

# Нарушения менструального цикла у девочек



# . Вагинальные кровотечения в детском возрасте

---

Вагинальные кровотечения у девочек в период гормонального покоя вплоть до препубертатного периода являются патологическими и требуют установления причины.

Исключением из этого правила является физиологическое кровотечение вследствие диапедеза эритроцитов из сосудов эндометрия. Оно наблюдается у 1—2% новорожденных девочек в первую неделю жизни и обусловлено влиянием материнского эстрадиола

# Клиническая классификация

---

- Кровотечение из половых органов при истинном и ложном преждевременном половом развитии, которое наблюдается одновременно с появлением признаков полового созревания, таких, как телархе и пубархе, а также опережение костного возраста.
- Кровотечение из половых органов при отсутствии признаков полового созревания у девочек, физическое развитие которых соответствует возрасту.
- Экстрагенитальное кровотечение

# Кровотечение при истинном и ложном преждевременном половом развитии

---

# Кровотечение из половых органов при отсутствии признаков полового созревания

---

## Причина:

- Вульвовагинит **65,9**
- Повреждения **7,1**
- Инородные тела влагалища **3,8**
- Преходящая эстрогенизация **2,7**
- Опухоли **1,6**
- Экстрагенитальная патология (полип уретры и выпадение ее слизистой оболочки, заболевания прямой кишки) **5,9**

# Диагностика причины кровотечения из половых органов у девочек

---

- ▣ *Анамнез*
- ▣ *общий осмотр*
- ▣ *оценку стадии полового развития по Таннеру*
- ▣ *оценку общего состояния*
- ▣ *Осмотр наружных половых органов*
- ▣ *Кольпоскопия*
- ▣ *УЗИ половых органов*

# *Вульвовагинит у девочек* (*vulvovaginitis infantum*)

---

**Вульвовагинит у девочек клинически проявляется покраснением вульвы и слизистой оболочки влагалища, истончением кожи и множественными петехиями.**

**При посеве обычно получают рост кишечных бактерий (в-гемолитический стрептококк, золотистый стафилококк, кишечная палочка, энтерококки) и иногда возбудителей фонового инфекционного заболевания (ринит, отит). Обнаружение гонококков, хламидий, гарднерелл и трихомонад при бактериологическом исследовании отделяемого из влагалища. Специфическое местное лечение назначают после получения результатов исследования.**

# Вульвовагинит у девочек (vulvovaginitis infantum)

---

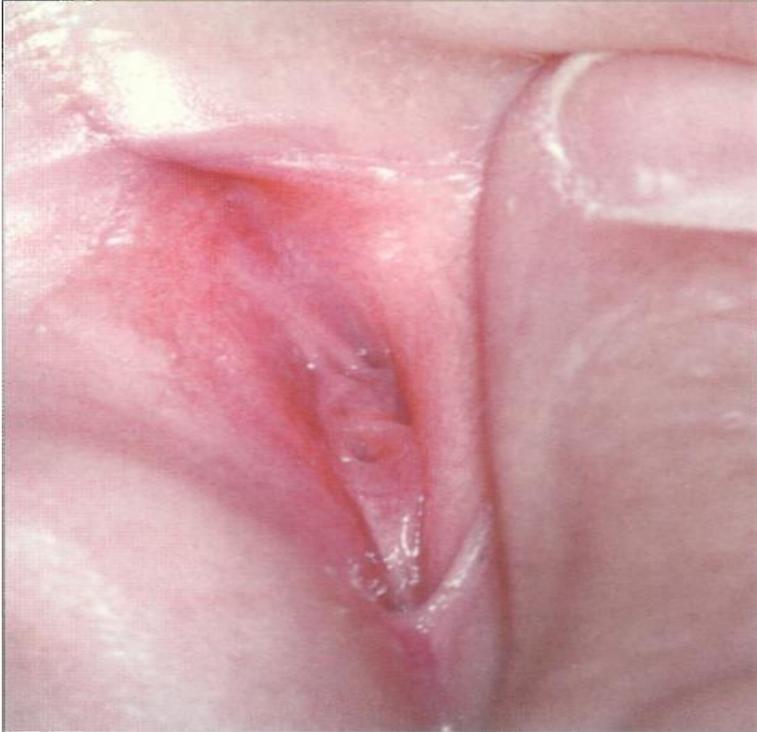


Вульвовагинит у девочки 2 лет 6 мес с общим инфекционным заболеванием. При посеве обнаружены кишечные бактерии



Вульвовагинит у девочки 5 лет 2 мес. Выраженная инъекция сосудов вследствие воспалительного процесса, При обследовании признаков кровотечения не обнаружено,

# Вульвовагинит у девочек (vulvovaginitis infantum)



• Вульвовагинит у девочки 3 лет 2 мес. Выраженная инъекция сосудов вследствие воспалительного процесса, При отведении половых губ под крайней плотью клитора выявлены эрозия и начинающиеся синехии, При бактериологическом исследовании высеян в-гемолитический стрептококк.



Геморрагический вульвовагинит и кандидоз у девочки 4 лет 4 мес, получающей антибиотиков.

# Вульвовагинит у девочек (vulvovaginitis infantum)

---



Острый язвенный вульвовагинит у девочки.  
Возбудители: (3-гемолитический стрептококк,  
грибы рода *Candida* (суперинфекция).

# Вульвовагинит у девочек (vulvovaginitis infantum)



Вид наружных половых органов девочки 3 лет 7 мес через 2 нед после вагинального кровотечения, а - видны обильные наложения мази, нанесенной матерью, в которых выявлено большое количество бактерий; б - после ошгивания половых губ можно видеть свежие эрозивные изменения слизистой оболочки. При бактериологическом исследовании обнаружена смешанная микрофлора, содержащая золотистый стафилококк. Лечение проводилось эстриоловой и поливидонйодной мазью и орошением влагалища раствором неомицина

# *Склерозирующий лишай*

---

При склерозирующем лишае кровотечение возникает из мест расчесов или в результате появления спонтанных петехий и трещин на гиперкератотичной коже вульвы.

**Диагностика** основывается на характерной клинической картине при обычном осмотре и кольпоскопии, включающей псевдогипертрофию клитора (утолщение крайней плоти клитора), сращение малых и больших половых губ, истончение малых половых губ, изолированные или сливные очаги гиперкератоза с трещинами, часто распространяющиеся на кожу перианальной области

# Склерозирующий лишай



• Склерозирующий лишай у девочки 7 лет 1 мес. Отчетливо видны изменения кожи вульвы, псевдогипертрофия клитора, обусловленная утолщением его крайней плоти, Отмечаются сращения половых губ, гипертрофия и кератоз краевой зоны, особенно в каудальном отделе малых половых губ, истончение малых половых губ, петехии и более крупные кровоизлияния, Эти изменения соответствуют развернутой клинической картине заболевания,

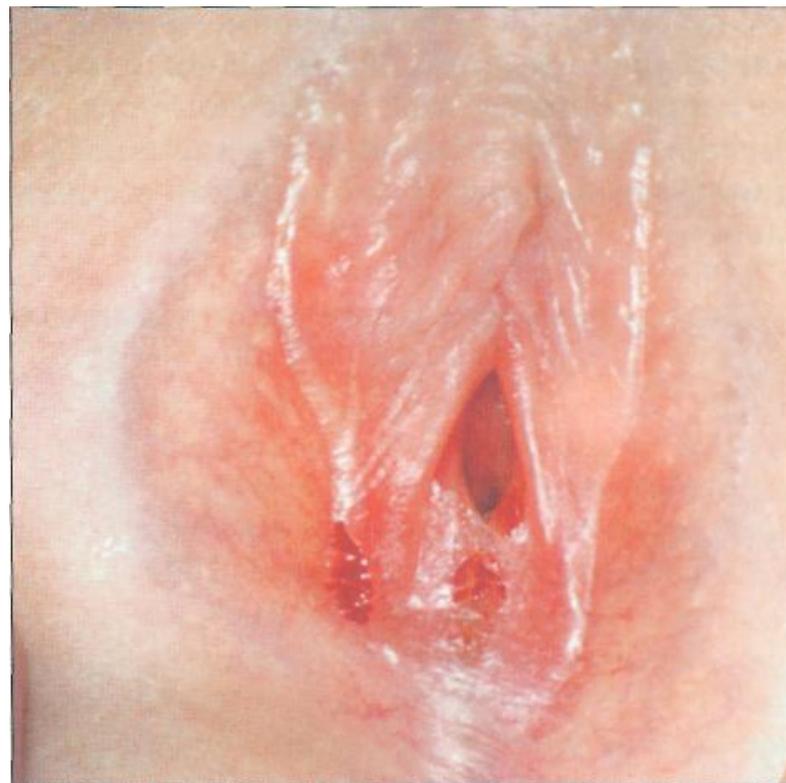


Кровотечение у девочки 8 лет 10 мес, Петехии вначале удавалось разглядеть лишь при значительном оптическом увеличении

# Склерозирующий лишай



Повторные кровотечения у девочки 6 лет 6 мес при склерозирующем лишае, обусловленные крупноочаговыми кровоизлияниями (смешанная форма; лечение кремом, содержащим препараты тимьяна, дало положительный результат)



Склерозирующий лишай с типичными проявлениями у девочки. Видны эрозия в складке между половыми губами с кровоточащей поверхностью, сращение половых губ, истонченная «пергаментная» кожа.

# *Повреждения половых органов*

---



**Ушибы и ранения типа посадки на кол часто возникают при случайном падении, при котором девочка пытается смягчить силу удара, широко расставляя ноги**

**Диагностика таких повреждений включает кольпоскопию, а при подозрении на повреждение соседних органов также катетеризацию мочевого пузыря и осторожное ректальное исследование.**

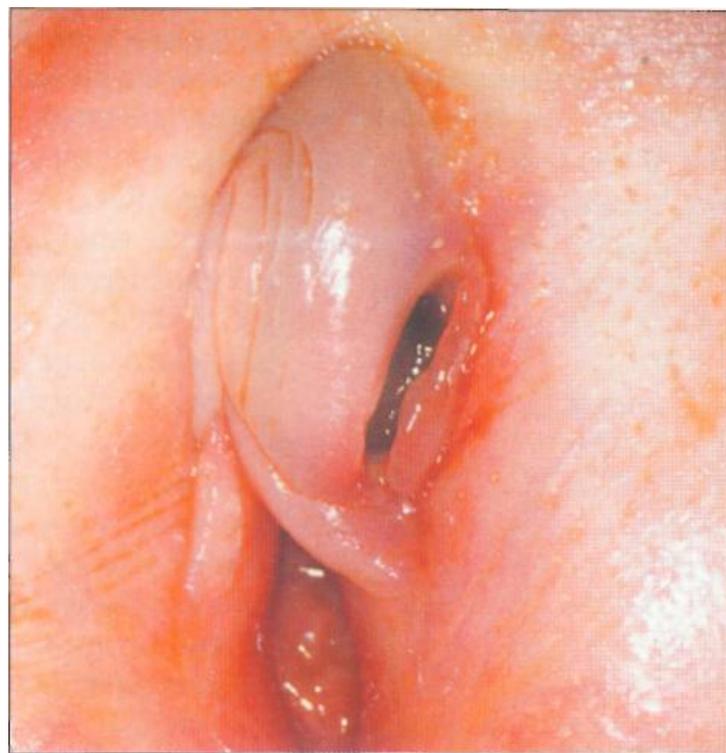
**Всегда следует тщательно осмотреть девственную плеву и документировать результаты исследования. При возникновении сомнений в механизме повреждения, особенно при надрывах девственной плевы или других следах насильственных действий, следует заподозрить изнасилование**

# *Повреждения половых органов*

---



Тупая травма (ушиб) у 9-летней гимнастки, полученная при выполнении упражнений на разновысоких брусьях.



Тупая травма у девочки в области малой половой губы слева.

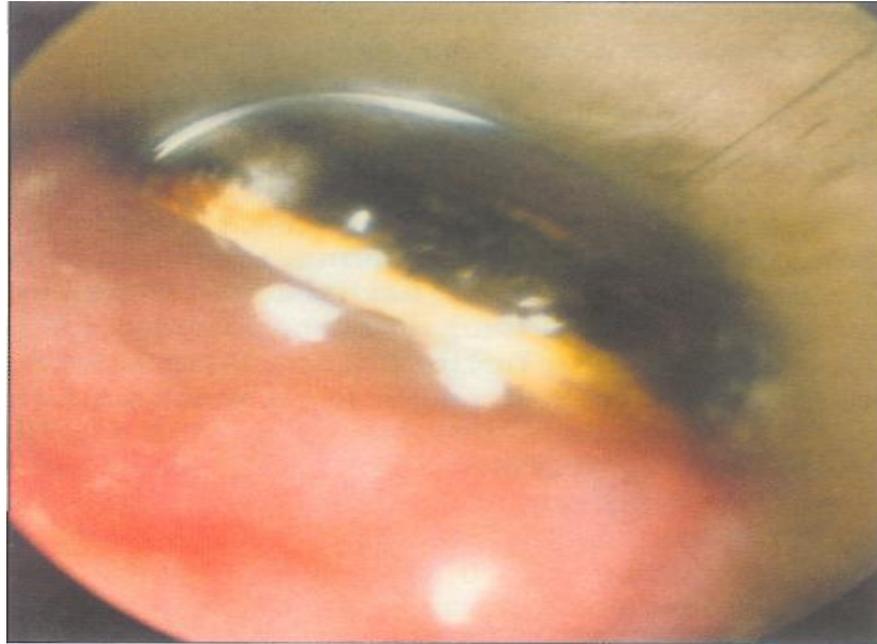
## *Кровотечение, вызванное инородным телом влагалища*

---

Инородные тела влагалища, которые приходится удалять гинекологу, отличаются крайним разнообразием размеров, формы и материала, из которого они сделаны. Они обычно приводят к появлению из влагалища выделений с примесью крови, обусловленных эрозией и инфицированием стенки влагалища.

# *Кровотечение, вызванное инородным телом влагалища*

---



Слабое капиллярное кровотечение при инородном теле влагалища (мелкая монета), вызвавшем хронический воспалительный процесс.

# *Вагинальное кровотечение при опухолях половых органов*

---

Опухоли наружных и внутренних половых органов у девочек встречаются относительно редко и среди других причин вагинального кровотечения составляют лишь 1—2%.

Эмбриональные рабдомиосаркомы (ботриоидная саркома) являются наиболее частыми злокачественными опухолями вульвы, влагалища и шейки матки у девочек в возрасте от 2 до 5 лет. В связи с высокой степенью злокачественности рабдомиосаркомы ее часто диагностируют в поздних стадиях. Лечение девочек с этой опухолью должно проводиться в хорошо оснащенных онкологических центрах.

## *Вагинальные кровотечения, обусловленные поступлением эстрогенов извне*

---

Наиболее частым экзогенным источником поступления эстрогенов бывают таблетированные препараты, кремы и лечебные жидкости для волос, которые девочки принимают из любопытства и желания подражать матери. При этом отмечается быстрая преходящая эстрогенизация, приводящая к кровотечению из эндометрия. В таких случаях достаточно объяснить родителям причину кровотечения и порекомендовать им исключить доступ ребенка к препаратам.

# *Идиопатическое вагинальное кровотечение*

---

Об идиопатическом кровотечении говорят в тех случаях, когда видимая причина его отсутствует. Диагноз ставят методом исключения. Часто при этом диагнозе речь идет о заболеваниях, при которых кровотечение носит эпизодический или случайный характер и во время обследования источник его установить не удастся. Такая картина наблюдается при одно- или многократном кровотечении у девочек с преходящей гиперэстрогемией, которая, вызывая характерные для нее изменения влагалищного эпителия и эндометрия, обуславливает возникновение кровотечения. Правильность такого объяснения может подтвердить цитологическое исследование, а также выявление мелких кист в яичниках при УЗИ. В таких случаях пациенток необходимо наблюдать и периодически определять длину матки, которая является существенным показателем влияния эстрогенов.

# Экстрагенитальное кровотечение

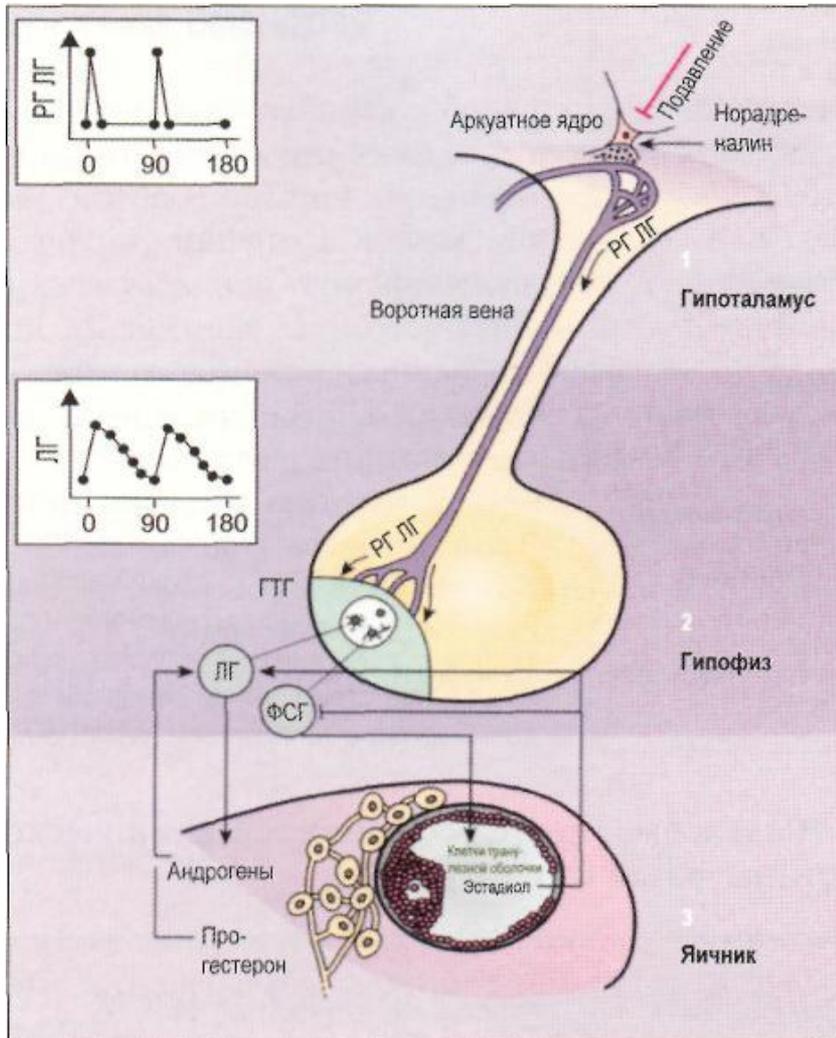
---

Мелкие полипы уретры, трещины заднего прохода, анальные гемангиомы обычно незначительно кровоточат и могут быть выявлены при осмотре. Данные пациентки с этими заболеваниями нуждаются в дальнейшем обследовании у специалистов, в частности детских хирургов и урологов.

# Нарушение менструального цикла в возрасте от 8 до 18 лет

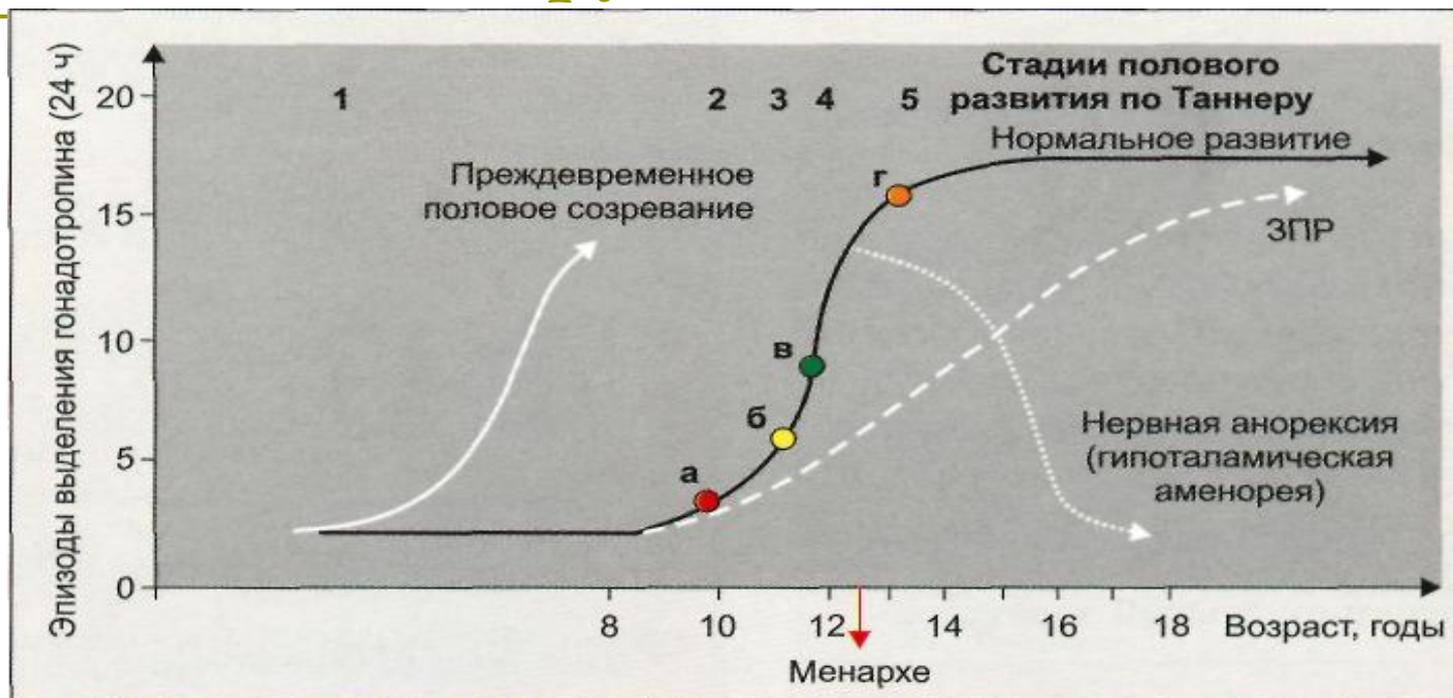
---

# Развитие нервной и эндокринной систем и патофизиология нарушений гипофизарно-гипоталамического цикла



Гипоталамо-гипофизарно-яичниковая система, Активность аркуатного ядра подавляется преимущественно в-эндорфином и дофамином и стимулируется норадреналином. Слева приведены типичные кривые пульсирующей секреции гонадолиберина в портальной венозной системе ножки гипофиза и концентрация ЛГ в периферической крови.

# Генетически обусловленные пороки развития, сопровождающиеся нарушением менструального цикла



Динамика пульсирующей секреции гонадолиберина и ЛГ, Процесс созревания нормального механизма пульсирующей секреции проходит несколько стадий:

а - вначале происходит эпизодическая секреция гонадолиберина;

б - затем устанавливается суточный ритм секреции с выделением гонадолиберина в часы ночного сна;

в - в ответ на пульсирующую секрецию гонадолиберина повышается уровень секретируемого яичниками эстрадиола в крови;

г - налаживается цирхоральный ритм секреции гонадолиберина, присущий взрослым женщинам,

На графике показаны кривые нарушенной секреции гонадолиберина при преждевременном половом развитии, ЗПР и при нервной анорексии,

Стадии по Таннеру

Молочные железы

Оволосение лобка

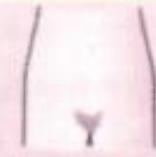
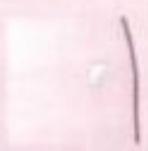
Эпизоды выделения гонадолиберина и ЛГ

1



0

2



Эпизодическая секреция

3



Налаживается суточный ритм секреции с выделением гормонов в часы ночного сна

4



Амплитуда и частота эпизодов выделения гормонов продолжают увеличиваться

5



Цирхоральный ритм секреции взрослых (1 эпизод/90–120 мин)

# Клиническая классификация нарушений менструального цикла

---

## **Нарушение регулярности и длительности менструаций**

- ▣ Первичная аменорея: отсутствие менструаций до 15-летнего возраста.
- ▣ Вторичная аменорея: отсутствие менструаций в течение более 4—6 мес.
- ▣ Олигоменорея: длительность менструального цикла более 35 дней.
- ▣ Полименорея: длительность менструального цикла менее 25 дней.

## **Изменение интенсивности кровотечения**

- ▣ Гиперменорея (меноррагия).
- ▣ Гипоменорея.
- ▣ Ювенильные кровотечения.

## **Болезненные менструации (альгоменорея)**

- ▣ Дисменорея (увеличение длительности менструации, объема кровопотери и болезненность менструации).
- ▣ Альгоменорея.

# Первичная аменорея

---

Первичная аменорея в большинстве случаев является проявлением тяжелого фонового заболевания, которое обычно характеризуется нарушением развития, инфантилизмом, гирсутизмом или гермафродитизмом. Под «первичной аменореей», т.е. отсутствием менструации до 15-летнего возраста, понимают задержку менархе в возрастном диапазоне, соответствующем двойному среднему квадратичному отклонению от возрастной медианы менархе в норме. Однако часто врачи не выжидают до исполнения девочке 15 лет и начинают обследовать ее уже в 13- или 14-летнем возрасте, если к этому времени отсутствуют признаки полового созревания.

# Классификация первичной аменореи

---

## Гипоталамо-гипофизарная аменорея (50%)

- Обратимая форма:
- Задержка полового развития (*pubertas tarda*).
- Нервная анорексия (*anorexia nervosa*).
- Аменорея спортсменок. Врожденные пороки развития:
- Изолированная недостаточность гонадолиберина и аносмия (синдром Каллманна).
- Парциальная или тотальная гипофизарная недостаточность.

# Классификация первичной аменореи

---

## **Опухоли и другие поражения гипофиза и ЦНС (42-45%)**

- Аденома гипофиза (пролактинома, смешанная опухоль).
- Синдром пустого турецького седла.
- Повреждение при внутричерепных хирургических вмешательствах.
- Опухоли ЦНС (краниофарингиома и др.).

# Классификация первичной аменореи

---

## Гиперандрогения и вирилизация (около 20%)

- Синдром поликистозных яичников.
- Аденогенитальный синдром (АГС):
  - врожденный АГС (классическая форма);
  - АГС с поздним началом (постпубертатная форма).
- Опухоли надпочечников и яичников.
- Дефект 5 $\alpha$ -редуктазы.
- Частичный дефект андрогенных рецепторов.
- Истинный гермафродитизм (*hermaphroditismus verus*).

# Классификация первичной аменореи

---

## **Овариальная недостаточность (12-15%)**

- Дисгенезия гонад, обусловленная хромосомными aberrациями (синдром Ульриха— Тернера, синдром Суайера, мозаицизм).
- Дисгенезия гонад, обусловленная другими причинами.
- Кастрация (овариэктомия, облучение, химиотерапия).
- Аутоиммунные заболевания.
- Галактоземия.

# Классификация первичной аменореи

---

## **Аменорея при обменно-эндокринных нарушениях**

- Гипертиреоз.
- Ожирение.

## **Анатомические дефекты (пороки развития)**

- Атрезия девственной плевы.
- Агенезия матки и влагалища (синдром МРКХ).

# Диагностика первичной аменореи

---

- Анамнез
- Объективные данные
- определение концентрации гормонов в крови
- УЗИ
- МРТ

# *Тактика при нормальном физическом развитии девочки и своевременном начале периода полового созревания*

---

При осмотре в этих случаях следует определить стадию полового созревания по Таннеру и выяснить, наступило ли менархе. При аменорее следует осмотреть пациентку, уточнить анамнестические данные и выполнить УЗИ.

## **Причиной первичной аменореи обычно бывают**

- анатомические изменения матки и влагалища, наиболее частыми из которых являются:
- атрезия девственной плевы;
- агенезия матки и влагалища (синдром МРКХ);
- полная резистентность к андрогенным гормонам (синдром тестикулярной феминизации).

# Атрезия девственной плевы

---



Атрезия девственной плевы у 7-дневной девочки.

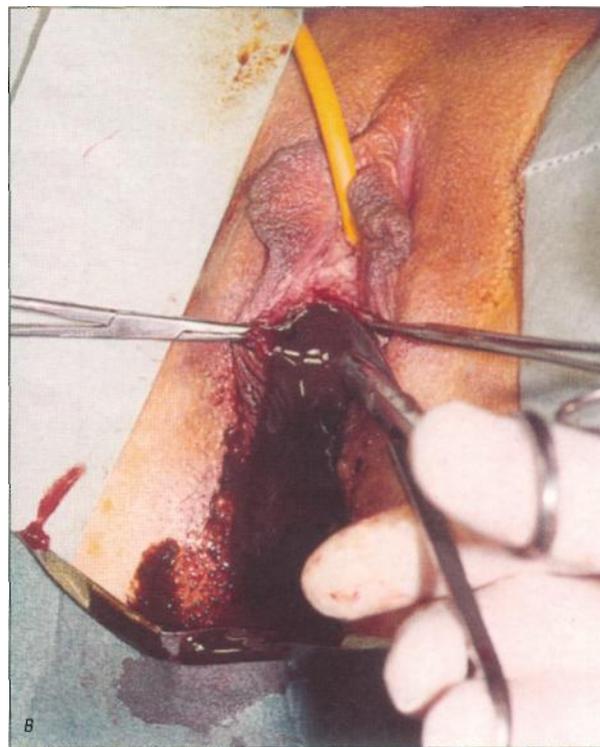
# Атрезия девственной плевы

---

- Девочки с атрезией девственной плевы жалуются на нарастающие боли внизу живота, повторяющиеся в соответствии с циклическими изменениями эндометрия. При осмотре выявляют выбухание растянутой девственной плевы, на сонограммах отмечается картина, характерная для гематокольпоса и гематометры
- Лечение заключается в полном иссечении девственной плевы, эвакуации скопившейся во влагалище и полости матки крови с последующим их промыванием. При осмотре верхней трети влагалища следует обратить внимание на то, нет ли вагинального аденоза. Если после иссечения девственной плевы вагинальный аденоз не исчезает, что наблюдается довольно часто, то в дальнейшем прибегают к вапоризации CO<sub>2</sub>-лазером или криодеструкции.

# Атрезия девственной плевы

---

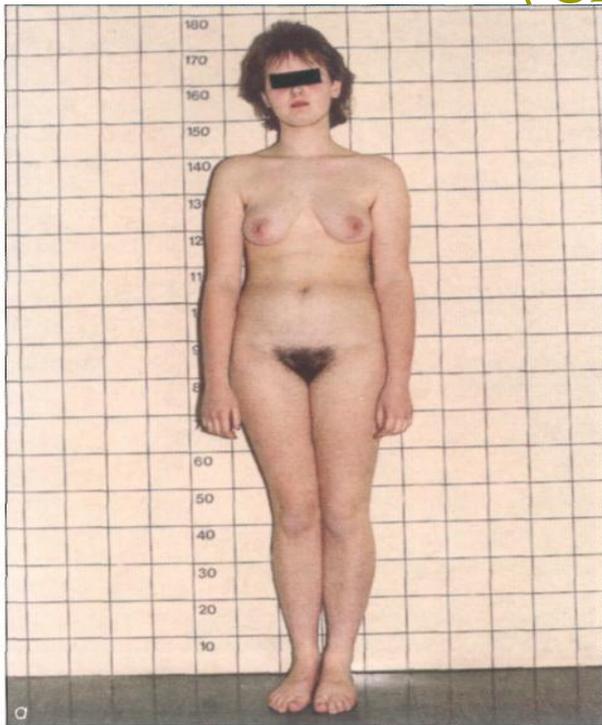


# Агенезия матки и влагалища (синдром МРКХ)

---

Этот порок развития не вызывает у девочек болезненных ощущений и часто выявляется случайно при первом врачебном обследовании новорожденной девочки, в детском возрасте педиатром или в более старшем возрасте после первой попытки вступить в половой контакт. При осмотре отмечается слишком маленькое расстояние между наружным отверстием уретры и входом во влагалище (*meatus hymenalis*), что видно на рис. 5-22. При УЗИ отмечается отсутствие матки в типичном месте и небольшое смещение яичников в краниальном направлении. Как правило, для порока характерны нормальный процесс полового созревания (стадия P5, B5 по Таннеру), отсутствие *meatus hymenalis* и матки (с. 21). Дополнительное обследование, в частности пельвископия, обычно не требуется, и к нему прибегают лишь в исключительных случаях. Агенезия матки и влагалища часто сочетается с пороками развития мочевых путей, поэтому в план обследования пациенток следует включить УЗИ И почек, а при необходимости — также экскреторную урографию. Лечение порока хирургическое и заключается в формировании влагалища после завершения ППС.

# Агенезия матки и влагалища (синдром МРКХ)



Синдром МРКХ. а - девушка 16 лет 8 мес с первичной аменореей: женский тип телосложения, широкий таз, соответствующее возрасту половое развитие (развитие молочных желез и оволосение лобка соответствуют стадиям В5 и Р5 по Таннеру) свидетельствуют о нормальной функции эндокринных желез и делают излишними гормональные исследования; б - осмотр вульвы: относительно широкое наружное отверстие уретры, на месте девственной плевы видна небольшая площадка плотной ткани.

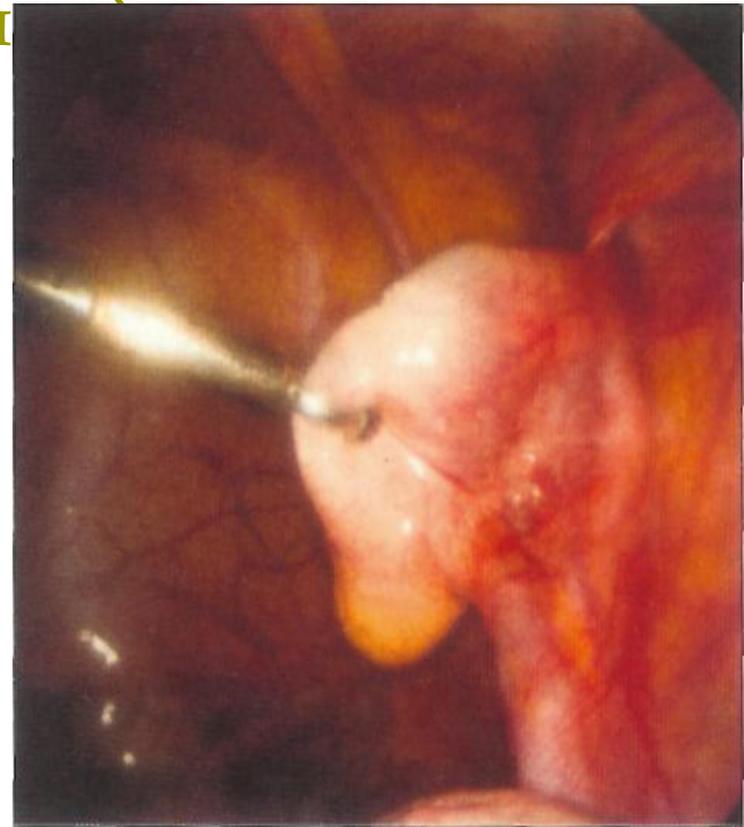


# Синдром тестикулярной феминизации (полная резистентность к андрогенным

гормонам)



Девушка 17 лет 3 мес с синдромом тестикулярной феминизации: развитие молочных желез не завершено, другие клинические признаки отчетливо выражены



Девушка 16 лет 6 мес с синдромом тестикулярной феминизации. При пельвископии в брюшной полости обнаружены яички с придатками, которые были удалены.

# Синдром тестикулярной феминизации (полная резистентность к андрогенным гормонам)

Для синдрома тестикулярной феминизации характерны генотип 46,XY и нарушение взаимодействия андрогенных гормонов с рецепторами, причиной которого обычно бывает мутация гена, кодирующего эти рецепторы.

Поэтому тестостерон частично или полностью утрачивает свое действие. К клиническим проявлениям синдрома тестикулярной феминизации относятся:

1. первичная аменорея,
2. нормальное развитие молочных желез,
3. нормальные размеры тела, редкое оволосение (или его отсутствие) лобка и подмышечных впадин,
4. наличие влагалища, длина которого может быть нормальной.

Концентрация тестостерона и гонадотропинов находится в нормальном диапазоне. Большинство девушек с этим синдромом обращаются к врачу в связи с отсутствием менархе или невозможностью полового акта. Характерным для этих пациенток является отсутствие волос на лобке и в подмышечных впадинах, пальпируемые в паху яички или рубцы после операции по поводу паховой грыжи.

## Синдром тестикулярной феминизации (полная резистентность к андрогенным гормонам)

---

Лечение аналогично лечению при синдроме МРКХ. Кроме того, при синдроме тестикулярной феминизации яички, расположенные в брюшной полости, подлежат удалению в связи с высоким риском их злокачественного перерождения (5%). Операцию выполняют эндоскопически не ранее 18—20 лет, когда полностью завершается процесс полового созревания.

# *Тактика при задержке полового развития*

---

При задержке телархе, начало которого должно соответствовать костному возрасту 12,5 года, признаки его появляются лишь после 14 лет. Этот возраст соответствует верхней границе диапазона, равного 2,5 среднего квадратичного отклонения от возрастной медианы.

Клинически различают две формы задержки полового развития: конституциональную и идиопатическую.

# *Конституциональная форма задержки полового развития*

---

При конституциональной форме речь идет о длительной задержке соматического и психического развития, при которой переход от детства к пубертатному периоду затягивается. Девочки с этой формой нарушения имеют меньшие размеры тела по сравнению со сверстницами, а костный возраст у них по сравнению с хронологическим задерживается. Динамика концентрации гормонов коррелирует не с хронологическим, а с костным возрастом. Лечение при этой форме не требуется. Прогноз благоприятный.

# Идиопатическая форма задержки полового развития

При этой форме развитие девочек до 12—13-летнего возраста происходит как у их сверстниц, однако после этого возраста подросткового скачка роста и появления телархе не происходит или они сильно запаздывают. При идиопатической форме речь идет о задержке начала полового созревания и растягивании во времени всех его стадий. Девочки с этой формой нарушения вначале имеют меньшие размеры тела, чем их сверстницы, однако в дальнейшем из-за позднего окостенения зон роста они опережают в росте своих сверстниц. В хронологическом анамнезе у них отмечается отчетливый перелом. При осмотре обнаруживают первые признаки эстрогенизации в виде появления шейной слизи. При УЗИ матка уменьшена в размерах по сравнению с возрастной нормой, однако эндометрий идентифицируется. Стимуляционная проба с прогестероном положительная. При ЗПР возможна семейная предрасположенность (часто выясняется, что ЗПР наблюдалась и у матери девочки). С другой стороны, ЗПР наблюдают и при нервной анорексии и булимии, а также у девочек, интенсивно занимающихся спортом, особенно если начало этих занятий пришлось на препубертатный период. Однако следует отметить, что задержка менархе в основном наблюдается при занятиях теми видами спорта, которые, помимо интенсивных нагрузок, требуют соблюдения жесткого режима, в том числе режима питания (спортивная и ритмическая гимнастика, бег на длинные дистанции), а также при занятиях балетом. Четких различий в клинической картине ЗПР, обусловленной указанными причинами, нет.

# *Тактика при инфантилизме (отсутствие полового развития)*

---

**При инфантилизме признаки полового развития отсутствуют до 15—16-летнего возраста, что бывает обусловлено недостаточной стимуляцией или отсутствием стимуляции функции яичников. Для уточнения характера нарушений необходимы дополнительные исследования:**

**определение уровня эстрадиола, пролактина, ТТГ, ИПФР-1 и белка, связывающего ИПФР, в крови;**

**проба с гонадолиберином (определение базаль-ного уровня ФСГ и ЛГ и их уровня через 25 и 40 мин после внутривенного введения 25 мкг гонадолиберина);**

**рентгенография черепа, при необходимости КТ и хромосомный анализ.**

**Причиной инфантилизма могут быть:**

- 1. первичная овариальная недостаточность при «чистой» и генетически обусловленной (хромосомные aberrации) дисгенезии гонад;**
- 2. овариальная недостаточность после лучевой и химиотерапии.**

# Первичная овариальная недостаточность

---

Для инфантилизма характерно значительное снижение концентрации эстрадиола (менее 15 пг/мл) и повышение концентрации ФСГ (более 25 мЕД/мл) в сыворотке крови. Низкий уровень эстрадиола обусловлен недостаточным его синтезом из-за отсутствия фолликулов и приводит к половому инфантилизму и отсутствию полового развития. Существуют различные клинические формы первичной овариальной недостаточности. Наиболее многочисленную группу представляют пациентки с дисгенезией гонад, обусловленной аномальным набором хромосом (отсутствие X-или Y-хромосомы). Однако дисгенезия гонад наблюдается также при полном женском наборе хромосом.

## Чистая дисгенезия гонад

*(с нормальными половыми хромосомами)*

---

Чистая дисгенезия гонад встречается как при хромосомном наборе 46,XX (редко), так и при 46,XY. Кроме того, возможны также смешанные асимметричные дисгенезии (45,X/46,XY).

Пациентки с **чистой дисгенезией гонад**, которая встречается с частотой 1:8000, имеют кариотип 46,XY.

Причиной этой формы дисгенезии является точковая мутация гена, кодирующего рецептор ФСГ (хромосома 2, аутосомно-рецессивный тип наследования). В большинстве случаев речь идет о полной овариальной недостаточности, а не о раннем функциональном истощении яичников.

# Чистая дисгенезия гонад

*(с нормальными половыми хромосомами)*

---

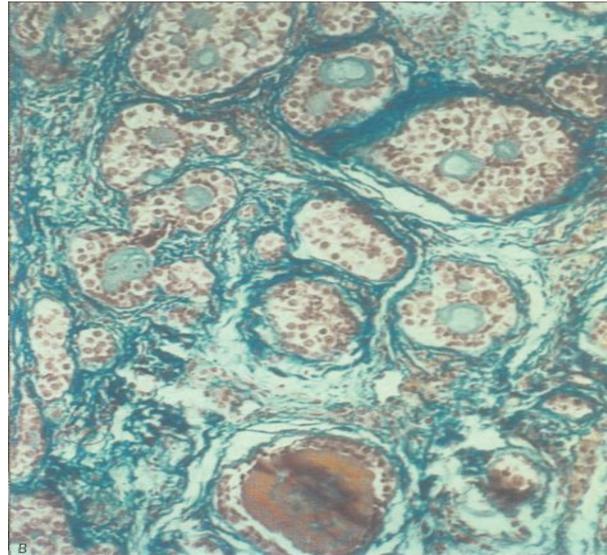
К основным признакам **чистой (мужской) дисгенезии гонад (синдром Суайера)**, относятся:

- кариотип 46,XY;
- первичная аменорея;
- половой инфантилизм;
- повышенный уровень гонадотропинов в крови (ФСГ более 25 мЕД/мл);
- нормальный или высокий рост.

При мозаичных формах дисгенезии с кариотипом 45,X и 46,XY отмечается малый рост и вирилизация гениталий. У некоторых девочек в ППС происходит гипертрофия клитора. Особенностью заболевания является частое развитие в дисгенетичных яичниках гонадобластомы и дисгерминомы. Поэтому после установления диагноза яичники подлежат как можно ранней экстирпации.

# Чистая дисгенезия гонад

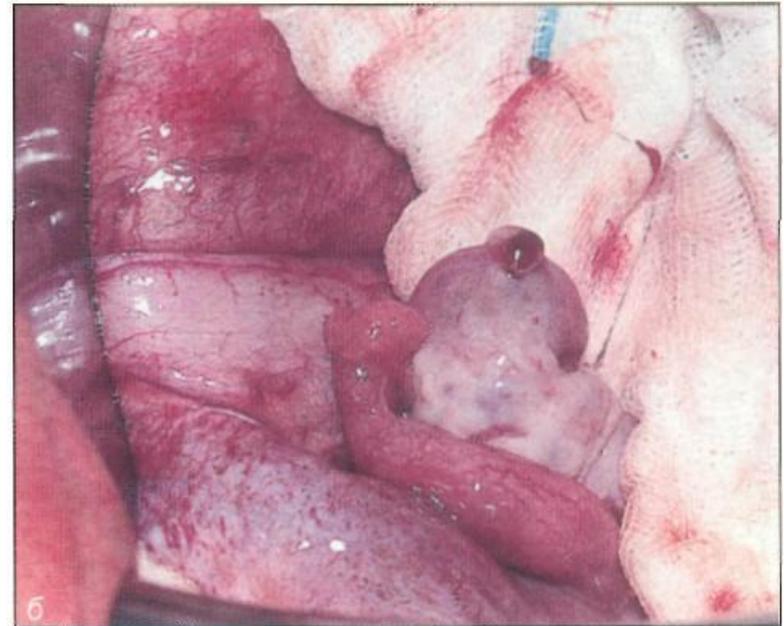
(с нормальными половыми хромосомами)



Дисгенезия гонад при кариотипе 46.XY (синдром Сайера).

о-девушка 15 лет 7 мес без признаков полового созревания (стадия В1, Р4 по Таннеру), рост нормальный; б - во время операции под маточной трубой обнаружено перитонизированное опухолевидное образование, которое при гистологическом исследовании оказалось гонадобластомой, Слева видна воронка маточной трубы с фимбриями, справа - уплощенная гипертрофированная матка.

# Чистая дисгенезия гонад (с нормальными половыми хромосомами)



Девушка 16 лет 6 мес с дисгенезией гонад при кариотипе 46.XY и дисгерминомой, а - на сонограммах видна солидная опухоль, Принимая во внимание генетический пол ребенка и сонографическую картину, заподозрили злокачественный характер опухоли; б - во время операции под маточной трубой обнаружена опухоль, которая при исследовании имела строение, напоминающее яичник. Диагноз: дисгерминома T1N1M0. Была выполнена также контролатеральная аднексэктомия, гомолатеральная лимфаденэктомия до уровня почечной ножки, Дополнительно проведена вначале химиотерапия, а затем лучевая терапия.

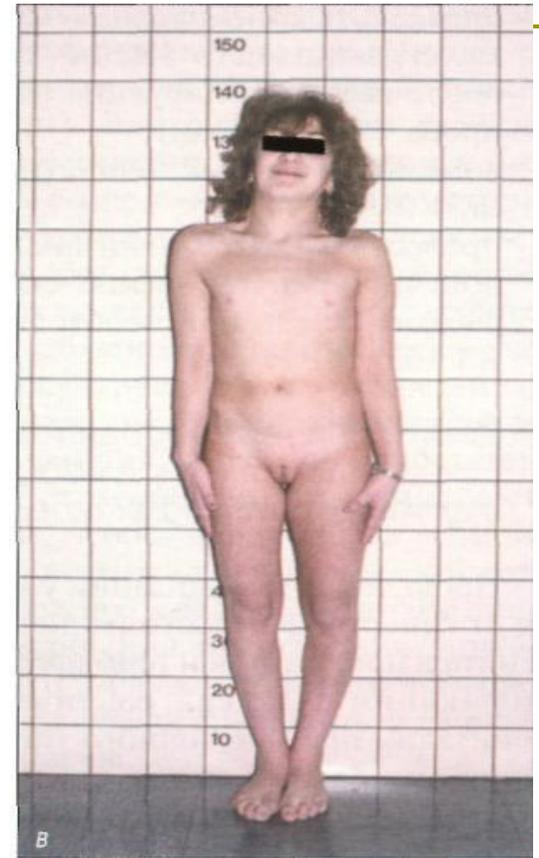
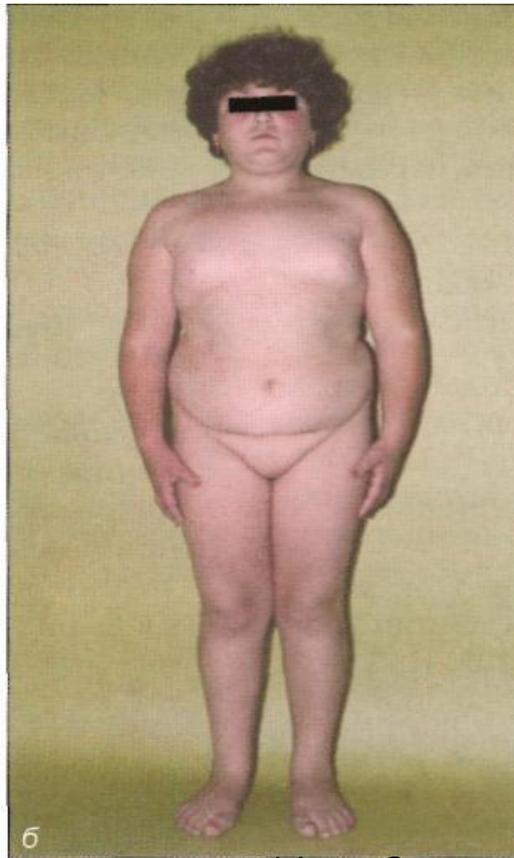
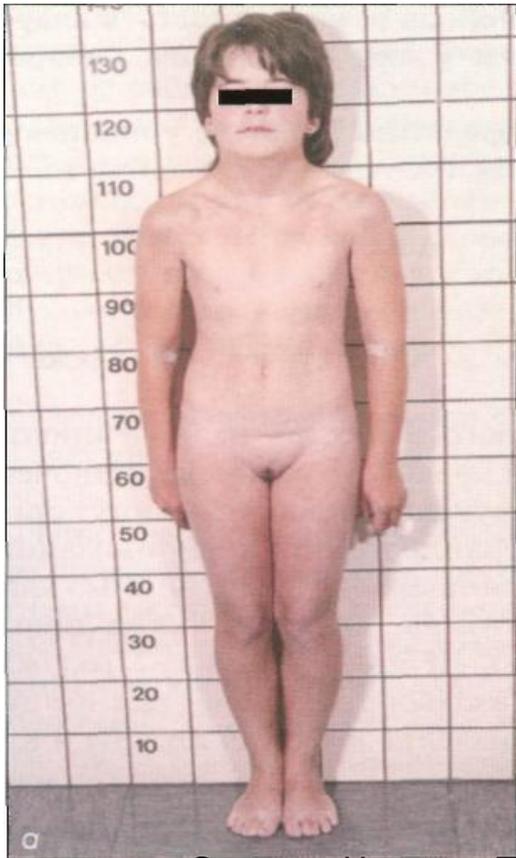
# *Синдром Шерешевского-Тернера*

---

Наиболее яркими клиническими признаками синдрома Ульриха-Тернера являются половой инфантилизм, малый рост, который обычно колеблется от 135 до 152 см, задержка костного возраста. Иногда наблюдаются также крыловидная складка (птеригий) на шее, бочкообразная грудная клетка, низко расположенная граница роста волос на затылке, вальгусная деформация локтевого сустава, дисплазия ногтей, пороки развития почек и сердца. Помимо случаев с типичной клинической картиной, встречаются также малосимптомные варианты заболевания. Наиболее частыми признаками, указывающими на синдром Ульриха-Тернера, являются первичная аменорея, отсутствие телархе, малый рост, короткая шея, низкая граница роста волос на затылке. У новорожденных с синдромом Ульриха-Тернера при гистологическом исследовании яичников обнаруживают широкий спектр изменений — от нормального строения с примордиальными фолликулами до соединительнотканного перерождения яичников, которые имеют форму тяжа. Поэтому развитие овариальной недостаточности объясняется быстрым регрессированием фолликулов, а не первичным отсутствием зародышевых клеток.

В основе заболевания лежит моносомия по X-хромосоме (утрата Y- или одной X-хромосомы, синдром XO). Существенное значение в диагностики имеет хромосомный анализ.

# Синдром Ульриха-Тернера



Синдром Ульриха-Тернера. а - девочка 14 лет 3 мес с типичными симптомами: карликовый рост, крыловидные кожные складки на шее, инфантилизм; б- 15-летняя девушка с малосимптомной формой синдрома Ульриха-Тернера и первичной аменореей. Длина тела 143 см, других характерных признаков синдрома нет. Уровень ФСГ в крови 66 мЕД/мл, эстрадиола - 33 пг/мл. Костный возраст 13,5 года, Ложное развитие молочных желез; в - 19-летняя девушка с малосимптомной формой синдрома Ульриха-Тернера: инфантилизм и карликовый рост,

# *Синдром Ульриха-Тернера*

Симптом Частота, %

---

Первичная аменорея	97
Отсутствие развития молочных желез	95
Малый рост	95
Короткая шея	76
Низкая граница роста волос на затылке	71
Гипо- или дисплазия ногтей	66
Пигментные невусы	62
Широкая грудная клетка	53
Вальгусная деформация локтевых суставов	52
Снижение слуха	48
Короткая IV пястная кость	47
Крыловидные складки на шее	46
Пороки развития почек и мочевых путей	39
Лимфедема	38
Высокое небо	36
Артериальная гипертензия	35
Эпикант	25
Снижение зрения	22
Пороки развития сердца (например, аортальный стеноз)	15
Пороки развития позвоночника	15

# *Тактика при карликовом росте*

## *(длина тела менее 135 см)*

---

**Причинами карликового роста, нередко сочетающегося с овариальной недостаточностью, бывают опухоли ЦНС (краниофарингиома, опухоли гипофиза или турецкого седла), перенесенный энцефалит, черепно-мозговая травма (сотрясение или ушиб головного мозга), хромосомные аномалии (синдром Ульриха-Тернера), гипофизарная недостаточность (после родовой травмы, особенно у детей, родившихся в тазовом предлежании или перенесших во время родов гипоксию, приведшую к гипопитуитаризму), а также изолированная гормональная недостаточность.**

**Для установления диагноза необходимо:**

- 1.определить концентрацию ФСГ, ИПФР-1, белка, связывающего ИПФР-3, и гормона роста после введения инсулина (гипогликемическая проба с инсулином);**
- 2.комбинированный тест стимуляции гипофиза;**
- 3.провести хромосомный анализ;**
- 4.получить рентгеновские снимки области турецкого седла, при необходимости выполнить КТ или МРТ.**

# *Тактика при гермафродитизме, сочетающемся с вирилизацией и другими признаками гиперандрогении*

---

**Проявления вирилизации у девушек колеблются от гипертрофии клитора до персистенции урогенитального синуса и гермафродитизма. По классификации Прадера различают 5 вариантов. Гениталии промежуточного типа, или вирильный синдром, распознаются сразу после рождения ребенка или в раннем детском возрасте, детей с этим синдромом следует тщательно обследовать для уточнения причины и проведения лечения.**

**К менее выраженным симптомам гиперандрогении относятся:**

- ▣ преждевременное пубархе (преждевременное адренархе);**
- ▣ гирсутизм (появление длинных волос на участках тела, на которых они обычно растут у мужчин, например на подбородке, щеках, верхней губе, в области грудины, вокруг сосков, а также нечеткая граница роста волос на лобке);** оволосение на руках и ногах обусловлено не андрогенами;
- ▣ угри, себорея;**
- ▣ малый рост, опережение костного возраста.**

---

## Вирилизация у девочек

- Вирилизацию и гениталии промежуточного типа обычно диагностируют и лечат в раннем детском возрасте при обязательном осмотре новорожденных, а также при дальнейших профилактических осмотрах. Иногда вирилизацию выявляют лишь после завершения ППС у девушек с женским типом гениталий. Причинами этих изменений бывают:
- **гиперандрогения** у лиц с женским набором хромосом;
- частичная или полная **резистентность к андрогенным** гормонам у лиц с мужским набором хромосом;
- **истинный гермафродитизм** (наличие у индивидуума как яичек, так и яичников,

---

## *Гиперандрогения у девочек*

Причины:

- АГС (более чем в 50% случаев, см. также с. 152);
- опухоли коркового вещества надпочечников. Иногда опухоли коркового вещества надпочечников, продуцирующие андрогены, могут стать причиной гиперандрогении и вирилизации. Характерным для таких опухолей, помимо клинических симптомов, является также повышенный уровень ДГЭАС (более 5—7 мкг/мл) и тестостерона в сыворотке крови; важное диагностическое значение имеет также УЗИ и КТ.

# *Истинный гермафродитизм*

---

При истинном гермафродитизме, который встречается довольно редко, больные имеют кариотип 46,XX или 46,XY, однако фенотип при этом бывает преимущественно женский. Диагноз можно поставить лишь на основе хромосомного анализа и гистологического исследования ткани яичек (яичников), полученной путем биопсии. Особенно велико значение **хромосомного анализа**. При мужском наборе хромосом всегда следует выяснить локализацию яичек. Ткани, иссекаемые во время операции по поводу паховой грыжи, подлежат обязательному гистологическому исследованию. Для обнаружения и удаления яичек прибегают к диагностической пельвископии, реже — лапаротомии.

# Лечение первичной аменореи

---

Лечение девочек с первичной аменореей должно быть направлено прежде всего на устранение ее причины.

# Лечение первичной аменореи

---

## ***Лечение первичной аменореи, вызванной опухолью***

- При опухолях ЦНС или гипофиза рассматривают вопрос о нейрохирургическом вмешательстве. При пролактиноме операция показана в тех случаях, когда опухоль превышает в диаметре 1 см и, распространяясь пара- или супраселлярно, выходит за пределы турецкого седла. Рекомендуется методика селективной трансфеноидальной аденомэктомии с оставлением неизменной части гипофиза. При доброкачественных опухолях яичников показано пельвископическое удаление опухоли с сохранением неизменной ткани яичника.

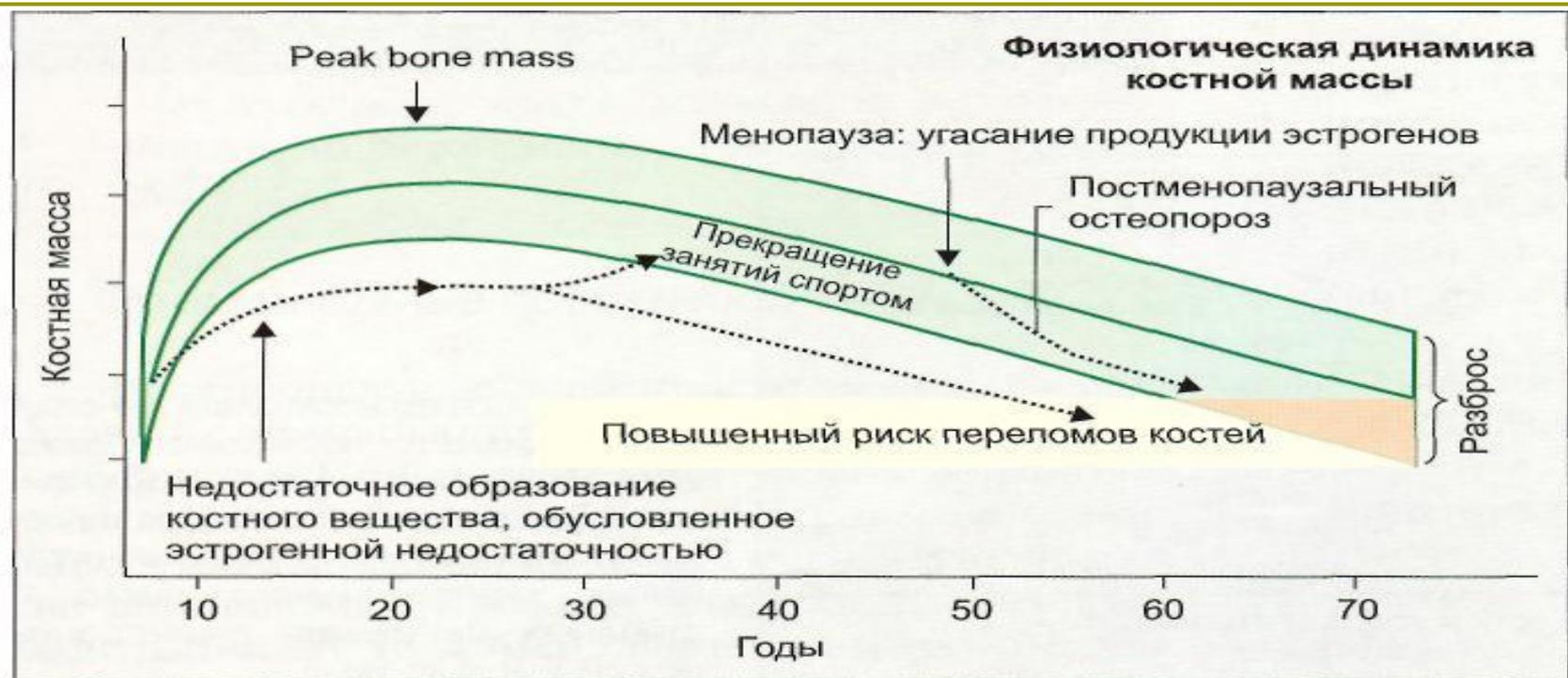
# Лечение первичной аменореи

---

## ***Эстроген-прогестагенная заместительная терапия***

- При овариальной недостаточности назначают циклическую терапию эстрогенами и прогестгенами (желательно производными прогестерона). Препараты этинилэстрадиола следует применять исключительно для контрацепции. Это положение основывается на многочисленных, в том числе новых, данных.

# Лечение первичной аменореи



Отдаленные последствия занятий спортом и аменорея. Схема, изображающая динамику плотности костной ткани в разные возрастные периоды. С началом пубертатного периода происходит созревание костной ткани, которая к 15-20 годам достигает максимальной плотности (peak bone mass). В дальнейшем происходит физиологический процесс уменьшения костной массы. У женщин с длительной эстрогенной недостаточностью костная масса существенно ниже по сравнению с таковой у женщин с нормальной продукцией эстрогенов,