

Аспекты лапароскопической коррекции аномалий развития органов репродуктивной системы у пациентов с нарушениями формирования мужского пола

И.В. Поддубный¹, А.К. Файзулин², И.В. Копылов³

¹ФГАУ «Научный центр здоровья детей» Минздрава России; Россия, 119991, Москва, Ломоносовский проспект, 2 стр. 1;

²кафедра детской хирургии ГБОУ ВПО «Московский государственный медико-стоматологический университет им. А.И. Евдокимова» Минздрава России; Россия, 127473, Москва, ул. Десятская, 20 стр. 1;

³ГБУЗ г. Москвы «Морозовская детская клиническая больница»; Россия, 119049, Москва, 4-й Добрынинский переулок, 1/9

Контакты: Илья Викторович Копылов dr_kopylov@mail.ru

Выбор оптимальной тактики коррекции аномалий внутренних органов у пациентов с нарушениями формирования мужского пола является сложной и обсуждаемой проблемой. В статье проведен анализ данных научной литературы и собственных результатов лечения соответствующей группы пациентов за период с 2006 по 2014 г. На основе данного анализа определены приоритеты хирургической тактики оказания помощи пациентам с данной патологией.

Ключевые слова: лапароскопия, нарушение формирования пола, дисгенезия гонад, фертильность, репродуктивная система

DOI: 10.17650/2070-9781-2016-17-1-44-50

Reproductive tract malformations in patients with impaired male sex development: aspects of laparoscopic correction

I. V. Poddubnyy¹, A. K. Faizulin², I. V. Kopylov³

¹Children's Health Research Center, Ministry of Health of Russia; Build. 1, 2 Lomonosovskiy Prospekt, Moscow, 119991, Russia;

²Department of Pediatric Surgery, A. I. Evdokimov Moscow State University of Medicine and Dentistry, Ministry of Health of Russia; Build. 1, 20 Delegatskaya St., Moscow, 127473, Russia;

³Morozov Children's Clinical Hospital; 1/9 4th Dobryninskiy pereulok, Moscow, 119049, Russia

Selection of optimal surgery treatment plan for male patients with disorders of sex development is a complex and debated issue. This article analyses scientific literature data and our own treatment results for the corresponding groups of patients from 2006 to 2014. Based on this analysis priorities for surgical treatment plans for patients with this medical condition are defined.

Key words: laparoscopy, disorders of sex development, gonadal dysgenesis, fertility, reproductive system

Введение

В соответствии с коммюнике Международного консенсуса 2006 г., посвященного тактике ведения пациентов с интерсексуальной патологией (Consensus Statement on Management of Intersex Disorders), к нарушениям половой дифференцировки (disorders of sex development, DSD) отнесена группа патологических состояний, при которых имеется несоответствие основных компонентов биологического пола: хромосомного, гонадального или фенотипического. В части, посвященной тактическим аспектам хирургического лечения пациентов с DSD, обозначено, что основными приоритетами являются психосоциальная адаптация пациента в определенном поле и исключение риска развития неопластических процессов патологических тканей. Предпочтительными методами коррекции имеющихся аномалий развития являются варианты,

предопределяющие возможность сохранения фертильности [1, 2].

В современной научной литературе отмечается выраженное разнообразие обособленных авторских подходов к формированию алгоритмов хирургической коррекции аномалий развития, имеющихся у пациентов мужского психосоциального статуса с DSD [3–5]. Большинство авторов сходятся во мнении о необходимости сохранения неизменных тестикул и их удаления в случае выявления признаков дисгенеза [6–11]. Однако обращает на себя внимание отсутствие в большинстве сообщений описания признаков морфологических изменений гонадальной ткани, обуславливающих выбор хирургической тактики коррекции представленных аномалий развития. Используются различные методы перемещения удовлетворительно развитых тестикул. В ряде сообщений отмечается воз-

можность сохранения дериватов мюллеровых протоков у пациентов данной группы [2, 12, 13].

В целях систематизации и объективной оценки результатов хирургического лечения пациентов с DSD мы провели сопоставление интраоперационно выявляемых макроскопических изменений гонадальной ткани и данных гистологического заключения. Полученные данные были структурированы в соответствии с классификацией типов гонад, выявляемых при интерсексуальных состояниях, предложенной М. Nistal и соавт. в 2007 г. [14]. Согласно данной классификации к видам гонадальной ткани относятся:

1) синдром тестикулярного регресса (СТР) (testicular regression syndromes):

- истинный агонадизм (true agonadism),
- синдром рудиментарных яичек (rudimentary testicles syndrome),
- врожденный двусторонний анорхизм (congenital bilateral anorchidism),
- синдром «исчезающих» яичек (evanescent testicles syndrome),
- синдром клеток Лейдига (Leydig cells-only syndrome),
- макро- и микроскопические находки (macro- and microscopic findings);

2) фиброзный стрек (fibrous streak);

3) дисгенетичная тестикула (testicle dysgenesis);

4) тестикулярный стрек (streak-testis);

5) овотестис (ovotestes);

6) макроскопически не измененное яичко (macroscopically normal testicles);

7) гипоплазированный яичник (ovary).

В соответствии с представленной классификацией приводим описание критериев оценки морфогистологических изменений, определяемых в случае выявления СТР и при дисгенезе гонадальной ткани, свойственных пациентам с DSD.

СТР — группа патологических состояний, характеризующаяся анатомическим и функциональным дефицитом гонадальной ткани. Морфологические изменения гонадальной ткани выражаются в одно- или двусторонней регрессии тестикул различной степени выраженности: от полного двустороннего агонадизма до хорошо развитых яичек с явлениями гипоплазии. Вследствие отсутствия низкодифференцированного клеточного пула риск развития неопластических процессов низкий [1, 2, 6, 14]. Эмбриональный срок, на котором прекращено влияние специфической тестикулярной секреции, определяет степень нарушения маскулинизации. Функциональная недостаточность тестикулярной ткани в постнатальном периоде проявляется за счет патологии тестикулярного звена стероидогенеза. В остальных случаях патология гонадальной ткани у пациентов с DSD сопровождается ее дисплазией. Особенностью явления дисгенеза является наличие в структуре тка-

ней незрелых клеточных форм, что определяет снижение функциональной активности и значительное повышение риска раннего развития неопластических процессов.

Фиброзный стрек — удлиненная белесая волокнистая структура, содержащая только соединительно-тканые и стромальные элементы, подобные кортикальному слою яичника, иногда может включать некоторое количество овариальных клеточных элементов.

Дисгенетичная тестикула — сформированная гонада, имеющая белочную оболочку переменной толщины с недостаточным развитием коллагена. Границы паренхиматозной ткани и белочной оболочки слабо различимы, разветвленные семенные канальцы окружены обширной стромой. Глубокие слои яичка дифференцированы в большей степени, однако семенные канальцы имеют заметно меньший диаметр с уменьшением числа сперматогоний.

Тестикулярный стрек — соединительно-тканый тяж, содержащий значимое количество тестикулярных клеток, расположенных на его протяжении или на одном из полюсов.

Овотестис — дисгенетичная гонада, содержащая тестикулярные и овариальные клетки, в некоторых случаях расположенные в структуре фиброзного тяжа. Овотестикулярная гонада может быть представлена «бибулярной» структурой, в этом случае имеется видимая граница между различными типами ткани. В случае «овоидного» строения патологичной гонады ооциты распределены среди семявыносящих канальцев.

Макроскопически неизмененное яичко в большинстве случаев сопровождается гиперплазией, гипоплазией или снижением числа клеток Лейдига в относительно зрелой тестикулярной ткани.

Гипоплазированный яичник — в структуре стрека отмечается персистенция значимого количества овариальной ткани, в некоторых случаях содержащей небольшое число ооцитов.

В случае выявления у пациентов мужского пола с DSD дериватов мюллеровых протоков необходимо их полностью удалять для исключения риска дистопии низкодифференцированных тестикулярных клеток и угрозы возникновения психологического диссонанса [8, 12, 15, 16]. Однако существует мнение о возможности сохранения рудиментов матки [2, 17]. Данная тактика обосновывается необходимостью уменьшения операционной травмы и правом пациента на психосоциальное самоопределение в старшем возрасте. При проведении оценки степени развития дериватов мюллеровых протоков описывалось анатомо-топографическое расположение, наличие сформированных отделов матки и маточных труб. В случае наличия развитых тела и дна матки последняя описывалась как гипопластичная, если матка была представлена мышечным тяжем, то она обозначалась как рудиментарная.

С учетом влияния указанной патологии на репродуктивное здоровье детей, уровень их социальной адаптации и риск развития неопластических процессов возникает необходимость совершенствования существующих подходов к тактике лечения пациентов данной группы. Нарастающие возможности лапароскопической техники, повышение эффективности гормональной терапии, накопление опыта на основе роста числа соответствующих научных сообщений в отечественной и зарубежной литературе позволяют внедрять дифференцированный подход к объему хирургического лечения пациентов с нарушением формирования мужского пола [6].

Цель исследования — улучшение результатов хирургического лечения пациентов мужского пола с DSD на основе дифференцированного подхода к решению вопроса об объеме операции и с учетом современных возможностей применения лапароскопии на органах репродуктивной системы.

Материалы и методы

Ретроспективному анализу подвергнуты данные 42 детей с DSD и психосоциальной ориентацией в мужском поле, которым была проведена лапароскопия в целях диагностики и хирургической коррекции аномалий органов репродуктивной системы.

В соответствии с риском раннего развития неопластических процессов в гонадальной ткани пациенты разделены на 2 группы. В 1-ю группу вошли 13 пациентов с СТР ($n = 8$), неполной формой синдрома тестикулярной феминизации (НФСТФ) ($n = 4$) и синдромом дефицита 5 α -редуктазы (5 α РД) ($n = 1$). Кариотип всех пациентов — 46,XY. Риск развития неопластических процессов обусловлен дистопией рудиментарных или макроскопически не измененных яичек. Пациентам данной группы лапароскопию проводили в целях уточнения локализации гонад и оценки степени развития сосудов семенного канатика, что определяло выбор метода транспозиции.

У 1 пациента с СТР при лапароскопии определено отсутствие дериватов мюллеровых протоков. Обнаруженные элементы семенного канатика были направлены в паховые каналы. При ревизии паховых каналов с обеих сторон на концах семявыносящих протоков выявлены слабо васкуляризованные фиброзные узелки с включением кальцификатов. Выполнено удаление патологических образований. По данным гистологического заключения фиброзные узелки представлены структурированной соединительной тканью. Данная патология расценена как двусторонняя аплазия тестикул. Представленное наблюдение было отнесено к нарушениям формирования мужского пола по признаку синдрома непальпируемых яичек.

Показанием к проведению одномоментной орхопексии считалась возможность выполнить низведение

гонады без выраженного натяжения сосудов семенного канатика. У 4 пациентов с СТР и 1 пациента с 5 α РД установлены локализация гонад в паховом канале и достаточно развитая сеть тестикулярных сосудов, что позволило выполнить одномоментное низведение гонад по Шемакеру. У 2 пациентов с НФСТФ по результатам диагностической лапароскопии показано проведение повторного курса применения хорионического гонадотропина человека (ХГЧ), по завершении которого была выполнена повторная операция с двусторонней орхопексией по Шемакеру. Двухэтапную методику низведения яичек в мошонку осуществляли в случае высокой ретенции гонады, приводящей к недостаточному развитию сосудов семенного канатика. Лапароскопическая методика поэтапного низведения гонад по Фовлер—Стефенсону с 2 сторон выполнена 3 пациентам (1 — с НФСТФ и 2 — с СТР). В 1 случае у пациента с СТР и у 1 больного с НФСТФ описано комбинированное применение методик, когда с одной стороны выполнена одномоментная орхопексия по Шемакеру в сочетании с двухэтапным методом низведения контралатеральной гонады по Фовлер—Стефенсону.

Во 2-ю группу вошли 29 пациентов с дисгенезом гонадальной ткани (см. таблицу). Наличие низкодифференцированного клона тестикулярных клеток предопределяет высокий риск ранней малигнизации и низкую функциональную значимость гонадальной ткани. В 96,55 % случаев коррекция представленных аномалий развития внутренних органов репродуктивной системы выполнена с использованием лапароскопического доступа. У 1 пациента с овотестикулярной формой DSD (ОТ-DSD), кариотип 46,XY, по результатам обзорной лапароскопии было принято решение о необходимости применения лапаротомного доступа по Пфанненштилю.

Характеристика пациентов 2-й группы

Кариотип	Распределение пациентов по форме DSD, n			
	СДГ	ОТ-DSD	XX-male	СПДМП
46,XY	13	5	2	1
46,XY/46,XX	—	1	—	—
46,XY/47,XXY	1	—	—	—
45,X0/46,XY	5	1	—	—

Примечание. СПДМП — синдром персистенции дериватов мюллеровых протоков; СДГ — смешанная форма дисгенезией гонад.

Оперативные усилия в данной группе пациентов направлены на удаление дериватов мюллеровых протоков, оценку целесообразности и возможности сохранения имеющейся тестикулярной ткани. Было показано проведение диагностической и лечебной лапароско-



пии в I этап с удалением гонадальной ткани при выявлении признаков ее выраженного дисгенеза. К данным формам дисгенеза гонадальной ткани у пациентов мужского пола отнесены фиброзный и тестикулярный стрек, овотестис и гонады, имеющие признаки овариальной ткани. При правильно сформированной гонаде выполняли ее низведение в мошонку. Наибольшие трудности в определении тактики хирургического лечения возникали при визуализации гонады, соответствующей описанию дисгенетичной тестикулы. При оценке возможности сохранения яичка с признаками дисгенеза было необходимо взвесить риск развития неопластического процесса, гормональную и репродуктивную функциональность. Степень ретенции и развитие сосудистой сети сохраняемого тестикула определяли метод низведения гонады. При выявлении дериватов мюллеровых протоков у пациентов мужского психосоциального пола выполняли их удаление вне зависимости от степени развития.

С учетом представленных положений 13 пациентам мужского пола было проведено двустороннее удаление патологичной гонадальной ткани. В 12 случаях гонадэктомия выполнена лапароскопически, у 1 ребенка — лапаротомным доступом.

Двусторонняя лапароскопическая гонадэктомия проведена 4 пациентам с СДГ. У 1 ребенка с СДГ, кариотип 46,XY/45,X0, отмечалось сочетание тестикулярного стрека и интраабдоминально расположенного дисгенетичного тестикула, в структуре которого по данным предшествующей биопсии подтверждено наличие низкодифференцированных тестикулярных клеток. У 3 пациентов с СДГ, кариотип 46,XY, гонады были представлены сочетанием фиброзного и тестикулярного стрек. В структуре тестикулярного стрека отмечалась персистенция незрелых гонадальных клеток со скоплением преимущественно на латеральном полюсе соединительно-тканного матрикса. В 2 случаях проведено гистологическое исследование тестикулярных стрек, которое подтвердило наличие низкодифференцированных клеточных элементов в структуре патологичных гонад. У 1 ребенка на основе имеющихся данных визуального осмотра выполнена одномоментная коррекция аномалий развития органов репродуктивной системы.

Лапароскопическая коррекция аномалий органов репродуктивной системы, включающая удаление гонадальной ткани с 2 сторон, проведена 6 пациентам с OT-DSD. У 2 пациентов с OT-DSD, кариотип 46,XY/46,XX и 46,XY, выявлено сочетание овотестиса и фиброзного стрека. На диагностическом этапе лапароскопии у данных пациентов обнаружены однозначные признаки дисгенеза представленной гонадальной ткани, что позволило выполнить одноэтапное удаление патологичных структур. У 1 пациента с OT-DSD, кариотип 46,XY, по данным предшествующей биопсии

подтверждена двусторонняя персистенция овотестикулярной гонадной ткани, что потребовало ее удаления 2-м этапом. У 3 пациентов с OT-DSD гонадальная ткань была представлена сочетанием овотестиса и тестикулярного стрека. Одноэтапная гонадэктомия выполнена 2 пациентам с кариотипами 46,XY и 45,X0/46,XY. У 1 пациента с кариотипом 46,XY изучили биопсийный материал, взятый с обоих полюсов билобулярного овотестиса и из области скопления клеток в тестикулярном стреке. У 1 пациента с OT-DSD, кариотип 46,XY, оперированного лапаротомным доступом, отмечалось сочетание овотестикулярной гонады смешанного строения с 1 стороны и агенезии противоположной гонады. При этом дисгенетичная гонада плотно прилегала к стенке мочевого пузыря, что повышало риск ее травмирования при попытке применения биполярной коагуляции, монополярная коагуляция не обеспечивала достаточный гемостаз, в связи с чем был использован лапаротомный доступ по Пфанненштилю.

У 2 пациентов мужского пола воспитания с синдромом XX-male, кариотип 46,XX, во время лапароскопии выявлена симметричная форма высокой паховой ретенции гонад, соответствующих описанию дисгенетичной тестикулы, отмечена значительная гипоплазия яичковых сосудов. После получения результатов гистологического исследования подтверждено наличие выраженных признаков дегенеративных изменений в представленных к изучению фрагментах гонадальной ткани, что свидетельствовало о низкой функциональной значимости и высоком риске малигнизации. В соответствии с полученными данными при повторной лапароскопии проведена гонадэктомия с 2 сторон.

Операции, сопровождавшиеся сохранением тестикулярной ткани, выполнены 15 пациентам с асимметричной формой дисгенезии гонад. При этом отмечалась различная локализация макроскопически неизменного яичка, а контралатеральная гонада была представлена стрекковой тканью, содержащей низкодифференцированные тестикулярные клетки, или дисгенетичной тестикулой. Удаление патологичной гонадальной ткани проводилось единым блоком с маточной трубой и рудиментарной маткой.

У 5 пациентов с кариотипом 46,XY, 1 ребенка с кариотипом 46,XY/45,X0 и 1 ребенка с кариотипом 45,X0/47,XXY отмечалось одностороннее расположение сформированного яичка в мошонке. В 5 наблюдениях сформированный тестикул располагался по ходу пахового канала, что требовало проведения оценки степени развития тестикулярных сосудов и выбора метода низведения гонады в мошонку. У 3 пациентов с кариотипом 46,XY сохраняемый тестикул располагался в средней или дистальной части пахового канала и имел удовлетворительно развитые сосуды семенного канатика. Данное расположение гонады позволяло выпол-

нить орхопексию по Шемакеру после завершения лапароскопического этапа операции.

У 2 пациентов с кариотипом 46,XY/45,X0 вследствие высокой степени ретенции сохраняемой тестикулы и недостаточно развитой сосудистой сети семенного канатика низведение яичка по Шемакеру проведено после дополнительного курса ХГЧ, симультанно с маскулинизирующей пластикой наружных половых органов. У 1 ребенка с кариотипом 46,XY отмечалась абдоминальная ретенция гипоплазированной тестикулы с неудовлетворительным развитием тестикулярных сосудов. Ему было выполнено лапароскопическое удаление патологических структур репродуктивной системы и симультанно 1-й первый этап операции Фовлера—Стефенсона, обеспечивающий поэтапное низведение сохраняемой тестикулы в мошонку.

В 2 наблюдениях выявлено сочетание тестикулярного стрека и дисгенетичной тестикулы. По настоянию родителей проводили операции, направленные на сохранение дисгенетичного яичка, без удаления или проведения биопсии перемещаемой гонады. У пациента с кариотипом 46,XY использовали одномоментную методику перемещения яичка в мошонку, у пациента с кариотипом 45,X0/46,XY транспозицию осуществляли в 2 этапа по Фовлеру—Стефенсону. Тестикулярные стреки были удалены.

У пациента с СПДМП, кариотип 46,XY, обратившегося к нам в возрасте 14 лет, гонады были представлены сочетанием сформированного яичка мошоночной локализации и гипоплазированной тестикулы, расположенным в паховом канале. Проведено удаление дистопированной гонады и дериватов мюллеровых протоков. По данным патоморфологического заключения отмечены изменения, соответствующие определению дисгенетичной тестикулы с дегенеративными явлениями; незрелых клеточных форм не выявлено.

Проводимое патоморфологическое исследование во всех случаях подтверждало низкую функциональную значимость удаляемой гонадальной ткани, содержащей незрелые клеточные формы или имеющей выраженные дегенеративные изменения. Отсутствие признаков малигнизации удаленной ткани обосновывается своевременностью проведенной коррекции представленных аномалий развития. Необходимо отметить, что предположения о структуре удаляемой гонадальной ткани, выдвинутые на этапе диагностической лапароскопии, соответствовали результатам патоморфологического исследования.

Проведение гонадэктомии у ориентированных в мужском поле пациентов неразрывно связано с удалением дериватов мюллеровых протоков. У всех пациентов с СДГ, ОТ-DSD и ребенка с СПДМП отмечалась персистенция диспластичных дериватов мюллеровых протоков. У 2 пациентов с ОТ-DSD, кариотип 46,XY и 46,XY/46,XX, матка описана как хорошо сформиро-

ванная, с аплазией цервикального сегмента. У пациента с СПДМП отмечена гипоплазия матки. Дериваты мюллеровых протоков были представлены унилатеральной маточной трубой в 4 наблюдениях: у 2 пациентов с СДГ, кариотип 46,XY/45,X0, у 1 ребенка с СДГ, кариотип 46,XY, и 1 ребенка с ОТ-DSD, кариотип 46,XY. В остальных случаях отмечалась персистенция рудиментарного маточного тяжа или гипоплазированной матки.

У всех пациентов с дисгенезом гонадальной ткани, определенных в мужском поле, проведено удаление имеющихся дериватов мюллеровых протоков. Нами отмечено, что количество и степень зрелости тестикулярной ткани прямо пропорционально связаны со степенью резорбции дериватов мюллеровых протоков с соответствующей стороны. В случае сохранения тестикул при удалении дериватов мюллеровых протоков особое внимание уделялось достоверной визуализации расположения сосудов семенного канатика, риск травматизации которых при данной манипуляции расценен как вероятный.

Обсуждение

При выборе тактики хирургического лечения пациентов с DSD мы руководствовались положениями Международного консенсуса 2006 г. по лечению интерсексуальной патологии. Приоритетами лечения детей с дисгенезом гонадальной ткани являются исключение или значительное снижение риска малигнизации дисгенетичной гонадальной ткани, устранение гормональной секреции, противоречащей полу воспитания, возможность сохранения фертильности и обеспечение психосоциальной адаптации пациента. В результате основными точками приложения оперативных усилий служили дисгенетичная гонадальная ткань и имеющиеся дериваты мюллеровых протоков.

Алгоритм диагностики формы патологии и предоперационного обследования пациента включал изучение кариотипа, гормонального статуса, выявление онкомаркеров, текущих лабораторных показателей, консультации профильных специалистов, проведение неинвазивных методов исследования, направленных на уточнение анатомической формы порока развития. По совокупности полученных данных при согласовании с официальными представителями интересов пациента принималось решение о выборе соответствующей тактики хирургического лечения. Однако наибольшую достоверность и информационную значимость имели данные, полученные на этапе диагностической лапароскопии.

При интраоперационном определении тактики коррекции представленных аномалий внутренних органов репродуктивной системы у ориентированных в мужском поле пациентов с DSD подвергались оценке морфологические особенности и расположение гона-



дальной ткани, а также топографо-анатомическое расположение дериватов мюллеровых протоков.

Определение морфологических особенностей гонадальной ткани основано на оценке данных визуального осмотра и биопсии. Внедрение в практику классификации типов гонад, выявляемых при интерсексуальных состояниях, предложенной М. Nistal, позволило объективизировать интраоперационную оценку выявляемых изменений дисгенетичной гонадальной ткани, систематизировать получаемые результаты и сформулировать алгоритмы действий в зависимости от типа гонадальной ткани.

Общим направлением хирургической тактики у пациентов мужского пола в отношении гонадальной ткани являлась обязательная транспозиция удовлетворительно сформированных тестикул в мошонку или удаление патологичной гонадальной ткани. Мы исключили практику проведения вентрофиксаций тестикул. В условиях нарастающих возможностей гормональной терапии аргумент о необходимости сохранения собственной гормональной секреции, при отсутствии возможности адекватной транспозиции тестикул, представляется несостоятельным. Перемещение гонад под кожу при вентрофиксации приводит к возникновению болевых ощущений и дискомфорту пациента. Также недостатками операции вентрофиксации являются ее относительная травматичность, низкий косметический эффект и необходимость проведения 2-го этапа, связанного с перемещением или удалением гонады. На наш взгляд, только мошоночное расположение гонады обеспечивает физиологичные условия ее функционирования, снижает темпы инволюции и риск малигнизации вследствие нормализации температурного режима ее расположения, способствует психосоциальной адаптации пациента. Предпочтение отдано одноэтапной методике низведения тестикул в мошонку. У пациентов с локализацией гонад на протяжении пахового канала для определения возможности одномоментной транспозиции тестикул при недостаточно развитой сосудистой сети яичка возможно проведение дополнительного курса ХГЧ. В случае высокой ретенции удовлетворительно сформированной гонады применение двухэтапной методики низведения тестикул в мошонку позволяет достичь положительного результата. Стремление к сохранению функционирующей гонадальной ткани продиктовано способностью обеспечения потенциальной фертильности пациента с учетом возможностей забора биоматериала для экстракорпорального оплодотворения.

У пациентов 1-й группы лапароскопию выполняли в целях установления локализации гонад, не обнаруживаемых неинвазивными методами, определения степени развития яичковых сосудов, что позволяло выбрать методику транспозиции тестикул, а также исключения течения неопластических процессов. Алгоритм хирургической коррекции аномалий развития

органов репродуктивной системы у пациентов, ориентированных в мужском поле, 2-й группы включал удаление дериватов мюллеровых протоков и оценку целесообразности сохранения представленной гонадальной ткани. При выявлении грубых форм дисгенеза гонадальной ткани проводилось ее удаление для снижения риска развития неопластических процессов и профилактики патологичной гормональной секреции, противоречащей полу воспитания. Необходимо отметить, что сохранение гонады, отвечающей определению дисгенетичной тестикулы, имеет низкую практическую значимость вследствие его функциональной неполноценности и высокой угрозы малигнизации. При выявлении макроскопически неизмененного яичка осуществлялось его перемещение в мошонку с применением одноэтапной или двухэтапной методики.

Удаление дериватов мюллеровых протоков у ориентированных в мужском поле пациентов мы считаем полностью оправданным, что позволяет избежать психологического диссонанса. Удаление рудиментов женских внутренних половых органов предпочтительно проводить единым блоком с патологичной гонадальной тканью. Данная тактика позволяет снизить риск сохранения дистопированного тестикулярного клеточного клона. Риск случайного повреждения сосудистого пучка сохраняемой гонады при проведении коррекции аномалий внутренних органов репродуктивной системы считаем преувеличенным, он исключается благодаря возможности широкой визуализации, обеспечиваемой применением лапароскопической техники.

Биопсия гонадальной ткани приводит к повреждению ее капсулы, что увеличивает риск имплантационного распространения, вероятно, текущего в гонаде неопластического процесса, и к нарушению архитектоники семенных канальцев яичка. С учетом данных, полученных при гистологическом и патоморфологическом изучении гонад и структурированных в соответствии с классификацией М. Nistal, считаем возможным исключить этап проведения биопсии у пациентов с визуально определяемыми достоверными признаками дисгенеза гонадальной ткани. Практикуемое в ряде клиник интраоперационное изучение биопсийного материала противоречит принципу Международного консенсуса, утверждающего, что представителям пациента необходимо предоставление достаточного количества времени для принятия взвешенного решения. Необходимо отметить, что в приведенном исследовании данные патоморфологического заключения во всех случаях совпадали с интраоперационно выдвигаемыми предположениями о структуре гонадальной ткани.

Заключение

На основе анализа данных современной научной литературы и собственном опыте хирургической коррекции аномалий органов репродуктивной системы

у детей, ориентированных в мужском поле с DSD, можно сделать выводы:

- лечение данной группы пациентов должно проводиться в крупных специализированных центрах, имеющих высокое техническое оснащение, с привлечением команды опытных специалистов;
- приоритетными направлениями хирургической тактики лечения данной группы пациентов необходимо считать:
 - максимальное снижение риска развития неопластических процессов,
 - исключение гормональной секреции, противоречащей полу воспитания пациента,
 - психосоциальную адаптацию в определенном поле пациента,
 - сохранение фертильных способностей пациента;
- лапароскопическая методика коррекции аномалий внутренних органов репродуктивной системы у пациентов мужского пола позволяет:
 - выдержать приоритетные направления хирургической тактики лечения пациентов с DSD,
 - снизить суммарную хирургическую агрессию за счет исключения дополнительных этапов операции, связанных с вентрофиксацией или проведением

отдельного этапа забора биопсийного материала для гистологического изучения,

- проводить обоснованный выбор типа операции с учетом максимального числа факторов,
- выполнять интраоперационную видеофиксацию представленных изменений, что согласуется с принципами доказательной медицины и обеспечивает накопление обучающего материала;
- использование унифицированной схемы морфогистологического определения патологичной гонадальной ткани на основе классификации M. Nistal позволяет:
 - сформировать общие принципы лечения пациентов с DSD на основе внедрения единой терминологии;
 - объективизировать оценку интраоперационно выявляемых у пациента изменений гонадальной ткани на основе визуальных данных;
 - исключить дополнительный этап хирургического лечения, связанный с забором гистологического материала, что определяет снижение риска возможного распространения неопластического процесса вследствие нарушения целостности оболочки патологичной гонады и повышает фертильные возможности за счет сохранения архитектоники семенных канальцев сохраняемой тестикулы.

ЛИТЕРАТУРА / REFERENCES

1. Houk C.P., Hughes I.A., Ahmed S.F. et al. Summary of consensus statement on intersex disorders and their management. International Intersex Consensus Conference. Pediatrics 2006;118(2):753–7.
2. Hughes I.A., Houk C., Ahmed S.F. et al. Consensus statement on management of intersex disorders. Arch Dis Child 2006;91(7):1–10.
3. Киселева И.А. Оптимизация тактики ведения больных с XY-реверсией пола. Автореф. дис. ... канд. мед. наук. Научный центр акушерства, гинекологии и перинатологии РАМН, 2006. 28 с. [Kiseleva I.A. Optimization of the patients' care tactics with XY-reversion of the sex. Thesis of candidate in medical sciences. Scientific Center of Obstetrics, Gynecology and Perinatology of RAMS, 2006. 28 p. (In Russ.)].
4. Поддубный И.В., Файзулин А.К., Копылов И.В. и др. Лапароскопия у детей с нарушением формирования пола. В сб.: 10-й Юбилейный научно-образовательный форум. Тезисы докладов научно-практической конференции. М., 2012. С. 81. [Poddubny I.V., Fayzulin A.K., Kopylov I.V. et al. Laparoscopy at children with sexual dyspoiesis. In: 10th Anniversary scientific & educational forum. Proceedings and reports of the scientific & practical conference. Moscow, 2012. P. 81. (In Russ.)].
5. Hutson J.M., Warne G.L., Grover S.R. Disorders of sex development: an integrated approach to management. Springer, 2012. 326 p.
6. Поддубный И.В., Файзулин А.К., Копылов И.В. и др. Анализ опыта применения лапароскопии при лечении аномалий органов репродуктивной системы у детей с дисгенезией гонад. Андрология и генитальная хирургия 2012;(1):33–8. [Poddubny I.V., Fayzulin A.K., Kopylov I.V. et al. Anaysis of the experience of laparoscopy application at the treatment of anomalies of reproductive organs at children with gonadal dysgenesis. Andrologiya i genital'naya khirurgiya = Andrology and Genital Surgery 2012;(1):33–8. (In Russ.)].
7. Berenice B.M., Sorahia D., Ivo J. et al. 46,XY disorders of sex development. Clin Endocrinol 2009;70(2):173–87.
8. Fugita O., Denes F. Laparoscopic gonadectomy and excision of Mullerian remnant in an adult intersex patient. Urology 2001;58(4):635.
9. Hassan M.E., Mustafawi A. Laparoscopic management of impalpable testis in children, new classification, lessons learned and rare anomalies. J Laparoendosc Adv Surg Tech A 2010;20(3):265–9.
10. Morita K., Nonomura K., Ameda K. et al. Experience of Laparoscopic Exploration and Gonadectomy in Intersex Children. Diagn Ther Endosc 1998;4(3):127–33.
11. Kriplani A., Abbi M., Ammini A.C. et al. Laparoscopic gonadectomy in male pseudohermaphrodites. Eur J Obstet Gynecol Reprod Biol 1998;81(1):37–41.
12. Colacurci N., Cardonel A., De Francis P. Laparoscopic hysterectomy in a case of male pseudohermaphroditism with persistent Mullerian duct derivatives. Hum Reprod 1997;12(2):272–4.
13. Nihoul-Fékété C., Thibaud E., Lortat-Jacob S., Josso N. Long term surgical results and patient satisfaction with male pseudohermaphroditism or true hermaphroditism: a cohort of 63 patients. J Urol 2006;175(5):1878–84.
14. Nistal M., García-Fernández E., Mariño-Enríquez A. et al. Usefulness of gonadal biopsy in the diagnosis of sexual developmental disorders. Actas Urol Esp 2007;31(9):1056–75.
15. Dénes F.T., Cocuzza M.A., Schneider-Monteiro E.D. et al. The laparoscopic management of intersex patients: the preferred approach. BJU Int 2005;95(6):863–7.
16. Krstic Z., Perovic S., Radmanović S. et al. Surgical-treatment of intersex disorders. J Pediatr Surg 1995;30(9):1273–81.
17. Crouch N.S., Creighton S.M. Minimal Surgical Intervention in the Management of Intersex Conditions. J Pediatr Endocrinol Metab 2004;17(12):1591–6.