

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

Кафедра «Перинатологии
акушерства и гинекологии
лечебного факультета» Зав.
кафедрой: д.м.н. проф. Цхай В.Б.

Н. Корсаков
[Signature]

РЕФЕРАТ:

Пороки развития женских половых органов.

Выпо
лила
:

Клинический ординатор
кафедры перинатологии,
акушерства и гинекологии

Гарфуддинова Ю.О.

Проверил:

Ассистент
Коновалов В.Н.

федеральное государственное бюджетное образовательное учреждение высшего образования
"Красноярский государственный медицинский университет имени профессора В.Ф. Войно-
Ясенецкого" Министерства здравоохранения Российской Федерации

РЕЦЕНЗИЯ НА РЕФЕРАТ

Кафедра Перинатологии акушерства и гинекологии лечебного факультета
(наименование кафедры)

Рецензия Коновалова Вячеслава Николаевича, ассистента кафедры
(Ф.И.О., ученая степень, должность рецензента)

на реферат ординатора 2 года обучения

по специальности «Акушерство и гинекология»

Гарфутдиновой Юлии Олеговны
(Ф.И.О. ординатора)

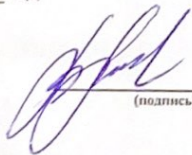
Тема реферата Пороки развития женских половых органов

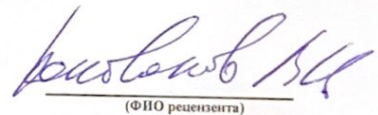
Основные оценочные критерии

№	Оценочный критерий	положительный/отрицательный
1.	Структурированность	+
2.	Актуальность	+
3.	Соответствие текста реферата его теме	+
4.	Владение терминологией	+
5.	Полнота и глубина раскрытия основных понятий темы	-
6.	Логичность доказательной базы	+
7.	Умение аргументировать основные положения и выводы	+
8.	Источники литературы (не старше 5 лет)	-
9.	Наличие общего вывода по теме	-
10.	Итоговая оценка (оценка по пятибалльной шкале)	4/5

Дата: 10 12 2010 год

Подпись рецензента


(подпись)


(Ф.И.О. рецензента)

Подпись ординатора

(подпись)

(Ф.И.О. ординатора)

Примеры 1171

Формы

1. Множества, таблицы и, возможно, диаграммы
2. Формы функций и уравнений
3. Формы функций и уравнений с буквами
4. Формы функций и уравнений
5. Формы функций и уравнений
6. Сложными математическими символами, формулами и уравнениями

Примеры

7. Даны функции
8. Начальные
9. Формы
10. Список литературы

К аномалиям женских половых органов относятся врожденные нарушения анатомического строения гениталий в виде незавершенного органогенеза: отклонения величины, формы, пропорций, симметрии, топографии; наличие образований, не свойственных женской особи в постнатальном периоде. Ошибочно к аномалиям относят и постнатальную задержку развития правильно сформированных (в антенатальном периоде) половых органов, например при инфантилизме. Это чисто анатомические нарушения, как правило, сопровождаются расстройством функции.

Частота. Аномалии развития женских половых органов составляют 4% от всех пороков развития (Толмачевская, 1976). По данным других авторов (Сакунтала – Деви, 1976), среди 44756 больных, прошедших за 11 лет через акушерско-гинекологическую клинику, у 102 (0,23%) имелись аномалии матки и влагалища. Естественно, что в высококвалифицированных специализированных учреждениях количество соответствующих больных больше: от 3,9 до 12,4 % по отношению ко всем детям, поступившим в гинекологическое отделение. Во время массовых осмотров женщин аномалии развития половых органов выявляются в 0,9%.

Этиология. В настоящее время выделяют 3 группы причин, приводящих к порокам внутриутробного развития: наследственные, экзогенные, мультифакторные. Возникновение пороков развития гениталий относится к так называемым критическим периодам внутриутробного развития. В основе лежат отсутствие слияния каудальных отделов парамезонефральных (миллеровых) ходов, отклонения в преобразованиях урогенитального синуса, а также патологическое течение органогенеза гонад (зависящее от особенностей развития первичной почки и от своевременности

миграции гонцитов 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.

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

Агенезия - отсутствие органа и даже его зачатка. Аплазия – отсутствие части органа, атрезия – недоразвитие, возникшее

нежизнеспособных плодов), то отсутствие одного яичника (моновария) при однорогой матке бывает нередко. Для различных дисгенезий гонад, включая генетический вариант (синдром Тернера), характерна гипоплазия яичников. Паренхима гонад в этих случаях представлена соединительной тканью, а не герминативными элементами. В процессе диагностики и уточнения степени гипогонадизма и гипогенитализма не следует забывать, что неполноценность гениталий может рассматриваться в качестве одного из симптомов множественного порока развития как генного, так и хромосомного происхождения (синдромы Лоренса-Муна, Робертса, Рюдигера). Аномалии развития яичников и аномалии половых путей взаимно не обуславливают друг друга и могут не сочетаться, поскольку гонады и половые протоки формируются асинхронно и из разнородных эмбриональных зачатков. Аномальные яичники нередко располагаются в несвойственных местах, например в паховом канале, что надлежит учитывать во время диагностических манипуляций и чревосечения у этого контингента больных. Для правильного решения ряда практических вопросов весьма важно помнить о такой особенности аномальных яичников, как наличие в некоторых из них потенциальных очагов бластоматозного роста.

Пороки развития маточных труб. Описано удвоение (с одной или обеих сторон) маточных труб, однако чаще наблюдается недоразвитие или отсутствие одной маточной трубы, что, как правило, сочетается с аномалией развития матки. Атрезия маточных труб как самостоятельной и единственный порок почти не встречается. Все варианты порочного развития маточных труб, матки и отчасти влагалища обусловлены одной из трех причин:

вторично, вследствие воспалительного процесса, перенесенного внутриутробно. Чаще всего она проявляется полным отсутствием канала или отверстия. Понятие «гинатрезия» относится к различным отделам полового тракта; этот вид недоразвития возникает в местах анатомического сужения: вульва, отверстие девственной плевы, наружный и внутренний зев матки, устья маточных труб. Гетеротопия – наличие клеток, групп клеток или тканей в другом органе или в тех зонах своего органа, где они в норме отсутствуют. Гиперплазия – состояние, когда орган разрастается до избыточных размеров за счет увеличения количества и объёма клеток, причем гиперфункция или гиперплазия развивается не всегда. Гипоплазия – недоразвитие и несовершенное образование органа, размеры которого отклоняются от средних показателей. Различают простую и диспластическую (с нарушением структуры органа) формы гипоплазии. Мультипликация – умножение (обычно удвоение) частей или числа органов. Неразделение (слияние) – отсутствие разъединения органов или их частей, в норме существующих раздельно. Персистирование – сохранение рудиментарных структур, которые должны исчезнуть в постнатальном периоде, редуцироваться. Стеноз – сужение канала или отверстия. Эктопия – смещение органов или развитие их в тех местах, где они не должны находиться.

Пороки развития яичников. Удвоение этого парного органа практически не наблюдается; крайне редко встречается добавочный, третий, яичник, снабжённый своей собственной связкой. Относительно чаще можно видеть частичную или полную отшнуровку функционально неполноценного яичника. Если агенезия яичников (ановария) встречается крайне редко (у

матки. Функционирующий рудиментарный рог проявляет себя клинически (полименорея, инфицирование, альгоменорея); в нем в дальнейшем может возникнуть эктопическая беременность. При гистологическом исследовании удаленного рудиментарного рога нередко находят очаги эндометриоза (врождённого). Возникновение редкой патологии – *uterus unicornis* – возможно при глубоком поражении одного из парамезонефральных ходов. В этом случае, как правило, отсутствует одна почка и один яичник. В функциональном отношении матка может оказаться полноценной. *Uterus bipartitus solidus rudimentarius vagina solida*. Эта аномалия известна ещё под названием «синдрома Рокитанского – Кюстера». Влагалище и матка представлены тонкими соединительнотканными шнурами. Иногда в рудиментарных шнурах имеется просвет, выстланный однослойным цилиндрическим эпителием с подлежащим тонким слоем эндометриальноподобной стромы без железистых элементов.

Пороки развития влагалища. Агенезия влагалища – первичное полное отсутствие влагалища. В основе патологии лежит утрата зародышем проксимальных отделов парамезонефральных ходов. Поскольку нижняя треть влагалища формируется не из указанных ходов, а из уrogenитального синуса, то даже при агенезии влагалища сохраняется незначительное углубление между большими половыми губами (не превышает 2-3 см). Аплазия влагалища – первичное отсутствие части влагалища, обусловлено прекращением канализации формирующейся влагалищной трубки, что в норме завершается на сроке 18 нед. внутриутробного развития. Вторичное отсутствие влагалища – атрезия – не что иное, как полное или частичное заращение влагалища, связанное с

недоразвитием парамезонефральных протоков, нарушением их реканализации и неполным слиянием последних.

Пороки развития матки. Наиболее частые. *Uterus didelphys* – удвоение матки и влагалища при их обособленном расположении. Оба половых аппарата разделены поперечной складкой брюшины. Эта аномалия возникает при отсутствии слияния правильно развитых парамезонефральных ходов; с каждой стороны имеется лишь один яичник. Обе матки хорошо функционируют, и с наступлением половой зрелости беременность может возникать поочередно. Лечение обычно не требуется. *Uterus duplex et vagina duplex*. Эти образования формируются таким же путем, однако, на определенном участке они соприкасаются, ил объединяются фиброзно-мышечной прослойкой. Одна из маток нередко уступает другой по величине и в функциональном отношении, причем на не выраженной стороне может наблюдаться атрезия девственной плевы или внутреннего маточного зева. *Uterus bicornis bicollis*. Эта аномалия – менее выраженное последствие неслияния парамезонефральных ходов. В результате имеется общее влагалище, а остальных ходы раздвоены. Как правило, органы на одной стороне выражены хуже, чем на противоположной. Удвоение еще менее выражено при аномалии, именуемой *uterus bicornis unioollis*. В этом случае парамезонефральные ходы сливаются лишь на проксимальных участках средних отделов. Двурогость матки почти не проявляется в варианте *uterus introrsum arcuatus simplex*. *Uterus bicornis* с рудиментарным рогом; ее порочное формирование обусловлено значительным отставанием в развитии одного из парамезонефральных ходов. Если рудиментарный рог имеет полость, то практически важно знать, сообщается ли она с полостью

воспалительным процессом, относящимся к внутриутробному периоду. Иногда влагалище имеет перегородку, которая может простирается от сводов до девственной плевы. Эта аномалия сочетается изредка с двурогой маткой. Кроме продольной перегородки влагалища, бывает поперечная.

Аномалии девственной плевы, вульвы и наружных половых органов. Встречается так называемая дырчатая плева, что часто осложняется (вследствие плохого оттока) вульвовагинитом.

Атрезия выявляется с наступлением периода полового созревания. Менструальная кровь постепенно заполняет влагалище, которое пассивно растягивается, образуя haematocolpos, матку - haematometra, маточные трубы - haematosalpinx. Деформация вульвы может быть вызвана гипо- и эписпадией, в частности при гермафродитизме. Кроме того, деформация неизбежна, если во влагалище или в преддверие открывается (врожденная аномалия) заднепроходное отверстие. Врожденная гиперплазия или гипертрофия наружных половых частей встречается редко. Приобретенная гипертрофия малых срамных губ может возникнуть в начале пубертатного периода в ответ на возрастающий уровень половых гормонов, свойственных этому отрезку времени. Причиной гипертрофии половых губ может стать мастурбация. НЕ исключена и наследственная предрасположенность к их гипертрофии.

Диагностика. Диагностика аномалий женских половых органов затруднительна из-за того, что ряд пороков никак себя не проявляет, а многие из них впервые дают о себе знать лишь в пубертатном периоде. У этих девочек отмечается женский фенотип; данные наружного осмотра, а также антропометрический профиль могут не отклоняться от нормы. Выявляемость аномалий половых

органов имеет три пика: рождение, период полового созревания и начало (или попытка) половой жизни. Первичная аменорея – ведущий симптом пороков развития гениталий, причем в большинстве случаев она имеет ложный характер, обусловленный невозможностью оттока менструальной крови из-за атрезии или аплазии какого-либо участка ниже внутреннего маточного зева. Вторичная аменорея менее характерна, она может свидетельствовать о патологическом формировании яичников. Полименорея характерна для добавочного рога или для различных вариантов удвоения матки. Другим частым симптомом можно назвать появление в пубертатном периоде ежемесячно усиливающихся болей в животе, сопровождающихся иногда потерей сознания. Патологические проявления не обязательно повторяются при каждом менструальном цикле; бывают промежутки в 1-3 мес, когда месячные проходят физиологично. Впрочем, довольно длительное время девушка может не испытывать никаких тягостных ощущений. Постепенно боли принимают характер кишечных колик, сопровождающихся тошнотой, иногда – дизурией. Болевой симптом связан с нарушением оттока менструальной крови из аномальных половых путей, а также тем, что у 70 % девочек с аномалиями гениталий обнаруживается эндометриоз. В отдельных случаях производится неоправданное чревосечение. Наблюдаемая гипертермия (37-37,8) вызвана всасыванием пирогенных веществ из мест скопления крови и (реже) нагноением при застое, например в рудиментарном роге. Вышеописанные болезненные проявления могут иметь место на фоне нормально проходящих месячных. Это возможно при гемиатрезии, т. е. при нарушении оттока из одной половины

удвоенных половых путей, завершающихся замкнутым влагалищем. При пальпации живота иногда удаётся определить «опухоль» в нижней части живота; границы опухоли четкие (если же верхний полюс находится невысоко над верхним краем лона, - нечеткие). Перкуторно также удается определить в области гипогастриума притупление звука. Размеры гематометры, иногда бывают большими, напоминающими матку в поздние сроки беременности. «Опухоль» безболезненна, смещаема. Перитонеальные явления могут проявляться при далеко зашедшем инфицировании, либо при попадании в брюшную полость избытка менструальной крови, что отмечается при не распознанной в течение длительного времени атрезии и образовании не только гематокольпоса, гематометры, но и гематосальпинкса. При наличии гематометры могут возникнуть расстройства мочеиспускания и дефекации. У каждой третьей девочек с гематометрой, возникшей на почве гинатрезии, опухоль в животе впервые обнаруживается в детской поликлинике во время осмотра участковым педиатром. Осмотр наружных половых частей имеет решающее диагностическое значение при атрезии девственной плевы. Просвечивающая цианотичная «опухоль» заставляет плеву выбухать, а иногда выбухает и вся промежность. Отмечается напряжение этой области. Рекомендуется зондирование влагалища и матки для выявления некоторых видов аномалий (обнаружение перегородок, выступов, дополнительных ходов). Манипуляция чаще выполняется под наркозом, что требует особой осторожности при ее проведении. Бимануальное влагалищное исследование, проводимое под наркозом (при условии, что форма и величина отверстия девственной плевы позволяют ее выполнить), помогает обнаружить ряд аномалий, выражающихся в удвоении

матки, наличии рудиментарного рога; пальпируется та же увеличенная матка (гематометра). При двуручном исследовании нередко обращает на себя внимание чрезмерная выраженность поперечных складок на передней и задней стенках влагалища, напоминающих «петушиные гребни». Такая находка наводит на подозрение о наличии двурогой матки. Существенную диагностическую ценность имеет двуручное прямокишечно-брюшностеночное исследование. У девочек с отсутствием влагалища довольно часто матку не удается пропальпировать. При наличии гематометры и гемотосальпинкса ректально определяется большая округлая эластичная безболезненная «опухоль». При этом нельзя забывать, что в малом тазу может пальпироваться дистопированная почка (или почки). Вагиноскопия позволяет обнаружить удвоение шейки матки, остатки гартнерова хода, перегородку влагалища, устье свища. Диагностическая пункция подозрительного образования допустима лишь как первый этап уже начавшегося хирургического лечения, иначе такая пункция, произведенная как самостоятельная и единственная манипуляция, чревата инфицированием, кровотечением и другими осложнениями. Обязательными среди диагностических мероприятий являются рентгенологические методы исследования. Гистеросальпинография особенно показана при подозрении на двурую матку, наличие в ней перегородки, а также при рудиментарном роге, если просвет его сообщается с полостью матки. Газовая пельвиография применяется при рудиментарном роге и бывает особенно полезной в том случае, когда его следует дифференцировать от кистомы яичника. Биконтрастная гинекография несет ценную информацию при всех видах аномалий внутренних половых органов. Вагинография,

уретрография, фистулография предпринимаются при атрезии влагалища, гермафродитизме, врожденных свищах. Выполнение внутривенной урографии обязательно почти во всех случаях аномалий развития гениталий. Определённое значение в диагностике аномалий имеют эндоскопические методы (кульдоскопия, лапароскопия, цистоскопия, ректороманоскопия), тем более, что при современном варианте их выполнения возможно взятие материала для биопсии. Однако в ряде случаев решающее значение для детей приобретает диагностическое чревосечение, которое при необходимости может быть превращено в лечебное: гонадэктомия, резекция яичников, пластика, иссечение рудиментарных образований, оментоовариопексия. Попытка применить с диагностической целью определение уровня гормонов (ЛГ, ФСГ, эстрадиола и других фракций, прегнандиола, тестостерона) не привела к желаемым результатам, так как большей частью обнаруживалась либо нормальная, либо колеблющаяся продукция гипофизарных и яичниковых гормонов. Генетические методы пока не заняли ведущего места в диагностике аномалий развития половых органов. Имеет значение указание на функциональную неполноценность половой системы у матерей и сестер девочек с аномалиями развития женских половых органов. Определение полового хроматина и кариотипирование у этого контингента девочек в 96% патологии не выявляет. Наблюдаемые изменения дерматоглифических показателей (увеличение общего гребешкового счета, количества завитков и другие характеристики) заставляют заподозрить нарушения на генном уровне.

Лечение. При одних видах патологии (седловидная матка, однорогая матка) никакого лечения не требуется. Достаточно лишь

знать об имеющейся аномалии для того, чтобы в дальнейшем правильно вести беременность, роды, выполнять внутриматочные манипуляции. При других видах патологии, например при синдроме Рокитанского-Кюстера, лечение малоэффективно и сводится лишь к созданию искусственного влагалища. В случаях полной атрезии или агенезии влагалища при нормально сформированных внутренних половых органах хирургическое лечение даёт удовлетворительный эффект. Создаваемое по одному из многочисленных методов искусственное влагалище не только обеспечивает этим женщинам возможность половой жизни, но и выполняет роль канала, ведущего к освобождению влагалищной части шейки матки. Атрезия нижней трети влагалища требует вмешательства в небольшом объеме (тупой доступ к нижнему полюсу влагалищной трубки, рассечение слизистой влагалища, эвакуация содержимого гематокольпоса и подшивание низведённых краев слизистой оболочки влагалища к эпидермису вульварного кольца). Рудиментарный или добавочный рог удаляются во время чревосечения. При различных вариантах удвоения половых путей с нарушением оттока менструальной крови на одной из сторон предпринимают максимальное иссечение медиальной стенки замкнутого влагалища с целью создания общего влагалища. Вообще вид хирургического вмешательства при аномалиях строения гениталий определяется строго индивидуально. Нередко для лечения обширной аномалии гениталий одновременно формируют две хирургические бригады: одну для производства операции со стороны промежности и влагалища, другую – для абдоминального доступа. При аномалиях внутренних гениталий чревосечение- обязательный этап диагностики, лечения, поскольку одновременно с аномалиями часто обнаруживается опухоли

яичников и других локализаций. Наиболее благоприятные результаты получаются при атрезии девственной плевы. В центре её наносят крестообразный разрез (2*2см) и после выделения основной части скопившейся крови редкими одиночными кетгутowymi швами формируют края искусственно созданного в девственной плеве отверстия. В течение первых дней назначают сокращающие матку средства. У некоторых девочек с целью профилактики рецидива атрезии вновь созданное отверстие приходится бужировать, тампонировать. Между прочим, при ранней диагностике атрезии плевы во время аналогичной операции или диагностической пункции, обычно предшествующей операции, можно получить не кровь, а слизь.

Прогноз. Во многих случаях после хирургической коррекции аномалии способность к зачатию не нарушается. Нередко возникают признаки угрожающего прерывания беременности, но после ликвидации опасности беременность может завершиться спонтанными родами. В родах почти всегда наблюдается аномалии родовой деятельности и склонность к гипотоническому кровотечению. Кесарево сечение производится в 50%.

Список литературы

1. Гинекология детей и подростков. Кобозева Н. В. Кузнецова М. Н. Гуркин Ю. А. Медицина, 1988
2. Гинекология подростков. Гуркин Ю. А. Руководство для врачей.
3. Гинекология. Учебник, под ред. Савельевой Г. М.