

**ҚИН ВА БАЧАДОН АПЛАЗИЯСИДА  
ТУХУМДОНЛАР ПОЛИКИСТОЗИ СИНДРОМИ****Б. Б. Негмаджанов, М. Н. Адылова, А. Э. Абдуллаева, Г. Т. Раббимова,  
Ф. И. Ганиев, В. О. Ким**

Самарқанд давлат тиббиёт институти, Самарқанд, Ўзбекистон

**Таянч сўзлар:** қин ва бачадон аплазияси, тухумдонлар поликистозси синдроми**Ключевые слова:** синдром поликистозных яичников, аплазия влагалища и матки**Key words:** polycystic ovarian syndrome, vagina and uterine aplasia**СИНДРОМ ПОЛИКИСТОЗНЫХ ЯИЧНИКОВ ПРИ АПЛАЗИИ ВЛАГАЛИЩА И МАТКИ****Б. Б. Негмаджанов, М. Н. Адылова, А. Э. Абдуллаева, Г. Т. Раббимова, Ф. И. Ганиев, В. О. Ким**  
Самаркандский государственный медицинский институт, Самарканд, Узбекистан**POLYCYSTIC OVARY SYNDROME WITH APLASIA OF THE VAGINA AND UTERUS****B. B. Negmadjanov, M. N. Adilova, A. E. Abdullaeva, G. T. Rabbimova, F. I. Ganiev, V. O. Kim**  
Samarkand state medical institute, Samarkand, Uzbekistan

Қин ва бачадон аплазияси (Майер-Рокитанский-Кюстер-Хаузер синдроми МРКХС) аёллар жинсий йўлларининг туғма ривожланиш нуқсони бўлиб, Мюллер йўлларининг ривожланишини бузилиши натижасида аёлларнинг нормал кариотип (46 XX) ҳолатида бўлиб, жинсий аъзоларнинг туғма дисморфогенези билан характерланадиган касаллик ҳисобланади [12]. Аёллар жинсий аъзоларнинг ривожланиш аномалияси наслий, эгзоген, эндоген таъсирларга кўра паромезонефрал (Мюллер) йўлларининг каудал қисмининг қўшилмаслиги, органогенездаги ўзгаришлар жинсий органларнинг ривожланиши нуқсонлари 40% ҳолларда сийдик ажратиш системаси аномалияси (бир томонлама буйрак агенезияси), ичак (орқа ичак атрезияси), суяк (туғма сколиоз) ва юрак нуқсонлари билан биргаликда келади [3,6]. Аёллар жинсий аъзолар ривожланиш нуқсонлари 3 – 4% ҳолларда учраб, 6,7- 25% ҳолларда репродуктив тизимининг бузилиши билан характерланади. Ҳозирги вақтларда жинсий аъзолар ривожланиш аномалиялари 14% ошганлиги экологик ҳолатнинг ёмонлашиши сабаб бўлмоқда [9].

11-32% беморларда бепуштлик аниқланиб ривожланмаган ҳомиладорлик 23-86% ташкил қилади [3]. Бу ўзгаришлар жинсий аъзоларнинг морфофункционал етилмовчилик ёки гипоталамо-гипофизар-тухумдон тизимига гормонал ўзгаришлар билан тушунтирилади [6,18]. Синдром бачадон аплазияси (тўлиқ ёки қисман органнинг бўлмаслиги) ва қиннинг юқори қисм аплазияси, нормал ривожланган тухумдон, хромосома аномалияларсиз иккиламчи жинсий белгиларнинг борлиги характерлидир. Бу касаллик 4500 аёлларда 1 нафариди учрайди [10].

Ҳар йили маълум бир орган ва системаларнинг ривожланиш нуқсони ошгани сари жинсий аъзоларнинг ривожланиш нуқсони 4% га ошаяпти. Сийдик ажратиш ва жинсий органлар эмбрионал бирга ривожланганлиги сабабли ривожланиш аномалияларининг бирга учраши 10% - 100% гача бўлади [8].

Жинсий органларнинг бу ривожланиш нуқсони кўпинча эмбрионал ривожланиш даврида учраб, камдан-кам ҳолатларда постнатал даврда учрайди. Экологиянинг ножўя таъсири натижасида бу нуқсоннинг учраш частотаси ошади. Она организмида нуқсоннинг келиб чиқиши эмбрионал даврда бўлиб, 2 даврга бўлинади: 1-давр бластогенез даврида (ривожланишнинг биринчи 28 кунда), 2-давр органогенез даврида (29 кундан 56 кунгача) кузатилади. Бу патология кўплаб олимлар томонидан ўрганилганлиги туфайли бир қатор номлар олди, улар орасида энг тўлиқ ҳисобланган номи Майер–Рокитанский-Кюстер-Хаузер синдроми (МРКХС) ҳисобланади [10].

Жинсий аъзоларнинг аномал ривожланиш сабаблари эмбрионал, фетал ва постнатал

даврларда таъсир қилувчи тератоген омиллар ҳисобланади. Тератоген омиллар ташқи ва ички бўлиши мумкин [12].

Ташқи омилларга: моддалар алмашинуви ва хужайра бўлиниш жараёнларини бузувчи ионлаштирувчи нурланиш, инфекция, дори воситалар, айниқса гормонал, кимёвий таъсирлар, атмосфера (кислород етишмаслиги), алиментар омиллар (норационал озиқланиш, витамин етишмаслиги) ва бошқалар киради. Ички тератоген таъсирларга она организмнинг барча патологик ҳолатлари ҳамда ирсият киради [3].

Қин нуқсонли қизларда кучли оғриқ синдроми, дефекация ва сийдик ажратишнинг бузилиши кўпинча диагностик хатога сабабчи бўлиб, қайта операцияга сабаб бўлади [4]. 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 [13]. Жинсий аномалиялар ҳаёт учун хавfli эмас балки маълум бир психосексуал бузилишлар келтириб чиқаради [17].

Клиник текширув умумий кўрик, тана тузулишини баҳолаш, конституционал тип, тукланиш даражаси, кўкрак безларининг ҳолати, юрак қон-томир, нафас, овқат ҳазм қилиш, нерв, сийдик ажратув ва эндокрин системалар ҳолати баҳоланади [16].

Беморларда цитогенетик усул ёрдамида кариотиби аниқланади. Хромосома абберрацияларни аниқлашда молекуляр цитогенетик усул қўлланилади [10].

Ушбу беморларда ташҳис қўйиш ва текшириш кўпинча кўриш орқали жуда самарали бўлиб неовагина яратиш учун кўплаб муваффақиятли амалиётлар мавжуд. Сўнгги йилларда ин витро 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 [6].

МРКХС нинг биринчи белгиси ёш аёлларда бирламчи аменорея бўлиб, унда иккиламчи жинсий белгилар ва ташқи жинсий аъзолар нормал ривожланган, тухумдонлар функцияси сақланган, кариотип 46 XX ва хромосома аномалиялари йўқ. 16-18 ёшдаги қизларнинг гинекологга мурожаат қилган асосий шикоятлари ҳайз циклининг йўқлиги ҳисобланади. Баъзи беморлар овуляция вақтида ёки бачадоннинг рудиментар шохида гематометра ҳосил бўлганда бўладиган қорин пастки қисмидаги циклик оғриқдан шикоят қиладилар. Агар беморлар турмушга чиқса ёки жинсий ҳаёт бошлашса жинсий ҳаёт имконсизлиги, ёки жинсий ҳаракатлар бошланганда шошилинич оралиқ йиртилишининг оғир даражалари учраши билан характерланади [10].

Умумий жисмоний текширувда аёлларнинг умумий кўриниши ва тана тузилишига эътибор бериледи. Уларда иккиламчи жинсий белгилар ва ташқи жинсий аъзоларнинг тўғри ривожланганлиги хос. Бироқ, қиннинг бутунлай йўқлиги ёки қисқарган кўр қоп сифатида пайдо бўлади. Бачадон тўлиқ аниқланмаслиги ёки кўндаланг ипсимон ёки рудиментар катта бўлмаган бачадон сифатида аниқланади [17].

Махсус текширув усулларида УТТ, гистеросалпингография, гистероскопия, экскретор урография, магнитно-резонс-томография қўлланилади [16]. Диагностик ва оператив лапаратомия зарур ҳолларда қўлланилади. Ректоабдоминал текширув оғриқ синдромли беморларга кичик чанокда ҳосилалари ўзгаришларнинг аниқланиши, дифференциал диагностика учун жуда муҳим [12].

Ҳозирги даврда жинсий азолар аномалиясида МРТ текшируви ноинвазив усул ҳисобланиб, дифференциал диагностика критерияларида жуда муҳим аҳамиятга эга [6]. МРТ изолирланган аномалия аниқ диагностика қилишда сезиларли чандикли жараёнларда сийдик ажратиш системаси билан аралаш нуқсонларда ҳатто болалик даврда ҳам аниқланиши мумкин.

Қин аплазиясини даволашнинг жарроҳлик ва ножарроҳлик усуллари мавжуд. Ҳозирги вақтдаги консерватив усул, қонсиз колпопоз усули ёрдамида сунъий қин яратишдир [13].

Қонсиз комплексли колпопоз эстриол сақловчи кремлар билан биргаликда қўлланилганда вулва тўқималари эластиклиги ошиши клиник эффективлиги юқорилигини кўрсатади [8].

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 [16].

Тухумдонлар поликистоз синдроми (ТПС) - аёлларнинг эндокрин метаболик ўзгаришлар билан характерланадиган касаллиги бўлиб, метаболик синдром, гипергликемия ривожланиши, дислипидемия, гиперандрогения, олиго/ановуляция ва тухумдонлар морфологиясида поликистозли ўзгаришлар билан характерланадиган касаллик. ТПС га биринчи марта 1935 йил Д.Штейн ва Д.Левентал таъриф берган [1].

ТПС репродуктив ёшдаги аёллар орасида тахминан 11%, эндокрин бепуштлиқ таркибида 70% га етади, гирсутизмли аёлларда эса 65-70% ҳолларда ТПС аниқланади [4]. Репродуктив ёшда ТПС 6-19,9% учраб, менструал функциянинг бузилиши 17,4-46,4% ни ташкил қилади. Гиперандрогения 82% ҳолларда учраб, ановулятор бепуштлиқ 55-91% ни ташкил қилиб, бепушт жуфтликлар орасида 5-6-ўринни эгаллайди [11]. ТПС ҳомиладорликка салбий таъсир қилиб, муддатдан олдинги туғруқ 2 марта, преэклампсия ва гестацион гипертензия келиб чиқиши 3-4 марта ошади. 60-70% ТПС да семизлик кузатилиб, бу инсулинрезистентлик билан биргаликда учрайди [7]. Глюкозага толерантлик 23-35% ҳолларда кузатилиб, қандли диабетнинг II типи 4-10% беморларда учрайди. ТПС да 90-95% беморларда бепуштлиқ кузатилиб, соғлом аёлларга нисбатан 10 баробар кўп учрайди [15].

ТПС нинг келиб чиқишида Barker гипотезаси муҳим аҳамиятга эга бўлиб, аёлларда андрогенларнинг юқори миқдори ҳомила ичи ривожланиш босқичида, пубертат даврда ТПС келиб чиқишида мойил факторлардан бири ҳисобланади. Ҳомиладорлик даврда ҳомила тухумдонлари андрогенларнинг захираси нормал, нофаол бўлиб, онадан кўп миқдорда чиққан ХГЧ гормонининг таъсири натижасида андрогенлар кўп миқдорда ишлаб чиқарилади ва ТПСга туғма мойил қилиб қўяди [7,14].

ТПС гетероген ва ирсий ифодаланган касаллик бўлиб, ҳайз бузилиши, сурункали ановуляция, гиперандрогенизм, тухумдонларнинг катталаниши ва уларнинг морфологик тузилишининг хусусиятларининг ўзгаришлари: тухумдонларнинг икки томонлама катталаниши 2-6 марта, строма ва тека хужайралар гиперплазияси, диаметри 5-8 мм бўлган кистоз кўринишидаги фолликуллар тўплами, тухумдонлар капсуланинг қалинлашиши кузатилади. Асосий этиологик факторларидан эндокрин патология, генетик мойиллик ва инсулинрезистентлик муҳим аҳамиятга эга. ФСГ нинг секрециясининг пасайиши, ЛГ нинг базал секрециясининг ошиши, гипофизнинг гонадотроп функциясининг пасайиши асосий сабаблардан бири ҳисобланади [14,15].

Келиб чиқишида генетик назария муҳим аҳамиятга эга бўлиб, генетик мойиллик бўлган беморларда касалликнинг келиб чиқиши 30-50% гача ошади. Генетик мойиллик кўпинча ота томонидан берилиб, наслий мойил эркалар: стероид боғловчи глобулин миқдорининг юқори концентрацияси, инсулинрезистентлик ва эрта алопеция белгилари кузатилади.

2003-йил Роттердам консенсусда ТПС нинг 3 асосий критериялари:

- Сурункали ановуляция олигоменория ёки аменорея
- Гиперандрагения (клиник ёки биоклиник)
- Тухумдонлар поликистоз эхографик белгилари.

Клиник белгилари:

- Гиперандрогения белгилари
- Менструал циклининг бузилиши (норегуляр олигоменория, дисфункционал қон кети-

ши)

- бепуштлик (сурункали ановуляция ёки олигооувуляция фониди)
- гирсутизм
- ёғли тери
- хуснбузарлар тошиши, себореялар
- овоз тембри ўзгариши
- андроенли алопеция
- Акантоз, депрессия, тасирчанлик, невроз, агрессивлик [2,7].

Клиник манзараси ҳайз циклининг бузилиши, бирламчи бепуштлик, ортиқча соч тўкилиши, акне кузатилади. Сўнгги йилларда оддий тана вазнига эга бўлган аёллар ўртача (50%), кам ифодаланган андроенга боғлиқ дерматопатиялар, гирсутизмли беморлар кенг тарқалган. Ҳайз цикли ўз вақтида — 12-13 ёшда содир бўлади.

УТТ диагностик белгиларга қуйдагилар киради:

- ановуляция ёки олигооувуляция
- диаметри 2-9 мм атрофидаги тухумдонларда 11 ёки ундан кўп фолликулаларнинг бўлиши

-овариал бўшлиқ 10 мл дан юқори бўлиши.

Лаборатор диагностика гормонал спектрга қараб қўйилади:

- ЛГ/ФСГ нисбати >2
- ЛГ кўрсаткичининг ўзгариши >10 ЕД/л
- умумий тестостерон >2,5 нмол/л
- стероид боғловчи глобулинлар концентрациясининг пасайиши
- эркин тестостерон ва эстрадиолнинг ошиши
- пролактин миқдорининг ошиши
- 17-оксикортикостероид миқдорининг ошиши [1,11].

ТПС нинг ановулятор турида бепуштликни даволашда биринчи навбатда тана массасини камайтириш керак, 5-10% тана массаси камайганда менструал функция нормаллашади. Прогестинлар қўлланилганда 8,4% ҳомиладорлик, 61,8% холларда спонтан ҳайз цикли тикланади. Даволашда биринчи йўналиш ановулятор бепуштликни даволашга қаратилган бўлиб, кломифен цитрат билан ҳайз циклини 2,3,4 ёки 5- кунлари берилади. Иккиламчи йўналишда давода экзоген гонадотропинлар ва лапароскопик усуллар қўлланилади [5].

Тухумдонларнинг лапароскопик дрилляж овуляция 50% холларда тикланиб ҳомиладор бўлиш эҳтимоли 1-йилда 50% га ошади [14].

ТПС билан касалланган беморларни даволаш қуйдагилардан иборат :

- тана вазни ва метаболик касалликлар нормаллаштириш;
- овуляцион ҳайз цикларини тиклаш;
- генератив вазифасини тиклаш;
- эндометриал гиперпластик жараёнларни бартараф этиш;
- гиперандрогенизмнинг клиник кўринишларини бартараф этиш-гирсутизм, хуснбузар [7,15].

Акҳапкина Е. С. ва бошқа, 2019 йил тадқиқотларига кўра бачадон ва қин аплазисини билан оғриган қизлар гормонал профили натижаларидан соғлом тенгдошларидан сезиларли даражада фарқ бор бўлиб, айниқса ва тухумдон захирасининг объектив маркер бўлган АМГ (антимюллер гормони), нормал ривожланган қиз болаларга кўра анча паст даражада бўлиши кўзатилади. Шундай қилиб, ретроспектив таҳлил натижаларига кўра, МРХГ синдроми-нинг II тури (мураккаб тури) бачадон ва қин аплазияси билан ўсмир қизлар 30% кузатилган, деб хулоса қилиш мумкин, энг тез-тез ўчрайдиган патология - сийдик тизимининг аномалияси билан бирга келиши. МРКХ синдромида ҳар 2 қиз болада тухумдонлар аномал юқори жойлашган бўлиб, улар чўзинчоқ шаклга ва кичик калибрли фолликуляр тузилишга эга. МРКХ синдроми билан оғриган ўсмир қизларнинг эндокрин ҳолати соғлом аёл тенгдошларига нисбатан анча паст АМГ қийматлари билан гиперандрогенизм мавжудлиги билан

ажралиб турарди. Бачадон ва қин аплазияси билан беморлар турли эндокрин касалликлар ривожлантириш учун хавф остида ва шунинг учун вақт ва репродуктив функцияни амалга ошириш усуллари аниқлаш учун янада пухта кўриқдан ва бошқарув узлуксизлигини талаб қилади [28].

Таҳлил қилинган адабиётлар шуни кўрсатадики, қин ва бачадон аплазиясида тухумдонлар поликистоз синдроми учраш даражаси, клиникаси, тухумдонлар функцияси, бу беморларда гормонал ўзгаришлар, олиб бориш тактикаси ёритилмаган ва тадқиқотлар ўтказилишига асос бўлади.

#### Фойдаланилган адабиётлар:

1. Агаджанян Э. С., Ищенко А. И., Соснова Е. А. Эффективность лапароскопического лазерного дреллинга яичников при синдроме поликистозных яичников в программе вспомогательных репродуктивных технологий //Акушерство и гинекология. – 2016. – №. 9. – С. 73-78.
2. Адамян Л. В. и др. Аплазия матки и влагалища (синдром Майера-Рокитанского-Кюстера-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. Адамян Л. В. и др. Особенности диагностики и лечения синдрома поликистозных яичников у девочек-подростков (аналитический обзор) //Репродуктивное здоровье детей и подростков. – 2014. – №. 3 (56).
5. Адамян Л. В. и др. Патология развития матки и влагалища у девочек и девушек с нарушением оттока менструальной крови //Акушерство и гинекология: Новости. Мнения. Обучения. – 2015. – №. 4 (10).
6. Адамян Л. В. и др. Синдром поликистозных яичников в репродуктивном возрасте (современные подходы к диагностике и лечению). – 2015.
7. Адамян Л. В., Бобкова М. В., Сипченко Д. А. Усовершенствованная методика операции кольпопоза из тазовой брюшины с лапароскопической ассистенцией. – 2016.
8. Адамян Л. В., Сибирская Е. В., Журавлева С. А. Пороки развития половых органов с нарушением оттока менструальной крови у девочек //Репродуктивное здоровье детей и подростков. – 2016. – №. 2 (67).
9. 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.
10. Азизова М. Э. К. Синдром поликистозных яичников с позиций современных представлений //Казанский медицинский журнал. – 2015. – Т. 96. – №. 1.
11. Алимбаева Г. Н. Сильные и слабые стороны классификаций пороков развития мюллеровых производных //Репродуктивное здоровье детей и подростков. – 2014. – №. 5 (58).
12. Аминова Ф. Б. и др. Структура врождённых пороков развития женской репродуктивной системы (по данным Таджикского НИИ акушерства, гинекологии и перинатологии) //Вестник Авиценны. – 2019. – Т. 21. – №. 1.
13. Ананьев Е. В. Синдром поликистозных яичников и беременность //Акушерство и гинекология. – 2017. – №. 9. – С. 5-11.
14. Андреева Е. Н., Шереметьева Е. В., Аракелян А. С. Хирургические аспекты лечения синдрома поликистозных яичников //Проблемы репродукции. – 2020. – Т. 26. – №. 5. – С. 65-71.
15. Аракелян А. С., Попрядухин А. Ю., Карапетян Э. А. Генетические факторы развития синдрома Майера-Рокитанского-Кюстера-Хаузера (аплазии матки и влагалища) //Проблемы репродукции. – 2020. – Т. 26. – №. 5. – С. 43-50.
16. Арутюнян Г. А., Исмаилова Ф. К. Аномалии развития женской репродуктивной системы. Синдром Рокитанского-Кюстнера-Майера-Хаузера //73-я итоговая научная конференция студентов Ростовского государственного медицинского университета. – 2019. – С. 72-74.
17. Ахапкина Е. С. и др. Клинико-анамнестические и эндокринологические особенности девочек с синдромом Майера-Рокитанского-Кюстера-Хаузера //Репродуктивное здоровье детей и подростков. – 2019. – Т. 15. – №. 4.
18. 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.
19. Darenskaya M. A. et al. Анализ про-и антиоксидантной активности крови у женщин с различными фенотипами синдрома поликистозных яичников и бесплодием //Акушерство и гинекология. – 2017. – №. 8. – С. 86-91.