Сендецкий С.С., Рябушко И.Р., Романова Н.В.

**ВРОЖДЕННАЯ ДИСФУНКЦИЯ КОРЫ НАДПОЧЕЧНИКОВ. АДРЕНОГЕНИТАЛЬНЫЙ СИНДРОМ, РУБЦОВЫЙ СТЕНОЗ ВХОДА ВО ВЛАГАЛИЩЕ.**

Харьковский национальный медицинский университет,

кафедра акушерства, гинекологии и детской гинекологии,

г.Харьков, Украина

Научный руководитель: д.мед.н., проф. Тучкина И.А.

**Актуальность.** Врожденная дисфункция коры надпочечников (ВДКН) — группа врожденных моногенных аутосомно-рецессивных заболеваний, связанных с рядом дефектов ферментных систем надпочечников, которые ведут к нарушению полового развития. Самая частая форма ВДКН – дефицит энзима 21-гидроксилазы (21-ГД), которая составляет от 90 до 95% всех вариантов адреногенитального синдрома. По данным неонатальных скрининговых программ, проводимых в разных странах, популяционная частота встречаемости классических форм заболевания варьирует от 1:10 000 до 1:15 000 детей.

 Исходя из причины развития ВДКН, лечебные мероприятия при данной патологии складываются из проведения больным заместительной гормональной терапии на протяжении всей их жизни, предполагающей возмещение недостатка кортизола и снижения уровня андрогенов в организме. Дозировка глюкокортикоидов подбирается индивидуально, исходя из возраста и общей площади тела больной (средняя суточная поддерживающая доза равна 10-15 мг/кв.м. поверхности тела). При выраженной вирилизации наружных половых органов и наличии урогенитального синуса показано оперативное лечение: феминизирующая пластика наружных половых органов. В нашей стране и за рубежом чаще всего используется двухэтапная коррекция наружных гениталий в связи с высоким процентом (36-65%) стенозирования входа во влагалище при одноэтапном выполнении феминизирующей пластики. Согласно принятым положениям по ведению больных с ВДКН первый этап феминизирующей пластики выполняется по достижении компенсации основного заболевания (желательно до трехлетнего возраста), который включает в себя резекцию гипертрофированного клитора и рассечение урогенитального синуса. При этом производится удаление кавернозных тел гипертрофированного клитора с оставлением сосудисто-нервного пучка головки. Вторым этапом в пубертатном периоде формируют преддверие входа во влагалище (М-образная интроитопластика).

***Клинический случай***. Больная Б., 9 лет, поступила в стационар клинической базы кафедры акушерства, гинекологии и детской гинекологии -ОДКБ № 1 г.Харькова, 26.11.2016 в плановом порядке, для определения сроков повторной оперативной коррекции рубцового стеноза входа во влагалище. Из анамнеза известно: ребенок болен с рождения, в периоде новорожденности установлен диагноз: Врожденная дисфункция коры надпочечников. Адреногенитальный синдром, урогенитальный синус. С периода новорожденности производится заместительная патогенетическая гормональная терапия. В 2012 году произведена феминизирующая операция: удаление кавернозных тел клитора, разделение урогенитального синуса. Однако в послеоперационном периоде, в связи с недостаточным уходом за ребенком, отмечено рубцевание входа во влагалище, что требует повторной пластики в старшем возрасте.

При объективном обследовании гинекологического статуса установлено: наружные половые органы сформированы по женскому типу, большие и малые половые губы гипопластичны, имеется рубцовый стеноз входа во влагалище. При ректо-абдоминальном исследовании несколько левее от центра малого таза, пальпируется резко уменьшенная матка, размерами 5х4 мм, придатки с обеих сторон не определяются, их область безболезненна. Данные компьютерной томографии: после введения контраста в область предполагаемого влагалища, определяется контрастирование между мочевым пузырем и прямой кишкой по длине до 124 мм с шириной от 3 до 6 мм по длине до 78,6 мм. Заключение: Адреногенитальный синдром с признаками урогенитального синуса. Ультразвуковое исследование: матка в anteflexio, размерами 27х17х12,5 мм., м-эхо – 3 мм. Правый яичник 22,5х11,2 мм, левый яичник 22х12,8 мм. Биохимический анализ крови: лептин – 42,3 нг/мл, 17-оксикортикостероиды – 6,7 мкМоль/сут, эстрадиол – 18,1пг/мл, пролактин – 198 мМЕ/л, прогестерон – 0,5 нМоль/л, ЛГ – 0,8 мМЕ/мл, ФСГ – 1,1 мМЕ/мл, тестостерон – 0,9 нмоль/л, кортизол – 83 нмоль/л, тестостерон свободный – 0,2 пг/мл. Клинический диагноз: Врожденная дисфункция коры надпочечников. Адреногенитальный синдром, рубцовый стеноз входа во влагалище. Рекомендовано: повторная пластика рубцово измененного и стенозированного влагалища и формирование преддверия входа во влагалище (интроитопластика) при достижении пубертатного возраста.