

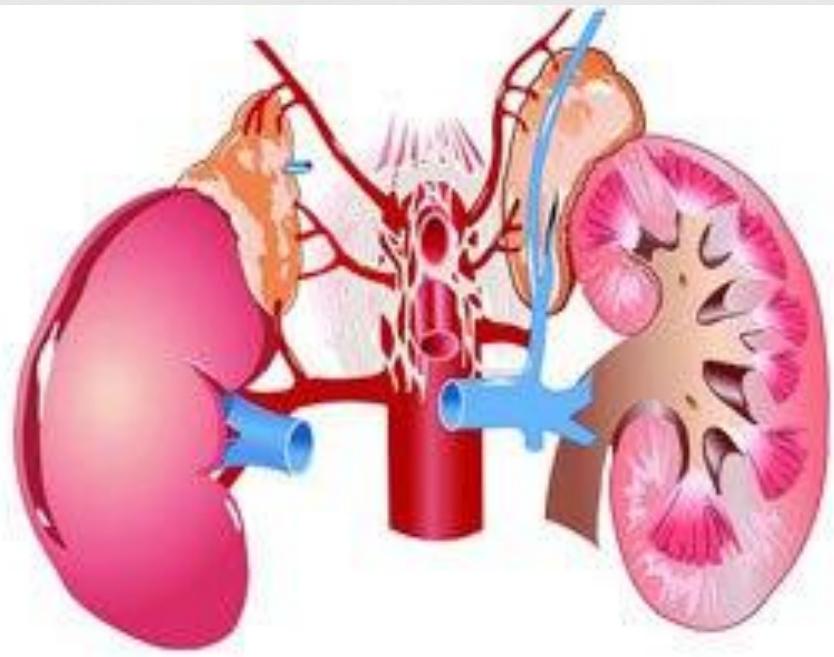
Презентация на тему: ВДКН как причина бесплодия



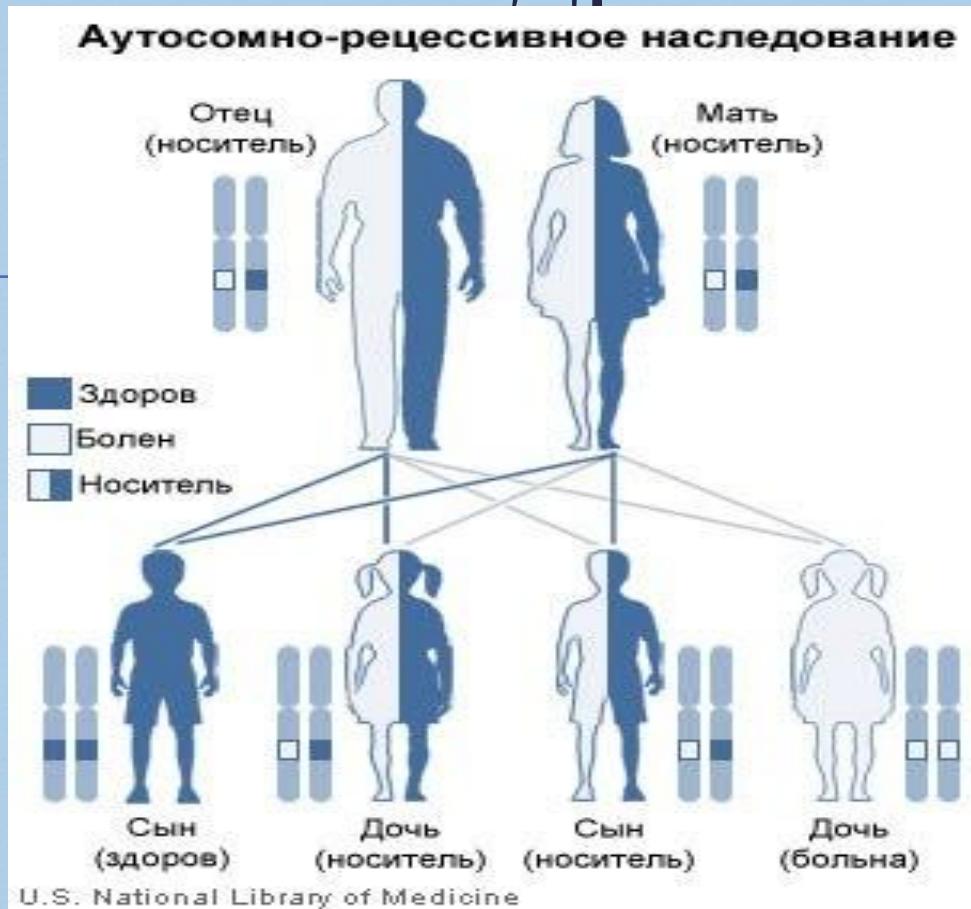
Выполнили студентки
Лещенко Вероника Сергеевна
Гембицкая Анастасия Эдуардовна
4 курса ЛФ 2 группы

Болезнь надпочечников, при
которой наблюдается патология
синтеза его корковых гормонов,
именуется

адреногенитальный синдром



Как развивается адреногенитальный синдром?

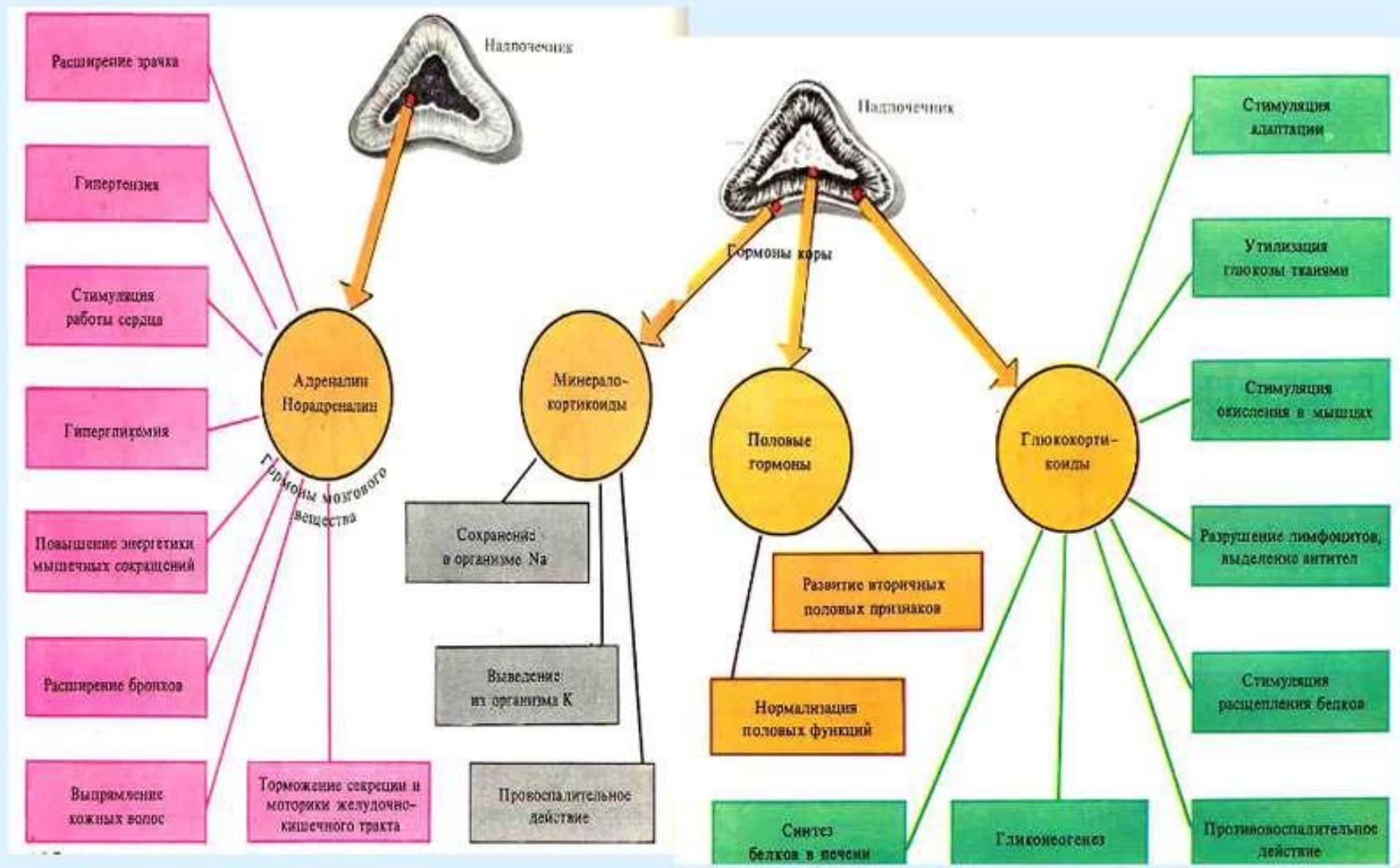


**В основе заболевания лежит
патология синтеза надпочечниковых
гормонов:**

увеличивается синтез андрогенов
этими железами, и уменьшается
синтез кортизола и альдостерона.

Причиной такого дисбаланса
является
дефект/дефицит ферментной
системы

Гормоны надпочечников

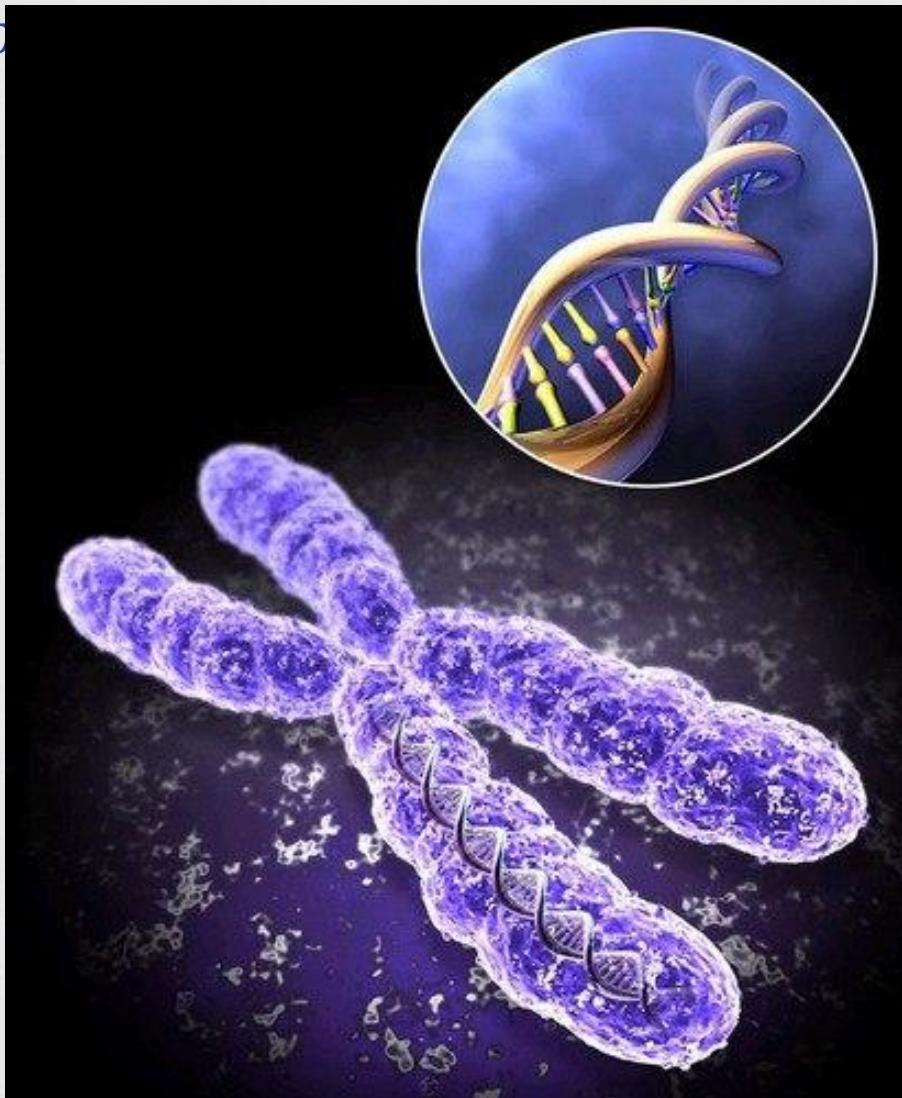


Под действием высокого уровня АКТГ в надпочечниках начинают происходить гиперпластические процессы (в целях усиления выработки кортизола), и в скорейшем времени развивается гиперплазия коры надпочечников.

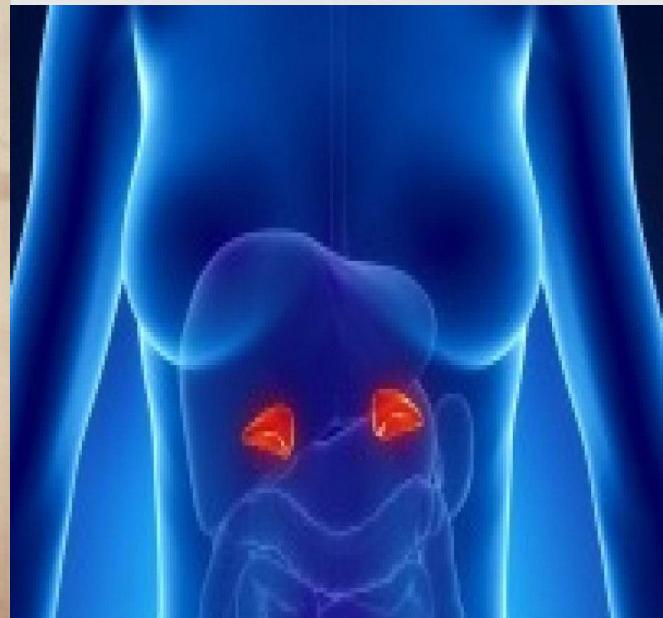
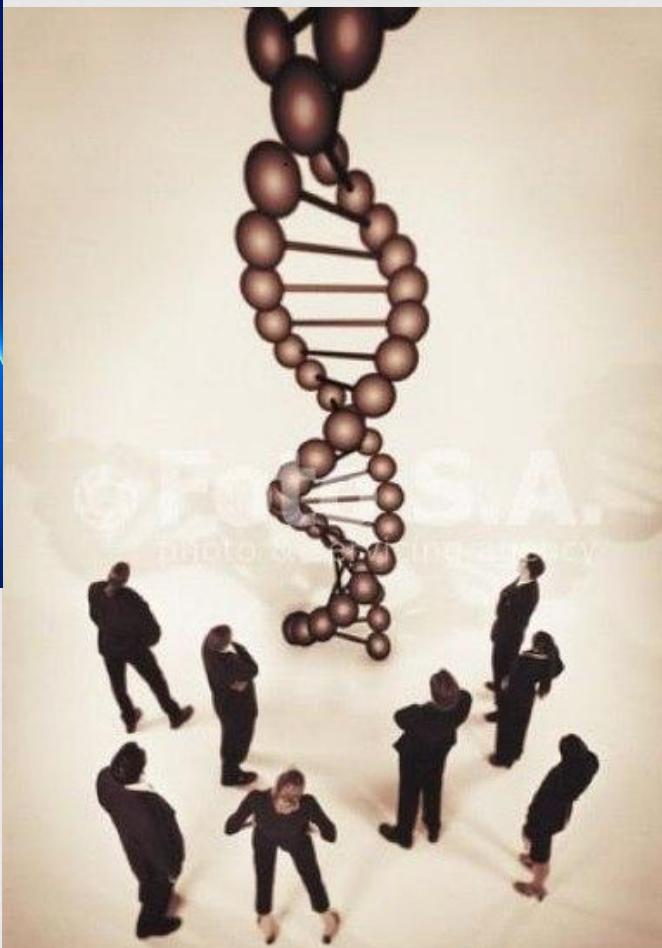


Однако помимо кортизола здесь же вырабатываются андрогены. В результате мы имеем гиперандрогению надпочечникового генеза, , плюс в большинстве случаев еще и дефицит кортикоидов, который требует обязательной заместительной терапии соответствующими гормонами.

*Чаще всего (>90% случаев)
адреногенитальный синдром возникает в
результате дефекта в строении фермента
21-гидро*



Поскольку болезнь имеет аутосомно-рецессивный тип наследования, может встречаться у лиц женского и мужского пола с одинаковой частотой



Как проявляется адреногенитальный синдром?

Различают:

-
- Вирильную форму;
 - Сольтеряющую форму;
 - Постпубертатную форму

Как поставить диагноз при этом синдроме?

Если речь идет про дефект фермента 21-гидроксилазы, то основным маркером этого синдрома, помогающим установить диагноз является 17-OHPg (17-гидроксипрогестерон). Его уровень в крови здоровых людей должен составлять не более 6 нмоль/л.

Иными словами, высокий уровень этого показателя (выше 30 нмоль/л) указывает на наличие врожденной дисфункции коры надпочечников.

При пограничном результате 17-OHPg (6-30 нмоль/л) проводится пробы с Синактеном: изначально исследуется базальный уровень 17-гидроксипрогестерона. Далее пациенту внутримышечно вводят 1 мг синактена-депо. Повторяют исследование через сутки.

При наличии адреногенитального синдрома в ответ на введение синактена (АКТГ) происходит значительный выброс 17-OHPg. Если же его уровень не превышает 30 нмоль/л при повторном анализе, диагноз отвергается.

В сомнительных случаях проводится генетическое исследование. В постановке диагноза значительную роль играет сбор семейного анамнеза: указание пациентом на наличие этой патологии среди кровных родственников повышает вероятность болезни.

Среди других лабораторных показателей играют роль повышение уровня андрогенов (андростендиона и ДЭА-С (дегидроэпиандростендион-сульфат), АКТГ, активности ренина плазмы (при сольтеряющей форме),

Лечение адреногенитального синдрома

Заключается в пожизненной терапии заместительными гормонами.



При поздней постановке диагноза у женщин может потребоваться вмешательство пластического хирурга для устранения анатомических



Беременность при дисфункции коры надпочечников (АГС)



Наступление беременности при стертых формах АГС у женщин не является редкостью. Однако часто при этом беременность прерывается на ранних сроках до образования плаценты из-за неполноценности

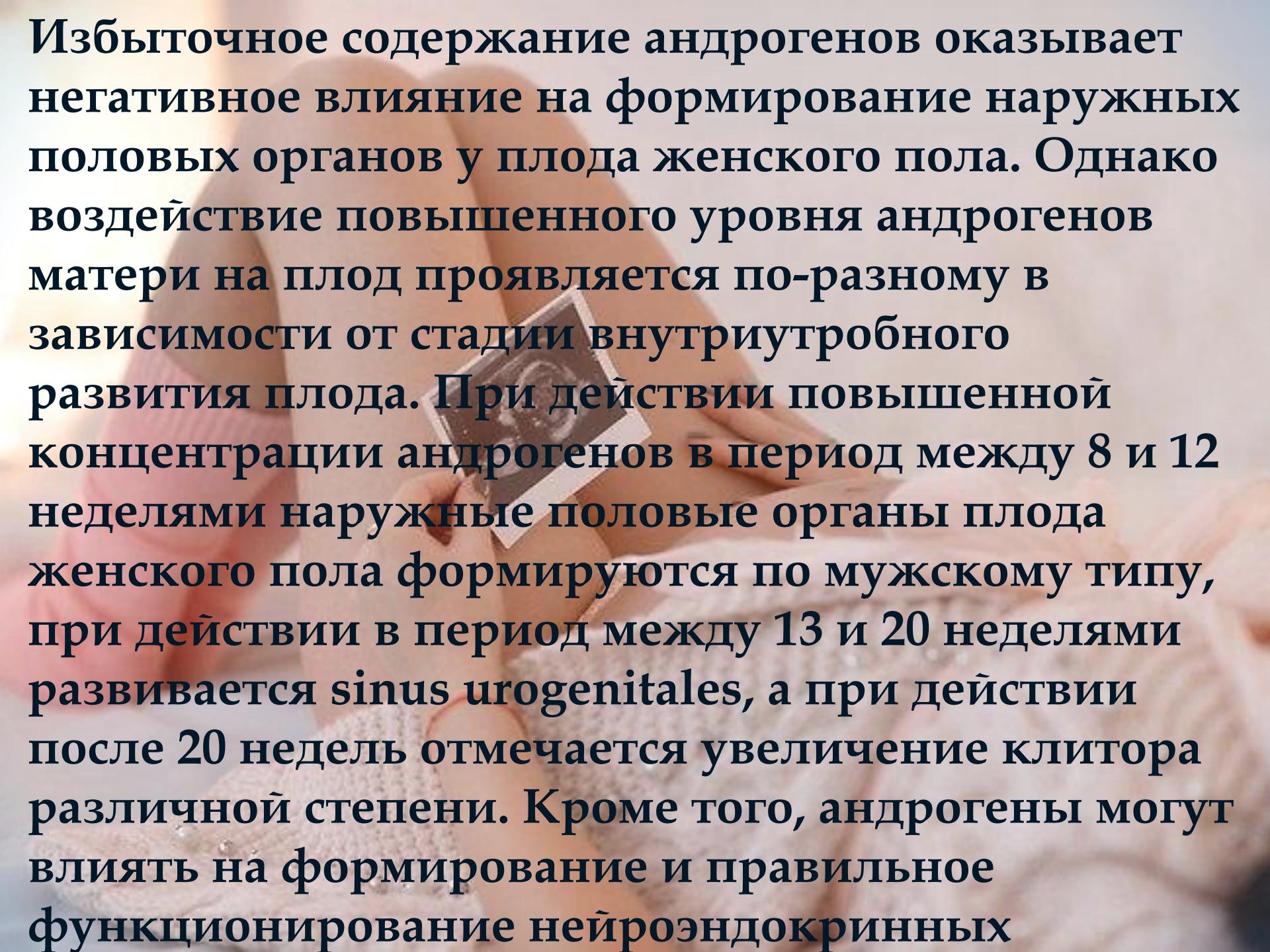


Избыточное количество андрогенов вызывает нарушение кровообращения в матке, склеротическое изменение сосудов матки и хориона, что приводит к повышению ломкости сосудов, их разрывам. В результате этого возникают кровоизлияния и отслойка хориона.

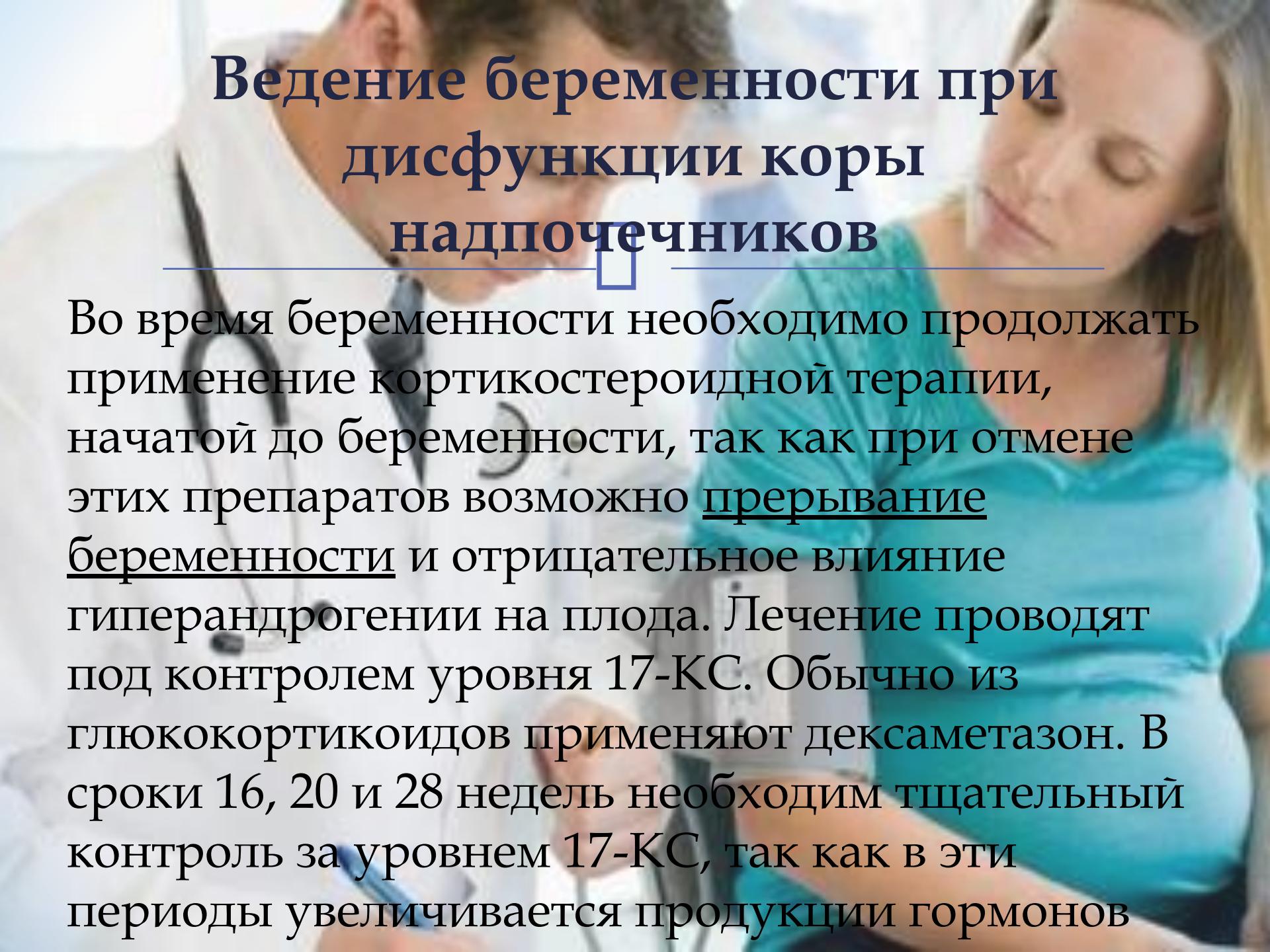
Частота невынашивания беременности при АГС достигает 26%.

Важной проблемой является влияние высокого уровня андрогенов у матери на развитие эмбриона и плода при беременности





Избыточное содержание андрогенов оказывает негативное влияние на формирование наружных половых органов у плода женского пола. Однако воздействие повышенного уровня андрогенов матери на плод проявляется по-разному в зависимости от стадии внутриутробного развития плода. При действии повышенной концентрации андрогенов в период между 8 и 12 неделями наружные половые органы плода женского пола формируются по мужскому типу, при действии в период между 13 и 20 неделями развивается *sinus urogenitales*, а при действии после 20 недель отмечается увеличение клитора различной степени. Кроме того, андрогены могут влиять на формирование и правильное функционирование нейроэндокринных



Ведение беременности при дисфункции коры надпочечников

Во время беременности необходимо продолжать применение кортикостероидной терапии, начатой до беременности, так как при отмене этих препаратов возможно прерывание беременности и отрицательное влияние гиперандрогении на плода. Лечение проводят под контролем уровня 17-КС. Обычно из глюокортикоидов применяют дексаметазон. В сроки 16, 20 и 28 недель необходим тщательный контроль за уровнем 17-КС, так как в эти периоды увеличивается продукция гормонов

В связи с широким применением кортикоидов при беременности увеличивается частота гестоза, что влечет собой развитие фетоплацентарной недостаточности и задержку развития плода. Своевременно проводят профилактику, диагностику и лечение гестоза и фетоплацентарной недостаточности, контролируют состояние фетоплацентарной системы. Дети, родившиеся от матерей с адреногенитальным синдромом, требуют тщательного наблюдения и обследования функции коры надпочечников

Спасибо за
внимание

