

علل بلوغ دیررس:

۱ هیپوگنادیسم هیپرگنادوتروپیک

۲ هیپوگنادیسم هیپوگنادوتروپیک

۳ علل آناتومیک

بلوغ دیررس هیپوگنادیسم هیپرگنادوتروپیک

شایع‌ترین علت بلوغ دیررس هیپرگنادوتروپیک (یعنی FSH بالا) سندرم ترنر (دیس ژنزی گونادال یا XO-45) است که در این سندرم، گونادها به صورت رشته‌ای و فاقد فولیکول تخمدان هستند، بنابراین معمولاً دچار آمنوره اولیه هستند و کوتاه قداند.

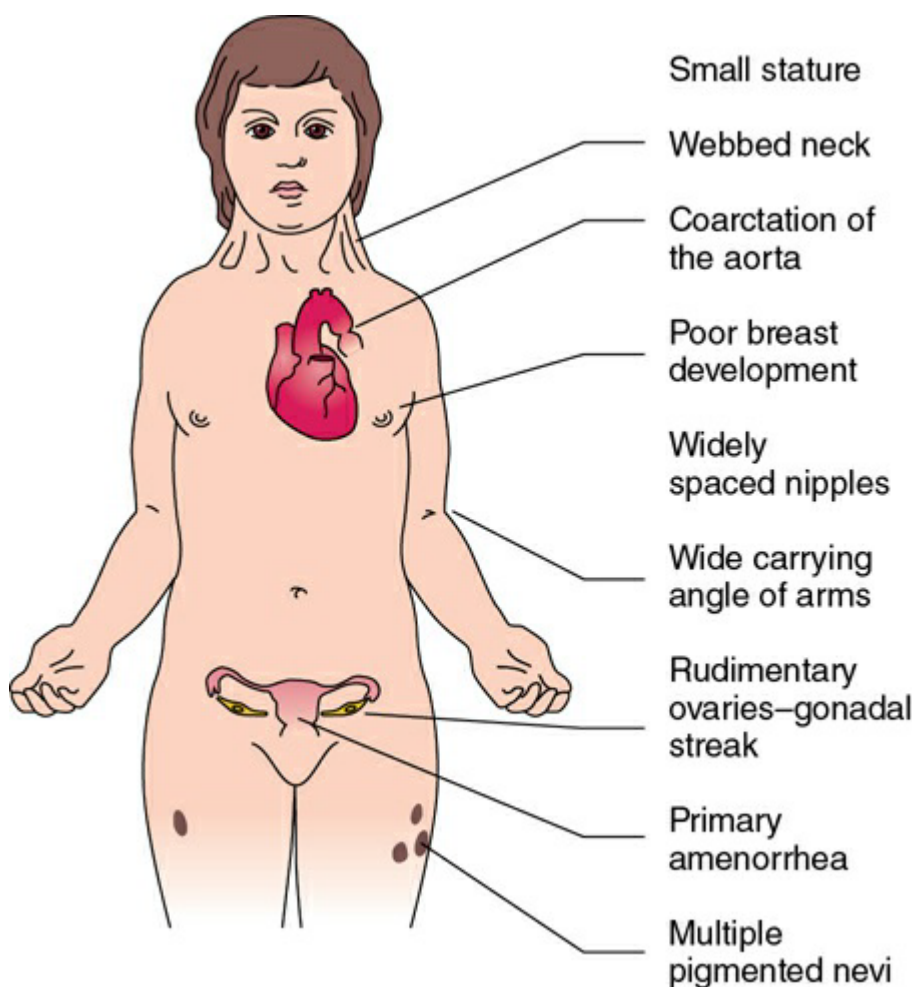


FIGURE 10.1. Clinical features of Turner syndrome. In Turner syndrome, there is an abnormality or absence of one of the X chromosomes in all cell lines. Patients have streak gonads with an absence of ovarian follicles. These patients typically present with primary amenorrhea, short stature, webbed neck (pterygium colli), shield chest with widely spaced nipples, high-arched palate, and an increased carrying angle of the elbow (cubitus valgus). (Modified from Rubin R, Strayer DS. Rubin's Pathology. 5th ed. Baltimore, MD: Lippincott Williams & Wilkins; 2008:195.)

درمان لازم برای سندرم ترنر:

۱ هورمون رشد از کودکی برای افزایش قد

۲ استروژن با دوز کم ← از قبل از بلوغ برای شروع بلوغ جنسی و نرمال کردن قد در بزرگسالی و

شروع منارک و تحریک تکامل پستان

۳ افزایش دوز استروژن ← با شروع تلارک و منارک

پاسخ: دقت کنید راکیتاناسکی معمولاً اسپورادیک است. بارداری در راکیتاناسکی با IVF و رحم اجاره‌ای است ولی با تخمک خود فرد انجام می‌شود.

الف ب ج د

۶- دختر ۱۷ ساله با آمنوره اولیه مراجعه نموده است. در معاینه واژن برآمدگی مایل به آبی دیده می‌شود که با مانور والسالوا برجسته نمی‌شود. تشخیص احتمالی کدام است؟

(تالیفی)

الف) هایمن ایمپرفوره (ب) سپتوم عرضی واژن (ج) راکیتاناسکی (د) سندرم ترنر

پاسخ: در معاینه هایمن ایمپرفوره در مدخل واژن برآمدگی مایل به آبی دیده می‌شود که با مانور والسالوا برجسته می‌شود ولی سپتوم عرضی واژن با والسالوا برجسته نمی‌شود.

الف ب ج د

۷- دختر ۱۵ ساله قد کوتاه با بلوغ دیررس و عدم وجود صفات ثانویه جنسی مراجعه می‌کند. در آزمایش همراه $FSH > 30$ است. کدام اختلال مطرح است؟

(تالیفی)

الف) سندرم ترنر (ب) سپتوم عرضی واژن (ج) راکیتاناسکی (د) هایمن ایمپرفوره

پاسخ: بیمار هیپوگنادیسم هیپرگنادوتروپیک است پس ترنر مطرح است.

الف ب ج د

۸- کودکی ۱۰ ساله مبتلا به سندرم ترنر به درمانگاه آورده شده است. هیچ یک از صفات ثانویه جنسی و علائم بلوغ را ندارد، تنها نکته مثبت قد کوتاه در منحنی رشد است. در خصوص درمان هورمونی این کودک کدام مورد صحیح نیست؟

(تالیفی)

الف) شروع استروژن با دوز کم از هم‌اکنون (ب) افزایش دوز استروژن با شروع تلارک (ج) شروع پروژسترون از هم‌اکنون (د) افزایش دوز استروژن با شروع منارک

پاسخ: درمان لازم برای سندرم ترنر:

۱- هورمون رشد از کودکی برای افزایش قد

۲- استروژن با دوز کم ← از قبل از بلوغ برای شروع بلوغ جنسی و نرمال کردن قد در بزرگسالی و شروع منارک

۳- افزایش دوز استروژن ← با شروع تلارک و منارک

۴- زمانی که بیمار به مرحله چهارم تانر رسید (حدوداً یک سال بعد از شروع منارک) پروژسترون تجویز می‌کنیم.

اگر از ابتدا دوز بالای استروژن تجویز کنیم، اپیفیز استخوانی سریع بسته می‌شود و قد کوتاه می‌ماند، بنابراین اول استروژن را با دوز پایین شروع می‌کنیم و بعد از تلارک و منارک دوز استروژن را افزایش می‌دهیم. شروع زود هنگام درمان پروژستین سبب توبولار شدن پستان (شکل غیرطبیعی پستان) می‌شود.

الف ب ج د

۹- دختر ۱۹ ساله به علت آمنوره اولیه مراجعه نموده است. در معاینه فیزیکی و سونوگرافی، آناتومی سیستم ژنیتال نرمال است. در بررسی‌های انجام شده TSH و پرولاکتین طبیعی است. اقدام بعدی شما کدام است؟

(درستاری - اسفند ۸۹)

الف) اندازه‌گیری FSH (ب) کاربوتایپ (ج) CT scan لگن (د) MRI مغز

پاسخ: در بررسی بلوغ دیررس باید FSH سنجیده شود.

در زنان فاقد تخمک‌گذاری به ویژه کسانی که به کلومیفن پاسخ نمی‌دهند و هیچ فولیکول بالغی در آن‌ها رشد نمی‌کند یا زنانی که با القای تخمک‌گذاری بیش از حد تحریک می‌شوند و چندین فولیکول بالغ در آن‌ها ایجاد می‌شود، از COH با هدف دستیابی به تخمک‌گذاری از یک فولیکول (monofollicular ovulation) استفاده می‌شود.

این داروها از کلومیفن قدرت بیش‌تری دارند و برای رشد فولیکول نیاز به ارزیابی مکرر دارند. ارزیابی رشد فولیکول به صورت مکرر با TVS و اندازه‌گیری استرادیول سرم انجام می‌شود. وقتی قطر فولیکول غالب به ۱۸mm و استرادیول $< 200 \frac{\text{pg}}{\text{mol}}$ رسید، آمپول HCG می‌زنیم. طی ۳۶ - ۱۲ ساعت پس از تزریق HCG، نزدیکی یا IUI یا IVF باید انجام شود.

خطرات COH:

۱ OHSS (سندروم تخمدان بیش از حد تحریک شده)

۲ EP

۳ حاملگی چندقلویی ۲۵٪

دقت کنید کلومیفن ۱۰٪ خطر حاملگی چندقلویی دارد ولی COH ۲۵٪ خطر حاملگی چندقلویی دارد.

خطر افزایش حاملگی چندقلویی: COH < کلومیفن < لتروزول

IVF

همانند COH، IVF هم نیازمند پایش دقیق است، یعنی باید پاسخ تخمدان با سونوگرافی TVS و اندازه‌گیری استرادیول سرم مکرراً پایش شود.

بعد از انجام IVF، مصرف روزانه پروژسترون تا حداقل هفته ۱۰ حاملگی برای حمایت از اندومتر لازم است.

اندیکاسیون‌های IVF:

۱ انسداد بودن لوله فالوپ (مثل TL قبلی)

۲ چسبندگی‌های لگنی شدید

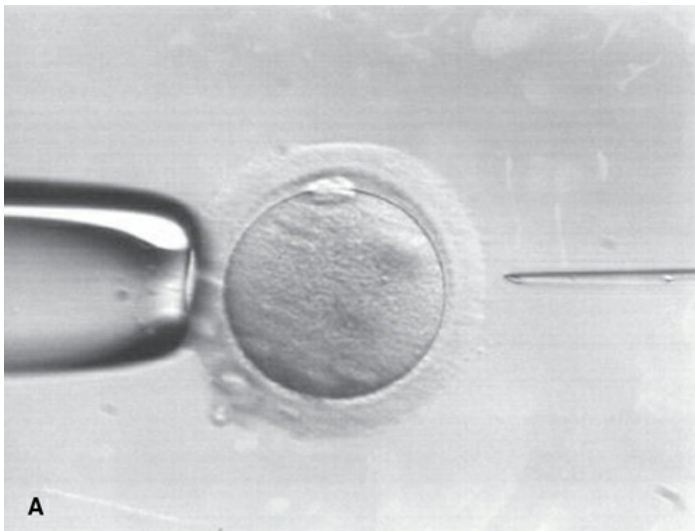
۳ اندومتريوز شدید

۴ پاسخ ضعیف تخمدان به تحریک و الیگواووولاسیون

۵ ناباروری مردانه شدید

۶ ناباروری ایدیوپاتیک

موفقیت IVF در بهترین حالت ۴۰ - ۵۰٪ است و میزان موفقیت IVF، به علت نازایی و سن زن بستگی دارد.



۴ درد لگنی

۵ افزایش میزان

۶ افزایش PPH (خونریزی بعد از زایمان)

۷ دژنراسیون قرمز یا کارنئوس به علت افزایش خونرسانی میوم و بزرگ شدن آن در بارداری که باعث درد شدید لگنی می‌شود.

◀ درمان دژنراسیون کارنئوس (Carneous):

۱ مسکن

۲ در صورت خطر PTL: توکولیز (بتاآدرنرژیک)

۳ میومکتومی: در بارداری فقط میوم‌های پایه دارد میومکتومی می‌شود.

میوم‌های کوچک معمولاً باعث افزایش ناباروری نمی‌شوند و در دوران بارداری تغییری ایجاد نمی‌کند و میزان NVD یا C/S را تغییر نمی‌دهد.

نوع زایمان بعد از میومکتومی

- اگر قبلاً در میومکتومی حفره اندومتر باز شده باشد. ← C/S توصیه می‌شود.
- اگر میوم زیر جنین در قسمت تحتانی رحم یا در سرویکس قرار داشته باشد باعث دیستوشی بافت نرم می‌شود. ← C/S ضروری است.
- در سایر موارد ← NVD انجام می‌شود.

Case بالینی: خانم ۴۵ ساله با احساس توده در لگن که دچار فرکوئنتی ادراری شده ولی پرپود مرتب دارد. در معاینه و سونوگرافی فیبروم بزرگ ۷ سانتی تأیید می‌شود. اقدام چیست؟

پاسخ: در این فرد چون میوم سبب هیدروپرتر شده است، توصیه به میومکتومی می‌کنیم.

● ۶۵ - ۳۰ سال: یکی از دو روش:

۱ Co-Test (پاپ اسمیر و HPV) هر ۵ سال

۲ پاپ اسمیر به تنهایی هر ۳ سال

● < ۶۵ سال: اگر تست های غربالگری قبلی منفی و کافی باشد و سابقه $CIN \geq 2$ نداشته باشد، نیازی به ادامه غربالگری نیست.

کافی بودن تست های غربالگری در چه شرایطی است؟

پاسخ: سه تا پاپ اسمیر منفی پشت سر هم در فاصله ۱۰ سال یا دو تا Co-Test (پاپ اسمیر و HPV) پشت سر هم در فاصله ۱۰ سال که از تست آخر کمتر از ۵ سال گذشته باشد. اگر بیمار هیستریکتومی کامل شده است و سابقه $CIN \leq 2$ را نمی دهد نیاز به غربالگری پاپ اسمیر و HPV نمی باشد.

دکته زنان با $CIN \geq 2$ باید تست های غربالگری را به مدت ۲۰ سال بعد از بهبود انجام دهند حتی اگر سنشان ≤ 65 سال باشد.

چه کسانی نیاز به غربالگری مکرر سرویکس در فواصل کوتاه تر دارند؟

پاسخ:

۱- زنان آلوده به HIV یا وضعیت های سرکوب سیستم ایمنی

۲- سابقه تماس با DES

۳- سابقه $CIN \geq 2$ یا کنسر سرویکس

طبقه بندی سیستم بتسدا (Bethesda)

ضایعات اپیتلیال سرویکس در سیستمولوژی (پاپ اسمیر) دو دسته است:

۱ ضایعات سنگفرش اسکواموس (ASC)

۲ ضایعات گلندولار (AGC)

در هر دو دسته، ضایعات پیش سرطانی یا سرطانی اند.

● ASC ← ASC-US / ASC-H

● AGC ← اندوسرویکال / اندومتريال / NOS

● LSIL^۳ ← عفونت / CINI^۴ / HPV

● HSIL^۶ ← CIS^۵ / CINII / CINIII

در پاتولوژی ضایعات اپیتلیال سرویکال: CIN I / CIN II / CIN III

- 1- Atypical squamous cells
- 2- Atypical glandular cells
- 3- low grade squamous intraepithelial lesion
- 4- cervical intra epithelial neoplasia
- 5- high grade squamous intraepithelial lesion
- 6- Carcinoma in situ