

Каллман синдромы

Дайындаған: Бекбосын А.Б.
709-2 топ

- **Синдром Каллмана** – симптомокомплекс наследственных аномалий, для которого характерно сочетание вторичного гипогонадизма, расстройства обоняния (гипоосмия или аносмия) и секреция в недостаточном количестве гонадотропин-рилизинг гормона.
- Впервые данный синдром был описан в 1944 году американским генетиком **Каллманом**.

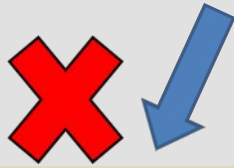
Распространенность

Синдрома Кальмана оценивается в 10 случаев на 100 000 население.

Заболевание в чаще встречается у мужчин, чем у женщин (соотношение 2:1).

делеция KAL-гена, локализованного на коротком плече X-хромосомы

Нарушения миграции аксонов биполярных клеток



в обонятельные луковицы



нарушения миграции гонадолиберинсекретирующих нейронов



В ГИПОТАЛАМУС

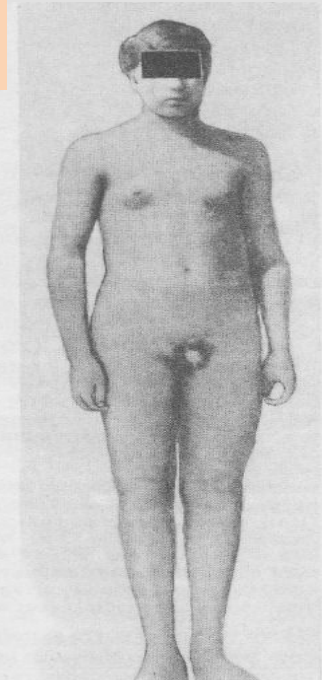


Рис. 2. Больной с синдромом Каллмана.
Кариотип 46, XV, гинекомастия, anosmia, маленькие яички, гипогонадизм.

❑ Симптомы характерные для синдрома Кальмана:

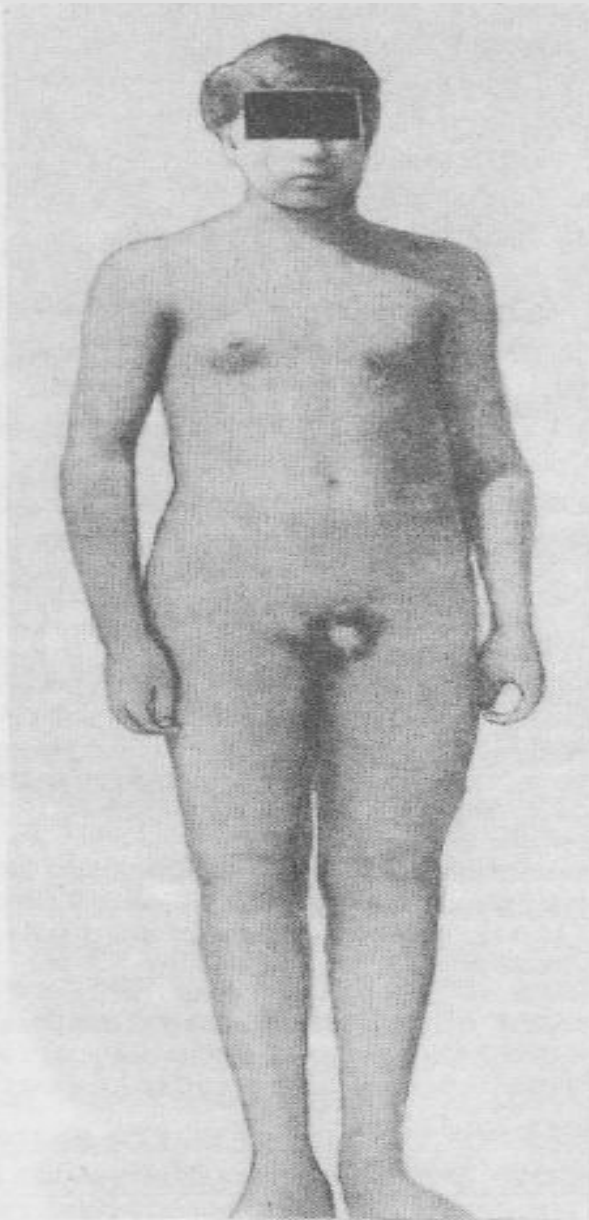
- ✓ неполное половое созревание в период полового развития;
- ✓ гипогонадизм;
- ✓ бесплодие;
- ✓ низкий рост;
- ✓ измененное чувство обоняния.

❑ Симптомы гипогонадизма у мужчин:

- ✓ малые размеры яичек;
- ✓ проявления крипторхизма
- ✓ снижение либидо
- ✓ эректильная дисфункция
- ✓ снижение мышечной силы
- ✓ общая слабость
- ✓ уменьшение агрессивности

❑ Симптомы гипогонадизма у женщин:

- ✓ отсутствие менструации
- ✓ сухость влагалища
- ✓ боль во время полового акта



Диагноз:
кариотип
46,XY;
содержани
е в крови
ЛГ, ФСГ и
тестостеро
на-
снижено.

Рис. 2. Больной с синдромом Каллмана.
Кариотип 46, XV, гинекомастия, аносмия, маленькие яички,
гипогонадизм.

Лечение

- Назначается заместительная гормональная терапия, как правило, тестостероном у мужчин и комбинированными эстроген-прогестеронами средствами у женщин.

Прогноз

Для жизни — благоприятный. При систематической правильно подобранной терапии развиваются вторичные половые признаки, появляется либидо, эрекции, поллюции. Пациенты способны вступать в брак, в некоторых случаях восстанавливается и репродуктивная функция.