

Половые дисфункции



Задержка полового развития

- Отсутствие вторичных половых признаков у детей, достигших верхнего возрастного предела нормального пубертата.
- **Классификация**
 1. функциональная задержка пубертата
 2. гипогонадотропный гипогонадизм
 3. гипергонадотропный гипогонадизм

- Мужским гипогонадизмом называют клинический и/или лабораторный синдром, который является результатом недостаточной функции яичек.
- Однако классическим мужским гипогонадизмом принято считать устойчивую недостаточность образования тестостерона в клетках Лейдига или недостаточность его биологического действия с развитием специфического клинического синдрома.

Яички



Двойная функция:

- Экзокринная (сперматогенез)
- Эндокринная (гормонообразование)

Огромная репродуктивная активность

- 10-20 млн гамет в день

50% объема – семенные канальцы



SCHERING
making medicine work

Роль тестостерона для организма мужчины

Наиболее важный эндогенный половой гормон в мужском организме

Секреция в основном происходит в яичках

Действует непосредственно или с помощью метаболитов

Функции

- Андрогенные
- Анаболические
- Антигонадотропные
- Репродуктивные
- Психофизиологические
- Гемопозз

**Гонадотропные
гормоны**



Первичный врожденный гипогонадизм

первичная тестикулярная
недостаточность

Причина:

1. Врожденная аномалия - анорхизм.

Клинические проявления

При рождении:

- половой член значительно уменьшен, пещеристые тела недоразвиты, головка уменьшена
- мошонка недоразвита или отсутствует
- яички отсутствуют

- В подростковом периоде
- формируется «евнухоидный» тип скелета с длинными конечностями
- отсутствует или снижено оволосение по мужскому типу
- гинекомастия - увеличение молочных желез
- масса тела повышена

Диагностика

- Отсутствие яичек при пальпации и УЗИ мошонки, измерение уровня мужских половых гормонов в крови, генетическое исследование.

Лечение

- Постоянное введение мужских половых гормонов на протяжении всей жизни пациента начиная с подросткового возраста

Прогноз

- При своевременном лечении возможно увеличение размеров полового члена, развитие вторичных мужских половых признаков, увеличение силы мышц.

Вторичный врожденный гипогонадизм

- **Причины:**

Нарушения функции расположенных в головном мозге гипоталамуса и гипофиза - регуляторов эндокринной продукции:

- синдром Каллменна (Кальмана)
- синдром Паскуалини
- краниофарингеома
- синдром Прадера-Вилли
- синдром Мэддока

Наиболее распространенные формы гипогонадизма и патологические процессы, при которых диагностируется гипогонадизм:

- **Синдром Клайнфелтера** - наиболее частая врожденная форма первичного гипогонадизма, встречается примерно у 0,1-0,2% родившихся живыми младенцев мужского пола.
- Среди **мужчин с переломом костей тазобедренного сустава** у 80% больных была отмечена низкая концентрация тестостерона. Действительно, наиболее частой вторичной причиной **остеопороза** у мужчин является гипогонадизм.
- **Бесплодие** - симптом, отмечаемый при мужском гипогонадизме, встречается у 5-10% больных. Считается, что от 40 до 60% всех случаев мужского бесплодия объясняется гипогонадизмом.
- **Эректильная дисфункция** - эндокринные нарушения, в основном гипогонадизм, ответственны за 5-35% случаев мужского бесплодия в выбранных популяциях.

Синдром Клайнфелтера

- **или дисгене́зия семенных канальцев** (нарушение развития семенных канальцев). В 1942 году был описан Клайнфельтером как сочетание евнухоидизма, гинекомастии, маленьких яичек, отсутствия выделения спермы и усиленной секреции фолликулостимулирующего гормона.

- Это заболевание вызвано врожденной аномалией половых хромосом, при которой у пациента имеется одна лишняя X-хромосома, реже лишних X-хромосом бывает несколько. В норме нормальный набор половых хромосом у мужчин описывается как XY.



Клиника

Расстройства сексуальной функции:

- снижение либидо
- эректильная дисфункция
- расстройства оргазма
- расстройства эякуляции
- снижение фертильности эякулята

Вегетососудистые расстройства:

- внезапная гиперемия лица, шеи, верхней части туловища
- чувство жара ("приливы")
- колебания уровня артериального давления
- кардиалгии
- головокружение
- чувство нехватки воздуха

Психоэмоциональные расстройства:

- повышенная раздражительность
- быстрая утомляемость
- ослабления памяти и внимания
- бессонница
- депрессивные состояния
- снижение общего самочувствия и работоспособности

Соматические расстройства:

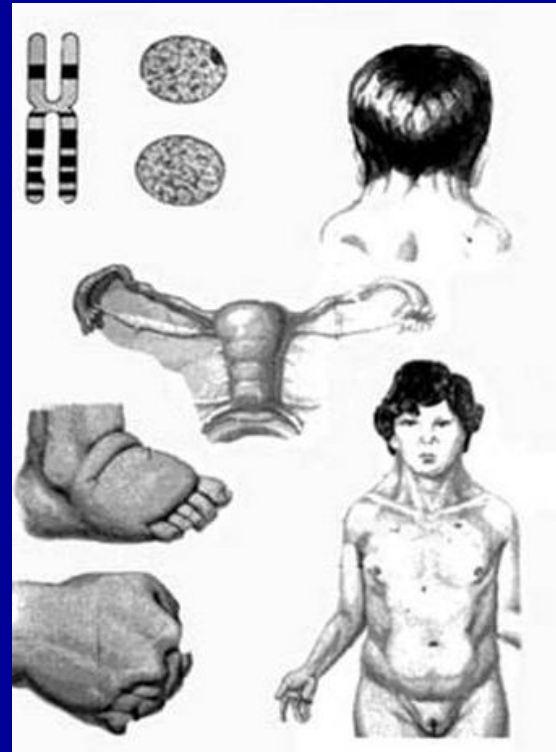
- уменьшение количества мышечной массы и силы
- увеличение количества жировой ткани
- снижение плотности костной ткани
- гинекомастия
- появление или нарастание выраженности висцерального ожирения
- уменьшение количества волос на лице и теле
- истончение и атрофия кожи

Лечение

- Проводят заместительную терапию андрогенами (сустанон, тестэнат). Вначале назначаются большие дозы, при достижении положительного эффекта, дозу снижают. Бесплодие у таких больных неизлечимо.

Синдром Шерешевского Тернера

- Хромосомная болезнь, сопровождающаяся характерными аномалиями физического развития, низкорослостью и половым инфантилизмом



- Впервые эта болезнь как наследственная была описана в 1925 г. Н. А. Шерешевским, который считал, что она обусловлена недоразвитием половых желез и передней доли гипофиза и сочетается с врожденными пороками внутреннего развития.
- В 1938 г. Тернер выделил характерную для этого симптомокомплекса триаду симптомов: половой инфантилизм, кожные крыловидные складки на боковых поверхностях шеи и деформацию локтевых суставов.
- В России этот синдром принято называть синдромом Шерешевского — Тернера.

- Для доношенных новорожденных характерна малая длина (42—48 см) и масса тела (2500—2800 г и менее). Характерными признаками синдрома Тернера при рождении являются избыток кожи на шее и другие пороки развития, особенно костно-суставной и сердечно-сосудистой систем, «лицо сфинкса», лимфостаз (застой лимфы, клинически проявляющийся крупными отеками). Для новорожденного характерны общее беспокойство, нарушение сосательного рефлекса, срыгивание фонтаном, рвота





Рисунок 13. Больная 14 лет.
Синдром Шерешевского-Тернера.
Крыловидные складки на
шее "голова сфинкса"

- В раннем возрасте у части больных отмечают задержку психического и речевого развития, что свидетельствует о патологии развития нервной системы. Наиболее характерным признаком является низкорослость. Рост больных не превышает 135—145 см, масса тела часто избыточна.

Патологические признаки по частоте встречаемости распределяются следующим образом:

- низкорослость (98 %),
- общая диспластичность (неправильное телосложение) (92 %),
- бочкообразная грудная клетка (75 %),
- укорочение шеи (63 %),
- низкий рост волос на шее (57 %),
- высокое «готическое» нёбо (56 %),
- крыловидные складки кожи в области шеи (46 %),
- деформация ушных раковин (46 %),
- укорочение метакарпальных и метатарзальных костей и аплазия фаланг (46 %),
- деформация локтевых суставов (36 %),
- множественные пигментные родинки (35 %),
- лимфостаз (24 %),
- пороки сердца и крупных сосудов (22 %),
- повышенное артериальное давление (17 %).



Симптомы	Частота встречаемости, %
Низкий рост	97
Первичная аменорея	96
Стерильность	70
Лимфатический отек кистей и стоп при рождении	40
Крыловидные складки на шее	53
Пороки сердца	20
Пороки развития почек	40
Умственная отсталость	18
Высокое небо	45
Широкая грудная клетка, часто с деформацией	40
Cubitus valgus	48
Снижение слуха	53

Половое недоразвитие при синдроме Тернера отличается определенным своеобразием.

- Нередкими признаками являются геродермия (патологическая атрофия кожи, напоминающая старческую) и мошонкообразный вид больших половых губ
- высокая промежность,
- недоразвитие малых половых губ , девственной плевы и клитора,
- воронкообразный вход во влагалище,
- молочные железы у большинства больных не развиты, соски низко расположены,
- вторичное оволосение появляется спонтанно и бывает скудным,
- матка недоразвита,
- половые железы не развиты и представлены обычно соединительной тканью.

лечение

1. Соматотропин (рекомбинантный ГР является методом выбора в терапии низкорослости
2. Главным видом терапии больных является эстрогенизация (назначение женских половых гормонов), которую следует проводить с 14-16 лет. Лечение приводит к феминизации телосложения, развитию женских вторичных половых признаков, улучшает трофику (питание) половых путей, уменьшает повышенную активность гипоталамо-гипофизарной системы. Лечение следует проводить в течение всего детородного возраста больных.

При синдроме Тернера у мужчин применяется заместительная терапия мужскими половыми гормонами.

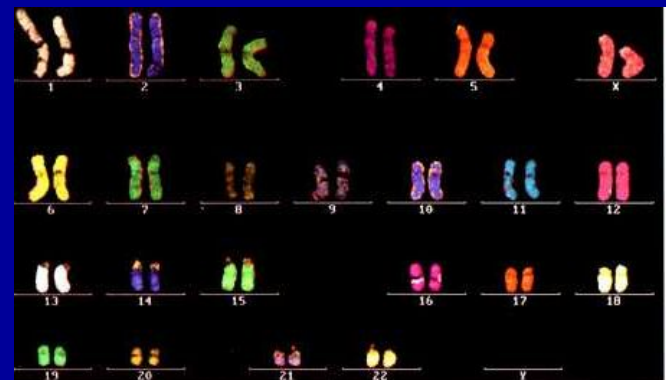


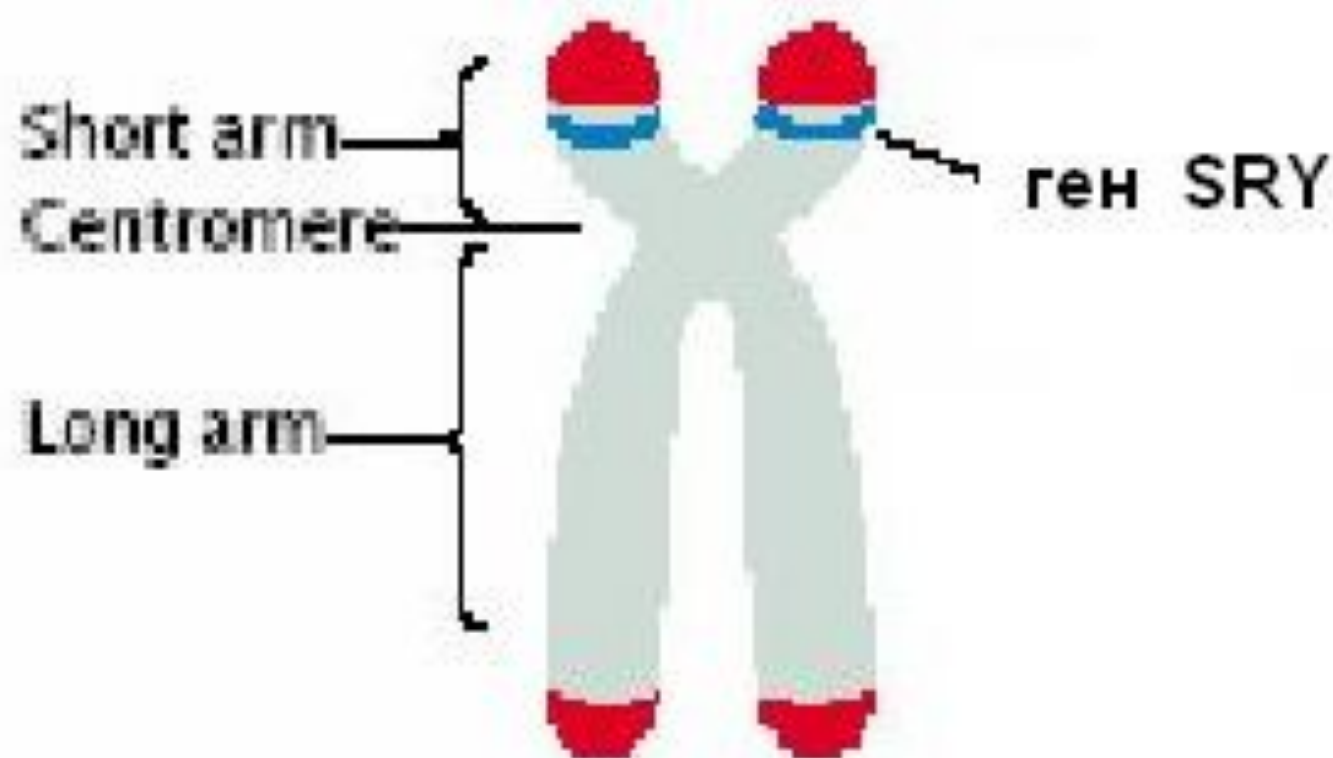
диагностика

- Диагностический поиск
- Анамнез (характер пубертата у родителей, специфические симптомы)
- Осмотр (рост, вес, костный возраст, пропорции тела, половое развитие, гинекомастия)

диагностика

- Исследования: (антропометрия, оценка полового развития по шкале Tanner, костный возраст (Ро-графия левой кисти и запястья), кариотипирование, определение базального уровня ЛГ, ФСГ, тестостерона, эстрадиола, проба с аналогом гонадотропин-релизинг гормоном





Положение гена на Y-хромосоме мыши

Ген SRY контролирует развитие по мужскому типу

диагностика

- Лабораторные исследования:
 - определение ночной секреции ЛГ,
 - суммарной экскреции ЛГ с мочой,
 - исследование тиреоидных гормонов,
 - кортизола, пролактина



диагностика

- Функциональные тесты:
стимуляция секреции пролактина,
стимуляция секреции соматотропина,
тест с хорионическим гонадотропином у
мальчиков.

диагностика

- Инструментальные исследования:
рентгенография черепа, КТ и МРТ
головного мозга, УЗИ органов малого таза,
офтальмологическое исследование

