

ГЕРМАФРОДИТИЗМ

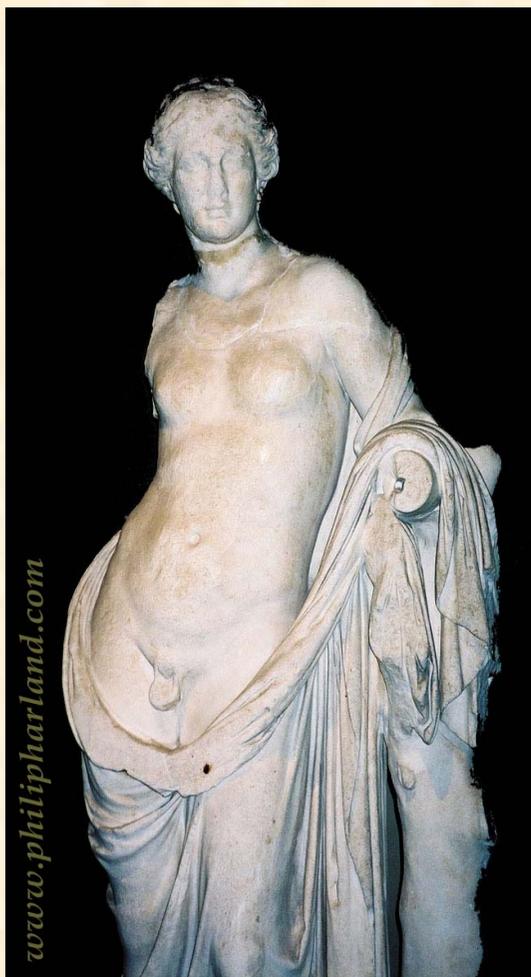
**для послевузовского
образования**

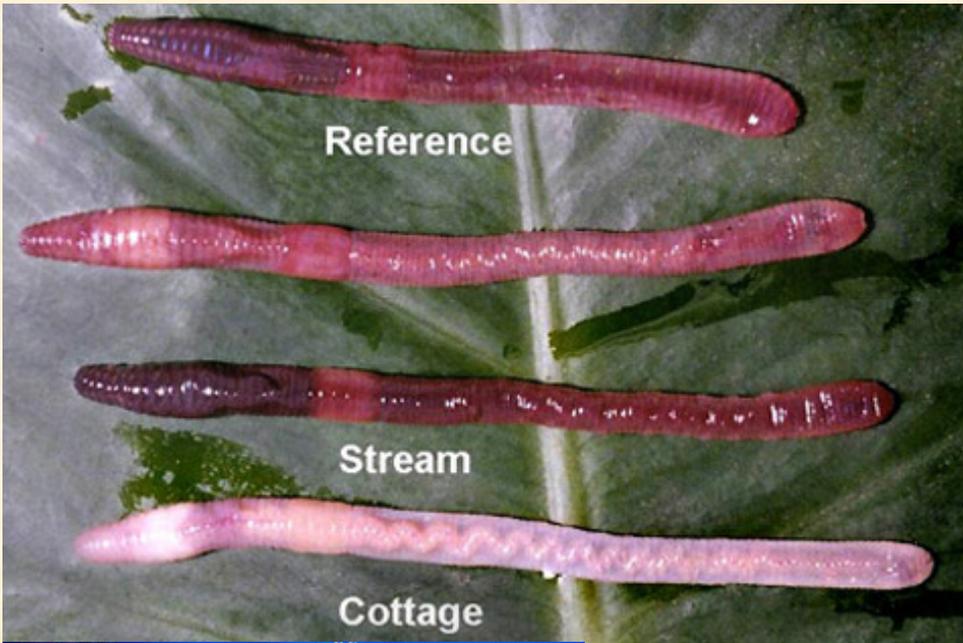
Д.м.н., проф. Хадарцева К.А.

Установление пола и его коррекция:

- ***Пол ребенка должен быть установлен к 2 годам.*** Но в любом возрасте начинается заместительная терапия
- ***Через 1 год после начала заместительной терапии*** при необходимости проводится **пластическая операция на наружных гениталиях** (пластическая резекция клитора, вскрытие уrogenитального синуса и формирование половых губ)

ГЕРМАФРОДИТИЗМ





ИСТИННЫЙ ГЕРМАФРОДИТИЗМ, СИНДРОМ ДВУПОЛЫХ ГОНАД

- характерное для гермафродитов **строение наружных половых органов** (имеются одновременно **мужские и женские** половые железы)
- встречается гораздо **реже ложного** (во всей мировой литературе описано около 150 случаев).
- **яички и яичники** при истинном гермафродитизме могут быть или объединены в одну смешанную половую железу, или располагаются отдельно.
- **хромосомный набор (кариотип)** соответствует женскому кариотипу, реже имеются клетки, содержащие **женский хромосомный набор**, и клетки, содержащие **мужской хромосомный набор** (явление так называемого **мозаицизма**)
- при определении **полового хроматина** результат бывает положительным; отмечаются **молочные железы**, возможно появление спонтанных **менструаций**, оволосение по женскому типу, реже — с мужскими чертами, фигура - бисексуальная

ИСТИННЫЙ ГЕРМАФРОДИТИЗМ, СИНДРОМ ДВУПОЛЫХ ГОНАД

- **женский набор половых хромосом (46XX), мужской набор (46XY)** отмечается редко. Обычно имеются **матка, трубы, своды влагалища**; вторичные половые признаки, как правило, **относятся к обоим полам**
- различают **двусторонний** (с каждой стороны имеется по **яичку** и **яичнику**) и **односторонний** (на одной стороне находится **яичко** и **яичник**, на другой — либо **яичко**, либо **яичник**) истинный гермафродитизм
- **латеральный гермафродитизм**, когда на одной стороне находится **яичник**, а на другой — **яичко**
- **билатеральный гермафродитизм (ovotestis)**, при котором половая железа имеет смешанный характер: одна ее часть построена как **яичник**, другая — как **семенник**

ИСТИННЫЙ ГЕРМАФРОДИТИЗМ, СИНДРОМ ДВУПОЛЫХ ГОНАД

- Больные обращаются к врачу по поводу **аномалии наружных половых органов** или **недоразвития женских признаков** (если воспитывались как женщины). У детей **истинный гермафродитизм** диагностируется на основании **двойственности наружных половых органов**. Нередко **гермафродитизм** встречается среди членов одной семьи

ИСТИННЫЙ ГЕРМАФРОДИТИЗМ, СИНДРОМ ДВУПОЛЫХ ГОНАД

Различают четыре типа половых органов.

- **Тип 1** — дифференциация в женскую сторону: отдельное устье мочеиспускательного канала на промежности, отдельный вход во влагалище, хорошо сформированное преддверие влагалища; клитор обычно гипертрофирован
- **Тип 2** — отделены устье мочеиспускательного канала и вход во влагалище на участке рудиментарного мочеполового синуса; гипертрофированный клитор похож на половой член
- **Тип 3** — высокое расположение устья мочеиспускательного канала во влагалище, сформирован малый половой член; иногда обнаруживают предстательную железу
- **Тип 4** — дифференциация наружных половых органов в мужскую сторону: имеется мошонка, устье мочеиспускательного канала в головке полового члена; матка и влагалище рудиментарны

ЛЕЧЕНИЕ

- **у детей до 2-х лет** вопрос о выборе лечебных мероприятий предопределяет тип наружных половых органов: **1-й, 2-й и 3-й** необходимо лечить **в женском направлении**, **4-й тип — в мужском**
- **у детей более старшего возраста** и подростков, а также **у взрослых** выбор лечения зависит от осознания своей половой принадлежности, психосексуальной ориентации и типа наружных половых органов

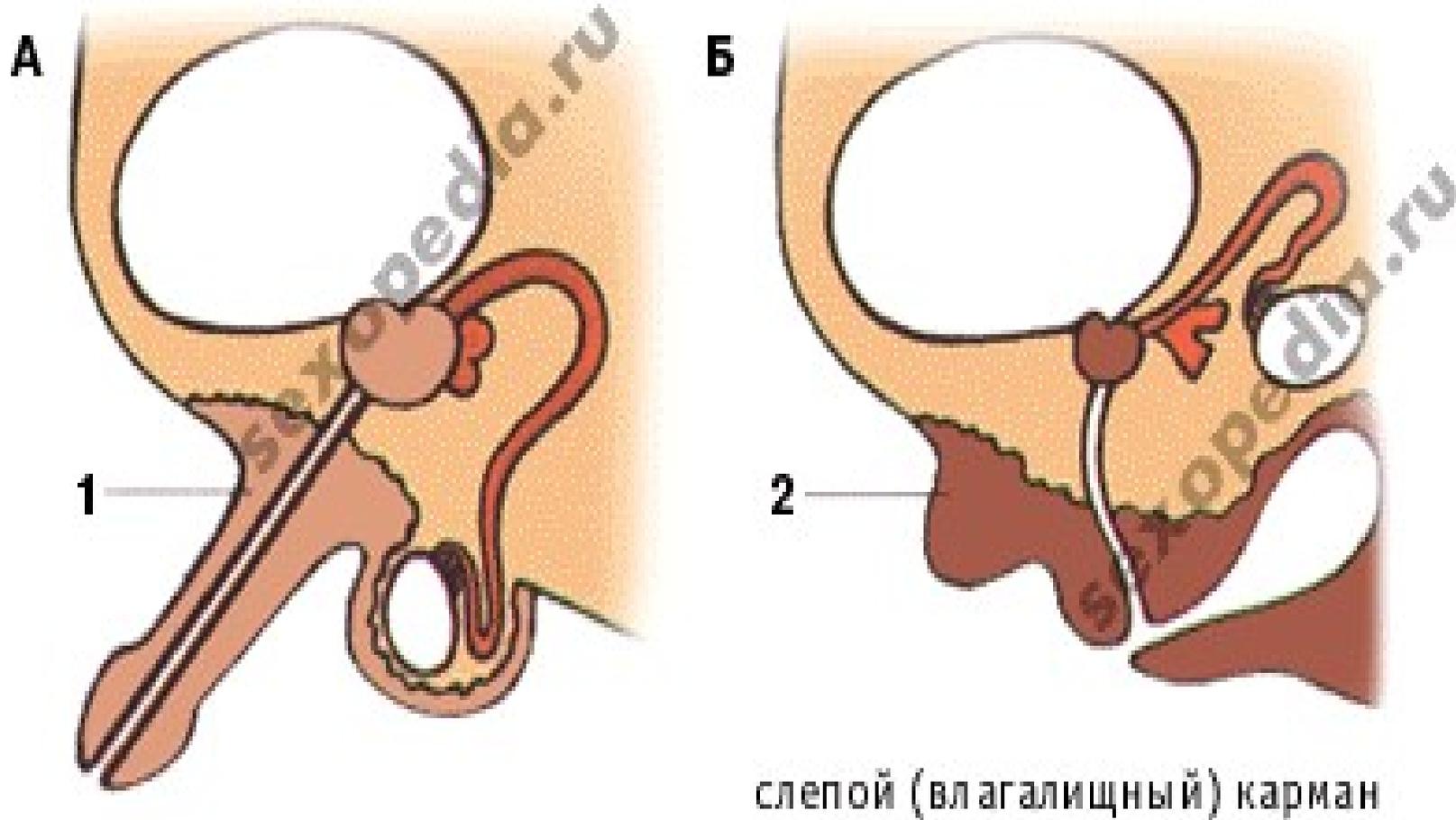
ИСТИННЫЙ ГЕРМАФРОДИТИЗМ, СИНДРОМ ДВУПОЛЫХ ГОНАД

- Если показана **маскулинизирующая** терапия, то следует удалить **матку** и те части гонады, которые содержат **овариальные элементы**. Кроме того, проводят ряд **пластических операций** с целью полного **омужествления наружных половых органов**. Если же у больного преобладают **женские вторичные половые признаки**, следует удалить **мужские компоненты** и сделать пластическую операцию по поводу **феминизации наружных половых органов**, дополняя ее **эстрогенной терапией**

ЛОЖНЫЙ ГЕРМАФРОДИТИЗМ

- **половые железы** сформированы правильно по **мужскому** или **женскому** типу, но наружные половые органы имеют **признаки двуполости**
- Признаки **мужского ложного гермафродитизма** имеются при синдроме дисгенезии гонад и синдроме неполной маскулинизации
- при **ложном женском гермафродитизме** наиболее часто диагностируется врождённый адреногенитальный синдром
- У больных с этими синдромами имеются **функционально и морфологически неполноценные внутренние половые органы** — в зависимости от формы заболевания либо и **мужские**, и **женские**, либо только **мужские**, а **наружные половые органы имеют признаки обоих полов**
- Особая форма ложного мужского гермафродитизма — синдром тестикулярной феминизации

Схематическое изображение наружных мужских половых органов при **нормальном развитии (А)** и при **псевдогермафродитизме (Б)**. 1 — дигидротестостерон - зависимые участки при нормальном развитии; 2 — дигидротестостерон - зависимые участки, в которых влияние дигидротестостерона не происходило.



ЛОЖНЫЙ ГЕРМАФРОДИТИЗМ

- **Мужской ложный гермафродитизм** определяет состояние, при котором половые железы и хромосомный набор **мужского типа**, но некоторые (или даже большинство) внутренних и наружных половых органов развиваются в **женском направлении**.
- Наружные половые органы, как правило, бывают гермафродитными. Отмечается **короткий половой член**, устье мочеиспускательного канала расположено в промежности, мошонка раздвоена, **яички** обычно находятся в паховых каналах, но нередко половые железы определяются в мошонке, **вагина короткая и узкая, имеются матка и трубы**. У детей наружные половые органы могут быть сформированы по **женскому типу**, а **маскулинизация** проявляется позднее, в конце периода полового созревания происходит увеличение **полового члена**

ЛОЖНЫЙ ГЕРМАФРОДИТИЗМ

- Лечение **мужского гермафродитизма** представляет сложную медицинскую и психологическую проблему. При решении вопроса о выборе пола необходимо руководствоваться осознанием больным своей половой принадлежности, а также анатомическим строением его наружных половых органов. Эти два фактора должны играть определяющую роль. **Хромосомный набор и морфология гонад не могут быть решающими факторами, хотя имеют существенное значение для классифицирования каждого конкретного случая**

ЛОЖНЫЙ ГЕРМАФРОДИТИЗМ, ЛЕЧЕНИЕ

- Только **после установления основного пола и удаления гонад второго пола** целесообразно приступить к **корректирующим оперативным вмешательствам и гормонотерапии**. Производят **пластику полового члена и уретры, низводят яичко**. Ребенка воспитывают как **мальчика**. При выборе пола больного следует учитывать, что в случае **интерсексуализма** значительно легче осуществлять коррекцию в **женском направлении**, чем в **мужском**

ЛОЖНЫЙ ГЕРМАФРОДИТИЗМ

- **Женский ложный гермафродитизм** характеризуется наличием в организме только женских половых желез — **яичников**, наружные же половые органы и вторичные половые признаки развиваются **по мужскому типу**. Отмечается **гипертрофированный клитор** (длиной не менее 6 см), с большой головкой, напоминающей мужской половой член, и широкой сморщенной крайней плотью. Вход **во влагалище** прикрыт кожной складкой. Иногда отмечаются полная проходимость мочеиспускательного канала и закрытие входа во **влагалище** с образованием кожных складок, напоминающих мошонку. Малые половые губы отсутствуют, большие половые губы имеют сходство с мошонкой и содержат **один или оба яичника**. На вертикальном основании **клитора** находится мочеполовое отверстие

ЛОЖНЫЙ ГЕРМАФРОДИТИЗМ

- Обычно **женский ложный гермафродитизм** связан с врожденной гиперплазией коры надпочечников, расстройствами синтеза кортизола и его прогестероновых предшественников. Доказана тенденция обнаружения адреногенитального синдрома у членов одной семьи. Имеются данные, позволяющие предположить, что адреногенитальный синдром является наследственной болезнью, передающейся аутосомно-рецессивным путем
- Основные жалобы относятся к трудности определения пола ребенка в связи с **двойственностью его наружных половых органов**. В период созревания или половой зрелости пациенты обращаются за помощью по поводу недоразвития **женских половых признаков** в сочетании с низким ростом

ЛОЖНЫЙ ГЕРМАФРОДИТИЗМ, ЛЕЧЕНИЕ

- При лечении больных применяются кортикостероиды для **торможения** излишней секреции АКТГ и уменьшения продукции **надпочечных андрогенов**. С целью феминизации используются также **эстрогены**. Чем раньше поставлен диагноз и начато лечение, тем больше шансов предупредить **вирилизацию** и возникновение **соматополовых аномалий** (низкий рост, карикатурно-атлетическое телосложение)
- В некоторых случаях у **генетически женских особей** может полностью произойти смена пола с ошибочным установлением **мужского паспортного пола** и развитием у ребенка осознания мужской принадлежности. При этом обычно удаляют **матку с придатками** и применяют **маскулинизирующую** терапию

ЛОЖНЫЙ ГЕРМАФРОДИТИЗМ, ЛЕЧЕНИЕ

- Чаще всего при **женском ложном гермафродитизме** дети воспитываются как девочки. **Гипертрофированный клитор** удаляется, повышенную **андрогенную** активность, наблюдаемую обычно в связи с гиперплазией коры надпочечников, подавляют с помощью кортизона. **Клиторэктомию** рекомендуется производить в возрасте от 1-го до 3-х лет. Одновременно выполняют пластическую операцию по разделению сращенных половых губ и образованию отверстия **влагалища**. В случаях **женского ложного гермафродитизма** без гиперплазии надпочечников удаляют **пенисообразный клитор** и исправляют моче-половой синус, образуя отдельное **влагалище**