

INTERNATIONAL SCIENTIFIC  
PERIODICAL JOURNAL



THE EUROPEAN ASSOCIATION OF PEDAGOGUES AND PSYCHOLOGISTS "SCIENCE"

# "THE UNITY OF SCIENCE"

## CURRENT RESEARCH

Kushnir Y., Smirnova A.V  
FEATURES OF THEORY AND PRACTICE  
OF PREDICTION OF THE CRIME - p. 153

## ACTUAL INTERVIEW

Karitskiy I.N. - p. 156

VIENNA, AUSTRIA

VENNA, AUSTRIA,  
DECEMBER 2016-JANUARY 2017

THE EUROPEAN ASSOCIATION OF PEDAGOGUES AND PSYCHOLOGISTS "SCIENCE"



*Single photocopies of single chapters may be made for personal use as allowed by national copyright laws. Permission of the Publisher and payment of a fee is required for all other photocopying, including multiple or systematic copying, copying for advertising or promotional purposes, resale, and all forms of document delivery. Special conditions are available for educational institutions that wish to make photocopies for non-profit educational classroom use. Permission of the Publisher is required for all other derivative works, including compilations and translations. Electronic Storage or Usage Permission of the Publisher is required to store or use electronically any material contained in this work, including any chapter or part of a chapter. Except as outlined above, no part of this work may be reproduced, stored in a retrieval system or transmitted in any form or by any means, electronic, mechanical, photocopying, recording or otherwise, without prior written permission of the Publisher.*

### **International scientific professional periodical journal "THE UNITY OF SCIENCE"**

**December? 2016-January, 2017** / publishing office Beranových str., 130, Czech Republic – Prague, 2017; p. 160 C. 750

"The Unity of science" is the international scientific professional periodical journal which includes the scientific articles of students, graduate students, postdoctoral students, doctoral candidates, research scientists of higher education institutions of Europe, Russia, the countries of FSU and beyond, reflecting the processes and the changes occurring in the structure of present knowledge. It is destined for teachers, graduate students, students and people who are interested in contemporary science.

### **The editorial board**

Alexander Pacsr  
Astakhov Vladimir  
Batsyleva Olga  
Buriak Alexander  
Emma Kahl  
George Berins  
Georgieva Sonia  
Hans Jensen  
Helen Zag  
Homyuk Irina  
Hrechanovska Olena  
Ilyina Ekaterina  
Ivanova Svetlana  
Ivanova Zoya  
Jakob Haberzettl  
Kaydalova Lydia  
Kovtun Elena  
Logvina Svetlana  
LokhvitskayaLyubov

Lucius Calle  
Lukas Adlerflycht  
Lyakisheva Anna  
Marek Szymański  
Mariusz Bashinsky  
Matra Lentz  
Matthias Haenlein  
Mukanova Sulesh  
Nicholas Shadrin  
Patrick Schuppe  
Petkova Ekaterina  
Petruk Vera  
Prokofieva Olesya  
Rymarenko Nataliya  
Sergienko Konstantin  
Sophia Lai  
Stanisław Krauchensky  
Stetsenko Iryna  
Vaskes Abanto Hesus Estuardo

Designed by Mr. D. Heisenberg

Publishing office Beranových str., 130 of.37, Prague, Czech Republic, 2017

[www. eapps.info](http://www.eapps.info)



© 2017 The European Association of pedagogues and psychologists Science”, Vienna, Austria  
© 2017 Article writers  
© 2017All rights reserved

**THE STUDY OF CHANGES IN THE BLOOD OF COMPLICATIONS OF DIABETES ..... 108**

**Karateieva S.Y.**

*MD, PhD, assoc. professor, Department of Nursing and Higher Nursing Education Higher educational establishment Ukraine state «Bukovinian State Medical University»*

**Golovachuk O.K.**

*MD, PhD, assoc. professor, Women's counseling № 1, Chernivtsi Ukraine*

**Karateieva A.O.**

*Student of Yuriy Fedkovych Chernivtsi National University Chernivtsi*

**Berezova M.S.**

*MD, PhD, assoc. professor, Department of Internal Medicine and Infectious Higher educational establishment Ukraine state «Bukovinian State Medical University»*

**Cherevuk A.A.**

*Student of Higher educational establishment Ukraine state «Bukovinian State Medical University»*

**THE STRUCTURE OF THE DAMAGE TO THE NERVOUS SYSTEM IN CHILDREN WITH CONGENITAL CYTOMEGALOVIRUS INFECTION AND THEIR DYNAMICS ON THE BACKGROUND OF ANTIVIRAL THERAPY ..... 111**



**Baranova I. P**

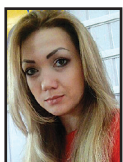
*Ph.D in medical sciences, professor, head of the Department of infectious diseases Penza's Institute of Post Studies*



**Karneeva Zh. N**

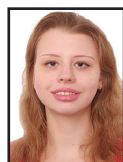
*Ph.D. in medical sciences, associate professor, Penza's Institute of Post Studies*

**INNOVATIVE ANALYSIS OF BLOOD ..... 113**



**Kuzmenko A.O.**

*Language instructor, Language training department SE "Dnipropetrovsk medical academy of Health Ministry of Ukraine"*



**Krotova L.O.**

*1st year student 1st medical department SE "Dnipropetrovsk medical academy of Health Ministry of Ukraine"*

**FEATURES CHANGES PARAMETERS FIBRINOLYSIS AND PROTEOLYSIS IN SPONTANEOUSLY HYPERTENSIVE RATS, IF TREATMENT RAMIPRIL ..... 116**



**Maruschak A.V.**

*assistant, Department of pathological physiology VDNZ Ukraine "Bukovinian State Medical University"*

**Tymofiychyk I.R**

*PhD, associate professor, Department of Physiology VDNZ Ukraine "Bukovinian State Medical University"*

**Shorikov E.I., Shorikova D.V.**

*PhD, associate professor, Department of internal medicine, clinical pharmacology and occupational diseases VDNZ Ukraine "Bukovinian State Medical University"*

**NONCLASSICAL FORM OF ADRENOGENITAL SYNDROME: FEATURES, DIAGNOSIS AND TREATMENT ..... 118**



**Ryznychuk M.A.**

*assistant Department of Pediatrics and Medical Genetics, PhD. Higher educational institution of Ukraine "Bukovina State Medical University"*



**Pishak V.P.**

*MD, professor, academician National Academy Pedagogical Sciences of Ukraine UL.*

**CLINICAL CASE OF SEVERE VARICELLA BULLOSA IN INDIAN AT BUKOVYNA ..... 122**



**Sydorchuk A.S.**

*Ph.D, associate professor of Dept. Internal med. and infect. diseases Higher State Educational Establishment of Ukraine «Bukovinian State Med. University»*



**Bogachyk N.A.**

*Ph.D. in medical sciences, assistant professor of Dept. Internal med. and Infect. diseases Higher State Educational Establ. of Ukraine «Bukov. State Med. University»*



## REFERENCES.

1. Veremeyenko KN Protein inhibitors of blood plasma - controls the activity of proteolytic enzymes / KN Veremeyenko // Systemic enzyme therapy. Theoretical basics of clinical experience. - K.: MORION, 2000. - P. 21-53.
2. Vishnevsky AA Endok-rinnye and messendzhernye system during adaptation to high altitude uslo-viyam / A.A.Vishnevsky, D.Z.Zakirov, V.M.YA- kovlev [et al.] // Problems. Endocrinol 2003-T.49, number 1. S.53-56.
3. Zamorsky I.I. Vpliv melatoninu on riven corticosterone i prolactin plazmi krovi schuriv for riznoi dovzhi-ni fotoperiodu that gostroi gipoksii / I.I.Zamorsky, V.P.Pishak, G.I.Hodorovsky // Endokrinologiya.-2000 V.5, number 1.-S. 22-28.
4. Ivanov SV Stresa is the oxide gipoksichni Stani: Look at the problem / S.V.Ivanov, S.A.Oliynik, YA.D- .Repetuha, SM Futorny // Viysk. Medicine Ukraini. - 2005.-V.5, №1.-S.78-86.
5. OL Kukharchuk Pathogenetic role that methodological korektsii integrativnih torn down hormonally mesendzhernih systems regulyatsii homeostasis natriyu at patologii nirok: Author. Dis. Dr. med. Sciences: 14.03.05 / OL Kukharchuk. - Odessa, 1996. - 37 p.
6. LD Lukyanova The role of bioenergy disorders in the pathogenesis of hypoxia // Patol.fiziol. and eksperim.terapiya. - 2004. - № 2. - S. 2-11.
7. Moybenko AA Dosenko VE, VS Nagibin Enzymatic apoptosis mechanisms // pathologist. fiziolo-giya and eksperim. terapiya.-2005.-№3.-S.17-26.
8. Sazontova TE The role of free radical processes or redox signalizaii in adaptation to changes in the level of oxygen / T.E.Sazontova, Yu.V.Arhipenko // Ross. Fiziol. their magazine. THEM. Sechenova.-2005-T.91, №6.-S.636-b56.
9. Shevchenko YL Eipoksiya. Adaptation, pathogenesis, clinical features. / YL Shevchenko - SPb, Ltd. «ELBI», 2000. - 384 p.
10. Yasinska OV Osoblivosti fotoperiodichnih Change log PROOXIDANT protsesiv, antioksidantnoi system is the brain behind nadnirkovih zaloz ekzogennoi gipoksii: Abstract. Dis. on zdobuttya Sciences. Candidate stage. honey. Sciences: spets.14.03.03 «normal fizio-logiya» / O.V.Yasinska.-Vshnitsya, 2007.-24.
11. Groenendaal F. Selection of babies for intervention after birth asphyxia / F. Groenendaal, L.S. de Vries // Semin. Neonatale.-2000.-Vol.5, N1.- P.17-32.
12. Zayour Dany Endocrine changes in a rat model of chronic hypoxia mimicking cyanotic heart disease / Zayour Dany, Azar Sami T., Bitar Fadi F. // Endocr.Res.-2003.- 29, № 2. - S.191- 200.
13. The gene polymorphism of fibrinogen in patients with ischemic stroke / El Gusev, OO Favorova, MA Sudomoina [et al.] // Journal of Neurology and Psychiatry. - 2008. - №4. - S. 91-98.

YDC 616.453

## NONCLASSICAL FORM OF ADRENOGENITAL SYNDROME: FEATURES, DIAGNOSIS AND TREATMENT

## НЕКЛАСИЧНА ФОРМА АДРЕНОГЕНІТАЛЬНОГО СИНДРОМУ: ОСОБЛИВОСТІ ПЕРЕБІГУ, ДІАГНОСТИКИ ТА ЛІКУВАННЯ

**Ryznychuk M.A.**

assistant Department of Pediatrics and Medical Genetics, PhD.

Higher educational institution of Ukraine "Bukovina State Medical University"

Teatralnaya Sq., 2, Ukraine, 58001

E-mail: ryznychuk@mail.ru

**Pishak V.P.**

MD, professor, academician

National Academy Pedagogical Sciences of Ukraine

UL. Sichovuh Striltsiv, 52-A, Kiev, 04053, Ukraine

E-mail: pishakv@mail.ru

**Ризничук М.О.**

Асистент кафедри педіатрії та медичної генетики, к.мед.н.

Вищий державний навчальний заклад України «Буковинський держ. мед. університет»

Театральна пл., 2, Чернівці, 58001, Україна

E-mail: ryznychuk@mail.ru

**Пішак В.П.**

д.мед.н., професор, академік

Національної академії педагогічних наук України

вул. Січових Стрільців, 52-А, Київ, 04053, Україна

E-mail: pishakv@mail.ru



**Abstract.** Nonclassical form of adrenogenital syndrome (AGS) – one of the most frequent causes of hyperandrogenism in girls. The study involved six patients aged 15-17 years with nonclassical form of AGS who were registered at the Chernivtsi Regional Children's Hospital.

All investigators had female karyotype (46 XX) and signs of hyperandrogenism and violation of ovarian-menstrual cycle. On examination of the external genitalia was found the I degree of virilization by Prader (50%). By ultrasound examination of the pelvis was revealed secondary scleropolycystosis of ovaries in 66% of cases. 17-hydroxyprogesterone, free testosterone, DEAS levels were increased in the blood. In all patients during received positive result of tests with dexamethasone. Treatment with dexamethasone was conducted from 1/8 to 1/2 once every night, sometimes every other day. In some cases along with dexamethasone were appointed antiandrogens (cyproterone acetate). Timely diagnosis of AGS in teenage girls allows to start the appropriate treatment in consideration of peculiarities of its flow, which reduces the manifestations of the disease and supports the stage of medicational compensation.

**Key words:** adrenogenital syndrome, nonclassical form, girls, violation of ovarian-menstrual cycle, diagnosis.



**Резюме.** Некласична форма УДКН (НК УДКН) – одна з частих причин гіперандрогенії у дівчаток. Обстежено 6 хворих віком 15-17 років із неklasичною формою УДКН, які перебувають на обліку в обласній дитячій клінічній лікарні м. Чернівці.

У всіх досліджуваних був жіночий каріотип (46 XX). Виявлено ознаки гіперандрогенії та порушення оваріально-менструального циклу у всіх пацієнок. При огляді зовнішніх статевих органів зареєстровано I ступінь вірилізації за Прадером (50%). При УЗД дослідженні органів малого таза діагностовано вторинний склерополікістоз яєчників (СПКЯ) у 66% випадків, підвищення 17-гідроксипрогестерону, вільного тестостерону, дегідроепіандростерону (ДЕАС) у крові. В усіх пацієнтів при проведенні проби з дексаметазоном отримано позитивний результат. Лікування проводилося дексаметазоном від 1/8 до 1/2 таблетки 1 раз на ніч, іноді через день. У деяких випадках разом із дексаметазоном призначалися антиандрогени (ципротерона ацетат). Вчасна постановка діагнозу адреногенітального синдрому у дівчаток-підлітків дозволяє розпочати адекватне лікування з урахуванням особливостей перебігу, зменшити прояви захворювання та підтримувати стадію медикаментозної компенсації УДКН.

**Ключові слова:** адреногенітальний синдром, неklasична форма, дівчатка, порушення оваріально-менструального циклу, діагностика.



**Вступ.** Уроджена дисфункція кори надниркових залоз (УДКН) це автосомно-рецесивне захворювання, зумовлене у 95% випадків дефіцитом ферменту 21-гідроксилази. У Європейській популяції частота УДКН досить висока і становить 1: 2,5-10000 новонароджених [21, 28]. Частота УДКН варіює від 1:27 до 1: 42000 залежно від форми і аналізованої популяції [1, 20, 26]. УДКН характеризується порушенням синтезу гормонів кори надниркових залоз і гіперпродукцією проміжних метаболітів, особливо – андрогенів.

Неklasична форма УДКН (НК УДКН) – одна з частих причин гіперандрогенії у дівчаток. При обстеженні більше 1000 жінок з гіперандрогенією у 0,6% траплялася класична форма УДКН, у 1,6% – неklasична [22]. Особливість маніфестації цієї форми захворювання – постнатальна андрогенізація різного ступеня вираженості без чіткої окресленості вікового періоду [10, 15].

НК-УДКН у переважній більшості випадків пов'язана з недостатністю 21-гідроксилази (P450c21), але може бути зумовлена дефіцитом 11-гідроксилази (P450c11β) або 3-гідроксистероїдної дегідрогенази [3, 15, 17]. У пацієнтів з НК-УДКН за рахунок підвищеної активності АКГГ виробляється достатня кількість кортизолу і альдостерону при помірно збільшенні 17-ОНП і андрогенів.

Ген CYP 21, який кодує фермент 21-гідроксилазу, локалізований на короткому плечі 6-ї хромосоми. Описано понад 50 мутацій цього гена, що призводять до синтезу ферменту із ступенем активності від 0 до 60% [30].

Неklasична форма дефіциту 21-гідроксилази це «м'який» варіант захворювання. Залишкова активність 21-гідроксилази при даній формі становить 20-60%, трапляється у середньому з частотою 1: 1000 новонароджених [29]. Частота НК-УДКН у загальній популяції становить близько 0,3%, у деяких етнічних групах досягає 3,7% [7].

**Новизна дослідження.** Уперше проаналізовано особливості перебігу та лікування дівчаток-підлітків із неklasичною формою адреногенітального синдрому, що мешкають у Чернівецькій області.

**Аналіз джерел літератури.** Раннім і частим симптомом захворювання є передчасне адренархе (поява лобкового і аксилярного оволосіння), пов'язане з надмірною секрецією дегідроепіандростерону в дітей [2, 5, 8]. У 21,4% дівчаток з передчасним адренархе діагностується НК-УДКН [20]. Відзначається незначне збільшення швидкості росту і кісткового дозрівання. Однак кінцевий ріст дітей з НК-УДКН відповідає генетичному ростовому коридору [3, 15]. У рідкісних випадках у дівчаток можливе невелике збільшення клітора і висока задня спайка промежини, у хлопчиків – ріст статевого члена

без збільшення об'єму яєчок [1, 6]. Надалі (пубертатний та постпубертатний вік) клінічні прояви захворювання можуть обмежуватися гіперандрогенною дерматопатією: гірсутизмом, себореєю, висипом вугрів, алопецією і порушеннями функції репродуктивної системи [6, 11]. Можливі порушення менструальної функції: пізній менархе у дівчаток (14-16 років), гіпоолігоменорея з поступовим переходом в аменорею у молодих жінок [5, 18]. Встановлено, що до 10% пацієнок з синдромом полікістозних яєчників (СПКЯ) мають НК-УДКН [25]. Надниркова гіперандрогенія пригнічує фолікулогенез, овуляцію і запускає розвиток СПКЯ. Андрогени є попередниками естрогенів у ланцюгу стероїдогенезу. В яєчниках андрогени ініціюють зростання примордіальних і первинних (предантральних) фолікулів. Дисбаланс естрадіолу і андрогенів на користь останніх викликає полікістозну трансформацію яєчників, пов'язану з прискореним ростом фолікулів до стадії предантральних і антральних і пригніченням їх атрезії [13, 20]. З іншого боку, гіперандрогенія супроводжується передчасною лютеїнізацією і прискоренням апоптозу «великих» фолікулів, їх передчасною атрезією [11, 19]. Зростає синтез лютеїнізуючого гормону (ЛГ) в гіпофізі, що сприяє розвитку гіперплазії тека-тканини фолікулів і строми яєчників зі стимуляцією продукції андрогенів у них, яка трапляється при СПКЯ [4, 9, 12]. Ациклічне збільшення частоти і амплітуди імпульсів вивільнення ЛГ у гіпофізі пов'язано з впливом естрогенів, що утворюються в периферичній жировій тканині і секретується з надлишку андрогенів [12, 14]. Це веде до зниження секреції ФСГ, внаслідок чого гранульозні клітини фолікула отримують недостатню стимуляцію. У результаті цього знижується синтез естрадіолу в яєчниках [16, 27]. Низька активність ароматази в фолікулах, перетворення тестостерону в більш активний дигідротестостерон, але не в естрадіол, замикає хибне коло гіперандрогенії [13, 27]. Таким чином, первинний ензимний дефект у корі надниркових залоз може сприяти вторинному залученню в патологічний процес яєчників із формуванням у них характерних структурних змін і виникненням поєднаної гіперандрогенії (надниркового і яєчникового генезу) [9, 23]. Надлишок андрогенів порушує клітинне вироблення гонадотропних гормонів гіпофізом, викликає потовщення білкової оболонки яєчників, прогресуючий фіброз капсули, утворення субкапсулярних кіст, гіперплазію строми. Це призводить до розвитку СПКЯ, хронічної ановуляції, безпліддя, невиношування вагітності [11, 24]. Багато пацієнок із НК-УДКН мають безсимптомний перебіг захворювання. У половині жінок репродуктивна функція не порушена, вагітність настає самостійно, без попередньої медичної корекції [9, 31]. У період вагітності може виявлятися прихована неповноцінність ферментних

систем стероїдогенезу [3]. Іноді єдиним проявом захворювання може бути невиношування, мертвонародження або рання дитяча смертність, народження дітей із класичною формою УДКН [10, 14]. Надлишок андрогенів в організмі вагітної перешкоджає повноцінній секреції ендометрію, порушуючи імплантацію плідного яйця, погіршує кровообіг у матці, викликає склероз судин міометрію і хоріона [12]. Це призводить до розвитку ускладнень: переривання вагітності, істміко-цервікальної недостатності, хронічної матково-плацентарної недостатності [1]. У жінок із НК-УДКН ризик народження дітей із класичною УДКН становить близько 2,5%, з НК-УДКН – не менше 15%, що залежить від наявності в обох батьків дефектів 21-гідроксилази [21].

#### Мета та методи дослідження.

Метою роботи було вивчення особливостей перебігу та лікування дівчаток-підлітків із некласичною формою адреногенітального синдрому в Чернівецькій області.

Обстежено 6 хворих віком 15-17 років із некласичною формою УДКН, які перебувають на обліку в обласній дитячій клінічній лікарні м.Чернівці. Проведено огляд пацієнток, оцінка фізичного та статевого розвитку. Фізичний розвиток оцінювали за відповідними центильними таблицями. Оцінку статевого розвитку проводили за J. Tanner (1976). Ступінь вірилізації зовнішніх статевих органів у дівчаток оцінювали за Прадером (1957). Також усім хворим проводилося визначення іонів калію та натрію і рівня глюкози крові, рентгенографію кистей рук («кістковий» вік), генетичне дослідження для визначення статі дитини (каріотип). Усі дівчатка проходили консультацію гінеколога, УЗД органів малого таза та надниркових залоз, гормональні дослідження (рівень кортизолу, 17-гідроксипрогестерону; вільного тестостерону, ДЕАС та АКТГ у крові та 17-КС у сечі). Усім пацієнткам проведено пробу з дексаметазоном. Додатково визначали рівень у сироватці крові ЛГ, ФСГ, естрогенів, пролактину.

Статистичну обробку отриманих даних проводили за допомогою пакета програми "Statistika".

**Результати.** Поширеність УДКН у дітей 0-14 років Чернівецької області за останні три роки зросла у три рази (з 0,02% до 0,04%). У підлітків поширеність УДКН дещо зменшилась за період 2013-2015 рр. з 0,15% (2013 р.) до 0,10% (2015 р.).

У всіх обстежених був жіночий каріотип (46 XX). Виявлені ознаки гіперандрогенії (гірсутизм, *acne vulgaris*, підвищена сальність шкіри) у 100% випадків, вторинний склерополікістоз яєчників (50%), порушення оваріально-менструального циклу (100%). При оцінці фізичного розвитку виявлено незначне прискорення росту у 50% дівчаток на 1-2 с від загально популяційного. Кістковий вік відповідав паспортному у 100% випадків. Всі пацієнтки скаржилися на порушення оваріально-менструального циклу: у 33,3% випадків виявлено гіпоменструальний синдром, в 33,3% виявлено вторинну аменорею, а в 33,4% випадків – маткові кровотечі. У всіх випадках у пацієнток спостерігалася альгоменорея. Розвиток молочних залоз відповідав віку (100%). При огляді зовнішніх статевих органів виявлено І ступінь вірилізації за Прадером (50%). При УЗД дослідженні органів малого таза виявлено вторинний склерополікістоз яєчників (СПКЯ) у 66%

випадків. При УЗД надниркових залоз змін їх розмірів не виявлено.

Вміст калію, натрію та глюкози крові був нормальним. Рівні гормонів були наступними: рівень кортизолу у середньому становив 11,7±1,1 мкг/дл (норма 6,2-19,4 мкг/дл), 17-гідроксипрогестерону – 0,92±0,2 нг/мл (норма 0,1-0,8 нг/мл); вільного тестостерону – 63,3±0,45 пг/мл (норма до 9 пг/мл), ДЕАС – 465,32±0,23 мкг/дл (норма 65,1-368,0 мкг/дл), АКТГ – 32,7 пг/мл (норма до 46 пг/мл) ЛГ – 6,7 мМО/мл (норма 2,4-12,6 мМО/мл), пролактину – 8,9±0,2 нг/мл (норма 4,7-16,7 нг/мл), ФСГ – 7,2±0,1 мМО/мл (норма 2,5-12,5 мМО/мл) естрадіолу – 13,1 пг/мл (норма 12,5-166,0 пг/мл). В усіх пацієнтів при проведенні проби з дексаметазоном отримано позитивний результат.

Лікування проводилося дексаметазоном від 1/8 до 1/2 таблетки 1 раз на ніч, іноді через день (100%). У 33,3% випадків разом із дексаметазоном призначалися антиандрогени (ципротерона ацетат).

**Практичне застосування отриманих результатів.** Описана більше півстоліття тому некласична форма НК-УДКН почала добре діагностуватися лише в останні роки завдяки досягненням молекулярної генетики та вдосконаленням лабораторних досліджень. Цьому захворюванню належить провідна роль у формуванні гіперандрогенних станів, з якими пов'язані репродуктивні порушення, в тому числі безпліддя.

Клінічні симптоми НК-УДКН у жінок часто розглядаються як прояви синдрому полікістозу яєчників, а в чоловіків практично не визначаються. Таке незадовільне становище можна пояснити недостатнім рівнем знань практичних лікарів про патогенез, клінічні особливості захворювання та принципи його діагностики. У таких хворих наявний хронічний дисбаланс гонадотропних гормонів, посилення конверсії надниркових андрогенів в естрогени, надмірна кількість прогестерону і гіперпролактинемія, що формує менструальну дисфункцію, хронічну ановуляцію, недостатність лютеїнової фази циклу та полікістоз яєчників. Наявність ознак гіперандрогенії в поєднанні з артеріальною гіпертензією або без неї і різко підвищеним базальним і/або стимульованим рівнем 11-дезоксикортизолу в пацієнтів незалежно від статі та віку дозволяє запідозрити некласичний варіант дефіциту 11β-гідроксилази.

Вчасна постановка діагнозу адреногенітального синдрому у дівчаток-підлітків дозволяє розпочати адекватне лікування з урахуванням особливостей перебігу, зменшити прояви захворювання та підтримує стадію медикаментозної компенсації УДКН.

**Висновки:** 1. Діагностика НК-УДКН представляє значні труднощі у зв'язку з відсутністю чіткої клінічної картини, її гетерогенність. Як правило, діагноз встановлюється в пубертатному і постпубертатному віці при порушенні статевого розвитку, дисфункції яєчників із розладом менструального циклу, порушення репродуктивної функції (безпліддя, невиношування вагітності, загроза викидня) і інших проявах гіперандрогенії. 2. Клінічна картина НК-УДКН варіюється в широких межах – від відсутності симптомів захворювання до чітких проявів гіперандрогенії. 3. Наявність НК-УДКН у матері збільшує ризик народження дітей з різними формами УДКН.



#### СПИСОК ЛІТЕРАТУРИ.

1. Адреногенитальный синдром у детей: пособие для врачей / В.А.Петеркова, Т.В.Семичева, А.Н.Тюльпаков, М.А.Карева – М., 2006. – С. 3–17.
2. Вихляева Е.М. Эндокринная гинекология / Е.М. Вихляева. - М., 2002. - 520 с.
3. Врожденная дисфункция коры надпочечников у детей (этиология, патогенез, клиника, диагностика, лечение): пособие для врачей / В.А. Петеркова, Т.В. Семичева, Э.С. Кузнецова [и др.] – М., 2003. – С. 29–34
4. Гринхальд Т. Основы доказательной медицины: Пер. с англ. / Т. Гринхальд. – М.: ГЭОТАР-МЕД, 2004. – 240 с.
5. Гуркин Ю.А. Гинекология подростков: рук-во для врачей / Ю.А. Гуркин. – СПб., 2000. – 574 с.
6. Дедов И.И. Половое развитие детей: норма и патология / И.И. Дедов, Т.В. Семичева, В.А. Петеркова. – М., 2002. – С. 119-130.
7. Дедов И.И. Рациональная фармакотерапия заболеваний эндокринной системы и нарушенной обмена веществ / И.И. Дедов, Г.А. Мельниченко. – М., 2006. – 1080 с.
8. Дедов И.И. Эндокринология: Учебник / И.И. Дедов, Г.А. Мельниченко, В.В. Фадеев. - М: Медицина. – 2000. – С. 248-249, 304-311.
9. Жаркин Н.А. Клинико-гормональные и эхографические параллели при синдроме гиперандрогении / Н.А. Жаркин, А. Кузьмина // Проблемы репродукции. – 2001. – № 6. – С. 27-32.
10. Клиническая эндокринология: рук-во / под ред. Н.Т. Старковой. – 3-е изд. – СПб., 2002. – 576 с.
11. Кулаков В.И. Эндокринное бесплодие у женщин. Диагностика и лечение: практ. рук-во / В.И. Кулаков. – М., 2000. – 80 с.
12. Назаренко Т.А. Гиперандрогения: практ. рук-во / Т.А. Назаренко, Э.Р. Дуринян, Г.В. Байбарина. – М., 2004. – С. 12–13.