

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

Кафедра акушерства и гинекологии ИПО

Реферат на тему: «Пороки развития женских половых органов»

Выполнила: ординатор 2-го года обучения
кафедры акушерства и гинекологии ИПО

Мартынова Елизавета Сергеевна

Красноярск, 2021г.

Оглавление

Определение.....	3
Классификация пороков развития матки и влагалища.....	3
ЭПИДЕМИОЛОГИЯ	5
ЭТИОЛОГИЯ И ПАТОГЕНЕЗ.....	5
АТРЕЗИЯ ГИМЕНА	5
АПЛАЗИЯ МАТКИ И ВЛАГАЛИЩА (СИНДРОМ МАЙЕРА–РОКИТАНСКОГО– КУСТЕР–ХАУЗЕРА).....	7
АПЛАЗИЯ ВЛАГАЛИЩА ПРИ ФУНКЦИОНИРУЮЩЕЙ МАТКЕ	9
УДВОЕНИЕ МАТКИ И ВЛАГАЛИЩА	13
ОДНОРОГАЯ МАТКА	14
ДВУРОГАЯ МАТКА	16
ВНУТРИМАТОЧНАЯ ПЕРЕГОРОДКА.....	17
СПИСОК ЛИТЕРАТУРЫ.....	19

Определение

Врожденные аномалии (пороки развития) — стойкие морфологические изменения органа, системы или организма, которые выходят за пределы вариаций их строения либо генетически обусловленные, либо в результате нарушения внутриутробного развития.

Классификация пороков развития матки и влагалища

• 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:

- 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, ХЭ 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 класс. Однорогая матка.

1. Однорогая матка с рудиментарным рогом, сообщаемся 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 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.

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

• 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 ректovesтибулярный свищ, сочетающийся с аплазией влагалища и матки; врожденный ректovesтибулярный свищ, сочетающийся с однорогой маткой и функционирующим рудиментарным рогом).

Встречаются изолированно или в сочетании с пороками развития матки и влагалища.

ЭПИДЕМИОЛОГИЯ

Аномалии матки и влагалища наблюдаются у 4–7%, при бесплодии этот показатель может достигать 8%, а у пациенток с привычным невынашиванием беременности — 12,6–18,2%.

Внутриматочная перегородка наблюдается у 1:200–1:600 новорожденных девочек. Частота аплазии маточных труб и агенезии гонад составляет 1:24 000 новорожденных. У каждой 4000–5000-й новорожденной наблюдается аплазия матки и влагалища, а у 1:50 000 — экстрофия мочевого пузыря или клоакальный порок развития. В 1:5000 новорожденных наблюдаются аноректальные врожденные пороки развития, которые в 50–90% наблюдений сочетаются с мочеполовыми пороками развития.

ЭТИОЛОГИЯ И ПАТОГЕНЕЗ

Среди причин возникновения аномалий матки генетические факторы составляют 25%, средовые — 10% и 65% — факторы неясного генеза.

Выделены группы факторов, участие которых в возникновении аномалий развития плода не вызывает сомнений.

1. Медикаментозные средства: талидомид, андрогенные препараты и норстероиды, тетрациклины, аминоптерины, диэтилстильбэстрол, изотреноин.
2. Такие неблагоприятные факторы, как гиперфенилаланинемия, недостаточность йода, голодание, СД.
3. Факторы окружающей среды: радиация, полихлоринбинефилы, метилртути.
4. Вредные привычки: сигаретный дым, алкоголь, наркотики.
5. Инфекционные заболевания матери: сифилис, краснуха, цитомегалия, токсоплазмоз, вирус иммунодефицита человека.

АТРЕЗИЯ ГИМЕНА

Патологическое состояние, при котором девственная плева не имеет отверстий для выхода менструальной крови и влагалищных выделений.

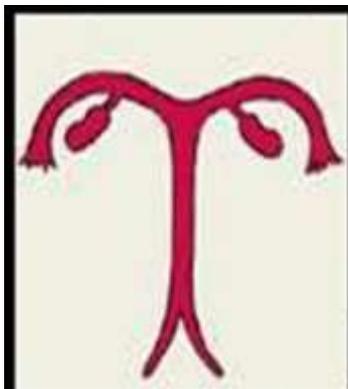
Эпидемиология: Атрезия гимена встречается у 3 из 90 000 девочек (0,02–0,04% девочек).

Клиническая картина: Атрезия гимена проявляется в период полового созревания или половой зрелости, когда отмечается отсутствие менструаций, проявляется болевым синдромом. Возникают циклические боли, постепенно нарастающие по интенсивности. Иногда появляются затруднения при мочеиспускании и дефекации, особенно при больших размерах гематокольпоса. Менструальная кровь, скапливаясь во влагалище, растягивает его стенки (гематокольпос), и оно приобретает опухолевидную форму. Верхний его полюс, на котором находится небольшая плотная матка, находится выше плоскости входа в малый таз. Постепенно менструальная кровь может заполнять и растягивать полость матки (гематометра) и маточных труб (гематосальпинкс). Возникают симптомы сдавления мочевого пузыря и кишечника, тянущие боли в пояснице. В предполагаемые дни менструаций отмечаются схваткообразные боли и недомогание в дни менструаций. Менструальная кровь, попадающая из маточных труб в брюшную полость, может вызывать картину острого живота.

Диагностика: при гинекологическом осмотре устанавливается отсутствие входа во влагалище. Обнаруживается сплошная, слегка выпячивающаяся снаружы синеватая девственная плева, а иногда и вся промежность. Ректоабдоминальное исследование: определяется гематокольпос в виде образования тугоэластической консистенции, неподвижного, расположенного в малом тазу. Верхний полюс образования иногда выходит за пределы малого таза и может достигать уровня пупка. На верхнем полюсе пальпируется плотное образование, округлой формы, подвижное, болезненное, диаметром от 6–8 до 12 см (матка с гематометрой). УЗИ: определяется резко расширенное, заполненное жидкостью влагалище в виде эхонегативного образования (гематокольпос), 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).

Дифференциальная диагностика проводится с аплазией части влагалища при функционирующей матке, дистопированной (тазовой) почкой, опухолью яичника. При выраженном болевом синдроме — с острым аппендицитом, почечной коликой, апоплексией яичника, перекрутом ножки опухоли (кисты) яичника. Лечение Основная цель лечения атрезии гимена — создание условий для оттока менструальной крови. Выполняют крестообразное рассечение гимена или частичное его иссечение в виде овального «окна» и наложение отдельных швов на края разреза.

АПЛАЗИЯ МАТКИ И ВЛАГАЛИЩА (СИНДРОМ МАЙЕРА–РОКИТАНСКОГО–КУСТЕР–ХАУЗЕРА)
Аплазия влагалища и матки — врожденное отсутствие матки и влагалища возникает на ранней стадии внутриутробного развития в результате нарушения закладки парамезонефральных протоков.



Для аплазии влагалища и матки характерны:

- матка обычно имеет вид одного или двух рудиментарных мышечных валиков;
- нормально развитые маточные трубы и яичники;
- наружные половые органы развиты по женскому типу: преддверие влагалища слепо замкнуто;
- женский кариотип 46 (XX);
- женский фенотип: нормальное развитие молочных желез, пропорциональное тело, характер оволосения по женскому типу.

Эпидемиология: встречается от 1 на 4000–5000 до 1 на 20 000 новорожденных девочек.
Клиническая картина: Пациентки с аплазией влагалища и матки предъявляют жалобы на отсутствие менструации, невозможность половой жизни, неврозоподобные расстройства, чаще всего на депрессию и тревогу, мнительность с симптомами навязчивых состояний, ощущение собственной неполноценности, обусловленные невозможностью половой жизни, отсутствием менструаций. При внешнем осмотре пациенток с аплазией влагалища и матки обычно отмечаются правильное телосложение, женский фенотип, но возможны сочетанные аномалии, встречаемые в различных комбинациях: пороки развития позвоночника, патология кожи — родимые пятна, гемангиомы, вальгусная девиация локтевых суставов, шестипалость, синдактилия, недоразвитие пальцев кисти, врожденные пороки сердца, аномалии ЖКТ — атрезия заднепроходного отверстия, ректовестибулярный свищ, перегородка в желчном пузыре, долихосигма, косоглазие. Чаще всего встречаются пороки развития органов мочевого выделения: аплазия почки, дистопия единственной почки,

одной или обеих почек, удвоение чашечно-лоханочной системы одной, обеих или единственной почки, гипоплазия одной из почек, L-образная или подковообразная почка, аплазия одной почки и перекрестная дистопия мочеточника (дистальные отделы его расположены на противоположной стороне, расширены).

Диагностика: Сбор анамнеза, включающий течение беременности у матери пациентки, клинические проявления, общий и гинекологический осмотр, обязательно — определение уровня полового хроматина и кариотипирование (исключить тестикулярную феминизацию и дисгенезию гонад), УЗИ органов малого таза и почек, МРТ или КТ (в затруднительных случаях).

Гинекологический осмотр: правильное развитие наружных половых органов, по женскому типу, клитор не увеличен, нередко — расширение и смещение вниз наружного отверстия уретры, при этом растянутое отверстие уретры может быть принято за отверстие в девственной плеве. Преддверие влагалища имеет вид девственной плевы или гладкое без отверстия. При ректоабдоминальном исследовании матка не определяется, на ее месте выявляется поперечный тяж (рудимент широкой маточной связки) — дубликатура брюшины, располагаемая в поперечном направлении над мочевым пузырем. Иногда по обе стороны от поперечного тяжа удается пропальпировать мышечные валики — рудименты маток размерами не более 2,5×2,5 см. Придатки матки, как правило, не определяются, так как они располагаются высоко у стенок малого таза.

УЗИ: рудиментарная матка определяется в центре малого таза в виде образования цилиндрической формы, размерами 1,5×2,0 см или матка имеет вид двух мышечных валиков размерами 2,7×1,2×2,5 см, иногда рудименты матки могут не определяться. Яичники располагаются высоко у стенок малого таза, и их размеры соответствуют возрастной норме. При подозрении на аплазию влагалища и матки необходимо обязательное одновременное УЗИ почек, поскольку в 33,4% наблюдений выявляются различные врожденные пороки их развития, возможно проведение экскреторной урографии, при которой устанавливаются аномалии развития почек, мочеточников, мочевого пузыря. При МРТ возможно уточнение диагноза «аплазия влагалища и матки».

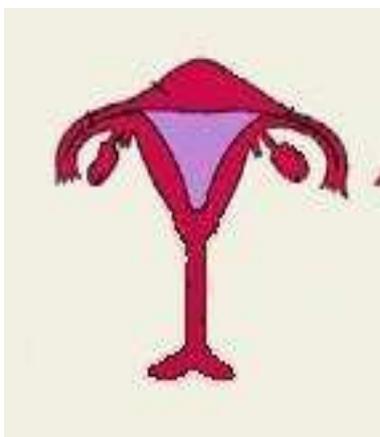
Дифференциальную диагностику проводят с атрезией гимена, тестикулярной феминизацией, дисгенезией гонад.

Лечение — хирургическое, операцией выбора является одноэтапный кольпопоз из тазовой брюшины с лапароскопической ассистенцией. Длина и емкость неовлагалища после завершения операции бывают достаточными для введения ложкообразного зеркала и

подъемника (10–12 см), их оценивают как удовлетворительные. Растяжимость влагалища также вполне приемлемая (4–5 см). Основные характеристики неовлагалища (возможность половой жизни, данные влагалищного исследования) оценивают через 3–4 мес: длина неовлагалища составляет 11–14 см, емкость достаточна для введения ложкообразного зеркала и подъемника, растяжимость влагалища 4–5 см. Стенки неовлагалища умеренно складчатые, в нем обнаруживается незначительное слизистое отделяемое, покровный эпителий соответствует многослойному плоскому эпителию нормального влагалища. Редко наблюдают естественный (в результате половой жизни или проведения кольпоэлонгации) кольпопоз, одним из осложнений которого в последующем является выпадение стенок неовлагалища из-за отсутствия ее фиксации.

АПЛАЗИЯ ВЛАГАЛИЩА ПРИ ФУНКЦИОНИРУЮЩЕЙ МАТКЕ

При нарушении эмбриогенеза в первичном сплошном эпителиальном тяжё парамезонефральных протоков нормальное центральное расплавление клеток происходит не на всем протяжении — на некоторых участках он бывает сплошным, в результате чего остаются несформированными шейка матки или цервикальный канал и отмечается полная аплазия влагалища. Чаще встречается аплазия части влагалища при нормально развившейся матке.



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

Классификация

Аплазия влагалища может быть полной или частичной при функционирующей нормальной или функционирующей рудиментарной матке.

1. 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, ХЭ и периметрит, гемато- и гиосальпингс.

2. Аплазия части влагалища при функционирующей матке:

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

Клиническая картина: У пациенток с аплазией влагалища и функционирующей маткой ожидавшиеся (учитывая возраст) менструации отсутствуют, но через каждые 3–4-недельные промежутки появляются боли внизу живота — постоянные ноющие или сильные, распирающие, иррадиирующие в поясничную область и нижние конечности. Боли иногда сопровождаются рвотой, повышением температуры тела. Возможны жалобы на учащенное и болезненное мочеиспускание, затрудненный акт дефекации, увеличение живота. Данные симптомы обусловлены возникновением гематокольпоса вследствие нарушения оттока менструальной крови из влагалища. В зависимости от уровня блока появляются различных размеров гематокольпос или гематометра, возможно формирование гематосальпингса.

Диагностика: При гинекологическом осмотре пациенток с аплазией влагалища и функционирующей маткой без нарушения оттока менструальной крови из матки отмечаются 3 варианта порока развития влагалища.

- При I варианте (аплазия верхней трети) влагалище представляет собой углубление длиной до 6–7 см. Матка несколько больше нормы, в области придатков могут пальпироваться образования ретортообразной формы, эластической консистенции (гематосальпингсы).

При II варианте (аплазия средней трети) влагалище длиной 4–5 см заканчивается слепо. При гинекологическом исследовании на расстоянии 5–6 см от заднепроходного отверстия пальпируется опухолевидное образование тугоэластической консистенции (гематокольпос), размеры которого могут варьировать от 6×6×5 до 12×10×8 см. Не всегда удается пропальпировать матку на вершине гематокольпоса.

- При III варианте (аплазия нижней трети влагалища) влагалище длиной 2–3 см заканчивается слепо. При ректоабдоминальном исследовании на расстоянии 3–4 см от

заднепроходного отверстия пальпируется образование тугоэластической консистенции (гематокольпос), ограниченно подвижное, как правило, безболезненное, размеры которого варьируют от 10×9×8 до 25×20×20 см в зависимости от давности заболевания. У некоторых пациенток при осмотре на вершине гематокольпоса можно пропальпировать матку. Иногда при перерастяжении стенка аплазированного влагалища выпячивается наружу и под наружным отверстием мочеиспускательного канала визуализируется шаровидное образование, внутри которого находится менструальная кровь почти черного цвета.

Описанные 3 варианта в чистом виде встречаются редко, как правило, отмечается аплазия нижней и средней трети влагалища или аплазия средней и верхней трети влагалища.

УЗИ: при аплазии влагалища и функционирующей рудиментарной матке замкнутая матка с расширенной полостью увеличена за счет жидкого содержимого (гематометра) до 1,5–3 см. Выявляются одно- или двусторонние гематосальпингсы в виде образований, расположенных сбоку от матки и заполненных жидким содержимым. Помимо гематометры и гематосальпингсов могут обнаруживаться тубоовариальные образования, эндометриоидные кисты яичников с жидким содержимым и мелкодисперсной взвесью. У пациенток с аплазией влагалища и нефункционирующей рудиментарной маткой, имеющей вид мышечных валиков, на эхограмме определяются одна или две рудиментарные матки, но гематосальпингсы не наблюдают. Для выявления возможной сочетанной патологии органов мочевого выделения у пациенток с аплазией влагалища и функционирующей рудиментарной маткой необходимо одновременное выполнение УЗИ почек.

Для уточнения диагноза в сложных ситуациях целесообразно использовать МРТ.

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. Во влагалище вводят тампон с вазелиновым маслом и оставляют на 2 сут, после его извлечения с 3-х суток обрабатывают полость влагалища раствором антисептиков, а линию швов во влагалище — раствором перманганата калия. На 3–4-е сутки всем пациенткам проводят контрольное

УЗИ, при котором могут выявляться остатки гематометры. Желательно дождаться очередной менструации для контроля эффективности выполненной коррекции порока развития влагалища. В целях снижения риска операции, оценки состояния матки, яичников, маточных труб и проведения необходимой коррекции сопутствующей гинекологической патологии выполняют вагинопластику с лапароскопической ассистенцией. В связи с ретроградным рефлюксом менструальной крови у таких пациенток возрастает вероятность возникновения эндометриоза, что требует его исключения во время лапароскопии.

У пациенток с полной аплазией влагалища и функционирующей рудиментарной маткой (с аплазией цервикального канала и/или шейки матки) операция должна выполняться высококвалифицированным детским хирургом. При полной аплазии влагалища и функционирующей рудиментарной матке — тотальная лапароскопическая экстирпация функционирующей рудиментарной матки и кольпопоз из тазовой брюшины с лапароскопической ассистенцией. Выявленная во время лапароскопии сопутствующая гинекологическая патология подлежит коррекции (разъединение спаек, коагуляция очагов эндометриоза, вылушивание эндометриоидных кист).

При аплазии влагалища и функционирующей матке с аплазией шейки матки или цервикального канала (цервиковагинальная аплазия) возможно 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).

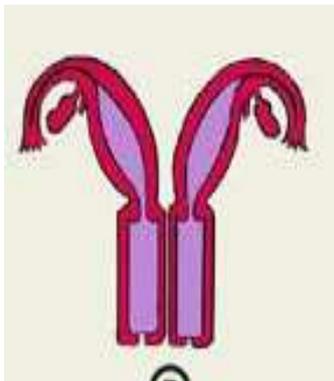
Основные этапы операции:

- во время лапароскопии производится гистеротомия в области дна матки, ретроградно в полость матки вводится гистероскоп;
- в области промежности, на уровне нижнего края малых половых губ производится поперечный разрез слизистой оболочки, острым и тупым путем стенки мочевого пузыря и прямой кишки разводятся, формируется тоннель до нижнего полюса матки;
- под контролем гистероскопа из полости матки выводится проленовый стент диаметром Ø 6 мм, через сформированный тоннель уроректального пространства, который удаляется через 2 мес;
- благодаря проленовому стенту, в течение 2 мес обеспечивающего отток менструальной крови, формируется соустье, проходимость которого поддерживается посредством

кольпоэлонгаторов. Разработка временных стентов из биodeградирующих материалов продолжается.

УДВОЕНИЕ МАТКИ И ВЛАГАЛИЩА

Удвоение матки и влагалища — порок развития, при котором парамезонефральные протоки при своем развитии не сливаются с образованием одной матки и одного влагалища, а развиваются самостоятельно с формированием двух маток и двух влагалищ.



Варианты развития: удвоение матки и влагалища без нарушения оттока менструальной крови; удвоение матки и влагалища с частично аплазированным одним влагалищем; удвоение матки и влагалища с нефункционирующей одной маткой.

Клиническая картина при удвоении матки и влагалища без нарушения оттока менструальной крови: 1) дискомфорт при половой жизни; 2) иногда после длительных половых контактов в одно влагалище, половой контакт в другое влагалище может быть очень болезненным.

Клиническая картина при удвоении матки и частично аплазированном одном влагалище: 1) болезненные менструации, возникающие спустя несколько месяцев или 1–2 года после менархе за счет скопления крови в аплазированном влагалище; 2) боли внизу живота распирающего характера; 3) гнойные выделения из влагалища за счет формирования свищевого хода между влагалищами и присоединение вторичной инфекции.

При отсутствии нарушения оттока менструальной крови пациентки с удвоением матки и влагалища могут никаких жалоб не предъявлять, порок выявляется случайно при гинекологическом осмотре, в родах, при прерывании беременности, при обследовании по поводу жалоб на диспареунию. Пациентки могут предъявлять жалобы на бесплодие в случаях половых контактов во влагалище, сообщающемся с нефункционирующей маткой.

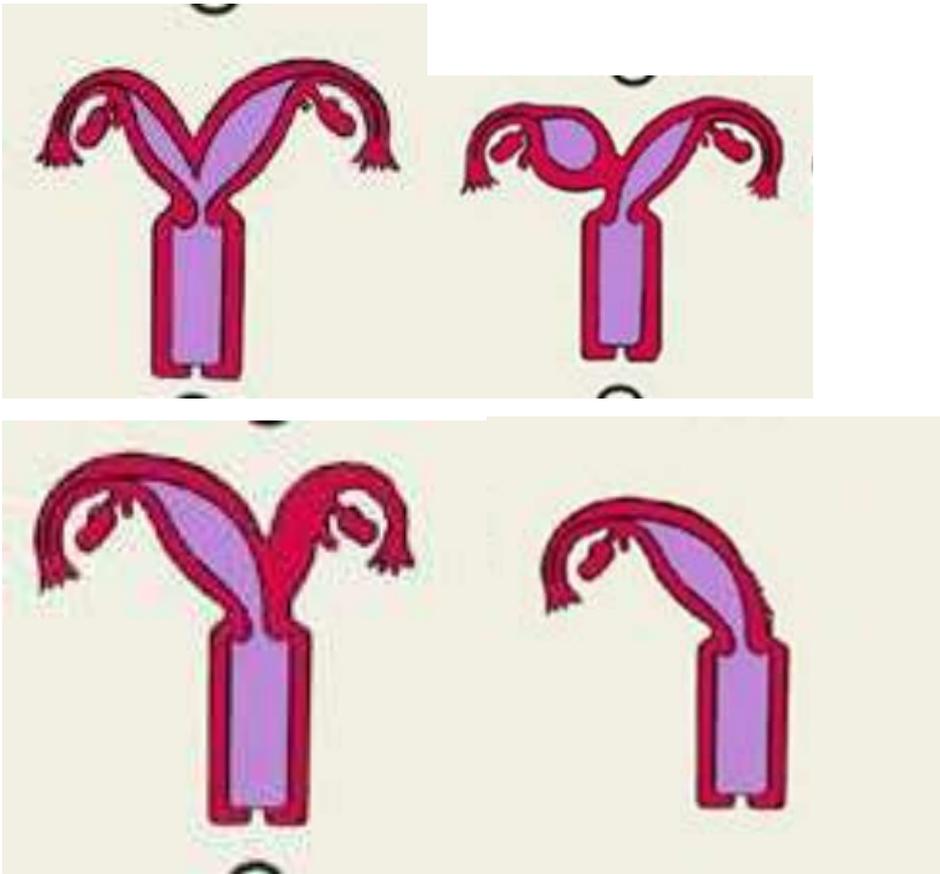
При удвоении матки и влагалища с частично аплазированным одним влагалищем процент диагностических ошибок очень высокий: несмотря на выраженную клиническую картину,

врачей смущает наличие менструаций, а боли во время менструаций расцениваются как дисменорея. Распирающие боли внизу живота являются причиной неоправданных и неэффективных хирургических вмешательств: аппендэктомия, резекция яичников, удаление маточной трубы, удаление придатков матки, удаление одной из маток, метропластика.

Диагностика: При гинекологическом исследовании пациенток с удвоением матки и влагалища без нарушения оттока менструальной крови нередко две матки определяются как одна и по форме могут напоминать двурогую матку. Отличительными признаками являются наличие перегородки во влагалище разной протяженности и выявление двух шеек матки. У пациенток с удвоением матки и влагалища с аплазией одного влагалища при влагалищно-абдоминальном исследовании определяется опухолевидное образование (гематокольпос) тугоэластической консистенции, неподвижное, малоболезненное, нижний полюс которого находится на расстоянии 2–6 от ануса, а верхний — порой достигает пупочной области. Чем ниже располагается нижний полюс гематокольпоса, тем он больших размеров и тем менее выражен болевой синдром. Лечение Лечение зависит от варианта удвоения матки и влагалища и наличия жалоб. Рассечение перегородки во влагалище при удвоении матки и влагалища выполняется по следующим показаниям: диспареуния, бесплодие (после исключения других факторов). Удвоение матки и влагалища с частично аплазированным одним влагалищем служит показанием для вскрытия гематокольпоса, опорожнения и промывания полости влагалища раствором антисептика, максимального иссечения замкнутой стенки влагалища, граничащей с функционирующим влагалищем. В послеоперационном периоде для профилактики слипания стенок вскрытого влагалища проводят обработку влагалища.

ОДНОРОГАЯ МАТКА

В эмбриологическом смысле однорогая матка — половина нормальной матки, которая может быть в двух вариантах: при первом она представлена в виде одного рога, при втором — матка однорогая с добавочным рудиментарным рогом.



Отличительными особенностями однорогой матки являются отсутствие дна матки в анатомическом понимании (половинчатая матка), при наличии рудиментарного рога — аплазия почки на его стороне.

Клиническая картина: симптомы однорогой матки проявляются первичной дисменореей, опухолевидным образованием в малом тазу, нередко — бесплодием, СПА, невынашиванием беременности, аденомиозом в рудиментарном роге (даже без эндометриальной выстилки), гематометрой в рудиментарном роге. Крайне грозным осложнением однорогой матки с рудиментарным рогом может быть эктопическая беременность.

Диагностика однорогой матки основывается на УЗИ органов малого таза и почек, при необходимости выполняется экскреторная урография. Окончательный диагноз устанавливается при одновременной лапаро- и гистероскопии. 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 (спаечный процесс, наружный генитальный эндометриоз). При выявлении рудиментарного рога выполняется его удаление вместе с маточной трубой на одноименной стороне, при необходимости — коррекция сопутствующих заболеваний. Планирование беременности через 6 мес. Последующие беременность и роды Последующие беременность и роды при удалении рудиментарного рога с маточной трубой ведут как у пациенток с рубцом на матке.

ДВУРОГАЯ МАТКА

Двурогая матка — порок развития, при котором отмечается расщепление матки на два рога или части вследствие недостаточного слияния парамезонефральных протоков. Деление на рога может начинаться с верхней, средней или нижней трети тела матки, в зависимости от формы двурогой матки, рога всегда сливаются. Отличительная особенность двурогой матки — наличие только одной шейки матки.

Клиническая картина:

При седловидной и неполной форме двурогой матки жалоб может не быть, порок развития матки выявляется случайно при обследовании и лечении по поводу гинекологических заболеваний. Характерными жалобами в 20–68% наблюдений являются СПА, невынашивание беременности, истмико-цервикальная недостаточность, тазовое предположение плода, аномалии родовой деятельности.

Диагностика двурогой матки зачастую затруднительна и возможна лишь при применении дополнительных методов исследования. Диагноз основывается на данных УЗИ и одновременной лапаро- и гистероскопии, при необходимости выполняют МРТ. УЗИ: частота выявления аномалии матки при УЗИ высока — 89,2%, однако интерпретация эхографической картины затруднительна, и правильный диагноз возможен в 78,4% наблюдений, у остальных УЗ-картина расценивается как внутриматочная перегородка или удвоение матки, иногда — как норма. Чаще всего при УЗИ ставят диагноз двурогой матки. МРТ позволяет определить наружные и внутренние контуры матки или маточных рогов, произвести достоверную дифференциальную диагностику между различными вариантами раздвоения матки — седловидной, двурогой, удвоением матки и внутриматочной перегородкой. Окончательный диагноз формы порока развития матки, решение вопроса о необходимости и целесообразности выполнения реконструктивно-пластических операций при двурогой матке возможны при проведении одновременной лапароскопии и гистероскопии.

При седловидной форме матка несколько расширена в поперечнике, ее дно имеет небольшое углубление, расщепление на два рога выражено незначительно, т.е. отмечается почти полное слияние маточных рогов, за исключением области дна матки. При гистероскопии видны оба устья маточных труб, а дно выступает в полость матки в виде гребня.

При неполной форме двурогой матки разделение на два рога наблюдается только в верхней трети тела матки; как правило, размер и форма маточных рогов одинаковы. При гистероскопии выявляют один цервикальный канал, но ближе к дну матки определяют две гемиполости.

При полной форме двурогой матки расщепление на два рога начинается с нижней трети тела матки, от каждого рога отходит яичник и маточная труба. При гистероскопии от внутреннего зева начинаются две гемиполости, в каждой из которых определяется одно устье маточной трубы. Лечение Двурогой матка подлежит хирургической коррекции только при выраженном нарушении репродуктивной функции после исключения других возможных причин СПА, невынашивания беременности, бесплодия. В настоящее время операция выбора — метропластика лапароскопическим доступом, во время которой создается единая полость матки с тщательным послойным ушиванием стенок матки. На область швов накладывается противоспаечный барьер. Беременность разрешается не ранее чем через 8–10 мес после операции.

ВНУТРИМАТОЧНАЯ ПЕРЕГОРОДКА

Внутриматочная перегородка — порок развития матки, при котором ее полость разделена на две половины (гемиполости) продольной перегородкой различной длины. Она может быть тонкой или на широком основании, одна гемиполость может быть длиннее другой.

Различные варианты внутриматочной перегородки:

- полная — до внутреннего или наружного зева (с образованием двух цервикальных каналов и двух гемиполостей) — длиной до 4 см;
- тонкая или толстая;
- на широком основании (в виде треугольника);
- одна гемиполость длиннее другой.

Крайне редко одновременно фиксируют продольную перегородку влагалища верхней трети или полную продольную перегородку.

Эпидемиология: Пациентки с внутриматочной перегородкой составляют 48–54% общего числа пациенток с пороками развития матки. У пациенток с привычным невынашиванием беременности в 23,8% выявлен порок развития матки, причем наиболее частой аномалией является внутриматочная перегородка.

Клиническая картина: пациентки как правило, никаких неприятных ощущений не испытывают и обращаются к гинекологу по поводу первичного или вторичного бесплодия, СПА в разные сроки беременности или невынашивания беременности.

Диагностика: Точная диагностика внутриматочной перегородки сложна и возможна лишь при объединении современных диагностических методов, когда полученные результаты интерпретируются в контексте клинической ситуации. УЗИ: интерпретация картины УЗИ весьма затруднительна, так как по акустическим свойствам внутриматочную перегородку трудно отличить от двурогой, а иногда и от нормальной матки. На эхограммах у пациенток с внутриматочной перегородкой видны две полости, разделенные миометрием без углубления в области дна, характерного для двурогой матки.

МРТ позволяет уточнить наружный контур, длину, толщину и структуру перегородки, внутренний контур и форму внутриматочных гемиполостей, разделенных внутриматочной перегородкой. Окончательная диагностика внутриматочной перегородки возможна только при проведении одновременной лапаро- и гистероскопии. При лапароскопии оценивают форму матки, состояние маточных труб, яичников, брюшины малого таза. У 1/3 пациенток выявляется сагиттальная бороздка, идущая в переднезаднем направлении, с небольшим втяжением ее в дне, причем по линии борозды имеются втяжение и уплотнение. Такая форма матки наблюдается в большинстве случаев при полной внутриматочной перегородке. При гистероскопии определяется степень выраженности внутриматочной перегородки, доступность и состояние устьев маточных труб.

Лечение: Коррекция порока развития матки заключается в рассечении внутриматочной перегородки. При наличии тонкой или неполной либо на узком основании внутриматочной перегородки ее рассекают в I фазу менструального цикла. В случаях толстой перегородки, на широком основании и/или других неблагоприятных факторов необходима гормональная подготовка а-GRh или антигонадотропинами в течение 1–2 менструальных циклов. Внутриматочную перегородку рассекают по ее центру от вершины к основанию Г-образной петлей резектоскопа, последовательно, короткими движениями, монополярным током мощностью 60–80 Вт в режущем режиме. Перегородку рассекают до формирования единой полости матки. Необходимое условие операции — постоянная визуализация устьев

маточных труб. Толщину стенки матки в области рассекаемой перегородки проверяют через лапароскоп с помощью эффекта «шара» (при нахождении включенной системы освещения гистероскопа в полости матки и выключенном освещении лапароскопа при чрезмерном истончении стенки со стороны брюшной полости видно свечение на данном участке). Особую осторожность необходимо соблюдать при наличии сагиттальной борозды на матке, идущей в переднезаднем направлении и образующей втяжение в области дна. При наличии толстой, на широком основании внутриматочной перегородки операцию выполняют под обязательным лапароскопическим или УЗ-контролем. При гистерорезектоскопии возможно возникновение ряда осложнений: перфорация стенки матки, кровотечение, некардиогенный отек легких, анафилактический шок при введении декстранов. Если во время операции выявляют перфорацию матки, это не считают показанием к прекращению гистерорезектоскопии. Перегородку иссекают полностью, а перфорационное отверстие ушивают. Данное осложнение не влияет на течение послеоперационного периода и время пребывания в стационаре. В послеоперационном периоде пациенткам назначается контрацепция КОК в течение 2–3 мес (время, необходимое для полноценной регенерации эндометрия), после чего разрешается беременеть. Родоразрешение осуществляется через естественные родовые пути при отсутствии показаний со стороны плода. У пациенток после зашивания перфорационного отверстия беременность допустима через 6–8 мес, беременность и роды ведутся с учетом рубца на матке.

СПИСОК ЛИТЕРАТУРЫ

1. Савельева, Г. М. Гинекология. Национальное руководство : краткое издание / под ред. Г. М. Савельевой, Г. Т. Сухих, И. Б. Манухина. - Москва : ГЭОТАР-Медиа, 2019.
2. Макиян З.Н., Адамян Л.В., Мирошникова Н.А., Козлова А.В. Функциональная магнитно-резонансная томография для определения кровотока при симметричных аномалиях матки // Акуш. и гин. 2016. № 10.
3. Адамян Л.В., Фархат К.Н., Макиян З.Н. Комплексный подход к диагностике, хирургической коррекции и реабилитации больных при сочетании аномалий развития матки и влагалища с эндометриозом// Пробл. репродукции. 2016. Т. 22, № 3.
4. Воронцова Наталья Александровна, Студенов Георгий Владимирович, Сенникова Жанна Владимировна, Уварова Евгения Евгеньевна, Седелева Наталья Ивановна, Чурсина Ольга Андреевна, Логинова Елена Андреевна, Василевская Галина Владимировна, Валиуллина Надежда Юрьевна, Мурцаев Роман Сергеевич, Степанов Сергей Юрьевич, Клычбаев Тимур Серикович, Мусалова Ильнара

Амировна АНОМАЛИИ РАЗВИТИЯ ПОЛОВЫХ ОРГАНОВ И БЕРЕМЕННОСТЬ // Глобус. 2020. №2

5. Христова Диана, Сираков Милко Алгоритм диагностики и лечения первичной аменореи // Репродуктивное здоровье детей и подростков. 2020. №1.
6. Крутова Виктория Александровна, Наумова Наталья Васильевна, Котлова Татьяна Анатольевна, Тулендинова Анжела Ивановна, Асланян Ирина Эдуардовна Алгоритм диагностики и лечения девочек с врожденными пороками развития органов репродуктивной системы // Репродуктивное здоровье детей и подростков. 2018. №1
7. Клинические рекомендации. Акушерство и гинекология [Электронный ресурс] / под ред. В. Н.Серова, Г. Т. Сухих. - 4 е изд., перераб. и доп. - М. : ГЭОТАР-Медиа, 2017
8. Гинекология: учебник : для студентов учреждений высшего профессионального образования, обучающихся по специальностям 31.05.01 (060101.65) "Лечебное дело" и 31.05.02 (060103.65) "Педиатрия" по дисциплине "Акушерство и гинекология" : [гриф] / Б. И. Баисова [и др.] ; под ред. Г. М. Савельевой, В. Г. Бреусенко ; М-во образования и науки РФ. - 4-е изд., перераб. и доп. - М. : ГЭОТАР-Медиа, 2018г.
9. Grimbizis G., Di SpiezioSardo A., Saravelos S., Gordts S., et al. The Thessaloniki ESHRE/ESGE consensus on diagnosis of female genital anomalies // Gynecol. Surg. 2016. Vol. 13