

Из Акушерско-Гинекологической клиники Казанского Университета.
(Директор—проф. В. С. Груздев).

Случай женского ложного гермафродитизма.

(Сообщено в Обществе Врачей при Казанском Университете).

Ассистента клиники И. Ф. Козлова.

1-го декабря прошлого 1920 года в Акушерско-Гинекологическую клинику Казанского Университета поступил больной Ефрем Игнатьев, 22 лет, присланный при отношении Краснококшайского военного комиссара для установления пола. В документах, присланных вместе с больным, имелся акт врачебной комиссии по воинским сборам, из которого было видно, что 22 ноября 1920 года гражданин Вятской губернии, Краснококшайского уезда, деревни Миклиной, Ефрем Игнатьев, родившийся в 1899 г., подвергался освидетельствованию состояния здоровья при призыве на военную службу, причем „при освидетельствовании оказалось,—говорилось в акте комиссии,— что гр. Игнатьев имеет преобладающие женские органы и недоразвитые мужские.“ На этом основании комиссия постановила отправить означенного Игнатьева в Казанскую Акушерско-Гинекологическую клинику, как гермафродита, для установления пола.

Ефрем И., черемис, неграмотный, плохо говорящий по-русски, частью сам, частью через переводчика сообщил о себе следующее: родился он в деревне Миклиной, в которой проживал до самого последнего времени; помнит себя с 8—10 лет, с каковых пор он начал работать, причем первое время только помогал в домашнем хозяйстве и пас скот, а с 16 лет, со времени призыва старшего брата на военную службу, оставшись в семье единственным работником, принялся за хлебопашество, пахал, боронил, косил, и только сеял за него сосед. Рос он вместе с одним сверстником, которого очень любил, и который два года тому назад был зачислен в ряды войск; сам же Игнатьев, при призыве в это время, был признан к службе негодным по 45 ст. лит. Д Расписания болезней, как это подтверждалось имевшимися при нем документами. После того Игнатьев еще дважды призывался к поверочному сбору, в июле и ноябре прошлого года, причем два раза был признан к службе негодным. Жил все время в семье, состоявшей из отца, который в преклонном воз-

расте умер пять лет тому назад, матери, имеющей в настоящее время около 60 лет от роду, упомянутого уже выше брата и сестры 10 лет. Брат и сестра никакими физическими недостатками не страдают.

Со стороны психо-сексуальной из анамнеза многого добиться не удалось; однако пациент сообщил, что он испытывал влечение больше к мужчинам, в частности, очень любил своего сверстника, о котором было уже упомянуто. К заключению, что он—женщина, отнесся довольно равнодушно, заметив при этом, что ему „все равно“; однако все же высказал опасение, что переименование в женщину вызовет насмешки со стороны однодереженцев. Пациенту нравится больше мужской костюм, так как он „теплее“. Эрекция никогда не имел. С 19 лет стал носить месячные, проходившие довольно правильно, с четырехнедельными промежутками, и продолжавшиеся по 3 дня, с небольшими болями внизу живота перед менструациями. Последние месячные, в виде небольших кровяных пятен на белье, были наблюдаемы в клинике с 1 по 3 декабря включительно.

При объективном исследовании оказалось: рост пациента 159 сант., вес 3 пуда 30 ф., мышечная и костная системы развиты хорошо, питание хорошее, подкожный жирный слой особенно развит на бедрах и ягодицах. По общему виду, вследствие принадлежности Игнатьева к инородческой семье, сразу трудно было сказать, имеем ли мы дело с молодой женщиной, или мужчиной: с одной стороны пациент был несколько грубоват для признания его женщиной, но с другой—не имел и характерных для мужчины в 22 года черт,—это был суб'ект, имевший круглое лицо, с несколько косыми разрезами широко поставленных, узких глаз, и небольшого размера, с маленькой выемкой нос; на верхней губе было заметно незначительное количество черных пушковых волос. Движения его были мешковаты, походка развалистая, руки—короткие (от плеча до конца среднего пальца—70 сант., от плеча до локтевого сгиба—31 сант., между концами разведенных рук 162 сант.); Адамово яблоко почти не выступало; голос был скорее низкий женский, нежели мужской. Туловище пациента было женского типа: уже на вид область таза казалась несколько шире груди; при измерении окружность груди на глубине вдоха оказалась равною 89 сант., окружность таза на уровне вертелов—95 сант., окружность живота на уровне пупка—84 сант. Грудные железы были развиты очень хорошо: длина их от основания до соска равнялась 8 сант., окружность у основания—41 сант., соски значительно выпячивались над поверхностью околососковых кружков. Таз по форме и размерам был несомненно женского типа: расстояние между остями (D. sp.) равнялась 27 сант., между гребнями подвздошных костей (D. cr.)—29, между вертелами (D. tr.)—30, наружная конъюгата (C. ext.)—20 сант., лонный угол—около 90. Ромб *Mic h a e l i s'* был выражен хорошо. В области основания копчика имелись два симметрично расположенные отверстия, не пропускавшие конца хирургического зонда. Лобок был довольно обильно покрыт черными волосами, причем верхняя граница растительности на нем представляла собой почти прямую линию: *I. alba* была совершенно лишена волос.

От лобка по направлению к промежности шли две конвергирующие, с небольшим количеством подкожного жира, кожные складки, покрытые редкими волосами; нижние окончания этих складок переходили в *carpe perinei*, между верхними же был расположен орган длиной в 5 сант. от основания до верхушки, состоявший из тела, толщиной в мужской указательный палец, и головки, весьма сходной с *glans penis*; головка была отделена от тела органа довольно глубокой бороздкой, тело органа было покрыто нежной, эластичной, весьма подвижной кожицей, похожей на крайнюю плоть. Начиная от конца головки и доходя до основания описываемого органа, на его нижней поверхности имелась уздечка, которая весь орган фиксировала в положении книзу. Передне-нижний край этой уздечки был расщеплен на два листка, причем, на один сантиметр от головки книзу, по направлению к промежности, между листками находилось круглое отверстие, пропускавшее женский металлический катетер и снизу (сзади) ограниченное сходящимися листками. Это отверстие вело в канал, имевший несколько изогнутое направление, как-бы огибавший снизу и сзади лобковое сочленение. Женский металлический катетер, введенный на глубину 3—4 сант. в канал, попадал в мочевой пузырь, из которого по катетеру вытекала светлая моча. Через описанный канал вытекала, как показали произведенный в клинике наблюдения, и менструальная кровь.

При исследовании *per rectum*, в малом тазу, влево от средней линии, констатировалось продолговатое, длиной около 6 сант., плотное, почти круглое тело, похожее на инфантильную матку. Ближе к левой стенке таза определялось круглое, величиной в небольшую сливу, тело, по положению соответствовавшее яичнику. Справа такого тела определить не удалось.

Остаиваясь на полученных нами данных объективного исследования и прежде всего на так наз. вторичных половых признаках, мы видим, что целый ряд их является характерным для женщины, а именно, рост в 159 сант., обычный для средней женщины, отсутствие растительности (усов) на верхней губе у индивидуума в 22 года, неразвитость Адамова яблока, типичные женские груди, типичное для женщины расположение волос на лобке, характерное строение таза, свойственное женскому организму соотношение между размерами грудной клетки и таза,—все это подтверждает наше заключение; наличие же ясно определяемой половой железы женского типа (левого яичника), при существовании неразвитой менструирующей матки, делает неоспоримым, что в данном случае мы имели дело с женщиной. С другой стороны, однако, уродство наружных половых органов, а именно, резко развитый клитор при зачаточном развитии влагалища, в которое открывается мочеиспускательный канал, дало повод к отнесению нашей пациентки к мужскому полу.

Описанный сейчас случай уродства половых органов, выражающегося в анатомическом несоответствии наружных частей полового аппарата функционирующей женской половой железе, не пред-

ставляя собою чего-либо эксклюзивного, не лишен, однако, известного интереса для врачей вообще и для военных врачей — в особенности в виду возможности для них оказаться в роли экспертов по определению пола у подобных субъектов.

Прежде чем, однако, остановиться на разборе этого случая, я позволю себе напомнить в кратких чертах те данные, которыми медицинская наука в настоящее время обладает по вопросу о гермафродитизме и псевдогермафродитизме.

Под гермафродитизмом вообще разумеют двуполое развитие индивидуума. По отношению к человеку двуполое развитие является допустимым уже с чисто-эмбриологической точки зрения. Как известно, половые железы у человеческого зародыша развиваются из первичных почек и гистологически представляют сочетание двоякого рода элементов различного происхождения, — с одной стороны эпителиальных, с другой — соединительнотканых.

Эпителиальные элементы желез, — по крайней мере по мнению прежних исследователей, — происходят из эпителия, выстилающего первичную брюшную полость зародыша (Coelomepithel немецких авторов), клетки которого на медиальной поверхности первичных почек (Wolffовых тел) разрастаются, образуя вырост, который со стороны первичной почки получает эмбриональную соединительную ткань. До шестой недели зародышевой жизни возникшие этим путем половые железы не бывают дифференцированы, — они представляются одинаковыми для обоих полов. Скоро, однако, — приблизительно на шестой неделе, — уже можно бывает подметить различие в строении половых желез женского и мужского типа: у женского зародыша половые клетки, под микроскопом, на указанной стадии развития представляются в виде разбросанных без всякого порядка клеток, у мужского же зародыша они бывают собраны в отчетливые тяжи. Вместе с тем и соединительная ткань получает гораздо более значительное развитие у зародышей мужского пола, чем у зародышей женского пола. „Яичник, — говорит Вагнер¹⁾, — характеризуется сильным развитием зародышевого эпителия и незначительной ролью дериватов первичной почки, яичко же, наоборот, — ранним и энергичным участием в его строении как эпителиальных, так и соединительнотканых дериватов первичной почки“.

Нарушение в правильном сочетании указанных эмбриональных элементов ведет к тому, что могут получаться „смешанные“ железы — ovitestes, т. е. такие образования, в которых наряду с женскими половыми клетками констатируются и элементы мужской по-

ловой железы. Это обстоятельство дает основание по крайней мере для теоретического представления о возможности существования двуполого человека, гермафродита в истинном смысле этого слова.

От истинного гермафродитизма (*hermaphroditismus verus*), когда у одного и того же индивидуума имеются половые железы обоих полов (гландулярный гермафродитизм), надо отличать т. наз. ложный гермафродитизм (*pseudohermaphroditismus*), когда двуполое развитие касается только половых путей (тубулярный гермафродитизм), или когда паружные половые органы индивидуума по своему строению имеют характер противоположный или неполне соответствующий характеру половых желез.

Истинный гермафродитизм, далее, делят на 1) *hermaphroditismus verus bilateralis*, когда с обеих сторон имеются налицо одновременно две различных железы — яичко и яичник, 2) *hermaphroditismus verus unilateralis*, когда только с одной стороны бывают двуполоразвитые железы, и, наконец, 3) *hermaphroditismus verus lateralis*, когда наблюдается с одной стороны мужская половая железа, с другой — женская.

Как мы видели, истинный гермафродитизм с эмбриологической точки зрения вполне мыслим, и действительно, мы находим в литературе описания случаев, где у зародышей были находимы двуполые железы (*ovitestes*). Таких случаев наблюдалось, впрочем, немного, — по указанию Матвеева¹⁾ всего 5, да и в этих случаях двуполые железы оказались недоразвитыми. Чаще наблюдались в практике такие случаи истинного гермафродитизма, где у одних и тех же индивидуумов были находимы обособленные половые железы, присутствующие обоим полам. Напротив, из случаев истинного гермафродитизма, где существовала функциональная двуполость, несомненным является, по видимому, лишь один, описанный *Wirchow*ым, *Rokitansky*ым, *Schultze*, *Frédreich*ом и др.²⁾ Это — знаменитая *Katharina*, впоследствии *Karl Hohmann*. Родившийся в 1824 году субъект этот с 16 лет имел поллюции, влечению к женщинам и совершал с ними *coitus*; с 20 лет, однако, он начал менструировать, груди у него набухли, стали выделять молоко, и *Hohmann* стал жить с мужчинами; к 42 годам *meneses* у него прекратились, он переменял имя *Katharina* на *Karl* и, отправившись в Америку, женился и имел сына. При обследовании этого субъекта *Wirchow*ым у него была констатирована сперма, а с другой стороны здесь были и указания на несомненную функцию яичников.

Если случаи истинного гермафродитизма встречаются чрезвычайно редко, а некоторыми авторами даже самая возможность их,—по крайней мере что касается истинного функционального гермафродитизма,—подвергается сомнению, то далеко нередко встречаются случаи ложного гермафродитизма, т. е. таковой аномалии, где, как было уже сказано, наружные половые органы имеют строение, противоположное характеру имеющихся половых желез, или, помимо наличия или отсутствия такого несоответствия, у одного и того же индивидуума, наряду с половыми путями одного пола, имеются половые пути, свойственные и другому полу. При существовании такого отклонения в развитии половых путей говорят о мужском ложном гермафродитизме (*pseudohermaphroditismus masculinus*),—если у данного субъекта имеются мужские половые железы, и о ложном женском гермафродитизме (*pseudohermaphroditismus femininus*),—когда мы имеем перед собой индивидуума с женскими половыми железами. Если, далее, дело идет о порочном развитии внутренних половых путей в указанном направлении, то такой вид ложного гермафродитизма называется *pseudohermaphroditismus internus*; если же имеются пороки развития, в указанном смысле, наружных половых путей, то такие случаи относятся к *pseudohermaphroditismus externus*; наконец, случаи, где, при однородных половых железах, не только развиты половые пути, свойственные обоим полам, но и наружные половые части представляют развитие, более или менее противоположное характеру половых желез, известны под названием *pseudohermaphroditismus completus*.

К категории псевдогермафродитов некоторые авторы (Halban, Hirschfeld³) относят не только случаи анатомического несоответствия между половыми железами с одной стороны и половыми путями—с другой, но также случаи несоответствия т. назыв. вторичных половых признаков и психо-полового ощущения имеющимся у данного индивидуума половым путям и железам. Тизенгаузен⁴) подобные случаи относит к особому виду „психического ложного гермафродитизма“.

С точки зрения указанной классификации, принадлежащей Klebs'у⁵), мы свою пациентку должны отнести к категории лиц с ложным развитием наружных половых путей при наличии в них женских половых желез, т. е. мы имеем здесь *pseudohermaphroditismus femininus externus*.

Должен заметить, что далеко не во всех случаях подобного рода авторы легко могли относить исследовавших ими половых уро-

дов к той или иной категории. Я уже говорил о знаменитом гермафродите Katharin'e—Karl'e Nohmann, которого многие авторитетные представители медицинской науки не решались признать за истинного гермафродита, несмотря на несомненную функциональную способность к двуполой жизни, так как не могли анатомически подтвердить наличия у него половых желез обоих полов. И случаи такого затруднения нервки. С этой точки зрения мне кажется уместным напомнить здесь об одном случае ложного гермафродизма, наблюдавшемся в нашей же клинике, несколько лет тому назад, и описанном на страницах „Русского Врача“ (1911 г.) быв. ординатором клиники доктором В. В. Давыдовым⁶⁾.

В этом случае дело шло о крестьянской девице, 16 л., обратившейся в клинику с просьбой устранить у нее уродство наружных половых органов. „На распросы,—сообщает д-р Д а в ы д о в,—больная очень толково рассказала, что родилась в Самаре, а 6 лет назад вместе с родителями переехала в г. Козьмодемьянск, где и проживает в настоящее время. Помнит себя с семи лет. В этом возрасте она заметила, что непохожа ни на мальчиков, ни на девочек. Мочиться при посторонних она стеснялась. Уже у маленькой у нее были эрекции, особенно по утрам, когда пузырь был полон, и всегда головка у похотника была открытая. Помнит, что, когда ей было лет 9, мать водила ее к доктору, который сказал „пройдет, зарастет“. Мать ее замужем за вторым мужем, от которого детей не было; от первого же мужа, кроме больной, было четверо детей, которые умерли все в очень раннем возрасте и, по словам матери, никакими пороками развития не страдали. Два года тому наз. родители поместили больную в монастырь, где она пробыла $\frac{1}{2}$ года; там она научилась читать, очень плохо писать и довольно хорошо вязать скагерти и шить. Теперь живет с матерью и отчимом. Живут бедно. Больная исполняет посильную работу по хозяйству, носит воду, стирает белье и проч. В клинику обратилась, чтобы узнать, нельзя ли ей чем-нибудь помочь, так как она чувствует, что с ней творится что-то неладное,—что к женихам, которые к ней сватались, не чувствует никакого влечения, что, наоборот, возбуждается (имеет эрекции), когда думает о некоторых нравящихся ей девушках, когда бывает в их обществе и когда дотрагивается до них или ласкает. Занимается иногда мастурбацией (говорит, что это случается во сне), но каких-нибудь выделений, которые походили-бы на семя, на высоте оргазма не замечала. Никогда не имела месячных; равным образом никогда не бывало у ней ничего похожего на *molimina menstrualia* или заменяющие кровотечения. Очень тяготится своим уродством. Много раз думала о том, чтобы начать носить мужское платье, которое ей больше нравится, но смущается, что моча при мочеиспускании выливается у нее не вперед струей, как у мужчин, а льется вниз

между ногами, как у женщин, и что мочиться удобнее, раздвинув ноги и присев. Думает, что из-за этого может сделаться предметом насмешек со стороны мужчин, среди которых будет вращаться“.

Что касается вторичных половых признаков, то д-р Давыдов мог констатировать здесь типичные признаки мужского организма: общий вид юноши, значительно выраженное Адамово яблоко, грубоватый голос, широкие плечи, узкий, мужской по форме и размерам, таз, плохо развитые груди.

При обследовании наружных и внутренних половых органов автор нашел, далее, что „наружные половые органы больной ближе к мужскому типу, хотя гипоспадический половой член не имеет мочеиспускательного канала, мошонка недоразвита, не содержит яичек и в верх. $\frac{1}{3}$ больше напоминает большие срамные губы женщины, чем мошонку мужчин. Напротив, внутренние половые части имели более женский тип. Так, у основания полового члена в данном случае было отверстие, напоминающее вход во влагалище и ведущее в канал, который представлял собой, несомненно, мочеполовую пазуху (*sinus urogenitalis*); от него отходили две трубки, из которых одна служила мочеиспускательным каналом, другая напоминала рудиментарный рукав. При пальпации *per rectum* было обнаружено тело, которое можно было принять за недоразвитую матку; от этого тела шли тяжи, похожие на прямокишечно-маточные связки, а по обе стороны его лежали образования, которые могли быть с одинаковым основанием приняты как за яичники, так и за неопустившиеся яички; возможно также, что одно из них было яичком, а другое яичником“.

„Таким образом — заключает автор, — у больной имеются налицо признаки и мужского, и женского типа“.

Дав весьма исчерпывающее описание своего случая, д-р Давыдов не счел себя вправе отнести описываемого субъекта к той или иной категории половых уродов, т. к. этому препятствовала неизвестность морфологического строения найденных у него половых желез. „Если это яички, — говорит автор, — а уродливо развитые половые пути могут быть сочтены за женские, то мы имеем здесь дело с *pseudohermaphroditismus masculinus completus*. Но, если бы мы имели достаточно основания принять прощупываемые железы за яичники, то должны были бы признать здесь *pseudohermaphroditismus femininus externus*. Поскольку же нам неизвестна микроскопическая картина желез, а определить их пол, основываясь на форме, местоположении и отношении к близ лежащим органам, в данном случае невозможно, автор не считает себя вправе исключить здесь и истинный гермафродитизм того или иного типа“.

Из этого случая видно, какие трудности иногда возникают при даче ответа на вопрос: кто пред нами, женщина или мужчина. Поэтому то с научной точки зрения в некоторых случаях вполне закономерно для врача воздержаться от категорического заключения.

Замечу в заключение, что врачам, имеющим дело с подобными субъектами, иногда приходится не только давать свои заключения по вопросу о поле их, но и оказывать медицинскую помощь в смысле исправления уродств. В случае, напр., того же д-ра Давыдова больная обратилась с просьбой устранить имеющееся половое уродство. Из литературы нам известны случаи, когда у псевдогермафродитов производились те или иные операции, напр., Матвеев⁷⁾ в своем случае удалил гипертрофированный клитор и яичко у женщины-гермафродита, Марьянич⁸⁾ удалил у женщины (психически) из большой правой срамной губы тело, оказавшееся яичком, Павлов⁹⁾ у женщины-гермафродита путем операции предпочел погрузить имевшееся у нее testis в подбрюшную клетчатку, а не удалить, как о том просила пациентка, и т. д. И в нашем случае больной была предложена медицинская помощь, сводившаяся к систематическому расширению бужамы имеющейся у нее зачаточной вагины, и пациентка сначала согласилась, но потом передумала и была выписана из клиники.

Л и т е р а т у р а.

- 1) Bauer. Befruchtung und Geschlechtsbildung. Strassburg, 1904.
 - 2) Neugebauer Hermaphroditismus beim Menschen. Leipzig. 1908.
 - 3) E. Eulenb. Реальная энциклопедия практической медицины. „Гермафродитизм“. 4) Тизенгаузен. Случай истинного гермафродитизма с недоразвитыми половыми железами—hermaphroditismus verus hypoplasticus. Мед. Об., 1915. 5) Klebs. Handbuch der patholog. Anatomie. Berlin, 1873. 6) В. В. Давыдов. По поводу одного случая гермафродитизма. Русский Врач, 1911, № 13. 7) Матвеев. Случай hermaphroditismus tubularis seu hypospadias peniscrotalis. Жур. Ак., 1916. 8) Марьянич. Случай erreur de sexe. Отч. во Врач. Газ., 1914; in extenso в Жур. Ак., 1916. 9) Павлов. Случай гермафродитизма. Отч. во Вр. Газ., 1911.
-