

ЛОЖНЫЙ МУЖСКОЙ ГЕРМАФРОДИТИЗМ

Н. Л. Капелюшник

Кафедра акушерства и гинекологии № 1 (зав. — проф. Н. Е. Сидоров) Казанского ГИДУВа им. В. И. Ленина

Тестикулярная феминизация является одним из видов мужского ложного гермафродитизма. Развитие этой патологии связывают с хромосомной аномалией; отмечается отсутствие полового хроматина и наличие мужского генотипа XY.

Психика и телосложение у таких больных женские, молочные железы развиты, наружные половые органы могут быть гипопластичны, растительность выражена слабо или совсем отсутствует. Влагалище слепое, нормальных размеров или укороченное, возможна аплазия его. Матка и трубы либо отсутствуют, либо рудиментарны. В брюшной полости, иногда в толще половых губ или в паховом канале, а чаще в паховых грыжах, определяются яички. В них нередко развиваются опухоли. В крови и моче обнаруживаются эстрогены в верхних пределах нормы для мужчин и андрогены как у мужчин, 17-кетостероиды на верхней границе нормы для женщин.

О способах лечения при тестикулярной феминизации единого мнения нет. Одни авторы рекомендуют удаление гонад в возрасте старше 20 лет с последующим назначением эстрогенов. Они мотивируют операцию возможностью развития злокачественных опухолей яичка. До полного полового созревания от удаления гонад воздерживаются, чтобы не вызвать изменений психики больных и формирования их внешнего облика. Другие высказываются против операции, считая опасность злокачественного перерождения преувеличенной. При аплазии влагалища рекомендуется кольпопоз.

Приводим наше наблюдение.

Г., 15 лет, поступила 23/XII 1966 г. с жалобами на боли внизу живота, больше справа.

Психика женская. Интеллект развит нормально. Телосложение правильное, по женскому типу, отмечается только удлинение пальцев ног, размер обуви 39. Рост 152 см. Молочные железы развиты слабо. Растительность в подмышечных впадинах и на лобке отсутствует. Наружные половые органы по женскому типу, гипопластичны. Аплазия влагалища. При ректальном исследовании тело матки и придатки не определяются. В паховых каналах с обеих сторон пальпируются образования размером со сливу, подвижные, несколько болезненные, тугоэластической консистенции.

27/XII 1966 г. при пневмопельвиографии тени матки и яичников не обнаружены.

При исследовании эпителия слизистой щеки установлено отсутствие полового хроматина в ядрах и наличие карнотипа XY.

В связи с неясностью характера пальпируемых образований в пахах и болезненностью справа 7/I 1967 г. под местной инфильтрационной анестезией произведена операция. Из правого пахового канала удалено образование размером со сливу, тугоэластической консистенции, белесоватого цвета, овальной формы, макроскопически имеющее вид яичка. Гистологически установлено, что это — яичко с атрофией канальцев и отсутствием сперматогенных элементов.

Послеоперационный период протекал гладко, и 17/I 1967 г. Г. выписана в удовлетворительном состоянии.

Клинический диагноз — феминизирующая форма ложного мужского гермафродитизма (тестикулярная феминизация).

УДК 616—003.826

О КСАНТОМАТОЗЕ

А. П. Суворов

Кафедра кожных и венерических болезней (зав. — проф. А. Ф. Ухин) Саратовского медицинского института

Несмотря на большое число работ, посвященных ксантоматозу, мы не встретили в доступной нам литературе описания гистохимических изменений щелочной и кислой фосфатаз в пораженных участках кожи. Это и побудило нас к опубликованию нашего наблюдения.

С., 42 лет, поступил 6/IX 1967 г. с жалобами на наличие болезненных узлов на коже, головную боль, ослабление памяти, плохой сон, раздражительность, понижение либидо и вялые эрекции.

Болезненные узлы появились 5 лет назад на локтях. В 1965 г. усилился рост узлов на локтях и появились аналогичные элементы на коленях, ягодицах и ладонях. Периодически беспокоили головные боли, отмечалось ослабление памяти.

На локтях и коленях у больного — плотные бугристые образования от желтовато-розового до темно-желтого цвета с грецкий орех и больше (рис. 1). Аналогичные высыпания (но меньших размеров, до горошины) — на ладонях и в области ягодич (рис. 2).

Диагноз: ксантоматоз. Консультация терапевта: ранний атеросклероз с преимущественным поражением сосудов головного мозга.



Рис. 1.



Рис. 2.

Исследование биопсированного узелка. 1. Окраска гематоксилин-эозином. В поверхностных частях дермы большие овальные клетки, примыкающие друг к другу. Протоплазма их слабо окрашена, пениста, мелкозерниста. Они содержат большей частью 2—3 ядра. В более глубоких слоях дермы описанные клетки расположены вокруг сосудов, у фолликулярного аппарата, вокруг потовых желез. 2. Окраска по методу Либермана. Выявлено скопление зерен холестерина в пределах клинического узелка. 3. Окраска на щелочную фосфатазу по методу Гомори. Отмечается скопление фермента в сосудах сосочкового, подсосочкового и ретикулярного слоев вокруг потовых желез и фолликулов волос. 4. Окраска на кислую фосфатазу по методу Гомори. В клетках мальпигиева слоя найдено скопление зерен фермента. Отдельные зерна имеются в роговом слое. В ксантоматозном узле фосфатаза рассеяна во всех отделах дермы. Границы узелка довольно резкие, количество фосфатазы уменьшается по направлению к здоровой коже, где фермент определяется в эпителиальном отделе фолликулов волос, в мышцах, потовых железах, вокруг сосудов подсосочкового и в меньшем количестве вокруг сосудов ретикулярного слоев.

Больному было проведено следующее лечение: камполон по 2 мл внутримышечно, витамин В₁₂ по 200 мкг подкожно, инсулин от 2 до 12 ед. подкожно, никотиновая кислота 0,34% по 1 столовой ложке 3 раза в день, внутрь метионин по 0,5 и глутаминовая кислота по 0,25 3 раза в день.

Больной выписан с улучшением самочувствия. Исчезли головные боли. Рост имеющих и появление новых узлов прекратились. Рекомендован прием метионина, липокаина и препаратов йода.

При сопоставлении лабораторных данных, полученных до и после лечения, было отмечено увеличение РОЭ с 4 до 29 мм/час, количества выделяемой гиппуровой кислоты с 62,6 до 75,8%, холестерина с 644 до 928 мг%, 17-кетостероидов с 14,3 до 20,9 мг% и уменьшение кальция сыворотки крови с 17,2 до 14,2 мг%. Реакция Таката-Ара до и после лечения оставалась положительной. Кадмиевая проба, положительная до лечения, стала резко положительной после лечения. Липопротеиды сыворотки крови до лечения: α — 22,8%, β — 37%, θ — 40,2%, после лечения соответственно 23,5; 40,3; 36,2. До лечения общий белок 9,34 г%, альбумины — 60,9%, глобулины: α_1 — 8,9%, α_2 — 10,3%, β — 10,7%, γ — 19,8%; после лечения соответственно 9,99; 45,2; 14,7; 13,4; 12; 14,7%.

ЛИТЕРАТУРА

1. Лобановская Л. И., Бален С. А. Пробл. эндокринол. и гормонотерап., 1964, 4. — 2. Попов Л. Синтетическая дерматология. София, Изд. ИЛ, 1961. — 3. Резницкая Е. Я. Клиника, патогенез и терапия нарушения холестерина обмена. Тбилиси, 1948. — 4. Сабурова В. А. Казанский мед. ж., 1960, 5. — 5. Соскин Я. М. Арх. пат., 1960, 8. — 6. Студницын А. А., Туранов Н. М. Справочник дермато-венеролога. Медицина, М., 1964. — 7. Халатов С. С. Холестериновая болезнь, Медгиз, М., 1946.