

Головач И. С.

ВРОЖДЁННАЯ ДИСФУНКЦИЯ КОРЫ НАДПОЧЕЧНИКОВ

Научный руководитель доц., канд. мед. наук Дорохович Г. П.

Кафедра нормальной анатомии

Белорусский государственный медицинский университет, г. Минск

Одну из форм нарушения полового развития представляет адреногенитальный синдром (АГС) – это врождённая дисфункция коры надпочечников (ВДКН), которая является причиной ложного гермафродитизма.

Целью нашего исследования является изучение развития ВДКН у плодов женского пола и установление частоты встречаемости данной патологии в Республике Беларусь на основании литературных данных.

По данным литературы, в Беларуси в 2012 году зарегистрировано 107 детей с диагнозом врождённой дисфункцией коры надпочечников (ВДКН), из них впервые выявлено у 9; в 2017 году общее количество детей составило 128, из них впервые выявлено у 11. Со временем наблюдается положительный прирост пациентов, имеющих данный порок развития, поэтому изучение данной патологии в настоящее время является актуальным.

От типа ферментативного дефицита различают 7 форм ВДКН. Чаще всего (до 90-95% всех форм ВДКН) дефицит 21-гидроксилазы является причиной развития данного порока.

Надпочечник закладывается у зародыша на 6-7 неделе внутриутробного развития. Эндокринный орган, покрытый снаружи фиброзной капсулой, состоит из коркового (70-80% объёма органа) и мозгового вещества. Корковое вещество, располагающееся по периферии органа, состоит из трёх зон: клубочковой, пучковой и сетчатой. При недостаточном количестве 21-гидроксилазы происходит интенсивный рост клеток сетчатой зоны коры надпочечников. Из-за усиленного роста клеток сетчатой зоны секретируется большое количество андрогенов, что приводит к вирилизации наружных половых органов женского плода: пенисообразное развитие клитора, неразделение уrogenитального синуса, мошонкообразные большие половые губы.

Таким образом, ВДКН образуется в результате гиперандрогении, вызванной нарушением синтеза стероидов коры надпочечников. У новорожденных девочек, имеющих данный порок развития, обнаруживаются признаки женского псевдогермафродитизма, что вызывает затруднение в определении пола. Для Республики Беларусь наблюдается положительный прирост ложного гермафродитизма.