

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

Заведующий кафедрой: ДМН, Профессор Цхай В.Б.

РЕФЕРАТ

«Пороки развития женских половых органов.»

Выполнила: клинический ординатор
кафедры перинатологии, акушерства и гинекологии лечебного факультета

Летникова Е.В

Проверил: Ассистент Коновалов В.Н.

Красноярск, 2024г.

Оглавление

1. Актуальность	3
2. Этапы развития	3
3. Определения и классификация.....	4
4. Клиника, Диагностика и лечение внутренних половых органов.	9
5. Клиника, Диагностика и Лечение пороков развития наружных половых органов	17
6. Выводы	19
7. Литература.....	19

1. Актуальность

Проблема лечения аномалий развития женских половых органов постоянно находится в центре внимания врачей, поскольку эта патология вызывает разнообразные нарушения менструальной и репродуктивной системы, а также нередко является фактором, приводящим к суицидальным попыткам в связи с дезориентацией личности в обществе. Частота аномалий гениталий колеблется от 1- 4% до 8,4% всех врожденных аномалий. Необходимость ранней коррекции пороков развития органов репродуктивной системы становится общепринятой. В основе коррекции лежат показания, которые требуют условий для оттока менструальной крови, психосоциальные показания и необходимость создания соответствия строения гениталий полу воспитания, гражданскому полу. Откладывание реконструктивных операций на более поздний период приводит к таким тяжелым осложнениям, как эндометриоз, гематокольпос, гематометра, гемоперитонеум и их нагноение, которое нередко вынуждает врачей выполнять радикальные операции, такие как удаление матки.

2. Этапы развития

Развитие женской репродуктивной системы представляет собой многостадийный биологический процесс. В начальных стадиях эмбриогенеза (2–7-я неделя внутриутробного развития) формирование женской и мужской половой системы происходит одинаково в тесном контакте с развитием выделительной системы (индифферентная стадия): происходит закладка бипотенциальных гонад, парных вольфовых и мюллеровых протоков, мочепоолового синуса, а также ранние процессы гаметогенеза — образование первичных половых клеток, их пролиферация, миграция и заселение гонад. С 7–8-й недели начинается дифференцированное развитие половых органов в зависимости от генетически обусловленного пола. При наличии в кариотипе Y-хромосомы в процесс включается каскад генетических механизмов, инициируемый действием гена, отвечающего за пол, — sexdetermining region on Y (SRY). Происходит дифференциация гонад в яички, которые секретируют тестостерон и антимюллеров гормон, способствуя росту вольфовых протоков и регрессии мюллеровых протоков. Для нормального развития и дифференцирования яичников необходимо наличие двух X-хромосом, генов Wnt family member 4 (WNT4), R-spondin 1 (RSPO1) и отсутствие гена SRY. С 8-й недели начинается постепенное разрушение участков половых тяжей, которые обращены к канальцам первичной почки. Отсутствие антимюллерова гормона приводит к преобразованию гоноцитов в овогонии и их активной пролиферации (стадия размножения): возникает несколько миллионов овогоний. С 10-й недели некоторые из них прекращают деление, начинают расти и вступают в первое деление мейоза, т. е. превращаются в первичные овоциты (начало стадии роста). В это время клетки целомического эпителия окружают овоциты, образуются яйценозные шары. Другая часть овогоний продолжает митотически делиться. Постепенно к 14-й неделе все овогонии прекращают деление, окружаются эпителиоцитами и превращаются в первичные овоциты. В это время в яичнике обнаруживается около 10 млн первичных овоцитов, и впоследствии количество половых клеток больше не увеличивается. Яйценозные шары преобразуются в примордиальные фолликулы, целомические эпителиоциты превращаются в фолликулярные. Наличие эстрогенов и отсутствие антимюллерова гормона приводит к подавлению системы лизосом в клетках мюллеровых протоков, и они продолжают дифференциацию: из латеральных участков

формируются маточные трубы, а медиальные сливаются и образуют матку и верхнюю часть влагалища. Вначале матка имеет двурогую форму и лишь на четвертом месяце развития приобретает седловидную и далее нормальную форму. Правильное развитие матки зависит от завершения трех основных процессов: органогенеза, слияния протоков и резорбции перегородки. В клетках вольфовых протоков в отсутствие тестостерона система лизосом спонтанно активируется, что приводит к формированию аутофаголизосом, гибели части клеток и регрессии этого протока и канальцев первичной почки. С 12–13-й недели эмбриогенеза под влиянием материнских и плацентарных эстрогенов формируются наружные половые органы. Мочеполовой синус дифференцируется в нижнюю часть влагалища, половой бугорок превращается в клитор, из половых складок и валиков образуются малые и большие половые губы. Девственная плева и отверстие влагалища развиваются на месте канализирующегося парамезонефрического бугорка. К 24–25-й неделе беременности в преддверии влагалища хорошо видна девственная плева, которая чаще имеет циркулярную форму. Формирование пороков развития женских половых органов зависит от того, на каком этапе эмбриогенеза оказал действие тератогенный фактор или реализовались наследственные признаки, а тяжесть формы порока определяется продолжительностью и интенсивностью воздействия повреждающего фактора. Самые грубые пороки формируются на начальных этапах развития эмбриона. При воздействии неблагоприятных факторов на ранних этапах развития женских половых органов формируются клоакальные пороки. Аплазию матки и влагалища вызывают факторы, действующие до 6 недель гестации. Удвоение матки и влагалища формируются при сроке от 7 до 9 недель гестации. При нарушении формирования внутренних половых органов при сроке от 16 до 18 недель матка приобретает седловидную форму.

3. Определения и классификация

Врожденные аномалии (пороки развития) — стойкие морфологические изменения органа, системы или всего организма, возникающие внутриутробно, выходящие за пределы вариаций их строения и приводящие к расстройствам функции.

Аплазия (агенезия) — порок развития, обусловленный врожденным отсутствием какой-либо части тела или органа.

Атрезия — полное отсутствие просвета или естественного отверстия в органе, имеющем трубчатое строение.

Гипоплазия — остановка развития органа, его части или организма в целом в результате прекращения увеличения числа клеток.

Дисгенезия — неполное развитие, недоразвитие, например, дисгенезия половых желез (gonadal dysgenesis) представляет собой недоразвитие яичников.

Стеноз (стриктура) — врожденное или приобретенное стойкое сужение просвета любой полой анатомической структуры организма.

Эктопия — смещение органов или развитие их в тех местах, где в норме они не должны находиться.

В настоящее время существует ряд клинических классификаций врожденных пороков развития женских половых органов, основанных на выделении отдельных клинико-анатомических форм, на различиях эмбриогенеза внутренних половых органов, на данных различных методов визуальной диагностики. Наиболее часто используемыми

и практически значимыми являются: классификация, разработанная Л. В. Адамян, А. З. Хашукоевой (1998); клиническая классификация VCUAM (Vagina–Cervix–Uterus–Adnex– associated Malformation); классификация Европейского общества репродукции человека и эмбриологии (The European Society of Human Reproduction and Embryology, ESHRE) и Европейского общества гинекологической эндоскопии (The European Society for Gynaecological Endoscopy, ESGE); классификация V. Buttram и W. Gibbons, пересмотренная в 1988 и 2021 годах Американским обществом репродуктивной медицины (The American Society for Reproductive Medicine, ASRM).

Классификация пороков развития матки и влагалища (Л. В. Адамян, А. З. Хашукоева, 1998):

I. 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:

- 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.

При всех вариантах возможны гемато- и пиометра, хронический эндометрит и периметрит, гемато- и пиосальпинкс.

3. Аплазия части влагалища при функционирующей матке:

- а) аплазия верхней трети;
- б) аплазия средней трети;
- в) аплазия нижней трети.

II. Однорогая матка:

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

2. Рудиментарный рог замкнутый.

В обоих вариантах эндометрий может быть функционирующим или нефункционирующим.

3. Рудиментарный рог без полости.

4. Отсутствие рудиментарного рога.

III. 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. Двурогая матка:

1. Седловидная форма.
2. Полная форма.
3. Неполная форма.

V. Внутриматочная перегородка:

1. Полная внутриматочная перегородка — до внутреннего зева.
2. Неполная внутриматочная перегородка.

Перегородка может быть тонкой или на широком основании, одна гемиполость может быть длиннее другой.

VI. 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. 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.

Классификация аномалий половых органов VCUAM, предложенная

P. Orpelт и соавторами в 2005 г., построена по аналогии с классификацией TNM в онкологии. В соответствии с данной классификацией V (vagina) обозначает аномалии развития влагалища, C (cervix) — шейки матки,

U (uterus) — матки, A (adnex) — придатков матки, M (associated malformations) — сочетанные аномалии развития мочевыделительной, костноуставной, сердечно-сосудистой и нервной систем. Данная классификация

позволяет детально описать сложные пороки развития половых органов

и сопутствующие аномалии других органов и систем. Если какая-то аномалия не может быть учтена с помощью пунктов данной классификации,

то она может быть задокументирована символом «+». Если вид порока остается невыясненным, то этой категории аномалий присваивается знак «#»

Таблица 2

Классификация аномалий развития матки и влагалища ESHRE/ESGE

Основные классы аномалий развития матки		Основные подклассы	Дополнительные цервикальные/вагинальные аномалии развития
U0	Нормальная матка		Шейка
UI	Дисморфичная матка (матки с нормальным наружным контуром дна, но с аномальной полостью)	a. T-образная матка b. Инфантильная матка c. Другое	C0 Нормальная шейка C1 Цервикальный канал с перегородкой C2 Удвоение шейки матки C3 Односторонняя аплазия
UII	Внутриматочная перегородка	a. Неполная (перегородка над внутренним зевом) b. Полная (перегородка доходит до внутреннего зева)	C4 Аплазия шейки матки Влагалище
UIII	Бикорпоральная матка (частичное или полное разделение тела матки на две части)	a. Неполная (тело матки разделено выше внутреннего зева шейки матки) b. Полная (тело матки разделено до уровня внутреннего зева) c. Бикорпоральная матка с перегородкой	V0 Нормальное влагалище V1 Продольная (необструктирующая) перегородка V2 Продольная (замкнутая, обструктирующая) перегородка
UIV	Однорогая матка	a. Рудиментарный рог с полостью (сообщающийся/ не сообщающийся с маткой) b. Рудиментарный рог без полости	V3 Поперечная перегородка и/или неперфорированная девственная плева V4 Аплазия влагалища
UV	Аплазия матки	a. С рудиментарной полостью (односторонний/двусторонний рог) b. Без рудиментарной полости (односторонний/двусторонний тяж матки или полная аплазия матки)	
UVI	Неклассифицируемые аномалии		

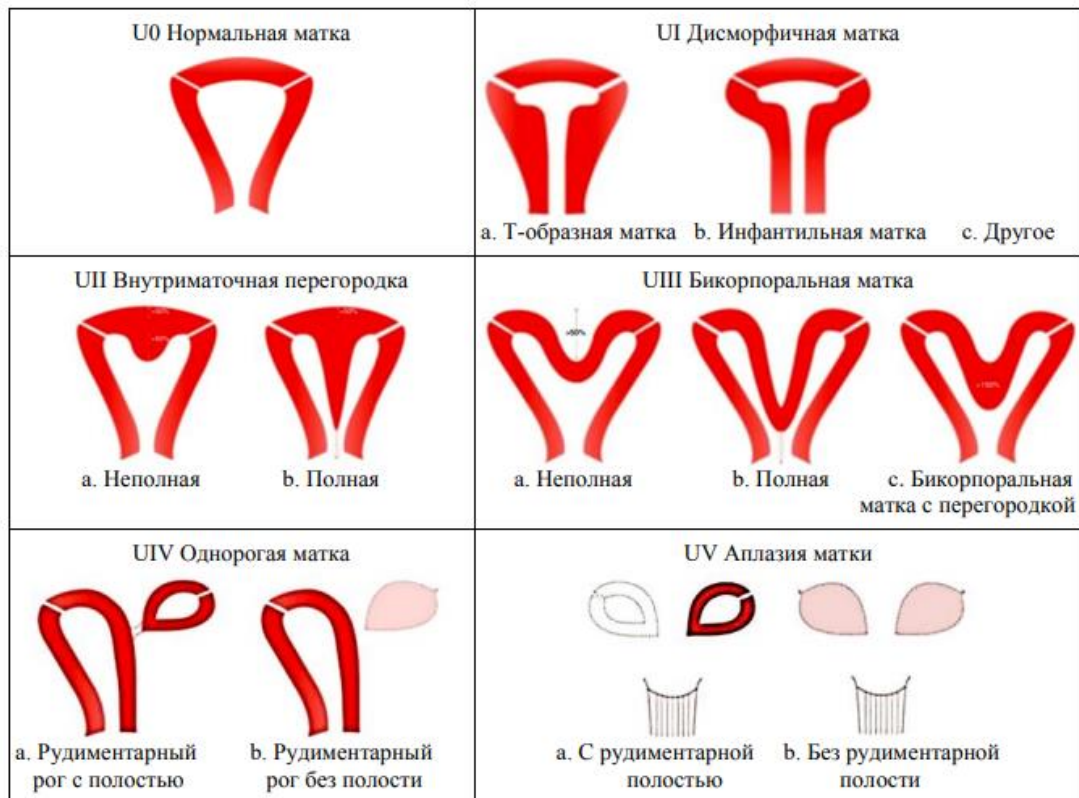


Рис. 3. Классификация ESHERE/ESGE аномалий матки

Классификация Американского общества репродуктивной медицины

2021 г. представляет обновленный вариант классификации аномалий мюллеровых протоков 1988 г. В новой классификации аномалии развития матки и влагалища разделены на 9 основных категорий:

- агенезия мюллеровых протоков;
- агенезия шейки матки (полная агенезия шейки матки, агенезия дистальной части шейки матки);
- однорогая матка (однорогая матка без рудиментарного рога; однорогая матка с нефункционирующим рудиментарным рогом, не сообщающимся с полостью основного рога; однорогая матка с функционирующим рудиментарным рогом, не сообщающимся с полостью основного рога;
- однорогая матка с нефункционирующим рудиментарным рогом, сообщающимся с полостью основного рога; однорогая матка с функционирующим рудиментарным рогом, сообщающимся с полостью основного рога);
- удвоение матки (удвоение матки с полной или частичной продольной перегородкой влагалища; удвоение матки с продольной, замкнутой, обструктирующей перегородкой влагалища с формированием одностороннего гемокольпоса);
- двурогая матка (двурогая матка с общей полостью, двурогая матка с удвоением шейки матки, двурогая матка с внутриматочной перегородкой);

– матка с внутриматочной перегородкой (матка с неполной перегородкой; матка Роберта; матка с полной перегородкой, удвоением шейки

матки и продольной перегородкой влагалища; матка с полной внутриматочной перегородкой и полной перегородкой влагалища; матка с полной

внутриматочной перегородкой и продольной, замкнутой, обструктирующей перегородкой влагалища с формированием одностороннего гемокольпоса);

– поперечная перегородка влагалища (перегородка в средней трети, дистальная агенезия влагалища);

– продольная перегородка влагалища (продольная перегородка влагалища различной длины; продольная перегородка влагалища в сочетании

с полным удвоением матки; продольная перегородка влагалища в сочетании с полной перегородкой матки и удвоением шейки матки; удвоение

матки или матка с полной внутриматочной перегородкой и продольной, замкнутой, обструктирующей перегородкой влагалища с формированием одностороннего гемокольпоса);

– сложные аномалии.

4. Клиника, Диагностика и лечение внутренних половых органов.

А) АПЛАЗИЯ МАТКИ И ВЛАГАЛИЩА

(СИНДРОМ МАЙЕРА–РОКИТАНСКОГО–КЮСТНЕРА–ХАУЗЕРА)

Синдром Майера–Рокитанского–Кюстнера–Хаузера — это врожденный порок развития половых органов, который характеризуется врожденным отсутствием матки и влагалища или отсутствием матки и верхних 2/3 влагалища, нормально функционирующими яичниками у пациенток с женским кариотипом (46, XX) и физиологически развитыми вторичными половыми признаками (женский фенотип).

Синдром Майера–Рокитанского–Кюстнера–Хаузера подразделяют на 2 типа:

– I тип — типичный (простой или изолированный), характеризуется

аплазией матки и влагалища, симметричными маточными рудиментами, наличием нормальных маточных труб;

– II a тип — атипичный или сложный, характеризуется отсутствием

матки, влагалища, несимметричными маточными рудиментами, гипоплазией или аплазией одной или обеих маточных труб, наличием почечной или скелетной патологии;

– II b тип — MURCS-ассоциация — синдромокомплекс, включающий

аплазию мюллеровых протоков, почечную дисплазию, патологию шейногрудного отдела позвоночника, слухового аппарата.

Синдром Майера–Рокитанского–Кюстнера–Хаузера встречается от 1 на 4000–5000 до 1 на 20 000 новорожденных девочек. Частота встречаемости типичной формы синдрома составляет 47–52 %, атипичной — 5–21 %, MURCS-ассоциации — 32–46 % случаев.

Диагностика. Основными клиническими проявлениями синдрома

Майера–Рокитанского–Кюстнера–Хаузера являются: первичная аменорея,

невозможность половой жизни, циклические тазовые боли (при функционирующем рудименте).

При общем и гинекологическом осмотре телосложение правильное,

физическое развитие соответствует возрасту, правильное развитие наружных половых органов по женскому типу, преддверие влагалища имеет вид девственной плевы или гладкое без отверстия.

При ректоабдоминальном исследовании матка не определяется либо на ее месте выявляется поперечный тяж (рудимент широкой маточной связки), иногда пальпируются мышечные валики (рудименты маток) по обе стенки малого таза, придатки матки не определяются, т. к. они располагаются высоко у стенок малого таза.

При ультразвуковом исследовании (УЗИ) органов малого таза матка определяется в виде тяжа в центре малого таза или в виде двух маточных валиков, расположенных пристеночно, иногда рудименты матки могут не определяться. Яичники располагаются высоко у стенок малого таза, их размеры соответствуют возрастной норме.

При УЗИ почек выявляют аплазию одной почки, расширение чашечно-лоханочного комплекса, дистопию одной почки, патологическую подвижность почки, уменьшение размеров почки.

Магнитно-резонансная томография (МРТ) является наиболее информативным методом исследования, позволяющим выявить патологию как со стороны половой, так и мочевыделительной системы.

С целью исключения тестикулярной феминизации и дисгенезии гонад проводят определение уровня полового хроматина и кариотипирование. При синдроме Майера–Рокитанского–Кюстнера–Хаузера кариотип — 46, XX.

Лечение. Целью лечения является создание влагалища, при наличии функционирующих рудиментов матки — удаление рудиментов. Методы создания неовлагалища: 1. Консервативные: кольцопоз (кольцоэлонгация) по Б. Ф. Шерстневу — создание искусственного влагалища путем постепенного растяжения кожи преддверия в течение 20–25 дней с помощью кольцоэлонгатора. 2. Хирургические: кольцопоз из брюшины, отрезка кишки, слизистой и кожи вульвы, из синтетических материалов. Метод создания неовлагалища выбирается индивидуально в зависимости от топографии органов малого таза, сроков начала регулярной половой жизни, а также с учетом возможностей и предпочтений пациентки. Реализация репродуктивной функции возможна с использованием суррогатного материнства либо трансплантации донорской матки.

Б) Аплазия влагалища может быть полной (рис. 5, а) (с наличием атрезии или агенезии влагалищной части шейки матки), частичной (аплазия верхней трети (рис. 5, б),

средней трети (рис. 5, в), нижней трети влагалища (рис. 5, г)) при функционирующей нормальной или функционирующей рудиментарной матке.

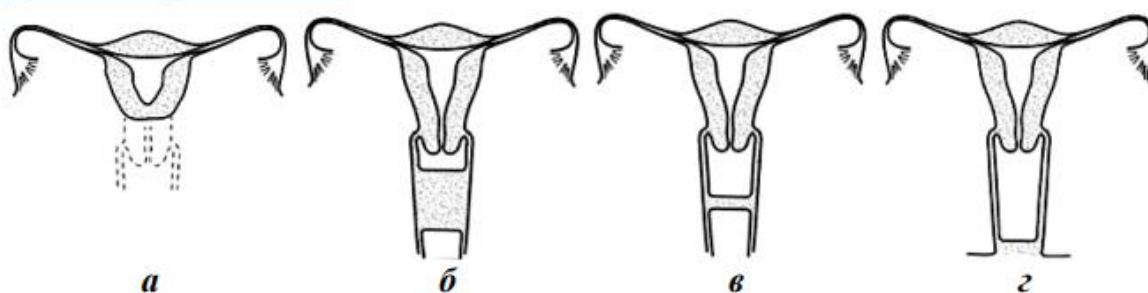


Рис. 5. Варианты развития аплазии влагалища

В структуре пороков развития матки и влагалища аплазию влагалища при функционирующей матке наблюдают у 1 из 20 000 женщин.

Диагностика. Клиническая картина при аплазии влагалища, шейки матки проявляется аменореей в период полового созревания. На фоне аменореи возникают боли схваткообразного характера с формированием гематокольпоса, гематометры, нередко гематосальпинкса, гемоперитонеума. Боли иногда сопровождаются рвотой, повышением температуры тела, увеличением живота в объеме.

При общем и гинекологическом осмотре фенотип нормальный женский, строение наружных половых органов по женскому типу; при аплазии шейки матки и влагалища, аплазии нижних отделов влагалища отсутствует вход во влагалища.

При ректоабдоминальном исследовании в зависимости от уровня аплазированной части на расстоянии от 2 до 8 см от ануса определяется образование тугоэластической консистенции (гематокольпос), выходящее за пределы малого таза, на вершине которого пальпируется более плотное образование (матка), увеличенное в размерах (гематометра), в области придатков могут пальпироваться образования ретортообразной формы, ластической консистенции (гематосальпинксы).

При УЗИ органов малого таза в зависимости от высоты аплазированной части определяется различная глубина влагалища и размеры гематокольпоса, гематометры. Выявляются одно- или двусторонние гематосальпинксы в виде образований, расположенных сбоку от матки и заполненных жидким содержимым. Размеры и расположение яичников соответствуют возрастной норме.

МРТ дает достоверную информацию об анатомии влагалища, матки и шейки матки, а также других структур брюшной полости, можно увидеть, в какой части женских половых путей имеется обструкция.

Лечение. Выбор метода и доступа хирургической коррекции порока развития влагалища при функционирующей (рудиментарной или нормальной) матке зависит от функциональной полноценности матки. При аплазии части влагалища и функционирующей нормальной матке выполняют вагинопластику, которая заключается в пунктировании гематокольпоса пункционной иглой и рассечении всей толщи тканей скальпелем по игле в поперечном направлении протяженностью 3–4 см. Гематокольпос опорожняют, полость влагалища промывают раствором антисептика, обнажают шейку матки. Следующий этап операции заключается в сшивании

вышележащих отделов влагалища с нижележащими. Пациентам с полной аплазией влагалища, шейки матки и функционирующей рудиментарной маткой обычно выполняют гистерэктомию без придатков матки, с последующим выполнением кольпопоза из тазовой брюшины, возможно также выполнение реконструктивно-пластических операций лапаровагинальным доступом путем создания маточно-влагалищного (маточно-промежностного) соустья, с введением полимерного стента, создающего соустье между функционирующей маткой и влагалищем (или преддверием влагалища). Репродуктивная функция у пациенток с аплазией влагалища и нормальной маткой не нарушена, у пациенток с аплазией влагалища и рудиментарной маткой возможна с использованием суррогатного материнства.

В) Однорогая матка является асимметричным пороком, при котором развивается один парамезонефральный проток, второй — аплазирован или гипоплазирован. В структуре пороков развития женских половых органов однорогая матка составляет около 20 % случаев.

Варианты развития однорогой матки:

- однорогая матка без рудиментарного рога (рис. 7, а);
- однорогая матка с нефункционирующим рудиментарным рогом, не сообщающимся с полостью матки (рис. 7, б);
- однорогая матка с функционирующим рудиментарным рогом, не сообщающимся с полостью матки (рис. 7, в);
- однорогая матка с нефункционирующим рудиментарным рогом, связанным с полостью матки (рис. 7, г);
- однорогая матка с функционирующим рудиментарным рогом, сообщающимся с полостью матки (рис. 7, д).

У пациенток с однорогой маткой повышен риск развития эндометриоза, эктопической беременности в рудиментарном роге, акушерских осложнений. Примерно в 40 % случаев наблюдаются сочетанные пороки развития мочевыделительной системы (агенезия почки на стороне рудиментарного рога).

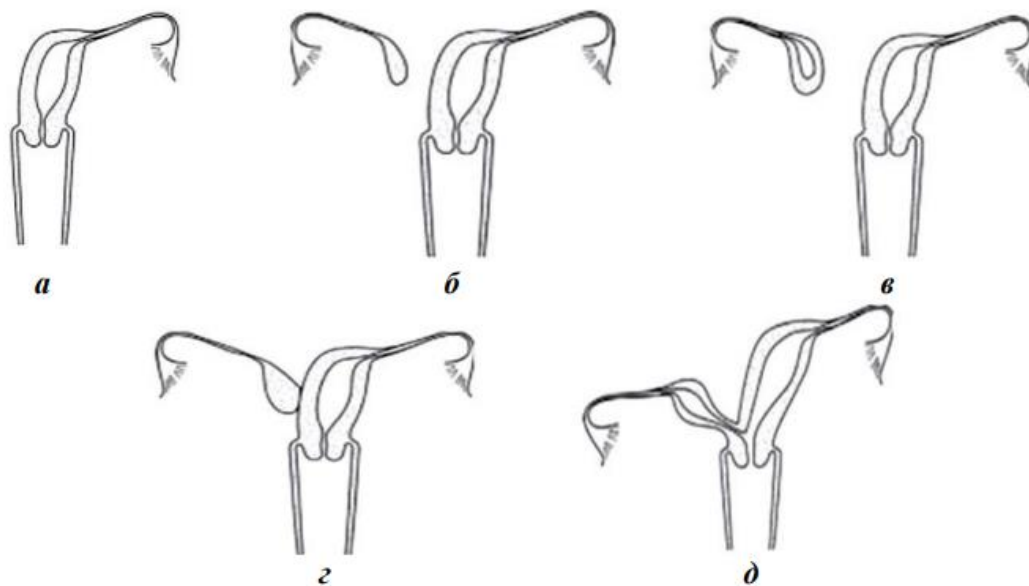


Рис. 7. Варианты развития однорогой матки

Диагностика. Клинические проявления данного порока развития и возраст, в котором появляются первые симптомы, зависят от варианта порока. Заболевание может проявиться как с началом менархе, так и в более позднем репродуктивном возрасте. При функционирующем замкнутом рудиментарном роге они проявляются вскоре после менархе и характеризуются дисменореей. Нарушение оттока менструальной крови из замкнутого рудиментарного рога приводит к образованию гематометры и гематосальпинкса с односторонними болями. Однорогая матка без рудиментарного рога или с рудиментарным рогом без полости клинически могут не проявляться.

При общем и гинекологическом осмотре фенотип нормальный женский, наружные половые органы развиты по женскому типу.

Ультразвуковая картина однорогой матки без рудиментарного рога имеет следующие характерные признаки: – уменьшение размеров матки, в большей степени поперечного (ширина матки — 2,6–4,0 см); – отклонение полости матки латеральнее; – при поперечном сканировании эндометрий либо круглый, либо умеренно овальный, наблюдается уменьшение ширины полоски эндометрия на уровне трубных углов, – толщина боковой стенки матки со стороны аномально развитого рога несколько больше, чем с противоположной; – ширина шейки матки значительно (на $1/2$ – $1/3$) уже, чем при нормальном ее развитии.

В 3D-режиме однорогая матка выглядит нагляднее: визуализируется полигональная форма наружного контура матки, Г-образная форма полости, асимметричное расположение яичников. При наличии рудиментарного рога справа или слева от основного рога может визуализироваться образование от однородной средней эхогенности без активного кровоснабжения до гипervasкулярной гетерогенной структуры. При наличии замкнутого функционирующего рога возможно формирование гематосальпинкса и излитие менструальных выделений в брюшную полость.

Для диагностики однорогой матки возможно использование МРТ. Основными признаками данного порока развития являются: – основной рог изогнут и удлиннен, имеет «бананообразную» форму, при этом объем матки уменьшается, ее конфигурация становится асимметричной; нормальная зональная анатомия присутствует, но эндометрий может быть атипично тонким, сужающимся к вершине рога (форма «пули»); – типичный сформированный рудиментарный рог визуализируется как изогнутая мягкотканная структура малых размеров, локализованная латерально от срединной линии, с нормальной зональной анатомией стенок (функциональный эндометрий, переходно-соединительная зона, миометрий); – рудиментарный рог без полости выглядит как однородное, низкой или средней интенсивности МР-сигнала, мягкотканное образование.

Для уточнения характера аномалии матки проводят лапароскопию и гистероскопию. При гистероскопии полость матки не треугольной, а округлой формы, визуализируется только одно устье маточной трубы. Если рудиментарный рог сообщается с полостью основного рога, то в месте сообщения определяется точечный ход, при хромосальпингоскопии водный раствор метиленового синего поступает в обе маточные трубы, изливаясь в брюшную полость.

Лапароскопия позволяет оценить форму основного и рудиментарного рога матки, их размеры, состояние маточных труб и яичников, наличие сопутствующей гинекологической патологии.

Лечение. При выявлении функционирующего рудиментарного рога выполняется его удаление вместе с маточной трубой на одноименной стороне. Последующие беременность и роды после удаления рудиментарного рога с маточной трубой ведут как у пациенток с рубцом на матке.

Г) Удвоение матки и влагалища — порок развития женских половых органов, при котором парамезонефральные протоки не сливаются, а развиваются самостоятельно с формированием двух маток, у которых с каждой стороны имеется один яичник и одна маточная труба, двух шеек и влагалищ.

Варианты развития удвоения матки и влагалища:

- удвоение матки и влагалища без нарушения оттока менструальной крови (с полной или частичной продольной перегородкой влагалища);
- удвоение матки и влагалища с частично аплазированным одним влагалищем (синдром Херлина–Вернера–Вундерлиха — удвоение матки и влагалища с частично аплазированным одним влагалищем, ипсилатеральная агенезия почки);
- удвоение матки и влагалища с нефункционирующей одной маткой.

Диагностика. Клиническая картина при удвоении матки и влагалища без нарушения оттока менструальной крови обычно имеет бессимптомное течение, возможен дискомфорт при половой жизни. При удвоении матки и частично аплазированном одном влагалище наблюдаются болезненные менструации, возникающие спустя несколько месяцев после менархе за счет скопления крови в аплазированном влагалище, возможны гнойные выделения из влагалища за счет формирования свищевого хода между влагалищами и присоединения вторичной инфекции.

При гинекологическом осмотре наружные половые органы развиты правильно, по женскому типу. При удвоении матки и влагалища без нарушения оттока менструальной крови влагалище разделено на две части полной или реже неполной продольной перегородкой. В каждом влагалище определяется шейка матки. Обе шейки развиты одинаково, но встречается и резкое недоразвитие одной шейки с точечным наружным зевом, что свидетельствует о функциональной неактивности матки на этой стороне.

При бимануальном влагалищном исследовании чаще всего две матки определяются как одна, которая по форме напоминает двурогую. При частичной аплазии одного из влагалищ обнаруживается выбухание одной из латеральных стенок влагалища за счет гематокольпоса. При бимануальном влагалищном или ректальном исследовании сбоку и ниже от матки определяется неподвижное опухолевидное одностороннее образование (гематокольпос) тугоэластической консистенции, малоблезненное.

При УЗИ визуализируются две обособленные матки с шейками с уменьшением поперечных размеров каждой из маток. Взаиморасположение маток может быть различным: симметричным и асимметричным. Оба яичника располагаются около углов маток, размеры их соответствуют возрастной норме.

При МРТ визуализируются два широко разведенных рога матки с глубокой щелью между ними и две разделенные шейки матки. Наличие глубокой щели на уровне дна матки является типичным признаком аномалий слияния мюллеровых протоков (удвоения матки и двурогой матки). Соотношение и зональная анатомия стенок при удвоении матки сохранена. При наличии поперечной перегородки одного из гемивлагалищ либо обструкции на фоне гипоплазии или поперечной перегородки формируются гематокольпос и гематометра, возникает дилатация стенок за счет геморрагического содержимого. Зачастую встречаются свищевые ходы в паравагинальной клетчатке со стороны нарушенного оттока менструальной крови.

Лечение. Объем лечения зависит от варианта удвоения матки, влагалища и наличия жалоб. При удвоении матки и продольной перегородки влагалища проводят ее рассечение с формированием единого влагалища при наличии жалоб на диспареунию. При удвоении матки и влагалища с частичной аплазией одного из влагалищ (синдром Херлина–Вернера–Вундерлиха) выполняют вскрытие гематокольпоса, опорожнение и промывание полости влагалища раствором антисептика, иссечение замкнутой стенки влагалища, граничащей с функционирующим влагалищем. При выявлении рудимента мочеочника на стороне аплазированной или гипоплазированной почки, сообщающегося с замкнутым влагалищем, выполняют нефроуретероэктомию. Прогноз для менструальной и репродуктивной функции благоприятный.

Д) Двурогая матка — порок развития, при котором не происходит полного слияния мюллеровых (парамезонефральных) протоков, формируются 2 симметричных тела маток (рога), которые чаще соединяются на уровне перешейка, формируя двурогую матку с одной шейкой матки. В зависимости от степени слияния в области шейки возможно наличие одного или двух цервикальных каналов. Понятие седловидная матка исключено из классификаций ESHRE/ESGE (2013) и ASRM (2021). Среди пороков развития матки и влагалища двурогая матка встречается приблизительно в 10 % случаев.

Диагностика. Клиническими проявлениями двурогой матки являются нарушения репродуктивной функции — бесплодие, самопроизвольные выкидыши, преждевременные роды. Часто двурогая матка выявляется случайно при проведении визуальных методов диагностики.

При гинекологическом осмотре наружные половые органы развиты правильно. При осмотре в зеркалах наблюдается единая шейка матки с одним, реже с двумя цервикальными каналами. При двуручном влагалищноабдоминальном исследовании матка расширена в поперечнике. Ультразвуковым критерием двурогой матки является наличие углубления в наружном контуре дна матки по средней линии более 10 мм, разделяющего матку на два симметрично расходящихся рога с хорошо определяемыми полостями, соединяющимися в области внутреннего зева.

Диагностический критерий двурогой матки по данным УЗИ МРТ позволяет определить наружные и внутренние контуры маточных рогов, произвести достоверную дифференциальную диагностику между различными вариантами раздвоения матки. Окончательный диагноз формы порока развития матки, решение вопроса о необходимости и целесообразности выполнения реконструктивнопластических операций при двурогой матке возможны при проведении одновременной лапароскопии и гистероскопии.

Лечение. Двурогая матка подлежит хирургической коррекции только при выраженном нарушении репродуктивной функции после исключения других возможных причин невынашивания беременности, бесплодия. Для коррекции порока проводят метропластику с формированием единой полости матки из двух маточных рогов.

Е) Внутриматочная перегородка — порок развития матки, при котором форма матки не изменена, полость ее разделена на две половины (гемиполости) продольной перегородкой различной длины.

Варианты внутриматочной перегородки:

- полная
- перегородка достигает уровня внутреннего зева;
- неполная — перегородка не достигает внутреннего зева ;
- матка Роберта .

Иногда матка с внутриматочной перегородкой сочетается с неполной или полной продольной перегородкой влагалища, очень редко — с замкнутой перегородкой влагалища с формированием одностороннего гематокольпоса.

Внутриматочная перегородка составляет около 55 % от всех аномалий развития женских половых органов. У 14 % пациенток с перегородкой полости матки наблюдаются сопутствующие аномалии мочевыводящих путей (односторонняя агенезия почки, удвоение почек).

Диагностика. Клиническими проявлениями внутриматочной перегородки являются бесплодие, невынашивание беременности. При гинекологическом осмотре наружные половые органы развиты правильно. При осмотре в зеркалах наблюдается одна шейка матки и один цервикальный канал при полной внутриматочной перегородке, доходящей 2/3 до наружного зева, шейка матки разделена перегородкой на два

цервикального канала, возможно наличие перегородки во влагалище. При двуручном влагалищно-абдоминальном исследовании матка нормальных размеров, имеет единый наружный контур.

Ультразвуковая картина внутриматочной перегородки зависит от варианта аномалии. Матка с внутриматочной перегородкой имеет нормальный внешний контур дна, внутренний контур расположен на 10 мм ниже линии, соединяющей устья маточных труб, а угол, который образует выступающий в полость матки внутренний контур дна, составляет менее 90°. В верхних отделах матки определяются две полости, которые могут как объединяться на уровне средней трети матки, так и не объединяться. УЗИ в 3D-режиме улучшает визуализацию наружного контура дна матки.

МРТ позволяет уточнить наружный контур, длину, толщину и структуру перегородки, внутренний контур и форму внутриматочных гемиполостей, разделенных внутриматочной перегородкой.

При гистероскопии определяется степень выраженности внутриматочной перегородки, состояние устьев маточных труб. Неполная внутриматочная перегородка

При лапароскопии оценивают форму матки, состояние маточных труб, яичников, брюшины малого таза. Характерной особенностью матки с перегородкой является расширение поперечного размера, дно матки ровное или седловидной формы.

Лечение. Коррекция внутриматочной перегородки заключается в ее рассечении при гистерорезектоскопии. При наличии толстой, на широком основании, внутриматочной перегородки операцию выполняют под обязательным лапароскопическим или УЗИ-контролем. В послеоперационном периоде пациенткам назначается контрацепция комбинированными оральными контрацептивами для полноценной регенерации эндометрия.

5. Клиника, Диагностика и Лечение пороков развития наружных половых органов

А) Атрезия гимена — это врожденное отсутствие отверстия в девственной плеве.

Атрезия девственной плевы является самой частой обструктивной патологией женских половых органов и встречается у 0,02–0,04 % девочек.

Диагностика. Клинические симптомы атрезии гимена проявляются в период полового созревания, редко — в период новорожденности с формированием мукоколюпса. Основной жалобой является наличие циклической (каждые 3–4 недели), нарастающей по интенсивности тазовой боли на фоне первичной аменореи. При гинекологическом осмотре устанавливается отсутствие входа во влагалище. Обнаруживается сплошная, слегка выпячивающаяся кнаружи, синеватая девственная плева.

При ректоабдоминальном исследовании в проекции влагалища пальпируется вытянутой формы плотно-эластичное, неподвижное образование.

При УЗИ определяется резко расширенное, заполненное жидкостью влагалище в виде эхонегативного образования (гематоколюпос), размеры матки увеличены, полость ее расширена за счет анэхогенного (жидкого) содержимого (гематометра). С обеих сторон от матки визуализируются трубы вытянутой формы с анэхогенным компонентом (гематосальпинксы).

Лечение. При атрезии гимена проводят рассечение девственной плевы и опорожнение гематокольпоса. Девственную плеву рассекают крестообразным разрезом или вырезают окно овальной формы в центре. Края разреза обшивают для предотвращения повторного сращения. Прогноз для менструальной и репродуктивной функции благоприятный.

Б) Гипоспадия — сочетанная аномалия наружных половых органов и уретры. Гипоспадия характеризуется следующими основными симптомами: укорочением уретры, эктопией наружного отверстия мочеиспускательного канала и дефектом передней стенки дистальной части влагалища различной протяженности. Отклонение от нормального строения наружных половых органов может включать в себя различную степень гипертрофии клитора и его головки, преддверия влагалища, больших и малых половых губ у пациентов с различными вариантами нарушения формирования пола. В настоящее время описаны клинические проявления и разработано несколько классификаций женской гипоспадии, которая основана на учете степени дистопии наружного отверстия уретры по отношению к различным отделам влагалища и шейки мочевого пузыря.

В классификации женской гипоспадии, предложенной Д. В. Каном (1988 г.), выделяют: 1) низкую влагалищную эктопию наружного отверстия уретры; 2) высокую влагалищную эктопию наружного отверстия уретры; 3) уровагинальное слияние шейки мочевого пузыря с влагалищем с недержанием мочи; 4) мочеполовой синус; 5) сочетание всех этих вариантов с ложным или истинным гермафродитизмом.

Диагностика. Гипоспадия уретры диагностируется при осмотре ребенка, выполнении вагиноскопии и цистоскопии. Мочеиспускательный канал открывается во влагалище в виде овального отверстия.

Лечение гипоспадии оперативное и заключается в перемещении наружного отверстия уретры в основание клитора в комплексе с пластикой влагалища.

В) Экстрофия мочевого пузыря — это врожденная аномалия мочевыводящей системы, характеризующаяся отсутствием передней стенки мочевого пузыря и соответствующей части передней брюшной стенки. В образовавшемся дефекте определяется задняя стенка мочевого пузыря и устья мочеточников. При экстрофии мочевого пузыря наблюдаются отсутствие передней стенки уретры и симфиза, диастаз костей лонного сочленения, аномалии наружных половых органов. У девочек расщеплен клитор, половые губы (предохранительные кожные складки вокруг влагалищного и уретрального отверстий) могут быть широко разделены, а влагалищное отверстие может быть очень маленьким или отсутствовать. Данная аномалия встречается у новорожденных с частотой 1 на 10 000–50 000.

Диагностика. Диагностика экстрофии мочевого пузыря несложна — наличие порока устанавливают сразу после рождения при осмотре ребенка. При натуживании (крик, плач, кашель) стенка мочевого пузыря выпячивается в виде шара, усиливается выделение мочи. Слизистая оболочка мочевого пузыря гиперемирована, легко кровоточит. Выделяющаяся постоянно наружу моча раздражает кожу промежности, половых органов и бедер, вызывая их мацерацию и изъязвление.

Лечение оперативное, проводится в первые дни после рождения, и включает в себя сведение лобковых костей, формирование мочевого пузыря с реконструкцией уретры

и наружных половых органов. Сближение лобковых костей способствует успешному ушиванию передней брюшной стенки без заметного натяжения мягких тканей.

Г) Врожденные ректовагинальные свищи могут возникать при нормально функционирующем анальном жоме или сочетаться с врожденным отсутствием отверстия заднего прохода (atresia ani). Отверстие свища может располагаться: – в нижней трети влагалища; – в преддверии влагалища на границе с кожей промежности у задней спайки больших половых губ (врожденный ректовестибулярный свищ).

Диагностика. Клиническими проявлениями ректовагинального свища являются выделение мекония из влагалища, а в дальнейшем — непроизвольное выделение газов и кишечного содержимого. Осмотр наружных половых органов, влагалища в зеркалах, зондирование свищевого хода со стороны влагалища, ректальное исследование позволяют выявить свищ. При гинекологическом осмотре во влагалище обнаруживают свищевое отверстие различного диаметра с ярко-красной каймой, которая представляет собой выпячивающуюся слизистую оболочку прямой кишки. При зондировании свищевого отверстия определяют направление и уровень свищевого хода, оценивают его отношение к сфинктеру прямой кишки. Ректальным исследованием уточняют локализацию и размер свища. При необходимости проводят фистулографию, ректороманоскопию и другие исследования.

Лечение. Объем оперативного вмешательства зависит от диаметра свищевого хода, места его открытия в просвет прямой кишки и возраста пациента.

6. Выводы

Врожденные пороки развития (аномалии, мальформации) женских половых органов — это стойкие внутриутробные отклонения от вариаций нормы величины, формы, пропорций, симметрии, топографии и органогенеза, повлекшие нарушение их функции. Врожденные аномалии женских половых органов составляют 14% от всех врожденных пороков развития и 3–7% от гинекологических заболеваний детей и подростков. На сегодняшний день остается ряд нерешенных вопросов, касающихся систематизации и диагностики данных аномалий. В работе представлена актуальная и тщательно отобранная информация по данной теме и освещены существующие сложности, которые требуют дальнейшего изучения. Целью данного обзора литературы является поиск актуальных классификаций и современных методов диагностики врожденных аномалий развития половых органов у девочек для дальнейшего выбора персонализированной тактики лечения. Анализ литературы показал, что этиология и патогенез врожденных пороков развития половых органов у девочек сложны, гетерогенны и до конца не изучены. На сегодняшний день не существует единой общепринятой классификации врожденных аномалий развития женских половых органов, однако в данном реферате представлены современные методы диагностики данной патологии и тонкости интерпретации результатов, которые следует принимать во внимание для верной постановки диагноза

7. Литература

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 учёных 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