Возможности восстановительной хирургии в лечении пациентки с синдромом Рокитанского–Кюстера–Майера–Хаузера

Категория: **Хирургия**

В.Н. Силаев (1), В.Г. Янков (2), К.С. Первеева (2), Е.Ю. Бозова (2), И.А. Хрусталев (3)

(1) ГБОУ ВПО «Тверская ГМА Минздравсоцразвития РФ», кафедра хирургических болезней ФПДО;

(21) ГУЗ «Областная клиническая больница»;

(3) Лечебно-диагностический центр Международного института биологических систем.

Библиографическая ссылка на статью:

Силаев В.Н., Янков В.Г., Первеева К.С., Бозова Е.Ю., Хрусталев И.А. Возможности восстановительной хирургии в лечении пациентки с синдромом Рокитанского–Кюстера–Майера–Хаузера//Верхневолжский медицинский журнал.-2011.-Т.9. Вып.3 №11 – С.5-9.

Пороки развития матки обнаруживаются у каждой третей женщины с бесплодием и у каждой шестой с невынашиванием беременности и патологическими родами. В детском и пубертатном возрасте чаще выявляются недоразвитие влагалища или сочетание пороков развития влагалища и матки. По данным отделения гинекологии детей и подростков НЦАГ и РАМН, их частота составляет 6,5% среди девочек с выраженной гинекологической патологией, 90% таких аномалий являются следствием нарушения правильного слияния мюллеровых протоков в эмбриональном периоде. Одним из вариантов порока развития половых органов является синдром Роки-танского–Кюстера–Майера–Хаузера. Он представляет собой аплазию матки и влагалища, что впервые было описано в 1781 г. Встречаемость аномалии – 1:5000 родившихся девочек. Выявляемые у пациенток анатомические отклонения не несут прямой угрозы для жизни, однако создают основу для тяжелых психологических и социальных проблем ввиду невозможности половой жизни и формирования полноценной семьи.

С психологической точки зрения возраст 16– 20 лет является оптимальным для хирургической коррекции указанной аномалии, так как именно в этот период женщина способна лучше всего «пережить» и адаптироваться к изменениям в своем теле. Наиболее эффективным методом лечения аплазии влагалища является хирургический, однако выбор способа зависит от конкретной анатомической ситуации. Существует разные варианты пластических методик кольпопоэза с использованием ауто-дермального лоскута, брюшины, тонкой, толстой кишки или стентов с синтетическими покрытиями, которые имеют те или иные недостатки, в связи с чем до настоящего времени единого подхода в лечении обсуждаемой патологии не существует. Тем не менее анатомо-функциональные и социально-психологических результаты вмешательств, определяющие психоэмоциональные аспекты, самооценку собственного тела и связь с партнером, являются главными в оценке качества жизни пациенток.

Цель сообщения – показать ошибки, опасности и осложнения, возникшие при лечении пациентки с

синдромом Рокитанского–Кюстера–Майера–Хаузе-ра, нестандартное решение которых позволило добиться хорошего анатомического, функционального и психоэмоционального результата.

Пациентка К., *19 лет, студентка престижного факультета вуза, поступила в плановом порядке в гинекологическое отделение в феврале 2008 г. с жалобами на отсутствие менструаций, невозможность ведения половой жизни.*

При анализе амбулаторных карт выяснено, что начиная с 2006 г. (17 лет) неоднократное проходила гинекологическое обследование по поводу отсутствия менструаций, назначалась циклическая гормональная терапия. В мае 2007 г. при гинекологическом осмотре удалось (?) прозондировать влагалище длиной 9–10 см. Многочисленные трансректальные ультразвуковые исследования органов малого таза находили «гипопластичную» матку и неизмененные яичники. 5.02.2008 г. в Лечебно-диагностическом центре Международного института биологических систем выполнена магнитно-резонансная томография: матка, шейка и влагалище отчетливо не визуализируются. Яичники не увеличены, размеры правого 2,9 × 2,4 см, левого 2,5 × 1,6 см, содержат умеренное количество фолликулов размером до 1,2 см. В правом яичнике определяется жидкостное образование размерами 2,5 см (киста). В дугласовом пространстве содержится свободная жидкость в умеренном количестве (после овуляции). Заключение: МР-картина гипоплазии матки и аплазии влагалища. Киста правого яичника (рис. 1 и 2).

При осмотре на момент поступления (22.02.08) – пациентка правильного телосложения, достаточно развитые вторичные половые признаки. Большие и малые половые губы развиты. Влагалище отсутствует. Per rectum – матка отсутствует, определяются небольших размеров безболезненные яичники.

Операция 3.03.08. Под эндотрахеальным наркозом сделана попытка реконструктивного эндоскопического кольпопоэза из тазовой брюшины комбинированным лапаропромежностным доступом. Однако на эндохирургическом этапе формирования промежностного тоннеля произошло повреждение стенки среднеампулярного отдела прямой кишки на протяжении 1,5 см. В связи с возникшей ятрогенией операция завершена конверсией с наложением дву ствольной сигмостомы в левой подвздошной области. Больная переведена в отделение гнойной хирургии ГУЗ ОКБ, откуда выписана в удовлетворительном состоянии на 11-е сут с функционирующим толстокишечным губовидным свищем. Психологическая травма, обусловленная неустраненным анатомическим дефектом и наличие калового свища сделали невозможным дальнейшее обучение в вузе днем, в связи с чем пациентка перевелась на заочное отделение.



Рис. 1. МРТ органов малого таза: 1 – мочевой пузырь; 2 – рудимент влагалища; 3 – пряма кишка



Рис. 2. МРТ органов малого таза: 1 – правый яичник; 2 – киста правого яичника

В плановом порядке 22.04.08 г. толстокишечный свищ закрыт. Однако несмотря на полное восстановление выделительной функции прямой кишки, последующие месяцы сопровождались депрессией,

апатией, снижением успеваемости, обусловленными врожденным дефектом половых органов. Уступая настойчивой мотивировке пациентки «стать такой, как все» и учитывая тревогу матери за психическое состояние дочери, после совместного определения хирургического концепта, спустя 8 мес. с момента первой операции К. была госпитализирована для реконструкции влагалища толстой кишкой.

Операция кольпопоэза состоялась 22.10.08 г. При срединной лапаротомии тазовое дно найдено без воспалительной инфильтрации. Матка в виде рудимента 2,0 × 2,0 см. Энуклеирована киста правого яичника 3,0 × 2,0 см. Левый яичник 2,0 × 2,0 см. Сигмовидная кишка деформирована и укорочена за счет перипроцесса, в качестве донорского трансплантата не годится. Поперечно ободочная кишка резецирована с формированием толстокишечного трансплантанта около 20 см на питающем сосуде a. colica media с восстановлением проходимости mesocolon анастомозом «конец в конец» (рис. 3). Промежностным доступом путем крестообразного рассечения слизистой между малыми половыми губами сформирован в тазовой диафрагме тоннель в малый таз диаметром 3,0–4,0 см. Трансплантант низведен в малый таз без натяжения (рис. 4), фиксирован к слизистой малых половых губ нитью PDS-II 3/0 (рис. 5).

При тщательном осмотре выявлено, что в области средней трети ампулы прямой кишки имеется реперфорация диаметром 1,5 см (возникшая по линии рубца), которая была ушита. В связи с высоким риском инфекции, обусловленной повреждением прямой кишки, в левой подвздошной области вновь сформирована разгрузочная петлевая сигмостома. Послеоперационный период протекал гладко с первичным заживлением ран, выписана на 14-е сутки.

Спустя 3 мес. поступила в плановом порядке для закрытия сигмостомы. Половой жизнью не живет, вход в неовлагалище сужен за счет рубцовых изменений, с трудом пропускает кончик пальца. Осмотр прямой кишки при ректороманоскопии на 15 см патологических отклонений не обнаружил. 14.01.09 проведенная рентгеновская компьютерная томография с контрастированием 40 мл урографина 70% низведенного трансплантата (рис. 6 и 7).

Иссл едование показало приемл емые новые анатомические характеристики органов малого таза, однако отмечен некоторый избыток длины неовагины, выраженная циркулярная стриктура входа во влагалище и грубый рубец зоны ректовагинальной фасции. 15.01.2009 г. проведено закрытие толстокишечного свища с иссечением кольцевидной стриктуры и коррекция vestibulum neovaginae. Начиная с 7-х сут пациентка ежедневно самостоятельно проводила дилатацию входа в неовлагалище фаллоимитатором по 10 мин в течение 2 нед. В результате достигнута растяжимость вульварного кольца до 5 см.

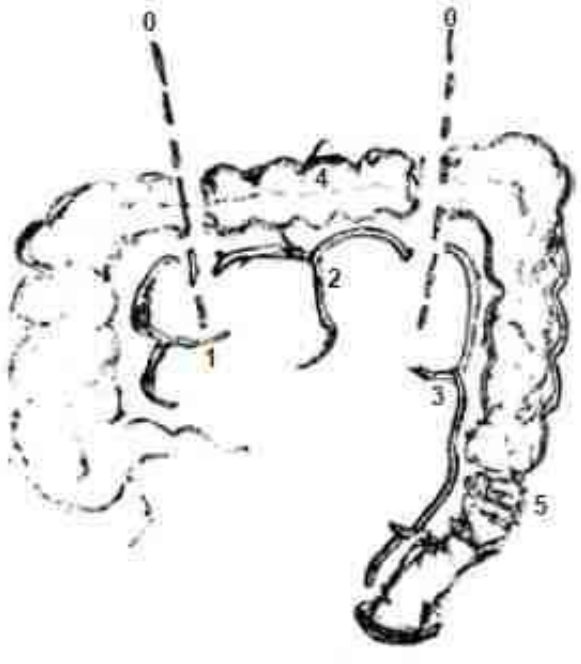


Рис. 3. 1-й этап: мобилизация кишечного трансплантата: 0 – линия пересечения mesocolon; 1 – a. colica dextra; 2 – a. colica media; 3 – a. colica sinistra; 4 – кишечный трансплантат; 5 – деформация сигмовидной кишки

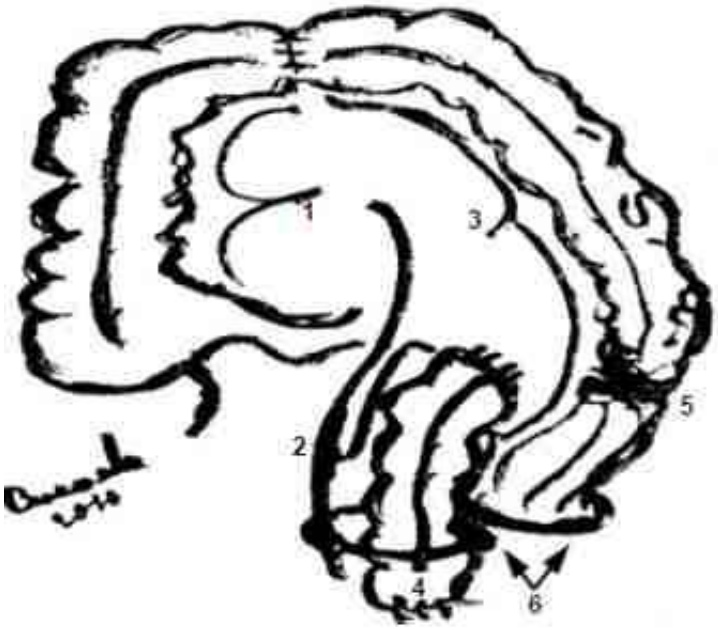


Рис. 4. 2-й этап: низведение толстокишечного трансплантата в малый таз: 1 – a. colica dextra; 2 – a. colica media; 3 – a. colica sinistra; 4 – кишечный трансплантат; 5 – деформация сигмовидной кишки; 6 – тазовая брюшина



Рис. 5. 3-й этап: фиксация рассасывающимися нитями кишечного трансплантата к слизистой малых половых губ

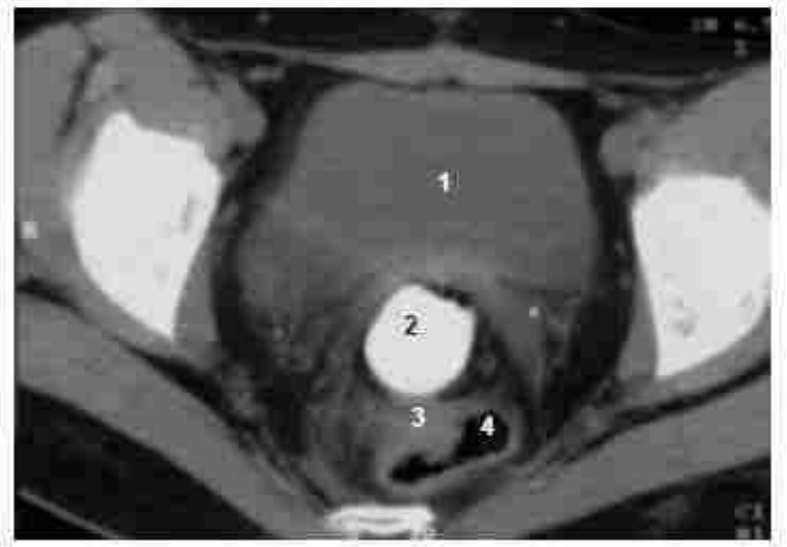


Рис. 6. РКТ органов малого таза (фронтальное сечение): 1 – мочевой пузырь; 2 – неовлагалище; 3 – рубец ректовагинальной перегородки; 4 – прямая кишка



Рис. 7. РКТ органов малого таза (сагиттальное сечение): 1 – мочевой пузырь; 2 – неовлагалище; 3 – прямая кишка

24.03.10 г. выполнена косметическая коррекция (иссечение) послеоперационных келоидных рубцов передней брюшной стенки.

Контрольный осмотр (19.10.10). Пациентка восстановилась на дневную форму обучения, совмещая его с работой управленческого характера в офисе. Считает себя здоровой, не замужем, половой партнер один, постоянный, о характере перенесенных К. вмешательств не информирован, К. планирует создать с ним семью. Пациентка половой жизнью живет регулярно (3–4 раза в неделю). Профилактического бужирования неовлагалища не использует. По результатам тестирования согласно опроснику для определения индекса женской сексуальной функции достаточно удовлетворена уровнем половой жизни. Уровень полового возбуждения оценивает как умеренный. В 100% случаев отмечает увлажнение половых органов (неовлагалища) в процессе полового акта. Не испытывает диспареунию. Достижение оргазма при половом акте считает невоз-

можным. Рубцы передней брюшной стенки скрыты цветной косметической татуировкой.

При осмотре: в зеркалах слизистая неовлагалищ а розового цвета, достаточной влажности. Выделения минимальны. При бимануальном исследовании яичники не определяются. Осмотр в зеркалах безболезненный. Бактериоскопическое исследование: лейкоциты 1–3, флора Гр(+). Бактериологическое исследование: E. coli. Бипсия слизистой трансплантата показала морфологическую картину, соответствующую неизмененной слизистой толстой кишки.

Завершающим этапом обследования пациентки 22.10.2010 г. (спустя 2 года после создания неовагины) стало проведение магнитно-резонансной томографии органов малого таза в обычном режиме и с введенным в существующее неовлагалище бужом – фаллоимитатором (рис. 8 и 9).

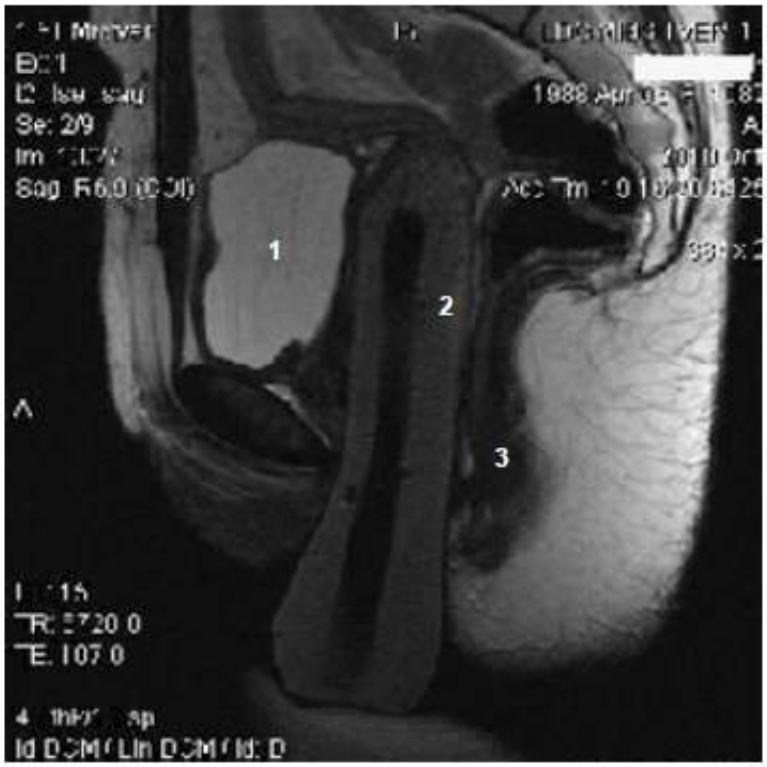


Рис. 8. МРТ органов малого таза (фронтальное сечение): 1 – мочевой пузырь; 2 – введенный в неовлагалище фаллоимитатор; 3 – прямая кишка

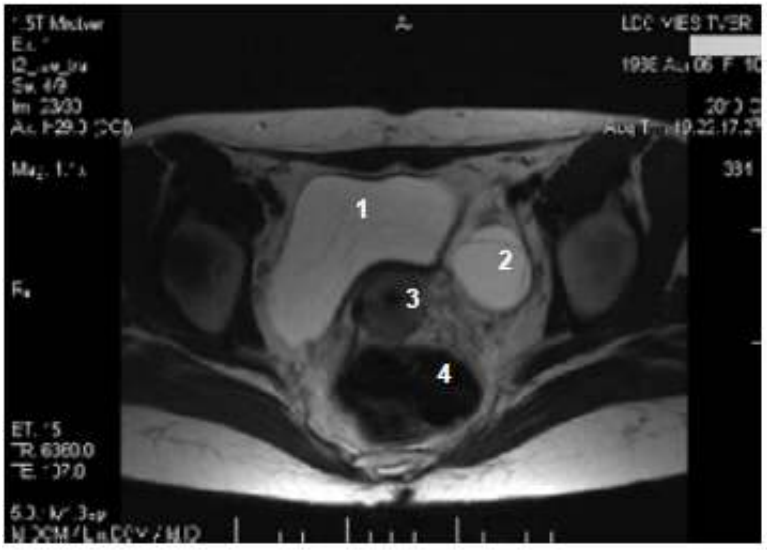


Рис. 9. МРТ органов малого таза (сагиттальное сечение): 1 – мочевой пузырь; 2 – киста левого яичника; 3 – введенный в неовлагалище фаллоимитатор; 4 – прямая кишка

Исследование показало, что за 24 мес. произошла некоторая трансформация ранее низведенного толстокишечного трансплантата адаптационного характера в виде уменьшения длины неовагины «до требуемого» и редукция толщины дважды поврежденной ректовагинальной фасции, что приблизило топографо-анатомические взаимоотношения органов малого таза к естественным.

Результатом многоэтапного хирургического леченияобольной с аплазией влагалища и матки явилось

формирование из толстой кишки неовагины, достаточно близко имитирующей анатомически и удовлетворяющей в функциональном аспекте половых партнеров. Достигнутая хирургическим путем цель позволила адаптировать женщину с врожденным дефектом в социопсихологическом и физиологическом аспектах. Теоретически, с учетом возможности суррогатного материнства, здесь открываются предпосылки для создания полноценной семьи.