

## **АЛГОРИТЪМ ЗА ДИАГНОСТИКА И ТЕРАПИЯ НА ПЪРВИЧНАТА АМЕНОРЕЯ**

**Проф. М. Сираков, Проф. Б. Пехливанов, д-р С. Кедикова**

### **ПЪРВИЧНА АМЕНОРЕЯ -**

Първичната аменорея е липса на менархе при момиче на- и над 16 годишна възраст с развити, повече от две години, III – IV степен по Таннер вторични полови белези или при момиче на 14 годишна възраст при с липса на развити такива.

При обсъждането на причините за първична аменорея е удобно да се класифицира случая в една от четирите категории, основаващи се на физическото развитие. Тези категории са: женски индивид с развитие на гърдите; без развитие на гърдите; с клинични данни за хиперандрогенемия и с хиперпролактинемия. Всяка една от тези категории характеризира нивото на естрогените, андрогените и пролактина, които играят ключова роля в етиологията на аменореята. Причините за първична аменорея са представени както следва:

### **НАЙ-ЧЕСТО СРЕЩАНИ ПРИЧИНИ ЗА ПЪРВИЧНА АМЕНОРЕЯ:**

#### **Аменорея с телархе**

Имперфориран химен  
Трансверзален вагинален септум  
Мюлерова агенезия (Sy MRKH)  
Андрогенна нечувствителност  
Синдром на Суайър  
Анорексия/булимия  
Недохранване/малабсорбция  
Преждевременна яйчникова недостатъчност

#### **Аменорея без телархе**

Гонадална дисгенезия  
Гонадална агенезия  
Ензимни дефицити  
GnRH дефицит

#### **Аменорея с хиперандрогенизъм**

СПКЯ

Вродена надбъбречна хиперплазия  
Надбъбречни заболявания  
Яйчникови тумори

**Аменорея с хиперпролактинемия**

Лекарства предизвикващи хиперпролактинемия  
Тумори на хипофизата  
Травма / инфекции

## ДИАГНОСТИЧНА ПОСЛЕДОВАТЕЛНОСТ

### 1. АНАМНЕЗА

### 2. ГИНЕКОЛОГИЧЕН СТАТУС С ОЦЕНКА НА РАЗВИТИЕТО НА ПОЛОВИТЕ ОРГАНИ И ВТОРИЧНИТЕ ПОЛОВИ БЕЛЕЗИ. ИЗСЛЕДВАНИЯ.

#### А) Развитие на вторичните полови белези

- 1) Развитие на гърдите
- 2) Развитие на пубисното и аксиларното окосмяване
- 3) Има ли засилено окосмяване от мъжки тип

#### Б) Оглед на външните полови органи (интроитус, лабии, химен, клитор)

- 1) Вход на влагалище
- 2) Лабии
- 3) Химен
- 4) Клитор
- 5) Има ли белези на маскулинизация

#### В) Сондиране на влагалището.

#### Г) Ректално туширане.

#### Д) УЗИ

#### Е) Необходими изследвания

- 1) Кариограма
- 2) Хормонални изследвания – ЛХ, ФСХ, Естрадиол, Тестостерон, Пролактин, ТСХ, евентуално – надбъбречни хормони
- 3) Костна възраст

## НАЙ-ЧЕСТО СРЕЩАНИ ДИАГНОЗИ И ПОВЕДЕНИЕ

1. Забавено пубертетно развитие. (А. – липса или ниски степени на развитие, Б.В. - химен – с отвор, сондира се 4 – 6 см, Г. – палпира се силно хипопластична матка (детски тип), яйчници не се палпират, Д. – визуализират се силно хипопластични матка и яйчници (детски тип).

**Изследвания** – кариограма - 46XX, **хормони** – ЛХ – под 1.0, ФСХ – около 1.0 – 3.0, естрадиол – около долната граница на нормата, **костна възраст** – изоставаща в различна степен.

**Поведение.**

При изоставаща костна възраст – изчакване, по преценка, консултация с детски ендокринолог. На този етап не е желателно включването на естрогенна терапия тъй като тя ще ускори костната възраст и ще спре растежа.

При костна възраст отговаряща на календарната - прилагане на ниски, покачващи се дози естрадиол (Естрофем 2 мг.) за инициране развитието на гърдите, матката и влагалището). При достигане на развитие на гърдите от 4 ст. по Таннер и костна възраст настигнала календарната – включване на циклична хормонозаместителна терапия с комбиниран естроген-гестагенен препарат (Фемостон) и инициране на менструации. Периодично се проверява нивото на ФСХ и ЛХ и в случай на появата на нормални за възрастта стойности (или появата на извънредни, непредизвикани от терапията кръвотечения) се спира терапията и се изчаква евентуално включване на собствен цикъл.

2. **Атрезия на химена** (А. – нормални за възрастта, **Б. В.** - химен без отвор, често – проминара, сондирането е невъзможно, **Г.** – палпира се хематоколпос от интроитуса нагоре, **Д.** - визуализира се хематоколпос разположен от интроитуса нагоре, понякога – и хематометра), яйчници – с нормални размери, с фоликули.

**Изследвания:** хормони – в норма за възрастта и степента на полово развитие.

**Поведение** – оперативно.

3. **Напречен септум на влагалището** (А. – нормални за възрастта, **Б.В.** - химен с отвор, сондира се на около 3-4 см, **Г.** – палпира се хематоколпос, от средата на влагалището нагоре, **Д.** - визуализира се хематоколпос разположен от средата на влагалището нагоре, понякога – и хематометра), яйчници – с нормални размери, с фоликули.

**Изследвания:** хормони – в норма за възрастта и степента на полово развитие.

**Поведение** – оперативно.

4. **Аплазия на долната трета на влагалището** (А. – нормални за възрастта, **Б.В.** - химен без отвор, влагалището не се сондира, **Г.** – палпира се хематоколпос, от средата на влагалището нагоре, **Д.** - визуализира се хематоколпос от средата на влагалището нагоре, понякога – и хематометра), яйчници – с нормални размери, с фоликули.

**Изследвания:** хормони – в норма за възрастта и степента на полово развитие.

**Поведение** – оперативно.

5. **Тотална аплазия на влагалището** (А. – нормални за възрастта, **Б.В.** - химен без отвор, влагалище не се сондира, **Г.** – палпира се уголемена матка

(хематометра), Д. - визуализира се хематометра, яйчници – с нормални размери, с фоликули.

**Изследвания:** хормони – в норма за възрастта и степента на полово развитие.

**Поведение** – оперативно.

6. **МРКХ синдром** (А. – нормални за възрастта, Б.В. – химен без отвор, влагалище не се сондира, Г. – не се палпира матка, Д. – не се визуализира матка, яйчници – с нормални размери, с фоликули.

**Изследвания:** кариограма - 46XX, хормони – в норма за възрастта и степента на полово развитие.

**Поведение** – създаване на влагалище, оперативно или чрез дилатация.

7. **Андрогенна инсензитивност.** (А. - нормални за възрастта, Б.В. – химен с отвор, влагалището се сондира на 4 - 8 см., Г. – не се палпира матка, Д. - визуализира се влагалище, матка и яйчници – не се визуализират.

**Изследвания:** кариограма - 46XY, хормони – ЛХ и ФСХ - в норма за възрастта и степента на половото развитие, Естрадиол – около долната граница на нормата, Тестостерон – с нормални мъжки стойности.

**Поведение** – поради повишения риск от развитие на гонадобластом от намиращите се в корема тестиси, се препоръчва извършване на гонадектомия (по възможност-ендоскопска), последвана от доживотна естрогенна хормонозаместителна терапия. Поради липса на матка терапията при тези момичета е само естрогенна.

8. **Синдром на Суайър.** (А. - нормални за възрастта, Б.В. – химен с отвор, влагалището се сондира на 4 - 8 см., Г. – палпира се хипопластична матка, Д. - визуализира се влагалище и хипопластична матка, яйчници – не се визуализират.

**Изследвания** – кариограма - 46XY, хормони – ЛХ и ФСХ - в норма за възрастта и степента на полово развитие, Естрадиол – около долната граница на нормата, Тестостерон – с ниски или нормални мъжки стойности.

**Поведение** – поради повишения риск от развитие на гонадобластом от намиращите се в корема тестиси, се препоръчва извършване на гонадектомия (по възможност - ендоскопска) последвана от доживотна комбинирана (поради наличието на матка) циклична хормонозаместителна терапия.

9. **Синдром на Търнър.** (А. – силно изоставане в развитието, Б.В. – химен детски, с отвор, сондира се 4 – 6 см., Г. – палпира се силно хипопластична матка (детски размери), Д. - визуализира се влагалище и силно хипопластична матка, яйчници – не се визуализират.

**Изследвания** – кариограма - 46XO или мозайка, хормони – ЛХ и ФСХ – силно повишени (менопаузални) стойности, естрадиол – около долната граница на нормата, тестостерон – с нормални женски стойности.

**Поведение.**

При изоставаща костна възраст – консултация с детски ендокринолог за терапия с растежен хормон, до достигане от костите на календарната възраст.

При костна възраст отговаряща или достигнала вече календарната - прилагане на ниски, постепенно покачващи се дози естрадиол (Естрофем 2 мг.) за инициране на развитието на гърдите, матката и влагалището.

При достигане на развитие на гърдите от 4 ст. по Таннер и костна възраст достигнала календарната – включване на циклична хормонозаместителна терапия с комбиниран естроген-гестагенен препарат (Фемостон) и инициране на менструации. Терапията продължава до достигане на 50 – 52 годишна възраст. Бременност и износване на дете може да се осъществи с донорска яйцеклетка с ин-витро технология.

