

Вестник врача, Самарканд отдаленных метастазов не 2012, № 4 операция радикальная мастэктомия по модификации Маддену. Только после оперативного вмешательства была проведена химиотерапия. При наблюдении за этой группой женщин в течение 9 месяцев после радикального лечения у 50% женщин наблюдались рецидивы заболевания, у 25% женщин были обнаружены отдаленные метастазы.

Во второй группе у 16 пациенток с местно распространенным раком молочной железы, наблюдалось прорастание опухоли в кожные покровы, с образованием очага распада. У 7 женщин наблюдалось кровотечение из очага распада, которое было остановлено путем наложения тампонов и давящих повязок. Этой группе женщин было противопоказана лучевая терапия из-за прорастания опухоли в кожные покровы. Данной группе женщин было проведено 2 курса химиотерапии по схеме САФ. и лишь после этого была проведена операция радикальная мастэктомия по модификации Маддена. Дальнейшее наблюдение показало что в течении 9 месяцев после окончания радикального лечения рецидивов заболевания и отдаленных метастазов не было обнаружено.

В третьей группе женщин у 18 пациенток из-за прорастания опухоли в кожные покровы и осложнившееся распадом с кровотечением, невозможно было проведение химиотерапевтического лечения и лучевой терапии. Этой группе женщин была проведена

Вывод

Таким образом, у женщин с местнораспространенным раком молочной железы (Т3-4N1- 2M0). наиболее эффективным подходом к лечению является проведение до оперативного вмешательства неoadьювантной химиотерапии и по возможности лучевой терапии. В результате чего улучшаются отдаленные результаты лечения и снижается смертность в течение 3 лет.

Всем больным с местнораспространенными формами рака молочной железы прорастающих кожные покровы и осложненные распадом с кровотечением необходимо для улучшения отдаленных результатов лечения и снижения смертности в течение 3 лет, проводить до радикального оперативного вмешательства 2 курса неoadьювантной химиотерапии.

*Каримова Д.А.,
Зокиров Ф.И.,
Негмаджанов Б. Б.,
Раббимова Г. Т.,
Собирова Н.С.,
Сафаров А. Т.*

АЛГОРИТМ ВЕДЕНИЯ ДЕВОЧЕК ГРУДНОГО ВОЗРАСТА С АНОМАЛИЯМИ РАЗВИТИЯ НАРУЖНЫХ ПОЛОВЫХ ОРГАНОВ

Кафедра акушерства и гинекологии педиатрического факультета (зав. проф. Б. Б. Негмаджанов) и кафедра акушерства и гинекологии ФУВ (зав. доц. А. Т. Сафаров)
СамМИ (ректор проф. А.М. Шамсиев)

Актуальность. Проблема диагностики и коррекции пороков развития женских половых органов находится в числе тех, которые по прошествии ряда лет вновь и вновь привлекают внимание гинекологов и хирургов, так как при этой патологии значительно снижается репродуктивная функция, творческая активность личности и психосексуальная адаптация в обществе, ухудшается качество жизни пациента (Д. Р. Худоярова, Б. Б. Негмаджанов, 2005 г.). В последние годы наблюдается тенденция к увеличению частоты выявления пороков развития различных органов и систем, в том числе и пороков развития гениталий, что обусловлено, возможно, как повышением заболеваемости, совершенствованием методов их диагностики, так и ухудшением экологической обстановки, при этом пороки половой системы составляют 4 % (Хашукоева А.З., 1998; Богданова Е.А., 2000).

Аномалии развития органов репродуктивной системы являются полиэтиологическими пороками, связанными с хромосомными и генными аномалиями, тератогенным воздействием на плод различных экзогенных и эндогенных факторов, гормональными нарушениями в период органогенеза (Адамян Л. В.,

Поддубный И. В., 2009; Sadler T. W., 2000) и могут наблюдаться на всех этапах эмбрионального развития полового тракта.

Особое внимание среди них заслуживают •нарушения формирования пола (ранее известные как двуполость, псевдогермафродитизм и гермафродитизм) в виду отсутствия в доступной нам литературе качественно разработанных исследований и недостаточности на дан-

ный момент опубликованных работ имеющих доказательную базу.

Имеющиеся протоколы и рекомендации, предложенные многими авторами, не всегда удовлетворяют потребность специалистов и в большинстве основаны на ретроспективных клинических дескриптивных исследованиях, или же являются мнениями отдельных экспертов в данной области. Диагностика пороков развития наружных половых органов представляет значительные трудности, в том числе при использовании современных методов визуализации (УЗИ, МРТ, лапароскопии), что приводит к ошибкам в распознавании характера порока. Следствием диагностических ошибок является выполнение необоснованных хирургических вмешательств у 24—34% больных, особенно при сложных, сочетанных и атипичных пороках развития матки и влагалища (Адамян Л.В. и соавт., 2008; Fedele L., et al., 2006, Grumbach MM, Hughes I. A., Conte F. A., 2003).

Среди аномалий развития наружных половых органов наиболее часто обнаруживаются атрезии девственной плевы. Несмотря на большую встречаемость этой патологии (1 на 1 000 до 1 на 10 000 населения), зачастую она остается незамеченной вплоть до менархе или выявляется в раннем возрасте в связи с развитием мукоколюпоса, что связано с недостаточно выясненными клиническими особенностями данного отклонения у девочек, диагностическими ошибками в распознавании, трудностями ранней диагностики (Гарден А.С., 2001; Демидов В.Н., 2006).

В большинстве случаев девочки с вышеуказанными анатомическими отклонениями госпитализируются по экстренным показаниям с выраженным болевым синдромом, иногда нарушением мочеиспускания и дефекации, что нередко приводит к диагностическим ошибкам, неоправданным и часто повторным операциям.

Целью исследования явилось усовершенствование тактики ведения девочек грудного возраста с аномалиями развития наружных половых органов.

Материал и методы: Для достижения вышеуказанной цели были исследованы 40 девочек в возрасте от 5 месяцев до 2 лет с аномалиями развития наружных половых органов обратившихся в отделение детской гинекологии Самаркандского областного детского многопрофильного медицинского центра.

Был проведен тщательный сбор анамнеза включая семейный и генеалогический

'Doctor a\borotnomasi, Samarqand анамнезы (родственный брак у родителей, наличие аномалий развития гениталий в роду, внезапная неонатальная смертность в семье, первичная аменорея или бесплодие у других членов семьи, течение настоящей беременности у матери). Кроме того было проведено физикальное обследование с оценкой соматического статуса и в случаях НФП оценка вирилизации наружных половых органов по Прадеру. Из лабораторно - инструментальных методов было

проведено УЗИ, общеклинические анализы крови и мочи, гормональные пробы, и определение уровня 17-ОПК (оксипрогестерон капронат), у девочек с НФП для определения генотипа проводилось исследование кариотипа. Для анестезиологического пособия всем девочкам проводилась ЭКГ.

Результаты и их обсуждение: В зависимости от вида аномалии развития наружных гениталий больные были разделены на 3 группы: в 1-ю группу вошли 5 (12,5%) девочек с неполной формой синдрома резистентности к андрогенам; 2-ю группу составили 25 (62,5%) девочек с атрезией девственной плевы осложненной мукоколюпосом; 3-ю группу составили 10 (40%) девочек обратившихся с адреногенитальным синдромом. Из них жителей города составили - 10 (25%) и села составили - 30 (75%).

Возраст обследованных девочек составил от 5 месяцев до 1 года, средний возраст - 7,4 месяцев. Сбор анамнеза исследуемых девочек показал что, у 11 девочек (24,5 %) наследственность была отягощена, т.е. у близких родственников наблюдались различные аномалии. Следует отметить, что в 4 случаях наблюдалась семейная форма ВДКН. Также установлено, что у 15 девочек, что составило 37,5 %, родители находились в близкородственном браке. Анализ течения беременности у матерей исследуемых девочек показал, что они во время беременности перенесли различные инфекционные заболевания. Так, во время беременности корью болели 3 матерей (7,5%), краснухой - 6 (15%), ОРВИ перенесли (тяжелая форма гриппа) - 26 (65%). У матерей остальных девочек беременность протекала без особенностей.

Анализ жалоб больных со слов матерей показал, что у девочек с атрезией девственной плевы осложненной мукоколюпосом наблюдались беспокойства во время мочеиспускания, капризность, беспричинный плач. А при неполной форме резистентности к андрогенам и ВДКН родители жаловались на неправильное строение наружных половых органов. У 10

девочек с ВДКН также проведена анализ мочи на 17-ОПК (оксипрогестерон капронат) который у всех наблюдались повышенная концентрация 17-ОПК.

У 15 больных проведена проба с преднизолоном: Из них у 10 больных проба была положительная. у 5 больных проба отрицательная.

Результаты УЗИ у 40 девочек показали, что у 25 больных определялось жидкостное образование (мукоколюпос). Матка с придатками визуализируются у 8 больных, не визуализируются у 5 больных.

При гинекологическом осмотре у 25 (62,5%) наружные половые органы были развиты правильно и определялась агрезия девственной плевы с куполообразно выпячивающейся девственной плевой. У 15 (37,5%) больных имела аномалия развития наружных гениталий т.е. амбивалентность пола. А также проводилась ректоабдоминальное исследование, при котором у 25 (62,5%) больных определяли опухолевидное образование.

Интерсексуальное состояние половых органов у девочек с неполной формой синдрома резистентности к андрогенам и ВДКН устанавливалось согласно критериям, принятым Европейским консенсусом (2006). Для этого проводилось генетическое и клинко-лабораторное обследование, принимали решение о половой принадлежности ребенка.

Для определения степени вирилизации нами использована классификация предложенная Von Prader A. (1974).

Цитогенетическое исследование кариотипа проводилась с целью определения пола у 15 больных. У больных с ВДКН 46 XX, у больных с НФСРА 46 ХУ.

При выборе тактики хирургической коррекции больных с нарушениями формирования пола, мы руководствовались основными положениями Европейского консенсуса 2006 года, принятыми Европейским и Американским обществами детских эндокринологов, по лечению интерсексуальных расстройств.

При наличии вирилизации наружных половых органов, одновременно выполняли первый этап феминизирующей пластики - клито- роредукцию, с оставлением головки клитора на вентральной поверхности. У больных с НФСРА в дополнительно выполняли резекцию гонад.

Процент осложнений после выполнения методики с сохранением головки на вентральной поверхности составил 27 % от общего количества оперированных детей. В 2 случаях отмечалось образование подкожной гематомы,

•*Delator aitforotnomasi, Samarqand*

которая не потребовала дополнительных вмешательств и самостоятельно рассосалась. Лигатурный свищ образовался в одном случае, который самостоятельно закрылся. Частичное расхождение швов отмечалось в 1 случаях, в связи с использованием кетгута.

К критериям результатов оперативного лечения мы отнесли такие показатели, осложнения возникшие в

послеоперационном периоде и внешний вид гениталий после феминизирующей коррекции.

Косметический результат оценивался из придания наружным гениталиям более феминного внешнего вида и отсутствия затруднений при мочеиспускании.

Результаты хирургического лечения мы оценивали как удовлетворительные при тотальной клиторэктомии в связи с кровотечением возникшим в послеоперационном периоде, который потребовал смены повязки (2 случая), заживления ран вторичным натяжением 1. К удовлетворительному результату' при методике с сохранением головки на вентральной поверхности мы отнесли 1 случаев заживления ран вторичным натяжением.

К неудовлетворительным результатам при тотальной клиторэктомии мы отнесли случаи, которые потребовали дополнительных оперативных вмешательств - по остановке кровотечения (1 случай) и задержке мочеиспускания (1 случай).

При осмотре наружные половые органы соответствовали гениталиям женского пола: головка создавала впечатление нормального клитора и была розового цвета, гипоплазированные малые половые губы при незначительной вирилизации выглядели естественно, большие половые губы прикрывали вульву.

Отдаённые результаты после хирургической коррекции мы оценивали в сроки от 3-4 месяцев до 2 лет у 10 девочек в возрасте 2-3 года.

При осмотре мы не выявили никаких косметических дефектов - послеоперационный рубец не образуется, в связи с интимным сопоставлением сшивающих краёв: головка, фиксируясь к культе клитора, делит раневой дефект на две равные части и при симметричной резекции фаллической кожи, последняя равномерно укладывается и фиксируется. Головка имела розовый цвет и была чувствительна.

Сексуальную функцию этих пациентов мы не могли оценить, из-за возраста девочек, но при данной операции сохраняется кровоснабжение и сенситивные зоны вульвы.

У больных с ВДКН дополнительно проводилась заместительная гормональная терапия преднизолоном, дексаметазоном по схеме.

Несмотря на значительные успехи в понимании НФП, вопрос присвоения пола новорожденным с НФП остается актуальным. Особое внимание заслуживает неполная форма СТФ, где при генетически детерминированном мужском поле вид наружных гениталий варьирует от почти нормальных женских до почти нормальных мужских, при которых присвоение пола значительно затрудняется.

Первоначальная неопределенность пола является тревожной и стрессовой для семей. Поэтому требуется ускоренная тщательная оценка и окончательное решение половой принадлежности. Факторы, которые влияют на становление половой принадлежности включают, диагностику, первичный половой статус, доступность медицинских услуг, хирургические возможности, необходимость пожизненной заместительной терапии, потенциал фертильности, мнение семьи, нередко обстоятельства связанные с культурой общества.

Проблема хирургической коррекции наружных гениталий у пациентов с НФП в настоящее время остаётся актуальной, в связи с дискуссионностью вопросов о качестве лечения, а так же, потому что она находится на перекрёстке трёх медицинских специальностей, эндокринологии, детской гинекологии и урологии. До сих пор, мы продолжаем сталкиваться с многочисленными диагностическими и тактическими ошибками, которые приводят к длительной медицинской реабилитации и психосексуальной адаптации этих пациентов в обществе.

Многие хирурги рекомендуют проводить оперативное лечение в течение 6 месяцев после рождения (Donahoe PK, Hendren WH. Perineal reconstruction in ambiguous genitalia infants raised as females» Ann. Surg 1984; 363-71. ; Gonzalez R, Fernandes El'. Single-stage feminization genitoplasty. J Urol 1990;143:776-8. ; Krstic Z, Perovic S, Radmanovic S, Nestic S, Smoljanec Z, Jevtic P. Surgical treatment of intersex disorders. J Pediatr Surg 1995;(30): 1273-81. ; Rink RC, Adams MC. Feminising genitoplasty: State of the art. World J Urol 1998;16:212-8.), так как в этом возрасте ткани организма под воздействием материнского эстрогена остаются пластичными что способствует быстрому заживлению, которое требует меньшее количество повторных хирургических вмешательств. Но одновременно с этим имеется другой подход к данной проблеме особенно популярный в США, при котором любые хирургические вмешательства без согласия самого пациента (не родителей) рассматривается как нарушение этических норм. Необходимо подчеркнуть что долгосрочные результаты хирургических вмешательств подтверждающие корректность данного подхода в настоящий момент не имеются. Но с другой стороны атипичное строение наружных гениталий психически трудно переносится пациентами и мы считаем, что коррекция вида наружных гениталий должно проводиться в до 2-х летнего возраста, т.е. до

становления у пациентов полового «Я».

Ведение больных с атрезией девственной плевы остается неизменным со времен первых описаний оперативных вмешательств. Были рекомендованы разные подходы к ведению, таких как использование лазера или электрохирургии вместо скальпеля для иссечения девственной плевы но в виду разных причин данные рекомендации не нашли широкого применения в практике. В настоящее время широко используется классический метод с использованием крестообразного разреза девственной плевы, при котором после эвакуации содержимого 4 края иссеченной плевы с помощью рассасывающего шовного материала пришиваются к слизистой влагалища для предупреждения вторичного зарращения гименального отверстия [2.10].

Данный метод, несмотря на хороший хирургический исход, имеет огромный недостаток, так как при пришивании краев девственной плевы к слизистой влагалища зачастую нарушается целостность девственной плевы. Кроме того при нанесении разреза имеется большой риск травмы как гименального кольца так и уретры.

Принимая во внимание тот факт, что интактный гимен является признаком девственности данный недостаток является неприемлемым во многих социальных культурах, в том числе и в Узбекистане.

Таким образом, в заключении можно сказать, что иссечение девственной плевы с сохранением гименального кольца является самым рациональным методом хирургического лечения атрезии девственной плевы с удовлетворительным исходом. Данный метод полностью исключает риск травмы как уретры так и гименального кольца, при этом нет необходимости в дополнительном наложении швов для предупреждения вторичного зарращения гименального кольца и тем самым сохраняется целостность последнего. Кроме того важно отметить что при данном методе уменьшаются как сроки пребывания в стационаре так и финансовые затраты на лечение.

Литература

- 1.А.Б. Окулов, Б.Б. Негмаджанов. «Хирургические болезни репродуктивной системы и секстрасформационные операции» Руководство для врачей. - М.: Медицина, 2000. - 304 с. Д.Р. 2. Худоярова Б.Б. Негмаджанов, Диагностика и тактика ведения больных с пороками развития половых органов. Андрология и генитальная хирургия / № 3—2004. 3. Островская А. В., Шеффер К., Штакельберг Л. Ф., «Репродуктивное здоровье детей и подростков» № 3 2008 г.). 4. Yildirim G., Gungorduk K., Aslan H., Sudoimus S., Ark C., Saygin S. Prenatal diagnosis of imperforate hymen with hydrometrocolpos. Arch Gynecol Obstet. Nov 2008;278(5):483-5. [Medline]; 5. Петеркова В.А., Семичева Т.В., Кузнецова Э.С. и др. Врожденная дисфункция коры надпочечников у детей. М. 2003. 45 с.