

СИНДРОМ РОКИТАНСКОГО-КЮСТНЕРА У ПОДРОСТКОВ И ТАКТИКА ЕГО ВЕДЕНИЯ

<https://doi.org/10.5281/zenodo.7636204>



ELSEVIER



Received: 11-02-2023

Accepted: 12-02-2023

Published: 22-02-2023

Негмаджанов Баходур Болтаевич
Маматкулова Мохигул Джахангировна
Кафедра акушерства и гинекологии №2 СамГМУ. Узбекистан



Abstract: Среди заболеваний, сопровождающихся аплазией влагалища и матки, основное место занимает синдром Рокитанского-Кюстера. Реабилитация таких – сложный процесс, из-за которого возникает хирургическая коррекция внутренних половых органов, т.е. пластика влагалища
Keywords: синдром Рокитанского-Кюстера, агенезия мюллерова протока, аномалия развития половых органов

About: FARS Publishers has been established with the aim of spreading quality scientific information to the research community throughout the universe. Open Access process eliminates the barriers associated with the older publication models, thus matching up with the rapidity of the twenty-first century.



Received: 11-02-2023

Accepted: 12-02-2023

Published: 22-02-2023

Abstract: Among the diseases accompanied by aplasia of the vagina and uterus, the main place is occupied by the Rokitansky-Küster syndrome. Rehabilitation of such is a complex process, due to which there is a surgical correction of the internal genital organs, i.e. vaginal plastic.
Keywords: MRKH syndrome, Müllerian duct agenesis, anomaly in the development of the genital organs.

About: FARS Publishers has been established with the aim of spreading quality scientific information to the research community throughout the universe. Open Access process eliminates the barriers associated with the older publication models, thus matching up with the rapidity of the twenty-first century.

Актуальность проблемы. Аномалии развития органов репродуктивной системы являются полиэтиологичными, связанными с хромосомными и генными нарушениями, с результатом тератогенного воздействия на плод различных факторов, гормональными изменениями в период органогенеза [3].

Несмотря на значительное число публикаций последних лет по проблеме пороков развития внутренних половых органов женщины, их частота в популяции считается установленной только для одного порока – аплазии матки и влагалища, частота которых, по данным разных авторов, колеблется от 1 на 4000-5000 [2] новорожденных девочек.

Агенезия мюллерова протока приводит к врожденному отсутствию матки и влагалища, при этом с нормальным кариотипом (46, XX) и функционирующими яичниками. Этиология СРК остается неясной, и диагноз обычно устанавливается в подростковом возрасте. У девочек в пубертатном возрасте при нормальном половом созревании выявляется первичная аменорея, реже встречается невозможность полового акта. При I типе синдрома наблюдается патология только со стороны половых органов, а

при II – типе сочетание аномалии половых органов с аномалией костной системы или с аномалиями мочевыделительной системы соответственно в 10% и 40% случаев [33].

Впервые синдром Майера-Рокитанского-Кюстнера-Хаузера (СМРКХ) был описан в начале XIX в. Немецким анатомом Августом Майером (Mayer C.A.J., 1829) как отсутствие влагалища у 4 мертворожденных девочек с множественными пороками развития. Австрийский врач и патологоанатом К.Рокитанский (Carl Freiherr von Rokitansky, 1838) [17] и Г.Кюстер (Hermann Küster, 1910) [18], изучая патофизиологию и патологическую анатомию нарушений развития женских половых органов, утверждали, что при этом пороке развития часто отсутствует и матка, и он сочетается с аномалиями других органов и систем. Швейцарский гинеколог Г.Хаузер (Georges André Hauser, 1961) [19] обобщил данные между аплазией матки и влагалища и аномалиями развития скелета и почек [4]. СМРКХ характеризуется физиологически развитыми вторичными половыми признаками (женский фенотип), нормальным женским кариотипом (46, XX), врожденным отсутствием матки и влагалища или отсутствием матки и верхних 2/3 влагалища [20, 21] и нормально функционирующими яичниками [4, 22, 23].

Бесплодие и невозможность нормального полового акта – это факторы, которые, имеют наибольшее влияние на качество жизни. При подтверждении диагноза подростки и женщины получают глубокий психологический стресс, падает самооценка и отсутствует принятие своего тела, в результате треть пациентов страдают депрессией (4). Гестационное суррогатное материнство – возможный вариант для женщины с диагнозом СРК, однако риск повторения синдрома МРКХ у потомства оценивается в 1–2%.

Цель исследования. Изучение тактики ведения девушек с синдромом Рокитанского-Кюстнера.

Материалы и методы исследования. Материалом для настоящей работы послужили результаты обследования и хирургического лечения 120 подростков с синдромом Рокитанского-Кюстнера, оперированных в отделении детской гинекологии многопрофильной детской клиники и в частной фирме «ООО Доктор» с ноября 2015 г. по ноябрь 2021 г. Возраст пациентов составил от 14 до 18 лет. Средний возраст пациентов составил 16 лет±1,2.

Клинически характеризуются первичной аменореей с нормально развитыми наружными половыми органами и развитыми молочными железами. Заболевание диагностируют обычно в пубертатном возрасте, в связи с жалобами на отсутствие менструации.

Всех пациентов (100%) с СРК беспокоило отсутствие менструаций, реже циклические, ежемесячно тянущие боли внизу живота или в пояснице (80%) и другие.

Во всех случаях при аплазии матки и влагалища, независимо от степени развития рудиментов матки, имеются маточные трубы и яичники нормальных размеров. В редких случаях может существовать активный эндометрий с аналогом рудиментарной матки, который становится активным в присутствии хорошо эстрогенизированного состояния. В литературе упоминается, что миома редко развивается в рудиментарной нефункциональной матке [2].

Общность эмбрионального происхождения и сходные сроки органогенеза органов мочевыделительной системы и внутренних половых органов, побудили нас обратить особое внимание на анатомо-функциональное состояние мочевыделительной системы пациентов с пороками внутренних половых органов.

Исследование органов мочевыделительной системы у пациентов СРК показало при УЗИ почек у 36 (30%) женщин обнаружено: аплазия почки у 16 (44,4%), дистопия почек у 14 (38,9%) и удвоение почки у 6 (16,7%) (рис. 22).

Особое внимание обращали на состояние свертывающей системы крови, учитывая высокий риск тромбоэмболических осложнений при влагалищных операциях, всем больным в динамике производили коагулограмму. Эти показатели во всех случаях были в пределах нормы. Перед операцией всем больным была назначена эластическая компрессия нижних конечностей.

Больным, которым планировалось создание искусственного влагалища из сегмента толстой кишки, требовалась особая подготовка. За 3 дня до операции производили очищение кишечника с помощью очистительной клизмы - два раза в день в течение трех дней. Исключение из рациона питания продуктов, богатых клетчаткой; назначали молочные и кисломолочные продукты, а также шоколад, конфеты и т.д.

Результаты исследования и их обсуждение. При двуручном ректоабдоминальном исследовании матка не определялась у 120 пациенток. У 16 пациенток через переднюю стенку прямой кишки пальпировался поперечный тяж, у 8-ти - в месте проекции матки в полости малого таза определялось плотное образование, напоминающее рудиментарную матку размерами 2,5 x 2,5 см.

При УЗ-исследовании у 11 больных матка определялась в центре малого таза в виде образования цилиндрической формы, размеры которой в среднем не превышали значений, характерных для 2-7-летнего возраста девочек с нормальным половым и физическим развитием. Длина рудимента матки в

среднем составила $3,08 \pm 0,08$ см, ширина - $1,41 \pm 0,11$ см, переднезадний размер - $0,94-0,14$ см. У 6 больных матка определялась в виде двух мышечных валиков, расположенных пристеночно в полости малого таза размерами, не превышающими $2,7 \times 1,2 \times 2,5$ см. Яичники располагались высоко у стенок малого таза и их размеры соответствовали возрастной норме. У 7 больных определялись фолликулы диаметром от 1,2 до 2,5 см в дни овуляции.

Создание искусственного влагалища, являющееся основой феминизирующей пластики при СРК выполнена всем подросткам 100%. В результате проведенной хирургической коррекции СМРК у 46 пациентов были выписаны домой в удовлетворительном состоянии. Осложнения в раннем послеоперационном периоде имели место у 4 пациентов (8,68%) таблица 10.

Измерение артифициального влагалища с помощью зонда свидетельствовал о том, что его размеры колебались в пределах 80-155 мм (длина) и 26-44 мм (диаметр входа).

Микрофлора артифициального влагалища, изученная у 46 больных, как правило, состояла из ассоциации кишечной палочки, энтерококка, сапрофитного стафилококка и стрептококка.

Реакция артифициального влагалища изучена у 43 больных с помощью индикаторных бумажек «Siemens» для измерения pH. Последний колебался в пределах 7,4-7,8 (слабо-щелочная реакция).

Цвет слизистой оболочки розовый. Складки характерны для складок толстой кишки. Прослеживается перистальтика. Атрофические изменения слизистой оболочке отсутствуют. В отдаленном сроке ни у одной пациентки не отмечено наличия запоров, поносов или нарушении акта дефекации.

Итак, заканчивая характеристику отдаленных результатов реконструктивно-пластических операций, выполненных у пациентов СРК, хотелось бы отметить значение, которое они имеют в жизни самой больной и ее семьи. Чем меньше возраст пациента, тем легче переносится корригирующая операция и технически легче она выполняется. В основе коррекции лежат прежде всего психосоциальные показания, необходимость создания неовагины в более молодом возрасте. Оттягивание реконструктивно-пластических операций на более поздний период неизбежно формирует психологический конфликт, комплекс неполноценности.

Помимо того, что ранняя пластика и реконструкция гениталий предотвращает психическую травматизацию пациента, она оказывает благоприятное воздействие на психологический микроклимат семьи.

Пластика влагалища и феминизирующая реконструкция гениталий, выполненная в пубертатном возрасте, обеспечивает условия реабилитации больных. Использование разработанных способов, направленных на профилактику различных осложнений способствуют улучшению половой и социальной адаптации пациентов по достижении им зрелого возраста.

Результаты усовершенствованной пластики влагалища из сегмента толстой кишки при синдроме Майера-Рокитанского-Кюстнера изучены у 46 пациенток, у всех косметические и функциональные результаты расценены как положительные. При пальцевом исследовании искусственное влагалище мало отличалось от естественного. Катамнестическое наблюдения показали, что половая адаптация пациентов с возрастом проходит удовлетворительно. Живут половой жизнью и отмечают наличие оргазма 14 пациенток. При этом ни пациенты, ни их партнеры не испытывают неудобств.

Выводы. Таким образом, плановое катамнестическое наблюдение, преследующее цель своевременного обнаружения и коррекции аномалии матки и влагалища, позволило улучшить лечение больных и тем самым способствовать их полноценной реабилитации.

СПИСОК ЛИТЕРАТУРЫ:

1. Адамян Л.В., Бобкова М.В., Аракелян А.С., Козаченко И.Ф., Яроцкая Е.Л. Аплазия влагалища и тазовая дистопия почки-тактика ведения и возможности хирургической коррекции порока развития половых органов. // Российский медицинский журнал Том 24, №4 (2018) С.54-60
2. Маматкулова М.Д. Негмаджанов Б.Б. Синдром Майера-Рокитанского-Кюстнера // XV Международный конгресс по репродуктивной медицине. Москва, 2021 С.192-193
3. Blontzos N, Iavazzo C, Vorgias G, Kalinoglou N. Leiomyoma development in Mayer-Rokitansky-Küster-Hauser syndrome: a case report and a narrative review of the literature. *Obstet Gynecol Sci.* 2019;62:294-297.
4. Akhmedov B. A. et al. Advanced long-tension hernioalloplasty method for inguinal hernia // VOLGAMEDSCIENCE. – 2021. – С. 335-336.
5. Akhmedov B. A. et al. Combination of mini-invasive interventions in the treatment of varicosis of the lower limbs // VOLGAMEDSCIENCE. – 2021. – С. 337-338.
6. Akhmedov B. A. et al. Surgical approach to the treatment of patients with posttraumatic scar structures of the main bile ducts // VOLGAMEDSCIENCE. – 2021. – С. 341-342.