

Лікувальні підходи, направлені на запобігання ПГ (імуносупресори, глюкокортикоїди й плазмаферез при автоімунному тиреоїдиті) або на збереження еутиреозу (органозберігаючі операції у випадках раку, «економні» резекції щитоподібної залози при хворобі Грейвса, багатовузловому зобі), виявилися більш небезпечними (рецидив тиреотоксикозу, метастазування раку тощо), ніж ПГ. Тому в країнах Заходу в останні роки при хворобі Грейвса практикують струмектомію з довічним прийомом L-тироксину. Незалежно від першопричини ПГ еутиреоз досягається застосуванням L-тироксину в дозі 1,6–1,8 мг/кг/добу. За необхідності слід усунути дефіцит йоду.

УДК 613.885

Ляшук П.М.<sup>1</sup>, Станкова Н.І.<sup>2</sup>, Глуговська С.В.<sup>2</sup>,  
Ленковська Г.С.<sup>2</sup>

<sup>1</sup> Кафедра клінічної імунології, алергології та ендокринології

Буковинський державний медичний університет,  
м. Чернівці

<sup>2</sup> Чернівецький обласний ендокринологічний центр

### ПРИРОДЖЕНІ ПОРУШЕННЯ СТАТЕВОГО ДИФЕРЕНЦІЮВАННЯ

Порушення генетичної статі зумовлене зміною кількості чи структури статевої хромосоми, або їх мозаїцизмом. У роботі практикуючого ендокринолога нерідко трапляються синдроми Шерешевського — Тернера (45 XO) і Клайнфельтера (47 ХХУ).

*Синдром Шерешевського — Тернера* описаний М.А. Шерешевським у 1925 році, Г. Тернером — у 1938 році. Обов'язковим симптомом синдрому є сповільнення росту. Воно помітне з раннього дитинства й особливо відчутне в пубертатний період, коли стрибок росту не відбувається. Характерні також соматичні вади розвитку.

Хвора П., 25 років, зріст 129 см, маса тіла 35 кг. Сповільнення у рості виявлено з 5-річного віку. Менструація, вторинні статеві ознаки відсутні. Зовнішні геніталії недорозвинені. Наявні соматичні вади розвитку: крилоподібні шийні складки, низький ріст волосся на потилиці, широка грудна клітка, укорочення метатарзальних та метатарзальних кісток.

Ультразвукова сонографія: коарктація аорти, яєчники відсутні, матка у вигляді тяжа. Каріотип — 45 XO/46XX (мозаїцизм), рівень естрогенів у крові низький, гонадотропінів — високий.

З метою фемінізації зовнішності призначена терапія естрогенами (схема узгоджена з гінекологом).

Втрата однієї X-хромосоми призводить, як правило, до безпліддя, проте в 1960 році Вагнер і співавт. вперше повідомили про можливу фертильність. З цього часу описано понад 100 вагітностей у таких жінок (Кирилюк М.Л., 2012), дві аналогічні ситуації спостерігалися нами.

Слід мати на увазі, що синдром Шерешевського — Тернера є найчастішою причиною низькорослості

серед осіб жіночої статі. Захворювання слід диференціювати з синдромом Нунен; нами описано два його випадки — у жінки й чоловіка (Ляшук П.М., 1987, 2012).

*Синдром Клайнфельтера.* Найбільш поширеною причиною первинного гіпогонадизму природженого генезу в чоловіків є наявність у каріотипі більшого, ніж у нормі, числа X-хромосом, клінічний еквівалент якого описаний у 1842 році Клайнфельтером. Найвиразніше захворювання виявляє себе в пубертатний період: ознаки євнухїдизму, гінекомастія, не збільшуються в розмірах яєчка, помітне відставання інтелекту.

Хворий Н., 45 років, зріст 180 см, маса тіла 76 кг. Морфотип ближчий до євнухїдного, гінекомастія. Оволосіння на тулубі, ногах і пахових западинах відсутнє. На верхній губі, підборідді, лобку — окремі волоски. Статевий член нормальної форми та розмірів, яєчка малі, ущільнені.

Каріотип 47 ХХУ, рівень тестостерону в крові суттєво знижений, гонадотропінів, особливо фолітропіну, — високий; у спермі — азооспермія.

З метою корекції андрогенної недостатності призначено омнадрен (по 1 мл внутрішньом'язово кожні три тижні). Загальний стан хворого покращився.

Особливістю наведеного випадку є те, що захворювання тривалий час (до 45-річного віку) не було виявлено (закінчив середню школу, служив в армії — будівельний батальйон), що свідчить про недостатню обізнаність лікарів загальної практики з цією патологією. Своєчасне призначення замісної гормональної терапії сприяло б мінімізації фізичних та психологічних ефектів андрогенної недостатності та покращанню якості життя пацієнта.

УДК 618.11-006.2-085-06:616.379-008.64+612.349.8

Ляшук П.М.<sup>1</sup>, Шкрібляк Н.М.<sup>2</sup>, Морозюк Я.В.<sup>1</sup>,  
Проценко О.В.<sup>2</sup>

<sup>1</sup> Кафедра клінічної імунології, алергології та ендокринології

Буковинський державний медичний університет,  
м. Чернівці

<sup>2</sup> Чернівецький обласний ендокринологічний центр

### ІНСУЛІНОРЕЗИСТЕНТНІСТЬ ПРИ СИНДРОМІ ПОЛІКІСТОЗНИХ ЯЄЧНИКІВ

Незважаючи на велику кількість досліджень з проблеми синдрому полікістозних яєчників (СПЯ), окремі ланки його патогенезу залишаються нез'ясованими.

З того часу як G. Burgen et al. у 1980 р. показали, що СПЯ асоціюється з гіперінсулінемією, став очевидним факт розвитку при цьому синдромі метаболічних і репродуктивних порушень. Автори припустили, що в основі гіперінсулінемії лежить інсулінорезистентність (ІР). За даними Y. Holte et al. (1994), ІР у хворих на СПЯ спостерігається при високих значеннях індексу маси тіла, а також при суттєвій гіперандрогенії (G. Notamisliligil et al., 1996). І в період пременопаузи