



УДК 616.34-007.43-031:611.957]-007.271-053.2

DOI: 10.20538/1682-0363-2018-2-175-180

Для цитирования: Аксельров М.А., Храмова Е.Б., Евдокимов В.Н., Шайтарова А.В., Столяр А.В. Ущемленная паховая грыжа у детей с нарушением формирования пола. *Бюллетень сибирской медицины*. 2018; 17 (2): 175–180.

Ущемленная паховая грыжа у детей с нарушением формирования пола

Аксельров М.А.^{1,2}, Храмова Е.Б.¹, Евдокимов В.Н.¹, Шайтарова А.В.¹, Столяр А.В.²

¹ Тюменский государственный медицинский университет (ТГМУ)
Россия, 625048, г. Тюмень, ул. Одесская, 38

² Областная клиническая больница (ОКБ) № 2
Россия, 625048, г. Тюмень, ул. Мельникайте, 75

РЕЗЮМЕ

Наиболее частой хирургической патологией детского возраста, с которой приходится сталкиваться врачам всех специальностей, являются паховые грыжи. В лечении этой патологии применяются как открытый способ, так и лапароскопическая хирургия. Ущемление грыжи, проявляющееся внезапным или постепенным сдавлением ее содержимого в воротах, является опасным осложнением.

Нарушение формирования пола – состояние, связанное с клинико-биохимическим проявлением несоответствия между генетическим, гонадным и фенотипическим полом ребенка. Традиционно для описания данного состояния используется термин «гермафродитизм». Различают гермафродитизм истинный (гонадальный) и ложный (наличие признаков, противоположных гонадальному полу субъекта). Истинный гермафродитизм – редкое заболевание. К ложному женскому гермафродитизму относят состояния, при которых определяются женский кариотип и гонады, присущие женскому полу, – наличие яичников. А вот наружные половые органы имеют бисексуальное строение. Наиболее частой причиной ложного женского гермафродитизма является врожденная дисфункция коры надпочечников.

По данным ряда авторов, частой причиной амбисексуальности гениталий у новорожденных является смешанная дисгенезия гонад – состояние, при котором у фенотипических мужчин или женщин с одной стороны имеется яичко, а с другой – гонадальный тяж, расположенный либо в широкой связке, либо на тазовой стенке и состоящий из стромы яичника. При рождении наружные гениталии, как правило, представляют собой половой член, уrogenитальный синус и в различной степени сращенные в мошонку половые губы.

Оценка локального статуса пациента с нарушением формирования пола при возникновении хирургической патологии – непростая задача, поскольку внешний вид наружных гениталий у XX- и XV-субъектов одинаков. В 2015 г. по поводу ущемленной паховой грыжи в отделении детской хирургии № 1 ГБУЗ ТО «ОКБ № 2» г. Тюмени получали лечение двое детей с нарушением формирования пола. Трудности в интерпретации интраоперационных данных побудили нас к описанию данных случаев.

Ключевые слова: паховая грыжа, ущемление, амбисексуальность, гермафродитизм, дисгенезия гонад, герниография, ребенок.

✉ Евдокимов Владимир Николаевич, e-mail: evn-tym@mail.ru.

ВВЕДЕНИЕ

Наиболее частой хирургической патологией детского возраста, с которой приходится сталкиваться врачам всех специальностей, являются паховые грыжи. Заболеваемость этой патологией у детей, по данным разных авторов, достигает 1–5% [1, 2]. В лечении этой патологии применяются как открытый способ, так и лапароскопическая хирургия. И те, и другие методы имеют различные модификации. Основная задача – разобщение брюшной полости и необлитерированного влагалищного отростка брюшины [3–6]. Ущемление грыжи, проявляющееся внезапным или постепенным сдавлением ее содержимого в воротах, является опасным осложнением. Риск ущемления и странгуляции при паховой грыже существенно выше у детей первых 3 мес жизни и варьирует, по данным разных авторов, в пределах 28–31% [7]. Совершенствование анестезиолого-реанимационного обеспечения и внедрение новых методик операций позволяют в настоящее время рекомендовать выполнение операции по установке диагноза, а не выжидать, когда ребенок подрастет [8].

Нарушение формирования пола – состояние, связанное с клинико-биохимическим проявлением несоответствия между генетическим, гонадным и фенотипическим полом ребенка. Традиционно для описания данного состояния используется термин «гермафродитизм». В биологии под гермафродитизмом понимают одновременное или последовательное наличие мужских и женских половых признаков и репродуктивных органов у раздельнополых организмов. Термин «гермафродитизм» произошел от слияния имен двух греческих богов – Гермеса (Hermes, бог мужской силы и сексуальности) и Афродиты (Aphrodite, богиня женской красоты, любви и сексуальности). Так как при рождении ребенка с неправильным строением наружных половых органов половую принадлежность без дополнительных исследований определить сложно, этот термин также стали применять для описания данного клинического состояния в медицине, подчеркивая неопределенность, двойственность пола [9].

Различают гермафродитизм истинный (гонадальный) и ложный (наличие признаков, противоположных гонадальному полу субъекта). Истинный гермафродитизм – редкое заболевание. У истинных гермафродитов обычно имеются матка, трубы, свод влагалища. При наличии яичка матка формируется однорогой («половина матки») со стороны оставшегося яичника. Вторичные по-

ловые признаки обычно имеют элементы обоих полов, в той или иной мере развитые молочные железы и оволосение по мужскому типу [10].

К ложному женскому гермафродитизму относят состояния, при которых определяются женский кариотип 46XX и гонады, присущие женскому полу, – яичники. А вот наружные половые органы имеют бисексуальное строение. У больных отмечается различная степень вирилизации наружных гениталий: от незначительного увеличения клитора до формирования половых органов, близких по строению с мужскими. Наиболее частой причиной ложного женского гермафродитизма (или нарушения формирования пола у XX-субъектов) является врожденная дисфункция коры надпочечников – группа наследственных заболеваний, в основе которых лежит дефект ферментов, принимающих участие в синтезе кортизола [11].

Дифференциальный диагноз различных форм ложного мужского гермафродитизма чрезвычайно сложен, поэтому выбор половой принадлежности решается в основном в пользу женского пола, априори подразумевая, что большинство случаев ложного мужского гермафродитизма обусловлены нечувствительностью к андрогенам и плохой адаптацией в мужском поле. Выбор женского пола требует феминизирующей коррекции наружных гениталий и обязательного удаления гонад в максимально раннем возрасте. Лишь в некоторых случаях (при достаточно удовлетворительном развитии кавернозных тел полового члена) ребенка возможно адаптировать в мужском поле.

По данным ряда авторов, частой причиной амбисексуальности гениталий у новорожденных является смешанная дисгенезия гонад – состояние, при котором у фенотипических мужчин или женщин с одной стороны имеется яичко, а с другой – гонадальный тяж, расположенный либо в широкой связке, либо на тазовой стенке и состоящий из стромы яичника. У большинства больных обнаруживается мозаицизм 45X0/46XY, но клинические проявления выходят за рамки определяемых этой аберрацией хромосом. При рождении наружные гениталии, как правило, представляют собой половой член, уrogenитальный синус и в различной степени сращенные в мошонку половые губы. Почти всегда есть матка, влагалище и, по крайней мере, одна маточная труба. Яичко у большинства больных расположено интраабдоминально; лиц с яичком в паху или в мошонке регистрируют в мужском паспортном поле.

Верификация диагноза у пациентов с различными нарушениями формирование пола,

выбор паспортного пола, дальнейшая терапевтическая тактика являются сложной междисциплинарной проблемой, в решении которой принимают участие детские эндокринологи, урологи, гинекологи, психологи, специалисты лабораторной и инструментальной диагностики, генетики.

Оценка локального статуса пациента с нарушением формирования пола при возникновении хирургической патологии – непростая задача, поскольку внешний вид наружных гениталий у ХХ и ХУ-субъектов одинаков. Не всегда возможно сочетать оценку местного статуса с доступными способами оценки внутренних гениталий (ультразвуковое исследование (УЗИ), магнитно-резонансная томография) у детей, поступающих в неотложном порядке. В 2015 г. по поводу ущемленной паховой грыжи в отделении детской хирургии № 1 ГБУЗ ТО «ОКБ № 2» г. Тюмени получали лечение двое детей с нарушением формирования пола. Трудности в интерпретации интраоперационных данных побудили нас к описанию данных случаев.

Клинический случай 1. Пациент С., 8 мес, доставлен в стационар с жалобами родителей на беспокойство. Ребенок от второй беременности, протекавшей на фоне ожирения III степени, субклинического гипотиреоза, двое срочных программированных индуцированных родов в 39–40 нед. Масса тела при рождении 4 640 г, рост 57 см. Оценка по шкале Апгар 6–7 баллов. При рождении определено интерсексуальное строение наружных гениталий: недоразвитие пениса (гипертрофия клитора), наружное отверстие уретры открывается на нижней трети ствола пениса. В больших половых губах (расщепленной мошонке) справа пальпируется яичко, слева гонада не пальпируется. Картиотип 46ХУ. УЗИ органов мошонки и малого таза: правое яичко 1,5 × 0,9 1,1 см, в процессе исследования лоцируется в мошонке и паховом канале на фоне свободной жидкости. Левое яичко в мошонке и паховом канале не лоцируется. Дополнительные образований в паховом канале не найдено. Предстательная железа 0,8 × 0,5 × 0,6 см, контуры ровные, форма обычная. Парапростатическая клетчатка не изменена. Семенные пузырьки не лоцируются. Слева в малом тазу лоцируется гонада 0,8 × 0,5 × 0,7 см, с четким ровным контуром, по экоструктуре и расположению напоминающая яичник. На основании клинических данных, результатов исследования гормонального профиля, данных инструментального обследования верифицирован диагноз «Нарушение

формирования пола 46ХУ. Смешанная дисгенезия гонад. Промежностная гипоспадия. Паховый крипторхизм слева». Ребенок зарегистрирован в мужском паспортном поле.

При поступлении в стационар отмечаются отсутствие мошонки, гипертрофия клитора III степени и наличие наружного отверстия уретры у основания клитора. Справа (область большой половой губы) в паховой области определяется болезненное образование «тестоватой» консистенции. С диагнозом «Ущемленная паховая грыжа» ребенок оперирован в экстренном порядке. Выполнена ревизия пахового канала справа. Обнаружено, что содержимым грыжевого мешка являются петля тонкой кишки, левая маточная труба и яичник. Учитывая операционную находку, после грыжесечения ребенку выполнена диагностическая лапароскопия, на которой обнаружена левая маточная труба с придатком. Матка четко не определяется. Под мочевым пузырем слева направо проходит семявыносящий проток, уходящий в правый паховый канал. Туда же уходят правые яичниковые вены. Правое внутреннее паховое кольцо облитерировано.

В послеоперационном периоде ребенок продолжил наблюдение у детского эндокринолога. Планируется выполнение хирургической коррекции пола в условиях специализированного медицинского центра.

Клинический случай 2. Ребенок К., 7 мес, паспортный пол – мужской, поступил в экстренном порядке с жалобами на беспокойство. От первой беременности, протекавшей на фоне морбидного ожирения, гестационного сахарного диабета. Масса тела при рождении 3 250 г. При рождении – интерсексуальное строение наружных гениталий (III степень вирилизации по Prader), при осмотре гонады в больших половых губах (расщепленной мошонке) и паховых каналах не определены. Картиотип 46ХУ. УЗИ малого таза: производные мюллеровых протоков не лоцируются. На 1-й нед жизни выполнен мультистероидный анализ методом тандемной масс-спектрометрии (лаборатория наследственных болезней обмена веществ ФГБНУ «Медико-генетический научный центр»), исключены врожденные нарушения стероидогенеза. Для исключения неполной формы тестикулярной феминизации в лаборатории отделения наследственных эндокринопатий детского возраста ФГБУ «Эндокринологический научный центр» выполнено прямое секвенирование гена андрогенового рецептора: нарушений нуклеотидной последовательности нет. Со 2-й нед жизни у ребенка в большой половой губе (расщеплен-

ной мошонке) справа пальпируется гонада. Верифицирован диагноз «Нарушение формирования пола 46ХУ. Дисгенезия гонад». Ребенку присвоен мужской паспортный пол.

При поступлении в стационар правое яичко определяется в мошонке, в левой половине мошонки пальпируется «тестовидной» консистенции образование, левой паховой области плотно-эластичное болезненное образование. С диагнозом «Ущемленная паховая грыжа слева» ребенок поднят в операционную. При ревизии левой паховой области обнаружено, что содержимым грыжевого мешка является маточная труба с придатком. После вправления органов в брюшную полость выполнена диагностическая лапароскопия. Обнаружено, что у ребенка слева имеется сформированная маточная труба с придатком, хотя самой матки нет. Справа обнаружен семявыносящий проток, уходящий в паховый канал. Внутреннее паховое кольцо справа закрыто.

Послеоперационный период протекал без особенностей. В возрасте 9 мес гонада справа в расщепленной мошонке не определяется. Ребенку выполнена стимуляционная проба с хорионическим гонадотропином, уровень тестостерона через 24 ч после стимуляции повышен. Пробная терапия трансдермальным препаратом тестостерона продемонстрировала хорошую чувствительность тканей к андрогенам. Таким образом, подтверждена правильность выбора мужского паспортного пола. На 2-м году жизни в условиях специализированного медицинского центра выполнен орхидопексия справа и удаление мюллеровых производных, планируется пластика наружных гениталий.

Из анализа приведенных наблюдений сделаны следующие выводы:

У пациентов с ущемленной паховой грыжей в сочетании с нарушением половой дифференцировки предпочтительнее лапароскопический метод оперативного лечения. Если же грыжесечение выполнено открытым способом, необходимо решать вопрос о проведении диагностической лапароскопии при окончании хирургического вмешательства или, если по каким-либо причинам это невозможно, в плановом порядке.

В отдельных случаях детям с интерсексуальным строением наружных гениталий в комплексе диагностических методов с целью верификации диагноза и определения паспортного пола целесообразно рекомендовать проведение плановой диагностической лапароскопии с видеофиксацией хода операции и возможной биопсией гонад.

КОНФЛИКТ ИНТЕРЕСОВ

Авторы декларируют отсутствие явных и потенциальных конфликтов интересов, связанных с публикацией настоящей статьи.

ВКЛАД АВТОРОВ

Аксельров М.А. – обоснование рукописи и проверка критически важного интеллектуального содержания, окончательное утверждение для публикации рукописи. Храмова Е.Б. – разработка концепции и дизайна, анализ и интерпретация данных, обоснование рукописи и проверка критически важного интеллектуального содержания. Евдокимов В.Н. – разработка концепции и дизайна или анализ и интерпретация данных, окончательное утверждение для публикации рукописи. Шайтарова А.В., Столяр А.В. – разработка концепции и дизайна, анализ и интерпретация данных.

ИСТОЧНИК ФИНАНСИРОВАНИЯ

Авторы заявляют об отсутствии финансирования при проведении исследования.

ЛИТЕРАТУРА / REFERENCES

- Исаков Ю.Ф., Степанов Э.А., Михельсон В.А. Хирургические болезни у детей. М.: Медицина, 1998: 704. [Isakov Yu.F., Stepanov E.A., Mikhelson V.A. Surgical diseases in children. M.: Medicine Publ., 1998: 704 (in Russ.)].
- Ашкрафт К.У., Холкомб Д.У. Детская хирургия. 5-е изд. Остли: 669–671. [Ashkraft K.U., Kholkomb D.U. Children's surgery. 5th ed. Ostly: 669–671 (in Russ.)].
- Эндо М., Ватанабе Т., Накано М. и др. Лапароскопическое экстраперитонеальное лечение паховой грыжи у детей: одноуровневый опыт 1257 операций в сравнении с чрезкожной герниографией. *Эндоскопическая хирургия*. 2009; 23: 1706–1712. [Endo M., Watanabe T., Nakano M. et al. Laparoscopic extraperitoneal treatment of inguinal hernia in children: a one-level experience of 1257 operations in comparison with percutaneous herniography. *Endoskopicheskaya khirurgiya – Endoscopic Surgery*. 2009; 23: 1706–1712 (in Russ.)].
- Левит М., Феррацио Д., Арбесан М. и др. Вариабельность хирургической техники лечения паховой грыжи: обзор североамериканских детских хирургов. *Журнал педиатрической хирургии*. 2002; 37: 745–751. [Levit M., Ferraccio D, Arbesan M. et al. The variability of surgical technique for treating inguinal hernia: an overview of North American pediatric surgeons. *Zburnal pediatricheskoy khirurgii – Journal of Pediatric Surgery*. 2002; 37: 745–751(in Russ.)].
- Столяр А.В., Аксельров М.А., Сахаров С.П. Врожденная паховая грыжа – как оперировать? *Медицинская наука и образование Урала*. 2016; 17 (2, 86): 111–115. [Stolyar A.V., Akse'rov M.A., Sakharov S.P. Congenital inguinal hernia – how to operate? *Meditinskaya nauka i*

- obrazovaniye Urala – Medical Science and Education of the Urals*. 2016; 17 (2, 86): 111–115 (in Russ.).
6. Столяр А.В., Аксельров М.А., Сергиенко Т.В. Первый опыт видеоассистированной герниорафии у детей. *Вятский медицинский вестник*. 2015; 2 (46): 113–114. [Stolyar A.V., Aksel'rov M.A., Sergienko T.V. The first experience of video-assisted hernioraphy in children. *Vyatskiy meditsinskiy vestnik*. 2015; 2 (46): 113–114 (in Russ.).]
 7. Исаков Ю.Ф., Степанов Э.А., Красовская Т.В. Абдоминальная хирургия у детей. М.: Медицина, 1988: 34–38. [Isakov Yu.F., Stepanov E.A., Krasovskaya T.V. Abdominal surgery in children. М.: Medicine Publ., 1988: 34–38 (in Russ.).]
 8. Аксельров М.А., Столяр А.В., Емельянова В.А. Ущемленная паховая грыжа у детей. *Медицинская наука и образование Урала*. 2017; 1 (89): 133–135. [Aksel'rov M.A., Stolyar A.V., Emelyanova V.A. Injured inguinal hernia in children. *Meditsinskaya nauka i obrazovaniye Urala*. 2017; 1 (89): 133–135 (in Russ.).]
 9. Калинин Н.Ю., Тюльпаков А.Н. Новая классификация заболеваний, связанных с нарушением формирования пола. Обсуждение международного консенсуса по пересмотру терминологии и классификации гермафродитизма. *Вестник репродуктивного здоровья*. 2008; 3–4: 48–51. [Kalinchenko N.Yu., Tyulpakov A.N. A new classification of diseases associated with disruption of the formation of sex. Discussion of the international consensus on revision of terminology and classification of hermaphroditism. *Vestnik reproduktivnogo zdorov'ya*. 2008; 3–4: 48–51 (in Russ.).]
 10. Кайбияйнен Т. Генетика человека и наследственные болезни. М.: Гиппократ, 2016: 288. [Kaiybiaynen T. Genetics of man and hereditary diseases. М.: Hippocrates Publ., 2016: 288 (in Russ.).]
 11. Федеральные клинические рекомендации по ведению детей с эндокринными заболеваниями; под ред. Дедова И.И., Петерковой В.А. М., 2014. [Federal clinical guidelines for the management of children with endocrine diseases; ed. Dedov I.I., Petercova V.A. М., 2014 (in Russ.).]

Поступила в редакцию 29.12.2017

Подписана в печать 24.04.2018

Аксельров Михаил Александрович, д-р мед. наук, доцент, зав. кафедрой детской хирургии, ТГМУ; зав. отделением детской хирургии № 1, ОКБ № 2, г. Тюмень.

Храмова Елена Борисовна, д-р мед. наук, доцент, зав. кафедрой детских болезней, ТГМУ, г. Тюмень.

Евдокимов Владимир Николаевич, канд. мед. наук, ассистент, кафедра детской хирургии, ТГМУ, г. Тюмень.

Шайтарова Анна Владимировна, канд. мед. наук, доцент, кафедра педиатрии, ТГМУ, г. Тюмень.

Столяр Александр Владимирович, врач-хирург, отделение детской хирургии № 1, ОКБ № 2, г. Тюмень.

(✉) Евдокимов Владимир Николаевич, e-mail: evn-tym@mail.ru.

УДК 616.34-007.43-031:611.957]-007.271-053.2

DOI: 10.20538/1682-0363-2018-2-175–180

For citation: Axel'rov M.A., Khramova E.B., Evdokimov V.N., Shaytarova A.V., Stolyar A.V. The restrained inguinal hernia at children with violation a floor form. *Bulletin of Siberian Medicine*. 2018; 17 (2): 175–180.

The restrained inguinal hernia at children with violation a floor form

Axel'rov M.A.^{1,2}, Khramova E.B.¹, Evdokimov V.N.¹, Shaytarova A.V.¹, Stolyar A.V.²

¹ Tyumen State Medical University 38 (TSMU),
Str. Odesskaya, Tyumen, 625048, Russian Federation

² Regional Clinical Hospital No.275,
Str. Melnikayte, Tyumen, 625048, Russian Federation

ABSTRACT

The most common surgical pathology of childhood, which is necessary for doctors of all specialties, is the inguinal hernia. In the treatment of this pathology, both open procedure and laparoscopic surgery are used. Infringement of a hernia, manifested by sudden or gradual compression of its contents in the gates, is a dangerous complication.

Violation of the formation of sex - a condition associated with the clinical and biochemical manifestation of the discrepancy between the genetic, gonadal and phenotypic sex of the child. Traditionally, the term "hermaphroditism" is used to describe this state. A distinction is recognized between true hermaphroditism (gonadal) and false hermaphroditism (the presence of signs opposite to the gonadal sex of the subject). True hermaphroditism is a rare disease. False female hermaphroditism is attributed to conditions in which the female karyotype and gonads that are characteristic of the female sex are determined. But the external genitalia have a bisexual structure. The most common cause of false female hermaphroditism is congenital dysfunction of the adrenal cortex.

According to several authors, a frequent cause of amblysexuality of the genitals in newborns is mixed gonadal dysgenesis – a condition in which phenotypic men or women have an egg on one side, and a gonadal cord located either in a wide bundle or on the pelvic wall and consisting from the stroma of the ovary on the other. At birth, the external genitalia are usually the penis, the uro-genital sinus and the labia genitalia, which are intertwined in the scrotum.

Evaluation of the patient's local status with violation of the formation of sex in the occurrence of surgical pathology is not an easy task, since the appearance of the external genitalia in the XX and XY subjects is the same. In 2015, in connection with the injured inguinal hernia in the department of pediatric surgery No. 1, the State Children's Clinical Hospital "OKB No. 2" in Tyumen received treatment for two children with a violation of the formation of sex. Difficulties in interpreting intraoperative data prompted us to describe these cases.

Key words: inguinal hernia, infringement, ambisexuality, hermaphroditism, gonadal dysgenesis, geriatrics, child.

CONFLICT OF INTEREST

The authors declare the absence of obvious and potential conflicts of interest related to the publication of this article.

SOURCE OF FINANCING

The authors state that there is no funding for the study.

Received 29.12.2017

Accepted 24.04.2018

Axel'rov Mikhail A., DM, Associate Professor, Head of the Department of Pediatric Surgery, TSMU; Head of the Children's Surgery Department No. 1, Regional Clinical Hospital No. 2, Tyumen, Russian Federation.

Khramova Elena B., DM, Associate Professor, Head of the Department of Pediatric Diseases, TSMU, Tyumen, Russian Federation.

Evdokimov Vladimir N., PhD, Assistant, Department of Pediatric Surgery, TSMU, Tyumen, Russian Federation.

Shaytarova Anna V., PhD, Associate Professor, Department of Pediatrics, TSMU, Tyumen, Russian Federation.

Stolyar Aleksander V., Surgeon, Department of Pediatric Surgery No. 1, Regional Clinical Hospital No. 2, Russian Federation.

(✉) Evdokimov Vladimir N., e-mail: evn-tym@mail.ru.