

### ЖЫНЫСТЫҚ ЖЕТІЛУДІҢ БҰЗЫЛЫСТАРЫ

Жыныстық жетілу кезеңі репродуктивтік жүйенің қалыптасу үрдісіндегі қиын кезеңдердің бірі болып табылады. Қыздардың жыныстық жетілу кезеңінің қалыпты шекарасы 8 жастан 18 жасқа дейінгі кезең болып саналады (2, 28).

Қыздардың жыныстық жетілуінің бұзылыстары деп етек-күйдің және екіншілік жыныстық белгілердің пайда болу мерзімі мен ретінің өзгеруін айтады.

#### 4.1 Мезгілден бұрын жыныстық даму

Мезгілден бұрын жыныстық даму (МЖД) деп 8 жасқа дейінгі қыздарда екіншілік жыныстық белгілердің пайда болуына йтамыз. Мезгілден бұрын жыныстық дамугинекологиялық патологиясы бар қыздардың 2,5% байқалады. МЖД екі негізгі формасы бар: шын және жалған. Шын МЖД – екіншілік жыныстық белгілердің дамуы кезінде ГнРГ ерте секрециясының салдарынан, гипофизде гонадотропиндердің синтезделуі және бөлінуі, фолликулдардың жетілуі, аналық бездердегі экстроген секрециясының күшеюі, яғни репродуктивтік жүйенің барлық деңгейлерінің іске қосылуы жүзеге асады. Жалған МЖД – екіншілік жыныстық белгілердің дамуы бүйрекүсті бездерінде немесе аналық бездерде жыныстық гормондардың автономдық синтезделуі салдарынан пайда болады және әдетте бұл аналық бездердің эстрогенөндіруші ісіктері болып табылады. Егер 8 жасқа дейінгі қыз балада барлық екіншілік жыныстық белгілер болса МЖД толық деп саналады. МЖД толық емес немесе оқшауланған формаларына сүт бездерінің мезгілінен бұрын дамуы (те-

лархе), 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 бүйрекүсті бездерінде деп үшке бөлуге болады. Орталық генездегі МЖД органикалық немесе функционалдық сипаттағы церебралдық патология болып табылады. Гипоталамус-гипофиздік аймақтың органикалық бұзылыстарының себептері арасында ми ісіктері, бассүйек-ми жарақаттары, ми қабықшаларының және мидың жұқпалы аурулары, бассүйекішілік гипертензиясы бар гидроцефалия, антенатальдік патология – асфиксия және босану кезінде алған жарақаттарды 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 секрециясының қалыптасуына жауапты гипоталамус құрылымдарының мезгілінен бұрын жетілуіне және нейроинфекцияның дамуына ықпал ететін басішілік қысымның жоғарылауы да үлкен рөл атқарады. ОЖЖ гипоталамустық құрылымдарының аса сезімталдылығы анте- және интранатальдік даму кезеңінде қолайсыз әсерлерге ұшыраған балаларда байқалады (гестоздар, жүктілік кезіндегі анасының соматикалық аурулары, түсік тастау қаупінің рецидивтері, ауыр босанулар). Функционалдық өзгерістерімен сипатталатын МЖД, кейде конституционалдық немесе идиопатиялық деп аталады.

Орталық генездегі МЖД клиникалық белгілері физикалық дамудың күшейюімен, ерте жыныстық дамумен, неврологиялық белгілермен сипатталады. ОЖЖ органикалық бұзылыстары 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. Науқастарда вегетативтік және зат алмасу бұзылыстары (семіру, гипергидроз, субфебрилитет, акроцианоз), эмоционалдық өзгерістері (ашушандық, агрессиялық, жыныстық әуестіктің жоғарылауы) байқалады.

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 айырмашылығы 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 әйелдерқалыптасады. Орталық генездегі МЖД сирек формаларына сүйек патологиясымен (сыну, дисплазия, сүйек ұлпасының зақымдары) 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 бездердің гормоналдық-белсенді ісіктері арасында жиі гранулезді жасушалардың немесе тека жасушаларының ісіктері, ал сирек жағдайда арренобластома 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 аталады. Аналық бездер генезіндегі МЖД жыныстық даму белгілерінің пайда болу ретінің бұзылуымен сипатталады – бірінші белгісі тұрақсыз түрдегі етеккір тәрізді бөліністер болып табылады. Сыртқы және ішкі жыныс мүшелерінде эстрогендік әсердің белгілері болады: вульва терісінің қалыңдауы, қынап қатпарларының ұлғаюы, 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 туа біткен гиперплазиясының қарапайым вирилиздеуші формасы мен одан сирек кездесетін вирилиздеуші бүйрекүсті бездерінің ісігі – андростерома. 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 гидроксилазының жетіспеушілігінің нәтижесінде (барлық туа

біткен АГС жағдайларының 95%) кортизолдың бастамасы болып табылатын 17 оксипрогестерон андрогендерге айналады да, оның соңғы өнімі ДЭА-С – бүйрекүсті безі гиперандрогениясының маркері болып табылады. Қыз бала жыныс мүшелерінің вирилизация белгілерімен туылады. Ағзаның андрогенизациясы физикалық және жыныстық дамуды жеделдетеді. Екіншілік жыныстық белгілердің пайда болу реті бұзылады, бірінші түктену пайда болады – аксилярлық және қасағалық, ал сүт бездерінің өсуі мен менархе кешігуі мүмкін.

Клиникалық белгілері әр түрлі дәрежедегі клитордың аталық жыныс мүшесі тәрізді ұлғаюымен, урогенитальдық синустың болуымен, кіші және үлкен жыныстық ернеулердің жетілмеумен, 2-3 жасынан бастап өсудіңкүшеюімен, дене бітімінің маскулинизациясымен, бұлшық ет ұлпасының және жыныстық түктенудің айқын дамуымен, бет терісіндегі безеу бөртпелерімен, гирсутизмнің күшеюімен және дауысының жуандауымен сипатталады.

МЖД диагностикасы. Аталған МЖД формаларының диагностикасы алдымен клиникалық белгілердің мәліметтерімен қоса екіншілік жыныстық белгілердің және физикалық дамудың дәрежелерін бағалауға негізделген. Мұнда гинекологиялық тексеру (ректо-абдоминальдік зерттеу), вагиноскопия, кіші жамбас мүшелері мен бүйрекүсті бездерінің УДЗ, қол ұшының рентгенографиясын (сүйек жасын анықтау) ЭЭГ, бассүйектің компьютерлік томографиясын (көрсетілім бойынша) жүргізу керек. Гормоналдық статусты зерттеуге қандағы гонадотропиндердің, эстрогендердің, андрогендердің, 17-ОП, 17-КС, прогестеронның, пролактин және өсу гормонының 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 гормонының концентрацияла-

рының ұлғаюы, орталық генездегі МЖД көрсетеді. Андрогендердің, 17-ОП, 17-КС мөлшерлерінің өсуі, сүт бездерінің дамымай қалуы, кішкентай жатыр өлшемдері, бүйрекүсті бездерінің гиперплазиясын көрсететін эхоскопиясының мәліметтері, дексаметазон немесе АКТГ жүргізілген сынаманың оң нәтижесі – МЖД бүйрекүсті бездеріндегі генезін дәлелдейді. Аналық бездердің, жатырдың және қынаптың болуы АГС-тың басқа вирулиздеуші аурулардан айырмашылығы болып табылады. Генетикалық зерттеу жүргізгенде жыныстық мүшелердің вирулизация белгілеріне қарамастан жыныстық хроматин және әйелдерге тән 46,XX кариотипінің болуы анықталады (жалған әйелдер гермафродитизмі).

Ісік немесе аналық бездегі фолликулярлық кистаның белгісі болып табылатын, эстрогендер мен прогестеронның оқшауланған ұлғаюы, кіші жамбас мүшелерінің УДЗ нәтижелері, лапароскопия (УДЗ мәліметтері күмәнді болғанда), сондай-ақ физикалық дамудың күшею белгілерінің болмауы МЖД аналық бездердегі генезін айқындайды.

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

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

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

## **4.2 Пубертат кезеңінің гипоталамия синдромы**

Пубертат кезеңінің гипоталамия синдромы (ПКГС) – бұл жыныстық жетілу кезеңінде гипоталамустың және оныммен жанасқан орталық жүйке жүйесіндегі құрылымдардың дисфункциясы нәтижесінде туындайтын патологиялық симптомдардың 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 стеккір 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 болатындықтан, ПКГС экологиялық ахуалы нашар өндірістік қалаларда жиі кездеседі. ПКГС этиологиялық факторларына психотравматикалық жағдайлар, бассүйек-ми жарақаттары, менингит, қайталанбалы вирустық аурулар, интоксикациялар, нейроинфекциялар (қызамық, қызылша, паротит, тонзиллит), латенттік жүкпа ошақтары, мидың шамадан тыс жүктемесі, антенатальдік кезеңнің асқынған ағымы, босану кезінде алған жарақат (гипертензиялық-гидроцефальдік синдром), бала кезінде дұрыс емес (артық) тамақтандыру, жылдар бойы жүйелі артық тамақтану, семіруге деген генетикалық бейімділік жатады.

**Патогенез.** ПКГС дамуының патогенетикалық механизмнің негізінде гипоталамустық құрылымдардың функциясының бұзылыстары, соның ішінде нейротрансмиттерлердің (дофамин, серотонин, эндорфин) синтезінің және секреция ырғағының бұзылыстары, сонымен қатар гипоталамустың нейросекреторлық құрылымдарының оларға сезімталдылығының бұзылуы жатыр. Кортиколиберин мен гонадолиберин сияқты гипофизотропты рилизинг-гормондарының 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 бездердекистоздық-атрезияланатын фолликулалар қалыптасады, оларда стероидогенез үрдісі андрогендер түзілуінің жоғарылауы жағына қарата 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 нейроринфекциялардан кейін дамитыны 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 циклінің бұзылуы, күрсаққа 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 диэнцефальдік құрылымдарындағы патологиялық үрдістердің симптоматикасы тән: полифагия, полидипсия, полиурия, гипертензияға тенденция, гипертермия, бас ауыруы, ұйқының, көңіл-күйдің және сергегтіктің 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, горизонтальді нистагм, тіл девиациясы, көз саңылаулары мен 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 сүйетің және түрік ершігінің рентгенографиясын, ЭЭГ, кіші жамбас мүшелерінің УДЗ жүргізу қажет. УДЗ жүргізгенде жиі өлшемі ұлғайған және поликистоздық өзгерістері бар аналық бездер анық-

талады. Бұл патологияның диагностикасында гормоналдык зерттеулердің маңызы зор. АКТГ, ЛГ, пролактин, тестостерон, кортизол, альдостерон деңгейлерінің жоғарылауы салыстырмалы түрде тұрақты сипатта жүреді. СТГ, прогестеронның және инсулиннің кенет тербелістері тіркеледі. ПКГС созылмалы сатысында (шамамен ауру басталғаннан кейін 3 жылдан соң) гипоталамустың және оған тәуелді репродуктивтік жүйенің бөлімдерінің белсенділігі төмендейді (33, 34). Кортизол, альдостерон, АКТГ мөлшерлері төмендейді, СТГ, ФСГ, прогестеронның, тестостеронның, пролактиннің, эстрадиолдың тәуліктік 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 антибактериальдық, дегидратациялық, ісінуді таратушы терапиясы, аралық мидың трофикасын жақсарту, дәрумен терапиясы, редукциялық диетаны қолданылып, 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 сезімталдылығының 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 метаболизмнің қалпына келтіру үшін пайдаланылатын циклдік гормоналдык терапиялар қолданылады.

## Жыныстық дамудың тежелуі

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

ЖДТ церебралдық формасы гипоталамус-гипофиздік күйенің 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 окшауланған жеткіліксіз түзілуі (гипоталамустық гипогонадизм) салдарынан туындайды. Орталық формаларға гипофиздің патологиясымен сипатталатын ЖДТ жатады. Бұл гипофиз ісіктері, жиі пролактин секрециялаушы аденомалар, функционалдық гиперпролактинемия, гонадотропиндер түзілуі бұзылатын гипофиздің алдыңғы бөлігінің туа біткен кемістігі (окшауланған 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 гондротоптық функциясының бұзылуына босанған кездегі жарақат пен асфиксия себеп болаалады. Гипофиздің тұтас алдыңғы бөлігінің (пангипопитуитаризм) функционалдық дәрменсіздігі бой өсуінің айқын тежелуіне, ЖДТ, инфантилизм және бастапқы амонореяға 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 сүрітіндісі гипоэстрогендік типте болуы 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.

**Терапия.** Орталық генездегі ЖДТ шалдыққан науқастарға кешенді сатылы терапия жүргізіледі. Алғашқы сатысында 3 ай бойы циклдік дәрумен терапиясы мен физиотерапия (кальцимен эндоnazальдік ионофорез, мыс және мырышпен электрофорез, бромид натрийдің 2% ерітіндісімен жаға аймағының гальванизациясы және т.б.) қолданылады. Келесі

жасының хронологиялық жастан қалып отыруы, екіншілік жыныстық белгілердің айқындалмауы, етеккірдің келмеуі, сирек жайдайларда етеккірдің шамалы түрде болуы, сыртқы және ішкі жыныс мүшелердің гипоплазиясы тән.

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

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, прогинова, микрофоллин) науқастар бойын ынталандыру мақсатында бастаған жөн, келешекте (етеккір тәрізді реакциялар пайда болғанда) ЦГТ немесе құрамдас табиғи эстрогендер мен гестагендер препараттарына өтеді. 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 және т.б.). Бұл терапия эстрогендік тапшы жағдайлардың алдын алуға, «етеккір циклін» 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 асқынулардың алдын алу мақсатында жүргізілетін гормоналдық терапияға динамикалық бақылау жасау керек.