

ЖУРНАЛЪ АКУШЕРСТВА И ЖЕНСКИХЪ БОЛѢЗНЕЙ,

органъ Акушерско-Гинекологическаго Общества въ С.-Петербургѣ.

ГОДЪ ШЕСТОЙ.

ЯНВАРЬ 1892, № 1.

ОРИГИНАЛЬНЫЯ СТАТЬИ, ЛЕКЦІИ, КАЗУИСТИКА.

I.

**КЪ УЧЕНІЮ О ВРОЖДЕННЫХЪ АНОМАЛІЯХЪ ЖЕНСКИХЪ
ПОЛОВЫХЪ ОРГАНОВЪ. ANUS PRAETERNATURALIS VESTI-
BULARIS У 14-ти ЛѢТНЕЙ ДѢВЧОККИ.**

Д-ра Г. И. Гиммельфарба.

(Читано въ засѣданіи Общества одесскихъ врачей, 18 апрѣля 1891 г.).

Врожденные аномаліи женскихъ половыхъ органовъ представляютъ, помимо своего клиническаго интереса, еще интересъ анатомическій, служа до извѣстной степени пробнымъ камнемъ для провѣрки имѣющихся у насъ данныхъ объ исторіи развитія полового аппарата. Нѣкоторыя аномаліи въ области наружныхъ половыхъ органовъ дали поводъ въ послѣдніе годы къ новымъ эмбриологическимъ изслѣдованіямъ, давшимъ цѣнныя данныя, касающіяся исторіи развитія ано-генитальной области; эти же данныя служатъ для лучшаго уясненія способа происхожденія нѣкоторыхъ аномалій, между прочими также и аномаліи, извѣстной подъ названіемъ *atresiae ani vestibularis, vulvaris, hymenalis*, или лучше *anus praeternaturalis vestibularis*.

Нижеслѣдующій случай этой аномаліи, сопровождавшійся цѣлымъ рядомъ разстройствъ развитія въ другихъ частяхъ тѣла, я имѣлъ возможность наблюдать довольно долго и подробно изслѣдовать.

Въ завѣдуемое мною гинекологическое отдѣленіе одесской городской больницы поступила 24-го мая 1890 г. Р. Ж., дѣвочка 14-ти лѣтъ, мѣщанка г. Черкасѣ, Кіевской губерніи, по поводу имѣющейся у нея аномаліи наружныхъ половыхъ органовъ. Изъ анамнеза нужно отмѣтить, что аномалія у больной врожденная и что у двоюродной сестры ея со стороны отца была также какая-то врожденная аномалія полового аппарата, отъ которой она была на 12-мъ году жизни оперирована въ кіевской клиникѣ и умерла вскорѣ послѣ операціи.

Большая ростомъ въ 135 сантим., умѣреннаго сложенія и питанія. Верхнія конечности представляютъ слѣдующія аномаліи. *Кисть* правой руки при нормальномъ положеніи (при покоѣ) отведена нѣсколько кнаружи. Отведение кисти по лучевому краю возможно до прямого угла. Кости запястья (*ossa carpi*), равно какъ II, III, IV и V кости пястья (*ossa metacarpi*) повидимому нормальны; толщина же I кости пястья значительно меньше нормы. II, III, IV и V палець развиты нормально; большой же палець рудиментаренъ; существуютъ обѣ фаланги, но онѣ мало развиты. Сочлененъ большой палець съ I костью пястья подъ прямымъ угломъ. *Предплечье* правое имѣетъ у локтевого сгиба нормальную конфигурацію; внизу же можно отдѣльно прощупать лучевую и локтевую кости, причеиъ лучъ короче, вслѣдствіе чего суставная лннія имѣетъ косое направленіе кнаружи и вверхъ. Движенія въ локтевомъ сгибѣ свободны; свободны также и всѣ движенія въ ручной кисти, одно только приведеніе ограничено. Средній палець нѣсколько согнутъ во II сочлененіи. Мышцы возвышенія большого пальца (*thenaris*) не развиты. *Лѣвая* рука представляетъ больше аномалій: первое, что бросается въ глаза, это отсутствіе большого пальца на этой рукѣ. Предплечье уменьшено, согнуто подъ дугой; луча нѣтъ, имѣется одна только локтевая кость. Пульсъ въ *art. radialis* не прощупывается; лучевой артеріи, вѣроятно, не имѣется.

Аномаліи кисте-предплечевого сочлененія такія-же, какъ и на правой рукѣ, только сильнѣе выражены. Кисть при покойномъ положеніи пронирована и находится подъ прямымъ угломъ къ предплечью. Вся кисть представляется уменьшенной; кромѣ отсутствія большого пальца отсутствуетъ также и I кость пястья.

Не смотря на указанный сейчасъ рядъ аномалій съ стороны верхнихъ конечностей, больная очень ловко выполняетъ мелкія работы, вышиваетъ, каллиграфически пишетъ, причеиъ держитъ перо между указательнымъ и среднимъ пальцами.

Нижнія конечности сформированы правильно, только лѣвая голень значительно уже правой. Также лѣвое ухо меньше праваго. Вообще вся лѣвая половина лица нѣсколько слабѣе развита, чѣмъ правая.

На спинѣ много бѣлыхъ, отъ недостатка пигмента, участковъ кожи (leucopathia congenita).

Внутренніе органы найдены при изслѣдованіи здоровыми.

Грудныя железы развиты соотвѣтственно возрасту и сложенію больной.—Лобокъ мало развитъ, покрытъ небольшимъ количествомъ волосъ. Большія и малыя губы развиты правильно; внизу большія губы соединяются въ отчетливое frenulum, отъ котораго внизъ и къзади тянется гарше, въ срединѣ котораго замѣчается небольшое пигментированное углубленіе кожи. На обычномъ мѣстѣ нѣтъ задняго прохода. При разведеніи большихъ губъ замѣчается тотчасъ надъ frenulum и подъ гименомъ anus съ лучеобразными краями и хорошо развитымъ внутреннимъ сфинктеромъ, представляющимъ сопротивленіе при введеніи пальца. Тотчасъ надъ переднимъ краемъ anus'a тянется мясистый кольцевидный hymen, отверстіе котораго легко пропускаетъ кончикъ пальца во влагалище. Спереди гимена находится правильно сформированное отверстіе мочеиспускательнаго канала.—Вимануальное изслѣдованіе подъ хлороформнымъ наркозомъ показало, что anus ведетъ почти безъ всякаго изгиба въ прямую кишку, которая отдѣлена отъ задней стѣнки влагалища тонкой перегородкой, состоящей только изъ слизистыхъ оболочекъ vaginae et recti.—Corpus perineae отсутствуетъ. Матка представляетъ особенности дѣтской матки (uterus infantilis).—Вообще со стороны внутреннихъ половыхъ органовъ не найдено никакихъ замѣтныхъ аномалій.

Больная еще не менструируетъ. Мочеиспусканіе правильно. Кишечныя отправленія, за исключеніемъ склонности къ запорамъ, вполне нормальны: больная совершенно правильно задерживаетъ испражненія; произвольнаго отхожденія испражненій никогда не бываетъ.

Описанная сейчасъ аномалія наружныхъ половыхъ органовъ (atresia ani vaginalis inferior, atresia ani vestibularis, vulvaris, hymenalis, anus praeternaturalis inferior), сущность которой заключается въ томъ, что нижній отдѣлъ прямой кишки, т. е. задній проходъ отсутствуетъ на обычномъ мѣстѣ и открывается во влагалище или подъ дѣвственной плевой, встрѣчается въ ряду другихъ аномалій наружнаго женскаго полового аппарата сравнительно рѣдко. *Alb. Puech*¹⁾ нашелъ на 238, 420 родовъ 38 случаевъ atresiae ano-rectalis, а изъ нихъ только 3 случая atresiae ano-genitalis, что составляетъ 1 случай на почти 80,000 родовъ. *Collins*²⁾ встрѣтилъ 1 только случай на 16,654 дѣтей, рожденныхъ въ Дублинскомъ родильномъ домѣ;

¹⁾ *P. Puech*. Des abouchements congenitaux du rectum à la vulve et au vagin. Paris. 1890. p. 21.

²⁾ *P. Puech*. op. cit. p. 22.

Moreau ¹⁾ въ теченіе 40-лѣтней практики въ парижскомъ *Maternité* наблюдалъ всего 4 случая, а *Winkel* ²⁾ не встрѣтилъ ни одного случая на 12,000 дѣтей, рожденныхъ въ Дрезденскомъ родильномъ домѣ.

Для уразумѣнія генезиса этой аномаліи необходимо ближе остановиться на эмбриологіи полового аппарата. Это тѣмъ болѣе важно, что изслѣдованія послѣдняго времени (*Reichel* ³⁾, *Retterer*) ⁴⁾ бросили новый свѣтъ на способъ развитія промежуточности и тѣмъ дали возможность лучше уяснить способъ происхожденія извѣстныхъ аномалій.

Первоначально кишечная полость представляетъ замкнутый со всѣхъ сторонъ мѣшокъ (первичный кишечный мѣшокъ), оканчивающійся сверху и снизу мѣшковидными углубленіями.—Внизу нижній конецъ кишки (рудиментъ прямой кишки) оканчивается въ замкнутую полость, образованную расширенной ножкой *allantois*. Эта замкнутая со всѣхъ сторонъ полость, въ которую открываются *allantois*, нижній конецъ кишки, а также выводные протоки мочеполовыхъ органовъ, есть такъ называемая *клоака*. Въ верхнюю часть клоаки, между кишкой и *allantois*, вдается мезодермическая складка, такъ называемая *промежностная шпора*. Вначалѣ клоаки, какъ было сказано, представляетъ замкнутую полость и наружу не открывается. Вскорѣ на ниже-переднемъ отдѣлѣ клоаки наружный зародышевой листокъ вдавливаются въ видѣ воронки, углубляется по направленію къ клоакѣ, соприкасается съ внутреннимъ зародышевымъ листкомъ, такъ какъ находившаяся вначалѣ между ними мезодермальная ткань быстро исчезла, и открывается, наконецъ, въ клоаку. Съ этого момента клоака сообщается наружу посредствомъ щели—*клоачнаго отверстія*.

¹⁾ *P. Puech*. op. cit. p. 23.

²⁾ *F. Winkel*. Lehrb. d. Frauenkrankh. II Aufl. Leipzig. 1890. p. 116.

³⁾ *P. Reichel*. Die Entwicklung des Dammes und ihre Bedeutung für die Entstehung gewisser Missbildungen.—*Zeitschr. f. Geburtsh. und Gynaekol.* Bd. XII.

⁴⁾ *Ed. Retterer*. Sur l'origine et l'évolution de la région ano-génitale des mammifères.—*Journ. de l'anatomie*. 1890. 2, 3.

Наружное отверстие клоаки представляет теперь продольную щель, окаймленную валикомъ, передняя дужка котораго превратится въ *половой бугорокъ*, задняя—въ *постанальную складку*, а боковыя промежуточныя части валика составятъ половыя складки (*P. Pusch. op. cit. p. 10*).

Образованіе клоачнаго отверстия, т. е. открытіе клоаки наружу происходитъ у человѣческаго зародыша въ концѣ I мѣсяца внутриутробной жизни (*Debierre*)¹⁾.

Съ образованіемъ клоачнаго отверстия клоака подвергается дальнѣйшимъ существеннымъ измѣненіямъ, заключающимся въ томъ, что она перегораживается, раздѣляется на 2 полости или вторичныя протоки, одинъ передній—мочеполовой (*sinus uro-genitalis*) и другой — кишечно-заднепроходный (*excavatio ano-rectalis*).

Вначалѣ, какъ извѣстно, заднекишечникъ отдѣленъ отъ *allantois* мезодермальной складкой — промежностной шпорой. Большинство авторовъ (*Tourneux*²⁾, *Kölliker*)³⁾ допускало, что подраздѣленіе клоаки и образованіе промежности происходитъ путемъ опущенія внизъ этой шпоры, вставленной между *allantois* и прямой кишкой; но новѣйшія изслѣдованія *Reichel*'я и главнымъ образомъ *Retterer*'а показали, что перегораживаніе клоаки и образованіе промежности происходятъ другимъ путемъ, на который давно уже, впрочемъ, указалъ *Rathke*.

Способъ, посредствомъ котораго клоачная полость и клоачный протокъ разгораживаются, слѣдующій. Съ боковыхъ стѣнокъ клоаки, ограничивающихъ клоачную полость съ боковъ, поднимаются съ одной и другой стороны 2 складки (боковыя клоачныя складки *Rathke*), идущія, подобно двумъ поперечнымъ занавѣскамъ, другъ другу на встрѣчу. Эти 2 боковыя складки съ заключенной въ нихъ мезодермальной тканью спаи-

¹⁾ *Ch. Debierre. Traite élémentaire d'anatomie de l'homme. T. II. Paris. 1890. p. 426.*

²⁾ *Tourneux. Comptes rendus de la Société de Biologie. p. 75. 1890.*

³⁾ *A. Kölliker. Основы исторіи развитія человѣка и высшихъ животныхъ С.-Петербургъ. 1882 г. стр. 305, 375.*

ваются по средней линіи, образуя поперечную уро-ректальную перегородку, раздѣляющую клоаку на 2 вторичныхъ протока: передній, удлиняющій внизъ ножку *allantois*, — *sinus uro genitalis* и задній, удлиняющій кишку, — *прямокишечный протокъ*. (*Retterer*. op. cit. p. 211). Верхній край обѣихъ боковыхъ складокъ и начальный пунктъ спаянія ихъ соотвѣтствуетъ всегда нижнему краю промежностной шпоры и соединеніе обѣихъ складокъ по средней линіи идетъ сверху внизъ. (Этимъ объясняется ошибочное мнѣніе, что перегородаживаніе клоаки происходитъ вслѣдствіе опусканія внизъ промежностной шпоры).

Какъ только уретро-ректальная перегородка подвинулась на столько внизъ, что нижній край ея дошелъ до клоачнаго отверстія, то въ мѣстѣ, соотвѣтствующемъ линіи соприкосновенія, заднія половины обѣихъ половыхъ складокъ, окаймляющихъ клоачное отверстіе, приближаются другъ къ другу и спаиваются по срединной линіи, сливаясь съ нижнимъ краемъ *septi urethro-rectalis*. Такимъ образомъ формируется *рудиментъ промежности*, задній край котораго представляетъ *преанальную складку*. Въ это время клоачное отверстіе раздѣлено поперечной перегородкой, образовавшейся отъ сліянія обѣихъ заднихъ половинъ половыхъ складокъ, на 2 отверстія: одно переднее, расположенное между половымъ бугоркомъ и передней частью этой перегородки, *отверстіе уро-генитального синуса*; другое заднее, ограниченное спереди преанальной складкой (заднимъ краемъ рудимента промежности) и сзади постанальной складкой (задній отдѣлъ клоачнаго возвышенія), — *конечное отверстіе пищеварительной трубки, задній проходъ*. (*P. Ruesch*. op. cit. p. 11).

Мостики, составляющій рудиментъ промежности, вначалѣ тонокъ и оба отверстія лежатъ еще очень близко другъ къ другу, но промежность постепенно утолщается и превращается въ объемистую перегородку, которая по мѣрѣ своего утолщенія отодвигаетъ къзади выходное отверстіе прямой кишки. По промежности проходитъ спереди назадъ притупленный гребень,

garhe regineі, указывающій на происхождение промежности изъ 2-хъ половиныхъ, именно изъ спаянія обѣихъ половыхъ складокъ впереди задняго прохода. Подраздѣленіе клоаки на 2 полости начинается у человѣческаго зародыша около середины II мѣсяца внутриутробной жизни; въ теченіе III мѣсяца перегораживаніе заканчивается, а утолщеніе промежности происходитъ только въ IV мѣсяцѣ (*Debierre. op. cit. p. 427*).

Скажемъ еще нѣсколько словъ объ отношеніи внутреннихъ половыхъ органовъ къ описаннымъ сейчасъ частямъ.

Образованіе маточно-влагалищнаго протока происходитъ въ общихъ чертахъ слѣдующимъ образомъ. Вдоль наружнаго края Вольфова тѣла находится, какъ извѣстно, продольный канатикъ, содержащій въ своей толщѣ внутри Вольфовъ каналъ (будущій выводной протокъ мужской половой железы) и снаружи Миллеровскую нить (будущій маточно-влагалищный протокъ).

Оба эти каналы сходятся нижними своими концами по средней линіи и, соединяясь съ обоими соответствующими каналами противоположной стороны, образуютъ такъ называемыи *половой канатикъ Thiersch'a*.

Вольфовы каналы открываются въ мочеполовой синусъ очень рано, еще до образованія клоачной перегородки.

Миллеровскіе же каналы соединяются съ синусомъ гораздо позже, въ срединѣ лишь третьяго мѣсяца, уже послѣ образованія уретро-ректальной перегородки.

Чтобы открыться въ половую борозду, будущее *vestibulum*, Миллеровскіе каналы должны проникнуть въ самую перегородку между мочевымъ каналомъ и прямой кишкой. Миллеровскіе каналы, сблизившись своими нижними концами и слившись въ одинъ *маточно-влагалищный протокъ*, проникаютъ въ мезодермальную ткань, связывающую мочевою протокъ съ прямой кишкой; послѣ того какъ произошло уже раздѣленіе этихъ органовъ, и открываются наружу въ *vestibulum*. (*P. Puech. op. cit. pp. 12—13*).

Зная нормальный ходъ развитія полового аппарата, поста-

раемся уяснить теперь, какимъ путемъ произойдетъ образование *atresiae ani-vestibularis*.

При нормальныхъ условіяхъ клоака перегораживается и нижній край уретро-ректальной перегородки доходить до уровня клоачнаго отверстия раньше, чѣмъ начинается спаяніе ано-генитальныхъ складокъ. Далѣе, спаяніе заднихъ половинъ этихъ складокъ, образующихъ рудиментъ промежности и передній край задняго прохода, происходитъ какъ разъ у нижняго края *septi urethro-rectalis*, причемъ спаяніе складокъ происходитъ не по всей задней половинѣ, а оставляетъ впереди постанальной складки поперечное отверстіе, будущій задній проходъ.

Допустимъ теперь нарушеніе послѣдовательности въ развитіи указанныхъ сейчасъ различныхъ актовъ. Между тѣмъ какъ перегораживаніе клоаки происходитъ нормально, нижній край уретро-ректальной перегородки не дошелъ еще къ клоачному отверстию въ моментъ, когда началось уже спаяніе ано-генитальныхъ складокъ. Складки эти соприкасаются и спаиваются, въ то время какъ нижній сегментъ клоачнаго протока продолжаетъ перегораживаться и удлинять *rectum* впереди кожного мостика, происшедшаго отъ соединенія ано-генитальныхъ складокъ (Ed. Retterer, *op. cit.* p. 177). Далѣе, спаяніе этихъ складокъ, вмѣсто того, чтобы произойти у нижняго края *septi urethro-rectalis*, произойдетъ болѣе кзади и не оставитъ между пре-и постанальными складками достаточнаго пространства для отверстія задняго прохода, послѣдствиемъ чего будетъ полная его атрезія ¹⁾).

Клоачная перегородка, продолжая свое запоздалое опусканіе, встрѣтитъ сформированную уже промежность и облитери-

¹⁾ Въ области атрезированнаго задняго прохода разовьется наружный сфинктеръ (фактъ очень важный въ практическомъ отношеніи), потому что развитіе *sphincteris externi* происходитъ въ заднепроходномъ валикѣ независимо отъ того, открывается ли тамъ *rectum* или нѣтъ. Присутствіе наружнаго сфинктера въ своемъ мѣстѣ доказывается, помимо данныхъ эмбриологическаго развитія, прямыми анатомическими и клиническими наблюденіями. (*Rizzoli, Bernard, Blot, Bonisson, Friedberg. Koch, см. P. Puech. op. cit.* p. 31—35).

рованный задній проходъ. Нижній край перегородки, образующій передній край ректального отверстія, не можетъ уже соединиться съ преанальной складкой.

Теперь ректальное отверстие, удлиняясь *вперед* промежностнаго мостика, откроется въ заднюю часть клоачной борозды, т. е. въ *vestibulum*, куда-же въ свою очередь открываются и Миллеровскіе каналы. (P. Puech. op. cit. p. 14).

При такомъ нарушеніи въ послѣдовательности различныхъ моментовъ эмбриологическаго развитія произойдетъ образованіе *anus-vulvaris*.

Замѣтимъ еще ¹⁾, что въ томъ мѣстѣ, гдѣ откроется нижній сегментъ recti, кожный покровъ не произведетъ мышечнаго кольца вокругъ отверстія, такъ какъ *sphincter externus* развивается, какъ было сказано, въ заднепроходномъ валлѣ. Нижній сегментъ recti будетъ имѣть только свой *sphincter internus*.

Симптоматологія описанной нами аномаліи чрезвычайно разнообразна и находится въ зависимости отъ величины аномальнаго отверстія кишки и проходимости послѣдней для фекальныхъ массъ.

Между случаями почти полной непроходимости и, слѣдовательно, непосредственной опасности для жизни съ одной стороны и случаями, подобными нашему, гдѣ совершенно отсутствуютъ всякія функціональныя расстройства съ другой, замѣчается цѣлый рядъ переходныхъ формъ.

Отсутствіе всякихъ функціональныхъ расстройствъ въ нашемъ случаѣ заставило насъ воздержаться отъ всякаго оперативнаго вмѣшательства ²⁾.

¹⁾ Ed. Retterer. op. cit. p. 178.

²⁾ Объ оперативномъ лѣченіи *atresiae ani vestibularis* см. статью П. Т. Садовскаго (Ж. Ак. и Ж. бол., 1891 г., №№ 7—8, стр. 617). *Ред.*