**РЕФЕРАТ ПО ТЕМЕ:**

**ПОЛОВОЙ ИНФАНТИЛИЗМ**

Волгоград - 2009

Половой инфантилизм, устанавливаемый в возрасте старше 15 лет, характеризуется недоразвитием (анатомическим и гистологическим) половых органов и гипофункцией яичников. Если половой инфантилизм сочетается с общим, диагноз может быть поставлен в более раннем возрасте (13-14 лет). Общий инфантилизм характеризуется недостаточной выраженностью вторичных половых признаков (отставание от возрастной нормы на 1-3 года) и нарушением антропометрических показателей. Половой инфантилизм встречается у 4-16% обследованных девушек; у половины из них он сочетается с общим инфантилизмом.

Возникновению и развитию инфантилизма, помимо наследственных нарушений, осложненного течения внутриутробного развития, способствуют постнатальные факторы: гиповитаминоз, детские инфекции, тонзиллит, ревматизм, операции на яичниках.

Различают два варианта полового инфантилизма:

I - сопровождающийся овариальной недостаточностью;

II- не сопровождающийся гипофункцией яичников. Первый вариант встречается чаще. Он выражается в гипофункции яичников, неполноценных циклических изменениях эндометрия и сопровождается изменениями функции щитовидной железы. Кроме того, отмечается пониженная чувствительность яичников к гонадотропным гормонам, а органов-мишеней (матка, влагалище, молочные железы) - к стероидным гормонам, также имеет место избыточная продукция ФСГ при недостаточной выработке ЛГ.

Для инфантилизма характерно снижение сократительной способности матки, что связано с изменением эстрогенных рецепторов. Немаловажную роль играют наблюдаемые при инфантилизме нарушения иннервации, а также внутриорганной и тазовой гемодинамики.

**Клиника.** Инфантильная девочка обычно невысокого роста (или несколько выше среднего), тонкокостная. Обычно отмечаются общеравномерносуженный таз, поздние менархе, гипоменструальный синдром, нередко сочетающийся с альгодисменореей. При генитальном инфантилизме наблюдается несоответствие между пропорциональным телосложением и недоразвитием (иногда выраженным) половых органов.

Для определения выраженности полового инфантилизма большую роль играют размеры матки, находящейся в состоянии гипоплазии. Различают три степени недоразвития матки: рудиментарная (зародышевая) матка, инфантильная матка и гипопластическая матка.

*Рудиментарная, или зародышевая, матка* (uterus fetalis). Длина матки от 1 до 3 см, при этом большую часть составляет шейка. Данный вариант встречается крайне редко и ближе стоит к аномалиям развития половых органов, чем к недоразвитию. Наряду с резким уменьшением размеров матки у таких больных имеются гипоэстрогения и стойкая аменорея. В ряде случаев наблюдаются небольшие менструальноподобные выделения. Прогноз с точки зрения восстановления специфических функций женского организма неблагоприятный.

*Инфантильная матка* (uterus infantilis). Длина матки превышает3 см. Соотношение между шейкой и телом матки составляет3:1, т.е. такое же, как у девочки в препубертатном периоде. При бимануальном исследовании обычно обнаруживают гиперантефлексию матки, слабую выраженность сводов влагалища, высокое расположение яичников, длинные и извитые маточные трубы. Менструации редкие, болезненные. Для восстановления репродуктивной функции требуется длительная терапия.

*Гипопластическая матка* (uterus hypoplasticus). Длина матки достигает 6-7 см, соотношение между длиной шейки и тела матки правильное - 1:3. Гипопластическая матка возникает не только вследствие отрицательных влияний, имевших место в антенатальном периоде и в детстве, но и как результат перенесенных в пубертатном периоде местных воспалительных процессов. Данная патология может самостоятельно исчезнуть после начала половой жизни и возникновения беременности.

Диагностика, основывается на данных анамнеза, объективного исследования (с использованием антропометрии, составление морфограмм, зондирование матки, гистеросальпингография, определение костного возраста (в детской практике), лабораторные исследования и др). В анамнезе часто имеются указания на неблагоприятное течение антенатального периода, а также большое количество инфекционных и других заболеваний в детстве. Наиболее типичные жалобы - позднее появление менструаций, нарушение менструального цикла типа гипоменструального синдрома. Часто бывают болезненные менструации. При осмотре - отмечаются низкий (реже высокий) рост, недостаточно сформированная грудная клетка, недоразвитие молочных желез, суженный таз, скудное оволосение на лобке и в подмышечных впадинах. Малые половые губы выдаются вперед, клитор кажется несколько увеличенным из-за гипоплазии наружных половых органов. Во время бимануального исследования находят недоразвитую матку, находящуюся в гиперантефлексии.

При сочетании полового инфантилизма с общим недоразвитием в телосложении больной можно обнаружить некоторые интерсексуальные черты: увеличение окружности грудной клетки, уменьшение размеров таза (особенно наружной конъюгаты), отставание костного возраста от календарного.

Выработка гонадотропных гормонов (ФСГ и ЛГ) носит ациклический характер, в связи с чем снижается продукция половых стероидных гормонов. Уровень 17-кетостероидов соответствует возрастной норме. Содержание полового хроматина и кариотип у таких больных не изменены.

Среди современных методов исследования диагностическую ценность имеют гистеросальпингография, УЗИ, доплерометрия, МРТ, компьютерная томография. С их помощью можно определить состояние внутреннего зева (расширение), канала шейки матки (удлинение с выраженными пальмовидными складками) и маточных труб (длинные, извитые). Отставание костного возраста, определяемое с помощью рентгенографии кисти, от календарного достигает при инфантилизме 1-4 лет.

Дифференциальную диагностику инфантилизма половых органов проводят с ювинильным гипоталамическим синдромом, синдромом Штейна-Левенталя, дисгенезией гонад (чистая форма), врожденным эндометриозом. В табл. 6 приведены дифференциально-диагностические признаки этих состояний.

Терапия инфантилизма половых органов, за исключением случаев резкого недоразвития (зародышевая матка), обычно успешна. Лечение заключается в устранении причины отставания развития половых органов, создании «фона готовности», т.е. состояния повышенной чувствительности органов-мишеней к действию половых гормонов, подборе адекватной заместительной терапии на фоне 2-4-месячных курсов лечения витаминами (Е, С, В6, B1), применении АТФ. Приступая к гормональной терапии, необходимо убедиться в отсутствии аномальных гонад (ложный мужской гермафродитизм, тестикулярная феминизация) и исключить гормонально-активные опухоли яичника. В течение 3-4 мес. рекомендуется циклическое введение эстрогенов (микрофолин, эстрофем) и прогестерона (утражестан) в минимальных дозах. После курса гормонального лечения необходимо сделать перерыв на 3 мес. Следующий курс проводят только при недостаточном эффекте предыдущего.

Рекомендуется также проводить физиотерапию (электрофорез меди с 5-го по 13-й день цикла и цинка с 14-го по 24-й день), электрорефлексотерапию (акупунктура, электростимуляция шейки матки), лечебную гимнастику, бальнеотерапию. При легких степенях инфантилизма целесообразно применение парафина, озокерита и сульфидных вод. При более выраженных формах прибегают к бальнеотерапии (углекислые воды и др.). Широко применяются также грязелечение и гинекологический массаж.

Больные с общим и генитальным инфантилизмом должны находиться под диспансерным наблюдением и периодически получать заместительную терапию. Они должны быть включены в группу повышенного риска в отношении возможности развития опухолевых процессов половых органов.

В отношении реабилитации специфических функций женского организма при умеренно выраженных степенях инфантилизма прогноз благоприятный.