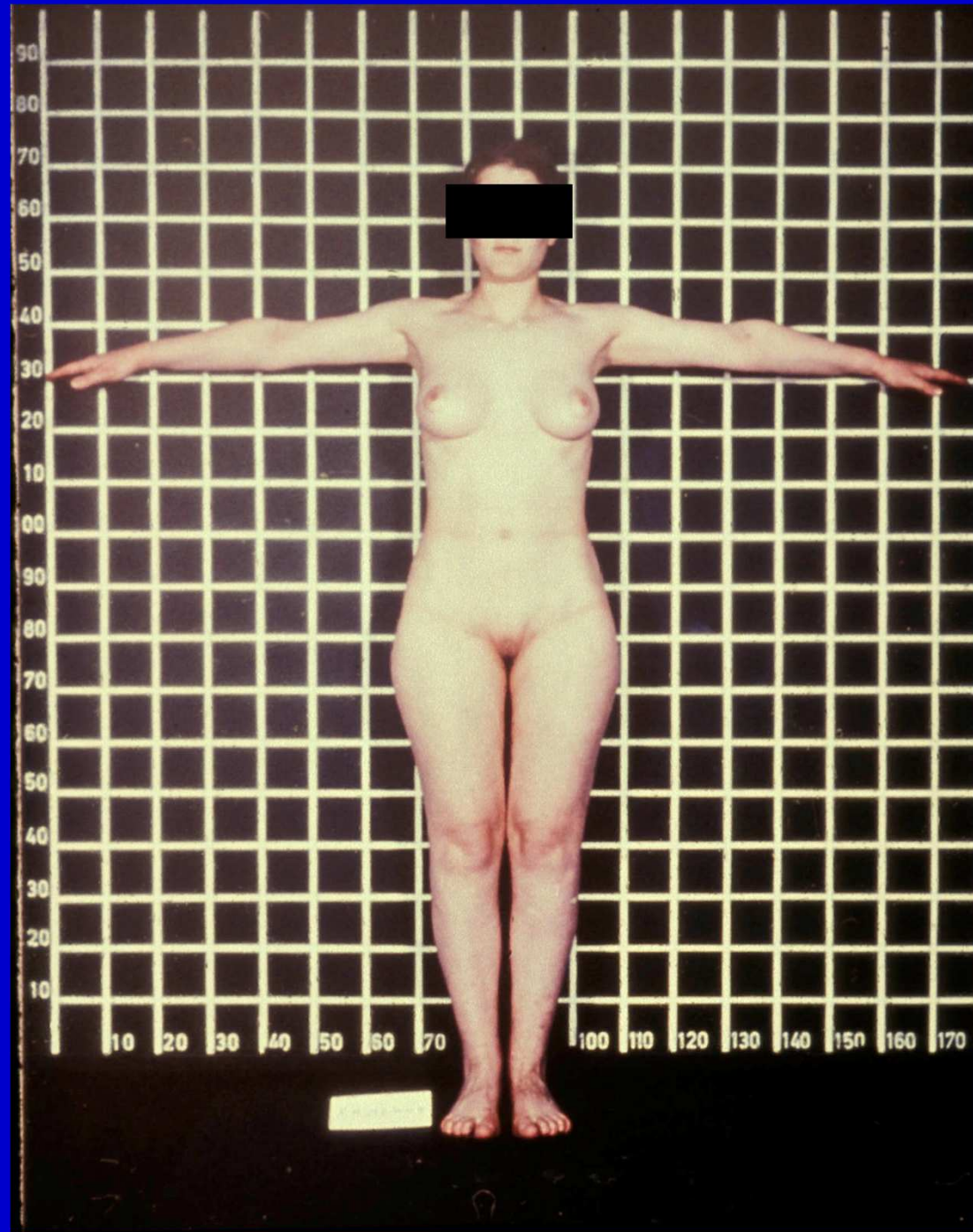
1. XY –Gonadendysgenese
2. Androgen-insensitivitäts –syndrom (AIS)
3. 5α –Reduktasemangel
4. Andere Defekte der T-Biosynthese



XY-Gonadendysgenese :

Keine gonadalen Hormone :

Estradiol , Testosteron , Inhibin
und AMH !



CAIS:

**Vollständiger
Testosteron-
rezeptor-mangel**

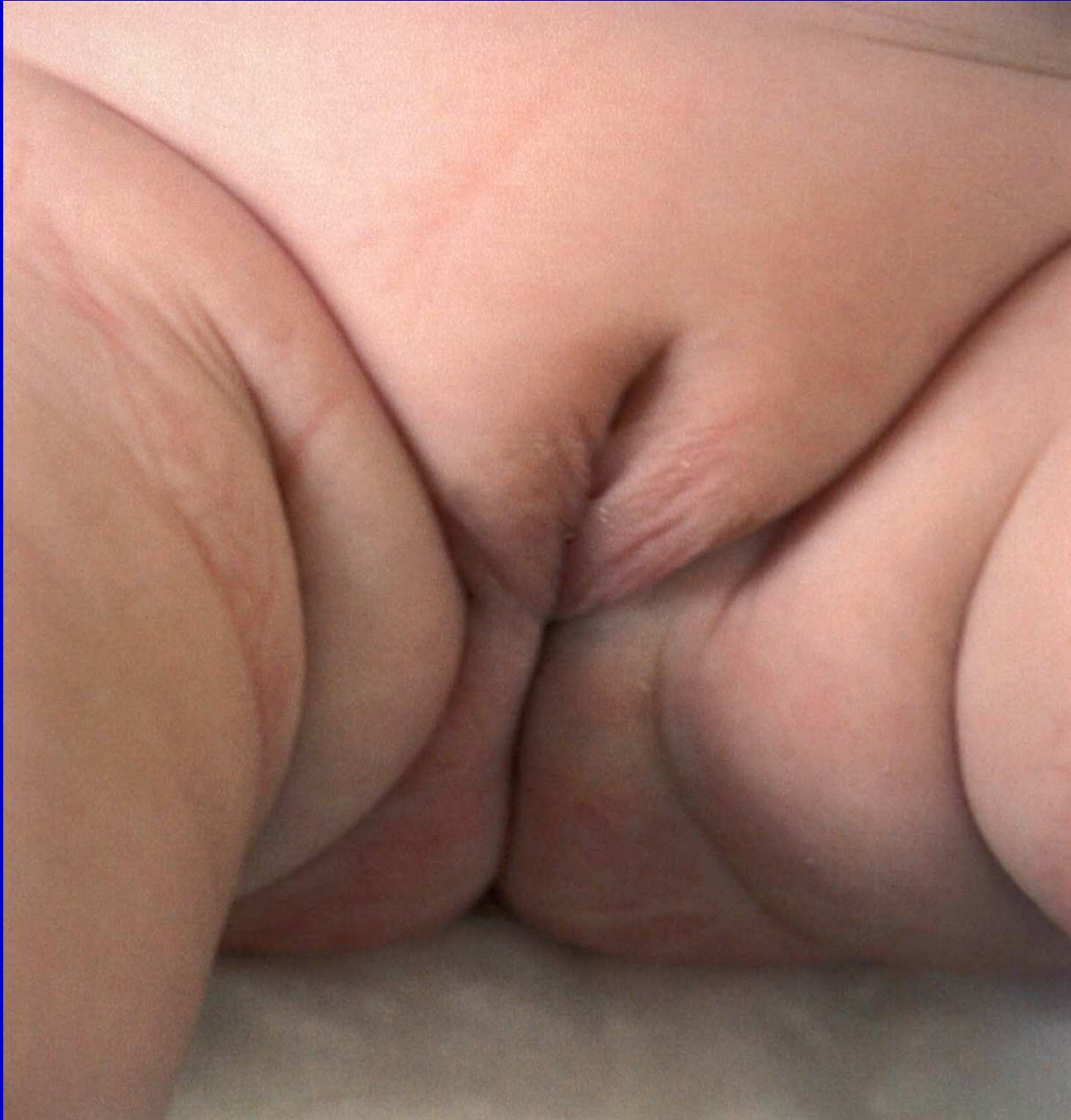


5 α -Reduktase- Mangel :

Zu wenig DHT =
Dihydro-testosteron

46,XX – DSD : Kongen. AGS





Nach OP

(Prof. Fekete)



Kongenitales AGS :

Virilisierung,
Kleinwuchs



46,XX,XY – DSD: Ovotestes

Links Ovar

Rechts Hoden