

НАБЛЮДЕНИЯ ИЗ ПРАКТИКИ

© КОЛЛЕКТИВ АВТОРОВ, 2015

УДК 616.64-007-07-089

Окулов А.Б.¹, Бровин Д.Н.¹, Мираков К.К.¹, Володько Е.А.¹, Годлевский Д.Н.¹,
Даниленко О.С.², Поварнин О.Я.²

ДИАГНОСТИКА И ХИРУРГИЧЕСКАЯ КОРРЕКЦИЯ ПРИ ПЕРСИСТЕНЦИИ МЮЛЛЕРОВЫХ ПРОТОКОВ У ДЕТЕЙ

¹Отдел детской хирургии НИЦ (зав. — д-р мед. наук проф. Окулов А.Б.), ГБОУ ДПО "Российская медицинская академия последипломного образования" (ректор — акад. РАМН проф. Мошетова Л.К.), 123995, Москва, ул. Баррикадная, д. 2/1; ²Тушинская детская городская больница, 125373, Москва, ул. Героев Панфиловцев, д. 28

Для корреспонденции: Окулов Алексей Борисович, okulov20@yandex.ru

Рассмотрены три наблюдения детей с синдромом персистенции мюллерова протока, оперированных разными способами. В первом случае ребенок 1 года оперирован по поводу правосторонней паховой грыжи и левостороннего крипторхизма, дериваты мюллерова протока удалены путем лапаротомии по Пфannenштилю. Второму ребенку проведено лапароскопическое удаление дериватов мюллерова протока с одновременным низведением левого яичка. В третьем наблюдении после лапароскопической мобилизации матки и маточные трубы удалены путем герниолапаротомии слева одновременно с низведением левого яичка, что позволило оптимизировать оперативную технику. В статье также обсуждаются вопросы патологической анатомии, физиологии и эмбриологии при данном синдроме, возможные варианты диагностики и определения прогноза заболевания.

Ключевые слова: синдром персистенции мюллеровых протоков; нарушения формирования пола; крипторхизм; наличие матки у мальчика.

Для цитирования: Детская хирургия. 2015; 19 (2): 50—53.

Okulov A.B.¹, Brovin D.N.¹, Mirakov K.K.¹, Volod'ko E.A.¹, Godlevsky D.N.¹,
Danilenko O.S.², Povarnin O.Ya.²

DIAGNOSTICS AND SURGICAL CORRECTION OF PERSISTENT MULLERIAN DUCT SYNDROME IN CHILDREN

Department of Pediatric Surgery, Research Centre, Russian Medical Academy of Post-Graduate Medical Education, 123995 Moscow, Russia; Tushino City Children's Hospital, 125373 Moscow, Russia

Three children with persistent Mullerian duct syndrome treated by different surgical methods are reported. One child aged 1 year was treated for right-hand side inguinal hernia and left-hand side cryptorchidism with the removal of Mullerian duct derivatives by Pfannenstiel laparotomy. Another patient underwent laparoscopic removal of Mullerian duct derivatives with simultaneous bringing left testicle down into the scrotum. In the third case, the uterus was laparoscopically mobilized and the left uterine tubes removed by herniolaparotomy simultaneously with bringing left testicle down into the scrotum which allowed the surgical procedure to be optimized. The authors discuss pathoanatomical, physiological, and embryological aspects of Mullerian duct syndrome, possible variants of its diagnostics and prognosis.

Key words: persistent Mullerian duct syndrome, disorders of sex development, cryptorchidism, uterus in boys

For citation: Detskaya khirurgiya. 2015; 19 (2): 50—53.

For correspondence: Okulov Alexey, okulov20@yandex.ru

Received 09.07.14

Среди нарушений дифференцировки пола одним из наиболее редких считают синдром персистенции мюллеровых протоков (СПМП) (описано около 100 наблюдений), клинически характеризуется наличием матки, маточных труб и влагалитического отростка урогенитального синуса у лиц мужского пола с кариотипом 46XY [1, 2]. Данный синдром, как правило, клинически проявляется крипторхизмом и паховой грыжей. При этом у пациентов нет признаков недостаточной андрогенизации с рождения: кавернозные тела, головка полового члена, уретра сформированы правильно по мужскому типу. СПМП наследуется по аутосомно-рецессивному типу и клинически проявляется только у мужчин. Вероятно, это связано с тем, что антимюллеровский гормон (АМГ) не

играет существенной роли в развитии половых органов женщины [3]. Биологическая функция АМГ, продуцируемого клетками Сертоли яичка, заключается в подавлении развития дериватов мюллерова протока у плода. Его секреция начинается сразу после дифференцировки гонад по мужскому типу, т. е. на 7—8-й неделе эмбрионального развития [4]. При недостаточном действии АМГ вследствие нарушения его выработки или нечувствительности рецепторов к нему (соотношение этих патогенетических форм примерно одинаково) не происходит регресса мюллеровых протоков, и у плода мужского пола развиваются матка, фаллопиевы трубы, верхние 2/3 влагалитца, которое связано с задней уретрой. Однако достаточное количество андрогенов при сохраненной те-

стикулярной ткани приводит к маскулинизации наружных и внутренних половых органов.

Выделяют 2 клинических варианта СПМП. Один них характеризуется крипторхизмом с одной стороны и наличием паховой грыжи — с другой, при этом отмечают поперечную эктопию яичка; при втором варианте оба яичка располагаются в широкой связке матки. Генетически эти две формы не различаются. При СПМП дифференцировка яичек не нарушена, но нередко из-за гипоплазии придатка и проксимальной части семявыносящих протоков они напрямую связаны с экскреторным протоком [3, 5].

При окончательной верификации диагноза тактика лечения включает низведение яичек и удаление дериватов мюллеровых протоков. Однако найти сообщения о прогнозе фертильности в доступной литературе нам не удалось. Считают, что бесплодие у пациентов с СПМП может быть связано с неадекватным оперативным лечением, вторичной андрогенной недостаточностью, а также с диспропорцией соотношения структур придатка яичка и семявыносящих протоков [3, 6]. При этом не учитывают состояние предстательной железы, семенных пузырьков, играющих не менее важную роль в системе репродукции. Мы не встретили четкого изложения рекомендаций, которые должны получить родители ребенка с СПМП в отношении диспансерного наблюдения, обследования, прогнозирования будущих беременностей, возможности предотвращения данной патологии у последующих детей мужского пола и о вероятности наличия мутантного гена у девочек. Редкость заболевания, неясность некоторых клинических аспектов проблемы, в частности вопросов пред-, интра- и послеоперационной диагностики и хирургической техники, прогноза для пациента и его родителей, а также перспектив развития помощи таким детям послужили основой описания трех наблюдений СПМП, на примере которых мы продемонстрируем возможности современных диагностических методов и способов оперативной коррекции, а также их эволюцию за последние 10 лет.

Первое наблюдение. Больной Н., 11 мес, поступил в отделение плановой хирургии Тушинской детской городской больницы (ТДГБ) с жалобами родителей на опухолевидное образование в правой паховой области, увеличивающееся в положении стоя, при беспокойстве и натуживании ребенка и уменьшающееся в покое и лежачем положении, а также на отсутствие в мошонке левого яичка с рождения. Акушерский анамнез и анамнез жизни без особенностей, растет и развивается гармонично в пределах возрастных норм. Правосторонняя паховая грыжа и левосторонний крипторхизм диагностированы на 1-м месяце жизни. Поступил для планового оперативного лечения. Предварительно обследован амбулаторно. Результаты общеклинических лабораторных и инструментальных исследований в пределах нормы.

При осмотре: физическое развитие соответствует возрасту, соматический статус без особенностей; наружные половые органы сформированы правильно по мужскому типу, кавернозные тела и головка полового члена развиты соответственно возрасту, прямые, расположение наружного отверстия уретры обычное, справа яичко в мошонке, мягко-эластической консистенции, 1,5—2 мл, поверхность ровная гладкая, придаток не увеличен, расположен обычно, здесь же в правой паховой области определяется опухолевидное образование эластической консистенции, увеличивающееся при натуживании и уменьшающееся при пальпации. Слева яичко в мошонке и проекции пахового канала не определяется. Мошонка с этой стороны атрофичная, срединный шов смещен влево (положительный симптом Томашевского).

Оперативное вмешательство начали с правой стороны. Предполагалось выполнить паховое грыжесечение. Разрезом в правой паховой области по кожной складке обнажено поверхностное паховое кольцо, обнаружен и выделен грыжевой мешок, при тракции за который из брюшной полости вышло второе яичко, фиксированное к образованию, внешне напо-

минающему маточную трубу с фимбриями. С учетом описанной ситуации разрез был продлен по Пфанненштилю для ревизии малого таза. При лапаротомии в малом тазе обнаружены матка с фаллопиевыми трубами, верхние 2/3 влагалища. Левое яичко располагалось в широкой связке матки под левой маточной трубой. Правое яичко вышло из мошонки. К элементам его семенного канатика также прилежала маточная труба. Оба семявыносящих протока были извиты, истончены и расщеплены по типу "гусиной лапки" в дистальных отделах и заканчивались слепо в тканях средней трети влагалищного отростка уrogenитального синуса. После мобилизации яичек с выделением тестикулярных сосудов выполнено удаление матки с маточными трубами и верхних 2/3 влагалищного отростка уrogenитального синуса (ВОУГС). Яички низведены в одноименные половины мошонки и зафиксированы по Петривальскому—Шумакеру. Выписан на 10-е сутки после операции в удовлетворительном состоянии.

Через 3 мес проведено обследование на базе эндокринологического отделения ТДГБ. По данным ультразвукового исследования (УЗИ) в проекции малого таза свободной жидкости и дополнительных структур не выявлено, мочевой пузырь наполнен умеренно, стенки его утолщены, слоистые; левое яичко в мошонке, 12 × 7 мм, структура однородная, правое яичко в мошонке, 12 × 7 мм, структура однородная, кровоток при доплерографии не изменен; почки возрастных размеров, расположены обычно, контуры без особенностей, чашечно-лоханочная система не расширена; надпочечники в типичном месте, обычной формы, однородны, контуры четкие, ровные, размеры правого 14 × 22 мм, левого 12 × 20 мм. Гормональный профиль (лютеинизирующий гормон (ЛГ), фолликулостимулирующий гормон (ФСГ), тестостерон, эстрадиол, кортизол, 17-оксипрогестерон, дигидроэпиандростерон) в пределах референсных величин. Кариотип 46ХУ. После обследования ребенок выписан с рекомендациями: 1) наблюдение у эндокринолога (контроль физического развития, полового статуса в пубертатном возрасте); 2) медико-генетическая консультация для родителей с определением вероятности рождения второго ребенка с такой же патологией.

Второе наблюдение относится к 2013 г. Больной М., 2 года, поступил в отделение плановой хирургии 20.11.13. Анамнез: у ребенка с рождения отсутствуют яички в мошонке при нормальном строении наружных гениталий. С диагнозом "двусторонний крипторхизм" оперирован в городской больнице Чебоксар. Выполнена лапароскопия, при которой в малом тазу выявлена матка, в ее широких связках гонады, напоминающие яички вблизи глубоких паховых колец (предоставлена видеозапись операции). Выполнены лапароскопическая мобилизация и низведение правого яичка до уровня пахового канала. Для решения вопроса о тактике дальнейшего лечения ребенок направлен в отдел детской хирургии НИЦ РМАПО. Было принято решение о проведении диагностически-санационной лапароскопии, удалении матки и ее придатков, низведении левого яичка.

При поступлении: состояние удовлетворительное. Соматически без особенностей. Наружные половые органы сформированы правильно по мужскому типу. Яички в мошонке не определяются. Кавернозные тела и головка полового члена развиты удовлетворительно, прямые, длиной до 3 см. В правой паховой области гипертрофический послеоперационный рубец, гонада достоверно не определяется.

Выполнено УЗИ малого таза, мошонки, паховых каналов, почек: в малом тазе определяется матка, слева яичко в брюшной полости у глубокого пахового кольца, 0,7 × 0,5 × 0,5 см, обычной эхогенности, справа яичко в средней трети пахового канала в проекции послеоперационного рубца, 0,5 × 0,4 × 0,3 см, эхогенность снижена, придатки не определяются. Почки без особенностей.

26.11.13 выполнена операция: диагностически-санационная лапароскопия, удаление дериватов мюллерова протока; низведение и фиксация левого яичка. После катетеризации

мочевого пузыря катетером Фолея № 8 наложен пневмоперитонеум, в типичных местах введены инструменты. В условиях пневмоперитонеума осмотрена брюшинная полость. В малом тазу выявлена матка, смещенная вправо, ее угол плотно фиксирован спайками в области глубокого пахового кольца. Выражен спаечный процесс вокруг матки. От ее левого угла отходит широкая связка матки, вблизи глубокого пахового кольца слева в составе широкой связки гонада белесого цвета $0,7 \times 0,5 \times 0,5$ см овоидной формы с плохо дифференцированным придатком. К придатку подходит расщепленный в виде "гусиной лапки" семявыносящий проток, впадающий в ВОУГС. Последний утолщен, со стенками хрящевидной плотности. Матка $2,0 \times 1,5$ см, также хрящевидной плотности, с некоторыми техническими сложностями выделена из спаек и отделена от глубокого пахового кольца справа, при этом выявлен правый семявыносящий проток, выходящий из глубокого пахового кольца и впадающий в ВОУГС, в средней его трети. Над местом впадения семявыносящих протоков в ВОУГС наложена петля Редера (нить викрил 0), матка отсечена и с техническими трудностями путем фрагментирования удалена через 11-миллиметровый троакар.

После оценки качества и размеров сосудистого пучка и семявыносящего протока левого яичка решено произвести его низведение. Инструменты удалены. Швы на проколы. Далее разрезом в левой паховой области обнажен и рассечен апоневроз. Обнаружен грыжевой мешок, по вскрытии которого из брюшинной полости появилось описанное выше яичко $0,7 \times 0,5 \times 0,5$ см, которое единым блоком с тестикулярными сосудами выведено и мобилизовано забрюшинно. Тупым путем воссоздан тоннель в левую половину мошонки. Яичко низведено в предуготованное ложе между кожей и мясистой оболочкой до верхней трети мошонки, где фиксировано по Петривальскому—Шумакеру.

Проведен консилиум в составе педиатров-эндокринологов и детских урологов-андрологов, который с учетом клинических данных, операционных находок и результатов предварительного гормонального обследования заключил, что у ребенка имеет место нарушение формирования пола 46XY (СПМП). Рекомендовано: для оценки состояния гонад определить уровень ингибина-В, провести 3-дневную пробу с хорионическим гонадотропином (ХГ) — определение уровня общего тестостерона в сыворотке до и через 24 ч после трех введений (3 дня) ХГ по 2000 ЕД на инъекцию. Рекомендован второй этап низведения правого яичка.

Гистологическое исследование: микропрепарат представлен фрагментами миоэпителиальной периметрии, в периметрии резко расширенные полнокровные сосуды, эндометрий не развитый, с двумя—тремя трубчатыми железами в строении.

По данным лабораторных исследований ингибин-В в пределах нормы, результаты пробы с ХГ положительные в виде повышения уровня тестостерона на пробе в 20 раз по сравнению с исходным.

Данное наблюдение демонстрирует возможности эхографии и лапароскопии в диагностике СПМП. Лапароскопическая методика удаления дериватов мюллера протока, несомненно, менее травматична, чем открытая операция с доступом по Пфанненштилю. Однако ее техническое исполнение сопряжено с рядом сложностей, и операция нередко более длительна. Результаты гормональных исследований и стимуляционной пробы позволяют предположить сохраненные функциональные возможности яичек. Прогноз наступления спонтанного пубертата положительный. Предполагается отсутствие необходимости в заместительной гормональной терапии половыми гормонами. Уровень ингибина-В свидетельствует о сохранности сперматогенной функции яичка. Порок развития семявыносящих путей и простатовезикулярного комплекса ставит под сомнение возможность оплодотворения естественным путем.

Третье наблюдение относится к весне 2014 г. Б о л ь н о й С ., 1 год, поступил в отделение плановой хирургии 26.05.14.

Анамнез: у ребенка с рождения отсутствуют яички в мошонке при нормальном строении наружных гениталий. С диагнозом "двусторонний крипторхизм" оперирован в детском хирургическом отделении Больницы скорой медицинской помощи Уфы. В апреле 2013 г. выполнена ревизия пахового канала справа, низведение яичка. В последующем отмечено, что левое яичко расположено в проекции пахового канала. В апреле 2014 г. проведена диагностическая лапароскопия, при которой в малом тазу выявлена рудиментарная матка, в широкой связке матки слева гонада, напоминающие яичко вблизи глубокого пахового кольца (видеозапись прилагалась). В соответствии с нашими рекомендациями ребенок обследован эндокринологом в Уфе: выявлен кариотип 46ХУ, низкий уровень АМГ (0,3 нг/мл), нормальные показатели ЛГ, ФСГ, ингибина-В, тестостерона (исходно 0,68 нмоль/л, после 3-дневной пробы с ХГ 13,1 нмоль/л). Для определения тактики дальнейшего лечения ребенок направлен в отдел детской хирургии НИЦ РМАПО. Было принято решение о проведении диагностически-санационной лапароскопии, удалении дериватов мюллера протока (матки с трубами), низведении левого яичка.

При поступлении: состояние удовлетворительное. Соматический статус без особенностей. Наружные половые органы сформированы правильно по мужскому типу, мошонка сформирована типично. Яички в мошонке не определяются. Кавернозные тела и головка полового члена развиты удовлетворительно, прямые, длиной до 3 см. В правой паховой области послеоперационный рубец, гонада определяется в проекции пахового канала под рубцом. Слева гонада определяется у глубокого пахового кольца, мигрирует в брюшную полость.

27.05.14 выполнена операция: диагностически-санационная лапароскопия, удаление дериватов мюллера протока, низведение и фиксация левого яичка. После катетеризации мочевого пузыря катетером Фолея № 8 наложен пневмоперитонеум, в типичных местах введены инструменты. В условиях пневмоперитонеума осмотрена брюшинная полость. При ревизии в малом тазу выявлена матка, смещенная вправо, ее угол плотно фиксирован спайками в области правого глубокого пахового кольца. От левого угла матки отходит ее широкая связка, вблизи глубокого пахового кольца слева в составе широкой связки выявлена гонада белесого цвета, $1,0 \times 0,7 \times 0,5$ см, овоидной формы с придатком. К придатку подходит расщепленный в виде "гусиной лапки" гипоплазированный семявыносящий проток, впадающий в ВОУГС. Матка плотной консистенции размерами $1,5 \times 2,5$ см, отделена от глубокого пахового кольца справа и мобилизована до места перехода ее в ВОУГС, при этом выявлен правый семявыносящий проток, выходящий из глубокого пахового кольца и впадающий в ВОУГС. Над местом впадения семявыносящих протоков в ВОУГС матка прошита, перевязана и отсечена (викрил 3/0). Инструменты удалены. Швы на проколы.

Далее разрезом в левой паховой области обнажен и рассечен апоневроз. Обнаружен грыжевой мешок, вскрыта брюшинная полость. Из брюшинной полости выведены описанное выше яичко и матка. После отделения и удаления матки по ходу широкой связки яичко единым блоком с тестикулярными сосудами выведено в забрюшинное пространство и мобилизовано. Тупым путем воссоздан тоннель в левую половину мошонки. Яичко низведено в предуготованное ложе между кожей и мясистой оболочкой до средней трети мошонки, где фиксировано по Петривальскому—Шумакеру.

Данное наблюдение свидетельствует о существенной эволюции диагностической и лечебной тактики. Ребенок предварительно обследован в полном объеме, доказана функциональная сохранность яичек, диагноз СПМП установлен на основании клинических проявлений и лабораторных исследований (кариотип 46ХУ, низкий уровень АМГ). Оптимизирована также хирургическая техника. Операцию можно охарактеризовать как лапароскопически ассистированную.

Матка предварительно лапароскопически выделена и отсечена от ВОУГС после его прошивания и перевязки, а ее удаление проведено через герниолапаротомный доступ в сочетании с низведением левого яичка. Это значимо облегчило технику операции и уменьшило ее продолжительность. УЗИ малого таза недостаточно информативно, но не исключает наличие предстательной железы у пациента, что может обеспечить возможность половой жизни в будущем.

Обсуждение

СПМП — одна из наиболее редких форм нарушения половой дифференцировки. На сегодняшний день разработаны методы дифференциальной диагностики этого заболевания. Ее алгоритм включает эхографию малого таза, паховых областей и мошонки, кариотипирование, определение уровня АМГ, ингибина-В, гонадотропных гормонов, тестостерона, пробы с ХГ и, безусловно, лапароскопию. В перспективе разработка методики пренатальной диагностики, столь необходимой в случаях, когда в семье уже есть ребенок с СПМП. В настоящее время нет четких данных в отношении прогноза фертильности у таких пациентов, однако сохранность сперматогенеза, демонстрируемая нормальными значениями ингибина-В, дает основания предположить возможность использования методик экстракорпорального оплодотворения после биопсии яичка. Пока недостаточно изучены патологическая анатомия и варианты строения внутренних гениталий у этих больных. Остается актуальным вопрос о строении (наличии?) у них простатовезикулярного комплекса. Возможности эхографии недостаточны для достоверного ответа у пациентов такого возраста, биопсия сложна из-за травматичности. Вместе с тем теоретически зачатки предстательной железы могут присутствовать, так как она развивается из вольфовых протоков под воздействием тестостерона. Все наблюдаемые нами больные имели семявыносящие протоки и придатки яичек, которые, как и предстательная железа, формируются из вольфовых протоков. Наличие матки не исключает развитие предстательной железы, так как матка и верхние 2/3 влагалища развиваются из мюллеровых протоков.

Важность своевременной диагностики и оперативного лечения обусловлена также возможностью малигнизации непущенных яичек, в том числе с обеих сторон, что подтверждают некоторые зарубежные авторы [7].

Любой детский хирург, работающий в плановом хирургическом отделении, может столкнуться с данной ситуацией и должен быть готов к адекватным оперативным и диагностическим действиям, а также иметь представление о вопросах, на которые необходимо дать ответ родителям ребенка. Данные наблюдения демонстрируют необходимость более тщательного обследования пациентов с симптомом непальпируемого яичка перед оперативным вмешательством, включающего в первую очередь применение ультразвукового метода исследования и расширение показаний для лапароскопии, которая, несомненно, поможет в диагностике не только СПМП, но и других вариантов нарушения формирования

пола, а также позволит, обладая малой инвазивностью, избежать неоправданной травматичной ревизии.

В заключение отметим, что проблема изучена на современном этапе недостаточно, остаются вопросы, ответ на которые можно получить только после длительного катamnестического наблюдения пациентов с СПМП, а главное — после совместной исследовательской работы различных специалистов, изучающих репродукцию человека (генетиков, биологов, эмбриологов, андрологов, эндокринологов, гинекологов и др.).

ЛИТЕРАТУРА

1. Окулов А.Б., Негмаджанов Б.Б. Хирургические болезни репродуктивной системы и секстрасформационные операции. М.: Медицина; 2000: 103—4.
2. Окулов А.Б., Бровин Д.Н., Мираков К.К., Поварнин О.Я., Володько Е.А. Синдром персистенции мюллеровых протоков у ребенка с паховой грыжей и крипторхизмом. *Андрология и генитальная хирургия*. 2004; 4: 55—62.
3. Черных В.Б., Курило Л.Ф. Синдром персистенции Мюллеровых протоков (обзор литературы). *Проблемы репродукции*. 2001; 4: 20—4.
4. Josso N., Lamarre I., Picard J.Y. Anti-Mullerian hormone in early human development. *Early Hum. Dev.* 1993; 33: 91—9.
5. Guerrier D., Tran D., van der Winden J.M., Hideux S., Van Outryve L., Legeai L. et al. The persistent Mullerian duct syndrome: a molecular approach. *J. Clin. Endocrinol. Metab.* 1989; 68: 46—52.
6. Belville C., Josso N., Picard J.Y. Persistence of Mullerian derivatives in males. *Am. J. Med. Genet. (Semin. Med. Genet.)*. 1999; 89: 218—23.
7. Jarvi K., Scheimberg I., Al-Adnani M., Savage M.O., Cord-Udy C.L. Bilateral synchronous testicular germ cell neoplasia in a 9 year-old with persistent Mullerian duct syndrome. *J. Pediatr. Surg. Spec.* 2008; 2 (2): 50.

REFERENCES

1. Okulov A.B., Negmadzhanov B.B. *Surgical Diseases of the Reproductive System and Sex-transforming Operations*. Moscow: Meditsina; 2000: 103—4. (in Russian)
2. Okulov A.B., Brovin D.N., Mirakov K.K., Povarnin O.Ya., Volod'ko E.A. Persistence Mullerian duct syndrome in a child with inguinal hernia and cryptorchidism. *Andrologiya i genital'naya khirurgiya*. 2004; 4: 55—62. (in Russian)
3. Chernykh V.B., Kurilo L.F. Persistent Mullerian duct syndrome (literature review). *Problemy reproduktivnoy*. 2001; 4: 20—4. (in Russian)
4. Josso N., Lamarre I., Picard J.Y. Anti-Mullerian hormone in early human development. *Early Hum. Dev.* 1993; 33: 91—9.
5. Guerrier D., Tran D., van der Winden J.M., Hideux S., Van Outryve L., Legeai L. et al. The persistent Mullerian duct syndrome: a molecular approach. *J. Clin. Endocrinol. Metab.* 1989; 68: 46—52.
6. Belville C., Josso N., Picard J.Y. Persistence of Mullerian derivatives in males. *Am. J. Med. Genet. (Semin. Med. Genet.)*. 1999; 89: 218—23.
7. Jarvi K., Scheimberg I., Al-Adnani M., Savage M.O., Cord-Udy C.L. Bilateral synchronous testicular germ cell neoplasia in a 9 year-old with persistent Mullerian duct syndrome. *J. Pediatr. Surg. Spec.* 2008; 2 (2): 50.

Поступила 09.07.14