Аменорея, обусловленная нарушением функции коры и гипоталамуса

Выполнила: студент 518 группы
Лечебного факультета
Загороднюк П. А.
Руководитель: Заплатина В. С.

Аменорея

- **Первичная**
- **Синдром Каллмана**, характеризующийся первичным гипогонадотропнымгипогонадизмом иамениореейвсочетаниис аносмией. Развитие синдрома связано с нарушением миграции гонадотропин-рилизинг-нейронов в передние отделы гипоталамуса. Заболевание генетически обусловлено, характеризуется дефектом гена KAL1 в Х-хромосоме и наследуется аутосомно-рецессивно.

- **Опухоли гипоталамической области** (краниофарингиомы, менингиомы, глиомы, хордомы и др.). Почти никогда не бывают злокачественными, в виду ограниченности пространства могут приводить к сдавлению оптической хиазмы.

- **Вторичная**
- А.Функциональная гипоталамическая аменорея.
- Инфекционные поражения гипоталамуса
- Синдром гиперторможения яичников

Первичная аменорея

- **Синдро́м Ка́ллмана** (*Ка́льмана*)
  — симптомокомплекс)
  — симптомокомплекс наследственно обусловленных аномалий, характеризующийся сочетанием гипогонадизма)
  — симптомокомплекс наследственно обусловленных аномалий, характеризующийся сочетанием гипогонадизма с расстройствами обоняния (аносмия)
  — симптомокомплекс наследственно обусловленных аномалий, характеризующийся сочетанием гипогонадизма с расстройствами обоняния (аносмия или гипоосмия) и недостаточной секрецией гонадотропин-рилизинг гормона) — симптомокомплекс наследственно обусловленных аномалий, характеризующийся

Первичная аменорея

- **Функциональная гипоталамическая**
- Данная форма аменореи сопровождается ЗПР и может быть следствием недостаточного питания, хронических инфекций, интоксикаций, заболеваний почек, печени, анемии и другой эстрагенитальной патологии. Около 10–14% функциональных причин нарушений гипоталамогипофизарной системы составляет конституциональная форма ЗПР, часто наследственно обусловленная. При этой форме первичной аменореи пубертатный период как бы сдвинут во времени на более поздние сроки. Развитие молочных желёз, полового оволосения и менархе наступает в возрасте старше 16 лет. Это отсроченное половое созревание характерно для народов, населяющих северные регионы, имеет конституциональный характер, что связано, очевидно, с климатическими, алиментарными факторами и имеет наследственную природу

- **Клиническая картина** характеризуется отсутствием менструации, недоразвитием вторичных половых признаков, генитальным инфантилизмом. Других жалоб пациентки не предъявляют.
- **Анамнез** В анамнезе частота перенесённых заболеваний не выше, чем в популяции. Наиболее информативно определение гонадотропинов (ЛГ и ФСГ) крови, уровень которых соответствует пубертатному возрасту. Диагностическое значение имеет также определение костного возраста по рентгенографической картине костей кистей, запястья и нижней трети предплечья. Костный возраст (или биологический) при этой форме ЗПР на 2–4 г. отстаёт от календарного.
- **Физикальное исследование** При физикальном исследовании морфотип характеризуется евнухоидным телосложением, недоразвитием вторичных половых признаков; при гинекологическом исследовании — наружные и внутренние половые органы недоразвиты.
- **Лабораторные исследования** При гормональном исследовании обнаруживают низкий уровень гонадотропинов, эстрадиола; определение других гормонов неинформативно.
- **Инструментальные исследования** При УЗИ эндометрий линейный, матка уменьшена в размерах.

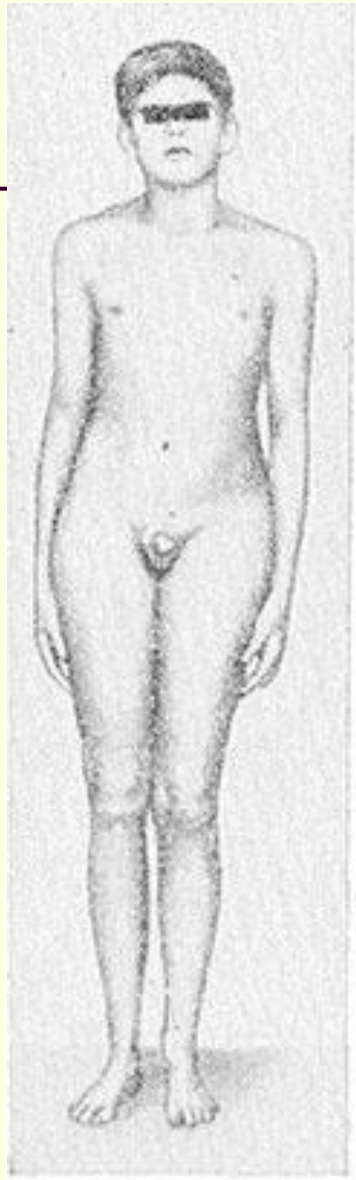


Рис. 1.

Рис. 2.

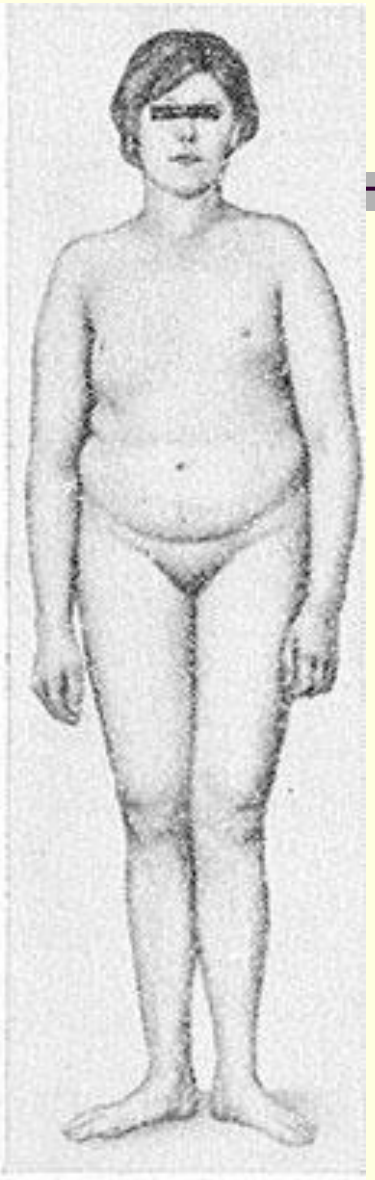


Рис. 3.

Вторичная функциональная гипоталамическая аменорея

- Данная форма аменореи составляет примерно 30% от всех форм аменореи и наиболее часто встречается среди подростков и женщин в возрасте 20–25 лет.Функциональная гипоталамическая аменорея независимо от причины развивается стремительно резким прекращением менструации без предварительного периода олигоменореи. Отсутствуют также вегетативно-сосудистые симптомы, характерные для менопаузы. К наиболее значимым причинам развития гипоталамической формы аменореи относят стресс, чрезмерные физическиенагрузки,потерю массы тела

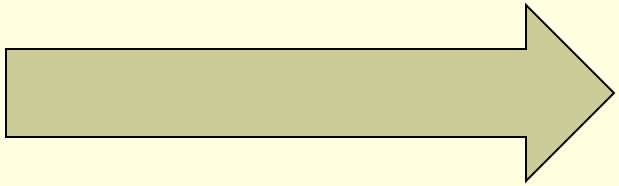
Возможные причины

- Аменорея может развиться вследствие **снижения объема жировой ткани менее чем на 22% от общей массы тела**
- Основным патогенетическим звеном является гормон жировой ткани — **лептин**, образующийся в адипоцитах и являющийся одним из главных регуляторов секреции ГнРГ

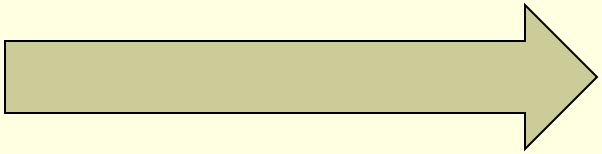
Возможные причины

- Аменорея может развиться на фоне психоэмоциональных нарушений или вследствие отрицательного энергетического баланса на фоне физических нагрузок.

- В развитии гипоталамической аменореи первостепенное значение занимают увеличение синтеза АКТГ, активизация коры надпочечников с увеличением сывороточного содержания кортизола. В свою очередь, повышением сывороточного содержания АКТГ и кортизола подавляют синтез и секрецию ГнРГ.



- Вторым патогенетическим звеном развития данной формы аменореи является повышение активности опиоидергическойсистемы,чтоприводит к увеличению синтеза эндогенных эндорфинов,которые в свою очередь подавляют функцию гонадотропинрилизинг-нейронов, а также увеличивают активность лактотрофов.



- Относительная гиперпролактинемия дополнительно подавляет секрецию ГнРГ.

- При гормональном обследовании отмечают увеличение сывороточных концентраций стрессорных гормонов, таких как АКТГ, кортизол,а также снижение эстрадиолаигонадотропинов—ЛГиФСГ

- **Инфекционные поражения гипоталамуса** вследствие туберкулеза, сифилиса, энцефалита или менингита, а также инфильтративное поражение гипоталамуса при саркоидозе, гемохроматозе.
- **Синдром гиперторможения яичников**, развивающийся на фоне длительногонепрерывногоприема КОК, агонистовГнРГилипролонгированных гестагенов

СГТЯ

- **Клиника** характеризуется вторичной аменореей, четко наступившей после отмены названных препаратов, при этом других проявлений гипоэстрогении – вегетативно-сосудистых симптомов, гипоплазии молочных желез, наружных и внутренних половых органов – как правило, не наблюдается.
- **Диагноз** устанавливают на основании анамнеза (прием антигонадотропных препаратов), данных гормонального исследования – уровни ФСГ, ЛГ снижены, возможно повышение пролактина; при УЗИ – размеры матки и яичников соответствуют норме, толщина эндометрия не превышает 5-6 мм, фолликулярный аппарат визуализируется в виде мелких антральных фолликулов 8-10 мм в диаметре.

- Лечение. Как правило, в течение 3 мес. менструальный цикл восстанавливается без лечения. При отсутствии менструации в течение указанного срока рекомендуется назначение гестагенов (дюфастон, утрожестан) на 10 дней, после отмены которых наступает менструальноподобная реакция. Затем проводят стимуляцию фолликулогенеза и овуляции кломифеном в дозе 50-100 мг с 3-го по 7-й или с 5-го по 9-й дни индуцированного гестагенами цикла.

- Контроль эффективности препарата осуществляют с помощью УЗИ – определение динамики роста доминантного фолликула и толщины эндометрия с 7-10 дня после приема кломифена. Как правило, достаточно 3-4 циклов стимуляции. При повышении уровня пролактина назначают бромокриптин (парлодел) или его аналоги, нормализация менструального цикла наступает через 3-4 недели лечения. Если аменорея наступила после приема КОК, после восстановления цикла в течение 1 года следует применять негормональные методы контрацепции.

Болезнь Иценко-Кушинга

- характеризуется повышением образования гипоталамусом кортиколиберина. Это вызывает активацию адренокортикотропной функции передней доли гипофиза вследствие гиперплазии базофильных клеток и в результате — гипертрофию и гиперфункцию надпочечников, избыточное образование глюкокортикостероидов и андрогенов.

Аменорея, связанная с нарушениями функции коры.

Психогенная аменорея

- Под влиянием стресса происходят избыточное выделение эндогенных опиоидов, снижающих образование дофамина, а также уменьшение образования и выделения гонадолиберинов, что может приводить к аменорее. При незначительных нарушениях увеличивается число ановуляторных циклов, появляется недостаточность лютеиновой фазы. Наиболее часто возникновению центральных форм аменореи предшествуют психическая травма, нейроинфекции, интоксикации, стресс, осложненные беременность и роды.

- Аменорея наблюдается у каждой 3-й больной шизофренией и маниакально-депрессивным психозом, особенно в период обострения. Имеют значение психологический стресс и перенесенные в детстве инфекционные заболевания. Физические перегрузки, связанные со значительным эмоционально-волевым напряжением, могут вызвать аменорею с психическими, астеноневротическими, астенодепрессивными или астеноипохондрическими нарушениями. Менструация прекращается внезапно. Наряду с аменореей наблюдаются раздражительность, плаксивость, головная боль, нарушения памяти, работоспособности, расстройство сна.

- Психогенная аменорея является следствием психоэмоциональных нарушений (например, аменорея военного времени), характеризуется внезапным прекращением менструаций без предварительного периода олигоменореи, отсутствуют также вегетативно-сосудистые симптомы (приливы), характерные для климакса.

- Механизм развития психогенной аменореи связывают с повышением активности опиоидэргической системы и увеличением синтеза эндорфинов, а также повышением синтеза КТРГ (кортикотропин-рилизинг гормона) и активизацией коры надпочечников в ответ на сильный стресс. Вследствие этих процессов тормозится синтез ГнРГ, опосредованно – образование гонадотропинов (ФСГ и ЛГ) и половых стероидов яичников, выраженная гипоэстрогенемия приводит к развитию атрофических процессов в эндометрии, результатом которых и является аменорея.

- **Диагноз** устанавливают на основании анамнеза и клинической картины; при гормональных исследованиях отмечается выраженное снижение уровня ФСГ, ЛГ, половых гормонов до базальных значений. Следует отметить, что при длительном течении такой аменореи в возрасте старше 40 лет она может перейти в раннюю менопаузу.
- **Лечение** направлено на ликвидацию этиологического фактора – стресса, в результате чего восстанавливается нормальная функция гипоталамогипофизарной системы. Гормональная терапия не требуется.

- Спасибо за внимание!