МИНИСТЕРСТВО ЗДРАВООХРАНЕНИЯ УКРАИНЫ

 Винницкий национальный медицинский университет им. М.И. Пирогова

 Методические рекомендации

 для аудиторной работы студентов при подготовке к

 практическому занятию

|  |  |
| --- | --- |
| Учебная дисциплина | Акушерство и гинекология |
| Модуль | № 4 |
| Содержательный модуль | № 12 |
| Тема занятия | Патологические состояния репродуктивной системы в детском и подростковом возрасте |
| Курс | 6 |
| Факультет | Медицинский |

 Винница - 2013

1. Актуальность темы.

Снижение гинекологических заболеваний в детском и подростковом возрасте - основа сохранения репродуктивного потенциала в будущем. Аномалии развития женских половых органов составляют около 4% от всех пороков развития. За последние 20 лет во всем мире отмечен рост числа больных с нарушением полового развития. Под этим термином в детской гинекологии понимают преждевременное половое развитие, задержка полового развития и отсутствие полового развития у девочек. Знание причин возникновения вышеуказанной патологии и методов ее диагностики является основой успешного патогенетическое обоснованного лечения. Из всех гинекологических заболеваний нарушения менструального цикла приходится 20%. Изучение причин, вызывающих эти заболевания у подростков, разработка методов ранней диагностики, лечение и профилактика имеет не только научное, но и практическое значение в снижении гинекологической заболеваемости и акушерской патологии, эндокринной форм бесплодия в будущем, профилактике рака эндометрия. Воспалительные заболевания женских половых органов по частоте распространения занимают одно из первых мест в патологии гениталий у девочек и подростков, является частой причиной бесплодия в будущем, многих осложнений и потери трудоспособности. Знание причин, методов диагностики и особенности лечения данной патологии в детском и подростковом возрасте необходимо врачу-гинекологу детского и подросткового возраста, педиатру. Кроме того, за последние годы заметно увеличение частоты злокачественных новообразований у детей, которые трудно распознать, несвоевременно диагностируются и неудовлетворительные результаты лечения. Основная причина неэффективности лечебных мероприятий - высокий процент запущенности процесса у данного контингента больных к моменту первичного его обнаружения. По данным ученых опухоли гениталий встречаются примерно в 5% общего количества детей с солидными злокачественными новообразованиями и в структуре онкологической заболеваемости детского возраста занимают последнее место. Без знания анатомо-физиологических особенностей в детской и подростковой гинекологии, современных методов исследования в детской и подростковой гинекологии, без умений применять их на практике невозможно установить диагноз, провести дифференциальную диагностику и соответствующее лечение гинекологической больной.

 2.Конкретные цели. Для формирования умений студент должен знать:

 - систему исследования гинекологической больной, деонтологию общения с гинекологическими больными ювенильного возраста;

- общие и специальные методы обследования в детской и подростковой гинекологии;

- дополнительные методы обследования в детской и подростковой гинекологии;

- анатомо-физиологические особенности развития гениталий половой зрелости;

- анатомо-физиологические особенности развития эндокринных желез половой

зрелости;

- классификацию периодов жизни девушки и уметь клинически оценивать их;

- критические периоды в возникновении аномалий развития внутренних половых органов;

- клиническую классификацию врожденных аномалий развития половых органов и их основную характеристику;

- методы хирургической коррекции аномалий развития женских половых органов;

- специальные методы обследования у девочек с нарушением полового развития показания и противопоказания для применения контрацептивов в подростковом возрасте;

-классификацию нарушений менструального цикла;

- патогенез нарушений менструального цикла;

- показания к физиотерапевтическим и санаторно-курортным методам лечения нарушений менструального цикла;

- клаcификацию маточных кровотечений;

- патогенез маточных кровотечений;

-виды гемостаза при ЮМК, показания для проведения гормонального и хирургического гемостаза при ЮМК;

- этиологию и патогенез воспалительных заболеваний женских половых органов девочек и подростков;

- клинические симптомы воспалительных заболеваний гениталий;

- особенности течения воспалительных гинекологических заболеваний в детском и подростковом возрасте;

- методы диагностики и особенности лечения воспалительных заболеваний гениталий у девочек и подростков;

- классификацию опухолевидных образований яичников и злокачественных опухолей;

-роль профилактических осмотров в своевременной диагностике и особенности диспансерного наблюдения больных с опухолями;

-возможные осложнения и их профилактику, включая хирургические методы лечения, их необходимый объем в каждом конкретном случае при опухолях половых органов у девочек.

 Базовый уровень подготовки

Названия предыдущих дисциплин Полученные навыки

1. Медицинская биология Знать цитогенетический метод исследования (определение полового хроматина, кариотипа) показания к применению данных диагностических методов.

2. Медицинская генетика Знать генетические нарушения, наследственные заболевания, которые сопровождаются нарушением эндокринной функции яичников ( синдром Шершевского-Тернера).

3. Гистология Знать основы эмбрио-и гистогенеза, причины и факторы, влияющие на нарушение половой дифференциации, которая лежит в основе возникновения нарушений полового развития (гермафродитизма, интерсексуализма, бисексуализма)

 4. Нормальная физиология Знать периоды жизни и развития девочки, АСО организма девочки, физиологические процессы, происходящие в репродуктивной системе девочек от рождения до периода половой зрелости

5. Патологическая физиология

Знать основные патогенетические механизмы функциональных нарушений физиологических процессов, происходящих в репродуктивной системе девочек от рождения до периода половой зрелости

6. Пропедевтика детских болезней Владеть основными методами объективного обследования девушек и подростков по системам органов, оценить результаты клинико-параклинических методов исследования.

7. Фармакология, клиническая фармакология. Знать препараты лечебного действия, применяемые в практике врача-гинеколога детского и подросткового возраста при различных патологических состояниях. Выписать рецептурные формы на препараты, применяемые конкретно в каждом случае (при ювенильных маточных кровотечениях, воспалительных процессах женских половых органов и др..).

8. Госпитальная педиатрия. Оценить состояние систем органов девочек, подростков, определить возможные факторы риска состояний, которые приводят к нарушениям репродуктивной системы.

4. Задания для самостоятельной работы при подготовке к занятию

4.1. Перечень основных терминов, параметров, которые должен усвоить студент при подготовке к занятию.

 1. 4.2. Теоретические вопросы к занятию:

2) анатомо-физиологические особенности развития гениталий и эндокринных желез;

3) классификация периодов жизни девушки и уметь клинически оценивать их;

4) критические периоды в возникновении аномалий развития внутренних половых органов;

5) клиническая классификация врожденных аномалий развития половых органов и их основная характеристика;

6) методы хирургической аномалий развития женских половых органов;

7) специальные методы обследования у девочек с нарушением полового развития

8) показания и противопоказания для применения контрацептивов в подростковом возрасте;

9) классификацию нарушений менструального цикла;

10) патогенез нарушений менструального цикла;

11) показания к физиотерапевтическим и санаторно-курортным методов лечения нарушений менструального цикла;

12) классификацию маточных кровотечений;

13) патогенез маточных кровотечений;

14) виды гемостаза при ЮМК, показания для проведения гормонального и хирургического гемостаза при ЮМК;

15) этиологию и патогенез воспалительных заболеваний женских половых органов девочек и подростков;

16) клинические симптомы воспалительных заболеваний гениталий;

17) особенности течения воспалительных гинекологических заболеваний в детском и подростковом возрасте;

18) методы диагностики и особенности лечения воспалительных заболеваний гениталий у девочек и подростков;

19) классификацию опухолевидных образований яичников и злокачественных опухолей;

20) роль профилактических осмотров в своевременной диагностике и особенности диспансерного наблюдения больных с опухолями;

21) возможные осложнения и их профилактику, включая хирургические методы лечения, их необходимый объем в каждом конкретном случае при опухолях половых органов у девочек.

Практические задания.

1.Уметь собрать правильно анамнез заболевания;

2. Провести специальное гинекологическое и дополнительное обследование девочек и подростков, правильно оценить результаты этих обследований.

3. Интерпретировать данные клинико-лабораторного и инструментального обследования девочек и подростков с гинекологической патологией.

4. Составить дальнейшего обследования, лечения и профилактических мер относительно возникновения рецидивов заболевания.

5. Провести внешнее обследование наружных половых органов.

6. Провести бимануальное исследование с помощью преподавателя.

7. Осмотреть, провести пальпацию и перкуссию живота.

8. Провести обследование больной нарушением полового развития.

9. Назначить необходимый объем диагностических мероприятий и лечения.

10.Уметь назначить контрацептивные препараты подросткам, которые ведут половую жизнь.

11. Уметь назначить схему негормонального, гормонального гемостаза при нарушениях менструального цикла у подростков.

12. Выписать рецепты на лекарственные средства при той или иной гинекологической патологии;

13. Назначить лечение в зависимости от возраста больного, определить меры профилактики рецидива заболевания;

14.Проводить дифференциальный диагноз между гинекологической патологией и другими смежными патологическими состояниями у девушек и подростков.

Содержание темы:

Объективное обследование девочки с гинекологическими заболеваниями необходимо начинать с определения основных показателей его физического развития с учетом возраста.

Общее обследование девочек проводится по методике, принятой в педиатрии. Обследование начинается с разбора, включающий в себя жалобы, анамнез жизни и заболевания. Необходимо обратить внимание на возраст, здоровье родителей, течение беременности и родов у мамы, что имеет отношение к девочке, которая обследуется, тщательно выяснить перенесенные ребенком заболевания в период новорожденности, в раннем и более позднем возрасте. Обращают внимание на общее состояние организма девочки (температура, сон, аппетит, поведение и др.), на ранее перенесенные заболевания. Это может дать некоторое представление о реактивность организма больной девочки. Нужно определить также условия быта, питания, распорядок дня, поведение в коллективе и взаимоотношения со сверстниками. Особое внимание следует обратить на период полового созревания. Необходимо детально остановиться на периоде становления менструальной функции девочки, узнать характер выделений из влагалища, которые не связаны с менструациями.

Объективное обследование девочки, страдающей гинекологическим заболеванием, следует начинать с определения основных показателей его физического развития с учетом возраста (рост, вес, окружность грудной клетки, размеры таза), затем выполняется общий обзор по органам и системам. Для оценки физического развития девочек используются морфограммы, которые строятся на основе антропометрических данных: рост стоя (р), окружность грудной клетки при измерениях выше и ниже молочных желез (г), размеры таза (т), в том числе "ширина таза", и сумма его 4 размеров. Для учета возрастных изменений пропорции тела введена шкала календарного возраста (в).

Различают 3 типа морфограм:1)нормальная, 2)при конституционных отклонениях и 3)гормональных нарушениях.

1. При размерах и пропорциях тела, соответствующие средневековой норме, морфограмма представляет собой горизонтальную прямую линию, уровень которой определяется возрастом.

2.На морфограмме девочек, развитие пропорционально, но с конституционными отклонениями от размеров тела представляет собой практически прямую линию, степень наклона которой к горизонтали определяется конституционным отклонением размеров средней возрастной нормы.

3. При изменениях пропорции тела, характерные для гормональных нарушений, морфограмма в любом возрасте представляет собой ломаную линию и сохраняет конфигурацию, типичную для каждого вида гормональных нарушений.

Специальное обследование девочки проводят в следующей последовательности: 1) осмотр и оценка степени развития вторичных половых признаков; 2) осмотр, пальпация и перкуссия живота, при подозрении на беременность - аускультация, 3) осмотр наружных половых органов, девственной плевы с учетом возрастных изменений и заднепроходного отверстия, 4) вагиноскопия, 5) ректо-абдоминальное исследование. При подозрении на наличие у девочки инородного тела во влагалище необходимо сначала выполнить ректо-абдоминальное исследование, а затем вагиноскопию.

Непосредственно перед обследованием девочки должны быть освобождены нижние отделы кишечника (очистительная клизма) и мочевой пузырь. Обзор девочек младшего возраста (до 3-х лет) проводится на пеленальном столике, девушек старшего возраста - на детском гинекологическом кресле. Последнее отличается от кресла для взрослых наличием специального устройства, с помощью которого можно изменять его глубину; имеется также подставка - лестница, с помощью которой больной самостоятельно ложится на кресло.

Степень полового развития определяется формулой Ма, Ах, Р, Me, где Mа - молочные железы, Aх-акселярное оволосение, P- лобковое оволосение, Me - возраст менархе.

Специальное обследование девочки производится в следующей последовательности:

1. Обзор и оценка степени развития вторичных половых органов;

2. Осмотр, пальпация и перкуссия живота;

3. Осмотр наружных половых органов (НПО), девичьей перепонки с учетом возрастных изменений и анального отверстия;

4. Ректо-абдоминальное исследование.

При обследовании девочек в поликлинических условиях, а также при первичном осмотре в стационаре необходимо, чтобы присутствовала мать или кто-то из близких родственников.

При осмотре НПО оценивают характер оволосения (по женскому типу-горизонтальная линия роста волос, по мужскому - в виде треугольника с переходом на белую линию живота и внутреннюю поверхность бедра, анатомическое строение клитора, больших и малых половых губ, гимен, цвет слизистой входа во влагалище, выделения из половых путей).Кроме того, используются, в зависимости от характера заболевания, следующие дополнительные методы исследования.Эндоскопические методы исследования включают гистероскопию и лапароскопию.Ультразвуковое исследование (УЗИ) в связи с его безопасностью, безболезненным проведением и возможностью динамического наблюдения. УЗИ позволяет диагностировать пороки развития гениталий, опухоли яичников и другие гинекологические заболевания.

Зондирование влагалища и полости матки используется для диагностики пороков развития, наличия инородного тела, при подозрении на гемато-или пиометру.

Аспирационная биопсия проводится девочкам с маточными кровотечениями в ювенильном периоде с целью уточнения причины кровотечения (новообразования, гиперпластический процесс эндометрия). Рентгенографические и рентгеноконтрастные методы обследования (пневмопельвиография, гистеросальпингография, вагинография) позволяют выявить аномалию развития половых органов, опухолевидные образования малого таза. Большое значение для диагностики гинекологических заболеваний имеет рентгенологические исследования костей рук, которое проводится для определения "костного" возраста с последующим сопоставлением их с паспортными данными. Есть специально разработанные таблицы, в которых указаны сроки и последовательность определения окостенения и синостоза между метафизом и эпифизом длинных трубчатых костей в зависимости возраста.

Чрезвычайно важным методом исследования является рентгенография черепа и турецкого седла. Она позволяет иметь представление о строении костей свода черепа, а также о форме и величине турецкого седла, т.е. примерно величину гипофиза. Из других рентгенологических методов обследования используют рентгенографию надпочечников (при подозрении на опухоль надпочечников).

Гистеросальпингография (ГСГ) проводится по строгим показаниям: подозрение на туберкулез гениталий, аденомиоз, аномалии развития внутренних половых органов у девушек старше 14-15 лет. Противопоказания общепринятые.

Кроме перечисленных методов исследования для диагностики целого ряда гинекологических заболеваний широко используют определение полового хроматина, по показаниям - кариотип. Данное обследование показано при различных нарушениях сомато-полового развития (при нарушении половой дифференцировки, задержке полового развития и др.).

Лабораторные методы исследования включают бактериоскопическое и бактериологическое исследование выделений из половых путей. Бактериоскопическое исследование выделений из половых путей проводится после осмотра половых органов.

Тесты функциональной диагностики используют у больных с ЮК, при патологии периода полового созревания и при подозрении на гормональноактивные опухоли яичников.

Не потеряла диагностической ценности термография для диагностики воспалительных процессов внутренних половых органов, что позволяет с достаточно высокой точностью подтвердить наличие воспаления.

Таким образом, современные методы исследования позволяют диагностировать гинекологические заболевания у девочек в разные возрастные периоды.

К нарушениям полового развития относят:

1. Преждевременное половое развитие.

2. Задержку полового развития.

3. Отсутствие полового развития.

4. Гермафродитизм (нарушение половой дифференцировки с несоответствием строения наружных половых органов и половых желез).

Кроме этого, по данным В.П. Сметник, Л.Г. Тумилович определяются такие нарушения полового развития:

1. Аномалии полового развития без нарушения половой дифференцировки (ПСР, ОСР).

2. Аномалии полового развития, которые сопровождаются нарушением половой дифференцировки (врожденный АГС, дисгенезия гонад, пороки развития матки и влагалища).

Частота аномалий полового развития составляет примерно 2,5%. Хромосомная и генная патология является причиной примерно в 30% случаев ПСР. Определенную роль играет наследственная предрасположенность, которая проявляется во время действия повреждающих факторов внешней среды. Физиологический процесс полового развития протекает в определенной генетической закодированной последовательности, начиная в начале второго десятилетия жизни и завершается к 16-17 годам. Нарушения полового развития может быть следствием органических и функциональных нарушений нс, качественной и структурной аномалии половых хромосом, анатомической и функциональной патологии эндокринных желез.

Преждевременное половое развитие

Появление вторичных половых признаков у девочек до восьми лет рассматривается как преждевременное половое развитие. Наиболее часто встречаются так называемые настоящие формы преждевременного полового развития связаны с ранним расторможенностью (или активацией) гипоталамо-гипофизарной функции, стимулирует деятельность гонад. Преждевременное половое развитие, симптомы которого обусловлены повышенной секрецией половых гормонов, независимой от гонадотропной стимуляции (опухоли гонад, надпочечников и др.)., Принято обозначать термином "ложное". И, наконец, если имеется одна из вторичных признаков, обусловлена ​​действием андрогенов и эстрогенов избирательно на ту или иную ткань-мишень, свидетельствуют о неполном форму преждевременного полового развития.

Классификация преждевременного полового развития у девочек (pubertas praecox)

Общая классификация:

И. Настоящий преждевременное половое развитие (обусловленный ранним активацией центрального звена репродуктивной системы). Важным моментом считается, что это:

А) изосексуальным форма преждевременного полового развития (т.е. фенотип соответствует генотипу и гонадный женскому полу)

Б) полная форма преждевременного полового развития (то есть, включает наличие всех вторичных половых признаков: телархе - увеличение молочных желез адренархе - наличие лобковых и аксилярной оволосение; менархе - наличие преждевременных менструаций) и ускорение роста (костный возраст опережает календарный более чем на 2 года ).

II. Неверный преждевременное половое развитие (обусловленный ранним активацией интермедиального уровня репродуктивной системы или приемом эстрогенов или фитоэстрогенов, "стероидного мяса", гонадотропных гормонов или циметидина). Он может быть:

А) изосексуальным - а именно яичникового генеза;

Б) гетеросексуальным (когда фенотип мужской, а генотип и гонады - женские), а именно - надпочечникового генеза.

Это всегда полная форма

 Изолированный развитие грудных желез - изолированное телархе, или

 Изолированное лобковые оволосение - изолированное пубархе, или

 Изолированное менархе.

Всегда наблюдается или опережение костным возрастом календарного не более чем на 2 года, или соответствие костного возраста календарному.

III. Заболевания, сопровождающиеся преждевременным половым развитием:

А) первичный гипотиреоз (гиперсекреция ТТГ сопровождается гиперсекрецией гонадотропных гормонов и пролактина).

Б) синдром Мак-Клюра-Олбрайта-Брайцева (автономная гиперфункция яичников).

В) синдром Рассела-Сильвер (гиперсекреция гонадотропных гормонов).

Г) синдром Кабуки (наблюдается только в японских девочек и сопровождается дефектами глазного яблока и изолированным телархе).

Д) синдром Рубинштейна-Тойба (генетическое заболевание, при котором нередко наблюдается преждевременное телархе, с точки зрения отдельных авторов).

Ж) кисты яичников (наблюдаются при нормальном половом развитии, настоящему преждевременном половом развитии и преждевременное телархе).

С) семейный тестотоксикоз у мальчиков (автономная гиперсекреция тестостерона через гиперплазию клеток Лейдига).

Классификация и этиология преждевременного полового развития у девочек:

И. Настоящий преждевременное половое развитие:

1. Конституционный (идиопатический) - то есть, преждевременное половое развитие наблюдалось по женской линии этого ребенка (бабушки, мамы, тети, сестры). Наследственный вариант - норма для этой семьи, который не требует медикаментозного вмешательства. Кроме семейной формы идиопатический настоящий преждевременное половое развитие редко может быть спорадическим.

2. Центрального генеза - то, заболевания ЦНС, которые приводят к повышенной секреции гонадолиберина или гонадотропных гормонов, либо к нарушениям регуляции в гипоталамо-гипофизарной системе:

А) опухоли:

 гамартома гипоталамуса

 Астроцитома

 глиома (при нейрофиброматозе и др.).

 Пинеалома (в том числе эктопическая)

 Арахноидальные киста

 Аденома гипофиза

 краниофарингиома

 Опухоль при туберкулезном склерозе

Б) повреждения головного мозга:

 Лучевая или химиотерапия

 Хирургическое вмешательство

 Черепно-мозговая травма

 Энцефалит или менингит

 в) пороки развития ЦНС

 г) гидроцефалия

Д) запоздалое лечение врожденной гиперплазии коры надпочечников, которое приводит к повышенной секреции гонадотропин-рилизинг-гормона (ГН-РГ) и гонадотропинов.

II. Неверный преждевременное половое развитие:

1. Изосексуальным:

 Опухоли и кисты яичников с феминизуючою действием - продукция эстрогенов (гранульозоклитинна лютеомы).

 Естрогенпродукуючи опухоли надниркникив (очень редко).

 Ятрогенный (прием половых гормонов, гонадотропных гормонов или циметидина - блокатора Н2-рецепторов).

 Стравний вариант (применение фитоэстрогенов - сои, бобовых продуктов, "стероидного мяса" - "ножки буша").

2. Гетеросексуальный:

 ВГКН (врожденная гиперплазия коры надпочечников).

 Опухоли яичников с маскулинизуючою действием - секреция андрогенов (адренобластома, дисгерминома, тератома, хорионкарцинома).

 Опухоли надпочечников с секрецией андрогенов (андростеромах, аденома, рак).

III. Заболевания с синдромом преждевременного полового развития:

 Синдром Ван Вик-Громбаха - первичный гипотиреоз (излишняя секреция ТТГ вместе с прл и гонадотропных гормонов).

 Синдром Мак-Клюра-Олбрайта-Брайцева (гонадотропиннезалежна гиперфункция яичников).

 Синдром Рассела-Сильвера (гиперсекреция гонадотропных гормонов).

 Синдром Кабуки (в литературе описано 86 случаев этого синдрома, который встречается в японии и сопровождается дефектами глазного яблока и изолированным телархе).

 Синдром Рубинштейна-Тойба (генетическое заболевание, при котором нередкой находкой является пердчасне телархе).

 Кисты яичников (встречаются при нормальном половом развитии, сравжньому преждевременному половому созреванию и преждевременному телархе).

IV. Неполные формы преждевременного полового развития:

 Изолированное преждевременное телархе

 Изолированное преждевременное адренархе

 Изолированное менархе

Клинико-патогенетическая классификация преждевременного полового развития по kless fetzer-greengill:

1. Овариальная форма

2. Надпочечниковая форма (супраренальна)

3. Церебральная

4. Конституционная

Церебральная форма

- Органические нарушения

- Функциональные

- Перинатальная патология (гипоксия внутришноутробна, асфиксия, родовая травма);

- Врожденные аномалии -

А) синдром Мак-Кьюна-Олбрайта - множество фиброзная остеодисплазия, кожная гиперпигментация в виде пятен «кофе с молоком» и эндокринной расстройствами (тиреотоксикоз, гипофизарный гигантизм);

Б) гемартрома гипоталамуса - это образование его гипофизотронои зоны на дне iii шлунучку;

- Травмы гипоталамуса - в данной патологии могут приводить:

А) нарушения центрального генеза;

Б) естрогенсекретуюча опухоль надпочечников;

В) естрогенсекретуюча опухоль яичников;

Г) длительный прием эстрогенов.

Яичниковая форма

Обусловлена ​​наличием гормональноактивные опухолей яичника (гранульозоклитина, папка-липоидные), а также фолликулярных кист.

Характерно нерегулярные кровянистые выделения из влагалища при незначительном развития вторичных половых признаков. При этом наружные и внутренние половые органы выраженные черты эстрогеном воздействия (цианотичнисть, размеры матки, складчатисть, «зрачок»).

Полная (или настоящая) форма СПС

Характерно развитие вторичных половых признаков и наличие менструального цикла. Значительно ускорены процессы созревания костей, темпы окостенения опережают рост костей. Отмечается повышение уровня ФСГ, ЛГ, эстрогенов.

Неполная (или изолированная) форма прс

Эта форма может проявиться в телархе (увеличение молочных желез), адренархе, пубархе (рост волос на лобке и в паху) или менархе. Не отмечается изменений в уровне гормонов.

Различия полного и неполного ПСР: при полном - повышение темпов роста и развития гормонально органов, при полном-бурное развитие всех вторичных половых признаков, при неполном - развитие одного из признаков.

Преждевременное половое развитие может быть по изосексуальным или гетеросексуальным типу. Изосексуальным преждевременное половое развитие суповоджуеться преждевременным появлением сексуальных признаков, соответствующих для генетической и гонадной пола ребенка. О гетеросексуальный преждевременное половое развитие можно говорить, когда генетическая пол ребенка неадекватна его сексуальной характеристикам, а именно при феминизуючих синдромах у мальчиков и вирилизуючих синдромах у девочек.

В зависимости от степени выраженности вторичных половых признаков и наличии менструаций выделяют полные и неполные формы преждевременного полового развития центрального генеза.

Для полной формы, когда возникает активация всей гипоталамо-гипофизарно-яичниковой системы, характерно развитие всех вторичных половых признаков и наличие менструаций. При этом последовательность возникновения вторичных половых признаков нарушена. У девочек наблюдаются ускоренные темпы физического развития при опережении "костным возрастом" календарного. Раннее закрытие зон роста костей формирует у них диспластические черты телосложения. В дальнейшем это низкорослые женщины с короткими конечностями, длинным туловищем, широким тазом.

Настоящий преждевременное половое развитие

Настоящий преждевременное половое развитие - наиболее частая форма заболевания. Причиной преждевременного растормаживание гонадотропной функции является органическая церебральная патология: прежде всего вследствие внутричерепной родовой травмы, антенатальная повреждения, приводящие к повышению внутричерепного давления. Наблюдаются настоящий преждевременное половое развитие на фоне токсоплазмозного поражения ЦНС, при туберозном склерозе. Многие опухолей ЦНС: астроцитомы, епиндимомы, гамартом серого бугра (способны самостоятельно секретировать люлиберина), приводят к развитию настоящего преждевременного полового развития. Давно известен его взаимосвязь с непаренхиматозных опухолями (пинеаломы, пинеобластомы). Вследствие этого высказывали предположение о возможном торможении эпифизом гонадотропной функции в период детства. Но в последние годы появились сообщения о атипичные тератомы эпифиза, секретирующая большое количество ХГ, вызывающий клинику настоящего преждевременного полового развития. Подобного типа опухоли встречаются, главным образом, у мальчиков.

Кроме церебральных форм настоящего преждевременного полового развития, ряд авторов выделяют так называемую идиопатическую (криптогенная) форму. Она встречается преимущественно у девочек. Существование подобных форм подтверждаются сообщениями о возможности нормальной беременности и родов у этих девушек.

Клиническая картина обусловлена ​​влиянием высокого уровня половых гормонов на организм. У девушек под влиянием эстрогенов развиваются молочные железы, феминизуеться фигура, появляется вторичное оволосение, нередко бывают менструации, при настоящем преждевременном половом развитии могут быть регулярными. При обследовании девочек с настоящим преждевременным половым развитием находят увеличены соответствующие пубертатным, яичники, содержащие большие фолликулярные.

Несмотря на бурное физическое развитие, рост детей прекращается раньше, чем они достигнут длины тела взрослого человека через раннее закрытие зон роста. Дифференциация костей скелета значительно ускорена. В неврологическом статусе детей с церебральной формой преждевременного полового развития есть ряд особенностей: изменения черепных нервов, двигательной, чувствительной и рефлекторной сфер. ЭЭГ выявляет патологические процессы в диэнцефальных структурах мозга: преобладают медленные формы активности в передних отведениях и острые колокольни колебания.

Для психического статуса детей с преждевременным половым развитием церебрального генеза характерные черты, связанные с органической церебральной недостаточностью. Это может быть разной степени олигофрения. Детям свойственно бытовое окраски интересов, своеобразная "взрослый" манера держаться.

При гормональном обследовании у детей с настоящим преждевременным половым развитием отмечен повышенный уровень гонадотропных гормонов, главным образом ЛГ. Это отличает данную патологию от физиологического пубертата, на ранних стадиях которого даже превосходит ФСГ. Особенно демонстративно это несоответствие при проведении теста с люлиберина. У большинства детей с настоящим преждевременным половым развитием происходит неадекватный гипергичний подъем ЛГ на введение ЛГ-РГ, в то время как подъем ФСГ оставался на допубертатном уровне. Показатели уровня половых стероидов - Е2 у девушек - превышают возрастную норму.

Лечение настоящего преждевременного полового развития является трудной и нерешенной для педиатров-эндокринологов проблемой. Основные цели лечения: во-первых, добиться регресса или стабилизации вторичных половых признаков, во-вторых, нормализовать поведение ребенка, возможным его пребывание в детском коллективе, в-третьих, основная - предотвратить раннее закрытие зон роста и избавить от низкорослости, что грозит ей .

Лечение СПСР с помощью Декапептила-депо (рекомендуется при появлении СПСР ранее 6 лет): дозировка - 75 мкг / кг (максимальная доза - не больше 3,7 мг / кг). Первые две дозы вводят внутримышечно с интервалом в 2 недели, в дальнейшем вводят одну дозу 1 раз в 4 недели.

Положительный эффект должен наблюдаться через 5-6 месяцев (уменьшение оволосения в области гениталий, уменьшение матки и яичников, снижение уровней половых гормонов и т.д.)

В течение последних десятилетий за рубежом и у нас в стране для лечения преждевременного полового развития широко используют препараты прогестагенов ряда, выполняют антигонадотропное действие. Сообщалось об успешном применении медоксипрогестерона ацетата, хломадинона ацетата, даназола. В нашей стране применяли оксипрогестерон капронат. Все указывают на положительный эффект препаратов в отношении исчезновения ряда внешних проявлений заболевания. У девушек подвергаются обратному развитию молочные железы, исчезают или становятся реже менструации. Но ни один из перечисленных препаратов не способен задержать ускоренной дифференциации костей скелета и улучшить ростовой прогноз. Кроме того, недостаточная антигонадотропные активность применяемых прогестагенов и, возможно, их местное действие на эндометрий в ряду девушек приводят к маточным кровотечениям.

В последние годы для лечения настоящего преждевременного полового развития стали широко использовать препарат андрокур (ципротерон ацетат), относящийся к группе антиандрогенов, обладающий наряду с этим сильными прогестагеновый свойствами. Кроме того, есть данные о блокирующее действие ципротерона ацетата на стероидогенез в гонадах. Подобные свойства позволяют назначить андрокур с одинаковым успехом и девушкам.

Препарат андрокур применяется перорально, дозу подбирают индивидуально от 25 до 100 мг в сутки. На фоне лечения стабилизируют или регрессируют вторичные половые признаки, прекращаются менструации у девочек. Подобный клинический результат дают даже минимальные дозы (25-50мг). Для стабилизации костного созревания дозу нужно увеличивать до 75-100 мг в сутки. Необходимо отметить, что эффективность препарата значительно снижается у детей после 6-7 лет, в связи с этим лечение более старшим нецелесообразно.

Отрицательная побочное действие Андрокура - угнетение глюкокортикоидной функции надпочечников, но оно возможно лишь при высоких (100 мг) дозах. Симптоматические формы преждевременного полового развития.

Синдром Мак Кюна-Олбрайта-Брайцева. В 1922 г. В.р.Брайцев описал симптомокомплекс, сопровождающийся диффузно-кистозными изменениями кистей и ранним половым развитием. В 1937 г. Albright и соавт. На основании 21 наблюдения сообщили о системное заболевание, назвали "синдромом, характеризующимся диссеминированным фиброзным остит, полями пигментации и эндокринными расстройствами с преждевременным половым созреванием у женщин".

Болеют главным образом девушки. Основными симптомами служат распространенная фиброзная дисплазия костной ткани (главным образом, трубчатых костей), булична кожная пигментация в виде крупных светло-кофейных пятен, имеющих необычную форму ("географические пятна") и преждевременное половое развитие. Раньше считали, что причиной преждевременного полового развития при данном заболевании служит поражение гипоталамуса. Однако гормональное обследование больных, как правило, не оказывает повышение уровня гонадотропных гормонов. Предполагают первичное поражение гонад, способных продуцировать увеличенное количество гормонов в ответ на неизмененный гонадотропный импульс. Клиническая картина преждевременного полового развития при этом синдроме имеет ряд особенностей. Темпы полового развития несколько меньше по сравнению с церебральными формами. Характерно раннее менархе на фоне слабовыраженный вторичных половых признаков. Дифференциация костного созревания ускоренная, но быстрого развития зон роста не происходит. Тяжесть заболевания обусловлена ​​процессом в костной ткани. Распространенная кистозная дисплазия может привести к вторичным патологических переломов и тяжелой инвалидизации. Но у некоторых больных фиброзные кисты могут быть единичными и не давать никакой симпоматикы. Есть сведения стабилизации костного процесса после завершения полового созревания. В этой связи специальной антигонадотропной терапии при этом заболевании проводить не следует.

Синдром Рассела-Сильвера - генетическое заболевание костной и половой системы, что приводит к недостаткам. В клинике преобладает задержка роста и костного созревания. У детей обычно рост и вес уменьшены уже с рождения. Характерны костные деформации: недоразвитый лицевой скелет, лицо своеобразной треугольной формы, синдактилия, клинодактилия и т.д. Половое развитие по своему характеру подобен иных церебральных форм заболевания, хотя начало его относительно позднее - 5-6 лет. Особенностью является задержка дифференциации костей скелета, несмотря на прогрессирующее половое созревание. Конечная длина тела остается небольшой (147-153 см). Учитывая относительно позднее начало полового созревания, проводить угнетающее антигонадотропное терапию нецелесообразно.

Синдром Вик-Грамбаха - преждевременное половое созревание у детей с первичным нелеченным гипотиреозом. Предполагают, что растормаживаются не только ТТГ, но и гонадотропные гормоны, хотя механизм невыясненным. Клинические проявления преждевременного полового развития при гипотиреозе также имеют свои особенности. У девушек, главным образом, увеличиваются молочные железы, возможно галакторея. Вторичное оволосение отсутствует. Яичники увеличены, поликистозные.

Лечение проводят только тиреоидными гормонами. При адекватной компенсации гипотиреоза нормализуются и темпы полового развития.

Преждевременное половое развитие при врожденной функции коры надпочечников. У ряда детей, которым поздно начали лечение врожденной дисфукции коры надпочечников, развивается клиника настоящего преждевременного полового развития. Чаще это происходит, если костный возраст до начала терапии соответствует пубертатном - 12-14 годам. Предполагают, что высокий уровень адреналовых андрогенов для лечения сенсибилизирует гипоталамус. После получения дозы глюкокортикоидных препаратов и снятия блокирующего воздействия андрогенов гонадотропной функции растормаживается, приводя к настоящему преждевременного полового развития.

Ранний настоящий половое развитие у детей с врожденной дисфункцией коры надпочечников, с одной стороны, свидетельствует о хорошей компенсации основного заболевания, но, с другой стороны, дополнительно ускоряет костную созревания. В связи с этим многие авторы рекомендуют одновременно с ГКС препаратами вводить и антигонадотропные препараты (андрокур).

Ложные формы преждевременного полового развития

Основной причиной ложных форм преждевременного полового развития у детей обоих полов является гормонально-активные опухоли гонад или надпочечников. Кроме того, в ложного преждевременного полового дозриванння следует отнести и вирильни формы врожденной дисфункции коры надпочечников. Здесь будут рассмотрены гонадный формы преждевременного полового развития. В зависимости от преобладания тех или иных половых стероидов, гормональноактивные опухоль может вызвать клинику преждевременного полового развития по изосексуальным (свойственное пола ребенка) или гетеросексуальном (свойственное противоположному полу) типу.

Гормонально-активные опухоли яичника - естрогенпродукуючи. Заболевание встречается чаще у девочек. младше 4 лет, характерен и, нередко, первый клинический симптом - ациклические менструальноподобные выделения. Вторичное оволосение слабо развито. Возможна гиперпигментация сосков и ареолы. Гонадотропные гормоны отвечают возрастные девочки.

Дифференцируют от настоящего преждевременного полового развития и преждевременного телархе. Удаление опухоли - единственный метод лечения. Новообразование чаще бывает доброкачественным.

Гормонально-активные опухоли яичника - андрогенпродукуючи (адренобластомы) встречаются у девочек старшего возраста. Их клинические проявления обусловлены избыточным количеством андрогенов в организме. Развивается картина так называемого вирильного синдрома. В пубертатном возрасте у девочки прекращаются или не наступают менструации, атрофируются молочные железы, развивается оволосение по мужскому типу, грубеет голос, гипертрофируется и вирилизуеться клитор. При обследовании обнаруживают высокие уровни тестостерона, экскреции 17-КС, хотя не в такой степени, как при гормонпродукуючих опухолях надпочечников. Основным диагностическим методом является ультразвуковое исследование малого таза.

Лечение оперативное. Прогноз неблагоприятный, поскольку опухоли имеют высокую степень малигнизации.

Неполные формы преждевременного полового развития

Преждевременное телархе - изолированное увеличение молочных желез у девочек. Чаще наблюдается у девочек младшего возраста - 2-4 лет. Родители обращают внимание на спонтанное увеличение обоих или одного молочной железы. При обследовании других вторичных половых признаков нет: отсутствует оволосение лобка и подмышечных областей, не ускорен линейный и костный возраст. При ультразвуковом исследовании размеры матки и яичников соответствуют хронологическому. Возможна лишь незначительная эстрогенизация наружных гениталий. Раньше было принято считать, что причиной ускоренного телархе служит повышенная чувствительность органа-мишени (молочная железа) в неизмененном уровня эстрогенов. Но исследования последних лет позволили выявить транзиторную гиперэстрогенемии и повышение уровня ФСГ у этих девушек. Подобные результаты дают возможность предполагать как причину временную неустойчивость гонадостата. В дальнейшем, как показывают наблюдения, пубертат у этих девушек наступает в обычные сроки и протекает без осложнений.

Преждевременное адренархе - изолированный развитие вторичного (лобковые и подмышечные) оволосение без других признаков пубертата. Заболевание встречается у детей обоих полов, но диагностируют его чаще у девочек. Патогенез связывают с повышением уровня надпочечниковых андрогенов - dhea i dhea-s. Чаще, ускоренное адренархе наблюдается в 7-8 лет, когда происходит физиологическая активация сетчатой ​​зоны надпочечников. Причина неясна. Предполагают слабый ферментативный дефект биосинтеза кортизола (дефект 21-гидроксилазы). Возможны и другие, необъяснимые факторы, способные стимулировать адренало андрогены в этом возрасте.

При обследовании детей можно отметить некоторое опережение линейного роста и дифференциации костного скелета (в пределах 1-2 лет). Других признаков гиперандрогении нет. Уровни гонадотропных гормонов и основных половых стероидов не превышают возрастную норму.

 Дифференцировать нужно от врожденной дисфункции коры надпочечников, реже - от андрогенпродукуючих опухолей надпочечников.

Специфического лечения ускоренного адренархе не проводят. Но дети требуют тщательного диспансерного наблюдения за течением пубертата, потому что есть сообщения о возможности синдрома поликистозных яичников у девочек.

Синдром задержки полового развития (СЗСР)

СЗСР называется отсутствие вторичных половых признаков в 13-14 лет и отсутствие менархе в 15-16 лет. Эта патология, по данным литературы, встречается в 2,2% девочек и составляет 33% в структуре гинекологических заболеваний у подростков.

Классификация причин ОСР

И. Отсутствие полового развития

1. Бомбезин:

 Аутоиммунный оофорит

 галактоземия

 агенезия или дисгенезия гонад

 Резистентные яичники

 Вторичная деструкция яичников

 Химиотерапия

 Инфекционный процесс

 Лучевая терапия

 Хирургическая гонадектомия

 Двусторонний перекрут придатков матки

 Травма яичников

 Нарушение стероидогенезу результате энзимопатии.

2. Гипогонадотропный гипогонадизм (поражение на уровне гипоталамо-гипофизарной системы):

 аутоиммунные заболевания

 Краниофарингеома

 Опухоль гипоталамуса или гипофиза

 Лимфогранулематоз

 Идиопатический гипопитуитаризм

 Женский вариант синдрома Калмена

 Вторичное поражение гипоталамо-гипофизарно связи опухолью, травмой или хирургическим вмешательством

 Септооптична дисплазия

 Синдром Лоуренса-Муна-Бидля

 Синдром Прадера-Вилли.

3. Незрелый, ложный гипогонадизм:

 Нервная анорексия

 эндоинтоксикацией

 Хронические заболевания (энтероколит, ревматоидный артрит, кистофиброз и др.).

 Конституционная задержка пубертата

 Патология эндокринной системы (синдром Иценко-Кушинга, сахарный диабет, дефицит гормона роста, гипотиреоз, гиперпролактинемия).

Нозологические формы дисгенезии гонад:

1. Типовая форма дисгенезии гонад (синдром Шершевського Тернера).

2. «Чистая» форма дисгенезии гонад (синдром Суайера, овариальная агенезия).

3. Смешанная форма дисгенезии гонад или дисгенезия семенников (тестикулярная, асимметричная дисгенезия).

4. «Стертые» формы дисгенезии гонад.

Ii. Частичная задержка полового развития (первичная аменорея при развитых молочных железах):

1. Состояние гипергонадотропизму:

 Неполное резистентность яичников

 Синдром рефрактерного эндометрия

 Синдром нечувствительности к андрогенам.

2. Нормальный или низкое содержание гонадотропинов:

1) анатомические причины:

- Гименальна атрезия

 Атрезия влагалища

 Синдром Рокитанского-Майера-Кюстера-Хаузера.

2) гипофизарные причины: - гиперпролактинемия

 Гипотиреоз

 Болезнь Иценко-Кушинга.

III. Задержка полового развития с вирилизацией:

 Дефицит 5α-редуктазы

 Врожденный адреногенитальный синдром

 вирилизирующего опухоли яичников и надпочечников

 Смешанная гонадный дисгенезия

 Дефект 17-КЛ-редуктазы.

Классификация форм задержки полового развития

И. Церебральные (центральные) формы ОСР:

 а. По етиологичничнимы факторами:

1. ОСР при органических поражениях ЦНС (травмы, инфекции (энцефалиты), эпилепсия, опухоли гипоталамической области).

2. ОСР при стрессах (подростковые неврозы).

3. ОСР при снижении массы тела (нервная анорексия).

4. ОСР при экстрагенитальной патологии:

5. Эндокринопатии (сахарный диабет, гипотиреоз, ожирение)

 Заболевания сердечно-сосудистой системы (вегето-сосудистая дистония, кардиопатия, артериальная гипертензия)

 Патология желудочно-кишечного тракта (хронические гастродуодениты, энтероколиты)

 Хронические заболевания мочевыделительной системы

 Частые инфекционно-токсические заболевания (ОРВИ, хронический тонзиллит, грипп, пневмония, ревматизм, детские инфекции).

5. Конституционная форма ОСР (наследственная неполноценность гипоталамо-гипофизарной функции).

В. Центральные формы ОСР по уровню поражения:

1. Гипоталамический, гипогонадотропный гипогонадизм:

 Гипогонадотропный евнухоидизм (синдром Калмена, Ольфактогенитальний синдром)

 Синдром Лоренса-Муна-Бардета-Бидля

 Болезнь Хенда-Шюллера-Крисчен.

2. Гипофизарный гипогонадотропный гипогонадизм (синдром пустого турецкого седла, Пангипопитуитаризм).

II. Гонадный (яичниковая) форма ОСР (резистентные к гонадотропной стимуляции яичники)

В зависимости от ведущего звена, в патогенезе заболевания выделяют ту или иную форму CPH - центральную или яичниковая.

Центральная форма

У девочек чаще (74%) наблюдается центральная форма. Причиной этой патологии является нарушение регуляторной функции гипоталамических структур. Характерно, что у матерей и сестер больных с такой формой CЗСР в анамнезе часто присутствуют нарушения менструальной и генеративной функции (позднее менархе, вторичная аменорея, гипоменструальный синдром, первичная бесплодие). Это позволяет предположить некоторую наследственную неполноценность высших церебральных механизмов, регулирующих функции гипофиза. Кроме этого, такие инфекционно-токсические заболевания, как хронический тонзиллит, ревматизм, грипп, пневмонии и стрессовые ситуации, достоверно чаще встречаются у больных с СЗСР центрального генеза по сравнению с девочками с нормальным развитием, а эти неблагоприятные факторы считаются одними из причин нарушения функции гипоталамических структур.

К церебральных форм относится СЗСР при психозах, неврозах результате стрессовых ситуаций в семье, школе. Одна из церебральных форм СЗСР - нервная анорексия, т.е. отказ от пищи. В таких случаях необходима консультация психиатра. К этой форме близко находится СЗСР на фоне потери массы тела (косметическая диета). На фоне похудения припинюються менструации, если менархе еще не наступило - первичная аменорея, припинюеться развитие молочных желез, уменьшаются размеры матки. Baker Е. (1985) указывает, что пубертатный «подъем» роста начинается при соответствующем количестве жировой ткани

Не менее 16% от массы тела, развитие полового оволосения при 19%, менархе-при 24%. Потеря 10% жировой ткани в период полового развития приводит к прекращению менструаций.

К церебральных форм относят СЗСР, обусловленную патологией гипофиза:

• Опухоли гипофиза, чаще при пролактинсекретирующих аденоме;

• Функциональная гиперпродукция пролактина гипофизом;

• Врожденный дефект передней доли гипофиза, при которой в нем не образуются

гонадотропины.

Клиника. Антропометрические исследования выявляют высокий рост за счет увеличения длины ног, увеличение длины рук, некоторое уменьшение поперечных размеров таза. Костный возраст соответствует календарному. Вторичные половые признаки недоразвиты, особенно молочные железы. При гинекологическом исследовании выявляется гипоплазия наружных и внутренних половых органов. Гипоплазия матки выражена в большей степени, чем яичников. Яичники сформированы правильно, но нормального процесса фолликулогенеза и овуляции у них не происходит. Кольпоцитологичнимы исследованиями определяется гипоэстрогения. Выделение ФСГ и ЛГ значительно ниже, чем у здоровых девушек. Таким образом, у больных с СЗСР центрального генеза снижение эстрогенов функции яичников является следствием сниженной гонадотропной функции гипофиза. Однако, проба с хориогонина (ХГ) оказывает достаточно гормональные резервы яичников. Пробу проводят в течение 3-5 дней, вводя ежедневно 500-1500 ЕД ХГ в / в. До пробы, во время ее проведения и в последующие 7-10 дней, исследуется эстрогенная насыщенность по экскреции эстрогенов и кольпоцитограммы. При центральной форме сзср проба положительная, поскольку усиливается ороговение клеток влагалищного эпителия и экскреция эстрогенов. Через 10-14 дней может наступить менструальноподобное реакция. Для подтверждения центрального генеза СЗСР показана проба с рилизинг-гормоном, который вводится один раз в / в по 100 мкг с последующим определением содержания ФСГ и ЛГ в крови на протяжении 3-х часов. Повышение равным гонадотропинов через 30 -120 мин после введения указывает на центральный генез заболевания.

Лечение. В разработке комплексной терапии СЗСР, направленной на нормализацию функции диэнцефальной области, необходимо участие невропатолога. Кроме этого, использующих гормональную терапию - заместительную препаратами половых гормонов в циклическом режиме, гонадотропными препаратами, стимулирующими функцию яичников. В последнем годы с успехом используют люлиберина РГЛГ.

Яичниковая форма

При этой форме задержка полового развития обусловлена ​​резко выраженным снижением гормональной функции яичников при гипергонадотропный активности гипофиза. Это не связано с хромосомной патологией, а с функциональной недостаточностью яичников.Нередко осложнения во время беременности нарушают морфофункциональные преобразования в фетальных яичниках, что может отражаться на функции органа в будущем. Возможно также инфекционное впечатление фолликулярного аппарата вследствие эпидемического паротита и барвници (краснухи). Известно также, что нарушение иннервации яичников вследствие инфекционных воздействий может привести к снижению их чувствительности к гонадотропинов. Причиной функциональной недостаточности яичников также может служить генетическое - обусловленный дефицит ферментативных систем, участвующих в синтезе эстрогенов.

Эндокринная функция половых желез и ее нарушения

В течение последних 10 лет проблема эндокринной функции половых желез и, в частности, ее нарушений привлекает внимание педиатров, особенно педиатров-эндокринологов.

Гипофункция половых желез у девочек

Гипогонадизм

Этиология и патогенез. Гипофункция яичников у девочки может быть следствием различных причин. Наиболее часто гипофункцию, что вызывает задержку пубертата у девочки, обусловливают хронические соматические заболевания (врожденные пороки сердца, хронические бронхиты, нефриты и т.д.). Задержка пубертата может иметь место при недостаточности питания, выраженном дефиците массы тела. Неблагоприятно влияют на функцию яичников также непомерные физические и психические нагрузки. Необходимо помнить о конституциойни, семейные особенности созревания половой системы, что может происходить несколько с опозданием.

Значительно реже гипофункция яичников может быть следствием органического поражения или самих яичников (первичный гипогонадизм) или гипоталамо-гипофизарной системы, регулирующей функцию гонад (вторичный гипогонадизм). Повреждение яичников может быть вызвано инфекционным процессом (эпидемический паротит, туберкулез), хирургическим удалением при их опухолевом перерождении, случайной травмой во время оперативного вмешательства. Первичный гипогонадизм может быть обусловлен также дисгенезией ткани яичника.

Поражение гипоталамо-гипофизарной системы, что вызывает вторичный гипогонадизм может быть следствием нейроинфекции, опухоли ЦНС (краниофарингиома), антенатальных повреждений. Часто вторичный гипогонадизм сочетается с другими симптомами повреждения гипоталамо-гипофизарной системы: ожирение, несахарным диабетом, нанизмом и т.д.

Клиническая картина гипофункции яичников развивается до 13-15 лет. У девочки отсутствуют или слабо развиты вторичные признаки, нет менструации. Тесты функциональной диагностики свидетельствуют о значительной эстрогенной недостаточности. У некоторых больных формируются евнухоидни пропорции тела. Дифференциация костей скелета обычно нерезко задержана. В сыворотке крови отмечают высокие показатели ЛГ и ФСГ при первичном гипогонадизме и низкие допубертатная значение ЛГ и ФСГ при вторичном гипогонадизме.

Диагностика и дифференциальная диагностика. К 13-14 годам родителей начинает беспокоить отсутствие вторичных половых признаков у девочки. Прежде всего, следует исключить конституционно обусловленное задержку полового развития. Необходимо выяснить сроки полового созревания у матери и сестер, обращая внимание на особенности их физического развития (высокий рост, евнухоидни пропорции тела, ожирение).

Для исключения стертых форм синдрома Шерешевского-Тернера, особенно у девушек с задержкой роста, показано исследование полового хроматина или кариотипа.

Для дифференциальной диагностики первичных и вторичных форм гипогонадизм рекомендуют определить уровень гонадотропных гормонов в сыворотке крови: он значительно повышен при первичных, гонадних формах заболевания и ниже нормы при вторичных, центральных формах. В сомнительных случаях, особенно для дифференциальной диагностики вторичного гипогонадизма и задержки полового развития, следует использовать функциональные тесты по кломифеном, люлиберина, эстроген-прогестагенных препаратами.

Лечение гипогонадизма сводится к заместительной терапии половыми гормонами. Если диагноз не вызывает сомнения (хирургическое удаление яичников), лечение необходимо начать рано - в 10-11 лет, чтобы избежать излишней високорослости, необратимым евнухоидних пропорций тела и вегетососудистой нарушений. Если диагноз гипогонадизм вызывает сомнение, то с лечением стоит подождать до 14-15 лет. С этого возраста можно назначить курсы препаратов эстрогенов в течение 2-3 месяцев, наблюдать за половым развитием девочки. Если гипофункция яичников была обусловлена ​​функциональными нарушениями регулирующей гипоталамо-гипофизарной системы, кратковременного воздействия эстрогенов бывает достаточно для начала самостоятельной деятельности яичников. Если реакция отсутствует, то заместительную терапию следует продолжить.

Рекомендуется начинать лечение с постоянного введения небольших доз эстрогенов (синэстрола 0,001 мг в день в течение 4-6 мес), после чего переходить к более активных препаратов (микрофоллин 0,05 мг в день постоянно) до появления первых менструаций. Затем возможны прерывистые (циклические) курсы гормонотерапии с включением гестагенных препаратов в различных комбинациях. Хорошие результаты получены в результате применения синтетических препаратов (нон-овлон, бисекурин, ригевидон) по 1 таблетке в день с 1-го по 21-е число каждого месяца: индуцированные менструации появляются регулярно 23-25 ​​числа каждого месяца.

При вторичном гипогонадизме можно использовать такие препараты, как ХГ, ЧМГ (пергонал). Но их эффективность при истинном вторичном гипогонадизме ограничено и они не находят применения в педиатрической эндокринологии.

Специфического лечения при задержке полового развития, как правило, не требуется. Следует рекомендовать санацию очагов хронической инфекции, рациональное питание, витаминотерапию. Если функциональные нарушения гипоталамо-гипофизарно-овариальной функции устойчивы, применяют курсовое лечение эстроген-прогестагенные препараты, стимуляцию кломифеном (клостилбегитом), тамоксифеном, синтетическими аналогами люлиберина.

Генетические нарушения эндокринной функции яичников

Дисгенезия (гипоплазия) яичников - врожденный дефект их развития. Яичники гораздо меньше нормальных, с малым количеством примордиальной фолликулов и яйцеклеток, что дегенерируют. Эту аномалию диагностируют в пубертатном возрасте. Основные диагностические признаки: поздние и недостаточные вторичные половые признаки, отсутствие или позднее начало менструаций, повышенный уровень ФСГ и ЛГ в крови и моче, отсутствие реакции на введение ХГ.

Синдром Шерешевского-Тернера. Наиболее демонстративным примером генетически обусловленного поражения гонад служит синдром Шерешевского-Тернера. Это заболевание впервые было описано в 1926 г. М.А.Шерешевським, а в 1938 г. Terner назвал его "синдром инфантилизма с врожденной перепончатой ​​шеей и вальгированним предплечьем".

Клиническая картина. Синдром Шерешевского-Тернера характеризуется выраженным половым инфантилизмом, низким ростом, cubitus valgus и довольно типичными складками на боковой поверхности шеи. За ростом больные с синдромом Шерешевского-Тернера выше больных гипофизарным нанизмом. Обычно они составлены пропорционально. С широкой грудной клеткой и большим расстоянием между сосками. Эпифизарной зоны роста долго остаются открытыми, что связано со снижением чувствительности к СТГ. Рост очень замедленный, конечная длина тела редко превышает 135 см.

Кроме низкорослости, возможен ряд аномалий развития: уши, торчащие уменьшена нижняя челюсть, третий глаз, полидактилия, синдактилия, изменения ногтей (уменьшенные, поперечно исчерченные, утолщенные в основании), клинодактилия, изредка отечность дистальных отделов нижних конечностей и др.. На рентгенограммах находят остеопороз, наиболее заметен в метафизах трубчатых костей, и изредка - сколиоз. Бывают врожденная глухота, косоглазие, спонтанный нистагм.

При синдроме Шерешевского-Тернера часто оказываются и пороки развития внутренних органов. Чаще всего это коарктация аорты, незаращение артериального протока, декстракардия, почечные аномалии. Умственное развитие при синдроме Шерешевского-Тернера чаще нормальное. Известно несколько вариантов синдрома Шерешевского-Тернера.

Дисгенезия гонад является наиболее постоянным симптомом заболевания. При лапаротомии, конечно, не находят яичников. Они заменены рудиментарными тяжами из соединительной ткани, овариальноподибнои стромы и интерстициальных клеток, напоминающие клетки Лейдига. Фолликулов, как правило, нет. У некоторых больных с синдромом Шерешевского-Тернера увеличивались молочные железы, эпизодически появлялись менструальноподобное кровотечение и пациентка беременела. Эти случаи относятся к вариантам хромосомной мозаики типа 45х/46ХХ с дисгенетичнимы функциональными яичниками. Описаны больные с вирильнимы явлениями, видимо, связанными с клоном 46хy и развитием интерстициальной ткани.

Примерно 80% больных с синдромом Шерешевского-Тернера хроматинонегативни, что связано с отсутствием другой хромосомы. При исследовании кариотипа выявляют только 45 хромосом с дефицитом одного х-хромосомы. Иначе говоря, у больных с синдромом Шерешевского-Тернера генетически и гонадной отсутствует пол. Для классического варианта характерен набор хромосом ХО / ХХ, ХХ / ХУ, ХО / ХУУ, ХО / ХХХ, ХО / ХХ / ХХХ.

Дефекты половой системы проявляются, прежде всего в инфантилизме. Вторичное оволосение, как правило, бывает только на лобке, молочные железы не развиваются, не происходит пубертатных изменений сосков и ареол. Характерные втянуты, широко расставленные соски. Большие и малые половые губы гипопластические, отверстие уретры находится низко. Матка обычно недоразвита и ректально пальпируется в виде тяжа. Менархе не наступает. При пробной лапаротомии обычно выделяют гипопластические матку и трубы, а на месте яичников-рудименты из соединительной ткани. У некоторых больных при наличии клона 46ХХ является примордиальные и даже развиваются фолликулы. Если в одном из клонов есть Y-хромосома, могут образоваться семенные канальцы. Уровень эстрогенов низкий, гонадотропных гормонов в крови и моче достаточно много.

Диагностика и дифференциальная диагностика. В типичных случаях при всех характерных симптомах не представляет затруднений. При неясной клинической картине помогает определение полового хроматина. Если половой хроматин отрицательный, то можно предполагать кариотип 45 ХО.

У детей грудного возраста важным диагностическим признаком является лимфатический отек стоп, голеней, кистей и складки кожи на шее.

Дифференцировать необходимо от гипофизарного нанизма, ювенильной микседемы, евнухоидизма, дисгенезии яичек. При гипофизарном нанизме значительно позже появляются ядра окостенения и значительнее оказывается инфантилизм, нет врожденных соматических аномалий.

Труднее отличать синдром Шерешевского-Тернера от некоторых форм евнухоидизма. При ювенильной микседеме есть симптомы гипотиреоза, повышенный уровень холестерина в крови. При дисгенезии яичек, кроме соматических аномалий, есть еще и признаки вирилизации наружных гениталий.

Лечение. При своевременно поставленном диагнозе необходима терапия анаболическими стероидами для улучшения роста, а после появления некоторого эффекта и достижения ребенком определенного возраста (13-14 лет) назначают эстрогены. Если сильно выражены шейные складки (птеригиум), показана пластическая операция.

Нарушения половой дифференциации

Нарушением половой дифференциации (гермафродитизм, интерсексуализм, бисексуализм) - группа заболеваний гетерогенной природы. Половая дифференциация - сложное понятие, которое включает несколько категорий. Это, прежде всего, генетическая пол, который определяется набором половых хромосом. На основе генетического пола формируется гонадный пол - гонады женского или мужского пола. Под влиянием гормонов, синтезируемых тем или иным типом гонады, складывается определенный фенотип - фенотипическая или гражданская пол. И наконец, определяет половое самосознание - социальный пол - завершает процесс половой дифференциации. Патологические процессы могут касаться всего формирование пола, но основные нарушения происходят, главным образом, на ранних этапах - при формировании генетической и гонадной пола. Источники этих расстройств следует искать в раннем эмбриогенезе.

При оплодотворении сливаются ядра сперматозоида и яйцеклетки, и начинается деление клетки. Цитоплазма делится перетяжкой, а ядро ​​- сложным путем, который называется митозом. При митотическое деление ядра каждая хромосома делится на две идентичные хроматиды, соединенные в одной точке, в результате чего генетический материал каждой хромосомы удваивается. Когда завершается распределение хромосом и они расходятся в противоположных концов клетки, у каждого ее полюса собираются копии первичных хромосом. После того, как клетки окончательно распределились, этот процесс начинается снова. Так, от клетки к клетке передается наследственный материал, т.е. ДНК - носитель наследственной информации. В оплодотворенном яйце есть диплоидный набор хромосом, а в каждой зародышевой клетке - только половинная количество хромосом (гаплоидный набор).

Полный набор хромосом - кариотип - определен и строго постоянный для каждого вида животных и растений.

У человека имеется 46 хромосом (22 пары аутосом и одна пара половых хромосом). Половые хромосомы у женщин парные, а у мужчин нечетные. Иначе говоря, в кариотипе здоровой женщины две Х-хромосомы, а в кариотипе здорового мужчины одна Х-хромосома и одна y-хромосома, необходимая для формирования яичка, а для развития яичника нужны две х-хромосомы. Кроме этого, в одной из аутосом есть гены, ответственные за образование стероидных шумел, оказывающих определенное влияние на половую дифференциацию.

При мейозе спаренные хромосомы не расщепляются, как при митозе, а расходятся к противоположным полюсам, увлекая за собой по одной хромосоме от каждой пары, так что каждая клетка получает лишь половинный набор хромосом. Мейоз у мужчин приводит к образованию сперматозоидов, несущих в себе 22 аутостмы и одну Х-или У-хромосому. Такой процесс у женщин приводит к образованию яйцеклетки содержит 22 аутосомы и всегда одну Х-хромосому. Y-хромосома играет решающую роль в превращении гонады в яичко, причем это происходит даже при хромосомной составе ХХ, потому что У-хромосома преодолевает феминизуючий эффект двух Х-хромосом.

Первичные гонады образуются между 4-й и 5-й недели развития плода. У женского плода дифференциация внутренних и внешних гениталий происходит независимо от состояния гонад результате автономной тенденции к развитию по женскому типу.

Выделяют две основные формы нарушений половой дифференциации, которые формируются на генетическом, гонадной или фенотипическом уровне: настоящий и ложный гермафродизм.

Настоящий гермафродитизм (гонадный двостатевисть) характеризуется наличием у субъекта гонад двух типов (яичника и яичка). Чаще элементы яичника и яичка присутствуют в одной гонад. У таких больных кариотип чаще неизменный и соответствует нормальному женском - 46ХХ, реже нормальном-мужски - 46ХУ. Крайне редко наблюдается мозаику 46ХХ / 46ХУ (превратности). Причина заболевания неясна, предполагают "сугроб" участка В-хромосомы, содержащий У-гены, на Х-хромосому.

Настоящий интерсексуализм встречается редко. Клиническая картина нечеткая, форм и вариантов много. Возможны расстройства - гипоспадии, резкая гипертрофия клитора, изменения строения больших и малых половых губ, мошонки.

В стуктуры гонад (яичников и яичка), строении половых путей (яйцеводы, матка, влагалище, семенные канальцы) и вторичных половых признаков (телосложение, топография жировой клетчатки, тембр голоса, оволосение лица и головы, развитие молочных желез) могут преобладать женские или мужские черты в зависимости от функциональной активности мужской или женской части гонад.

Диагностика. Для установления формы интерсексуализма необходимо тщательное клиническое обследование в плане всех компонентов пола: кариотип, строение наружных и внутренних половых органов, гормональный профиль, развитие вторичных половых признаков (если ребенок достиг препубертатного или пубертатного возраста), психосексуальная ориентация. Однако только лапаротомия и биопсия гонад позволяют поставить диагноз двостатевости.

При выборе гражданского пола следует учесть, что при настоящем гермафродитизм наиболее функционально активная женская гонада. В ходе лапаротомии следует удалять текстикулярну ткань, оставляя овариальной. В случае обнаружения ovotestis гонады подлежат удалению и также стоит выбрать женскую гражданскую пол, но в пубертатном возрасте нужна заместительная терапия женскими половыми гормонами.

Ложный гермафродитизм диагностируют, если есть несоответствие гонадной и фенотипической пола.

При ошибочном женский гермафродитизм у субъекта с нормальной генетической статью (46ХХ) и правильно сформированными яичниками строение наружных гениталий бисексуальная или по мужскому типу. Наиболее частой причиной ложного женского гермафродитизма является адреногенитальный синдром (врожденная дисфункция коры надпочечников). Внешние гениталии вирилизуються под влиянием избыточного количества андрогенов надпочечниковой происхождения. Реже ложный женский гермафродитизм формируется под влиянием избыточного экзогенной андрогенизации. Это может быть прием андрогенов матерью, андрогенпродукуючи опухоли в ней. Достаточно частой причиной "идиопатической" вирилизации девочки служит опухолевидные изменение яичников у матери во время беременности - лютеомы. Подобные опухоли секретируют незначительное количество андрогенов, что не препятствует беременности, но вызывает вирилизации наружных гениталий у плода.

Основным диагностическим критерием ложного женского гермафродитизма служит определение кариотипа, что будет нормальным женским. Для исключения врожденной дисфункции коры надпочечников устанавливают уровень 17-ОПГ в сыворотке крови, что при этом заболевании всегда повышен. При "идиопатической" вирилизации следует тщательно собрать анамнез, обследовать иметь для выяснения возможной причины экзогенной вирилизации. Для дифференциальной диагностики с настоящим гермафродитизмом необходима лапаротомия с биопсией гонад.

Коррекция пола при ложном женский гермафродитизм сводится к феминизуючои пластики наружных гениталий. При врожденной дисфункции коры надпочечников проводят терапию ГКС препаратами.

Аномалии развития женских половых органов

Аномалии развития женских половых органов составляют около 4% от всех пороков развития. Для расширения представлений о причине возникновения различных нарушений развития женского организма, особенно полового аппарата, и ряда гинекологических заболеваний, которые проявляются впервые в детстве, в периоде полового созревания, или даже в половом возрасте, необходимо достаточное знакомство с антенатального развития плодовые, последовательностью органогенеза и гистогенеза ряда систем и в первую очередь ста врожденные аномалии матки, шейки и влагалища (система мюллеровых протоков) наблюдаются у 2-3% женщин. Большинство этих нарушений - незначительные, но патологические изменения в анатомии репродуктивной системы могут мешать истечению менструальной крови, вызывать циклические или ациклические нарушения менструального цикла или затруднюваты половой акт.

Выделяют 3 группы причин, которые приводят к порокам внутриутробного развития: наследственные, экзогенные и мультифакторные.

Возникновение пороков развития гениталий происходит в критические периоды внутриутробного развития. В основе лежит отсутствие слияния каудальных отделов парамезонефральних (мюлерових) ходов, отклонения в преобразованиях урогенитального синуса, а также патологическое течении органогенеза гонад. Поскольку повреждающий фактор действует не только на закладки половых органов, но и на другие закладки одновременно, то с пороками развития гениталий в 40-50% наблюдаются аномалии развития мочевой системы, кишечника (атрезия заднего прохода), костей (врожденный сколиоз), а также врожденные пороки сердца и др..

Эмбриология Мюллерова системы

Нормальная женская половая система развивается из трех важных эмбриональных зачатков: овариальные ооциты - производные от производных желточного пузыря, нижние отделы полового тракта развиваются с урогенитальной ткани, фалопиеви трубы, матка и верхняя часть влагалища - производные от системы мюллеровых протоков. Фалопиеви трубы, матка, шейка и верхняя часть влагалища происходят из пары мюллеровых каналов, которые развиваются в боковой части зародышевого живота. Краниальные части мюллеровых каналов остаются разделенными и формируют фалопиеви трубы. С каудальных частей образуется утеровагинальна закладка, которая состоит из маточного и вагинального сегментов. Элементарная матка закладывается на 9-й неделе гестации. Вагинальный сегмент расплавленной утеровагинальнои закладки сочетается с эндодермой мочеполовой пазухи, чтобы в дальнейшем сформировать вагинальную пластину. При резорбции клеток вагинального пластины формируется вагинальный канал, сквамозной эпителий остается подложка. Вагинальное канализация начинается на 11-й неделе гестации и заканчивается на 20-й неделе. Девственная плева первоначально образуется, чтобы разделить вагинальную и мочеполовую пазухи. На последней стадии плодового развития девственная плева канализируемой образуется характерное гименальне кольцо.

Ложные миграция, слияния или канализация мюллеровых каналов на протяжении ранних периодов развития приводит к мюллеровых аномалий. Мюллеру каналы (парамезонефральни) развиваются на боковой поверхности вольфовых (мезонефрального) каналов. Под действием андрогенной стимуляции мезонефрального каналы превращаются в мужскую репродуктивную канальцевую систему. При отсутствии андрогенной стимуляции вольфовы каналы регрессируют. Через близкую связь между мюллеровых и вольфовы каналами, остатки вольфово канала (епоофорон, параофорон, гартнеров канал) в норме могут проявляться в широких связях. Половые пути имеют общее эмбриональное происхождение с почечной системой, так почечные аномалии часто оказываются совместно с Мюллерова. Дифференциация наружных половых органов начинается примерно на 4-й неделе плодного развития. Бугорки половой, боковой лабиоскротальний и мочеполовой формируют внешние структуры. При отсутствии андрогенной стимуляции гениталии развиваются по женскому типу. К 6-й недели гестации уроректальна перепонка сплавлюеться с клоакальнои мембраной и разделяет клоаку на брюшную и спинную части. Задний проход развивается из спинной части, брюшная часть становится мочеполовой складкой. У лиц женского пола с мочеполовой складки формируются малые половые губы, с лабиоскротальнои - большие половые губы, половой бугорок становится клитором. Эти структуры при стимуляции андрогенами образуют мошонку и пенис во время нормального развития мужской половой системы.

Все пороки развития матки и верхней трети влагалища являются отклонениями от правильного развития парамезонефральних (мюлерових) протоков в эмбриональном периоде. Отсутствие у эмбрионов женского пола отдельного гена мюлеровои субстанции (мс) обусловливает то, что Мюллер пролива беспрепятственно развиваются в матку, маточные трубы и верхнюю треть влагалища. Вольфу протоки регрессируют.

Дифференциация мюлерових протоков начинается у эмбриона с 5 недель и заканчивается к 20 неделе и проходит в 3 этапа:

1. Слияние протоков между собой в месте мацбитньои матки и влагалища (8-11 недель)

2. Рост протоков в каудальном направлении и формирования мюлерового бугорка, слияние их с урогенитальным синусом (до 11-12 мес.)

3. Рассасывание срединной перегородки в месте слияния протоков с образованием единого матки, шейки матки, влагалища (12-16 нед.).

Отсутствие рассасывания общей стенки протоков приводит к удвоение матки и влагалища. Незлиття протоков с урогенитальным синусом формирует аплазия влагалища. При отсутствии роста протоков возникают полные формы аплазии влагалища и матки.

Большие Мюллеру аномалии обычно проявляются влечением юношеских лет. Хотя некоторые врожденные нарушения Мюллерова системы очевидны, диагностика самих дефектов должна быть тщательной. Ранняя диагностика и лечение гарантирует сохранения репродуктивной функции, когда возможно, и позволяет пациентам разработать положительное отношение к своей собственной сексуальности. Позднее установление диагноза может закончиться постоянной стерильности и нарушений психологической адаптации.

По виду аномалии половых органов можно определить в каком сроке внутриутробного развития произошли нарушения:

 Единорога матка и отсутствие почки - в 2-4 недели;

 Отсутствие или недоразвитие трубы, рудиментарный рог - 4-5 недель;

 Двойной половой аппарат - 6-8 недель;

 Различные варианты частичного удвоения матки - 7-11 недель

 Нарушения гистогенеза матки и труб - до 28 недель беременности.

Для понимания форм аномалий развития применяют определенную терминологию к основным типам нарушений:

Агенезия - отсутствие органа или его зачатка;

Аплазия - отсутствие части органа;

Атрезия - недоразвитие, возникшее вторично, вследствие воспалительного процесса, перенесенного внутриутробно.

Гетеротопия - наличие клеток, группы клеток или тканей в другом органе, где они в норме отсутствуют.

Гиперплазия - разрастание органа за счет увеличения количества и объема клеток.

Гипоплазия - недоразвитие и несовершенное образование органа.

Стеноз - сужение канала или отверстия.

Эктопия - смещение органа или развитие его в тех местах, где он не должен находиться.

Клиническая классификация врожденных аномалий развития половых органов.

И. Атрезия гимен.

II. Пороки с полной задержкой менструальной крови:

А) функционирующей матке:

1. Атрезия гимен;

2. Загименальна перегородка;

3. поперечная перегородка влагалища;

4. аплазия части или всей влагалища.

Б) при функционирующей гипопластической матке: аплазия части или всей влагалища.

III. Пороки развития с односторонней задержкой менструальной крови:

1. Дополнительная замкнутая влагалище;

2. Дополнительный замкнутый рог матки.

IY Пороки развития без задержки выделения менструальной крови:

1. Полная и неполная внутриматочная перегородка;

2. Две матки;

3. Единорога матка, двурогими, седловидная ...

V. Редкие формы пороков развития половых органов

1. Аплазия влагалищной части матки;

2. Кишечно-мочеполовые аномалии развития. Классификация мюллеровых аномалий

Основная схема классификации разделяет Мюллеру аномалии на три группы: агенезии, дефекты вертикального слияния и дефекты бокового слияния. В 1983 году Буттрам классифицировал аномалии Мюллера на 6 подгрупп:

1) агенезия (влагалища, шейки, матки, фаллопиевых труб и любая комбинация),

2) Единорога матка (сопряженная, несовмещениям, без полости),

3) Удвоенная матка,

4) двурогими матка (полная, частичная, дугообразная),

5) Перепонка матки (полная, частичная),

6) Результат использования Диетилстилбестролом.

Американское общество репродукции приняла аналогичную систему классификации.

Аномалии развития матки.

Uterus didelphus - удвоение матки и влагалища при их отдельном месте. Оба половых аппараты разделена поперечной складкой брюшины, с каждой стороны есть по 1 яичнике. Лечение не требуется.

Uterus duplex et vagina duplex - удвоение матки и влагалища, на определенном участке они соединяются фиброзно-мускульным слоем.

Uterus bicornis bicollis - двурогая матка с двумя шейками.

Uterus bicornis unicollis - двурогая матка с одной шейкой.

Седловидная матка - нередко внутри матки проявляется условная перепонка.

Двурогая матка с рудиментарным рогом, который может иметь полость, в свою очередь представляет собой слепой мешок, или имеет соединение с полостью матки, может быть функционирующим.

Единорога матка сопровождается, как правило, отсутствием одного яичника и одной почки.

Аномалии развития влагалища

1. Агенезия влагалища - первичная полное отсутствие влагалища.

2. Аплазия влагалища - первичная отсутствие части влагалища

3. Атрезия влагалища - вторичная отсутствие влагалища, полное или частичное заращение влагалища, связанное с внутриутробным воспалительным процессом.

Различают следующие формы атрезии: гименальна, ретрогименальна, вагинальная, цервикальная, матка, трубная.

4. Перегородка (перепонка) влагалища - полная, не полная.

Синдром Майера-Ррокитанського-Кюстнера - отсутствие (аплазия) матки, шейки матки и проксимальной части влагалища. Маточные трубы могут быть сформированы хорошо, матка и влагалище представлены соединительнотканными шнурами. Частота колеблется от 1:4000 до 1:10000 живых новорожденных женского пола. Яичники - нормальные, фалопиеви трубы обычно присутствуют с обеих сторон. У 75% пациентов с этим синдромом присутствует полная вагинальная агенезия. Примерно у 25% пациентов есть короткая вагинальная сумка. От регулярных попыток полового акта может быть разработана дополнительная вагинальная глубина.

Особенности синдрома Майера-Рокитанского-Кюстнера:

- Жалобы на аменорею в 15-16 лет, иногда - на викарные носовые кровотечения;

- При правильной тилобудови и достаточно развитых вторичных половых признаках отсутствует вход во влагалище, или неглубокая ямка с ОВОР в девственной плеве;

- Отсутствие матки при ректоабдоминальному обследовании, или характерный тяж месте, где в норме должно быть матка;

- УЗ картина с отсутствием матки при наличии придатков матки.

Лечение

1) Консервативное - кольпоелонгация - постепенное удлинение влагалища в возрасте 16 лет и более с помощью протектора (кольпоелонгатора) путем механического его щелчок по 20-30 мин ежедневно в течение месяца на слизистую вульвы или углубления существующей или созданной ямки в области вульвы. А также использование дилятатор, установленных на специальном кресле велосипеда. Прогрессированием размеров дилятатор можно создать функциональную влагалище в течение всего 8-ми недель, но обычно для удовлетворительного результата потребуется 4-6 месяцев. У пациентов с влагалищной глубиной 3-4 см, дилятационная терапия является методом выбора.

2) Оперативное - кольпопоез (создание влагалища) из брюшины, кожи, отрезка кишки или использованием синтетических материалов.

Золотой стандарт для хирургической коррекции мюллеровых аномалий и вагинальных агенезий - вагинопластика, процедура, при которой кожа разделенного черенка устанавливается во вновь вскрыть вагинальный канал. Вагинопластику обычно выполняют в течение месяцев летнего отпуска. Средний возраст - 16 лет (в среднем - 11-20 лет). Пациенты должны знать по возможные осложнения (образование фистулы). Пациенты, которым проводилась вагинопластика, способны к нормальным сексуальным отношениям.

Интересно, что независимо от техники, новая влагалище имеет некоторые характеристики нормальной влагалища. Развивается новый вагинальный эпителий - многослойный со способностью производить гликоген. Отшелушивания происходит нормально во время всего менструального цикла. Такие пациенты требуют обследования по Папаниколау, так как может развиваться карцинома новой влагалища. Имели место редкие случаи выпадения влагалища.

Аплазия матки и шейки матки при наличии влагалища: при осмотре наблюдается "слепая" влагалище, отсутствуют шейка матки и тела матки. В настоящее время данная патология не пиддиеться коррекции. Возможно проведение кольпоелонгации при наличии короткого влагалища.

Аплазия шейки матки с аплазией (или без нее) влагалища при функционирующей матке:

- С появлением менструальной функции ежемесячно повторяющиеся боли внизу живота, которые не корректируются любыми средствами (анальгетики, нестероидные противовоспалительные и др..)

- При осмотре отсутствует влагалище или имеется короткая нижняя ее часть;

- Пальпаторно определяется малоподвижная, шарообразным, чувствительное обследовании образования (матка), нечетких контуров пастозность в области розтажування приложений (гематосальпинксы)

- При УЗИ: отсутствует шейка матки, наличие гематокольпос верхнем трети влагалища, гематосальпинксы в области проекции приложений.

Лечение: экстирпация матки без придатков или с трубами (при наличии гематосальпинксив).

Аплазия влагалища при функционирующей матке: при отсутствии влагалища пальпаторно определяется болезненное движимое грушевидные образования плотно-эластичной консистенции, расположенное левее срединной линии таза (гематометра). Лечение - экстирпация матки без придатков.

Раздвоение внутренних половых органов не проявляется никакими расстройствами и обнаруживается только случайно или остается совершенно не замеченным. Своевременное выявление подобной аномалии имеет определенное значение при взятии мазков при вагиноскопия, лечении детских вагинитов. Лечение осложнений раздвоенного развития влагалища и матки в детском возрасте нужно только в исключительных случаях, когда проходит задержка менструальных выделений в одном из рогов матки. Реконструктивные операции, которые выполняются в ряде случаев для предупреждения осложнений, связанных с беременностью и родами или с половой жизнью, должны быть отложены до достижения детородного возраста.

Недоразвитие половых органов возникает тогда, когда их развитие останавливается на фетальной или детской стадии. В детском возрасте недоразвитие матки и других половых органов может иметь временный характер, зависит от внешних факторов, негативно влияющих на функцию яичников. Очень редко имеет место устойчивая врожденная гипоплазия матки, останавливается на фетальной стадии развития, при такой матке менструации у девушек не наступают.

Чаще в практике встречаются случаи гипоплазии менее значительных степеней, когда рост матки останавливается на детском ступени развития. При такой матке могут быть менструации, но они возникают поздно и часто протекают с различными расстройствами. Недоразвитость матки часто сочетается с недоразвитием и других частей полового аппарата, хотя степень их гипоплазии может быть неодинаковой.

Вагинальное атрезия (атрезия влагалища). Клинические проявления вагинальной атрезии, при которой нижняя часть влагалища заменена волокнистой тканью, должны отличаться от Мюллерова аплазии. Вагинальное атрезия - результат нарушения развития мочеполовой пазухи, но Мюллеру структуры (включая шейку матки) - цели. Классические проявления - первичная аменорея, наличие тазового образования и циклический боль. Сонография подтверждает наличие гематокольпос, гематометры и вагинальной перегородки. Вагинопластика является операцией выбора.

Врожденное отсутствие влагалища. При этом синдроме влагалище заменяется соединительной тканью. Шейка матки, матка и фалопиеви трубы присутствуют. Это вариантом врожденной отсутствия влагалища, связанной с маткой. Этот синдром отличается от врожденных шеечных агенезий присутствием шеечной стромы.

Аномалии наружных половых органов.

 агенезия, гипоплазия, гипертрофия клитора;

 Атрезия гимена - заращение девственной девственной плевы;

 Аплазия половых губ и девственной плевы.

атрезована девственная плева - не является редкой аномалией и наблюдается в 1:5000 живых новорожденных женского пола. Диагноз атрезованои девственной плевы должен быть выставлен перед периодом юношества при обычном неонатальном и ранних обследованиях.

Когда аномалия проявляется после менархе, классическими проявлениями являются первичная аменорея и тазовая боль. В этих случаях диагностическая задержка на 12 месяцев не является необычной. Толщина мембраны различна, но при внешнем осмотре вульвы характерна выпуклость наружу. Когда диагноз подозревается до менструации, мукокольпос может проявляться при брюшной или трансперинеальний сонографии.

Клинические признаки атрезии гимена:

o Жалобы на ощущение давления в малом тазу, затруднен сечопуск (иногда - дефекация);

o При осмотре выбухание неперфорированной девственной плевы, просвичувння через нее темного содержания.

Лечение оперативное: рассечение девственной плевы и высвобождение гематокольпоса с необходимым обшивкой краев раны для гемостаза без применения тампонирование.

Хирургическое лечение атрезии девственной плевы состоит в разрезах гименальнои мембраны на 10,2 и 6 часов. В плотных девичьих плева высекается треугольная секция, края обрабатываются счете електрокаутеризатора или накладывается тонкий шов. Профилактическая антибиотикотерапия не требуется. В редких случаях диагностика выступающего мукокольпоса происходит в течение периода новорожденности.

Локальная анестезия для гименотомии и дренаж должны выполняться, когда это неонатальное нарушение выявлено. Когда атрезована девственная плева оказывается протяжении детства, хирургическое вмешательство должно быть задержанным, пока гименальни границы не смогут точно оценены. Это обычно происходит, когда развивается мукокольпос и растягивает девственную плеву и влагалище.

Поперечная вагинальная перепонка, в отличие от атрезованои девственной плевы, встречается редко - в 1 случае на 75000 живых новорожденных женского пола. Поперечная вагинальная перепонка чаще всего располагается на границе верхней и средней трети влагалища, но может встречаться на любом уровне вдоль вагинального канала.

Клинические симптомы зависят как от ширины, так и от расположения аномалии. Узкая кольцевидная перепонка не имеет клинического значения и обычно не требует вмешательства. И наоборот, первичная аменорея, боль в случае полной перепонки требует хирургического лечения. Когда небольшая фистула соединяет верхнюю и нижнюю часть влагалища, симптомы варьируются от дисменореи к тазовой воспалительной болезни в результате вторичного присоединения инфекции. Низкое расположение перемычки в вагинальном канале - частая причина диспареунии. Хирургическая коррекция этого дефекта требует удаления перемычки и соединения верхнего и нижнего отделов влагалища. Важно сохранять мукозные оболочку, чтобы анастомозуваты широкие дефекты. Необходимо полностью удалять констриктивную полосу, которая обычно оказывается на месте перепонки. Небольшие круговые разрезы скальпелем проводят под углом 450 в мукозные оболочке для того, чтобы удалить стриктуру. В случае, когда перепонка широкая и мукоза не может соединяться без напряжения, черенок кожи разделяется и толщина подбирается, чтобы соединить мостом дефект. При хирургическом лечении толстой высокой вагинальной перегородки необходимо брюшной разрез, чтобы ориентировать шейку матки.

Трансвагинальная сонография - в преоперацийний оценке поперечной перепонки может определить глубину перепонки и помочь оценить необходимость черенка кожи, когда присутствует гематокольпос (менструальная кровь во влагалище). Вагинальное сонография помогает в диагностике глубины и ширины перемычки у женщин с микроперфорированная поперечной перегородкой. Постепенное введение физраствора через перфорацию определит верхнее пространство на сонограмма.

 Для того, чтобы предотвратить образование стриктуры в течение послеоперационного периода, небольшой свеча или тампон могут быть введены вагинально. Ежедневная смена свечей необходима для полного заживления. Когда вмешательство требует вагинального черенка, а также при вагинопластици, продолжительность расширения должен быть в течение 4 месяцев.

Продольная вагинальная перепонка. Наряду с поперечным расположением, вагинальная перепонка может располагаться по продольной оси, во фронтальной или сагиттальной плоскости. Продольные перегородки чаще всего встречаются совместно с аномалиями маточного слияния, но могут встречаться как изолированное нарушение. Как и поперечная перегородка, так и продольная встречаются спорадически, но случаи аутосомно-доминантного и рецессивного наследования известны. Продольные вагинальные перепонки обычно бессимптомные, но могут быть механическим препятствием и удлинять второй период родов. Иссечения мембраны показано при диспареунии и перед беременностью.

Атрезия или продольная перегородка, связана с почечными агенезия, теперь определяется в качестве синдрома.

Благоприятной для лечения является атрезия гимена после освобождения гематокольпос и гематометры. В случаях атрезии или агенезии влагалища при сложившихся внутренних половых органов хирургическое лечение заключается в кольпопоези. Различают следующие виды аномалий гонад:

1. Абсолютный агонадизм.

2. Относительный агонадизм или токсическая дисгенезия (может напоминать синдром Шерешевского-Тернера).

3. Бластомогений гипергонадизм может быть обусловлен опухолевыми процессами, которые возникают из недифференцированной эмбриональной ткани.

4. Фальшивый гипергонадизм. К нему относится чрезмерная активация яичников вследствие фибро-и поликистоза, обусловленных поздним гестозом, перенашивание или другими соматическими заболеваниями.

5. Настоящий гипергонадизм - редкое состояние, которое развивается вследствие удвоения половой закладки.

6. Настоящий гермафродитизм - у одного лица может одновременно существовать овариальная и тестикулярная ткань.

7. Женский псевдогермафродитизм - характеризуется женским кариотипом, нормальным строением внутренних женских половых органов и резкой вирилизацией под влиянием избытка андрогенов.

8. Мужской гермофродитизм - характерно наличие почти во всех случаях мужского кариотипа и двух яичников с различной степенью их нарушение.

Нарушения менструального цикла

Классификация нарушений менструального

цикла по МКБ-10

№ 92.надмирни, частые и нерегулярные менструации

Исключено: кровотечение после менопаузы (№ 95.0)

№ 92.0 чрезмерные и частые менструации с регулярным циклом

Периодические чрезмерные менструации БДТ

Меноррагия БДТ

Полименорея

№ 92.1 чрезмерные и частые менструации с нерегулярным циклом

Нерегулярные кровотечения в межменструальный период

Нерегулярные, укороченные интервалы между менструальными кровотечениями

Менометроррагия

Метроррагия

№ 92.2 чрезмерные менструации в период полового созревания

Чрезмерная кровотечение, связанное со становлением менструального

Периода

Пубертатная меноррагия

Пубертатная кровотечение

№ 92.3 овуляционный кровотечение

 регулярная межменструальное кровотечение

№ 92.5 другая уточнена нерегулярная менструация

№ 92.6 нерегулярная менструация, неуточненная

Нерегулярные:

• кровотечение БДТ

• менструальные циклы БДТ исключено: нерегулярные менструации с:

• удлиненными интервалами или мизерной кровотечением (n91.3-n91.5)

- Укороченными интервалами или чрезмерной кровотечением (м92.1)

№ 93. Патологические кровотечения из матки и влагалища

Исключено: неонатальную кровотечение из влагалища (р54.6) ненастоящей менструации (р54.6)

Аменореи

Критерием для диагноза "аменорея" является отсутствие менархе до 16 лет (первичная аменорея) или когда у женщины с регулярным менструальным циклом отсутствуют менструации в течение трех циклов (вторичная аменорея). Большее значение придают первичной аменореи, так как количество генетических и анатомических аномалий у пациентов с первичной аменореей больше. Более целесообразным является оценка созревания вторичных половых признаков и патофизиологических изменений для классификации аменорею.

Причинами аменорею вместе с хроническими ановуляторными синдромами могут быть повреждения или дисфункции ЦНС, отсутствие гонад, или Мюллеру аномалии. Лишь несколько тестов эндокринной функции вместе с соответствующей клинической интерпретацией необходимые для диагностики причин аменореи / ановуляции.

Классификация ановуляции.

Хроническая ановуляция - наиболее частая причина нарушений менструальной функции у женщин. В 40% случаев причиной ановуляции / аменореи является гипоталамо-гипофизарная дисфункция, в 5%-недостаточность яичников, только в 3% - следствие дефекта органа.

Хроническая ановуляция.

Регуляция овариально-менструального цикла происходит следующим образом. Эстрадиол является главным регулятором гипоталамо-гипофизарной ответа. Низкий уровень концентрации эстрогенов стимулирует гипофизарный гормон - фолликулостимулирующий (ФСГ) и яичниковый фолликулогенез. В ответ на стимулирование ФСГ, повышается концентрация фолликулярных эстрогенов, подавляет выработку ФСГ, и происходит выбор доминантного фолликула. Высокие концентрации эстрадиола стимулируют повышение гипофизарного лютеинизирующего гормона (ЛГ). В норме этот цикл повторяется во время всего репродуктивной жизни женщины. Причины, которые нарушают этот цикл, приводят к развитию ановуляций / аменореи.

Циркулирующие эстрогены могут быть как яичникового генеза, так и позагонаднимы. В яичнике синтезом эстрогенов занимается зернистая оболочка в ответ на стимуляцию ФСГ. Выработка гонадотропин-зависимых эстрогенов - процесс циклический с максимальной выработкой в ​​последний пролиферативной и лютеиновой фазе цикла. Среди яичниковых эстрогенов преобладает эстрадиол (е2). Позагонадни эстрогены - гонадотропин-независимые - синтезируются из циркулирующих андрогенов. При периферическом синтезе эстрогенов из андрогенов преобладает эстрон (ЭИ). Хотя точно цель для позагонадного синтеза эстрогенов из андрогенов не ясна, это может привести к высоким концентрациям эстрогенов в тканях-мишенях без необходимости доставки гормона системой циркуляции.

Периферические эндокринные нарушения, которые изменяют эстрогенной сигнализации гипофиза и приводят к менструальных нарушений наиболее частыми причинами ановуляции / аменореи. Дефекты периферической эндокринной функции могут повлиять на концентрацию циркулирующих эстрогенов / андрогенов и нарушить сигналы обратной связи в гипоталамо-гипофизарно-яичниковой системе. Это - синдром поликистозных яичников (СПЯ), является наиболее частой причиной хронической ановуляции. Отсутствие овуляции, инфантилизм, гирсутизм, резистентность к инсулину и двусторонний поликистоз яичников - общие характеристики СПЯ. Но целый ряд эндокринных дисфункций различной этиологии (синдром Кушинга, врожденная гиперплазия надпочечников, вирилизуючи опухоли, гиперпролактинемия и дисфункция щитовидной железы) может вызвать проявления, подобные СПЯ.

Андрогены оказывают значительное влияние на функцию системы гипоталамус-гипофиз-яичники по правильному реагированию на эстрогены. У женщин есть два источника циркулирующих андрогенов. Гонадотропинстимулюема строма яичника продуцирует андростендион и тестостерон, и адренокортикотропина (АКТГ) стимулирует сетчатую зону надпочечников, которая синтезирую андростендион, тестостерон и дегидроэпиандростерон. Наиболее важный андроген, вырабатываемый двумя органами - тестостерон. Яичники производят 25% циркуюючого тестостерона, 25% производят надпочечники и, наконец, 50% синтезируется при периферическом преобразовании предшественников тестостерона. Андростендион - главный предшественник для периферического синтеза тестостерона. Конечно яичниковые андрогены (тестостерон, андростендион) и надпочечников андрогены (андростендион, дегидроэпиандростерон) повышаются при СПЯ. Направлена ​​катетеризация надпочечниковой и яичниковой вены свидетельствует, что пациенты с СПЯ должны комбинированный надпочечниковых и яичниковый избыток андрогенов. Кроме того, "медикаментозная овариэктомия" агонистом гонадотропин-рилизинг-гормона помогла определить относительные вклады яичниковых и надпочечниковых андрогенов в этот синдром. После подавления яичниковой функции агонистом гонадотропин-рилизинг-гормона, яичниковые андрогены (тестостерон, андростендион) уменьшаются; надпочечников андрогены (дегидроэпиандростерон) - оставляют на том же уровне. Избыточная продукция как яичниковых, так и надпочечниковых андрогенов - характерная черта СПЯ. Если при СПЯ изменяется углеводный, липидный и андрогенный метаболизм, это заканчивается гипертонией, диабетом и заболеваниями сердечно-сосудистой системы. Хотя половые гормоны являются первичными посредниками ответов гипоталамо-гипофизарно-яичниковой системы, белки, связанные с гормонами, модулируют эффекты этих стероидов. В общем, специфическая связь с глобулинами существует для всех биологически активных стероидов, и часть стероидных гормонов, циркулирующих в плазме связана с этими белками. Половой гормон-связывающий глобулин обладает высокой тропностью к тестостерона, эстрадиола и 5-дигидротестостерон. Кроме того, аьбумины играет важную роль в связи с половыми стероидами. Примерно 58% эстрадиола связано с альбумином, 40% - с глобулином и 2% свободно циркулирующего в крови. Половой гормон-связывающий глобулин (СГЗГ) обычно недоступен для связи с тканью-мишенью и считается неактивным. Однако альбумин, связывающего половые стероиды - биологически активный и доступен как для периферического метаболизма, так и для стимуляции органов-мишеней.

Печеночная производство СГЗГ стимулируется эстрогеном и тормозится андрогеном. Повышение уровня прогестинов, ГКС, избыток гормона роста (акромегалия) и недостаточность тироксина (гипотиреоидизм) приводит к снижению уровня сгзг. В свою очередь, гипертиреоидизм (внутреннего или внешнего происхождения) повышает уровень сгзг. Таким образом, уровень циркулирующего сгзг является основным регулятором активности половых стероидов. Это отношение является важным показателем в интерпретации концентрации циркулирующего гормона и биологических действиях на ткани-мишени. Кроме нарушения соотношения андроген / эстроген и метаболизма сгзг, СПЯ характеризуется периферической резистентностью к инсулину.

У тучных женщин при СПКЯ демонстрируется положительная корреляция между гиперинсулинемией и гиперандрогенией, что может связывать избыток андрогенов с периферической резистентностью к инсулину. Однако, резистентность к инсулину связана не только с избытком андрогенов, так как после нормализации андрогенов у этих женщин гиперинсулинемия не меняется.

Ановуляция провоцируется и затем поддерживается циркулирующими андрогенами (из любого источника). Растущая выработка андрогенов преобладает повышенное ациклические периферическое эстроген (ЭИ) образования. Эстроген затем выборочно тормозит гипофизарную секрецию ФСГ и устанавливает высокий ЛГ / ФСГ коэффициент, который поддерживает ациклический обратная связь эстрогена в системе гипоталамус-гипофиз-яичники. ЛГ стимулирует избыточную секрецию андрогенов стромой яичника. Избыточное производство андрогенов уменьшает синтез сгзг, что придает биологическую активность циркулирующим андрогенам. К тому же, циркулирующие андрогены более доступны для периферического синтеза эстрогенов. Таким образом, избыточные андрогены провоцируют устойчивый ациклический состояние эстрогенного производства, поддерживает хроническое ановуляцию. В яичнике происходят изменения, такие как неадекватное созревание фолликулов и повышенная фолликулярная атрезия, вызванные как неадекватным ФСГ, так и избыточным стимулированием ЛГ фолликула. Симптомы СПЯ могут имитировать: врожденная надпочечниковая гиперплазия, андроген-или эстроген-продуцирующие опухоли яичника и надпочечника, гиперадренализм синдрома Кушинга и дисфункция щитовидной железы. Старение связано с двух-четырехкратным увеличением позагонадного эстрона (повышенная ароматазна активность), а в тучных женщин с избыточным превращением ткани (на жировую ткань). Кроме того, превращение андрогенов в эстрогены несомненно модулируется дисфункцией щитовидной железы, при этом сгзг повышается при гипертиреоидизми и, наоборот, уменьшается при гипотиреоидизми.

Ановуляция, связана с ЦНС-гипоталамо-гипофизарной дисфункцией. Ановуляция или вторичная аменорея при дисфункции ЦНС может возникать из-за нарушения функции гипоталамуса или через структурные дефекты гипоталамо-гипофизарной системы.

Нарушение ЦНС-гипоталамического связи

Эмоциональные состояния влияют на менструальную и репродуктивную функцию человека. Психологические воздействия являются наиболее сильными природными стимулами, влияющие на регулирование репродуктивной системы. Мозг регулирует эндокринную секрецию и вводит информацию обратной связи от периферических органов-мишеней. Лимбическая система признана в качестве критического связи между стимулами поведения и эндокринной системой. Функциональное состояние гипоталамуса имеет связь с нервной деятельностью в цепи лимбической системы. Физические, эмоциональные и общественные напряжения активизируют симпатическую нервную систему и стимулируют гипофизарный синтез гормонов напряжения (пролактин, гормон роста и адренокортикотропина). Основой для этого ответа является синтез кортикотропин-рилизинг-гормона в гипоталамусе. Кортикотропин-рилизинг гормон стимулирует адренокортикотропина и β-эндорфин и уменьшает в гипофизе производство гонадотропинов. Таким образом, хроническая активизация кортикотропин-рилизинг гормона устойчивыми напряженными стимулами приводит к снижению ЛГ и ФСГ. Синдром "ложной беременности" - классический пример эмоциональной изменения репродуктивной функции. Этот синдром был определен с древних времен. Женщины из "псевдовагитнистю" имеют гиперсекрецию пролактина и ЛГ гипофизом. Уровень циркулирующих эстрадиола и прогестерона повышен и уровень пролактина и ЛГ - достаточно высоки, чтобы поддержать лютеиновую функцию и галактореи у этих женщин. Установлено, что пониженный Допаминергический синтез гипоталамо-гипофизарной системы - ответственный за гиперсекрецию как пролактина, так и ЛГ при этом синдроме.

Нервная анорексия представляет собой другое психологическое репродуктивное нарушение, которое влияет на юных девушек. Физические симптомы включают гипотермию, гипотонию и аменорею. Специфические гипоталамические нарушения, описанные в этом синдроме, включают аменорею, уменьшение частоты и амплитуды импульсов ЛГ, гиперсекрецию кортизола, нарушение терморегуляции и гипофизарной ответы на гонадотропин-рилизинг гормон и тиреотропин-рилизинг гормон. Парадоксально, что гиперсекреция избыточного кортизола связано с угнетением избыточной андрогенной секреции. Психогенная аменорея (функциональная гипоталамическая аменорея) является наиболее общим типом аменореи, в отличие от нервной анорексии, психогенная аменорея обычно возникает у взрослых женщин.

Женщины с псевдовагитнистю стараются быть незамужними, занимающихся интеллектуальной работой, их жизни напряженное информации, часто принимают успокоительные или снотворные лекарства, практикуют коррекцию веса. В анамнезе - нарушение менструального цикла. Нарушение синтеза в гипоталамусе гонадотропин-рилизинг гормона является основной причиной снижения функции яичников у женщин с гипоталамической аменореей. Частота и амплитуда импульсов гонадотропин-рилизинг гормона уменьшены и деятельность яичников прекращается. Функция системы гипоталамус-гипофиз-яичники регрессирует в препубертатном состоянии. При таких условиях прогестерон не вырабатывается, нет менструального кровотечения и использование кломифена цитрата для индукции овуляции обычно неэффективно. Спонтанная появление гипоталамической аменореи результате изменений образа жизни обеспечивает подтверждение психогенной причины этого нарушения. Менструальная дисфункция часто возникает с популяризацией физических упражнений. Большинство женщин с аменореей участвуют в силовых видах спорта. Частота аменореи более высокая у бегунов и балетных танцовщиц, чем у пловцов и игроков. Эта разница объясняется сравнительно высоким процентом жира тела пловцов по сравнению с низким процентом жира среди бегунов и балетных танцовщиц.

Дефекты гипоталамо-гипофизарных взаимодействий.

Гипогонадотропный гипогонадизм, связанный с аносмию (синдром Кальманса), наблюдается более часто у мужчин, чем женщин. Уровни циркулирующих ЛГ и ФСГ - не определяются или низкие. Половое созревание задержано и медицинский осмотр обычно показывает евнухоидный пропорции. Этот синдром часто передается как аутосомно-доминантный, но может возникнуть и спорадически. Есть анатомические подтверждения эмбрионального генеза возбуждение обонятельного аппарата - аносмия и дефекта нервной управления синтезом гонадотропин-рилизинг гормона.

Гипофизарные опухоли могут проявляться до 10% нормальных пациентов. Большинство опухолей - небольшие, неактивны и не вызывают никакой гипофизарной дисфункции. Инертные опухоли, которые влияют на гипофизарную функцию, и активные опухоли формируют группу гипофизарных неоплазм, требующие медикаментозного или хирургического лечения. Активные опухоли - редкие. Гиперсекретуючи гипофизарные аденомы выделяют адренокортикотропина, гормон роста, пролактин, тиреотропный гормон, ФСГ, ЛГ и β-эндорфин. Для того, чтобы отличить неактивные гипофизарные опухоли от их активных аналогов используют методы компьютерной томографии или ядерно-магнитного резонанса. Наиболее неактивные опухоли - большие. Такие опухоли вызывают симптомы нейропатии (нарушения полей зрения, головная боль) или эндокринопатии (гипопитуитаризм). Небольшие активные опухоли, которые не вызывают никакой гипофизарной дисфункции обычно не требуют терапии. Краниофарингиома - важнейшая неактивна супраселярна опухоль. Она возникает из эмбриональных остатков сумки rathke's. Эта неоплазма составляет 3% интракраниальных опухолей. Поскольку она развивается вдоль поверхности луковицы гипофизарного ствола, она создает проблемы с гипоталамо-гипофизарной эндокринной функцией. Краниофарингиома часто встречается во время второго десятилетия жизни. Важные клинические характеристики - нарушение зрения и задержка полового развития. Динамическое гипофизарно исследование показало некоторую степень гипопитуитаризму почти во всех случаях. Недостаток гормона роста и гонадотропина сопровождают наличие этой опухоли. Обычно эндокринное нарушение при этой опухоли - гипогонадотропный гипогонадальна аменорея.

Другие неоплазмы или инфекционные процессы, ведущие к гипопитуитаризму, включают герминомы, глиомы, болезнь Хэдли-Шуллера-Крисчена, дермоидные кисты, туберкулез и саркоидоз. Кроме первичных неопластических процессов, метастатические болезни могут повлиять на гипофиз и вызывать аменорею. Синдром «пустого турецкого седла" связан с дефектной гипоталамо-гипофизарной функцией. Однако, женщины с пустым турецким седлом обычно не показывают никакого эндокринного ухудшение. Причинами приобретенного гипопитуитаризму могут быть: хирургическая или радиологическая абляция, большая гипофизарная опухоль, гранулематозный повреждения или гипотензия в послеродовом периоде (синдром Шихана). Пангипопитуитаризм клинически выражается аменореей, уменьшением оволосение, утомляемостью и гипотензией. Гипоталамус влияет на гипофункцию гипофиза - на синтез ТТГ, гонадотропинов, гормона роста, АКТГ. Недостаточность пролактина связана только с синдромом Шихана.

Недостаточность гонад

Патологическая гонадный недостаточность клинически проявляется в двух формах: задержка или отсутствие полового развития (дисгенезия гонад) или вторичная аменорея (преждевременное прекращение функции яичников). Диагноз дисгенезии гонад подозревается, когда вторичные половые признаки не развиваются до 13 лет. Преждевременное прекращение функции яичников определено как прекращение ранее установленной овариальной функции до 35 лет. Оба подтверждаются резко повышенным уровнем ФСГ.

По причинам дисгенезии гонад обычно классифицируют на чистую дисгенезии (кариотип ХХ или ХУ) и типовую дисгенезии (кариотип ХО). Анализ кариотипа важен для полной оценки дисгенезии гонад. У женщин с дисгенезия гонад, имеющих хромосому У (или фрагменты), следует удалять яичники, чтобы избежать риска развития опухоли (в 25%). Причины преждевременного прекращения функции яичников (преждевременного климакса) более комплексные, чем дисгенезии гонад, и включают: неизвестны причины, хромосомные нарушения, аутоиммунные эндокринопатии, галактоземию, химиотерапию, радиологическое и предшествующее хирургическое лечение.

Мюллеру аномалии и дефекты полового тракта

Мюллеру, или врожденные маточные аномалии является единственной причиной первичной аменореи у молодых женщин с нормальным развитием вторичных половых признаков. Отсутствие менархе до 16-летнего возраста или циклические брюшные боли у сексуально зрелых женщин указывают на потребность в оценке и высокую вероятность обструктивных маточных дефектов. Следует помнить, что некоторые дефекты связаны с неполной проходимостью.

Классический дефект, связанный с аменореей и нормальным развитием вторичных половых признаков, - врожденная Мюллерова аплазия (синдром Майера-Рокитанским-Кюстера-Хаузера). При этом синдроме матка отсутствует, влагалища нет или сформирована лишь короткая сумка. Развитие яичников - нормальный. Этот синдром можно спутать с поперечной влагалищной перегородкой и с полным андрогенным синдромом.

Атрезована девичья Плева сопровождается синдромом аменореи, нормальным развитием вторичных половых признаков и циклическим болью. При этом пальпируется абдоминально-тазовое образования - гематометра.

Другие приобретенные причины аменореи - хирургически обусловлены внутриматочные синехии (синдром Ашермана), шеечный стеноз или опухоли, которые перекрывают просвет.

Причины, способствующие возникновению аменореи в подростковом возрасте:

1. Соматическая патология (заболевание почек, печени, эндокринных желез);

2. Неблагоприятный семейный и перинатальный анамнез;

3. Эндогенные интоксикации (туберкулез и другие инфекции);

4. Травма головы;

5. Дефицит массы тела более 6%, нервная или психогенная анорексия;

6. Гиповитаминоз (особенно Е, А, В6), алиментарные дефекты;

7. Стресс, психологическое и умственное напряжение;

8. Ятрогенные влияния (гормонотерапия, транквилизаторы, антигипертензивные средства);

9. Сезрннисть (зима, весна), изменение климатических условий, нарушения суточных ритмов;

10. Несоответствие паспортного возраста биологическому (первые месячные должны возникнуть не позднее 3 лет с момента лобкового оволосения; установления менструальной функции должно быть от 6 мес до 2 лет появление менструаций связано с критической массой тела 43-45 кг и ростом 155 см).

Диагноз

Цель основного диагностического алгоритма - определить функциональную характеристику аменореи. Дополнительные алгоритмы помогут определить женщин с гиперпролактинемией, гипогонадотропным гипогонадизмом, отсутствием яичников или маточным дефектом. Так как основной причиной вторичной аменореи является беременность, необходимо это учитывать для последующей оценки. В настоящее время, как сыворотка крови, так и моча используются для очень чувствительных методов определения низких концентраций ХГ (10-25 mlu / ml). Стоимость теста на беременность низкая, по сравнению с другими гормональными оценками. У пациентов с отрицательным тестом на беременность, в которых аменорея, оценивают в сыворотке уровень пролактина, тиреотропина, гонадотропинов (ФСГ, ЛГ), а также прогестероновый тест (тест р). Эти тесты в начальной оценке позволяют избежать неоднозначных результатов и уменьшают время установления диагноза.

Цель измерения уровня пролактина должна исключить гиперпролактинемией как причину аменореи. Гиперпролактинемия при синдроме ановуляция / аменорея встречается в 35% женщин. Примерно у 40% пациентов с гиперпролактинемией проявляют гипофизарную аденому. Лечение ановуляции / аменореи у женщин с гиперпролактинемией обычно требует единого медикамента (бромкриптин) или хирургического вмешательства.

Уровни гонадотропинов обусловливают функциональную возможность яичников. Отсутствие яичников или их функции диагностируется, когда уровень ФСГ - менопаузальный. Рост уровня ЛГ может быть в середине цикла или при СПЯ. Тем не менее, уровень ФСГ, больше менопаузальный, никогда не демонстрируется в этих условиях.

Дисфункция щитовидной железы как причина ановуляции / аменореи наблюдается примерно у 2-5% пациентов. Наиболее частый вид дисфункции щитовидной железы, который вызывает ановуляцию / аменорею, - гипотиреоидизм. Гипертиреоидизм обычно приводит к менструальной дисфункции такой как, гиперполименорея, для него ановуляция не характерна. Резкое повышение уровня ТТГ с нормальным или субнормальных Т4 указывает на первичный гипотиреоидизм; низкий Т4 с нормальным или низким уровнем ТТГ - на вторичный или третичный гипотиреоидизм. Высокий Т4 наряду с нормальным ТТГ характерен для гипертиреоидизму.

Прогестероновый тест определяет эстрогенный статус пациента и подтверждает нормальное функционирование полового тракта. Положительный тест определяет наличие чувствительного эндометрия в сочетании с функционирующим половым трактом. Используется 2,5 мг производных эстрогенов в течение 25 дней с медроксипрогестерона 10мг в дни 16-25. Наличие менструации подтверждает присутствие как гормональночутливого эндометрия, так и полового тракта. Отрицательный тест предполагает наличие нечувствительного или отсутствие эндометрия (синдром Ашермана или удаление матки), перекрытия половых путей (Мюллер дефекты или шеечные / вагинальные повреждения) или беременность (не следует забывать проводить тестирование на беременность перед назначением медикаментов).

Структурные повреждения ЦНС являются важнейшими условиями, которые приводят к аменореи. Опухоли, которые влияют на эндокринную функцию и аменорею, обычно оказываются в одном из двух случаев. Знание этого помогает избежать ошибочного диагноза у женщин с опухолями и устранить необязательные и дорогие тесты у других женщин.

Относительная гиперпролактинемия (100 ng / ml) может, когда в допаминергической зоне гипофиза являются структурные повреждения. Следует проводить рентгенологическое исследование черепа, когда относительная гиперпролактинемия (25-100 ng / ml) не может объясняться приемом медикаментов. Виявляеми опухоли обычно не выделяют пролактин. Они приводят к повышению пролактина, вызывая структурные ингибиторные эффекты в допаминергической иннервации гипофиза.

Гипогонадотропный гипогонадизм, подобно относительной гиперпролактинемии, может быть вызван неоплазмы гипоталамуса, гипофиза или соединяющего стволу. У таких женщин, с целью исключения опухоли, следует проводить рентгенологическое исследование гипофиза. Хотя опухоли встречаются реже, чем в 3% случаев аменореи, краниофарингиома - вероятно наиболее частая причина аменореи с гипогонадотропным гипогонадизмом. Но этого недостаточно, чтобы выставить дивгноз до исключения редких, но серьезных структурных повреждений ЦНС.

Классификация аменореи у девочек по Богдановой Е.А., 1981.

I. Центральная: патофизиологический механизм заключается в разрушении нервных ядер и нарушении в них кровообращения органических и функциональных нарушений нормальных взаимоотношений в мозге, которые приводят к дефектам синтеза и экскреции рилизинг-гормонов и ингибиторов тропных гормонов гипофиза. Она встречается при:

- Органической патологии мозга;

- Психических заболеваний;

- Последствия перенесенного острого и хронического стресса;

- Потере веса тела;

- Дисфункции гипоталамуса и эпифиза;

- Наследственный задержке созревания гипоталамуса;

- При идиопатической гиперпролактинемии.

II. Гипофизарная: патофизиологический механизм заключается в гиперпролактинемии и нарушении синтеза гонадотропинов и встречается при:

- Опухоли гипофиза (в т.ч. пролактинома)

- Недостаточность функции гипофиза (в т.ч. С-м Шихана, сдавление гипофиза вследствие аневризмы внутренней сонной артерии и др.)..

III. Гонадный: патофизиологический механизм заключается в недостаточности фолликулярного аппарата; снижении поражения яичников к гонадотропинов и встречается при:

- Дисгенезия гонад;

- С-м рефрактерных гонад (в т.ч. некоторые формы склерокистоз яичников).

IV. Маточное: патофизиологический механизм связан с отсутствием эндометрия или задержке оттока менструальной крови, а также глубоком поражении эндометрия и встречается при:

- Аплазии матки или влагалища;

- Как следствие туберкулезного эндометрита.

V. Аменорея, вызванная энзимных дефектом синтеза гормонов встречается при:

- Тестикулярной феминизации;

- Дефекты синтеза надпочечников (адреногенитальный синдром);

- Гипофункция щитовидной железы.

Основные принципы обследования при аменорее:

Анамнез.

I. Описание:

1. Выраженность вторичных половых признаков.

2. Размеры внутренних половых органов.

3. Наличие или отсутствие гетеросексуальных признаков.

II. Антропометрия (высокий рост может быть признаком синдрома Марфана, церебрального или гипофизарного гигантизма, тиреотоксикоза, генерализованной или конституционной липодистрофии).

III. Функциональные тесты.

IV. Гормональное обследование (ФСГ, ЛГ, ПЛ, АКТГ, тестостерон, эстрадиол, прогестерон крови; экскреция 17-КС, 17-ОКС, эстрогенов, прегнандиола в моче).

V. Электролиты крови.

VI. ЭКГ (аритмия и др.)., УЗИ

VII. Рентгенологическое обследование (ретгенография турецкого седла, компьютерная томография и др.)..

VIII. Лапароскопия с биопсией.

Значительное внимание заслуживает такая частая патология у подростков как психогенная (нервная) аменорея - синдром сознательного отказа от приема пищи, сопровождающийся похудения до кахексии (алиментарной дистрофии) и встречается при неврозах, психопатиях, шизофрении, у здоровых при соблюдении жестких диет.

Стадии психогенной анорексии:

I. Преаноректична: сопровождается попыткой коррекции веса тела;

II. Аноректический: активное устранение "чрезмерной" полноты с отказом от пищи, применением интенсивных физичних нагрузок, приемом слабительных средств, рвотой после еды;

III. Кахектичных: сопровождается значительным похудения с эндокринными и соматическими нарушениями (полигиповитаминоз, сухость кожи и слизистых оболочек, тяжелая дистрофия миокарда, анемия, гипотермия, атонический запор и др..)

IV. Восстановление жизненно важных функций.

Основной диагностический алгоритм позволяет врачу классифицировать каждого пациента с аменореей в соответствующую диагностическую категорию. После правильного классификации следует проводить тестирование и затем определять конечную причину аменореи. Особое внимание следует уделять женщинам с гиперпролактинемией или гипогонадотропным гипогонадизмом. В этих случаях риск серьезных опухолей ЦНС очень велик и должен выключаться с помощью рентгенологических обследований. Особое внимание следует уделять и женщинам с гипергонадотропным гипогонадизмом. Эти женщины, как правило, имеют хромосому В, и может развиться опухоль яичника. Кроме того, эти опухоли очень быстро растут.

Маточные кровотечения пубертатного периода (МКПП) - патологические кровотечения, обусловленные отклонениями отторжения эндометрия у девочек-подростков с нарушениями циклической продукцией половых стероидных гормонов с момента первой менструации до 18 лет.Согласно МКБ-10: N92.2. обильные менструации в пубертатном периоде в том числе: обильные кровотечения в начале менструального периода, пубертатная меноррагия, пубертатные кровотечения N93.8. Другие уточненные аномальные кровотечения из матки и влагалища. у девушек является одной из частых и тяжелых форм нарушения менструальной функции. Маточные кровотечения пубертатного периода (МКПП) - патологические кровотечения, обусловленные отклонениями отторжения эндометрия у девочек-подростков с нарушениями циклической продукцией половых стероидных гормонов с момента первой менструации до 18 лет.Согласно МКБ-10: N92.2. обильные менструации в пубертатном периоде в том числе: обильные кровотечения в начале менструального периода, пубертатная меноррагия, пубертатные кровотечения N93.8. Другие уточненные аномальные кровотечения из матки и влагалища. у девушек является одной из частых и тяжелых форм нарушения менструальной функции. Несмотря на достигнутые успехи в изучении патогенеза и разработке различных схем терапии ювенильных маточных кровотечений, проблема их лечения также остается актуальной, так как существующие методы терапии часто дают кратковременный эффект и не исключают рецидивированию. Гемостатический эффект различных препаратов, применяемых, неодинаков и зависит от состояния репродуктивной системы, без изучения которой невозможно проведение целенаправленной терапии.

Наиболее часто этиологическими факторами, которые приводят к маточным кровотечениям, являются: нарушение возрастной эволюции гипоталамо-гипофизарной области, стрессовые состояния, нервные и психические заболевания, авитаминозы, экстрагенитальные заболевания (заболевания желез внутренней секрециии, печени, селезенки, крови и др.).. Любые нарушения в одном из составляющих этой сложной цепи приводит к изменениям "яичниковых циклов" в связи с нарушением гормональной активности яичников.

В эндометрии матки («ткань-мишень"), находящийся под действием половых гормонов, возникают морфологические изменения, которые клинически проявляются маточными дисфункциональных маточных кровотечениях. Учитывая морфофункциональные признаки, эти кровотечения делят на: овуляторные и ановуляторные.

Овуляторные Дисфункциональные маточные кровотечения могут быть различных вариантов: от недостатка первой (фолликулиновой) фазы цикла; недостаточности лютеиновой фазы; персистенции желтого тела.

1. Недостаточность первой (фолликулиновой) фазы цикла возникает как следствие гонадотропной недостаточности фоликулотропину, которая приводит к неправильной стимуляции яичников. У больных данной группы менструальный цикл сохранен, однако, укороченный до 14-21 дня вследствие сокращения фолликулиновой фазы до 7-8 дней при сохраненной лютеиновой.

2. Недостаточность лютеиновой фазы цикла возникает при неполноценном развития желтого тела и его преждевременной гибели. Последнее из появляется при нарушении выделения секреции гонадотропного гормона гипофиза - лютропина. В данном случае может иметь место и кровоизлияние в желтое тело формируется, или наличие недостаточности реактивности эндометрия на гормон желтого тела яичника, вследствие чего эндометрий не пиддиаеться полном секреторному преобразованию, что затрудняет его отторжения. Продолжительность цикла по времени сохранена, фолликулиновая фаза его полноценная, но лютеиновая - недостаточная, вследствие чего до и после менструации наступают более или менее длительные и Обильное кровянистые выделения.

3. Персистенция желтого тела. При этой патологии цикл по времени сохранен или несколько удлиненный в связи с персистенцией желтого тела, которая развивается вследствие длительного выделение гипофизом лютропина. Длительное воздействие прогестерона на матку приводит к снижению его тонуса, к разрастанию секреторного эндометрия и отсутствия его своевременного отторжения. Менструации, которые появляются вовремя или чуть позже срока, отличаются длительностью (более 7 дней).

К группе овуляторных кровотечений относятся также кровотечения во время овуляции, которые длятся от нескольких часов до 3-4 дней. Они вызваны нарушением количественного соотношения эстрогенов и прогестерона (снижение уровня эстрогенов ниже эстрогено-прогестеронового порога в период овуляции). Овуляционный циклы могут чередоваться с ановуляторными.

В основе патогенеза ановуляторных дисфункциональных маточных кровотечений лежит отсутствие овуляции и секреторной трансформации эндометрия, с развитием в нем гиперпластических процессов. Клинические ановуляторные Дисфункциональные кровотечения характеризуются периодом задержки менструации, заменяется кровотечением, продолжительностью более 7 дней. Они могут возникать при длительной персистенции фолликулов, кратковременной ритмической персистенции фолликула; длительном функционировании атретическим фолликулов Бактериальный вагиноз

Бактериальный вагиноз (БВ) - наиболее распространенное инфекционное заболевание нижнего отдела половых органов как у женщин, так и среди девочек. Б - клинический синдром, вызванный замены нормальной микрофлоры влагалища анаэробными м / о, гарднереллами и микоплазмами.

Основным клиническим симптомом БВ является усиление влагалищных выделений с неприятным запахом. Воспаление влагалищного эпителия не характерно для этого синдрома, однако, у 30% обследованных оказывается воспаление вульвы, влагалища или шейки матки. При микроскопическом исследовании влагалищных выделений у 40% пациенток находят до 30 лейкоцитов в поле зрения.

В последнее время накоплено большое количество данных, свидетельствующих о том, что БВ является фактором риска возникновения инфекционных осложнений протекания беременности, преждевременных родов, инфицирование амниотической жидкости, хориомниониту, послеродовой эндометрит, а также развитию заболеваний органов малого таза после абортов.

При БВ отмечается замена нормальной влагалищной флоры, представленной лактобактериями, комбинацией анаэробных и факультативных м / о: гарднереллами, бактероиды, пептококки и мобилинкус. Отсутствие кислотообразующих лактобактерий и особенности рН вагинального секрета у девочек является фактором риска развития БВ.

Самым доступным, недорогим и точным лабораторным тестом является окраска влагалищного секрета по грамму. Существуют определенные критерии оценки влагалищных мазков, окрашенных по Грамму. Метод считается чувствительным и специфичным.

Хламидиоз

Заболевание хламидийной этиологии характеризуются длительностью протекания, склонностью к рецидивам. Клинические симптомы схожи с симптомами заболеваний, вызванных другими м / о.

Диагноз хламидиоза подтверждается бактериоскопически. В соскоба слизистой шейки матки хламидии обнаруживаются методом прямой иф (образование правильной округлой формы, флюоресциюють ярким зеленовато-желтым цветом на оранжевом фоне и расположенные внутриклеточно).

Клиника. Инкубационный период 20-30 дней. Локализация - наружные половые органы и влагалище, реже - шейка матки и маточные трубы. Клинические симптомы генитального хламидиоза, протекающего с поражением ЗСО, не отличается от клиники неспецифических вульвовагинитов (выделения из половых путей более 6 месяцев и неэффективность проводимой терапии по поводу неспецифического вульвовагинита).

У девочек с обострением хронического хламидийного вульвовагинита обнаруживают гиперемию слизистых ЗСО различной степени выраженности; слизистого, слизисто-гнойной или гноевидные характера выделения из влагалища, которые при исследовании per rectum и нажиме на заднюю стенку влагалища усиливаются.

При обследовании матерей девочек оказывается, что у 60% пациенток мамы страдали хроническими воспалительными заболеваниями ОМТ. У 41% матерей в соскоба из цервикального канала обнаружены хламидии.

Таким образом, генитальный хламидиоз склонен к долговременному торпидного протекания и может являться причиной бесплодия в будущем.

Лечение.

1. Этиотропная терапия (тетрациклин, окситетрациклин, рондомицин, вибрамицин, моноциклином, олеандомицин, эритромицин, сульфаниламиды).

2. Комплексный метод (антибиотикотерапия + местное действие): рифампицин + эритромицин в сочетании с спринцеванием.

3. Патогенетическая терапия (биогенные стимуляторы, лактотерапия, аутогемотерапия, гипосенсибилизирующие).

4. Витаминотерапия.

5. Местная терапия (соблюдение личной гигиены, сидячие ванночки, электрофорез с антибиотиками, УВЧ, спринцевания антисептиками).

Критериями излеченности являются: исчезновение клинических симптомов заболевания, элиминация возбудителя. Вылеченный считаются только те девушки, у которых клиническое выздоровление сочетается с этиологическим выздоровления.

IX. Интерпретация серологических данных при исследовании на С.trachomatis

X. Профилактика урогенитального хламидиоза

1. Обследование на хламидии всех женщин, которым проводится прерывание беременности или перед родами.

2. Обследование пар, которые обращаются в центры планирования семьи.

3. Пропаганда использования презервативов.

4. Создание ряда диагностических лабораторий по всей стране.

5. Организация бесплатного лечения.

6. Повышение моральной ответственности за распространение хламидийной инфекции.

7. Разъяснительная работа среди врачей, учащихся школ, вузов и др.. О необходимости обследования и лечения хламидийной инфекции.

XI. Гарднерелльоз

Возбудитель мочеполового гарднерелльоза - влагалищная гарднерелла - паразитирует только в организме человека.

Основными органами заболевания является мочеиспускательный канал, влагалище, цервикальный канал, а при восходящей инфекции - мочевой пузырь, матка, маточные трубы. Нередко возникает восходящая инфекция мочеполовых органов в виде циститов, эндометрита у женщин и девушек.

Как и другие заболевания, передающиеся половым путем, гарднереллез часто встречается с заболеваниями другой этиологии - гонореей, трихомониазом, уреаплазмой, микоплазмозом, заболеваниями, которые вызваны неспорогенных анаэробами.

Клиника. Инкубационный период 7-10 дней. Жалобы на выделения с неприятным запахом (рыбы) в большом количестве, зуд, жжение. Цвет выделений серый, иногда с желтым или зеленоватым оттенком. У девочек прилипает к стенкам влагалища и накапливается в ее передвир `и. Однако наличие значительных выделений не является постоянным признаком заболевания, возможно наличие воспаления с незначительными выделениями или их отсутствием.

При объективном осмотре обнаруживается отек и гиперемия вульвы, эритема влагалища с милкопетехиальною сыпью. Слизистая мочевыводящего канала отечная, гиперемирована. Мочеотделение частое, болезненное. Патологические изменения шейки матки: эндоцервициты, эрозии, кисты, полипы.

Вместе с тем в 15-30% случаев у девочек и подростков встречается бессимптомное протекание гарднереллез. У девочек чаще заболевание протекает остро.

Диагноз основывается на данных анамнеза, клинического обследования и результатов лабораторных исследований и подтверждается обнаружением "ключевых клеток" в мазках отделяемого, окрашенных по Граму и выделению гарднереллы в культуре.

При обследовании девочек и подростков обязательно берут выделения влагалища, мочеиспускательного канала, шейки матки, с больших вестибулярных желез материал забирают по показам. С цервикального канала берут осторожно стекая слизисто-гнойные выделения без ввода пинцета в канал (у девочек под контролем вагиноскопия).

Лечение.

1. Препараты нитроимидазолового ряда (метронидазол, трихопол, тривазол, орвагил, вагимид).

2. Местное лечение (сидячие ванночки с настоем ромашки или шалфея или спринцевания теми же растворами).

3. Комбинированная методика (метронидазол внутрь + аминокапроновая кислота + спринцевание антисептиками).

Необходимым условием профилактики гарднерелльозу является обязательное обследование и лечение всех партнеров которые были в контакте с больным после его связи с источником заражения.

XII. Урогенитальный уреаплазмоз

Вызывается возбудителем ureaplasma urealyticus. Уреаплазмы прикрепляются к эпителия, лейкоцитов, сперматозоидов и других клеток организма. Они разрушают мембраны, погружаются в цитоплазму и, как следствие, возникает воспалительная реакция. Распространенность уреаплазмоза достаточно высока. Среди женщин с воспалительными заболеваниями мочеполовых органов уреаплазмы обнаружены в 50-56% больных.

Клиническая картина уреаплазмоза проявляется в виде:

1) Носительство (без клинических проявлений);

2) латентных форм (инфекция может влиять на хромосомный аппарат клеток);

3) острых форм;

4) хронических форм.

Клиника. Инкубационный период 15-20 дней. Больные жалуются на выделения из влагалища и иногда на зуд в области половых органов. Протекает неостро и мало чем отличается от других неспецифических заболеваний генитальной сферы. Основной способ распространения инфекции - в течение, иногда наблюдается транспорт возбудителя лимфогенно и гематогенно.

Болезнь, как правило, протекает с меньшей остротой, большей частотой осложнений и значительной устойчивостью к терапии.

У девочек уреаплазмоз протекает более выражено в виде острых и подострых форм вульвовагинита. При этом в заапльний процесс вовлекается шейка матки и мочевыводящих канал.

Обследование на уреаплазмоз должно проводиться у всех девочек и девушек-подростков, обратившихся к врачу по поводу воспалительных заболеваний мочеполовых органов.

Диагноз основывается на данных анамнеза клинического обследования и подтверждается выделением уреоплазм в культуре.

Возможные источники выделения возбудителя - влагалище, цервикальный канал, уретра, из гнойных выделений большого вестибулярной железы, содержимого маточных труб, тубоовариальных воспалительных образований с гнойным содержимым.

Для качественного проведения лабораторных исследований важное значение имеет правильная подготовка врачом-клиницистом больного к лабораторного исследования. Провокацию проводят гоновакциной девушкам - 1 мл в / м, девочкам - 0,5 мл в / м.

При обследовании у девочек обязательно берут выделения из влагалища, мочевых канала, шейки матки, с больших вестибулярных желез материал берется по показаниям. У девочек исследуется выделения слизистой оболочки мочеиспускательного канала и влагалища. При этом, используя зеркала, ушную ложечку или жолобкуватий зонд осторожно вводят в гименальний отверстие.

Основным лабораторным диагностическим методом исследования для выявления возбудителя уреаплазмы является культивирование м / о на жидких и твердых средах с соскоб со слизистых оболочек мочеполовых органов.

Лечение. Основным препаратом является тетрациклин (или ровамицин, Доксациклин).

С целью иммуностимуляции вводят метилурацил, пирогенал и др..

Из новых препаратов используют - таривид, ципробай. Также одновременно назначают местно - введение интравагинально тетрациклина после предварительного спринцевания. Используют также УВЧ, электрофорез, фонофорез, ультразвук.

При дифтерийном вульвовагините кожа и слизистая вульвы инфильтрированы, гиперемия с синюшным оттенком. При вагиноскопия на слизистой влагалища серые пленки, при снятии которых возникают эрозии, кровоточащие. Подмышечные лимфоузлы увеличены, болезненны. Выделение незначительные серозные или кровянисто-гнойные.

При микотического вульвовагините девушки жалуются на зуд в области вульвы и жжение во влагалище. При осмотре гиперемия имеет четкие границы, слизистая блестящая, легко ранима, отмечаются следы расчесывания, трещины, корочки. При вагиноскопия можно увидеть белого цвета пленки на фоне гиперемированной слизистой. Выделение творожистые.

Для генитального герпеса характерно наличие мелких пузырьков и язв.

При трихомонадном вульвовагините девушки отмечают учащенное и болезненное мочеиспускание. Есть пенные гнойные выделения, резко раздражают кожу наружных половых органов и бедер, сильный знеморюючий зуд. Нередко наблюдается отек наружных половых органов. Часто одновременно поражается уретра, внешнее ее глазок опухшее, гиперемировано с гноевидные выделением. При вагиноскопия отмечается гиперемия стенки и влагалищной части шейки матки.

При стрепто-стафилококковом вульвовагините выделения жидкие гнойные, на коже бедер и на ягодицах определяются гнойники.

У девушек, страдающих энтеробиозом, гиперемия и отек распространяются на перианальной складки кожи.

Большую группу девочек, страдающих вульвовагинитами, составляют девочки с заболеваниями мочевыводящих путей. При этом, наряду с гиперемией наружных половых органов, выделениями из влагалища, является лейкоцитурия. Нередко для определения вида и направления терапии возникает необходимость уточнить источник большого количества лейкоцитов в моче. Моча у девочки, страдающей вульвовагинит и лейкоцитурию, берется после тщательного подмывания наружных половых органов. При этом следует принимать вторую порцию мочи.

При попадании инородного тела во влагалище появляются гноевидные выделения, иногда с примесью крови. Длительное пребывание инородного тела во влагалище вызывает пролежни, кровоточащие грануляции. Плотное инородное тело пальпируется при ректальном исследовании. Часто окончательный диагноз ставится при вагиноскопия.

При вульвовагинитах, причиной которых является онанизм, появляются отек вульвы, гиперемия, жидкие молочные белые, затем становятся слизисто-гнойными. Имеющиеся царапины, корочки, набрякливисть клитора. Длительная мастурбации приводит иногда также к гипертрофии клитора и половых губ, к пигментации кожи вульвы. Обращает на себя внимание раздражение девочки, нарушение общего состояния.

Гонорея является венерическим заболеванием и имеет свои особенности протекания у девочек. Гнойный вульвовагинит возникает в возрасте 3-7 лет, когда снижается биологическая защита гениталий. В более старшем возрасте заболеваемость гонореей снижается, причем в этом периоде встречается заболеваемость и половой путь поражения.

Клиническое течение гонореи у девочек характеризуется иногда торпидным рецидивирующим и даже бессимптомным течением. Однако наиболее характерно наличие многих очагов поражения: поражается влагалище (100%), мочеиспускательный канал (60%), прямая кишка (0,5%).

После 1-3-суточного инкубационного периода появляются обильные гнойные выделения, разлитая резкая гиперемия наружных половых органов, промежности, кожи внутренней поверхности бедер, перианальных складок. Выделение густые, гнойные, с зеленоватым цветом, пристают к слизистой, при высыхании оставляют корочки на покровах.

Бартолинит у девочек подросткового возраста, как правило, не встречается.

У девочек препубертатного и пубертатного периодов нередко поражается слизистая шейки матки.

Первичный гонорейный эндоцервицит в "нейтральном" периоде при отсутствии или слабом развитии железистой ткани встречается редко. Значительно чаще имеет место вторичный развитие эндоцервицита при хроническом течении гонореи у девочек в возрасте 8-10 лет и старше. Течение его, как правило, вялый, торпидный.

Восходящая гонорея у девочек наблюдается также редко, но об этом надо помнить, особенно при наличии эндоцервицита. Заболеванию способствует отсутствие у девочек барьера в виде закрытого, как у взрослых, внутреннего зева; складки цервикального канала у них не заканчиваются, как у взрослых, у внутреннего зева, а продолжаются в полость матки. Если и поражается, то главным образом эндометрий. В редких случаях наблюдается воспаление маточных труб и тазовой брюшины. Приведенные в литературе случаи восходящей гонореи у девочек идут под ошибочным диагнозом "острого аппендицита"

Генитальный туберкулез с неодинаковой частотой поражает девочек в разные возрастные периоды. В возрасте до 1 мес., Когда активный остаточное влияние материнских и плацентарных гормонов, наблюдается единичное число случаев генитального туберкулеза. В период 14-17 лет, когда влияние половых гормонов мизерный, генитальный туберкулез. Как правило, не наблюдается. Резкий рост генитального туберкулеза в 8-18 лет совпадает с увеличением влияния половых гормонов на организм девочки.

Клиническое течение гонореи у девочек характеризуется иногда торпидным рецидивуюцим и даже бессимптомным течением. Однако наиболее типичный острое начало заболевания.

Клиническая картина генитального туберкулеза в юношеском возрасте не отличается от течения его у взрослых.

Начало заболевания развивается незаметно. Характерный болевой синдром, сочетающийся с незначительными изменениями во внутренних половых органах. Боли характеризуются постоянством, ноющей характером, который локализуется внизу живота, "беспричинности" и обусловлены неизбежным вовлечением в патологический процесс брюшины.

Как у взрослых, чаще поражаются маточные трубы, у них развивается продуктивный процесс с последующим вовлечением и окружающей брюшины. Реже поражаются яичники, матка, влагалище и наружные половые органы.

Характер возбудителя уточняется в результате бактериоскопических, бактериологических, а при необходимости вирусологических исследований выделений влагалища. Для более детального обследования рекомендуется исследовать два мазки, из которых один окрашивается по Грамму, а другой - по Романовскому-Гимзе.

При гонорейном вульвовагините в мазках обнаруживаются гонококки, о микотического - нити грибка, чаще всего белые кандиды, при трихомонадном - трихомонады, которые могут находиться во влагалище в симбиозе с гонококками, дрожжеподобные грибы рода Сandida и другими представителями влагалищной микрофлоры. Отсутствие патогенной микрофлоры характерно для вирусных заболеваний.

Посев выделений на среды позволяет выявить вид возбудителя и чувствительность его к антибиотикам. Кроме того, отсутствие флоры в мазках и большое количество лейкоцитов заставляют заподозрить вульвовагинит гонококковой этиологии. В таких случаях девочкам проводят провокацию: влагалище, мочеиспускательный канал, прямую кишку смазывают раствором Люголя или 1% раствором азотнокислого серебра. Одновременно девочкам старше 3 лет вводят внутримышечно гоновакцину 150-200 млн. микробных тел. После провокации в течение 3 дней повторно берут посевы выделений на специальные среды. Исследуется также осадок промывных вод из прямой кишки.

Воспалительные изменения придатков матки у девочек могут наблюдаться как осложнение аппендицита, поэтому при аппендэктомии у девочек необходимо осмотреть маточные трубы и яичники. Опухоли половых органов у девочек

Среди всех новообразований гениталий у детей опухоли яичников представляют самую большую группу. У детей до 15 лет опухоли яичников чаще возникают в период полового созревания, когда происходят значительные гормональные сдвиги в организме. Согласно гистогенетической классификации опухолей яичников (воз, 1973-1976) различают следующие гистотипы доброкачественных и злокачественных опухолей яичников у детей

И. неэпителиальные опухоли.

II. Эпителиальные опухоли.

ИИИ.Метастатични опухоли.

I У.Пухлиноподибни образования.

В свою очередь неэпителиальные опухоли делятся:

И.1. Герминоклитинни опухоли:

И.1.1. Дисгерминома.

И.1.2. Эмбриональная карцинома.

И.1.3. Хориокарцинома.

И.1.4. Опухоль эндодермального синуса.

И.1.5. Смешанные герминоклитинни опухоли.

И.1.6. Тератомы:

Зрелая (дермоидная киста).

Незрелый.

И.2. Опухоли стромы полового тяжа:

И.2.1. Андробластомы.

И.2.2. Гинандробластомы.

И.2.3. Гранульозоклитинна опухоль (фоликулома).

И.2.4. Фиброма и текома.

И.3. Гонадобластомы:

И.4. Лимфомы.

И. неэпителиальные опухоли

И.1.герминоклитинни опухоли представляют большую группу новообразований, возникающих из первичных зародышевых клеток. В детской возрастной группе 2/3 опухолей яичников относят к этой категории, 30% из них - злокачественные. В группе герминоклитинних новообразований детского возраста дисгерминома относят к самым незрелых и низкодифференцированных вариантов. Это злокачественное новообразование описано у детей до года и у женщин старше 70 лет. У части больных с дисгерминома менструальная функция нарушена, что проявляется в виде или аменореи, опсоменорея или длительные мажущие кровянистых выделений. Дисгерминома - опухоль, которая достаточно быстро растет, иногда быстро некротизируется или извращается ее ножка, в результате чего возникает картина острого живота. Дисгерминома чаще, чем другие опухоли яичников, возникают у инфантильных женщин с задержкой полового развития, а также у лиц с признаками псевдогермафродитизму.

У девочек с дисгерминома, страдающих длительными менометроррагия, при влагалищном пальцевом исследовании и исследовании в зеркалах, которое проводится после дефлорации, оказываются конусообразная форма влагалища, сглаженность сводов, наличие гипоплазованои шейки и тела матки. Матка недоразвита, сплющенная, маленькая. Сбоку от нее и чаще позади пальпируется плотная, бугристая, ограниченно подвижная опухоль.

Когда дисгерминома составляет фрагемент многокомпонентной герминогенных опухоли или когда она перестает быть только одним очагом и распространяется по лимфатическим или кровеносным сосудам, прогноз становится сомнительным. Преобладающим путем метастазирования дисгерминома является лимфогенный.

И.1.1. Дисгерминома - преимущественно злокачественная опухоль, но со своеобразным прогнозом, который в целом оценивается как благоприятный. Эта опухоль занимает полностью ткань яичника, иногда прорастает его капсулу и срастается с окружающими органами - маткой, трубами, мочевым пузырем и толстой, образуя общий конгломерат.

Форма опухоли округлая, нередко бугристая. Цвет ее билисуватий с желтым или розовато-серым оттенком. Консистенция опухоли плотноэластической, мягкая или мозговидного при наличии в ней распространенных очагов некроза и кровоизлияний. Поражается один или оба яичника.

Возможности хирургического и лучевого методов лечения. Основными принципами лечения девочек с дисгермномамы яичников должны быть: радикальное удаление опухоли с целью предупреждения рецидивов и метастазов, стремление к сохраняющих операций без ущерба для радикальности, сочетание хирургического вмешательства с химиотерапией для воздействия на определенные и субклинические метастазы.

При "чистой" дисгерминома и поражении одного яичника объем сделки чаще ограничивался одно-или двусторонней аднексэктомия, при "смешанной" - двусторонней аднексэктомия, оментектомиею и суправагинальною ампутацией матки.

При лечении больных с дисгерминома консерватизм допустим, если:

1) Размеры опухоли не превышают 10 см в диаметре;

2) Опухоль не связана с окружающими тканями;

3) Не нарушена целостность ее капсулы;

4) В брюшной полости нет выпотной жидкости.

И.2. Опухоли стромы полового тяжа - представляют собой специфические новообразования яичников, клетки которых способны в избыточном количестве производить половые гормоны. Эти клетки возникают из специализированных элементов полового тяжу или специализированной стромы (мезенхимы) эмбриональных гонад.

Среди девочек и подростков опухоли стромы полового тяжа составляют 10-12% всех овариальных новообразований. Известно, что в возрасте до 9 лет большая часть опухолей полового тяжа вызывает феминизации (83%), а в более позднем возрасте преобладают вирилизуючи новообразования.

Следует иметь в виду, что гормональной активностью обладают и другие виды овариальных опухолей - герминоклитинни новообразования, смешанные герминоклитинно-стромальные и нейроэндокринные опухоли.

И.2.1. Андробластомы - это опухоли из клеток Сертоли и Лейдига. Составляют 5-7% всех детских овариальных новообразований. Клетки, из которых формируются эти опухоли, продуцирующие мужские половые гормоны в разных количествах и тем самым определяют клинические проявления заболевания. Основные клинические симптомы - аменорея и признаки вирилизации. Редко рост этих опухолей сопровождается парадоксальной гиперэстрогенией. Около 40% пухин у пациенток достигают больших размеров. Андробластома, в большинстве, односторонняя опухоль, которая растет в пределах капсулы яичника. На разрезе ткань представлена ​​солидной массой с небольшими кистами, мягкая, ослизнена, бледно-розовая с геморрагическими участками.

Андробластомы обладают маскулинизуючою действием на организм. Это проявляется погрубишанням голоса, ростом волос на лице, лобке, бедрах и подмышечных впадинах. Очень редко встречаются андробластомы с преобладанием сертолиевих клеток, содержащих жир и обладают феминизуючою действием. Явления гиперестринизму может быть объяснено свойством инстерстициальних клеток этой опухоли к продуцированию эстрогенов одновременно с андрогенами. У девочек с Андробластома довольно часто встречаются вирильного симптомы - возникновение вторичных половых признаков, рост волос на животе, погрубишання голоса, гипертрофия клитора, появление угрей и нарушение менструации.

И.2.3. Фоликулома - это фиминизуюча опухоль солидной строения. Как правило, она образована массивными скопления мелких темных клеток с многочисленными псевдофоликулярнимы структурами - так называемые тельца колл-Экснер. Такие ювенильные гранульозоклитинни опухоли вызывают у девочек до 10 лет преждевременное половое развитие.

Клиническая картина феминизуючих гранульозоклитинних опухолей яичников проявляется у девочек в первом и втором десятилетии жизни симптомами преждевременного полового созревания, ранним оволосением лобка и надлобковой области, увеличением молочных желез. Характерным признаком являются кровянистые выделения из половых путей, которые бывают довольно значительные и длительные, но не всегда циклические. Возникновение кровянистых выделений обусловлено гиперпластическими процессами эндометрия, связанными с гиперэстрогенемии. На этой основе возможно развитие железисто-кистозной гиперплазии и полипоз слизистой полости матки.

И.2.4. Фиброма и текома. Новообразование, которые включают элементы из феминизуючим эффектом, классифицируют как теком, а опухоли с нефункционирующих тканей токи яичников - как фибромы. Обе разновидности составляют 4-5% всех овариальных опухолей детского возраста. В большинстве случаев текома бывает односторонней. Практика показывает, что гормональная активность теком может проявиться маскулинизуючимы свойствами (гирсутизм, гипертрофия клитора, снижение тембра голоса, повышение выделения кетостероидов. К наступлення статвеои зрелости фиброма яичника возникает очень редко. Текома от нее функционально отличается тем, что производит эстрогенные вещества и медленно растет. злокачественное перерождение очень редко.

И.3. Гонадобластома - редкая опухоль, которая возникает главным образом в дисгенетичних гонадах у пациенток с мужским псевдогермафродитизмом. Сама по себе гонадобластома - доброкачественная опухоль и никогда не метастазирует, однако у 15-25% пациенток одновременно выявляются злокачественные герминоклитинни образования по типу дисгермином или опухоли ендотерминального синуса в том же или противоположном яичнике. Гонадобластомы обычно незначительные поромера и могут быть выявлены только микроскопически. Отличительной особенностью гонадобластомы является кальцификация ткани, что позволяет инентификуваты ее при рентгенологическом или ультразвуковом контроле.

Макроскопически гонадобластома имеет солидное строение, на разрезе она розово-оранжевого цвета. Развивается, как правило, у девочек со смешанной формой дисгенезии гонад и представляет собой гомолог ранних стадий половой железы. Гонадобластома - двусторонняя опухоль.

Основным методом лечения больных с гонадобластомою яичника должен быть хирургический. Гонадобластома подлежит удалению из контрлатерально половой железой в связи с высоким риском двустороннего поражения при этом новообразовании яичников.

Комбинированная химиотерапия включает набор препаратов и схемы лечения, которые используются при герминоклитинних новообразованиях яичников ттипу vbc (винбластин, блеомицин, цисплатин), с повторением курсов каждые 3 недели, всего 4 курса. Схемой второй линии терапии является комбинация vca (винктристин, дактиномицин, циклофосфан).

И.4. Лимфома. Злокачественные лимфомы возникают в любом органе, который содержит в норме лимфоидную ткань, - прежде всего в лимфатических узлах. Описанные лимфомы тимуса, лимфоидной ткани вальдейерова кольца и желудочно-кишечного тракта, где они возникают с так называемой mukosa associated lymfoid tissue. Реже лимфомы изначально появляются в селезенке, слюнной и щитовидной железах, легких, тканях орбиты и гениталиях. В зависимости от места появления лимфомы условно подразделяют на нодальни (в лимфотичних узлах) и экстранодальных.

Лимфобластный злокачественная неходжкинская лимфома (лимфома Беркитта) - встречается первично в яичниках у детей. Образована незрелыми клетками лимфоидного происхождения, которые формируют диффузный инфильтрат, который полностью заменяет выходные тканевые структуры. Клетки лимфомы примерно в 2 раза больше зрелого лимфоцита, имеют круглые ядра с четким контуром и крупнозернистым хроматином. Вокруг ядра выделяется Вулька ободок слабобазофильную цитоплазмы, в которой иногда находят Милик вакуоли.

Правильный диагноз может бытия установлен цитологически по результатам исследования пунктата из опухоли через заднее влагалищное свод.

Наиболее эффективным методом лечения при данном типе новообразования является комплексный с использованием на первом этапе хирургического вмешательства, тогда как при нодальний форме лимфомы вследствие быстрой генерализации процесса общепринято лечения с применением интенсивной химиотерапии.

II. Эпителиальные опухоли

ИИ.1. Доброкачественные муцинозные и серозные кистомы

Серозные эпителиальные кистомы у большинства девочек имеют цилиоепителиальну структуру. Их внутреннюю поверхность выстилая мигающий эпителий. Размеры кистом чаще незначительные, но встречаются и гигантские. Форма этих новообразований шаровидная или округлая. Капсула гладкая, блескучей. Содержание - светлая, прозрачная жидкость.

Наиболее частым видом эпителиальных опухолей является муцинозные (псевдомуцинозни) новообразования. До наступления половой зрелости они практически не встречаются. Возраст больных Муцинозные кистомы колеблется от 12 до 14 лет. Для них характерен быстрый рост и часто встречаются случаи пидкапсулярного кровоизлияния.

Клинически муцинозные кистомы у девочек проявляются симптомами, которые присущи и другим гистотипам опухолей яичников боль, запор, ощущение тяжести в животе и его увеличение, дизурические явления.

При диагностике епительальних кист яичников ведущую роль играют результаты двуручном ректовагинальные исследования, УЗИ, компьютерной томографии.

Больным с доброкачественными эпителиальными опухолями показано хирургическое лечение.

Прогноз после удаления морфологически доброкачественной эпителиальной кисты благоприятный.

ИИ.2. Пролиферирующие опухоли погарничного типа

Среди эпителиальных опухолей яичников выделяют пролиферирующие опухоли пограничного типа, которые по своим клинико-морфологическим осоливостямы занимают промежуточное положение между доброкачественными и злокачественными новообразованиями.

Пограничные опухоли встречаются среди новообразований серозных и муцинозные гистотипив. Клиническими их проявлениями в ряде случаев служат тупые боли в животе, увеличение размеров живота или кровянистые выделения из половых путей в ментруюючих девочек. Указанные симптомы не всегда бывают замечены юной пациенткой.

В одних случаях у детей пограничные опухоли протекает доброкачественно, в других - злокачественно. Вместе с тем при злокачественном характере опухоли отмечено более благоприятное протекание, чем у взрослых. При пограничных опухолях яичников, также как и при раке, нередко развивается имплантационное метастазирования с поражением париетальной и висцеральной брюшины таза и большого сальника. Интенсивность метастазирования существенно возрастает при папиллярные форме роста опухоли, двустороннем поражении яичников, наличие асцитической жидкости и прорастание капсулы опухолью.

Диагноз пограничной эпителиальной опухоли яичника относится только микроскопически.

Основным методом лечения больных с пограничными эпителиальными опухолями яичников у юных пациенток является хирургический. Допустим одностороннее удаление придатков матки с обязательна контролем яичника, остается.

После операции в ограниченном объеме при пограничной опухоли целесообразно проведение профилактической монохимиотерапии.

ИИ.3. Злокачественные формы эпителиальных опухолей яичников

Злокачественные формы эпителиальных опухолей яичников в детском возрасте встречаются крайне редко. Почти все опухоли яичников, в том числе и эпителиальные, на ранних стадиях заболевания протекают бессимптомно. Клиника при этом бедная, жалобы неспецифичны: тупые ноющие боли преимущественно внизу живота, реже в эпигастрии или в подреберье, боли бывают постоянными, но могут и прекращаться на некоторое время.

Для распространенных форм злокачественных новообразований характерны быстрая утомляемость, слабость, потливость, похудание, ухудшение общего состояния, иногда ощущение распирания живота и увеличение его размеров. Затрудняется дыхание за счет появления выпота в брюшной и плевральной полостях. У девушек, менструирующих меняется цикл, нарушение его протекает по типу дисфункциональных маточных кровотечений.

Эффективность лечения девочек с новообразованиями яичников определяется своевременностью и точностью их диагностики.

Важное значение в исследовании больных с опухолями яичников в дооперационном периоде имеет ультразвуковой метод.з целью дифференциальной диагностики проводятся рентгенологические методы для исследования кишечника и желудка. Компьютерная томография позволяет определить форму, размеры, плотность новообразования, выявить сдавления или прорастания опухолью окружающих тканей. Достаточно высокая диагностическая ценность лапароскопии, которая позволяет провести осмотр органов малого таза и брюшной полости, осуществлять биопсию яичников, пункцию кистозных образований, асприацию жидкости из маточно-прямокишечного пространства.

Основным методом лечения больных с опухолями эпителиальной природы является хирургический. Операция дополняется химиотерапией.

III. Метастатические опухоли

Метастатические опухоли яичников возникают в результате распространения злокачественных новообразований различной локализации лимфогенным, гематогенным или имплантационным путем. Эти новообразования чаще бывают двусторонними.

Морфологическая структура их обычно такая же самая, как первичной опухоли, форма округлая. Поверхность крупнобугриста с очагами размягчения, в ряде случаев отмечается асцит.

Клиническая картина метастатических опухолей яичников маскируют проявлениями основного заболевания.

Метастатические опухоли яичников, как правило, свидетельствуют о запущенном опухолевый процесс любой локализации, и выбор метода лечения в таких случаях зависит от характера основного заболевания.

Опухолевидные образования яичников

Опухолевидные образования представляют собой простые кисты, которые формируются в результате накопления жидкости в попередньоиснуючий полости.

Наиболее частым видом этих образований является параовариальные кисты.

IV.1. Параовариальные киста - доброкачественное образование, которое располагается между листками широкой связки и выходящего из приложений яичника - эмбриональных остатков Вольфова канала.

Киста имеет форму округлого однокамерного образования тугоелестичнои консистенции. Размеры варьируют от 8-12 до ЗДОРОВЫЙ, занимающие весь малый таз. На нижней поверхности параовариальные кисты распластанный яичник, по верхнему полюсу - изящная, длинная, деформирована труба. Нередко киста имеет ножку, которая сформирована маточной трубой и собственной связкой яичника.

Параовариальные кисты чаще ничем не проявляются. Однако, при достижении значительных размеров и давления на окружающие ткани больные отмечают боли внизу живота и пояснице, болезненные менструации, частый сечовипуск.

Диагностируется при клиническом обследовании, а также при УЗИ. Интралигаментарно расположения удается установить методом лапароскопии или интраоперационно.

Пргоноз после операции благоприятный.

IV.2. 2. Фолликулярная киста яичника - ретенционные образования, которое возникает вследствие накопления жидкости в фолликуле, который атрезуеться. В основе такого образования лежит воспалительный процесс.

В фоликулирних костях отсутствует настоящий бластоматозного рост. Макроскопически такие кисты представляют собой однокамерные тонкостенные образования.

У девочек в пре-и пубертатном периодах они встречаются редко и иногда обладают гормональной активностью, сопровождающихся повышением секреции эстрогенов и, в связи с этим, ранним появлением менструально подобных кровянистых выделений из половой щели, нагрубание молочных желез, оволосение лобка, половых губ и белой линии живота.

Диагностируют клинически при пальпации живота при ректогвагинальному исследовании, УЗИ и лапароскопии.

За больными с фолликулярными кистами диаметром до 6 см необходимо вести наблюдение в течение 2-3 менструальных циклов, поскольку в ряде случаев киста таких размеров рассасывается. В отдельных случаях рекомендуется хирургическое лечение в объеме аднексите-или оофоректомии.

IV.3. Киста желтого тела формируется за счет трансудация жидкости из кровеносных сосудов, покрывающие желтое тело. Ее диаметр не превышает 6-8 см, стенки кисты толстые. Кисты желтого тела и большинстве случаев проходят обратное развитие. При бимануальном исследовании лютеиновая киста имеет гладкую поверхность, умеренную подвижность, тугоеластичну консистенцию.

При подозрении на наличие лютеиновой кисты допустимый контроль за больным в течение 2-3 менструальных циклов. В отдельных случаях лечение - оперативное.

Опухоли и опухолевидные образования вульвы и влагалища

В большинстве стран на первом месте по частоте онкологической заболеваемости у женщин стоит рак шейки матки. Злокачественные опухоли влагалища и вульвы составляют не более 5%. У детей новообразования этой локализации встречаются значительно чаще. Если у взрослых более 95% злокачественных опухолей вульвы и влагалища относятся к плоскоклеточного рака, а саркомы встречаются менее чем в 1% случаев, то у детей почти 98% злокачественных новообразований этой локализации представлены саркомами.

Кондиломы. Среди опухолеподобных заболеваний вульвы особый интерес представляют кондиломы, вызываемые папилломавирусных возбудителями и фактически являются хроническими инфекционными заболеваниями. Однако массивные, быстро прогрессирующие кондиломы визуально напоминают злокачественные новообразования.

Кондиломы (папилломы) половых органов у детей - достаточно распространенные заболевания. Они представляют собой папиллярные разрастания, покрытые многослойным плоским эпителием и имеют соединительнотканную строму с сосудами. Возникновение кондилом ранее связывали с наличием сифилиса или гонореи. В настоящее время доказана их вирусная этиология.

Кондиломы располагаются преимущественно в области больших и малых половых губ, реже во влагалище и на шейке матки. Нередко кондиломы появляются у наружного отверстия уретры и вокруг заднего прохода. Обычно они множественные, выступают над поверхностью кожи и слизистых оболочек, имеют ножку или широкое основание, иногда выглядят как опухолевидное конгломерат.

Кондиломы относят к доброкачественных новообразований. Тем не менее в их эпителии иногда возникают признаки дисплазии и даже атипии. Дисплазия встречается примерно у 4%, рак - у 0,5% взрослых, страдающих кондиломатоз гениталий.

Различают классические остроконечные, плоские, инвертирующий или интраэпителиальные, кондиломы. Остроконечные кондиломы чаще располагаются на больших и малых половых губах, плоские - на промежности, шейки матки и имеют вид бляшек, несколько повышаются.

Инвертирующий разновидности кондилом развиваются в эпителиальном слое слизистых оболочек. Некоторые авторы называют их интраэпителиальных. Такие кондиломы часто сочетаются с дисплазией.

Диагностика выраженных кондилом не представляет сложности. Протекание заболевания длительное. При больших размерах кондилом на наружных половых органах затрудняют хода и сопровождаются появлением значительных выделений, зуда или болевых ощущений. Отмечаются случаи интенсивного роста, когда возникает необходимость радикальных вмешательств, поскольку кондиломы не поддаются консервативному лечению.

Кольпоскопическая картина плоских и инвертирующий кондилом весьма сходна с таковой при интраэпителиальный карциноме. Капиллярная сетка не заметно, видны расширенные сосуды в виде красных пятен. Биопсия с гистологическим исследованием материала позволяет исключить диагноз внутренне эпителиальной карциномы.

При кондиломы проводится консервативное и хирургическое лечение. Консервативное лечение включает использование противовирусных и антибактериальных мазей, мазей с антибиотиками и протигрибковимы препаратами. Широко используется криодеструкция, лазер СО2. Вследствие неэффективности этих методов применяют хирургическое вмешательство.

Рабдомиосаркома. Среди злокачественных опухолей, которые поражают влагалище и иногда шейку матки, часто встречается рабдомиосаркома, которая развивается из незрелых элементов скелетной мышечной ткани. Рабдомиосаркома гениталий может иметь экзофитную, полиповидного форму (ботриоидна рабдомиосаркома) или растет диффузно (инфильтрирует окружающие ткани и органы).

Различают несколько структурных вариантов рабдомиосаркомы. В детском возрасте важно выделять альвеолярный и эмбриональное варианты.

Альвеолярная рабдомиосаркома представляет собой прогностически неблагоприятную форму опухоли. Эмбриональная рабдомиосаркома микроскопически отличается ослизнением основного вещества, значительным количеством кровеносных сосудов, чередованием участков с рыхлым и густым расположением неопластических клеток. Клеточный состав этих опухолей может быть смешанным.

Особенностью полиповидного (ботриоиднои) рабдомиосаркомы есть своеобразное скопление опухолевых клеток в непосредственной близости от поверхности опухоли, под эпителиальным слоем.

Отмечается агрессивный местно-деструктивный характер роста рабдомиосаркомы с переходом на окружающие ткани. В связи с инфильтративным распространением опухоли при поражении передней стенки влагалища в процесс рано вовлекаются мочевой пузырь и уретра, а при локализации на задней стенке - прямая кишка.

Исходя из характера первичного поражения и особенностей прогрессии рабдомиосаркома, для ее диагностики рекомендуется применять клиническое обследование, вагиноскопия, цистоскопию, внутривенную урографию, компьютерную и ультразвуковую томографию. Окончательный диагноз рабдомиосаркома ставится на основании результатов морфологического исследования биопсийного материала.

Лечение при рабдомиосаркома всех локализаций должно быть комплексным с включением операции. Используется лучевая и полихимиотерапия (винкристин, актиномицин d, циклофосфан).

Опухоль эндодермального синуса. Опухоль эндодермального синуса, или опухоль желточного мешка, относится к частым злокачественных новообразований детского возраста. Развивается в первые два года жизни, имеет экзофитный, Полиповидный характер роста и нередко распространяется на шейку и тело матки или приложения.

Существует гипотеза, которая объясняет вининення этой опухоли во влагалище неправильной миграцией зародышевых клеток в эмбриональном периоде развития.

Клинически опухоль может проявляться выделениями из половой щели кровянистой и серозно-кровянистой характера.

Возраст больных с опухолями эндодермального синуса влагалища, анатомо-топографические особенности зоны ураженняч делают прогноз песимистичним.

Сосудистая опухоль вульвы. Встречается редко. Развивается из сосудистых закладок, которые отделились в период эмбриогенеза. Одной из разновидностей сосудистых опухолей является доброкачественная кавернозная гемангиома, построенная из новообразований капилляров с расширенными просветами и колбовиднимы выпячивание. Она располагается в коже или подкожной клетчатке, просвечивает везде эпидермис, имеет багрово-фиолетовый цвет.

Визуально кавернозная гемангиома состоит из крупных и малых тонкостенных полостей, которые связаны анастомозами друг с другом.

Диагностируется путем гистологического исследования. Лечение - хирургическое.

Опухоли шейки матки

Злокачественные опухоли шейки матки у девочек - один из наименее изученных разделов детской онкогинекологии. Причиной тому является редкость этих новообразований. Преобладающим гистиотипом опухолей шейки матки у девочек есть саркомы, рабдомиосаркомы, а из раковых новообразований - аденокарциномы и мезонефроидни аденокарциномы.

Источником развития мезонефрального раков является персистирующие остатки мезонефрального или гартнерова пролив.

Клинически опухоли шейки матки проявляются болями внизу живота, в области наружных половых органов, выделениями из половой щели серозного, кровянистой, гнойно-кровянистой характера, нарушения сечовипуску, утомляемость, что типично для многих воспалительных заболеваний гениталий и это затрудняет правильную диагностику. Поэтому диагностика основана на результатах морфологического исследования биопсийного дооперационного материала или опухоли после операции, цисто-и ректоскопии, компьютерной томографии органов малого таза и брюшной полости, сканирование печени и др..

Течение быстропрогрессирующий, опухоли шейки матки быстро метастазируют в легкие и печень, что приводит к летальному исходу.

Лечение рака шейки матки хирургическое (операция Вергейма, тотальная гистерэктомия с верхней третью влагалища, лимфаденэктомия) с предыдущему или последующей химиолучевой терапией. Комбинированная химиотерапия проводится винкристином, дактиномицином, циклофосфаном, адриамицин, платидиамом.

Прогноз при рабдомиосаркома зависит от распространенности опухоли при установлении диагноза, при аденокарциноме шейки матки у девочек 12-15 лет, как правило благоприятный.

Опухоли и предраковые заболевания матки

Опухоли и перепухлинни заболевание тела матки у девочек встречаются довольно редко. Кроме этого они трудно диагностируются и поэтому часто оказываются в запущенных формах.

Полипы эндометрия. Представляют собой локальные, доброякини железистые образования, растут экзофитно и выходят из ткани базального слоя слизистой полости матки. Наиболее частая локализация полипов эндометрия - дно тела матки и устья маточных труб. Чаще полипы имеют небольшие размеры и являются одиночными. Форма полипов разнообразна - от шаровидно, грушевидной или грибовидные с вытянутой, цилиндрической. Иногда полипы располагаются на широкой основе и при больших размерах свисают со дна в полость матки. Ножку полипа формируют толстостенные сосуды базального слоя и тонкие пучки фиброзной и ГМК ткани.

Клинически полипы эндометрия проявляются болями внизу живота постоянными ноющими или невыносимыми, схваткообразными, а также значительными выделениями кровянистой характера из половой щели, нарушением мочеиспускания.

Оптимальное лечение больных подросткового возраста при полипах и гиперпластичнихпроцесах в эндометрии, также как и лечение больных репродуктивного периода, страдающих этой патологией, должно включать комплекс действий, направленных на устранение ановуляции и достижения циклической секреторной трансформации эндометрия. Крупные полипы должны удаляться путем выскабливания слизистой полости матки или откручивания трансвагинальным путем.

Эмбриональная рабдомиосаркома. Наиболее частые локализации эмбриональной рабдомиосаркомы у детей - орбита, шея, конечности, мочевой пузырь, влагалище, простата. Вообще рабдомиосаркома может возникать во всех органах и тканях, где есть мышечная ткань.

Принципы диагностики саркомы тела матки у детей те же самые, что и у взрослых. Распознавание ее облегчается доступностью морфологической верификации процесса, что обеспечивается аспирационной биопсией или биопсией кусочка ткани, полученной при кюретаже.

Лечение хирургическое и медикаментозное.

Преинвазивным карцинома эндометрия. Клинически может проявляться значительными кровотечениями, аменорея, болями внизу живота, общей слабостью, анемией. Окончательный диагноз ставится после гистологического исследования соскоба или биоптата эндометрия. Преинвазивным карцинома может сочетаться с костями, цистаденома яичников.

Лечение оперативное и лучевое, но подход индивидуальный, объем сделки и характер медикаментозного и лучевого лечения зависит не только менструальная и детородная функции, а также развитие организма в целом.

Аденомиоз. Аденомиоз или внутренний эндометриоз достаточно редкое заболевание у девочек. Это разрастание эндометриоидной ткани, близкой по своей морфологической структуре к эндометрия слизистой матки, но возникает в органах и тканях, отделенной от нее. Это заболевание занимает пограничное положение между опухолевым ростом и гиперпластическими процессами железистого эпителия, приживляется в различных тканях и пролиферирует на протяжении длительного времени.

Эндометриоз отличается от других заболеваний цикличниистю, которая сходна с регулярностью овариально-менструального цикла, отсутствие в очаге эндометриоза соединительнотканной капсулы со склонностью к инфильтративного роста, который связан с ферментативной активностью эндометриальных очагов. К особенностям эндометрия относят способность его к метастазированию.

По локализации ендомтериоз делят на генитальный и экстрагенитальный. Генитальный в свою очередь делят на внутренний и внешний. К внутреннему генитального эндометриоза относят эндометриоз матки, который называется аденомиозом. Внешний включает эктопии эндометрия в яичниках, влагалище, наружных половых органах, промежности, пихвиннои части шейки матки, круглых маточных связках.

У девочек эндометриоз до полового созревания не проявляется. Заболевание возникает при появлении менструации и протекает довольно тяжело. Основными симптомами являются кровотечение по типу менометрорагии и боли внизу живота.

Для распознавания аденомиоза матки у девочек используется ультразвуковое исследование в лютеиновую фазу менструального цикла. Оно позволяет выявить в стенке матки эхонегативного структуры диаметром до 2-3 мм. Матка при этом шаровидная за счет увеличения ее в передне-заднем измерении. Также используется тазовая ангиография (расширение маточных артерий, их выраженная извилистость и контрастность).

Лечение - оперативное (оптимальный объем - гистерэктомия).

Трофобластическая болезнь. Включает пухирцевих занос и хориокарциному.

Пухирцевих занос представляет собой изменения хориона, которые проявляются резким увеличением ворсин, по ходу которых образуются различной величины пухирцеподибни расширения. Полный пухирцевих занос характеризуется вивдсутнистю плода, выраженным отеком и увеличением плацентарных ворсин с гиперплазией обоих слоев трофобласта. Фрагмент пухирцевих занос отличается наличием плода с частичной гиперплазией трофобласта, которая привлекает только синцитиотрофобласт. Инвазивный пухирцевих занос - это опухолевидное процесс с инвазией миометрия, гиперплазией трофобласта и сохранением плацентарной структуры ворсин.

Одним из признаков пухирцевих заноса является кровотечение, которое возникает после задержки менструации, но нередко может появляться и при очередной менструации. Патологические выделения из влагалища бывают длительными, различной интенсивности, постепенно усиливаются и заканчиваются кровотечением.

Важный признак пухирцевих заноса - образование лютеиновой кист яичников. В большинстве двусторонние, больших размеров, они могут появляться в первые 2 недели с момента формирования пухирцевих заноса.

Диагностика основывается на клинических данных, рентгенологических и ультразвуковых исследованиях, а также результатах гистологического исследования соскоба из полости матки и показателях уровня хорионического гонадотропина в биологических жидкостях организма.

Лечение - выскабливание полости матки кюреткой или пальцевое удаление с последующим выскабливанием, возможна также вакуум-аспирация слизистой полости матки. После удаления пухирцевих заноса проводится химиотерапия - препаратом выбора является дактиномицин. Для профилактики Хориокарцинома используется и метотрексат.

Хориокарцинома матки - это злокачественная опухоль, которая возникает преимущественно из элементов плодного яйца. Она может развиться из ворсинок трофобласта, депортированных током крови. Опухоль является гормонально-активным новообразованием. Метастазирует преимущественно гематогенным путем в легкие, влагалище, печень, мозг. Развивается на фоне беременности или после пухирцевих заноса. В детской онкогинекологии хориокарцинома не описана, но поскольку беременность может наступать в возрасте 14 лет, то и возможное развитие опухоли из элементов плодного яйца.

Для диагностики трофобластической болезни используется УЗИ, а также выявление хорионического гонадотропина, хорионического соматомамотропину и хорионического тиреотропина, продуцируемых опухолью.

Лечение оперативное, лучевая терапия и химиотерапия.

Миома матки - по современным представлениям не является истинной опухолью, ее следует рассматривать как доброкачественную, есть гормонально обусловленную гиперплазию мышечных элементов мезенхимального происхождения. Миома матки относится к числу наиболее распространенных доброкачественных опухолей женских половых органов и проявляется у 20-25% женщин репродуктивного возраста. По тканевом состав, в зависимости от количества соединительной ткани и сосудистого компонента, различают миому, фибромиоме, ангиому, аденомиому, лейомиому (Вихляева Е.М., 1998). Миогенная гиперплазия возникает чаще в местах наиболее сложных переплетений мышечных волокон - по срединной линии матки, вблизи трубных углов, по бокам шейки матки. Морфогенез и дальнейший рост миоматозного узла проходит три стадии являются развития:

1. - Образование активной зоны роста в миометрии. Активные зоны располагаются вблизи микрососудов и характеризуются высоким уровнем обмена и судиннотканиннои проницательности, что способствует развитию опухоли;

2. - Рост опухоли без признаков дифференцировки (микроскопический узел).

3. - Рост опухоли с ее дифференцировки и созреванием (макроскопический узел).

Факторы, которые определяют пути развития доброкачественной диффузной или очаговой гиперплазии стромы матки разнообразны и включают различные цепи системы гипоталамус-гипофиз-яичники и клеточные элементы матки. Наверное, первоначальное впечатление может возникнуть на любом уровне этой цепи в результате взаимодействия многочисленных неблагоприятных преморбидных факторов в любом возрасте женщины. Согласно уровню впечатления можно выделить три патогенных варианта возникновения и развития миомы матки:

1. - Обусловлен нарушением гипоталамо-гипофизарной системы с увеличением или уменьшением продукции гонадтропинив;

2. - Опухоль развивается на фоне нарушения функции яичников;

3. - Опухоль супрводжуеться нарушением преимущественно функции и структуры рецепторного аппарата матки, как правило, является следствием абортов, ручных и инструментальных исследований матки, длительного применения ВМС.

Наиболее характерные клинические проявления заболевания: маточные кровотечения, боль, чувство тяжести понизу живота. По мере роста опухоли к основным симптомам могут добавляться проявления дегенеративных и воспалительных изменений в миоматозих узлах, нарушение функции смежных органов. Узлы могут располагаться - субсерозно, интрамурально (интерстициальном), субмукозные (подслизистый). Субсерозные и низко расположенные узлы нередко вызывают нарушение функции мочевого пузыря (частый, болезненный сечопуск) и прямой кишки (хронический запор, геморрой). Давление узлов на сосуды малого таза приводит к расширению их и способствует тромбозу вен малого таза. Клинические проявления при миоме матки отражают уровень повреждения репродуктивной системы и соответствующие каждому патогенетическом варианте развития опухоли.

При 1-м патогенетическом варианте, когда увеличение продукции гонадотропинов сопровождается эмоциональной лабильностью, гипертонической болезнью, ожирением, бесплодием, наблюдается быстрый рост опухоли, интрамуральное расположение узлов, высокий уровень ФСГ, ЛГ и половых гормонов. При 1-м варианте, который характеризуется уменьшением продукции гонадотропинов, снижается гонадотропной функции гипофиза. Это бывает после патологических маточных кровотечений во время родов и абортов, тяжелого течения гестоза, септических состояний. Больные жалуются на недомогание, слабость, быструю утомляемость. Нередко наблюдается сухость кожи, ожирение. Рост опухоли умеренный или медленный с тенденцией к пиочеревинного роста. Концентрация ФСГ, ЛГ, стероидных гормонов в крови низкая. Мима часто сопровождается заболеванием молочной железы (мастопатия, киста) и щитовидной железы.

При 2-м патогенетическом варианте, где первичным является нарушение функции яичников, отмечается врожденная гипоплазия или хроническое воспаление. Больные часто страдают бесплодием, маточными кровотечениями миоматозные узлы не достигают больших размеров. Характерно снижение количества половых гормонов при высоком уровне ФСГ, ЛГ.

3-ий патогенетический уровень (в анамнезе - частые манипуляции в полости матки), как правило, характеризуется подслизистой локализации узлов с соответствующей клинической картиной. Уровни гонадотропинов и стероидных гормонов яичников в плазме крови увеличены.

Диагностика миомы базируется на обычных гинекологических обследованиях и дополнительных методов исследований: УЗИ, ретгенологичних, эндоскопических. Миому необходимо диференцюваты с опухолями яичника, саркомой матки, узловой формой эндометриоза, беременностью.

Лечение миомы проводят консервативно или оперативно. Консервативная терапия напрвлена ​​на торможение роста и усиления процессов атрофии в узлах миомы. Консервативное лечение показано:

1. При интерстициальном и субсерозном (на широкой основе) расположении миомы;

2. Размер опухоли не более чем 12-недельной беременности;

3. При отсутствуют мено-и метроррагий.

Основой консервативной терапии миомы являются гормональные препараты. Гестагены назначают больным репродуктивного и пременопаузального возраста. Широко используют норколут и премолют, которые при сохранении менструального цикла применяют с 16-го по 25-й день цикла по 10мг/добу или 5-го по 25-й день цикла по 5 мг / сут в течение 4-6 месяцев. Женщинам пременопаузального возраста дюфастон применяют в непрерывном режиме в течение 3 месяцев 5-10мг/добу. 17-опкзастосовують у женщин с сохраненным менструальным циклом на 14-й, 17-й, 21-й день цикла в дозе 125мг или 250мг в течение 6 месяцев в / м.

В последние годы гестагены уступают место данозолу и гестринона. Даназол течение 4-6 месяцев в дозе 400мг в день в непрерывном режиме. Гестринон в дозе 2,5 мг 2 раза в неделю в течение 4-6 месяцев вызывает уменьшение размеров миомы на 50-80%. В последние годы с успехом применяется аналог люлиберина - золадекс течение 3-6 месяцев. Это дает возможность уменьшить размеры миомы наполовину, повышение уровня гемоглобина и гематокрита, уменьшение меноррагий и тазовых болей. После отмены препарата, как правило, рост опухоли возобновляются. Андрогены и их производные применяются для лечения больных миомой матки в пременопаузальном и постменопаузальном возрасте. Больным пременопаузального возраста назначают метилтестостерон в дозе 5-10мг ежедневно с 16-го по 25-й день цикла и по 5мг с 5-го по 25-й день цикла в течение 4-6 месяцев.

Противопоказания к применению гормональных препаратов:

1. Тромбоэмболия и тромбофлебит в анамнезе;

2. Варикозное расширение вен;

3. Гипертоническая болезнь;

4. Операции по поводу злокачественных опухолей в анамнезе.

Показания к оперативному лечению миомы:

1. При размерах матки превышающие 12-недельную беременность;

2. При субмукозной расположении узла, а также интерстициальном;

3. При быстром росте опухоли, вызывающей подозрение на возникновение саркомы матки;

4. При сочетании миомы матки с опухолью яичников и аденомиозом;

5. При меноррагиях, вызывающих анемию.

Объем оперативного вмешательства при миоме матки: радикальные (ампутация или экстерпация матки), консервативные (консервативная миомэктомия).

Доброкачественные опухоли яичников - делятся на две большие группы:

1. Бластоматозного (пролиферирующие) опухоли яичника или кистомы;

2. Небластоматозни (непролиферирующие) опухоли яичника или кисты.

Бластоматозного опухоли (кистомы) - это истинные опухоли, которым свойственно неограниченный рост. Небластоматозни опухоли (кисты) имеют ограниченный рост и достигают небольшой величины (в диаметре до 8-10см). Между кистома и киста есть разница. Киста - это образование ретенционного характера, увеличивается пассивно за счет накопления в ней жидкости. Клеточные элементы не пролиферируют. Кистома - это активно растущие (пролиферирующая) опухоль увеличивается за счет пролиферации клеток эпителия и накопления трансудат или экссудата в полости кистомы. Жидкость кистомы вырабатывается клетками цилиндрического или кубического эпителия камеры.

Классификация опухолей яичника по патогенетическом принципа

I - опухоли из эпителиальной ткани:

1. Доброкачественные небластоматозни (непролиферирующие) опухоли (ретенционные кисты):

А) фолликулярная;

Б) лютеиновая;

В) эндометриоидных;

Г) параовариальные.

2. Доброкачественные бластоматозного (пролиферирующие) опухоли яичника (кистомы):

А) серозная или цилиоепителиальна (простая серозная - сецернируюча)

Б) сосочковая (папиллярная)

В) псевдомуцинозна (пролиферирующая и сецернируюча)

Г) псевдомиксома.

3. Злокачественные: рак (папиллярный, железистый: аденокарцинома, солидный).

Ii. Опухоли из соединительной ткани:

1. Доброкачественные: фиброма, фибромиома.

2. Злокачественные: саркома.

Iii. Опухоли из ткани фолликула и зернистого слоя (гормонопродукуючи):

1. Доброкачественные:

А) текома (текобластома, текаклитинна, феминизуюча опухоль);

Б) гранульозотканинна (фоликулома, гранульозоепителиома, фолликулярная аденома, феминизуюча опухоль);

В) адренобластома;

Г) опухоль Бреннера.

2. Злокачественные:

А) дисгерминома (семинома)

Б) гранульозоклитинний рак;

В) злокачественная текабластома.

IV. Опухоли из зародышевых тканей (листьев) - тератома:

1. Доброкачественные:

А) дермоидная киста;

Б) ток яичника.

2. Злокачественные: тератобластома.

V. Метастатические опухоли:

1. Доброкачественные: эндометриоз яичников.

2. Злокачественные:

А) рак Крукенберга;

Б) метастатическая аденокарцинома (метастазы из молочной железы).

Особенности клинического течения доброкачественных опухолей яичников

1. Длительный бессимптомно (как правило, растут в сторону брюшной полости);

2. Расположенные на нsжци, что обусловливает подвижность, и, нередко, перекрут;

3. Соединения с соседними органами малой миски;

4. По мере роста опухоли возможно сдавление и смещение мочеточников, мочевого пузыря, прямой кишки, иногда подвздошных сосудов;

5. Матка видтиснюеться в противоположном сторону.

Одним из постоянных, но слабо выраженных симптомов является позднее начало болей, которые локализуются в области растущей опухоли, особенно, если опухоль внутришньозвьязкова. Иногда единственной жалобой опухоли яичника является увеличение живота.

При диагностике опухолей яичника большое значение имеет анамнез, осмотр и пальпация живота, влагалищное исследование и дополнительные методы исследования (лапороскопия, УЗИ, кульдоскопия, обзорная рентгенография, диагностическая пункция опухоли, цистоскопия, пиелография, гормональные методы исследования, зондирование полости матки).

Осложнения, возникающие при доброкачественных опухолях яичника:

1. Перекрут ножки опухоли, кровоизлияние в капсулу, некробиоз и разрыв капсулы;

2. Нагноение опухоли образованием абцессами в малом тазу, который может разорваться в брюшную полость (разлитой перитонит), в мочевой пузырь, прямую кишку, влагалище;

3. Перерождения опухоли в злокачественную форму;

4. Сдавления соседних органов с нарушением их функции;

5. Внутришньоочеревенна кровотечение при разрыве капсулы и ее сосудов;

6. Сращивание опухолей с соседними органами.

Доброкачественные (фоновые) и предраковые прцесу шейки матки.

Заболевания шейки матки - одно из наиболее частых патологических состояний женских половых органов. Частота у женщин репродуктивного возраста составляет 10-15%. Среди поражений шейки матки более 80% приходится на фоновые и предраковые процессы.

К доброкачественным относятся такие патологические процессы, при которых сохраняется нормоплазия эпителия, т.е. проходит правильное деление, дифференцировка, созревание, старение и отторжение эпителиальных клеток. Нормоплазия эпителия шейки матки отмечается при правильной смене фаз образование стероидных гормонов яичников на фоне естественной флоры влагалища. Наиболее частыми причинами возникновения доброкачественных патологических процессов является родовая или связанная с абортом травма, инфицирование, гормональные расстройства. Доброкачественные патологические процессы шейки матки рассматриваются как фоновые или как "факультативный предрак".

К предраковым состояниям шейки матки относятся дисплазия эпителия, т.е. такие патологические процессы, при которых выражены гиперплазия, пролиферация, нарушение дифференцировки, отторжения эпителиальных клеток. В структуре патологии шейки маткидисплазии эпителия составляют 17-20%.

Наиболее эффективным в диагностике патологических процессов шейки матки является комплексный метод исследования, который включает:

1. Осмотр в зеркалах;

2. Цитологический;

3. Кольпоцервикоскопия;

4. Гистологическое исследование.

Кольпоскопическая классификация патологических процессов шейки матки (Коханевич Е.В., 1976).

I. Доброкачественные фоновые патологические процессы (факультативный предрак):

1. Эктопия цилиндрического эпителия;

2. Доброкачественная зона трансформации (расширенная и расширены)

3. Воспалительные процессы (экзо-и эндоцервициты)

4. Субэпителиальный эндометриоз;

5. Истинная эрозия;

6. Доброкачественные полипы.

II. Предраковые дисплазии (облигатный предрак):

1. Простая лейкоплакия;

2. Поля дисплазии;

3. Предопухолевые зона трансформации;

4. Кондиломы шейки матки;

5. Предраковые полипы.

Клиническая классификация (морфологическая) процессов шейки матки (по Бохману Я.В.)

I. Фоновые процессы:

1. Эрозия;

2. Псевдоэрозия;

3. Лейкоплакия проста;

4. Полипы;

5. Плоские кондиломы;

6. Эктропион.

II. Передраковы процессы:

1. Дисплазия: слабая, умеренная, тяжелая;

2. Лейкоплапия с явлениями атипии;

3. Эритроплакия.

Методы лечения патологических процессов.

1. Электрокоагуляция;

2. Электроэксцизия;

3. Криодекструкция;

4. Лечение СО2 лазером;

5. Консервативный.

Цилиоепиталиальна кистома, как псевдомуцинозна, выстлана зародышевым эпителием, имеет соединительнотканную капсулу, изнутри покрыта зародышевым эпителием, имеет соединительнотканную капсулу, изнутри выстлана кубическим и мигающим однослойным эпителием, который способен к образованию пипок. Она заполнена серозным содержимым, чаще двухсторонняя и обычно небольших размеров, нередко размещается между связями, может сопровождаться асцитом, сравнительно часто перерождается в рак, так как клетки кистомы обладают высокой степенью пролиферации. Многочисленные пипки заполняют всю капсулу, иногда прорастают через капсулу на наружную ее поверхность. Эпителий, покрывающий пипки обычно однослойный. В некоторых случаях сжимается жидкостью, накапливающейся, атрофируется, теряет способность к пролиферации и возникает разновидность цилиоепителиальнои кистомы - серозная кистома. В других случаях жидкое содержимое кистомы незначительно или полностью отсутствует, а вся опухоль представляет собой конгломерат папиллярных разрастаний (папиллярная цилиоепителиальна кистома). При простой серозной кистомы объем операции заключается в удалении пораженного яичника. Папиллярно цилиоепителиальна кистома результате выраженности пролиферативных процессов требует боль радикальной операции. При поражении одного яичника в случаях, когда папиллярные разрастания располагаются еще на внутренней поверхности капсулы опухоли, возможное одностороннее удаление придатков матки. Если поражены два яичника или папиллярные разрастания находят на поверхности капсулы кистомы, выполняют надвлагалищную ампутацию матки с придатками с обеих сторон и резекцию сальника с последующей химиотерапией.

Фиброма яичника (соединительнотканная опухоль) встречается редко, представляет собой одностороннее образование, иногда значительной величины. Фиброма яичника является показанием к удалению пораженного яичника.

Доброкачественная оогенна опухоль - зрелая тератома или дермоидная киста, - относится к опухолевидное образований яичника (киста). Основой является отсутствие пролиферирующих элементов капсулы дермоидной кисты. Дермоидная киста переходит в злокачественную очень редко.

Зрелая тератома (дермоидная киста) является одной из самых распространенных опухолей яичников у детей, может встречаться даже у новорожденных.

Дермоиды яичника отличаются очень медленным ростом, протекают обычно бессимптомно. Редко появляются ноющие боли внизу живота, быстро проходят, дизурические явления вследствие механического давления дермоида на мочевой пузырь. Дермоидные кисты отличаются большой подвижностью.

Величина опухоли может быть различной, но редко она больше 12-15 см в диаметре. Опухоль обычно односторонняя, имеет округлую форму, неравномерно плотноэластическую консистенцию, гладкую поверхность, цвет желтоватый, хотя может быть беловатый с различными оттенками. Как правило, в дермоидная киста является ножка, и редко располагаются между связями. Дермоид является однокамерной костью (редко наблюдается многокамерная строение), заполненный салом и волосами (ткани эктодермального происхождения).

Отличительными признаками дермоидная киста является типичное размещение спереди и сбоку от матки, а также большая подвижность.

Лечение зрелых тератом хирургическое - удаление больного яичника.

Прогноз при дермоидная киста благоприятный. Перерождение в злокачественные отмечается в 1, 7% случаев.

Тератобластома - опухоль очень незрелого степени дифференцировки, относится к группе злокачественных новообразований яичников, занимает первое место среди злокачественных опухолей у мужчин. Размер опухоли большая, до 20 см в диаметре. Форма ее неправильно овоидные или округлая. Цвет опухоли беловатый, консистенция мягкая, местами может быть плотной, поверхность бугристая или равна. Кистозные полости имеют разную величину. Содержание их жидкий. Макроскопически опухоли могут определять кость, хрящ, зубы, жировую ткани и редко, волосы.

Эта опухоль отличается очень быстрым ростом, быстро прорастает в капсулу, имплантируется в брюшину, дает метастазы в забрюшинные лимфоузлы, легкие, печень, головной мозг. Девочки с незрелой тератомой яичника обычно жалобы на боли внизу живота, общую слабость, вялость, быстрое утомление, снижение работоспособности и плохое настроение. Менструальная функция чаще нарушена. На поздних стадиях развития опухоли наблюдаются кахексия, асцит и повышение температуры. Со стороны крови являются изменения, свойственные злокачественным опухолям яичников.

Лечение хирургическое - надвлагалищная ампутация матки с придатками с последующей лучевой терапией.

Прогноз неблагоприятный.

Дисгерминома - большой частью злокачественная опухоль, развивающаяся из первичных гонад. Синонимы: семинома, геноцитома, ембриоцитома.

Форма опухоли округлая, нередко бугристая. Опухоль с гладкой поверхностью, часто имеет выраженную капсулу. Цвет опухоли беловатый. Консистенция может быть плотной, тугоеластичною, тестоватою и мозговидного. Чаще дисгерминома поражает один яичник. Двусторонние опухоли встречаются в 8-12% случаев.

При развитии дисгермином у девушек, как правило, отмечается гипоплазия половых органов и недоразвитые вторичные половые признаки, почти всегда позднее начало менструации. Опухолевый рост сопровождается расстройствами менструального цикла. Долгосрочная аменорея (4-6 месяцев) может изменяться маточными кровотечениями.

Жалобы больных неопределенные, порой появляются тупые тянучого характера боли внизу живота, частое мочеиспускание, общее недомогание, слабость, сонливость. Девочки становятся тихими, быстро устают. В незанедбаних случаях картина крови обычно без каких-либо особых изменений. При появлении распада в опухоли и быстрое ее распространение возникает незначительное увеличение вечерней температуры тела больного, увеличение СОЭ, в картине крови появляется сдвиг лейкоцитарной формулы влево. Метастазирование обычно возникает прежде всего в параортальних лимфатических узлах.

Лечение опухоли только хирургическое с последующей лучевой терапией. При односторонней опухоли без признаков распространения за пределы пораженного яичника можно ограничиться его удалением. Во время операции необходимо очень осторожно обращаться с опухолью. Нарушение целостности капсулы резко ухудшает прогноз заболевания. При распространении опухоли за пределы одного яичника показана более радикальная операция - удаление придатков и матки с последующей рентгенотерапией. Как первичная опухоль, так и метастатические узлы хорошо поддаются рентгенотерапии.

Гранульзоклитинна опухоль развивается из гранулезного ткани, сходной по строению зернистого эпителия зрелого фолликула. При возникновении этой опухоли в организме увеличивается количество эстрогенов (фенимизуюча действие), у девушек отмечается преждевременное половое созревание. Опухоль чаще односторонняя, обычно доброкачественная, но нередко и злокачественная. При гранульозокистозних опухолях у девочек удаляются только пораженный яичник с последующим наблюдением за больным.

Феминизуюче на организм влияет и текаклитинна опухоль - текома, которая у девочек встречается чрезвычайно редко. Опухоль состоит из клеток, подобных текаклитин, зреющие и атрезуючих фолликул. Размеры опухоли - от горошины до головы взрослого человека: обычно она односторонняя, плотная.

При этом опухоли в организме также увеличивается количество эстрогенов. При гистологическом исследовании соскобов из матки определяется залозистокистозна гиперплазия эндометрия. Лечение текаклитиннои опухоли только оперативное.

С хилюсних клеток яичника, которые производят андрогены может возникать аренобластома, обладающий маскулизуючою действием. Образующиеся при этом в избытке андрогены угнетают функцию гипофиза, и поэтому в организме снижается выделение эстрогенов. Основным клиническим признаком является дефеминизация (на фоне общего здоровья возникает аменорея, уменьшение молочных желез), а затем отмечаются мужские признаки - грубым тембр голоса. Появляется человек оволосение, контуры тела и лица приобретают черты мужского типа. Лечение адренобластомы оперативное: у девочек можно ограничиться удалением только опухоли.

Опухоли яичника у детей характеризуются различными клиническими симптомами. При бессимптомном опухоль, как правило, проявляется во время профилактических осмотров. В этих случаях опухоль яичника дифференцируют с блуждающей почкой, с опухолями других органов брюшной полости и забрюшинного пространства.

При развитии резкого болевого синдрома дифференциальный диагноз проводят с острым аппендицитом, инвагинации, кишечной непроходимостью, апоплексией яичника, с аномалиями развития девственной плевы и влагалища, приводящие к развитию гематокольпос и гематометры. Для уточнения причины "острого живота" показана лапароскопия или диагностическая лапаротомия.

К числу осложнений при опухолях яичников относятся перекрут ножки опухоли, разрыв капсулы кисты или кистомы, сращивание кистомы с соседними органами и злокачественным перерождением. Наиболее частым осложнением опухолей яичников у девочек является перекрут ножки опухоли или опухолевидных образований. В редких случаях у детей имеет место перекрут неизмененных придатков. При этом отмечается типичная картина острого живота.

Особенности диагностики и лечения опухолей

Диагностика опухолей и опухолевидных образований матки и ее придатков у девушек представляет нередко значительные трудности.

Надо сказать, что диагноз не устанавливается так, что врач забывает о возможности возникновения опухолей у девочки или подростка. Жалобы ребенка на боли внизу живота, изменение поведения ребенка должны заставить врача-педиатра в обязательном порядке проконсультировать ребенка у детского гинеколога.

Следует помнить, что в силу анатомических особенностей расположения матки и придатков у детей опухоль может располагаться достаточно высоко, выходя за пределы малого таза даже при ее небольших размерах. В тяжелых случаях необходимо сделать ректально-абдоминальное исследование под наркозом.

Дифференцировать опухоли и опухолевидные образования придатков у девочек приходится прежде всего с аппендицитом, особенно при наличии перекрута ножки опухоли. Очень желателен совместный осмотр педиатра, детского гинеколога и хирурга.

Симулировать собой новообразования яичника может дистопирована почка или ее опухоль.

Операции, проводимые детям и подросткам по поводу опухолей половых органов, должны максимально щадящее. Даже при наличии действительной опухоли следует проводить вилущення ее, оставляя неизмененную часть яичников. Однако девушки после удаления опухолей должны находиться под постоянным наблюдением врача-акушера-гинеколога.

Удалять полностью придатки следует только при наличии перекрута ножки опухоли, если ткань яичника настолько изменена, что оставлять ее невозможно.

Особое значение для девушек имеет проведение срочного гистологического исследования удаленного препарата, так как оно во многом определяет объем оперативного вмешательства. У девушек необходимости выполнить радикальную операцию должна быть обусловлена ​​гистологическим подтверждением злокачественного новообразования.

Во время операции обязательный осмотр червеобразного отростка. Также обязательно осматривать придатки при аппендэктомии, так как бывают случаи удаления новообразования с наличием перекрута ножки.

Материалы для самоконтроля

1. Девушка 14 лет поступила с жалобами на обильные кровянистые выделения из половых путей в течение 10 дней после задержки месячных на 1,5 месяца. Подобные кровотечения повторяются периодически с 12 лет на фоне неустановленного цикла. Во время ректального исследования патологии со стороны внутренних половых органов не выявлено. В крови Hb-70 г / л, эр. - 2,3 \* 10 / л,

Ht-20. Какой наиболее вероятный диагноз?

А. Синдром поликистозных яичников

В. Ювенильное кровотечение, постгеморрагическая анемия

С. Гормон продуцирующая опухоль яичника

D. Неполный самопроизвольный аборт

E. Болезнь Вельфгофа

2. К школьному врачу обратилась девушка 13 лет. Впервые появились умеренные кровянистые выделения из половых путей 2 суток назад. Вторичные половые признаки развиты. Какова наиболее вероятная причина кровянистых выделений?

А. Менархе

В. Ювенильное кровотечение

С. Гемофилия

 D. Рак эндометрия

 E. Болезнь Вельгофа

3. Больная 17 лет жалуется на задержку менструации на 15 суток. Нарушение менструального цикла отмечает впервые. Половая жизнь регулярная, от беременности не охраняется. Объективно: живот мягкой, безболезненный, АД = 120/80 мм.рт.ст. Ps - 72/хв, удовлетворительных свойств. При трансвагинальной эхографии - подозрение на прогрессирующую трубную беременность. Какова тактика врача ЖК наиболее правильной?

А. Направить больного для определения титра хорионального гонадотропина крови или мочи

В. Рекомендовать повторно с появиться через неделю контрольного УЗИ

С. Немедленно госпитализировать больную для уточнения диагноза

D. Выполнить пункцию брюшной полости через задний свод

Е. Провести исследование по тестам функциональной диагностики

4. Девушка 14 лет жалуется на кровянистые выделения из влагалища в течение 10 дней, которые появились после 3-месячной задержки менструации. Менархе-в 13 лет. Менструальный цикл-нерегулярно. Гемоглобин - 90г / л. Какой наиболее вероятный диагноз?

А. Полип шейки матки

В. Гормонопродукуюча опухоль матки

С. Ювенильное маточное кровотечение

D. Злокачественное заболевание крови

Е. Рак тела матки

5. Больная 16 лет, жалуется на острые боли понизу живота, тошноту, рвоту, частый сечовипуск. При осмотре: живот умеренно надутый, положительный симптом Щеткина-Блюмберга. Пульс 88 в мин., Температура тела 37,10 С. При ректоабдоминальному обследовании: тело матки соответствует возрастным нормам, дело и кпереди от матки пальпируется образование 7х7 см плотноэластической консистенции, резко болезненное при пальпации и смещении; слева приложения не определяются. Какой диагноз наиболее вероятен?

 A. Перекрут ножки опухоли яичника;

 B.Апоплексия яичника;

 C.Кишкова непроходимость;

 D. Почечная колика;

 E.Хроничне воспаление придатков матки.

6. Больная 15 лет, жалуется на кровянистые выделения из влагалища в течение 15 дней после задержки менструации на 2,5 месяца. Из анамнеза: болеет хроническим тонзиллитом, отмечает частые носовые кровотечения. При осмотре: кожные покровы бледные, пульс 82 в мин.; АД 110/70 мм рт. ст., гемоглобин 90 г / л, гематокрит 28%. При ректоабдоминальному обследовании: матка соответствует возрастным нормам, плотная, приложения с обеих сторон без особенностей, выделения из половых путей кровянистые, умеренные. Какой дополнительный метод исследования необходимо выполнить с целью уточнения диагноза?

A.Розгорнутий анализ крови с подсчетом количества тромбоцитов;

B.УЗД органов малого таза;

C.Гистероскопию;

D.Вагиноскопию;

E.Лапароскопию.

Ситуационные задачи

Задача 1.

Больная 16 лет поступила с жалобами на отсутствие менструаций, периодические носовые кровотечения. При осмотре: правильного телосложения, вторичные половые признаки развиты достаточно. При осмотре наружных половых органов отмечается отсутствие входа во влагалище. При ректоабдомиальному исследовании матка не определяется. Какую патологию можно заподозрить при данном симптомокомлекси? (Аплазия матки и влагалища (синдром Майера-Рокитанского-Кюстнера-Хаузера));

Задача 2.

Больная 15 лет обратилась с жалобами на резкие приступообразные боли понизу живота, которые возникают за несколько часов до начала менструации общую слабость, головная боль в первые дни менструации. Менструации обильные, с свертками, продолжительностью 6-7 дней. При ректоабдоминальному исследовании - патологии не выявлено. Какое заболевание, насамперд, следует заподозрить у больной? (Альгодисменорея)

Задача 3.

Больная 14 лет поступила в стационар с жалобами на мажущие кровянистые выделения из половых путей, которые длятся в течение 1 месяца и появились после задержки очередной менструации на 1,5 мес. Какое состояние эндометрия возможно в данной больной? (Гиперплазия эндометрия)

Контрольные вопросы

1. По каким признакам оценивается степень полового развития девочки?

2. Как проводится осмотр ЗСО?

3. Как проводится ректо-абдоминальное исследование?

4. Какие показания для выполнения зондирования влагалища и полости матки,

аспирационной биопсии, выскабливание слизистой тела матки?

5. 3 какой целью и какие рентгенологические исследования проводятся в подростковой гинекологии?

6. Какие эндоскопические методы используются в ювенильной гинекологии?

7. Правила забора материала из половых путей для бактериоскопического и бактериологического исследований?

8. Классификация, АСО периодов жизни девушки.

9. Физиология периода полового созревания.

10. Какие вы знаете пороки развития матки, яичников, влагалища?

11. Какие Вы знаете методы диагностики врожденных пороков развития?

12. Что такое преждевременное половое развитие?

13. Что такое задержка полового развития? Клиника.

14. Методы диагностики и лечения, применяемые при нарушениях полового развития девочек и подростков.

15. Преимущество каким методам контрацепции следует предоставлять в подростковом возрасте?

16. Что такое ювенильная маточное кровотечение?

17. Составить план обследования больного с кровотечением пубертатного периода.

18. Методы негормонального гемостаза при кровотечениях.

19. Когда назначается гормональный гемостаз при кровотечениях?

20. Какие показания к хирургическому гемостаза при ЮМК?

21. Классификация воспалительных гинекологических заболеваний у девочки и подростков.

22. Что такое вульвовагинит? Клиника, диагностика, лечение в зависимости от возраста.

23. Классификация опухолей женских половых органов у девочек и подростков.

24. Какие Вы знаете опухолевидные образования яичников.

25. Какие новообразования относятся к опухолевидных образований вульвы и влагалища?

26. Опухоли и предраковые заболевания матки.

27. Аденомиоз в подростковом возрасте.

28. Объем обследований при подозрении на опухоль ЖСО у девушек

29. Принципы лечения опухолей у девушек в зависимости от вида, тяжести, возраста

Практические работы (задания), которые выполняются на занятии:

1. оценить данные общеклинического, специального гинекологического и дополнительного обследования больной девочки или девочки-подростка.;

2. уметь правильно составить формулу полового развития подростков;

3. правильно оценить развитие девочек и подростков в различные возрастные периоды;

4. оценивать данные обще-клинического, специального, гормонального, рентгенологического, медико-генетического обследования девочек с нарушением полового развития

5. назначить схему негормонального, гормонального гемостаза при нарушениях менструального цикла у подростков;

6. составить план обследования больных с первичной и вторичной аменореей;

7. выписать рецепты на лекарственные средства;

8. обосновать симптоматическое и патогенетическое лечение различных видов нарушений менструального цикла;

9. обосновать показания к хиругичного метода лечения;

10. обосновать симптоматическое и патогенетическое лечение различных видов нарушений менструального цикла, ЮМК;

11. обосновать показания к хиругичного метода лечения;

12. провести объективное гинекологическое исследование больной с воспалительными заболеваниями женских половых органов;

13. составить план обследования больного для установления диагноза;

14. провести дифференциальную диагностику с заболеваниями смежных органов;

15. провести объективное гинекологическое исследование больной с воспалительными заболеваниями женских половых органов;

16. составить план обследования больного для установления диагноза;

17. провести дифференциальную диагностику с заболеваниями смежных органов;

18. диагностировать опухоль яичника при объективном обследовании больного;

19. составить индивидуальный план дополнительного обследования больного с целью дифференциальной диагностики и дать оценку данных инструментального и клинико-лабораторного обследования;

20. составить индивидуальный план лечения конкретного больного.

Литература.

Основная:

1. Богданова Е.А. Гинекология детей и подростков / / Москва: МИА.-2000.-314с.Гинекология детского и подросткового возраста. По редак. Засл. Деятеля науки и техники Украины, д.м.н., проф. Голоты В.Я. / / Киев. - 1998. - 375 с.

2. Гуркин Ю.А. Гинекология подростков. Руководство для врачей / / СПб: Фолиант. - 2000. - 572 с.

3. Коколина В.Ф. Детская Гинекология. Руководство для врачей / / Москва: МИА. - 2001. - 360 с.

4. Маркин Л.Б., Яковлева Э.Б. Детская Гинекология. Справочник / / Киев: Знание. - 2004. - 288 с.

Дополнительная:

5. Воронин К.В., Зелинский А.А. Пособие к практическому освоению акушерства и гинекологии (с курсом детской и подростковой гинекологии и ювенильном акушерства) / / Одесса: Астропринт. - 2001. - 263 с.

6. Голота В.Я. Эпонизминамы, в акушерстве и гинекологии / / Москва: МЕДпресс-информ. - 2004. - 222 с.

7. Приказ № 582 15.12.2003 Об утверждении клинических протоколов по акушерской и гинекологической помощи (с внесенными приказами Минздрава № 782 от 29.12.2005, № 905 от 27.12.2006, № 716 от 14.11.2007)

8. Стандартные принципы обследования и лечения детей и подростков с гинекологическим заболеваниями и нарушениями полового развития. Под редакцией Кулакова В.И., Уваровой Е.В. / / Москва: Триада-Х. - 2004. - 135 с.

9. Подзолкова Н.М., Глазкова О.Л. Симптом. Синдром. Диагноз. Дифференциальная диагностика в гинекологии. / / Москва: «Гэотар-МЕД». - 2003. - 467 с.

10. Чайка В.К., Вовк И.Б., Матыцина Л.А. Аменорея у девочек-подростков / / Киев «Здоровье». - 2001. - 655 с.

11. Шушунова М.С. Нетрадиционные методы лечения гинекологический заболеваний у девочек и девочек-подростков / / Москва: Триада-Х.-2000. - 210С.

12. Мазорчук Б.Ф Акушерство и гинекология. - К.: ВЦ Просвещение, 2005.

13. Свистонюк И.У., Полевая С.П. Оперативная гинекология. - М.:, 2009.

14. Паращук Ю.С. Репродуктивное здоровье девочек-подростков. - М.:, 2003.

15. Запорожан В.Н. Акушерство и гинекология. В 2-х томах. Книга 2. Гинекология. - М.:, 2000.

Методическую разработку составила: