

УДК 618.177 – 089.888.11: 615.357

© М. М. Адамов, Н. Ю. Ткачева, К. А. Ефетов, 2009.

## УДАЧНЫЙ ОПЫТ ТЕРАПИИ БЕСПЛОДИЯ И ВЫНАШИВАНИЯ БЕРЕМЕННОСТИ У ПАЦИЕНТКИ С ЧИСТОЙ ФОРМОЙ ДИСГЕНЕЗИИ ГОНАД (СЛУЧАЙ ИЗ ПРАКТИКИ)

**М. М. Адамов, Н. Ю. Ткачева, К. А. Ефетов**

*Кафедра биологической химии (зав. – профессор К. А. Ефетов) Крымского государственного медицинского университета им. С. И. Георгиевского, УНЛКБ, г. Симферополь.*

### A SUCCESSFUL CASE OF THERAPY OF INFERTILITY AND CARRYING OF PREGNANCY IN A PATIENT WITH PURE FORM OF GONADAL DYSGENESIS (A PRACTICAL CASE)

M. M. Adamov, N. Yu. Tkacheva, K. A. Efetov

#### SUMMARY

The authors represent a successful case of therapy of infertility and carrying of a pregnancy in a patient with gonadal dysgenesis; the preparation of the IVF-OD cycle and observation of pregnancy are described.

### ВДАЛИЙ ОПИТ ТЕРАПІЇ БЕЗПЛІДДЯ ТА ВИНОШУВАННЯ ВАГІТНОСТІ У ПАЦІЄНТКИ З ЧИСТОЮ ФОРМОЮ ДИСГЕНЕЗІЇ ГОНАД (ВИПАДОК З ПРАКТИКИ)

М. М. Адамов, Н. Ю. Ткачева, К. О. Єфетов

#### РЕЗЮМЕ

Описаний вдалиий опит лікування безпліддя у пацієнтки з дисгенезією гонад. Також показана підготовка до циклу ЕКЗ та ведення вагітності.

**Ключевые слова:** дисгенезия гонад, донация ооцитов (ДО), заместительная гормональная терапия (ЗГТ), экстракорпоральное оплодотворение (ЭКО).

Чистая форма дисгенезии гонад – редкая форма патологии, не связанная с изменениями кариотипа, отсутствием соматических уродств и задержки роста. Для этой формы заболевания характерен интерсексуальный тип телосложения, недоразвитие вторичных половых признаков. Причины возникновения чистой дисгенезии гонад не известны. Описание семейных случаев заболевания, кровнородственных браков в родословной больных с кариотипом 46XX больше говорит о наследственной природе данной патологии, то есть генном генезе заболевания [1]. Чистую форму дисгенезии гонад относят к моногенным мутациям [2].

Диагноз устанавливается на основе клинической картины заболевания, ультразвукового сканирования органов малого таза, определении кариотипа и лапароскопии.

Целью настоящей работы явилось описание случая успешного лечения пациентки с чистой формой дисгенезии гонад и ведение беременности у нее (после программы ЭКО с ДО).

#### МАТЕРИАЛЫ И МЕТОДЫ

Использовались такие методы диагностики, как кариотипирование культуры лимфоцитов крови, диагностическая лапароскопия, определение уровня концентрации гормонов в сыворотке крови. С целью подготовки к циклу вспомогательных репродуктивных технологий и для лечения основного заболевания применялась ЗГТ в течение 2 лет. Проведение

стимуляции овуляции у донора ооцитов и программа ЭКО – в стандартном протоколе.

#### РЕЗУЛЬТАТЫ И ИХ ОБСУЖДЕНИЕ

Анализируется случай из практики. Пациентка К., 1972 года рождения, обратилась за медицинской помощью в 2002 году по поводу первичной аменореи.

Единственной жалобой пациентка считает отсутствие менструаций (первичная аменорея). До обращения в клинику не обследовалась и не лечилась.

*Анамнез жизни:* первый и единственный ребенок в семье (родители и сама пациентка работают в условиях проф. вредности – химическая промышленность). Возраст отца и матери при рождении пациентки – до 30 лет. Рождена доношенной, росла и развивалась соответственно возрасту. Из перенесенных заболеваний – железодефицитная анемия легкой степени (с детства) – периодически принимала препараты железа при снижении гемоглобина до 100 г/л.

*Анамнез заболевания:* считает себя больной с 18 лет – отсутствие менархе. Вторичные половые признаки проявлялись соответственно возрасту. До 30 лет за медицинской помощью не обращалась. В гражданском браке с 2001 года. В связи с первичным бесплодием в течение 1 года обратилась в клинику.

Проведено первичное обследование показало следующее: рост 165 см, вес 55 кг, нормостенического телосложения, тип оволосения – женский, умеренная гипоплазия молочных желез, щитовидная железа не увеличена. Наружные половые органы

развиты правильно, клитор не увеличен. Шейка матки коническая, слизистая без видимой патологии. При бимануальном исследовании матка уменьшена в размерах, придатки матки не пальпируются. Своды свободные. УЗИ органов малого таза (УЗ-сканер «Honda-2000», Япония): матка в антефлексии, размерами 34x22x29 мм, эндометрий 2 мм, яичники не определяются.

Кариотипирование культуры лимфоцитов крови – 46XX.

Исследование гормонов сыворотки крови: фолликулостимулирующий гормон 55,3 МЕ/л, лютеинизирующий гормон – 15,25 МЕ/л, пролактин – 116,4 мкМЕ/л (норма 67–726), тиреотропный гормон – 1,38 мкМЕ/мл (норма 0,17–5,00).

Протокол диагностической лапароскопии (операция проведена под тотальной внутривенной анальгезией с искусственной вентиляцией легких на эндотурбическом оборудовании фирмы «Karl Storz», Германия): при ревизии органов малого таза выявлена гипоплазия матки (35x25x30 мм), отсутствие гонад при неизмененных маточных трубах. Переднематочное, позадматочное пространства, нижний край печени, париетальная брюшина малого таза – без видимых патологических изменений.

*Установлен диагноз:* чистая форма дисгенезии гонад. Гипоплазия матки 2 степени.

С целью подготовки к программе ЭКО с ДО и для терапии основного заболевания рекомендована заместительная гормональная терапия в течение 1–2 лет с контрольным осмотром 1 раз в 6 месяцев. Протокол ЗГТ выглядел следующим образом: Прогинова («Schering», Германия) 4–2 мг в сутки – 21 день, Дуфастон («Solvey-Pharma», Германия) – 40 мг в сутки с 11 по 25 день менструального цикла (на фоне ЗГТ с первого месяца началась менструальноподобная реакция эндометрия). В течение двух лет размеры матки по данным УЗИ (16.02.2005) достигли размеров 48x37x40 мм. Толщина эндометрия на 22 день менструального цикла – 12 мм. В августе–сентябре 2005 года проведен цикл ЭКО с ДО (у донора ооцитов стимуляция суперовуляции производилась Кломифен-цитратом (Клостильбегит) 10 мг ежедневно с 4 по 9 день менструального цикла – по материальным соображениям). Триггерная доза ХГЧ (5000 ЕД

Прегнила («Organon», Голландия) введена на 13 день менструального цикла при размере единственного фолликула 17 мм. На 15 день цикла у донора яйцеклетки трансвагинально под контролем УЗИ и внутривенным обезболиванием (Рекофол, «Schering», Германия) аспирировано содержимое единственного фолликула. Получен 1 ооцит 3–4 степени зрелости. Эмбриотрансфер проведен на 2 сутки катетером «Labotect» Германия, на стадии четырех бластомеров, при толщине эндометрия 15 мм. С целью поддержки второй фазы менструального цикла у реципиента применялся Дуфастон «Solvey-Pharma», Германия в дозе 90 мг в сутки и Прогинова 2 мг в сутки. С первого дня синхронизированного цикла реципиент получала 6 мг препарата Прогинова, а с дня эмбриотрансфера доза уменьшена до 4 мг, а спустя 5 дней – до 2 мг в сутки. Прием Дуфастона начат с 11 дня менструального цикла в дозе 90 мг в сутки. При регистрации наступления беременности (на 22 день после переноса эмбриона) дозировка препаратов не изменена: 90 мг в сутки Дуфастона и 2 мг Прогиновы. Такая комбинация препаратов применялась до 16 недель беременности. После чего препараты постепенно отменялись (уменьшение дозы Дуфастона на 10 мг каждые три дня, и Прогиновы на 0,5 мг каждые 5 дней). Течение беременности – без особенностей, роды произошли естественным путем живым доношенным плодом женского пола весом 3,400 кг, ростом 52 см в состоянии по Апгар 9 баллов.

#### ВЫВОД

В настоящее время при широком применении вспомогательных репродуктивных технологий, заместительной гормональной терапии, лапароскопии и других современных методов диагностики и лечения бесплодия стало возможным наступление беременности и ее вынашивание у женщин с врожденным отсутствием яичников или с удаленными гонадами.

#### ЛИТЕРАТУРА

1. Бодяжина В. И., Сметник В. П., Тумилович Л. Г. Неоперативная гинекология. – М.: Медицина. – 1990. – 137 с.
2. Кириллова Е. А., Джабраилова С. Х. Атипичные формы дисгенезии гонад // Акушерство и гинекология. – 1987. – №5. – С. 23–24.