

ЛИТЕРАТУРА

1. *Архипова, А. В.* Формирование профессиональных навыков и образа врача у студентов на кафедре клинической иммунологии и аллергологии. Университетская наука: теория, практика, инновации / А. В. Архипова, С. М. Юдина, И. Ю. Сальникова. — Курск, 2009. — С. 254–256.
2. Пути повышения качества преподавания хирургических болезней. Университетская наука: теория, практика, инновации / С. В. Иванов [и др.]. — Курск, 2009. — С. 298–299.

УДК 618.1-007.17-092

ПАТОГЕНЕТИЧЕСКИЕ ОСНОВЫ СИНДРОМА МОРРИСА

Мосунова Э. А., Юрова В. А.

Научный руководитель: к.б.н., доцент *Н. Е. Фомченко*

Учреждение образования

«Гомельский государственный медицинский университет»

г. Гомель, Республика Беларусь

Синдром тестикулярной феминизации (синдром Морриса) — заболевание, обусловленное наследственной нечувствительностью периферических тканей к действию андрогенов у плода с генетическим мужским полом, в результате чего развивается женский фенотип. Впервые заболевание описано Гольбергом и Максвеллом в 1948 г., а Моррисом — в 1953 г. Данный синдром является наиболее известной причиной развития мужчины как девушки или наличия проявлений феминизации у мальчиков, которые родились с мужским набором хромосом (XY) и нормальным уровнем половых гормонов.

Частота заболеваемости синдромом 1–5:100000 новорожденных. Синдром может быть вызван мутацией в гене AR на X-хромосоме. Ген AR определяет функцию андрогенных рецепторов, белок, который реагирует на сигналы от мужских половых гормонов и запускает клеточный ответ. Синдром наследуется с X-хромосомой как рецессивный признак. Данные нарушения передаются по наследству только через женщин-носителей.

Патогенез заболевания до сих пор полностью не изучен. Существует гипотеза, что ткани организма теряют чувствительность к собственным андрогенам организма, выделяемым тестикулами, и развитие организма идет по женскому генотипу. Согласно другим предположениям, источником эстрогенов в организме мужчины являются надпочечники или яички. В результате происходит значительная феминизация внешности больных (полная форма синдрома тестикулярной феминизации) или недоразвитие мужских половых органов (неполная форма заболевания). Синдром имеет выраженный семейный наследственный характер и передается только по женской линии, женщинами-носительницами аномального гена, причем данный ген не безопасен для них. В пубертатный период девочки жалуются на задержку полового созревания, а взрослые женщины на бесплодие. Содержание тестостерона в крови соответствует таковому у мужчин, экскреция с мочой и андростерон в норме, а эстрогенов несколько больше, чем у мужчин. Половой хроматин отсутствует (кариотип 46 XY). Диагноз может быть установлен случайно, при обнаружении яичек во время операции по поводу паховой грыжи. Девочки могут быть оперированы по поводу паховых грыж, а в паховом мешке обнаруживают яички, размер которых соответствует возрасту пациента.

Наличие нечувствительности к андрогенам, является следствием мутации в гене андрогенового рецептора (AR), что приводит к нечувствительности этих рецепторов к мужским половым гормонам андрогенам в контролируемых этими гормонами органах-мишенях. Основным признаком синдрома — несоответствие между гонадным полом и фенотипом: телосложение при синдроме — женского типа, молочные железы развиты хорошо, однако отсутствует матка, маточные трубы и верхняя треть влагалища.

Выделяют полную и неполную (с элементами андрогенизации) формы тестикулярной феминизации. Для полной формы (при полной нечувствительности к андрогенам) характерно полное отсутствие волосяного покрова на лобке и в подмышечных впадинах, типич-

ное женское телосложение, хорошее развитие молочных желез, наружных половых органов. Причиной обращения к врачу является отсутствие менструаций, при этом пациенты не сомневаются в своей принадлежности к женскому полу. Неполная форма (когда чувствительность изначально частично сохранена или частично восстанавливается в пубертатном периоде) тестикулярной феминизации характеризуется частичным сохранением чувствительности органов-мишеней к андрогенам, проявляющимся наличием признаков мужского типа телосложения — маскулинизации: узкий таз, недоразвитие молочных желез, менее равномерное распределение подкожно-жировой клетчатки, наличие волосяного покрова на лобке и в подмышечных впадинах. Вирилизация в некоторых случаях проявляется грубым голосом. Из-за изменения внутренних половых органов особенное место занимает «слепое» влагалище, которое не завершается маткой. Конкретно по этой причине синдром Морриса обрекает на бесплодие.

В силу бесплодия псевдогермафродитов — носителей мутации, эта аномалия очень редка среди населения (порядка 1:65000 среди женщин). Псевдогермафродитизм должен был бы порождать тягчайшие инвалидизирующие психические травмы, но эмоциональная устойчивость этих больных, их жизнелюбие, многообразная активность, энергия, физическая и умственная, прямо поразительны. Вот поэтому синдром Морриса считают одним из «генов гениев». Например, по физической силе, скорости, ловкости они настолько превосходят физиологически нормальных девушек и женщин, что девушки и женщины с синдромом Морриса (легко опознаваемые по отсутствию полового хроматина в мазках слизистой рта) подлежат исключению из женских спортивных состязаний. При редкости синдрома среди населения, он обнаруживается почти у 1 % выдающихся спортсменов, то есть в 600 раз чаще, чем ожидалось бы, если бы он не порождал исключительно высокий уровень физического и психического развития и воли. Еще более ярко проявляется превосходство синдрома Морриса в интеллектуальной сфере.

Лечение заключается в социальной реабилитации, обусловленной ранним диагностированием, всесторонними методами обследования, максимально возможным исправлением фенотипа в соответствии с выбранным гражданским полом путем гормонального и хирургического лечения, устранением бытовых трудностей, моральных и психологических переживаний, возможностью половой жизни и создания семьи.

ЛИТЕРАТУРА

1. Дергачева, А. Ю. Молекулярно-генетическое исследование гена андрогеновых рецепторов (AR) у больных с синдромом тестикулярной феминизации / А. Ю. Дергачева, А. В. Поляков, Г. Р. Осипова // Материалы Российского съезда медицинских генетиков. — Курск, 17–19 мая 2000 г. — Курск, 2000. — С. 101.
2. Молекулярно-генетическое исследование гена андрогеновых рецепторов (AR) у больных с синдромом резистентности к андрогенам / А. Ю. Дергачева [и др.] // Бюллетень общества медицинских генетиков. — 2000. — № 3 (12). — С. 6.
3. Голубева, И. В. Гермафродитизм. Нарушение полового развития / И. В. Голубева, под ред. М. А. Жуковского. — М., 1989. — С. 272.

УДК 616.2-073.7:303.62

ИНФОРМИРОВАННОСТЬ ПАЦИЕНТОВ О МЕТОДАХ РЕНТГЕНОЛОГИЧЕСКОГО ОБСЛЕДОВАНИЯ С ЦЕЛЮ ВЫЯВЛЕНИЯ ЗАБОЛЕВАНИЙ ОРГАНОВ ДЫХАНИЯ

Мулярчик Е. С.

Научный руководитель: старший преподаватель *Н. В. Наумова*

Учреждение образования

«Гродненский государственный медицинский университет»

г. Гродно, Республика Беларусь

Введение

На сегодняшний день в жизни современного общества выступают проблемы, связанные с ранней диагностикой заболеваний органов дыхания, таких как рак легких и туберку-