

先天異常

胚胎學

性腺分化：第五—六週

初發的生殖細胞進入性腺嵴

具有雙向分化性腺直到第六週

進一步依不同基因分化

分化成睪丸需要 TDF 基因(SRY region of Y)

形成睪丸 (6-7 週)

卵巢發展在 2 週之後

管腔系統分化

具兩性的胚胎 (直到 8 週) Wolffian (中腎管) 和 Mullerian (副中腎管) 同時暫存

轉變因素 (由分泌測試) AMH(MIF) 和 TESTOSTERONE

AMH 由 SERTOLI CELL 合成同側 MULLERIAN 的退化

LEYDIG CELL 分泌 TESTOSTERONE 同側的 WOLFFIAN 管發展

內因傾向於女性

外生殖器分化

具雙向分化於第六週神經嵴

轉變因子由 LEYDIG CELL 分泌 ANDROGEN

男性化：第 9-14 週

缺乏成女性：陰蒂、大陰唇、小陰唇、下段陰道

不正常 ANDROGEN 衝擊：外形變異不分明

外生殖器

男性化的外生殖器

陰唇黏合

非真實的先天異常

在兒童時期並非不常見

小陰唇與大陰唇融合相似正中縫

由於孩童時期輕微發炎反應

治療：分離陰唇

使用 PETROLEUM JELLY 或 ESTROGEN OINTMENT

如果無症狀不需要分離融合部位

處女膜閉鎖

因管道發展失敗，相對較少見

常在青春期開始之後發現

週期性下腹痛、腰痛（尿液儲留）

治療：單一切開、切成三角形皮瓣、給予抗生素

陰道

先天性缺乏陰道

通常合併有子宮缺乏

部分發育不全或發育不良的 MULLERIAN DUCTS

ROKITANSKY KUSTER MAYER HAUSER SYNDROME

原發性無月經

正常發展較低的陰道（由泌尿生殖嵴）正常的卵巢

沒有陰道或是較淺的陰道

合併泌尿道異常

脊椎骨骼異常不常見

McIndoe operation: STSG 以一個模型重建陰道

很少合併子宮遺跡 有子宮內膜

很難維持不閉合的子宮內膜腔

子宮切除

陰道隔膜

相對症狀較少

閉鎖或有一個小開口 隱黏液陰道/ 陰道積血 下腹部腫塊或沒有症狀

延遲性症狀

大部分位於上三分之一或中間

自體隱性遺傳

治療：擴張術或手術切除隔膜

雙陰道或有中隔的陰道

合併子宮異常 雙子宮頸 雙子宮

二側相通 或是 一半陰道阻塞

無症狀 性交疼痛 難產

治療：切除中隔

子宮

子宮缺損

合併不同程度陰道缺損

單角子宮

子宮角遺跡

一側中腎管發育正常，而另一側發育不全

大部分是沒交通，也無功能，或有功能性的子宮內膜

有交通形的可以懷孕 有子宮破裂的可能

不正常的泌尿道有可出現在同側，如異常旋轉、低位骨盆腎臟、或完全缺失

不交通子宮角

二條中腎管平均發展但其中一條形成不交通

經痛並發展為下腹部腫塊

骨盆腔的子宮內膜異味

常合併泌尿道異常

治療:使不交通的子宮角與對側一半相通

對稱的雙子宮

二條中腎管各自發展彼此之間並無交通

完全雙子宮 **UTERUS DIDELPHYS**

雙角子宮 **BICORNUATE UTERUS**

外形正常 弓狀子宮

約有 1/4 合併不孕或平常的懷孕史

有中隔的子宮比雙角子宮困難度高

治療:手術重建

輸卵管

一邊輸卵管缺失或一部份缺失

二倍輸卵管

副輸卵管口或管腔

卵巢

卵巢先天萎縮

多卵巢

一或多個卵巢完全和正常位置卵巢所在位置分離

副卵巢

正常卵巢附近有多的卵巢組織 如在闊韌帶附近靠近子宮角或在二葉闊韌帶間

異位卵巢組織:例如在腎臟下葉

異位卵巢 胚胎的偏差 機械性的原因 寄生在大網膜

缺乏一邊輸卵管合併卵巢缺乏

卵巢的基部扭轉