

# *Аменорея у девушек*



Нарушения менструальной функции в пубертатный период возникают у каждой третьей девушки. Дополнительные диагностические сложности связаны с тем, что у 40% девушек установлению регулярного цикла предшествует 6 - 26-месячный период становления менструальной функции.

## Термины

- **Гипоменорея** - уменьшенное количество менструального отделяемого.
- **Гиперменорея** - избыточное количество отделяемой менструальной крови.
- **Олигоменорея** - непродолжительные месячные (менее 3 сут).
- **Полименорея** - затяжные менструации, превышающие 7 сут.
- **Опсоменорея** - редкий, реже чем через 35 сут, приход регул.
- **Пройоменорея** - приход месячных чаще, чем через 24 сут.
- **Меноррагия** - синоним гиперменореи, цикличность сохранена.
- **Метрорагия** - беспорядочное маточное кровотечение.  
**Менометрорагия** - избыточное, продолжительное и нерегулярное маточное кровотечение, возникающее как

**Первичная аменорея** - отсутствие месячных у девушек, достигших 15-летнего возраста (в некоторых источниках указывается возраст 16 лет, однако девушки украинской популяции в 97% случаев к 15 годам уже менструируют).

**Вторичная аменорея** - возникает у женщин, которые менструировали хотя бы однократно (если у взрослых женщин принимается в расчет 3-месячный перерыв, то у девушек принимается во внимание пауза в 6 мес. и более).

**Альгоменорея** - болезненные регулы.

МКБ X пересмотра под кодом:

N 91 объединяет отсутствие менструаций, скудные и редкие менструации;

N 92 - обильные, частые и нерегулярные менструации;

N 93 - другие аномальные кровотечения из матки и влагалища.

## **Этиология.**

*Менструальная функция - хороший маркер общего состояния организма. Нарушение менструальной функции чаще всего свидетельствует о разбалансированном статусе нейро-эндокринного звена половой системы. Аменорея, как крайнее проявление гипоменструального синдрома, должна расцениваться как наиболее глубокое нарушение регуляторных механизмов.*

## **Ряд факторов препятствует устойчивости менструальной функции и способствует возникновению аменореи:**

- *соматическая патология (заболевания почек, печени, эндокринных желез);*
- *неблагополучный семейный и перинатальный анамнез;*
- *эндогенные интоксикации (туберкулез, другие инфекции);*
- *травма головы (расстройства менструации возникают в первые 6 мес. после получения травмы);*
- *гиповитаминоз (особенно недостаток витаминов E, A, B6), алиментарные дефекты;*
- *стресс, конфликты в семье или школе, «болезнь отличниц»;*
- *ятрогенные влияния (гормонотерапия, транквилизаторы, антигипертензивные препараты);*
- *C> сезон (зима, весна), смена места жительства (смена часового пояса, географической широты и т.д.), нарушение суточных ритмов;*
- *несоответствие паспортного возраста биологическому.*

Последнее обстоятельство требует разъяснения. Первые месячные (menarche) приходят не позже, чем через 3 года после появления лобкового оволосения. Кроме того, существует понятие о так называемой критической массе тела - 43 - 45 кг и минимального среднего роста - 155 см, после которых приход месячных закономерен. Важно, что при массе тела, достигшей 47 кг и росте - 163 см, менструальная функция приобретает определенную устойчивость. Временные пределы, в которых устанавливается менструальная функция, колеблются от 6 мес. до 2 лет, однако чем дольше откладывается срок стабилизации месячных, тем более серьезной должна быть врачебная тактика.

**Психогенная (нервная) анорексия** - синдром, проявляющийся в сознательном отказе от приема пищи, сопровождающийся исхуданием, а затем и кахексией (алиментарной дистрофией).

Выделяют 4 стадии в течении психогенной анорексии.

- I стадия - преданоректическая - у больных возникает сверхценная идея полноты, что сопровождается попытками коррекции массы тела. Эта стадия может длиться 1-2 года.
- II стадия - аноректическая - характеризуется активным устранением "излишней" полноты. Больные отказываются от еды, отягощают себя физическими нагрузками, принимают слабительные, вызывают рвоту после приема пищи.
- III стадия - кахектическая. Ей свойственна значительная потеря массы тела, сопровождающаяся серьезными эндокринными и соматическими нарушениями. У больных выражены полигиповитаминоз, сухость кожи и слизистых оболочек, тяжелая дистрофия миокарда, анемия, гипотермия, атонический запор.
- IV стадия - восстановления основных жизненных функций.

# Гиперпролактинемия встречается у каждой пятой женщины с расстройством менструальной функции (диагностический алгоритм при аменорее)



# Аномалии развития молочных желез

**Втянутый сосок** легко инфицируется, в дальнейшем может стать препятствием к кормлению ребенка. Хирургическая коррекция нежелательна, так как сопровождается пересечением протоков.

**Раздвоение соска** встречается редко, оперативному вмешательству не подлежит.

- **Полителия** - наличие добавочных сосков, располагающихся на любом участке млечной линии. Встречается сочетание данной аномалии с отклонениями в развитии почек, сердца, сосудов.
- **Полимастия** - существование добавочных молочных желез с одной или обеих сторон. Встречается крайне редко (считается маркером язвенной болезни). Удаление добавочных сосков и добавочных желез производят по косметическим соображениям, учитывая опасность малигнизации этих добавочных образований.
- **Амастия** - врожденное отсутствие молочной железы, **ателия** - отсутствие сосков, крайне редкая патология, сочетающаяся с врожденной деформацией грудной клетки и синдромом Поланда, Воссоздание молочной железы производят после завершения периода полового созревания. Реконструкция грудной клетки может быть произведена одновременно или раньше.
- **Булавовидная молочная железа** возникает из-за очень узкого основания. Вырастающая железа выдается вперед, напоминая своей формой репу или шарообразную дверную ручку. При этом **AREOLA** увеличена.

# ОТКЛОНЕНИЯ ОТ ФИЗИОЛОГИЧЕСКИХ ПРОЦЕССОВ

Неразвившиеся **молочные железы** обнаруживают при дисгенезии гонад, гиперплазии надпочечников, гипогонадизме и гермафродитизме. Сам факт отсутствия развития обеих молочных желез является основанием для кариотипирования, эндокринологического обследования и идентификации половой принадлежности.

- ▣ **Ювенильная гипертрофия** - следствие бурного роста молочных желез с самого начала пубертатного периода. Это обусловлено повышенной чувствительностью паренхимы железы к возрастному повышению уровня гормонов.
- ▣ **Масталгия (мастодиния)** - болезненность в области молочной железы, наблюдаемая на первых стадиях развития этого органа (Ма 1-2), а также в дальнейшем, как правило, - во вторую фазу цикла.
- ▣ **Дисгормональные дисплазии (мастопатии)** - группа доброкачественных изменений в молочных железах, объединяющих как гиперпластические, так и регрессивные процессы.

# ***Аномалии развития матки и влагалища***

***Аплазия матки и влагалища  
(синдром Майера-Ракитанского-  
Кюстера-Хаузера).***

***При этом синдроме основная жалоба  
больных на отсутствие  
менструаций в 15-16 возрасте.***

# *Аплазия матки и шейки матки при наличии влагалища*

*Жалобы на аменорею.*

*При осмотре*

*обнаруживается «слепое»  
влагалище, отсутствие  
шейки и тела матки.*

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

*С появлением менструальной функции в пубертатном возрасте у девочки ежемесячно появляется боль внизу живота, которая не снимается при введении анальгетиков.*

# *Аплазия влагалища при функционирующей матке*

*При гинекологическом осмотре и результатах УЗИ устанавливается отсутствие влагалища; в полости малого таза находят образование грушеподобной формы, тугоэластичной консистенции, которое размещено немного левее средней линии таза (гематометра).*

# **Аплазия верхней трети влагалища при функционирующей матке**

*При гинекологическом обследовании обнаруживается правильное строение внешних половых органов, длина влагалища 7-8см. В малом тазу обнаруживается увеличенная в размерах, подвижная, болезненная при пальпации матка, тугоэластичной консистенции (гематометра).*

# *Аплазия средней трети влагалища*

*У больных обнаруживается нижняя  
часть влагалища длиной 2-3см,  
которая заканчивается вслепую.*

# *Аплазия нижней одной или двух третей влагалища*

*Клиническая картина характеризуется появлением ежемесячной боли, которая постепенно нарастает, иногда появляются какие-либо затруднения при мочеиспускании и дефекации, которые могут наблюдаться при аплазии нижней трети влагалища и больших размеров гематокольпосе.*

# *Атрезия гимена*

*Жалобы на чувство давления в малом тазу, затрудненное мочеиспускание, а иногда и дефекация.*



# **Аномалии развития, связанные с соединением удвоения и аплазии некоторых отделов полового тракта**

*Диагностика аномалии очень сложная, в первую очередь потому, что девушки регулярно менструируют и у доктора не возникает мысли о том, что болезненный синдром и появление образования в малом тазу, могут быть связаны с задержкой оттока менструальной крови.*

- Однорогая матка.**
- Матка с дополнительным функционирующим «рогом».**
- Удвоение матки и влагалища или частичная аплазия обоих влагалищ встречается редко.**
- Удвоение матки и влагалища с частичной аплазией одного влагалища.**

# **Нарушения полового развития**

*Под физическим и половым развитием подразумевают совокупность показателей роста и массы тела, степени развития вторичных половых признаков (развитие половых признаков, молочных желез, оволосение лобка и паховых впадин).  
Различают понятия «рост» и «развитие».*

**Рост** – количественное увеличение размеров и массы тела, в то время как **развитие** – качественное усовершенствование структуры и функции органов и систем, а также организма в целом.

**Половое развитие** – отдельный случай соматического развития.

*Варианты нарушений полового развития выражены в виде:*

- ▣ Преждевременного полового развития;*
- ▣ Неправильного пубертата;*
- ▣ Гетеросексуального полового развития;*
- ▣ Отсутствия и задержки полового развития.*

*Задержка полового развития констатируется у 2-7% девочек-подростков с гинекологической патологией. Центры гипоталамуса, которые отвечают за половое и физическое развитие вблизи один к одному, поэтому задержка полового созревания сопровождается задержкой соматического развития.*

## **1. Генетически обусловленная группа**

- Семейные варианты, хромосомные заболевания, генная патология. Характерно гипергонадотропное состояние.

## **2. Группа центрального генеза**

- Различные повреждения гипоталамуса и гипофиза, врожденные или приобретенные. Характерно состояние гипогонадотропного гипогонадизма.

## **3. Группа периферического генеза**

- Недостаточность или потеря яичников, рефрактерность половых органов. Характерно гипергонадотропное состояние.

## **4. Группа соматогенного генеза**

- Синдром мальабсорбции, хроническая почечная патология, эндоинтоксикация, недостаточность эндокринных желез, алиментарный фактор, анемия. С практической точки зрения важно разбираться в некоторых терминах.

**Задержка полового развития** – резкое недоразвитие или отсутствие вторичных половых признаков и менархе в возрасте, который превышает средний на два года (отсутствие формирования молочных желез в возрасте 13 лет и больше и отсутствие месячных в 15 -16лет).

**Задержка темпов полового созревания** – состояние, при котором вторичные половые признаки и менархе появляются своевременно, но менструальная функция долгосрочно (дольше, чем 2 года) не устанавливается, а вторичные половые признаки или развиваются медленно, или их появление совсем останавливается.

**С.А. Левенец предлагает выделять две формы задержки полового развития:**

- полную, когда отстают и сроки старта и темпы полового созревания;
- неполную, при которой отстают темпы полового созревания при своевременном старте.

**Дефицит полового созревания** (термин введен С.А. Левенец, 1991г.) – выражен разницей (в годах) между паспортным возрастом и возрастом, которому соответствует реально достигнутый уровень полового развития. В зависимости от этого показателя определяется степень задержки полового развития.

*I степень – 2 года*

*II степень – 3 года*

*III степень – 4 года и выше*

*Нарушение последовательности  
появления вторичных половых  
признаков – это **неправильный  
пубертат.***



*Про задержку полового развития говорят тогда, когда у девочки в 13 лет отсутствуют признаки развития молочных желез, а до 15 лет не начались месячные. Кроме этого, констатируют отставание костного возраста от паспортного на 2-7 лет, остеопороз и боли в костях, радикулит. Имеются жалобы на цветовую слепоту, anosмию, носовые кровотечения, приливы, дизурию, отсутствие интереса к представителям противоположного пола.*

# **Задержка полового развития центрального генеза**

*Задержка полового развития центрального генеза - следствие недостаточной секреции гонадотропинов.*

*Изучение семейного анамнеза показывает, что задержка полового развития нередко наблюдается в семье (у матери, тети или бабушки), что позволяет предположить конституционную, семейную форму.*

*Задержка полового развития может сопровождаться такими экстрагенитальными заболеваниями, как сахарный диабет, заболевания щитовидной железы, невроз, осложненная форма ожирения, хроническая почечная недостаточность.*

*К наследственно обусловленным формам гипогонадотропного гипогонадизма относят синдром Лоренса-Бардета-Бидля и болезнь Хенда-Шюллера-Крисчена.*

**синдром Лоренса-Бардета-Бидля** встречается с частотой 1: 60000. Заболевание часто бывает семейным и характеризуется множественными дефектами гена. Ядра гипоталамуса поддаются дегенеративным изменениям, замещение ганглиозных клеток клетками глии. Клинически это заболевание проявляется пигментным ретинитом, гипогонадизмом, ожирением, умственной отсталостью.

**Болезнь Хенда-Шюллера-Крисчена** – это заболевание с аутосомно-рецессивным типом наследования, которое проявляется нанизмом, половым инфантилизмом, экзофтальмом, несахарным диабетом, ксантоматозом, увеличением лимфатических узлов, тяжелыми изменениями костного скелета. В основе данной патологии лежит заболевание головного мозга с

*Гипофизарный гипогонадотропный гипогонадизм, как правило, связан с органическим поражением гипофиза, вследствие врожденной его гипоплазии, которая возникла в постнатальном периоде жизни после заболеваний, нарушающих кровообращение передней части гипофиза. Он также может развиваться в результате сдавления гипофиза. Это синдром «пустого» турецкого седла.*

*В связи с низкой секрецией гонадотропинов задерживается развитие фолликулярного аппарата яичников, секреция эстрогенов остается низкой, половое развитие задерживается.*

*Больные обращаются к врачу с жалобами на отсутствие менструации и задержку полового развития.*

## **Гонадные формы задержки полового развития**

Наиболее распространенной причиной задержки полового развития являются разные формы дисгенезии гонад, связанные как с хромосомным и генетическим дефектом, так и с тяжелым поражением гонад в эмбриональном или раннем постнатальном периоде.

Формы дисгенезии гонад:

- типичная форма дисгенезии гонад, или синдром Шерешевского-Тернера;
- «чистая» форма дисгенезии гонад;
- смешанная форма дисгенезии гонад.
- Кроме того, в последние годы описаны «стертые» формы дисгенезии гонад

*Интеллект больных, которые  
страдают синдромом Тернера,  
приближен к норме, однако, для них  
характерны недоразвитие  
эмоциональной сферы, прагматизм,  
узость интересов, бедность  
абстракций, невысокая  
продуктивность мышления*

# Типичная форма дисгенезии гонад (синдром

## Шерешевского-Тернера)

Синдром обусловлен хромосомными нарушениями, потерей одной половой хромосомы-кариотип 45XO или образованием мозаичных наборов: 45X/46XX/47XXX. В любой ситуации, когда функционирует лишь одна X-хромосома, формируется синдром Шерешевского-Тернера, т.е. не образуются половые железы.

*Заподозрить типичную форму дисгенезии гонад у новорожденной и в раннем детском возрасте помогают симптомы, которые сопровождают заболевание. У таких больных, как правило, наблюдаются врожденные стигмы:*

- Бочковидная форма грудной клетки с широкорасставленными сосками;*
- Короткая шея;*
- Высокое верхнее небо;*
- Неправильная форма ушных раковин;*
- Вальгусная девиация локтевых и коленных суставов, клинодактилия мизинцев, укороченные IV-V пальцев конечностей;*
- Множественные пигментные пятна на коже*
- Косоглазие, птоз верхнего века;*
- Пороки больших сосудов;*
- Врожденные пороки сердца и почек;*
- Лимфостаз конечностей;*
- Малый вес новорожденной, как правило, ниже 2900г., при сроке гестации 38 недель и больше.*

*С первых дней жизни у детей с типичной формой дисгенезии гонад отмечается отставание в росте. Рост взрослых женщин примерно от 120 до 154см, причем отставание роста заметно уже в возрасте 5-6 лет, усиливается в возрасте 10-14 лет.*

*В препубертатном и пубертатном периодах проявляется резко выраженный половой инфантилизм.*

*Таким образом, для синдрома Шерешевского – Тернера характерны:*

- первичная аменорея;*
- низкий рост и наличие соматических аномалий;*
- отсутствие развития вторичных половых признаков;*
- индифферентное строение половых органов;*
- отсутствие каких бы то ни было гонад;*
- нарушение набора хромосом;*
- задержка созревания скелета;*
- высокий уровень гонадотропинов, ФСГ.*

*Прогноз репродуктивной функции у больных с синдромом Шерешевского-Тернера пессимистический. При мозаицизме и делециях, если произошло самостоятельное половое созревание и спонтанная менструальная функция, возможна детородная функция. Беременность при этом протекает с осложнениями, самопроизвольные выкидыши происходят в половине случаев; аномалии развития плода определяются в одной трети случаев.*

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

При этой форме дисгенезии гонад чаще сохранены обе хромосомы, но кариотип может быть как женским (46XX) так и мужским (46XY), иногда наблюдается мозаицизм. при кариотипировании процент полового хроматина в ядрах эпителия слизистой оболочки рта может быть достаточным (14-20%), низким или отсутствовать. При отсутствии и низком уровне полового хроматина может быть установлено содержание Y-хромосомы в кариотипе.

*Для больных с «чистой» формой дисгенезии гонад характерны:*

- Первичная аменорея;*
- Отсутствие соматических аномалий развития;*
- Нормальный или высокий рост и пропорциональная фигура;*
- Отсутствие развития молочных желез;*
- Задержка созревания костей;*
- Индифферентное строение внешних половых органов;*
- Отсутствие яичников (тяжи на их месте);*
- Высокая секреция гонадотропинов*

# Смешанная форма дисгенезии гонад (тестикулярная, ассиметричная дисгенезия)

*Это связано с дисгенезией тестикул.*

*Поэтому кариотип больных мужской 46XY, может быть мозаицизм или структурные перестройки хромосом. Всегда в кариотипе сохранена Y-хромосома. Реакция на половой хроматин негативная. В этиологии заболевания решающую роль играют генные нарушения.*

*Для больных смешанной формы дисгенезии гонад характерны:*

- первичная аменорея;*
- нормальный или высокий рост с чертами маскулинизации;*
- отсутствие или слабое развитие молочных желез;*
- маскулинизация внешних половых органов;*
- наличие матки или маточного тяжа;*
- наличие одной гонады или ее опухоли;*
- повышенная секреция гонадотропинов;*
- наличие Y- хромосомы в кариотипе.*

# Гиперандрогении

*Девочки, как и взрослые женщины, могут оказаться под влиянием излишнего количества андрогенов или андрогеноподобных стероидов, различного генеза*

*Классификация. По этиологии выделяют следующие варианты вирильного синдрома:*

- 1. Нарушение функции коры надпочечников:
  - адреногенитальный синдром;
  - Андростерома, кортикоандростерома.*
- 2. Нарушение функции яичников:
  - склерокистоз (с-м Штейна-Левенталя);
  - СПКЯ;
  - текоматоз;*
- 3. Патология ЦНС:
  - диэнцефальный синдром;
  - активная аденома гипофиза.*
- 4. Эндокринный (ятрогенный).*
- 5. Смешанный.*
- 6. Идиопатический (семейный, конституциональный).*
- 7. При эндокринной патологии;
  - акромегалия;
  - синдром Иценко-Кушинга;
  - тестикулярная феминизация (неполная форма).*

*Гиперандрогения развивается вследствие излишней активности свободных форм андрогенных или андрогеноподобных стероидных гормонов. Гиперандрогения бывает истинной (вследствие интенсивного стероидогенеза) и ложной, при нарушении утилизации стероидов, особенно, в печени.*

# *Транзиторный диенцефальный синдром*

*Данное осложнение пубертатного периода встречается у каждой двадцатой девочки. Заболевание встречается в возрасте от 11 до 18 лет; начало его регистрируется через 1-3 года после менархе.*



**Этиология.** К разбалансированности нейроэндокринной регуляции приводят психотравматические ситуации, черепно-мозговая травма, менингит, интоксикации, тяжелые или часто повторяющиеся вирусные заболевания, тонзиллярная инфекция, чрезмерное умственное напряжение, родовая травма.

**Клиническая картина.** Ведущий симптом при юношеском диэнцефальном синдроме – головная боль, боль в спине и шее, что наблюдается на протяжении недель или месяцев, сниженный эмоциональный статус и работоспособность девочки. Иногда этот симптом сливается с менингеальными признаками. Наблюдается быстрое увеличение массы тела; жировая ткань может накапливаться в виде «климактерического горбика» и отвислого фартукоподобного живота. Характерно также увеличение молочных желез. Имеется неврологическая симптоматика, транзиторная гипертония, акроцианоз, центральный вариант нарушения терморегуляции.

*Атипичное расположение редких грубых волосков (над верхней губой, вокруг соска, на подбородке) характерно для данного контингента больных.*

*Болезнь продолжается на протяжении 5-6 лет и больше. Первая острая стадия может продолжаться 2,5-3 года, потом она сменяется на менее продолжительную хроническую стадию. У половины всех больных олигоменорея уступает место вторичной аменорее. Во второй стадии увеличенная раньше матка уменьшается в размерах; размеры яичников увеличиваются за счет кистозных изменений, нарастают такие признаки, как гирсутизм, ожирение, вегетососудистая дистония, появляется миокардиодистрофия.*

## **Диагностика.**

*Клинические данные подкреплены лабораторными. Встречается достоверное повышение уровней ЛГ, ПРЛ, ТТГ, ФСГ, АКТГ, альдостерона и тестостерона. Секреция СТГ может быть снижена, так же как и прогестерон. Уровень эстрадиола не нарушен,  $T_3$   $T_4$  - немного понижены.*

# Нейроэндокринный синдром

*Юношеский диэнцефальный синдром в ряде случаев продолжается в более старшем возрасте, принимая форму нейроэндокринного синдрома, который характеризуется олигоменореей, аменореей, гирсутизмом, стойкой ановуляцией, бесплодием, обменными нарушениями.*

**Рекомендован следующий протокол обследования:**

- рентгенография черепа в боковой проекции с прицельным снимком турецкого седла;
- ЭЭГ с функциональной нагрузкой;
- определение толерантности к глюкозе;
- определение АКТГ, пролактина, кортизола, тестостерона, дигидроэпиандростерона в крови или моче, УЗИ половых органов (яичников, эндометрия);
- гистероскопия и биопсия эндометрия (по показаниям);
- лапараскопия и биопсия яичников;
- маммография.

# Овариальные гиперандрогении

*Синдром поликистозных яичников встречается у 7,5% девочек.*

*Подразделяется на два типа. К первому типу относят пациенток с нормальной массой тела, отсутствием резистентности к инсулину, высоким уровнем ЛГ и некоторым повышением овариальных андрогенов.*

*Для второго типа СПКЯ характерно ожирение, резистентность к инсулину, незначительно повышенное содержание ЛГ и выраженная гиперандрогения, инсулинорезистентность и гиперинсулинемия. Второй тип отличается от первого типа СПКЯ более высокими значениями андростендиона, тестостерона, свободного тестостерона и более низкими цифрами ЛГ, эстрадиола и сексстероидсвязывающего глобулина, большим объемом яичников.*

*Синдром поликистозных яичников чаще возникает в пубертатном периоде.*

# Адреногенитальный синдром

*Адреногенитальный синдром, или врожденная дисфункция коры надпочечников.*

***Этиология.** Врожденный дефект ферментных систем надпочечников вследствие генетических мутаций. наследуется по аутосомно-рецессивному типу.*

*Адреногенитальный синдром характеризуется 46XX, соединяется с тяжелой мускулинизацией вследствие внутриутробного влияния эндогенных андрогенов.*

# Клиническая картина

*При врожденной форме АГС повышение уровня андрогенов при внутриутробном развитии приводит к нарушениям формирования и вирилизации внешних половых органов: увеличивается клитор, приобретая пенисообразную форму; изменяется форма больших половых губ, они приобретают мошонкоподобный вид, закрывая вход во влагалище; иногда формируется уrogenитальный синус. Наличие таких изменений характеризуется как врожденный женский псевдогермафродитизм.*

*Выраженная гиперандрогения в антенатальном периоде может приводить к нарушениям формирования и внутренних половых органов: врожденной гипоплазии яичников, врожденной гипоплазии матки*

*Повышение уровня надпочечниковых андрогенов приводит к раннему адrenaрхе – появлению полового оволосения (лобкового, аксиллярного) и ускоренному росту. Появляется и постепенно прогрессирует гипертрихоз и гирсутизм. Рост и развитие девочки в условиях повышенного уровня надпочечниковых андрогенов относительно низкого уровня эстрогенов приводит к формированию морфотипических особенностей по гетеросексуальному типу: расширение плечевого пояса, недоразвитость окружности таза, нарастание мышечной массы, слабое развитие подкожно-жировой клетчатки, особенно в области бедер и ягодиц. Развитие молочных желез начинается с запозданием (через 2-4 года после появления полового оволосения). Все эти изменения характеризуются как раннее половое созревание по гетеросексуальному типу.*

Не обращая внимание на то, что с 5-6-летнего возраста у таких больных быстрый рост и до 10-12 лет они опережают ровесников по росту, раннее закрытие зон роста, обусловленное гиперандрогенией, приводит к тому, что взрослые женщины в популяции остаются невысокими (152-156см), непропорционально сложенными: крепкими, широкоплечими, с узким тазом, продолговатым туловищем и относительно короткими ногами. Молочные железы, как правило, слабо развиты – гипоплазия молочных желез. Избыток андрогенов и недостаток эстрогенов приводят к гипоплазии матки, половых губ. Кожа на спине, лице, груди жирная, пористая, с мелкими высыпаниями. Менструации обычно появляются в возрасте 14-16 лет, бывают нерегулярными. Нарушения менструального цикла по типу гипоменструального синдрома, вторичная аменорея.

## **При АГС проявляются следующие особенности:**

- *Повышение в крови уровня андрогенов: дегидроэпиандростерона, тестостерона, анростендиона;*
- *Повышение уровня 17-гидроксипрогестерона;*
- *Повышение активности ренина плазмы и уровня альдостерона. При АГС повышается экскреция с мочой суммарных 17-кетостероидов и отдельных фракций особенно дегидроэпиандростерона*