

Абекинов Б.Д., Сакенов Б.Т., Турсбеков Ч.А., Сагымбаева А.А.

РЕДКАЯ ВРОЖДЕННАЯ АНОМАЛИЯ РАЗВИТИЯ ЯИЧЕК «ПОЛИОРХИЗМ» У ДЕТЕЙ

Научный центр педиатрии и детской хирургии, отделение урологии, г. Алматы, Республика Казахстан

Abekenov B.D., Sakenov B.T., Tursbekov Ch.A., Sagymbaeva A.A.

CLINICAL CASE: RARE CONGENITAL ABNORMALITY OF THE TESTICLES – POLYORCHISM IN CHILDREN

Research Center of Pediatrics and Pediatric Surgery, department of urology, Almaty, Kazakhstan

Резюме

Описан клинический случай лечения пациента 8 лет с полиорхизмом; на момент поступления на обследование и лечение пациент находился в состоянии средней степени тяжести. Проводилось оперативное лечение. Время наблюдения – 24 дня.

Ключевые слова: полиорхизм, яичко, семенной канатик, клинический случай

Abstract

The article considers the clinical case of treatment of a patient aged 8 with moderate stage of polyorchism at the onset of the disease. The patient underwent surgical treatment. The observation period lasted 24 days.

Key words: polyorchism, testicle, spermatic cord, clinical case

Актуальность

Полиорхизм (полиорхидия) определяется как наличие более чем двух яичек. В литературе описано около 200 случаев данной патологии. Эта аномалия встречается крайне редко. Впервые она была описана при гистологическом исследовании в 1880 г. немецким ученым F. Ashfeld [1–2], а первый клинический случай в 1895 г. представил англичанин A. Lane [3]. Добавочное яичко обычно недоразвито, по данным различных исследователей, оно может находиться внутри мошонки (у 75% пациентов) или, реже, в паховом канале, забрюшинном пространстве или брюшной полости [4–6].

Полиорхизм в большинстве случаев протекает бессимптомно, однако некоторые пациенты могут жаловаться на боли и отек мошонки. Такое заболевание может распознаваться как гидроцеле, варикоцеле, эпидидимит. Бесплодие, новообразования или перекрут яичек – вот наиболее часто встречающиеся осложнения полиорхизма [6]. Данная патология протекает бессимптомно, как правило, обнаруживается во время операции при паховой грыже, опухоли или перекруте яичка. Полиорхизм обычно ассоциируется с паховой грыжей (24%), неопущением яичка (22%) и микролитиазом [4].

По количеству яичек данное заболевание подразделяется на несколько типов: чаще всего встречается добавочное третье яичко, которое, как правило, локализуется слева (в 65% случаев). В 4,3% больные с полиорхизмом имеют двустороннее поражение с четырьмя яичками [6, 9, 10].

В нормальном эмбриогенезе на 6-й неделе эмбриональной жизни плода яичко развивается от медиальных мезонефротических протоков полового бугорка. На 8-й неделе яичко принимает форму, придатки и семявыносящие протоки возникают из мезонефротических (Вольфовых) протоков [7]. Точный механизм возникновения полиорхизма неизвестен, но продольное или поперечное деление полового бугорка может быть причиной удвоения гонад [7–9]. На основе развития эмбриологического процесса яичек Leung [8] подразделяет полиорхизм на 4 типа (рис. 1). При типе А яички обнаруживаются без придатков и семявыносящих протоков. В типе В яичко имеет свои придатки. В зависимости от степени разделения добавочное яичко может быть соединено в продольном направлении с придатком нормального яичка и его семявыносящими протоками (подтип В2) или никак не соединяться с нормальным яичком (подтип В1). Разделение полового бугорка проис-



Рис. 1. Нормальное эмбриональное развитие яичка (n), на 6-й неделе эмбриональной жизни плода первичное яичко развивается от первичного полового бугорка (gr) медиальнее мезонефротического канала (m). На 8-й неделе эмбрионального развития примордиальное яичко (t) принимает форму, а придатки (e) и семявыносящие протоки (v) возникают из мезонефротических (Вольфова) каналов

ходит в области, где первичные гонады прикреплены к мезонефротическим протокам. При типе С [9, 10] добавочное яичко имеет собственные придатки и отдельные семявыносящие протоки параллельно с обычным яичком. Этот вариант полиорхизма характерен для неполного продольного разделения полового бугорка и проксимальной части Вольфова канала. При типе D наблюдается полное продольное удвоение полового бугорка и Вольфова канала, т. е. полное удвоение яичка, его придатка и семявыносящих протоков. Этот тип может быть связан с ипсилатеральным удвоением мочеточника, он наименее распространен.

Singer и соавт. [9] предложили классификацию на основе репродуктивного потенциала добавочного яичка. При первом типе добавочное яичко имеет репродуктивную возможность из-за наличия придатка и семявыносящих протоков. Во втором типе добавочное яичко не имеет репродуктивного потенциала из-за отсутствия дренажной системы. Singer и соавт. далее подразделили эти типы на подтипы: А – если добавочное яичко находится в мошонке или В – если оно расположено эктопически.

Большинство пациентов с полиорхизмом имеют нормальный 46 XY кариотип. Тем не менее сообщалось о хромосомных аномалиях: в частности, о 46 XX-кариотипе с XY-мозаичностью и отсутствием длинного плеча 21-й хромосомы. При полиорхизме вторичные половые признаки такие же,

как и у людей того же возраста с нормальным развитием половых органов [11, 12].

В 2012–2015 гг. в Научном центре педиатрии и детской хирургии у троих детей интраоперационно обнаружили полиорхизм, причем у двоих детей выявлен триорхизм, а у одного ребенка – двустороннее поражение с четырьмя яичками. Приводим собственное наблюдение этой аномалии.

Ребенок А.Д., 8 лет, поступил в плановом порядке на обследование и лечение. Жалобы на отсутствие левого яичка в мошонке.

Анамнез жизни без особенностей. Ребенок от первой беременности, первых родов. Беременность протекала без особенностей. Роды в срок. Грудное вскармливание до 1 года. Профилактические прививки получил по плану. Детскими инфекциями не болел. Со слов родителей, лекарственной и пищевой аллергии не отмечалось. Наследственность неотягощена. Состоит на Д-учете у хирурга по основному заболеванию.

Из анамнеза болезни известно, что патология выявлена при рождении. Ребенок находился под наблюдением у хирурга по месту жительства. Родители от предложенного оперативного лечения воздерживались. Консультированы урологом Научного центра педиатрии и детской хирургии (НЦПДХ), рекомендовано обследование и лечение в условиях НЦПДХ.

Status praesens. Состояние ребенка при поступлении средней степени тяжести за счет основного заболевания. Нормостенического телосложения, удовлетворительного питания. Кожные покровы и видимые слизистые чистые. Слизистая ротоглотки не гиперемирована, миндалины чистые, налетов нет. Носовое дыхание свободное. Язык влажный, чистый. Периферические лимфоузлы не увеличены, пальпация безболезненная. В легких дыхание проводится, хрипов нет. Тоны сердца ясные, ритмичные. АД – 90/60 мм рт.ст. Живот мягкий, умеренно вздут, участвует в акте дыхания, симптом поколачивания отрицательный с обеих сторон, размеры печени и селезенки не увеличены. Стула не было. Мочеиспускание свободное, безболезненное.

Локально: половые органы развиты по мужскому типу, мошонка гипоплазирована, при пальпации в паховой области у внутреннего кольца с обеих сторон определяется образование размерами 1,5×0,5 см.



Рис. 2. Интраоперационное фото: А – нормальное яичко; Б – гипоплазированное яичко с раздельным семенным канатиком и сосудами



Рис. 3. Интраоперационное фото: А – нормальное яичко; Б – гипоплазированное яичко с раздельным семенным канатиком и сосудами

В отделении проведены общий и биохимический анализ крови, общий анализ мочи, ЭКГ, цитогенетическое исследование крови на кариотипирование.

По результатам обследования патологии не выявлено. Цитогенетическое исследование 46 XY, нормальный мужской тип.

После обследований был выставлен клинический диагноз: двусторонний крипторхизм, паховая ретенция. В августе 2012 г. была проведена ревизия паховой области справа, при которой обнаружено удвоение гонад, полное удвоение (С тип по Singer): первое яичко размером 2,0×0,7 см, второе яичко – 0,2×0,3 см (рудиментарное). Проведены резекция рудиментарного яичка, орхидопексия здорового яичка в мошонку по Тореку – Герцену (1-й этап). Послеоперационный период протекал удовлетворительно.

В декабре 2012 г. после предварительной подготовки на первом этапе проведено разъединение фиксации мошонки от бедра справа (по Тореку – Герцену, 2-й этап); на втором этапе выполнены ревизия пахового канала слева, орхидопексия по Тореку – Герцену (1-й этап).

Стоит отметить, что при ревизии у внутреннего пахового кольца обнаружено гипоплазированное яичко размерами 0,5×0,7 см, при мобилизации последнего обнаружено второе яичко размерами 2,5×1,0 см, имеющее раздельный семенной канатик и сосуды (рис. 2, 3). Последнее вместе с семенным канатиком выделено, мобилизовано от окружающих тканей. Выделена влагалищная оболочка, прошита у основания, перевязана, иссечена. Произведен туннель в левую половину мошонки. Дополнительно произведен разрез на внутренней

поверхности бедра и мошонки слева. Яички слева выведены через туннель в рану мошонки. За белочную оболочку яичко зафиксировано к широкой фасции бедра. Мошонка и бедро ушиты непрерывным швом с созданием мошоночно-бедренного анастомоза. Рана паховой области слева послойно ушита с восстановлением анатомической целостности. Йодповидон. Асептические повязки.

Был выставлен послеоперационный диагноз: «врожденная аномалия мочеполовой системы; двусторонний крипторхизм, паховая ретенция; полиорхизм».

Послеоперационный период протекал без осложнений. Больной получал антибактериальную, анальгезирующую терапию, перевязки. На 8-е сутки больной в удовлетворительном состоянии был выписан домой под наблюдение педиатра и детского хирурга по месту жительства с рекомендацией дальнейшего этапного оперативного лечения в плановом порядке.

Через 3 месяца проведено этапное оперативное лечение: разъединение фиксации мошонки от бедра слева (по Тореку – Герцену 2-й этап).

Заключение

Диагноз «полиорхизм» чаще всего является интраоперационной находкой. По нашему мнению, если полиорхизм связан с сомнительной сопутствующей патологией, хирургическое вмешательство должно осуществляться. Детям с данной патологией рекомендовано проведение цитогенетического исследования крови на кариотипирование с целью дифференциальной диагностики патологии.

Литература

1. O'Sullivan D. C., Biyani C. S., Heal M. R. Polyorchidism: causation and management // Postgrad. Med. J. 1995. Vol. 71. P. 317–318.
2. Ahlfeld F. Die Missbildungen des Menschen. – Germany, Leipzig: Grunow, 1880.
3. Lane A. A case of supernumerary testes // Trans. Clin. Soc. London, 1895. Vol. 28. P. 59–60.
4. Alamsahebpour A., Hidas G., Kaplan A. et al. Bilateral polyorchidism with diffuse microlithiasis: a case report of an adolescent with 4 testes // Urology. 2013. Vol. 82. No. 6. P. 1421–1423.
5. Savas M., Yeni E., Ciftci H. et al. Polyorchidism: a three-case report and review of the literature // Andrologia. 2010. Vol. 42. No. 1. P. 57–61.
6. Bergholz R., Wenke K. Polyorchidism: a meta-analysis // J. Urol. 2009. Vol. 182. No. 5. P. 2422–2427.
7. Wolf B., Youngson G. G. Polyorchidism // Pediatr. Surg. Int. 1998. Vol. 13. P. 65–66.
8. Leung A. K. Polyorchidism // Am. Fam. Physician. 1988. Vol. 38. P. 153–156.
9. Singer B. R., Donaldson J. G., Jackson D. S. Polyorchidism: functional classification and management strategy // Urology., 1992. Vol. 39. P. 384–388.
10. Baker L. L., Hajek P. C., Burkhard T. K., Mattrey R. F. Polyorchidism: evaluation by MR // AJR (Am. J. Roentgenol). 1987. Vol. 148. P. 305–306.
11. Sozer I. T., Kamberoglu H., Yucebas E. Polyorchidism, bilateral double testis and unilateral testicular torsion // Br. J. Urol. 1989. Vol. 64. P. 546–547.
12. Yoshida M., Kakizawa Y., Moriyama N. et al. Deoxyribonucleic acid and cytological detection of Y-containing cells in an XX hypospadiac boy with polyorchidism // J. Urol. 1991. Vol. 146. P. 1356–1358.

Авторы

АБЕКЕНОВ Бахытжан Дайрабаевич	Кандидат медицинских наук, заведующий отделением урологии Научного центра педиатрии и детской хирургии. Республика Казахстан, г. Алматы, ул. Аль-Фараби, д. 146
САКЕНОВ Бауржан Тилеукабылович	Врач-ординатор отделения урологии Научного центра педиатрии и детской хирургии.
ТУРСБЕКОВ Чокан Айтбекович	Врач-ординатор отделения урологии Научного центра педиатрии и детской хирургии
САГЫМБАЕВА Асель Абсұлтановна	Врач-резидент Казахского медицинского университета непрерывного образования по специальности «детская хирургия». E-mail: sagymbaeva.assel@gmail.com