

Нарушения полового развития девочек

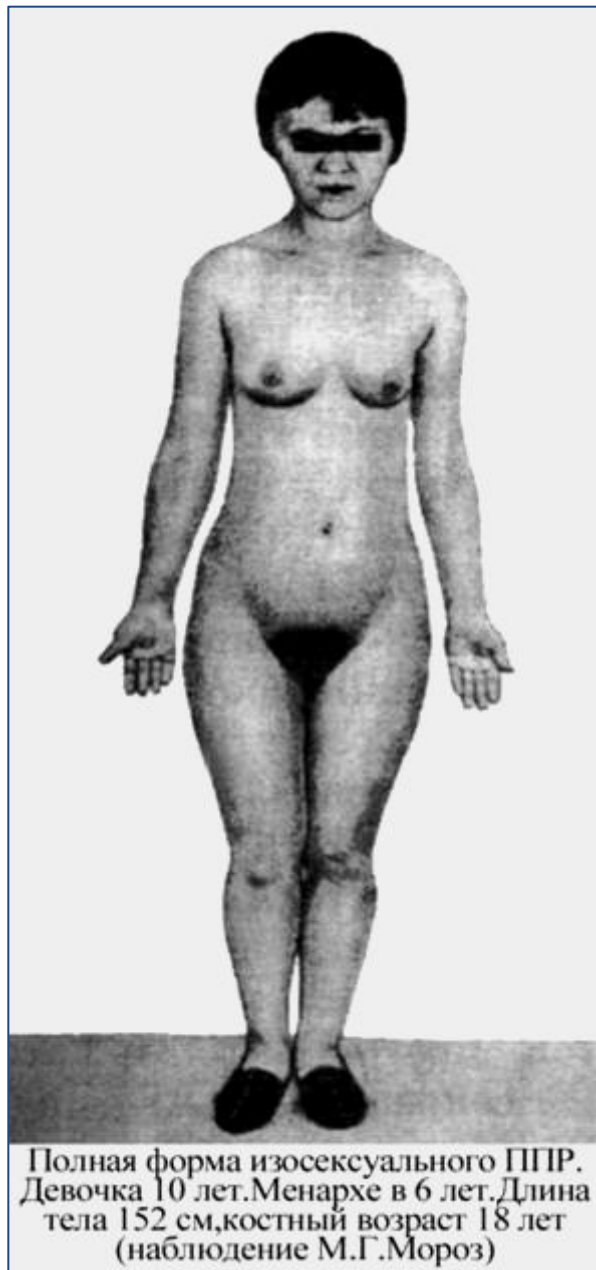
План

- Преждевременное половое развитие
- Задержка полового развития
- Отсутствие полового развития

**Выделяют 2 формы
церебрального
преждевременного полового
развития:**

- Полная**
- Неполная**

Для *полной формы* характерны развитые вторичные половые признаки и наличие менструаций. Но темпы развития вторичных половых признаков при этой форме опережают таковые при физиологическом половом созревании.



Яичниковая форма преждевременного полового развития

(ложное преждевременное половое созревание).

**Эта форма связана с наличием опухолей
яичников. Чаще встречаются
гормонопродуцирующие (гранулезоклеточные и
текаклеточные) опухоли яичников.**

**Транзиторной эстрогенной активностью
обладают фолликулярные кисты яичников.
Редко встречается конституциональная форма
истинного преждевременного
полового развития.**

Алгоритм диагностики преждевременного полового развития:

- Анамнез**
- Объективный осмотр ребенка**
- Гинекологическое обследование**
- Тесты функциональной диагностики**
- УЗИ органов малого таза**
- Рентгеноскопия костей рук и черепа (с целью определения костного возраста)**
- Определение уровня гонадотропинов в плазме крови**
- Неврологическое исследование с применением электроэнцефалограммы, реоэнцефалограммы**
- Лапароскопия**

Гетеросексуальное преждевременное половое созревание –

это появление признаков полового созревания противоположного (мужского) пола у девочек в первые 10 лет жизни.

Наиболее частой клинической формой гетеросексуального преждевременного полового развития является адреногенитальный синдром (врожденная гиперплазия надпочечников, ложный женский гермафродитизм или преждевременное половое созревание девочек по гетеросексуальному типу).

Формы дефицита ферментных систем:



Адреногенитальный синдром с синдромом потери соли (дефицит β -дегидрогеназы с резким снижением образования кортизола).

Клинически проявляется частой рвотой, обезвоживанием организма и гиперкалиемией с нарушением сердечной деятельности.

Адреногенитальный синдром с гипертензией (дефицит 11β -гидроксилазы приводит к накоплению кортикостерона).

Простая вирилизирующая форма адреногенитального синдрома (дефицит $C21$ -гидроксилазы вызывает увеличенную выработку андрогенов и приводит к развитию гиперандрогении). Эта форма составляет до 95% всех случаев врожденного адреногенитального синдрома.

1. Церебральные формы (гипогонадотропный гипогонадизм) – связаны с нарушением функции гипоталамических структур под влиянием:

- ✓ инфекций, интоксикаций, травм, стрессовых ситуаций в детском возрасте.**
- ✓ психозов, неврозов вследствие стрессов.**
- ✓ нервной анорексии (отказ от еды). Это состояние расценивается как невротическая реакция в ответ на пубертатные изменения в организме.**
- ✓ задержки полового развития на фоне потери массы тела. Многие эмоционально неустойчивые девушки в период полового созревания (13-15 лет) начинают соблюдать косметическую диету, что приводит к значительной потере массы тела. Прекращаются месячные или отмечается первичная аменорея, прекращается развитие молочных желез, скуднеет половое оволосение, уменьшаются размеры матки.**

Клинические проявления церебральных форм задержки полового развития:

- Менструации отсутствуют или очень редкие (1-2 раза в год)**
- Вторичные половые признаки недоразвиты**
- Гипоплазия наружных и внутренних половых органов**
- Рост девочек высокий**
- Увеличение длины ног и рук**
- Туловище короткое**
- Уменьшаются поперечные размеры таза**
- Телосложение евнухоидное**
- Снижена гонадотропная функция гипофиза**
- Снижена эстрогенная функция яичников**

Клинические проявления гипергонадотропного гипогонадизма :

- В телосложении выявляются интерсексуальные черты: увеличение окружности грудной клетки, уменьшение размеров таза. Костный возраст отстаёт от календарного.**
- Характерно резкое снижение эстрогенной функции яичников, концентрация эстрогенов в крови резко снижена**
- Отмечается гипергонадотропная активность гипофиза, содержание гонадотропинов в крови превышает возрастную норму в 2-2,5 раза**
- Менструация отсутствует или месячные скудные и редкие**
- Вторичные половые признаки недоразвиты**
- Недоразвиты молочные железы**
- Гипоплазия матки, уменьшение размеров яичников**

Клинические проявления гипергонадотропного гипогонадизма :

- В телосложении выявляются интерсексуальные черты: увеличение окружности грудной клетки, уменьшение размеров таза. Костный возраст отстаёт от календарного.**
- Характерно резкое снижение эстрогенной функции яичников, концентрация эстрогенов в крови резко снижена**
- Отмечается гипергонадотропная активность гипофиза, содержание гонадотропинов в крови превышает возрастную норму в 2-2,5 раза**
- Менструация отсутствует или месячные скудные и редкие**
- Вторичные половые признаки недоразвиты**
- Недоразвиты молочные железы**
- Гипоплазия матки, уменьшение размеров яичников**

Отсутствие полового развития:

-  **Отсутствие менархе**
-  **Отсутствие развития молочных желез**
-  **Отсутствие полового и подмышечного оволосения в возрасте после 16 лет**

Причины отсутствия полового развития:

- Аплазия гонад**
- Пороки развития гонад, с отсутствием функционально - активной гормонопродуцирующей ткани яичников**

- Генетически обусловленные пороки – дисгенезия гонад. классическая**
- Выделяют 4 формы дисгенезии гонад:**
 - ⇒ типичная или (синдром Шершевского-Тернера),**
 - ⇒ стертая,**
 - ⇒ “чистая”**
 - ⇒ смешанная**
- Удаление яичников в возрасте 8-10 лет**



Гермафродитизм.

1. Истинный гермафродитизм (двуполость) – наличие у одного индивидуума гонад обоего пола: яичника и яичка или гонад смешанного строения (овотестис).

3. Ложный или псевдогермафродитизм – несоответствие строения наружных половых органов полу гонад:

- Ложный женский гермафродитизм**
- Ложный мужской гермафродитизм**

Ложный женский гермафродитизм.

Наиболее распространенной формой является врожденный адреногенитальный синдром.



**Патогенез:
Это генетически
обусловленная
гиперпродукция
андрогенов
надпочечников,
связанная с
гиперплазией
коркового вещества.**

Клинические проявления:
Сразу после рождения определяется нарушение строения наружных половых органов:



- **Увеличение клитора**
- **Наличие уrogenитального синуса**
- **Углубление преддверия влагалища**
- **Наличие высокой промежности**
- **Недоразвитие малых и больших половых губ**

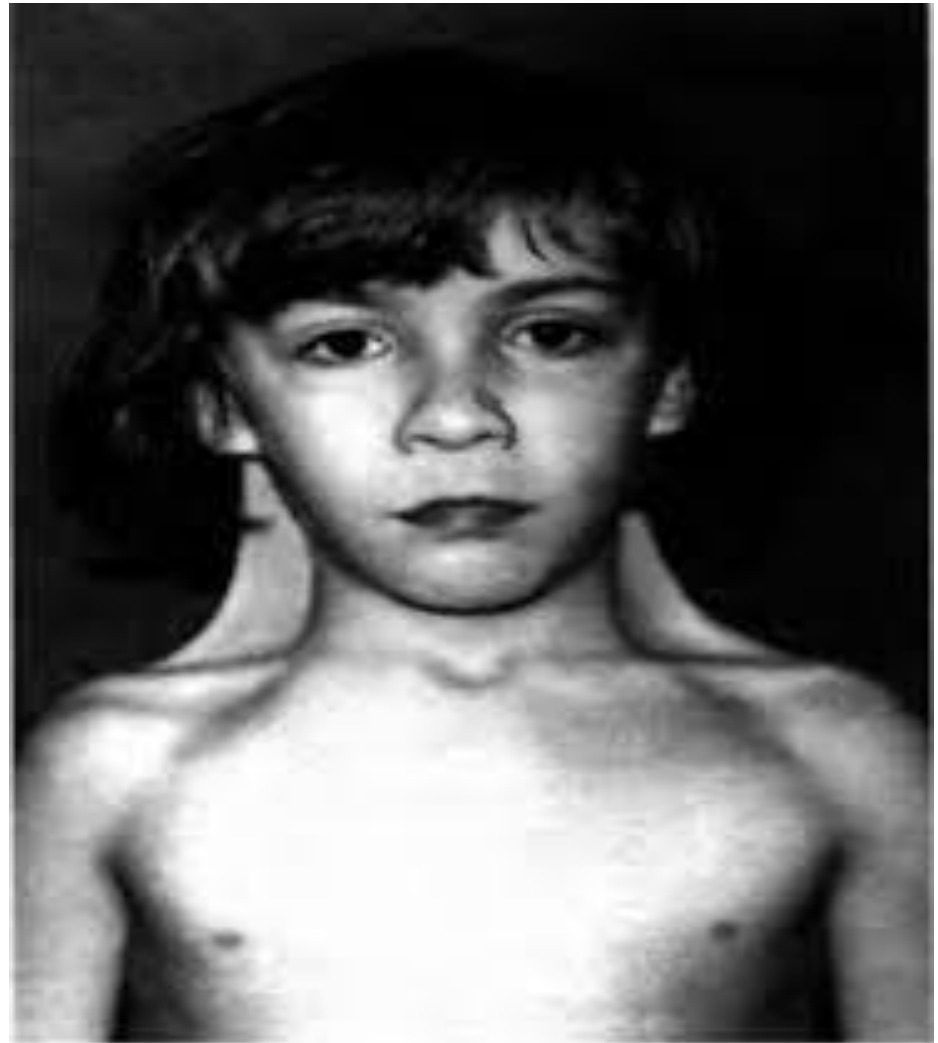
Половое созревание начинается рано (4-6 лет), протекает по мужскому типу.

При этом синдроме (АГС, или ложный женский гермафродитизм) – имеется влагалище, матка, яичники (влагалище открывается в урогенитальный синус); половой хроматин положительный, кариотип женский – 46xx. Врожденный адреногенитальный синдром вызывает вирилизацию у девочек и приводит к преждевременному половому развитию по гетеросексуальному типу.

Синдром Шершевского-Тернера



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



Диагностика врожденного адреногенитального синдрома:

- Анамнез**
- Осмотр**
- УЗИ органов малого таза, надпочечников или компьютерная томография**
- Определение гормонов: тестостерона, 17-гидроксипрогестерона и дегидроэпиандростерона в крови, нормализующихся после проведения пробы с глюкокортикоидными препаратами.**

