

INFOGRAPHIC

MEISJES MET

PARTIËLE ANDROGEEN ONGEVOELIGHEID



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

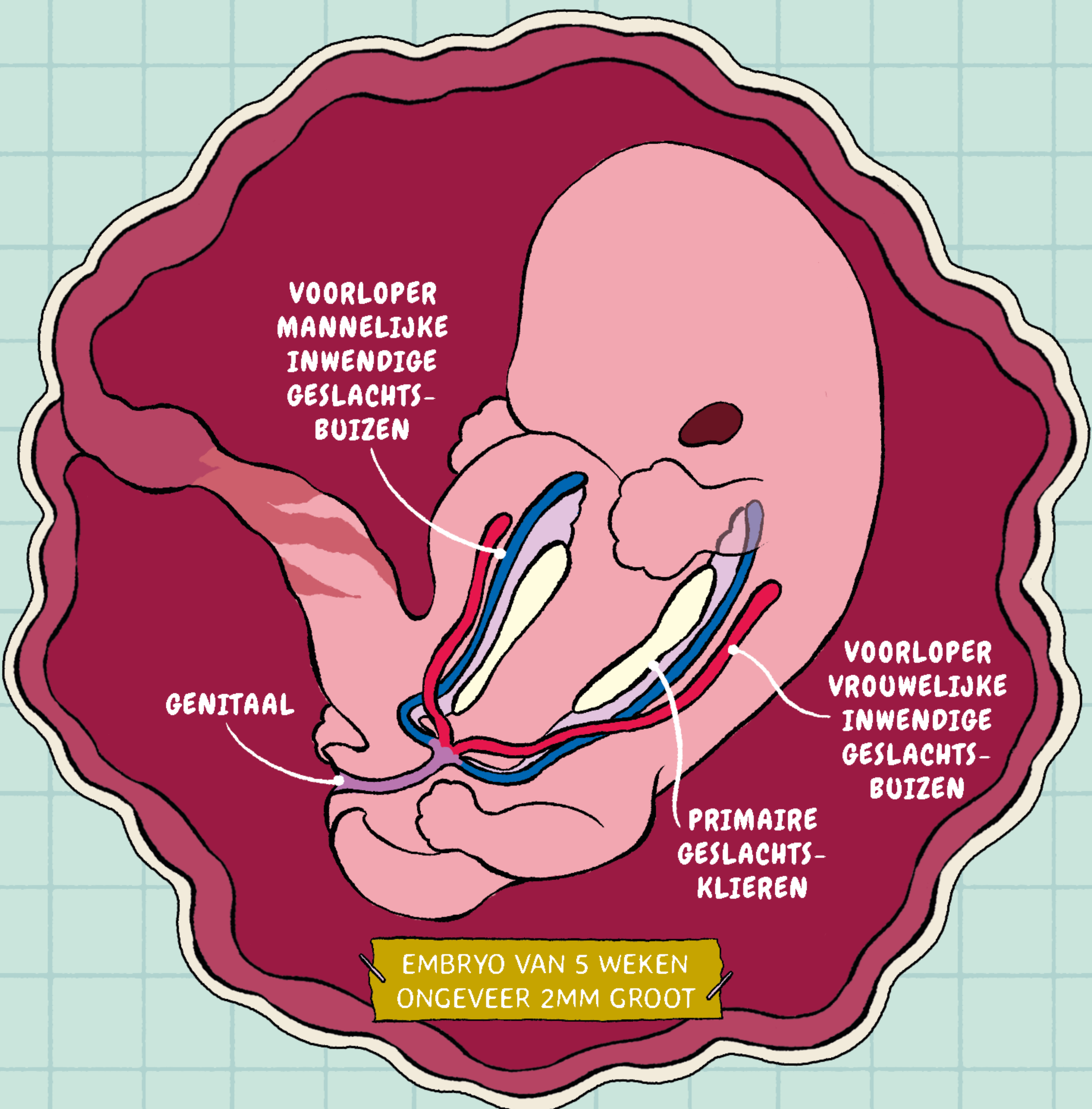
Tekst en ontwerp: Prof. dr. A. Dessens en Prof. dr. M. Cools

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

Ontwikkeling van de geslachtsorganen

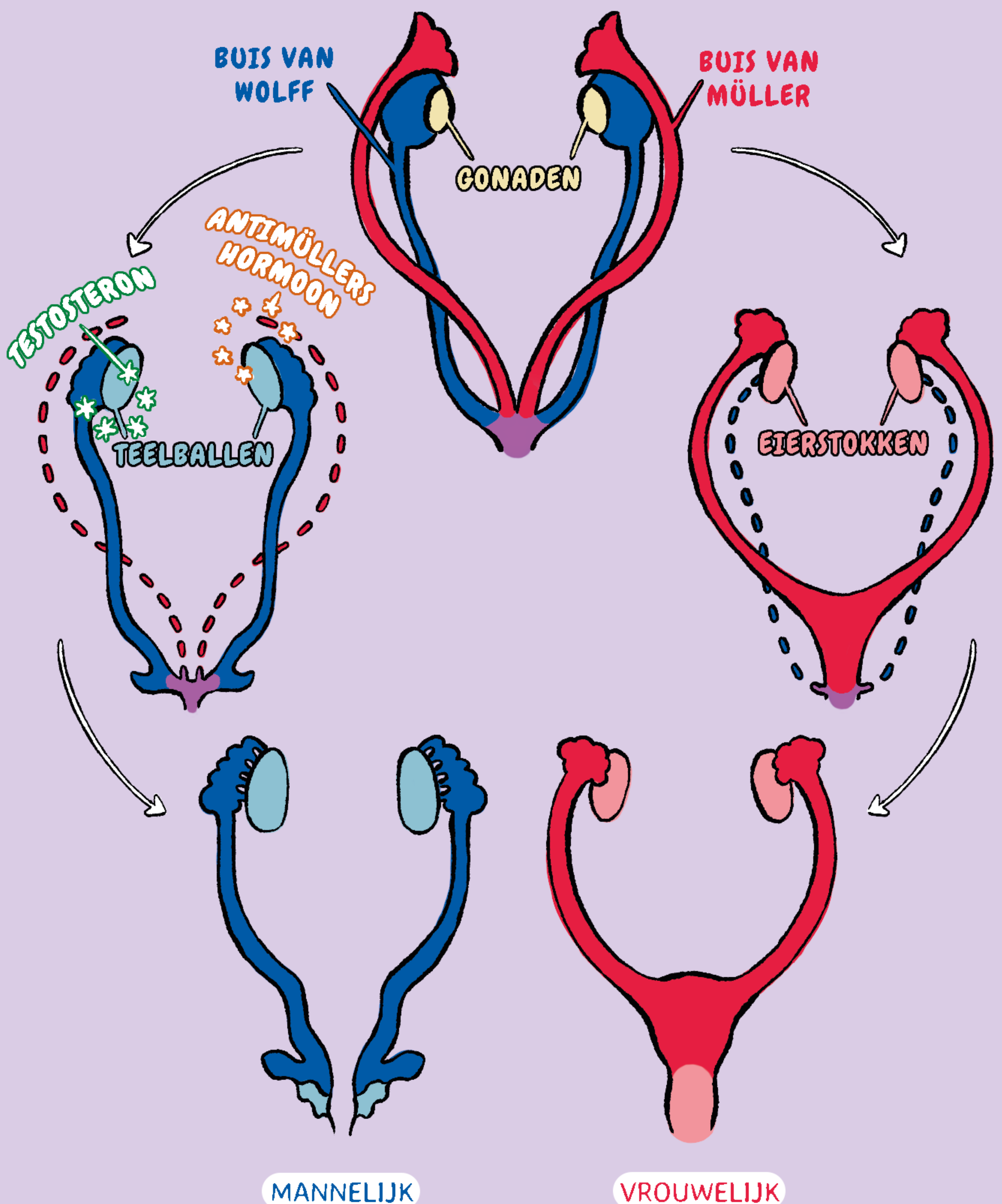
De geslachtsorganen ontwikkelen zich al vroeg in de zwangerschap. Het vroege embryo (1 maand oud) heeft "**primaire geslachtsklieren**". Dit zijn voorlopers van de uiteindelijke geslachtsklieren (gonaden), ze hebben nog geen mannelijke of vrouwelijke vorm. Het vroege embryo heeft daarnaast ook voorlopers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

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

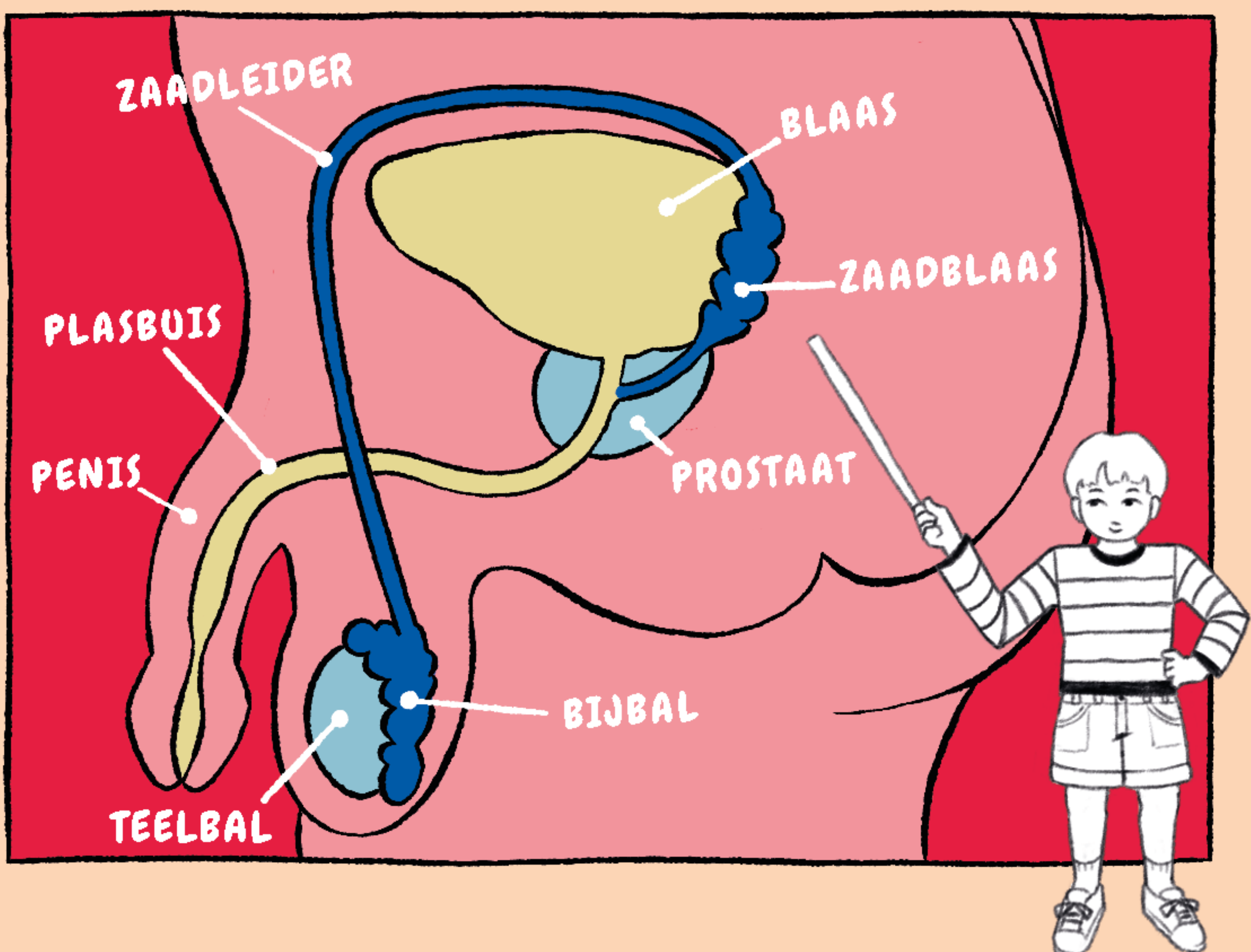
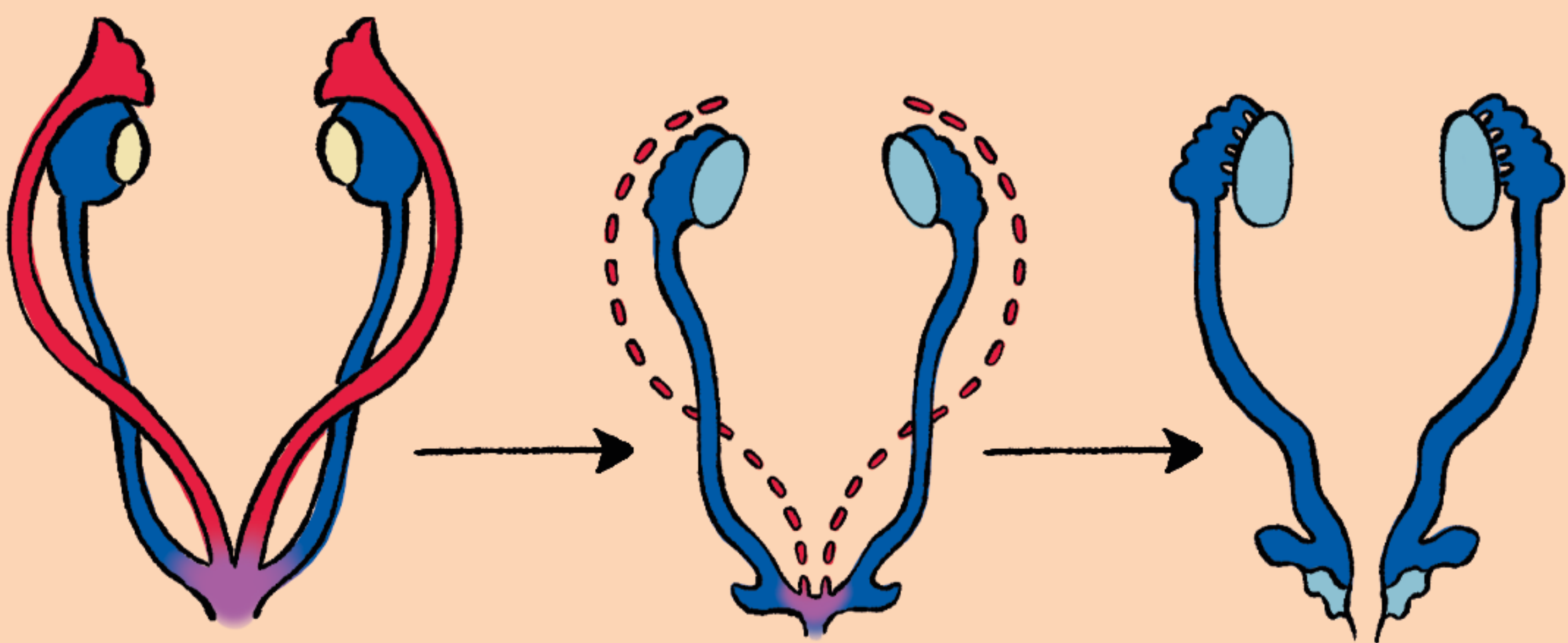


Pas als het embryo 7-8 weken oud is krijgen de geslachtsklieren hun uiteindelijke mannelijke of vrouwelijke vorm: ze ontwikkelen zich tot **teelballen (testikels)** of **eierstokken (ovaria)**.

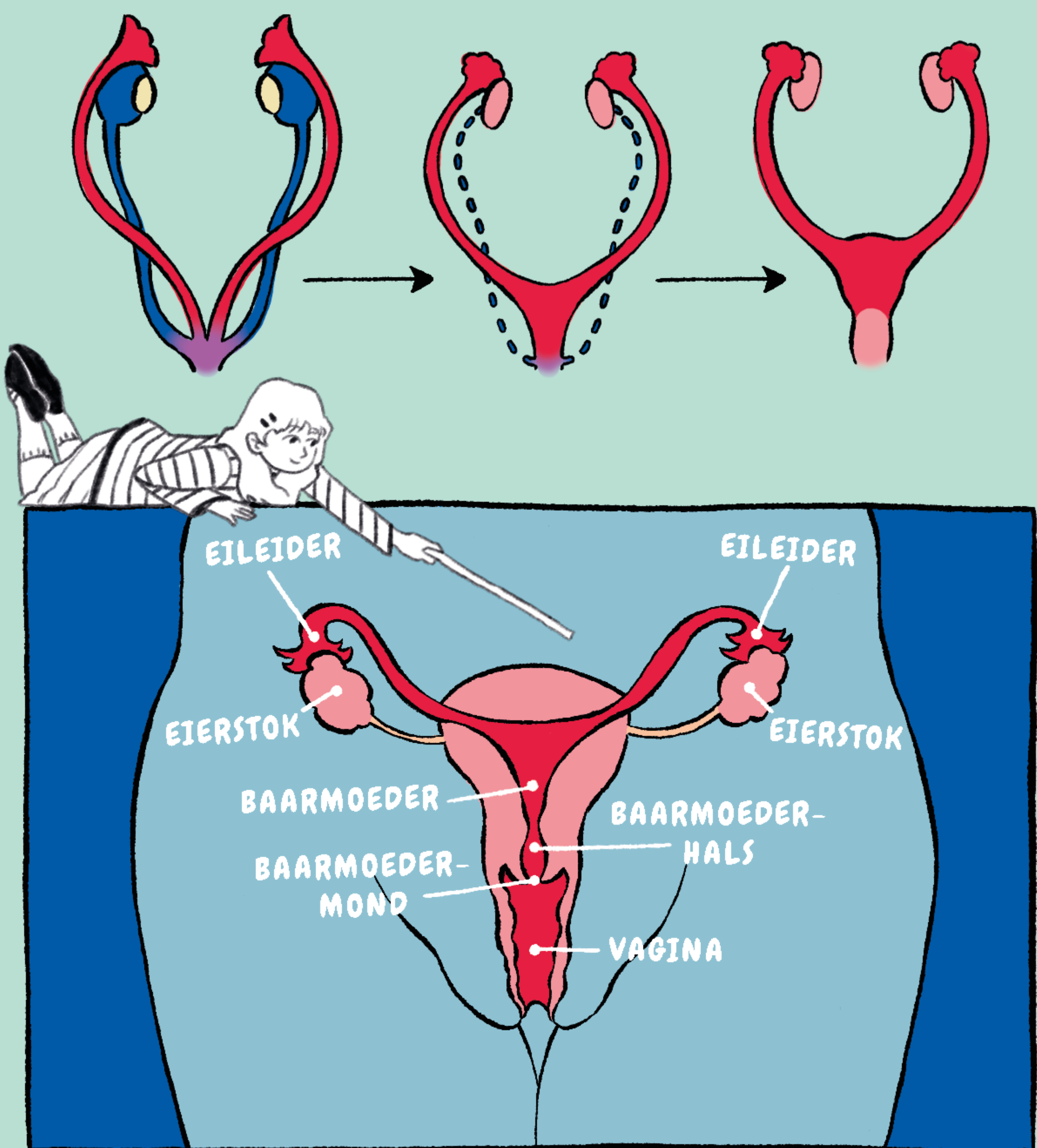
Teelballen maken 2 hormonen: **testosteron** en **antimüllers hormoon**. Eierstokken maken nu nog geen hormonen aan.



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.



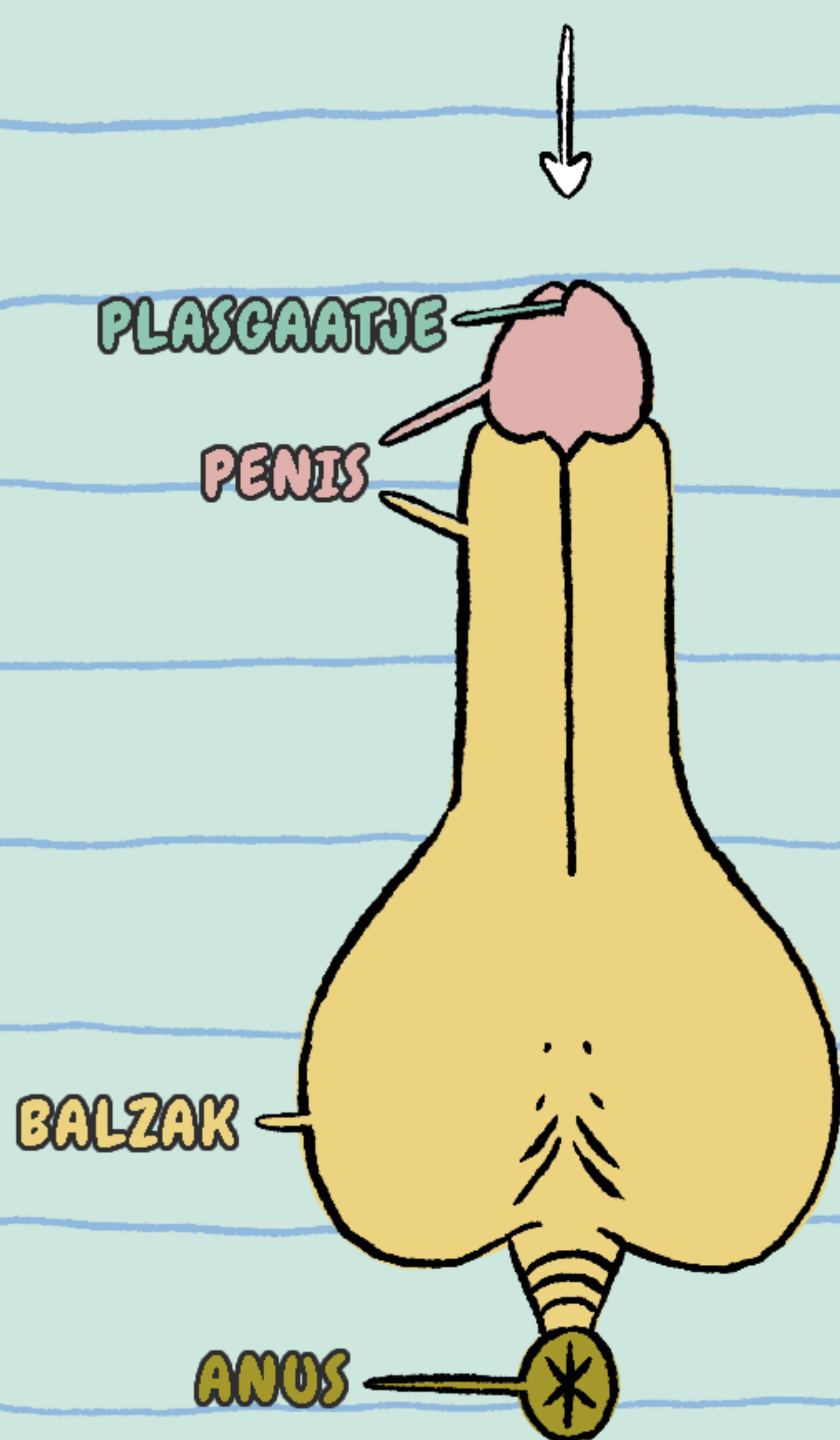
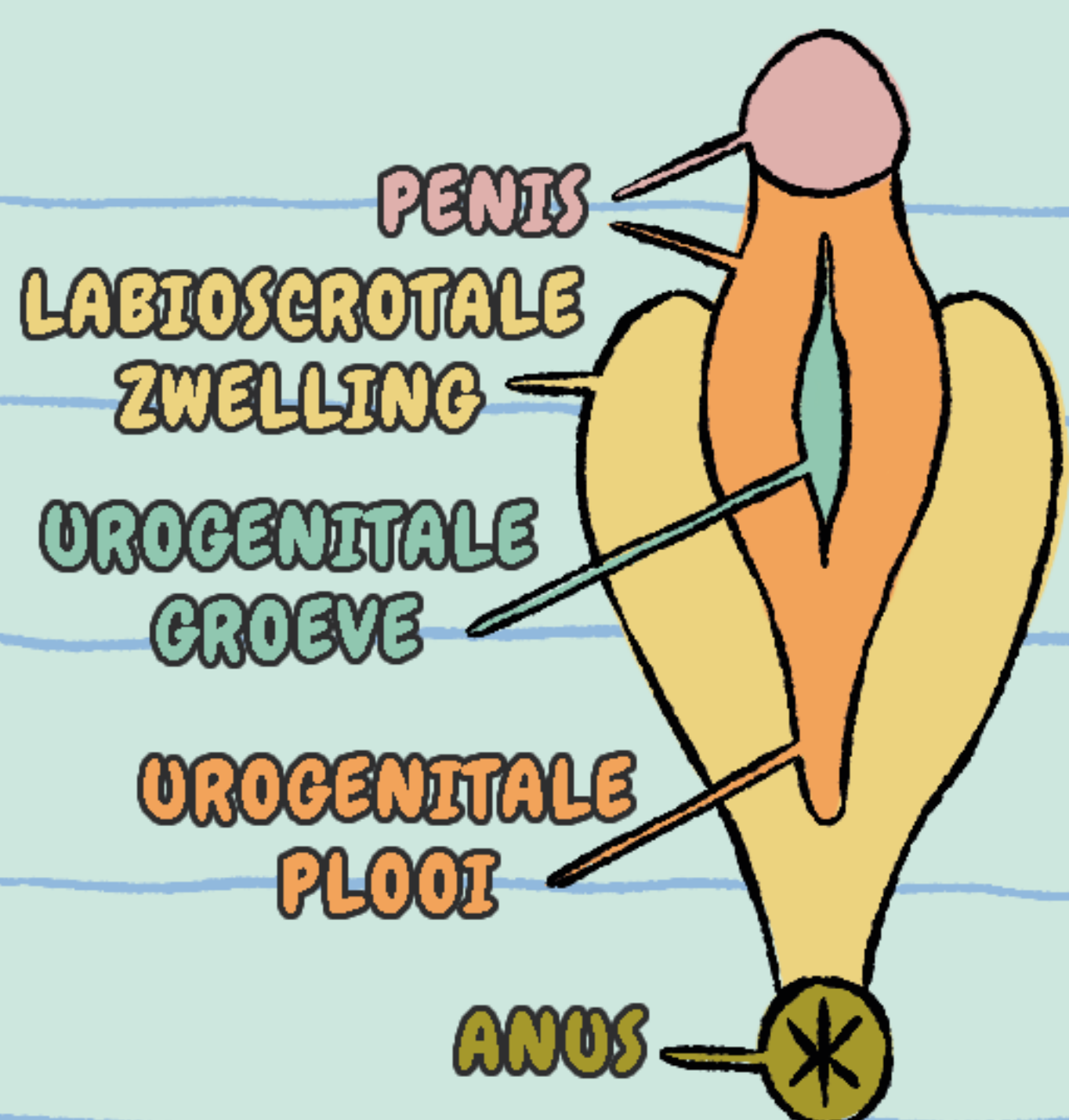
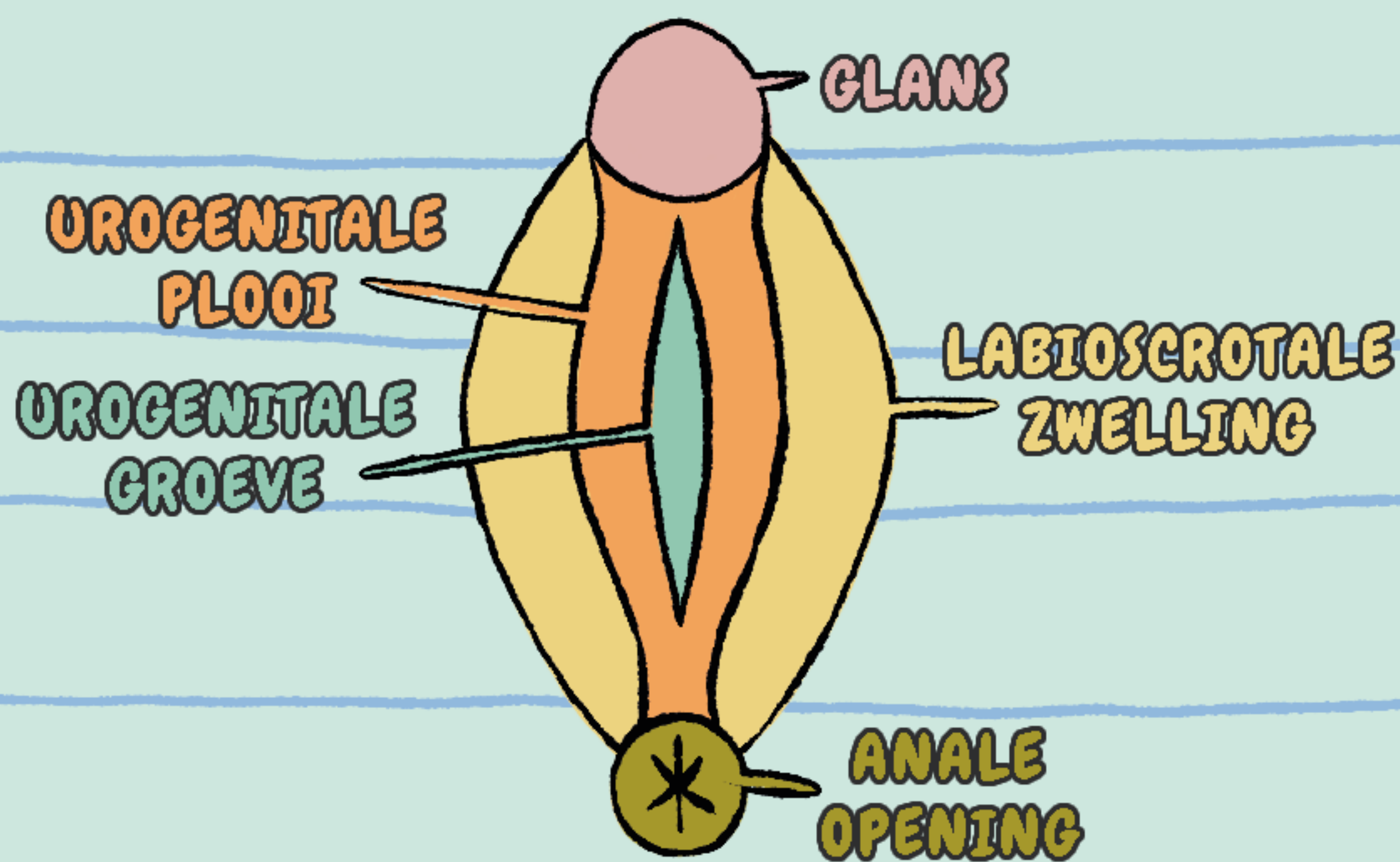
Op het einde van het eerste zwangerschapstrimester krijgt het uitwendige genitaal een typische mannelijke of vrouwelijke vorm.

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.

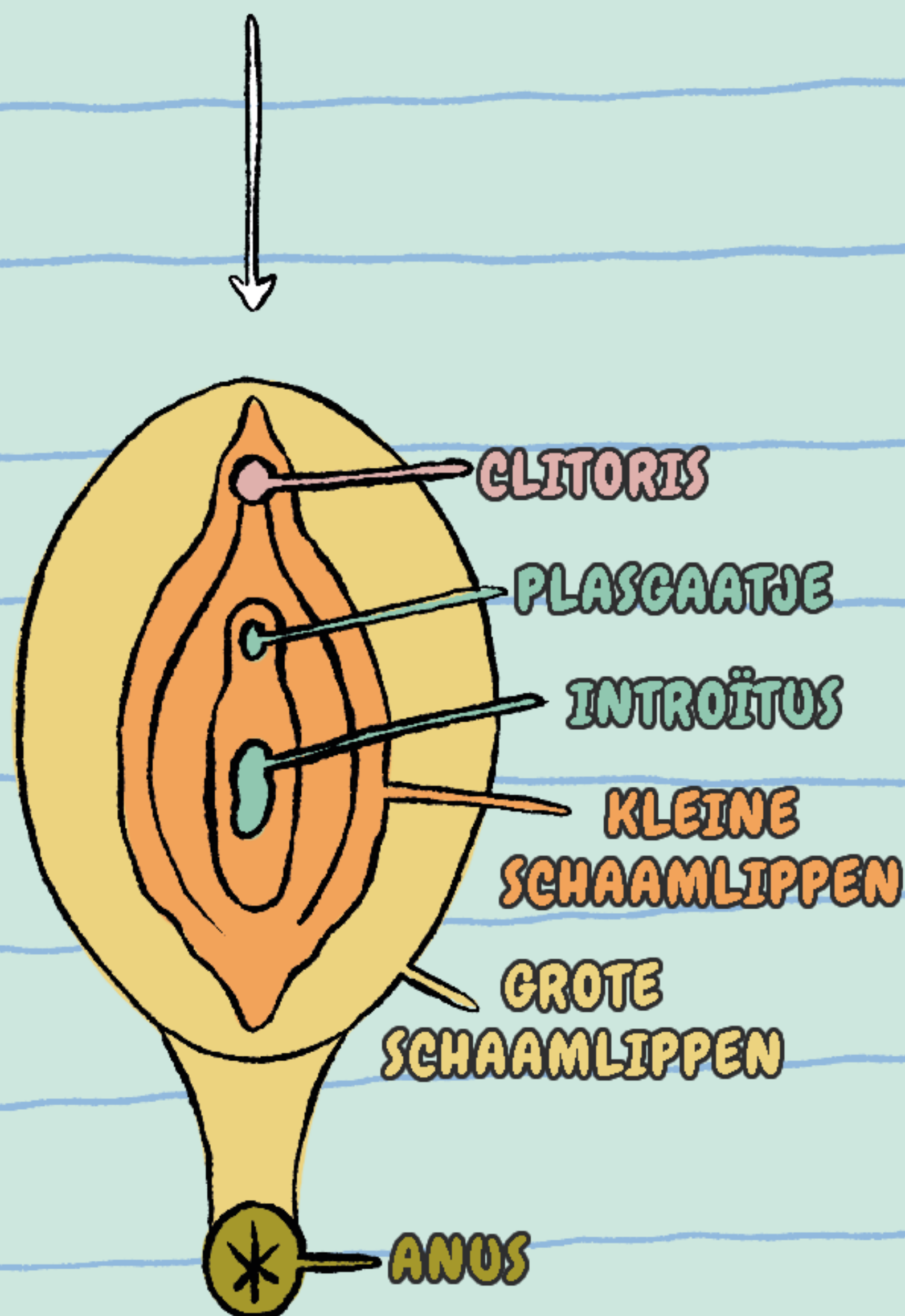
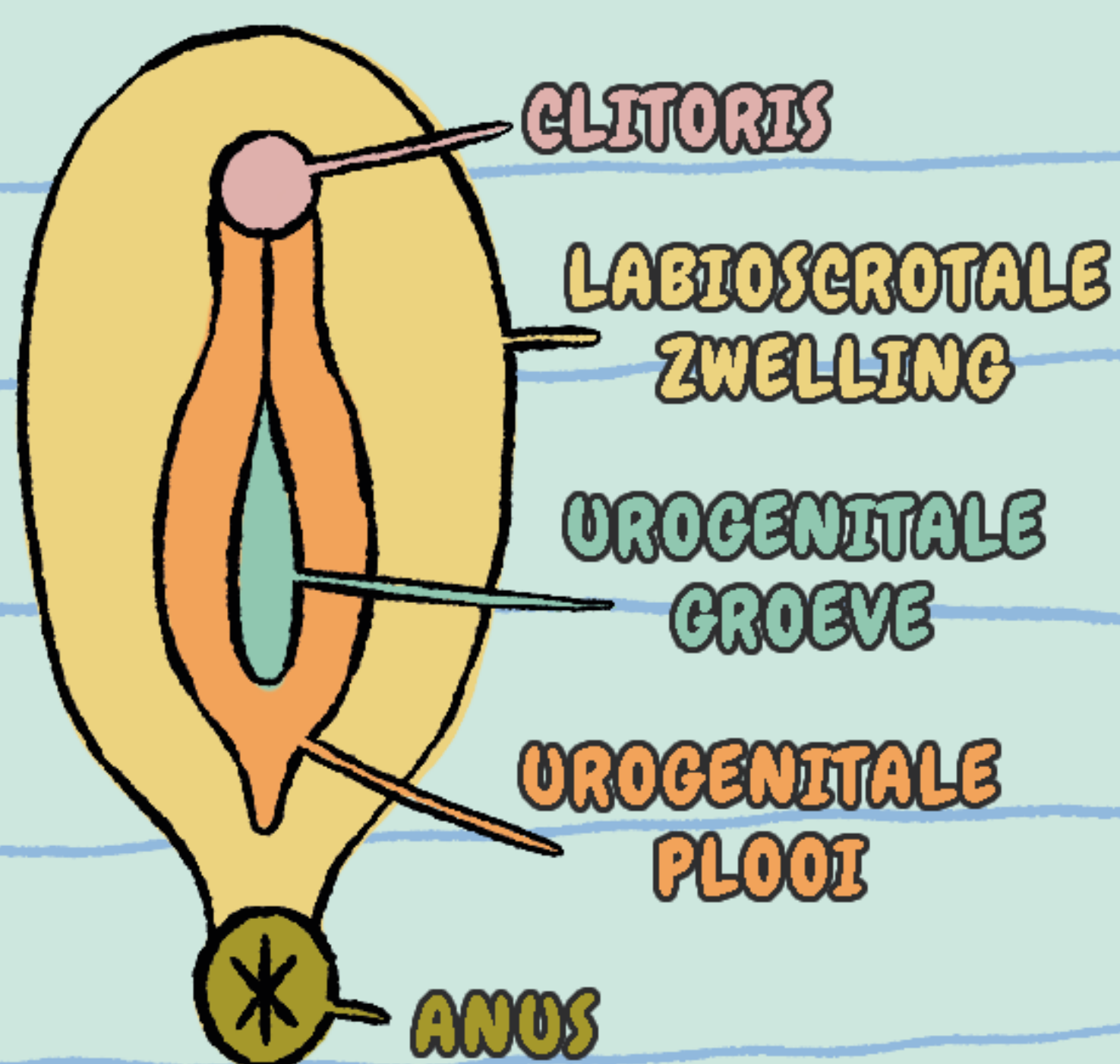


Als er geen testosteron is, blijven de genitale structuren kleiner, en kunnen we ze stilaan herkennen als een clitoris, grote en kleine schaamlippen en een introïtus (opening van de vagina).

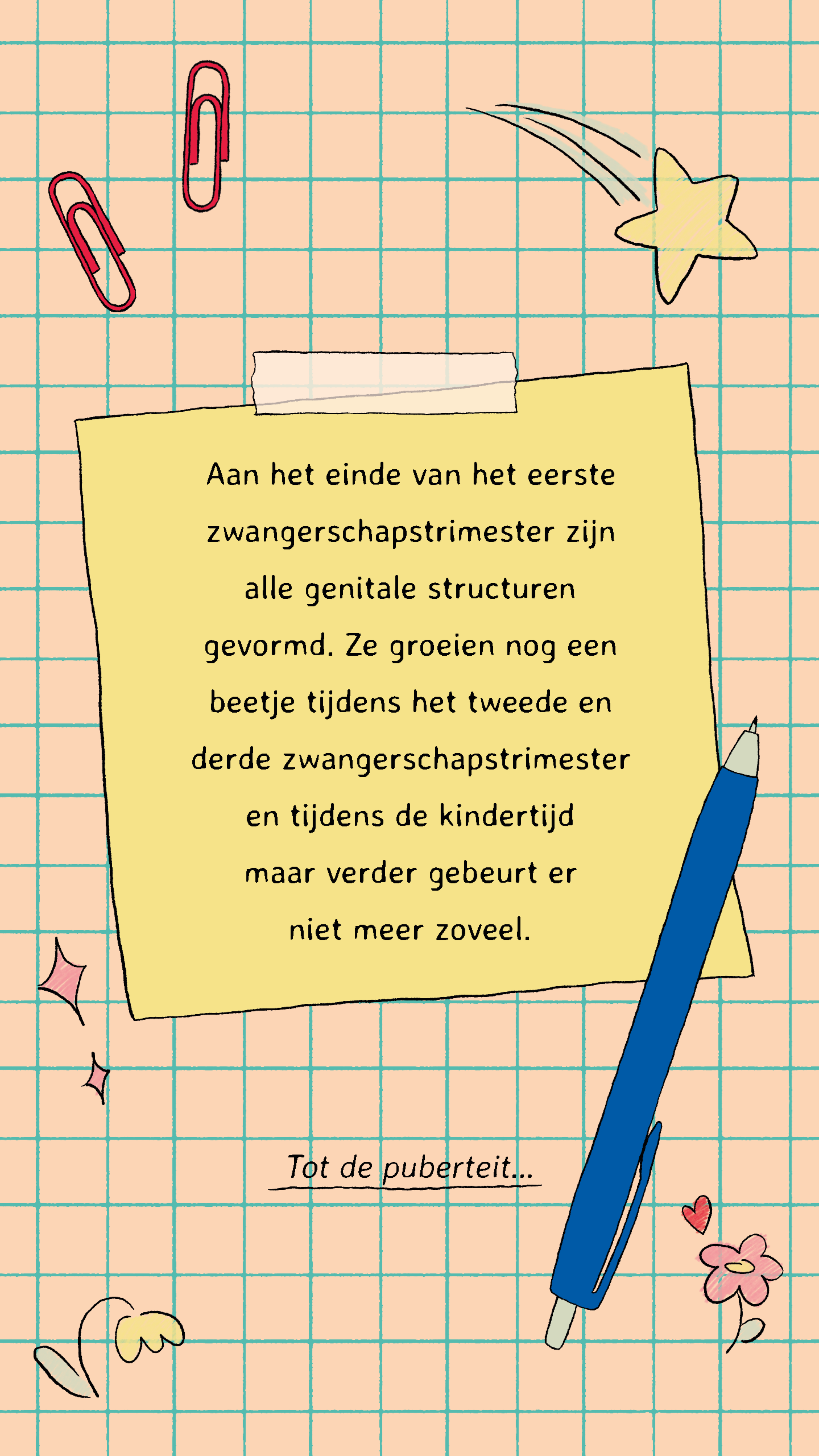




MANNELIJK



VROUWELIJK



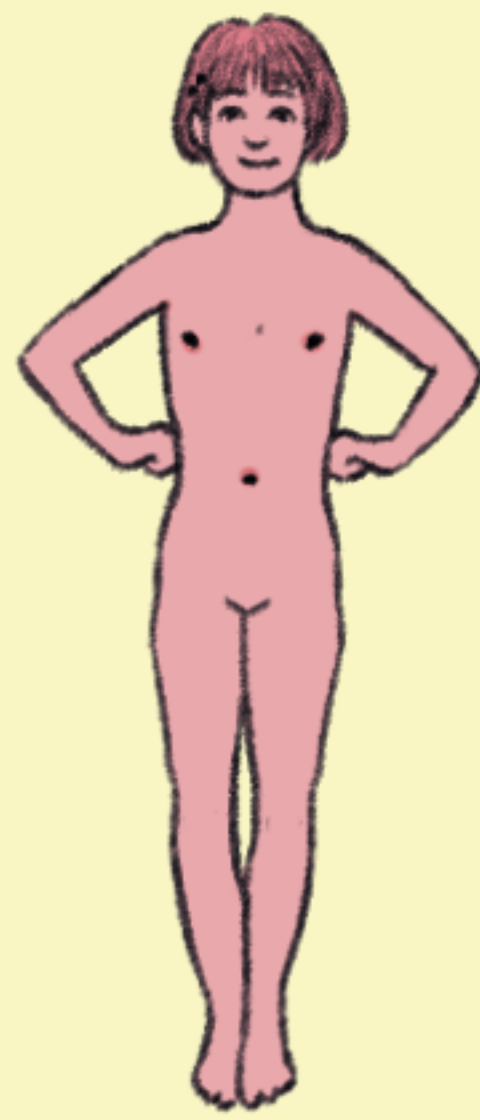
Aan het einde van het eerste
zwangerschapstrimester zijn
alle genitale structuren
gevormd. Ze groeien nog een
beetje tijdens het tweede en
derde zwangerschapstrimester
en tijdens de kindertijd
maar verder gebeurt er
niet meer zoveel.

Tot de puberteit...

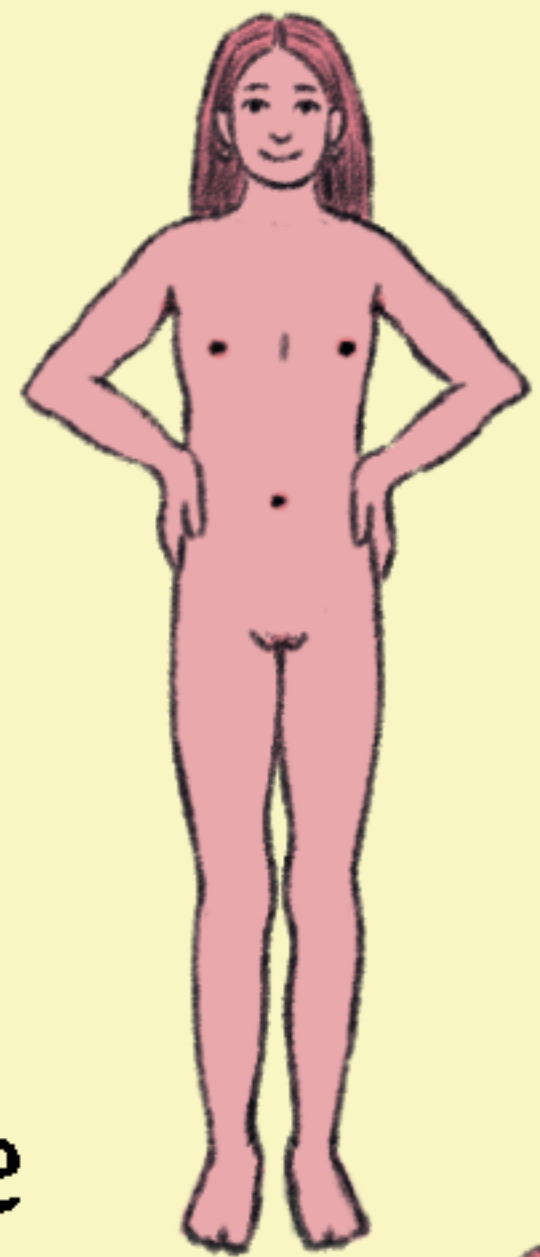
MEISJE

LEEFTIJD

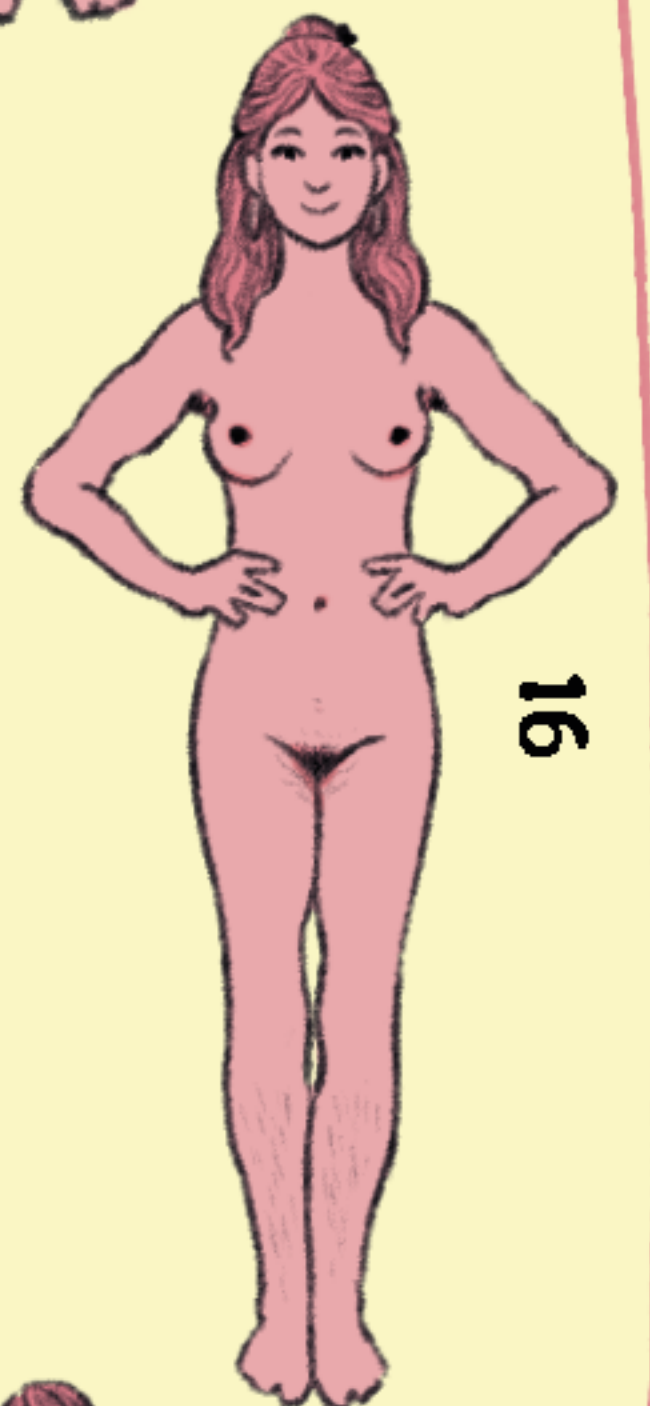
8



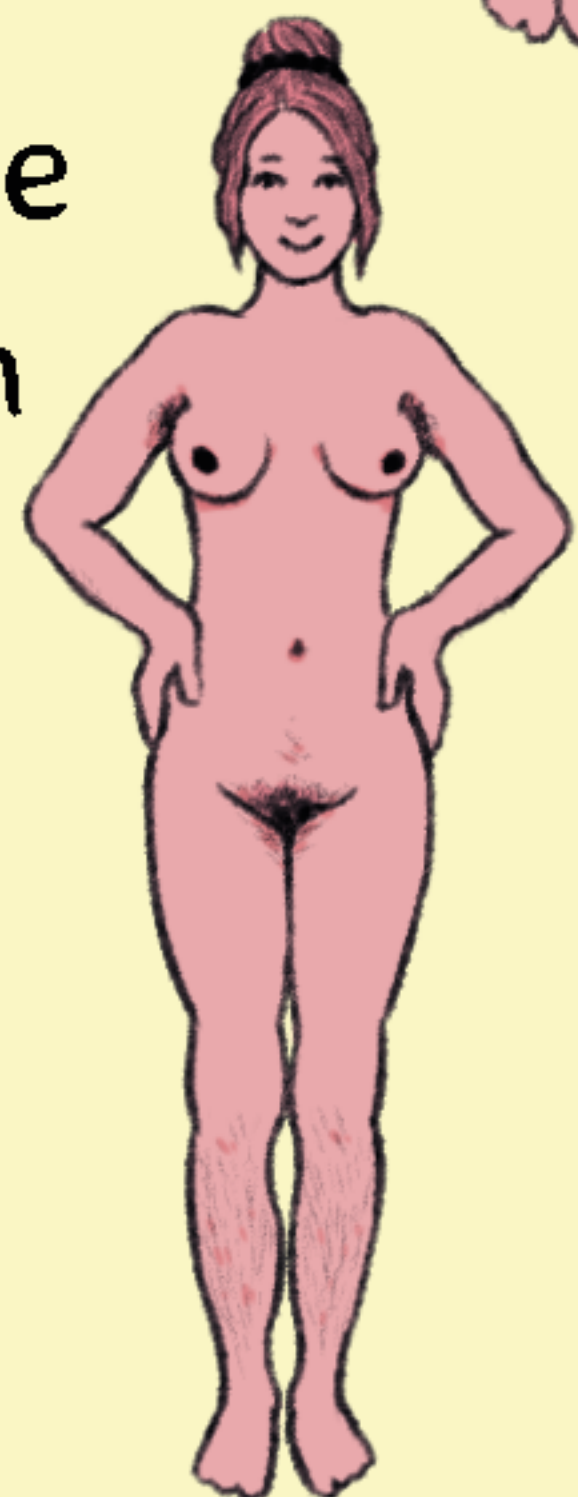
11



16

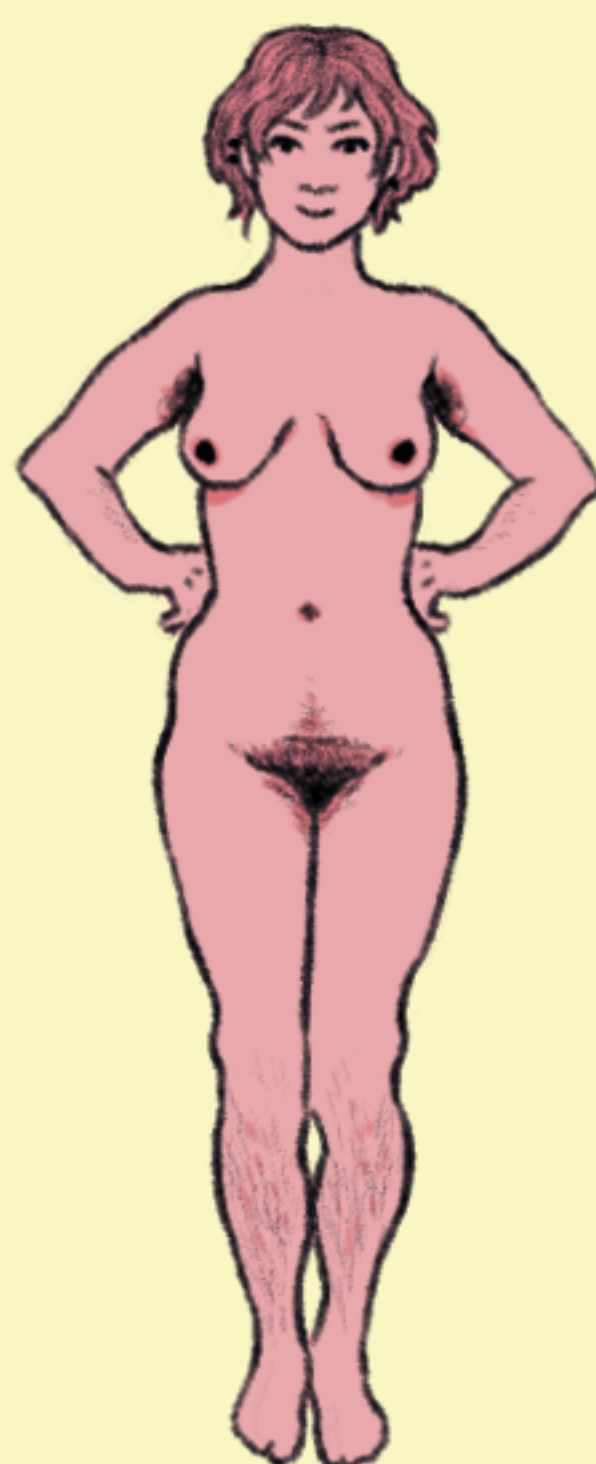


18



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

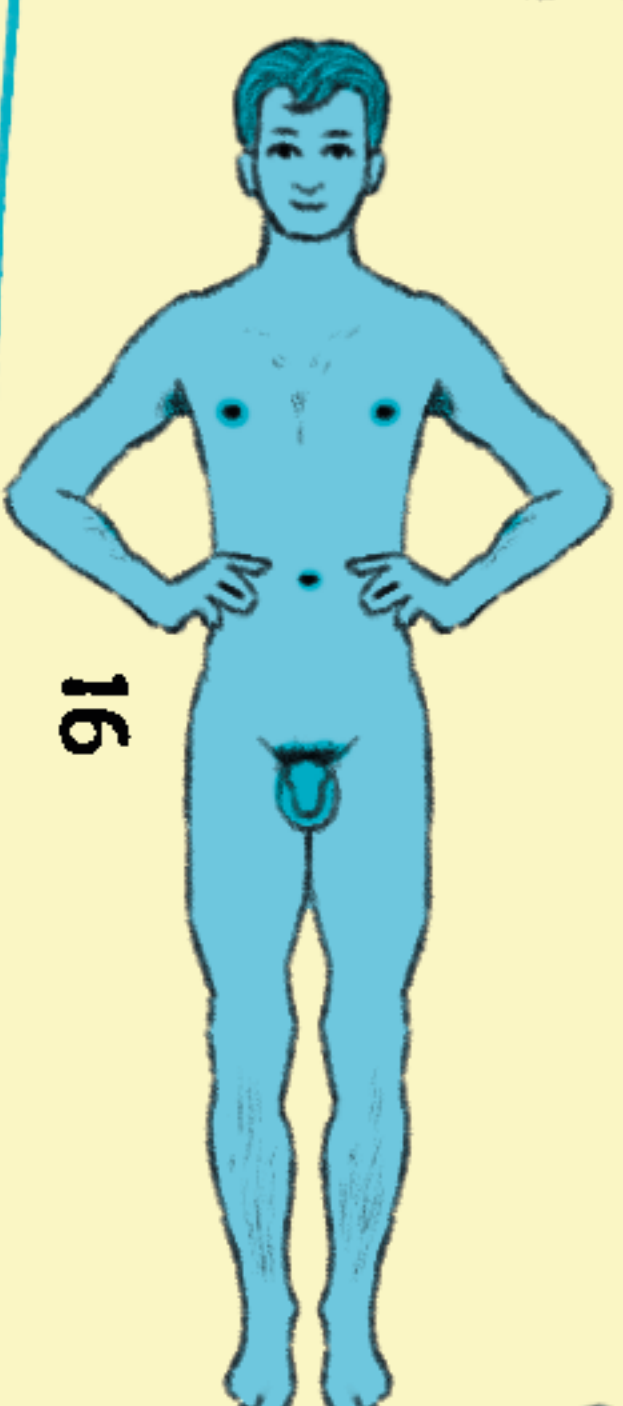
8



12



16

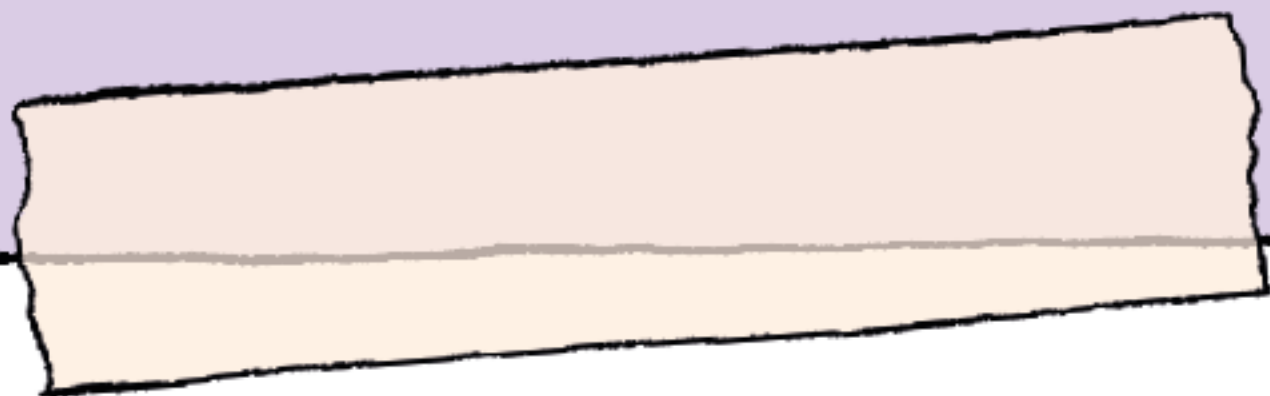


20



MIDDEN 20

MAN



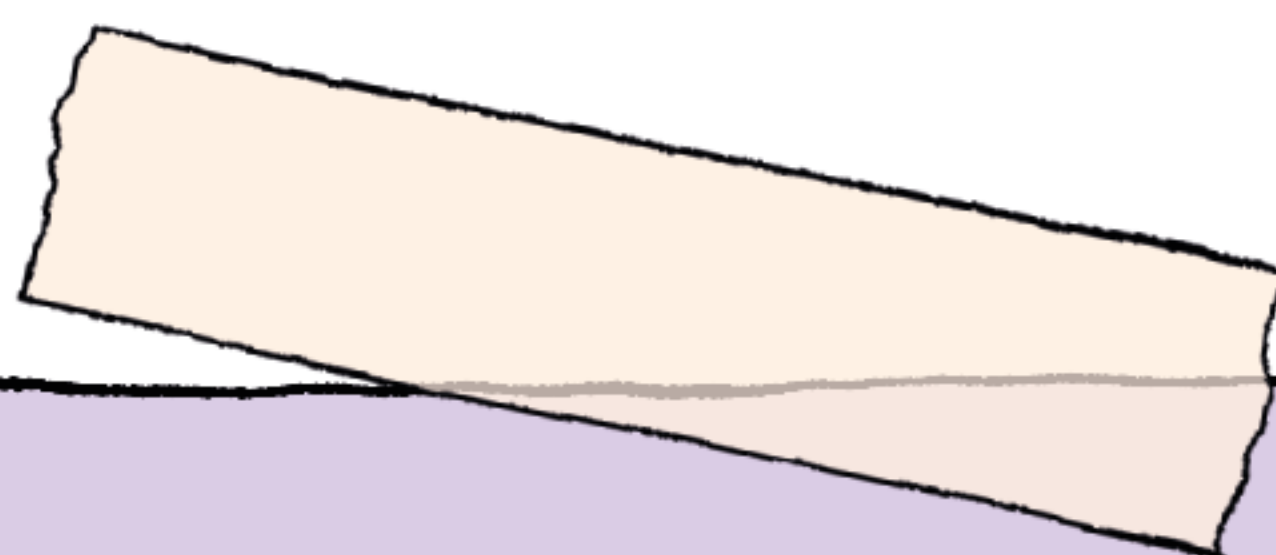
Soms verloopt de geslachtsontwikkeling anders dan hierboven is beschreven.

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 androgeen-receptor veranderd, waardoor testosteron er niet goed op past. Daarom spreken we van **partiële androgeen** (een ander woord voor testosteron) **ongevoeligheid (PAIS)**.

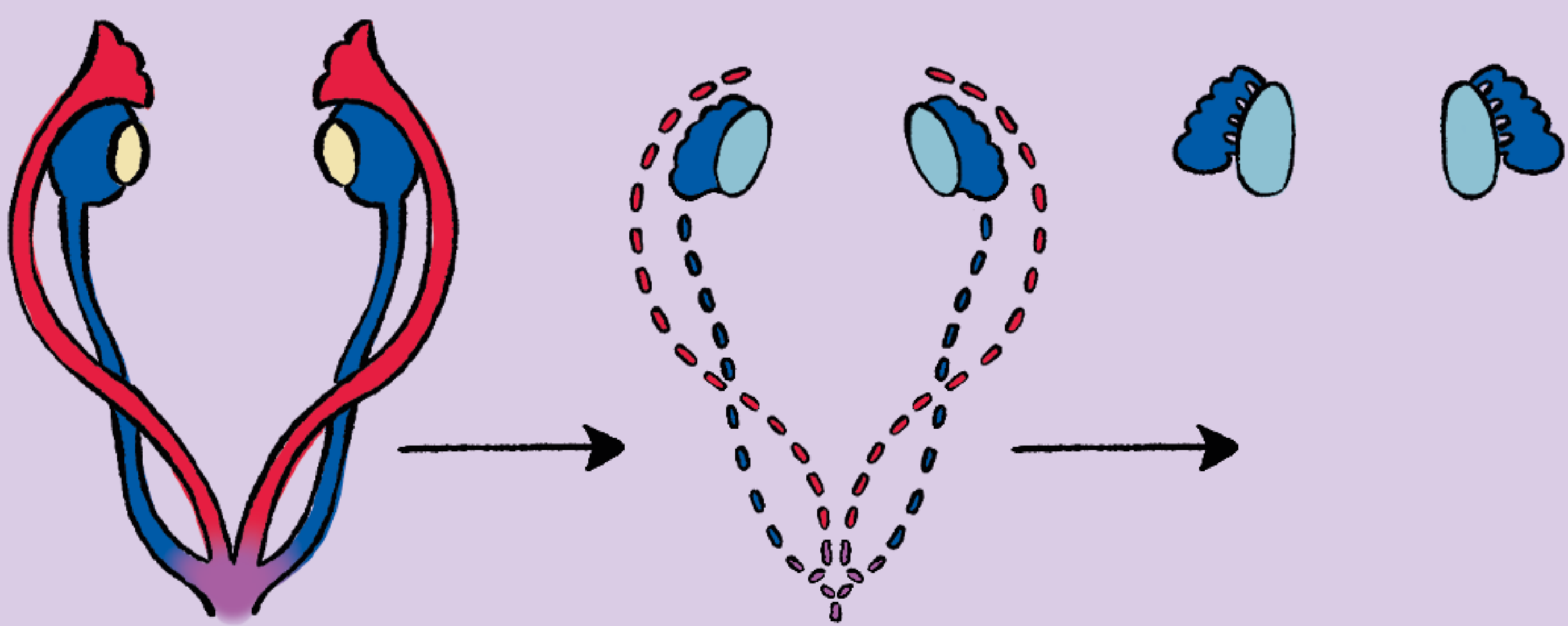
Testosteron kan maar een klein beetje inwerken op het lichaam.

Er is dus een klein beetje vermannelijking.



Je kan het vergelijken met **een sleutel en een slot**. Testosteron heeft een androgeenreceptor 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. Als de sleutel niet goed in het slot past is het heel lang wrikken en ploeteren om de deur uiteindelijk met veel moeite te openen. Dat is niet efficiënt...

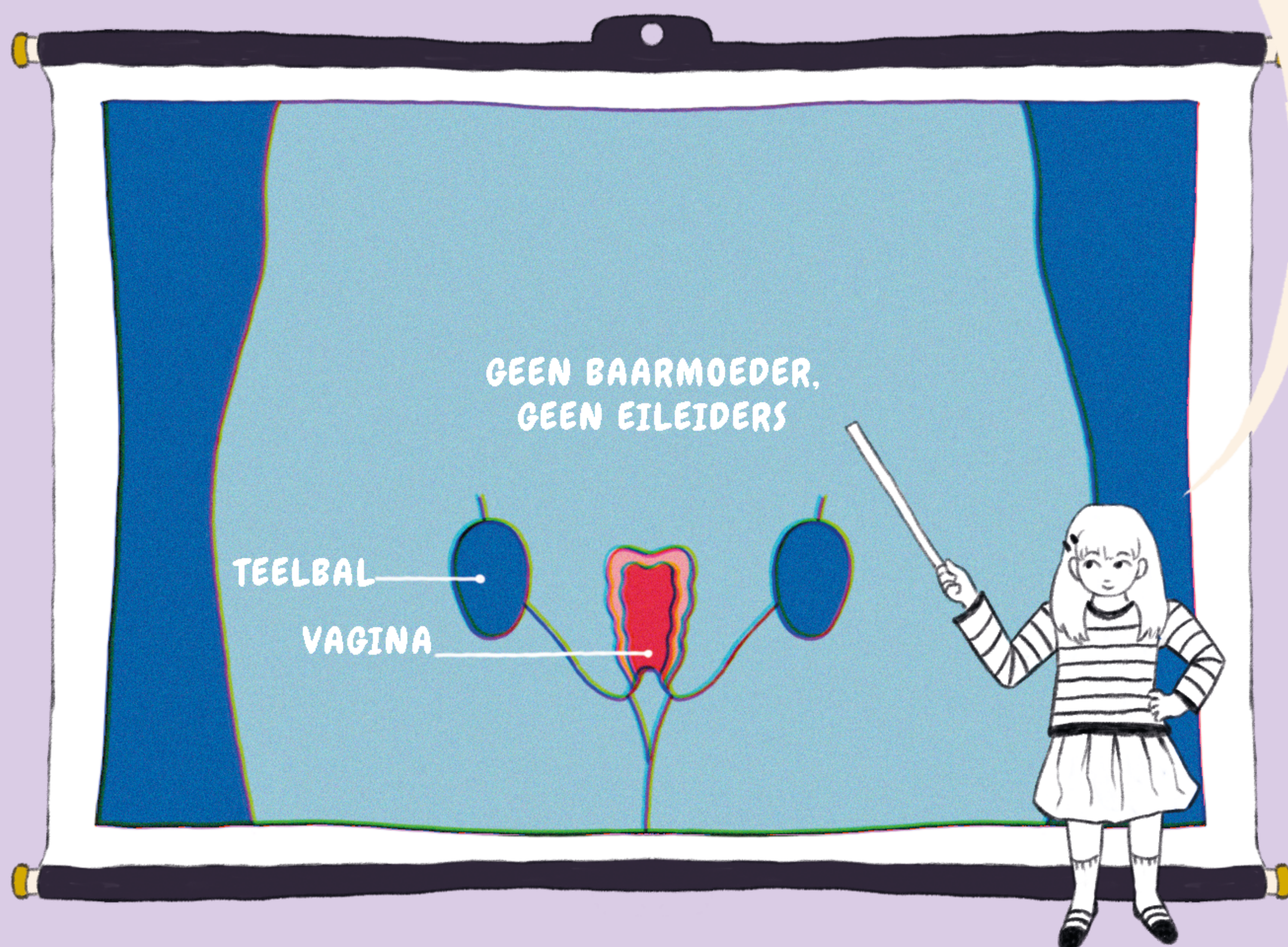
Bij meisjes met partiële androgeen ongevoeligheid zijn de primaire geslachtsklieren ontwikkeld tot teelballen die testosteron en antimüllers hormoon maken. Er is veel testosteron in het lichaam maar door de vormverandering past die niet goed op de androgeenreceptor. Daardoor ziet het genitaal er niet uit zoals bij de meeste meisjes: het is een beetje vermannelijkt.



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**.



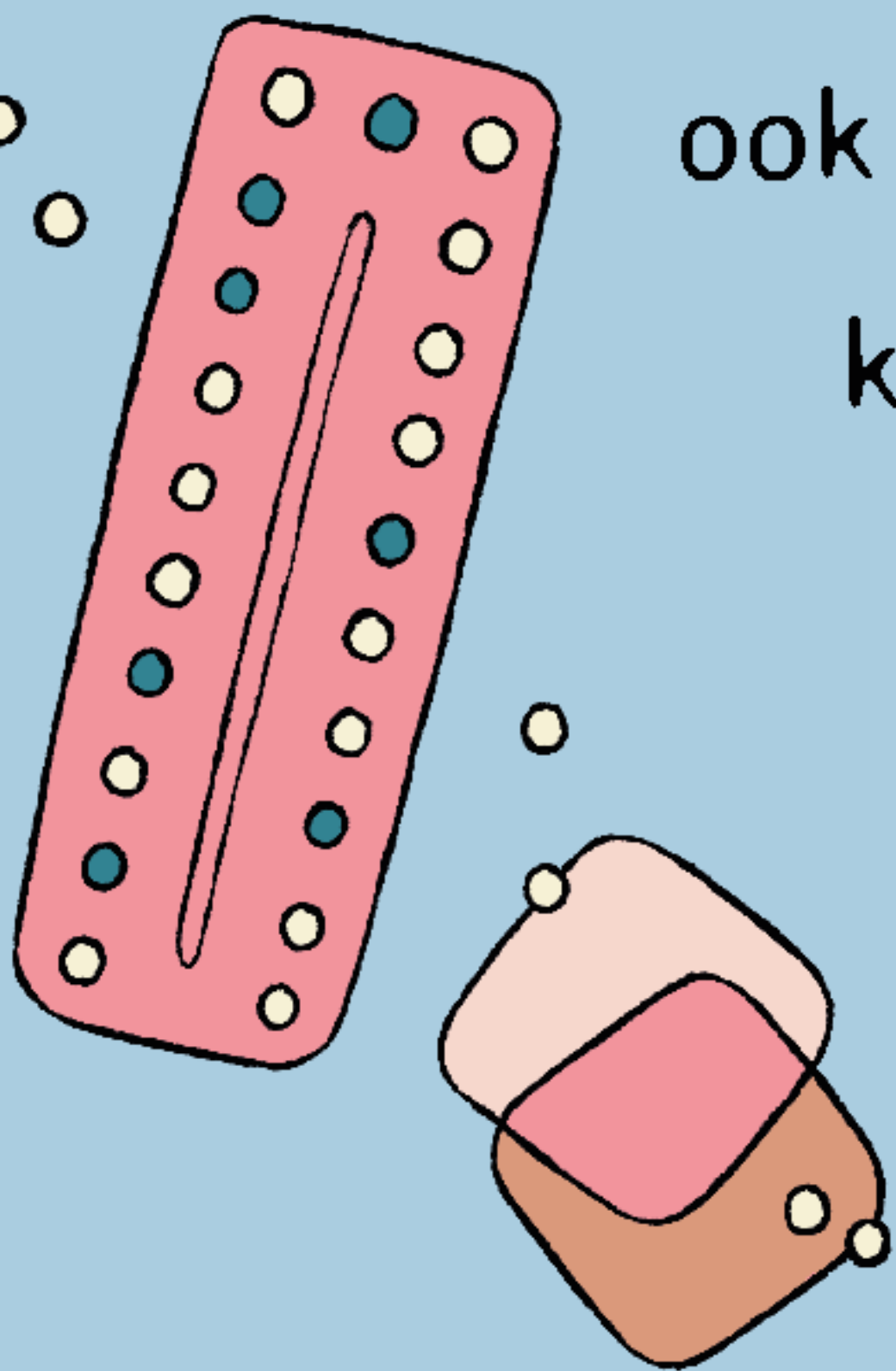
PAIS wordt meestal op jonge leeftijd ontdekt. Het genitaal van meisjes met PAIS ziet er bij de geboorte een beetje anders uit dan dat van de meeste meisjes. Omdat haar lichaam een **beetje gevoelig** is voor **testosteron**, is de clitoris wat verder uitgegroeid en/of zijn de schaamlippen aan de onderkant aan elkaar gegroeid.



Bij een meisje met PAIS zal het lichaam in de puberteit testosteron maken. Hierdoor kan zij een beetje vermannelijken. De stem kan wat zwaarder worden, de clitoris kan een beetje groeien... Bij sommige meisjes zal dat heel weinig zijn, en nauwelijks te merken. Bij andere meisjes kan dat meer uitgesproken zijn. Hoe sterk het effect van testosteron tijdens de puberteit zal zijn kan niemand voorspellen.

Een deel van het testosteron wordt omgezet in vrouwelijk hormoon. Hierdoor krijgen meisjes met PAIS borstjes, net zoals andere meisjes.

Door de teelballen aan het begin van de puberteit weg te nemen, kan vermannelijking tijdens de puberteit worden vermeden. Omdat het meisje na verwijdering van de teelballen ook geen vrouwelijk hormoon meer kan maken, krijgt zij pilletjes of pleisters met vrouwelijk hormoon. Hierdoor ontwikkelt ze zich tot een volwassen vrouw en blijft zij gezond.





PAIS 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 PAIS aanwezig, mama is dan **drager**. Zij heeft 1 **X-chromosoom mét de verandering** en 1 **X-chromosoom zonder de verandering**.



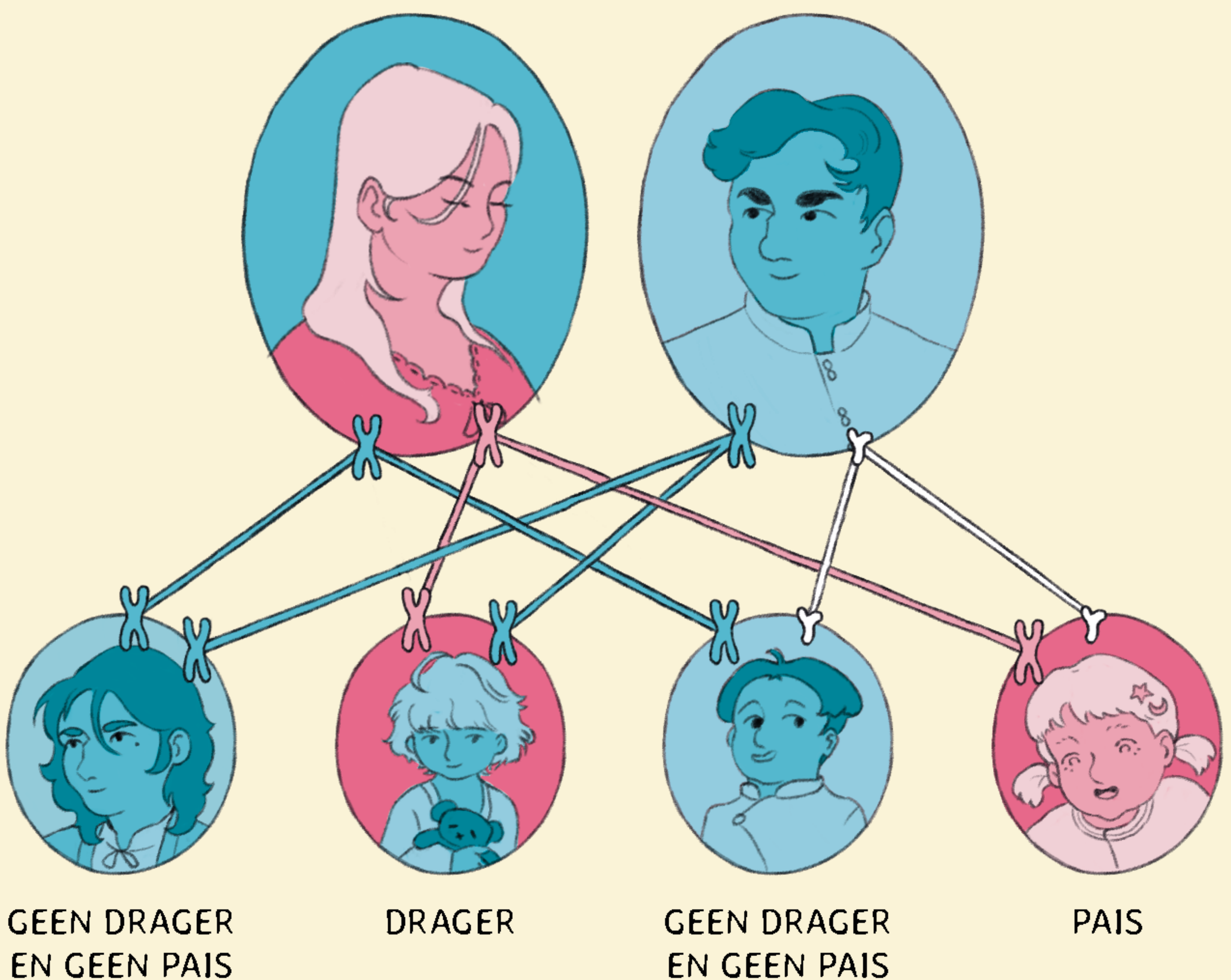
Bij elke zwangerschap is er dus 1 kans op 2 dat mama het **X-chromosoom met de verandering** doorgeeft.



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 PAIS.

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 PAIS maar kan PAIS doorgeven aan haar kind.



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

Ontdekken dat je **PAIS** 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!

