

Из Хирургического отделения I Казанской Рабочей больницы (заведующий — д-р Б. П. Енохин) и лаборатории Акушерско-Гинекологической Клиники Казанского Университета (директор — проф. В. С. Груздев).

Случай истинного гипопластического гермафродитизма (hermaphroditismus verus hypoplasticus).

(Сообщено в Обществе Врачей при Казанском Университете).

Посвящается памяти † Б. П. Енохина.

И. Л. Цимхеса.

(С 4 рис.)

В истекшем году мне пришлось наблюдать и исследовать интересный случай уродства половых органов, относящегося к группе гермафродитизма или двуполости в широком смысле слова. Вот этот случай:

19/VI 1922 г. на амбулаторный хирургический прием I Рабочей больницы был приведен своим отцом 4-летний мальчик М. Ф. по поводу правосторонней врожденной паховой грыжи и неправильного строения penis'a, притянутого к промежности кожей складкой. Отец просил оперировать грыжу, которая мешала ребенку, и вместе с этим — „подрезать“ кожу, притягивающую penis.

Отец ребенка 43 лет, сторож сельхоза; мать 38 лет, работает поделно на железной дороге; оба здоровы, без отрицаний. У матери было 8 человек детей, из которых живы 3: 2 девочки 11 и 9 лет и наш больной, 4 лет; остальные дети умерли в возрасте до 2 лет от каких-то инфекционных заболеваний; выкидышей не было. Родители и обе живые девочки никакими физическими недостатками не страдают. Наш больной родился в срок, причем уже тотчас после рождения у него была замечена правосторонняя паховая грыжа; рос нормально, ходить начал на 13 м месяце, в первые годы жизни ничем особенно не болел.

Status praesens. Рост 94 см. Подкожный жировой слой развит слабо, питание среднее. Горизонтальная окружность головы — 51,5 см., окружность груди в плечах и на уровне сосков — 53 см., окружность живота — 56 см., окружность таза — 46 см., длина руки от плеча до конца среднего пальца — 39,5 см., от плеча до локтя — 18 см., расстояние между разведенными руками — 92 см., длина ноги с латеральной стороны — 49 см., с внутренней — 41 см. Ребенок ласковый, нежный, быстро привыкает к окружающим.

Осмотр паховой области и наружных половых частей дал следующее: справа имеется типичная, легко вправимая пахово-мошоночная грыжа. Правая половина мошонки покрыта характерной *scrotal'*ной кожей, развита нормально. При пальпации в ней ясно прощупывается яичко с придатком и тяж, идущий в паховый канал. У полового члена эта половина мошонки переходит спереди в тонкий край, который несколько закрывает *penis*. Слева мошонки нет, а вдоль промежности тянется складка кожи, очень напоминающая большую срамную губу; яичка в ней не прощупывается (левосторонний крипторхизм); складка эта несколько закрывает собою слева основание *penis*'а. Половой член длиной 3 см., толщиной — 1 см., в конце переходит в головку в 13 мм. длиной. *Penis* покрыт тонкой подвижной кожей, похожей на крайнюю плоть, и фиксирован к промежности при помощи кожной складки, начинающейся у *frenulum penis* и оканчивающейся на промежности. Мочепускающий канал имеет 10 см. в длину, наружное отверстие его начинается немного ниже нормального и не представляется в виде нормального *orificium urethrae externum*, а в виде как бы открытой *fossa navicularis*. При бимануальном исследовании *per rectum* слева в малом тазу ничего прощупать не удается.

Операция. 22/VI, под хлороформным наркозом, д-ром Б. П. Енохиным совместно со мною была произведена *herniotomia*. Разрез 4,5 см. по ходу пахового канала до апоневроза *m. obliqui externi*; последний рассечен; кровоточащие сосуды захвачены зажимами, после чего тупым путем выделен грыжевой мешок. В последнем прощупывалось неправильно-овальной формы, подвижное тело, при давлении не уменьшавшееся, макроскопически похожее на яичко, а непосредственно с ним было соединено другое, меньшее по объему и более мягкое тело, — повидимому, придаток яичка, далее же — плотный тяж и какое-то утолщение, шедшее в брюшную полость. По вскрытии грыжевого мешка вытекло немного прозрачной светло-желтой жидкости, и тогда же из мешка выступило яичко с придатком; а при вытягивании последних показалось образование, напоминавшее матку с левым яичником и яйцеводом (рис. 1); все это образование было покрыто и прикреплено к малому тазу при помощи широкой пластинки брюшины (*lig. latum?*). Яичко с придатком и *vas deferens* были зажаты клеммами и отсечены от упомянутого сейчас образования, сосуды перевязаны, образовавшийся при этом дефект брюшины зашит наглухо. После того было удалено образование, напоминавшее женскую половую железу с маткой и яйцеводом, а яичко надрезано, причем на разрезе видна была нормальная строма его, то-есть *tunica albuginea*, от которой каутри радиально шли *septa testis*, делившие паренхиму яичка на дольки сероватого цвета. Надрез яичка был потом зашит, образовавшаяся культя с мужскими внутренними половыми органами погружена в грыжевой мешок, последний наглухо зашит и опущен через паховое кольцо в брюшную полость. В заключение был наложен швы на апоневроз и кожу. Послеоперационный период протек вполне нормально. Через 7 дней швы были сняты. Операционная рана зажила *per primam intentionem*, и больной выписался 3/VII.

Уже макроскопически извлеченное из грыжевого мешка и удаленное образование напоминало, как уже упоминалось выше, внутренние женские половые органы. Утолщенная часть его, которая прилежала к яичку с придатком, напоминала рудиментарную матку, а от нее влево шла Fallopi'ева труба в 28 мм. длиною, которая, как и в норме, к периферии расширялась и оканчивалась ясно выраженными фимбриями. У наружного конца трубы имелась сидевшая на ножке Morgagni'ева гидатида. Ниже яйцевода на обычном месте, то-есть на задней поверхности широкой связки, располагалось тело, походившее на яичник, — продолговатое, с поверхности гладкое, в 12 мм. длиною, при наибольшей ширине в 5 мм. и толщине в 2,5 мм. От матки к яичнику тянулся соединительнотканый тяж — *lig. ovarii proprium*. В *mesosalpinx'e*, при рассматривании его на свет, ясно различалась сильно развитая сеть капилляров *epoorhagon'a*. По передней поверхности удаленного образования, в толще брюшины, от места соединения собственной связки яичника с дном матки пробегал тяж по направлению кнаружи и вниз в паховую область, — круглая маточная связка.

Для микроскопического исследования все части удаленного образования были разрезаны на кусочки, которые были фиксированы в спирите и залиты в парафин-целлоидин, после чего из каждого кусочка были изготовлены серии срезов. Окраска препаратов производилась по van-Gieson'y. При изучении срезов под микроскопом получились следующие картины:

Яичник (рис. 2). Казавшаяся макроскопически гладкою поверхность яичника под микроскопом оказалась представляющею значительное количество выпуклостей и углублений. Зародышевый эпителий сохранился местами лишь в этих последних, на большей же части поверхности яичника он, вероятно, отслоился при консервировании препарата. Клетки эпителия оказались гораздо более низкими, чем нормально, почти пластинчатыми. Под эпителием располагалась отчетливо выраженная в виде сравнительно бедного клетками слоя волокнистой соединительной ткани *tunica albuginea* от которой вглубь подлежащей яичниковой стромы отходили, в радиальном направлении, фиброзные перегородки. Располагавшиеся между этими перегородками участки стромы коркового слоя состояли из типичных для последнего веретенообразных клеток, среди которых было заложено значительное количество кровеносных сосудов мелкого калибра. Напротив, ни отчетливо выраженных примордиальных фолликулов, ни каких-либо остатков более зрелых фолликулов, в виде, напр., *Glasmembranen*, *corpora albicantia* и т. п., в корковом слое, несмотря на самые тщательные поиски, обнаружить было нельзя. Кнутри от коркового слоя располагался богатый более крупными сосудами мякотный слой, строма которого состояла из плотной, бедной ядрами соединительной ткани.

Fallopi'ева труба (рис. 3). В противоположность яичнику труба, при микроскопическом исследовании, оказалась развитой вполне хорошо. На поперечных разрезах просвет ее имел характерный звездчатый вид, благодаря наличности складчатой мукозы. Изнутри просвет яйцевода был выстлан мерцательным цилиндрическим эпи-

телием, под которым различалась tunica propria из богатой клетками соединительной ткани и расположенных продольно пучков гладких мышц (*musculatis mucosae*). Снаружи лежал внутренний циркулярный и наружный продольный слои мышц, среди которых пробегала масса сосудов различного калибра, а дальше располагалась слой рыхлой подбрюшинной соединительной ткани, переходившей в соединительную ткань мезосальника и широкой связки. В этой последней, на различном расстоянии от трубы, было разбросано среди соединительной ткани, весьма большое количество паровариальных канальцев, среди которых один мог быть почти с несомненностью принят за Gartner'овский канал (Wolff'ов ход).

Матка (рис 4). Между тем, как микроскопическое исследование трубы обнаружило значительную степень ее развития, матка, насколько можно было судить по исследованию ее на сериях поперечных срезов, оказалась еще более рудиментарною, чем личник. Еще миометрий ее, состоящий из переплетавшихся в различных направлениях мышечных пучков, как продольных, так и циркулярных, вложенных в волокнистой, богатой венозными и капиллярными сосудами, соединительной ткани, был более развит; зато эндометрий, можно сказать, едва намечался, — железы в нем совершенно отсутствовали, покровный эпителий был весьма низким, клеточной стромы мукозы почти совершенно не было, сама маточная полость ни по размерам, ни по очертаниям не представляла никакого сходства с нормальной. По своему строению матка представляла просто остановившийся в своем развитии Müller'ов ход, составивший продолжение канала трубы и окруженный в значительном количестве пучками гладких мышц.

Как макро- так микроскопические картины, полученные в описанном случае, дают нам право заключить, что перед нами был индивидум с половыми железами на одной стороне мужского, на другой — женского пола, у которого притом с одной стороны был развит *vas deferens*, с другой — айпеовод с недоразвитой маткой, при наличии наружных половых органов преимущественно мужского типа, то-есть мы имели пред собою то уродство, которое известно под названием гермафродитизма или двуполости (в частности — тот вид гермафродитизма, который носит название *hermaphroditismus lateralis*).

Возникновение такого уродства легко объяснимо с эмбриологической точки зрения. Как известно, внутренние половые части у зародышей мужского и женского пола развиваются из так называемых первичных почеч, эмбриональных экскреторных органов. Эти последние располагаются в первичной брюшной полости, по обе стороны позвоночника, причем каждая первичная почка имеет свой выводной проток — Wolff'ов ход. Из Wolff'ова хода впоследствии образуются у мужчин *vas deferens* и семенной пузырек, у женщин — Gartner'овский канал. Еще в ранних ступенях за-

К статье И. Л. Цимхеса.

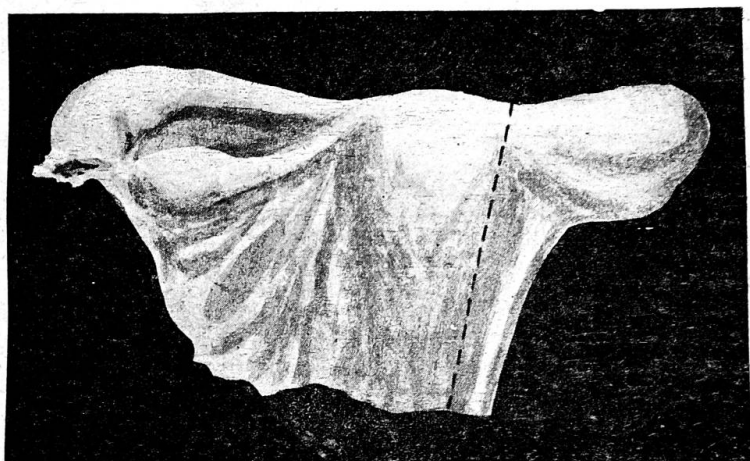


Рис. 1.

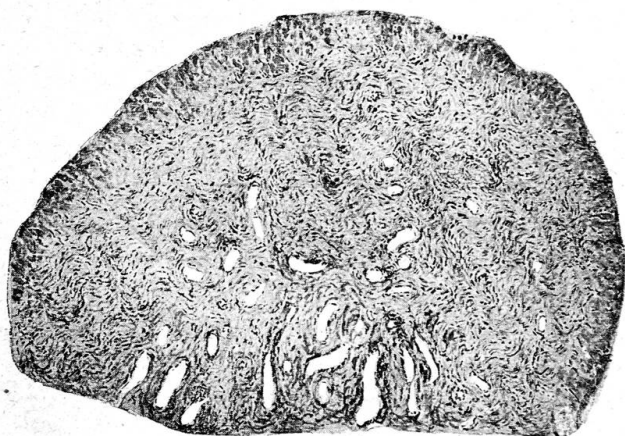


Рис. 2.

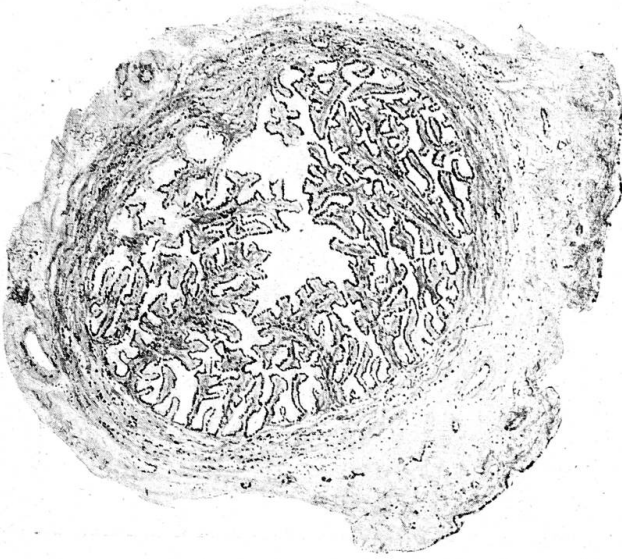


Рис. 3.

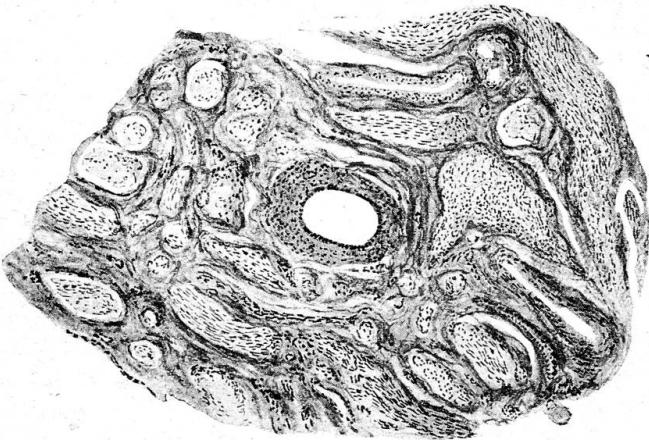


Рис. 4.

родышевой жизни медиальные части первичных почек превращаются в будущие половые железы, которые первоначально у обоих полов имеют одинаковое строение, состоя из зародышевого эпителия и эмбриональной соединительной ткани. В дальнейшем, именно, на 6-ой неделе зародышевой жизни, уже начинается различие между женской и мужской половыми железами: под микроскопом у женского зародыша половые клетки представляются беспорядочно разбросанными, тогда как у мужского зародыша они бывают собраны в тяжи; кроме того у мужского зародыша имеет место более энергичное развитие соединительной ткани. Одновременно от первичных почек отделяются Müller'овы ходы, из которых, при нормальном развитии зародыша, образуются у женщин Fallop'евы трубы, а также, после слияния Müller'овых ходов той и другой стороны,—матка и влагалище, у мужчин же — гидатиды придатка яичка и sinus prostaticus.

Если условия, от которых зависит дальнейшее развитие Wolff'овых и Müller'овых ходов у зародыша с обеих сторон будут неодинаковы, то, как это и было в нашем случае, один Wolff'ов ход может превратиться в vas deferens, другой же — в Gartner'овский канал, а равно и Müller'овы протоки с одной стороны могут развиваться по мужскому типу, с другой же — по женскому, то-есть дать рудиментарную матку с яйцеводом; вместе с этим и первичные половые железы могут на одной стороне дифференцироваться в яичко, с другой же — в яичник, то есть, в конечном итоге, может возникнуть тот вид двуполости, который по общепринятой классификации известен под названием *hermaphroditismus verus lateralis*.

Здесь считаю необходимым отметить, что вокруг вопроса о классификации гермафродитизма существует очень много споров. Уже давно Klebs предложил различать 2 вида этого уродства: истинный гермафродитизм и ложный; первый, — когда у одного и того же субъекта имеются налицо и мужские, и женские половые железы, второй — когда индивидуум обладает железами одного типа, но в остальном половые органы имеют смешанный вид. В отношении к конкретным случаям разбираемого уродства определение рода гермафродитизма вывало, однако, немало разногласий. Возникновение последних обуславливалось главным образом тем, что в большинстве описанных случаев гермафродитизма не доставало точных анатомических и особенно микроскопических картин, и диагноз гермафродитизма ставился зачастую на основании лишь клинического исследования. Таков даже и наиболее, повидимому, убедительный случай Virchow'a, где гермафродит Katharina, а впоследствии

Karl, Hohnann с 16 лет имел поллюции, жил с женщинами, с 20 лет начал менструировать, — причем груди у него набухли и стали выделять молозиво, — и совершал coitus с мужчинами, а на 42-м году месячные у него прекратились, и он, живя таким образом, имел ребенка. И этот, повидимому, бесспорный случай многие авторы отказались причислить к истинному гермафродитизму, так как он анатомо-гистологически не был обследован. В виду этого Taruffi разделяет гермафродитизм на клинический, куда относит случаи, описанные лишь на основании наружного и бимануального исследования, и анатомический — с исследованиями на секционном столе.

Klebs, Benda и многие другие авторы относят к истинному гермафродитизму все случаи, где присутствие желез обоего пола у одного и того же субъекта доказано морфологически и гистологически. Neugebauer не довольствуется этим: к истинным гермафродитам он относит индивидуумов, обладающих не только обоего рода половыми железами, но и копуляционными органами, половым влечением и функциональной производительностью обоих полов. При таком взгляде на вещи невозможно, однако, указать хотя-бы на один случай истинного гермафродитизма. В своей обширной монографии „Hermaphroditismus beim Menschen“ Neugebauer приводит 5 случаев (Salin'a, Simon'a, Pick'a, Ungera и Оболенского), где наличие желез, присущих обоим полам, была констатирована гистологически, в том числе в 4 случаях существовали ovotestes, то-есть половые железы с морфологическими элементами яичников и яичек одновременно; но функциональной производительности обоих половых зачатков ни в одном случае не наблюдалось.

Среди всех разноречивых мнений по данному вопросу наиболее примиряющей является, по моему, классификация, предложенная Тизенгаузеном. Этот автор тоже разделяет гермафродитизм на истинный и ложный, но истинный гермафродитизм подразделяет на 1) полный истинный гермафродитизм (hermaphroditismus verus completus), или функциональный, куда он относит индивидуумов, которые и морфологически, и функционально двуполы, и у которых доказаны и сперматогенез, и овуляция, и 2) истинный недоразвитый гермафродитизм (hermaphroditismus verus hypoplasticus), куда автор относит индивидуумов с недоразвитыми, но ясно дифференцированными железами обоего пола, независимо от функции этих желез.

С точки зрения Neugebauer'a описанный мною случай должен быть отнесен к ложному гермафродитизму, так как функциональной производительности обоих желез здесь не доказано. Согласно классификации Klebs'a наш случай, напротив, должен

быть отнесен к истинному гермафродитизму, так как здесь была доказана наличность желез обоего пола. Яичник в этом случае был мал,—по величине он равнялся, согласно указаниям, имеющимся у Martin'a, яичнику 20-недельного зародыша,—без примордиальных фолликулов; но это был все же несомненный яичник. С другой стороны подобный яичник функционировать, конечно, не может. Отсюда наш случай ближе всего подходит к той разновидности истинного гермафродитизма, которую Тизенгаузен определяет, как *hermaphroditismus verus hypoplasticus*.

Издавна случаи истинного гермафродитизма делятся, далее, на 3 группы в зависимости оттого, сколько и какие половые железы имеются у данного субъекта с той и другой стороны: если с той и другой стороны имеется по яичнику и яичку,—мы говорим о *hermaphroditismus verus bilateralis*; если железы, свойственные обоим полам, имеются лишь с одной стороны, с другой же—или один яичник, или одно яичко, то получается *hermaphroditismus verus unilateralis*; если у гермафродита имеется с каждой стороны лишь по одной половой железе,—с одной стороны яичник, с другой яичко, то подобная разновидность носит название *hermaphroditismus verus lateralis*. В нашем случае с одной стороны у ребенка было обнаружено яичко, с другой яичник,—стало быть, наш случай относится к последней категории; но—весьма возможно, что у нашего больного и слева имелось яичко, только не спустившееся в мошонку (крипторхизм); если так, то наш случай должен быть отнесен к категории *hermaphroditismus verus hypoplasticus unilateralis*.

Коснусь теперь еще вопроса о том, имели-ли мы в данном случае право удалить половую железу с ее придатками,—ведь, как известно, удаление половых желез является далеко не безразличным для организма. Отвечая на этот вопрос, приведу 2 случая, найденные мною в русской литературе.

Один случай описан проф. Муратовым: 17-летняя девушка обратилась к нему по поводу беспокоивших ее непорядков в половой сфере,—отсутствия месячных, гипертрофии клитора и опухоли в правой большой губе; объективное исследование обнаружило у пациентки наличность женского таза, умеренное развитие грудных желез, резко выраженное *romum Adami*, в правой большой губе прощупывалось тело, напоминавшее яичко с придатком и увеличивавшее объем губы настолько, что последняя закрывала вход во влагалище; в левой большой губе прощупывалось также тело, похожее на первое, но значительно меньшее по объему; бимануальное исследование не обнаружило присутствия внутренних женских половых органов; с согласия больной проф. Муратов сде-

дал ей операцию, именно, удалил из правой губы яичко с придатком, причем микроскопическое исследование препарата подтвердило строение железы, и в ней были найдены сперматогонии и сперматоциты, через некоторое время больную видели здоровой и довольной. Второй случай описан Матвеевым под диагнозом *hermaphroditismus tubularis seu hypospadia peniscrotalis* и имел место у 18-летней девушки; в случае этом была удалена также мужская половая железа и часть клитора; больная предварительно была показана професс. Муратову и Чирьеву, которые высказались за операцию; через 3 мес. после нее пациентка чувствовала себя хорошо и была довольна.

В обоих случаях, так. обр., несмотря на удаление половой железы, никаких нарушений функциональной деятельности внутренних секреторных органов впоследствии не было; с моральной же и психологической точек зрения в обоих, как и во всех под. случаях, операция представлялась даже необходимою, ибо под. больные нередко сильно страдают из-за своих ненормальностей; в литературе указан даже случай самоубийства на этой почве (сообщен Оболонским).

Принимая во внимание все вышесказанное, мы вправе сказать, что в нашем случае были все показания к удалению внутренних женских половых органов, — тем более, что наш больной по второстепенным половым признакам принадлежит к мужскому полу, и мужская половая железа была нами оставлена, тогда как удалена недоразвитая, неспособная функционировать женская железа.

Я счел нужным сообщить этот случай, так как описания истинного гермафродитизма вообще и в частности разновидности *hermaphroditismus verus lateralis* чрезвычайно редки, причем большею частью это — чисто-клинические описания без анатомо-гистологической картины. В 1914 г. Тизенгаузен мог собрать в литературе только 5 под. случаев, включая и описанный им самим. Во всех этих случаях было, как и у нас, констатировано с одной стороны правильно развитое яичко, с другой — недоразвитый яичник без примордиальных фолликулов. Особый интерес представляет еще наш случай тем, что диагноз здесь был поставлен на основании анатомо-гистологического исследования при жизни больного.

Литература. 1) Neugebauer. Hermaphroditismus beim Menschen. Leipzig. 1908. 2) Тизенгаузен. Сл. истинного гермафродитизма с недоразвитыми половыми железами. Мед. Об., 1915. № 5 и 6. 3) Матвеев. Ж. Ак и Ж. Б., 1916. 4) Гертвиг. Элементы эмбриологии человека. 1908. 5) Муратов. Рус. Вр., 1910. № 28. 6) Martin. Die Krankheiten der Eierstöcke. Berlin. 1899. 7) Simon. Wirsch. Arch., 1903, Bd 172. 8) Grunsdew. Zur Histologie der Fallopia'schen Tuben. Centralblatt für Gynäkologie, 1897, № 10.