



Кафедра акушерства и гинекологии №1

Основы детской гинекологии



План лекции

- * 1. Развитие женских половых органов
- * 2. Периоды развития женского организма
- * 3. Нарушения полового развития.

Классификация

- * 4. Преждевременное половое развитие
- * 5. Задержка полового развития
- * 6. Отсутствие полового развития
- * 7. Пороки развития половых органов

Гинекология детского и подросткового возраста –

- * раздел гинекологии, изучающий проблемы диагностики, лечения и профилактики различных заболеваний женской половой сферы в детском и подростковом возрасте.
- * В настоящее время специалисты – детские гинекологи оказывают профилактическую и лечебную помощь девочкам и девушкам, как в условиях поликлиники, так и в условиях стационара.

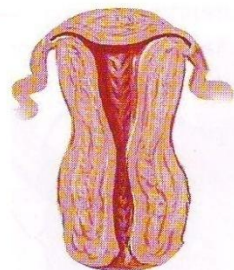
Развитие матки

- * Размеры матки в 1-ый год жизни девочки уменьшаются
- * Длина ее - 2,5 см, масса 2,5 г
- * Только к 6 годам вес матки такой же, как у новорожденной
- * Изменяются соотношения шейки и тела матки - к концу первого года 2:1, а к 8 годам 1,4:1
- * К 3-4 годам матка опускается в малый таз.

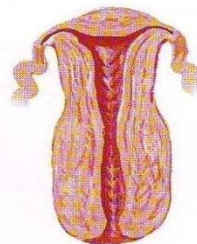
Развитие матки

- * Рост матки начинается с 8 лет, но особенно интенсивно процесс проходит в возрасте 10-11 лет
- * В 12-13 лет появляется угол между шейкой матки и телом матки
- * Матка занимает физиологическое положение в малом тазу, соотношение шейки матки к телу матки – 1:3

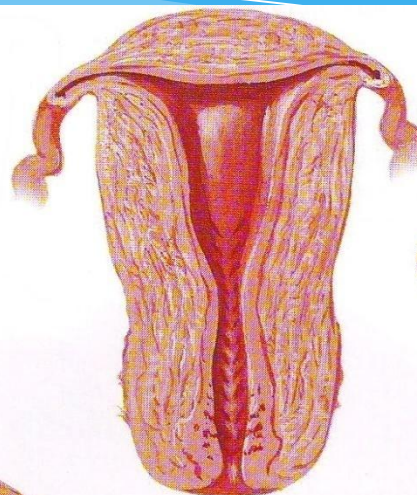
Развитие матки



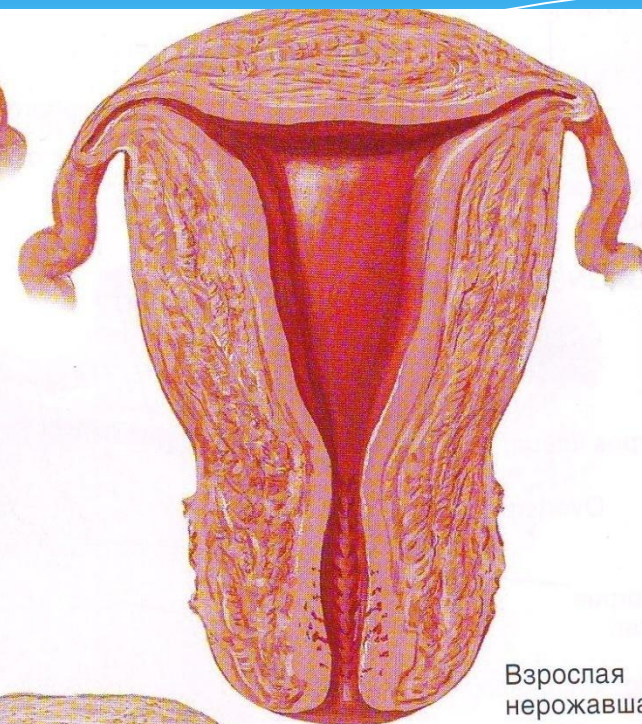
Новорождённая



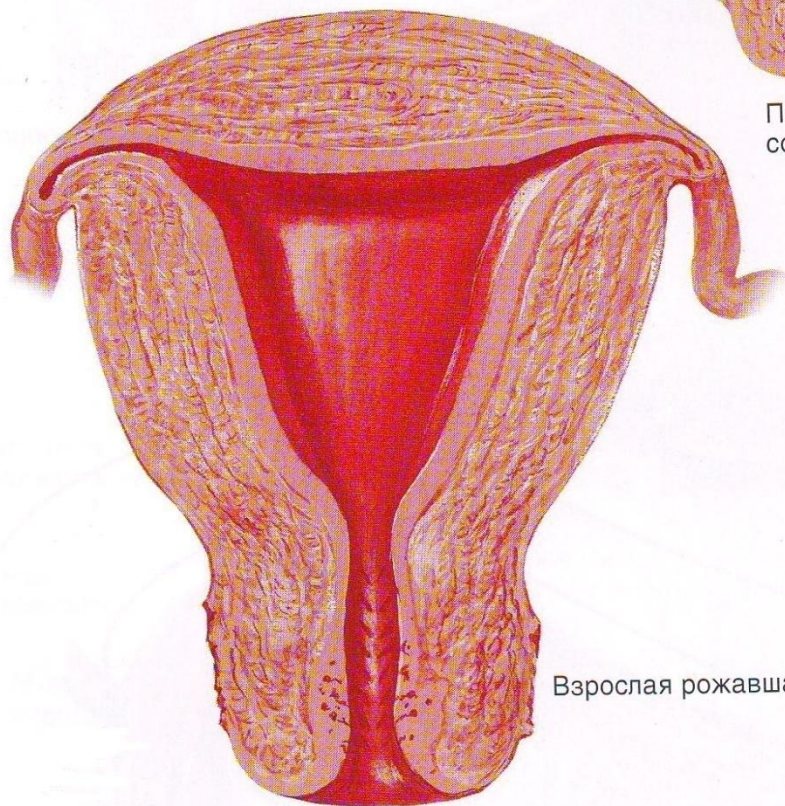
4 года



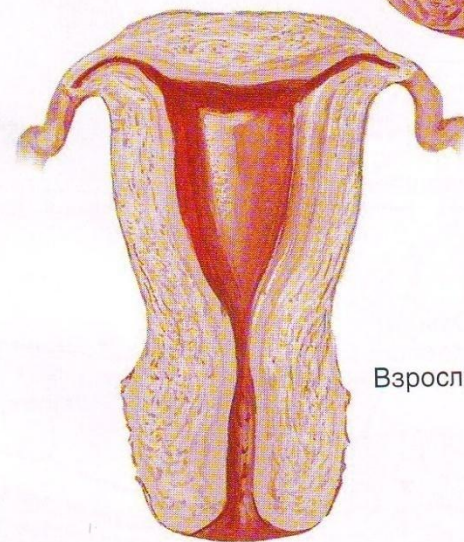
Период полового
созревания



Взрослая
нерожавшая
матка



Взрослая рожавшая



Взрослая (постменопауза)

Период детства

Период гормонального покоя,
или «нейтральный» период до 6-7 лет.

- * В этот период жизни продукция гормонов незначительна.
- * Половые различия у детей по внешнему виду незначительны.
- * Гипоталамо-гипофизарная система в этот период незрелая, что проявляется высокой чувствительностью аденогипофиза и гипоталамуса к малым количествам эстрадиола.
- * В этом периоде фолликулы не функционируют, вступают в стадию покоя, т.е. к моменту рождения деление половых клеток полностью блокируется.

Период полового созревания (пубертатный) с 8 до 17 лет

- * В этот период происходит постепенное созревание репродуктивной системы:
- * заканчивается физическое развитие
- * происходит скачок роста
- * окостенение зон роста трубчатых костей
- * формируется телосложение по женскому типу.
- * Половое созревание происходит в строго определенной последовательности.

Препубертатный период (8-9 лет)

- * К 8-ми годам жизни (к окончанию периода детства) сформированы все 5 уровней гипоталамо-гипофизарно-яичниковой системы, активность которой регулируется по принципу отрицательной обратной связи.
- * В гипоталамусе имеет место незначительное образование ГнРГ, ациклические выбросы ЛГ, ФСГ.
- * Секреция эстрогенов низкая, созревание фолликулов происходит редко и бессимптомно.
- Происходит скачок роста
- Появляются первые признаки феминизации (округляются бедра)
- Формируется женский таз (8-9 лет)

II фаза пубертатного периода (10-13 лет)

- * В этот период секреция ГнРГ приобретает ритмический характер, усиливается синтез гонадотропинов (ЛГ, ФСГ), что стимулирует синтез эстрогенов в яичниках.
- * Увеличиваются молочные железы – **телархе** (10-11 лет)
- * Начинается оволосение лона - **пубархе** (10-12 лет)
- * Появляется первая менструация – **менархе** (13-14 лет), что завершает первую фазу пубертатного периода



Половое созревание происходит в строго определенной последовательности (телархе, пубархе, менархе, аксилярхе).

Начало пубертатного периода (14-17 лет)

- * Устанавливается циклический характер выделения ГнРГ (цирхоральный).
- * В ответ увеличивается выработка ЛГ и ФСГ, что приводит к усилению синтеза эстрогенов в яичниках. Формируется механизм положительной обратной связи.
- * Молочные железы и половое оволосение завершают свое развитие.

II фаза пубертатного периода (14-17 лет)

- ☐ Последним завершается оволосение подмышечных впадин – **аксилярхе** (14-18 лет)
- ☐ Окончательно формируется женский таз
- ☐ Первые менструальные циклы нередко ановуляторные
- ☐ К окончанию пубертатного периода менструальный цикл приобретает овуляторный характер

Классификация нарушений полового развития:

* I. Преждевременное половое развитие (ППР):

1. Изосексуальное (по женскому типу)

- Истинное (центральное, конституциональное)
- Ложное (периферическое: феминизирующие опухоли яичников, фолликулярные опухоли яичников)

2. Гетеросексуальное (по мужскому типу):

- Простая вирилизирующая форма АГС
- Вирилизирующие опухоли яичников или надпочечников

Классификация нарушений полового развития:

* II. Задержка полового развития

- Конституциональная
- Церебральная

III. Отсутствие полового развития

- Дисгенезия гонад (отсутствие функционально-активной ткани гонад)

* IV. Пороки развития половых органов

- Пороки развития влагалища и матки

Преждевременное половое развитие

- * **Изосексуальный тип** - появление вторичных половых признаков (ВПП) и менструаций у девочек в возрасте до 8 лет, при котором различают 2 формы (истинная и ложная).
- * **Истинное ППР изосексуального типа (центральная форма)**
- * В процесс вовлекаются гипофизотропные структуры гипоталамуса, в которых начинается преждевременная секреция рилизинг-гормонов, стимулирующая образование и выделение гонадотропинов гипофизом. Это в свою очередь вызывает созревание фолликулов, усиление секреции эстрогенов в яичниках.
- * Церебральная патология у девочек с ППР может иметь **органический** (частота не более 5-6%) и **функциональный** характер.

Истинное ППР изосексуального типа (центральная форма)

Различают 2 формы:

- * **Полная форма** – у девочки до 8 лет имеются все вторичные признаки и менструации.
- * Последовательность появления и развития вторичных половых признаков и наступления менархе не отличается от таковых при физиологическом половом созревании
- * Темп развития вторичных половых признаков значительно ускорен

Истинное ППР изосексуального типа (центральная форма)

- * Физическое развитие ускорено, при этом темп окостенения эпифизарных зон роста трубчатых костей опережает темп роста (специфическое телосложение – рост 150-155 см, относительно короткие руки и ноги при длинном туловище)
- * Костный возраст (биологический) резко опережает календарный
- * Менархе наступает после появления на рентгенограмме гороховидной кости у головки первой пястной кости

Истинное ППР изосексуального типа (центральная форма)

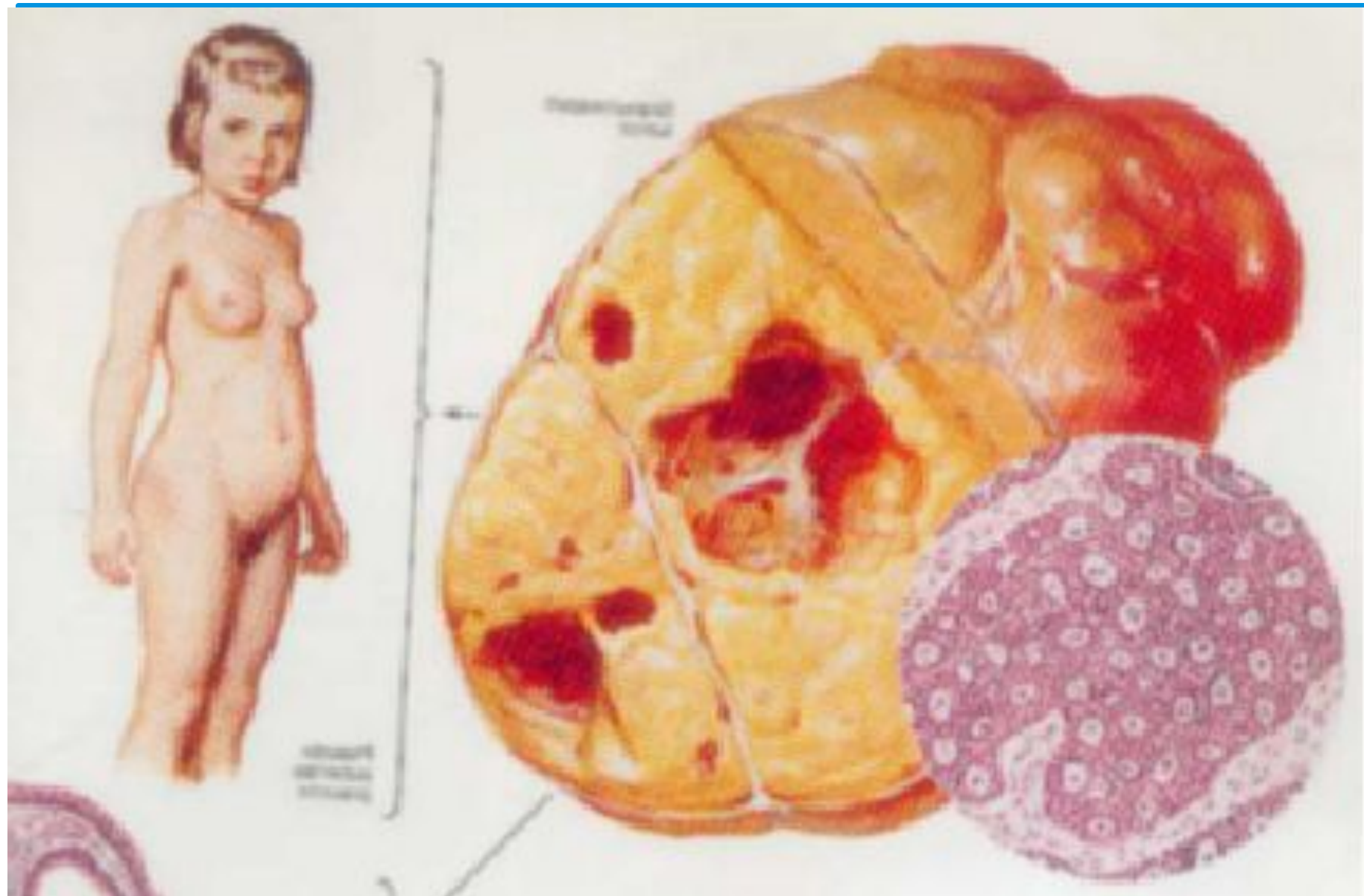
- * **Неполная форма** – наличие хотя бы одного из вторичных половых признаков при отсутствии менструации (преждевременное развитие молочных желез – телархе; изолированное развитие полового оволосения -адренархе).
- * Ускоренное физическое развитие
- * Скорость роста трубчатых костей и скорость окостенения их эпифизов совпадают (в репродуктивном периоде рост и телосложение не отличается от здоровых женщин)
- * Темп полового развития удлиннен
- * Менархе наступает в 10-11 лет

Ложное ППР изосексуального типа (периферическая форма)

- * Гипоталамус и гипофиз остаются незрелыми и не выделяют релизинг-гормоны и гонадотропные гормоны (поэтому эта форма называется ложной)
- Обусловлено секрецией половых гормонов опухолевой тканью яичников
- ППР вызывают гранулезоклеточные и гранулезотеклоклеточные опухоли яичников, а также тератобластомы и хорионэпителиомы.

Ложное ППР изосексуального типа (периферическая форма)

- Первый симптом - менструалоподобные выделения ациклического характера при слабо развитых вторичных половых признаках.
- Отмечается утолщение девственной плевы, слизистой оболочки влагалища, скопление цервикальной слизи в наружном зеве шейки матки, появляется угол между телом и шейкой матки.
- Длина, масса тела, костный возраст не превышают нормативы календарного возраста.



Диагностика ППР изосексуального типа

- * **Анамнез**
- * **Объективный осмотр**
- * **УЗИ органов малого таза**
- * **Лапароскопия - при сомнительных данных УЗИ**
- * **Неврологическое обследование с применением ЭЭГ, КТ и МРТ головного мозга**
- * **Определение концентрации гонадотропинов в сыворотке крови**
- * **Проведение тестов функциональной диагностики (ТФД)**
- * **Определение костного возраста (рентгенография костей рук и черепа)**

Лечение ППР изосексуального типа

- * Лечение основной патологии, вызвавшей ППР
- * При центральной форме - торможение процесса ППР (назначение агонистов гонадотропин рилизинг-гормона до 8 лет)
- * При периферической форме – хирургическое лечение при наличии опухолей яичника

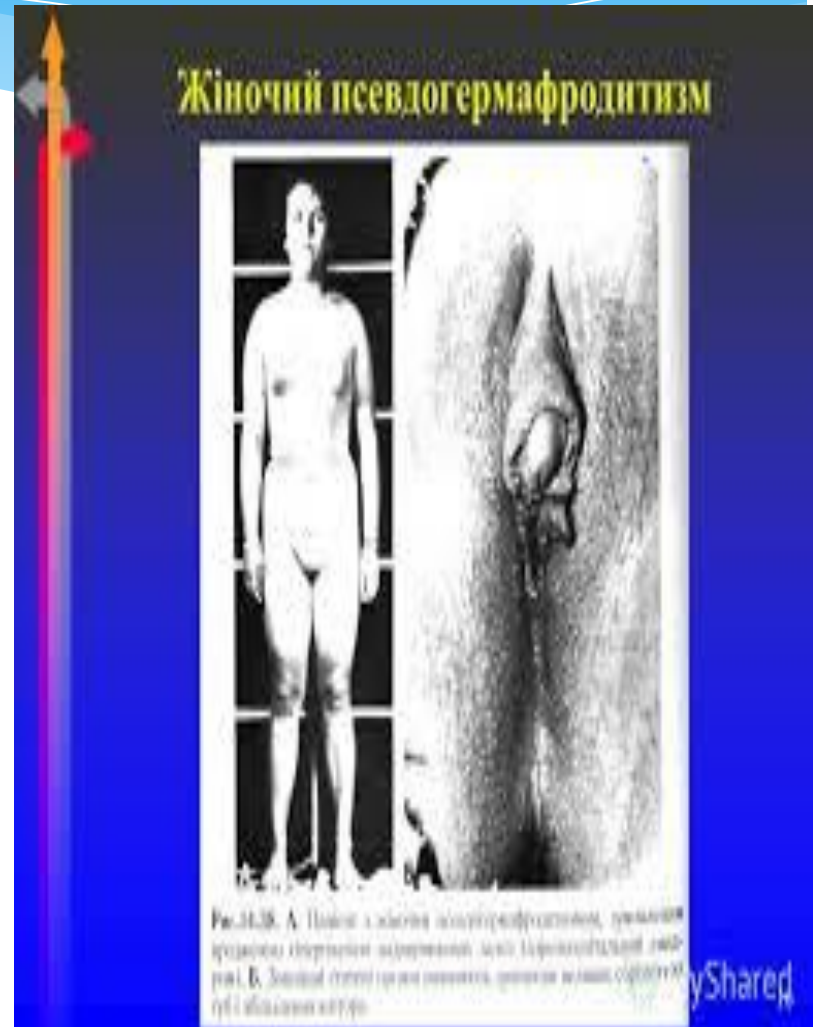
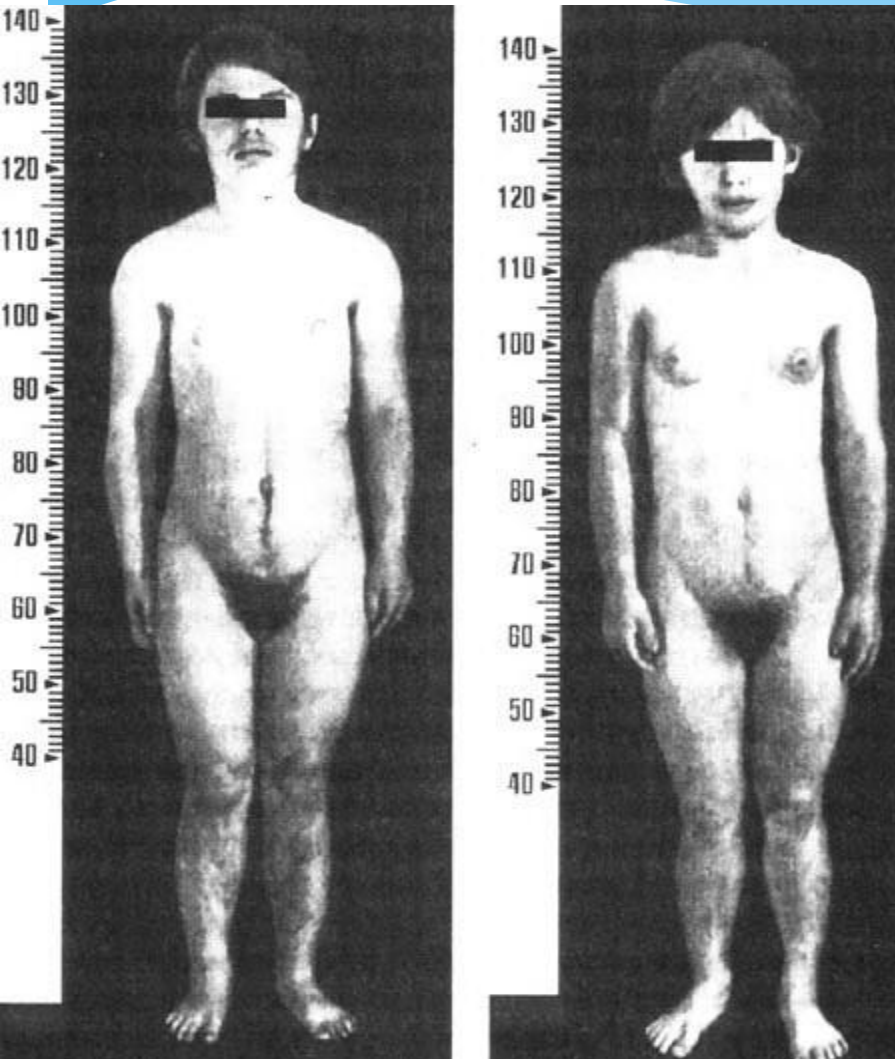
ППР гетеросексуального типа

- * Характеризуется появлением признаков полового созревания противоположного (мужского) пола у девочек до 8 лет
- * Обусловлено **адреногенитальным синдромом** – гиперплазией надпочечников и врожденным дефицитом ферментных систем, участвующих в синтезе стероидных гормонов надпочечников (С21-гидроксилазы) (ВДКН) или **вирилизирующей опухолью яичников или надпочечников.**

Клиническая картина ППР гетеросексуального типа

- * Врожденная форма АГС – ложный женский гермафродитизм
- * В возрасте 3-5 лет развивается ППР по мужскому типу: вирильный гипертрихоз, в 8-10 лет – стержневые волосы на верхней губе и подбородке, «бакенбарды».
- * Гиперандрогения способствует:
 - развитию мышечной и костной ткани по мужскому типу
 - АГС к 10-12 годам длина тела достигает 150-155 см, дети уже не растут более, так как происходит окостенение зон роста костей
 - Внешний вид таких детей как «маленькие Геркулесы».

ППР по гетеросексуальному типу



Диагностика ППР гетеросексуального типа

- * Рентгенография или томография надпочечников
- * Повышено содержание 17-КС в моче, тестостерона, 17- ОНП, ДЭА-С в крови
- * Проба с глюкокортикоидами – уменьшение 17-КС в моче, тестостерона, 17- ОНП, ДЭА-С в крови

Лечение ППР гетеросексуального типа

- * Назначаются глюкокортикоиды пожизненно, дозировка подбирается в зависимости от возраста под контролем содержания 17-КС в моче и ДЭА-С и 17 - ОНП в крови.
- * При грубой вирилизации наружных половых органов производят оперативное лечение (удаление пенисообразного клитора, рассечение уrogenитального синуса и

Вирилизирующие опухоли яичников или надпочечников

- * Интенсивность развития вирильной симптоматики зависит от скорости роста опухоли
- * Проба с глюкокортикоидами - отрицательная
- * Одностороннее увеличение надпочечника при КТ, МРТ

Лечение - оперативное

Задержка полового развития

- * Характеризуется недоразвитием вторичных половых признаков, их отсутствием и/или редкими нерегулярными менструациями в возрасте 16 лет и старше.
- * **Конституциональная форма задержки полового развития:**
 - * Генетически обусловлена
 - * Пубертатный период сдвинут по времени на более поздние сроки: развитие молочных желез (телархе), полового оволосения (пубархе) и менархе начинается в возрасте старше 16 лет

Задержка полового развития

- * Костный (биологический) возраст отстает от календарного на 2-4 года
- * Лечение не требуется
- * **Церебральная форма ЗПР:**
- * Характеризуется нарушением
- * функции гипоталамо-гипофизар-
- * ной системы функционального,
- * генетического или органическо-
- * го характера.



Клиническая картина ЗПР

- * Наблюдается недостаточное развитие вторичных половых признаков
- * Характерно евнухоидное телосложение – удлинение рук и ног, относительно короткое туловище, уменьшение поперечных размеров таза
- * хронологический возраст опережает биологический (костный)
- * гипоплазия половых органов (выраженный половой инфантилизм)
- * яичники сформированы правильно, но нормального процесса фолликулогенеза и овуляции в них не происходит.

Диагностика ЗПР

- * Анамнез
- * Осмотр – особенность телосложения, половых органов, развитие ВПП
- * ЭЭГ, КТ и МРТ головного мозга
- * Рентгенография черепа и турецкого седла
- * Определение цветовых полей зрения и глазного дна
- * УЗИ органов малого таза
- * Лапароскопия с биопсией гонад
- * Гормональные исследования

Лечение ЗПР

- * Проводится совместно с невропатологом, психиатром – нормализация функции диэнцефальной области
- * Заместительная терапия препаратами половых гормонов в циклическом режиме, гонадотропными препаратами
- * Полноценная диета
- * Витаминотерапия (группы В, С, Е).

Отсутствие полового развития

- * Характеризуется отсутствием менархе, вторичных половых признаков в возрасте 16 лет и старше.

Этиология:

- * Дисгенезия гонад - порок развития, при котором отсутствует функционально активная гормонопродуцирующая ткань яичников, вместо яичников отмечаются соединительнотканые тяжи
- * Также возникает у девочек, которым по каким-либо показаниям было произведено удаление яичников в возрасте до 8-10 лет.

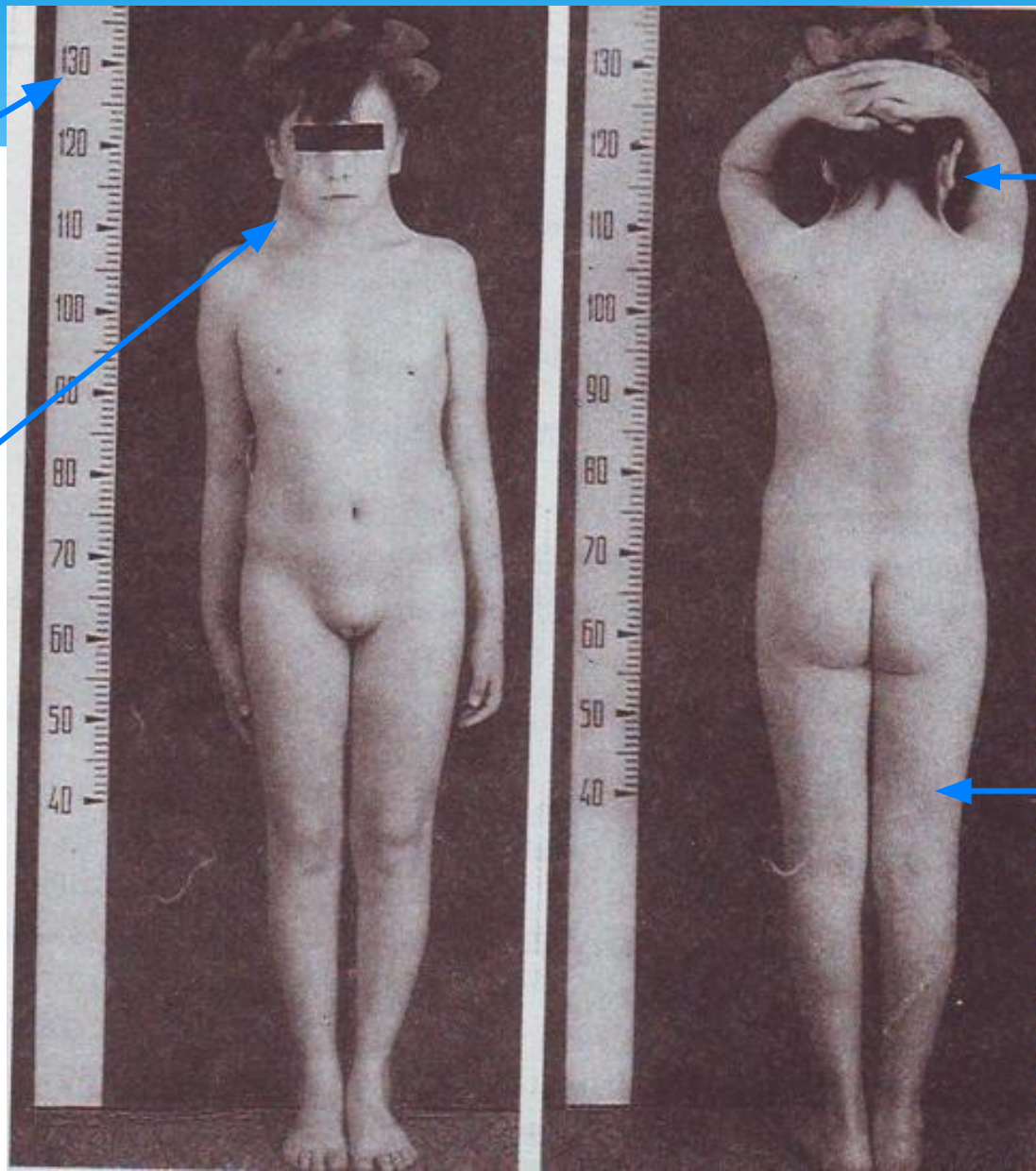
Типичная форма дисгенезии гонад (синдром Шерешевского-Тернера)

- * Аменорея,
- * низкий рост (не выше 150 см),
- * укорочение нижней части,
- * низкое расположение ушных раковин,
- * низкая граница роста волос,
- * короткая шея,
- * пороки развития внутренних половых и других органов,
- * ВПП – отсутствуют или слабо выражены,
- * гипоплазия больших и малых половых губ, матки, узкое влагалище, яичники не определяются,
- * кариотип 45 XO
- * **Лечение:** Заместительная гормональная терапия

Синдром Шерешевского –Тернера (45 XO)

низкий рост
(выше 150 см)

короткая шея



низкое
расположение
ушных раковин

укорочение
нижней части

Пороки развития половых органов (влагалища и матки)

Атрезия гимена - отсутствие естественного отверстия в девственной плеве.

Проявляется в период полового созревания, когда выявляется отсутствие менструаций.

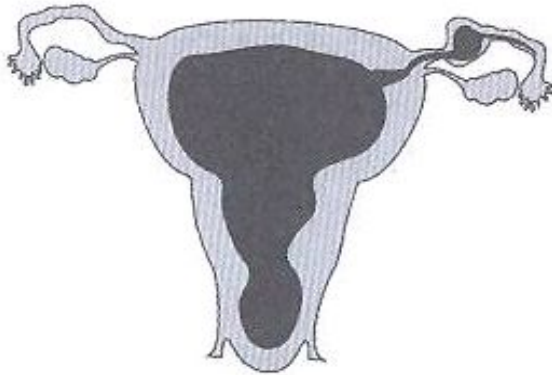
Менструальная кровь, скапливаясь во влагалище, растягивает его стенки, возникают гематокольпос, гематометра, гематосальпинкс.

Атрезия гимена

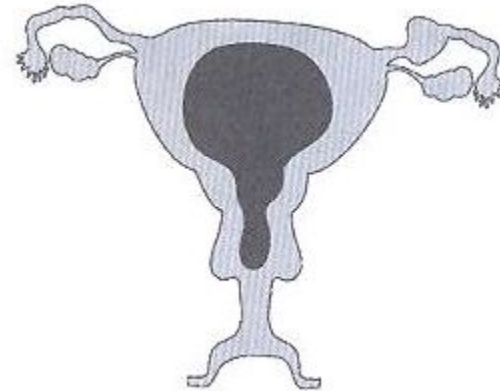
Клиническая картина характеризуется циклически повторяющимися болями в дни менструации, появлением чувства тяжести внизу живота, иногда затруднением мочеиспускания.

Лечение - хирургическое (крестообразное иссечение гимена).

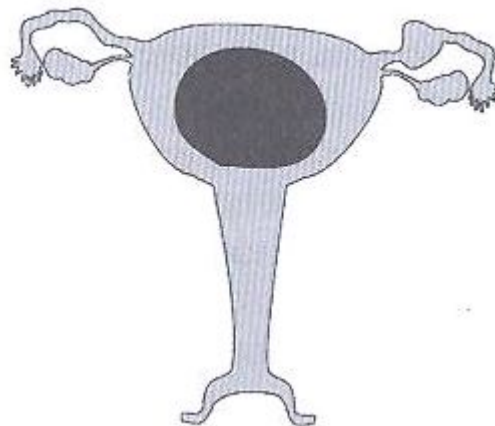
Формы непроходимости влагалища и шейки матки



Атррезия гимен



**Аплазия нижней и средней
1/3 влагалища**



Аплазия шейки матки и влагалища

Синдром Майера -Рокитанского-Кюстнера (полная аплазия матки и влагалища)

- * Врожденное отсутствие матки и влагалища.
- * Яичники и фимбриальные концы маточных труб развиты правильно.
- * Гипоталамо-гипофизарная-яичниковая система функционирует нормально, вторичные половые признаки развиты правильно.
- * Уровень андрогенов в норме.
- * Кариотип 46 XX
- * Аменорея и бесплодие неизлечимы.
- * Для обеспечения половой функции проводится операция кольпопоз.

Двурогая матка (*uterus bicornis bicollis*)-

общее влагалище и раздвоение шейки и тела матки;
(*uterus bicornis unicollis*)- только раздвоение тела матки.

- **Удвоение матки и влагалища (*uterus didelphus*)** - наличие двух совершенно самостоятельных половин органов (2 матки, 2 шейки и 2 влагалища). Наблюдается крайне редко. Может протекать бессимптомно.
- Менструальная, половая и даже репродуктивная (детородная) функция остаются нормальными.
- Т.к. данный вид пороков нередко сопровождается задержкой развития матки и яичников, то наблюдаются нарушения менструальной функции, повторные самопроизвольные выкидыши, слабость родовой деятельности, кровотечения в последовом и послеродовом периодах.

Пороки развития половых органов (влагалища и матки)

- **Седловидная матка (uterus arcuatus)** – двурогость матки выражена незначительно, только в области дна седловидное углубление. Не требует никакого лечения.
- **Внутриматочная перегородка (septa)** – наличие фиброзно-мышечной перегородки в полости матки.

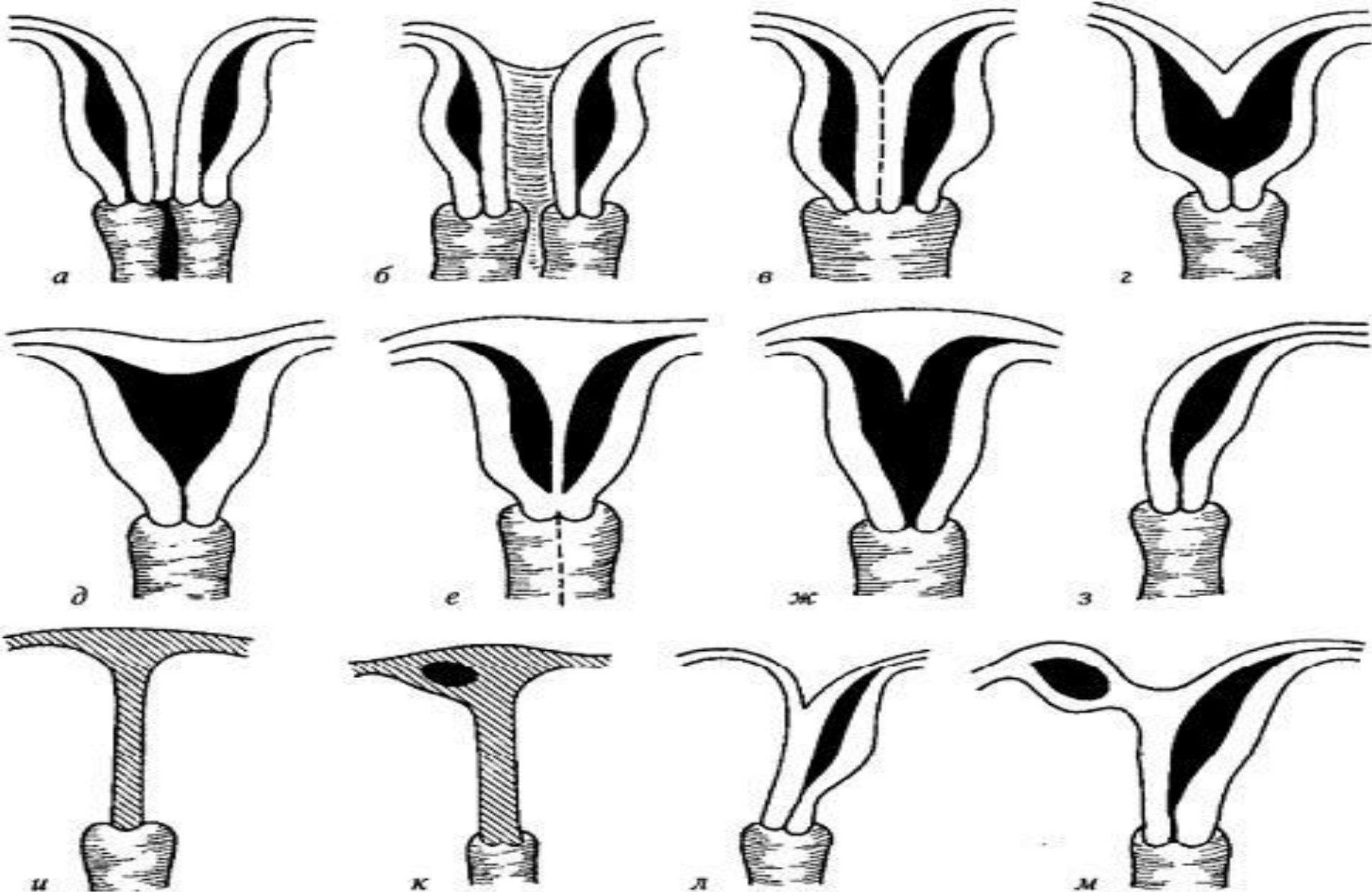


Рис. 10. Аномалии развития матки:

a — uterus didelphus; *б* — uterus duplex et vagina duplex; *в* — uterus bicornis bicollis; *г* — uterus bicornis unicollis; *д* — uterus arcuatus; *е* — uterus septus duplex; *ж* — uterus subseptus; *з* — uterus unicornis;
и, к, л, м — uterus bicornis rudimentarius

Диагностика

- Осмотр при помощи зеркал
- Бимануальное исследование
- УЗИ малого таза
- ГСГ
- Гистероскопия
- Лапароскопия

Лечение – пластические операции по показаниям.

Санитарно-просветительная и профилактическая работа среди девочек и девушек-подростков

- * В первые 3-8 лет следует закреплять навыки правил гигиены с акцентированием внимания на гигиену наружных половых органов (под контролем и с участием матерей).
- * В возрасте 9-13 лет девочек знакомят с анатомо-физиологическими особенностями их организма, с менструальной функцией, учат ведению менструального календаря, правилам гигиены во время менструации.
- * В возрасте 14-17 лет ознакомливают с физиологией женского организма, сущностью детородной (репродуктивной) функции, фиксируют внимание на вреде раннего начала половой жизни, последствиях искусственного аборта, возможных осложнениях для здоровья как девушки, так и ее будущего потомства.

Использованная литература

- * 1. Гинекология: учебник / под ред. Г.М.Савельевой, В.Г. Бреусенко. – 3-е изд. – М., 2008. – 432 с.
- * 2. Сметник В.П., Тумилович Л.Г. Неоперативная гинекология,- 3-е изд., стереотип.- М., Медицинское информационное агентство, 2002.
- * 3. Вихляева Е.М. Руководство по эндокринной гинекологии. – М., 2002.

Благодарю за внимание!

