**СИНДРОМ ТЕСТИКУЛЯРНОЙ ФЕМИНИЗАЦИИ** (лат. testiculus – яичко femina-женщина; синонимы - синдром феминизирующих яичек, синдром Морриса), наследственная форма мужского ложного [гермафродитизм](http://www.neuro.net.ru/bibliot/b003/sx04018.html)а, при которой у больных генотип мужской (46 XY), а фенотип (совокупность признаков) женский. Передаётся здоровой женщиной, носительницей рецессивного гена, половине своих сыновей. Заболевание развивается в результате недостаточного содержания рецепторов для андрогенов в контролируемых этими гормонами органах-мишенях, не исключена роль разобщения взаимодействий в системе гипофиз - гипоталамус, а также нарушений химических превращений андрогенов. Основной признак синдрома - несоответствие между гонадным полом (наличие яичек) и фенотипом: телосложение при синдроме женского типа, молочные железы развиты хорошо. Отсутствуют [матка](http://www.neuro.net.ru/bibliot/b003/sx12009.html), маточные трубы и верхняя треть влагалища. По степени выраженности эстрогенного и андрогенного воздействия на формирование фенотипа принято выделять полную и неполную (с элементами андрогенизации) формы тестикулярной феминизации.

Гонады, — анатомически правильно сформированные тестикулы, располагаются чаще экстраабдоминально в паховых каналах или в больших половых губах, реже в брюшной полости. Внутренние гениталии представлены придатком яичка и семявыносящим протоком. Наружные гениталии — женского строения, иногда с гипертрофией клитора и углублением преддверия влагалища по типу урогенитального синуса. Имеется более или менее выраженный «слепой» влагалищный отросток. Все больные с синдромом тестикулярной феминизации имеют с рождения женский гражданский пол.

Традиционно СТФ подразделяют на клинические подгруппы в зависимости от выраженности феминизации: полная и неполная форма синдрома. При полной (классической) форме СТФ взрослые отличаются женским телосложением с хорошо развитыми молочными железами, очень скудным лобковым и подмышечным оволосением («безволосые женщины»), отсутствием внутренних половых органов и слепо заканчивающимся влагалищным мешком, глубина которого может варьировать. Неполная форма СТФ характеризуется наличием признаков маскулинизации наружных половых органов, недоразвитием молочных желез. Половое оволосение — по женскому или мужскому типу. Учитывая высокий риск малигнизации гонад, единственно верная хирургическая тактика при СТФ, принятая во всем мире, — выполнение двусторонней гонадэктомии в максимально ранние сроки (сразу после установления диагноза). Всем больным с неполной формой СТФ производят феминизирующую пластику наружных половых органов (рассечение урогенитального синуса, пластическую ампутацию клитора). В случае необходимости больным с СТФ выполняют кольпопоэз (формирование искусственного влагалища) из сигмовидной кишки или с использованием брюшины ретровезикального кармана и/или проводят кольпоэлонгацию (механическое расширение и удлинение влагалища путем бужирования).

Для полной формы характерно полное отсутствие волосяного покрова на лобке и в подмышечных впадинах, типичное женское телосложение, хорошее развитие молочных желез, наружных гениталий (половых органов). Влагалище нормальное или укороченное, заканчивается слепо; яички чаще всего располагаются у выхода из паховых каналов или в больших половых губах (расщеплённой [мошонке](http://www.neuro.net.ru/bibliot/b003/sx12033.html)).

Причиной обращения к врачу является отсутствие [менструаций](http://www.neuro.net.ru/bibliot/b003/sx12015.html), при этом пациенты не сомневаются в своей принадлежности к женскому полу. В некоторых случаях они вынуждены обращаться к врачу из-за неудобств, связанных с малым размером влагалища и возникающими при этом болевыми ощущениями во время [коитус](http://www.neuro.net.ru/bibliot/b003/sx10021.html)а.

Половой акт у большей части лиц с данным синдромом сопровождается сексуальным возбуждением, [оргазм](http://www.neuro.net.ru/bibliot/b003/sx14026.html)ом.

Неполная форма тестикулярной феминизации характеризуется частичным сохранением чувствительности органов-мишеней к андрогенам, проявляющимся наличием признаков мужского типа телосложения - маскулинизации: узкий таз, недоразвитие молочных желез, менее равномерное распределение подкожно-жировой клетчатки, наличие волосяного покрова на лобке и в подмышечных впадинах, гипертрофированный [клитор](http://www.neuro.net.ru/bibliot/b003/sx10017.html). Вирилизация в некоторых случаях проявляется грубым голосом. Могут иметь место недостаточная уверенность в половой принадлежности (половое влечение чаще всего подавляется).

В постановке диагноза синдрома тестикулярной феминизации используются гинекологический осмотр, изучение органов малого таза, иссечение и гистологическое исследование яичек. Эффективного лечения в настоящее время нет. У 20% больных яички склонны к злокачественному перерождению, поэтому многие считают, что после [полового созревания](http://www.neuro.net.ru/bibliot/b003/sx15060.html) их следует удалять (при неполной форме их удаление целесообразно из-за снятия их вирилизующего влияния). В случае женского гражданского пола с целью большей адаптации к половой жизни проводится пластическая коррекция клитора, в случае мужского - возможна коррекция и в мужскую сторону. Детородная функция исключена, хотя создание семьи возможно и желательно.

Возникающий после гонадэктомии дефицит половых гормонов у больных с СТФ сопровождается целой гаммой системных нарушений. Так как различные типы эстрогеновых (альфа и бета), прогестероновых и тестостероновых рецепторов расположены не только в органах-мишенях, но и в центральной нервной системе, клетках костной ткани (остеобластах и остеокластах), эндотелии сосудов, миокардиоцитах, фибробластах соединительной ткани, урогенитальном тракте, в слизистых оболочках рта, гортани, конъюнктивы и толстой кишке. Дефицит половых гормонов приводит к сдвигам в костном ремоделировании, в результате со временем развивается остеопороз. Учитывая вышеизложенное, с целью феминизации и эндокринной реабилитации всем больным с диагнозом СТФ после двусторонней гонадэктомии показана заместительная гормональная терапия (ЗГТ), которую назначают с 11–12 до 45–50 лет.

**Применение регулона в качестве средства заместительной гормонотерапии при синдроме тестикулярной феминизации.**

**Материал и методы исследования.**

В исследование были включены 9 пациенток с диагнозом СТФ в возрасте 12–22 лет, из них 6 — с полной формой синдрома и 3 — с неполной формой. Диагноз верифицирован на основании данных анамнеза, определения кариотипа, клинических, ультразвуковых, лапароскопических, операционных и гистоморфологических заключений. Всем больным произведена двусторонняя гонадэктомия. ЗГТ проводили современным комбинированным оральным контрацептивом регулон, содержащим 30 мкг этинилэстрадиола и 150 мкг дезогестрела, в непрерывном режиме в течение 12 месяцев. **Результаты.** В период исследования отмечена хорошая переносимость препарата абсолютным большинством пациенток. Побочные реакции (головная боль, нагрубание молочных желез, тошнота), возникшие у двух больных, уменьшились к концу третьего месяца приема препарата. В одном случае из-за появления клиники фиброзно-кистозной мастопатии на четвертом месяце ЗГТ прием препарата был прекращен. Одной пациентке с СТФ выполнен кольпопоэз. У одной пациентки после достаточной эстрогенизации организма на фоне ЗГТ отмечена тенденция к увеличению глубины влагалищного мешка под воздействием эстрогенов, что позволило избежать запланированного ранее кольпопоэза и провести консервативное мероприятие — кольпоэлонгацию.

Список использованной литературы.

1.Гинекологическая эндокринология./Под ред. К.Н. Жмакина. --- М.:Медицина, 1980.

2.Внутренние болезни. Под ред. Е. Браунвальда, М.: Медицина. ---1993. Т.1.

3. Гинекология. Под ред. Л.Н. Василевской Ростов н\Д: Феникс – 2002.