

ID: 2014-05-376-T-3972

Тезис

Лизункова В.А.

### Половое развитие девочек с врожденной дисфункцией коры надпочечников

ГБОУ ВПО Саратовский ГМУ им. В.И. Разумовского Минздрава России, кафедра пропедевтики детских болезней, детской эндокринологии и диабетологии

Научный руководитель: к.м.н. Райгородская Н.Ю.

**Актуальность.** Особенности течения пубертата у девочек с врожденной дисфункцией коры надпочечников (ВДКН) изучены недостаточно. Мониторинг полового развития необходим для коррекции терапии и становления репродуктивной системы у девочек с ВДКН.

**Цель:** оценить половое развитие девочек с ВДКН в зависимости от компенсации заболевания.

**Материал и методы.** Проведена оценка полового развития 12 девочек с ВДКН в возрасте от 8 до 17 лет. Диагноз ВДКН поставлен в возрасте до 2 недель у 8 пациентов, до 2 месяцев - 2 пациентов, старше 2 лет - 2 пациентов. Заместительную терапию преднизолоном, затем кортефом получали 6 пациенток. Остальные 6 девочек получали кортеф с рождения. Оценивались показатели SDS роста, индекса массы тела, костного возраста, полового развития по шкале Таннер; гормональные уровни тестостерона, ЛГ, ФСГ, эстрадиола, АКТГ, 17-ОНпрогестерона в сыворотке крови; УЗИ органов малого таза.

**Результаты.** При оценке физического развития средние показатели SDS роста имели 6 пациенток, выше среднего - 4, ниже среднего - 2. Избыток массы тела - 5 пациенток. Костный возраст опережал паспортный у 5 пациенток. Инвертированный пубертат обнаружен у 4 девочек, задержка менархе у 5. Повышение уровня уровня 17-ОНпрогестерона выявлено у 6, повышение АКТГ у 2, повышение тестостерона у 3. Низкие показатели ЛГ отмечены у 5, пониженный уровень ФСГ у 1. Низкий уровень эстрадиола у 3. При УЗИ органов малого таза у 9 пациенток обнаружена гипоплазия матки, у 3 из них обнаружен поликистоз яичников, у 1 пациентки образование правого яичника по типу серозной кисты.

**Выводы.** Патологическое течение полового созревания обнаружено у 41,6% девочек с ВДКН, что выражалось в раннем появлении первых половых признаков, адренархе, ускорением костного возраста, что связано с декомпенсацией основного заболевания.

**Ключевые слова:** патология пубертата, дисфункция коры надпочечников