



БАЖЕНОВА Л.Г., ГУСЯТИНА Г.Н., МАРКДОРФ А.Г.
*Новокузнецкий государственный институт усовершенствования врачей,
МЛПУ «Зональный Перинатальный Центр»,
Клиника женского здоровья и репродукции человека «МЕДИКА»,
г. Новокузнецк*

АНАЛИЗ ТЕЧЕНИЯ БЕРЕМЕННОСТИ И РОДОВ У ЖЕНЩИНЫ С ТИПИЧНОЙ ФОРМОЙ ДИСГЕНЕЗИИ ГОНАД

Больной X., ростом 142 см, весом 50 кг, с патологическими стигмами, характерными для синдрома Шерешевского-Тернера и тотальным половым инфантилизмом установлен диагноз «Синдром Шерешевского-Тернера с инверсией X-хромосомы». Проведена индукция мен-

струального цикла. Индуцированные месячные с 26 лет. В 29 лет в отделении репродукции «Медиа-Сервис» г. Новокузнецка проведено экстракорпоральное оплодотворение (донорских яйцеклеток спермой мужа). В 37 недель беременности проведено плановое кесарево сечение под спинномозговой анестезией. Родился живой мальчик, весом 3050 г, рост – 47 см, без асфиксии. Родильница выписана на 11-е сутки домой с ребенком. Грудное вскармливание. Развитие и постоянное совершенствование методов вспомогательных репродуктивных технологий расширило границы возможного при лечении бесплодия в браке.

Ключевые слова: дисгенезия гонад; бесплодие; экстракорпоральное оплодотворение; донорская яйцеклетка.

BAZHENOVA L.G., GUSJATINA G.N., MARKDORF A.G.
*Novokuznetsk State Institute of Upgrading Doctors' Qualification,
 Regional Perinatal Centre,*

Clinic of women's health and human reproduction «MEDICA», Novokuznetsk

ANALYSIS OF PREGNANCY AND CHILDBIRTH OF WOMAN WITH TYPICAL FROM SHERESHENSKY-TURNER SYNDROM (GONADAL DYSGENESIS)

Patient X, 142 cm tall, weight 50 kgs, with pathological stigma typical of Shereshevsky-Turner syndrome and with total sexual infantilism, is given a diagnosis of Shereshevsky-Turner syndrome with the inversion X-chromosome. The induction of the menstrual cycle was carried out. A women's period was induced from the age of 26 years old. Extracorporal Fertilization (donor ovigerms with her husband's sperm) was carried out in the Clinic of women's health and human reproduction «MEDICA», Novokuznetsk at the age of 29 years old. Planned cesarean operation was carried out under spinal brain anesthesia at 37 weeks of pregnancy. An alive boy was born, weight 3050 g, height 47 cms, without asphyxia. The puerperal was traced out home with her baby on the 11th day. Breast is feeding. Development and constant perfection of methods of subsidiary reproduction techniques extended bounds of possibilities in treating infertility in marriage.

Key words: Shereshevsky-Turner syndrome; infertility; extracorporal fertilization; donor ovigerms.

Синдром Шерешевского-Тернера (типичная форма дисгенезии гонад) – редкая хромосомная патология, встречающаяся с частотой 1 : 3000 новорожденных девочек. Причиной заболевания является моносомия по X-хромосоме. Кариотип – 45X. Плод формируется по основному женскому типу. Синдром складывается из отсутствия половых желез и резкого отставания развития внутренних половых органов, задержки соматического развития (костный возраст отстает не менее чем на 5 лет от календарного), отсутствия или запаздывания полового развития (первичная аменорея, отсутствие вторичных половых признаков старше 16 лет), множественных аномалий развития. У новорожденной девочки обнаруживается лимфатический отек, избыток кожи на затылке, отставание длины тела от срока внутриутробного развития.

У девочек старше 16 лет отмечается тотальный половой инфантилизм. Рост не более 147 см, неразвитые молочные железы, редкое оволосение

на лобке и в подмышечных впадинах. При лапароскопии на месте матки виден тонкий тяж, вместо яичников – овальный уплощенный островок, состоящий исключительно из соединительной ткани. Характерны патологические стигмы: низкая линия роста волос на лбу, складки кожи во внутренних углах глаз, крыловидные складки на шее («перепончатая» шея, шея «Сфинкса»), расширенная либо бочкообразная грудная клетка с широко расположенными сосками, укорочение IV пястной кости, снижение слуха, низко расположенные уши с дефектом хряща ушной раковины. Пороки развития сердечно-сосудистой системы, мочевыводящей системы (подковообразная почка, раздвоение мочеточников), множественные невусы и телеангиоэктазии, гипоплазия костей, деформация черепа, локтевых суставов, высокое небо, косоглазие, отсутствие пульсации на бедренных артериях, X-образные ноги.

У больных нередко встречается сопутствующая патология (аутоиммунный тиреоидит, дебильность). При обследовании устанавливается гипергонадотропное состояние, отсутствие полового хроматина, крайне низкий уровень эстрогенов, преобладание парабазальных клеток во влагалищном мазке.

Корреспонденцию адресовать:

БАЖЕНОВА Людмила Григорьевна,
 654041, г. Новокузнецк, ул. Кутузова, 8-39
 Тел: +7-905-964-9627. E-mail: L_Bagenova@mail.ru

Лечение типичной формы дисгенезии гонад направлено на феминизацию фигуры, развитие полового оволосения, молочных желез, матки; подавление уровня гонадотропинов; развитие циклических изменений в эндометрии с менструальной реакцией; профилактику эстрогендефицитных состояний (остеопороза, метаболических нарушений, сердечно-сосудистых заболеваний); социальную адаптацию и улучшение качества жизни. Для реализации этих задач назначается заместительная гормональная терапия после получения результата кариотипирования. Спонтанные беременности невозможны. Реализация детородной функции стала возможна при использовании современных вспомогательных репродуктивных технологий (ВРТ).

Под нашим наблюдением находилась больная Х., 29 лет, ростом 142 см, весом 50 кг с патологическими стигмами, характерными для синдрома Шерешевского-Тернера и тотальным половым инфантилизмом. Первичная аменорея. В детстве перенесла паротит, аппендэктомия, страдает частыми ОРВИ, перенесла ангину. Состояла на учете у нефрогематолога по поводу хронического гломерулонефрита с изолированным мочевым синдромом и хронической железодефицитной анемии. Получала глюкокортикоиды в течение года с постепенной отменой. Диспансеризация прекращена в 13 лет в связи со стойкой ремиссией заболевания. Страдает вегето-сосудистой дистонией по смешанному типу: АД варьирует от 100/60 до 140/80 мм рт. ст. Замужем с 19 лет. К гинекологу обратилась спустя 3 года от начала половой жизни по поводу бесплодия.

При обследовании в условиях медико-генетической лаборатории МЛПУ «Зональный Перинатальный Центр» установлен диагноз: «Синдром Шерешевского-Тернера с инверсией X-хромосомы». Проведена индукция менструального цикла. Индуцированные месячные с 26 лет. По категоричному настоянию семейной пары, после получения заключения нефролога о возможности вынашивания беременности, в отделении репро-

дукции «Медиа-Сервис» г. Новокузнецка проведено экстракорпоральное оплодотворение (донорских яйцеклеток спермой мужа). После переноса 3 эмбрионов назначена гормональная поддержка (прогестерон, утрожестан, прогинова), витамины Е, С, фолиевая кислота.

Через месяц после переноса эмбрионов подтверждена маточная одноплодная беременность. Пациентка освобождена от трудовой деятельности, встала на учет по беременности в женской консультации. В сроке гестации 12 недель госпитализирована в нефрогематологическое отделение, где подтверждена стойкая ремиссия хронического гломерулонефрита, исключены признаки хронической почечной недостаточности. По данным динамического ультразвукового исследования отмечено адекватное срокам гестации развитие плода без видимых пороков, низкая плацентация при отсутствии признаков угрозы прерывания беременности. При втором биохимическом скрининге (в сроке 17-18 недель) отмечено повышение уровня АФП, однако повторное исследование белка в сроке гестации 20 недель установило его нормативные значения. С 17 недель беременная получала дополнительно препараты йода, витамины группы В, канефрон. С 21 недели гестации подключены токолитики в минимальной дозировке.

В сроке гестации 27-28 недель беременная поступила в отделение патологии родильного дома МЛПУ «ЗПЦ» с клиникой угрозы преждевременных родов на фоне низкой плацентации, анемии I степени. Выявлены признаки хронической ФПН: гемодинамические нарушения IБ степени (по данным доплерометрии), умеренное маловодие. По данным УЗИ установлен порок развития дистальных отделов верхних конечностей (укорочение). Увеличена доза токолитиков, проведена пренатальная профилактика СДР плода (дексаметазон, зифиллин), проведен курс лечения актовегином, курантилом. До 33 недель беременности гемодинамика стабильная, на цифрах 100/60-120/80 мм рт. ст.

Сведения об авторах:

БАЖЕНОВА Людмила Григорьевна, доктор мед. наук, профессор, зав. кафедрой акушерства и гинекологии, ГБОУ ДПО НГИУВ Минздравсоцразвития РФ, г. Новокузнецк, Россия. E-mail: L_Bagenova@mail.ru

ГУСЯТИНА Галина Николаевна, зав. отделением патологии беременности, МЛПУ «ЗПЦ», г. Новокузнецк, Россия. E-mail: perinatal_nk@mail.ru

МАРКДОРФ Аркадий Геннадьевич, канд. мед. наук, медицинский директор, Клиника женского здоровья и репродукции человека «МЕДИКА», г. Новокузнецк, Россия. E-mail: markdorf@mail.ru

Information about authors:

BAZHENOVA Lyudmila Grigoryevna, doctor of medical sciences, professor, the head of chair of obstetrics and gynecology, Novokuznetsk State Institute of Upgrading Doctors' Qualification, Novokuznetsk, Russia. E-mail: L_Bagenova@mail.ru

GUSYATINA Galina Nicolaevna, head of department of pathology of pregnancy, Regional Perinatal Centre, Novokuznetsk, Russia. E-mail: perinatal_nk@mail.ru

MARKDORF Arkady Gennadyevich, candidate of medical sciences, medical director, Clinic of women's health and human reproduction «MEDICA», Novokuznetsk, Russia. E-mail: markdorf@mail.ru

В сроке гестации 33-34 недели беременная повторно госпитализирована в палату патологии родильного дома МЛПУ «ЗПЦ». Отмечено повышение АД до 130/90 мм тр.ст. При обследовании на ЭХО-КГ выявлены дополнительные хорды левого желудочка. По лабораторным данным диурез в пределах нормы, протеинурии нет, клиренс креатинина снижен до 47,1 мл в мин., анемия I степени. Биохимические показатели крови в пределах нормативных значений. Патологии со стороны глазного дна не выявлено. Назначается гипотензивная терапия, продолжается токолитическая терапия. Биометрическое исследование плода устанавливает наличие маловодия, степень зрелости легких соответствует сроку гестации, по УЗИ визуализируется петля пуповины в области шеи плода. В 35-36 недель беременности отмечается высокое стояние дна матки, появление жалоб на чувство «тяжести», «распирания» во всех отделах живота, появление нерегулярных схваток, несмотря на проводимую токолитическую терапию. Принято решение о досрочном родоразрешении.

В 37 недель гестации проведено плановое кесарево сечение под спинномозговой анестезией. Родился живой мальчик, весом 3050 г, рост – 47 см, с нетугим обвитием пуповины вокруг шеи, 9 баллов по шкале Апгар. Во время операции отмечены небольшие размеры матки, круглые маточные связки и маточные трубы в виде коротких спаянных между собой тяжей, яичники отсутствуют. Операционная кровопотеря составила 400 мл. Послеоперационный период осложнился субинволюцией матки, лохиометрой. Лечение с положительным эффектом. Родильница выписана на 11-е сутки домой с ребенком. Грудное вскармливание.

Приведенный клинический случай относится к разряду казуистики, поскольку до недавнего времени отсутствие яичниковой ткани полностью исключало возможность вынашивания беременности. Развитие и постоянное совершенствование методов вспомогательных репродуктивных технологий расширило границы возможного при лечении бесплодия в браке.

