

О. В. ДЯДИЧКИНА, Л. Ф. МОЖЕЙКО

**ВРОЖДЕННЫЕ АНОМАЛИИ
ЖЕНСКИХ ПОЛОВЫХ ОРГАНОВ**

Минск БГМУ 2023

МИНИСТЕРСТВО ЗДРАВООХРАНЕНИЯ РЕСПУБЛИКИ БЕЛАРУСЬ
БЕЛОРУССКИЙ ГОСУДАРСТВЕННЫЙ МЕДИЦИНСКИЙ УНИВЕРСИТЕТ
КАФЕДРА АКУШЕРСТВА И ГИНЕКОЛОГИИ

О. В. Дядичкина, Л. Ф. Можейко

ВРОЖДЕННЫЕ АНОМАЛИИ ЖЕНСКИХ ПОЛОВЫХ ОРГАНОВ

Учебно-методическое пособие



Минск БГМУ 2023

УДК 618.1-007-056.7(075.8)

ББК 57.1я73

Д99

Рекомендовано Научно-методическим советом университета в качестве учебно-методического пособия 16.11.2022 г., протокол № 9

Рецензенты: канд. мед. наук, доц. каф. репродуктивного здоровья и медицинской генетики Белорусской медицинской академии последипломного образования Н. Н. Рубахова; каф. акушерства и гинекологии Витебского государственного ордена Дружбы народов медицинского университета

Дядичкина, О. В.

Д99 Врожденные аномалии женских половых органов : учебно-методическое пособие / О. В. Дядичкина, Л. Ф. Можейко. – Минск : БГМУ, 2023. – 36 с.

ISBN 978-985-21-1275-8.

Освещены вопросы патогенеза, клиники, диагностики и тактики лечения при врожденных аномалиях половых органов.

Предназначено для студентов 5-го курса лечебного, педиатрического факультетов, медицинского факультета иностранных учащихся, военно-медицинского института по дисциплине «Акушерство и гинекология».

УДК 618.1-007-056.7(075.8)

ББК 57.1я73

ISBN 978-985-21-1275-8

© Дядичкина О. В., Можейко Л. Ф., 2023

© УО «Белорусский государственный медицинский университет», 2023

МОТИВАЦИОННАЯ ХАРАКТЕРИСТИКА ТЕМЫ

Общее время занятия: 6 ч.

Врожденные аномалии развития женских половых органов наблюдаются у 4–7 % женщин в популяции. В последние 5 лет отмечается увеличение частоты пороков половых органов в 10 раз. Пороки развития половой системы часто сочетаются с пороками мочевыделительной системы. Сочетанные аномалии почек наблюдаются у каждой восьмой пациентки. У женщин с симметричными пороками встречаются аномалии положения, удвоение почек и мочеточников. При асимметричных пороках преобладает аплазия почки со стороны добавочного маточного рога или замкнутого гемивлагалища.

Клинические проявления врожденных аномалий половых органов зависят от формы и вида порока и могут характеризоваться дисменореей, первичной аменореей, тазовыми болями, невозможностью половой жизни, бесплодием, привычным невынашиванием беременности. Основными причинами нарушения репродуктивной функции являются аномалии строения матки, которые приводят к изменениям маточно-плацентарного кровотока, истмико-цервикальной недостаточности.

Ранняя диагностика в препубертатном периоде, хирургическая коррекция и реабилитация пациентов с врожденными аномалиями женских половых органов является актуальной проблемой современной гинекологии, т. к. позволяет избежать возможных серьезных осложнений, сохранить, а при ряде пороков развития восстановить репродуктивную функцию.

Цель занятия: изучить этиологию и патогенез, методы диагностики, лечебной тактики и реабилитации пациенток с врожденными аномалиями женских половых органов.

Задачи занятия:

1. Изучить особенности развития женских половых органов в антенатальном периоде.
2. Освоить этиологию и патогенез врожденных аномалий женских половых органов.
3. Изучить терминологию и классификацию врожденных аномалий женских половых органов.
4. Освоить основные принципы диагностики и коррекции врожденных аномалий женских половых органов.

Требования к исходному уровню знаний. Для полного усвоения указанной темы занятия студенту необходимо повторить темы занятий:

- по анатомии человека: строение и кровоснабжение женских половых органов;
- гистологии, цитологии, эмбриологии: имплантация, эмбриогенез, гистологическое строение матки и придатков;

– топографической анатомии и оперативной хирургии: топографию органов брюшной полости и малого таза, хирургический инструментарий, виды и технику лапаротомии, лапароскопии, виды операций на женских половых органах;

– внутренним болезням: общие клинические, лабораторные и инструментальные методы обследования;

– педиатрии: общие клинические, лабораторные и инструментальные методы обследования.

Контрольные вопросы по смежным дисциплинам:

1. Анатомия женских половых органов.
2. Гистологическое строение матки и придатков.
3. Имплантация и эмбриогенез.
4. Топография органов брюшной полости и малого таза.
5. Общие клинические, лабораторные и инструментальные методы исследования.
6. Хирургический инструментарий, виды и техника лапаротомии, лапароскопии, виды операций на женских половых органах.

Контрольные вопросы по теме занятия:

1. Этапы развития женских половых органов в антенатальном периоде.
2. Причины и этиология врожденных аномалий женских половых органов.
3. Определение понятия врожденные аномалии женских половых органов.
4. Терминология и классификация врожденных аномалий женских половых органов.
5. Клиника, диагностика и коррекция врожденных аномалий женских половых органов.

ЭТАПЫ РАЗВИТИЯ ЖЕНСКИХ ПОЛОВЫХ ОРГАНОВ В НОРМЕ И ПРИ ПАТОЛОГИИ

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, мочеполювого синуса (рис. 1), а также ранние процессы гаметогенеза — образование первичных половых клеток, их пролиферация, миграция и заселение гонад.

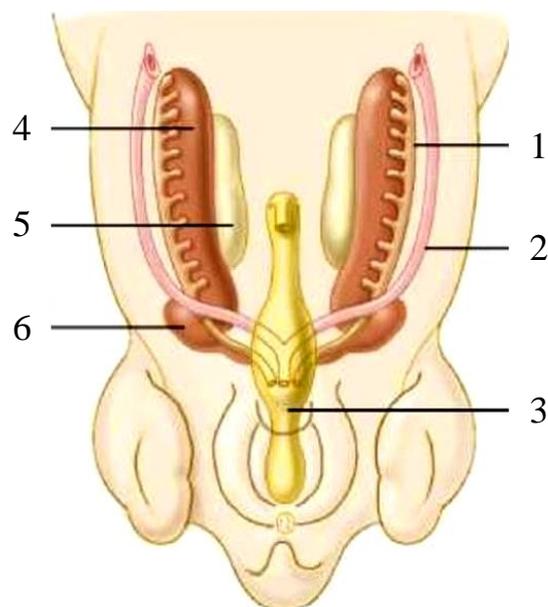


Рис. 1. Индифферентная стадия развития половых органов:

1 — вольфов канал (мезонефральный канал); 2 — мюллеров канал (парамезонефральный); 3 — клоака; 4 — мезонефрос; 5 — половая гонада; 6 — метанефрос

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, — sex-determining 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 (рис. 2).

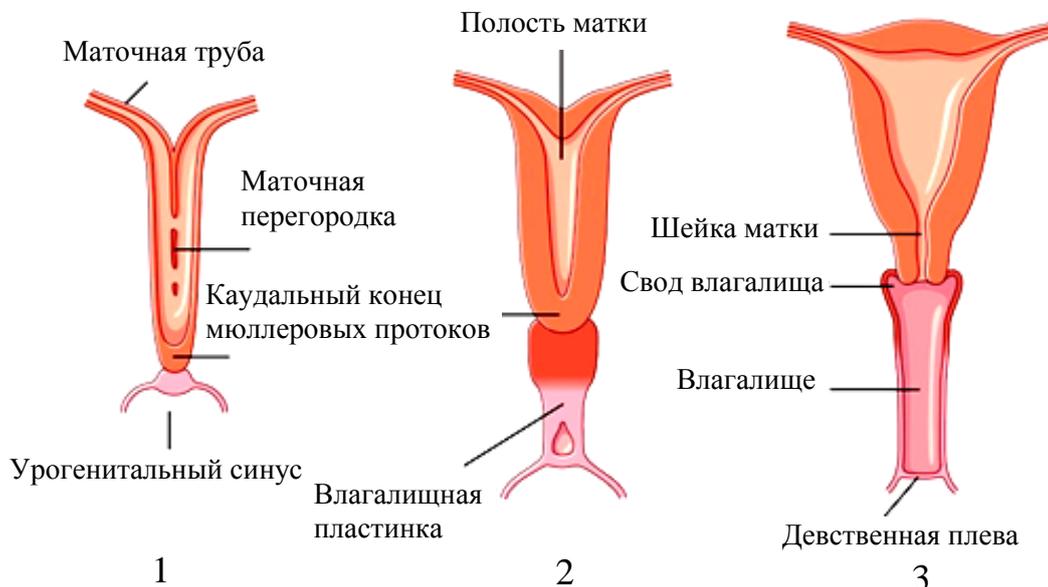


Рис. 2. Этапы развития матки и влагалища в антенатальном периоде:
 1 — слияние мюллеровых протоков; 2 — резорбция перегородки по средней линии и развитие мышечной стенки; 3 — канализация шейки матки и влагалища

Правильное развитие матки зависит от завершения трех основных процессов: органогенеза, слияния протоков и резорбции перегородки. В клетках вольфовых протоков в отсутствии 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.

ТЕРМИНОЛОГИЯ И КЛАССИФИКАЦИЯ ВРОЖДЕННЫХ АНОМАЛИЙ ЖЕНСКИХ ПОЛОВЫХ ОРГАНОВ

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 полый анатомической структуры организма.

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

Врожденные пороки развития женских половых органов в Международной классификации болезней 10 пересмотра (МКБ-10) рассматриваются в зависимости от анатомии половых органов и представлены в рубриках Q50–Q52:

Q50 Врожденные аномалии (пороки развития) яичников, фаллопиевых труб и широких связок

Q50.0 Врожденное отсутствие яичников

Q50.1 Кистозная аномалия развития яичника

Q50.2 Врожденный перекрут яичника

Q50.3 Другие врожденные аномалии яичника

Q50.4 Эмбриональная киста фаллопиевой трубы

Q50.5 Эмбриональная киста широкой связки

Q50.6 Другие врожденные аномалии фаллопиевой трубы и широкой связки

Q51 Врожденные аномалии (пороки развития) развития тела и шейки матки

Q51.0 Агенезия и аплазия матки

Q51.1 Удвоение тела матки с удвоением шейки матки и влагалища

Q51.2 Другие удвоения матки

Q51.3 Двурогая матка

Q51.4 Однорогая матка

Q51.5 Агенезия и аплазия шейки матки

Q51.6 Эмбриональная киста шейки матки

Q51.7 Врожденный свищ между маткой и пищеварительным и мочевым трактами

Q51.8 Другие врожденные аномалии тела и шейки матки

Q51.9 Врожденная аномалия тела и шейки матки неуточненная

Q52 Другие врожденные аномалии (пороки развития) женских половых органов

Q52.0 Врожденное отсутствие влагалища

Q52.2 Врожденный ректовагинальный свищ

Q52.3 Девственная плева, полностью закрывающая вход во влагалище

Q52.4 Другие врожденные аномалии влагалища

Q52.5 Сращение губ

Q52.6 Врожденная аномалия клитора

Q52.7 Другие врожденные аномалии вульвы

Q52.8 Другие уточненные врожденные аномалии женских половых органов

Q52.9 Врожденная аномалия женских половых органов неуточненная

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. Хашикуева, 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, 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. 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 Р. Орпелт 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, костно-суставной, 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 «#» (табл. 1).

Таблица 1

Классификация Vagina–Cervix–Uterus–Adnex–associated Malformation

| Топография | Анатомические особенности | Условное обозначение |
|---------------|---|----------------------|
| Влагалище (V) | Нормальное строение | 0 |
| | Частичная атрезия гимена | 1a |
| | Полная атрезия гимена | 1b |
| | Неполная перегородка влагалища (< 50 %) | 2a |
| | Полная перегородка влагалища | 2b |
| | Стеноз преддверия влагалища | 3 |
| | Гипоплазия влагалища | 3 |
| | Односторонняя атрезия влагалища | 5a |
| | Полная атрезия влагалища | 5b |
| | Урогенитальный синус (глубокое слияние) | S1 |
| | Урогенитальный синус (среднее слияние) | S2 |
| | Урогенитальный синус (высокое слияние) | S3 |

| Топография | Анатомические особенности | Условное обозначение |
|---|--|---|
| | Клоака Прочие пороки влагалища Неуточненные пороки влагалища | C + # |
| Шейка матки (С) | Нормальное строение Удвоенная шейка Односторонняя атрезия/аплазия Двусторонняя атрезия/аплазия Прочие пороки шейки матки Неуточненные пороки шейки матки | 0 1 2a 2b + # |
| Матка (U) | Нормальное строение Седловидная (аркуатная) матка Перегородка матки (50 % полости) Двуорогая матка Гипопластичная матка Односторонний рудимент или аплазия Двусторонний рудимент или аплазия Прочие пороки матки Неуточненные пороки шейки матки | 0 1a 1c 2 3 4a 4b + # |
| Придатки матки (А) | Нормальное строение 1-сторонняя аномалия маточной трубы, яичники нормального строения 2-сторонняя аномалия маточной трубы, яичники нормального строения 1-сторонняя гипоплазия маточной трубы/штрек гонады 2-сторонняя гипоплазия маточной трубы/штрек гонады Односторонняя аплазия придатков матки Двусторонняя аплазия придатков матки Прочие пороки придатков матки + Неуточненные пороки придатков # | 0 1a 1b 2a 2b 3a 3b + # |
| Пороки половых органов в ассоциации с пороками других органов | Отсутствие Порок почек Скелетные пороки Пороки сердца Пороки нервной системы Прочие пороки других органов Неуточненные пороки других органов | 0 R S C N + # |

Классификация аномалий матки и влагалища, предложенная в 2013 г. Европейским обществом репродукции человека и эмбриологии, Европейским обществом гинекологической эндоскопии, основана на степени анатомических изменений матки, шейки матки и влагалища. Аномалии развития матки представлены основными пятью классами; неклассифицируемые

случаи — 6 классом; сопутствующие аномалии шейки и влагалища — четырьмя классами соответственно (табл. 2).

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. Т-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 | | |

Графическое изображение классификации ESHRE/ESGE аномалий развития матки представлено на рис. 3.

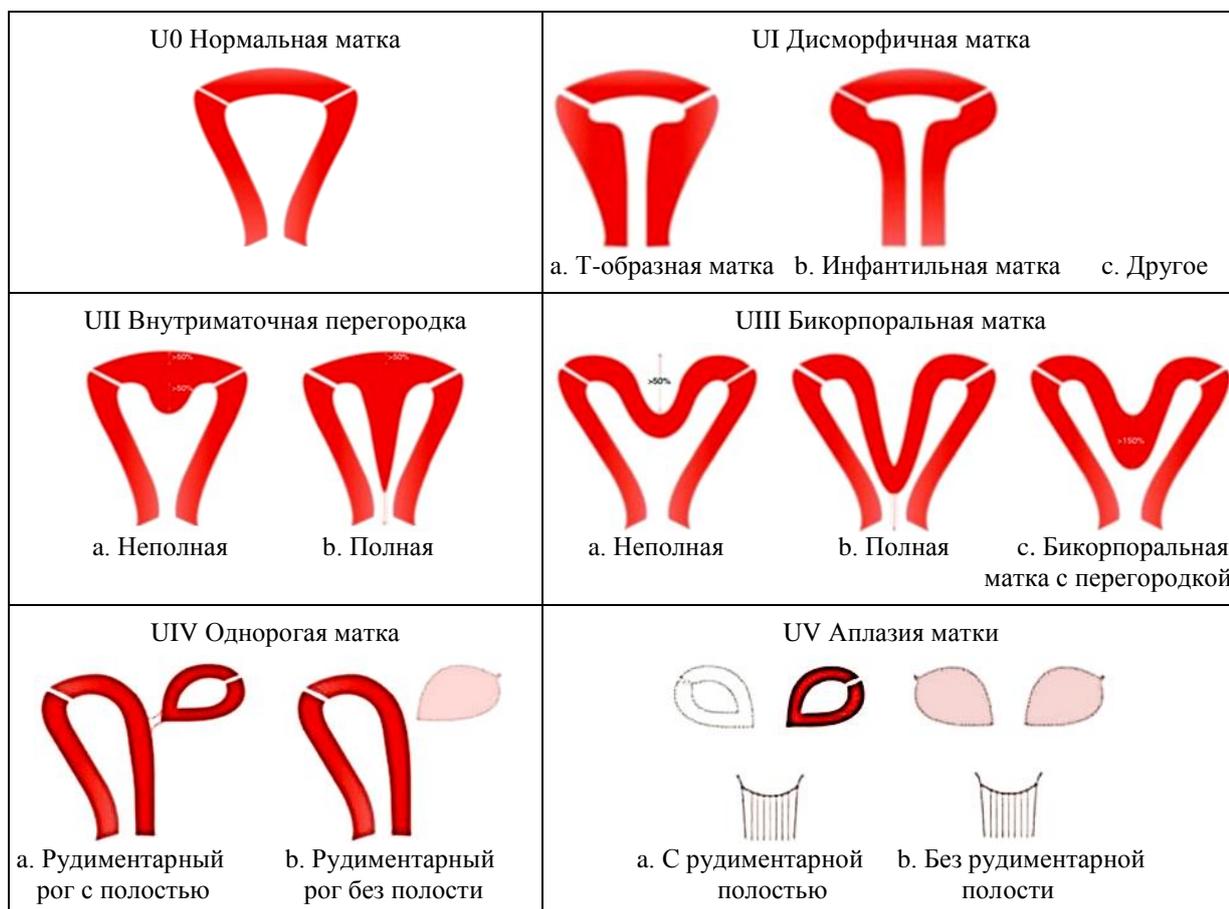


Рис. 3. Классификация ESHERE/ESGE аномалий матки

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.

ВРОЖДЕННЫЕ АНОМАЛИИ РАЗВИТИЯ МАТКИ И ВЛАГАЛИЩА: КЛИНИЧЕСКАЯ КАРТИНА, ДИАГНОСТИКА И КОРРЕКЦИЯ

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 а 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 б тип — MURCS-ассоциация — синдромокомплекс, включающий аплазию мюллеровых протоков, почечную дисплазию, патологию шейно-грудного 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 (рис. 4).



Рис. 4. Гинекологический осмотр при аплазии влагалища и матки

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: кольпопоз (кольпоэлонгация) по Б. Ф. Шерстневу — создание искусственного влагалища путем постепенного растяжения кожи преддверия в течение 20–25 дней с помощью кольпоэлонгатора.

2. Хирургические: кольпопоз 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.

АПАЗИЯ ВЛАГАЛИЩА ПРИ ФУНКЦИОНИРУЮЩЕЙ МАТКЕ

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.

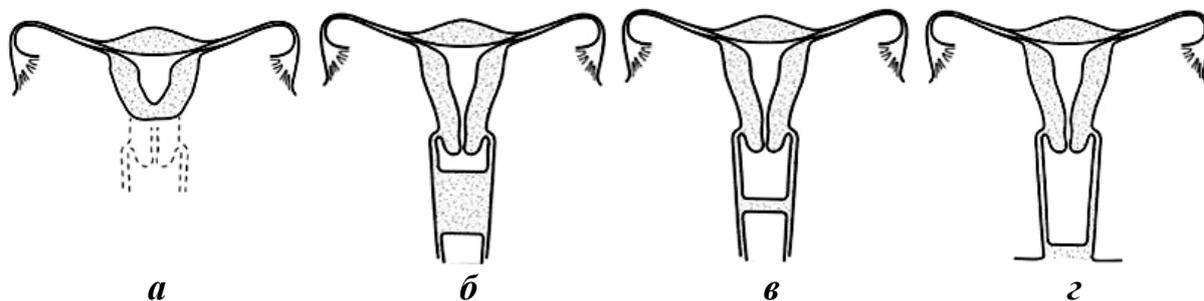


Рис. 5. Варианты развития аплазии влагалища

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 аплазии влагалища 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, эластической 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.

MPT 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 (рис. 6).



Рис. 6. МРТ-изображение в сагиттальной плоскости аплазии средней трети влагалища:
1 — гематометра; 2 — гематокольпос

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 кольпопозза из тазовой брюшины, возможно также выполнение реконструктивно-пластических операций лапаровагинальным доступом путем создания маточно-вагинального (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.

ОДНОРОГАЯ МАТКА

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).

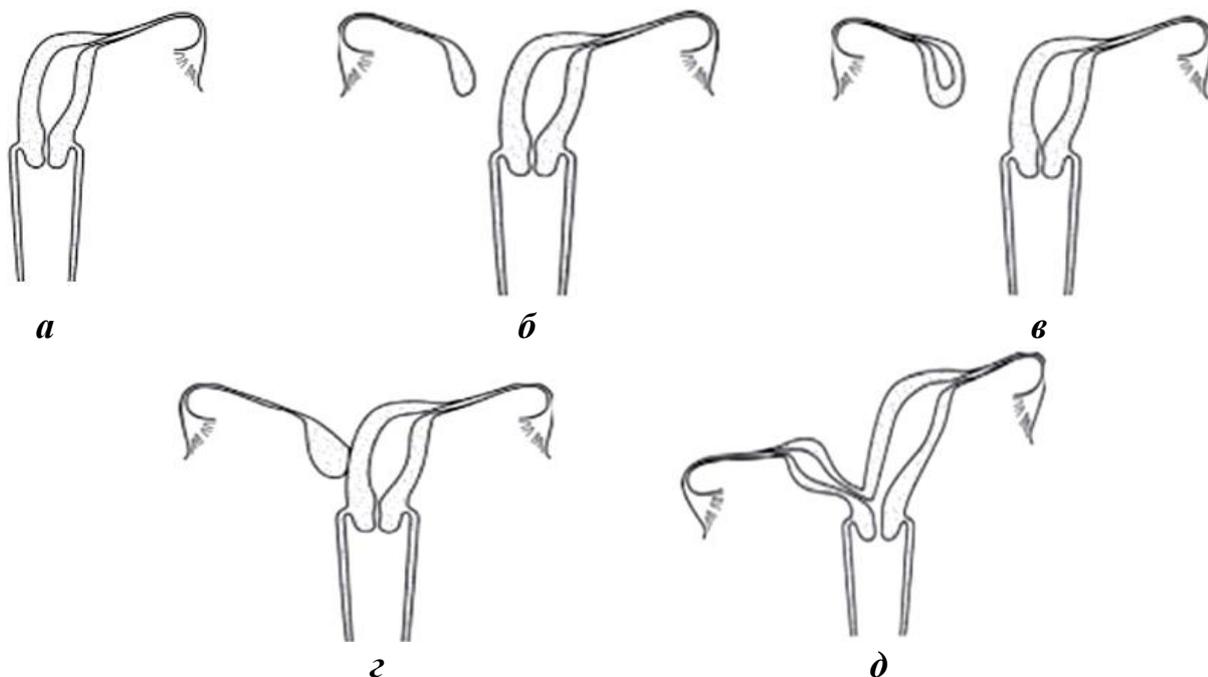


Рис. 7. Варианты развития однорогой матки

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 $\frac{1}{2}$ – $\frac{1}{3}$) 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 (рис. 8).

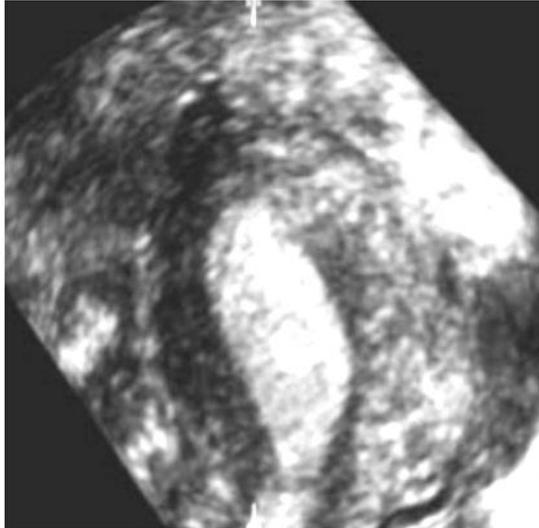


Рис. 8. Эхограмма однорогой матки в 3D-режиме (коронарный срез)

При наличии рудиментарного рога справа или слева от основного рога может визуализироваться образование от однородной средней эхогенности без активного кровоснабжения до гиперваскулярной гетерогенной структуры. При наличии замкнутого функционирующего рога возможно формирование гематосальпинкса и излитие менструальных выделений в брюшную полость.

Для диагностики однорогой матки возможно использование *MPT*.

Основными признаками данного порока развития являются:

– основной рог изогнут и удлинен, 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, переходо-соединительная зона, мио-метрий);

– 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.

УДВОЕНИЕ МАТКИ И ВЛАГАЛИЩА

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 (рис. 9, а) или частичной продольной перегородкой влагалища (рис. 9, б));

– 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) (рис. 9, в);

– удвоение матки и влагалища с нефункционирующей одной маткой.

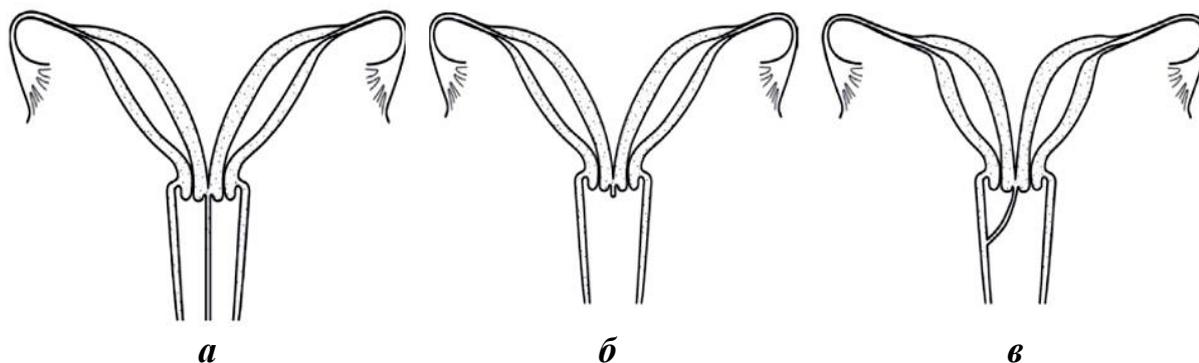


Рис. 9. Варианты развития удвоения матки и влагалища

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 гнойевидные 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 (рис. 10) или реже неполной продольной перегородкой.



Рис. 10. Осмотр наружных половых органов при удвоении матки и полной продольной перегородки влагалища

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, малоболезненное.

При *УЗИ* визуализируются две обособленные матки с шейками с уменьшением поперечных размеров каждой из маток. Взаиморасположение маток может быть различным: симметричным и асимметричным (рис. 11, *а*). 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

(рис. 11, б). 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.

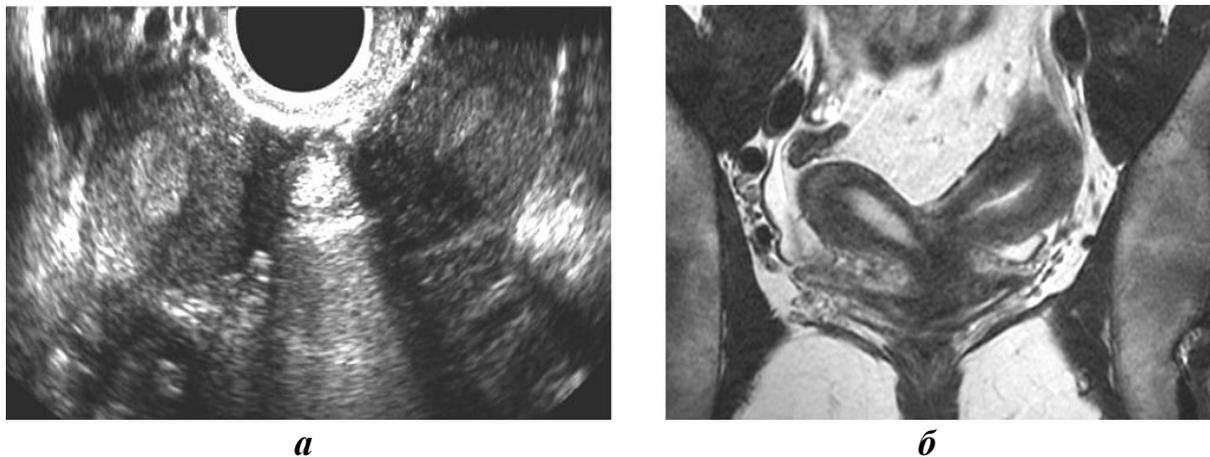


Рис. 11. Двурогая матка:

а — 2D-эхограмма в поперечном срезе; б — МРТ-изображение в коронарной плоскости

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 мочеточника на стороне аплазированной или гипоплазированной почки, сообщающегося с замкнутым влагалищем, выполняют нефроуретерозктомию.

Прогноз для менструальной и репродуктивной функции благоприятный.

ДВУРОГАЯ МАТКА

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 двурогию 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 влагалищно-абдоминальном 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 (рис. 12).



Рис. 12. Диагностический критерий двурогой матки по данным УЗИ

MPT 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 реконструктивно-пластических операций при двурогой матке возможны при проведении одномоментной *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.

ВНУТРИМАТОЧНАЯ ПЕРЕГОРОДКА

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 (рис. 13, б);
- неполная — перегородка не достигает внутреннего зева (рис. 13, а);
- матка Роберта (рис. 13, в).

Иногда матка с внутриматочной перегородкой сочетается с неполной (рис. 13, д) или полной (рис. 13, з) продольной перегородкой влагалища, очень редко — с замкнутой перегородкой влагалища с формированием одностороннего гематокольпоса (рис. 13, е).

Глубина > 10 мм,
угол < 90°

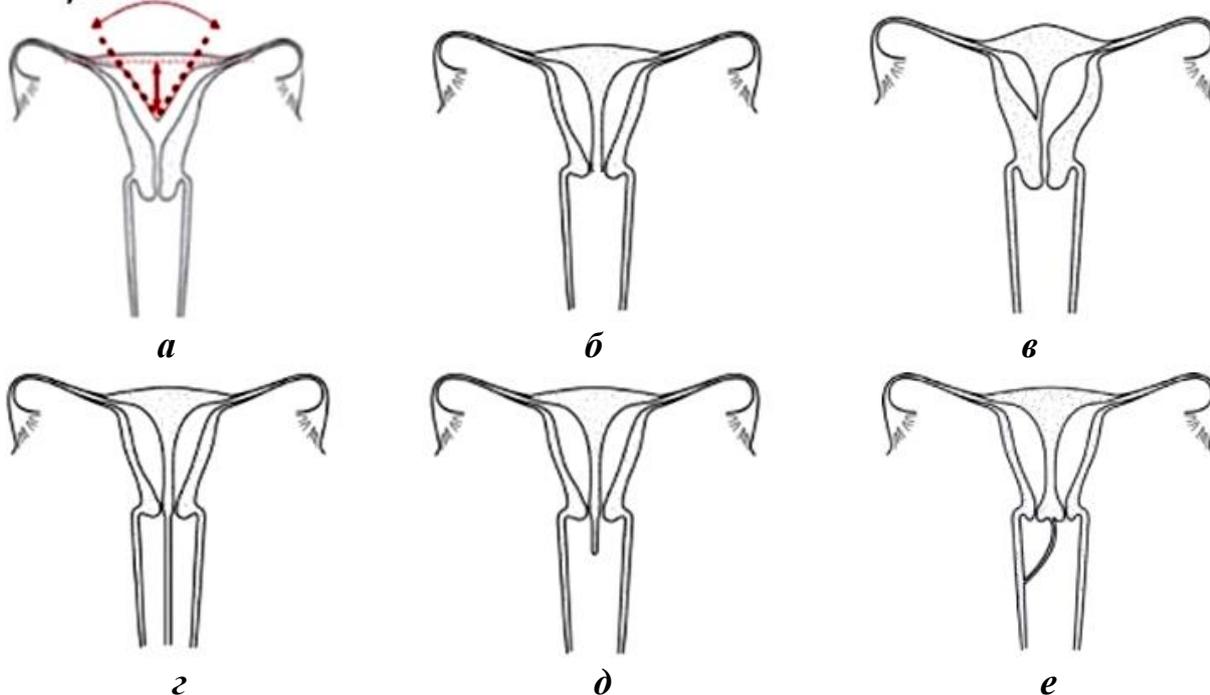


Рис. 13. Варианты развития матки с внутриматочной перегородкой

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

до наружного зева, шейка матки разделена перегородкой на два цервикальных 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° (см. рис. 13). 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.

MPT 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 (рис. 14).



Рис. 14. 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 УЗ-контролем. В послеоперационном периоде пациенткам назначается контрацепция комбинированными оральными контрацептивами для полноценной регенерации эндометрия.

ВРОЖДЕННЫЕ АНОМАЛИИ НАРУЖНЫХ ПОЛОВЫХ ОРГАНОВ: КЛИНИЧЕСКАЯ КАРТИНА, ДИАГНОСТИКА И КОРРЕКЦИЯ

АТРЕЗИЯ ГИМЕНА

Атрезия гимена — это врожденное отсутствие отверстия в девственной плеве (рис. 15). Атрезия девственной плевы является самой частой обструктивной патологией женских половых органов и встречается у 0,02–0,04 % девочек.

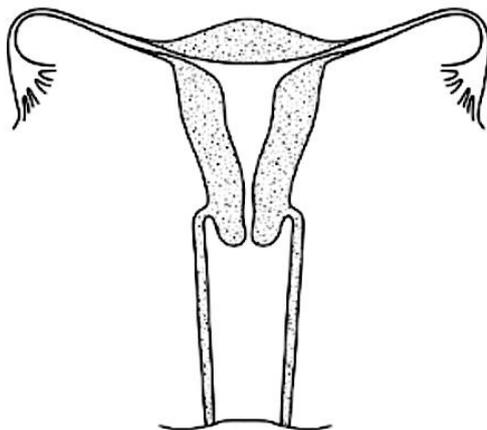


Рис. 15. Атрезия гимена

Диагностика. Клинические симптомы атрезии гимена проявляются в период полового созревания, редко — в период новорожденности с формированием мукокольпоса. 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 (рис. 16).



Рис. 16. Гинекологический осмотр при атрезии гимена

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

При **УЗИ** определяется резко расширенное, заполненное жидкостью влагалище в виде эконегативного 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).

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 срастания.

Прогноз для менструальной и репродуктивной функции благоприятный.

ГИПОСПАДИЯ

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

ЭКСТРОФИЯ МОЧЕВОГО ПУЗЫРЯ

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 (рис. 17). 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.



Рис. 17. Экстрофия мочевого пузыря у девочки

Лечение. 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.

ВРОЖДЕННЫЕ РЕКТОВАГИНАЛЬНЫЕ СВИЩИ

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.

САМОКОНТРОЛЬ УСВОЕНИЯ ТЕМЫ

ТЕСТЫ

1. Частота встречаемости пороков развития женских половых органов среди женщин репродуктивного возраста составляет:

- а) 4–7 %; б) 10–15 %; в) 20–30 %; г) более 30 %.

2. Пороки развития матки и влагалища чаще всего сочетаются с пороками развития:

- а) нервной системы;
б) сердечно-сосудистой системы;
в) мочевыделительной системы;
г) костно-суставной системы.

3. Основными причинами формирования пороков половых органов являются:

- а) курение и употребление алкоголя матерью во время беременности;
- б) вирусная инфекция у матери на сроках 8–16 недель беременности;
- в) профессиональные вредности матери во время беременности;
- г) все ответы верны.

4. В процессе эмбриогенеза из парамезонефральных (мюллеровых) протоков развиваются:

- а) матка и маточные трубы;
- б) нижние $\frac{2}{3}$ влагалища;
- в) почки и мочеточники;
- г) наружные половые органы.

5. Нижние $\frac{2}{3}$ влагалища образуются:

- а) из парамезонефральных (мюллеровых) протоков;
- б) мезонефральных (вольфовых) протоков;
- в) первичной почки;
- г) уrogenитального синуса.

6. Появление в период полового созревания ежемесячных регулярных болей внизу живота при отсутствии менструации характерно:

- а) для дискинезии желчевыводящих путей;
- б) аномалий развития половых органов с полной задержкой оттока менструальной крови;
- в) кист яичников;
- г) аномалий развития половых органов без нарушения оттока менструальной крови.

7. Для синдрома Майера–Рокитанского–Кюстнера–Хаузера характерно:

- а) врожденное отсутствие матки и влагалища, женский фенотип;
- б) задержка полового развития;
- в) кариотип 45, X0;
- г) двурогая матка, женский фенотип.

8. Операция кольпопозза выполняется:

- а) при атрезии девственной плевы;
- б) аплазии влагалища;
- в) полном удвоении матки и влагалища;
- г) двурогой матке и привычном невынашивании беременности.

9. При неполном слиянии парамезонефральных протоков развивается:

- а) атрезия девственной плевы;
- б) двурогая матка;
- в) атрезия влагалища;
- г) дисгенезия гонад.

10. Причиной ложной аменореи у девочек пубертатного возраста может быть:

- а) гиперпролактинемия;
- б) атрезия девственной плевы;
- в) дисгенезия гонад;
- г) первичный гипотиреоз.

Ответы: 1 – а; 2 – а; 3 – а; 4 – а; 5 – б; 6 – б; 7 – в; 8 – б; 9 – а; 10 – б.

СИТУАЦИОННЫЕ ЗАДАЧИ

Задача 1. К детскому гинекологу обратилась мама с девочкой 13 лет, которую беспокоят в течение суток боли внизу живота распирающего характера с иррадиацией в задний проход.

Из анамнеза: девочка от первой беременности, роды в срок через естественные родовые пути. Росла и развивалась согласно возрасту. Соматический и наследственный анамнезы не отягощены. Заболела около 3 месяцев назад, когда начали беспокоить периодические боли внизу живота, появляющиеся примерно 1 раз в 4–5 недель. Отмечает улучшение после приема ибупрофена.

Объективно: общее состояние удовлетворительное. Телосложение нормостеническое. Вес — 46 кг, рост — 154 см. Вторичные половые признаки развиты правильно. Половая формула: А-3, Р-3, Ма-3, Ме-0. Кожный покров и видимые слизистые обычной окраски, чистые. Язык влажный, чистый. При пальпации живота определяется тугоэластичное образование, верхний полюс которого на 2 поперечных пальца выше лона, болезненное при пальпации. Стул в норме. Мочеиспускание свободное, безболезненное.

Осмотр наружных половых органов: наружные половые органы сформированы правильно, девственная плева выбухает, синюшно-багрового цвета.

Ректо-абдоминальное исследование: в малом тазу определяется тугоэластичное образование, болезненное при пальпации. В верхнем полюсе образования определяется матка. Придатки матки не пальпируются, их область безболезненная.

Установите диагноз. Опишите тактику лечения.

Задача 2. На прием к гинекологу обратилась пациентка 16 лет с жалобами на отсутствие менструаций.

Из анамнеза: росла и развивалась согласно возрасту. Соматический и наследственный анамнезы не отягощены. Половой жизнью не живет.

Объективно: общее состояние удовлетворительное. Телосложение нормостеническое. Вес — 55 кг, рост — 160 см. Вторичные половые признаки развиты правильно. Половая формула: Ах-3, Р-3, Ма-3, Ме-0. Кожный покров и видимые слизистые обычной окраски, чистые. Язык влажный, чистый. Живот мягкий, безболезненный при пальпации. Стул в норме. Мочеиспускание свободное, безболезненное.

Осмотр наружных половых органов: наружные половые органы развиты правильно. Оволосение по женскому типу. При зондировании влагалища: слепо заканчивается на глубине 1,5 см за девственной плевой.

Ректо-абдоминальное исследование: матка не пальпируется. Придатки с обеих сторон без особенностей.

Установите диагноз. Составьте план обследования. Опишите тактику лечения.

Ответы к ситуационным задачам:

1. Диагноз: атрезия девственной плевы, гематокольпос.

Тактика лечения: крестообразное рассечение гимена или иссечение в центре «окна» овальной формы; края разреза обшивают для предотвращения повторного срастания.

2. Диагноз: аплазия влагалища и матки (синдром Майера–Рокитанского–Кюстнера–Хаузера).

План обследования: УЗИ органов малого таза и почек, кариотипирование.

Тактика лечения: хирургический или консервативный кольпопоз, при наличии функционирующих рудиментов матки — удаление рудиментов.

СПИСОК ИСПОЛЬЗОВАННОЙ ЛИТЕРАТУРЫ

Основная

1. *Гинекология*. Национальное руководство / под ред. Г. М. Савельевой [и др.]. 2-е изд., перераб. и доп. Москва : ГЭОТАР-Медиа, 2019. 1008 с.
2. *Гинекология* : учеб. пособие / Ю. К. Малевич [и др.] ; под общ. ред. Ю. К. Малевича. Минск : Беларусь, 2018. 319 с.
3. *Гуркин, Ю. А.* Гинекология детского и подросткового возраста : руководство для врачей / Ю. А. Гуркин, Н. Н. Рухляда. Москва : МИА, 2019. 392 с.
4. *Медицинское* наблюдение и оказание медицинской помощи женщинам в акушерстве и гинекологии : клинический протокол / Мин-во здравоохранения Респ. Беларусь. Минск : Профессиональные издания, 2018. 208 с.

Дополнительная

5. *Герасимович, Г. И.* Онтогенез и врожденные аномалии женских половых органов : учеб.-метод. пособие / Г. И. Герасимович. Минск : БГМУ, 2010. 60 с.
6. *Дядичкина, О. В.* Современные рекомендации по классификации и диагностике врожденных пороков развития матки и влагалища / О. В. Дядичкина // Охрана материнства и детства. 2022. № 1 (35). С. 97–103.
7. *The ESHRE/ESGE consensus on the classification of female genital tract congenital anomalies* / G. F. Grimbizis [et al.] // Human Reproduction. 2013. Vol. 28 (8). P. 2032–2044.
8. *ASRM Mullerian Anomalies Classification 2021* / S. M. Pfeifer [et al.] // Fertil. Steril. 2021. Vol. 116. P. 1238–1252.
9. *Al-Salem, A. H.* An Illustrated Guide to Pediatric Urology / A. H. Al-Salem. Switzerland : Springer, 2017. 442 p.

ОГЛАВЛЕНИЕ

| | |
|--|----|
| Мотивационная характеристика темы..... | 3 |
| Этапы развития женских половых органов в норме и при патологии..... | 4 |
| Терминология и классификация врожденных аномалий женских половых органов..... | 7 |
| Врожденные аномалии матки и влагалища: клиническая картина, диагностика и коррекция | 14 |
| Аплазия матки и влагалища (синдром Майера–Рокитанского–Кюстнера–Хаузера)..... | 14 |
| Аплазия влагалища при функционирующей матке | 16 |
| Однорогая матка | 18 |
| Удвоение матки и влагалища | 21 |
| Двурогая матка..... | 23 |
| Внутриматочная перегородка..... | 25 |
| Врожденные аномалии наружных половых органов: клиническая картина, диагностика и коррекция | 27 |
| Атрезия гимена | 27 |
| Гипоспадия | 28 |
| Экстрофия мочевого пузыря | 29 |
| Врожденные ректовагинальные свищи..... | 30 |
| Самоконтроль усвоения темы | 30 |
| Тесты | 30 |
| Ситуационные задачи..... | 32 |
| Список использованной литературы | 34 |

Учебное издание

Дядичкина Ольга Васильевна
Можейко Людмила Федоровна

ВРОЖДЕННЫЕ АНОМАЛИИ ЖЕНСКИХ ПОЛОВЫХ ОРГАНОВ

Учебно-методическое пособие

Ответственная за выпуск Л. Ф. Можейко
Корректор Н. С. Кудрявцева
Компьютерная вёрстка Н. М. Федорцовой

Подписано в печать 20.04.23. Формат 60×84/16. Бумага писчая «IQ Ultra».
Ризография. Гарнитура «Times».
Усл. печ. л. 2,09. Уч.-изд. л. 1,63. Тираж 40 экз. Заказ 191.

Издатель и полиграфическое исполнение: учреждение образования
«Белорусский государственный медицинский университет».
Свидетельство о государственной регистрации издателя, изготовителя,
распространителя печатных изданий № 1/187 от 18.02.2014.
Ул. Ленинградская, 6, 220006, Минск.

ISBN 978-985-21-1275-8

