

**«БЕРЕМЕННОСТЬ И РОДЫ ПРИ ДИСГЕНЕЗИИ  
ГОНАД (СЛУЧАЙ ИЗ ПРАКТИКИ)»**

Этот случай явился не только ярким, буквально фантастическим достижением современной репродуктологии, но и показывает необходимость осмысления и обсуждения ряда теологических, биологических и медицинских проблем, от решения которых, возможно, будет зависеть прогресс не только чистой репродуктологии, но и ряда фундаментальных аспектов биологии человека. Когда в 1968 году я защитил докторскую диссертацию по проблемам патогенеза и лечения врожденных аномалий половой дифференцировки, я и думать не мог о том, что через три десятка лет мне придется комментировать случай беременности и родов у генотипического мужчины. Варианты тестикулярного дисгенеза всегда вызывали у нас особый интерес прежде всего потому, что при одном и том же кариотипе 46 XY нам удалось выявить и детально обследовать целый ряд фенотипически отличных синдромов: от выраженных вирильных форм ложного мужского гермафродитизма до фенотипических «женщин» - больных с чистой формой дисгенезии гонад. Детальное гистологическое исследование препаратов из органов репродуктивной системы больных с различными вариантами тестикулярного дисгенеза, решающий вклад в которое сделан профессором В.И. Бреслером, крупным знатоком мужской гонады, позволил нам выявить ряд важных закономерностей. Первое, на что мы обратили внимание, это то, что мать - носительница патологического гена — может рожать нормальных мальчиков, нормальных девочек и больных раз-

личными вариантами тестикулярного дисгенеза. Причем по мере увеличения общего числа беременностей у нее рождаются дети с все более и более тяжелой патологией мужской половой железы. Тяжелые поражения семенника проявляются не только в потере генеративных и гормонокомпетентных структур, но и, что очень важно, в потере способности ингибировать развитие мюллеровых производных, что приводит к формированию так называемых «штрихгонад» - биологически инертных рудиментов. В таких случаях у субъекта с кариотипом 46XY имеет место симметричное развитие мюллеровых производных (маточные трубы, матка - тело и шейка, две верхние трети влагалища и производные урогенитального синуса - нижняя треть и вход во влагалище). Наружные половые органы формируются по женскому типу.

Поскольку в рудиментах гонад, как правило, выявляются структуры интерстициальной ткани (лейдиговы клетки) или остатки семенных канальцев, то в пубертатный и постпубертатный период у подобных больных довольно часто развиваются опухоли самого разнообразного строения и гистобластических потенциалов.

Нельзя сказать, что при вариантах тестикулярного дисгенеза, относящихся к «чистой» форме дисгенезии гонад, влияние Y-хромосомы на фенотип субъекта отсутствует. Например, при наличии набора 46XY рост больных на 15-25 см больше, чем у субъектов с вариантами овариального дисгенеза при наборе XX, и на 35-50 см больше, чем у больных при

наборе 45XO или при «мозаиках» с преобладанием клона XO. Есть еще ряд особенностей в строении скелета, особенно важных для акушера особенностях строения таза, но самым парадоксальным оказывается то, что все гормонозависимые закладки репродуктивной системы субъекта с дизгенезией гонад при наличии набора XY бисексуальны и при специфическом гормональном воздействии на них их соматические клетки и клеточные ансамбли формируют фенотип, прямо противоположный генотипу. Иначе говоря, применение заместительной циклической гормональной терапии с параметрами гормонемии, находящимися даже на нижних границах нормы, способствует феминизации фактически всех гормонозависимых структур - эндометрия, миометрия, железистой ткани молочной железы и т.д., что создает условия для использования «вновь созданной» репродуктивной системы по ее прямому назначению - вынашивания беременности и вскармливания новорожденного.

Наш опыт показал, что своевременное начало заместительной гормональной терапии является основой для максимализации эффекта фенотипокорректирующей терапии. Наиболее эффективно использование следующей схемы лечения:

а) предпубертатная лапароскопическая гонадэктомия с рудиментами маточных труб;

б) начало циклической заместительной терапии, которую можно использовать в течение нескольких десятков лет;

в) при возникновении необходимости проведения ЭКО в течение 3-6 месяцев «усиленная» гормонотерапия для реализации возможности получения секреторных преобразований эндометрия.

Надо заметить, что это наиболее трудная задача, ибо у пациенток с кариотипом XY заме-

стительная терапия обычными дозами половых стероидов очень редко приводит к созданию полноценных в смысле достижения секреторных преобразований эндометрия искусственных циклов.

Однако, как свидетельствует приведенный выше случай, это все же оказывается возможным. Факт донашивания беременности также свидетельствует в пользу того, что беременность с ее гигантским организующим потенциалом способна провести процесс физиологической трансформации матки, во всяком случае после сформирования плаценты. Начало этого процесса требует применения экзогенных стероидов, заменяющих функцию желтого тела беременности.

На вопрос, является ли матка субъекта с кариотипом XY абсолютно полноценным плодизионяющим органом, сегодня ответить еще нельзя. Наши исследования показали, что в тот момент, когда происходит трансплантация эмбриона, матка женщин с дизгенезией гонад имеет несколько отличный от нормального строения миометрий. Важным фактором для успешного родоразрешения, также является своеобразное строение малого таза с явным сужением выхода из него. Совершенно феноменальным является развитие у генетического мужчины болезни беременности - гестоза. Если, скажем, бисексуальность эмбриональных закладок является в мире животных довольно распространенным явлением, свойственным не только млекопитающим, в частности приматам, то почему соматические структуры, гормонозависимость которых весьма относительна, у больных с кариотипом XY так реагируют на беременность? Предположений на этот счет так много, а фактов пока так мало, что остается думать о том, что способность соматических клеток субъекта при любом генотипе в отсутствие фенотипокорректиру-

ющего влияния половых желез реагировать на различные экзогенные и эндогенные влияния, является универсальной, т.е. базовой.

Как один из сотрудников НИИ АГ им. Д.О.Отта РАМН, стоявших у истоков внедрения процедуры ЭКО в практическую медицину, я поздравляю авторов сообщения с поистине блестящим достижением, открывающим перспективы для дальнейших теоретических и практических исследований.