

**МИНИСТЕРСТВО ЗДРАВООХРАНЕНИЯ
РОССИЙСКОЙ ФЕДЕРАЦИИ
Федеральное Государственное Бюджетное
Образовательное Учреждение Высшего Образования
«Северо-Западный государственный медицинский
Университет имени И.И.Мечникова»**

Кафедра акушерства и гинекологии имени С.Н. Давыдова

**С.В. Рищук, В.Е. Мирский, Е.И. Кахиани, Т.А. Дудниченко,
Н.С. Сафина, М.Ф. Ипполитова**

**ОСНОВЫ
ДЕТСКОЙ И ПОДРОСТКОВОЙ
ГИНЕКОЛОГИИ И АНДРОЛОГИИ**

Учебное пособие

**Санкт – Петербург
2017**

УДК 618.2/.4-053.71

ББК 57.3

О-75

Основы детской и подростковой гинекологии и андрологии: учебное пособие для врачей / Рищук С.В., Мирский В.Е., Кахиани Е.И., Дудниченко Т.А., Сафина Н.С., Ипполитова М.Ф. - СПб.: Изд-во СЗГМУ им. И. И. Мечникова, 2017. - 224 с.

Авторы:

профессор кафедры акушерства и гинекологии им. С. Н. Давыдова СЗГМУ им. И. И. Мечникова
док. мед. наук **С. В. Рищук;**

профессор кафедры акушерства и гинекологии им. С. Н. Давыдова СЗГМУ им. И. И. Мечникова
док. мед. наук **В. Е. Мирский;**

заведующая кафедрой акушерства и гинекологии им. С. Н. Давыдова СЗГМУ им. И. И. Мечникова
д-р мед. наук, профессор **Е. И. Кахиани;**

доцент кафедры акушерства и гинекологии им. С. Н. Давыдова СЗГМУ им. И. И. Мечникова канд.
мед. наук **Т. А. Дудниченко;**

доцент кафедры акушерства и гинекологии им. С. Н. Давыдова СЗГМУ им. И. И. Мечникова канд.
мед. наук **Н. С. Сафина;**

доцент кафедры акушерства и гинекологии им. С. Н. Давыдова СЗГМУ им. И. И. Мечникова канд.
мед. наук **М. Ф. Ипполитова;**

Рецензент:

профессор кафедры акушерства и гинекологии СЗГМУ им. И. И. Мечникова д-р мед. наук
А. Г. Савицкий.

В пособии отражены современные подходы по диагностике основных гинекологических и андрологических заболеваний детского и подросткового возраста. Представлена стандартизация подходов по своевременному оказанию медицинской помощи детям и подросткам с гинекологической и андрологической патологией с целью профилактики возникновения репродуктивных нарушений в детородном возрасте.

Пособие предназначено для врачей акушеров-гинекологов, детских урологов-андрологов, врачей подростковых центров, педиатров.

Утверждено
в качестве учебного пособия
Методическим советом ФГБОУ ВО
СЗГМУ им. И. И. Мечникова
Минздрава России,
протокол №2 от 12 мая 2017 г.

© Коллектив авторов, 2017
© Издательство СЗГМУ им. И. И. Мечникова, 2017

СОДЕРЖАНИЕ

I. ГИНЕКОЛОГИЧЕСКИЕ ЗАБОЛЕВАНИЯ ДЕТСКОГО И ПОДРОСТКОВОГО ВОЗРАСТА.

- 1. ДИСМЕНОРЕЯ У ДЕВУШЕК.**
- 2. ОБИЛЬНЫЕ МЕНСТРУАЦИИ В ПУБЕРТАТНОМ ПЕРИОДЕ.**
- 3. ДИСФУНКЦИЯ ГИПОТАЛАМУСА С НАРУШЕНИЯМИ МЕНСТРУАЛЬНОГО ЦИКЛА У ПОДРОСТКОВ.**
- 4. НАРУШЕНИЯ ПОЛОВОГО РАЗВИТИЯ.**
 - 4.1. Преждевременное половое созревание.**
 - 4.2. Гипофункция половых желез.**
 - 4.2.1. Гипогонадизм**
 - 4.2.2. Задержка полового развития.**
- 5. СИНДРОМ ТЕСТИКУЛЯРНОЙ ФЕМИНИЗАЦИИ.**
- 6. ПОРОКИ РАЗВИТИЯ ВЛАГАЛИЩА И МАТКИ У ДЕВОЧЕК.**
- 7. ВОСПАЛИТЕЛЬНЫЕ ЗАБОЛЕВАНИЯ ВУЛЬВЫ И ВЛАГАЛИЩА У ДЕВОЧЕК.**
- 8. ВОСПАЛИТЕЛЬНЫЕ ЗАБОЛЕВАНИЯ ОРГАНОВ МАЛОГО ТАЗА У ДЕВОЧЕК.**
- 9. ОПУХОЛИ И ОПУХОЛЕВИДНЫЕ ОБРАЗОВАНИЯ ЯИЧНИКОВ У ДЕТЕЙ И ПОДРОСТКОВ.**

II. АНДРОЛОГИЧЕСКИЕ ЗАБОЛЕВАНИЯ ДЕТСКОГО И ПОДРОСТКОВОГО ВОЗРАСТА.

- 1. КЛАССИФИКАЦИЯ АНДРОЛОГИЧЕСКИХ ЗАБОЛЕВАНИЙ У ДЕТЕЙ И ПОДРОСТКОВ.**
- 2. НЕВОСПАЛИТЕЛЬНЫЕ ЗАБОЛЕВАНИЯ РЕПРОДУКТИВНОЙ СИСТЕМЫ.**
 - 2.1. Заболевания полового члена.**
 - 2.2. Аномалии мочеиспускательного канала.**
 - 2.3. Заболевания мошонки, семявыносящего протока и семенного канатика.**
 - 2.4. Заболевания придатка яичка.**
 - 2.5. Заболевания (аномалии) яичек.**
 - 2.6. Гипофункция половых желез**
 - 2.6.1. Гипогонадизм.**
 - 2.6.2. Задержка полового развития.**
 - 2.7. Варикоцеле.**
- 3. ВОСПАЛИТЕЛЬНЫЕ ЗАБОЛЕВАНИЯ ОРГАНОВ РЕПРОДУКТИВНОЙ СИСТЕМЫ У МАЛЬЧИКОВ И ПОДРОСТКОВ.**

СПИСОК СОКРАЩЕНИЙ

17-ОН-П	17-ОН-прогестерон, 17-гидроксипрогестерон
A4	андростендион
АКТГ	адренкортикотропный гормон, кортикотропин
ВГКН	врожденная гиперплазия коры надпочечников
ДЭА	дегидроэпиандростерон
ДЭАС	дегидроэпиандростерона сульфат
КРГ	кортикотропин-рилизинг-гормон
ЛГ	лютеинизирующий гормон
МРТ	магнитно-резонансная томография
П	прогестерон
ПРЛ	пролактин
СГА	синдром гиперандрогенемии
ТРГ	тиреотропин-рилизинг-гормон, тиролиберин
ФСГ	фолликулостимулирующий гормон, фоллитропин
ТСГ	тироксинсвязывающий глобулин
Э2	эстрадиол
ВЗОМТ	воспалительные заболевания органов малого таза
ПМС	предменструальный синдром
НПВС	нестероидные противовоспалительные препараты
НЛФ	недостаточность лютеиновой фазы
МКПП	маточные кровотечения пубертатного периода
ГПЭ	гиперпластический процесс эндометрия
ПГ	простогландины
ЦОГ	циклооксигеназа
КОК	комбинированные оральные контрацептивы
СТФ	синдром тестикулярной феминизации
ВМК	внутриматочный контрацептив
ЗПР	задержка полового развития
ППР	преждевременное половое развитие
ДОЯ	доброкачественная опухоль яичников
ЦДК	цветное доплеровское картирование
МАР	малые аномалии развития
АМГ	антимюллеров гормон

І. ГИНЕКОЛОГИЧЕСКИЕ ЗАБОЛЕВАНИЯ ДЕТСКОГО И ПОДРОСТКОВОГО ВОЗРАСТА.

1. ДИСМНОРЕЯ У ДЕВУШЕК

Дисменорея — нарушение менструаций, включающее широкий спектр нейровегетативных, обменно-эндокринных, психических и эмоциональных отклонений, ведущее проявление которых — болевой синдром. Синонимы: альгоменорея, альгодисменорея.

Эпидемиология. Приводимая в публикациях частота дисменореи варьирует от 43 до 90%. У 45% девушек наблюдают дисменорею тяжёлой формы, 35% больных страдают дисменореей средней степени тяжести и лишь 20% пациенток — лёгкой степени.

Профилактика. Своевременное выявление и лечение ВЗОМТ у девушек.

Скрининг. Учёт жалоб и клинико-anamnestических особенностей у девушек с болезненными менструациями на профилактических осмотрах и при первичном обращении к гинекологам и педиатрам, помогающий своевременно установить диагноз дисменореи.

Классификация. Выделяют *первичную* (эссенциальную, идиопатическую, функциональную) и *вторичную* (приобретённую, органическую) дисменорею.

Классификация по скорости прогрессирования процесса:

- компенсированная дисменорея — выраженность и характер патологического процесса в дни менструаций на протяжении времени не изменяются;
- декомпенсированная дисменорея — у пациенток отмечают нарастание интенсивности боли с каждым годом.

Этиология.

Первичная дисменорея — циклический патологический процесс, возникающий с менархе или через 1,5-2 года после установления овуляторных циклов. Обязательный атрибут *функциональной* дисменореи — отсутствие органической патологии со стороны половых органов.

Вторичная дисменорея может быть вызвана следующими заболеваниями и состояниями:

- наружный и внутренний генитальный эндометриоз;
- пороки развития матки и влагалища;
- воспалительные заболевания придатков и самой матки;
- миома матки;
- опухоли матки и её придатков;
- спаечный процесс в малом тазу и т.д.

Патогенез. Считают, что в патогенезе дисменореи основное значение принадлежит врождённому или приобретённому нарушению синтеза и обмена эйкозаноидов. Накапливающиеся вследствие усиленного образования или замедленной деградации ПГ и тромбоксаны вызывают нарушение сократительной деятельности миометрия, приводя к спастическим сокращениям матки. В этих условиях происходит перенасыщение миофибрилл и мышечных клеток эндотелия биологически активными веществами и ионами кальция. Развивающаяся при этом стойкая дистония миометрия последовательно обуславливает нарушение маточного кровотока, ишемию матки и формирование стойкой боли.

В настоящее время обсуждают также гормональную теорию возникновения дисменореи, согласно которой дисменорея объясняется чрезмерным действием эстрогенов при недостаточном количестве прогестерона.

Клиническая картина. Основное клиническое проявление дисменореи — циклически появляющиеся во время менструации боли внизу живота. Ежемесячное ожидание боли отражается на общем самочувствии, эмоциональной и психической деятельности девушек.

Первичная дисменорея появляется, как правило, через 1,5-2 года после менархе, т.е. совпадает со временем установления овуляторных циклов.

Болезненные менструации у девочек часто сопровождаются различными нарушениями менструального цикла и ПМС. Каждая вторая девушка страдает нейропсихической, каждая пятая — цефалгической или кризовой формой ПМС.

Нередко дисменорее сопутствуют следующие экстрагенитальные заболевания и состояния:

- вегетативно-сосудистая дистония;
- пролапс митрального клапана;
- дискинезия желчевыводящих путей, миопия;

- сколиоз;
- плоскостопие.

Степень тяжести дисменореи определяют по критериям, разработанным в 1996 году Деллигеороглу Э., Арвантинос Д.И. (табл. 1).

Таблица 1. Критерии тяжести дисменореи.

Степень тяжести	Работоспособность пациентки	Системные симптомы	Эффективность анальгетиков
0 степень — менструации безболезненные, не влияют на повседневную активность	Не снижена	Отсутствуют	Анальгетики не требуются
I степень — слабовыраженные боли во время менструации, очень редко приводящие к снижению активности девушки	Снижена редко	Отсутствуют	Анальгетики требуются редко
II степень — повседневная активность снижена, редко отмечается пропуск занятий в школе благодаря хорошему эффекту анальгетиков	Умеренно снижена	Единичные	Приём анальгетиков необходим и даёт хороший эффект
III степень — повседневная активность резко снижена, наличие вегетативных симптомов (головная боль, быстрая утомляемость, тошнота, диарея и т.д.)	Резко снижена	Возникают часто	Анальгетики мало эффективны

Диагностика. Диагноз дисменореи может быть установлен на основании результатов комплексного клиничко-лабораторного обследования, позволяющего исключить различные причины болей внизу живота, не связанные с менструацией.

Анамнез. Клиничко-анамнестические особенности позволяют уточнить время возникновения, продолжительность болей, цикличность болей, связь их возникновения с менструальным циклом. Выявлена прямо пропорциональная зависимость тяжести дисменореи от социального положения, характера и условий труда. При опросе больных можно выявить семейные случаи дисменореи — наличие дисменореи у матери или у ближайших родственниц.

Физикальное обследование. Изучение вегетативного статуса и психо-эмоциональных особенностей пациентки помогает определять различные типы реагирования на боль у разных девушек (необходимо оценивать вегетативный статус пациентки: симпатический, парасимпатический, смешанный).

Преобладание симпатического вегетативного тонуса. Девушки жалуются не только на болезненные ощущения, но и на интенсивную головную боль по типу мигрени, тошноту, повышение температуры тела с ознобом или внутренней дрожью, чувство жара, потливость и появление красных пятен на шее в виде «сосудистого ожерелья», боли в сердце и сердцебиения, общую слабость и головокружение, нарушение работы кишечника (кишечные колики за счёт спазма артериол и запоры) и учащение мочеиспускания (за счёт расслабления изгоняющей мышцы). Отмечают бледность кожных покровов и акроцианоз, расширение зрачков, возможны симпато-адреналовые кризы. Нередки нарушения сна, вплоть до бессонницы. Изменение настроения характеризуется внутренней напряжённостью и тревогой, неуверенностью, навязчивыми страхами, пессимизмом, вплоть до развития депрессии.

Преобладание парасимпатического типа реагирования на менструальную боль. В момент приступа болей у девушек часты рвота и повышенное слюноотделение, уменьшение ЧСС, повышенная зябкость и бледность кожных покровов, приступы удушья, возможны судороги и обмороки, особенно в душных помещениях. Больные жалуются на заметную прибавку массы тела накануне менструации, отёки лица и конечностей, появление зуда или аллергических реакций, вздутие

живота и поносы. Отмечают понижение температуры тела и АД, снижение работоспособности, сонливость, сужение зрачков, появление пассивно-оборонительных поведенческих реакций.

Смешанные вегетативно-эмоциональные реакции, выявляемые у большинства современных девушек. Наиболее тяжело менструации протекают у астенизированных девушек с психопатическими личностными особенностями. Нейровегетативные проявления в этой группе больных также имеют смешанные черты: одышка и аэрофагия, приступы удушья («ком в горле»), слабость, понижение температуры тела и неустойчивость АД, повышенное утомление, боли в сердце и головные боли, усугубляющиеся во время мучительного, изнуряющего приступа дисменореи. Астенизация ЦНС проявляется ипохондрией, обидчивостью и плаксивостью, приступами раздражительности и агрессивности, сменяющимися подавленностью и апатией, ощущениями тревоги и страха, нарушениями глубины и продолжительности сна, непереносимостью звуковых, обонятельных и, в ряде случаев, вкусовых раздражителей.

Объективное исследование. Характерны множественные проявления дисплазии соединительной ткани.

Изменения кожных покровов:

- сосудистые сети на груди, спине, конечностях за счёт тонкой кожи;
- повышение растяжимости кожи (безболезненное её оттягивание на 2-3 см в области тыла кисти, лба);
- геморрагические проявления (экхимозы и петехии при пробах «щипка» или «жгута»);
- внутрикожные разрывы и полосы растяжения (стрии),
- симптом «папиросной бумаги» (остающиеся на местах ссадин, ран, ветряной оспы участки блестящей, атрофированной кожи).

При осмотре, кроме того, выявляется варикозное расширение вен (функциональная недостаточность клапанов, нарушение кровотока).

Скелетные аномалии, наиболее частые у девушек с дисменореей:

- долихостеномелия (удлинение и уточнение конечностей);
- о деформации грудной клетки (воронкообразная, килевидная);
- патология позвоночника (сколиоз, кифоз, лордоз, плоская спина);
- патология конечностей (арахнодактилия, гипермобильность суставов, искривление конечностей, плоскостопие).

Симптомы магниевого дефицита, поражение висцеральных органов:

- диффузные абдоминальные боли вследствие желудочно-кишечных спазмов;
- тошнота, рвота, изжога;
- запоры, сменяющиеся диареей;
- снижение выработки инсулина поджелудочной железой и повышение риска сахарного диабета;
- ларинго- и бронхоспазм;
- спастические сокращения матки.

Лабораторно-инструментальные методы исследования.

При ведении больных с дисменореей большую клиническую значимость приобретают диагностические приёмы, позволяющие распознать заболевание, маской которого явились болезненные менструации.

Первый среди этих приёмов - проба с НПВС, оказывающими антипростагландиновый эффект. В помощь врачу предлагается широкий спектр ЛС подобного механизма действия: ацетилсалициловая кислота, индометацин, ибупрофен, напроксен, диклофенак, кетопрофен, пироксикам и их аналоги.

Схема проведения пробы. Пациентке предлагают самостоятельно оценить выраженность болевых ощущений по 4-балльной системе на фоне 5 дневного приёма НПВС, где 0 баллов — отсутствие, а 3 балла — максимум выраженности боли. Для более точной оценки боли на шкале обезболивающего эффекта НПВС предусмотрены десятичные значения. Не возбраняется использование классической визуально аналоговой шкалы с распределением делений от 0 до 10 баллов. Первые, исходные значения на шкале интенсивности боли, пациентке предлагают фиксировать при появлении сильно раздражающих, но ещё переносимых болевых ощущений, приближенных к максимуму шкалы. Динамику изменения боли в первый день пробы оценивают через 30, 60, 120 и 180 минут после приёма первой таблетки, а затем - каждые 3 часа перед приёмом следующей таб-

летки до наступления сна. В последующие 4 дня больной предлагают принимать препарат по 1 таблетке 3 раза в день, оценивая выраженность боли однократно в утренние часы. Врачебную оценку обезболивающего эффекта препарата целесообразно производить сразу, т.е. на 6-й день пробы. Наряду с последовательным заполнением болевой шкалы, пациенткам предлагают параллельно фиксировать переносимость препарата и особенности вегето-невротических и психоэмоциональных проявлений дисменореи.

Быстрое снижение выраженности боли и сопутствующих проявлений дисменореи в первые 3 ч после приёма ЛС с сохранением положительного эффекта в последующие дни позволяет с высокой степенью достоверности определить, что причина дисменореи — **функциональная гиперпростагландинемия**.

Сохранение, а в ряде случаев и усиление болей, несмотря на продолжение приёма НПВС, на 2-3-й день обильной менструации с последующим ослаблением их интенсивности к 5-му дню пробы более характерно для пациенток с дисменореей, обусловленной **эндометриозом гениталий**.

В случаях, когда после приёма первой таблетки девушка указала на закономерное уменьшение интенсивности боли, а при дальнейшем выполнении пробы отметила сохранение болезненных ощущений до конца приёма препарата, можно предположить наличие ВЗОМТ как основной причины дисменореи.

Отсутствие обезболивающего эффекта НПВС на протяжении всей пробы, в том числе и после первой таблетки, позволяет предположить недостаточность или истощение противоболевых компонентов системы ноцицепции. Подобное состояние наблюдают при **пороках гениталий**, связанных с нарушением оттока менструальных выделений, а также при дисменорее, обусловленной нарушениями обмена лейкотриенов или эндорфинов.

Гинекологическое исследование и взятие бактериологического материала позволяет исключить инфекционный фактор как возможную причину хронических воспалительных процессов в органах малого таза и, соответственно, одного из вариантов вторичной дисменореи.

УЗИ сердца и определение уровня сывороточного магния. Учитывая, что более чем у половины больных дисменореей выявляются стигмы врожденной дисплазии соединительной ткани, обусловленной дефицитом внутриклеточного магния (сколиозы, пролапс митрального клапана, миопия, деформации грудной клетки), целесообразно включить в комплекс обследования девушек с дисменореей УЗИ сердца и определение уровня сывороточного магния. Согласно имеющимся данным, у 70% больных с дисменореей пубертатного периода выявляется выраженная гипомagneмия.

Определение содержания эстрогенов и прогестерона в дни, предшествующие ожидаемой менструации (23-25-й дни при 28-дневном менструальном цикле). Сопоставление изученных параметров позволяет выявить важные закономерности развития дисменореи у девушек.

У больных с лёгкой степенью дисменореи стероидный профиль, как правило, характеризуется нормальным соотношением эстрадиола и прогестерона, а особенность реагирования вегетативной нервной системы - смешанный вариант вегетативного обеспечения. Электроэнцефалографические данные у подобных больных свидетельствуют о преобладании общемозговых изменений с признаками дисфункции мезодиэнцефальных и стрио-паллидарных структур мозга.

У пациенток с дисменореей средней степени выраженности стероидный профиль характеризуется чаще классическим вариантом НЛФ - нормальной продукцией эстрадиола, которая не компенсируется соответствующим влиянием прогестерона во второй фазе менструального цикла. В этой группе преобладают, как правило, больные с множественными проявлениями перераздражения симпатического тонуса вегетативной нервной системы. Электроэнцефалограмма больных отражает общемозговые изменения с признаками дисфункции срединно-стволовых структур мозга.

У больных с тяжёлой дисменореей уровень эстрадиола выше нормы, притом, что содержание прогестерона может соответствовать нормативам лютеиновой фазы менструального цикла. У подобных больных в клинике дисменореи помимо боли преобладают признаки парасимпатического влияния вегетативной нервной системы, проявляющиеся на электроэнцефалограмме общемозговыми изменениями с признаками дисфункции диэнцефально-стволовых структур мозга.

Анализ результатов пробы, дополненный знаниями об электрофизиологическом состоянии мозга (электроэнцефалография) и особенностях вегето-невротических и психо-эмоциональных ре-

акций, позволяют врачу уже на амбулаторном приёме решить вопрос о виде лечебного воздействия и обеспечить достаточно стойкий положительный эффект лечения дисменореи.

Лапароскопия и гистероскопия должны производиться только по показаниям и в условиях стационара (при подозрении на наличие внутреннего или наружного эндометриоза, полипа эндометрия, внутриматочных синехий; для уточнения состояния внутренних половых органов при длительном течении ВЗОМТ в анамнезе).

Дифференциальная диагностика.

Дисменорея может быть одним из самых ранних симптомов **пороков развития матки и влагалища**, сопровождающихся односторонней задержкой оттока менструальной крови (замкнутый добавочный рог матки или замкнутое влагалище). Характерные признаки последних - начало дисменореи с менархе, прогрессирующее нарастание болей как по выраженности, так и по продолжительности, с максимумом их интенсивности через 6-12 мес, сохранение одной и той же локализации и иррадиации болей из месяца в месяц.

Дисменорея может быть обусловлена врождённой недостаточностью сосудистой системы органов малого таза, более известной как **варикозное расширение тазовых вен** или синдром яичниковой вены.

Одна из редких причин дисменореи — дефект заднего листка широкой связки матки (**синдром Аллена-Мастерса**).

Часто встречающаяся причина дисменореи — **эндометриоз**. При наружном эндометриозе (брюшины маточно-прямокишечного углубления, задних листков широких маточных связок, крестцово-маточных связок, петель кишечника) боли имеют ноющий характер, часто иррадиируют в область крестца и прямой кишки. Нередко приступы очень сильных болей сопровождаются развитием картины «острого живота», тошнотой, рвотой и кратковременной потерей сознания. Для аденомиоза характерно изменение формы и положения матки: тело матки приобретает шаровидную форму при диффузной форме аденомиоза и неправильную - при узловой. При эндометриозе матки боли возникают, как правило, за 5-7 дней до менструации, нарастают по интенсивности к 2- 3-му дню, а затем постепенно уменьшаются по интенсивности к середине цикла.

Помимо этого отмечают прогрессирование обильности менструаций. Наличие эндометриоза можно заподозрить у девушек, имеющих сексуальные отношения с партнёрами, среди жалоб которых присутствует диспареуния — патогномичный признак этого заболевания. Для эндометриоза также характерен небольшой подъём температуры тела во время менструации, увеличение СОЭ.

Дисменорея, обусловленная ВЗОМТ неспецифической и туберкулёзной этиологии, имеет существенно различающиеся черты.

При хроническом сальпингите нетуберкулёзной этиологии боль ноющего или тянущего характера возникает за 1-3 дня до менструации и усиливается в первые 2-3 дня менструации. При воспалительных процессах имеет значение натяжение спаек, образующихся между брюшинным покровом матки и соседними органами. Воспаление, начавшись в одном из отделов половых путей, распространяется на другие участки. В результате возможны разные сочетания таких форм, как сальпингоофорит, эндометрит, тубоовариальные образования, пельвиоцеллюлит, пельвиоперитонит. При воспалении внутренних половых органов обнаруживаются как микроорганизмы, вызывающие ИППП (гонококк, хламидии, уреаплазма, микоплазма), так и представители обычной влагалищной микрофлоры.

Для дисменореи, обусловленной хроническим туберкулёзом половых органов, более специфичны следующие особенности. Предшествующее общее недомогание, учащение приступов ноющих немотивированных болей в животе без чёткой локализации, особенно в весеннее или осеннее время года, болезненность менструаций с менархе. Нарушение менструального цикла, обусловленное свойством туберкулёзных токсинов поражать регулирующие половые центры, нейтрализовать половые гормоны, а также вызывать атрезию незрелых фолликулов. Нарушения чаще всего бывают по типу гипо-, опсоменореи, аменореи, метроррагии.

Дисменорею необходимо дифференцировать: с острым аппендицитом, перекрутом кисты яичника, апоплексией яичника, различной патологией толстого кишечника.

В пользу острого аппендицита будут указывать характерные признаки (отсутствие связи с менструальным циклом, постепенное нарастание болевого синдрома, признаки раздражения брюшины, нередко повышение температуры тела, лейкоцитоз, отсутствие болезненных ощущений матки при ректоабдоминальном исследовании).

Состоянию, именуемому аппендикулярно-генитальным синдромом, также зачастую сопутствует дисменорея. Считают, что у каждой третьей девушки одновременно с острым аппендицитом констатируют ОВЗПМ, чаще всего катарального сальпингита, реже - периоофорита и гнойного сальпингита, ещё реже оофорита. Таким образом, в 33% случаев аппендицита существуют предпосылки для формирования аппендикулярно-генитального синдрома.

Для перекрута кисты яичника и для апоплексии яичника существуют характерные диагностические признаки, позволяющие поставить диагноз в максимально короткие сроки.

Лечение.

Цели лечения:

- устранение выраженного болевого синдрома;
- нормализация состояния вегетативной нервной системы и психоэмоционального статуса пациентки;
- устранение либо облегчение симптомов основных органических причин дисменореи (внутреннего генитального эндометриоза, острых и хронических ВЗОМТ);
- нормализация менструального цикла (при нарушенном ритме или при НЛФ).

Показания к госпитализации:

- Необходимость хирургического обследования и лечения.
- Наличие тяжёлых форм дисменореи с преобладанием выраженных вегетативных и психопатических реакций.

Немедикаментозное лечение. Соблюдение режима труда и бодрствования; регуляция пищевого рациона с увеличением потребления в перименструальные дни лёгко усвояемых и богатых витаминами продуктов и исключение продуктов на основе молока и кофе; повышение общего тонуса занятиями лечебно-оздоровительной гимнастикой.

Возможно применение индивидуальной или коллективной психотерапии. Доказан хороший эффект от воздействия на триггерные точки (акупунктура, иглорефлексотерапия, магнитотерапия). Рефлексотерапия более эффективна в сочетании с ЛФК, диетой, психотерапией.

В лечении дисменореи актуальным остаётся применение преформированных лечебно-физических факторов: диадинамотерапии, флюктуоризации, амплипульстерапии.

Медикаментозное лечение. Схема медикаментозного лечения дисменореи представлена в табл. 2.

Хирургическое лечение. Хирургическое лечение у девушек с дисменореей следует проводить в стационарах, имеющих эндоскопический оперативный блок. Лапароскопия показана большим со следующей патологией:

- стойкая, не поддающаяся консервативной терапии дисменорея (для уточнения причины заболевания);
- наружный генитальный эндометриоз, в том числе и эндометриодные кисты яичников;
- пороки развития матки и влагалища (добавочный рудиментарный рог матки, удвоенные матки с аплазией одного из влагалищ).

Дальнейшее ведение. В первый год целесообразно динамическое наблюдение 1 раз в 3 месяца. В дальнейшем при благоприятном течении заболевания желательно проводить контрольное обследование 1 раз в 6 месяцев до совершеннолетия (18 лет), после чего девушку с подробной выпиской о результатах динамического обследования и лечения передают под наблюдение врачей, оказывающих акушерско-гинекологическую помощь взрослым женщинам.

Таблица 2. Лекарственная терапия дисменореи.

Показания	Схемы терапии
Первичная дисменорея (купирование болевого синдрома и профилактика развития вегетативных и трофических расстройств).	Антиоксиданты: Витамин Е внутрь 200-400 мкг в сутки, непрерывно, длительно.
Клинические симптомы хронического дефицита магния при нормальном его содержании в плазме крови.	Средства, содержащие соли магния: Магне-В6 внутрь по 1 таблетке 3 раза в день, в течение 4 мес, 2 раза в год
Выраженные проявления дефицита маг-	Магния лактата дигидрат+магния пидо-

ния, гипомагниемия.	лят+пиридоксина гидрохлорид (Магне-В6) внутрь по 2 таблетке 3 раза в день, непрерывно в течение 4 мес, 2 раза в год
Первичная дисменорея лёгкой степени тяжести, сохранённый ритм менструации и нормальное соотношение эстрадиола и прогестерона.	НПВС: Ацетилсалициловая кислота или индометацин или ибупрофен или рофекоксиб или напроксен или парацетамол или кетопрофен или диклофенак внутрь по 1 таблетке 1-2 раза в день в первый день болезненной менструации.
Первичная дисменорея средней степени тяжести, сочетающаяся с проявлениями ПМС.	Ацетилсалициловая кислота или индометацин или ибупрофен или рофекоксиб или напроксен или парацетамол или кетопрофен или диклофенак внутрь по 1 таблетке 2-3 раза в день за 1-3 дня до начала менструации.
Тяжёлые проявления первичной дисменореи.	Ацетилсалициловая кислота или индометацин или ибупрофен или рофекоксиб или напроксен или парацетамол или кетопрофен или диклофенак внутрь по 3 таблетки в сутки в течение всех дней болезненной менструации.
Дисменорея лёгкой, средней степени с клиническими признаками ваготомии, НЛФ при нормальном уровне эстрадиола.	Гестагены: Дидрогестерон внутрь по 10 мг 1-2 раза в сутки во вторую фазу цикла.
Тяжёлая форма дисменореи на фоне избыточного уровня эстрадиола.	Монофазные КОК: Этинилэстрадиол + гестоден по 20 мкг + 75 мкг (Логест, Линдинет 20) внутрь 1 раз в сутки с 1-го по 21-й день менструального цикла с 7-дневным перерывом.
Внутренний эндометриоз.	Агонисты Гн-РГ: Депо-формы трипторелина или бусерелина или гозерелина по 1 инъекции 1 раз в 28 дней в течение 3-4 мес + монофазные КОК на последнем месяце лечения с предложением их приёма до планирования беременности.

2. ОБИЛЬНЫЕ МЕНСТРУАЦИИ В ПУБЕРТАТНОМ ПЕРИОДЕ.

Маточные кровотечения пубертатного периода (МКПП) - функциональные нарушения, возникающие в течение первых трёх лет после менархе, обусловленные отклонениями согласованной деятельности функциональных систем, поддерживающих гомеостаз, проявляющиеся в нарушении корреляционных связей между ними при воздействии комплекса факторов.

Синонимы: маточные кровотечения в пубертатном периоде, дисфункциональные маточные кровотечения, ювенильные маточные кровотечения.

Эпидемиология. Частота МКПП в структуре гинекологических заболеваний детского и юношеского возраста колеблется от 10 до 37,3%. МКПП — частая причина обращений девочек-подростков к гинекологу. Они также составляют 95% всех маточных кровотечений пубертатного периода. Наиболее часто маточные кровотечения возникают у девочек-подростков в течение первых трёх лет после менархе.

Скрининг. Целесообразно проведение скрининга заболевания при помощи психологического тестирования среди здоровых пациенток, особенно отличниц и учащих заведений с высоким образовательным уровнем (гимназии, лицеи, профессиональные классы, институты, университеты). В группу риска по развитию МКПП должны быть включены девочки-подростки с отклонениями физического и полового развития, ранним менархе, обильными менструациями с менархе.

Классификация. Официально принятой международной классификации МКПП не существует. В зависимости от функциональных и морфологических изменений в яичниках выделяют:

- овуляторные маточные кровотечения;
- ановуляторные маточные кровотечения.

В пубертатном периоде наиболее часто встречаются ановуляторные ациклические кровотечения, обусловленные атрезией или, реже, персистенцией фолликулов.

В зависимости от клинических особенностей маточных кровотечений выделяют следующие типы.

Меноррагии (гиперменорея) — маточные кровотечения у больных с сохранённым ритмом менструаций, при продолжительности кровяных выделений более 7 дней и кровопотере выше 80 мл. У таких больных обычно наблюдают небольшое количество сгустков крови в обильных кровяных выделениях, появление гиповолемических расстройств в менструальные дни и признаков железодефицитной анемии средней и тяжелой степени.

Полименорея — маточные кровотечения, возникающие на фоне регулярного укороченного менструального цикла (менее 21 дня).

Метроррагия и менометроррагия - маточные кровотечения, не имеющие ритма, часто возникающие после периодов олигоменореи и характеризующиеся периодическим усилением кровотечения на фоне скудных или умеренных кровяных выделений.

В зависимости от уровня концентрации эстрадиола в плазме крови МКПП разделяют на следующие типы:

- гипоэстрогенные;
- нормоэстрогенные.

В зависимости от клинко-лабораторных особенностей МКПП различают типичные и атипичные формы.

Этиология. МКПП — многофакторное заболевание; его развитие зависит от взаимодействия комплекса случайных факторов и индивидуальной реактивности организма. Последнюю определяют как генотип, так и фенотип, формирующийся в процессе онтогенеза каждого человека. В качестве факторов риска возникновения МКПП чаще всего называют такие состояния, как острые психогении или длительные психологические напряжения, неблагоприятные экологические условия в месте проживания, гиповитаминозы. Триггерными факторами МКПП могут также служить алиментарная недостаточность, ожирение, дефицит массы тела. Данные неблагоприятные факторы правильнее расценивать не как причинные, а как провоцирующие явления. Ведущая и наиболее вероятная роль в возникновении кровотечений принадлежит различного рода психологическим перегрузкам и острым психологическим травмам (до 70%).

Патогенез. Дисбаланс гомеостаза у подростков связан с развитием неспецифических реакций на воздействие стресса, т.е. каких-то обстоятельств (инфекция, физические или химические факторы, социально-психологические проблемы), приводящих к напряжённости адаптационных ресурсов организма. В качестве механизма реализации общего адаптационного синдрома происходит активизация основной оси гормональной регуляции — «гипоталамус-гипофиз-надпочечники». Для нормального адаптационного ответа на изменение внешней или внутренней среды организма характерно сбалансированное мультипараметрическое взаимодействие регулирующих (центральных и периферических) и эффекторных компонентов функциональных систем. Гормональное взаимодействие отдельных систем обеспечивают корреляционные связи между ними. При воздействии комплекса факторов, по своей интенсивности или продолжительности превосходящих обычные условия адаптации, эти связи могут нарушаться. Как следствие такого процесса

каждая из систем, обеспечивающих гомеостаз, начинает работать в той или иной степени изолированно и афферентно поступающая информация об их деятельности искажается. Это в свою очередь приводит к нарушению управляющих связей и ухудшению эффекторных механизмов саморегуляции. И, наконец, длительно существующее низкое качество механизмов саморегуляции системы, наиболее уязвимой в силу каких-либо причин, приводит к её морфофункциональным изменениям.

Механизм дисфункции яичников заключается в неадекватной стимуляции гипофиза гонадолиберинном и может быть непосредственно связан как с понижением концентрации в крови ЛГ и ФСГ, так и стойким повышением уровня ЛГ или хаотическими изменениями секреции гонадотропинов.

Клиническая картина. Клиническая картина МКПП весьма неоднородна. Проявления зависят от того, на каком уровне (центральном или периферическом) произошли нарушения саморегуляции.

При невозможности определить тип МКПП (гипо-, нормо- или гиперэстрогенный) или отсутствии корреляции между клиническими и лабораторными данными можно говорить о наличии атипичной формы. При типичном течении МКПП клиническая картина зависит от уровня гормонов в крови.

Гиперэстрогенный тип: внешне такие больные выглядят физически развитыми, но в психологическом плане могут обнаруживать незрелость в суждениях и поступках. К отличительным признакам типичной формы относят значительное увеличение размеров матки и концентрации ЛГ в плазме крови относительно возрастной нормы, а также ассиметричное увеличение яичников. Наибольшая вероятность развития гиперэстрогенного типа МКПП в начале (11-12 лет) и конце (17-18 лет) пубертатного периода. Атипичные формы могут встречаться до 17 лет.

Нормоэстрогенный тип ассоциируется с гармоничным развитием внешних признаков по данным антропометрии и степени развития вторичных половых признаков. Размеры матки меньше возрастной нормы, поэтому чаще при таких параметрах больных относят к гипоестрогенному типу. Чаще данный тип МКПП развивается у пациенток в возрасте от 13 до 16 лет.

Гипоестрогенный тип чаще остальных встречается у девушек-подростков. Обычно такие пациентки хрупкого телосложения со значительным отставанием от возрастной нормы степени развития вторичных половых признаков, но довольно высоким уровнем психического развития. Матка значительно отстаёт в объёме от возрастной нормы во всех возрастных группах, эндометрий тонкий, яичники симметричные и в объёме немного превышают нормальные показатели. Уровень кортизола в плазме крови значительно превосходит нормативные значения. При гипоестрогенном типе МКПП почти всегда протекают в типичной форме.

Диагностика. Критерии постановки диагноза МКПП:

- продолжительность кровяных выделений из влагалища менее 2 или более 7 дней на фоне укорочения (менее 21-24 дней) или удлинения (более 35 дней) менструального цикла;
- кровопотеря более 80 мл или субъективно более выраженная по сравнению с обычными менструациями;
- наличие межменструальных или поскоитальных кровяных выделений;
- отсутствие структурной патологии эндометрия;
- подтверждение ановуляторного менструального цикла в период возникновения маточного кровотечения (уровень прогестерона в венозной крови на 21-25-й дни менструального цикла менее 9,5 нмоль/л, монофазная базальная температура, отсутствие преовуляторного фолликула по данным эхографии).

Анамнез. Во время беседы с родственниками (желательно, с матерью) необходимо выяснять детали семейного анамнеза пациентки. Оценивают особенности репродуктивной функции матери, течение беременности и родов, течение периода новорождённости, психомоторное развитие и темпы роста, выясняют условия жизни, особенности питания, перенесённые заболевания и операции, отмечают данные о физических и психологических нагрузках, эмоциональных стрессах.

Физикальное обследование. Необходимо провести общий осмотр, измерение роста и массы тела, определение распределения подкожно-жировой клетчатки, отметить признаки наследственных синдромов. Определяют соответствие индивидуального развития пациентки возрастным нормам, в том числе полового развития по Таннеру (с учётом развития молочных желёз и роста волос).

У большинства больных с МКПП можно наблюдать явное опережение (акселерация) по росту и массе тела, но по индексу массы тела ($\text{кг}/\text{м}^2$) отмечают относительную недостаточность массы тела (за исключением больных в возрасте 11-18 лет). Чрезмерное ускорение темпов биологического созревания в начале пубертатного периода сменяется замедлением развития в старших возрастных группах.

При осмотре можно обнаружить симптомы острой или хронической анемии (бледность кожных покровов и видимых слизистых). Гирсутизм, галакторея, увеличение щитовидной железы — признаки эндокринной патологии. Наличие существенных отклонений в функционировании эндокринной системы, а также в иммунном статусе больных с МКПП могут свидетельствовать об общем нарушении гомеостаза.

Важно проанализировать менструальный календарь (меноциклограмму) девочки. По его данным можно судить о становлении менструальной функции, характере менструального цикла до первого кровотечения, интенсивности и продолжительности кровотечения.

Дебют заболевания с менархе чаще отмечают в младшей возрастной группе (до 10 лет), у девочек 11-12 лет после менархе до кровотечения чаще наблюдаются нерегулярные менструации, а у девочек старше 13 лет - регулярные менструальные циклы. Раннее менархе увеличивает вероятность возникновения МКПП.

Очень характерно развитие клинической картины МКПП при атрезии и персистенции фолликулов. При персистенции фолликулов менструальноподобные или более обильные, чем менструации, кровяные выделения возникают после задержки очередной менструации на 1-3 нед, тогда как при атрезии фолликулов задержка составляет от 2 до 6 мес и проявляется скудными и продолжительными кровотечениями. В то же время различные гинекологические заболевания могут иметь идентичные по характеру кровотечения и однотипные нарушения менструального цикла. Мажущие кровяные выделения из половых путей незадолго до менструации и сразу после неё могут быть симптомом эндометриоза, полипа эндометрия, хронического эндометрита, ГПЭ.

Необходимо уточнить психологическое состояние пациентки с помощью психологического тестирования и консультации психотерапевта. Доказано, что в клинической картине типичных форм МКПП важную роль играют признаки депрессивных расстройств и социальной дисфункции. Наличие взаимосвязи стресса с гормональным обменом пациентов предполагает возможность первичности нарушений нервно-психической сферы.

Также важную информацию даёт гинекологическое исследование. При осмотре наружных половых органов оценивают линии роста волос на лобке, форму и размеры клитора, больших и малых половых губ, наружное отверстие уретры, особенности девственной плевы, окраску слизистых преддверия влагалища, характер выделений из половых путей. Вагиноскопия позволяет оценить состояние слизистой влагалища, эстрогенную насыщенность и исключить наличие инородного тела во влагалище, кондилом, красного плоского лишая, новообразований влагалища и шейки матки.

Признаки гиперэстрогении: выраженная складчатость слизистой влагалища, сочный гимен, шейка матки цилиндрической формы, симптом «зрачка» положительный, обильные прожилки слизи в кровяных выделениях.

Признаки гипоэстрогении: слизистая влагалища бледно-розового цвета, складчатость слабо выражена, гимен тонкий, шейка матки субконической или конической формы, кровяные выделения без примеси слизи.

Лабораторные исследования. Больным с подозрением на МКПП проводят следующие исследования:

Общий анализ крови с определением уровня гемоглобина, количества тромбоцитов, ретикулоцитов. Гемостазиограмма (АЧТВ, протромбиновый индекс, активированное время рекальцификации) и оценка времени кровотечения позволяют исключить грубую патологию свёртывающей системы крови.

Определение в сыворотке крови β -ХГЧ у сексуально активных девушек.

Микроскопия мазка (окраска по Граму), бактериологическое исследование и ПЦР-диагностика хламидиоза, гонореи, микоплазмоза, уреаплазмоза в соскобе стенок влагалища.

Биохимический анализ крови (определение уровня глюкозы, белка, билирубина, холестерина, креатинина, мочевины, сывороточного железа, трансферрина, кальция, калия, магния) активности ЩФ, АСТ, АЛТ.

□ Тест толерантности к углеводам при синдроме поликистоза яичников и избыточной массе тела (индекс массы тела 25 и выше).

□ Определение уровня тиреоидных гормонов (ТТГ, свободного Т₄, АТ к тиреоидной пероксидазе) для уточнения функции щитовидной железы; эстрадиола, тестостерона, ДГЭАС, ЛГ, ФСГ, инсулина, С-пептида для исключения СПКЯ; 17-ОП, тестостерона, ДГЭАС, суточного ритма кортизола для исключения ВГКН; пролактина (не менее 3 раз) для исключения гиперпролактинемии; прогестерона в сыворотке крови на 21-й день цикла (при менструальном цикле 28 дней) или на 25-й день (при менструальном цикле 32 дня) для подтверждения ановуляторного характера маточного кровотечения.

На первом этапе заболевания в раннем пубертате активация гипоталамо-гипофизарной системы приводит к периодическому выбросу ЛГ (в первую очередь) и ФСГ, их концентрация в плазме крови превышает нормальные уровни. В позднем пубертате, и особенно при рецидивах маточного кровотечения, секреция гонадотропинов снижается.

Инструментальные методы исследования. Иногда проводят рентгенографию левой кисти и запястья для определения костного возраста и прогноза роста. У большинства пациенток с МКПП диагностируют опережение биологического возраста по сравнению с хронологическим, особенно в младших возрастных группах. Биологический возраст — фундаментальный и многосторонний показатель темпов развития, отражающий уровень морфофункционального состояния организма на фоне популяционного стандарта:

Рентгенография черепа — информативный метод диагностики опухолей гипоталамо-гипофизарной области, деформирующих турецкое седло, оценки ликвородинамики, внутричерепной гемодинамики, нарушений остеосинтеза в силу гормонального дисбаланса, перенесённых внутричерепных воспалительных процессов.

Эхография органов малого таза позволяет уточнить размеры матки и эндометрия для исключения беременности, размеры, структуру и объём яичников, пороки матки (двуругая, седловидная матка), патологию тела матки и эндометрия (аденомиоз, ММ, полипы или гиперплазия, аденоматоз и рак эндометрия, эндометрит, внутриматочные синехии), оценить размеры, структуру и объём яичников, исключить функциональные кисты и объёмные образования в придатках матки.

Диагностическая гистероскопия и выскабливание полости матки у подростков применяют редко и используют для уточнения состояния эндометрия при обнаружении эхографических признаков полипов эндометрия или цервикального канала.

УЗИ щитовидной железы и внутренних органов проводят по показаниям у больных с хроническими заболеваниями и эндокринными заболеваниями.

Дифференциальная диагностика. Основной целью дифференциальной диагностики маточных кровотечений пубертатного периода считают уточнение основных этиологических факторов, провоцирующих развитие МКПП.

Дифференциальный диагноз следует проводить с целым рядом состояний и заболеваний.

Осложнение беременности у сексуально активных подростков. Жалобы и данные анамнеза, позволяющие исключить прерывающуюся беременность или кровотечение после состоявшегося аборта, в том числе у девочек, отрицающих сексуальные контакты. Кровотечение возникает чаще после непродолжительной задержки свыше 35 дней, реже при укорочении менструального цикла менее 21 дня или в сроки, близкие к ожидаемой менструации. В анамнезе, как правило, есть указания на половые контакты в предыдущем менструальном цикле. Больные отмечают нагрубание молочных желёз, тошноту. Кровяные выделения, как правило, обильные со сгустками, с кусочками тканей, нередко болезненные. Результаты тестов на беременность положительные (определение β-ХГЧ в сыворотке крови больной).

Дефекты свёртывающей системы крови (болезнь Виллебранда и дефицит других плазменных факторов гемостаза, болезнь Верльгофа, тромбоастения Гланцмана, Бернара-Сулье, Гоше). В целях исключения дефектов свёртывающей системы крови выясняют данные семейного анамнеза (склонность к кровотечениям у родителей) и анамнеза жизни (носовые кровотечения, удлинённое время кровотечения при хирургических манипуляциях, частое и беспричинное возникновение петехий и гематом). Маточные кровотечения, развившиеся на фоне болезней системы гемостаза, как правило, имеют характер меноррагий с менархе. Данные осмотра (бледность кожных покровов, кровоподтёки, петехии, желтизна окраски ладоней и верхнего неба, гирсутизм, стрии, угри, витилиго, множественные родимые пятна и пр.) и лабораторных методов исследова-

ния (гемостазиограмма, общий анализ крови, тромбоэластограмма, определение основных факторов свёртывания) позволяют подтвердить наличие патологии системы гемостаза.

Другие заболевания крови: лейкопения, апластическая анемия, железодефицитная анемия.

Полипы шейки и тела матки. Маточные кровотечения, как правило, ациклические с короткими светлыми промежутками, выделения умеренные, нередко с тяжами слизи. При эхографическом исследовании нередко диагностируют ГПЭ (толщина эндометрия на фоне кровотечения равна 10-15 мм), с гиперэхогенными образованиями различных размеров. Диагноз подтверждают с помощью данных гистероскопии и последующего гистологического исследования удалённого образования эндометрия.

Аденомиоз. Для МКПП на фоне аденомиоза характерны выраженная дисменорея, длительные мажущие кровяные выделения с коричневым оттенком до и после менструации. Диагноз подтверждают с помощью данных эхографии в 1-ю и 2-ю фазы менструального цикла и гистероскопии (у больных с выраженным болевым синдромом и при отсутствии эффекта медикаментозной терапии).

ВЗОМТ. Как правило, маточное кровотечение имеет ациклический характер, возникает после переохлаждения, незащищённых половых контактов у сексуально активных подростков, на фоне обострения хронических тазовых болей, выделений. Больные жалуются на боли внизу живота, дизурию, гипертермию, обильные патологические бели вне менструации, приобретающие резкий неприятный запах на фоне кровотечения. При ректоабдоминальном исследовании пальпируются увеличенная в размерах размягчённая матка, определяется пастозность тканей в области придатков матки, исследование, как правило, болезненное. Данные бактериологического исследования (микроскопия мазков по Граму, ПЦР диагностика отделяемого из влагалища на наличие ИППП, бактериологический посев из заднего свода влагалища) способствуют уточнению диагноза.

Травма наружных половых органов или инородное тело во влагалище.

Для диагностики необходимо обязательное выяснение анамнестических данных и проведение вульвовагиноскопии.

СПКЯ. При МКПП у девочек с СПКЯ наряду с жалобами на задержки менструаций, избыточный рост волос, простые угри на лице, груди, плечах, спине, ягодицах и бёдрах есть указания на позднее менархе с прогрессирующими нарушениями менструального цикла по типу олигоменореи. **Гормонопродуцирующие образования.** МКПП может быть первым симптомом эстрогенпродуцирующих опухолей или опухолевидных образований яичников. Верификация диагноза возможна после определения уровня эстрогенов в венозной крови и УЗИ половых органов с уточнением объёма и структуры яичников.

Нарушение функции щитовидной железы. МКПП возникают, как правило, у больных с субклиническим или клиническим гипотиреозом. Больные с МКПП на фоне гипотиреоза жалуются на зябкость, отёчность, увеличение массы тела, снижение памяти, сонливость, депрессию. При гипотиреозе пальпация и УЗИ с определением объёма и структурных особенностей щитовидной железы позволяют выявить её увеличение, а осмотр больных — наличие сухой субэктричной кожи, одутловатости лица, глоссомегалию, брадикардию, увеличение времени релаксации глубоких сухожильных рефлексов. Уточнить функциональное состояние щитовидной железы позволяет определение содержания ТТГ, свободного Т₄ в венозной крови.

Гиперпролактинемия. Для исключения гиперпролактинемии, как причины МКПП, необходим осмотр и пальпация молочных желёз с уточнением характера отделяемого из сосков, определение содержания пролактина в венозной крови, показано рентгенографическое исследование костей черепа с прицельным изучением размеров и конфигурации турецкого седла или МРТ головного мозга.

Другие эндокринные заболевания (болезнь Аддисона, болезнь Кушинга, постпубертатная форма ВГКН, опухоли надпочечников, синдром пустого турецкого седла, мозаичный вариант синдрома Тернера).

Системные заболевания (болезни печени, хроническая почечная недостаточность, гиперспленизм).

Ятрогенные причины (ошибки приёма препаратов, содержащих женские половые гормоны и глюкокортикоиды, длительное применение высоких доз НПВС, антиагрегантов и антикоагулянтов, психотропных препаратов, антиконвульсантов и варфарина, химиотерапия).

Следует различать МКПП и синдром маточного кровотечения у подростков. Синдром маточного кровотечения может сопровождаться практически теми же клиническими и параметрическими атрибутами, что и при МКПП. Однако для синдрома маточного кровотечения характерны патофизиологические и клинические специфические признаки, что необходимо учитывать при назначении лечебно-профилактических мероприятий.

Лечение. Общими целями лечения маточных кровотечений пубертатного периода являются:

- остановка кровотечения во избежание острого геморрагического синдрома;
- стабилизация и коррекция менструального цикла и состояния эндометрия;
- антианемическая терапия;
- коррекция психического состояния больных и сопутствующих заболеваний.

Показания к госпитализации. Больных госпитализируют при следующих состояниях:

- обильное (профузное) маточное кровотечение, не купирующееся медикаментозной терапией;
- угрожаемое жизни снижение гемоглобина (ниже 70-80 г/л) и гематокрита (ниже 20%);
- необходимость хирургического лечения и гемотрансфузии.

Медикаментозное лечение. У больных с маточным кровотечением на первом этапе лечения целесообразно использовать ингибиторы перехода плазминогена в плазмин (транексамовой кислоты или аминокaproновой кислоты). Препараты уменьшают интенсивность кровотечения за счёт уменьшения фибринолитической активности плазмы крови. Транексамовую кислоту назначают внутрь в дозе 4-5 г в течение первого часа терапии, затем по 1 г каждый час до полной остановки кровотечения. Возможно внутривенное введение 4-5 г препарата в течение 1 ч, затем капельное введение по 1 г в час в течение 8 ч. Суммарная суточная доза не должна превышать 30 г. При приёме больших доз увеличивается опасность развития синдрома внутрисосудистого свёртывания, а при одновременном применении эстрогенов возникает высокая вероятность тромбэмболических осложнений. Возможно использование препарата в дозировке 1 г 4 раза в сутки с 1-го по 4-й день менструации, что уменьшает объём кровопотери на 50%.

Достоверно доказано, что при применении НПВС, монофазных КОК и даназола кровопотеря у больных с меноррагиями существенно уменьшается. Даназол у девочек с МКПП используют очень редко из-за выраженных побочных реакций (тошнота, огрубение голоса, выпадение и повышение сальности волос, появление угревой сыпи и гирсутизма).

НПВС (ибупрофен, нимесулид) за счёт подавления активности ЦОГ-1 и ЦОГ-2 регулируют метаболизм арахидоновой кислоты, снижают продукцию ПГ и тромбоксанов в эндометрии, уменьшая объём кровопотери во время менструации на 30-38%.

Ибупрофен назначается по 400 мг каждые 4-6 ч (суточная доза — 1200-3200 мг) в дни меноррагий. Нимесулид назначается по 50 мг 3 раза в день. Увеличение суточной дозировки может вызвать нежелательное увеличение протромбинового времени и повышение в сыворотке крови содержания лития.

Эффективность НПВС сопоставима с таковой у аминокaproновой кислоты и КОК.

В целях повышения эффективности гемостатической терапии оправдано и целесообразно одновременное назначение НПВС и гормональной терапии. Исключение составляют больные с гиперпролактинемией, структурными аномалиями половых органов и патологией щитовидной железы.

Метилэргометрин можно назначать в сочетании с этамзилатом, но при наличии или при подозрении на полип эндометрия либо ММ от назначения метилэргометрина лучше воздержаться из-за возможности усиления кровяных выделений и возникновения болей внизу живота.

В качестве альтернативных методов могут быть использованы физиопроцедуры: аутоаммонизация, вибромассаж околососковой зоны, электрофорез хлористым кальцием, гальванизация области верхних шейных симпатических ганглиев, электростимуляция шейки матки импульсными токами низкой частоты, локальная или лазерная терапия, иглорефлексотерапия.

В ряде случаев применяют гормональную терапию. Показания к гормональному гемостазу:

- отсутствие эффекта от симптоматической терапии;
- анемия средней или тяжёлой степени на фоне длительного кровотечения;
- рецидивирующие кровотечения при отсутствии органических заболеваний матки.

Низкодозированные КОК, содержащие прогестагены 3-го поколения (дезогестрел или гестоден) — наиболее часто используемые препараты у больных с профузными и ациклическими маточными кровотечениями. Этинилэстрадиол в составе КОК обеспечивает гемостатический эффект, а прогестагены — стабилизацию стромы и базального слоя эндометрия. Для остановки кровотечения используются только монофазные КОК.

Существует множество схем применения КОК в гемостатических целях у больных с маточными кровотечениями. Наиболее популярна следующая: 1 таблетка 4 раза в день 4 дня, затем 1 таблетка 3 раза в день 3 дня, потом 1 таблетка 2 раза в день, затем 1 таблетка в день до конца второй упаковки препарата. Вне кровотечения с целью регуляции менструального цикла КОК назначают в течение 3 циклов по 1 таблетке в сутки (21 день приёма, 7 дней перерыв). Продолжительность гормональной терапии зависит от выраженности исходной железодефицитной анемии и скорости восстановления уровня гемоглобина. Применение КОК в указанном режиме сопряжено с рядом серьёзных побочных эффектов: повышение АД, тромбофлебиты, тошнота, рвота, аллергия.

Доказана высокая эффективность применения низкодозированных монофазных КОК (Марвелон, Регулон, Ригевидон, Жанин) по 1/2 таблетки через каждые 4 ч до наступления полного гемостаза. Назначение по такой схеме основано на доказательствах того, что максимальная концентрация КОК в крови достигается через 3-4 ч после перорального приёма препарата и существенно уменьшается в последующие 2-3 ч. Суммарная гемостатическая доза этинилэстрадиола при этом колеблется от 60 до 90 мкг, что меньше традиционно используемой дозы. В последующие дни проводят снижение суточной дозы препарата по 1/2 таблетки в день. Как правило, продолжительность первого цикла приёма КОК не должна быть меньше 21 дня, считая с первого дня от начала гормонального гемостаза. Первые 5-7 дней приёма КОК возможно временное увеличение толщины эндометрия, который регрессирует без кровотечения при продолжении лечения.

В дальнейшем в целях регуляции ритма менструации и профилактики рецидивов маточных кровотечений препарат назначают по стандартной схеме приёма КОК (курсы по 21 день с перерывами в 7 дней между ними). У всех больных, принимавших препарат по описанной схеме, отмечена хорошая переносимость при отсутствии побочных эффектов.

При необходимости ускоренной остановки угрожающего жизни большой кровотечения препаратами первой линии выбора являются конъюгированные эстрогены, вводимые внутривенно в дозе 25 мг каждые 4-6 ч до полной остановки кровотечения, если она происходит в течение первых суток. Возможно использование таблетированной формы конъюгированных эстрогенов по 0,625-3,75 мкг каждые 4-6 ч до полной остановки кровотечения с постепенным понижением дозы в течение последующих 3 дней до 1 таблетки (0,675 мг) в сутки или препаратов, содержащих натуральные эстрогены (эстрадиол), по аналогичной схеме с начальной дозой 4 мг в сутки. После остановки кровотечения назначаются прогестагены.

Вне кровотечения с целью регуляции менструального цикла назначают по 1 таблетке 0,675 мг в сутки в течение 21 дня с обязательным добавлением гестагенов в течение 12-14 дней во вторую фазу моделированного цикла.

В ряде случаев, особенно у больных, имеющих выраженные побочные реакции, непереносимость или противопоказания к применению эстрогенов, возможно назначение прогестагенов.

У больных с обильным кровотечением эффективен приём высоких доз прогестагенов (медроксипрогестерона по 5-10 мг, микронизированного прогестерона по 100 мг или дидрогестерона по 10 мг) каждые 2 ч или 3 раза в день в течение суток до прекращения кровотечения. При меноррагиях медроксипрогестерон может быть назначен по 5-20 мг в сутки во вторую фазу (в случаях с НЛФ) или по 10 мг в сутки с 5-го по 25-й день менструального цикла (в случаях овуляторных меноррагий). У больных с ановуляторными маточными кровотечениями прогестагены целесообразно назначать во вторую фазу менструального цикла на фоне постоянного применения эстрогенов. Возможно использование микронизированного прогестерона в суточной дозе 200 мг 12 дней в месяц на фоне непрерывной терапии эстрогенами. С целью последующей регуляции менструального цикла гестагены (натуральный микронизированный прогестерон по 100 мг 3 раза в сутки, дидрогестерон по 10 мг 2 раза в сутки) назначают во вторую фазу цикла в течение 10 дней.

Продолжение кровотечения на фоне гормонального гемостаза — показание для проведения гистероскопии с целью уточнения состояния эндометрия.

Всем больным с МКПП показано назначение препаратов железа для предотвращения и профилактики развития железодефицитной анемии. Доказана высокая эффективность применения железа сульфата в комбинации с аскорбиновой кислотой, обеспечивающая поступление в орга-

низм большой 100 мг двухвалентного железа в сутки (Сорбифер Дурулес). Суточную дозу сульфата железа подбирают с учётом уровня гемоглобина в сыворотке крови. В качестве критерия правильного подбора и адекватности ферротерапии при железодефицитных анемиях наличие ретикулоцитарного криза, т.е. 3 и более кратное повышение количества ретикулоцитов на 7-10-й день приёма железосодержащего препарата. Антианемическая терапия назначается на период не менее 1-3 мес. С осторожностью следует применять соли железа у пациентов с сопутствующей патологией ЖКТ. Кроме этого вариантом выбора могут быть Фенюльс, Тардиферон, Ферроплекс, Ферро-Фольгамма.

Хирургическое лечение. Раздельное выскабливание слизистой оболочки тела и шейки матки под контролем гистероскопа у девочек производят очень редко. Показаниями к хирургическому лечению могут быть:

- острое профузное маточное кровотечение, не останавливающееся на фоне медикаментозной терапии;
- наличие клинических и ультразвуковых признаков полипов эндометрия и/ или цервикального канала.

В случаях необходимости удаления кисты яичника (эндометриодной, дермоидной фолликулярной или кисты жёлтого тела, персистирующей более трёх месяцев) или уточнения диагноза у больных с объёмным образованием в области придатков матки показана лечебно-диагностическая лапароскопия.

Дальнейшее ведение. Пациентки с маточными кровотечениями пубертатного периода нуждаются в постоянном динамическом наблюдении 1 раз в мес до стабилизации менструального цикла, затем возможно ограничить частоту контрольного обследования до 1 раза в 3-6 мес. Проведение эхографии органов малого таза должно осуществляться не реже 1 раза в 6-12 мес. Электроэнцефалография через 3-6 мес. Все больные должны быть обучены правилам ведения менструального календаря и оценке интенсивности кровотечения, что позволит оценить эффективность проводимой терапии. Больные должны быть информированы о целесообразности коррекции и поддержании оптимальной массы тела (как при дефиците, так и при избыточной массе тела), нормализации режима труда и отдыха.

3. ДИСФУНКЦИЯ ГИПОТАЛАМУСА С НАРУШЕНИЯМИ МЕНСТРУАЛЬНОГО ЦИКЛА У ПОДРОСТКОВ.

Дисфункция гипоталамуса — симптомокомплекс, выражающийся в полигландулярной дисфункции с нарушением обменных и трофических процессов, менструального цикла и сопровождающийся нарушениями сердечно-сосудистой и нервной систем.

Синонимы: диэнцефальные синдромы, нейроэндокринная дисфункция, гипоталамическая дисфункция.

Эпидемиология. Известно, что дисфункция гипоталамуса развивается у девочек чаще, чем у юношей (131,3 и 61,5 на 1000 человек соответственно) и встречается у 20-32% девушек с нарушениями менструального цикла.

Профилактика. Нормализация массы тела. Своевременная санация очагов инфекции, повышение адаптивных возможностей организма, нормализация режима сна и отдыха, дозированные физические нагрузки.

Скрининг. Для диагностики гипоталамической дисфункции в условиях профилактических осмотров можно применить метод суммарной оценки числовых значений симптомов заболевания у девочек с нарушениями менструального цикла, представленных в таблице 3. Девочка, у которой суммарный коэффициент клинических признаков превышает 1,1, должна быть направлена для углублённого обследования и уточнения диагноза.

Таблица 3. Балльная оценка основных симптомов дисфункции гипоталамуса у девочек с нарушениями менструального цикла*

Клинические симптомы,.	Коэффициент
Ожирение (индекс массы тела 30 и более)	0,7
Полосы растяжение кожи белого цвета	0,3
Полосы растяжение кожи бордового или розового цвета	0,7

Гирсутизм	0,4
Увеличение щитовидной железы	0,3
Головные боли	0,6
Головокружения и обмороки	0,3
Повышенная утомляемость, слабость	0,4
Сонливость	0,2
Потливость	0,2
Раздражительность, плаксивость, снижение настроения	0,1
Повышенный аппетит, булимия	0,1
Колебания АД	0,1
Субфебрилитет	0,5
Гиперпигментация кожи	0,2

*Симптомы выражены в коэффициентах.

Классификация. Целесообразно использовать следующую классификацию дисфункции гипоталамуса (гипоталамического синдрома пубертатного периода):

По этиологии:

- первичная (возникшая вследствие травм и нейроинфекций);
- вторичная (связанная с ожирением);
- смешанная.

По клиническому течению:

- с преобладанием ожирения;
- с преобладанием симптомов гиперкортицизма (гиперкортизолизма);
- с преобладанием нейроэндокринных расстройств;
- с преобладанием нейроциркуляторных нарушений.

По тяжести течения заболевания:

- лёгкая;
- средняя;
- тяжёлая.

По характеру течения процесса:

- прогрессирующая;
- регрессирующая;
- рецидивирующая.

Этиология. Среди этиологических факторов гипоталамического синдрома пубертатного периода особенное значение уделяют неблагоприятному воздействию на ребёнка следующих факторов:

- внутриутробная гипоксия и гипотрофия плода;
- родовые травмы;
- гестозы, сопровождающиеся фетоплацентарной недостаточностью и угрозой прерывания беременности;
- длительно существующие очаги инфекции (хронические тонзиллит, бронхит, ОРВИ).

Среди факторов, предрасполагающих к развитию дисфункции гипоталамуса, наиболее значимые:

- ожирение;
- раннее половое созревание;
- нарушение функции щитовидной железы.

К пусковым механизмам развития этого состояния относятся:

- психотравмирующие ситуации;
- сотрясения мозга;
- беременность;
- воздействие факторов среды, особенно в критические периоды жизни человека, в том числе в пубертатный период, у девочек с врождённой или конституциональной недостаточностью гипоталамуса.

Патогенез. Гипоталамическую дисфункцию рассматривают как дезорганизацию функциональных систем, находящихся под контролем лимбико- ретикулярного комплекса, к которому от-

носятся: ретикулярная формация, гипоталамус, таламус, миндалевидное тело, гипокамп, перегородка, некоторые ассоциативные зоны коры больших полушарий.

Причины и патогенез этих нарушений до конца не изучены. Единой точкой зрения учёных является представление о полиэтиологичности развития заболевания у подростков с конституциональной или врождённой недостаточностью гипоталамуса. Широкий спектр симптоматики, развивающейся при дисфункции гипоталамуса, объясняется, в первую очередь, обширными функциями гипоталамуса, к которым относится непосредственный контроль за секрецией люлиберинов, и, опосредованно, за активностью желёз внутренней секреции, метаболическими изменениями, функцией вегетативной нервной системы, температурной регуляцией, эмоциональными реакциями, половым и пищевым поведением и др. В результате декомпенсации регулирующей активности гипоталамических структур нарушается секреция ГнРГ и гонадотропных гормонов гипофиза и, как следствие, синтез гормонов периферическими железами. Кроме того, возникают вегетативно-сосудистые нарушения, реже мотивационные и эмоциональные расстройства, а также метаболические изменения.

Клиническая картина. Клинические проявления гипоталамической дисфункции весьма разнообразны как по сочетанию симптомов, так и по интенсивности их проявления.

Ведущие признаки:

- ожирение;
- наличие багровых полос растяжения на коже (стрии);
- вегетативные нарушения:
- ✓ головные боли напряжения или по типу мигрени;
- ✓ колебания уровня АД и ортостатические коллапсы;
- ✓ гипергидроз;
- ✓ повышенная утомляемость;
- ✓ головокружения (иногда);
- нарушения менструального цикла от маточных кровотечений до олиго- и аменореи;
- гирсутизм;
- нарушения сна;
- эмоциональная лабильность, раздражительность, склонность к депрессиям.

Выраженность перечисленных симптомов зависит от тяжести поражения гипоталамических структур.

Диагностика.

Анамнез. Следует обратить внимание на особенности течения беременности и родов у матери, в частности гипоксию, гипотрофию, переносимость, и другие факторы, способствующие нарушению функции гипоталамических структур мозга плода. Необходимо также выяснить наличие у близких родственников ожирения, сахарного диабета, заболеваний щитовидной железы, склонностей к вегетососудистой дистонии.

Физикальное исследование. Физическое развитие детей характеризуется высоким ростом и увеличением индекса массы тела с начала пубертатного периода. Почти у трети больных тенденцию к ожирению отмечают с детства. Частые признаки гипоталамической дисфункции - белые и розовые стрии на коже различной степени выраженности, у 21% девушек наблюдают гирсутизм. Гиперпигментацию кожи в области подмышечных впадин, на шее и локтях обнаруживают у 19% пациенток, увеличение щитовидной железы до 1-2-й степени отмечают у 34% обследованных.

Течение полового созревания у девочек характеризуется ранним его началом (9-10 лет) и быстрой прибавкой массы тела на фоне быстрого роста тела в длину. Возраст менархе колеблется от 9 до 12 лет. У подавляющего большинства пациенток нарушения менструального цикла зафиксированы через 6 месяцев - 2,5 года после начала менструаций, в основном совпадая с возрастом 14-16 лет. Оценка темпов полового созревания позволила констатировать более раннее и быстрое половое развитие девочек с гипоталамической дисфункцией по сравнению со сверстницами.

Гинекологическое исследование констатирует правильное развитие половых органов, в то же время почти у половины подростков отмечают гиперпигментацию кожи промежности и внутренней поверхности бёдер. Состояние, размеры и расположение внутренних половых органов, как правило, не отличаются от возрастной нормы.

Лабораторные исследования.

- Определение в сыворотке крови уровней ЛГ, ФСГ, пролактина, тестостерона, эстрадиола, ДГЭАС, кортизола, ТТГ, Т₃, свободного Т₄, при необходимости — АКТГ, СТГ, АТ к тиреоидной пероксидазе. По показаниям изучают суточные ритмы секреции ЛГ, пролактина, кортизола.
- Биохимические показатели крови, характеризующие состояние липидного, углеводного и белкового обмена.
- Определение уровня глюкозы в сыворотке крови, взятой натощак. При нормальном уровне глюкозы проведение глюкозо-толерантного теста с гликемической нагрузкой, а при повышенном содержании — с пищевой нагрузкой.

- Определение содержания в суточной моче метаболитов половых стероидов.

Инструментальные исследования.

- рентгенография черепа с проекцией на турецкое седло, кистей рук и лучезапястных суставов с определением костного возраста;
- электроэнцефалография, эхоэнцефалография, доплерометрия сосудов головного мозга;
- УЗИ органов малого таза, щитовидной железы и надпочечников;
- МРТ головного мозга, в частности гипофизарно-гипоталамической области, с контрастом.

Дифференциальная диагностика. Необходимо проводить дифференциальную диагностику с болезнью и синдромом Иценко-Кушинга, опухолью головного мозга. Кроме того, гипоталамическую дисфункцию следует дифференцировать с обменно-эндокринными расстройствами на фоне инсулинорезистентности.

Дифференциальная диагностика базируется на дополнительных методах исследования: МРТ головного мозга и надпочечников, на результатах изучения суточного ритма гормонов и гормонального статуса в условиях гормональных проб, биохимических показателях крови.

Лечение. Цели лечения - нормализация функции центральных регулирующих механизмов репродуктивной системы, нормализация обменных изменений, восстановление (формирование) регулярного менструального цикла.

Показания к госпитализации. Отсутствие эффекта от амбулаторного лечения в течение 6 месяцев, необходимость подробного обследования суточных ритмов гормонов, изучение гормонального фона в условиях гормональных проб, необходимость комплексной интенсивной терапии, особенно больным с выраженной соматической (эндокринной и неврологической) симптоматикой. Прогрессирование заболевания.

Немедикаментозное лечение:

- санация очагов инфекции;
- нормализация режима сна и отдыха;
- диета и нормализация массы тела (с последующим закреплением достигнутого эффекта не менее чем 6 месяцев);
- иглорефлексотерапия;
- физиотерапия (эндоназальный электрофорез кальция, гальванизация воротниковой зоны по Щербаку и др.);
- бальнеотерпия.

Медикаментозное лечение:

а) назначение ЛС, улучшающих мозговое кровообращение и биоэлектрическую активность головного мозга:

- карбамазепин (0,2) внутрь 1/2 таблетки в день 3-4 нед, затем 1/2 таблетки на ночь 4-6 нед и 1/4 таблетки на ночь 4-6 нед **или** фенитоин 1/2 таблетки в день 3-4 недели (длительность и дозу препарата подбирают с учётом динамики электроэнцефалограммы 1 раз в 20-30 дней);
- гинкго билоба листьев экстракт внутрь по 1 таблетке 3 раза в день, 1-2 мес или пирацетам внутрь по 1 таблетке 2 раза в день, 1 мес;

б) дегидратирующая терапия:

- спиронолактон внутрь 25-50 мг 1 раз в день, 2-4 нед **или** ацетазоламид внутрь по 1 таблетке 2 раза в день, 3-4 нед (преимущественно у больных с внутричерепной гипертензией);

в) витаминотерапия:

- пиридоксин в/м 1,0 1 раз в день, 15 инъекций каждые сутки,
- тиамин в/м 1,0 1 раз в день, 15 инъекций каждые сутки,
- поливитамины внутрь по 1 драже 2 раза в день, 1 мес;

г) гормонотерапия:

- дидрогестерон внутрь по 10 мг 2 раза в день с 16-го дня менструального цикла 10 дней 1-6 мес **или** прогестерон по 100 мг 3 раза в день с 16-го дня менструального цикла 10 дней с целью профилактики кровотечений;
- микродозированные КОК.
- этинилэстрадиол/гестоден внутрь 20 мкг/75 мкг 1 раз в день с 1-го по 21-й день менструального цикла, 3-6 мес.
- этинилэстрадиол/дезогестрел внутрь 20 мкг/150 мкг 1 раз в день с 1-го по 21-й день менструального цикла, 3-6 мес, обычно при формирующихся ПКЯ.

д) фитотерапия:

- Циклодинон, содержащий 40 мг активного вещества *Agnus castus*, назначается по 40 капель или 1 таблетке утром один раз в день.

Хирургическое лечение: не применяется.

Дальнейшее ведение. Больные с различными нарушениями менструального цикла и гипоталамической дисфункцией должны регулярно, почти постоянно наблюдаться и получать поддерживающие курсы терапии, интенсивность и частота которых зависит от течения заболевания.

4. НАРУШЕНИЯ ПОЛОВОГО РАЗВИТИЯ.

4.1. ПРЕЖДЕВРЕМЕННОЕ ПОЛОВОЕ СОЗРЕВАНИЕ.

Преждевременное половое созревание (ППС) — нарушение развития девочки, проявляющееся одним или всеми признаками половой зрелости в возрасте, который на 2,5 и более стандартных отклонения ниже среднего возраста их появления в популяции здоровых детей либо появление вторичных половых признаков у девочек до 7 лет. Синонимы: Преждевременное половое развитие.

Эпидемиология. ППС встречаются у 0,5% девочек в популяции. Среди всей гинекологической патологии детского возраста ППС составляет 2,5-3,0%. Синдром Олбрайта-Мак-Кьюна-Штернберга встречаются у 5%, преждевременное изолированное телархе у 1% девочек в возрасте до 3 лет. Распространённость ВГКН при дефиците 21-гидроксилазы составляет 0,3% в популяции детей в возрасте до 8 лет.

Профилактика. Ранняя диагностика врождённого дефицита ферментов стероидогенеза надпочечников, генетическое консультирование и уточнение наличия мутаций в генах *CYP21*, *CYP17* с учётом данных семейного анамнеза.

- Динамическое наблюдение за недоношенными девочками и за девочками в течение первых 4 лет жизни у детского гинеколога.
- Контроль массы тела у детей, склонных к ожирению, особенно в семьях с отягощённым анамнезом (сахарный диабет, метаболический синдром).

Скрининг. Включение в группы высокого риска ППС детей с пигментными пятнами кофейного цвета, обнаруживаемыми при рождении (синдром Олбрайта-Мак-Кьюна-Штернберга) и детей из семей с ВГКН. Скрининг на врождённый гипотиреоз проводят в родильном доме в 1-е сутки после рождения ребёнка.

Классификация. В настоящее время не существует официально принятой классификации ППС. Однако с учётом особенностей патогенеза и гетерогенностью заболевания выделяют гонадотропин-зависимое (центральное или истинное) и гонадотропиннезависимое (периферическое или ложное) ППС. Гонадотропинзависимое ППС всегда бывает полным, так как проявляется всеми признаками половой зрелости и ускоренным закрытием зон роста у девочек младше 8 лет при сохранении физиологической скорости созревания других органов и систем. Больные с гонадотропин-независимым ППС в соответствии с причиной заболевания имеют изосексуальные или гетеросексуальные проявления.

Гонадотропин-зависимое (истинное) ППС

➤ **Полное первичное ППС:**

- ✓ на фоне гиперфункции гипофиза, в том числе ППС центрального происхождения;
- ✓ на фоне доброкачественного новообразования головного мозга;
- ✓ на фоне доброкачественного новообразования гипофиза;

- ✓ на фоне синдрома Рассела-Сильвера;
- ✓ неуточнённого генеза (идиопатическое).
- **Гонадотропин-независимое (ложное) ППС**
- **Изосексуальное:**
- ✓ преждевременное телархе;
- ✓ преждевременное пубархе идиопатическое;
- ✓ преждевременное телархе с преждевременной менструацией;
 - при врождённом нелеченом гипотиреозе (синдром Ван Вика-Громбаха);
 - при синдроме Олбрайта-Мак-Кьюна-Штернберга;
 - на фоне доброкачественного или злокачественного новообразования или фолликулярной кисты яичника, секретирующей эстрогены;
- ✓ полное вторичное ППС.
- **Гетеросексуальное:**
- ✓ преждевременное пубархе:
 - на фоне нелеченых врождённых аденогенитальных нарушений, связанных с дефицитом ферментов (ВГКН, дефицит 21-гидроксилазы), или неуточнённое;
 - на фоне других аденогенитальных нарушений (идиопатических);
 - на фоне ДОЯ или злокачественного новообразования яичника или надпочечника, секретирующего андрогены;
- ✓ полное вторичное ППС.

Этиология и патогенез. *Гонадотропинзависимое ППС* может быть вызвано семейной предрасположенностью (идиопатический вариант), опухолями или другими патологическими процессами в гипоталамо-гипофизарной области (церебральный вариант). Редкой причиной гонадотропин-зависимого ППС признают наследственно обусловленный синдром Рассела-Сильвера, сопровождающийся умеренно избыточной продукцией гонадотропинов с раннего детства. Истинная, или центральная, форма формируется вследствие преждевременной активации «гипоталамо-гипофизарно-яичниковой» оси в результате различных органических или функциональных нарушений ЦНС — гонадотропин-зависимое ППС. Триггерным механизмом, активизирующим гонадотропную функцию у детей с преждевременным и нормальным половым развитием, служит увеличение пульсовой секреции ЛГ релизинг-фактора. Этот процесс может осуществляться либо за счёт включения активирующих механизмов, либо за счёт угнетения тормозных влияний на пульсовую активность синтеза ЛГ релизинг-фактора.

Ложное (периферическое) ППС обусловлено гиперсекрецией половых гормонов гормон-секретирующими опухолями гонад и надпочечников и не зависит от секреции гонадотропинов.

Преждевременное пубархе может быть обусловлено избыточной секрецией адреналовых андрогенов при неклассической форме ВГКН, андрогенпродуцирующими опухолями яичников (арренобластома, липидоклеточная опухоль, гонадобластома, дисгерминома, тератома, хориокарцинома) или надпочечников (аденома, андробластома).

Преждевременное телархе и менархе (встречают крайне редко) может возникнуть на фоне персистирующих фолликулярных кист, гранулёзоклеточных опухолей яичников, врождённого и/или нелеченого гипотиреоза (синдром Ван Вика-Громбаха), опухолей, продуцирующих эстрогены, хорионический и другие гонадотропины, а также при экзогенном введении эстрогенов и эстрогеноподобных соединений в виде лекарственных форм или с пищевыми продуктами.

Гонадотропин-независимое изосексуальное ППС возникает при синдроме Олбрайта-Мак-Кьюна-Штернберга, когда преждевременное телархе и менархе развиваются в результате врождённой мутации гена рецепторного белка (GSA-протеина). Это обуславливает неуправляемую активацию синтеза эстрогенов без повышения содержания гонадотропина.

Клиническая картина. Проявления ППС сходны с изменениями, обычно наблюдающимися в период полового созревания (увеличение молочных желёз, феминизация фигуры, появление полового оволосения).

Полные гонадотропинзависимые формы ППС. Ускорение линейного роста и дифференцировки скелета (опережение костного возраста более чем на 2 года) либо закрытие зон роста у девочек младше 8 лет при сохранении физиологической скорости созревания других органов и систем. У детей отмечают особенности психического статуса — насильственный смех при гипоталамических гамартомах, расторможенное поведение. У всех детей с ППС на фоне церебральной

органической патологии, как правило, имеются нарушения неврологического статуса — общемозговые (головные боли, рвота, сонливость, судороги) и очаговые (снижение зрения, нистагм). При гипоталамических гамартомах у 70% детей клинические проявления ППС обнаруживают в первые 3 года жизни. Для пациенток с полными формами гонадотропин-независимого ППС (периферического генеза) характерна извращённая последовательность появления признаков полового созревания.

Парциальные формы ППС. Преждевременное изолированное пубархе отмечают у девочек с аномальным строением наружных половых органов (гетеросексуальный тип). Для большинства таких детей характерна гиперпигментация кожных покровов. С первых месяцев жизни у этих больных отмечают существенное ускорение физического развития. Степень костной дифференцировки значительно опережает ускорение линейного роста, зоны роста могут быть близки к закрытию уже к 9-10 годам. При выраженном дефиците минералокортикоидов у детей уже в первые недели жизни до появления симптомов андрогенизации развивается гипонатриемия, гиперкалиемия, ацидоз, потеря жидкости. Дегидратация усугубляется частыми массивными рвотами. При незначительной минералокортикоидной недостаточности у ребёнка можно наблюдать лишь избыточную потребность в соли, но стресс или тяжёлое интеркуррентное заболевание могут привести к развитию криза. При преждевременном изолированном пубархе при нормальном строении наружных половых органов дополнительные клинические симптомы, как правило, отсутствуют.

Преждевременное изолированное телархе развивается в большинстве случаев у девочек, не имеющих системных признаков эстрогенизации (ареолы молочных желёз бледно-розового цвета, железа не напряжённая, при пальпации безболезненная, слизистая оболочка влагалища бледно-розовая, складчатость её не выражена, гимен тонкий, выделения из половых путей скудные), размеры матки и яичников соответствуют возрастным нормативам.

Синдром Олбрайта-Мак-Кьюна-Штернберга характеризуется волнообразным течением ППС. Девочки с этим синдромом в 85% случаев страдают множественной фиброзной остеодисплазией и имеют «географические» пятна кофейного цвета разной степени выраженности на кожных покровах, что служит основным клиническим маркёром заболевания. Овариальные кисты диагностируют у 100% девочек с синдромом Олбрайта-Мак-Кьюна-Штернберга. У девочек с ППС на его фоне можно выявить разнообразную эндокринную патологию (узловой зоб, в 7% случаев узелковую гиперплазию коры надпочечников, в таком же числе случаев соматотропин- и пролактинсекретирующие аденомы гипофиза).

Диагностика.

Анамнез. Обращают внимание на течение беременности и родов у матери. Указания на тяжёлую родовую травму, перенесённую инфекцию во внутриутробном периоде (ЦМВИ и герпесвирусная инфекция, токсоплазмоз, сифилис, туберкулёз, саркоидоз), психические нарушения могут указывать на центральный генез заболевания. Раннее (до 3 лет) появление вторичных половых признаков и быстрое их прогрессирование позволяет предположить наличие гамартомы. В семейном анамнезе у детей с идиопатическим ППС имеются указания на раннее или ППС у родственников. Наличие в семье братьев с ППС или сестёр с клиническими проявлениями вирилизации, а также указаний на маскулинизацию наружных половых органов с периода новорождённости позволяет предположить ВГКН. Эпизоды срыгиваний и подёмы АД могут указывать на сольтеряющий вариант заболевания. Для синдрома Ван Вика-Громбаха характерны указания на позднее появление и замедленную смену зубов. Ранние симптомы заболевания неспецифичны: ребёнок плохо ест, редко плачет, в периоде новорождённости у него дольше сохраняется желтуха, отмечают мышечную гипотонию, макроглоссию, пупочную грыжу, запоры, сонливость.

Физикальное исследование. Оценивают степень полового и физического развития в сопоставлении с возрастными нормативами по Таннеру. Обращают внимание на патогномичные симптомы, характерные для врождённых генетических синдромов: пигментные кофейные пятна, остеодисплазии (синдром Олбрайта-Мак-Кьюна-Штернберга), треугольное лицо, выраженную асимметрию туловища и конечностей при низком росте (синдром Рассела-Сильвера), гиперстенический тип телосложения, низкий рост и признаки внутриутробной вирилизации (ВГКН). Выраженное развитие молочных желёз, гиперпигментация, набухание ареол, определяемое при осмотре, характерно для высокой эстрогенной насыщенности организма и может указывать на наличие эстрогенпродуцирующей опухоли. При полных формах ППС фигура феминизирована, при преждевременном телархе телосложение остаётся инфантильным, а молочные железы мягкими с бледной ареолой. При наличии только лобкового или аксиллярного оволосения у девочек до 6-7 лет

следует искать другие признаки андрогенизации: акне, увеличение мышечной массы, изменение тембра голоса. Наличие таких признаков характерно для андрогенпродуцирующей опухоли или нелеченой формы ВГКН.

Лабораторные исследования. Определение содержания ФСГ, ЛГ, пролактина, ПТ, эстрадиола, тестостерона, 17-ОП, ДГЭАС, кортизола, свободных T_4 и T_3 . Однократное определение содержания ЛГ и ФСГ малоинформативно в диагностике ППС.

Проведение проб, стимулирующих и подавляющих продукцию стероидных гормонов.

Пробу с синтетическим аналогом Гн-РГ проводят в утренние часы после полноценного сна. Исходные значения ЛГ и ФСГ определяют дважды — за 15 мин и непосредственно перед введением гонадолиберина. Базальную концентрацию рассчитывают как среднеарифметическую из 2 измерений. Препарат, содержащий аналог Гн-РГ для ежедневного использования (трипторелин), вводят быстро однократно внутривенно в дозе 25-50 мкг/м² (обычно 100 мкг) с последующим забором венозной крови исходно, через 30, 45, 60 и 90 мин. Сравнивают исходную концентрацию с любыми тремя наивысшими стимулированными значениями. Максимальное повышение концентрации ЛГ определяют, как правило, через 30 мин после введения препарата, ФСГ - через 60-90 мин. Повышение содержания ЛГ и ФСГ более чем в 10 раз от исходного либо до значений, характерных для пубертатного периода, т.е. превышающих 5-10 МЕ/л, указывает на развитие полного гонадотропин-зависимого ППС. Повышение концентрации ФСГ при сохранении минимальных концентраций ЛГ в ответ на пробу с трипторелином у больных с преждевременным телархе свидетельствует о низкой вероятности развития гонадотропин-зависимого ППС. У детей с другими частичными формами ППС содержание ЛГ и ФСГ после пробы равно таковому у детей в возрасте до 8 лет.

Малую пробу с глюкокортикоидами нужно проводить у девочек с преждевременным пубархе при выявлении повышенного содержания 17-ОП и/или ДГЭАС и тестостерона в венозной крови. Препараты, содержащие глюкокортикоидные гормоны (дексаметазон, преднизолон), следует принимать внутрь в течение 2 дней. Суточная доза дексаметазона должна составлять 40 мкг/кг, а преднизолона у девочек младше 5 лет — 10 мг/кг, 5-8 лет — 15 мг/кг. При выполнении пробы необходимо забрать венозную кровь утром (в 8 ч) накануне приёма препарата и наутро (в 8 ч) 3-го дня (после 2-го дня приёма). В норме в ответ на приём препарата происходит снижение содержания 17-ОП, ДГЭАС и тестостерона на 50% и более. Отсутствие динамики концентрации гормонов позволяет предположить наличие андрогенпродуцирующей опухоли.

Пробу с синтетическим АКТГ короткого или пролонгированного действия (тетракозактидом) проводят при обнаружении повышенного содержания в плазме крови 17-ОП, ДГЭАС и пониженном либо нормальном содержании кортизола в целях исключения неклассической формы врождённой гипертрофии надпочечников. Пробу необходимо проводить в условиях стационара, так как возможно резкое повышение АД и развитие аллергических реакций после введения препарата. Тетракозактид вводят в дозе 0,25-1 мг подкожно или внутривенно сразу после забора венозной крови в 8-9 ч утра. При введении короткоживущего препарата пробу оценивают через 30 и 60 мин. После введения тетракозактида пролонгированного действия повторный забор венозной крови производят как минимум через 9 ч. При оценке результатов пробы следует сопоставить исходный и стимулированный уровень 17-ОП и кортизола. У больных с преждевременным пубархе можно предположить неклассическую форму гиперплазии при повышении исходных значений 17-ОН-прогестерона на 20-30% или более чем на 6 стандартных отклонений от исходного уровня. Концентрация стимулированного 17-ОП, превышающая 51 нмоль/л, служит наиболее значимым маркёром неклассической формы гиперплазии. При проведении пробы с тетракозактидом пролонгированного действия можно ориентироваться на индекс дискриминации: $D = [0,052(17-ОП_2)] + [0,005(K_1) : (17-ОП_1)] - [0,018(K_2) : (17-ОП_2)]$, где D — индекс дискриминации, K_1 и 17-ОП₁ — исходные концентрации кортизола и 17-ОН-прогестерона, K_2 и 17-ОП₂ — концентрации гормонов через 9 ч после введения тетракозактида. Диагноз неклассического дефицита 21-гидроксилазы считают подтверждённым при индексе дискриминации, превышающим 0,069.

Биохимическое исследование содержания в венозной крови натрия, калия, хлора у больных с признаками гетеросексуального ППС.

Цитогенетическое исследование (определение кариотипа) при гетеросексуальном ППС.

Молекулярное генетическое обследование в целях выявления специфических дефектов гена-активатора ферментов стероидогенеза (21-гидроксилазы), системы HLA у девочек с гетеросексуальным ППС.

Инструментальные исследования.

- Эхографическое исследование внутренних половых органов с оценкой степени зрелости матки и яичников, молочных желёз, щитовидной железы и надпочечников.
- Рентгенография левой кисти и лучезапястного сустава с определением степени дифференцировки скелета (биологического возраста) ребёнка. Сопоставление биологического и хронологического возраста.
- Электроэнцефалографическое и эхоэнцефалографическое исследование с выявлением неспецифических изменений (появление патологического ритма, раздражение подкорковых структур, повышение судорожной готовности), наиболее часто сопровождающих ППС на фоне органических и функциональных нарушений ЦНС.
- МРТ головного мозга в Т-2-взвешенном режиме показана всем девочкам с развитием молочных желёз до 8 лет, появлением полового оволосения до 6 лет при концентрации эстрадиола в сыворотке крови свыше 110 пмоль/л в целях исключения гамартомы и других объёмных образований III желудочка мозга и гипофиза. МРТ забрюшинного пространства и надпочечников показано девочкам с преждевременным пубархе.
- Офтальмологическое обследование, включающее осмотр глазного дна, определение остроты и полей зрения при наличии признаков, характерных для синдрома Олбрайта-Мак-Кьюна-Штернберга.

Дифференциальная диагностика.

Гонадотропин-зависимое ППС:

1) Идиопатический (спорадический или семейный) вариант заболевания. Половое созревание начинается в сроки, близкие к физиологическим, наблюдают ранний скачок роста и развития молочных желёз. Пубертатные значения ЛГ, ФСГ, эстрадиола либо пубертатный ответ на стимуляцию Гн-РГ при отсутствии органической и функциональной патологии ЦНС.

2) При органической церебральной патологии симптомы ППС, как правило, появляются позже или одновременно с развитием неврологической симптоматики. Хронологический возраст клинического дебюта заболевания колеблется от 8 мес до 6,5 лет. Раннее начало и быстрое прогрессирование вторичных половых признаков характерны для гипоталамической гамартомы. У всех больных с гонадотропин-зависимым ППС наблюдают опережение костного возраста на 2 года и более и быстрое последующее закрытие зон роста. В начале полового созревания эти девочки существенно опережают ровесниц по физическому развитию. Исключение составляют девочки с гонадотропин-зависимым ППС при синдроме Рассела-Сильвера, костный и календарный возраст которых совпадает. Полная форма ППС развивается у девочек с синдромом Рассела-Сильвера к 5-6 годам жизни.

Гонадотропин-независимое ППС (изосексуальное):

1) Преждевременное телархе. Увеличение молочных желёз наиболее часто встречаются у девочек в возрасте до 3 и старше 6 лет. Как правило, отсутствует пигментация ареолы сосков, половое оволосение и признаки эстрогенизации. Физическое развитие и размеры внутренних половых органов соответствует возрасту. Опережение созревания костной системы не превышает 1,5-2 года и в дальнейшем не прогрессирует. У девочек с изолированным преждевременным телархе в 60-70% случаев в яичниках встречаются фолликулы, иногда достигающие в диаметре 0,5-1,5 см. В гормональном статусе отклонения от нормативных для возраста показателей ЛГ, ФСГ чаще всего отсутствуют. При пробе с Гн-РГ у девочек с преждевременным телархе обнаруживают повышение уровня ответа ФСГ по сравнению со здоровыми сверстницами. Ответ ЛГ носит допубертатный характер. Обычно молочные железы самостоятельно уменьшаются до нормальных размеров в течение года, но в некоторых случаях остаются увеличенными вплоть до пубертатного периода. Нестабильность гонадотропной регуляции может привести к прогрессированию полового развития у 10% пациентов.

2) Преждевременное менархе - появление циклических менструальноподобных кровотечений у девочек младше 10 лет при отсутствии других вторичных половых признаков. Причины данного состояния не уточнены. Изучение анамнеза (использование гормональных препаратов, приём с пищей большого количества фитоэстрогенов) помогают в постановке диагноза. Рост и костный возраст девочек соответствуют календарному.

3) Преждевременное пубархе чаще встречаются у девочек в возрасте 6-8 лет. Преждевременное пубархе относят к непрогрессирующим состояниям, не сказывающимся на темпах нормального полового созревания. Костный возраст и рост почти всегда соответствуют календарному

возрасту, а если и опережают его, то не более чем на 2 года. У девочек отсутствуют признаки эстрогенного влияния: железистая ткань молочных желёз, размеры внутренних половых органов соответствуют возрасту. Гормональные параметры (гонадотропин, эстрадиол) соответствуют таковым у детей препубертатного возраста, нередко концентрация ДГЭАС в сыворотке крови повышена до пубертатных значений. При обследовании детей с преждевременным пубархе обнаруживают так называемые неклассические (поздние, постнатальные, стёртые или пубертатные) формы ВГКН. Преждевременное пубархе нередко служит первым маркёром ряда метаболических нарушений, приводящих у половозрелых женщин к развитию метаболического синдрома.

4) Синдром Ван Вика-Громбаха развивается у детей с декомпенсированным первичным гипотиреозом. В клинической картине заболевания нелеченых больных возникает вялость сухожильных рефлексов и снижение мышечной силы, сухость кожных покровов, брадикардия, гипотония, низкий грубый голос, задержка психомоторного развития и выраженные отклонения интеллекта вплоть до кретинизма, ожирение, микседема. Костный возраст опережает календарный на 2 года и более, отмечают преждевременное появление вторичных половых признаков. При гормональном обследовании выявляют повышение секреции пролактина, а в яичниках нередко находят поликистозные изменения или появление отдельных фолликулярных кист. Существенно реже возникает половое оволосение, и ППС становится полным.

5) ППС при синдроме Олбрайта-Мак-Кьюна-Штернберга начинается, как правило, с маточных кровотечений, появляющихся рано (в среднем в 3 года) и задолго до телархе и пубархе. Для больных характерно наличие асимметричных пигментных пятен на коже, напоминающих географическую карту, светло-кофейного цвета, множественной фиброзно-кистозной дисплазии трубчатых костей и костей свода черепа. Характерной особенностью ППС на фоне синдрома Олбрайта-Мак-Кьюна-Штернберга признают волнообразное течение заболевания с транзиторным повышением содержания эстрогенов в сыворотке крови до пубертатных значений при низких (допубертатных) показателях гонадотропных гормонов (ЛГ, ФСГ).

6) Эстрогенпродуцирующие опухоли. В детстве наиболее распространены фолликулярные кисты яичников. Диаметр этих кист варьирует от 2,5 до 7 см, но чаще он составляет 3-4 см. На фоне фолликулярной кисты клиническая симптоматика развивается стремительно. У девочек появляется пигментация ареол и сосков, ускоряется рост молочных желёз и матки с последующим появлением кровяных выделений из половых путей без развития полового оволосения. Нередко наблюдают заметное ускорение физического развития. Фолликулярные кисты могут подвергаться самостоятельному обратному развитию в течение 1,5-2 мес. При спонтанном регрессе или после удаления кисты наблюдают постепенное уменьшение молочных желёз и матки. Однако при рецидивах или больших размерах кисты перепады эстрогенных влияний могут вызвать активацию гипоталамо-гипофизарной области с развитием полной формы ППС. В отличие от ППС, возникшего на фоне автономного развития фолликулярной кисты яичника, при истинном ППС удаление кисты не позволяет вернуть активность репродуктивной системы на уровень, соответствующий календарному возрасту.

Гонадотропин-независимое гетеросексуальное ППС:

1) ППС на фоне ВГКН. Избыточная продукция андрогенов, особенно андростендиона, вызывает вирилизацию девочек ещё во внутриутробном периоде — от гипертрофии клитора (I стадия по Прадеру) до формирования микропениса (V стадия по Прадеру) с уретрой, открывающейся на головке клитора/пениса. Девочки приобретают гетеросексуальные черты. Наличие уrogenитального синуса, перекрывающего углублённое преддверие влагалища, высокая промежность, недоразвитие малых и больших половых губ могут привести к тому, что ребёнка при рождении иногда ошибочно регистрируют как мужской пол с гипоспадией и крипторхизмом. Даже при выраженной маскулинизации хромосомный набор у детей с ВГКН — 46 XX, и развитие матки и яичников происходит в соответствии с генетическим полом. В возрасте 3-5 лет к признакам врождённой маскулинизации присоединяются проявления гетеросексуального ППС. Появляются половое оволосение и угревая сыпь на коже лица и спины. Под избыточным влиянием андрогенных стероидов, преимущественно ДГЭАС, у девочек происходит скачок роста, соответствующий величине пубертатного скачка, но уже к 10 годам больные перестают расти из-за полного слияния эпифизарных щелей. Диспропорция физического развития выражается низкорослостью за счёт коротких массивных конечностей. В отличие от девочек с гонадотропинзависимым ППС, также имеющих низкий рост, у больных с ППС на фоне ВГКН выявляют маскулинные черты телосложения (широкий плечевой пояс и узкий таз воронкообразной формы). При классической форме ВГКН, связан-

ной с недостаточностью 21-гидрокси-лазы, повышается базальный уровень 17-ОП и надпочечниковых андрогенов, особенно андростендиона, при нормальном или повышенном уровне тестостерона и ДГЭАС и низком содержании кортизола. Выраженный дефицит 21-гидроксилазы приводит к существенному ограничению синтеза как дезоксикортизола, так и дезоксикортикостерона, что в свою очередь обуславливает развитие клинических проявлений дефицита альдостерона. Недостаток минералкортикоидов вызывает раннее развитие сольтеряющей формы ВГКН, обусловленной существенной недостаточностью 21-гидроксилазы (синдром Дебре-Фибигера). Для своевременного выявления подобной формы ВГКН у девочек с гетеросексуальным гонадотропин-независимым ППС необходимы измерение АД, а при его повышении — исследование содержания калия, натрия и хлора в плазме крови. При затруднениях в интерпретации базального уровня стероидных гормонов (умеренное повышение содержания 17-ОП и ДГЭАС в сыворотке крови) у больных с предполагаемым неклассическим вариантом ВГКН проводят пробу с синтетическим АКТГ (тетракозактидом). Углублённое генетическое обследование с HLA-типированием позволяет уточнить генетический пол ребёнка, подтвердить диагноз ВГКН, выявить принадлежность девочки к гетеро- или гомозиготным носителям дефекта и прогнозировать риск повторения заболевания у потомков.

2) ППС на фоне андрогенпродуцирующей опухоли яичника (арренобластома, тератома) или надпочечника. Особенностью подобной формы ППС признают неуклонное прогрессирование симптомов гиперандрогенемии (преждевременное адренархе, сальность кожи и волосистой части головы, множественные простые угри на лице, спине, барифония, выраженный запах пота). У девочек возможно быстрое увеличение клитора при отсутствии симптомов вирилизации в момент рождения. Последовательность появления вторичных половых признаков нарушена, менархе, как правило, отсутствует. При УЗИ и МРТ забрюшинного пространства и органов малого таза обнаруживают увеличение одного из яичников или надпочечников. Сохранённый суточный ритм секреции стероидов (кортизола, 17-ОП, тестостерона, ДГЭАС), определяемый в сыворотке крови (в 8 ч и 23 ч), позволяет исключить автономную продукцию стероидов надпочечниками. Гормональное исследование свидетельствует о том, что уровень андрогенных стероидов (тестостерона, андростендиона, 17-ОП, ДГЭАС) в десятки раз превышает возрастные нормативы.

ЛЕЧЕНИЕ. Цели лечения - регресс вторичных половых признаков, подавление менструальной функции у девочек, подавление ускоренных темпов костного созревания и улучшение ростового прогноза.

Показания к госпитализации:

- для оперативного лечения объёмных образований в головном мозге в специализированном стационаре нейрохирургического профиля;
- для оперативного лечения объёмных образований в надпочечниках, гормонально активных образований в яичниках и печени;
- для проведения функционально-диагностических проб с тетракозактидом, Гн-РГ, глюкокортикоидами.

Немедикаментозное лечение. Отсутствуют доказательные данные, подтверждающие целесообразность медикаментозной терапии при выявлении объёмных образований ЦНС (кроме гипоталамической гамартомы), гормонально-активных опухолей надпочечников, яичников, а также фолликулярных кист яичников, персистирующих более 3 мес.

Медикаментозное лечение.

1) Гонадотропин-зависимое ППС

Основной, патогенетически обоснованный вид медикаментозной терапии гонадотропин-зависимого ППС — использование длительно действующих аналогов гонадолиберина.

Показания к терапии аналогами Гн-РГ:

- гонадотропин-зависимый характер ППС (максимальная концентрация ЛГ на стимуляцию рилизинг-фактора ЛГ >10 ЕД/л);
- быстрое прогрессирование клинических проявлений заболевания (увеличение костного возраста более чем на 2 года, ускорение роста более чем на 2 стандартных отклонения) за предшествующий заболеванию год;
- появление других признаков полового созревания у детей с частичными формами гонадотропин-независимого ППС;
- наличие повторных менструаций у девочек в возрасте до 7 лет;

➤ вторичная активация гипоталамо-гипофизарно-яичниковой системы при ВГКН в сочетании с глюкокортикоидами.

Использование агонистов Гн-РГ для улучшения конечного ростового прогноза целесообразно при костном возрасте не выше 11,5-12 лет. Эффект терапии агонистами после окостенения зон роста (12-12,5 лет) не только слабо выражен, но и может оказаться неблагоприятным.

У детей с массой тела выше 30 кг применяют полную дозу - 3,75 мг, при массе тела ниже 30 кг применяют половинную дозу трипторелина депо. Препарат вводят внутримышечно 1 раз в 28 дней до возраста 8-9 лет. Возможно трансназальное использование короткоживущего аналога Гн-РГ — бусерелина. Суточная доза составляет 900 мкг для детей с массой выше 30 кг или 450 мкг с массой ниже 30 кг (по 1 впрыскиванию 3 раза в сутки); если симптомы ППС не купируются, то возможно увеличение суточной дозы до 1350 или 900 мкг/сут (по 2 впрыскивания 3 раза в день) соответственно массе тела ребёнка. Достоверную положительную динамику клинических симптомов заболевания отмечают в течение первых 6 мес терапии. Контроль эффективности терапии проводят через 3-4 мес после её начала путём повторного производства пробы с Гн-РГ. Терапия обратима. Повышение гонадотропинов и половых гормонов до исходных значений происходит спустя 3-12 мес после последней инъекции, восстановление менструальной функции у девочек происходит через 0,5-2 года после прекращения лечения. При длительном использовании в редких случаях возможно развитие повреждения эпифизов бедренных костей.

Прогестагены (медроксипрогестерон, ципротерон) применяют для предупреждения маточных кровотечений на фоне прогрессирующего гонадотропин-независимого ППС. Суточную дозу медроксипрогестерона, равную 100-200 мг/м², вводят внутримышечно 2 раза в неделю. При длительном использовании возможно развитие симптомов гиперкортицизма, что обусловлено некоторой глюкокортикоидной активностью прогестагена. Суточная доза ципротерона составляет 70-150 мг/(м² в сут). Длительное применение препарата способствует лишь задержке костного созревания, не влияя на конечный ростовой прогноз, но может привести к ослаблению устойчивости к стрессам в результате угнетения секреции глюкокортикоидов в коре надпочечников.

2) Гонадотропин-независимое ППС (изосексуальное):

Преждевременное изолированное телархе. При изолированном телархе на фоне сниженной функции щитовидной железы, при синдроме Ван Вика-Громбаха показана патогенетическая ЗГТ тиреоидными гормонами. Суточная доза левотироксина натрия у детей до года составляет 15-20 мкг/(м² в сут), а старше 1 года — 10-15 мкг/(м²хсут). Левотироксин натрия назначают в непрерывном режиме, утром натощак за 30 мин до еды под контролем содержания ТТГ и Т₄ в сыворотке крови не реже 1 раза в 3-6 мес. Критериями адекватности лечения служат нормальные показатели ТТГ и свободного Т₄, нормальная динамика роста и торможение костного возраста, исчезновение кровяных выделений из половых путей, обратное развитие вторичных половых признаков, отсутствие запоров, восстановление пульса и психического развития.

Преждевременное пубархе. Отсутствуют доказательные данные, подтверждающие целесообразность медикаментозного лечения при преждевременном пубархе. Важно выполнение профилактических мероприятий, направленных на формирование стереотипа здорового питания и предупреждение излишней массы тела.

Синдром Олбрайта-Мак-Кьюна-Штернберга. Патогенетическая терапия не разработана. При частых массивных кровотечениях возможно применение ципротерона в суточной дозе 70-150 мг/м². Препарат оказывает антипролеферативное влияние на эндометрий, что приводит к прекращению менструаций, но не предотвращает образование кист яичников. При рецидивирующих фолликулярных кистах яичников используют тамоксифен в суточной дозе 10-30 мг, который способен связывать ядерные рецепторы и контролировать содержание эстрогенов у больных с синдромом Олбрайта-Мак-Кьюна-Штернберга. Использование препарата более 12мес способствует развитию лейкопении, тромбоцитопении, снижению эластичности сосудистой стенки, развитию ретинопатии.

3) Гонадотропин-независимое ППС (гетеросексуальное):

Гетеросексуальный тип ППС на фоне ВГКН без признаков потери соли. Наиболее эффективно лечение, начатое до 7-летнего возраста. При лечении детей с ВГКН следует избегать применения препаратов с длительным сроком действия (дексаметазон) и рассчитывать дозу используемого препарата в эквиваленте гидрокортизону. Начальные суточные дозы глюкокортикоидов должны в 2 раза превышать дозу кортизона, обеспечивающую полноценное подавление продукции АКТГ. Для девочек до 2 лет начальные суточные дозы преднизолона составляют 7,5 мг/м²,

в возрасте 2-6 лет - 10-20 мг/м², старше 6 лет — 20 мг/м². Поддерживающая суточная доза преднизолона для девочек до 6 лет составляет 5 мг/м², старше 6 лет — 5-7,5 мг/м². Для максимального подавления секреции АКТГ глюкокортикоиды следует принимать после еды, обильно запивая жидкостью, 2/3 суточной дозы утром и 1/3 дозы перед сном пожизненно. Уменьшение дозы глюкокортикоидов осуществляют постепенно только после нормализации лабораторных показателей. Препаратом выбора лечения вирильной формы ВГКН у девочек старше 1 года служит кортизон - полный аналог естественного гидрокортизона. Препарат назначают по 15 мг/сут в два приёма у детей до 6 лет и по 10 мг/м² у девочек старше 6 лет. Препарат назначают в 3-4 приёма (в 4, 8, 13 и 17 ч либо в 7, 13, 17 ч). Контроль минимально эффективной поддерживающей дозы глюкокортикоидов осуществляют по содержанию 17-ОП и кортизола в крови, забранной в 8 ч утра, а минералкортикоидов — по активности ренина плазмы крови. При закрытых зонах роста следует заменить кортизон преднизолоном (4 мг/м²) или дексаметазоном (0,3 мг/м²). Важно обратить особое внимание родственников девочки, что на фоне стресса, острого заболевания, оперативного вмешательства, смены климата, при переутомлении, отравлении и других нагрузочных для организма ситуациях следует принимать удвоенную дозу препарата.

Гетеросексуальный тип ППС на фоне ВГКН с признаками потери соли. В младенческом возрасте и при сольтеряющей форме ВГКН рекомендуют использовать флудрокортизон — единственный синтетический глюкокортикоид для замещения минералокортикоидной недостаточности. Терапию проводят с учётом активности ренина плазмы крови. Начальная суточная доза составляет 0,3 мг. Всю суточную дозу препарата следует принимать в первую половину дня. Затем в течение нескольких месяцев дозу уменьшают до 0,05-0,1 мг/сут. Поддерживающая суточная доза для детей до 1 года составляет 0,1-0,2 мг, старше 1 года - 0,05-0,1 мг. В суточный рацион девочек с сольтеряющей формой ВГКН необходимо включить 2-4 г поваренной соли.

При гетеросексуальном типе ППС на фоне ВГКН с вторичной активацией гипоталамо-гипофизарно-яичниковой оси следует сочетать назначение глюкокортикоидов с использованием аналогов Гн-РГ-трипторелина депо 3,75 мг внутримышечно 1 раз в 28 дней до возраста 8-9 лет.

Хирургическое лечение.

Хирургические методы лечения применяют у детей с ППС на фоне гормонально-активных опухолей надпочечников, яичников, а также объёмных образований ЦНС. Гипоталамическую гаммартому удаляют только по строгим нейрохирургическим показаниям. Обязательному оперативному удалению подлежат эстроген-продуцирующие фолликулярные кисты яичников, персистирующие более 3 мес.

Хирургическое лечение применяют при необходимости коррекции строения наружных половых органов у девочек с гетеросексуальным ППС на фоне ВГКН. Пенисообразный или гипертрофированный клитор следует удалить сразу после установления диагноза независимо от возраста ребёнка. Рассечение уrogenитального синуса более целесообразно произвести после появления признаков эстрогенизации половых органов - в 10-12 лет.

Дальнейшее ведение. Вне зависимости от вида препаратов неперенным условием успешного лечебного воздействия истинного или вторичного полного гонадотропин-независимого ППС служит соблюдение принципа непрерывности и продолжительности лечения, так как отмена лечения уже через 3-4 мес вызывает исчезновение гонадотропной супрессии и возобновление процессов полового созревания. Терапию нужно осуществлять не менее чем до 8-9 лет паспортного возраста. После отмены лечения девочки должны состоять на диспансерном учёте у детского гинеколога до окончания полового созревания. Все дети с диагнозом ППС нуждаются в динамическом наблюдении (не реже 1 раза в 3-6 мес) до начала и на протяжении всего периода физиологического пубертата. Определение костного возраста проводят девочкам с любой формой ППС 1 раз в год. Девочек, получающих терапию агонистами Гн-РГ, нужно наблюдать 1 раз в 3-4 мес до полной остановки полового созревания (нормализация скорости роста, уменьшение или остановка развития молочных желёз, угнетение синтеза ЛГ, ФСГ). Пробу с Гн-РГ следует проводить в динамике — первый раз после 3-4 мес терапии, затем 1 раз в год.

4.2. ГИПОФУНКЦИЯ ПОЛОВЫХ ЖЕЛЕЗ

Гипофункция половых желёз у девочек - это снижение фолликуло- и стероидогенеза яичниками. Может проявляться двумя синдромами - *гипогонадизмом* и *задержкой полового развития (ЗПР)*.

4.2.1. Гипогонадизм.

Женский гипогонадизм - группа заболеваний, характеризующихся стойким, необратимым (органическим) снижением секреции эстрогенов или чувствительности к ним.

Выделяют врожденный и приобретенный гипогонадизм, а также, в зависимости от уровня поражения, - первичный, или гипергонадотропный, гипогонадизм, при котором поражаются яичники, и гипогонадотропный гипогонадизм вследствие поражения гипофиза или гипоталамуса.

Гиперпролактинемический гипогонадизм обусловлен избыточной продукцией пролактина.

Гипогонадизм может быть самостоятельным заболеванием или одним из симптомов в структуре врожденных или приобретенных синдромов, в том числе может сочетаться с НФП. Классификация и этиология основных форм гипогонадизма у девочек представлены в таблице 4.

Таблица 4. Классификация и этиология основных форм гипогонадизма у девочек.

Нозологическая форма	Этиология	Строение гонад
I. Гипергонадотропный гипогонадизм		
Синдром Шерешевского-Тернера (СШТ)	Встречается с частотой 1 на 2500-3300 девочек Причины: Мейотические мутации: Кариотип 45,X встречается у 40-60% больных. В 70-80% случаев единственная X-хромосома имеет материнское происхождение, в 20-30% - отцовское Соматические мутации чаще всего являются причиной мозаицизма. Мозаичный кариотип 45,X/46,XX встречается у 25-38%, 45,X/46,XY - у 5-10%, 45,X/47,XXX - у 2-7% больных. Реже второй клеточный клон содержит структурно перестроенную X-хромосому: изохромосому по длинному плечу i(Xq), кольцевую X-хромосому r(X), делецию короткого плеча X-хромосомы (Xp-)	У большинства пациенток имеются тяжёлые соединительнотканые тяжи на месте гонад или агенезия гонад. При кариотипе 45,X/46,XX гонады могут быть представлены гипоплазированными яичниками, при кариотипе 45,X/46,XY - соединительноткаными тяжами с единичными канальцевыми структурами и клетками Лейдига. При наличии в геноме Y- хромосомы или ее фрагмента риск развития гонадобластомы (опухоли гонад) у больных составляет 30%
Смешанная дисгенезия гонад	Кариотип: 45,X/46,XY, реже 46,XY. Причиной мозаицизма по половым хромосомам являются соматические мутации	Тяжёлая соединительнотканная гонада с одной стороны, дисгенетичное яичко - с другой. Риск развития гонадобластомы у больных составляет 30-60%
Чистая дисгенезия гонад с кариотипом 46,XX	Встречается с частотой 1 на 25 000 новорожденных девочек. Тип наследования - аутосомно-рецессивный или X-сцепленный. У части пациентов выявляют перестройку локуса Xq26-28, а также мутации генов, приводящие к синдрому исто-	Гонады представлены соединительноткаными тяжами (streak-гонады), или имеется агенезия гонад

	ценных яичников (см. ниже)	
Чистая дисгенезия гонад с кариотипом 46,XY (синдром Свайера- Swyer)	Встречается с частотой 1 на 100 000 новорожденных девочек. Тип наследования - аутосомно-рецессивный, или заболевание обусловлено мутациями в генах SRY, DAX1 половых хромосом	Гонады представлены соединительнотканными тяжами, или имеется агенезия гонад; риск развития гонадобластомы у больных составляет 30%
Полисомия по X-хромосоме	Кариотип 47,XXX встречается с частотой 1 на 1000 новорожденных девочек. Может быть кариотип 48.XXXX, 49.XXXXX. Причиной заболевания является нерасхождение половых хромосом в мейозе	При кариотипе 47,XXX у части девочек может быть гипоплазия яичников. При тетра- и пентасомии по X-хромосоме яичники гипоплазированы
Синдром Нуан (Noonan)	Тип наследования - аутосомно-доминантный. В 50% случаев возможна мутация в RPTN11 (12q24.1), у 25% - мутации в гене SOS1 (2p22-p21)	У части девочек могут быть гипоплазированные яичники
Наследственные дефекты биологического эффекта гонадотропных гормонов	Мутации в гене, кодирующем рецептор ФСГ (2p21)	Дисгенетичные яичники
Наследственно обусловленные дефекты синтеза эстрогенов	Тип наследования - аутосомно-рецессивный. Мутации в генах, кодирующих 20,22-десмолазу, 17 α -гидроксилазу, 17,20-лиазу (STAR, CYP17 α и др.)	Яичники
Приобретенные	Хирургическое вмешательство Инфекция, воспаление Лучевая терапия Химиотерапия Двусторонний перекрут яичников Аутоиммунное воспаление Травма	Яичники отсутствуют, или атрофированы, и/или с лимфоплазмозитарной инфильтрацией
Синдром истощенных яичников	Преждевременная недостаточность яичников, возможно, генетически обусловлена (ODG1, ODG2)	Яичники резко уменьшены в размерах, сморщены, фолликулы отсутствуют
Синдром резистентных яичников	Нечувствительность рецепторов ткани яичников к гонадотропным гормонам. Предполагаемая причина - блокирующие антитела к рецепторам гонадотропных гормонов	Яичники уменьшены, в них обнаруживают только примордиальные и преантральные фолликулы
II. Гипогонадотропный гипогонадизм		
С пониженной продукцией ЛГ и ФСГ	Тип наследования - аутосомно-рецессивный. Причи-	Гипоплазированные яичники

	на - мутации в гене рецептора ГРГ	
С пониженной продукцией ЛГ	Тип наследования - аутосомно-рецессивный. Мутации в гене β -субъединицы ЛГ. Гомозиготы по мутации у женщин не описаны	Гипоплазированные яичники
С пониженной продукцией ФСГ	Тип наследования - аутосомно-рецессивный. Мутации в гене β -субъединицы ФСГ	Гипоплазированные яичники
Синдром Каллмана (Kallmann) 1, II, III (ольфактогенитальная дисплазия)	I тип обусловлен мутациями в гене KALIG1 (Xp22.3), при II типе - KAL2 (8p11.2-p11.1 и др.), при III типе - X-сцепленный рецессивный и аутосомно-доминантный (KAL3 - 20p13) типы наследования	Гипоплазированные яичники
Синдром Барде-Бидля (Bardet-Biedl)	Тип наследования - аутосомно-рецессивный. С высокой частотой встречается в арабской популяции и Кувейте. Выделяют три генетические формы: BBS1 картирован на 11 q; BBS2 - на 16q21; BBS3 - на 3p	Гипоплазированные яичники
Синдром Лоренса-Муна (Laurence-Moon)	Тип наследования - аутосомно-рецессивный	Гипоплазированные яичники
Синдром Прадера-Вилли (Prader-Willi)	Причиной у большинства (75-80%) больных является делеция фрагмента 15q11-13 отцовского происхождения или удвоение того же фрагмента материнского происхождения	Гипоплазированные яичники
Врожденный гипопитуитаризм		Гипоплазированные яичники
Приобретенный гипопитуитаризм (адипозогенитальная дистрофия, синдром Бабинского-Фрелиха)	Объемные образования ЦНС: краниофарингиома, опухоли гипоталамуса, опухоли вне гипоталамо-гипофизарной области. Инfiltrативные и деструктивные процессы ЦНС (гистиоцитоз X, гемосидероз, саркоидоз, туберкулема). Травма гипоталамо-гипофизарной области, хирургическое вмешательство, лучевая терапия. Последствия воспалительных процессов	Гипоплазированные яичники
III. Гиперпролактинемический гипогонадизм		
Пролактинома	Макропролактинома и микропролактинома	Возможен поликистоз яичников

--	--	--

Клиника различных форм гипогонадизма сходная и зависит от времени начала заболевания.

Симптомы гипогонадизма в допубертатном возрасте:

- ❖ Отсутствуют.

Симптомы гипогонадизма в пубертатном возрасте:

- ❖ Отсутствие признаков полового созревания.
- ❖ Уменьшение размеров яичников.
- ❖ Гипоплазия наружных и внутренних гениталий.
- ❖ Высокорослость в сочетании с евнухоидными пропорциями тела.

Симптомы гипогонадизма у взрослых:

- ❖ Нарушение менструального цикла сначала по типу олигоопсоменореи, затем аменореи.
- ❖ Регресс вторичных половых признаков.
- ❖ Уменьшение размеров матки и яичников.
- ❖ Гипоплазия наружных половых органов.
- ❖ Вегетативные нарушения (приливы).
- ❖ Бесплодие.

В **пубертатном возрасте** при гипогонадизме увеличение грудных желез отсутствует, может встречаться половое оволосение. Кроме того, в 13-14 лет у ряда больных из-за нарушения секреции половых гормонов формируются высококорослость, ожирение с отложением жира на груди и животе (ожирение, как правило, не превышает I степени) и евнухоидные пропорции тела: увеличение длины конечностей при относительно коротком туловище и андрогенное телосложение: ширина таза не превышает ширины плеч. Для гипогонадизма в структуре заболеваний или наследственных синдромов могут быть характерны дополнительные симптомы, которые могут проявляться уже в допубертатном возрасте (табл.).

Если гипогонадизм развивается в **постпубертатном возрасте**, первым симптомом могут быть нарушение менструального цикла по типу олигоопсоменореи или вторичной аменореи и инволюция вторичных половых признаков.

Лабораторные критерии различных форм гипогонадизма представлены в таблице 5.

Таблица 5. Лабораторная диагностика гипогонадизма и ЗПР.

Заболевание	Кариотип	Размеры и положение яичников (УЗИ)	ЛГ и ФСГ	Э ₂	Проба с диферелином
Гипергонадотропный гипогонадизм	45,X и варианты, 47,XXX и варианты, 46,XX, 46,XY	Уменьшены или полностью отсутствуют. Расположены на границе входа в полость малого таза	↑↑	↓	Не проводят
Гипогонадотропный гипогонадизм	46,XX	Располагаются на 2–4 см выше углов матки, гипоплазированы	↓	↓	Отрицательная
Задержка полового развития	46,XX	Располагаются на 2–4 см выше углов матки	↓	↓	Положительная в пубертатном возрасте
Гиперпролактинемический гипогонадизм	46,XX	Возможен поликистоз яичников	ЛГ ↓ ФСГ N, ↓ ПРЛ ↑	↓	Не проводят

Лечение гипогонадизма.

Заместительную терапию женскими половыми гормонами в пубертатном возрасте проводят независимо от формы гипогонадизма. Для индукции полового развития принято применять малые дозы эстрогенов при «костном» возрасте 12 лет (природные эстрогены: производные β-эстрадиола - эстрофем или эстрадиола валерат - прогинова - в дозе 0,3-0,5 мг/сут., возможно применение трансдермальных эстрогенов-гелей). Примерно через год переходят к циклической заместительной терапии комбинированными эстроген-гестагенными препаратами. С этой целью используют препараты, содержащие природные эстрогены (табл. 6). Первоначальное лечение эстрогенами и

последующее добавление гестагенов должно имитировать естественную последовательность событий пубертатного периода.

Таблица 6. Комбинированные препараты для заместительной терапии при женском гипогонадизме.

Препарат	Эстрогеновый компонент	Эстрогеновый и гестагеновый компоненты	Схема приема
Фемостон 1/5 (28 таблеток) (Solvay Pharma)		Эстрадиол 1 мг + ди- дрогестерон 5 мг (28 таблеток)	28 дней, без перерыва
Фемостон 2/10 (28 таблеток) (Solvay Pharma)	17β-эстрадиол - 2 мг (14 драже)	17β-эстрадиол 2 мг + дидрогестерон 10 мг (14 драже)	28 дней, без перерыва
Цикло-Прогинова (21 драже) (Schering)	Эстрадиола валерат – 2 мг (11 драже)	Эстрадиола валерат 2 мг + 0,5 мг норгестрела (10 драже)	21+7=28
Дивина (21 драже) (Orion corporation)	Эстрадиола валерат – 2 мг (11 драже)	Эстрадиола валерат 2 мг + 10 мг медрокси- прогестерона ацетата (10 драже)	21+7=28
Трисеквенс (Novo Nordisk)	Эстрадиол - 2 мг (12 драже) Эстрадиол - 1 мг (6 драже)	Эстрадиол 2 мг + 1 мг норэти- стерона ацета- та (10 драже)	28 дней, без перерыва

4.2.2. Задержка полового развития.

Задержкой полового развития принято считать временное функциональное нарушение секреции эстрогенов, приводящее к замедлению полового созревания.

Таким образом, ЗПР определяют как темповое отставание появления признаков полового развития более чем на 2 года по сравнению со средними сроками. ЗПР диагностируют у девочек-подростков старше 12,5-13 лет, не имеющих признаков полового созревания.

На начало полового созревания влияют как «внутренние», так и «внешние» факторы. К «внутренним» факторам относят конституциональные (семейные) особенности созревания гонадостата, вес девочки и содержание жировой ткани в организме. Основные формы ЗПР у девочек можно представить в виде следующих форм:

1. Конституциональная.

Клинические проявления: Задержка полового развития у родителей или сибсов при нормальной репродуктивной функции впоследствии. Имеется отставание «костного» возраста на 2-3 года. Скорость роста и физическое развитие соответствуют «костному» возрасту. При обследовании соматической патологии не выявляют. Половое развитие начинается при достижении «костного» возраста 11-12 лет. Последовательность и темпы полового созревания обычно нормальные. Повышение уровней гонадотропинов и эстрадиола на несколько месяцев опережает появление признаков полового созревания.

2. Соматогенная и при дефиците массы тела.

Клинические проявления: Потеря 10% жировой ткани в периоде полового созревания приводит к прекращению менструаций. Превышение веса по росту менее чем на 30% вызывает более раннее начало полового развития, а избыток веса более 30% вызывает замедление полового развития. ЗПР может развиваться при системных хронических заболеваниях (пороки сердца, хроническая пневмония и другие заболевания легких, заболевания ЖКТ, печени, почек и др.), а также при нарушениях питания, в том числе нервной анорексии, гипо- или авитаминозе, дефиците белка или минеральных веществ. Степень отставания «костного» возраста зависит от продолжительности и тяжести основного заболевания. Если при энтерите, хронических легочных или почечных заболеваниях поддерживаются адекватное питание и масса тела, то нарушение секреции гонадотропинов обычно не развивается. При массе тела, не достигшей 80% от идеальной по росту, может развиваться недостаточность гонадотропинов. Через некоторое время после восстановления массы тела функция гипоталамо-гипофизарной системы нормализуется.

3. При интенсивной физической нагрузке.

Клинические проявления: У занимающихся спортом и балетом девочек-подростков масса тела и содержание жира меньше, чем у физически менее активных девочек. У них часто наблюдаются задержка полового созревания, первичная или вторичная аменорея. Когда интенсивная физическая нагрузка прекращается, процесс полового созревания возобновляется, и наступает менархе. Причиной ЗПР в данном случае являются как дефицит жировой ткани, так и интенсивная физическая нагрузка. Оба фактора действуют как синергисты. Несмотря на торможение гонадархе, задержки адренархе, как правило, не бывает

Для всех форм характерны следующие лабораторные признаки: Базальные уровни ЛГ, ФСГ и Э₂ соответствуют допубертатным значениям. Реакция ЛГ на стимуляцию ГРГ может быть по допубертатному или пубертатному типу.

К сожалению, клинические и лабораторные данные позволяют провести дифференциальную диагностику только между первичным гипогонадизмом и другими формами нарушения полового развития (рис. 1). Дифференцировать изолированный гипогонадотропный гипогонадизм от ЗПР достаточно сложно, поэтому большое значение приобретают наблюдение за пациенткой, эффективность лечения в динамике и повторное обследование.

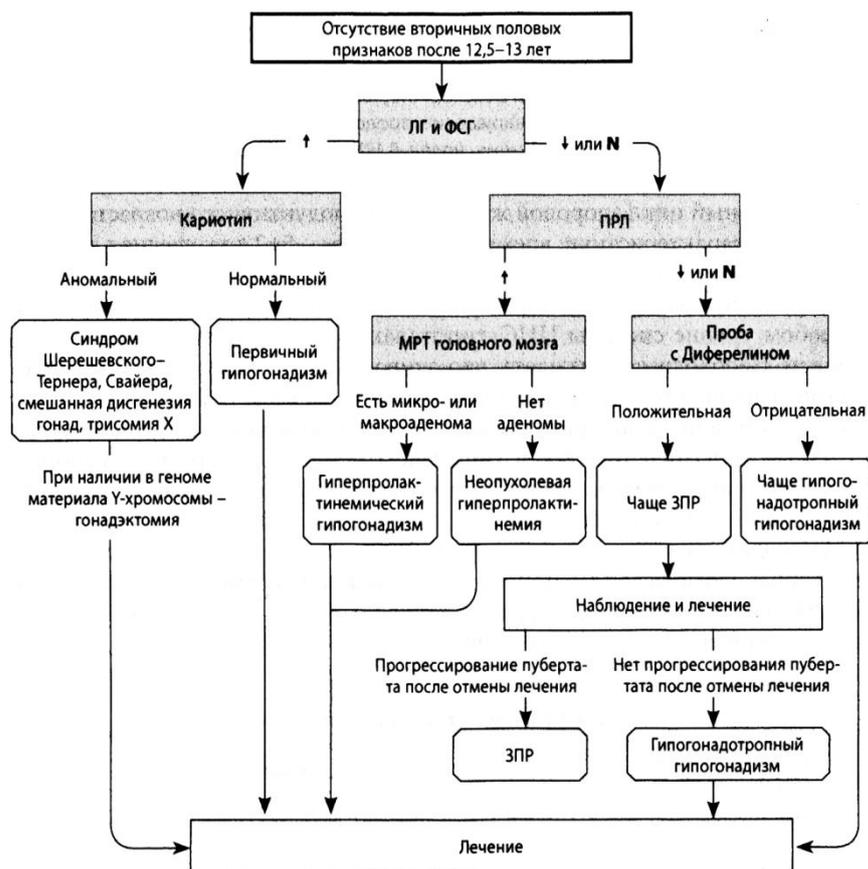


Рисунок 1. Алгоритм диагностики некоторых форм гипогонадизма и ЗПР (Н.П. Шабалов и др., 2017).

Лечение ЗПР чаще не включает гормональные препараты. В первую очередь проводят:

- ❖ санацию очагов инфекции;
- ❖ нормализацию массы тела при помощи диеты и рациональной физической нагрузки;
- ❖ циклическую витаминотерапию.

Первый вариант:

- ❖ I фаза (14 дней) - Цикловита 1 по 1 табл. в день.
- ❖ II фаза (15 дней) - Цикловита 2 по 2 табл. в день (утром и вечером).

Второй вариант:

- ❖ I фаза (20 дней) - комплекс витаминов группы В.
- ❖ II фаза (10 дней) - витамин Е по 0,2 1 раз в день; витамин С до 1,0 в день.

*Девочкам старше 14 лет возможно назначение малых доз эстрогенов (эстрофем или прогинова по 0,5-1,0 в день) в течение 3-6 мес.

5. СИНДРОМ ТЕСТИКУЛЯРНОЙ ФЕМИНИЗАЦИИ.

Синдром тестикулярной феминизации (СТФ) — заболевание, вызванное полным или частичным отсутствием чувствительности тканей к андрогенам, обусловленным нарушением аффинности рецепторов к андрогенам или пострецепторными дефектами.

Синонимы: синдром нечувствительности к андрогенам, синдром андрогенной резистентности, ложный мужской гермафродитизм, мужской псевдогермафродитизм.

Эпидемиология. Частота встречаемости СТФ составляет 1 на 50 000-70 000 новорождённых. Распространённость СТФ среди всех больных с ложным мужским гермафродитизмом составляет 15-20%. Среди причин первичной аменореи у лиц с женским фенотипом СТФ по частоте встречаемости занимает третье место после дисгенезии гонад и врождённой аплазии матки и влагалища (синдром Рокитанского-Кюстера).

Классификация. В зависимости от степени нечувствительности периферических рецепторов к андрогенам различают полную форму (при полной нечувствительности к андрогенам) и неполную форму (когда чувствительность изначально частично сохранена или частично восстанавливается в пубертатном периоде).

Этиология. Причина заболевания — мутации гена рецептора андрогенов (AR). Мутации обуславливают резистентность периферических рецепторов к тестостерону и дегидротестостерону. Синдром наследуется по X-сцепленному рецессивному типу (около 60% пациентов имеют семейный анамнез).

Механизм развития. В процессе эмбриогенеза гонады при СТФ дифференцируются как полноценные функционирующие яички. Однако из-за дефекта гена AR ткани больных нечувствительны к тестостерону и дегидротестостерону — гормонам, формирующим мужской фенотип (уретру, простату, половой член и мошонку), и в то же время сохранена её чувствительность к эстрогенам. Это приводит к закономерному (феномен автономной феминизации) формированию женского фенотипа без производных мюллеровых протоков (маточных труб, матки и верхней трети влагалища), так как продукция MIS-субстанции клетками Сертоли не нарушена.

Клиническая картина.

1) Клиническая картина **полной формы СТФ** характеризуется:

- наличием наружных половых органов женского типа;
- слепо замкнутым влагалищем;
- хорошо развитыми молочными железами (гинекомастия);
- отсутствием матки, маточных труб и простаты;
- отсутствием соматических аномалий развития;
- отсутствием лобкового и подмышечного оволосения.

2) **Неполная форма** заболевания имеет сходство с полной, однако характеризуется половым оволосением и отсутствием маскулинизации (вирилизации) наружных половых органов. Вариабельность клинических форм СТФ обширна (от фенотипической женщины до фенотипического мужчины с первичным бесплодием) и зависит от степени выраженности дефекта рецепторов к андрогенам.

Диагностика.

Анамнез. Для больных СТФ характерно наличие в анамнезе паховых грыж (левосторонних или двусторонних). В пубертатном периоде у таких больных, несмотря на своевременное развитие молочных желёз, менархе не наступает, половое оволосение отсутствует. При неполной форме заболевания возможна врождённая вирилизация наружных половых органов. При тех вариантах неполной формы, когда в пубертатном периоде под воздействием гонадотропной стимуляции возникает частичная чувствительность периферических тканей к андрогенам, возможна «пубертатная» вирилизация клитора, снижение тембра голоса.

Физикальное обследование. При нормальном росте и отсутствии соматических аномалий развития для больных СТФ характерны крупные кисти рук и крупные стопы. Антропометрические показатели характеризуются отставанием размеров таза, а тазово-плечевой коэффициент соответствует промежуточному значению между мужскими и женскими возрастными нормативами. Телосложение у больных СТФ скорее маскулинное, чем евнухоидное. В пубертатном возрасте нарушена последовательность возникновения вторичных половых признаков. Молочные железы раз-

виты соответственно 3-4-й степени по Таннеру, однако ареолы сосков молочных желёз окрашены бледно. Для полной формы СТФ характерно отсутствие полового оволосения. При неполной форме подмышечное оволосение выражено слабо, определяется выраженное в различной степени лобковое оволосение. Для полной формы характерно типичное женское строение наружных половых органов, глубокое, слепо заканчивающееся влагалище. Неполная форма характеризуется вирилизацией наружных половых органов различной степени. G.H.G. Sinnecker и соавторы в 1996 г. предложили V степеней андрогенизации наружных половых органов при неполной форме СТФ.

Мужской тип (I степень):

- нарушен сперматогенез;
- нарушена вирилизация в пубертатном периоде;
- нарушены сперматогенез и вирилизация в пубертатном периоде.

Преимущественно мужской тип (II степень):

- изолированная гипоспадия;
- микропенис;
- гипоспадия высокой степени с разделённой мошонкой;
- изолированная гипоспадия и микропенис.

Амбивалентный тип (III степень):

- микропенис напоминает клитор;
- мошонка разделена, напоминает половые губы;
- промежностно-мошоночная гипоспадия;
- уrogenитальный синус с коротким, слепым влагалищем.

Преимущественно женский тип (IV степень):

- клитор гипертрофирован;
- половые губы сращены;
- клитор гипертрофирован и половые губы сращены;
- уrogenитальный синус с коротким, слепым влагалищем.

Женский тип (V степень):

- признаки вирилизации отсутствуют до пубертатного периода;
- увеличенный (до размеров микропениса) и вирилизированный в пубертате клитор.

Лабораторные исследования. В сыворотке крови больных пубертатного периода повышен уровень ЛГ, показатели ФСГ находятся в пределах женских нормативных значений, показатели эстрадиола не достигают нижних границ нормы для женщин, а уровень тестостерона соответствует мужской норме. При генетическом исследовании половой хроматин отрицательный, кариотип мужской. При молекулярно-генетическом исследовании выявляют мутации гена рецептора к андрогенам.

Инструментальные обследования. Биологический (костный) возраст больных в основном соответствует календарному. У 50% больных СТФ (преимущественно при полной форме заболевания) снижена МПКТ, причём у 24,5% выявляют остеопороз. По данным комплексного ультразвукового и рентгеномаммографического исследования, у 82% больных СТФ, несмотря на удовлетворительное внешнее развитие, при первичном обследовании в молочных железах выявляют кисты, гиперплазию железистой ткани в сочетании с диффузным фиброзом стромы. При УЗИ органов малого таза матка отсутствует, визуализируются половые железы с размерами 2,5x3,0x4 см. Они расположены высоко у внутренних отверстий паховых каналов, по ходу паховых каналов, редко в нижних третях каналов или в половых губах (преимущественно слева).

Дифференциальную диагностику СТФ необходимо проводить с дисгенезией гонад, синдромом незавершённой маскулинизации (дефект гена тестостерон 5- α -редуктазы) и с другими формами XY-реверсии пола. При недостаточности фермента тестостерон 5- α -редуктазы уровень дегидротестостерона в сыворотке крови больных, по сравнению с возрастными нормативами для мальчиков, значительно снижен, однако значения тестостерона не выходят за границы нормальных показателей и при осмотре, в отличие от больных с СТФ, определяется выраженное половое оволосение. От больных с XY-дисгенезией гонад больные с СТФ отличаются наличием молочных желёз при скудном оволосении, слепо замкнутым влагалищем, отсутствием матки, наличием тестикул в брюшной полости или по ходу паховых каналов, а также низкими показателями содержания ФСГ при относительно невысокой концентрации ЛГ. При дифференциальной диагностике с другими формами реверсии пола показана консультация эндокринолога, генетика. При возникновении психологических проблем — консультация психолога или психотерапевта.

Лечение. Цель лечения больных с полной формой СТФ — предотвращение опухолевого перерождения тестикул, находящихся в брюшной полости. При неполной форме СТФ необходимо предотвратить пубертатную вирилизацию наружных половых органов и огрубение голоса. При наличии врождённой вирилизации наружных половых органов показана феминизирующая пластика. В послеоперационном периоде у больных с этими формами СТФ проводят ЗГТ с целью восполнения эстрогенного дефицита. Это позволяет предотвратить развитие постгонадэктомического синдрома, вторичной гонадотропиномы и некоторых симптомов, характерных для менопаузы.

Показания к госпитализации. Определение в кариотипе Y-хромосомы при женском фенотипе — абсолютное показание для двустороннего удаления тестикул с целью предотвращения опухолевого перерождения половых желёз. Показанием к госпитализации считают необходимость феминизирующей пластики наружных половых органов и необходимость проведения кольпоэлонгации по методу Шерстнёва.

Медикаментозное лечение. При удалении яичек больным с СТФ до достижения половой зрелости необходимо проводить ЗГТ в пубертатном периоде (12-14 лет). Лечение проводят для нормального формирования вторичных половых признаков и предотвращения развития евнухоидных пропорций тела. Целесообразно назначение ЗГТ «натуральными» (эстриол, эстрадиол) или «синтетическими» эстрогенами с последующим переходом на монофазную бигормональную терапию. Наилучший эффект получают при использовании ЗГТ препаратами, содержащими эстроген и гестаген, поскольку они препятствуют развитию эстрогензависимой гиперплазии ткани молочной железы и в условиях резистентности к андрогенам выполняют у таких больных роль единственных эндогенных антагонистов эстрогенов.

Бигормональная терапия препаратами, содержащими эстроген и гестаген, способствует развитию концевых протоков молочных желёз и сенсibiliзирует головной мозг к воздействию эстрогенов, формируя соответствующее выбранному полу сексуальное поведение у подростков. В последние годы отдают предпочтение комбинированным препаратам с содержанием эстрадиола (Клиогест, Фемостон, Климодиен). Антигонадотропный и эстрогенизирующий эффект комбинации эстрадиола с диеногестом (Климодиен) выше, чем у комбинации препарата с медроксипрогестероном (Индивина). Лечение проводят до достижения среднего возраста физиологической менопаузы. В дополнение к ЗГТ при выявлении снижения МПКТ назначается Остеогенон по 1 таблетке 3 раза в день в течение 4-6 мес. ежегодно. Лечение проводят под контролем денситометрии и костного возраста до момента закрытия зон роста. Целесообразно проведение полугодовых курсов терапии препаратами кальция.

Хирургическое лечение. Хирургическое лечение — удаление половых желёз. При врождённой вирилизации необходимо провести феминизирующую пластику наружных половых органов, при необходимости — бескровную кольпоэлонгацию.

В связи с повышенным риском неопластической трансформации яичек, расположенных в брюшной полости, всем пациентам сразу после установления диагноза проводят двустороннее удаление половых желёз преимущественно лапароскопическим доступом, а также проводят феминизирующую пластику наружных половых органов. Вопрос о хирургической или консервативной (кольпоэлонгация) коррекции длины влагалища необходимо решать не ранее, чем спустя 6 мес от начала гормональной терапии, так как глубина влагалища увеличивается под влиянием эстрогенов.

Дальнейшее ведение. Больные СТФ получают пожизненную ЗГТ (до достижения среднего возраста физиологической менопаузы) под контролем уровней гонадотропных гормонов и эстрадиола в сыворотке крови, состояния липидного профиля крови, МПКТ, состояния матки и молочных желёз по данным УЗИ.

6. ПОРОКИ РАЗВИТИЯ ВЛАГАЛИЩА И МАТКИ У ДЕВОЧЕК

Пороки развития внутренних половых органов — врождённые нарушения формы и структуры матки и влагалища. Синонимы: аномалии или мальформации развития влагалища и матки.

Эпидемиология. Пороки развития женских половых органов составляют 4% среди всех врождённых аномалий развития. Их выявляют у 3,2% женщин репродуктивного возраста. По данным Е.А. Богдановой (2000), среди девочек с гинекологической патологией у 6,5% выявляют ано-

малии развития влагалища и матки. Пороки развития мочеполовой системы занимают 4-е место (9,7%) в структуре всех аномалий развития современного человека. В последние 5 лет отмечено 10-кратное увеличение частоты пороков развития половых органов у девочек. Из подобных пороков наиболее часто в подростковом периоде жизни у девочек выявляют атрезию девственной плевы, аплазию нижних отделов влагалища и удвоение влагалища и матки с частичной или полной аплазией одного из влагалищ. У девочек наиболее частыми пороками развития половых органов бывают аплазия матки и влагалища (синдром Рокитанского-Кюстера-Майера) и пороки, приводящие к нарушению оттока менструальной крови при функционирующей матке. Частота аплазии влагалища и матки составляет 1 случай на 4000-5000 новорождённых девочек.

Профилактика. Профилактические мероприятия в настоящее время не разработаны.

Скрининг. К группе риска по рождению девочек с пороками развития относятся женщины, имеющие профессиональные вредности и вредные привычки (алкоголизм, курение), перенесшие в сроки беременности от 8 до 16 нед вирусные инфекции.

Классификация. В настоящее время существует множество классификаций пороков развития влагалища и матки, основывающихся на различиях эмбриогенеза внутренних половых органов, на результатах рентгенологического исследования, на выделении отдельных клинико-анатомических форм.

В своей практической деятельности гинекологи детского и подросткового возраста наиболее часто используют классификацию Е.А. Богдановой и Г.Н. Алимбаевой (1991), в которой рассматривают пороки, клинически проявляющиеся в пубертатном возрасте (рис. 17-3):

- класс I — атрезия гимена (варианты строения гимена);
- класс II — полная или неполная аплазия влагалища и матки:
 - полная аплазия матки и влагалища (синдром Рокитанского-Кюстера-Майера-Хаузера);
 - полная аплазия влагалища и шейки матки при функционирующей матке;
 - полная аплазия влагалища при функционирующей матке;
 - частичная аплазия влагалища до средней или верхней трети при функционирующей матке;
- класс III — пороки, связанные с отсутствием слияния или неполным слиянием парных эмбриональных половых протоков:
 - полное удвоение матки и влагалища;
 - удвоение тела и шейки матки при наличии одного влагалища;
 - удвоение тела матки при наличии одной шейки матки и одного влагалища (седловидная матка, двурогая матка, матка с полной или неполной внутренней перегородкой, матка с рудиментарным функционирующим замкнутым рогом);
- класс IV — пороки, связанные с сочетанием удвоения и аплазии парных эмбриональных половых протоков:
 - удвоение матки и влагалища с частичной аплазией одного влагалища;
 - удвоение матки и влагалища с полной аплазией обоих влагалищ;
 - удвоение матки и влагалища с частичной аплазией обоих влагалищ;
 - удвоение матки и влагалища с полной аплазией всего протока с одной стороны (однорогая матка).

Этиология и патогенез. До настоящего времени не установлено точно, что именно лежит в основе возникновения пороков развития матки и влагалища. Однако несомненна роль наследственных факторов, биологической неполноценности клеток, формирующих половые органы, воздействия вредных физических, химических и биологических агентов. Возникновение различных форм пороков развития матки и влагалища зависит от патологического влияния тератогенных факторов или реализации наследственной предрасположенности в процессе эмбриогенеза.

Существует несколько теорий отсутствия или лишь частичного слияния парных эмбриональных половых каналов (мюллеровых каналов). В соответствии с одной из них нарушение слияния мюллеровых каналов происходит вследствие транслокации гена, активирующего синтез Мюллер-ингибирующей субстанции, на X-хромосому, а также вследствие спорадических генных мутаций и воздействия тератогенных факторов. Предполагают также, что к нарушению формирования мюллеровых тяжей может привести замедленная пролиферация эпителия, покрывающего половые гребни со стороны целома. Как известно, развитие внутренних и наружных половых органов по женскому типу связано с генетически обусловленной потерей реакции ткани на андрогены. В свя-

зи с этим отсутствие или дефицит рецепторов эстрогенов в клетках мюллеровых протоков может затормозить их формирование, что приводит к таким изменениям, как аплазия матки.

Представляет интерес теория о роли ранней перфорации стенки мочепоолового синуса. Давление в просвете влагалища и мюллеровых каналов падает и исчезает одна из причин, приводящих к гибели клеток перегородки между парамезонефральными каналами. Более позднее сближение мюллеровых каналов друг с другом и вращение между ними мезенхимальных кровеносных сосудов приводит к сохранению клеток медиальных стенок каналов и формированию перегородки, двурогой или двойной матки.

Кроме того, сближению и рассасыванию соприкасающихся стенок мюллеровых каналов могут помешать аномалии развития соседних органов: пороки развития мочевой системы (у 60% пациенток) или нарушения костно-мышечной системы (у 35% пациенток с пороками развития матки и влагалища).

Порокам развития влагалища и матки часто сопутствуют пороки развития мочевыделительной системы, что объясняют общностью эмбриогенеза половой и мочевой систем. В зависимости от вида порока половых органов частота сопутствующих пороков мочевыделительной системы составляет от 10 до 100%. Кроме того, развитию определённых видов аномалий половых органов сопутствуют соответствующие аномалии мочевыделительной системы. Так, при удвоении матки и влагалища с частичной аплазией одного из влагалищ в 100% случаев наблюдают аплазию почки на стороне порока развития половых органов.

При отсутствии условий для роста мюллеровых протоков возникает полная аплазия матки и влагалища. При выпадении или замедленном продвижении уrogenитального тракта до уrogenитального синуса формируется аплазия влагалища при функционирующей матке. При этом протяжённость аплазии обусловлена выраженностью задержки роста протоков. По данным литературы, почти во всех случаях полная аплазия влагалища при наличии матки сочетается с аплазией её шейки и цервикального канала. Иногда у пациенток выявляют 2 рудиментарные матки.

Воздействие факторов, препятствующих рассасыванию стенок мюллеровых каналов, приводит к образованию различных вариантов удвоения матки и влагалища.

Клиническая картина. В пубертатном возрасте у пациенток с аплазией влагалища, матки, атрезией гимена, аплазией всего или части влагалища при функционирующей матке наблюдаются первичная аменорея и (или) болевой синдром.

У девушек с **аплазией влагалища и матки** характерной жалобой бывает отсутствие менструаций, в дальнейшем — невозможность половой жизни. В некоторых случаях при наличии функционирующей рудиментарной матки с одной или с обеих сторон в малом тазу могут возникать циклические боли внизу живота.

У пациенток с **атрезией девственной плевы** в пубертатном возрасте возникают жалобы на циклически повторяющиеся боли, чувство тяжести внизу живота, иногда затруднения при мочеиспускании. В литературе приведено немало примеров нарушения функции соседних органов у девочек с атрезией гимена и образованием гематокольпосов крупных размеров.

Характерной жалобой у пациенток с **аплазией гаси влагалища при функционирующей матке** считают наличие циклически повторяющихся (каждые 3-4 нед) болей внизу живота (при гематокольпосе ноющих, при гематометре — схваткообразных). Также могут возникать рвота, повышение температуры тела, учащённое, болезненное мочеиспускание, нарушение дефекации.

При удвоении влагалища и матки с гасижной аплазией одного из влагалищ и добавочным функционирующим рогом матки характерны резко болезненные менструации. При данном виде порока выявляют нарушение оттока менструальной крови из одного из влагалищ, которое частично аплазировано (слепо замкнуто) на уровне его верхней, средней или нижней трети. Пациенток беспокоят ежемесячно повторяющиеся сильнейшие боли внизу живота, которые не купируются ни анальгетиками, ни спазмолитиками. Боли могут доводить пациенток до суицидальных попыток. При образовании свищевого хода между влагалищами пациентки отмечают появление постоянных кровяных или гнойных выделений из половых путей.

При таких видах пороков, как **полное удвоение матки и влагалища, двурогая матка, внутриматочная перегородка** (полная или неполная), клинические проявления заболевания могут отсутствовать, либо пациентки предъявляют жалобы на болезненные менструации.

Пациентки с **рудиментарным замкнутым рогом матки** предъявляют жалобы на сильнейшие боли внизу живота, возникающие вскоре после менархе, нарастающие с каждой менструацией, при этом боли не купируются спазмолитиками и анальгетиками. Интенсивность болей и не-

эффективность терапии приводят к тому, что у пациенток могут появляться суицидальные мысли, а иногда они даже совершают попытки к самоубийству. Рудиментарная матка (не имеющая шейки) может прилегать к основной матке, а также бывает интимно с ней соединена без сообщения полостей этих маток между собой. В данной ситуации при наличии функционирующего эндометрия возникает нарушение оттока менструальной крови из полости рудиментарной матки (рога). Кровь, скапливаясь в матке, приводит к образованию гематометры и гематосальпинкса на стороне рога.

Диагностика. Поэтапная диагностика включает в себя тщательное изучение анамнеза, гинекологический осмотр (вагиноскопия и ректоабдоминальное исследование), УЗИ и МРТ органов малого таза и почек, гистероскопия и лапароскопия.

Анамнез. Диагностика пороков развития матки и влагалища представляет значительные трудности. Недостаточное знание врачей этой патологии приводит к тому, что на основании данных клинической картины и гинекологического осмотра при удвоении матки и влагалища с частичной аплазией одного из них нередко ставят ошибочные диагнозы, такие как: киста гарднера хода, парауретральная киста, паравагинальная киста, забрюшинное образование, опухоль влагалища, опухоль шейки матки, яичника (с явлениями перекрута), дисфункция яичников, острый аппендицит, острый живот, рецидивирующий неспецифический вульвовагинит и т.д.

Среди необоснованных хирургических вмешательств наиболее часто выполняют рассечение «атрезированной» девственной плевы, пункцию и дренирование гематокольпоса, бужирование «стриктуры» влагалища, диагностическую лапаротомию, в лучшем случае лапароскопию, пункцию гематометры, попытки метропластики, удаление придатков матки или тубэктомии, аппендэктомии, попытки удалить «нефункционирующую» почку, резекцию яичников.

Физикальное обследование. При полной аплазии влагалища и матки строение наружных половых органов у пациенток также имеет свои особенности. Наружное отверстие уретры чаще бывает расширено и смещено книзу (может быть принято за отверстие в девственной плеве).

Преддверие влагалища может быть представлено несколькими вариантами строения. Оно может иметь:

- сглаженную поверхность от уретры до прямой кишки;
- вид девственной плевы без углубления в промежности;
- вид девственной плевы с отверстием, через которое определяют слепо заканчивающееся влагалище длиной 1-3 см;
- вид ёмкого, слепо заканчивающегося канала у пациенток, живущих половой жизнью (в результате естественной кольпоэлонгации).

Ректоабдоминальное исследование показывает отсутствие матки в полости малого таза. У пациенток астенического телосложения удаётся пропальпировать один или два мышечных валика.

При атрезии девственной плевы в ряде случаев диагноз ставят у девочек грудного возраста при наличии выбухания тканей промежности в области расположения девственной плевы в результате образования мукокольпоса. Однако в основном клиническую симптоматику выявляют в пубертатном возрасте. При гинекологическом осмотре можно обнаружить выбухание неперфорированного гимена, просвечивание тёмного содержимого. При ректоабдоминальном осмотре в полости малого таза определяют образование туго- или мягкоэластической консистенции, на вершине которого пальпируют более плотное образование - матку.

У пациенток с полной или неполной аплазией влагалища при функционирующей рудиментарной матке при гинекологическом осмотре отмечают отсутствие влагалища или наличие только его нижней части на небольшом протяжении. При ректоабдоминальном исследовании в малом таза пальпируют малоподвижное шаровидное образование, чувствительное при пальпации и попытках смещения (матку). Шейка матки не определяется. В области придатков нередко обнаруживают образования ретортообразной формы (гематосальпинксы).

У девушек с аплазией влагалища при полноценной функционирующей матке при ректоабдоминальном исследовании на расстоянии от 2 до 8 см от ануса (в зависимости от уровня аплазии влагалища) выявляют образование тугоэластической консистенции (гематокольпос), которое может выходить за пределы малого таза. Такое образование определяют и при пальпации живота. При этом, чем ниже находится уровень аплазированной части влагалища, тем больших размеров может достигать гематокольпос. Вместе с тем, как было отмечено выше, позже возникает гематометра, и, следовательно, болевой синдром бывает менее выражен. На вершине гематокольпоса пальпируют более плотное образование (матку), которое может быть увеличено в размерах (гема-

тометра). В области придатков иногда определяют образования ретортообразной формы (гематосальпинксы).

При наличии рудиментарного замкнутого рога матки визуально определяют одно влагалище и одну шейку матки, однако при ректоабдоминальном исследовании рядом с маткой пальпируют небольшое болезненное образование, увеличивающееся во время менструации, на его стороне — гематосальпинкс. Отличительная особенность данного вида порока: выявление в 100% случаев аплазии почки на стороне рудиментарного рога.

При вагиноскопии у больных с удвоением матки и аплазией одного из влагалищ визуализируют одно влагалище, одну шейку матки, выпячивание латеральной или верхнелатеральной стенки влагалища. При значительном размере выпячивания шейка матки может быть недоступна для осмотра. При ректоабдоминальном исследовании в малом тазу определяют опухолевидное образование тугоэластической консистенции, неподвижное, малоболезненное, нижний полюс которого расположен на 2–6 см выше ануса (в зависимости от уровня аплазии влагалища), верхний иногда доходит до пупочной области. Отмечено, что чем ниже уровень аплазии одного из влагалищ (определяют по нижнему полюсу гематокольпоса), тем менее выражен болевой синдром. Это обусловлено большей ёмкостью влагалища при аплазии его нижней трети, более поздним его перерастяжением и образованием гематометры и гематосальпинкса.

Лабораторные исследования. Лабораторные исследования малоинформативны для выявления вида порока развития матки и влагалища, но необходимы для уточнения фоновых состояний и заболеваний, в частности состояния мочевыделительной системы.

Инструментальные исследования. При УЗИ у пациенток с полной аплазией влагалища и матки в малом тазу матка вообще отсутствует, или её определяют в виде одного или двух мышечных валиков. Яичники по своим размерам чаще соответствуют возрастной норме и бывают расположены высоко у стенок малого таза. У пациенток с аплазией влагалища при рудиментарной функционирующей матке при УЗИ выявляют отсутствие шейки матки и влагалища, наличие гематосальпинксов. У пациенток с полноценной маткой наблюдают эхографическую картину гематокольпоса и, достаточно часто, гематометры. Они имеют вид эхонегативных образований, заполняющих полость малого таза.

Рудиментарный рог на эхограмме визуализируют как образование округлой формы с гетерогенной внутренней структурой, прилегающее к матке. Вместе с тем при данном виде порока ультразвуковую картину не всегда можно правильно интерпретировать, расценивая её как наличие внутриматочной перегородки, двурогой матки, перекрута кисты яичника, узловой формы аденомиоза и т.д. Высокой диагностической ценностью в этой ситуации обладают МРТ и гистероскопия. При гистероскопии в полости матки обнаруживают только одно устье маточной трубы.

МРТ позволяет определить вид порока с точностью, приближающейся к 100%. Следует отметить, что, несмотря на высокую диагностическую ценность спиральной КТ, это исследование сопряжено с лучевой нагрузкой на организм, что крайне нежелательно в пубертатном возрасте.

Последним этапом следует считать лапароскопию, которая в современных условиях бывает не только диагностическим, но и лечебным методом.

Дифференциальная диагностика. Дифференциальный диагноз полной аплазии влагалища и матки необходимо проводить с различными вариантами задержки полового развития, прежде всего яичникового генеза (дисгенезия гонад, СТФ). При этом необходимо помнить, что для пациенток с аплазией влагалища и матки характерно наличие нормального женского кариотипа (46, XX) и уровня полового хроматина, женского фенотипа (нормальное развитие молочных желёз, оволосение и развитие наружных половых органов по женскому типу). Дифференциальный диагноз пороков, связанных с нарушением оттока менструальной крови, следует проводить с аденомиозом (эндометриозом матки), функциональной дисменореей и острым ВЗОМТ.

Лечение. У пациенток с аплазией влагалища и матки или с нарушением оттока менструальной крови необходимо создание искусственного влагалища.

Показания к госпитализации: болевой синдром или хирургическая коррекция порока развития матки и влагалища.

Немедикаментозное лечение. У пациенток с аплазией влагалища и матки может быть применён так называемый бескровный кольпопоз с использованием кольпоэлонгаторов. При проведении кольпоэлонгации по Шерстнёву искусственное влагалище формируют путём вытяжения слизистой оболочки преддверия вагины и углубления имеющейся или образовавшейся в ходе процедуры «ямки» в области вульвы с помощью протектора (кольпоэлонгатора). Степень давле-

ния аппарата на ткани пациентка регулирует специальным винтом с учётом собственных ощущений. Процедуру пациентка проводит самостоятельно под наблюдением медицинского персонала.

Данная методика была усовершенствована Е.В. Уваровой в отделении гинекологии детского и юношеского возраста ГУ НЦАГиП РАМН. В настоящее время процедуру проводят с одновременным использованием крема овестин и геля контрактубекс для улучшения растяжимости тканей преддверия влагалища. Неоспоримыми преимуществами кольпоэлонгации считают консервативность метода, а также отсутствие необходимости начинать половую жизнь сразу после её прекращения.

Продолжительность первой процедуры составляет в среднем 20 мин. В последующем время увеличивают до 30-40 мин. Один курс кольпоэлонгации включает в себя около 15-20 процедур, начиная от одной с переходом через 1-2 дня на две процедуры в день. Обычно проводят от 1 до 3 курсов кольпоэлонгации с интервалом около 2 мес.

В подавляющем большинстве наблюдений у пациенток с аплазией влагалища и матки при проведении кольпоэлонгации удаётся достигнуть положительного эффекта (образование растяжимой неовагины, пропускающей 2 поперечных пальца на глубину не менее 10 см). При неэффективности консервативного лечения показано проведение операции кольпопоза из тазовой брюшины.

Медикаментозное лечение: при пороках развития матки и влагалища не используют.

Хирургическое лечение. У больных с аплазией влагалища и матки применяют хирургический кольпопоз. Первые сообщения о попытках проведения этой операции относят к началу XIX века, когда Dupuitren в 1817 г. попытался создать острым и тупым путём канал в ректовезикальной клетчатке. До внедрения в медицину эндоскопических технологий операция кольпопоза сопровождалась исключительно высоким риском интра- и послеоперационных осложнений.

Для предупреждения зарастания созданного ректоуретрального отверстия пытались выполнять его длительную тампонаду и дилатацию, вводить в созданный тоннель между мочевым пузырём и прямой кишкой протезы (расширители Гегара из серебра и нержавеющей стали). Однако проведение этих процедур было крайне болезненным для пациенток и недостаточно эффективным. Позднее выполняли многочисленные варианты кольпопоза с пересаживанием кожных лоскутов в созданный тоннель. После проведения подобных операций нередко происходило рубцовое сморщивание неовлагалища, а также некроз имплантированных кожных лоскутов. В.Ф. Снегирёв в 1892 г. выполнил операцию кольпопоза из прямой кишки, которая не нашла широкого применения ввиду большой технической сложности, высокой частоты интра- и послеоперационных осложнений (образование ректо- вагинальных и параректальных свищей, стриктур прямой кишки). Позднее были предложены методики кольпопоза из тонкой и толстой кишки.

До настоящего времени некоторые хирурги применяют операцию сигмоидального кольпопоза. К её преимуществам относят возможность выполнения этого хирургического вмешательства задолго до начала половой жизни при выявлении порока в детском возрасте. Следует отметить, что негативными сторонами этого вида кольпопоза считают его крайнюю травматичность (необходимость выполнения чревосечения, выделения и низведения участка сигмовидной кишки), возникновение у большого числа оперированных больных выпадения стенок неовлагалища, осложнений воспалительного характера, вплоть до перитонита, абсцессов и кишечной непроходимости, рубцового сужения входа во влагалище. Следствием этого может быть отказ от половой жизни. Психотравмирующей ситуацией для больных бывают выделения из половых путей с характерным кишечным запахом и частое выпадение влагалища в процессе полового акта. Данный метод представляет собой лишь исторический интерес.

В современных условиях «золотым стандартом» хирургического кольпопоза у больных с аплазией влагалища и матки считают кольпопоз из тазовой брюшины с лапароскопическим ассистированием. В 1984 г. Н.Д. Селезнёва и её коллеги впервые предложили кольпопоз из тазовой брюшины с лапароскопическим ассистированием, используя принцип «светящегося окна», методика которого была усовершенствована в 1992 г. Л.В. Адамян.

Это оперативное вмешательство проводят две бригады хирургов: одна выполняет эндоскопические этапы, вторая — промежуточный. Под эндотрахеальным наркозом производят диагностическую лапароскопию, во время которой оценивают состояние органов малого таза, подвижность брюшины пузырно-прямокишечного углубления, обращают внимание на количество и расположение мышечных валиков.

Вторая бригада хирургов приступает к промежностному этапу операции: кожу промежности рассекают по нижнему краю малых половых губ на расстоянии 3-3,5 см в поперечном направлении между прямой кишкой и мочевым пузырем на уровне задней спайки. Острым и преимущественно тупым путём создают канал в строго горизонтальном направлении, не меняя угол. Это самый ответственный этап операции в связи с возможностью ранения мочевого пузыря и прямой кишки. Канал формируют до тазовой брюшины.

Следующий ответственный этап операции— идентификация брюшины. Его осуществляют с помощью лапароскопа путём подсвечивания (диафаноскопии) париетальной брюшины со стороны брюшной полости и подведения её мягкими щипцами или манипулятором. Брюшину захватывают в тоннеле зажимами и рассекают ножницами. Края разреза брюшины низводят и подшивают отдельными викриловыми швами к краям кожного разреза, формируя вход во влагалище.

Последний этап операции— формирование купола неовлагалища осуществляют лапароскопически путём наложения кисетных швов на брюшину мочевого пузыря, мышечных валиков (рудиментов матки) и брюшину боковых стенок малого таза и сигмовидной кишки. Место для создания купола неовлагалища обычно выбирают на расстоянии 10-12 см от кожного разреза промежности.

На 1-2 дня в неовлагалище вводят марлевый тампон с вазелиновым маслом или левомеколом. Начало половой жизни возможно спустя 3-4 нед после операции, причём регулярные половые акты или искусственное бужирование в целях сохранения просвета неовлагалища считают обязательным условием предотвращения слипания его стенок.

Отдалённые результаты показали, что практически все пациентки удовлетворены половой жизнью. При гинекологическом осмотре видимая граница между преддверием влагалища и созданным неовлагалищем отсутствует, длина (11-12 см), растяжимость и ёмкость влагалища вполне достаточны. Отмечают умеренную складчатость влагалища и незначительное количество слизистого отделяемого из него.

Следует отметить, что при наличии неполноценных рудиментарных, но функционирующих маток и болевого синдрома, обусловленного, как правило, эндометриозом (по данным МРТ и последующего гистологического исследования), одновременно с выполнением кольпопоза из тазовой брюшины проводят удаление эндометриоидных очагов. Удаление функционирующих мышечных тяжей (тяжа) возможно при выраженном болевом синдроме у пациенток юного возраста без проведения кольпопоза. Кольпопозз выполняют на втором этапе лечения: хирургический (из тазовой брюшины перед началом половой жизни) или консервативный (кольпоэлонгация по Шерстнёву).

Аналогичную тактику лечения считают единственно обоснованным методом коррекции аплазии влагалища у пациенток с рудиментарной функционирующей маткой. Для выбора метода хирургической коррекции необходимо иметь чёткое представление об анатомической и функциональной полноценности матки. Функционирующую матку с аплазией шейки или цервикального канала считают рудиментарным, недоразвитым органом, неспособным в полной мере осуществлять свою репродуктивную функцию. В этом случае нет необходимости любой ценой сохранять такую матку. Все попытки сохранения органа и создания соустья между маткой и преддверием влагалища с помощью проведения сигмоидального или брюшинного кольпопоза не увенчались успехом по причине развития тяжёлых послеоперационных инфекционных осложнений, потребовавших повторных операций. В современных условиях экстирпацию функционирующей рудиментарной матки при аплазии влагалища можно выполнять лапароскопическим доступом.

Этапы экстирпации функционирующей рудиментарной матки лапароскопическим доступом:

- диагностическая лапароскопия (ревизия малого таза, гистеротомия, вскрытие и опорожнение гематометры, ретроградная гистероскопия, подтверждающая отсутствие продолжения полости матки в просвет цервикального канала);
- создание канала до функционирующей рудиментарной матки и тазовой брюшины промежностным доступом;
- экстирпация функционирующей рудиментарной матки лапароскопическим доступом (пересечение маточных связок, маточных труб, собственных связок яичника, вскрытие пузырно-маточной складки, пересечение маточных сосудов, отсечение матки);

➤ кольпопоз из тазовой брюшины пациенткам, готовым к началу половой жизни (пациенткам, не планирующим сексуальных контактов, после операции и заживления швов можно проводить кольпоэлонгацию).

Следует обратить внимание на то, что у определённого числа оперированных пациенток с аплазией влагалища и рудиментарной маткой при гистологическом исследовании удалённого органа обнаруживают нефункционирующий эндометрий и в толще рудиментарной матки выявляют аденомиоз и многочисленные эндометриоидные гетеротопии, что, по-видимому, и бывает причиной выраженного болевого синдрома.

К сожалению, девочкам при аплазии влагалища (частичной или полной) и функционирующей матке с симптомами «острого живота» часто ставят неправильный диагноз (острый аппендицит) и выполняют неадекватные хирургические вмешательства (аппендэктомия, диагностическую лапаротомию или лапароскопию, удаление или резекцию придатков матки, ошибочное и вредоносное рассечение кажущейся «атрезированной» девственной плевы и т.д.). Проведение хирургических вмешательств в объёме пункции и дренирования гематокольпоса, в том числе с последующим бужированием аплазированной части влагалища, считают недопустимыми вмешательствами. Они не только не устраняют причину заболевания, но и затрудняют в дальнейшем проведение его адекватной коррекции в связи с развитием инфекционного процесса в брюшной полости (пиокольпос, пиометра и т.д.) и рубцовой деформации влагалища.

В настоящее время оптимальным способом коррекции неполной аплазии влагалища при функционирующей матке считают проведение вагинопластики методом скользящих лоскутов. С целью снижения риска развития осложнений, связанных с операцией, объективной оценки состояния матки и придатков, проведения в случае необходимости коррекции сопутствующей гинекологической патологии вагинопластику желательнее проводить с лапароскопическим ассистированием. Кроме того, создание пневмоперитонеума способствует смещению нижнего края гематокольпоса книзу, что даже при недостаточном его наполнении значительно облегчает выполнение операции.

Этапы вагинопластики методом скользящих лоскутов:

- крестообразно рассекают вульву и мобилизуют лоскуты на протяжении 2-3 см;
- создают тоннель в ретровагинальной клетчатке до нижнего полюса гематокольпоса.

Данный этап операции наиболее сложный и ответственный в связи с риском ранения мочевого пузыря и прямой кишки. Степень риска зависит от уровня расположения аплазированной части влагалища;

- мобилизуют нижний полюс гематокольпоса на протяжении 2-3 см из подлежащих тканей;
- делают X-образный разрез нижнего полюса гематокольпоса (под углом 45° по отношению к прямому крестообразному разрезу);
- пунктируют и опорожняют гематокольпос, промывают влагалище раствором антисептика, визуализируют шейку матки;
- соединяют края вульвы и нижнего края опорожненного гематокольпоса по типу «клин в паз» (по принципу «зубцов шестерёнки»).

После операции во влагалище вводят пропитанный вазелиновым маслом рыхлый тампон с последующей ежедневной санацией влагалища и повторным введением тампона в течение 2-3 суток.

При наличии функционирующего замкнутого рога матки производят удаление рудиментарной матки и гематосальпинкса из лапароскопического доступа. Для уменьшения травматизации основной матки в тех ситуациях, когда рудиментарная матка интимно связана с основной, Л.В. Адамян и М.А. Стрижаковой (2003) был разработан метод хирургической коррекции замкнутого функционирующего рога, расположенного в толще основной матки. Метод заключается в проведении лапароскопии, ретроградной гистерорезектоскопии и резекции эндометрия замкнутого функционирующего рога матки.

Хирургическое лечение при удвоении матки и влагалища с частичной аплазией одного из них состоит в рассечении стенки замкнутого влагалища и создании сообщения между ним и функционирующим влагалищем под лапароскопическим контролем:

- влагалищный этап;
- ✓ вскрытие гематокольпоса;
- ✓ опорожнение гематокольпоса;

- ✓ промывание влагалища раствором антисептика;
- ✓ иссечение замкнутой стенки влагалища (создание «овального окна» размером 2 смх2,5 см);
- лапароскопический этап:
- ✓ уточнение взаиморасположения маток, состояния яичников, маточных труб;
- ✓ контроль опорожнения гематокольпоса;
- ✓ опорожнения гематосальпинкса;
- ✓ выявление и коагуляция очагов эндометриоза;
- ✓ санирование брюшной полости.

У девочек с атрезией девственной плевы под местной анестезией производят Х-образное её рассечение и опорожнение гематокольпоса.

Дальнейшее ведение. У пациенток с аплазией влагалища и матки при отсутствии постоянного сексуального партнёра целесообразно периодическое повторение курсов кольпо-элонгации (по 2-3 раза в год) в целях профилактики стриктуры неовлагалища после хирургического кольпопоза. После хирургической коррекции влагалища и матки у больных с аплазией влагалища при функционирующей матке показано диспансерное наблюдение 1 раз в 6 мес до возраста 18 лет в целях своевременной диагностики рубцовых изменений влагалища.

7. ВОСПАЛИТЕЛЬНЫЕ ЗАБОЛЕВАНИЯ ВУЛЬВЫ И ВЛАГАЛИЩА У ДЕВОЧЕК

Вульвовагинит — воспаление наружных половых органов в сочетании с воспалением влагалища. Синонимы: кольпит.

Эпидемиология. В структуре гинекологических заболеваний самая частая локализация воспалительного процесса у девочек в возрасте от 1-9 лет — вульва и влагалище. В этом возрасте частота вульвовагинитов составляет около 65% всех заболеваний половых органов. У девочек-подростков чаще возникает вульвовагинит, вызванный грибами рода *Candida*, который встречается в 25% случаев, и бактериальный вагиноз — в 12% случаев всех воспалительных заболеваний нижнего отдела полового тракта. Основную группу составляют бактериальные неспецифические вульвовагиниты, вызванные стафилококко-стрептококковой инфекцией и кишечной палочкой.

Бактериальные вульвовагиниты не имеют специфического возбудителя, их вызывают УПМ, проникающие во влагалище первично извне. При этом вегетирующая во влагалище микрофлора становится патогенной и вызывает воспалительный процесс. В детском возрасте вагинальная микрофлора состоит из факультативных анаэробов, строгих анаэробов и микроаэрофилов.

Профилактика.

- Своевременное лечение и санация очагов инфекции (хронические заболевания рта и носоглотки, пиелонефриты, кариозные зубы и т.д.).
- Предупреждение необоснованного применения антисептических, антибактериальных препаратов и глюкокортикоидов.
- Закаливание (занятия спортом, водные процедуры).
- Профилактика специфического вульвовагинита у девочек должна начинаться при планировании беременности, когда необходимо проводить адекватную диагностику и своевременное лечение беременных для обеспечения рождения здорового потомства.

Скрининг. Профилактические осмотры в дошкольных и школьных учреждениях. Включение в группы риска следующих групп детей:

- не имеющих навыков личной и интимной гигиены;
- из социально неблагополучных и неполных семей;
- рождённых от матерей, имеющих ИППП;
- подвергшихся сексуальному насилию;
- болеющих системными хроническими заболеваниями и атопическим дерматитом.

Классификация. Классификация вульвовагинитов основана на различных принципах. В зависимости от возраста возникновения выделяют:

- вульвовагиниты периода младенчества (0-12 мес);
- вульвовагиниты периода детства (1-8 лет);
- вульвовагиниты препубертатного периода (с 8 лет до менархе);
- вульвовагиниты пубертатного периода (с менархе).

По клиническому течению вульвовагиниты разделяют на:

- острые;
- хронические (в стадии обострения; ремиссии).

С учётом видового состава и патогенности выявляемых микроорганизмов в отдельную нозологическую форму выделяют неспецифический вульвовагинит (бактериальный, вызванный УПМ): на фоне хронических воспалительных заболеваний уха, горла, носа, заболеваний дыхательной и мочевыделительной системы, дисбактериоза кишечника. В случае аллергического генеза вульвовагинита его называют атопическим. Выделяют также бактериальный вагиноз. Вульвовагиниты могут возникать на фоне следующих состояний:

- системные экстрагенитальные заболевания (сахарный диабет, гепатохолецистит, лейкоз, гиперкортицизм);
- выпадение или снижение функции яичников;
- механические, химические и термические повреждения вульвы и влагалища;
- глистная инвазия;
- инородное тело в половых путях;
- красный плоский лишай;
- склеродермия или дистрофия вульвы (склероатрофический лихен).

Специфические вульвовагиниты могут развиваться при следующих заболеваниях:

- гонорея;
- уrogenитальный трихомоноз;
- уrogenитальный хламидиоз;
- уrogenитальный микоплазмоз;
- туберкулёз;
- грибковые инфекции (грибы рода *Candida*);
- генитальный герпес;
- папилломавирусная инфекция;
- детские вирусные инфекции (корь, скарлатина, дифтерия, ветряная оспа).

Этиология и патогенез. Особое значение в развитии неспецифического воспалительного процесса половых органов имеет перенапряжение защитных систем организма девочки, опосредованное рядом факторов: угнетение иммунитета, дисбиоз родовых путей у матери, нарушение нормального периода адаптации новорождённого, нарушение становления микробиоценозов слизистых оболочек ребёнка, частые ОРВИ, гипертрофия лимфоидного аппарата носоглотки. В значительной степени на здоровье ребёнка влияет экологическое неблагополучие, изменение качества пищи, содержащей значительное количество веществ не природного происхождения, синтетических компонентов.

Рецидивы неспецифических бактериальных вульвовагинитов у девочек в 82% случаев возникают на фоне обострения экстрагенитальной патологии — мощного источника инфекции. Системные заболевания крови, экссудативный диатез, гломерулонефрит, цистит, пиелит, энтеробиоз с одинаковой частотой выявлены в анамнезе пациенток с вульвовагинитом. В 5-8% случаев вульвовагиниты сопутствуют сахарному диабету, тиреотоксикозу, эндогенному ожирению.

Установлено, что вульвовагинитом чаще заболевают дети, страдающие хроническими заболеваниями носоглотки. У часто болеющих ОРЗ детей обнаруживают угнетение клеточного иммунитета и увеличение частоты реакций гиперчувствительности замедленного типа.

Перед рождением и в периоде новорождённости слизистая оболочка влагалища преимущественно состоит из 3-4 слоёв плоского эпителия промежуточного типа. Однако под влиянием эстрогенов и прогестерона, попавших к плоду из материнско-плацентарного кровотока или с молоком матери, эпителиальные клетки способны продуцировать гликоген и тем самым поддерживать жизнедеятельность молочнокислых бактерий. Лишь спустя 3-4 ч неонатального периода, когда усиливается десквамация эпителия и помутнение шеечной слизи, во влагалище можно обнаружить лактобациллы, бифидобактерии и коринебактерии, единичные кокковые элементы.

Накопление в процессе жизнедеятельности лактофлоры молочной кислоты обуславливает смещение кислотно-щелочного равновесия среды влагалища новорождённой в кислую сторону (рН=4,0-4,5). Бифидобактерии также, как и лактобактерии, защищают слизистую оболочку влагалища от воздействия не только патогенных, но и УПМ, их токсинов, препятствуют распаду секреторного IgA, стимулируют образование ИФН и выработку лизоцима. Резистентности организма новорождённой способствует высокое содержание IgG, поступившего через плаценту от матери. Значительное падение содержания эстрогенов происходит в течение 10 дней с момента рождения

девочки. Именно в этот период элиминация эстрогенов обуславливает так называемый половой криз и появление менструальноподобных выделений примерно у 10% новорождённых. Эпителиальные клетки теряют способность к пролиферации и синтезу гликогена. К концу первого месяца жизни девочки тонкий и легко ранимый влагалищный эпителий представлен только базальными и парабазальными клетками. Реакция влагалищного содержимого становится щелочной, рН повышается до 7,0-8,0. Лактобактерии и бифидобактерии исчезают.

Клиническая картина. Клинические проявления неспецифических вульвовагинитов схожи и укладываются в общее представление о воспалительном процессе вульвы и влагалища независимо от этиологического фактора. Клинически вульвовагиниты характеризуются ощущением жжения после мочеиспускания, зудом, болью, дискомфортом в области наружных половых органов, местными катаральными проявлениями от минимальной пастозности вульвы до разлитой гиперемии и инфильтрации с переходом на кожу промежности и бедер, наличием белей различного характера в зависимости от вида возбудителя (от серозно-гнойных до гнойно-кровоянистых). Вульвовагиниты могут иметь латентное течение без характерных жалоб и выраженной клинической картины, диагноз подтверждают лабораторными исследованиями. При переходе острого вагинита в хронический основным симптомом становятся выделения из половых путей в незначительном количестве. При объективном исследовании определяют гиперемию и отёчность вульвы, наружных половых органов и аногенитальной области.

Диагностика.

Клинические проявления вульвовагинитов:

- выделения из половых путей:
 - ✓ гнойевидные;
 - ✓ с примесью крови;
 - ✓ гнойевидно-кровоянистые;
 - ✓ творожистые;
 - ✓ сливкообразные.
- гиперемия и отёчность вульвы;
- дискомфорт (рези, жжение и т.д.);
- болезненность вульвы;
- дизурия;
- зуд вульвы и влагалища.

Острый вульвовагинит протекает с ярко выраженными клиническими проявлениями, хронический — со стёртой клинической картиной.

Особенностей клинического течения вульвовагинитов в разных возрастных группах нет.

Физикальное исследование

- Гинекологический осмотр.
- Ректоабдоминальное исследование.
- Визуальная оценка выделений из половых путей.

Лабораторные и инструментальные исследования.

- Полное клиническое обследование, включающее клинический анализ крови, общий анализ мочи, анализ мочи по Нечипоренко.
- Вагиноскопия.
- УЗИ.
- Микроскопическое исследование влагалищного отделяемого. Микробиологическое исследование отделяемого и влагалищного содержимого с определением чувствительности микрофлоры к антибиотикам и бактериофагам. ПЦР-диагностика ИППП.
- Серологическое исследование.
- Исследование соскоба с перианальных складок на энтеробиоз, кала на яйца глистов.

Дифференциальная диагностика. При подозрении на вульвовагинит проводят дифференциальную диагностику с заболеваниями шейки матки и пороком развития влагалища.

Лечение. Лечение при неспецифическом бактериальном вульвовагините необходимо начинать с ликвидации основного очага инфекции (хронические заболевания ротоглотки и носоглотки, пиелонефрит, гельминтоз, кариозные зубы и т.д.).

Лечение должно включать:

- инстилляцию влагалища растворами антисептиков;

- антибактериальную терапию с учётом чувствительности выделенной микрофлоры к антимикробным препаратам;
- применение противогрибковых ЛС;
- применение зубиотиков;
- десенсибилизирующую терапию;
- назначение иммуномоделирующей терапии (по показаниям);
- назначение адаптогенов;
- витаминно-минеральный комплекс.

Цели лечения: ликвидация воспалительного процесса, отсутствие симптомов заболевания и нормализация влагалищного микробиоценоза.

Показания к госпитализации: хронические рецидивирующие вульвовагиниты.

Медикаментозное лечение. Лечение зависит от причины возникновения вульвовагинита.

Лечение вульвовагинита, вызванного наличием инородного тела во влагалище, начинают с удаления инородного тела. Затем производят промывание влагалища антисептическими растворами. Лечение вульвовагинита, вызванного энтеробиозом, целесообразно начинать с проведения антигельминтной (противоглистной) терапии. Параллельно проводят промывание влагалища антисептическими растворами. Наиболее трудный для лечения неспецифический вульвовагинит, который, как правило, имеет хроническое течение. Обострения его возникают обычно после ОРЗ, гриппа или любой другой инфекции, а также при обострении хронического тонзиллита или хронической инфекции другой локализации. Лечение при неспецифическом бактериальном вульвовагините необходимо начинать с ликвидации основного очага инфекции (хронические заболевания ротоглотки и носоглотки, пиелонефрит, гельминтоз, кариозные зубы и т.д.).

Лечение включает в себя местные и общие мероприятия.

Местное лечение — промывание влагалища растворами антисептиков (нитрофурал, октенисепт, диоксидин, мирамистин, инстиллагель, колларгол, сульфатамид, бензидамин) по катетеру, палочки с антибиотиками во влагалище (антибиотик с учётом выявленного патогенного микробного агента или их ассоциации), гексикон — по 0,5-1 вагинальной свече 2 раза в сутки в течение 10 дней, мазевые аппликации на наружные половые органы с анестезирующими, вяжущими и десенсибилизирующими веществами.

В комплексе с антибиотикотерапией обязательно назначают антимикотические, антигистаминные препараты, зубиотики или пробиотики. Также используют иммуномодуляторы: свечи с ИФН а-2 2 раза в сутки во влагалище или прямую кишку в течение 20 дней; ультрафиолетовое или светолечение области вульвы.

Общее лечение включает в себя санацию очагов хронической инфекции (рта и носоглотки, ЖКТ, мочевыделительной системы), лечение заболеваний кожи, закаливающие мероприятия, обучение правилам личной гигиены.

При **анаэробнозе (бактериальном вагинозе)** дозу и длительность лечения подбирают с учётом возраста и массы тела ребёнка. Терапия включает использование антипротозойных препаратов или антибиотиков в сочетании с антимикотическими препаратами для профилактики кандидозного вульвовагинита. Метронидазол по 250 мг 2 раза в сутки внутрь и по 500 мг в сутки интравагинально в течение 5-7 дней или клиндамицин 2% крем по 5 мг интравагинально 3-6 дней.

Основу терапии **микотического вульвовагинита** составляют антимикотические препараты. Продолжительность лечения зависит от клинического эффекта. Флуконазол для детей в возрасте до 12 лет — по 3-12 мг/кг в сутки, для детей старше 12 лет — по 50-150 мг однократно или по 50 мг в сутки в течение 3 дней или натамицин по 1 свече на ночь в течение 6 дней, при необходимости в комбинации с таблетками (по 1 таблетке натамицина 4 раза в сутки в течение 5-10 дней) или итраконазола в дозе 200 мг в сутки в течение 3 дней или кетоконазола не более 400 мг в сутки в течение 5 дней. При хроническом рецидивирующем и системном кандидозе применяют комбинацию препаратов для приёма внутрь с интравагинальными антимикотическими средствами: клотримазол по 1 свече во влагалище в течение 7 дней, или бутаконазол — 1 доза в сутки однократно, или натамицин по 1 свече на ночь в течение 6 дней, или эконазол по 1 свече (50 или 150 мг) в течение 3 дней или сертаконазол по 1 свече на ночь (300 мг) однократно. Для достижения полного выздоровления проводят, как правило, два курса с 7-дневным интервалом.

В лечении **инфекционно-микотических вульвовагинитов** применяют комбинированный препарат тержинан', в состав которого включён тернидазол, неомицина сульфат, нистатин и микродоза преднизолона, или клион-Д 100*, состоящий из 100 мг метронидазола и 100 мг миконазола,

или полижинакс⁷, в состав которого входит неомицин, полимиксин В, нистатин. Препараты применяют однократно интравагинально на ночь в течение 10 дней.

При выявлении специфической инфекции (хламидии, гонорея, трихомониаз) лечение проводят антибактериальными препаратами, к которым чувствительны данные микроорганизмы, кроме того, необходимо обследование на эти виды инфекции и лечение других членов семьи больной девочки.

Вульвовагинит трихомонадный. Используют противопрозоидные средства общего и местного действия. Таблетки метронидазола внутрь принимают в дозе с учётом возраста ребенка (в возрасте 1-5 лет — по 80 мг 2-3 раза в день, 6-10 лет — по 125 мг 2-3 раза в день, 11-14 лет — по 250 мг 2-3 раза в день) в течение 10 дней. Девочки-подростки принимают метронидазол по схемам, принятым для лечения трихомониаза у взрослых. Одновременно с приёмом антипрозоидных препаратов внутрь производят туалет влагалища с использованием дезинфицирующих средств, назначают вагинальные препараты, содержащие метронидазол, и другие противотрихомонадные средства. При длительном рецидивирующем трихомониазе целесообразно использовать вакцинотерапию: солкотриховак 0,5 мл внутримышечно, 3 инъекции с интервалом 2 нед, затем через год 0,5 мл внутримышечно однократно.

Критериями излеченности считают отсутствие клинических проявлений и отрицательные результаты микроскопического и культурального исследований, осуществляемого через 7-10 дней после окончания лечения.

Вульвовагинит гонорейный. Лечение данного вида вульвовагинита должен проводить дерматовенеролог. Все девочки дошкольного возраста, посещающие детские учреждения, после окончания лечения по поводу гонореи остаются в стационаре в течение 1 месяца для установления излеченности. За это время делают 3 провокации и 3 посева (каждые 10 дней). Критерии излеченности гонореи у детей — нормальная клиническая картина и отрицательные результаты повторных лабораторных исследований после 3 провокаций. Антибиотиком выбора являются цефтриаксон — назначается в/м однократно в дозе 0,125 г (детям с массой тела < 45 кг) и 0,25 г — детям с массой тела > 45 кг), альтернативный препарат - спектиномицин — назначается из расчёта 40 мг/кг (не более 2 г) в/м однократно.

Иммунотерапию применяют при рецидивах заболевания, а также при неэффективности антибактериальной терапии. Детям до 3 лет иммунотерапию гоновакциной не проводят.

Вульвовагинит при герпесвирусной инфекции. В основе лечения — системная терапия противовирусными препаратами: ацикловир по 200 мг 5 раз в сутки или валацикловир по 500 мг 2 раза в сутки в течение 5 дней. Местно применяют противовирусные мази в течение 5-10 дней.

Атопический вульвовагинит. При атопических вульвовагинитах ведущие компоненты успешного лечебного воздействия — исключение контакта с аллергеном, соблюдение гипоаллергенной диеты, выполнение назначений аллерголога. Необходимо отрегулировать питание ребёнка, исключить продукты, содержащие облигатные аллергены (рыба, яйца, цитрусовые, шоколад, мёд, клубника и др.), стимуляторы выделения гистамина (мясные и рыбные бульоны, жареные, копчёные, острые блюда, сыр, яйца, бобовые, квашеные, мочёные, маринованные продукты, шоколад) и гистаминоподобные вещества (томаты, грецкие орехи). Используют антигистаминные препараты курсом лечения до 2 нед: цетиризин — от 6 мес до 6 лет 5 мг или 5 мл раствора в сутки или фексофенадин с 12 лет 120-180 мг/сут.

Следует проводить лечение дисбактериоза кишечника, который усугубляет симптомы аллергии в связи с усилением всасывания аллергенов воспалённой слизистой оболочкой кишечника, нарушением превращения продуктов, повышенным образованием гистамина из гистидина пищевого субстрата под действием УППМ и т.д.

При возникновении осложнения в виде пиодермии — антибактериальная терапия. Выбор препарата зависит от чувствительности микрофлоры.

В хронической стадии заболевания местную терапию проводят с использованием средств, улучшающих метаболизм и микроциркуляцию в очагах поражения (1% раствор танина, отвар коры дуба, бетаметазон — 0,1% мазь, крем 1-2 раза в сутки), эпителизирующие и кератопластические средства (актовегин⁷ 5% мазь, солкосерил⁷, декспантенол⁷, мази с витамином А).

Хирургическое лечение. При образовании сплошных синехий задней спайки и малых половых губ показано оперативное лечение.

Дальнейшее ведение. В процессе лечения осмотр и забор содержимого влагалища на 3-й и 7-й день. После излечения бактериального неспецифического вульвовагинита контрольный

осмотр проводят через 30, 60 и 90 дней после окончания лечения. Профилактический осмотр проводят 1 раз в год, затем в декретируемые сроки.

8. ВОСПАЛИТЕЛЬНЫЕ ЗАБОЛЕВАНИЯ ОРГАНОВ МАЛОГО ТАЗА У ДЕВОЧЕК

К воспалительным заболеваниям органов малого таза (ВЗОМТ) относят воспаление матки, её труб, яичников, параметрия и тазовой брюшины. Изолированное воспаление этих образований в клинической практике встречается крайне редко из-за их анатомического соседства и функционального единства.

Синонимы: в англоязычной литературе эти заболевания обозначают как *pelvic inflammatory disease*. В отечественной литературе наиболее употребляемый термин в отношении ВЗОМТ — «сальпингит» или «сальпингоофорит».

Эпидемиология. Воспалительные заболевания — наиболее частая патология внутренних гениталий в детском возрасте. Они составляют от 1 до 5% всех острых хирургических заболеваний органов брюшной полости у детей, занимая по частоте третье место после острого аппендицита и кишечной непроходимости. Существует несколько возрастных пиков заболеваемости ВЗОМТ: в 3-5, 11-13 и 18-20 лет. Первые два совпадают с возрастными максимумами заболевания аппендицитом, последний — с дебютом половой жизни. В связи с частым сочетанием воспаления аппендикса и ОВЗПМ выделяют аппендикулярно-генитальный синдром.

По данным отечественных и зарубежных учёных, наиболее подвержены риску воспаления девушки 15-19 лет. В этом возрасте незрелый многослойный эпителий шейки матки более подвержен действию инфекционных, коканцерогенных и канцерогенных агентов. Сложившееся положение обусловлено свободой полового поведения, частой сменой половых партнеров, незнанием или нежеланием использования барьерной контрацепции, наркоманией. Каждый год в мире медицинский аборт проводят 4% женщин в возрасте от 15 до 44 лет. У 12,25-56% пациенток после искусственного прерывания беременности развивается эндометрит. В России в 2002 г. зарегистрировано 1782 млн абортов. Из них 10,3% пришлось на подростков и девушек в возрасте 15-19 лет.

Профилактика. Профилактика ВЗОМТ у девочек младшего возраста неспецифична и заключается в санации очагов хронической инфекции. Кроме того, снизить заболеваемость у сексуально активных подростков удаётся благодаря использованию механических средств контрацепции, сокращению числа половых партнеров, борьбе с наркоманией, сокращению приёма алкогольных напитков. Необходимо также регулярное исследование на наличие ИППП.

Скрининг. Проводят при обращении к гинекологам и педиатрам, при профилактических осмотрах.

Классификация. По топографии поражения макроорганизма можно выделить воспалительные заболевания нижнего отдела урогенитального тракта и восходящую инфекцию. К поражениям нижнего отдела урогенитального тракта относят уретрит, парауретрит, бартолинит, кольпит и эндоцервицит. Воспалительные процессы по длительности подразделяют на острые и хронические. Острыми считают воспалительные процессы длительностью до 4-6 нед, в большинстве случаев острое воспаление завершается в течение 1,5-2 нед. В клинической практике принято различать острое, подострое и хроническое течение ВЗОМТ. Под острым воспалением подразумевают впервые возникшее заболевание, имеющее яркую клиническую картину.

В настоящее время согласно предложению G.Monif (1983) выделяют четыре стадии острого воспалительного процесса:

- I стадия — острый эндометрит и сальпингит без признаков воспаления тазовой брюшины;
- II стадия — острый эндометрит и сальпингит с признаками раздражения брюшины;
- III стадия — острый сальпингоофорит с окклюзией маточных труб и развитием tubo-овариального образования;
- IV стадия — разрыв tubo-овариального образования.

В.И. Краснопольский (2002) выделяет следующие формы ВЗОМТ:

- неосложнённые формы (сальпингит, оофорит, сальпингоофорит);
- осложнённые формы (пиосальпинкс, абсцесс яичника (пиовар), гнойное tubo-овариальное образование);

- тяжёлые гнойно-септические заболевания (панметрит, параметрит, межкишечные, поддиафрагмальные абсцессы, генитальные свищи, гнойно-инфильтративный оментит, разлитой перитонит, сепсис).

По этиологическому принципу ВЗОМТ принято делить на специфические и неспецифические. К специфическим относят воспалительные процессы туберкулёзной, гонорейной, актиномикотической этиологии. Некоторые авторы предлагают варианты деления ВЗОМТ на инфекционные (бактериальные, вирусные, грибковые) и паразитарные. В свою очередь бактериальные эндометриты подразделяют на туберкулёзные, гонорейные, хламидийные и актиномикотические.

Этиология. Как правило, ВЗОМТ характеризуются полимикробной этиологией. Практически все микроорганизмы, присутствующие во влагалище (за исключением лакто- и бифидобактерий), могут принимать участие в воспалительном процессе. Однако ведущая роль принадлежит наиболее вирулентным микроорганизмам: представителям семейства *Enterobacteriaceae* (прежде всего кишечной палочке) и стафилококку. Роль анаэробов как копатогенов общепризнана, однако её не следует переоценивать.

При ВЗОМТ чаще всего обнаруживают стафилококки, стрептококки, энтерококки, анаэробы, хламидии, микоплазмы, уреаплазмы. Большое значение в последние годы придать оппортунистической инфекции, под которой подразумевают преимущественно эндогенные микроорганизмы, проявляющие патогенные свойства в основном на фоне нарушения механизмов противoinфекционной защиты организма. Развитию оппортунистических инфекций способствуют: нерациональное применение антибиотиков широкого спектра действия, гормональных препаратов; оперативные вмешательства; различные инвазивные медицинские процедуры; нарушение целостности тканей и местного иммунитета влагалища в результате первичной инфекции и пр.

Патогенез. Инфицирование внутренних половых органов может происходить:

- лимфогенно при аппендиците, холецистите, перигепатите, плеврите, с развитием пельвиоперитонитов и дальнейшим лимфогенным распространением на брюшину поддиафрагмальной области (абдоминальный синдром Fitz-Hugh-Curtis);
- гематогенно, о чём свидетельствуют экстрагенитальные осложнения (например, поражение суставов сумок при хламидиозе);
- каналикулярно (через цервикальный канал, полость матки, маточные трубы на брюшину и органы брюшной полости).

Клиническая картина. Клинические проявления острого воспаления внутренних половых органов: высокая температура тела, боли внизу живота, может быть тошнота, рвота, нарушение общего состояния, выраженная интоксикация, изменения в крови (лейкоцитоз, увеличение СОЭ, появление С-реактивного белка).

Подострое воспаление — впервые возникший процесс с менее выраженными симптомами, чем при остром воспалении внутренних половых органов: субфебрильной температурой тела, отсутствием выраженной интоксикации, небольшой болевой реакцией, невысоким лейкоцитозом и умеренно повышенной СОЭ в крови. Этот процесс отличается затяжным течением. Очевидно, что деление это условно, так как оценка проявлений воспалительного процесса весьма субъективна.

Хронические ВЗОМТ могут быть следствием острых воспалений, не излеченных до конца, а также иметь первично хронический характер. Хронические ВЗОМТ часто текут волнообразно с чередованием периодов обострения и ремиссии. Принято различать хронический сальпингоофорит в стадии обострения, первично хронический сальпингоофорит и остаточные явления (рубцово-спаечный процесс) хронического сальпингоофорита.

Инфекция может распространяться восходящим или нисходящим путём. Следует различать первичный и вторичный сальпингит. При первичном сальпингите инфекция поднимается из нижних отделов половых путей путём распространения цервикальной или перианальной флоры на маточные трубы (могут играть значение диагностические и терапевтические процедуры). При вторичном сальпингите воспаление развивается вследствие проникновения возбудителя из близлежащих органов, в частности из поражённого аппендикса.

Диагностика.

Анамнез. При изучении анамнеза необходимо обращать внимание на наличие экстрагенитальных (аппендицит, холецистит, перигепатит, тонзиллит и т.п.) и генитальных (вульвит) очагов хронической инфекции.

Физикальное обследование. При бимануальном ректоабдоминальном исследовании в области расположения придатков матки отмечается болезненность, незначительное их увеличение.

При формировании tuboовариальной опухоли воспалительного генеза определяется образование в области придатков матки, которое может достигать больших размеров. При наличии тазового ганглионеврита отмечают болезненность в области выхода тазовых нервов и отсутствие анатомических изменений внутренних половых органов.

Лабораторные исследования. При подозрении на ВЗОМТ проводят клиническое исследование крови (обращают внимание на лейкоцитоз, изменение лейкоцитарной формулы, увеличение СОЭ, появление в крови С-реактивного белка), микроскопическое и микробиологическое исследование отделяемого содержимого из половых путей, уретры. Также проводят исследование методом ПЦР на наличие хламидийной и гонококковой инфекции.

При просмотре результатов УЗИ органов малого таза в ряде случаев обнаруживают свободную жидкость в полости малого таза. Чувствительность данного метода — 32-42%, специфичность — 58-97%, что позволяет его отнести к вспомогательным методам диагностики при ВЗОМТ. УЗИ должно быть выполнено при подозрении на наличие tuboовариальных образований. В этой же ситуации желательно выполнение МРТ органов малого таза.

Дифференциальная диагностика. Воспалительные заболевания внутренних гениталий часто протекают под маской ОРВИ, острой абдоминальной патологии (чаще всего острого аппендицита), что нередко требует проведения диагностической лапароскопии для уточнения состояния аппендикса и придатков матки. ВЗОМТ необходимо дифференцировать с маточной и внематочной беременностью у сексуально активных подростков или при подозрении на сексуальное насилие. В этом случае проводят УЗИ, определяют уровень ХГЧ-β в сыворотке крови. Кроме того, сходную клинико-лабораторную картину с ВЗОМТ имеют овуляторный синдром, апоплексия яичников и перекрут придатков матки.

Лечение. Цели - предотвращение дальнейшего развития воспалительного процесса, профилактика нарушений репродуктивной функции.

Показания к госпитализации.

- температура тела выше 38 °С.
- выраженная интоксикация.
- осложнённые формы ВЗОМТ (наличие воспалительного конгломерата — tuboовариального образования).
- беременность.
- наличие ВМК.
- неустановленный или сомнительный диагноз, наличие симптомов раздражения брюшины.
- непереносимость препаратов для приёма внутрь.
- отсутствие улучшения на фоне проводимой терапии через 48 ч.

Немедикаментозное лечение. При остром сальпингоофорите физиолечение проводят только в комплексе с адекватной антибактериальной, детоксикационной и прочей лекарственной терапией. Начать лечение можно сразу после установления диагноза. Противопоказания к применению физических факторов состоят из общих для физиотерапии и специальных при патологии половых органов. При остром сальпингите, оофорите показана низкочастотная магнитотерапия, терапия постоянным магнитным полем; при подостром воспалении придатков проводят СВЧ-терапию дециметровыми волнами, магнитолазеротерапию, лазеротерапию, электорофорез ЛС импульсными токами.

В период стойкой ремиссии возможно применение преформированных физических факторов: ТНЧ- и ультразвуковой терапии, терапии низкочастотным электростатическим полем, электроимпульсной с помощью аппаратно-программного комплекса «Андро-Гин», лазеротерапии, неспецифической электротермотерапии, интерференцтерапии, электрофореза ЛС импульсными токами. Оптимальный срок начала физиотерапии — 5-7-й день менструального цикла.

При хроническом воспалительном процессе в придатках матки, особенно в сочетании с хроническими экстрагенитальными воспалительными заболеваниями, патогенетически оправдан плазмаферез, т.к. во время процедуры происходит не только элиминация токсических субстанций, Аг, АТ, иммунных комплексов, иммунокомпетентных клеток, но и деблокирование собственных систем детоксикации, иммунной системы. Максимальной эффективности плазмафереза удаётся достичь при проведении его в I фазу менструального цикла (сразу после прекращения менструального кровотечения).

Медикаментозное лечение.

Лечение острых ВЗОМТ.

Дозировку препаратов подбирают с учётом возраста, массы тела ребенка и выраженности клинической картины заболевания. Антибактериальные препараты или их сочетание подбирают с учётом возбудителя и его чувствительности к противомикробным препаратам. При лёгкой форме заболевания базовая терапия состоит из антибактериальных препаратов, производных нитроимидазола, противогрибковых и антигистаминных препаратов. Дополнительно используют НПВС, иммуномодуляторы.

При хламидийной и микоплазменной этиологии ВЗОМТ предпочтительно использование антибиотиков, способных к кумуляции в поражённых клетках и блокированию внутриклеточного синтеза белка. К таким препаратам относят тетрациклины (доксициклин, тетрациклин), макролиды (азитромицин, джозамицин, кларитромицин, мидекамицин, олеандомицин, рокситромицин, спирамицин, эритромицин) и фторхинолоны (лемефлоксацин, норфлоксацин, офлоксацин, пефлоксацин, ципрофлоксацин, спарфлоксацин).

В современной терапии острого неосложнённого хламидийного или микоплазменного сальпингоофорита применяют следующие антибиотики:

- ✓ азитромицин;
- ✓ доксициклин.

При сальпингоофоритах, вызванных гонококками, применяют «защищенные» пенициллины — комбинацию антибиотика с веществами, разрушающими β -лактамазу, учитывая, что 80% штаммов гонококка вследствие продукции β -лактамазы устойчивы к препаратам пенициллина. Не менее эффективны препараты группы цефалоспоринов, особенно III-IV поколения (цефтриаксон, цефотаксим и др.), и фторхинолонов.

В современной терапии острого неосложнённого гонококкового сальпингоофорита применяют следующие антибиотики:

- цефтриаксон;
- амоксициллин + клавулановая кислота;
- цефотаксим;
- фторхинолоны (лемефлоксацин, норфлоксацин, офлоксацин, пефлоксацин, ципрофлоксацин, спарфлоксацин);
- спектиномицин.

В острой стадии воспалительного процесса при отсутствии технической или клинической возможности забора материала и определения вида возбудителей заболевания *ex juvantibus* применяют сочетание нескольких антибактериальных препаратов широкого спектра действия в течение 7-10 дней.

Схемы возможных комбинаций антимикробных препаратов:

- амоксициллин + клавулановая кислота и доксициклин;
- доксициклин и метронидазол;
- фторхинолон и линкозамид;
- фторхинолон и метронидазол;
- макролид и метронидазол.

При тяжёлом течении, наличии пельвиоперитонита и септического состояния, гнойных образований у девочек рекомендуют следующие режимы антибактериальной терапии:

- цефалоспорин III-IV поколения + доксициклин;
- тикарциллин + клавулановая кислота (или пиперациллин + тазобактам) и доксициклин (или макролид);
- фторхинолон и метронидазол (или линкозамид);
- карбапенем и доксициклин (или макролид);
- гентамицин и линкозамид.

При необходимости лечебно-диагностической лапароскопии терапию антибиотиками можно начинать за 30 мин до либо во время вводного наркоза или сразу после хирургического лечения. При тяжёлом течении заболевания предпочтителен парентеральный путь введения ЛС.

Обязательно включение в схемы лечения синтетических (азолов) или природных (полиенов) противогрибковых препаратов для системного, а при необходимости и местного применения. Из азолов системного действия применяют флуконазол и итраконазол, кетоконазол ввиду высокой токсичности практически не используют. Противогрибковые средства следует с осторожностью применять у больных с выраженными нарушениями функции печени. Нет наблюдений использо-

вания итраконазола у детей до 14 лет. Профилактическое применение полиеновых антимикотиков нистатина и леворина неэффективно, в настоящее время из полиеновых препаратов чаще используют натамицин. При кандидозном сальпингоофорите используют те же противогрибковые препараты, сочетая местную и общую терапию.

Из антимикотиков наиболее часто используют флуконазол (для детей до 12 лет и массой менее 50 кг доза препарата составляет 3-12 мг/кг массы, для детей старше 12 лет и массой тела более 50 кг — 150 мг однократно во 2-й и последний день приёма антибактериальных препаратов); итраконазол (для детей старше 14 лет по 100 мг или 5 мг/кг массы тела (при массе менее 50 кг) 2 раза в день в течение 3 дней за 5 дней до окончания применения антибиотиков) или натамицин (по 100 мг 2-4 раза в сутки в течение приёма антибиотиков).

Антибактериальную терапию можно проводить в сочетании с плазмаферезом с малым объёмом плазмозамещения. Возможно также проведение курса плазмафереза последовательно после окончания антибактериальной терапии. Для экстракорпоральной детоксикации, кроме плазмафереза, проводят также облучение аутокрови ультрафиолетом, лазером, озонотерапию.

Показано применение блокаторов синтеза ПГ — нимесулида (для детей старше 12 лет назначают разовую дозу 1,5 мг/кг массы тела, но не более 100 мг, 2 раза в день, максимальная суточная доза 5 мг/кг) или диклофенака (для детей 6-15 лет используют только таблетки, покрытые кишечнорастворимой оболочкой, в дозе 0,5-2 мг/кг массы тела, разделённой на 2-3 приёма; подросткам старше 16 лет можно назначать по 50 мг 2 раза в сутки перорально или в свечах ректально в течение 7 дней).

Возможно использование и других НПВС. Необходимо с осторожностью применять диклофенак внутри пациенткам с заболеваниями печени, почек и ЖКТ, а индометацин — пациенткам с заболеваниями печени, почек и эрозивно-язвенными поражениями ЖКТ.

Среди антигистаминных препаратов предпочтительно назначение клемастина, хифенадина, мебгидролина, хлоропирамина, лоратадина, кетотифена.

Целесообразно включение в терапевтический комплекс препаратов ИФН, индукторов ИФН, а также иммуноактиваторов. Виферон назначают ректально (у детей до 7 лет применяют свечи виферон-1, старше 7 лет и взрослым — виферон-2 - 2 раза в сутки в течение 10 дней), циклоферон — внутрь или в/м (по 0,25 г на 1-й, 2-й, 4-й, 6-й, 11-й, 14-й, 17-й, 20-й, 23-й, 26-й, 29-й день лечения). Возможно использование кипферона — ректально по 1 свече 2-3 раза в сутки в течение 5-7 дней.

Для нормализации микрофлоры кишечника (особенно после лечения антибиотиками) могут быть использованы такие препараты, как бактисубтил (детям старше 3 лет по 3-6 капсул в сутки в течение 7-10 дней, старше 3 лет, в том числе взрослым, — по 4-8 капсул в сутки внутрь за час до еды), хилак форте (детям грудного возраста по 15-30 капель 3 раза в сутки, детям старшей возрастной группы по 20-40 капель 3 раза в сутки внутрь в небольшом количестве жидкости).

Наряду с этим целесообразно применение антиоксидантов, витаминных препаратов, адаптогенов (сапарал, экстракт элеутерококка, настойка аралии, пантокрин, настойка лимонника, настойка женьшеня и т.п.) и эубиотиков. Из эубиотиков девочкам допубертатного периода следует назначать бифидопрепараты (бифидумбактерин, бифиформ и т.д.). Девочкам старшего возраста назначают биопрепараты, содержащие как бифидобак и лактобактерии.

Альтернативный метод. Препараты *антигоммотоксической терапии* используют в качестве дополнительной терапии. Для профилактики побочных эффектов антибиотиков, а также для достижения противовоспалительного, десенсибилизирующего, иммунокорректирующего эффекта на фоне приёма антибактериальных препаратов может быть рекомендован следующий комплекс ЛС:

- траумель С по 1 таблетке 3 раза в день или по 10 капель 3 раза в день или по 2,2 мл 3 раза в день в/м;
- хепель по 1 таблетке 3 раза в день;
- лимфомиозот по 20 капель 3 раза в день;
- гинекохель по 10 капель 3 раза в день.

Приём комплекса прекращают вместе с приёмом антибактериальных препаратов.

Затем в течение 20 дней принимают гинекохель по 10 капель 2 раза в день (предпочтительно в 8 и 16 ч), мукоза композитум — по 2,2 мл 1 раз в 5 дней в/м — 5 инъекций на курс, хепель по 1 таблетке 3 раза в день за исключением дней приёма мукоза композитум. Для профилактики развития спаечного процесса и обострений воспалительного процесса рекомендуют проведение в течение 3 месяцев курса антигоммотоксической терапии:

- лимфомиозот по 10 капель 3 раза в день;
- гинекохель по 10 капель 3 раза в день;
- траумель С по 1 таблетке 3 раза в день или по 10 капель 3 раза в день;
- галиум-хель по 10 капель 3 раза в день.

Лечение хронических ВЗОМТ.

В течении хронического сальпингоофорита выделяют фазы обострения и ремиссии. Болезнь в стадии обострения может протекать по двум различным вариантам: при одном развивается истинное обострение воспаления, т.е. повышается СОЭ, преобладают болезненность в области придатков, лейкоцитоз, гипертермия, экссудативный процесс в придатках матки. При другом, более частом варианте острофазные сдвиги в клинической картине и формуле крови не выражены, происходит ухудшение самочувствия, наблюдают неустойчивое настроение, невротические реакции, отмечают симптомы невралгии тазовых нервов. Терапию обострения, протекающего по первому варианту, проводят аналогично терапии острого сальпингоофорита (классы и дозировки лекарственных препаратов см. в разделе «Лечение острых ВЗОМТ»),

Энзимные препараты (вобэнзим, флогэнзим, трипсин, химотрипсин и др.) играют важную роль в патогенетической терапии ВЗОМТ. Вобэнзим назначают по 3 таблетки 3 раза в день детям до 12 лет и по 5 таблеток 3 раза в день детям старше 12 лет внутрь за 40 мин до еды с большим количеством жидкости (250 мл). Этот препарат с осторожностью назначают пациенткам с высоким риском возникновения кровотечения и выраженными нарушениями функции почек и печени.

При обострении сальпингоофорита, протекающем по второму варианту, антибактериальные препараты используют редко, лишь при усилении признаков воспалительного процесса. В комплексной терапии применяют факторы физического воздействия, препараты, активизирующие кровообращение, ферментные и витаминные препараты.

Альтернативный метод.

Антигомотоксическая терапия в комплексе терапии подострого и первого, инфекционно-токсического варианта обострения хронического сальпингоофорита включает в себя:

- траумель С по 1 таблетке 3 раза в день;
- хепель по 1 таблетке 3 раза в день;
- гинекохель по 10 капель 3 раза в день;
- спаскупрель по 1 таблетке 3 раза в день и/или вибуркол по 1 свече ректально 3 раза в день в течение 3-4 недель.

Антигомотоксическая терапия в комплексе реабилитационных мероприятий ВЗОМТ в дни менструаций в течение 3 циклов включает в себя:

- траумель С по 1 таблетке 3 раза в день;
- гинекохель по 10 капель 2 раза в день (в 9-10 и 15-16 ч).

Для профилактики спаечного процесса в течение 3 циклов (за исключением менструаций) применяют:

- лимфомиозот по 10 капель 3 раза в день;
- галиум-хель по 10 капель 3 раза в день.

Антигомотоксическая терапия в комплексе терапии при втором варианте обострения хронического сальпингоофорита включает в себя следующие препараты:

- траумель С по 1 таблетке 3 раза в день 7-10 дней или эхинацея композитум С по 2,2 мл 1-2 раза в день в/м 3-5 дней;
- гинекохель по 10 капель 3 раза в день 7-10 дней, затем по 10 капель 2 раза в день (в 9-10 и 15-16 ч);
- нервохель по 1 таблетке 3 раза в день;
- мукоза композитум по 2,2 мл 1 раз в 5 дней в/м №5;
- хепель по 1 таблетке 1 раз в день между 16 и 20 ч за исключением дней приёма мукоза композитум;
- лимфомиозот по 15 капель 3 раза в день 14 дней.

При нарушениях менструального цикла (скудные кровяные выделения), в сочетании с атрофическим эндометрием по данным УЗИ и/или данным гистологического исследования назначают последовательные эстроген-гестагенные препараты (фиксированная комбинация):

- в I фазу принимают эстроген (эстрадиол);
- во II фазу — эстроген в сочетании с гестагеном:
- эстрадиол + эстрадиол и дидрогестерон (фемостон 1/5);

- конъюгированные эстрогены + медроксипрогестерон (премелла цикл) ежедневно по 1 таблетке без перерыва в течение 3-6 мес;
- эстрадиол + медроксипрогестерон (дивина);
- эстрадиол / эстрадиол+левоногестрел (климонорм);
- эстрадиол / эстрадиол +ципротерон (климен);
- эстрадиол / эстрадиол+норгестрел (цикло-прогинова) по 1 драже ежедневно в течение 21 дня, затем — перерыв 7 дней и новый цикл в течение 3- 6 циклов.

В этих случаях также применяют эстрогены в течение 21 дня:

- эстрадиол (в трансдермальной форме: гели эстрожель 0,06% и дивигель 0,1% — 0,5-1,0 г/сут, пластыри климара 1 раз в неделю, в виде назального спрея октодиол, в таблетированной форме эстримакс, эстрофем по 1 таблетке в день, прогинова по 1 таблетке в день);
- конъюгированные эстрогены (К.Э.СЛ премарин по 1 таблетке в день);
- в сочетании с гестагенами во II фазу цикла с 12-го по 21-й день:
- дидрогестероном (по 1 таблетке 2-3 раза в сутки);
- прогестероном (по 1 таблетке 2-3 раза в сутки, в трансдермальной форме — гель наносят на кожу 1 раз в сутки).

Альтернативный метод

Препараты антигомотоксической терапии:

- траумель С по 1,1 мл 2 дня подряд (возможно введение в точки проекции придатков);
- траумель С по 1 таблетке (или по 10 мл внутрь) 3 раза в день;
- гинекохель по 10 капель 5-7 раз в день в течение первых 3 дней до улучшения состояния, затем по 10 капель 3 раза в день;
- лимфомиозот по 15 капель 2 раза в день.

Продолжительность терапии 3-4 недели.

В период ремиссии для профилактики нежелательной беременности сексуально активным подросткам назначают монофазные КОК.

Хирургическое лечение. Хирургическое лечение проводят при неэффективности консервативной терапии, как правило, в случае формирования tuboовариальных гнойных образований.

Острый сальпингоофорит, сопровождающийся перитонитом, также является показанием для оперативного лечения, предпочтительнее лапароскопическим доступом, при этом следует стремиться к органосохраняющим операциям.

Дальнейшее ведение. После окончания терапии в амбулаторных или стационарных условиях основного заболевания проводят коррекцию биоценоза кишечника и половых органов, восстановление менструального цикла. У сексуально активных подростков проводят коррекцию полового поведения (использование КОК в сочетании с барьерными методами на период не менее 3 месяцев). При отсутствии признаков воспалительного процесса осмотр и исследование клинических и биохимических показателей крови проводят через 1,3, 6, 9,12 месяцев в первый год, далее 1 раз в 6 месяцев в течение 2 лет.

9. ОПУХОЛИ И ОПУХОЛЕВИДНЫЕ ОБРАЗОВАНИЯ ЯИЧНИКОВ У ДЕТЕЙ И ПОДРОСТКОВ

Опухоли яичника — это объёмные образования, растущие из ткани яичника. Опухоловидные образования, или ложные опухоли, кисты яичника это не истинные опухоли, а образования, которые возникают за счёт накопления (ретенции) жидкости в полости. Синонимы: киста яичника, ДОЯ.

Эпидемиология. В структуре гинекологической заболеваемости детского и юношеского возраста удельный вес опухолей и опухоловидных образований яичников, по данным различных авторов, колеблется от 1 до 4,6%. При этом по частоте встречаемости первое место занимают опухоловидные образования яичников (40-50% случаев), второе и далее — истинные ДОЯ (герминогенные, эпителиальные, гонадобластомы). Злокачественные опухоли у детей наблюдают редко.

Опухолевые и опухоловидные процессы яичников могут возникать в любом возрасте женщины: от периода внутриутробного развития плода до глубокой старости, однако у детей наиболее часто эти образования выявляют в пубертатном периоде. Это связано с усилением в этот период гонадотропной стимуляции, которая не всегда бывает адекватной, и, соответственно, с началом

активного функционирования яичников. По данным А.А. Гумерова (1997), новообразования яичников выявляют у детей всех возрастов: в период новорожденности — в 1,2% случаев, от 1 мес до 3 лет — в 2,9%, от 3 до 7 лет — в 8,7%, от 7 до 9 лет — в 14,5%, от 9 до 12 лет — в 16,9%, от 12 до 15 лет новообразования яичников наблюдают наиболее часто — в 55,8% случаев.

Большинство объёмных образований яичников, встречающихся в неонатальном периоде и в детском возрасте, имеют герминогенную или фолликулярную природу. В периоде полового созревания каждое третье новообразование яичников бывает представлено опухолевидным образованием (фолликулярные кисты, параовариальные кисты и кисты желтого тела). Часто выявляют герминогенные опухоли, в 3 раза реже наблюдают эпителиальные опухоли. Гонадобластомы и опухоли стромы полового тяжа, как правило, выявляют у девочек-подростков с пороками развития яичников.

Следует отметить, что опухоль в правом яичнике у девочек выявляют гораздо чаще, чем в левом, что подтверждает теорию генетической детерминации более ранней и более высокой функциональной активности правого яичника.

Опухоли и кистозные образования яичников составляют около 40% от числа солидных новообразований органов брюшной полости, уступая по частоте лишь опухолям печени. Опухоли яичников у детей чаще всего выявляют в период полового созревания (10-14 лет), что подтверждает роль гипофизарной стимуляции в этиологии этих новообразований.

Более 80% злокачественных опухолей яичников у детей бывают неэпителиального генеза: дисгерминомы, опухоли стромы полового тяжа с феминизирующим (текомы, гранулёзноклеточные опухоли) или маскулинизирующим (из клеток Сертоли и Лейдига) эффектом, незрелые тератомы. Реже выявляют хориокарциномы и опухоли эндодермального синуса. Среди злокачественных новообразований яичников у девочек наиболее часто выявляют герминогенные опухоли (82%), опухоли стромы полового тяжа (9%), гонадобластомы (4%), цистаденокарциномы (3%).

Профилактика. Специфической профилактики нет. Необходимо своевременно выявлять гормональные нарушения и проводить их коррекцию. Профилактика рака заключается в ранней диагностике и оперативном лечении доброкачественных опухолей.

Скрининг. Группу риска составляют девочки с проявлениями ППС, перенесшие рецидивирующие воспалительные заболевания вульвы и влагалища, девочки с гормональными нарушениями.

Классификация. Опухоли яичника делят на 2 большие группы: доброкачественные и злокачественные, причём деление это часто относительно, поскольку часть доброкачественных образований может малигнизироваться. Формирование женских половых органов происходит из «мужского» и «женского» зачатка: целомического эпителия и мезенхимы яичника. В последующем происходит инволюция «мужской» части, которая располагается в воротах яичника. Это способствует тому, что гормон-продуцирующие опухоли могут быть как феминизирующими (гранулёзноклеточная опухоль, текаклеточная опухоль, смешанная опухоль), так и вирилизирующими (андробластома, арренобластома, липоидноклеточная опухоль, дисгерминома, тератома, хориокарцинома). Существуют также смешанные опухоли: гинандробластома, гонадобластома (гоноцитотома).

В настоящее время принята гистологическая классификация опухолей, предложенная экспертами ВОЗ в 2003 г. С.Ф. Серовым, Р. Скалли (R.E. Scully) и Л. Собином (L. Sobin) (см. главу «Доброкачественные опухоли и опухолевидные образования яичников»).

Для оценки степени распространения рака яичников используют классификацию по стадиям, предложенную Международной федерацией гинекологов и акушеров (FIGO — *International Federation of Gynecology and Obstetrics*), и классификацию по системе TNM (*tumor-node-metastasis*).

Этиология и патогенез. Истинные доброкачественные опухоли растут за счёт пролиферации клеточных элементов органа и при неосложнённом течении и небольших размерах (до 5-6 см) протекают у детей практически бессимптомно. Такие новообразования часто бывают диагностической находкой при проведении УЗИ органов брюшной полости.

Ложные опухоли или опухолевидные образования яичника растут за счёт накопления жидкости в полости. При накоплении жидкости в полости фолликула возникает фолликулярная киста, в полости жёлтого тела — лютеиновая (геморрагическая) киста, основой параовариальной кисты является эпителий мезонефрона.

Эндометриодные кисты яичников (наружный генитальный эндометриоз яичников) образуются в результате доброкачественного разрастания ткани, морфологически и функционально подобной слизистой оболочке тела матки (эндометрию) в области яичников. Наиболее распространены теории о развитии эндометриодной ткани из целомических клеток (в результате их метоплазии), остатков эмбриональных клеток, имплантировавшихся в необычном месте клеток эндометрия, занесённых с менструальной кровью (например, в маточные трубы, брюшную полость) по кровеносным или лимфатическим сосудам или во время операций на матке. Существуют также гипотезы, связывающие возникновение эндометриоза с аутоиммунными процессами, нарушениями клеточного иммунитета. Придают значение и наследственным факторам. Развитию генитального эндометриоза способствуют осложнённые аборт и роды, частые внутриматочные диагностические и лечебные манипуляции, гормональные нарушения, воспалительные заболевания половых органов.

Самую многочисленную группу ДОЯ составляют эпителиальные опухоли (цистаденомы), развивающиеся из зародышевого эпителия, выстилающего поверхность яичника. Эпителиальные опухоли развиваются из покровного эпителия, т.е. серозной оболочки яичника. По своему эмбриональному происхождению серозная оболочка и производные мюллеровых протоков сходны, поскольку образуются из мезотелиальных клеток мезодермального происхождения. В связи с этим клетки серозных цистаденом могут иметь сходство с клетками маточных труб, клетки муцинозных цистаденом — с клетками эндоцервикса кишечника, эндометриодные клетки — с клетками эндометрия. Мезенхиму считают источником развития стромы яичника, поэтому стромально-клеточные опухоли происходят из этих клеток.

Герминогенные опухоли (80-84% злокачественных образований яичников) возникают вследствие нарушения миграции, пролиферации и дифференцировки плюрипотентных клеток желточного мешка. У эмбриона на 3-4-й нед развития на внутренней поверхности первичной почки образуется закладка гонады. Первичная гонада имеет индифферентное строение, состоит из целомического эпителия (наружный корковый слой), мезенхимы (внутренний мозговой слой) и гонцитов, которые мигрируют в гонаду за счёт амёбоидных движений из области основания желточного мешка. Миграция начинается с конца 3-й нед и происходит до 6-7-й нед. С окончанием этого процесса индифферентную стадию развития гонады считают завершённой. Остатки мезонефральных протоков сохраняются в виде параофорона и эпоофорона и иногда в виде так называемых гартнеровых ходов и кист по боковым стенкам влагалища. Эпоофорон и параофорон могут иметь значение в качестве источника развития опухолей.

Клиническая картина. Клинические проявления опухолей и опухолевидных образований яичников у детей имеют свои особенности. Чаще всего пациентки предъявляют жалобы на боли в нижних отделах живота различного характера и интенсивности. У части пациенток могут быть нарушение менструального цикла в виде нерегулярных и (или) болезненных менструаций, аменореи, кровотечений. Типичным проявлением эндометриоза яичников считают боль в животе в предменструальном периоде и во время менструации, обусловленную набуханием железистых элементов эндометриодной ткани, скоплением крови и секрета желёз в замкнутых полостях.

Необходимо помнить, что примерно у 20% девочек опухоли и опухолевидные образования яичников протекают без каких-либо клинических проявлений и бывают случайной диагностической находкой. У 3% увеличение размеров живота бывает единственным поводом для обращения к врачу. Следует отметить отсутствие чёткой связи между размерами образования и выраженностью клинических проявлений. В зависимости от характера образования и места его расположения опухоль незначительных размеров может вызывать боли и дискомфорт в полости малого таза, а образование размером более 7-8 см в диаметре не давать никаких клинических проявлений.

При опухолях и опухолевидных образованиях у детей при бимануальном ректоабдоминальном исследовании в области расположения придатков матки пальпируют либо увеличенный яичник, либо образование в области придатков матки, которое может достигать крупных размеров. В силу особенностей анатомического строения малого таза и внутренних половых органов у детей опухоли яичников чаще, чем у взрослых, выходят за пределы малого таза. Консистенция их варьирует от тугоэластичной до плотной, структура поверхности — от гладкой до бугристой.

Гормонально-активные опухоли придатков матки могут проявляться ППС. Оно может быть изо- или гетеросексуальным в зависимости от вида гормонов, продуцируемых клетками опухоли. Изосексуальное ППС связано с повышенной продукцией эстрогенов, гетеросексуальное - с продукцией андрогенов. Эстрогенсекретирующие опухоли считают причиной ППС в 2,6% случаев.

В случае перекрута или разрыва, кровоизлияния в кисту или опухоль яичника, при возникновении воспаления опухоли возможно развитие синдрома острого живота (острая боль в животе, с иррадиацией чаще всего в промежность, тошнота, рвота, иногда задержка стула, мочеиспускания). Ввиду анатомо-топографических (малые размеры матки, относительно высокое расположение яичников) и анатомо-физиологических (переполнение мочевого пузыря, юношеские запоры, бурная кишечная перистальтика, склонность к быстрым поворотам тела) особенностей детского организма, большей подвижности «перекручивание» ножки объёмного образования у девочек наступает раньше и чаще, чем у взрослых. Наибольшую склонность к перекруту обнаружили у тератоидных опухолей и кист яичников, преимущественно при крупных размерах образования.

Среди причин, вызывающих развитие клинической картины «острого живота» у детей, по данным детских хирургов, перекрут яичниковых образований составляет около 15%.

Перекрут ножки опухоли яичника происходит при резких движениях, перемене положения тела, физическом напряжении. Перекрут может быть полным или частичным. При полном перекруте происходит резкое нарушение кровообращения в опухоли, возникают кровоизлияния и некрозы. Это приводит к появлению симптомов «острого живота». Возникают внезапные резкие боли в животе, напряжение мышц передней брюшной стенки, повышение температуры тела, появляется тошнота, возможна рвота, бледность кожных покровов, холодный пот, тахикардия. Происходит увеличение опухоли в размерах, возможны её разрывы, инфицирование с развитием перитонита. Частичный перекрут ножки опухоли протекает с менее выраженными симптомами, интенсивность которых зависит от степени изменений, происходящих в опухоли в результате нарушения кровоснабжения. Перифокальное воспаление может привести к сращению опухоли с окружающими органами и тканями.

Разрыв или надрывы капсулы кисты, кровотечения из опухоли в результате травмы или при гинекологическом исследовании могут стать причиной развития спаечного процесса в брюшной полости, имплантации в брюшину, имплантации элементов опухоли по брюшине (например, развитие псевдомиксомы брюшины при разрыве муцинозной кистомы). Симптомами разрыва капсулы опухоли яичника считают появление внезапных болей в животе, шока, обусловленных внутрибрюшным кровотечением и попаданием содержимого яичникового образования в брюшную полость.

Возможно нагноение кисты или стенки и (или) содержимого опухоли. Присоединение вторичной инфекции происходит лимфогенным или гематогенным путём. При этом могут возникать перифокальные спайки, свищевые ходы за счёт прорыва гнойника в прямую кишку или мочевого пузыря. Клинические проявления данного осложнения характеризуются симптомами гнойной инфекции (озноб, повышение температуры тела, лейкоцитоз, симптомы раздражения брюшины).

Кровоизлияния в стенку или полость опухоли сопровождается появлением или усилением болей. Кровоизлияния можно выявить во время операции или при гистологическом исследовании.

Нередко возникают дисфункциональные маточные кровотечения при опухолевидных образованиях яичников и феминизирующих опухолях.

Рост опухоли яичников может приводить к смещению и сдавлению мочеточников, мочевого пузыря и кишечника.

Может происходить озлокачествление доброкачественной опухоли. Наиболее часто озлокачествляются серозные папиллярные кистомы, реже — муцинозные.

Диагностика.

Анамнез и физикальное обследование. Для диагностики прежде всего необходимы:

- сбор анамнестических данных с акцентом на события, предшествовавшие появлению жалоб или выявлению образования в яичнике;
- общеклиническое обследование (осмотр, пальпация регионарных лимфатических узлов, клинический анализ крови и др.);
- пальпация живота (при напряжении мышц живота у маленьких девочек исследование проводят под наркозом);
- ректо-абдоминальное или вагинальное исследование (у сексуально активных подростков) внутренних половых органов.

Лабораторные исследования. Иммунологический метод ранней диагностики рака путём определения в крови Аг СА-125 недостаточно чувствителен и специфичен, поэтому его нельзя считать надёжным скрининговым тестом. Однако если до лечения определяли высокую концентрацию указанного Аг, то исследование его уровня после операции или химиотерапии позво-

ляет судить о ремиссии (при снижении концентрации СА-125), а также о прогрессировании болезни (при неизменном уровне маркера или его росте).

Дополнительно применяют следующие методы исследования:

- определение в сыворотке крови уровня С-реактивного белка;
- определение в сыворотке крови уровня СА-125, ХГЧ, альфа-фетопротеин, раково-эмбриональный Аг (при подозрении на гормон-продуцирующие герминогенные опухоли);
- гормональное исследование (определение в сыворотке крови уровня эстрадиола, тестостерона);
- микроскопию мазка;
- микробиологическое исследование содержимого влагалища с определением чувствительности к антибиотикам (по показаниям).

Инструментальные исследования. Выполняют УЗИ органов малого таза (при необходимости и в первую, и во вторую фазы менструального цикла), в том числе с использованием 3-мерных режимов и ЦДК.

ЦДК позволяет судить о степени васкуляризации яичников. При наличии образований в яичнике следует обращать внимание на структуру образования, его экзогенность, однородность, наличие кистозных образований, толщину их стенки, наличие перегородок в кистозном образовании, пристеночного компонента, а также вовлечение в процесс других органов малого таза, асцит.

При пограничной опухоли в процессе УЗИ визуализируются фрагментарно утолщённые и зазубренные перегородки, имеющие одно или множество папиллярных разрастаний с бахромчатой поверхностью диаметром более 20 мм, и явления асцита.

Злокачественную опухоль яичников характеризует нечеткость контуров, часто двусторонность процесса, смешанное кистозно-солидное внутреннее строение, наличие перегородок, фрагментарных утолщений и плотных включений, сливной характер и сглаженная без зазубренностей поверхность плотного компонента опухоли, пристеночных разрастаний, в том числе по наружному контуру, и асцит.

Эхографическая картина перекрута неспецифична. Изменения в изображении яичника зависят от степени перекрута и наличия сопутствующей патологии. Усиление болей при надавливании датчиком на выявленное образование, увеличение размеров яичника в процессе динамического УЗИ (например, признаки кровоизлияния, образование перегородок, эхопозитивной взвеси) в большинстве случаев свидетельствуют о нарушении питания в сосудистой ножке кисты. Единственным эффективным диагностическим способом оценки состояния кисты яичника или самого яичника может быть УЗИ в режиме ЦДК, когда можно определить отсутствие кровотока в яичнике.

Персистенция любого объёмного образования в области придатков матки, особенно при случайном его выявлении, требует исследования кровотока в режиме ЦДК. С целью дифференциации доброкачественного и злокачественного характера опухоли следует уточнить наличие или отсутствие зон васкуляризации внутри образования, особенно в перегородках или плотном компоненте опухоли, оценить их количество и отметить особенности кровотока (ламинарный, турбулентный, мозаичный). Отсутствие зон васкуляризации внутри опухоли в 75% случаев свидетельствует о доброкачественности процесса.

Для злокачественных опухолей характерно низкое сопротивление их сосудов кровотоку. В пользу злокачественности процесса может свидетельствовать снижение индексов резистентности до 0,6 и менее и пульсации до 1,0 и менее условных единиц. Обнаружение патологического (мозаичного, хаотического) кровотока в 98% случаев может быть основанием для подозрения на злокачественность процесса. Локальный патологический кровоток, например в стенке или по перегородкам в многокамерных образованиях, может свидетельствовать о пограничной опухоли или о развитии редко встречающихся опухолях, за исключением фибром.

В трудных случаях, при выявлении неясных патологических процессов органов малого таза, при подозрении на развитие злокачественного процесса неоспоримыми преимуществами обладает МРТ. Особенностью данного метода считают отличную визуализацию внутренних половых органов малого таза, которая позволяет точно определить характер патологического процесса, его локализацию, взаимосвязь с соседними органами, а также оценить анатомическое состояние полости малого таза. Информация, полученная с помощью МРТ, позволяет клиницистам правильно принимать решения при выборе способа консервативного или хирургического лечения. В диагностике опухолей яичников у маленьких детей магнитно-резонансное исследование проводят под

наркозом. Необходимо учитывать, что опухоли яичников у детей чаще всего определяют не в малом тазу, а в гипогастральной области.

Дополнительно применяют следующие методы исследования:

- УЗИ органов брюшной полости;
- рентгенологическое исследование органов грудной клетки (при подозрении на злокачественную опухоль);
- экскреторную урографию (при подозрении на злокачественную опухоль);
- тазовую ангиографию (при подозрении на злокачественную опухоль);
- ирригоскопию (при подозрении на злокачественную опухоль);
- цистоскопию (при подозрении на злокачественную опухоль).

Окончательно доброкачественный или злокачественный характер опухоли подтверждают результатами биопсии.

Дифференциальная диагностика. Дифференциальную диагностику опухолей и опухолевидных образований яичников следует проводить со следующими состояниями:

- объёмными экстрагенитальными образованиями (в связи с анатомическими особенностями: яичниковые образования у детей часто бывают расположены за пределами малого таза выше терминальной линии);
- серозоцеле на фоне спаечного процесса после оперативных вмешательств или хронических воспалительных процессах;
- острым аппендицитом, аппендикулярным инфильтратом, нарушением кишечной проходимости, апоплексией яичника, тубоовариальным образованием воспалительного генеза (при остром болевом синдроме, вызванном перекрутом яичникового образования или разрывом капсулы кисты);
- пороками развития внутренних половых органов с нарушением оттока менструальной крови (гематометра, гематокольпос при аплазии нижней части влагалища и функционирующей матке, при удвоении матки и влагалища в сочетании с атрезией нижней части влагалища и гипо- или аплазией яичника);
- ВГКН, опухолями надпочечников, приводящими к ППС по гетеросексуальному типу;
- выраженном опущении почек;
- при ППС по изосексуальному типу при опухолях яичника с ППС на фоне объёмных образований головного мозга.

Особо следует дифференцировать функциональные кисты яичников от других яичниковых образований. Следует помнить, что при возникновении функциональных кист у детей необходимо исследовать функцию щитовидной железы.

Лечение. Функциональные кисты яичника часто подвергаются обратному развитию в течение 4 месяцев. Лечение проводят с целью инволюции кисты, нормализации менструального цикла и восстановления гипоталамо- гипофизарно-яичниковых взаимоотношений. При образовании фолликулярных кист внутриутробно или у новорождённых в лечении обычно нет необходимости.

Показания к госпитализации. При наличии симптомов, соответствующих картине «острого живота», необходима экстренная госпитализация. При подозрении на перекрут ножки опухоли яичника, разрыв или надрывы капсулы кисты, нагноение кисты или стенки и (или) содержимого опухоли, кровоизлияние в стенку или полость опухоли пациентка также должна быть доставлена в лечебное учреждение. Госпитализация показана пациенткам с образованиями яичников, подлежащими оперативному лечению.

Немедикаментозное лечение. Впервые выявленная киста при УЗИ диаметром до 8 см подлежит лишь динамическому наблюдению с использованием контрольного УЗИ.

Медикаментозное лечение. Медикаментозному лечению подлежат только длительно существующие или рецидивирующие функциональные кисты яичников. Гормональную терапию в пубертатном периоде проводят при подозрении на функциональную кисту яичников или при персистирующей фолликуле диаметром более 2 см, а в нейтральном периоде - при наличии симптомов ППС. У менструирующих девочек применяют дидрогестерон внутрь по 10 мг 2 раза в сутки или натуральный микронизированный прогестерон внутрь по 100 мг 3 раза в сутки с 16-го по 25-й день менструального цикла. Длительность вышеуказанной терапии и динамического наблюдения функциональных образований яичников не должна превышать 3 мес.

Принимая во внимание возможность развития функциональной кисты на фоне воспалительного процесса, рекомендуют также проводить противовоспалительную терапию.

Хирургическое лечение. Если есть какие-либо клинические проявления, проводят пункцию кисты с аспирацией содержимого (при лапароскопии или под контролем УЗИ). При нефункциональных яичниковых образованиях проводят хирургическое лечение по принципу органосохраняющих операций с целью профилактики нарушений репродуктивной функции в будущем.

При обнаружении кисты с тонкой капсулой и жидким содержимым в эмбриональном или раннем неонатальном периоде необходимо придерживаться выжидательной тактики. Аспирацию содержимого под контролем УЗИ производят только при возникновении риска гипоплазии при его сдавлении опухолевидным образованием. Отсутствие положительной динамики (уменьшения или исчезновения образования по данным УЗИ, проводимого на 5-7-й день менструального цикла в течение 3 мес) считают показанием к оперативному лечению. Выполняют энуклеацию кисты (органосохраняющую операцию) преимущественно эндоскопическим доступом.

Удаление кист яичника также показано при многокамерных образованиях, внутрибрюшном кровотечении. Истинные доброкачественные опухоли подлежат обязательному хирургическому удалению.

Различают 2 типа операций: органосохраняющие и радикальные. К сберегающим ткань яичника операциям (органосохраняющим) относят:

- вылушивание кист с последующим ушиванием ткани яичника;
- резекцию (удаление части) яичника.

Радикальную операцию — удаление яичника, или оварэктомия, — выполняют главным образом при опухолях яичников, перекруте ножки кисты яичника с некрозом его ткани. Если явления некроза отсутствуют, то ножку раскручивают, оценивают восстановление кровотока и далее проводят органосохраняющую операцию.

Лечение эпителиальных ДОЯ хирургическое, поскольку независимо от размера опухоли существует опасность озлокачествления. Во время операции проводят срочное гистологическое исследование опухолевой ткани. При серозной гладкостенной кистоме осуществляют вылушивание опухоли с оставлением здоровой ткани яичника. При серозных папиллярных кистах, муцинозных кистах и опухоли Бреннера у девочек удаляют только поражённый яичник.

При перекруте ножки опухоли яичника или разрыве капсулы опухоли операцию проводят в экстренном порядке.

Лечение опухолей яичников всегда необходимо начинать с операции. Принцип органосохраняющего лечения (удаление придатков матки с одной стороны и резекция большого сальника) удаётся осуществить у больных с односторонней дисгерминомой, текомой, гранулёзноклеточной опухолью, а также с муцинозной цистаденокарциномой. Во всех случаях лечения злокачественных опухолей яичников у детей операцию дополняют полихимиотерапией, а при распространённой дисгерминоме проводят облучение таза и брюшной полости по индивидуальному плану.

Герминогенные опухоли подлежат хирургическому удалению. Доброкачественные (дермоидные кисты) удаляют в плановом порядке (за исключением случаев перекрута ножки опухоли, сопровождающихся симптомами острого живота), проводят энуклеацию образования. Прогноз благоприятный.

При наличии злокачественных герминогенных опухолей у больных молодого возраста при небольшой опухоли, не прорастающей капсулу, допустимо удаление поражённого яичника и большого сальника с последующей химиотерапией (6-8 г циклофосфамида (циклофосфан') на курс). В последующие 3 года рекомендуют профилактическую химиотерапию. В остальных случаях проводят радикальную операцию (удаление матки с придатками) и химиотерапию. Прогноз при адекватном лечении относительно благоприятный.

Лечение незрелых тератом хирургическое (удаление матки и её придатков) с последующей полихимиотерапией. Прогноз неблагоприятный.

Лечение феминизирующих и вирилизирующих опухолей яичника также хирургическое. У девочек допустимо удаление только поражённого яичника. О прогнозе можно говорить только после гистологического исследования опухоли, по данным которого устанавливают необходимость пангистерэктомии. Учитывая возможность рецидивов и метастазов в отдалённые сроки после операции, больные должны в течение всей жизни находиться под наблюдением гинеколога-онколога.

При формировании женского фенотипического пола при наличии пула клеток, содержащих Y-хромосому, повышена частота развития опухолей половых желёз. При кариотипе 46, XY удале-

ние гонад проводят сразу после установления диагноза, поскольку описаны случаи появления опухолей уже в возрасте 7 лет.

В послеоперационном периоде назначают физиотерапевтическое лечение, направленное на профилактику развития спаечного процесса и облитерации маточных труб, а также на сохранение репродуктивной функции.

В случае злокачественной опухоли у девочки лечение проводят в специализированных онкологических стационарах. Выполняют радикальную операцию в объёме экстирпации матки с придатками и резекции большого сальника. При необходимости проводят химиотерапевтическое лечение, поскольку в большинстве своём опухоли чувствительны к химиотерапии. В случаях нерадикальной операции или лечении метастазов проводят лучевую терапию на очаг поражения.

Дальнейшее ведение. В случае оперативного лечения в первые полгода после операции 1 раз в 3 мес выполняют контрольное УЗИ и бимануальное ректо- абдоминальное исследование. На следующий год после операции исследования проводят 1 раз в 6 мес. В дальнейшем контрольное обследование выполняют по необходимости при наличии показаний (нарушения менструального цикла, болевой синдром).

II. АНДРОЛОГИЧЕСКИЕ ЗАБОЛЕВАНИЯ ДЕТСКОГО И ПОДРОСТКОВОГО ВОЗРАСТА.

1. КЛАССИФИКАЦИЯ АНДРОЛОГИЧЕСКИХ ЗАБОЛЕВАНИЙ У ДЕТЕЙ И ПОДРОСТКОВ

1. Невоспалительные заболевания гениталий:

1.1. Заболевания полового члена:

- эректильная девиация полового члена, пороки развития кавернозных и губчатых тел;
- приапизм;
- фибропластическая индукция полового члена;
- скрытый половой член;
- перепончатый половой член;
- синехии крайней плоти;
- короткая уздечка полового члена;
- микропенис;
- меатальный стеноз;
- фимоз;
- парафимоз;
- врожденные отсутствие и аплазия полового члена.

1.2. Заболевания мочеиспускательного канала:

- гипоспадия: головчатая (венечная) форма, стволовая, членомошоночная форма, промежностная;
- врожденное искривление полового члена;
- эписпадия.

1.3. Заболевания мошонки, семявыносящего протока и семенного канатика:

- гипоплазия мошонки;
- атрезия семявыносящего протока;
- водянка яичка и семенного канатика (гидроцеле);
- киста семенного канатика (фуникулоцеле).

1.4. Заболевания придатка яичка:

- киста;
- поликистоз придатка яичка (сперматоцеле).

1.5. Заболевания предстательной железы:

- врожденная гипоплазия предстательной железы;
- врожденная атрофия предстательной железы.

2. Воспалительные заболевания гениталий, обусловленные специфической (передаваемой половым путем) и неспецифической инфекцией:

- уретрит;

- фуникулит;
- кавернит;
- острые и хронические баланит, постит, баланопостит;
- орхит и эпидидимит с абсцессом и без абсцесса; паротитный орхит; туберкулезный орхит и эпидидимит;
- простатит острый и хронический;
- сперматоцистит; везикулит (воспаление семенных пузырьков);
- каликулит;
- куперит;
- вагиналит;
- «культит».

3. Гипогонадизм у детей и подростков:

3.1. Гипергонадотропный (первичный) гипогонадизм врожденный.

3.1.1. Нарушение развития гонад:

- дисгенез семенных канальцев – синдром Клайнфелтера и его варианты;
- аплазия терминальных клеток (Сертоли-клеточный синдром I и II дель Кастильо, синдром клеток Сертоли I и II) – микроделеции AZF-локусов Y-хромосомы;
- синдром тестикулярной регрессии (анорхизм, синдром рудиментарных яичек, истинный агонадизм);
- первичная гипоплазия клеток Лейдига;
- крипторхизм;
- синдром Ульриха-Нунан;
- синдром дисгенезии гонад (в том числе смешанной формы);
- синдром 46XX у мужчин и подростков, или синдром де ля Шапеля;
- синдром двух или трех Y (47XY₂, 48XY₃);
- синдром неподвижности ресничек (синдром Картагенера).

3.1.2. Нарушение развития протоков:

- аплазия вольфовых протоков (муковисцидоз);
- синдром персистенции мюллеровых протоков (*hernia uteri in guinale*).

3.1.3. Нарушение развития половых протоков из-за недостаточности биосинтеза андрогенов:

- недостаточность 20,22-десмолазы;
- недостаточность 3β-гидроксистероидной дегидрогеназы;
- недостаточность 17α-гидроксилазы;
- недостаточность 17,20-десмолазы;
- недостаточность 17β-гидроксистероидной дегидрогеназы;

3.2. Гипергонадотропный (первичный) гипогонадизм приобретенный.

3.2.1. Инфекционные агенты: орхит после паротита, лепра и др.

3.2.2. Травма яичек.

3.2.3. Радиоактивное облучение яичек.

3.2.4. Аутоиммунная недостаточность яичек.

3.2.5. Идиопатическая олигозооспермия и азооспермия.

3.3. Гипогонадотропный гипогонадизм (вторичный и третичный) врожденный.

3.3.1. Идиопатический гипогонадизм, сформированный в результате вредных воздействий в антенатальном, интранатальном и постнатальном периоде.

3.3.2. Ольфактогенитальный синдром (синдром Кальмана I, II, III).

3.3.3. Изолированная недостаточность ЛГ (синдром Маккола или синдром «фертильного евнуха», синдром Паскулиани).

3.3.4. Преимущественный или иногда изолированный дефицит ФСГ.

3.3.5. Адипозогенитальная дистрофия (синдром Бабинского-Фрелиха).

3.3.6. Гипогонадизм со сниженной секрецией ЛГ, ФСГ и кортикотропина (синдром Меддока).

3.3.7. Синдром неполной маскулинизации со снижением ЛГ, ФСГ и Т.

3.3.8. Врожденная гипоплазия надпочечников.

3.3.9. Гипогонадотропная недостаточность при генетических синдромах Прадера-Вилли, Лоренса-Муна-Барде-Бидля, Руда.

3.3.10. Гемохроматоз.

3.3.11. Изолированное повышение ФСГ в крови.

3.3.12. Гипогонадизм, связанный с тотальной недостаточностью гипофиза при гипофизарном нанизме.

3.3.13. Гипопитуитаризм.

3.3.14. Другие формы гипогонадизма (гипогонадизм при гермафродитизме и др.)

3.4. Гипогонадотропный гипогонадизм (вторичный и третичный) приобретенный.

3.4.1. Приобретенная недостаточность гонадотропинов – гипопитуитаризм (воспалительные процессы, травмы с переломом основания черепа, сосудистые аневризмы).

3.4.2. Патологические состояния, связанные с повышением секреции пролактина.

3.4.2.1. Заболевания, приводящие к нарушению функции гипоталамуса:

- инфекции (менингит, энцефалит и др.);
- гранулематозные и инфильтративные процессы (саркоидоз, гистиоцитоз, туберкулез и др.);
- опухоли (глиома, менингиома, краниофарингиома, герминома и др.);
- травмы (разрыв ножки мозга, кровоизлияние в гипоталамус, блокада портальных сосудов);
- метаболические нарушения (цирроз печени, хроническая почечная недостаточность).

3.4.2.2. Поражение гипофиза:

- пролактинома (микро- или макроаденома);
- идиопатическая форма гиперпролактинемии;
- смешанная соматотропно-пролактиновая аденома;
- другие опухоли (соматотропинома, кортикотропинома, тиротропинома, гонадотропинома);
- синдром пустого турецкого седла;
- краниофарингиома;
- гормонально-неактивная, или «немая», аденома;
- аденомы гипофиза, сочетающиеся с гипопитуитаризмом;
- интраселлярная герминома, менингиома, киста или киста кармана Ратке.

3.4.2.3. Другие заболевания:

- первичный гипотиреоз;
- эктопированная секреция гормонов;
- врожденная гиперплазия коры надпочечников;
- хроническая почечная недостаточность;
- цирроз печени;
- *herpes zoster*;
- повреждения грудной клетки: перелом ребер и другие травмы.

3.4.2.4. Лекарственные препараты:

- блокаторы дофамина: сульпирид, метоклопрамид, домперидон, нейролептики, фенотиазиды;
- антидепрессанты: имипрамин, amitриптиллин, галоперидол;
- блокаторы кальциевых каналов: верапамил;
- адренергические ингибиторы: резерпин, альфа-метилдофа, альдомет, карбидофа, бензеразид;
- эстрогены;
- блокаторы H₂-рецепторов: циметидин;
- опиаты и кокаин;
- тиролиберин и др.

3.4.3. Гипогонадизм, связанный с тотальной недостаточностью гипофиза при гипофизэктомии.

3.4.4. Ятрогенный и лекарственный гипогонадизм.

3.5. Гипогонадизм, обусловленный резистентностью органов-мишеней:

- недостаточность рецепторов к андрогенам;
- синдром полной резистентности к андрогенам;
- синдром тестикулярной феминизации, или синдром Морриса;

- синдром неполной резистентности к андрогенам и синдром Рейфенштейна;
- микропенис (синдром микрогенитализма);
- недостаточность 5 α -редуктазы типа 2.

3.6. Симптоматический гипогонадизм, формирующийся на фоне системных заболеваний:

- декомпенсированный сахарный диабет;
- цирроз печени;
- заболевания коры надпочечников;
- заболевания щитовидной железы с тиреотоксикозом и гипотиреозом;
- микроэлементозы;
- неврологические заболевания;
- состояния хронического стресса;
- нарко- и токсикомания (в т. ч. алкоголизм);
- почечная недостаточность;
- серповидноклеточная анемия;
- саркоидоз и др.

4. Травматические повреждения половых органов и их последствия:

- закрытые и открытые травмы (перелом, травматическая ампутация, ушиб, контузия, размозжение, отрыв, вывих и др.) наружных половых органов:
 - а) полового члена;
 - б) мошонки;
- закрытые и открытые травмы (ушиб, контузия, размозжение, отрыв, вывих и др.) внутренних половых органов:
 - а) яичек;
 - б) придатков;
 - в) семенных канатиков;
- закрытые и открытые травмы промежности.

5. Новообразования гениталий:

- злокачественные новообразования:
 - а) яичка неопустившегося;
 - б) яичка низведенного (опущенного);
 - в) придатка яичка;
 - г) семенного канатика;
 - д) мошонки;
- доброкачественные новообразования:
 - а) яичка;
 - б) придатка яичка;
 - в) жировой ткани семенного канатика;
 - г) мошонки;
 - д) других мужских половых органов.

6. Сосудистые и неврологические заболевания:

- варикоцеле;
- пубертатная боль в яичке («невралгия яичка», орхалгия, тестодиния);
- простатодиния;
- состояние после перекрута яичка;
- энурез.

7. Ургентные андрологические состояния:

- перекрут и некроз гидатид яичка;
- перекрут и некроз придатка яичка;
- парафимоз;
- перекрут яичка.

8. Ятрогенные заболевания:

- отдаленные последствия хирургических вмешательств на мочеполовой диафрагме, мочевом пузыре;
- интеркуррентные заболевания и ятрогенные последствия активной терапии (антибиотики, гормональные препараты);

- гипофункция яичек, возникшая после медицинских процедур;
- одно- и двустороннее неопущение яичек после оперативного лечения.

9. Сексуальные расстройства у юношей-подростков (синдромы расстройств полового влечения, полового поведения, половой идентификации и их варианты).

10. Функциональная задержка полового развития:

- конституциональная;
- соматогенная;
- ложная адипозогенитальная дистрофия;
- синдром неправильного пубертата.

11. Гиперфункция яичек и преждевременное половое развитие.

12. Сопутствующая патология, усугубляющая репродуктивные нарушения:

- паховая и пахово-мошоночная грыжи.

2. НЕВОСПАЛИТЕЛЬНЫЕ ЗАБОЛЕВАНИЯ РЕПРОДУКТИВНОЙ СИСТЕМЫ

2.1. Заболевания полового члена.

Скрытый половой член.

Скрытый половой член относится к сравнительно редкому и малоизученному пороку развития наружных половых органов, оставаясь до недавнего времени неразрешимой проблемой пациентов, страдающих этой патологией. Более того, само определение скрытого полового члена как нозологической единицы появилось только в 1954 г., когда М. F. Campbell впервые использовал этот термин. Определение скрытого полового члена сформулировал В. S. Crawford в 1977 г.:

«Скрытый половой член – это редкая врожденная аномалия, при которой ствол полового члена имеет нормальные размеры, соответствующие возрасту, но скрыт окружающими тканями мошонки и подкожно-жировой клетчатки лонной области». Долгие годы для пациентов со скрытым половым членом основной рекомендацией врачей считалось – дождаться полового созревания (пубертатного периода), когда заболевание якобы само собой излечится. Однако при истинном скрытом половом члене имеется порок связочного аппарата и с возрастом не происходит перемен с внешним видом полового члена, погруженного в окружающие ткани.

По данным Ю. Э. Рудина, в невыраженных случаях ствол члена скрыт, в окружающих тканях видна только часть головки, что создает видимость «обрубка».

В более тяжелых случаях половой член не виден совсем и над поверхностью тела определяется лишь крайняя плоть, без намека на присутствие полового члена. Кожа является непосредственным продолжением кожи лона сверху и кожи мошонки снизу.

Необходимо отметить, что происходит видимое уменьшение полового члена при фактически нормальных возрастных размерах кавернозных тел. Дети со скрытым половым членом не имеют эндокринологической патологии. F. Hinman в 1980 г., проведя полное эндокринологическое обследование мальчиков со скрытым половым членом, указал на отсутствие нарушений в гормональном профиле. Эта аномалия должна быть дифференцирована с микропенисом, с эктопией и врожденным отсутствием полового члена, при котором нередко отмечается расщепление мошонки, а наружное отверстие редуцированного мочеиспускательного канала открывается на промежности или в прямой кишке. Скрытый половой член необходимо уметь отличать от других нарушений полового развития у мальчиков, когда он визуально уменьшен при:

- ожирении;
- идеопатическом микрофаллосе;
- задержке полового развития;
- микрофаллосе при гипогонадизме;
- гигантских грыжах;
- водянке оболочек яичка.

Основными причинами скрытого полового члена считают недоразвитие и врожденные изменения связочного аппарата полового члена. Нарушение фиксации кожи ствола полового члена приводит к смещению ее в сторону головки, увеличивая размеры крайней плоти и создавая предпосылки для развития фимоза.

Необходимо помнить, что все виды имеющейся врожденной аномалии половых органов связаны с тяжелыми психологическими переживаниями пациента. Одним из типичных и часто

наблюдающихся психогенных проявлений является переживание мальчиком чувства собственной неполноценности, сознание уродства, связанного с тем, что у него имеется несоответствие внешнего вида половых органов с общепринятыми. Нарушение в структуре и функции полового аппарата существенным образом влияет на взаимоотношения ребенка с окружающими его людьми не только противоположного, но и одного пола.

Успех лечения зависит от точного диагноза и правильно подобранного метода оперативного вмешательства. Для лечения скрытого полового члена предложено множество оперативных методик. Все они, в основном, заключаются в высвобождении полового члена из клетчатки с формированием собственного кожного покрова. С целью создания благоприятных условий для развития пещеристых тел, а также для профилактики возможных психических расстройств в развитии ребенка оперативное лечение показано в возрасте от 3 до 6 лет. Некоторые врачи ошибочно полагают, что существующий у этих пациентов фимоз можно оперировать, не обращая внимания на скрытый половой член. Однако иссечение крайней плоти без пластики, направленной на выведение полового члена из окружающих тканей и формирование контура полового члена, часто приводит к ухудшению косметического результата. Половой член может полностью погрузиться в поверхность тела и вызвать затруднение мочеиспускания, обусловленное погружением кавернозных тел в подкожную клетчатку передней брюшной стенки.

При ведении больных с такого рода патологией прежде всего необходимо учитывать психологический фактор. Психологи утверждают, что в возрасте трех лет ребенок уже полностью осознает свою половую принадлежность. В раннем детстве осознание дефекта в половой сфере причиняет большие страдания. Положение усугубляется еще и тем, что этот дефект может быть не только полностью осознан ребенком, но и в силу детского возраста стать достоянием окружающих значительно быстрее, чем во взрослом коллективе. David Bloom указывает: «Уменьшенный половой член – это предмет ночных кошмаров каждого мальчика». Психосексуальная адаптация этих детей целиком зависит от хирурга.

При проведении оперативного лечения (до и после него) необходима подготовка пациента, желательно совместно с психологом. Особенность ведения пациента состоит в возрастной разнице, влияющей на адекватность происходящего. Прогноз благоприятный, оперативное лечение, как правило, дает возможность ведения нормальной половой жизни в дальнейшем.

Перепопчатый половой член.

Перепопчатый половой член – возможно, не совсем удачное название, так как при этой аномалии он практически нормальный, только соединен с мошонкой кожной перемычкой. В наиболее выраженных случаях отсутствует свободная часть полового члена, который образует с мошонкой как бы единое целое. При этой аномалии кожа мошонки отходит от середины или даже от головки полового члена (парусовидная мошонка). Данная патология встречается довольно часто, однако диагностируется, как правило, в подростковом возрасте. Обращение к специалисту обусловлено затруднением полового сношения при начале половой жизни.

Лечение оперативное. Производится освобождение полового члена поперечным рассечением перепопчатой части мошонки. Разрез после мобилизации полового члена сшивается продольно. Иногда приходится прибегать к частичному иссечению мошонки.

Прогноз благоприятный, после оперативного лечения половая жизнь пациента нормализуется.

Микропенис.

Микропенис диагностируют в тех случаях, когда длина полового члена более чем на 2.5SD меньше средних показателей у мальчиков того же возраста.

Микропенис может быть изолированным или, гораздо чаще, одним из симптомов гипогонадизма (табл. 7). Следует помнить, что нередко ошибочно предполагают микропенис при аномалиях мошонки («шалеовидная мошонка», «парусовидная мошонка»), фимозе, ожирении, скрытом половом члене.

Коррекцию размеров полового члена можно попытаться провести еще в 1-2-летнем возрасте. Удовлетворительный клинический эффект получают при использовании препаратов активного метаболита тестостерона - 5α-ДГТ (Провирон по 25 мг внутрь в течение 1-2 мес. или Андрактим-гель в виде аппликаций 1 раз в 2-3 дня в течение 1-3 мес.). Возможно применение препаратов тестостерона (Sustanon-250 или Omnadren-250 по 25 мг в/м 1 раз в месяц в течение 3 мес.). В пери-

оде полового созревания также может возникнуть необходимость в назначении андрогенов, однако, к сожалению, эффективность гормонального лечения часто недостаточная. Взрослым пациентам с идиопатическим микропенисом рекомендуют пластическую операцию.

Таблица 7. Причины и клинические особенности микропениса.

Заболевание	Этиология	Клиника	Лечение
1. Микропенис при гипогонадизме	Может быть при всех формах первичного и гипогонадотропного гипогонадизма	Клиника определяется формой заболевания	Лечение основного заболевания
2. Идиопатический микропенис	Причина не известна, но в ряде случаев может быть следствием неполной резистентности к андрогенам или приема матерью во время беременности ряда препаратов (фенитоин)	Возможна изолированная гипоплазия пещеристых тел	Детям допубертатного возраста назначают препараты дигидротестостерона или тестостерона в течение 3 мес., обычно с положительным эффектом

Фимоз.

Фимоз - один из наиболее часто встречающихся пороков развития, характеризующийся сужением наружного отверстия крайней плоти полового члена, которое препятствует выходу головки из препуциального мешка и свободному акту мочеиспускания. По данным Детского андрологического диспансера Санкт-Петербурга, за 2001 г. при скрининговых осмотрах фимоз выявлен у 17,2 % детей и подростков (из них 29,4 % - дети до 7 лет; 19,8 % - дети 7-9 лет; 17,5 % - дети и подростки 10-13 лет; 1,7 % - подростки 14-16 лет; 3,8 % - моложе 20 лет).

Крайняя плоть развивается у плода между 3 и 4 мес. беременности, причем дорсальный участок развивается быстрее. Как только закрывается головчатый отдел мочеиспускательного канала, формируется вентральный участок крайней плоти, симметрично покрывая головку. Внутренний эпителий препуция и эпителий головки, представленные многослойным ороговевающим эпителием, разделяются. Обычно в первые 3-4 мес. жизни сквамозные клетки начинают слущиваться и организовываться в островки «смегмы младенцев». Этот материал сыровидной консистенции состоит из спущенных клеток эпителия и жидкостного компонента. Смегма в норме мигрирует к выходному отверстию и удаляется с помощью обычных гигиенических процедур. «Смегма младенцев» - это не та субстанция, которая вырабатывается железами в период пубертата. У взрослых же смегма выполняет функцию смазки между головкой и внутренним листком крайней плоти.

Разделение листков крайней плоти начинается с рождения и заканчивается к 10-14 годам. В период новорожденности головка полового члена выводится только у 4 % детей, у половины крайняя плоть не может быть даже отодвинута до наружного отверстия уретры. К 7 месяцам крайняя плоть может быть полностью отодвинута у 20 % детей, а к 3 годам только у 10 % детей головка не выводится. У детей и подростков возможны незначительные воспалительные реакции, как стадии разделения внутреннего листка крайней плоти и эпителия головки полового члена. Однако это не требует антибактериальной терапии.

Различают **врожденный** и **приобретенный** фимоз.

Врожденный фимоз развивается в раннем детстве, когда до наступления спонтанного раскрытия препуциальной полости (полость между головкой полового члена и крайней плотью) к «физиологическому фимозу» присоединяется баланопостит, наступает рубцовое сужение отверстия препуциального мешка и спонтанного его раскрытия не наступает.

Выделяют **физиологический** и **патологический** фимоз.

Физиологический фимоз могут наблюдать у мальчиков до 6-7-летнего возраста. Он вызван эпителиальным склеиванием головки полового члена и внутреннего листка крайней плоти с образованием синехий. По мере роста ребенка и изменений анатомических соотношений происходит спонтанное раскрытие препуциального мешка (в среднем в 3-6 лет).

Физиологический фимоз можно устранить без оперативного лечения. Выведение головки полового члена лучше осуществлять перед школой, если у ребенка нет признаков рецидивирующего баланопостита или затрудненного мочеиспускания в силу значительного сужения крайней плоти. Манипуляция, как правило, удается, если при натяжении крайней плоти начинает обозначаться мягкий выворот слизистой препуциального мешка. Без экстренных показаний в силу продолжающегося формирования полового органа мальчика форсировать выведение головки полового члена не рекомендуется.

С точки зрения физиологии, фимоз у детей – нормальное состояние. При этом роль играет не только сужение препуциального кольца, но и эпителиальное склеивание головки пениса с внутренним листком крайней плоти. По мере роста полового члена происходит постепенное раздвижение головкой кольца крайней плоти и нарушение относительно непрочной связи между соприкасающимися поверхностями.

Считают, что физиологический фимоз может сохраняться до 12-14 лет (т. е. до периода полового созревания). Однако за это время могут развиваться типичные осложнения фимоза – приращение крайней плоти (образование синехий), воспалительные осложнения, нарушение мочеиспускания. Последнее проявляется в том, что ребенку приходится натуживаться при мочеиспускании, моча выделяется тонкой струйкой или каплями, а крайняя плоть при этом раздувается в виде мешка.

При отсутствии подобных симптомов и невозможности обнажить головку полового члена у ребенка родителям следует уделить больше внимания гигиеническому уходу за крайней плотью. В случае нерезко выраженного фимоза обычно достаточно после мочеиспускания обрабатывать головку раствором антисептика (раствор марганцовокислого калия, «серебряная» вода и др.).

При выраженном фимозе и подозрении на нарушение мочеиспускания необходима консультация детского уролога для индивидуального решения проблемы. Не следует самостоятельно пытаться обнажить головку полового члена ребенка для устранения сужения крайней плоти. Это может привести к повреждению препуциальной ткани, формированию рубца и прогрессированию фимоза.

Сужение крайней плоти у мальчиков после 6-7 лет и у мужчин формально относят к патологической форме фимоза. Следует понимать, что сужение крайней плоти в раннем детском возрасте также может привести к характерным осложнениям фимоза. В связи с этим термин «физиологический» требует разъяснений, так как часто приводит родителей в заблуждение.

Как правило, незначительное сужение крайней плоти в детстве никак себя не проявляет до начала периода полового созревания, характеризующегося появлением первых эрекций, ростом кавернозных тел и головки полового члена. Именно в это время наблюдают прогрессирование и появление более выраженной тугоподвижности крайней плоти (ригидности). Усиленное травмирование ригидной крайней плоти при мастурбации и после начала активной половой жизни вызывает локализованное образование рубцовой ткани. При эрекции возникает растяжение ригидной крайней плоти, приводя к образованию в ней небольших надрывов. В процессе заживления в местах травматизации крайней плоти формируется рубцовая ткань, уже не способная к растяжению.

Основные жалобы пациентов: боли при обнажении головки полового члена во время эрекции, гигиенические проблемы, связанные со скоплением смегмы в препуциальной мешке, а также проблемы с мочеиспусканием при тяжелых формах фимоза.

Приобретенный фимоз развивается как следствие заболеваний полового члена. Он может быть временным (результат отека или инфильтрации головки полового члена или крайней плоти) при остром баланопостите или травме, а также стойким при хроническом баланопостите с развитием Рубцовых изменений.

Различают также *гипертрофическую* форму фимоза (узкая и длинная крайняя плоть в виде хоботка) и *атрофическую* – узкую и короткую крайнюю плоть с небольшим отверствием, плотно облегающую головку (ригидная крайняя плоть).

В зависимости от выраженности сужения крайней плоти выделяют 4 степени фимоза.

I степень. Возможно выведение головки вне эрекции. При эрекции обнажение головки полового члена затруднительно, иногда болезненно.

II степень. Возникновение незначительных трудностей при выведении головки в спокойном состоянии. При эрекции головка не выводится.

III степень. Головка полового члена либо не выводится вообще, либо частично открывается только в спокойном состоянии. Проблемы с мочеиспусканием при этом отсутствуют.

IV степень. Фимоз максимально выражен: головка не обнажается, при мочеиспускании вначале раздувается препуциальный мешок, а затем происходит выделение мочи по каплям или тонкой струйкой. Крайняя плоть может иметь вид свисающего хоботка.

Основные симптомы при фимозе I-II степени – болевые ощущения, возникающие при эрекции, когда крайняя плоть начинает натягиваться на головку полового члена. При значительном сужении (III-IV степень) боль во время эрекции, как правило, отсутствует, что связано с малыми размерами препуциального кольца и невозможностью обнажения головки.

Выраженный фимоз приводит к застою в препуциальной мешке жироподобного секрета желез крайней плоти – смегмы, считающейся хорошей питательной средой для бактерий. Это может вызвать развитие воспалительных заболеваний. При длительном застое возможно формирование плотных образований – смегмолитов (камней из смегмы). Гигиенические проблемы при скапливании смегмы в крайней плоти могут возникать и при невыраженном фимозе.

Фимоз IV степени характеризуется максимальным сужением и формированием препятствия для оттока мочи. Раздувание крайней плоти в виде мешка и выделение мочи по каплям – лишь внешние проявления сужения. На этой стадии возникают серьезные нарушения в механизме оттока мочи из мочевого пузыря. Повышение давления в препуциальном мешке при натуживании может привести к ретроградному забросу мочи по мочевыводящим путям с развитием инфекционных осложнений.

Типичными жалобами мальчиков с фимозом являются мочеиспускание тонкой струей и раздувание кожи крайней плоти полового члена перед началом мочеиспускания. Если имеет место такое осложнение, как баланопостит, ребенок жалуется на болезненное мочеиспускание с выделением гноя. При затруднении мочеиспускания могут возникнуть боли над лоном, выделение мочи по каплям, вплоть до острой задержки акта мочеиспускания.

При осмотре и пальпации определяется наличие точечного отверстия в месте выхода мочи, невозможность открытия головки полового члена, иногда видны и пальпируются скопления смегмы под крайней плотью. При явлениях баланопостита наблюдаются выделение гноя, отечность и гиперемия.

Лечение этой патологии может проводиться как консервативно, так и оперативно. Консервативная терапия заключается в расширении отверстия для оттока мочи с разъединением рыхлых спаек между головкой полового члена и крайней плотью. При рубцовом фимозе или после перенесенного парафимоза показано оперативное лечение – циркумцизия. Методика циркумцизии зависит от имеющихся осложнений фимоза, а иногда от пожелания родителей.

Прогноз после оперативного лечения благоприятный. При задержке оперативного лечения возможны осложнения в виде ретроградного цистита, пиелонефрита и энуреза.

Парафимоз – одно из частых осложнений фимоза у подростков, наступающее при ущемлении головки полового члена в эректильном состоянии суженным или ригидным отверстием крайней плоти при насильственном выведении ее наружу.

В результате ущемления головки полового члена нарушаются лимфоотток и кровообращение. Появляются боль, синюшность и отек.

Увеличение отека головки и внутреннего листка крайней плоти может привести к развитию некроза ущемляющего кольца и ущемленной головки с острой задержкой мочеиспускания.

Иногда у подростков в момент мастурбационного акта при выраженной ригидности крайней плоти головка также может оказаться ущемленной. За последние два года в Детский андрологический диспансер обратились три пациента с клиникой постмастурбационного парафимоза.

Диагностика данной аномалии не вызывает затруднений на основании вышеописанной ярко выраженной клинической картины.

Лечение в первую очередь направлено на устранение ущемления головки полового члена.

Консервативное лечение (предпочтительно с применением кратковременного наркоза) предполагает вправление парафимоза. Головку полового члена обильно смазывают вазелиновым маслом и путем мягкого, но энергичного сдавления уменьшают ее отек. После этого большие пальцы обеих рук устанавливают на головке, а вторыми и третьими фиксируют ущемляющее кольцо крайней плоти. Затем одновременно надавливают на головку члена большими пальцами и надвигают на нее крайнюю плоть. Для исключения рецидива парафимоза листки крайней плоти над головкой фиксируют пластырем.

Если после вправления парафимоза ребенок не может помочиться, мочевой пузырь катетерируют тонким мягким катетером. В случае безуспешности описанной манипуляции необходимо применить оперативное лечение по экстренным показаниям. Операция заключается в рассечении ущемляющего кольца по желобоватому зонду. Его проводят по тыльной поверхности полового члена, под ущемление. В результате головка легко вправляется.

Если же манипуляция по вправлению головки полового члена удалась, необходимо в ближайшее время провести операцию (*circumcisio*) в плановом порядке.

Парафимоз – urgentное состояние, которого можно избежать при своевременной плановой операции.

Синехии – патология, характеризующаяся наличием продолжительного тесного контакта головки с внутренним листком крайней плоти, приводящего к эпителиальному склеиванию соприкасающихся поверхностей и образованию сращений (спаек) между головкой полового члена и внутренним листком крайней плоти. Такие спайки, как правило, приводят к деформации головки полового члена. По данным Детского андрологического диспансера, в Санкт-Петербурге рассматриваемая патология выявлена у 35,8 % детей и подростков (38,9 % – дети до 7 лет; 56,9 % – дети 7-9 лет; 22,1 % – дети и подростки 10-13 лет; 7,6 % – подростки 14-16 лет).

Нами разработана следующая **классификация синехий**.

А. Синехиальные стадии:

I стадия – круговое сращение внутреннего листка крайней плоти с головкой полового члена по венечной борозде;

II стадия – сращение внутреннего листка крайней плоти до середины головки полового члена;

III стадия – сращение внутреннего листка крайней плоти с головкой полового члена по всей поверхности, до наружного отверстия уретры.

Б. Клинические стадии:

1) синехий неосложненные;

2) синехий осложненные – наличие смегмальных отложений, часто рецидивирующий баланопостит, дизурия, уретрит, затруднение акта мочеиспускания, энурез.

Диагноз устанавливается на основании наружного осмотра (наличие сращений, деформирующих головку полового члена), пальпации и вышеописанных клинических проявлений, характерных для осложненных синехий.

Лечение, как правило, сводится к освобождению головки полового члена и внутреннего листка крайней плоти от спаек (иногда с помощью металлического пуговчатого зонда). Для уменьшения болевых ощущений при освобождении головки полового члена применяется 5 %-ный крем ELMA. Анестезия начинает действовать через 30-60 мин. Процедура для пациента безболезненна.

Неосложненные синехий не требуют разъединения до достижения ребенком 6-летнего возраста, после 6 лет показана ликвидация спаек. При наличии осложнений (баланопостит) разъединение спаек обязательно, вне зависимости от возраста (Мирский В. Е., 1998; 2000). После отделения головки полового члена от внутреннего листка крайней плоти проводится туалет для освобождения ее от накопившейся смегмы. Головка обрабатывается раствором фурацилина или свежеприготовленной серебряной водой, высушивается марлевым тампоном и обильно обрабатывается облепиховым маслом. Головку рекомендуется держать открытой несколько дней, обрабатывая вышеперечисленными растворами антисептиков.

При явлениях баланопостита возможна антибактериальная терапия с ежедневной обработкой антисептическим раствором головки и крайней плоти после каждого мочеиспускания.

При рецидивирующих синехиях, встречающихся в 3-5 % случаев, рекомендуется оперативное лечение – *circumcisio*.

Прогноз благоприятный при своевременном освобождении от спаечного процесса головки полового члена и излечении имеющейся инфекции в припуцциальном мешке.

Многие специалисты не уделяют этой патологии должного внимания. Однако подавляющее большинство «неприятностей», связанных с крайней плотью и головкой полового члена, в дошкольном возрасте падает именно на синехиальные спайки, не раскрытые вовремя. Из-за этого у мальчиков часто наблюдаются рецидивирующие баланопоститы, иногда с образованием рубцово-

го фимоза. Не исключается возникновение ретроградного уретрита, цистита, пиелонефрита и симптоматического энуреза.

Короткая уздечка полового члена как патология может встречаться самостоятельно или сопутствовать фимозу и синехиям. Головка полового члена обхватывается крайней плотью, состоящей из двух листков – внутреннего и наружного, образующих препуциальный мешок. На дорсальной поверхности головки полового члена крайняя плоть (левая и правая половины) смыкается, образуя уздечку. При короткой уздечке эрекция создает «удавку» для головки полового члена. Нормальная уздечка – тонкая, эластичная, часто из нескольких складок, с хорошо растягивающейся кожей. Короткая уздечка препятствует полному освобождению головки полового члена из препуциального мешка, вызывая его искривление с возможным болезненным ощущением при эрекции и фрикциях.

В настоящее время отмечается ранняя сексуальная активность подростков (начало половой жизни с 13-15 лет) и подобная несанированная патология может приводить к возникновению болевых ощущений при половом акте, надрыву или разрыву уздечки и в результате – к кровотечению.

Неприятные ощущения, возникающие у подростков при спонтанных эрекциях или половом акте, могут стать толчковым механизмом, приводящим к различным сексуальным нарушениям, а иногда к формированию психогенной импотенции. Однако около 85 % живущих половой жизнью мужчин с короткой уздечкой не имеют никаких жалоб.

Лечение хирургическое. Пластика заключается в рассечении короткой уздечки в поперечном направлении и сшивании раны продольно для удлинения уздечки. При сочетании короткой уздечки и фимоза проводится циркумцизия с пластикой короткой уздечки по вышеописанной методике.

Прогноз благоприятный при своевременном оперативном лечении. Подросток должен быть информирован об имеющейся у него патологии для принятия мер в случае необходимости.

Меатальный стеноз - сужение наружного отверстия уретры у мальчиков с формированием рубцовой ткани. Он может развиваться у детей любого возраста, но чаще от 3 до 7 лет, иногда после иссечения крайней плоти с последующим раздражением кончика полового члена, что вызывает его сужение. Меатальный стеноз – довольно редкая патология. У таких пациентов моча выходит слишком тонкой струей, с натуживанием и в аномальном направлении. Струя мочи направлена вверх, так что ребенку трудно попасть в унитаз – для этого приходится опускать половой член вниз между ног. Опорожнять мочевой пузырь полностью мальчику становится трудно, и мочеиспускание начинает занимать много времени.

Меатальный стеноз может проявляться различными симптомами, относящимися к частичной обструкции мочеполового тракта. К ним относятся боль или жжение при мочеиспускании, желание незамедлительно опорожнить мочевой пузырь, учащенное мочеиспускание, мочеиспускание тонкой струей, прерывистое мочеиспускание, а также выделение небольшой капли крови из наружного отверстия уретры в момент завершения мочеиспускания.

При первом же осмотре обнаруживается маленькое, суженное наружное отверстие мочеиспускательного канала. При сборе анамнеза выявляется наличие симптомов обструкции мочеиспускательного канала. При осмотре выявляется слипание стенок наружного отверстия уретры. Измерение его диаметра часто является излишним и может привести к травме уретры.

Для дополнительного исследования может быть использована *урофлоуметрия* (измерение скорости потока мочи) и *цистография* (выявляет расширение мочеиспускательного канала над наружным отверстием).

Наиболее надежным методом хирургического лечения меатостеноза является меатотомия. Для этого проводят рассечение наружного отверстия мочеиспускательного канала с целью его расширения. Эта процедура предусматривает рассечение нижней поверхности наружного отверстия до восстановления его физиологического просвета.

Рестеноз (повторное сужение) после меатотомии является редким, в особенности если родители должным образом ухаживают за ребенком после операции.

Расширение наружного отверстия уретры может быть результатом его разрыва. Хотя такой подход может обеспечить кратковременное облегчение симптомов, но в результате образующиеся рубцы обычно приводят к появлению более серьезных симптомов и дальнейшему сужению

наружного отверстия мочеиспускательного канала. Меатотомия является очень эффективным методом лечения меатостеноза. После операции для обеспечения оттока мочи на первые 1-3 суток в мочевого пузыря устанавливают мочевого катетер.

Для профилактики инфекционных осложнений, связанных с катетеризацией мочевого пузыря, назначаются уроантисептики. Послеоперационную боль в головке полового члена можно лечить с помощью пероральных анальгетиков (обезболивающие препараты) или теплых ванн. Кровотечение в послеоперационном периоде возникает редко и обычно контролируется прямым надавливанием на половой член. Период восстановления недолгий, как правило, 1-2 дня. В послеоперационном периоде для ускорения заживления «ранки» и устранения дискомфорта при акте мочеиспускания рекомендуется применение противовоспалительной мази или облепихового масла.

2.2. Аномалии мочеиспускательного канала

Гипоспадия - врожденное недоразвитие губчатой части уретры с замещением недостающего участка соединительной тканью и искривлением полового члена в сторону мошонки. Это одна из наиболее часто встречающихся аномалий мочеиспускательного канала (у одного из 150-300 новорожденных).

Данная патология развивается вследствие задержки или нарушения формирования уретры на 10-14-й неделе эмбрионального развития плода. Причинами развития аномалии могут быть экзогенные интоксикации, внутриутробные инфекции, гиперэстрогения у матери во время формирования у плода половых органов и мочеиспускательного канала. В результате наружное отверстие мочеиспускательного канала открывается выше естественного и может располагаться в области венечной борозды, на задней поверхности висячего отдела полового члена, в области мошонки или промежности.

В зависимости от локализации наружного отверстия уретры различают: головчатую, стволую, мошоночную и промежностную гипоспадию. При любой форме гипоспадии между наружным отверстием и головкой сохраняются узкая полоска слизистой оболочки и плотный фиброзный тяж (хорда). При этой форме аномалии мочеиспускательный канал становится короче кавернозных тел. Наличие укороченной уретры и короткой неэластичной хорды приводит к искривлению полового члена. Головка полового члена широкая, направлена вниз, а препуциальный мешок имеет вид капюшона.

Наиболее полная классификация гипоспадии, на наш взгляд, представлена Н. Е. Савченко (1974). Она отражает степень дистопии, состояние наружного отверстия мочеиспускательного канала и тела полового члена. Эта классификация позволяет обосновать выбор зон взятия кожи для покрытия дефекта на волярной поверхности полового члена после его выпрямления и для создания запаса кожи в области предстоящей пластики мочеиспускательного канала.

Классификация гипоспадии:

I. Гипоспадия полового члена:

- 1) венца головки;
- 2) окологоловчатая, околовенечная:
 - а) с искривлением головки;
 - б) без искривления головки;
 - в) с сужением наружного отверстия мочеиспускательного канала;
 - г) без сужения наружного отверстия мочеиспускательного канала;
- 3) дистальной трети полового члена;
- 4) средней трети полового члена;
- 5) проксимальной трети полового члена;
- 6) членомошоночная.

II. Мошоночная гипоспадия:

- 1) дистальной трети мошонки;
- 2) средней трети мошонки:
 - а) с хорошо выраженной свободной стволочной частью тела полового члена по вентральной поверхности (искривление члена и дефицит кожи на волярной поверхности выражены слабо);

б) с резким недоразвитием или полным отсутствием стволовой части тела полового члена (искривление полового члена и дефицит кожи на волярной поверхности выражены очень сильно).

III. Мошоночно-промежностная гипоспадия.

IV. Промежностная гипоспадия.

V. «Гипоспадия без гипоспадии».

Жалобы зависят от возраста пациента и от вида гипоспадии. Детей беспокоит главным образом расстройство мочеиспускания, у подростков же возникает проблема с половым актом.

При **головчатой гипоспадии**, на которую приходится почти 70 % всех гипоспадии, дети и подростки жалоб почти не предъявляют. Мочеиспускательный канал при этой патологии обычно открывается у места расположения уздечки, что не вызывает особых расстройств. Жалобы возникают лишь при наличии стеноза наружного отверстия или при слишком сильно наклоненной головке, когда моча попадает на ноги.

При **стволовой гипоспадии** деформация полового члена более выражена. Наружное отверстие при этом располагается на задней поверхности, между головкой и корнем мошонки. Во время мочеиспускания струя направлена вниз, что затрудняет опорожнение мочевого пузыря. Эрекция становится болезненной из-за деформации полового члена.

При **мошоножной гипоспадии** половой член несколько уменьшен и скорее напоминает клитор, а наружное отверстие уретры располагается в области расщепленной, напоминающей половые губы, мошонки. Мальчики при этом мочатся по женскому типу, моча разбрызгивается, вызывая мацерацию внутренних поверхностей бедер. Новорожденных с мошоночной гипоспадией иногда ошибочно принимают за девочек или ложных гермафродитов.

При **промежностной гипоспадии** отверстие уретры располагается более выражение кзади. Половой член напоминает клитор, а расщепленная мошонка – половые губы. Промежностная гипоспадия часто сочетается с крипторхизмом, что еще более затрудняет половую дифференциацию.

Дети рано начинают понимать свою неполноценность, становятся замкнутыми, раздражительными, уединяются. В связи с выраженной клиникой оперативное вмешательство осуществляется, как правило, достаточно рано.

Диагностика типичной гипоспадии особых трудностей не вызывает. Однако дифференцировать мошоночную и промежностную гипоспадию от женского ложного гермафродитизма бывает очень трудно. Необходимо обращать внимание на крайнюю плоть, которая у мальчиков с гипоспадией «собрана» на дорсальной поверхности полового члена. При ложном гермафродитизме она переходит на вентральную поверхность клитора и сливается с малыми половыми губами. Влагалище при этом хорошо сформировано, но иногда как дивертикул отходит из просвета уретры. Тогда необходимо исследовать содержание 17-кетостероидов в моче и выявлять мужской и женский хроматин.

Из рентгенологических методов применяют генитографию (для обнаружения матки и придатков), уретрографию (для выявления мочеполового синуса) и оксигеносупраренографию. Значительные возможности имеют ядерно-магнитно-резонансная и ультразвуковая диагностика. В особо затруднительных случаях для выявления яичников производят лапароскопию или лапаротомию.

При **гипоспадии без гипоспадии** меатус расположен в типичном месте, однако, имеется расщепление крайней плоти и искривление полового члена. Головчатая гипоспадия и гипоспадия дистальной трети мочеиспускательного канала, если нет значительного искривления полового члена или стеноза, в хирургической коррекции не нуждается.

В настоящее время существует множество различных методов оперативного лечения, однако есть общие рекомендации для всех оперирующих хирургов. Операция желательна уже в первые годы жизни, то есть до появления необратимых процессов в кавернозных телах. Первый этап операции – выпрямление полового члена – осуществляют в возрасте 1-2 лет; второй этап – создание недостающего отрезка уретры – производят в возрасте 6-13 лет.

Прогноз, как правило, благоприятный с учетом оперативного лечения.

Эписпадия - порок развития мочеиспускательного канала, для которого характерно недоразвитие или отсутствие на большем или меньшем протяжении верхней его стенки. Встречается реже, чем гипоспадия, примерно у одного на 50 000 новорожденных.

У мальчиков различают эписпадию головки, эписпадию полового члена, тотальную эписпадию. Мочеиспускательный канал в этих случаях расположен на дорсальной поверхности полового члена, между расщепленными пещеристыми телами. При любой форме эписпадии половой член в той или иной степени уплощается и укорачивается за счет подтянутости передней брюшной стенки, а крайняя плоть сохраняется лишь на его вентральной поверхности. Причиной эписпадии служит неправильное развитие мочеполового синуса, полового бугорка и уrogenитальной мембраны. В результате смещения уретральная пластинка оказывается над половым бугорком. Половые складки при формировании мочеиспускательного канала не срастаются, оставляя расщепленной его верхнюю стенку.

Клиническая картина зависит от формы эписпадии.

Эписпадия головки полового глена характеризуется расщеплением спонгиозного тела головки по дорсальной поверхности, где у венечной борозды определяется наружное отверстие мочеиспускательного канала. Головка уплощена. При эрекции отмечается незначительное искривление полового члена кверху. Мочеиспускание не нарушено, отмечается лишь ненормальное направление струи мочи.

Эписпадия полового глена сопровождается уплощением, укорочением и искривлением его кверху. Головка и пещеристые тела расщеплены по дорсальной поверхности и свободны от крайней плоти, которая сохраняется лишь на вентральной стороне полового члена. Наружное отверстие в виде воронки открывается на теле полового члена или у его корня. От наружного отверстия до головки тянется уретральный желоб, выстланный полоской слизистой оболочки. Сфинктер мочевого пузыря сохранен, однако нередко отмечается его слабость, поэтому при напряжении брюшного пресса может наблюдаться недержание мочи. Значительное разбрызгивание мочи заставляет мочиться сидя, подтягивая половой член к промежности. У подростков присоединяются жалобы на затруднение или невозможность совершения полового акта из-за деформации и искривления полового члена, усиливающихся во время эрекции.

Тотальная эписпадия характеризуется полным отсутствием передней стенки мочеиспускательного канала, расщеплением на всем протяжении пещеристых тел и сфинктера мочевого пузыря. Половой член недоразвит, изогнут кверху и подтянут к животу. Наружное отверстие мочеиспускательного канала в виде широкой воронки располагается у основания полового члена и сверху ограничено кожной складкой передней брюшной стенки. В результате постоянного подтекания мочи происходит мацерация кожи, промежности и бедер. При тотальной эписпадии наблюдается значительное расхождение костей лонного сочленения, в связи с чем отмечается «утиная походка» и «распластаный живот».

Заболевание сочетается с крипторхизмом, гипоплазией яичек, недоразвитием мошонки, предстательной железы и пороками развития верхних мочевыводящих путей. Тотальная эписпадия может полностью лишить взрослых пациентов половой функции, обусловленной анатомическими нарушениями полового органа и высокой степенью расстройств мочеиспускания.

Диагностика эписпадии не вызывает трудностей и основывается на простом осмотре полового органа. Для исключения аномалии развития и пиелонефрита необходимо исследование почек и верхних мочевыводящих путей. Эписпадия головки чаще всего в коррекции не нуждается. В остальных случаях показано оперативное лечение, которое должно быть направлено на восстановление мочеиспускательного канала, шейки мочевого пузыря и устранение деформаций и искривления полового члена.

Прогноз. Оперативную коррекцию выполняют в возрасте 4-5 лет. Перед операцией необходимо устранить опрелости и мацерацию кожи. Уровень излечиваемости зависит от наличия и степени порока развития.

2.3. Заболевания мошонки, семявыносящего протока и семенного канатика

Водянка оболочек яичка (гидроцеле). Основным патогенетическим фактором гидроцеле считают склеротические изменения влагалищной оболочки, которые возникают вследствие нарушения оттока лимфы. Водяночная жидкость по своему составу близка к экссудату. Она прозрачна, имеет янтарно-желтоватый цвет, без запаха, с нейтральной реакцией, содержит от 4 до 5 % белка, относительная плотность от 1,012 до 1,020. В экссудате встречаются волокна фибрина, отдельные лимфоциты, лейкоциты, эритроциты и пленки фибрина.

По данным Детского андрологического диспансера Северо-Западного ин статута андрологии, гидроцеле по Санкт-Петербургу выявлено у 1,3 % пациентов, из них детей до 7 лет – 1,9 %; 7-9 лет – 1,4 %; 10-13 лет – 0,9 %; 14-16 лет – 2,5 % и юношей до 20 лет – 1,6 %.

Классификация гидроцеле:

А. По моменту возникновения:

- врожденная;
- приобретенная.

Б. По характеру течения:

- острая;
- хроническая.

В. По причине возникновения:

- идиопатическая;
- симптоматическая.

Врожденная водянка оболочек яичек возникает вследствие незаращения влагалищного отростка брюшины, поэтому она сообщается с брюшной полостью. Влагалищный отросток брюшины может быть облитерированным, тогда врожденная водянка является несообщающейся. У детей врожденное незаращение связки между брюшной полостью и влагалищной оболочкой яичка встречается достаточно часто. Эту патологию называют сообщающейся водянкой оболочек яичка. Она встречается у 6 % новорожденных и примерно в половине случаев проходит самостоятельно.

При врожденной сообщающейся водянке серозная жидкость в положении лежа или при давлении на мошонку может легко переместиться в брюшную полость, в силу чего припухлость мошонки исчезает. При осмотре пальпаторно определяют эластическое образование, в котором обнаружить яичко не всегда возможно. При пальпации яичко определяют только при небольших размерах водяночного образования.

В этиологии приобретенной водянки оболочек яичка имеют значение острое и хроническое воспаление яичка, его придатка (орхит, эпидидимит), травмы мошонки, новообразования органов мошонки, поражения паховых и тазовых лимфатических узлов (метастазы опухоли), тяжелая сердечно-сосудистая недостаточность, паразитарные заболевания с нарушением лимфотока (филяриатоз).

Водянка оболочек яичка может возникнуть как осложнение после операции по поводу варикоцеле или различных видов грыжесечения (при паховых грыжах), в результате длительного ношения бандажа. Рост размеров водянки оболочек яичка может быть как достаточно медленным (несколько лет), так и быстрым (несколько недель), что зависит от причин образования водянки и компенсаторных возможностей организма. Травмы и воспалительные заболевания яичка и его придатка могут привести к образованию острой водянки в результате воспаления собственной влагалищной оболочки со скоплением экссудата и фибрина в полости между ее листками. Крайне редко происходит нагноение экссудата. При отложении на поверхности собственной оболочки яичка большого количества фибрина может произойти частичное или полное сращение двух листков этой оболочки. Иногда острая водянка оболочек яичка после стихания ее симптомов переходит в хроническую. Нередко водянка возникает через продолжительное время после уже закончившегося воспалительного процесса яичка и его придатка.

Клиническая картина острой водянки оболочек яичка зависит от причин ее возникновения. Диагностика основывается на характерных объективных данных. При осмотре отмечается увеличение мошонки. Кожа мошонки при пальпации имеет гладкую поверхность, мягкоэластичную, флюктуирующую консистенцию. При перкуссии выявляется притупление. Яичко обычно оттеснено книзу, при больших размерах – кверху, чаще всего не пальпируется. Острая водянка чаще всего сопровождается орхоэпидидимит, фуникулит, специфический и неспецифический уретрит, туберкулез и другие заболевания. При остром воспалительном процессе и наличии жидкости яичко трудно дифференцировать из-за возникновения резкой боли при пальпации. Повышается температура до фебрильных цифр, иногда возникает гектическая лихорадка. Противовоспалительная терапия, постельный режим, покой, использование суспензория приводят к стиханию воспалительного процесса, уменьшению и даже полному рассасыванию водяночного выпота.

Приобретенная хроническая водянка яичка не вызывает особых болевых ощущений и является одной из частых форм заболевания. На возраст 20-30 лет приходится до 70 % случаев этого заболевания. У детей оно возникает в 30 % случаев, причем в половине из них страдают дети в возрасте до 5 лет.

Хроническая водянка развивается медленно. Длительное время жалоб нет. Постепенное увеличение мошонки обычно мало беспокоит. Накопление жидкости происходит медленно и незаметно. Обычно обращают внимание на припухлость мошонки лишь тогда, когда она заметно увеличивается, затрудняет ходьбу, возникают неприятные ощущения тяжести в паховом канале и семенном канатике. Длительное давление избыточной жидкости на яичко при двустороннем гидроцеле может привести к нарушению сперматогенеза, который обычно восстанавливается после оперативного лечения водянки. Хроническая водянка может развиваться также под влиянием незначительной, малозаметной, но постоянной травмы.

Гидроцеле не представляет опасности для жизни пациента, зато причиняет эстетические и функциональные неудобства.

Диагностика заболевания основана на характерных объективных данных. При осмотре отмечают одно- или двустороннее увеличение мошонки. Решающий момент в распознавании водянки оболочек яичка – положительный симптом просвечивания (диафаноскопия). Симптом просвечивания при водянке бывает отрицательным лишь в тех случаях, когда оболочки после перенесенного воспаления резко утолщены или водяночная жидкость содержит примесь крови (гематоцеле).

При диафаноскопии отмечают просвечивание всего образования мошонки, однако данная методика не всегда информативна.

Наиболее информативный метод диагностики водянки оболочек яичка и дифференциальной диагностики с другими заболеваниями – УЗИ. Современные возможности УЗИ мошонки позволяют отличать ликворную структуру при водянке и нормальный контур яичка, дифференцировать водянку оболочек яичка с его опухолями, водянкой семенного канатика, сперматоцеле, пахово-мошоночной и паховой грыжами. Иногда необходимо прибегать к пункции полости водянки и аспирации. Это важно при дифференциальной диагностике между онкологическим и туберкулезным выпотом. Признаками туберкулеза придатка яичка могут являться определение при пальпации его бугристости и четкообразных изменений в семя-выносящем протоке. При двусторонней водянке яичка необходимо исключать и бруцеллез, который может протекать с явлениями полисерозита.

Дифференциальный диагноз проводится с опухолью яичка, туберкулезом, водянкой семенного канатика, сперматоцеле, пахово-мошоночной грыжей.

Лечение, как правило, оперативное. При сообщающейся водянке оболочек яичка тактика вначале выжидательная (до 4 лет), так как влагалищный отросток брюшины может самостоятельно облитерироваться и водянка ликвидироваться. Оперативный доступ, как правило, паховый. Во время операции обязательно надо найти незаросший влагалищный отросток брюшины. Его необходимо прошить, перевязать и пересечь дистальнее лигатуры. Доступ может быть и по боковой поверхности мошонки – при этом продольно рассекают кожу, мясистую оболочку и собственную оболочку яичка. В зависимости от размеров гидроцеле выполняют операцию Лорда, Винкельмана или Бергмана.

Киста семенного канатика (фуникулоцеле). Киста семенного канатика, или фуникулоцеле (гр. *funikos* – канатик, *kele* – выбухание, вздутие) – объемное образование округлой формы, содержащее жидкость, иногда с примесью сперматозоидов и сперматоцитов, окруженное, как и любая киста, фиброзной оболочкой или капсулой.

Киста располагается в элементах семенного канатика, иногда интимно связана с семенной веной. Фуникулоцеле образуется в семявыносящем протоке (часть семенного канатика), когда выводные протоки перестают нормально функционировать и заполняются жидкостью, которую вырабатывает придаток яичка для обеспечения нормального созревания и транспорта сперматозоидов.

Заболевание чаще проявляется в возрасте 6-14 лет, в период активной перестройки половых желез, но может встречаться в любом возрасте. Киста, как правило, расположена в элементах семенного канатика.

Незначительная ретенция может быть врожденной. В период полового созревания и физиологического венозного застоя в семенном канатике киста увеличивается в размерах. Другой причиной является воспаление, порой субклиническое. Стенка кисты тонкая, соединительнотканная. Полость ее выстлана многослойным плоским эпителием. Содержимое ближе к транссудату, содержит до 2 % белка, относительная плотность его 1,020-1,023.

Симптомы заболевания, как правило, отсутствуют. Киста обнаруживается случайно либо самим ребенком, либо на врачебных комиссиях. При осмотре пациентов с большой кистой семенного канатика она контурируется, как незначительная припухлость на передней поверхности мошонки над яичком. При пальпации над яичком и вне связи с ним определяется шаровидное образование диаметром 1 см и более, с гладкой поверхностью, мягкоэластичной консистенции, безболезненное, флюктуирующее. Иногда слегка расширены вены семенного канатика. Яичко и придаток не изменены.

Различают врожденные причины возникновения кист (ретенция, как следствие физиологического венозного застоя в период полового созревания) и приобретенные (в результате воспалительного процесса или вследствие травм). В большинстве случаев семенные кисты растут медленно, не вызывая каких-либо расстройств и совершенно не влияя на половую активность и репродуктивную функцию.

Диагностика кисты семенного канатика не представляет особых трудностей. Определяют опухолевидное образование, безболезненное при пальпации, мягкоэластичной консистенции, с гладкой поверхностью. Ценность в диагностике заболевания имеет УЗИ.

Дифференциальную диагностику необходимо проводить с опухолью семенного канатика, сперматоцеле, сперматогенной гранулемой, паховой грыжей.

Киста семенного канатика подлежит хирургическому лечению при появившихся ощутимых и частых болях и дискомфорте при движении, в случаях, когда киста явно деформирует окружающие ткани. Оно заключается в вылущивании кисты семенного канатика и ее удалении под местной инфильтрационной анестезией.

В течение 1 мес. рекомендуется ограничение физической нагрузки.

Прогноз, как правило, благоприятный.

2.4. Заболевания придатка яичка.

Семенная киста (сперматоцеле). Сперматоцеле (гр. *sperma* – семя, *kele* – взбухание, вздутие) – объемное образование округлой формы, содержащее жидкость, иногда с примесью сперматозоидов и сперматочитов, окруженное, как и любая киста, плотной фиброзной оболочкой или капсулой.

Семенные кисты развиваются из гидатид без ножки - остатков мюллерова протока, расположенных на верхнем полюсе яичка. Кисты представляют собой округлые образования, соединяющиеся широким основанием с поверхностью яичка. Гидатиды состоят из соединительной ткани, богатой кровеносными сосудами. Внутри кисты находится слепой каналец, выстланный цилиндрическим эпителием.

Семенная киста, как правило, связана с яичком или его придатком и представляет собой соединительнотканную полость, связанную или отшнуровавшуюся от него. Изнутри она выстлана цилиндрическим эпителием. Возникновение кисты связано с повреждением семенных путей. Этиологическими факторами, приводящими к этим повреждениям и ретенции секрета, являются травма и воспаление. Семенные кисты чаще всего развиваются из эмбриональных зачатков. Кисты без ножки, расположенные у верхнего полюса яичка, происходят из остатков *ducti paramesonephrici*. Кисты на ножке, связанные с головкой придатка, развиваются из остатков *mesonephros*, часто из *paradidymis* - удлиненного образования в семенном канатике, состоящего из нескольких замкнутых семенных канальцев. Могут возникать довольно часто в любом возрасте. Среди патологии мошонки на долю семенной кисты приходится около 7 %.

Различают врожденные и приобретенные семенные кисты.

Врожденные кисты связаны с нарушениями в процессе развития эмбриона. Киста образуется при частичном незаращении вагинального отростка брюшины из остатков несообщающихся полостей по ходу придатка яичка и семенного канатика. Вагинальный отросток представляет собой часть слизистой оболочки брюшной полости, служащей для проведения яичка из семенного канатика в мошонку на последних сроках беременности. Подобные сперматогенные кисты заполнены прозрачной жидкостью без сперматозоидов.

Приобретенные кисты могут быть одно- и многокамерные. Они чаще встречаются у подростков после травм или воспалительных заболеваний органов мошонки. Поврежденные или воспалительно-измененные протоки перестают функционировать и закрываются, в результате этого прекращается отток образующихся сперматозоидов. Происходит накопление секрета, который в

свою очередь, растягивает стенку семенного протока. В таких условиях возникают полости (кисты), в которых обнаруживаются свежие или разрушенные сперматозоиды. Содержимое приобретенных кист различно. Оно может быть густым, молочнообразным или иметь вид прозрачной опалесцирующей жидкости нормальной или щелочной реакции. В таких кистах обнаруживаются спермин, семенные клетки, жировые тельца, единичные лейкоциты и эпителиальные клетки.

Клиническая картина характеризуется бессимптомным течением. Кисты, как правило, являются находкой при профилактических осмотрах. Большие кисты могут обнаруживаться самим ребенком или родителями. При пальпации киста представляет собой овоидное или шаровидное образование, исходящее из придатка, мягкоэластичной консистенции, с гладкой поверхностью, флюктуирующее. Киста может просвечиваться.

В большинстве случаев семенные кисты растут медленно, не вызывая каких-либо расстройств, и совершенно не влияют на половую активность и репродуктивную функцию мужчин. Пациенты могут предъявлять жалобы на наличие дополнительного непонятного образования в мошонке, которое легко прощупывается, не болит и вообще никак себя не проявляет. При быстром росте кисты возможно появление таких симптомов, как неприятное чувство давления в мошонке, дискомфорт при сидении. Иногда кисты достигают размеров кулака, но отличить их от водянки яичка достаточно легко. При гидроцеле яичко не прощупывается, так как оно окружено жидкостью. При семенной кисте яичко и придаток определяются вне этой припухлости, хотя связаны с ней. Чаще всего пациент обнаруживает кисту сам, случайно, при купании или во время туалета. Поэтому основа диагностики – это тщательный осмотр и пальпация.

Сперматоцеле проявляется в виде определяемого на ощупь, чаще болезненного, округлого, плотноэластического образования в головке или хвосте придатка яичка. В отличие от водянки оболочек яичка, киста пальпируется отдельно от яичка (так называемое «третье яичко»). При диафаноскопии обычно определяется киста небольших размеров 2–2,5 см, содержимое светло-желтого цвета, прозрачное. Сперматоцеле полностью пропускает свет, в отличие от тканевых образований.

Более информативный и точный метод – УЗИ мошонки. При УЗИ мошонки можно точно определить место расположения кисты и ее размеры. Она выглядит как однородное образование с тонкой стенкой, ровными и четкими внутренним и наружным контурами. При подозрении на опухоль процесс, в очень редких случаях, выполняют КТ или МРТ. Очень редко встречается врожденная дермоидная киста яичка, содержащая различные ткани и элементы (волосы, рудименты костной ткани и т. д.).

Дифференциальную диагностику в этом случае необходимо проводить со злокачественным поражением яичка и придатка. В этом случае показано немедленное оперативное вмешательство с обязательным гистологическим исследованием удаленных тканей. Семенная киста не представляет никакой опасности для здоровья и жизни человека. Выжидательная тактика при кистах небольшого размера вполне возможна. В тех случаях, когда киста деформирует окружающие ткани, вызывает ощутимые и частые боли или явно увеличивается, приводя к «дискомфорту», – необходимо оперативное лечение. Его, как правило, проводят под местной анестезией.

После операции возможно развитие рубцовых изменений, которые иногда приводят к нарушению сперматогенной и транспортной функций.

Оперативное лечение заключается в вылушивании кисты. При кистах, сообщающихся ножкой с придатком, ее пересекают, а дефект придатка ушивают кетгутовой лигатурой. Прогноз благоприятный.

2.5. Заболевания (аномалии) яичек.

Крипторхизм как аномалия положения яичка. Порок развития, характеризующийся отсутствием яичка/яичек в мошонке. В процессе эмбриогенеза яички закладываются вместе с первичной почкой, и к концу 3-го месяца они мигрируют в подвздошную область. При смещении яичко вдается в брюшную полость, отодвигая перед собой брюшину, которая образует две складки. Краниальная складка образует влагиалищный отросток брюшины и покрывает задним своим листком направительный тяж, который состоит в основном из гладкомышечных волокон. К концу 7-го месяца яичко подходит к внутреннему кольцу пахового канала, куда до этого проникает направительный тяж. Сократительная способность направительного тяжа, напряжение мышц живота и повышение внутрибрюшинного давления играют активную роль в перемещении яичка в мошонку.

ку. На 8-м месяце яичко проходит паховый канал, при этом просвет влагалищного отростка брюшины широко сообщается с брюшной полостью. На 9-м месяце яичко опускается в мошонку. Направительный тяж редуцируется, превращаясь в связку, соединяющую каудальный полюс яичка с дном мошонки. Влагалищный отросток брюшины облитерируется в проксимальном отделе, и брюшная полость ограничивается от межбололочного синуса яичка.

Крипторхизм определяется у 10-20 % новорожденных, у 2-3 % годовалых детей, у 1 % детей в пубертатном периоде и лишь у 0,2-0,3 % взрослых мужчин. Такая статистика обусловлена тем, что незавершение опущения яичка у новорожденных в большинстве случаев ликвидируется в первые недели внеутробного развития. По достижении 1 года самостоятельное опущение яичка отмечается еще у 70 % детей, страдающих крипторхизмом. В дальнейшем возможность самостоятельного смещения яичек в мошонку существует до периода половой зрелости.

Крипторхизм может быть самостоятельным заболеванием, и в этом случае формируется во второй половине беременности при недостаточности плацентарного хорионического гонадотропина, пороках развития направительного тяжа, семенного канатика, транзитном снижении секреции гонадотропинов у плода или задержке созревания рецепторов гонад. Крипторхизм является частым симптомом хромосомных и генных заболеваний, односторонний крипторхизм в 40% случаев бывает семейным. Иногда гипогонадизм, в том числе вследствие аплазии или гипоплазии семенников, в раннем возрасте проявляется только крипторхизмом. Причиной редко встречающегося **приобретенного крипторхизма** могут быть травмы паховой области, облучение, орхит.

Крипторхизм может быть одно- и двусторонним. Выделяют крипторхизм в виде ретенции, с расположением яичек по ходу естественных путей их миграции (паховая, брюшная ретенция) или эктопии (бедренная, промежностная, на переднюю брюшную стенку, в корень полового члена и т.д.). Нередко крипторхизм сочетается с паховой грыжей, водянкой оболочек яичек, другими пороками развития пахового канала.

При односторонней задержке яичка определенную роль играют механические факторы, установленные во время операции: узость пахового канала или отсутствие «тоннеля» в мошонку; укорочение семенного канатика, влагалищного отростка брюшины, сосудов, питающих яичко; недоразвитие направляющей связки; перитонеальные сращения в области внутреннего отверстия пахового канала и др. Перечисленные анатомические особенности могут возникать вследствие перенесенных заболеваний, травм во время беременности, но могут носить и вторичный характер на фоне гормональных нарушений еще во внутриутробном периоде развития плода.

Двусторонний брюшной крипторхизм нередко сочетается с дисгенезией яичек. Гистологическими исследованиями почти в половине случаев установлена первичная гипоплазия неопустившихся яичек. Поэтому у части пациентов, несмотря на раннее низведение, яички все же остаются неполноценными. Вполне вероятно, что неправильно сформированное в эмбриональном периоде яичко предрасполагает к развитию крипторхизма вследствие нарушения инкреторной функции. В пользу дисгенезии яичек свидетельствует большое количество аномалий придатка и семявыносящего протока, обнаруживающегося при крипторхизме.

В ряде случаев неопущение яичек имеет наследственно-генетическую природу. Исследования в этом направлении проведено крайне мало. Имеются многочисленные наблюдения семейного крипторхизма у мужчин нескольких поколений.

Классификации. Крипторхизм может быть односторонним и двусторонним. Выделяются четыре вида крипторхизма: обусловленный ретенцией, обусловленный эктопией, ложный и приобретенный.

1. Крипторхизм, обусловленный ретенцией (задержкой) яичка. Ретенция может быть брюшная, паховая и комбинированная. При брюшной ретенции одно или оба яичка могут располагаться в поясничной или подвздошной области; при паховой – в паховом канале. При комбинированной ретенции яичко с одной стороны обнаруживается в паховом канале, а с другой – находится в брюшной полости.

2. Крипторхизм, обусловленный эктопией (необычным местом расположения опустившегося яичка). Эктопия бывает промежностная, лобковая, бедренная, пенальная, поперечная и др. Она возникает вследствие отклонения яичка от обычного пути следования в мошонку. При этом яичко может располагаться на лобке, промежности, внутренней поверхности бедра и у основания полового члена. При поперечной эктопии оба яичка находятся в одной из половин мошонки.

3. Ложный крипторхизм (так называемое мигрирующее яичко). Яичко может временно (под действием холода или физических нагрузок) мигрировать в паховый канал и даже в брюш-

ную полость. При согревании и расслаблении мышц оно возвращается в мошонку. При ложном крипторхизме мошонка всегда хорошо развита, с выраженной складчатостью и заметным срединным швом, паховое кольцо несколько расширено.

4. Приобретенный крипторхизм. Чаще всего яичко может уйти в брюшную полость или паховый канал после травмы. К этому также предрасположено мигрирующее яичко, при котором паховый канал достаточно широк. В других случаях миграции яичка в брюшную полость способствует его атрофия.

Также выделяют по Н.П. Шабалову (2017):

1. Крипторхизм новорожденных. Имеется у 2,5-3% доношенных и 20-30% недоношенных новорожденных. Обусловлен недостаточностью ЛГ и тестостерона у плода и/или ХГ плаценты. В большинстве случаев крипторхизм двусторонний, но может быть и односторонним. Яички имеют нормальные размеры, пальпируются в паховых каналах или у корня мошонки и в течение первых 2-3 месяцев опускаются в мошонку. Половой член и мошонка сформированы правильно. К концу 1-го года жизни крипторхизм сохраняется у 0,9-1% мальчиков.

2. Ложный крипторхизм (псевдоретенция яичек). Может проявляться в периоде новорожденности, когда в норме отсутствует кремастерный рефлекс. Поэтому данный вариант крипторхизма бывает чаще у детей допубертатного возраста (25-50% всех случаев крипторхизма) и иногда сохраняется у подростков и взрослых. Клинически мошонка симметричная, нормально сформирована. Яичко (яички) нормальных размеров, располагается в области наружного пахового кольца или в нижней трети пахового канала и легко низводится при пальпации.

3. Истинный крипторхизм (ретенция яичка/ яичек). Крипторхизм обусловлен аномалиями семенного канатика (короткий семявыносящий проток, пороки артерий, вен), пороками пахового канала (самый частый - соединительнотканый тяж между наружным паховым кольцом и входом в мошонку, а также другие перепонки, карманы в области пахового канала). Может сочетаться с пахово-мошоночной грыжей, водянкой яичка и семенного канатика. Яичко (яички) может располагаться в брюшной полости (брюшная ретенция, 10%), в паховом канале (паховая ретенция, 20%), в углублении под апоневрозом наружной косой мышцы живота (40%) или у входа в мошонку (30%). Даже в последнем случае яичко вывести в мошонку не удастся. Наружные гениталии сформированы правильно, их размеры нормальные. Половое развитие начинается в обычные сроки. Нередко у больных имеются многочисленные МАР, нарушения роста и интеллекта, пороки развития.

4. Эктопия яичка. Обусловлена аномалиями направительного тяжа, вследствие чего семенник (семенники) может находиться вне путей его естественной миграции. Возможна эктопия яичка на промежность, медиальную поверхность бедра, переднюю брюшную стенку, на дорсальную поверхность полового члена.

5. Крипторхизм при гипогонадизме. Неопущение яичек обусловлено или их первичным поражением (анорхизм, первичная гипоплазия яичек), или дефицитом гонадотропинов при гипогонадотропном гипогонадизме. Крипторхизм обычно двусторонний, в форме брюшной или паховой ретенции. Нередко обнаруживают уменьшение размеров семенников, полового члена, гипоплазию мошонки, а в пубертатном возрасте формируется клиника гипогонадизма.

6. Крипторхизм при нарушении формирования пола (при гермафродитизме). Генетические аномалии, связанные с нарушением формирования или развития яичек (дисгенезия яичек). Проявляются при дисгенезии канальцев, при врожденных нарушениях биосинтеза тестостерона, при резистентности к андрогенам и ятрогенной феминизации. Крипторхизм обычно двусторонний.

Диагноз крипторхизма устанавливают при осмотре и пальпации, при этом иногда можно обнаружить вид дистопии (эктопия или ретенция) и сопутствующие пороки развития, что важно при выборе метода лечения. Основными симптомами являются недоразвитие, асимметрия мошонки, отсутствие одного или обоих яичек в мошонке. Часто мальчики жалуются на ноющие боли в паховой области или в животе. При крипторхизме, обусловленном паховой ретенцией или эктопией, боли появляются уже в раннем детстве из-за частого травмирования, ущемления или перекрута яичка. При брюшной задержке яичка боль, как правило, присоединяется лишь в период полового созревания. Она может усиливаться при физической нагрузке, задержке стула, половом возбуждении. У многих детей наблюдается сочетание крипторхизма с паховой грыжей. Поэтому пациентов необходимо осматривать лежа, стоя, в спокойном состоянии и при напряжении брюшного пресса. При натуживании в паховый канал может опускаться грыжевой мешок вместе с яичком, которое становится возможным для исследования. Если в паховом канале прощупать яичко

не удается, следует тщательно осмотреть и пропальпировать места возможной эктопии. Только при исключении необычной локализации яичка можно заподозрить наличие брюшной ретенции.

При истинном крипторхизме обследование начинают с исключения хромосомной патологии. У 5-10 % пациентов, особенно страдающих двусторонним крипторхизмом, наблюдаются признаки эндокринной недостаточности (евнухоидное телосложение, ожирение, недоразвитие полового члена, оволосение по женскому типу, гинекомастия). Для дифференциальной диагностики с гипогонадизмом при **двустороннем крипторхизме** в возрасте 3-6 мес. обязательно определяют уровни ЛГ, ФСГ и тестостерона, по возможности - АМГ и ингибина В в крови и проводят функциональную пробу с 3- или 5- дневным введением хорионического гонадотропина, особенно при подозрении на аплазию яичек и гипогонадизм (рис. 2).

Брюшную двустороннюю задержку яичек следует дифференцировать от анорхизма, а одностороннюю – от монорхизма, что нередко представляет большие трудности. В настоящее время для этих целей с успехом применяют ультразвуковое сканирование, аппараты ядерно-магнитного резонанса, а также сцинтиграфию яичек после введения соединений ^{99m}Tc . При сцинтиграфии с помощью гамма-камеры удается определить не только локализацию и размер яичка, но и его функциональное состояние. Ценную информацию может дать ангиография – исследование брюшной аорты для обнаружения яичковой артерии, а также суперселективное зондирование внутренней яичковой вены с выполнением флебографии неопустившегося яичка. В сомнительных случаях показана оперативная ревизия паховой области и забрюшинного пространства.

При различных видах крипторхизма на яичко, расположенное в необычных для него условиях, действует ряд неблагоприятных факторов: повышенная температура, постоянная травматизация, нарушение питания, а также гиперстимуляция со стороны гипофиза. Эти условия приводят к развитию атрофических процессов в яичке, нарушению сперматогенеза и могут вызывать его злокачественное перерождение. При крипторхизме могут также наблюдаться ущемление или перекрут яичка. Признаками этих осложнений служат внезапное появление болей в ретенированном или эктопированном яичке и припухлость, в редких случаях – повышение температуры тела. При подозрении на ущемление или перекрут, для предупреждения некротических изменений в яичке необходимо срочное оперативное вмешательство.

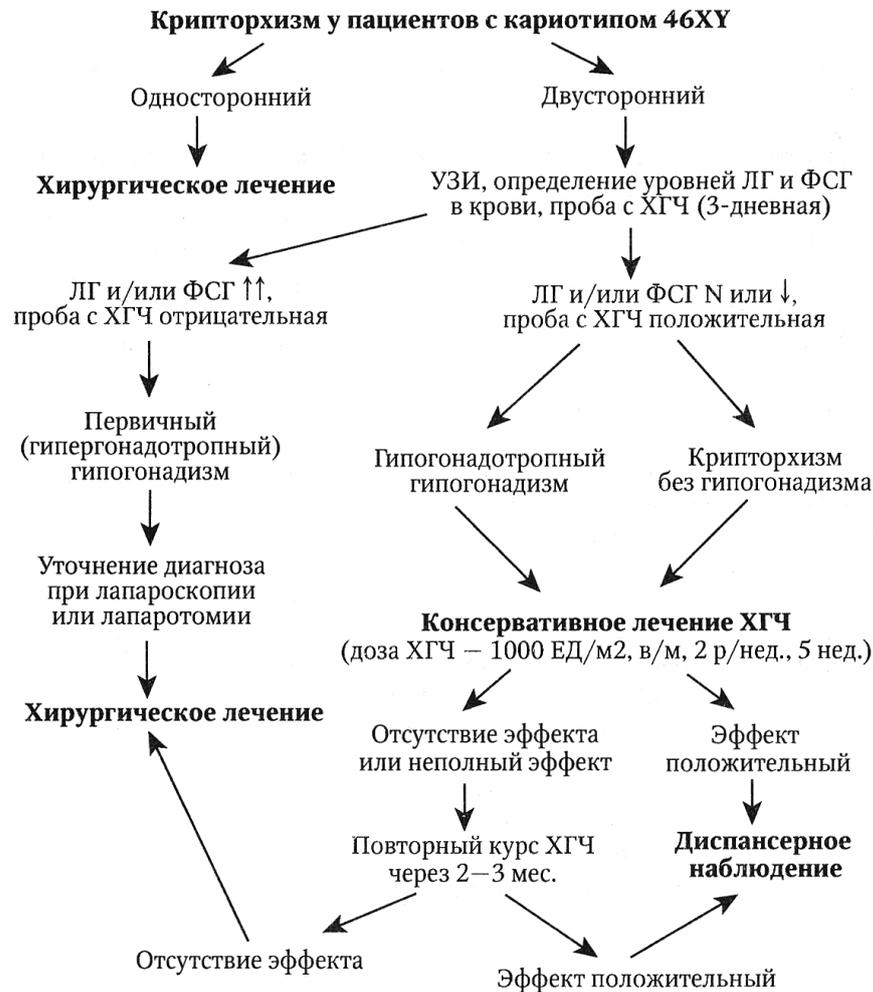


Рисунок 2. Дифференциальный диагноз и показания к лечению при различных вариантах крипторхизма.

Лечение крипторхизма может быть консервативным, оперативным и комбинированным и рекомендуется проводить после 6-месячного возраста. К этому времени происходит спонтанное опускание яичек у большинства мальчиков с крипторхизмом новорожденных. Консервативное лечение должно быть направлено на улучшение функционального состояния яичка и на коррекцию эндокринных нарушений, которые нередко сопутствуют крипторхизму.

При одностороннем крипторхизме и нормальном коллатеральном яичке, а также в случаях сочетания крипторхизма с явными пороками развития паховой области (грыжей, водянкой яичка, семенного канатика и другими), при всех формах эктопии - гормональное обследование не проводят. В этом случае основным методом лечения крипторхизма остается оперативный (орхопексия). Орхопексию целесообразно начинать проводить в возрасте 4-5 лет, до поступления ребенка в школу. Более раннее оперативное лечение, очевидно, не имеет смысла, так как у ребенка еще не сформирована сосудистая система и семенной канатик. Обследование при псевдоретенции яичек проводят, если она, особенно в сочетании с уменьшенными размерами полового члена, сохраняется после 9-11-летнего возраста.

Относительные показания к хирургическому низведению яичка - отказ от гормонального лечения. В остальных случаях обычно проводят консервативную терапию препаратами хорионического гонадотропина по 1000 ЕД/м² в/м 2 раза в неделю в течение 5 нед. При необходимости через 2-3 мес. можно назначить повторный курс. Положительные результаты получены у 30-60% пациентов. При неэффективности 1-2 курсов консервативного лечения показано хирургическое вмешательство. Считают, что оптимальный возраст для консервативного или хирургического лечения крипторхизма - от 6 до 12 мес. Псевдоретенция яичек чаще всего лечения не требует.

У лиц, лечившихся по поводу крипторхизма в возрасте до 7 лет, показатели их андрогенной и сперматогенной функции оказались лучше, чем при опускании яичек в возрасте 8-10 лет. Эта закономерность характерна как для одностороннего, так и для двустороннего крипторхизма. Установлено, что терапия ХГЧ имеет значение в профилактике гипогонадизма и бесплодия у пациентов с крипторхизмом даже в тех случаях, когда гормональная терапия не эффективна и требует

оперативного лечения. После нормализации положения яичек необходимо наблюдение эндокринолога вплоть до окончания пубертатного периода.

Существует большое количество способов низведения яичек в мошонку, однако все они отличаются лишь методами фиксации. Операция при эктопии бывает достаточно проста вследствие значительной длины семенного канатика. Поперечная эктопия яичка лечения не требует.

При двусторонней ретенции и неэффективности консервативной терапии вопрос решается индивидуально с учетом жалоб ребенка и сохранности одного из яичек. Предпочтение следует отдавать раздельному низведению яичек. При этом начинать следует с менее сложного оперативного вмешательства.

Репродуктивный прогноз при крипторхизме после оперативного лечения более благоприятный при одностороннем крипторхизме, чем при двустороннем.

Полиорхизм (наличие более двух яичек) – одна из количественных и редких аномалий яичек. Добавочное яичко может иметь свой придаток и семявыносящий проток. Яичко и придаток обычно бывают недоразвиты. Для подтверждения наличия дополнительного яичка пальпации недостаточно, так как опухоли яичка, добавочные придатки, кисты и другие внутримошоночные образования могут быть ошибочно приняты за дополнительное яичко. Удвоенные яички могут располагаться в брюшной полости и подвергаться дегенеративным изменениям. Учитывая склонность гипоплазированных яичек к злокачественному перерождению, показано оперативное удаление добавочного яичка с низведением нормального при наличии крипторхизма.

Синорхидизм. Крайне редко наблюдается внутрибрюшинное сращение яичек, препятствующее их опущению в мошонку. Гормональных нарушений при этом не выявляется, что отличает данное патологическое состояние от анорхизма и двусторонней брюшной ретенции яичек. Диагностика основана на сканировании и оперативной ревизии забрюшинного пространства.

Монорхизм (односторонняя агенезия яичка). Врожденная аномалия, характеризующаяся наличием одного яичка. Возникает в результате нарушения эмбриональной закладки первичной почки с одной стороны, из которой образуется половая железа. Монорхизм нередко сочетается с врожденной аплазией почки, отсутствием придатка и семявыносящего протока. При этом наблюдается недоразвитие мошонки на соответствующей стороне. Наличие одного нормального яичка не проявляется расстройствами сперматогенеза и эндокринными нарушениями. Если же единственное яичко не опускается в мошонку или находится в рудиментарном состоянии, наблюдаются признаки гипогонадизма.

Диагноз монорхизм может быть установлен с помощью сцинтиграфии яичек или при ревизии забрюшинного пространства и брюшной полости. При гипоплазии единственного яичка показано проведение заместительной терапии андрогенами. Особенно важно назначение андрогенных препаратов в период полового созревания. Такая терапия будет способствовать нормальному развитию половых органов, вторичных половых признаков и физического развития.

Анорхизм (гонадная агенезия). Врожденное отсутствие яичек у индивида с кариотипом 46XY. В связи с тем что яички в эмбриональном периоде не секретизируют андрогены, половые органы развиваются по женскому типу или имеют рудиментарное строение. Гораздо реже при тестикулярной агенезии наружные половые органы развиваются по мужскому типу. В таком случае отмечаются евнуховидное телосложение, отсутствие придатков яичка, семявыносящих протоков, предстательной железы, рудиментарная мошонка. Окончательный диагноз ставится после исключения двусторонней брюшной ретенции яичек. С этой целью могут быть произведены радиоизотопные исследования и сцинтиграфия яичек после введения соединений ^{99}Tc . После внутреннего введения препарата с помощью гамма-камеры определяют локализацию и характер крипторхизма. При анорхизме локального накопления препарата не будет. Выполняют также пробу с хориогонином на наличие тестикулярных андрогенов в крови. В сомнительных случаях показана оперативная ревизия брюшной полости и забрюшинного пространства.

При анорхизме проводят заместительную терапию половыми гормонами в зависимости от строения наружных половых органов и морфотипа пациента. Терапию андрогенными препаратами или феминизирующую терапию осуществляют в период полового созревания.

Структурные и функциональные нарушения в яичках как проявление различных разновидностей их гиподисфункции (см. главу по ЗПР и гипогонадизму).

2.6. Гипофункция половых желез

Гипофункция гонад у мальчиков - это снижение секреции андрогенов или чувствительности к ним - проявляется двумя синдромами - *гипогонадизмом* и *задержкой полового развития (ЗПР)*.

2.6.1. Гипогонадизм.

Гипогонадизм у лиц мужского пола развивается в результате стойкого, часто необратимого снижения секреции тестостерона. Общие причины гипогонадизма у детей могут быть связаны с внутриутробным или постнатальным поражением гонад - *первичный*, или *гипергонадотропный гипогонадизм*; изолированным или в сочетании с выпадением других тропных функций нарушением секреции гонадотропинов в результате врожденного или приобретенного поражения гипофиза или гипоталамуса (*гипогонадотропный гипогонадизм*).

Гипогонадизм может быть самостоятельным заболеванием (изолированный гипогонадизм) или одним из симптомов в структуре врожденных или приобретенных, в том числе эндокринных, заболеваний (*симптоматический гипогонадизм*). Иногда у детей и подростков выявляют гиперпролактинемический гипогонадизм. Причины и клинические особенности наиболее распространенных форм гипогонадизма приведены в таблице .

Клиника разных форм гипогонадизма достаточно однообразна и зависит от возраста больного и времени начала заболевания (табл. 8). Объем яичек у мальчиков уменьшен, они могут быть расположены в мошонке, но чаще первым симптомом врожденного гипогонадизма является внемошоночное расположение семенников (одно- или двусторонний крипторхизм). Иногда яички аплазированы, часто имеют плотную или дряблую консистенцию, в пубертатном возрасте не происходит их увеличения. Половой член уменьшен в размерах, мошонка без складок, подтянута, вторичные половые признаки в пубертатном возрасте отсутствуют или выражены слабо.

Недостаточность андрогенов приводит к постепенному формированию экстрагенитальных симптомов гипогонадизма: евнухоидизма, ожирения, уменьшения костной и мышечной массы, нередко высокорослости. Евнухоидные пропорции тела характеризуются удлинением конечностей при относительно коротком туловище, преобладанием ширины таза над шириной плеч. Ожирение может возникнуть еще в допубертатном возрасте, но чаще легкой степени, поскольку увеличение жировой массы сочетается со слабым развитием мышц и уменьшением костной массы. Типично перераспределение жировой ткани по фемининному типу с преимущественным отложением в области бедер, живота, груди (ложная гинекомастия), иногда бывает истинная гинекомастия. Как правило, в детстве больные растут нормально, но в связи с задержкой формирования костной ткани и отставанием дифференцировки скелета рост продолжается дольше обычного, и их окончательный рост может быть высоким. Мышцы слабые, дряблые. Экстрагенитальные признаки гипогонадизма обычно начинают формироваться в 9-12 лет и становятся очевидными у подростков старше 13-14 лет, редко в более раннем возрасте.

Симптоматический гипогонадизм чаще диагностируют в раннем возрасте, и основанием для диагностики заболевания обычно бывает сочетание ряда фенотипических признаков, пороков развития и симптомов, не обусловленных гипогонадизмом. Клинические особенности разных форм гипогонадизма приведены в таблицах 9 и 10.

Лабораторные критерии различных форм гипогонадизма представлены в таблице 11.

Таблица 8. Наиболее частые симптомы гипогонадизма у мальчиков.

Возраст	Симптомы
Младенческий	<ul style="list-style-type: none">▪ Крипторхизм▪ Микропенис▪ Гипоплазия мошонки▪ Некоторые МАР и пороки развития, характерные для симптоматического гипогонадизма
Допубертатный	<ul style="list-style-type: none">▪ Крипторхизм, микрогениализм▪ Ожирение▪ Некоторые МАР, задержка психомоторного развития и пороки развития, характерные для симптоматического гипогонадизма
Пубертатный	<ul style="list-style-type: none">▪ Крипторхизм, микрогениализм▪ Отсутствие увеличения яичек и наружных гениталий

	<ul style="list-style-type: none"> ▪ Отсутствие вторичных половых признаков ▪ Ускоренный (реже замедленный или средний) рост ▪ Диспропорциональное (чаще евнухоидное) телосложение ▪ Ожирение с фемининным типом отложения жира ▪ Гинекомастия
Взрослые	<ul style="list-style-type: none"> ▪ Уменьшение размеров яичек ▪ Инволюция вторичных половых признаков ▪ Ожирение с фемининным типом отложения жира ▪ Гинекомастия ▪ Отсутствие эрекций ▪ Бесплодие

Таблица 9. Классификация и характеристика основных форм гипогонадизма у мальчиков (Н.П. Шабалов и др., 2017)

Название формы	Этиология
I. Гипергонадотропный (первичный) гипогонадизм	
1. Врожденная анорхия (синдром анорхизма)	Внутриутробное, возможно, генетически детерминированное поражение семенников (предполагают мутации генов INSL3 на 19p33, 9q33.3)
2. Первичная гипоплазия яичек	Этиология неизвестна. Предполагают возможность врожденной (возможно, мутации гена SRУ) и приобретенной формы
3. Синдром Клайнфельтера и другие сходные синдромы	Кариотип 47,XXУ, 48,XXXV, 49,XXXXУ (синдром Жозефа) или мозаицизм. Встречается с частотой 1:500 лиц мужского пола
4. Первичная гипоплазия клеток Лейдига	Мутации в гене ЛГ-рецептора (2p21)
5. Синдром Нунан	Частота - 1:1000-1:1500 новорожденных. В 50% возможна NS1-форма - гетерозиготная мутация в RTPN11 (12q24.1), у 25% - мутации в SOS гене (2p22-p21)
6. Первичная недостаточность канальцев (Сертоли-клеточный синдром, дель Кастильо)	Встречаются врожденные (микроделеция длинного плеча У-хромосомы) и приобретенные формы
7. Приобретенные формы анорхизма или атрофии яичек	Развиваются вследствие хирургической или травматической кастрации, вирусного орхита (эпидемический паротит, Коксаки В, ЕСНО и др.), лучевого, аутоиммунного или медикаментозного поражения гонад
II. Гипогонадотропный (вторичный) гипогонадизм	
1. Изолированный (идиопатический) гипогонадотропный гипогонадизм (ИГГ) а) с пониженной продукцией ЛГ и ФСГ	Наследуется аутосомно-рецессивно. Чаще обусловлен нарушением секреции ЛГ и ФСГ в результате блокирующих мутаций ГРГ-рецепторного гена (4q13.2), приводящих к нарушению связывания ГРГ с рецептором на гонадотропинсекретирующих клетках гипофиза. Описаны мутации в гене, кодирующем кисспептиды (Kiss 1,1q32.1) и их рецептор (19p13.3). Возможно, у части больных имеется вариант синдрома Каллмана
б) с пониженной продукцией ЛГ (синдром Паскулиани, синдром фертильных евнухов)	Обусловлен недостаточностью ЛГ гипофиза вследствие мутации в гене β-субъединицы ЛГ (19q13.33)
в) с пониженной продукцией ФСГ	Обусловлен недостаточностью ФСГ гипофиза вследствие мутации в гене β-субъединицы ФСГ (11p14.1), приводящей к неспособности связываться с α-субъединицей и образовывать активный гормон
2. Приобретенный гипопитуитаризм (адипозогенитальная дистрофия, синдром Бабинского-Фрелиха)	Развивается в результате инфекционного, травматического, в том числе хирургического, лучевого поражения ЦНС, но чаще причиной бывает опухоль гипоталамо-гипофизарных отделов мозга, гистиоцитоз X. Может развиваться у больных гемохроматозом и большой талассемией

3. Синдром Каллмана 1, II и III	1 тип обусловлен мутациями в гене KAL1 (Xp22.31), при II типе KAL2 (8p11.23-p11.22) и др., при III типе - X-сцепленный рецессивный и аутосомно-доминантный (KAL3 - 20p12.3) типы наследования
4. Синдром Прадера-Вилли	У большинства обнаруживают делецию 15q11.2-q 13 отцовской хромосомы или дисомию того же фрагмента 15-й хромосомы материнского происхождения. Частота - 1:15000-25000
5. Синдром Лоренса-Муна	Заболевание с аутосомно-рецессивным типом наследования
6. Синдром Барде-Бидля	Заболевание с аутосомно-рецессивным типом наследования. Выделяют 3 основные формы: BBS1 - 11q13.2, а также 1p35.1, 3q11.2 и 8q22.1; BBS2—16q12.2; BBS3 - гомозиготная мутация в гене 3q11.2
7. Врожденный гипопитуитаризм	Один из наследственных вариантов обусловлен мутациями гена PROP1, приводящими к нарушению дифференцировки клеток аденогипофиза, в том числе гонадотрофов
8. Синдром Руда	Сцепленный с полом рецессивный тип наследования. Различной протяженности делеции фрагмента Xp2
9. Синдром Меддока	Мутации гена DAX1 (Xp21.1), контролирующего эмбриональное развитие аркуатных ядер гипоталамуса и надпочечников
10. Другие формы гипогонадизма	Гипогонадизм при НФП и др.
III. Гиперпролактинемический гипогонадизм	
Гиперпролактинемический гипогонадизм	Микро- или макропролактинома. У мальчиков встречается редко

Таблица 10. Характеристика основных форм гипогонадизма у мальчиков.

Название формы	Размеры и расположение гонад	Наружные половые органы	Вторичные половые признаки	Другие симптомы
I. Гипергонадотропный (первичный) гипогонадизм				
1. Врожденная анорхия (синдром анорхизма)	Яички в мошонке и паховых каналах отсутствуют с рождения	При рождении наружные половые органы сформированы правильно, обычных размеров, но иногда размеры полового члена и мошонки уменьшены	Половое созревание в пубертатном возрасте отсутствует, но иногда появляется скудное половое оволосение	В допубертатном возрасте рост средний. В пубертатном возрасте появляются ожирение, ускорение роста, формируется евнухоидный тип телосложения
2. Первичная гипоплазия яичек	При рождении яички в мошонке. Иногда в раннем возрасте бывает водянка яичек. В допубертатном возрасте типична псевдоретенция яичек при нормальных или уменьшенных их размерах. Гипоплазия семенников становится очевидной в пубертатном возрасте	Наружные половые органы сформированы правильно. В допубертатном возрасте их размеры нормальные или уменьшенные, но отсутствует их увеличение в пубертатном возрасте		
3. Синдром Клайнфельтера и другие сходные синдромы	В пубертатном возрасте наиболее типичный признак - уменьшенные и плотные яички. Иногда при рождении	В большинстве случаев развитие полового члена и мошонки нормальное и имеются их пубертатные изме-	Вторичные половые признаки могут быть нормальными, слабо развитыми или отсутствовать	В пубертатном возрасте типичны высокорослость, ожирение, гинекомастия и евнухоидизм

	нии имеется крипторхизм	нения. Иногда возможен микрогени- тализм		
4. Первичная гипоплазия клеток Лейдига, тип II	Яички уменьшены, возможен крипторхизм	При рождении наружные гениталии сформированы правильно, отсутствует их пубертатное увеличение	Клиника евнухоидизма с ожирением, недоразвитием половых органов, отсутствием полового оволосения формируется в пубертатном возрасте	
5. Синдром Нунан	У части мальчиков может быть крипторхизм	Могут быть микропенис и гипоплазия мошонки	У части больных клиника евнухоидизма формируется в пубертатном возрасте	Крыловидные складки на шее, треугольное лицо, вальгусная деформация локтевых суставов, низкорослость, лимфатические отеки кистей и стоп, птоз, впалая грудная клетка, пороки правых отделов сердца, умственная отсталость
6. Первичная недостаточность канальцев (Сертоли-клеточный синдром дель Кастильо)	Заболевание в детском возрасте не диагностируют, поскольку в половом и физическом развитии отклонений нет. У подростков и взрослых отмечают уменьшение размеров яичек при нормальном развитии наружных гениталий и вторичных половых признаков. Крипторхизм бывает редко. Диагностируют у взрослых с бесплодием			
7. Приобретенные формы анорхизма или атрофии яичек	При возникновении в допубертатном возрасте отсутствуют признаки полового созревания. У взрослых происходит инволюция вторичных половых признаков, формируется ожирение по фемининному типу			
II. Гипогонадотропный (вторичный) гипогонадизм				
1. Изолированный (идио-патический) гипогонадотропный гипогонадизм (ИГГ) а) с пониженной продукцией ЛГ и ФСГ б) с пониженной продукцией ЛГ (синдром Паскулиани, синдром фертильных евнухов) в) с пониженной продукцией ФСГ	Чаще всего выявляют одно- или двусторонний крипторхизм с паховой дистопией гипоплазированных яичек. В ряде случаев имеется только уменьшение размеров яичек, а при изолированном дефиците ЛГ размеры яичек могут быть нормальными	При рождении выявляют микропенис и недоразвитие мошонки. В пубертатном возрасте отсутствует их увеличение	В препубертатном или пубертатном возрасте типичны избыточная масса тела, евнухоидизм, отсутствие полового созревания (при изолированном дефиците ФСГ половое созревание по возрасту)	Больные чаще высокого роста
2. Приобретенный гипопитуитаризм (адипозо-генитальная дистрофия, синдром Бабинского-Фрелиха)	Яички при рождении в мошонке, у подростков их размеры уменьшены, возможна псевдоретенция	При развитии в подростковом возрасте нет пубертатных изменений, при развитии у взрослых обычно отсутствуют эрекции, исчезает складчатость и пигментация мошонки	Вторичные половые признаки отсутствуют или регрессируют	Гипогонадизм, как правило, сочетается с ожирением, снижением скорости роста, иногда гипотиреозом, несхарным диабетом, нарушением зрения, неврологической симптоматикой в различных комбинациях
3. Синдром Калмана I, II и III	Чаще всего выявляют одно- или двусторонний крипторхизм с паховой дистопией гипоплазированных яичек. В ряде случаев имеется только	При рождении выявляют микропенис и недоразвитие мошонки. В пубертатном возрасте отсутствует их увеличение	При всех вариантах синдрома отсутствуют вторичные половые признаки и имеется анозмия в результате агенезии обонятельных центров мозга. Кроме того, при I типе бывают билатеральная синкинезия, атаксия, агенезия почки; при II типе - умственная отсталость, атрезия хоан, нейросенсорная туго-	

	ко гипоплазия яичек		ухость, пороки сердца, низкий рост; при III типе - расщелины губы и нёба, гипотелоризм, агенезия почки	
4. Синдром Прадера-Вилли	Двусторонний крипторхизм и гипоплазия яичек с рождения	Половой член и мошонка резко гипоплазированы, отсутствуют их пубертатные изменения	Вторичные половые признаки отсутствуют	В раннем возрасте имеются мышечная гипотония вплоть до атонии, снижение рефлексов. С 2-3 мес. появляются полифагия, высокий болевой порог, олигофрения. С 1-1,5 лет развивается дизэнцефальное ожирение, а в подростковом возрасте - СД
5. Синдром Лоренса-Муна	Двусторонний крипторхизм и микроорхидизм с рождения	Половой член и мошонка резко гипоплазированы, отсутствуют их пубертатные изменения	Вторичные половые признаки отсутствуют	Типичные признаки проявляются в первые годы жизни - олигофрения, спастическая параличия, пигментная ретинопатия
6. Синдром Барде-Бидля	Двусторонний крипторхизм и микроорхидизм с рождения	Половой член и мошонка резко гипоплазированы, отсутствуют их пубертатные изменения	Вторичные половые признаки отсутствуют	Типичны ожирение, олигофрения, полидактилия, пигментная ретинопатия
7. Врожденный гипопитуитаризм	Иногда бывает крипторхизм и микроорхидизм. В пубертатном возрасте нет увеличения яичек	Обычно бывает микропенис и гипоплазия мошонки. Пубертатные изменения отсутствуют	Вторичные половые признаки отсутствуют или скудные	Обязательные симптомы в детском возрасте - задержка роста с отставанием «костного» возраста. У подростков и взрослых те же симптомы, что и при приобретенном гипопитуитаризме
8. Синдром Руда	У части больных - двусторонний крипторхизм и микроорхидизм с рождения	Половой член и мошонка гипоплазированы, отсутствуют их пубертатные изменения	У большинства мальчиков клиника гипогонадизма появляется только в пубертатном возрасте. Вторичные половые признаки отсутствуют или скудные	Постоянный симптом - врожденный ихтиоз. Может быть умственная отсталость и эпилепсия
9. Синдром Меддока	Двусторонний крипторхизм и микроорхидизм с рождения. У части больных крипторхизма нет	Половой член и мошонка гипоплазированы, отсутствуют их пубертатные изменения	Вторичные половые признаки отсутствуют или скудные	Симптомы первичной врожденной недостаточности надпочечников (см. гл. 4)
10. Другие формы симптоматического гипогонадизма	Клиническая картина определяется основным заболеванием			
III. Гиперпролактинемический гипогонадизм				
1. Микро- или макропролактинома	У мальчиков симптомы гиперпролактинемического гипогонадизма разнообразны. В части случаев имеются задержка роста, микрогениализм, отсутствие признаков полового развития в пубертатном возрасте. У некоторых подростков микрогениализм сочетается с ранним половым оволосением, средним или высоким ростом, евнухоидизмом, гинекомастией. Возможно сочетание гипогонадизма и ожирения с распре-			

	делением жира по кушингоидному типу и розовыми стриями. Большинство больных жалуются на слабость, избыточные прибавки массы тела, сонливость. К моменту установления диагноза более 80% пациентов имеют неврологические и зрительные нарушения
--	--

Таблица 11. Лабораторная диагностика гипогонадизма.

Форма гипогонадизма	Кариотип	Базальные уровни гормонов в крови				Результаты функциональных проб с ХГ		Проба с диф-релином
		ЛГ	ФСГ	ПРЛ	Т	с 1-кратным введением	с 3–5-кратным введением	
I. ГИПЕРГОНАДОТРОПНЫЙ (ПЕРВИЧНЫЙ) ГИПОГОНАДИЗМ								
1. Синдром анорхизма*	46,XY	↑↑	↑↑	N	↓↓	Не проводят	Отр., при высоких базальных ЛГ и ФСГ не проводят	Не проводят
2. Первичная гипоплазия яичек	46,XY	↑↑	↑↑	N	↓↓			
3. Синдром Клайнфельтера и другие сходные синдромы	47,XXY 48,XXXXY 49,XXXXY или мозаицизм	N или ↑	↑↑	N	N или ↓			
4. Первичная гипоплазия клеток Лейдига	46,XY	↑↑	N или ↑	N	↓↓			
5. Синдром Нунан	46,XY	↑↑	↑↑	N	↓↓			
6. Первичная недостаточность канальцев (Сертоли-клеточный синдром дель Кастильо)	46,XY	N	↑↑	N	N			
7. Приобретенные формы анорхизма или гипоплазии яичек	46,XY	↑↑	↑↑	N	↓↓			
II. ГИПОГОНАДОТРОПНЫЙ (ВТОРИЧНЫЙ И ТРЕТИЧНЫЙ) ГИПОГОНАДИЗМ								
1. Изолированный гипогонадотропный гипогонадизм (ИГГ)								
а) с пониженной продукцией ЛГ и ФСГ	46,XY	↓↓	↓↓	N или ↓	↓↓	Отр.	+ или ±	Отр.
б) с пониженной продукцией ЛГ	46,XY	↓↓	N	N или ↓	↓↓	Отр.	+ или ±	Отсутствует подъем ЛГ
в) с пониженной продукцией ФСГ	46,XY	N	↓↓	N или ↓	N	+	+	Отсутствует подъем ФСГ
2. Адипозогенитальная дистрофия	46,XY	↓↓	↓↓	N, ↑ или ↓	↓↓	Отр.	+ или ±	+ или ±
3. Синдром Калмана I, II и III	46,XY	↓↓	↓↓	N или ↓	↓↓	Отр.	+ или ±	Отр. или ±
4. Симптоматический гипогонадизм	46,XY	↓↓	↓↓	N или ↓	↓↓	Отр.	Отр. или ±	Не проводят
5. Гипопитуитаризм	46,XY	↓↓	↓↓	N, ↑ или ↓	↓↓	Отр.	+ или ±	Отр.
III. ГИПЕРПРОЛАКТИНЕМИЧЕСКИЙ ГИПОГОНАДИЗМ								
1. Микро- или макропролактинома	46,XY	↓	↓	↑↑	↓	Не проводят		

2.6.2. Задержка полового развития.

Задержку полового развития (ЗПР) определяют как функциональное, темповое запаздывание появления признаков полового созревания более чем на 2 года по сравнению со средними сроками, т.е. ЗПР характеризуется временной, только в периоде полового созревания, недостаточностью андрогенов. Причины ЗПР зависят от конституциональных особенностей индивидуума (семейная форма) - позднего созревания гонадостата (системы, регулирующей функцию гонад) и рецепторов тканей-мишеней, взаимодействующих с гонадотропными и половыми гормонами. У части мальчиков причиной ЗПР может быть тяжелая хроническая соматическая (заболевания сердечно-сосудистой системы, ЖКТ, легких, печени, крови и т.д.) или эндокринная (ожирение, гипотиреоз, тиреотоксикоз, гипопаратиреоз, СД и т.д.) патология, а также заболевания ЦНС (последствия травмы, инфекции, гипоксии). Иногда имеется сочетание причин.

ЗПР, в отличие от гипогонадизма, диагностируют только у подростков от 13,5-14 до 16-17 лет. Нередко один или оба родителя в семье или старшие сибсы имели замедленное половое развитие. Характерно уменьшение размеров наружных гениталий и яичек, хотя их размеры и соответствуют нормальным для допубертатного возраста, позднее появление вторичных половых признаков. Основные симптомы и лабораторные данные при различных формах ЗПР у мальчиков следующие:

1. Конституциональная форма.

Клинические проявления: Семейная форма ЗПР, обычно сочетающаяся с задержкой роста, но иногда рост может быть средним. Масса тела нормальная или низкая. Телосложение пропорциональное, соматической патологии нет. Наружные гениталии сформированы правильно, но соответствуют допубертатным. Часто у мальчиков старше 9-11 лет сохраняется псевдоретенция яичек. Вторичные половые признаки в пубертатном возрасте отсутствуют. Половое созревание начинается после 15 лет, темпы его обычные.

Лабораторные данные: Уровни гонадотропных гормонов и тестостерона в крови соответствуют допубертатным значениям. Тесты с одно- и трехкратным введением хорионического гонадотропина положительные. «Костный» возраст отстает от паспортного на 2-3 года.

2. Соматогенная форма.

Клинические проявления: Развивается на фоне тяжелой соматической или эндокринной патологии. Клинику определяет основное заболевание. Всегда следует иметь в виду возможность недоедания, гиповитаминоза, дефицита минералов и микроэлементов. Типично правильное строение наружных гениталий и отсутствие признаков полового созревания в пубертатном возрасте.

Лабораторные данные: Те же, что и в предыдущей форме. Степень отставания «костного» возраста от паспортного зависит от тяжести и продолжительности заболевания.

3. Ложная адипозогенитальная дистрофия.

Клинические проявления: Развивается у мальчиков с поражением ЦНС инфекционного, гипоксического или травматического генеза, возникшего в любом возрасте, но чаще в перинатальном периоде. В отличие от адипозогенитальной дистрофии нарушения гипоталамо-гипофизарно-гонадной системы имеют преходящий характер и обычно сочетаются с хроническими инфекциями (тонзиллит) и ожирением. Характеризуется ожирением с феминным типом отложения жира, ускоренным ростом, микрогенитализмом, псевдоретенцией яичек, отсутствием вторичных половых признаков в пубертатном возрасте. Половое созревание начинается после 15 лет.

Лабораторные данные: Снижен уровень тестостерона и гонадотропных гормонов. Тесты с одно- и трехкратным введением хорионического гонадотропина положительные.

4. Синдром неправильного пубертата.

Клинические проявления: Характеризуется появлением раннего или своевременного полового оволосения в результате надпочечниковой гиперандрогении при инфантильных размерах семенников и наружных гениталий. Всегда сопровождается ожирением.

Лабораторные данные: Уровень ЛГ повышен или нормальный, ФСГ и тестостерона — низкий. Повышен уровень АКТГ, кортизола и надпочечниковых андрогенов (ДЭА и ДЭА-S). Часто определяют умеренную гиперпролактинемию. Проба с хорионическим гонадотропином - слабopоложительная.

ЗПР чаще бывает самостоятельным синдромом, но может быть одним из симптомов (иногда единственным) гипогонадизма. Поскольку при гипогонадизме требуется длительная, часто пожизненная заместительная терапия, дифференциальный диагноз с ЗПР пубертатном возрасте приобретает важное значение (схема 7.3, см. также табл. 7.17). Однако клинические и лабораторные данные не всегда позволяют надежно дифференцировать некоторые формы заболевания, например изолированный гипогонадотропный гипогонадизм и ложную адипозогенитальную дистрофию. Поэтому важное значение приобретает наблюдение за эффективностью лечения в динамике и повторное обследование.

Лечение. Мальчикам с **гипергонадотропным гипогонадизмом** в допубертатном возрасте, если необходима коррекция размеров полового члена, проводят лечение препаратами андрогенов. Зачатки гонад удаляют или по возможности выводят в мошонку.

При «костном» возрасте 12-13 лет назначают постоянную заместительную терапию препаратами тестостерона. Основные препараты приведены в таблице 7.18.

Целесообразно начинать заместительное лечение с введения препаратов тестостерона длительного действия при внутримышечном их применении, например, тетрастерон (Sustanon-250, Omnadren-250) вводят, начиная с 50 мг 1 раз в месяц. Каждые 6-12 месяцев разовую дозу повышают на 50 мг и с 16-17-летнего возраста продолжают лечение в полной заместительной дозе для взрослых (250 мг в/м 1 раз в 3-4 нед.). Контроль дозы вводимого препарата осуществляют по клиническим симптомам - необходимо, чтобы скорость роста, телосложение, степень развития вторичных и третичных половых признаков соответствовали средним возрастным показателям. Уровень тестостерона в крови между инъекциями и перед введением следующей дозы препарата дол-

жен соответствовать стадии полового развития или 13-33 нмоль/л. Осложнения лечения бывают редко. При избыточной дозе возможна задержка жидкости и отечность лица и конечностей в течение 5-7 дней после введения препарата, а также развитие гинекомастии в результате усиленной конверсии тестостерона в эстрадиол. Наиболее серьезным осложнением является поражение печени, что чаще бывает при приеме больших доз препаратов внутрь. Взрослым в качестве поддерживающей терапии можно рекомендовать препараты тестостерона длительного действия (ундеканат и буциклат), а также пероральные андрогены при регулярном контроле функции печени или использовать трансдермальные аппликаторы. С косметической целью в пубертатном возрасте можно имплантировать протезы яичек.

При **гипогонадотропном** гипогонадизме, если есть крипторхизм, больным назначают ХГ (Profasi, Pregnyl, гонадотропин хорионический), обладающий ЛГ-активностью, в/м в разовой дозе 1000 ЕД/м² поверхности тела 2-3 раза в неделю в течение 5-6 нед. При необходимости курс лечения повторяют через 2-3 мес. Если на фоне консервативного лечения сохраняется крипторхизм, показано хирургическое низведение яичек.

Поскольку при гипогонадотропном гипогонадизме возможно восстановление фертильности путем введения гонадотропинов, тактика лечения определяется актуальностью вопроса фертильности для пациента. Считают, что начало терапии с препаратов ФСГ может имитировать начало созревания клеток Сертоли и установление взаимосвязи между клетками Сертоли и Лейдига, а это может позволить в будущем поддерживать сперматогенез без дополнительного введения ФСГ. Существует несколько протоколов:

1. Начинают с препаратов ФСГ (гонадотропин менопаузный) 75-150 ЕД в/м 1 раз в 2-3 дня в течение не менее 6 мес. с последующим добавлением ХГ 1000-3000 ЕД 1 раз в 3-4 дня длительно.

2. Начинают с ХГ 1000-3000 ЕД 1 раз в 3-4 дня до достижения уровня тестостерона не менее 12 нмоль/л, в дальнейшем добавляют ФСГ 75-150 ЕД в/м 1 раз в 2-3 дня под контролем уровня АМГ и ингибина В, спермограммы.

3. Сразу начинают с сочетанного назначения ЛГ и ФСГ в тех же дозах, длительно.

В случае неэффективности гонадотропной терапии в отношении нормализации уровня тестостерона и формирования мужского фенотипа или достижения адекватного сперматогенеза (при необходимости - криоконсервация спермы) переходят на препараты тестостерона длительного действия (см. выше).

Мальчикам с ЗПР проводят комплекс лечебно-оздоровительных мероприятий (полноценное питание, витаминотерапия, закаливание, ЛФК, санация очагов инфекции), способствующих стимуляции физического развития. Больным с ожирением назначают гипокалорийную диету. До 14-15-летнего возраста лечение, стимулирующее половое созревание, включает курсы витаминов В_р, В₆, Е, препараты цинка. Если отсутствует четкий эффект от указанных мероприятий, подросткам старше 14-15 лет, не имеющим признаков полового созревания, назначают пробный курс препаратов депо-тестостерона (Sustanon-250, Omnadren-250) в дозе 50-100 мг/м², но не более 125 мг 1 раз в 3-4 нед. в течение 12-16 нед. Эффект оценивают по прогрессированию полового развития после отмены препарата. При отсутствии эффекта возможно проведение повторного курса, однако у большинства пациентов неэффективность первого курса свидетельствует о гипогонадизме.

При соматогенной форме ЗПР лечение гормональными препаратами может быть эффективным только при компенсации основного заболевания.

2.7. Варикоцеле

Варикоцеле – варикозное расширение вен гроздевидного сплетения семенного канатика.

Как правило, причиной варикоцеле является отсутствие клапанов вен (яичковой вены). Кроме того, причинами варикоцеле могут быть анатомические особенности, в том числе повышение давления в почечной вене, связанное с ее стенозом; аномалия развития почки и ее сосудистой ножки; нефроптоз; ущемление левой почечной вены (ЛПВ) брыжеечной артерией; фиброз забрюшинного пространства. Приблизительно у 15 % мужчин варикоцеле обычно проявляется в пубертатном периоде (у детей старше 11 лет) и располагается в основном слева. Но патология может быть обнаружена и с обеих сторон, очень редко – только справа. Наибольшая частота варикоцеле (15-19,3 %) приходится на возраст 14 лет.

В связи с акселерацией идет ускорение полового развития. По результатам проведенных осмотров у школьников в Санкт-Петербурге, варикоцеле составляет 51,7 на 1000 осмотренных. В дальнейшем из числа лиц, страдающих бесплодием, у 30 % выявляется не диагностированное вовремя варикозное расширение вен семенного канатика. Таким образом, варикоцеле является одной из самых актуальных проблем практической андрологии.

Современная трактовка этиологии и патогенеза варикоцеле у детей нацеливает на раннее оперативное вмешательство. Эта патология в период полового созревания приводит к декомпенсации аномалии развития полунепарной вены. Включается в дальнейший процесс аутоиммунная система, которая отрицательно влияет на функцию противоположного яичка.

Эпидемиология. Варикоцеле – весьма распространенное заболевание, частота которого колеблется от 2,3 до 30,7 %. Наиболее часто варикоцеле встречается в возрасте 15-25 лет (до 30 %). Поэтому при отборе призывников на военную службу и обнаружении данной патологии (в призывном возрасте варикоцеле встречается в 2,3-20 % случаев) юноши получают направление на оперативное лечение уже на комиссии. До момента осмотра они обычно не наблюдались (в динамике) и им не проводилось лечение. В лучшем случае выставлялся диагноз, с которым юноша «двигался по жизни» до появления признаков бесплодия. Среди пациентов с варикоцеле показатель страдающих бесплодием достигает 30-40 %. Частота варикоцеле зависит от возраста. В дошкольном возрасте заболеваемость варикоцеле не превышает 0,12 %, у лиц пожилого возраста появление этой патологии является относительно редким. Варикоцеле чаще страдают мужчины, занимающиеся физическим трудом и имеющие генетическую предрасположенность к этой патологии.

Левосторонняя локализация составляет 80–98 %, правосторонняя – 2,1-8,3 % и двусторонняя – 2,6-38 %.

Факторы риска, предрасполагающие к развитию варикоцеле:

- наличие пахово-мошоночной грыжи;
- запоры;
- длительное напряжение мышц брюшной стенки, сопровождающееся увеличением внутрибрюшного давления и затруднением оттока крови в нижнюю полую вену;
- расширение пахового канала с последующей передачей повышенного внутрибрюшного давления на яичковые вены;
- сдавление яичковой вены элементами пахового канала;
- значительное смещение книзу (провисание) левого яичка, вследствие недостаточной функции кремастера с последующим увеличением гидростатического давления;
- длительное нахождение в положении стоя, продолжительная езда на велосипеде, травма органов мошонки;
- впадение под прямым углом левой яичковой вены в ЛПВ;
- общая недостаточность левой яичковой вены, отсутствие или недостаточность ее клапанов, аномалии;
- большая длина левой яичковой вены по сравнению с правой и сопутствующее увеличение гидростатического давления;
- гиперемия половых органов при мастурбации;
- расстройство вегетативной нервной системы;
- гонорея и общие инфекции;
- высокое давление в ЛПВ по сравнению с нижней полую вену;
- сдавление ЛПВ дополнительным ее стволом;
- сдавление ЛПВ или яичковой вены в аортomezентериальном «пинцете» и другие причины.

Многие перечисленные факторы являются предрасполагающими, а некоторые из них могут возникать как следствие варикоцеле. Основными причинами заболевания являются почечная венная гипертензия и тестикулярная венная недостаточность. Расширение *v. testicularis* и варикоцеле у мужчин, овариико-варикоцеле у женщин являются защитной реакцией организма, направленной на избавление почки от венной гипертензии.

Варикоцеле выходит за рамки узкого понятия «нарушение функции яичка», его следует рассматривать как одно из проявлений почечной венной гипертензии (Лопаткин Н. А., 1973; 1981).

Этиопатогенез. Известно, что отток крови из лозовидного сплетения левого яичка происходит по внутренней яичковой вене в ЛПВ. Левая яичковая вена длиннее правой и впадает под пря-

мым углом в почечную вену. Правая вена впадает в нижнюю полую вену под острым углом. Кроме того, отток происходит по кремастерной вене, впадающей в подвздошную вену, и по вене семявыносящего протока в мочеполовое венозное сплетение.

В связи с таким анатомическим строением вен семенного канатика появление варикоцеле связывают с:

- дефектом клапанного аппарата яичковой вены;
- врожденной слабостью венозных стенок, страдающих от гидростатического давления венозной крови;
- различной длиной вен и их малым просветом;
- впадением левой яичковой вены под прямым углом. Нормальное давление в ЛПВ составляет 130–140 мм вод. ст., а в яичковой – на 5-10 мм вод. ст. выше. В результате происходит отток крови из яичка в почечную вену.

Наиболее частой причиной сужения ЛПВ является острый угол отхождения верхней брыжеечной артерии от аорты. Вследствие этого почечная вена уменьшается в так называемом аорто-мезентериальном пинцете. В положении стоя (ортостазе) угол уменьшается и вена сдавливается. Отток крови из почки нарушается, и венозное давление повышается до 30-40 Па (300-400 мм вод. ст.). При органическом стенозе, который происходит вследствие рубцового процесса в паранефральной клетчатке, травмы, нефроптоза, кольцевидной почечной вены, врожденного стеноза почечной вены, патологической ротации, опухоли почки и других причин, стойкая почечная венозная гипертензия наблюдается в орто- и в клиностазе (положении лежа). Клинически это часто проявляется протеинурией и гематурией. Кроме того, высокое давление в почечной вене постепенно приводит к несостоятельности клапанного аппарата яичковой вены, и отток крови происходит по лозовидному сплетению, а затем по наружной яичковой вене в нижнюю полую вену. Таким образом, образуется компенсаторный ренокавальный анастомоз. Возникает дополнительный отток крови по венозным коллатералям паранефрия, по межреберью и паравертебральным венам.

По данным Е. Б. Мазо (1990), ретроградный кровоток возникает также в центральной вене левого надпочечника, впадающей в почечную вену. Кровь от надпочечника по коллатералям оттекает через вены селезенки, желудка, поджелудочной железы в воротную вену. В результате стероидные гормоны инактивируются в печени, что изменяет соотношение между андрогенами яичка и надпочечника.

При аномалии впадения правой яичковой вены в правую почечную вену образовавшееся нарушение венозного оттока в ней может вызвать правостороннее или двустороннее варикоцеле.

В детской хирургической практике укрепились классификация варикоцеле Ю. Ф. Исакова (1977):

I степень – варикоцеле визуально не определяется, но четко определяется пальпаторно, особенно при напряжении;

II степень – варикозные узлы явно определяются визуально, но размеры и консистенция яичка не изменены;

III степень – на фоне выраженного варикозного расширения вен отмечаются уменьшение и тестоватость яичка.

Диагностика варикоцеле основана на осмотре и пальпации мошонки в положении стоя в теплом, хорошо освещенном помещении. Варикозно расширенные вены определяются над яичком или сзади от него.

Варикоцеле малых размеров можно пальпировать, а для его увеличения с целью диагностики пациент выполняет пробу Вальсальва. При этом применяется доплеровский стетоскоп 3-5 МГц. Над предполагаемым варикоцеле врач услышит шум проходящего потока крови.

Если пациент расслаблен (нет напряжения нижнего отдела брюшной стенки), варикоцеле пропадает. Когда мошонка находится в верхнем положении, при пальпации на стороне варикоцеле может определяться уменьшенное в размерах яичко тестоватой консистенции. Одним из проявлений варикоцеле является положительный симптом Иванисевича, когда после сжатия семенного канатика на уровне наружного отверстия кольца пахового канала в положении лежа и переводе мальчика в ортостатическое положение вены семенного канатика не наполняются. Если давление на канатик прекратить, гроздевидное сплетение сразу же наполняется венозной кровью.

Общее состояние пациентов с варикоцеле обычно остается в норме, однако заболевание неуклонно прогрессирует и может привести к нарушению репродуктивной функции и сексуальным расстройствам. Необычная чувствительность сперматогенного эпителия к неблагоприятным

условиям обуславливает легкость его повреждения. Необходимо помнить, что даже при одностороннем варикоцеле могут появляться различные морфологические изменения в другой яичке. Эти изменения ухудшают оплодотворяющую способность сперматозоидов в нем, приводя к развитию олигозооспермии, вплоть до азооспермии.

Негативные факторы, воздействующие на яичко и способствующие появлению варикоцеле:

- температура выше, чем необходима для протекания нормального сперматогенеза (на 2-3 градуса выше температуры тела);
- венозный застой, гипоксемия;
- ухудшение кровоснабжения за счет удлинения или сужения питающих артерий или артериоспазма;
- лимфостаз в яичке на стороне поражения;
- механическое давление на яичко варикозно расширенных вен;
- атрофия *tunicae dartos* и нарушение терморегулирующей функции мошонки;
- воздействие на сперматогенный эпителий гормонов и ферментов почки и надпочечников, поступающих ретроградно по яичковой вене;
- венозный застой в надпочечнике с нарушением стероидогенеза вследствие почечной венозной гипертензии;
- разрушение гематотестикулярного барьера с развитием аутоиммунных процессов.

Учитывая различные причины развития варикоцеле, необходимо исследовать мочу (наличие гематурии), желательнее выполнить внутривенную пиелографию, почечную флебографию и ангиографию, экскранирование почек, исследование на половые и гипофизарные гормоны. Если подросток уже имеет половые контакты, то может рассматриваться еще и спермограмма. У мальчиков 13-16 лет можно проводить диагностику по Р. Фоллю для определения степени воздействия варикоза на работу яичка.

Чтобы определить наличие и уровень дегенеративных, функциональных и воспалительных изменений, применяется метод электроakupунктурной диагностики по Р. Фоллю (ЭАФ).

Возможности ЭАФ:

- благодаря открытию информационно-функциональных взаимодействий биоактивных точек кожи с внутренними органами и тканевыми системами, ЭАФ позволяет определять их функциональное состояние и проводить функциональную или топическую диагностику;
- расшифровка неясных, клинически сложных случаев и проведение дифференциальной диагностики;
- ранняя диагностика различных предпатологических нарушений, связанных с биологически активными точками (БАТ) в органах и тканевых системах на доклиническом этапе развития болезни, когда ее симптомы не выражены или отсутствуют;
- выявление скрытых или латентных очагов инфекции и определение их влияния на иммунную реактивность организма человека.

Обследование проводится по БАТ, связанным с половыми органами, сосудистой системой, вегетативной нервной системой или классически – по всем органам и системам организма. Результаты исследований отображаются в графическом виде или в виде диаграмм, что позволяет наглядно отслеживать имеющиеся отклонения от нормы и динамику после проведенного лечения. Электронная биофункциональная органометрия наглядно отражает степень функциональных нарушений в яичках при варикоцеле.

При лечении варикоцеле применяются эндоваскулярные и лапароскопические оперативные методы.

В настоящее время существуют пять технических доступов (методик) для ликвидации варикоцеле:

- 1) ингвинальный доступ;
- 2) ретроперитонеальный доступ;
- 3) субингвинальный доступ;
- 4) лапароскопическая ликвидация варикоцеле;
- 5) трансвенозная эмболизация.

Большинство урологов отдадут предпочтение ингвинальному или ретроперитонеальному доступу с лигированием тестикулярной вены. Определенный опыт необходим (по мнению хирургов-эндоскопистов) для выполнения лигирования венозных сосудов лапароскопическим доступом, так как он представляет больший риск для пациентов, чем обычный стандартный доступ. Однако

только ингвинальный и субингвинальный доступы позволяют с большей степенью вероятности лигировать основные венозные каналы и колла-терали (Spizmak Patrich J., 1995).

Послеоперационный рецидив варикоцеле достаточно частый – до 10 % случаев. Зависит он во многом от квалификации хирурга, выполняющего лигирование венозных сосудов, приводящих к варикоцеле.

Нельзя не согласиться с мнением многих авторов, что несвоевременно оказанная лечебная помощь неуклонно ухудшает сперматогенез. При этом отсутствует какое-либо соответствие между визуальной степенью варикозного расширения вен и нарушением оплодотворяющей способности спермы. После 18 лет юноша должен исследовать сперму и убедиться в своей репродуктивности.

Изменения в количественном и качественном составе спермы, а также длительное сохранение пониженных функциональных показателей яичка еще раз указывают на необходимость проведения оперативного лечения. В послеоперационном периоде рекомендуется проведение реабилитационных мероприятий, в том числе биорезонансной терапии. Андрологу следует проводить динамическое наблюдение и необходимые лечебные мероприятия у юношей до 22-24 лет, а после проведенного оперативного вмешательства – обязательно.

Прогноз. При своевременной диагностике, правильном лечении и диспансерном наблюдении подростка андрологом нарушений репродуктивной функции практически можно избежать.

3. ВОСПАЛИТЕЛЬНЫЕ ЗАБОЛЕВАНИЯ ОРГАНОВ РЕПРОДУКТИВНОЙ СИСТЕМЫ У МАЛЬЧИКОВ И ПОДРОСТКОВ.

Частое появление у подростков инфекционных уретритов и других воспалительных заболеваний мужской половой сферы тесно связано с ранним началом половой жизни. Поскольку клиническая картина одинакова как у подростков, живущих половой жизнью, так и у взрослых мужчин, диагностика и лечение их практически идентичны.

Уретрит. По степени распространения уретрит может быть передним, то есть поражать всю часть мочеиспускательного канала до сфинктера уретры, задним, когда воспаление переходит на предстательный отдел, и полным (тотальным), когда поражается передний и задний отделы уретры. При заднем и тотальном уретрите наиболее вероятно распространение инфекции на предстательную железу, семенные пузырьки и придатки яичек. По течению уретрит может быть **острым** и **хроническим**.

Острый уретрит чаще начинается с поражения переднего отдела уретры. Типичными симптомами острого уретрита являются обильные гнойные выделения из наружного отверстия мочеиспускательного канала, боль, жжение и резь при мочеиспускании. Отмечается гиперемия и отек губок наружного отверстия уретры. При пальпации по ходу мочеиспускательного канала определяется болезненность и уплотнение.

Хронический уретрит может быть следствием нелеченого или недостаточно леченого острого уретрита. Может возникать и как первично хронический при таких инфекциях, как хламидиоз, микоплазмоз и др. При хроническом уретрите воспалительный процесс постепенно переходит на задний отдел, поражая весь мочеиспускательный канал. Выделения становятся скудными, но могут появляться после массажа уретры в виде гнойных пятен на белье после сна или к концу дня. Может наблюдаться зуд, легкое жжение в момент мочеиспускания, его учащение, сужение струи мочи. Если уретрит осложняется воспалением придаточных половых желез (простатитом, воспалением семенных пузырьков, эпидидимитом и т. д.), то могут присоединяться симптомы, связанные с поражением этих органов.

Следует отметить некоторые особенности течения уретритов.

При остром трихомонадном уретрите первые выделения могут быть слизистыми, но затем без лечения становятся слизисто-гнойными с желтушной окраской. Воспаление приобретает характер хронического течения. Трихомонадам часто сопутствуют гонококки и другие инфекционные возбудители. Гонорейный уретрит чаще развивается как острый, но может протекать как хронический, скрытый или хронический с обострениями. Гонорея может осложняться поражением слизистой оболочки глаз, суставов, предстательной железы и придатков яичек. Микоплазменный уретрит протекает в большинстве случаев вяло, без отчетливой клинической симптоматики. Нередко присоединяются клинические признаки цистита, пиелонефрита, эпидидимита, простатита.

Хламидийный уретрит часто протекает как первично-хронический. Микотические уретриты, возбудителем которых являются дрожжеподобные грибы, возникают при снижении иммунитета, дисбактериозе (нарушении соотношения между полезной и патогенной флорой), которые могут возникать при длительно текущих инфекциях. При остром течении наблюдаются обильные густые выделения из уретры, образующие корочки при высыхании. При хроническом поражении отмечаются скудные гнойные выделения, зуд в уретре. Вирусный (герпетический) уретрит может возникнуть после полового контакта. Герпетический уретрит – это всегда хроническое, рецидивирующее, циклическое заболевание. Периодически на слизистой уретры появляются группы мелких везикул, которые, проходя этап развития, не оставляют следов. Заболевание может продолжаться десятки лет, обостряясь без замеченной периодичности. Изучается вопрос о связи вируса герпеса с новообразованиями половых органов.

Распознается уретрит на основании анамнеза, клинических проявлений и лабораторной диагностики. Большое значение имеет определение чувствительности возбудителя к антибактериальным препаратам. При хронической форме воспаления исследуются эпителий ладьевидной ямки уретры, секрет предстательной железы, эякулят и моча. Причины уретрита часто устанавливаются только после многократных исследований и определения возбудителя. Возможно исследование крови на наличие антител к данному патогену. Для исключения причин, способствующих поддержанию хронического воспаления, проводятся уретроскопия и уретрография.

При появлении симптомов уретрита подростку необходимо незамедлительно обратиться к врачу для определения возбудителя, установления точного диагноза и назначения терапии в зависимости от вида возбудителя. В редких случаях применяется местное лечение, когда антибактериальные препараты вводят непосредственно в уретру (инстилляцией, промывание). Недопустимо проводить их самому пациенту, так как это чревато ретроградным распространением инфекции в заднюю уретру, предстательную железу, семенные пузырьки и придатки яичек. Самолечение может привести к хронизации воспалительного процесса, который трудно поддается лечению.

Необходимо помнить, что лечению должны подвергаться все половые партнеры. Половые контакты исключаются до полного излечения. Пациенты, страдающие инфекционным уретритом, должны чаще менять нательное и постельное белье и иметь личные предметы обихода (полотенце, мочалку и др.).

Одной из профилактических мер заболеваний уретритом является исключение случайных половых связей, использование презервативов, соблюдение личной гигиены.

Баланит и баланопостит. *Баланит* – воспаление головки полового члена, *постит* – воспаление внутреннего листка крайней плоти. Эти заболевания, как правило, существуют вместе и имеют название баланопостит. Общепринятой считают классификацию на основании **этиологического фактора** заболевания. Различают две группы факторов (или причин) возникновения баланопостита.

Первая группа объединяет инфекционные виды баланопостита; во вторую группу включены собственно заболевания кожи и другие неинфекционные причины.

В литературе обсуждают значение различных факторов, способствующих развитию баланопостита: уретрит, местное применение различных контрацептивов или препаратов для профилактики инфекций, передаваемых половым путем, химическое воздействие смегмы, удлиненная крайняя плоть, нарушение правил личной гигиены, эндокринопатии.

Для уточнения этиологии заболевания необходимо бактериологическое исследование отделяемого. Часто рецидивирующий баланопостит может привести к развитию фимоза. Вторичный баланопостит наблюдают у пациентов, страдающих сахарным диабетом, гонореей, трихомониазом, сифилисом.

По данным литературы, баланопостит составляет 47 % в структуре заболеваний кожи полового члена и 11 % всех обращений пациентов в кабинеты и клиники урогенитальных инфекций.

Инфекционные агенты, способствующие возникновению баланопостита: *Candida albicans*, *Gardnerella vaginalis*, *Trichomonas vaginalis*, *Amoebiasis*, *Mycobacterium tuberculosis*, *Treponema pallidum*, β-гемолитический стрептококк и другие смешанные и более редкие инфекции.

Вторую группу составляют неинфекционные причины баланопостита: *Lichen sclerosus et atrophicus*, ксеротический облитерирующий баланопостит, плазменно-клеточный баланит Зуна, псориаз, аллергический контактный дерматит, лекарственный дерматит, цирцинарный баланит, предраковые повреждения, онкологические заболевания, результат введения различных веществ в

кожу крайней плоти, *Pemphigus*, проявление различных кожных заболеваний как следствие травмы или других повреждений кожи крайней плоти.

Данное заболевание – результат воздействия продуктов микробной флоры и смегмы, скапливающейся в препуциальном мешке, или выделений из мочеиспускательного канала при уретрите, пиелонефрите и пр. Важным моментом при этом является нарушение оттока из препуциального мешка по разным причинам.

По **характеру течения** заболевания различают **острый** и **хронический** баланопостит. При этом выделяют баланопостит **катаральный, эрозивный, гнойничково-язвенный и гангренозный**.

Болезнь проявляется зудом и жжением в области головки, половой член отекает, кожа его краснеет, внутренний листок крайней плоти и кожа головки резко гиперемированы, местами покрыты поверхностными изъязвлениями, дающими обильное гнойное отделяемое. Если пациент своевременно не обращается за помощью, то воспалительный процесс может прогрессировать. При этом увеличивается отек, гиперемия крайней плоти и головки полового члена, усиливаются гнойные выделения. Вывод отечной головки при воспаленной крайней плоти может спровоцировать парафимоз. Иногда присоединяются воспаление лимфатических сосудов тыльной поверхности полового члена, а также паховых лимфатических узлов. В результате расстройства кровообращения в дальнейшем может развиваться гангрена крайней плоти и головки полового члена. При сахарном диабете баланопостит развивается в результате разложения мочи, содержащей сахар. Моча задерживается в препуциальном мешке, где появляется плесневой грибок – *Aspergillus*.

Самое главное требование при лечении баланопостита – создание оттока из препуциального мешка. Без этого имеющаяся патогенная микробная флора и созданные для нее закрытой крайней плотью «термостатные» условия не дадут возможности купировать воспалительный процесс. При этом головку полового члена, если нет опасности ущемления (из-за воспалительного отека или сужения крайней плоти), необходимо держать открытой. По нашим многочисленным наблюдениям на скрининговых осмотрах школьников-подростков, на фоне значительной выработки смегмы и полного отсутствия элементарных знаний о личной гигиене очень часто встречается смегмальный баланопостит, иногда с достаточно выраженной клиникой.

При лечении назначают осторожный, тщательный туалет головки полового члена и крайней плоти 3 % перекисью водорода, ванночки с раствором калия перманганата 1: 5000 или 0,1 % раствором нитрофураля. Одновременно назначают антибактериальные препараты.

В начальной стадии при соответствующем уходе и лечении отек исчезает, воспалительный процесс постепенно стихает и ликвидируется.

При остро возникшем воспалительном парафимозе выполняют вправление головки за ущемляющее кольцо крайней плоти, а при безуспешности этих действий – рассечение кольца по дорсальной поверхности. После ликвидации воспаления необходимо провести оперативное лечение (*circumcisio*). Если этиологический фактор не устранить, пациента ждут постоянные рецидивы заболевания.

Редкой формой баланопостита является герпес головки и крайней плоти полового члена, который вызывается вирусной инфекцией и склонен к частым рецидивам. Заболевание имеет циклический характер. Оно начинается с появления прозрачных пузырьков на коже и болевого синдрома. Лопаясь, пузырьки превращаются в поверхностные язвочки с образованием струпа. Лечение заключается в назначении анальгетиков, противовирусных препаратов и введения интерферона для повышения иммунореактивности организма.

Везикулит (спермоцистит) - это воспаление семенных пузырьков. Семенные пузырьки расположены по нижнезадней поверхности мочевого пузыря и вместе с семявыносящим протоком открываются в предстательном отделе мочеиспускательного канала. Выделяют острый и хронический, односторонний и двусторонний везикулит. Хронический везикулит чаще возникает в результате неполного излечения острого воспалительного процесса в семенных пузырьках. Инфекция в семенной пузырьки попадает одновременно с поражением предстательной железы. Везикулит чаще вызывает гонорейная инфекция, гноеродные микробы, проникающие через воспаленный задний отдел мочеиспускательного канала, семявыбрасывающие протоки или непосредственно с верхних частей простаты. Иногда везикулит диагностируют как самостоятельное заболевание. Реже воспаление семенных пузырьков бывает изолированным.

Заболевание характеризуется появлением боли в паховой области и глубоко в «тазу», с тенезмами во время дефекации и иррадиацией в прямую кишку. Нередко присоединяются болезнен-

ное мочеиспускание и эякуляция, сопровождающиеся гемоспермией. Периодически к моче могут примешиваться гнойные выделения. Везикулит чаще всего является осложнением уретрита и простатита.

В диагностике острого везикулита большое значение имеет пальпация при ректальном исследовании увеличенных и резко болезненных семенных пузырьков. Обнаружение большого количества лейкоцитов и эритроцитов в моче или в жидкости семенных пузырьков, полученной после их пальпации (в виде выделений из мочеиспускательного канала), также подтверждают диагноз. Однако при высоком расположении семенных пузырьков пальпировать их не удастся, что не исключает диагноз острый везикулит. Увеличенные семенные пузырьки легко диагностируют при ультразвуковом сканировании, так как даже после эякуляции они не сокращаются.

При хроническом везикулите жалобы весьма разнообразны как по локализации, так и по интенсивности боли, степени нарушения мочеиспускания и расстройств со стороны половых органов. Болевые ощущения отмечают в промежностно-ректальной и/или в пояснично-крестцовой области. Мочеиспускание становится болезненным и учащенным, в анализах мочи наблюдают пиурию, транзиторную бактериурию. Половой акт может заканчиваться выраженными болями в области малого таза.

При хроническом везикулите, как и хроническом простатите, лечение заключается в мощной антибактериальной терапии и применении неспецифических антибактериальных препаратов. Также назначают массаж семенных пузырьков, используют диатермию, грязевые аппликации на промежность, теплые микроклизмы с ромашкой, рекомендуют активный режим, соблюдение диеты с исключением алкоголя и острой пищи.

Между правым и левым семенными пузырьками остается небольшое пространство треугольной формы, носящее название *spatium retro vesicate*; оно состоит из рыхлой клетчатки, спереди ограничено стенкой мочевого пузыря, сзади – апоневрозом Денонвилле, сверху – брюшиной. Боковые стенки ретровезикального пространства образованы очень слабыми фасциальными пластинками, которые прободают семявыносящие протоки. Именно поэтому гной из ретровезикального пространства легко может выйти в пристенную клетчатку малого таза. Как осложнение наблюдают эмпиему семенных пузырьков.

При длительном течении хронического везикулита применяют пункционную везикулостомию под контролем ультразвука с промыванием семенных пузырьков антисептическими растворами.

Орхит - воспаление яичка, возникающее чаще всего вследствие его инфицирования гематогенным или лимфогенным путем при гриппе, бруцеллезе, туберкулезе, тифе, эпидемическом паротите (свинке), хламидийной инфекции и других заболеваниях. Туберкулезный орхит, а также орхит у ослабленных детей может возникнуть вследствие перехода воспаления с придатка на яичко. Провоцирующим моментом для орхита может быть также травма яичка. Заболевание может протекать остро или хронически.

Острое течение характеризуется внезапным появлением интенсивной боли на стороне воспаленного яичка и сопровождается высокой температурой с ознобом. Яичко увеличивается в размерах, становится напряженным и болезненным при пальпации. Придаток яичка чаще не изменен. Быстро присоединяется отек подкожной клетчатки мошонки, гиперемия кожи на стороне воспаления, возможно формирование водянки оболочек яичка. За счет повышения внутритестикулярного давления при орхите нередко наблюдается образование тромбов внутриорганных сосудов, приводящее к нарушению трофики тканей с нагноением паренхимы яичка и образованием абсцесса, проявляющегося при пальпации размягчением в зоне воспаления. Частым осложнением острого орхита является эпидидимит (воспаление придатка яичка) и фуникулит (воспаление семенного канатика). У детей при орхите могут наблюдаться иррадиационные боли в животе с симптомами воспаления брюшины.

Хронический орхит может быть следствием острого воспаления или с самого начала иметь хроническое течение. В последнем случае яичко увеличивается в размере, уплотняется, появляется умеренная болезненность на фоне субфебрильной температуры. После перенесенного орхита в большинстве случаев наблюдается уменьшение размеров яичка вследствие склероза и атрофии его функционирующей ткани. В дальнейшем это может приводить к бесплодию за счет нарушения сперматогенной функции и снижения уровня мужских половых гормонов в крови.

Диагностика основывается на оценке объективных данных. Неспецифический орхит необходимо дифференцировать от туберкулезного, сифилитического и бруцеллезного орхитов, а также от опухоли яичка. Сифилитический орхит протекает незаметно. Отмечается безболезненное увеличение яичка, асимметрия мошонки. Большое значение при диагностике имеет указание на анамнез и специфические реакции крови. При подозрении на бруцеллезный орхит следует, прежде всего, учитывать указания на проживание в сельской местности. Туберкулезный процесс в яичке возникает вторично. Поэтому необходимо исключить поражение легких и мочеполовой системы.

Затруднение возникает при дифференцировании орхита и опухоли. В этом случае могут помочь ультразвуковая диагностика, компьютерная томография и биопсия яичка с последующим гистологическим исследованием.

Острый орхит требует стационарного лечения. Проводится мощная антибактериальная терапия, назначается постельный режим, щадящая диета, возвышенное положение яичка (суспензорий), холод в первые сутки и новокаиновые блокады семенного канатика на стороне поражения. Спустя 5-7 дней после стихания острых явлений можно назначить тепловые процедуры и компрессы. В случае образования абсцесса яичка гнойник должен быть дренирован, при значительном расплавлении яичка производится орхэктомия.

При хроническом орхите вид антибактериальной терапии зависит от возбудителя.

При ранней диагностике и правильной терапии возможность репродуктивных нарушений в дальнейшем минимальна. Профилактикой орхитов является борьба с инфекционными заболеваниями и инфекциями мочевыводящих путей.

Эпидидимит - воспаление придатка яичка. Инфекция в придаток попадает гематогенным путем при гриппе, паротите, тифе, пневмонии, сепсисе. Но может иметь место и восходящий путь – по просвету семявыносящего протока, при инфекции мочевыводящих путей, при уретритах различного генеза, а также контактный путь из пораженного яичка. Важную роль в развитии эпидидимитов может сыграть травма мошонки, переохлаждение, физическое напряжение, затрудненное мочеиспускание (фимоз, стриктуры уретры), а иногда причиной может оказаться эндоскопическое обследование. Как правило, эпидидимит бывает односторонним. Двусторонний процесс наблюдается у 10-20 % пациентов.

По характеру течения различают острый и хронический эпидидимит. При этом хроническое воспаление придатка может быть результатом острого или процесс с самого начала приобретает вялое течение. Острый эпидидимит начинается с появления высокой температуры, озноба, сильной боли в области яичка, резкого увеличения и уплотнения придатка. При гематогенном пути инфицирования поражается головка придатка, при восходящем пути – его хвостовая часть. Боль может иррадиировать в паховую или пояснично-крестцовую область. Воспаление быстро распространяется на весь придаток, он увеличивается и может охватывать яичко в виде обруча. Часто наблюдается вовлечение в воспалительный процесс семявыносящего протока (дифферентит), семенного канатика и оболочек яичка с образованием реактивной водянки. Реже наблюдается одновременное поражение яичка и придатка (орхоэпидидимит). Появляется гиперемия мошонки со стороны воспаления, увеличиваются регионарные паховые лимфатические узлы. Со стороны крови отмечаются изменения воспалительного характера, резкий сдвиг влево. После проведенного лечения уменьшается отек ткани мошонки, температура понижается до субфебрильной, боль определяется только при сотрясении. Однако выздоровление наступает медленно, увеличение и уплотнение придатка яичка могут сохраняться длительное время. При недостаточном лечении процесс может принимать хроническое течение.

При хроническом эпидидимите температура тела остается нормальной, боль незначительна, придаток умеренно увеличен, уплотнен, пальпируется позади от яичка, кожа мошонки не изменена.

Неадекватная антибактериальная терапия сглаживает течение острого эпидидимита и может привести к хроническому течению заболевания.

Необходимо проводить бактериологические и специальные методы исследования мочи, выделений из уретры, содержимого межоболочечного пространства яичка, абсцессов придатка и мошонки для уточнения возбудителя, чувствительности к антибиотикам и проведения этиотропного лечения.

Диагностика эпидидимита основывается на осмотре, пальпации, ультразвуковом сканировании и лабораторной диагностике по выявлению возбудителя. Особым видом асептического вос-

паления придатка у юношей является эрогенный эпидидимит, который возникает после сильного полового возбуждения с длительной эрекцией и незавершившейся эякуляцией. Придаток припухает, становится болезненным. Припухлость держится 2-3 дня и проходит без лечения. Эту патологию у подростков необходимо дифференцировать от перекрута яичка и острого эпидидимита.

При перекруте яичка наблюдается острейшее начало. Заболевание возникает при физическом напряжении или во сне. Внезапное появление боли в яичке вначале, как правило, не сопровождается высокой температурой. При остром же эпидидимите боль в яичке и температурная реакция появляются одновременно. Следует также проводить дифференциальную диагностику с туберкулезным, сифилитическим, бруцеллезным эпидидимитом, а также с опухолью яичка, особенно при хронических формах заболевания. Поэтому иногда необходимо пунктировать имеющуюся водянку для улучшения пальпаторного обследования, а также для бактериологического и клеточного исследований водяночной жидкости.

Острый эпидидимит должен лечиться стационарно. Показан постельный режим, «покой» для мошонки с помощью суспензория, мощная антибактериальная терапия. Целесообразны компрессы на ночь с раствором фурацилина на область пораженного придатка. В целом лечение идентично лечению острого орхита.

Хирургическая тактика у детей и подростков с острыми эпидидимитами в последние годы претерпела изменения. Возросло число сторонников более широкого оперативного лечения острых эпидидимитов. Это объясняется тем, что общепринятые консервативные методы лечения эпидидимитов и орхитов (антибактериальная терапия, новокаиновая блокада семенного канатика и пр.) не приводят к быстрому купированию воспалительного процесса. Кроме того, активная хирургическая тактика дает возможность обнаружить такие заболевания, как перекрут семенного канатика и подвески яичка, а также своевременно ликвидировать гнойный процесс, часто не определяемый при объективном обследовании.

Абсолютным показанием к оперативному лечению является нагноение воспаленного придатка или яичка. При абсцедировании придатка показано его удаление (эпидидимэктомия), при абсцедировании яичка целесообразно его удаление (орхэктомия). При переходе острого эпидидимита в хронический целесообразно продолжать лечение антибактериальными препаратами широкого спектра действия согласно выявленному возбудителю. Противовоспалительную терапию следует сочетать с назначением биостимуляторов (инъекции алоэ, лидазы, стекловидного тела, торфота), ионофореза с лидазой, гидрокортизоном на область пораженного придатка. Этот комплекс терапии, как правило, приводит к более быстрому рассасыванию инфильтративных образований в придатке. Несмотря на активное лечение, перенесенный тяжелый эпидидимит, особенно после перенесенного инфекционного паротита, может приводить к окклюзии семявыносящих путей и к бесплодию.

Медицинские работники должны постоянно объяснять подросткам и их родителям опасность несвоевременного лечения инфекций мочевыводящих путей, приводящих к таким серьезным заболеваниям, как орхит и эпидидимит.

Простатит - воспаление предстательной железы. Наиболее часто простатит встречается в возрасте 18-40 лет. Основной причиной заболевания является инфекция, попадающая непосредственно в предстательную железу: стафилококк, стрептококк, кишечная палочка и др.; вирусы; микоплазмы; хламидии; кандиды; гонококк; трихомонады; микобактерии туберкулеза и др. Чаще всего путем проникновения инфекции в предстательную железу является восходящий путь из задних отделов мочеиспускательного канала (при уретритах, пиелонефритах). Попадание инфекции в простату может произойти при проведении уретроцистоскопии или при бужировании. Возможно проникновение инфекции в предстательную железу гематогенным или лимфо-генным путями при наличии инфекционных заболеваний (грипп, туберкулез, сифилис и др.) или из очагов инфекции (при фурункулезе, ангине, воспалении геморроидальных узлов).

Однако попадание инфекции в предстательную железу еще недостаточно для развития в ней воспаления. Для проявления болезни необходимы предрасполагающие факторы: снижение мышечного тонуса (атония) простаты; задержка секрета в предстательной железе; застойные явления в венах органов малого таза, которые могут возникать при хронических запорах у лиц с малоподвижным образом жизни. Застой венозной крови в половых органах может наблюдаться при злоупотреблении онанизмом, половых излишествах и прерванном половом акте, используемом

как контрацептивная мера. Предрасполагающими факторами простатитов являются также снижение иммунитета, гиповитаминоз, переохлаждение и травмы.

Течение простатита может быть острым и хроническим. Острый простатит в зависимости от степени поражения предстательной железы делится на катаральный (поверхностный), фолликулярный (сопровождающийся поражением отдельных долек), паренхиматозный (с поражением преимущественно обеих долей простаты) и абсцесс (гнойное расплавление доли или всей предстательной железы). При неблагоприятном течении возможен переход простатита катарального в абсцесс простаты. Абсцесс предстательной железы также может развиваться, минуя стадию острого простатита, с явлениями сепсиса, на фоне снижения иммунитета. Эти формы острого простатита отличаются степенью выраженности симптомов, достигающих максимума при паренхиматозном поражении и абсцессе простаты.

Заболевание развивается внезапно и бурно. Появляется интенсивная, пульсирующая боль в промежности, иррадирующая в задний проход, поясничную область, область лобка, мошонку и в головку полового члена. Мочеиспускание учащается, становится болезненным и затрудненным. При абсцессе предстательной железы может наступить задержка мочи. Иногда моча становится мутной, гнойной, приобретает неприятный запах. Боль имеет место и при акте дефекации, иногда при этом обильно выделяется гной из уретры. Температура тела зависит от формы простатита и реакции организма. Она может быть как субфебрильной, так и очень высокой, достигая 39-40⁰С. При паренхиматозной форме и абсцессе наблюдается озноб, септическое состояние.

Распознавание заболевания осуществляется на основании жалоб, клинической картины, ультразвукового и пальцевого исследования (*per rectum*) предстательной железы, которое должно проводиться с осторожностью. При этом определяется резкая болезненность, равномерное или асимметричное увеличение напряженной простаты из-за закупорки выводных протоков ее долек гнойным секретом. При абсцессе пальпаторно определяется размягчение и полость.

Лечение острого простатита в большинстве случаев консервативное. Оно заключается в назначении обезболивающих, спазмолитических и антибактериальных средств. Последние в зависимости от выделенного возбудителя и чувствительности могут меняться в процессе лечения.

Абсцесс предстательной железы может самостоятельно прорваться в уретру или прямую кишку. Если он обнаруживается раньше, то производится дренирование через разрез на промежности или прямой кишке.

Хронический простатит может быть продолжением острого простатита или развиваться без признаков острого воспаления – как первично-хронический. В этом случае заболевание протекает вяло, со слабо выраженными симптомами, нередко длительное время ничем себя не проявляя. Обострение может произойти при переохлаждении, снижении иммунитета, нарушении ритма половой жизни, при развитии хронических заболеваний других органов.

Клиническими проявлениями хронического простатита могут быть расстройства мочеиспускания, боль в половых органах, невротические симптомы, сексуальные нарушения, бесплодие. Расстройство мочеиспускания заключается в учащении его в ночное время и затруднении в утреннее. Порой отмечается выделение слизи, а после акта дефекации – мутной последней порции мочи с неприятным запахом, слипание и покраснение губок уретры. Боль, локализуемая в промежности, носит ноющий характер, с иррадиацией в крестец, прямую кишку, надлобковую область, по ходу семенных канатиков в яички, в мошонку и головку полового члена. Болевой синдром часто сопровождает мочеиспускание, акт дефекации, эякуляцию. В положении сидя боли могут усиливаться. Возможно нарастание «стертости» оргазма.

Появление болевых ощущений и признаков воспаления при простатитах у многих подростков является основной причиной обращения к врачу. При этом иногда выявляются и расстройства эрекции. У большинства пациентов заболевание сопровождается неврозом, который проявляется нарушением сна, повышенной утомляемостью, головными болями, раздражительностью или заторможенностью, общей слабостью, снижением работоспособности, вегетативными реакциями (потливостью, ощущением холода или жара, зуда в промежности).

Нередко хронический простатит может приводить в дальнейшем и к репродуктивным нарушениям. Это закономерно, поскольку предстательная железа играет существенную роль в поддержании жизнедеятельности сперматозоидов, а при простатите, вследствие изменения состава вырабатываемого ею секрета, может нарушаться подвижность и оплодотворяющая способность сперматозоидов, а также уменьшаться их количество.

При хроническом простатите в воспалительный процесс могут вовлекаться соседние органы – семенные пузырьки и семенной бугорок, а также придатки яичек. Это может приводить к окклюзии семявыносящих путей с нарушением выхода сперматозоидов в состав эякулята.

Диагноз хронического простатита ставится врачом на основании жалоб, пальпаторного обследования и УЗИ предстательной железы. Большое значение имеет определение вида возбудителя, вызывающего воспаление в предстательной железе. Полученный во время массажа секрет микроскопируется на наличие лейкоцитов (их должно быть не более 5-7 в поле зрения). Но необходимо помнить, что терапия любого вида воспаления будет наиболее успешной только при правильно установленном этиопатогенетическом факторе. Поэтому сегодня так важен высокий уровень профессиональной лабораторной диагностики. И чем точнее установлен диагноз и выявлена причина возникновения воспаления, тем более успешной будет проводимая терапия. Методы выявления патогенной флоры при установлении этиологического диагноза используются также и для контроля излеченности хронического простатита. В сложных случаях для распознавания хронического простатита применяется уретроскопия, рентгенография предстательной железы, мочеиспускательного канала, мочевого пузыря, а также пункционная биопсия. Лечение хронического простатита должно составлять в среднем 1,5-2 мес.

Кроме этого, лечение простатита должно предусматривать соблюдение режима, исключающего значительные физические нагрузки, переохлаждение, задержки мочеиспускания и стула. Антибактериальная терапия желательна с применением средств, повышающих иммунореактивные и защитные силы организма. В зависимости от выявленного возбудителя назначают противомикробные препараты (антибиотики широкого спектра действия, сульфаниламиды и др.). Одновременно должны назначаться средства, защищающие функцию печени, поливитамины, препараты, препятствующие развитию дисбактериоза, обезболивающие, спазмолитические и противовоспалительные препараты. Они назначаются в виде инъекций, таблеток, свечей и микроклизм.

Для наиболее эффективного проникновения антибактериальных средств в очаг воспаления необходима предварительная подготовка железы с подъемом ее функционального уровня. Для этого необходимо применение физиотерапевтических методов путем воздействия на предстательную железу через промежность, переднюю брюшную стенку и прямую кишку. В ряде случаев возможно подведение антибиотиков непосредственно к предстательной железе с помощью блокад (лимфотропная терапия). С целью опорожнения предстательной железы от застойного секрета производятся ее пальцевый массаж, микроклизмы, свечи. Для повышения тонуса мышц промежности и тазовых органов, а также усиления кровоснабжения в них рекомендуется проведение лечебной гимнастики и массажа пояснично-крестцового отдела позвоночника по назначению врача.

Для улучшения качественных показателей спермограммы (при бесплодии) и ликвидации сексуальных дисфункций после лечения хронического простатита в ряде случаев дополнительно проводится корригирующая терапия.

Прогноз благоприятный, если после полного излечения заболевания, подтвержденного лабораторной диагностикой, проводить регулярные профилактические мероприятия под наблюдением опытного андролога или уролога. Профилактика простатита заключается в соблюдении индивидуального режима половой жизни, диеты, устранении факторов, предрасполагающих к развитию воспаления в предстательной железе, предупреждении воспалительных заболеваний мочеиспускательного канала, ликвидации очагов хронической инфекции в организме и т. п.

ЛИТЕРАТУРА:

Гинекология: национальное руководство (краткое издание) / под ред. Г.М. Савельевой, Г.Т. Сухих, И.Б. Манухина. ГЭОТАР-Медиа, 2017. 704 с.

Гинекология: национальное руководство / под ред. Г.М. Савельевой, Г.Т. Сухих, В.Н. Серова, И.Б. Манухина, В.Е. Радзинского. ГЭОТАР-Медиа, 2017. 1048 с.

Гинекология: национальное руководство / под ред. В.И. Кулакова, И.Б. Манухина, Г.М. Савельевой. М.: ГЭОТАР-Медиа, 2007. 1072 с.

Диагностика и лечение эндокринных заболеваний у детей и подростков: Учебн. пособие / под ред. проф. Н.П. Шабалова. 3-е изд., испр. и доп.- М.: МЕДпресс-информ, 2017. 416 с.

Мирский В.Е., Рищук С.В. Заболевания репродуктивной системы у детей и подростков (андрологические аспекты): руководство для врачей / В.Е. Мирский, С.В. Рищук. СПб.: СпецЛит, 2012. 479с.

Уварова Е.В., Тарусин Д.И. Пособие по обследованию состояния репродуктивной системы детей и подростков. Триада-Х, 2009. 232 с.