

Аменорея при патологии ЯИЧНИКОВ

Выполнил: Максимов С.С.,
518гр, Лечебный факультет,
ПГМУ Им. Акад. Вагнера

Определение

- **Аменорея** — это отсутствие менструации в течение 6 мес и более.
- **Аменорея – не заболевание, а симптом.**

Эпидемиология

- Репродуктивный возраст – 1.8-3.5%
- Студентки – 3.5-5%
- В структуре нарушений менструальной и генеративной функции 10–15%
- Первичная аменорея – 10%

Классификация

- Аменорея:
 - Первичная – менструаций никогда не было.
 - Вторичная – отсутствие менструаций в течение 6 месяцев и более после периода регулярных или нерегулярных менструаций.

Классификация

- Первичная аменорея
 - С нарушением развития вторичных половых признаков
 - Без нарушения развития вторичных половых признаков.
- Вторичная аменорея возникает на фоне нормального развития вторичных половых признаков.

Классификация

- Первичная аменорея с задержкой полового развития.
 - **Пороки развития гонад — дисгенезия гонад.**
 - **Нарушения функции гипоталамогипофизарной системы**
 - Конституциональная форма ЗПР
 - Функциональные нарушения гипоталамогипофизарной системы
 - Органические нарушения гипоталамогипофизарной системы

Классификация

- Первичная аменорея без задержки полового развития
 - Гинатрезия – нарушение проходимости полового канала женщины вследствие его заращения в том или ином отделе.
 - Аплазия матки

Классификация

- Вторичная аменорея
 - Патология матки
 - Атрезия цервикального канала
 - Синдром Ашермана
 - Функциональные нарушения гипоталамогипофизарной системы
 - Аменорея на фоне потери массы тела
 - Психогенная аменорея
 - Гиперпролактинемия

Классификация

- Вторичная аменорея
 - **Яичниковые формы аменореи**
 - Синдром резистентных яичников
 - Синдром истощения яичников
 - Синдром гиперторможения гонадотропной функции

Дисгенезия гонад

- **врождённая** патология, при которой в результате хромосомных аномалий отсутствует функционально активная гормонпродуцирующая ткань яичников.
- Наиболее частая причина (30–43%) первичной аменореи на фоне отсутствия вторичных половых признаков.

Патогенез

- Для гармоничного развития яичников необходимо наличие 2-х X-хромосом (46,XX)
- При мейозе возможно возникновение аномального набора половых хромосом.
- Хромосомные дефекты:
 - Количественные 45,X; 47,XXX; 47,XXY
 - Мозаичатые наборы хромосом – клоны клеток с различным набором хромосом

Патогенез

- В результате морфофункционального нарушения развития – яичники не производят стероидные гормоны.
- Снижение концентрации эстрогенов в крови по принципу обратной связи увеличивает продукцию гонадотропинов
- Поэтому аменорея **гипергонадотропная**

Классификация

- Типичная форма
 - Синдром Шерешевского–Тернера, 45,X
- Стертая форма
 - Кариотип имеет мозаичный характер, 45,X;46,XX
- Смешанная форма
 - Мозаичный кариотип с обязательным присутствием Y-хромосомы или её участка, 45,X;46,XY
- Чистая форма
 - Синдром Свайера

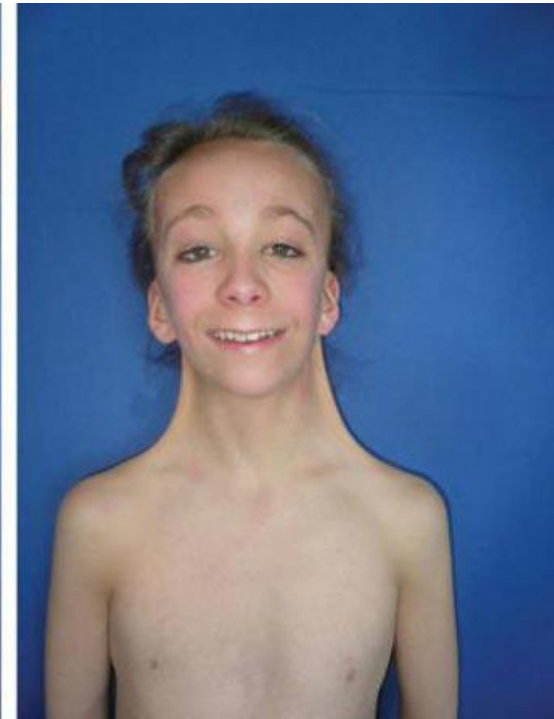
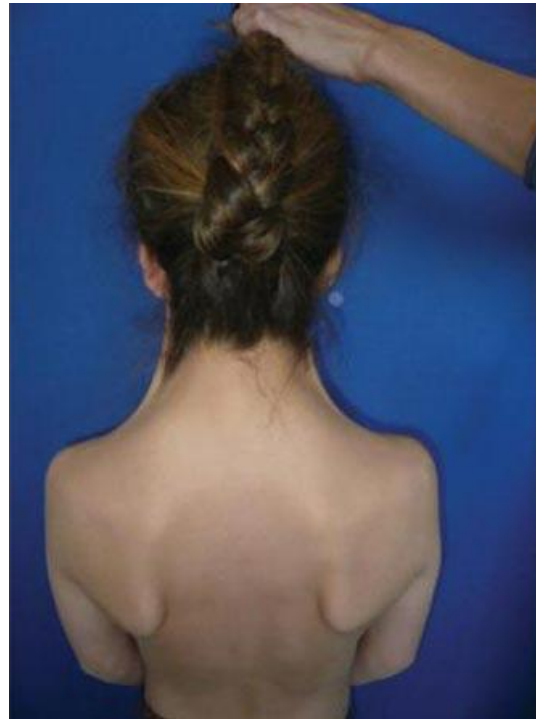
Синдром Шерешевского-Тернера

- Коренастое телосложение и неправильная осанка.
- Непропорционально большая щитообразная грудная клетка с широко расставленными сосками неразвитых молочных желёз
- Вальгусная девиация локтевых и коленных суставов, аплазия фаланг
- Множественные родимые пятна или витилиго.
- «Шея сфинкса» с крыловидными складками кожи, идущими от ушей до плечевого отростка, и низкую линию роста волос на шее.
- .



Синдром Шерешевского-Тернера

- Рыбий рот, птичий профиль за счёт микро и ретрогнатии, деформация зубов.
- Черты лица изменены за счёт косоглазия, эпикантуса, птоза и деформации ушных раковин.
- Возможно нарушение слуха, врождённые пороки сердца, аорты и мочевыделительных органов, встречаются гипотиреоз, аутоиммунный тиреоидит и сахарный диабет



Стертая форма

- Большинство врождённых стигм не наблюдают.
- Можно обнаружить неправильную форму ушных раковин, высокое нёбо, низкий рост волос на шее и гипоплазию IV и V фаланг рук и ног.
- Вторичные половые признаки у больных без приёма эстрогенных препаратов не появляются.
- При полном отсутствии молочных желёз возможно скудное оволосение лобка и подмышечных впадин. Строение наружных и внутренних половых органов женское, но большие и малые половые губы, влагалище и матка недоразвиты.
- Описаны случаи так называемого синдрома Тёрнера с маскулинизацией при кариотипе 45, X/46, XY, что характеризуется гипертрофией клитора и ростом волос по мужскому типу.

Синдром Свайера

- Нет соматических аномалий развития
- Задержка полового развития
- Возможна вирилизация наружных половых органов при нормальном половом оволосении у пациенток с женским типом строения внутренних половых органов и расположением дисгенетичных гонад в полости малого таза.



7th Grade

8th Grade

HS Freshman

Sophomore



Junior

Senior

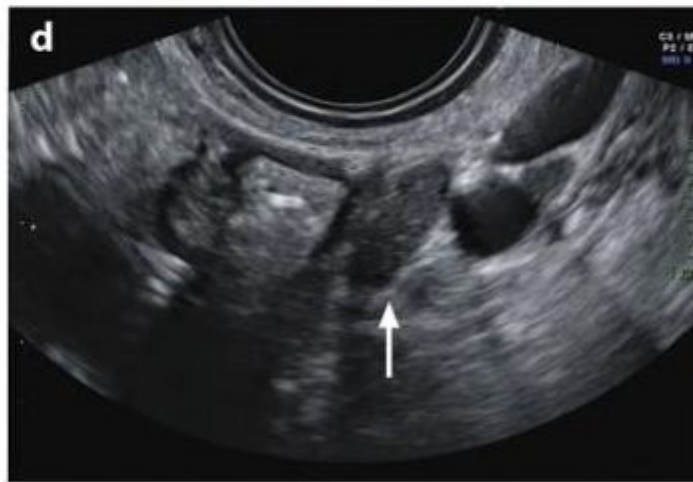
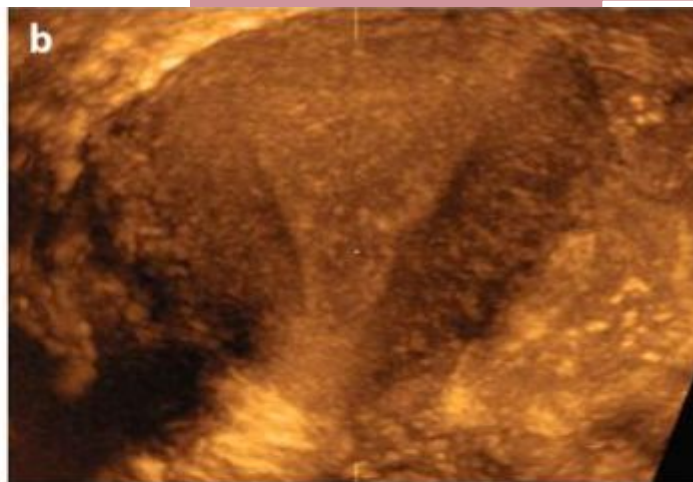
BGSU Freshman

Диагностика

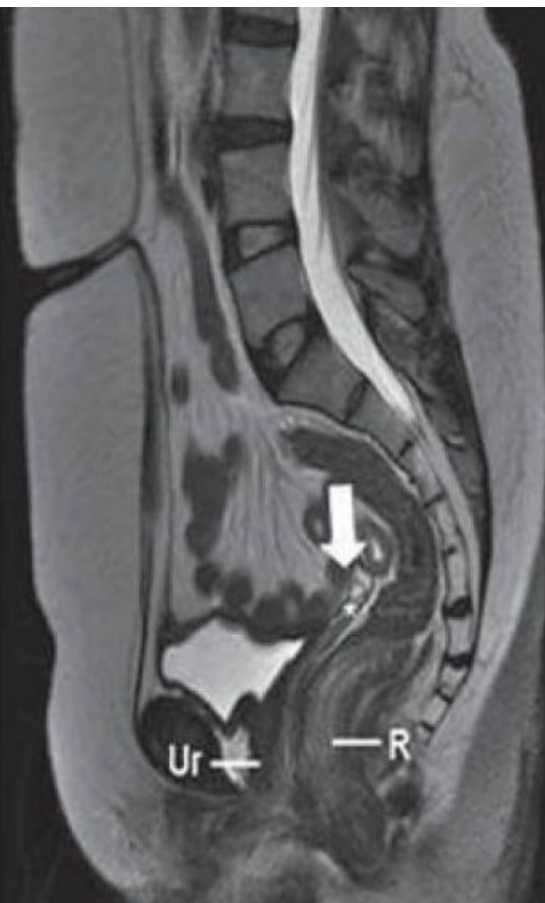
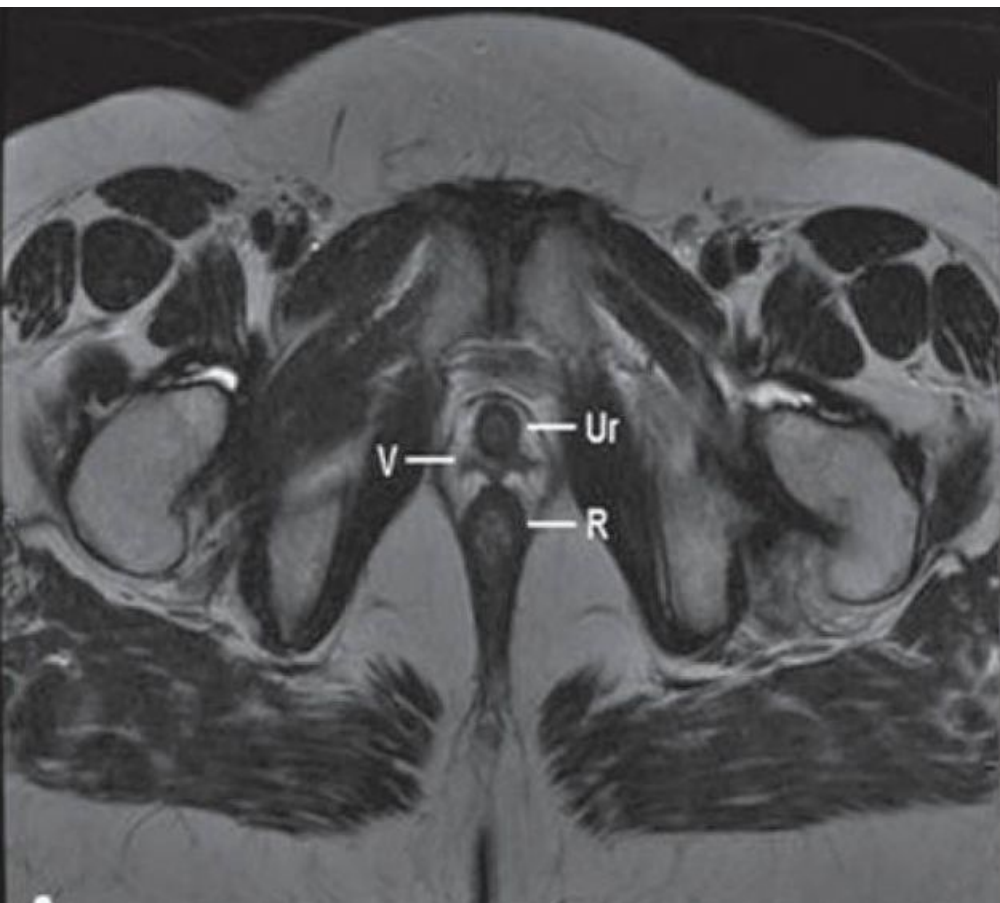
- Анамнез
- Наличие проф. вредностей во время беременности
- Клиническая картина
- Резкое повышение уровня ФСГ, ЛГ
- Снижение концентрации эстридиола
- Определение полового хроматина и кариотипа
- Гормональная проба с гестагенами (-)
- Проба с эстрогенами и гестагенами (+)

Инструментальные исследования

- При УЗИ определяют яичники в виде соединительнотканых тяжей длиной 1–1,5 см, шириной 0,3–0,5 см с отсутствием фолликулов, эндометрий линейный, уменьшение размеров матки.



На данном УЗИ представлена больная с симптомом Тернера 45XO матка нормальных размеров, цервикальный канал норма, полость матки норма, матка с нормальными пропорциями тело/шейки, яичники тяжисты без созревающих фолликулов.



МРТ, Т2-взвешенные последовательности демонстрируют тяжистые матку и яичники (стрелки), короткое влагалище (V), расположенное между прямой кишкой (R) и уретрой (Ur).

Общие диагностические критерии

- Первичная аменорея;
- Отсутствие или резкое недоразвитие вторичных половых признаков, генитальный инфантилизм;
- УЗИ признаки дисгенетичных гонад;
- Высокий уровень гонадотропинов, особенно ФСГ, соответствующий постменопаузальному возрасту;
- Кариотип с аномальным набором половых хромосом, отсутствие или значительное снижение полового хроматина;
- Отрицательная проба с гестагенами, но положительная с эстрогенами и гестагенами.

Лечение

- При наличии Y хромосомы
 - Оперативное удаление гонад эндоскопическим доступом в возрасте до 20 лет.
- При отсутствии Y хромосомы или после удаление гонад
 - Заместительная гормональная терапия до возраста естественной менопаузы

Синдром резистентных яичников

- Возникает у женщин в возрасте до 35 лет, характеризуется вторичной аменореей, макро и микроскопически неизменными яичниками и повышенным уровнем гонадотропинов
- 5-6% всех форм аменореи

Этиология и патогенез

- Причины до конца не изучены
- Возможно, генетический дефект рецепторного аппарата фолликулов
- Возможно, аутоиммунная природа - присутствие АТ , блокирующих рецепторы к ФСГ в яичниках, что подтверждается частым сочетанием с различными аутоиммунными заболеваниями.

Клиника

- Вторичная аменорея в возрасте до 35 лет.
- В анамнезе отягощенность по нарушениям менструальной и генеративной функции, большая частота инфекционных и аутоиммунных заболеваний.
- Начало связывают с тяжёлыми вирусными инфекциями, стрессовыми ситуациями.
- Помимо отсутствия менструации, у больных других жалоб нет.

Клиника

- Менархе своевременны.
- Олигоменорея
- Нет приливов и других вегетативнососудистых нарушений, характерных для синдрома истощения яичников и преждевременной менопаузы.

Гинекологическое исследование

- Гипоэстрогенные проявления: гиперемия и истончение слизистых оболочек вульвы, влагалища.

Диагностика

- Высокий уровень ЛГ, ФСГ
- Низкий уровень эстрадиола
- Пролактин в пределах нормы
- Гестагеновая проба (-)
- Проба с эстрогенами и гестагенами (+)

Инструментальные исследования

- При УЗИ определяются нормальных размеров яичники с множеством фолликулов диаметром до 5–6 мм; матка нормальных размеров, эндометрий тонкий.

Лечение

- Применение препаратов заместительной гормональной терапии (Фемостон 1/5).
- Восстановление генеративной функции возможно с помощью ВРТ путём экстракорпорального оплодотворения с донацией яйцеклетки.

Синдром истощения яичников

- Или преждевременное истощение яичников
- Симптомкомплекс
 - Вторичная аменорея
 - Симптом дефицита эстрогенов (приливы, потливость и др.)
 - Повышение уровня гонадотропинов
- В возрасте **до 40 лет**, имевших *в прошлом нормальную менструальную и генеративную функцию.*
- 1-3% популяции

Этиология и патогенез

- Хромосомные аномалии
- Воздействие неблагоприятных факторов (радиация, химические вещества, тератогенные лекарственные препараты, вирусы гриппа, краснухи, паротита)
- После прекращения гормональной функции яичников повышается продукция гонадолиберина, следовательно, аменорея гипергонадотропная

Этиология и патогенез

- Субтотальная резекция яичников
- Снижается фолликулярный резерв яичников и впоследствии развивается их истощение
- *Об этом следует помнить практическим врачам и производить резекцию яичников строго по показаниям с максимальным сохранением коры яичников, содержащей запас примордиальных фолликулов.*

Клиника

- В отличии от СРЯ характеризуется наличием типичных для постменопаузы вегетативнососудистых проявлений — приливы, потливость, слабость, головные боли и т.д. с нарушением трудоспособности.
- Возраст менархе своевременный.
- Начинается с аменореи, редко ей предшествует период олигоменореи.
- Ожирение не характерно.
- Прогрессируют атрофические процессы в молочных железах и половых органах.

Диагностика

- Анамнез
- Клиническая картина
- Повышение уровня гонадотропинов, особенно ФСГ
- Резкое снижение уровня эстрадиола.
- Проба с гестагенами, эстрогенами и гестагенами, кломифеном отрицательная.

Инструментальные исследования

- При трансвагинальной эхографии яичники уменьшены в размерах, фолликулы отсутствуют, матка меньше нормы, эндометрий линейный.

Лечение

- Лечение направлено на профилактику и терапию эстрогендефицитных состояний.
- Проводят ЗГТ препаратами натуральных эстрогенов до возраста естественной менопаузы.

Синдром гиперторможения яичников

- Отсутствие менструаций после длительного приёма препаратов, тормозящих гонадотропную функцию гипофиза.
- Ятрогенная патология

Этиология и патогенез

- Торможение гонадотропной секреции после длительного её подавления эстрогенгестагенными препаратами КОК приводит к развитию вторичной аменореи.
- СГЯ развивается при генетически обусловленной недостаточной секреции гипоталамического релизинг гормона.
- Также при приёме препаратов II поколения.
- Торможение гормональной функции яичников применяют с терапевтической целью при лечении распространённого наружного эндометриоза, перед оперативным удалением ММ больших размеров, при рецидивирующих гиперпластических процессах эндометрия.

Клиника

- Отсутствие менструаций без каких либо вегетативнососудистых проявлений, характерных для синдрома истощения яичников и преждевременной менопаузы.

Диагностика

- Диагноз устанавливают на основании данных анамнеза, клиники и определения гонадотропинов. Уровень гонадотропных гормонов и эстрадиола в крови снижен (в пределах базальных концентраций).

Анамнез

- Выше частота перенесенных ОРВИ
- Возраст менархе своевременный или поздний
- Возможны нарушения менструального цикла по типу гипоменструального синдрома

Гинекологическое исследование

- Уменьшение размеров матки
- Выраженная гипоэстрогения не отмечается (сухость слизистых вульвы, влагалища)

Инструментальные исследования

- УЗИ — уменьшение размеров матки, эндометрий не более 3–5 мм, размеры яичников соответствуют норме, фолликулярный аппарат выражен по типу мультифолликулярных яичников

Лечение

- После приема КОК как правило лечение не требуется.
- Менструации восстанавливаются через 3–4 месяца самостоятельно.
- Применение кломифена после менструальной реакции в ответ на пробу с гестагенами. Кломифен назначают в дозе 100 мг с 5го по 9й день цикла под контролем ультразвукового мониторинга фолликулогенеза.

Спасибо за внимание!

