

ровки" тиреоидных гормонов и упорный, торпидный характер жалоб. Динамические исследования у таких пациентов уровня тиреоидных гормонов, при необходимости — с инструментальным исследованием ЩЖ, могут быть целесообразны для своевременного выявления и лечения диффузного токсического зоба.

ЛИТЕРАТУРА

1. Мельниченко Г. А. // Материалы 2-го Всероссийского тиреологического конгресса "Актуальные проблемы заболеваний щитовидной железы". — М., 2002. — С. 5—18.

2. Натаров В. В., Цариковская Н. Г., Ткач Ф. С. и др. // Пробл. эндокринологии. — 1985. — Т. 31, № 4. — С. 13—16.
3. Хмельницкий О. К. // Цитологическая и гистологическая диагностика заболеваний щитовидной железы. — СПб., 2002. — С. 54—85.
4. Falk S. A., Birken E. A., Ronquillo A. H. // Otolaryngol. Head Neck Surg. — 1985. — Vol. 93, N 1. — P. 86—91.
5. Takasu N., Yamada T., Sato A. A. et al. // Clin. Endocrinol. — 1990. — Vol. 33, N 6. — P. 687—698.
6. Wiesli P., Knierim M., Knierim C., Schmid C. // Schweiz. Rundsch. Med. Prax. — 2000. — Vol. 89, N 40. — P. 1612—1615.

Поступила 20.04.06

© Т. В. ВОРОБЬЕВА, И. Г. ТОРГАНОВА, 2007

УДК 618.3/.5-06:616-055.3-055.5/7-092:575.224.23

Т. В. Воробьева, И. Г. Торганова

БЕРЕМЕННОСТЬ И РОДЫ ПРИ СИНДРОМЕ ШЕРЕШЕВСКОГО—ТЕРНЕРА

Московский эндокринологический диспансер

Синдром Шерешевского—Тернера (СШТ) — хромосомное заболевание, причиной которого являются мейотические и соматические мутации. В 1938 г. Тернер описал пациентку с женским фенотипом и характерной триадой симптомов: инфантилизм, короткая шея, вальгусные локтевые суставы. Н. А. Шерешевский указал на этот симптомокомплекс еще в 1925 г.

Разнообразие клинической симптоматики СШТ во многом определяется кариотипом: большинство больных являются носителями кариотипа 45, XO или мозаицизма — 45, XO/46, XX. При этом нормальный уровень полового хроматина не исключает хромосомного мозаицизма. Некоторые хроматиннегативные лица могут быть мозаиками 45, XO/46, XU и 45, XO/46, XX. Чистая 45, X-моносомия встречается только у 50—60% больных с СШТ, в 13% обнаруживается кариотип 45, XO/46, XX.

Для больных с СШТ характерен женский фенотип, низкий рост. Евнухоидные пропорции тела наблюдаются редко. Молочные железы не развиваются, выявляется ряд соматических дефектов, таких как короткая шея с характерными крыловидными складками, высокое небо, низкое расположение линии волос на шее, птоз.

Окостенение задерживается на 2—3 года, отмечается остеопороз. Могут выявляться нарушения со стороны сердечно-сосудистой системы: дефект межжелудочковой перегородки, стеноз аорты и другие врожденные пороки сердца и сосудов.

В раннем возрасте у многих больных отмечается задержка статического и речевого развития, что свидетельствует о патологии нервной системы на эмбриональных стадиях формирования организма.

Наружные половые органы женские, лобковое и аксиллярное оволосение выглядит скудным, но развивается к 12—13 годам. Матка и влагалище формируются правильно. Яичники могут быть представлены в виде фиброзных тяжей или определяться как овальные образования. Содержание гонадотропинов в крови может быть нормальным или повышенным. Известно, что 95—98% женщин с СШТ являются бесплодными и не способны к са-

мостоятельному зачатию и вынашиванию беременности без врачебной помощи.

По данным литературы, около 5—6% девочек с СШТ имеют спонтанное развитие вторичных половых признаков, а 2—3% из них в дальнейшем могут беременеть [4]. Однако развитие спонтанного пубертата, как правило, не приводит к нормальному и длительному функционированию яичников. Имеются сведения и о том, что спонтанная овуляция возможна у этих больных и после отмены проводимой им гормональной заместительной терапии [7].

Бесплодие чаще отмечается у больных с кариотипом 45, XO. Однако и в этих случаях не исключено деторождение. Примерно у 40% пациенток с СШТ рождаются здоровые дети [7]. При естественной беременности у больных с СШТ отмечен высокий риск выкидышей и рождения детей с врожденными уродствами [6]. Несомненно, это во многом зависит от состояния внутренних половых органов и правильно выбранного метода лечения.

В последние годы благодаря внедрению в клиническую практику метода экстракорпорального оплодотворения возможность рождения детей при СШТ значительно возросла. Ввиду выраженного врожденного гипогонадизма беременность, а тем более роды, у этих больных могут быть только на фоне правильной и своевременной заместительной гормональной терапии, которая создает условия для созревания искусственно созданной оплодотворенной яйцеклетки, имплантированной в матку. Ведение таких больных до родов требует детального подбора адекватной терапии, что и приводит к вынашиванию беременности и даже дает возможность кормить ребенка грудью.

Приводим историю болезни одной нашей пациентки.

Больная С-ва, 35 лет, обратилась в эндокринологический диспансер Москвы в связи с желанием родить второго ребенка.

Впервые диагноз СШТ был ей поставлен в 12-летнем возрасте. Кариотип 45, XO. Отставала в росте от сверстников (рост 144 см). Клиническая симптоматика: короткая шея с низким ростом волос, высокое "готическое" небо, множественные пигментные невусы, витилиго, широко расставленные соски мо-

лочных желез. При обследовании выявлена первичная недостаточность гонад. С 14 лет велась заместительная гормональная терапия: этинилэстрадиол (микрофоллин) 0,05 мг (1/4 таблетки 1 раз в день в течение года), затем этинилэстрадиол 1/4 таблетки 1 раз в день, туринал 0,005 г (1/2 таблетки 1 раз в день) в цикловом режиме, что привело к развитию нормального женского фенотипа: начали развиваться молочные железы, появились оволосение на лобке и менструации. С 22 лет женщина стала получать заместительную терапию синтетическими прогестинами — антеовином. В 29 лет переведена на заместительную терапию фемостон 2/10 в циклическом режиме. На фоне проводимой терапии отмечалось увеличение размеров матки до необходимых для возможного вынашивания беременности. В ММА им. И. М. Сеченова, на кафедре акушерства и гинекологии, в отделении экстракорпорального оплодотворения, по желанию пациентки был применен этот метод (программа донорской яйцеклетки), в результате чего состоялась маточная беременность. В качестве заместительной терапии использовали прогинуву, утржестан, прогестерон.

Беременность протекала без осложнений и закончилась своевременными родами (кесарево сечение). Родилась здоровая девочка массой 2500 г, длиной 45 см с оценкой по шкале Апгар 8—9 баллов. Послеродовой период протекал без осложнений. Грудное вскармливание — 1 год 9 мес по желанию больной.

При обследовании в 2005 г. на МРТ головного мозга выявлены признаки микроаденомы гипофиза, киста аденогипофиза. При гормональном обследовании отклонений от нормы не выявлено. Нельзя исключить, что длительное кормление грудью отразилось на функции гипофиза и привело к гиперплазии отдельных клеток.

После родов проведено обследование органов малого таза: матка размером 47 × 30 × 55 мм, однородной структуры, эндометрий — 5 мм (6-й день цикла), однородный, соответствует 1-й фазе цикла. Яичники — 20 × 15 и 2 × 16 мм, фолликулы не визуализируются.

После окончания лактации и по настоящее время больная получает заместительную терапию: фемостон 2/10. Клинических данных нарушения функции гипофиза не выявлено.

Девочка растет и развивается нормально, возраст 3 года. Пациентка изъявляет желание провести повторное искусственное оплодотворение.

В настоящее время подбор лекарственных препаратов для лечения больных с СШТ проводится с учетом возраста больных [1]. Так, в допубертатном периоде, начиная с 2—5 лет, рекомендуется лечение гормоном роста. После 8 лет добавляется оксандролон. С 15 лет используются эстрогены. В дальнейшем применяются эстроген-прогестероновые препараты, что позволяет добиться имитации функции нормальных яичников. Проведение гормональной заместительной терапии больным с СШТ, помимо развития вторичных половых признаков, улучшает минерализацию костной ткани,

психологический статус и подготавливает женщину к материнству [5].

При правильном ведении больных с СШТ с раннего детства и при достижении эффекта от заместительной гормональной терапии стало возможным использовать экстракорпоральное оплодотворение для рождения у них ребенка. Показано, что процент хороших исходов у больных с СШТ сходен с результатами проведения этого метода лечения при другой патологии и составляет 24—47% [2]. Отмечено, что у больных с СШТ при проведении экстракорпорального оплодотворения в процессе беременности могут возникнуть нарушения со стороны сердечно-сосудистой системы, повышение артериального давления. Ввиду этого и других причин необходимо проводить подсадку 1 или 2 яйцеклеток, чтобы избежать многоплодной беременности и кардиоваскулярных осложнений [3].

Таким образом, больные с СШТ должны наблюдаться и лечиться с раннего возраста. На каждом жизненном этапе необходима адекватная терапия.

Рождение ребенка у наблюдаемой нами больной стало возможным только благодаря ранней диагностике заболевания и своевременному назначению гормональной терапии, что привело к развитию нормального фенотипа, позволило сохранить имплантированную яйцеклетку, способствовало нормальному течению беременности и появлению на свет здорового ребенка, а также кормлению его грудью в течение почти 2 лет.

ЛИТЕРАТУРА

1. Дедов И. И., Петеркова В. А., Волеводз И. Н., Семичева Т. В. Синдром Шерешевского—Тернера (патогенез, клиника, диагностика, лечение): Метод. рекомендации. — М., 2002.
2. Abir R., Fisch B. et al. // Hum. Reprod. Update. — 2001. — Vol. 7, N 6. — P. 603—610.
3. Fondila T., Soderstrom-Anttila V. et al. // Hum. Reprod. Update. — 1999. — Vol. 14, N 2. — P. 532—535.
4. Hovalta O. // Ann. Med. — 1999. — Vol. 31, N 2. — P. 106—110.
5. Kanaka-Gantenhein C. // Pediatr. Endocrinol. Rev. — 2006. — Vol. 3. — Suppl. 1. — P. 214—218.
6. Schwack M., Schindler A. E. // Zbl. Gynäkol. — 2000. — Bd 122, N 2. — P. 103—105.
7. Zielinski A., Sirko G. // Gynecol. Pol. — 2003. — Vol. 74, N 10. — P. 1367—1369.

Поступила 19.05.06

© И. Л. НИКИТИНА, 2007

УДК 616.43-092:612.017.1]-055.76-036.1

И. Л. Никитина

КАТАМНЕЗ СЕСТЕР — ОДНОЯЙЦОВЫХ БЛИЗНЕЦОВ, БОЛЬНЫХ АУТОИММУННЫМ ПОЛИГЛАНДУЛЯРНЫМ СИНДРОМОМ 1-ГО ТИПА

ГОУ ВПО Государственная медицинская академия, Чита

Аутоиммунные полигландулярные синдромы (АПС 1-го и 2-го типов) представляют собой первичное поражение аутоиммунным процессом двух и более периферических эндокринных желез, как правило, приводящее к их функциональной недостаточности и часто сочетающееся с различными

органоспецифическими неэндокринными заболеваниями аутоиммунного генеза [4].

АПС 1-го типа клинически представлен триадой Уайтекера — слизисто-кожный кандидоз, первичный гипопаратиреоз, первичный гипокортицизм. АПС 1-го типа — аутоиммунное заболевание с мо-