

федеральное государственное бюджетное образовательное учреждение высшего образования
«Красноярский государственный медицинский университет имени профессора В.Ф. Войно-
Ясенецкого» Министерства здравоохранения Российской Федерации

РЕЦЕНЗИЯ НА РЕФЕРАТ

Кафедра детской хирургии
(наименование кафедры)

Рецензия ком. доцент, зав кафедрой Детской хирургии
(ФИО, ученая степень, должность рецензента)

на реферат ординатора _____ года обучения по специальности детская хирургия
(ФИО ординатора)

Тема реферата Крипторхизмы

Основные оценочные критерии

№	Оценочный критерий	положительный/отрицательный
1.	Структурированность	+
2.	Актуальность	+
3.	Соответствие текста реферата его теме	+
4.	Владение терминологией	+
5.	Полнота и глубина раскрытия основных понятий темы	+
6.	Логичность доказательной базы	+
7.	Умение аргументировать основные положения и выводы	+
8.	Источники литературы (не старше 5 лет)	+
9.	Наличие общего вывода по теме	+
10.	Итоговая оценка (оценка по пятибалльной шкале)	отлично

Дата: «21» 06 2023 год

Подпись рецензента

[подпись]
(подпись)

А. Орлов
(ФИО рецензента)

Подпись ординатора

[подпись]
(подпись)

С. Алексеев
(ФИО ординатора)

Государственное бюджетное образовательное учреждение
Высшего профессионального образования
«Красноярский государственный медицинский университет
Имени профессора В.Ф. Войно-Ясенецкого»
Министерства здравоохранения Российской Федерации



Педиатрический факультет
Кафедра детской хирургии с курсом ПО им. проф. В.П.Красовской

Зав. Кафедрой: КМН, доцент Портнягина Э.В.

Руководитель ординатуры: КМН, доцент Портнягина Э. В.

Реферат

«Крипторхизм»

Выполнил: ординатор кафедры детской
хирургии с курсом ПО им. проф. В.П.Красовской
Станкеева Е.В.

Красноярск 2023 г.

СОДЕРЖАНИЕ:

1. Определение, этиопатогенез крипторхизма у детей;
2. Классификация крипторхизма, клиника и диагностика;
3. Лечение детей с крипторхизмом и выбор метода:
 - 3.1. Консервативная терапия крипторхизма;
 - 3.2. Хирургическое лечение крипторхизма;
4. Синдромы, характеризующиеся отсутствием яичек в мошонке;
5. Осложнения при крипторхизме;
6. Диспансеризация детей с крипторхизмом.

Глава 1. Определение и этиопатогенез крипторхизма у детей.

Крипторхизм – системное заболевание, одним из внешних проявлений которого является нарушение процесса миграции (мальдесценция) яичка из места своего первоначального расположения (мезонефрос) в полость мошонки. *Близким к крипторхизму состоянием является эктопия яичка, при которой, пройдя паховый канал, яичко не опускается в мошонку, а располагается под кожей прилегающих областей.*

Опускание яичка не всегда завершается к моменту рождения ребенка; в 10-20% наблюдений оно продолжается на протяжении первого месяца жизни.

Существует механическая теория возникновения крипторхизма, в основе которой лежит представление о том, что задержка одного или двух яичек обусловлена нарушением взаимодействия развивающихся яичек с окружающими тканями (недостаточное развитие и неправильное направление влагалищного отростка брюшины и пахового канала, неправильное прикрепление направляющей связки, многочисленные фиброзные спайки, фиксирующие семенной канатик и яичко к окружающим тканям) вследствие чего нарушается процесс опускания яичек в мошонку.

Другая теория объясняет корреляцию между половыми железами и гипофизом, регулирующих функции семенников (гонадотропинов), явились основанием для появления «эндокринной» гипотезы происхождения крипторхизма. В ее основе лежит представление о том, что причиной задержки опускания яичек служит их неспособность отвечать на стимулы, исходящие от гипофиза.

На сегодняшний день патогенетические механизмы крипторхизма окончательно не установлены. В процессе роста и развития мужские половые железы претерпевают в эмбриогенезе значительные изменения в своем положении: они опускаются от места первичной закладки в поясничной области через переднюю брюшную стенку в мошонку. Этот сложный и длинный путь низведения и является основной предпосылкой возникновения аномалий положения яичка. В этом многостадийном процессе принимают

участие различные анатомические и гормональные факторы и нарушение любого этапа может привести к задержке опускания гонад из места их первичного образования в мошонку. Большое значение в генезе заболевания принадлежит и механическим препятствиям на пути миграции яичек. Фиброзные перегородки в паховом канале, его облитерация, недоразвитие гунтерова тяжа и др. могут быть отнесены к местным проявлениям диссеминированного поражения соединительной ткани, развивающегося на фоне гормональной недостаточности.

Согласно современным представлениям, нормальная миграция яичек состоит из двух последовательных этапов: **трансабдоминального и пахово-мошоночного**. Каждый этап имеет морфологические особенности и находится под специфическим гормональным контролем.

Трансабдоминальный этап опускания яичек начинается на 8-й и заканчивается на 15-й неделе внутриутробного развития. На данном этапе яички фиксированы в области почек с помощью двух мезентериальных связок: краниальной поддерживающей и gubernaculum. С помощью краниальной поддерживающей связки яичко фиксируется к задней стенке брюшной полости, тогда как, с помощью gubernaculum яичко фиксируется к передней стенке брюшной полости в месте будущего внутреннего пахового кольца и пахового канала. К моменту, когда яичко фиксируется у входа во внутреннее паховое кольцо, краниальная поддерживающая связка начинает редуцироваться под действием андрогенов, активно вырабатываемыми в этот период клетками Лейдига. Яичко, увлекаемое проводником вслед за собой выпячивает брюшину и попадает в полость пахового канала. Эта фаза заканчивается к 15 неделе гестации. Под действием фактора INSL3 на специфические рецепторы – GREAT (также называются LGR8, RSFB2), располагающиеся в многочисленном количестве на поверхности gubernaculum, начинается так называемая «реакция набухания» (swell reaction). Начинается она с того, что каудальная часть gubernaculum активно поглощает в себя жидкость из окружающих тканей, увеличивается в

размерах, набухает и приобретает форму так называемой «луковицы» (луковицы gubernaculum или «bulb gubernaculum»). Увеличиваясь в размерах gubernaculum, оказывает давление на стенки пахового канала, вследствие чего паховый канал расширяется, предоставляя в будущем возможность яичку мигрировать в мошонку вслед за утягивающим его сокращающимся gubernaculum. Также важным моментом является то, что благодаря процессу набухания gubernaculum не удлиняется во время роста эмбриона и удерживает яички в непосредственной близости от будущего внутреннего пахового кольца, создавая все предпосылки для успешной миграции яичек.

В течение второго - **пахово-мошоночного этапа**, который протекает между 15 и 40 недель гестации, яичко мигрирует из паховой области в мошонку. Под действием тестостерона gubernaculum быстро регрессирует, уменьшается в размерах и укорачивается и тем самым увлекает за собой яичко в мошонку. Возможно, вышеописанные нарушения миграции яичка в будущем проявляются в виде абдоминальных и паховых форм крипторхизма. Так, абдоминальные формы крипторхизма предположительно возникают вследствие нарушения трансабдоминальной фазы миграции опосредованной дефицитом секреции фактора INSL-3, и/или отсутствием чувствительности рецептора GREAT к нему, при нормальных значениях фактора INSL-3. Паховые формы крипторхизма могут развиваться в связи с нарушением второй фазы миграции яичка, что возникает из-за дефицита секреции андрогенов клетками Лейдига, либо нарушении работы связки андроген-андрогенрецептор. Вышесказанные процессы приводят к нарушению регрессии и сокращения gubernaculum, из-за чего не может состояться пахово-мошоночная фаза миграции, и яичко остается в паховом канале.

Глава 2. Классификация крипторхизма. Клиника и диагностика.

Клинически крипторхизм проявляется отсутствием одного или обоих яичек в полости мошонки.

Крипторхизм делится на **ретенцию и эктопию**.

- **Ретенция** (retention - задержка) может быть только **паховой и брюшной**.
- **Эктопия** – нарушение направления миграции яичка, может быть **бедренной, лобковой, лобковопеченальной, промежностной**.

По стороне поражения различают **односторонние и двусторонние** формы.

Отдельно выделяют так называемый **ложный крипторхизм** - ретрактивное яичко. Ретрактивное яичко нормально опущено, а вверх яичко подняться из-за повышенного уровня рефлекторной активности мышцы-кремастера.

Ретрактивные яички в мошонке не пальпируются, но легко могут туда низвестись во время осмотра. В данном случае яички спонтанно опускаются на свое нормальное место, **хирургическое вмешательство не требуется**.

Обследование больных с крипторхизмом состоит из нескольких этапов и должно включать в себя сбор анамнеза, осмотр пациента, инструментальные методы диагностики, по показаниям кариотипирование и генетический анализ.

Способ осмотра и обследования пациента также выбирается в зависимости от возраста. Новорожденные и грудные дети обследуются в положении лежа на спине. Дети старшей возрастной группы могут обследоваться также в положении стоя со скрещенными ногами. Во время осмотра пациента внимательно осматриваются паховые, бедренные области, промежность, лобковая область, противоположная половина мошонки. Обращается внимание на гипоплазию мошонки. При одностороннем крипторхизме гипоплазия одной половины, при двустороннем крипторхизме гипоплазирована вся мошонка. При паховой форме крипторхизма отмечается припухлость в паховой области. При обнаружении яичка в паховом канале

следует попытаться его продвинуть в направлении мошонки. В случае, когда удастся низвести яичко в полость мошонки, следует попытаться зафиксировать его там путем умеренного надавливания краем ладони на семенной канатик, в целях подавления кремастерного рефлекса, что позволяет дифференцировать истинные и ложные формы крипторхизма.

Движения во время пальпации должны быть скользящими, плавными, направление движений сверху вниз, снаружи внутрь, вдоль пахового канала от передне-верхней ости подвздошного гребня к мошонке. При двустороннем крипторхизме у 10-12% мальчиков наблюдаются эндокринные нарушения: синдром Шерешевского-Тернера, округлость туловища и конечностей, избыточная подкожно-жировая клетчатка в области лобка, ягодиц, бедер, недоразвитие наружных половых органов. У большинства этих больных наблюдается инкреторная функция семенников.

В случае отсутствия яичек в паховых каналах и исключения эктопии, состояние будет называться *«синдромом непальпируемых яичек»*.

В случаях, когда не удастся пропальпировать яичко в паховых каналах, первым этапом назначается УЗИ пахового канала и органов малого таза. При отсутствии яичек в паховых каналах по УЗИ, выполняется диагностическая лапароскопия. Во время диагностической лапароскопии тщательно осматривается малый таз, на предмет возможного дизгенеза гонад, наличия дериватов мюллерового протока. После обнаружения яичек в полости малого таза, оценивается размер яичек, длина сосудов семенного канатика. Если длина сосудов семенного канатика достаточная для низведения, выполняется одномоментная орхипексия по Фаулер-Стефанс. Когда длины сосудов яичка бывает недостаточной для низведения, выполняется первый этап операции Фаулер-Стефанс – пересечение и лигирование тестикулярной артерии, с последующим выполнением второго этапа. Возникает ряд случаев, когда в полости малого таза визуализируются гениталии женского типа, дисплазия гонад по типу streak+streak или streak+яичко, гонады смешанного строения - овотестис. Во всех подобных сомнительных случаях показано

междисциплинарное обсуждение пациента совместно с детскими
эндокринологами, уроandroлогами, гинекологами, генетиками, в целях
выбора тактики и алгоритма обследования. Объем оперативного лечения
уточняется только после окончательной постановки диагноза.

Глава 3. Лечение детей с крипторхизмом.

Оптимальный возраст для начала лечения (в независимости консервативное или оперативное) составляет 6 месяцев и должно быть закончено к 2 годам жизни ребенка.

3.1 Консервативная терапия.

Консервативное лечение крипторхизма назначается строго совместно с эндокринологом. В качестве консервативной терапии используют хорионический гонадотропин (ХГЧ) или гонадотропин релизинг-гормон (ГнРГ), однако эффективность данной терапии не превышает 15% и зависит от высоты расположения яичка в паховом канале. Чем дистальнее расположено яичко в паховом канале, тем эффективнее терапия. ХГЧ рекомендуют использовать по схеме 3000-1000 МЕ, кратность приема 1 инъекция в неделю в течении месяца, при неэффективности лечения разрешено повторить курс с интервалом 3 месяца. ГнРГ применяют в виде назального спрея в дозе 1,2 мг/сут, в течении 1 месяца. При неэффективности консервативной терапии показано оперативное лечение.

3.2. Оперативное лечение.

Существует около 250 методов хирургического лечения крипторхизма, с учетом модификаций. С течением времени существенно изменился характер оперативных тактик, на смену травматичным вмешательствам пришли новые, более щадящие способы. Принято считать, что основным этапом хирургического лечения крипторхизма являются различные варианты фиксации гонад. Однако при орхипексии недопустима тракция за элементы семенного канатика. Это вызывает рефлекторный спазм артерии и вен органа, ведет к необратимым изменениям герминативного эпителия. Операцию по низведению яичка должен выполнять квалифицированный детский уроандролог или детский хирург. Выбор метода оперативного лечения зависит от формы крипторхизма. При паховых формах показана операция Petriwalsky-Shoemaker, которая была разработана в 1932 г., при брюшных формах предпочтение отдают одномоментному или двухэтапному

лапароскопическому низведению по Fowler– Stephens.

Операцию Petriwalsky–Shoemaker при паховых формах крипторхизма выполняют из косо-поперечного разреза по паховой складке длиной до 3 см.

В паховом канале выделяют вагинальный отросток брюшины, яичко и семенной канатик мобилизуют. Важно тщательно выполнить

орхидофуникулолизис с освобождением элементов семенного канатика от волокон мышц кремастера, спаек, на всем протяжении до внутреннего пахового кольца. Указательным пальцем формируют тоннель в scrotum, яичко фиксируют за край tunica albuginea к tunica dartos. Рану на мошонке ушивают отдельными узловыми швами, в паховой области завершают операцию наложением косметического шва с помощью саморассасывающегося материала. Эффективность операции Petriwalsky–Shoemaker достигает 90%

Известна лапароскопическая двухэтапная операция Fowler–Stephens, которую проводят при двустороннем крипторхизме с абдоминальными формами ретенции и недостаточной длине сосудов. На первом этапе лечения пересекают основной сосудистый пучок яичка и орган оставляют на 4–6 месяцев питающимся за счет бассейна a. ductus deferentis и образующих ее коллатералей, а также a. cremasterica. Через 6 месяцев выполняют второй этап лечения — лапароскопическое низведение яичка. Во время второго этапа париетальная брюшина и семявыносящий проток выкраиваются единым треугольным лоскутом на широкой ножке, что позволяет укрыть ductus deferens и создать дополнительные коллатерали. Далее создается новый канал для низведения яичка между медиальными и срединными пупочными складками, латеральнее мочевого пузыря. Делают транскротальный разрез. В полость мошонки вводят зажим, тупым путем формируют канал между кожей и мясистой оболочкой и низводят яичко. Состояние testicle контролируют с помощью УЗИ через 1, 3, 7 сут после операции.

Глава 4. Синдромы, характеризующиеся отсутствием яичек в мошонке.

Существует ряд заболеваний и синдромов, которые также проявляются отсутствием яичек в мошонке, особенно хочется выделить следующие:

- **Врожденная дисфункция коры надпочечников** (адреногенитальный синдром, врожденная надпочечниковая гиперплазия) – группа заболеваний с аутосомно-рецессивным типом наследования, в основе которых лежит дефект одного из ферментов или транспортных белков, принимающих участие в биосинтезе кортизола в коре надпочечников. Самой частой формой ВДКН является дефицит 21-гидроксилазы, на который приходится более 90% всех пациентов с ВДКН. В этом случае у пациентов с кариотипом 46 XX отмечается нарушение строения наружных половых органов в связи с выраженной вирилизацией. Уже с рождения отмечаются признаки псевдогермафродитизма, у девочек наружные гениталии очень похожи на мужские - гипертрофия клитора, смыкание и гипертрофия половых губ по типу мошонки, формирование уrogenитального синуса, гипертрофия клитора по типу фаллоса. У пациентов с кариотипом 46 XY также могут быть аномалии строения наружных половых органов - гипоспадия и двусторонний крипторхизм.
- **Нарушение формирования пола, дефект антимюллерового гормона (АМГ) или рецептора к АМГ** – симптомокомплекс который проявляется персистенцией дериватов Мюллерового протока, а также двусторонним крипторхизмом. При визуализации дериватов Мюллерового протока во время лапароскопии, показано дообследование пациента с обязательным междисциплинарным консилиумом в составе генетика, детского гинеколога, детского уроандролога, эндокринолога.

Глава 5. Осложнения крипторхизма

Одним из наиболее важных и тяжелых последствий крипторхизма становится нарушение герминативной функции. При гистологическом исследовании в неопущенных тестикулах выявляют снижение диаметра семенных протоков, уменьшение числа сперматогониев. Подобные изменения определяются у 90% детей старше 3 лет. Нарушение фертильности даже при своевременном низведении яичек отмечают у 50% больных с двусторонним и у 20% пациентов с односторонним крипторхизмом. В различных исследованиях у детей с двусторонним крипторхизмом, не подвергавшихся лечению, наблюдали азооспермию в 89% случаев. При рождении в неопущенных яичках имеются нормальные клетки сперматогенеза. Снижение их числа начинается с шести месяцев и нарастает в зависимости от местонахождения. Чем выше располагается орган, тем меньше зародышевых клеток в нем. Первое резкое снижение происходит к 18-му месяцу жизни, а к 2 годам около 40% неопустившихся тестикул не содержат клеток сперматогенеза. В возрасте 3 лет почти в 70% дистопированных яичек полностью отсутствует образование сперматозоидов, а по достижении совершеннолетия — в 100% случаев. Односторонний крипторхизм вызывает повреждение в контрлатеральном яичке и создает условия для его недоразвития. Снижение фертильности наблюдается у 76% мужчин с односторонним процессом. При двусторонней брюшной локализации только у 4,1% взрослых пациентов имеются сперматозоиды.

Известно, что среди неоперированных детей атрофия тестикулы возникает в 10–15% случаев, гипоплазия — в 40–60%, злокачественное перерождение органа — до 20%. При двустороннем процессе бесплодие констатируют в 70% наблюдений. Также частыми осложнениями крипторхизма являются гидроцеле, перекрут и рак неопустившихся яичек. Риск развития злокачественного перерождения у больных с крипторхизмом в 10 раз выше, чем у мужчин в общей популяции. Из всех выявленных семином половину диагностируют в неопустившихся яичках, особенно часто при

внутрибрюшном расположении. Кроме семином, у мужчин с крипторхизмом высока частота возникновения хорионэпителиом и тератобластом.

При расположении в паховом канале и особенно в брюшной полости яички подвергаются длительному воздействию высокой температуры, к которой очень чувствительны клетки сперматогенного эпителия. При гистологическом исследовании ткани органа при нелеченном крипторхизме изменения обнаруживают уже на 1-м году жизни, а к 4 годам в яичках отмечают обширные отложения коллагена. В 6 лет патология еще более заметна, так как семенные каналы сужены, число сперматогониев уменьшено, а вокруг канальцев формируется выраженный фиброз. По окончании полового развития яички могут сохранять нормальные размеры, однако большая часть сперматогенного эпителия отсутствует, поэтому больные, как правило, страдают бесплодием. Поскольку крипторхизм — междисциплинарная проблема, затрагивающая широкий круг специалистов (хирургов, педиатров, эндокринологов), то большой процент позднего направления детей на оперативное лечение связан с несвоевременной диагностикой и отсутствием профессиональной подготовки на поликлиническом этапе.

Осложнения хирургического лечения крипторхизма делятся на ранние, возникающие интраоперационно или в раннем послеоперационном периоде, и отсроченные, выявляемые в ходе осмотров в послеоперационном периоде.

Традиционно тестикулярная атрофия и мальпозиция, требующая оперативного лечения, служат основными критериями оценки эффективности оперативного лечения патологии. Диагностическим тестом у пациентов с рецидивирующим крипторхизмом служит уровень метаболитов соединительной ткани (свободный, общий оксипролин, гликозаминогликаны), которые в биологических жидкостях организма резко повышены по сравнению со здоровыми детьми.

Андрогенную недостаточность при крипторхизме, снижение концентрации тестостерона в крови и увеличение экскреции надпочечниковых стероидов определяют у больных с 3-летнего возраста. «Пубертатный скачок» с

выделением андрогенов при крипторхизме проявляется лишь в 13–14 лет и не достигает уровня здоровых детей. Начиная с 5 лет неопущение яичка сопровождается формированием характерного телосложения с интенсивным увеличением веса, роста, длины голени, окружности бедер, толщины складки кожи, величины межостистого расстояния и относительным уменьшением ширины плеч. Отставание в развитии половых органов (мошонки, полового члена, обоих яичек) при крипторхизме отмечают уже в период новорожденности, появление же вторичных половых признаков задерживается на 2–3 года по сравнению со здоровыми детьми. Реакция аденогипофиза при нарушении миграции яичек проявляется независимо от стадии полового развития в повышении секреции фолликулостимулирующего гормона и в отдельные периоды — лютеинизирующего. В случае отсутствия вторичных половых признаков у детей старше 14,5 лет проводят стимуляционный тест с 0,1 мг трипторелина (Дифферелина) с целью дифференциальной диагностики вариантов задержки пубертата.

Глава 6. Послеоперационное ведение и диспансерное наблюдение.

В послеоперационном периоде ребенок наблюдается у детского уролога-андролога, эндокринолога.

Ежегодно проводится ультразвуковой скрининг яичек с обязательной оценкой кровотока в органе.

Обязательно проводится осмотр эндокринолога во время препубертата и пубертата с оценкой гормонального профиля пациента.

При агенезии (аплазии), с учетом желания пациента и его родителей, выполняют протезирование яичек в целях устранения психологического и косметического дефекта. Используют силиконовые имплантаты, которые по физическим свойствам наиболее похожи на ткань гонады. Операция состоит в формировании неотоннеля в соответствующую половину мошонки из разреза в паховой области, образовании ложа для протеза и его последующей фиксации за мясистую оболочку.

Список литературы:

1. Детская урология - руководство. Н.А. Лопаткин, А.Г. Пугачев 1986 г.
2. КРИПТОРХИЗМ КАК ОДНА ИЗ ОСНОВНЫХ ПРОБЛЕМ
СНИЖЕНИЯ РЕПРОДУКТИВНОГО ПОТЕНЦИАЛА МУЖСКОГО
НАСЕЛЕНИЯ УДК: 616.681-007.41-056.7-053.2 14.01.19 — детская
хирургия 18.05.2020 г
3. «Детская хирургия», под ред. Ю.Ф. Исакова, А.Ю. Разумовского 2016 г.
4. Федеральные клинические рекомендации «Крипторхизм» РАДХ, 2015 г.
5. Детская хирургия : национальное руководство / под ред. А. Ю.
Разумовского. - 2-е изд. , перераб. и доп. - Москва : ГЭОТАР-Медиа,
2021. - 1280 с.