

А.С. Вольф ■ Ю.Э. Миттаг

Атлас детской и подростковой гинекологии



Издательский дом
ГЭОТАР-МЕД

Атлас детской и подростковой гинекологии

А.С. Вольф, ЮЗ. Миттаг

Перевод с немецкого

Под редакцией
академика РАМН В.И. Кулакова



Москва
Издательский дом
ГЭОТАР-МЕД
2004

Уважаемый читатель!

Если вы скопируете данный файл, Вы должны незамедлительно удалить его сразу после ознакомления с содержанием.

Копируя и сохраняя его Вы принимаете на себя всю ответственность, согласно действующему международному законодательству .

Все авторские права на данный файл сохраняются за правообладателем.

Любое коммерческое и иное использование кроме предварительного ознакомления запрещено.

Публикация данного документа не преследует никакой коммерческой выгоды. Но такие документы способствуют быстрейшему профессиональному и духовному росту читателей и являются рекламой бумажных изданий таких документов.

Все авторские права сохраняются за правообладателем. Если Вы являетесь автором данного документа и хотите дополнить его или изменить, уточнить реквизиты автора или опубликовать другие документы, пожалуйста, свяжитесь с нами по e-mail - мы будем рады услышать ваши пожелания.

**Данный файл скачан с медицинского портала MedWedi
(<http://medwedi.ru>)**

******* Заходите - будем рады :-)** *****

*******MedWedi*******

УДК 618.1-053.2(084.1) ББК
57.33я6 В72

Вольф А.С., Миттаг Ю.Э.

В72 Атлас детской и подростковой гинекологии: Пер. с нем. / Под ред. В.И. Кулакова. — М: ГЭОТАР-МЕД, 2004. - 304 с: ил.
ISBN 5-9231-0182-3 (рус.) ISBN
3-7945-2125-0 (нем.)

В атласе освещаются особенности развития девочек в период новорожденности, гормонального покоя и полового созревания. Качественные и количественные изменения гормонального фона в различные периоды развития иллюстрированы схемами и таблицами. В книге также отражены успехи, достигнутые в реконструктивной хирургии половых органов у девочек, описаны как традиционные операции, так и лапароскопические, показаны результаты хирургической коррекции различных аномалий развития молочных желез. Отдельная глава посвящена тактике врача и особенностям исследования юных пациенток при подозрении на изнасилование и развратные действия.

Предназначен гинекологам, эндокринологам, пластическим хирургам, судебным медикам.

УДК 618.1-053.2(084.1)
ББК 57.33я6

Научно-практическое издание **Вольф**

Альфред С, Миттаг Юдит Эссер

Атлас детской и подростковой гинекологии

Перевод с немецкого В.Ю. Халатова
Под редакцией В.И. Кулакова

Зав.
редакцией *О.
В. Кириллова*
Редактор
В.Ю. Халатов
Редактор-координатор
А. В. Однорова
Техническая группа
З. С. Люманова
О.А. Ильина

Изд. лиц. ИД №03104 от 26.10.2000. Подписано в печать 17.03.04
Формат 60х90 1/8. Бумага мелованная. Печать офсетная. Объем 38 п. л.
Тираж 2000 экз. Заказ № 544.

Издательский дом «ГЭОТАР-МЕД». 119828, Москва, ул. Малая Пироговская, 1а,
тел./факс: (095) 101-39-07, e-mail: info@geotar.ru, <http://www.geotar.ru>

Отпечатано в ОАО «Чебоксарская типография №1».
428019, г. Чебоксары, пр. И. Яковлева, 15.

ISBN 5-9231-0182-3

91785923H1 01829

Права на данное издание принадлежат издательскому дому «ГЭОТАР-МЕД». Воспроизведение и распространение в каком бы то ни было виде части или целого издания не могут быть осуществлены без письменного разрешения издательского дома.

ISBN 5-9231-0182-3 (рус.)
ISBN 3-7945-2125-0 (нем.)

© Издательский дом «ГЭОТАР-МЕД», 2004
© Schattauer GmbH, 2002

Содержание

| | |
|---|-----------|
| Предисловие к русскому изданию | 11 |
| Предисловие | 12 |
| От издательства Shattauer..... | 13 |
| Список сокращений | 14 |
| Глава 1. Прием у детского гинеколога. Методы исследования..... | 15 |
| 1.1. Организация приема у детского гинеколога..... | 15 |
| 1.2. Гинекологическое исследование | 17 |
| Гинекологическое исследование новорожденных | 17 |
| Гинекологическое исследование девочек в период гормонального покоя | 17 |
| Гинекологическое исследование подростков | 22 |
| 1.3. Отклонения от нормы при исследовании вульвы | 23 |
| Вульвит..... | 23 |
| Сращение половых губ (синехии) | 23 |
| Склерозирующий (склероатрофический) лишай..... | 23 |
| Остроконечные кондиломы | 24 |
| 1.4. Исследование девственной плевы у детей и подростков..... | 25 |
| Признаки гормонального влияния на девственную плеву | 25 |
| Форма девственной плевы | 26 |
| Целостность девственной плевы и изнасилование | 32 |
| 1.5. Цитологическая диагностика в детской гинекологии | 34 |
| Значение цитологической диагностики..... | 34 |
| Приготовление препарата для цитологического исследования | 35 |
| Оценка цитологических препаратов | 35 |
| Глава 2. Ультразвуковое исследование половых органов девочек | 39 |
| 2.1. Введение | 39 |
| 2.2. Техника исследования | 39 |
| 2.3. Нормальная анатомия | 40 |
| Матка | 41 |
| Яичники..... | 42 |

| | |
|---|-----------|
| 2.4. Нарушение развития и функциональные расстройства | 44 |
| Дисгенезия гонад | 44 |
| Гипогонадизм..... | 45 |
| Синдром поликистозных яичников..... | 45 |
| Преждевременное половое развитие | 48 |
| Нарушение менструального цикла | 49 |
| 2.5. Нарушение закладки и аномалии развития | 50 |
| Синдром МРКХ..... | 50 |
| Тестикулярная феминизация (синдром отсутствия чувствительности к андрогенам)..... | 50 |
| Удвоение матки и влагалища..... | 51 |
| Врожденное заращение влагалища | 52 |
| 2.6. Объемные образования в малом тазу | 55 |
| Функциональные кисты | 56 |
| Доброкачественные герминогенные опухоли | 60 |
| Злокачественные опухоли яичников | 61 |
| Опухоли вульвы и влагалища | 62 |
| Злокачественные опухоли матки, ее шейки и влагалища..... | 62 |
| 2.7. Воспалительные заболевания | 64 |
| 2.8. УЗИ молочных желез у девочек | 66 |
| Ювенильные кисты | 66 |
| Доброкачественные солидные опухоли молочной железы..... | 67 |
| Фиброаденома, липома, фиброма и аденома молочной железы | 67 |
| Мастопатические узлы | 69 |
| Филлоидная цистосаркома | 70 |
| Другие доброкачественные опухоли молочной железы..... | 71 |
| Злокачественные опухоли молочной железы..... | 71 |
| | |
| Глава 3. Половая гигиена и половое воспитание | 73 |
| 3.1. Социокультурные предпосылки | 73 |
| 3.2. Грудные дети | 74 |
| 3.3. Дети младшего возраста | 75 |
| 3.4. Поступление в школу | 78 |
| 3.5. Пременоархе | 78 |
| Уход за аногенитальной областью | 79 |
| 3.6. Менструации | 81 |
| Прокладки и тампоны | 81 |
| Как вести себя во время менструации | 84 |
| 3.7. Заключение | 85 |
| | |
| Глава 4. Половое созревание и его нарушения | 87 |
| 4.1. Половое созревание как переходная фаза | 87 |
| 4.2. Физиология полового созревания девочек | 88 |
| Ось гипоталамус-гипофиз-яичники в препубертатном периоде | 88 |
| Изменение гормонального фона в период полового созревания | 89 |

| | |
|---|------------|
| Внешние проявления полового созревания у девочек и их динамика | 91 |
| Другие изменения тела, наблюдаемые при половом созревании | 94 |
| 4.3. Преждевременное половое развитие | 96 |
| Определение преждевременного полового развития..... | 96 |
| Проявления преждевременного полового развития | 96 |
| Истинное и ложное преждевременное половое развитие..... | 97 |
| Диагностика и дифференциальная диагностика преждевременного полового развития..... | 101 |
| Лечение при преждевременном половом развитии..... | 103 |
| 4.4. Задержка полового развития | 106 |
| Причины задержки полового развития | 106 |
| Лечение девочек с задержкой полового развития..... | 109 |
| 4.5. Заключение | 109 |
| | |
| Глава 5. Нарушения менструального цикла у девочек | 115 |
| 5.1. Введение | 115 |
| 5.2. Вагинальные кровотечения в детском возрасте | 115 |
| Клиническая классификация | 115 |
| Кровотечение при истинном и ложном преждевременном половом развитии | 115 |
| Кровотечение из половых органов при отсутствии признаков полового созревания .. | 116 |
| Экстрагенитальное кровотечение | 122 |
| 5.3. Нарушение менструального цикла в возрасте от 8 до 18 лет | 122 |
| Физиология и патофизиология ювенильных нарушений менструального цикла | 122 |
| Клиническая классификация нарушений менструального цикла | 124 |
| Первичная аменорея | 125 |
| Вторичная аменорея | 136 |
| Изменение интенсивности кровотечения при менструациях..... | 156 |
| Дисменорея | 157 |
| 5.4. Заключение | 157 |
| | |
| Глава 6. Осмотр наружных половых органов в норме и при патологии | 161 |
| 6.1. Общие сведения о гинекологическом исследовании девочек | 161 |
| 6.2. Исследование девочек младшего возраста | 161 |
| 6.3. Аномалии половых органов, диагностируемые при осмотре | 162 |
| Атрезии женских половых органов..... | 162 |
| Агенезия половых органов..... | 166 |
| Удвоение половых органов..... | 168 |
| Расщепление брюшной стенки и половых органов..... | 169 |
| Аномалии положения половых органов | 169 |
| Развитие половых органов по промежуточному типу | 169 |
| Гипертрофия половых губ..... | 174 |
| Псевдогипертрофия клитора | 174 |
| Аномалии развития больших половых губ | 176 |
| 6.4. Опухоли | 179 |
| 6.5. Повреждения | 179 |

| | |
|--|------------|
| 6.6. Воспалительные заболевания | 179 |
| Методы исследования..... | 180 |
| Дифференциальная диагностика вульвовагинита..... | 182 |
| Клиническая картина отдельных заболеваний..... | 184 |
| 6.7. Другие заболевания вульвы | 188 |
| Склерозирующий лишай..... | 188 |
| Витилиго..... | 189 |
| Поражение вульвы при атопическом дерматите и других аллергических заболеваниях..... | 189 |
| 6.8. Физиологические выделения | 189 |
| 6.9. Сращения половых губ | 190 |
| | |
| Глава 7. Гермафродитизм | 193 |
| 7.1. Введение | 193 |
| 7.2. Физиологические основы | 193 |
| Половые гормоны..... | 193 |
| Половая дифференцировка..... | 193 |
| 7.3. Нарушение половой дифференцировки | 196 |
| Ложный мужской гермафродитизм..... | 196 |
| Ложный женский гермафродитизм..... | 212 |
| Истинный гермафродитизм..... | 215 |
| 7.4. Тактика лечения при гермафродитизме | 216 |
| Определение пола..... | 216 |
| Хирургическое лечение..... | 216 |
| Гормональная терапия..... | 217 |
| Психологический аспект лечения..... | 218 |
| | |
| Глава 8. Малоинвазивная хирургия в детской гинекологии | 221 |
| 8.1. Введение | 221 |
| 8.2. Оборудование для малоинвазивных вмешательств | 221 |
| 8.3. Особенности техники операции | 222 |
| 8.4. Риск пельвископических вмешательств и противопоказания к ним у детей | 222 |
| 8.5. Показания к малоинвазивным вмешательствам | 224 |
| Острый живот..... | 224 |
| Доброкачественные опухоли яичника..... | 227 |
| Солидные опухоли яичника..... | 233 |
| Ювенильный эндометриоз..... | 233 |
| Спайки брюшной полости..... | 235 |
| Острая травма живота..... | 238 |
| Пельвископия при неясном диагнозе..... | 238 |
| Пластические пельвископические операции. Формирование влагалища..... | 238 |
| 8.6. Заключение | 243 |

| | |
|--|------------|
| Глава 9. Молочные железы и нарушения их развития | 245 |
| 9.1. Введение | 245 |
| 9.2. Развитие молочных желез | 246 |
| Развитие молочных желез в пренатальном периоде | 246 |
| Влияние гормонов на развитие молочных желез во внутриутробном периоде | 246 |
| От периода новорожденности до телархе | 247 |
| Телархе | 247 |
| 9.3. Анатомия и гистология молочной железы | 249 |
| Анатомия | 249 |
| Гистология | 250 |
| Влияние гормонов на гистологическое строение молочной железы | 250 |
| 9.4. Диагностика заболеваний молочных желез | 251 |
| Анамнез | 251 |
| Клиническое обследование | 251 |
| Лабораторное исследование | 251 |
| Сканирующие методы исследования | 251 |
| Гистологическое исследование | 252 |
| Оперативное лечение | 252 |
| 9.5. Нарушение развития молочных желез, обусловленное расстройством эндокринной регуляции | 253 |
| Эндокринопатии, проявляющиеся задержкой или отсутствием развития молочных желез | 253 |
| Эндокринопатии, характеризующиеся преждевременным или чрезмерным развитием молочных желез | 253 |
| 9.6. Аномалии и нарушения развития молочных желез | 254 |
| Амастия и ателия | 254 |
| Полимастия | 255 |
| Полителия | 256 |
| Гипоплазия молочных желез | 256 |
| Ювенильная макромастия | 257 |
| Ювенильные стрии молочных желез | 258 |
| Ювенильный птоз молочных желез | 259 |
| Хоботообразные (трубчатые) молочные железы | 259 |
| Асимметрия молочных желез | 261 |
| Воронкообразная грудная клетка | 262 |
| Синдром Полэнда | 263 |
| Втянутый сосок | 263 |
| Гиперплазия сосков | 264 |
| Гиперплазия желез Монтгомери | 264 |
| Психотерапия до и после операций на молочной железе | 264 |
| 9.7. Неопухолевые заболевания молочных желез | 265 |
| Гнойно-воспалительные заболевания | 265 |
| Мастодиния | 266 |
| 9.8. Опухоли молочной железы у девушек | 266 |
| Доброкачественные опухоли молочной железы | 266 |

| | |
|---|------------|
| Злокачественные опухоли молочных желез | 267 |
| 9.9. Заболевания молочной железы у девушек и ответственность врача..... | 269 |
| Глава 10. Применение контрацептивных средств | 271 |
| 10.1. Введение..... | 271 |
| 10.2. Эпидемиологические данные о сексуальном поведении девушек и применении контрацептивов..... | 271 |
| Сексуальные переживания и сексуальный опыт..... | 272 |
| Применение контрацептивов и принципы безопасного секса..... | 272 |
| 10.3. Подростковый период как индивидуальный процесс | 273 |
| 10.4. Применение контрацептивов девушками | 273 |
| Индивидуальные потребности и особенности юных пациенток..... | 273 |
| Особенности образа жизни | 273 |
| Методы контрацепции, применяемые подростками | 273 |
| 10.5. От метода контрацепции к контрацептивной стратегии..... | 283 |
| Глава 11. Диагностика и особенности обследования при подозрении на изнасилование | 287 |
| 11.1. Введение | 287 |
| 11.2. Определение..... | 287 |
| Формы изнасилования | 287 |
| Общая характеристика проблемы | 288 |
| 11.3. Анамнез..... | 288 |
| Показания жертвы изнасилования..... | 288 |
| Соматические симптомы..... | 288 |
| Психосоматические изменения и общие симптомы | 288 |
| Необычность поведения | 288 |
| 11.4. Тактика врача при подозрении на изнасилование | 289 |
| Сбор анамнеза | 289 |
| Осмотр тела | 289 |
| Дополнительные исследования | 296 |
| Оценка вероятности изнасилования | 297 |
| Оценка психического состояния жертвы и ее социального окружения | 299 |
| Дальнейшие мероприятия..... | 299 |
| 11.5. Заключение | 299 |
| Алфавитный указатель..... | 302 |

ПРЕДИСЛОВИЕ к русскому изданию

Уважаемые коллеги!

Мне доставляет большое удовольствие представить иллюстрированное руководство — «Атлас детской и подростковой гинекологии», выходящее на русском языке. Авторы книги, доктор медицины Юдит Эссер Миттаг и профессор доктор медицины Альфред С. Вольф, являются одними из ведущих специалистов в мире в области детской гинекологии.

В атласе освещены особенности развития девочек в период новорожденности, гормонального покоя и полового созревания. Рассмотрены стадии полового созревания по Таннеру. Качественные и количественные изменения гормонального фона в различные периоды развития иллюстрированы схемами и таблицами. Значительное место занимают вопросы, относящиеся к периоду полового созревания. Приводятся рекомендации по половой гигиене, применению современных контрацептивных средств (пероральные и барьерные контрацептивы, ВМС, подкожные имплантаты), основанные на результатах эпидемиологических исследований по сексуальному поведению девушек. В книге отражены также успехи, достигнутые в реконструктивной хи-

рургии половых органов у девочек, описаны как традиционные, так и лапароскопические операции, показаны результаты хирургической коррекции различных аномалий развития молочных желез (макро- и амастия, ателия, втянутый сосок). Отдельная глава посвящена тактике врача и особенностям исследования юных пациенток при подозрении на изнасилование и развратные действия. Информация, представленная в книге, отражает практически все современные достижения в детской и подростковой гинекологии.

Издание содержит большое количество иллюстраций, как цветных, так и черно-белых, снабжено предметным указателем и списком литературы.

Эта книга завоевала большую популярность во всем мире и выдержала 2 издания. Она будет интересна не только гинекологам, но и эндокринологам, пластическим хирургам, судебным медикам и студентам медицинских вузов.

Академик РАМН И. Кулаков

ПРЕДИСЛОВИЕ

Успех, который имело первое издание настоящего атласа и руководства по детской гинекологии, свидетельствует о важном значении этой книги для детских гинекологов и диктует необходимость ее переиздания.

О важной роли профилактики в медицине и прогнозирования развития ребенка говорится много. Однако практических шагов в этом направлении делается пока недостаточно.

Детская и подростковая гинекология, которая разрабатывает вопросы профилактики и раннего выявления аномалий развития и других гинекологических заболеваний, является эффективным отправным пунктом в предупреждении ущерба здоровью нашей молодежи и обеспечения ей по возможности не омраченного недугами будущего. Для этого необходимы качественное обучение студентов и хорошо подготовленные врачи.

Достижению этой цели и служит данная книга с ее богатым иллюстративным материалом и многочисленными таблицами и литературными ссылками, приводимыми в каждой главе, которые отражают внушительный опыт авторов.

Мне бы хотелось, чтобы новое издание этой книги также было с интересом встречено многочисленными читателями, которые смогут успешно применить знания, почерпнутые из нее, в своей практической работе.

*Профессор доктор медицины Христиан Лауритцен
Экспредседатель Международного общества
детских и подростковых гинекологов Почетный
член Международного общества детских и
подростковых гинекологов Почетный
председатель Немецкого общества детских
гинекологов*

От издательства Schattauer

Мы с удовлетворением отмечаем успех, который имело издание нашего «Атласа и руководства по детской и подростковой гинекологии». Многочисленные иллюстрации, приведенные в нем, призваны визуально подтвердить диагноз у девочек младшего и подросткового возраста. Во втором издании также уделено значительное место неинвазивным методам диагностики.

Все главы книги были переработаны с учетом современных достижений в детской и подростковой гинекологии. Глава, посвященная изнасилованию, написана вновь и подробно иллюстрирована фотографиями. Написаны две новые главы: «Гермафродитизм» (глава 7) и «Применение контрацептивных средств» (глава 10). Глава 7 может оказаться особенно полезной детским врачам для преодоления трудностей, связанных с определением пола ребенка при гермафродитизме. Глава 10, в которой излагаются особенности контрацепции у юных пациенток, представляет интерес для детских гинекологов.

Приносим благодарность авторам, увлеченно работавшим над книгой. Мы благодарим издательство за превосходное ее оформление. Г-н Буркарт удачно усовершенствовал прежний макет книги, которая стала от этого более наглядной и легко читаемой. Выражаем признательность г-же Флеминг за внимательное и компетентное редактирование книги. Особую благодарность приносим заведующему редакцией г-ну Бертраму, чей интерес к книге воодушевлял нас. Фирма «Johnson & Johnson» и при переиздании книги любезно оказала нам финансовую поддержку, благодаря которой полиграфические расходы оказались не столь обременительными.

*Дюссельдорф и Ульм, лето 2002 г. Доктор
медицины Юдит Эссер Миттаг Профессор
доктор медицины Альфред С. Вольф*

Список сокращений

АГС — аденогенитальный синдром
АКТГ — адренокортикотропный гормон
17 β -ГСД - 17 β -гидроксистероиддегидрогеназы
а-ФП — а-фетопротеин
ВЗОТ — воспалительные заболевания органов таза
ВМС — внутриматочные средства
ВПЧ — вирус папилломы человека
ДГТ — дигидротестостерон
ДГЭА — дегидроэпиандростерон
ДГЭАС — дегидроэпиандростерона сульфат
ЖКТ — желудочно-кишечный тракт
ЗПР — задержка полового развития
ИМТ — индекс массы тела
ИПФР — инсулиноподобный фактор роста
КТ — компьютерная томография, компьютерная
томограмма КЭА — карциноэмбриональный
антиген ЛГ — лютеинизирующий гормон ЛЦР —
лигазная цепная реакция МРКХ-синдром —
синдром Майера—Рокитан-
ского—Кюстера—Хаузера

МРТ — магнитно-резонансная томография, маг-
нитно-резонансная томограмма ПК —
пероральные контрацептивы ПКЯ — синдром
поликистозных яичников ППС — период
полового созревания ПЦР — полимеразная цепная
реакция РГ ЛГ — рилизинг-гормон
лютеинизирующего
гормона РИА — радиоиммунологический
анализ СОРБ — стероидогенный острый
регуляторный
белок СССГ — сексстероидсвязывающий
глобулин ТТГ — тиреотропный гормон ТФР-а —
трансформирующий фактор роста α ФСГ —
фолликулостимулирующий гормон ХГ —
хорионический гонадотропин ЦНС —
центральная нервная система СYP - цитохром
P450c NMDA — N-метил-D-аспарагиновая
кислота

1

Прием у детского гинеколога. Методы исследования

1.1. Организация приема у детского гинеколога

Общие сведения

Первый визит к детскому гинекологу — волнующее событие как для юной пациентки, так и для врача. Основной патологией, с которой сталкивается гинеколог у пациенток в периоде гормонального покоя, являются аномалии развития и инфекции наружных половых органов. В пубертатном периоде к гинекологу обращаются в основном с нарушениями менструальной функции, и ему часто приходится давать консультации по вопросам, связанным с сексуальностью, половой гигиеной, контрацепцией.

Юные пациентки на приеме у гинеколога ведут себя по-разному. Одни проявляют любопытство и беззаботность, у других уже при входе в смотровой кабинет лицо выражает тревогу.

Крайне важно завоевать доверие ребенка.

При подготовке к исследованию важно, чтобы комната ожидания была обставлена с учетом потребностей ребенка, в ней должны быть столик и удобные стулья, а также различные предметы, позволяющие развлечь ребенка или отвлечь его внимание: бумага, цветные карандаши, иллюстрированные книжки, куклы, плюшевый мишка и мелкие зверушки (рис. 1-1 и 1-2).

Маленьких пациенток почти всегда приводят мамы. Мать для ребенка выполняет роль защит-

ника и доверенного лица, для врача она является основным источником, позволяющим собрать анамнез. Чрезвычайно полезно наличие у врача помощника, желательно специально обученной медицинской сестры. Умение общаться с детьми создает основу для возникновения доверительных отношений с ребенком.

Роль матери по мере взросления девочки меняется. Многие девушки в пубертатном и постпубертатном периоде уже в приемной врача решают для себя, желательно ли присутствие матери при разговоре с врачом или при гинекологическом исследовании. Если чрезмерно заботливая мать не дает дочери возможности высказаться или если складывается впечатление, что девушка хочет поговорить с врачом наедине, то следует вежливо попросить мать выйти из кабинета. Мать как подруга, наоборот, вселяет в юную пациентку уверенность в том, что к ней отнесутся, как ко взрослой. Она интересуется проблемами дочери, вспоминает, что такие же проблемы были или есть и у нее самой, и благодарна, отвечая на вопросы дочери, касающиеся менструаций, сексуальности и контрацепции.

В функции врача, помимо лечения, входят также разъяснительная беседа и консультативная помощь пациентке. Врач уделяет пациентке время, необходимое для того, чтобы выслушать ее и подробно ответить на вопросы.

Особое значение в организации работы детского гинеколога придается фактору времени. Следует учитывать, что юные пациентки обычно учатся в школе, поэтому часы приема для них



Рис. 1-1 Комната ожидания обставлена с учетом потребностей ребенка. Дети, ожидающие приема гинеколога, должны чувствовать себя комфортно.

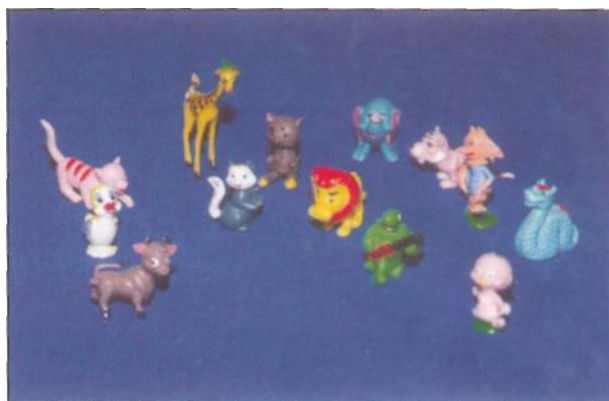


Рис. 1-2. Игрушки служат для отвлечения внимания. При сборе анамнеза ребенок возится с игрушками.



Рис. 1-3. Популярная литература содержит полезную информацию и вызывает интерес у девочек,



Рис. 1-4. Принадлежности, наиболее часто применяемые в детском гинекологическом кабинете,

должны быть иными, чем для взрослых пациенток. Буклеты и брошюры по вопросам половой гигиены и контрацепции вызывают у девушек особый интерес. Они позволяют им в спокойной обстановке получить углубленную информацию по теме, обсуждавшейся с гинекологом (рис. 1-3).

Следует помнить, что девушки часто бывают смущены и затрудняются говорить, и, если в таких случаях врач придет им на помощь как собеседник, это поможет им воспринимать сексуальность и «взрослые» понятия как нечто естественное.

Инструменты

Для гинекологического исследования девочек необходимы следующие инструменты и принадлежности (рис. 1-4):

- хорошее освещение;

- разовый катетер для женщин (короткий) для манипуляций в области девственной плевы, особенно в тех случаях, когда трудно найти отверстие в ней, например 8 F (с синей) и 14 F (с зеленой каймой);
- принадлежности для взятия мазка для цитологического исследования: тампон, предметное стекло, фиксирующая жидкость или спрей;
- питательная среда для посева;
- фазово-контрастный микроскоп для определения чистоты влагалищных мазков;
- ледяная уксусная кислота;
- кольпоскопы различной длины и диаметра с осветительным стержнем, присоединительный элемент для стекловолоконного световода и источника света;
- биопсийные щипцы с тонкими браншами для проведения через кольпоскоп;
- щипцы для экстракции инородных тел (например, щипцы Терруна);

- * маленькое вагинальное зеркало Брейского (как альтернатива большим кольпоскопам для гинекологического исследования подростков и девушек);
- * мазевые салфетки, эстриоловая и кортизоновая мази, мазь, стимулирующая процессы заживления;
- * шприц с насаженным на него мочевым катетером разового пользования для введения мази во влагалище;
- * ультразвуковой аппарат.

1.2. Гинекологическое исследование

Гинекологическое исследование новорожденных

Во время осмотра педиатром, проводимого не позднее 1-й недели после рождения как часть первого медицинского обследования новорожденной девочки, следует исключить атрезию девственной плевы.

В исключительных случаях, если возникает необходимость в кольпоскопии, ее обычно удается выполнить маленьким инструментом. Вход во влагалище, девственная плева и само влагалище у новорожденных под влиянием эстрогенов матери бывают легко растяжимы, и поэтому кольпоскоп удается ввести без труда. Степень эстро-генизации определяют цитологическим исследованием влагалищных мазков. В первые дни жизни обнаруживают разнообразие клеточного состава, для которого характерно наличие промежуточных и единичных поверхностных клеток с пикнотическим ядром. Такая картина напоминает пролиферацию эпителия у девочек в период полового созревания. По истечении нескольких дней обнаруживают картину, характерную для атрофии влагалищного эпителия.

Гинекологическое исследование девочек в период гормонального покая

Осмотр наружных половых органов

Осмотр наружных половых органов занимает центральное место в гинекологическом исследовании девочки. В этом возрасте следует особенно внимательно оценить состояние входа во влагалище, край девственной плевы.

Осмотр можно провести без применения дорогостоящих инструментов и средств. Пациентку лучше уложить в гинекологическое кресло или на стол, как при камнесечении. Следует обеспечить хорошее освещение. Осмотр начинают с оттягивания в стороны больших и малых половых губ (рис. 1-5).

Иногда, при возникновении трудностей в нахождении отверстия девственной плевы, удобно воспользоваться разовым уретральным катетером (рис. 1-6). Мягкий материал, из которого сделан



Рис. 1-5. Осмотр наружных половых органов, Оценка состояния входа во влагалище и размеров отверстия девственной плевы облегчает выбор кольпоскопа необходимого размера,

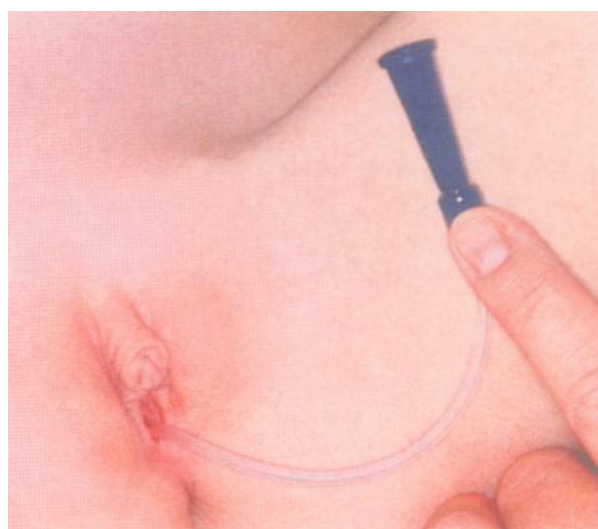


Рис. 1-6. Тонкий уретральный катетер (F 08, диаметр 2,7 мм) как вспомогательное средство при исследовании девственной плевы. Мягкий разовый катетер удобен для уточнения формы девственной плевы и размеров входа во влагалище.



Рис. 1-7. Подготовка к гинекологическому исследованию, а - девочке дают возможность привыкнуть к окружающей обстановке; б - девочку уложили в гинекологическое кресло в присутствии матери, как взрослую пациентку.

катетер, позволяет легко манипулировать им в области девственной плевы. Чтобы правильно оценить результаты осмотра и определить, являются ли выявленные изменения физиологическими или представляют собой неопасное или серьезное отклонение от нормы или даже аномалию развития, гинеколог должен обладать достаточным объемом знаний. Если возможно, матери ребенка разрешают присутствовать во время осмотра как человеку, пользующемуся его доверием (рис. 1-7). В исключительных случаях, когда ребенок слишком напуган и беспокоен, осмотр проводят, устроив его на коленях матери или сопровождающего человека, которому он доверяет. На этой стадии исследования следует по возможности оградить ребенка от отрицательных эмоций.

Кольпоскопия

Осмотр влагалища и влагалищной части шейки матки у девочек возможен лишь с помощью кольпоскопа.

Кольпоскопия — инвазивное исследование, поэтому выполнять его следует по строгим показаниям, в частности при:

- рецидивирующих выделениях белей неустановленной причины;
- кровотечениях в периоде гормонального покоя;
- аномалиях развития половых органов, когда девственная плева проходима;
- подозрении на опухоль в малом тазу;

- несоответствии между возрастом девочки и ее физическим развитием;
- подозрении на инородное тело влагалища (часто отмечаются кровянистые, дурно пахнущие бели).

Выбор кольпоскопа нужного диаметра и длины осуществляют на основе анатомических особенностей половых органов пациентки (рис. 1-8 и 1-9). Необходимо иметь под рукой все принадлежности, которые могут понадобиться во время исследования:

- тампон для взятия мазка для цитологического и микробиологического исследования;
- щипцы для удаления инородных тел;
- биопсийные щипцы;
- шприц с насаженным на него обрезанным разовым уретральным катетером, наполненный мазью.

Кольпоскоп состоит из двух частей: тубуса с рукояткой и штока с закругленным наконечником, который позволяет безболезненно вводить инструмент во влагалище. Кольпоскоп вводят в собранном виде, удаляют шток и включают источник света на насадке, присоединяемой к специально предназначенному для нее месту на рукоятке (рис. 1-10). Свет выходит из тубуса кольпоскопа и освещает влагалищную часть шейки матки и своды влагалища. Через введенный во влагалище кольпоскоп можно брать материал для цитологического и бактериологического исследования, а также удалять инородные тела с помощью щипцов. Хорошего освещения и тщательного осмотра влагалища удастся добиться, если исследование проводят при постепенном

Рис. 1-8. Детский гинекологический инструментарий (фирма «Карл Шторц»).

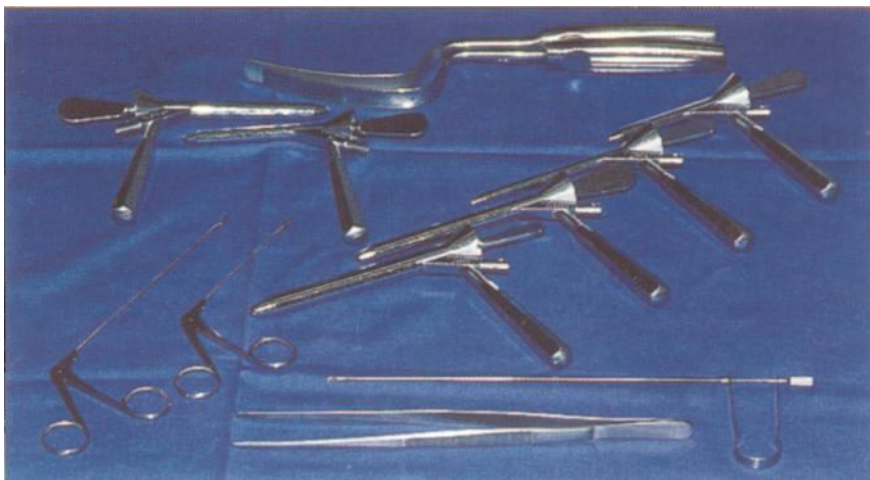
- Набор кольпоскопов:

- 24958 А: длина 6,5 см, диаметр 9,5 мм;
- 24958 В: длина 9,5 см, диаметр 8 мм;
- 24958 С: длина 11 см, диаметр 8 мм;
- 24958 D: длина 11 см, диаметр 11 мм;
- 24958 Е: длина 11 см, диаметр 13 мм.

- Биопсийные щипцы, пинцет,

- Щипцы Терруна для удаления инородных тел,

- Узкие изогнутые зеркала Брейского.



извлечении кольпоскопа в направлении от шейки матки ко входу во влагалище.

Пациентка лежит на столе, как при камнесечении. Кольпоскопию рекомендуется проводить в присутствии опытного помощника, который бы надежно и в то же время негрубо удерживал пациентку. Поведение маленьких пациенток во время кольпоскопии непредсказуемо, неожиданное движение или внезапная попытка встать со стола

при введенном кольпоскопе может привести к повреждениям. В руках опытного исследователя быстро выполненная кольпоскопия необременительна, особенно если удастся отвлечь внимание ребенка (например, разговорами о событиях в детском саду, школе, о любимой игрушке).

По вопросу о том, в какой степени следует объяснять ребенку предстоящее исследование, высказываются различные мнения. У маленьких

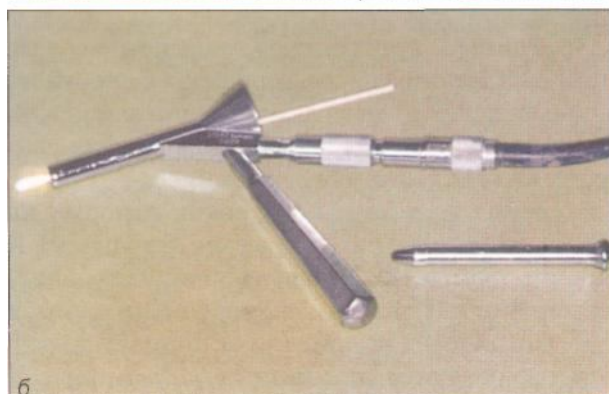


Рис. 1-9. Различные типы кольпоскопов. а - кольпоскоп Хуффмана-Хубера; б - шток удален, осветительное устройство со световолоконным кабелем присоединено с помощью штыкового затвора. Через кольпоскоп введен тампон для взятия мазка; в - маркировка кольпоскопа выгравирована на его рукоятке.



Рис. 1-10. Кольпоскопия, Кольпоскоп был введен во влагалище в собранном виде, после чего штук удален и подключен источник света.

детей слишком пространные объяснения вызывают страх и негативное отношение. Это может помешать дальнейшему обследованию. В каждом случае следует обсудить вопрос с родителями, объяснить им смысл и методику исследования и совместно с ними решить, надо выполнять кольпоскопию или нет. Чем старше девочка, тем в большей мере следует учитывать ее желание и отношение к исследованию.

Нельзя выполнять кольпоскопию в принудительном порядке. Если же осмотр влагалища и влагалищной части шейки матки обязателен (например, при вагинальном кровотечении в период гормонального покоя или при аномалии развития половых органов), то исследование следует выполнить под наркозом.

Ректальное исследование

Ректальное исследование позволяет оценить состояние малого таза, определить размеры и положение матки, а также исключить патологическую резистентность в области придатков матки (рис. 1-11).

По мере внедрения в практику ультразвуковых аппаратов с широкой разрешающей способностью ректальное исследование для определения размеров органов малого таза выполняют все реже. Однако оно обязательно у пациенток с опухолью, которых готовят к плановой операции, при аномалиях развития, а также при подозрении на инородное тело влагалища.



Рис. 1-11. Ректальное исследование для исключения опухоли придатков, Оценка состояния малого таза, размеров матки,

В периоде гормонального покоя матка прощупывается в виде маленького почкообразного образования, а придатки ее в норме не прощупываются.

При **атрезии девственной плевы**, а также при **одностороннем гематокольпозе** прощупывается плотноэластическое образование, которое либо прилежит к исследующему пальцу (при атрезии девственной плевы), либо расположено несколько в стороне (при одностороннем гематокольпозе). Эти признаки патогномичны, в то время как ультразвуковое исследование (УЗИ) при этих состояниях выявляет кистовидную опухоль.

При инородном теле влагалища диагностическая ценность ректального исследования также выше по сравнению с УЗИ. При ректальном исследовании шаровидное инородное тело легко можно переместить пальцем ко входу во влагалище и затем удалить.

Исследование молочных желез

По Таннеру при гинекологическом исследовании следует определить признаки зрелости молочных желез и отметить их в карте пациентки. Степень развития молочных желез должна соответствовать возрасту обследуемой.

В период гормонального покоя в норме молочные железы не пальпируются (стадия VI по Таннеру, рис. 1-12), а для влагалищного эпителия характерны признаки атрофии (отсутствие эстрогенизации). Отклонения от нормальной картины наблюдаются при истинном (*pubertas prae-*



Рис. 1-12. Оценка степени зрелости молочных желез, Определение стадии развития молочных желез (стадии по Таннеру см. с. 91), осмотр их и пальпация, оценка степени развития соска и околососкового кружка,

сох) и ложном (*pseudopubertas praecox*) преждевременном половом созревании, преждевременном созревании молочных желез. Лишь с началом функциональной активности яичников в препубертатном и пубертатном периоде начинается физиологическое увеличение молочных желез.

Ультразвуковая диагностика занимает важное место в детской гинекологии. Это объясняется неинвазивностью, высокой информативностью и малой обременительностью УЗИ.

Исследование не только не причиняет какой-либо психической или физической травмы ребенку, оно привлекает внимание ребенка, который может наблюдать смену изображений на дисплее в процессе сканирования. Здесь мы не будем подробно останавливаться на интересных и редких диагностических находках, так как они описаны в главе 2, а также других руководствах по ультразвуковой диагностике у детей.

Обобщение результатов УЗИ гениталий девочек позволяет считать это исследование ценным при:

- оценке формы и размеров матки и яичников;
- оценке высоты эндометрия, признака, по которому можно судить о состоянии развития девочки;
- выяснении причины болей внизу живота;
- дифференциальной диагностике различных видов преждевременного полового созревания;

- различных аномалиях развития гениталии.

Однако УЗИ не может заменить клинического исследования, в частности осмотра наружных половых органов.

При аномалиях развития гениталий важно осмотреть наружные половые органы. При необходимости исследование проводят под наркозом. Не следует полагаться только на результаты УЗИ.

Обоснование. При атрезии девственной плевы и удвоении матки (*haematocolpos unilateralis*) в течение нескольких недель после менархе образуется опухоль значительных размеров (см. с. 126 и с. 118). Если в таких случаях основываться только на результатах УЗИ, которое выявляет «кисту», можно выполнить неоправданную лапаротомию и даже удаление опухоли, т.е. матки, в то время как таким пациенткам достаточно было бы выполнить обычный разрез зарощенной девственной плевы или вскрыть перегородку влагалища.

С другой стороны, при умело выполненном УЗИ можно избежать неоправданного вмешательства, например лапароскопической диагностики при синдроме Майера—Рокитанского—Кюстера—Хаузера (синдром МРКХ, или *uterus rudimentarius bipartitus cum vagina solida*), для которого характерны:

1. Нормальное развитие молочных желез, указывающее на сохраненную функцию яичников.
2. Отсутствие влагалища при наружном осмотре.
3. Пальпируемое при ректальном исследовании атретичное влагалище в виде плотного тяжа.
4. Отсутствие матки при УЗИ. Этот признак подтверждает диагноз (см. с. 50, с. 126, с. 166 и с. 238).

В литературе все чаще встречаются рекомендации выполнять УЗИ для исключения инородных тел влагалища.

Оптимальным методом диагностики инородных тел влагалища является кольпоскопия, так как при УЗИ можно не заметить инородные тела малых размеров.

Кроме того, при кольпоскопии, в отличие от УЗИ, можно не только увидеть инородное тело, но и удалить его.

Диагностические возможности УЗИ

При достаточном наполнении мочевого пузыря можно почти полностью визуализировать влагали-

ше в продольном и поперечном направлении. В период гормонального покоя отсутствие пролиферации эндометрия свидетельствует о состоянии функционального покоя яичников. С началом полового созревания эндометрий становится все более заметным в полости матки и высота эндометрия уже может служить дифференциально-диагностическим признаком, как у взрослых пациенток.

Гораздо более сложно оценить состояние придатков при инфантильных половых органах. Придатки не удастся осмотреть, если они оказываются прикрытыми петлями кишечника. Наибольшие трудности возникают при недостаточном наполнении мочевого пузыря, особенно когда УЗИ проводят с целью исключить опухоль придатков матки у маленькой пациентки.

Гинекологическое исследование подростков

Определение степени зрелости по Таннеру имеет существенное значение для раннего распознавания нарушений развития.

Особое значение имеет осмотр девственной плевы, с которого начинается гинекологическое исследование. Он обычно не вызывает каких-либо затруднений и не требует специальных инструментов.

Следует исключить всякое препятствие оттоку менструальной крови, а также своевременно выявить анатомические варианты, не считающиеся патологией, и отклонения от нормы.

Сочность девственной плевы отражает степень эстрогении. Под влиянием гормонов яичников девственная плева становится мягкой и растяжимой. Исследование влагалищного секрета, являющегося физиологическими белями подростков, позволяет выявить усилившуюся пролиферацию, для которой характерно присутствие как парабазальных, так и промежуточных и поверхностных клеток. Наличие бактерий Дедерлейна с дифференцированными клетками и признаки бактериального цитолиза (Дедерлейн-цитоллиз) указывают на высокую степень зрелости и развития.

Исследовать влагалище и влагалищную часть шейки матки можно с помощью либо правильно подобранного кольпоскопа, либо тонкого зеркала Брейского, которое изогнуто соответственно физиологической кривизне влагалища (рис. 1-13). Однако нужно помнить, что пользоваться зеркалом следует по строгим показаниям и при согласии пациентки.

Девушку просят расслабить мышцы тазового дна, ибо только в этом случае можно осмотреть

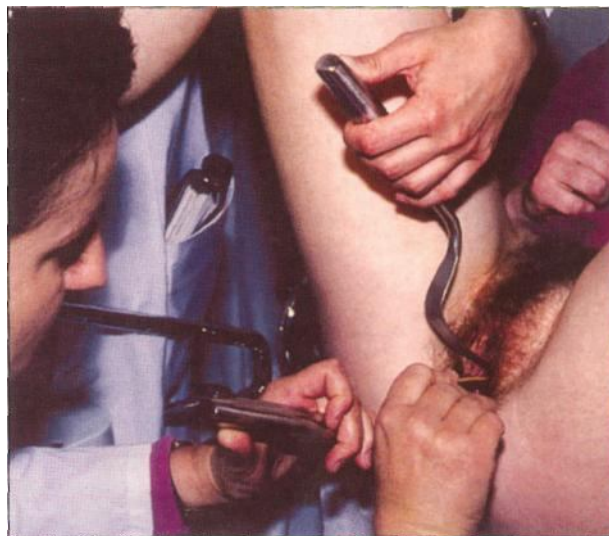


Рис. 1-13. Осмотр влагалища и влагалищной части шейки матки у девочки в период полового созревания. Влагалище раскрыто тонким изогнутым зеркалом Брейского, с шейки матки и из шеечного канала берется мазок,

край девственной плевы и подобрать кольпоскоп подходящего размера.

При введенном зеркале Брейского с помощью переднего зеркала можно осторожно приподнять обращенную к крестцу часть шейки матки.

Не следует широко разводить зеркала. С помощью стекловолоконного световода можно добиться удовлетворительного освещения сводов влагалища и влагалищной части шейки матки, которое позволит осмотреть их и взять мазки с нужного участка.

Пальпировать матку и область придатков можно указательным пальцем (с использованием достаточного количества смазки) через влагалище или прямую кишку в зависимости от анатомических особенностей.

Если, несмотря на достаточную эстрогенизацию и достаточно широкий вход во влагалище, девочка из страха не разрешает провести влагалищное исследование, можно предложить ей сделать это самой. При осторожном исследовании ранее не известного органа страх перед гинекологическим исследованием может пройти и пациентка спокойнее отнесется к исследованию врача.

Исследование должно завершиться осмотром и пальпацией молочных желез, подмышечных впадин и обеих надключичных ямок.

УЗИ целесообразно выполнять также обращаемым за консультацией девушкам при отсутствии у них жалоб. Девушки могут видеть на эк-

ране изображение внутренних половых органов, которые при наружном осмотре не видны. Это позволяет им лучше понять их строение, а также физиологию менструального цикла и овуляции, а врачу помогает отвечать на вопросы, касающиеся рождения детей и контрацепции.

Тем не менее при заболеваниях и отклонениях, не причиняющих особого беспокойства пациенткам, неясным остается вопрос, когда врачу следует прибегнуть к инвазивным методам диагностики и рекомендовать лечение. Оно должно быть вначале консервативным и сочетаться с психотерапией для устранения страхов.

1.3. Отклонения от нормы при исследовании вульвы

Вульвит

Наиболее частыми заболеваниями в детской гинекологии являются вульвит и вульвовагинит, которые обычно связаны с эстрогенной недостаточностью. В период полового созревания воспалительные изменения в области вульвы встречаются реже и иногда сочетаются с кандидозным вагинитом.

Отмечается выраженная в различной степени гиперемия больших и малых половых губ, а также перианальной области. В пространстве между половыми губами часто обнаруживают подсохший влагалищный секрет (опущенные эпителиальные клетки и остатки мочи), паралабиальную смегму (рис. 1-14). Пациентки жалуются на зуд и жжение в области наружных гениталий, особенно при мочеиспускании.

Вульвит обычно развивается вследствие недостаточного соблюдения чистоты наружных половых органов и перианальной области в возрасте, когда девочкам прививают навыки самостоятельной гигиены. Иногда покраснение в области вульвы появляется при назофарингеальной инфекции или других детских болезнях. К воспалительному процессу в области вульвы могут привести также ожирение и ношение белья из синтетических тканей. Иногда такое воспаление приходится дифференцировать от изменений аллергической природы.

Сращение половых губ (синехии)

Субтотальное сращение малых половых губ, *synchia labiorum minorum subtotalis*, может развиваться вследствие воспалительного процесса в обла-



Рис. 1-14. 10-летняя девочка, осмотренная в связи с жалобами на зуд в области гениталий, Густой секрет между половыми губами. Недостаточная гигиена половых органов! Существует опасность развития вульвита,

ти малых половых губ при рецидивирующем вульвите в детском возрасте (рис. 1-15, см. также с. 191). В препубертатном и пубертатном периоде сращения половых губ обычно не образуются, так как в этом возрасте сказывается протективное действие эстрогенов.

Устраняют синехии пальцами после одно- или двукратного смазывания половых губ эстрогенным кремом. Рецидивы наблюдаются довольно часто.

Склерозирующий (склероспрофический) лишай

Склерозирующий лишай поражает преимущественно малые половые губы, крайнюю плоть, заднюю комиссуру и перианальную область. Кожа пораженных участков становится чрезвычайно тонкой и блестящей, имеет белесоватый цвет. На ней часто образуются болезненные кровоточащие трещины (рис. 1-16). Пациентки жалуются на зуд и жжение. В таких случаях часто ошибочно диагностируют грибковую инфекцию вульвы. Рекомендуется регулярно проводить цитологический контроль.



Рис. 1-15. 4-летняя девочка: сращение малых половых губ.

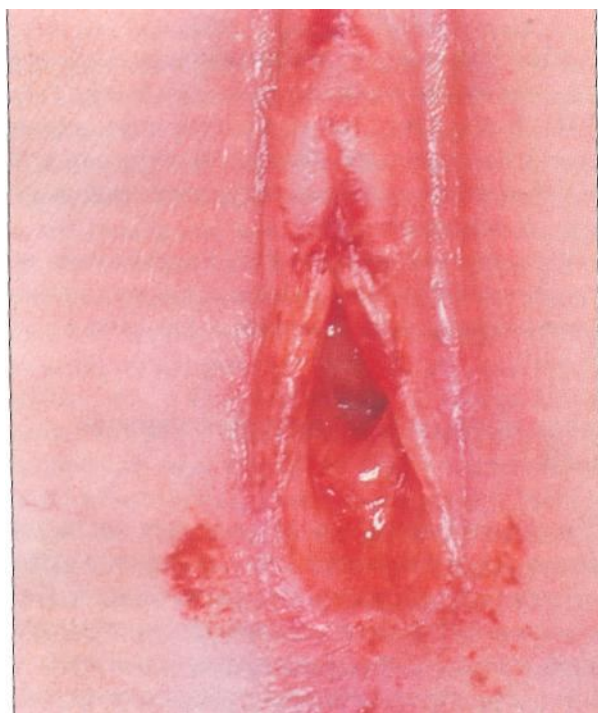


Рис. 1-16. Склерозирующий лишай у 6-летней девочки. Отек в области крайней плоти и малых половых губ, кровоизлияния и следы расчесов с обеих сторон.

Инфекция, осложняющая течение склерозирующего лишая и длящаяся годами, почти полностью исчезает в период полового созревания. Какую роль играют в этом процессе эстрогены, остается неясным. Опыт показывает, что местное применение эстрогенных препаратов при склерозирующем лишае в период гормонального покоя оказывает незначительное влияние на течение этого заболевания. С другой стороны, короткий курс местного лечения кортизоновым кремом вызывает отчетливое улучшение.

Эти наблюдения и тот факт, что длительно существующие изменения кожи при склерозирующем лишае в период полового созревания исчезают и вновь появляются в старческом возрасте, позволяют думать, что при этом заболевании речь идет о локальном нарушении иммунитета.

Остроконечные кондиломы

Иногда у детей и подростков встречаются характерные для вирусного поражения изменения вульвы и преддверия влагалища, в частности папилломатоз вульвы и остроконечные кондиломы (рис. 1-17 и 1-18). Возбудителем этих забо-



Рис. 1-17. Остроконечные кондиломы у 2-летней девочки. Кондиломы распространяются на крайнюю плоть и верхнюю половину наружного отверстия уретры (результат цитологического исследования показан на рис. 1-18).

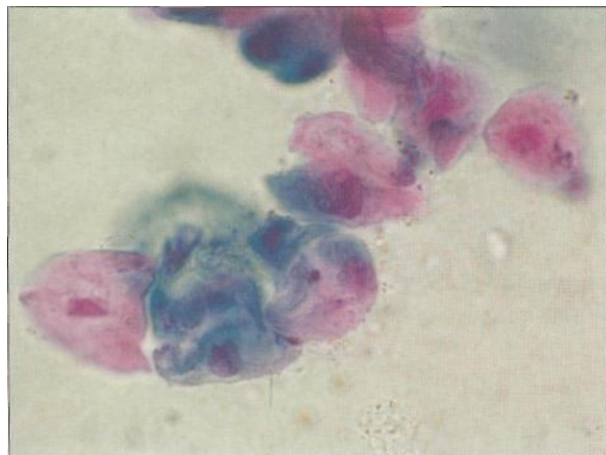


Рис. 1-18. Пап-мазок (III класс) 2-летней девочки с остроконечными кондиломами вульвы, Ороговевающий и неороговевающий плоский эпителий, выраженная в различной степени атипия клеточных ядер, койлоцитоз, дискератоз. Окраска мазка по Папаниколау, хЮОО (масляная иммерсия),

леваный является вирус папилломы человека (ВПЧ).

В настоящее время во многих местах еще считают, что появление остроконечных кондилом связано с половой активностью и изнасилованием. Против такого мнения существуют серьезные возражения. Возможно, в отдельных случаях такая связь имеется. Но часто наблюдают появление кондилом в области вульвы у детей после серьезных заболеваний или мероприятий, сопровождающихся напряжением иммунитета (например, после прививок). У некоторых детей назначение препаратов, повышающих иммунную защиту, приводит к исчезновению кондилом.

ВПЧ можно выявить даже у новорожденного, родившегося в результате первого кесарева сечения. Поэтому роль развратных действий и изнасилования в возникновении остроконечных кондилом даже при указании на них в анамнезе следует ставить под сомнение.

1,4, Исследование девственной плевы у детей и подростков

При исследовании девственной плевы следует ответить на следующие вопросы:

- Соответствуют ли особенности строения девственной плевы возрасту и развитию девочки?
- Подвержена ли девственная плева гормональным влияниям? Имеются ли признаки эстрогенизации?
- Какова формы девственной плевы?

Признаки гормонального влияния на девственную плеву

В периоде гормонального покоя, т.е. когда концентрация эстрогенов в крови невелика, девственная плева плотна и ригидна. В таких случаях кольпоскопию можно безболезненно выполнить лишь при подборе кольпоскопа подходящего размера.

В состоянии эстрогенизации девственная плева мягкая, сочная и податливая и позволяет легко ввести кольпоскоп.

Девственная плева обнаруживает признаки эстрогенизации в периоды жизни, характеризующиеся повышенной гормональной активностью, в частности:

- в период новорожденности, когда проявляется действие материнских гормонов (рис. 1-19 и 1-20);
- в препубертатном и пубертатном периоде, когда активизируется гормональная функция яичников (рис. 1-21).

Если «эстрогенизированную» девственную плеву обнаруживают в период гормонального покоя, следует исключить истинное и ложное преждевременное половое развитие, определив уровень гормонов в крови и исследовав пальпаторно и с помощью ультразвука яичники.



Рис. 1-19. Девственная плева у недоношенной девочки (29 нед) на 4-й день после родов. Кольцевидная эстрогенизированная девственная плева. Бели как проявление действия материнских гормонов,



Рис. 1-20. Девственная плева у новорожденной девочки. Доношенная беременность, 96 ч после родов, Кольцевидная девственная плева с признаками эстрогенизации. Кровотечение, связанное с внезапным уменьшением действия овариальных гормонов (реакция Халбана).

Форма девственной плевы

Кольцевидная и полулунная девственная плева

Девственная плева по форме бывает кольцевидной, *hymen anularis* (рис. 1-22, а) и полулунной, *hymen semilunaris* (рис. 1-22, б и в). Однако, помимо определения формы девственной плевы при осмотре, гораздо более важно ответить на следующие вопросы:

- Есть ли отверстие в девственной плеве?
- Могут ли вытекать через него влагалищный секрет, слизь, менструальная кровь?
- Свободен ли вход во влагалище и насколько он широк?

Если получить необходимую информацию затруднительно, прибегают к исследованию с помощью тонкого разового уретрального катетера из мягкого материала. Такой катетер позволяет обнаружить даже небольшое отверстие в девственной плеве.

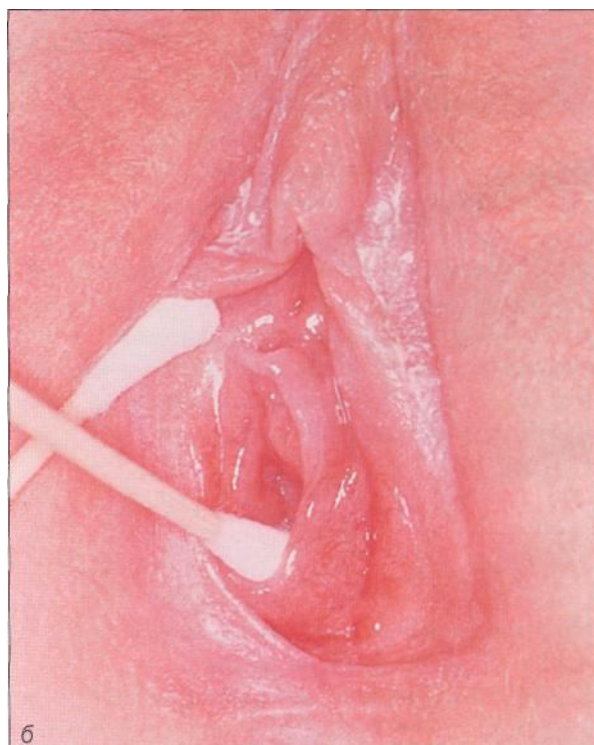
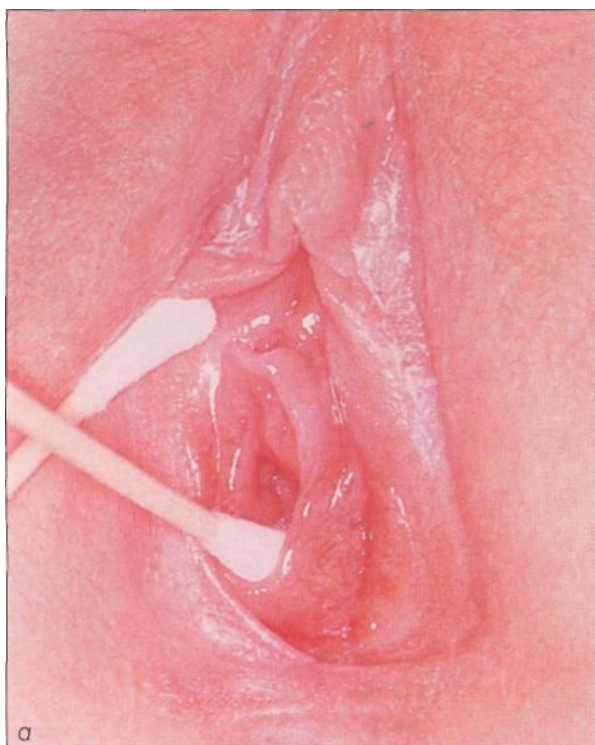


Рис. 1-21 Девственная плева в период полового созревания у 13-летней девочки, а - кольцевидная девственная плева с признаками эстрогенизации. Видна также парабиабиальная смегма (подсохший секрет) между половыми губами как следствие недостаточной гигиены половых органов; б - с помощью тампона для взятия влагалищного мазка удается оценить высоту краев девственной плевы, одинаковую на всем протяжении. Целостность девственной плевы не позволяет исключить возможность развратных действий и изнасилования.



Рис. 1-22. Девственная плева в период гормонального покоя, а - кольцевидная девственная плева у 6-летней девочки. Вход во влагалище широкий, признаки эстрогенизации отсутствуют. При расслабленных мышцах тазового дна можно без труда осмотреть нижнюю треть влагалища. Зияние входа во влагалище способствует проникновению в него микробов, в частности кишечных бактерий при недостаточном туалете промежности после дефекации; б - полулунная девственная плева у 8-летней девочки. Отсутствуют признаки эстрогенизации и оволосение на лобке (стадия I по Таннеру), При цитологическом исследовании влагалищного мазка выявлены атрофические изменения; в - полулунная девственная плева у 5-летней девочки. Признаки эстрогенизации отсутствуют, Девственную плеву легко удастся осмотреть при оттягивании кожи вдоль половых губ в сторону анального отверстия,

Дифференциальная диагностика девственной плевы с микроотверстием, высокой полулунной и заращенной девственной плевы

При недостаточно внимательном осмотре девственную плеву с микроотверстием (*hymen micropunctatus*) и высокую полулунную девственную плеву (*hymen semilunaris altus*) можно ошибочно принять за атрезию девственной плевы. При **hymen micropunctatus** в девственной плеве обнаруживают несколько мелких отверстий (рис. 1-23). **Hymen semilunaris altus** следует рассматривать как особую форму полулунной девственной плевы. Верхний край девственной плевы, ограничивающий узкий вход во влагалище, достигает наружного отверстия уретры (рис. 1-24). При необходимости выполнить таким пациенткам кольпоскопию инструмент вводят во влагалище почти вертикально. Высокая полулунная девственная плева защищает влагалище от проникновения кишечных бактерий при совершении туалета промежности после дефекации. Иногда у таких пациенток наблюдается уретровлагинальный рефлюкс после мочеиспускания. Дифференциальная диагностика этих двух форм девственной плевы и ее атрезии имеет важное значение, так как, в отличие от атрезии, при *hymen micropunctatus* и *hymen semilunaris altus* возможен отток влагалищного секрета, в то время как при



Рис. 1-23. *Hymen micropunctatus*. В девственной плеве имеется несколько маленьких отверстий, через которые возможен отток менструальной крови, в чем следует убедиться при первой менструации. Оперативную коррекцию в данном случае следует выполнить под коротким наркозом.



Рис. 1-24. *Hymen semilunaris altus*. а - мясистая полулунная девственная плева с высоким краем, достигающим наружного отверстия уретры. Признаки эстрогенизации отсутствуют. Расположение края девственной плевы в нескольких миллиметрах от наружного отверстия уретры у этой пациентки было причиной уретровлагинального рефлюкса во время мочеиспускания. Она жаловалась на продолжающееся выделение мочи каплями после акта мочеиспускания; б - край девственной плевы показан с помощью зеркала Брейского. Оперативную коррекцию (простое иссечение девственной плевы) следует отложить до начала полового созревания, но не позднее дня предполагаемого начала половой жизни, предоставив пациентке, если она желает, возможность пользоваться какое-то время гигиеническими тампонами. В редких случаях при выраженном уретровлагинальном рефлюксе (у отдельных пациенток это следует тщательно проверить) к оперативной коррекции прибегают в более ранние сроки.

атрезии девственной плевы застой слизи у новорожденных ведет к развитию мукокольпоса, а менструальной крови в период полового созревания — к формированию гематокольпоса (см. с. 7).

При запоздалом выявлении атрезии девственной плевы накапливающийся секрет заполняет не только влагалище, но и матку, а иногда и маточные трубы. В таких случаях родители приводят девочек к педиатру или детскому гинекологу в связи с первичной аменореей и постепенно усиливающимися болями внизу живота. При пальпации живота обнаруживают крупную опухоль в нижних отделах, а при ректальном исследовании малого таза выявляют влагалище, которое пальпируется в виде плотного столбика. При УЗИ внизу живота обнаруживают кистовидную опухоль. Для уточнения диагноза у таких пациенток достаточно осмотреть девственную плеву (рис. 1-25, а). Лечение заключается в простом вскрытии заращенной девственной плевы (рис. 1-25, б). Это создает возможность оттока менструальной крови, и в течение нескольких дней влагалище и матка возвращаются к своим прежним размерам.

У новорожденных девочек заращение девственной плевы может вызвать застой слизи (рис. 1-26). В таких случаях при плановом осмотре ребенка следует распознать эту аномалию, чтобы предупредить развитие мукокольпоса.

Лечение атрезии девственной плевы, *hymen micropunctatus* и *hymen semilunaris altus* оперативное. Сроки выполнения оперативного вмешательства зависят от вида аномалии:

- * при *hymen micropunctatus* и *hymen semilunaris altus* операцию выполняют в период полового созревания, не позднее дня предполагаемого начала половой жизни;
- при атрезии девственной плевы операция имеет превентивный характер и направлена на предупреждение застоя влагалищного секрета.

Кольцевидная или полулунная девственная плева не исключает возможности аномалий развития вышерасположенных отделов половых путей, например частичной атрезии влагалища.

При синдроме МРКХ обнаруживают «гименальную пластинку», отсутствие влагалища, иногда краниальнее «гименальной пластинки» — небольшое углубление (рис. 1-27).

Перегородчатая девственная плева

Своевременное распознавание перегородчатой девственной плевы (рис. 1-28 — 1-30), а также зна-



Рис. 1-25. Атрезия девственной плевы у 13-летней девочки, а - нарушение оттока менструальной крови привело к ее застою. Развился гематокольпос, который легко можно пальпировать при ректальном исследовании; б - вид операционного поля во время коррекции у той же пациентки. В уретру введен катетер для разового пользования, после рассечения заращенной девственной плевы жидкая менструальная кровь вытекает струей под давлением.



Рис. 1-26. Мукокольпос при атрезии девственной плевы у девочки к концу 1-й недели после рождения (с любезного разрешения К.А. Walz, Эссен).



Рис. 1-27. Аплазия влагалища у 16-летней девушки с синдромом МРКХ (*uterus rudimentarius bipartitus cum vagina solida*).

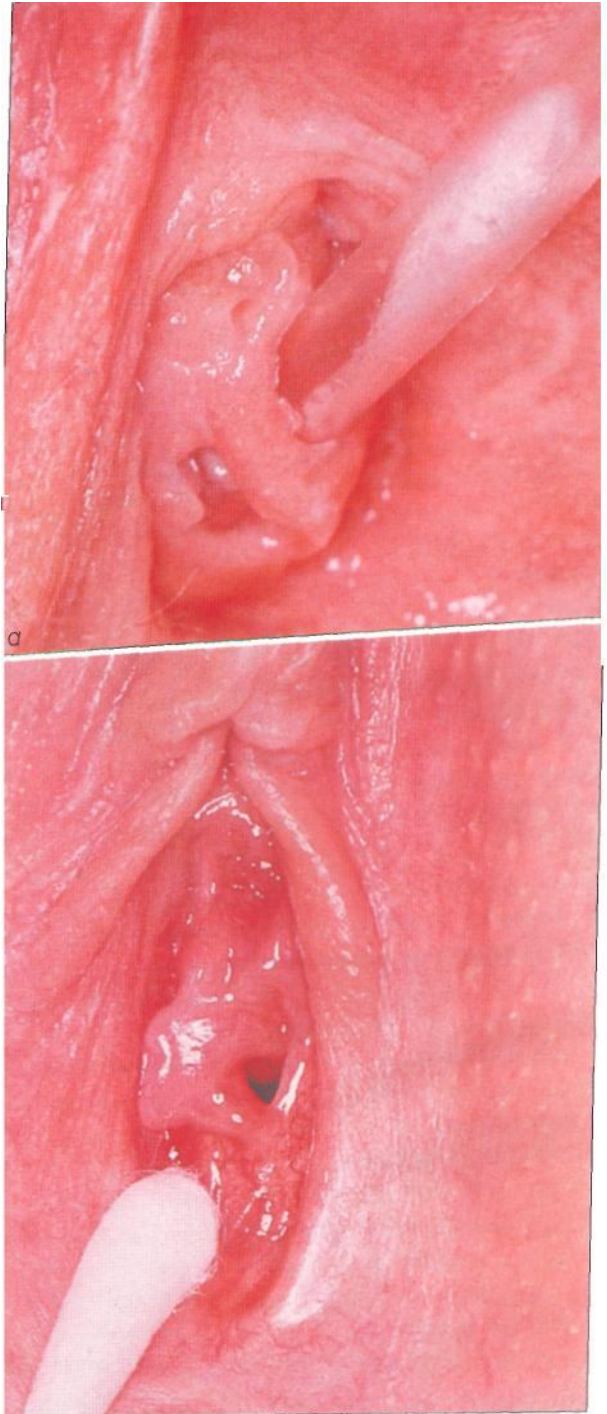


Рис. 1-28. Перегородчатая девственная плева у 7-летней девочки в период гормонального покоя, а - перегородка (имеет продольное направление) девственной плевы показана тонким уретральным катетером для разового пользования и тянется от 12 до 5 ч условного циферблата; б - продольно направленная перегородка приподнята подведенным под нее тонким уретральным катетером. Иссекать перегородку девственной плевы следует в период полового созревания, у этой пациентки коррекцию можно выполнить в амбулаторных условиях, перевязав перегородку рассасывающейся нитью у оснований в области 12 и 5 ч условного циферблата и удалив ее ножницами,



Рис. 1-29. Перегородчатая девственная плева у 9-летней девочки в период гормонального покоя, а - перегородка имеет мясистый вид; б - при более внимательном осмотре видно, насколько узко левое отверстие.



Рис. 1-30. Перегородка девственной плевы, расположенная поперечно от 8 до 4 ч условного циферблата и делящая вход во влагалище на две части: более широкую верхнюю и нижнюю, имеющую меньшие размеры,

ние об этой безобидной аномалии развития важно для девочки, так как позволит ей избежать болезненных ощущений во время первого полового акта. Тканевый мостик обычно имеет продольное направление и тянется от 1 до 7 ч условного циферблата, иногда он располагается поперечно.

При перегородчатой девственной плеве следует убедиться с помощью тонкого уретрального катетера для разового пользования, что перегородка затрагивает только девственную плеву. Для выявления перегородки влагалища необходимо осмотр с помощью зеркала (рис. 1-31).

Для оперативной коррекции перегородчатой девственной плевы перегородку перевязывают у оснований рассасывающейся нитью и иссекают ножницами. Вмешательство можно выполнить в амбулаторных условиях. При определении сроков вмешательства учитывают пожелание пациентки:

- в период полового созревания до начала пользования гигиеническими тампонами или
- перед предполагаемым днем начала половой жизни.

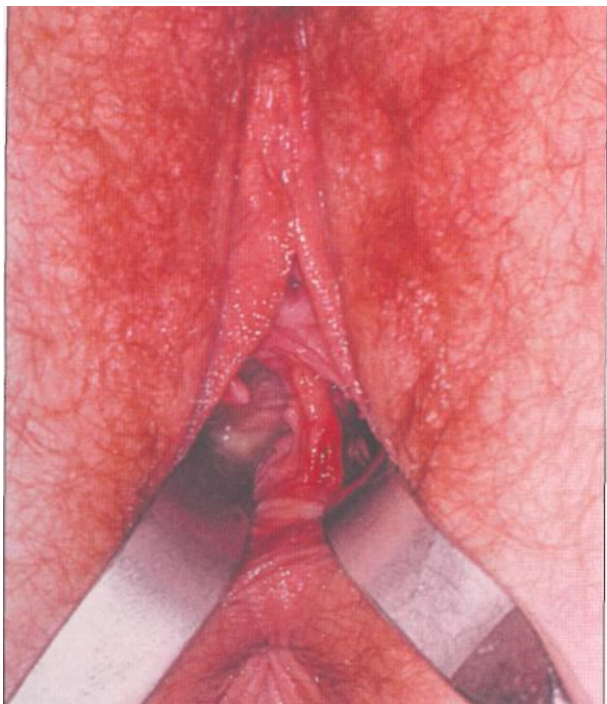


Рис. 1-31. Перегородчатая девственная плева у 19-летней пациентки. Видны перегородка и обе половины входа во влагалище. Для удаления перегородки обычно требуется больший объем вмешательства, чем простое иссечение (см. также с. 168).

Диагностика сочетанной аномалии, включающей *hymen semilunaris alius* и перегородчатую девственную плеву, у маленьких детей затруднительна (рис. 1-32 - 1-34). И в этом случае пользуются тонким разовым уретральным катетером. Важно проинформировать родителей о выявленной у девочки аномалии, однако срочной оперативной коррекции аномалии не требуется.

Полипы девственной плевы

Полипы девственной плевы обнаруживают у девочек обычно родители. При осмотре важно выяснить, связан ли полип только с краем девственной плевы или он исходит из дистальной части влагалища (рис. 1-35), ибо в этом случае необходимо гистологическое исследование для исключения признаков злокачественного роста.

Целостность девственной плевы и изнасилование

Целостность девственной плевы обычно легко проверить. Однако целостность девственной плевы не позволяет исключить изнасилование.



Рис. 1-32. Сочетание *hymen semilunaris alius* и перегородчатой девственной плевы у 8-летней девочки. Отмечается раннее лобковое оволосение. Девственная плева без признаков эстрогенизации. Наряду с *hymen semilunaris alius* имеется короткая продольная перегородка. Оперативную коррекцию планируется выполнить в пе-



Рис. 1-33. Мясистая перегородчатая девственная плева с двумя перегородками (с любезного разрешения М. Lagrange, Бад Дюргейм).

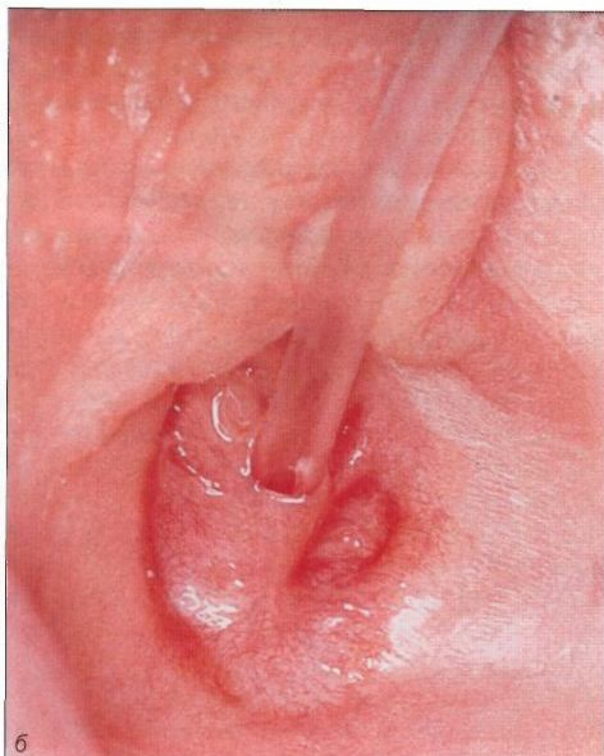


Рис. 1-34, о-г. Девственная плева 7-летней девочки. Аномалия была впервые выявлена в возрасте 2 лет и расценена как атрезия девственной плевы. Методичное исследование девственной плевы с помощью тонкого катетера вывило *hymen semilunaris alius*. При использовании второго катетера отчетливо видна перегородка.



Рис. 1-35. Полип девственной плевы, а - кольцевидная девственная плева без признаков эстрогенизации у 2-летней девочки в периоде гормонального покоя. Полип исходит из края девственной плевы в области 6 ч условного циферблата, Такой полип отсекают ножницами, предварительно перевязав у основания; б - крупный полип в области девственной плевы у 3-летней девочки. В этом случае следует проверить, не исходит ли полип из дистального отдела влагалища, и выполнить гистологическое исследование полипа,

Вызывают удивление нередко встречающиеся случаи, когда при удалении инородных тел у девочек в периоде гормонального покоя ригидная девственная плева оказывалась неповрежденной. Под изнасилованием в широком понимании подразумевают различные действия над беззащит-

ной жертвой, часто со злоупотреблением ее зависимого положения, направленные на удовлетворение полового влечения насильника. Изнасилование часто сопровождается манипуляциями с наружными половыми органами.

Доказать изнасилование у детей трудно, так как после него редко остаются следы на теле ребенка. Обнаружение следов спермы и укусов на ребенке подтверждает факт изнасилования.

Гинекологическое исследование позволяет только описать результаты осмотра. Даже при наличии застарелых или свежих повреждений, а также гематом их следует интерпретировать с учетом анамнестических данных. О дополнительных методах исследования см. гл. 11.

1.5, Цитологическая диагностика в детской гинекологии

Значение цитологической диагностики

Значение цитологического исследования в гинекологии заключается в том, что оно позволяет исследовать клетки тканей наружных и внутренних половых органов и на основании полученных результатов с учетом клинической картины поставить диагноз.

Мазок для цитологического исследования можно взять с вульвы, из влагалища и с влагалищной части шейки матки у пациенток любого возраста. Шеечный канал становится доступным для цитологического исследования лишь в период полового созревания, когда слегка возвышающаяся влагалищная часть шейки инфантильной матки превращается в шишковидное образование, в центре которого видно углубление маточного зева. Наличие эктопии свидетельствует о функционировании яичников. В отдельных случаях при необходимости мазок можно взять со слизистой оболочки наружного отверстия уретры или кожи перианальной области. Мазки окрашивают по Папаниколу.

Цитологическое исследование у девочек в период гормонального покоя и полового созревания выполняют с той же целью, что и у взрослых женщин:

- в дополнение к гинекологическому исследованию, чтобы подтвердить отсутствие патологии (группа I/II);

- чтобы оценить изменения клеток и их ядер при наличии воспалительного процесса (группа ПШ);
- для раннего выявления клеточной атипии (группа ПД/IVa или П);
- для диагностики рака (группа V).

С помощью цитологического исследования определяют степень пролиферации влагалищного эпителия. Оно позволяет выяснить, являются ли обнаруженные изменения следствием нарушения центральных механизмов регуляции или периферического действия гормонов и соответствует ли цитологическая картина возрасту пациентки.

В раннем детском возрасте цитологическое исследование позволяет не только судить о гормональном фоне девочки, но и установить истинное и ложное преждевременное созревание (рис. 1-36) и преждевременное увеличение размеров молочных желез (макромастия).

У девочек-подростков, у которых отмечается задержка менархе, атрофические изменения при цитологическом исследовании наряду с признаками инфантильности и высоким уровнем лютеинизирующего и фолликулостимулирующего гормонов (ЛГ и ФСГ) указывают на дисгенезию гонад.

Умеренно выраженная пролиферация влагалищного эпителия у 16-летней девушки, обратившейся за консультацией по поводу первичной аменореи, свидетельствует о том, что менархе наступит, хотя и с запозданием, а также о возможной овариальной недостаточности.

При появлении менархе цитологическое исследование влагалищного мазка позволяет судить о гормональном балансе. Клеточный состав в за-

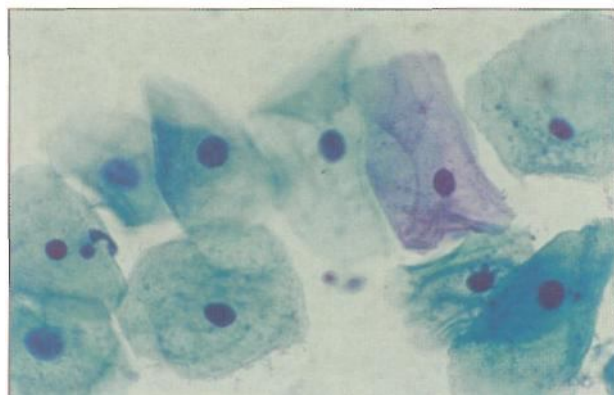


Рис. 1-36. Пап-мазок 3-летней девочки. При клиническом исследовании выявлена кистозная опухоль яичника и картина, характерная для преждевременного развития, III-IV степень пролиферации, смешанная микрофлора, лейкоциты. Окраска по Папаниколау. x1000 (масляная иммерсия),

висимости от времени исследования отражает степень эстрогенной активности, фазу менструального цикла (моно-, бифазный цикл), персистенцию фолликула.

Противопоказаний для цитологического исследования влагалищного мазка, независимо от того, выполняется ли оно для исключения рака или с целью функциональной диагностики, не существует. Цитологическое исследование является важной частью диагностического процесса в гинекологической практике.

Приготовление препарата для цитологического исследования

Методика приготовления препарата для цитологического исследования проста и не требует много времени. Во время кольпоскопии или осмотра в зеркалах со слизистой оболочки подозрительного участка влагалища или влагалищной части шейки матки берут мазок с помощью ватного тампона. Клеточный материал наносят на предметное стекло (на котором указаны фамилия и инициалы пациентки), равномерно размазывают тонким слоем и сразу обрызгивают спреем с фиксирующей жидкостью. Степень клеточной пролиферации лучше оценить по мазкам, приготовленным из материала, взятого с боковой стенки влагалища. Клеточный материал с подозрительных участков вульвы берут с помощью ватного тампона, смоченного в физиологическом растворе натрия хлорида. Окрашивают мазки по Папаниколау.

Оценка цитологических препаратов

Период новорожденности

Сочность девственной плевы и податливость влагалища, как уже было описано в разделе, посвященном кольпоскопии у новорожденных, объясняются высокой степенью пролиферации влагалищного эпителия под влиянием перешедших через плаценту эстрогенных гормонов матери.

Сразу после рождения в клеточном составе преобладают промежуточные клетки с пузырьковидным ядром и цианофильной цитоплазмой, имеются также единичные поверхностные клетки с пикнотичным ядром. В целом отмечается высокая степень чистоты влагалища (рис. 1-37 и 1-38).

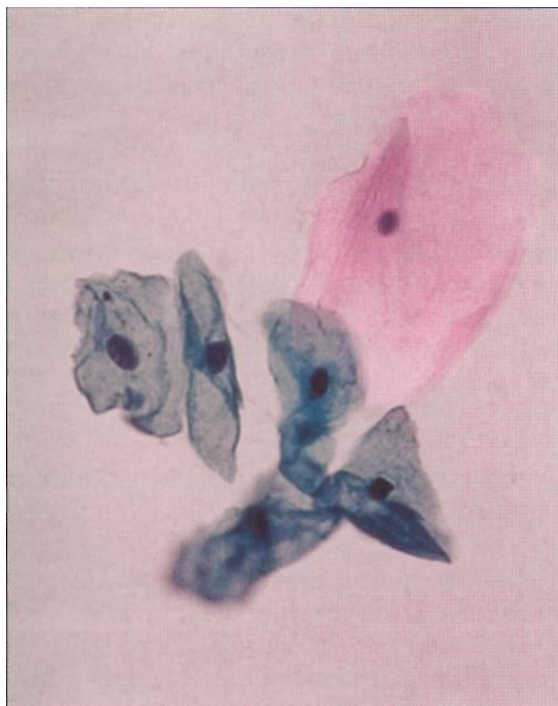


Рис. 1-37. Цитологическое исследование влагалищного мазка у новорожденной в 1-й день жизни. Эпителий состоит из многих слоев, Видны промежуточные клетки, поверхностная клетка с пикнотичным ядром, Высокая степень чистоты влагалища, Окраска по Папаниколу, хЮОО (масляная иммерсия),

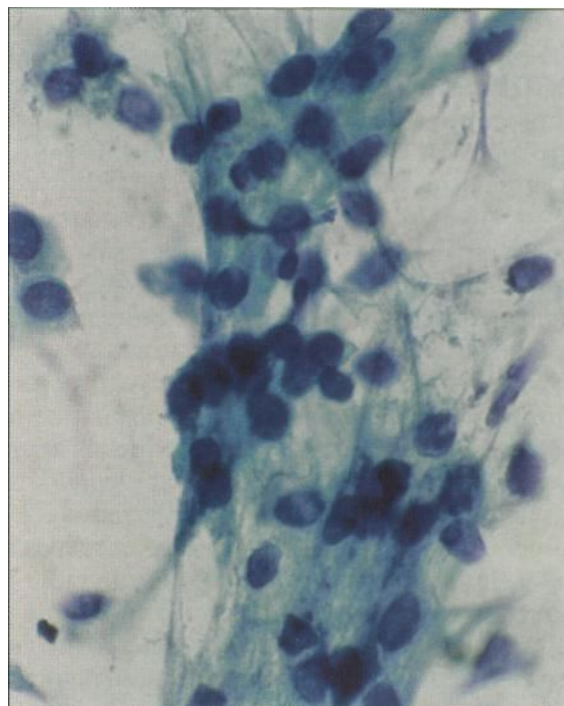


Рис. 1-39. Цитологический препарат 4-летней девочки, Период гормонального покоя. II класс по Папаниколу, Клеточный состав характерен для атрофии влагалищного эпителия, видны лейкоциты. Смешанная микрофлора. Окраска по Папаниколу, хЮОО (масляная иммерсия).



Рис. 1-38. Цитологическое исследование влагалищного мазка у новорожденной на 6-й день жизни, Поверхностные клетки отсутствуют. Отмечается складчатость промежуточных клеток как следствие уменьшения концентрации перешедших от матери эстрогенных гормонов. Окраска по Папаниколу, хЮОО (масляная иммерсия).

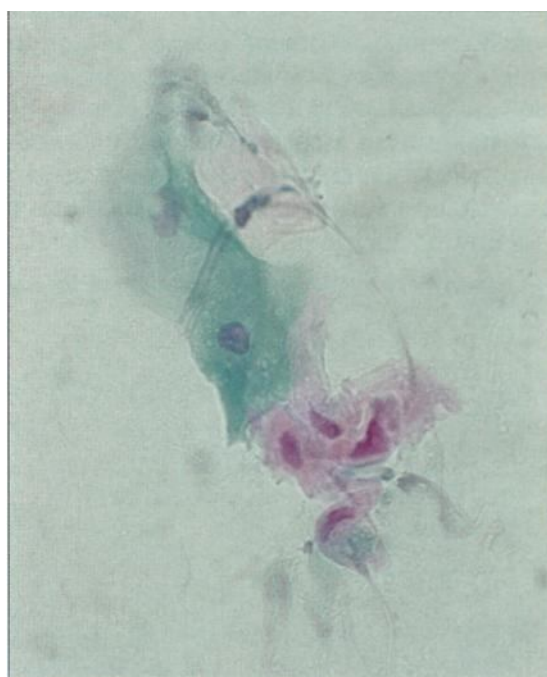


Рис. 1-40. Цитологическое исследование соскоба, взятого с вульвы 6-летней девочки по поводу выраженного вульвита. III класс по Папаниколу, Видны неороговевшие клетки из средних слоев плоского эпителия с умеренно увеличенным ядром, глыбки кератина, паракератоз и дискератоз со значительной вариабельностью формы и размеров клеток. Окраска по Папаниколу, х1000 (масляная иммерсия).

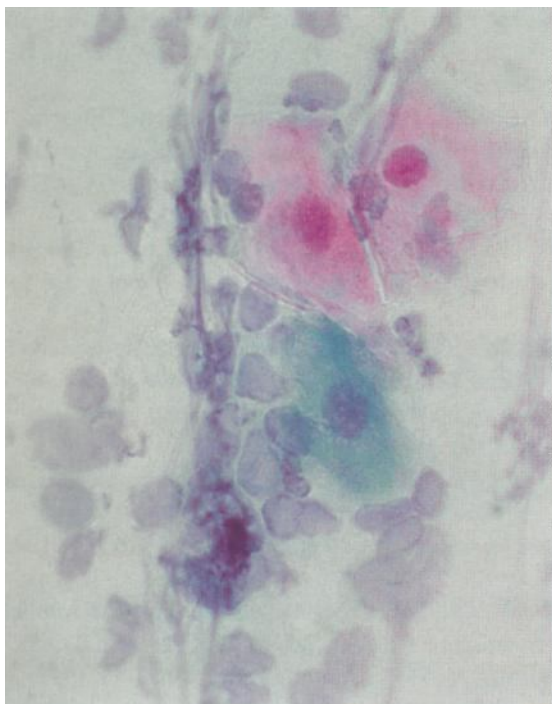


Рис. 1-41 Цитологический препарат 7-летней девочки. Период гормонального покоя. Клинически у пациентки отмечались рецидивирующие бели (анаэробная микрофлора). II-IV класс по Папаниколу, Отмечаются выраженная в различной степени воспалительная пролиферация, атрофия влагалищного эпителия с увеличением клеточных ядер, бледные, бесструктурные ядра, гранулоциты, Окраска по Папаниколу хЮОО (масляная иммерсия).

Период гормонального покоя

Клеточный состав представлен почти исключительно парабазальными клетками, часто обнаруживают бактерии и лейкоциты (рис. 1-39—1-41). При склерозирующем лишае для своевременного выявления выраженных воспалительных или диспластических изменений ядер необходимо контрольное исследование каждые 3 мес.

Препубертатный и пубертатный период

По мере взросления девочки и усиления функции яичников количество парабазальных клеток в мазке уменьшается. Они заменяются промежуточными, а перед наступлением менархе появляются также поверхностные клетки. Присутствие богатых гликогеном промежуточных клеток способствует размножению палочки Дедерлейна, являющейся разновидностью молочнокислых бактерий (рис. 1-42). Палочки Дедерлейна образуют молочную кислоту и создают кислую среду, присущую влагалищному секрету в норме. Они растворяют

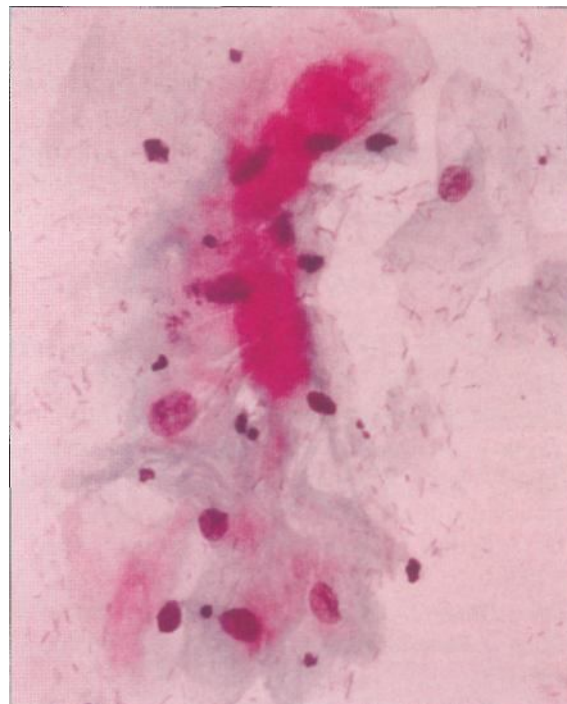


Рис. 1-42. Цитологическое исследование влагалищного мазка девочки в период полового созревания, Эпителий состоит из многих слоев. III-IV степень пролиферации. Видны палочки Дедерлейна, отек отдельных ядер, единичные лейкоциты, Окраска по Папаниколу, хЮОО (масляная иммерсия).

цитоплазму промежуточных клеток, поэтому в мазках часто обнаруживают их ядра (так называемый бактериальный цитоллиз, или Дедерлейн-цитоллиз). Палочки Дедерлейна обуславливают физиологические бели в препубертатном и пубертатном периоде. Эти палочки легко обнаруживают при фазово-контрастной микроскопии при оценке степени чистоты влагалища. Для приготовления препарата наносят небольшое количество влагалищного секрета на предметное стекло, на котором находится капля физиологического раствора натрия хлорида, закрывают покровным стеклом и приступают к исследованию под микроскопом.

Цитологическая диагностика является важной частью гинекологического исследования не только взрослых женщин, но также и девочек и подростков. Она занимает ключевое положение среди других методов диагностики, применяемых как для раннего выявления рака у юных пациенток, так и для оценки состояния их развития.

Литература

Anthuber C, Wachter I., Brake I. Lichen sclerosus et atrophicus vulvae. Inzidenz und klinische Bedeutung entzündlicher und dysplastischer Plattenepithelveränderungen. Presented at the V. European Congress of Federation for Children and Adolescent Gynecology. — Dresden, 1990, Sept. 17-19.

Bernaschek G., Lubec G., Schaller A. Sonographische Untersuchungen über das Wachstum von Uterus und Ovarien zwischen dem 1. bis 14. Lebensjahr // Geburtshilfe Frauenheilkd. - 1984. - Bd 44. - S. 707-730.

Boscham H.-W. Gynakologische Zytodiagnostik für Klinik und Praxis. - Berlin; N.Y.: de Gruyter, 1973. - S. 80-87.

Bundscherer F. Weibliches Genitale // Die Ultraschalluntersuchung des Kindes / Peters H., Deeg K.-H., Weitzel D. - Berlin; Heidelberg; N.Y.: Springer, 1987. - S. 245-253.

Esser Mittag J. Hygiene und Sexualaufklärung junger Mädchen // Monatsschr. Kinderheilkd. - 1987. - Bd 135. - S. 469-473.

Krone S., Wisser J., Anthuber C. Sonographische Diagnostik in der Kinder- und Jugendgynakologie // Arch. Gynecol. - 1989. - Bd 245. - S. 1-4.

Huber A. Untersuchungsmethoden // Praxis der Gynakologie im Kinder- und Jugendalter / Huber A., Hiersche H.-D. - Stuttgart; N.Y.: Thieme, 1987. - S. 31-48.

Sommer B. Padiatrische Ultraschalldiagnostik in der Praxis. Weibliches Genitale. — Berlin; N.Y.: de Gruyter, 1991. - S. 165-182.

Terruhn V. Die Ektopie in der Neugeborenenperiode // Geburtshilfe Frauenheilkd. - 1979. - Bd 39. - S. 568-573.

Terruhn V. Untersuchungsmethoden // Padiatrische Gynakologie / Stolecke H, Terrahn V. — Berlin; Heidelberg; N.Y.: Springer, 1987. - S. 5-19.

Wachter I. Die kindergynakologische Sprechstunde. Praktische Hinweise zur Durchführung der gynakologischen Untersuchung im Kindes- und Jugendalter // Fortschr. Med. - 1986. - Bd 104. - S. 489-491.

Wachter I. Organisation einer jugendgynakologischen Sprechstunde // TW Gynakologie. — 1996a. — Bd 9. — S. 205-206.

Wachter I. Instrumentarium einer jugendgynakologischen Praxis // Ibid. - 1996b. - Bd 9. - S. 282-283.

Wachter I. Der normale Genitalbefund in der Pubertät // Ibid. - 1996c. - Bd 9. - S. 356-357.

Wachter I. Der abnorme Genitalbefund in der Pubertät // Ibid. - 1996d. - Bd 9. - S. 421-422.

Wachter I. Genitale Fehlbildungen // Ibid. — 1996e. — Bd 9. - S. 597-600.

Wachter I. Therapieerfolg mit der lokalen Applikation von Estriolsalbe bei der Behandlung der kindlichen Vulvovaginitis // Monatsschr. Kinderheilkd. — 1997. — Bd 145. - S. 266-268.

Wachter I. Diagnostik und Therapie in der Kindergynakologie // Korasion 4-Gyne. - 2000. - Bd 11. - S. 42-43.

Wachter I., Geipier U., Bader A. Untersuchungen zur peripartalen Übertragung von HPV bei neugeborenen Mädchen // Geburtshilfe Frauenheilkd. — 2000. — Suppl. 60. Jahrg, 01.12.04. - S. 193.

Weitzel D., Dinkel E., Dittrich M., Peters H. Padiatrische Ultraschalldiagnostik. Weibliches Genitale. — Berlin; Heidelberg; N.Y.; Tokio: Springer, 1984. - S. 213-218.

Ультразвуковое исследование половых органов девочек

2.1. Введение

Обстоятельное обследование девочек с гинекологическими заболеваниями без ультразвуковой диагностики трудно представить. Будучи неинвазивным и безболезненным методом исследования, УЗИ позволяет решить многие диагностические проблемы.

Безопасность метода, простота подготовки пациенток к исследованию, воспроизводимость результатов и необременительность упрощают повторное исследование. Это дает возможность применять УЗИ для наблюдения пациенток в динамике и оценки эффективности лечения.

При назначении УЗИ можно проявить значительную гибкость. Так, у тревожных детей вместо небезопасного пальцевого ректального исследования можно сначала выполнить УЗИ. Однако УЗИ не может заменить осмотра гениталий и кольпоскопию.

УЗИ является обязательным при:

- объемных образованиях;
- нарушениях развития ребенка и при половой дисфункции;
- подозрении на аномалии развития.

Боли в животе также являются основанием для УЗИ.

Метод непригоден для исключения инородных тел влагалища, для этого выполняют кольпоскопию.

2.2. Техника исследования

Небольшая толщина брюшной стенки у девочек облегчает трансабдоминальное УЗИ. В настоящее время применяют секторальные сканеры с универсальным ультразвуковым датчиком, работающим с частотой 5 мГц, который имеет небольшую площадь соприкосновения и может быть наклонен под разными углами. Это позволяет проводить УЗИ малого таза во всех направлениях.

Исследование проводят в положении пациентки лежа на спине так, чтобы она могла наблюдать за ходом исследования на мониторе.

Для успешного исследования важно, чтобы мочевого пузыря был полным и прикрывал матку, а содержащие газ петли кишок переместились из малого таза в нижние отделы живота, открывая матку и придатки (рис. 2-1). Однако переполненный мочевой пузырь может вызвать болезненные ощущения у девочки и сделать УЗИ невозможным. Кроме того, при этом яичники перемещаются из малого таза, что искажает ультразвуковое изображение матки.

Понятно, что достичь оптимального наполнения мочевого пузыря у маленьких детей затруднительно. Для этого следует лишь набраться терпения и выждать какое-то время после того, как ребенок выпьет жидкость, проверяя степень наполнения мочевого пузыря каждые 15 мин. Для

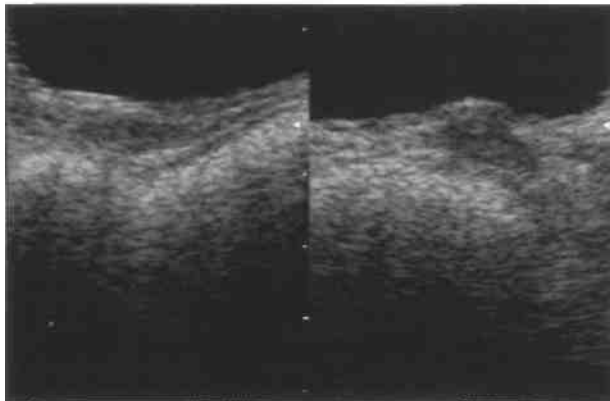


Рис. 2-1. При полном мочевом пузыре за его задней стенкой удается визуализировать матку, которая на продольном срезе имеет вид выпянутого образования с низкой эхогенностью, переходящего в трехслойную структуру влагалища, а на поперечном срезе живота имеет вид овального образования с низкой эхогенностью,

предупреждения рефлекторного опорожнения мочевого пузыря контактный гель согревают.

Иногда при эластичной девственной плеве в период полового созревания и в более старшем возрасте выполняют вагинальное УЗИ с помощью тонкого датчика. Преимуществом этого метода является то, что благодаря большей четкости изображения и близости датчика к органам малого таза он позволяет лучше разглядеть изменения придатков, эндометрия и прямокишечно-маточного углубления.

Ректальное УЗИ с помощью ректального или вагинального датчика после необходимых объяснений хорошо переносится девочками и дает результаты, сравнимые по информативности с результатами вагинального УЗИ.

2.3. Нормальная анатомия

Знание нормальной анатомии, а также возрастных изменений органов малого таза, особенно в период полового созревания, необходимо для распознавания патологических изменений этих органов.

Проводящей структурой в малом тазу для исследования расположенных в нем органов является полный мочевой пузырь. За его задней стенкой на продольном срезе во всех возрастных периодах легко визуализируется матка и влагалище. В норме матка расположена по срединной линии, однако иногда она бывает смещена в сторону, особенно при увеличении размеров придатков. В отличие от матки, которую можно обнаружить всегда, яичники, особенно в период гормонального покоя, при УЗИ иногда не удается визуализировать.

На сонограммах матка в зависимости от стадии развития имеет трубчатую, каплевидную или грушевидную форму (рис. 2-2 и 2-3) и образует вдавление на задней стенке мочевого пузыря, которое видно как на продольных, так и на поперечных срезах. Миометрий является тонкой однородной структурой с низкой эхогенностью. На сагиттальных срезах эндометрий имеет вид светлой эхогенной линии, которая переходит каудальнее во влагалище.

Влагалище имеет вид трехслойного образования. Передний и задний слои имеют низкую эхогенность, между ними располагается эхогенная полоса, представляющая собой просвет влагалища (так называемое воздушное эхо влагалища). Матка в норме отклонена вентрально относительно влагалища (рис. 2-4).

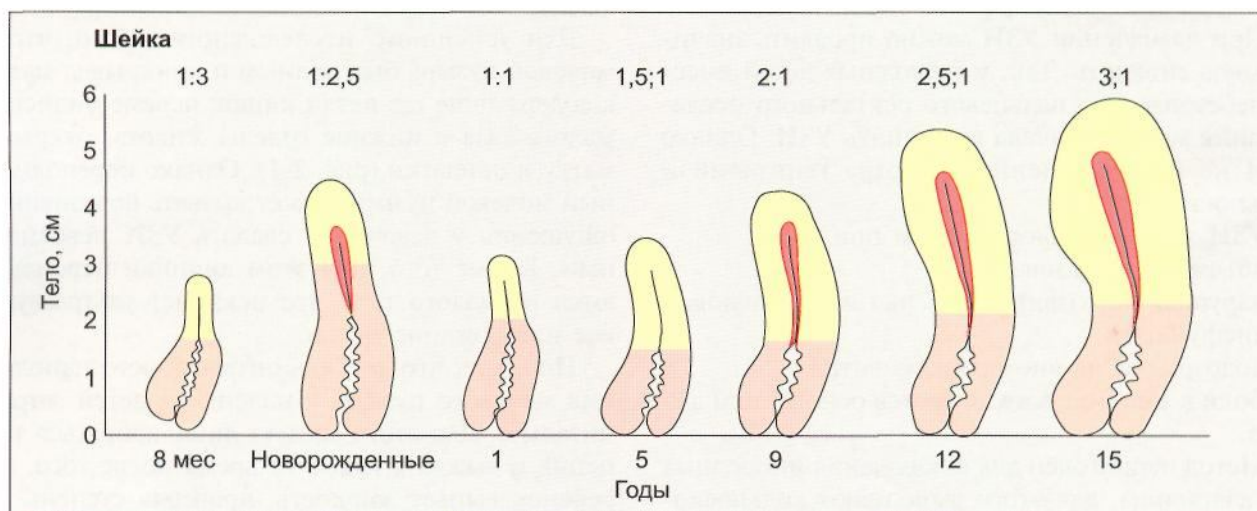


Рис. 2-2. Схематическое изображение матки на продольных сонограммах плода и девочек разного возраста.

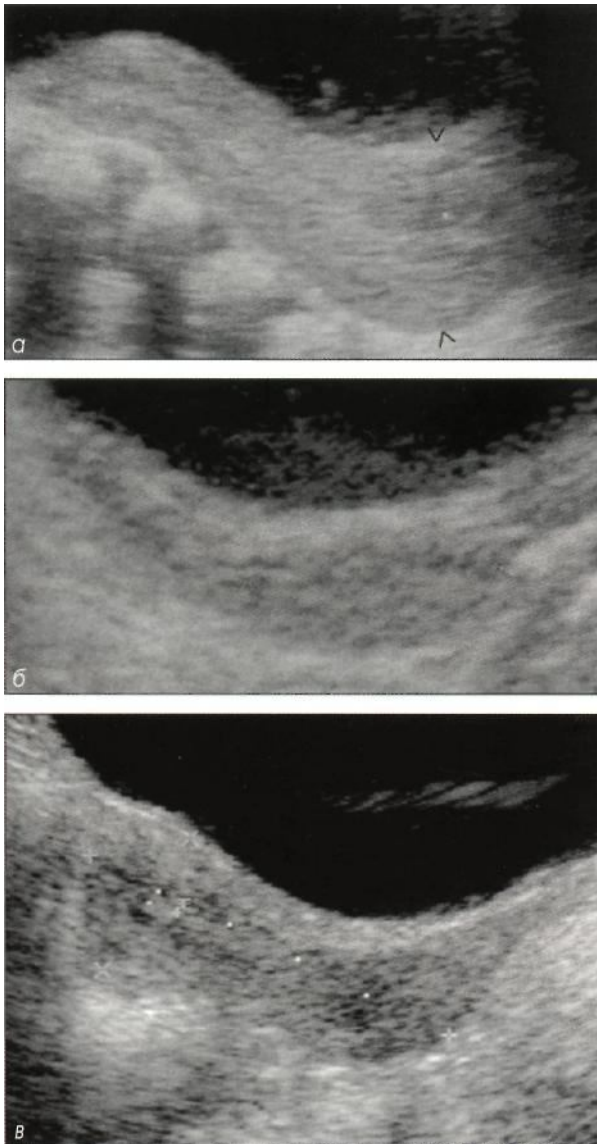


Рис. 2-3. Размер матки, а - относительно крупные размеры матки новорожденной с преобладанием шейки (стрелки); б - серповидная матка в период гормонального покоя; в - грушевидная матка к моменту наступления менархе,

Матка

Размер и форма матки варьируют в зависимости от возраста и стадии развития (рис. 2-5).

Матка плода начинает расти в поздние сроки беременности под влиянием материнских гормонов.

В первые недели жизни матка представляет собой легко идентифицируемое образование длиной от 3 до 5 см. Шейка более толстая (передне-задний размер 15 мм) и длинная, чем тело матки (переднезадний размер 9 мм). Под действием плацентарных эстрогенов эндометрий пролиферирует и на сонограммах имеет вид четкой гипе-



Рис. 2-4. Типичное трехслойное изображение влагалища на сонограмме, примыкающее к задней стенке мочевого пузыря, Шейка и тело матки (на рисунке расположены слева) отклонены вентрально.

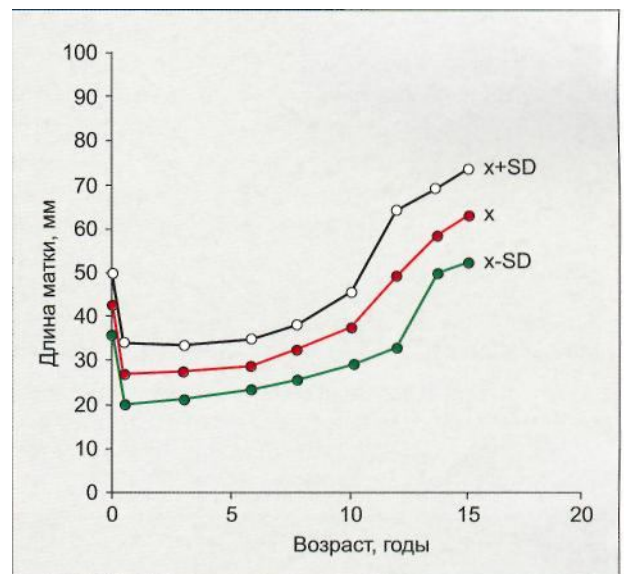


Рис. 2-5. Средняя длина матки и среднее квадратичное отклонение у девочек разного возраста (по Пельцеру, 1990).

рэхогенной линии в центральной части матки. У 30% новорожденных можно видеть также щелевидное пространство, по которому вытекает кровь. Можно различить границу внутренней трети миометрия как проявление маточного кровотечения (рис. 2-6).

После уменьшения уровня эстрогенов наступает **период гормонального покоя**. Размер матки уменьшается, ее длина составляет лишь 20—35 мм, толщина — 5—10 мм. Соотношение размеров тела матки и ее шейки равно 1:1, матка имеет трубчатую или

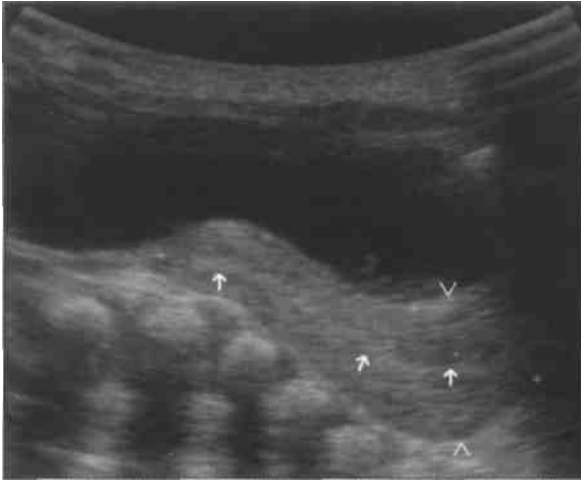


Рис. 2-6. Сонограмма (продольный срез) девочки на 8-й день после рождения с клинической картиной маточного кровотечения и набухания молочных желез, Видны полный мочевой пузырь, матка (47 мм), массивная шейка, отчетливо дифференцируется эндометрий.



Рис. 2-7. Сонограмма девочки 5 лет 6 мес, Период гормонального покоя, Матка на продольном срезе имеет серповидную форму, эндометрий не дифференцируется; длина матки 36 мм, переднезадний размер 8 мм, поперечный размер 17 мм.

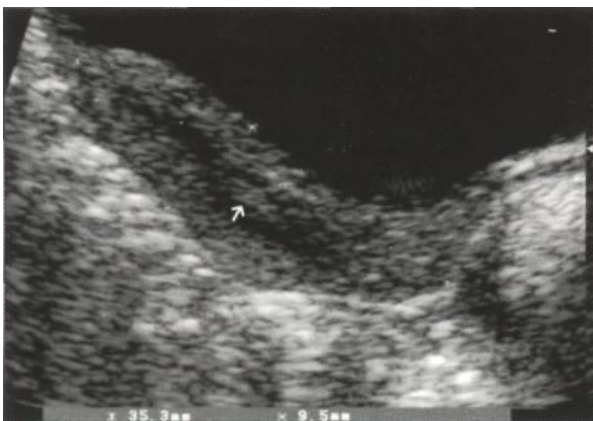


Рис. 2-8. Сонограмма девочки 6 лет 3 мес, Период гормонального покоя, На продольном срезе матка имеет цилиндрическую форму, эндометрий имеет вид полоски (стрелка); длина матки 35 мм, переднезадний размер 10 мм, поперечный размер 21 мм,



Рис. 2-9. Сонограмма девочки 14 лет 9 мес, ВЗ-4, Р4, МО, Продольный срез через зрелую матку: толщина эндометрия 4 мм, длина матки 54 мм, переднезадний размер 29 мм, поперечный размер 37 мм. Картина, предшествующая наступлению менархе, дальнейшее обследование не требуется.

серповидную форму. Эндометрий на сонограммах в норме не дифференцируется (рис. 2-7 и 2-8). Рост матки до 7-го года жизни незначительный, однако, начиная с этого возраста, матка неуклонно растет в основном за счет тела. Вследствие наступающей эстрогенизации на сонограммах начинает дифференцироваться эндометрий.

С наступлением периода полового созревания матка с придатками опускается глубже в малый таз. Дно матки удлиняется, становится плотнее, и матка принимает типичную грушевидную форму. Зрелая матка имеет длину 50—80 мм, переднезадний размер 30 мм и поперечный размер 35 мм (рис. 2-9). Менструации появляются обычно по достижении маткой длины 55 мм и объема полости 15 мл.

Яичники

В отличие от матки яичники в период гормонального покоя не всегда удается визуализировать. Это объясняется тем, что они имеют небольшие размеры, низкую эхогенность и подвижны. В детском возрасте и в период полового созревания происходит значительный рост яичников и их структурная перестройка, что позволяет судить о развитии девочки и выявить патологию (рис. 2-10).

К моменту **рождения** яичники в норме опускаются из верхних отделов живота в малый таз, располагаясь латеральнее матки на стенке малого таза на уровне верхнего края широких связок матки. Однако яичники могут иметь и иное рас-

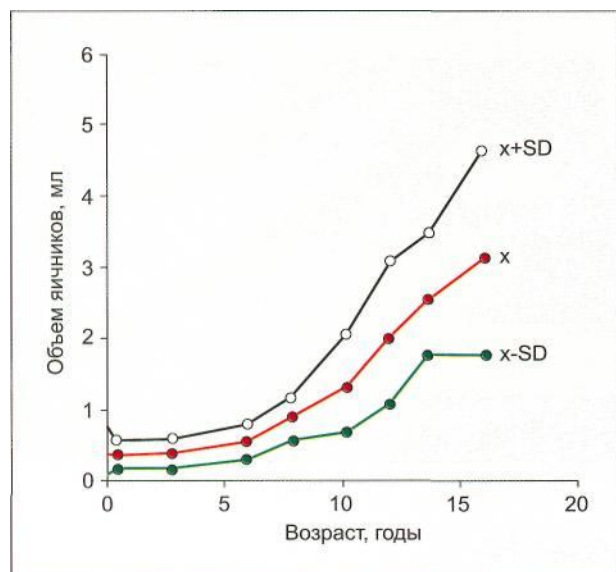


Рис. 2-10. Средний объем яичников и среднее квадратичное отклонение (SD) в зависимости от возраста (по Пельдеру, 1990),

положение — от нижних полюсов почек до прямокишечно-маточного углубления.

Значительная вариабельность положения яичников не позволяет выделить референтную плоскость для оптимальной их визуализации. Анатомическими структурами, связанными с яичниками и характеризующимися постоянством, являются яичниковые вены и артерии, которые, направляясь от стенок малого таза в толще подвешивающей, или воронкотазовой, связки, достигают яичников. Легче идентифицируется пульсирующая на глаз внутренняя подвздошная артерия, которая часто видна в одной плоскости с яичником каудальнее и дорсальнее его. Сами сосуды идентифицируют по их отношению к отдельным мышечным группам, расположенным на стенках таза. По направлению снаружи внутрь последовательно визуализируются подвздошно-поясничная мышца (плотное гомогенное образование с низкой эхогенностью) и меньшая по размерам внутренняя запирательная. Внутренняя подвздошная артерия расположена медиальнее последней, а наружная подвздошная артерия — медиальнее подвздошно-поясничной.

Для обнаружения яичников необходимо знать также следующее:

Место расположения яичника («ниша» яичника) ограничено вентрально мочевым пузырем, медиально маткой, латерально внутренней запирательной мышцей и дорсально внутренними подвздошными сосудами (рис. 2-11).

Размеры яичников выражают через их объем, который рассчитывают по простой формуле для объема эллипсоида [$V = \frac{1}{2}$ (длина \times ширина \times толщина)]. У новорожденных девочек объем яичника в среднем равен 0,4 мл и к 7 годам постепенно удваивается. Начиная с этого возраста происходит их быстрый рост. В постпубертатном периоде объем яичника составляет 3—5 мл.

На сонограммах яичники в целом имеют низкую эхогенность и в зависимости от гормональной активности гомогенную (отсутствие фолликулов) или кистозно-солидную структуру (рост примордиальных фолликулов или циклический рост фолликула).

В период новорожденности яичники благодаря их мелкокистозной структуре легче распознать, чем в период гормонального покоя, когда они имеют гомогенную структуру (рис. 2-12).

В препубертатном периоде яичники вновь утрачивают гомогенность, на сонограммах они имеют поликистозный вид; на рис. 2-13 в яичнике по меньшей мере 6 мелких кист диаметром не менее 4 мм.

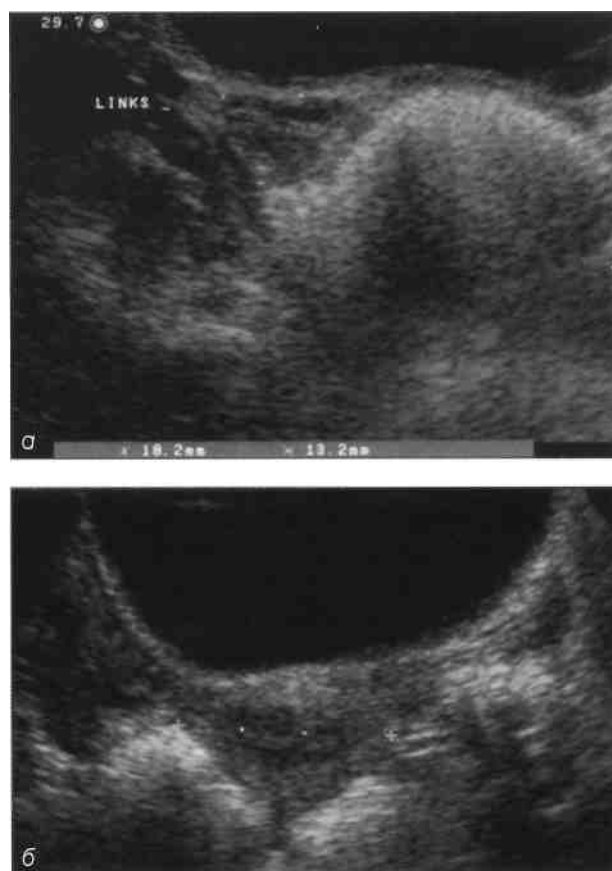


Рис. 2-11, а и б. «Ниша» яичника ограничена вентрально мочевым пузырем, медиально маткой, латерально внутренней запирательной мышцей, дорсально внутренними подвздошными сосудами.



Рис. 2-12. Сонограмма 6-недельной девочки, полученная при трансабдоминальном УЗИ. Виден правый яичник с многочисленными фолликулами, диаметр одного из фолликулов равен 9 мм.



Рис. 2-13. Сонограмма девочки 9 лет 1 мес (В1, Р1, МО), полученная при трансабдоминальном УЗИ. В яичниках, объем которых составляет 3 мл, видны многочисленные кисты.

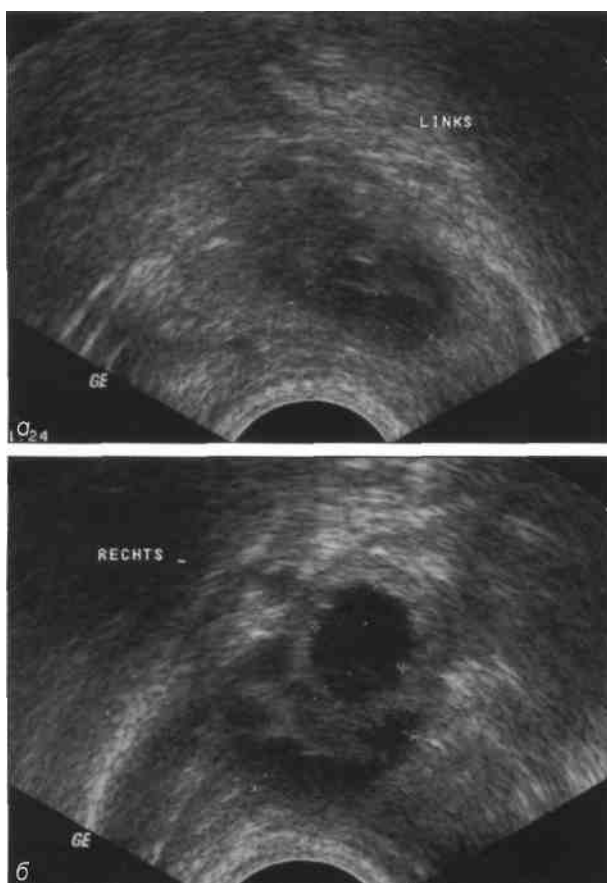


Рис. 2-14. Сонограмма, полученная при ректальном УЗИ. Видны оба яичника, а - левый яичник; б - правый яичник, содержащий фолликул размером 11 x 14 мм.

В пубертатном периоде яичники опускаются глубже в малый таз и визуализируются латеральнее и дорсальнее матки. Они содержат многочисленные

кисты, которые отражают происходящие в них циклические процессы, поэтому объем яичников сильно варьирует. Зрелый фолликул (граафов пузырек) достигает в диаметре 17—29 мм (рис. 2-14). После овуляции на сонограммах отмечается картина коллабирования фолликула, для которой характерны внезапное уменьшение его размера, появление дополнительных тонких эхосигналов и складчатости стенки. В прямокишечно-маточном углублении при этом обнаруживают свободную жидкость.

2.4. Нарушение развития и функциональные расстройства

Нарушения развития в виде раннего полового созревания или его задержки, а также эндокринные расстройства требуют проведения УЗИ для оценки морфологической основы этих нарушений. Хотя под первичной аменореей понимают отсутствие менархе до 15-летнего возраста, УЗИ при задержке признаков полового созревания следует выполнить уже в возрасте 12—14 лет.

Цель УЗИ заключается в том, чтобы выяснить, способны ли внутренние половые органы девочки к дальнейшему развитию.

Дисгенезия гонад

Наиболее частым проявлением дисгенезии гонад является синдром Ульриха—Тернера (рис. 2-15). Наряду с чистым 45,X кариотипом известен также мозаицизм, включающий Y-хромосому.

При синдроме Ульриха—Тернера матка гипоплазирована, имеет инфантильные пропорции, но под влиянием эстрогенов может полностью восстановить свою функцию. Яичники могут иметь вид соединительнотканых тяжей (**Streak-Gonaden**), которые при гистологическом исследовании состоят из фиброзной стромы и не содержат примордиальных фолликулов, поэтому при УЗИ яичники не визуализируются. При мозаицизме иногда наблюдаются нормально развитые внутренние половые органы или переходные их формы. У пациенток с мозаицизмом XY/X отмечается повышенный риск гонадбластом, поэтому они нуждаются в наблюдении и периодическом УЗИ.

Сказанное в равной мере справедливо также для синдрома Суайера, представляющего собой дисгенезию гонад с XY кариотипом. Внутренние половые органы у пациенток с синдромом Суайера и Ульриха—Тернера сонографически не отличаются.

Гипогонадизм

Помимо хромосомных аномалий, существует ряд болезней, проявляющихся гипогонадизмом (рис. 2-16—2-21). К ним относятся:

- эндокринные заболевания (например, врожденный гипотиреоз или гипоплазия коркового вещества надпочечников);
- новообразования;
- хроническая почечная недостаточность;
- психогенные заболевания, например нервная анорексия (*anorexia nervosa*).



Рис. 2-15. Сонограмма девочки 11 лет 4 мес (V1, МО, мозаицизм Тернера), полученная при трансабдоминальном УЗИ. Внутренние половые органы инфантильны, левый яичник имеет мелкокистозную структуру и объем 1,1 мл,

В отличие от дисгенезии гонад при этих заболеваниях УЗИ позволяет идентифицировать ткань яичников, которые, однако, из-за гормональной недостаточности недоразвиты.

Задержку полового развития в смысле позднего наступления периода полового созревания можно отдифференцировать от более тяжелых нарушений по наличию внутренних половых органов, развитых соответственно возрасту пациентки.

Синдром поликистозных яичников

Синдром поликистозных яичников (синдром ПКЯ, рис. 2-22—2-25), помимо нарушения циклических процессов в яичнике, характеризуется

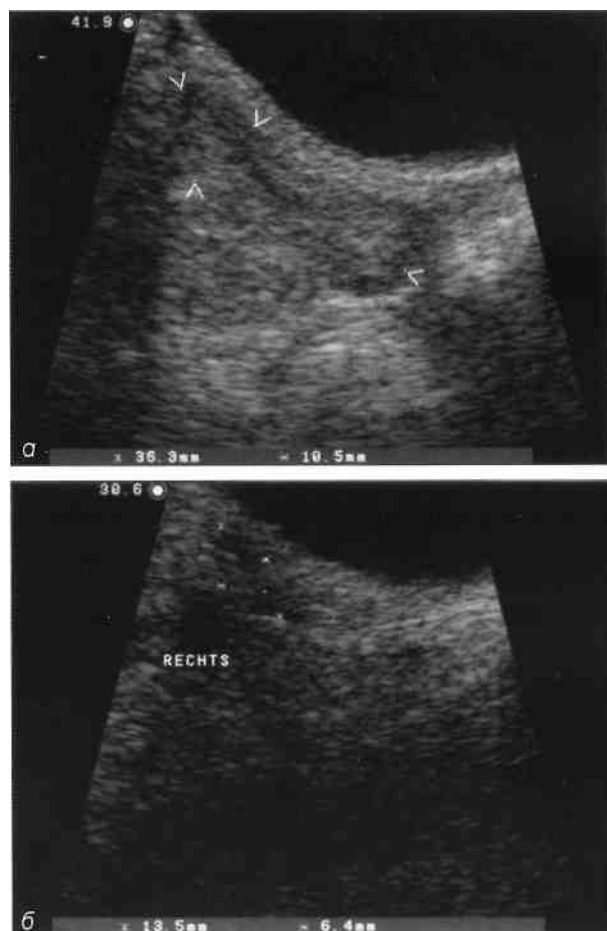


Рис. 2-16. Отсутствие полового созревания у девочки 16 лет, которой в возрасте 10 лет была проведена лучевая и полихимиотерапия по поводу рабдомиосаркомы правого плеча, а - на продольной сонограмме видна гипоплазированная матка, имеющая длину 36 мм, переднезадний размер 11 мм и поперечный размер 15 мм (стрелки); б- поперечная сонограмма: гипоплазированный правый яичник размером 14x6x8 мм, имеющий гомогенную структуру.

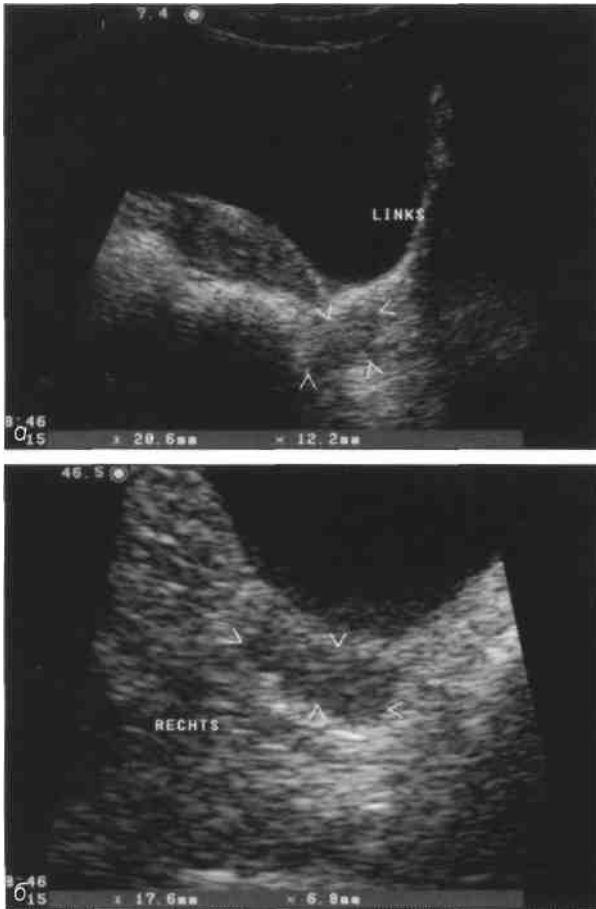


Рис. 2-17, а и б. Овариальная недостаточность у девушки 20 лет с анемией Фанкони, развившаяся после облучения всего тела и трансплантации костного мозга, Сонограмма, полученная при трансабдоминальном УЗИ: оба яичника гипоплазированы, рост фолликулов отсутствует (стрелки),

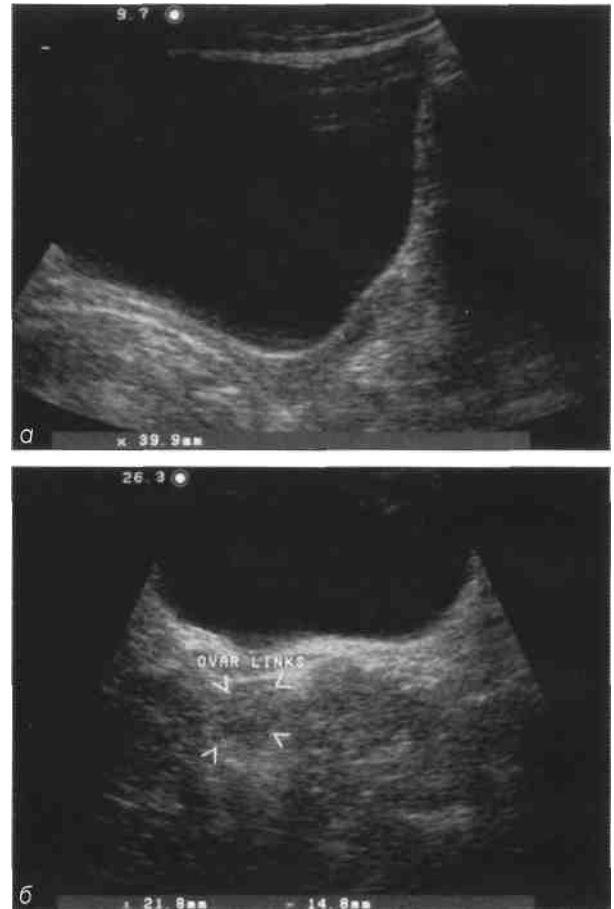


Рис. 2-19. Первичная гипоталамическая аменорея у девушки 17 лет с тяжелой формой конституциональной задержки полового развития. Отсутствие эстрогенов и гестагенов, «костный» возраст 13,6 года, о - трансабдоминальная сонограмма: матка гипоплазирована, имеет длину 40 мм, переднезадний размер 12 мм, поперечный размер 18 мм, визуализируется эндометрий в виде полоски; б- гипоплазированный левый яичник размером 22 x 15 x 17 мм и объемом 2,4 мл (стрелки).



Рис. 2-18. Гипогонадотропный гипогонадизм у девушки 18 лет. На фоне заместительной циклической терапии отмечаются регулярные менструации. Трансабдоминальная сонограмма: длина матки 62 мм, переднезадний размер 18 мм, поперечный размер 27 мм, толщина эндометрия 2,5 мм.



Рис. 2-20. Состояние после правосторонней аднексэктомии по поводу дермоидной кисты у девочки 13 лет, страдающей сахарным диабетом, Трансабдоминальная сонограмма: левый яичник (стрелки) размером 33x15x17 мм и объемом 4,4 мл содержит мелкие фолликулы,



Рис. 2-21 Сонограмма той же пациентки, что и на рис. 2-20, полученная в возрасте 17 лет 6 мес. Клинически отмечается нервная анорексия (масса тела 45,1 кг, рост 174 см) и вторичная аменорея. На трансабдоминальной сонограмме левый яичник размером 20x15x16 мм и объемом 2,2 мл не содержит фолликулов.



Рис. 2-22. Вторичная аменорея у девочки 14 лет 7 мес. На трансабдоминальной сонограмме виден увеличенный в размерах правый яичник (40x23x18 мм, объем 8,7 мл) с эхоплотной стромой и многочисленными фолликулами на периферии,

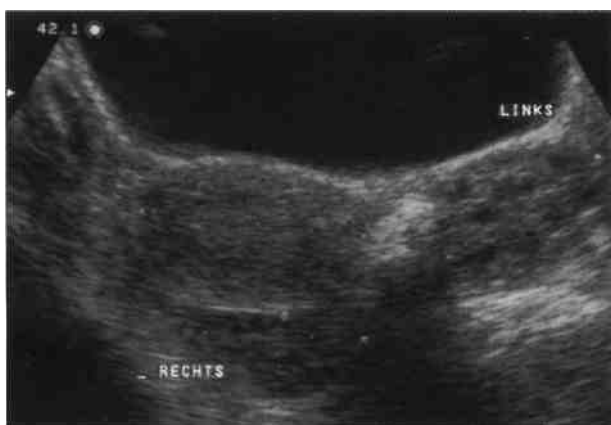


Рис. 2-23. Олигоменорея через 1 год после наступления менархе у девочки 15 лет. На трансабдоминальной сонограмме яичники содержат множество фолликулов, объем левого яичника 9,4 мл, правого - 4,4 мл.



Рис. 2-24. Сонограмма той же пациентки, что и на рис. 2-23, полученная в возрасте 17 лет: яичники увеличены (стрелки), имеют гомогенную структуру и содержат крошечные фолликулы. Клинически отмечается олигоменорея.

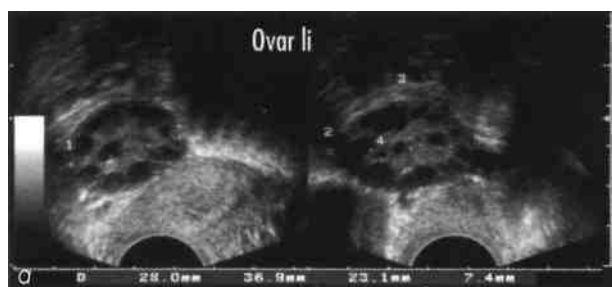


Рис. 2-25. Сонограмма той же пациентки, что и на рис 2-23, полученная в 18 лет при вагинальном УЗИ. Яичники увеличены, содержат мелкие фолликулы примерно одинакового размера (7 мм), а - левый яичник (объем 12,5 мл); б - правый яичник (объем 16 мл),



Рис. 2-26. Преждевременное половое развитие у девочки 7 лет 10 мес (ВЗ, А1, Р2, М0), которую в возрасте с 3 до 7 лет лечили аналогом гонадолиберина (лечение было прекращено из-за недостаточной приверженности пациентки схеме лечения). На трансабдоминальной сонограмме увеличенная матка (длина 56 мм, переднезадний размер 14 мм, поперечный размер 23 мм), эндометрий прослеживается в виде полоски.

также первичной аменореей. Кроме известных клинических симптомов [гирсутизм, ожирение, высокий уровень ЛГ, низкий уровень ФСГ и высокое отношение ЛГ/ФСГ, уровень тестостерона более 0,5 нг/мл, уровень дегидроэпиандростерона сульфата (ДГЭАС) более 3,4 мкг/мл], отмечается увеличение обоих яичников.

На *сонограммах* яичники имеют округлую или овальную форму и содержат многочисленные мелкие фолликулы диаметром 5—8 мм, расположенные на периферии. Одиночных крупных фолликулов, которые отражают нормальные циклические процессы, в яичниках нет.

К другим симптомам ПКЯ относятся также утолщение белочной оболочки и фиброз *theca interna*.

В типичных случаях при увеличении объема стромы яичника отмечается феномен спиц.

Преждевременное половое развитие

Половое развитие считают преждевременным, когда у девочки в возрасте до 8 лет появляется один вторичный половой признак или более или менархе наступает до 9-летнего возраста (рис. 2-26—2-31, см. также гл. 4).

Различают три основные формы преждевременного полового развития:

- центральная, или гипоталамическая, форма (гонадолиберинзависимая), обусловленная активацией оси гипоталамус—гипофиз яичники;
- периферическая (гонадолибериннезависимая) форма, или ложное преждевременное половое



Рис. 2-27. Гиперменорея у девочки 9 лет 2 мес. Менархе в 8 лет 8 мес. На трансабдоминальной сонограмме матка «взрослых» размеров, эндометрий умеренно выражен.



Рис. 2-28. Трансабдоминальная сонограмма той же пациентки, что и на рис. 2-27, полученная через 1 год после лечения аналогом гонадолиберина, которое привело к прекращению кровотечения. Отмечается уменьшение размера матки (длина 42 мм, переднезадний размер 13 мм, поперечный размер 27 мм), соотношение размеров тела и шейки равно 1:1, эндометрий прослеживается в виде полоски.



Рис. 2-29. Телархе у девочки 6 лет, В2-3. На трансабдоминальной сонограмме матка «взрослых» размеров (длина 49 мм, переднезадний размер 19 мм, поперечный размер 23 мм).



Рис. 2-30. Трансабдоминальная сонограмма той же пациентки, что и на рис. 2-29, после наблюдения в течение 3 мес. Матка уменьшилась в размерах (длина 35 мм, переднезадний размер 8 мм, поперечный размер 21 мм, эндометрий имеет вид тонкой полоски).



Рис. 2-31 Трансабдоминальная сонограмма той же пациентки, что и на рис. 2-29 и 2-30 (возраст 6 лет 6 мес). Матка имеет серповидную форму, отмечается дальнейшее уменьшение ее размеров (длина матки 29 мм, переднезадний размер 8 мм, поперечный размер 18 мм).

созревание. Причиной ее отчасти являются гормонально-активные опухоли яичников или коркового вещества надпочечников, которые, однако, встречаются редко. Это гранулезоклеточная и гранулезотеклоклеточная опухоли, герминогенные опухоли, гонадобластомы. Однако у детей наблюдаются также эстрогенпродуцирующие кисты яичников; • парциальная форма, при которой появляются лишь отдельные симптомы преждевременного полового созревания, например телархе, пубархе, реже маточные кровотечения. УЗИ позволяет оценить размеры и форму матки, а также особенности внутренней структуры и

размеры яичников и получить представление о степени выраженности преждевременного полового созревания и его этиологии.

При высоком уровне эстрогенов в крови отмечается увеличение матки и пролиферация эндометрия. В отличие от этих изменений при изолированном преждевременном телархе матка имеет небольшие размеры, соответствующие возрасту пациентки. В яичниках обнаруживают характерные для действия гонадотропных гормонов изменения, в частности поликистозную структуру (более 6 фолликулов, размер которых превышает 4 мм). Объем яичника превышает 3 мл.

Гормонально-активные опухоли яичников, а также кисты, которые могут достигать значительных размеров, обычно имеют одностороннюю локализацию.

Лечение преждевременного полового развития следует проводить под контролем УЗИ. Сонографический контроль необходим также при парциальной форме преждевременного полового созревания, при которой вначале лечение не требуется.

Нарушение менструального цикла

Дисфункциональное кровотечение в период полового созревания (рис. 2-32 и 2-33) может принять угрожающий характер.

При УЗИ у таких пациенток иногда выявляют персистенцию фолликула. Выбор гормональной терапии у них зависит от состояния эндометрия, в частности, имеется ли его атрофия или, наоборот, гипертрофия.

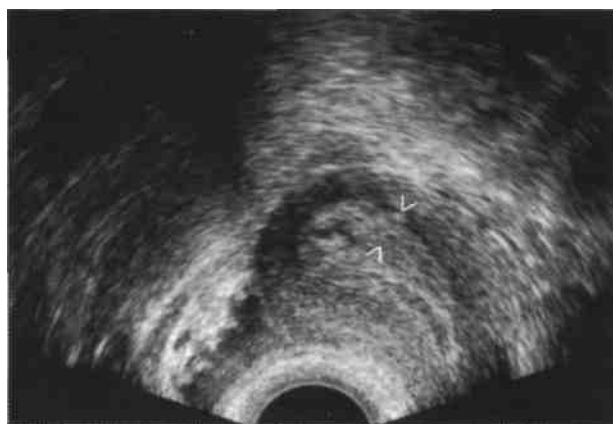


Рис. 2-32. Ювенильная менометроррагия у девушки 16 лет 5 мес. На трансагинальной сонограмме длина матки 76 мм, переднезадний размер 37 мм, поперечный размер 52 мм, толщина эндометрия 7,8 мм (стрелки).

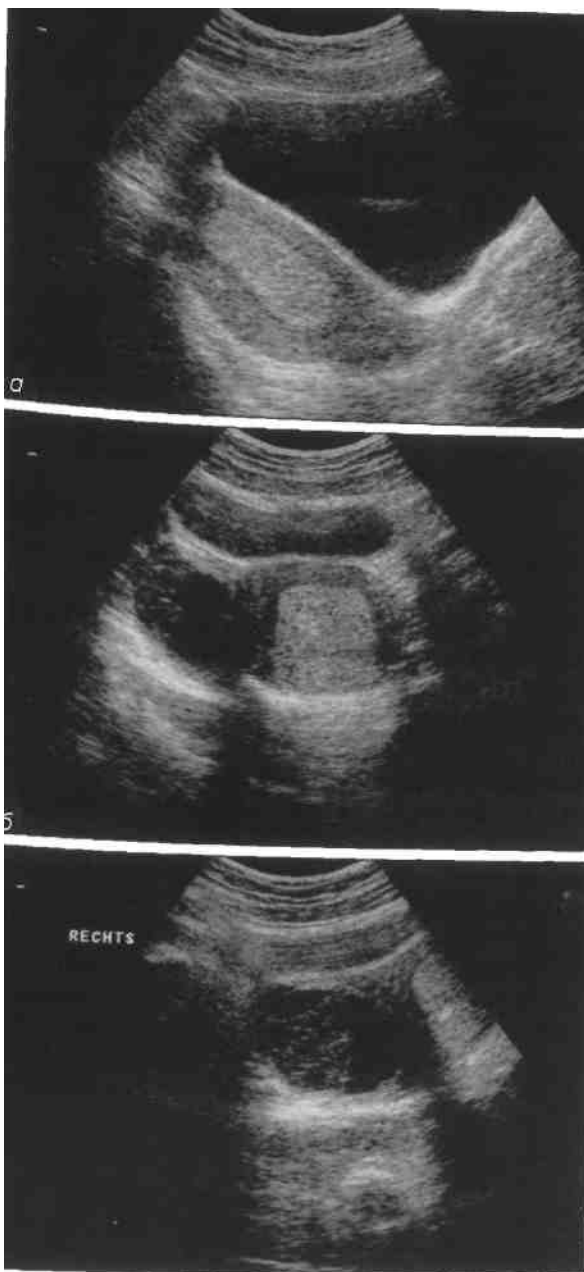


Рис. 2-33, о-в. Гиперплазия эндометрия и ювенильные кровотечения у девочки 11 лет 6 мес. На трансабдоминальной сонограмме видна матка нормальных размеров с хорошо выраженным эндометрием (7 мм), в правом яичнике видны киста и тонкие рассеянные эхосигналы, яичник имеет размер 45х34х47 мм.

2.5. Нарушение закладки и аномалии развития

При подозрении на аномалию развития внутренних половых органов следует обязательно выполнить УЗИ. Оно позволяет получить представ-

ление об их анатомии, а иногда и функции. Особенно эффективно УЗИ в тех случаях, когда необходимо **выяснить**, есть ли у девочки матка и влагалище или они отсутствуют. У новорожденных с неясным полом или промежуточным типом наружных половых органов УЗИ может помочь определить истинный пол ребенка. УЗИ внутренних половых органов показано также у детей с пороками развития желудочно-кишечного тракта (ЖКТ) и мочевых путей, так как эти пороки нередко сочетаются с аномалиями половых путей.

Синдром МРКХ

При синдроме МРКХ полностью отсутствуют матка и влагалище. Большинство девочек с этим синдромом впервые обращаются к врачу в связи с первичной аменореей, при этом какие-либо другие видимые признаки нарушения полового созревания у них обычно отсутствуют. При клиническом обследовании у них не удается прозондировать влагалище.

При УЗИ отмечается отсутствие матки и влагалища. На поперечных сонограммах часто над пограничной линией визуализируются яичники, имеющие нормальные размеры и структуру. Иногда по срединной линии удается выявить гипоэхогенное образование, представляющее собой рудиментарную матку (рис. 2-34 и 2-35). Если связь между зачатками матки отсутствует, то вблизи срединной линии можно видеть два рудимента матки, иногда имеющие эндометрий, который может стать причиной гематометры.

Периодические боли внизу живота у таких пациенток требуют выполнения лапароскопии (рис. 2-36 и 2-37). Однако при бессимптомном течении аномалии это исследование не нужно.

В 40% случаев наблюдаются аномалии развития почек (тазовая дистопия, эктопия или агенезия почки), в том числе удвоение почки. У 12% пациенток синдром МРКХ сочетается с аномалиями развития скелета (в основном пояснично-крестцового отдела позвоночника и ребер).

Тестикулярная феминизация (синдром отсутствия чувствительности к андрогенам)

Матка отсутствует также у пациенток с тестикулярной феминизацией (рис. 2-38). В основе заболевания лежит резистентность тканей к анд-



Рис. 2-34. Первичная аменорея у пациентки 16 лет 11 мес с нормальным развитием вторичных половых признаков. Вместо влагалища отмечается ямка глубиной 2 см. На трансабдоминальной сонограмме (продольный срез) видно небольшое образование с низкой эхогенностью, представляющее собой рудиментарный зачаток матки. Диагноз: синдром МРКХ.



Рис. 2-35. Первичная аменорея у девушки 17 лет 5 мес с синдромом МРКХ. Клинически отмечается нормальное развитие вторичных половых признаков, боли отсутствуют. На трансабдоминальной сонограмме (продольный срез) видно образование размером 32x17 мм с низкой эхогенностью, отчетливо прослеживается эндометрий. Диагноз: синдром МРКХ.

рогенам. Характерны генотип 46,XY и женский фенотип, в типичных случаях вторичное оволощение отсутствует.

Пациенты имеют функционирующие яички, которые могут располагаться в брюшной полости, паховом канале или в больших половых губах, их можно выявить также при УЗИ.

Влагалище укорочено и заканчивается слепо.

Удвоение матки и влагалища

Причиной удвоения матки и влагалища является нарушение слияния мюллеровых протоков в эмбриональном периоде (рис. 2-39). Возможны несколько вариантов удвоения в зависимости от того, полностью или частично нарушено слияние мюллеровых протоков (рис. 2-40—2-42). Крайним вариантом порока является *uterus didelphys*, для которого характерно удвоение влагалища, шейки и матки. При наиболее легкой форме *uterus arcuatus* отмечается лишь пупкообразное втяжение на дне матки, указывающее на место слияния мюллеровых протоков.

При симметричной форме удвоения не происходит нарушения оттока менструальной крови и влагалищного секрета, поэтому аномалия обычно не проявляется клинически и обнаруживается лишь при обращении по поводу бесплодия или в период беременности либо при родах.

При УЗИ в зависимости от типа порока обнаруживают два тела матки или уширенное дно матки, удвоенную расширенную тень эндометрия, а иногда также разделенное влагалище.

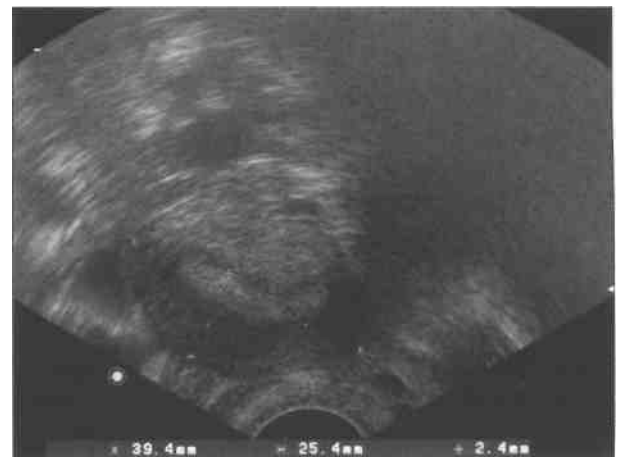


Рис. 2-36. Рецидивирующие боли внизу живота у пациентки 20 лет с синдромом МРКХ. Нормальное влагалище после дилатации. Трансвагинальная сонограмма: рудиментарный рог матки справа с эхосигналами от эндометрия (2,4 мм).

У девочек с удвоением матки часто наблюдаются пороки развития почек, поэтому им всегда следует выполнять УЗИ почек.

Асимметричное удвоение матки наблюдается в тех случаях, когда один из мюллеровых протоков остается недоразвитым, что приводит к формированию однорогой матки с вторым рудиментарным рогом (рис. 2-43 и 2-44). Если в таком рудиментарном роге сохраняется эндометрий, может развиться гематометра (рис. 2-45). У таких пациенток отмечается выраженная первичная дисменорея или пальпируемое объемное образование в малом тазу, что является показанием к выполнению УЗИ.

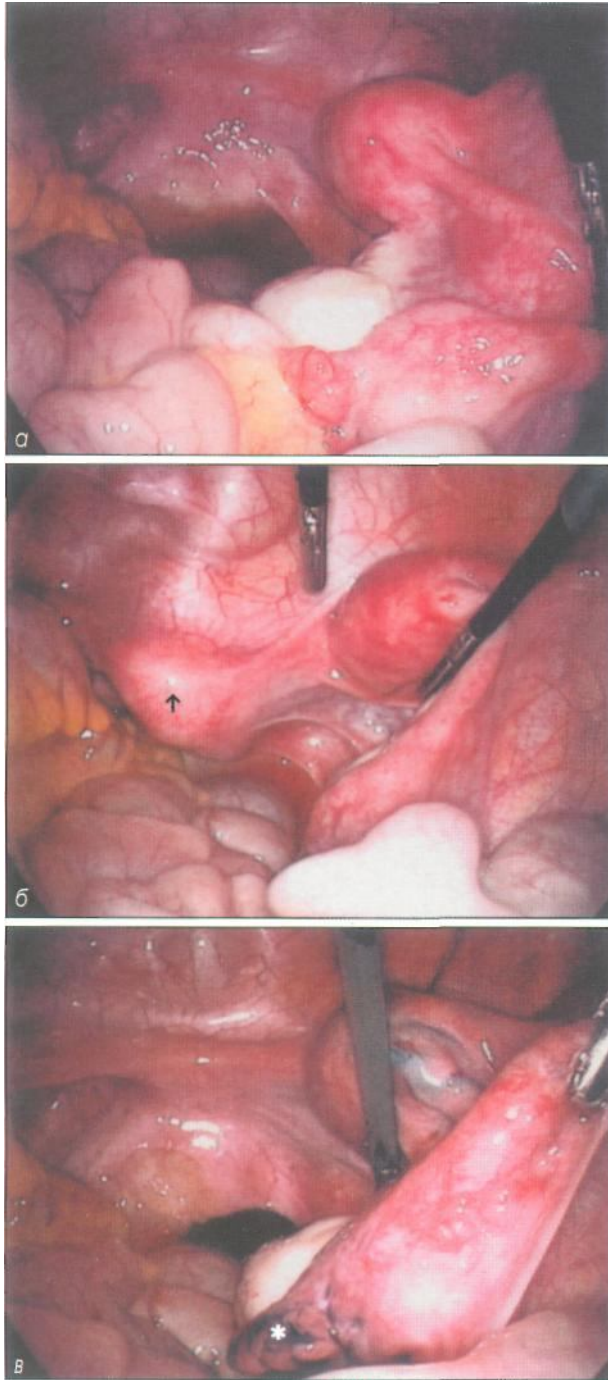


Рис. 2-37. Диагностическая пельвископия у той же пациентки, что и на рис 2-36, а - на правой боковой стенке таза видно тело матки длиной 4 см с отходящей от нее тонкой маточной трубой, заканчивающейся воронкой с фимбриями. Проба с метиленовым синим положительная. Терапия гестагенами для подавления пролиферации эндометрия; б - палец исследующего, введенный во влагалище; в - вытекание метиленового синего из маточной трубы.

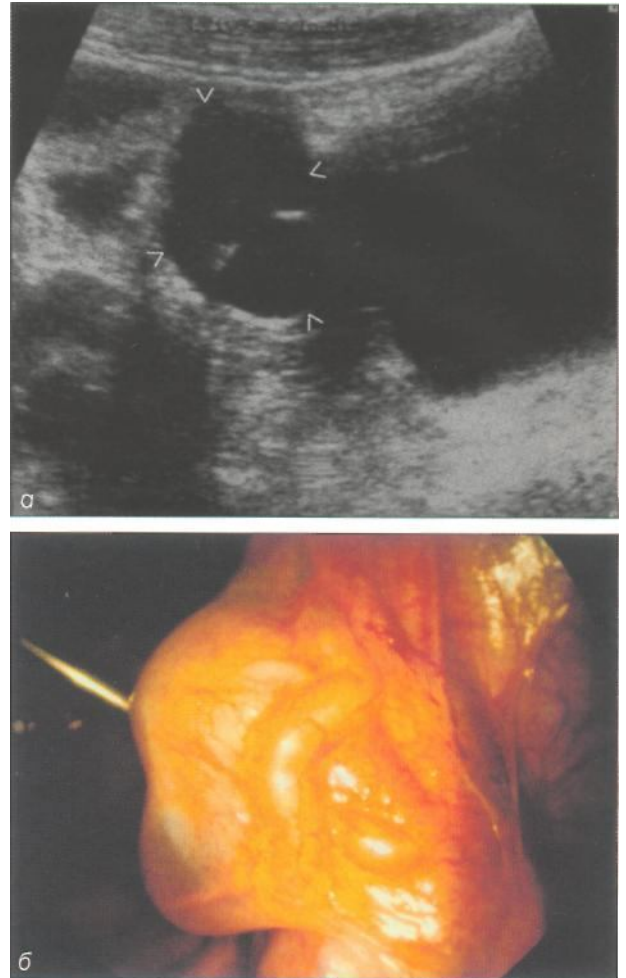


Рис. 2-38. Тестикулярная феминизация у девочки 16 лет. Отмечаются первичная аменорея, характерный внешний вид (B4, A1, P1, MO), генотип 46.XY, а - абдоминальная сонограмма: в правом нижнем отделе живота визуализируется кистозно-солидное образование округлой формы с четкими границами, которое при дальнейшем исследовании оказалось расположенным в брюшной полости яичком (стрелка); б - пельвископическая операция: удаление яичка, расположенного в брюшной полости, Гистологическое исследование выявило трубчатую аденому яичка.

На сонограммах в зависимости от степени выраженности изменений в области матки обнаруживают расширенную полость, которая имеет ровные контуры и низкую эхогенность. При проведении дифференциальной диагностики следует исключить кисту яичника на соответствующей стороне.

Врожденное заращение влагалища

Врожденное заращение влагалища (рис. 2-46) диагностируют либо в период новорожденности,

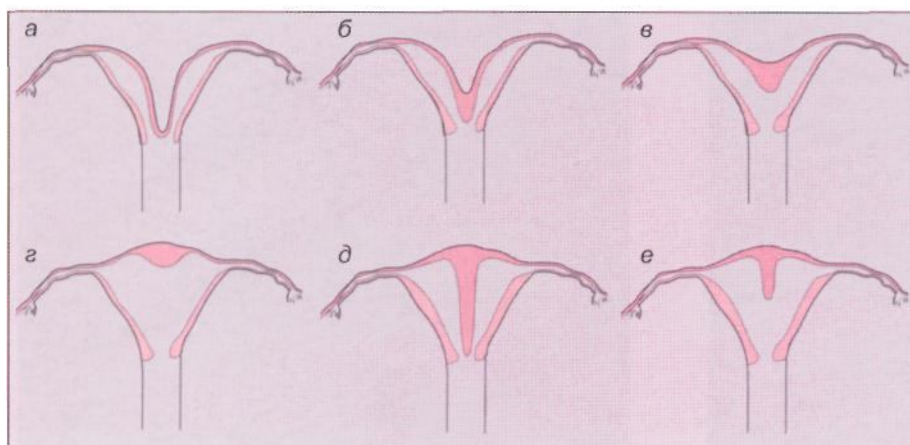


Рис. 2-39. Аномалии слияния мюллеровых протоков, а - uterus didelphys; б - uterus bicornis completus; в - uterus bicornis incompletus; г - uterus arcuatus; д - uterus septus completus; е - uterus septus incompletus.

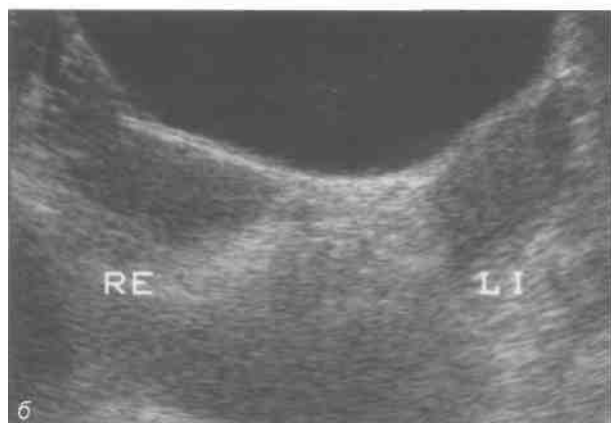
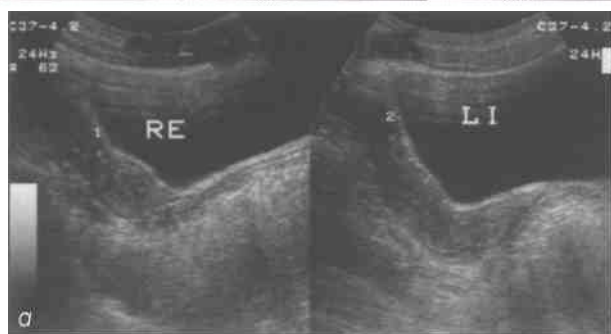


Рис. 2-40, Uterus didelphys у девушки 18 лет, Видна продольная перегородка влагалища, а - на продольном срезе визуализируются две матки больших размеров; б - трансабдоминальная сонограмма: поперечный срез через тело обеих маток; в - поперечный срез через шейки обеих маток (><), экосигналы от удвоенного шейечного канала (ТТ).

либо после наступления менархе. Застой секрета или крови во влагалище может привести к образованию муко- или гематокольпоса. Если при этом расширяется и полость матки, то говорят о гидрометро- или гематометрокольпосе.

Заращение влагалища может быть обусловлено **атрезией влагалища**, выраженным **стенозом влагалища** или **поперечной перегородкой** в нем. У пациенток с этими аномалиями часто выявляют сопутствующие пороки развития, особенно пороки других отделов мочеполовой системы и ЖКТ, в частности свищи, удвоение матки, различные проявления персистирующего уrogenитального синуса, агенезию почки, атрезию пи-

щевода, двенадцатиперстной кишки или заднего прохода.

Однако значительно чаще причиной застоя секрета бывает **атрезия девственной плевы**.

В отличие от высокой атрезии влагалища у таких детей частота других пороков развития не увеличена. Под влиянием гормонов матери в поздние сроки беременности шейечные железы вырабатывают много слизистого секрета, который скапливается во влагалище и матке. При клиническом обследовании по срединной линии у таких пациенток в малом тазу и внизу живота пальпируется опухоль плотноэластической консистенции. При атрезии девственной плевы или нижнего отдела



Рис. 2-41 *Uterus arcuatus* у девушки 15 лет. На трансабдоминальной сонограмме на уровне дна маток видны две отдельные тени от эндометрия,

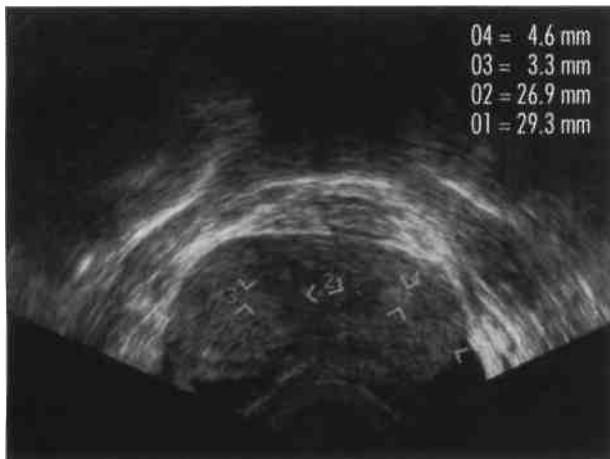


Рис. 2-42. *Uterus septus* у девушки 19 лет, выявленная случайно. На вагинальной сонограмме видны две отдельные тени эндометрия (1),

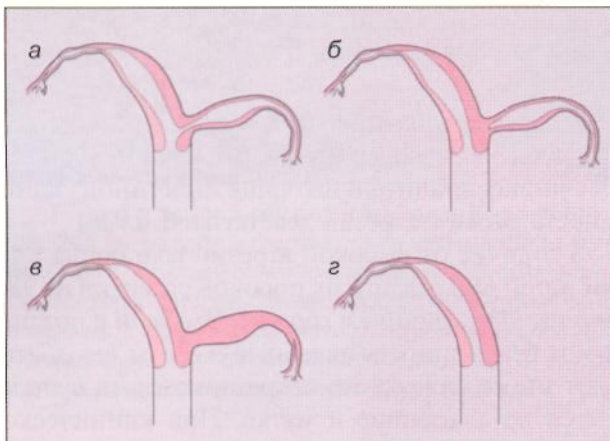


Рис. 2-43. Однорогая матка: а - с сообщающимся рогом; б - с несообщающимся атретичным рогом; в - с атретичным рогом без эндометрия; г - без атретичного рога.

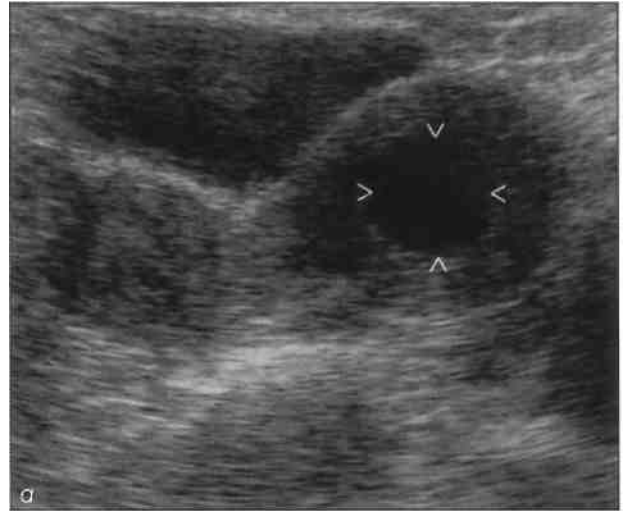


Рис. 2-44. Однорогая матка с атретичным рогом у 12-летней девочки с первичной дисменореей после менархе, наступившего в 11 лет, а - на поперечном срезе видны два отдельных зачатка матки с расширенной полостью правого зачатка (Л); б - фотография, сделанная во время лапароскопического удаления правого атретичного рога матки.



Рис. 2-45. *Uterus septus completus* и гематометра левой закрытой полости у 14-летней девочки с выраженной первичной дисменореей. На поперечной трансабдоминальной сонограмме полость слева расширена (30x40x40 мм). Операция: гистероскопическое рассечение и фенестрация перегородки,

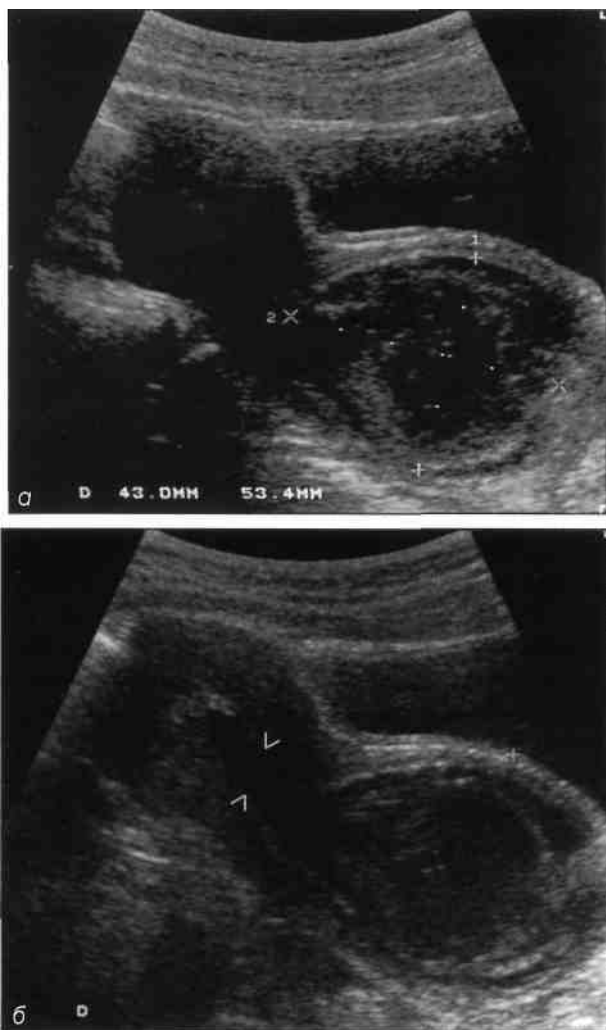


Рис. 2-46, а и б. Стеноз влагалища на высоте 2-3 см с развитием гематокольпоса и гематометры у девочки 14 лет 6 мес. На абдоминальной сонограмме (продольный срез) полость матки умеренно расширена (Л); видны «мягкие» гомогенные эхосигналы в основном в расширенном проксимальном отделе влагалища.

влагалища опухолевидное выпячивание выявляют в преддверии влагалища.

Если заращение влагалища не диагностируют в период новорожденности или в грудном возрасте, то в дальнейшем его обычно удается выявить к моменту наступления менархе. У девочек при нормально протекавшем до того периоде полового созревания отмечается отсутствие маточных кровотечений, появление периодических болей и пальпируемой опухоли внизу живота. Так как стенки влагалища более податливы по сравнению с плотными мышечными стенками матки, то влагалище растягивается в гораздо большей степени, чем матка.

При УЗИ по срединной линии между мочевым пузырем и прямой кишкой выявляют удли-

ненную кистозную опухоль. Характерные эхосигналы от влагалища отсутствуют. Над опухолью может визуализироваться матка с нормальной или расширенной полостью. Эхосигналы от полости отражают различную плотность ее содержимого в зависимости от степени сгущения содержащегося в ней секрета или менструальной крови. Иногда наполненные жидким содержимым маточные трубы превращаются в сактосальпинкс. Его обнаруживают чаще у девочек в пубертатном периоде, когда нарушение оттока из влагалища приводит к ретроградной менструации. При чрезмерно большой опухоли может произойти сдавление мочеточника с развитием гидронефроза.

Заращение влагалища у новорожденных следует дифференцировать от других кистозных образований в малом тазу, таких, как:

- сакральное менингоцеле передней локализации или удвоение прямой кишки;
- тератома копчиковой области, которая характеризуется высокой эхогенностью. Диагноз уточняют с помощью других методов визуальной диагностики: рентгенографии, МРТ, КТ;
- кисты яичников, которые наблюдаются наиболее часто и легко распознаются по расположению позади матки и рядом с ней.

2.6. Объемные образования в малом тазу

Помимо уже упомянутых объемных образований в малом тазу, развивающихся вследствие нарушения оттока секрета из влагалища при обструкции нижних отделов половых путей, у девочек могут наблюдаться и другие опухолевидные образования в малом тазу. Обычно эти образования исходят из яичников. Злокачественные новообразования матки и влагалища наблюдаются очень редко.

Среди **опухолей яичников** выделяют функциональные или паровариальные кисты, являющиеся истинными опухолями, которые в свою очередь также бывают злокачественными и доброкачественными. С помощью УЗИ можно довольно точно распознать опухоль яичника, так как оно позволяет оценить ее размер, локализацию, границы и внутреннюю структуру.

Диагностические критерии при опухолях придатков матки у детей такие же, как у взрослых:

- четкие границы опухоли, гладкостенная капсула и гомогенные эхосигналы (или отсутствие

таковых), как правило, указывают на доброкачественный характер опухоли; • нечеткие внешние границы опухоли с плотными наложениями, неомогенная внутренняя структура и участки уплотнения наряду со скоплением жидкости в брюшной полости — признаки злокачественной опухоли.

Функциональные кисты

Опухоли придатков у девочек часто оказываются функциональными кистами. Они развиваются при неограниченном росте фолликулярной кисты или кисты желтого тела. Эти кисты могут возникнуть уже в пренатальном периоде и у новорожденных под влиянием гормонов матери (рис. 2-47 и 2-48). Фетальную кисту яичника следует заподозрить в тех случаях, когда у плода женского пола выявляется интраабдоминальная опухоль мочевых путей и ЖКТ. Прогноз обычно благоприятный, нередко киста по мере увеличения срока беременности уменьшается в размере. Однако для своевременного выявления осложнений (быстрый рост опухоли, сдавление мочевых путей, развитие асцита, разрыв кисты или перекрут ее ножки) необходимо выполнять УЗИ каждые 14 дней. Ультразвуковой контроль за этими кистами показан также после рождения. Регрессия опухоли может длиться до 1 года.

У девочек-подростков функциональные кисты (рис. 2-49—2-52) возникают после задержки овуляции или при отсутствии регрессии фолликула. Размер этих кист колеблется от 3 до 20 см. Кисты желтого тела развиваются после значительного кровотечения в желтое тело или если нарушается процесс всасывания в нем. Они могут быть от 5 до 11 см в диаметре.

Отдифференцировать кисты желтого тела от фолликулярной кисты с помощью УЗИ невозможно. Они имеют гладкие тонкие стенки, содержимое не отражает эхосигналов или они бывают очень слабыми. Иногда в кистах выявляют перегородки без наложений.

Вначале фолликулярная киста или киста желтого тела клинически не проявляется и обнаруживается случайно. Однако при кровотечении в кисту, разрыве или перекруте ножки появляются сильные острые боли (рис. 2-53—2-59).

На сонограммах кровоизлияние в кисту проявляется гетерогенностью и умеренной эхоплотностью их содержимого и частичным отражением эхосигналов. Кроме того, иногда отмечается

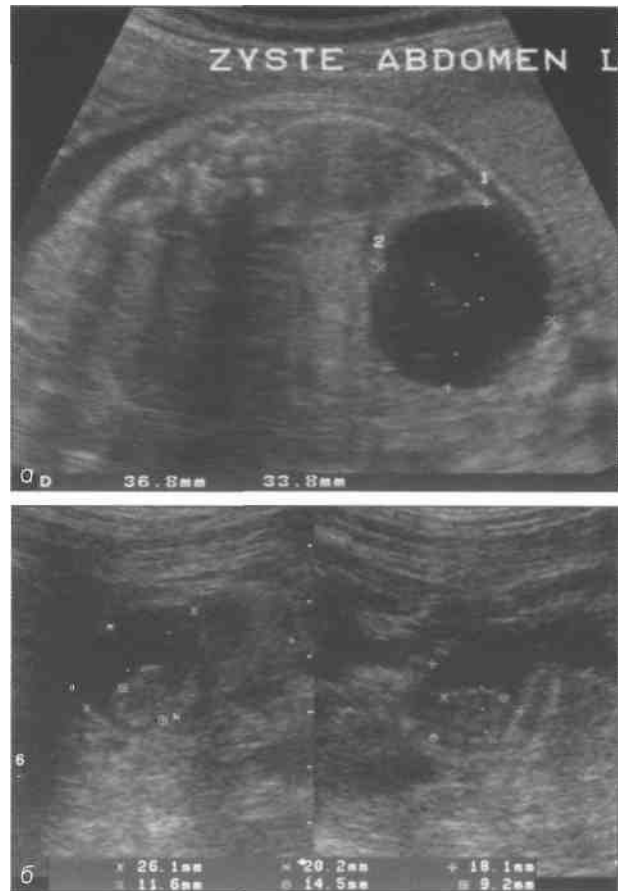


Рис. 2-47. Фетальная киста яичника, а - беременность 29 нед. Поперечная абдоминальная сонограмма. Слева внизу живота видна гладкостенная киста без эхосигналов от содержимого, Почки не увеличены; б - беременность 34 нед. Размеры фетальной кисты уменьшились, отмечаются признаки кровоизлияния в кисту



Рис. 2-48. Фетальная киста яичника (беременность 32 нед). Поперечная абдоминальная сонограмма. Внизу и в среднем отделе живота слева видна гладкостенная киста (Л) со слабыми, напоминающими пелену эхосигналами. На 35-й неделе беременности отмечено уменьшение размера кисты,

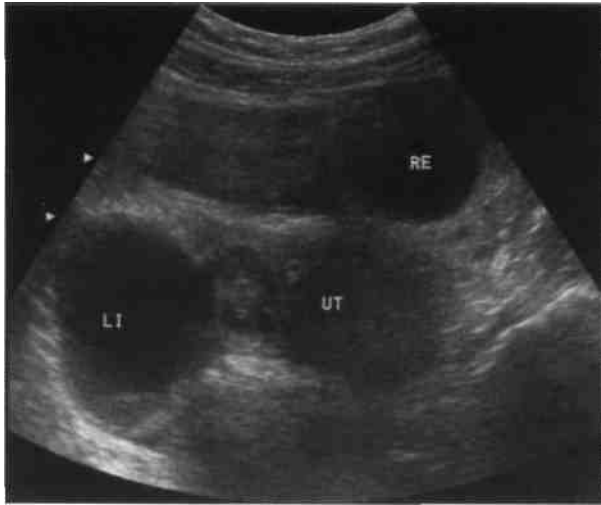


Рис. 2-49. Кисты обоих яичников у девочки 13 лет 10 мес. Поперечная абдоминальная сонограмма: гладкостенные кисты в области обоих придатков без внутренних эхосигналов,



Рис. 2-51. Киста правого яичника у 13-летней девочки, Менархе в 12 лет. Состояние после перекрута яичника, который произошел в 10-летнем возрасте. На трансабдоминальной сонограмме в правом придатке видна гладкостенная однокамерная киста размером 45x32x49 мм и объемом 37 мл, рядом видна неизменная ткань яичника, содержащая фолликулы (Л),

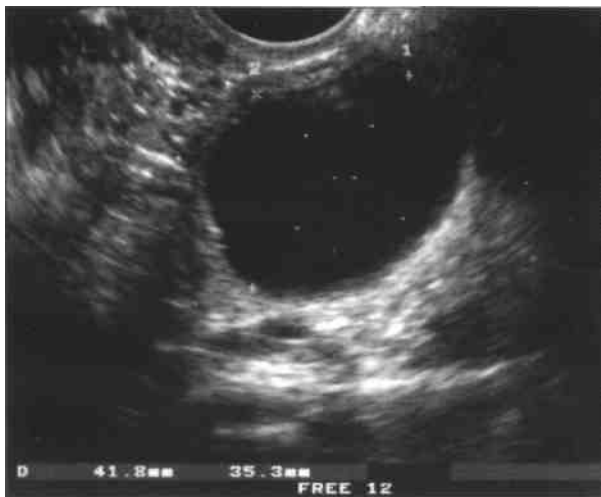


Рис. 2-50. Киста правого яичника у 18-летней девушки, жалующейся на боли внизу живота, Задержка овуляции, вызванная применением этинилэстрадиола (20 мкг). На вагинальной сонограмме в области правого придатка видна гладкостенная однокамерная киста объемом 29 мл,

утолщение стенок кисты, наличие в ней септ, а также скопление жидкости в прямокишечно-маточном углублении. Эхосигналы от излившейся в кисту крови в отличие от плотных участков кисты подвержены изменениям, которые можно проследить в динамике, если клинически состояние пациентки позволяет это сделать.

Придатки матки у девочек в норме очень подвижны. Так, яичник, увеличенный в объеме в результате развития в нем кисты или опухоли, при изменении внутрибрюшного давления или внезапном изменении положения тела может перекру-

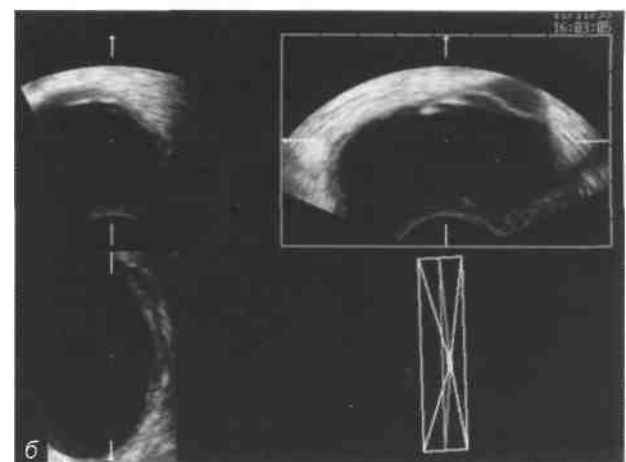


Рис. 2-52. Крупная многокамерная киста левого яичника у 18-летней девушки, а - на трансвагинальной сонограмме в области левого яичника видна гладкостенная киста размером 68x34x47 мм и объемом 57 мл, имеющая тонкую перегородку (Т); б - изображение краевой зоны при трехмерной сонографии.



Рис. 2-53 Кровоизлияние в кисту яичника у девочки 14 лет 10 мес. На трансабдоминальной сонограмме в области правого придатка видна гладкостенная однокамерная киста, содержащая флотирующую эхоструктуру размером 29x16 мм, плотность которой соответствует плотности организуемого тромба.



Рис. 2-55. Кровоизлияние в кисту правого яичника у девочки 14 лет 10 мес. На вагинальной сонограмме в правом придатке определяется гладкостенная киста размером 42x47x39 мм и объемом 40 мл с неомогенными внутренними эхосигналами умеренной интенсивности.

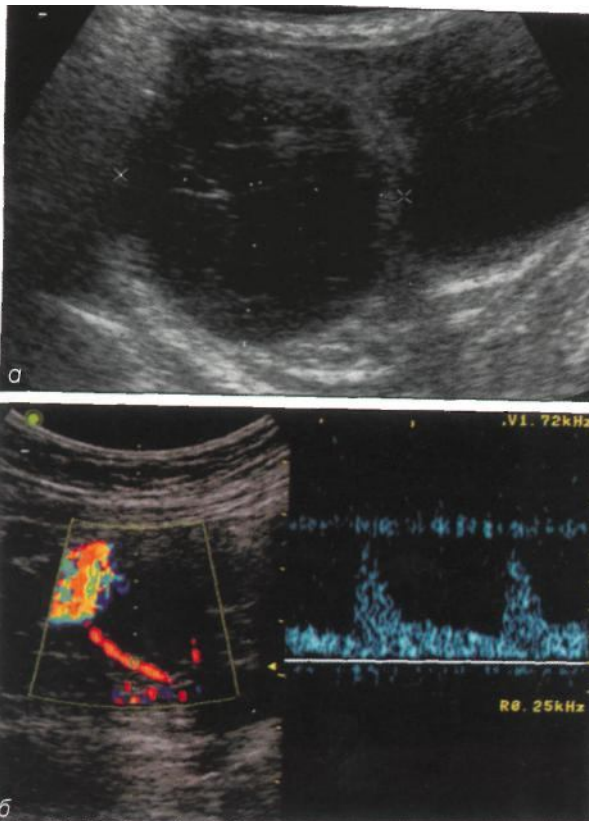


Рис. 2-54. Кровоизлияние в кисту правого яичника у девочки 13 лет 5 мес, у которой появились острые боли внизу живота справа, а - на трансабдоминальной сонограмме в области правого придатка видна гладкостенная киста размером 42x48x41 мм и объемом 43 мл со слабыми внутренними, напоминающими пелену эхосигналами; б - при цветном доплеровском картировании видны сосуды с ненарушенным кровотоком, что позволяет с большой долей вероятности исключить перекрут кисты.

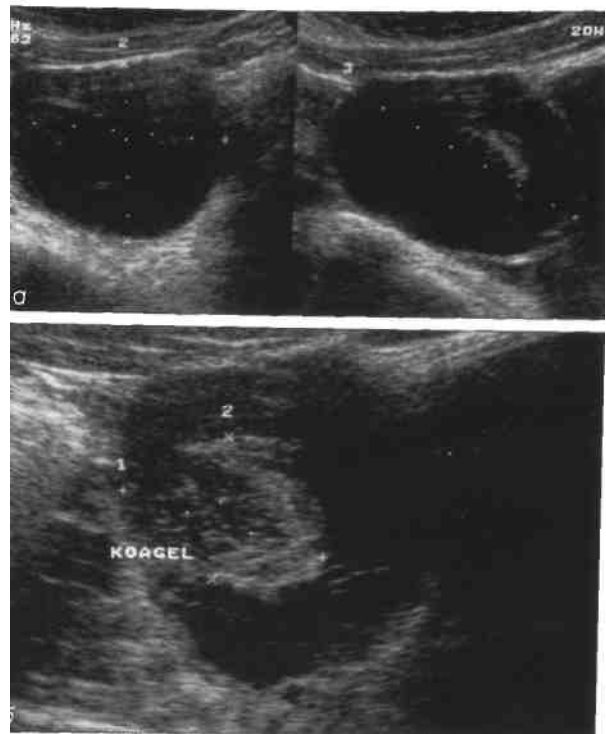


Рис. 2-56. Кровоизлияние в кисту правого яичника у девочки 14 лет 6 мес. а - в области правого придатка определяется гладкостенная киста размером 59x47x67 мм и объемом 97 мл с рассеянными эхосигналами; б - киста содержит умеренно эхогенное округлое образование размером 31x22 мм, сравнимое по плотности с кровавым сгустком.

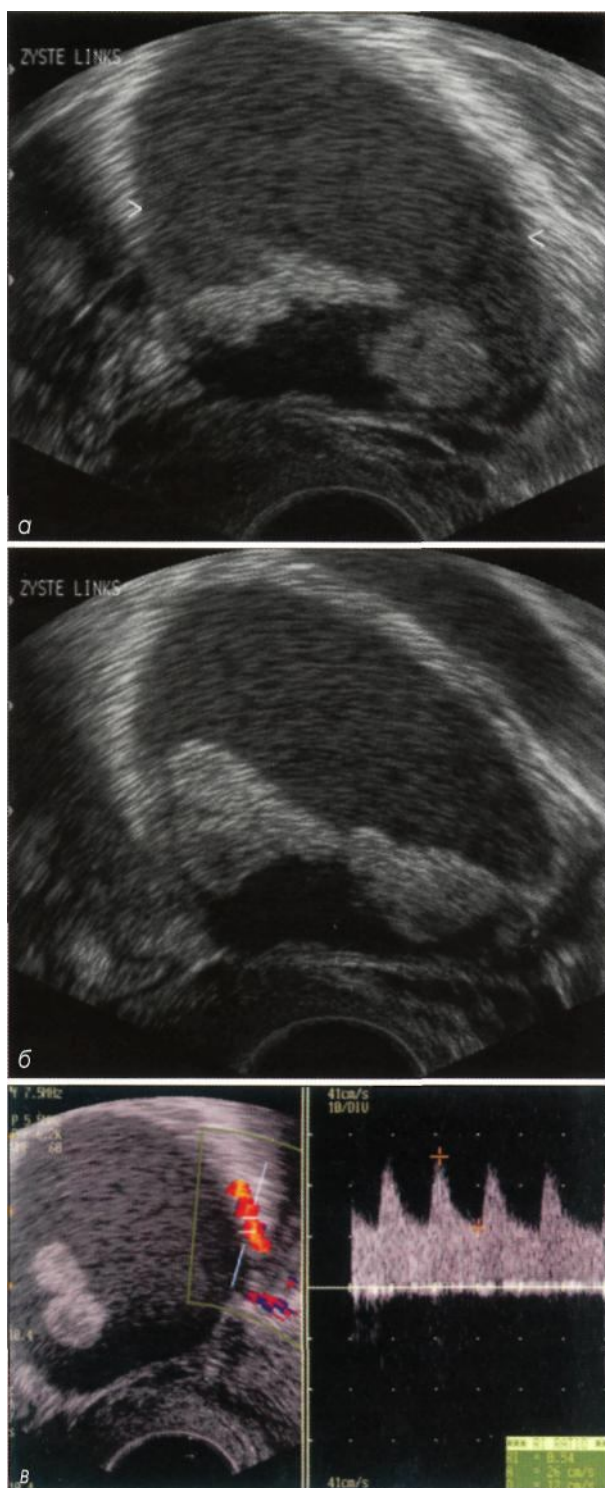


Рис. 2-57, о-в. Кровоизлияние в кисту яичника у девушки 19 лет. На вагинальной сонограмме видна гладкостенная киста в левом придатке, содержащая умеренно эхогенные плотные участки, прилегающие к стенкам кисты,

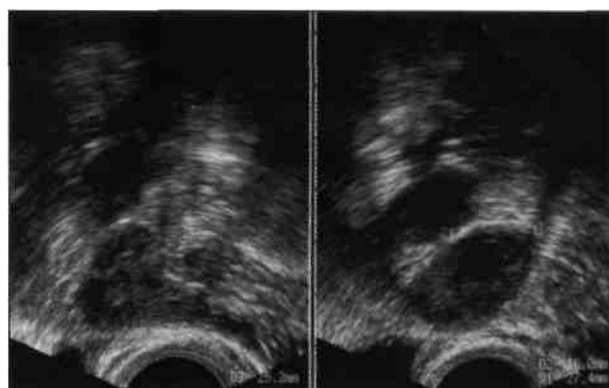


Рис. 2-58. Сонограмма той же пациентки, что и на рис. 2-57, полученная через 3 нед: размеры кисты уменьшились до 25x16x27 мм,

числяться. Это приводит к нарушению кровообращения в стенках кисты, венозному застою в них и в конечном счете к инфаркту кисты (рис. 2-60).

Сонографическая картина неспецифична. Обычно отмечается увеличенный из-за кисты яичник и свободная жидкость в прямокишечно-маточном углублении.

- Вследствие застоя крови в стенках кисты и их отека придатки хорошо визуализируются на сонограммах.
- Довольно специфичным признаком перекрута придатков являются множественные мелкие кисты, расположенные на периферии яичника, которые образуются вследствие трансудации жидкой части крови в фолликулы.
- При доплеровском УЗИ возможно уменьшение периферического кровотока.

Паровариальные кисты возникают из парамезонефрического эпителия или мезотелия широкой связки матки или маточной трубы (рис. 2-61). Сонографически их обычно невозможно отличить от простой овариальной кисты, даже если ипсилатеральный яичник не изменен.

Две трети всех кист яичников у девочек являются истинными опухолями, причем 65% из них доброкачественные, 35% злокачественные.

Доброкачественная цистаденома в возрасте до 20 лет встречается довольно редко, причем серозный тип опухоли встречается чаще муцинозного. На сонограммах опухоль имеет вид гладкостенной кисты с нежными септами, содержимое которого дает гомогенные эхосигналы, что характерно для доброкачественных опухолей. Эти кисты до операции почти невозможно дифференцировать от функционирующих кист.



Рис. 2-59. Эндометриоидная киста у 19-летней девушки, жалующейся на боли внизу живота. На вагинальной сонограмме в левом яичнике видна крупная гладкостенная киста с четкими границами, содержащая крупное образование размером 71x71x75 мм и объемом 198 мл, дающее рассеянные внутренние эхосигналы (на рисунке - справа). Визуализируется остальная ткань яичника. Лечение: пельвископическое удаление кисты с реконструкцией яичника.

Доброкачественные герминогенные опухоли

Доброкачественные герминогенные опухоли, в частности дермоидные кисты и тератомы, составляют почти половину всех доброкачественных опухолей яичников (рис. 2-62).

- **Дермоидные кисты** содержат зачатки мезодермы и эктодермы.
- **Тератомы** состоят из зачатков всех трех зародышевых листков.

Частота злокачественного перерождения этих опухолей составляет 2—10%. До 2-летнего возраста эти опухоли встречаются редко, хотя описаны дермоидные кисты даже у плода.

Герминогенные опухоли в 20% случаев являются двусторонними, поэтому девочки после успешного хирургического удаления опухоли на одной стороне должны наблюдаться детским гинекологом.

Сонографическая картина герминогенных опухолей отличается большим разнообразием и зависит от их содержимого (серозная жидкость, костная или жировая ткань). Плотные экзогенные участки отличаются вариабельностью и могут иметь размеры от небольшого узелка с краевым расположением до крупной кисты, заполняющей всю опухоль. Характерным и специфичным признаком доброкачественной тератоидной кисты



Рис. 2-60. Перекрут ножки дермоидной кисты у 10-летней девочки с клиникой острого живота, а - на трансабдоминальной сонограмме видна кистозно-солидная опухоль правого придатка, содержащая нечеткое краевое образование, дающее негомогенные эхосигналы. б и в - оперативная пельвископия с экстирпацией кисты, реконструкцией яичника и овариопексией. Гистологическое исследование: зрелая тератома, многочисленные примордиальные фолликулы в корковом веществе яичника, единичные фолликулы на разных стадиях созревания, значительная часть ткани яичника пропитана кровью.

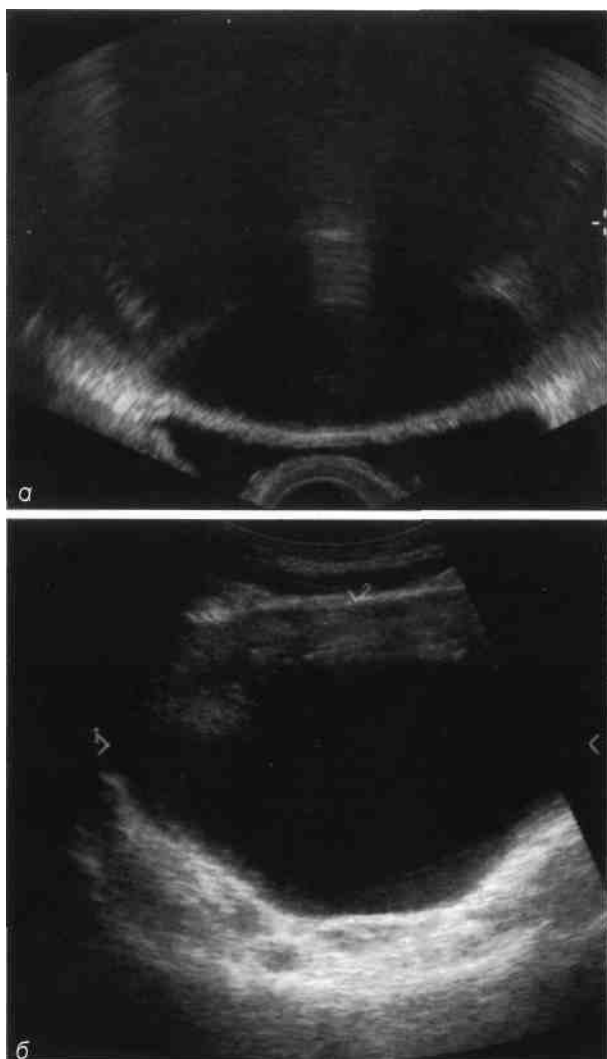


Рис. 2-61, а и б. Паратубарная киста справа. На трансабдоминальной и вагинальной сонограммах видна крупная кистозная опухоль придатка размером 19x17x10 см. Лечение: пельвископическая пункция кисты, реконструкция яичника и сальпингэктомия.

является угасание ультразвукового сигнала, часто обусловленное смесью волос и сала. Иногда наблюдается также отражение ультразвукового сигнала от приграничного слоя между жидкостью и салом.

Злокачественные опухоли яичников

Среди злокачественных опухолей яичников (рис. 2-63—2-65) у детей **герминогенные опухоли** составляют 60—90%. Из остальных опухолей следует отметить стромальные (опухоли из клеток Сертоли и Лейдига, гранулезотеккалеточные и индифферентные новообразования) и эпители-



Рис. 2-62. Дермоидная киста слева у 18-летней девушки. На трансабдоминальной сонограмме видно кистозное образование с септами и плотным пристеночным участком длиной 19 мм. Лечение: пельвископическое удаление кисты. Гистологическое исследование: киста яичника, содержащая головной бугорок.



Рис. 2-63. Мультилокулярная муцинозная цистоаденома, муцинозная пограничная опухоль (случайная находка). Трансабдоминальная сонограмма: многокамерная, преимущественно эконегативная кистозная опухоль, достигающая мечевидного отростка, содержит нежные перегородки и единичные папиллярные структуры.

альные опухоли. К герминогенным опухолям относятся (в порядке убывания частоты):

- дисгерминома;
- опухоль эндодермального синуса;
- незрелая тератома;
- эмбриональный рак;
- хориокарцинома.

Сонографически не всегда удается распознать эти опухоли. Диагностика основана на выясне-

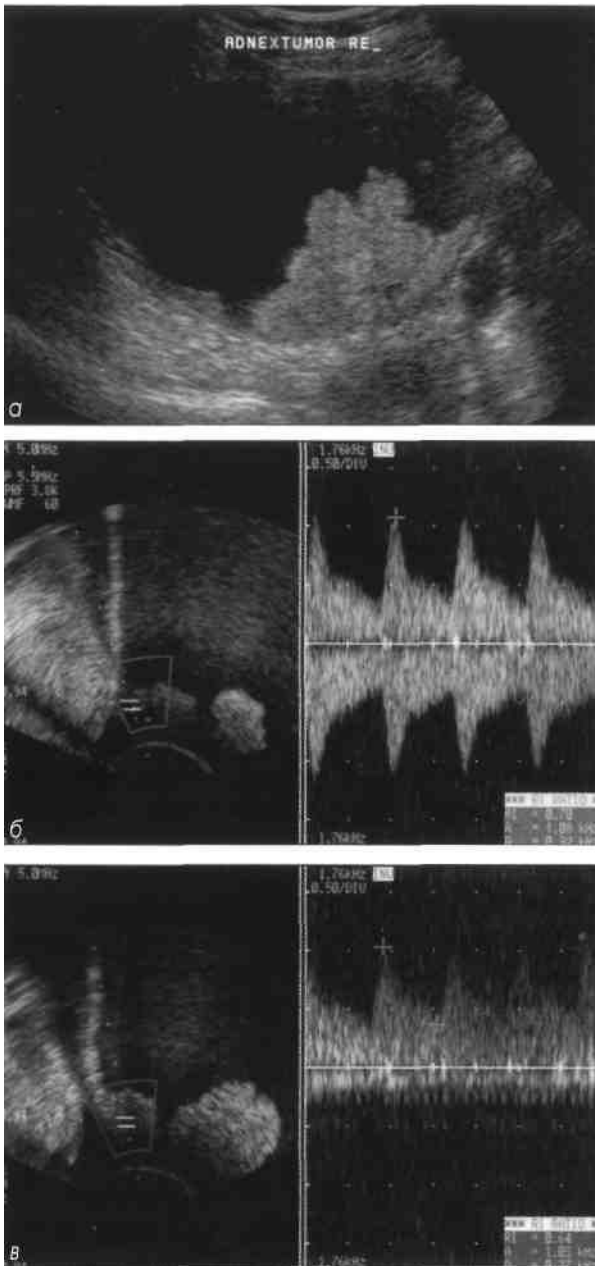


Рис. 2-64, о-с. Серозно-кистозная опухоль яичника, Трансабдоминальная сонограмма: кистозно-солидное образование правого придатка (19x9x13 см, объем 1163 мл), содержащее краевое полиповидное образование. Указанные признаки свидетельствуют о злокачественном перерождении. Гистологическое исследование: однокамерная киста, на внутренней стенке которой имеется опухолевидное образование, напоминающее цветную капусту и являющееся папиллярно-полипозным пролифератом стромы.

нии органной принадлежности опухоли, ее размеров, внутренней структуры и границ.

Последние два критерия диагностики обычно позволяют судить о злокачественном потенциале опухоли.

Опыт показывает, что чем большую часть опухоли занимают экзогенные структуры, тем больше вероятность, что она злокачественна, особенно если эти структуры негетерогенны и имеют нечеткие границы.

О возможной малигнизации говорит также уплотнение перегородок и неровность их контуров. Примерно в половине случаев злокачественных опухолей в прямокишечно-маточном углублении обнаруживают свободную жидкость, а при далеко зашедшем опухолевом процессе также асцит или метастазы в печень. Метастазы в брюшину и тазовые или забрюшинные лимфатические узлы при УЗИ часто остаются незамеченными.

С другой стороны, яичники могут стать органом-мишенью для метастазирования опухолей экстрагенитальной локализации (нейробластома, лимфобластома, лейкоз). Часто эти опухоли не достигают размеров пальпируемого образования и обнаруживаются случайно. У детей с упомянутыми опухолевыми заболеваниями следует исследовать половые органы для исключения метастазов в них.

Сонографически выявляют диффузное увеличение яичников или опухоль с нечеткими или неровными границами. Метастатические опухоли также могут быть солидными или кистозными. Как и при **первичных** опухолях яичников, какие-либо специфические признаки на сонограммах при метастатических опухолях отсутствуют.

Отмеченное выше означает, что для уточнения природы опухоли, помимо УЗИ, следует основываться на результатах клинического и лабораторного исследования, а также визуальных методов исследования, таких, как КТ и МРТ.

Опухоли вульвы и влагалища

Кисты влагалища (рис. 2-66 и 2-67) могут образоваться в результате скопления секрета при асимметричной форме удвоения матки. На латеральной стенке влагалища локализуются также киста гартнерова протока, парауретральные кисты, киста мюллерова протока. По эхоструктуре содержимого кисты можно судить о ее природе.

Злокачественные опухоли матки, ее шейки и влагалища

Злокачественные опухоли матки, ее шейки и влагалища в детском возрасте наблюдаются очень

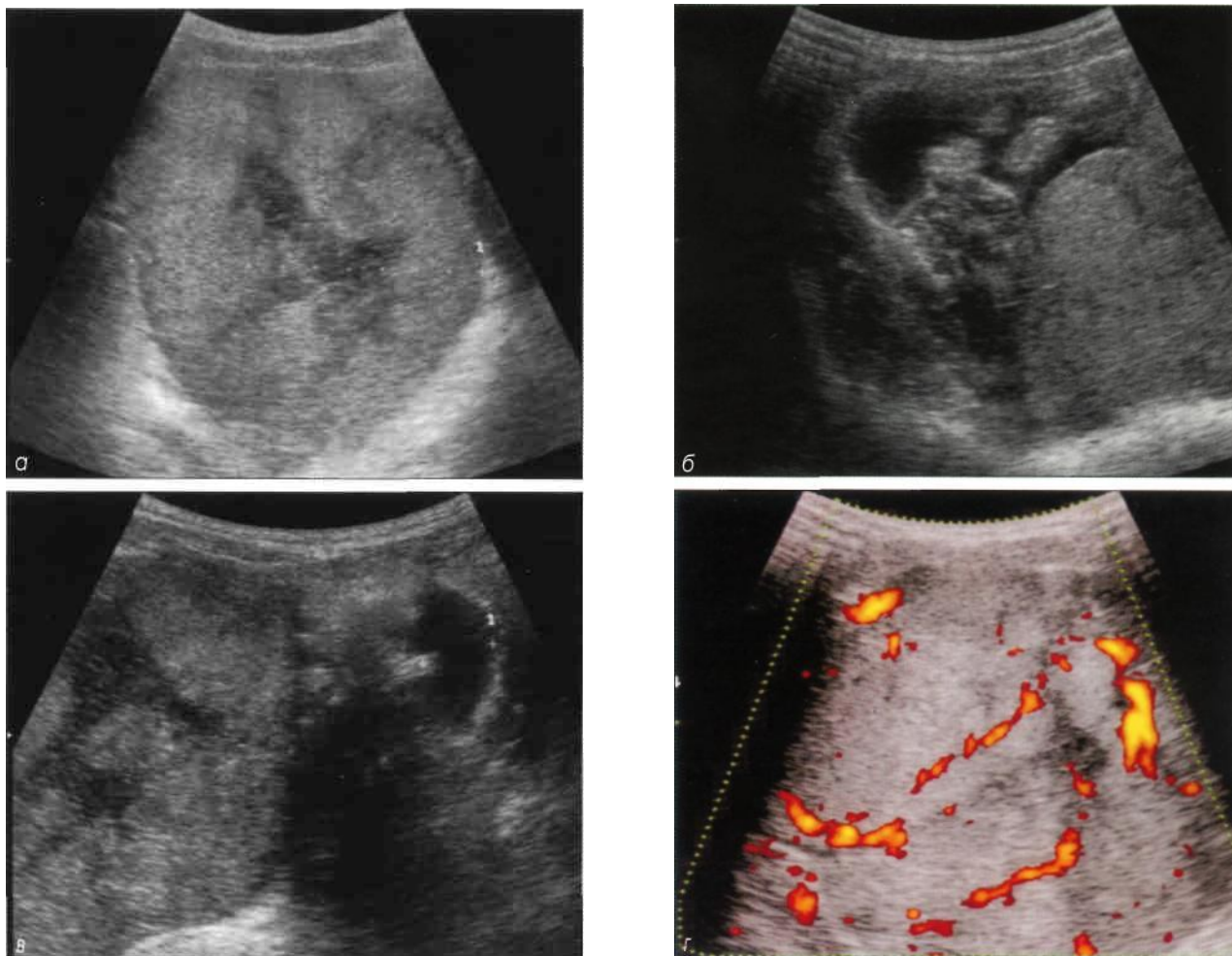


Рис. 2-65, а-г. Дисгерминома обоих яичников у 19-летней девушки. На трансабдоминальной сонограмме видна солидная опухоль, занимающая нижний и средний отделы живота до уровня пупка. Определить органную принадлежность не представляется возможным, Кишечник окружен асцитической жидкостью. Васкуляризация опухоли скудная. Лечение: эксплоративная лапаротомия, двусторонняя аднексэктомия, радикальная лимфаденэктомия, аппендэктомия, оментэктомия, химиотерапия.



Рис. 2-66. Атерома передней комиссуры у 18-летней девушки, Состояние после клиторэктомии в детском возрасте. На трансабдоминальной сонограмме в области передней комиссуры видна однокамерная киста с гомогенными слабыми эхосигналами, Операция: вылушивание атеромы, реконструкция передней комиссуры,

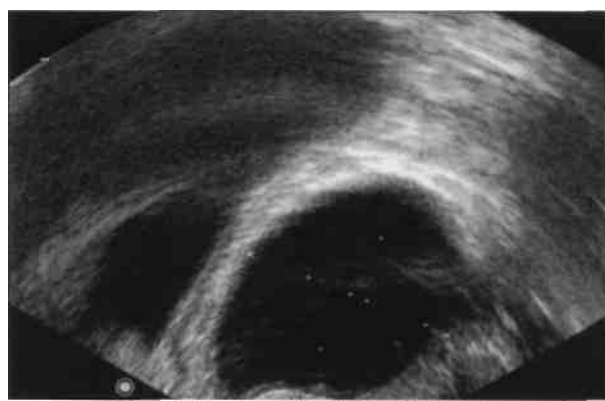


Рис. 2-67. Паравагинальная киста слева у 17-летней девушки, по-видимому, исходящая из гартнерова протока. Вагинальная сонограмма: слева в паравагинальной позиции определяется крупная анэхогенная киста размером 37x34x37 мм, не связанная с брюшной полостью. Операция: трансвагинальная пункция и фенестрация кисты,

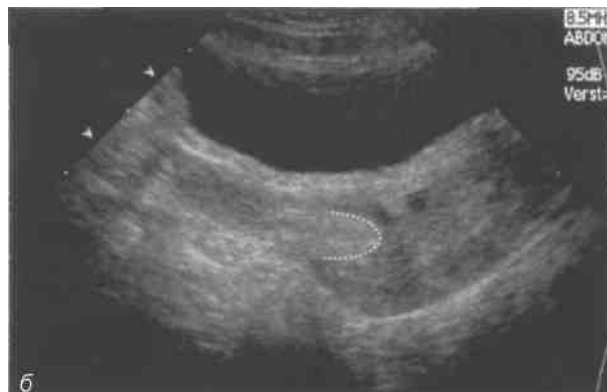


Рис. 2-68. Эмбриональная рабдомиосаркома влагалища у 8-месячной девочки, а - полиповидная опухоль, исходящая из преддверия влагалища; б - трансабдоминальная сонограмма (продольный срез): удлинённая тонкая матка, в правой половине рисунка - влагалище, полностью выполненное экзогенным образованием неомогенной структуры, Дорсальная стенка влагалища, а также влагалищная часть шейки матки имеют гладкую поверхность и четко отграничены от полиповидной опухоли, После полихимиотерапии отмечена полная регрессия опухоли.

редко. Обычно это эмбриональная рабдомиосаркома (ботриоидная саркома) — мезодермальная смешанная опухоль, исходящая из влагалища или матки (рис. 2-68). Диагноз ставят обычно на основании клинической картины, для которой характерны быстрый рост опухоли, пролабирование ее из влагалища, вагинальные кровотечения. Сонографически отмечается расширение матки и влагалища гомогенным, умеренно экзогенным образованием. Центральная часть опухоли обладает низкой экзогенностью, что свидетельствует о некрозе опухолевой ткани.

Реже встречается светлоклеточный рак влагалища, который возникает обычно у детей в возрасте до двух лет. Часто у таких детей матери в период беременности лечатся диэтилстильбэстролом. Специфических сонографических признаков рабдомиосаркома не имеет.

2.7. Воспалительные заболевания

Причины воспалительных заболеваний половых органов бывают разные: • все чаще встречающиеся случаи инфекционных заболеваний нижних половых путей, причем в основном у девочек после наступления менархе, которые живут половой жизнью; « распространение инфекции с соседних органов брюшной полости, например при перфоративном аппендиците или абсцессе в результате поражения кишечника (болезнь Крона). В **начальной стадии** заболевания превалирует клиническая симптоматика. Сонографическая

картина довольно скудная. Очертания матки могут быть несколько размытыми, экзогенность миометрия слегка повышена, иногда наблюдается жидкость в полости матки или прямокишечно-маточном углублении.

Изменения в области придатков при УЗИ выявляются лишь при выраженных клинических проявлениях и длительном течении заболевания или представляют собой остаточные явления после стихания воспалительного процесса (рис. 2-69—2-72).

При обструкции маточной трубы, обусловленной воспалительным процессом, возможно скопление в ней секрета или гноя. При гидро- и пиосальпинксе на сонограммах выявляют многокамерную кистозную опухоль. Если при повороте ультразвукового датчика прослеживается расширенная извитая маточная труба, то говорят о **«построговой трубе» (Posthorntube)**. При вовлечении в воспалительный процесс маточной трубы и формировании абсцесса на сонограммах обнаруживают одно- или двустороннюю кистозно-солидную опухоль в области придатков (тубоовариальный абсцесс). Вначале на сонограммах тубоовариальный абсцесс имеет вид плотного образования, в дальнейшем по мере развития некроза и процессов резорбции оно становится кистозно-солидным с неомогенной структурой. Характерны также утолщенные неровные стенки и наличие септ. Сонографически отличить тубоовариальный абсцесс от злокачественной опухоли почти невозможно. Дифференциальная диагностика основывается на различиях в клинической картине.



Рис. 2-69. Сактосальпинкс у 17-летней девушки. На трансабдоминальной сонограмме отмечается кистозное образование с характерным для «построговой трубы» переходом одной кисты в другую.

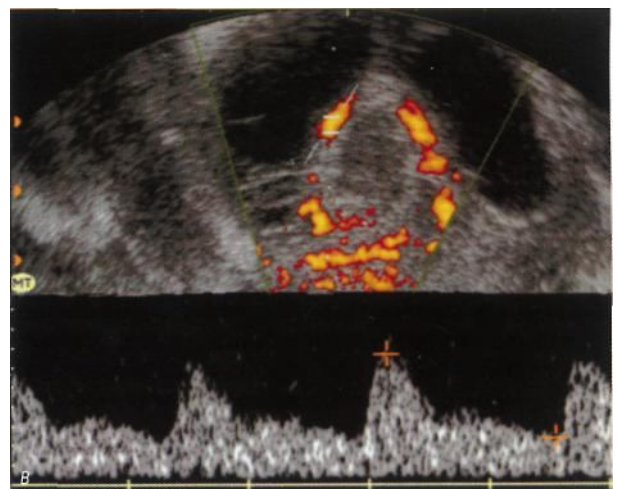
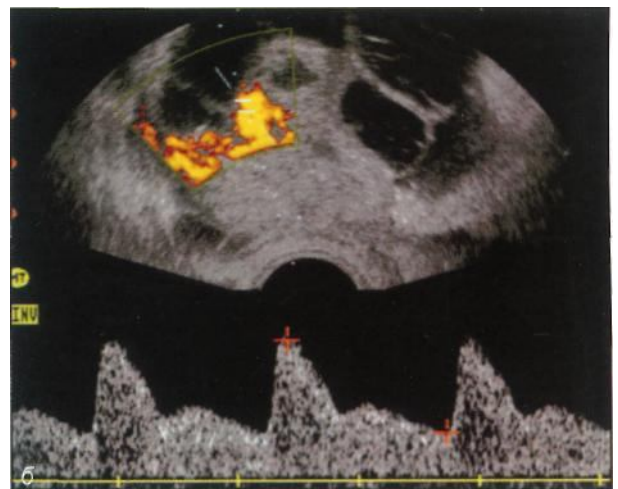


Рис. 2-70, а-в. Воспалительный конгломерат в левом придатке матки вследствие абсцедирующего перитифлита у 15-летней девушки. В области левой латеральной стенки малого таза пальпируется бугристая опухоль размером с кулак. На вагинальных сонограммах видно кистозно-солидное образование в области левого придатка размером 71x56x62 мм и объемом 129 мл с плотной периферической, богато васкуляризированной частью. Предположительный диагноз: злокачественная опухоль придатка матки. При нижней срединной лапаротомии выявлен опухолевидный конгломерат, состоящий из сактосальпинкса и кистозно-солидных образований, яичник макроскопически не идентифицируется,



Рис. 2-71. Вагинальная сонография у той же пациентки, что и на рис. 2-70, спустя 1 год. Тубоовариальный абсцесс, Анэхогенная киста яичника, латеральнее которой видна расширенная маточная труба с гипозоногенным содержимым и утолщенной стенкой,

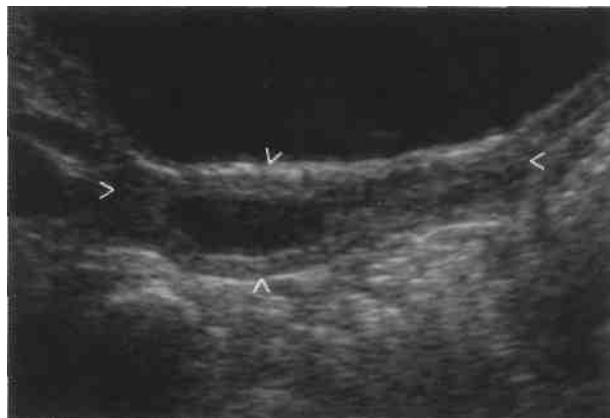


Рис. 2-72. Подозрение на хламидиоз у 4-летней девочки. 6 мес назад появились кровянистые выделения из влагалища, боли внизу живота, Стадия развития по Таннеру V1, MO. На трансабдоминальной сонограмме (продольный срез через матку, имеющую нормальные размеры (1)) видны тонкий атрофичный эндометрий, небольшая серометра (16x6x9 мм),

2.8. УЗИ молочных желез у девочек

При исследовании молочных желез у девочек УЗИ предпочтительнее по сравнению с рентгенологическим исследованием (маммография). В отличие от молочных желез у взрослых женщин молочные железы у девочек содержат меньше жировой ткани и больше железистой, которая на сонограммах имеет высокую эхогенность (рис. 2-73). Поэтому на сонограммах гипозоногенные очаговые образования отчетливо видны.

Показания к маммографии:

- пальпируемое уплотнение в ткани молочной железы;
- боли;
- признаки воспаления молочной железы;
- выделения из соска;
- отягощенный семейный анамнез.

Для УЗИ молочных желез необходимо иметь датчик, работающий с частотой 7,5 мГц или высокочастотный линейный датчик.

Изменения в молочных железах у девочек, как правило, носят доброкачественный характер и не требуют хирургического вмешательства.

Ювенильные кисты

Развитие молочных желез начинается с сосковой области и роста молочных протоков. При нарушении секреторной активности железы или

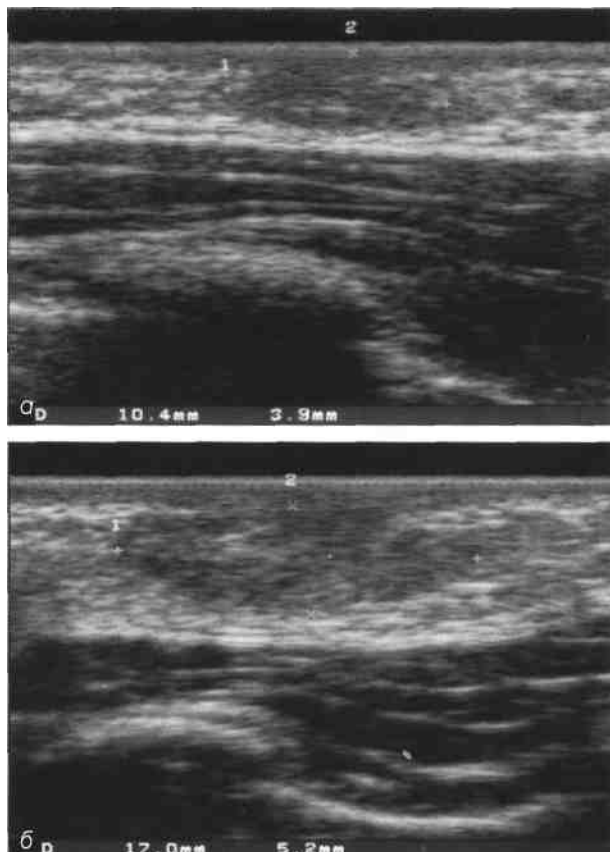


Рис. 2-73, а и б. Одностороннее увеличение молочной железы у 11-летней девочки. Стадия развития по Таннеру V1 (справа), V2 (слева), A1, MO. Начинающееся телархе, нерезко выраженная болезненность левой молочной железы, Маммосонография: молочные железы имеют вид гипозоногенных овальных тел размером 17x14x5 мм (левая), 10x8x4 мм (правая). Размеры молочных желез на сонограмме соответствуют определяемым пальпаторно.

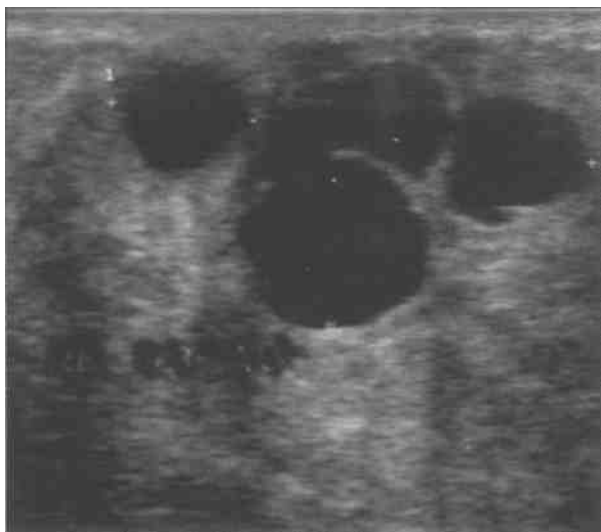


Рис. 2-74. Эктазия протоков правой молочной железы с выделением секрета. Плотнoэластическая опухоль под левой ареолой у 13-летней девочки, Маммосонография: 4 мелких анэхогенных гладкостенных кисты диаметром около 10 мм без усиления эхосигнала от дорсальной стенки, латеральные звуковые тени. При пункции кисты получено 6 мл желтоватого секрета, цитологическое исследование которого патологических изменений (кровь, пенные клетки) не выявило,

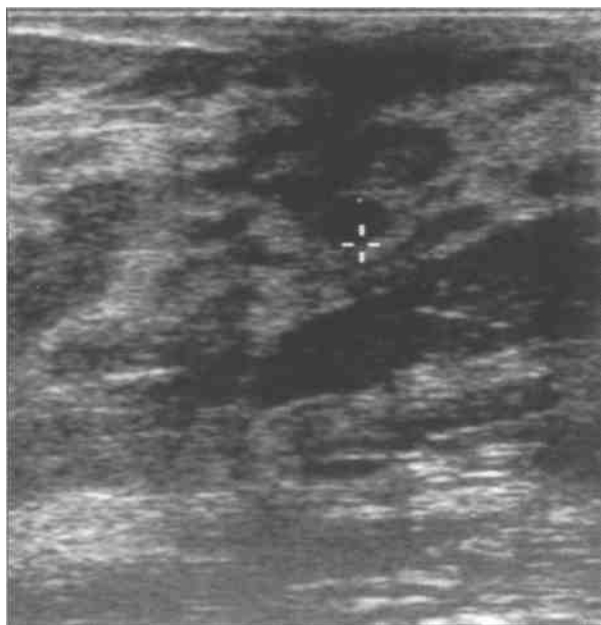


Рис. 2-75. Макромастия у 20-летней девушки, Сонограмма до пластической операции, выполненной для уменьшения размера молочной железы: ювенильная молочная железа с эктазией ретроареолярных молочных протоков.

ее повышении в области соска могут образоваться болезненные узелковые уплотнения в области соска, которые при сонографии имеют вид анэхогенных ретро- или перимамиллярных кист (рис.

2-74 и 2-75). При уплотнении содержимого кист появляются отраженные эхосигналы.

Если на сонограммах кисту с гомогенным содержимым невозможно отличить от солидной опухоли, для уточнения диагноза следует выполнить тонкоигольную биопсию под ультразвуковым контролем. У юных пациенток при обнаружении кисты молочной железы, если она не причиняет болей, к лечению приступают после некоторого периода наблюдения.

При ювенильных кистах из-за задержки секрета в выводных млечных протоках может возникать острый воспалительный процесс в области соска молочной железы (рис. 2-76 и 2-77). В таких случаях однократная пункция кисты с посевом ее содержимого и последующая антибиотикотерапия с учетом чувствительности возбудителей часто позволяют избежать хирургического вмешательства, которое может отрицательно сказаться на развитии растущей молочной железы.

Доброкачественные солидные опухоли молочной железы

Несмотря на гистологические различия, сонографическая картина доброкачественных опухолей молочных желез одинакова, что затрудняет их дифференциальную диагностику. Однако это обстоятельство не столь важно, так как по своему клиническому значению эти опухоли не отличаются.

В связи с тем что у юных пациенток с доброкачественной опухолью молочной железы следует избегать хирургического вмешательства, необходим тщательный контроль за динамикой опухоли с помощью УЗИ.

Фиброаденома, липома, фиброма и аденома молочной железы

Фиброаденома — наиболее частая доброкачественная опухоль молочной железы, имеющая эпителиально-мезотелиальное происхождение. Она образуется в основном в раннем детском возрасте и выявляется обычно по мере взросления девочки (рис. 2-78—2-81). В 10—15% случаев фиброаденомы имеют мультифокальный характер.

Типичными сонографическими признаками фиброаденомы являются: горизонтально распо-

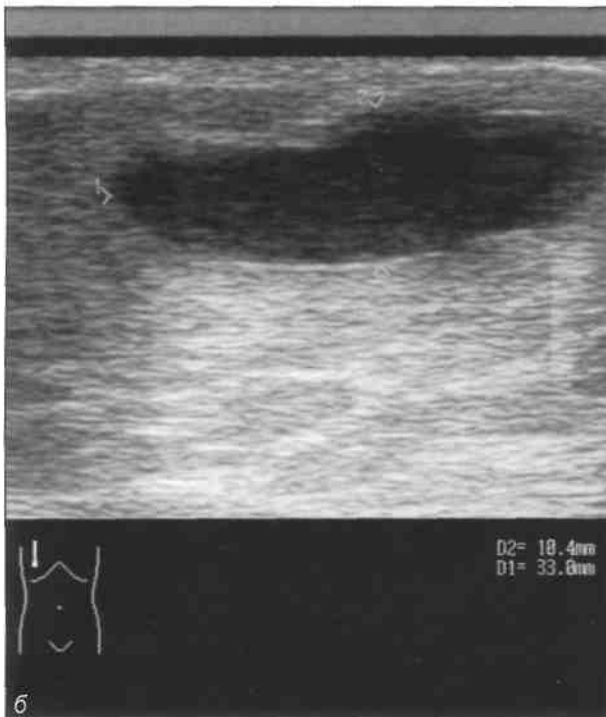
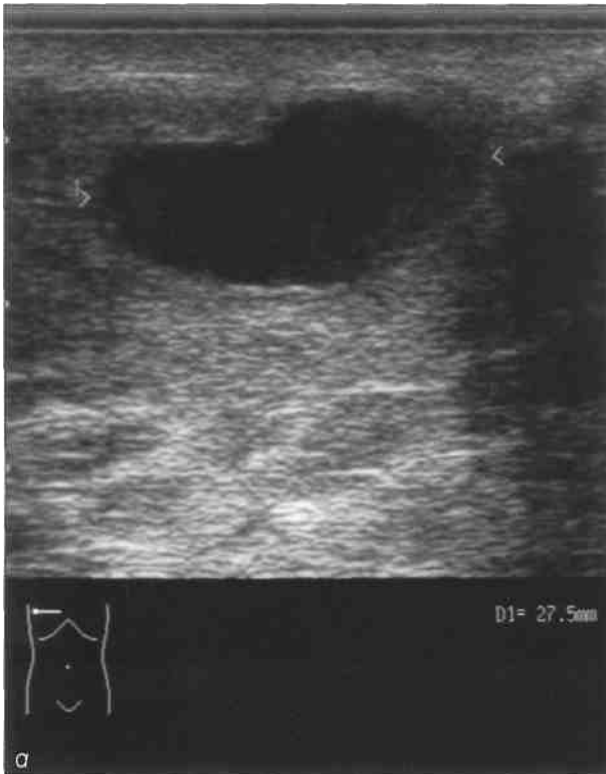


Рис. 2-76, а и б. Абсцесс молочной железы у 15-летней девочки, Правосторонний мастит, Лечение бромокриптином и антибиотиками. На маммограммах у края околососкового кружка видно анэхогенное образование с ровными плотными стенками, размером 33x10x27 мм с усилением от дорсальной стенки. При пункции кисты получено 2 мл мутного желтоватого секрета,

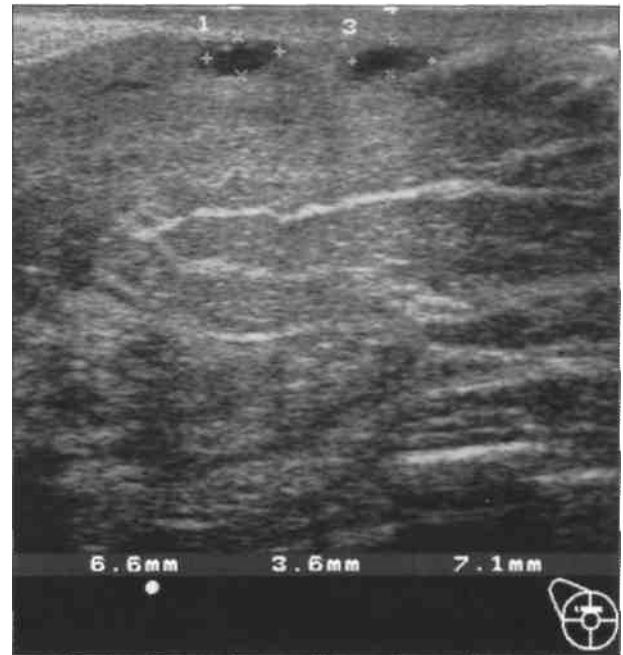


Рис. 2-77. Маммосонограмма той же пациентки, что и на рис. 2-76. Контрольное исследование через 6 мес. Расширенные перимамиллярные млечные протоки, Очаговые изменения отсутствуют.

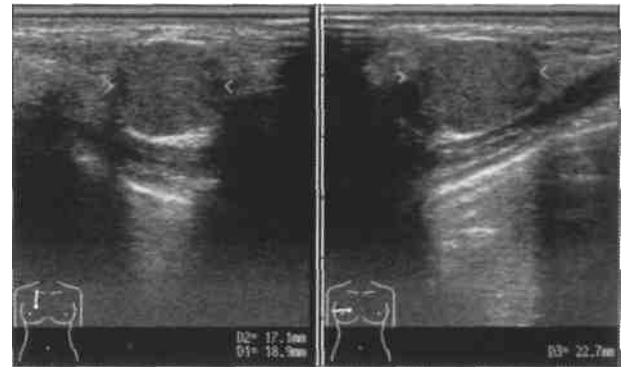


Рис. 2-78. Рецидивная фиброаденома правой молочной железы у 13-летней девочки. Год назад ей удалили большую фиброаденому. Маммосонограмма: типичная небольшая фиброаденома, имеющая вид овального гипоэхогенного образования с ровными контурами и гомогенной структурой, Отмечаются усиление эхосигнала от дорсальной стенки и билатеральные звуковые тени,

ложенное образование овальной формы, с четкими ровными границами, обычно размером 2—3 см; опухоль имеет гомогенную структуру и низкую эхогенность, хорошо проводит ультразвук, часто отмечается билатеральная звуковая тень. Фиброаденомы пальпаторно имеют различную плотность.

Внутренняя структура других опухолей (**липома, фиброма и аденома**) отличается разнообразием



Рис. 2-79. Пальпируемые, легко смещаемые супрамамиллярные узелки у 19-летней девушки, Маммосонограмма: овальное образование с четкими границами, усилением эхосигнала от дорсальной стенки и латеральными звуковыми тенями.

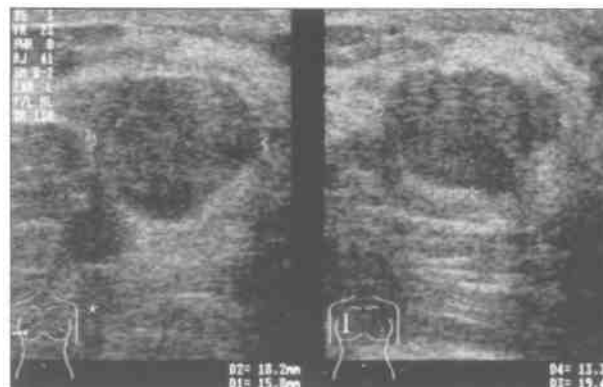


Рис. 2-80. Маммосонограмма 18-летней девушки. На фоне эхогенной ткани молочной железы видны несколько гипозоногенных округлых образований с ровными краями и гомогенной структурой; отмечаются частичное дорсальное затухание эхосигнала, латеральные звуковые тени,

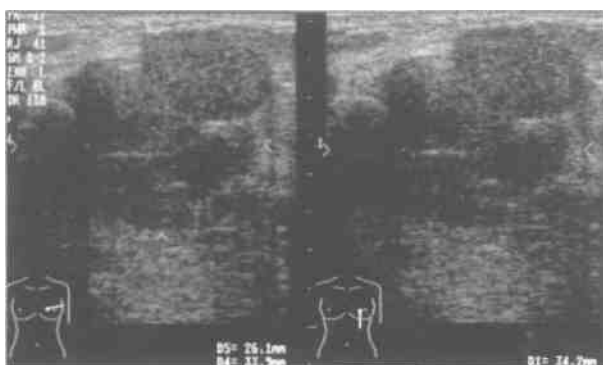


Рис. 2-81. Маммосонограмма 19-летней девушки: дольчатая фиброаденома левой молочной железы, Пальпаторно определяется уплотнение.

ем и зависит от соотношения соединительной, жировой и железистой ткани. Сонографическая картина этих опухолей сходна с таковой фиброаденомы.

Мастопатические узлы

Фиброзно-кистозная мастопатия (рис. 2-82 и 2-83) у девушек занимает второе место по частоте среди других заболеваний молочных желез. Для нее характерны предменструальные боли и чувство напряжения в молочных железах. При образовании интрадуктальных папиллом могут появиться кровянистые выделения из соска. Соединительнотканное замещение паренхимы молочной железы обычно имеет диффузный характер. При УЗИ обнаруживают фиброзно-изменен-

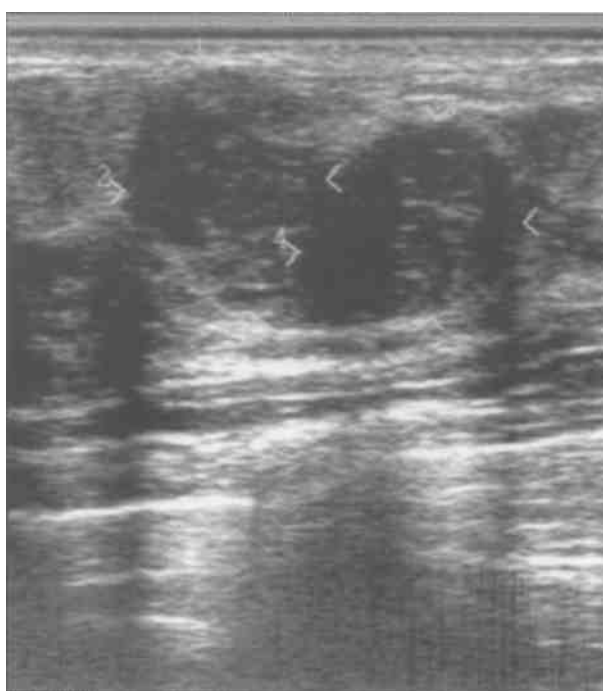


Рис. 2-82. Мастопатия, небольшая фиброаденома левой молочной железы у 16-летней девушки. На маммосонограмме два округлых образования с ровными четкими границами, неомогенной гипозоногенной структурой, дорсальным усилением эхосигнала и латеральными звуковыми тенями.

ную паренхиму, имеющую высокую эхогенность. Наиболее выраженные изменения отмечаются в ретромамиллярной области. Кроме того, возможно образование микрокист и расширение молочных протоков. Иногда образуются единичные или множественные опухолевые узлы, которые по клиническим и сонографическим признакам на-

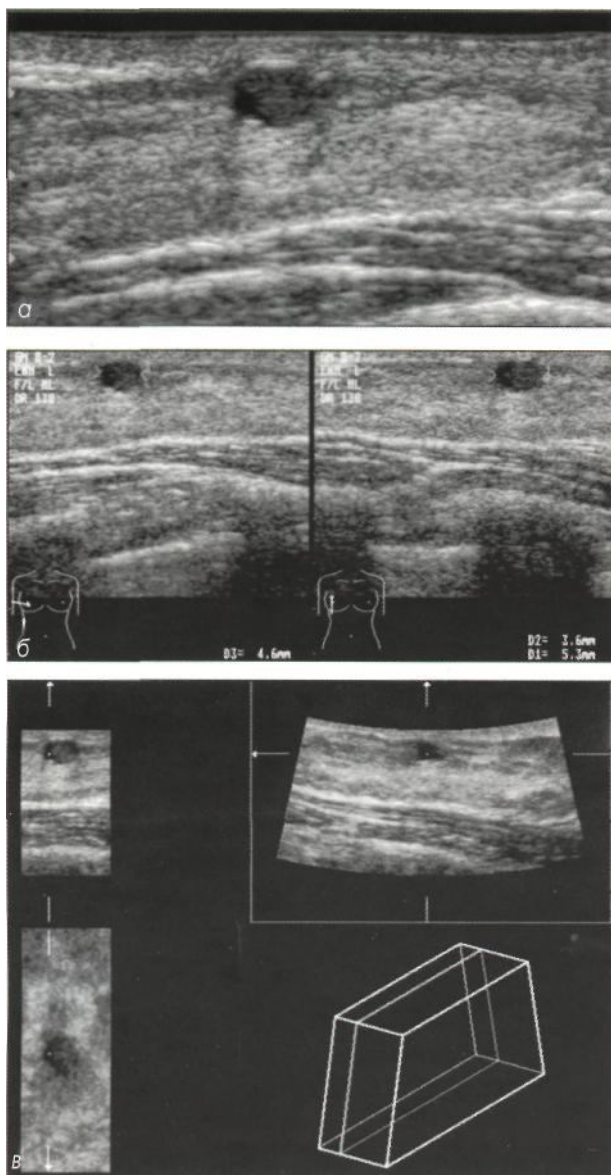


Рис. 2-83, о-в. Мастопатия, мелкая ретроареолярная киста и подозрение на «масляную» кисту у 19-летней девушки. На маммо-сонограмме видны плотная узловатая ткань молочной железы, ретроареолярное кистозное образование с четкими границами, размером 5х5х4 мм, эхогенное образование (осадок) на одной стороне кисты, дорсальное усиление эхосигнала,

поминают фиброаденому. Поэтому точный диагноз возможен лишь после пункции опухоли или во время оперативного вмешательства.

При **пролиферативной мастопатии** сонографически обнаруживают неровность молочных протоков и повышенную эхогенность железы. Достоверно отличить атипичную пролиферативную мастопатию от интрадуктальной карциномы с помощью УЗИ невозможно. Для уточнения диагноза выполняют пункцию опухоли под ультра-

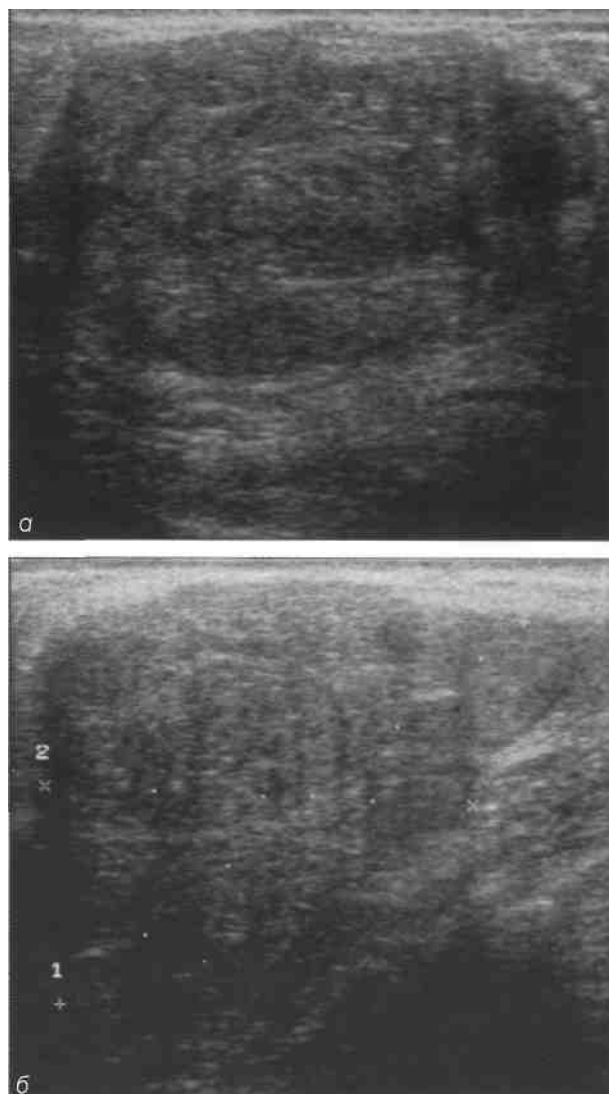


Рис. 2-84, о и б. Большая фиброаденома правой молочной железы у девочки 14 лет 8 мес, Дифференциальный диагноз: филоидная цистосаркома (быстро растущая опухоль) правой молочной железы. На маммо-сонограмме почти весь наружный нижний квадрант выполнен опухолью размером 55х39х48 мм, имеющей четкие границы и по строению напоминающей луковичную шелуху, Гистологическое исследование: фиброаденома.

звуковым контролем с цитологическим исследованием пунктата.

Филлоидная цистосаркома

Филлоидная цистосаркома чаще встречается у молодых женщин и обычно протекает доброкачественно, хотя и характеризуется быстрым ростом и высокой частотой местных рецидивов (рис.



Рис. 2-85, а и б. Подозрение на филлоидную цистосаркому правой молочной железы у девочки 11 лет 3 мес. Моммосонограмма: солидная, четко ограниченная опухоль правой молочной железы размером 41x41x17 мм с внутренней структурой, напоминающей луковичную шелуху; видны мелкие кисты. Гистологическое исследование: филлоидная ювенильная фиброаденома.

2-84 и 2-85). При подозрении на филлоидную цистосаркому или невозможности отдифференцировать ее от фиброаденомы прибегают к хирургическому иссечению опухоли.

При УЗИ обнаруживают овальную, горизонтально расположенную опухоль больших размеров с дольчатым строением. Внутренняя структура опухоли негетогенная, отчасти кистозно изменена. Между опухолевыми узлами прослеживаются пространства, содержащие жидкость.

Другие доброкачественные опухоли молочной железы

Помимо упомянутых типичных опухолей, в молочной железе развиваются также опухоли, которые наблюдаются и в других частях тела. К ним относятся гемангиома, интрамаммарные лимфатические узлы, жировой некроз и гематомы.

Злокачественные опухоли молочной железы

Рак молочной железы у девочек встречается очень редко. В мировой литературе опубликованы лишь единичные сообщения о раке молочной железы у девочек до 15 лет. Имеются также сообщения о других злокачественных опухолях у девочек, в частности о рабдомиосаркоме, лимфоме, нейробластоме, а также метастатическом поражении молочных желез.

К клиническим признакам, позволяющим заподозрить злокачественную опухоль, относятся: плотная консистенция узла, ограниченная его под-

вижность, изменение кожи над узлом, быстрое прогрессирование этих признаков. При выявлении указанных признаков следует выполнить гистологическое исследование. Если с помощью УЗИ опухолевый узел невозможно отдифференцировать от доброкачественной опухоли, можно прибегнуть к тонкоигольной биопсии под ультразвуковым контролем с последующим (при необходимости) хирургическим иссечением опухоли.

Литература

- Andre C, Le Bihan B.* Pelvic echography // *Pediatric Ultrasonography* / Ed. G. Kalifa. — Berlin; Heidelberg; N.Y.; Tokyo: Springer, 1986. — P. 208-231.
- Bernaschek G, Lubec G, Schaller A.* Sonographische Untersuchungen über das Wachstum von Uterus und Ovarien zwischen dem 1.-14. Lebensjahr // *Geburtshilfe Frauenheilkd.* — 1984. — Bd 44. — S. 727-730.
- Bundscherer F., Deeg K.H.* Die sonographische Beurteilung der Uterus-entwicklung im Kindesalter // *Monatsschr. Kinderheilkd.* — 1988. — Bd 136. — S. 246-250.
- Bundscherer F., Freundl K.* Sonographische Beurteilung der pubertären Entwicklung beim Mädchen // *Gynakol. Prax.* — 1994. — Bd 18. — S. 75-82.
- Fedele L., Dorta M.* Diagnostic imaging // *Pediatric and Adolescent Gynecology* / Eds J.S. Sanfillippo, D. Muram, P.A. Lee, J. Dewhurst. — Philadelphia; Lond.: Saunders, 1994.
- Gutsche I.* Sonographic des weiblichen Genitale — Tumoren des inneren Genitale // *Pad.* — 2000. — Bd 6. — S. 24-30.
- Hackeloer B.J., Nitschke-Dabelstein S.* Ovarian imaging by ultrasound: an attempt to define a reference plane // *J. Clin. Ultrasound.* — 1980. — Vol. 8. — P. 497-500.

Hauffa B. P. Vorzeitige Geschlechtsreife bei Mädchen // Padiatrische Gynakologie / Stolecke H., Terrahn V. (Hrsg). — Berlin; Heidelberg; N.Y.: Springer, 1987.

Heinz M. Störungen der Geschlechtsentwicklung // Gynakologie im Kindes- und Jugendalter. 2 Aufl. / Heinz M. (Hrsg). - Leipzig: Thieme. 1989. - S. 67-87.

Hofmann V. Ultraschalldiagnostik in Padiatrie und Kinderchirurgie. — Stuttgart; N.Y.: Gustav Fischer, 1989. — S. 240-243.

Kallmann F. Das Ullrich-Turner-Syndrom // Padiatrische Gynakologie / Stolecke H., Terrahn V. (Hrsg). — Berlin; Heidelberg; N.Y.: Springer, 1987. - S. 215-232.

Lauritzen C. Zyklusstörungen im Pubertals- und jugendlichen Erwachsenenalter // Ibid. — S. 108—118.

Madjar H. Kursbuch Mammasonographie. — Stuttgart; N.Y.: Thieme, 1999.

O'Dea L.S.L., Siegel S.F., Lee P.A. Pubertal disorders: precocious and delayed puberty // Pediatric and Adolescent Gynecology / Eds J.S. Sanfillippo, D. Muram, P.A. Lee, J. Dewhurst. — Philadelphia; Lond.: Saunders, 1994. — P. 53—76.

Pelzer V. Die ultrasonographische Beurteilung des normalen und gestörten inneren Genitale beim Mädchen mit besonderer Berücksichtigung neuer Diagnostik- und Therapieverfahren beim Mayer-Rokitansky-Kuster-Syndrom // Habilitationsschrift. — Universität Dusseldorf, 1990.

Pelzer V. Die ultrasonographische Beurteilung des inneren Genitale beim Mädchen // Aktuelle Fragen aus der Kinder- und Jugendgynakologie. 2: Dusseldorfer Symposium, 1990 / Pelzer V., Beck L. (Hrsg). - Stuttgart; N.Y.: Thieme, 1991. - S. 41-50.

Siegel M.J. Female pelvis // Pediatric Sonography / Ed. M.J. Siegel. - N.Y.: Raven, 1991. - P. 311-344.

Siegel S.F., Berga S., Lee P.A. Abnormal sexual differentiation and hypogonadism: management and therapy // Pediatric and Adolescent Gynecology / Eds J.S. Sanfillippo, D. Muram, P.A. Lee, J. Dewhurst. — Philadelphia; Lond.: Saunders, 1994. - P. 104-127.

Stolecke H. Primäre und sekundäre Amenorrhoe // Padiatrische Gynakologie / Stolecke H., Terrahn V. (Hrsg). — Berlin; Heidelberg; N.Y.: Springer, 1987. - S. 199-231.

Stolecke H. Prämature Teilentwicklung // Ibid. — S. 161-163.

Terinde R. Die ultrasonographische Beurteilung von Adnextumoren im Kindesalter // Aktuelle Fragen aus der Kinder- Jugendgynakologie. 2: Dusseldorfer Symposium, 1990 / Pelzer V., Beck L. (Hrsg). - Stuttgart; N.Y.: Thieme. 1991. - S. 51-63.

Terrahn V. Fehlbildungen des weiblichen Genitale im Kindes- und Jugendalter und ihre Behandlung // Padiatrische Gynakologie / Stolecke H., Terrahn V. (Hrsg). — Berlin; Heidelberg; N.Y.: Springer, 1987. - S. 41-68.

Половая гигиена и половое воспитание **№3**

3.1. Социокультурные предпосылки

В 1989 г. Берглер изучил точки зрения на гигиену тела, бытующие у разных народов, и выдвинул в качестве главного тезиса следующее:

Основой «здорового» поведения в широком смысле является чувствительность тела и его гигиена. Лишь в тех случаях, когда повседневная гигиена станет само собой разумеющейся частью жизни человека и неотъемлемым его качеством, появится также мотивация для профилактического стиля жизни и вместе с ним «здорового» поведения (Берглер, 1989).

Он считает, что соблюдение гигиены тела является процессом обучения, который начинается с привития маленьким детям навыков туалета, а результат зависит от:

- примера, который взрослые подают своим поведением;
- обучения правилам поведения;
- систематического контроля за гигиеническим воспитанием ребенка.

В качестве факторов, определяющих гигиенически ориентированное поведение, Берглер указывает следующие:

- биография: качество и интенсивность гигиенического воспитания родителями и другими лицами, а также общественными институтами, включая средства массовой информации;
- представление о своем теле и способность чувствовать его;

- осознание ролей и самопонимание;
- собственная мотивация достижения;
- знания о гигиене и здоровье.

В классическом труде «Детская гинекология» Peter и Vesely в главе, посвященной половому воспитанию, сказано, что «профилактическое значение детской гинекологии основывается на том, что девочек, в том числе с гинекологической патологией, с самого раннего возраста следует воспитывать в русле гигиенических мероприятий в самом широком смысле. Половое воспитание можно незаметно для ребенка увязать с процессом целенаправленного последовательного его воспитания». Кроме того, авторы указывают на то, что лечение ребенка на всех этапах неотъемлемо связано с воспитательной деятельностью, которая по существу служит профилактике (Peter и Vesely, 1966).

Таким образом, детская гинекология и гигиена имеют важную профилактическую направленность.

Наша задача заключается в том, чтобы с раннего детства привить девочке гигиенически ориентированное поведение, которое является залогом ее здоровья в целом и здоровья половых органов в частности.

Половому воспитанию в семьях, а также медицинскими работниками пока еще уделяется недостаточно внимания. Поэтому неудивительно, что наши девочки, не имеющие достаточных знаний о своем теле, становясь взрослыми, встре-

чают женщин самого разного возраста с неправильными гигиеническими навыками, над которыми они еще не задумывались.

Ежедневная гигиена в раннем возрасте становится обычным явлением, поэтому инструктаж детей приобретает особую важность.

При проведении профилактических осмотров и во время консультаций врач имеет возможность проведения разъяснительной работы. Использование этой возможности не только отвечает интересам здоровья растущей девочки, но и является активным вкладом в половое воспитание. Профилактический и педагогический аспекты воспитания дополняют друг друга.

В период детства и ранней юности имеется ряд причин, требующих актуализации вопросов, связанных с гигиеной. Это обусловлено необходимостью принимать все новые меры, решать новые проблемы для укрепления здоровья и повышения качества жизни. В эти «чувствительные» периоды возникает повышенная потребность в разъяснительных беседах и получении информации сначала от родителей, а позднее от воспитателей и педагогов в детском саду и школе и, наконец, от сверстниц. Таковы предпосылки, облегчающие восприятие советов врача. Далее мы подробнее остановимся на этих предпосылках и покажем, каким образом и в каком объеме гинеколог может и должен повлиять на половое воспитание девочек.

3.2. Грудные дети

У новорожденных и детей грудного возраста гигиене тела и особенно половых органов следует уделять большое внимание. Навыкам ухода за грудными детьми подробно обучают родителей и нянек, приобретение этих навыков является неотъемлемой частью курсов матери, а также главной темой различных справочников, издаваемых в больших количествах. Уход за телом концентрируется на половых органах.

Основным требованием при уходе за грудными детьми является содержание половых органов чистыми, сухими и их проветривание (рис. 3-1).

Правда, на практике осуществление такого ухода напоминает поиск квадратуры круга, так



Рис. 3-1. Даже при хорошем уходе за ягодицами желательно купать ребенка в ванне 2-3 раза в неделю. При сидении ребенка в ванне вода омывает все складки и труднодоступные части вульвы. Весьма практичным является использование полотенца для купания. Не следует удалять маслом водорастворимые загрязнения.

как младенец 24 ч в сутки мочится в пеленки и несколько раз испражняется. И поскольку оптимальный подход найти невозможно, то без компромисса здесь не обойтись.

Важнейшим требованием независимо от используемой техники ухода является по возможности частая смена пеленок, с тем чтобы выделения ребенка не вызвали раздражение кожи.

Результаты исследования, проведенного в детских яслях, показали, что в тех случаях, когда матерчатые пеленки заменяют разовыми, обсемененность окружающих предметов и детских игрушек фекальной микрофлорой увеличивается (рис. 3-2). Требованию защитников окружающей среды не выкидывать в мусор более 5—6 детских

штанишек с пластиковой пеленкой возражают, что стирка и многократное полоскание матерчатых пеленок отнимает много сил и также загрязняет окружающую среду. Кроме того, матери и лица, ухаживающие за детьми, справедливо требуют облегчения своего труда, особенно если освобождающееся время идет на пользу ребенку.

На приеме у врача ребенка распеленывают, с тем чтобы врач смог оценить состояние здоровья ребенка, в том числе половых органов и анальной области. Уход за грудными детьми обычно ведется тщательно и добросовестно, поэтому лишь иногда врачу приходится вмешаться и внести коррективы. Он может, однако, внести важный вклад в половое воспитание, используя корректные обозначения при описании матери найденных им изменений со стороны половых органов, которая в дальнейшем будет их использовать в обращении с ребенком. Таким образом создается предпосылка для усвоения ребенком в процессе языкового развития понятий, связанных с половой сферой, которые он начнет изучать в школе лишь примерно в десять лет. Этим в какой-то мере восполняется языковой пробел, существующий у детей в половой сфере. И чем естественнее это происходит, тем больше пользы от этого матери, которая станет непринужденнее в отношениях с ребенком.

3.3. Дети младшего возраста

Несмотря на внимание, которое уделяется аногенитальной области грудных детей, уход за ней оказывается вне поля зрения, как только отпадает необходимость в пеленании ребенка. Этого не следует допускать, так как именно в этом возрасте следует начинать прививать ребенку навыки здорового образа жизни. Трех-четырёхлетние дети отличаются инициативой и энергичностью, стремлением к самостоятельности, которая проявляется и в отношении в своему телу: они могут ухаживать за собой, умываться и вытираться. Такие амбиции должны быть подхвачены взрослыми и использованы для привития навыков самостоятельной дефекации и мочеиспускания и связанных с ними привычек, способствующих здоровому образу жизни. Это особенно ценно, так как в этом возрасте из-за недостаточно развитой защитной функции половых органов, в частности влагалища, важны гигиенические мероприятия по предупреждению инфекции, заносимой втиранием.



Рис. 3-2. При пеленании ребенка крайне важно часто менять пеленки во избежание образования пролежней, а - разовая пеленка; б - матерчатая пеленка.

О появлении опрятности у ребенка мы говорим тогда, когда он начинает избегать пачкаться. На смену периоду, когда ребенка удерживают над горшком (рис. 3-3, а) и высаживают на горшок (рис. 3-3, б), приходит период, когда ребенок начинает привыкать ходить в туалет.

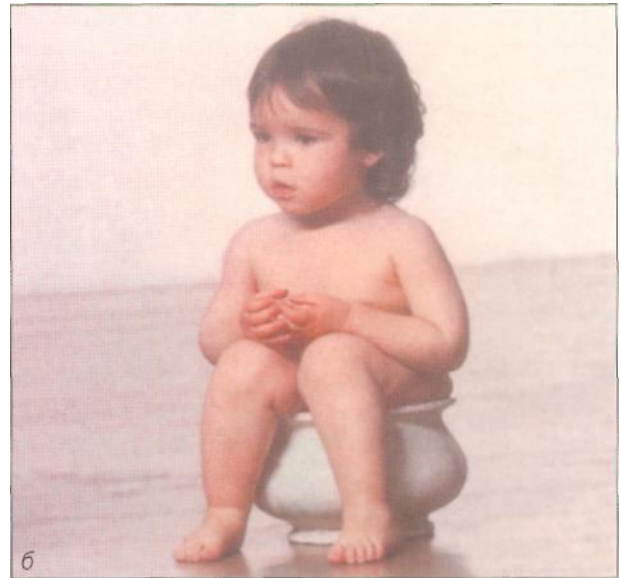


Рис. 3-3. Неправильное положение ребенка над горшком, а - неправильным на этом рисунке, взятом из старого руководства по уходу за грудными детьми, является не только отвлечение внимания ребенка, но и положение его тела, при котором наружное отверстие уретры располагается таким образом, что моча легко может затекать во влагалище; б - неправильное положение тела, показанное на рис. 3-3, о, может наблюдаться не только при удерживании ребенка над горшком, но и при высаживании его на горшок. Следует стремиться по возможности раньше приучить ребенка к унитазу,

Положение тела при мочеиспускании должно быть таким, чтобы моча, не попадая на наружные половые органы, кратчайшим путем достигала унитаза. Моча не должна перетекать через мостик между уретрой и влагалищем и попадать во влагалище.

Уретровагинального заброса, если он обусловлен неправильным положением тела, лучше всего избежать, оборудуя туалет таким образом, чтобы ребенок сам выбрал **правильное положение тела**, в

частности используя скамеечку для ног или подставку, которая уменьшает сиденье унитаза (рис. 3-4). Таким образом девочка учится сидеть на унитазе без напряжения, слегка разведя бедра и несколько наклонившись вперед. Без использования указанных приспособлений ребенок принимает положение, при котором колени оказываются высоко приподнятыми, а небольшая задняя часть тела глубоко свисает в унитаз или ребенок сидит, плотно сомкнув ноги. К чему это приводит, показали исследования Беале (1989): ребенок не контроли-



Рис. 3-4. Приспособления для высаживания ребенка на унитаз, а - подставка для ног позволяет добиться правильного положения тела ребенка на унитазе; б - подставка для сиденья, которая уменьшает апертуру унитаза, препятствуя глубокому свисанию в него задней части тела,

рует направление струи мочи, которая смачивает половые губы. Эта неспособность «прицельно» мочиться отмечается и у многих женщин, когда им надо получить чистую среднюю порцию мочи.

После стула промежность следует вытирать в направлении спереди назад, но не наоборот.

Это следовало бы знать всем, однако многие взрослые женщины, совершая туалет промежности, не соблюдают этот принцип. Муляж таза женщины, показанный на рис. 3-5, поясняет сказанное: при неправильном вытирании промежности сильно обсемененный патогенной микрофлорой материал может попасть во влагалище и уретру и привести к развитию инфекции.

У девочек младшего возраста матери должны позаботиться о практической одежде, так как дети часто садятся на землю или песок, расставив ноги. При этом короткие штанишки, выкроенные не по шагу ребенка, недостаточно изолируют бедра ребенка, что может послужить причиной попадания во влагалище инородных тел, таких, как трава, песок, насекомые.

При выявлении врачом инфекции ему следует наряду, а в некоторых случаях до проведения каких-либо лечебных мероприятий тщательно обсудить вопросы, связанные с личной гигиеной ребенка, поскольку обычно инфекция бывает обусловлена втиранием.

Во время обследования, когда ребенок начинает раздеваться, можно получить ценную информацию о нем. Так, если он сбрасывает штанишки на обувь и снимает их поверх нее (а потом копошится в сумке с провизией), значит, гигиеническое воспитание поставлено неважно и ребенок нуждается в обучении. Часто при осмотре аногенитальной области можно обнаружить признаки недостаточной гигиены, например следы кала, расчесы (гельминты!), прыщи, проявления вульвита. Следует помочь матери, чтобы она правильно наставляла ребенка.

Осмотр наружных половых органов является частью клинического обследования ребенка. Даже если уже установлено, что у девочки нет атрезии влагалища и других пороков развития, осмотр наружных половых органов необходим, от него не следует отказываться, если ребенок уже не пользуется подгузниками. Лишь так можно выявить сращения половых губ или субклинически протекающий вульвит и принять меры, направленные на коррекцию поведения девочки. Если восприятие гигиенических навыков ребенком происходит неудовлетворительно, следует выяснить причину. Все эти тривиальности являются частью вначале небольшой, но вскоре увеличивающейся ответственности, которую ребенок несет перед самим собой за «здоровое» поведение.

**«Помоги мне — ты сам должен помочь себе!»
Эти слова принадлежат итальянскому врачу и**

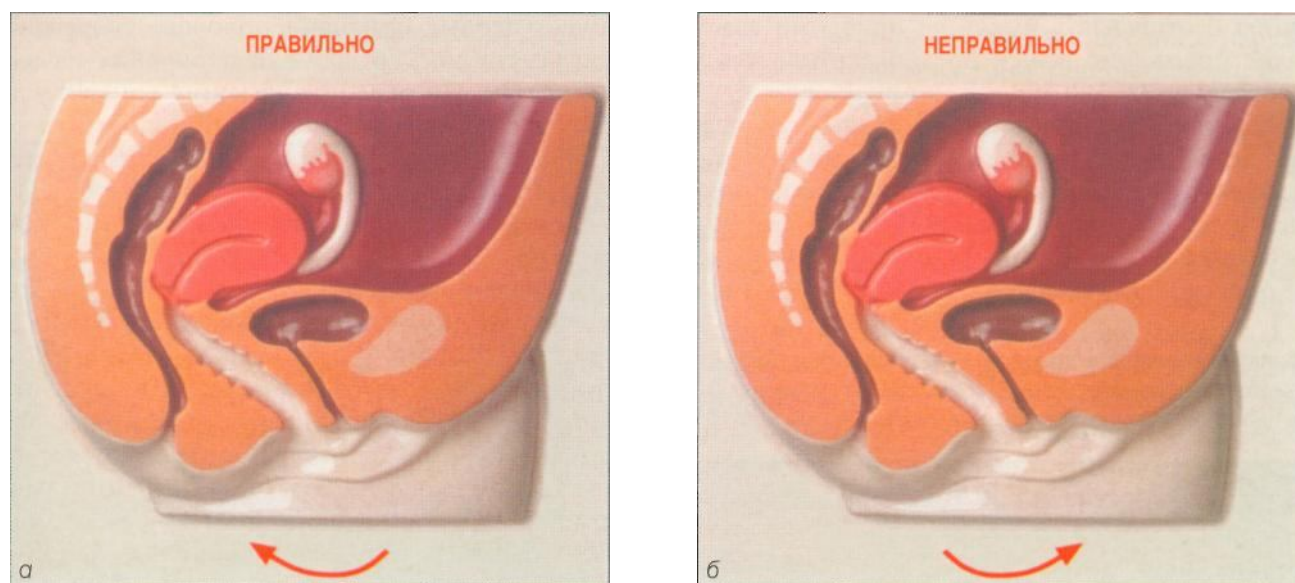


Рис. 3-5. Матери и дочери должны научиться вытирать промежность в направлении спереди назад, но не наоборот! В противном случае можно легко инфицировать влагалище и уретру, а - правильно; б - неправильно.

педагогу Марии Монтессори и применимы как в отношении личной гигиены, так и других сторон жизни и деятельности ребенка.

Атрезию девственной плевы относительно легко установить начиная с пятилетнего возраста. Этому возрасту (60—64 мес) соответствует срок проведения последнего (U9) профилактического обследования, направленного на раннее выявление аномалий развития. У девочек 6 лет и старше большее значение имеет анамнез и беседа, в то время как осмотр проводится по специальным показаниям.

3.4. Поступление в школу

К моменту поступления в школу к ребенку появляются новые требования. Ему приходится действовать вначале в чуждой для него обстановке. В этом возрасте регулярное контролируемое мочеиспускание и стул должны войти в привычку. Ребенок должен научиться оставлять за собой чистый туалет, такой, каким вы хотите его видеть. Он должен знать, как пользоваться туалетной бумагой, не вытягивать ее так, чтобы она свисала до пола, не использовать в большом количестве, чтобы не вызвать засорения. Если всем детям привить эти знания и навыки, то с поступлением их в школу не будет так много жалоб на загрязнение школьного туалета и зловоние в нем, из-за которых многие дети бывают вынуждены сдерживать позывы на мочеиспускание и дефекацию и отправлять нужду по прибытии домой. Такое положение вещей вредно сказывается на здоровье детей.

Каждый, кому приходится регулярно обследовать детей, знает, что им существенно недостает «здорового» поведения и гигиенических навыков. Они у многих не соответствуют современным требованиям. Об этом свидетельствуют результаты опроса 9000 учеников (табл. 3-1).

Таблица 3-1. «Какая часть тела вечером является наиболее грязной?» Результаты опроса, проведенного среди учеников начальных классов школы, оказались ошеломляющими (журнал «Eltern» 1989, № 10)

| Часть тела | Ответы, % |
|------------|-----------|
| Руки | 86 |
| Ногти | 68 |
| Ноги | 34 |
| Попа | 8 |

19% детей считают, что утром моются для того, чтобы не испачкать одежду.

И все же результаты другого опроса 1955 детей показали, что 55% из них считают чистоплотность важнейшим качеством культурного человека (журнал «Eltern», 2001).

Недостаточное гигиеническое воспитание и факты применения насилия в семье, а также возможность изнасилования и развратных действий по отношению к ребенку диктуют необходимость полностью раздевать его при проведении осмотра.

Кроме того, объясняя девочке, что осмотр половых органов также входит в задачу врача при обследовании, мы тем самым в какой-то мере способствуем **половому воспитанию**. И сегодня многие девочки считают, что «там внизу» есть нечто такое, чего нельзя трогать и показывать и о чем не следует говорить. Такая «запрограммированность» девочек может отрицательно сказаться на их поведении в период полового созревания, когда до этого ничем не проявлявшие себя половые органы становятся объектом внимания. К девочкам последнего года обучения в начальной школе следует проявлять особую заботу, так как раннее появление менархе в возрасте 9—10 лет в наши дни не редкость.

3.5. Пременархе

Менархе появляется в среднем в 12,4 года, однако первые признаки полового созревания появляются уже ко времени окончания начальной школы. По мере приближения менархе у девочек все более усиливается интерес к этому событию. С напряженным вниманием они следят за сверстницами, у которых уже начались менструации. Одним из предвестников и в то же время наиболее частой проблемой в этом периоде развития являются бели. Они наблюдаются у двух третей девочек, однако многие из них не знают, с чем это связано. Физиологические выделения, обусловленные эстрогенизацией, могут быть обильными и обременительными. Впервые после грудного периода девочки сталкиваются с феноменом недержания. Неконтролируемые выделения раздражают. Временами и в некоторых обстоятельствах они напоминают выделения из мочевого пузыря и прямой кишки. Некоторые девочки даже думают, что у них венерическое заболевание.

Рис. 3-6. Гигроскопичность различных текстильных волокон. Из приведенного обзора видно, что некоторые волокна благодаря большей гигроскопичности, благоприятно влияющей на микроклимат кожи наружных половых органов, более предпочтительны (по Wunderlich и Kurz).



Независимо от возраста, в котором появились бели, пациентку необходимо проинструктировать о правилах гигиены, чтобы избежать раздражения кожи в области вульвы.

Следует прежде всего обратить внимание на одежду пациентки. Свободная одежда способствует поддержанию оптимального микроклимата для кожи, препятствует ее перегреванию и трению. Тесные трусы и брюки могут втягиваться между половыми губами и натирать их. Нижнее белье из синтетической ткани недостаточно впитывает влагу (рис. 3-6).

Хотя врачи не могут препятствовать моде, они тем не менее рекомендуют носить трусы из ткани, поддающейся стирке кипячением, и часто менять их. Во избежание коричневатого окрашивания трусы вследствие высокого содержания белка в белях следует прополоскать в холодной воде, пре-



Рис. 3-7. Маленькие гигиенические прокладки могут помочь, вочке уменьшить неудобства, причиняемые белями.

де чем стирать при 60 °С. Эту проблему можно решить, применяя трусы с подклеиваемой воздухопроницаемой прокладкой, которую можно легко менять в течение дня (рис. 3-7). Целлюлозная ткань для этих целей непригодна, так как она под влиянием влаги разрушается и при ходьбе крошится. Вата также не годится, так как она промокает, приклеивается к коже и волосам на лобке и при удалении разволокняется. Для того чтобы волосы на лобке меньше пачкались влажными выделениями и чтобы легче было следить за их чистотой, волосы коротко стригут.

Уход за аногенитальной областью

Под влиянием половых гормонов перед наступлением менархе происходят изменения в наружных половых органах, они становятся мягче и объемнее. Большие половые губы закрывают малые, появляется оволосение на лобке — один из ранних вторичных половых признаков. Сальные железы под влиянием половых гормонов проявляют повышенную активность, начинают функционировать потовые железы подмышечной области («пахучие» железы). Поэтому важно усилить уход за интимными участками тела (табл. 3-2).

Туалет складок и труднодоступных участков наружных половых органов облегчается при пользовании биде. При подмывании не столь важно положение тела, сколько тщательность выполнения процедуры. В преддверии влагалища и между половыми губами, а также на лобке и в половой щели не должно быть остатков влажных выделений. Их следует удалять дважды в день — утром и вечером. Подмываются чистой теплой водой, при желании используют также мягкое мыло.

Таблица 3-2. Что следует делать и чего следует избегать? Приведенные здесь правила личной гигиены применимы с соответствующими поправками как у девочек, начиная с грудного возраста, так и у женщин любого возраста, вплоть до старческого.

| Что следует делать? | Чего следует избегать? |
|---|--|
| <ul style="list-style-type: none"> По крайней мере один раз в день мыться с мягким мылом или нейтральным лосьоном или принимать душ. Использовать мягкий дезодорант (это препятствует разрушению пота и появлению неприятного запаха) | <ul style="list-style-type: none"> Слишком частое мытье под душем и применение сильных моющих лосьонов может разрушить кислотоустойчивую оболочку кожи. Слишком много «химии» вызывает раздражение кожи |
| <ul style="list-style-type: none"> При мытье под душем кожные складки и труднодоступные участки в области половых губ лучше отмывать руками | <ul style="list-style-type: none"> Лоскуты ткани при мытье лучше не использовать либо следует их чаще менять |
| <ul style="list-style-type: none"> Для высушивания кожи в области половых губ пользуйтесь своим полотенцем. Платки и лоскуты ткани после мытья следует вешать так, чтобы они могли быстро подсохнуть (Влажные и теплые условия благоприятствуют размножению микробов!) | <ul style="list-style-type: none"> Не используйте одно и то же полотенце для вытирания и верхней, и нижней части тела. Не давайте другим пользоваться вашим полотенцем, так как это может привести к инфекции половых органов |
| <ul style="list-style-type: none"> После посещения сауны или бассейна тщательно помойтесь под душем (снимите купальный костюм!) | <ul style="list-style-type: none"> Если вы хотите сесть на стул или подоконник в сауне или плавательном бассейне, лучше подложите под себя свое полотенце |
| <ul style="list-style-type: none"> После мочеиспускания последние капли мочи промокните туалетной бумагой. После дефекации правильно чистите промежность, в направлении спереди назад! После дефекации и перед едой не забудьте помыть руки! | <ul style="list-style-type: none"> Наружное отверстие уретры, влагалище и анальное отверстие расположены близко друг от друга, поэтому нельзя вытирать промежность в направлении сзади наперед, а также вытирать ее одним и тем же лоскутом туалетной бумаги более одного раза |
| <ul style="list-style-type: none"> При выделениях из влагалища по мере необходимости пользуйтесь прокладками, при менструации - тампонами. Во время менструаций многим девушкам приходится чаще мыться | <ul style="list-style-type: none"> Избегайте использования «интимных» спреев. Даже во время менструации достаточно подмыться с мягким мылом. Не следует надевать носки и нижнее белье из синтетической ткани, она не гигроскопична. Трусы и джинсы не должны быть слишком тесными, так как могут вызвать потертости |
| <ul style="list-style-type: none"> Ежедневно меняйте нижнее белье и чулки | <ul style="list-style-type: none"> Не пропустите болезненных симптомов. Не стесняйтесь чаще обращаться за советами к врачу, он всегда поможет вам |
| <ul style="list-style-type: none"> При появлении зуда и болезненности в области вульвы, а также при болезненном мочеиспускании обратитесь к врачу! | |

Однако не следует подмывать половые органы слишком часто, так как при этом обычно не удается насухо вытирать кожу и она становится восприимчивой к патологическим процессам.

Влагалище не требует ухода с мылом, а промывание его не только нецелесообразно, но, скорее, вредно.

Для специального ухода за вульвой и промежностью применяют влажные платки, водорастворимые гели и лосьоны, а также спреи. Преимущество платков очевидно в тех случаях, когда нет необходимых условий для подмывания, например в общественных туалетах. Применение моющих препаратов также оправдано; они отличаются от мыла по составу, который подбирается с учетом особен-

ностей микрофлоры кожи наружных половых органов, и не нарушают ее нормального биологического равновесия. Так называемые интимные спреи обычно безвредны, если не считать возможности аллергических реакций при их применении. Однако, как показывает опыт, ими часто пользуются неправильно. Спреем не следует обрабатывать преддверие влагалища и вход в него, спрей можно разбрызгивать лишь на кожу, покрывающую наружную часть половых губ. Следует учесть также, что пользование спреем не заменяет подмывания.

Советы девочкам

Чистота и ухоженность являются частью личного обаяния. Некоторые люди могут в букваль-

ном смысле приятно пахнуть, они вызывают у нас симпатию, мы их просто любим. Чистоплотность важна прежде всего для предупреждения воспалительных и других заболеваний кожи, а также половых органов. Эти заболевания широко распространены, так как многие молодые люди не знают, чему им следует уделить особое внимание при уходе за собой.

3.6. Менструации

Все профилактические меры в этом возрасте направлены на то, чтобы первая менструация не вызвала тягостных переживаний и была воспринята как шаг к взрослению и позитивный признак, свидетельствующий о том, что у девочки все идет нормально (рис. 3-8).

И сегодня можно встретить девочек, неадекватно переживающих первую менструацию. Однако чаще девочки ждут наступления этого события и испытывают удовлетворение после появления менструации, так как это подтверждает нормальный процесс взросления и превращения в девушку. Однако по мере налаживания менструаций отношение к ним меняется. Эстетические проблемы, а также необходимость включения новых потребностей и опасений в привычный образ жизни тягостно воспринимаются девушкой. К этому добавляется необходимость соблюдать опрятность при выделении менструальной крови. Девушке приходится долго экспериментировать, прежде чем она выработает оптимальную форму месячной гигиены и привыкнет к регулярным менструациям.

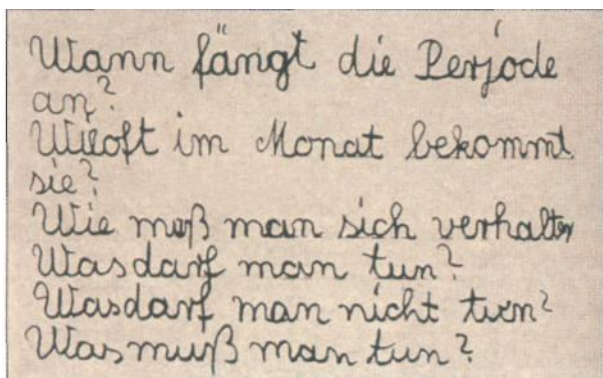


Рис. 3-8. Эта записка с вопросами была составлена 11-летней девочкой.

На рисунке: Когда начинаются менструации? Какова их частота? Как следует вести себя при менструации? Что можно делать? Чего нельзя делать? Что нужно делать?

Прокладки и тампоны

Современные прокладки в отличие от их громоздких и непрактичных предшественников, помимо большей гигроскопичности, также более удобны (рис. 3-9—3-11). Попадающая на прокладку жидкость впитывается центральной ее частью, сделанной из целлюлозы, а ее оболочка из инертного материала длительное время остается чистой и сухой. Нижняя поверхность прокладки покрыта тонкой пластиковой пленкой, которая предохраняет от образования грязных пятен на белье. Укрепляют прокладку к трусам с помощью липкой ленты (рис. 3-12). Выбрасывание использованных прокладок становится проблематичным при отсутствии в школьных туалетах мусорного ведра. Учитывая интересы младшего персонала, необходимо снабдить туалеты специальными пакетами или бумагой для заворачивания использованных прокладок.

Прокладки располагаются на поверхности тела на расстоянии нескольких сантиметров от входа во влагалище (рис. 3-13, а). Поэтому менструальная кровь неизбежно смачивает преддверие влагалища, а нередко также прилежащие участки вульвы и лобковые волосы. По сравнению с другими частями тела степень микробной обсемененности вульвы значительно выше, поэтому выделяющаяся кровь быстро разлагается бактериями. Резкий запах разлагающейся менструальной крови также может вызвать трудности в соблюдении гигиены у девочек, у которых период

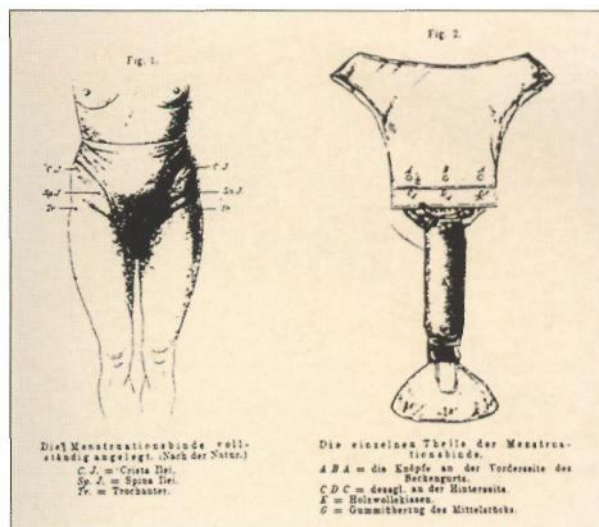


Рис. 3-9. Гинеколог Ливиус Фюрст сообщил о предложенной им «улучшенной гигиене при менструациях» в 1885 г, в журнале Zentralblatt für Gynakologie.

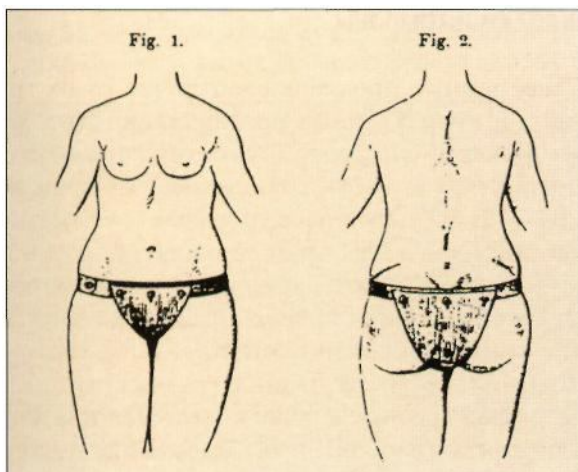


Рис. 3-10. Это предложение также выглядит практичным и было сделано не кем иным, как Францем Креде.

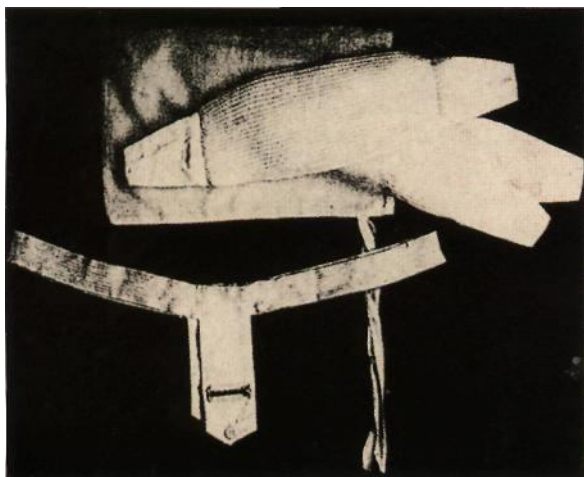


Рис. 3-11. Еще в 1950-е годы были в употреблении хлопчатобумажные прокладки, которые фиксировали к поясу с помощью пуговиц или пряжек,



Рис. 3-12. Сегодня выпускаются различные типы прокладок разных размеров. Их фиксируют к правильно подобранным по размеру трусам с помощью липкой ленты.

полового созревания и без того сопровождается появлением запаха тела. И если не проинструктировать их о необходимости тщательного ухода за телом и частой смены прокладок, сопутствующие менструации явления могут стать неприятными не только для них самих, но и для окружающих.

Отмеченные при применении прокладок трудности при использовании тампонов не возникают, так как выделяющаяся менструальная кровь «улавливается» уже во влагалище (рис. 3-13, б). По тем же соображениям девочки, пользующиеся тампонами, нуждаются в соответствующем инструктаже. Тампон функционирует как дренаж. Он представляет собой валик из специально приготовленной ваты, сжатый так, чтобы его можно

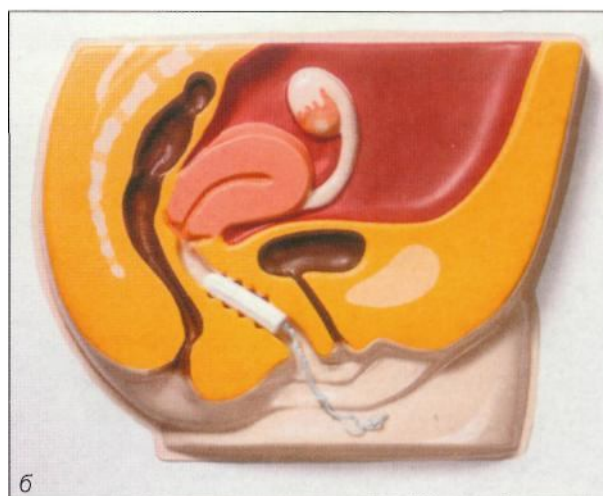
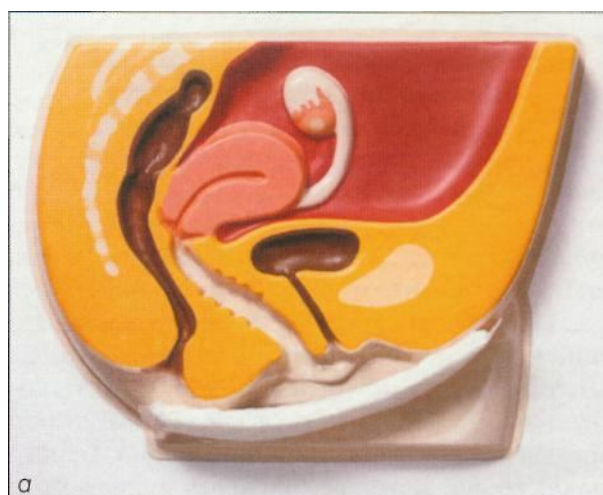


Рис. 3-13. Различия между прокладкой и тампоном, а - прокладка располагается вне влагалища на расстоянии нескольких сантиметров от входа в него, на поверхности тела; б - тампон располагается во влагалище в средней его трети, где плотность чувствительных нервных окончаний невелика.

было легко вставлять во влагалище (рис. 3-14, а). При использовании тампона он набухает, капиллярные пространства его расправляются и при контакте с жидкостью он начинает всасывать ее. Длительность функционирования тампона определяется его впитывающей способностью, при исчерпании которой тампон следует сменить, чтобы не образовались пятна на белье и одежде. Она составляет несколько часов в зависимости от размера тампона и интенсивности кровотечения.

Тампоны изготовляют разных размеров (рис. 3-14, б). Размер «мини» предназначен для девочек, у которых менархе наступило недавно. Девственная плева не является препятствием для применения тампона, так как под влиянием эстрогенных гормонов девственная плева размягчается и край ее становится волнистым, напоминая волан. В последующие годы девственная плева под влиянием гормонов становится более податливой и эластичной. При аномалиях развития девственной плевы введение тампона и в большей степени его удаление в разбухшем состоянии становятся затруднительными, что требует соответствующей коррекции.

Для применения тампонов девочками необходимы анатомические предпосылки (рис. 3-15). Если девочка хочет прибегнуть к помощи тампонов, следует уважительно отнестись к ее желанию. Применяя тампоны, девочка лучше познает особенности своих половых органов. Это способствует повышению у нее чувства ответственности,

самоконтроля и улучшению представления о самой себе. Многие девочки говорят, что, используя прокладки, они чувствуют себя грудными детьми, в то время как при применении тампонов они считают себя взрослее.

Если вначале девочке не удастся ввести тампон, то причиной этого обычно бывает неумение расслабить мышцы тазового дна или при введении найти «путь наименьшего сопротивления». Тампон следует протолкнуть выше уровня мышц, поднимающих задний проход, в среднюю треть влагалища. Если его ввести недостаточно глубоко, так, что он будет располагаться на уровне мышц, поднимающих задний проход, то появится нарастающее ощущение распиравания. При правильном установлении тампона он удерживается на месте мышцами тазового дна, а пространство во влагалище не препятствует его расправлению и набуханию при впитывании крови. В связи с тем что чувствительных нервных окончаний в средней трети влагалища мало, удаление тампона почти не ощущается. Тампоны можно применять при каждой менструации как днем, так и ночью. В первые дни после начала менструации их меняют каждые 3–4 ч, в дальнейшем по мере уменьшения кровотечения — каждые 10–12 ч. Девочки быстро начинают ориентироваться в том, когда им следует сменить тампон. Всегда необходимо стремиться для данного объема кровопотери подобрать тампон минимальных размеров, «передозировки» тампона быть не должно.

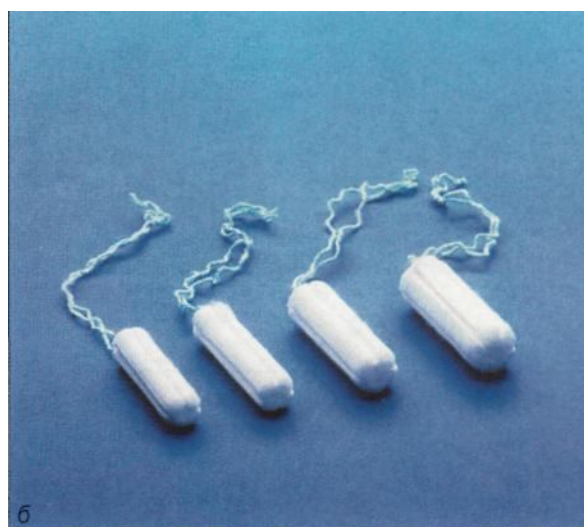


Рис. 3-14. Тампоны, а - тампон состоит из 20-сантиметровой полоски ватного холста, которую отгибают через петлю, завязанную вокруг полоски, складывают в валик и для облегчения введения сжимают; б - тампоны делают разных размеров, их выбирают в зависимости от конституциональных особенностей и интенсивности кровотечения,

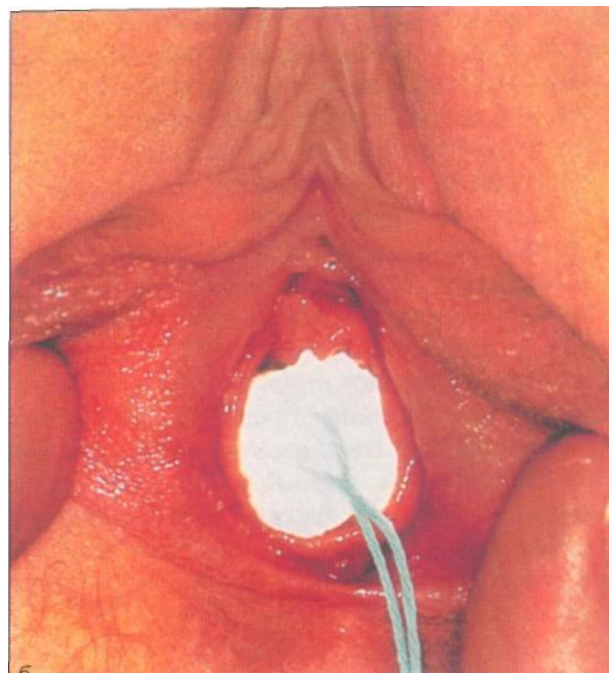


Рис. 3.15. Применение тампонов девушками, а - преддверие влагалища; б - виден тампон, введенный в преддверие влагалища; в - после введения тампона конец его выступает наружу.

Не следует слишком часто менять тампон. При многократном удалении почти сухого тампона возможно механическое раздражение входа во влагалище, которое усугубляется введением нового тампона.

Как вести себя во время менструации

Вопросы, связанные с правильным поведением во время менструации, требуют внесения многих коррективов. Все еще бытует мнение о вредности контакта с водой во время менструации. Девочкам следует знать, что даже в критические дни им можно принимать ванну, мыть волосы и

можно не менять. Перегрузки также допустимы и лишь иногда могут отрицательно сказаться на здоровье. Девочкам и женщинам регулярные и интенсивные занятия спортом просто необходимы, и прерывать их из-за менструации не следует. В отношении занятий спортом в школе подход несколько иной и основан на принципах добровольности (табл. 3-3). При возможности следует в индивидуальной беседе с девочкой объяснить в доступной форме, как укреплять здоровье. Рекомендации должны быть нацелены на повышение ответственности по отношению к своему телу и здоровью.

Ответственность в этом возрасте приобретает все более четкие очертания. К моменту появления первой менструации необходимо, чтобы титр противокраснушных антител у девочки был достаточно высоким. И поскольку вакцинация важна не столько для девушки, сколько для ее будущего ребенка, при обращении ее к врачу этому аспекту здоровья также следует уделить должное внимание. Недостаточно рассматривать половую гигиену исключительно как гигиену критических дней. Менструальный цикл следует рассматривать в плане будущей беременности. В этой связи речь идет о решениях, которые должны быть приняты с осознанием своей ответственности и индивидуальности и которыми предстоит руководствоваться в своем поведении. Девушка должна быть в состоянии сначала взять на себя всю полноту ответственности, прежде чем вовлечь в эту ответственность других людей, в частности полового партнера и ребенка.

3.7. Заключение

Чрезвычайно велика ответственность, которая ложится на плечи 3—4-летних девочек в связи с необходимостью следить за личной гигиеной до достижения ими юного возраста, когда они могут довериться своему избраннику. Корифей детской гинекологии Петер справедливо указывает в своем труде (Peter u. Vesely, 1966) в главе, посвященной половому воспитанию, что профилактический и воспитательный аспекты развития девочки дополняют друг друга. Наряду с идеологическими и нравственными представлениями, прививаемыми девочкам, направляющую роль в их половом воспитании может играть также врач, который в своей повседневной практической работе следует профилактическим принципам во всем, что касается гигиены.

Таблица 3-3. Участие в спортивных занятиях во время менструаций (рекомендации секции женского спорта Немецкой ассоциации спортивных врачей)

Рекомендации даются с целью ответить на вопросы, возникающие у школьниц, их родителей и преподавателей, относительно поведения во время менструаций:

1. Менструации - естественный процесс, происходящий в организме женщины, из-за которого ученице не следует изменять обычный для нее распорядок жизни, в том числе прекращать школьные занятия спортом
2. Во время менструации можно в принципе заниматься всеми видами спорта. Менструации обычно не влияют на выносливость, хотя у некоторых девушек она может как снижаться, так и повышаться. Поэтому для сдачи спортивных нормативов следует устанавливать два срока
3. Квалифицированные разъяснения, даваемые девушкам относительно связи менструаций с анатомическими и физиологическими особенностями женского организма, помогают им уменьшить страх и чувствовать себя увереннее
4. В первые 2-3 года после наступления менархе (первые менструации) менструации могут быть нерегулярными. Это обычно не имеет серьезного значения и не должно быть основанием для прекращения занятий спортом
5. При необычно обильных или болезненных менструациях следует обратиться к врачу
6. Спортивные занятия у многих девушек вызывают уменьшение болезненных ощущений, так как способствуют улучшению кровообращения, разрешению спазма и расслаблению мышц
7. Тампоны во многом решают проблемы, связанные с гигиеной. Применение их с началом менструаций не оказывает никакого отрицательного влияния на здоровье. Кроме того, тампоны выполняют защитную роль при плавании
8. Если лечащий врач освобождает девушку в исключительных случаях от спортивных занятий в школе, она тем не менее должна посещать уроки

Литература

- Beak G.* Female Micturition // Br. J. Radiol. - 1989. - Vol. 57. - P. 654-655.
- Bergler R.* Körperhygiene und Sauberkeit im internationalen Vergleich // Zentralbl. Bakteriol. Hyg. — 1989. — Bd B187. - S. 422-507.
- Bergler R.* Psychohygiene der Menstruation. — Bern: Huber, 1984.
- Bundesausschuss der Ärzte und Krankenkassen* // Kinder-Untersuchungsheft. — 1990.

Cremer H. Kinder mit «empfindlicher Haut» // Sozialpadiatrie. - 1992. - Bd 11. - S. 812-820.

Derbolowsky J. Wenn tabuisierte Körperzonen Probleme bereiten // Sexualmedizin. - 1989. - Bd 8. - S. 392-401.

Eltern-Umfrage: Welche Körperteile sind abends am schmutzigsten? // Eltern. - 1989. - Bd 10.

Eltern-Umfrage: Ohne Kultur waren wir Wilde mit Lendenschurz! // Ibid. - 2001. - Bd. 9. - S. 70-71.

Emans S.J., Woods E.R., Allred E.N., Grace E. Hymenal findings in adolescent women: impact of tampons use and consensual sexual activity // J. Pediatrics. — 1994. — Vol. 125. - P. 153-160.

Goodyear-Smith F.A., Laidlaw T.M. Can tampon use cause hymen changes in girls who have not had sexual intercourse? A review of the literature // Forensic Sci. Int. — 1998. — Vol. 94. - P. 147-153.

Heilbrugge T., Vogt J.A. Fakten zur Windeldermatitis // Sozialpadiatrie. - 1992. - Bd 4-7. - S. 296-297.

Hellwig H. Infektionsrisiken bei früher Fremdbetreuung // Ibid. - Bd 6. - S. 434-439.

Peter R., Vesely K. Kindergynakologie. — Leipzig: Thieme, 1966. - S. 53.

Poiraudreau P. W. Inhalation of baby powder, an unappreciated hazard // BMJ. - 1991. - Vol. 302. - P. 1200-1201

Половое созр и его нарушения

4.1. Половое созревание как переходная фаза

Половое созревание у девочек как переходная фаза от детства к взрослому состоянию представляет собой период жизни, когда развиваются вторичные половые признаки вплоть до полного проявления женского фенотипа, ускоряется рост, появляется способность воспроизводить потомство, происходят глубокие изменения в психике девочки (Grumbach u. Kaplan, 1988).

Все перечисленные изменения являются следствием ослабления тормозящего влияния центральной нервной системы (ЦНС) на гипоталамические структуры, в которых происходит пульсирующая секреция гонадолиберина, обуславливающая в свою очередь пульсирующую секрецию ЛГ и ФСГ (Grumbach u. Kaplan, 1990). Усиленная пульсирующая секреция гонадотропина вызывает увеличение концентрации эстрогенов в плазме крови (Apter et al., 1993; Boyar et al., 1974). Начало и течение периода полового созревания (ППС) у девочек зависит от многих факторов, таких, как:

- генетические особенности;
 - особенности питания; »
- состояние здоровья;
- физическая активность

(Bourguignon et al., 1992a; Marshall u. Tanner, 1986; Tanner u. Eveleth, 1975).

По сравнению со временем наступления менархе, которое характеризует позднюю стадию ППС, за последние 140 лет начало наступления этого периода сместилось с 15 до 11 лет (Largo u. Prader, 1983; Van Wieringen, 1986). За тот же период времени рост взрослых (по данным исследования призывников) увеличился в среднем на 14,5 см. Эту «вековую тенденцию» объясняют более благоприятными условиями жизни, улучшением питания, успешной борьбой с хроническими заболеваниями и эпидемиями. Сравнение результатов исследований роста тела, проведенных недавно и в более ранний период времени, показало, что «вековая тенденция» в последние десятилетия в высших слоях общества замедлилась (Prader, 1986b).

Наблюдения показывают, что усложнение организации общества и технический прогресс приводят к тому, что психическое развитие подростков в отличие от раннего «биологического взросления» протекает медленнее (Michael u. Zumpke, 1990). Поэтому педиатры и гинекологи должны не только хорошо знать особенности ППС и его возможные отклонения, но и уметь оказать действенную консультативную помощь в различных кризисных ситуациях.

4.2. Физиология полового созревания девочек

Ось гипоталамус-гипофиз-яичники в препубертатном периоде

Активация оси гипоталамус—гипофиз—яичники к началу полового созревания у девочек не является «новым» событием. Ее следует рассматривать как переход к более высокому уровню жизнедеятельности. Первая активация этой оси происходит в середине беременности и в период новорожденности. Затем, начиная с 4-летнего возраста до начала полового созревания, следует период гормонального покоя (Grumbach и. Styne, 1998).

В раннем эмбриональном периоде происходит миграция нейросекреторных клеток, продуцирующих гонадолиберин, из области обонятельных плакод в гипоталамус. К 16-й неделе эмбрионального развития устанавливается связь этих клеток с системой капилляров ворот гипофиза (Grumbach и. Kaplan, 1990; Schwanzel-Fukuda et al., 1992). К середине беременности начинается пульсирующая секреция гонадолиберина. За короткое время в передней доле гипофиза увеличивается содержание гонадотропинов. В ответ на секрецию гонадолиберина, вырабатываемого в гипоталамусе, в возрастающих количествах продуцируются оба гонадотропных гормона (Grumbach и. Kaplan, 1990; Kaplan и. Grumbach, 1978). В процессе созревания гипоталамо-гипофизарной системы яичники вначале находятся под влиянием гормонов матери. В экспериментах на животных удалось показать, что к концу беременности секреция гонадотропинов гипофизом эмбриона женского пола вновь снижается. Это по времени совпадает с развитием рецепторов к стероидным гормонам в гипоталамусе и расценивается как проявление отрицательной обратной связи с участием циркулирующих в крови эстрогенов (Gluckman et al., 1983).

В постнатальном периоде у новорожденных девочек после выхода из гормональной среды матери вновь происходит некоторое усиление секреции ЛГ и ФСГ, которая носит пульсирующий характер, и эпизодическое повышение концентрации в плазме крови эстрадиола, наблюдаемое до 12-го месяца жизни. Сразу после второго периода повышенной гипоталамо-гипофизарной активности под влиянием ЦНС вновь происходит угнетение нейросекреторных клеток гипоталамуса, достигающее максимума к концу 4-го года жизни.

В период с 4-го года жизни до начала полового созревания гипоталамо-гипофизарно-яичнико-

вая система характеризуется очень низкой чувствительностью механизма отрицательной обратной связи к низкому уровню эстрогенов (Forest, 1990; Winter et al., 1975; Winter et al., 1976). Нейросекреторные клетки гипоталамуса вырабатывают небольшие количества гонадолиберина, выделение которого носит эпизодический характер. Спонтанная секреция ЛГ, ФСГ и эстрадиола минимальная (Beck и. Wuttke, 1980). Таково исходное состояние, с которого начинается ППС.

Причины высокой чувствительности к низкой концентрации эстрогенов в крови механизма отрицательной обратной связи в препубертатном периоде не установлены. Замечено, что у девочек в возрасте от 4 до 10 лет с агенезией гонад вначале высокий уровень гонадотропинов может незначительно снизиться, несмотря на полное отсутствие стероидных гормонов половых желез, участвующих в механизме обратной связи. Этот факт свидетельствует о том, что существует ингибирующее влияние ЦНС, не зависящее от стероидных гормонов (Conte et al., 1975; Conte et al., 1980). Клинические наблюдения за пациентками с опухолями ЦНС подтверждают гипотезу о существовании в задних ядрах гипоталамуса ингибирующих путей, которые подавляют пульсирующую активность нейросекреторных клеток.

Исследования, проведенные в последнее время с возбуждающими аминокислотами, приписывают имеющимся в гипоталамусе рецепторам глутаминовой и аспарагиновой кислоты роль регуляторов пульсирующей активности гипоталамических нейросекреторных клеток. В экспериментах на приматах показано, что прерывистое введение N-метил-D-аспарагиновой кислоты (NMDA) приводит к преждевременному половому созреванию и полной активации гипоталамо-гипофизарно-яичниковой системы, причем этот эффект блокируется введением антагонистов NMDA-рецепторов (Bourguignon et al., 1992b; Brann и. Mahesh, 1994; Gay и. Plant, 1987).

Помимо возбуждающих аминокислот, на нейросекреторные клетки, продуцирующие гонадолиберин, оказывают влияние окружающие их астроциты. Вырабатываемый астроцитами ТФР-а и так называемый неурегулин влияют на секрецию гонадолиберина опосредованно через рецепторы erbB-тирозинкиназы. Началу ППС предшествует нарастающая экспрессия этих рецепторов в гипоталамусе (Ma et al., 1999).

Из этих наблюдений видно, что как препубертатный период гормонального покоя, так и начало ППС у девочек контролируются не нейросекретор-

ными ядрами гипоталамуса, а расположенными выше нервными центрами. Клетки астроглии следует рассматривать как часть этих регуляторных центров.

Изменение гормонального фона в период полового созревания

К концу препубертатного периода активность гипоталамо-гипофизарно-яичниковой системы изменяется. С одной стороны, уменьшается угнетающее влияние ЦНС на нейросекреторные клетки гипоталамуса, продуцирующие гонадолиберин, с другой — снижается чувствительность механизма отрицательной обратной связи к эстрогенам в крови, т.е. те же концентрации эстрогенов уже оказывают менее выраженное ингибирующее действие на выделение гонадотропинов. Эти изменения непосредственно приводят к увеличению количества выделяемого гипоталамусом гонадолиберина, а также к учащению ритма секреции, что в свою очередь вызывает усиление пульсирующей секреции ЛГ и ФСГ. Это вначале проявляется в ночное время (Apter et al., 1993). Повышенную чувствительность клеток передней доли гипофиза, вырабатывающих гонадотропины, к гонадолиберину можно установить также по усилению выделения обоих гонадотропных гормонов после введения гонадолиберина (проба с гонадолиберинотестом). Под влиянием усилившейся пульсирующей секреции гонадотропинов происходит существенное увеличение размеров яичников, которые приобретают мелкокистозную структуру (Griffin et al., 1995; Salardi et al., 1985). Концентрация эстрадиола в плазме возрастает, что приводит к появлению вторичных женских половых признаков. Предпосылкой для овуляции является формирование механизма положительной обратной связи, которое завершается лишь к концу ППС (Kulin et al., 1969; Kulin et al., 1972). Необходимым, но еще не достаточным условием для функционирования механизма положительной обратной связи является наличие яичников, которые способны секретировать значительные количества эстрогенов, а также клеток гипофиза с достаточным запасом гонадотропинов, которые в ответ на повышение уровня эстрогенов в крови могут ответить усилением секреции гонадотропинов. Следует учесть, что в первые 2 года после менархе 55—90% менструальных циклов бывают ановуляторными и лишь к концу 5-го года этот показатель снижается до 20% (Doring, 1963).

Увеличение размеров яичников и изменение их структуры, а также увеличение матки и изменение ее конфигурации по времени совпадают с увеличением концентрации эстрадиола в крови. Нормативные значения концентрации эстрадиола, прогестерона, СССГ и основных андрогенных гормонов в ППС приведены в табл. 4-1.

Функциональное исследование

Судить о начале ППС целесообразнее всего с помощью пробы с гонадолиберинотестом (табл. 4-2). Она дает представление о том, достигла ли гипоталамо-гипофизарно-яичниковая система степени зрелости, необходимой для ППС. При начавшемся половом созревании, помимо абсолютного увеличения уровня гонадотропинов в ответ на введение гонадолиберина, увеличивается также отношение ЛГ/ФСГ, которое становится больше единицы (Parschet et al., 1989; Pescovitz et al., 1988). Концентрация гонадотропинов в крови, как и концентрация эстрадиола, существенно зависит от метода определения; кроме того, на уровень гонадотропинов в крови влияет также доза гонадолиберина. Поэтому приведенные в табл. 4-2 данные следует рассматривать в качестве примера. Каждый педиатр или гинеколог, который занимается нарушениями полового созревания, должен иметь свои нормативные значения уровня этих гормонов, определенные с помощью того или иного метода. Это позволяет избежать неправильной оценки состояния пациенток.

Повышение ночной секреции гонадотропинов может предшествовать появлению положительной пробы с гонадолиберинотестом и должно рассматриваться как наиболее ранний признак начавшегося полового созревания (Apter et al., 1993; Voyar et al., 1974).

Определение суточной концентрации гонадотропинов в диагностике преждевременного полового развития имеет второстепенное значение.

Определение концентрации эстрадиола в одной пробе плазмы крови недостаточно информативно для суждения о начале полового созревания. Большинство имеющихся коммерческих наборов для РИА, которые позволяют определить концентрацию эстрадиола в плазме крови, не предусматривают экстракцию или хроматографическое отделение от других стероидных гормонов, которые могут исказить результат. К тому

Таблица 4-1. Нормальный уровень эстрогенов, прогестерона и стероидных гормонов надпочечников в сыворотке (плазме) крови в ППС (по данным Nauffa (1992) с изменениями)

| Гормон | Значения в системе СИ | Значения в традиционных единицах измерения |
|--|-----------------------|--|
| Эстрадиол^а | | |
| 1 нед-6 мес | <26-202 пмоль/л | <7—55 пг/мл |
| 7-12 мес | <26-162 пмоль/л | <7-44 пг/мл |
| 2 года | <26-88 пмоль/л | <7-24 пг/мл |
| 2-7 лет | <26-44 пмоль/л | <7-12 пг/мл |
| В1 и старше 7 лет | <26-73 пмоль/л | <7-20 пг/мл |
| В2 | < 26-129 пмоль/л | <7-35 пг/мл |
| В3 | 26-220 пмоль/л | 7-60 пг/мл |
| В4 | 44-341 пмоль/л | 12-93 пг/мл |
| В5 | 44-918 пмоль/л | 12-250 пг/мл |
| Взрослые | 62-1065 пмоль/л | 17-290 пг/мл |
| Эстрон^б | | |
| 1 нед-7 мес | <26—100 пмоль/л | <7-27 пг/мл |
| 7-12 мес | <26-60 пмоль/л | <7—16 пг/мл |
| 2 года | <26-52 пмоль/л | <7—14 пг/мл |
| 2-7 лет | <26-63 пмоль/л | <7—17 пг/мл |
| В 1 и старше 7 лет | <26- 107 пмоль/л | <7-29 пг/мл |
| В2 | <26-137 пмоль/л | <7-37 пг/мл |
| В3 | 30-196 пмоль/л | 8-53 пг/мл |
| В4 | 37-285 пмоль/л | 10-77 пг/мл |
| В5 | 44-512 пмоль/л | 12-142 пг/мл |
| Взрослые | 74-673 пмоль/л | 20-182 пг/мл |
| Прогестерон^в | 0,5-4,5 нмоль/л | 0,15-1,4 нг/мл |
| Дети | | |
| Андростендион^г | | |
| 2-5 лет | 0,1-1,6 нмоль/л | 4-47 нг/дл |
| 6-9 лет | 0,2-2,4 нмоль/л | 7-68 нг/дл |
| 10-11 лет | 1,4-2,1 нмоль/л | 40-60 нг/дл |
| 12-16 лет | 0,4-5,6 нмоль/л | 10-160 нг/дл |
| Старше 16 лет | 0,6-9,4 нмоль/л | 18-268 нг/дл |
| Дегидроэпиандростерон^д | | |
| 6-<8 лет | 0,4-5,4 нмоль/л | 14-158 нг/дл |
| 8-<10лет | 0,2-7,6 нмоль/л | 8-220 нг/дл |
| 10-<12 лет | 0,7-8,8 нмоль/л | 22-254 нг/дл |
| 12-<14лет | 1,5-18,8 нмоль/л | 46-544 нг/дл |
| 14-<16лет | 1,4-32,2 нмоль/л | 42-931 нг/дл |
| 16-<18лет | 3,1-30,7 нмоль/л | 91-887 нг/дл |
| 18-<21 года | 3,1-41,7 нмоль/л | 91-1195 нг/дл |
| Тестостерон^б | | |
| 1 нед | 0,3-0,5 нмоль/л | 8,4-15 нг/дл |
| 2-4 нед | 0,2-0,4 нмоль/л | 5,4-12 нг/дл |
| 2-3 мес | 0,2-0,5 нмоль/л | 4,4-13 нг/дл |
| 6-12 мес | 0,1-0,2 нмоль/л | 2-7 нг/дл |
| 2-7 лет | 0,1-0,3 нмоль/л | 2-9 нг/дл |
| 8-11 лет | 0,2-0,5 нмоль/л | 5-15 нг/дл |
| 12-13 лет | 0,2-1,0 нмоль/л | 7-30 нг/дл |
| 14 лети старше | 0,6-1,6 нмоль/л | 16-47 нг/дл |
| В5 | 1,0-1,7 нмоль/л | 30-50 нг/дл |
| Приведенные значения получены при радиоиммунологическом анализе (РИА) после экстракции и хроматографии; а-д: диапазон; е: 10-90 процентиль | | |

Таблица 4-2. Базальная и стимулированная секреция (через 30 мин после внутривенного введения 60 мкг/кг ЛГ РГ) ЛГ и ФСГ у девочек в разных стадиях полового развития, которые не болели эндокринными заболеваниями, Концентрация гормонов определена в МЕ/л методом РИА с использованием моноклональных антител (Partsch et al. 1990). 1А - возраст от 2 до 9 лет; 1Б - возраст старше 9 лет; значения концентраций соответствуют медиане

| Стадия ППС | Концентрация ЛГ | | Концентрация ФСГ | |
|------------|-----------------|-------------------------------|------------------|-------------------------------|
| | базальная | через 30 мин после стимуляции | базальная | через 30 мин после стимуляции |
| 1А | 0,3 (<0,3-0,5) | 2,1 (1,6-5,3) | 1,8(<0,5-3,2) | 11,0(6,8-16,2) |
| 1Б | 0,4 (<0,3-2,0) | 3,6(1,6-11,3) | 2,9(1,3-6,6) | 11,2(7,4-15,5) |
| 2 | 0,4 (<0,3-1,2) | 5,5 (3,3-17,4) | 3,6(1,6-7,3) | 10,3 (5,6-16,3) |
| 3 | 1,6 (0,7-4,7) | 17,5(4,4-23,1) | 5,2 (3,9-7,0) | 10,7(8,1-14,8) |
| 4 | 1,3 (1,1-3,7) | 18,1 (4,4-33,2) | 5,5(3,1-8,1) | 10,7(7,3-15,8) |
| 5 | 3,9 (1,1-7,4) | 17,1 (10,4-34,4) | 6,1 (3,3-10,3) | 11,0(7,0-18,0) |

же многие наборы для РИА при концентрациях эстрадиола, наблюдаемых в препубертатном периоде, дают неточные результаты и больше подходят для применения при исследовании репродуктивной системы у взрослых женщин. Кроме того, эпизодический характер высвобождения эстрадиола к началу полового созревания требует определения его концентрации в нескольких пробах крови, взятых в разное время.

Внешние проявления полового созревания у девочек и их динамика

Половое развитие во всем мире принято оценивать по **стадиям, разработанным Таннером** (Tanner, 1962). Система Таннера основывается на оценке степени **развития молочных желез** путем осмотра и пальпации (рис. 4-1, см. также с. 247) и оценке **лобкового оволосения** с учетом его плотности, характера и границ роста волос (рис. 4-2).

Помимо оценки степени развития молочных желез по Таннеру, следует определить также их диаметр.

Динамика полового развития в норме

Главные события, характеризующие ППС, и средний возраст их появления приведены на рис. 4-3 на основе результатов цюрихского исследования (Prader, 1983).

Рост волос на лобке (пубархе) начинается в среднем в возрасте 10,4 года. У половины девочек он предшествует началу развития молочных желез (телархе, стадия В2 по Таннеру) в среднем на полгода. Оволосение лобка может совпадать с гонадархе, но может наступить также изолированно

(преждевременное пубархе) как проявление частичного преждевременного полового развития, опережая наступление ППС на 1 год или более.

Начало ППС клинически проявляется увеличением околососкового кружка и субареолярным увеличением тела молочной железы, которая вместе с соском начинает возвышаться над поверхностью грудной клетки (стадия В2 по Таннеру).

Менархе свидетельствует о значительных изменениях в организме девочки, происшедших в процессе полового созревания. Менархе следует ожидать в среднем в возрасте 13,4 года. Оно наступает примерно через 2,2 года после начала развития молочных желез (Largo u. Prader, 1983).

Колебания в динамике полового созревания

Колебания в динамике полового созревания, наблюдаемые в норме (Prader, 1986a), показаны на рис. 4-4. У 98% девочек ППС завершается через 5,8 года после его начала.

При оценке динамики полового созревания важно учитывать синхронность стадий полового развития. Наступление 4-й стадии развития молочных желез по Таннеру и отсутствие оволосения на лобке (стадия Р1 по Таннеру) следует считать отклонением от нормы и проявлением эндокринной патологии, например тестикулярной феминизации.

Вопрос о том, является ли выявленное отклонение вариантом нормы или же это проявление заболевания, должен решаться совместно с детским эндокринологом. Особенно часто первым симптомом опухоли ЦНС и гормонально-активной опухоли эндокринных желез бывает раннее появление признаков полового созревания или их запаздывание. Тщательное документирование

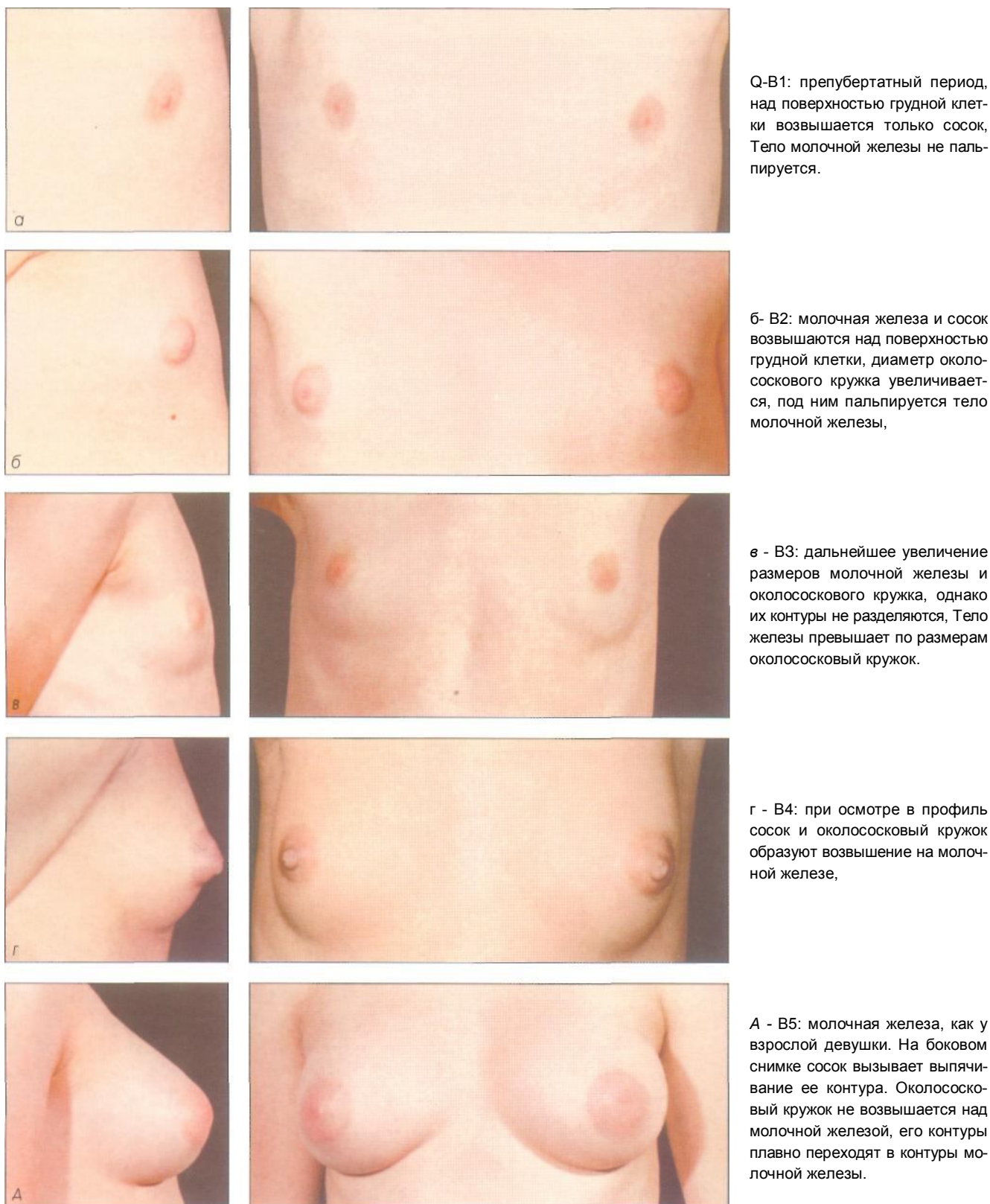


Рис. 4-1 Стадии полового созревания по Таннеру у девочек (Van Wieringen et al., 1971). Стадии развития молочных желез B1-B5.

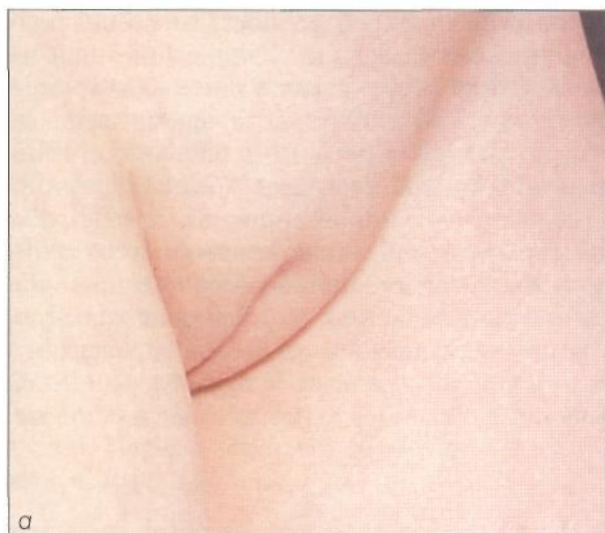


Рис. 4-2. Стадии полового созревания по Таннеру у девочек (Van Wieringen et al., 1971). Стадии оволосения лобка P1-P5. о - P1: волосы на лобке отсутствуют.

б - P2: отмечается появление редких длинных волос преимущественно на больших половых губах. Волосы слегка пигментированы, прямые или несильно вьющиеся, отличаются от пушковых волос на животе.

в - P3: пигментация волос усиливается, они становятся более извитыми и распространяются на область симфиза, г - P4: оволосение на лобке по взрослому типу, однако занимает меньшую площадь. Рост волос не распространяется на внутреннюю поверхность бедер,

А - P5: оволосение на лобке по взрослому типу, по форме напоминающее перевернутый треугольник, Рост волос распространяется на внутреннюю поверхность бедер, но не распространяется на белую линию живота и не выходит за пределы горизонтальной замыкающей линии,

результатов исследования и их оценка по системе Таннера позволяют своевременно диагностировать эти заболевания.

Другие изменения тела, наблюдаемые при половом созревании

Методом выбора при оценке изменений, происходящих во внутренних половых органах с началом ППС, является УЗИ (см. гл. 2). Это неинвазивный метод исследования. Для качественного исследования необходимо оборудование с высо-

кой разрешающей способностью, позволяющее выполнить секторальное сканирование при частоте 3,5—5 мГц или параллельное сканирование при частоте 5 мГц. Полный мочевой пузырь служит ультразвуковым окном для визуализации матки и яичников. При исследовании матки, которая является органом-мишенью для эстрогенных гормонов, обращают внимание на длину, поперечное сечение, объем, соотношение длины тела матки и ее шейки, внутреннюю экоструктуру, а при исследовании яичников определяют их объем и внутреннюю структуру (табл. 4-3). К УЗИ прибегают обычно в поздних стадиях полового

Таблица 4-3. Нормальные показатели, характеризующие матку и яичники, при оценке полового созревания у девочек (Salardi et al., 1985)

| а) Объем яичников, определенный с помощью УЗИ (SD - среднее квадратичное отклонение) и внутренняя их структура | | | | | |
|--|------------------------------|---------------------------------|--------|---|---|
| Возраст, годы | Количество пациенток | Объем яичников, мл | | Кисты яичников диаметром менее 9 мм, % к общему числу обследованных | Кисты яичников диаметром более 9 мм, % к общему числу обследованных |
| | | x | SD | | |
| 2 | 5 | 0,75 | (0,41) | - | - |
| 3 | 6 | 0,66 | (0,17) | - | - |
| 4 | 14 | 0,82 | (0,36) | 14,3 | - |
| 5 | 4 | 0,86 | (0,03) | - | — |
| 6 | 9 | 1,19 | (0,36) | 11,1 | - |
| 7 | 8 | 1,26 | (0,59) | 25,0 | — |
| 8 | 10 | 1,06 | (0,58) | 20,0 | - |
| 9 | 11 | 1,98 | (0,76) | 54,5 | - |
| 10 | 12 | 2,22 | (0,69) | 50,0 | — |
| 11 | 12 | 2,52 | (1,30) | 58,3 | - |
| 12-13 | 10 | 3,95 | (1,70) | 60,0 | 20 |
| б) Объем матки (см) в зависимости от возраста и полового развития девочки [среднее значение и среднее квадратичное отклонение (в скобках)] | | | | | |
| Возраст, годы | Препубертатный период | ППС | | | |
| 2,0-<2,99 | 1,98(1,58) | - | | | |
| 3,0-<3,99 | 1,64(0,81) | - | | | |
| 4,0-<4,99 | 2,10(0,57) | - | | | |
| 5,0-<5,99 | 2,36(1,39) | - | | | |
| 6,0-<6,99 | 1,80(1,57) | - | | | |
| 7,0-<7,99 | 2,32(1,07) | - | | | |
| 8,0-<8,99 | 3,11(1,69) | 3,19(0,37) | | | |
| 9,0-<9,99 | 3,18(1,24) | 4,60(1,99) | | | |
| 10,0-<10,99 | 4,95(3,00) | 8,39(3,98) | | | |
| 11,0-<11,99 | 6,71(1,72) | 6,66(3,20) | | | |
| 12,0-<13,99 | — | 14,82(7Ю57) | | | |
| в) Средние значения и среднее квадратичное отклонение (в скобках) объема матки и яичников в зависимости от стадии полового развития (степень развития молочных желез по Таннеру) | | | | | |
| Стадия полового развития (степень развития молочных желез) | Объем матки, см ³ | Объем яичников, см ³ | | | |
| B2 | 7,03(4,04) | 2,45(1,00) | | | |
| B3 | 8,27(3,45) | 1,80(0,49) | | | |
| B4 | 16,92(7,46) | 4,58(1,40) | | | |
| B5 | 22,46 | 7,47 | | | |

созревания при возникновении в этом особой необходимости, например для диагностики поликистозных яичников при гиперандрогенемической овариальной недостаточности (Bernaschek et al., 1984; Bundscherer u. Deeg, 1988; Griffin et al., 1995; Orsini et al., 1984; Salardi et al., 1985; Salardi et al., 1988).

К другим признакам начавшегося полового созревания относится увеличение больших и малых половых губ. Слизистая оболочка влагалища, которая в препубертатном периоде имеет светлорозовый цвет и характерный блеск, с началом полового созревания темнеет и становится тусклой. Перед наступлением менархе могут появиться бели.

Под влиянием эстрогенов (Attie et al., 1990) вначале, перед самым ППС, происходит временное замедление роста, которое затем сменяется ускорением, достигающим наибольшей степени к возрасту 12,2 года (**подростковый скачок роста**). Подростковый скачок роста соответствует стадии полового созревания В3, Р3 и наступает примерно за 1,3 года до наступления менархе (Prader, 1983). Потенциал роста после наступления менархе ограничен, рост девочек обычно увеличивается в среднем еще на 8 см. Однако эта величина подвержена значительным колебаниям. Так, если менархе наступает в возрасте 10 лет, то ожидаемый

рост тела составляет 10 см, при наступлении менархе в возрасте 14 лет рост тела в последующем увеличивается примерно на 5 см (Roche, 1989). Для наглядности это показано на рис. 4-3. Для подросткового скачка роста необходимы нормальная секреция гормона роста и своевременное повышение секреции эстрогенов. Под влиянием эстрогенов усиливается секреция гормона роста и повышается также концентрация инсулиноподобного фактора роста (ИПФР-1) и белка, связывающего ИПФР-3, в плазме крови (Harris et al, 1985; Luna et al., 1983; Rosenfield et al., 1983). Кроме того, эстрогены оказывают непосредственное влияние на хондробласты и остеобласты метафизов костей (Ohlsson et al., 1993), вызывая окостенение зон роста и тем самым прекращение роста тела в длину (см. рис. 4-4).

Длина тела и основные признаки ППС тесно коррелируют с процессом **созревания костной ткани**, которое проявляется в окостенении эпифизарных хрящей и закрытии зон роста, о котором судят по рентгеновским снимкам дистальных концов костей предплечья, костей запястья и кисти левой руки. Для определения костного возраста можно воспользоваться атласом Гройлиха и Пайла (Greulich u. Pyle, 1959) и Таннера (Tanner et al., 1975). С помощью костного возраста и таблиц Бейли и Пинно (Bayley u. Pinneau) или Таннера (Tanner et

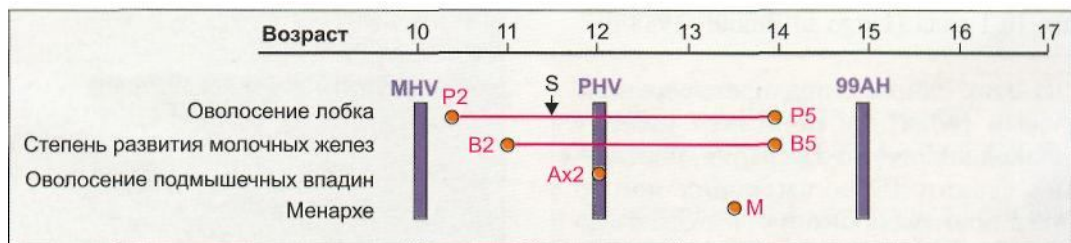


Рис. 4-3. Половое развитие девочек (Prader, 1983). Средний возраст наступления различных стадий полового созревания и роста костей (данные цюрихского исследования),

МНУ - минимальная скорость роста, наблюдаемая перед началом полового созревания; PHV - максимальная скорость роста в период подросткового скачка роста; 99AH - рост тела достигает 99% роста тела взрослого; В1, В2, Ах2 - стадии развития по Таннеру и оволосение подмышечных впадин; М - менархе

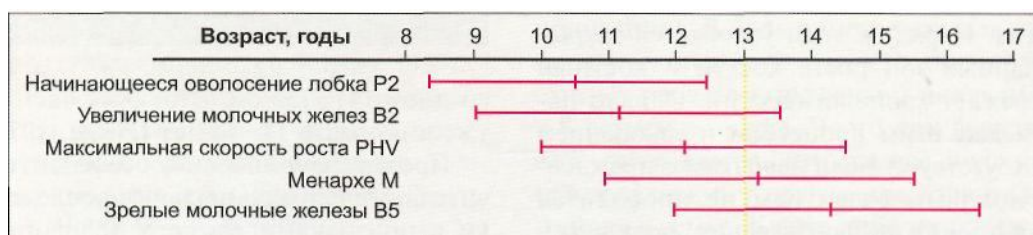


Рис. 4-4. Колебания в динамике полового созревания (средний возраст ± 2 средних квадратичных отклонения), временные различия появлении основных признаков (Prader, 1986a),

al., 1975) можно точнее определить ожидаемый рост тела, чем ориентируясь на менархе. При костном возрасте, равном 15 годам, девочки на 99% исчерпывают свой потенциал роста тела.

4.3. Преждевременное половое развитие

Преждевременное половое развитие наблюдается при избытке эстрогенных стероидных гормонов, причиной которого могут быть заболевания ЦНС, яичников и других эндокринных желез, а также введение экзогенных гормонов. Основы диагностики преждевременного полового развития приведены в табл. 4-4.

Определение преждевременного полового развития

Половое созревание у девочек начинается с увеличения молочных желез, когда они начинают пальпироваться под околососковым кружком и возвышаются вместе с соском над поверхностью грудной клетки, а также увеличения диаметра околососкового кружка (стадия В2 по Таннеру). По данным первого цюрихского исследования, начальные признаки полового созревания у 99% девочек были отмечены в возрасте от 8 до 14 лет, а наиболее ранний возраст, в котором наступило менархе, составил 10,1 года (Largo u. Prader, 1983).

Исходя из этих данных, под преждевременным половым развитием понимают появление признаков полового созревания, соответствующих стадии В2 и имеющих явную тенденцию к прогрессированию, в возрасте до 8 лет.

Проявления преждевременного полового развития

Под влиянием эстрогенов происходит **ускорение роста тела**. Наряду с этим ускоряется закрытие эпифизарных зон роста костей и костный возраст опережает хронологический. Однако параллелизм между этим процессом и ускорением роста тела отсутствует. Если девочкам с преждевременным половым развитием не проводится необходимая в таких случаях терапия, рост тела у них после взросления, как правило, оказывается ниже 3-й перцентили (рис. 4-5) и составляет в

Таблица 4.4. Основы диагностики преждевременного полового развития

Семейный анамнез

Отмечались ли раннее половое созревание или эндокринные расстройства у других членов семьи? Какой рост у родителей? Какой расчетный рост тела пациентки? Как протекал период полового развития у родителей? В каком возрасте наступило менархе у матери?

- Анамнез жизни

Составление кривой роста на основании результатов всех измерений, выполненных при посещении врача. В каком возрасте отмечено увеличение молочных желез, оволосение лобка, подростковый скачок роста, наступление менархе? Получала ли пациентка гормональные препараты, в том числе эстрогенные или андрогенные для местного применения, наблюдаются ли у нее головные боли, ухудшение зрения?

- Физикальное исследование

Рост и масса тела; стадия развития по Таннеру; вирилизация; появление выделений из сосков; состояние входа во влагалище, признаки эстрогенизации, бели; состояние кожи (фибромы, пятна цвета кофе с молоком, «белые пятна»); исследование живота и ректальное исследование (размер матки, опухоли малого таза); неврологический статус

- **Лабораторное исследование** Тиреотропный гормон (ТТГ), свободный тироксин, ЛГ, ФСГ, эстрадиол, проба с гонадолиберинем. При вирилизации: тестостерон, ДГЭАС, 17-гидроксипрогестерон, 11-дезоксикортизол

- Визуализирующие исследования

Рентгенография левой руки для определения костного возраста и прогнозирования дальнейшего роста тела; МРТ головы, особенно области гипоталамуса и турецкого седла без контрастирования и с введением контрастного вещества; УЗИ надпочечников и малого таза (определение размера матки, формы и размеров яичников, их внутренней структуры, наличия в них опухоли и кист)

- Прочие исследования

Осмотр офтальмолога (исследование глазного дна и полей зрения) При необходимости - ЭЭГ

среднем 151—155 см. Этот рост часто достигается уже в возрасте 11—13 лет (Helge, 1973).

Преждевременное половое развитие имеет значительные психосоциальные последствия. Девочки с признаками раннего полового созревания выглядят старше своего возраста, и это часто оказывается чрезмерной нагрузкой для их интеллек-

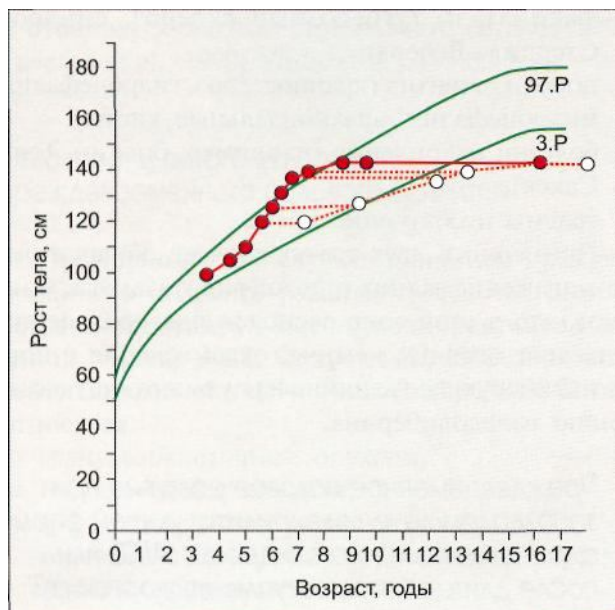


Рис. 4-5. Кривая роста девочки с преждевременным половым развитием, которой не проводилось необходимое в таких случаях лечение, о - рост тела, рассчитанный по костному возрасту, • - рост тела, соответствующий хронологическому возрасту, P - процентиль,

та и эмоциональной сферы. Они ищут подруг среди девочек, которые соответствуют им по своему физическому развитию, и при этом не имеют их социального опыта. Позднее они сталкиваются с другой проблемой. Если в начальных классах они всегда были крупнее своих сверстниц, то, став взрослее, они вдруг оказываются низкорослыми в группе (Money и Clopper, 1974; Mouridsen и Larsen, 1972; Sonis et al., 1985).

Истинное и ложное преждевременное половое развитие

Под истинным преждевременным половым развитием (*pubertas praecox*) следует понимать особую его форму, которая обусловлена преждевременной активацией гипоталамического осциллятора и тем самым всей оси гипоталамус-гипофиз—яичники (Boyar et al, 1974 ; Grambach и Kaplan, 1988 ; Grambach и Kaplan, 1990).

Она является наиболее частой формой преждевременного полового развития и отвечает следующим эндокринологическим критериям (Grambach и Kaplan, 1988): • увеличение секреции ЛГ при пробе с гонадолиберинем, характерное для ППС;

- пульсирующая секреция ЛГ с амплитудой и частотой, характерной для ППС, не только во время ночного сна, но и в течение суток;
- концентрация эстрадиола при многократном исследовании крови, соответствующая наблюдаемой в ППС;
- возможность устранения этих изменений при применении агонистов гонадолиберина. Процесс созревания при истинном преждевременном половом развитии протекает по изо-сексуальному типу и проявляется женским фенотипом.

В отличие от истинного преждевременного полового развития, которое наступает вследствие преждевременной активации нейроэндокринной оси, причиной ложного преждевременного полового развития являются гормонально-активные опухоли, продуцирующие стероидные гормоны, и экзогенное введение эстрогенов.

Ложное преждевременное половое развитие происходит по изо- и гетеросексуальному типу. Оно, как правило, протекает быстро.

Истинное преждевременное половое развитие отличается от ложного также по половому составу пациентов (Kelch, 1985):

- при *pubertas praecox* преобладающий пол женский (85%);
- при *pseudopubertas praecox* примерно 50% пациентов юноши.

Этиология и патогенез истинного преждевременного полового развития

Конституциональная форма истинного преждевременного полового развития как вариант нормы

По данным статистических исследований, начало ППС у 0,6% девочек выходит за возрастные границы, соответствующие 2,5 SD (среднее квадратичное отклонение от среднего значения для популяции). В большинстве случаев клинические проявления такого раннего полового развития бывают нерезко выражены и появляются обычно в 8-летнем возрасте. Часто при выяснении анамнеза оказывается, что раннее половое развитие наблюдалось и у других представителей женского пола в семье. Какие-либо патологические признаки у девочек в таких случаях отсутствуют, и лечение обычно не требуется.

Идиопатическое истинное преждевременное половое развитие

У 70% девочек с истинным преждевременным половым развитием при всестороннем обследовании, в том числе эндокринологическом и инструментальном с применением визуализирующих методов исследования, включая МРТ, установить причину преждевременной активации аркуатного осциллятора, секретирующего гонадолиберин, не удается (Cisternino et al., 2000). В таких случаях говорят об идиопатическом истинном преждевременном половом развитии.

Истинное преждевременное половое развитие при опухолях ЦНС

К опухолям ЦНС, которые могут стать причиной истинного преждевременного полового развития, относятся:

- астроцитомы;
- глиома зрительного нерва;
- эпендимомы;
- опухоли шишковидного тела;
- краниофарингиома (встречается редко). Особое положение занимают гамартомы гипоталамуса. Они представляют собой скопление нейронов, продуцирующих гонадолиберин, которые не поддаются ингибирующему влиянию ЦНС. Гамартомы гипоталамуса следует рассматривать как эктопические гонадолиберинсекретирующие осцилляторы (Mahachoklertwattana et al., 1993). В единичных случаях гамартомы гипоталамуса состоят из клеток астроглии, которые продуцируют исключительно ТФР-а (Jung et al., 1999). Это подтверждает роль элементов астроглии как локальных регуляторов пульсирующей секреции гонадолиберина. При визуализирующих методах исследования гамартомы имеют вид стебельчатого образования, локализующегося в области серого бугра или дна III желудочка мозга между сосочковыми телами.

Истинное преждевременное половое развитие при неопухолевых заболеваниях ЦНС

Истинное преждевременное половое развитие может быть также следствием неопухолевых заболеваний ЦНС, таких, как:

- воспалительные заболевания (энцефалит, мiliary туберкулез, менингоэнцефалит);

- факоматозы (туберозный склероз, синдром Стерджа—Вебера);
- пороки развития (краниостеноз, гидроцефалия, микроцефалия, арахноидальные кисты);
- болезни накопления (например, болезнь Тея—Сакса);
- травмы и облучение ЦНС.

Примерно в двух третях случаев обнаруживают поражение задних отделов гипоталамуса. Считают, что в этой зоне расположены проводящие пути или нервные центры, оказывающие в норме ингибирующее влияние на пульсирующую секрецию гонадолиберина.

Преждевременное половое развитие при запоздалом лечении вирилизирующей формы адренотенитального синдрома (АГС) или после длительного поступления в организм половых гормонов

К преждевременному биологическому созреванию оси гипоталамус—гипофиз—яичники приводят:

- недостаточность 21-гидроксилазы при отсутствии лечения;
- недостаточность 11-гидроксилазы при отсутствии лечения;
- чрезмерная продукция эстрогенных или андрогенных стероидов в раннем возрасте или поступление этих гормонов извне.

При этих состояниях происходит слишком раннее окостенение эпифизарных зон роста костей. Если в результате лечения заболевания, явившегося причиной преждевременного полового развития (например, подавление секреции андрогенов надпочечниками назначением глюкокортикоидов при недостаточности 21-гидроксилазы), удастся снизить повышенный уровень андрогенов или эстрогенов в крови, можно добиться преждевременного восстановления секреторной активности аркуатного осциллятора (Kaplan и Grumbach, 1990).

Истинное преждевременное половое развитие у детей, прибывающих из стран третьего мира

Причины более частого наступления преждевременного полового развития у девочек, прибывающих из стран третьего мира, не ясны, но, по видимому, связаны с более благоприятными психосоциальными условиями и условиями питания

в странах, куда они прибывают (Proos, 1993; Tuvemo et al., 1990; Viridis et al., 1998).

Этиология и патогенез ложного преждевременного полового развития

Примерно в 2,6% случаев причиной преждевременного полового развития у девочек бывают эстрогенпродуцирующие опухоли яичников (Cronen u. Nagaraj, 1988; Cronje et al., 1998; Dewhurst, 1981; Ehren et al., 1984; Roth et al., 1991). К ним относятся:

- гранулезоклеточные опухоли;
- текаклеточные опухоли;
- гранулезотекаклеточные опухоли;
- тератомы с элементами хорионкарциномы, которые секретируют эстрогены;
- лютеомы.

В качестве причины преждевременного полового развития описаны также доброкачественные

изолированные фолликулярные кисты яичников (Lyon et al., 1985). Эстрогенпродуцирующие опухоли надпочечников наблюдаются очень редко (Bhettay u. Bonnici, 1977; Comite et al., 1984; Drop et al., 1981).

Синдром Маккуна-Олбрайта

Симптоматика

Для классической формы синдрома Маккуна-Олбрайта (рис. 4-6) характерна триада симптомов:

- пятна цвета кофе с молоком на коже;
- изосексуальное преждевременное половое созревание с эпизодическим развитием овариальных кист;
- фиброзный остит.

На долю синдрома Маккуна-Олбрайта приходится примерно 5% всех случаев преждевременного полового развития у девочек (Benedict, 1962; Rieth et al., 1984).

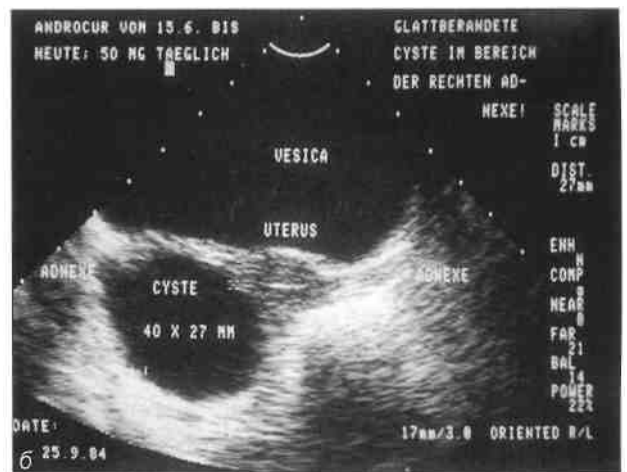


Рис. 4-6. Синдром Маккуна-Олбрайта (Hauffa et al., 1987). а — 11-месячная пациентка с гонадолибериннезависимым преждевременным половым развитием (В2, Р2); видны множественные крупные пятна цвета кофе с молоком, имеющие неровные границы, на правой руке, правой половине грудной клетки и живота; б — на сонограмме правого яичника видна киста объемом 15,3 мл (концентрация эстрадиола в содержимом кисты составила более 5000 пг/мл, концентрация эстрадиола в плазме - 93,7 пг/мл при норме 18 пг/мл), в 9-летнем возрасте была выявлена фиброзная остеодисплазия правого крыла основной кости,

Причины

Результаты эндокринологического исследования пациенток (угнетение секреции гонадотропинов, которая не усиливается при введении гонадолиберина) и отсутствие терапевтического эффекта при назначении агонистов гонадолиберина в большинстве случаев (Feuilan et al., 1986; Foster et al., 1984) указывают на то, что клинические проявления синдрома не зависят от гонадотропинов. Эти факты и довольно часто наблюдающуюся повышенную активность других эндокринных желез при синдроме Маккуна—Олбрайта (гипертиреоз, гиперпаратиреоз, аденома гипофиза, гиперкорти-

золизм) объясняют активирующими мутациями гена, кодирующего α -субъединицу G-белка (Weinstein et al., 1991). На рис. 4-7 схематически показан механизм нарушений, вызываемых этими мутациями.

Ложное преждевременное половое развитие при тяжелом первичном гипотиреозе (синдром Грумбаха-Ван-Бука)

Симптоматика

В основе этой формы ложного преждевременного полового развития лежит нелеченый пер-

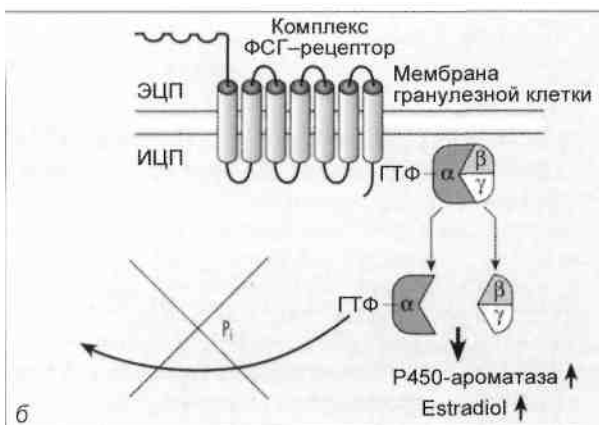
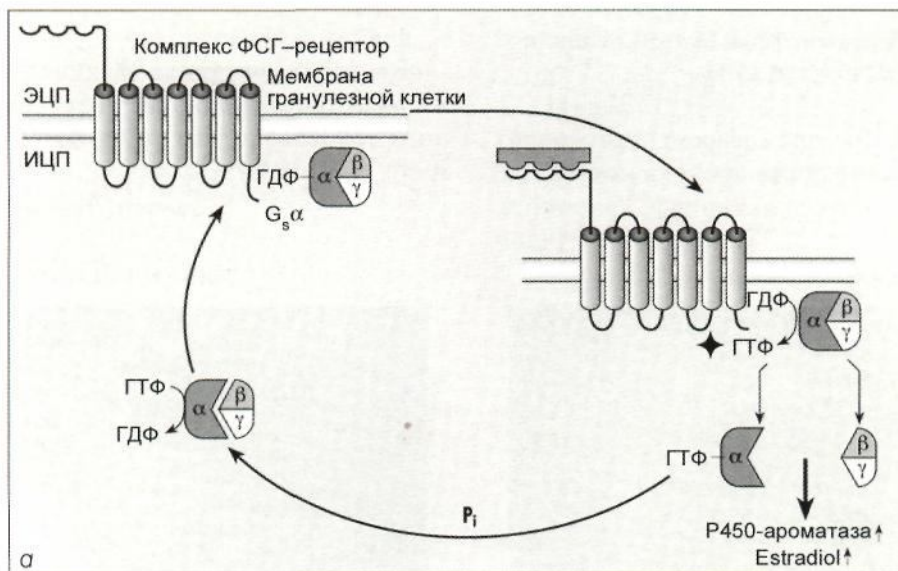


Рис. 4-7. Влияние ФСГ, опосредованное G-белком, на выработку эстрадиола гранулезными клетками (ЭЦП - экстрацеллюлярное пространство, ИЦП - интрацеллюлярное пространство (Weinstein et al., 1991)). а - после связывания ФСГ с рецептором образуется гетеротример G-белка, способствующий замещению гуанозиндифосфата (ГДФ) гуанозинтрифосфатом (ГТФ), Гетеротример при этом диссоциирует на α -субъединицу, связанную с ГТФ, и комплекс из β - и γ -субъединицы. Активирующая субъединица через различные внутриклеточные сигнальные системы (например, аденилатциклазу) повышает активность P450-ароматазы и скорость биосинтеза эстрадиола. Под действием фосфатазы (Ф) от ГТФ- α -субъединицы вскоре отщепляется одна молекула фосфата. Субъединица вновь связывается с неактивным гетеротримером вблизи мембраны, и G-белок вновь может активироваться в результате связывания ФСГ с рецептором; б - при синдроме Маккуна-Олбрайта в результате мутации гена $G_{s\alpha}$ (GNAS1) в G-белке в 201-й позиции аргинин заменяется цис-тином или гистидином. Мутированный G-белок утрачивает фосфатазную активность и остается в активированном состоянии независимо от комплекса ФСГ-рецептор. Отсутствие регулирующего влияния комплекса ФСГ-рецептор на активность гранулезных клеток приводит к избыточной продукции эстрадиола.

вичный гипотиреоз. Угнетение обмена веществ, характерное для гипотиреоза, препятствует ускорению роста тела. Иногда отмечается усиление секреции пролактина, которое при достаточно высоком уровне эстрадиола вызывает галакторею.

Причины

Ван-Вик и Грумбах (Van Wyk и Grumbach, 1960) возникновение этого синдрома объяснили перекрестным гормональным влиянием на механизм отрицательной обратной связи, которое приводит к тому, что хронический гипотиреоз вызывает не только увеличение секреции ТТГ, но и гонадотропных гормонов и пролактина. Такое объяснение подтверждается тем, что клинические проявления исчезают в течение нескольких недель после начала заместительной терапии тироксином.

Ложное преждевременное половое развитие, вызванное экзогенными эстрогенными гормонами

Эстрогенные гормоны, как естественные, так и синтетические, могут поступать в организм с пищей (неправильное применение ветеринарных препаратов, кормовые добавки), а также при приеме или наружном применении эстрогенных препаратов (Beas et al., 1969; Hertz, 1958; Saenz de Rodrigues et al., 1985).

Исключения

В отличие от юношей у девочек опухоли, продуцирующие хорионический гормон (ХГ), не вызывают преждевременного полового развития. Для выработки овариальных гормонов необходимо одновременное воздействие ЛГ и ФСГ (Sklar et al., 1981). Неполную форму преждевременного полового развития у девочек, обусловленную гиперандрогенией, не относят к ложному преждевременному развитию по женскому типу (Stolecke, 1997).

Диагностика и дифференциальная диагностика преждевременного полового развития

Анамнез и физикальное исследование

После выяснения возраста, в котором был отмечен подростковый скачок у отца девочки и на-

ступление менархе у ее матери, следует уточнить, не было ли у других членов семьи преждевременного полового развития. Следует также спросить родителей, нет ли у них дома эстрогенных препаратов и не мог ли ребенок принимать их. Необходимо собрать все соматографические данные девочки и построить кривую ее роста, что позволит представить имевший место у нее скачок роста и оценить темпы преждевременного полового созревания. Половое развитие девочки оценивают по Таннеру. Состояние слизистой оболочки при осмотре позволяет судить о влиянии эстрогенов. Следует обратить внимание, нет ли выделений из сосков, а также пятен цвета кофе с молоком (синдром Маккуна—Олбрайта, нейрофиброматоз), а также «белых пятен» (туберозный склероз) на коже. Обследование девочки обязательно должно включать оценку неврологического статуса.

Лабораторное исследование эндокринной системы

Базальные концентрации гормонов у девочки с преждевременным половым развитием обычно соответствуют норме, так как уровень гонадотропинов и эстрогенов в плазме подвержен значительным колебаниям, а в начальных стадиях полового созревания часто «перекрывается» с их уровнем в препубертатном периоде. При выявлении клинических признаков гипотиреоза и галактореи следует определить также концентрацию пролактина, ТТГ, свободного тироксина. Если причиной преждевременного полового созревания бывает тератома или опухоль коркового вещества надпочечников, то может оказаться повышенной концентрация ДГЭАС, дезоксикортикостерона, 17-гидроксипрогестерона, андростендиона и тестостерона (Dorr et al., 1987). Если есть признаки вирилизации, помимо концентрации α_1 -ФП и (3-ХГ в плазме крови, определяют также содержание стероидных гормонов в суточной моче методом газовой хроматографии. Спинно-мозговую жидкость исследуют на наличие опухолевых клеток.

Решающее значение в **дифференциальной диагностике истинного и ложного преждевременного полового развития** имеет проба с гонадолиберинном (см. табл. 4-2, с. 91). Для ложного преждевременного полового развития характерно отсутствие повышения уровня гонадотропина после введения гонадолиберина. При определении суточной секреции гонадотропинов и эстрадиола иногда отмечается усиление секреции этих гормонов в ночное время, что наблюдается также при нормальном течении ППС.

Визуализирующие и другие методы исследования

На первом месте по значению стоит **рентгенография** левой кисти с захватом дистальных эпифизов локтевой и лучевой костей, выполняемая для определения биологического возраста (Greulich u. Pyle, 1959).

Если при пробе с гонадолиберинном отмечается повышение концентрации ЛГ в плазме, а отношение ЛГ/ФСГ превышает единицу, как в ППС, показана **МРТ** гипоталамо-гипофизарной области с высоким разрешением и малым шагом сканирования. Симптомы преждевременного полового развития могут оказаться единственным клиническим проявлением опухоли головного мозга.

УЗИ надпочечников и органов малого таза при полном мочевом пузыре также относится к основным методам диагностики. С одной стороны, оно позволяет выявить опухоль надпочечников или яичников, с другой — определить форму и размер матки, объем и внутреннюю структуру яичников. Основываясь на этих данных, можно судить о степени изменений, связанных с преждевременным половым развитием, уточнить его причину, а также оценить эффективность терапии (см. с. 47). Так, например, матка, увеличенная до размеров, характерных для преждевременного полового развития, в сочетании с инфантильными яичниками наблюдается после приема эстрогенов или при феминизирующих опухолях яичников (Rieth et al., 1984; Shawker et al., 1984).

Выявление при **УЗИ** кистозно-солидной опухоли малого таза у девочки с ложным преждевременным половым развитием требует проведения **лапароскопии** с выполнением биопсии для исключения злокачественного характера опухоли.

В завершение обследования назначают **консультацию офтальмолога** (исследование глазного дна и полей зрения) и при необходимости — ЭЭГ.

При изолированном преждевременном наступлении менархе следует выполнить **кольпоскопию** для исключения опухоли, например рабдомиосаркомы влагалища.

Дифференциальная диагностика неполного преждевременного полового развития

О преждевременном телархе говорят в тех случаях, когда пальпируется ткань молочной железы, ограниченная областью сососососкового круж-

ка (стадия В2 по Таннеру), при отсутствии других признаков полового созревания, таких, как ускоренный рост тела до 8-летнего возраста и окостенение зон роста костей.

Концентрация гонадотропинов и эстрадиола в сыворотке крови нормальная и соответствует хронологическому возрасту, результат пробы с гонадолиберинном характерен для препубертатного периода, отношение ЛГ/ФСГ меньше единицы.

При **преждевременном пубархе** происходит изолированное оволосение лобка, иногда в сочетании с оволосением подмышечных впадин, другие признаки полового созревания при этом отсутствуют, костный возраст не опережает хронологический, не наблюдается быстрого роста тела, а также вирилизации до 8-летнего возраста.

Преждевременное пубархе обычно бывает обусловлено **преждевременным адренархе**, т.е. преждевременным чрезмерным развитием сетчатой зоны надпочечников (Parker, 1991). При этом отмечается умеренное повышение по сравнению с возрастной нормой концентрации дегидроэпиандростерона (ДГЭА) и ДГЭАС, которую тем не менее с учетом небольшого опережения костного возраста следует считать нормальной. При выраженном повышении концентрации ДГЭА или ДГЭАС, а также других стероидных гормонов надпочечников следует исключить ферментную недостаточность коркового вещества надпочечников с поздним началом или опухоль надпочечников. Для этого прибегают к определению концентрации предшественников кортизола после стимуляции адренкортикотропным гормоном (АКТГ) (исключение нерезко выраженной недостаточности 21-гидроксилазы, 11-гидроксилазы и 3 α -гидроксистероиддегидрогеназы), а также концентрации андрогенов в моче методом газовой хроматографии. При недостаточной информативности **УЗИ** выполняют **МРТ** надпочечников с контрастированием или без него.

Преждевременное телархе и преждевременное адренархе диагностируют методом исключения. При этих состояниях лечение, как правило, не требуется. Важно знать, что они могут оказаться первым проявлением медленно протекающего преждевременного полового созревания. Поэтому таких пациенток следует регулярно обследовать, вначале каждые 3 мес, в дальнейшем каждые 6 мес.

Изолированное преждевременное менархе наблюдается редко и требует исключения опухоли влагалища (Murram et al., 1983; Yanovski et al., 1992).

Лечение при преждевременном половом развитии

Лечение при преждевременном половом развитии позволяет:

- в более ранние сроки выявить внутричерепные поражения с прогрессирующим течением и злокачественные опухоли другой локализации, а также нарушения обмена веществ и своевременно начать лечение;
- прервать начавшееся преждевременное половое развитие до достижения необходимого для этого возраста;
- добиться обратного развития симптомов преждевременного полового развития;
- замедляя быстрый рост костей, добиться нормального роста тела у девочки;
- предупредить эмоциональные и психические расстройства у пациентки и устранить тревогу и страхи у родителей;
- уменьшить риск сексуальных посягательств на девочку и предупредить возможность ранних половых контактов;
- предупредить беременность в детском возрасте;
- сохранить возможность наступления беременности в более поздние сроки;
- уменьшить риск рака молочной железы, связанный с ранним наступлением менархе (Grumbach, 1985).

Лечение истинного преждевременного полового развития

Хирургическое лечение

В большинстве случаев у детей с истинным преждевременным половым развитием, обусловленным гидроцефалией, арахноидальными кистами или опухолями ЦНС, лечение (дренирование спинно-мозговой жидкости, удаление опухоли или кисты) не устраняет его симптомов. У многих пациенток опухоли задних отделов гипоталамуса представляют собой герминомы и чрезвычайно чувствительны к облучению. Поэтому при герминомах хирургическое вмешательство не требуется. Однако и при лучевой терапии обратное развитие опухоли не всегда приводит к клиническому улучшению.

При гамартомах гипоталамуса после полного удаления опухоли регрессия симптомов преждев-

ременного полового развития происходит лишь иногда (Albright u. Lee, 1973; Regis et al., 2000; Rosenfeld et al., 2001; Zaartreh et al., 2000). Хороший эффект при гамартоме гипоталамуса дают агонисты гонадолиберина; хирургическое вмешательство часто связано с серьезными осложнениями и должно выполняться в исключительных случаях.

Медикаментозная терапия

Поскольку при идиопатическом преждевременном половом развитии часто наблюдается самоизлечение и прогноз обычно благоприятный, показания к медикаментозной терапии должны быть сужены, учитывая возможность побочных эффектов. Согласно Каплану и Грумбаху (1990), показаниями к ней являются:

- наступление менархе и повторные маточные кровотечения до 7-летнего возраста;
- быстрое прогрессирование симптомов полового созревания и опережение костного возраста, а также ускорение роста тела при наблюдении за девочкой в течение 6—12 мес после установления диагноза. Медикаментозную терапию следует проводить в тесном сотрудничестве с детским эндокринологом. В настоящее время назначают почти исключительно агонисты гонадолиберина. В отдельных случаях прибегают к гестагенным препаратам с андрогенной активностью. Далее приводятся сведения об этих двух группах препаратов

Ципротерона ацетат

Несмотря на многолетний опыт применения ципротерона ацетата, синтетического производного 17-гидроксипрогестерона, обладающего антиандрогенной, прогестагенной и антигонадотропной активностью, его назначают лишь в некоторых случаях (предотвращение преждевременных маточных кровотечений), учитывая слабое влияние на симптомы преждевременного полового развития.

Механизм действия. Ципротерона ацетат при приеме внутрь в дозе 70—150 мг/м²/сут уменьшает клинические проявления гиперэстрогении.

Клинический эффект. Ципротерона ацетат у большинства пациенток замедляет или прекращает дальнейшее прогрессирование симптомов преждевременного полового развития. Менструальные кровотечения почти всегда прекращают-

ся. Надежды на нормализацию или улучшение клинической картины, возлагавшиеся на применение ципротерона ацетата, не оправдались. Так, если у нелеченых пациенток с преждевременным половым развитием по завершении ППС рост тела достигает 88,7—91,7% окончательного роста, то в группе, получавшей ципротерона ацетат, рост тела составляет 90—93% конечного роста. Ципротерона ацетат позволяет в большинстве случаев лишь задержать опережение костного возраста, обусловленное заболеванием (Cisternino et al., 1992; Kato et al., 1993; Kauli et al., 1997; Schoevaart et al., 1990; Sorgo et al., 1993).

Побочные эффекты. Оказывая глюкокортикоидное действие, ципротерона ацетат приводит к подавлению секреции гормонов корковым веществом надпочечников, что ограничивает способность гипоталамо-гипофизарно-надпочечниковой системы реагировать на стресс.

Синтетические агонисты гонадолиберина

Наиболее эффективными препаратами, подавляющими секрецию гонадотропинов и половых стероидов, являются синтетические агонисты гонадолиберина. Сведения о применявшихся до настоящего времени препаратах приведены в табл. 4-5. В Германии в настоящее время допущен к применению только лейпрорелин. Им пользуются в детских эндокринологических центрах.

Механизм действия. Агонисты гонадолиберина по силе действия в несколько раз превосходят нативный гонадолиберин. После длительного периода стимуляции, в течение которого отмечается усиленная секреция гонадотропинов и половых стероидов, клетки передней доли гипофиза теряют чувствительность к агонистам гонадолиберина. Вначале это происходит вследствие уменьшения количества рецепторов на поверхности клеток, в дальнейшем — разобщения внутриклеточной сигнальной системы от рецепторов (Hazum u. Conn, 1988; Hucke u. Conn, 1988). После нескольких введений агонистов гонадолиберина прекращается пульсирующая секреция гонадотропинов. В яичниках секреция эстрогенов снижается до уровня, наблюдаемого в препубертатном периоде. Описанные изменения носят обратимый характер.

Клинический эффект. Применение синтетических агонистов гонадолиберина в течение 2—6 нед приводит к снижению повышенной концентрации половых стероидов до уровня, характерного

для препубертатного периода. В течение этих нескольких недель у девочек прекращаются маточные кровотечения, вызванные эстрогенами. Объем яичников и матки уменьшается. Могут появиться приливы, как перед менопаузой. Уменьшаются размеры молочных желез. У всех девочек, у которых наступило менархе, прекращаются менструации. Нормализуется процесс окостенения зон роста (Styne et al., 1985). У некоторых пациенток, получающих лечение, при достаточном росте тела опережение костного возраста не отмечается.

Чем ближе к началу ППС (а также после его наступления), тем труднее добиться подавления связанной с ним усиленной секреции гонадотропинов. При продолжении супрессии к началу хронологического ППС рост тела может значительно замедлиться. Именно к этому времени можно рассмотреть вопрос о прекращении терапии.

С началом лечения прогноз относительно достижения достаточного роста тела улучшается и после лечения остается благоприятным, так как окончательный рост тела не достигается (Arrigo et al., 1999; Bertelloni et al., 1998; Oerter et al., 1991). У пациенток, у которых симптомы преждевременного полового развития появляются до 6 лет и быстро прогрессируют, лечение особенно эффективно и позволяет добиться увеличения конечного роста тела на 12 см по сравнению с нелечеными пациентками. В среднем достигаемый у них рост тела превышает прогнозируемый в начале лечения на 3,4—7,4 см (Antoniazzi et al., 1994; Paul et al., 1995). Лечение, начатое в возрасте от 6 до 8 лет у пациенток с умеренным темпом прогрессирования симптомов преждевременного полового созревания, такого эффекта на окончательный рост тела не оказывает (Carel et al., 1999; Heger et al., 1999; K1e11erг. Kelch, 1994; Oostdijk et al., 1996).

Лечение. В Германии в настоящее время применяется лишь один препарат лейпрорелина пролонгированного действия для внутримышечного и подкожного введения. Он представляет собой микрокапсулированный препарат замедленного высвобождения. Веществом-носителем является лактидогликолидполимер, который рассасывается подобно хирургическому шовному материалу (Tanaka et al., 1993).

Оптимальные сроки прекращения терапии синтетическими агонистами гонадолиберина пока не установлены. До настоящего времени терапию прекращали, когда стадия полового развития и

костный возраст девочки начинали соответствовать этим показателям у девочек того же возраста с нормальным развитием. После завершения терапии у большинства девочек происходит быстрый рост и реализуется остающийся потенциал физического развития (Chaussain et al., 1993). При слишком позднем прекращении терапии может произойти разрежение костной ткани (Saggese et al., 1993). Имеются данные о том, что эффект от продолжения терапии агонистами гонадолиберина на окончательный рост тела после окостенения зон роста костей (12—12,5 года) не только слабо выражен, но и может оказаться неблагоприятным.

Лечение ложного преждевременного полового развития

Лечение при ложном преждевременном половом развитии должно быть направлено на устранение его причины. При **злокачественных гормонально-активных опухолях** яичников обычно выполня-

ют двустороннюю сальпинго- и овариэктомию, иногда в сочетании с гистерэктомией. При герминовых опухолях дополнительно проводят лучевую и химиотерапию в тесном сотрудничестве с детским онкологом.

Доброкачественные кисты яичников, которые при наблюдении за пациенткой в течение определенного времени не подвергаются обратному развитию, подлежат удалению, если вызывают ускорение роста тела и раннее окостенение зон роста костей. Операция по удалению кисты яичника должна быть органосохраняющей.

Лечение **эстрогенпродуцирующих опухолей надпочечников** оперативное.

Для подавления автономной секреции эстрогенов, не зависящей от концентрации гонадотропинов, при **синдроме Маккуна—Олбрайта** назначают длительную терапию тестолактоном (ингибитор ароматазы) в дозе 10—40 мг/кг/сут внутрь (Feuillan et al., 1986; Feuillan et al., 1993; Hauffa et al., 1987).

Избыточную секрецию гонадотропинов и галакторею при **синдроме Грumbаха—Ван-Вика** уда-

Таблица 4-5. Синтетические агонисты гонадолиберина, применявшиеся при лечении преждевременного полового развития

| Название | Изг | 1 | 2 | 3 | 4 | 5 | 6 | 7 | 8 | 9 | 10 | NH ₂ | Сила | Доза и |
|---|---|--------------|-----|-----|-----|-----|-----|-----|-----|-----|-----|-----------------|--------------|---|
| | | pGlu | His | Trp | Ser | Tyr | Gly | Leu | Arg | Pro | Gly | | | |
| Дислорелин | Salk Institute La Jolla, | -D-Trp | | | | | | | | | | Net | 144 (84-198) | 4-8 мкг/кг/сут подкожно или внутримышечно |
| D-Trp ⁶ -гонадолиберин Трипторелин (с микрокапсулированным лактидогликолидом D-Trp ⁶ -гонадолиберином) | Tulane Univ., New Orleans Ferring Deutschland | -D-Trp | | | | | | | | | | NH ₂ | 36 (26-56) | 20-40 мкг/кг/сут подкожно 75 мкг/кг внутримышечно каждые 4 нед |
| Бусерелин | Hoechst Deutschland | -D-Ser (tBu) | | | | | | | | | | Net | 20 | 10-30 мкг/кг/сут подкожно 1200-1800 мкг/сут |
| Нафарелин | Syntex Palo Alto, USA | -D-Nal (2) | | | | | | | | | | | 150-200 | 4 мкг/кг/сут подкожно 800-1600 мкг/сут ин- |
| Лейпролид | Takeda Deutschland | -D-Leu | | | | | | | | | | Net | 20 | 30-50 мкг/кг подкожно |
| Гистрелин | — | -D-His (Bzt) | | | | | | | | | | Net | 150 | 8-10 мкг/кг/сут подкожно |

ется подавить заместительной терапией гипотиреоза.

Если при экзогенной гиперэстрогении удастся установить и устранить источник поступления эстрогенов или прекратить их введение, симптомы преждевременного полового развития подвергаются обратному развитию.

4.4. Задержка полового развития

О задержке полового развития (ЗПР) говорят в тех случаях, когда (Prader, 1983; Prader, 1986a):

- у девочки по достижении 14 лет еще отсутствуют признаки полового созревания и начало его приходится на период, диапазон которого превышает 2,5 среднего квадратичного отклонения от среднего возраста, при котором в норме начинается половое созревание;
- развитие появившихся признаков полового созревания приостанавливается более чем на 18 мес;
- период времени от начала увеличения размеров молочных желез (стадия В2 по Таннеру) до наступления менархе превышает 5 лет. Как уже было отмечено, запаздывание полового созревания трудно отличить от стойкого гипогонадизма. При дифференциальной диагностике гипогонадизма важно установить, является ли ЗПР следствием гипергонадотропного гипогонадизма, обусловленного патологией яичников, или она вызвана гипогонадотропным гипогонадизмом, обусловленным патологией ЦНС. При гипогонадотропном гипогонадизме отмечается низкая концентрация эстрадиола и гонадотропинов, характерная для препубертатного периода. Эти лабораторные признаки, однако, неотличимы от наблюдаемых при конституциональной форме ЗПР.

Причины задержки полового развития

Причины и механизмы ЗПР (*pubertas tarda*) приведены в табл. 4-6.

Конституциональная форма задержки полового развития

Конституциональная форма ЗПР представляет собой задержку роста и полового созревания у практически здоровой девочки, у кото-

рой длина тела и вторичные половые признаки отстают от хронологического возраста, но при этом соответствуют отстающему костному возрасту.

Симптоматика

У девочек с конституциональной формой ЗПР требуется больше времени для достижения генетически детерминированного роста тела. Процесс роста задерживается до 19 лет и старше. Окончательный рост у них соответствует нижней трети нормального диапазона. По сравнению со сверстницами отмечается задержка появления вторичных половых признаков и менее выраженный подростковый скачок роста, который происходит лишь в возрасте от 14 до 18 лет. Возраст, в котором большинство девочек обращаются к врачу в связи с замедленным ростом и отставанием физического развития, приходится на 11—14 лет.

Диагностика

Важным критерием диагностики конституциональной формы ЗПР является синхронность между процессом созревания костной ткани (костный возраст), ростом тела, подростковым скачком роста и стадией полового созревания. Физическое развитие замедляется равномерно. У 80% пациенток по крайней мере у одного из близких родственников отмечалось аналогичное по времени отставание физического развития. Отставание костного возраста от хронологического нивелируется после начала полового созревания. Если наносить длину тела, соответствующую отстающему костному возрасту, на кривую роста, то она придется на нормальную область кривой. Отставание костного возраста относительно хронологического выравнивается после начала полового созревания.

Симптомы полового созревания, когда они, наконец, появляются, соответствуют не хронологическому возрасту, а костному. После начала полового созревания у девочек с конституциональной формой ЗПР показатели физического развития следует измерять в динамике. Важно после исключения других форм отсутствия или задержки полового созревания продолжить наблюдение за пациентками до завершения пубертатного периода и достижения взрослого женского фенотипа (Prader, 1986a; Stolecke, 1997).

Таблица 4-6. Причины и механизмы задержки полового развития

1. Конституциональная форма ЗРП (вариант нормы, Характеризующийся замедленным темпом роста тела и появления вторичных половых признаков)

II Гипогонадотропный гипогонадизм

1. Заболевания ЦНС сопровождающиеся нарушением функции гипоталамуса и/или гипофиза

- 1.1. Опухоли краниофарингиома, герминома и др внутричерепные герминогенные опухоли, глиома зрительного нерва, астроцитомы,
- 1.2. Неопухольевые заболевания ЦНС гистиоцитоз из клеток Лангерганса, последствия инфекций, сосудистые заб-я, облучение ЦНС, врожденные пороки развития (напр, расщелины губы и неба), черепно-мозговая травма

2. Изолированная недостаточность гонадотропинов

2.1. Синдром Каллмана недостаточность гонадолиберина в сочетании с anosmией или гипосмией

2.2. Инактивирующие мутации гена, кодирующего рецептор гонадолиберина

2.3. Изолированная недостаточность ФСГ в сочетании с инактивирующей мутацией гена, кодирующего в-субъединицу ФСГ

3. Идиопатическая и генетическая формы гипоталамо гипофизарной недостаточности в сочетании с недостаточностью других эндокринных органов

4. (Функциональная) недостаточность гонадотропинов при поражении других органов

4.1. Тяжелые хронические системные заболевания серповидноклеточная анемия, большая талассемия, муковисцидоз, СПИД, хронические заболевания ЖКТ (болезнь Крона) и почек и др

4.2. Заболевания, связанные с неполноценным питанием или нарушением пищевого поведения, а также длительными и напряженными занятиями спортом, истощение, нервная анорексия, булимия, спортивная гимнастика, бег на длинные дистанции, занятия балетом

4.3 Психогенная аменорея

4.4. Эндокринные заболевания врожденная недостаточность лептина, дефект рецепторов лептина, гипотиреоз, сахарный диабет, синдром Кушинга и др.

4.5. Синдромы Прадера-Вили, Лоренса-Муна, Барде-Бидля и др

111. Гипергонадотропный гипогонадизм

1. Синдром Ульриха-Тернера (кариотип 45,X и его варианты)

2. Чистая форма дисгенезии гонад с кариотипом XX и XY

3. Овариальная недостаточность, обусловленная различными повреждающими факторами состояние послеоофорита, травмы, облучения, химиотерапии, приема лекарств и употребления наркотиков

4. Овариальная недостаточность при хронических системных заболеваниях

5. Аутоиммунная полигландулярная недостаточность I и II типа с вовлечением в патологический процесс половых желез

6. Инактивирующие мутации гена, кодирующего рецепторы ФСГ (резистентные яичники)

7. Тяжелые дефекты ферментов, участвующих в биосинтезе тестостерона и эстрогенов

8. CDGS

9. Галактоземия

10. Ранняя детская форма спинocerebellарной атаксии

11. Гипер андрогенемическая я ов ариальная недостаточность

Гипогонадотропный гипогонадизм

При гипогонадотропном гипогонадизме следует исключить заболевания ЦНС, особенно протекающие с поражением гипофиза и гипоталамуса, в том числе и опухоли.

Из опухолей наиболее часто гипогонадотропный гипогонадизм вызывают краниофарингиома, герминома, астроцитомы, глиома зрительного нерва. Причиной гипогонадотропного гипогонадизма могут быть также:

- гистиоцитоз с клетками Лангерганса;
- врожденные пороки развития ЦНС;
- черепно-мозговая травма;
- последствия нейроинфекции;
- облучение ЦНС высокими дозами.

Наблюдаемые при этом синдроме нарушения часто сопровождаются также другими гормональными расстройствами, что в ряде случаев позволяет диагностировать заболевание еще до наступления ППС

Причиной изолированной недостаточности гонадотропинов может быть синдром Каллман-

на, характеризующийся гипосмией или аносмией. Очень редко изолированная недостаточность гонадотропинов бывает вызвана мутациями рецептора гонадолиберина или изолированной недостаточностью ФСГ. К заболеваниям, роль которых в возникновении гипогонадотропного гипогонадизма окончательно не выяснена, относятся:

- синдром Прадера—Вили;
- синдромы Лоренса—Муна и Барде—Бидля;
- функциональная недостаточность гонадотропных гормонов, которая может наблюдаться при всех тяжелых хронических системных заболеваниях, алиментарной дистрофии, других эндокринных заболеваниях и особенно при нарушениях пищевого поведения (нервная анорексия, булимия).

ЗПР у спортсменок и балерин также обусловлена преходящим гипогонадотропным гипогонадизмом (с. 140) (Grambach u. Styne, 1988).

Гипергонадотропный гипогонадизм

Причины и симптоматика

Наиболее частой формой гипергонадотропного гипогонадизма являются **синдром Ульриха—Тернера** и различные его варианты, частота которых составляет 1 на 2500—5000 родившихся девочек. Пациентки с этим синдромом имеют кариотип 45,X, который ассоциирован с женским фенотипом и проявляется низким ростом (Ranke et al., 1990), отсутствием признаков полового созревания и различными физическими дефектами, такими, как микрогнатия, опущенные углы рта, высокое небо и птоз, придающие лицу характерное выражение. Характерны также низко расположенные деформированные ушные раковины, низкая линия роста волос на затылке, которые направлены вверх, кожные складки на шее (*pterygium colli*), короткая шея, широкая грудная клетка, широко расставленные соски, гипоплазия околососковых кружков, укорочение IV пястной кости, вальгусная деформация локтевых суставов, множественные пигментные невусы, гипоплазированные выпуклые ногтевые пластинки. Из аномалий развития сердечно-сосудистой системы наиболее часто встречается стеноз перешейки и устья аорты. У 30% пациенток наблюдаются пороки развития почек. Часто отмечаются рецидивирующий средний отит, склонность к образованию келоидных рубцов, артериальной гипертензии и сахарному диабету II типа с ранним нача-

лом, а также аутоиммунному гипотиреозу. При УЗИ выявляют гипоплазию матки, отсутствие яичников, которые замещены соединительнотканными тяжами (Stolecke, 1997).

Важное клиническое значение имеет смешанный вариант дисгенезии гонад (кариотип 45,X/46,XY и другие варианты с Y-хромосомой). При, как правило, женском фенотипе вместе с остаточной тканью яичников часто присутствует ткань яичек (овотестис), гормональная активность которой в период полового развития вызывает вирилизацию.

Синдром Нунан (нормальный кариотип) по клинической картине в целом сходен с синдромом Ульриха—Тернера, но в отличие от него характеризуется также треугольной формой лица, воронкообразной грудью и правосторонним расположением сердца. Особенно часто при синдроме Нунан наблюдаются стеноз легочной артерии, гипертрофическая кардиомиопатия и дефекты перегородки сердца (Noonan, 1968; Sharland et al., 1992).

При **чистой дисгенезии гонад** клинические проявления, характерные для синдрома Ульриха—Тернера, отсутствуют. Рост пациенток нормальный или высокий, они имеют кариотип 46,XX или 46,XY, яичники замещены соединительнотканными тяжами.

Причиной первичной овариальной недостаточности может быть лучевая и химиотерапия (Distler et al., 1986; Ogilvy-Stuart et al., 1992). Отсутствие полового созревания может быть вызвано аутоиммунным оофоритом. Он часто наблюдается при полигландулярной недостаточности I и II типа (Betterle et al., 1993; Perheentupa u. Miettinen, 1999; Riley, 1992). Овариальная недостаточность часто наблюдается при галактоземии (Kaufman et al., 1988), но может быть вызвана также инактивирующими мутациями гена рецепторов ФСГ (резистентные яичники), тяжелыми нарушениями биосинтеза тестостерона и эстрогенов, врожденным нарушением гликозилирования I типа и некоторыми редкими заболеваниями нервной системы.

На ППС часто влияет развивающаяся в раннем юношеском возрасте **гиперандрогенемическая овариальная недостаточность**, представляющая собой форму гипергонадотропного гипогонадизма.

Диагностика

Основные принципы диагностики при отсутствии или задержке признаков полового созревания приведены в табл. 4-7.

Таблица 4-7. Основные принципы диагностики задержки полового развития

- Семейный анамнез
Начало полового созревания у родителей, возраст наступления менархе у матери, задержка полового созревания у других членов семьи, конституциональная ЗПР, заболевания ЦНС
- Анамнез жизни
Рост и развитие до обращения, половое развитие до обращения, состояние обоняния, ухудшение зрения, питание, двигательная активность, занятия спортом, особенно теми видами, которые требуют длительного напряжения и выносливости, занятия балетом, количество выпиваемой жидкости. Перенесенные операции, лечение (особенно химиотерапия)
- Результаты клинического обследования
Определение размеров молочных желез (стадия полового развития по Таннеру). Признаки вирилизации. Состояние преддверия влагалища (признаки эстрогенного влияния). Пороки развития (незаращение верхней губы и нёба), массоростовой показатель, отношение длины верхней части тела к длине нижней. Резистентность больших половых губ. Неврологический статус
- Лабораторное исследование
ЛГ, ФСГ, эстрадиол (базальная секреция), проба с гонадотропином, 17-гидроксипрогестерон, 11-дезоксикортизол, пролактин, ДГЭАС, ТТГ, свободный тироксин
- Визуализирующие методы исследования
Рентгенография левой кисти (определение костного : возраста и прогноза в отношении роста), МРТ головы (особенно области гипоталамуса и турецкого седла) с малым шагом сканирования, с контрастированием или без него, УЗИ органов малого таза (форма и размер матки, размер и структура яичников, наличие опухолей и кист)
- Офтальмологическое исследование
Состояние глазного дна, полей зрения
- Прочие исследования
Кариотипирование

Лечение девочек с задержкой полового развития

Лечение при ЗПР должно быть направлено на устранение фонового заболевания, явившегося причиной отсутствия или позднего появления признаков полового созревания. Независимо от характера заболевания можно назначить заместительную гормональную терапию эстрогенами, а в дальнейшем терапию эстроген-гестагенными препаратами в циклическом режиме. При жела-

нии иметь детей пациентке с гонадотропным гипогонадизмом, обусловленным поражением гипоталамо-гипофизарной системы, для индуцирования овуляции назначают инъекции ХГ в комбинации с менопаузальным гонадотропином (МГ). При гипоталамическом гипогонадизме может быть назначена также пульсирующая терапия гонадотропином в цирхоральном режиме (Claman и. Seibel, 1990; Filicori et al, 1994; Gindoff и. Jewelewicz, 1985).

У девушек, как правило, вначале проводят заместительную эстрогенную терапию. Ее назначают с костного возраста 11—12 лет конъюгированными эстрогенными препаратами, начиная с дозы 0,3 мг/сут (в качестве альтернативы можно назначить эстрадиола валерат в дозе 0,2 мг/сут) в течение 6 мес. В течение следующих 6 мес дозу конъюгированных эстрогенов можно повысить до 0,6 мг/сут (дозу эстрадиола валерата — до 0,5 мг/сут). При проведении терапии в циклическом режиме эстрогены назначают с 1-го по 25-й день, а гестагены — с 14-го по 25-й. Из гестагенов обычно используют дидрогестерон (10 мг/сут), медроксипрогестерона ацетат (2,5—5 мг/сут) или хлормадинона ацетат (2 мг/сут). На второй год терапии дозу конъюгированных эстрогенов можно повысить до 0,9—1,25 мг/сут (эстрадиола валерата до 1—1,5 мг/сут). На третий год лечения дозу эстрогенов доводят до конечной, а именно: конъюгированных эстрогенов до 1,25 мг/сут, эстрадиола валерата до 2 мг/сут (Stolecke, 1998). При сочетанной гипоталамо-гипофизарной недостаточности заместительную эстроген-гестагенную терапию комбинируют с назначением других гормонов: гидрокортизона, L-тироксина и гормона роста.

4.5. Заключение

Несмотря на прогресс, достигнутый в диагностике и лечении преждевременного полового развития у девочек и гипогонадизма у девушек, мы еще далеки от возможности ранней диагностики этих состояний и восстановления нарушенных физиологических механизмов у этих пациенток.

Препараты — антагонисты гонадолиберина замедленного действия представляют собой класс веществ, которые благодаря отсутствию у них стимулирующего эффекта гонадолиберина, обычно проявляющегося в начале терапии этим гормоном, могут заменить агонисты гонадолиберина в лечении девочек с преждевременным поло-

вым развитием. В ближайшие годы мы надеемся оптимизировать временные особенности схемы терапии (завершение лечения агонистами гонадолиберина), а также усовершенствовать методы дифференциальной диагностики гипогонадотропного гипогонадизма и конституциональной ЗПР.

Литература

- Albright A. L., Lee P.A.* Neurosurgical treatment of hypothalamic hamartomas causing precocious puberty // *J. Neurosurg.* - 1993. - Vol. 78. - P. 77-82.
- Antoniazzi F., Cisternino M., Nizzoli G. et al.* Final height in girls with central precocious puberty: comparison of two different luteinizing hormone-releasing hormone agonist treatments // *Acta Paediatr.* - 1994. - Vol. 83. - P. 1052—1056.
- Apter D., Biitzow T.L., Laughlin G.A., Yen S.S.C.* Gonadotropin-releasing hormone pulse generator activity during pubertal transition in girls: pulsatile and diurnal patterns of circulating gonadotropins // *J. Clin. Endocrinol. Metab.* - 1993. - Vol. 76. - P. 940-949.
- Arrigo T., Cisternino M., Galluzzi F. et al.* Analysis of the factors affecting auxological response to GnRH agonist treatment and final height outcome in girls with idiopathic central precocious puberty // *Eur. J. Endocrinol.* — 1999. — Vol. 141, No. 2. - P. 140-144.
- Attie K.M., Ramirez N.R., Conte F.A. et al.* The pubertal growth spurt in eight patients with true precocious puberty and growth hormone deficiency: evidence for a direct role of sex steroids // *J. Clin. Endocrinol. Metab.* — 1990. — Vol. 71. - P. 975-983.
- Balagura S., Shulman K, Sobel E.H.* Precocious puberty of cerebral origin // *Surg. Neurol.* — 1979. — Vol. 11. — P. 315-326.
- Bay ley N., Pinneau S.R.* Tables for predicting adult height from skeletal age: revised for use with the Greulich-Pyle hand standards // *J. Pediatr.* - 1952. - Vol. 40. - P. 423-441.
- Beas F., Vargas L., Spada R.P., Merchak N.* Pseudoprecocious puberty in infants caused by a dermal ointment containing estrogens // *Ibid.* — 1969. — Vol. 75. — P. 127—130.
- Beck W., Wuttke W.* Diurnal variations of plasma luteinizing hormone, follicle-stimulating hormone, and prolactin in boys and girls from birth to puberty // *J. Clin. Endocrinol. Metab.* - 1980. - Vol. 50. - P. 635-639.
- Benedict P.* Endocrine features in Albright's syndrome (fibrous dysplasia of bone) // *Metabolism.* — 1962. — Vol. 11. - P. 30-45.
- Bernaschek G, Lubec G, Schaller A.* Sonographische Untersuchungen über das Wachstum von Uterus und Ovarien zwischen dem 1.-14. Lebensjahr//Geburtshilfe Frauenheilkd. - 1984. - Bd 44. - S. 727-730.
- Bertelloni S., Baroncelli G.I., Sorrentino M.C. et al.* Effect of central precocious puberty and gonadotropin-releasing hormone analogue treatment on peak bone mass and final height in females // *Eur. J. Pediatr.* — 1998. — Vol. 157, No. 5. - P. 363-367.
- Betterle C, Rossi A., Dalla Pria S. et al.* Premature ovarian failure: autoimmunity and natural history // *Clin. Endocrinol. (Oxf).* - 1993. - Vol. 39, No. 1. - P. 35-43.
- Bhettay E., Bonnici F.* Pure oestrogen-secreting feminizing adrenocortical adenoma // *Arch. Dis. Child.* — 1977. — Vol. 52. - P. 241-243.
- Bourguignon J.-P., Gerard A., Alvarez Gonzalez M.L. et al.* Effects of changes in nutritional conditions on timing of puberty: clinical evidence from adopted children and experimental studies in the male rat // *Horm. Res.* — 1992a. — Vol. 38. - Suppl. 1. - P. 97-105.
- Bourguignon J.-P., Gerard A., Alvarez Gonzalez M.L., Franchimont P.* Neuroendocrine mechanism of onset of puberty. Sequential reduction in activity of inhibitory and facilitatory N-methyl-D-aspartate receptors // *J. Clin. Invest.* - 1992b. - Vol. 90. - P. 1736-1744.
- Boyar R.M., Finkelstein J. W., David R. et al.* Twenty-four hour pattern of plasma luteinizing hormone and follicle-stimulating hormone in sexual precocity // *N. Engl. J. Med.* - 1974. - Vol. 289. - P. 282-286.
- Brann D. W., Mahesh V.B.* Excitatory amino acids: function and significance in reproduction and neuroendocrine regulation // *Front. Neuroendocrinol.* — 1994. — Vol. 15, No. 1. - 3-49.
- Bundscherer F., Deeg K.H.* Die sonographische Beurteilung der Uterasentwicklung im Kindesalter // *Monatsschr. Kinderheilkd.* - 1988. - Bd 136. - S. 246-250.
- Carel J.C., Roger M., Ispas S. et al.* Final height after long-term treatment with triptorelin slow release for central precocious puberty: importance of statural growth after interruption of treatment. French study group of Decapeptyl in Precocious Puberty // *J. Clin. Endocrinol. Metab.* - 1999. - Vol. 84, No. 6. - P. 1973-1978.
- Chaussain J.L., Swaenepoel C, Bost M. et al.* Growth and ovarian function in girls with central precocious puberty after interruption of LHRH agonist therapy // *Sexual Precocity. Etiology, Diagnosis, and Management / Eds G.D. Grave, G.B. Cutler Jr.* - N.Y.: Raven Press, 1993. - P. 55-59.
- Cisternino M., Arrigo T., Pasquino A.M. et al.* Etiology and age incidence of precocious puberty in girls: a multicentric study // *J. Pediatr. Endocrinol. Metab.* — 2000. — Vol. 13. - Suppl. 1. - P. 695-701.
- Cisternino M., Pasquino A.M., Bozzola M. et al.* Final height attainment and gonadal function in girls with precocious puberty treated with cyproterone acetate // *Horm. Res.* - 1992. - Vol. 37. - P. 86-90.

Claman P., Seibel M.M. Ovulation induction: GnRH // Infertility / Ed. M.M. Seibel. — Norwalk: Appleton and Lange, 1990. - P. 333-350.

Comite F., Schiebinger R.J., Albertson B.D. et al. Isosexual precocious pseudopuberty secondary to a feminizing adrenal tumor // J. Clin. Endocrinol. Metab. — 1984. — Vol. 58. - P. 435-440.

Conte F.A., Grumbach M.M., Kaplan S.L. A diphasic pattern of gonadotropin secretion in patients with the syndrome of gonadal dysgenesis // Ibid. — 1975. — Vol. 40. — P. 670-674.

Conte F.A., Grumbach M.M., Kaplan S.L., Reiter E.O. Correlation of luteinizing hormone-releasing factor-induced luteinizing hormone and follicle-stimulating hormone release from infancy to 19 years with the changing pattern of gonadotropin secretion in agonal patients: relation to the restraint of puberty // Ibid. - 1980. - Vol. 50. - P. 163-168.

Cronen P. W., Nagaraj H.S. Ovarian tumors in children // South. Med. J. - 1988. - Vol. 81. - P. 464-468.

Cronje H.S., Niemand I., Bam R.H., Woodruff J. D. Granulosa and theca cell tumors in children: a report of 17 cases and literature review // Obstet. Gynecol. Surv. — 1998. - Vol. 53, No. 4. - P. 240-247.

Dewhurst C.J. Precocious sexual development of ovarian origin // The Gynecology of Childhood and Adolescence // Eds J.W. Huffman, C.J. Dewhurst, V.J. Capraro. — Philadelphia: Saunders, 1981. - P. 362-367.

Distler W., Kuhrke H., Jurgens H., Graf M. Puberty and ovarian function following cytostatic therapy in childhood // Geburtshilfe Frauenheilkd. - 1986. - Bd 46. - S. 237-241.

Doring G.K. Uber die relative Sterilitat in den Jahren nach der Menarche // Ibid. - 1963. - Bd 23. - S. 30-36.

Dorr H.G., Sippell W.G., Drop S.L.S. et al. Evidence of 11 -beta-hydroxylase deficiency in childhood adrenocortical tumors. The plasma corticosterone/11 -deoxycorticosterone ratio as a possible marker for malignancy // Cancer. — 1987. — Vol. 60. - P. 1625-1629.

Drop S.L.S., Braining G.J., Visser H.K.A., Sippell W.G. Prolonged galactorrhoea in a 6-year-old girl with isosexual precocious puberty due to a feminizing adrenal tumour // Clin. Endocrinol. (Oxf). - 1981. - Vol. 15. - P. 3743.

Ehren I.M., Mahour G.H., Isaacs H. Jr. Benign and malignant ovarian tumors in children and adolescents. A review of 63 cases // Am. J. Surg. - 1984. - Vol. 147. - P. 339-344.

Feuillan P.P., Foster CM., Pescovitz O.H. et al. Treatment of precocious puberty in the McCune-Albright syndrome with the aromatase inhibitor testolactone // N. Engl. J. Med. - 1986. - Vol. 315. - P. 1115-1119.

Feuillan P.P., Jones J., Cutler G.B. Jr. Long term testolactone therapy for precocious puberty in girls with the McCune-Albright syndrome // J. Clin. Endocrinol. Metab. — 1993. - Vol. 77. - P. 647-651.

Filicori M., Flamigni C., Dellai P. et al. Treatment of anovulation with pulsatile gonadotropin-releasing hormone: prognostic factors and clinical results in 600 cycles // Ibid. — 1994. - Vol. 79. - P. 1215-1220.

Forest M.G. Pituitary gonadotropin and sex steroid secretion during the first two years of life // Control of the Onset of Puberty / Eds M.M. Grumbach, P.C. Sizonenko, M.L. Aubert. - Baltimore: Williams and Wilkins, 1990. - P. 451-478.

Foster CM., Ross J.L., Shawker T. et al. Absence of pubertal gonadotropin secretion in girls with McCune-Albright syndrome // J. Clin. Endocrinol. Metab. — 1984. — Vol. 58. - P. 1161-1165.

Gay V.L., Plant T.M. N-Methyl-D,L-aspartate elicits hypothalamic gonadotropin-releasing hormone release in prepubertal male rhesus monkeys (*Macaca mulatta*) // Endocrinology. - 1987. - Vol. 120. - P. 2289-2296.

Gindoff P.R., Jewelewicz R. Use of gonadotropin in ovulation induction // N.Y. State J. Med. - 1985. - Vol. 85. -P. 580-584.

Girard J., Baumann J.B., Buhler U. et al. Cyproterone acetate and ACTH adrenal function // J. Clin. Endocrinol. Metab. - 1978. - Vol. 41. - P. 581-586.

Gluckman P.D., Marti-Henneberg C, Kaplan S.L., Grumbach M.M. Hormone ontogeny in the ovine fetus: XIV. The effects of 17p-estradiol infusion on fetal plasma gonadotropins and prolactin and the maturation of sex steroid-dependent negative feedback // Endocrinology. — 1983. — Vol. 112. - P. 1618-1623.

Greulich W. W., Pyle S.L. Radiographic atlas of skeletal development of the hand and wrist. — 2nd ed. — Stanford: Stanford University Press, 1959.

Griffin L.J., Cole T.J., Duncan K.A. et al. Pelvic ultrasound measurements in normal girls // Acta Paediatr. — 1995. - Vol. 84. - P. 536-543.

Grumbach M.M. True or central precocious puberty // Current Therapy in Endocrinology and Metabolism / Eds D.R. Krieger, C.W. Bardin. - St Louis: B.C. Decker; C.V. Mosby, 1985. - P. 4-8.

Grumbach M.M., Kaplan S.L. Recent advances in the diagnosis and management of sexual precocity // Acta Paediatr. Jpn. - 1988. - Vol. 30. - Suppl. - P. 155-175.

Grumbach M.M., Kaplan S.L. The neuroendocrinology of human puberty: an ontogenetic perspective // Control of the Onset of Puberty / Eds M.M. Grumbach, P.C. Sizonenko, M.L. Aubert. — Baltimore: Williams and Wilkins, 1990. - P. 1-68.

Grumbach M.M., Styne DM. Puberty: ontogeny, neuroendocrinology, physiology, and disorders // Williams Textbook of Endocrinology /Eds J.D. Wilson, D.W. Foster, H.M. Kronenberg, P.R. Larsen. — Philadelphia; Lond.; Toronto: W.B. Saunders, 1998. - P. 1509-1625.

Harris D.A., Van Vliet G., Egli C.A. et al. Somatome-din- C in normal puberty and in true precocious puberty

before and after treatment with a potent luteinizing hormone-releasing hormone agonist // *J. Clin. Endocrinol. Metab.* - 1985. - Vol. 61. - P. 152-159.

Hauffa B.P. Klinische und laboranalytische Messwerte // *Endokrinologie des Kindes- und Jugendalters*. 3. Aufl. / *Stolecke H.* (Hrsg). — Berlin; Heidelberg; N.Y.: Springer, 1997. - S. 549-603.

Hauffa B.P. Pubertas tarda // *Der jugendliche Patient* / *Dorr H.G., Rascher W.* (Hrsg). — Munchen: Urban and Fischer, 2001.

Hauffa B.P., Havers W., Stolecke H. Short-term effects of testosterone compared to other treatment modalities on longitudinal growth and ovarian activity in a girl with McCune-Albright syndrome // *Helv. Paediatr. Acta.* — 1987. — Vol. 42. - P. 471-480.

Hazum E., Conn P.M. Molecular mechanism of gonadotropin-releasing hormone (GnRH) action. I. The GnRH receptor // *Endocr. Rev.* - 1988. - Vol. 9. - P. 379-386.

Heger S., Partsch C.J., Sippell W.G. Long-term outcome after depot gonadotropin-releasing hormone agonist treatment of central precocious puberty: final height, body proportions, body composition, bone mineral density, and reproductive function // *J. Clin. Endocrinol. Metab.* — 1999. — Vol. 84, No. 12. - P. 4583-4590.

Heinze F., Teller W.M., Fehm H.L., Joos A. The effect of cyproterone acetate on adrenal cortical function in children with precocious puberty // *Eur. J. Pediatr.* — 1978. — Vol. 128. - P. 81-88.

Helge H. Fruhreife // *Monatsschr. Kinderheilkd.* — 1973. - Vol. 121. - P. 636-646.

Hertz R. Accidental ingestion of estrogens by children // *Pediatrics.* - 1958. - Vol. 21. - P. 203-206.

Huckle W.R., Conn P.M. Molecular mechanism of gonadotropin-releasing hormone action. II. The effector system // *Endocr. Rev.* - 1988. - Vol. 9. - P. 387-395.

Jung H., Carmel P., Schwartz M.S. et al. Some hypothalamic hamartomas contain transforming growth factor α , a puberty-inducing growth factor, but not luteinizing hormone-releasing hormone neurons // *J. Clin. Endocrinol. Metab.* - 1999. - Vol. 84, No. 12. - P. 4695-4701.

Kaplan S.L., Grumbach M.M. Pituitary and placental gonadotropins and sex steroids in the human and sub-human primate fetus // *Clin. Endocrinol. Metab.* — 1978. — Vol. 7. - P. 487-511.

Kaplan S.L., Grumbach M.M. Clinical review 14: Pathophysiology and treatment of sexual precocity // *J. Clin. Endocrinol. Metab.* - 1990. - Vol. 71. - P. 785-789.

Kato K., Fujimoto M., Hibi I. et al. The long-term effect of cyproterone acetate on growth in girls with idiopathic precocious puberty. Androcur Study Group in Japan // *Eur. J. Pediatr.* - 1993. - Vol. 152, No. 4. - P. 297-300.

Kaufman F.R., Xu Y.K., Ng W.G., Donnell G.N. Correlation of ovarian function with galactose-1-phosphate uridyl

transferase levels in galactosemia // *J. Pediatr.* — 1988. — Vol. 112. - P. 754-756.

Kauli R., Galatzer A., Kornreich L. et al. Final height of girls with central precocious puberty, untreated versus treated with cyproterone acetate or GnRH analogue — a comparative study with re-evaluation of predictions by the Bayley-Pinnaeu method // *Horm. Res.* - 1997. - Vol. 47, No. 2. - P. 54-61.

Kelch R.P. Management of precocious puberty // *N. Engl. J. Med.* - 1985. - Vol. 312. - P. 1057-1058.

Kletter G.B., Kelch R.P. Clinical review 60: Effects of gonadotropin-releasing hormone analog therapy on adult stature in precocious puberty // *J. Clin. Endocrinol. Metab.* — 1994. - Vol. 79. - P. 331-334.

Kulin H.E., Grumbach M.M., Kaplan S.L. Changing sensitivity of the pubertal gonadal hypothalamic feedback mechanism in man // *Science.* — 1969. — Vol. 166. — P. 1012-1013.

Kulin H.E., Grumbach M.M., Kaplan S.L. Gonadal-hypothalamic interaction in prepubertal and pubertal man: effect of clomiphene citrate on urinary follicle-stimulating hormone and luteinizing hormone and plasma testosterone // *Pediatr. Res.* - 1972. - Vol. 6. - P. 162-171.

Largo R.H., Prader A. Pubertal development in Swiss girls // *Helv. Paediatr. Acta.* - 1983. - Vol. 38. - P. 229-243.

Luna A.M., Wilson D.M., Wibbelsman C.W. et al. Somatomedins in adolescence: a cross-sectional study of the effect of puberty on plasma insulin-like growth factor I and II levels // *J. Clin. Endocrinol. Metab.* - 1983. - Vol. 57. - P. 268-271.

Lyon A.J., De-Bruyn R., Grant D.B. Transient sexual precocity and ovarian cysts // *Arch. Dis. Child.* — 1985. — Vol. 60. - P. 819-822.

Ma Y.J., Hill D.F., Creswick K.E. et al. Neuregulins signaling via a glial erbB-2-erbB-4 receptor complex contribute to the neuroendocrine control of mammalian sexual development // *J. Neurosci.* - 1999. - Vol. 19, No. 22. - P. 9913-9927.

Mahachoklertwattana P., Kaplan S.L., Grumbach M.M. The luteinizing hormone-releasing hormone-secreting hypothalamic hamartoma is a congenital malformation: natural history // *J. Clin. Endocrinol. Metab.* - 1993. - Vol. 77. - P. 118-124.

Marshall W.A., Tanner J.M. Puberty // *Human Growth* / Eds F. Falkner, J.M. Tanner. - N.Y.: Plenum. 1986. - P. 171-209.

Michael R.P., Zumpke D. Behavioural changes associated with puberty in higher primates and the human // *Control of the Onset of Puberty* / Eds M.M. Grumbach, P.C. Sizonenko, M.L. Aubert. — Baltimore: Williams and Wilkins. 1990. - P. 574-587.

Money J., Clopper R.R. Jr. Psychosocial and psychosexual aspects of errors of pubertal onset and development // *Hum. Biol.* - 1974. - Vol. 46. - P. 173-181.

Mouridsen S.E., Larsen F.W. Psychological aspects of precocious puberty. An overview // *Acta Paedopsychiatr.* — 1992. - Vol. 55. - P. 45-49.

Murray D., Dewhurst J., Grant D.B. Premature menarche: a follow-up study // *Arch. Dis. Child.* — 1983. — Vol. 58. - P. 142-143.

Noonan J.A. Hypertelorism with Turner phenotype. A new syndrome with associated congenital heart disease // *Am. J. Dis. Child.* - 1968. - Vol. 116. - P. 373-380.

Oerter K.E., Manasco P., Barnes K.M. et al. Adult height in precocious puberty after long-term treatment with deslorelin // *J. Clin. Endocrinol. Metab.* - 1991. - Vol. 73. - P. 1235-1240.

Ogilvy-Stuart A.L., Clark D.J., Wallace W.H.B. et al. Endocrine deficit after fractionated total body irradiation // *Arch. Dis. Child.* - 1992. - Vol. 67. - P. 1107-1110.

Ohlsson C., Isgaard J., Tornell J. et al. Endocrine regulation of longitudinal bone growth // *Acta Paediatr.* — 1993. — Vol. 82. - Suppl. 391. - P. 33-40.

Oostdijk W., Rikken B., Schreuder S. et al. Final height in central precocious puberty after long term treatment with a slow release GnRH agonist // *Arch. Dis. Child.* — 1996. - Vol. 75, No. 4. - P. 292-297.

Orsini L.F., Salardi S., Pulu G. et al. Pelvic organs in premenarcheal girls: real-time ultrasonography // *Radiology.* - 1984. - Vol. 153. - P. 113-116.

Parker L.N. Adrenarche // *Endocrinol. Metabol. Clin. North Am.* - 1991. - Vol. 20. - P. 71-83.

Partsch C.J., Hummelink R., Lorenzen F., Sippell W.G. Bedeutung und Charakteristika des LHRH-Testes in der Diagnostik der vorzeitigen Pubertätsentwicklung bei Mädchen: Der stimulierte LH-FSH-Quotient differenziert zwischen zentraler Pubertas praecox und prämaturer Thelarche. Die deutsche Decapeptyl-Depot-Studiengruppe // *Monatsschr. Kinderheilkd.* - 1989. - Bd 137. - S. 284-288.

Partsch C.J., Hummelink R., Sippell W.G. Reference ranges of lutropin and follitropin in the luteal test in prepubertal and pubertal children using a monoclonal immunoradiometric assay // *J. Clin. Chem. Clin. Biochem.* — 1990. — Vol. 28. - P. 49-52.

Paul D., Conte F.A., Grumbach M.M., Kaplan S.L. Long term effect of gonadotropin-releasing hormone agonist therapy on final and near-final height in 26 children with true precocious puberty treated at a median age of less than 5 years // *J. Clin. Endocrinol. Metab.* - 1995. - Vol. 80. - P. 546-551.

Perheentupa J., Miettinen A. Type 1 autoimmune polyglandular disease // *Ann. Med. Interne (Paris).* — 1999. — Vol. 150, No. 4. - P. 313-325.

Pescovitz O.H., Flench K.D., Barnes K.M. et al. Premature thelarche and central precocious puberty: the relationship between clinical presentation and the gonadotropin response to luteinizing hormone-releasing hormone // *J. Clin. Endocrinol. Metab.* - 1988. - Vol. 67. - P. 474-479.

Prader A. Pubertätsentwicklung: Was ist normal? Was ist auffallend oder pathologisch? Einige grundsätzliche Betrachtungen // *Helv. Paediatr. Acta.* - 1983. - Vol. 38. - P. 197-202.

Prader A. Growth and development // *Clinical Endocrinology. Theory and Practice* / Ed. A. Labhart. — Berlin; Heidelberg; N.Y.: Springer, 1986a. - P. 1013-1059.

Prader A. Physiologisches, pathologisches und manipulierbares Körperwachstum // *Monatsschr. Kinderheilkd.* — 1986b. - Vol. 134. - P. 292-301.

Proos L.A. Anthropometry in adolescence — secular trends, adoption, ethnic and environmental differences // *Horm. Res.* - 1993. - Vol. 39. - Suppl. 3. - P. 18-24.

Ranke M.B., Chavez-Meyer H., Blank B. et al. Spontaneous growth and bone age development in Turner syndrome: results of a multicentric study 1990 // *Turner Syndrome: Growth Promoting Therapies* / Eds MB. Ranke, R.G. Rosenfeld. — Amsterdam: Elsevier Science Publishers, 1990. - P. 101-106.

Regis J., Bartolomei F., De Foffol B. et al. Gamma knife surgery for epilepsy related to hypothalamic hamartomas // *Neurosurgery.* - 2000. - Vol. 47, No. 6. - P. 1343-1351.

Rieth K.G., Comite F., Shawker F.H., Cutler G.B. Jr. Pituitary and ovarian abnormalities demonstrated by CT and ultrasound in children with features of the McCune-Albright syndrome // *Radiology.* - 1984. - Vol. 153. - P. 389-393.

Riley W.J. Autoimmune polyglandular syndromes // *Horm. Res.* - 1992. - Vol. 38. - Suppl. 2. - P. 9-15.

Roche A.F. The final phase of growth in stature // *Growth, Genetics and Hormones.* — 1989. — Vol. 5. — P. 4—6.

Rosenfeld J. V., Harvey A.S., Wrennall J. et al. Transcallosal resection of hypothalamic hamartomas, with control of seizures, in children with gelastic epilepsy // *Neurosurgery.* - 2001. - Vol. 48, No. 1. - P. 108-118.

Rosenfeld R.L., Furlanetto R., Bock D. Relationship of somatomedin-C concentrations to pubertal changes // *J. Pediatr.* - 1983. - Vol. 103. - P. 723-728.

Roth H., Daum R., Benz G., Schqfer K. Rare ovarian tumors in childhood // *Eur. J. Pediatr. Surg.* — 1991. — Vol. 1. - P. 210-215.

Saenz de Rodriguez C.A., Bongiovanni A.M., Conde de Borrego L. An epidemic of precocious development in Puerto Rican children // *J. Pediatr.* - 1985. - Vol. 107. - P. 393-396.

Saggese G., Bertelloni S., Baroncelli G.I. et al. Reduction of bone density: an effect of gonadotropin-releasing hormone analogue treatment in central precocious puberty // *Eur. J. Pediatr.* - 1993. - Vol. 152. - P. 717-720.

Salardi S., Orsini L.F., Cacciari E. et al. Pelvic ultrasonography in premenarcheal girls: relation to puberty and sex hormone concentrations // *Arch. Dis. Child.* — 1985. — Vol. 60. - P. 120-125.

- Salardi S., Orsini L.F., Cacciari E. et al.* Pelvic ultrasonography in girls with precocious puberty, congenital adrenal hyperplasia, obesity, or hirsutism // *J. Pediatr.* — 1988. - Vol. 112. - P. 880-887.
- Schoevaart C.E., Drop S.L., Oftung B.J. et al.* Growth analysis up to final height and psychosocial adjustment of treated and untreated patients with precocious puberty // *Horm. Res.* - 1990. - Vol. 34. - P. 197-203.
- Schwanzel-Fukuda M., Jorgenson K.L., Bergen H.T. et al.* Biology of normal luteinizing hormone-releasing hormone neurons during and after their migration from olfactory placode // *Endocr. Rev.* - 1992. - Vol. 13. - P. 623-634.
- Shalet S.M., Crowne E.C., Didi M.A. et al.* Irradiation-induced growth failure // *Baillieres Clin. Endocrinol. Metab.* - 1992. - Vol. 6. - P. 513-526.
- Sharland M., Burch M., McKenna W.M., Paton M.A.* A clinical study of Noonan syndrome // *Arch. Dis. Child.* — 1992. - Vol. 67. - P. 178-183.
- Shawker T.H., Comite F., Rieth K.G. et al.* Ultrasound evaluation of female isosexual precocious puberty // *J. Ultrasound Med.* - 1984. - Vol. 3, No. 7. - P. 309-316.
- Sklar C.A., Conte F.A., Kaplan S.L., Grumbach M.M.* Human chorionic gonadotropin-secreting pineal tumor: relation to pathogenesis and sex limitation of sexual precocity // *J. Clin. Endocrinol. Metab.* - 1981. - Vol. 53. - P. 656-660.
- Sonis W.A., Comite F., Blue J. et al.* Behaviour problems and social competence in girls with true precocious puberty // *J. Pediatr.* - 1985. - Vol. 106. - P. 156-160.
- Sorgo W., Kiraly E., Hauptenthal M. et al.* Precocious puberty (PP): effects on growth in patients treated with cyproterone acetate (CYP) // *Acta Endocrinol. (Copenh.) Suppl.* - 1993. - Vol. 111. - P. 1.
- Stivel M.S., Kauli R., Kaufman H., Laron Z.* Adrenocortical function in children with precocious sexual development during treatment with cyproterone acetate // *Clin. Endocrinol. (Oxf).* - 1982. - Vol. 16. - P. 163-169.
- Stolecke H.* Störungen der Pubertätsentwicklung // *Endokrinologie des Kindes- und Jugendalters.* 3. Aufl. / Stolecke H. (Hrsg.). - Berlin; Heidelberg; N.Y.: Springer, 1997. - S. 378-398.
- Stolecke H.* Sexualsteroid bei Ullrich-Turner-Syndrom und Panhypopituitarismus. 2. Aufl. — Ankum-Kettenkamp: Verlag Dokument u Bild, 1998.
- Styne D.M., Harris D.A., Egli C.A. et al.* Treatment of true precocious puberty with a potent luteinizing hormone-releasing factor agonist: effect on growth, sexual maturation, pelvic sonography, and the hypothalamic-pituitary-gonadal axis // *J. Clin. Endocrinol. Metab.* — 1985. — Vol. 61. - P. 142-151.
- Tanaka T., Hibi L., Kato K. et al.* Two-year results of sustained-release leuporelin acetate (TAP-144-SR) treatment in children with central precocious puberty // *Clin. Pediatr. Endocrinol.* - 1993. - Vol. 2. - P. 49-58.
- Tanner J.M.* Growth at adolescence. — 2nd ed. — Oxford; Edinburgh: Blackwell Scientific Publications, 1962.
- Tanner J.M., Eveleth P.B.* Variability between populations in growth and development at puberty // *Puberty, biologic and psychosocial components* / Ed. S.R. Berenberg. — Leiden: Kluwer Academic Publishers, 1975. - P. 256-273.
- Tanner J.M., Whitehouse R.H., Marshall W.A. et al.* Assessment of skeletal maturity and prediction of adult height (TW 2 method). - N.Y.: Academic Press, 1975.
- Tuvemo T., Gustafsson J., Proos L.A.* Growth hormone treatment during suppression of early puberty in adopted girls. Swedish Growth Hormone Advisory Group // *Acta Paediatr.* - 1999. - Vol. 88, No. 9. - P. 928-932.
- Van Wieringen J.C.* Secular Growth Changes // *Human Growth* / Eds F. Falkner, M. Tanner. — NY.: Plenum Publishers, 1986. - P. 307-331.
- Van Wieringen J.C., Wafelbakker F., Verbrugge H.P., de Haas J.H.* Growth Diagrams 1965 Netherlands: Second National Survey on 0—24 year olds. — Groningen: Wolters-Noordhoff Publishing, 1971.
- Van Wyk J.J., Grumbach M.M.* Syndrome of precocious menstruation and galactorrhea in juvenile hypothyroidism: an example of hormonal overlap in pituitary feedback // *J. Pediatr.* - 1960. - Vol. 57. - P. 416-435.
- Virdis R., Street M.E., Zampolli M. et al.* Precocious puberty in girls adopted from developing countries // *Arch. Dis. Child.* - 1998. - Vol. 78, No. 2. - P. 152-154.
- Weinstein L.S., Shenker A., Gejman P. V. et al.* Activating mutations of the stimulatory G protein in the McCune-Albright syndrome (see comments) // *N. Engl. J. Med.* - 1991. - Vol. 325. - P. 1688-1695.
- Winter J.S.D., Faiman C., Hobson W.C. et al.* Pituitary-gonadal relations in infancy: I. Patterns of serum gonadotropin concentrations from birth to four years of age in man and chimpanzee // *J. Clin. Endocrinol. Metab.* — 1975. — Vol. 40. - P. 545-551.
- Winter J.S.D., Hughes L.A., Reyes F.I., Faiman C.* Pituitary-gonadal relations in infancy. II. Patterns of serum gonadal steroid concentrations in man from birth to two years of age // *Ibid.* - 1976. - Vol. 42. - P. 679.
- Yanovski J.A., Nelson L.M., Willis E.D., Cutler G.B. Jr.* Repeated, childhood vaginal bleeding is not always precocious puberty // *Pediatrics.* - 1992. - Vol. 89. - P. 149-151.
- Zaatreh M., Tennison M., Greenwood R.S.* Successful treatment of hypothalamic seizures and precocious puberty with GnRH analogue // *Neurology.* - 2000. - Vol. 55, No. 12. - P. 1908-1910.

5

Нарушения менструального цикла у девочек

5.1. Введение

До наступления периода полового созревания кровотечение из половых органов у девочек является симптомом заболевания и требует выяснения причины. После начала полового созревания нарушение менструального цикла обычно проявляется отсутствием менструаций или их нерегулярностью, при этом обследование девочки и проведение лечения требуется лишь в тех случаях, когда наблюдаются значительные отклонения в сроках появления менструаций (например, при первичной аменорее), ограничение активности девочки или тяжелые осложнения (например, вторичная анемия).

5.2. Вагинальные кровотечения в детском возрасте

Вагинальные кровотечения у девочек в период гормонального покоя вплоть до препубертатного периода являются патологическими и требуют установления причины.

Исключением из этого правила является физиологическое кровотечение вследствие диapedеза эритроцитов из сосудов эндометрия. Оно наблюдается у 1—2% новорожденных девочек в первую неделю жизни и обусловлено исчезновением из крови материнского эстрадиола.

Клиническая классификация

Причины, вызывающие вагинальное кровотечение, подразделяют на три группы. Эта классификация позволяет избежать проведения неоправданных и дорогостоящих исследований. Так, при кровотечении у девочки, у которой отсутствуют признаки полового созревания, нецелесообразно применять дорогостоящие методы определения концентрации гормонов в крови и проводить КТ или МРТ, во всяком случае сразу после обращения к врачу.

- Кровотечение из половых органов при истинном и ложном преждевременном половом развитии, которое наблюдается одновременно с появлением признаков полового созревания, таких, как телархе и пубархе, а также опережение костного возраста.
- Кровотечение из половых органов при отсутствии признаков полового созревания у девочек, физическое развитие которых соответствует возрасту.
- Экстрагенитальное кровотечение.

Кровотечение при истинном и ложном преждевременном половом развитии

См. гл. 4.

Кровотечение из половых органов при отсутствии признаков полового созревания

В большинстве случаев (50—70%) причиной кровотечения при отсутствии признаков полового созревания бывают воспалительные заболевания вульвы и влагалища (вульвовагинит), реже — травмы, инородные тела или опухоли, и лишь в редких случаях видимые причины отсутствуют (табл. 5-1). Установить источник кровотечения легче, если заболевание проявляется клинически. Поэтому большое значение для диагностики имеют анамнез, тщательный наружный осмотр и кольпоскопия.

Таблица 5-1. Причины кровотечения из половых органов у девочек по результатам исследования 190 пациенток (Heinz, 1992)

| Причина | Частота ¹⁾ , % |
|--|---------------------------|
| Вульвовагинит | 65,9 |
| Повреждения | 7,1 |
| Инородные тела влагалища | 3,8 |
| Преходящая эстрогенизация | 2,7 |
| Опухоли | 1,6 |
| Экстрагенитальная патология (полип уретры и выпадение ее слизистой оболочки, заболевания прямой кишки) | 5,9 |
| Симуляция | - |
| Поступление эстрогенов извне | - |
| Ложное преждевременное половое развитие | |
| Физиологический период эстрогенизации материнскими гормонами у новорожденных длится не более 4-6 нед! | |

¹⁾ В 13% случаев при однократном кровотечении в анамнезе причину его выяснить не удается.

Диагностика причины кровотечения из половых органов у девочек

Анамнез

- Следует выяснить время, когда впервые появилось кровотечение, воспользовавшись при этом также заключением семейного врача и других специалистов. Если полученная информация не позволяет прийти к какому-либо выводу, можно предположить изнасилование.
- Следует выяснить, не связано ли кровотечение с появлением зуда и жжения в области вульвы или выделений из влагалища.

- Следует выяснить, какими общими инфекционными (средний и наружный отит, воспалительные заболевания дыхательных путей) и другими экстрагенитальными (энтеробиоз) заболеваниями болела девочка.
- Следует исключить также нарушение свертывания крови.

Гинекологическое исследование девочек

Общие сведения о гинекологическом исследовании и его методике приведены в гл. 1. Оно включает в себя:

- общий осмотр;
- оценку стадии полового развития по Таннеру (показатели физического развития, в частности рост и массу тела, наносят на процентильную кривую);
- оценку общего состояния.

Осмотр наружных половых органов

При осмотре наружных половых органов следует всегда использовать кольпоскоп или другой дерматоскопический оптический инструмент. При осмотре необходимо:

- оценить состояние кожи (покраснение, признаки дистрофии и повреждения), а также входа во влагалище, девственной плевы и наружного отверстия уретры;
- Взять мазки для бактериологического и цитологического исследования;
- Взять мазок из преддверия влагалища при подозрении на изнасилование.

Кольпоскопия

При кольпоскопии следует:

- осмотреть слизистую оболочку влагалища и шейки матки;
- удалить инородные тела из влагалища, если они имеются;
- взять (с помощью разового катетера со шприцем) влагалищный секрет для бактериологического исследования.

УЗИ половых органов

УЗИ выполняют через брюшную стенку при полном мочевом пузыре. Во время исследования определяют размеры внутренних половых орга-

нов (общая длина матки, состояние эндометрия, объем яичников, состояние фолликулов) и результаты документируют (см главу 2).

Причины негормональных вагинальных кровотечений

**Вульвовагинит у девочек
(vulvovaginitis infantum)**

Вульвовагинит у девочек клинически проявляется покраснением вульвы и слизистой оболочки влагалища, истончением кожи и множественными петехиями (рис. 5-1—5-6). При посеве обычно получают рост кишечных бактерий (в-гемолитический стрептококк, золотистый стафилококк, кишечная палочка, энтерококки) и иногда возбудителей фонового инфекционного заболевания (ринит, отит). Обнаружение гонококков, хламидий, гарднерелл и трихомонад при бактериологическом исследовании, а также признаков инфицирования **ВПЧ** позволяет заподозрить изнасилование.

Специфическое местное **лечение** назначают после получения результатов исследования.



Рис. 5-1 Вульвовагинит у девочки 2 лет 6 мес с общим инфекционным заболеванием. При посеве обнаружены кишечные бактерии.



Рис. 5-2. Вульвовагинит у девочки 5 лет 2 мес. Выраженная инъекция сосудов вследствие воспалительного процесса. При обследовании признаков кровотечения не обнаружено.



Рис. 5-3. Вульвовагинит у девочки 3 лет 2 мес. Выраженная инъекция сосудов вследствие воспалительного процесса. При отведении половых губ под крайней плотью клитора выявлены эрозия и начинающиеся синехии. При бактериологическом исследовании высеян в-гемолитический стрептококк.



Рис. 5-4. Геморрагический вульвовагинит и кандидоз у девочки 4 лет 4 мес, получающей антибиотика.



Рис. 5-5. Острый язвенный вульвовагинит у девочки. Возбудители: (3-гемолитический стрептококк, грибы рода *Candida* (суперинфекция). Тактика: местное лечение дезинфицирующими средствами (сидячие ванны с раствором перманганата калия, поливидон-йодная мазь).



Рис. 5-6. Вид наружных половых органов девочки 3 лет 7 мес через 2 нед после вагинального кровотечения, а - видны обильные наложения мази, нанесенной матерью, в которых выявлено большое количество бактерий; б - после ошгивания половых губ можно видеть свежие эрозивные изменения слизистой оболочки. При бактериологическом исследовании обнаружена смешанная микрофлора, содержащая золотистый стафилококк. Лечение проводилось эстриоловой и поливидон-йодной мазью и орошением влагалища раствором неомицина.

Обычно бывает достаточным применение дезинфицирующих средств (сидячие ванны с раствором перманганата калия, поливидон-йода, гексетидина и др.). Необходимость в системном лечении вульвовагинита антибиотиками возникает редко.

Склерозирующий лишай

При склерозирующем лишае кровотечение возникает из мест расчесов или в результате появления спонтанных петехий и трещин на гиперкератотичной коже вульвы. Диагностика основывается на характерной клинической картине при обычном осмотре и кольпоскопии, включающей псевдогипертрофию клитора (утолщение крайней плоти клитора), сращение малых и больших половых губ, истончение малых половых губ, изолированные или сливные очаги гиперкератоза с трещинами, часто распространяющиеся на кожу перианальной области (рис. 5-7—5-11).



Рис. 5-7. Склерозирующий лишай у девочки 7 лет 1 мес. Отчетливо видны изменения кожи вульвы, псевдогипертрофия клитора, обусловленная утолщением его крайней плоти. Отмечаются сращения половых губ, гипертрофия и кератоз краевой зоны, особенно в каудальном отделе малых половых губ, истончение малых половых губ, петехии и более крупные кровоизлияния. Эти изменения соответствуют развернутой клинической картине заболевания. Лечение начинают с назначения бетаметазонового крема или мази для уменьшения воспалительного процесса, препаратов кротоновой кислоты для уменьшения интенсивности зуда и прогестерона; в дальнейшем - крем, содержащий препараты тимьяна.



Рис. 5-8. Девочка 8 лет 4 мес с выраженным зудом и незначительным кровотечением при посещении туалета. Отмечается распространение процесса на кожу промежности и перианальной области. При цитологическом исследовании мазка выявлены признаки папилломавирусной инфекции.

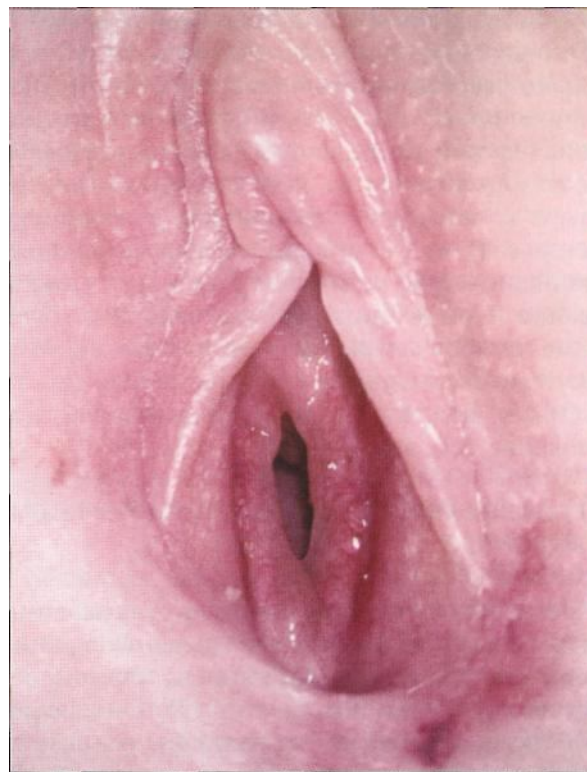


Рис. 5-9. Кровотечение у девочки 8 лет 10 мес. Петехии вначале удавалось разглядеть лишь при значительном оптическом увеличении.



Рис. 5-10. Повторные кровотечения у девочки 6 лет 6 мес при склерозирующем лишае, обусловленные крупноочаговыми кровоизлияниями (смешанная форма; лечение кремом, содержащим препараты тимьяна, дало положительный результат)

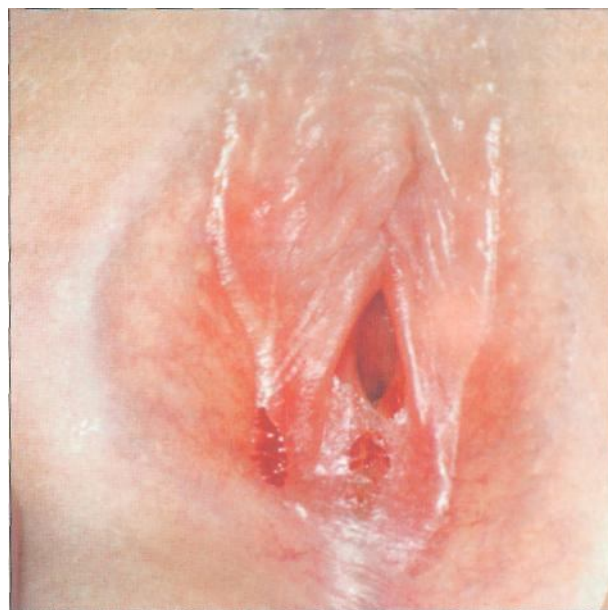


Рис. 5-11 Склерозирующий лишай с типичными проявлениями у девочки. Видны эрозия в складке между половыми губами с кровоточащей поверхностью, сращение половых губ, истонченная «пергаментная» кожа.

Повреждения половых органов

Ушибы и ранения типа посадки на кол часто возникают при случайном падении, при котором девочка пытается смягчить силу удара, широко расставляя ноги (рис. 5-12—5-14). Диагностика таких повреждений включает кольпоскопию, а при подозрении на повреждение соседних органов также катетеризацию мочевого пузыря и осторожное ректальное исследование. Всегда следует тщательно осмотреть девственную плеву и документировать результаты исследования. При возникновении сомнений в механизме повреждения, особенно при надрывах девственной плевы или других следах насильственных действий, следует заподозрить изнасилование (см. гл. 11).

Кровотечение, вызванное инородным телом влагалища

Инородные тела влагалища, которые приходится удалять гинекологу, отличаются крайним разнообразием размеров, формы и материала, из которого они сделаны (рис. 5-15). Они обычно приводят к появлению из влагалища выделений с примесью крови, обусловленных аррозией и инфицированием стенки влагалища. При кольпос-



Рис. 5-12. Типичная картина посттравматических (падение на раму велосипеда) изменений у 7-летней девочки. Видны ушибы и ссадины, остатки крови, девственная плева отечна и имбибирвана,



Рис. 5-13. Тупая травма (ушиб) у 9-летней гимнастки, полученная при выполнении упражнений на разновысоких брусьях.



Рис. 5-14. Тупая травма у девочки в области малой половой губы слева.

копии обычно удается захватить инородное тело специальными щипцами и извлечь из влагалища. Необходимость в общем обезболивании возникает редко.

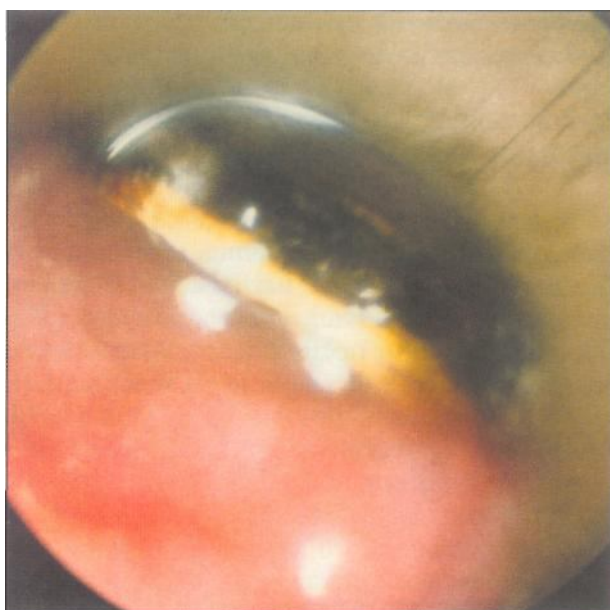


Рис. 5-15. Слабое капиллярное кровотечение при инородном теле влагалища (мелкая монета), вызвавшем хронический воспалительный процесс.

Вагинальное кровотечение при опухолях половых органов

Опухоли наружных и внутренних половых органов у девочек встречаются относительно редко и среди других причин вагинального кровотечения составляют лишь 1—2%. Эмбриональные рабдомиосаркомы (ботриоидная саркома) являются наиболее частыми злокачественными опухолями вульвы, влагалища и шейки матки у девочек в возрасте от 2 до 5 лет. В связи с высокой степенью злокачественности рабдомиосаркомы ее часто диагностируют в поздних стадиях. Лечение девочек с этой опухолью должно проводиться в хорошо оснащенных онкологических центрах.

Вагинальные кровотечения, обусловленные поступлением эстрогенов извне

Наиболее частым экзогенным источником поступления эстрогенов бывают таблетированные препараты, кремы и лечебные жидкости для волос, которые девочки принимают из любопытства и желания подражать матери. При этом отмечается быстрая преходящая эстрогенизация, приводящая к кровотечению из эндометрия. В таких случаях достаточно объяснить родителям причину

кровотечения и порекомендовать им исключить доступ ребенка к препаратам.

Идиопатическое вагинальное кровотечение

Об идиопатическом кровотечении говорят в тех случаях, когда видимая причина его отсутствует. Диагноз ставят методом исключения. Часто при этом диагнозе речь идет о заболеваниях, при которых кровотечение носит эпизодический или случайный характер и во время обследования источник его установить не удается. Такая картина наблюдается при одно- или многократном кровотечении у девочек с преходящей гиперэстрогенией, которая, вызывая характерные для нее изменения влагалищного эпителия и эндометрия, обуславливает возникновение кровотечения. Правильность такого объяснения может подтвердить цитологическое исследование, а также выявление мелких кист в яичниках при УЗИ. В таких случаях пациенток необходимо наблюдать и периодически определять длину матки, которая является существенным показателем влияния эстрогенов.

Экстрагенитальное кровотечение

Мелкие полипы уретры, трещины заднего прохода, анальные гемангиомы обычно незначительно кровоточат и могут быть выявлены при осмотре, тем не менее пациентки с этими заболеваниями нуждаются в дальнейшем обследовании у специалистов, в частности детских хирургов и урологов.

5.3. Нарушение менструального цикла в возрасте от 8 до 18 лет

Своевременное появление менструаций, не вызывающих болезненных ощущений, рассматривается большинством девочек и их родителями как признак здоровья и своевременного полового созревания. С другой стороны, отсутствие менархе вызывает озабоченность и страхи, которые тесно связаны с вопросом, часто волнующим девочек в этом возрасте: «Все ли у меня в порядке?». Однако не только отсутствие менструаций, но и нарушение их ритма, чрезмерная кровопотеря, боли также являются основанием для беспокойства и объединяются в одно понятие: «нарушение менструального цикла».

Физиология и патофизиология ювенильных нарушений менструального цикла

Предпосылкой для понимания нарушений менструального цикла и лежащих в их основе биологических механизмов является знание процесса созревания нервной и эндокринной систем, который был подробно рассмотрен в гл. 4.

Развитие нервной и эндокринной систем и патофизиология нарушений гипофизарно-гипоталамического цикла

В препубертатном периоде, который соответствует возрасту 7—10 лет, происходит увеличение массы тела девочки. Это связано с отчетливым увеличением продукции лептина адипоцитами. Лептин через нейропептид Y стимулирует нейроэндокринный осциллятор в аркуатном ядре (аркуатный осциллятор), который начинает выделять гонадолиберин. Количество выделяемого гонадолиберина (амплитуда секреции) постепенно увеличивается и учащается ритм пульсирующей секреции.

Вначале выброс гонадолиберина происходит спонтанно и имеет эпизодический характер, затем формируется суточная цикличность и он начинает выделяться во время ночного сна. По мере взросления девочки ритм секреции гонадолиберина продолжает учащаться и гонадотропин выделяется каждые 90—120 мин. Гонадолиберин по портальной венозной системе ножки гипофиза достигает гонадотропных клеток гипофиза и стимулирует секрецию ими ФСГ и ЛГ. ФСГ оказывает стимулирующее влияние исключительно на гранулезные клетки, в то время как ЛГ стимулирует исключительно клетки тека, в которых активизируется синтез андрогенных гормонов: тестостерона и андростендиона. Андрогены из клеток тека транспортируются в гранулезные клетки, где под влиянием ФСГ-зависимой ароматазы из них образуется эстрадиол. Под влиянием возрастающей пульсирующей секреции гонадолиберина в гипоталамусе усиливается синтез ФСГ и ЛГ до уровня, при котором концентрация эстрадиола оказывается достаточной для роста и развития эндометрия. Первое прекращение действия эстрадиола приводит к маточному кровотечению, т.е. менархе (рис. 5-16 и 5-17).

Этот естественный процесс созревания может на любой стадии как активироваться (преждевременное половое развитие), так и замедляться (за-

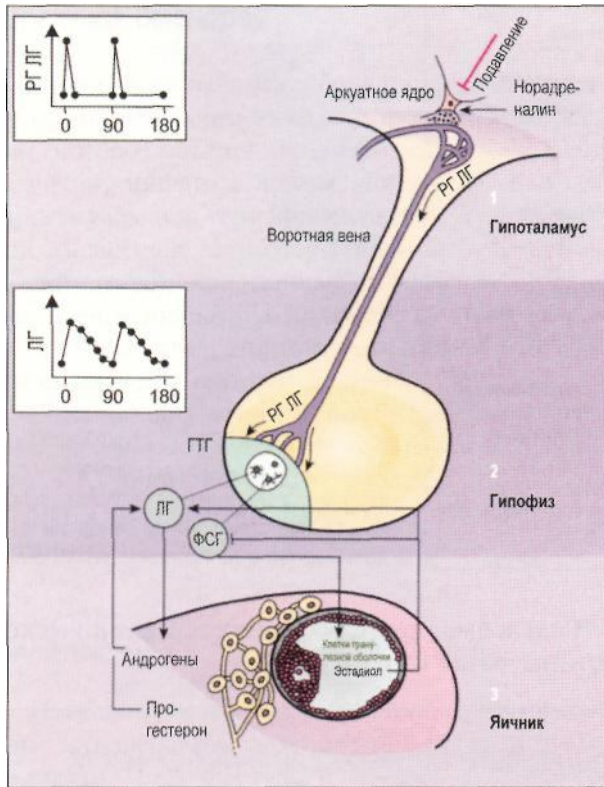


Рис. 5-16. Гипоталамо-гипофизарно-яичниковая система, Активность аркуатного ядра подавляется преимущественно в-эндорфином и дофамином и стимулируется норадреналином, Слева приведены типичные кривые пульсирующей секреции гонадолиберина в портальной венозной системе ножки гипофиза и концентрация ЛГ в периферической крови.

держка полового развития), его можно подавлять также искусственно (нервная анорексия, идиопатическая гипоталамическая аменорея). Внешние признаки полового развития, такие, как телархе, тесно связаны с увеличивающейся концентрацией эстрадиола в крови.

Стадии полового развития, которые проходит каждая девочка, характеризуют по системе Таннера, разработанной в 1975 г. и основывающейся на 2 критериях, которые оцениваются по пятибалльной шкале: В1—5, Р1—5 (рис. 5-18).

Генетически обусловленные пороки развития, сопровождающиеся нарушением менструального цикла

Помимо нейроэндокринной дисфункции, причиной нарушения полового созревания могут быть хромосомные аномалии. Нормальный хромосомный набор 46,XX является необходимой предпосылкой для физиологического развития и циклической деятельности яичников. При нарушенном эмбриональном развитии возможны следующие патофизиологические варианты.

При отсутствии одной X- или Y-хромосомы (например, кариотип 45,X) овариогенез и созревание фолликулов у плода протекают нормально, однако в течение первого года после рожде-



Рис. 5-17. Динамика пульсирующей секреции гонадолиберина и ЛГ, Процесс созревания нормального механизма пульсирующей секреции проходит несколько стадий:

а - вначале происходит эпизодическая секреция гонадолиберина; б - затем устанавливается суточный ритм секреции с выделением гонадолиберина в часы ночного сна; в - в ответ на пульсирующую секрецию гонадолиберина повышается уровень секретируемого яичниками эстрадиола в крови; г - налаживается циркоральный ритм секреции гонадолиберина, присущий взрослым женщинам, На графике показаны кривые нарушенной секреции гонадолиберина при преждевременном половом развитии, ЗГПР и при нервной анорексии,

| Стадии по Таннеру | Молочные железы | Оволосение лобка | Эпизоды выделения гонадолиберина и ЛГ |
|-------------------|-----------------|------------------|--|
| 1 | | | 0 |
| 2 | | | Эпизодическая секреция |
| 3 | | | Налаживается суточный ритм секреции с выделением гормонов в часы ночного сна |
| 4 | | | Амплитуда и частота эпизодов выделения гормонов продолжают увеличиваться |
| 5 | | | Цирхоральный ритм секреции взрослых (1 эпизод/90–120 мин) |

Рис. 5-18. Классификация полового созревания по Таннеру: 5 стадий полового созревания, основанных на степени развития молочных желез и оволосения лобка и соответствующей им секреции гонадолиберина и ЛГ (Tanner u. Whitehouse),

ния девочки происходит атрезия примордиальных фолликулов.

При отсутствии половых желез развитие ребенка всегда происходит по женскому типу.

Тестостерон плода стимулирует рост вольфовых протоков, не оказывая влияния на развитие мюллеровых протоков. Превращаясь под влиянием 5 α -редуктазы в дигидротестостерон (ДГТ), он оказывает вирилизирующее действие на клоаку. При дефекте 5 α -редуктазы и нарушении образования ДГТ вирилизирующее влияние на клоаку и вольфовы протоки отсутствует.

Клиническая классификация нарушений менструального цикла

Первичная аменорея обычно бывает обусловлена анатомическими дефектами и тяжелыми заболеваниями, поэтому наряду с гинекологическим обследованием ребенка, как правило, необходимо также тщательное эндокринологическое, аутологическое и генетическое исследование. При вторичной олиго- или аменорее причина нарушения менструального цикла бывает не столь серьезна и оно часто имеет функциональный характер.

Диагноз первичной или вторичной аменореи ставят в зависимости от того, в каком возрасте произошли изменения (до ППС или после наступления менархе), повлекшие нарушение менструального цикла, насколько серьезна была причина, вызвавшая эти изменения, и как долго она длилась.

В зависимости от особенностей клинической картины различают:

Нарушение регулярности и длительности менструаций

- Первичная аменорея: отсутствие менструаций до 15-летнего возраста.
- Вторичная аменорея: отсутствие менструаций в течение более 4—6 мес.
- Олигоменорея: длительность менструального цикла более 35 дней.
- Полименорея: длительность менструального цикла менее 25 дней.

Изменение интенсивности кровотоечения

- Гиперменорея (меноррагия).
- Гипоменорея.
- Ювенильные кровотечения.

Болезненные менструации (альгоменорея)

- Дисменорея (увеличение длительности менструации, объема кровопотери и болезненность менструации).
- Альгоменорея.

Первичная аменорея

Первичная аменорея в большинстве случаев является проявлением тяжелого фонового заболевания, которое обычно характеризуется нарушением развития, инфантилизмом, карликовым ростом, гирсутизмом или гермафродитизмом. Под «первичной аменореей», т.е. отсутствием менструации до 15-летнего возраста, понимают задержку менархе в возрастном диапазоне, соответствующем двойному среднему квадратичному отклонению от возрастной медианы менархе в норме.

Однако часто врачи не выжидают до исполнения девочке 15 лет и начинают обследовать ее уже в 13- или 14-летнем возрасте, если к этому времени отсутствуют признаки полового созревания.

Классификация первичной аменореи

Известно много причин первичной аменореи. Они затрагивают различные органы и отличаются своими патофизиологическими механизмами. Наиболее частой причиной являются поражения гипоталамо-гипофизарной системы, далее в порядке убывания частоты следуют заболевания яичников и анатомические дефекты. Разработано несколько классификаций первичной аменореи, отличающихся своей целью и принципами, положенными в их основу. Приводим классификацию, учитывающую патофизиологические механизмы первичной аменореи:

Гипоталамо-гипофизарная аменорея (50%)

- Обратимая форма:
 - Задержка полового развития (*pubertas tarda*).
 - Нервная анорексия (*anorexia nervosa*).
 - Аменорея спортсменок.
- Врожденные пороки развития:
 - Изолированная недостаточность гонадолиберина и аносмия (синдром Каллманна).
 - Парциальная или тотальная гипофизарная недостаточность.

Опухоли и другие поражения гипофиза и ЦНС (42-45%)

- Аденома гипофиза (пролактинома, смешанная опухоль).

- Синдром пустого турецкого седла.
- Повреждение при внутричерепных хирургических вмешательствах.
- Опухоли ЦНС (краниофарингиома и др.).

Гиперандрогения и вирилизация (около 20%)

- Синдром поликистозных яичников.
- Аденогенитальный синдром (АГС):
 - врожденный АГС (классическая форма);
 - АГС с поздним началом (постпубертатная форма).
- Опухоли надпочечников и яичников.
- Дефект 5 α -редуктазы.
- Частичный дефект андрогенных рецепторов.
- Истинный гермафродитизм (*hermaphroditismus verus*).

Овариальная недостаточность (12-15%)

- Дисгенезия гонад, обусловленная хромосомными aberrациями (синдром Ульриха—Тернера, синдром Суайера, мозаицизм).
- Дисгенезия гонад, обусловленная другими причинами.
- Кастрация (овариэктомия, облучение, химиотерапия).
- Аутоиммунные заболевания.
- Галактоземия.

Аменорея при обменно-эндокринных нарушениях

- Гипертиреоз.
- Ожирение.

Анатомические дефекты (пороки развития)

- Атрезия девственной плевы.
- Агенезия матки и влагалища (синдром МРКХ).

Диагностика первичной аменореи

Для клинических целей диагностика, основанная на патофизиологической классификации, логична и рациональна, однако нередко связана с выполнением неоправданно большого количества

дорогостоящих исследований (определение концентрации гормонов в крови, УЗИ, КТ, МРТ). Рациональная диагностика должна быть целенаправленной и основываться на анамнезе и ведущих симптомах заболевания. Это позволяет с самого начала ограничить диапазон диагностического поиска.

Тактика при нормальном физическом развитии девочки и своевременном начале периода полового созревания

При осмотре в этих случаях следует определить стадию полового созревания по Таннеру и выяснить, наступило ли менархе. При аменорее следует осмотреть пациентку, уточнить анамнестические данные и выполнить УЗИ.

Причиной первичной аменореи обычно бывают анатомические изменения матки и влагалища, наиболее частыми из которых являются:

- атрезия девственной плевы;
- агенезия матки и влагалища (синдром МРКХ);
- полная резистентность к андрогенным гормонам (синдром тестикулярной феминизации).

Атрезия девственной плевы

Девочки с атрезией девственной плевы жалуются на нарастающие боли внизу живота, повторяющиеся в соответствии с циклическими изменениями эндометрия. При осмотре выявляют выбухание растянутой девственной плевы, на сонограммах отмечается картина, характерная для гематокольпоса и гематометры (рис. 5-19— 5-21).

Лечение заключается в полном иссечении девственной плевы, эвакуации скопившейся во влагалище и полости матки крови с последующим их промыванием. При осмотре верхней трети влагалища следует обратить внимание на то, нет ли вагинального аденоза. Если после иссечения девственной плевы вагинальный аденоз не исчезает, что наблюдается довольно часто, то в дальнейшем прибегают к вапоризации CO₂-лазером или криодеструкции.

Агенезия матки и влагалища (синдром МРКХ)

Этот порок развития не вызывает у девочек болезненных ощущений и часто выявляется случайно при первом врачебном обследовании новорожденной девочки, в детском возрасте педиатром или в более старшем возрасте после первой



Рис. 5-19. Атрезия девственной плевы у 7-дневной девочки.

попытки вступить в половой контакт. При осмотре отмечается слишком маленькое расстояние между наружным отверстием уретры и входом во влагалище (*meatus hymenalis*), что видно на рис. 5-22. При УЗИ отмечается отсутствие матки в типичном месте и небольшое смещение яичников в краниальном направлении. Как правило, для порока характерны нормальный процесс полового созревания (стадия P5, B5 по Таннеру), отсутствие *meatus hymenalis* и матки (с. 21). Дополнительное обследование, в частности пель-вископия, обычно не требуется, и к нему прибегают лишь в исключительных случаях. Агенезия матки и влагалища часто сочетается с пороками развития мочевых путей, поэтому в план обследования пациенток следует включить УЗИ почек, а при необходимости — также экскреторную урографию.

Лечение порока хирургическое и заключается в формировании влагалища после завершения ППС.

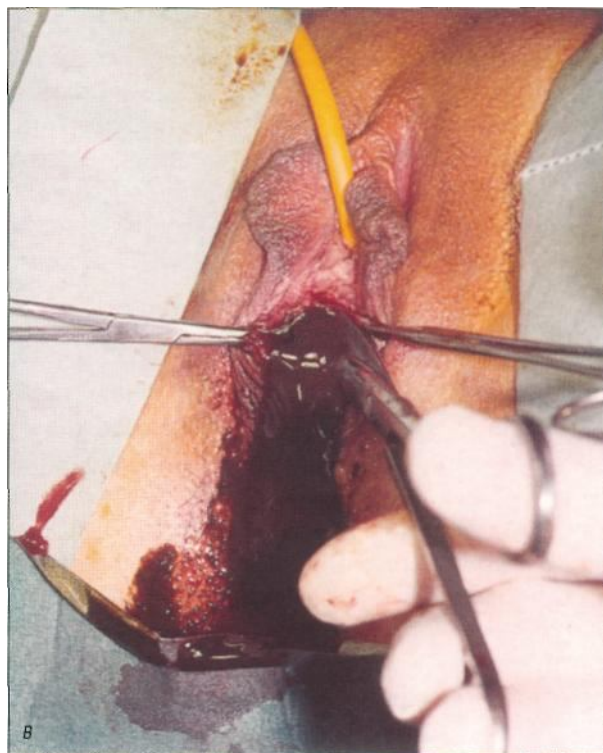
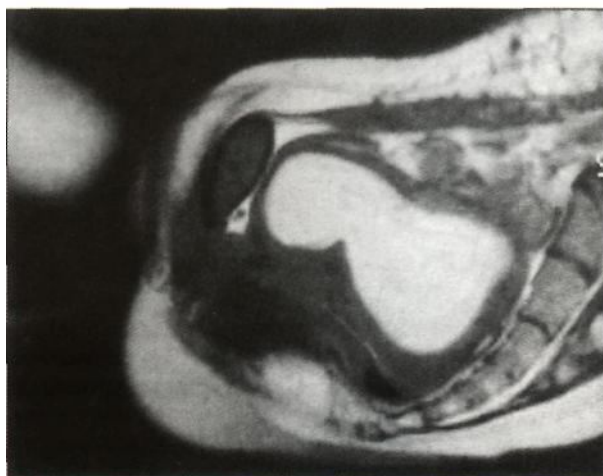


Рис. 5-20. Атрезия девственной плевы у девушки 15 лет 6 мес с периодическими, нарастающими по интенсивности болями внизу живота, а - осмотр вульвы: отмечается выбухание девственной плевы; б - на трансабдоминальной сонограмме (продольный срез) при полном мочевом пузыре отчетливо видны массивный гематокольпос и гематометра; е - при рассечении девственной плевы вытекло значительное количество скопившейся крови. Операция: обильное промывание влагалища, иссечение девственной плевы до «физиологического» размера, кольпоскопия для исключения вагинального аденоза.

Рис. 5-21 Протяженная глубокая (более 3 см) атрезия влагалища у 14-летней девушки. На МРТ отчетливо видны гематокольпос и гематометра, а также промежуток между глубокой порцией влагалища и наружными половыми органами. Выполнено пластическое устранение дефекта перемещенным лоскутом,

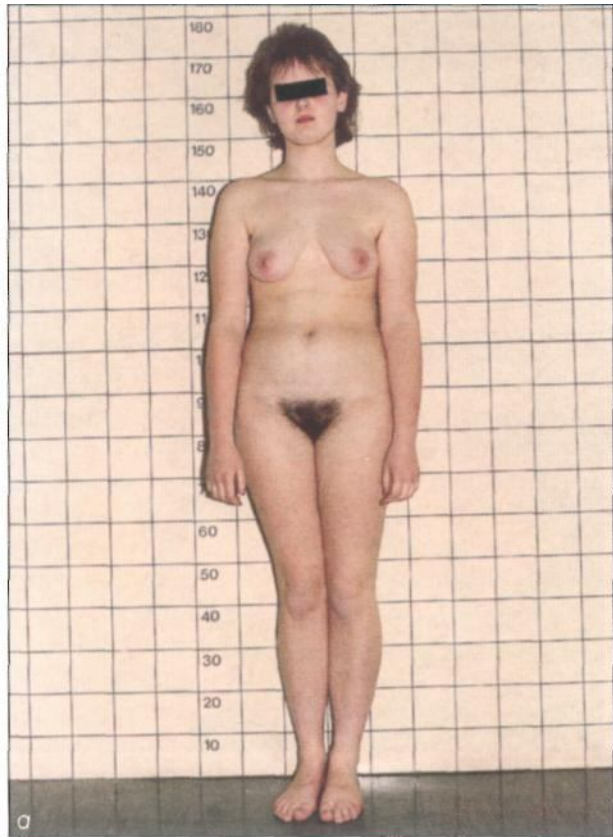


Рис. 5-22. Синдром МРКХ. а - девушка 16 лет 8 мес с первичной аменореей: женский тип телосложения, широкий таз, соответствующее возрасту половое развитие (развитие молочных желез и оволосение лобка соответствуют стадиям В5 и Р5 по Таннеру) свидетельствуют о нормальной функции эндокринных желез и делают излишними гормональные исследования; б - осмотр вульвы: относительно широкое наружное отверстие уретры, на месте девственной плевы видна небольшая площадка плотной ткани.

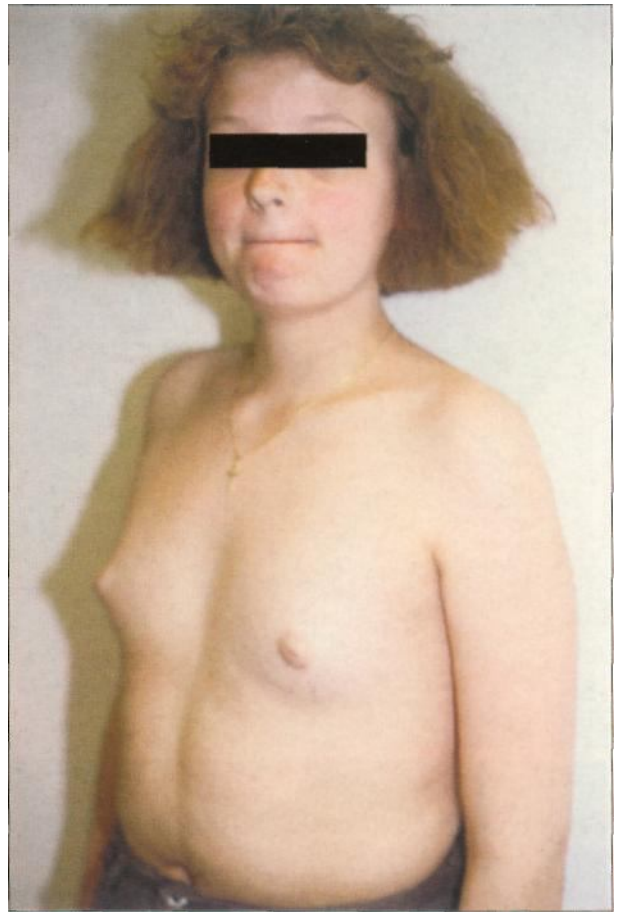


Рис. 5-23. Девушка 17 лет 3 мес с синдромом тестикулярной феминизации: развитие молочных желез не завершено, другие клинические признаки отчетливо выражены.

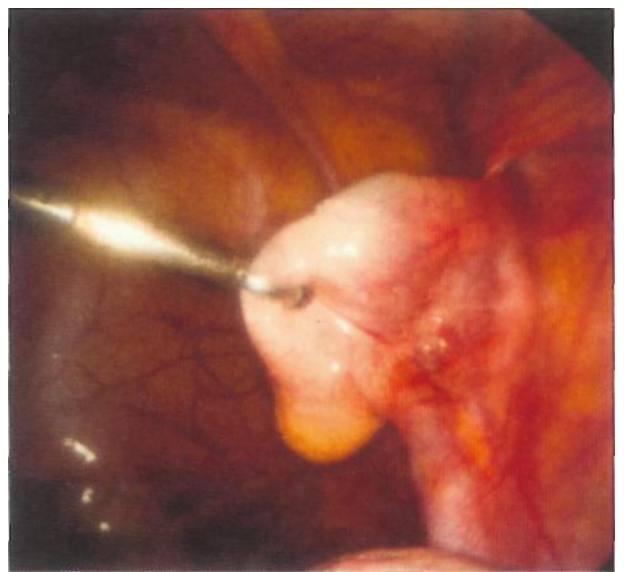


Рис. 5-24. Девушка 16 лет 6 мес с синдромом тестикулярной феминизации. При пельвископии в брюшной полости обнаружены яички с придатками, которые были удалены.

Синдром тестикулярной феминизации
(полная резистентность к андрогенным гормонам)
(рис. 5-23 и 5-24)

Для синдрома тестикулярной феминизации характерны генотип 46,XY и нарушение взаимодействия андрогенных гормонов с рецепторами, причиной которого обычно бывает мутация гена, кодирующего эти рецепторы. Поэтому тестостерон частично или полностью утрачивает свое действие (см. гл. 7). К клиническим проявлениям синдрома тестикулярной феминизации относятся: первичная аменорея, нормальное развитие молочных желез, нормальные размеры тела, редкое оволосение (или его отсутствие) лобка и подмышечных впадин, наличие влагиалища, длина которого может быть нормальной. Концентрация тестостерона и гонадотропинов находится в нормальном диапазоне. Большинство девушек с этим синдромом обращаются к врачу в связи с отсутствием менархе или невозможностью полового акта. Характерным для этих пациенток является отсутствие волос на лобке и в подмышечных впадинах, пальпируемые в паху яички или рубцы после операции по поводу паховой грыжи.

Лечение аналогично лечению при синдроме МРКХ. Кроме того, при синдроме тестикулярной феминизации яички, расположенные в брюшной полости, подлежат удалению в связи с высоким риском их злокачественного перерождения (5%). Операцию выполняют эндоскопически не ранее 18—20 лет, когда полностью завершается процесс полового созревания.

Тактика при задержке полового развития

При задержке телархе, начало которого должно соответствовать костному возрасту 12,5 года, признаки его появляются лишь после 14 лет. Этот возраст соответствует верхней границе диапазона, равного 2,5 среднего квадратичного отклонения от возрастной медианы.

Клинически различают две формы задержки полового развития: конституциональную и идиопатическую.

Конституциональная форма задержки полового развития

При конституциональной форме речь идет о длительной задержке соматического и психического развития, при которой переход от детства к

пубертатному периоду затягивается. Девочки с этой формой нарушения имеют меньшие размеры тела по сравнению со сверстницами, а костный возраст у них по сравнению с хронологическим задерживается. Динамика концентрации гормонов коррелирует не с хронологическим, а с костным возрастом. Лечение при этой форме не требуется. Прогноз благоприятный.

Идиопатическая форма задержки полового развития

При этой форме развитие девочек до 12—13-летнего возраста происходит как у их сверстниц, однако после этого возраста подросткового скачка роста и появления телархе не происходит или они сильно запаздывают. При идиопатической форме речь идет о задержке начала полового созревания и растягивании во времени всех его стадий. Девочки с этой формой нарушения вначале имеют меньшие размеры тела, чем их сверстницы, однако в дальнейшем из-за позднего окостенения зон роста они опережают в росте своих сверстниц. В хронологическом анамнезе у них отмечается отчетливый перелом. При осмотре обнаруживают первые признаки эстрогенизации в виде появления щечной слизи. При УЗИ матка уменьшена в размерах по сравнению с возрастной нормой, однако эндометрий идентифицируется. Стимуляционная проба с прогестероном положительная. При ЗПР возможна семейная предрасположенность (часто выясняется, что ЗПР наблюдалась и у матери девочки). С другой стороны, ЗПР наблюдают и при нервной анорексии и булимии, а также у девочек, интенсивно занимающихся спортом, особенно если начало этих занятий пришлось на препубертатный период. Однако следует отметить, что задержка менархе в основном наблюдается при занятиях теми видами спорта, которые, помимо интенсивных нагрузок, требуют соблюдения жесткого режима, в том числе режима питания (спортивная и ритмическая гимнастика, бег на длинные дистанции), а также при занятиях балетом. Четких различий в клинической картине ЗПР, обусловленной указанными причинами, нет.

Тактика при инфантилизме (отсутствие полового развития)

При инфантилизме признаки полового развития отсутствуют до 15—16-летнего возраста, что

бывает обусловлено недостаточной стимуляцией или отсутствием стимуляции функции яичников. Для уточнения характера нарушений необходимы дополнительные исследования:

- определение уровня эстрадиола, пролактина, ТТГ, **ИПФР-1** и белка, связывающего ИПФР, в крови;
 - проба с гонадолиберинном (определение базального уровня ФСГ и ЛГ и их уровня через 25 и 40 мин после внутривенного введения 25 мкг гонадолиберина);
 - рентгенография черепа, при необходимости КТ и хромосомный анализ.
- Причиной инфантилизма могут быть:
- первичная овариальная недостаточность при «чистой» и генетически обусловленной (хромосомные aberrации) дисгенезии гонад;
 - овариальная недостаточность после лучевой и химиотерапии.

Первичная овариальная недостаточность

Для инфантилизма характерно значительное снижение концентрации эстрадиола (менее 15 пг/мл) и повышение концентрации ФСГ (более 25 мЕД/мл) в сыворотке крови. Низкий уровень эстрадиола обусловлен недостаточным его синтезом из-за отсутствия фолликулов и приводит к половому инфантилизму и отсутствию полового развития. Существуют различные клинические формы первичной овариальной недостаточности. Наиболее многочисленную группу представляют пациентки с дисгенезией гонад, обусловленной аномальным набором хромосом (отсутствие X-или Y-хромосомы). Однако дисгенезия гонад наблюдается также при полном женском наборе хромосом.

Чистая дисгенезия гонад (с нормальными половыми хромосомами)

Чистая дисгенезия гонад встречается как при хромосомном наборе 46,XX (редко), так и при 46,XY. Кроме того, возможны также смешанные асимметричные дисгенезии (45,X/46,XY).

Пациентки с **чистой дисгенезией гонад**, которая встречается с частотой 1:8000, имеют карио-тип 46,XY. Причиной этой формы дисгенезии является точечная мутация гена, кодирующего рецептор ФСГ (хромосома 2, аутосомно-рецессивный тип наследования). В большинстве случаев речь идет о полной овариальной недоста-

точности, а о раннем функциональном истощении яичников.

К основным признакам **чистой (мужской) дисгенезии гонад (синдром Суайера, рис. 5-25)** относятся:

- кариотип 46,XY;
- первичная аменорея;
- половой инфантилизм;
- повышенный уровень гонадотропинов в крови (ФСГ более 25 мЕД/мл);
- нормальный или высокий рост.

При мозаичных формах дисгенезии с кариотипом 45,X и 46,XY отмечается малый рост и вирилизация гениталий. У некоторых девочек в ППС происходит гипертрофия клитора. Особенностью заболевания является частое развитие в дисгенетичных яичниках гонадобластомы и дисгерм и номы (рис. 5-26). Поэтому после установления диагноза яичники подлежат как можно ранней экстирпации.

Синдром Ульриха-Тернера (рис. 5-27)

Наиболее яркими клиническими признаками синдрома Ульриха-Тернера являются половой инфантилизм, малый рост, который обычно колеблется от 135 до 152 см, задержка костного возраста. Иногда наблюдаются также крыловидная складка (птеригий) на шее, бочкообразная грудная клетка, низко расположенная граница роста волос на затылке, вальгусная деформация локтевого сустава, дисплазия ногтей, пороки развития почек и сердца. Помимо случаев с типичной клинической картиной, встречаются также малосимптомные варианты заболевания. Наиболее частыми признаками, указывающими на синдром Ульриха-Тернера, являются первичная аменорея, отсутствие телархе, малый рост, короткая шея, низкая граница роста волос на затылке (табл. 5-2). У новорожденных с синдромом Ульриха-Тернера при гистологическом исследовании яичников обнаруживают широкий спектр изменений — от нормального строения с примордиальными фолликулами до соединительнотканного перерождения яичников, которые имеют форму тяжа. Поэтому развитие овариальной недостаточности объясняется быстрым регрессированием фолликулов, а не первичным отсутствием зародышевых клеток.

В основе заболевания лежит моносомия по X-хромосоме (утрата Y- или одной X-хромосомы, синдром X0). Существенное значение в диагностике имеет хромосомный анализ.

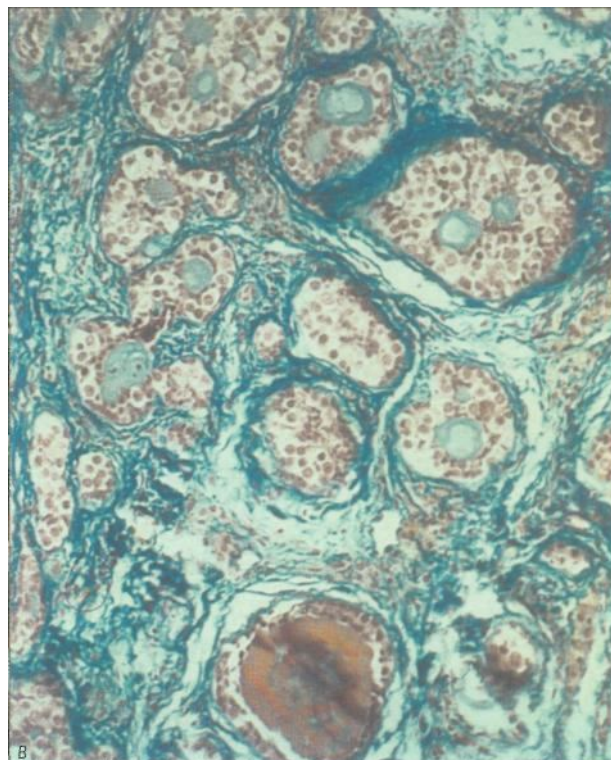
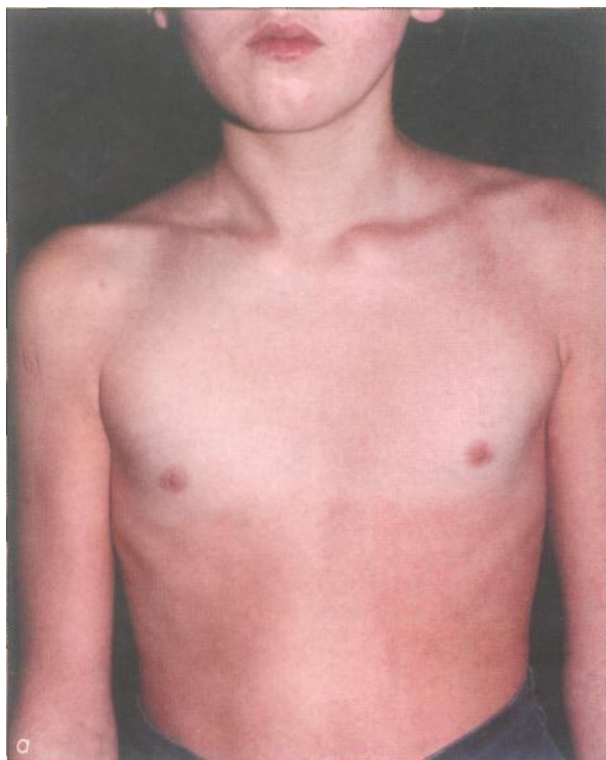


Рис. 5-25. Дисгенезия гонад при кариотипе 46,XY (синдром Суайера).

о-девушка 15 лет 7 мес без признаков полового созревания (стадия В1, Р4 по Таннеру), рост нормальный; б - во время операции под маточной трубой обнаружено перитонизированное опухолевидное образование, которое при гистологическом исследовании оказалось гонадобластомой, Слева видна воронка маточной трубы с фимбриями, справа - уплощенная гипертрофированная матка.

Возможны различные варианты хромосомных aberrаций (табл. 5-3). Особую форму синдрома представляет тернеровский мозаицизм, при котором наряду с клетками с кариотипом 46,Х встречаются также клетки с кариотипом 46,XX. Чем больше клеток с кариотипом 46,XX, тем менее выражены клинические проявления синдрома. В отдельных случаях функция яичников может сохраниться в течение всего ППС, описаны даже случаи беременности у пациенток с синдромом Ульриха—Тернера.

Дифференциальную диагностику проводят с синдромом Нунан (встречается очень редко), для которого характерны нормальный кариотип XX,

клинические признаки, напоминающие синдром Ульриха—Тернера, а также недостаточность гормона роста, иногда — развитие краниофарингиомы.

Овариальная недостаточность после химио-и лучевой терапии

Сочетанная химиотерапия циклофосфамидом, адриамицином, метотрексатом и 5-фторурацилом в зависимости от дозы препаратов в течение 2—3 мес приводит к повреждению паренхимы яичников, уменьшению количества примордиальных



Рис. 5-26. Девушка 16 лет 6 мес с дисгенезией гонад при кариотипе 46.XY и дисгерминомой, а - на сонограммах видна солидная опухоль, Принимая во внимание генетический пол ребенка и сонографическую картину, заподозрили злокачественный характер опухоли; б - во время операции под маточной трубой обнаружена опухоль, которая при исследовании имела строение, напоминающее яичник. Диагноз: дисгерминома T1N1M0. Была выполнена также контролатеральная аднексэктомия, гомолатеральная лимфаденэктомия до уровня почечной ножки, Дополнительно проведена вначале химиотерапия, а затем лучевая терапия.

Таблица 5-2. Частота отдельных симптомов при синдроме Ульриха-Тернера

| Симптом | Частота, % |
|--|------------|
| Первичная аменорея | 97 |
| Отсутствие развития молочных желез | 95 |
| Малый рост | 95 |
| Короткая шея | 76 |
| Низкая граница роста волос на затылке | 71 |
| Гипо- или дисплазия ногтей | 66 |
| Пигментные невусы | 62 |
| Широкая грудная клетка | 53 |
| Вальгусная деформация локтевых суставов | 52 |
| Снижение слуха | 48 |
| Короткая IV пястная кость | 47 |
| Крыловидные складки на шее | 46 |
| Пороки развития почек и мочевых путей | 39 |
| Лимфедема | 38 |
| Высокое небо | 36 |
| Артериальная гипертензия | 35 |
| Эпикант | 25 |
| Снижение зрения | 22 |
| Пороки развития сердца (например, аортальный стеноз) | 15 |
| Пороки развития позвоночника | 15 |

Таблица 5-3. Хромосомные аномалии при синдроме Ульриха-Тернера

| Хромосомные аномалии | Частота, % |
|---|------------|
| 45,X | 50 |
| Структурные изменения второй X-хромосомы: два длинных плеча, аномальное короткое плечо: 46,X, изо (Xg) отсутствие короткого плеча: 46,X, делеция (X) отсутствие длинного плеча: 46,X, делеция (X) | 20 |
| Мозаицизм (более двух генетических линий клеток): 45,X/46,XX или 45,X/46,XY | 30 |
| В случаях когда участки Y-хромосомы в клетках периферических тканей не обнаруживаются, а в клетках яичников выявляются «скрытые Y-хромосомы», отмечается повышенная частота развития злокачественных опухолей | |

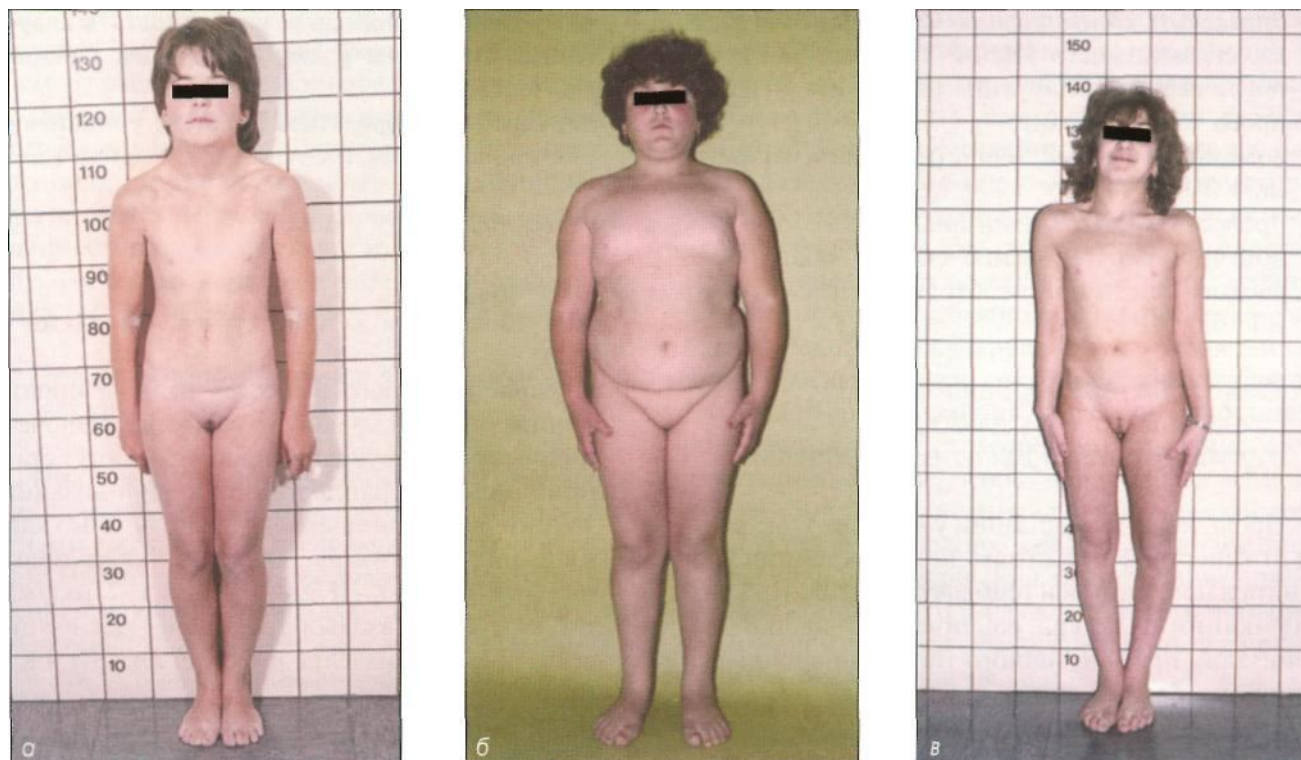


Рис. 5-27. Синдром Ульриха-Тернера. а - девочка 14 лет 3 мес с типичными симптомами: карликовый рост, крыловидные кожные складки на шее, инфантилизм; б- 15-летняя девушка с малосимптомной формой синдрома Ульриха-Тернера и первичной аменореей. Длина тела 143 см, других характерных признаков синдрома нет. Уровень ФСГ в крови 66 мЕД/мл, эстрадиола - 33 пг/мл. Костный возраст 13,5 года. Ложное развитие молочных желез; в - 19-летняя девушка с малосимптомной формой синдрома Ульриха-Тернера: инфантилизм и карликовый рост,

фолликулов и нарушению биосинтеза гормонов. У 30—70% пациенток при этом развивается овариальная недостаточность. Восстановление вегетативной и генеративной функции яичников происходит редко. После монохимиотерапии длительностью 1 мес еще можно рассчитывать на восстановление функции, однако после комбинированной химиотерапии эта функция утрачивается необратимо. После лучевой терапии в очаговой дозе 5—13 Гр происходит частичная утрата функции яичников, после облучения в дозе более 20 Гр функция утрачивается полностью.

Возможности лечения. Для защиты яичников от повреждения перед проведением лучевой терапии в дозе более 10 Гр можно выполнить лапаротомию и переместить яичники за тело матки, зафиксировав их к крестцово-маточным связкам, а если предполагается облучение вблизи срединной линии, то сместить их латеральнее, с тем чтобы они оказались прикрытыми свинцовой пластинкой с «окном» в центре для прохождения лучей. Таким образом удается сохранить функцию яичников более чем у 50%

пациенток. Перед проведением полихимиотерапии алкилирующими препаратами в некоторых клиниках удаляют яичники и подвергают их глубокому замораживанию, чтобы в дальнейшем, после завершения терапии, реимплантировать пациентке.

Тактика при карликовом росте (длина тела менее 135 см)

Причинами карликового роста, нередко сочетающегося с овариальной недостаточностью, бывают опухоли ЦНС (краниофарингиома, опухоли гипофиза или турецкого седла), перенесенный энцефалит, черепно-мозговая травма (сотрясение или ушиб головного мозга), хромосомные аномалии (синдром Ульриха-Тернера), гипофизарная недостаточность (после родовой травмы, особенно у детей, родившихся в тазовом предлежании или перенесших во время родов гипоксию, приведшую к гипопитуитаризму), а также изолированная гормональная недостаточность. Для установления диагноза необходимо:

- определить концентрацию ФСГ, ИПФР-1, белка, связывающего ИПФР-3, и гормона роста после введения инсулина (гипогликемическая проба с инсулином);
- комбинированный тест стимуляции гипофиза;
- провести хромосомный анализ;
- получить рентгеновские снимки области туннельного седла, при необходимости выполнить КТ или МРТ.

Тактика при гермафродитизме, сочетающемся с вирилизацией и другими признаками гиперандрогении

Проявления вирилизации у девушек колеблются от гипертрофии клитора до персистенции урогенитального синуса и гермафродитизма. По классификации Прадера различают 5 вариантов. Гениталии промежуточного типа, или вирильный синдром, распознаются сразу после рождения ребенка или в раннем детском возрасте, детей с этим синдромом следует тщательно обследовать для уточнения причины и проведения лечения (см. также гл. 7).

К менее выраженным симптомам гиперандрогении относятся:

- преждевременное пубархе (преждевременное адренархе);
- гирсутизм (появление длинных волос на участках тела, на которых они обычно растут у мужчин, например на подбородке, щеках, верхней губе, в области грудины, вокруг сосков, а также нечеткая граница роста волос на лобке); оволосение на руках и ногах обусловлено не андрогенами;
- угри, себорея;
- малый рост, опережение костного возраста.

Вирилизация у девочек

Вирилизацию и гениталии промежуточного типа обычно диагностируют и лечат в раннем детском возрасте при обязательном осмотре новорожденных, а также при дальнейших профилактических осмотрах. Иногда вирилизацию выявляют лишь после завершения ППС у девочек с женским типом гениталий. Причинами этих изменений бывают:

- **гиперандрогения** у лиц с женским набором хромосом;

- частичная или полная **резистентность к андрогенным** гормонам у лиц с мужским набором хромосом;
- **истинный гермафродитизм** (наличие у индивидуума как яичек, так и яичников, см. также гл. 7).

Гиперандрогения у девочек

Причины:

- АГС (более чем в 50% случаев, см. также с. 152);
- опухоли коркового вещества надпочечников. Иногда опухоли коркового вещества надпочечников, продуцирующие андрогены, могут стать причиной гиперандрогении и вирилизации. Характерным для таких опухолей, помимо клинических симптомов, является также повышенный уровень ДГЭАС (более 5—7 мкг/мл) и тестостерона в сыворотке крови; важное диагностическое значение имеет также УЗИ и КТ.

Истинный гермафродитизм (см. также гл. 7)

При истинном гермафродитизме, который встречается довольно редко, больные имеют кариотип 46,XX или 46,XY, однако фенотип при этом бывает преимущественно женский. Диагноз можно поставить лишь на основе хромосомного анализа и гистологического исследования ткани яичек (яичников), полученной путем биопсии. Особенно велико значение **хромосомного анализа**. При мужском наборе хромосом всегда следует выявить локализацию яичек. Ткани, иссекаемые во время операции по поводу паховой грыжи, подлежат обязательному гистологическому исследованию. Для обнаружения и удаления яичек прибегают к диагностической пельвископии, реже — лапаротомии.

Лечение первичной аменореи

Лечение девочек с первичной аменореей должно быть направлено прежде всего на устранение ее причины.

Лечение первичной аменореи, вызванной опухолью

При опухолях ЦНС или гипофиза рассматривают вопрос о нейрохирургическом вмешатель-

стве. При пролактиноме операция показана в тех случаях, когда опухоль превышает в диаметре 1 см и, распространяясь пара- или супраселлярно, выходит за пределы турецкого седла. Рекомендуется методика селективной трансфеноидальной аденомэктомии с оставлением неизменной части гипофиза. При доброкачественных опухолях яичников показано пельвископическое удаление опухоли с сохранением неизменной ткани яичника.

Эстроген-прогестагенная заместительная терапия

При овариальной недостаточности назначают циклическую терапию эстрогенами и прогестгенами (желательно производными прогестерона). Препараты этинилэстрадиола следует применять исключительно для контрацепции. Это положение основывается на многочисленных, в том числе новых, данных.

Так, при отсутствии полового созревания назначение эстроген-прогестагенной терапии приводит к появлению вторичных половых признаков и способствует началу полового созревания. Искусственное стимулирование полового созревания позволяет девочке установить психосоциальные связи со сверстницами в этот чувствительный период развития. Гораздо большее значение имеет заместительная гормональная терапия для нормального развития костей. Согласно современным представлениям, эстрадиол в пубертатном периоде вызывает созревание костной ткани (рис. 5-28), которая в течение 3—5 лет после менархе достигает наибольшей массы (peak

bone mass). У молодых женщин с длительной эстрогенной недостаточностью по сравнению со сверстницами с нормальной функцией яичников масса костной ткани снижена, причем этот дефицит можно количественно определить с помощью различных методов остеоденситометрии. У девочек с овариальной недостаточностью из-за остеопороза чаще наблюдаются переломы костей. Под влиянием циклического введения эстрогенов, в том числе эстрадиола, костная масса увеличивается и трабекулярная структура костей сохраняет механическую прочность. При синдроме Ульриха—Тернера ранняя эстроген-прогестагенная терапия также стимулирует созревание костной ткани, однако, чтобы добиться по возможности большей длины трубчатых костей, заместительную терапию следует начинать лишь после полного завершения окостенения эпифизарных зон роста. При назначении эстроген-прогестагенной терапии следует исходить из приведенных ниже **принципов**.

- При отсутствии у девочки признаков полового созревания (телархе, пубархе) до 14 лет, а менархе до 16 лет необходимо целенаправленное гинекологическое, эндокринологическое и акушологическое обследование. При этом важно определить динамику роста до момента обследования (процентильная кривая), костный возраст (рентгенография левой кисти) и предполагаемую окончательную длину тела. Установив диагноз и наличие у пациентки эстрогенной недостаточности, для индукции процесса полового созревания и особенно для профилактики остеопороза следует начать заместительную эстрогенную терапию. При этом девочкам,

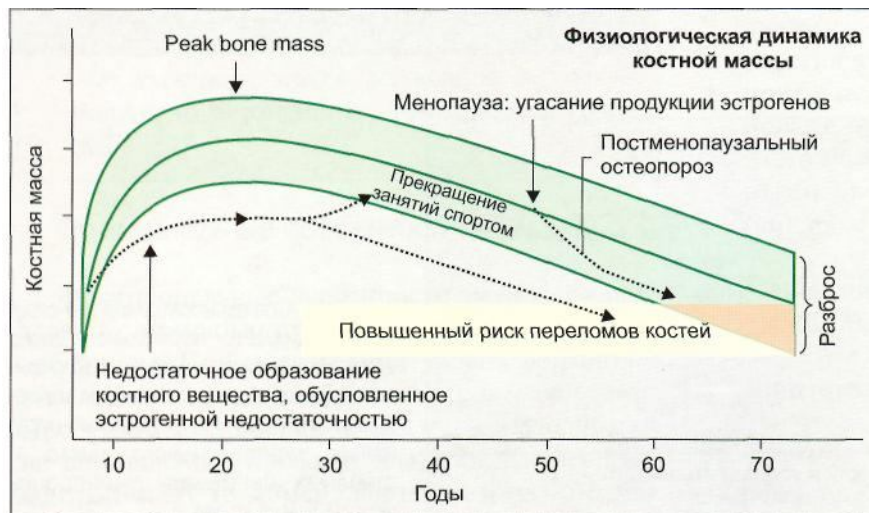


Рис. 5-28. Отдаленные последствия занятий спортом и аменорея. Схема, изображающая динамику плотности костной ткани в разные возрастные периоды. С началом пубертатного периода происходит созревание костной ткани, которая к 15-20 годам достигает максимальной плотности (peak bone mass). В дальнейшем происходит физиологический процесс уменьшения костной массы. У женщин с длительной эстрогенной недостаточностью костная масса существенно ниже по сравнению с таковой у женщин с нормальной продукцией эстрогенов.

половое развитие которых соответствует стадии 1—3 (B1—3, P1—3 по Таннеру), эстрогенные гормоны необходимо назначать в постепенно возрастающих дозах, например в первые 6 мес по 0,2 мг/сут, в следующие 6 мес по 0,5 мг/сут эстрадиола или эстрадиола валерата в виде монотерапии. Лишь со второго года лечения назначают полную дозу препарата. У девочек с неблагоприятным прогнозом в отношении роста, например при синдроме Ульриха—Тернера или после химио- или лучевой терапии, сроки проведения заместительной гормональной терапии подбирают индивидуально, т.е. эстрогены назначают только тогда, когда исчерпан весь потенциал роста костей и произошло окостенение эпифизарных зон роста.

- Если по достижении стадии В3 полового созревания у девочки отмечается вторичная аменорея, вызванная эстрогенной недостаточностью, которая продолжается более 6 мес, рекомендуется провести заместительную эстроген-прогестагенную терапию.
- Для заместительной терапии следует применять лишь так называемые естественные эстрогены, например эстрадиол по 2 мг/сут или эстрадиола валерат по 2 мг/сут. С 13-го по 22-й день дополнительно вводят прогестаген. Пероральные контрацептивы, содержащие этинилэстрадиол и дающие более выраженный эффект, следует назначать лишь в тех случаях, когда пациентка хочет также предохраняться от беременности.
- В течение первых 3 лет после наступления менархе регулярность менструаций обычно нарушена и часто наблюдается поли- и олигоаменорея, поэтому заместительную эстрогенную терапию назначать не следует, если нет других симптомов эстрогенной недостаточности.

Вторичная аменорея

Вторичная олигоаменорея: функциональные нарушения менструального цикла

При олиго- и полименорее, а также вторичной аменорее обычно речь идет о функциональных нарушениях, которые часто наблюдаются в первые 3 года после наступления менархе и поэтому не требуют специального обследования.

Однако, если нарушения менструального цикла не исчезают через 4 года после менархе или после 17—18-летнего возраста, показано тщательное обследование девушки.

При всех вариантах нарушения менструального цикла — от недостаточности желтого тела с удлинением цикла или отсутствием овуляции до вторичной аменореи — речь идет об одном и том же патофизиологическом процессе, который лишь проявляется с различной интенсивностью и имеет разную продолжительность (рис. 5-29, табл. 5-4).

Исходя из этого, олиго- и полименорея имеют сходные с тяжелой вторичной аменореей причины, хотя лечение этих расстройств разное.

Таблица 5-4. Нарушения менструального цикла в разные возрастные периоды (гинекологический возраст определяется количеством лет после менархе) (Lauritzen, 1987b)

| Хронологический возраст, годы | 12-14 | 15-17 | 18-20 |
|------------------------------------|-------|-------|-------|
| Годы после менархе | 0-1 | 2-3 | 5-7 |
| Ановуляция, % | 60-80 | 43-50 | 12-27 |
| Недостаточность лютеиновой фазы, % | 30 | 40 | 37 |
| Овуляция, % | 10 | 17 | 36 |

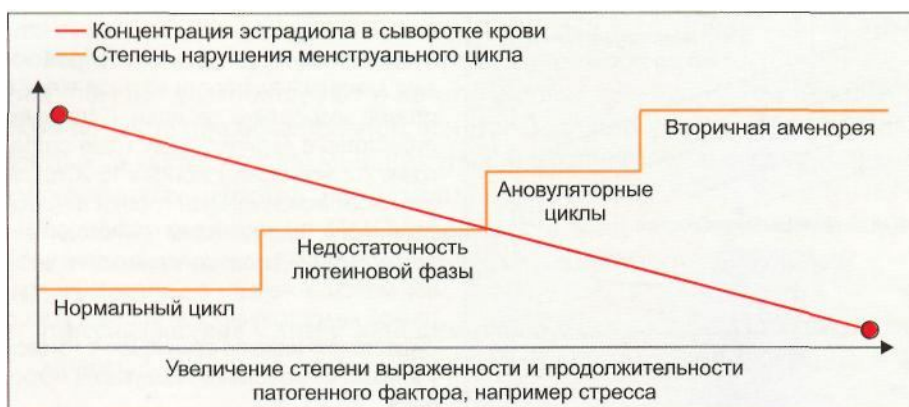


Рис. 5-29. Спектр нарушений менструального цикла (от нормального цикла до аменореи) и концентрация эстрадиола в крови: отмечается прямая корреляционная связь между тяжестью нарушения менструального цикла и степенью уменьшения концентрации эстрадиола в крови

Причины вторичной аменореи

Отсутствие менструаций более 4—6 мес, если оно не вызвано беременностью, рассматривается как вторичная аменорея. Вторичная аменорея редко возникает внезапно и обычно развивается постепенно, на фоне недостаточности желтого тела и олигоменореи. Частота вторичной аменореи у женщин колеблется от 1,8 до 6,8%. Если раньше она классифицировалась по описательному принципу и часто указывались такие формы, как «post-pill» аменорея и психогенная аменорея, то сегодня классификация аменореи основывается на причинах, ее вызвавших, и функциональных нарушениях. Такая классификация позволяет более рационально строить диагностический процесс.

Наиболее частыми формами вторичной аменореи в зависимости от причины являются:

- 1. Гипоталамо-гипофизарная аменорея при стрессе, нарушенном представлении о своем теле (нервная анорексия, булимия, ожирение, психоз).**
- 2. Гиперандрогенемическая аменорея.** Проявляется характерными симптомами гиперандрогении, уровень тестостерона в крови более 0,5 нг/мл, ДГЭАС - более 3,4 мкг/мл.
- 3. Гиперпролактинемическая аменорея.** Уровень пролактина более 12 нг/мл.
- 4. Первичная овариальная недостаточность.** Уровень ФСГ более 25 мЕД/мл, эстрадиола — менее 30 мЕД/мл.
- 5. Обменно-эндокринная аменорея при гипотиреозе (уровень ТТГ более 4,2 мЕД/мл) и гипертиреозе, похудании или ожирении, при сахарном диабете.**
- 6. Опухоли ЦНС и гипофиза.** Характерные патологические изменения на рентгенограммах турецкого седла, на компьютерных и магнитно-резонансных томограммах головы.

Функциональные особенности аменореи

Функциональные особенности аменореи определяют с помощью пробы с гестагеном и гонадолиберином. При определении уровня эстрадиола в сыворотке крови пробу с гестагеном не ставят. Пробу с гонадолиберином (25 мкг гонадолиберина внутривенно) проводят для определения концентрации ЛЕ (в момент введения и на 25-й ми-

нута) и ФСГ (в момент введения и на 40-й минуте). Результаты пробы оценивают по степени повышения концентрации ЛГ (D-ЛГ):

- нормальная концентрация у взрослых: D-ЛГ >25 мЕД/мл;
- концентрация, характерная для пубертатного периода: D-ЛГ <25 мЕД/мл;
- концентрация, характерная для препубертатного периода: ЛГ/ФСГ <1, D-ЛГ <10 мЕД/мл.

Гипоталамо-гипофизарная аменорея

Наиболее частой формой аменореи у девушек является гипоталамо-гипофизарная аменорея. Она характеризуется изменением частоты и амплитуды пульсирующей секреции гонадолиберина гипоталамусом и ЛГ гипофизом вплоть до полного ее прекращения. Причинами подавления пульсирующей секреции гонадолиберина аркуатным ядром могут быть:

- хронический стресс, сопровождающийся повышением уровня (3-эндорфина и кортиколиберина);
- похудание (ИМТ менее 19), вызванное недостаточной энергетической ценностью рациона, уменьшением содержания жира в пище (низкое содержание лептина), повышенным потреблением энергии, особенно при некоторых внутренних болезнях, таких, как болезнь Крона, целиакия, истощение, неспецифический язвенный колит;
- психические и психосоматические расстройства (нарушенное представление о своем теле), часто сочетающиеся с нарушением пищевого поведения;
- нарушения питания (нервная анорексия, булимия, недостаточное питание, соблюдение диеты);
- занятия тяжелыми видами спорта;
- прием психо- и нейротропных препаратов;
- поражение и гипоплазия ядер гипоталамуса, часто сочетающееся с другими функциональными расстройствами, например аносмией (синдром Каллманна).

Различные формы гипоталамической аменореи и их диагностика

Психогенная аменорея

Диагноз психогенной аменореи ставят в основном в тех случаях, когда у пациентки выявля-

ют отчетливые нарушения психики, что наблюдается довольно редко, и врачу удается выяснить причину этих нарушений. Частыми сопутствующими соматическими симптомами при психогенной аменорее бывают сексуальные расстройства, нарушения функции вегетативной нервной системы, анорексия, сопровождающаяся снижением массы тела за короткий период на 15—20%.

Типичными симптомами нарушения психики при этой форме аменореи являются:

- депрессия;
- чувство неполноценности;
- нарушение контактов;
- сниженная способность к реализации целей и замыслов;
- чувство незащищенности и неуверенности в себе.

К ним можно отнести также подавление сексуальных импульсов и повышенную мужскую ролеидентификацию как пусковые факторы клинических проявлений.

Выраженность симптомов при гипоталамических формах аменореи особенно отчетливо коррелирует с концентрацией эстрадиола в крови и результатами пробы с гонадолиберинем. Для легких форм (группы I и II) характерны различная степень осознания психогении, выраженная подавленность, обусловленная аменореей, частое спонтанное проявление нарушений душевного состояния.

Характерными для тяжелой формы аменореи (группа III) являются:

- преобладание в поведении механизмов подавления;
- отсутствие каких-либо субъективных нарушений, вызванных аменореей;
- отсутствие понимания в конфликтных ситуациях, связанных с навязчивыми состояниями и депрессией.

Расстройства менструального цикла, связанные с нарушением пищевого поведения, похуданием и высокими энергетическими затратами

Похудание, сопровождающееся снижением ИМТ до 19 и менее, может быть вызвано различными причинами. Так, внутренние болезни (болезнь Крона, целиакия, истощающие болезни, неспецифический язвенный колит), нарушение пищевого поведения (нервная анорексия, булимия), недоедание, соблюдение диеты могут привести к гипоэстрогенной олигоаме-норее. В механизме возникновения этих нару-

шении менструального цикла играют роль прямое местное действие В-эндорфина и кортиколиберина, а также прекращение пульсирующей секреции гонадолиберина. Она вызвана снижением содержания лептина, которое коррелирует с массой жировой ткани тела и запасами энергии, а следовательно, с поступлением в организм питательных веществ. Низкая масса тела и уменьшение содержания жира при недостаточном обеспечении организма энергией приводят к различным нарушениям менструального цикла — от недостаточности лютеиновой фазы и отсутствия овуляции до гипоэстрогенной гипоталамической аменореи. Тяжесть нарушения менструального цикла зависит от таких факторов, как:

- степень недостаточности питания (например, снижение его энергетической ценности до менее чем 15 ккал/кг/сут), в том числе неблагоприятное соотношение между количеством углеводов, белка и жира в пище;
- длительность соблюдения гипокалорийной диеты;
- повышенное потребление энергии в результате занятий спортом (дальнейшее снижение концентрации лептина в крови);
- степень похудения и количество жира в организме.

Наиболее распространенной причиной похудения у девушек и молодых женщин являются нарушения питания, которые в последние годы стали наблюдаться значительно чаще. Стремление во что бы то ни стало добиться стройной фигуры, поощряемое обществом, и высокие требования, которые девушки и женщины предъявляют к себе, чтобы поддержать свою «конкурентоспособность», часто приводят к эксцессам. Так, уже 13—14-летние девушки проходят повторные курсы похудения, борются против каждой калории и для поддержания фигуры расходуют много энергии, что может привести к таким психосоматическим расстройствам, как нервная анорексия и булимия. Особенно необходимо иметь стройную фигуру артисткам кино и театра, музыкантам, спортсменкам.

Между нормальным и патологическим пищевым поведением (анорексия, булимия) существует множество переходных состояний, которые часто затрудняют их разграничение. Для клинической характеристики отдельных форм нарушения пищевого поведения удобно пользоваться критериями, разработанными Американской ассоциацией психиатров. Выделяют эле-

дующие клинические формы нарушенного пищевого поведения:

- жесткое ограничение в пище (restrained eating);
- соблюдение диет и ситуативное булимическое поведение;
- нервная анорексия;
- нервная булимия;
- аменорея спортсменок.

Жесткое ограничение в пище (restrained eating)

Девушки с этой формой нарушения пищевого поведения тщательно следят за калорийностью принимаемой пищи, избегают жирных продуктов, точно знают энергетическую ценность отдельных блюд и продуктов и нередко при «переедании» вызывают у себя рвоту или принимают слабительные. У них часто отмечаются депрессивное состояние и эндокринные расстройства. Имеется связь между степенью выраженности олигоаменореи и массой тела.

Соблюдение диет и ситуативное булимическое поведение

Девочки с этой формой нарушения пищевого поведения имеют нормальную или несколько пониженную (ИМТ 18—20) массу тела и склонны к чрезмерному увлечению диетами с ограниченной энергетической ценностью. Под диетой понимают многократное или длительное ограничение питания с лечебной целью, которое не влечет за собой психопатологических изменений. Обычно повторное соблюдение кратковременной 2—3-недельной нулевой диеты вызывает выраженное подавление пульсирующей секреции гонадолиберина и ЛГ и тем самым функции яичников. Диеты с энергетической ценностью 1000 ккал/сут приводят у девочек к задержке созревания фолликулов и недостаточности лютеиновой фазы менструального цикла. Уже спустя 1—2 нед соблюдения такой диеты (а также вегетарианской пищи) происходят значительные изменения секреции гонадотропинов.

Нервная анорексия

Эта форма нарушения пищевого поведения наблюдается преимущественно у девочек в ППС. Они начинают придерживаться строгой диеты вплоть до полного отказа от пищи. Нарушенное пищевое поведение приводит к значительному

уменьшению массы тела, которое может составить 15—20 % исходной. Девочки придерживаются составленного ими рациона с резко ограниченной энергетической ценностью, избегают есть за общим столом. При небольшом количестве принимаемой пищи они едят дольше, критически относятся к блюдам и пищевым продуктам. Кроме того, они искусственно вызывают у себя рвоту, принимают слабительные, ведут чрезмерно подвижный образ жизни, чтобы «сбросить калории». Для психического профиля таких пациенток характерны депрессивность, тщеславие, подчеркнутая интеллигентность. Частота нервной анорексии среди девушек в возрасте 15—19 лет составляет 0,3%, среди посещающих балетную школу — 5—7%. Психодинамические нарушения, лежащие в основе нервной анорексии, имеют стойкий характер; прогноз при этом заболевании нередко неблагоприятный, летальность достигает 11%.

Диагноз ставят на основании всего комплекса критериев, разработанных Американской ассоциацией психиатров (DMS-III-R) (табл. 5-5).

Лечение нервной анорексии. Обычно лечение девушек с нервной анорексией проводят в стационаре. Оно направлено на увеличение массы тела пациентки и включает также психотерапию. При длительной, индивидуально подобранной терапии удается вылечить 30—50% пациенток. У остальных пациенток заболевание принимает хроническую форму, нарушение пищевого поведения в дальнейшем ритуализируется. По мере нормализации массы тела и устранения психических симптомов эндокринные и обменные нарушения подвергаются обратному развитию. При восстановлении овариального цикла можно рассчитывать на увеличение ИМТ до 18—19. При гипозэстрогенной

Таблица 5-5. Диагностические критерии при нервной анорексии согласно DMS-III-R

1. Стремление довести массу тела ниже нормальных для своего возраста и роста показателей
 2. Боязнь прибавить в массу тела, несмотря на то, что она снижена
 3. Нарушение правильного восприятия своего тела
 4. Вторичная аменорея у женщин после менархе
- Рестриктивный тип** (ограниченное пищевое поведение): отсутствие регулярных пищевых эксцессов, пациентки не прибегают к помощи слабительных и не вызывают искусственно рвоту
- Невоздержанное питание:** регулярные пищевые эксцессы, пациентки часто применяют слабительные и вызывают искусственную рвоту

аменорее для нормального созревания костной ткани показана заместительная терапия эстрогенами. Анаболический эффект эстрогенов на костную ткань, приводящий к увеличению ее массы, достигается лишь при одновременном поступлении в достаточном количестве солей (особенно кальция) и микроэлементов.

Нервная булимия

В клинической картине этой формы нарушения пищевого поведения также доминирует страх «пополнить». При булимии у пациенток появляются эпизоды повышенного аппетита («волчий» аппетит), они часто вызывают у себя рвоту после еды. Булимия начинается обычно в конце юношеского периода и в начале взросления, в возрасте 19—30 лет она наблюдается у 1—2% женщин. По сравнению с нервной анорексией при булимии масса тела пациенток остается нормальной.

Нарушение пищевого поведения характеризуется эпизодами питания при сильно ограниченной энергетической ценности пищи (менее 1200 ккал/сут), прерываемыми бесконтрольным приемом легко усваиваемой пищи, энергетическая ценность которой может достигать 10 000 ккал. После этого из страха прибавить в массу тела пациентки вызывают у себя рвоту и принимают большие дозы слабительных.

Типичным для заболевания является метание пациентки от жесткого контроля над питанием к его бесконтрольности. Настроение у пациенток обычно подавленное вплоть до депрессии. В отличие от нервной анорексии, обменно-эндокринные нарушения менее выражены, однако в некоторых случаях могут быть значительными (булианорексия). Вторичная олигоаменорея наблюдается у одной трети пациенток, страдающих булимией. Еще треть пациенток жалуется на функциональные нарушения менструального цикла (недостаточность лютеиновой фазы). Заместительная гормональная терапия, однако, показана при длительной эстрогенной недостаточности.

Критерии диагностики приведены в табл. 5—6. При постановке диагноза должны учитываться все критерии.

Аменорея спортсменок

Занятия видами спорта, требующими большой выносливости (спортивная гимнастика, бег

Таблица 5-6. Диагностические критерии булимии (согласно DSM-III-R)

1. Повторные пищевые эксцессы, при которых пациентка за определенный промежуток времени принимает чрезмерное количество пищи
2. Неумение контролировать пищевое поведение во время пищевых эксцессов
3. Чтобы предупредить прибавку в массе тела, пациентка регулярно прибегает к таким мерам, как искусственное вызывание рвоты, прием слабительных и диуретиков, строгая диета, голодание, а также чрезмерная двигательная активность
4. Появление по крайней мере 2 пищевых эксцессов в неделю в течение 3 мес
5. Пациентки длительное время уделяют повышенное внимание своей фигуре и массе тела

на длинные дистанции), а также балетом, ритмической гимнастикой требуют жесткого контроля над массой тела и нередко приводят к развитию гипоестрогенной аменореи (рис. 5-30). Нарушение пищевого поведения у представительниц этих видов спорта и искусства наблюдаются очень часто. В качестве факторов, предрасполагающих к развитию аменореи, можно указать следующие:

- высокая интенсивность тренировок и большие затраты энергии;
- начало спортивных занятий в раннем возрасте (до появления менструаций) и замедленное половое развитие;
- существование до занятий нарушений менструального цикла, задержка полового развития;
- нарушение пищевого поведения;
- стресс;
- сопутствующее нарушение представления о своем теле (нервная анорексия, булимия). Среди девочек, занимающихся спортом, требующим большой выносливости, многие соблюдают строгую диету или страдают нервной анорексией или булимией. В этом играют роль также высокие затраты энергии при напряженном спортивном сезоне.

Диагностика при пониженной массе тела:

1. Осмотр: стадия полового развития по Танне-ру, общее состояние, индекс массы тела.
2. Исследование концентрации гормонов в сыворотке крови (ФСГ, ЛГ, отношение ФСГ/ЛГ, эстрадиол, пролактин, ДГЭАС, ИПФР-1, ТТГ).
3. Остеоденситометрия: рентгеновская абсорбциометрия и остеосонометрия (исследование пяточных костей или фаланг).

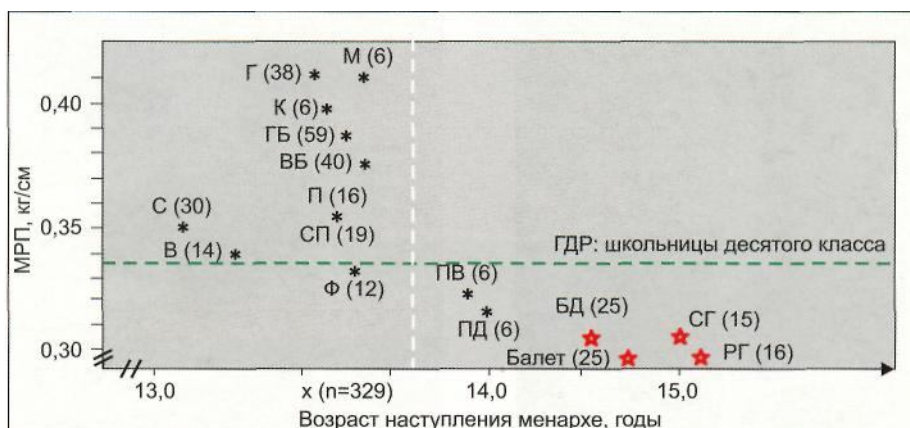


Рис. 5-30. Диаграмма, отражающая возраст наступления менархе в зависимости от массоростового показателя (МРП = масса тела/длина тела). Исследования проведены в ГДР (в скобках дано количество обследованных девушек).

На этой диаграмме нет данных о девочках, занимающихся бегом на длинные дистанции, балетом, спортивной и ритмической гимнастикой. Это связано с низкой массой тела у них и запаздыванием менархе. При других видах спорта возраст появления менархе не отличался от установленного в популяции. М - метание ядра, Г - гребля, ГБ - гандбол, ВБ - волейбол, С - стрельба, П - плавание, ПД - прыжки в высоту, ПД - прыжки в длину, РГ - ритмическая гимнастика, Ф - фехтование, В - велоспорт, К - гребля на каноэ, СП - спринт, БД - бег на длинные дистанции, СГ - спортивная гимнастика.

Отдаленные последствия гипоталамической олигоаменореи при нарушениях пищевого поведения и похудании

- **Бесплодие.** У девочек-подростков проблема бесплодия не имеет какого-либо значения, однако при часто наблюдающейся хронизации заболевания по мере взросления пациентки она встает остро.
- **Изменение фонового настроения.** Отмечается подавленность настроения, депрессия, которые обусловлены либо основным заболеванием, либо эстрогенной недостаточностью.
- **Остеопения и остеопороз.** Причинами остеопороза, олигоаменореи и нарушения пищевого поведения являются недостаточное поступление кальция, обусловленное нарушением питания, снижение синтеза витамина D₃ из холестерина в коже, активация остеокластов, вызванная недостатком эстрадиола, а также снижение анаболической активности остеобластов. Если признаки остеопении развиваются еще до наступления менархе, то это приводит к существенному уменьшению максимальной массы костной ткани, которая в норме достигается через 2—5 лет после наступления менархе.

Клиническими последствиями остеопении и остеопороза являются так называемые усталостные переломы костей нижних конечностей: плюсневых, пяточной и таранной, большеберцовой,

малоберцовой и бедренной (перечислены в порядке убывания частоты). Усталостные переломы часты у девушек, занимающихся отмеченными выше видами спорта. Помимо остеопении и остеопороза, причиной переломов является также длительная травматизация костей. Часто наблюдаемые у спортсменок анорексию, аменорею и остеопороз выделяют в так называемую атлетическую триаду симптомов (рис. 5-31).

Лечение нарушений пищевого поведения

Лечением пациенток с нарушениями пищевого поведения занимаются опытные психотерапевты, психиатры, а также специально подготовленные врачи. При выраженном похудании (снижение ИМТ до 15) лечение вначале должно проводиться в стационаре. Следует наладить регулярное питание, при необходимости прибегнуть к зондовому кормлению. Психотерапия включает в себя групповую и поведенческую терапию и индивидуальные беседы. Если у пациенток имеются сопутствующие усталостные переломы, лечение проводят совместно с остеологом, в задачу которого входит создание оптимальных условий для регенерации костей (назначение солей кальция, витамина D₃, а также диеты с богатым содержанием белка и минеральных веществ). Девушкам с гипострогенной аменореей назначают также заместительную терапию эстрогенами. Эстрадиол или эстрадиола валерат назначают, начиная с малых доз (капли, гель или пластырь), которые

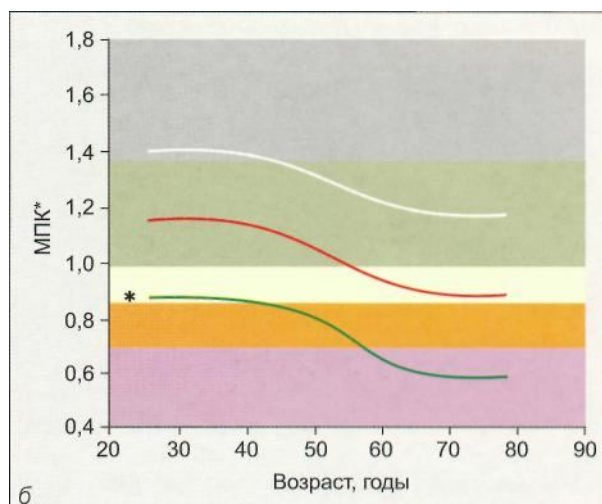
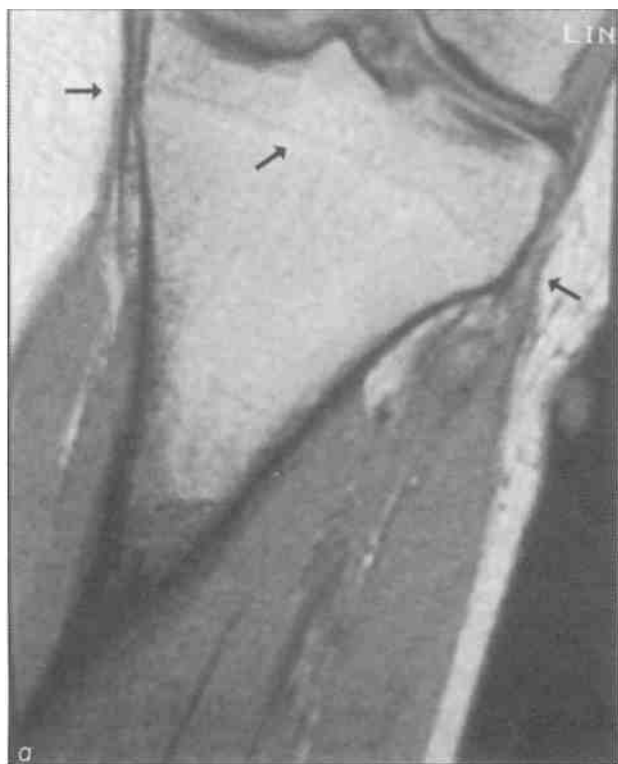


Рис. 5-31 Девушка 19 лет 6 мес, занимающаяся марафонским бегом (аменорея в течение 4,5 лет), которая жалуется на боли в эпифизах обеих большеберцовых костей, а - на МРТ отчетливо видна трещина кости (стрелки); б - при остеоденситометрии выявлен обширный остеопороз поясничного отдела позвоночника, • Минеральная плотность костной ткани. - Прим. ред.

затем постепенно повышают. По истечении 3 мес дополнительно назначают прогестагены, которые оказывают анаболический эффект на костную ткань. В дальнейшем дозу эстрадиола или эстрадиола валерата окончательно повышает до 2 мг, назначая эти препараты одновременно с прогестагенным препаратом. Пероральные контрацептивы применяют в тех случаях, когда пациентка хочет предохраняться от беременности. Девушкам, занимающимся спортом, кроме того, следует еженедельно уменьшать интенсивность тренировок.

При консультировании и лечении пациенток с похуданием и нарушением пищевого поведения желательно отдельные проблемы рассматривать в комплексе:

- Отнести расстройства у пациентки с ИМТ меньше 18 и ежегодным увеличением длины тела в период активного роста менее 4 см к нарушению пищевого поведения и контроля за массой тела.
- Тщательно выяснить, не принимает ли пациентка анорексигенных и слабительных или других препаратов, вызывающих уменьшение массы тела.
- Выяснить причину спонтанных, а также длительных болей, выполнив при необходимости специальные исследования (МРТ, сцинтиграфия костей) для диагностики спонтанных и усталостных переломов.

- Отмечать и регистрировать отклонения в психическом статусе пациентки, необычное поведение, особенно повышенную активность, избыточные тренировки, депрессию, нервные срывы. Девушкам, занимающимся спортом, оптимизировать питание, с тем чтобы обеспечить достаточное поступление солей кальция, жира, белка, микроэлементов.

Гиперандрогенемическая аменорея

Частота гиперандрогенемической аменореи за последние годы явно возросла, а в некоторых регионах этот вид нарушения менструального цикла стал ведущей причиной вторичной олигоамеореи. Наряду с нарушением менструального цикла у девочек отмечаются преждевременное пубархе, а в период полового созревания часто появляются угри, себорея всего тела и головы, расширение зоны роста волос на лобке и избыточная масса тела. Позднее появляются все признаки гиперандрогении (рис. 5-32).

Андрогенетические симптомы

- **Гипертрихоз.** Рост тонких светлых волос по всему телу, особенно на голенях, предплечьях и в области крестца.

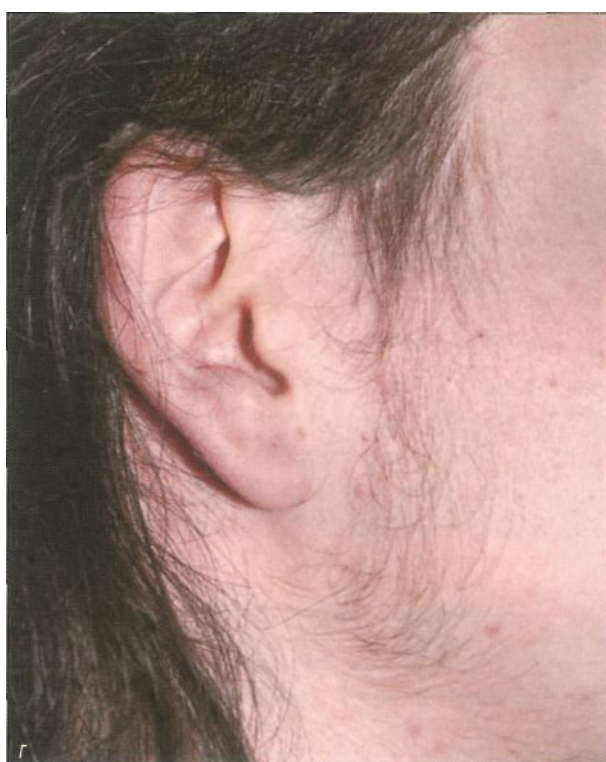


Рис. 5-32. Различные формы проявления гиперандрогении, а - типичная угревая сыпь, крупнопористая кожа и гирсутизм в виде пушка на верхней губе; б - единственный симптом гиперандрогении у этой пациентки - нежный пушок на верхней губе; в - гирсутические изменения в области лобка, отсутствие типичной треугольной формы зоны лобкового оволосения и распространение роста волос на нижнюю часть живота и проксимальный отдел бедер (овариальная гиперандрогения; тестостерон 0,75 нг/мл, ДГЭАС 3,2 мкг/мл; УЗИ яичников: синдром ПКЯ); г- более выраженные проявления гирсутизма в области щек и подбородка (тестостерон 1,1 нг/мл, ДГЭАС 4,9 мкг/мл, надпочечниково-яичниковая форма гиперандрогении),



Рис. 5-32. Окончание, д - типичная угревая сыпь на лице; е - андрогенетическая алопеция: отчетливое уменьшение количества фолликулов длинных волос на темени; ж - область темени (см. рис. 5-32, е) при осмотре под лупой: выпадение волос на значительной поверхности вследствие преждевременной атрофии фолликулов; з - выраженный гирсутизм при нормальной концентрации гормонов (так называемый идиопатический гирсутизм)

- **Гирсутизм.** Рост пигментированных длинных волос на участках тела с волосяными фолликулами, чувствительными к андрогенам (мужской тип оволосения): лице (подбородок, щеки, верхняя губа), передней поверхности шеи, передней поверхности грудной клетки, особенно в области грудины, нижней части живота (срединная линия), области лобка и бедер.
- **Обыкновенные угри.**
- **Алопеция,** особенно выпадение волос на темени.
- **Вирилизация.** Гипертрофия клитора, изменение фонового настроения (особенно при опухолях яичников и надпочечников, которые продуцируют андрогены).

При гиперандрогении обычно отмечается сочетание выраженных в различной степени гирсутизма, угревой сыпи, себореи и алопеции. Основными источниками андрогенов — тестостерона, андростендиона, ДГЭАС — являются корковое вещество надпочечников, яичники и жировая ткань.

Патогенез гирсутических изменений

Рост волос стимулируется различными эндокринными факторами. В коже существует три типа волосяных фолликулов: пушковых волос, сальных желез и длинных волос.

В коже имеется несколько миллионов **фолликулов пушковых волос.** Это короткие, тонкие, лишённые пигмента волосы, растущие по всему телу. Стимулировать рост этих волос могут различные препараты, например циклоспорин, миноксидил, фенитоин, фенотерол, стрептомицин, а также патологические состояния: нервная анорексия, эпилепсия, незаращение дужек позвонков (*spina bifida*).

Фолликулы сальных желез имеют непропорциональные размеры и примыкающую к ним крупную сальную железу. Они дают рост тонким пушковым волосам и локализуются на участках тела, где обычно возникает угревая сыпь: лице, верхней части груди, надплечьях и наружной поверхности плеч.

Из **фолликулов длинных волос** растут плотные пигментированные волосы. Эти фолликулы состоят из высокочувствительных быстроразмножающихся клеток, локализуются в области лица, грудины, белой линии живота, области лобка, проксимальной части бедер и являются андро-

гензависимыми. Избыточная секреция андрогенов стимулирует комплекс фолликул—сальная железа, вызывая рост волоса и возникновение угря в типичных местах.

Клиническая классификация гирсутизма

Прямой зависимости гирсутических изменений от гиперсекреции андрогенов не существует. Для характеристики степени выраженности гирсутизма пользуются клинической классификацией, предложенной Бароном (Baron, 1974):

I степень (легкая) — рост пигментированных длинных волос:

- 1) распространяется за пределы лобка по направлению к пупку;
- 2) на верхней губе;
- 3) вокруг сосков молочных желез;

II степень (средняя) — рост пигментированных длинных волос, помимо участков 1, 2, 3, также на:

- 4) подбородке;
- 5) внутренней поверхности бедер;

III степень (выраженная) — рост пигментированных длинных волос, помимо участков 1—5, также:

- 6) в области грудины;
- 7) на спине;
- 8) на ягодицах;
- 9) на плечах.

Классификация Барона учитывает частоту гирсутических изменений в зависимости от локализации. Согласно этой классификации, наиболее часто изменения локализуются на бедрах, в нижней части живота, на подбородке, верхней губе и вокруг сосков.

Диагностика при андрогенетических изменениях и гиперандрогенемической аменорее

Для установления диагноза при этих состояниях необходимо ответить на следующие вопросы:

- Когда наступило менархе? Если от момента появления адренархе до времени наступления менархе прошло более 3 лет, то говорят об асинхронии между этими признаками.
- Была ли у пациентки при появлении адренархе избыточная масса тела (часто указывает на гиперандрогению)?
- Какова продолжительность менструального цикла? Является ли аменорея первичной или она носит вторичный характер?

- Какой была динамика массы тела в детском и подростковом возрасте (выяснить по медицинским документам пациентки)?
- Имеются ли у пациентки эндокринные нарушения (заболевания щитовидной железы, сахарный диабет или другие эндокринопатии)?
- Каковы особенности семейного анамнеза? Какие препараты пациентка получала или получает сейчас?
- Когда появились гирсутические изменения? Каковы динамика и темпы роста и развития?

Осмотр

- Особенности гирсутических изменений по классификации Барона.
- Наличие других признаков гиперандрогении, таких, как угревая сыпь, себорея, андрогенетическая алопеция, а также гипертрихоз.
- Масса и длина тела, ИМТ, отношение размера талии к размеру бедер (в норме 0,85). ИМТ при нормальной массе тела равен 19—25, при избыточной массе — 26—30, ожирении — 31—40, при выраженном ожирении — более 40.

Отношение размера талии к размеру бедер — простой показатель, по которому можно получить представление о состоянии обмена веществ и риске сердечно-сосудистых заболеваний. При абдоминальной форме ожирения и нарушении обмена глюкозы и жиров этот показатель превышает 0,85. Если он ниже 0,85, то говорят о ягодичном ожирении.

УЗИ

У девочек УЗИ проводят трансабдоминально. Начиная с середины периода полового созревания, когда преддверие влагалища расширяется и его ткани становятся податливее, можно выполнить трансвагинальное УЗИ, которое благодаря более близкому расположению датчика от яичников позволяет лучше их визуализировать.

Во время исследования измеряют общую длину матки, толщину эндометрия и размеры яичников.

Для ПКЯ характерно:

- объем яичника более 8 мл (определяют как половину произведения длины, высоты и ширины);
- площадь поверхности яичника более 5,5 см² (произведение длины на высоту);

- длина яичника более 30 мм;
- количество фолликулов в яичнике более 11, диаметр фолликулов менее 6 мм (у 50% пациенток с поликистозными яичниками);
- гиперэхогенность стромы.

Лабораторное исследование

В основные диагностические исследования входит определение концентрации тестостерона и ДГЭАС в сыворотке крови. При симптомах гиперандрогении дополнительно определяют также концентрацию сексстероидсвязывающего глобулина (СССГ), ФСГ, ЛГ, пролактина и ТТГ, иногда также андростендиона. Кровь для анализа следует брать до 15 ч, так как к вечеру секреция андрогенных гормонов надпочечниками повышается и результат исследования может оказаться неточным. Не следует также брать кровь в середине менструального цикла.

После определения концентрации указанных гормонов при необходимости прибегают к дополнительным исследованиям, таким, как:

- **Проба с дексаметазоном:** при повышенном уровне андрогенов, особенно ДГЭАС (более 3,4 мкг/мл) и/или тестостерона (более 0,5 нг/мл) в крови: пациент принимает вечером 0,5 мг дексаметазона, после чего в 10 ч утра определяют концентрацию ДГЭАС, тестостерона и кортизола в сыворотке крови.
- **Проба на толерантность к глюкозе** при избыточной массе тела или ожирении (ИМТ более 26) и концентрации СССРГ менее 30 ммоль/л (или менее 10 нг/мл): пациентка принимает 75 г глюкозы, после чего у нее определяют уровень инсулина в крови сразу после приема глюкозы, через 60 и 120 мин. Если уровень инсулина через 60 и 120 мин повышается в 6 раз по сравнению с исходным, а уровень глюкозы в сыворотке крови превышает ПО мг/100 мл, то результат расценивают как гиперинсулинемию.
- **Исследование жирового обмена:** при ИМТ более 26 и пониженной концентрации СССРГ определяют уровень общего холестерина, холестерина липопротеидов низкой и высокой плотности, а также триглицеридов. Тест на толерантность к глюкозе и показатели жирового обмена определяют натощак.

Причины гиперандрогении и гирсутизма

Причиной чрезмерно повышенного уровня андрогенов в крови часто бывают функциональные нарушения, но иногда ею может оказаться андрогенпродуцирующая опухоль яичников или надпочечников. Идиопатический гирсутизм диагностируют в 10—12% случаев после исключения других причин и определения уровня метаболитов андрогенных гормонов в крови.

Формы гиперандрогении

Овариальная гиперандрогения

- Ювенильный синдром ПКЯ и синдром ПКЯ, гиперандрогении и резистентности к инсулину (PCOS-HAIR) и особая его форма гипертекоз яичников.
- Андрогенпродуцирующая опухоль яичника.

Надпочечниковая гиперандрогения

- Аденогенитальный синдром (АГС), обусловленный недостаточностью 21-гидроксилазы:
 - классическая форма;
 - АГС с поздним началом;
 - скрытая форма
 или других ферментов (3 α -гидроксиesteroиддегидрогеназа, 11 β -гидроксилаза).
- Идиопатическая надпочечниковая гиперандрогения.
- Опухоли коркового вещества надпочечников (редко).

Смешанная яичниково-надпочечниковая гиперандрогения.

Синдром поликистозных яичников

Синдром ПКЯ представляет собой заболевание, для которого характерны различные варианты поражения яичников и большое разнообразие клинических проявлений. Так, у 50% пациенток с синдромом ПКЯ отмечается ожирение, а у 30—60% — резистентность к инсулину. Это говорит о том, что, несмотря на изменения яичников, которое и является основанием для диагноза синдрома ПКЯ, речь идет о другом заболевании как причине этих изменений. Термин «полики-

стозные яичники» ошибочен, так как речь идет об увеличении числа примордиальных и вторичных фолликулов, а не о кистах, поэтому с патофизиологической точки зрения это скорее полифолликулярный синдром.

Для клинической картины синдрома ПКЯ характерны:

- гиперандрогения и гирсутизм, угревая сыпь, себорея, алопеция;
 - избыточная масса тела (ожирение, резистентность к инсулину);
 - увеличенные поликистозные яичники.
- Сочетание этих признаков явилось основанием для другого названия синдрома — PCOS-HAIR (синдром ПКЯ, гиперандрогении и резистентности к инсулину). Заболевание развивается у девушек в возрасте от 13 до 16 лет, у которых уже отмечаются избыточная масса тела и легкие гирсутические изменения, угри, а также ановуляторная олиго- или аменорея (рис. 5-33—5-36).

Патогенез синдрома ПКЯ

Важнейшим признаком синдрома ПКЯ, определяющим все остальные симптомы, является гиперандрогения различного происхождения. У большинства девушек с этим синдромом отмечается функциональная яичниковая гиперандрогения, которая обусловлена избыточной продукцией тестостерона и андростендиона клетками тека. Эти гормоны стимулируют активность волосяных фолликулов и сальных желез, вызывая гирсутизм, угревую сыпь, себорею. Избыточная продукция андрогенных гормонов яичниками имеет двоякий механизм. В результате часто наблюдающегося у этих пациенток ожирения происходит повышенная выработка лептина адипоцитами, которая стимулирует частоту и амплитуду пульсирующей секреции ЛГ. Отношение ЛГ/ФСГ при этом обычно повышается до 2—5. Такая полиосцилляторная секреция ЛГ наряду с гиперинсулинемией, обусловленной резистентностью к инсулину, усиливает секрецию тестостерона и андростендиона клетками тека. ЛГ и инсулин при сочетанном введении могут вызвать увеличение яичников, количества фолликулов и изменения, характерные для синдрома ПКЯ. В результате хронической стимуляции ЛГ происходит увеличение количества фолликулов. Под влиянием андрогенных гормонов фолликулы персистируют и атрезируются позже, что приводит к фиброзу и утолщению белочной оболочки. Этот процесс усугубляется под действием факторов роста, таких, как



Рис. 5-33. Типичный синдром ПКЯ у 15-летней девушки, а - выраженное оволосение лица, особенно в области верхней губы и щек, огрубение кожи и легкая угревая сыпь. Исследование гормонов: тестостерон 1,2 нг/мл, ДГЭАС 5,1 мкг/мл; б - УЗИ яичников: субкортикально расположенные фолликулы, образующие венец, и увеличение стромы свидетельствуют о синдроме ПКЯ (сопутствующие отклонения: андройдное ожирение, сахарный диабет II типа); в - сонограмма яичников при синдроме ПКЯ: в отличие от картины, представленной на рис. 5-37, центральные эхосигналы от яичника более выражены; субкортикально расположенные кисты являются типичными для синдрома ПКЯ морфологическими изменениями,



инсулин и ИПФР-1. У многих пациенток отмечается также повышенная секреция 17 α -гидроксипрогестерона клетками тека как проявление усиленной экспрессии фермента P450c17- α . Такая повышенная ферментативная активность клеток тека может быть подтверждена объективно с помощью специальных проб (подкожное введение 100 мкг нафарелина или внутримышечное введение 5000 МЕ с последующим определением концентрации 17 α -гидроксипрогестерона). По-видимому, в основе этих изменений лежит генетический полиморфизм с повышением активности в промоторной области гена CYP17.

Значение ожирения при синдроме поликистозных яичников

Избыточная масса тела и ожирение в детском возрасте отмечаются часто. У 70% детей избыточная масса тела сохраняется и в дальнейшем. В отличие от подкожного жира, количество жира в органах брюшной полости строго детерминировано генетически: 30% жира в теле человека обусловлено генетическими факторами, 30% — этносоциальными и 45% — алиментарными. У девочек с абдоминальной формой ожирения концентрация СССГ в крови снижена, что способствует увеличению свободной фракции тестостерона и

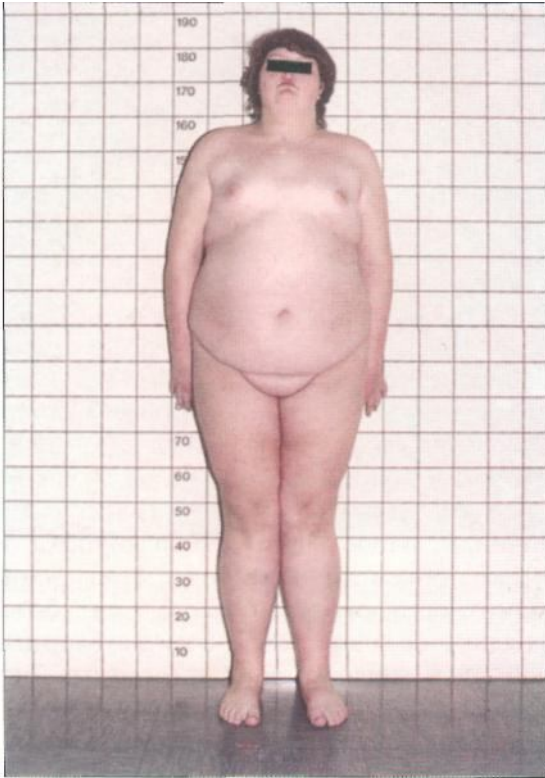


Рис. 5-34. Девушка 15 лет 3 мес с первичной аменореей, Метаболическая аменорея при ожирении (андроидный тип) и гиперинсулинемии, Исследование гормонов: уровень гипофизарных гормонов не изменен, эстрадиол 36 пг/мл, тестостерон 0,6 нг/мл, ДГЭАС 2,7 нг/мл, Хромосомный анализ: 46.XX. КТ головы без особенностей,

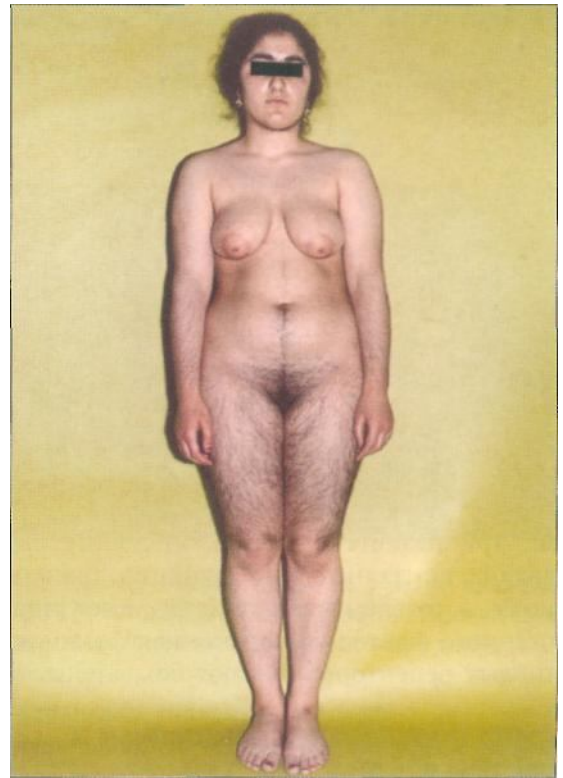


Рис. 5-35. 16-летняя девушка, турчанка по национальности с выраженным синдромом ПКЯ. В связи с тем что у представителей южно-европейских стран часто отмечается гипертрихоз, диагностика у них бывает затруднена. Однако в этом случае отмечается явный гирсутизм. Видны пигментированные длинные волосы в нижней части живота и распространение роста волос на проксимальный отдел бедер, Отложение жира по женскому типу. Уровень андрогенных гормонов в крови слегка повышен.



Рис. 5-36. Типичный вид пациентки с синдромом ПКЯ и ожирением: отложение жира по мужскому типу, выраженные гирсутические изменения в области живота.

андростендиона. Часть этих андрогенов под влиянием ароматазы превращается в нециклический эстрон, который повышает чувствительность гипофиза к гонадолиберину. Это приводит к дополнительному выделению ЛГ, что способствует дальнейшему повышению концентрации андрогенов. В пубертатном периоде наблюдается физиологическое повышение концентрации инсулина в крови и снижение чувствительности к нему. Эти изменения усиливаются при появлении резистентности к инсулину с развитием гиперинсулинемии. Резистентность к инсулину бывает вызвана фактором некроза опухолей α (ФНО- α), который продуцируется адипоцитами, блокирует фосфорилирование инсулиновых рецепторов и тем самым подавляет транспорт глюкозы. При резистентности к инсулину бывает подавлена исключительно функция транспорта глюкозы, в то время как действие инсулина как липогенного фактора и митогенная функция инсулиновых рецепторов сохраняются.

Надпочечниковая гиперандрогения и синдром поликистозных яичников

Блокирование фермента P450c17- α может вызвать как функциональную овариальную, так и надпочечниковую гиперандрогению. Примерно у 30% пациенток гиперандрогения имеет смешанный характер. Гиперандрогения приводит к преждевременному появлению адренархе у 45% девочек. Их относят к группе повышенного риска развития синдрома ПКЯ, поэтому важное значение приобретает ранняя диагностика и профилактика.

Само по себе ожирение не является непосредственной причиной синдрома ПКЯ, по-видимому, оно играет роль в совокупности с генетическими факторами. Ожирение и гиперинсулинемия скорее являются независимыми факторами риска. Инсулин, непосредственно связываясь с рецептором **ИПФР**, усиливает выработку андрогенов клетками тека и, активируя ферменты 1-гидроксилазу и 17,20-лиазу, дополнительно усиливает выработку андрогенов корковым веществом надпочечников.

Молекулярно-генетические механизмы синдрома поликистозных яичников

Молекулярно-генетическая картина синдрома **ПКЯ** неоднородна. Возможны как генетический полиморфизм с активацией ферментов, индуцируемых геном CYP17, так и гетерозиготные мутации.

Однако для возникновения полной картины синдрома, помимо гиперандрогении, необходимы дополнительные факторы, в частности резистентность к инсулину и ожирение, что чаще наблюдается при семейном анамнезе, отягощенном сахарным диабетом II типа, резистентностью к инсулину, овариальной или надпочечниковой гиперандрогенией.

Типичные клинические проявления синдрома ПКЯ:

- **Данные осмотра:**
 - часто избыточная масса тела (ИМТ более 26);
 - абдоминальная форма ожирения (отношение размера талии к размеру бедер более 0,85).
- **Сонографические признаки.** Поликистозные яичники, наибольший размер яичника более 30 мм, объем яичника более 8 мл, площадь поверхности яичника более 5,5 см², более 10 фолликулов диаметром 2—8 мм в субкортикальной зоне, гиперэхогенность стромы. Дифференциальную диагностику проводят с мультифолликулярным синдромом, для которого характерны увеличение яичника более 30 мм и разбросанные по всей паренхиме фолликулы разных размеров (рис. 5-37 и 5-38).
- **Исследование гормонов.** Тестостерон более 0,5 нг/мл, ДГЭАС более 3,4 мкг/мл, СССГ менее 30 ммоль/мл (или менее 10 нг/мл), пролактин у 40% пациенток на уровне верхней границы нормы или повышен (более 12 нг/мл), уровень ЛГ повышен, ФСГ снижен, отношение ЛГ/ФСГ более 2.
- **Лабораторные данные.** У пациенток с гиперинсулинемией при пробе на толерантность к глюкозе (прием внутрь 75 г глюкозы) отмечается более чем 6-кратное повышение уровня инсулина в крови.
- **Дислипидопroteinемия.** Синдром **ПКЯ** представляет собой не изолированное поражение яичников, а часто глубокие метаболические нарушения, затрагивающие многие органы и системы. Это заболевание серьезно сказывается на состоянии девушки в целом и может стать причиной бесплодия, если его не диагностировать и не начать лечить вовремя.

Лечение синдрома поликистозных яичников

Лечение должно быть направлено на устранение различных биохимических нарушений. При-

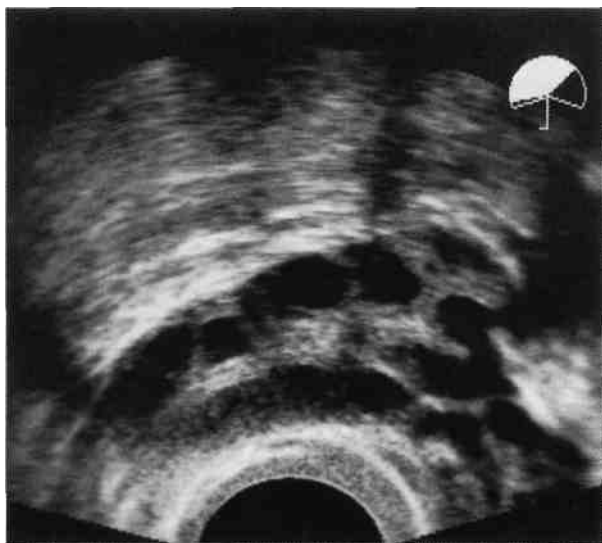


Рис. 5-37. Типичный поликистозный яичник: субкортикально расположенные фолликулярные кисты, гиперэхогенная строма,

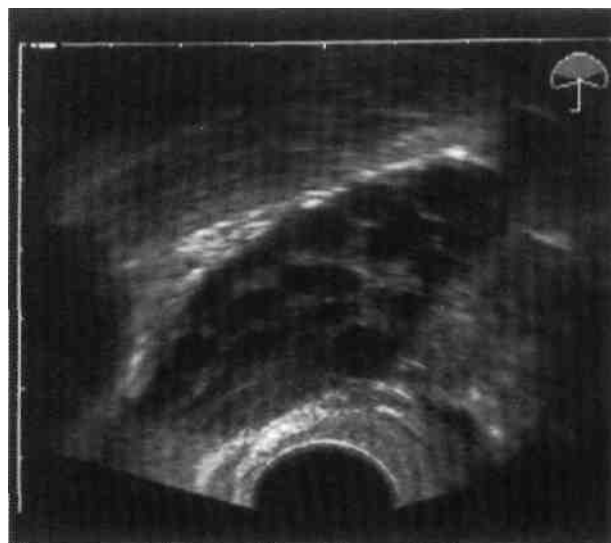


Рис. 5-38. Мультифолликулярный яичник, Типичные изменения: отношение ФСГ/ЛГ больше 2, низкий уровень эстрадиола, на сонограмме множественные фолликулы по всему яичнику.

чиной обращения к врачу девушек и молодых женщин чаще бывают нарушение менструального цикла, гирсутизм, угри, себорея и алопеция. В более старшем возрасте на первый план выступают первичное и вторичное бесплодие.

Цель лечения: • **Устранение гиперандрогении:**

- Подавление секреции андрогенов надпочечниками с помощью дексаметазона (0,25—0,5 мг/сут) или преднизолона (2,5—5 мг/сут).
- Подавление активности яичников и устранение функциональной овариальной гиперандрогении. С этой целью назначают пероральные контрацептивы, особенно с антиандрогенным действием; они подавляют избыточную секрецию овариальных андрогенов и ЛГ. Положительной стороной пероральных контрацептивов является не только их прямое влияние на гипофиз и яичники, но и повышение уровня СССГ, вызываемое этинилэстрадиолом, и дополнительное подавление активности андрогенов в результате блокады андрогенных рецепторов. Наиболее действенными препаратами являются ципротерона ацетат, диеногест, дроспиренон и хлормадиноацетат. Совсем юным пациенткам, которые не желают принимать пероральные контрацептивы или которым их применение противопоказано, в качестве альтернативы назначают конъюгированные эстрогены в комбинации с ципротерона ацетатом.

• **Устранение гиперинсулинемии:**

- Назначают лечение, направленное на уменьшение избыточной массы тела. Добиться этого очень важно, но не просто. Лечение требует концентрации воли пациентки, а также настойчивости от врача и включает поведенческую и групповую терапию. Поскольку, несмотря на лечение, пациенткам часто не удается уменьшить массу тела или она уменьшается незначительно, рекомендуют целый комплекс мер: уменьшение энергетической ценности рациона за счет снижения содержания жира, ограниченное употребление сладкого, преимущественное употребление сложных углеводов, диетических смесей. Рекомендуют занятия видами спорта, требующими большой выносливости (ходьба, бег трусцой, велосипедные прогулки, катание на роликах). Необходимо, чтобы 3—4 ч в неделю пациентки занимались аэробикой, при этом желательно, чтобы ЧСС достигала 110—130 в минуту и «еще можно было говорить друг с другом». При отсутствии достаточной мотивации и нарушениях пищевого поведения показана психотерапия.
- **Медикаментозное лечение гиперинсулинемии.** Накоплен опыт применения акарбозы (энтеральный ингибитор дисахаридазы) в дозе 50—100 мг 3 раза в день. К побочным эффектам препарата относится метеоризм. Для повышения чувствительности тканей к инсулину назначают метформин в дозе 500—800 мг

1—3 раза в день после еды. Однако препарат имеет существенный недостаток — он вызывает гипогликемию. Новые возможности открывает применение троглитазона (розигли-тазон). Лечение этим препаратом следует проводить под контролем опытного диабе-толога. С помощью метформина удастся добиться значительного снижения уровня инсулина в сыворотке крови и выработки андрогенов яичниками. *

Нормализация обмена веществ. В основе мер, направленных на нормализацию обмена веществ, лежит питание, способствующее уменьшению жира в организме. При семейных формах нарушения обмена веществ, таких, как семейная гиперхолестеринемия и гипертриг-лицеридемия, показано применение клофиб-рата, статинов или холестирамина. Своевременная диагностика и лечение синдрома **ПКЯ** имеют важное значение для профилактики серьезных последствий в отдаленном периоде, в частности метаболического синдрома, сахарного диабета II типа, сердечно-сосудистых и цереброваскулярных заболеваний (инфаркт миокарда, инсульт), а также рака эндометрия и молочной железы. Частота этих заболеваний у пациентов с синдромом **ПКЯ** повышена. Консервативное лечение следует продолжать до тех пор, пока не нормализуется уровень андрогенов в крови и не исчезнут другие функциональные нарушения. Только при таком условии можно добиться восстановления фертильности или повышения шансов пациентки забеременеть в будущем.

Гипертекоз

Эта форма синдрома **ПКЯ** характеризуется уплотнением и утолщением текастля, уменьшением количества субкортикальных фолликулов. Уровень андрогенов более высокий, поэтому гирсутизм и вирилизация выражены в большей степени.

Адреногенитальный синдром

Под АГС понимают ряд врожденных нарушений активности ферментов коркового вещества надпочечников, которые участвуют в синтезе кортизола, андрогенов и альдостерона (рис. 5-39). Дефект фермента вызывает компенсаторную гипертрофию коркового вещества надпочечников (врожденная гиперплазия надпочечников) и уси-

ление синтеза андрогенов и предшественников кортизола. Недостаточность фермента часто бывает неполной, поэтому клинические проявления и возраст, в котором они появляются, подвержены значительным колебаниям.

Наиболее часто наблюдается недостаточность:

- 21-гидроксилазы;
- 3 β -гидроксистероиддегидрогеназы;
- 17 β -гидроксилазы (см. гл. 7, с. 213).

Недостаточность 21-гидроксилазы

Недостаточность 21-гидроксилазы наследуется по аутосомно-рецессивному типу и наблюдается одинаково часто у мужчин и женщин. Различают 3 формы недостаточности 21-гидроксилазы в зависимости от степени ее выраженности:

- классическую (см. гл. 7);
- постпубертатную;
- скрытую (признаки гиперандрогении отсутствуют или они слабо выражены).

При классической форме недостаточности 21-гидроксилазы после рождения девочки отмечаются признаки вирилизации и происходит маскулинизация наружных половых органов. Эта форма может сопровождаться синдромом потери соли или протекать без него (см. гл. 7).

Постпубертатная форма или **АГС с поздним началом** бывает причиной гиперандрогении у 6% девочек. К его симптомам относятся:

- преждевременное адренархе;
- опережение костного возраста;
- гирсутизм;
- угри и себорея;
- алоpecia;
- гипертрофия клитора;
- малый рост;
- нерегулярный менструальный цикл;
- аменорея и бесплодие.

Эта форма АГС встречается в Центральной Европе с частотой 1:1000, при этом каждый четырнадцатый житель является гетерозиготным носителем гена этого синдрома. Эндокринные расстройства при АГС с поздним началом:

- Концентрация ДГЭАС на уровне верхней границы нормы или отчетливо повышена.
- Концентрация тестостерона нормальная или повышена.
- Кортизол: нормальный базальный уровень, после введения АКТГ иногда снижается.
- Базальный уровень 17-гидроксипрогестерона обычно слегка повышен, при пробе с АКТГ (250 мкг АКТГ внутривенно) повышается бо-

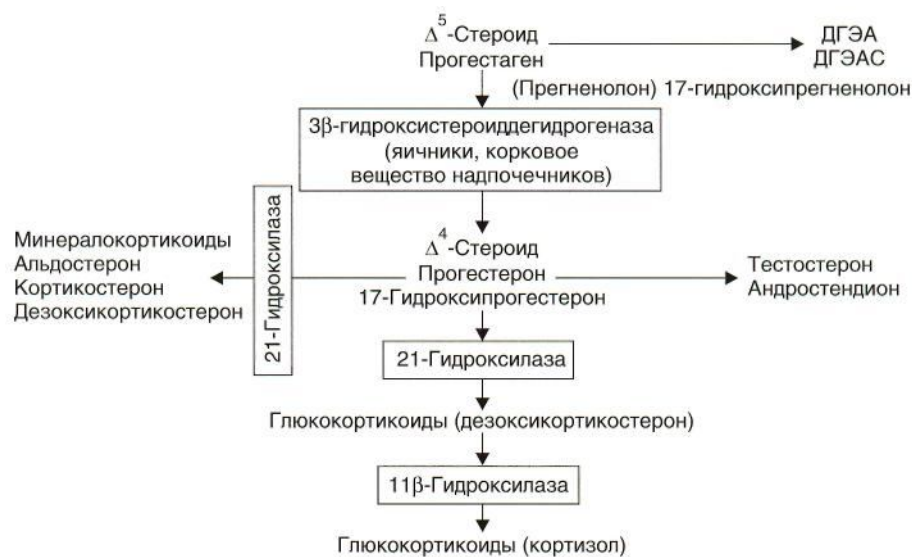


Рис. 5-39. Схема биосинтеза стероидных гормонов и недостаточность отдельных ферментов.

лее чем на 2,5 нг/мл через 60 мин после введения.

Диагностика при АГС с поздним началом:

Проба с АКТГ (гетерозиготный тест Кнорра):

- в фолликулярную фазу менструального цикла утром определяют базальный уровень 17-гидроксиprogестерона и кортизола, вводят 250 мкг АКТГ (1 ампула синактена внутривенно) и через 60 мин вновь определяют уровень указанных гормонов. Патологическим считается повышение уровня 17-гидроксиprogестерона более чем на 2,5 нг/мл;
- молекулярно-генетическая диагностика мутации гена 21-гидроксилазы.

Важность диагностики АГС заключается в том, что пациентки с этим синдромом нуждаются в продолжительном лечении глюкокортикоидами (преднизолон или дексаметазон). Правда, у небольшой части пациенток уровень андрогенов со временем нормализуется самостоятельно. Идентификация пациенток, гетерозиготных по АГС, имеет важное значение и для восстановления в дальнейшем фертильности. При консультировании супружеской пары целесообразно супругу также рекомендовать гетерозиготный тест, чтобы выяснить, является ли он носителем патологического гена, что важно для прогнозирования степени риска АГС у будущего ребенка. В настоящее время также имеется возможность с помощью генетического анализа исключить точковые мутации гена 21-гидроксилазы.

Лечение АГС заключается в назначении глюкокортикоидов. Выбор препарата и его доза за-

висят от того, нарушена ли секреция кортизола, чего, однако, при АГС с поздним началом обычно не наблюдается.

При ненарушенной секреции кортизола назначают дексаметазон в дозе 0,25—0,5 мг/сут или преднизолон по 2,5—5 мг/сут (кортизол обладает менее выраженной супрессионной активностью).

Недостаточность 3β-гидроксистероиддегидрогеназы

При этом дефекте нарушено превращение предшественника гормона Д-5 в Д-4. Клинические проявления заболевания напоминают недостаточность 21-гидроксилазы. Исследование гормонов:

- Уровень тестостерона часто повышен, уровень андростендиона повышен.
- Уровень ДГЭАС соответствует верхней границе нормы или повышен.
- Уровень кортизола нормальный.
- Уровень 17-гидроксиprogестерона нормальный, даже после введения АКТГ.
- Базальный уровень 17-гидроксиpregненолона соответствует верхней границе нормы или повышен, после введения АКТГ резко повышен (20–40 нг/мл).

Диагностическое значение имеет отношение 17-гидроксиpregненолон/17-гидроксиprogестерон, которое при недостаточности 3β-гидроксистероиддегидрогеназы имеет нормальное значение или слегка повышено, а после введения АКТГ (250 мкг внутривенно) превышает 8.

Лечение заключается в длительном назначении дексаметазона для подавления функции коркового вещества надпочечников.

Андрогенпродуцирующие опухоли

Андрогенпродуцирующие опухоли яичников

Андрогенпродуцирующие опухоли яичников составляют 5—10% всех опухолей яичников и примерно 10% солидных раков яичника. К наиболее частым формам относятся опухоли из клеток Сертоли и Лейдига и лютеома.

- **Опухоли из клеток Сертоли и Лейдига** (арренобластома, или андробластома) продуцируют преимущественно тестостерон, реже андростендион. Макроскопически эти опухоли неотличимы от неизменной ткани яичника и диагностируются при микроскопическом исследовании.
- **Лютеома** продуцирует в основном прогестерон, но может вырабатывать также тестостерон.

Опухоли надпочечников

Для опухолей надпочечника характерны выраженные признаки гиперандрогении и повышенный уровень ДГЭАС (более 7 мкг/мл). Для диагностики, помимо УЗИ, часто выполняют также КТ или МРТ (рис. 5-40). Лечение этих опухолей, как правило, хирургическое.

Диагностика. Повышение уровня тестостерона более 1,5—2 нг/мл и ДГЭАС более 7 мкг/мл позволяет заподозрить опухоль надпочечников.

Если пробы с АКТГ, ХГ или дексаметазоном оказываются неинформативными, для уточнения диагноза берут пробы крови путем селективной катетеризации правой и левой яичниковой вен и правой и левой почечных вен и определяют в них уровень тестостерона, ДГЭАС, андростен-диона.

Лечение гирсутизма

Лечение при усиленном оволосении тела подбирается в зависимости от вызвавшей его причины и проводится в несколько этапов.

В первую очередь следует устранить избыток андрогенных гормонов в крови проведением мер, направленных на лечение основного заболевания. Действие **кортикостероидных гормонов** на кожу незначительное, поэтому они для лечения гирсутизма непригодны. Выраженный лечебный эффект при угрях и себорее оказывают антиандрогенные препараты, которые блокируют рецепторы к андрогенам. Их можно сочетать с этинилэстрадиолом, который дает себостатический эффект и уменьшает выраженность себореи. Сочетая пероральные контрацептивы с этинилэстрадиолом и прогестагенами, оказывающими антиандрогенное действие, можно добиться подавления секреции гонадотропинов, а следовательно, и секреции андрогенов, и блокады рецепторов к андрогенам.

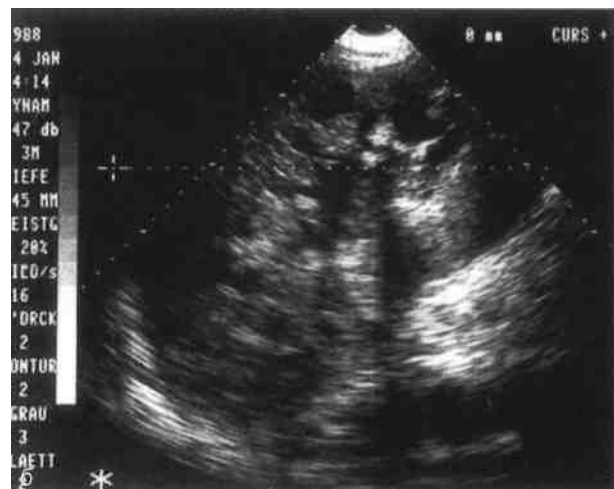


Рис. 5-40. Рак надпочечника у девушки 15 лет 6 мес, у которой в течение короткого промежутка времени появились выраженный гирсутизм, угревая сыпь и огрубел голос. Исследование гормонов: тестостерон 6,58 нг/мл, ДГЭАС 22,08 нг/мл, андростендион 7,4 нг/мл. На сонограммах выявлена неоперабельная солидная опухоль, содержащая кисту. Была проведена химиотерапия, а - поперечный срез; б - продольный срез.

Такая терапия приводит к некоторому замедлению роста волос, уменьшению их пигментации, а также уменьшению диаметра волос и плотности их роста. Однако эффективность терапии существенно зависит от концентрации и антиандрогенной активности прогестагенного препарата. Так, при применении ципротерона ацетата, обладающего наибольшей активностью, в дозе 2 мг/сут в течение 9 мес обратное развитие гирсутизма наблюдалось у 25% пациенток. У многих пациенток, у которых признаки гирсутизма после лечения в таком режиме сохраняются, дозу ципротерона ацетата можно увеличить. Так, если базисная терапия проводится пероральными контрацептивами в сочетании с этинилэстрадиолом в дозе 35 мкг/сут и ципротерона ацетатом в дозе 2 мг/сут (например Диане 35), то дополнительно можно назначить от 50 до 100 мг ципротерона ацетата (например, андрокур) с 5-го по 14-й день цикла или 300 мг ципротерона ацетата пролонгированного действия (например, андрокур-депо для внутримышечного введения). Но и при таких высоких дозах эффект достигается лишь у 60% пациенток, хотя в отношении угревой сыпи и себореи такая схема терапии эффективна в 100% случаев.



Рис. 5-41 Девушка с первичной аменореей и типичной галактореей (видно выделение молочного секрета из соска),

При безуспешности чистой гормональной терапии можно дополнительно прибегнуть к эпиляции с помощью новейших эпиляционных ламп (Эпилайт, Фотодерм) или лазеров (лазер на александрите). Световая энергия большой плотности поглощается пигментированными волосами и, передаваясь на волосяной фолликул, вызывает термическое разрушение клеток корня волоса.

Значительно менее эффективными антиандрогенными препаратами являются спиронолак-тон (50—100 мг/сут) и флутамид. Их назначают пациенткам в странах, где эффективные антиандрогенные препараты не разрешены или отсутствуют на фармацевтическом рынке.

Гиперпролактинемическая аменорея

Эта форма аменореи, в основе которой лежит гиперпролактинемия (рис. 5-41) или пролактинома, у девушек встречается гораздо реже, чем у взрослых женщин. При повышенной концентрации пролактина (более 30 нг/мл) показана рентгенография области турецкого седла; при необходимости выполняют также КТ и МРТ (рис. 5-42) для диагностики пролактиномы, опухолей гипо-

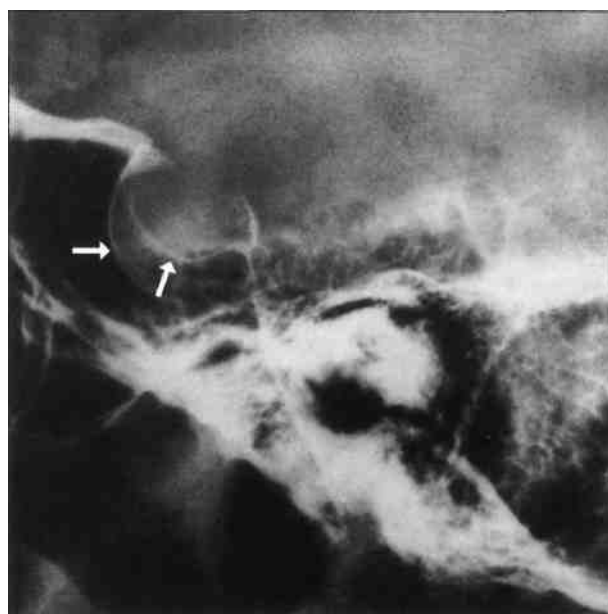


Рис. 5-42. Рентгеновский снимок области турецкого седла у девушки 17 лет 9 мес с первичной аменореей. Уровень пролактина в крови 1710 нг/мл, уровень гонадотропинов снижен, эстрадиола - менее 6 пг/мл. На снимке отчетливо виден двойной контур, характерный для пролактиномы.

физа с деструкующим ростом или синдрома пустого турецкого седла.

Лечение гиперпролактинемии

- * Нейрохирургическое лечение (трансфеноидальная аденомэктомия) в зависимости от размера опухоли (микро- или макропролактинома), степени нарушения функции гипофиза и локальных деструктивных изменений.
- Лечение агонистами дофамина (бромокриптин, лизурин, метерголин, каберголин) для уменьшения гиперпролактинемии.

Вторичная аменорея при первичной овариальной недостаточности

Первичная овариальная недостаточность у девушек наблюдается довольно редко. Наиболее частыми причинами первичной овариальной недостаточности бывают аутоиммунные заболевания, чистая дисгенезия гонад (при нормальном наборе хромосом) или массивная химио- или лучевая терапия, вызвавшая функциональное истощение яичников — преждевременную менопаузу (см. выше «Первичная аменорея»).

Обменно-эндокринная аменорея

К этой форме аменореи относится аменорея при гипо- или гипертиреозе, похудании или ожирении, а также при сахарном диабете.

Диагностика

Для диагностики достаточно скрининговое исследование крови на ТТГ и определение ИМТ. Если уровень ТТГ оказывается ниже 1 мкЕД/мл, необходимо определить уровень свободного Т₄ и Т₃. При уровне ТТГ более 2 мкЕД/мл для выявления латентного гипотиреоза проводят пробу с тиреолиберинем (внутривенное введение 200 мкг тиреолиберина с определением исходного уровня ТТГ и через 30 мин после введения).

Легкие формы гипотиреоза в южных районах Германии, эндемичных по недостатку йода, встречаются довольно часто. Тиреоидит у девушек как причина обменно-эндокринной аменореи наблюдается редко.

Лечение

Лечение заключается в назначении гормонов щитовидной железы. При ожирении рекомендуют соответствующую диету, подвижный образ жизни и занятия спортом (см. выше).

Лечение аменореи у девушек

При организации лечения следует в первую очередь принять меры по устранению причины аменореи. При отсутствии гормональных нарушений, например при часто наблюдающейся гипоталамической аменорее, или при овариальной недостаточности заместительную гормональную терапию назначают исходя из следующих принципов:

- При необходимости контрацепции рекомендуются пероральные контрацептивы, желателен мини-пили.
- Заместительную терапию при первичной или вторичной овариальной недостаточности следует назначать как можно раньше после установления диагноза для стимуляции процесса полового созревания и установления регулярного менструального цикла.

В обоих случаях лечение позволяет также воспрепятствовать развитию остеопении и остеопороза.

Изменение интенсивности кровотечения при менструациях

Гиперменорея

Под гиперменореей понимают чрезмерную кровопотерю при менструациях. Гиперменорея часто бывает следствием недостаточности лютеиновой фазы менструального цикла. Особую форму гиперменореи представляет меноррагия, которая означает усиление интенсивности и длительности кровотечения, а также болезненность менструации.

Гипоменорея

Под гипоменореей понимают уменьшение количества менструальной крови, которое часто наблюдается у девушек, принимающих небольшие дозы препаратов, блокирующих овуляцию.

Ювенильные маточные кровотечения

Примерно у 2—5% девушек наблюдаются маточные кровотечения в виде чрезмерной кровопотери во время менструального цикла либо независимо от менструального цикла (так называемые дисфункциональные кровотечения). Эти кровотечения обычно бывают в первые несколько лет после наступления менархе. Они обусловлены такими причинами, как:

- * нарушение фолликулогенеза, приводящее к ановуляции, или персистенция фолликулов;
- длительное нарушение регуляции циклических процессов в эндометрии и активация фибринолиза.

Дифференциальную диагностику проводят с угрожаящим аборт, экстрагенитальными кровотечениями, заболеваниями крови.

Лечение ювенильных маточных кровотечений

Выскабливание матки следует рассматривать как крайнее средство. Пациенткам и их родителям следует обстоятельно объяснить причины таких кровотечений и целесообразность приема в течение 10 дней эстроген-прогестагенных препаратов, способствующих остановке кровотечения (примозистон 1—3 раза в день в течение 10 дней).

Для профилактики рецидивов в зависимости от причины кровотечения назначают прогестагены с 15-го по 24-й день цикла или эстроген-прогестагенные препараты.

Дисменорея

Так называемая дисменорея подростков наблюдается примерно у одной пятой части девушек в течение 2 лет после наступления менархе. Она бывает обусловлена болезненными сокращениями матки, нарушениями свертывания крови, психовегетативными расстройствами (замедленное восприятие своего взросления), аномалиями положения матки.

Лечение

Важную роль играют выяснение причины дисменореи и разъяснительная работа среди девушек, в том числе через систему Интернет. Реко-

мендуются также релаксационная терапия и внушение, однако они дают обычно кратковременный эффект.

Весьма благоприятный эффект оказывает иглоукальвание, использование природных факторов. Из гормональных средств рекомендуются прогестагены с 15-го по 24-й дни цикла и эстроген-прогестагенные препараты, назначаемые в циклическом режиме. Прием пероральных контрацептивов, как правило, быстро устраняет дисменорею. Причиной дисменореи могут быть органические нарушения, например полип, миома. В таких случаях их удаляют. При болях помогают ингибиторы синтеза простагландинов (напроксен, аспирин, ибупрофен и диклофенак). При вторичной дисменорее показана пельвископия для исключения часто наблюдающегося эндометриоза.

5.4. Заключение

Нарушение процесса полового созревания, которое проявляется его отставанием (например, первичная аменорея) и болезненными симптомами, существенно снижает самооценку девушек. Поэтому при ЗПР или первичной аменорее следует провести обследование в соответствии с выявленными нарушениями и своевременно назначить терапию, способствующую половому созреванию. Врач должен тщательно проанализировать соматические и психические симптомы ЗПР, провести целенаправленную разъяснительную работу и не медлить с лечением. У пациенток с избыточной массой тела или ожирением и признаками гиперандрогении своевременное распознавание причин задержки развития и лечение могут предупредить возникновение в дальнейшем серьезных заболеваний. Профилактическое лечение у таких пациенток имеет важное значение для предупреждения бесплодия и поддержания здоровья во взрослом периоде.

Литература

Apter D., Butzow T., Laughlin G.A., Yen S.S.C. Accelerated 24-hour luteinizing hormone pulsatile activity in adolescent girls with ovarian hyper-androgenism: relevance to the developmental phase of polycystic ovary syndrome // *J. Clin. Endocrinol. Metabol.* - 1994. - Vol. 79. - P. 119-125.

Bachmann G.A., Kemmann E. Prevalence of oligoamenorrhea and amenorrhea in a college population // *Am. J. Obstet. Gynecol.* - 1982. - Vol. 114. - P. 98-102.

Baron J. Diagnostik und Therapie des Hirsutismus // Zentralbl. Gynakol. - 1974. - Bd 5. - S. 129-142.

Baxter-Jones A. D.G., Helms P., Baines-Preece J., Preece M. Menarche in intensively trained gymnasts, swimmers and tennis players // Ann. Hum. Biol. — 1994. — Vol. 5. — P. 407-415.

Bohnet H. G. Prolaktin und seine Bedeutung für die Frau. Fortschritte der Fertilitätsforschung 9. — Berlin: Grosse, 1981.

Bouchard C Genetic aspects of human obesity. — Philadelphia: Lippincott; Williams and Wilkins, 1992. — P. 343-351.

Breckwoldt M., Siebers J.W., Müller K. Die primäre Ovarialinsuffizienz // Gynakologe. — 1981. — Bd 14. — S. 131-139.

Carey A., Waterworth D., Patel K. et al. Polycystic ovaries and premature male pattern baldness are associated with one allele of the steroid metabolism gene CYP17 // Hum. Mol. Genetic. - 1994. - Vol. 3. - P. 1873-1876.

Considine R.V., Sinha M.K., Heimann M.L. et al. Serum immunoreactive-leptin concentrations in normal-weight and obese humans // N. Engl. J. Med. — 1996. — Vol. 334. - P. 292-295.

Drinkwater B.L., Nilson K., Chesnut C.H.I. 3rd et al. Bone mineral content of amenorrheic and eumenorrheic athletes // Ibid. - 1984. - Vol. 311. - P. 277-281.

Ehrmann D.A., Barnes R.B., Rosenfield R.L. Polycystic ovary syndrome as a form of functional ovarian hyperandrogenism due to dysregulation of androgen secretion // Endocr. Rev. - 1995. - Vol. 16. - P. 322-353.

Ehrmann D.A., Sturis J., Byrne M.M. et al. Insulin secretory defects in polycystic ovary syndrome. Relationship to insulin sensitivity and family history of non-insulin-dependent diabetes mellitus // J. Clin. Invest. — 1995. — Vol. 96. — P. 520-527.

Ellrott T., Pudel V. (Hrsg.) Adipositas therapie. 2. Aufl. — Stuttgart; N.Y.: G. Thieme; Verlag, 1998.

Frank R. T. The formation of an artificial vagina without operation // Am. J. Obstet. Gynecol. — 1938. — Vol. 35. - P. 1053-1057.

Frisch R.E., McArthur J. W. Menstrual cycles: fatness as a determinant of minimum weight for height necessary for their maintenance or onset // Science. — 1974. — Vol. 185. — P. 949-951.

Frisch R.E., Revelle R. Height and weight at menarche and a hypothesis of critical body weights and adolescent events // Ibid. - 1970. - Vol. 169. - P. 397-399.

Geithovell F., Frorath B., Brabant G. Acarbose reduces elevated testosterone serum concentrations in hyperinsulinaemic premenopausal women: a pilot study // Hum. Reprod. - 1996. - Vol. 11. - P. 2377-2381.

Geithovell F., Olbrich M., Frorath B. et al. Obesity and hypertestosteronaemia are independently and synergistically associated with elevated insulin concentrations and dyslipidaemia in premenopausal women // Ibid. — 1994. — Vol. 9. - P. 610-616.

Greulich W.W., Pyle S.I. Radiographic atlas of skeletal development of the hand and wrist. — 2nd ed. — Stanford: Stanford University Press, 1959.

Hauffa B.P. Vorzeitige Geschlechtsreife bei Mädchen // Padiatrische Gynakologie / Stolecke H., Terruhn V. (Hrsg). — Berlin; Heidelberg; N.Y.; Lond.; Paris; Tokyo: Springer, 1987. - P. 142-160.

Hauner H., Petruschke T., Russ M. et al. Effects of tumor necrosis factor alpha (TNF- α) on glucose transport and lipid metabolism in of newly-differentiated human fat cells in cell cultures // Diabetologia. — 1995. — Vol. 38. — P. 764-771.

Heinz M. Vaginale Blutung im Kindesalter // TW Gynakologie. - 1992. - Bd 5. - S. 466-472.

Knobil E. The neuroendocrine control of the menstrual cycle // Recent Prog. Horm. Res. - 1980. - Vol. 36. - P. 53-57.

Lauritzen C Diagnostik und Therapie von Zyklusstörungen während Pubertät und Adoleszenz // Gynakologe. — 1983. - Bd 16. - S. 32-47.

Lauritzen C Intersexualität // Gynakologische Endokrinologie — Klinik der Frauenheilkunde und Geburtshilfe / Lauritzen C. (Hrsg). — München; Wien; Baltimore: Urban und Schwarzenberg, 1987a. — S. 35—96.

Lauritzen C. Zyklusstörungen im Pubertäts- und jugendlichem Erwachsenenalter // Padiatrische Gynakologie / Stolecke H., Terruhn V. (Hrsg). — Berlin; Heidelberg; N.Y.: Springer, 1987b. - S. 108-118.

Leiber B. Die großen Essstörungen: Anorexia nervosa und Bulimia nervosa // Gyne. — 1986. — Bd 7. — S. 100.

Leyendecker G, Wildt L., Plotz E.J. Die hypothalamische Ovarialinsuffizienz // Gynakologe. — 1981. — Bd 14. — S. 84-103.

Lindholm C, Hagenfeldt K., Ringertz H. Bone mineral content of young female former gymnasts // Acta Paediatr. — 1995. -Vol. 84. - P. 1109-1112.

Löffler G. Stoffwechsel der Lipide // Biochemie und Pathobiochemie / Löffler G., Pertrides P.E. (Hrsg). — Berlin; Heidelberg; N.Y.: Springer, 1996. - S. 425-481.

Mantzoros C.S., Flier J.S., Rogol A.D. A longitudinal assessment of hormonal and physical alterations during normal puberty in boys. V. Rising leptin levels may signal the onset of puberty // J. Clin. Endocrinol. Metab. — 1997. — Vol. 8. - P. 1066-1070.

Marshall J.C., Kelch R.P. Low dose pulsatile gonadotropin-releasing hormone in anorexia nervosa: a model of human pubertal development // Ibid. — 1979. — Vol. 49. — P. 712-718.

Marx K. Zyklusstörungen bei Leistungssportlerinnen. Referat gehalten bei der Fortbildung für Frauenärzte. — Obergurgl, 1992.

Marx K. Sport — Risiko für die endokrine Entwicklung von Adolescentinnen // Die essgestörte Athletin / Clasing D., Damm F., Marx K., Platen P. (Hrsg.). — Köln: Sport und Buch, Strauß-GmbH, 1996. - S. 79-88.

Moltz I. Rationeller Einsatz endokrinologischer und radiologischer Verfahren bei der Differentialdiagnose von Androgenisierungserscheinungen der Frau // Geburtshilfe Frauenheilkd. - 1982. - Bd 42. - S. 321-326.

Nattiv A., Agostini R., Drinkwater B., Yeager K.K. The female athlete triad. The inter-relatedness of disordered eating, amenorrhea, and osteoporosis // Clin. Sports Med. — 1994. - Vol. 13. - P. 405-418.

Nestler J. Sex hormone-binding globulin: a marker for hyperinsulinemia and/or insulin resistance? // J. Clin. Endocrinol. Metab. - 1993. - Vol. 76. - P. 273-274.

Pelzer V. Die ultrasonographische Beurteilung des inneren Genitale beim Mädchen // Aktuelle Fragen aus der Kinder- und Jugendgynäkologie / Pelzer V., Beck L. (Hrsg.). — Stuttgart; N.Y.: Thieme, 1991. - S. 41-50.

Pettersson F., Fries H., Nillius S.J. Epidemiology of secondary amenorrhea. I. Incidence and prevalence rates // Am. J. Obstet. Gynecol. - 1973. - Vol. 117. - P. 86-88.

Poretsky L., Piper B. Insulin resistance, hypersecretion of LH, and a dual-defect hypothesis for the pathogenesis of polycystic ovary syndrome // Obstet. Gynecol. — 1994. — Vol. 84. - P. 613-621.

Prader A., Zachmann M. Das adrenogenitale Syndrom // Klinik der Inneren Sekretion / Labhardt A. (Hrsg.). — Berlin; Heidelberg; N.Y.: Springer, 1978. - S. 363.

Pudel V., Chome J., Menden E. et al. Psychosoziale Bewertung der Ernährung in Familien mit Kindern. Eine Repräsentativerhebung in der Bundesrepublik Deutschland // Ernährungsbericht. - 1984. - S. 103-144.

Reindollar R.H., Byrd J.R., McDonough P.G. Delayed sexual development: a study of 252 patients // Am. J. Obstet. Gynecol. - 1981. - Vol. 140. - P. 371-380.

Richter K., Terruhn V. The clinical and surgical anatomy of vaginal aplasia // Morphol. Med. - 1982. - Vol. 2. - P. 81-97.

Rjosk H.K., Berg D., von Werder K. Hyperprolaktinämie // Diagnostik und Therapie in der gynäkologischen Praxis. — 1984. - Bd 8. - S. 473-484.

Rosenfield R.L. Current concepts of polycystic ovary syndrome // Baillieres Clin. Obstet. Gynaecol. — 1997. — Vol. 11. - P. 307-333.

Schindler A.E. Endokrine und morphologische Veränderungen während der Pubertät und Adoleszenz // Gynäkologie. - 1983. - Bd 16. - S. 2-11.

Schneider H.P.G., Bohnet H.G. Die hyperprolaktinämische Ovarialinsuffizienz // Ibid. — 1981. — Bd 14. — S. 104-118.

Schwartz M. W., Seeley R.J. Seminars in medicine of the Beth Israel Deaconess Medical Center. Neuroendocrine responses to starvation and weight loss // N. Engl. J. Med. — 1997. - Vol. 336. - P. 1802-1811.

Shearman P.P., Roberts J. The embryology and endocrinology of primary amenorrhea: a study of one hundred and forty patients // Clin. Reprod. Fertil. — 1982. — Vol. 1. - P. 117-130.

Stolecke H. Klinische und endokrinologische Merkmale der weiblichen Pubertät // Pädiatrische Gynäkologie / Stolecke H., Terruhn V. (Hrsg.). — Berlin; Heidelberg; N.Y.; Lond.; Paris; Tokyo: Springer, 1987. - S. 83-102.

Takahashi K., Eda Y., Abu-Musa A. et al. Transvaginal ultrasound imaging, histopathology and endocrinopathy in patients with polycystic ovarian syndrome // Hum. Reprod. - 1994. - Vol. 9. - P. 1231-1236.

Tanner J.M. Growth and endocrinology of the adolescent // Endocrine and Genetic Diseases of Childhood / Ed. L. Gardner. — Philadelphia; Lond.: Saunders, 1975.

Tanner J.M., Whitehouse R.H. Clinical longitudinal standards for height, weight, height velocity, weight velocity and stages of puberty // Arch. Dis. Child. — 1976. — Vol. 51. - P. 170-179.

Theintz G., Buchs B., Rizzoli R. et al. Longitudinal monitoring of bone mass accumulation in healthy adolescents: evidence for a marked reduction after 16 years of age at the levels of lumbar spine and femoral neck in female subjects // J. Clin. Endocrinol. Metab. - 1992. - Vol. 75. - P. 1060-1065.

Vecchiotti G., Ardillo L. La sindrome de Rokitansky-Kuster-Hauser. — Roma: Societa editrice Universe, 1970.

Velazquez E.M., Mendoza S., Hamer T. et al. Metformin therapy in polycystic ovary syndrome reduces hyperinsulinemia, insulin resistance, hyperandrogenemia and systolic blood pressure while facilitating normal menses and pregnancy // Metabolism. - 1994. - Vol. 43. - P. 647-654.

Wabitsch M. Ursachen der Adipositas im Kindes- und Jugendalter — ableitbare Konzepte für Prävention und Therapie // Der Kinderarzt. - 1998. - Bd 29. - S. 558-562.

Warren M.P., Brooks-Gunn J., Homek L.H. Scoliosis and fractures in young v ballet dancers: relationship to delayed menarcheal age and secondary amenorrhea // N. Engl. J. Med. - 1986. - Vol. 314. - P. 1348-1353.

Wildt L., Marshall G., Knobil E. Experimental induction of puberty in the infantile female rhesus monkey // Science. - 1980. - Vol. 207. - P. 1373-1377.

Wildt L., Leyendecker G. Die endokrine Kontrolle des menstruellen Zyklus // Gynäkologie. — 1981. — Bd 14. — S. 64-83.

Wolf A.S., Grunert M., Sir-Petermann T., Benz R. Leistungssport und Zyklusfunktion // Fertilitat. — 1986. — Bd 2. - S. 65-70.

Wolf A.S. Störungen des Zyklus // Gynakologische Endokrinologie — Klinik der Frauenheilkunde und Geburtshilfe / Lauritzen C. (Hrsg). — Munchen; Wien; Baltimore: Urban und Schwarzenberg, 1987.

Wolf A.S. Adipositas und PCO-Syndrom bei jungen Mädchen // Gynakologe. - 1998. - Bd 31. - S. 566-574.

Wolf A.S. Zyklusstorungen bei jungen Madchen // Sozialpadiatrie. - 1988. - Bd 10. - S. 632-641.

Yen S.S.C. The polycystic ovary syndrome // Clin. Endocrinol. (Oxf.). - 1980. - Vol. 12. - P. 177-207.

Осмотр наружных половых органов в норме и при патологии



6.1. Общие сведения о гинекологическом исследовании девочек

Последние годы показали, что заболевания вульвы и влагалища являются наиболее частой причиной обращения к детскому гинекологу. Гинекологическое исследование у девочек и девушек требует больших затрат времени и основывается на совершенно иных организационных принципах, чем гинекологический прием взрослых женщин (см. также гл. 1).

Наиболее простым является **первое исследование**, проводимое гинекологом или педиатром в период новорожденности, а в наши дни также родителями на пеленальном столе. Гинекологическое исследование включает в себя:

- осмотр наружных половых органов;
- осмотр входа во влагалище при разведении половых губ;
- осмотр с помощью маленького тампона при возникновении сомнений в нормальной проходимости влагалища.

Выделение слизи свидетельствует о проходимости влагалища и связи его с маткой, так как железы шейки матки являются источником этой слизи. При осмотре паховых областей следует исключить задержавшееся в паховом канале яичко или паховую грыжу. При гениталиях промежуточного типа обычно обнаруживают выраженные морфологические изменения.

6.2. Исследование девочек младшего возраста

Исследование девочек младшего возраста требует, помимо вербального контакта, который становится возможным уже с 2-летнего возраста, хотя бы краткого пояснения характера исследования и его цели, ознакомления ребенка с кабинетом, инструментами, источником света, чтобы устранить негативное отношение, связанное со страхом. Для проведения осмотра ребенка желательно уложить в позу лягушки. При этом мать ребенка или помощник врача могут отвести в стороны согнутые в коленях ноги ребенка или привести их к груди для лучшего осмотра области вульвы (рис. 6-1).

Девочки старшего возраста могут сами приводить ноги к груди или класть голени, как взрослые женщины, на подставки. Врач двумя большими пальцами или большим и указательным пальцем разводит половые губы так, чтобы можно было видеть девственную плеву и нижнюю треть влагалища. Это легче сделать, если попросить девочку сделать глубокий вдох. Раздувание баллона также может облегчить осмотр благодаря расправлению гименального кольца возросшим давлением на стенки влагалища. Для осмотра необходимо хорошее освещение, желательно от источника холодного света или коль-поскопа.



Рис. 6-1. Осмотр наружных половых органов у ребенка, уложенного в позу лягушки, а - половые губы разведены большими и указательными пальцами, виден мукокольпос; б - разведение половых губ большими пальцами.

6.3. Аномалии половых органов, диагностируемые при осмотре

Некоторые аномалии развития половых органов удастся выявить уже при первом гинекологическом исследовании на пеленальном столе.

Нормальное гименальное кольцо довольно широкое и позволяет у новорожденного осмотреть нижнюю четверть влагалища, если правильно расправить вульву. При этом обычно обнаруживают **слизистую пробку**, отсутствие которой указывает на аномалию положения (см. «Атрезии женских половых органов»).

Атрезии женских половых органов

Аномалии развития гименального кольца

При легких формах аномалий развития девственной плевы в ней, как правило, имеется дополнительное отверстие. Разнообразие названий этих аномалий, отражающих степень закрытия входа во влагалище, не ограничено.

С теоретической точки зрения представляет интерес тот факт, что тотальное или субтотальное закрытие входа во влагалище сочетается с аномалиями других анатомических структур. Замыкающая ткань происходит из области, в которой сходятся урогенитальный синус, вольфовы протоки и уретра с мюллеровыми (влагалище) протоками. Само гименальное кольцо часто распознается каудальнее замыкающей зоны, поэто-

му выражение «гименальное замыкание» не всегда корректно. С практической точки зрения важно знать протяженность аномалии, чтобы выполнить адекватную коррекцию и предупредить возможные осложнения.

Аномалии развития девственной плевы с сохранением отверстия в ней (субтотальное заращение девственной плевы)

Эти аномалии можно выявить лишь при тщательном осмотре, так как отток секрета при них не нарушен (см. также гл. 1). Сохранение даже небольшого отверстия обеспечивает беспрепятственный отток слизи, а после наступления менархе — также менструальной крови. К этим аномалиям относятся:

- **кольцевидная девственная плева** (*hymen anularis*), представляющая собой кольцевидное сужение входа во влагалище;
- **перегородчатая девственная плева** (*hymen septus*), при которой девственная плева делится сагиттально расположенной перепошкой (рис. 6-2);
- **решетчатая девственная плева** (*hymen cribriformis*), при которой в девственной плеве имеется множество мелких отверстий;
- **высокая девственная плева** (*hymen alius*), при которой отмечается субтотальное закрытие входа во влагалище девственной плевой, в которой сохраняется небольшой дефект, располагающийся непосредственно под наружным отверстием уретры (рис. 6-3). Высокая дев-



ственная плева может полностью закрывать наружное отверстие уретры, при этом сохраняется лишь незаметное отверстие, что может послужить основанием для ошибочной диагностики полного зарращения девственной плевы.

Лечение

Лечение **высокой девственной плевы** оперативное и должно быть проведено по возможности раньше, так как при мочеиспускании моча обычно затекает во влагалище, а после мочеиспускания продолжает вытекать из него какое-то время по каплям. Нередко при этой аномалии ошибочно диагностируют пузырно-влагалищный свищ и даже направляют на лапаротомию. Причиной установления такого диагноза часто бывает инфицирование мочи во влагалище, обсемененном бактериями. Операция заключается в иссечении девственной плевы над раздутым баллоном катетера Фолея, который вводят во влагалище и затем подтягивают вниз. При этом девственная плева растягивается, и ее легко иссечь по краям (см. рис. 6-3).

При других формах неполного закрытия девственной плевы, в частности при кольцевидной, решетчатой и перегородчатой девственной плеве, оперативное вмешательство до наступления пубертатного периода не обязательно. Однако после наступления менархе в связи с затруднениями при использовании гигиенических тампонов рекомендуется хирургическая коррекция,

Рис. 6-3. Высокая девственная плева, а - отверстие девственной плевы, расположенное в области 12 ч условного циферблата, напоминает наружное отверстие уретры; б - раздельная катетеризация влагалища и мочевого пузыря; в - девственная плева растянута на баллоне вагинального катетера, что позволяет иссечь ее.



Рис. 6-4. Бахромчатая девственная плева, а - крупная бахрома девственной плевы отходит в области б ч условного циферблата и представляет собой рудимент перегородчатой девственной плевы; б - девственная плева той же пациентки при отведенных половых губах,

которую можно выполнить в амбулаторных условиях под поверхностной анестезией с помощью анестезирующего геля.

Перечисленные формы неполного закрытия девственной плевы в дальнейшем могут стать помехой для половой жизни.

Следует упомянуть также о бахромчатой девственной плеве (*hymen fimbriatus*), которая часто вызывает беспокойство у родителей новорожденной (рис. 6-4). Она имеет вид полипа или опухоли, исходящей из задней комиссуры, и рассматривается как поврежденная перегородчатая девственная плева. Ее можно не иссекать.

Заращение девственной плевы

В грудном возрасте

В грудном возрасте заращение девственной плевы приводит к развитию мукоколюпа (рис. 6-5). Часто девственная плева бывает настолько тонкой, что уже при крике (повышение внутрибрюшного давления!) она выбухает наружу в виде желтоватой пленки. Лечение заключается в иссечении девственной плевы под поверхностной анестезией.

В пубертатном периоде

К сожалению, диагностика полного заращения девственной плевы становится возможной лишь при отсутствии менархе у девочек со свое-

ременно появившимися другими признаками полового созревания (рис. 6-6). Девочки часто жалуются на циклические боли внизу живота, однако менструации при этом отсутствуют (*molimina menstrualia sine menstruatione*). Нередко, прежде чем обстоятельно обследовать таких пациенток и установить причину первичной аменореи, им для появления менструаций проводят терапию эстрогенами.

Однако справедливости ради следует сказать, что в таких случаях при осмотре видны гименальное кольцо или гименальные карункулы, а сама девственная плева располагается как бы «этажом выше». Она обычно плотная и имеет толщину несколько миллиметров. Атрезия девственной плевы, при которой она имеет вид относительно тонкой мембраны с голубоватым оттенком из-за просвечивающей через нее менструальной крови, следует отличать от заращения в виде поперечной перегородки влагалища, располагающейся поверх девственной плевы. Эта причина первичной аменореи встречается чаще, чем чистая атрезия девственной плевы, при которой тонкая мембрана часто при надавливании разрывается.

Заращение девственной плевы относят к гинатрезиям. Четкого перехода к аплазии женских половых путей, наиболее легкой формой которой считают поперечную перегородку влагалища, не существует.



Рис. 6-5. Заращение девственной плевы, о и б- мукокольпос у новорожденной; в - при ректальном исследовании от давления на влагалище произошла перфорация девственной плевы в области 12 ч условного циферблата; г- вход во влагалище после иссечения девственной плевы

В зависимости от времени установления диагноза и количества менструальной крови, скопившейся в половых путях девушки с заращением девственной плевы, различают следующие осложнения (рис. 6-7):

- гематокольпос (расширено только влагалище);
- гематометра;
- гематосальпинкс;
- наличие гемосидерина и фибриновых наложений на органах малого таза при лапароскопии.

Ретроградный ток менструальной крови в брюшную полость часто приводит к имплантации клеток эндометрия и образованию очагов эндометриоза, которые после иссечения девствен-

ной плевы и восстановления нормального оттока подвергаются обратному развитию.

Вторичная атрезия влагалища

Под вторичной атрезией влагалища в строгом смысле понимают собственно атрезии влагалища.

Она развивается после воспалительных процессов и повреждений. Причиной ее бывают **общие детские инфекции**, такие, как корь, скарлатина, дифтерия влагалища. Однако чаще атрезия влагалища развивается вследствие **локальной ин-**

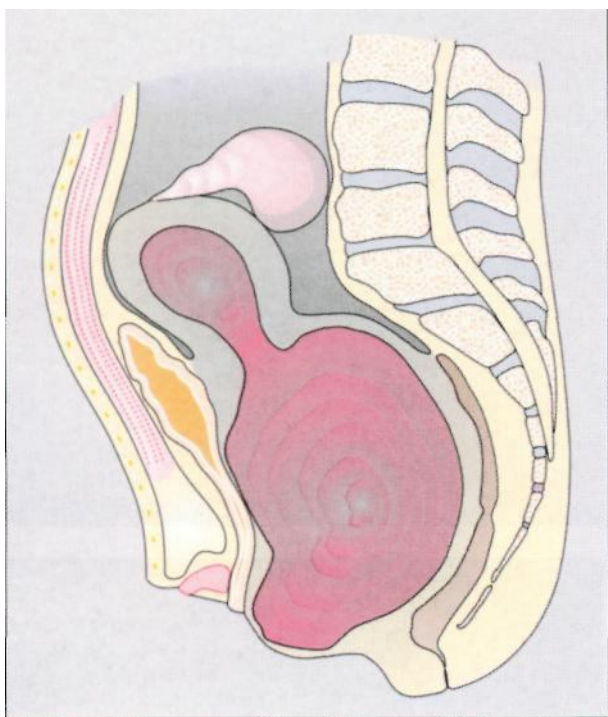


Рис. 6-6. Осложнения заращенной девственной плевы, развившиеся после менархе: гематокольпос, гематометра и гематосальпинкс,

фекции, обусловленной инородным телом влагалища, ожогом горячей жидкостью или механическим повреждением. Мы наблюдали случай атрезии влагалища у 15-летней девушки с пер-

вичной аменореей и сильными болями внизу живота, а также кровянистыми выделениями при дефекации. У нее произошло дренирование гематокольпоса в прямую кишку через внутренний свищ. После вскрытия атретического участка во влагалище было обнаружено ржавое металлическое кольцо, которое пациентка много лет назад ввела во влагалище.

Агенезия половых органов

Наиболее полной и часто встречающейся формой агенезии половых органов является синдром МРКХ. Причиной развития синдрома является неполная дифференцировка мюллеровых протоков. Дифференцировка проксимальных отделов мюллеровых протоков протекает нормально и дает начало маточным трубам, в то время как слияния дистальных отделов и образования непарных органов, в частности матки и влагалища, не происходит. Вместо матки на проксимальном конце маточных труб можно видеть зачатки матки, в которой может содержаться ткань эндометрия. Мы не останавливаемся здесь на многочисленных промежуточных вариантах этой аномалии и методах ее хирургической коррекции, которую выполняют в специализированных клиниках. Важно знать принципы ее диагностики, которая основывается на данных осмотра, УЗИ и кольпоскопии.

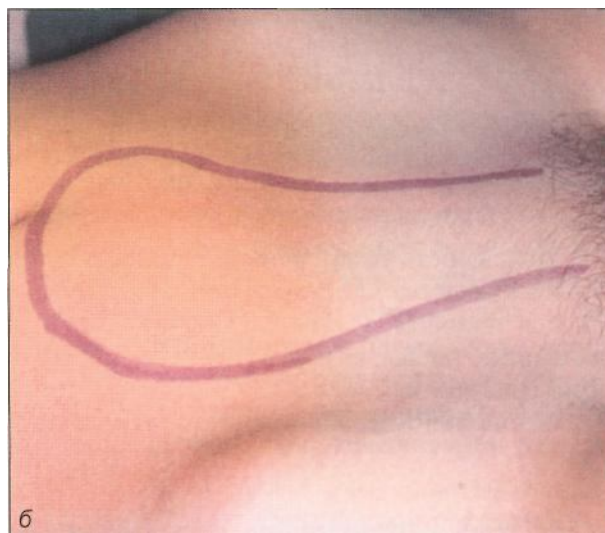
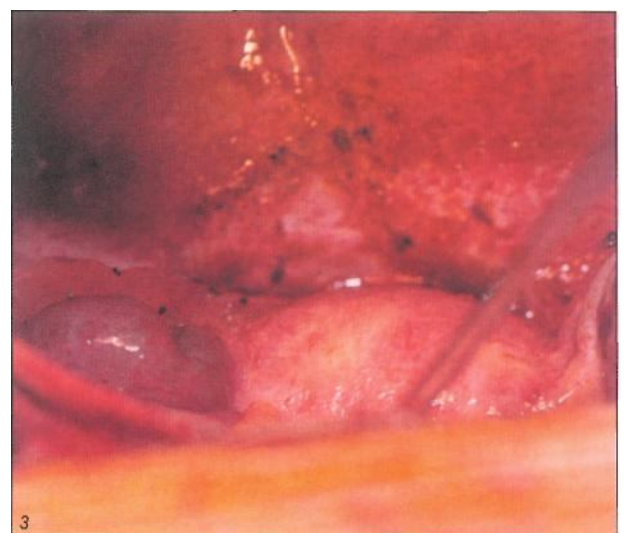
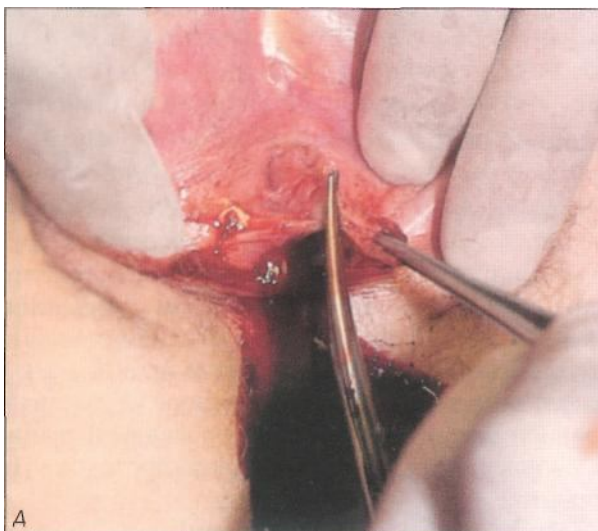
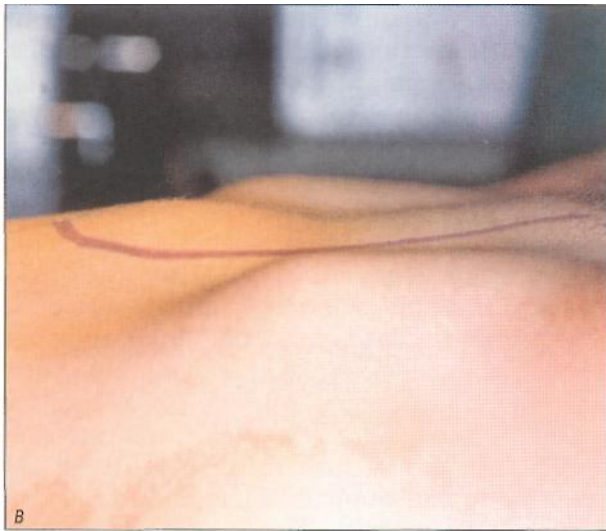


Рис. 6-7. Заращенная девственная плева? а - нечетко видны гименальные карункулы. Девственная плева имеет вид плотной поперечной перегородки; б - при осмотре заметно выпячивание нижнего отдела передней брюшной стенки выраженной гематометрой и гематокольпосом; в - вид выпячивающейся брюшной стенки сбоку; г - истечение застоявшейся крови после иссечения заращенной девственной плевы; д - иссечение девственной плевы; е - вид после иссечения девственной плевы и наложения швов; ж - осмотр в зеркалах: расширенный цервикальный канал, из которого сочится кровь; з - лапароскопия: отложение гемосидерина в брюшине тазовых органов, обусловленное ретроградным током в брюшную полость менструальной крови.



Следует помнить, что синдром МРКХ часто сочетается с пороками развития и аплазией мочевых путей.

Так, у 30% пациенток с синдромом МРКХ и у 100% пациенток с гемигематоколюпосом (одностороннее нарушение мюллерова протока) обнаруживают аномалии развития мочевой системы, например отсутствие ипсилатерального мочеточника и почки.

Диагностика

Синдром МРКХ обычно диагностируют в пубертатном периоде при обследовании, проводимом в связи с отсутствием менархе. При первом осмотре заболевание часто просматривают, так как наружные половые органы и гименальное кольцо имеют нормальный вид. Аплазированный участок располагается на 1—2 см выше гименального кольца, которое обычно бывает разделено срединной перемычкой. Обе ямки по сторонам от перемычки заканчиваются слепо.

Лечение

На гинеколога ложится тяжелая миссия объяснить родителям, что их дочь будет бездетна. Возможность жить половой жизнью можно восстановить путем создания **искусственного влагалища**. Для этого разработано много различных методов, которые при достаточном опыте хирурга дают удовлетворительные результаты. В основе некоторых из методов лежит сложная реконструкция влагалища кишечной петлей. Для этого используют слепую, подвздошную или сигмовидную кишку. Применяются также более простые методы, которые, однако, не столь эффективны: реконструкция по Вильямсу (формирование влагалища сшиванием больших половых губ), Франку (растяжение и углубление влагалищной ямки с помощью экспандера).

Дальнейшим усовершенствованием метода Франка явился метод Веккетти, который заключается в том, что стеклянную или тефлоновую оливу диаметром 1,5—2 см, введенную в преддверие влагалища, с помощью нитей, которые проводят через пузырно-прямокишечное пространство и выводят на кожу нижнего отдела брюшной стенки, подтягивают постепенно вверх. Несмотря на трудоемкость метода и частые осложнения, в некоторых центрах о нем отзываются положительно. Противоречивые отзывы имеются в литературе о методе реконструкции Давыдова, при

котором вскрывают уретровезикоректальное пространство и выстилают его листком брюшины.

Довольно надежной и безопасной является модификация методов Макинду и Киршнера. Она основана на вскрытии уретровезикоректального пространства и пластике его расщепленным кожным трансплантатом, выкроенным в ягодичной области. Для увеличения площади поверхности трансплантата его делают сетчатым. Трансплантат прилаживают на фантоме из стекла или пластмассы, вводят в сформированное влагалище и фиксируют к коже вульвы. Приживление происходит в течение 1 нед. После этого пациентка должна пользоваться еще какое-то время интравагинальным фантомом, чтобы не произошло сморщивания влагалища. Пользование фантомом не мешает пациентке при желании заниматься спортом. Место взятия трансплантата бесследно заживает в течение нескольких недель.

Удвоение половых органов

ЕСЛИ аплазия матки и влагалища по существу представляет собой уродство вследствие полной задержки развития при слиянии мюллеровых протоков, то при **частичном нарушении дифференцировки**, а именно при неполном слиянии парных мюллеровых протоков в непарные органы матку и влагалище, также говорят о задержке развития. В зависимости от того, на какой стадии нарушился процесс слияния мюллеровых протоков, различают:

- двурогую матку (*uterus bicornis*);
- неполную перегородку матки (*uterus subseptus*);
- полную перегородку матки (*uterus septus*);
- двойную матку (*uterus duplex*);
- перегородку влагалища вплоть до полного удвоения влагалища, которое почти всегда сочетается с удвоением матки, так как нарушение слияния мюллеровых протоков происходит в направлении от проксимальных отделов к дистальным.

Клиническое значение удвоения половых органов заключается в том, что при этих аномалиях развития может оказаться невозможной половая жизнь (при перегородках влагалища) или отмечается бесплодие (но не стерильность!).

Диагностика

Нередко порок выявляют случайно, так как он может не вызывать каких-либо симптомов.

Лечение

Лечение при перегородках влагалища заключается в иссечении перегородок, если это необходимо. Лечение по поводу аномалий развития матки предпринимают во взрослом периоде.

Расщепление брюшной стенки и половых органов

В своей практике детские гинекологи неизбежно сталкиваются и с такими пороками, которые взрослым гинекологам наблюдать не приходится, так как эти пороки подвергаются хирургической коррекции уже в детском возрасте. К таким порокам относится, например, расщепление **передней брюшной стенки**, которое распространяется на половые органы, разделяя их на две половины. На рис. 6-8, *a—d* показаны фотографии 13-летней девочки, которая была прооперирована по поводу экстрофии мочевого пузыря и расщепления нижней части передней брюшной стенки. В начале пубертатного периода у нее произошло неполное выпадение матки, обусловленное расщеплением наружных половых органов.

Лечение

Тщательная интраоперационная ревизия с последующим сшиванием расщепленных органов и тканей позволяет восстановить функцию наружных половых органов и влагалища.

Аномалии положения половых органов

При врожденной слабости соединительной ткани, особенно у недоношенных и дистрофичных девочек со слаборазвитой подкожной жировой клетчаткой, уже в грудном возрасте возможно выпадение матки или влагалища (рис. 6-9). Это заболевание у грудных детей бывает неожиданно как для педиатров, так и для детских гинекологов, так как оно обычно наблюдается у пожилых многожавших женщин.

Лечение

Тактика выжидательная, от оперативной коррекции вначале следует воздержаться и сообщить родителям о в целом благоприятном прогнозе заболевания.

Развитие половых органов по промежуточному типу

Эндогенная или экзогенная гиперандрогения у эмбриона женского пола приводит к развитию ложного женского гермафродитизма (см. гл. 7).

Степень вирилизации зависит от избытка андрогенных гормонов и периода эмбрионального развития, когда он появился. Если гиперандрогения возникает на 10—14-й неделе беременности, то обычно наблюдается персистенция уrogenитального синуса и вирилизация, в более поздние сроки беременности гиперандрогения вызывает лишь вирилизацию и гипертрофию клитора. По Прадеру различают **5 степеней вирилизации** (см. рис. 7-22, с. 214).

На рис. 6-10, *a—e* показана вирилизация наружных половых органов у новорожденной девочки, соответствующая V степени по Прадеру и вызванная наиболее частой причиной — **классической формой АГС**. При этом синдроме обнаруживают выраженную маскулинизацию половых органов, которая становится причиной частого присваивания таким девочкам мужских имен. В основе этой формы АГС лежит ферментная недостаточность коркового вещества надпочечников, в результате которой вместо кортизола синтезируются и накапливаются в крови его предшественники, обладающие андрогенной активностью. Внутренние половые органы в таких случаях развиты нормально, по женскому типу, у девочек имеются матка и влагалище.

Диагностика

Поскольку изменения половых органов при АГС всегда развиваются однотипно, к дорогостоящему рентгенологическому исследованию, в частности к ретроградной генитоурографии (рис. 6-11), прибегают лишь при V степени вирилизации по Прадеру, чтобы точно установить локализацию наружного отверстия и длину уретры девочки. В остальных случаях бывает достаточно исследование с помощью гистероскопа перед самым выполнением операции.

Лечение

При адекватной заместительной терапии гормонами, в частности кортизолом, а при необходимости (в зависимости от дефекта фермента) и

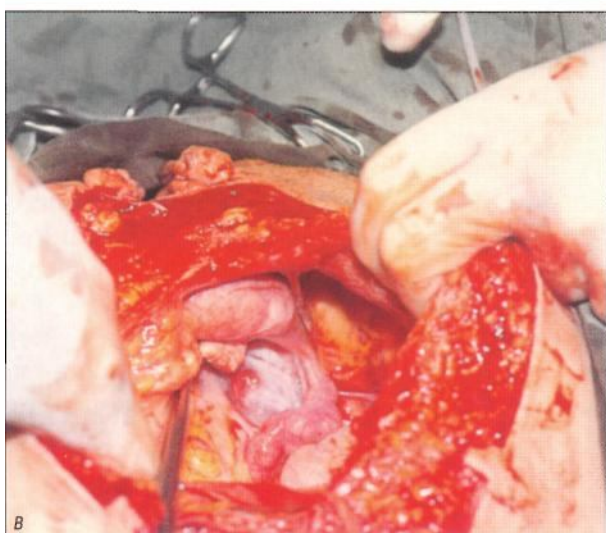


Рис. 6-8. Расщепление нижней части передней брюшной стенки, о - выпадение влагалищной части шейки матки и расщепление клитора (вид со стороны промежности); б - вид со стороны передней брюшной стенки; в - все слои краев раны идентифицированы и выделены, В центре операционной раны видны матка, правый яичник и его придатки; г - состояние после правильного сращения краев раны (вид со стороны промежности); д - состояние после правильного сращения краев раны (вид со стороны передней брюшной стенки).



Рис. 6-9. Дистрофичная новорожденная девочка. Неполное выпадение влагалища и пупочная грыжа,



Рис. 6-11. Ретроградная генитоурограмма в боковой проекции у девочки с V степенью вирилизации при АГС. Характерны короткое влагалище и чрезмерно длинный уrogenитальный синус.



Рис. 6-10. Аденогенитальный синдром, а - вирилизация наружных половых органов у новорожденной девочки; б - наружные половые органы той же девочки через 3 мес; в - наружные половые органы той же девочки через 2,5 года,

Рис. 6-10. Аденогенитальный синдром, а - вирилизация наружных половых органов у новорожденной девочки; б - наружные половые органы той же девочки через 3 мес; в - наружные половые органы той же девочки через 2,5 года,

минералокортикоидами, яичники функционируют нормально и после пубертатного периода возможно наступление беременности. Вирилизированные половые органы следует по возможности раньше реконструировать в женские гениталии. Опыт показывает, что оптимальным сроком является возраст 2—3 года, так как до этого возраста девочка не осознает аномалию развития, и последняя не оказывает травмирующего действия на ее психику, которого с началом обучения в школе избежать уже невозможно. Помимо оптимальных сроков выполнения операции, большое значение имеет также опыт хирургов.

При выполнении феминизирующей операции при АГС необходимо обеспечить широкий доступ к маленькому рудиментарному влагалищу и добиться, чтобы после реконструкции наружные половые органы по возможности имели естественный вид. Это важно, так как в большинстве случаев изменения половых органов соответствуют

IV и V степени по Прадеру. При II и III степени вирилизации бывает достаточно расщепления задней комиссуры и резекции ствола клитора. Важно сохранить переднюю треть клитора с уздечкой. На рис. 6-12, *a—e* показаны этапы феминизирующей операции у девочки с III степенью вирилизации по Прадеру. Отдельные этапы операции у полуторагодовалой девочки с вирилизацией V степени показаны на рис. 6-13, *a—e*.

Мы не будем здесь останавливаться на деталях операции, которую выполняют с применением микрохирургической техники и сохранением чувствительных зон. Отметим лишь, что операции погружения клитора с помощью кистных швов больше не выполняют. Это объясняется тем, что, хотя увеличенный клитор в раннем детском возрасте легко удается «спрятать» в хорошо развитую жировую клетчатку лобковой области, в пубертатном периоде дальнейший его рост начинает беспокоить пациенток и обычно

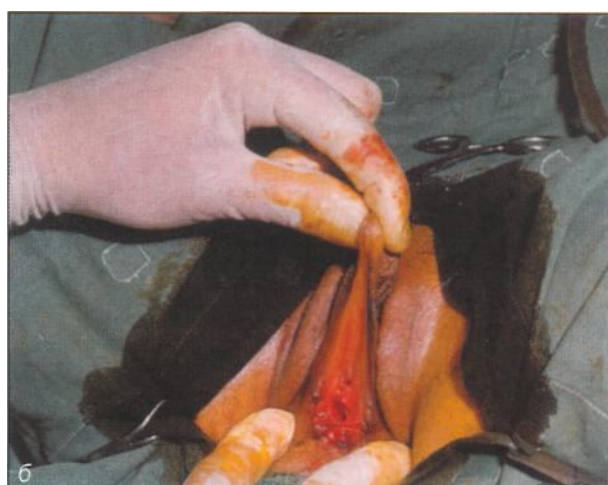


Рис. 6-12. Аденогенитальный синдром, III степень вирилизации по Прадеру, а - вид наружных половых органов до операции; б - воронкообразный уrogenитальный синус удается расправить лишь после оттягивания клитора, при этом можно видеть гименальное кольцо; в - вид промежности после реконструктивной операции с расщеплением уrogenитального синуса и удаления ствола клитора.

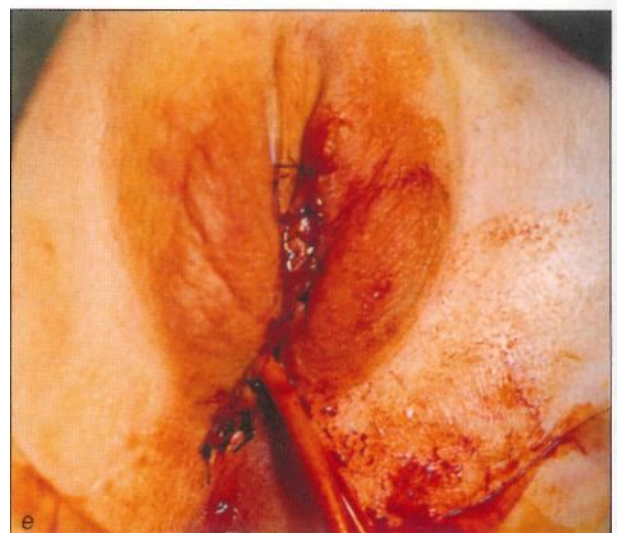
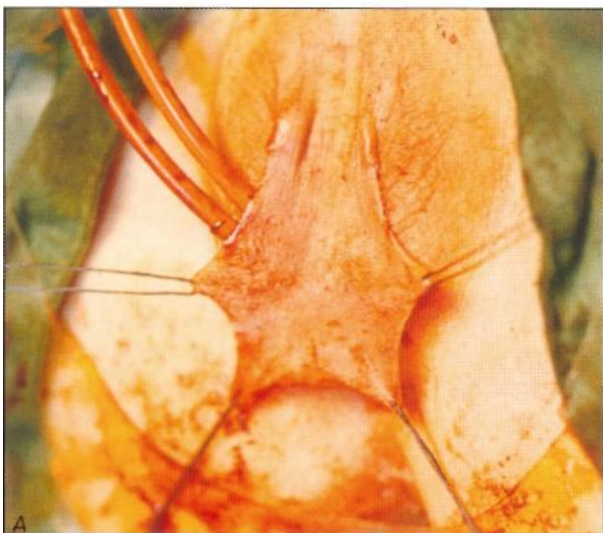


Рис. 6-13. Аденогенитальный синдром, реконструкция вирилизованных наружных половых органов, а - крайняя плоть растянута и отведена; б - зондирование уrogenитального синуса; в - иссечение ствола клитора; г - резекция головки клитора и иссечение его ствола; д - кожа, покрывающая ствол клитора, и расправленная крайняя плоть использованы для закрытия расщепленного уrogenитального синуса; е - в мочевого пузыря и во влагалище введено по одному катетеру,

Таблица 6-1. Критерии хорошего функционального и косметического результата феминизирующих операций при АГС

Хороший функциональный результат

- Возможность беспрепятственного полового акта
- Способность испытывать оргазм благодаря сохранению эрогенных зон:

- головки клитора
 - области уздечки
 - всей крайней плоти
 - эквивалента малых половых губ - мужской уретры и дна уrogenитального синуса

Хороший косметический результат

- «Нормальный» вид наружных половых органов:
 - клитор небольших размеров, закрыт крайней плотью
 - имеются малые половые губы
 - имеется преддверие влагалища и задняя комиссура
 - примерно нормальное расстояние между клитором и преддверием влагалища
- Вид наружных половых органов с наступлением пубертатного периода существенно не изменяется

приходится выполнять повторную операцию по его удалению. На рис. 6-14, а—г показан случай такой поздней коррекции у девочки, которой в раннем детстве была выполнена операция погружения клитора.

Критерии хорошего результата реконструктивной операции приводятся в табл. 6-1.

Гипертрофия половых губ

Гипертрофия половых губ является в сущности безобидной аномалией развития наружных половых органов. Однако у некоторых девочек в пубертатном периоде она может вызвать психическую травму и появление комплекса неполноценности, который может сказаться, например, в избегании занятий спортом из страха, что подружки в раздевалке могут увидеть имеющееся у них отклонение. Девушки с этой аномалией боятся также вступать в половой контакт, думая, что гипертрофия половых губ может помешать этому.

Причины

Причиной гипертрофии половых губ являются генетические отклонения в формировании на-

ружных половых органов, которые у европейских народов встречаются спорадически. Однако у некоторых народов эта аномалия наблюдается гораздо чаще или, наоборот, исключительно редко.

Клинические проявления

Эта аномалия развития известна также как «фартук готтентотов» (рис. 6-15). Характерным для нее является способность малых половых губ растягиваться до 15 см при нормальной растяжимости больших половых губ. Небольшое содержание жира в больших половых губах у этих пациенток приводит к тому, что гипертрофированные малые половые губы выступают еще резче. Чрезмерно развита также крайняя плоть клитора, которая служит как бы занавеской для него. Рост малых половых губ происходит асимметрично (рис. 6-16), он может опережать также развитие крайней плоти. В отличие от мнения, которое приводится в некоторых учебниках, речь идет не о временном явлении, которое обусловлено тем, что большие половые губы еще недостаточно развиты. Ошибочен также термин «мастурбационная гипертрофия», который еще можно встретить в старых руководствах.

Лечение

Пластическая операция при гипертрофии половых губ затрагивает также крайнюю плоть клитора. Эта операция носит косметический характер и выполняется для устранения психотравмирующего действия аномалии на девушку. При выполнении операции следует соблюдать осторожность, чтобы не иссечь слишком много тканей (рис. 6-17, 6-18).

Псевдогипертрофия клитора

Если гипертрофия половых губ начинается с усиленного роста крайней плоти, она может имитировать гипертрофию клитора (рис. 6-19).

Сращения вследствие воспалительного процесса, вызываемого скапливающейся смегмой, еще больше увеличивают размер крайней плоти, при этом тело и головка клитора остаются неизменными (рис. 6-20). Головка клитора имеет диаметр 4—5 мм и пальпируется позади кожной складки.



Рис. 6-14. Аденогенитальный синдром у 15-летней девушки, а - состояние после неудачной реконструкции в 5-летнем возрасте. Точечное отверстие уrogenитального синуса, который во время первой операции раскрыт, От клитора была отсечена лишь головка; б - вскрытие уrogenитального синуса, оставшегося после первой операции; в - во время операции наступила эрекция ствола клитора, который при первой операции был лишь погружен кисетным швом, Такой метод в настоящее время не применяется и описывается лишь в специальных руководствах; г- вид промежности после завершения операции,

Следует упомянуть также о синдроме Нонне—Милроя, который представляет собой семейное заболевание, наследуемое по аутосомно-доминантному типу и характеризующееся хроническим безболезненным лимфатическим отеком нижних

конечностей. На рис. 6-21 показаны фотографии промежности 12-дневной девочки, у которой диагностировали «чрезмерную гипертрофию клитора». Диагноз не подтвердился, так как была увеличена лишь крайняя плоть. После спонтанного

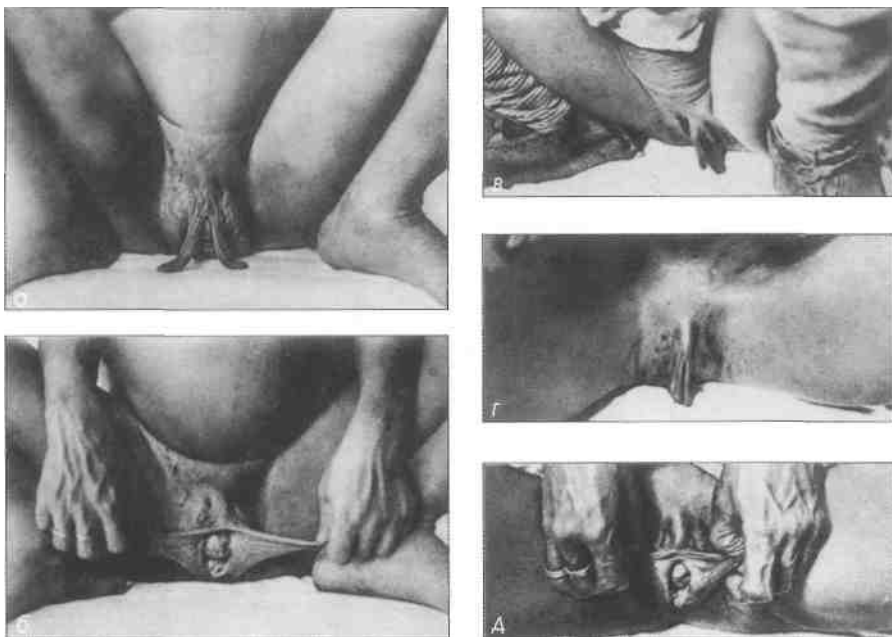


Рис. 6-15, а-д. Гипертрофия малых половых губ. Так называемый фартук готтентотов у представительниц койсанской группы народов (Schulze, 1928),



Рис. 6-16. Гипертрофия половых губ у 12-летней девочки, а - первые признаки будущей гипертрофии половых губ - быстрый асимметричный рост малых половых губ и крайней плоти клитора (см. рис. 6-19); б- та же девочка спустя 2 года,

разрешения отека через полгода была выполнена резекция крайней плоти и отечной части малых половых губ (см. рис. 6-21, б и в).

Аномалии развития больших половых губ

Аномалии развития больших половых губ редки и проявляются лишь в их асимметрии, которая обычно бывает обусловлена гиперплазией

ткани больших половых губ, например при ретикулофиброматозе (рис. 6-22), лимфангиоматозе, липоматозе и т. п.

Лечение

Для восстановления симметричности больших половых губ прибегают к веретеновидному иссечению кожи с подлежащей гиперплазированной тканью большой половой губы.

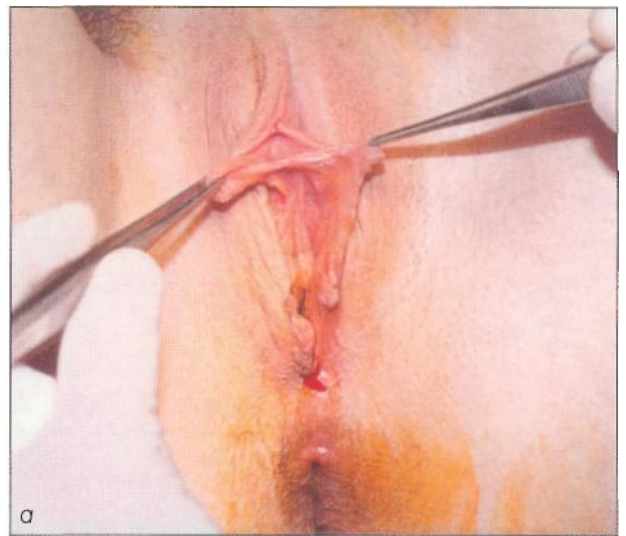
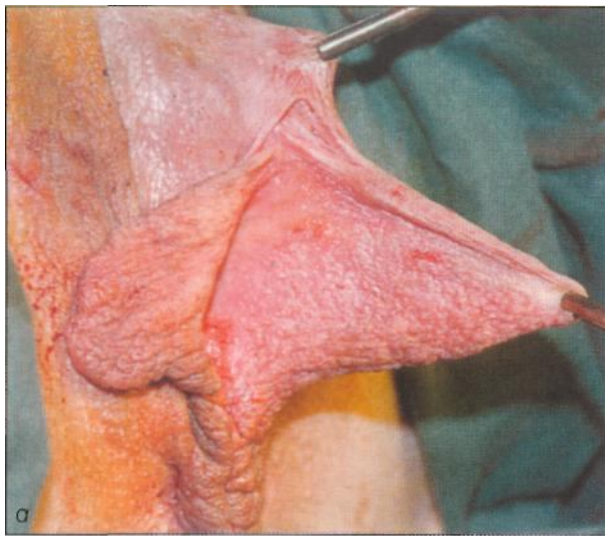


Рис. 6-17. Гипертрофия половых губ у 18-летней девушки, а - лоскутовидное увеличение крайней плоти, малых половых губ и задней комиссуры; б - одна из иссеченных половых губ; в - вид промежности после иссечения избыточных тканей.

Рис. 6-18. Гипертрофия половых губ. а и б - состояние после недостаточной хирургической коррекции; в - вид промежности после повторной коррекции.



Рис. 6-19. Псевдогипертрофия клитора и сращения в области задней комиссуры у девочки с начальной стадией гипертрофии половых губ.



Рис 6-20. Псевдогипертрофия клитора при его воспалении.



Рис. 6-21. 12-дневная девочка с синдромом Нонне—Милроя, а - резко увеличенная крайняя плоть; б - через полгода отмечаются индукция крайней плоти и отек малых половых губ, По время операции оказалось, что клитор не увеличен, отек затрагивает только крайнюю плоть и малые половые губы; в - состояние после операции,



Рис. 6-22, а и б. Односторонняя гипертрофия больших половых губ.

6.4. Опухоли

Истинные опухоли наружных половых органов и влагалища в детском возрасте встречаются крайне редко. Иногда на боковой стенке влагалища наблюдаются резидуальные кисты гартнеровского канала. Важное клиническое значение имеют также остроконечные кондиломы (*condylomata acuminata*), показанные на рис. 6-23.

Встречающиеся иногда поверхностные образования на малых половых губах и в области девственной плевы, представляющие вариант нормального строения, бывает трудно отличить от остроконечных кондилом. Речь идет о плотно расположенных сосочках, которые отличаются от кондилом тем, что содержат сосуды. Такие сосочки образуются и при **папиллярном гирсутизме** (*hirsuties papillaris*), который у мужчин локализуется в области венечной борозды полового члена, а у женщин — в области преддверия влагалища и на малых половых губах (рис. 6-24).

6.5. Повреждения

Иногда к детским гинекологам обращаются по поводу повреждений наружных половых органов. Причиной повреждений часто бывает падение во время игр или спортивных занятий промежностью на твердый предмет, например падение на раму велосипеда при соскальзывании ног с педалей. Даже небольшие надрывы вызывают сильное кровотечение, чаще, однако, появляются выраженный отек тканей и гематомы.

Лечение

Повреждения наружных половых органов обычно имеют легкий характер и вначале требуют в основном ухода за поврежденной областью. Прикладывание холода способствует уменьшению отека.

При повреждениях наружных половых органов даже у маленьких девочек врачу следует всегда иметь в виду возможность изнасилования или развратных действий (см. гл. 11).

При тяжелых повреждениях показана реконструктивная операция, которую можно выполнить также в отдаленные сроки после травмы (рис. 6-25).

6.6. Воспалительные заболевания

Наиболее часто за консультацией к детскому гинекологу обращаются по поводу воспалительных заболеваний наружных половых органов и влагалища. По-видимому, каждая девочка в период своего развития хотя бы один раз переболела **вульвовагинитом**, однако обращаемость к детскому гинекологу по этому поводу остается низкой. Причина кроется как в особенностях детского организма, так и в отношении к заболеванию родителей и врача. Чем выше неучитываемые статистические данные, тем выше бывает частота спонтанного выздоровления.

Почему девочку необходимо при вульвовагините показать врачу?



Рис. 6-23. Кондиломатоз у 2-летней девочки, поражающий вульву и распространяющийся на перивульварную область и задний проход.

- Вульвовагинит отрицательно сказывается как на физическом, так и психическом состоянии девочки.
- При вульвовагините следует исключить инородное тело влагалища как причину неспецифического воспалительного процесса.
- При специфической инфекции часто происходит хронизация воспалительного процесса, для прерывания которого необходима этиотропная терапия.
- Вульвовагинит может привести к развитию хронической инфекции мочевых путей.
- При вульвовагините следует исключить аномалии развития половых органов как фактор, способствующий развитию воспалительного процесса, а также нарушение развития девочки.
- Часто при вульвовагините первичный очаг инфекции локализуется в ЛОР-органах.
- В некоторых случаях вульвовагинит может быть следствием изнасилования или развратных действий (см. гл. 11).
- При обращении по поводу вульвовагинита можно провести разъяснительную беседу с девочкой, а также с матерью о гигиене половых органов (см. гл. 3).

Об условиях, необходимых для проведения гинекологического исследования, было сказано в гл. 1. Минимальное оснащение, которым должен располагать врач для осмотра, должно включать кушетку и гинекологическое кресло, хорошее освещение, фазово-контрастный микроскоп с иммерсионной оптикой.

Методика осмотра описана в гл. 1.



Рис. 6-24, а и б. Папиллярный гирутизм - редко встречающиеся поверхностные сосочковые образования на малых половых губах и в области преддверия влагалища. При кольпоскопии в сосочках можно видеть хорошо выраженную капиллярную сеть, которая позволяет отличить их от остроконечных кондилом.

Методы исследования

Кольпоскопия

Техника кольпоскопии была описана в гл. 1. Это исследование показано при гнойных или кровянистых выделениях из влагалища. Хотя у маленьких девочек выполнить кольпоскопию довольно просто, она не показана в случаях, когда в нижней трети влагалища нет воспалительных изменений и выделения из него отсутствуют.

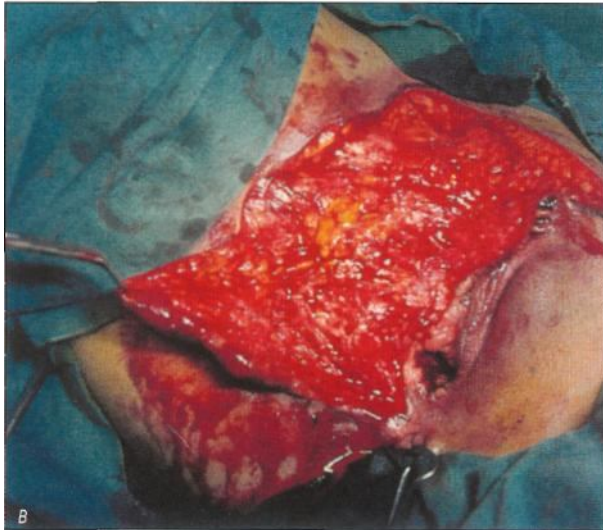


Рис. 6-25. Реконструкция наружных половых органов после травмы, а - состояние после обширных повреждений, полученных в результате дорожно-транспортного происшествия; б - обозначена линия разреза перед реконструктивной операцией; в - рубцово-измененные ткани иссечены на всю глубину; г- вид промежности после заживления раны.

Фазово-контрастная микроскопия секрета из влагалища

Взять влагалищный секрет для исследования можно с помощью пипетки, мочевого катетера для одноразового использования, баллончика для отсасывания, применяемого у новорожденных.

Каплю нативного секрета наносят на предметное стекло вместе с каплей 0,9% раствора натрия хлорида, перемешивают их, покрывают покровным стеклом и препарат исследуют под фазово-контрастным микроскопом. Желательно, чтобы врач, осматривающий пациентку, сам оценил результат исследования. При фазово-конт-

растной микроскопии можно отчетливо различить:

- эпителиальные клетки влагалища (степень пролиферации);
- лейкоциты;
- эритроциты;
- бактерии (палочки, кокки, «ключевые» клетки);
- трихомонады;
- грибы (гифы, споры, см. рис. 6-26);
- сперматозоиды.

Лейкоцитоз — наиболее существенный признак воспаления.



Рис. 6-26. Фазово-контрастная микроскопия нативного секрета влагалища. Видны гифы грибов *Candida albicans*. Стрелками показаны споры.

Окрашенный препарат

Окрашенный препарат можно приготовить дополнительно к нативному или подвергнуть нативный препарата окраске. Обычно препарат окрашивают метиленовым синим или по Граму. Для **окраски метиленовым синим** мазок фиксируют над пламенем спиртовки с обратной стороны, погружают в раствор метиленового синего на 1 мин, после чего промывают проточной водой, промокают фильтровальной бумагой. После нанесения нескольких капель кедрового масла (масляная иммерсия) препарат исследуют под микроскопом.

Окраска препарата метиленовым синим позволяет поставить лишь предварительный диагноз. Особенно отчетливо видны в таком препарате гонококки, которые окрашиваются в темно-синий цвет.

При выявлении гонококков готовят другой препарат, **окрашенный по Граму**. Можно также обесцветить препарат, окрашенный метиленовым синим, и перекрасить его по Граму. Для исследо-

вания на гонококки лучше взять секрет непосредственно за наружным отверстием уретры.

Микробиологическое исследование

Некоторые возбудители, например (З-гемолитический стрептококк, стрептококки группы А и хламидии, без системной этиотропной терапии могут вызвать значительные поражения. При других возбудителях, обычно заселяющих зев или кишечник, для подавления инфекции оказываются достаточными гигиенические мероприятия и местная терапия.

Для микробиологического исследования материал, взятый стерильным ватным тампоном, переносят в забуференную промежуточную среду. Для исключения хламидиоза материал переносят в специальную транспортную среду. Для обнаружения хламидии используют метод иммунофлюоресценции или полимеразную цепную реакцию (ПЦР).

Дифференциальная диагностика вульвовагинита

Клинические проявления

Клиническая картина вульвовагинита довольно однообразна. Обычно отмечается покраснение вульвы с резко очерченными границами, скопление секрета в преддверии влагалища. Девочки жалуются на жжение или зуд в области вульвы, который становится причиной расчесов. Нередко вульвовагинит сопровождается дизурией и девочки жалуются маме на боль при мочеиспускании. Тщательно собранный анамнез позволяет уточнить **причину дизурии:**

- **Вульвит:** нерезко выраженная боль после начала мочеиспускания (вытекание теплой мочи на воспаленную вульву), страха перед мочеиспусканием нет.
- **Уретрит:** сильная боль в начале мочеиспускания, страх перед мочеиспусканием.
- **Цистит:** незначительная боль в конце мочеиспускания, страха перед мочеиспусканием нет.

Несмотря на в целом однотипные изменения при воспалительных заболеваниях наружных половых органов, при внимательном осмотре вульвы и влагалища и тщательно собранном анамнезе удается получить диагностическую информацию, которая позволяет дифференцировать отдельные причины этих заболеваний (табл. 6-2).

Таблица 6-2. Клинические проявления вульвовагинита (по Stolecke и Terruhn, 1987)

| Заболевание и ведущий симптом | Симптомы и их детали | Возможные причины | |
|-------------------------------|---|---|-------------------------------|
| Вульвит | Покраснение, отек, застой крови | Неспецифическое воспаление | |
| | «Сухая» гиперемия, белый налет | Кандидоз | |
| | Следы расчесов | Энтеробиоз | |
| | Зуд | Трихомоноз | |
| | Жжение | Кандидоз, аллергия | |
| | Боль | Стафило- и стрептококковая инфекция, герпес | |
| | Дизурия | См. ниже | |
| Вагинит | Диффузное покраснение | Неспецифическое воспаление | |
| | Гиперемия слизистой и изменения, напоминающие сосочки (гранулезный кольпит) | Трихомоноз или неспецифическое воспаление | |
| | Белый налет | Кандидоз | |
| | Сухость | Кандидоз | |
| | Изъязвления | Стафилококковая инфекция, инородное тело | |
| | Атрофия | Атрофия обычно свидетельствует о тяжести инфекции (трихомонадной, кандидозной, кокковой) при функционирующих яичниках. Она считается физиологической у детей и у женщин в постменопаузе | |
| Бели | Водянистые | Физиологические, гормональные | |
| | Крошковатые | Кандидоз | |
| | Напоминающие молоко | Неспецифические, физиологические | |
| | Жирные (желтые) | Лейкоциты | |
| | Кровянистые (коричневые) | Эритроциты | |
| | Слизистые | Шеечные (гормональные) | |
| | Обильные | Неспецифические, трихомоноз | |
| | Скудные | Сухие, крошащиеся (кандидоз) | |
| | Запах | Отсутствует | Физиологические, гормональные |
| | | Острый | Кокки |
| Зловонный | | Энтеробактерии, <i>E. coli</i> | |
| Запах рыбы | | <i>Gardnerella vaginalis</i> { <i>Haemophilus spp.</i> } | |
| pH 3,8-4,2 | | Физиологические | |
| pH 5,0 | | Патологические (трихомоноз, гарднереллез и другие инфекции) | |

Таблица 6-3. Эпидемиология вульвовагинита в детском и юношеском возрасте

| Возраст | Характерные клинические проявления инфекции | Пораженные органы | Патофизиологический фон |
|-------------------------------------|---|--|--|
| Период новорожденности | Кандидозный вульвит, кандидозный стоматит | Вульва, влагалище, шейка матки | Заболевания, передающиеся половым путем, передача инфекции от матери во время родов при прохождении плода через родовые пути |
| Грудной | Пеленочный дерматит | Кожа (обычно до больших половых губ) | Интертригинозный дерматит с вовлечением в процесс вульвы |
| Младший дошкольный | «Песочный» вульвит, вагинит, вызванный инородным телом | Вульва (большие и малые половые губы, преддверие влагалища), наружное отверстие уретры | Механическое раздражение и экзогенная контаминация бактериями нежных тканей с ослабленными защитными свойствами |
| Старший дошкольный и школьный | Неспецифический вульвит (образование сращений половых губ), неспецифический вагинит | Вульва, влагалище | Инфекция, обусловленная недостаточной гигиеной половых органов, а также инородным телом влагалища |
| Школьный | «гинекологический насморк» | Вульва, влагалище | Вовлечение в процесс половых органов при инфекции верхних дыхательных путей и ослабленном иммунитете |
| Пубертатный, до наступления менархе | Гормональные, или физиологические, бели | Шейка матки, влагалище (вульва) | Повышенное выделение секрета шейкой матки, обусловленное эстрогенами |
| Юношеский | Все формы неспецифического вульвовагинита, как у взрослых женщин | Вульва, влагалище, шейка матки, эндометрий, придатки матки, брюшная полость | Контактная инфекция, заболевания, передающиеся половым путем |

Эпидемиология

Причины вульвовагинита, помимо прочих факторов, зависят и от периода развития девочки (табл. 6-3).

Клиническая картина отдельных заболеваний

Неспецифический вульвовагинит

Неспецифический бактериальный вульвовагинит является наиболее распространенной формой бактериальных вульвовагинитов. Он особенно часто встречается в возрасте от 1 года до 8 лет, соответствующем периоду гормонального покоя. Далее перечислены основные возбудители в порядке убывания частоты: *Enterococcus spp.*, *E. coli*, *Staphylococcus epidermidis*, *Proteus mirabilis*, *сmpen-*

тококки группы В и G, *Staphylococcus aureus*, а также анаэробы: *Peptococcus spp.*, *Veilonella spp.* и др.

Клинические проявления

Обычно вагинит имеет вторичный характер и развивается при вульвите вследствие распространения инфекции на влагалище.

Для острой стадии (рис. 6-27) характерны гиперемия вульвы и преддверия влагалища, не имеющая четких границ, воспалительный отек малых половых губ и девственной плевы, желтоватый липкий налет, эскориации, остатки каловых масс в перианальной области, значительное скопление смегмы в складках между малыми и большими половыми губами и под крайней плотью клитора.

При хронической стадии (рис. 6-28) кожа вульвы светло-розовая, на ней имеются следы расче-

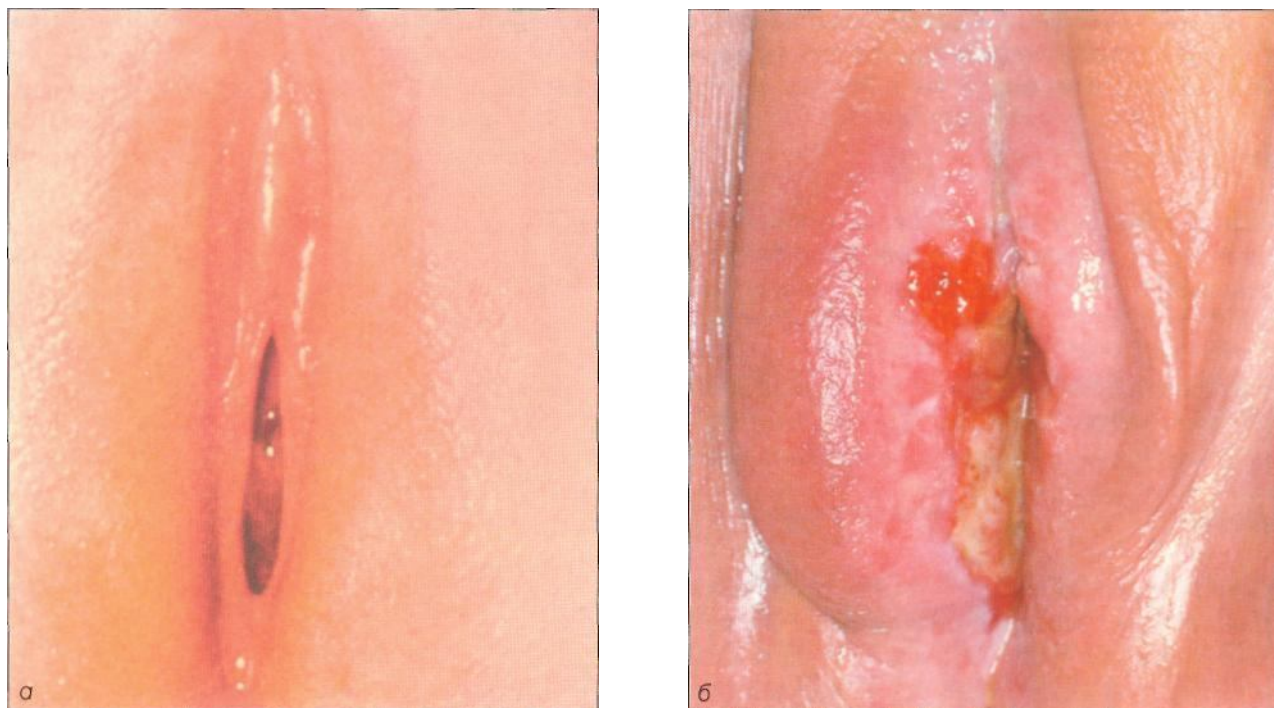


Рис. 6-27. Неспецифический острый вульвит, а - диффузное покраснение инфантильной вульвы; б - абсцедирующий вульвит, выраженный отек вульвы.



Рис. 6-28. Неспецифический хронический вульвит, а - суперинфекция при склерозирующем лишае; б - пеленочный дерматит.

сов, корки, попадают также неизменные участки. Периаанальная область слегка гиперемирована, причем зона гиперемии имеет относительно четкие границы.

Причины

Причиной острого и хронического воспаления при неспецифическом вульвите является недо-

статочная гигиена половых органов. Здесь следует упомянуть также «песочный» вульвит. Недостаточной гигиеной бывает вызвана и опрелость у полных детей, обусловленная трением кожи внутренних поверхностей проксимальных отделов бедер и области вульвы, которое приводит к развитию воспалительного процесса. Помимо **пеленочного дерматита** у грудных детей, у детей более старшего возраста также могут возникнуть аналогичные изменения, известные как «вульвит

балерин». Их причиной бывает усиленное потение и сидение на холодном полу в тесном трико из синтетической ткани.

Диагностика

Если вульвит сопровождается выделениями из влагалища, их подвергают микробиологическому исследованию. Выделения берут из верхней трети влагалища, а еще лучше — из заднего свода.

При обильных выделениях из влагалища следует обязательно выполнить кольпоскопию для исключения инородного тела влагалища.

Лечение

Важно следить за чистотой и сухостью половых органов, носить свободное нижнее белье из хорошо вентилируемой ткани. Это достигается механической очисткой кожи после стула, подмыванием и высушиванием кожи собственным полотенцем (лучше бумажным), отказом от ношения нижнего белья из синтетической ткани (см. гл. 3).

Целесообразно применение сидячих ванн (например, с бледно-розовым раствором перманганата калия по 5 мин 3 раза в день). При кольпите для быстрого разрешения воспалительного процесса необходима местная терапия введением во влагалище с помощью одноразового мочевого катетера неспецифической антисептической мази, например тетрациклиновой (террами-циновая мазь), поливидон-йодного геля, а также противогрибковой мази или крема (нистатиновый крем). При рецидивах показано непродолжительное лечение эстрогенсодержащими мазями.

Инородное тело влагалища

Инородное тело влагалища, как правило, приводит к развитию вагинита (кольпит). Чем дольше инородное тело остается во влагалище, тем тяжелее протекает гнойное воспаление. Очень часто инородным телом оказываются остатки туалетной бумаги или ватного тампона, которые случайно попадают во влагалище при уходе за половыми органами. Инородными телами могут быть также различные мелкие предметы (фигурки настольных игр, шарики, пуговицы; см. рис. 5-15 на с. 121), которые дети, играя или из любопытства, а также

при мастурбации вводят во влагалище и уже не могут извлечь их. Чувство вины у девочки при этом часто бывает причиной поздней диагностики.

После наступления менархе инородным телом может оказаться забытый во влагалище гигиенический тампон, который уже через несколько дней приводит к выраженному гнойному кольпиту со зловонными выделениями. Удаление такого тампона после введения тонкого зеркала не представляет труда даже у девственниц.

Лечение

При гнойных выделениях следует сначала выполнить кольпоскопию. Лишь в тех случаях, когда известно, что инородным телом является гладкостенный шарик, который находится во влагалище не более суток, допускается выталкивание его с помощью пальца, введенного в прямую кишку. При более длительном пребывании инородного тела оно вызывает выраженные воспалительные изменения. Искать и удалять инородное тело иногда приходится под наркозом и с помощью специальных инструментов. После удаления инородного тела влагалище промывают антисептическим раствором (например, раствор поливидон-йода или Uro-Nebacetin N) либо смазывают мазью.

Отдельные виды инфекции

Для специфической инфекции характерно ее возникновение в период новорожденности в результате передачи возбудителя от матери плоду во время родов или в пубертатном периоде после начала половой жизни. Исключение составляет грибковый вульвовагинит, являющийся наиболее распространенной формой вульвовагинита.

Микотический вульвовагинит

Наиболее частым возбудителем грибковой инфекции является *Candida albicans*.

Причины

Инфекция передается от матери ребенку при рождении. Локализуется воспалительный процесс в основном в полости рта и в области наружных половых органов. В дальнейшем происходит распространение инфекции, которому способствуют:

- длительная влажность кожи (использование непромокаемых штанишек, нейлонового белья, наличие выраженных кожных складок);
- сахарный диабет;
- кортикостероидная терапия;
- ослабление местного иммунитета;
- лечение антибиотиками;
- иммуносупрессивная терапия;
- тяжелая общая инфекция.

Клинические проявления

Мучительный зуд, мокнутие и покраснение кожи вульвы и слизистой оболочки влагалища, часто белые творожистые наложения, резко очерченные границы пораженной зоны (рис. 6-29).

Диагностика

Нативный препарат обрабатывают 20% раствором едкого кали, который, разрушая клетки тела, позволяет легко обнаружить нити гриба.

Культуральное исследование путем инокуляции материала в агар Сабуро, среду Никерсона, а также экспресс-тестов Mikro-Stix и Fungi-Quick.

Лечение

Местно: кремы нистатиновый, миконазоловый, эконазоловый, клотримазоловый, изоконазоловый.

Внутри (при генерализации инфекции): нистатин или противогрибковый препарат широкого спектра действия (например, кетоконазол в дозе 2,5—5 мг/кг в течение 1—3 нед).

Трихомоноз

Передача инфекции

Инфицирование происходит в основном втиранием. Новорожденная может заразиться от матери. В постпубертатном периоде передача инфекции происходит в основном половым путем.

Клинические проявления

Белые пенистые выделения со сладковатым запахом, часто, хотя и не всегда, зуд, не столь мучительный, как при кандидозе. В основном поражается эстрогенизированный эпителий, хотя грибковый вагинит возможен и в период гормонального покоя. Чаше инфекция бывает смешанной (грибы с кокками и кишечными бактериями) и клинически проявляется картиной гранулезного кольпита.

Диагностика

В нативном препарате из влагалищного секрета легко выявить грушевидные клетки с под-

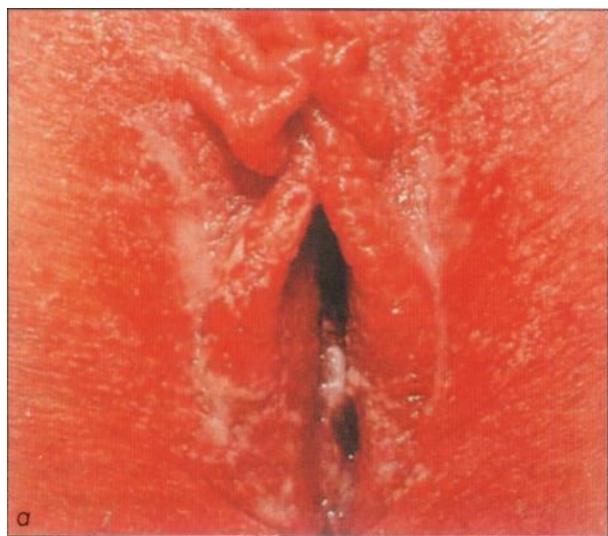


Рис. 6-29. Грибковый вульвит, а - выраженный кандидозный вульвовагинит у грудного ребенка; б - хронический кандидозный вульвит у 9-летней девочки,

вижными жгутиками, толчкообразное перемещение отдельных клеток.

Лечение

Местное применение или назначение внутрь метронидазола или тинидазола.

Гарднереллез

Передача инфекции

Инфекция передается в основном половым путем.

Клинические проявления

Сам по себе возбудитель *Gardnerella vaginalis* не вызывает воспаления, но, изменяя pH среды влагалища, способствует размножению его микрофлоры. При нанесении раствора едкого кали на нативный препарат появляется характерный рыбный запах.

Лечение

Лечение, как и при трихомонозе, заключается в местном применении производных имидазола. Важно лечить также полового партнера.

Хламидиоз

Передача инфекции

Клиническое значение хламидиоза столь же велико, как и гонореи. Эти два заболевания имеют одинаковые пути передачи инфекции.

Клинические проявления

Существуют различные серотипы хламидий (А—L). Клиническая форма поражения зависит от серотипа возбудителя. Так, серотипы А—С вызывают трахому, серотипы D—K — конъюнктивит новорожденных, уретрит, цервицит, сальпингит, а серотипы L1—3 — венерическую лимфогранулему. Для детского гинеколога имеет значение конъюнктивит новорожденных, симптомы которого напоминают бленнорею, хотя возможно также поражение влагалища.

Диагностика

Диагностика основывается на выявлении специфического антигена с помощью ПЦР.

Лечение

У детей препаратом выбора является эритромицин. Следует лечить хламидиозный цервицит у матери ребенка.

6.7. Другие заболевания вульвы

Склерозирующий лишай

Причины

Склерозирующий лишай наблюдается преимущественно в постменопаузальном периоде, однако характерная для этого заболевания атрофия кожи перианальной области и вульвы возможна также в детском и юношеском возрасте. Причина заболевания не известна. Недостаточная выработка эстрогенных гормонов у девочек скорее является способствующим фактором. У девочек, больных склерозирующим лишаем, часто обнаруживают дисгенезию гонад.

Клинические проявления

Наиболее ярким симптомом заболевания является мучительный зуд. При осмотре отмечаются выраженное истончение кожи («пергаментная» кожа) вульвы, отсутствие на ней складок и легкая ранимость (рис. 6-30). Из-за расчесывания на коже могут появляться петехии.

Другой формой заболевания является гиперпластический дистрофический лишай с кератозом вульвы, ее отеком, утолщением кожи, истончением малых половых губ и сращениями между ними.

Заболеванию иногда сопутствует грибковая инфекция, вызванная *Candida albicans*, которая в начале бывает единственной причиной зуда, а сохранение симптомов заболевания нередко рассматривают как неэффективность терапии. С началом выработки эндогенных эстрогенов в течении склерозирующего лишая намечается улучшение.



Рис. 6-30. Склерозирующий лишай у девочки 2 лет 6 мес. Видны наметившиеся сращения половых губ и петехии.

Лечение

Для лечения применяют 1—2% прогестероновую мазь (прогестерона 1,0, жирной мази Нерибас до 100,0). Применение кортикостероидных мазей должно быть по возможности недлительным, после уменьшения симптомов заболевания их следует заменить инертными мазями (Эуцерин рН5, Бепантен), при этом важен тщательный уход за половыми органами.

Витилиго

Витилиго представляет собой не опасное для здоровья поражение кожи в виде ее ограниченной депигментации. Дифференциальная диагностика витилиго иногда затруднительна. Пятна депигментации часто имеют причудливые очертания и располагаются симметрично по обе стороны от срединной линии тела (рис. 6-31).

Поражение вульвы при атоническом дерматите и других аллергических заболеваниях

У детей с атоническим дерматитом вульвы отмечается выраженная склонность к аллергическим реакциям.



Рис. 6-31. Витилиго. Депигментированное пятно расположено симметрично относительно срединной линии.

Клинические проявления

Пациентки жалуются на боль и зуд в области вульвы, однако при объективном исследовании существенных изменений выявить не удастся. После гинекологического исследования часто отмечается интенсивное покраснение кожи вульвы. Изменения, характерные для атопического дерматита, обнаруживаются на других участках тела, например в области локтевых сгибов, коленных суставов, подошв, бровей.

Лечение

Следует отменить все препараты для местного применения, тщательно следить за гигиеной половых органов и проводить разъяснительную работу с пациентками.

6.8. Физиологические выделения

Физиологические выделения (бели) появляются почти исключительно в препубертатном периоде за 1—2 года до наступления менархе. Их причиной являются чрезмерное выделение секрета железами шейки матки, трансудация жидкости во влагалище и слущивание эпителия как следствие начавшейся ациклической продукции эстрогенов. Микрофлора влагалища при этом

нормальная и представлена в основном лакто-бациллами.

Лечение

Врачу достаточно объяснить девочкам причину белей и правила ухода за половыми органами. Нередко это оказывается более действенным, чем беседа с матерью, которая может не знать особенностей процесса полового созревания, в частности о возможном появлении пременоархальных белей.

6.9. Сращения половых губ

Сращения половых губ в детском возрасте наблюдается относительно часто.

При сращениях половых губ речь идет о склеивании малых половых губ, которое может имитировать аномалию развития. Полное склеивание вызывает картину ложного урогенитального синуса.

Причины

Причиной сращений половых губ бывает воспалительный процесс, приводящий к склеиванию малых половых губ. Подобные изменения при рождении не наблюдаются, они обычно появляются в возрасте от 1 года до 6 лет. Воспалительные изменения, которые приводят к склеиванию малых половых губ, часто остаются незамеченными матерью. Образованию сращений способствуют слишком редкая смена пеленок и избы-



Рис. 6-32. Сращения половых губ. а - вид промежности при частом смазывании кремом, содержащим оксид цинка, и недостаточном туалете кожи; б - небольшое отверстие в сросшихся малых половых губах; в - фотография промежности той же девочки, что и на рис. 6-32, б, сделанная через 2 нед после применения эстрогенсодержащего крема.

точное применение кремов, содержащих оксид цинка (рис. 6-32, а).

Клинические проявления

Как и при высокой девственной плеве, при сращениях половых губ моча во время мочеиспускания может затекать непосредственно во влагалище и после его завершения вытекать каплями какое-то время. Это может послужить основанием для ошибочной диагностики пузырно-влагалищного свища.

Лечение

Лечение заключается в местном применении эстриолсодержащих кремов, которые осторожно втирают в область половых губ и сращений. Нередко уже при первом обращении к врачу удается осторожным отведением половых губ большими пальцами устранить сращения между ними (см. рис. 6-32, б и в). После этого необходимо лечение эстрогенсодержащими кремами для профилактики новых сращений. Рассекать сращения приходится чрезвычайно редко, хотя, к сожалению, в некоторых руководствах рекомендуют делать это.

Литература

Bassler R. Pathologie der weiblichen Mammatumoren im Kindesalter und in der Adoleszenz // Aktuelle Fragen aus der Kinder- und Jugendgynakologie / Pelzer V., Beck L. (Hrsg). - Stuttgart; N.Y.: Thieme, 1991.

Bierich J.R. Störungen der sexuellen Reifung // Reproduktionsmedizin / Bettendorf G., Breckwoldt M. (Hrsg). — Stuttgart; N.Y.: Fischer, 1989. - S. 240.

Geiger W. Rekonstruktion der Vulva nach traumatischen und iatrogenen Deformierungen // Gynakol. Rundsch. - 1981. - Bd 21. ~ S. 58-64.

Geiger W. Entzündliche Erkrankungen des weiblichen Genitales im Kindes- und Jugendalter // Padiatrische Gynakologie / Stolecke H., Terrahn V. (Hrsg). — Berlin; Heidelberg; N.Y.: Springer, 1987. - S. 119-131.

Geiger W., Sanchez A. Beitrag zur Optimierung der Technik zur plastischen Korrektur des äußeren Genitales bei kongenitalem adrenogenitalem Syndrom (AGS) // I. Europäisches Symposium für Kinder- und Jugendgynakologie / Richter K, Huber A., Terrahn V. (Hrsg). Wissenschaftliche Information Milupa A.G., 1982. - Heft 1. - S. 257-266.

Grambach M.M., Conte F.A. Disorders of sex differentiation // Williams Textbook of Endocrinology / Eds J.D.

Wilson, D.W. Foster. — 8th ed. — Philadelphia: Saunders, 1992. ~ S. 924.

Grambach M.M., Kaplan S.L. The neuroendocrinology of human puberty: An ontogenetic perspective // Control of the onset puberty/ Eds M.M Grambach, P.C Sizonen-ko, M.L. Aubert. - Baltimore: Williams and Wilkins, 1990.

Heidenreich W. Genitale und extragenitale Fehlbildung beim Mayer-Rokitansky-Kuster-Syndrom // Dtsch. Med. Wochenschr. - 1988. - Bd 113. - S. 1092-1096.

Heinz M. (Hrsg). Kinder- und Jugendgynakologie in Sprechstunde und Klinik. — Köln: Deutscher Ärzte-Verlag, 1994.

Huber A., Hiersche H.D. Praxis der Gynakologie im Kindes- und Jugendalter. 2. Aufl. — Stuttgart; N.Y.: Thieme, 1987.

Kaplan S.L., Grambach M.M. Clinical review 14: pathophysiology and treatment of sexual precocity // J. Clin. Endocrinol. Metab. - 1990. - Vol. 71. - P. 785-789.

Lang H. Operationen zur Wiederherstellung der Funktion bei angeborenem oder erworbenem Verschluss oder Stenose der Vagina // Gynakologie. - 1980. - Bd 13. - S. 123-129.

Lauritzen C. Differentialdiagnose kinder- und jugendgynakologischer Symptome // Differentialdiagnose in Geburtshilfe und Gynakologie. Bd II. / Martius G. (Hrsg). — Stuttgart; N.Y.: Thieme, 1991.

McIndoe A.H., Bannister J.B. An Operation for the cure of congenital absence of the Vagina // J. Obstet. Gynecol. Br. Emp. - 1938. - Vol. 45. - P. 490.

Nielsen J., Sillesen I. Das Turner-Syndrom. — Stuttgart: Enke, 1983.

Pelzer V., Beck L. Aktuelle Fragen aus der Kinder- und Jugendgynakologie. — Stuttgart; N.Y.: Thieme, 1991.

Peters F. Gutartige Erkrankungen der Brust. — München: Urban and Schwarzenberg, 1992.

Petersen E.E. Infektionen in Gynakologie und Geburtshilfe. 3. Aufl. - Stuttgart: Thieme, 1994.

Ranke M.B., Pfluger H., Rosendahl W. et al. Turner syndrome: spontaneous growth in 150 cases and review of the literature // Eur. J. Pediatr. - 1983. - Vol. 141. - P. 81-88.

Rey-Stocker I. Zyklusstörungen // Endokrinologie des Kindes- und Jugendalters. 3. Aufl. / Stolecke H. (Hrsg). - Berlin; Heidelberg; N.Y.: Springer, 1997.

Rosenfeld R. G. Non-conventional growth hormone therapy in Turner syndrome: the United States experience // Horm. Res. - 1990. - Vol. 33. - P. 137-140.

Schulze L. Zur Kenntnis des Körpers der Hottentotten und Buschmänner // Zoologische und anthropologische Ergebnisse einer Forschungsreise im westlichen und zentralen Südafrika in den Jahren 1903—1905. 5. Bd. Systematik, Tiergeographie und Anthropologie. - Jena: Fischer, 1928.

Spene J.E.H., Domingo M., Pike C. The resolution of fetal and neonatal ovarian cysts // *Adolesc. Pediatr. Gynecol.* - 1992. - Vol. 5. - P. 27-31.

Stolecke H. Storangen der Pubertatsentwicklung // *Endokrinologie des Kindes- und Jugendalters / Stolecke H.* (Hrsg). — Berlin; Heidelberg; N.Y.: Springer, 1997.

Stolecke H., Terruhn V. (Hrsg). *Padiatrische Gynakologie.* — Berlin; Heidelberg; N.Y.: Springer, 1987.

Stumpf P.G. Increasing occurrence of condylomata acuminata in premenarchal children // *Obstet. Gynecol.* — 1980. - Vol. 56. - P. 262-264.

Terruhn V. Die Bedeutung der vaginoskopischen Untersuchung in der kindergynakologischen Praxis // *Gynakol. Prax.* - 1984. - Bd 8: - S. 83-96.

Vecchietti G. Die Neovagina beim Rokitansky-Küster-Hauser-Syndrom // *Gynakologe.* — 1980. — Bd 13. — S. 112-115.



Гермафродитизм

7.1 Введение

Половая дифференцировка плода, которая определяет, будут ли половые органы у ребенка развиты по мужскому или женскому типу, происходит в течение первых недель эмбрионального периода. Позднее, уже в период полового созревания, под влиянием половых гормонов формируются вторичные половые признаки, и девочка превращается в женщину, способную к деторождению. Диагностика нарушений этого процесса требует знания физиологии процесса половой дифференцировки и полового развития.

7.2. Физиологические основы

Половые гормоны

Биосинтез половых гормонов

Первой ступенью биосинтеза половых гормонов является транспорт холестерина с наружной поверхности митохондриальной мембраны на внутреннюю с помощью **стероидогенного острого регуляторного белка, или СОРБ** (Bose et al., 1996). Здесь холестерин с помощью фермента СYP11A1 (цитохром P450_{sc}) превращается в прегненолон (рис. 7-1) (Hall, 1985). Активность СОРБ регулируется гормонами гипофиза: ЛГ, ФСГ, АКТГ (Stocco и Clark, 1997). Синтез стероидных гормонов регулируется количеством имеющегося для этого субстрата.

Путем дальнейшего каскада реакций прегненолон превращается в андрогенные или эстрогенные гормоны. Прогестагены сначала под действием фермента СYP17 (17 β -гидроксилаза, 17,20-лиаза) путем ступенчатого гидроксилирования превращаются в андрогенный гормон андростендион. Андростендион затем превращается с помощью фермента 17 β -гидроксистероиддегидрогеназы (17 β -ГСД) в сильнодействующий андрогенный гормон тестостерон или под действием ароматазы — в эстрогенный гормон эстрон. Сильнодействующий эстрогенный гормон 17(3-эстрадиол образуется из эстрона под действием 17(3-ГСД или из тестостерона под действием ароматазы. Эта ароматаза (СYP19) локализуется в клетках фолликулов яичников и активируется под влиянием ЛГ (см. рис. 7-1).

Половая дифференцировка

Генетический пол

Генетический пол определяется половыми хромосомами.

При оплодотворении яйцеклетки сперматозоидом, который содержит гаплоидный набор с X- или Y-хромосомой, эмбрион получает женский (46,XX) или мужской (46,XY) набор хромосом. На Y-хромосоме локализуется ген, характеризующийся высокой консервативностью [так называемая область Y-хромосомы, детерминирующая

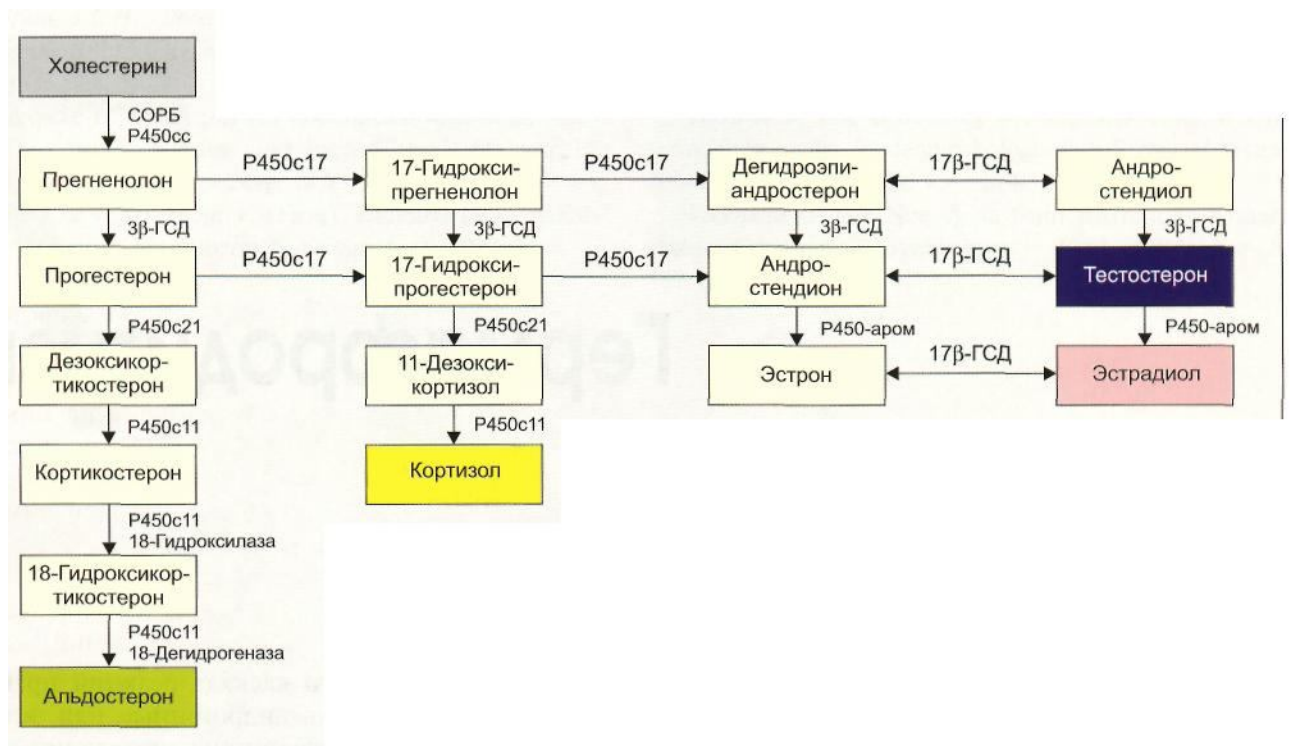


Рис. 7-1 Схема биосинтеза половых гормонов.

пол (SRV — Sex-determinierende Region des Y-Chromosoms)!, или фактор, детерминирующий развитие яичек (TDF — Testis-determinierende Faktor) (Sinclair et al., 1990).

Гонадный пол

В течение первых нескольких недель эмбрионального развития гонады обоего пола бывают индифферентными и бипотентными. Под влиянием TDF на 7-й неделе после зачатия зачатки гонад дифференцируются в яички. При отсутствии TDF (SRV) с 10-й недели начинается дифференцировка гонад в яичники.

Развитие яичников начинается на 10-й неделе после зачатия. На 14-й неделе в яичниках уже можно различить примордиальные фолликулы. До самого рождения яйцеклетки подвергаются редукционному делению, которое прерывается в профазе. Мейоз яйцеклетки завершается лишь непосредственно перед овуляцией. Большая часть овогоний, общее количество которых достигает 6—7 млн, к 20-й неделе атрезирована. К моменту рождения девочки у нее остается 1 млн овогоний, к моменту наступления менархе — 400 000. Лишь 400 яйцеклеток подвергаются овуляции (Baker, 1963).

Соматический пол

У эмбрионов вначале развиваются два парных половых протока, которые дают начало мужским или женским половым органам: **вольфовы и мюллеровы протоки**. При отсутствии яичек вольфовы протоки подвергаются обратному развитию, а из мюллеровых протоков развиваются матка, маточные трубы и проксимальный отдел влагалища. Наружные половые органы из индифферентных зачатков дифференцируются по женскому типу (урогенитальный синус, уrogenитальный бугорок), если не подвергаются вирилизирующему действию андрогенов. Наличие функционирующих яичников для этого не нужно, необходимо только отсутствие яичек.

В противоположность этому, **дифференцировка по мужскому типу** всегда представляет собой активный процесс. Яички плода продуцируют тестостерон и антимюллеров гормон. Под влиянием антимюллерова гормона, который вырабатывается клетками Сертоли, происходит обратное развитие мюллеровых протоков (Josso, 1975), в то время как высокая локальная концентрация стимулирует развитие вольфовых протоков (Siiteri и Wilson, 1974). Из вольфовых протоков образуются придатки яичек, семявыносящие протоки и

семенные пузырьки. Из устьев вольфовых протоков в урогенитальном синусе образуются простатическая и мембранозная части уретры.

Наружные половые органы в течение первых нескольких недель эмбрионального развития также индифферентны и бипотентны. При наличии яичек под влиянием тестостерона, вырабатываемого клетками Лейдига, происходит слияние уретральных и губно-мошоночных складок, из которых образуются пещеристые тела полового члена и мошонка. На 12-й неделе после зачатия развитие и образование мошонки завершается. Нарушение андрогенного влияния в течение этого периода всегда приводит к развитию половых органов по промежуточному типу. После 12-й недели андрогены уже неспособны вызвать сращение губно-мошоночных складок, если оно к этому времени не было завершено.

Отсутствие у девочек яичек становится причиной обратного развития вольфовых протоков. Слияние мюллеровых протоков начинается с 6-й недели после зачатия. Из их краниального отде-

ла образуются маточные трубы, каудальные отделы сливаются, образуя маточно-вагинальный канал. Этот зачаток связывается с эпителием урогенитального синуса, из которого формируется влагалище (O'Rahilly, 1977) (рис. 7-2).

Психический пол

Многочисленные эксперименты на животных показали, что как у низших млекопитающих, так и у приматов гормоны в критические фазы развития оказывают решающее влияние на циклическую (женскую) или тоническую (мужскую) секрецию гонадотропинов, на мужской и женский тип полового поведения и половой диморфизм развития головного мозга.

У людей знания добываются в процессе наблюдения за «экспериментами» самой природы. Большинство клинических исследований, касающихся гормональных нарушений в период развития, выполнены на пациентках с АГС. У них

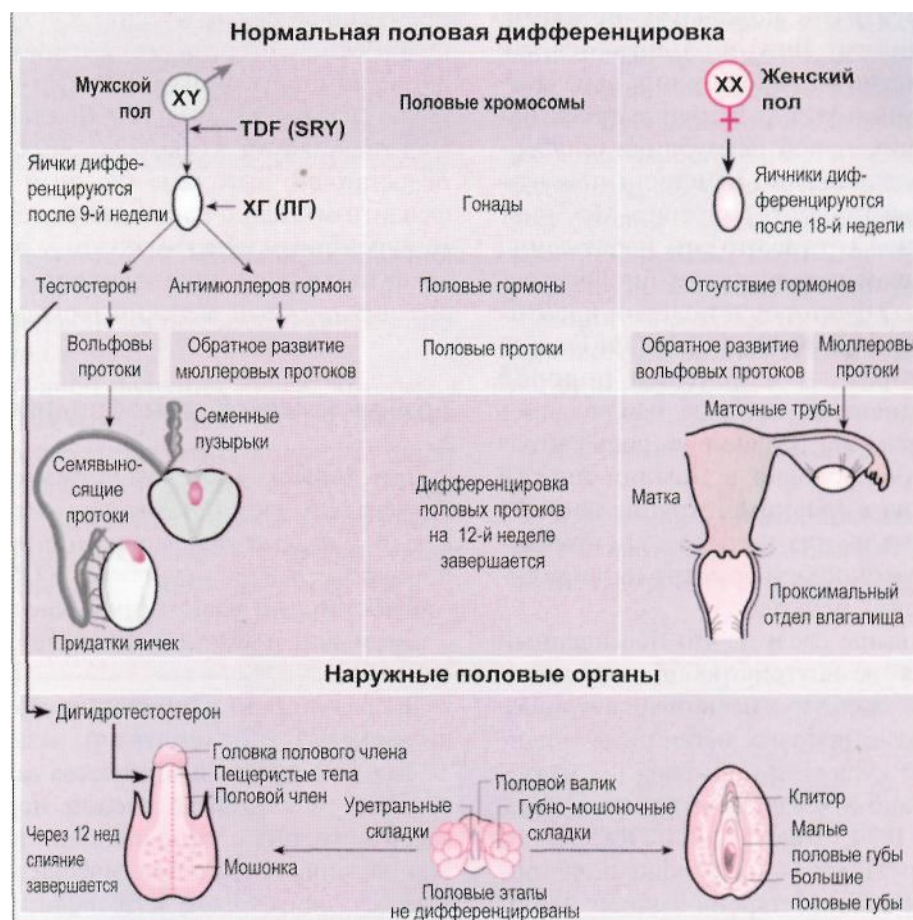


Рис. 7-2. Схема нормальной половой дифференцировки.

были описаны мужской тип поведения («девочки с мальчишеским озорством»), би- или гомосексуальная ориентация (Erhardt, 1979; Erhardt u. Meyer/Bahlburg, 1981; Money et al., 1984), однако в исследованиях некоторых авторов эти данные не подтвердились (Muller et al., 1982).

Девочки, матери которых во время беременности лечились гестагенными препаратами с андрогенным действием, обнаруживали мужской тип поведения (Money u. Erhardt, 1972). С другой стороны, гестагенные препараты, сходные по своему действию с прогестероном, препятствовали маскулинизирующему эффекту андрогенов и эстрогенов.

В отличие от АГС, при **полной резистентности к андрогенам** (синдром тестикулярной феминизации) андрогенное влияние *in utero* отсутствует. Половая идентификация, а также тип поведения при этом женские (Masica et al., 1971). Уровень тестостерона в сыворотке крови этих пациенток соответствует верхней границе нормы для мужчин, и возможна беспрепятственная ароматизация его с превращением в эстрогены.

Пациентки с недостаточностью 5 α -редуктазы рождаются с наружными половыми органами, развитыми по женскому типу, и развиваются как девочки. В пубертатном периоде у них отмечается выраженная вирилизация. В группе таких пациенток из Доминиканской Республики в пубертатном периоде большинство изменили половую роль и половую идентичность (Imperato-McGinley et al., 1979). Мнение о том, что эти наблюдения подтверждают решающее значение биологических (гормональных) факторов в половой идентификации, оспаривается Rubin et al. (1981). Согласно этим авторам, в изменении половой идентичности пациенток, которые наблюдались Imperato-McGinley et al., решающую роль сыграли социокультурные условия в Доминиканской Республике, так как в сравнимой группе пациенток в США ни одна из них не перестала причислять себя к женскому полу, несмотря на вирилизацию в пубертатном периоде.

Из сказанного выше следует, что повышенный уровень андрогенов во внутриутробном периоде у пациенток с АГС, несмотря на вирилирующее действие на развитие половых органов, по-видимому, не оказывает существенного влияния на половую идентификацию и психосексуальную ориентацию (Erhardt, 1979; Erhardt et al., 1968; Money u. Schwarty, 1977). Половая идентификация, по-видимому, в значительной степени зависит от половой роли, в которой ребенок растет. Амбивалентная самоидентификация, вероятно, наблюдается

в тех случаях, когда родители в воспитании ребенка не придерживаются строго определенной ролевой линии (Faiman u. Winter, 1974). Большинство исследователей основными в развитии половой идентификации считают либо врожденные, либо приобретенные факторы, в то время как речь идет скорее о взаимодействии гормональных и психосоциальных факторов (Rubin et al., 1981).

7.3. Нарушение половой дифференцировки

Нарушение половой дифференцировки может произойти на любой ее стадии. В зависимости от характера нарушения, степени его выраженности и стадии, на которой оно происходит, возможен широкий спектр патологических изменений — от незначительных отклонений, не имеющих клинического значения, до различной степени выраженности амбивалентности или полного изменения соматического пола по отношению к генетическому.

Истинный гермафродитизм, при котором у пациента имеются как яички, так и яичники, встречается редко. Чаще речь идет о пациентах с генетически детерминированным мужским полом, имеющих яички (и у которых при генетическом исследовании идентифицируют TDS), у которых маскулинизация недостаточно выражена (ложный мужской гермафродитизм), или о пациентках с генетически детерминированным женским полом, у которых, несмотря на функционирующие яичники, отмечается вирилизация (ложный женский гермафродитизм).

Ложный мужской гермафродитизм

При ложном мужском гермафродитизме пациенты имеют генетически детерминированный мужской пол (при генетическом исследовании у них выявляют TDS), яички, но недостаточно маскулинизированные внутренние и/или наружные половые органы.

Выраженность клинических проявлений широко варьирует — от гениталий, развитых полностью по женскому типу, и множества вариантов амбивалентных гениталий до внешне нормальных мужских гениталий с гипоспадией. Недостаточность вирилизации детей с генетически детерминированным мужским полом классифицируют в соответствии с данными, приведенными в табл. 7-1 и на рис. 7-3 (Sinnecker et al, 1985; Sinnecker et al., 1996).

Таблица 7-1. Классификация фенотипов при ложном мужском гермафродитизме (Sinnecker et al., 1997)

| Тип | Фенотип | Клинические проявления |
|-----|-------------------------|--|
| 1 | Мужской | Нарушение сперматогенеза и/или нарушение вирилизации в пубертатном периоде |
| 2 | Преимущественно мужской | Изолированная гипоспадия и/или микропенис Гипоспадия высокой степени, разделенная мошонка |
| 3 | Амбивалентный | Микропенис, напоминающий клитор, разделенная мошонка, напоминающая половые губы, промежностно-мошоночная гипоспадия или уrogenитальный синус с коротким, слепо заканчивающимся влагалищем |
| 4 | Преимущественно женский | Гипертрофия клитора и/или сращение половых губ, уrogenитальный синус с коротким, слепо заканчивающимся влагалищем |
| 5 | Женский | Отсутствие признаков вирилизации до наступления пубертатного периода В пубертатном периоде: вирилизация, обусловленная недостаточностью 5 α -редуктазы, феминизация, обусловленная дефектом андрогенных рецепторов |

Выделяют следующие причины недостаточной вирилизации:

- Функциональная недостаточность яичек у плода (дисгенезия гонад).
- Утрата какой-либо функции яичек, которые в остальном развиты нормально (дефект биосинтеза тестостерона, гипоплазия клеток Лейдига).
- Неспособность тканей реагировать на тестостерон, вырабатываемый нормально развитыми яичками (резистентность к андрогенным гормонам, недостаточность 5 α -редуктазы).

Нарушения развития половых желез и хромосомные нарушения

Нарушение развития яичек бывает обусловлено в основном хромосомными aberrациями, однако в некоторых случаях причину его установить не удается. В зависимости от степени нарушения дифференцировки, а также от того, нарушено развитие одного или обоих яичек, половые органы индивидуума могут быть развиты по женскому типу, амбивалентно или по мужскому типу. В половине случаев в основе дисгенезии гонад лежит мозаицизм 45,X-/46,XY (Ferguson-Smith, 1965). Более чем у половины этих пациентов наружные половые органы развиты по женскому типу и имеются признаки вирилизации. Причиной этих отклонений считают структурные изменения Y-хромосомы в анафазе (Madan et al., 1979).

В отличие от отмеченной выше аномалии, при дисгенезии гонад у пациентов с кариотипом 46,XY структурные изменения в Y-хромосоме отсутствуют. Этиология некоторых заболеваний, проявляющихся различными аномалиями развития, установлена: мутации гена WT1 обнаруживаются при синдромах Дени—Драша и WAGR (Mueller, 1949), при синдроме Смита—Лемли—Опица отмечается недостаточность дегидрохолестерин-С7-редуктазы, которая является причиной повышения уровня 7-дегидрохолестерина в сыворотке крови (Tint et al., 1995). Дисгенезию гонад может вызвать также удвоение локуса DSS на Xp21 и мутации гена SOX9 на 17q21, в этих случаях она сочетается с кампомелической дисплазией (Wagner et al., 1949).

Неполная (смешанная) дисгенезия гонад

Изменения в яичках при нарушении их дифференцировки могут быть выражены в различной степени, одинаково с обеих сторон или быть асим-

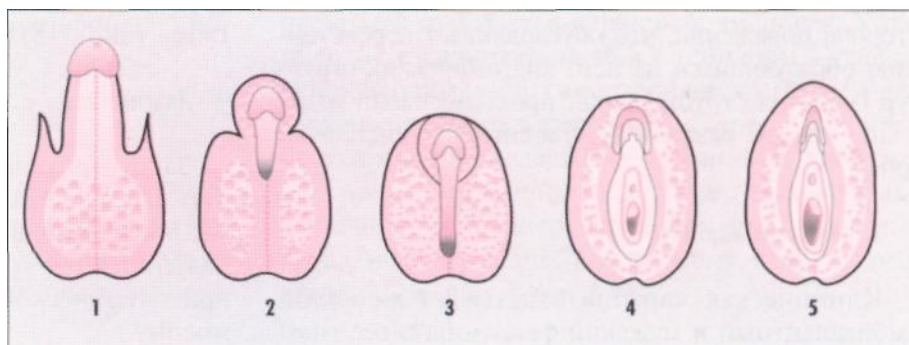


Рис. 7-3. Классификация фенотипов при ложном мужском гермафродитизме (Sinnecker et al., 1996, 1997).

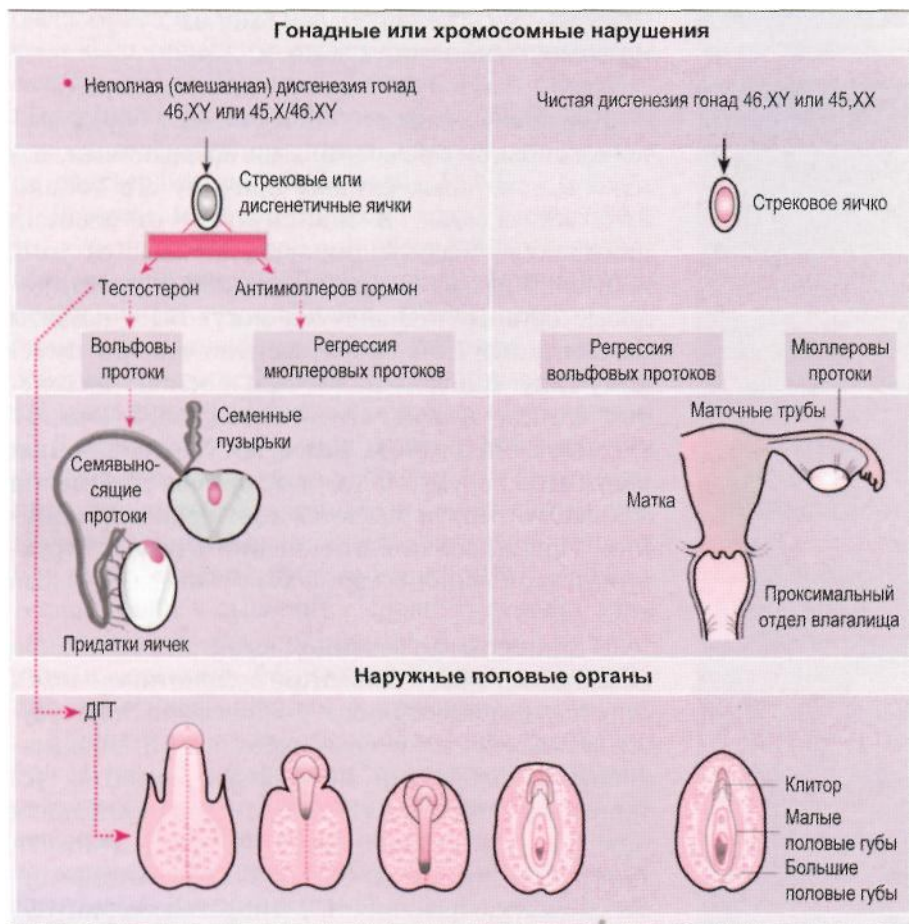


Рис. 7-4. Неполная дисгенезия гонад (пораженная область при тех или иных нарушениях окрашена в красный цвет или затушевана)

метричными. Они могут затрагивать одно яичко при нормально развитом другом, оба яичка в различной степени вплоть до полной дисгенезии обоих яичек, которые при этом имеют вид соединительнотканых тяжей, расположенных в позиции яичников (стрековые гонады). Такое разнообразие морфологических вариантов обуславливает различную степень функциональных нарушений. Недостаточная секреция тестостерона и антимюллерова гормона приводит к недостаточной стимуляции вольфова протока на стороне поражения и гипоплазии семенных пузырьков, семявыносящего протока и придатка яичка. Недостаточная секреция также нарушает обратное развитие мюллера протока на стороне поражения, что обуславливает персистенцию образующихся из него анатомических структур (маточная труба, матка, проксимальный отдел влагалища) с различной степенью их дисплазии (рис. 7-4).

Клиническая картина

Клиническая картина охватывает женский, амбивалентный и мужской фенотипы и все мно-

гообразии промежуточных форм. Потеря функции дисгенетичным яичком обычно одинаково влияет на секрецию тестостерона и антимюллерова гормона. Если секреция нарушена настолько, что приводит к недостаточной маскулинизации наружных половых органов и развитию их по промежуточному или женскому типу, то обычно наблюдается персистенция анатомических структур, образующихся из мюллеровых протоков (маточные трубы, матка, проксимальный отдел влагалища). Эта важная особенность дисгенезии гонад, клинические проявления которой столь разнообразны, позволяет отличить ее от других причин ложного мужского гермафродитизма (рис. 7-5).

Диагностика

Заподозрить неполную дисгенезию гонад следует в тех случаях, когда у пациента с гениталиями промежуточного типа имеется матка и либо пальпируются гонады (это всегда яички), либо при генетическом анализе обнаруживают Y-хромосому.



Кариотип обычно бывает 46,XY, 45,X/46,XY, 45,X/47,XY^Y или подобный этому. Наружные половые органы развиты по женскому (отмечается гипертрофия клитора), промежуточному или мужскому типу. Отмечается различная степень дифференцировки вольфовых протоков и соответственно обратного развития мюллеровых протоков. Гонады представлены соединительно-тканными тяжами (стрековые) либо дисгенетичные или одно яичко дисгенетично, а другое развито нормально (смешанная дисгенезия гонад). Половое созревание не наступает или отмечается вирилизация. Если появляется гинекомастия, ее причиной обычно бывает гонадобластома, продуцирующая эстрадиол. Концентрация гонадотропинов (ЛГ, ФСГ) в плазме крови со 2-го года жизни повышена, тестостерона — снижена.

Лечение

При решении вопроса, какой пол следует выбрать для растущего ребенка, исходят из того, при каком поле скорее всего следует рассчитывать на нормальную функцию наружных половых орга-

нов. Это определяют в зависимости от анатомических особенностей, возможности хирургической коррекции и культурного уровня семейного окружения ребенка.

Если ребенок будет воспитываться как девочка, яички следует удалить. Оставление их таит в себе двоякую опасность. Во-первых, остаточная функция яичек обусловит гетеросексуальное (мужское) течение пубертатного периода. Во-вторых, дисгенетичные гонады, клетки которых содержат Y-хромосому, часто малигнизируются. Такая предрасположенность к развитию гонадобластомы объясняется присутствием на Y-хромосоме в так называемом гонадобластомном локусе гена GBY (Tsuchiya, 1995). Риск злокачественного перерождения в 10-летнем возрасте составляет 2%, в 20-летнем — 16%, в 30-летнем — 27,5% (Manuel et al., 1976). Обычно развивается гонадобластома или герминома. В период, соответствующий пубертатному, детям проводят заместительную терапию эстрогенами и гестагенами.

Полная (чистая) дисгенезия гонад

При полной, или чистой, дисгенезии гонад отмечается фиброзное их перерождение (**стрековые гонады**). Дети имеют кариотип 46,XY или 46,XX. Дисгенезия гонад при кариотипе 46,XY в 10% случаев бывает обусловлена мутацией гена SRY (Ferguson-Smith и Goodfellow, 1995). В остальных случаях причиной дисгенезии, по-видимому, бывают мутации аутосомных генов дифференцировки.

Клиническая картина

При полной дисгенезии гонад отмечается нормальный женский фенотип (внутренние и наружные половые органы развиты нормально, по женскому типу). Схематически это показано на рис. 7-6. У большинства этих пациенток отсутствуют признаки полового созревания в пубертатном периоде и отмечается первичная аменорея. У пациенток с кариотипом 46,XY (синдром Суайера) чаще наблюдается гипертрофия клитора. Риск злокачественного перерождения стрековых гонад, клетки которых содержат Y-хромосому, такой же, как при смешанной дисгенезии гонад. Однако злокачественное перерождение дисгенетичных гонад, не содержащих Y-хромосому, является редкостью (см. рис. 7-6 и 7-7).

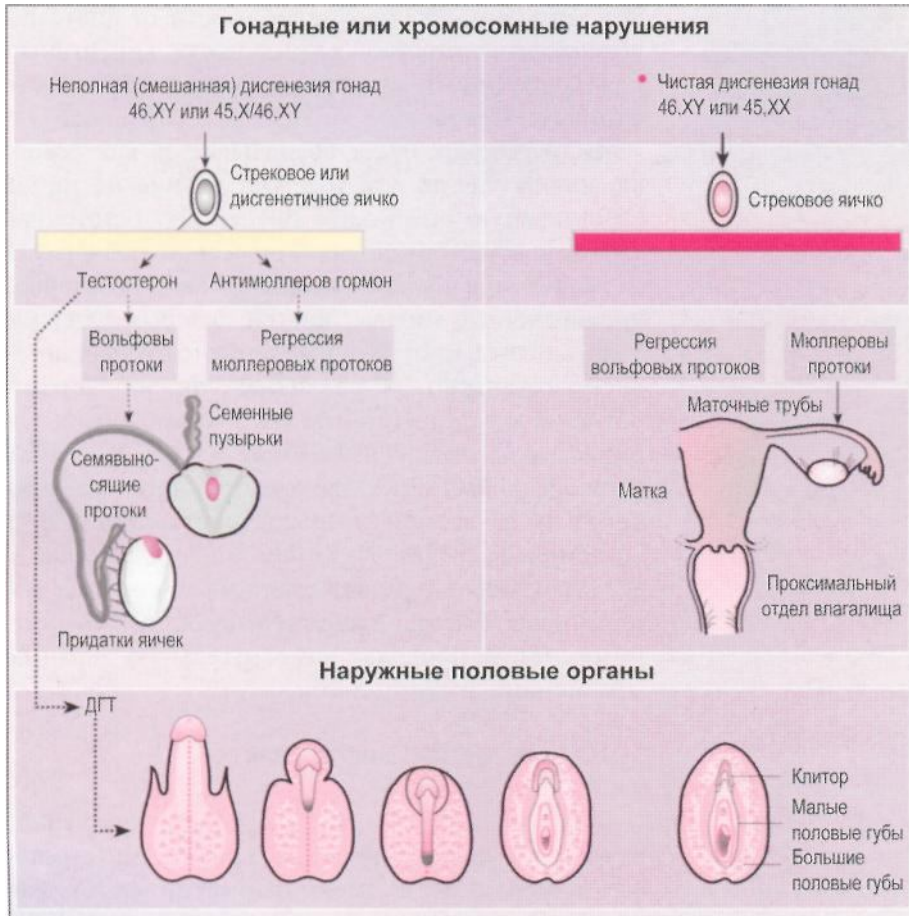


Рис. 7-6. Полная дисгенезия гонад (пораженная область при тех или иных нарушениях окрашена в красный цвет или затушевана)

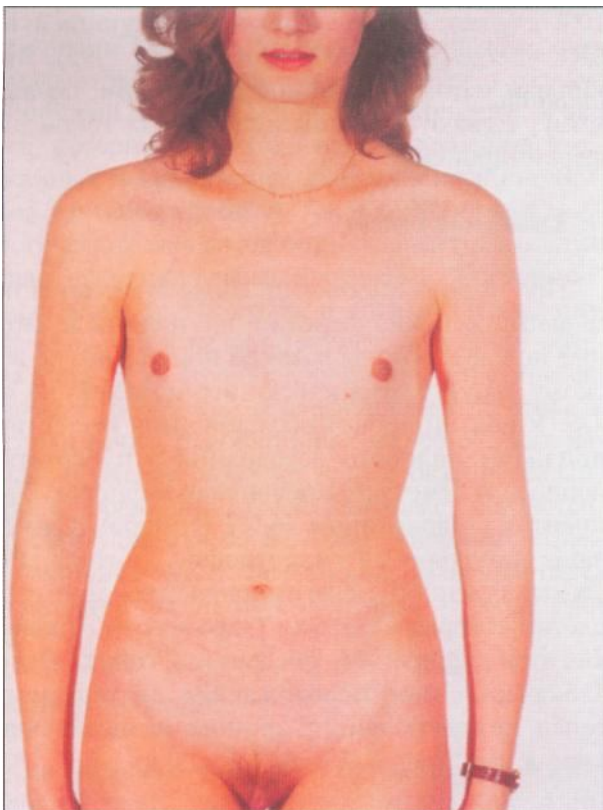


Рис. 7-7. Пациентка с дисгенезией гонад и кариотипом 46,XY (Sinnecker et al 1982).

Диагностика

Диагноз полной дисгенезии гонад ставят на основании отсутствия признаков полового созревания и гипогонадотропного гипогонадизма у пациентки с нормальным мужским или женским набором хромосом. При УЗИ яичники у них не идентифицируются, в остальном наружные и внутренние половые органы развиты нормально, по женскому типу.

Лечение

Лечение заключается в заместительной терапии эстрогенами и гестагенами, назначаемой в возрасте, соответствующем пубертатному периоду. В связи с высоким риском злокачественного перерождения стреквые гонады у пациенток с кариотипом 46,XY следует удалить в ранние сроки (Sinnecker et al., 1982). Механизмы развития ложного мужского гермафродитизма приведены на рис. 7-8.

Нарушение биосинтеза тестостерона

ЭТИОЛОГИЯ И ПАТОГЕНЕЗ

О нарушении биосинтеза тестостерона свидетельствует **недостаточная вирилизация** у лиц с генетически мужским полом и выраженным в различной степени женским фенотипом. Поскольку выработка антимюллерова гормона не нарушена, то, в отличие от дисгенезии гонад, происходит полная регрессия мюллеровых протоков. Нарушение следующих трех звеньев может вызвать нарушение биосинтеза глюкокортикоидных и половых гормонов:

- Недостаточность СОРБ.
- Недостаточность 3 α -гидростероиддегидрогеназы типа 2.
- Недостаточность СУР17-(17 α -гидроксилазы-17,20-лиазы).

Недостаточность следующих двух ферментов вызывает нарушение биосинтеза только половых гормонов: . СУР17-(17,20-лиазы).

- 17(3-гидростероиддегидрогеназы типа 3.

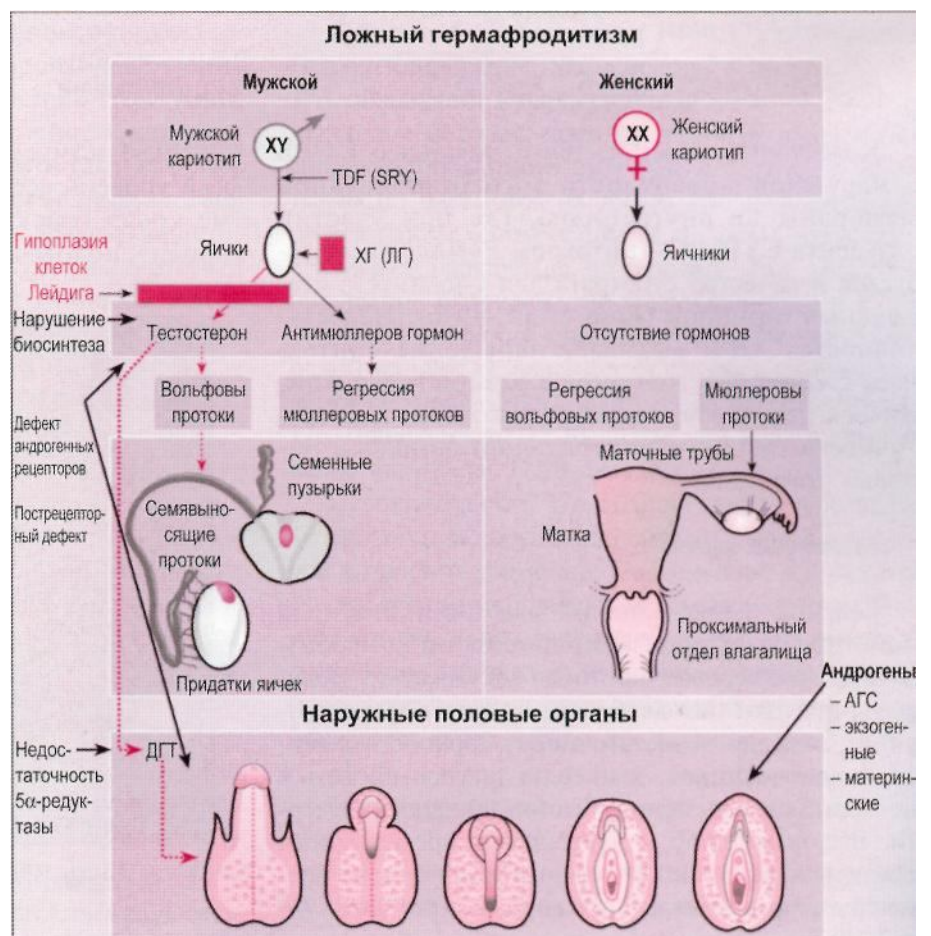


Рис. 7-8. Механизмы развития ложного мужского гермафродитизма (пораженная область при тех или иных нарушениях окрашена в красный цвет или заштрихована).

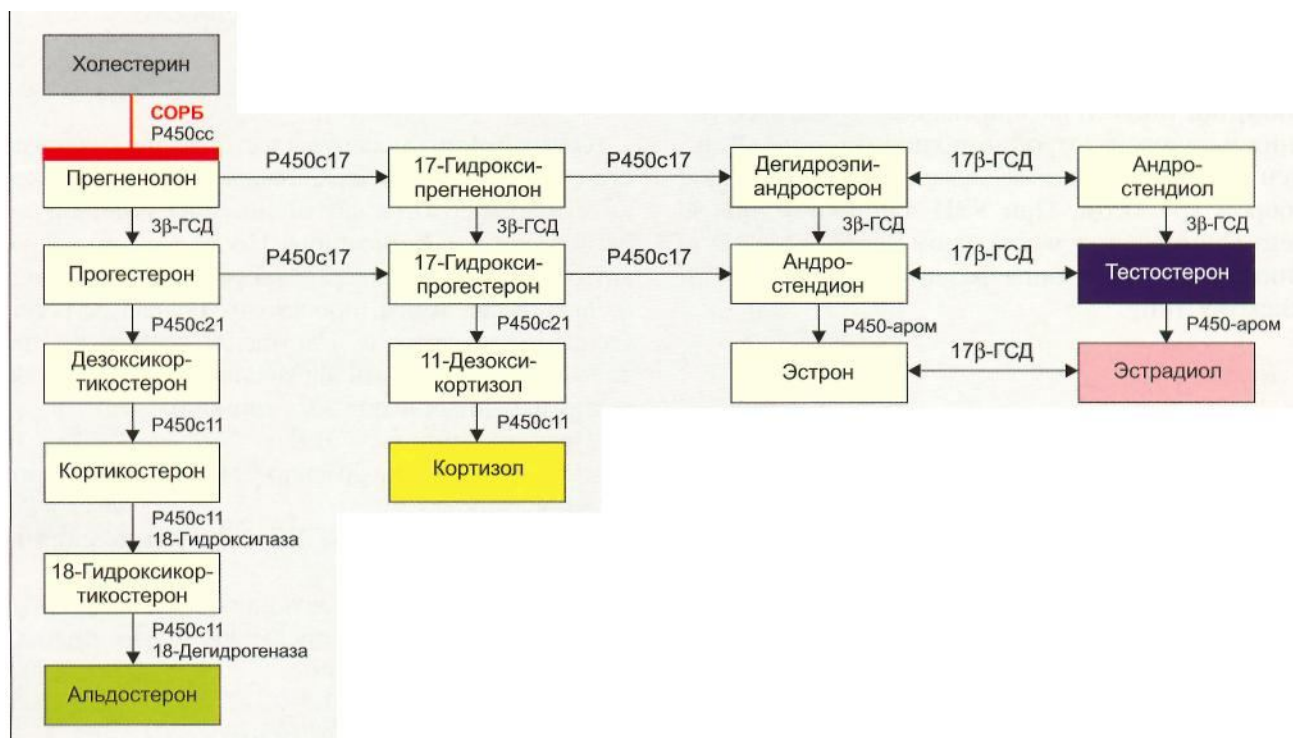


Рис. 7-9. Схема биосинтеза стероидных гормонов при недостаточности СОРБ,

Недостаточность СОРБ

Холестерин переносится с помощью СОРБ с наружной поверхности митохондриальной мембраны на внутреннюю, где при участии фермента СYP11A1 (цитохром P450sc) используется в качестве субстрата для биосинтеза стероидных гормонов (Bose et al., 1996). Недостаточность СОРБ вызывает нарушение синтеза всех стероидных гормонов в равной мере. Клинически это проявляется симптомами недостаточности глюко- и минералокортикоидов и половых гормонов.

Клиническая картина

Ребенок имеет женский или амбивалентный фенотип. Влагалище заканчивается слепо, производные мюллеровых протоков отсутствуют. Вольфовы протоки находятся в рудиментарном состоянии. Тяжелая недостаточность коркового вещества надпочечников, если ее не диагностировать и не лечить своевременно, быстро приводит к смерти. Все выжившие к настоящему времени дети росли как девочки. В пубертатном периоде возможны легкие проявления вирилизации (рис. 7-9 и 7-10).

Диагностика

Диагностическое значение имеют очень низкий уровень всех стероидных гормонов в плазме крови (глюкокортикоидов, минералокортикоидов, половых гормонов) и повышенный уро-



Рис. 7-10. Пациентка (кариотип 46,XY) с нарушением биосинтеза стероидов в надпочечниках и половых железах. Обращает на себя внимание бронзовый цвет кожи.

вень АКТГ, ренина, иногда — гонадотропинов, гиперплазия надпочечников со смещением почек в каудальном направлении при УЗИ и гиперпигментированная кожа, имеющая бронзовый цвет. Стимуляция АКТГ не вызывает повышения уровня кортизола в плазме крови. Диагностика должна включать также анализ ДНК.

Лечение

Жизненно необходима заместительная терапия минерало- и глюкокортикоидами. Во избежание вирилизации в пубертатном периоде гонады желательно удалить до его наступления. В пубертатном периоде назначают эстрогены. Для индуцирования роста волос на лобке назначают малые дозы тестостерона.

Недостаточность 3 β -гидроксистероиддегидрогеназы

Этиология и патогенез

При недостаточности 3 β -гидроксистероиддегидрогеназы происходит блокирование биосинтеза стероидных гормонов на ранней его стадии, в результате возникает недостаточность как глюко- и минералокортикоидов, так и половых гормонов. В основе заболевания лежит мутация гена HSD3B2, кодирующего фермент 3 β -гидроксистероиддегидрогеназа-А⁴ 5-изомеразу типа 2, который находится в основном в надпочечниках и половых железах.

Клиническая картина

Клинические проявления отличаются большим разнообразием. Отмечаются амбивалентные гениталии с микропенисом, гипоспадия, неполное сращение губно-мошоночных складок, персистенция уrogenитального синуса, слепо заканчивающееся влагалище и в зависимости от степени недостаточности фермента — выраженные в различной степени симптомы недостаточности коркового вещества надпочечников. Внутренние половые органы развиты нормально, по мужскому типу, производные мюллеровых протоков отсутствуют. В пубертатном периоде отмечаются незначительная вирилизация и гинекомастия.

Диагностика

Для заболевания характерна повышенная концентрация 17 β -гидроксипрегненолона и дегидроэпиандростерона. Поскольку концентрация этих гормонов может быть повышенной и у здоровых новорожденных, целесообразно провести стимуляционную пробу с АКТГ и ХГ. Диагностика включает также анализ ДНК.

Лечение

Назначают заместительную терапию глюкокортикоидами, а также минералокортикоидами (в зависимости от степени недостаточности 3 β -гидроксистероиддегидрогеназы). В пубертатном периоде проводят заместительную терапию половыми гормонами. При микропенисе начинают раннюю терапию тестостероном (Chung et al., 1987).

Недостаточность фермента СУР-(17 α -гидроксилазы-17,20-лиазы)

Фермент СУР (цитохром P450c17) катализирует гидроксилирование прегненолона и прогестерона в 17 α положении (гидроксилазная активность) и отщепление боковой цепи от образовавшегося 17 α -гидроксилированного субстрата (17,20-лиазная активность). Несмотря на то что этот фермент кодируется одним геном (Conte et al., 1994), активность его может нарушаться по-разному. Так, возможно нарушение одновременно гидроксилазной и 17,20-лиазной активности или изолированное нарушение одной из них. В зависимости от этого клиническая картина проявляется симптомами недостаточности 17 α -гидроксилазы-17,20-лиазы или изолированной недостаточности 17,20-лиазной активности.

Недостаточность 17 α -гидроксилазной активности приводит к нарушению синтеза глюкокортикоидов и половых гормонов. Повышенное образование 11-дезоксикортикостерона и кортикостерона вызывает артериальную гипертензию, гиперкалиемию и подавление активности ренина плазмы. Недостаточность бывает выражена в различной степени, что и определяет клинические проявления.

Клиническая картина

Для заболевания характерно разнообразие клинических вариантов. Больные могут иметь

генетически детерминированный мужской пол при женском фенотипе со слепо заканчивающимся влагалищем, различные варианты амбивалентных половых органов или мужской фенотип в сочетании с микропенисом и гипоспа-дией. Производные вольфовых протоков гипопластичны, производные мюллеровых протоков отсутствуют. В пубертатном периоде возможны вирилизация и гинекомастия. Минералокортикоидный эффект высоких концентраций дезоксикортикостерона и кортикостерона вызывает задержку натрия и воды, потерю калия, увеличение объема циркулирующей плазмы, артериальную гипертензию с гипоренинемией и алкалозом.

Диагностика

Характерна повышенная концентрация в плазме АКТГ, 11-дезоксикортикостерона, кортикостерона и прогестерона и пониженная концентрация альдостерона, 17 α -гидроксипрогестерона, кортизола и половых гормонов. Отмечаются также гипоренинемическая артериальная гипертензия и гипокалиемический алкалоз.

Лечение

Заместительная терапия глюкокортикоидами приводит к нормализации артериального давления и уровня калия в сыворотке крови. Половые гормоны назначают в пубертатном периоде. Из-за возможности вирилизации у лиц с генетически детерминированным мужским полом до наступления пубертатного периода яички желатель-но удалить.

Изолированная недостаточность СYP-(17,20-лиазы)

Недостаточность 17,20-лиазной активности фермента СYP17 (цитохром P450c17) приводит к нарушению превращения 17 α -гидроксипрегненолона и 17 α -гидроксипрогестерона в андрогенные гормоны дегидроэпиандростерон и андростендион.

Клиническая картина

Фенотип лиц с генетически детерминированным мужским полом может быть женским со слепо заканчивающимся влагалищем, амбивален-

тным или преимущественно мужским. Вольфовы протоки дифференцированы нормально или гипопластичны, производные мюллеровых протоков отсутствуют. В пубертатном периоде отсутствуют вторичные половые признаки или появляются легкие симптомы вирилизации.

Диагностика

Диагностическое значение имеют повышенная концентрация С₂₁-стероидов 17 α -гидроксипрогестерона и 17 α -гидроксипрегненолона, сниженная концентрация С₁₉-стероидов дегидроэпиандростерона и андростендиона, а также тестостерона и эстрадиола. При стимуляции АКТГ или ХГ отношение С₂₁-стероиды/С₁₉-сте-роиды значительно повышается.

Лечение

Заместительную терапию половыми гормонами проводят в пубертатном периоде. При генетически детерминированном мужском поле у пациента, который рос и воспитывался как девочка, до наступления пубертатного периода яички следует удалить, чтобы избежать вирилизации.

Недостаточность 17 β -гидроксистероиддегидрогеназы

Из 5 изоферментов 17 β -ГСД наибольшее значение для дифференцировки по мужскому типу имеет экспрессирующийся в яичках фермент 17 β -ГСД типа 3, который катализирует последнюю ступень биосинтеза половых гормонов. На этой ступени происходит превращение дегидроэпиандростерона в А⁵-андростендиол, андростендиона в тестостерон и эстрона в 17 β -эстрадиол. Недостаточность тестостерона приводит к полному отсутствию маскулинизации у плода мужского пола во внутриутробном периоде. Однако в пубертатном периоде в результате экстрагландулярного превращения имеющегося в избытке андростендиона в тестостерон другими изоферментами 17 β -ГСД происходит выраженная вирилизация.

Клиническая картина

В большинстве случаев лица с генетически детерминированным мужским полом имеют женские наружные половые органы со слепо заканчи-

вающимся влагалищем, иногда отмечаются легкие симптомы вирилизации. Вольфовы протоки дифференцированы, производные мюллеровых протоков отсутствуют. В пубертатном периоде происходит выраженная вирилизация с ломкой голоса и увеличением клитора. Иногда отмечается гинекомастия. Как и при недостаточности 5 α -редуктазы, описаны случаи изменения женской половой роли на мужскую при начавшейся вирилизации.

Диагностика

Начиная с пубертатного периода повышается концентрация андростендиона и эстрогена в плазме крови, концентрация тестостерона и эстрадиола снижается. В препубертатном периоде необходима стимуляция ХГ, она приводит к выраженному увеличению отношения андростендион/тестостерон и эстрон/эстрадиол. Диагностика включает в себя также анализ ДНК, в частности гена HSD17B3.

Лечение

У лиц с генетически детерминированным мужским полом, которые росли и воспитывались как де-

вочки, следует удалить яички до наступления пубертатного периода. При амбивалентных половых органах может встать вопрос о мужской половой ориентации. В таких случаях в детском возрасте проводят терапию тестостероном для увеличения размеров полового члена, которую дополняют хирургической коррекцией, направленной на маскулинизацию половых органов. В пубертатном периоде следует назначить заместительную терапию тестостероном для достижения полной маскулинизации и предупреждения гинекомастии (рис. 7-11 и 7-12).

Гипоплазия клеток Лейдига

Редкой причиной ложного мужского гермафродитизма является отсутствие чувствительности клеток Лейдига к ХГ и ЛГ (агенезия или гипоплазия клеток Лейдига).

Этиология и патогенез

Гипоплазия или агенезия клеток Лейдига объясняется **недостаточностью рецепторов**, которая делает эти клетки нечувствительными к влиянию ХГ и ЛГ (Themmen u. Branner, 1996). Недостаточная выработка тестостерона приводит к недо-

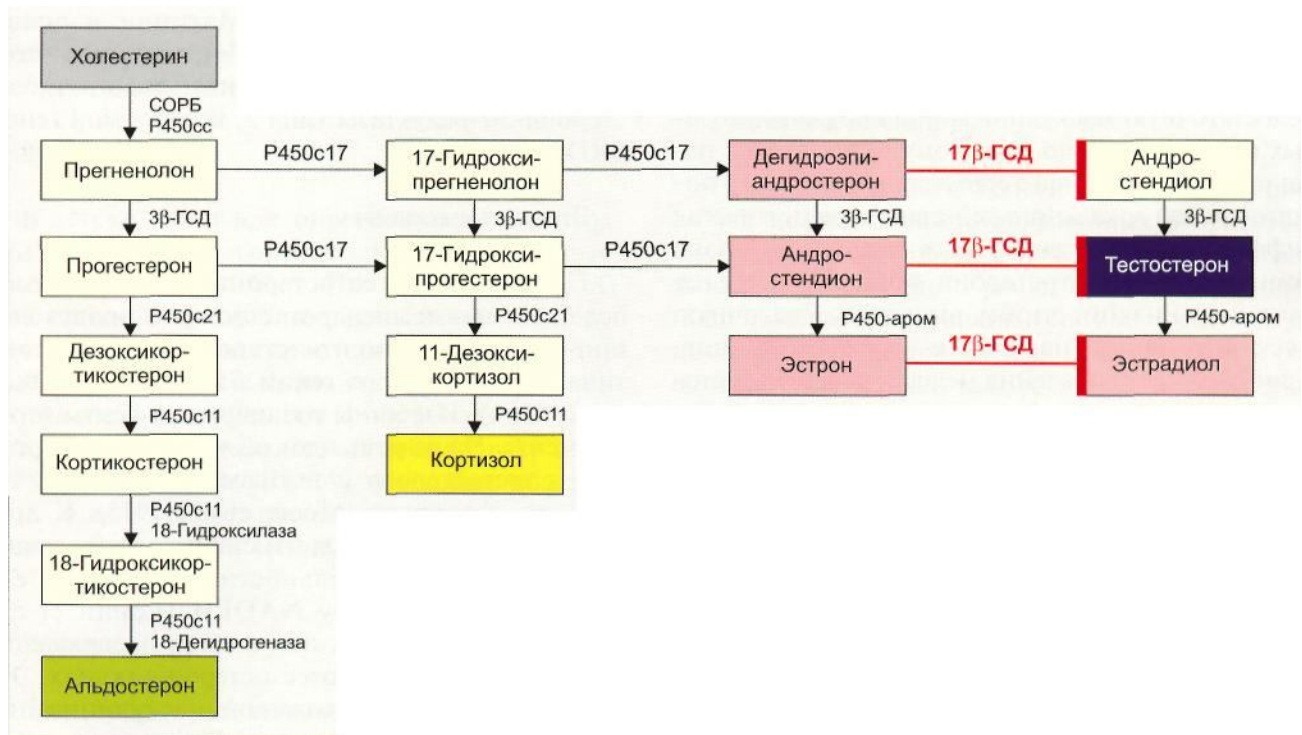


Рис. 7-11. Схема нарушения биосинтеза стероидных гормонов при недостаточности 17(3-ГСД).



Рис. 7-12. Пациентка с недостаточностью 17(3-ГСД.

статочной маскулинизации плода мужского пола во внутриутробном периоде. Поскольку, в отличие от дисгенезии гонад, клетки Сертоли сохранены и нормально функционируют, т. е. продуцируют антимюллеров гормон, то у лиц с этой патологией производные мюллеровых протоков отсутствуют. У некоторых пациентов вольфовы протоки бывают дифференцированы, несмотря на недостаточную маскулинизацию наружных половых органов. Это, по-видимому, объясняется паракринной секрецией тестостерона, которого достаточно для локального действия: индуцирования дифференцировки вольфовых протоков. Однако концентрация тестостерона в плазме остается слишком низкой, чтобы вызвать достаточную маскулинизацию наружных половых органов. Клинические проявления недостаточности тестостерона соответствуют характеру нарушений его биосинтеза.

Клиническая картина

Наружные половые органы обычно развиты по женскому типу со слепо заканчивающимся влагалищем и легкими признаками вирилизации, но могут быть также амбивалентными или развиты по мужскому типу. Отмечаются развитые в различной степени производные вольфовых протоков, производные мюллеровых протоков отсутству-

ют. Признаки полового созревания в пубертатном периоде не появляются.

Диагностика

Уровень тестостерона в плазме низкий, однако в препубертатном периоде он не имеет диагностического значения. После стимуляции ХГ происходит небольшое повышение уровня тестостерона, но без повышения уровня его предшественников, которое наблюдается при нарушении его биосинтеза. Связывание ХГ и ЛГ с рецепторами клеток Лейдига незначительное.

Лечение

Выбор пола определяется по степени маскулинизации. Заместительную терапию половыми гормонами проводят ко времени наступления пубертатного периода.

Недостаточность стероид-5α-редуктазы типа 2

Новаковский и Ленц в 1961 г. впервые описали форму ложного гермафродитизма, наследуемую по аутосомно-рецессивному типу. Они назвали ее псевдовагинальной перинеоскротальной гипоспадией (Nowakowski u. Lenz, 1961). В дальнейшем Императо-Магинли и соавт. (Imperato-McGinley et al., 1974) показали, что в основе этого заболевания лежит недостаточность стероид-5α-редуктазы типа 2, кодируемой геном SRD5A2.

Этиология и патогенез

Превращение тестостерона в биологически более активный дигидротестостерон происходит при участии фермента стероид-5α-редуктазы типа 2, кодируемого геном SRD5A2 (Andersson et al., 1991). Известны различные дефекты этого фермента. Чаще речь идет об уменьшении сродства к тестостерону и тем самым снижении активности фермента (Moore et al., 1975). К другим дефектам относятся изменения, приводящие к уменьшению стабильности фермента и его сродства к кофактору NADPH (Leshin et al., 1978). Во всех случаях нарушается превращение тестостерона в дигидротестостерон в тканях. Это проявляется в недостаточной маскулинизации наружных половых органов. Развитие вольфовых протоков, находящееся исключительно под

влиянием паракринной секреции тестостерона, а также регрессия мюллеровых протоков не нарушены. В пубертатном периоде происходит выраженная вирилизация, несмотря на сохраняющуюся недостаточность 5 α -редуктазы. Секреция эстрадиола нормальная, гинекомастия не наблюдается.

Клиническая картина

У детей с генетически детерминированным мужским полом недостаточность стероид-5 α -редуктазы типа 2 вызывает выраженное в различной степени нарушение маскулинизации. Клинически это может проявиться внешне нормальными наружными половыми органами, развитыми по мужскому типу, различными вариантами амбивалентных половых органов, а также полностью женским фенотипом. Яички бывают расположены в паховых каналах, губно-мошоночных складках или мошонке. Производные вольфовых протоков полностью развиты (придатки яичек, семявыносящие протоки и семенные пузырьки). Семявыносящие протоки иногда открываются во влагалище. Производные мюллеровых протоков отсутствуют (Sinnecker et al., 1996; Walsh, 1974).

В пубертатном периоде на фоне нормального повышения уровня тестостерона отмечается выраженная вирилизация с ломкой голоса и увеличением размеров полового члена без появления гинекомастии.

Диагностика

В детском возрасте определение концентрации гормонов в сыворотке крови диагностического значения не имеет. После стимуляции ХГ отмечается существенное повышение отношения тестостерон/дигидротестостерон (Hiori et al., 1996). Снижение активности фермента можно выявить и в культуре фибробластов, полученных из кожи половых органов (Pinsky et al., 1978). Анализ гена SRD5A2 позволяет подтвердить диагноз даже при минимальной недостаточности фермента (Hiori et al., 1996; Sinnecker et al., 1996).

Лечение

Дети, у которых половой член выражен, несмотря на малые размеры, должны воспитываться как мальчики. Раннее лечение дигидротесто-

стероном способствует увеличению размеров полового члена и облегчает хирургическую коррекцию гипоспадии. После пубертатного периода также показана терапия высокими дозами тестостерона для усиления вирилизации (Price et al., 1984).

У детей, которых воспитывают как девочек, до наступления пубертатного периода следует обязательно удалить яички во избежание вирилизации. В пубертатном периоде проводят заместительную терапию эстрогенными и гестагенными препаратами (рис. 7-13 и 7-14).

Синдром резистентности к андрогенам

Резистентность к андрогенам является второй после дисгенезии гонад причиной ложного мужского гермафродитизма. Несмотря на нормальную или даже повышенную концентрацию андрогенов в плазме крови, отмечается недостаточность андрогенного влияния на ткани. Клинически синдром может проявиться полностью женским фенотипом (тип 5, см. рис. 7-3 и табл. 7-1) при полной резистентности к андрогенам (синдром тестикулярной феминизации), различными вариантами амбивалентных гениталий (типы 4—2) или мужским фенотипом, при котором у пациентов отмечаются частичная резистентность к андрогенам и бесплодие (тип 1).

Этиология и патогенез

Причиной резистентности к андрогенам является **недостаточность андрогенных рецепторов**. Она может быть обусловлена нарушением связывания андрогенов с рецепторами, транслокацией комплекса стероидный гормон—рецептор из цитоплазмы в клеточное ядро, димеризацией рецепторов и связыванием их с ДНК и последующей транскрипцией и трансляцией.

Белок андрогенного рецептора кодируется геном, локализованным на длинном плече X-хромосомы (Xq11-12). Этот белок в С-концевой области имеет домены, связывающие ДНК и гормон (рис. 7-15).

Почти во всех случаях резистентности к андрогенам удается выявить мутации гена, кодирующего андрогенный рецептор. Чаще это точечные мутации, затрагивающие одну аминокислоту. В зависимости от локализации мутации рецепторная недостаточность проявляется по-разному.

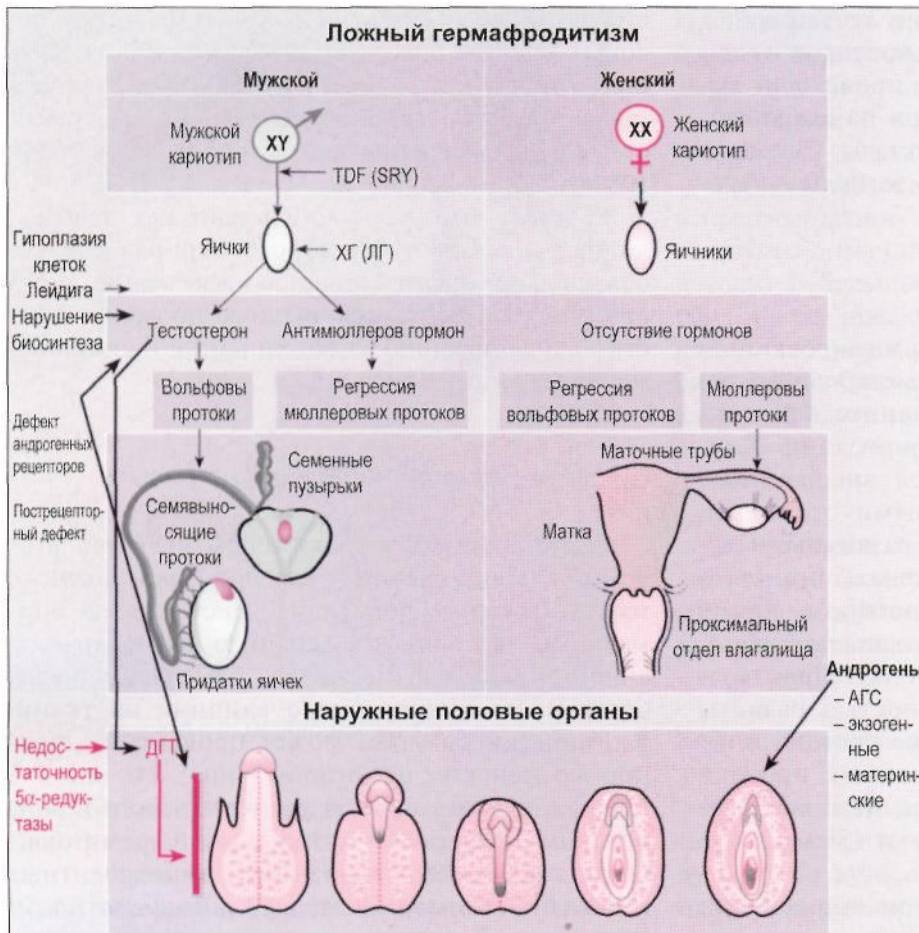


Рис. 7-13. Недостаточность стероид-5 α -редуктазы типа 2.

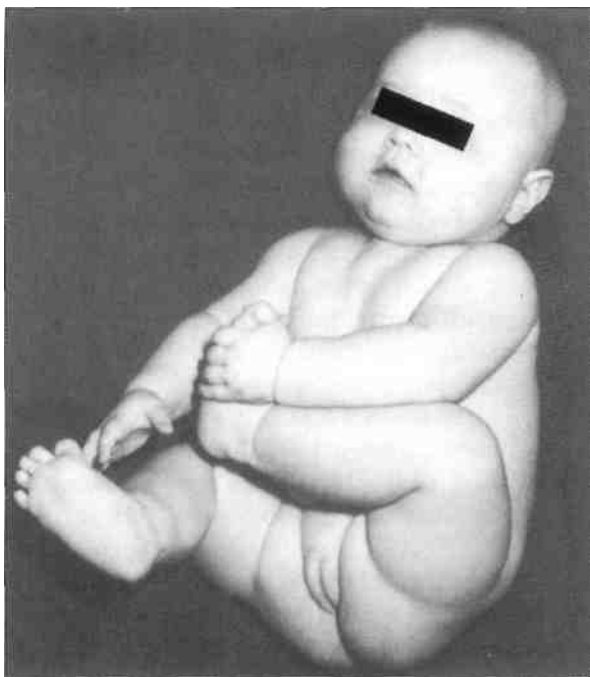


Рис. 7-14. Пациентка (кариотип 46.XY) с недостаточностью 5 α -редуктазы (Sinnecker et al., 1996).

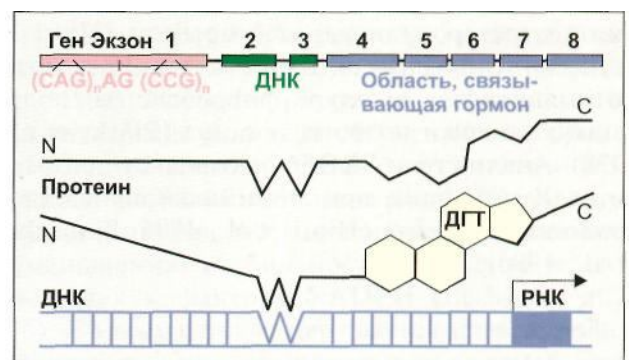


Рис. 7-15. Схематическое изображение гена белка андрогенного рецептора и взаимодействия активированного комплекса андрогенный рецептор-дигидротестостерон с ДНК.

му — от полной утраты активности рецептором (Burstein et al., 1979; Marcelli et al., 1990) до изменения качества связи с гормоном (McPhaul et al., 1991) или нарушения связывания комплекса стероидный гормон—рецептор с ДНК. Замена одного или нескольких оснований кодирующей последовательности гена при нарушенном сплайсинге может привести к преждевременному появлению стоп-кодона и утрате рецептором ДНК-и гормонсвязывающего доменов (Niort et al., 1996; Marcelli et al., 1990; McPhaul et al., 1991). Помимо точковых мутаций, возможны также делеции и инсерции, которые, как правило, вызывают полную резистентность к андрогенам. Обычно пациенты с одинаковой мутацией имеют сходный фенотип, хотя в отдельных случаях фенотипы у больных членов одной семьи могут сильно различаться (рис. 7-16, а и б).

Полная резистентность к андрогенам

Если действие андрогенов полностью блокируется, в эмбриональном периоде происходит развитие вольфовых протоков или маскулини-

зация наружных половых органов. Поскольку выработка антимюллерова гормона и его действие не нарушаются, происходит полная регрессия мюллеровых протоков. У детей концентрация половых гормонов и гонадотропинов в сыворотке крови низкая и соответствует возрастной норме (Fakhry et al., 1988). В пубертатном периоде в гипоталамо-гипофизарной системе, которая также резистентна к андрогенам, увеличивается амплитуда и частота пульсирующей секреции ЛГ (Brown et al., 1990), что вызывает повышенную выработку яичками тестостерона (Tsuchiya et al., 1995) и эстрадиола (MacDonald et al., 1979). В результате экстрагландулярной ароматизации накапливающегося в крови тестостерона происходит дальнейшее увеличение концентрации эстрадиола, которое вызывает выраженную феминизацию.

Клиническая картина

Клиническая картина при полной резистентности к андрогенам характеризуется женским фенотипом (см. рис. 7-16, а) при генетически



Рис. 7-16. Полная резистентность к андрогенам, а - пациентка (кариотип 46.XY) с полной резистентностью к андрогенам типа 5; б - наружные половые органы этой пациентки

детерминированном мужском поле и хорошо развитыми женскими вторичными половыми признаками, появляющимися в пубертатном периоде (тип 5). Вторичное оволосение обычно слабо выражено. Клитор нормальных размеров, малые половые губы недостаточно развиты, влагалище слепо заканчивается. Производные мюллеровых (матка, маточные трубы) и вольфовых протоков отсутствуют. Глубина влагалища обычно достаточна для нормальной половой жизни. Половая идентификация женская. Частота полной резистентности к андрогенам составляет 1 на 20 000 рождений мальчиков (Grumbach u. Conte, 1998). У детей иногда обнаруживают яички в паховых каналах или паховые грыжи. Однако основанием для диагностики синдрома часто становится отсутствие менструаций, несмотря на появление признаков полового созревания.

Диагностика

Характерные клиническая картина и гормональный профиль — феминизация, первичная аменорея, слепо заканчивающееся влагалище, повышенный уровень ЛГ и резко повышенный уровень тестостерона в сыворотке крови в постпубертатном периоде — позволяют поставить правильный диагноз.

До наступления пубертатного периода клиническая картина и гормональный профиль неинформативны. Заподозрить синдром позволяют расположенные в паховых областях или в половых губах яички. Иногда яичко обнаруживают во время операции, выполняемой по поводу паховой грыжи. В таких случаях для подтверждения диагноза проводят пробу на резистентность к андрогенам и молекулярно-генетический анализ, позволяющий выявить мутации в гене рецептора к андрогенам.

Проба на резистентность к андрогенам основана на биологическом эффекте анаболического андрогенного гормона станозолола на концентрацию СССГ в сыворотке крови. В норме после введения 0,2 мг/кг станозолола в течение 3 дней концентрация СССГ в сыворотке крови через 5—8 дней снижается наполовину. У пациентов с полной резистентностью к андрогенам (тип 5) такого снижения не происходит, а при частичной резистентности к андрогенам концентрация СССГ снижается в различной степени в зависимости от недостаточности маскулинизации, но это снижение выражено в меньшей степени, чем в норме (Sinnecker u. Kohler, 1989; Sinnecker et

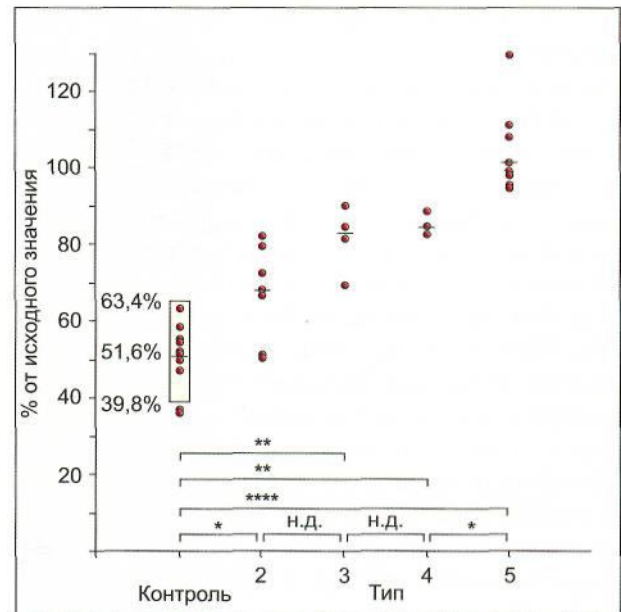


Рис. 7-17. Проба на резистентность к андрогенам (Sinnecker et al., 1997). Снижение концентрации СССГ в сыворотке крови через 3 дня после введения станозолола (0,2 мг/кг) выражено в процентах от исходного значения у пациентов с резистентностью к андрогенам (типы 2-5) и у пациентов контрольной группы с различными аномалиями развития половых органов, но нормальной чувствительностью к андрогенам. Точками обозначены пациенты, линиями - медианы в каждой группе, Звездочки обозначают степень достоверности различий между исследованными группами пациентов (н.д. - недостоверно; * - <0,05; ** - <0,01; *** - <0,001; **** - <0,0001).

al., 1997). Результаты пробы на резистентность к андрогенам приведены на рис. 7-17. Эта проба позволяет оценить степень резистентности к андрогенам и тем самым дополняет информацию, получаемую при структурном анализе ДНК.

Лечение

Лечение полной резистентности к андрогенам не представляет трудностей. Яички следует по возможности сохранить до завершения пубертатного периода, чтобы обеспечить спонтанное развитие по женскому типу. После пубертатного периода их необходимо удалить, так как риск злокачественного их перерождения на третьем десятилетии жизни возрастает до 4—10% (Manuel et al., 1976; Rutgers u. Scully, 1991; Verp u. Simpson, 1987). После гонадэктомии назначают заместительную терапию эстрогенами и гестагенами. При неглубоком влагалище его углубляют с помощью экспандера.



Рис. 7-18. Наружные половые органы пациентки (кариотип 46,XY) с частичной резистентностью к андрогенам (тип 4).



Рис. 7-19. Наружные половые органы у пациентки (кариотип 46,XY) с частичной резистентностью к андрогенам (тип 3).

Частичная резистентность к андрогенам

Если биологическое действие андрогенов нарушено частично, в эмбриональном периоде стимуляция вольфовых протоков и маскулинизация наружных половых органов оказываются неполными. Поскольку выработка антимюллерова гормона и его эффект не нарушены, то происходит полная регрессия мюллеровых протоков.

Клиническая картина

В зависимости от степени недостаточности рецепторов андрогенов пациенты имеют преимущественно женский фенотип, слепо заканчивающееся влагалище и легкие признаки вирилизации (тип 4), различные варианты амбивалентных гениталий (типы 3 и 2) или нормальный мужской фенотип, при котором, однако, страдают бесплодием, обусловленным азооспермией (тип 1). Фотографии половых органов таких пациентов приведены на рис. 7-18—7-20. В пубертатном периоде из-за частичного эффекта андрогенов, несмотря на высокую концентрацию тестостерона в сыворотке крови, мужские вторичные половые признаки выражены относительно слабо. С другой стороны, повышенная экстрагландулярная продукция эстрогенов приводит к развитию гинекомастии.

Разнообразие клинических форм заболевания велико. Хотя, учитывая X-сцепленный рецессивный тип наследования, в одной и той же семье пациенты должны иметь одинаковый генетический дефект рецептора, степень маскулинизации у них может быть различной. Разнообразие клинических проявлений требует проведения диф-



Рис. 7-20. Наружные половые органы пациента (кариотип 46,XY) с частичной резистентностью к андрогенам (тип 2),

ференциальной диагностики с другими формами ложного мужского гермафродитизма.

Диагностика

Развитие наружных половых органов отличается значительной вариабельностью. Вольфовы протоки у пациентов либо отсутствуют, либо гипопластичны или развиты нормально. Производных мюллеровых протоков обычно не бывает. Гормональный профиль до наступления пубертатного периода неинформативен. После стимуляции ХГ уровень тестостерона бывает нормальный, при пробе на резистентность к андрогенам концентрация СССГ снижается в меньшей степени, чем в норме, в отличие от пациентов с полной резистентностью, у которых она не снижается (Sinnecker u. Kohler, 1989; Sinnecker et al., 1997). Различны также биохимические изменения рецепторов андрогенов, которые часто носят качественный характер. Однако нередко в исследованиях на культуре фибробластов, полученных из кожи половых органов, дефект рецепторов выявить не удается (Griffin, 1992). Анализ ДНК позволяет верифицировать диагноз, отличить наследственные формы от новых мутаций и выявить соматический мозаицизм (Hiort et al., 1993; Hiort et al., 1998; Holterhus et al., 1997).

От практиковавшегося ранее пробного лечения тестостероном детей, которых можно было воспитывать как девочек, в настоящее время отказались. У таких детей следует по возможности уменьшить риск дополнительной вирилизации во избежание гипертрофии клитора.

Лечение

Выбор пола для дальнейшего воспитания ребенка зависит от того, насколько выражена недостаточность маскулинизации. Чтобы оценить шансы на достижение достаточной вирилизации лечением высокими дозами тестостерона, проводят пробу на резистентность к андрогенам, а при семейной форме заболевания — также пробное лечение кого-нибудь из более старших членов семьи с этим заболеванием (Sinnecker et al., 1997). В пубертатном периоде часто развивается выраженная гинекомастия. Если предполагается слабый ответ на лечение тестостероном, даже при высоких его дозах, ребенка с амбивалентными половыми органами следует воспитывать как девочку. Для этого по возможности раньше (в те-

чение первых 2 лет жизни) прибегают к феминизации наружных половых органов с помощью пластики вульвы. Пластику преддверия влагалища и самого влагалища выполняют в конце пубертатного периода или в более поздние сроки (см. ниже). Гонадэктомию следует выполнять по двум соображениям: во-первых, из-за высокого риска злокачественного перерождения, во-вторых, из-за возможности вирилизации в пубертатном периоде. В отличие от полной резистентности к андрогенам, при частичной резистентности яички у детей, которые воспитываются как девочки, следует обязательно удалять до наступления пубертатного периода. В пубертатном периоде проводят заместительную терапию эстрогенами и гестагенами.

Ложный женский гермафродитизм

Определение

Лица с ложным женским гермафродитизмом имеют генетически детерминированный женский пол (TDF отсутствует), яичники и развитые по женскому типу внутренние половые органы, а также вирилизированные наружные половые органы.

Ложный женский гермафродитизм характеризуется разнообразием клинических проявлений: от женского фенотипа и легкой вирилизации половых органов, множества вариантов амбивалентных половых органов до внешне нормально развитых мужских гениталий с «пустой» мошонкой.

Поскольку развитие внутренних и наружных половых органов при отсутствии функционирующих яичек всегда происходит по женскому типу, то вирилизация плода женского пола может произойти лишь при условии экстрагонадного происхождения андрогенов. Источником андрогенов может быть сам плод (АГС) или мать (прием препаратов, опухоли, лютеома беременности). Механизм развития ложного женского гермафродитизма показан на рис. 7-21.

Адреногенитальный синдром

Наиболее частой причиной ложного женского гермафродитизма является недостаточность фермента СYP21 (21-гидроксилаза). Этот фермент ло-

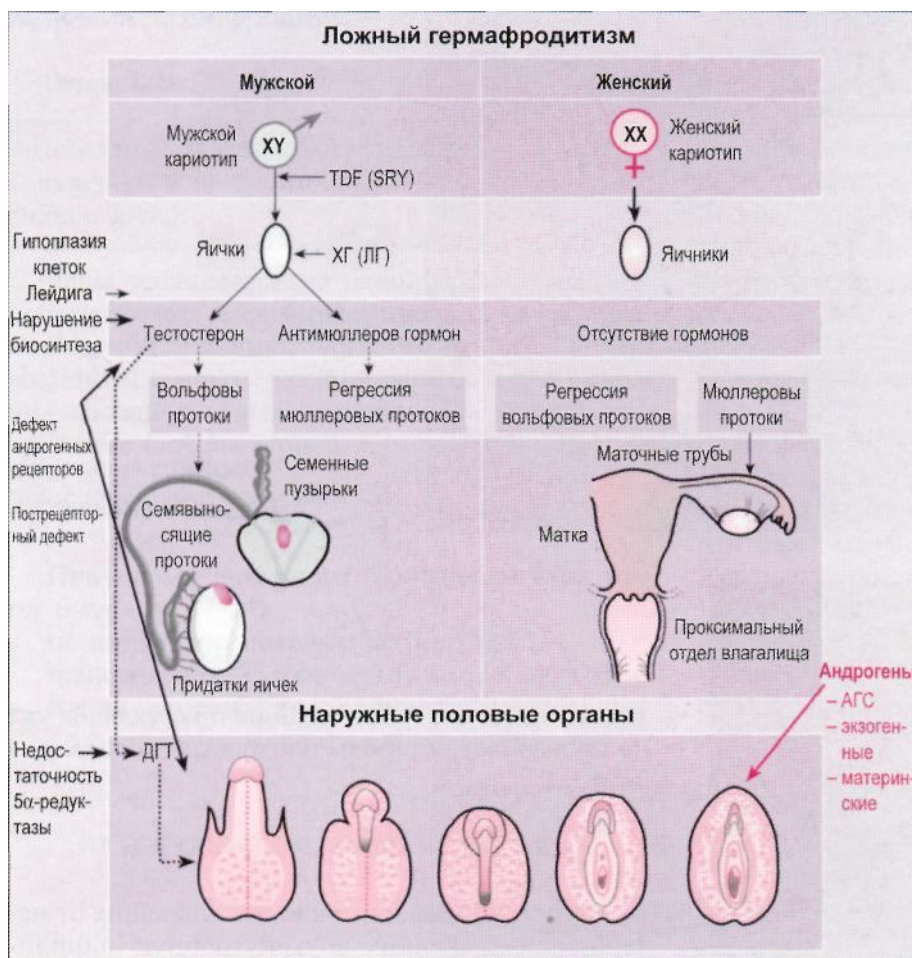


Рис. 7-21. Механизм развития ложного женского гермафродитизма (пораженная область при тех или иных нарушениях окрашена в красный цвет или затуманена).

калится в корковом веществе надпочечников и катализирует превращение 17 β -гидроксипрогестерона в кортизол и прогестерона в альдостерон. Накопление субстрата (17 β -гидроксипрогестерон), обусловленное недостаточностью фермента, приводит к повышенному образованию андростендиона и тестостерона, которое влечет за собой вирилизацию наружных половых органов. Клиническая картина в зависимости от степени недостаточности 21-гидроксилазы включает симптомы, характерные для избытка андрогенов и недостаточности кортизола, реже — альдостерона.

Степень вирилизации оценивают по классификации Прадера (рис. 7-22).

Недостаточность фермента CYP11B1 (11 β -гидроксилаза) приводит к нарушению превращения 11-дезоксикортизола в кортизол и 11-дезоксикортикостерона в кортикостерон. При этом нарушении также отмечается избыточная продукция андрогенов, приводящая к внутриутробной вирилизации плода женского пола (рис. 7-23).

Недостаточность плацентарной ароматазы

Плацентарная ароматаза CYP19 катализирует превращение андростендиона и 16 β -гидроксиандростендиона в эстрогены, предохраняя таким образом плод от вирилизующего влияния плацентарных андрогенов. При недостаточности ароматазы не только нарушается синтез эстрогенов, но и происходит накопление андростендиона и тестостерона, которое вызывает внутриутробную вирилизацию плода женского пола (Dittmann, 1989; Shozu et al, 1991).

У девочек при рождении отмечаются выраженная в той или иной степени вирилизация наружных половых органов и нормально развитые по женскому типу внутренние половые органы. Для пубертатного периода характерны гипергонадотропный гипогонадизм, гиперандрогенемия и поликистозные яички. Созревание костной ткани (но не рост) замедлено, и нарушена минерализация костей. Эти проявления можно устранить заместительной терапией эстрогенами.

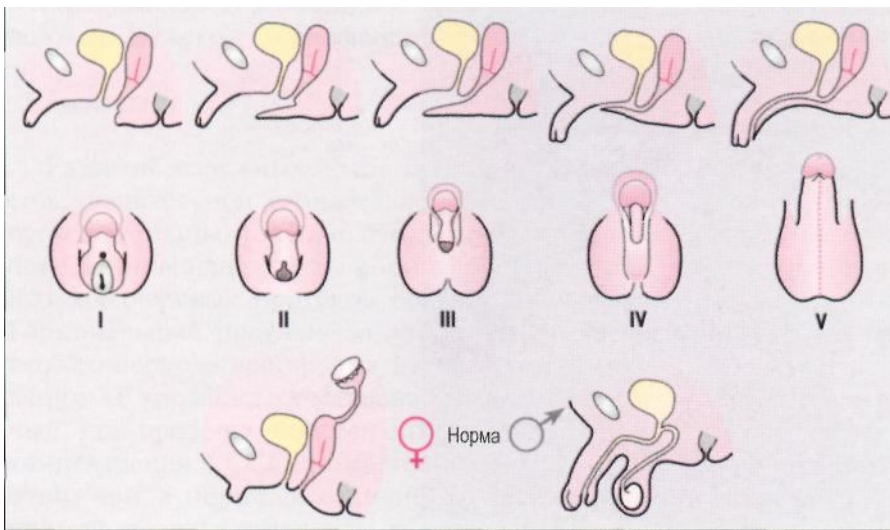


Рис. 7-22. Классификация фенотипов при ложном женском гермафродитизме (Prader, 1978).

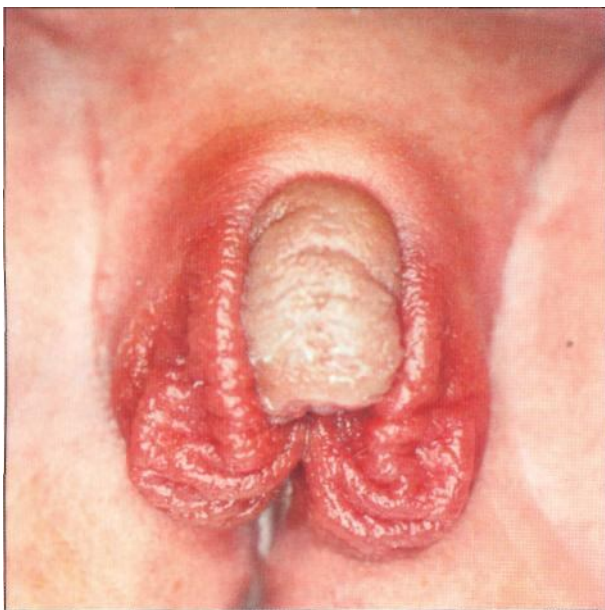


Рис. 7-23. Пациентка с генетически детерминированным женским полом (кариотип 46,XX) с ложным женским гермафродитизмом при АГС.

Трансплацентарная вирилизация

Экзогенные материнские андрогены

Назначение беременным производных тестостерона и гестагенов (в том числе производных 19-нортестостерона) может вызвать внутриутробную вирилизацию плода женского пола (Grumbach et al., 1959). Степень вирилизации зависит от вида стероидного препарата и его дозы и особенно от сроков приема препаратов. Если он приходится на период после 12-й недели после зача-

тия, то сращение губно-мошоночных складок уже не произойдет, а разовьется только гипертрофия клитора.

Эндогенные материнские андрогены

Источником андрогенов, поступающих от матери и вызывающих внутриутробную вирилизацию плода женского пола, могут быть также вирилизирующие опухоли надпочечников или яичников (Murset et al., 1970). Образование андрогенов, вызывающих вирилизацию плода, может быть также обусловлено АГС у матери, лютеомой беременности и лютеиновыми кистами яичников (Malinak u. Miller, 1965). Как и при недостаточности плацентарной ароматазы, диагностическое значение имеет вирилизация матери во время беременности.

Необходимость в специальном лечении обычно отсутствует, так как после рождения вирилизация не прогрессирует, а в пубертатном периоде появляются женские вторичные половые признаки. К хирургической коррекции половых органов прибегают лишь в тех случаях, когда маскулинизация их сильно выражена. Если она заключается только в гипертрофии клитора, то по мере роста ребенка размеры клитора могут постепенно уменьшиться (собственное наблюдение). Поэтому при гипертрофии клитора хирургическая коррекция оправдана у тех пациенток, у которых клитор по размерам напоминает половой член.

Истинный гермафродитизм

Определение

Истинный гермафродитизм характеризуется наличием у пациентов одновременно яичников и яичек.

Чаще у пациентов на одной стороне имеется половая железа смешанного строения (овотестис), а на другой — яичник или яичко (реже). Однако возможны и другие комбинации, например яичник на одной стороне и яичко на другой или овотестис с обеих сторон.

Этиология и патогенез

Причинами истинного гермафродитизма могут быть (рис. 7-24): « мозаицизм по половым хромосомам»; • транслокации Y-хромосомы или ее фрагментов на аутосомы или X-хромосомы;

- химеризм.

Лица с истинным гермафродитизмом обычно имеют кариотип 46,XX, реже — 46,XY или мозаицизм по половым хромосомам. Считают, что при «скрытом» мозаицизме происходит транслокация генов Y-хромосомы (ген SRY) на аутосомы или половые хромосомы. Кроме того, при двойном оплодотворении или слиянии двух нормальных оплодотворенных яйцеклеток возникает химеризм 46,XX/46,XY (Erhardt, 1979).

Клиническая картина

Клиническая картина характеризуется значительным разнообразием. Половые органы обычно развиты по промежуточному типу (амбивалентные), однако могут быть развиты также преимущественно по женскому или мужскому типу. Частыми симптомами являются гипоспадия, неполное сращение губно-мошоночных складок, крипторхизм и паховые грыжи, в которых обнаруживают гонады или производные мюллеровых

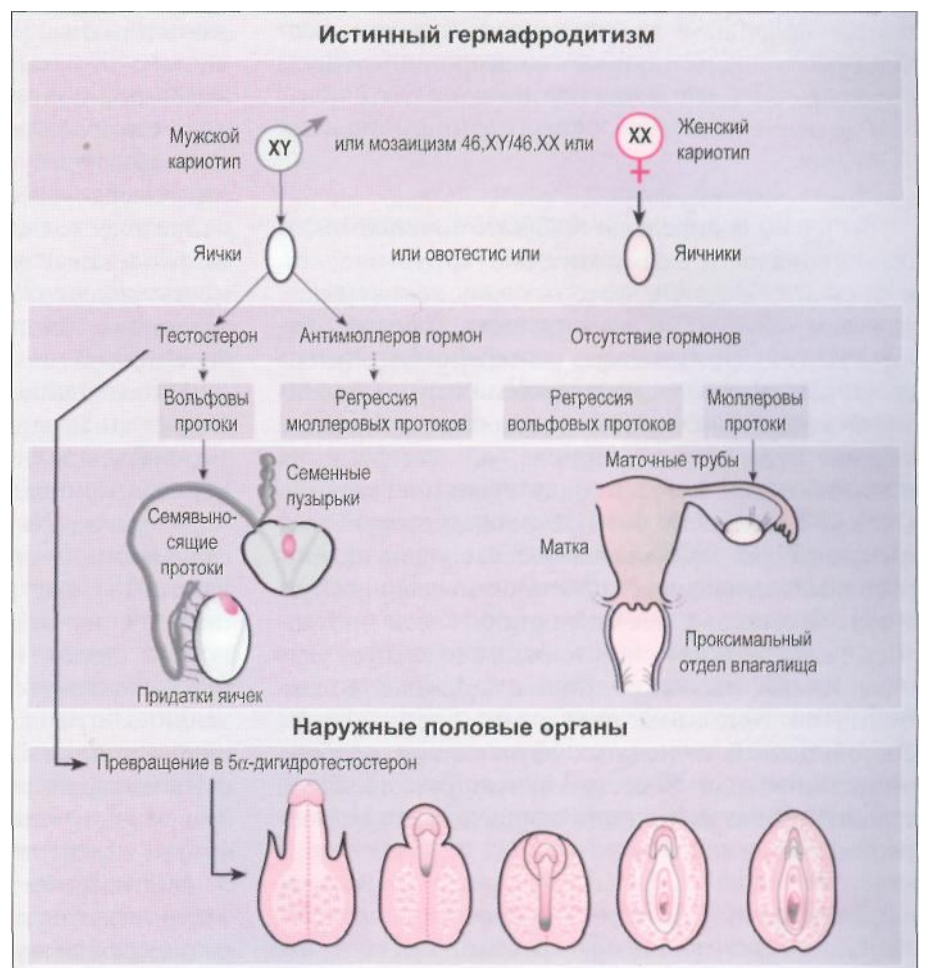


Рис. 7-24. Механизм возникновения истинного гермафродитизма,

протоков. Развитие внутренних половых органов соответствует ипсилатеральной гонаде: на стороне расположения яичка происходит стимуляция вольфова протока и подавление мюллерова, а на стороне расположения яичника развиваются производные мюллерова протока, в то время как вольфов проток подвергается обратному развитию. Поскольку тестикулярная часть овотестиса обычно бывает дисгенетичной, на его стороне внутренние половые органы развиваются по женскому типу. В пубертатном периоде происходит частичная вирилизация и развивается гинекомастия, часто появляются менструации.

Диагностика

Развитие половых органов по промежуточному типу и пальпируемый овотестис позволяют поставить предварительный диагноз истинного гермафродитизма. Диагностическое значение имеют кариотип 46,XX/46,XY, стимуляционная проба с помощью ХГ и менопаузального гормона, подтверждающая наличие как тестикулярной, так и овариальной ткани, а также гистологическое исследование половых желез, при котором обнаруживают оба вида ткани.

Лечение

Выбор пола определяется анатомическими соотношениями и возможностью хирургической коррекции. У детей, которых воспитывают как девочек, следует по возможности раньше удалить тестикулярную ткань из-за высокого риска ее злокачественного перерождения и профилактики вирилизации. У них возможно нормальное течение пубертатного периода, так как функция яичника может оказаться для этого достаточной (Nihoul-Fekete et al., 1984). У детей, которых воспитывают как мальчиков, следует удалить производные мюллеровых протоков и овариальную ткань. Поскольку тестикулярная часть овотестиса часто дисгенетична, то ее также следует удалить. Яички, расположенные в мошонке, сохраняют, но при этом регулярно следят за их состоянием. В отдельных случаях при необходимости проводят заместительную гормональную терапию и/или выполняют корригирующую операцию.

7.4. Тактика лечения при гермафродитизме

Определение пола

Быстрый и обоснованный выбор пола крайне важен для дальнейшего развития ребенка с амбивалентными гениталиями. Этот выбор основывается на оценке того, при каком поле следует рассчитывать на нормальную функцию половых органов. Давая такую оценку, учитывают анатомические соотношения и особенно размеры полового члена и возможность его роста. Следует учитывать также возможности хирургической коррекции и уровень культуры семьи ребенка. Поэтому решение о поле ребенка принимается совместно несколькими специалистами — гинекологом, урологом, детским хирургом, психологом, генетиком.

Хирургическое лечение

Относительно хирургического лечения на сегодняшний день существуют **различные мнения** и даются разные рекомендации. Так, одни специалисты считают необходимой по возможности раннюю «полную коррекцию» как наружных, так и внутренних половых органов (пластика вульвы, влагалища, редукция клитора), другие, в частности члены «рабочей группы против насилия в педиатрии и гинекологии», выступают за отказ от пола как признака, характеризующего личность, и любого оперативного вмешательства у детей, так как дети еще не способны выразить свое отношение к этому вопросу.

К сожалению, как правило, невозможно знать, смогут ли маленькие дети и их родители ориентироваться в нашем двуполом обществе, если половая принадлежность ребенка однозначно не определена. По-прежнему все, что касается сексуальности, в значительной степени табуизировано. Поэтому родители, которым необходимо принять эту необычность своего ребенка и общаться с ним, ничего не скрывая, оказываются перед большой проблемой. Ребенок, принадлежащий к «третьему полу» (или не имеющий пола), в реальной жизни не только будет подвержен частым конфликтам с обществом, но может оказаться не принятым своими родителями и тем самым недостаточно защищенным.

Мы понимаем и одобряем тех, кто ратует за толерантность в обществе, за то, чтобы в нем с уважением, с христианской терпимостью отно-

сились к человеку независимо от происхождения, цвета кожи, расовой и половой принадлежности. К сожалению, мы не видим такой терпимости ни в нашем обществе, ни в другом социокультурном окружении. Достаточно у ребенка небольшого отклонения от нормы (малый рост, ожирение, плохая успеваемость, высокая одаренность, телесный дефект), чтобы его выделили в школьном коллективе и в группах досуга. Особенно травмируются дети с неопределенной половой принадлежностью в пубертатном периоде. Поэтому ничего не предпринимая, врач не снимает с себя ответственность за судьбу таких детей.

Необходимо после тщательного обследования и установления диагноза провести беседу с родителями ребенка и вместе с психологом, имеющим достаточный опыт в этой области, разработать индивидуальный план лечения.

Мы считаем, что наружные половые органы, если это необходимо, нужно реконструировать в течение первого, но не позднее второго года жизни таким образом, чтобы они полностью соответствовали женским (пластика преддверия влагалища). Это важно для того, чтобы как сам ребенок, так и его сверстники не усомнились в его принадлежности к женскому полу. Редукционную пластику клитора, при которой удаляют лишь его «ствол», сохраняя сосудисто-нервные пучки, в этом возрасте предпринимают лишь в том случае, если размеры клитора слишком велики и он напоминает половой член. Поскольку отдаленные результаты таких операций еще не изучены, отношение к ним должно быть сдержанным. Ранее практиковавшаяся клиторэктомия в настоящее время не применяется. Вагинопластику или операцию по созданию нового влагалища у детей не выполняют, чтобы избежать травмирующих переживаний и болезненного послеоперационного долечивания (например, бужирования). Исходя из сказанного, объем хирургической коррекции наружных половых органов у детей должен быть минимальным.

В период полового созревания у пациентки может сформироваться осознанное желание начать половую жизнь. К этому желанию следует отнестись с уважением, оно также должно послужить обоснованием к хирургической коррекции. Пациентке не следует жить с постоянным половым партнером, хотя при ее неуверенности в себе, которую порождает ее необычность, поиск полового партнера затруднителен, с другой стороны, это освобождает ее от обязательств. С наступлением пубертатного периода ткани половых органов под влиянием эстрогенов становят-

ся более податливыми и эластичными. Пациентки уже могут самостоятельно принимать решения, касающиеся изменения своего тела и выполнения хирургической коррекции. Лишь к этому времени должны выполняться большие по объему реконструктивные вмешательства с учетом пожелания пациенток, а не только их родителей.

У лиц с генетически детерминированным мужским полом (наличие Y-хромосомы), которые воспитываются как девочки, необходимо раннее удаление гонад (до начала пубертатного периода). Остаточная функция гонад таит в себе риск гетеросексуального (мужского) развития в пубертатном периоде. Единственным исключением являются случаи полной резистентности к андрогенам, при которой гонады следует сохранять и после пубертатного периода, чтобы способствовать спонтанной феминизации. В связи с риском злокачественного перерождения дисгенетичные гонады, клетки которых содержат Y-хромосому, подлежат удалению также у пациентов, которые воспитываются как мальчики. Лишь при условии, что яички находятся в мошонке, отчетливо пальпируются и имеется возможность наблюдать пациентов, яички оставляют, так как при достаточной остаточной функции они могут обеспечить спонтанное половое созревание мальчиков.

Гормональная терапия

Заместительную терапию половыми гормонами у детей с гипогонадизмом начинают к началу пубертатного периода: у девочек в 12 лет, у мальчиков в 13 лет. Цель гормональной терапии — обеспечить половое развитие, близкое к нормальному.

Девочкам вначале назначают конъюгированные эстрогенные препараты по 0,3 мг/сут в течение длительного времени. Через 6—12 мес или после появления менструаций переходят на циклическую эстроген-гестагенную терапию. Доза препаратов при этом соответствует дозе при заместительной терапии. Эстрогенный препарат назначают с 1-го по 21-й день, гестагенный (например, медроксипрогестерона ацетат) — с 12-го по 21-й, в период с 22-го по 28-й день препараты отменяют. Дозу эстрогенов в течение первых 2—3 лет повышают до соответствующей 0,6—1,25 мг конъюгированного препарата. Применение препаратов, подавляющих овуляцию, нецелесообразно из-за их сильного нефизиологического действия.

У пациенток с задержкой роста (например, при синдроме Ульриха—Тернера) при назначении высоких доз эстрогенов следует учитывать их угнетающее действие на рост тела.

Психологический аспект лечения

Рождение ребенка с амбивалентными гениталиями вызывает серьезные психосоциальные проблемы. Не следует пытаться определить половую принадлежность такого ребенка уже в родильном зале.

Не следует делать также предположений. Родителям необходимо объяснить, что пол ребенка пока точно установить невозможно. Им следует также сообщить, что формирование пола еще не завершено, так же как оказывается незавершенным иногда формирование сердца или почек. С помощью целенаправленного обследования следует по возможности быстро установить причину аномалии и связанные с ней анатомические изменения. И лишь после этого решением консилиума в составе детского эндокринолога, гинеколога, уролога (или детского хирурга), психолога и генетика с учетом психосоциального и культурного окружения ребенка и мнения родителей определяют его пол.

Конечно, такое решение не может быть абсолютно правильным при любых обстоятельствах. Однако следует приложить все усилия для того, чтобы правильно оценить каждый случай с учетом накопленных знаний и опыта и принять такое решение, которое в дальнейшем по возможности уменьшит проблемы ребенка. Мы считаем, что в этом вопросе следует проявлять сдержанность и осторожность и не одобряем радикальную коррекцию, которая направлена только на исправление анатомического дефекта без учета склонностей ребенка, его характера и физиологических особенностей.

Однако при всей сдержанности и недостаточной изученности проблемы не следует доходить до отрицания необходимости лечения и оставлять ребенка и его родителей без помощи и поддержки.

Быстрое и решительное определение пола ребенка и постоянная врачебная и психологическая помощь, оказываемая специалистами смежных дисциплин, могут создать предпосылки для нормальной жизни (в том числе половой) ребенка в дальнейшем.

Литература

Andersson S., Barman D.M., Jenkins E.P., Russell D.W. Deletion of steroid 5 α -reductase 2 gene in male pseudohermaphroditism // *Nature*. - 1991. - Vol. 354. - P. 159-161.

Baker T. G. A quantitative and cytological study of germ cells in the human ovaries // *Proc. R. Soc. Lond. B Biol. Sci.* - 1963. - Vol. 158. - P. 417.

Bose H.S., Sujiwara T., Strauss J.F. 3rd, Miller W.L. The pathophysiology and genetics of congenital lipoid adrenal hyperplasia. International Congenital Lipoid Adrenal Hyperplasia Consortium // *N. Engl. J. Med.* — 1996. — Vol. 335. - P. 1870-1878.

Brown T.K., Lubahn D.B., Wilson E.M. et al. Functional characterization of naturally occurring mutant androgen receptors from subjects with complete androgen insensitivity // *Mol. Endocrinol.* - 1990. - Vol. 4. - P. 1759-1772.

Burstein S., Grumbach M.M., Kaplan S.L. Early determination of androgen-responsiveness is important in the management of microphallus // *Lancet*. — 1979. — Vol. 2. — P. 983-986.

Chung B., Picado-Leonard J., Haniu M. et al. Cytochrome P-450c17 (steroid 17 α -hydroxylase/17,20-lyase): Cloning of human adrenal and testis cDNAs indicates the same gene is expressed in both tissues // *Proc. Natl. Acad. Sci. USA*. - 1987. - Vol. 84. - P. 407-311.

Conte F.A., Grumbach M.M., Ito Y. et al. A syndrome of female pseudohermaphroditism, hypergonadotropic hypogonadism, and multicystic ovaries associated with missense mutations in the gene encoding aromatase (P450arom) // *J. Clin. Endocrinol. Metab.* - 1994. - Vol. 78. - P. 1287—1292.

Dittmann R. W. Pränatal wirksame Hormone und Verhaltensmerkmale von Patientinnen mit den beiden klassischen Varianten des 21-Hydroxylase-Defektes. Bin Beitrag zur Psychoendokrinologie des adrenogenitalen Syndroms. Europäische Hochschulschriften, Reihe VI Psychologie — Frankfurt; Bern; N.Y.; Paris: Peter Lang, 1989. - S. 1-333.

Ehrhardt A.A. Psychosexual adjustment in adolescence in patients with congenital abnormalities of their sex organs // *Genetic Mechanisms of Sexual Development / Eds H.L. Villet, I.H. Porter*. - N.Y.: Academic Press, 1979. -P. 473-483.

Ehrhardt A.A., Epstein R., Money J. Fetal androgens and female gender identity in the early-treated adrenogenital syndrome // *Johns Hopkins Med. J.* — 1968. — Vol. 122. - P. 160-167.

Ehrhardt A.A., Meyer-Bahlburg H.F.L. Effects of prenatal sex hormones on gender-related behavior // *Science*. — 1981. -Vol. 211. - P. 1312-1318.

Faiman C., Winter J.S.D. The control of gonadotropin secretion in complete testicular feminization // *J. Clin. Endocrinol. Metab.* - 1974. - Vol. 39. - P. 631-638.

Fakhry J., Khoury A., Kotval P.S., Noto R.A. Sonography of autonomous follicular ovarian cysts in precocious pseudopuberty // *J. Ultrasound. Med.* - 1988. - Vol. 7. - P. 597-603.

Ferguson-Smith M.A. Karyotype-phenotype correlations in gonadal dysgenesis and their bearing on the pathogenesis of malformations // *J. Med. Genet.* — 1965. — Vol. 2. — P. 142-155.

Ferguson-Smith M.A., Goodfellow P.N. SRY and primary sex reversal syndromes // *The Metabolic and Molecular Basis of Inherited Disease* / Eds C.R. Scriver, A.L. Beaudet, W.S. Sly, D. Valle. - 7th ed. - N.Y.: McGraw-Hill, 1995. - P. 739-748.

Griffin J.E. Androgen resistance — the clinical and molecular spectrum // *N. Engl. J. Med.* - 1992. - Vol. 326. - P. 611-618.

Grumbach M.M., Conte F.A. Disorders of sex differentiation // *Williams Textbook of Endocrinology* / Eds J.D. Wilson, D.W. Foster, H.M. Kronenberg, P.R. Larsen. — 9th ed. - Philadelphia: WB Saunders, 1998. - P. 1303-1425.

Grumbach M.M., Ducharme J.R., Moloshok R.E. On the fetal masculinizing action of certain oral progestins // *J. Clin. Endocrinol. Metab.* - 1959. - Vol. 19. - P. 1369-1380.

Hall P. F. Role of cytochromes P-450 in the biosynthesis of steroid hormones // *Vitam. Horm.* — 1985. — Vol. 42. - P. 315-368.

Hiort O., Huang Q., Sinnecker G.H. G. et al. Rapid characterization of mutations of the androgen receptor in patients with androgen insensitivity syndromes: application for diagnosis, genetic counseling, and therapy // *J. Clin. Endocrinol. Metab.* - 1993. - Vol. 77. - P. 262-266.

Hiort O., Sinnecker G.H.G., Holterhus P.M. et al. The clinical and molecular spectrum of androgen insensitivity syndromes // *Am. J. Med. Genet.* - 1996. - Vol. 63. - P. 218-222.

Hiort O., Sinnecker G.H.G., Holterhus P.M. et al. Inherited and de novo androgen receptor gene mutations: investigation of single case families // *J. Pediatr.* — 1998. — Vol. 132. - P. 939-943.

Hiort O., Willenbring H., Albers N. et al. Molecular genetic analysis and hCG stimulation tests in the diagnosis of prepubertal patients with partial 5 α -reductase deficiency // *Eur. J. Pediatr.* - 1996. - Vol. 155. - P. 445-451.

Holterhus P.M., Bruggenwirth H.T., Hiort O. et al. Mosaicism due to a somatic mutation of the androgen receptor gene determines phenotype in androgen insensitivity syndrome // *J. Clin. Endocrinol. Metab.* — 1997. — Vol. 82. - P. 3584-3589.

Imperato-McGinley J., Guerrero L., Gautier T., Peterson R.E. Steroid 5 α -reductase deficiency in man: an inherited form of male pseudohermaphroditism. — *Science.* — 1974. — Vol. 186. - P. 1213-1215.

Imperato-McGinley J., Peterson R.E., Gautier T., Sturla E. Male pseudohermaphroditism secondary to 5 α -reductase deficiency — a model for the role of androgens in both the development of the male phenotype and the evolution of a male gender identity // *J. Steroid Biochem.* — 1979. — Vol. 11. - P. 637-645.

Josso N. L'hormone anti-mullerienne: une foeto-proteine? // *Arch. Fr. Pediatr.* - 1975. - Vol. 32. - P. 109-111.

Leshin M., Griffin J.E., Wilson J.D. Hereditary male pseudohermaphroditism associated with an unstable form of 5 α -reductase // *J. Clin. Invest.* - 1978. - Vol. 62. - P. 685-691.

MacDonald P.C., Madden J.D., Brenner P.F. et al. Origin of estrogen in normal men and in women with testicular feminization // *J. Clin. Endocrinol. Metab.* — 1979. — Vol. 49. - P. 905-916.

Madan K., Gooren L., Schoemaker J. Three cases of sex chromosome mosaicism with a nonfluorescent Y // *Hum. Genet.* - 1979. - Vol. 46. - P. 295-304.

Malinak L.R., Miller G.V. Bilateral multicentric ovarian luteomas of pregnancy associated with masculinization of a female infant // *Am. J. Obstet. Gynecol.* — 1965. - Vol. 91. - P. 251-256.

Manuel M., Katayama K.P., Jones H. W. The age of occurrence of gonadal tumors in intersex patients with a Y chromosome // *Ibid.* - 1976. - Vol. 124. - P. 293-300.

Marcelli M., Tilley W.D., Wilson C.M. et al. A single nucleotide substitution introduces a premature termination codon into the androgen receptor gene of a patient with receptor-negative androgen resistance // *J. Clin. Invest.* — 1990. - Vol. 85. - P. 1522-1528.

Masica D.N., Money J., Ehrhardt A.A. Fetal feminization and female gender identity in the testicular feminizing syndrome of androgen insensitivity // *Arch. Sex. Behav.* — 1971. - Vol. 1. - P. 131-142.

McPhaul M.J., Marcelli M., Tilley W.D. et al. Molecular basis of androgen resistance in a family with a qualitative abnormality of the androgen receptor and responsive to high-dose therapy // *J. Clin. Invest.* - 1991. - Vol. 87. - P. 1413-1421.

Money J., Ehrhardt A.A. *Man and Woman. Boy and Girl.* — Baltimore; Lond.: The Johns Hopkins University Press, 1972.

Money J., Schwartz M. Dating, romantic and nonromantic friendships, and sexuality in 17 early-treated adrenogenital females, aged 16—25 // *Congenital Adrenal Hyperplasia* / Eds P.A. Lee, L.P. Plotnick, A.A. Kowarski, C.J. Migeon. — Baltimore: University Park Press, 1977. — P. 419-431.

Money J., Schwartz M., Lewis V.G. Adult erotosexual status and fetal hormonal masculinization and demasculinization: 46,XX congenital virilizing adrenal hyperplasia and

46,XY androgen-insensitivity syndrome compared // *Psychoneuroendocrinology*. - 1984. - Vol. 9. - P. 405-414.

Moore R.J., Griffin J.E., Wilson J.D. Diminished 5 α -reductase activity in extracts of fibroblasts cultured from patients with familial incomplete male pseudohermaphroditism, type 2 // *J. Biol. Chem.* - 1975. - Vol. 250. - P. 7168-7172.

Mueller R.F. The Denys-Drash syndrome // *J. Med. Genet.* - 1994. - Vol. 31. - P. 471-177.

Muller M., Bidlingmeier F., Forster C, Knorr D. Psychosexuelles Verhalten von Frauen mit adrenogenitalem Syndrom // *Helv. Paediatr. Acta.* - 1982. - Bd 37. - S. 571-580.

Murset G, Zachmann M., Prader A. et al. Male external genitalia of a girl caused by a virilizing adrenal tumor in the mother. Case report and steroid studies // *Acta Endocrinol. (Copenh.)*. - 1970. - Vol. 65. - P. 627-638.

Nihoul-Fekete C, Lortat-Jacob S., Cachin O., Josso N. Preservation of gonadal function in true hermaphroditism // *J. Pediatr. Surg.* - 1984. - Vol. 19. - P. 50-55.

Nowakowski H., Lenz W. Genetic aspects in male hypogonadism // *Recent Prog. Horm. Res.* — 1961. — Vol. 17. - P. 53.

O'Rahilly. The development of the vagina in the human // *Birth Defects Orig. Artic. Ser.* - 1977. - Vol. 13. -P. 123-136.

Pinsky L., Kaufman M., Straisfeld C. et al. 5 α -reductase activity of genital and nongenital skin fibroblasts from patients with 5 α -reductase deficiency, androgen insensitivity, or unknown forms of male pseudohermaphroditism // *Am. J. Med. Genet.* - 1978. - Vol. 1. - P. 407-416.

Prader A. Störungen der Geschlechtsdifferenzierung (Intersexualität) // *Klinik der inneren Sekretion / Labhardt A. (Hrsg.)*. — Berlin; Heidelberg; N.Y.: Springer, 1978. -S. 654-688.

Price P., Wass J.A.H., Griffin J.E. et al. High dose androgen therapy in male pseudohermaphroditism due to 5 α -reductase deficiency and disorders of the androgen receptor // *J. Clin. Invest.* - 1984. - Vol. 74. - P. 1496-1508.

Rubin R.T., Reinisch J.M., Haskett R.F. Postnatal gonadal steroid effects on human behavior // *Science*. — 1981. - Vol. 211. - P. 1318-1324.

Rutgers J.L., Scully R.E. The androgen insensitivity syndrome (testicular feminization): a clinicopathologic study of 43 cases // *Int. J. Gynaecol. Pathol.* - 1991. - Vol. 10. -P. 126-144.

Shozu M., Akasofu K., Harada T., Kubota Y. A new cause of female pseudohermaphroditism: placental aro-matase deficiency // *J. Clin. Endocrinol. Metab.* — 1991. — Vol. 72. - P. 560-566.

Siitleri P.K., Wilson J.D. Testosterone formation and metabolism during male sexual differentiation in the human embryo // *Ibid.* - 1974. - Vol. 38. - P. 113-125.

Sinclair A.H., Berta P., Palmer M.S. et al. A gene from the human sex-determining region encodes a protein with homology to a conserved DNA-binding motif // *Nature*. — 1990. - Vol. 346. - P. 240-244.

Sinnecker G., Kohler S. Sex hormone-binding globulin response to the anabolic steroid stanozolol: evidence for its suitability as a biological androgen sensitivity test // *J. Clin. Endocrinol. Metab.* - 1989. - Vol. 68. - P. 1195-200.

Sinnecker G.H.G., Hiort O., Dibbelt L. et al. Phenotypic classification of male pseudohermaphroditism due to steroid 5 α -reductase 2 deficiency // *Am. J. Med. Genet.* — 1996. - Vol. 63. - P. 223-230.

Sinnecker G.H.G., Hiort O., Nitsche E.M. et al. Functional assessment and clinical classification of androgen sensitivity in patients with mutations of the androgen receptor gene. German Collaborative Intersex Study Group // *Eur. J. Pediatr.* - 1997. - Vol. 156. - P. 7-14.

Sinnecker G.H.G., Sinnecker R., Muhlenberg R., Hiort O. Gender assignment in patients with partial androgen insensitivity syndrome: significance of genotype and assessment of androgen receptor function (Abstract 23) // *Horm. Res.* - 1995. - Vol. 44. - Suppl. 1. - P. 6.

Sinnecker G., WilligR.P., Stahnke N., Braendle W. 46,XY Reine Gonadendysgenese (Swyer-Syndrom). Klinische und endokrinologische Befunde // *Monatsschr. Kinderheilkd.* — 1982. - Bd 130. - S. 795-797.

Stocco D.M., Clark B.J. The role of the steroidogenic acute regulatory protein in steroidogenesis // *Steroids*. — 1997. - Vol. 62. - P. 29-36.

Themmen A.P.N., Brunner H.G. Luteinizing hormone receptor mutations and sex differentiation // *Eur. J. Endocrinol.* - 1996. - Vol. 134. - P. 533-540.

Tint G.S., Salen G, Batta A.K. et al. Correlation of severity and outcome with plasma sterol levels in variants of the Smith-Lemli-Opitz syndrome // *J. Pediatr.* — 1995. — Vol. 127. - P. 82-87.

Tsuchiya K., Reijo R., Page D.C., Disteche C.M. Gonadoblastoma: molecular definition of the susceptibility region on the Y chromosome // *Am. J. Hum. Genet.* — 1995. - Vol. 57. - P. 1400-1407.

Verp M.S., Simpson J.L. Abnormal sexual differentiation and neoplasia // *Cancer Genet. Cytogenet.* — 1987. — Vol. 25. - P. 191-218.

Wagner T., Wirth J., Meyer J. et al. Autosomal sex reversal and campomelic dysplasia are caused by mutations in and around the SRY-related gene SOX9 // *Cell*. - 1994. -Vol. 79. - P. 1111-1120.

Walsh P.C., Madden J.D., Harrod M.J. et al. Familial incomplete male pseudohermaphroditism, type 2. Decreased dihydrotestosterone formation in pseudovaginal perineoscrotal hypospadias // *N. Engl. J. Med.* - 1974. - Vol. 291. - P. 944-949.

Малоинвазивная хи в детской гинекологии

8.1. Введение

Принципы и тактика хирургических вмешательств за последние годы значительно изменились. В отличие от принципа «большой хирург — большой разрез, маленький хирург — маленький разрез», носящего иронический оттенок и сформулированного нашими предшественниками, в настоящее время почти во всех областях абдоминальной хирургии доминируют лапароскопические и пельвископические оперативные вмешательства из малых разрезов.

Практическое применение малоинвазивной хирургии существенно зависит от технической оснащенности хирургов и связано с принципиальным изменением оперативной стратегии: вместо выполнявшейся до недавнего времени экстирпации органов производят значительно менее травматичное вмешательство на пораженной области или органе с сохранением его функции. Это особенно важно при гинекологических операциях, выполняемых у маленьких детей и девушек. Так, например, раньше при симптомах острого живота, развившихся в результате разрыва кисты яичника или кровоизлияния в нее, нередко удаляли яичник, что приводило к нарушению эндокринной и генеративной функции. Это особенно часто практиковалось в тех случаях, когда у хирурга возникали сомнения в диагнозе и необходимо было гистологическое исследование.

Преимущества малоинвазивных пельвископических (лапароскопических) вмешательств особенно проявляются у детей и подростков:

- Небольшие размеры рубцов обеспечивают лучший косметический результат, меньшие функциональные нарушения.
- Продолжительность послеоперационного периода и пребывания пациентов в клинике существенно уменьшается, при этом многие вмешательства можно выполнить амбулаторно.
- Значительно сокращаются период времени освобождения школьников от занятий и период нетрудоспособности у работающих девушек (4-10 дней).
- После эндоскопических операций из-за малой их травматичности редко наблюдается парез кишечника и развитие спаек.
- Во время общего обезболивания можно совместить диагностическое и лечебное вмешательство.

8.2. Оборудование для малоинвазивных вмешательств

Малоинвазивные вмешательства стали возможны благодаря принципиально новым техническим разработкам в области техники автоматического управления и регулирования и хирургических инструментов. Основными компонентами оборудования для малоинвазивных вмешательств являются:

- **электронные регулирующие устройства** для контроля за процессом инсуффляции CO_2 в брюшную полость (рис. 8-1, *a*);
- комбинированная бифункциональная (для отсасывания секрета и орошения операционно-

- го поля) или трифункциональная (для отсасывания, орошения и коагуляции) система;
- инструменты для осуществления гемостаза в брюшной полости:
 - **электрокоагуляторы**, которые вызывают термодеструкцию тканей и бывают биполярными (коагуляция осуществляется с помощью коагуляционного пинцета) и монополярными (позволяют как резать ткани, так и коагулировать их),
 - **петли** или **скользящие узлы** из синтетических материалов (полидиоксанон) и инструменты для их наложения;
 - атравматические **режущие инструменты** (микроножницы, микроэлектроды, моно- и биполярное устройства для резания), изображенные на рис. 8-1, б;
 - лазер для резания тканей (CO₂-лазер, аргоновый и Nd-YAG-лазеры). Особенно удобен для эндоскопических вмешательств CO₂-лазер. Его преимущество заключается в том, что он позволяет получить «чистую», четко отграниченную линию разреза, выполнить эффективный гемостаз, а также вапоризацию патологической ткани, не затрагивая здоровую (например, при эндометриозе);
 - **электронно-оптические приборы**, такие, как эндоскопическая камера и монитор с возможностью видеозаписи, которые позволяют видеть на экране операционное поле, документировать полученные данные и выполнить под визуальным контролем необходимое вмешательство (**видеолапароскопия**, рис. 8-1, в);
 - **оснащение для документирования** (наброски от руки, запись на магнитофон продиктованного описания, эндофотография, видеозапись, видеопринтер).

8.3. Особенности техники операции

Для пельвископии у детей и девушек справедливы основные принципы, сформулированные Фрагнхаймом и Семмом для взрослых (Frangenheim, 1983; Semm, 1984).

Для операций у детей младше 8 лет применяют эндоскопы меньшего размера, диаметром 5 мм, и укороченные троакары. Учитывая сравнительно небольшие размеры брюшной полости и органов живота, при введении иглы Вереша и троакаров необходима особая осторожность (рис. 8-1, г и д).

Для операций у девушек методика анестезии и лапароскопические инструменты в основном такие же, как у взрослых женщин.

Рекомендуются 5- или 11-миллиметровые троакары и эндоскопы с прямой оптикой, которые позволяют добиться лучшего освещения и обзора, а также документирования с помощью видеосистемы и фотографирования.

Дополнительно устанавливают один, два или три троакара диаметром 5 мм над границей роста волос на лобке. Для извлечения удаленных тканей из брюшной полости при необходимости по срединной линии устанавливают троакар диаметром до 25 мм.

Пельвископические вмешательства проводят под интубационным наркозом при непрерывном контроле внутрибрюшного давления, измерении дыхательных объемов и регистрации ЭКГ, а также проведении пульс-оксиметрии. Для уменьшения риска, связанного с введением иглы Вереша и инсуффляцией CO₂, пользуются ступенчатой методикой, рекомендуемой многими авторами.

8.4. Риск пельвископических вмешательств и противопоказания к ним у детей

Основная опасность при пельвископических вмешательствах связана с введением иглы Вереша и троакаров в брюшную полость.

Перенесенные ранее операции на органах брюшной полости, перитонит (как острый, так и перенесенный ранее) считаются факторами риска, так как часто обуславливают образование выраженных спаек между петлями кишок и передней брюшной стенкой, особенно после нижней продольной лапаротомии. Особенно опасно оперировать таких пациенток при недостаточном опыте, так как слишком высока вероятность повреждения кишечника. Однако, поскольку именно у этих пациенток особенно существенны преимущества пельвископических вмешательств, разработаны специальные меры по уменьшению риска повреждения кишечника:

- тщательное предоперационное УЗИ для выявления спаек между кишечником и брюшной стенкой и уточнения их локализации у пациенток с послеоперационным рубцом в средней и нижней части живота;
- выполнение инсуффляции не через срединную линию, а введением иглы через задний свод

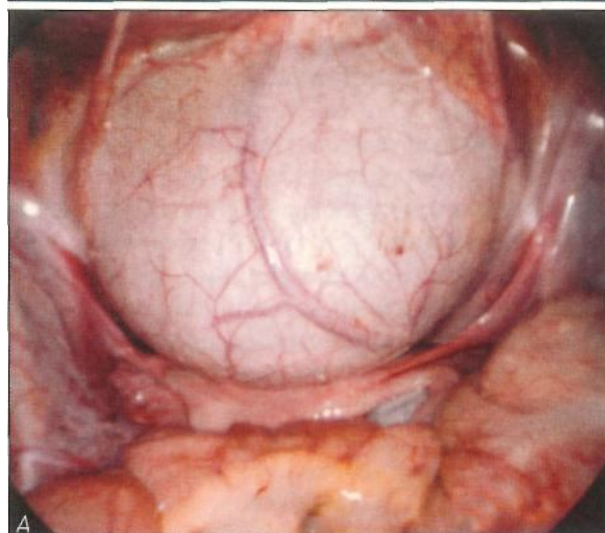
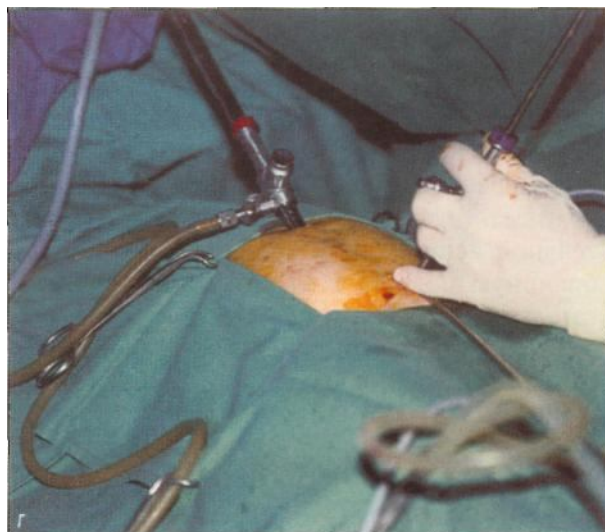


Рис. 8-1. Оборудование, необходимое для проведения эндоскопических вмешательств.

о - электронная аппаратура, состоящая из видеопринера, монитора, инфлятора, источника света, видеоконтролера, циркуляционного насоса (перечислено сверху вниз); б - вид отдельных инструментов, Слева направо: микроножницы, крючковидные ножницы, точечные электроды, электрод типа «аллигатор» (для термодеструкции) и два типа волоконных электродов диаметром 300 и 600 мкм для аргонового лазера; в - операционная бригада во время эндоскопического вмешательства: ход операции контролируется с помощью видеосистемы; г - при эндоскопических вмешательствах обычно вводят несколько троакаров: один, главный, 10-миллиметровый в области пупка (через него осуществляют визуальный контроль), другие над лобком по срединной линии или по сторонам от нее, В последнем случае следует помнить о возможности повреждения поверхностных и глубоких надчревных вен и артерий; д - типичный вид органов брюшной полости при эндоскопической операции, Мочевой пузырь наполнен, матка и придатки маленькие, оттеснены дорсально, Такую картину можно ошибочно принять за опухоль мочевого пузыря.

влагалища в прямокишечно-маточное углубление (метод невыполним у девственниц и маленьких детей); • введение иглы в девятом или десятом межреберье по верхнему краю ребра по передней подмышечной линии. После инсуффляции CO₂ на участке, лишенном спаек, после предварительной аспирации и зондирования вводят в брюшную полость 5-миллиметровый вспомогательный троакар и под его контролем в безопасном месте устанавливают главный, 11-миллиметровый, троакар.

8.5. Показания к малоинвазивным вмешательствам

Визуализирующие методы диагностики, такие, как УЗИ (трансабдоминальное, промежностное и вагинальное), КТ и МРТ, значительно улучшили неинвазивную диагностику гинекологических заболеваний у детей и девушек. Однако при многих заболеваниях из-за особенностей их клинического проявления и течения эти методы неинформативны и необходимо эндоскопическое исследование. Преимущество пельвископии и пельвископических вмешательств заключается в том, что, с одной стороны, они позволяют поставить точный диагноз, подтвержденный биопсией и гистологическим исследованием, с другой - сразу выполнить оперативное вмешательство.

Об этой особенности малоинвазивных вмешательств, когда сразу после установления диагноза можно выполнить хирургическую коррекцию, не выводя пациентку из наркоза, следует предупредить как пациентку, так и ее родителей и получить их согласие.

Далее обсуждаются основные показания к малоинвазивным вмешательствам.

Острый живот

Острые боли внизу живота, вызывающие картину острого живота, представляют трудную диагностическую проблему, так как из-за напряжения брюшной стенки, обусловленного болью и выраженной тревогой, часто не удается быстро и точно распознать заболевание. Поэтому нередко у маленьких девочек при подозрении на острый аппендицит выполняют типичную лапаротомию

косым переменным разрезом и, когда обнаруживают гинекологическую патологию, либо удаляют половые органы, либо выполняют на них традиционное хирургическое вмешательство, последствием которого в дальнейшем бывает стерильность. Важным признаком, который позволяет предварительно определить характер заболевания, является **точка наибольшей болезненности**.

- Если боль более выражена выше межреберщевой линии, то у девочки, скорее, поражен кишечник и заболевание относится к компетенции детского хирурга.
- Если же боль более выражена ниже межреберщевой линии, то, по-видимому, поражены половые органы и следует обратиться к гинекологу.

Пельвископия позволяет не только поставить правильный диагноз, но и избежать ненужной лапаротомии и выполнить необходимое хирургическое вмешательство. Ниже обсуждаются причины острых болей внизу живота.

Острая боль, связанная с овуляцией

Причиной боли в таких случаях является выраженное натяжение капсулы яичника неразорванным фолликулом (при нарушении овариального цикла), диаметр которого может достигать 40 мм.

Часто боль бывает обусловлена кровоизлиянием, которое при УЗИ дает картину «осадка». При пельвископии, а также при УЗИ обнаруживают напряженный фолликул. При пельвископии для уменьшения напряжения фолликула его пунктируют или фенестрируют.

Перекрыт яичника

Перекрыт яичника (рис. 8-2) происходит обычно при поражении его опухолью, когда яичник становится асимметричным и получает крутящий момент при совершении телом вращательных движений («коллапс вальсирующих»).

Если перекрыт длится недолго, изменения, развивающиеся в пострадавшем яичнике, носят обратимый характер и исчезают вскоре после его пельвископического расправления. У девочек в связи с выраженными восстановительными способностями детского организма всегда следует по возможности сохранять яичник.

Удаление яичника показано лишь при длительном или хроническом его перекрытии, когда в нем уже наступили некротические изменения (гемор-

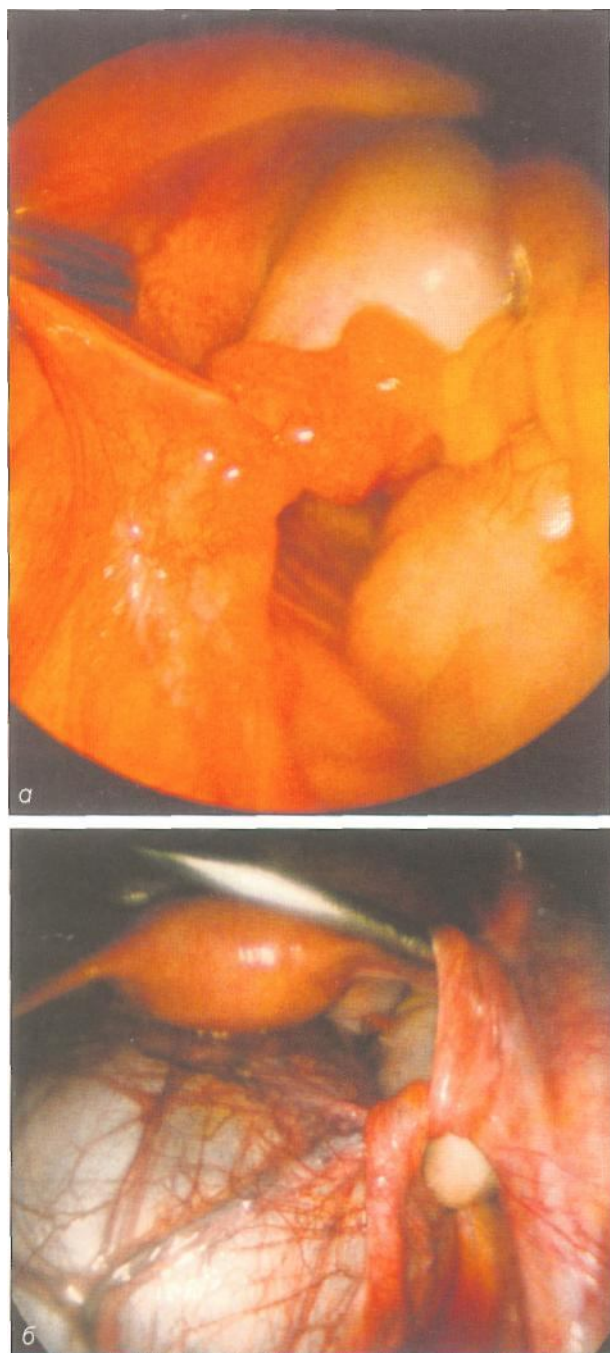


Рис. 8-2. Перекрут яичника, а - перекрут яичника и маточной трубы у 15-летней девушки, обратившейся с острой болью внизу живота. В перекрученном яичнике обнаружена киста, в связи с малой давностью перекрута яичник с маточной трубой были расправлены и фиксированы после удаления кисты; б - многократный перекрут крупной паровариальной кисты вокруг маточной трубы и ее брыжейки у девушки 17 лет 9 мес. Справа у стенки таза виден неизмененный яичник нормальных размеров. Операция заключалась в расправлении перекрута и удалении паровариальной кисты. Отмечается выраженное полнокровие сосудов дистальнее перекрута,

рагический инфаркт), распознаваемые по черному цвету ткани органа.

Разрыв кисты яичника

Подробнее о разрыве кисты яичника говорится на с. 253.

Спайки после воспалительных заболеваний и операций

Примеры образования спаек приводятся на рис. 8-3, а—ж.

Дифференциальная диагностика острого сальпингита и аппендицита

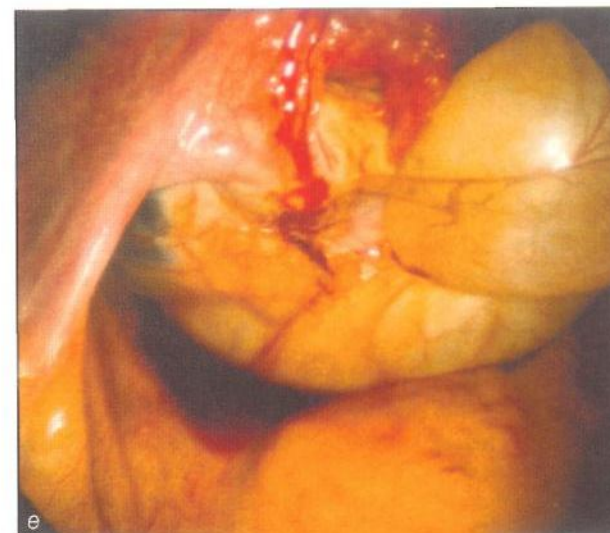
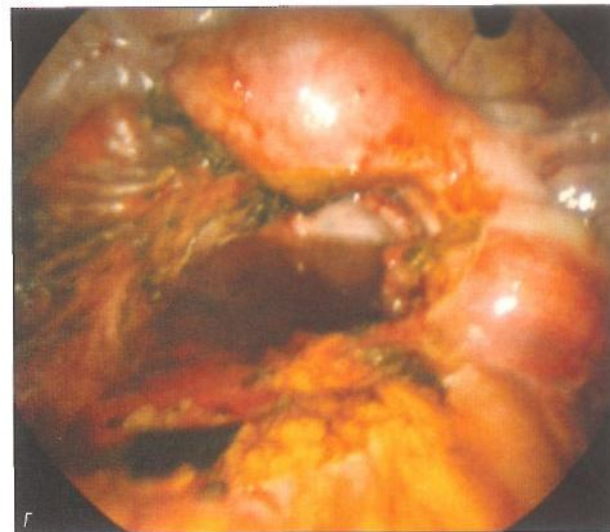
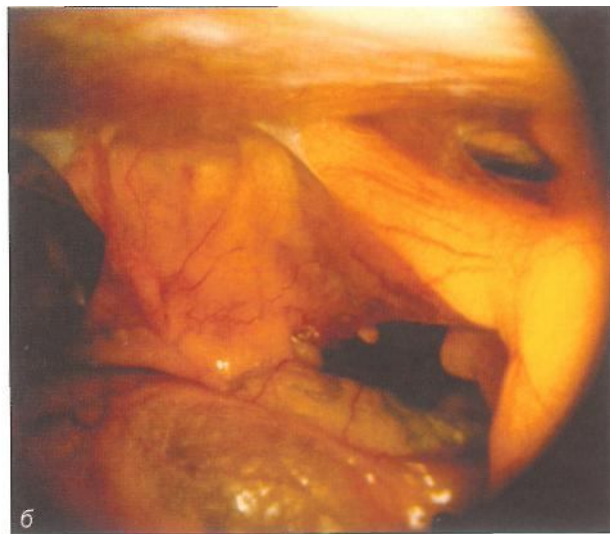
Дифференциальная диагностика острого аппендицита, осложнившегося перитифлическим абсцессом, и сальпингита, осложнившегося tuboovarialным абсцессом, затруднительна. Несмотря на возможности УЗИ и лабораторной диагностики, окончательный диагноз ставится после эндоскопического исследования. Запоздалая диагностика сальпингита может стать причиной бесплодия, поэтому своевременное распознавание заболевания имеет особенно важное значение.

Пельвископию производят по правилам лечения воспалительных заболеваний придатков матки. При **остром сальпингите** вначале ставят диагноз по данным осмотра. Затем берут материал из прямокишечно-маточного углубления и интраутеринной части маточной трубы, после чего пунктируют инфильтрат.

Аппендицит распознают по выраженному полнокровию сосудов червеобразного отростка, колбовидному расширению его дистального конца, периаппендикулярным спайкам, ригидности воспаленной брюшины. При выраженном воспалительном процессе на червеобразном отростке можно видеть характерные эрозии и поверхностные изъязвления. При перитифлическом абсцессе диагностические трудности обычно не возникают.

Пельвископическое лечение абсцедирующего сальпингита

Припаявшийся к маточной трубе орган отделяют, tuboovarialный абсцесс вскрывают, со-



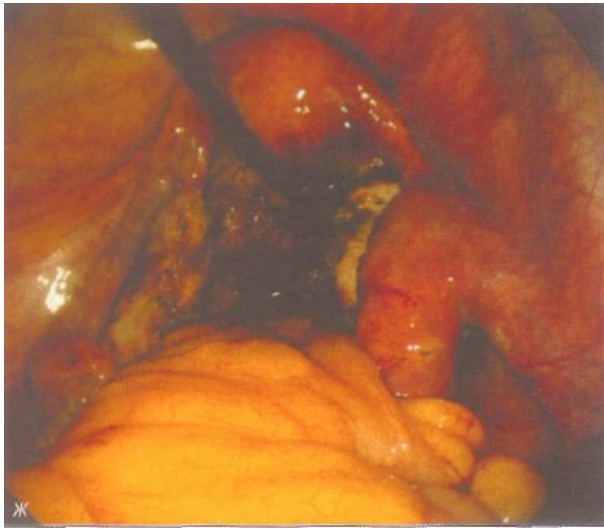


Рис. 8-3. Спайки брюшной полости, а - типичные спайки в области рубца после аппендэктомии у 16-летней девушки с картиной хронической кишечной непроходимости и болями внизу живота; б - спайки сальника после аднексэктомии; в - выраженный спаечный процесс после аднексэктомии по поводу опухоли яичника неясной природы у девушки 18 лет 1 мес. Видны плоскостные сращения между тонкой кишкой, сигмовидной кишкой и ее брыжейкой на месте удаленных придатков; г - спайки, показанные на рис. 8-3, в, рассечены с помощью CO₂-лазера, кишечник отделен от матки, отведен влево и обнажено ложе удаленных ранее придатков. В брюшную полость влито около 1000 мл раствора Рингера с лактатом для профилактики образования спаек; д - состояние после ранее выполненной органосберегающей операции удаления тератомы яичника. Видны спайки между брыжейкой сигмовидной кишки, тонкой кишкой и другими образованиями, а также гранулема инородного тела слева от матки; е - новая тератома в правом яичнике; ж - вид после тщательного разделения спаек и эндоскопического удаления тератомы.

держимое эвакуируют с помощью отсоса и иссекают капсулу абсцесса. Полость малого таза в течение нескольких дней промывают раствором Рингера с лактатом, пациентке вводят антибиотики. Дренажные трубки для оттока промывной жидкости должны быть широкими (диаметром 7—10 мм), для вливания промывной жидкости используют несколько трубок (3—4) диаметром 4 мм. После нормализации температуры тела и очищения промывной жидкости дренажные трубки постепенно удаляют. Важно следить за водным балансом пациентки.

Эндоскопическая аппендэктомия

Эндоскопическая аппендэктомия (рис. 8-4, а—г) включает в себя:

- коагуляцию и рассечение брыжейки червеобразного отростка с помощью биполярного зажима, наложение на основание червеобразного отростка двойной лигатуры самозатягивающейся петлей (см. рис. 8-4, б);
- коагуляцию отростка над лигатурами для дезинфекции и десикации и его отсечение ножницами (см. рис. 8-4, в);
- обработку культи червеобразного отростка тупфером, смоченным раствором поливидон-йода, и последующее промывание брюшной полости с подведением дренажной трубки к области культи сроком от нескольких часов до нескольких дней. Погружение культи червеобразного отростка кисетным швом не требуется (см. рис. 8-4, г).

Доброкачественные опухоли яичника

Диагностика и лечение кистозных опухолей яичника у девочек представляют собой сложную проблему.

В период детства опухоли яичника, не считая кист, встречаются относительно редко (2,6 случая на 100 000 детей). С началом пубертатного периода учащаются случаи кист яичников (преимущественно доброкачественные опухоли).

Основная проблема при кистозных опухолях яичников заключается в том, что даже при исследовании современными визуализирующими методами диагностики и выполнении пельвископии без гистологического исследования не удастся установить, злокачественная ли это опухоль. С другой стороны, при гистологическом исследовании во время традиционной лапаротомии существует опасность превышения объема операции и удаления функционирующей неизменной ткани яичника с последующим нарушением эндокринной и генеративной функции. Такое особенно часто случается при острых заболеваниях яичника, таких, как перекрут ножки кисты, и недостаточной квалификации хирурга.

Диагностика

Имеющиеся в настоящее время визуализирующие, в частности УЗИ, и биохимические методы исследования часто позволяют с большой долей вероятности определить характер опухоли до операции.

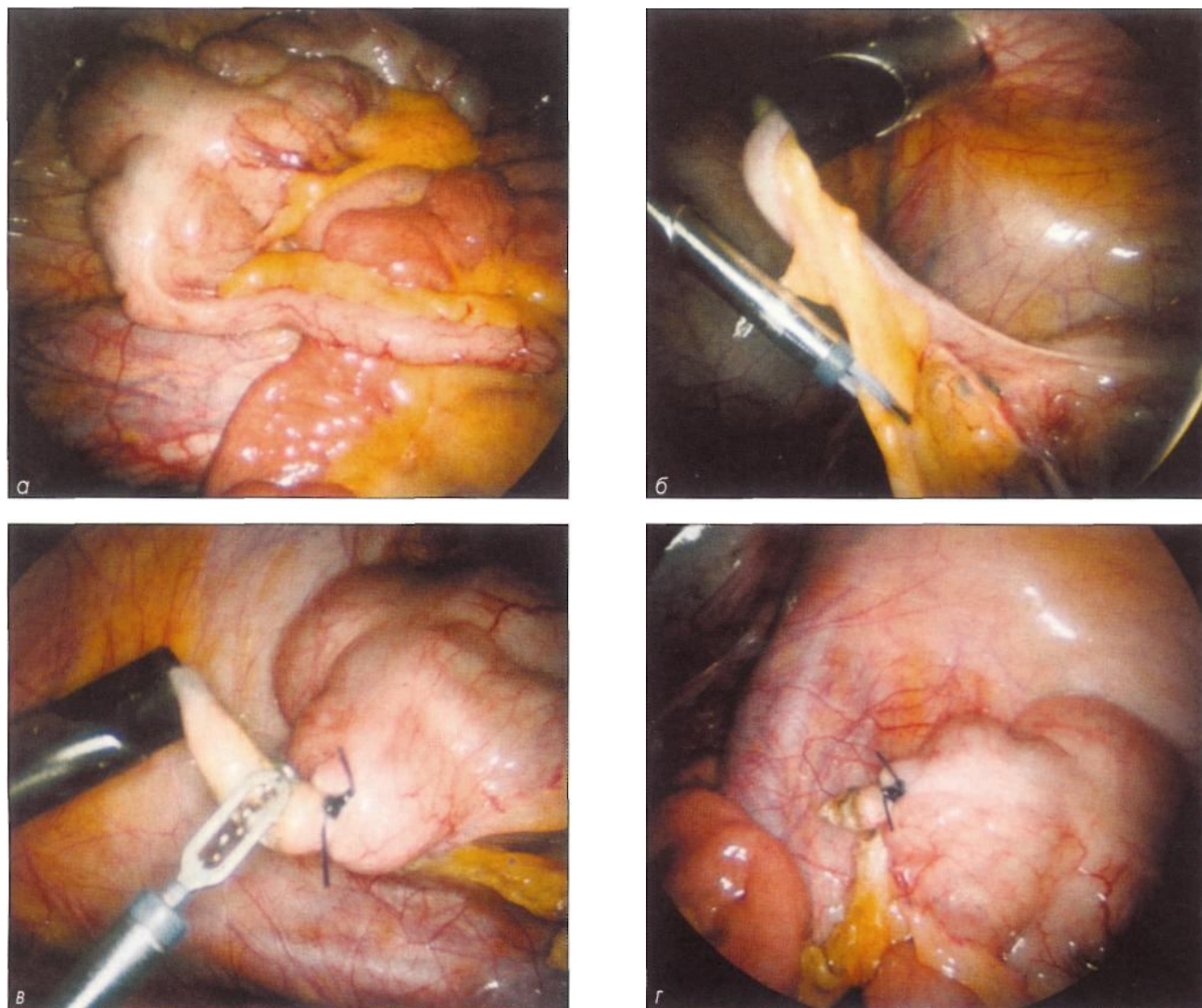


Рис. 8-4. Эндоскопическая аппендэктомия. а - боли внизу живота справа были вызваны хроническим аппендицитом. Виден колбообразно расширенный червеобразный отросток с инъецированными сосудами и множественными петехиями; б - после разделения спаек брыжейка червеобразного отростка скоагулирована и рассечена; в - на основание червеобразного отростка наложена лигатура самозатягивающейся петлей (Endoloop). На расстоянии 1 см над лигатурой червеобразный отросток скоагулирован с целью дезинфекции и десикации; г- после наложения лигатуры на скоагулированный участок червеобразный отросток отсечен и на культю для надежности наложена вторая лигатура, Червеобразный отросток извлечен через канюлю 10-миллиметрового троакара,

При подозрении на опухоль яичника рекомендуется следующая схема обследования пациентки.

Анамнез

- Жалобы и их детализация.
- Сведения о менструальном цикле.
- Сведения о процессе полового созревания (время появления менархе, аменорея и т. д.).
- Гирсутизм, признаки эндокринных нарушений (угри, себорея).
- Сведения о функции кишечника.

Общеклиническое исследование

- Общий анализ крови.
- Пальпация живота (перитонизм, болезненность при пальпации, симптомы раздражения брюшины).

Гинекологическое исследование

- Стадия развития по Таннеру (В — состояние молочных желез, Р — оволосение на лобке).

в Рост и масса тела (нанесение показателей на процентильную кривую).

- Признаки эстрогенной активности, гирсутизм, угри, себорея.
- Кольпоскопия (исследование влагалищных мазков, определение индекса созревания).

Определение уровня гормонов в сыворотке крови

- При опухоли яичника и подозрении на ложное преждевременное половое развитие определяют уровень 17(β-эстрадиола, ФСГ и ЛГ.
- При кистах яичника и гирсутизме для исключения синдрома поликистозных яичников определяют уровень тестостерона, ДГЭАС и СССГ.
- Из онкомаркеров определяют СА 125, КЭА, а-ФП.

УЗИ

Проведение УЗИ у детей требует значительного опыта, технических навыков и умения правильно оценивать результаты исследования. УЗИ чаще проводят трансабдоминально при полном мочевом пузыре (см. гл. 2).

УЗИ у **новорожденных** обычно связано с меньшими трудностями, чем у детей более старшего возраста, так как мочевой пузырь у них обычно полный и они не бывают напряжены от страха.

Девочки воспринимают УЗИ с интересом. Трудность заключается в том, что в возрасте от 1 года до 7 лет яичники еще маленькие и их трудно отличить от соседних тканей.

УЗИ в **препубертатном периоде** выполняют в основном трансабдоминально. Лишь при возникновении трудностей в диагностике и достаточно широком отверстии в девственной плеве прибегают к вагинальному исследованию. В этом периоде яичники обычно располагаются вблизи наружной подвздошной артерии и вены и их легко идентифицировать благодаря имеющимся в них многочисленным фолликулярным кистам. Кисты яичников также легко распознаются. Применяемые в настоящее время ультразвуковые аппараты с высоким разрешением часто позволяют до операции поставить точный диагноз и отдифференцировать кисту яичника от других доброкачественных опухолей. Хотя ультразвуковые критерии доброкачественных опухолей четко сформулированы, иногда картина оказывает-

ся стертой и не позволяет однозначно определить характер опухоли.

Сонографические признаки кисты яичника

- Киста локализуется в одном или обоих яичниках.
- Диаметр кисты достигает 10 см.
- Киста имеет гладкую наружную и внутреннюю стенку.
- Киста может быть одно- и многокамерной.
- Внутренние эхосигналы отсутствуют или они гомогенные и имеют диффузный характер.
- При кисте яичника асцит отсутствует.

Сонографические признаки злокачественной опухоли яичника

- Кисты имеют различный диаметр.
- Кисты бывают одно- и многокамерными.
- Часть кисты вне или внутри не представлена плотной тканью.
- Внутренние эхосигналы негомогенные, диффузные.
- Нередко имеется асцит.

КТ и МРТ, как правило, не дают дополнительной информации о характере опухоли яичника.

Цветное доплеровское картирование позволяет определить кровоток в опухоли, представляющий еще один дифференциально-диагностический критерий.

Кисты яичника

У новорожденных кисты яичника обычно со временем рассасываются. Обычно это однокамерная фолликулярная киста в одном из яичников, реже — гранулезоклеточная опухоль, кистозная тератома или мезонефрома. При УЗИ кисту яичника следует дифференцировать от кисты мочевого протока.

Каждые 2—3 нед следует проводить контрольное УЗИ. Оперативное вмешательство выполняют лишь при появлении картины острого живота. В таких случаях обращаются к детскому хирургу или детскому гинекологу.

У детей младшего возраста кисты яичника наблюдаются более часто, причем чем старше ребенок, тем чаще они встречаются и тем лучше удается визуализировать яичник и кисту (рис. 8-5). Иногда кисты яичника бывают причиной другой патологии, например ложного преждевременного полового развития (гормонально-активные кисты яичника, чаще гранулезоклеточная опу-

холь), или проявляются картиной острого живота (перекрут ножки кисты, разрыв кисты или кровоизлияние в нее).

Кисты яичника в пубертатном периоде и у девушек встречаются еще чаще. Это объясняется тем, что функцию яичников начинает контролировать гипоталамо-гипофизарная система. В зависимости от патоморфологических особенностей различают следующие виды кист:

- функциональные кисты (фолликулярная киста, киста желтого тела);
- кистома;
- тератома (дермоидная киста, имеющая эктодермальное происхождение);
- гранулезоклеточная опухоль (характерен высокий уровень эстрадиола в сыворотке крови);
- эндометриома;
- поликистозные и мультифолликулярные яичники как особая форма кист (возможны злокачественные формы).

Доброкачественные кисты яичника часто являются функциональными и поэтому при них не следует сразу прибегать к операции. Эти кисты целесообразно сначала лечить консервативно. При простой гладкостенной кисте яичника следует:

- с помощью тщательного УЗИ убедиться в доброкачественном характере кисты;
- назначить эстроген-прогестагенную терапию для подавления активности кисты (пероральные контрацептивы, содержащие 30 мкг этинилэстрадиола и подавляющий функцию гипофиза сильнодействующий прогестаген) длительно, в течение 3—4 мес без 7-дневных перерывов с последующим контрольным УЗИ;

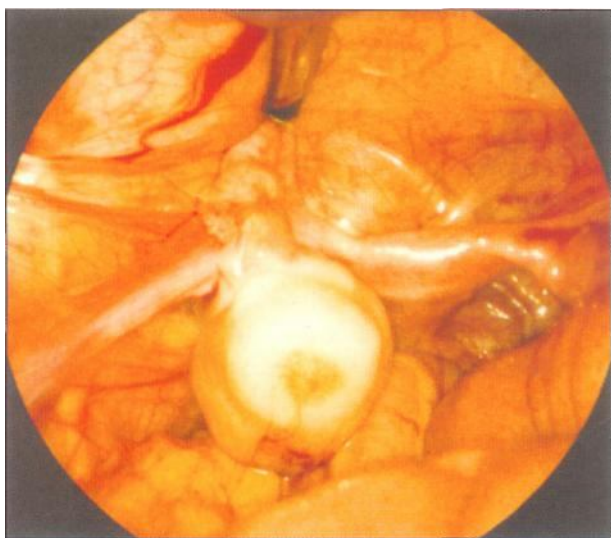


Рис. 8-5. Маленькая дермоидная киста у девочки 7 лет 3 мес. Рядом с маленькой маткой и нормальным правым яичником виден увеличенный левый яичник.

тельно, в течение 3—4 мес без 7-дневных перерывов с последующим контрольным УЗИ;

- при синдроме ПЖЯ и синдроме мультифолликулярных яичников для уточнения диагноза определить уровень тестостерона и ДГЭАС в сыворотке крови и назначить длительную гормональную терапию. При синдроме ПЖЯ назначить пероральные контрацептивы, содержащие андрогены или комбинацию эстрадиола валерата 2 мг и ципротерона ацетата 2,5—5 мг, непрерывно в течение 21 дня с последующим 7-дневным перерывом;
- прибегнуть к оперативному вмешательству в тех случаях, когда развивается картина острого живота или киста яичника, несмотря на терапию, не регрессирует (нефункциональная киста).

Тактика оперативного лечения зависит от опыта и возможностей хирурга.

Малоинвазивные эндоскопические вмешательства

Помимо традиционной лапаротомии, в последние годы хорошо зарекомендовали себя малоинвазивные эндоскопические вмешательства. Характер этих вмешательств определяется клинической картиной заболевания.

Перекрут яичника

Под эндоскопическим контролем перекрут устраняют, вращая яичник в противоположном направлении, после чего для профилактики рецидива яичник фиксируют отдельными швами к брюшине, покрывающей боковую стенку таза.

Разрыв кисты

Кровоточащие края разрыва коагулируют, останавливая тем самым кровотечение, остающееся содержимое кисты отсасывают. Расширить объем операции, например удалить кисту, обычно не удается из-за рыхлой консистенции мягких тканей и их кровоточивости (рис. 8-6).

Функциональные кисты и кистомы

Кисту пунктируют, содержимое берут для определения концентрации эстрадиола и прогестерона, которая позволяет судить о функциональной активности кисты. Осадок после центрифугирования содержимого кисты подвергают

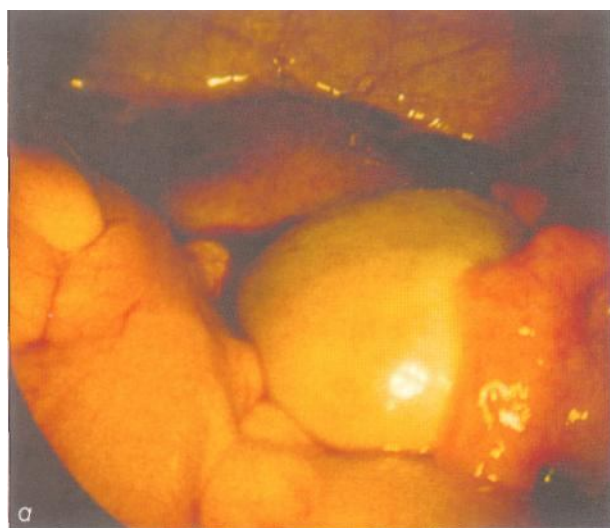


Рис. 8-6. Девочка 14 лет 3 мес, поступившая с картиной острого живота, а - органы малого таза: видны матка, правый яичник, а также фимбрии и инфундибулярная часть трубы, залитые кровью; б - после подтягивания яичника обнаружен крупный разрыв кисты, края разрыва кровоточат. Оперативное вмешательство (иссечение кусочка стенки кисты, коагуляция кровоточащих краев разрыва) было направлено на остановку кровотечения и максимальное сохранение яичника; в - разрыв кисты яичника с сильным кровотечением у девочки 13 лет 7 мес. При клиническом обследовании: первичная олигоменорея, аменорея в течение 3 мес, острая стреляющая боль внизу живота. На операции: разрыв кисты правого яичника,

цитологическому исследованию. Светлая, прозрачная жидкость свидетельствует о кисте (бластома). Желтоватый цвет жидкости (стероидные гормоны!) указывает на гормонально-активную функциональную кисту (фолликулярная киста, киста желтого тела).

При подозрении на гладкостенную слизистую кисту (слабые гомогенные внутренние эхосигналы на сонограммах), эндометриому или дермоидную кисту (содержит жир) прибегают к пункции троакарном, эвакуации содержимого с помощью мощного отсоса и многократному промыванию полости кисты так, чтобы содержимое ее не попало в брюшную полость. Для гистологического исследования следует вскрыть белочную оболочку ножницами, лучом CO_2 -лазера или

микроэлектродом монополярного электрокоагулятора и удалить кисту целиком. Если ткань яичника рыхлая и легко рвется, после биопсии стенки кисты оставшуюся часть подвергают вапоризации CO_2 -лазером. Такая тактика оправдана при гладкостенных кистах и отсутствии пролифератов. После остановки кровотечения из стенок кисты на яичник накладывают полидиоксаноновые швы нитью 4-0, завязывая узлы внутри брюшной полости (рис. 8-7).

Полость малого таза обильно промывают 1 л раствора Рингера с лактатом, а прямокишечно-маточное углубление дренируют силиконовой трубкой 12 F (дренаж Робинсона). Для профилактики образования спаек в брюшную полость вливают 500 мл раствора Рингера с лактатом.

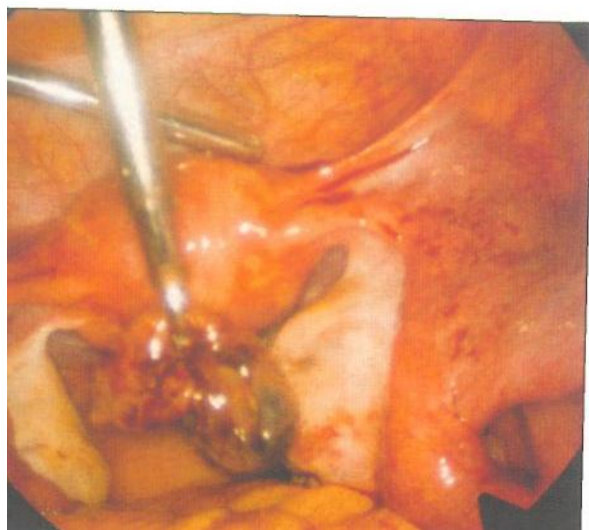
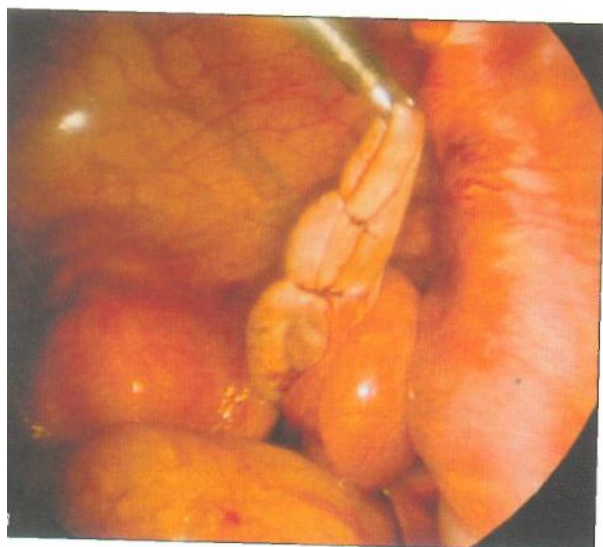
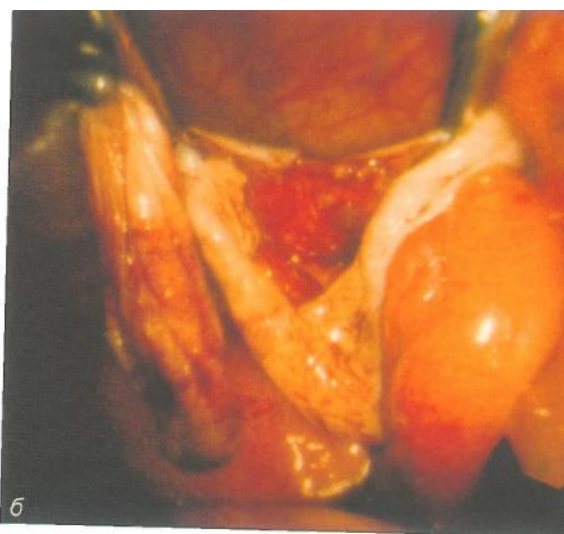
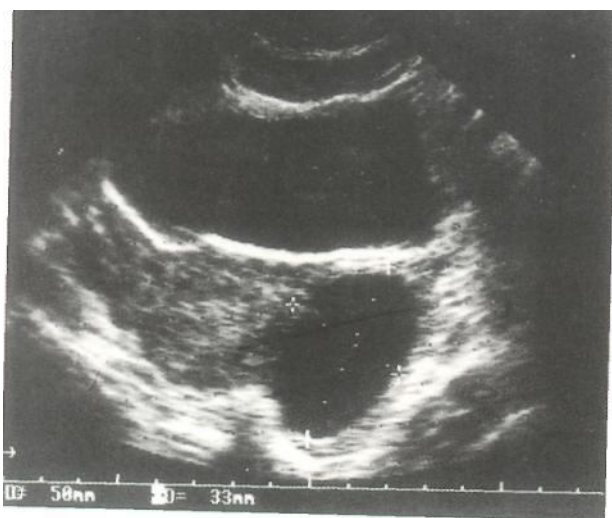




Рис. 8-7. Пельвископическая операция при кисте яичника, о-предоперационная сонограмма кисты, которая не поддавалась консервативной терапии; б - после вскрытия белочной оболочки стенки кисты иссечены целиком (слева от яичника); в - целостность яичника восстановлена наложением отдельных полидиоксановых швов нитью 4-0; г - маленькая киста яичника, Вначале кисту пунктируют для определения концентрации прогестерона и эстрадиола в ее содержимом и для его цитологического исследования; д - после вскрытия белочной оболочки удаляют стенки кисты; е - восстановление целостности яичника швами с завязыванием узлов вне брюшной полости; ж - извлеченный из брюшной полости операционный препарат,

Эндометриoidные кисты

Эндометриoidные кисты всегда удаляют после предварительной эвакуации их содержимого, целостность яичника восстанавливают наложением швов на его капсулу. Некоторые гинекологи не ушивают яичник, оставляя его рану открытой. Наш опыт свидетельствует о целесообразности шва яичника, так как он, хотя и увеличивает продолжительность операции, предотвращает образование в дальнейшем спаек с кишечником и маточной трубой. Шов может быть как узловым, так и непрерывным.

Синдром поликистозных яичников

Оперативное лечение при синдроме поликистозных яичников показано лишь при неэффективности или непереносимости консервативной терапии. Оно заключается в протыкании кист монополярным игольчатым электродом или CO₂-лазером.

Лечение кист яичника при неуверенности в их доброкачественном характере

При неуверенности в доброкачественном характере кисты яичника и при дермоидных кистах необходимо стремиться, чтобы содержимое кисты не попало в брюшную полость.

Опухоль следует сначала полностью отсепарировать и выделить яичник, ввести в брюшную полость специальный пакет (Lap-sac или Preatman-sac) и в этом пакете извлечь опухоль из брюшной полости (рис. 8-8—8-10).

Солидные опухоли яичника

При солидной опухоли яичника, которая может оказаться злокачественной, ее следует из онкологических соображений удалять вместе с яичником.

Существуют различные варианты лапароскопического удаления пораженного опухолью яичника, например пересечение воронкобрюшной связки с помощью биполярной коагуляции или с наложением скользящего узла, рассечение брыжейки яичника и, наконец, рассечение маточной трубы и собственной связки яичника. Отсеченные придатки помещают в пакет, чтобы избежать загрязнения брюшной полости, и извлекают наружу. Для выполнения таких операций требуется большой опыт. В противном случае следует выполнить лапаротомию со срочным гистологическим исследованием для уточнения объема операции и ее характера.

Хирург, идущий на такую операцию, должен владеть техникой как щадящих, так и радикальных операций с выполнением тазовой и параортальной лимфаденэктомии, микрохирургической техникой, обладать знаниями о лучевой и химиотерапии.

Ювенильный эндометриоз

Выраженная дисменорея, особенно вторичная, нарушение менструальной функции по типу метроррагии, пре- и постменструальных кровяных выделений, которые резистентны к лечению, указывают на эндометриоз. Ювенильный эндометриоз особенно часто наблюдается у девушек с анома-

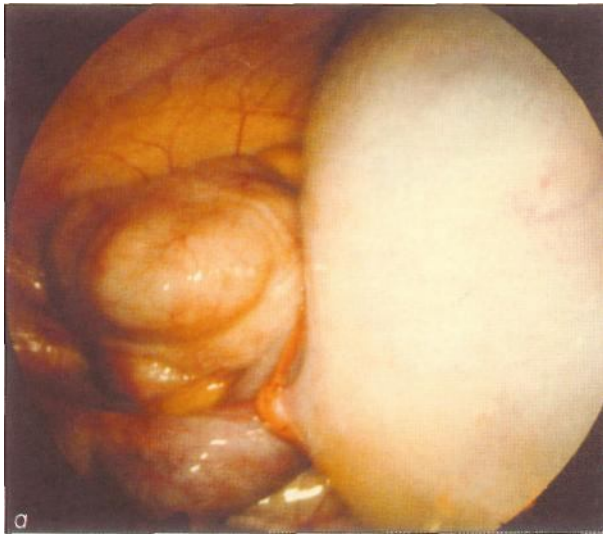


Рис. 8-8. Большая опухоль, располагающаяся выше пограничной линии, у девочки 8 лет 1 мес. а-в связи с подозрением на злокачественный характер опухоли была предпринята лапароскопия и установлена принадлежность опухоли к яичнику. Опухоль была удалена путем лапаротомии (гистологическое исследование: зрелая тератома); б - удаленная опухоль.

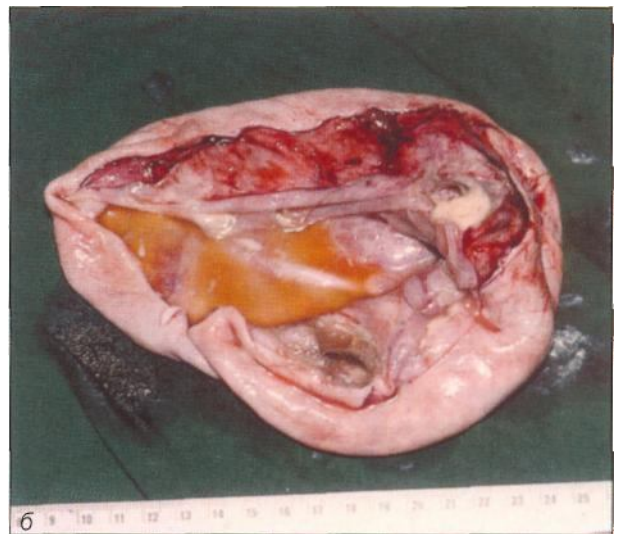


Рис. 8-9. Девочка 14 лет с крупной пальпируемой опухолью внизу живота и вторичной аменореей, а - учитывая большие размеры опухоли и неоднородность ее структуры, лапароскопия не предпринималась, Опухоль была удалена путем лапаротомии; б- операционный препарат. Опухоль оказалась зрелой тератомой без признаков злокачественного перерождения.

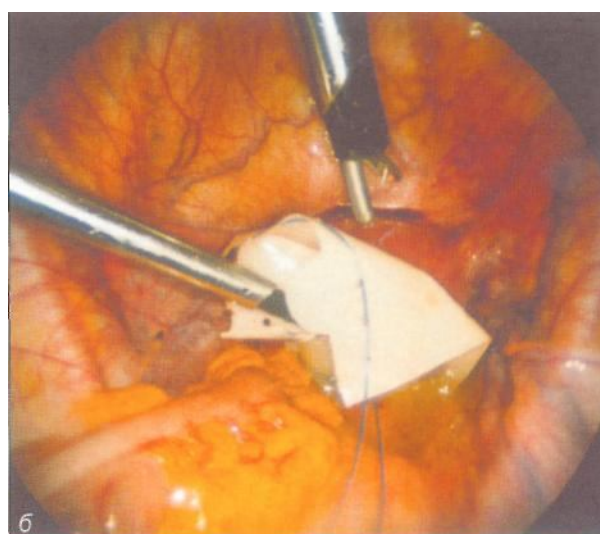
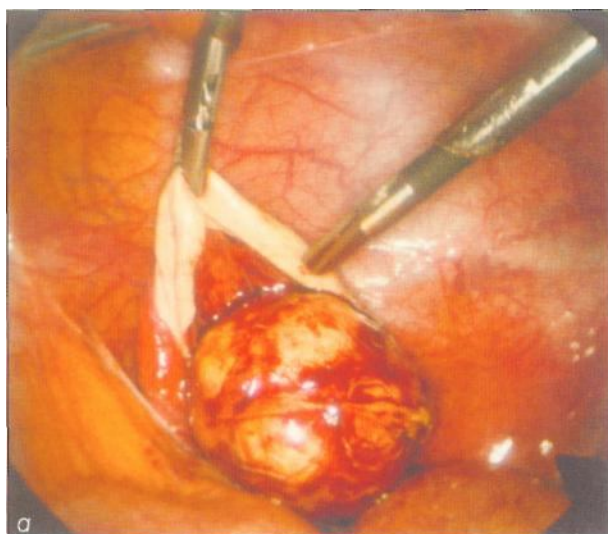


Рис. 8-10. Выделение зрелой тератомы, а - опухоль была помещена в пакет и извлечена, рана яичника ушита; б- пакет Lap-sac *in situ*: во избежание диссеминации опухолевых клеток опухоль или подозрительную ткань помещают в прочный пластиковый пакет и извлекают наружу; в - операционный препарат: опухоль содержит жир и волосы.

лиями развития влагалища и матки. Изменения при эндометриозе полиморфны. Для них характерны плоские возвышающиеся очаги ярко-красного цвета, различных размеров вплоть до размеров булавочной головки («blueberry spots», рис. 8-11), напоминающие дерн. Глубокие очаги эндометриоза и эндометриомы с инфильтрирующим ростом, а также тяжелые их осложнения у девушек в возрасте до 28 лет встречаются довольно редко. Очаги эндометриоза локализуются преимущественно на брюшине, покрывающей мочевой пузырь, а также в области прямокишечно-маточного углубления, крестцово-маточных связок, яичниковой ямки и ямок брюшины (см. рис. 8-11, б и в). Наличие крови в прямокишечно-маточном углублении должно вызвать подозрение на эндометриоз (см. рис. 8-11, г). Для уточнения диагноза следует выполнить биопсию подозрительных участков с гистологическим исследованием. Все очаги следует удалить или подвергнуть вапоризации (рис. 8-11, д-л).

Применение термокоагуляции менее надежно, так как при ней трудно судить о глубине дест-

рукции очагов и возможны рецидивы. Спайки рассекают ножницами, биполярной коагуляцией или CO₂-лазером. Эндометриомы иссекают с наложением швов на рану яичника. Оперативное вмешательство является частью комбинированного лечения эндометриоза.

Спайки брюшной полости

Наличие спаек в брюшной полости можно заподозрить при появлении диспептических жалоб, метеоризма и болей в животе после еды, особенно если пациентка перенесла ранее аппендэктомия или воспалительный процесс в брюшной полости. Спайки с кишечником или половыми органами, например, после сальпингита содержат сосуды, поэтому, перед тем как рассечь лазером или ножницами, их следует скоагулировать или перевязать. Спайки следует рассекать полностью, чтобы восстановить подвижность спаянного органа. Важно обильно промыть брюшную полость и удалить остатки тканевого детрита и

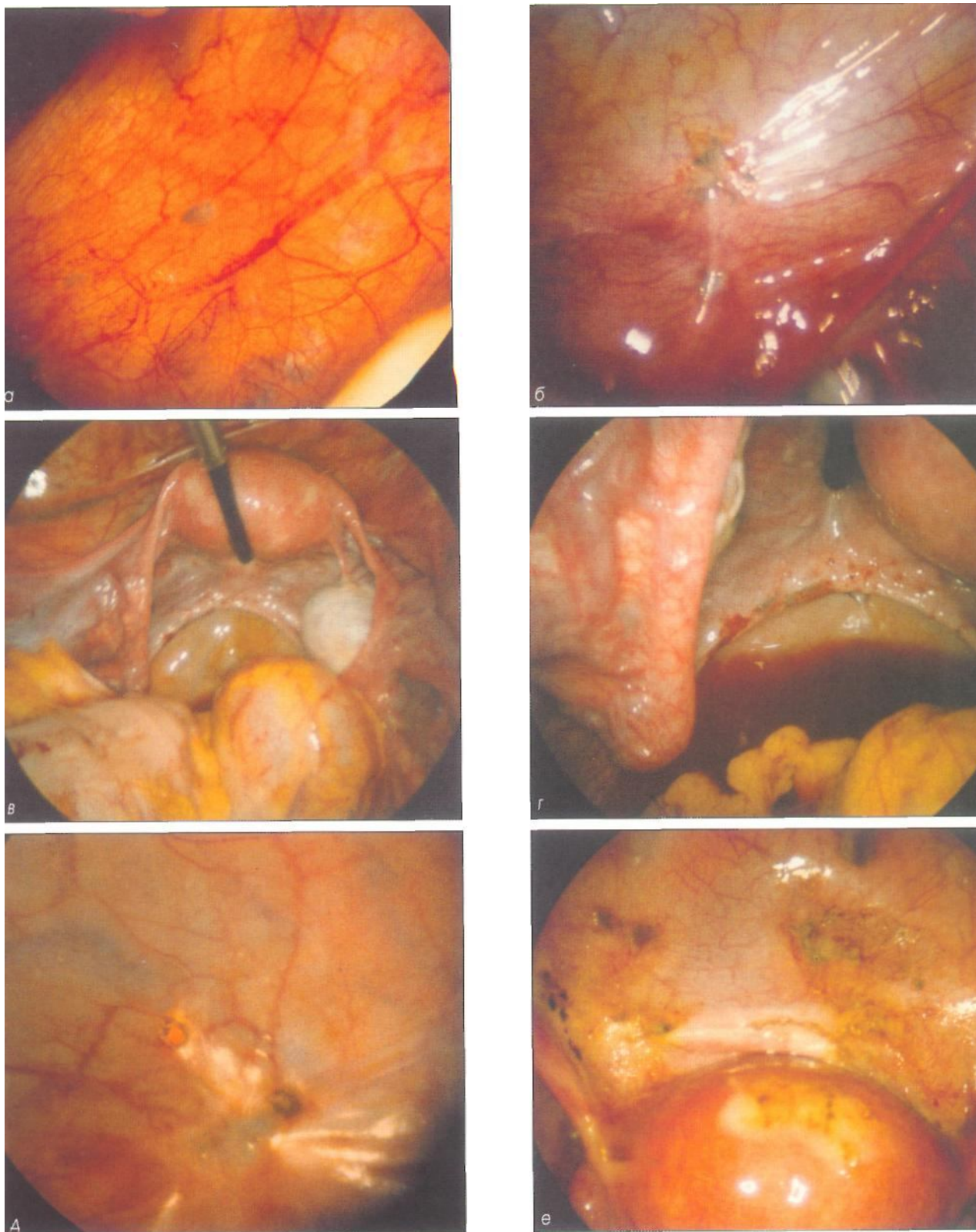
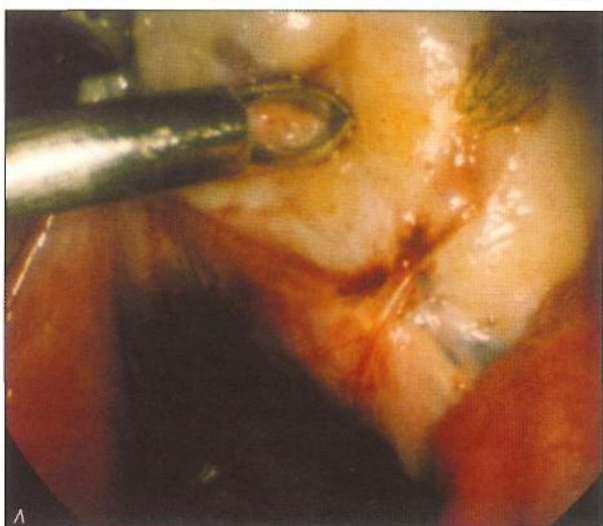
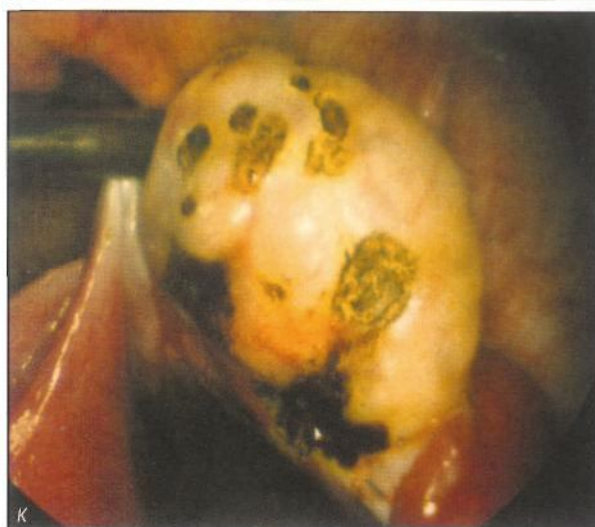
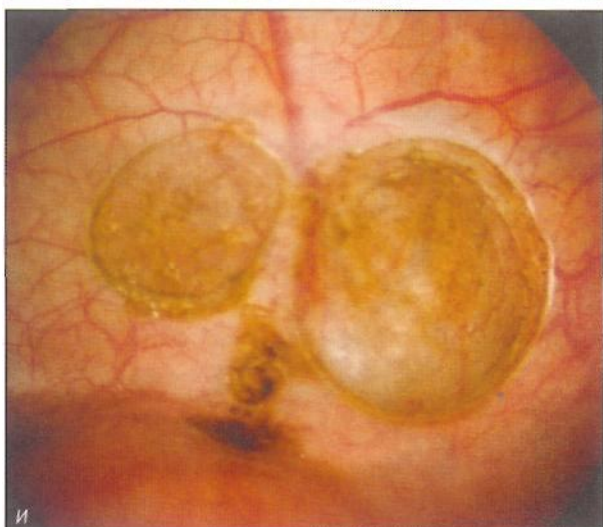


Рис. 8-11. Эндометриоз у девушек, а - типичный точечный очаг эндометриоза («blueberryspot») и выраженная инъекция сосудов у девушки 16 лет 6 мес. В нижней части рисунка видны также другие очаги с участками депигментации; б- аналогичные изменения в области брюшины, покрывающей мочевой пузырь; в - эндометриоз у девушки 16 лет 10 мес с агнезией влагалища и стенозом в области шейки матки; г- при более внимательном осмотре той же пациентки, что и на рис, 8-11, в, обнаружены типичные очаги разрастания



эндометриоидной ткани позади матки и в прямокишечно-маточном углублении, в котором отмечается скопление крови; *д* - очаги эндометриоза окаймляют лучом CO₂-лазера, после чего иссекают или vaporизируют; *е* - вид операционного поля после полной vaporизации очагов эндометриоза; *ж* - эндометриоидные разрастания на брюшине, покрывающей мочевой пузырь у 13-летней девочки с удвоением матки; *з* - состояние после неполной vaporизации, выполненной ранее; многочисленные обугленные участки оказались остаточными очагами эндометриоза. Предстоит удалить удвоенную матку как причину эндометриоза; *и* - более совершенный способ лечения эндометриоза путем иссечения пораженного участка брюшины после окаймляющего разреза CO₂-лазером, так как имеется возможность гистологического контроля полноты удаления; *к* - эндометриоз яичников у девушки 17 лет 3 мес с выраженной вторичной дисменореей. Поверхностные эндометриоидные разрастания на яичниках vaporизированы; *л* - при выполнении vaporизации важно рассечь плоскостные спайки позади матки CO₂-лазером, чтобы удалить (разрушить) вызвавшие их очаги эндометриоза.

вливать в нее от 500 до 1000 мл раствора Рингера с лактатом для профилактики образования спаек (см. рис. 8-3, д—ж).

Острая травма живота

Пациентки с острой травмой живота обычно доставляются в хирургическое отделение и к гинекологам попадают редко. Применявшийся до последнего времени в таких случаях перитонеальный лаваж в настоящее время вытесняется лапароскопией (пельвископией), которая дает возможность точно установить локализацию повреждения и уточнить его характер. Также после хирургических вмешательств при подозрении на спаечную кишечную непроходимость или перитонит неясного происхождения целесообразно выполнить лапароскопию, которая значительно менее травматична и менее опасна, чем диагностическая лапаротомия. Кроме того, нередко уже при лапароскопии можно остановить кровотечение, рассечь спайку или вскрыть абсцесс.

Пельвископия при неясном диагнозе

Пельвископия при аномалиях развития половых органов, несмотря на значительные возможности сканирующих методов исследования, может оказаться незаменимой для выяснения диагноза. При неполном удвоении половых органов и его сочетании с другими аномалиями развития гистероскопия и пельвископия позволяют поставить точный диагноз. Поэтому при перегородках матки всегда следует выполнять также пельвископию для исследования внутренних органов.

При **гипергонадотропном гипогонадизме** для дифференциальной диагностики перемежающейся овариальной недостаточности или резистентности к гонадотропинам пельвископия дает возможность осмотреть внутренние половые органы и выполнить микробиопсию яичников, которая позволяет выяснить, имеются ли в них примордиальные фолликулы и возможна ли в дальнейшем беременность.

При **гениталиях промежуточного типа** и кариотипе 46,XY с помощью пельвископии можно уточнить состояние внутренних половых органов. При этом существует возможность эндоскопически удалить тестикулы и гонадобластому (рис. 8-12 и 8-13).

Пластические пельвископические операции. Формирование влагалища

При агенезии или аплазии влагалища (рис. 8-14, а) возможны несколько вариантов лечения. В отличие от прежних лет, в настоящее время девочки с такой аномалией развития гораздо раньше обращаются за помощью, так как отсутствие влагалища как врачами, так и самими пациентками обнаруживается раньше. Исходя из многолетнего опыта консервативного и оперативного лечения, а также формирования влагалища с помощью экспандера, мы рекомендуем следующую тактику.

Бескровное формирование влагалища по Франку

Пациентке выдают округлый тефлоновый протез, снабженный ограничительной пластинкой (вагинальный дилататор Вольфа) и подходящий по форме и размерам анатомическим особенностям ее промежности. С помощью этого дилататора пациентка после соответствующих инструкций приступает к формированию у себя влагалища. При сидении на дилататоре ткани в области влагалищного углубления инвагинируются вглубь. При выраженной ригидности этих тканей пациентке назначают высокие дозы эстрогенных препаратов, которые активируют матриксметаллоколлагеназу. Они вызывают изменения тканей, наблюдаемые при беременности. Обычно назначают эстрадиола валерат 30 мг/нед и гидроксипрогестерона капронат 125 мг/нед сроком на 12 нед, а при существующем влагалищном углублении назначают микронизированный эстрадиол в дозе 2—4 мг местно на тампоне. Формирование влагалища начинают дилататором, имеющим диаметр 2,5 см и длину 3—5 см. По мере углубления влагалища длину дилататора постепенно (по 2 см) увеличивают, доводя до 10—13 см при диаметре 3 см.

Лишь в некоторых случаях возникает необходимость, помимо дилатации, выполнять также пластическую операцию.

Формирование влагалища с помощью малоинвазивной хирургической операции

Из многочисленных операций по формированию влагалища, например при синдроме МРКХ или резистентности к андрогенам, особенно хо-



Рис. 8-12. Вид брюшной полости у 17-летней девушки с синдромом тестикулярной феминизации (резистентность к андрогенам). а - тестикулы тщательно отделены от стенок таза, выделены из окружающих тканей с помощью биполярной коагуляции и после перевязки скользящим узлом были удалены; б- удаление тестикулы через канюлю 15-миллиметрового троакара.

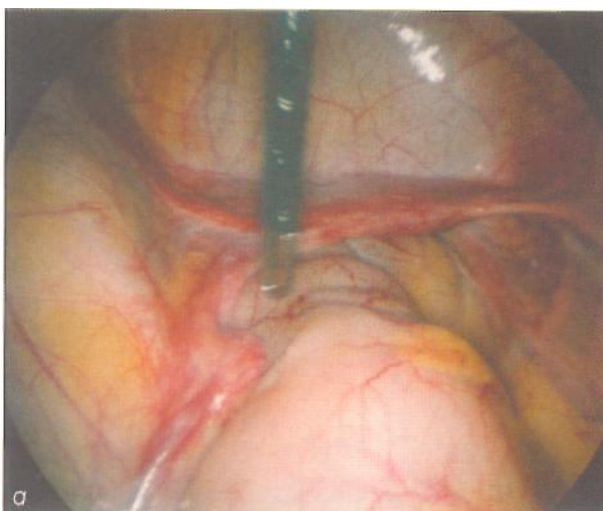


Рис. 8-13. Половые органы девушки 17 лет 6 мес с синдромом Ульриха-Тернера, о - при исследовании кариограммы выявлен мозаицизм с частью Y-хромосомы. В связи с высоким риском злокачественного перерождения было принято решение выполнить двустороннюю гонадэктомию; б - типичный вид стрековых гонад; в - вид после гонадэктомии с помощью биполярной коагуляции тканей,

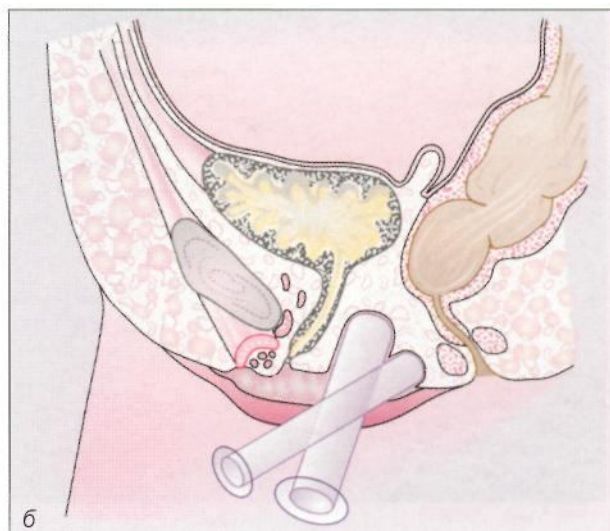
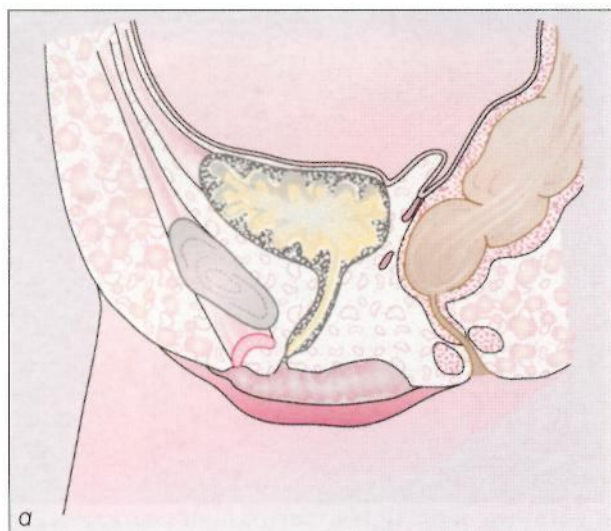
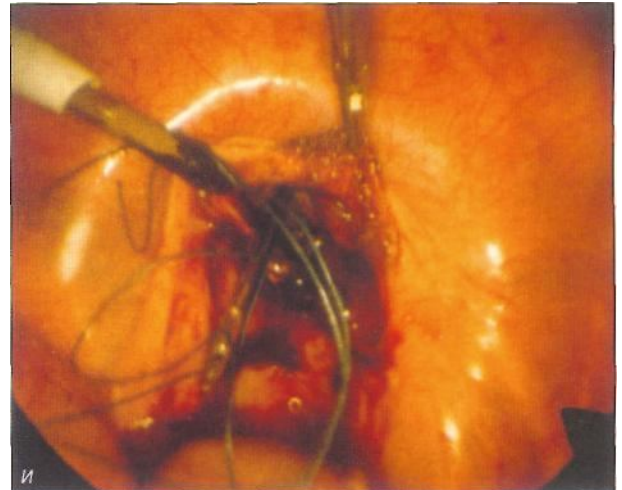
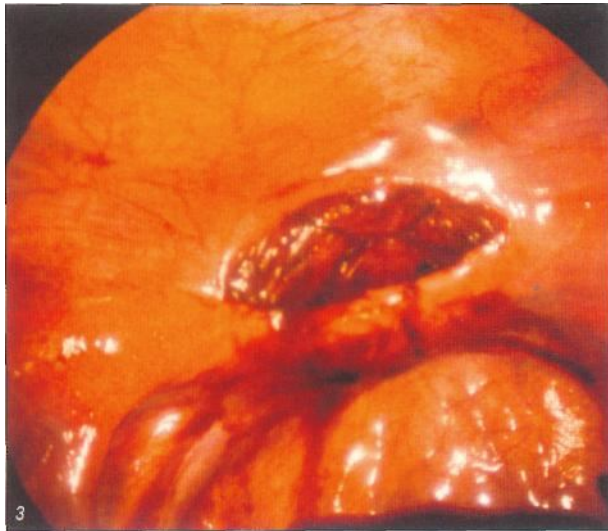
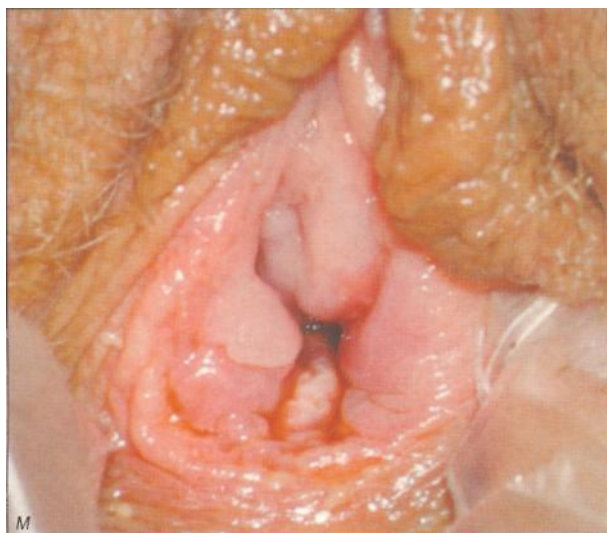
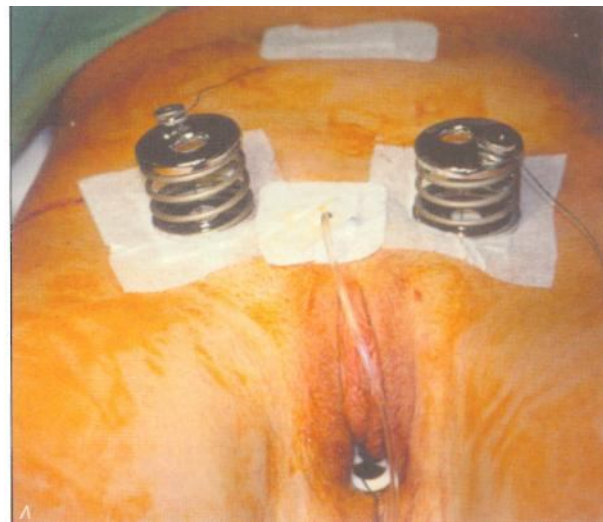
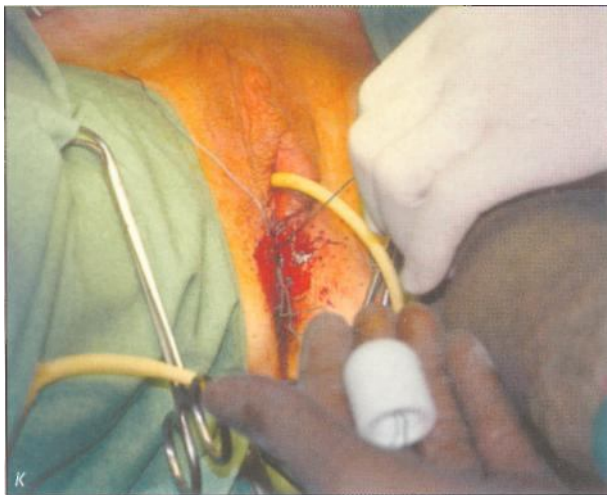


Рис. 8-14. Консервативное и оперативное лечение при формировании влаглища, а - схематическое изображение свободного ретровезикального пространства у пациенток с синдромом МРКХ; б- бескровное формирование влаглища по Франку (Richter и, Terruhn, 1982); в - дилататоры Вольфа различной длины и диаметра; г - дилататор удерживают указательным пальцем, введенным в его канал; А - введение дилататора во влаглищное углубление; е - схема операции Веккьетти, Стекланную оливу, введенную в ретровезикаль-



ное пространство, подтягивают в краниальном направлении с помощью нитей, выведенных на переднюю брюшную стенку (Stolecke и, Tegghin, 1987); ж- типичная пельвископическая картина при синдроме МРКХ. Отсутствие матки по срединной линии. Рудименты матки различных размеров видны латеральнее. Яичники (на переднем плане слева) и маточные трубы развиты нормально; з - после выполнения разреза жировая клетчатка в ретровезикальном пространстве отсепарирована до уровня гименальной пластины; и - снаружи через гименальную пластину в брюшную полость введен металлический проводник с продетыми через него нитями, которые выведе-



ны забрюшинно на переднюю брюшную стенку латеральнее прямых мышц живота; к - вместо стеклянной оливы в преддверие влагалища введен фантом Пельцера и нити подтянуты; л - нити фантома завязаны к пружинам. Виден дистальный конец погружившегося в ткани фантома. Нити каждый день подтягивают на 1-1,5 см, чтобы продвинуть фантом в краниальном направлении; м - вид влагалища на 7-й день после удаления фантома у 18-летней девушки. Глубина влагалища составляет 9 см,

рошо себя зарекомендовала операция Веккьетти. В настоящее время в большинстве центров эту операцию выполняют пельвископически (рис. 8-14, е-м).

При пельвископической операции ткани ректовагинального пространства путем гидравлической препаровки разделяют вглубь, ширина раны при этом составляет 4—6 см. Для лучшей ориентировки в тканях в мочевой пузырь вводят цистоскоп, освещение которого позволяет просвечивать его стенку, а в прямую кишку — тупфер.

По достижении гименальной пластины через нее в отпрепарированное ректовагинальное про-

странство вводят проводник Веккьетти с продетыми через него нитями. Нити выводят забрюшинно на переднюю брюшную стенку латеральнее прямых мышц живота и завязывают к пружинам.

Нити в течение 8—10 дней постепенно подтягивают, добиваясь продвижения фантома в глубь ректовагинального пространства. Таким образом удается сформировать канал, частично выстланный эпителием, а на остальном протяжении имеющий соединительнотканную кровотокающую стенку. Оливу или фантом Пельцера извлекают и вместо них во влагалище в течение некоторого пе-

риода на ночь оставляют силиконовый или тефлоновый протез, чтобы не произошло сморщивания влагалища до его окончательного формирования.

8.6. Заключение

Малоинвазивная хирургия существенно улучшила диагностику и лечение гинекологических заболеваний у девочек. Она часто позволяет устранить трудности в дифференциальной диагностике, визуально оценить состояние пораженного органа и выбрать оптимальную тактику лечения. Пельвископические операции имеют существенные преимущества у девочек, так как малотравматичны и часто позволяют сохранить неизменную ткань пораженного органа. Малоинвазивная хирургия у девочек не является оперативной гинекологией в миниатюре, она требует знаний, тренировки, владения новой техникой. Поэтому пельвископические операции выполняют не все гинекологи, а лишь те, которые систематически совершенствуют свою технику эндоскопических вмешательств, обладают хирургическим опытом и владеют также альтернативными методами лечения, особенно в случаях затрудненного доступа в брюшную полость и при онкологической патологии. Пельвископические операции занимают достойное место в детской гинекологии.

Литература

- Busche D., Lueken R.P.* Endoskopische Diagnostik und Therapie der Endometriose // Endoscopic Surgery in Gynaecology / Eds R.P. Lueken, A. Gallinat. — Grafelfing: Demeter, 1992. - S. 94-106.
- Casthely S., Mehenswaran C.L.* Laparoscopy: an important tool in diagnosis of Rokitansky-Kuster-Hauser-Syndrome // Am. J. Obstet. Gynecol. - 1974. - Vol. 119. - P. 571-572.
- Davydov S.N.* Модифициerte Kolpopoese aus Peritoneum und Excavatio rectouterina // Akush. Ginekol. (Mosk.). — 1969. - Bd 45. - S. 55-57.
- Frangenheim H.* Laparoskopie während Pubertät und Adoleszenz // Gynakologie. - 1983. - Bd 16. - S. 23-31.
- Frank R. T.* The formation of an artificial vagina without operation // Am. J. Obstet. Gynecol. — 1938. — Vol. 35. - P. 268-269.
- Gotz F.* Die endoskopische Appendektomie nach Semm bei der akuten und chronischen Appendizitis // Endoskopie Heute. - 1988. - Bd 2. - S. 5-12.
- Hasson H.M.* Ovarian surgery // Operative Gynecologic Endoscopy / Eds J.S. Sanfilippo, R.L. Levine. — Berlin, Heidelberg; N.Y.: Springer, 1989. - P. 86-106.
- Hucke J., Pelzer V., De Bruyne F. et al.* Laparoscopic modification of the Vecchietti operation for creation of a neovagina // J. Pelv. Surg. - 1995. - Vol. 1. - P. 191-196.
- Keckstein J., Sasse V., Buck G. et al.* Laparoscopic creation of a neovagina: modified Vecchietti method // Endosc. Surg. Allied Technol. - 1995. - Vol. 3. - P. 93-95.
- Keckstein J., Hucke J.* Die endoskopischen Operationen in der Gynakologie / Keckstein J., Hucke J. (Hrsg.). — Munchen; Jena: Urban u Fischer, 2000. - S. 332-338.
- Kleinhaus S., Hein K., Sheran M., Boley S.J.* Laparoscopy for diagnosis and treatment of abdominal pain in adolescent girls // Arch. Surg. - 1977. - Vol. 112. - P. 1178-1179.
- Lang N.* Operation zur Wiederherstellung der Funktion bei angeborenem oder erworbenem Verschluss oder Stenose der Vagina // Gynakologie. - 1980. - Bd 13. - S. 123-129.
- Lueken R.P.* Laparoskopische Ovarialchirurgie // Endoscopic Surgery in Gynaecology / Eds R.P. Lueken, A. Gallinat. - Grafelfing: Demeter, 1992. - S. 46-54.
- Raatz D., Dreßler F., Zockler R., Wedekind C.* Die endoskopische organerhaltende Therapie der ascendierenden Infektion — 10-jährige Erfahrung in der Frauenklinik Berlin-Neukölln // Geburtshilfe Frauenheilkd. - 1990. - Bd 50. - S. 982-999.
- Richter K., Terruhn V.* Zur klinischen und chirurgischen Anatomie der Aplasia vaginae // Morphol. Med. — 1982. - Bd 2. - S. 81-97.
- Pelzer V.* Die ultrasonographische Beurteilung des inneren Genitale beim Mädchen // Aktuelle Fragen aus der Kinder- und Jugendgynakologie: 2. Dusseldorfer Symposium 1990 / Pelzer V., Beck L. (Hrsg.). - Stuttgart; N.Y.: Thieme, 1991. - S. 41-50.
- Pelzer V.* Anlage einer Neovagina nach Vecchietti in der Dusseldorfer Modifikation // Ibid.
- Semm K.* Operationslehre für endoskopische Abdominalchirurgie. — Stuttgart; N.Y.: Schattauer, 1984.
- Semm K.* History // Operative Gynecologic Endoscopy / Eds J.S. Sanfilippo, R.L. Levine. - Berlin; Heidelberg; N.Y.: Springer, 1989. - P. 1-18.
- Semm K.* Pelviskopische Chirurgie der Adhäsionslyse // Endometriose. - 1990. - Bd 8. - S. 56-59.
- Schillinger H.* Ultraschalldiagnostik // Maligne Tumoren der Ovarien / Pfeleiderer (Hrsg.). - Stuttgart: Enke, 1986. - S. 35-51.
- Schmidt W., Boos R., Leucht W.* Zur Diagnostik von benignen und malignen Ovarialtumoren // Geburtshilfe Frauenheilkd. - 1985. - Bd 445. - S. 840-847.
- Stoelcke H., Terruhn V.* Pädiatrische Gynakologie. — Berlin; Heidelberg; N.Y.: Springer, 1987.

Terinde R. Aussagemöglichkeit der bildgebenden Verfahren bei Adnextumoren // Gynakologe. — 1986. — Bd 19. - S. 151-158.

Wolf A.S., Keckstein G, Hutter W. Diagnostische und operative Pelviskopie bei Kindern und Jugendlichen // Ibid. — 1991. - Bd 24. - S. 119-129.

Wolf A.S., Hutter W., Muller M. Ovarialzysten während Kindheit, Pubertät und Adoleszenz // Arch. Gynecol. Obstet. - 1992. - Bd 252. - Suppl. - S. 1-8.

Молочные железы и нарушения их развития



9.1. Введение

Сроки развития молочных желез, а также их форма и размеры после завершения полового созревания подвержены значительным колебаниям. Контуры и анатомическое строение молочных желез изменяются в зависимости от периода жизни. В нашем обществе молочные железы являются высшим символом сексуальности, который в значительной степени определяет самосознание

женщины и ее представление о нестареющих формах тела. Кроме того, значительное место уделяется женской груди в различной рекламной продукции (рис. 9-1).

Из сказанного выше следует, что у девочек в период взросления в случае субъективных или объективных изменений со стороны молочных желез, в частности их формы после завершения процесса полового созревания, возможны тяжелые нарушения самооценки (рис. 9-2). Поэтому



Рис. 9-1. Женская грудь в рекламной продукции (фрагмент из рекламы косметических изделий).



Рис. 9-2. Рельеф на центральном фонтане во Дворце дождей в Венеции. Изображает ли эта скульптура патологическое развитие молочных желез?

для врача очень важно знать стадии развития молочных желез, чтобы своевременно распознать патологические отклонения, доля которых составляет 6% всех диагнозов, устанавливаемых при посещении детского гинеколога. Перед специалистами стоит задача разработать диагностику и лечение таких отклонений.

9.2. Развитие молочных желез

Развитие молочных желез в пренатальном периоде

Развитие молочной железы как органа происходит уже во внутриутробном периоде под влиянием половых гормонов матери. Стадии эмбриогенеза молочных желез повторяют филогенез. У эмбриона на 5-й неделе развития начинается процесс дифференцировки молочных желез, который проходит 5 стадий и индуцируется эпителиальной тканью (рис. 9-3).

На первой стадии в латеральных отделах вентральной стенки туловища закладываются две **молочные линии**, представляющие собой продольные эпидермальные уплотнения, состоящие из 2—4 слоев. К этому времени теменно-копчиковый размер эмбриона составляет примерно 7 мм. При нормальном развитии в местах будущего расположения молочных желез молочные линии утолщаются, количество слоев в них увеличивается до 6, а на остальном протяжении молочные линии подвергаются обратному развитию. При нарушении развития на этой стадии молочные линии могут стать источником добавочных молочных желез (см. рис. 9-8). Области молочных линий, подвергшиеся обратному развитию, которые могут стать источником добавочных мо-

лочных желез, называются млечными бугорками (рис. 9-4). При дальнейшем нормальном развитии до 8-й недели беременности млечные пункты, кроме парных зачатков молочных желез, подвергаются инволюции. Теменно-копчиковый размер эмбриона к этому времени достигает 1,5 см. В результате продолжающейся пролиферации эпителиальные клетки погружаются в подлежащий мезенхимальный зачаток и на этом завершается образование так называемой почки молочной железы. Вростание эпителия вглубь и сращивание его поверхностных слоев приводит к формированию сосковой ямки и первых млечных ходов, из которых затем развиваются млечные протоки. Теменно-копчиковый размер эмбриона в этот период составляет 3 см. В достигших подкожной жировой клетчатки эпителиальных отростках к концу 24-й недели беременности появляются структуры, имеющие просвет. С увеличением срока беременности эти структуры расширяются, превращаясь в пузырьки, содержащие секрет.

Влияние гормонов на развитие молочных желез во внутриутробном периоде

Уже в I триместре беременности молочные железы под влиянием гормонов начинают расти и дифференцироваться.

Маммогенез происходит лишь у плода женского пола. Под влиянием **андрогенов**, образующихся в яичках плода мужского пола, молочные железы развиваются по мужскому типу. Это было показано в экспериментах по изучению последствий кастрации, а также в исследованиях, в которых внутриматочное введение антиандрогенного гормона ципротерона ацетата беременным крысам приводило у зародышей мужского пола к

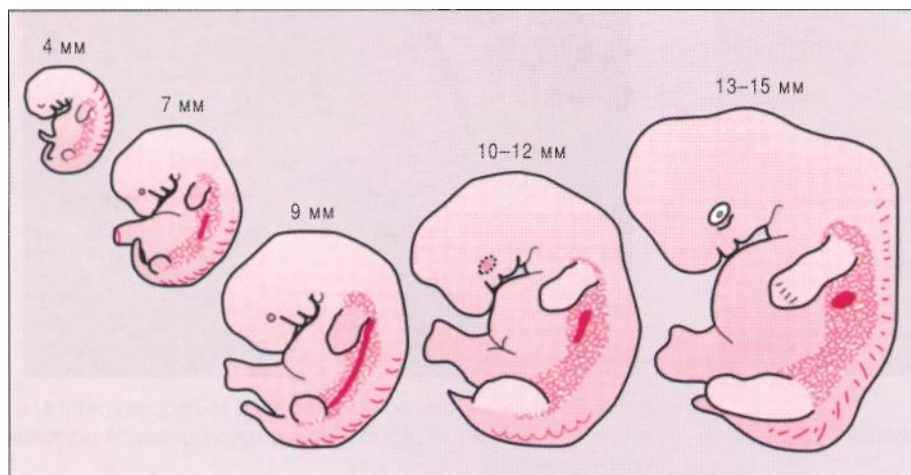


Рис. 9-3. Развитие эмбриона мужского пола. Заштрихованная красным цветом область соответствует млечной полосе, сплошным красным цветом обозначены эмбриональные зачатки молочных желез (Porter, 1974),

дифференцировке молочных желез по женскому типу. С другой стороны, инъекции тестостерона нарушали развитие молочных желез по женскому типу у плодов женского пола. В этих исследованиях почти полностью прекращалось развитие сосков, а также тела молочных желез.

Инъекция эстрогенов индуцирует формирование молочных желез и сосков, которое зависит от дозы препарата. Однако с увеличением дозы эстрогенов учащались также случаи аномального развития молочных желез. Так, в основополагающей работе Рейно, выполненной в 1956 г., описаны случаи амастии, микромастии и койломастии.

У плода женского пола при инъекции гестагенов беременной самке в небольшом проценте случаев происходит угнетение развития млечных протоков, однако случаев ателии не наблюдалось. В какой степени эти результаты могут быть перенесены на приматов, пока не ясно.

Экспрессия рецепторов эстрогенов и прогестагенов в молочной железе плода незначительна.

От периода новорожденности до телархе

В первые дни жизни у двух третей родившихся в срок девочек отмечается отчетливое **нагрубание молочных желез**. Оно обусловлено отеком стромы молочной железы и пролиферацией млечных ходов под влиянием эстрогенов, прогестерона и пролактина. Почти у половины всех новорожденных девочек образуется молозиво. Наиболее выражено нагрубание молочных желез на 10-й день после рождения и объясняется влиянием стероидных гормонов как матери, так и ребенка. Иногда нагрубание молочных желез может сохраниться до 10 мес после рождения. Время, в течение которого исчезает отек молочных желез, подвержено значительным колебаниям. Однако длительное сохранение отека не означает патологии. У недоношенных с массой тела менее 2000 г образования молозива не происходит, а нагрубание молочных желез выражено в значительно меньшей степени.

Этот период переходит затем в **период гормонального покоя**, окончание которого совпадает с развитием телархе. В период гормонального покоя, который соответствует дошкольному и начальному школьному возрасту, молочные железы находятся в неразвитом состоянии (рис. 9-5). При пальпации тело молочной железы имеет диаметр не более 1 см.

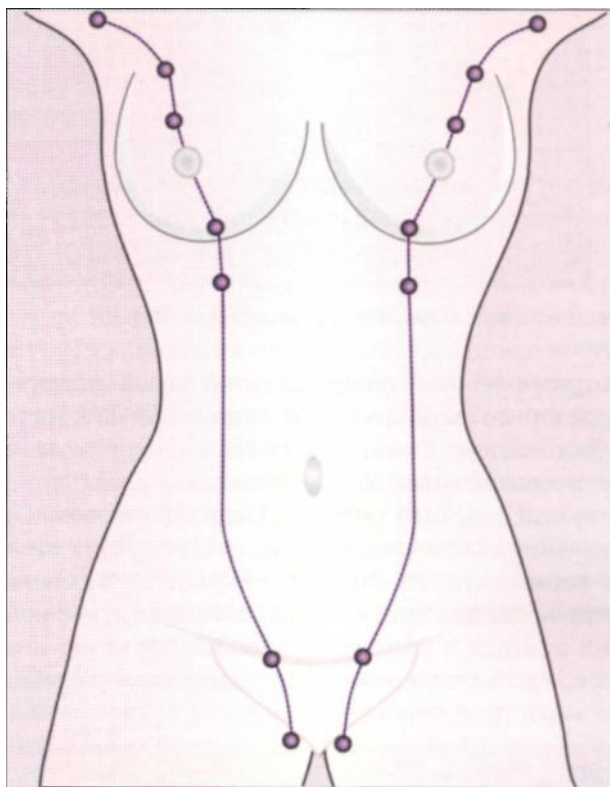


Рис. 9-4. Расположение млечных бугорков.

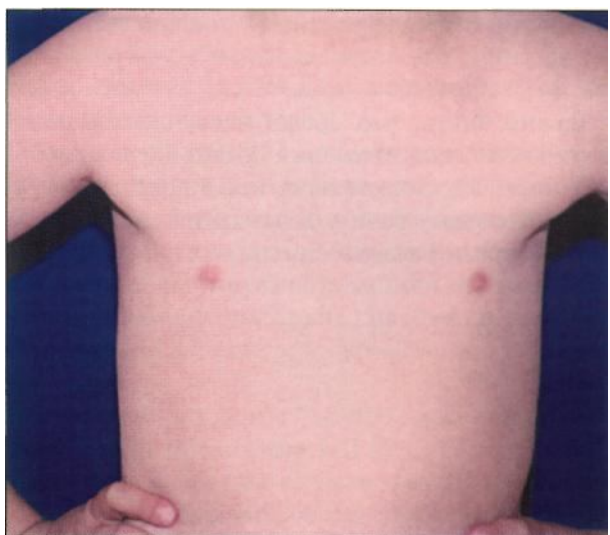


Рис. 9-5. Девочка 5 лет в периоде гормонального покоя (стадия В1 поТаннеру),

Телархе

До состояния «зрелой» груди молочная железа проходит 5 стадий по Таннеру (рис. 9-6, см. также гл. 4).

Одностороннее начало развития молочных желез не имеет клинического значения. Такая асим-

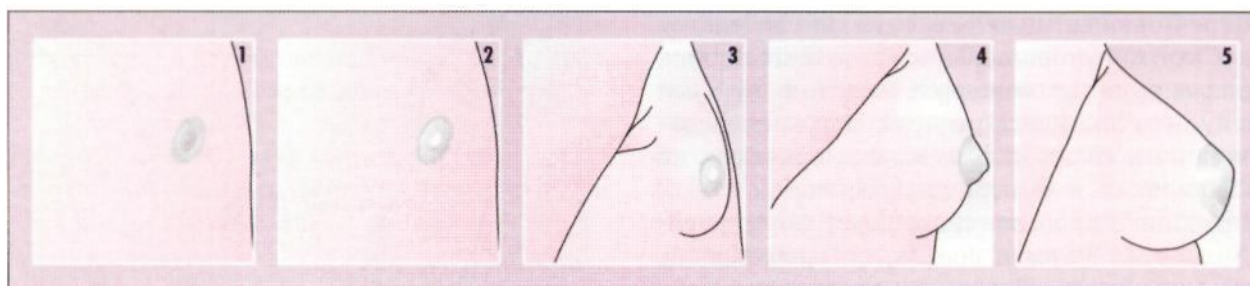


Рис. 9-6. Стадии развития молочных желез по Таннеру,

метрия с обычно более развитой левой молочной железой по мере полового созревания полностью сглаживается. Разница в массе молочных желез, не превышающая 50 г, считается нормальной, и ее может заметить лишь опытный специалист. При асимметричном развитии молочных желез следует успокоить пациентку и ее родителей. Однако если по истечении контрольного срока наблюдения разница в размерах молочных желез не исчезает, требуется врачебное вмешательство вплоть до хирургической коррекции.

Начало телархе в среднем приходится на возраст 11,2 года. Оно предшествует менархе, которое у девочек в европейских странах наступает в 12,5 года, т.е. на 1,3 года позже (Beller et al, 1991, см. также с. 91).

Важно знать, что время наступления телархе подвержено значительным индивидуальным колебаниям, оно может начаться в возрасте от 9 до 13 лет. Поэтому если у девочки по сравнению со сверстницами телархе еще не наступило или уже

наступило, то ее следует наблюдать до 13 лет. Лишь после этого возраста при необходимости определяют гормональный профиль или проводят генетическое исследование. После начала телархе развитие молочных желез проходит определенные стадии и завершается в течение примерно 4 лет. Это означает, что в 17 лет грудь девушки соответствует «зрелой».

Для оценки развития молочных желез необходимо знание **5 стадий по Таннеру**, а также их корреляции с динамикой пубертатного периода и его нарушениями (табл. 9-1, см. с. 91).

- В **стадии В1 (стадия покоя)** диаметр молочной железы при пальпации не превышает **1 см**.
- Для **стадии В2 (*mamma areolaris*)** характерно увеличение околососкового кружка. Пroliferативные процессы в молочной железе вызывают ее возвышение и увеличение в пределах околососкового кружка.
- В **стадии В3** происходит дальнейшее увеличение молочной железы, которая выходит за пределы зоны околососкового кружка, пигментация которого становится более выраженной.



Рис. 9-7. Грудь 14-летней девушки, а- вид спереди; б- вид сбоку.

Таблица 9-1. Стадии В1-В5 развития молочных желез по Таннеру

| Стадия | Возраст | Развитие молочной железы | Развитие тела |
|--------|--------------|--|---------------------------|
| В1 | Младше 8 лет | Период покоя | Инфантильное |
| В2 | 11 лет | Увеличение околососкового кружка, молочная железа не увеличивается | Увеличение длины тела |
| В3 | 12 лет | Увеличение тела молочной железы | Подростковый скачок роста |
| В4 | 13 лет | Дальнейший рост железистой и жировой ткани | Менархе, пубархе |
| В5 | 15 лет | Зрелая грудь | Овуляторные циклы |

• **В стадии В4** изменения, которые претерпевает молочная железа, подвержены значительным колебаниям. У 10% девочек эта стадия отсутствует, у 25% она слабо выражена. У остальных девочек эта стадия отчетливо выражена и может даже длиться дольше обычного. Она характеризуется увеличением массы железистой и жировой ткани молочной железы, железистая ткань в области околососкового кружка возвышается над остальной частью тела железы и имеет шаровидную форму.

* **В стадии В5** околососковый кружок как бы распластан по поверхности молочной железы и плавно вписывается в ее контуры. Молочная железа в профиль имеет очертания капли («зрелая» грудь, *tatna papillata*). В этой стадии возвышается лишь сосок над остальным контуром молочной железы. Окончательные форму и размеры молочные железы приобретают в возрасте 17 лет, однако процесс их формирования может продолжаться до 21 года.

В 1962 г. Таннер сообщил о смещении возраста наступления менархе и полового созревания в целом на 4 мес каждые 10 лет. После этого такая тенденция значительно замедлилась и затем прекратилась, так что сегодня отдельным стадиям полового развития соответствует постоянный возрастной период.

9.3. Анатомия и гистология молочной Железы

Анатомия

В ранний период полового созревания молочные железы проецируются на грудную стенку по горизонтали начиная медиальнее парастеральной линии до средней подмышечной, по вертикали от II до VI ребра, на уровне которого располагается субмаммарная кожная складка. Поверхность, занимаемая молочной железой, имеет диаметр от 10 до 15 см. Верхушка соска в положении девочки стоя возвышается над уровнем грудной клетки на 5—8 см. Оба верхних квадранта железы прикрывают большую грудную мышцу, нижний внутренний квадрант располагается на краниальной порции прямой мышцы живота. Нижний наружный квадрант прикрывает вентральную часть передней зубчатой мышцы.

Форма и размеры молочных желез подвержены многочисленным влияниям, таким, как

- возраст;
- конституция;
- генетические факторы (например, расовые различия);
- гормоны (например, зависимость от фазы менструального цикла);
- образ жизни (например, кормление грудью, изменения массы тела).

Контуры молочной железы определяются в основном железистой ее частью, хотя форма и размеры молочной железы во многом зависят от степени развития подкожной жировой клетчатки.

Масса нелактирующей молочной железы у женщин европейских стран колеблется от 250 до 500 г. Возможны следующие отклонения от нормы:

- **гипоплазия** молочных желез (масса молочной железы не превышает 250 г);
- **большие молочные железы** (масса молочной железы превышает 500 г);
- **макромастия** (масса молочной железы более чем на 50% превышает верхнюю границу нормы). При такой классификации, которая во многом имеет субъективный характер, речь идет об ориентировочной оценке, так как размер молочных желез следует оценивать лишь с учетом конституциональных особенностей пациентки. Это обстоятельство следует обязательно довести до сведения девушки, если причиной ее обращения к гинекологу явились сомнения в «нормальности» молочных желез.

Тело молочной железы имеет форму полушара, основание которого расположено на собственной фасции грудной клетки. С помощью соединительнотканых перемычек оно соединяется с покрывающей ее дермой. Связка Купера свободно фиксирует тело молочной железы с окружающими тканями, что обеспечивает ей подвижность относительно грудной стенки.

Гистология

Молочная железа состоит из радиально сходящихся к области соска **долек**, количество которых может достигать 20 и которые происходят из потовых желез кожи. В процессе телархе происходит рост и ветвление млечных ходов с формированием **железистого дерева**. По мере полового созревания на конце млечных ходов образуются железистые дольки. Увеличение соединительнотканых структур, которые замещают жировую ткань, приводит к уплотнению молочной железы. На этом процесс созревания молочных желез заканчивается и завершается телархе.

Хирургу, который оперирует на молочной железе, необходимо знать ее иннервацию, кровоснабжение, а также строение и функцию лимфатической системы.

60% **кровотока** молочной железы обеспечивает внутренняя грудная артерия (*a. thoracica interna*), 30% — ветви подмышечной артерии. Однако распределение сосудов в самой молочной железе отличается значительной вариабельностью:

- перфорирующие ветви **внутренней грудной артерии** проникают парастернально через межреберные промежутки в медиальные квадранты и направляются к околососковому кружку;
- кровоснабжение латеральных квадрантов осуществляется из **латеральной грудной артерии** (*a. thoracica lateralis*), отходящей от подмышечной артерии;
- внутренняя и латеральная грудные артерии анастомозируют густой **сосудистой сетью**;
- роль ветвей **межреберных артерий** (*aa. intercostales*), прободающих большую грудную мышцу, в кровоснабжении молочной железы невелика, кровоток по ним составляет примерно 10% всего кровотока железы.

В 75% случаев соски снабжаются кровью из циркулярного сплетения, в которое питающие артерии проникают в области 10—2 и 6 ч услов-

ного циферблата. Это важно знать при проведении периареолярного разреза, так как пересечение питающей артерии может привести к частичному некрозу соска и околососкового кружка. Вены, по которым оттекает кровь от молочной железы, обычно сопровождают артерии.

Источником чувствительной **иннервации** молочной железы являются нервы грудной стенки. Постганглионарные симпатические волокна, отходящие от грудных паравerteбральных ганглиев, обеспечивают симпатическую и двигательную иннервацию молочной железы.

75% **лимфы**, оттекающей от молочной железы, направляется в ипсилатеральные подмышечные лимфатические узлы, 25% — в лимфатические узлы, расположенные по ходу внутренних грудных сосудов. Количество **подмышечных лимфатических узлов** в среднем составляет 35 при диаметре 6,5 мм и не зависит от возраста пациентки.

Влияние гормонов на гистологическое строение молочной железы

Молочные железы и их гистологическая структура в репродуктивном периоде подвержены гормонально-зависимым циклическим изменениям. Эти изменения обуславливают появление перед менструациями ощущения напряжения в молочных железах и мастодинии.

Ощущение напряжения в молочных железах обусловлено отеком их стромы и накоплением секрета в дольках. После менструации в первой фазе цикла млечные ходы спадаются, секрет в них отсутствует, отек стромы молочной железы разрешается.

Необходимым условием для **нормального развития молочных желез** является сочетанное влияние эстрогенов и гестагенов.

- **Эстрогены** ответственны за процесс роста млечных протоков.
- Для пролиферации протокового и альвеолярного эпителия и его дифференцировки необходимо дополнительное влияние **гестагенов**.
- Дальнейший рост молочных желез до генетически детерминированных размеров происходит под влиянием **эстрогенов и гестагенов**. Этот процесс подавляется **андрогенами**. Влияние других гормонов и гормоноподобных веществ на маммогенез невелико. **Инсулин и кортикостероиды** усиливают действие эстрогенов. Они обуславливают завершение процесса роста молоч-

ных желез и способствуют дифференцировке секреторного эпителия. При низкой концентрации **трийодтиронина** в сыворотке крови подавляется образование млечных протоков и уменьшается количество ацинусов.

Пролиферации протокового и альвеолярного эпителия способствуют:

- эпидермальный фактор роста (ЭФР);
 - трансформирующий фактор роста а (ТФР-а);
 - инсулиноподобный фактор роста 1 (ИПФР-1).
- Трансформирующий фактор роста 3 (ТФР-Р) подавляет пролиферацию эпителия.

Наши знания о влиянии гормонов на молочную железу носят неполный характер.

9.4. Диагностика заболеваний молочных желез

Анамнез

Обследование пациенток с заболеваниями молочных желез следует начинать с подробного **анамнеза**, включая **семейный**, и клинического обследования. Так, выяснив особенности менструального цикла, можно легко связать боли в молочных железах с гормональными нарушениями, вызвавшими его расстройство. Семейный анамнез позволяет определить степень риска рака молочной железы. Важную диагностическую информацию можно получить также, выяснив, какие препараты пациентка получает. Значение анамнеза особенно велико в наше время, когда значительное развитие получили сложные и дорогостоящие аппаратные методы исследования, так как позволяет избегать их без особой необходимости.

Клиническое обследование

При **осмотре** пациентка должна сидеть прямо, положив руки на бедра или заведя их за голову. При выявлении отклонений от нормального развития молочные железы для документирования фотографируют спереди и сбоку (слева и справа) и измеряют.

Пальпируют молочные железы в положении пациентки сидя и лежа. Обращают внимание на возможные различия в их консистенции. В положении сидя пальпируют также подмышечные лимфатические узлы. Врач пальпирует подмышечную впадину противоположной стороны, а дру-

гой рукой несколько отводит руку пациентки в нужном направлении. После этого пальпируют надключичную область и сдаивающим движением в направлении соска проверяют, нет ли из него выделений.

Лабораторное исследование

У пациенток с нарушениями развития молочных желез определение концентрации гормонов играет второстепенную роль. Его выполняют в основном, чтобы **подтвердить нарушение развития**, в основе которого лежат временные или количественные отклонения в секреции гормонов. К таким нарушениям относятся:

- преждевременное телархе или дисгенезия гонад (определяют концентрацию эстрогенов);
- синдром Каллманна (определяют концентрацию гонадотропинов);
- АГС (определяют концентрацию 17 α -гидроксипрогестерона и ДГЭА);
- подозрение на опухоль, продуцирующую андрогены при отсутствии телархе (определяют концентрацию тестостерона и дигидротестостерона);
- макромastia (наблюдается редко; определяют концентрацию гормонов щитовидной железы и пролактина).

Клинический анализ крови с определением уровня С-реактивного белка имеет диагностическое значение лишь в тех случаях, когда возникает подозрение на воспалительный процесс. Дорогостоящие анализы по определению уровня онкомаркеров не назначают. Целесообразность генетического исследования у пациенток с отягощенным по раку молочной железы семейным анамнезом определяют в лечебно-диагностическом центре. Решение о проведении такого исследования должно быть тщательно обосновано.

Сканирующие методы исследования

До завершения телархе (обычно до возраста 21 год) показания к сканирующим методам исследования возникают редко.

На первом месте стоит **УЗИ молочных желез**. Оно позволяет при достаточном опыте диагностировать кисты, фиброаденому, гематому и воспалительные изменения. Исследование можно дополнить **цветным доплеровским картированием**.

Если установить диагноз с помощью УЗИ не удастся, прибегают к МРТ при необходимости с введением контрастного вещества, когда возникает подозрение на редко встречающийся у девочек рак молочной железы.

Термография не дает какой-либо дополнительной информации по сравнению с той, которую можно получить с помощью УЗИ и МРТ.

Информативность **маммографии** в наши дни все более возрастает, однако она связана с облучением, хотя и в малой дозе. Маммографию в возрасте до 25 лет выполняют лишь в том случае, когда у пациентки, у которой подозревают рак молочной железы, перечисленные выше методы не позволили установить диагноз. Исследование выполняют в первой половине менструального цикла и в учреждении, которое обладает достаточным опытом маммографии.

Гистологическое исследование

Гистологическое исследование, в том числе тонкоигольную биопсию молочной железы, как и цитологическое исследование ее секрета, должен выполнять **опытный специалист**.

Заключение должен давать специально подготовленный в области сенологии патолог, так как в противном случае из-за различий в качестве исследования, проводимого разными специалистами, невозможно правильно выбрать тактику лечения. Безответственно давать заключение в сомнительном случае, не имея достаточного опыта.

Если с помощью всех известных неинвазивных методов исследования уточнить характер опухоли молочной железы не удастся, следует обязательно выполнить гистологическое исследование. Это означает, что после консультации специалиста по поводу очагового поражения молочной железы может потребоваться ее экстирпация даже у девочек.

Оперативное лечение

Решение об оперативном вмешательстве на молочной железе у пациенток моложе 25 лет должен принимать опытный хирург, только опытному хирургу можно доверить планирование и выполнение такого вмешательства. Помимо косметического результата, следует учитывать необходимость сохранения способности кормления грудью. Наиболее предпочтительным является **латераль-**

ный субмаммарный разрез, если позволяет локализация опухоли. Отпрепаровывают молочную железу от фасции большой грудной мышцы с соблюдением тщательного гемостаза. Это позволяет подойти к пораженному участку молочной железы, подлежащему иссечению, со стороны дорсальной ее поверхности. Этот доступ обеспечивает максимально возможный обзор и позволяет удалить опухоль целиком, щадя соседние неизмененные ткани. Однако он, несомненно, требует большего мастерства от хирурга, чем доступ из перiareолярного разреза или циркулярного разреза над самой опухолью. Преимуществами латерального субмаммарного доступа, помимо лучшего обзора, облегчающего идентификацию патологически измененной ткани и проведение гемостаза, являются сохранение целостности млечных протоков, расположенных вблизи соска, лучший косметический результат и меньшая частота послеоперационных осложнений (кровотечение, нагноение, серома). Внутрикожный шов накладывают по возможности атравматично монофиламентной синтетической нерассасывающейся нитью 4-0 или 5-0. Дренаж выводят из латерального угла раны, шов дополнительно укрепливают полоской Steristrip.

При другом доступе, применяемом при локализации опухоли в наружном верхнем квадранте молочной железы, разрез делают вдоль кожных линий в подмышечной области. Как уже было сказано, при больших перiareолярных разрезах кровоснабжение соска может сильно пострадать, вплоть до частичного его некроза. Кроме того, такие разрезы нарушают чувствительную иннервацию соска и могут осложниться образованием келоида.

В тех случаях, когда невозможно избежать перiareолярного разреза, его следует выполнять справа между 6 и 10 или 2 и 6 ч условного циферблата, а слева соответственно между 2 и 6 или 6 и 10 ч. Выполнение разрезов в этих зонах позволяет сохранить кровоснабжение соска (в 75% случаев артериальное кровоснабжение осуществляется через циркулярное сосудистое сплетение) и ветвь латерального кожного нерва, идущую к соску. Необходимы тщательный гемостаз, который в этом случае нелегко осуществить, и дренирование раны с выведением трубки в области латеральной субмаммарной кожной складки. Кожу ушивают внутрикожным швом или швом Альго-вера нерассасывающейся монофиламентной нитью 4-0 или 5-0.

После завершения операции молочную железу перевязывают эластичным бинтом на 24 ч. При

необходимости эластичную повязку можно наложить вновь, после чего для фиксации повязки и молочной железы используют хлопчатобумажный спортивный или специальный бюстгальтер. Дренажную трубку оставляют до тех пор, пока количество раневого отделяемого по ней не станет меньше 40 мл в сутки. Антибиотики с профилактической целью можно не вводить.

9.5. Нарушение развития молочных желез, обусловленное расстройством эндокринной регуляции

Приобретенные нарушения развития молочных желез бывают обусловлены в основном расстройством эндокринной регуляции. Их можно разделить на две группы: нарушения, проявляющиеся задержкой или отсутствием развития, и нарушения, характеризующиеся преждевременным или чрезмерным развитием молочных желез (табл. 9-2 и 9-3).

Таблица 9-2. Эндокринопатии, проявляющиеся задержкой или отсутствием развития молочных желез

- Дисгенезия гонад (синдром Ульриха-Тернера, см. с. 108 и 130)
- Недостаточность 5 α -редуктазы (АТС, см. с. 152, 212)
- Гипоталамическая овариальная недостаточность (ольфактогенитальная дисплазия: синдром Каллманна)
- Задержка полового развития (*pubertas tarda*)
- Агенезия яичников
- Дисгенезия яичников (синдром Суайера, см. с. 131)
- Ятрогенная овариальная недостаточность

Таблица 9-3. Эндокринопатии, характеризующиеся преждевременным или чрезмерным развитием молочных желез

- Преждевременное телархе
- Инфантильная макромастия
- Пубертатная макромастия
- Галакторея
- Гормонально-активные опухоли яичников

Эндокринопатии, проявляющиеся задержкой или отсутствием развития молочных желез

При **синдроме Ульриха—Тернера** (см. с. 108, 130) отмечается первичная овариальная недостаточность вследствие быстрой регрессии фолликулов и ко времени наступления пубертатного периода в яичниках не остается фолликулов и яйцеклеток. Недостаточная выработка эстрогенов обуславливает отсутствие развития молочных желез.

Лечение

Лечение, как и при других нарушениях развития молочных желез, обусловленных эндокринными расстройствами, заключается в назначении заместительной гормональной терапии.

- При **дисгенезии гонад** в возрасте 11 — 12 лет проводят заместительную эстрогенную терапию в течение 1 года (конъюгированные эстрогены в возрастающих дозах — от 0,3 до 0,6 мг/сут). Со второго года лечения к эстрогенам добавляют гестагены (например, медроксипрогестерона ацетат 2,5—5 мг/сут) по схеме, имитирующей менструальный цикл (с 14-го по 25-й день цикла).
- При **АГС**, помимо заместительной терапии кортизоном (дексаметазон 0,5 мг/сут), при необходимости назначают сначала эстрогенную, а затем комбинированную эстроген-гестагенную терапию.
- При **синдроме Каллманна** примерно с 12-летнего возраста начинают заместительную терапию гонадотропинами.
- При **идиопатической задержке полового развития** наступление пубертатного периода стимулируют заместительной терапией гонадолиберинном в пульсирующем режиме (см. с. 109).
- При **ятрогенной овариальной недостаточности**, обусловленной лучевой или химиотерапией в детском возрасте (см. с. 130), назначают заместительную гормональную терапию, как при дисгенезии гонад.

Эндокринопатии, характеризующиеся преждевременным или чрезмерным развитием молочных желез

Преждевременное телархе является следствием частичной активации гипоталамуса или редко встречающихся гормонально-активных опухолей. Эндокринопатии не являются изолированными

заболеваниями молочных желез, их лечение было описано в других главах (см. с. 103).

Под **инфантильной макромастией** понимают вновь появляющееся в детском возрасте (после периода новорожденности) обычно двустороннее увеличение молочных желез до размеров сливы, которое обусловлено абортным созреванием овощей. Какого-либо лечения не требуется, так как размеры молочных желез, как правило, в течение нескольких месяцев спонтанно уменьшаются до нормальных.

Причиной **пубертатной макромастии** может быть недостаточность желтого тела при одновременном усилении секреции пролактина.

Лечение

Оправдано лечение антагонистами пролактина или даназолом, которое приводит к замедлению или остановке роста молочных желез. Хотя уменьшения размеров молочных желез при лечении этими препаратами не происходит, это позволяет остановить дальнейшее увеличение молочных желез до наступления зрелости, когда можно выполнить хирургическое вмешательство. Лишь в исключительных случаях, например при ортопедических осложнениях (развитие кифоза), можно прибегнуть к хирургической редукции молочных желез до 21 года. Но при этом следует проводить терапию, направленную на коррекцию эндокринопатии.

При **галакторее** после уточнения диагноза назначают антагонисты пролактина.

При **гормонально-активных опухолях** яичника показано удаление опухоли.

9.6. Аномалии и нарушения развития молочных желез

Клиническая оценка многочисленных аномалий и нарушений развития молочных желез в значительной степени носит субъективный характер (табл. 9-4). Это особенно касается асимметрии, гипоплазии, увеличения, а также опущения молочных желез.

Перечисленные в таблице нарушения встречаются относительно редко, но в некоторых случаях имеют важное клиническое значение у юных пациенток, так как обычно отчетливо проявляются в период полового созревания, когда они особенно ранимы.

Таблица 9-4. Аномалии развития молочных желез

- Амастия и ателия
- Полимастия и полителия
- Гипоплазия молочных желез
- Ювенильная макромастия
- Ювенильные стрии молочных желез
- Ювенильный птоз молочных желез
- Хоботообразные (трубчатые) молочные железы
- Асимметрия молочных желез
- Воронкообразная грудная клетка
- Синдром Полэнда
- Втянутый сосок (койломастия)
- Гиперплазия сосков
- Гиперплазия желез Монгомери

Поэтому девушки с этими нарушениями нуждаются не только в консультации и помощи врача (например, рецепт для протезов для укладывания в бюстгалтер), но и в психологической поддержке.

У пациенток с амастией, ателией, добавочными молочными железами или полителией следует **исключить дисгенезию почек**. Эти аномалии развития часто сочетаются. Так, при амастии или ателии часто отмечается аплазия почки на той же стороне. А у пациенток с добавочной молочной железой или полителией обнаруживают удвоение почки.

Амастия и ателия

Амастия (врожденное отсутствие одной или обеих молочных желез) и ателия (врожденное отсутствие сосков молочной железы) встречаются очень редко и могут быть одно- или двусторонними.

Причины

В настоящее время обсуждаются точки зрения на амастию и ателию как на спонтанные аномалии развития или следствие влияния андрогенов в эмбриональном периоде.

Лечение

Хирургическую коррекцию желателно отложить до 17 лет или лучше до 21 года. Размеры и форму молочной железы, а также расположение

и диаметр сосково-ареолярного комплекса можно откорректировать с учетом аналогичных параметров контралатеральной молочной железы и особенностей тела лишь по достижении этого возраста. Если использование тканей пациентки для коррекции аномалии [поперечный лоскут прямой мышцы живота (TRAM-flap), торакодорсальный лоскут, верхний лоскут на прямой мышце живота] оказывается недостаточным, применяют также протезы из искусственных материалов. У очень стройных пациенток операция может ограничиться лишь субпекторальной имплантацией протеза. Перед окончательным оставлением протеза объемом 250 мл прибегают к постепенному растяжению кожи. Косметический результат в первое время после операции обычно бывает хорошим, однако со временем по мере наступления возрастных изменений, в частностиптоза другой молочной железы, возникает необходимость в повторной хирургической коррекции, которая часто затрагивает обе молочные железы. Мы по-прежнему применяем силиконовые протезы, так как они дают наилучший результат и редко вызывают осложнения.

Оперативную **реконструкцию соска** выполняют обычно с помощью звездообразного разреза или разреза в виде мальтийского креста либо путем резекции контралатерального гиперплазированного соска. Околососковый кружок можно сформировать из тканей контралатеральной молочной железы или с помощью кожного трансплантата, выкроенного на внутренней поверхно-

сти бедра. Можно выполнить также татуировку изолированно или в сочетании с трансплантацией кожи. Разумеется, молодых женщин с изолированной ателией следует предупредить, что в случае беременности не следует прикладывать ребенка к груди.

Полимастия

При полимастии следует различать aberrantные и добавочные молочные железы (рис. 9-8, а и б).

- Aberrantная молочная железа лишена соска и располагается вне млечной линии.
- Добавочная железа имеет сосок и исходит из млечной линии, инволюция которой в эмбриональном периоде была нарушена.

Причины

Причину полимастии усматривают в задержке развития или в недостаточной инволюции эмбриональных зачатков молочных желез (млечных пунктов).

Клиническая картина

К осложнениям полимастии относятся выделения из добавочных молочных желез, а также инфекционно-воспалительный процесс в них, ко-



Рис. 9-8. Полимастия, а- фото спереди; б- фото сбоку,

торый обычно проявляется в послеродовом периоде. Вопрос о злокачественном перерождении добавочных (аберрантных) молочных желез недостаточно изучен. При развитии злокачественной опухоли в добавочной молочной железе, расположенной в подмышечной области (наиболее частая локализация), прогноз неблагоприятный из-за близости к регионарным лимфатическим узлам.

Лечение

Показанием к оперативному удалению добавочных (аберрантных) молочных желез является развитие осложнений, а также отягощенный семейный анамнез по раку молочной железы. В случае инфекционных осложнений операцию выполняют в спокойном периоде.

Полителия

Под полителией понимают наличие множественных сосково-ареолярных комплексов без железистой ткани, расположенных в проекции млечных линий (рис. 9-9, а).

Эта аномалия развития, в отличие от других перечисленных в табл. 9-4, встречается сравнительно часто (1,5%). Особым вариантом ее является интраареолярная полителия (рис. 9-9, б).

Лечение

Хирургическую коррекцию при этой аномалии также производят во взрослом периоде, так как

до этого неясно, на каком соске открываются млечные протоки, и можно ошибочно удалить функционирующий сосок. Как и при операции по формированию соска, также следует заранее определить высоту расположения соска и обозначить место разреза в положении пациентки стоя. Несмотря на кажущуюся простоту операции, ее также следует тщательно планировать и выполнять при достаточном опыте пластической хирургии.

Гипоплазия молочных желез

Молочную железу считают гипопластичной, если после созревания ее объем оказывается меньше 250 мл. С другой стороны, следует при этом учитывать также размеры тела и осанку пациентки. Поэтому заключение о гипоплазии молочной железы основывается на субъективной оценке пациентки, ее партнера, а также самого врача (рис. 9-10).

Лечение

Поскольку при гипоплазии молочных желез по существу речь идет не об аномалии развития, а о конституциональном варианте, пластическую операцию следует выполнять по строгим показаниям.

Альтернативой хирургической коррекции является гормональная терапия, позволяющая временно увеличить размер молочных желез на 30%. Обычно для этого внутримышечно вводят эстрадиола валерат по 40 мг/нед в комбинации с 17-гидроксипрогестерона ацетатом в дозе 250 мг/нед. После прекращения **инъекций гормонов** молочные



Рис. 9-9. Полителия, а - расположение добавочного соска вне околососкового кружка; б - интраареолярная полителия (фотография предоставлена F. Peters, г. Майнц).

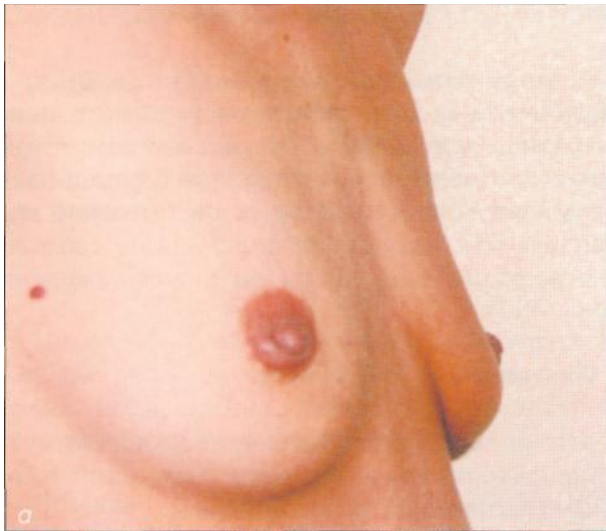


Рис. 9-10. Гипоплазия молочных желез, а- вид до операции; б- вид после операции.

железы быстро уменьшаются в размере. Следует также учесть, что введение этих гормонов юным пациенткам способствует окостенению эпифизарной зоны роста костей и прекращению роста тела в длину. Поэтому гормональное лечение можно назначать только после завершения периода роста. В возрасте от 17 лет до 21 года, прежде чем решиться на операцию, следует воспользоваться этим давно известным методом и проанализировать его результаты и связанные с ним осложнения.

Для выполнения **хирургической коррекции** следует выждать до 21 года. Помимо формирования окончательных контуров молочных желез, к этому возрасту завершается также формирование пациентки как личности и становление ее независимости.

В зависимости от индивидуальных особенностей пациентки доступ осуществляют из небольшого подмышечного разреза или разреза по субмаммарной кожной складке. Эндоскопический метод операции каких-либо преимуществ при этой патологии не имеет и затрудняет наполнение имплантата. Протез, как правило, удается установить позади молочной железы на фасции большой грудной мышцы. Лишь при выраженной гипоплазии протез укладывают субпекторально.

Независимо от вида оперативного вмешательства пациентке следует не позднее чем за 48 ч до его выполнения дать подробную информацию о нем, об осложнениях, связанных с имплантируемым протезом, особенно силиконовым. Пациентка должна дать письменное согласие на операцию.

В руках опытного хирурга осложнения после операции наблюдаются относительно редко. Помимо осложнений в раннем послеоперационном периоде, которые наблюдаются в 15% случаев, возможна также контрактура капсулы протеза (рис. 9-11).

Ювенильная макромastia

При ювенильной макромастии молочные железы в течение нескольких месяцев могут значительно увеличиться, достигнув массы 6—8 кг с каждой стороны. Это может вызвать различные ортопедические нарушения из-за резко возрос-



Рис. 9-11. Контрактура капсулы после препекторальной увеличительной пластики молочной железы протезом.



Рис. 9-12. Ювенильная макромастия. а - вид спереди; б - вид сбоку,

шей нагрузки на еще не сформировавшийся окончательно скелет (рис. 9-12).

Гистопатология

При гистологическом исследовании ткани молочной железы обнаруживают превалирование мезенхимального компонента и выраженный интерстициальный отек.

Дифференциальная диагностика

Следует исключить такие опухолевые заболевания, как гигантская фиброаденома и филлоидная цистосаркома молочных желез.

Лечение

Если гормональная терапия в течение короткого периода времени не вызывает прекращение роста опухоли (так называемые эндокрино-патии с чрезмерным развитием молочных желез), прибегают к оперативному лечению как крайней мере. В отдельных случаях даже при быстром росте молочных желез операцию выполняют повторно или ее заранее планируют в два этапа, чтобы уменьшить риск осложнений. В качестве методов редукционной пластики молочной железы можно привести операции Рибейро или Маккиссока с выполнением при необходимости свободной трансплантации сосково-ареолярного комплекса. Операцию должен выполнять только опытный хирург. Тщеславие и неопытность хирурга могут привести к плачевным результатам.

В предоперационном периоде следует заготовить аутокровь для переливания. Следует шире использовать аутогемотрансфузию, хотя применение коагулирующих ножниц во время операции позволяет заметно уменьшить кровопотерю.

Ювенильные стрии молочных желез

У юных пациенток и у женщин при быстром увеличении молочных желез или значительных их размерах нередко образуются стрии. Стрии молочных желез отмечаются и у беременных и родильниц, а также у девушек с избыточной массой тела или похудевших в результате соблюдения редукционной диеты по поводу ожирения (рис. 9-13).

Причины

Стрии образуются под влиянием половых стероидных гормонов в результате растяжения и разрыва эластических волокон дермы.

Лечение

Устранить стрии в остром периоде трудно. Обычно рекомендуют ношение тугого подтягивающего бюстгальтера, а при избыточной массе тела назначают также соответствующую диету. Эти меры могут приостановить образование стрий, устранить стрии обычно невозможно. Эффективность различных кремов, появившихся в продаже, сомнительна. Пациенткам следует объяснить, что стрии, которые вначале обычно имеют красный цвет, в дальнейшем бледнеют и что лазерная терапия обычно дает хороший эффект, который проявляется спустя некоторый латентный период, максимальная продолжительность которого достигает 2 лет.



Рис. 9-13. Ювенильные стрии молочных желез.

Ювенильный птоз молочных желез

У девушек 15—17 лет иногда отмечается птоз молочных желез, который, как правило, бывает двусторонним. Другие отклонения в строении тела, а также какие-либо особенности анамнеза при этом обычно отсутствуют (рис.9-14, а и б).

Причины

Причиной ювенильного птоза молочных желез, как показало проведенное нами гистологическое исследование, является локальный процесс преждевременного старения.

Лечение

Хирургическая коррекция (**лифтинг** молочных желез) показана лишь по достижении 21 года (рис. 9-14, в). До этого возраста рекомендуют ношение поддерживающего бюстгалтера. Непосредственный результат операции обычно бывает хороший, но для его сохранения необходимо ношение поддерживающего бюстгалтера. Тем не менее отдаленные результаты операции нельзя считать удовлетворительными, так как часто приходится оперировать повторно. Однако отказываться из-за этого в операции девушкам и молодым женщинам не следует, так как наличие птоза молочных желез сильно удручает их. Способность кормления грудью после операции сохраняется. При этом беременность и последующее кормление грудью благотворно сказываются на состоянии молочных желез. Обычно процесс опущения молочных желез прекращается к 30—35 годам, и после этого возраста нам не приходилось оперировать. Вопрос о необходимости применения гестагенных кремов после операции для закрепления ее результата окончательно не изучен.

Хоботообразные (трубчатые) молочные железы

Хоботообразные молочные железы (рис. 9-15 — 9-18) относятся к редко встречающимся дисморфиям, имеют одно- или двусторонний характер, начинают проявляться в пубертатном периоде, и, вопреки бытующему ошибочному мнению, спонтанной коррекции их не происходит.

Причины

Причины этой аномалии неизвестны. С одной стороны, развитие молочных желез прекра-



Рис. 9-14. Ювенильный птоз молочных желез, а - правая молочная железа; б - вид спереди; в - вид после операции.

Рис. 9-15. Отчетливо выраженные хоботообразные молочные железы,

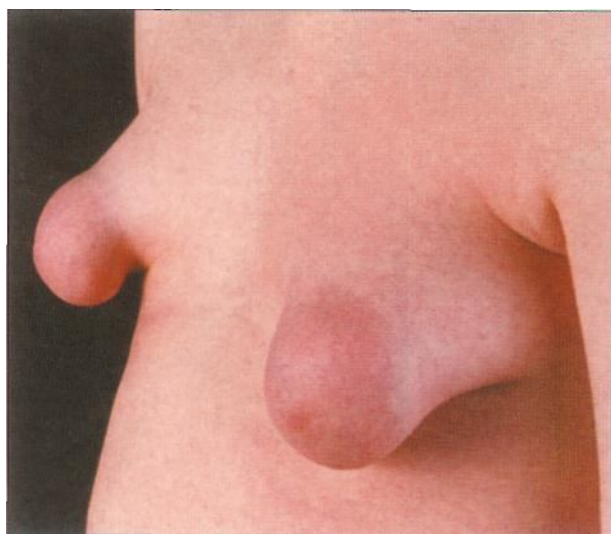


Рис. 9-16. Незначительно выраженные хоботообразные молочные железы, о - вид сбоку; б - вид спустя полгода после операции,

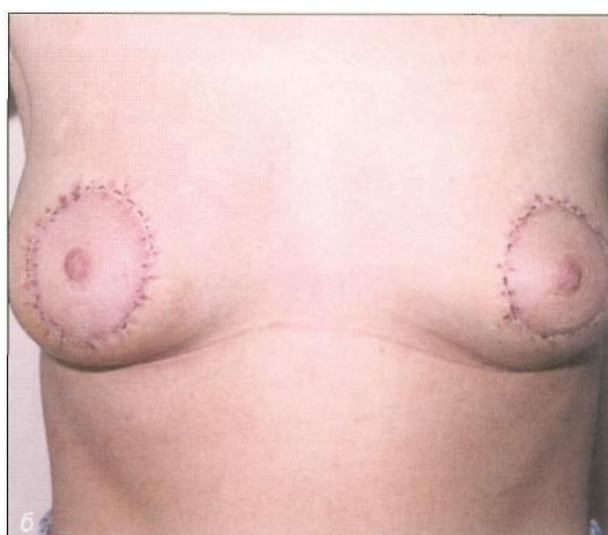


Рис. 9-17. Умеренно выраженные хоботообразные молочные железы, о - вид до операции; б - вид после операции.

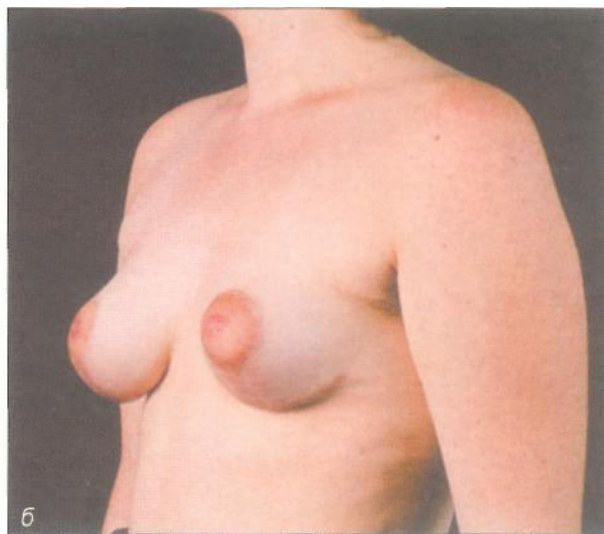
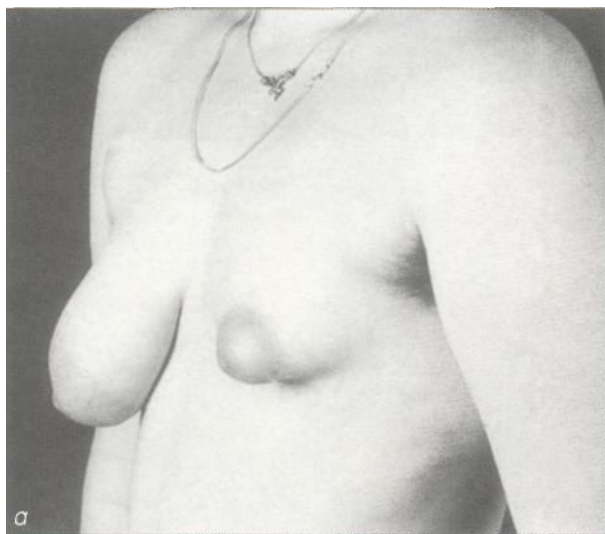


Рис. 9-18. Асимметричные хоботообразные молочные железы, а- вид до операции; б- вид после операции.

щается на стадии В4 по Таннеру, с другой — они продолжают расти дальше.

Лечение

Хирургическую коррекцию выполняют только после завершения развития молочных желез. Операция является сложной, ее следует тщательно планировать. Юным пациенткам до наступления соответствующего возраста следует подробно объяснить возможности операции. При необходимости рекомендуют ношение специальных бюстгалтеров для выправления формы груди. **Лишь** немногие хирурги могут выполнить **коррекцию** с хорошим косметическим результатом. Мы, как правило, при этой операции уменьшаем размер околососкового кружка. В отличие от ранее выполняемых операций, мы отказались от применения протезов и замещаем дефект тканей молочной железы тканями пациентки (например, верхним лоскутом на прямой мышце живота). Рубец после таких операций располагается периареоларно и иногда в субмаммарной кожной складке. Отдаленные результаты вмешательства хорошие, рецидивов мы не наблюдали. Способность кормить грудью сохранилась у всех наших пациенток.

Асимметрия молочных желез

Разница в объеме между молочными железами, не превышающая 50 мл, не заметна даже для опытного глаза. Разница, превышающая этот по-

казатель, по-разному оценивается пациенткой и врачом. Желание пациентки подвергнуться хирургической коррекции обусловлено субъективной оценкой асимметрии и остротой ее восприятия (рис. 9-19-9-21).

Лечение

Ортопедические нарушения, обусловленные неравномерной нагрузкой на скелет, являются абсолютным показанием к хирургическому устранению асимметрии. Если же такие нарушения отсутствуют, то к хирургической коррекции прибегают в возрасте 21 года. При большом или очень большом размере одной молочной железы выпол-



Рис. 9-19. Незначительная асимметрия молочных желез,



Рис. 9-20. Выраженная асимметрия молочных желез.



Рис. 9-21. Асимметрия молочных желез. Стрии и птоз правой молочной железы, умеренно выраженная хоботообразная левая молочная железа.

няют ее редукционную пластику, которую при необходимости сочетают с лифтингом. Если же контралатеральная молочная железа недостаточно развита, выполняют также ее увеличивающую пластику перемещенными лоскутами. Она позволяет в целом отказаться от применения протезов и тем самым избежать связанных с ними осложнений, хотя в некоторых случаях, несмотря на тщательное планирование операции, возникает необходимость в имплантации протеза. При современных технических возможностях рубцы после операции бывают малозаметными.

Способность кормления грудью сохраняется даже на стороне гипоплазированной молочной железы, не нарушает ее также имплантация протеза.

Воронкообразная грудная клетка

Воронкообразная грудная клетка становится причиной нарушения функции сердца и легких крайне редко.

Лечение

У 95% пациенток, которые просят выполнить им хирургическую коррекцию дефекта, оказывается достаточной косметическая операция. Для заполнения дефекта используют ткани пациентки или специальные искусственные материалы. Лишь в 5% случаев приходится выполнять реконструктивное вмешательство на костном остове грудной клетки (рис. 9-22).

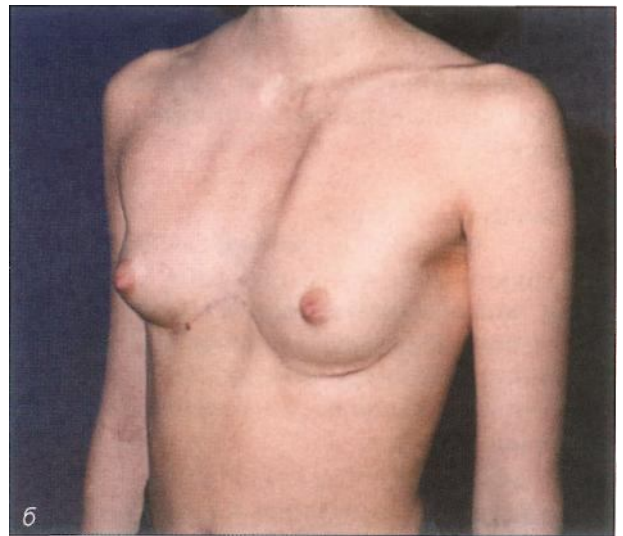
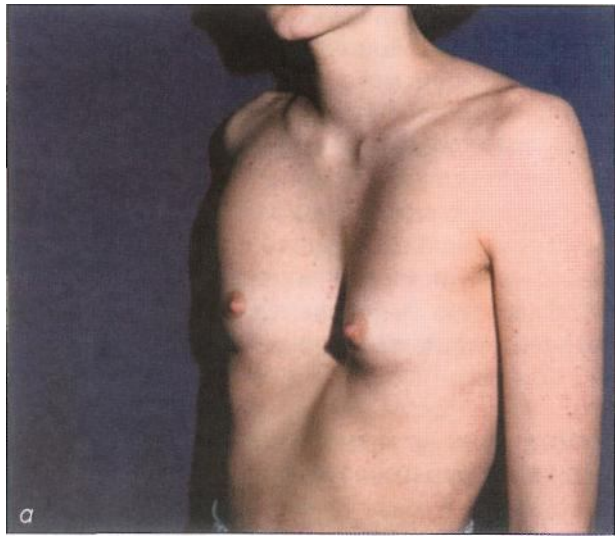


Рис. 9-22. Воронкообразная грудная клетка, а- вид до операции; б- вид после операции.

Синдром Полэнда

Синдром Полэнда представляет собой дисгенезию с односторонней гипоплазией молочной железы и соска, нарушением пигментации сосков, аплазией большой грудной мышцы, гомолатеральной симбрахидактилией и гомолатеральной аплазией почки (рис. 9-23).

Лечение

Для устранения косметического дефекта прибегают к оперативному лечению. Тщательно спланированная операция в руках опытного хирурга

дает хороший результат. У оперированных нами пациенток удалось обойтись без применения искусственных материалов. Отдаленные результаты у обеих наших пациенток оказались очень хорошими.

Втянутый сосок

О втянутом соске говорят в тех случаях, если после локальной стимуляции он не возвышается над поверхностью молочной железы. Втянутый сосок бывает одно- или двусторонним (рис. 9-24).



Рис. 9-23. Синдром Полэнда.



Рис. 9-24. Втянутый сосок,

Причины

Причиной втянутого соска считают слишком короткие млечные протоки, которые открываются на нем.

Клиническая картина

Трудности гигиенического ухода за втянутым соском способствуют развитию инфекционных осложнений. При рецидивирующей инфекции показано оперативное лечение.

Лечение

Хирургическая коррекция втянутого соска относительно проста (пересечение млечных протоков), однако должна выполняться после рождения ребенка, так как операция лишает пациентку способности к кормлению грудью.

Гиперплазия сосков

Гиперплазия сосков (рис. 9-25) имеет в основном косметическое значение.

Лечение

Хотя при различных методах хирургической коррекции способность к кормлению грудью обычно сохраняется, операцию лучше выполнять в тех случаях, когда пациентка больше не намерена рожать детей. Обычно выполняют цирку-



Рис. 9-25. Гиперплазия сосков.

лярную дезэпителизацию гиперплазированной ткани и ее телескопическое погружение.

Гиперплазия желез Монтгомери

При гиперплазии желез Монтгомери (рис. 9-26) к хирургической коррекции прибегают исключительно из-за опасности инфекционных осложнений. Операцию выполняют в спокойном периоде. Сейчас ее можно выполнить с помощью лазера.

Психотерапия до и после операций на молочной железе

От первого контакта с врачом зависит многое. Учтите, что юная пациентка не только испытывает чувство стеснения, как и ее сверстницы, но, что важно, ей приходится довериться вам и сообщить о возможно патологическом изменении молочных желез. Она это установила на основе сравнения своей груди с грудью сверстниц и изображениями в многочисленных журналах и рекламной продукции. Такие девочки-подростки обычно держатся обособленно, пропускают уроки физкультуры. Нередко даже родители не знают о дисморфии у дочери. У девочек появляется страх, что они сложены не нормально, что способствует их социальной изоляции. Вы должны быть для них не только врачом, но и **чутким, понимающим собеседником**.

Время, остающееся до предполагаемой операции, для девочки оказывается непросто. Она



Рис. 9-26. Гиперплазия желез Монтгомери.

должна после консультации специалиста уяснить себе возможности оперативной коррекции. Необходимо с будущим хирургом обсудить, какой пластический материал будет использован во время операции. А до выполнения операции врачу следует оказать пациентке психологическую поддержку, назначить при необходимости специальный бюстгальтер с корригирующими протезами. В его задачу входит также документировать имеющиеся у девочки изменения и собрать сохранившиеся документы, которые касаются более раннего периода жизни. При планировании операции готовят аутокровь для переливания (если необходимо), информируют пациентку и ее родителей о характере предстоящего вмешательства на позднее чем за 2 дня до него, а также о стоимости операции. Направлять пациентку следует к специалисту, а не в ближайшую клинику. Если пациентка хочет лечиться в этой клинике, вам следует убедиться, что в ней работает опытный специалист, или настоять на том, чтобы такой специалист был приглашен туда. За неудовлетворительный результат или осложненное течение послеоперационного периода вы также несете ответственность.

Важно грамотное ведение **послеоперационного периода**. Пребывание в стационаре (многие операции на молочной железе могут быть выполнены в амбулаторных условиях) должно быть по возможности коротким, но достаточным. При больших операциях, выполняемых в два этапа и более, результат в первое время может быть пугающим. Пациентку следует заблаговременно предупредить об этом, а также о необходимости длительное время носить специальный бюстгальтер. Когда пациентка знает о том, что ей предстоит второй этап операции, она легче воспринимает косметический результат первого этапа, не соответствующий ее ожиданиям.

Не следует слишком обнадеживать пациентку, чтобы не разочаровать ее, и приуменьшать объем вмешательства, связанный с ним риск, а также интенсивность послеоперационной боли. С другой стороны, не следует внушать страх пациентке, как это сейчас нередко делают, делать упор на риске операции, подробно останавливаясь на возможных трудностях во время ее проведения. Такое ваше поведение может быть истолковано двояко: вы специально преувеличиваете сложность операции либо для того, чтобы потом о вас сказали, какой вы хороший хирург, либо для того, чтобы в случае неудачи вы могли оправдаться: «Я же предупреждал вас». Держитесь

естественно и деловито, поставьте себя на место юной пациентки.

9.7. Неопухоловые заболевания молочных желез

Гнойно-воспалительные заболевания

Гнойно-воспалительные заболевания молочных желез в детском и подростковом возрасте в настоящее время встречаются крайне редко (табл. 9-5). Они требуют (как, например, **мастит новоро-**

Таблица 9-5. Гнойно-воспалительные заболевания молочных желез

- Мастит новорожденных
- Доброкачественный лимфогранулематоз
- Воспаление желез Монтгомери
- Юношеский мастит
- Воспаление после пирсинга и нанесения татуировок

рожденных), помимо терапии антибиотиками, дополнительного местного лечения. Даже если антибиотики приходится назначать немедленно, следует определить характер микрофлоры и ее чувствительность к антибиотикам. При **доброкачественном лимфогранулематозе** (боррелиоз), возбудителем которого являются спирохеты, передающиеся через укусы клещей, эффективны ампициллин или эритромицин. Рецидивирующее **воспаление гипоплазированных желез Монтгомери** лечат удалением желез в спокойном периоде, в остром периоде ограничиваясь лишь локальной терапией. При лечении юношеского мастита требуется особая осторожность. Помимо антибиотиков (клиндамицин), назначают антагонисты пролактина и местные противовоспалительные средства (примочки с раствором риванола). В последнее время причиной гнойно-воспалительных заболеваний молочной железы все чаще становится пирсинг. Немедленное удаление украшения из соска на длительное время и проведение местного противовоспалительного лечения в сочетании с назначением антибиотиков приводят к медленному выздоровлению без хирургического вмешательства. Однако в отдельных случаях, как и при юношеском мастите, возникает необходимость в хирургическом лечении. Местному лечению подлежит также воспаление, вызванное нанесением **татуировки**. При желании пациентки для

удаления татуировки можно прибегнуть к лазерной терапии, однако изменения кожи при этом сохраняются.

Мастодиния

Под **мастодинией** понимают боли в молочных железах, появляющиеся обычно перед менструацией и не сопровождающиеся четкими анатомическими изменениями в них. Боли могут быть более выражены в одной железе или быть одинаково интенсивными с обеих сторон.

Мастодиния у девочек наблюдается редко, наибольшая частота ее приходится на возраст старше 25 лет. Обычно наряду с болями отмечаются также чувство напряжения в молочных железах и повышенная чувствительность к прикосновению во второй фазе менструального цикла. Часто у таких пациенток имеются нарушение менструального цикла, дисменорея или другие признаки расстройства эндокринной регуляции (например, гипертиреоз). У многих из них отмечается канцерофобия. Возможны также психосоматические расстройства.

Лечение

Лечение направлено на нормализацию эндокринной регуляции и включает в себя также диетотерапию (исключение продуктов, содержащих кофеин), назначение гомеопатических средств (плоды аврамова дерева), при необходимости — проведение психотерапии. Результаты лечения часто неудовлетворительные, пациенток бывает трудно убедить в том, что мастодиния не связана с опухолью молочной железы и не предрасполагает к ее развитию.

9.8. Опухоли молочной железы у девушек

Опухоли молочных желез у девушек делят на доброкачественные и злокачественные.

Доброкачественные опухоли молочной железы

К доброкачественным опухолям молочной железы относятся фиброаденома, простые кисты,

филлоидная цистосаркома и интрамаммарная гемангиома (табл. 9-6). Они характеризуются относительно быстрым ростом. Фиброзно-кистозная мастопатия до 25 лет практически не встречается, поэтому в настоящей главе не рассматривается. Несколько участились в последние годы опухоли, обусловленные травмой молочной железы во время занятий новыми видами спорта (инлайн скейтинг, сноуборд).

Если с помощью неинвазивных методов исследования не удастся установить природу пальпируемой опухоли молочной железы, следует выполнить исследование, особенно при отягощенном семейном анамнезе.

Ювенильная фиброаденома

Наиболее часто встречающейся опухолью молочной железы у девушек является ювенильная фиброаденома (три четверти всех опухолей молочной железы). Максимальный диаметр ее достигает 5 см, она часто имеет двустороннюю локализацию. Если с помощью имеющихся в распоряжении неинвазивных методов исследования удастся достоверно диагностировать ювенильную фиброаденому, которая имеет небольшой размер, растет изолированно, а возраст пациентки не превышает 21 года, то от оперативного лечения следует воздержаться. Если доброкачественный характер опухоли вызывает сомнение, выполняют биопсию с гистологическим исследованием препарата. Цитологическое исследование в таких случаях выполнять не следует, так как оно недостаточно информативно. Трепанобиопсию молочной железы должен выполнять опытный специалист. Удаление опухоли остается методом выбора в тех случаях, когда бывает невозможно исключить филоидную цистосаркому. Крупные фиброаденомы, деформирующие молочную же-

Таблица 9.6 Доброкачественные опухоли молочной железы

- Ювенильная фиброаденома
- Кисты
- Филлоидная цистосаркома
- Интрамаммарная гемангиома
- Опухоли, обусловленные травмой молочной железы
- Фиброзно-кистозная мастопатия

лезу, подлежат хирургическому лечению с соблюдением принципов косметической хирургии (см. с. 252).

Кисты

Крупные интрамаммарные кисты встречаются у 3% девушек. Их можно диагностировать с помощью УЗИ. Оперативное вмешательство не требуется, так как кисты часто рассасываются. За пациентками необходимо наблюдение.

Филлоидная цистосаркома

Филлоидная цистосаркома у девушек почти всегда бывает доброкачественной и происходит от фиброаденомы. Она является фиброэпителиальной опухолью, которая характеризуется высокой частотой рецидивов, достигающей 33%.

Клиническая картина

Патогномоничными для филлоидной цистосаркомы являются быстрый рост ее к моменту установления диагноза, значительные размеры, вызывающие деформацию молочной железы с изъязвлением кожи. Частота филлоидной цистосаркомы составляет 0,3% всех опухолей молочной железы. Злокачественное ее перерождение наблюдается в 20% случаев, причем вероятность его тем выше, чем больше размеры опухоли. Опухоль может прорасти в соседнюю неизмененную ткань молочной железы и в грудную стенку. Метастазирование наблюдается в 15% случаев и происходит в основном в легкие и кости.

Лечение

Частоту рецидивов, которая, как было сказано выше, весьма высока, можно уменьшить тщательным иссечением опухоли в пределах здоровых тканей. Трепанобиопсию в настоящее время не выполняют. Риск рецидива достигает 50%. Для рецидивной опухоли характерны быстрый рост, появление клеточной атипии. После операции, особенно в течение первых двух лет, необходимо тщательное наблюдение пациентки с частым контрольным обследованием.

Интрамаммарная гемангиома

Интрамаммарная гемангиома встречается крайне редко. Однако клиническое значение этой опухоли велико, так как ее очень трудно дифференцировать от гемангиоперицитомы. Поэтому при выявлении интрамаммарной гемангиомы ее следует обязательно удалить.

Опухоли молочной железы вследствие травмы

Появление новых видов спорта влечет за собой возможность новых видов повреждений. Так, занятие такими видами спорта, как инлайн скейтинг, сноуборд, привело к учащению случаев ушиба молочных желез с образованием в них гематомы. Как правило, при ушибе оказывается достаточным консервативное лечение (например, назначение болеутоляющих препаратов), при этом от пациенток требуется терпение. Иногда возникает необходимость в хирургическом лечении (дренирование гематомы). Девушкам, занимающимся этими видами спорта, рекомендуется ношение специальных бюстгалтеров для защиты молочных желез от травмы.

Злокачественные опухоли молочных желез

Злокачественные опухоли молочной железы (табл. 9-7) у девушек встречаются исключительно редко, тем не менее у женщин в возрасте до 25 лет отмечается увеличение частоты рака молочной железы.

Злокачественные опухоли стоят на втором месте после травматизма среди причин смертности детей. Частота смертельных исходов вследствие опухолевых заболеваний составляет 0,08% в год, частота случаев инвалидности — 0,12% в год. 40% злокачественных опухолей у детей приходится на лейкозы и лимфомы.

Таблица 9-7. Злокачественные опухоли молочной железы

- Злокачественная филлоидная цистосаркома
- Лейкозная инфильтрация
- Рак
- Саркома
 - гемангиоперицитомы
 - рабдомиосаркома
 - липосаркома

Злокачественная филоидная цистосаркома

При злокачественной филоидной цистосаркоме показана радикальная операция. Так как поражения подмышечных лимфатических узлов обычно не происходит, подмышечную лимфаденэктомию не выполняют. Согласно современным представлениям, адьювантная лучевая или химиотерапия цитостатиками увеличивает продолжительность жизни оперированных пациенток. В качестве восстановительного лечения прибегают к субпекторальной имплантации протеза молочной железы или к хирургической реконструкции ее перемещенными лоскутами, если при наблюдении в течение полугода рецидивы опухоли отсутствуют.

Лейкозная инфильтрация молочной железы

При остром лимфоидном и миелоидном лейкозе иногда наблюдается диффузная инфильтрация молочной железы. Лечение лейкозной инфильтрации молочной железы только консервативное с помощью цитостатиков.

Рак молочной железы

На рак молочной железы приходится 1 % всех опухолей молочной железы у детей и девушек. Следует помнить о роли семейной предрасположенности.

Возраст, в котором развивается рак молочной железы у пациенток сотягощенным семейным анамнезом, в целом уменьшился на 10 лет. Поэтому вопрос о раннем распознавании и профилактике рака молочной железы особенно актуален.

Лечение

При раке молочной железы в настоящее время выполняют органосберегающие операции. Это стало возможным не в последнюю очередь благодаря применению до операции цитостатиков, которые позволяют существенно уменьшить размеры опухоли. При **планировании операции** следует помнить, что примерно в 30% случаев опухоль имеет мультицентрический рост. Синх-

ронный или метакронный рак контралатеральной молочной железы в течение относительно короткого периода времени (15 лет) встречается в 35% случаев. Частота местных рецидивов у девушек наибольшая и может достигать 50%.

В настоящее время **онкопластическое удаление опухоли** с подмышечной лимфаденэктомией и адьювантной лучевой терапией пораженной области признано стандартным методом лечения рака молочной железы. При строгих показаниях к операции этот метод в руках опытного хирурга дает хорошие результаты, в том числе косметические.

Системная полихимиотерапия показана не только при обнаружении метастазов в подмышечных лимфатических узлах, но и при их отсутствии, особенно при неблагоприятном сочетании прогностических факторов.

Саркома молочной железы

Саркомы молочной железы встречаются редко. Они составляют 1 % всех злокачественных опухолей и требуют выполнения мастэктомии.

Гемангиоэпителиома

Гемангиоэпителиома, или гемангиосаркома, может протекать особенно злокачественно с быстрым метастазированием в легкие (продолжительность жизни не превышает 2 лет). Гемангиоэпителиома наблюдается у девушек начиная с 14 лет.

Диагностика

Гистологическое исследование после удаления опухоли особенно необходимо, так как ее трудно отличить от гемангиомы.

Лечение

Помимо оперативного лечения, хороший результат дает химиотерапия цитостатиками, в то время как проведение лучевой терапии не улучшает неблагоприятный при этой опухоли прогноз.

Рабдомиосаркома и липосаркома

При рабдомиосаркоме и липосаркоме, которые также редко встречаются у девушек, тактика такая же, как при гемангиоэпителиоме.

9.9. Заболевания молочной железы у девушек и ответственность врача

Многогранная проблема нарушений и аномалий развития молочной железы у девушек и многочисленные доброкачественные и злокачественные опухоли молочной железы требуют от лечащего врача обширных знаний. Он должен в сотрудничестве со специалистами гинекологического отделения проинформировать пациентку и ее родителей о методах диагностики, возможностях лечения, а также сроках выполнения предстоящей операции. Особое значение до проведения операции имеет психологическая поддержка пациентки и назначение вспомогательных лечебных средств, таких, как специальные бюстгалтеры для коррекции формы груди.

Следует учесть значительную вариабельность формы и размеров женской груди и не направлять опрометчиво пациентку к хирургу. Низкая самооценка и недостаточно развитое чувство собственного достоинства не являются показанием к увеличению размеров молочных желез.

Следует подчеркнуть, что лишь за немногими исключениями все нарушения и аномалии развития молочных желез подлежат хирургической коррекции лишь после 21 года. Если придерживаться этого принципа, то можно уменьшить количество повторных операций и, что не менее важно, количество осложнений. Правильность такой выжидательной тактики подтверждается и тем, что некоторые дефекты молочных желез самостоятельно исправляются или уменьшаются в процессе роста девушки. Это относится также, хотя и в меньшей степени, к различным вариантам развития сосково-ареолярного комплекса и желез Монтгомери. До выполнения операции для исправления формы груди можно рекомендовать использование наружных силиконовых протезов. Хирургическую коррекцию дефекта следует выполнять только в специализированном гинекологическом отделении. С опытом повышается безопасность операции, улучшается косметический результат и уменьшается риск осложнений. При нежелании уложить пациентку в стационар и изолировать ее таким образом от семьи и друзей, а также из этических соображений можно пригласить для операции опытного специалиста (за информацией можно обратиться по адресу: www.HealthBalance.de).

Если нет полной уверенности в том, что пальпируемая опухоль доброкачественная, нельзя прекращать обследование пациентки исходя только из того, что в юном возрасте злокачественная опухоль — большая редкость.

Литература

Bassler R. Morphologie der Mamma des Neugeborenen und des Sauglings // Pathologie der Brustdruse. Bd 11. Spezielle pathologische Anatomie / Doerr W., Seifert G., Uehlinger E. (Hrsg). — Berlin; Heidelberg; N.Y.: Springer, 1978. - S. 28-36.

Bassler R. Experimented Morphologie des Wachstums und der Differenzierung (Mammogenese) // Ibid. — S. 91—117.

Bastelli G.M., Visschi S. Unilateral intra-areolar polythelia: a rare anomaly // Breast. — 1999. — Vol. 8. — P. 51-52.

Beller F.K., Borsos A., Kieback D. et al. Geschlechtsentwicklung. Die Entwicklung der sekundären Geschlechtsmerkmale — die Tannerstadien 25 Jahre später // Zentralbl. Gynakol. - 1991. - Bd 113. - S. 499-509.

Hamada H., Neumann F., Junkmann K. Intrauterine antimaskuline Beeinflussung von Rattenfetten durch ein stark gestagen wirksames Steroid // Acta Endocrinol. — 1963. — Bd 44. - S. 380-388.

Kratochwil K. Development and loss of androgen responsiveness in the embryonic rudiment of the mouse mammary gland // Dev. Biol. — 1977. — Vol. 61. — P. 358-365.

Lauritzen C. Hormonelle Substitutionstherapie zur Brustvergrößerung // Kongressband der 7. Wissenschaftlichen Tagung der Deutschen Gesellschaft für Senologie / Beller F.K., Seitzer D. (Hrsg). - Mulheim: H.U.F., 1987. - S. 39-41.

Marcus G.H. Untersuchungen über die arterielle Blutversorgung der Mamille // Langenbecks Arch. Chir. — 1934. - Bd 179. - S. 361-369.

Naccarato A.G., Viacava P., Vignati S. et al. Biomorphological events in the development of the human female mammary gland from fetal age to puberty // Virchows Arch. - 2000. - Vol. 436. - P. 431-438.

Neumann F., Elger W. The effect of the antiandrogen 1,2-alpha-methylene-6-chloro-delta-4,6-pregnadiene-17-alpha-ol-3,20-dione-17-alpha-acetate (cyproterone acetate) on the development of the mammary glands of male foetal rats // J. Endocrinol. - 1966. - Vol. 36. - P. 347-352.

Neumann F., Elger W. Steroid stimulation of mammary glands in prenatally feminized male rats // Eur. J. Pharmacol. - 1967. - Vol. 1. - P. 120-123.

Peters F. Brustdrüsenkrankungen während der Kindheit und Adoleszenz // Kongressband der 7. Wissenschaftlichen Tagung der Deutschen Gesellschaft für Senologie / Beller F.K., Seitzer D. (Hrsg.). - Mulheim: H.U.F., 1987. - S. 29-34.

Pickren J. W. Significance of occult metastases. A study of breast cancer // *Cancer*. - 1961. - Vol. 14. - P. 1266-1271.

Porter J. C. Hormonal regulation of breast development and activity // *J. Invest. Dermatol.* - 1974. - Vol. 63. - P. 85-92.

Raynaud A., Raynaud J. La production experimentale de malformations mammaires chez les foetes de souris par Taction des hormones sexuelles // *Ann. Inst. Pasteur.* — 1956. - Vol. 90. - P. 39-219.

Raynaud A. Morphogenesis of the mammary gland // *Milk, the Mammary Gland and Its Secretion* / Eds S.K. Kon, A.T. Cowie. — N.Y.; Lond.: Academic Press, 1961. — Vol. 1. - P. 1-46.

Schulz K.D. Konsensuserklärung zur Sicherheit von Silikon-Brustimplantaten // Deutsche Gesellschaft für Senologie. - 1998.

Schremmer C.N. Große der axillaren Lymphknoten beim Brustdrüsenkrebs der Frau // *Zentralbl. Chir.* — 1974. -Bd 99. - S. 1427-1432.

Seitzer D., Beller F.K. Surgical correction of the rare prosscoidiform breast // *Breast Dis.* — 1988. — Vol. 1. — P. 121-127.

Tanner J.M. Wachstum und Reifung des Menschen. — Stuttgart: Thieme, 1962.

Vorherr H. Cystosarcoma phylloides // *Gynak Prax.* — 1983. - Bd 7. - S. 477-83.

Weitzel D., Bassler R., Meyer W. Beiträge zur Angiostruktur der weiblichen Brustdrüse // *Z. Anat. Entwickl. Gesch.* - 1971. - Bd 133. - S. 73-88.

Willital G.H., Schaarschmidt K. Indikation und Operationstechnik bei knöchernen Deformierungen der vorderen Thoraxwand // Kongressband der 7. Wissenschaftlichen Tagung der Deutschen Gesellschaft für Senologie / Beller F.K., Seitzer D. (Hrsg.). — Mulheim: H.U.F., 1987. - S. 43-50.

10

Применение

КОНТРАЦЕПТИВНЫХ СРЕДСТВ

10.1. Введение

Отделение сексуальности от деторождения стало нормой в современном обществе. Однако часто забывают, что это отделение представляет собой проект на всю жизнь, который требует все новых решений и учебных процессов и при котором действует сложный комплекс биологических, психологических и социальных факторов.

Проект «Предупреждение беременности» начинается обычно в подростковом возрасте. При этом контрацепция является формой поведения, которую следует освоить юношам и девушкам. Проект согласуется с другими процессами, направленными на приобретение знаний и опыта (Bitzer, 1973), такими, как:

- изменение тела;
- изменение семьи;
- приобретение новых связей;
- первые опыты интимности;
- школьное и профессиональное обучение;
- поиск идентичности.

В этом смысле консультация по вопросам контрацепции является уже не передачей информации о методах предупреждения зачатия, а представляет собой рабочий союз, при котором юноша или девушка и специалист желают достичь определенных целей, связанных с поддержанием здоровья. Причем следует отличать всеохватывающие, глобальные цели от конкретных, частных.

Глобальные цели

- Развитие удовлетворительной самодетерминированной сексуальности.

- Самостоятельное регулирование и сохранение плодovitости.
- Формирование и развитие осознанного «здорового» поведения.

Частные цели

- Предупреждение нежеланной беременности с минимальным риском для здоровья.
- Профилактика болезней, передающихся половым путем, в том числе ВИЧ-инфекции.
- Защита от сексуального насилия.
- Оказание помощи, поддержки и лечение в тех случаях, когда возможно вынашивание беременности (Bitzer, 1992).

10.2. Эпидемиологические данные о сексуальном поведении девушек и применении контрацептивов

Для достижения обозначенных выше целей необходимо иметь некоторые знания о восприятии, установках, убеждениях и намерениях, связанных с сексуальностью, риском заражения ВИЧ-инфекцией и применением средств защиты (Bitzer, 1994).

В связи с этим в Швейцарии было проведено исследование, в котором приняли участие 2075 девушек и 2208 юношей в возрасте от 16 до 20 лет. Оно было основано на компьютеризированном опросе, построенном по модульному принципу.

Ниже приводятся результаты этого опроса.

Сексуальные переживания и сексуальный опыт

К моменту проведения опроса 52,6% девушек и 50,4% юношей в возрасте 16—20 лет имели опыт половых сношений. Однако это не означает, что те, у кого отсутствовал такой опыт, не испытывали сексуальных переживаний. У большинства из них имелся тот или иной опыт. Формирование сексуальности происходит ступенчато, в соответствии с индивидуальным ритмом.

Возраст первого опыта половой жизни зависит не только от степени развития индивидуума, но и от особенностей воспитания. Учащиеся, рано сталкивающиеся с миром взрослых и более независимые в финансовом отношении, раньше начинают половую жизнь по сравнению со сверстниками и сверстницами в школе. К разнице в поле следует подходить дифференцированно. Что касается подростков, которые к 17 годам приобретают опыт половой жизни, то уже несколько лет как наметилась тенденция выравнивания между юношами и девушками и в целом стабилизации или снижения их доли.

Однако интересно другое различие: девушки ведут более упорядоченную половую жизнь, чем юноши. Так, регулярную половую жизнь ведут 62% девушек и 39% юношей из числа имеющих опыт половой жизни. Количество половых партнеров у юношей больше, чем у девушек: более 4 половых партнеров имели 9% опрошенных девушек и 23% юношей. Постоянный половой партнер имелся у 53,7% девушек и 41% юношей. Из этого можно заключить, что юноши более склонны переживать сексуальные ощущения как приключение, в то время как в сексуальных отношениях девушек важное место занимают чувства и нежность.

В связи со сказанным выше примечательно, что 13,8% девушек и 3,1% юношей указывают, что стали жертвами сексуального насилия. Но лишь половина из них имела возможность сообщить об этом кому-либо.

Особое внимание в этом исследовании было уделено ситуативным факторам, связанным с первым половым сношением. В отличие от юношей девушки чаще имеют более старшего полового партнера. Примечательно, что при первом половом сношении, которое не переходит в прочную связь, половой партнер, как правило, бывает старше девушки. Из этого следует, что существует асимметрия в «соотношении сил» и что мужчины чаще оказываются инициативнее.

Четверть юношей впоследствии не может точно вспомнить обстоятельств первого полового

акта. Не последнюю роль в объяснении этого факта играет употребление алкоголя или наркотиков во время полового контакта, особенно когда юноша при этом не старше 15 лет.

Половина девушек и три четверти юношей бывают довольны первым половым актом. Однако немалая часть молодых людей испытывает разочарование.

У 4 из 5 девушек первый половой контакт происходит на фоне прочной связи, в то время как она имеет место лишь у 3 из 5 юношей. При случайной связи более двух третей юношей и девушек испытывают трудности в общении с половым партнером как до, так и после полового акта.

Применение контрацептивов и принципы безопасного секса

86% опрошенных девушек сообщили, что при первом половом сношении использовали минипили или презерватив либо и то и другое. 20–25% юношей и девушек, имеющих опыт половой жизни, не прибегали к средствам безопасного секса один раз или более. Далее мы увидим, что девушки во время полового акта с новым половым партнером менее строго придерживаются правил безопасного секса: если при первом половом акте презервативом пользуются 75% девушек, то при последнем половом акте этот показатель составлял уже 60%; среди юношей презервативом пользовались 76%.

Особое значение имеют данные, касающиеся применения презерватива. Трудности при надевании презерватива испытали 23,9% девушек и 11,3% юношей, примерно 7% опрошенных сообщили о разрыве презерватива или его соскальзывании, а 7—10% — о трудностях в приобретении.

О «таблетках следующего дня» знали 89% девушек и 75% юношей, однако применяли их в исключительных случаях.

Результаты исследования показывают, что девушки ценят такие качества, как близость, верность, познание другого человека, в то время как юноши больше ищут удовлетворения сексуального желания, спонтанного полового акта. В жизни девушек важное место занимают чувства, в то время как юноши больше ценят сексуальное наслаждение. Не следует, однако, забывать, что как для девушек, так и для юношей в половых отношениях на первом месте находятся чувства, нежность и эмоциональная связь.

10.3. Подростковый период как индивидуальный процесс

Девушки переживают типичные конфликты, связанные с развитием, которые оказывают влияние на применение ими контрацептивов. К таким конфликтам относятся:

- Основной конфликт, связанный со стремлением к **независимости и автономии**. С одной стороны, подростки существенно зависят от семьи, своего социального и рабочего окружения, с другой — они стремятся к самоутверждению, самостоятельности, от них требуют самостоятельного принятия решений и готовности нести ответственность за свои решения и поступки.
- Конфликт **идентичности**, обусловленный несоответствием мнения окружающих о подростке его собственному мнению о себе. Из семьи подростка исходят установки и примеры для отождествления. Родители были для подростка моделью идентификации. Они дают подростку план действий в виде высказываний типа «ты станешь врачом», «ты будешь самостоятельным», «тебе лучше сделать так» и т. д. Наряду с этой предписанной идентичностью возникает новая, которая основана на наблюдениях подростка за окружающим миром, на собственном опыте и мыслях.
- Конфликт между **собственным телом и идеалом**. Под влиянием внутренних и внешних факторов у подростка формируется представление о том, каким должно быть тело, какие формы и особенности оно должно иметь, о некоем идеале. В то же время они переживают, видя реальные изменения, происходящие с их телом, и таким образом возникает конфликт между идеалом и реальностью. Этот конфликт может повлиять на поведение подростка, стать причиной различного воздействия на свое тело. Развитие этой «субъективной анатомии» оказывает решающее влияние на отношение подростка к методам контрацепции.

10.4. Применение контрацептивов девушками

Цель консультирования девушек по вопросам контрацепции заключается в том, чтобы помочь им найти оптимальный метод предохранения от беременности.

Для осуществления этой цели врач должен уметь выстроить функциональную связь между подростком как **личностью, ситуацией и методом**.

- Во-первых, врачу предстоит выяснить желание девушки и ее представление о методах контрацепции. Кроме того, следует составить представление о соматическом и психосоциальном риске, связанном с предупреждением беременности (**личность**).
- Во-вторых, следует получить по возможности больше информации, связанной с половой жизнью девушки (**ситуация**).
- В-третьих, необходимы знание о методах контрацепции и достаточный опыт их применения, особенно у девушек (метод).

Индивидуальные потребности и особенности юных пациенток

Девушки обращаются за консультацией с различными ожиданиями и различным уровнем знаний. Иногда они приходят к врачу, уже решившись на тот или иной метод, а иногда бывают полны сомнений и вопросов. Выяснить желание девушки и ее **представление о контрацепции** можно, задав ей следующие вопросы:

- Какие методы контрацепции известны пациентке, о каких она хотела бы получить информацию?
 - Решилась ли пациентка на какой-либо конкретный метод?
 - Каковы представления пациентки о преимуществах и недостатках рассматриваемых методов?
 - Каковы ощущения и оценки пациентки, какие методы она предпочитает, а какие не приемлет?
- Вторым шагом выясняют особенности пациентки, ее ресурсы, степень риска. Для этого следует прежде всего собрать **соматический анамнез**:
- указание на сердечно-сосудистые заболевания и тромбоэмболический синдром у членов семьи и близких родственников;
 - указание на опухолевые заболевания у членов семьи и близких родственников;
 - перенесенные инфекции половых путей и другие инфекционные заболевания;
 - беременность в прошлом, ее течение;
 - особенности менструального цикла.

После получения этих сведений приступают к осмотру. Определяют массу тела, артериальное давление, цвет кожи, особенности развития тела, наличие признаков инфекции и т. д.

Далее обращают внимание на когнитивные особенности, особенности поведения, выясняют психосоциальный анамнез:

- происхождение, образование;
- знания о сексуальности и методах контрацепции;
- стрессовые ситуации в семье, школе, в отношениях со сверстниками;
- тип поведения (спонтанный, импульсивный, устойчивый, предсказуемый).

Особенности образа жизни

Особенностью подросткового возраста является то, что в этом возрасте начинает проявляться половая активность, подростки нередко вступают в половые отношения. Начало половой жизни проявляется по-разному. На одном полюсе этого разнообразия находится устойчивая, интенсивная и глубокая половая связь, на другом — поиск и частая смена полового партнера, желание экспериментировать. Между этими двумя полюсами находится широкий спектр отношений, когда относительно устойчивая и длительная связь прерывается, после чего следуют кратковременные, часто спонтанные половые отношения (Wellings u. Field, 1996).

Преобладающие модели сексуального поведения подростков для разных культур различны. Для одних это модель нового романтического идеала любви, при котором все желания фокусируются на одной личности, для других это идеал независимых отношений или «имения поклонника». «Холодность» («coolness») при этом также является важным идеалом или нормой поведения.

Исходя из этих особенностей, даются рекомендации, касающиеся сексуального поведения и применения контрацептивов.

При осмоттельном вступлении в половую связь, которая длится относительно долго и при которой партнеры, прежде чем начать практиковать коитус, пробуют различные формы сексуального сближения, часто с самого начала имеется высокая мотивация к надежному предохранению от беременности. Страх вступления в половую связь и аcontactность, с одной стороны, и частая смена полового партнера — с другой, требуют более активного разъяснения методов контрацепции.

Важный аспект образа жизни подростка касается его потребности скрыть свою интимную жизнь от окружающих, т.е. не давать о ней какой-либо информации. В этой ситуации также важно ак-

тивное обсуждение вопросов сексуальности и предупреждения беременности (Bitzer, 1992).

Методы контрацепции, применяемые подростками

При выборе метода контрацепции следует обсудить с подростком особенности метода, его преимущества и недостатки.

Пероральные контрацептивы

Важной особенностью ПК является их высокая эффективность. При правильном их применении достигается почти 100% эффективность.

«Теоретическому» индексу Перла 0,2 соответствует крайне вариабельный показатель «контрацептивной неудачи» (наступление беременности) в различных популяциях.

Благоприятный эффект контрацептивов

ПК дают ряд благоприятных эффектов. Так, они вызывают уменьшение кровопотери во время менструации, степени выраженности дисменореи, проявлений гиперандрогении (угревая сыпь, гирсутизм), количества функциональных кист яичника, благоприятно влияют на течение мастопатии, синдрома поликистозных яичников, эндометриоза, оказывают протективное действие на эндометрий и яичники, уменьшая риск развития рака (Teichmann, 1966). Эти благоприятные эффекты отмечаются у довольно большой части пациенток.

Риск для здоровья

Рассматривая опасность контрацептивов для здоровья, мы выделяем доказанный и возможный риск их применения.

Доказанный риск

Доказан риск применения ПК в отношении сердечно-сосудистых заболеваний.

Тромбоэмболический синдром и инфаркт миокарда

Изменения свертывающей системы и сосудистой стенки приводят к тому, что риск тромбоза

глубоких вен возрастает в 2—4 раза (Vessey et al., 1986). Однако абсолютное число пациенток довольно мало. Частота случаев тромбоза глубоких вен у не принимающих ПК составляет 1—2:10 000. У принимающих ПК этот показатель составляет 4-6:10 000 (Vessey et al., 1977).

Риск инфаркта миокарда у взрослых женщин, принимающих ПК, увеличивается в 2—6 раз. Однако при применении современных мини-пилей, особенно содержащих новые гестагенные препараты, такого отчетливого увеличения частоты случаев инфаркта миокарда не наблюдается (Stampfer et al., 1990). Следует отметить, что учащение случаев инфаркта миокарда обусловлено не развитием атеросклеротических изменений в коронарных артериях, а их тромбозом или функциональными изменениями (Erikson, 1966).

Кроме того, имеются **дополнительные факторы риска**, которые различны для разных сердечно-сосудистых заболеваний. Слабая корреляция отмечается между частотой тромбоза глубоких вен и курением (Petitti et al., 1978), а также избыточной массой тела и варикозным расширением вен нижних конечностей (Royal College of General Practitioners, 1978). Существует зависимость между частотой осложнений и дозой эстрогенов, во всяком случае эстрадиола, начиная с дозы 50 мкг и выше. Вопрос о влиянии типа гестагенных препаратов является спорным. В 4 исследованиях было выявлено незначительное увеличение частоты тромбоза глубоких вен при приеме дезогестрела и гестодена по сравнению с левоноргестрелом (Bloemenkamp et al., 1955; Kay u. Hannaford, 1988; Spitzer et al., 1996; WHO collaborative study of Cardiovascular Disease in Steroid Hormone Contraception, 1995).

Обсуждаемые далее данные являются противоречивыми и потому клиническое значение их весьма спорно. Эти данные не позволяют нам дать какие-либо общие рекомендации по применению гестагенов (Farmer u. Preston, 1955; Speroff и. De Cherney, 1993). Основную роль в развитии тромбоза глубоких вен играет генетическая предрасположенность. У женщин с группой крови 0(1) риск тромбоэмболических осложнений меньше, чем у женщин с другими группами крови (Jick et al., 1969). Обнаружение врожденных нарушений свертывания крови у женщин с тромбоэмболическими осложнениями, принимающих ПК, позволяет по-новому взглянуть на патогенез этих осложнений (Vandenbroucke et al., 1994). Дефект фактора V лейденского, обуславливающий резистентность к активированному протеину С, от-

мечается у 20% женщин с тромбозом глубоких вен. Выявлена связь этого дефекта с осложнениями, вызываемыми ПК (Koster et al., 1993). Так, у женщин, принимающих ПК, у которых нет этого дефекта, риск тромбоза глубоких вен, как уже было сказано, возрастает в 4 раза. У женщин с дефектом этого фактора, которые не принимают ПК, риск повышен в 8 раз, а у женщин, у которых имеется дефект фактора V лейденского и которые принимают ПК, риск повышен в 30—50 раз (Vandenbroucke et al., 1994). Причем это отягощающее действие ПК на частоту тромбоза глубоких вен не зависит от длительности приема препаратов. Важно выяснить семейный анамнез. Лабораторный скрининг по фактору V лейденскому нецелесообразен (Winkler, 1966).

Инфаркт миокарда и инсульт обнаруживают отчетливую связь с дополнительными факторами риска, в частности с курением, избыточной массой тела и нарушением жирового обмена, а также с сахарным диабетом и артериальной гипертонией (Croft u. Hannaford, 1989; Jick et al., 1969). Увеличения частоты летальных исходов от сердечно-сосудистых заболеваний среди девушек до 18 лет в результате применения ПК не отмечено ни в одной стране, в которой изучался этот вопрос (Vessey et al., 1977).

В заключение можно сказать, что применение ПК девушками является в целом безопасным методом предохранения от беременности, если не считать тех из них, у кого отягощен семейный анамнез или имеются факторы риска сердечно-сосудистых заболеваний, связанные с нездоровым образом жизни.

Возможный риск

Возможные факторы риска касаются рака шейки матки и молочной железы. В настоящее время обсуждается также вопрос о возможном риске остеопороза, связанном с приемом ПК.

Рак шейки матки

В проспективном исследовании, проведенном Vessey (1983), было показано увеличение частоты рака шейки матки с 1,9:1000 у принимающих ПК в течение более 8 лет по сравнению с 0,6:1000 при применении внутриматочных средств (ВМС). Другие исследователи, которые проанализировали стандартизированные данные, повышения риска не выявили (Clarke et al., 1985; Swan u. Brown, 1981), за исключением Харриса, который

после стандартизации выявил повышение риска рака шейки матки у принимающих ПК в 2,1 раза (Harris et al., 1980). Наиболее значимыми факторами риска рака шейки матки были количество половых партнеров и курение. Образ жизни молодых людей усугубляет эти факторы риска, поэтому, назначая ПК, мы тщательно обследуем девушек для раннего выявления рака шейки матки. Дисплазия шейки матки не является противопоказанием к приему ПК.

Рак молочной железы

Что касается рака молочной железы, то он послужит нам отправной точкой в рассуждениях о беременности как биологическом эксперименте. У женщин, у которых первая беременность наступила в возрасте до 18 лет, риск рака молочной железы на протяжении последующей жизни составляет лишь треть от риска у женщин, которые впервые забеременели после 35 лет. С другой стороны, этот риск лишь на 20% превышает риск рака молочной железы у никогда не беременевших женщин (Kaу, 1996).

Иными словами, у женщин, имевших беременность, риск заболеть раком молочной железы меньше, чем у родивших после 35 лет, но не беременевших до этого возраста. Затем риск снова повышается, т.е. влияние первой беременности неоднозначно и зависит от возраста женщины, при этом беременность из фактора, припятствующего развитию рака молочной железы, может превратиться в фактор, способствующий его развитию.

Эпидемиологические исследования показали, что прием ПК не влияет на частоту развития рака молочной железы у женщин всех возрастных групп (Kaу, 1996). Последние данные Совместной группы по изучению влияния гормональных факторов на развитие рака молочной железы (Collaborative Group on Hormonal Factors in Breast Cancer, 1996) показали, что риск у принимающих ПК в 1,24 раза выше, чем у не принимающих (доверительный интервал 1,15—1,33). При прекращении приема ПК риск вначале остается повышенным, затем постепенно снижается и через 10 лет оказывается таким же, как у не принимающих ПК. Рак молочной железы у женщин, принимающих или принимавших ПК, клинически протекает более «благоприятно», чем у женщин, никогда не принимавших ПК (Beral u. Reeves, 1996).

Обобщая имеющиеся данные, можно утверждать, что ПК не повышают риск развития рака

молочной железы, но могут ускорить его проявление. Если бы ПК вызывали рак молочной железы, то его частота у принимающих эти препараты была бы повышенной, однако это не так.

При консультировании пациентов особое значение имеют следующие **эпидемиологические данные**: частота рака молочной железы у женщин молодого возраста (15—30 лет) невелика и составляет 2-3 случая на 100 000 женщин в год (Cancer incidence in five Continents, 1982). Смертность от рака молочной железы у молодых женщин также низкая. Так, в Великобритании она составляет 6 случаев на 1 млн женщин в возрасте 15-29 лет, в то время как среди женщин в возрасте от 15—49 лет этот показатель составляет 14:100 000 (Cancer Research Campaign Factsheet 6.1, 1993). По сравнению с этими данными частота рака молочной железы среди женщин в возрасте 50-69 лет равна 227:100 000, а смертность от него - 102:100 000, т.е. почти в 1000 раз выше, чем у молодых женщин.

Если рассмотреть абсолютный риск рака молочной железы, можно прийти к следующему заключению. Учитывая трехкратное повышение риска у женщин моложе 35 лет, принимающих ПК, рост числа заболевающих раком молочной железы составляет 1 случай на 7000 женщин (при допущении о значительном повышении риска). По данным других исследований, этот показатель выше и составляет 1,7. Это означает, что на 14 000 принимающих ПК будет регистрироваться еще 1 случай заболевания в год. Таким образом, абсолютный риск заболеть раком молочной железы у принимающих ПК небольшой.

В заключение можно утверждать, что прием ПК не увеличивает риск рака шейки матки и молочной железы. Незначительное увеличение риска, отмечаемое при рассмотрении абсолютного числа заболевших, можно предупредить тщательным отбором пациентов при назначении ПК.

Влияние на плотность костной ткани

Возможность влияния ПК на плотность костной ткани требует обсуждения исходя из того, что у женщин после менопаузы прием этинилэстрадиола в дозе 15 мкг приводит к остеопорозу. При дозе 15—25 мкг/сут плотность костной ткани не изменяется. Прием препарата более 25 мкг/сут вызывает увеличение массы костной ткани (Jensen et al., 1991).

В недавно опубликованном обзоре говорится об увеличении массы костной ткани при приеме малых доз этинилэстрадиола. Об увеличении мас-

сы костной ткани при применении этинилэстрадиола сообщается в 9 из 13 исследований, в остальных 4 такой эффект не выявлен, но не сообщается также и об обратном эффекте (Kuohung et al., 2000).

Осложнения и побочные эффекты

Субъективные побочные эффекты

К субъективным побочным эффектам относятся неприятные ощущения у пациентов в разных частях тела и психический дискомфорт. Они обусловлены приемом стероидов или приписываются ему пациентками. Наиболее часто пациентки жалуются на чувство переполнения желудка, прибавку в массе тела, головную боль, тошноту, снижение либидо. Аналогичные симптомы отмечены у пациенток, принимавших плацебо (Teichmann, 1966).

Нарушение менструальной функции

Прием ПК в основном благоприятно сказывается на менструальном цикле, хотя в первое время возможно кровотечение между менструациями, из-за которого пациентки отказываются от этих препаратов (Royal College of General Practitioners, 1974).

Особенности применения пероральных контрацептивов у девушек

ПК являются надежным и удобным средством предохранения от беременности, не зависящим от полового партнера и не влияющим на сексуальное поведение. Применение этих препаратов у большинства девушек не связано с каким-либо риском, поэтому его следует рассматривать не только как эффективный, но и как безопасный метод контрацепции.

Противопоказания и меры предосторожности

Особое внимание при консультировании девушек по вопросам контрацепции нужно уделить следующим аспектам.

- Были ли тромбозомболические осложнения у членов семьи? Имеются ли у них заболевания, связанные с дефектом протеинов S и C, анти-тромбина III, резистентностью активирован-

ного протеина C? Если да, то применение ПК противопоказано.

- Отягощен ли семейный анамнез по раку молочной железы (особенно, если рак развился до наступления менопаузы)? Это обстоятельство следует учесть при определении времени приема ПК и его длительности (см. выше).
- Имеются ли устранимые факторы риска сердечно-сосудистых заболеваний: ожирение, курение и др.? Если таковые имеются, то при назначении ПК следует тщательно взвесить пользу от их применения и связанный с этим риск.

Недостатки пероральных контрацептивов и осложнения при их применении

Отношение пациенток к пероральным контрацептивам

Необходимость длительного приема ПК все еще вызывает у девушек страх перед этими препаратами. Она противоречит спонтанности и импульсивности чувств и мыслей, а также поведения пациенток в этом возрасте.

Кроме того, ПК являются исключительно благоприятным проекционным полем для недовольства и фрустрации в других сферах жизни, таких, как конфликты с партнером, недовольство собственным телом, противоречия с авторитетами и взрослыми, с индустриальным обществом, проникновением науки в повседневную жизнь.

Другим важным фактором является неосознанное сопротивление почти совершенной контрацепции, которая противоречит желанию иметь ребенка, желанию реализовать свою плодовитость как внутреннюю потенцию (Bitzer, 1995).

Профилактика болезней, передающихся половым путем

Другой очень важной проблемой при применении ПК является профилактика болезней, передающихся половым путем. Многочисленные исследования показали, что страх забеременеть у девушек превалирует над страхом заразиться. Поэтому у них может появиться ощущение, что, предохраняясь от беременности, они тем самым оказываются защищенными от болезней, передающихся половым путем.

Рекомендуя девушке прием ПК, следует обязательно проинформировать ее о необходимости применения также средств защиты от бо-

лезней, передающихся половым путем, в частности от ВИЧ-инфекции, показать, как пользоваться презервативом (Paragraphs 7,2 du programme d'action de la conference Internationale sur la population et le developpement).

Медные ВМС

В последние годы отмечен быстрый прогресс в области разработки и применения ВМС. Наряду с доказавшей свою эффективность медной спиралью в настоящее время выпускают спирали, содержащие гестагены, и ВМС новой конструкции с фиксацией в области дна матки.

Преимущества таких ВМС очевидны. Они характеризуются высокой эффективностью: индекс Перла у современных медных спиралей равен примерно 1 (Sevin et al., 1990). Этот метод контрацепции не требует приверженности схеме лечения, как при приеме ПК, и обеспечивает надежную контрацепцию в течение 5—7 лет.

Благоприятное влияние ВМС

Какого-либо специфического благоприятного влияния на организм девушки ВМС не оказывают.

Риск для здоровья

Риск контрацепции с помощью ВМС связан с возможностью развития **инфекционных осложнений со стороны органов малого таза**, а также **сильного маточного кровотечения**.

В ранее выполненных исследованиях было показано отчетливое повышение частоты воспалительных заболеваний органов таза (ВЗОТ) при применении ВМС (Vessey et al., 1981; Westrom et al., 1976). По данным Весси, у применяющих ВМС она в 10 раз выше, чем у женщин, которые ВМС не применяют. Однако более совершенный анализ полученных им результатов, выполненный недавно, показал, что ВМС не представляют риска для здоровья (Buchan et al., 1991).

В исследовании, проведенном ВОЗ (Farley et al., 1992), применение ВМС не сопровождалось повышением риска для здоровья (при условии правильного отбора пациенток для этого метода контрацепции), если не считать увеличения частоты инфекционных осложнений в первые 20 дней после введения.

По данным метаанализа, охватившего результаты применения ВМС с 1969 г. (Grimes, 2000),

при всех видах ВМС риск инфекционных осложнений наиболее тесно коррелировал с техникой введения.

Осложнения и побочные эффекты

Боль и кровотечение, частота которых по данным разных источников различна, становятся причиной удаления ВМС у 15—20% женщин в год. В течение первого года у 3—5% женщин происходит изгнание ВМС (Indian Council of Medical Research Task Force on IUD, 1989).

Особенности применения ВМС у девушек

При обсуждении контрацепции с помощью ВМС у девушек следует остановиться на двух аспектах. Во-первых, введение ВМС у девушек болезненно и представляет определенные трудности в связи с узким маточным зевом и шеечным каналом. Травматизация тканей при введении способствует развитию инфекционных осложнений. Второй аспект касается **сексуального поведения**. Половая жизнь у молодых девушек является нестабильной из-за сравнительно частой смены полового партнера. В связи с этим отчетливо повышается риск ВЗОТ. Это означает, что, хотя ВМС сами по себе не повышают риск инфекционных осложнений, у девушек они в сочетании с другими факторами способствуют их развитию. И поскольку ВЗОТ способствуют снижению фертильности и увеличивают риск внематочной беременности, оба рассмотренных аспекта у девушек, которые еще не имеют детей, являются особенно актуальными.

В заключение можно сказать, что в целом запрет на применение ВМС у нерожавших женщин не обоснован.

Исследования у нерожавших и рожавших женщин не имеют существенных различий (Thiery, 1985). Поэтому важной предпосылкой для применения ВМС являются моногамные отношения. В этом случае применение ВМС следует считать надежным методом предохранения от беременности (см. с. 274).

Особые показания

- Недостаточная приверженность рекомендациям врача при других методах контрацепции.
- Наличие противопоказаний к гормональным методам контрацепции.

ВМС, содержащие левоноргестрел

Это ВМС (Mirena®) представляет собой Т-образное устройство (Нова-Т), вертикальный стержень которого снабжен камерой, содержащей 52 мг левоноргестрела. Из камеры ежедневно выделяется 20 мкг препарата. Эффективность контрацепции высокая (индекс Перла 0,2).

Благоприятное действие ВМС на здоровье пациенток

Благоприятное действие ВМС проявляется прежде всего в уменьшении интенсивности и частоты маточного кровотечения. Потеря крови при менструации у пациенток с ВМС Mirena® может уменьшиться на 95%.

Риск для здоровья

Патологического системного действия ВМС не оказывают. Как и другие внутриматочные вмешательства, введение ВМС связано с риском ВЗОТ и, следовательно, снижения фертильности.

Особый интерес представляют результаты многоцентрового исследования по изучению эффективности спирали, содержащей левоноргестрел (Andersson et al., 1994; Toivonen et al., 1991). После 3-летнего применения этой спирали у женщин, особенно моложе 25 лет, отмечен пониженный риск ВЗОТ. Однако два других исследования эти данные не подтвердили (Jick et al., 1995; Sevin et al., 1991).

Предположение о том, что выделяющийся постепенно из ВМС Mirena® левоноргестрел оказывает защитное действие за счет изменения свойств шеечной слизи, пока не подтвердилось.

Осложнения и побочные эффекты

Нарушение менструальной функции

В течение первых 3—4 мес после введения ВМС примерно у одной трети пациенток отмечаются кровотечения в межменструальном периоде и мажущие кровянистые выделения. Эти нарушения в дальнейшем постепенно исчезают. У 30% пациенток через несколько месяцев развивается аменорея. Иногда наблюдаются также побочные эффекты, характерные для гестагенных препаратов (Andersson et al., 1994).

Особенности применения у девушек

Риск воспалительных заболеваний органов таза

В целом, как было сказано выше, риск ВЗОТ определяется в основном особенностями поведения молодых людей и техникой введения ВМС. Введение ВМС Mirena® обычно представляет некоторые трудности, так как спираль имеет относительно большой диаметр и приходится расширять шеечный канал. В какой степени это может повлиять на частоту ВЗОТ, пока не ясно. Протективное действие гестагенов теоретически вполне обосновано, однако остается пока не доказанным. Пока можно считать, что при моногамных отношениях и осторожном введении противопоказаний к контрацепции с помощью ВМС Mirena® у нерожавших молодых женщин нет.

Побочные эффекты, обусловленные гестагенами

Девушки тяжело переносят длительные кровотечения. К побочным эффектам гестагенов можно отнести также появление у них угревой сыпи и подавленного настроения, что также может стать причиной отказа от применения ВМС, назначенных этими препаратами.

Особые показания

- Недостаточная приверженность рекомендациям врача при применении ПК или нежелание применять ПК.
- Риск осложнений со стороны сердечно-сосудистой системы (состояние после тромбоза глубоких вен).
- Тяжелые побочные эффекты, связанные с применением эстрогенов.
- Ювенильные кровотечения.

Контрацепция с помощью гестагенных препаратов

Для контрацепции гестагенами используют так называемые мини-пили и пролонгированные гестагенные контрацептивы.

- **Мини-пили** содержат левоноргестрел, линестрел или дезогестрел.
- **К пролонгированным гестагенным контрацептивам** относятся гестагенные препараты длительного действия (медроксипрогестерона ацетат), подкожные имплантаты (Implanon®), внутри-

маточная спираль Mirena®, содержащая левоноргестрел (см. выше).

Для гестагенной контрацепции характерны следующие особенности:

- Уменьшение риска и частоты побочных эффектов, связанных с применением эстрогенных препаратов.
- Изменения менструального цикла.
- Возможность побочных эффектов (нарушение менструаций, появление угревой сыпи, масталгия, головная боль, прибавка в массе тела, подавленное настроение).
- Возможность влияния на плотность и другие свойства костной ткани.

Мини-пили

Эффективность мини-пилей зависит от возраста пациенток, у разных препаратов эта зависимость выражена в различной степени. Для пациенток в возрасте 25—34 лет индекс Перла равен 2—3 и снижается в более старшем возрасте до 1—0,3 (Rinehart, 1975). Для пациенток всех возрастных групп в целом индекс Перла близок к 1.

Благоприятное действие на здоровье пациенток

Благоприятное действие гестагенных контрацептивов заключается в уменьшении выраженности дисменореи и предменструального синдрома.

Риск для здоровья

Существенного риска для здоровья гестагенные контрацептивы не представляют, за исключением небольшого учащения случаев внематочной беременности при «контрацептивной неудаче» (Rinehart, 1975).

Осложнения и побочные эффекты

Недостатком гестагенных контрацептивов является нарушение менструальной функции, которое наблюдается у 30—60% женщин (Rinehart, 1975), а также учащение случаев функциональных овариальных кист, которые могут привести к различным осложнениям.

Применение гестагенных контрацептивов требует от пациентки дисциплинированности, так как они эффективны в том случае, если их принимают ежедневно в одно и то же время.

Отношение пациенток к гестагенным контрацептивам

Трудности при применении гестагенных контрацептивов в основном обусловлены необходимостью строго придерживаться схемы приема препаратов и недостаточной дисциплинированностью подростков.

Нарушение менструальной функции

Нарушение регулярности менструаций также может стать причиной отказа девушек от контрацепции гестагенами.

Особые показания

Особенно показаны мини-пили девушкам, активно живущим половой жизнью, которым по каким-либо причинам нельзя принимать эстрогенные ПК. Гестагенные контрацептивы можно считать препаратами второго выбора.

Инъекционные гестагенные контрацептивы пролонгированного действия

В настоящее время имеются также гестагенные препараты пролонгированного действия для внутримышечных инъекций. К таким препаратам относится депо-МПА (медроксипрогестерона ацетат), обладающий высокой эффективностью (индекс Перла составляет 0,3). Подавление овуляции обусловлено относительно высокой дозой препарата.

Благоприятное действие на здоровье

Помимо эффективной контрацепции, гестагенные препараты уменьшают проявления дисменореи, предменструального синдрома, иногда облегчают симптомы мигрени, повышают резистентность к ВЗОТ. Они благоприятно влияют также на течение мастопатии (Rosenfield, 1974).

Риск для здоровья

Риск для здоровья при применении гестагенных препаратов незначительный.

Рак молочной железы

В экспериментах на собаках породы «бигль» депо-МПА вызывал отчетливое увеличение час-

тоты рака молочной железы, однако исследования, проведенные у женщин, получающих этот препарат, не подтвердили его канцерогенное действие (Paul et al., 1989). В настоящее время считают, что у собак «бигль» гестагены стимулируют секрецию гормона роста, который у этих животных дает выраженный маммотрофный эффект (Skegg, 1996).

Исследование женщин, получающих гестагенные контрацептивы, в основном было проведено ВОЗ (WHO collaborative study of Neoplasia and Steroid Contraceptives, 1991) и в Новой Зеландии (Paul et al., 1989). Повышения риска для здоровья при инъекциях депо-МПА в целом не отмечено. Однако у небольшой группы пациенток, которые получали инъекции в период проведения исследования или начали применять этот препарат незадолго до исследования, риск рака молочной железы был несколько повышен. Это объясняют тем, что гестагенные препараты пролонгированного действия ускоряют рост скрытого рака. В отношении рака шейки матки такой эффект у препаратов отсутствовал, а риск рака эндометрия при их применении даже снижался (Paul et al., 1989; WHO collaborative study of Neoplasia and Steroid Contraceptives, 1991).

Влияние на плотность костной ткани

Возможность уменьшения плотности костной ткани при применении гестагенных препаратов была показана в исследовании Cundy et al., 1991. Они выявили у получающих гестагены снижение максимальной плотности костной ткани на 7% по сравнению с контрольной группой. Однако другими авторами эти данные не были подтверждены, а результаты последних исследований, проведенных среди девушек, оказались противоречивыми. Кромер и соавт. у девушек, получающих гестагенные контрацептивы, выявили уменьшение плотности костной ткани на 1,5% в год, в то время как в контрольной группе девушек она увеличивалась на 2,9% в год (Cromer et al., 1996). Однако эти данные не были подтверждены в работах других авторов (Gbolade et al., 1998). Результаты последних исследований свидетельствуют об отсутствии уменьшения плотности костной ткани при длительном применении гестагенных контрацептивов (Kuohung et al., 2000).

Во всех исследованиях было показано увеличение плотности костной ткани после прекращения внутримышечных инъекций депо-МПА, так что в период менопаузы и постменопаузальном перио-

де разницы в плотности костной ткани у женщин, получавших в прошлом гестагены пролонгированного действия и не получавших их, не было.

Восстановление фертильности

Еще одним аспектом применения гестагенов пролонгированного действия является замедленное восстановление фертильности после прекращения инъекций. После 3-месячного применения восстановление фертильности происходит в среднем через 10—11 мес после последней инъекции (Schwallie u. Assenzo, 1974).

Осложнения и побочные эффекты

Побочные эффекты проявляются в основном нарушением менструальной функции, изменениями кожи, массы тела, настроения.

Особенности применения у девушек

Масса тела и менструальная функция

Особую проблему представляет увеличение массы тела, что нередко обуславливает отрицательное отношение девушек к гестагенным препаратам пролонгированного действия. Кроме того, частое развитие аменореи нарушает чувство тела и может вызвать страх. Отрицательное отношение к препаратам вызывает также увеличение продолжительности кровотечения.

Плотность костной ткани

У девушек, входящих в группу повышенного риска (неполноценное питание, отягощенный семейный анамнез, гиподинамия, курение), необходимы дополнительные меры контроля, например определение уровня эстрадиола в сыворотке крови, плотности костной ткани.

Особые показания

- Недостаточная приверженность рекомендациям врача при других методах контрацепции, обусловленная личностными особенностями пациентки или психосоциальными факторами (ухудшение состояния психики, употребление наркотиков, прерывание беременности, вызванной пропуском приема мини-пилей и др.).
- Наличие у девушки эндометриоза.

Подкожные имплантаты

В настоящее время в Германии и других немецкоязычных странах применяют гестагенсодержащий имплантат Импланон®. Он состоит из гибкого силиконового стержня длиной 4 см и диаметром 2 мм, в котором содержится 68 мг этоноргестрела. Ежедневно из имплантата выделяется 67 мкг препарата. Эффективность контрацепции высокая, индекс Перла равен 0.

Благоприятное действие на здоровье

Применение имплантатов способствует уменьшению кровопотери при менструациях.

Риск для здоровья

Серьезной угрозы для здоровья подкожные имплантаты не представляют. Нет оснований считать, что гестагенные имплантаты отрицательно влияют на состояние костной ткани и уменьшают ее плотность (Edwards u. Moore, 1999).

Осложнения и побочные эффекты

Основным осложнением при применении подкожных имплантатов является нарушение менструальной функции. Исследования показали, что в первые 3 мес примерно у 30% женщин отмечается увеличение кровопотери при менструациях, у 50% кровопотеря уменьшается, а у 1,8% наблюдается аменорея. Эти показатели через год претерпевают определенные изменения: увеличение кровопотери отмечается у 12,1%, уменьшение — у 29,3%, аменорея — у 27,4%. В некоторых случаях влияние имплантата на менструальную функцию имеет неоднозначный характер, наблюдающаяся вначале аменорея может смениться увеличением кровопотери, и наоборот (Edwards u. Moore, 1999). Из других побочных эффектов следует отметить прибавку в массе тела (увеличение ИМТ на 10% у 20% женщин с имплантированным Импланоном®, при имплантации Норпланта™ у 17% хотя бы один раз в период применения), а также угревую сыпь, наблюдающуюся примерно у 3% женщин (Edwards u. Moore, 1999).

Особенности применения у девушек

Особым преимуществом подкожных имплантатов является то, что они не ограничивают об-

раз жизни пациенток. Кроме того, пока не описаны серьезные осложнения при их применении.

Менструальная функция

Непредсказуемое влияние на менструальную функцию обуславливает сдержанное отношение пациенток к подкожным имплантатам. Особенно плохо переносится увеличение длительности менструаций, которое часто (в 10—15% в год) служит причиной отказа от применения имплантатов (Edwards u. Moore, 1999).

Другие побочные эффекты

Увеличение массы тела и появление угрей также вызывают отрицательное отношение девушек к подкожным имплантатам. Поэтому, перед тем как рекомендовать применение имплантатов, следует подробно проинформировать пациенток об особенностях этих средств.

Особые показания

- Недостаточная приверженность рекомендациям врача при применении ПК.
- Противопоказания к применению этинилэстрадиола или его непереносимость.

Барьерные контрацептивы

Для барьерных контрацептивов характерны следующие особенности:

- отсутствие системного риска для здоровья;
- частичная защита от болезней, передающихся половым путем;
- необходимость повышенной дисциплинированности.

Диафрагмы

Эффективность контрацепции при правильном применении диафрагм довольно высокая, но существенно уступает эффективности гормональных контрацептивов. Индекс Перла равен 6—18. В качестве преимущества можно указать на частичную защиту от болезней, передающихся половым путем, отсутствие системных побочных эффектов. Недостатком диафрагм является их относительно низкая эффективность контрацепции.

Особенности применения у девушек

Применение диафрагмы требует от пациенток **тонкого чувства тела**, которое позволило бы им самостоятельно определить на ощупь, правильно ли установлена диафрагма. Это можно оценить как положительную сторону данного метода контрацепции, так как он позволяет пациентке лучше познать свое тело. Однако для девушек применение диафрагмы обременительно и может быть затруднительным, поэтому они часто отказываются от нее. Положительной стороной диафрагм является также их доступность, которая, однако, уступает таковой презервативов.

Презервативы

Эффективность контрацепции с помощью презервативов при регулярном их применении высокая. Индекс Перла составляет 2—12.

Презервативы в настоящее время являются единственным контрацептивным средством для юношей.

Особым преимуществом презервативов является эффективная защита от болезней, передающихся половым путем, в том числе от ВИЧ-инфекции. Другими преимуществами являются хорошая переносимость и отсутствие системных побочных эффектов.

Недостатки:

- Возможность аллергии к латексу, которая наблюдается у 1—3% населения.
- Снижение сексуальных ощущений.
- Возможность разрыва во время полового акта, который наблюдается примерно в 1—2% случаев (Teichmann, 1966).

Особенностью презервативов является то, что их применение непосредственно связано с половым актом. Чтобы надеть презерватив, юноша должен быть возбужден и уметь при этом правильно применить его.

Особенности применения в юношеском возрасте

Сексуальность у молодых людей обычно имеет спонтанный характер и яркую эмоциональную окраску, они часто застенчивы и скрытны. Поэтому в юношеском возрасте высока вероятность неправильного применения презерватива или

даже отказа от него. Как девушка, так и юноша не решаются говорить о применении презерватива (см. с. 273). Особенно важно убедить девушек, чтобы они потребовали от партнера применения презерватива.

Посткоитальная контрацепция

Посткоитальная контрацепция является важной частью методических возможностей предохранения от беременности у девушек.

Международное признание получил метод, заключающийся в двукратном приеме с интервалом 12 ч по 100 мкг этинилэстрадиола и по 500 мкг левоноргестрела в течение 48 ч после незащищенного полового акта (Vessey et al., 1977).

Данные об эффективности этого метода, приводимые в литературе, различны. В сравнительном исследовании, проведенном в группе из 589 женщин, применявших этот метод, беременность наступила у 9, что соответствует частоте 8—9% (Glasier et al., 1992).

Другой метод посткоитальной контрацепции заключается в применении антигестагенов препаратов, в частности мифепристона. Прием этого препарата в дозе 600 мг в течение 72 ч после незащищенного полового акта обеспечивает высокую эффективность контрацепции. Наступление беременности при применении мифепристона отмечено в 0—2,6% случаев (Glasier et al., 1992).

10.5. От метода контрацепции к контрацептивной стратегии

При оказании консультативной помощи по вопросам контрацепции особенно важно с уважением отнестись к юной пациентке как личности и предоставить ей возможность выбрать оптимальный для ее жизненной ситуации метод контрацепции. Принятие решения и применение метода должны происходить при содействии врача. Это означает, что контрацепцию следует рассматривать как проект, при котором девушку знакомят с существующими возможностями, с тем чтобы она могла выстроить для себя стратегию предохранения от беременности. Такая стратегия означает, например:

- применение презерватива сменяющимися партнерами, затем переход на ПК в сочетании с контрацепцией презервативом либо без нее

при постоянном половом партнере, который не заражен ВИЧ-инфекцией;

- применение презерватива и при необходимости — посткоитальных контрацептивов;
- при желании «отдохнуть» от длительного применения мини-пилей переход на гестагенные контрацептивы пролонгированного действия.

Лишь в том случае, если девушка научится строить для себя стратегию контрацепции, мы приблизимся к осуществлению целей по оздоровлению репродуктивной и сексуальной функции, обозначенных в начале этой главы.

Литература

Andersson K., Odland V., Rybo G. Levonorgestrel-releasing and copper-releasing (Nova T) IUDs during five years of use: a randomized comparative trial // *Contraception*. - 1994. - Vol. 49. - P. 56-72.

Beral V., Reeves G Breast cancer and oral contraceptives: the evidence so far // *Evidence Guided Prescribing of the Pill*. Royal College of General Practitioners, Manchester Research Unit / Eds P.C Hannaford, A.M.C. Webb. - N.Y.; Lond.: Parthenon Publishing, 1966.

Bitzer J. Kontrazeption und Praventio // *Psychol. Med.* — 1991. - Bd 3. - S. 112-114.

Bitzer J. Kontrazeptive Beratung Jugendlicher: Grundsätze und spezifische Empfehlungen // *Gyne.* — 1992. — Bd 9. - S. 26-28.

Bitzer J. Kontrazeption junger Mädchen: Grundsätze der Beratung und spezifische Empfehlungen // *Gynakologie und Geburtshilfe / Krebs D., Berg D. (Hrsg).* — Berlin; Heidelberg: Springer, 1993. - S. 86-89.

Bitzer J. Kontrazeption und Sexualität // *Ther. Umsch.* — 1994. - Bd 51. - S. 110-114.

Bitzer J. Sexualpädagogik in der gynakologischen Sprechstunde // *Gynakol. Prax.* - 1995. - Bd 19. - S. 727-735.

Bloemenkamp K. W.M., Rosendaal F.R., Helmerhorst F.M. et al. Enhancement by factor V Leiden mutation of risk of deep-vein thrombosis associated with oral contraceptives containing a third-generation progestagen // *Lancet*. — 1995. — Vol. 346. - P. 1593-1596.

Buchan H., Villard-Mackintosh L., Vessey M. et al. Epidemiology of pelvic inflammatory disease in parous women with special reference to intrauterine device use // *Br. J. Obstet. Gynaecol.* - 1990. - Vol. 97. - P. 780-788.

Cancer Incidence in Five Continents. Vol. IV // IARC Sci. Publ. - 1982. - Vol. 42. - P. 1-807.

Cancer Research Campaign Factsheet 6.1 (1993). Office of Population, Series and Surveys (1986), OPCS Mortality Statistics: Cause, Series DH 2.NO.

Clarke E.A., Hatcher J., McKeown-Eyssen G.E., Lickrish G.M. Cervical dysplasia: association with sexual behaviour, smoking, and oral contraceptive use? // *Am. J. Obstet. Gynecol.* - 1985. - Vol. 151. - P. 612-616.

Collaborative Group on Hormonal Factors in Breast Cancer. Breast cancer and hormonal contraceptives: collaborative reanalysis of individual data on 53 297 women with breast cancer and 100 239 women without breast cancer from 54 epidemiological studies // *Lancet*. — 1996. — Vol. 347. - P. 1713-1727.

Croft P., Hannaford P.C. Risk factors for acute myocardial infarction in women: evidence from the Royal College of General Practitioners' oral contraception study // *BMJ*. - 1989. - Vol. 298. - P. 165-168.

Cromer B.A., Blair J.M., Mahan J.D. et al. A prospective comparison of bone density in adolescent girls receiving depot medroxyprogesterone acetate (Depo-Provera), levonorgestrel (Norplant), or oral contraceptives // *J. Pediatr.* - 1996. - Vol. 129. - P. 671-676.

Cundy T., Evans M., Roberts H. et al. Bone density in women receiving depot medroxyprogesterone acetate for contraception // *BMJ*. - 1991. - Vol. 303. - P. 13-16.

Edelman D.A. The use of intrauterine contraceptive devices, pelvic inflammatory disease and Chlamydia trachomatis infection // *Am. J. Obstet. Gynecol.* — 1988. — Vol. 158. - P. 956-959.

Edwards J.E., Moore A. Implanon. A review of clinical studies // *Br. J. Fam. Plann.* - 1999. - Vol. 24, No. 4. - Suppl. - P. 3-16.

Engel H.J., Engel E., Behnke K., Lichtlen P. Angiographische Befunde nach Herzinfarkt junger Frauen: Die Rolle oraler Kontrazeptiva // *Herz*. - 1987. - Bd 12. - S. 290-295.

Erikson E.H. Identität und Lebenszyklus. — Frankfurt: Suhrkamp, 1966.

Erikson E.H. Jugend und Krise. — Berlin: Ullstein, 1981.

Farley T.M.N., Rosenberg M.J., Rowe P.J. et al. Intrauterine devices and pelvic inflammatory disease: an international perspective // *Lancet*. — 1992. — Vol. 339. — P. 785-788.

Farmer R. T., Preston T.D. A risk of venous thromboembolism associated with low estrogen oral contraceptives // *J. Obstet. Gynecol.* - 1995. - Vol. 15. - P. 195-200.

Gbolade B., Ellis S., Murby B. et al. Bone mineral density in long term users of depot medroxyprogesterone acetate // *Br. J. Obstet. Gynaecol.* - 1998. - Vol. 105. - P. 790-794.

Glazier A., Thong K.J., Devar et al. Mifepristone (RU-486), compared with high dose estrogen and progestogen for emergency postcoital contraception // *N. Engl. J. Med.* — 1992. - Vol. 327. - P. 1041-1044.

Grimes D.A. Intrauterine device and upper-genital-tract infection // *Lancet*. - 2000. - Vol. 356. - P. 1013-1019.

Gruniger U. HIV-Beratung. Die ärztliche Beratung und Betreuung am Beispiel von HIV und AIDS. FMH-BAG. - Bern, 1993.

Harris R. W.C., Brinton L.A., Cowdell R.H. et al. Characteristics of women with dysplasia or carcinoma in situ of the cervix uteri // Br. J. Cancer. - 1980. - Vol. 42. - P. 359-369.

Indian Council of Medical Research Task Force on IUD. Randomized clinical trial with intrauterine devices (levonorgestrel intrauterine device, LNG), CUT 380 Ag, CUT 220 C und CUT 200 D - a 36-month-study // Contraception. - 1989. - Vol. 39. - P. 37-52.

Jensen E., Nyboe J., Appleyard M., Schnohr P. Risk factors for acute myocardial infarction in Copenhagen II: smoking, alcohol intake, physical activity, obesity, oral contraception, diabetes, lipids and blood pressure // Eur. Heart J. - 1991. - Vol. 12. - P. 298-308.

Jick H., Jick S.S., Gurewich V. et al. Risk of idiopathic cardiovascular death and nonfatal venous thromboembolism in women using oral contraceptives with different progestagen components // Lancet. — 1995. — Vol. 346. — P. 1589-1593.

Jick H., Slone D., Westerholm B. et al. Venous thromboembolic disease and ABO blood type. A cooperative study // Lancet. - 1969. - Vol. 1. - P. 539-542.

Kay C.A. Oral contraceptives and breast cancer: knowledge and ignorance // Gynecol. Forum. — 1996. — Vol. 1. — P. 13-16.

Kay C.A., Hannaford P.C. Breast cancer and the pill — a further report from the Royal College of General Practitioners' oral contraception study // Br. J. Cancer. — 1988. — Vol. 58. - P. 675-680.

Kohlberg L. Moral stages and moralization: the cognitive developmental approach // Moral Development in Behaviour / Ed. T. Lickona. — N.Y.: Holt; Reinhart and Winston, 1976.

Koster T., Rosendaal F.R., de Ronde H. et al. Venous thrombosis due to poor anticoagulant response to activated protein C: Leiden Thrombophilia Study // Lancet. — 1993. — Vol. 342. - P. 1503-1506.

Kuohung W., Borgatta L., Stubblefield P. Low-dose oral contraceptives and bone mineral density: an evidence-based analysis // Contraception. - 2000. - Vol. 61. - P. 77-82.

Lipkin M., Putnam S.M., Lazare A. The Medical Interview. — N.Y.; Berlin; Heidelberg: Ringer, 1995.

MacMahon B., Cole P., Lin T.M. et al. Age at first birth and breast cancer risk // Bull. World Health Organ. — 1970. - Vol. 43. - P. 209-221.

Narring F., Michaud P.A., Wydler H. et al. Sexualité des adolescents et sida: processus et négociations autour des relations et du choix de la contraception. Raisons de santé 4. — Lausanne: Institut universitaire de médecine sociale et préventive, 1997.

Nelson-Jones R. The Theory and Practice of Counseling. - Lond.; N.Y.: Cassell, 1995.

Nostlinger C, Wimmer-Puchinger B. Geschützte Liege — Jugendsexualität und AIDS. — Wien: Jugend und Volk, 1994.

Paragraphe 7.2 du programme d'action de la conférence internationale sur la population et le développement. Le Caire (1994) // Vision 2000: Santé sexuelle et reproductive. - IPPF, 1995.

Paul C, Skegg D.C., Spears G.F. Depot medroxyprogesterone (Depo-Pro-vera) and risk of breast cancer // BMJ. — 1989. - Vol. 299. - P. 759-762.

Petitti D.B., Wingerd J., Pellegrin F., Ramcharan S. Risk of vascular disease in women. Smoking, oral contraceptives, noncontraceptive estrogens, and other factors // Am. J. Epidemiol. - 1978. - Vol. 108. - P. 480-485.

Pike M.C., Henderson B.E., Krailo M.D. et al. Breast cancer in young women and use of oral contraceptives: possible modifying effect of formulation and age at use // Lancet. - 1983. - Vol. 2. - P. 926-930.

Ramcharan S., Pellegrin F.A., Ray R.M., Hsu J.P. The Walnut Creek Contraceptive Drug Study. A prospective study of the side effects of oral contraceptives. Vol. III, an interim report: A comparison of disease occurrence leading to hospitalization or death in users and nonusers of oral contraceptives // J. Reprod. Med. - 1980. - Vol. 25. - P. 345-372.

Rinehart W. Minipill — a limited alternative for certain women // Popul. Rep. A. - 1975. - Vol. 3. - P. 53-67.

Rosenfield A.G. Injectable long-acting progestogen contraception: a neglected modality // Am. J. Obstet. Gynecol. - 1974. - Vol. 120. - P. 537-548.

Royal College of General Practitioners. Oral contraceptives and health; an interim report from the oral contraceptive study of the Royal College of General Practitioners. - N.Y.: Pitman, 1974.

Royal College of General Practitioners. Oral contraceptives, venous thrombosis and varicose veins. Royal College of General Practitioners' oral contraceptive study // J. R. Coll. Gen. Pract. - 1978. - Vol. 28. - P. 393-399.

Royal College of General Practitioners. Counseling in general practice. RCGP Clinical Series. — Lond.: Royal College of General Practitioners, 1992.

Schmid G. Jugendsexualität — Sozialer Wandel, Gruppenunterschiede, Konfliktfelder. Beiträge zur Sexualforschung. Band 69. — Stuttgart: Enke; Verlag, 1994.

Schwallie P.C., Assenzo J.R. The effect of depo-medroxyprogesterone acetate on pituitary and ovarian function, and the return of fertility following its discontinuation: a review // Contraception. - 1974. - Vol. 10. - P. 181-202.

Seelmann R. Die Entwicklung sozialen Verstehens. — Frankfurt: Suhrkamp, 1984.

Sivin L, el Mahgoub S., McCarthy T. et al. Long-term contraception with the levonorgestrel 20 meg/day (LNg 20) and the copper T 380Ag intrauterine devices: a five-year randomized study // *Contraception*. — 1990. — Vol. 42. - P. 361-378.

Sivin I., Stern J., Coutinho E. et al. Prolonged intrauterine contraception: a seven-year randomized study of the levonorgestrel 20 meg/day (LNg 20) and the copper T 380Ag IUDs // *Ibid.* - 1991. - Vol. 44. - P. 473-480.

Skegg D. C Depot medroxyprogesterone acetate and cancer risk // *Gynecol. Forum*. — 1996. — Vol. 1. — P. 7—9.

Speroff L., DeCherney A. Evaluation of a new generation of oral contraceptives. The Advisory Board for the New Progestines // *Obstet. Gynecol.* - 1993. - Vol. 81. -P. 1034-1047.

Spitzer W.O., Lewis M.A., Heinemann L.A.J et al. Third generation of oral contraceptives and risk of venous thromboembolic disorders: an international case-control study. Transnational Research Group on Oral Contraceptives and the Health of Young Women // *BMJ*. - 1996. - Vol. 312. -P. 83-88.

Stampfer M.J., Willett W.C., Colditz, G.A. et al. A prospective study of past use of oral contraceptive agents and risk of cardiovascular diseases // *N. Engl. J. Med.* - 1988. - Vol. 319. - P. 1313-1317.

Stampfer M.J., Willet W.C, Colditz G.A. et al. Past use of oral contraceptives and cardiovascular disease: a meta-analysis in the context of the Nurses' Health Study // *Am. J. Obstet. Gynecol.* - 1990. - Vol. 163. - P. 285-291

Swan S.H., Brown W.L. Oral contraceptive use, sexual activity and cervical carcinoma // *Ibid.* — 1981. — Vol. 139. - P. 52-57.

Teichmann A.T. Empfängnisverhütung. — Stuttgart: Thieme, 1966.

Thiery M., Van Der Pas H, Van Kets H. The MLCu375 intrauterine contraceptive device // *Adv. Contracept.* — 1985. - Vol. 1. - P. 37-44.

Toivonen J., Luukkainen T., Allonen H. Protective effect of intrauterine release of levonorgestrel on pelvic infection: three years' comparative experience of levonorgestrel- and copper-releasing intrauterine devices // *Obstet. Gynecol.* - 1991. - Vol. 77. - P. 261-264.

Vandenbroucke J.P., Koster T., Briet E. et al. Increased risk of venous thrombosis in oral-contraceptive users who are carriers of factor V Leiden mutation // *Lancet*. — 1994. — Vol. 344. - P. 1453-1457.

Vessey M.P., Lawless M., McPherson K.M., Yeates D. Neoplasia of the cervix uteri and contraception: a possible

adverse affect of the pill // *Ibid.* - 1983. - Vol. 2. - P. 930-934.

Vessey M.P., Mant D., Smith A., Yeates D. Oral contraceptives and venous thromboembolism: findings in a large prospective study // *Br. Med. J. (Clin. Res. Ed.)*. - 1986. - Vol. 292. - P. 526.

Vessey M.P., McPherson K., Johnson B. Mortality among women participating in the Oxford/Family Planning Association contraceptive study // *Lancet*. — 1977. — Vol. 2. — P. 731-733.

Vessey M.P., Yeates D., Flavel R., McPherson K. Pelvic inflammatory disease and the intrauterine device: findings in a large cohort study // *Br. Med. J. (Clin. Res. Ed.)*. — 1981. - Vol. 282. - P. 855-857.

Webb A.M. C, Russell J., Elstein M. Comparison of Yuzpe regimen, danazol and mifepristone (RU486) in oral post-coital contraception // *BMJ*. - 1992. - Vol. 305. - P. 927-931.

Wetings K., Field B. Sexual behaviour in young people // *Baillieres Clin. Obstet. Gynecol.* - 1996. - Vol. 1. - P. 139-160.

Westrom L., Bengtsson L.P., Mardh P.A. The risk of pelvic inflammatory disease in women using intrauterine contraceptive devices as compared with non-users // *Lancet*. - 1976. - Vol. 2. - P. 221-224.

WHO 96.9. Pour un meilleur acces a des soins de qualite en matiere de planification familiale. — Geneve: Organisation mondiale de la sante, 1996.

WHO Collaborative Study of Neoplasia and Steroid Contraceptives. Breast cancer and depot-medroxyprogesterone acetate: a multinational study // *Lancet*. — 1991. — Vol. 338. - P. 833-838.

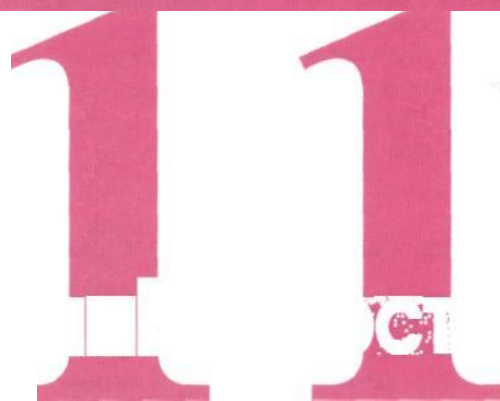
WHO collaborative study of Cardiovascular Disease and Steroid Hormone Contraception. Effect of different progestogens in low oestrogen oral contraceptives on venous thromboembolic disease // *Ibid.* — 1995. — Vol. 346. — P. 1582-1588.

Wilson J. C A prospective New Zealand study of fertility after removal of copper intrauterine contraceptive devices for conception and because of complications — a four-year study // *Am. J. Obstet. Gynecol.* - 1989. - Vol. 160. -P. 391-396.

Winkler U.H Role of screening for vascular disease in pill users: the hemostatic system // *Evidence-Guided Prescribing of the Pill*. Royal College of General Practitioners, Manchester Research Unit / Eds P.C Hannaford, A.M.C. Webb. - N.Y.; Lond.: Parthenon Publishing Group, 1966.

Диагностика и особенности обследования при подозрении

на изнасилование



11.1. Введение

Изнасилование детей и подростков встречается довольно часто.

В последние годы детские и подростковые врачи чаще стали прямо или косвенно сталкиваться с жертвами сексуального насилия. Поэтому важно, чтобы врачи были знакомы с этой сложной проблемой и мерами, которые необходимо принимать для того, чтобы защитить жертву изнасилования от тяжелых последствий.

Врачи могут сталкиваться с фактом изнасилования при следующих обстоятельствах:

- когда вышестоящие инстанции поручают осмотреть пациентку, подвергшуюся изнасилованию;
- когда при обследовании пациентки, предпринимаемом по поводу каких-либо неспецифических симптомов, обнаруживают изменения, характерные для изнасилования;
- когда родители или близкие люди пациентки на основании необычного поведения, анамнестических данных или повреждений, обнаруженных на теле, требуют обследовать ее.

В связи с этим детские и подростковые врачи должны обладать соответствующими знаниями, владеть методикой обследования таких пациенток и уметь правильно интерпретировать полученные данные. Но поскольку не каждый врач достаточно подготовлен в этой области, то следует знать учреждения или специалистов, которые занимаются вопросами, связанными с последствиями

сексуального насилия, и могут проконсультировать пациентку и оказать необходимую помощь.

11.2. Определение

Под изнасилованием понимают активное или пассивное вовлечение ребенка или девушки (пользуясь ее зависимым положением) в сексуальные действия в период развития, когда они не в полной мере осознают значение этих действий и не могут сознательно согласиться на них, или в такие сексуальные действия, которые нарушают табуированное обществом определение ролей в семье.

Формы изнасилования

Различают две основные формы изнасилования: • Контактную:

- касание гениталий и заднего прохода пальцем, половым членом или каким-либо предметом («пенетрация вульвы»);
- касание других частей тела, например груди, внутренней поверхности бедер;
- оральный контакт с губами, гениталиями, задним проходом жертвы;
- оральная, вагинальная, анальная пенетрация пальцем, половым членом или каким-либо предметом;

- мастурбация (а также требование мастурбировать);
- проституция.
- Неконтактную:
 - эксгибиционизм;
 - порнография.

Общая характеристика проблемы

- Изнасилованию часто подвергаются дети и девушки, физическому и психическому состоянию которых уделяется недостаточно внимания и с которыми жестоко обращаются.
- Изнасилование подразумевает применение силы. Насильником могут быть взрослый мужчина или женщина, юноша или ребенок старшего возраста.
- Насильник в большинстве случаев бывает известен жертве или состоит с ним в родстве. В этом случае изнасилование имеет хронический характер и может длиться годами.
- Жертвами изнасилования могут быть девочки, мальчики, юноши и девушки различной расовой принадлежности и из разных социальных слоев.
- Маленькие дети, братья и сестры ребенка, подвергшегося изнасилованию, дети и девушки с врожденными недостатками, нарушениями развития и хроническими заболеваниями подвержены более высокому риску стать жертвой.
- Высокому риску подвержены также дети из неблагополучных семей, дети разведенных родителей, а также живущие в тяжелых социальных условиях, и дети, чьи родители подверглись изнасилованию.

113. Анамнез

Показания жертвы изнасилования

Конкретные показания

Важнейшими сведениями для установления диагноза являются:

- подробное описание факта изнасилования пострадавшей, воспроизводимое в деталях при повторном опросе;
- одинаковые показания, даваемые несколькими жертвами и свидетелями;
- признание, сделанное насильником.

Скрытые показания

Намеки, рисунки, игры, которые позволяют воспроизвести пережитую ситуацию.

Соматические симптомы

- Вагинальное и анальное кровотечение, бели.
- Боль, жжение, зуд, покраснение в аногенитальной области.
- Нарушение дефекации и мочеиспускания.

Психосоматические изменения и общие симптомы

- Рецидивирующая головная боль, мигрень.
- Боль в животе, рвота.
- Энурез, энкопрез.
- Нарушение пищевого поведения.
- Тяжелые психогенные изменения сознания.

Всегда важно исключить органическую причину перечисленных симптомов.

Необычность поведения

- Гиперсексуальное поведение, чрезмерная мастурбация.
- Неоднократное введение во влагалище инородных тел.
- Частые несчастные случаи, самоповреждения.
- Навязчивые действия.
- Агрессивность, страх.
- Расстройство речи, сна.
- Нарушение пищевого поведения.
- Изоляция, сверхадаптивность.
- Ангедония, депрессивное поведение.
- Попытки суицида.
- Возврат к поведению, характерному для раннего детского возраста.
- Ухудшение успеваемости.
- Употребление алкоголя, наркотиков, препаратов.
- Проституция.

Необычность в поведении ребенка следует оценивать **в соответствии с возрастом**. Большинство симптомов (здесь перечислены не все) появляются внезапно, имеют постоянный или рецидивирующий характер.

Соматические и психосоматические симптомы, а также необычное поведение могут наблюдаться не только у подвергшихся изнасилованию детей и подростков.

11.4. Тактика врача при подозрении на изнасилование

При подозрении на изнасилование подход должен быть комплексным, предусматривающим следующие действия:

- Сбор анамнеза.
- Осмотр тела.
- Дополнительные исследования (лабораторное и т. д.).
- Оценка возможности сексуального насилия.
- Оценка психического состояния жертвы и ее социального окружения.
- Психосоциальная оценка.
- Дальнейшие мероприятия.

Сбор анамнеза

- Показания жертвы (при документировании необходимо дословно передавать показания без какой-либо интерпретации!).
 - Сбор сведений, касающихся обстоятельств изнасилования (без наводящих вопросов!).
 - Анамнез жизни.
 - Семейный анамнез.
 - При необходимости интервьюирование жертвы врачом и запись на видеопленку.
- Возраст жертвы** играет решающую роль при регистрации показаний, которые она дает, и сборе сведений, касающихся обстоятельств изнасилования. Так, прикосновение к вульве и пенетрация могут ощущаться ребенком как истинная пенетрация, которую он описывает как проникновение чего-то в свое тело.

Осмотр тела

Необходимость, неотложность и характер действий врача при осмотре тела определяются давностью и формой сексуального насилия.

Изнасилование 72-часовой давности

Осмотреть тело жертвы изнасилования следует **немедленно** (лучше если это сделает специа-

лист), но не позднее чем через несколько часов, так как следы насилия могут не сохраниться. Следует взять материал для судебной экспертизы: одежду, сперму, слюну, чешуйки эпидермиса, волосы, влагалищный секрет. При необходимости берут кровь на анализ. Кафедры или институты судебной медицины поставляют для этих целей специальные наборы.

Изнасилование (одно- или многократное) большей давности

Осмотр должен производить опытный специалист, умеющий интерпретировать результаты исследования в соответствии с возрастными особенностями освидетельствуемой, причем не обязательно в ближайшие часы после обращения. Осмотреть пострадавшую можно после оценки ее психического состояния и социального окружения, а также интервьюирования.

Общие принципы осмотра

Осмотр тела пострадавшей требуется не во всех случаях. Дети или девушки, оказавшиеся жертвами сексуального насилия, всегда подвергаются психической травме. Поэтому не следует проявлять излишнюю настойчивость. От врача не должны исходить угрозы, осуждение, он должен сохранять конфиденциальность. Осмотр должен проводиться в **оптимальной** для пострадавшей **атмосфере**, в подходящее для этого время, в спокойной обстановке, с проявлением терпения, уважения, понимания и компетентности.

Всегда имеется достаточное время подготовить жертву насилия независимо от ее возраста (но и с учетом возрастных особенностей и особенностей развития) к осмотру. **Следует** избегать нанесения дополнительной травмы поспешными необдуманными непрофессиональными действиями, повторными расспросами и осмотрами.

Осмотр под наркозом показан в исключительных случаях: при острых повреждениях, необходимости инструментального исследования или взятия секрета при недостаточном взаимопонимании с врачом, при несогласии пострадавшей или выраженном страхе.

При необходимости можно назначить **седативные препараты**.

Цель осмотра

- Получение материала для судебной экспертизы.
- Диагностика и лечение свежих повреждений.
- Диагностика и лечение воспалительного процесса в аногенитальной области.
- Профилактика, диагностика и лечение болезней, передающихся половым путем.
- Посткоитальная контрацепция, диагностика беременности.
- Выявление других следов насилия (психического, физического) или грубого отношения.
- Выявление изменений вследствие сексуального насилия, имевшего место задолго до обращения или имеющего хронический характер.
- Подтверждение возникшего подозрения на изнасилование.
- Оказание помощи пострадавшей в нормализации эмоционального фона и восстановлении уверенности в «нормальности» и целостности своего тела (у подвергшихся изнасилованию существенно нарушается представление о своем теле).
- Получение данных, позволяющих судить о возможности других жертв насилия (например, братьев или сестер пострадавшей).
- Уточнение необходимости дальнейших диагностических и лечебных мероприятий.

Методика осмотра

После беседы с пострадавшей и сопровождающими ее лицами и сбора анамнеза всегда следует произвести **общий осмотр**. Он может быть важным дополнительным подспорьем для создания доверительных отношений с жертвой насилия, отвлечения внимания от аногенитальной области и тем самым уменьшения чувства страха. Следует обратить внимание на общее состояние пострадавшей, ее развитие, питание, ухоженность и особенно поведение во время осмотра. После общего осмотра приступают к осмотру **аногенитальной области** и в зависимости от его результатов, возраста пострадавшей и анамнестических данных при необходимости проводят **гинекологическое исследование**.

В препубертатном периоде инструментальное гинекологическое исследование показано лишь при:

- повреждениях аногенитальной области (независимо от этиологии);
- кровотечениях из половых органов;

- подозрении на инородное тело влагалища;
- рецидивирующей инфекции аногенитальной области.

Если инструментальное исследование не показано, но необходим материал из влагалища для диагностических целей (исследование нативного препарата, выявление спермы, посев на питательную среду), его берут с помощью тонкого стерильного увлажненного ватного тампона или катетера для новорожденных.

Кольпоскопию или исследование с помощью зеркала у девушек выполняют по тем же показаниям, а также для приготовления мазков и взятия материала на посев.

У сексуально активных девушек (а также при возможной инфекции, передающейся половым путем) всегда проводят **исследование в зеркалах** с определением pH, приготовлением нативного препарата и микробиологическим исследованием влагалищного секрета. Дополнительно для исключения хламидиоза и гонореи проводят исследование с помощью ПЦР или лигазной цепной реакции — ЛЦР (если культуральное исследование, которое считается «золотым стандартом», невозможно), а также оценивают состояние влагалищной части шейки матки и готовят Пап-мазки.

Осмотр аногенитальной области

Необходим хороший источник света. Для более тщательного исследования важно иметь лупу или кольпоскоп.

Важно точно документировать получаемую информацию с помощью рисунков, фотографий или видеозаписи, так как невозможно заранее знать, понадобится ли она в дальнейшем для судебной экспертизы.

Для **осмотра вульвы**, соседних с ней областей и промежности, а также осмотра преддверия влагалища девушку просят лечь на спину, согнуть ноги (ноги можно фиксировать на подставках). Путем **разведения** (с помощью большого и указательного пальцев) или **оттягивания** больших половых губ (рис. 11-1) можно осмотреть преддверие влагалища во всех деталях, а также наружное отверстие уретры, парауретральную область, вход во влагалище, девственную плеву, дистальную часть влагалища, боковые стенки преддверия, ладьевидную ямку, заднюю спайку половых губ.

Область заднего прохода осматривают в положении пострадавшей на левом боку и в коленно-локтевом положении.



Рис. 11-1. Осмотр путем оттягивания больших половых губ.



Рис. 11-2. Для уточнения изменений, выявляемых в положении пострадавшей лежа на спине (особенно в девственной плеве), ее просят принять коленно-локтевое положение.

Если осмотр в положении пострадавшей лежа на спине недостаточно информативен, в частности не позволяет отчетливо разглядеть дорсальный край девственной плевы, пострадавшую следует также осмотреть в **коленно-локтевом положении** (рис. 11-2) путем отведения ягодиц. Необходимость этого диктуется тем, что сомнения, возникающие при осмотре в положении лежа на спине, при исследовании в коленно-локтевом положении разрешаются (рис. 11-3), при этом диагностическое значение имеют лишь те изменения, которые сохраняются также и в коленно-локтевом положении (11-4).

Изменения, выявляемые при осмотре аногенитальной области

Чтобы выявить патологические изменения при осмотре аногенитальной области, необходимо знать нормальную картину и варианты нормального ее строения.

Возраст и период развития (период новорожденное™, гормонального покоя, пубертатный период), а также методика осмотра (разведение или оттягивание больших половых губ, осмотр в коленно-локтевом положении), умение постра-



Рис. 11-3. Осмотр оттягиванием больших половых губ в положении пострадавшей лежа на спине, о - девственная плева девочки 5 лет 2 мес, у которой появились необычные изменения в поведении, боли в области гениталий. Дорсальный край девственной плевы «ввернут», нечетко выражен, вход во влагалище асимметричен; б-девственная плева той же девочки при осмотре в коленно-локтевом положении, Дорсальный край «расправился» и имеет нормальный вид, что, однако, не исключает возможности развратных действий по отношению к исследуемой,

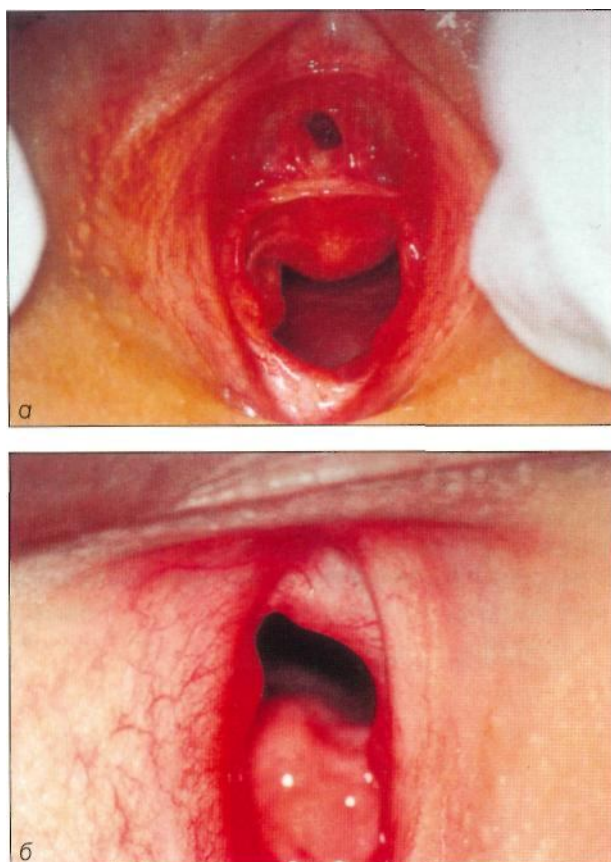


Рис. 11-4. Осмотр путем оттягивания больших половых губ в положении пострадавшей лежа на спине, а - наружные половые органы 5-летней девочки с рецидивирующим вульвовагинитом, болями в животе и кровотечением из половых органов за 3 мес до обращения, 5 мес назад отказалась здороваться с приятелем матери. Видны отчетливые изменения: вход во влагалище большой, слева девственная плева кажется сократившейся, справа - выдается, видна U-образная вырезка между 4 и 5 ч условного циферблата. Изменения позволяют заподозрить изнасилование. Необходим осмотр в коленно-локтевом положении; б - девственная плева той же девочки при осмотре в коленно-локтевом положении патологически изменена: между 10 и 11 ч (соответствуют 4 и 5 ч при осмотре в положении лежа на спине) виден дефект ткани, достигающий основания. Позднее девочка указала на регулярные насильственные действия со стороны приятеля матери,

давшей расслабиться влияют на морфологическую картину, в частности на вид девственной плевы и размер входа во влагалище (рис. 11-5).

Группа: различные варианты нормы

У девочек в период гормонального покоя девственная плева тонкая, натянутая и ригидная, в то время как у девушек под влиянием эстрогенных гормонов она утолщается, становится мягкой и растяжимой.

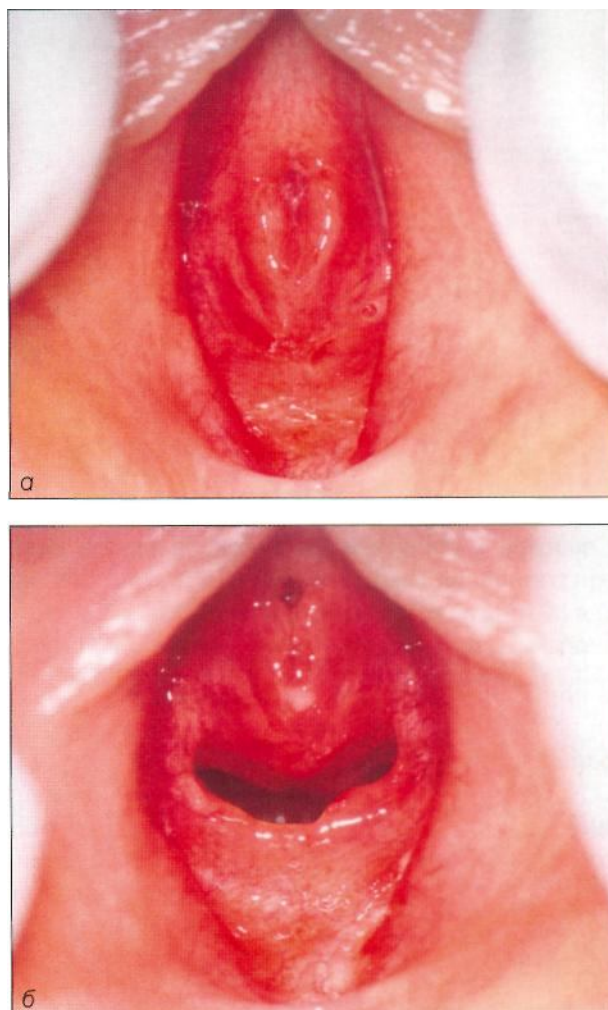


Рис. 11-5. Девочка 8 лет с атрезией девственной плевы после неудачной попытки «зондировать» влагалище, а - при легком оттягивании больших половых губ в положении девочки лежа на спине вход во влагалище не виден; б - та же девочка после сильного оттягивания больших половых губ: высокая девственная плева, имеющая несколько неровный край, местами уплотненный, вход во влагалище имеет полулунную форму (вариант нормы).

Врожденное отсутствие девственной плевы не описано (исключение составляют случаи аномалий развития аногенитальной области).

- Кольцевидная (рис. 11-6) и полулунная девственная плева.
- Высокая, перегородчатая (вертикальная перегородка), микроперфорированная и решетчатая девственная плева.
- Гименальный придаток, остаток перегородки без рубцовой ткани.

- Выпуклая девственная плева без рубцовой ткани.
- Вентральная (выше линии, проведенной между 3 и 9 ч условного циферблата в положении исследуемой лежа на спине) втянутость девственной плевы (см. рис. 11-6).
- Периуретральные и перигименальные связки (рис. 11-7).
- Линия преддверия (светлая продольная линия в ладьевидной ямке).
- Продольные складки влагалища (начинаются на внутренней поверхности девственной плевы, где заметна ее выпуклость).
- Перианальный придаток на срединной линии (12-6 ч).

II группа: неспецифические изменения

Изменения, которые с учетом анамнеза и времени проведения осмотра можно интерпретировать как признаки изнасилования (манипуляции с гениталиями, пенетрация или попытка пенетрации) и которые, однако, могут быть вызваны и другими причинами:

- Покраснение, отек, ссадины на половых губах, в преддверии влагалища и на промежности в результате несчастного случая (рис. 11-8) или неспецифического инфекционного процесса в аногенитальной области.
- Бели, обусловленные неспецифическим вагинитом, инородным телом влагалища (при ино-

родном теле влагалища нельзя исключить также сексуальное насилие).

- Кровотечение из половых органов при неспецифической инфекции, склерозирующем лишае (рис. 11-9), патологии уретры (рис. 11-10), инородном теле, преждевременном половом развитии центрального или периферического происхождения.
- Кожные заболевания: склерозирующий лишай, атопический дерматит и другие дерматозы, изъязвления.
- Изолированная неспецифическая эритема вульвы и области заднего прохода.
- Расширение сосудистой сети и усиление сосудистого рисунка в области преддверия влагалища.
- Рыхлость задней спайки, которая видна при сильном оттягивании больших половых губ во время исследования (рис. 11-11).
- Сращения краев половых губ (могут возникать также в результате трения или вульвита).
- Изменение наружного отверстия уретры [расширение, пролапс слизистой оболочки (см. рис. 11-10)].
- Врожденные аномалии развития, в частности расщепление срединных структур тела (рис. 11-12).
- Утолщенная «ввернувшаяся» девственная плева, которая в норме расправляется в коленно-локтевом положении (см. рис. 11-3 и 11-4, с. 291).



Рис. 11-6. Девочка 5 лет, осмотренная по поводу дизурии. Инфекция мочевых путей отсутствует. При осмотре в положении девочки лежа на спине выявлено незначительное покраснение вентральной стенки преддверия влагалища; девственная плева кольцевидная, отмечается V-образная втянутость на 11 ч условного циферблата (вариант нормы).



Рис. 11-7. Девочка 12 лет, осмотренная по поводу белей в положении лежа на спине. При оттягивании больших половых губ видны сочная девственная плева, периуретральные и перигименальные связки, бели (вариант нормы). Пубертатный период, стадия B2, P2 по Таннеру



Рис. 11-8. Девочка 7 лет 6 мес приведена учительницей физкультуры после травмы, полученной на брусках в школе. Характер повреждений соответствует анамнестическим данным,



Рис. 11-9. Девочка 8 лет, осмотренная по поводу генитального зуда. Белей нет, отмечаются следы крови на трусах. Каких-либо сведений о возможном изнасиловании или несчастном случае в анамнезе нет. При осмотре в положении девочки на спине выявлены изменения, характерные для склерозирующего лишая: пергаментообразное истончение кожи вульвы, кровоточащие участки, синеватая припухлость.



Рис. 11-10. Девочка 6 лет была доставлена из детского сада в связи с кровотечением из половых органов и подозрением на изнасилование. Указания в анамнезе на несчастный случай и изнасилование отсутствуют. При осмотре в положении девочки на спине видны «опухоль» вульвы (пролапс слизистой оболочки уретры), дорсальный край девственной плевы,



Рис. 11-11. Девочка 4 лет, осмотренная по поводу хронического рецидивирующего вульвовагинита, дизурии (без признаков инфекции мочевых путей), атопического дерматита, наличия следов крови на трусах. Осмотр в положении девочки на спине выявил рыхлость задней спайки половых губ, которая кровоточит при легком их отведении, гиперемии области вульвы и бели (при посеве выявлен р-гемолитический стрептококк группы А). Проведено лечение пенициллином. Через 3 мес отмечен рецидив вульвовагинита (возбудитель тот же). В связи с изменениями в поведении девочки были уточнены анамнестические данные, проведено лечение группой поддержки детей. Нельзя исключить изнасилование путем орально-генитального контакта.



Рис. 11-12.4-месячная девочка, осмотренная по поводу повреждений в аногенитальной области. Указания на травму в анамнезе отсутствуют, поэтому заподозрено изнасилование. При осмотре в положении девочки на спине выявлен дефект тканей в области промежности на протяжении от задней спайки до заднепроходного отверстия (расщепление срединных структур тела).

- Трещины заднего прохода (часто отмечаются при запоре).
- Расширение заднего прохода калом, находящимся в ампуле прямой кишки, перемежающееся расширением заднего прохода.
- Усиленный «венозный рисунок» в области промежности при отсутствии геморроидальных узлов.

III группа: изменения, вызывающие подозрение на изнасилование

Изменения, которые обнаруживают у изнасилованных детей, но которые могут быть вызваны и другими причинами:

- Острая эритема, отек или ссадины в области половых губ, преддверия влагалища (но не девственной плевы), задней спайки половых губ, промежности и заднего прохода при отсутствии анамнестических данных о несчастном случае.
- Втянутость девственной плевы, наличие зазубрины или расщелины на заднем ее крае, которые не достигают основания и имеют U- или V-образный вид и сохраняются как в положении на спине, так и в коленно-локтевом положении.
- Рубцовая ткань в области задней спайки половых губ, не переходящая на девственную плеву.

- Сращения в области девственной плевы и преддверия влагалища при отсутствии указаний на травму в анамнезе (рис. 11-13).
- Рубцы в перианальной области (могут наблюдаться и при болезни Крона или образоваться в результате хирургического вмешательства или других врачебных манипуляций).
- Расширенный задний проход в коленно-локтевом положении без приема седативных препаратов, при «пустой» ампуле прямой кишки, отсутствии в анамнезе энкопреза, хронического запора и неврологических заболеваний. Ключевую роль для уточнения диагноза играет тщательно собранный анамнез.

Необходимо проявлять осторожность в интерпретации изменений, при которых в анамнезе отсутствуют указания на травму. Не следует однозначно трактовать как изнасилование:

- расширение входа во влагалище («зияющий вход во влагалище», «увеличенный вход во влагалище»);
- уменьшение дорсального края девственной плевы;
- утолщение и неровность краев девственной плевы;

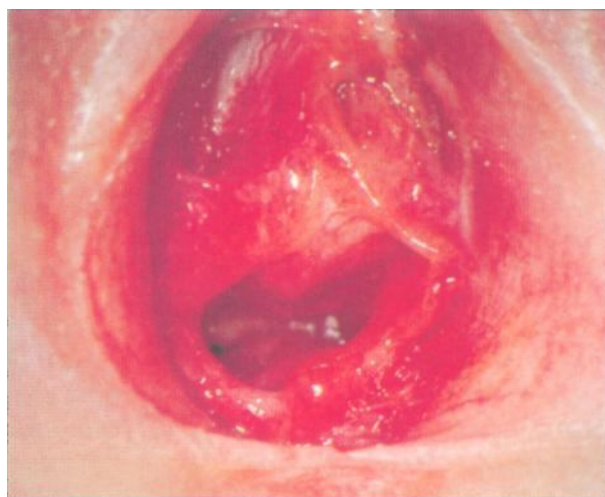


Рис. 11-13. Изменения в области вульвы у 9-летней девочки, у которой в последние 4 мес отмечаются снижение успеваемости в школе, сверхсексуальное поведение, боли в области половых органов. При оттягивании больших половых губ в положении девочки на спине выявлены покраснение вульвы, выраженная неровность краев девственной плевы с частичным выпячиванием их в области 6 ч условного циферблата, ладьевидная ямка между 4 и 6 ч, которая, возможно, рубцово изменена, сращения между краем девственной плевы и стенкой преддверия влагалища между 2 и 3 ч. Травму в анамнезе отрицает. Осмотр в коленно-локтевом положении не проводился. После психотерапии в течение 2 мес призналась в изнасиловании приятелем матери.

- втянутость девственной плевы, наличие на ней зазубрины, которая придает девственной плеве U- или V-образный вид (без осмотра пациентки в коленно-локтевом положении), так как результаты осмотра зависят от положения пациентки, ее возраста, насколько она расслаблена, методики осмотра.

Изменения, выявляемые в положении пациентки лежа на спине, следует уточнить, также осмотрев ее в коленно-локтевом положении.

Точное измерение диаметра входа во влагалище и ширины девственной плевы, в частности дорсального ее края, затруднительно, особенно если необходимо определить, равен ли он 1 мм или превышает эту величину, считающуюся большинством авторов минимально допустимой для неповрежденной девственной плевы.

IV группа: изменения, характерные для тупой или проникающей травмы

К изменениям, которые можно объяснить лишь прямой травмой (тупой или проникающей через девственную плеву или задний проход), относятся:

- свежий разрыв девственной плевы;
- кровотечение из девственной плевы или наличие в ней кровоизлияний;
- заживший разрыв девственной плевы, достигающий до ее основания;
- втянутость девственной плевы вплоть до основания, сохраняющаяся и в коленно-локтевом положении, отсутствие тканей между стенкой влагалища и ладьевидной ямкой (см. рис. 11-4, с. 292);
- отсутствие тканей дорсального края вплоть до основания девственной плевы на значительном участке, сохраняющееся и в коленно-локтевом положении (рис. 11-14);
- разрыв тканей перианальной области, достигающий наружного сфинктера заднего прохода (рис. 11-15).

Дополнительные исследования

Дальнейшая тактика в зависимости от данных анамнеза и осмотра включает следующие действия.

- Хирургическое вмешательство по поводу свежих повреждений.
- Судебно-медицинское освидетельствование.

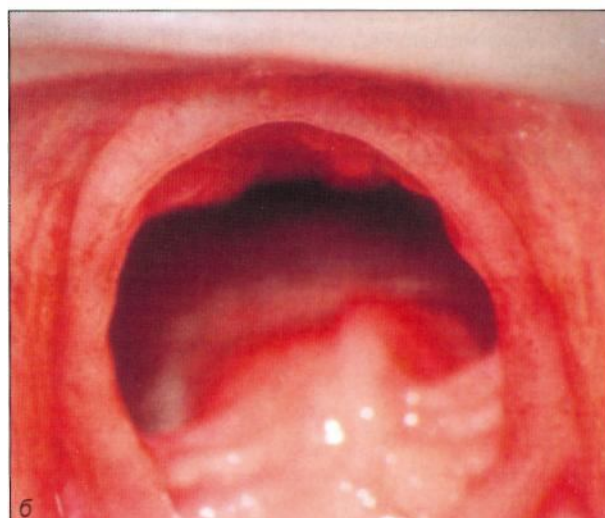


Рис. 11-14. Девочка 9 лет была обследована по поводу внезапного нарушения сна, угнетенного состояния, чувства страха, энуреза и энкопреза, а - осмотр при оттягивании больших половых губ в положении девочки на спине выявил увеличенный вход во влагалище, «вворачивание» края девственной плевы, которая слабо выражена (видна задняя стенка преддверия влагалища), Изменения вызывают подозрение на изнасилование. Необходим осмотр в коленно-локтевом положении; б - та же девочка, осмотренная в коленно-локтевом положении, Девственная плева не идентифицируется, видно лишь основание дорсального края. Эти изменения достоверно свидетельствуют об изнасиловании. Вскоре после исследования девочка призналась в том, что в течение длительного времени ее насиловал родной дядя, который был недавно арестован в связи с изнасилованием своей 10-летней дочери.

- У девушек: тест на беременность, посткоитальная контрацепция.
- Исследование секрета с вульвы, из влагалища, полости рта, заднего прохода (в зависимости от анамнестических данных). Исследо-



Рис. 11-15. Девочка 4 лет, отказавшаяся идти в туалет. На трусах обнаружены следы крови. При осмотре выявлены глубокий разрыв тканей заднего прохода давностью несколько дней, выраженное покраснение перианальной области и вульвы, а также преддверия влагалища (без повреждения). Указаний на травму в анамнезе нет. Изменения расценены как пенетрация или попытка пенетрации в задний проход,

вание нативного препарата, приготовленного из влагалищного секрета, на сперматозоиды, лейкоциты, эритроциты, трихомонады, грибы, «ключевые» клетки (бактериальный вагиноз), кокки и другие бактерии. Окраска по Граму. Обязателен посев секрета, так как лишь выделение культуры возбудителей имеет 100% специфичность (дифференциальный диагноз включает инфекцию, имевшуюся до травмы). При невозможности выделить культуру прибегают к ПЦР или ЛЦР (для выявления хламидий или гонококков). При отсутствии необходимости в профилактическом лечении эти исследования повторяют через 3 нед, при рецидиве — сразу.

- Серологические исследования на сифилис, ВИЧ, гепатит В и С.
- Культуральное исследование на вирус простого герпеса (материал берут из очагов поражения).
- Исследование на ВПЧ (остроконечные кондиломы).

Подход к профилактическому назначению антибиотиков индивидуальный с учетом анамнеза, результатов осмотра, риска заражения венерической болезнью. Вопрос о профилактике ВИЧ-инфекции решают совместно с врачом-инфекционистом.

Оценка вероятности изнасилования

Достоверное изнасилование*

- Признание, сделанное насильником, и/или свидетельства очевидцев.
- Изменения IV группы при отсутствии указаний в анамнезе на травму (при ранении типа посадки на кол повреждается не только девственная плева, но преддверие влагалища).
- Обнаружение сперматозоидов или спермы (кислая фосфатаза).
- Беременность (насильственная пенетрация).
- Получение культуры гонококков при посеве материала из влагалища (рис. 11-16), глотки, заднего прохода (при положительном результате ПЦР или ЛЦР необходимо подтвердить диагноз получением культуры возбудителя).
- Сифилис (если заражение произошло не в перинатальном периоде).
- ВИЧ-инфекция (если заражение произошло не в перинатальном периоде и не в результате контакта с инфицированным материалом).
- Фотографии или видеозапись изнасилования.



Рис. 11-16. Девочка 7 лет, обследованная по поводу белей, появившихся около 2 нед назад. При осмотре путем оттягивания больших половых губ в положении девочки на спине выявлены покраснение вульвы, неровность края девственной плевы, втянутость его между 3 и 4 ч условного циферблата, сохранный дорсальный край, бели. При окраске по Граму заподозрена гонорея, которая подтвердилась после посева на питательную среду. Описанные изменения свидетельствуют об изнасиловании,

* По Адамсу (2001) с изменениями.

Вероятное изнасилование

- » Подробное описание факта изнасилования пострадавшей, воспроизводимое в деталях при повторном опросе, или одинаковые показания нескольких пострадавших независимо от телесных повреждений.
- Изменения III группы при отсутствии указаний в анамнезе на травму (рис. 11-17).
- Выделение и культивирование хламидий в клеточных культурах (если выделение в клеточных культурах невозможно, прибегают к исследованию с помощью ПЦР или ЛЦР) при исключении перинатального заражения (в США достоверным признаком инфекции в препубертатном периоде считается лишь положительный результат культивирования).
- Трихомоноз у ребенка (если заражение произошло не в перинатальном периоде).

Гипотетическое изнасилование

- Изменения II группы, сочетающиеся с изменениями в поведении (например, сверхсексуальное поведение), даже если ребенок не указывает на изнасилование.
- Герпесвирусы типа 1 и 2, выделенные из генитальных очагов поражения у ребенка, у которого



Рис. 11-17. Девочка 10 лет, обследованная в срочном порядке по поводу дизурии при отсутствии инфекции мочевых путей. При осмотре в положении девочки на спине видны кровоизлияние в области вульвы справа и ладьевидной ямки, надрыв промежности; девственная плева без изменений. Отсутствуют анамнестические данные о травме, сексуальное насилие девочка отрицает. Описанные изменения свидетельствуют о большой вероятности изнасилования,

отсутствуют в анамнезе указания на изнасилование и нет других изменений в аногенитальной области (дифференциальный диагноз: аутоинкуляция при герпетическом гингивостоматите).

- Остроконечные кондиломы при отсутствии других изменений аногенитальной области, а также признаков венерических болезней, изменений в поведении и указаний на изнасилование в анамнезе (рис. 11-18).
- Показания маленького ребенка, которые он не детализирует и не может воспроизвести и которые соответствуют его возрасту и стадии развития или сообщаются им в ответ на наводящие вопросы.

Отсутствие достоверных признаков изнасилования

- Отсутствие изменений в аногенитальной области, поведении ребенка, а также анамнестических данных об изнасиловании и свидетелей.
- Неспецифические изменения, которые могут быть обусловлены не только сексуальным насилием, но и другими причинами, отсутствие анамнестических данных об изнасиловании и изменений в поведении.
- Возможность изнасилования и неспецифические изменения в поведении при отсутствии анамнестических данных об изнасиловании.



Рис. 11-18. Девочка 8 лет, обследованная по поводу белей без каких-либо других симптомов и изменений в поведении. В области преддверия влагалища многочисленные остроконечные кондиломы. При бактериологическом исследовании белей выявлены смешанная микрофлора, \pm col//. Отсутствуют анамнестические данные об изнасиловании, а также бородавки у членов семьи и знакомых. Описанные изменения свидетельствуют о возможности изнасилования.

- Изменения, соответствующие анамнестическим данным (указание на травму), которые не вызывают сомнений.

Дополнительные сведения

Существуют формы изнасилования, в том числе с повреждениями, после которых не остается следов.

Важное значение имеет время, прошедшее от момента изнасилования до осмотра пострадавшей. Процесс заживления зависит от глубины повреждения: свежие поверхностные повреждения заживают быстро, путем регенерации, обширные и глубокие повреждения — путем репарации (с образованием рубцов).

С помощью одних лишь повреждений, выявленных при осмотре, без анамнестических сведений об изнасиловании, без специфических изменений, в том числе при лабораторном исследовании (например, болезни, передающиеся половым путем), редко удается доказать факт изнасилования.

Следует помнить, что отсутствие изменений при осмотре тела недостаточно, чтобы исключить факт изнасилования.

Оценка психического состояния жертвы и ее социального окружения

Во всех случаях, когда речь идет об изнасиловании, необходимы квалифицированное исследование психического состояния жертвы и оценка ее социального окружения.

Дальнейшие мероприятия

При возникновении подозрения на изнасилование следует обратиться за консультацией к опытному специалисту. Это необходимо не только для того, чтобы ребенку было назначено наиболее рациональное обследование с минимальной травмой для его психики, но и для того, что разделить бремя ответственности за возможные последствия.

Важно сотрудничество с многопрофильной группой поддержки детей и учреждением, оказывающим консультативную помощь жертвам изнасилования, ввиду тесной их связи с различными организациями, занимающимися этой про-

блемой (местное управление по делам молодежи, семейная консультация), а также с гражданско-правовыми и уголовно-правовыми учреждениями. Вопрос о заявлении об изнасиловании в правоохранительные органы зависит от конкретных обстоятельств и местного законодательства.

Всегда следует позаботиться об оказании психологической поддержки жертве изнасилования с учетом ее возраста, а также при необходимости ее родителям и близким ей людям (братья, сестры). Часто бывает необходима длительная психотерапия.

11.5. Заключение

Несмотря на то что изменения половых органов, выявляемые при осмотре, сами по себе редко служат доказательством изнасилования, они являются важной составной частью многогранного лечебно-диагностического процесса.

Без подтверждения жертвой трудно или почти невозможно доказать факт изнасилования.

Целью доказательства факта изнасилования является, с одной стороны, защита жертвы от дальнейшего насилия, с другой — ограждение ее от дополнительной психической травмы в результате поспешных, непрофессиональных действий, многократных опросов и осмотров, а также осуждающего отношения окружающих к пострадавшей.

Однако основной целью является действенная профилактика сексуального насилия в семье, детском саду, школе, обществе в целом, и каждый из нас может внести в это свою лепту.

Литература

Adams J.A. Medical evaluation of suspected child sexual abuse: it's time for standardized training, referral centers and routine peer review // Arch. Pediatr. Adolesc. Med. — 1999. - Vol. 153. - P. 1121-1122.

Adams J.A. Evolution of a classification scale: medical evaluation of suspected child sexual abuse // Child Maltreat. - 2001. - Vol. 6. - P. 31-36.

Adams J.A., Harper K., Knudson S. A proposed system for the classification of anogenital findings in children with suspected sexual abuse // J. Pediatr. Adolesc. Gynecol. — 1992. - Vol. 5. - P. 73-75.

Adams J.A., Harper K., Knudson S., Revilla J. Examination findings in legally confirmed child sexual abuse:

it's normal to be normal // *Pediatrics*. — 1994. — Vol. 94. - P. 310-317.

American Academy of Pediatrics. Sexually transmitted diseases // *Red Book: Report of the Committee on Infectious Diseases* / Ed. G. Peter. — 24th ed. — Elk Grove Village: American Academy of Pediatrics, 1997. — P. 108—116.

American Academy of Pediatrics Committee on Child Abuse and Neglect. Guidelines for the evaluation of sexual abuse of children: subject review // *Pediatrics*. — 1999. — Vol. 103. - P. 186-191 (<http://www.aap.org/policy/re9819.html>).

American Academy of Pediatrics: Committee on Child Abuse and Neglect and Committee on Children with Disabilities. Assessment of maltreatment of children with disabilities // *Ibid.* - 2001. - Vol. 108. - P. 508-512 (<http://www.aap.org/policy/0064.html>).

APSAC's Committee on the Interpretation of Physical Findings in Sexual Abuse. Glossary of Terms and the Interpretation of Findings for Child Sexual Abuse Evidentiary Examination. American professional society on the abuse of children (APSAC), 1998.

Atabaki S., Paradise J. The medical evaluation of the sexually abused child: lessons from a decade of research // *Pediatrics*. - 1999. - Vol. 104. - P. 178-186.

Bays J. Conditions mistaken for child sexual abuse // *Child Abuse. Medical Diagnosis and Management* / Ed. R.M. Reece. — 2nd ed. — Philadelphia; Baltimore; N.Y.; Lond.: Williams and Wilkins, 2001. - P. 287-306.

Bays J., Jenny C Genital and anal conditions confused with child sexual abuse trauma // *Am. J. Dis. Child.* — 1990. - Vol. 144. - P. 1319-1322.

Beck-Sague CM., Solomon F. Sexually transmitted diseases in abused children and adolescent and adult victims of rape: review of selected literature // *Clin. Infect. Dis.* — 1999. - Vol. 28. - P. 74-83.

Berenson A.B. A longitudinal study of hymenal morphology in the first 3 years of life // *Pediatrics*. — 1995. — Vol. 95. - P. 490-496.

Berenson A.B. Normal anogenital anatomy // *Child Abuse Negl.* - 1998. - Vol. 22. - P. 589-596.

Berenson A.B., Chacko M.R., Wiemarm CM. et al. A case-control study of anatomic changes resulting from sexual abuse // *Am. J. Obstet. Gynecol.* - 2000. - Vol. 182. -P. 820-834.

Berenson A.B., Chacko M.R., Wiemann CM. et al. Use of hymenal measurements in the diagnosis of previous penetration // *Pediatrics*. - 2002. - Vol. 109. - P. 228-235.

Bowen K. Child abuse and domestic violence in families of children seen for suspected sexual abuse // *Clin. Pediatr.* — 2000. - Vol. 39. - P. 33-40.

Bowen K., Aldous M.B. Medical evaluation of sexual abuse in children without disclosed or witnessed abuse //

Arch. Pediatr. Adolesc. Med. - 1999. - Vol. 153. - P. 1160-1164.

Centers for Disease Control and Prevention. 1998 guidelines for treatment of sexually transmitted diseases // *MMWR Morb. Mortal. Wkly Rep.* - 1998. - Vol. 47. - P. 1-111.

Christian C, Lavelle J., De Jong A.R. et al. Forensic evidence findings in prepubertal victims of sexual assault // *Pediatrics*. - 2000. - Vol. 106. - P. 100-104.

Dinkelacker R. Das Fehlen von körperlichen Zeichen nach sexuellem Missbrauch von Mädchen // *Padiatr. Prax.* — 1998. - Bd 54. - S. 281-287.

Emans S.J. Physical Examination of the child and adolescent // *Evaluation of the Sexually Abused Child. A Medical Textbook and Photographic Atlas* / Eds A. Heger, S.J. Emans, D. Muram. - 2th ed. - N.Y.; Oxford: Oxford University Press, 2000. - P. 57-78.

Establishing a medical research agenda for child sexual abuse: An Invitational Conference. Solitude, Utah, USA. May 16-17, 1997. Proceedings // *Child Abuse Negl.* - 1998. - Vol. 22. - P. 467-660.

Finkel M.A., De Jong A.R. Medical findings in child sexual abuse // *Child Abuse: Medical Diagnosis and Management* / Eds R.M. Reece, S. Ludwig. — 2nd ed. — Philadelphia; Baltimore; N.Y., Lond.: Lippincott; Williams and Wilkins, 2001. - P. 207-228.

Hammerschlag M.R. The transmissibility of sexually transmitted diseases in sexually abused children // *Child Abuse Negl.* - 1998. - Vol. 22. - P. 623-635.

Herbst M., Zeiguer N. Hallazgos en niñas y puberes sexualmente abusadas // *Rev. Soc. Arg. Ginecol. Infant.* — 1999. - Vol. 6. - P. 3-14.

Hermann B. Sexueller Kindesmissbrauch: Bedeutung und Stellenwert der medizinisch-somatischen Diagnostik // *Korasion.* - 1999. - Vol. 14. - P. 25-30.

Hermann B. Sexueller Kindesmissbrauch (<http://www.kindesmisshandlung.de>).

Hobbs C.J., Hanks H. G.L., Wynne J.M. Child abuse and neglect // *A Clinician's Handbook.* — 2nd ed. — Edinburgh; Lond., Madrid; Melbourne; N.Y.; Tokyo: Churchill Livingstone, 1999.

Ingram D.M., Everett V.D., Ingram D.L. The relationship between the transverse hymenal orifice diameter by the separation technique and other possible markers of sexual abuse // *Child Abuse Negl.* - 2001. - Vol. 25. - P. 1109—1120.

Kaplan D.W., Feinstein R.A., Fisher M.M. et al. Committee on Adolescence. Care of the adolescent sexual assault victim // *Pediatrics*. - 2001. - Vol. 107. - P. 1476—1479.

Kellogg N.D., Parra J.M., Menard S. Children with anogenital symptoms and signs referred for sexual abuse evaluations // *Arch. Pediatr. Adolesc. Med.* - 1998. - Vol. 152. - P. 634-641.

Kempe C.H. Sexual abuse, another hidden pediatric problem: the 1977 C. Anderson Aldrich lecture // *Pediatrics*. — 1978. - Vol. 62. - P. 382-389.

Kerns D.L. Establishing a medical research agenda for child sexual abuse. Historical perspective and executive summary // *Child Abuse Negl.* - 1998. - Vol. 22. - P. 453-465.

Lauritsen A.K., Meldgaard K., Charles A.V. medical examination of sexually abused children: medico-legal value // *J. Forensic. Sci.* - 2000. - Vol. 45. - P. 115-117.

McCann J., Kerns D.L. The Anatomy of Child and Adolescent Sexual Abuse. A CD-ROM Atlas/Reference. St. Louis, Missouri: InterCorp Inc. 1999. Info:

McCann J., Wells R., Simon M., Voris J. Genital findings in prepubertal girls selected for nonabuse: a descriptive study // *Pediatrics*. - 1990. - Vol. 86. - P. 428-439.

Muram D., Laufer M.R. Limitations of the medical evaluation for child sexual abuse // *J. Reprod. Med.* — 1999. — Vol. 44. - P. 993-999.

Navratil F. Sexuelle Ausbeutung von Mädchen: Problematik, Schwierigkeiten und Grenzen der klinischen Diagnose // *Korasion*. - 1995. - Bd 10. - S. 17-20.

Navratil F. The genital examination in suspected child sexual abuse: a diagnostic dilemma // *Ann. NY Acad. Sci.* — 1997. - Vol. 816. - P. 414-421.

Siegel R.M., Schubert C.J., Myers P.A., Shapiro R.A. The prevalence of sexually transmitted diseases in children and adolescents evaluated for sexual abuse in Cincinnati: rationale for limited STD testing in prepubertal girls // *Pediatrics*. - 1995. - Vol. 96. - P. 1090-1094.

Theodore A.D., Runyan D.K. A medical research agenda for child maltreatment: negotiating the next steps // *Ibid.* - 1999. - Vol. 104. - P. 168-177.

Wynne J.M., Hobbs C.J. Examination of children who might have been sexually abused // *Arch. Dis. Child.* — 2000. - Vol. 82. - P. 268.

Алфавитный указатель

- Абсцесс tuboовариальный 64
Агенезия матки и влагалища См.
Синдром МРКХ Агенезия половых органов 166
Агонисты гонадолиберина 104
Адренархе преждевременное 102, 134
Амастия 254
Аменорея вторичная 136
при первичной овариальной недостаточности 156
причины 137
формы 137
Аменорея гипоталамо-гипофизарная 137
Аменорея первичная 44, 48, 125, 164
диагностика 125
классификация 125
Аменорея гиперандрогенемическая 142, 145
гиперпролактинемическая 155
гипоталамо-гипофизарная 125
обменно-эндокринная 156
первичная 134
психогенная 137
спортсменок 140
Аномалии положения половых органов 169
Аномалии развития больших половых губ / 76
гименального кольца 162
Антимюллеров гормон 194, 206
Аркуатный осциллятор 122
Ателия 254
Атрезия влагалища 165
Атрезия примордиальных фолликулов 124
Барона классификация 145
Бели 18, 95
физиологические 22, 78, 189
Берглера концепция 73
Биосинтез половых гормонов 193
тестостерона, нарушение 201
Ботриоидная саркома 64
Веккьетти метод 168
Веккьетти операция 242
Визит к гинекологу 15
организация работы кабинета 15
Вирилизация 125, 134, 145, 169
трансплацентарная 214
Витилиго 189
Влагалищные мазки 17
Влагалищный мазок 35
Внутриматочные средства медные 278
риск ВЗОТ 279
содержащие левоноргестрел 279
Воронкообразная грудная клетка 262
Воспалительные заболевания половых органов 64
Вульвит 23
Вульвовагинит 179
микотический 186
неспецифический 184
трихомонадный 187
Г амартомы гипоталамуса 98
Гемангиома интрамаммарная 267
Гемангиоперицитомы 268
Гематокольпос 29, 53
Гематометрокольпос 53
Гермафродитизм
гормональная терапия 217
истинный 134, 215
ложный женский 212
— мужской 196
тактика лечения 216
хирургическое лечение 216
Герминогенные опухоли доброкачественные 60
злокачественные 61
сонографическая картина 60
Гидрометрокольпос 53
Гидросальпинкс 64
Гинекологическое исследование 21, 161
в период гормонального покоя 17
инструменты 16
исследование молочных желез 20
кольпоскопия 18, 180
осмотр наружных половых органов 17
подростков 22
ректальное исследование 20
у новорожденных 17
Гиперандрогения 134, 169
надпочечниковая 147, 150
причины 146
симптомы 142
устранение 151
формы 147
Гиперинсулинемия, лечение 151
Гиперменорея 156
Гиперплазия желез Монтгомери 264
Гипертекоз 147, 152
Гипертрофия половых губ 174
Гипогонадизм 45
гипергонадотропный 108, 238
гипогонадотропный 107, 201
гипоталамический 109
дифференциальная диагностика 106
заместительная терапия 217
отличие от дисгенезии гонад 45
Гипоменорея 156
Гипоплазия клеток Лейдига 205
молочных желез 256
Гипоспадия псевдовагинальная перинеоскротальная 206
Гипоталамо-гипофизарно-яичниковая система
астроциты 88
возбуждающие аминокислоты 88
механизм положительной обратной связи 89
период гормонального покоя 88
постнатальный период 88
эмбриональный период 88
Гипофизарно-гипоталамический цикл 122
Гирсутизм
идиопатический 144
клиническая классификация 145
лечение 154
папиллярный 179
патогенез 145
причины 146
Давыдова метод 168
Девственная плева атрезия 20, 21, 29, 53, 126, 164
бахромчатая 164
влияние гормонов 25
высокая 162, 163
дифференциальная диагностика 28
заращение субтотальное 162
исследование у детей и подростков 25
кольцевидная 162
перегородчатая 29, 162
полипы 32
решетчатая 162
форма 26
целостность и изнашивание 32
Дермоидная киста 60
Дисгенезия гонад 44
неполная (смешанная) 197
чистая 108, 130, 199
Дисменорея 157
Задержка полового развития
диагностика 108
идиопатическая форма 129
конституциональная форма 129
лечение 109
определение 106
причины 106
Заращение влагалища

- врожденное 52 Зарращение девственной плевы в грудном возрасте 164 в пубертатном периоде 164 осложнения 165
- И знасирование
вероятное 298
гипотетическое 298
достоверное 297
категории изменений 291
определение 34, 287
принципы осмотра 289
формы 287 Инородное тело
влагалища 186 Интрадуктальные папилломы 69
- Киршнера метод 168
Кисты яичника 55, 229
доброкачественные 230
патоморфологические виды 230
разрыв 230
функциональные 230
эндометрионидные 233
- Кольпоскоп 18
Кольпоскопия 18
необходимые принадлежности 18
показания 18
- Контрацептивы
барьерные 282
гестагенные инъекционные
продолженного действия 280
и принципы безопасного секса 272
- Контрацепция
гестагенные препараты 279
глобальные цели 271
особенности подросткового возраста 274
подкожные имплантаты 282
частичные цели 271
- Кровотечение из половых органов
вульвовагинит 117
диагностика 116
идиопатическое 122
инородное тело влагалища 120
классификация 115
кольпоскопия 116
опухоли половых органов 121
у новорожденных 115
экзогенные эстрогены 121
- Кровотечения маточные ювенильные 157
- Лейкозная инфильтрация молочной железы 268
- Лифтинг 259
- Лишай склерозирующий 188
- Ложное преждевременное половое развитие
лечение 105
- Лютеома 154
- Макинду метод 168
- Макромастия 249, 254
ювенильная 257
- Малоинвазивная хирургия 221
аппенэктомия 227
доброкачественные опухоли яичника 227
оборудование 221
острая травма живота 238
показания 224
преимущества 221
противопоказания 222
формирование влагалища 238
- Маммография, показания 66
- Мастодиния 266 Мастопатия
пролиферативная 70
фиброзно-кистозная 69
- Менархе 91
изолированное преждевременное 102
- Менструальный цикл
нарушение пищевого поведения 138
нарушения 124 Микроскопия фазово-контрастная 181 Мини-пилы 280
- Молочная железа
аденома 68
анатомия 249
гистология 250
доброкачественные опухоли 266
доброкачественные солидные опухоли 67
злокачественные опухоли 71, 267
иннервация 250
кровоснабжение 250
лимфатическая система 250
липома 68
липосаркома 268
рабдомиосаркома 268
рак 268
саркома 268
фиброма 68
хирургические вмешательства 252
- Молочные железы
аномалии и нарушения развития 254
асимметрия 248, 261
влияние гормонов во внутриутробном периоде 246
гипоплазия 256
до- и послеоперационный период 264
исследование 251
нарушение развития при
эндокринопатиях 253
неопухольные заболевания 265
период гормонального покоя 247
период новорожденности 247
птоз 259
фиброаденома 67
хоботообразные (трубчатые) 259
эмбриогенез 246
ювенильные кисты 66
- ювенильные стрии 258
ювенильный птоз 259
Мукоколитос 29, 53
- Нарушения пищевого поведения,
лечение 141
- Недостаточность
17-бета-гидроксистероиддегидрогеназы типа 3 201 17-бета-гидроксистероиддегидрогеназы 204 21-гидроксилазы 152
21-гидроксилазы 212 3-бета-гидроксистероиддегидрогеназы типа 2 201 3-бета-гидроксистероиддегидрогеназы 153, 203 СYP-(17,20-лиазы), изолированная 204 СYP11B1 (11 -бета-гидроксилазы) 213 СYP 17-(17,20-лиазы) 201 СYP17-(17-альфа-гидроксилазы-17,20-лиазы 201 СYP17-(17-альфа-гидроксилазы-17,20-лиазы) 203 андрогенных рецепторов 207
гиперандрогенемическая овариальная 108 плацентарной ароматазы 213
СОРБ 202 стероид-5-альфа-редуктазы типа 2 206
Нервная анорексия 139 Нервная булимия 140
- Овариальная недостаточность
заместительная эстроген-прогестагенная терапия 135
карликовый рост 133
первичная 130
после химио- и лучевой терапии 131
- Односторонний гематокольпос 20
- Опухоли яичника
диагностика 227
метастатические 62
признаки малигнизации 62
солидные 233
- Опухоли
вульвы и влагалища 62, 179
из клеток Лейдига 61, 154
из клеток Сертоли 61, 154
надпочечников 154 Опухоль эндодермального синуса 61
- Остроконечные кондиломы 24 Острый живот 224
- Наровариальные кисты 59 Перекрут яичника 224, 230 Пероральные контрацептивы 274 влияние на плотность костной ткани 276

- возможный риск 275
доказанный риск 274
и рак шейки матки 275
нарушение менструальной функции 277
побочные эффекты 277
противопоказания и меры предосторожности 277
тромбоэмболический синдром и инфаркт миокарда 274
Пиосальпинкс 64 Повреждения наружных половых органов 179
Подростковый период как индивидуальный процесс 273
Пол
выбор при лечении гермафродитизма 216
генетический 193
гонадный 194
психический 195
соматический 194
Полимастия 255
Полителия 256
Половая гигиена
грудные дети 74
дети младшего возраста 75
менструации 81
пременархе 78
прокладки и тампоны 81
ранний школьный возраст 78
роль полового воспитания 73
социокультурные предпосылки 73
уретровагинальный заброс 76
уход за аногенитальной областью 79
Половая дифференцировка
нарушение 196 Половое воспитание 84, 85 Половое созревание
«вековая тенденция» 87
динамика в норме 91
костная ткань 95
нормальный уровень половых гормонов в сыворотке крови 90, 99
подростковый скачок роста 95
РИА 89
система Таннера 91
УЗИ 94
физиология препубертатного периода 88
функциональное исследование 89
Построговая труба 64 Прадера
классификация 213 Преждевременное половое развитие 48
визуализирующие методы исследования 102
дифференциальная диагностика 101
идиопатическое 98
истинное 97, 98
конституциональная форма 97
лабораторное исследование 101
лечение 103
ложное 99
медикаментозная терапия 103
неполное 102
определение 96
основные формы 48
основы диагностики 96
проявления 96
хирургическое лечение 103
экзогенные эстрогенные гормоны 101
Проба
с гонадолиберинном 89
на резистентность к андрогенам 210
на толерантность к глюкозе 146
с гонадолиберинном 137
с дексаметазоном 146
с хорионическим гормоном 216
Прокладки гигиенические 81
Псевдогипертрофия клитора 174
Пубархе 91
преждевременное 102, 142
ЖТ ак молочной железы 268
и прием пероральных контрацептивов 276
Расщепление брюшной стенки и половых органов 169
Резистентность к андрогенам
полная 209
частичная 211
Сактосальпинкс 55
Сальпингит острый 225
Синдром
адреногенитальный 152, 169, 212
Барде-Бидля 108
Грумбах-Ван-Вика 100
Дени-Драша 197
Каллманна 108
Лоренса-Муна 108
Маккуна-Олбрайта 105
МРКХ 21, 50, 126, 168
Нонне-Милроя 175
Нунан 108, 131
ПКЯ 45, 146, 147, 148, 150, 233
ПКЯ, гиперандрогении и резистентности к инсулину 147
Полэнда 263
Прадера-Вили 108
резистентности к андрогенам 207
Смита-Лемли-Опица 197
Суайера 45, 125, 130, 131, 199, 253
тестикулярной феминизации 126, 196
Ульриха-Тернера 45, 108, 130, 132, 135, 136, 218, 253
WAGR 197
СОРБ 193, 201, 202
Сосок
втянутый 263
гиперплазия 264
Спайки брюшной полости 235
Сращение/я половых губ 23, 190
Стероидогенный острый регуляторный белок См. СОРБ
Тампон гигиенический 82
Таннера
стадии полового созревания 92, 248
Телархе 91, 247
преждевременное 102, 253
Тератома 60
незрелая 61
Тернеровский мозаицизм 131
Тестикулярная феминизация 50
ТФР-а 88
Тяжевидные гонады 45
Удвоение матки 21
асимметричное 51 — и влагилица 51, 168
УЗИ
гениталий 21
диагностические возможности 21
исключение инородного тела влагилица 21
матки 41
молочных желез 66, 251
нормальная анатомия внутренних половых органов 40
особенности метода 39
показания 39
при преждевременном половом развитии 102
техника исследования 39
яичников 42
Фиброаденома ювенильная 266
Франка метод 168, 238
Хламидиоз 188
Хориокарцинома 61
Ципротерона ацетат 103
Цистаденома доброкачественная 59
Цистосаркома филоидная 70, 267
Цитологическое исследование 34
Эмбриональный рак 61
Эндометриоз ювенильный 233
Molimina menstrualia sine menstruatione 164
PCOS-
HAIR 147