



III Тарау. Жыныстық жетілу және оның бұзылыстары

Жыныстық жетілудің өтпелі кезеңі

Қыз балаларда жыныстық жетілу өтпелі фаза түрінде балалық шақтан ересектік кезеңге дейін белгілі бір кезеңдерден өтеді: екінші жыныстық жетілу кезінде әйелдік фенотиптің айқындалуы, бойдың өсуі, ұрпақ жалғастыру қабілетінің пайда болуы (Grumbach u. Kaplan 1988).

Барлық аталған өзгерістер орталық жүйке жүйесінің (ОЖЖ) гипоталамус құрылысын тежеу функциясымен жиіленген гонадолиберин ЛГ, ФСГ секрециясына байланысты (Grumbach u. Kaplan 1990). Гонадолиберин секрециясының көбеюі қандағы эстроген концентрациясының жоғарылауына әкеледі (Apter et al., 1993; Boyer et al., 1974). Жыныстық жетілудің кезеңдері (ЖЖК) мен басталуы қыздарда көптеген себептерге байланысты болып келеді:

- Генетикалық ерекшеліктер;
- Тамақтану ерекшелігі;
- Денсаулығы;
- Физикалық белсенділік

(Bourguignon et al., 1992; Marshall u. Tanner, 1986; Tanner u. Eveleth, 1975).

Уақыт өте соңғы 140 жылда ЖЖК-нің соңғы стадиясы менархенін пайда болуы 11-15 жас аралығын құрады (Largo u. Prader, 1983; Van Wieringen, 1986). Осы жас аралығында ересектерде бойдың өсуі (зерттеулер нәтижесі бойынша) орташа есеппен 14,5 см. Бұл «ғасырлар тенденциясы» салауатты өмір салтын ұстанғанда, дұрыс тамақтану, созылмалы ауруларға және эпидемияға қарсы тұра білгенде ғана болады. Алайда қазіргі және бұрынғы бой өлшемдерін зерттеу нәтижелеріне қарасақ, «ғасырлар тенденциясы» он жыл көлемінде баяулауда (Prader, 1986).

Бақылаулар нәтижесі бойынша қоғамдық ұйымдастықтың қиындауы мен техникалық прогрестің әсерінен жасөспірімдердің психикалық өсуі «биологиялық өсуге» қарағанда төмендей бастады (Michael u. Zumpke, 1990). Сондықтан педиаторлар мен гинекологтар ЖЖК ерекшеліктерін және оның ауытқуларын біліп қана қоймай, дер кезінде консультация бере білу қажет.

Қыздардағы жыныстық жетілудің физиологиясы

Қыздарда жыныстық жетілудің алғашында гипоталамус-гипофиз, аналық без осінің белсенділенуі жаңа жағдай емес. Алғашқы белсенділенуі жүктіліктің ортасында және нәрестелік кезеңде басталады. Содан соң 4 жастан жыныстық жетілуге дейін гормоналды тыныштық кезеңі жалғасады (Grumbach u. Styne 1998).

Ерте эмбрионалды кезеңде гонадолиберин өндіруші нейросекреторлық жасушалар миграциясы жүреді. Эмбрионалды дамудың 16-аптасында осы жасушалар гипофиз жүйесімен байланысады (Grumbach u. Kaplan 1990, Schwanzel –Fukuda et al., 1992). Жүктіліктің ортасында гонадолиберин секрециясы жоғарылайды. Қысқа уақыт ішінде гипофиздің алдыңғы бөлігінде гонадотропин көлемі ұлғаяды. Гонадолиберин секрециясына жауап ретінде өндірілетін гонадотропты гормондар саны артады (Grumbach u. Kaplan, 1990; Grumbach u. Kaplan, 1978). Гипофиз гипоталамус дамуы кезінде аналық бездер аналық гормондарға тәуелді болады. Жануарларға жасалған тәжірибелер нәтижесінде жүктіліктің соңына қарай гипофиздегі гонадотропты гормондар секрециясы төмендей бастайды. Бұл уақыт гипоталамустағы стероидты гормондар рецепторларының дамуы мен қанайналымдағы эстрогендердің теріс байланысының пайда болуына сәйкес келеді (Gluchman et al., 1983).

Жаңа туған нәресте қыздарда постнаталды кезеңде, яғни ананың гормоналды ортасынан шыққаннан кейін қан плазмасындағы эстрадиол концентрациясын жоғарылататын ЛГ және ФСГ секрециясы артуы өмірінің 12 айлығына дейін байқалады. Бірден ОЖЖ әсерінен екіншілік гипоталамус -

гипофиз белсенділігінің артуынан кейін гипоталамустағы нейросекреторлық жасушалардың өндірілуі көбейіп, ол 4 жасқа дейін жалғасады.

4 жастан жыныстық жетілудің гипоталамо-гипофиз-аналық без жүйесі басталғанға дейін қандағы эстрогендердің төменгі дәрежесі кері қайту механизмімен сипатталады (Fogest, 1990; Winter et al., 1975; Winter et al 1976). ЛГ, ФСГ және эстрадиол секрециясы минималды (Beck u. Wuttke, 1980). Бұл ЖЖК-ның басталуы.

Препубертатты кезеңдегі кері қайту механизмі қандағы эстрогендердің концентрациясының төменгі дәрежесімен сипатталуының себебі әліге дейін анық емес. Байқағандай, 4-10 жас аралығындағы қыздарда кері байланыс механизміне қатысушы жыныс бездерінен бөлінетін стероидты гормондардың жоқтығына қарамастан гонад агнезиясында, алғашында өте жоғары гонадотропин бірден төмендеуі мүмкін. Бұл факт стероидты гармондарға тәуелсіз ОЖЖ-нің ингибирлеуші әсері бар екенін дәлелдейді (Conte et al., 1975; Conte et al., 1980). ОЖЖ-нің ісігі бар науқастарды клиникалық бақылау нәтижесінде гипоталамустың артқы бөлігінің ингибирлеуші жолдарында нейросекреторлық жасушалардың белсенді қысымы болатыны анықталды.

Соңғы уақыттардағы зерттеулерде аминаокышқылдармен коздыру гипоталамуста глутамин және аспарагин қышқылдары рецепторларының бар екенін көрсетеді. N-метил- D- аспарагин қышқылы (NMDA) енгізу уақытынан бұрын жыныстық жетілуге және гипоталамо-гипофиз-аналық без жүйесі белсенділігінің артуына әкеледі. Бұл эффект NMDA рецепторларының антагонистерін енгізгенде тоқтайды (Bourgiognon et al., 1992b; Brann u. Mahesh, 1994; Gay u. Plant, 1987).

Барлық бақылаулар нәтижесінде қыздарда препубертатты кезеңдегі гормоналды тыныштықта жыныстық жетілу ОЖЖ мен басқарылады.

Жыныстық жетілу кезеңінде гормоналды өзгерістер

Препубертатты кезеңде гипоталамо-гипофиз-аналық без жүйе белсенділігі өзгереді. Бір жағынан гипоталамустың гонадолиберин өндіруші

нейросекреторлық жасушаларға ОЖЖ әсері төмендейді, екіншіден қандағы эстрогендерге кері байланыс механизм сезімталдығы баяулап, бөлінген гонадотропиндерге ингибирлеуші әрекеті бәсеңдейді. Бұл өзгерістер өз кезегінде гипоталамустағы гонадолиберин санын көбейтіп, ЛГ, ФСГ секрециясын күшейтеді. Бастапқыда бұл түнгі уақытта пайда болады. Гипофиздің алдыңғы бөлігінің сезімталдығының жоғарылауы қосымша гонадолиберин енгізгеннен соң (гонадолиберин сынамасы) қос гонадотропты гормон белсенділігін арттырады. Гонадотропиннің пульстік секрециясынан кейін бездердің көлемінің ұсақ киста тәрізді түзіліммен үлкеюіне әкеледі (Griffin et al., 1995; Salardi et al., 1985). Эстрадиол концентрациясы жоғарылап, екінші жыныстық белгілер пайда болады. Жыныстық жетілу кезеңінің соңында тура байланыс механизмі овуляция үшін жүре бастайды (Kulin et al., 1969; Kulin et al., 1972). Тура байланыс механизмінің толық функциясы үшін керекті эстроген гормондарын өндіретін аналық без және эстроген гармондары қанда көбейген жағдайда оларды тежейтін жеткілікті гонадотропин гормондары бар гипофиз клеткалары болуы қажет. Ескере кететіні, менархеден кейінгі алғашқы 2 жылда етеккір циклы 50-90% ановулярлы болады, тек 5 жылдан кейін ғана 20% -ға төмендейді (Doring, 1963).

Функционалды тексеру. ЖЖК басы жайлы гонадолиберин сынамасы көмегімен айтуға болады. Ол гипоталамо-гипофизарлы жүйенің ЖЖК-не қажеттілігі туралы мәлімет береді. Алғашқы жыныстық жетілуде, гонадолиберин енгізуге жауап ретінде гонадотропин дәрежесімен бірге ЛГ/ФСГ қатынасында бірліктен артық санға жоғарылайды (Parts eh et al. 1989; Pescovitz et al 1988). Қандағы гонадотропин концентрациясы эстрадиол концентрациясы секілді анықтау тәсіліне байланысты: одан бөлек гонадотропин дәрежесіне гонадолиберин дозасы әсер етеді. Жыныстық жетілу бұзылысымен айналысатын әрбір педиатр мен гинеколог әртүрлі әдіспен тексеру кезінде осы гормондардың қалыптысын білу қажет.

Ерте жыныстық жетілуде қан плазмасынан эстрадиол концентрациясын анықтауда бір ғана сынама талдауға жеткіліксіз. Эстрадиол концентрациясын

анықтауда препубертатты кезеңде тура емес нәтиже береді және үлкен әйелдерде репродуктивті кезеңді тексеру кезінде тиімді болып табылады.

Қыздардағы сыртқы жыныстық жетілу және оның динамикасы.

Бүкіл әлемде жыныстық жетілуді Таннер бойынша (Tanner, 1962) дәрежелерге бөлу қарастырылған. Таннер жүйесі көкірек бездерін қарағанда және пальпациялағанда анықталатын дәрежесін, шекарасын бағалауды ұсынған.

Таннер бойынша көкірек бездерінің дамуын бағалауда оның диаметрін де анықтауға болады.

Жыныстық жетілудің қалыпты динамикасы

ЖЖК сипаттайтын басты жағдайлар орташа пайда болу кезеңі сурет 3 те көрсетілген.

Қасаға аймағының түктенуі 10-11 жаста басталады. Көптеген қыздарда ол көкірек бездерінің бастапқы жетілу кезеңімен сәйкес жүреді.

ЖЖК басының клиникалық көрінісі көкірек безінің субареолярлы денесінің ұлғаюымен кеуде торының жоғарыға көтерілуімен сипатталады (дәреже B2, Таннер бойынша).

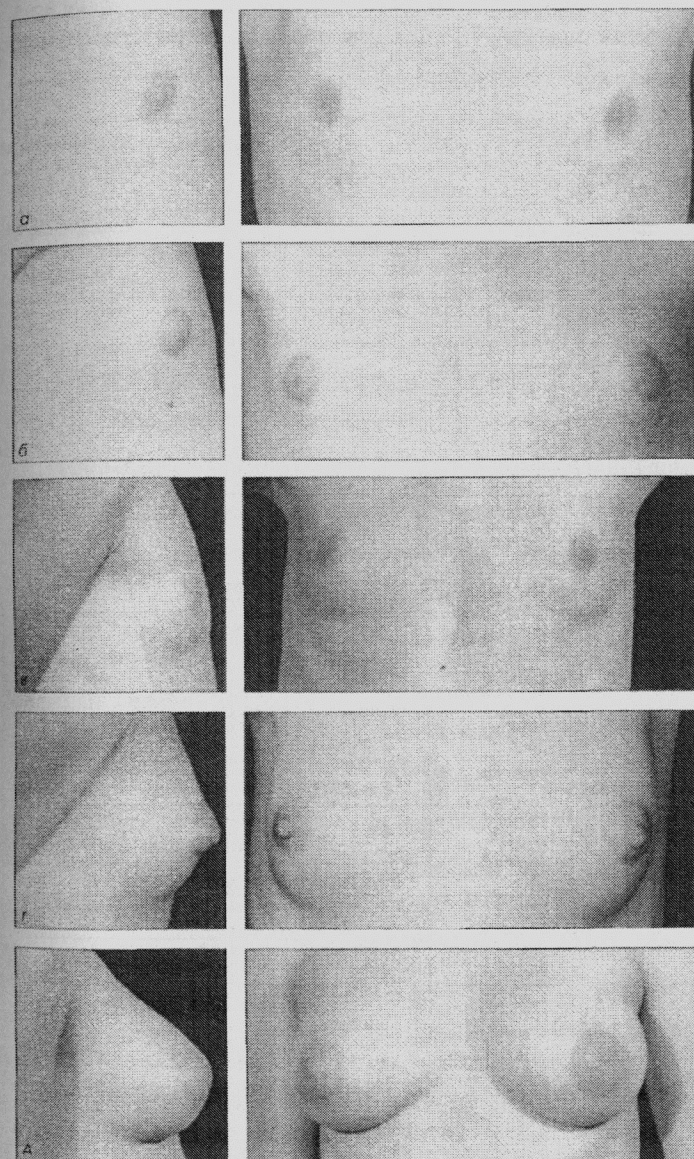
Жыныстық жетілу динамикасының ауытқулары

98% қыздарда ЖЖК оның басталуынан кейін 5,8 жылдан соң аяқталады.

Динамиканы бағалауда жыныстық жетілудің үйлесімділігіне мән беру қажет. Таннер бойынша көкірек бездерінің дамуының ІҮ- дәрежесі мен қасаға түктенуінің болмауын (Таннер бойынша РІ дәрежесі) қалыптыдан ауытқу және гормоналды бұзылыстың бар болуы деп санаймыз.

Бұл сұрақты балалар эндокринологымен бірге қарастыру қажет пе және норма ретінде қарай аламыз ба мәселесі негізгі болып тұр. Әсіресе ОЖЖ катерлі ісігі симптомы және эндокринді бездердің гормоналды ісігінің белсенді кезінде жыныстық жетілудің ерте болуы немесе кешеуілдеуі байқалады. Зерттеулер нәтижесі және осы ауытқулардың Таннер бойынша бағалануы дер кезінде диагноз қоюға мүмкіндік береді.

Сурет 3 Таннер бойынша жыныстық жетілу сатылары (Van Wieringen et al., 1971). Сүт безінің жетілу сатылары B1-B5



Жыныстық жетілу кезеңінде байқалатын басқа да дене бітімінің өзгерістері

ЖЖК бастапқы сатысында эндокриндік өзгерістерді анықтауда негізгі әдіс УДЗ болып табылады. Бұл инвазивті емес әдіс.

№3-1 Кесте УДЗ көмегімен бездер көлемін және ішкі құрылысын анықтау

Жасы, жылы	Науқастар саны	Бездер көлемі, мл		Бездер кистасы, диаметрі 9мм, кіші, % жалпы тексеру нәтижесі бойынша	Бездер кистасы, диаметрі 9мм, жоғары, % жалпы тексеру нәтижесі бойынша
		X	SD		
2	5	0,75	(0,41)	-	-
3	6	0,66	(0,17)	-	-
4	14	0,82	(0,36)	14,3	-
5	4	0,86	(0,03)	-	-
6	9	1,19	(0,36)	11,1	-
7	8	1,26	(0,59)	25	-
8	10	1,06	(0,58)	20	-
9	11	1,98	(0,76)	54,5	-
10	12	2,22	(0,69)	50	-
11	12	2,52	(1,30)	58,3	-
12-13	10	3,95	(1,70)	60	20

№3-2 Кесте Қыздардың жыныстық жетілуге және жасына сай жатыр көлемі (см) [орташа көлемі мен орташа ауытқуы (жақшада)]

Жасы, жылы	Препубертатты кезең	ЖЖК
------------	---------------------	-----

2-<2,99	1,98(1,58)	-
3-<3,99	1,64(0,81)	-
4-<4,99	2,1(0,57)	-
5-<5,99	2,36(1,39)	-
6-<6,99	1,80(1,57)	-
7-<7,99	2,32(1,07)	-
8-<8,99	3,11(1,69)	3,19(0,37)
9-<9,99	3,18(1,24)	4,6(1,99)
10-<10,99	4,95(3)	8,39(3,98)
11-<11,99	6,71(1,72)	6,66(3,2)
12-<13,99		14,82

№3-3 Кесте Таннер бойынша көкірек бездерінің даму дәрежесі қыздардың жыныстық жетілуге және жасына сай жатыр көлемі(см) [орташа көлемі мен орташа ауытқуы(жақшада)]

Жыныстық жетілу дәрежелері(көкірек бездерінің даму дәрежесі)	Жатыр көлемі, см ³	Без көлемі, см ³
B2	7,03(4,04)	2,45(1,00)
B3	8,27(3,45)	1,8(0,49)
B4	16,92(7,46)	4,58(1,4)
B5	22,46	7,47

1. Мезгілден бұрын жыныстық даму

Мезгілден бұрын жыныстық даму (МЖД) деп 8 жасқа дейінгі қыздарда екіншілік жыныстық белгілерінің пайда болуын айтамыз. Мезгілден бұрын жыныстық даму гинекологиялық патологиясы бар қыздардың 2,5% байқалады.

МЖД екі негізі формасы бар: шын және жалған. Шын МЖД-екіншілік жыныстық белгілерінің дамуы кезінде ГнРГ ерте секрециясының салдарынан, гипофизде гонадотропиндердің синтезделуі және бөлінуі, фолликулдардың жетілуі, аналық бездердегі эстроген секрециясының күшеюі, яғни репродуктивтік жүйенің барлық деңгейлерінің іске қосылуы жүзеге асады. Жалған МЖД- екіншілік жыныстық белгілерінің дамуы бүйрекүсті бездерінде немесе аналық бездерінде жыныстық гормондардың автандардың синтезделуі салдарынан пайда болады және әдетте бұл аналық бездердің эстроген өндіруші ісіктері болып табылады. Егер 8 жасқа дейінгі қыз балада барлық екіншілік жыныстық белгілер болса МЖД толық деп саналады. МЖД толық емес немесе окшауланған формаларына сүт бездерінің мезгілінен бұрын дамуы (телархе), окшауланған жыныстық түктенудің пайда болуы (адренархе), алғашқы етеккірдің мезгілінен бұрын басталуы (менархе) жатады.

Егер қыздардың екіншілік жыныстық белгілері генетикалық жынысқа сәйкес аналық тип бойынша дамыса, онда МЖД түрі изосексуальды болып табылады, ал егер МЖД аталық тип бойынша дамыса онда гетеросексуальды болып табылады. Генезі бойынша МЖД орталық, аналық бездерде және бүйрек-үсті бездерінде деп үшке бөлуге болады. Орталық генездегі МЖД органикалық немесе функционалдық сипаттағы церебралдық патология болып табылады. Гипоталамус-гипофиздік аймақтық органикалық бұзылыстарының себептері арасында ми ісіктері, бассүйек-ми жаракаттары, ми қабықшаларының және мидың жұқпалы аурулары, бассүйек ішілік гипертензиясы бар гидроцефалия, антенаталдық патология-асфиксия және босану кезінде алған жаракаттарды атауға болады. Функционалдық бұзылыстардың себептері арасында нейроинфекциялар мен интоксикациялар маңызды рөл атқарады. Жиі қайталанатын себептердің бірі – балалардың нейроэндокриндік бұзылыстарының дамуында маңызды рөл атқаратын тонзилгендік жұқпа мен эпидемиялық паротит. Репродуктивтік жүйенің жұмысын іске қосудағы негізгі механизм болып табылатын гонадолибериннің цирхоральдік секрецияның қалыптасуына жауапты гипоталамус құрылымдарының мезгілінен бұрын

жетілуіне және нейроинфекцияның дамуына ықпал ететін басішілік қысымның жоғарылауы да үлкен рөл атқарады. ОЖЖ гипоталамустық құрылымдарының аса сезімталдығы анте- және интранаталдық даму кезінде қолайсыз әсерлерге ұшыраған балаларда байқалады (гестоздар, жүктілік кезіндегі анасының соматикалық аурулары түсік тастау қаупінің рецидивтері, ауыр босанулар). Функционалдық өзгерістермен сипатталатын МЖД, кейде конституционалдық немесе индопатиялдық деп аталады.

Орталық генездегі МЖД клиникалық белгілері физикалық дамудың күшейуімен, ерте жыныстық дамумен неврологиялық белгілермен сипатталады. ОЖЖ органикалық бұзылыстар кезінде МЖД әдетте церебралдық және неврологиялық белгілер пайда болғаннан кейін немесе олардың фонында дамиды. ОЖЖ функционалдық бұзылыстары кезінде бірінші болып мезгілінен бұрын жыныстық даму белгілері және тым аз неврологиялық белгілер пайда болуы мүмкін. Наукастарда вегетативтік және зат алмасу бұзылыстары (семіру, гипергидроз, сибфебрилист, акроциноз), эмоционалдық өзгерістері (ашушандық, агрессиялық, жыныстық әуестіктің жоғарылауы) байқалады.

2. Мезгілден бұрын жыныстық дамуды анықтау

МЖД басының клиникалық көрінісі көкірек безінің субареолярлы денесінің ұлғаюымен кеуде торының жоғарыға көтерілуімен сипатталады (дәреже В2,Таннер бойынша). Зерттеулер нәтижесі бойынша жыныстық жетілудің алғашқы белгілері 99% 8-14 жас аралығында , ал ерте менархе 10 жаста байқалған. Тексеру кезінде биологиялық жастың хронологиялық жасқа сәйкес келмеуі (озу) анықталады: физикалық даму, сүйек жасы, екіншілік жыныстық белгілердің даму дәрежесі, гонадотропиндермен жыныс гормондарының секрециясы пубертаттық кезеңге сәйкес келеді. Бұл жағдайда екіншілік жыныстық белгілердің пайда болу реті, дамуы және алғашқы етеккірдің келуі қалыпты физиологиялық жыныстық жетілумен салыстырғанда ешбір айырмашылық болмайды. Сонымен қатар МЖД толық формасында екіншілік жыныстық белгілердің даму қарқыны уақытылы

жыныстық дамумен салыстырғанда елеулі дәрежеде озып отырады. Қыздардың өмірінің алғашқы он жылында сүйектерінің жылдам өсуіне байланысты олар тез өседі. Бірақ жілік сүйектерінің эпифизарлық өсу аймақтарының сүйектенуінің жетілу қарқыны олардың өсу қарқынынан жоғары болғандықтан келешекте олардан – бойы аласа, жамбасы жалпақ, аяқ-қолы қысқа әйелдер қалыптасады.

Орталық генездегі МЖД сирек формаларына сүйек патологиясымен (сыну, дисплазия, сүйек ұлпасының зақымданулары) және кеуде немесе арқа терісіндегі ассиметриялы орналасқан пигменттік дақтарымен үйлескен мезгілінен бұрын жыныстық жетілу жатады.

Аналық бездер генезіндегі МЖД, орталық генездегі МЖД салыстырғанда сирек кездеседі. Оның себептері гормоналдық белсенді ісіктер немесе аналық бездердегі фолликулярлық киста болып табылады. Аналық бездердегі гормоналдық белсенді ісіктер арасында жиі гранулезді жасушалардың немесе тек аналық жасушалардың ісіктері, ал сирек жағдайда адренобластома және дисгерминома кездеседі. Ісік ұлпасындағы эстрогендердің секрециясы автономды сипатта жүреді, бұл жағдайда гипоталамустық құрылымдар мен гипофиз жетілмегендіктен, ГнРГ мен гонадотроптық гормондарды бөлмейді. Сондықтан МЖД бұл формасы жалған деп аталды. Аналық бездер генезіндегі МЖД, жыныстық даму белгілерінің пайда болу ретінің бұзылуы мен сипатталады – бірінші белгісі тұрақсыз түрдегі етеккір тәрізді бөліністер болып табылады. Сыртқы және ішкі жыныс мүшелерде эстрогендік әсерлердің белгілері болады: вульва терісінің қалыңдауы, қынап қатпарларының қабынуы, әлсіз оң «қарашық» белгісі, бірақ физикалық даму жылдамдығы өзгермейді және неврологиялық белгілер де болмайды. Қыз баланың сүйек жасы, бойы мен дене салмағы күнтізбелік жасқа сәйкес келеді. Орталық және аналық бездер генезіндегі МЖД изосексуальдық тип бойынша өтеді.

Гетеросексуальдық типтегі МЖД ең жиі себебі бүйрекүсті бездерінің патологиясы болып табылады, нақтырақ айтсақ, адреногенитальдық синдром деп аталатын бүйрекүсті бездерінің қыртысты қабатының гиперплазиясының

қарапайым вирилиздеуші формасы мен сирек кездесетін вирилиздеуші бүйрекүсті бездерінің ісігі – андростенома. Туа біткен бүйрекүсті безінің гиперплазиясы оның қыртысты қабатындағы стероидогенезде болатын ферменттер жетіспеушілігінің салдары болып табылады, оның нәтижесінде кортизол синтезі төмендейді де, АКТГ синтезі жоғарылайды (теріс кері байланыс механизмі бойынша). С-21 гидроксилазаның жетіспеушілігінің нәтижесінде (барлық туа біткен АГС жағдайларының 95%) кортизолдың бастамасы болып табылады. 17 оксипрогестерон андрогендерге айналады да, оның соңғы өнімі ДЭА-С – бүйрекүсті безі гиперандрогениясының маркері болып табылады. Қыз бала жыныс мүшелерінің вирилизация белгілерімен туылады. Атзаның андрогенизациясы физикалық және де жыныстық жетілуді жеделдетеді. Екінші жыныстық белгілердің пайда болу белгілері бұзылады, бірінші түктену пайда болады аксиларлық және қасағалық, кейіннен сүт бездерінің өсуі мен менархе кешігуі мүмкін.

Клиникалық белгілері әртүрлі дәрежедегі клитордың аталық жыныс мүшесі тәрізді ұлғаюымен, урогениталдық синустың болуымен, кіші және үлкен жыныстық ернеулердің жетілмеуімен, 2-3 жасынан бастап өсудің күшеюімен, дене бітімінің маскулинизациясымен, бұлшықет ұлпасының және жыныстық түктенудің айқын дамуымен, бет терісіндегі безуе бөртпелерімен, гирсутизмнің күшеюімен және дауысының жуандауымен сипатталады.

Аталған МЖД формаларының диагностикасы алдымен клиникалық белгілердің мәліметтерімен қоса екіншілік жыныстық белгілердің және физикалық дамудың дәрежелерін бағалауға негізделген.

Мұнда гинекологиялық тексеру (ректо-абдоминальдық зерттеу), вагиноскопия, кіші жамбас мүшелері мен бүйрекүсті бездерінің УДЗ, қол ұшының рентгенографиясын (сүйек жасын анықтау) ЭЭГ, бассүйектің компьютерлік томографиясы (көрсетілім бойынша) жүргізу керек. Гормоналдық статусты зерттеуге қандағы гонадотропиндердің, эстрогендердің, андрогендердің, 17-ОП, 17-КС, прогестеронның, пролактин және өсу гормондарының мөлшерін анықтау кіреді сондай-ақ дексаметазон немесе

АКТГ функционалдық сынама жүргізу жатады. Невропатолог, окулист, эндокринолог мамандарының кеңесі қажет. ЭЭГ, КТ өзгерістер, сүйек жасының үдеуі, гонадотропиндердің, пролактиннің, өсу гормоны концентрацияларының ұлғаюы, орталық генездегі МЖД көрсетеді. Андрогендердің, 17-ОП, 17-КС мөлшерлерінің өсуі, сүт бездерінің дамымай қалуы, кішкентай жатыр өлшемдері, бүйрекүсті бездер гипоплазиясын көрсететін эхоскопияның мәліметтері, дексаметазон немесе АКТГ жүргізілген сынаманың оң нәтижесі – МЖД бүйрекүсті бездерінің генезін дәлелдейді. Аналық бездердің, жатырдың және қынаптың болуы АГС – тың басқа вирилиздеуші аурулардан айыр машылығы болып табылады. Генетикалық зерттеу жүргізгенде жыныстық мүшелерінің вирилизациясы белгілеріне карамастан жыныстық хроматин және әйелдерге тән 46,XX кариотипінің болуы анықталады (жалған әйелдер гермафродитизмі).

Ісік немесе аналық бездегі фолликулярлық кистаның белгісі болып табылады, эстрогендермен прогестеронның окшауланған ұлғаюы, кіші жамбас мүшелерінің УДЗ нәтижелері, лапароскопия (УДЗ мәліметтері күмәнді болғанда), сондай-ақ физикалық дамудың күшею белгілері болмауы МЖД аналық бездердегі генезін айқындайды.

Емдеу. Негізгі аурудың терапиясын, сондай-ақ мезгілден бұрын жыныстық даму үрдісінің тежеуін жүргізеді. Мидың, аналық бездердің, бүйрекүсті бездердің ісіктерін алып тастап гистологиялық зерттеу жүргізу керек. Қыз балаларда тек зақымдалған аналық безін алып тастайды. Аналық бездегі фолликулярлық кистаны алып тастау ұсынылмайды, оның орнына УДЗ – бакылауда консервативтік ем жүргізіледі, сиптомдар транзиторлық сипатта болады және кистаның кішіреюіне қарай кері дамуға ұшырайды. ОЖЖ функционалдық бұзылыстары кезінде циклдық дәрумендер (фолий қышқылы, аскорбин қышқылы, В тобындағы дәрумендер мен Е дәрумені), дегидратациялық, ісінуді таратушы, десинсбилизациялық және ноотроптық терапияны қолданып, невропатолгтар мен бірге ем жүргізіледі.

Жыныстық дамуды тежеу үшін гипофиздің гонадотроптық функциясын төмендететін препараттар қолданылады: даназол (9-17мг/кг), ципротеронацетат (50мг), парлодел (2,5мг). Гонадолибериннің аналогтары қолданылады (декапептильдің-депосы, диферелин және т.б.). Препараттарды бұлшық етке бір рет 3,7мг салады. Дәрінің келесі енгізілуі – 4 аптадан кейін болады. Ем 7-8 жылға жалғасады. Терапия басталғаннан кейін бір айдан соң МЖД сиптомдарының кері дамуы байқалады, екіншілік жыныстық белгілердің, сүйек жетілуінің прогрессиясы тоқтайды.

Гетеросексуальдық типтегі МЖД емдеу үшін (туа біткен АГС) өмір бойына глюкокортикоидтар тағайындалады, сыртқы жыныс жүшелерінің пластикасы жүргізіледі. Глюкокортикоид дозасы қандағы андрогендердің деңгейі қалпына келгенге дейін жеке түрде таңдалады.

2. Пубертат кезеңінің гипоталамия синдромы

Пубертат кезеңінің гипоталамия синдромы (ПКГС) – бұл жыныстық жетілу кезеңінде гипоталамустың және онымен жанасқан орталық жүйке жүйесіндегі құрылымдардың дисфункциясы нәтижесінде туындайтын патологиялық сиптомдардың кешені.

ПКГС дамуында гипоталамус-гипофиздік-аналық бездер-бүйрекүсті бездер жүйесі және май ұлпасы қатысады. Бұрынғы кезде жыныстық жетілу үрдісінде бұзылыстары бар және май басуға шалдыққан науқастардағы зат алмасу-эндокриндік бұзылыстарын және етеккір қызметінің бұзылыстарын пубертаттық базофилизм, диэнцефальдік синдром деп атайтын еді. Қазіргі уақытта бұл анықтама жыныстық жетілу кезеңінің гипоталамия синдромы ретінде қабылданған (2, 31, 32). 1970 жылы В.Н.Серов нейроалмасу-эндокриндік синдромын әйелдер ағзасының репродуктивтік қызметінің ерекше нозологиялық патология формасына бөліп шығарды да, оның қатарына ПКГС жатқызды. 7-15 жас аралығындағы балаларда гипоталамиялық жетіспеушілік 5 % жағдайда кездеседі, алайда жиі 11-13 жас аралығындағы қыздарда байқалады. Гипоталамустың ең жиі зақымдалуы қолайсыз жағдайларда

болатындыктан, ПКГС экологиялық ахуалы нашар өндірістік қалаларда жиі кездеседі. ПКГС этиологиялық факторларына психотравматикалық жағдайлар, бассүйек-ми жаракаттары, менингит, қайталанбалы вирустық аурулар, интоксикациялар, нейроинфекциялар (кызамық, қызылша, паротит, тонзиллит), латенттік жұқпа ошақтары, мидың шамадан тыс жүктемесі, антенатальдік кезеннің асқынған ағымы, босану кезінде алған жаракат (гипертензиялық-гидроцефальдік синдром), бала кезінде дұрыс емес (артық) тамақтандыру, жылдар бойы жүйелі артық тамақтану, семіруге деген генетикалық бейімділік жатады.

Патогенез. ПКГС дамуының патогенетикалық механизмінің негізінде гипоталамустық құрылымдардың функциясының бұзылыстары, соның ішінде нейротрансмиттерлердің (дофамин, серотонин, эндорфин) синтезінің және секреция ыргағының бұзылыстары, сонымен қатар гипоталамустың нейросекреторлық құрылымдарының оларға сезімталдығының бұзылуы жатыр. Кортиколиберин мен гонадолиберин сияқты гипофизотропты рилизинг-гормондардың түзілуі мен секрециясы бұзылады, ал олардың жоғарылауы қандағы бүйрекүсті безінің андрогендері мен кортизолдың деңгейінің ұлғаюымен жүретін гиперкортицизмнің дамуына және АКТГ артық бөлінуіне әкеледі. ЛГ секрециясының ұлғаюы салдарынан аналық бездерде кистоздық-атрезияланатын фолликулалар қалыптасады, оларда стероидогенез үрдісі андрогендер түзілуінің жоғарылауы жағына қарай бұзылады. Гиперандрогенияның күшеюі жағдайында гипоталамустың гипофизотроптық аймағындағы дофаминэргтік жүйесінің тонусын тежейтін эстрогендердің гонадалардан тыс синтезі артады. Бұл бұзылыстар Иценко-Кушинг ауруының жеңіл формасы кезінде туындайтын бұзылыстарға сәйкес келеді. Иценко-Кушинг ауруы жиі күйзелістік жағдайлардан немесе нейроинфекциялардан кейін дамיתыны белгілі. Сонымен ПКГС негізінде орталық құрылымдардың (гипоталамустық және оның үстіндегі) функциясының бұзылыстары мен плюригландулярлық сипаттағы эндокриндік бұзылыстар (олардың негізгілері аналық бездердің ановуляторлық дисфункциясы мен гиперкортицизм) жатыр.

ПКГС клиникалық белгілері НАЭС ұқсас. Бұл патологияға олиго-аменорея типі бойынша етеккір циклының бұзылуы, құрсаққа және иық белдеуіне басым түрде май жинақталуы тән, дене салмағының жылдам өсуі, бойының ұзын болуы, жылдам физикалық және жыныстық даму, терідегі көптеген «созылу жолақтары» және гирсутизм сияқты белгілер тән. Мидың дизнцефальдік құрылымдарындағы патологиялық үрдістердің симптоматикасы тән: полифагия, полидипсия, полиурия, гипертензияға тенденция, гипертермия, бас ауруы, ұйқының, көңіл-күйдің және сергектіктің бұзылуы. Науқастардың басым бөлігінде гиперостозбен, «кіші» түрік ершігімен, оның тереңдігінің азаюымен, пластинаның жұқаруы немесе ершіктің псевдожарығымен сипатталатын сүйектену үрдісінің бұзылуы және басішілік қысымының жоғарылау белгілері анықталады. Науқастарда көзінің түбінде өзгерістер, горизонталды нистагм, тіл девиациясы, көз саңылауларымен, рефлекстерінің мұрын-ерін қатпарларының ассиметриясы болуы мүмкін. ПКГС клиникалық белгілерінің көріну қарқыны гипоталамустық құрылымдардың зақымдалу дәрежесіне және ауру ұзақтығына тәуелді екенін атап өткен жөн.

Диагностика. Анамнезге және патологияның клиникалық белгілеріне назар аудару керек. Бас сүйектің және түрік ершігінің рентгенографиясын, ЭЭГ, кіші жамбас мүшелерінің УДЗ жүргізуі қажет. УДЗ жүргізгенде жиі өлшемі ұлғайған және поликистоздық өзгерістері бар аналық бездер анықталады. Бұл патологияның диагностикасында гормоналдык зерттеулердің маңызы зор. АКТГ, ЛГ, пролактин, тестостерон, кортизол, альдостерон деңгейлерінің жоғарылауы салыстырмалы түрде тұрақты сипатта жүреді. СТГ, прогестеронның жәгне инсулиннің кенет тербелістері тіркеледі. ПКГС созылмалы сатысында (шамамен ауру басталғаннан кейінгі жылдан соң) гипоталамустың және оған тәуелді репродуктивтік жүйенің бөлімдерінің белсенділігі төмендейді. Кортизол, альдостерон, АКТГ мөлшерлері төмендейді, СТГ, ФСГ, прогестеронның, тестостеронның, пролактиннің, эстрадиолдың тәуелсіздік секрециясы бұзылады, инсулин деңгейі жоғарылайды.

Осыған орай, иммунореактивті инсулинді зерттеумен қатар ИРИ глюкозаға төзімділігін анықтау қажет.

Емдеу. Қазіргі уақытта ПКГС емдеуде әр түрлі терапия әдістері қолданылады, олардың қатарына антибактериалдық, дегидратациялық, ісінуді таратушы терапиясы, арлық мидың трофикасын жақсарту, дәрумен терапиясы, редукциялық диетаны қолданып, артық дене салмағынан арылу, жеңілдік күндер жариялау, анорексиялық және диуретикалық препараттарды қолдану және емдеудің физикалық әдістері жатады. Дифенин, хлоракон, парлодел сияқты нейромедиаторлық алмасуды реттеушілердің тиімділігін айта кеткен жөн. Аталған заттардың тиімділігі серотонин және дофамин рецепторларының сезімталдығының өзгеруіне, дофамин секрециясының қалпына келуіне және жанама түрдегі кортизол секрециясының жылдамдығына байланысты болып табылады. Сонымен қатар, ПКГС емдеуде төмен дозалы құрамдас эстроген-гестагендік препараттар, синтетикалық гестагендер, гипофиз-аналық без қарым-қатынасын және кейіннен метаболизмдің қалпына келтіру үшін пайдаланылатын циклдық гормоналдык терапиялар қолданылады.

3. Жыныстық дамудың тежелуі

Жыныстық дамудың тежелуі (ЖДТ) гинекологиялық патологиясы бар қыздардың 2-5 % байқалады. Бұл патология 12-13 жастағы қыздарда екіншілік жыныстық белгілерінің толық жетілмеуімен немесе толық жоқ болуымен және 15-16 жастағы қыздарда етеккірдің келмеуімен сипатталады. ЖДТ генезі орталық және аналық бездердегі болуы мүмкін.

ЖДТ церебралдық формасы гипоталамус-гипофиздік жүйенің жетіспеушілігімен сипатталады. Бұл жағдайда аналық бездердің қызметін реттейтін орталық механизмдердің дамуы кешігеді және гонадотропиндердің секрециясы төмен болып қалады. ЖДТ церебралдық формалары нейротрансмиттерлердің жеткіліксіз түзілуі және секрециясы, рилизинг-гормонның жеткіліксіз синтезі және гонадолибериннің оқшауланған жеткіліксіз

түзілуі (гипоталамустық гипогонадизм) салдарынан туындайды. Орталық формаларға гипофиздің патологиясымен сипатталатын ЖДТ жатады. Бұл гипофиз ісіктері, жиі пролактин секрециялаушы аденомалар, функционалдык гиперпролактинемия, гонадотропиндер түзілуі бұзылатын гипофиздің алдыңғы бөлігінің туа біткен кемістігі (оқшауланған гипофиздік гипогонадизм). ЖДТ тұқым қуалайтын сипатта жүруі мүмкін. ЖДТ орталық формаларының себепті келесі травматикалық, токсиндік, инфекциялық зақымданулар (энцефалит, эпилепсия), гипоталамустық аймақтың ісіктері сияқты факторлар болуы мүмкін. Церебралдық формаларына психоз, күйзеліс салдарынан болған невроз, психикасы қиын қыздарда байқалатын жүйке анорексиясы, яғни тамақтан бас тарту кезіндегі ЖДТ жатады. Сонымен бірге бұл формаға дене салмағын жоғалту фонындағы ЖДТ жатқызуға болады. Жыныстық даму кезеңінде 10% май ұлпасын жоғалту етеккірдің келуі мен сүт бездерінің дамуының тоқтауына, жыныстық түктенудің сиректенуіне, жатыр көлемінің кішіреюіне әкеледі.

Гипофиздің гонадотроптық функциясының бұзылуына босанған кездегі жаракат пен асфиксия себеп бола алады. Гипофиздің тұтас алдыңғы бөлігінің функционалдык дәрменсіздігі бой өсуінің айқын тежелуіне, ЖДТ, инфантилизм және бастапқы аменореяға алып келеді.

Клиникалық белгілері. ЖДТ ұшыраған қыздарда екіншілік жыныстық белгілердің жеткіліксіз дамуы, «тұлға феминизациясының» болмауы, евнухоидты дене бітімі, бойы құрбыларынан ұзын болуы, сүйек жасы хронологиялық жастан 2-3 жылға артта қалуы, екіншілік жыныстық белгілерінің толық дамымау дәрежесімен корреляцияда болатын жыныс мүшелерінің сыртқы және ішкі гипоплазиясы, қынап сүргіндісі гипэстрогендік типте байқалады. Аналық бездерде фолликулогенез және овуляция сияқты физиологиялық үрдістер жүрмейді.

Диагностика. ЖДТ ұшыраған науқастарда патологияның церебралдық формаларына күдік туғанда неврологиялық зерттеу жүргізу қажет. Құрал-аспаптық әдістерден ЭЭГ, РЭГ, бассүйек пен түрік ершігі рентгенографиясы,

мидың компьютерлік томографиясы (көрсетілім бойынша), көз түбін және оның түрлі түстерді көруін зерттеу, кіші жамбас мүшелерінің УДЗ, сүйек жасын анықтау үшін қол ұшының рентгенографиясы қолданылады. Гормоналдық зерттеулерге диагностикалық маңызы бар гонадотропиндерді (ЛГ, ФСГ), пролактинді, эстрадиолды және прогестеронды анықтау, сондай-ақ патологияның гипоталамустық немесе гипофиздік деңгейін ажыратуға мүмкіндік беретін люлиберин, кломифенмен функциональдық сынама жүргізу кіреді.

Емдеу. Орталық генездегі ЖДТ шалдыққан науқастарға кешенді сатылы терапия жүргізіледі. Алғашқы сатысында 3 ай бойы циклдық дәрумен терапиясы мен физиотерапия (кальциймен эндоналдық ионофорез, мыс және мырышпен электрофорез, бромид натрийдің 2 % ерітіндісімен жаға аймағының гальванизациясы және т.б.) қолданылады. Келесі сатысында 3-6 ай бойы циклдық ырғақта жыныстық стероидтармен, аналық бездердің функциясын ынталандыратын гонадотроптық препараттармен, гонадолиберин аналогтарымен алмастырушы гормоналдық терапия жүргізіледі. Терапиялық іс-шаралардың арасында инфекцияның созылмалы ошақтарын жоюдың, невропатологтың қатысуымен жүйке жүйесі жағдайын қалпына келтірудің, экстрагенитальдік патологияны емдеудің маңызы зор.

ЖДТ аналық бездердегі формасы

ЖДТ аналық бездердегі генезі гонадалар дисгенезиясы мен аналық бездердің функционалдық жетіспеушілігі салдарынан болуы мүмкін. Қыздарда ЖДТ бұл формасының этиологиялық себептері олардың аналарындағы жайсыз жүктілік ағымы болуы мүмкін және фетальдік аналық бездің зақымдалу дәрежесі зақымдаушы факторлардың әсер ету уақыты мен ұзақтығына байланысты болады. Эмбрионалдық дамудың 2-20 апталарының аралығында әсер еткенде ұрықтың аналық бездерінің герминативтік элементтерінің өлуіне ұшырауы мүмкін. Фолликулярлық аппаратты азайтатын немесе аналық

бездердің иннервациясының бұзылуы салдарынан олардың гонадотропиндерге сезімталдығын өзгертетін токсиндік әсер немесе балалар инфекциясы (қызылша, қызамық, паротит) белгілі бір рөл атқарады. Аналық бездердің функционалдық жетіспеушілігі және гипофиздің гипергонадотроптық белсенділігі фонында аналық бездердің гормоналдық белсенділігінің төмендеуі байқалады. Қынап жағындысының цитологиясы айқын гипозестрогения жағдайын анықтайды. Аналық бездерді стимуляция жасау әдетте тиімсіз. Мұндай аналық бездерді гонадотроптық стимуляцияға резистентті «сезімтал емес» деп атайды.

Клиникалық белгілері. ЖДТ аналық бездердегі генезінің клиникасы үшін дене бітімінің интерсексуалды типі, сүйек жасының хронологиялық жастан қалып отыруы, екіншілік жыныстық белгілердің айқындалмауы, етеккірдің келмеуі, сирек жағдайларда етеккірдің шамалы түрде болуы, сыртқы және ішкі жыныс мүшелерінің гипоплазиясы тән.

Диагностика шағымдарға, анамнез мәліметтеріне, науқастың объективті, гинекологиялық зерттеу нәтижелеріне негізделген. Аналық бездердің және жатырдың өлшемдерін нақтылау үшін кіші жамбас мүшелерінің УДЗ жүргізу қажет. Гормоналдық зерттеу гонадотропиндер мен эстрогендерді анықтаудан тұрады. Сүйек жасын анықтау. Көрсетілім бойынша аналық бездерге лапароскопиямен бірге биопсия жасалып, гистологиялық зерттеу жүргізіледі.

Емдеу. ЖДТ аналық бездердегі формасына шалдыққан науқастарды емдеу жыныстық инфантилизмді төмендетуге, диспропорционалдық физикалық дамуды жоюға, остеопороздың алдын алуға, әлеуметтік бейімделуді жақсартуға бағытталуы керек. Емдеуді мүмкіндігінше 10-11 жастан бастап эстрогендік гормондардың аз мөлшерімен (эстрофем, микрофоллин) науқастар бойын ынталандыру мақсатында бастаған жөн. Әйелдер фенотипін қалыптастыру үшін және остеопороздың алдын алу үшін ЖДТ аналық бездердегі генезінің барлық формаларында табиғи эстрогендер мен гестагендердің препараттарымен алмастырушы гормоналдық терапия тағайындалады (фемостон, дивина). Бұл терапия эстрогендік тапшы жағдайлардың алдын

алуға, етеккір циклын қалпына келтіруге, сондай-ақ гонадотропиндердің жоғары секрециясын тежеуге ықпал етеді. Терапия табиғи менопауза жасына дейін және одан әрі қарай жалғасады. Нысана-мүшелерде гиперпластикалық үрдістердің дамуын және мүмкін болатын асқинулардың алдын алу мақсатында жүргізілетін гормоналды терапияға динамикалық бақылау жасау керек.

4. Жыныстық жетілудің болмауы

Жыныстық жетілудің болмауы жыныстық хромосомалардың туа пайда болған ақауы - гонадалар дисгенезиясы себебінен дамиды. Гонадалар дисгенезиясы кезінде аналық без тіні болмайды, соның салдарынан жыныс гормондарының айқын жеткіліксіздігі байқалады. Гонадалар дисгенезиясы 3 негізгі клиникалық түрге жіктеледі: Шерешевский – Тернер синдромы, "таза" түрі, аралас түрі.

Шерешевский – Тернер синдромы. Бала туылу кезінде дене салмағының төмен болуы байқалады. Кейде аяқ пен қолдың лимфатикалық ісінулері, мойында қанат тәрізді қатпарлар, қал және витилиго дақтарының көп болуы, жүрек ақаулары, бүйрек ірі кантамырларының ақаулары анықталады. Көп жағдайда пубертатты кезеңдегі қыз балалардың өсуінің артта қалуы байқалады. Бой өлшемі сирек 150 см-ден асады. Қарап тексергенде науқаста микрогнатия, ретрогнатия, птоз, эпикантус, қылилық, құлақтың дұрыс емес пішіні, үлкен таңдайдың жоғары орналасуы, мойында шаш өсуінің баяулауы, шынтақ және тізе буынының вальгусты девиациясы, синдактилия, түтікті сүйектердің эпифизді сүйектенуінің кідіруі анықталады.

Рентгенологияда жамбас сүйегінің, омыртқаның, бассүйектің, түтікті сүйектер эпифизи және метафизінің остеопорозы, омыртқалар денесінің пішіні өзгеруі байқалады. Гонадалар дисгенезиясына сүйек құрылымдарының көптеген бұзылыстары, даму ақаулары, жетілудің кешігуі, сүйектердің дегенеративті – дистрофиялық бұзылыстарының ерте пайда болуы тән.

Пубертатты кезеңде науқастарда екіншілік жыныстық белгілер пайда болмайды. Емізіктер арасы алшак орналасады. Сыртқы жыныс мүшелері, қынап, жатыр дамымаған; қынап және вульва шырышты қабаты құрғақ, эпителиальды жабынды жіңішке, атрофияланған эндометрий. Аналық бездің орнында дәнекер тінді түйін болады. Гормоналды зерттеулер көрсетуі бойынша қан құрамында эстроген құрамының, зәрде 17-КС мөлшерінің күрт төмендеуі, ЛГ және ФСГ деңгейінің жоғарылауы анықталады. 45X, 45X/46XY, 45X/47XXX кариотипі және хроматин анықталмайды немесе оның құрамы 10% ғана болады.

Гонадалар дисгенезиясының «таза» формасы кезінде қалыпты немесе қалыптыдан шамалы жоғары бой өлшемі, сүт бездерінің дамымауы немесе мүлде жоқ болуы, екіншілік түктенудің тапшылығы, инфантильды сыртқы және ішкі жыныс ағзалары, гонада орнында дәнекер тінді түйін, соматикалық ақаулардың болмауы, теріс жыныстық хроматин, 46XX немесе 46XY (Суайра синдромы) анықталады.

Гонадалар дисгенезінің аралас түрі. Соматикалық ақаулар болмауымен қатар вирилизация белгілері анықталады: клитор гипертрофиясы, үлкен және кіші жыныс еріндерінің дамымауы, сүт бездерінің болмауы, айқын гипертрихоз. Аналық без орнында бір жағынан дәнекер тінді түйін, екінші жағынан дисгенетикалық жұмыртқа анықталады. Жыныстық хроматин теріс, кариотип жиі 45X/46XY немесе У-хромосома және оның бір бөлігінің міндетті болуымен сипатталатын мозаицизм болады. Дисгенетикалық жұмыртқада жиі қатерлі ісік дамиды (дисгерминома, адренобластома). Бұл жағдайда айқын вирилизация, клитор гипертрофиясы, еркек типті дене бітімі пайда болады.

Гонадалар дисгенезиясының емі науқастар бойының ұзаруына және феминизацияға бағытталады. Эстрогендермен емдеуді пубертатты кезеңде (13-14жас) бастайды; эстрогендерді сүт бездері ұлғаюы және алғашқы етеккір тәрізді реакция пайда болғанға дейін үзбей қабылдайды. Гормоналды ем циклды жүргізледі: реакцияның 7күнінен бастап эстрогендер (микрофоллин

күніне 0,05мг – 15күн, кейін 1мл 1% прогестерон ерітіндісін бұлшықетке – 6 күн немесе туринал 10мг (2табл.) - 6күн) тағайындалады.

Гонадалар дисгенезиясы кезінде ем – тек орынбасушы болып табылады, өздігінен етеккір циклы және генеративті қызмет болмайды. Емдеуді репродуктивті кезеңде жалғастыра береді. Гонадалар дисгенезиясының аралас түрінде әр түрлі ісіктердің алдын алу, сонымен қатар вирилизация симптомдарын болдырмау үшін гонадаларды алып тастау қажет. Клитор гипертрофиясы кезінде ампутация жасау қажет. Мойында канат тәрізді қатпарларды алып тастау үшін пластикалық операция жасалынады.