

ҚИН АПЛАЗИЯСИНИНГ ДИАГНОСТИКАСИ “ОДДИЙДАН МУРАККАБГА”**Б. Б. Негмаджанов, Л. С. Давронова, Г. Т. Раббимова, С. Ш. Рафиқов, Х. Р. Асророва**

Самарқанд давлат тиббиёт институти, Самарқанд, Ўзбекистон

Таянч сўзлар: ривожланиш нуқсони, бачадон ва қин аплазияси, қин аплазиясини текшириш.**Ключевые слова:** порок развития, цервикальная и вагинальная аплазия, исследование вагинальной аплазии.**Key words:** developmental defect, cervical and vaginal aplasia, examination of vaginal aplasia.**ДИАГНОСТИКА АПЛАЗИИ ВЛАГАЛИЩА “ОТ ПРОСТОГО К СЛОЖНОМУ”****Б. Б. Негмаджанов, Л. С. Давронова, Г. Т. Раббимова, С. Ш. Рафиқов, Х. Р. Асророва**

Самаркандский государственный медицинский институт, Самарканд, Узбекистан

THE DIAGNOSIS OF THE VAGINAL APLASIA „FROM SIMPLE TO COMPLEX”**B. B. Negmadjanov, L. S. Davronova, G. T. Rabbimova, S. Sh. Rafikov, Kh. R. Asrorova**

Samarkand state medical institute, Samarkand, Uzbekistan

Долзарблиги. Қиннинг ривожланиш аномалияси кўпинча бачадон ривожланиш аномалияси билан биргаликда учраб, қизлардаги гинекологик касалликларнинг умумий 6,5% ини ташкил қилади [5,8]. Жинсий системанинг ривожланиш аномалиялари полиэтиологик бўлиб, хромосома ва ген касалликлари, маълум бир факторларнинг ҳомилага тератоген таъсири, органогенез давридаги гормонал ўзгаришларнинг ножўя таъсири ва бошқалар қиради [5,1,4]. Энг кўп учрайдиган қин ва бачадон аплазияси (Майер-Рокитанский-Кюстер-Хаузер синдроми- МРКХ) аёлларнинг нормал кариотип (46XX) ҳолатида бўлиб, жинсий аъзоларнинг туғма дисморфогенези ҳисобланади [10,11,13].

Аёллар жинсий репродуктив система ривожланиш нуқсонлари 3 – 4% ҳолларда учраб, 6,7- 25% ҳолларда репродуктив системанинг бузулиши билан характерланади [10,6,8]. 24-34% ҳолларда қин ривожланиш нуқсони оғир, аралаш ёки атипик турда бўлганлиги сабабли диагностика учун қийинчилик туғдиради [12]. 11-32% беморларда бепуштлиқ аниқланиб ривожланмаган ҳомиладорлик 23-86% ташкил қилади. Бу ўзгаришлар жинсий аъзоларнинг морфофункционал етишмовчилик ёки гипоталамо- гипофизар- тухумдон системага гормонал ўзгаришлар билан тушунтирилади [9]. Қин ва бачадоннинг ривожланиш аномалиялари гинекологик касалликларда қизларда 6,5% ташкил қилади [12].

Энг кўп учрайдиган қин аномалиялари [15]:

-тўлиқ ёки қисман қин аплазияси.

-қин узунлашиши.

-битта қиннинг аплазияси, бачадон ва қиннинг узунлашиши.

МРКХС нинг келиб чиқиш назариялари:

1.Тератоген факторларнинг роли.

Ҳомила ичи ривожланишида тератоген таъсирларнинг диэтилстилэстрол, рутин кислота, галактоза ва фолат кислотасининг бузилишларига олиб келиб, бу ўзгаришлар бачадон ва қин аплазиясига олиб келади. Бу аёлларда трансплантат бачадондан туғилган болаларда ривожланиш нуқсони аниқланмаган.

2.Генетик сабаблар.

Оилавий ҳолатларда кўп учраши келиб чиқишида генетик келиб чиқишни тасдиқлайди. Генеологик усул билан ўрганилганда 27% ирсий келиб чиқиш характерига эга эканлиги аниқланган. Генетик- математик анализ қилинганда касаллик рецессив типда ирсийланиши аниқланган. Баъзи адабиётларда аутосом – доминант ҳолда ота томонидан берилганда ирсийланиши аниқланган.

3.Эмбриогенезда критик генларнинг касалликнинг келиб чиқишидаги роли.

Вольф ва Мюллер каналларининг ривожланишида эмбриогенезда актив генлар тўплами аниқланган. Lim-1 мюллер йўлларидаги эпителийнинг доимий бўлинишини таъмин-

лайдиган транскрипсияловчи генлар оиласи. Рах2 генлари перинатал даврда бошқа транскрипцияловчи генларнэкспрессиясини таъминлайди. Уларнинг йўқ бўлиши буйрак йўқлиги яъни қўшимча аъзоларнинг ҳам ривожланиш нуқсонига сабабчи бўлади. Wnt4 генининг мутацияси натижасида бачадон ва қин аплазиясини келтириб чиқарадиган 5α- редуктаза фермент активлигини оширади. Тестостерон, дигидротестостерон, мюллер йўллариининг ривожланишини таъминлайди.

4.МРКХС даги ген номзодлари.

МРКХС келиб чиқишига асоасий сабаб антимюллер гормонининг таъсири натижасида бўлиб, тухумдоннинг сертоли ҳужайралари томонидан ишлаб чиқарилиб жинсий етилиш давригача юқори даражада бўлади.

Ҳозирги даврда УТТ, МРТ, лапороскопия, гистероскопиянинг ривожланишига қарама-сдан 24-34% беморларда ривожланиш нуқсони қўшма бачақон, қин нуқсони билан қўшилган ҳолатда учрагани учун диагностик қийинчиликлар туғдириб, асосоланмаган хирургик аралашувнинг ошишига сабаб бўлмоқда.

Ривожланиш нуқсони аёлларда кўп ўзгаришлар бўлиши репродуктив системанинг морфофункционал етилмаганлиги, гипоталамо- гипофизар- тухумдон циклида гормонал функциянинг ўзгариши билан тушунтирилади.

МРКХС бўлган аёлларда овариал резерв ва гормонал регуляция ўзига хос ва қарама-қаршиликка эга. Буларга клиник белгиларсиз гиперандрогения юқори даражада бўлиб, антимюллер гормони нормал даражада бўлади. 52% клиник белгиларсиз гиперандрогения ва 14% гиперпролактинемия кузатилиб, ЛГ ва ФСГ лар кам миқдорда бўлиб, стероид гормонлар ташувчи глобулинлар кам миқдордалиги аниқланади. Антимюллер гормони МРКХС нинг II типиди антрал фолликула билан миқдори кам даражада эканлиги аниқланди.

Е. А. Богданова ва Г. Н. Алимбаеванинг пубертат даврда клиник жиҳатдан пайдо бўлишига асосланган классификацияси муҳим ҳисобланади [10,8,12]:

I синф – қизлик пардаси атрезияси (қизлик пардаси тузилишининг вариантлари).

II синф – қин ва бачадоннинг тўлиқ ёки нотўлиқ аплазияси:

-бачадон ва қиннинг тўлиқ аплазияси (Рокитанский-Кюстер-Майерсиндроми);

Функционал бачадонда қиннинг тўлиқ аплазияси;

Функционал бачадонда қиннинг қисман ўртасигача ёки юқори учдан бир қисмининг аплазияси;

III синф – жуфтлашган эмбрионал жинсий йўлларнинг бирлашмаслиги ёки тугалланмаган бирлашиши билан боғлиқ нуқсонлар

-бачадон ва қиннинг тўлиқ катталашиши;

-ягона қинда бачадон бўйни ва танасининг катталашиши;

-ягона қин ва битта бачадон бўйнида бачадоннинг икки марта катталашиши (эгарсимон бачадон, ёки икки шохли бачадон, ёки тўлиқ ва тўлиқ бўлмаган ички тўсиқли бачадон, ёки рудиментар фаолиятли ёпиқ шохли бачадон).

IV-синф -эмбрионал жинсий каналларининг узунлашиши ва аплазияси билан боғлиқ нуқсонлар:

- битта қиннинг қисман аплазияси бачадон ва қиннинг узунлашиши;

- иккала қиннинг тўлиқ аплазияси бачадон ва қиннинг узунлашиши;

- иккала қиннинг қисман аплазияси бачадон ва қиннинг узунлашиши;

Бир томонлама каналнинг тўлиқ аплазияси билан бачадон ва қиннинг узунлашиши (бир шохли бачадон).

Кейинчалик Е. А. Богданова III ва IV синфларни бирлаштирди.

Адамян Л.В ва Хашукоева А.З бўйича классификация [4]:

I-Синф- Қин аплазияси:

Қин ва бачадоннинг тўлиқ аплазияси.

Қиннинг тўлиқ аплазияси ва рудиментар функционал бачадон.

Функционал бачадонда қиннинг бир қисмининг аплазияси, қизлик пардаси атрезияси.

Болалик ва ўсмирлик даврда қин ривожланиш нуқсони бор қизлар гинекологик стационарга функционал бачадоннинг менструал қоннинг чиқишида боғлиқ бўлган бузилишлар гематометр, гематосолпинкс каби ўзгаришлар билан шифокорга мурожаат қилади [17,13]. Жинсий аномалиялар ҳаёт учун хавфли эмас балки маълум бир психосексуал бузилишлар келтириб чиқаради [12]. Клиник текширув умумий кўрик, тана тузулишини баҳолаш, конституционал типи, тукланиш даражаси, кўкрак безларининг ҳолати, юрак қон-томир, нафас, овқат ҳазм қилиш, нерв, сийдик ажратув ва эндокрин системалар ҳолати баҳоланади [15]. Ушбу беморларда ташҳис қўйиш ва текшириш кўпинча кўриш орқали жуда самарали бўлиб неовагина яратиш учун кўплаб муваффақиятли амалиётлар мавжуд. Сўнгги йилларда *in vitro* уруғлантириш орқали бепуштликни даволаш имкониятлари ҳам бу беморларнинг узоқ муддатли парваришlash қисми сифатида мавжуд бўлиб келган. МРКХС бачадон аплазиясининг 3 та варианты мавжуд: битта цилиндрик валик (ўнг, чап, марказий), иккита мушак валиклари ва рудиментар бачадоннинг тўлиқ бўлмаслиги. Инструментал текширувларга кўра, эндометрий 25% беморларда ва функционал эндометрий 6-10% беморларда кўрилади [13].

Қин аплазиясида қўлланиладиган методлар [17,13]:

- бемор шикоятлари ва касаллик анамнези.
- умумий кўрик (физик ва жинсий ривожланишини баҳолаш).
- гинекологик кўрик (ташқи жинсий аъзолар, уретра, қизлик пардаси, қин кўриги).
- қин учун вагиноскопия қўллаш.

Менструал қоннинг кичик чанок бўшлиғига тушиши натижасида бимануал текширувда ўсмасимон ҳосила аниқланиб, эластик консистенцияли бўлиб қов соҳасида аниқланади, юқори қисми кичик чанокдан чиқиб, тухумдон кистасига ўхшаб кўриниб, диагностик қийинчиликлар туғдиради ва шифокорлар хатосига сабабчи бўлади. Гематоколпос 95% ҳолларда буйрак аплазияси бўлган соҳада аниқланади.

Махсус текширув усулларида УТТ, гистеросалпингография, гистероскопия, экскретор урография, магнитно-резонс-томография қўлланилади [5,16]. Диагностик ва оператив лапаратомия зарур ҳолларда қўлланилади. Ректоабдоминал текширув оғриқ синдромли беморларга кичик чанокда ҳосилалар ўзгаришларнинг аниқланиши, дифференциал диагностика учун жуда муҳим [18]. МРТ ёрдамида қин аплазиясининг бошқа ривожланиш нуқсонлари билан биргаликда (сийдик ажратиш системаси, умуртқа нуқсони) келган нуқсонларида ва эндометрийнинг минимал миқдорини аниқлашда қўлланилади [12].

КТ – кичик чанок аъзоларини ўзаро жойлашиши ва мутаносиблигини аниқлаш учун қилинади. Ҳозирги даврда жинсий аъзолар аномалиясида МРТ текшируви ноинвазив усул ҳисобланиб, дифференциал диагностика критерияларида жуда муҳим аҳамиятга эга [14]

Қин аплазиясида рентгенологик текширув усули қинга ва тўғри ичакка сагитал проекцияда контраст модда юборилиб баҳо берилади [12]

МРТ изолирланган аномалия аниқ диагностика қилишда сезиларли чандикли жараёнларда сийдик ажратиш системаси билан аралаш нуқсонларда ҳатто болалик даврда ҳам аниқланиши мумкин.

МРТ ўтказишга асосий кўрсатмалар:

-ривожланиш нуқсонлари турларини диагностик аниқлаш, стандарт инструментал текшириш усуллари ва доплерографиядан кейин ўтказилади.

-УТТ, ГС, ЛС, олинган маълумотлар етарли клиник кўринишга эга бўлмаганида.

-органларнинг нормал синтопиясида ёки беморларда аниқланган чандикли ўзгаришлар бўлганда қилинади.

-бошқа системалар ривожланиш аномалиялари биргаликда келганда.

Нисбий қарши кўрсатмалар:

-ҳаракатсиз ҳолат сақланишига толерантлиги кам бўлганда ёки магнит майдондан кўрққанда (клаустрофобия).

-оғир ҳолатларда бемор учун яшовчанлигини сақлаш мақсадида.

Бу нисбий кўрсатмалар бўлганда анестезиологик манипуляциялар қўлланилиб, магнит майдонга сезгирликни пасайтириш учун қўлланилиши мумкин.

Абсолют қарши кўрсатмалар:

-кучли ферромагнит имплантант ёки трансплантант борлиги (асосан текширув қилинаётган соҳада)

-юракда сунъий бошқарувчи ритм бўлиши ва бошқа органларда турли электрон системанинг бўлиши.

Кичик чанок аъзолари МРТ си режали равишда олиб борилиб, ичаклар сақланмалари тозаловчи ҳукналар ёрдамида тозаланади.

МРТ текширувчи менструал циклнинг иккинчи фазасида қилиниб, бу даврда эндометрий қалинлашиб, бачадоннинг анатомик структураси дифференциацияси аниқ сезиларли бўлади. Қиннинг ички структурасини оптимал баҳолаш учун текширишлардан олдин тампон қўйилади. Сийдик қопидаги суюқлик текширишга ҳалакит бермаслиги учун сийдик қопи ўрта ва кичик ҳажмга эга бўлиши керак. Бачадон тонуси ва ичакларнинг перисталтик ҳаракатлари активлигини пасайтириш учун текширувдан 15-20 минут олдин но-шпа таблеткаси қўлланилади [15].

МРТ текширувида ҳамма ҳолатларда бачадон ва қиннинг аплазиясида рудиментар бачадон турлари, бачадон найлари ва тухумдонлар нормал структурали ва размерда бўлиб, кичик чанок бўшлиғидан юқорида жойлашган бўлиб, бачадоннинг жойлашиши типик ҳисобланмайди. Бачадон сийдик қопидан олдин ёки орқароқ, орқа ичакдан олдинда жойлашган бўлади. Сагитал проэкцияда бачадон йўқлиги аниқланади [13].

МРТ текширувида бачадон ва қин аплазияси турларидан сийдик қопига эътибор бериш керак, сийдик қопи атонияси бўлиши мумкин.

МРТ да қуйидаги сканерлаш усуллари қўлланилади: жуфт рудиментар аномалияда аксиал (трансверзал) ва коронар (фронтал) проэкция, сагитал проэкция ёрдамчи ҳисобланиб, лекин рудиментар ёки гипопластик медиал жойлашган бачадонда етарли информатив ҳисобланади [10].

МРТ текшируви сагитал проэкцияда информатив бўлиб, бунда бачадон типик жойида нотўғри овоид шаклли бўлиб, унинг размери облитерацияланган қин дўнглиги, бачадон бўшлиғи кенгайишини баҳолаш, ураректал бўшлиқ ва қин аплазияси зонасини аниқлаш мумкин.

МРТ кўпинча менструал реакциянинг чўққисида қилиниб, менструал қоннинг чиқишининг бузулиши аниқ диагноз қўйишига ёрдам беради [12].

Бу беморларда тухумдон юқорида жойлашиши билан характерланади, тухумдон чанок деворига яхши жойлашади ва яхши фолликуляр аппаратига эга бўлади.

Қин аплазиясини даволашнинг жарроҳлик ва жарроҳликсиз усуллари мавжуд. Ҳозирги кунда қўлланилаётган энг кенг тарқалган жарроҳлик усуллари "Франк кенгайитириш усули" ни ўз ичига олади, энг кўп қўлланилаётган жарроҳлик усуллари эса Макиндое, Уилямс, Веккиетти, Давидов ва Болдуин томонидан ишлаб чиқилган [17]. Даволашнинг хирургик камчилиги асоратини пайдо бўлиши (сийдик қопи ва тўғри ичакни жароҳатланиши) ва даволашнинг самарасизлиги (чандикли торайиш ва неқин қисқариши содир бўлади [6,8]. Ҳозирги вақтдаги консерватив усул юқори эффектив бўлиб, қонсиз колпопоз усули ёрдамида сунъий қин яратишдир [9]. Рокитанский-Кюстер синдроми билан оғриган беморларни даволашда асосий босқичлардан бири колпопоз ҳисобланади. Қин аплазиясини даволаш усулини диққат билан танлаш керак, чунки уларнинг ҳар бири ўзининг афзалликлари ва камчиликларига эга [10,11,4].

Қин аплазиясини даволаш учун неовагина яратиш усули жинсий алоқани таъминлаш учун таклиф қилиниши мумкин. Психологик стресс МРКХС бўлган ёш аёллар учун жуда муҳим [3,16].

Қин нуксонларида вагинопластика усуллари кўп бўлиб, улар ўзларининг маълум бир етишмовчиликларига эга бўлиб, энг маъқул усули бу қин ўтказувчанлигини таъминлашдир

[8,13].

Турли аномалияларда даво усуллари турлари [4,9]:

-бачадон ва кин аплазиясида сигмондалколпопоз энг тўғри усул ҳисобланади.

-қин аплазияси функциянал бачадон бўлганда такоминлаштиришга сигмоидал колпопоз қўлланилади.

-қиннинг пастки 1/3 қисми аплазиясида вагинопластика қўлланилади.

-ташқи жинсий аъзолар нотўлиқ жойлашиши ва қин аплозиясида бир моментли жинсий реконструктив феминизациялаш операцияси қилинади.

-бачадон ва қиннинг узунлашиши ва қиннинг биттаси қисман аплазиясида нуқсон коррекцияси қин ораси девори умумий олиб ташлаш усули қўлланилади.

Фойдаланилган адабиётлар:

1. Адамян Л. В., Фархат К. Н., Макиян З. Н. Комплексный подход к диагностике, хирургической коррекции и реабилитации больных при сочетании аномалий развития матки и влагалища с эндометриозом //Проблемы репродукции. – 2016. – Т. 22. – №. 3. – С. 84-90.
2. Адамян Л. В. и др. Аплазия матки и влагалища (синдром Майера-Рокитанского-Кюстнера-Хаузера) в сочетании с эндометриозом: нерешенные аспекты этиологии и патогенеза (обзор литературы) //Проблемы репродукции. – 2016. – Т. 22. – №. 3. – С. 8-14.
3. Адамян Л. В. и др. Гигантская миома маточных рудиментов при аплазии матки и влагалища //Акушерство и гинекология. – 2020. – №. 8. – С. 149-152.
4. Аракелян А. С., Попрядухин А. Ю., Карапетян Э. А. Генетические факторы развития синдрома Майера-Рокитанского-Кюстнера-Хаузера (аплазии матки и влагалища) //Проблемы репродукции. – 2020. – Т. 26. – №. 5. – С. 43-50.
5. Бобкова М. В., Баранова Е. Е., Адамян Л. В. Генетические аспекты формирования аплазии влагалища и матки: история изучения //Проблемы репродукции. – 2015. – Т. 21. – №. 3. – С. 10-15..
6. Бобкова М. В., Смольнова Т. Ю., Файзуллина Н. М. Клинический симптомокомплекс пациенток репродуктивного возраста с аплазией влагалища и матки //Акушерство и гинекология. – 2020. – №. 9. – С. 105-113.
7. Буралкина Н. А., Давтян Г. М., Уварова Е. В. Возможности нехирургической коррекции порока развития влагалища при аплазии матки у подростков //Репродуктивное здоровье детей и подростков. – 2016. – №. 2 (67).
8. Бобкова М. В. и др. Аплазия влагалища и матки и тазовая дистопия почки-тактика ведения и возможности хирургической коррекции порока развития половых органов //Российский медицинский журнал. – 2018. – Т. 24. – №. 4.
9. Беженарь В. Ф. и др. АПЛАЗИЯ ВЛАГАЛИЩА (аналитический обзор) //Клиническая больница. – 2014. – №. 3. – С. 47-51.
10. Ф. И. Ганиев, Б. Б. Негмаджанов, В. О. Ким Хирургическая лечебная тактика при сочетанной гинекологической и хирургической патологии // Доктор ахборотномаси, 1 (98), 2021, С.21-26. DOI: 10.38095/2181-466X-2021981-21-26.
11. Кругляк Д. А. и др. Аплазия влагалища и матки (синдром Майера-Рокитанского-Кюстнера-Хаузера): этиология, патогенетические аспекты и теории формирования порока (обзор литературы) //Гинекология. – 2018. – Т. 20. – №. 2.
12. Кира Е. Ф., Политова А. К., Вязьмина К. Ю. Хирургическое лечение аплазии влагалища и шейки матки с применением робототехники //Вестник Национального медико-хирургического Центра им. НИ Пирогова. – 2010. – Т. 5. – №. 2.
13. Кругляк Д. А. и др. Способ прогнозирования эффективности кольпоэлонгации у пациенток с аплазией влагалища. – 2018.
14. Кругляк Д. А. и др. Аплазия матки и влагалища у девочек-подростков. Комплексный подход в лечении // Современные проблемы подростковой медицины и репродуктив. – 2018. – Т. 49. – №. 6. – С. 67.
15. Кругляк Д. А. и др. Особенности строения половых органов девочек с аплазией влагалища и матки (синдромом Майера-Рокитанского-Кюстнера-Хаузера) //Гинекология. – 2018. – Т. 20. – №. 6.
16. Панделис Ц., Василеос К., Ефимиос Д. Обследование, тактика ведения и лечение врожденных аномалий влагалища в пубертатном периоде //Репродуктивное здоровье детей и подростков. – 2019. – Т. 15. – №. 2.
17. Уварова Е. В. и др. Применение крема с эстриолом в комплексном лечении пациенток с аплазией влагалища //Эффективная фармакотерапия. – 2014. – №. 55. – С. 8-11.
18. Уварова Е. В., Неруш А. Ф. Устройство для механического формирования искусственного влагалища из тканей вульварного кольца при его аплазии или атрезии. – 2015.
19. Сазонова О. М., Сазонова О. Н., Кривенко Л. С. Пороки развития влагалища и матки у девочек. – 2014.