

© Б. К. Комяков¹, Б. Г. Гулиев¹,
В. Ф. Беженарь²

СИГМОВАГИНОПЛАСТИКА У БОЛЬНОЙ С СИНДРОМОМ ТЕСТИКУЛЯРНОЙ ФЕМИНИЗАЦИИ

¹Кафедра урологии ФГБОУ ВПО «Северо-Западный государственный медицинский университет имени И. И. Мечникова» МЗ РФ, г. Санкт-Петербург;

²ФГБУ «НИИАГ им. Д. О. Отта» СЗО РАМН, г. Санкт-Петербург

УДК: 612.6.058:618.15-007.21-089.844

■ В статье описан случай проведения успешной сигмовагинопластики у пациентки с синдромом тестикулярной феминизации.

■ **Ключевые слова:** синдром тестикулярной феминизации; вагинопластика; реконструктивная урогинекология.

Тестикулярная феминизация является наследственным вариантом мужского псевдогермафродитизма. Этот синдром характеризуется наличием генетического (кариотип — 46 XY) и гонадного мужского пола у больных с женскими наружными гениталиями и отсутствием производных мюллеровых протоков (матки, маточных труб, верхней трети влагалища). Впервые заболевание описано в 1817 году Е. Steglehner, который при вскрытии трупа 23-летней женщины обнаружил мужские гонады, а матка и придатки у нее отсутствовали. F. Morris в 1953 году тщательно изучив это заболевание, предложил термин «тестикулярная феминизация» [9]. По данным Российского эндокринологического научного центра АМН, тестикулярная феминизация составляет около 5% от всех форм гермафродитизма [1, 2]. По данным литературы, данный синдром встречается с частотой от 1:13158–20000 до 1:64200 новорожденных [1, 2, 4]. В настоящее время в англоязычной литературе вместо термина «синдром тестикулярной феминизации» применяется «синдром нечувствительности к андрогенам» или «синдром резистентности к андрогенам» [7, 8, 10].

В отличие от других форм гермафродитизма (синдром дисгенезии яичек, истинный гермафродитизм, врожденная дисфункция коры надпочечников и др.), при тестикулярной феминизации отсутствуют женские внутренние половые органы (матка, маточные трубы, яичники), что является принципиальным отличительным признаком и значительно облегчает дифференциальную диагностику. В результате нарушения специфической реакции органов-мишеней на андрогены, развивается женский фенотип у плода мужского генетического и гонадного пола. Это объясняется недостаточной активностью фермента 5 α -редуктазы, ответственного за образование метаболита тестостерона (5 α -дегидротестостерона), обеспечивающего развитие наружных гениталий по мужскому типу. В результате этого, несмотря на нормальный уровень тестостерона в крови, он не оказывает влияния на те ткани, из которых в норме должны были бы образоваться мужские половые органы.

У больных с неполной формой тестикулярной феминизации частично сохраняется реактивность организма на андрогены. Поэтому в строении наружных половых органов заметны признаки маскулинизации — гипертрофированный «пенисообразный» клитор, воронкообразное преддверие влагалища. В литературе встречаются сообщения единичных авторов о наблюдениях за больными с тестикулярной феминизацией, которым в основном выполнялась билатеральная орхиэктомия с назначением эстрогенов [1, 2]. Однако эти методы лечения направлены на удаление из организма тестостерона и форми-

рование наружных женских признаков. Но для окончательной психоэмоциональной адаптации пациенток необходимо пластика влагалища для возможного ведения половой жизни. В настоящее время существуют несколько способов вагинопластики. Наиболее распространенным из них является кожная пластика влагалища при смене мужского пола на женский. Описана методика формирования влагалища кожными лоскутами эллипсоидной формы, взятых в паховой области, по методике Mc Indoe и из париетальной брюшины [3, 5]. Оптимальной на наш взгляд, особенно при атрезии влагалища и у больных с тестикулярной феминизацией, является вагинопластика сегментом сигмовидной кишки на брыжейке. Сигмовагинопластика обладает определенными преимуществами перед пластикой кожными лоскутами: кишка имеет свое собственное кровоснабжение из верхней геморроидальной артерии и ее сигмовидных ветвей, она растягивается значительно лучше кожного трансплантата. Отрицательной стороной сигмокольпопоза является необходимость выполнения лапаротомии для резекции кишки. Но с активным внедрением эндовидеохирургических вмешательств появляются работы по лапароскопической резекции кишечника [3, 6].

При внутрибрюшном расположении яичек в течение длительного времени это заболевание не распознается, и лишь отсутствие менструального цикла вынуждает родителей обратиться к врачу. Если яички локализованы в больших половых губах, то девочек часто оперируют по поводу паховой грыжи. При обследовании выявляют полное отсутствие внутренних женских половых органов, слепо заканчивающееся влагалище.

Приводим клиническое наблюдение сигмокольпопоза у больной с неполной формой тестикулярной феминизации.

Больная, 36 лет, госпитализирована в клинику урологии с жалобами на невозможность ведения половой жизни из-за отсутствия влагалища. С детства она воспитывалась как девочка, у родителей по поводу ее развития беспокойств не было. По достижению 15-летнего возраста в связи с отсутствием менструаций обратилась к гинекологу, который заподозрил наличие у нее гермафродитизма. Однако больная от дальнейшего обследования отказалась. Только в возрасте 34 лет, познакомившись с мужчиной, она решила обследоваться и оперироваться по поводу пластики влагалища для возможности ведения половой жизни. При генетическом обследовании выявлен кариотип 46XY. При ультразвуковом исследовании малого таза матка и придатки отсутствуют. В паховых каналах с обеих сторон обнаружены яички, кото-

рые удалены. Для дальнейшего лечения больная была направлена в Санкт-Петербург. На момент поступления в стационар жалобы на отсутствие менструаций, наличие penisобразного клитора, отсутствие влагалища, невозможность ведения половой жизни. Считает себя больной с 16 лет, когда стала беспокоиться в связи с отсутствием менструаций. Однако начала обследоваться только после появления полового партнера и в связи с невозможностью половой близости с ним. Генетический анамнез у больной отягощен: у ее родной сестры и сестры матери также диагностирован гермафродитизм (форму не может уточнить). Объективный осмотр — андройдный тип телосложения, ИМТ=25,2 (рост — 176 см, масса тела — 74 кг), оволосение по мужскому типу, молочные железы гипопластичны, определяется penisобразный клитор длиной 3,0 см, влагалище имеет глубину около 2,0 см, слепо заканчивается (рис. 1). Изменений в клиническом и биохимическом анализах крови нет. Гормональный фон: ЛГ — 17,4 мМЕ/мл, ФСГ — 12,1 мМЕ/мл, тестостерон общий — 11,4 нг/мл, пролактин — 680,7 мМЕ/мл, кортизол — 526 нмоль/л, альдостерон — 158,0 мг/мл. На МРТ малого таза мочевого пузыря обычной формы, расположен типично, матка, придатки и влагалище отсутствуют.

Учитывая желание больной вести половую жизнь, решено выполнить пластику влагалища сигмовидной кишкой. Под общей анестезией больная уложена в литотомическом положении. Рассечена кожа над урогенитальным синусом, установлен уретральный катетер, на котором сформирована дистальная часть уретры. Разрезом по Пфаненштилю выполнена лапаротомия, тонкая кишка отведена вверх. Тщательно определено



Рис. 1. Внешний вид наружных половых органов



Рис. 2. Мобилизация сигмовидной кишки

местонахождение нижней брыжеечной артерии и ее ветвей, и верхней геморроидальной артерии. Сигмовидная кишка мобилизована, ее часть длиной 14 см на сосудистой ножке резецирована (рис. 2). Подобная методика мобилизации позволяет резецировать подвижный сегмент сигмовидной кишки на брыжейке, который можно развернуть на 180°, расположив антиперистальтически, без натяжения низвести книзу. Проприетарность кишечника восстанавливается анастомозом «конец в конец». Далее верхний конец резецированного сегмента ушивается наглухо. Между мочевым пузырем и прямой кишкой сформирован канал, соединенный с урогенитальным синусом. В сформированный канал проведена сигмовидная кишка. Верхний конец кишки фиксирован к промонториуму. После дренирования Дугласова пространства рана послойно ушита. Дистальный конец сегмента сигмовидной кишки на несколько сантиметров выведен наружу и по периметру фиксирован к коже промежности вокруг урогенитального синуса (рис. 3). В сформированную неовагину установлен фаллоимитатор. Осложнений в послеоперационном периоде не было. Проводилась санация неовагины. На 12-й день произведена резекция дистального участка кишки и больная выписана в поликлинику по месту жительства. Даны рекомендации по санации неовагины и особенностям ведения половой жизни.

Формирование влагалища из сигмовидной кишки позволило реабилитировать больную с тестикулярной феминизацией. Неовагина, сформированная из толстой кишки, имеет определенные преимущества: обладает достаточной влажностью, самоочищающейся способностью и чувствительностью; в анатомическом и функциональном отношении приближается к естественному. У больных с тестикулярной феминизацией наряду с кольпопозом необходимо выполнить гонадэктомию, резецировать кавернозные тела, формировать неоклитор из сохраненной вентральной части головки микропениса.

Литература

1. Агаджанова Е. М., Айрапетян Э. М. Неполная форма синдрома тестикулярной феминизации // Проблемы репродукции. — 2007. — № 5. — С. 68–73.
2. Вихляева Е. М. Руководство по эндокринной гинекологии. — М.: МИА, 2006.
3. Коррекция пола при синдроме тестикулярной феминизации / Джавад-Заде М. Д. [и др.] // Урология. — 2003. — № 1. — С. 52–55.
4. Нарушения полового развития / Жуковский М. А. [и др.]. — М.: Медицина, 1989.
5. Уиллис К. Р. Атлас оперативной гинекологии. — М.: Медицинская литература, 2007.
6. A case of laparoscopic assisted sigmoid colon vaginoplasty for 46 XY patient with lipid congenital adrenal hyperplasia / Moriya K. [et al.] // 29-th Congress of World Society of Endourology and SWL: abstracts. — Kuoto, 2011. — A. 324.
7. A clinical look at androgen resistance / Balducci R. [et al.] // Steroids. — 1996. — Vol. 61. — P. 205–211.
8. Conn J., Gillam L., Conway G. S. Revealing the diagnosis of androgen insensitivity syndrome in adulthood // BMJ. — 2005. — Vol. 331. — P. 628–630.
9. Morris J. M. The syndrome of testicular feminization in male pseudophermadoites // Am. J. Obstet. Gynecol. — 1953. — Vol. 65. — P. 1192–1211.



Рис. 3 Внешний вид по окончании операции

10. Nitsche E. M., Hiort O. The molecular basis of androgen insensitivity // *Horm. Res.* — 2000. — Vol. 54. — P. 327–333.

Статья представлена И. В. Берлевым,
ФГБУ «НИИАГ им. Д. О. Отта» СЗО РАМН,
Санкт-Петербург

SIGMOVAGINOPLASTY IN PATIENTS WITH SYNDROME
TESTICULAR FEMINIZATION

Komyakov B. K., Guliyev B. G., Bezhenar V. F.

■ **Summary:** The paper describes a case of a successful sigmovaginoplasty in patients with testicular feminization syndrome.

■ **Key words:** testicular feminization syndrome; vaginoplasty; reconstructive urogynecology.

■ Адреса авторов для переписки

Комяков Борис Кириллович — д. м. н., Заслуженный врач РФ, профессор, заведующий кафедрой урологии. ГБОУ ВПО «Северо-Западный государственный медицинский университет имени И. И. Мечникова» Минздрава РФ. 193015, Россия, Санкт-Петербург, ул. Кирочная, д. 41. **E-mail:** komyakovbk@mail.ru.

Гулиев Бахман Гидаятович — д. м. н., профессор кафедры урологии. ГБОУ ВПО «Северо-Западный государственный медицинский университет имени И. И. Мечникова» Минздрава РФ. 193015, Россия, Санкт-Петербург, ул. Кирочная, д. 41. **E-mail:** gulievbkg@mail.ru.

Беженар Виталий Федорович — д. м. н., профессор, руководитель отделения оперативной гинекологии. ФБГУ «НИИАГ им. Д. О. Отта» СЗО РАМН. 199034, Россия, Санкт-Петербург, Менделеевская линия, д. 3. **E-mail:** bez-vitaly@yandex.ru.

Komyakov Boris Kirillovich — doctor of medical sciences, professor, managing faculty of urology. I. I. Mechnikov North-Western State Medical University, Ministry of Public Health of Russian Federation. 193015, Saint-Petersburg, Kirochnaya St., 41, Russia.

E-mail: komyakovbk@mail.ru.

Guliyev Bakhman Gidayatovich — doctor of medical sciences, professor of urology faculty. I. I. Mechnikov North-Western State Medical University, Ministry of Public Health of Russian Federation. 193015, Saint-Petersburg, Kirochnaya St., 41, Russia. **E-mail:** gulievbkg@mail.ru.

Bezhenar Vitaliy Fedorovich — Doctor of medical sciences, Department of Operative Gynecology. D. O. Ott Research Institute of Obstetrics and Gynecology, RAMS. 199034, St. Petersburg, Mendeleyevskaya Line, 3, Russia. **E-mail:** bez-vitaly@yandex.ru.