

*Муминова Ф.Р.,
Раббимова Г. Т.,
Шопулашов Э.Х.,
Камалова М. Т.,
Негмаджанов У.Б.,*

**РАННЯЯ ДИАГНОСТИКА И ЛЕЧЕНИЕ ВРОЖДЕННОЙ ДИСФУНКЦИИ
КОРЫ НАДПОЧЕЧНИКОВ У ДЕВОЧЕК И ПОДРОСТКОВ** Кафедра акушерства
и гинекологии (зав. - проф. Б.Б. Негмаджанов) педиатрического факультета СамМИ
(ректор - проф. А.М. Шамсиев)

Врожденная дисфункция коры надпочечников - (врожденная гиперплазия надпочечников, адреногенитальный синдром, синдром Апера-Галле) относительно редкое заболевание с аутосомно-рецессивным характером наследования с генетическим дефектом синтеза андрогенов в надпочечниках вследствие недостаточности одного из ферментов. Одной из основных причин нарушения функционального состояния репродуктивной системы у девочек-подростков является избыточная продукция андрогенов и усиление андрогенного влияния.

Наибольшая значимость проблемы гиперандрогении определяется в первую очередь тем, что у большинства больных она тесно связана с нарушениями одной из фундаментальных функций организма - репродуктивной функции. Первые симптомы ГА тесно связаны с пубертатным возрастом, когда главные механизмы становления репродуктивной системы ещё только формируются. Продолжительная андрогенизация организма девочки обуславливает не только своеобразие физического и полового развития в подростковые годы, но и вызывает нарушение менструального цикла. Позднее избыток мужских половых гормонов осложняется не только менструальной дисфункцией, но нередко и бесплодием.

Цель исследования: Усовершенствовать тактику диагностики и лечения врождённой дисфункции коры надпочечников у девочек и подростков.

Материал и методы: Для реализации поставленных перед нами задач мы проводили обследование, лечение и контроль ближайших результатов хирургического лечения 20 больных с врожденной дисфункцией коры надпочечников или адреногенитальным синдромом. Исследование проводилось в гинекологическом отделении Детского Многопрофильного Медицинского центра г. Самарканда за период 2009-2011 гг.

Результаты и обсуждение: Частота больных, обратившихся с адреногенитальным синдромом за 2009-2011 гг. на стационарное лечение в детское гинекологическое отделение Детской Многопрофильной больницы составило 0,5-1% в структуре гинекологической патологии.

Возрастной диапазон исследуемых больных составил от 2 до 33 лет, в среднем 11-20 лет. В зависимости от возраста больные были распределены следующим образом: от 2 до 10 лет - 4 (20%); от 11 до 20 лет - 7 (35%); 21-33 лет - 9 (45%). Среди обследованных больных жительницы города

составили 1 (5%), сельской местности 19 (95%) случаев.

По периоду жизни больных мы разделили на следующее группы: нейтральный возраст 4 (20%), пубертатный возраст 3 (15%), репродуктивный возраст 11 (55%).

Данные клинического исследования основывались на: сборе анамнеза, изучении особенностей течения беременностей и родов у родителей этих больных, наличии сопутствующих заболеваний, особенностях течения и осложнении данного заболевания.

Оценка общего состояния больных и локального статуса осуществлялась на основании: а) детального клинического исследования (общий анализ крови, мочи, биохимический анализ, определение группы крови и Rh- принадлежности) с изучением особенностей менструальной и репродуктивной функций; б) ЭКГ в) УЗИ; г) осмотра терапевта и анестезиолога; д) определении кариотипа и полового хроматина) антропометрических параметров; е) определении гормонов в крови (эстрадиол, тестостерон, прогестерон. ФСГ, кортизол).

У всех обследованных пациенток изучали характер жалоб. Жалобы со стороны родителей (матери) девочек и подростков данной группы, на увеличение размеров клитора 6 (30%). преждевременное оволосение в области лобка 3 (15%). Жалобы женщин репродуктивного возраста (13 человек) были следующие: на увеличение клитора 5 (20%), на отсутствие менструации 8 (40%). нарушение менструального цикла 3 (15%). нарушение половой дифференцировки 2 (10%).

Из анамнеза: обследованные родились от матерей с 1 беременностью - 4 (20%), от II беременности 5 (25%), от III беременности 3 (15%), от IV беременности 4 (20%).

У матерей этих больных роды протекали в срок 16 (80%), преждевременные роды наблюдались у 4 (20%).

Перенесенные в детстве операции были выявлены у 8 (40%) больных: операции на половых органах - у 6 (30%), операции в области почек 2 (10%).

На диспансерном учёте у эндокринолога состояли 3 (15%). не состояли 17 (85%).

Характер менструального цикла: аменорея - 7 (35%), гипоменструальный синдром - 3 (15%), альгодисменорея - 3 (15%).

При антропометрии этих больных рост 150 - 155 см имели 8 (40%) человек, рост 160-165 см 5 (25%).

В телосложении больных проявлялось влияние

андрогенов; широкие плечи, суженный таз. отсутствие жировых отложений на бедрах и ягодицах, несколько гипопластичные молочные железы. Но развитию молочных желез:

Ма 0 - ткань молочной железы не определяется, пигментации нет.

Ма 1 - ткань молочной желез пальпируется в пределах ареолы приподняты, молочная железа возвышается в виде конуса

Ма 2 - ткань молочной железы представлена в виде конуса, основания которого занимает площадь П1-VI ребра но соски не поднимаются над железой.

Ма 3 - ткань молочной железы имеет полусферическую форму, сосок пигментирован и возвышается над ареолы. Развитие молочных желез у данных больных выглядело так:

Ма I у - 3 (15%), Ма 2 у - 7 (35%), Ма3 у-6 (30%).

Постоянным симптомом у этих больных был гирсутизм, обычно выраженный не очень сильно: единичные стержневые волосы над верхней губой, щеках, на околососковых полях; отмечалось оволосение белой линии живота, промежности, бедер, голеней. Отсутствие оволосения подмышечных впадин и лобка Ах.Рв(О) составило 4 (20%), единичное оволосение подмышечных впадин и лобка Ах. Рв (1): 3 (15%), оволосение в центре подмышечных впадин и лобка Ах. Рв (2) : 6 (30%), оволосение всей подмышечной впадины и лобка Ах,Рв : 7 (35%).

При наружном гинекологическом осмотре: определяется увеличение клитора у 20 (100%), рубец в области клитора после операции кли- торэктомии у 4 (20%), стеноз вагинального отверстия 5 (25%).

При ректальном исследовании: определялись размеры и консистенция матки; состояние придатков. Гипоплазия матки наблюдалась у 9 (45%), нормальные размеры матки диагностированы у 4 (20%). не пальпировались у 4 (20%).

При УЗИ определяли размеры матки: гипоплазия матки 1-11 степени у 12 (60%), рудиментарная магка у 1 (5%). нормальные размеры - у 7 (35%).

Из 20 больных заместительная гормонотерапия глюкокортикостероидами (преднизолон, дексаметазон) проводилась 17 (85%), не проводилась у 3 (15%) больных.

Больные с ВДКН должны находиться на диспансерном учете у эндокринолога, так как они нуждаются в пожизненном применении гормональных препаратов. В зависимости от возраста и адекватности проводимой терапии дети осматриваются эндокринологом не реже 2 раз в год. Основой правильной диагностики остается определение кариотипа и полового хроматина, а также гормональные исследования больных. По нашим данным определение кариотипа проводилось в 3 (15%) случаях, гормонов в крови в 2 (10%) случаях.

Методом выбора в лечении больных является хирургический. Хирургическая тактика

предусматривала предоперационную подготовку, выбора объема, времени, последовательности и способа оперативного лечения, ведения послеоперационного периода.

Характер предоперационной подготовки зависел от бактериальной инфицированности влагалища, предполагаемого объема операции, В комплекс предоперационного обследования включали изучение бактериальной флоры влагалища, мазок на чувствительность к антибиотикам. Основой правильной диагностики остается определение кариотипа и полового хроматина а также гормональное исследование больных.

Особое внимание обращали на состояние свертывающей системы крови, учитывая высокий риск тромбоэмболических осложнений, всем больным в динамике производили коагулограмму крови, свертываемость крови по Сухареву. Показатели оказались в пределах нормы.

В качестве основной лечебной методики всем больным проводилось хирургическое лечение. Осуществляли пластику вирилизированных половых органов у всех 20 (100%): из них клиторэктомия (резекция клитора) 15 (75%), рассечение уrogenитального синуса 3 (15%). вульвовагинапластика 10 (50%), формирование входа во влагалища 4 (20%).

Интраоперационно всем больным проводили антибактериальную терапию препаратами широкого спектра действия, которую продолжали в послеоперационном периоде в течение 3 дней. Больных поднимали на 4-е - 5-е сутки после операции, после удаления постоянного мочевого катетера.

Послеоперационные перевязки и санация влагалища фурацилином, 3% перекисью водорода проводились всем больным в течение 7 дней.

Течения послеоперационного периода осложнилось у I (5%) больной; в виде нагноения операционной раны, закончившееся вторичным заживлением раны.

Выписывали больных домой на 10-е -12-е сутки после операции. Средняя продолжительность стационарного лечения составила 9 дней.

Контроль рецидивов проводился через 3 и 6 месяцев от проведенной операции, рецидивов не наблюдалось.

Таким образом:

1. Частота АТС по данным Многопрофильной Детской Больницы за 2009-2011 год составляет 0,5-1% в структуре гинекологических заболеваний.

2. Особенности анамнеза больных с АТС было следующие: высокая частота оперативных вмешательств в детстве 8 (40%).

3.Обращаемость больных с АТС: своевременное обращение к врачу: 3 (15%); позднее обращение у 17 (85%).

4.Оценка состояния репродуктивной системы:

нарушение менструальной функции у (13 больных): из них аменорея у 7 (35%), ги- поменструальный синдром - у 2 (10%), альго- дисменорея 4 (25).

5. Тактика оперативного лечения напяр- мических особенностей в строении наружных гениталий у девочек с ВДКН. Хирургическая тактика заключается в следующем: У больных осуществляли пластику вирилизированных половых органов 20 (100%); из них клиторэк- томия (резекция клитора) 15 (75%), рассечения урогенитального синуса 3 (15%), вульвоваги- наластика 10 (50%), формирования входа во влагалища 4 (20%).

Специалистам следует учесть, что неопре- деленный характер строения гениталий у но- ворожденных и детей первых месяцев жизни служит основанием для углубленного цитогенетического и клинико-лабораторного обследования с целью мую зависит от степени вирилизации и анато-

выявления и начала лечения аномалии полообразования.

Всем больным с подозрением или наличием АГС необходимо определять хромосомный набор, проводить R-графию, или компьютерную томографию надпочечников для подтверждения или исключения диагноза АГС.

Определясь 17-КС в моче, и тестостерон в крови.

Больные с АГС должны находиться на дис- пансерном учете у эндокринолога и осматриваться им не реже 2 раза в году.

Для профилактики психической травмы и оптимальной адаптации больных, нуждающихся в установлении женского пола, рекомендуется осуществлять хирургическую коррекцию в дошкольном возрасте.

Литература

1. Врожденная дисфункция коры надпочечников у детей: пособие для врачей / В.А. Петеркова, Т.В. Се- мичева, Э.С. Кузнецова и др. - М. - 2003 - 45 с.
2. Дедов, И.И. Половое развитие детей: норма и патология / И.И. Дедов, Т.В. Семичева, В.А. Петеркова. М.: Медицина, 2002. - 180 с.
3. Дуринян Э.Р. Патогенез, дифференциальная диагностика и принципы лечения гиперандрогении ' Э.Р. Дуринян, Г.В. Байбарина // Акушерство и гинекология. - 2002. - № 4. - 62 - 64.
4. Преждевременное половое развитие: клиника, диагностика, лечение (пособие для врачей) / В.А. Петер- кова, Т.В. Семичева. К. Горельшев, КЗ.В. Лозовая. - М.: ГУ Э Ц РАМН. - 40 с.
- ... Сметник, п.П. Неоперативная гинекология' руководство для врачей / В.П. Сметник, Л.Г. Тумилович. - М.: Медицинское информационное агентство. - 2002. - 591 с.
6. Уварова, Е. В. Гиперандрогенные проявления и основные пути их коррекции у девочек-подростков ' Е.В. Уварова // Гидеон Рихтер в СНГ. Нах'чно-информационный медицинский жхрнал. — 2002. - №3. - 7— 19.
7. Шилин, Д.Е. Коррекция метаболических и эндокринных нарушений при лечении гиперандрогении у девочек и девушек /.< Фарматека. — 2003. — № 16.-С. 65-71 .