

Федеральное государственное бюджетное образовательное учреждение  
высшего образования  
«ВОЛГОГРАДСКИЙ ГОСУДАРСТВЕННЫЙ МЕДИЦИНСКИЙ  
УНИВЕРСИТЕТ»  
Министерства здравоохранения Российской Федерации  
Кафедра акушерства и гинекологии

Научно-исследовательская работа  
на тему: Нарушение полового развития у девочек.

Выполнил:  
студент  
педиатрического факультета  
4 курса 3 группы  
Суворин К. В.

04.04.18 - 18.05.18  
асс. Семья (сбором данных,  
анализом, интерпретацией)  
Т.А.

Волгоград 2018г.

## СОДЕРЖАНИЕ.

1. Введение.....	3
2. Преждевременное половое развитие.....	4
3. Задержка полового развития.....	8
4. Дисгенезия гонад.....	11
5. Заключение.....	14
6. Список литературы.....	15

## **ВВЕДЕНИЕ.**

Нарушения полового созревания выявляются у 3-5% девочек. Существенную роль в развитии заболевания играют наследственная предрасположенность, а также неблагоприятные факторы (радиация, гипоксия, вирусные инфекции, некоторые лекарственные препараты). Аномалии половой системы чаще встречаются у детей, рожденных от больных алкоголизмом, наркоманией, с эндокринными заболеваниями, а также от пожилых родителей.

Половое развитие - это генетически запрограммированный процесс, который начинается в возрасте 7-8 лет и заканчивается к 17-18 годам. Появление вторичных половых признаков и менструальноподобных выделений до 7 лет следует расценивать как преждевременное половое развитие (ППР). Недоразвитие или отсутствие вторичных половых признаков в 15-16 лет относят к задержке полового развития.

К нарушениям полового созревания у детей относят прежде всего 3 разновидности их:

- 1) преждевременное половое развитие
- 2) задержка полового созревания
- 3) отсутствие полового развития (дисгенезия гонад)

## **ПРЕЖДЕВРЕМЕННОЕ ПОЛОВОЕ РАЗВИТИЕ.**

Преждевременное половое развитие – это появление вторичных половых признаков и менструаций у девочек до 8 лет.

Встречается в 2,5% случаях среди гинекологических заболеваний. В настоящее время патогенез и этиология полностью не изучены. Различают истинное и ложное преждевременное половое развитие.

Истинное преждевременное половое развитие связано с преждевременным созреванием ядер гипоталамуса и повышенной секрецией гонадотропинов.

Ложная форма обусловлена поражением яичников или коры надпочечников (опухоли).

Также различают полную и неполную формы преждевременного полового развития, при которых наблюдаются различной степени выраженности вторичные половые признаки. Кроме того, по типу выделяют задержку полового развития изосексуальную (по женскому типу) и гетеросексуальную (по мужскому типу).

*При истинном преждевременном половом развитии имеются 2 формы: конституциональная и церебральная.*

Конституциональная форма – это часто встречающаяся, 80-90% от всех видов преждевременного полового созревания. Обусловлена преждевременной секрецией гонадотропных гормонов, но при этом не выявляется неврологической церебральной патологии. Преждевременное функционирование яичников не отличается от нормального, ранним является лишь возраст, при котором начинается процесс полового развития. Может носить семейный характер.

Церебральная форма – при истинном преждевременном половом созревании может быть обусловлена причинами органического и функционального характера.

Органическими причинами поражения ЦНС могут быть:

- анте- и интранатальная патология: асфиксия, недоношенность, родовая травма
- тяжелые интоксикации и инфекции в течение 1 года жизни ребенка
- церебральные инфекции (менингит, энцефалит)

- опухоли мозга (астроцитомы, ганглионевромы и др.

Преждевременное половое развитие происходит на фоне неврологической и центральной симптоматики: снижение интеллекта, нарушения эмоциональной сферы.

Функциональные нарушения ЦНС возникают после перенесенных в первые годы жизни инфекционных заболеваний и интоксикаций. У больных отмечаются обменные и вегетативные нарушения: субфебрилитет, акроцианоз, гипергидроз, ожирение. Преждевременное половое развитие при этом рассматривается как одна из форм нейроэндокринного синдрома у детей.

Церебральная форма может протекать также в виде полной и неполной форм. Для полной формы характерно развитие вторичных половых признаков и менструаций. Темпы развития вторичных половых признаков опережают развитие при своевременном половом созревании.

Ускоренному половому созреванию соответствует и ускоренное физическое развитие: девочки растут быстро вследствие ускоренного роста костей. Но темп окостенения эпифизарных зон роста трубчатых костей опережает их скорость роста в длину, и к 14-15 годам телосложение имеет специфические черты – относительно короткие руки и ноги при длинном туловище, поскольку окостенение эпифизарных зон роста трубчатых костей заканчивается раньше, чем прекращается рост позвоночного столба.

У больных костный (или биологический) возраст резко опережает календарный. Menarche (первая менструация) возникает после появления на рентгенограмме кисти рук гороховидной кости возле головки 1-ой пястной кости. Менструальный цикл имеет овуляторный характер.

При неполной форме наблюдается различной степени развитие вторичных половых признаков при отсутствии менструаций. Отмечается ускоренное физическое развитие, ускорение роста в длину. Скорости роста трубчатых костей и их эпифизарных зон совпадают – девочки, достигнув репродуктивного возраста по росту и телосложению, не отличаются от девочек со своевременным половым развитием.

Яичниковая форма ложного преждевременного полового развития обусловлена секрецией половых гормонов опухолевой тканью яичников (гранулёза-клеточной, тека-клеточной эстрогенпродуцирующих опухолей, реже – тератобластомы, хорионэпителиомы с элементами тератобластом). Первым клиническим симптомом являются менструально-подобные выделения ациклического характера. При слабо развитых вторичных

половых признаках – развитие наружных и внутренних органов соответствует таковому у девочек в конце первой фазы пубертатного периода. Длина, масса тела, костный возраст не превышает нормативы календарного возраста.

Преждевременное половое развитие овариального происхождения может быть связано с возникновением фолликулярной кисты. Здесь имеются – скудные сукровичные выделения из половых путей, это проявление эстрогенного влияния на состояние половых органов. Кроме того, наблюдается утолщение кожи вульвы, увеличение складчатости влагалища, слабо положительный симптом “зрачка”. Отмечается начальное развитие молочной железы и полового оволосения. Ускоренного физического развития не происходит. В течение 1,5-2 месяцев кисты могут подвергнуться обратному развитию.

Преждевременное половое развитие гетеросексуального типа (врожденный адено-генитальный синдром, вирилизирующая опухоль половых органов)

Связана с гиперпродукцией андрогенов, характеризуется усилением роста костей, мышечной ткани, ускоренным и избыточным оволосением и появлением признаков полового созревания, противоположного пола у девочек в первое десятилетие жизни. Наблюдается вирилизация наружных половых органов, гипертрофия клитора. Молочные железы не развиваются, менструаций нет, повышена секреция 17-кетостероидов (17-КС).

Диагностика преждевременного полового развития основана на проявлении необычно рано признаков полового созревания. При центральном генезе важен неврологический осмотр (внутричерепная гипертензия, патологическая ЭЭГ). Во время гинекологического обследования девочек в яичниковую фазу обращает на себя внимание соответствующая возрасту сочность вульвы, складчатость влагалища, функция матки. Наблюдается высокий уровень эстрогенов крови и мочи при относительно невысоком уровне гонадотропинов. При обследовании нужны УЗИ органов малого таза, по показаниям – лапароскопия.

Врожденный адипозогенитальный синдром может быть диагностирован уже у новорожденных девочек: имеется гипертрофия клитора, гипоплазия половых губ, высокая промежность. В первые 10 лет костный возраст значительно опережает календарный. Наблюдается отставание размеров матки от нормального, значительное отставание мышц. Уровень секреции 17-кето-стероидов в 6 раз и более выше возрастной нормы.

Если у девочки имеется только кровеотделение из половых путей, необходимо исключить инородные тела, вульвовагиниты, изъязвления, травмы. Проводится обязательно вагиноскопия для исключения полипов уретры, гроздьевидной саркомы влагалища.

#### *Лечение.*

Девочкам с преждевременным половым развитием церебрального генеза назначают:

- витамины Е, С
- дегидратация (диуретики)
- эндоназальный электрофорез с витамином В1, в чередовании с новокаином
- при опухолях гипоталамо-гипофизарной системы – их лечение
- для торможения процесса полового созревания по строгим показаниям индивидуально (!) дают эстроген-гестагенные препараты (сигетин в течении 2-3 месяца)

Если причиной является гормонально-активная опухоль яичника, показана немедленная операция, а при фолликулах вмешательство не показано. При простой вирилизующей форме назначают гидрокортизон, преднизолон, денеалге? под контролем 17-КС. Гормональная терапия может сочетаться с хирургической (удаление клитора, формирование входа во влагалище. При подозрении на вирилизующую опухоль проводят УЗИ, далее по показаниям – оперативное лечение.



## ЗАДЕРЖКА ПОЛОВОГО РАЗВИТИЯ.

Задержка полового развития – это отсутствие или недоразвитие вторичных половых признаков у девочек в 13-16 лет. Отсутствие или редкие нерегулярные менструации в возрасте до 15 лет расценивается как задержка полового развития, а после этого времени – как половой инфантилизм.

Задержка полового развития – это полиэтиологическая патология.

Различают центральный и овариальный генез задержки полового развития. Этиологическими факторами могут быть:

- инфекционные заболевания (грипп, пневмония, эпидемический паротит, )
- нередко – психические заболевания, неблагоприятные экологические условия
- алиментарная недостаточность
- различные осложнения беременности и родов
- первичная функциональная недостаточность яичников.

### *Клиника.*

Для задержки полового развития центрального генеза характерны:

- евнухоидное телосложение (высокий рост за счет несоразмерно длинных ног, снижение поперечных размеров таза)
- костный возраст соответствует календарному
- опсоменорея, скудные редкие менструации, первичная аменорея
- недоразвитие вторичных половых признаков, гипоплазия наружных и внутренних половых органов при пониженном выделении гонадотропина

Для другой формы – центральной гипоталамической – характерна нервная анорексия. Здесь в гипоталамусе нарушается функция не только ядер, отвечающих за гонадотропную функцию, но и ядер, отвечающих за аппетит.

Известно, что подкожно-жировой слой, особенно передней брюшной стенки живота, являются депо эстрогенов. Это так называемые экстагонадоидальные



очаги синтеза эстрогенов. У голодающих девочек она исчезает. К моменту пубертатного периода жировая ткань должна составлять не менее 16% от массы тела. Потеря 10% жировой ткани может привести к аменорее. Если масса тела менее 46 кг, то ждать месячных НЕТ смысла.

Вследствие психогенных токсических факторов снижается выработка либеринов. Это ведет к снижению выделения ФСГ (фолликулостимулирующего гормона) и ЛГ (лютеинизирующего гормона). В результате задерживается развитие фолликулов яичника. Яичники таких больных потенциально активны, что подтверждается усилением секреции эстрогенов в ответ на введение хорионического гонадотропина.

При овариальной форме задержки полового развития наблюдается резкое снижение гормональной активности яичников на фоне повышенной гонадотропной активности гипофиза.

В цитологической картине влагалищного мазка степень гипоэстрогении более выражена, чем при задержке полового созревания. Стимуляция яичников неэффективна, в клинической картине отмечается отсутствие менструаций.

Костный возраст отстает от календарного, вторичные половые признаки не выражены, имеет место гипоплазия матки и яичников. При осмотре обращает на себя внимание наличие интерсексуальных черт: увеличены размеры грудной клетки, снижение всех размеров таза, отставание костного возраста, резкая гипоплазия внутренних и наружных половых органов.

Вторичные половые признаки (молочные железы) более недоразвиты при яичниковой форме. Выделение гонадотропинов при такой форме у больных в 2-3 раза больше физиологической пубертатной нормы, что свидетельствует о неполноценности яичников.

*Диагностика:* в основном направлена на разграничение центрального генеза от овариального. Необходимо учитывать клинические признаки и результаты дополнительных объективных методов.

Так, при гормональной кольпоцитологии отмечается, что при центральном генезе задержки полового развития гипоэстрогения выражена меньше, чем при овариальном. Уровень гонадотропинов больше при яичниковом генезе заболевания. Тут проводятся пробы со стимуляцией яичников экзогенным гонадотропином, которые свидетельствуют о рефрактерности яичников.

*Дифференциальный диагноз* проводится в основном с состояниями, связанными с дефицитом половых хромосом.

### *Лечение.*

Необходимо соблюдать лечение эстрогенными препаратами, седативная терапия (валериана, пустырник), нормализация труда и отдыха, если девочка малоподвижна, то назначают физкультуру.

- режим питания
- витамины В1, В6, С, Е в возрастных дозах в циклическом режиме
- глютамин
- при центральном генезе – гормоны по строгим показаниям
- синтетические прогестины
- либерины (патогенетическая терапия) вводят дозаторами в определенном режиме
- гонадотропины («человеческий менопаузальный гонадотропин», пергонал) в различных схемах, например, 5 дней ГТ с фолликулостимулирующим действием (человеческий менопаузальный) 75-150 ЕД/сут внутримышечно, затем 5 дней ГТ с лютеинизирующим действием (ХГТ- хорионический гонадотропин) 1000-1500 мкЕД/ сут внутримышечно. Через 7-14 дней наступают месячные, тут далее с 5-го по 8-й день цикла дают «человеческий менопаузальный», либо пергонал. С 11 по 14-ный день дают ХГТ.
- При яичниковой форме ГТ противопоказаны! Здесь назначают заместительную гормонотерапию. Например, микрофоллин по 1\2- 1\4 таблетки один раз в день в течение 20 дней, затем прегнин по 10 мг три раза в день в течение 6-8 дней. Проводится по 3 месяца, повторяя через 3-4 месяца.
- Витаминотерапия: в первую фазу цикла – фолиевая кислота+В1, во вторую фазу – витамины С,Е.
- Ионофорез: в 1-ю фазу – с 2%-ной медью, во вторую – с 2% цинком.
- Диета, седативная терапия, массаж, «воротник»
- Эндоназальный электрофорез с новокаином, 1% димедролом

## ДИСГЕНЕЗИЯ ГОНАД.

Выделяют три основных клинических варианта дисгенезии гонад: синдром Шершевского-Тернера, чистая дисгенезия гонад, смешанная форма.

Синдром Шершевского-Тернера при хромосомном анализе имеет кариотип 45XO. Клинически – полный инфантилизм, карликовость, много аномалий костно-мышечной системы, сердца, почек, глаз, кожи. У детей снижена масса тела, отежные руки, ноги, короткая шея с наличием широкой кожной складки и низкой границей роста волос на затылке, «крыловидная шея».

Растут медленно, достигая 120-140 см, часто снижен интеллект. В пубертатном периоде не появляются вторичные половые признаки, молочных желез нет, оволосение недостаточное. Половые губы, влагалище недоразвиты, половой хроматин отсутствует. При этой патологии различают гонады трёх видов:

- 1) недифференцированные половые элементы (представлены волокнистой тканью)
- 2) подобие яичников
- 3) рудиментарные мужские половые гонады.

*Чистая дисгенезия гонад* отличается отсутствием малого роста и признаков дисморфии. Кариотип бывает 46XU, 46XO. Больные имеют женский облик, но тело евнухоидное при высоком росте. Полового созревания не наступает, отсутствуют вторичные половые признаки и менструации. При лапароскопии – на месте яичников – тяжи, матка гипоплазирована, трубы длинные.

*Смешанная дисгенезия гонад* характеризуется при отрицательном половом хроматине кариотипом XOXU, XOY. Строение наружных половых органов с преобладанием женского типа. Есть влагалище, матка, на месте яичников – рудиментарные гонады, не функционирующие. На другой стороне имеется дисгенетическое яичко с различной степенью гормональной активности. Больные обычно высокого роста, молочных желез нет, половое оволосение выражено, клитор гипертрофирован. Нередко имеется гипертрихоз и низкий тембр голоса. Соматические аномалии отсутствуют.

### *Лечение.*

Лечение зависит от формы дис-генезии гонад и кариотипа. При синдроме Шерешевского-Тернера и чистой форме дисгенезии с карио-типом 46,XX проводится гормональная терапия комбинированными эстроген-гестагенными препаратами. Пациенткам с чистой (кариотип 46,ХУ - синдром Свайера,) и смешанной формами дисгенезии показана двусторонняя гонадэкто-мия в связи с частой малигнизацией гонад с последующей заместительной гормонотерапией.

### **ЗАКЛЮЧЕНИЕ.**

Рациональное и сбалансированное питание. Контроль массы тела. Отказ от вредных привычек. Оптимальная физическая нагрузка. Правильный режим дня. Лечение и профилактика острых и хронических заболеваний.

Наблюдение и своевременное лечение у эндокринолога девочек, имеющих наследственную предрасположенность к ускорению или задержке общефизического и полового развития. Всё это поможет сохранить репродуктивное здоровье девочки.

## СПИСОК ЛИТЕРАТУРЫ.

1. Детская и подростковая гинекология. Руководство для врачей, Уварова Е.В. 2009 г. Издательство: Литтерра.
2. Детская и подростковая гинекология. Руководство для врачей. Гуркин Ю.А. 2009 г. Издательство: МИА.
3. Репродуктивное здоровье женщин. Руководство для врачей. О.А. Пересада. 2009 г., М.: ООО «Медицинское информационное агентство».
4. Акушерство. Национальное руководство / Под ред. Э.К.Айламазяна. – М. : ГЭОТАР- Медиа, 2014. – 1200 с.
5. Педиатрия. Национальное руководство. Краткое издание / под ред. Акад. РАН и РАМН А.А. Баранова. – М.: ГЭОТАР-Медиа, 2013. – 768с



## Рецензия

на научно-исследовательскую работу, предусмотренная программой  
производственной практики «Производственная клиническая практика  
модуль Акушерство (помощник врача стационара, научно-исследовательская  
работа)» обучающегося 4 курса по специальности 31.05.02 Педиатрия

3 группы

Суворина Кирилла Витальевича

на тему:

### «Нарушение полового развития у девочек»

Научно-исследовательская работа выполнена в соответствии с требованиями написания НИР при прохождении производственной клинической практики по акушерству. Данное исследование имеет четкую структуру и состоит из введения, основной части, заключения, списка литературы.

Работа написана грамотным научным языком. Тема является актуальной в современном акушерстве. Четко сформулирована цель, поставлены конкретные задачи. Введение достаточно содержательное и емкое. В результате четкого изложения цели работы в основной части научно-исследовательской работы присутствует логичность, четкость, последовательность. Наличие ссылок показывает детальную работу с научной литературой.

Список литературы включает разнообразные источники, оформленные в соответствии с требованиями, но устаревшие источники литературы.

В целом работа заслуживает хорошей оценки.

**Оценка 87 баллов (хорошо)**

РЕЦЕНЗЕНТ:  (Солтыс П.А)