

## БЕРЕМЕННОСТЬ ПРИ СИНДРОМЕ СВАЙЕРА: КЛИНИЧЕСКИЙ СЛУЧАЙ

Пересада О.А.<sup>1</sup>, Котова Г.С.<sup>1</sup>, Гришкевич А.Н.<sup>1</sup>, Габдуллина К.И.<sup>1</sup>, Барсуков А.Н.<sup>1</sup>,  
Зновец Т.В.<sup>2</sup>, Шереметьева Л.З.<sup>2</sup>, Дашкевич Ю.И.<sup>2</sup>

<sup>1</sup> *Институт повышения квалификации и переподготовки кадров здравоохранения  
Белорусского государственного медицинского университета,*

<sup>2</sup> *Учреждение здравоохранения  
«3-я городская клиническая больница им. Е.В. Клумова»,  
г. Минск, Республика Беларусь*

**Ключевые слова:** синдром Свайера, дисгенезия гонад, женский фенотип, первичная аменорея, заместительная гормональная терапия.

**Введение.** Синдром Свайера (англ. Swyer syndrome), XY дисгенезия гонад, женская гонадальная дисгенезия (англ. XY female gonadal dysgenesis) – генетическое нарушение, вариант гипогонадизма с кариотипом 46 XY. При синдроме Свайера наблюдается полная или «чистая» дисгенезия тестикул, формируется женский фенотип при мужском генотипе. Это врожденное заболевание, связанное с Y-хромосомой [1].

Синдром Свайера – редкая форма первичной аменореи, возникающая в результате дисгенезии гонад. В 1955 году Свайер описал два случая «мужского псевдогермафродитизма» в отношении двух женщин с кариотипом XY с первичной аменореей, высоким ростом и женскими наружными половыми органами, при этом у одной

из пациенток был описан увеличенный клитор. С тех пор истинная дисгенезия гонад получила название синдрома Свайера [1, 2].

Частота данного синдрома составляет от 1:30 000 до 1:80 000 родившихся детей, которые имеют женский фенотип. Как правило, при рождении таких детей отсутствует «диагностическая неясность» в определении пола. У данной группы пациенток нет нарушений развития Мюллерова протока: они имеют влагалище, матку и фаллопиевы трубы. Отсутствие гормонального и репродуктивного потенциала половых желез («тяжей») приводит к первичной аменорее, по причине которой девушки пубертатного возраста обращаются за медицинской помощью [1, 3, 4]. Процесс формирования яичек регулируется несколькими генами, наиболее важным из которых является SRY (sex-determining region Y), локализованный на коротком плече Y-хромосомы. Экспрессия SRY начинается на 7–8 неделе эмбриогенеза, что приводит к каскаду реакций: дифференцировка клеток Сертоли и герминативного эпителия семенных канальцев. В условиях физиологического эмбриогенеза в клетках Сертоли выделяется антимюллеров гормон (АМГ), приводящий к регрессу мюллеровых протоков. На 8–10 неделе эмбриогенеза начинается дифференцировка клеток Лейдига. В клетках Лейдига, стимулированных плацентарным хорионическим гонадотропином (ХГ), а затем и собственным лютеинизирующим гормоном (ЛГ), секретируется фетальный тестостерон, под действием которого вольфовы протоки дифференцируются в семенные пузырьки, семявыносящие протоки и придатки яичка. Поскольку при синдроме Свайера наблюдается недостаточная секреция SRY и других генов, вместо функционально активной тестикулярной ткани, активно вырабатывающей тестостерон, происходит редукция вольфова протока. Отсутствие секреции АМГ при синдроме Свайера приводит к тому, что из мюллеровых протоков формируется матка, верхняя часть влагалища и фаллопиевы трубы. Ткань яичника же развивается в отсутствие TDF и в результате анти-тестикулярного действия генов DAX 1, Rspo1 и WNT4. Яичники не вырабатывают гормонов в течение внутриутробной жизни, и развитие женских половых органов не зависит от выработки гормонов [1, 2].

Согласно литературным данным, инактивирующие мутации, делеция SRY в ДНК-связывающих областях присутствуют примерно у 15 % пациентов с синдромом Свайера. Причиной дисгенезии гонад являются мутации генов WT1, SRY, SOX9, DHH, ATRX, ARX, SF1, MAP3K1 и NR5A1, ответственные за дифференцировку яичка, или чрезмерная экспрессия факторов DAX 1, SOX9, которые препятствуют нормальной дифференцировке яичка [1, 4, 5, 6]. Пациенты с дисгенезией гонад и генотипом 46XY также подвержены повышенному риску развития опухолей, а именно гонадобластомы и дисгерминомы с частотой 20–30 %, в связи с чем данной категории пациентов рекомендуется профилактическая гонадэктомия. Дисгерминома – наиболее распространенная злокачественная опухоль яичников из зародышевых клеток. Она может быть обнаружена как в чистом виде, так и в смеси с другими зародышевыми элементами. Частота возникновения дисгерминомы выше у молодых женщин. Около 65 % дисгермином находятся на первой стадии при постановке диагноза. При этом 85–90 % опухолей первой стадии являются односторонними, а 10–15 % – двусторонними. Примерно пять процентов дисгермином обнаруживаются у фенотипических женщин с кариотипом XY. Дисгерминома представляет собой многодольчатую солидную массу с выраженными фиброваскулярными перегородками и множеством кальцификатов. Микроскопически дисгерминома состоит из недифференцированных везикулярных зародышевых клеток с прозрачной цитоплазмой и центрально расположенными ядрами. Поскольку синдром Свайера является причиной высокой заболеваемости гонадобластомой и герминогенными опухолями, гонадэктомия должна быть выполнена сразу после постановки диагноза [1, 5, 7]. Дифференциальная диагностика у пациентов с женским фенотипом и кариотипом 46 XY включает в себя три различных состояния: синдром врожденной андрогенной нечувствительности (СВАН), другое название данного заболевания – синдром Морриса или синдром тестикулярной феминизации, врожденная дисфункция коры надпочечников (ВДКН), вызванная дефицитом фермента 17- $\alpha$  гидроксилазы/17-20-лиазы, и истинная дисгенезия гонад, также известная как синдром андрогенной недостаточности (САН), то есть синдром Свайера [1, 7, 8].

Врожденная дисфункция коры надпочечников должна быть исключена у детей с аномалиями развития наружных половых органов, генитальным инфантилизмом, гипогонадизмом или артериальной гипертензией с наличием эпизодов обезвоживания. Наиболее распространенной формой ВДКН является дефицит 21- $\alpha$  гидроксилазы, которая может быть диагностирована при рождении. При этом выделяют 2 классические формы: вирильная и сольтерная. Наиболее опасной формой является сольтерная, поскольку при ней идет потеря как минералокортикоидов, так и глюкокортикоидов. Снижение реабсорбции натрия в канальцах почек, объема циркулирующей крови, артериального давления и развитие выраженного обезвоживания приводит к такому осложнению, как сольтерный криз. При вирильной форме отмечается только дефицит кортизола, что в отсутствие лечения проявляется мышечной слабостью, утомляемостью, потемнением кожных покровов на фоне симптомов гиперандрогении. Проявлениями неклассической формы является избыточное оволосение, нарушения менструального цикла, бесплодие или невынашивание беременности [1, 9, 10]. Дефицит 17- $\alpha$  гидроксилазы/17,20-лиазы, возникающий у лиц ХУ, приводит к развитию полностью женского фенотипа с генитальным инфантилизмом. Диагноз устанавливается, как правило, при развитии аменореи и изредка наличии двусторонней паховой грыжи, при коррекции которой обнаруживается яичко. Учитывая накопление минералокортикоидов, у таких детей, как правило, наблюдается гипертония, которая с трудом поддается лечению. Как и при синдроме Свайера, эти дети являются фенотипически женского пола, однако у них есть яичко, которое имеет нормальное гистологическое строение и обычно обнаруживается во время лечения паховой грыжи. Синдром полной андрогенной нечувствительности (CAIS) – редкое заболевание, частота которого колеблется между 1:40.000 и 1:60.000 рождений. Как и при ВДКН, у пациентов имеются два гистологически нормальных яичка, то есть происходит полная регрессия мюллеровых органов (труб, матки и влагалища), однако без вирилизации органов. Нарушенная чувствительность к андрогенам приводит к ограничению действия тестостерона, секретируемого яичками. Именно поэтому пациенты с синдромом Морриса имеют женский фенотип. Секреция яичками активного биохимического вещества – ингибина Б, способного подавлять формирования Мюллерова протока, ведет к тому, что половые органы формируются неправильно. Таким образом, существует 3 формы синдрома тестикулярной феминизации: полная, частичная и легкая, каждая из которых имеет свои особенности развития половых органов [1, 9, 11, 12].

В доступной зарубежной литературе описано немногочисленное количество наблюдений родов у пациенток с синдромом Свайера [2, 5, 11, 12, 13]. В МКБ-10 данному заболеванию присвоен код Q56.4 – неопределенность пола неуточненная.

До периода полового созревания, симптомы синдрома Свайера практически не выражены. Заболевание в основном диагностируется у девочек в 14–16 лет. Это связано с тем, что они приходят к гинекологу с жалобами на задержку полового развития, появления первой менструации (менархе). У пациенток выявляются следующие особенности:

- слаборазвитые грудные железы;
- недостаточный рост волос в подмышечных впадинах и на лобковой области;
- инфантилизм матки, реже – гипоплазия влагалища;
- интерсексуальное или евнухоподобное телосложение;
- атрофия слизистой оболочки в половых органах;
- недоразвитие клитора и половых губ.

Постановка диагноза базируется на данных осмотра, УЗИ органов малого таза, гормональное исследование уровня половых гормонов (эстрадиол, тестостерон), 17-ОП (17-оксипрогестерон), ДГЭА-с (дегидроэпиандростерон-сульфата), ЛГ и ФСГ (фолликулостимулирующего гормона), пролактина, исследование кариотипа, лапароскопия. Более ранняя диагностика возможна при обнаружении малигнизированных дисгенетических гонад [1, 3, 10].

Пациентки с такой хромосомной патологией растут как типичные девочки и имеют женскую половую идентификацию [1, 9]. Женщины с синдромом Свайера в среднем на 10–12 см выше, чем женщины в среднем в популяции, так как, во-первых, при

эстрогенной недостаточности эпифизарные зоны роста долго остаются открытыми, во-вторых, в Y-хромосоме содержатся гены, ускоряющие рост. Снижение минеральной плотности костной ткани (МПКТ) с развитием остеопороза характерно для ХУ-женщин, поскольку половые гормоны играют ключевую роль в развитии и поддержании здоровья костей, что требует антирезорбтивной терапии. Больные, как правило, имеют неразвитые гонады, половые тяжи, не способные осуществлять гормональную или репродуктивную функции. Частым осложнением является развитие из рудиментарных половых тяжей гонадобластомы (15–75 %), риск последующей злокачественной трансформации (как правило, образования дисгерминомы) – 20–60 % – выше, чем при других формах дисгинезии гонад с Y-хромосомой. Эти неоплазии нередко возникают с обеих сторон (синхронно или метасинхронно), регистрируются в раннем репродуктивном, подростковом и детском возрасте. Общепринятой тактикой ведения пациенток является профилактическая двусторонняя гонадэктомия сразу после установления диагноза [3]. В связи с отсутствием у пациенток функционирующих яичников обычно назначается заместительная гормональная терапия (ЗГТ) в подростковом возрасте с целью коррекции аменореи, развития молочных желез и матки; кроме того, гормональная терапия способствует профилактике и коррекции остеопении и остеопороза [1, 3, 10, 12, 13]. Синдром Свайера встречается редко и при желании пациентки реализовать репродуктивную функцию является абсолютным показанием к использованию донорского генетического материала – эмбрионов или ооцитов.

**Цель работы** – представить клинический случай чистой дисгинезии гонад у пациентки.

**Материалы и методы.** Представлен клинический случай синдрома Свайера у пациентки 32 лет, проанализированы анамнестические и клинические данные, результаты лабораторных и инструментальных обследований, постоперационные результаты и эффект заместительной гормональной терапии.

**Описание наблюдения.** Пациентка Н. 32 года, в декабре 2024 года поступила в акушерское наблюдательное отделение №1 УЗ «ГКБ №3 имени Е.В. Клумова» по вопросам планового родоразрешения с диагнозом: COVID-19 (ПЦР – COVID-19 положительный от 11.12.2024), легкая форма, ДН0. Беременность 277 дней (39 недель 4 дня), наступившая в результате вспомогательных репродуктивных технологий (ЭКО+ИКСИ). Гестационная артериальная гипертензия, без значительной протеинурии. Отягощенный гинекологический анамнез: бесплодие I (генетический фактор 46 XY). Дисгерминома правого яичника 1 степени, состояние после двухсторонней сальпингоофорэктомии в марте 2013 г. 3 клиническая группа. Гемангиома печени. Умеренные диффузные изменения поджелудочной железы по типу липоматоза. Добавочная доля селезенки. Нефроптоз справа. Коллоидные кисты щитовидной железы. Гастроэзофагиальная рефлюксная болезнь.

**Анамнез жизни пациентки.** Родилась от 1-й беременности, 1-х родов (обвитие пуповины). Беременность протекала без особенностей. Рост при рождении – 52 см, масса – 3800 гр. Росла и развивалась нормально в детском возрасте. Развитие молочных желез представлено только незначительным увеличением соска с 13 лет. Аксилярное оволосение с 12 лет. Пубархе с 13 лет. В возрасте 14 лет стала замечать отсутствие менструаций, в связи с чем обратилась за медицинской помощью в Республиканский центр эндокринологии, где было проведено обследование. По результатам обследования выявлено значительное повышение уровня гонадотропинов, при нормальном уровне тестостерона и прогестерона, сниженном уровне эстрадиола. По данным ультразвукового обследования органов малого таза от 23.08.2006 года: размеры матки – 33×28×32 мм форма матки напоминает седловидную. Эндометрий слабо выражен. Яичники не визуализируются.

06.07.2007 года, учитывая отсутствие половых желез по данным ультразвукового исследования, наличие матки в виде тяжа, физиологический уровень тестостерона в крови, пациентка госпитализирована в плановом порядке с целью проведения диагностической лапароскопии. По результатам лапароскопии обнаружены гонады по женскому типу в виде тяжей и гипоплазированная матка в виде тяжа.

Учитывая возраст 15 лет, отсутствие менструаций, результаты ультразвукового исследования и диагностической лапароскопии, пациентка направлена на кариотипическое исследование. Выставлен диагноз: истинная дисгенезия гонад, кариотип 46 XY. Назначено лечение: микрофоллин 4 мкг/сут ежедневно с целью стимуляции роста грудных желез.

Через 2 месяца от приема препарата отмечает рост молочных желез, появление менструаций. Месячные длятся 4 дня, умеренные, безболезненные. Доза микрофоллина увеличена до 8 мкг/сут через 4 месяца от первого приема препарата.

20.08.2008 года к заместительной гормональной терапии добавлен дюфастон.

10.09.2012 года пациентка получает заместительную гормональную терапию в виде цикло-прогиновы.

В связи с тем, что пациентка получает заместительную гормональную терапию, рекомендовано проходить остеоденситометрию ежегодно.

31.01.2013 года по данным УЗИ органов малого таза в области правого яичника обнаружено образование округлой формы с четкими контурами размерами 67×41×54 мм неоднородной структуры с гиперэхогенными включениями размерами до 2–3 мм. Пациентке рекомендовано оперативное лечение в плановом порядке. Произведена двусторонняя гонадэктомия. По результатам гистологического исследования – дисгерминома. Послеоперационный период осложнялся рецидивирующим циститом, в связи с чем пациентке рекомендовано сменить заместительную гормональную терапию на фемостон 2/10.

Настоящая беременность наступила в результате ЭКО+ИКСИ (донорская яйцеклетка) с первой попытки. На протяжении всей беременности пациентка принимала прогестерон в дозе 200 мг ежедневно до 37 недель беременности. Течение беременности осложнялось кольпитом (женщине была проведена санация). В I триместре – токсикоз легкой степени, в III триместре – анемия легкой степени, острая респираторная вирусная инфекция (симптоматическое лечение).

Учитывая акушерско-гинекологический анамнез, крупный плод по данным ультразвукового исследования и наступление беременности путем ВРТ, завершить беременность решено путем операции кесарева сечения.

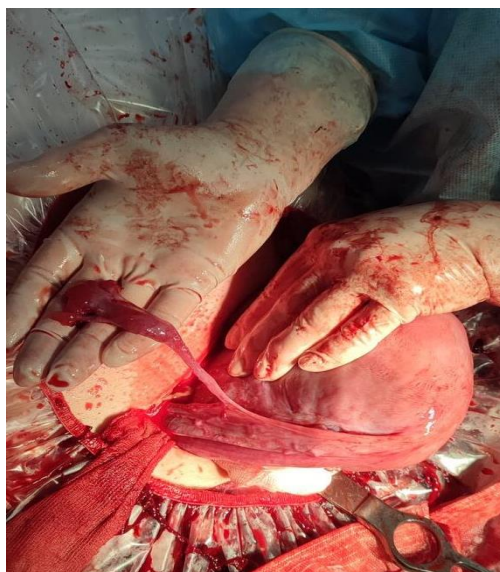
Родоразрешение пациентки выполнено путем операции кесарева сечения в сроке гестации 40 недель 3 дня. Лапаротомия по Джоел – Кохену. Кесарево сечение в нижнем сегменте матки поперечным разрезом. В области нижнего сегмента выраженный варикоз. За головку извлечен живой, доношенный ребенок мужского пола массой 3230 грамм, длиной 54 см. Излились светлые околоплодные воды. Оценка по шкале Апгар 8 баллов на 1 минуте (2+2+1+1+2) и 9 баллов на 5 минуте (2+2+1+2+2). Послед удален потягиванием за пуповину, оболочки надорваны, в связи с чем был произведен кюретаж полости матки. С целью профилактики кровотечения внутривенно введен Пабал 1,0. Рана на матке ушита по Шмидену, двурядным швом. Перитонизация свободными листками брюшины пузырно-маточной складки. Придатки осмотрены с двух сторон: выраженный варикоз широких связок матки с обеих сторон. Правый и левый яичники отсутствуют (рисунок 1). Правая маточная труба удлинена, извита и истончена. В ампулярном отделе участок «липоматозного перерождения» (рисунок 2, рисунок 3). Левая маточная труба удлинена, извита и истончена. По результатам интраоперационного консилиума, учитывая невозможность наступления беременности без ВРТ, с целью профилактики эктопической беременности при последующих ВРТ, профилактики онкологических заболеваний маточных труб, принято решение о выполнении двусторонней сальпингэктомии. Общая кровопотеря во время операции составила 850 мл. Послеродовой период протекал без осложнений.



**Рисунок 1—Интраоперационно матка с маточными трубами**



**Рисунок 2—Интраоперационно матка с правой маточной трубой**



**Рисунок 3—Интраоперационно матка с правой маточной трубой**

**Результаты и их обсуждение.** Согласно анамнеза данных пациентки (наличие жалоб на первичную аменорею, отсутствие роста молочных желез), объективных данных (половая формула по Таннеру: Ma1, Ax3, P 3, Me0, оволосение по женскому типу) и результатов лабораторно-инструментальных исследований (кариотип 46 ХУ, повышенные уровни ЛГ, ФСГ, наличие матки, представленной в виде мышечного тяжа, извлеченные гонады, представленные участком «липоматозного перерождения») выставлен следующий клинический диагноз – нарушение формирования пола 46 ХУ, синдром Свайера.

В последующем пациентке рекомендована заместительная гормональная терапия препаратами эстрогенов и прогестерона с целью стимуляции полового созревания и соответствующего развития женских вторичных половых признаков, а также профилактики остеопороза.

В 32 года пациентка поступила с диагнозом: COVID-19 (ПЦР – COVID-19 положительный от 11.12.2024), легкая форма, ДН0. Беременность 277 дней (39 недель 4 дня), наступившая в результате ВРТ (ЭКО+ИКСИ). Гестационная артериальная гипертензия, без значительной протеинурии. ОГА. Бесплодие I (генетический фактор 46 ХУ). Дисгерминома правого яичника 1 степени, состояние после двухсторонней сальпингоофорэктомии в марте 2013 г. 3 клиническая группа. Гемангиома печени. Умеренные диффузные изменения поджелудочной железы по типу липоматоза. Добавочная доля с селезенки. Нефроптоз справа. Коллоидные кисты щитовидной железы. ГЭРБ.

**Заключение.** На основании наличия жалоб на первичную аменорею и объективных данных, половой формулы по Таннеру, результатов лабораторно-инструментальных исследований (кариотип 46, ХУ), повышенные уровни гонадотропинов, наличие гипоплазированной матки, наличие измененных гонад) выставлен следующий клинический диагноз: нарушение формирования пола 46, ХУ, синдром Свайера. Проведено радикальное оперативное лечение. Подобрана эффективная заместительная терапия. Чистая дисгенезия гонад при 46, ХУ является сложной формой нарушения формирования пола.

В связи с высоким риском злокачественных новообразований при синдроме Свайера важна ранняя диагностика. Возможность проведения радикального хирургического лечения и подбора заместительной гормональной терапии улучшает прогноз и сохраняет репродуктивный потенциал пациенток, для реализации которого используются вспомогательные репродуктивные технологии.

Сведения о наступлении беременности у пациенток с кариотипом 46ХУ до настоящего времени остаются единичными и рассматриваются как особый случай в медицинской практике.

Необходимость объективной оценки возможных рисков и осложнений планируемой беременности у пациенток с дисгенезией гонад, оценки шансов наступления беременности, рисков малигнизации, профилактики остеопороза подразумевает своевременную комплексную работу команды врачей (гинекологов детского возраста, эндокринологов, хирургов-эндоскопистов, репродуктологов, акушеров, терапевтов и психологов). В итоге проведенной работы возможно обеспечить оптимальную прегравидарную подготовку, наступление и течение беременности, профилактику осложнений и в итоге положительный результат лечения бесплодия у больных данной категории.

#### **Литература**

1. Дедов, И.И. Детская эндокринология: учебник / И.И. Дедов, В.А. Петеркова, О.А. Малиевский, Т.Ю. Ширяева. – М.: ГЭОТАР-Медиа, 2022. – 249 с.
2. King, T.F. Swyer syndrome / T.F. King, G.S. Conway // Current Opinion in Endocrinology, Diabetes and Obesity. – 2014. – Vol. 21. – № 6. – P. 504–510.
3. Мартыш, Н.С. Клинико-эхографические особенности воспалительных процессов внутренних половых органов у девочек / Н.С. Мартыш // SonoAce International. – 2005. – № 13. – С. 8–14.
4. Тиселько, А.В. Новейшие технологии в лечении беременных с сахарным диабетом 1-го типа / А.В. Тиселько, Н.В. Боровик, В.В. Потин // Российский вестник акушера-гинеколога. – 2017. – Т. 17. – № 5. – С. 35–40.

5. Tang, R. Novel mutation in FTHL17 gene in pedigree with 46,XY pure gonadal dysgenesis / R. Tang, X. Liu, L. Pan, R. Chen // *Fertility and Sterility*. – 2019. – Vol. 111. – № 6. – P. 1226–1235.e1. – <https://doi.org/10.1016/j.fertnstert.2019.01.027>.
6. Mayur, P. «Size does matter»: Prophylactic gonadectomy in a case of Swyer syndrome / P. Mayur, G. Pariksha, B. Anil [et al.] // *Journal of Gynecology Obstetrics and Human Reproduction*. – 2019. – Vol. 48. – № 4. – P. 283–286. – <https://doi.org/10.1016/j.jogoh.2019.01.009>.
7. Газизова, Г.Р. Синдром Свайера / Г.Р. Газизова, Ф.В. Валеева, М.Р. Шайдуллина [и др.] // *Медицинский вестник Юга России*. – 2020. – Т. 11. – № 3. – С. 65–68. – <https://doi.org/10.21886/2219-8075-2020-11-3-65-68>.
8. Дедов, И.И. Справочник детского эндокринолога / И.И. Дедов, В.А. Петеркова. – 3-е изд. испр. и доп. – М.: ГЭОТАР-Медиа, 2020. – 495 с.
9. Тимохина, Е.В. Клиническое наблюдение успешной беременности при «чистой» форме дисгенезии гонад – синдроме Свайера / Е.В. Тимохина, Н.В. Афанасьева, Ю.А. Самойлова [и др.] // *Архив акушерства и гинекологии им. В.Ф. Снегирева*. – 2019. – Т. 6. – № 4. – С. 225–228. – <https://doi.org/10.18821/2313-8726-2019-6-4-225-228>.
10. Berglund, A. Morbidity, mortality, and socioeconomics in females with 46,XY disorders of sex development: a nationwide study / A. Berglund, T. H. Johannsen, K. Stochholm [et al.] // *Journal of Clinical Endocrinology and Metabolism*. – 2018. – Vol. 103. – № 4. – P. 1418–1428. – <https://doi.org/10.1210/jc.2017-01888>.
11. Dimitri, P. Indications for Familial Screening and Gonadectomy in Patients with 46,XY Gonadal Dysgenesis / P. Dimitri, M. Cohen, N. Wright // *International Journal of Gynaecology and Obstetrics*. – 2006. – Vol. 95. – № 2. – P. 167–168. – <https://doi.org/10.1016/j.ijgo.2006.05.035>.
12. Краснополянская, К.В. Беременность у пациентки с синдромом Свайера и гестационным сахарным диабетом / К.В. Краснополянская, В.А. Петрухин, Ф.Ф. Бурумкулова [и др.] // *Российский вестник акушера-гинеколога*. – 2023. – Т. 23. – № 1. – С. 81–85. – <https://doi.org/10.17116/rosakush20232301181>.
13. Верховых, Е.В. Клинический случай чистой дисгенезии гонад – синдрома Свайера / Е.В. Верховых, Я.В. Гирш, Н.Ю. Калинин // *Вестник СупГУ. Медицина*. – 2022. – № 2. – С. 65–68. – <https://doi.org/10.34822/2304-9448-2022-2-65-68>.

## PREGNANCY IN SWYER SYNDROME: A CLINICAL CASE

**Peresada O.A.<sup>1</sup>, Kotova G.S.<sup>1</sup>, Hryhkevich A.N.<sup>1</sup>, Gabdullina K.I.<sup>1</sup>, Barsukov A.N.<sup>1</sup>,  
Znovets T.V.<sup>2</sup>, Sheremetyeva L.Z.<sup>2</sup>, Dashkevich Yu.I.<sup>2</sup>**

<sup>1</sup> *Institute of Advanced Training and Retraining of Healthcare Personnel  
of the Belarusian State Medical University,*

<sup>2</sup> *Healthcare institution «3rd City Clinical Hospital named after E.V. Klumov»,  
Minsk, Republic of Belarus*

Swyer syndrome (English: Swyer syndrome), XY gonadal dysgenesis, female gonadal dysgenesis (English: XY female gonadal dysgenesis) is a genetic disorder, a variant of hypogonadism with a karyotype of 46 XY. In Swyer syndrome, there is complete or "pure" dysgenesis of the testicles, and a female phenotype is formed. Introduction. Swyer syndrome (English: Swyer syndrome), XY gonadal dysgenesis, female gonadal dysgenesis (English: XY female gonadal dysgenesis) is a genetic disorder, a variant of hypogonadism with a karyotype of 46 XY. In Swyer syndrome, there is complete or "pure" dysgenesis of the testicles, and a female phenotype is formed with a male genotype. This is a congenital disease associated with the Y chromosome [1].

**Keywords:** Swyer's syndrome, gonadal dysgenesis, female phenotype, primary amenorrhea, hormone replacement therapy.

*Поступила 09.09.2025*



МИНИСТЕРСТВО ЗДРАВООХРАНЕНИЯ РЕСПУБЛИКИ БЕЛАРУСЬ

Государственное учреждение  
РЕСПУБЛИКАНСКИЙ НАУЧНО-ПРАКТИЧЕСКИЙ ЦЕНТР  
«МАТЬ И ДИТЯ»

СОВРЕМЕННЫЕ ПЕРИНАТАЛЬНЫЕ  
МЕДИЦИНСКИЕ ТЕХНОЛОГИИ  
В РЕШЕНИИ ПРОБЛЕМ  
ДЕМОГРАФИЧЕСКОЙ БЕЗОПАСНОСТИ

СБОРНИК НАУЧНЫХ ТРУДОВ

Основан в 2008 году

**Выпуск 18**

Минск  
2025