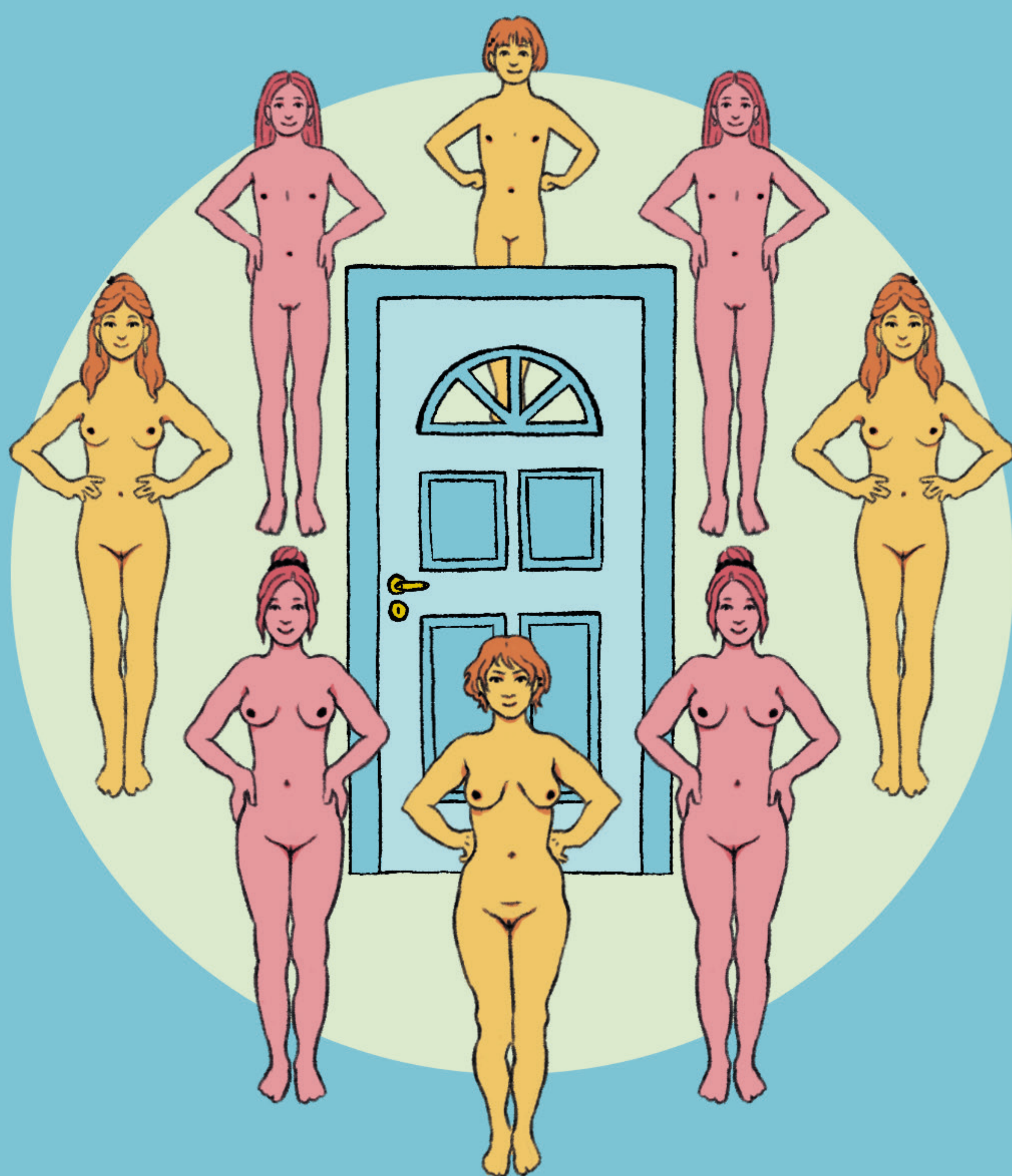


INFOGRAPHIC

MEISJES MET

# COMPLETE ANDROGEEN ONGEVOELIGHEID



Deze infographic is mogelijk gemaakt met financiële steun van het bijzonder onderzoeksfonds van de Universiteit Gent BOF/MVF/202309/014

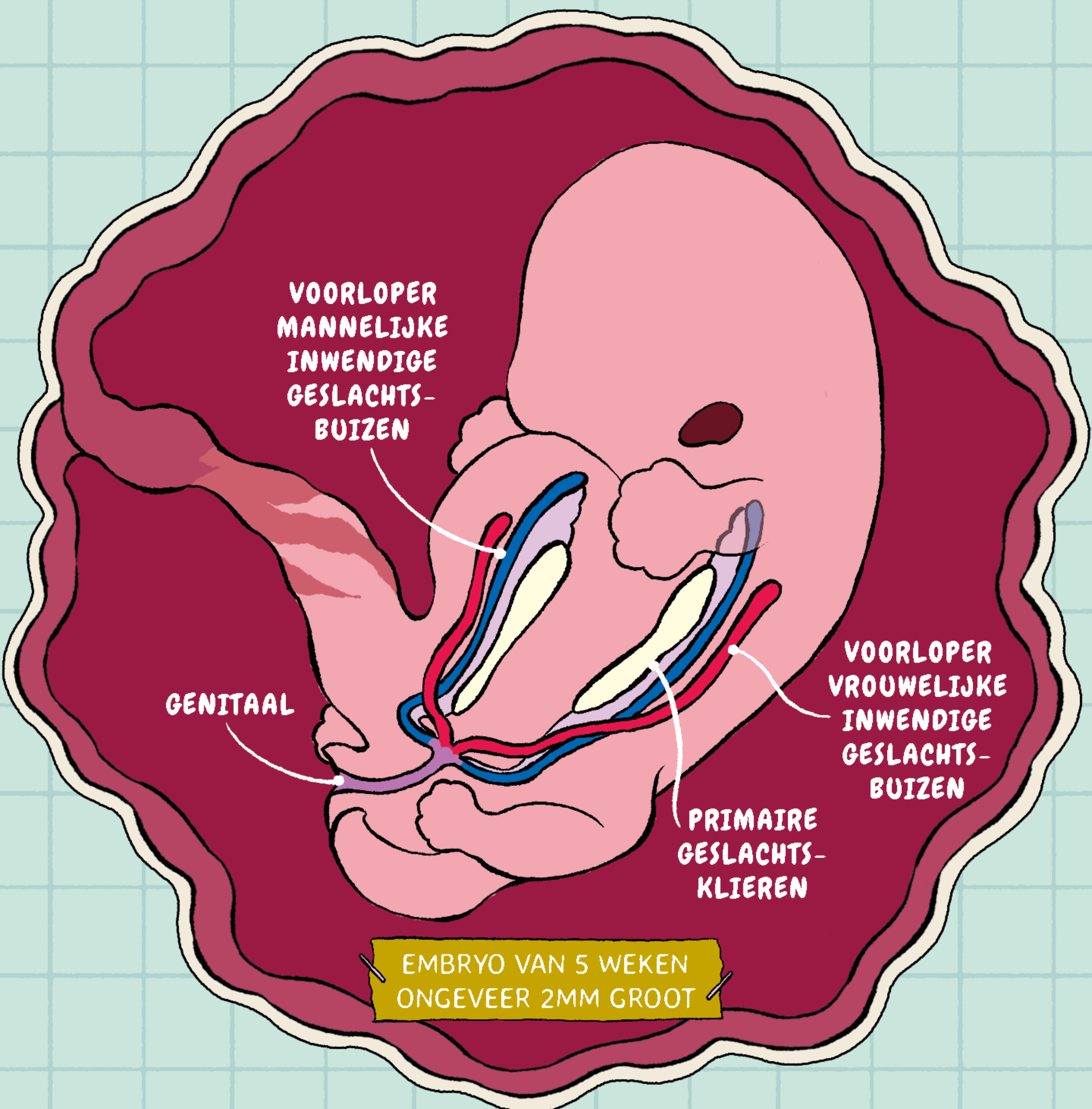
Tekst en ontwerp: Prof. dr. A. Dessens en Prof. dr. M. Cools

Illustraties en vormgeving: Juliette Luscuere <https://julietteluscuere.nl/>

## Ontwikkeling van de geslachtsorganen

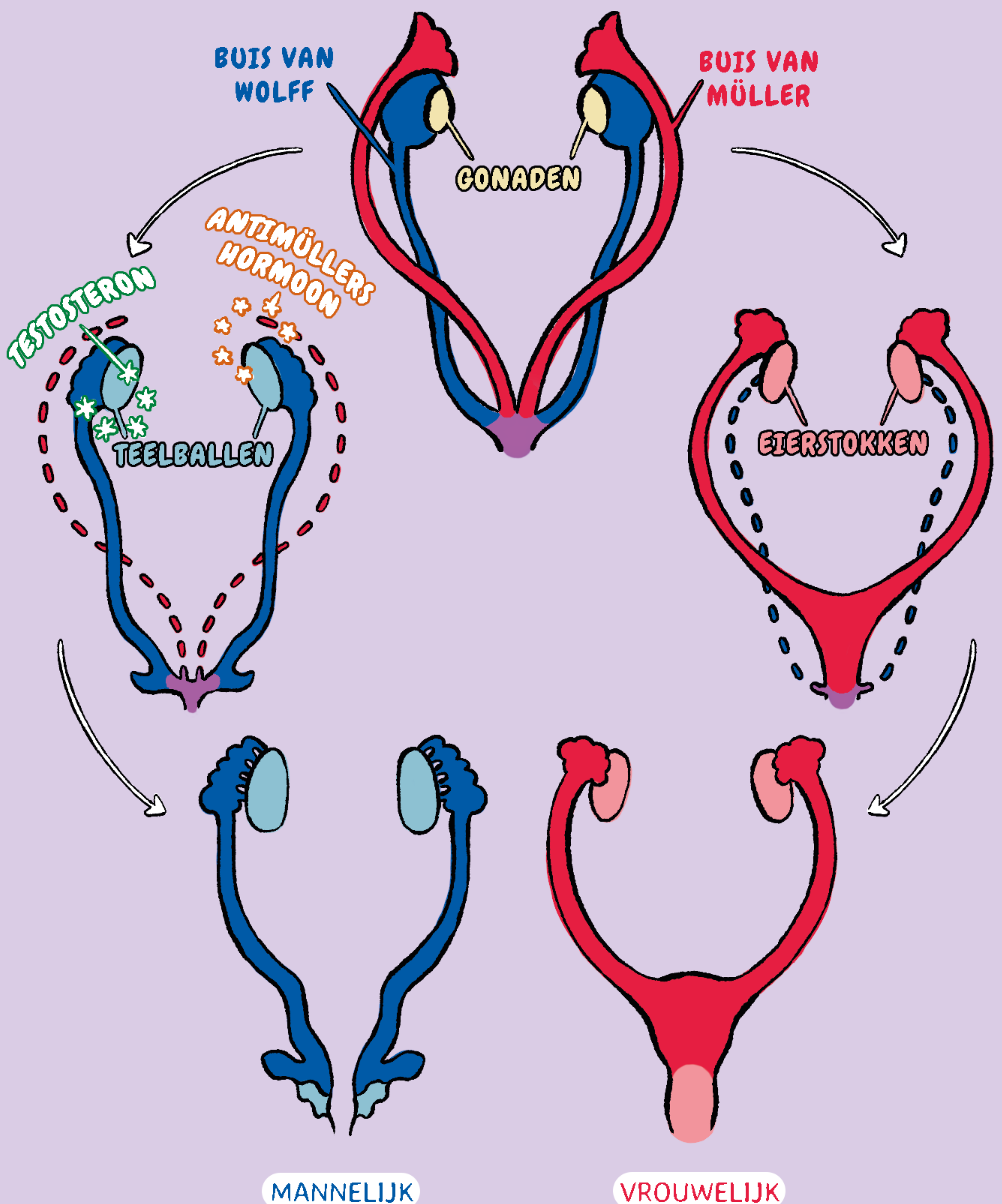
De geslachtsorganen ontwikkelen zich al vroeg in de zwangerschap. Het vroege embryo (1 maand oud) heeft **"primaire geslachtsklieren"**. Dit zijn voorlopers van de uiteindelijke geslachtsklieren (gonaden), ze hebben nog geen mannelijke of vrouwelijke vorm. Het vroege embryo heeft daarnaast ook voorlopers van zowel mannelijke als vrouwelijke **inwendige geslachtsbuizen**.

Het **uitwendige genitaal** heeft ook nog geen typisch mannelijke of vrouwelijke vorm.

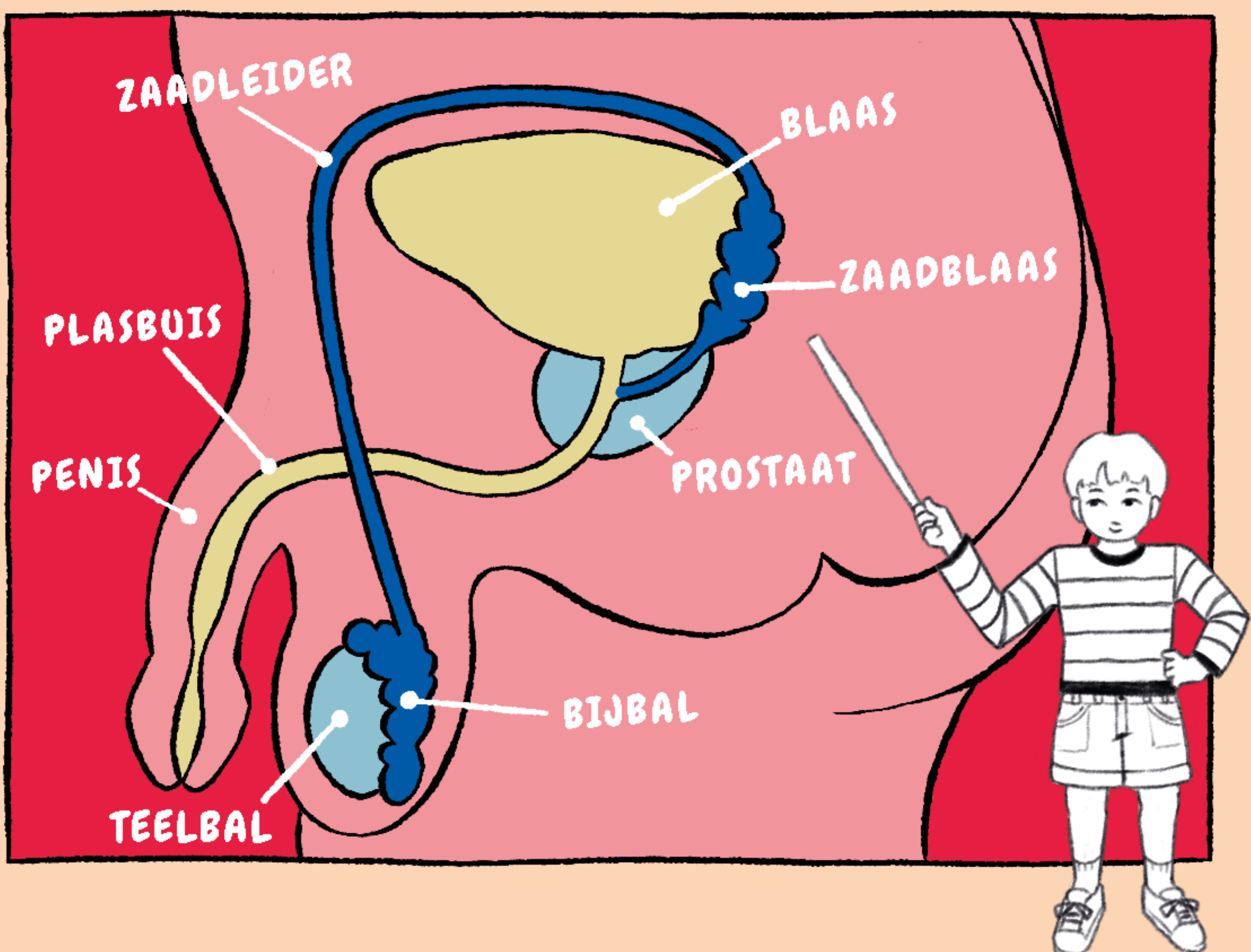
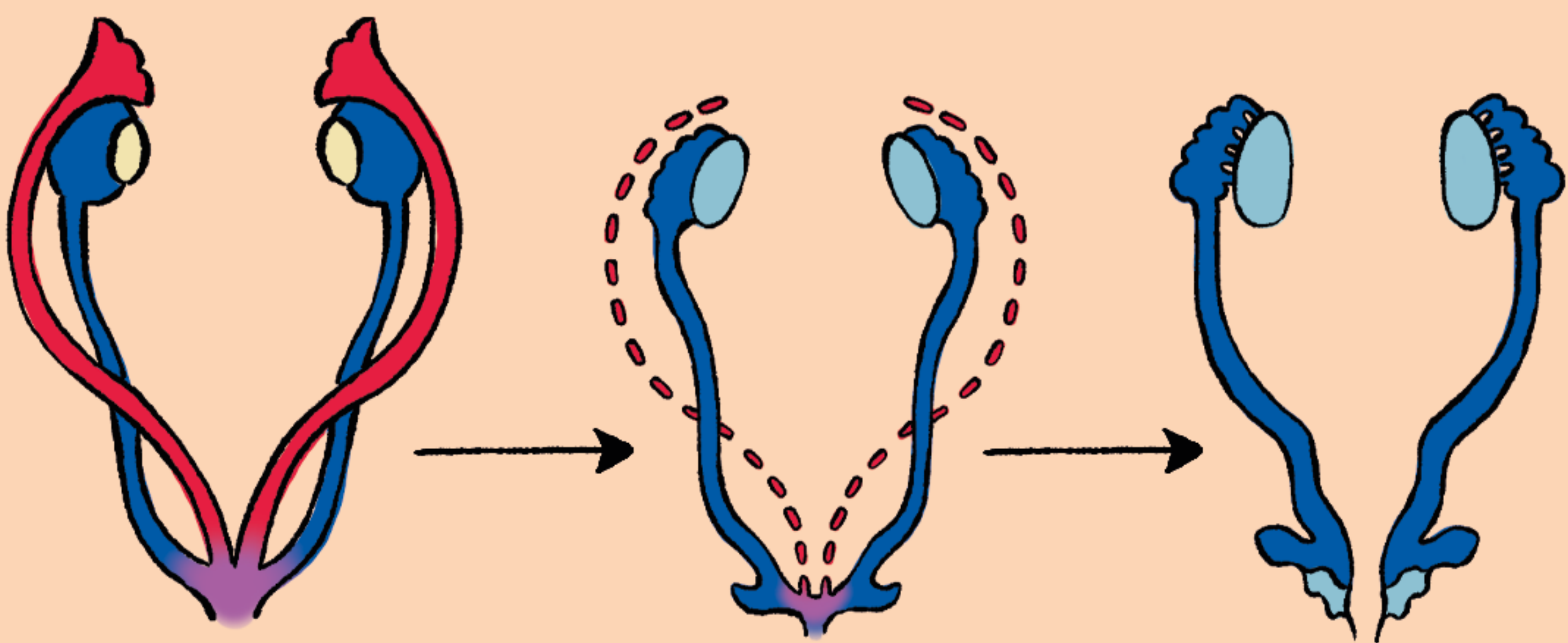


Pas als het embryo 7-8 weken oud is krijgen de geslachtsklieren hun uiteindelijke mannelijke of vrouwelijke vorm: ze ontwikkelen zich tot **teelballen (testikels)** of **eierstokken (ovaria)**.

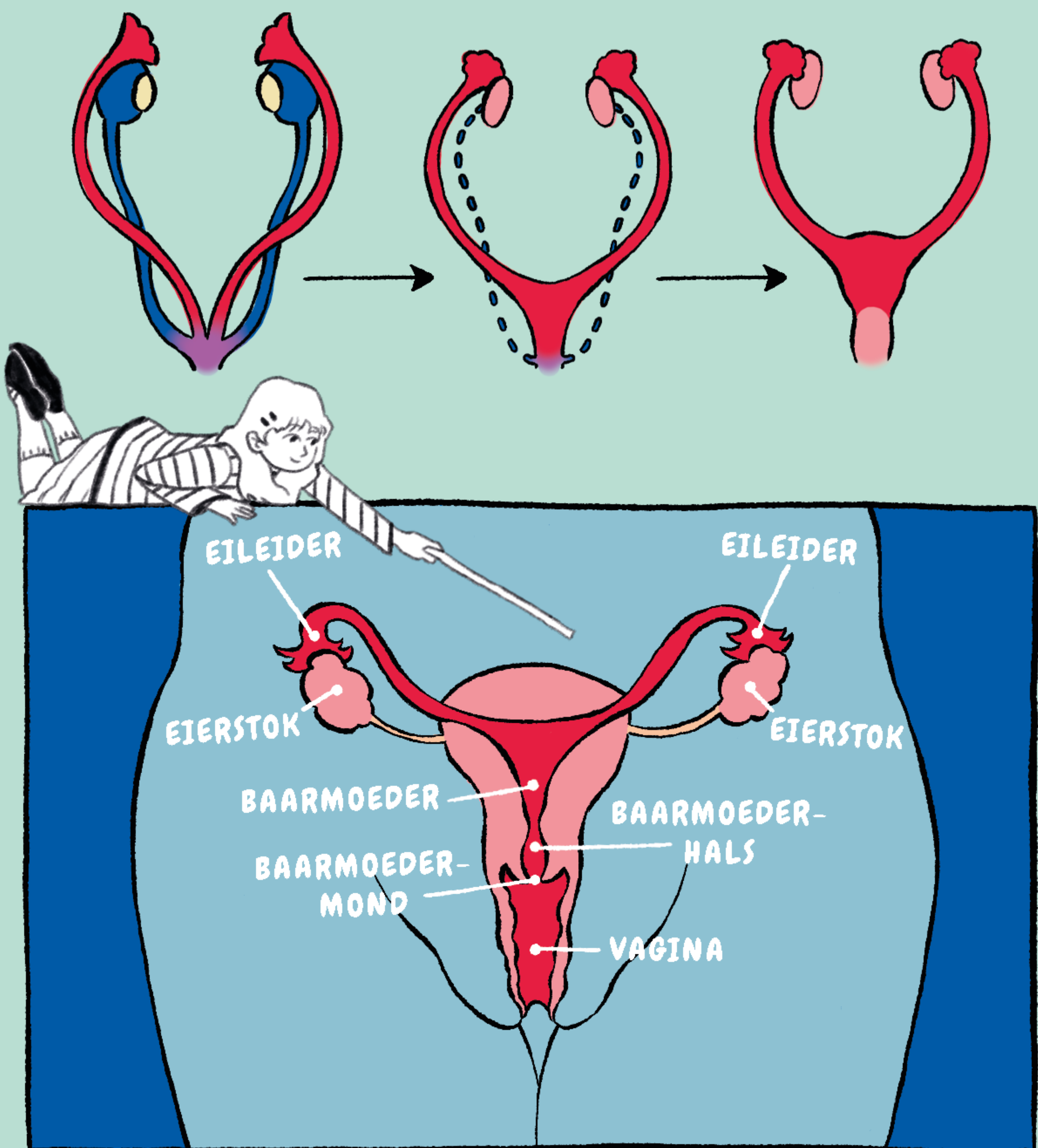
Teelballen maken 2 hormonen: **testosteron** en **antimüllers hormoon**. Eierstokken maken nu nog geen hormonen aan.



Testosteron doet de mannelijke inwendige geslachtsbuizen uitgroeien tot de prostaat, zaadblaasjes, zaadleiders en bijballen. Samen vormen ze de **mannelijke inwendige genitale structuren**. Ze zorgen ervoor dat de zaadjes die later in de teelballen gemaakt zullen worden, naar buiten kunnen zwemmen. Het antimüllers hormoon zorgt ervoor dat de vrouwelijke inwendige geslachtsbuizen verdwijnen.



Als er geen testosteron is verdwijnen de mannelijke inwendige geslachtsbuizen vanzelf, en de vrouwelijke inwendige geslachtsbuizen ontwikkelen vanzelf tot eileiders, baarmoeder en vagina. Samen vormen ze de **vrouwelijke inwendige genitale structuren**. Ze zorgen ervoor dat later, bij seksueel contact, de zaadjes een eitje kunnen bereiken en dat een bevrucht eitje zich kan nestelen in de baarmoeder.



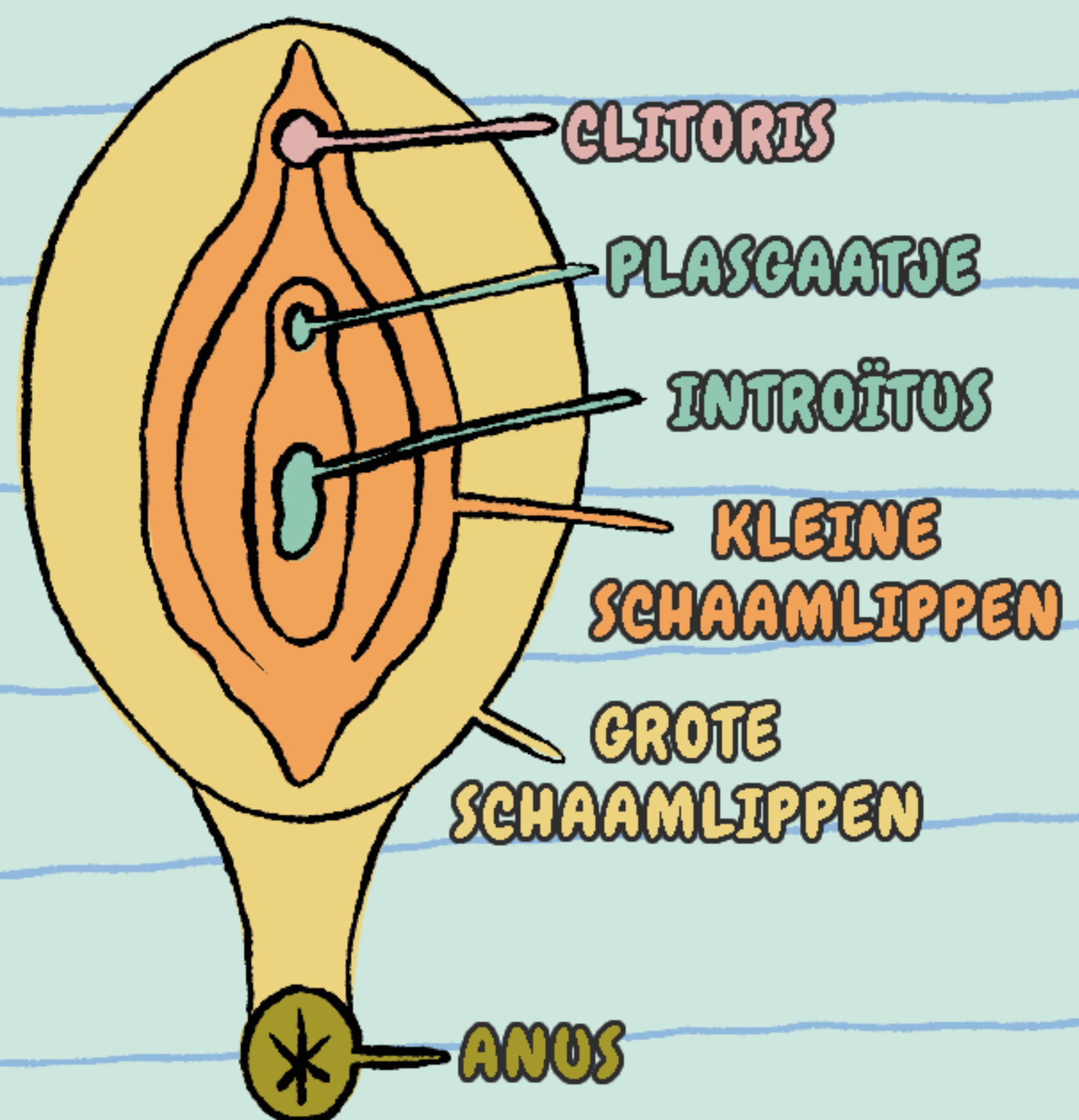
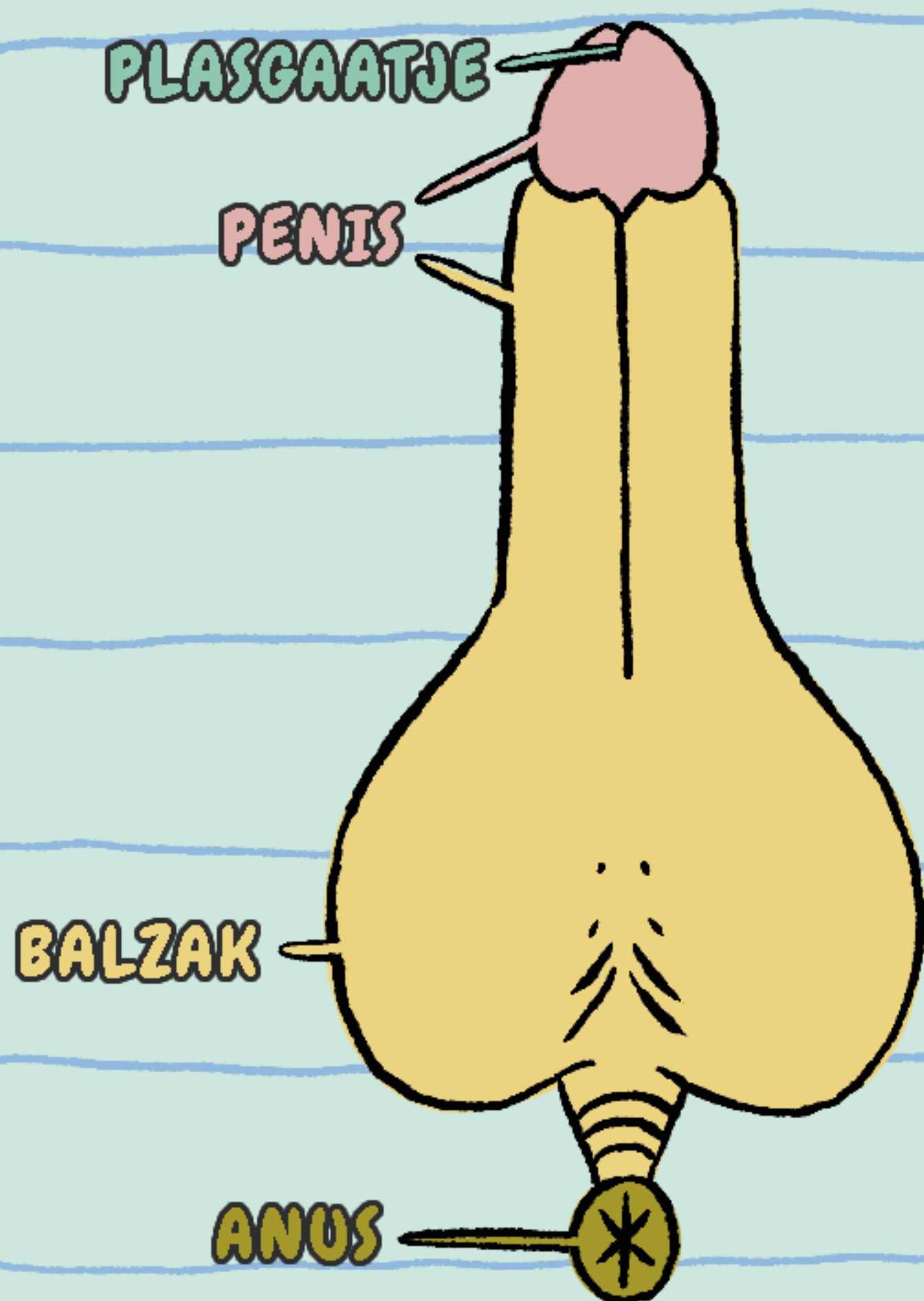
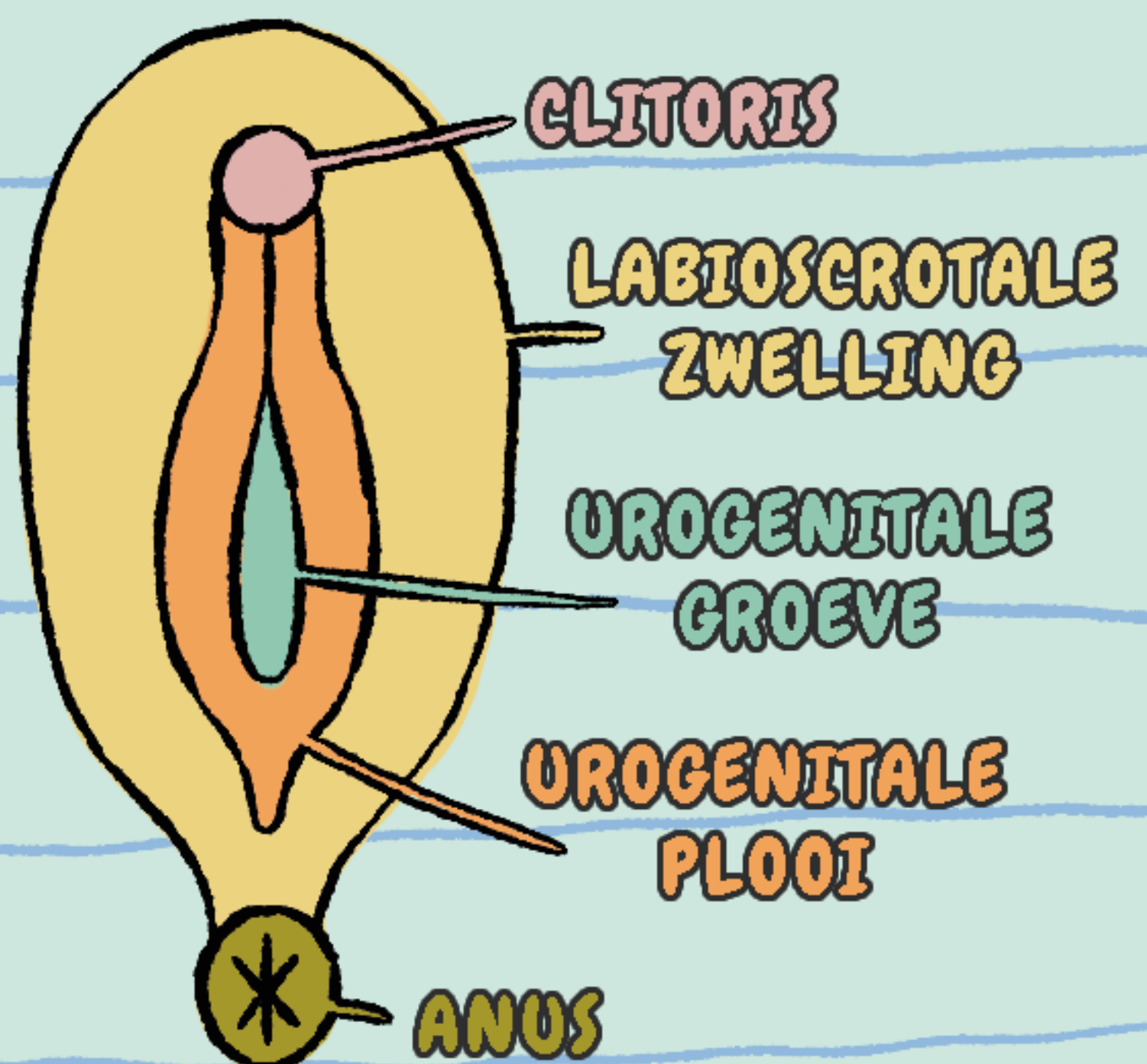
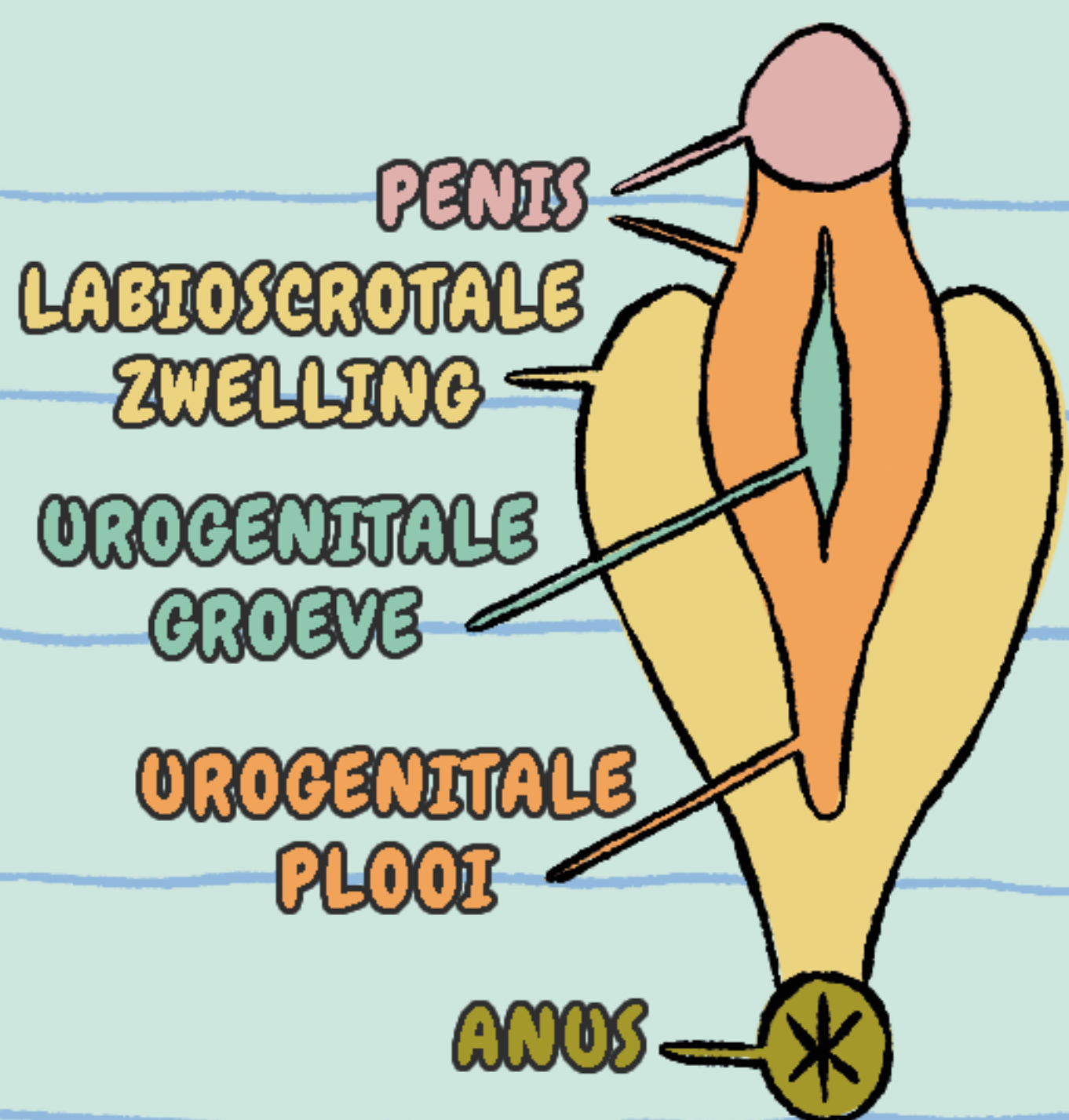
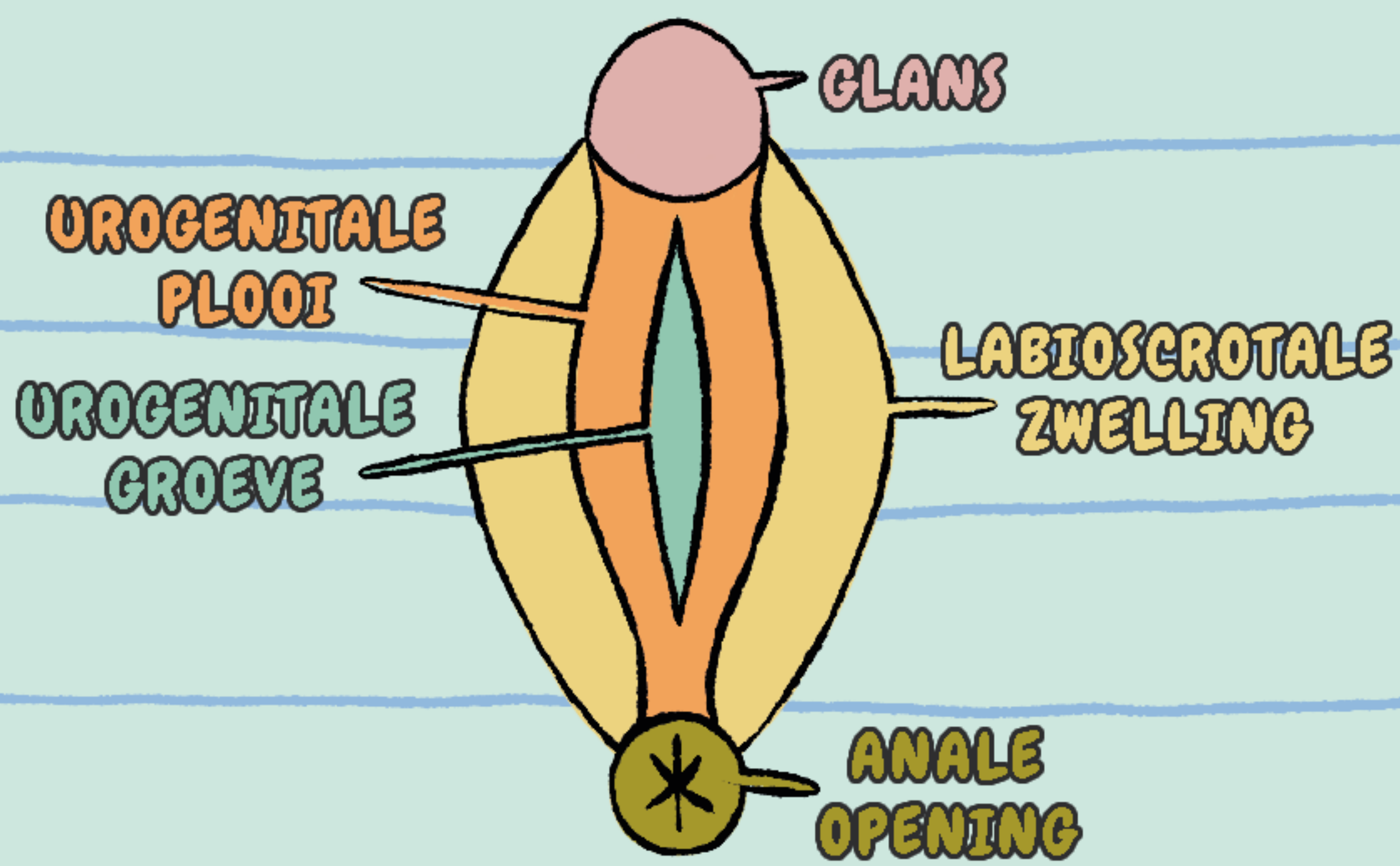
Op het einde van het eerste zwangerschapstrimester krijgt het uitwendige genitaal een typische mannelijke of vrouwelijke vorm.

Door testosteron groeien de genitale structuren waardoor we ze stilaan kunnen herkennen als een balzak en een penis. De teelballen gaan zich in de balzak nestelen en de plasbuis groeit doorheen de penis naar buiten.



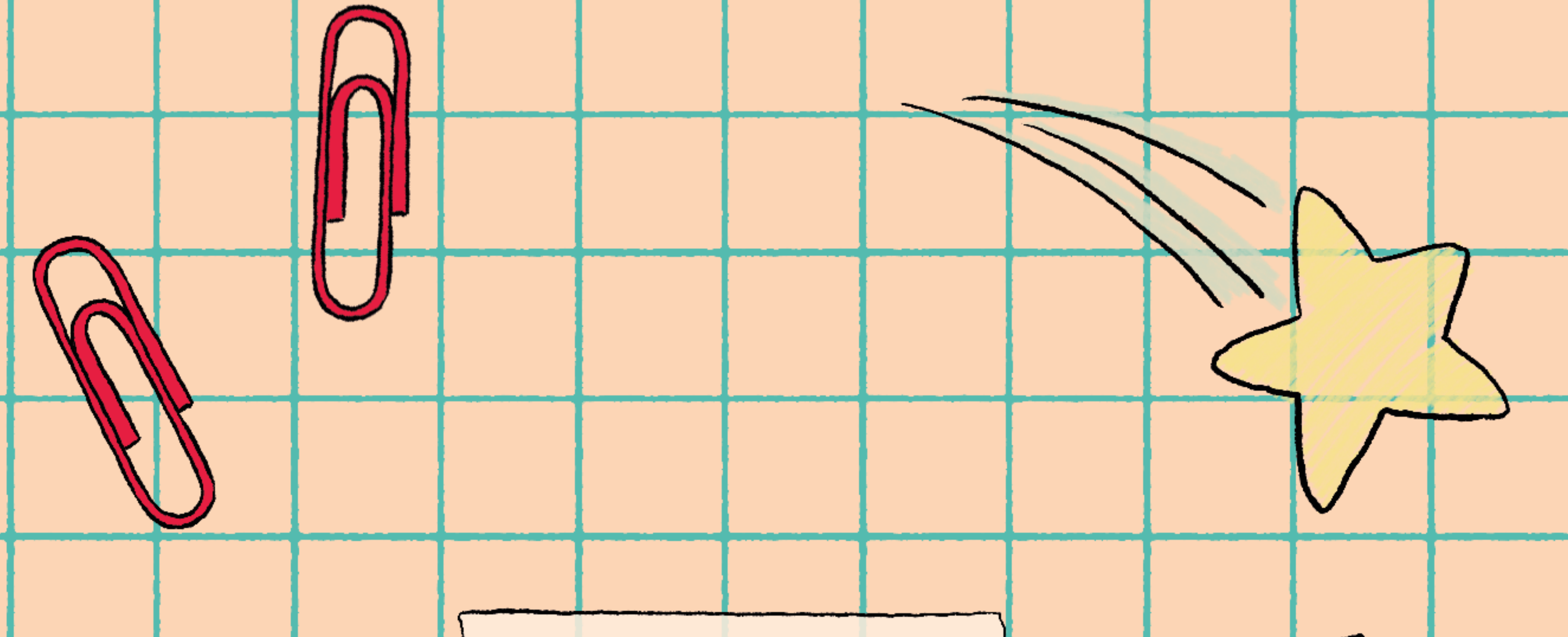
Als er geen testosteron is, blijven de genitale structuren kleiner, en kunnen we ze stilaan herkennen als een clitoris, grote en kleine schaamlippen en een introïtus (opening van de vagina).





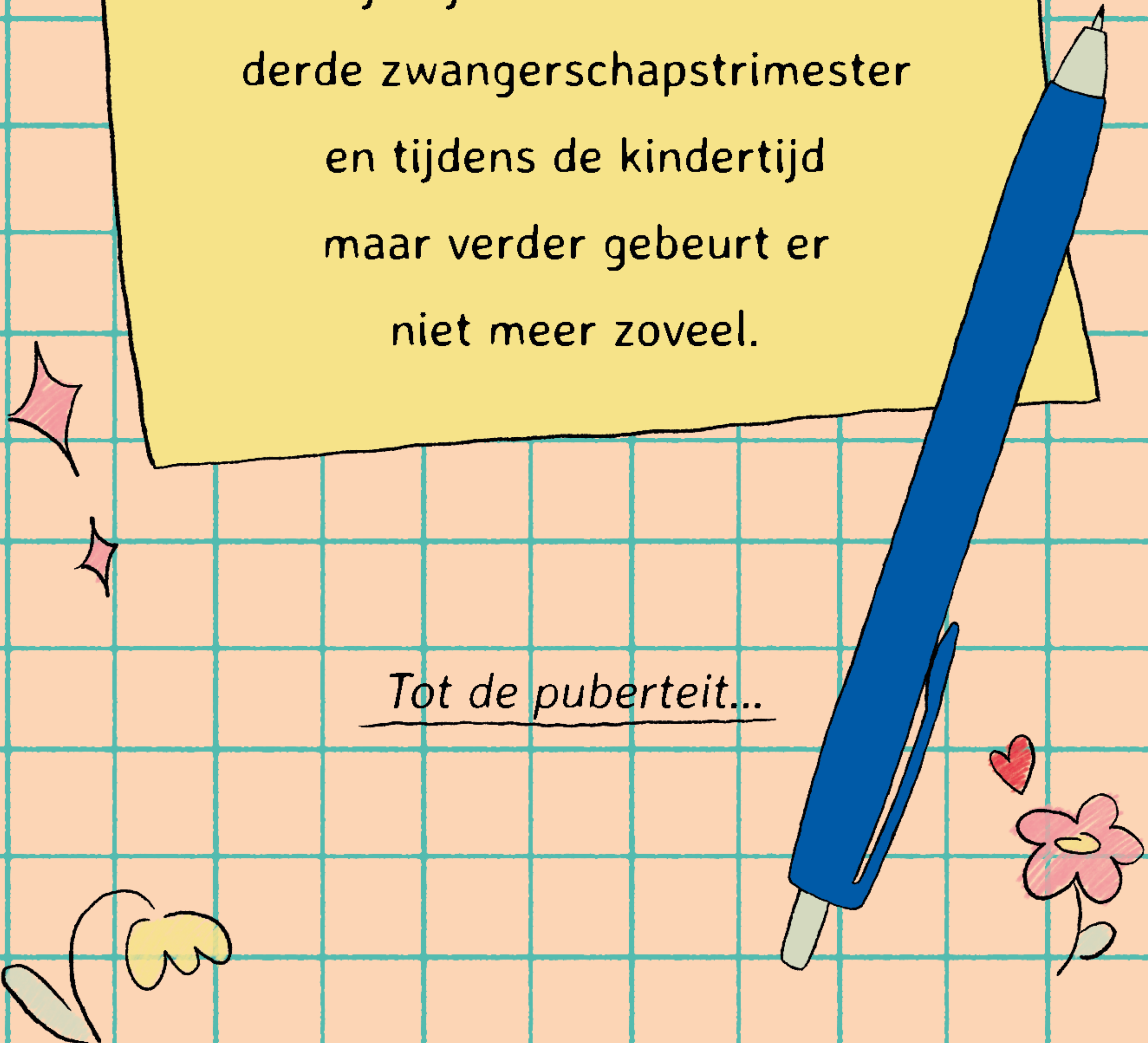
MANNELIJK

VROUWELIJK



Aan het einde van het eerste  
zwangerschapstrimester zijn  
alle genitale structuren  
gevormd. Ze groeien nog een  
beetje tijdens het tweede en  
derde zwangerschapstrimester  
en tijdens de kindertijd  
maar verder gebeurt er  
niet meer zoveel.

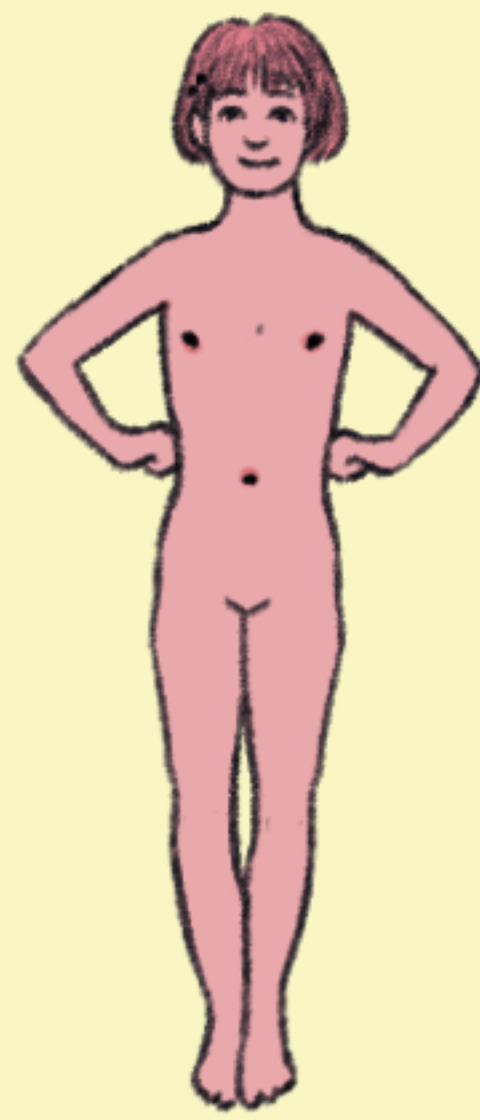
Tot de puberteit...



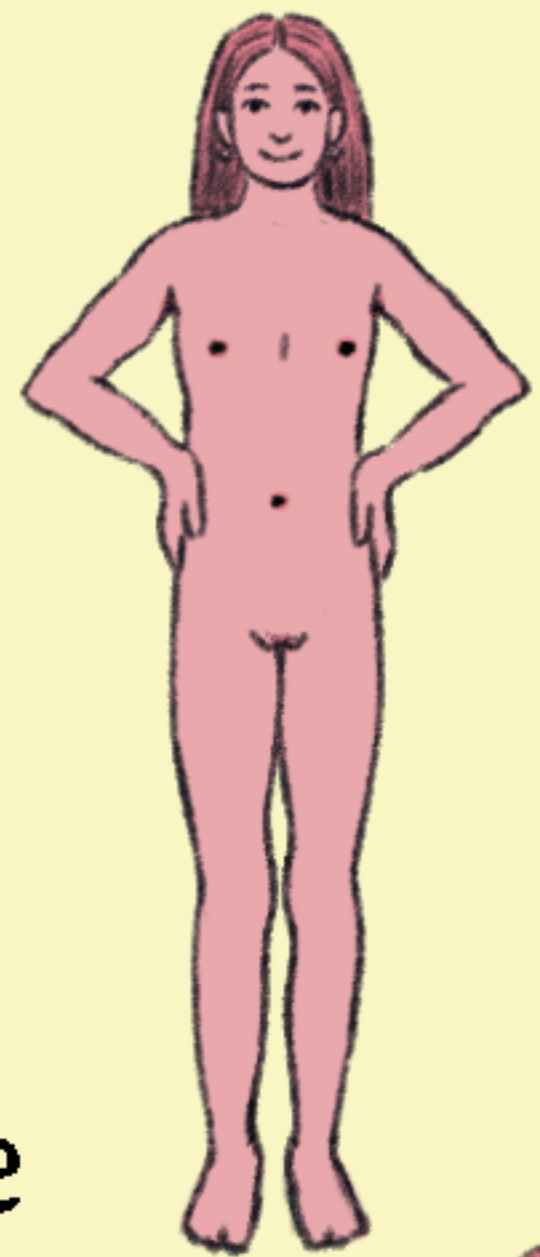
MEISJE

LEEFTIJD

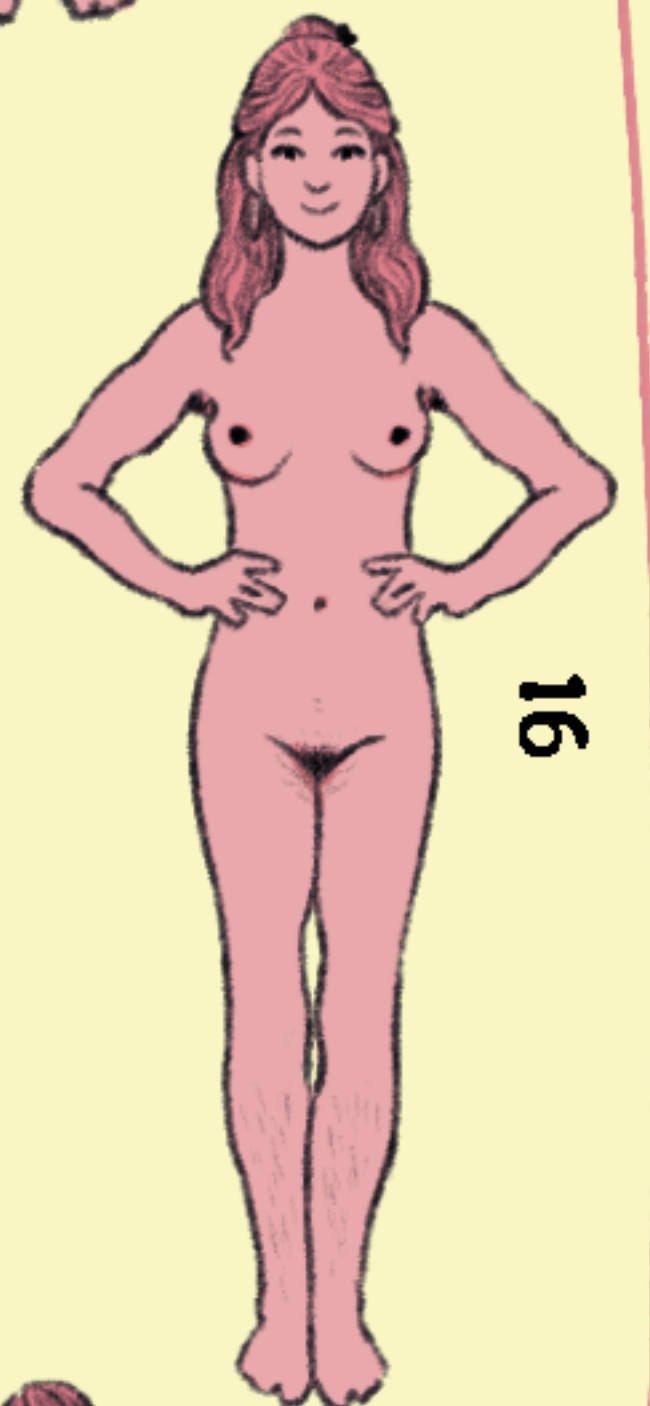
8



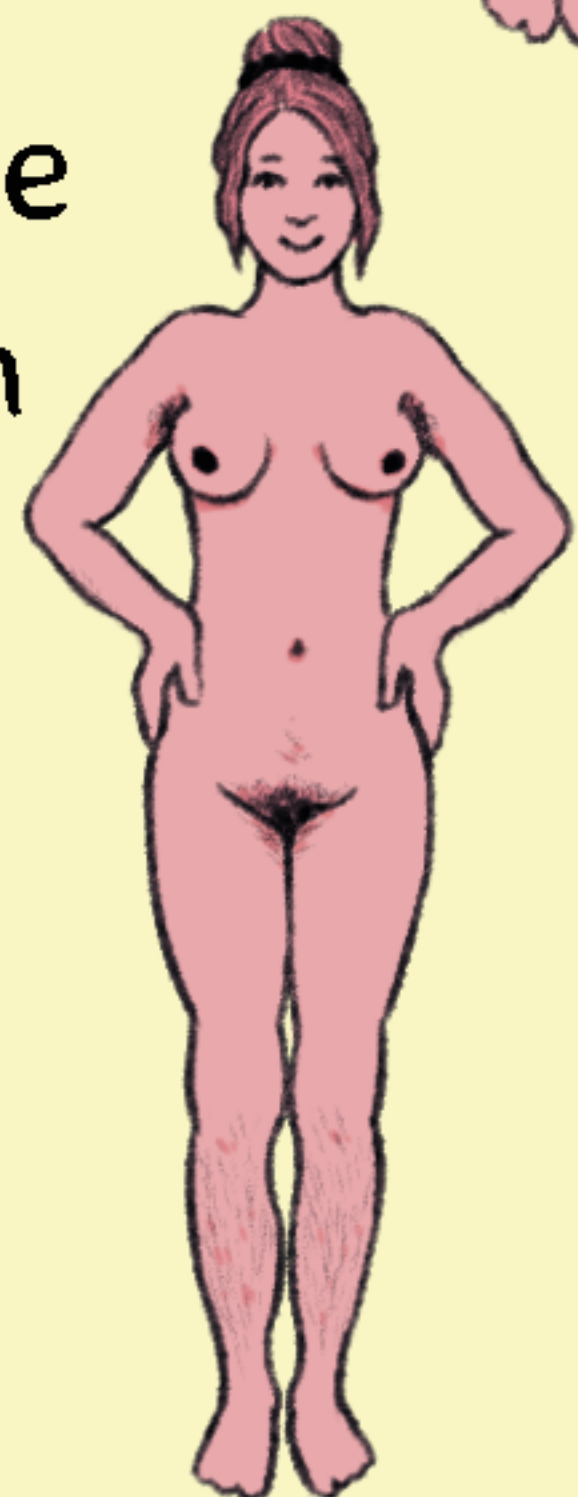
11



16

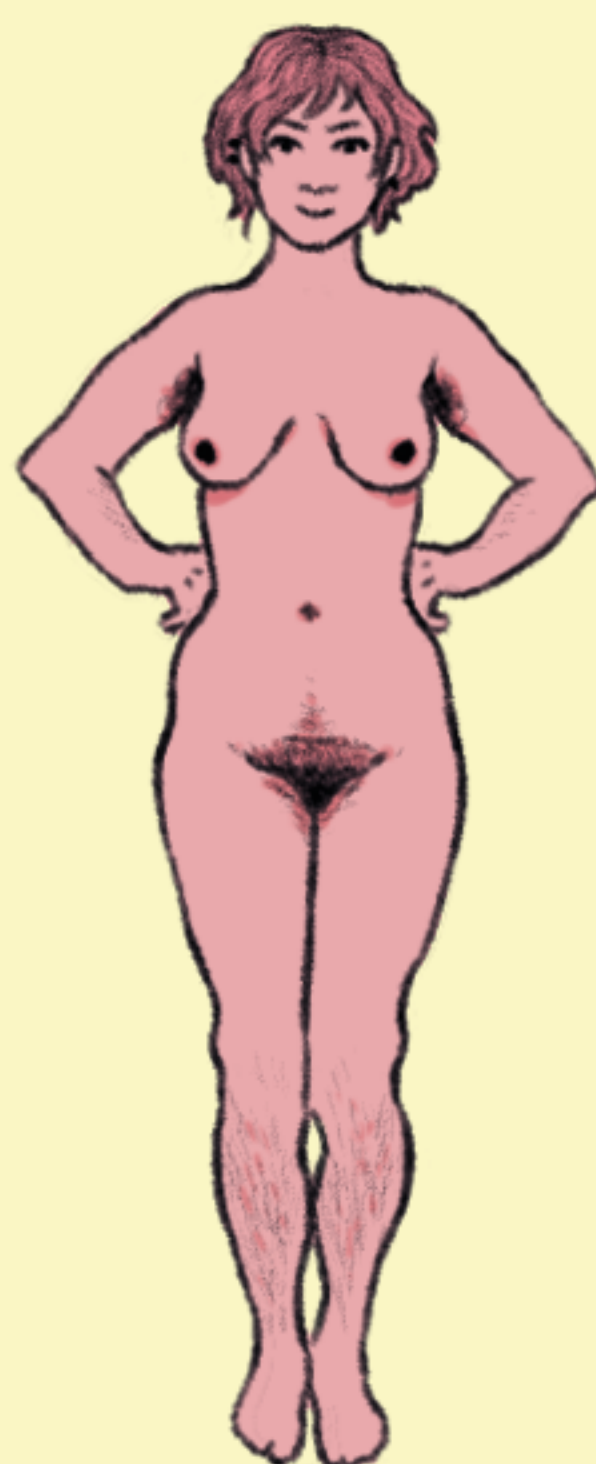


18



MIDDEN 20

VROUW



Als meisjes en jongens in de puberteit komen, gaan zij flink groeien. Puberteit betekent dat je verandert van een meisje in een vrouw, van een jongen in een man.

*Moet je eens kijken wat er dan allemaal verandert!*

De puberteit begint als de eierstokken of teelballen geslachtshormonen (vrouwelijk of mannelijk hormoon) gaan produceren.



LEEFTIJD

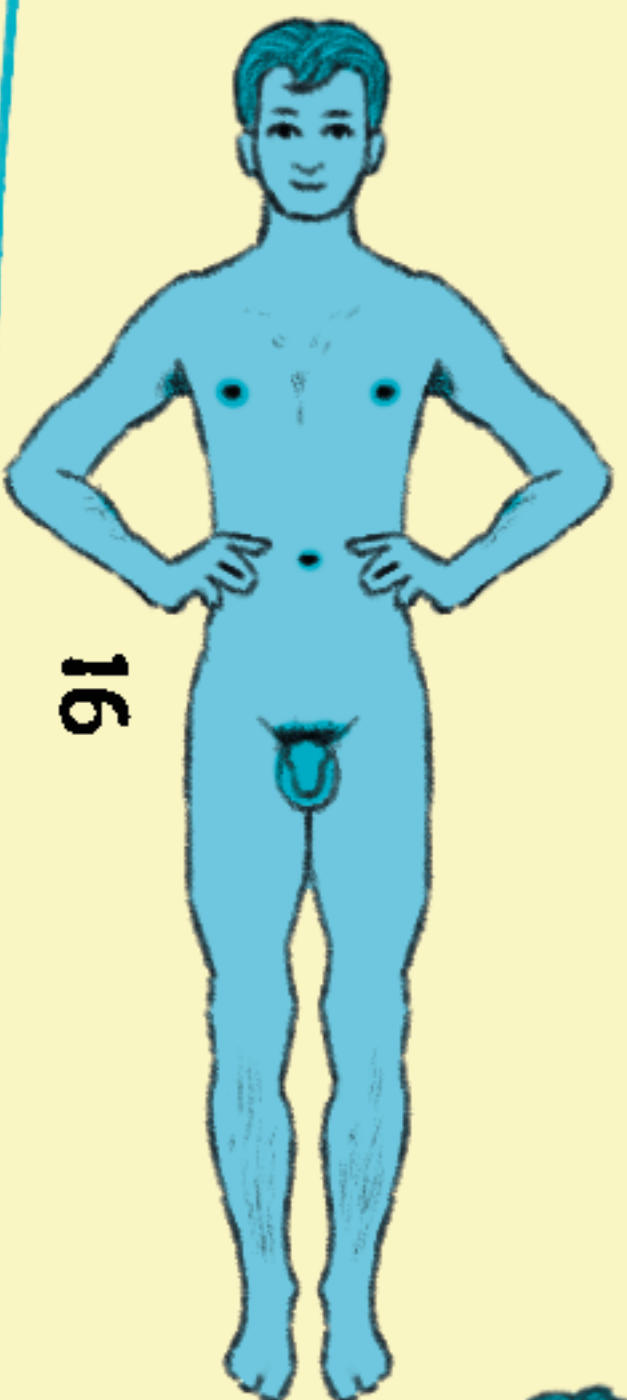
8



12



16



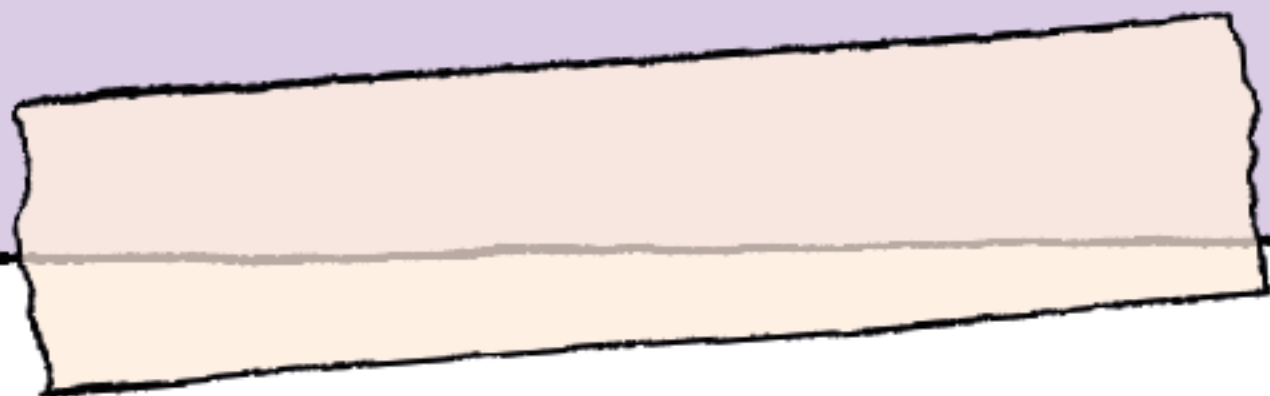
20



MIDDEN 20

MAN

JONGEN



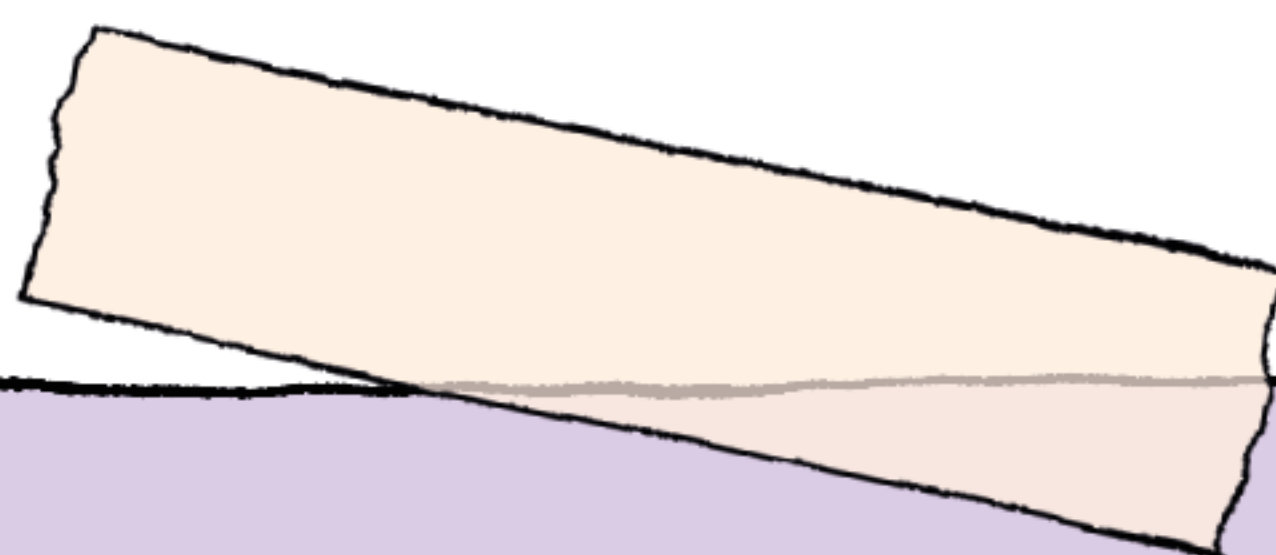
Soms verloopt de geslachtsontwikkeling anders dan hierboven is beschreven.

We noemen dat een “**variatie in de geslachtsontwikkeling**”.



In het Engels wordt het ook wel “**difference of sex development**” genoemd, of kortweg **DSD**. Sommige mensen gebruiken liever de term “**intersekse**”.

*Vertel je ouders, vrienden, dokter, ... gerust welke term jij het liefst gebruikt!*



Bij meisjes en vrouwen met androgeen ongevoeligheid is de vorm van de androgeenreceptor veranderd, waardoor testosteron er niet op past. Daarom spreken we van **androgeen** (een ander woord voor testosteron) **ongevoeligheid**.

Testosteron kan dan zijn werk niet doen. Er is dus geen vermannelijking.

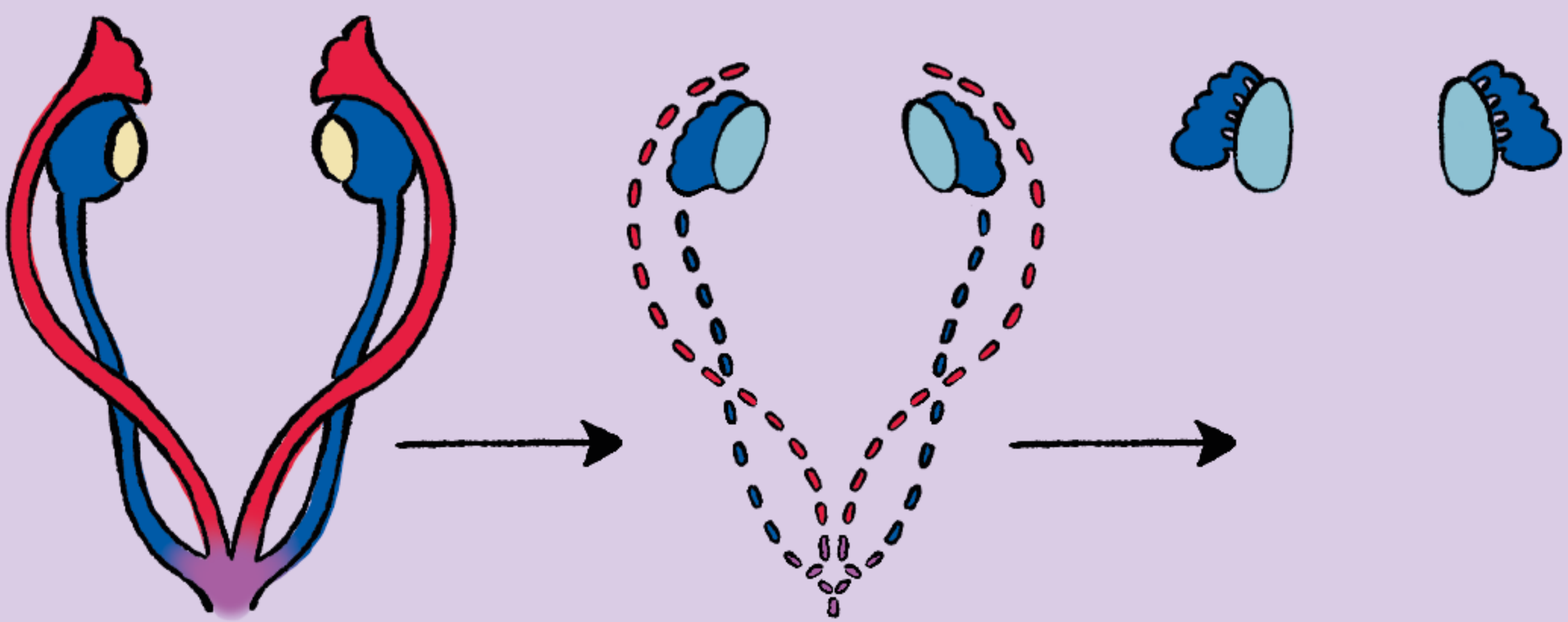


Je kan het vergelijken met **een sleutel en een slot**.

Testosteron heeft een androgeen-receptor nodig om te kunnen werken.

Testosteron en de androgeenreceptor zijn zoals een sleutel en een slot. Enkel als de sleutel perfect in het slot past kan de deur open.

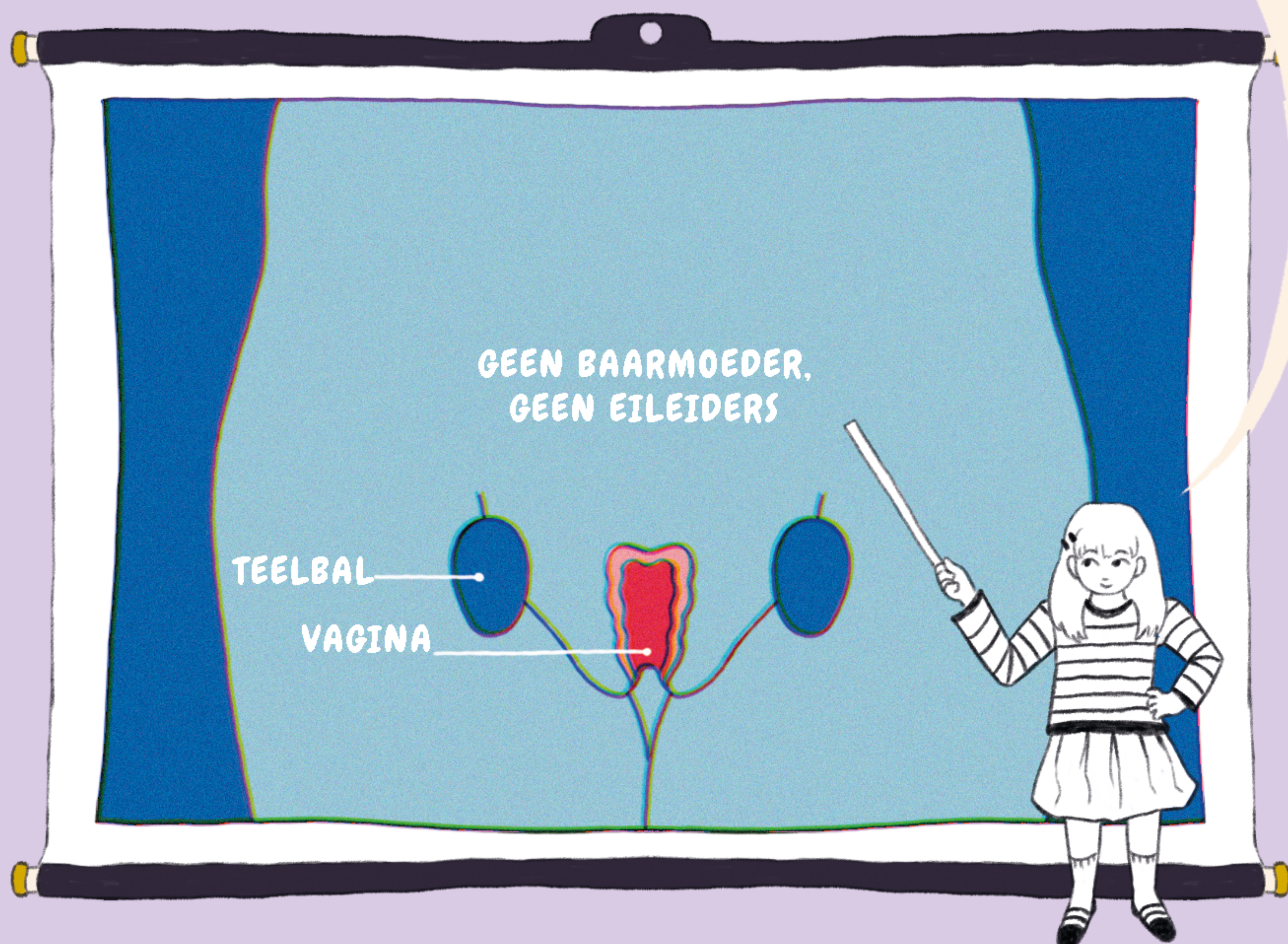
Bij meisjes met complete androgeen ongevoeligheid zijn de primaire geslachtsklieren ontwikkeld tot teelballen die testosteron en antimüllers hormoon maken. Er is veel testosteron in het lichaam maar door de vormverandering past die niet op de androgeenreceptor, en werkt het niet. Daardoor is het genitaal vrouwelijk. Het lijkt dus alsof er helemaal geen testosteron is.



Het antimüllers hormoon werkt wél waardoor de vrouwelijke geslachtsbuizen (eileiders, baarmoeder) verdwijnen.

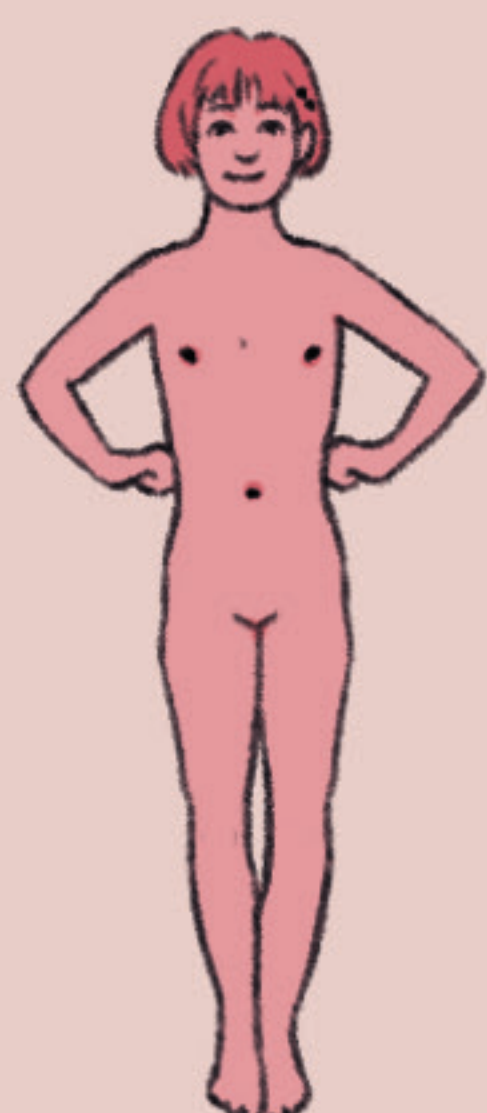
Er ontwikkelen zich dus geen inwendige geslachtsorganen (eileiders, baarmoeder). Er is wel een vagina die “blind” eindigt (zoals de vinger van een handschoen) omdat er geen aansluiting is op een baarmoeder.

Soms is de vagina heel kort, zoals een kuiltje. Als een meisje of vrouw de vagina wil verdiepen dan kan dit, zelfs zonder een operatie. Deze behandeling heet **vaginale dilatatie**.

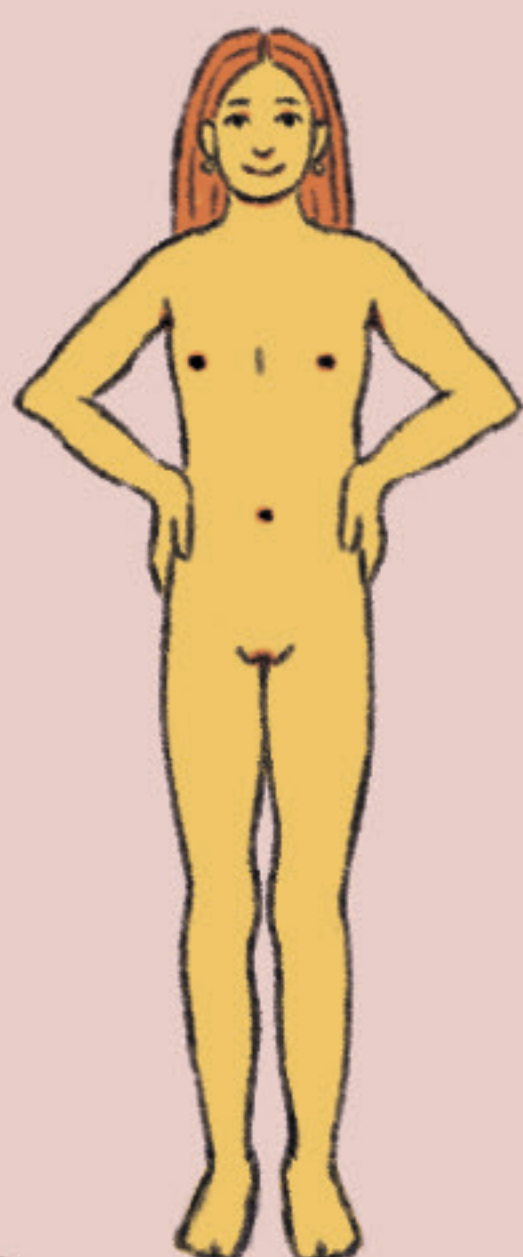


MEISJE

LEEFTIJD 8

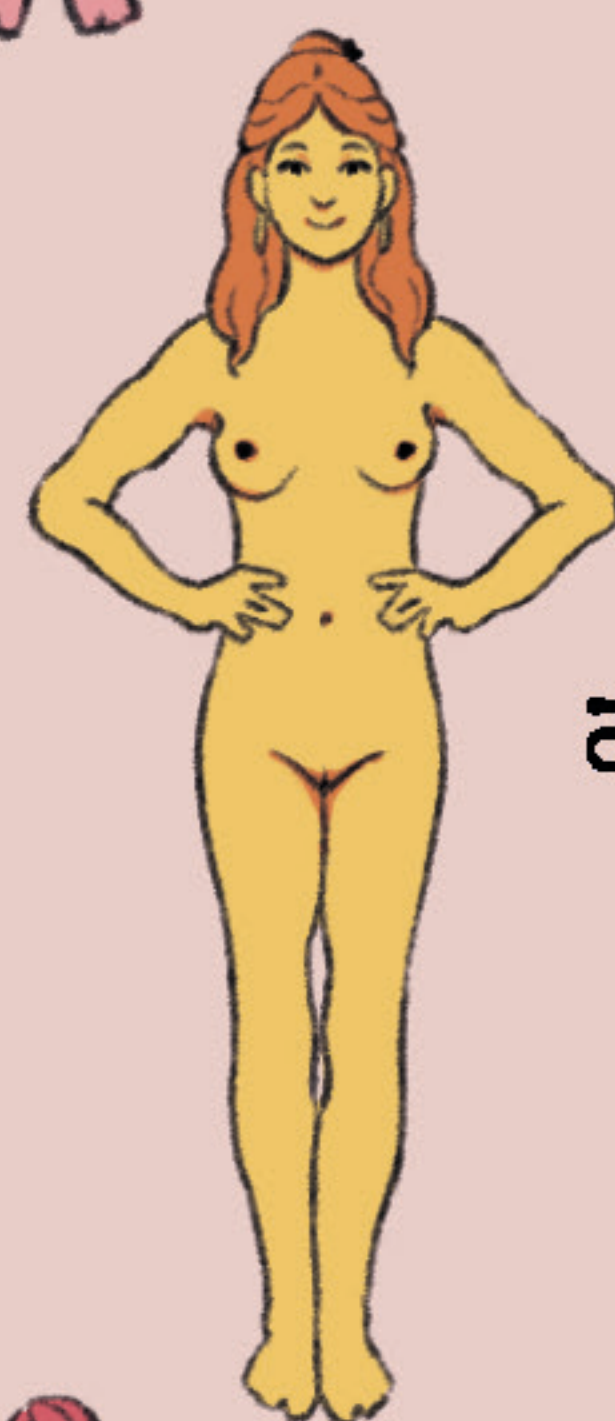
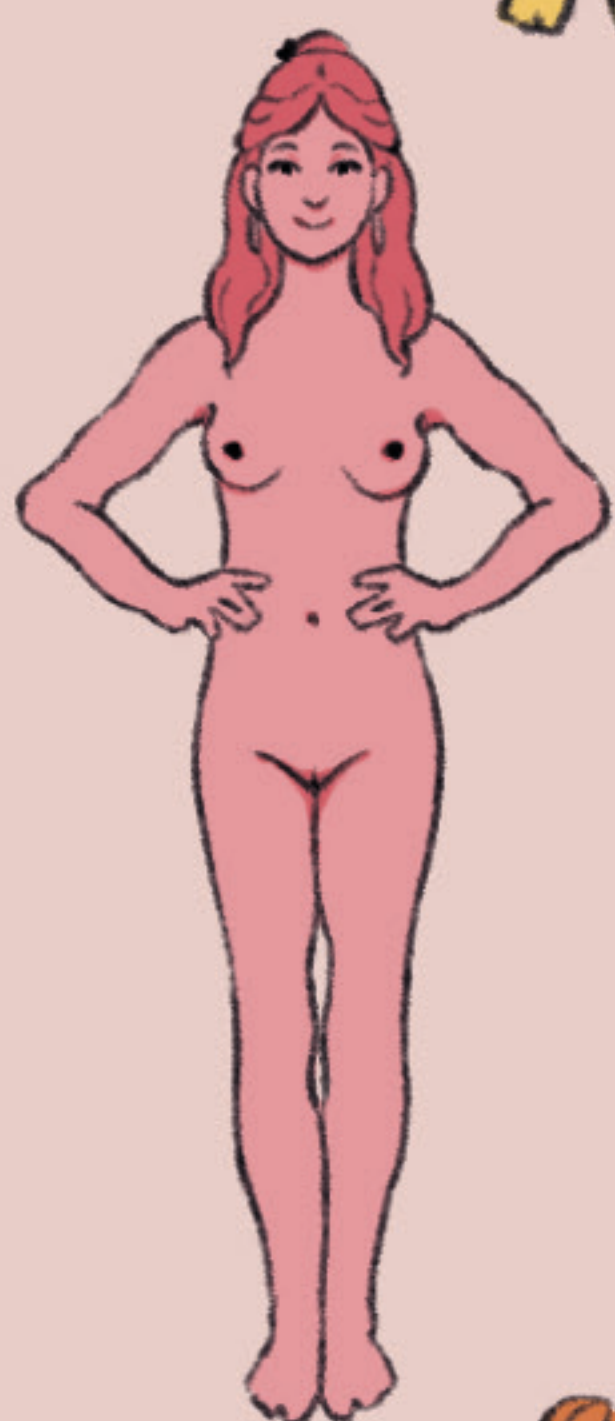


11



CAIS wordt vaak pas in de puberteit ontdekt. In de puberteit krijgen meisjes met CAIS borsten maar de menstruatie blijft uit. Het onderzoek van de dokter laat zien dat CAIS de oorzaak is, zij wordt niet ongesteld omdat er geen baarmoeder is.

16



18



VROUW

MIDDEN 20



De teelballen van een meisje met CAIS zitten meestal in de onderbuik of in de liezen. In de puberteit gaan de teelballen testosteron maken.

Omdat testosteron bij meisjes met CAIS niet werkt wordt het omgezet in **vrouwelijk hormoon (oestradiol)**, en dit zorgt voor borstontwikkeling. De teelballen zijn dus heel belangrijk voor meisjes met CAIS, ze zijn een natuurlijke bron van vrouwelijk hormoon!

Omdat de teelballen bij meisjes met CAIS op een andere plaats zitten en op een andere manier werken dan gewoonlijk, kan er kanker in de teelballen ontstaan.

De kans is waarschijnlijk niet groot, misschien ongeveer 1%, en het gebeurt het vaakst tussen de leeftijd van 20 en 50 jaar. Daarom laten vrouwen met CAIS het best jaarlijks een scan (MRI) van de buik en een bloedonderzoek doen.

Sommige vrouwen vinden dit lastig, zij kiezen er dan voor om de teelballen weg te laten nemen, en vrouwelijk hormoon te nemen als medicijn.



CAIS is aangeboren. De vormverandering van de androgeenreceptor ontstaat omdat er een verandering (*mutatie*) op het X-chromosoom is.

Vaak is deze verandering ook bij de moeder van een meisje met CAIS aanwezig, mama is dan **drager**. Zij heeft 1 **X-chromosoom mét de verandering** en 1 **X-chromosoom zonder de verandering**.



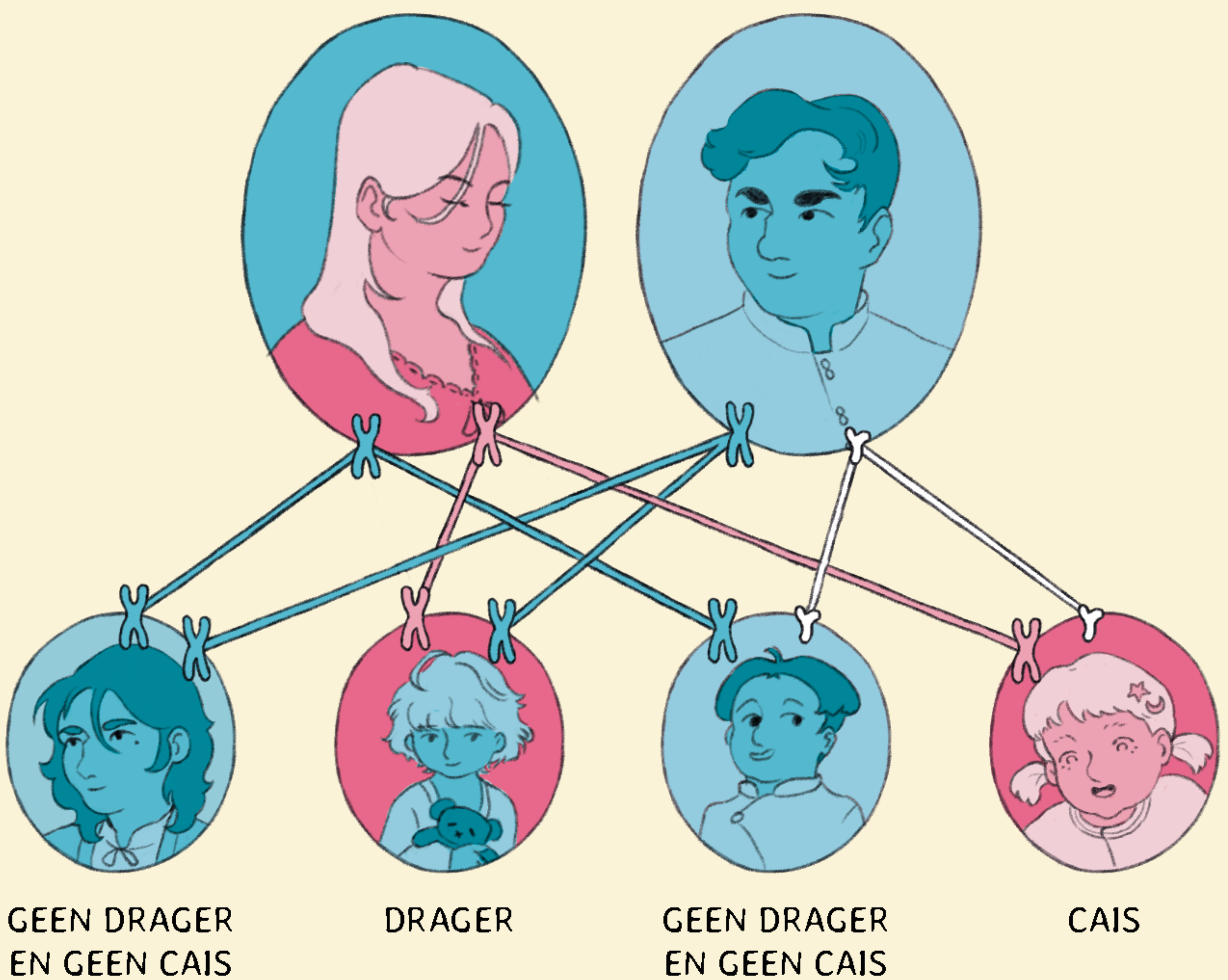
Bij elke zwangerschap is er dus 1 kans op 2 dat mama het **X-chromosoom met de verandering** doorgeeft.



Van hun papa krijgen kinderen een **X**- of een **Y**-chromosoom.

Als **mama** het **X-chromosoom** met de **verandering doorgeeft** en **papa** een **Y-chromosoom**, dan krijgen zij een dochter met CAIS.

Als **mama** het **X-chromosoom** met de **verandering doorgeeft** en **papa** geeft ook een **X-chromosoom** door, dan is de dochter drager, net als mama. Een drager heeft zelf geen CAIS maar kan CAIS doorgeven aan haar kind.



Bij elke zwangerschap is er **1 kans op 4** dat de baby CAIS heeft, en **1 kans op 4** dat de baby drager is.

Ontdekken dat je **CAIS** hebt kan je leven behoorlijk op z'n kop zetten. Ook voor ouders kan het een hele schok zijn. Het is heel zeldzaam, en daarom hebben de meeste mensen er nog nooit over gehoord. In sommige gespecialiseerde ziekenhuizen is er een **team** van dokters, psychologen en verpleegkundigen die hier veel ervaring mee hebben. Je kan er met al je **vragen en zorgen** terecht. Zij zijn er om jou te helpen!

