**Вирильный синдром. Врожденные нарушения половой дифференцировки**

Вирильный синдром - появление у женщин вторичных мужских половых признаков, обусловленное повышенным содержанием в организме женщины мужских половых гормонов. Следствие нарушения функции коры надпочечников, яичников, длительного лечения женщин большими дозами андрогенов.

Симптомы. Рост волос на лице, конечностях, спине, груди, животе, выпадение волос на голове по мужскому типу, изменение тембра голоса (голос становится низким), развитие мужского типа телосложения, атрофия молочных желез, нарушение менструального цикла от олигоменореи до аменореи, гипертрофия и вирилизация клитора, уменьшение матки, атрофия эндометрия и слизистой оболочки влагалища. В крови повышается уровень тестостерона, увеличивается экскреция с мочой тестостерона и 17-кетостероидов.

Лечение при опухоли яичников или коры надпочечников хирургическое (см. также Иценко-Кушинга болезнь, Адрвногенитальный синдром. Синдром склерокистозных яичников).

ВРОЖДЕННЫЕ НАРУШЕНИЯ ПОЛОВОЙ ДИФФЕРЕНЦИРОВКИ - заболевания, обусловленные хромосомными нарушениями.

Патогенез. Половая принадлежность гонады определяется генетически и зависит от сочетания половых хромосом; две Х-хромосомы определяют женский, а сочетание Х- и Y-хромосом-мужской пол. Для нормальной функции половых желез необходим не только набор хромосом XX и XY, но и полный набор генов. Нарушения в наборе хромосом, возникшие при нерасхождении половых хромосом, потеря одной хромосомы либо изменения структуры хромосом приводят к заболеваниям, характеризующимся нарушением половой диф-ференцировки.

В этих случаях ткань половой железы неспособна к нормальной секреции половых гормонов и развитие мужских или женских начал определяется элементами половой ткани, формирующими гонаду.

Симптомы, течение. Наблюдаются агонадизм (врожденное отсутствие половые желез), дисгенезии гонад (могут быть обнаружены отдельные структурные элементы, половых желез). Симптоматика различных клинических форм дисгенезии половых желез разнообразна. По внешним признакам легко диагностируется синдром Шерешевского-Тернера: отсутствие вторичных половых признаков, недоразвитие молочных желез, наружных половых органов, низкорос-лость, короткая шея с крыловидными складками, часто аномалии скелета - вальгусная девиация локтевых и коленных суставов, синдактилия, деформация позвонков, птоз, высокое небо, нарушения со стороны сердечно-сосудистой системы - пороки сердца и крупных сосудов. Половой хроматин отрицательный, кариотип чаще 46, XY.

Труднее диагностируется «чистая дисгенезия гонад», при которой отсутствуют соматические аномалии, характерные для синдрома Шерешевского-Тернера. Большое значение имеют результаты исследования внутренних половых органов: гонады отсутствуют; рудиментарные матка, трубы, влагалище. Половой хроматин отрицательный, набор хромосом 46, XY.

При синдроме Шерешевского -Тернера и «чистой дисгенезии гонад» в некоторых случаях могут наблюдаться признаки маскулинизации: гипертрофия клитора, вирильное оволосение. Одной из форм дисгенезии гонад является дисгенёзия яичников. Основные симптомы: отсутствие менструаций, недоразвитие вторичных половых признаков. Дисгенёзия тестикул: наличие внутренних женских половых органов при отсутствии элементов яичника, наружные половые органы бисексуальны. Отрицательный половой хроматин, кариотип 46, XY;

Тестикулярная феминизация (ложный мужской гермафродитизм) -развитие наружных половых органов и вторичных половых признаков по женскому типу, наличие мужских поповых желез, отсутствие матки, половой хроматин отрицательный, кариотип 46, XY. В некоторых случаях (при неполной форме) могут выявляться признаки маскулинизации: недостаточное развитие молочных желез, грубоватый голос, гипертрофия клитора.

Синдром Клайнфелтера - гинекомастия, евнухоидные пропорции тела, недоразвитие вторичных половых признаков, недоразвитие яичек при нормальных размерах половою члена, азооспермия, снижение потенции. Половой хроматин положительный, кариотип 47, XXY.

Истинный гермафродитизм - наличие у индивидуума функционирующей гонадной ткани обоего пола и вследствие этого женских и мужских половых признаков. При изучении каристипа он наиболее часто определяется какХХ/XY.

Лечение - при необходимости проводят коррекцию пола с учетом психосексуальной ориентации и анатомических и функциональных возможностей половой сферы. Заместительная терапия половыми гормонами в зависимости от избранного пода: для усиления феминизации применяют эстрадио-ла дипропионат, микрофоплин, для маскулинизации-тестостерона пропинат, тестэнат, сустанон-250, омнадрен.

**Список литературы**

Для подготовки данной работы были использованы материалы с сайта <http://max.1gb.ru/>