

## 9.6. Нарушение полового созревания

### Преждевременное половое развитие

Преждевременное половое развитие (ППР) — появление признаков полового созревания у девочек младше 8 и у мальчиков младше 9 лет.

### МКБ-10

E22.8 Другие состояния гиперфункции гипофиза

Преждевременная половая зрелость центрального происхождения

E 30.9 Нарушение полового созревания неуточненное (изолированное телархе, изолированное адренархе)

### Классификация ППР

Тип ППР	Причины
<b>Истинное ППР</b> - характеризуется ранним появлением вторичных половых признаков, соответствующих полу ребенка, вследствие преждевременной активации гипоталамо-гипофизарных структур, стимулирующих стероидогенез в гонадах	<ul style="list-style-type: none"><li>- идиопатическое</li><li>- опухоли ЦНС (глиома, астроцитомы, дисгерминома, тератома)</li><li>- гамартома серого бугра</li><li>- гонадотропинпродуцирующие опухоли гипофиза</li><li>- непаренхиматозные опухоли эпифиза (глиома, астроцитомы, тератома)</li><li>- органические неопухолевые поражения ЦНС (последствия инфекций, травм, гипертензивно- гидроцефальный синдром)</li><li>- аномалии развития черепа и головного мозга (септо-оптическая дисплазия)</li><li>- нелеченный первичный гипотиреоз</li><li>- течение раннего избытка надпочечниковых андрогенов (ВДКН, андрогенпродуцирующая опухоль надпочечника)</li><li>- генетические синдромы (Мак-Кьюна-Олбрайта, Рассела-Сильвера)</li></ul>
<b>Ложное ППР</b> характеризуется автономной секрецией половых гормонов гонадами или их синтез вне гонад. При этом вторичные половые признаки могут соответствовать или не соответствовать полу.	
<b>Ложное ППР у девочек</b>	
Изосексуальный тип	<ul style="list-style-type: none"><li>- эстрогенпродуцирующие опухоли яичников</li><li>- эстрогенпродуцирующие опухоли надпочечников</li><li>- экзогенные эстрогены</li></ul>
Гетеросексуальный тип	<ul style="list-style-type: none"><li>- врожденная дисфункция коры надпочечников</li><li>- андрогенпродуцирующие опухоли надпочечников</li><li>- андрогенпродуцирующие опухоли яичников</li><li>- экзогенные андрогены</li></ul>
<b>Ложное ППР у мальчиков</b>	
Изосексуальный тип	<ul style="list-style-type: none"><li>- врожденная дисфункция коры надпочечников</li><li>- андрогенпродуцирующие опухоли надпочечников</li><li>- андрогенпродуцирующие опухоли яичек</li><li>- экзогенные андрогены</li></ul>
Гетеросексуальный тип	<ul style="list-style-type: none"><li>- эстрогенпродуцирующие опухоли надпочечников</li><li>- эстрогенпродуцирующие опухоли яичек</li><li>- экзогенные эстрогены</li></ul>
<b>Неполные формы ППР</b> – характеризуются изолированным развитием вторичного оволосения или развитием молочных желез	
	<ul style="list-style-type: none"><li>- изолированное адренархе</li><li>- изолированное телархе</li></ul>

### Примеры формулировки диагноза:

Истинное преждевременное половое созревание (центрального генеза), идиопатическое.  
 Врожденная дисфункция коры надпочечников (дефицит 21-гидроксилазы). Ложное преждевременное половое созревание по гетеросексуальному типу.  
 Врожденная дисфункция коры надпочечников (дефицит 21-гидроксилазы). Ложное преждевременное половое созревание по изосексуальному типу.  
 Изолированное телархе.

**Гипогонадизм** – патологическое состояние, обусловленное снижением продукции половых гормонов в яичках у лиц мужского пола и в яичниках у лиц женского пола или резистентностью к половым гормонам органов – мишеней.

Гипогонадизмом называют отсутствие появления вторичных половых признаков у девочек после 13 лет, у мальчиков после 14 лет.

### МКБ-10

E23.0 Гипопитуитаризм

E28.3 Первичная яичниковая недостаточность

E29.1 Гипофункция яичек

E30.0 Задержка полового созревания

E31.0 Аутоиммунная полигландулярная недостаточность

E89.4 Нарушение функции яичников, возникшее после медицинских процедур

E89.5 Гипофункция яичек, возникшая после медицинских процедур

### Классификация гипогонадизма

<b>Первичный гипогонадизм (гипергонадотропный)</b> – обусловлен первичным поражением гонад		
Врожденные формы	Хромосомные аномалии	С-м Шерешевского-Тернера С-м Клайнфельтера
	Анорхизм	
	Резистентность к гонадотропинам	Гипоплазия клеток Лейдига (нечувствительность к ЛГ у мужчин) Нечувствительность к ФСГ у женщин Псевдогипопаратиреоз тип 1А
	Нарушение стероидогенеза в гонадах	Клиника гипогонадизма у девочек и гермафродитизма у мальчиков
Приобретенные формы	Повреждение или дисфункции гонад	Перекрыт яичек, анорхизм, орхит, травма, операции, лучевая терапия, химиотерапия, аутоиммунные заболевания, прием токсических препаратов (наркотики, алкоголь и т.д.), прием медикаментов, блокирующих биосинтез половых гормонов
<b>Вторичный и третичный гипогонадизм (гипогонадотропный)</b> - обусловлен нарушениями гипоталамо-гипофизарной системы, приводящими к снижению секреции гипоталамических и/или гипофизарных гормонов, стимулирующих работу гонад.		
Врожденные формы	Изолированные формы	Синдром Кальманна с аносмией/без аносмии
	В составе дефицита других гипофизарных гормонов при синдромальных патологиях	Синдромы: Прадера-Вилли, Барде-Бидля, Лоренса-Муна, Рода, Мэдока
	Мозжечковые атаксии с гипогонадизмом	Атаксия Фридрейха, синдром Маринеско-Шегрена, синдром Луи-Барр, синдром Буше-Нойхаузера, атаксия Холмса, синдром Оливера-МакФарлана

	Гипоплазия надпочечников в сочетании с гипогонадизмом	дефект DAX-1 гена
Приобретенные формы	Повреждение гипоталамо-гипофизарной области	Травма, операции, лучевая терапия, химиотерапия, аутоиммунные заболевания, прием больших доз или длительное время опиоидов, половых гормонов, прием психотропных препаратов
<b>Транзиторный (симптоматический) гипогонадизм</b>		
	Конституциональная задержка роста и полового развития	
	Как осложнение, на фоне неблагоприятных эндогенных или экзогенных факторов	

**Примеры формулировки диагноза:**

Первичный врожденный гипергонадотропный гипогонадизм (с-м Шерешевского–Тернера).

Гипопитуитаризм приобретенный (лучевая терапия головного мозга). СТГ-недостаточность.

Вторичный гипотиреоз. Гипогонадотропный гипогонадизм.

Конституциональная задержка полового созревания (синдром позднего пубертата).