

# Sindrome di Morris o Sindrome delle belle donne

**Autore:** Prof. Aldo Franco **DE ROSE**

*Specialista Andrologo ed Urologo*

*Centro Medicina Ceccardi*

*Tel. 010.580301*

*Genova*

*Clinica Ars Medica*

*Tel. 06.362081*

*Roma*

Il fisico è quello di una donna attraente, bella presenza e corpo slanciato, seni e fianchi femminili, viso liscio senza peluria e non imbruttito dall'acne: insomma tutte qualità per tentare l'ingresso nel mondo della moda o televisione, come qualche volta avviene. Geneticamente però si tratta di maschi a tutti gli effetti, in quanto il sesso genetico è XY. E' questa la sindrome di Morris, conosciuta anche come sindrome delle belle donne in cui, per un difetto genetico, l'organismo diventa insensibile all'azione degli androgeni. Nelle prime otto settimane l'embrione può sviluppare entrambi i sistemi riproduttivi ma un difetto dell'unica X, che gli proviene dalla madre, lo rende insensibile all'effetto del testosterone. Inoltre nel corpo del feto si sviluppano i testicoli embrionali che iniziano a produrre androgeni. Ma tali ormoni maschili non possono completare uno sviluppo dei caratteri maschili a causa di una rara insensibilità dei

tessuti fetali agli androgeni. L'insensibilità dei tessuti agli androgeni è causata da un gene che si trova nel cromosoma sessuale X e l'AIS è una condizione recessiva legata al cromosoma X da parte della



madre (in circa un terzo dei casi, questa condizione è il risultato di una mutazione spontanea). Una madre portatrice di un gene difettoso ha una possibilità su due che suo figlio XY sia affetto da AIS e una possibilità su due che una figlia XX sia lei stessa portatrice di un gene difettoso. Le donne XX possono sottoporsi a test specifici per verificare se sono portatrici.

Per questo il feto si sviluppa esternamente come se fosse una bambina e, alla nascita, i caratteri sessuali maschili sono assenti: manca infatti il pene e l'aspetto dei genitali è femminile, con vagina, generalmente piccola. L'utero è sempre assente. Quindi si tratta di soggetti che non possono fecondare e spesso i familiari si accorgono del problema quando, alla pubertà, le mestruazioni non arrivano ed incominciano i primi acceramenti.

L'esame ecografico scopre i testicoli nella cavità addominale che dovranno essere rimossi chirurgicamente in quanto possono andare incontro a degenerazione neoplastica, mentre l'analisi genetica evidenzia il sesso maschile. La Scoperta solo raramente può sortire effetti drammatici mentre, il più delle volte, l'aspetto fisico e l'aiuto psicologico, riescono a far superare il problema.