Пилипенко Н.С., Романова Н.В.

**СИНДРОМ РОКИТАНСКОГО–КЮСТЕРА-МАЙЕРА-ХАУЗЕРА**

**(КЛИНИЧЕСКИЙ СЛУЧАЙ)**

Харьковский национальный медицинский университет,

кафедра акушерства, гинекологии и детской гинекологии,

г.Харьков, Украина

Научный руководитель: д.мед.н., проф. Тучкина И. А.

**Актуальность**. Врожденная аплазия матки и влагалища встречается от 1 на 5000 до 1 на 20 000 среди новорожденных девочек. Причина развития синдрома Рокитанского-Кюстера до конца неизвестна. Основную роль играет нарушение эмбриогенеза, а именно, развития мюллеровых протоков, являющихся предшественниками женских половых органов. Происходит это под влиянием тератогенных факторов, дефектами формирования мезенхимы. Эпизоды семейного синдрома Рокитанского-Кюстера наследуются по аутосомно-доминантному типу передачи с неполной пенетрантностью и экспрессивностью гена. Синдром Рокитанского-Кюстера в гинекологии диагностируется у женщин с первичной аменореей в 20% случаев.

Традиционным оперативным способом лечения синдрома Рокитанского-Кюстера является пластическое формирование неовлагалища - кольпопоэз из тазовой брюшины или сигмовидной кишки. Бужирование и дилятация рудиментного влагалища (кольпоэлонгация) возможна только при его достаточной длине - 2-4 см. Целью вмешательств служит устранение препятствия для нормальной половой жизни. В большинстве случаев в реконструктивно-восстановительной интимной пластике проводится лапароскопический кольпопоэз с ротацией фрагмента сигмовидной кишки на собственной брыжейке. Искусственное влагалище, сформированное из тканей кишки, не требует дополнительного увлажнения, что положительно сказывается на качестве сексуальной жизни женщин с синдромом Рокитанского-Кюстера. Ткани сформированного влагалища после операции подвергаются некоторым морфофункциональным изменениям, выражающимся в склерозе, атрофии и дисплазии слизистой кишки. Чтобы не допустить склерозирования и стеноза просвета искусственного влагалища, необходимо ведение регулярной половой жизни или периодическое проведение бужирования. Лапароскопический кольпопоэз при синдроме Рокитанского-Кюстера имеет преимущества перед открытым вмешательством, позволяя достичь лучших эстетических результатов. При невозможности выполнения кольпопоэза из сигмовидной кишки (недостаточной длине брыжейки) для пластики неовлагалища используются тазовая брюшина, поперечно-ободочная или тонкая кишка.

**Клинический случай**. Больная А. 16 лет, поступила в стационар клинической базы кафедры акушерства, гинекологии и детской гинекологии ОДКБ №1 18.11.2016 г.с жалобами на отсутствие менструаций. Проведено полное клинико-лабораторное обследование: Данные компьютерной томографии: КТ-признаки врожденной аномалии развития - аплазии матки и влагалища. УЗИ ОМТ: матка в виде тяжа, размерами 20 на 10 мм, правый яичник 32**×**26 мм, левый яичник – 30**×**24 мм, обычной структуры. Гинекологический статус: вагинальное зондирование 10-12 мм. Гормональный профиль: Эстрадиол: 89,9 пг/мл. Антимюллеров гормон: 3,82 нг/мл. Коагулограмма, липидный спектр, печеночные пробы, - в пределах возрастной нормы, сывороточное железо – 19,8 мкмоль/л. Клинический диагноз: Синдром Рокитанского-Майера-Кюстера-Хаузера. Рекомендовано: плановое оперативное лечение. После предоперационной подготовки, 30.11.2016 произведена операция: Пластика влагалища сегментом сигмовидной кишки. Послеоперационный период протекал без осложнений.