

ИСКУССТВЕННОЕ ВЛАГАЛИЩЕ ПРИ АПЛАЗИИ ВЛАГАЛИЩА: ОСОБЕННОСТИ ХИРУРГИЧЕСКОЙ ТАКТИКИ

Маматкулова Мохигул Джахангировна
Ассистент кафедры 2-акушерства и гинекологии
Самаркандский государственный медицинский университет,
город Самарканд, Республика Узбекистан

Аннотация. Основных этапов в лечении пациенток с синдромом Рокитанского Кюстера является кольпопоез. Необходимо тщательно подходить к выбору метода коррекции аплазии влагалища, в связи с тем, что каждый из них имеет как свои преимущества, так и свои недостатки. Благодаря преимуществам новой технологии достигнуты хорошие анатомические и функциональные результаты. Используя малоинвазивную методику отмечен достаточно низкий процент как интра-, так и послеоперационных осложнений. Применение тракционного устройства и сегментированного фалангового фантома позволяет сократить время госпитализации в среднем до 7 дней. Кроме того, нами было выполнено 2 повторных реконструктивно-пластических операции по формированию соустья между уже сформированной неовагиной и рудиментарной маткой, с целью восстановления менструальной функции.

Ключевые слова: синдром Рокитанского-Кюстера-Майера-Хаузера; аплазия влагалища; кольпопоез.

ARTIFICIAL VGINITY IN VEGINITARY APLASIA: FEATURES OF SURGICAL TACTICS

Mamatkulova Mohigul Jahangirovna
Assistant of the Department of 2nd Obstetrics and Gynecology
Samarkand State Medical University,
Samarkand city, Republic of Uzbekistan

Abstract: The main stages in the treatment of patients with Rokitansky-Küster syndrome are colpopoiesis. It is necessary to carefully approach the choice of method for correcting vaginal aplasia, since each of them has its own advantages and disadvantages. Thanks to the advantages of the new technology, good anatomical and functional results have been achieved. Using the minimally invasive method, a relatively low percentage of intra- and postoperative complications was noted. The use of a traction device and a segmented phalanx phantom allows for a reduction in hospitalization time by an average of 7 days. In addition, we performed 2 repeated reconstructive-plastic surgeries to form an anastomosis between the already formed neovagina and the rudimentary uterus, with the aim of restoring menstrual function.

Keywords: Rokitansky-Küster-Mayer-Hauser syndrome; vaginal aplasia; colpopoiesis.

Актуальность. Синдром Рокитанского-Кюстнера (или аплазия матки и влагалища) в классическом варианте представляет собой аплазию влагалища и матки при наличии нормально функционирующих яичников. При этой патологии наружные половые органы сохраняют нормальный вид, в связи с чем при рождении это заболевание диагностируется редко.

В современной литературе, выделяют 3 типа СМРКХ:

I – типичный (простой или изолированный), где отмечается только отсутствие матки и влагалища.

II – атипичным (сложный). С комбинацией аплазии матки, влагалища и выделительной или опорно-двигательной патологией [1; 2].

III – РК ассоциированные симптомы, характеризующихся наличием аплазии мюллеровых протоков, нарушением развития почек и патологическими изменениями шейно-грудного отдела позвоночника [2], а также агенезия почек и аномалии шейно-грудного отдела позвоночника.

Часть наших коллег объединяют атипичный вариант РК и ассоциированные с ней состояния [3]. Другие ученые полагают, что типичный вариант РК и ассоциированные с ней состояния являются диаметрально противоположными синдромами. RallK. et al. (2015) считают, что типичная форма РК встречаются у примерно 64% пациенток, атипичная – у 24%, а РК ассоциированные патологии – у 12% больных [5]. Коллеги Burns JL et al (2012) полагают, что дефекты в формировании матки и влагалища в примерно 4 из 5 случаев манифестируют с аномалиями других органов и систем, в 1 случае из 3 характеризуется наличием патологий мочевыделительной систем [2, 3]. Аномалии скелета при РК выражаются различными фенотипами в виде сколиоза вплоть до синдрома Клиппеля–Фейля с наличием у больных врожденного порока формирования шейных и верхнегрудных позвонков, с получением в

результате короткой и малоподвижной шеи. Аномалии развития органов выделительной системы характеризуется наличием нарушения локализации почки (тазовая, поясничная), отсутствие развития почки, недоразвитие одной или нескольких почек, подковообразная почка, отсутствие одной почки и ношение синтопии мочевыводящих путей. Также при РК отмечается 3 типа отсутствия матки (правый, левый, центральный цилиндрический валик; два мускульных валика и тотального неимение рудиментов матки. При ультразвуковом обследовании данной категории пациенток, эндометрий выявляется у четверти обследуемых, а при этом ее активность сохранена у каждой десятой больной (6–10%). Многие исследователи свидетельствуют о наличии места генетики в этиологии данной патологии – это и подтверждается относительно высокой частотой встречаемости заболевания в некоторых семьях, при этом выявлено, что перенос генов характеризуются аутосомно-доминантным типом наследования с неполным дальнейшим проявлением признаков патологии в фенотипе индивида и степенью фенотипической выраженности, эти явления обусловлены наличием мутации в витальных генах и/или нарушением баланса в хромосомах. Синдром РК это относительно мало встречающаяся неоднородная патология, сопровождающееся аплазией половых путей и верхних двух третей вагины у женщин 46XX.

При намерении со стороны пациентки активироваться в половом отношении, рекомендуется – первичная терапия хирургической коррекцией дефекта формированием неовлагалища [4]. При синдроме РК после консервативного лечения, не увенчавшегося успехом, либо по стремлению самой женщины получить надлежащую помощь хирургическая пластика влагалища – это оптимальный метод к которому можно прибегнуть в данных ситуациях. Стоит отметить, что на сегодняшний день отсутствует общепринятый хирургический подход по

данной проблеме. Методы оперативного лечения вышеупомянутого дефекта, созданием неовагины, могут широко разниться в зависимости от имеющихся в том или ином учреждении технического потенциала, опыта хирургического персонала и непосредственно форм самого порока. В среднем эффективность тех или иных методов удовлетворительна в 4 из 5 случаев оперативного лечения СРК, однако данный показатель не сильно отличается от исходов применения консервативных методов [4]. Оба подхода (как консервативный, так и хирургический) по мере развития технологий претерпевали значительные изменения и модифицировались в соответствии с требованиями времени.

Сигмовидная кишка является прекрасной тканью для замены влагалища у женщин с аплазией влагалища. Косметические и функциональные результаты вагинопластики сигмовидной кишки хорошими. Преимуществами этого метода являются: (1) уменьшение длины неовлагалища, (2) сохранение ширины и глубины неовлагалища без необходимости длительного вагинального стента, (3) спонтанное выделение слизи, облегчающее половой акт, (4) предотвращение неприятного запаха, (5) текстура и внешний вид аналогичны естественному влагалищу. Недавно некоторые авторы подтвердили возможность вагинопластики сигмовидной кишкой с помощью минимально инвазивного доступа либо путем лапароскопии, либо с помощью робототехники [8; с.274-280,73; с.198, 111; с.115-119].

Материал и методы исследования. Установлено, что операция по поводу аплазии влагалища и матки проводится чаще всего в возрасте около 30 лет по причине позднего обращения. Это свидетельствует о низкой медицинской культуре нашего населения и недостаточной работе первичного звена здравоохранения, когда ни родители, ни сами девочки не обращаются к врачу по поводу отсутствия менструации, а обращаются в

большинстве наблюдений только после замужества в связи с невозможностью сексуальных отношений.

Клинически СРК характеризуется первичной аменореей с нормально развитыми наружными половыми органами и развитыми молочными железами. Заболевание диагностировано в активном репродуктивном возрасте, в связи с жалобами на отсутствие менструации.

Аплазия влагалища и матки диагностирована у 466 пациенток. Это заболевание известно, как СРК. По мнению некоторых исследователей, синдром имеет наследственный характер и генетически обусловлен [6]. Заболевание диагностируют обычно в пубертатном возрасте, в связи с жалобами на отсутствие менструации. Иногда пациентки отмечают циклические, ежемесячно тянущие боли внизу живота или в пояснице.

Результаты и их обсуждения. По семейному положению замужем были 168 (36%) пациенток. 298 (64%) женщин в браке не состояли – это связано с ранним возрастом и обращаемостью пациенток, а также в 70 (15%) причиной развода супругов послужила выявленная патология.

Соматическая патология выявлена у 42 (9,01%) пациенток, причем сочетание этих заболеваний выявлено у 4 (0,86%) обследованных женщин: варикозная болезнь – у 8 (10%) пациенток, пупочная грыжа – у 7 (4%) пациенток, заболевания органов дыхания – у 9 (4%) пациенток и заболевания желудочно-кишечного тракта – у 18 (27,7%) пациенток. Некоторые авторы это связывают с системной несостоятельностью соединительной ткани. Наличие пациенток, перенесших герниопластику и удаление миндалин, свидетельствует о проявлении системной несостоятельности соединительной ткани у девушек и женщин с СРК.

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 пациенток с пороками внутренних половых органов.

Исследование органов мочевыделительной системы у пациенток СРК показало, что при УЗИ почек у 60 (12,9%) женщин обнаружено: аплазия почки – у 24 (40%), дистопия почек – у 30 (50%) и удвоение почки – у 6 (10%) пациенток. Если разделить пациенток с СРК по типу варианта, то I вариант (простой или изолированный) составил 85%, а II вариант (атипичный или сложный) составил 15%. Помимо аплазии влагалища и матки у обследуемых 19 (4,1%) пациенток были выявлены различные сопутствующие гинекологические заболевания.

Во всех случаях при аплазии матки и влагалища, независимо от степени развития рудиментов матки, имелись 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 [7].

Помимо стандартного сигмоидального кольпопоза в зависимости от характера имеющейся патологии и состояния гениталий, приходилось выполнять ряд других симультанных вмешательств в 56 (12%) случаях. Например, при поликистозе яичников одновременно выполнен «Дриллинг яичников».

Выводы: Таким образом, хирургическое лечение этой группы пациенток представляет собой серьезную техническую проблему, результат которой влияет как на физическое, так и на психосоциальное здоровье пациенток. Идеальная реконструктивная процедура должна обеспечивать влагалище подходящей длины и требовать минимального расширения, если оно вообще требуется.

Литература

1. Herlin M. et al. Prevalence and patient characteristics of Mayer–Rokitansky–Küster–Hauser syndrome: a nationwide registry-based study //Human reproduction. – 2016. – Т. 31. – №. 10. – С. 2384-2390.
2. Wang M. et al. Analysis of WNT9B mutations in Chinese women with Mayer–Rokitansky–Küster–Hauser syndrome //Reproductive biomedicine online. – 2014. – Т. 28. – №. 1. – С. 80-85.
3. Кругляк Д.А., Буралкина Н.А., Ипатова М.В. и др. Аплазия влагалища и матки (Синдром Майера–Рокитанского–Кюстера–Хаузера): этиология, патогенетические аспекты и теории формирования порока (обзор литературы) Гинекология / Том 20. № 2, 2018. С.64-66
4. Tekieli-Balon A., Madej P. Mayer-Rokitansky-Küster-Hauser syndrome—case studies, methods of treatment and the future prospects of human uterus transplantation //European Review for Medical and Pharmacological Sciences. – 2020. – Т. 24. – С. 549-563.
5. Rall K. et al. Typical and atypical associated findings in a group of 346 patients with Mayer-Rokitansky-Kuester-Hauser syndrome //Journal of pediatric and adolescent gynecology. – 2015. – Т. 28. – №. 5. – С. 362-368.
6. Tian W. et al. A genotype-first analysis in a cohort of Mullerian anomaly //Journal of Human Genetics. – 2022. – Т. 67. – №. 6. – С. 347-352.
7. Sun F. Q. et al. Rare case of bizarre leiomyoma in Mayer-Rokitansky-Küster-Hauser Syndrome //Clinical and Experimental Obstetrics & Gynecology. – 2020. – Т. 47. – №. 3. – С. 434-437.