

Аменорея у девушек



Нарушения менструальной функции в пубертатный период возникают у каждой третьей девушки. Дополнительные диагностические сложности связаны с тем, что у 40% девушек установлению регулярного цикла предшествует 6 - 26-месячный период становления менструальной функции.

Термины

- Гипоменорея** - уменьшенное количество менструального отделяемого.
- Гиперменорея** - избыточное количество отделяемой менструальной крови.
- Олигоменорея** - непродолжительные месячные (менее 3 сут).
- Полименорея** - затяжные менструации, превышающие 7 сут.
- Опсоменорея** - редкий, реже чем через 35 сут, приход регул.
- Пройоменорея** - приход месячных чаще, чем через 24 сут.
- Меноррагия** - синоним гиперменореи, цикличность сохранена.
- Метрорагия** - беспорядочное маточное кровотечение.
Менометрорагия - избыточное, продолжительное и нерегулярное маточное кровотечение, возникающее как

Первичная аменорея - отсутствие месячных у девушек, достигших 15-летнего возраста (в некоторых источниках указывается возраст 16 лет, однако девушки украинской популяции в 97% случаев к 15 годам уже менструируют).

Вторичная аменорея - возникает у женщин, которые менструировали хотя бы однократно (если у взрослых женщин принимается в расчет 3-месячный перерыв, то у девушек принимается во внимание пауза в 6 мес. и более).

Альгоменорея - болезненные регулы.

МКБ X пересмотра под кодом:

N 91 объединяет отсутствие менструаций, скудные и редкие менструации;

N 92 - обильные, частые и нерегулярные менструации;

N 93 - другие аномальные кровотечения из матки и влагалища.

Этиология.

Менструальная функция - хороший маркер общего состояния организма. Нарушение менструальной функции чаще всего свидетельствует о разбалансированном статусе нейро-эндокринного звена половой системы. Аменорея, как крайнее проявление гипоменструального синдрома, должна расцениваться как наиболее глубокое нарушение регуляторных механизмов.

Ряд факторов препятствует устойчивости менструальной функции и способствует возникновению аменореи:

- **соматическая патология (заболевания почек, печени, эндокринных желез);**
- **неблагополучный семейный и перинатальный анамнез;**
- **эндогенные интоксикации (туберкулез, другие инфекции);**
- **травма головы (расстройства менструации возникают в первые 6 мес. после получения травмы);**
- **гиповитаминоз (особенно недостаток витаминов E, A, B6), алиментарные дефекты;**
- **стресс, конфликты в семье или школе, «болезнь отличниц»;**
- **ятрогенные влияния (гормонотерапия, транквилизаторы, антигипертензивные препараты);**
- **S> сезон (зима, весна), смена места жительства (смена часового пояса, географической широты и т.д.), нарушение суточных ритмов;**
- **несоответствие паспортного возраста биологическому.**

Последнее обстоятельство требует разъяснения. Первые месячные (menarche) приходят не позже, чем через 3 года после появления лобкового оволосения. Кроме того, существует понятие о так называемой критической массе тела - 43 - 45 кг и минимального среднего роста - 155 см, после которых приход месячных закономерен. Важно, что при массе тела, достигшей 47 кг и росте - 163 см, менструальная функция приобретает определенную устойчивость. Временные пределы, в которых устанавливается менструальная функция, колеблются от 6 мес. до 2 лет, однако чем дольше откладывается срок стабилизации месячных, тем более серьезной должна быть врачебная тактика.

Психогенная (нервная) анорексия - синдром, проявляющийся в сознательном отказе от приема пищи, сопровождающийся исхуданием, а затем и кахексией (алиментарной дистрофией).

Выделяют 4 стадии в течении психогенной анорексии.

- I стадия - преданоректическая - у больных возникает сверхценная идея полноты, что сопровождается попытками коррекции массы тела. Эта стадия может длиться 1-2 года.
- II стадия - аноректическая - характеризуется активным устранением "излишней" полноты. Больные отказываются от еды, отягощают себя физическими нагрузками, принимают слабительные, вызывают рвоту после приема пищи.
- III стадия - кахектическая. Ей свойственна значительная потеря массы тела, сопровождающаяся серьезными эндокринными и соматическими нарушениями. У больных выражены полигиповитаминоз, сухость кожи и слизистых оболочек, тяжелая дистрофия миокарда, анемия, гипотермия, атонический запор.
- IV стадия - восстановления основных жизненных функций.

Гиперпролактинемия встречается у каждой пятой женщины с расстройством менструальной функции (диагностический алгоритм при аменорее)



Аномалии развития молочных желез

Втянутый сосок легко инфицируется, в дальнейшем может стать препятствием к кормлению ребенка. Хирургическая коррекция нежелательна, так как сопровождается пересечением протоков.

Раздвоение соска встречается редко, оперативному вмешательству не подлежит.

- **Полителия** - наличие добавочных сосков, располагающихся на любом участке млечной линии. Встречается сочетание данной аномалии с отклонениями в развитии почек, сердца, сосудов.
- **Полимастия** - существование добавочных молочных желез с одной или обеих сторон. Встречается крайне редко (считается маркером язвенной болезни). Удаление добавочных сосков и добавочных желез производят по косметическим соображениям, учитывая опасность малигнизации этих добавочных образований.
- **Амастия** - врожденное отсутствие молочной железы, **ателия** - отсутствие сосков, крайне редкая патология, сочетающаяся с врожденной деформацией грудной клетки и синдромом Поланда, Воссоздание молочной железы производят после завершения периода полового созревания. Реконструкция грудной клетки может быть произведена одновременно или раньше.
- **Булавовидная молочная железа** возникает из-за очень узкого основания. Вырастающая железа выдается вперед, напоминая своей формой репу или шарообразную дверную ручку. При этом **AREOLA** увеличена.

ОТКЛОНЕНИЯ ОТ ФИЗИОЛОГИЧЕСКИХ ПРОЦЕССОВ

Неразвившиеся **молочные железы** обнаруживают при дисгенезии гонад, гиперплазии надпочечников, гипогонадизме и гермафродитизме. Сам факт отсутствия развития обеих молочных желез является основанием для кариотипирования, эндокринологического обследования и идентификации половой принадлежности.

- ▣ **Ювенильная гипертрофия** - следствие бурного роста молочных желез с самого начала пубертатного периода. Это обусловлено повышенной чувствительностью паренхимы железы к возрастному повышению уровня гормонов.
- ▣ **Масталгия (мастодиния)** - болезненность в области молочной железы, наблюдаемая на первых стадиях развития этого органа (Ма 1-2), а также в дальнейшем, как правило, - во вторую фазу цикла.
- ▣ **Дисгормональные дисплазии (мастопатии)** - группа доброкачественных изменений в молочных железах, объединяющих как гиперпластические, так и регрессивные процессы.

Аномалии развития матки и влагалища

***Аплазия матки и влагалища
(синдром Майера-Ракитанского-
Кюстера-Хаузера).***

***При этом синдроме основная жалоба
больных на отсутствие
менструаций в 15-16 возрасте.***

Аплазия матки и шейки матки при наличии влагалища

Жалобы на аменорею.

При осмотре

*обнаруживается «слепое»
влагалище, отсутствие
шейки и тела матки.*

Аплазия шейки матки с аплазией (или без нее) влагалища при функционирующей матке

С появлением менструальной функции в пубертатном возрасте у девочки ежемесячно появляется боль внизу живота, которая не снимается при введении анальгетиков.

Аплазия влагалища при функционирующей матке

При гинекологическом осмотре и результатах УЗИ устанавливается отсутствие влагалища; в полости малого таза находят образование грушеподобной формы, тугоэластичной консистенции, которое размещено немного левее средней линии таза (гематометра).

Аплазия верхней трети влагалища при функционирующей матке

При гинекологическом обследовании обнаруживается правильное строение внешних половых органов, длина влагалища 7-8см. В малом тазу обнаруживается увеличенная в размерах, подвижная, болезненная при пальпации матка, тугоэластичной консистенции (гематометра).

Аплазия средней трети влагалища

*У больных обнаруживается нижняя
часть влагалища длиной 2-3см,
которая заканчивается вслепую.*

Аплазия нижней одной или двух третей влагалища

Клиническая картина характеризуется появлением ежемесячной боли, которая постепенно нарастает, иногда появляются какие-либо затруднения при мочеиспускании и дефекации, которые могут наблюдаться при аплазии нижней трети влагалища и больших размеров гематокольпосе.

Атрезия гимена

Жалобы на чувство давления в малом тазу, затрудненное мочеиспускание, а иногда и дефекация.

Аномалии развития, связанные с соединением удвоения и аплазии некоторых отделов полового тракта

Диагностика аномалии очень сложная, в первую очередь потому, что девушки регулярно менструируют и у доктора не возникает мысли о том, что болезненный синдром и появление образования в малом тазу, могут быть связаны с задержкой оттока менструальной крови.

- Однорогая матка.**
- Матка с дополнительным функционирующим «рогом».**
- Удвоение матки и влагалища или частичная аплазия обоих влагалищ встречается редко.**
- Удвоение матки и влагалища с частичной аплазией одного влагалища.**

Нарушения полового развития

*Под физическим и половым развитием подразумевают совокупность показателей роста и массы тела, степени развития вторичных половых признаков (развитие половых признаков, молочных желез, оволосение лобка и паховых впадин).
Различают понятия «рост» и «развитие».*

***Рост** – количественное увеличение размеров и массы тела, в то время как **развитие** – качественное усовершенствование структуры и функции органов и систем, а также организма в целом.*

***Половое развитие** – отдельный случай соматического развития.*

Варианты нарушений полового развития выражены в виде:

- Преждевременного полового развития;*
- Неправильного пубертата;*
- Гетеросексуального полового развития;*
- Отсутствия и задержки полового развития.*

Задержка полового развития констатируется у 2-7% девочек-подростков с гинекологической патологией. Центры гипоталамуса, которые отвечают за половое и физическое развитие вблизи один к одному, поэтому задержка полового созревания сопровождается задержкой соматического развития.

1. Генетически обусловленная группа

- Семейные варианты, хромосомные заболевания, генная патология. Характерно гипергонадотропное состояние.

2. Группа центрального генеза

- Различные повреждения гипоталамуса и гипофиза, врожденные или приобретенные. Характерно состояние гипогонадотропного гипогонадизма.

3. Группа периферического генеза

- Недостаточность или потеря яичников, рефрактерность половых органов. Характерно гипергонадотропное состояние.

4. Группа соматогенного генеза

- Синдром мальабсорбции, хроническая почечная патология, эндоинтоксикация, недостаточность эндокринных желез, алиментарный фактор, анемия. С практической точки зрения важно разбираться в некоторых терминах.

Задержка полового развития – резкое недоразвитие или отсутствие вторичных половых признаков и менархе в возрасте, который превышает средний на два года (отсутствие формирования молочных желез в возрасте 13 лет и больше и отсутствие месячных в 15 -16лет).

Задержка темпов полового созревания – состояние, при котором вторичные половые признаки и менархе появляются своевременно, но менструальная функция длительно (дольше, чем 2 года) не устанавливается, а вторичные половые признаки или развиваются медленно, или их появление совсем останавливается.

С.А. Левенец предлагает выделять две формы задержки полового развития:

- полную, когда отстают и сроки старта и темпы полового созревания;
- неполную, при которой отстают темпы полового созревания при своевременном старте.

Дефицит полового созревания (термин введен С.А. Левенец, 1991г.) – выражен разницей (в годах) между паспортным возрастом и возрастом, которому соответствует реально достигнутый уровень полового развития. В зависимости от этого показателя определяется степень задержки полового развития.

I степень – 2 года

II степень – 3 года

III степень – 4 года и выше

*Нарушение последовательности
появления вторичных половых
признаков – это **неправильный
пубертат.***



Про задержку полового развития говорят тогда, когда у девочки в 13 лет отсутствуют признаки развития молочных желез, а до 15 лет не начались месячные. Кроме этого, констатируют отставание костного возраста от паспортного на 2-7 лет, остеопороз и боли в костях, радикулит. Имеются жалобы на цветовую слепоту, anosмию, носовые кровотечения, приливы, дизурию, отсутствие интереса к представителям противоположного пола.

Задержка полового развития центрального генеза

Задержка полового развития центрального генеза - следствие недостаточной секреции гонадотропинов.

Изучение семейного анамнеза показывает, что задержка полового развития нередко наблюдается в семье (у матери, тети или бабушки), что позволяет предположить конституционную, семейную форму.

Задержка полового развития может сопровождаться такими экстрагенитальными заболеваниями, как сахарный диабет, заболевания щитовидной железы, невроз, осложненная форма ожирения, хроническая почечная недостаточность.

К наследственно обусловленным формам гипогонадотропного гипогонадизма относят синдром Лоренса-Бардета-Бидля и болезнь Хенда-Шюллера-Крисчена.

синдром Лоренса-Бардета-Бидля встречается с частотой 1: 60000. Заболевание часто бывает семейным и характеризуется множественными дефектами гена. Ядра гипоталамуса поддаются дегенеративным изменениям, замещение ганглиозных клеток клетками глии. Клинически это заболевание проявляется пигментным ретинитом, гипогонадизмом, ожирением, умственной отсталостью.

Болезнь Хенда-Шюллера-Крисчена – это заболевание с аутосомно-рецессивным типом наследования, которое проявляется нанизмом, половым инфантилизмом, экзофтальмом, несахарным диабетом, ксантоматозом, увеличением лимфатических узлов, тяжелыми изменениями костного скелета. В основе данной патологии лежит заболевание головного мозга с

Гипофизарный гипогонадотропный гипогонадизм, как правило, связан с органическим поражением гипофиза, вследствие врожденной его гипоплазии, которая возникла в постнатальном периоде жизни после заболеваний, нарушающих кровообращение передней части гипофиза. Он также может развиваться в результате сдавления гипофиза. Это синдром «пустого» турецкого седла.

В связи с низкой секрецией гонадотропинов задерживается развитие фолликулярного аппарата яичников, секреция эстрогенов остается низкой, половое развитие задерживается.

Больные обращаются к врачу с жалобами на отсутствие менструации и задержку полового развития.

Гонадные формы задержки полового развития

Наиболее распространенной причиной задержки полового развития являются разные формы дисгенезии гонад, связанные как с хромосомным и генетическим дефектом, так и с тяжелым поражением гонад в эмбриональном или раннем постнатальном периоде.

Формы дисгенезии гонад:

- типичная форма дисгенезии гонад, или синдром Шерешевского-Тернера;
- «чистая» форма дисгенезии гонад;
- смешанная форма дисгенезии гонад.
- Кроме того, в последние годы описаны «стертые» формы дисгенезии гонад

*Интеллект больных, которые
страдают синдромом Тернера,
приближен к норме, однако, для них
характерны недоразвитие
эмоциональной сферы, прагматизм,
узость интересов, бедность
абстракций, невысокая
продуктивность мышления*

Типичная форма дисгенезии гонад (синдром

Шерешевского-Тернера)

Синдром обусловлен хромосомными нарушениями, потерей одной половой хромосомы-кариотип 45XO или образованием мозаичных наборов: 45X/46XX/47XXX. В любой ситуации, когда функционирует лишь одна X-хромосома, формируется синдром Шерешевского-Тернера, т.е. не образуются половые железы.

Заподозрить типичную форму дисгенезии гонад у новорожденной и в раннем детском возрасте помогают симптомы, которые сопровождают заболевание. У таких больных, как правило, наблюдаются врожденные стигмы:

- Бочковидная форма грудной клетки с широкорасставленными сосками;*
- Короткая шея;*
- Высокое верхнее небо;*
- Неправильная форма ушных раковин;*
- Вальгусная девиация локтевых и коленных суставов, клинодактилия мизинцев, укороченные IV-V пальцев конечностей;*
- Множественные пигментные пятна на коже*
- Косоглазие, птоз верхнего века;*
- Пороки больших сосудов;*
- Врожденные пороки сердца и почек;*
- Лимфостаз конечностей;*
- Малый вес новорожденной, как правило, ниже 2900г., при сроке гестации 38 недель и больше.*

С первых дней жизни у детей с типичной формой дисгенезии гонад отмечается отставание в росте. Рост взрослых женщин примерно от 120 до 154см, причем отставание роста заметно уже в возрасте 5-6 лет, усиливается в возрасте 10-14 лет.

В препубертатном и пубертатном периодах проявляется резко выраженный половой инфантилизм.

Таким образом, для синдрома Шерешевского – Тернера характерны:

- первичная аменорея;*
- низкий рост и наличие соматических аномалий;*
- отсутствие развития вторичных половых признаков;*
- индифферентное строение половых органов;*
- отсутствие каких бы то ни было гонад;*
- нарушение набора хромосом;*
- задержка созревания скелета;*
- высокий уровень гонадотропинов, ФСГ.*

Прогноз репродуктивной функции у больных с синдромом Шерешевского-Тернера пессимистический. При мозаицизме и делециях, если произошло самостоятельное половое созревание и спонтанная менструальная функция, возможна детородная функция. Беременность при этом протекает с осложнениями, самопроизвольные выкидыши происходят в половине случаев; аномалии развития плода определяются в одной трети случаев.

«Чистая» форма дисгенезии гонад (синдром Суайера, овариальная агенезия)

При этой форме дисгенезии гонад чаще сохранены обе хромосомы, но кариотип может быть как женским (46XX) так и мужским (46XY), иногда наблюдается мозаицизм. при кариотипировании процент полового хроматина в ядрах эпителия слизистой оболочки рта может быть достаточным (14-20%), низким или отсутствовать. При отсутствии и низком уровне полового хроматина может быть установлено содержание Y-хромосомы в кариотипе.

Для больных с «чистой» формой дисгенезии гонад характерны:

- Первичная аменорея;*
- Отсутствие соматических аномалий развития;*
- Нормальный или высокий рост и пропорциональная фигура;*
- Отсутствие развития молочных желез;*
- Задержка созревания костей;*
- Индифферентное строение внешних половых органов;*
- Отсутствие яичников (тяжи на их месте);*
- Высокая секреция гонадотропинов*

Смешанная форма дисгенезии гонад (тестикулярная, ассиметричная дисгенезия)

Это связано с дисгенезией тестикул.

Поэтому кариотип больных мужской 46XY, может быть мозаицизм или структурные перестройки хромосом. Всегда в кариотипе сохранена Y-хромосома. Реакция на половой хроматин негативная. В этиологии заболевания решающую роль играют генные нарушения.

Для больных смешанной формы дисгенезии гонад характерны:

- первичная аменорея;*
- нормальный или высокий рост с чертами маскулинизации;*
- отсутствие или слабое развитие молочных желез;*
- маскулинизация внешних половых органов;*
- наличие матки или маточного тяжа;*
- наличие одной гонады или ее опухоли;*
- повышенная секреция гонадотропинов;*
- наличие Y- хромосомы в кариотипе.*

Гиперандрогении

Девочки, как и взрослые женщины, могут оказаться под влиянием излишнего количества андрогенов или андрогеноподобных стероидов, различного генеза

Классификация. По этиологии выделяют следующие варианты вирильного синдрома:

1. **Нарушение функции коры надпочечников:**
 - адреногенитальный синдром;
 - Андростерома, кортикоандростерома.
2. **Нарушение функции яичников:**
 - склерокистоз (с-м Штейна-Левенталя);
 - СПКЯ;
 - текоматоз;
3. **Патология ЦНС:**
 - диэнцефальный синдром;
 - активная аденома гипофиза.
4. **Эндокринный (ятрогенный).**
5. **Смешанный.**
6. **Идиопатический (семейный, конституциональный).**
7. **При эндокринной патологии;**
 - акромегалия;
 - синдром Иценко-Кушинга;
 - тестикулярная феминизация (неполная форма).

Гиперандрогения развивается вследствие излишней активности свободных форм андрогенных или андрогеноподобных стероидных гормонов. Гиперандрогения бывает истинной (вследствие интенсивного стероидогенеза) и ложной, при нарушении утилизации стероидов, особенно, в печени.

Транзиторный диенцефальный синдром

Данное осложнение пубертатного периода встречается у каждой двадцатой девочки. Заболевание встречается в возрасте от 11 до 18 лет; начало его регистрируется через 1-3 года после менархе.



Этиология. К разбалансированности нейроэндокринной регуляции приводят психотравматические ситуации, черепно-мозговая травма, менингит, интоксикации, тяжелые или часто повторяющиеся вирусные заболевания, тонзиллярная инфекция, чрезмерное умственное напряжение, родовая травма.

Клиническая картина. Ведущий симптом при юношеском диэнцефальном синдроме – головная боль, боль в спине и шее, что наблюдается на протяжении недель или месяцев, сниженный эмоциональный статус и работоспособность девочки. Иногда этот симптом сливается с менингеальными признаками. Наблюдается быстрое увеличение массы тела; жировая ткань может накапливаться в виде «климактерического горбика» и отвислого фартукоподобного живота. Характерно также увеличение молочных желез. Имеется неврологическая симптоматика, транзиторная гипертензия, акроцианоз, центральный вариант нарушения терморегуляции.

Атипичное расположение редких грубых волосков (над верхней губой, вокруг соска, на подбородке) характерно для данного контингента больных.

Болезнь продолжается на протяжении 5-6 лет и больше. Первая острая стадия может продолжаться 2,5-3 года, потом она сменяется на менее продолжительную хроническую стадию. У половины всех больных олигоменорея уступает место вторичной аменорее. Во второй стадии увеличенная раньше матка уменьшается в размерах; размеры яичников увеличиваются за счет кистозных изменений, нарастают такие признаки, как гирсутизм, ожирение, вегетососудистая дистония, появляется миокардиодистрофия.

Диагностика.

Клинические данные подкреплены лабораторными. Встречается достоверное повышение уровней ЛГ, ПРЛ, ТТГ, ФСГ, АКТГ, альдостерона и тестостерона. Секреция СТГ может быть снижена, так же как и прогестерон. Уровень эстрадиола не нарушен, T_3 T_4 - немного понижены.

Нейроэндокринный синдром

Юношеский диэнцефальный синдром в ряде случаев продолжается в более старшем возрасте, принимая форму нейроэндокринного синдрома, который характеризуется олигоменореей, аменореей, гирсутизмом, стойкой ановуляцией, бесплодием, обменными нарушениями.

Рекомендован следующий протокол обследования:

- рентгенография черепа в боковой проекции с прицельным снимком турецкого седла;
- ЭЭГ с функциональной нагрузкой;
- определение толерантности к глюкозе;
- определение АКТГ, пролактина, кортизола, тестостерона, дигидроэпандростерона в крови или моче, УЗИ половых органов (яичников, эндометрия);
- гистероскопия и биопсия эндометрия (по показаниям);
- лапараскопия и биопсия яичников;
- маммография.

Овариальные гиперандрогении

Синдром поликистозных яичников встречается у 7,5% девочек.

Подразделяется на два типа. К первому типу относят пациенток с нормальной массой тела, отсутствием резистентности к инсулину, высоким уровнем ЛГ и некоторым повышением овариальных андрогенов.

Для второго типа СПКЯ характерно ожирение, резистентность к инсулину, незначительно повышенное содержание ЛГ и выраженная гиперандрогения, инсулинорезистентность и гиперинсулинемия. Второй тип отличается от первого типа СПКЯ более высокими значениями андростендиона, тестостерона, свободного тестостерона и более низкими цифрами ЛГ, эстрадиола и сексстероидсвязывающего глобулина, большим объемом яичников.

Синдром поликистозных яичников чаще возникает в пубертатном периоде.

Адреногенитальный синдром

Адреногенитальный синдром, или врожденная дисфункция коры надпочечников.

***Этиология.** Врожденный дефект ферментных систем надпочечников вследствие генетических мутаций. наследуется по аутосомно-рецессивному типу.*

Адреногенитальный синдром характеризуется 46XX, соединяется с тяжелой мускулинизацией вследствие внутриутробного влияния эндогенных андрогенов.

Клиническая картина

При врожденной форме АГС повышение уровня андрогенов при внутриутробном развитии приводит к нарушениям формирования и вирилизации внешних половых органов: увеличивается клитор, приобретая пенисообразную форму; изменяется форма больших половых губ, они приобретают мошонкоподобный вид, закрывая вход во влагалище; иногда формируется уrogenитальный синус. Наличие таких изменений характеризуется как врожденный женский псевдогермафродитизм.

Выраженная гиперандрогения в антенатальном периоде может приводить к нарушениям формирования и внутренних половых органов: врожденной гипоплазии яичников, врожденной гипоплазии матки

Повышение уровня надпочечниковых андрогенов приводит к раннему адrenaрхе – появлению полового оволосения (лобкового, аксиллярного) и ускоренному росту. Появляется и постепенно прогрессирует гипертрихоз и гирсутизм. Рост и развитие девочки в условиях повышенного уровня надпочечниковых андрогенов относительно низкого уровня эстрогенов приводит к формированию морфотипических особенностей по гетеросексуальному типу: расширение плечевого пояса, недоразвитость окружности таза, нарастание мышечной массы, слабое развитие подкожно-жировой клетчатки, особенно в области бедер и ягодиц. Развитие молочных желез начинается с запозданием (через 2-4 года после появления полового оволосения). Все эти изменения характеризуются как раннее половое созревание по гетеросексуальному типу.

Не обращая внимание на то, что с 5-6-летнего возраста у таких больных быстрый рост и до 10-12 лет они опережают ровесников по росту, раннее закрытие зон роста, обусловленное гиперандрогенией, приводит к тому, что взрослые женщины в популяции остаются невысокими (152-156см), непропорционально сложенными: крепкими, широкоплечими, с узким тазом, продолговатым туловищем и относительно короткими ногами. Молочные железы, как правило, слабо развиты – гипоплазия молочных желез. Избыток андрогенов и недостаток эстрогенов приводят к гипоплазии матки, половых губ. Кожа на спине, лице, груди жирная, пористая, с мелкими высыпаниями. Менструации обычно появляются в возрасте 14-16 лет, бывают нерегулярными. Нарушения менструального цикла по типу гипоменструального синдрома, вторичная аменорея.

При АГС проявляются следующие особенности:

- Повышение в крови уровня андрогенов: дегидроэпиандростерона, тестостерона, анростендиона;*
- Повышение уровня 17-гидроксипрогестерона;*
- Повышение активности ренина плазмы и уровня альдостерона. При АГС повышается экскреция с мочой суммарных 17-кетостероидов и отдельных фракций особенно дегидроэпиандростерона*