

Задача 9.5.1.

Ребенок Н., 4 дней, от 1–ой беременности, срочных родов, протекавших без особенностей. Масса при рождении - 3000 г, рост – 51 см.

При рождении выявлено неправильное строение наружных гениталий (пенисообразный и гипертрофированный клитор, складчатые большие половые губы), гиперпигментация наружных гениталий. Со 2-го дня состояние ребенка ухудшилось: кожные покровы бледные с сероватым оттенком, тургор тканей снижен, мышечная гипотония, гипорефлексия. Сосет вяло, появилась рвота фонтаном, жидкий стул. Тоны сердца приглушены.

В биохимическом анализе крови: гиперкалиемия (6,0 ммоль/л), гипонатриемия (130 ммоль/л).

Гормональное исследование – повышен уровень 17-гидроксипрогестерона, повышена активность ренина плазмы.

Определение кариотипа - 46XX.

Выберите правильный вариант диагноза:

1. Аутоиммунная приобретенная надпочечниковая недостаточность.
2. Врожденная дисфункция коры надпочечников, связанная с дефицитом ферментов.
3. Преждевременное половое развитие, обусловленное автономной секрецией половых стероидов надпочечниками.