

ФЕДЕРАЛЬНОЕ ГОСУДАРСТВЕННОЕ БЮДЖЕТНОЕ
ОБРАЗОВАТЕЛЬНОЕ УЧРЕЖДЕНИЕ ВЫСШЕГО ОБРАЗОВАНИЯ
«КРАСНОЯРСКИЙ ГОСУДАРСТВЕННЫЙ МЕДИЦИНСКИЙ
УНИВЕРСИТЕТ ИМЕНИ ПРОФЕССОРА В.Ф. ВОЙНО-ЯСЕНЕЦКОГО»
МИНИСТЕРСТВА ЗДРАВООХРАНЕНИЯ РОССИЙСКОЙ ФЕДЕРАЦИИ

Институт последипломного образования

Кафедра акушерства и гинекологии ИПО

Реферат

на тему: «Пороки развития женских половых органов».

**Выполнил ординатор 2 года обучения
по специальности Акушерство и гинекология
Лопатина Дарья Андреевна**

**Проверил КМН, Доцент кафедры
Шагеев Тимур Анварьевич**

Красноярск 2024г.

Аннотация

Врожденные пороки развития женских половых путей определяются как отклонения от нормальной анатомии, возникающие в результате эмбрионального недоразвития мюллеровых или парамезонефральных протоков. В зависимости от типа и степени анатомических искажений они связаны со здоровьем и проблемами с репродуктивной функцией. Из-за распространенности (4-7%) и клинической важности надежная система классификации представляется чрезвычайно полезной для их лечения. Эффективная категоризация обеспечивает более эффективную диагностику и лечение, а также лучшее понимание их патогенеза и репродуктивного исхода.

Оглавление

1. Введение
2. Развитие женской половой системы
3. Причины пороков развития
4. Пороки развития женской половой системы
5. Заключение
6. Список литературы

Введение

Врожденные пороки развития женских половых органов составляют 14% всех врожденных аномалий развития. В последние годы наблюдается тенденция к увеличению частоты выявления пороков развития различных органов и систем, в том числе и пороков развития гениталий, что обусловлено, возможно, как повышением заболеваемости, совершенствованием методов их диагностики, так и ухудшением экологической обстановки. Аномалии развития органов репродуктивной системы являются полиэтиологическими пороками, связанными с хромосомными и генными аномалиями, тератогенным воздействием на плод различных экзогенных и эндогенных факторов, гормональными нарушениями в период органогенеза и могут наблюдаться на всех этапах эмбрионального развития полового тракта, включая: аномалии гонад, внутренних и наружных половых органов. Актуальными остаются: выявление причин возникновения пороков гениталий для определения мер профилактики, совершенствование методов дифференциальной диагностики, оперативного лечения и реабилитации больных, а также качества сексуальной жизни и восстановления репродуктивной функции. Диагностика аномалий матки и влагалища представляет значительные трудности, в том числе при использовании современных методов визуализации (УЗИ, МРТ, лапароскопии, гистероскопии), что приводит к ошибкам в распознавании характера порока. Следствием диагностических ошибок является выполнение необоснованных хирургических вмешательств у 24—34% больных, особенно при сложных, сочетанных и атипичных пороках развития матки и влагалища. Выбор наиболее эффективных реконструктивно-пластических операций при пороках развития гениталий остается достаточной сложной проблемой, в связи с з многообразием форм аномалий половых органов и сочетаний с врожденными пороками других органов, сопутствующими заболеваниями, сочетанной эндокринной патологией и нарушениями сексуальной и репродуктивной функции. Недостаточно выяснены клинические особенности

при различных пороках гениталий, связанных с нарушением формирования пола (disorders of sex development), особенности проблемы сексуальной и репродуктивной функций, частота и характер сопутствующих заболеваний, и пороков развития других органов и систем. Бесплодие отмечается у 11—32% пациенток с пороками развития матки (Heinonen P.K., 2001), а частота невынашивания беременности колеблется от 23 до 86%. Остается неясным, являются эти нарушения только следствием морфофункциональной неполноценности органов репродуктивной системы, или изменениями гормональной функции гипоталамо-гипофизарно-яичниковой системы. В гинекологической практике отсутствует единая классификация аномалий репродуктивной системы, объединяющая в единую систему: аномалии гонад, аномалии матки и влагалища, хромосомные аномалии, выявляемые в детском возрасте и репродуктивном периоде женщины. Качество жизни больных с врожденными аномалиями половых органов, а также решение проблем сексуальной и репродуктивной функций во многом определяются эффективностью и обоснованностью хирургической коррекции, особенно производимой в детском возрасте.

Развитие женской половой системы

Эмбриональное развитие половых органов происходит в тесной взаимосвязи с развитием мочевыводящих путей и почек. Поэтому аномалии развития этих двух систем нередко встречаются совместно. Почки развиваются по стадиям: предпочка (головная почка), первичная почка (вольфово тело) и окончательная почка. Все эти образования происходят из нефрогенных тяжей, располагающихся вдоль позвоночника. Предпочка быстро исчезает, превращаясь в мочевой пузырь. Выводной проток предпочки сохраняется и становится протоком для следующей генерации почки – первичной почки (вольфово тело). Вольфовы тела в виде валиков располагаются вдоль позвоночника, изменяясь по мере развития и превращаясь в другие образования. Их остатки в виде тонких канальцев

сохраняются в широкой и воронко-тазовой связках, а также в боковых отделах шейки матки и влагалища (гартнеровских ход). Из этих остатков впоследствии могут развиваться кисты. Редукция вольфовых тел и ходов совершается параллельно развитию окончательной почки, происходящей из нефрогенного отдела коитального тяжа. Вольфовы ходы превращаются в мочеточники.

Развитие яичников. Зачатки половых желез возникают на ранних стадиях эмбриогенеза (первые недели) и на первоначальном этапе имеют индифферентный характер, т. е. в них нет преобладания элементов женского или мужского пола. Развитие яичников происходит из целомического эпителия брюшной полости, располагающегося между зачатком почки и позвоночника. Этот участок – половой валик (зародышевая складка) – простирается от верхнего полюса вольфова тела до каудального конца. Под влиянием генетических факторов из половых валиков образуются или яичники, или тестикулы.

В результате дифференцировки и пролиферации клеток полового валика обособляется поверхностно расположенный зародышевый эпителий. Среди кубических эпителиальных клеток зародышевого слоя выделяются крупные округлые клетки, превращающиеся в первичные яйцеклетки – овогонии. Мелкие эпителиальные клетки вокруг овогоний образуют фолликулярный эпителий – зачаток зернистой оболочки. Комплексы этих клеток постепенно погружаются вглубь, обособляются от зародышевого эпителия, и вокруг них образуются прослойки эмбриональной соединительной ткани, которая проникает из места соприкосновения полового валика с вольфовым телом. Так постепенно возникает корковый слой яичника, включающий примордиальные фолликулы, отделенные друг от друга прослойками соединительной ткани.

Одновременно с развитием элементов коркового слоя образуется богатый сосудами мозговой слой яичника из элементов среднего зародышевого листка. Процесс формирования яичников происходит

постепенно: по мере развития они смещаются и опускаются в малый таз вместе с зачатком матки.

Будущие яичники в виде зачатков без различия по мужскому или женскому типу формируются из половых желез на 5-6 неделе внутриутробного развития. А развитие их по женскому типу начинается с 11-12 недели.

Матка, трубы и влагалище развиваются из мюллеровых протоков, которые образуются на четвертой неделе внутриутробной жизни в области мочеполовых складок и быстро обособляются от них. Мюллеровы протоки вначале сплошные (4 – начало 5 недели), затем в результате распада центрально расположенных эпителиальных клеток в них образуется полость (8-11 неделя). Располагаясь вдоль вольфовых протоков, мюллеровы протоки направляются книзу, опускаются в мочеполовую пазуху, срастаются с ее вентральной стенкой, образуя холмик – зачаток девственной плевы. По мере роста зародыша средние и нижние отделы мюллеровых протоков сближаются и, наконец, сливаются, образуя общую полость. Из верхних отделов мюллеровых протоков образуются трубы, из слившихся средних отделов – матка, из нижних – влагалище. Мышечные элементы матки, маточных труб и влагалища образуются из мезенхимы, окружающей мюллеровы ходы.

Наружные половые органы образуются из мочеполовой пазухи и кожных покровов нижнего отдела тела зародыша.

На нижнем конце туловища зародыша образуется клоака, куда впадают конец кишки, вольфовы ходы с развивающимися из них мочеточниками, а затем и мюллеровы ходы.

Из клоаки отходит аллантаис – мочевого проток. Перегородка, идущая сверху, делит клоаку на дорсальный и вентральный отдел – мочеполовую пазуху.

Из верхнего отдела мочеполовой пазухи образуется мочевого пузырь, из нижнего – мочеиспускательный канал и преддверие влагалища.

Вентральная поверхность клоаки (клоачная мембрана) вначале является сплошной.

С окончанием процесса отделения мочеполовой пазухи от прямой кишки клоакальная мембрана также разделяется на анальный и урогенитальный отделы. Промежуточная часть между указанными отделами является зачатком промежности.

В дальнейшем образуется отверстие в урогенитальной мембране (наружное отверстие уретры) и в анальной мембране (заднепроходное отверстие).

Спереди от клоачной мембраны по средней линии возникает клоачный бугорок. В передней части клоачного бугорка возникает половой бугор (зачаток клитора) 10-11(зачаток клитора), вокруг которого образуются полулунной формы валики (половые валики), являющиеся зачатками половых губ.

На нижней поверхности полового бугорка, в области, смежной с мочеполовой пазухой, образуется желобок, края которого превращаются впоследствии в малые половые губы.

Причины пороков развития

Причинами развития врожденных пороков являются генетические факторы, неблагоприятное воздействие внешней среды, действующие непосредственно на эмбрион и плод (тератогенез), а также сочетание тех и других причин и факторов. Научно - практические исследования, относя эту патологию к группе экологозависимых заболеваний.

Тератогенные факторы распространены достаточно широко. В соответствии с данными Всемирной организации здравоохранения 2,5-3% всех новорожденных уже при появлении на свет обнаруживают различные пороки развития. При этом около 1% составляют генные болезни, примерно 0,5% - хромосомные и, в среднем - 1,5-2% приходится на долю врожденных пороков развития (ВПР), обусловленных действием неблагоприятных

экзогенных и эндогенных факторов. Известно также, что частота выявления ВПР с возрастом увеличивается и к концу первого года жизни достигает 5-7% за счет проявления не выявленных при рождении пороков развития органов зрения, слуха, нервной и эндокринной систем.

Исследования показали, что в течение беременности каждая женщина принимает в среднем 3,8 наименования каких-либо лекарственных средств. 10-20 % беременных в США употребляют наркотики. Кроме того, беременные в быту и на работе нередко контактируют с разными вредными веществами.

В настоящее время установлено, что среди различных загрязняющих окружающую среду веществ промышленного производства свойствами нарушать эмбриогенное развитие (формировать врожденные пороки развития) обладают:

- пыль и сажа;
- тяжелые металлы (органическая ртуть, свинец, кадмий, никель, хром);
- продукты химического производства (красители, формальдегид, резино-технические изделия и т.д.);
- оксиды углерода, серы и азота, сероводорода;
- фтор и фтористые соединения.

В выбросах автотранспорта наибольшим мутагенным и канцерогенным эффектом обладает бензин, пирен.

К сожалению, этот перечень веществ определяется в атмосфере города и на многих рабочих местах предприятий.

Тератогенным считается химический, физический или биологический фактор, отвечающий следующим критериям.

1. Доказана связь между действием фактора и формированием порока развития.
2. Эпидемиологические данные подтверждают эту связь.

3. Действие повреждающего фактора совпадает с критическим периодами внутриутробного развития.

4. При редком воздействии повреждающего фактора характерные пороки развития формируются редко.

Со стороны женщины:

- генетические аномалии;
- интоксикации (алкоголь, наркотики и т.д.);
- заболевания эндокринные; инфекционные; внутренних органов, вызывающие гипоксию /недостаточность поступления кислорода/;
- прием лекарственных средств, запрещенных к применению до 12 недель беременности;
- избыточное поступление витаминов в виде фармпрепаратов не менее вредно, чем витаминная недостаточность. ("Лишь в чувстве меры истинное благо...")

Тератогенное действие витаминов

A	1 млн. МЕ	аномалии головного мозга, гидроцефалия, аборт, бесплодие
E	1 г	аномалии головного мозга, глаз, скелета, гипофункция щитовидной железы
D	50 000 МЕ	отек головного мозга, деформация черепа, гиперфункция надпочечников
K	1,5 г	гипотромбинемия /пониженная свертываемость крови/
C	3 г	аборт, мертворождение
B2	1 г	синдактилия /сращение пальцев/, укорочение конечностей, гидронефроз /водянка почки/
PP (B3)	2,5 г	фрагментация хромосом
B5	50 г	аномалии развития головного и спинного мозга

В6	10 г	мертворождение
Вс	0,3 г	мозговые грыжи, анофтальмия /отсутствие глаз/

Основные группы тератогенных факторов

1. Лекарственные средства и химические вещества.
2. Ионизирующее излучение.
3. Инфекции.
4. Метаболические нарушения и вредные привычки у беременной.

Выделяют следующие особенности влияния тератогенных факторов.

1. Действие тератогенных факторов имеет дозозависимый характер. У разных биологических видов дозозависимость тератогенного действия может различаться.

2. Для каждого тератогенного фактора существует определенная пороговая доза тератогенного действия. Обычно она на 1-3 порядка ниже летальной.

3. Различия тератогенного действия у различных биологических видов, а также у разных представителей одного и того же вида связаны с особенностями всасывания, метаболизма, способности вещества распространяться в организме и проникать через плаценту.

4. Чувствительность к разным тератогенным факторам в течение внутриутробного развития может меняться.

5. В случаях, когда тератогенное действие оказывают возбудители инфекций, пороговую дозу и дозозависимый характер действия тератогенного фактора оценить не удастся.

6. Наследственные болезни обуславливают более 60% самопроизвольных аборт в I триместре беременности. Часть наследственных болезней наследуются в соответствии с законами Менделя, другие, например геномный импринтинг, митохондриальное наследование, мозаицизм, — нет. Ведущее место в наследственной патологии человека занимают полигенные болезни, или болезни с наследственной

предрасположенностью (расщелина неба). Они обусловлены совместным действием многих генов и факторов внешней среды. Для полигенных болезней, как и для тератогенных факторов, справедлива концепция пороговой дозы. Диагностировать наследственные болезни можно уже в ранние сроки внутриутробного развития

Пороки развития половых органов

Аномалии развития половых органов возникают обычно в эмбриональном периоде, редко в постнатальном.

Этиология. В настоящее время выделяют 3 группы причин, приводящих к порокам внутриутробного развития: наследственные, экзогенные, мультифакториальные. Возникновение пороков развития гениталий относится к так называемым критическим периодам внутриутробного развития. В основе лежат отсутствие слияния каудальных отделов парамезонефральных (мюллеровых) ходов, отклонения в преобразованиях уrogenитального синуса, а также патологическое течение органогенеза гонад (зависящее от особенностей развития первичной почки и от своевременности миграции гоноцитов в эмбриональную закладку гонады). Порочная дифференциация половых органов лишь отчасти (16%) обусловлена генетическими причинами, причем чаще на генном уровне, чем на хромосомном. В основном разбираемые аномалии возникают в связи с патологическими условиями внутриутробной среды, которые, впрочем, реализуются через изменения в наследственном аппарате клеток эмбриона либо ускоряют проявление уже имеющихся дефектов генотипа^[1].

Показательно, что матери девушек, которые страдают аномалиями половых органов, часто указывают на патологическое течение у них беременности: ранние и поздние токсикозы (25%), неполноценное питание

¹ Чижова Г. В., Горшкова О. В., Губченко М. А. / Пороки развития влагалища и матки у девочек (клиническое наблюдение) / Здравоохранение Дальнего Востока. – 2022. – № 4(94). – С. 53-59.

(18%), инфекции в ранние сроки – от 5% до 25%. Аномалии развития могут быть вызваны и другими антенатальными повреждающими факторами: профвредностями, фармакологическими и бытовыми отравлениями, экстрагенитальными заболеваниями у матери: в сумме эти факторы составляют до 20 % причин аномалий половых органов. Поскольку повреждающий фактор действует не только (не строго избирательно) на закладки половых органов, но и на другие закладки одновременно, то с пороками развития гениталий (односторонняя агенезия почки), кишечника (атрезия заднего прохода), костей (врожденный сколиоз), а также врожденные пороки сердца и другие отклонения. Это обстоятельство заставляет гинеколога подвергать девочек более тщательному дополнительному урологическому, хирургическому и ортопедическому обследованиям.

В русскоговорящих странах наибольшее распространение и внедрение в практическую деятельность получила классификация пороков развития женских половых органов, предложенная Л.В. Адамян, А.З. Хашукоевой в 1998 году, пересмотренная в 2014 и 2016 годах. Данная классификация представлена 7 основными классами, каждый из которых имеет свои подклассы [2]:

I класс. Аплазия влагалища.

1. Полная аплазия влагалища и матки:

а) рудимент матки в виде двух мышечных валиков;

б) рудимент матки в виде одного мышечного валика (справа, слева, в центре);

в) мышечные валики отсутствуют.

2. Полная аплазия влагалища и функционирующая рудиментарная матка:

² Дядичкина, О. В. Современные рекомендации по классификации и диагностике врожденных пороков развития матки и влагалища / Охрана материнства и детства. – 2022. – № 1(39). – С. 97-103.

а) функционирующая рудиментарная матка в виде одного или двух мышечных валиков;

б) функционирующая рудиментарная матка с аплазией шейки матки;

в) функционирующая рудиментарная матка с аплазией цервикального канала.

3. Аплазия части влагалища при функционирующей матке:

а) аплазия верхней трети;

б) аплазия средней трети;

в) аплазия нижней трети. II класс.

Однорогая матка.

1. Однорогая матка с рудиментарным рогом, сообщаемся с полостью основного рога.

2. Рудиментарный рог замкнутый.

3. Рудиментарный рог без полости.

4. Отсутствие рудиментарного рога.

III класс. Удвоение матки и влагалища.

1. Удвоение матки и влагалища без нарушения оттока менструальной крови.

2. Удвоение матки и влагалища с частично аплазированным влагалищем.

3. Удвоение матки и влагалища при нефункционирующей одной матке.

IV класс. Двурогая матка.

1. Седловидная форма.

2. Полная форма.

3. Неполная форма.

V класс. Внутриматочная перегородка.

1. Полная внутриматочная перегородка—до внутреннего зева.

2. Неполная внутриматочная перегородка.

VI класс. Пороки развития маточных труб и яичников.

1. Аплазия придатков матки с одной стороны.

2. Аплазия труб (одной или обеих).
3. Наличие добавочных труб.
4. Аплазия яичника.
5. Гипоплазия яичников.
6. Наличие добавочных яичников.

VII класс. Редкие формы пороков половых органов.

1. Мочеполовые пороки развития: экстрофия мочевого пузыря.
2. Кишечно-половые пороки развития: врожденный ректовестибулярный свищ, сочетающийся с аплазией влагалища и матки; врожденный ректовестибулярный свищ, сочетающийся с однорогой маткой и функционирующим рудиментарным рогом).
Встречаются изолированно или в сочетании с пороками развития матки и влагалища.

Отличительной особенностью классификации является подробное описание всех анатомо-морфологических вариантов аномалий развития матки и влагалища, а также редких форм—мочеполовых и кишечно-половых пороков.



1 — атрезия; 2 — аплазия влагалища и матки; 3 — частичная или полная атрезия влагалища; 4 — удвоение влагалища и матки с частичной или полной аплазией одного из влагалищ.

Из аномалий развития наиболее часто встречается отсутствие гонады с одной стороны, что обычно сочетается с однорогой маткой. Относительно редко встречается полное отсутствие гонадной ткани. В этих случаях на месте гонад находят фиброзные тяжи. Такая аномалия характерна для различных видов дисгенезий яичников, включая генетические (синдром Тернера-Шерешевского). Часто диагностируется врожденное или приобретенное недоразвитие яичников (гипогонадизм). Аномальные яичники нередко располагаются в несвойственных им местах, например в паховом канале.

Пороки развития яичников, как правило, обусловлены хромосомными нарушениями, сопровождаются или способствуют патологическим изменениям всей репродуктивной системы, а нередко других органов и систем. (врожденные и приобретенные), по классификации Stange (1963), подразделяют на следующие виды: агонадизм истинный (аплазия желез) и ложный (регрессивная форма); гипергонадизм истинный (гиперплазия) и ложный (фиброкистозный и поликистозный яичники); гипогонадизм первичный (гипоплазия яичников) и вторичный (атрофия их); амбиогонадизм (односторонний и двусторонний). Причиной первичного гипогонадизма являются аномалии в хромосомах половых желез, вторичного—гонадотропная недостаточность гипофиза

Ведущим симптомом аномалий яичников является нарушение менструальной функции в виде аменореи или полименореи. Другим частым симптомом служит появление в пубертатном периоде болей в животе, ежемесячно усиливающихся. Для установления диагноза необходимо проведение комплекса дополнительных исследований, включая инструментальные.

Из аномалий труб можно отметить их недоразвитие, как проявление генитального инфантилизма. К редким аномалиям относятся аплазия (отсутствие), рудиментарное состояние, добавочные отверстия в них и

добавочные трубы. пороки развития маточных труб, имеющие практическое значение: чрезвычайно длинные трубы, которые могут перекручиваться или вовлекаться в грыжевой мешок при паховых грыжах; спиралеобразная форма труб, перекруту которых способствуют воспалительные процессы придатков, спайки, опухоли и нарушения перистальтики труб; врожденные облитерации труб или их маточных отверстий, а также их атрезии, клинически проявляющиеся бесплодием; удвоение труб, обычно сопровождающееся удвоением яичников; добавочные слепые ходы; добавочные отверстия, чаще располагающиеся вблизи от брюшного отверстия трубы; врожденные дивертикулы труб.

Аплазия влагалища (синдром Рокитанского-Кюстера) – отсутствие влагалища вследствие недостаточного развития нижних отделов мюллеровых ходов. Сопровождается аменореей. Обычно патология выявляется по достижении девушкой полового созревания, когда при первых же менструациях возникает гематометра, а затем гематосальпингс. Сильные боли соответствуют дням менструации. Если присоединяется инфекция, возможно нагноение содержимого матки и маточных труб. Половая жизнь при этом нарушена или невозможна. Лечение хирургическое: бужирование из нижнего отдела; создание искусственного влагалища из кожного лоскута, участков тонкой или сигмовидной кишки, тазовой брюшины в искусственно созданном канале между прямой кишкой, мочеиспускательным каналом и дном мочевого пузыря.

Операция создания искусственного влагалища

Операция создания искусственного влагалища предпринимается по поводу аплазии или резко выраженной гипоплазии влагалища, сочетающейся с отсутствием матки. Существует большое число предложений по созданию искусственного влагалища. Некоторые из вмешательств в настоящее время уже не применяются, например операция кольпопоза из тонкой кишки, другие применяются очень редко из-за неудовлетворительных результатов (кольпопоз с использованием пересадки свободных кожных лоскутов или

стебельчатых трансплантатов кожи, а также околоплодных оболочек). Наибольшее признание получила операция кольпопозза из отрезков толстой кишки (сигмовидной, прямой), которая по своим отдаленным результатам превосходит все остальные. Вместе с тем, это вмешательство дает все еще довольно значительное число осложнений. Среди серьезных осложнений следует назвать образование кишечных свищей. В некоторых случаях отмечаются смертельные исходы.

Некоторые современные предложения хотя и отличаются относительной безопасностью, но по конечным результатам их нельзя признать удовлетворительными; например, предложение о создании влагалища при помощи аллопластических материалов (лавсана) при проверке оказалось несостоятельным.

Из последних модификаций безусловно заслуживает внимания методика создания искусственного влагалища из брюшины. Учитывая изложенное, будет рассмотрена техника кольпопозза из сигмовидной и прямой кишки, а также из брюшины прямокишечно-маточного углубления.

При использовании операций кольпопозза из сигмовидной кишки и брюшины с целью создания ложа будущего влагалища первым моментом вмешательства является расщепление перегородки между уретрой, мочевым пузырем и прямой кишкой путем тупого прокладывания хода в клетчатке между этими органами.

Четырьмя мягкими зажимами захватываются сверху и внизу основания малых половых губ, растягивается вход во влагалище. Становится хорошо доступным для осмотра неразвитое рудиментарное влагалище. Отступя от наружного отверстия уретры на 1,5—2 см книзу, в поперечном направлении рассекается слизистая влагалища и вначале острым путем, а затем тупфером расслаивается клетчатка. Канал доводится до брюшины прямокишечно-маточного углубления.

Расслоение облегчается, если после рассечения фасции тазовой диафрагмы в создаваемый канал завести ложкообразное зеркало. Продвигая

зеркало вглубь, тупферами, захваченными корнцангами, удастся легко расслоить в стороны, вверх и вниз пузырно-кишечную клетчатку.

Обычно, если расслоение идет легко, что свидетельствует о том, что разделяется тонкий слой клетчатки, значительного кровотечения не наблюдается. Для гемостаза достаточно наложить 2—3 кетгутовых шва и завести на короткий промежуток времени марлевый тампон. Швы приходится накладывать на кровоточащие участки под уретрой и реже — на боковые поверхности созданного канала.

При правильном расслоении клетчатки по окончании создания канала становится отчетливо видной нависающая передняя стенка мочевого пузыря, а в глубине сзади — приподнимающаяся небольшим валиком прямая кишка. К окончанию этого этапа операции рекомендуется произвести катетеризацию мочевого пузыря для исключения возможного ранения.

Дальнейшие этапы операции создания искусственного влагалища зависят от выбора способа создания искусственного влагалища. Оно может быть сформировано из отрезка сигмовидной кишки, прямой кишки или брюшины маточно-прямокишечного углубления.

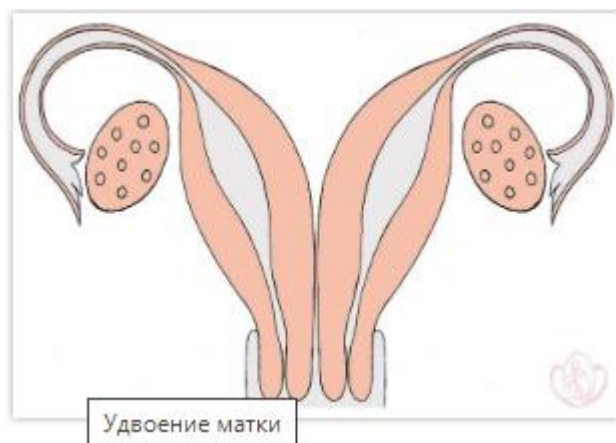
Пороки развития матки встречаются наиболее часто. Гипоплазия, инфантилизм развиваются в постнатальном периоде и сочетаются с аномалиями положения этого органа (гиперантефлексия или гиперретрофлексия). Матка с такими пороками отличается от нормальной матки меньшими размерами тела и более длинной шейкой (инфантильная матка) или пропорциональным уменьшением тела или шейки матки.

К порокам матки, сформировавшихся в эмбриональном периоде вследствие нарушений слияния мюллеровых ходов, относятся комбинированные пороки матки и влагалища. Наиболее выраженной и крайне редкой формой является наличие самостоятельных двух половых органов: двух маток (каждая с одной трубой и одним яичником), двух шеек, двух влагалищ. При разделении матки в области тела матки и плотного сращения в области шейки образуется двурогая матка. Она бывает с двумя

шейками, а влагалище имеет обычное строение или с частичной перегородкой. Двурогость может быть выражена незначительно, образуется углубление лишь в области дна – седловидная матка. Такая матка может иметь полную перегородку в полости или частичную (в области дна или шейки).

Диагностика аномалий развития яичников, матки, труб, влагалища осуществляется по данным клинических, гинекологических и специальных (УЗИ, рентгенография, гормональные) исследований.

Uterus didelphys – удвоение матки и влагалища при их обособленном положении. При этом оба половых аппарата разделены поперечной складкой брюшины. Эта патология возникает при отсутствии правильно развитых парамезонефральных протоков, причем с каждой стороны лишь один яичник. Обе матки хорошо функционируют, и с наступлением половой зрелости беременность может возникать поочередно то в одной, то в другой.



Операция при двурогой матке.

Один из видов метро пластики разработан Р. Strassman. После производства лапаротомии уточняется состояние матки и устанавливается степень разделения рогов. Для удобства дальнейших действий на дно каждого рога накладываются две-три лигатуры, потягиванием за которые рога растягиваются в стороны. Этим приемом достигается хороший обзор медиальных поверхностей и места слияния рогов.

По медиальной боковой поверхности каждого рога, начиная от дна, проводится разрез его стенки до полости. Обычно значительного

кровотечения при этом не бывает, так как основные маточные сосуды проходят по латеральным краям рогов^[3].

Края раны растягиваются и осматривается перегородка, спускающаяся к области внутреннего зева. Перегородка иссекается вместе с частью стенки матки.

Затем на переднюю и заднюю стенки раны накладывают двузубцы и энергично растягивают их в передне-заднем направлении. Стенки матки сближаются таким образом, чтобы произошло смыкание между собой углов раны в области дна. В результате этого приема рана матки, располагающаяся во фронтальной плоскости, перемещается в сагиттальную. В этом же направлении производится ушивание матки: мышечно-мышечные и серозно-мышечные кетгутовые швы.

Uterusduplexetvaginaduplex – аномалия развития, сходная с предыдущей, однако на определенном участке обе части более тесно соприкасаются друг с другом, часто с помощью фиброзно-мышечной перегородки. Одна из маток нередко уступает другой по величине и в функциональном отношении, причем на стороне недоразвития может наблюдаться атрезия гимена или внутреннего маточного зева.

Uterusbicornisbicollis — представляет собой менее выраженное последствие отсутствия слияния парамезонефральных протоков. Здесь имеются общее влагалище и раздвоение шейки и тела матки.

Uterusbicornisunicollis — аномалия развития, при которой слияние парамезонефральных протоков распространяется на проксимальные части средних отделов.

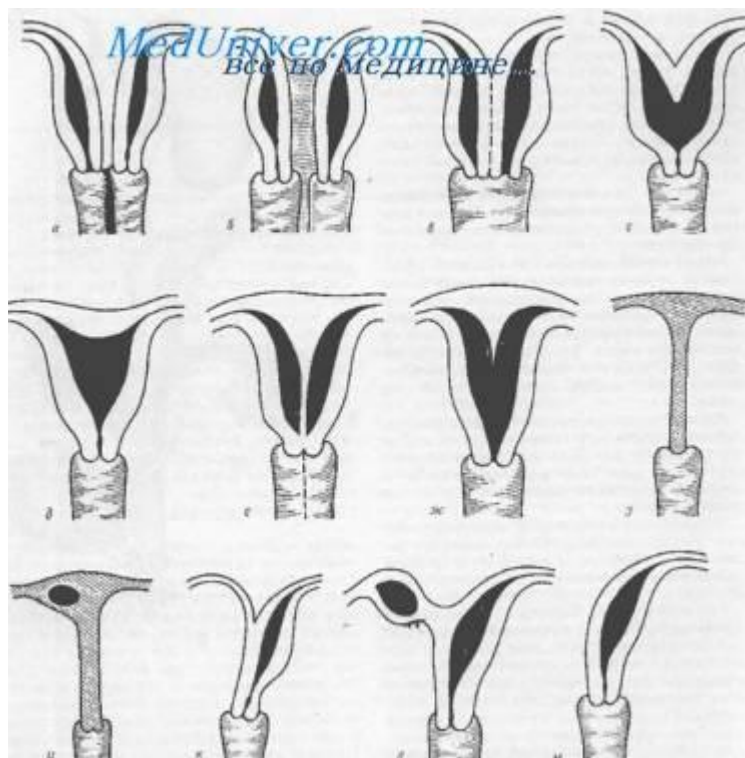
Uterusbicornis с рудиментарным рогом обусловлена значительным отставанием в развитии одного из парамезонефральных протоков. Существование функционирующего рудиментарного рога сопровождается

³ Болиева Г. У., Мурадова Д. Б., Мамедова З. Т. / Оперативная коррекция пороков развития половых органов / Мать и дитя. – 2019. – № 1. – С. 8-11.

полименореей, альгодисменореей, инфицированием. В рудиментарном роге может развиваться эктопическая беременность.

Uterus unicornis – возникает при глубоком поражении одного из парамезонефральных протоков. При данной аномалии, как правило, отсутствуют одна почка и один яичник.

Uterus bicornis rudimentarius solidus – влагалище и матка представлены тонкими соединительнотканными зачатками. Иногда в этих зачатках имеется просвет, выстланный однослойным цилиндрическим эпителием с подлежащим тонким слоем эндометриальноподобной стромы без железистых элементов.

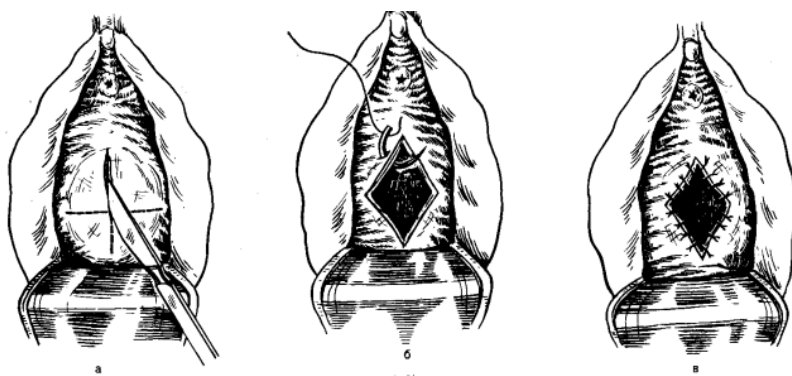


Аномалии развития матки. а — *uterus didelphus*; б — *uterus duplex et vagina duplex*; в — *uterus bicornis bicolis*; г — *uterus bicornis unicollis*; д — *uterus arcuatus*; е — *uterus septus duplex*; ж — *uterus subseptus*; з, и, к, л — *uterus bicornis rudimentarius*; м — *uterus unicornis*.

Гинатрезии

Гинатрезии – нарушение проходимости полового канала в области девственной плевы, влагалища и матки. Они могут быть врожденными и приобретенными. Основной причиной приобретенных аномалий является инфекция, вызывающая воспалительные заболевания гениталий. Врожденные гинатрезии связаны с дефектом мюллеровых ходов.

Атрезия девственной плевы проявляется обычно в период половой зрелости, когда менструальная кровь скапливается во влагалище, матке и даже в трубах. В сроки менструаций возникают схваткообразные боли и недомогание. Лечение – крестообразный разрез плевы и удаление содержимого половых путей.



а – крестообразный разрез;
б – обшивание краев девственной плевы;
в – девственная плева обшита

Атрезии влагалища могут локализоваться в различных отделах и иметь различную протяженность. Сопровождаются той же симптоматикой, что и атрезия девственной плевы. Лечение – хирургическое.

Атрезия матки обычно возникает вследствие зарастания внутреннего зева шейного канала, обусловленного травматическими повреждениями или воспалительными процессами. Симптомы аналогичны. Лечение также хирургическое – раскрытие цервикального канала и опорожнение матки.

Инфантилизм

Половой инфантилизм характеризуется недоразвитием половых органов и гипофункцией яичников. Причинами инфантилизма являются

генетические факторы, осложнения внутриутробного развития, а также нарушение питания, детские инфекции, ревматизм, операции на яичниках.

Различают два варианта полового инфантилизма:

- а) сопровождающийся овариальной недостаточностью;
- б) не сопровождающийся гипофункцией яичников.

Для инфантилизма характерно снижение сократительной функции матки, пониженная чувствительность яичников к гонадотропным гормонам, а органов-мишеней – к стероидным гормонам. Имеется избыточная продукция ФСГ при недостаточной выработке ЛГ.

Девочка с инфантилизмом невысокого роста, тонкокостная. Таз равномерно суженный. Отмечаются поздние менархе. Различают три степени недоразвития матки: рудиментарная, инфантильная и гипопластическая матка. Рудиментарная матка имеет длину от 1 до 3 см, при этом большую ее часть составляет шейка. У таких больных отмечается гипоэстрогения и стойкая аменорея. Инфантильная матка длиной более 3 см, соотношение между шейкой и телом составляет 3:1. Яичники при этом располагаются высоко, маточные трубы длинные и извитые. Обнаруживают гиперантефлексию матки, слабую выраженность сводов влагалища. Гипопластическая матка длиной 6—7 см. Соотношение между длиной шейки и тела матки правильное – 1:3. Данная патология может самостоятельно исчезнуть после начала половой жизни.

Лечение инфантилизма включает устранение по возможности причины отставания развития половых органов; создание «фона готовности», т. е. состояния повышенной чувствительности органов-мишеней к действию половых гормонов; адекватную заместительную терапию [4].

⁴ Ахапкина Е. С., Батырова З. К., Чупрынин В. Д. Особенности ведения девочек с аномалиями развития мочеполовой системы- // Гинекология. – 2021. – Т. 23. – № 3. – С. 245-249.

Дисгенезия гонад

Дисгенезия гонад – это дефект развития половых желез, в основном обусловленный хромосомными нарушениями.

Типичная форма дисгенезии гонад (синдром Тернера-Шерешевского)

При хромосомном анализе обнаруживается кариотип 45, XO. Диапазон хромосомных аномалий может быть очень велик: XO/XX, XO/XU, XO/XUU, XO/XXX и др. Клиническая картина одинакова при всех хромосомных наборах, за исключением XO/XU с синдромом маскулинизации.

У новорожденных отмечаются короткая шея с очень широкими кожными складками, низкая граница волос на затылке. В дальнейшем наблюдается замедленный рост, отставание в умственном развитии, отсутствует половое созревание. Часто развиваются пороки развития скелета. Наблюдаются тяжелые пороки развития внутренних органов. В пубертатном периоде отсутствуют вторичные половые признаки. Синдром может сопровождаться маскулинизацией – гипертрофией клитора, ростом волос по мужскому типу. Кардинальным симптомом является первичная аменорея. Отмечается повышенное содержание гонадотропных гормонов.

Чистая форма дисгенезии гонад

Выявляются кариотипы 46XX или 46XU. Характерен резко выраженный половой инфантилизм при отсутствии соматических аномалий развития. Больные нормального роста с женским фенотипом. Телосложение носит диспластичекий характер: у одних больных – интерсексуальное с увеличением размеров грудной клетки и уменьшением поперечных размеров таза, у других – евнухоидное с резким уменьшением размеров таза и увеличением длины ног⁵. Молочные железы резко недоразвиты, имеется скудное оволосение, резкое недоразвитие наружных половых органов.

⁵ С.В. Рищук, В.Е. Мирский, Е.И. Кахиани, ОСНОВЫ ДЕТСКОЙ И ПОДРОСТКОВОЙ ГИНЕКОЛОГИИ И АНДРОЛОГИИ Учебное пособие Санкт – Петербург 2017г

Вместо яичников находят длинные тонкие белесоватые образования. Фолликулы в этих элементах отсутствуют. Отмечается увеличение гонадотропных гормонов, эстрогены отсутствуют.

Смешанная форма дисгенезии гонад

Характерная хромосомная мозаика 45, XO, 46, XY. При этой форме в брюшной полости на одной стороне обнаруживают соединительнотканый рудимент гонады, на другой стороне – дисгенетическое яичко. У больных обнаруживают необычное строение половых органов: увеличение клитора и широкий воронкообразный уrogenитальный синус с глубоко расположенными отверстиями влагалища и уретры. Отмечаются высокий рост, резкое недоразвитие молочных желез, выраженное оволосение наружных половых органов, низкий тембр голоса. Соматические аномалии отсутствуют.

Лечение направлено на устранение диспропорционального развития, уменьшение полового инфантилизма, восстановление нейропсихического статуса. С этой целью применяют заместительную гормонотерапию.

Гермафродитизм

Гермафродитизм – наличие у индивидуума развитых в анатомическом и функциональном отношении половых органов обоего пола.

Истинный гермафродитизм – это такой порок, при котором у плода развиваются одновременно элементы мужской и женской половой железы. Встречается крайне редко.

Псевдогермафродитизм – такой порок развития, при котором строение наружных половых органов индивидуума не соответствует характеру половых желез. При этом яичники сформированы правильно, внутренние половые органы развиты по женскому типу. Наружные половые органы сформированы по типу, приближающемуся к мужскому: клитор увеличен, сросшиеся по средней линии большие половые губы образуют подобие мошонки, имеется уrogenитальный синус.

Различают следующие формы женского псевдогермафродитизма.

1. Врожденный адреногенитальный синдром. Развивается вследствие повышения синтеза андрогенов и понижения синтеза глюкокортикостероидов в коре надпочечников.

2. Индуцированный псевдогермафродитизм. Нарушение развития наружных половых органов у плода женского пола может произойти, если мать во время беременности получала большие дозы андрогенов или прогестерона, а также в том случае, если у матери имеется опухоль, секретирующая андрогены.

3. Псевдогермафродитизм, вызванный вирилизирующей опухолью надпочечников. Опухоль ретикулярной зоны надпочечников, секретирующая андрогены, вызывает вирилизацию. Опухоль развивается в постнатальном периоде, поэтому нарушение строения половых органов выражается в гипертрофии клитора.

Лечение состоит в хирургической коррекции наружных половых органов, а также гормональная терапия по показаниям.

Неправильное положение половых органов

Нормальное положение женских половых органов обеспечивается связочным аппаратом, взаимной поддержкой и регулированием их давления (диафрагмой, брюшным прессом тазовым дном) и собственным тонусом. Нарушение этих факторов воспалительными процессами, травматическими повреждениями или опухолями способствует и определяет их аномальное положение. Поскольку все половые органы взаимосвязаны в своем положении, то и аномальные состояния в основном бывают комплексными^[6].

Смещение половых органов по горизонтальной оси

Клиническая картина всех вариантов смещения матки по горизонтальной оси имеет много общего. Она может характеризоваться болезненными ощущениями внизу живота или в области крестца,

⁶ Чеботарева, Ю. А. Петров. Детская и подростковая гинекология / – Москва : Медицинская книга, 2022. – 248 с.

альгодисменореей, затяжными менструациями. Иногда имеются жалобы на дизурические явления и боль при дефекации. Наиболее сильные боли возникают при фиксированной ретрофлексии вследствие натяжения спаек брюшины. При спаечном процессе в брюшной полости, наиболее выраженном в постматочном углублении, могут появляться боли во время полового акта. Вследствие застойных явлений может быть усилена секреторная функция половых органов. У женщин с такой патологией часто встречается бесплодие и патологическое течение беременности^[7].

Смещение всей матки кпереди, кзади, вправо и влево

Антепозиция – смещение всей матки кпереди; встречается как физиологическое явление при переполненной прямой кишке, а также при опухолях и выпоте, находящихся в прымокишечно-маточном пространстве. Ретропозиция – смещение всей матки кзади. Это может быть вызвано переполненным мочевым пузырем, воспалительными образованиями, кистами, опухолями, расположенными спереди от матки. Латеропозиция – боковое смещение матки. Вызывается в основном воспалительными инфильтратами околоматочной клетчатки. Отмечаются симптомы основного заболевания.

Лечение направлено на устранение причины: оперативное – при опухолях; физиотерапевтические процедуры и гинекологический массаж – при спаечном процессе.

Патологическое наклонение (верзия)

Тело матки смещается в одну сторону, шейка матки – в другую. Антеверзия – тело матки наклонено кпереди, шейка матки – кзади. Ретроверзия – тело матки наклонено кзади, шейка матки – кпереди. Декстроверзия – тело матки наклонено вправо, шейка матки – влево. Синистроверзия – тело матки наклонено влево, шейка – вправо.

⁷ Уварова Е.В. Детская и подростковая гинекология: руководство для врачей.- М.: Литтерра, 2019г. - 384 с.

Патологические отклонения матки воспалительными процессами в брюшине, клетчатке и связках.

Лечение направлено на устранение причины, вызвавшей заболевание

Перегиб тела матки относительно шейки

В норме между телом и шейкой матки имеется тупой угол, открытый кпереди. Гиперантефлексия матки – патологический перегиб тела матки кпереди. Между телом и шейкой матки – острый угол. Часто гиперантефлексия матки представляет собой врожденной состояние, связанное с общим и половым инфантилизмом; в ряде случаев она является результатом воспалительного процесса в области крестцово-маточных связок.

Ретрофлексия – перегиб тела матки кзади. Угол между телом матки и ее шейкой открыт кзади.

Ретродевиация матки — сочетание ретрофлексии и ретроверзии. Различают подвижную и фиксированную ретродевиацию. Подвижная ретродевиация матки может быть проявлением анатомо-физиологических нарушений в организме. Выявляется у молодых женщин с астеническим телосложением, при инфантилизме и гипоплазии половых органов. У этих женщин снижен тонус поддерживающего и закрепляющего аппаратов матки. Такие нарушения могут возникнуть после родов, особенно при неправильном ведении послеродового периода, и после ряда патологических процессов. Фиксированная ретродевиация обычно является следствием воспалительного процесса в малом тазе.

Лечения при отсутствии жалоб не требуется. Во время беременности матка сама принимает правильное положение. В некоторых случаях прибегают к исправлению положения матки вручную. При фиксированной ретродевиации необходимо проводить терапию воспалительного процесса или его последствий.

Поворот матки. Матка повернута вокруг своей продольной оси. Причиной этого может быть воспаление в области крестцово-маточных

связок, их укорочение, наличие опухоли, располагающейся кзади и сбоку от матки. Лечение направлено на устранение причин, вызвавших поворот матки.

Перекручивание матки. Поворот тела матки при фиксированной шейке. Матка может подвергнуться перекруту при наличии одностороннего образования яичников (киста, кистоза) или субсерозно расположенного фиброматозного узла.

Заключение

Аномалии развития половых органов зачастую представляют собой пороки-ассоциации и требуют мультидисциплинарного ведения с раннего возраста. Несвоевременно выявленная патология, как правило, приводит к экстренным оперативным вмешательствам, сопровождаясь осложнениями у каждой второй пациентки. Кроме того, длительно существующий воспалительный процесс на фоне нарушения оттока менструальной крови влечет за собой развитие разнообразных гинекологических и хирургических патологий, негативно влияющих на фертильность и общее здоровье таких девочек.

Список используемой литературы

1. Болиева Г. У., Мурадова Д. Б., Мамедова З. Т. / Оперативная коррекция пороков развития половых органов / Мать и дитя. – 2019. – № 1. – С. 8-11.
2. Дядичкина, О. В. Современные рекомендации по классификации и диагностике врожденных пороков развития матки и влагалища // Охрана материнства и детства. – 2022. – № 1(39). – С. 97-103.
3. Баранов А.Н., Лебедева Т.Б. МЕДИКО-ЭКОЛОГИЧЕСКИЕ АСПЕКТЫ ФИЗИЧЕСКОГО И ПОЛОВОГО РАЗВИТИЯ ДЕВОЧЕК И ДЕВУШЕК // Ж. акуш. и жен. болезн.. 2019г.
4. Родина, М. А. Особенности полового развития девочек при изосексуальной форме полового развития // 6-я итоговая научная сессия молодых ученых РостГМУ : сборник материалов, Ростов-на-Дону, 30 мая 2019 года. – Ростов-на-Дону: Ростовский государственный медицинский университет, 2019. – С. 16-18.
5. Ахапкина Е. С., Батырова З. К., Чупрынин В. Д .Особенности ведения девочек с аномалиями развития мочеполовой системы- // Гинекология. – 2021. – Т. 23. – № 3. – С. 245-249.
6. Иванова Н. В. , Родионов В. А. , Балабанова М. В. / Под ред. З. Е. Сопиной. Охрана здоровья детей и подростков : учебное пособие.. 2019. - 368 с. .
7. С.В. Рищук, В.Е. Мирский, Е.И. Кахиани, ОСНОВЫ ДЕТСКОЙ И ПОДРОСТКОВОЙ ГИНЕКОЛОГИИ И АНДРОЛОГИИ Учебное пособие Санкт – Петербург 2017г
8. Д. А. Худоярова Аномалии развития женских половых органов и пути их коррекции // Медичні перспективи. 2018г. №3. URL: <https://cyberleninka.ru/article/n/anomalii-razvitiya-zhenskih-polovyh-organov-i-puti-ih-korreksii>.
9. Гинекология : национальное руководство / под ред. Г. М. Савельевой, Г. Т. Сухих, В. Н. Серова, В. Е. Радзинского, И. Б. Манухина. - 2-е изд., перераб. и доп. - М. : ГЭОТАР-Медиа, 2020. -

1008 с.

10. Гинекология : учебник / под ред. В. Е. Радзинского. - М. : ГЭОТАР-Медиа, 2017. - 400 с.
11. Чеботарева Ю.Ю., Логинова Э. И., Родина М. А., / Врожденные пороки развития матки и влагалища в практике детского акушера-гинеколога / // Российский вестник перинатологии и педиатрии. – 2019. – Т. 64. – № 4. – С. 334-335.
12. Уварова Е.В. Детская и подростковая гинекология: руководство для врачей.- М.: Литтерра, 2019г. - 384 с.
13. Ю. Чеботарева, Ю. А. Петров. Детская и подростковая гинекология / Ю – Москва : Медицинская книга, 2022. – 248 с.
14. Н. Ф. Хворостухина, Д. А. Новичков, О. В. Моцная./ Детская гинекология – Саратов : Саратовский государственный медицинский университет имени В.И. Разумовского, 2019. – 186 с
15. Чиждова Г. В., Горшкова О. В., Губченко М. А. / Пороки развития влагалища и матки у девочек (клиническое наблюдение) / Здравоохранение Дальнего Востока. – 2022. – № 4(94). – С. 53-59.
16. Латышев О. Ю., Санникова Е. С., Самсонова Л. Н./Нарушение формирования пола 45,X/46,XY: клиничко-лабораторная характеристика пациентов / // Бюллетень сибирской медицины. – 2017. – Т. 16. – № 3. – С. 87-96.