

Література

1. Ендокринологія: Підручник / А.С. Єфімов, П.М. Боднар, О.В. Большова-Зубковська [та ін.]; за ред. А.С. Єфімова. – К.: Вища школа, 2004. – С. 168-172.
2. Котова И. Первичный гиперпаратиреоз и почки / И. Котова, Р. Тишенина, Т. Талалаева // Врач. – 2003. – № 12. – С. 29-30.
3. Ларін О.С. Досягнення і проблеми у діагностиці та лікуванні первинного гіперпаратиреозу в Україні / О.С. Ларін, С.М. Черенько // Клін. ендокринолог. та ендокрин. хірургія. – 2007. – № 1. – С. 12-13.
4. Лесняк О.М. Питание и здоровый образ жизни в профилактике и лечении остеопороза / О.М. Лесняк // Клин. мед. – 1998. – № 3. – С. 4-7.
5. Ляшук П.М. Випадок первинного гіперпаратиреозу / П.М. Ляшук, М.М. Пішак // Лікар. справа. – 1992. – № 1. – С. 92-94.
6. Клініко – лабораторна діагностика і хірургічне лікування первинного гіперпаратиреозу / В.О. Шідловський, І.М. Дейкало, Я.Я. Боднар [та ін.] // Львів. мед. часопис. – 2006. – Т. 12, № 1. – С. 53-56.
7. Dennam D.W. Cost-effectiveness of preoperative sestamibi scan for primary hyperparathyroidism is dependent solely upon the surgeon's choice of operative procedure / D.W. Dennam, I. Norman // J. Am. Col. Surg. – 1998. – Vol. 186, № 3. – P. 293-304.

**ПОЧЕЧНАЯ ФОРМА ПЕРВИЧНОГО ГИПЕРПАРАТИРЕОЗА:
СЛУЧАЙ ИЗ ВРАЧЕБНОЙ ПРАКТИКИ**

П.М. Ляшук, Т.Д. Каушанская, И.В. Сходницький, Р.П. Ляшук

Резюме. Приведен рідкий випадок почечної форми первинного гіперпаратиреоза, обумовленого аденомою паращитовидної залози. Діагноз верифікований патогістологічним дослідженням операційного матеріалу.

Ключевые слова: гіперпаратиреоз, аденома, нефрокальциноз, операція.

**THE RENAL FORM OF PRIMARY HYPERPARATHYROIDISM:
A CASE FROM MEDICAL PRACTICE**

P.M. Liashuk, T.D. Kaushans'ka, I.V. Skhodnytskyi, R.P. Liashuk

Abstract. A rare case of a renal form of primary hyperparathyroidism due to adenoma of the parathyroid gland is presented. The diagnosis was verified by a histopathological investigation of the surgical material.

Key words: hyperparathyroidism, adenoma, nephrocalcinosis, operation.

Bukovinian State Medical University (Chernivtsi),
CME "Municipal polyclinic № 2" (Chernivtsi)

Рецензент – проф. Н.В. Пашковська

Buk. Med. Herald. – 2012. – Vol. 16, № 3 (63), part 1. – P. 169-169

Надійшла до редакції 24.05.2012 року

© П.М. Ляшук, Т.Д. Каушанська, І.В. Сходницький, Р.П. Ляшук, 2012

УДК 618.17:612.6.058

О.С. Федорук, К.А. Владиченко, О.І. Арійчук¹

КЛІНІЧНИЙ ВИПАДОК – СИНДРОМ ТЕСТИКУЛЯРНОЇ ФЕМІНІЗАЦІЇ

Буковинський державний медичний університет, м. Чернівці,
ОКУ "Лікарня швидкої медичної допомоги", м. Чернівці¹

Резюме. Проведено опис клінічного випадку синдрому тестикулярної фемінізації та аналіз джерел літе-

ратури, присвячених подібним випадкам.

Ключові слова: синдром тестикулярної фемінізації.

Вступ. Синдром тестикулярної фемінізації (СТФ), синдром Моріса, тестикулярна фемінізація, синдром андрогенної нечутливості (Androgen insensitivity syndrome – AIS) – форма чоловічого псевдогермафродитизму, яка найчастіше трапляється серед інших аномалій розвитку, зумовлена дефектом

андрогенних рецепторів і характеризується каріотипом 46XY, наявністю тестисів, жіночими або частково маскулінізованими зовнішніми статевими органами [1-3]. Зазвичай СТФ розділяють на дві клінічні підгрупи, зважаючи на генітальний фенотип: 1) повна форма синдрому, 2) неповна форма синдрому.

© О.С. Федорук, К.А. Владиченко, О.І. Арійчук, 2012

СТФ є зчепленою з X-хромосоною ознакою. Патогенез СТФ зумовлений дефектом гена рецептора до андрогенів, який розташований на короткому плечі X-хромосоми. У процесі ембріогенезу в цих осіб під впливом Y-хромосоми гонади диференціюються як яєчка, які секретують тестостерон і речовину, що інгібує Міллера протоки. Проте через дефект гена андрогенних рецепторів, відсутня чутливість до тестостерону і дигідротестостерону, відповідальних за формування чоловічого фенотипу (чоловічої уретри, передміхурової залози, статевого члена і мошонки). Таким чином, закономірно формується жіночий фенотип за відсутності похідних Міллера проток (маткових труб, матки і верхньої третини піхви).

Дорослі хворі відрізняються жіночою статурою з добре розвиненими молочними залозами, незначним лобковим і паховим оволосінням, відсутністю внутрішніх статевих органів і “вагінальним мішком”, який закінчується сліпо. Глибина піхви може варіювати від нормальної або вкороченої, аж до наявності вагінальної заглибини (“ямки”) глибиною 1-2 см. Неповний варіант схожий на повну форму СТФ за винятком ознак маскулінізації (вірилізації) зовнішніх статевих органів і наявності статевого оволосіння [4, 5].

Опис клінічного випадку. Хвора Ч., 1981 року народження, перебувала на лікуванні в ендурологічному центрі лікарні швидкої медичної допомоги м. Чернівці з 17.11.2011 по 21.11.2011 рік. Діагноз: Тестикулярна фемінізація 46XY. Хронічний двобічний орхіепідидиміт, стадія ремісії. При госпіталізації – скарги на біль у пахових ділянках з обох боків, наявність утворень круглястої форми в пахових ділянках. У пацієнтки наявна природжена вада. Біль у пахових ділян-

ках з’явився декілька років тому. Аномалію розвитку діагностовано у 18 років.

Об’єктивно: хвора пониженої вгодованості, астеничної тілобудови, молочні залози недорозвинуті. В обох пахових ділянках пальпуються пухлиноподібні круглясті утворення розміром 3×3 см, м’яко-еластичної консистенції, помірно болючі. За даними ультразвукового дослідження від 25.10.2011 року, матка та придатки не візуалізуються, у пахових ділянках визначаються яєчка: ліве – 43×33 мм (неоднорідної ехоструктури), розташоване дещо нижче; праве – 36×21 мм (однорідної ехоструктури). Зовнішні статеві органи за жіночим типом, клітор гіпертрофований (рис. 1).

Пацієнтка консультована акушером-гінекологом, медичним генетиком, урологом, андрологом, психіатром. Консиліумом ухвалено рішення щодо тактики подальшого лікування – двобічна орхектомія, динамічне спостереження за гормональним дзеркалом і його медикаментозна корекція.

Оперативне втручання від 18.11.2011 року. Двобічна орхіепідидимектомія.

Післяопераційний період проходив без ускладнень. На 7-у добу знято шви. Рекомендовано: консультація гінеколога з подальшою корекцією естрогенів. Гістологічний висновок від 22.11.2011 року № 47778-81: препарат представлений паренхімою яєчка з вогнищевою лімфоцитарною інфільтрацією та дистрофією епітелію каналців (рис. 1-5).

При гістологічному дослідженні виявлені характерні морфологічні риси будови сім’яного канатика: судинні, м’язові та фасціальні структури (рис. 3-7).

Загальноновизнаною тактикою лікування СТФ є динамічне диспансерне спостереження в дитя-



Рис. 1. Хвора Ч., 1981 р.н. Етап підготовки до оперативного втручання. У пахових ділянках у проекції поверхневих пахових кілець візуалізуються та пальпуються пухлиноподібні круглясті утвори



Рис. 2. Операційне поле лівої пахової ділянки. Ліве яєчко з сім'яним канатиком мобілізоване, виведене з пахового каналу в операційну рану

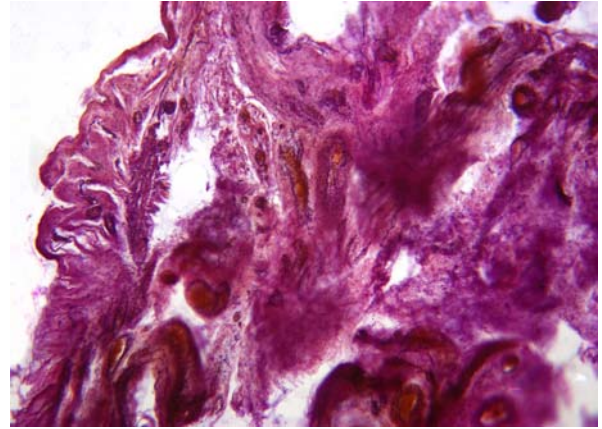


Рис. 3. Судинні, м'язові та фасціальні структури на поперечному зрізі лівого сім'яного канатика хворої Ч. Забарвлення гематоксиліном і еозином. Мікропрепарат. Зб.: об. 8, ок. 10

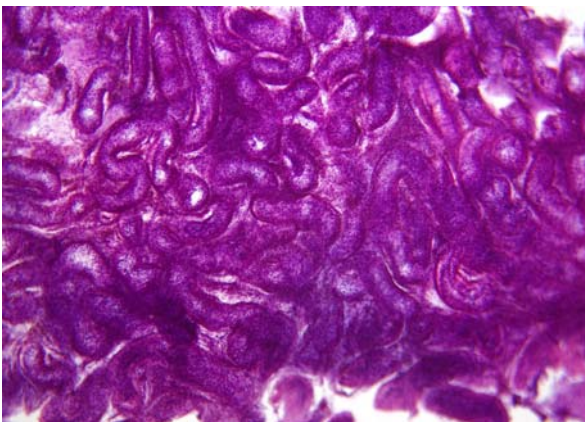


Рис. 4. Сім'яні каналці на поперечному зрізі лівого яєчка хворої Ч. Забарвлення гематоксиліном і еозином. Мікропрепарат. Зб.: об. 10, ок. 7

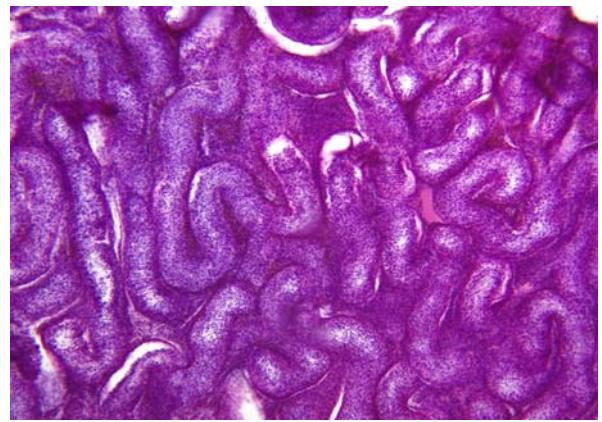


Рис. 5. Сім'яні каналці на поперечному зрізі правого яєчка хворої Ч. Забарвлення гематоксиліном і еозином. Мікропрепарат. Зб.: об. 10, ок. 7

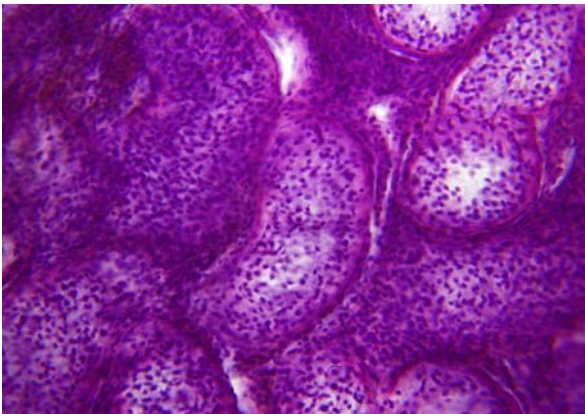


Рис. 6. Герміногенний епітелій на поперечному зрізі лівого сім'яного каналця хворої Ч. Забарвлення гематоксиліном і еозином. Мікропрепарат. Зб.: об. 25, ок. 10

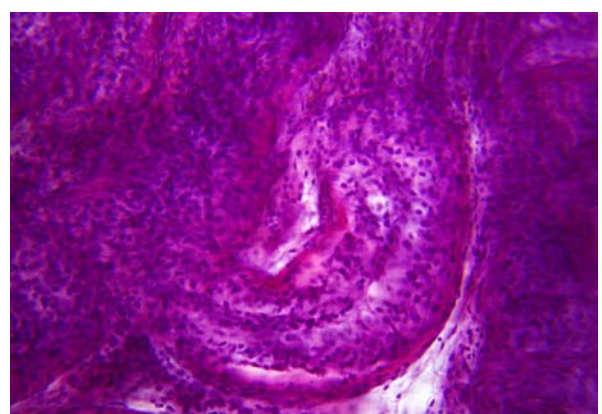


Рис. 7. Герміногенний епітелій на поздовжньому зрізі правого сім'яного каналця. Забарвлення гематоксиліном і еозином. Мікропрепарат. Зб.: об. 20, ок. 15

чому віці з подальшим видаленням яєчок у післяпубертатному віці та проведення замісної гормональної терапії. Вирішення питання доцільності корекції статі необхідно вирішувати індивідуально. Важливим аспектом лікування таких осіб є психосоціальна адаптація.

Висновки

1. Своєчасна діагностика синдрому тестикулярної фемінізації в допубертатному віці дає змо-

гу проводити динамічне спостереження та поетапно планово проводити лікування.

2. При ознаках малігнізації яєчок або надмірної маскулінізації рекомендована двобічна орхектомія з корекцією гормонального статусу.

3. Необхідна постійна допомога в психосоціальної адаптації таких осіб із вирішенням питання хірургічної корекції статі.

Література

1. Критерии клинической диагностики и выбор лечебной тактики у пациентов с неопределенностью пола / Н.В. Болотова, Д.А. Морозов, Н.Ю. Райгородская [и др.] // Саратов. науч.-мед. ж. – 2010. – № 1. – С. 178-182.
2. Мутовин Г.Р. Гены и онтогенез репродуктивной системы; основные нарушения дифференцировки пола / Г.Р. Мутовин, О.Г. Иванова, С.С. Жилина // Педиатрия. Ж. им. Г.Н. Сперанского. – 2009. – № 6. – С. 40-47.
3. Тактика реконструктивно-пластических операций у пациенток с нарушениями формирования пола (disorders of sex development), отнесенных к женскому полу / Л.В. Адамян, Л.Ф. Курило, З.Н. Макиян [и др.] // Андрология и генитальная хирургия. – 2010. – № 3. – С. 57-62.
4. Кохреидзе Н. А. Врожденные причины нарушения вида наружных половых органов у девочек: основные виды и врачебная тактика / Н.А. Кохреидзе, Г.Ф. Кутушева, О.В. Смирнова // Вестн. педиатрической академии. – 2008. – № 8. – С. 71-73.
5. Устинкина Т.И. Современные представления о нарушениях половой дифференцировки / Т.И. Устинкина, С.Б. Шустов // Пробл. эндокринологии. – 2010. – № 1. – С. 57-62.

КЛИНИЧЕСКИЙ СЛУЧАЙ – СИНДРОМ ТСТИКУЛЯРНОЙ ФЕМИНИЗАЦИИ

А.С. Федорук, К.А. Владыченко, А.И. Арийчук

Резюме. Проведено описание клинического случая синдрома тестикулярной феминизации и анализ литературных источников, посвященных подобным проблемам.

Ключевые слова: синдром тестикулярной феминизации.

CLINICAL CASE – TESTICULAR FEMINIZATION SYNDROME

O.S. Fedoruk, K.A. Vladychenko, O.I. Ariichuk

Abstract. A clinical case of testicular feminization syndrome and an analysis of literary sources devoted to such problems have been described.

Key words: testicular feminization syndrome.

Bukovinian State Medical University (Chernivtsi)
RME “Emergency Hospital” (Chernivtsi)

Рецензент – проф. О.А. Андриєць

Buk. Med. Herald. – 2012. – Vol. 16, № 3 (63), part 1. – P. 169-172

Надійшла до редакції 04.03.2012 року