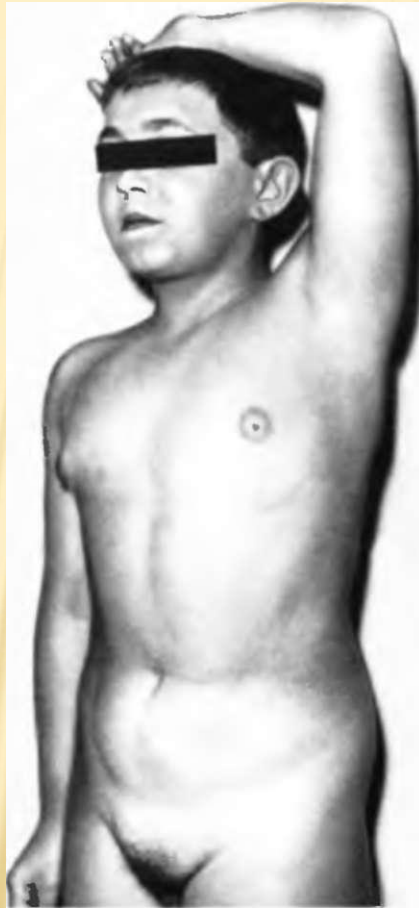


Тақырыбы: жыныстық жетілудің болмауы

Орындаған: АБДУГАФАРОВА А

- ? Жыныстық жетілудің болмауы (гонадалар дисгенезиясы) – жыныс бездерінің туа болған дефекті немесе болмауы, көбіне оған хромосомды аномалияларды жатқызамыз (сандық немесе құрылымдық жыныстық хромосомалар аномалиясы).
- Науқастарда толық емес хромосомдар жиынтығы (45 X хромосом орнына 45XU хромосомның болуы), мозаицизм (XO/XX, XO/XU және т.б.), X хромосомның кіші иығының дефекті және т.б. Осының кесірінен мейоз уақытында аналық бездер дамымайды (оның орнына жіп тәрізді сызықшалар, бозғылт тінді болады), ал ооциттер құрсақішілік даму уақытында немесе туылғаннан кейін ақ жойылады.
- ? Гонадалар дисгенезиясы кезінде хромосомда гендер немесе топтық локустар жарақаттанады, жыныстық дамуға жауап беретін (J), қалыпты сүйек-бұлшықет дамуына, зәр шығару және басқа ағзалар дамуына жауап беретін (A), және бойының өсуіне жауап беретін (S) хромосомдар.



? Фолликулдар дамуы және эстрогендер продукциясы жоқ, жыныстық инфантилизмге және аменореяға алып келеді.

Кейде ооцит сақталып және фолликулдар өсуі менархеге дейін болады, содан кейін ерте аналық бездік жетіспеушілік пен екіншілік аменорея дамиды. Гонадалар дискенезиясының бұл түрі қауіпті фактордың жүктілік мерзіміне байланысты жыныстық бездер қалыптасуы және дифференцировкасы кезінде әсер етуі мүмкін. Гонадалардағы жарақаттанған тін өледі, дәнекер тінге айналып, осының нәтижесінен нейтральды әйел фенотип дамиды.

? Жыныстық хроматин гонадалар дискенезиясында болмайды. Дұрыс ер типті хромосом жиынтығы болуы мүмкін (XY). Оң жыныстық хроматинде дұрыс әйел типті хромосом жиынтығы болады. Хромосомдардың мозайкалық жиынтығы гонадалар дискенезиясының жыныстық хроматиндері оң және теріс болған жағдайда.



- ? Гонадалар дискенезиясында аналық безінде гонадотропиндерге жауап бермейді, соның нәтижесінде оның жоғарылауы болады, көбіне ФСГ гормонының, және тез арада гипозэстрогения дамиды.
- ? Гонадалар дискенезиясының “шынайы” түрі – әйелдерде жыныстық инфантилизммен, қалыпты немесе тым ұзын бойлы, соматикалық ауытқуларсыз. Науқастар әйел типті фенотип интерсексуальды дене бітімімен(кеуде қуысының үлкен болуы және дененің қиғаш размерлерінің азаюымен) немесе эвнухоидты(кеуде қуысының үлкен болуы аяғының және жамбасының кіші болуымен). Және де бұл науқастарда екіншілік жыныстық белгілердің болмауы немесе аздап болуы, қасаға және қолтық аймағындағы түктенудің аз болуы, сүт бездерінің кіші болуы, сыртқы жыныс мүшелері, жатыр және жыныс жолдарының кілегей қабатының атрофиясымен көрінеді.

? Науқастар кариотипі көбіне 46 XX қалыпты немесе жыныстық хроматин азаюымен көрінеді. 46 ХУ хроматинді синдром Свайера жыныстық хроматиннің тез азаюы немесе жоқ болуымен көрінеді. Гонадотропты гормон тез көтерілуі, ФСГ 8-15 есе азаюы мен ЛГ 4-5 есеге де дейін төмендеуі болады. Картинасында: жатыр және түтік болады, аналық без орнында ұзын ақ түзіліс, примориальды бір екі фолликулдармен, жиі әртүрлі дегенеративті өзгерістермен көрінеді. Жәнеде гормон белсенді ісіктер болады.



? ГД аралас түрі – интерсексуальды түрлердің бірі (гермофродитизм), ассимметриялы деп те аталады. Түсініксіз фенотипте болады, әйел типтес және ер типтес. Әйел типті фенотипте жыныс ағзаларының интерсексуальды типте және клитор гипертрофиясы болады. Ер типті фенотипте – іш қуысында жатыр және түтігі анықталады. Аталық бездерінің дамымай Сертоли немесе Лейдига клеткаларымен.