

Крипторхизм. Тактика ведения на современном этапе.

О.А. Бугаенко О.А., Т.А. Сиротченко, А.В. Миргородская

ГУ ЛНР «Луганский государственный медицинский университет имени Святителя Луки»

2021

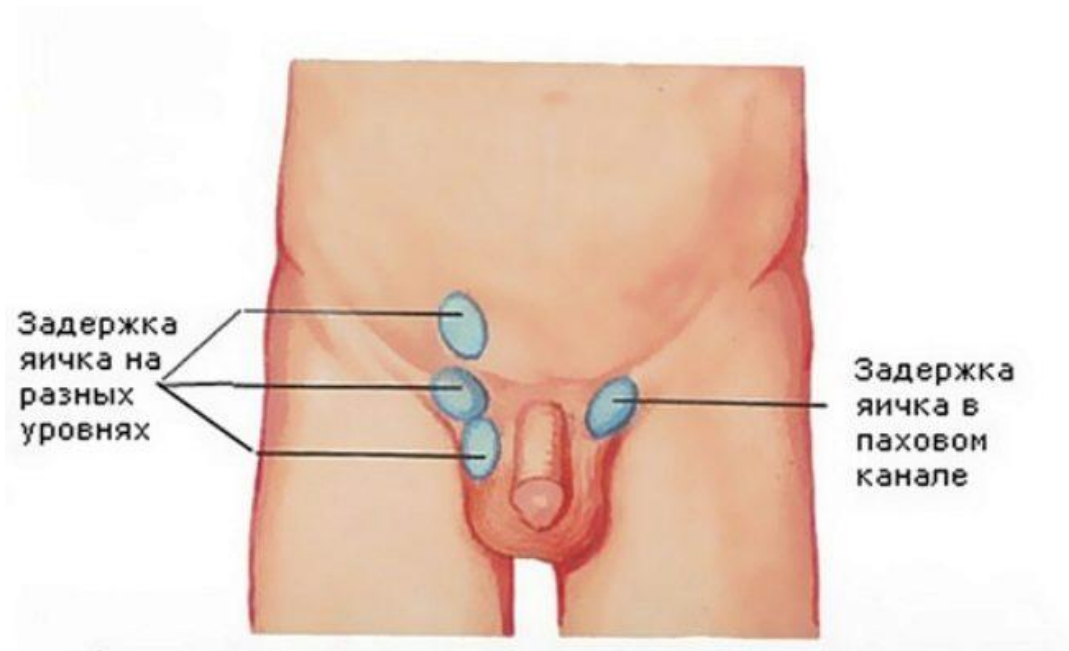
- Крипторхизм (термин «крипторхизм» происходит от слов *criptos* — скрытый, *orchis* — яичко) – задержка яичка в процессе опускания его во внутриутробном периоде из брюшинной полости в мошонку – является одним из наиболее распространенных нарушений полового развития.
- Его частота среди доношенных составляет 0,6-3,6%, среди недоношенных – 30% и более. Как показывает практика, правосторонний крипторхизм встречается более чем у 50% пациентов, левосторонний – в 35-40% наблюдений, двусторонний – в 10-15%.
- Сопровождаясь морфофункциональными нарушениями развития яичек, заболевание приводит к гипогонадизму, бесплодию и, возможно, к опухолевым превращениям гонад. Неопустившееся яичко в среднем в 30 раз чаще подвержено опухолевой трансформации, чем нормально расположенное, особенно в случаях двустороннего крипторхизма и интраабдоминального расположения яичек (в 6 раз чаще, чем при паховом расположении).

- Крипторхизм – наиболее распространенная патология половой системы у новорожденных мальчиков, ассоциированная с риском infertility.
- Крипторхизм может быть одним из проявлений хромосомного заболевания (синдром Клайнфелтера, гоносомный мозаицизм).
- В некоторых случаях он является симптомом врожденной патологии репродуктивной системы, обусловленной моногенным заболеванием.



Опускание яичка зависит от взаимодействия генетических факторов, обеспечивающих сложную гормональную регуляцию первой и второй фаз эмбриональной миграции, а также от других факторов:

- ✓ инсулиноподобного фактора 3
- ✓ дифференцировки андрогенпродуцирующих клеток Лейдига и чувствительности андрогенового рецептора
- ✓ секреции лютеинизирующего гормона (синтез его осуществляется гипофизом плода с 15-й по 24-ю неделю фетального периода)



- Яички у мальчиков активно функционируют, синтезируя антимюллеровый гормон (АМГ), приводящий к регрессии мюллеровых протоков, и тестостерон, концентрация которого достигает в этот период пубертатных значений.
- Тестостерон и его активный метаболит дигидротестостерон отвечают за формирование наружных и внутренних мужских половых органов.
- Таким образом, у мальчиков дефицит тестостерона во внутриутробном периоде до 14-й недели развития будет приводить к нарушениям формирования пола различной степени выраженности (гипоспадия различной степени тяжести, женское строение наружных половых органов). Дефицит тестостерона, развившийся после 14-й недели внутриутробного развития, будет приводить к недоразвитию наружных половых органов, часто в сочетании с крипторхизмом.

Согласно классификации выделяют следующие типы крипторхизма:

1. Односторонний или двухсторонний
2. Истинный или ложный
 - а) истинный крипторхизм
 - Ретенция:
 - абдоминальная форма – яичко в брюшной полости
 - паховая форма – яичко в паховом канале
 - высоко-мошоночная форма – яичко возле наружного пахового кольца
 - Эктопия:
 - паховая – яичко в поверхностном паховом кармане фасции
 - промежностная – яичко в промежностном кармане фасции
 - бедренная – яичко в верхней части бедра
 - лобковая – яичко в лобковой области
3. Ложный крипторхизм

- Особого рассмотрения требует крипторхизм или ретенция яичек – аномалия развития, при которой одно или оба яичка отсутствуют в мошонке.
- Любая форма крипторхизма должна рассматриваться как аспект общего нарушения полового развития.
- У некоторых мальчиков может иметь место псевдоретенция (ложный крипторхизм) – так называемое «скользящее яичко». Многие авторы расценивают это состояние как вариант нормы и связывают его с повышенным рефлексом *m. cremaster* и широким наружным паховым кольцом.
- Но даже периодическое пребывание яичек в паховом канале, изменяет условия их существования и может тормозить развитие тестикулярной ткани.

- Таким образом, основным симптомом крипторхизма является дистопия яичек, расположение их вне мошонки. Дистопическое расположение яичек нередко сопровождается их повреждением. Повреждение яичек у больных крипторхизмом в определенном проценте случаев представляет собой врожденную дисгенезию гонад. В тех случаях, когда задержанное яичко не является дисгенетическим, само расположение вне мошонки со временем приводит к развитию в нем дегенеративных изменений.
- С возрастом появляется фиброзирование интерстициальной ткани. Фиброзу и гиалинозу подвергаются и семенные канальцы. Дифференциация семенного эпителия в неопущенных тестикулах нарушается. Причиной повреждения задержанных тестикул считают прежде всего их дисгенезию (изначально недоразвитые яички) и аутоиммунный процесс, развившийся вследствие нарушения целостности иммунологических барьеров, что имеет место при расположении яичка вне мошонки.
- Особенно ярко выражено повреждение яичек у больных, в анамнезе которых отмечены боли в области задержанного яичка. Вышеперечисленные повреждающие факторы приводят к тому, что неопустившиеся яички остаются недоразвитыми, уменьшенными в размере.

- Морфологические изменения в задержанных тестикулах заметны уже с рождения. К 5-7 годам они зачастую становятся необратимыми. У больных крипторхизмом прежде всего страдает сперматогенная (репродуктивная) функция.
- Несвоевременное лечение приводит к бесплодию в 70 % случаев, особенно при двусторонней форме крипторхизма. Постепенно нарушается и андрогенная функция неопущенных тестикул.
- Таким образом, поражение тестикулярной ткани при крипторхизме затрагивает обе функции яичек: репродуктивную и гормональную.
- Недоразвитой, маленькой остается мошонка. При одностороннем крипторхизме половина мошонки на стороне задержанного яичка меньше по размеру, чем другая половина. Шов мошонки при этом смещен в сторону задержанного яичка (симптом Томашевского).

- Крипторхизм представляет собой аномалию внутриутробного развития, точнее, симптом задержки внутриутробного развития. У таких больных нередко наблюдаются и другие врожденные аномалии.
- Наиболее часто встречаются следующие: расширенное переносье, варусная девиация мизинца, эпикантус, узкое небо, диспластичные ушные раковины, неправильный прикус, поперечная ладонная складка, положительный и касательный метакарпальные симптомы, патология грудной клетки, искривление позвоночника, пупочная грыжа, паховая грыжа, патология формы черепа, антимонголоидный разрез глаз, врожденный экзофтальм, патология мочевыделительной системы.
- Реже наблюдаются врожденный вывих бедра, врожденные пороки сердца, атрезия анального отверстия, гипоплазия мышц живота, врожденная глухонмота.
- Крипторхизм является одним из характерных симптомов ложного мужского гермафродитизма, частым, хотя и необязательным симптомом любого из известных хромосомных заболеваний.

- У 83,3 % больных крипторхизмом имеют место те или иные отклонения от нормального развития ЦНС, достоверно чаще, чем у здоровых мальчиков, встречается тучность.
- К проявлениям врожденной аномалии ЦНС можно отнести также наблюдаемую у части больных крипторхизмом патологию гонадотропной функции гипоталамо-гипофизарной системы, а именно снижение экскреции лютеинизирующего гормона (ЛГ).
- Критическим сроком, после которого крипторхизм становится патологическим - 11-12 лет, когда у большинства мальчиков происходит первое пубертатное увеличение объема яичек.
- Суммируя все сказанное выше, можно отметить, что крипторхизм имеет следующие клинические проявления:
 - 1) диспластические симптомы со стороны различных органов;
 - 2) патологию ЦНС и как ее следствие ожирение и патологию гонадотропной функции в виде снижения экскреции ЛГ;
 - 3) аномалии процесса опускания тестикул (ретенция и эктопия), сопровождающиеся их прогрессирующей с возрастом дегенерацией.

Для диагностики крипторхизма необходимы следующие мероприятия:

1. Обязательна визуализация яичек (УЗИ, при подозрении на брюшную ретенцию яичка – диагностическая лапароскопия и лапаротомия).
2. Гормональные исследования
 - определение уровня лютеинизирующего и фолликулостимулирующего гормонов, пролактина, тестостерона, эстрадиола, антимюллерового гормона, ингибина
 - при необходимости возможно проведение пробы с хорионическим гонадотропином
3. Спермограмму назначают подросткам с 16 лет.
4. Обязательной является консультация хирурга.
5. Также проводят генетическое исследование (определяют половой хроматин, выполняют кариотипирование, иногда – цитогенетическое исследование половых хромосом).



Методы лечения

Существуют два способа лечения больных крипторхизмом: оперативный и гормональный.

- Хирургическое лечение (орхипексия) преследует цель опустить яичко в мошонку и тем самым предотвратить прогрессирование дегенеративных изменений, связанных с его аномальным расположением.
- С целью гормональной терапии при крипторхизме применяют гонадотропные гормоны — отечественные и зарубежные препараты хорионического гонадотропина (ХГ): хориогонин, гонадотропин хорионический, профази, а также гонадотропины гипофизарного происхождения (префизон). Биологический эффект названных гормонов близок эффекту ЛГ, необходимого для нормального роста и развития яичка.
- В последующие годы появились сообщения об успешном интраназальном применении криптокура (гонадотропин-рилизинг-гормон) для лечения крипторхизма.
- Как показали исследования последних десятилетий, у большей части больных крипторхизмом уровень ЛГ снижен. Именно дефицит ЛГ и обуславливает эффективность гормональной терапии крипторхизма. Действительно, гормональная терапия эффективна только у больных со сниженным уровнем собственного гормона.

- Механизм низводящего яичко действия ХГ долгое время оставался невыясненным. Некоторый свет на эту проблему пролили работы М.Т. Георгиевой и А.Н. Матковской, показавших, что препарат способствует разрыхлению и ослизнению (за счет накопления мукополисахаридов) соединительной ткани пахового канала, что облегчает процесс опускания яичка.
- Согласно рекомендациям ВОЗ (1973), ХГ назначают в следующих разовых дозах: детям от 2 мес. до 2 лет — 250 МЕ, от 3 до 5 лет — 500 МЕ, от 6 лет и старше — 1000 МЕ. Препарат вводят внутримышечно 2 раза в неделю в течение 5 недель подряд. Повторный курс проводят через 8 недель.
- Применение больших доз нередко приводит к осложнениям в виде преждевременного появления признаков полового созревания (вторичного полового оволосения, увеличения полового члена), длительных эрекций, болей в области задержанных яичек, ускорения дифференцировки костей.

- Большое значение имеет факт лечения хорионическим гонадотропином (ХГ). У всех больных крипторхизмом, леченных до орхиопексии ХГ, обнаруживаются лучшие показатели и сперматогенной, и андрогенной функций яичек, т. е. даже в случаях явной неэффективности гормонального лечения, когда больных приходится долечивать оперативно, терапия ХГ — весьма важный фактор профилактики гипогонадизма и бесплодия у больных крипторхизмом.
- На основании вышесказанного следует рекомендовать шире использовать гормональное лечение больных крипторхизмом.

- **Для больных крипторхизмом крайне важна диспансеризация, которая осуществляется эндокринологом.**

Она включает следующие этапы:

1) выявление больных крипторхизмом

2) лечение

3) последующее наблюдение вплоть до окончания периода полового созревания и появления сперматогенеза.

- Выявлять больных крипторхизмом должны все врачи, проводящие осмотр в родильном доме, поликлинике, детских коллективах. Выявленные больные направляются к эндокринологу. Последний регистрирует больных как ложным, так и истинным крипторхизмом в соответствующую диспансерную карту.
- Дети с ложным крипторхизмом, если последний не сочетается с гипогонадизмом, в лечении не нуждаются.

Среди детей с истинным крипторхизмом эндокринолог отбирает больных, нуждающихся в безотлагательном оперативном вмешательстве (оптимальные сроки от 1 до 2 лет):

1-я группа - больные крипторхизмом, осложненным ущемленной грыжей, перекрутом семенного канатика;

больные с наличием боли в паху на стороне неопущенного яичка в настоящем или прошлом;

больные, имеющие сочетание крипторхизма с клинической грыжей, а также больных, у которых вряд ли можно ожидать эффекта от консервативной терапии.

2-я группа - больные с эктопией яичка и ложным мужским гермафродитизмом.

- Больные 1-й и 2-й групп получают направление на операцию. После операции они продолжают наблюдаться у эндокринолога. Если пациенты имеют возможность определять уровень лютеинизирующего гормона (ЛГ) в крови, то больным с низким уровнем названного гормона показано лечение ХГ 2 раза в год в возрастных дозах, указанных выше.
- Больные с повышенным или нормальным уровнем ЛГ в моче в лечении ХГ не нуждаются.



Появление в период лечения таких осложнений, как:

- ✓ продолжительное напряжение полового члена,
 - ✓ болезненные эрекции,
 - ✓ покраснение мошонки,
 - ✓ оволосение на лобке,
- свидетельствует о необходимости прекратить лечение.

У этих больных в организме достаточное количество собственных гонадотропных гормонов. При отсутствии названных осложнений курсы лечения ХГ повторяют 1—2 раза в год до 10-летнего возраста.

- Третью группу составляют больные крипторхизмом, у которых в настоящее время нет показаний для оперативного лечения. Этим детям лечение начинают с введения гонадотропина в возрастных дозах. Неэффективность двух курсов гормонального лечения диктует необходимость направлять больных на оперативное долечивание. Возникновение в период лечения ХГ указанных выше осложнений служит показанием для прекращения гормонального лечения.
- После низведения яичек в мошонку больные 3-й группы наблюдаются у эндокринологов и получают такое же лечение, как больные 1-й и 2-й групп. С 11- до 12,5-летнего возраста лечение не проводится в ожидании периода полового созревания. При отсутствии последнего с 14 до 16-17 лет проводится лечение только ХГ. С 16-17 лет при наличии гипогонадизма применяется заместительная терапия мужскими половыми гормонами (сустанон, омнадрен, тестенат), которые предпочтительно вводить парентерально.

- Таким образом, роль родителей ребенка, страдающего крипторхизмом, заключается в своевременном выявлении отсутствия яичек в мошонке и немедленном обращении к специалисту — эндокринологу.
- В период лечения больного родители должны помнить, что от их исполнительности, педантизма в выполнении назначений врача зависит будущее сына и его потомства.

Благодарим за внимание!

