

ГУ «КРЫМСКИЙ ГОСУДАРСТВЕННЫЙ МЕДИЦИНСКИЙ
УНИВЕРСИТЕТ ИМ С. И. ГЕОРГИЕВСКОГО»
КАФЕДРА ПЕДИАТРИИ С КУРСОМ ФИЗИОТЕРАПИИ ФПО

Гирсутовый синдром у детей

Выполнила :

врач-интерн С.А . Джемпарова

Гирсутизмом называют оволосение по мужскому типу, обусловленное повышенной чувствительностью волосяных фолликулов к нормальному количеству андрогенов и встречающееся у детей и женщин.

Гирсутизм может быть одним из первых симптомов вирилизации (включает в себя гирсутизм, а также другие признаки омужествления: снижение тембра голоса, развитие мышц по мужскому типу, увеличение клитора, рост и распределение волос по мужскому типу, залысины на висках).

Термин гирсутизм следует чётко разграничивать с термином гипертрихоз.

Термином **гипертрихоз** определяют избыточное оволосение, не зависящее от секреции андрогенов и не связанное с вирилизацией; гипертрихоз встречается у детей, женщин и мужчин.

Причины гирсутизма

При гирсутизме тонкие, мягкие, непигментированные пушковые волосы под воздействием ряда факторов трансформируются в терминальные - длинные, жесткие и пигментированные. Среди причин, вызывающих гирсутизм, наиболее часто встречаются гиперандрогения , семейный фактор, побочное воздействие лекарств и идиопатический избыток андрогенов.

Гиперандрогения , или повышенная продукция андрогенов , может развиваться при следующих состояниях:

- расстройствах яичниковой функции при синдроме поликистозных яичников , новообразованиях яичников, гипертекозе яичников, хронической ановуляции , гипоталамической аменорее и др.

Гирсутизм овариального происхождения

характеризуется нарушениями менструального цикла , бесплодием, гипертрофией яичников.

- расстройства функции надпочечников при врожденной или приобретенной гиперплазии коры надпочечников, опухолях надпочечников и др. Гирсутизм надпочечникового генеза развивается вследствие повышенной выработки надпочечниками стероидных гормонов, в т. ч. андрогенов.

- расстройства гипофизарной функции при синдроме Иценко – Кушинга , акромегалии , пролактиноме и пр. Гирсутизм питуитарного происхождения обусловлен первичным поражением гипофиза с дальнейшим вовлечением надпочечников и характеризуется повышенной секрецией кортизола и андрогенов.

Развитие семейного (или генетического) гирсутизма происходит в результате генетических и хромосомных особенностей, наблюдающихся на протяжении нескольких поколений в отдельных семьях или этнических группах.

Прием ряда лекарственных средств имеет своим побочным эффектом развитие гирсутизма. Это – кортикостероиды (гидрокортизон, кортизол и др.), анаболические препараты, прогестины, андрогены, стрептомицин, ацетазоламид, интерферон, циклоспорин, диазоксид, миноксидил, карбомазепин и др.

Гирсутизм, вызванный неизвестными причинами, носит название идиопатического синдрома избытка андрогенов. При идиопатическом гирсутизме наблюдается повышенная чувствительность к андрогенам рецепторов кожи и волосяных луковиц. Проявления идиопатического гирсутизма менее выражены, гормональные отклонения незначительны, менструальный цикл и репродуктивная функция обычно не нарушены.

Причинами гирсутизма также могут служить физиологические и возрастные состояния женщины, во время которых наблюдается сдвиг в соотношении эстрогенов и андрогенов (беременность, постменопауза).

В 90% случаев гирсутизм обусловлен синдромом поликистозных яичников или идиопатическим синдромом.

Классификация гирсутизма

В соответствии с причинами, вызывающими избыточное оволосение, в эндокринологии различают несколько клинических форм гирсутизма:

- нейроэндокринный: овариальный, надпочечниковый, питуитарный гирсутизм;
- дерматологический или конституциональный: семейный, идиопатический гирсутизм;
- ятрогенный или экзогенный – лекарственно-зависимый гирсутизм.

▪

По степени ассоциированности гирсутизма с другими нарушениями выделяют:

- собственно гирсутизм;
- гирсутизм, отягощенный гиперактивным пилосеборейным комплексом (акне , угревая болезнь и т. д.);
- гирсутизм с нарушениями овуляции;
- гирсутизм в сочетании с признаками вирилизации.

Симптомы гирсутизма

Основным проявлением гирсутизма служит мужской тип оволосения у женщин, т. е. рост коротких, жестких, пигментированных волос на лице, груди, вокруг ареол молочных желез, на спине, животе, внутренних поверхностях бедер, ягодицах.



Другими признаками гирсутизма являются усиление сальности кожи и волос, акне, алопеция, как следствие повышенного уровня андрогенов. Часто гирсутизм сопровождается расстройством менструальной функции (нерегулярными менструациями, аменореей) и бесплодием.



В дальнейшем при гирсутизме, обусловленном гиперандрогенией, у женщин нередко развиваются признаки вирилизации, то есть мужские черты: нарастает мышечная масса, грубеет голос, появляется облысение на висках, усиливается половое влечение, уменьшаются размеры молочных желез, по мужскому типу изменяется локализация жировых отложений на теле.

Для оценки выраженности проявлений гирсутизма применяются различные количественные системы показателей.

Гирсутное Число Ферримана-Голлвея

Гирсутное число Ферримана-Голлвея используется для объективного определения степени патологического роста волос (гирсутизма) у женщин.

Определение степени оволосения в 11 областях тела (шкала Ферримана-Голлвея)

Верхняя губа

- 1 -Единичные волоски по наружному краю
- 2-Маленькие усики по наружному краю.
- 3-Усы, занимающие половину наружной области
- 4-Усы, распространяющиеся до средней линии

Подбородок

- 1-Единичные рассеянные волосы
- 2-Более обильный рост рассеянных волос
- 3-Незначительное сплошное оволосение
- 4-Обильное сплошное оволосение

Грудь

- 1-Волосы вокруг сосков
- 2-Волосы вокруг сосков и по средней линии
- 3-Дугообразное оволосение три четверти груди
- 4-Сплошное оволосение

Верхняя половина спины

- 1-Отдельные рассеянные волосы
- 2-Значительное количество волос, но они рассеянные
- 3-Незначительное сплошное оволосение
- 4-Обильное сплошное оволосение

Нижняя половина спины

- 1-Сакральный пучок
- 2-Сакральный пучок и небольшое оволосение на латеральной поверхности
- 3-Оволосение нижней половины спины
- 4-Сплошное оволосение

Верхняя половина живота

- 1-Отдельные волосы по белой линии
- 2-Более обильное оволосение по белой, линии
- 3-Оволосение половины верхнего отдела живота
- 4-Сплошное оволосение

Нижняя половина живота

- 1-Отдельные волосы по белой линии
- 2-Полоски волос по белой линии
- 3-Широкая полоска волос по белой линии
- 4-Рост волос в виде треугольника

Плечо

- 1-Рассеянные волосы, покрывающие не более четверти поверхности плеча
- 2-Более обильное оволосение, но неполное
- 3-Незначительное сплошное оволосение
- 4-Обильное сплошное оволосение

Предплечье

- 1 и 2 — незначительное сплошное оволосение тыльной поверхности
- 3 и 4 — обильное сплошное оволосение тыльной поверхности

Бедро

- 1 и 2 — незначительное сплошное оволосение тыльной поверхности
- 3 и 4 — обильное сплошное оволосение тыльной поверхности

Голень

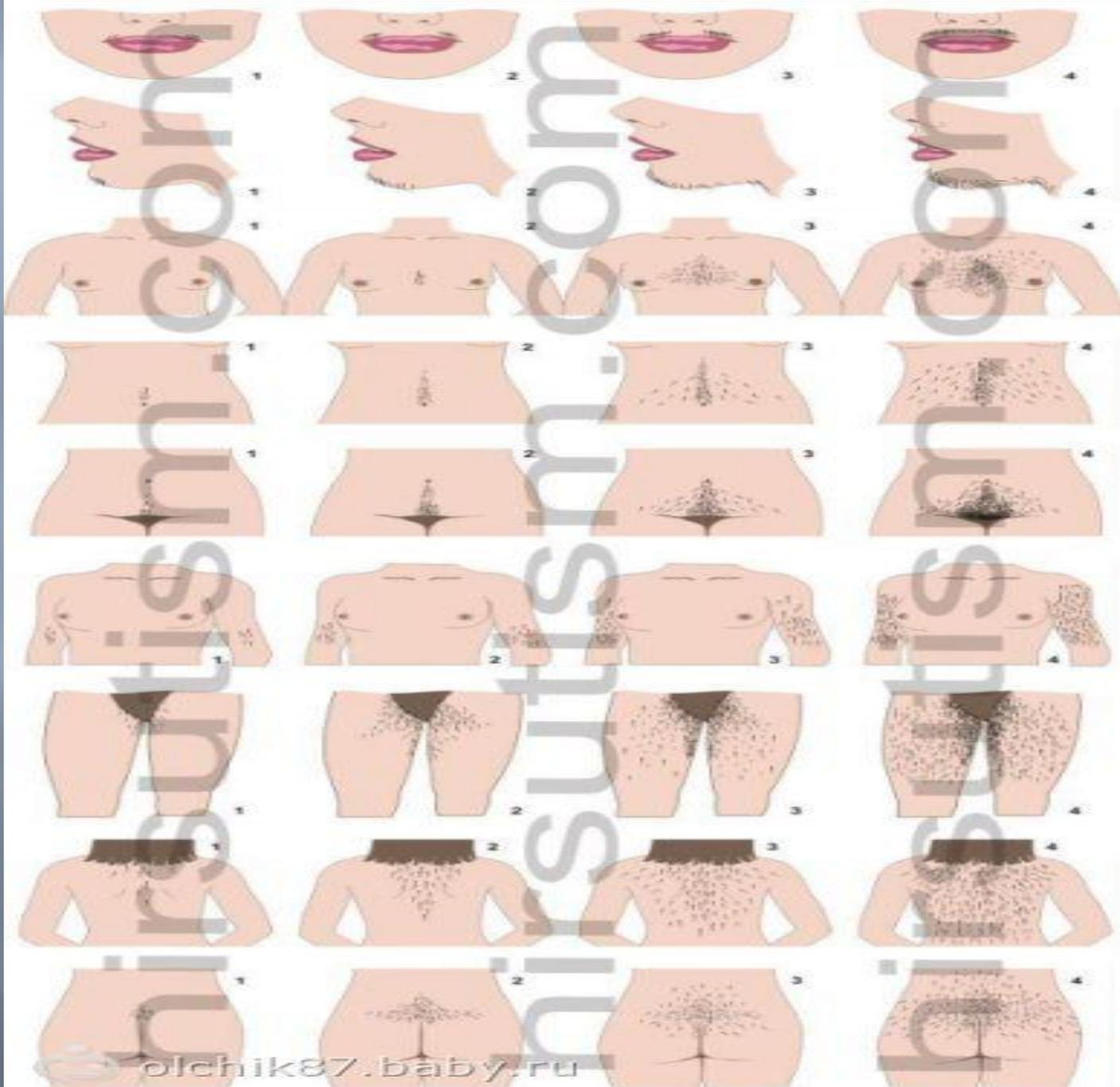
- 1 и 2 — незначительное сплошное оволосение тыльной поверхности
- 3 и 4 — обильное сплошное оволосение тыльной поверхности

Гирсутное число — это сумма степеней оволосения в одиннадцати областях тела. Степень 0 — отсутствие остевых волос на теле.

Гирсутное число от 1 до 7 характеризует нормальное оволосение, от 8 до 12 — оволосение, пограничное между нормальным и избыточным, более 12 — гирсутизм.

Показатели от 7 до 12 были признаны пограничными и свыше 12 — гиперандрогенными. При оценке гирсутного числа по шкале Ферримана — Голлвея следует учитывать его увеличение на один балл у пациенток старше 30 лет, которое происходит за счет увеличения роста волос на верхней губе и внизу живота.

Гирсутное число (сумма)	Вид гирсутизма (предположения)	Рекомендации
1-9	Конституциональный гирсутизм	Медицинское обследование не требуется. Рекомендуется избегать солнечных лучей и кремов.
10-16	Промежуточный период	Рекомендуется наблюдение в течение 3-6 месяцев. Если рост продолжается и/или усиливается, лучше встретиться с врачом.
17-40	гирсутизм	Рекомендуется обязательное гормональное обследование и адекватное лечение.
41-44	Выраженный гирсутизм	СРОЧНО провести обследование. Своевременное лечение может быть эффективным.



Осложнения гирсутизма

Течение гирсутизма может осложняться нарушениями менструальной функции, бесплодием, патологическими маточными кровотечениями, анемией. Гирсутизм на фоне поликистоза яичников часто сочетается с сахарным диабетом.

Диагностика гирсутизма

При сборе анамнеза у пациенток с гирсутизмом необходимо выяснить следующие факторы:

1. Характер развития заболевания:

постепенный рост волос на теле, сопровождающийся появлением акне, нарастанием массы тела, нерегулярностью менструаций, чаще свидетельствует в пользу поликистоза яичников.

резкое развитие гирсутизма, сопровождающееся признаками вирилизации, чаще наблюдается при андроген-секретирующих опухолях.

2. Лекарственный анамнез.

3. Характер менструальной функции. У пациенток с регулярным менструальным циклом гирсутизм обычно носит идиопатический или семейный характер и не требует глубокого обследования.

Для выяснения природы гирсутизма проводят лабораторные тесты, определяя содержание следующих гормонов в сыворотке крови:

общего тестостерона (при содержании тестостерона < 200 нг%, уменьшающегося при приеме преднизолона или пероральных контрацептивов, предполагают поликистоз яичников; при концентрации > 200 нг% - опухолевое поражение яичников);

дегидроэпиандростерона сульфат (ДГЭАС) - показателя активности секреторной функции надпочечников (при концентрации ДГЭАС > 700 нг%, уменьшающегося при приеме дексаметазона, подозревают гиперплазию надпочечников; повышенный уровень ДГЭАС заставляет думать об опухолевых процессах в надпочечниках);

андростендиона (повышение концентрации андростендиона наблюдается при патологии яичников);

17-гидроксипрогестерона - промежуточного метаболита стероидных гормонов надпочечников (повышается при врожденных формах гиперплазии надпочечников);

кортизола (концентрация повышается при синдроме Иценко-Кушинга);

гонадотропинов (концентрация ЛГ увеличивается по отношению к ФСГ при поликистозе яичников).

Для выяснения причин гирсутизма проводится консультация гинеколога, УЗИ надпочечников и яичников, КТ, МРТ надпочечников и других органов, МРТ головного мозга. Для исключения опухолевых процессов в яичниках выполняется диагностическая лапароскопия.

Лечение гирсутизма

Легкая степень гирсутизма, не сопровождающаяся нарушением менструальной функции, специального лечения не требует.

Поскольку гирсутизм, как правило, является не самостоятельным заболеванием, а проявлением другой патологии, то его лечение направлено на устранение первичного этиологического фактора (удаление опухолей надпочечников, гипофиза или яичников, отмена лекарств, вызывающих рост волос, лечение гипотиреоза, синдрома Иценко—Кушинга или акромегалии и т. д.).

Лекарственную терапию при гирсутизме назначают после исключения андроген-секретирующих опухолей. Поскольку чаще всего гирсутизм является следствием гиперандрогении, целесообразно назначение препаратов антиандрогенного действия, подавляющих уровень тестостерона и снижающих чувствительность к андрогенам волосяных луковиц.

При врожденной форме гиперплазии надпочечников применяется кортизол, преднизолон или дексаметазон. Для подавления избыточного образования андрогенов при поликистозе яичников назначают пероральные контрацептивы (Жанин, Диане-35 и др.), альдалактон (спиронлактон), кломифен. Цикл лечения гормональными препаратами занимает от 3 до 6 месяцев, иногда циклы приходится проводить неоднократно. Следует учитывать наличие серьезных противопоказаний к лечению антиандрогенами при беременности, а также то, что прием данных препаратов предотвращает появление новых волос, однако не сокращает уже имеющиеся.

Спасибо за внимание!