

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

Г. И. ГЕРАСИМОВИЧ

**ОНТОГЕНЕЗ
И ВРОЖДЕННЫЕ АНОМАЛИИ
ЖЕНСКИХ ПОЛОВЫХ ОРГАНОВ**

Учебно-методическое пособие



Минск БГМУ 2010

УДК 618.1–007–053.1 (075.8)
ББК 57.15 я 73
Г 37

Рекомендовано Научно-методическим советом университета в качестве учебно-методического пособия 28.10.2009 г., протокол № 2

Р е ц е н з е н т ы: зав. 2-й каф. детских болезней Белорусского государственного медицинского университета д-р мед. наук, проф. Т. Н. Войтович; зав. каф. акушерства и гинекологии Витебского государственного медицинского университета д-р мед. наук, проф. С. Н. Занько; доц. каф. акушерства и гинекологии Белорусского государственного медицинского университета, канд. мед. наук С. Н. Царева

Герасимович, Г. И.

Г 37 Онтогенез и врожденные аномалии женских половых органов : учеб.-метод. пособие / Г. И. Герасимович. – Минск : БГМУ, 2010. – 60 с.

ISBN 978–985–528–122–2.

Изложены сведения о развитии женских половых органов в пренатальном и постнатальном периодах, а также о его нарушениях. Освещаются различные аномалии яичников, в том числе дисплазия гонад и гермафродитизм, аномалии влагалища, матки, наружных половых органов. Описаны патогенез, клиника, диагностика и тактика лечения пациенток с аномалиями развития половых органов.

Предназначено для студентов 5–6-го курсов лечебного и педиатрического факультетов, врачей-интернов и преподавателей.

УДК 618.1–007–053.1 (075.8)
ББК 57.15 я 73

Учебное издание

Герасимович Георгий Игнатьевич

**ОНТОГЕНЕЗ И ВРОЖДЕННЫЕ АНОМАЛИИ
ЖЕНСКИХ ПОЛОВЫХ ОРГАНОВ**

Учебно-методическое пособие

Ответственная за выпуск Л. Ф. Можейко

Редактор Н. В. Тишевич

Компьютерная верстка Н. М. Федорцовой

Подписано в печать 29.10.09. Формат 60×84/16. Бумага писчая «Кюм Люкс».

Печать офсетная. Гарнитура «Times».

Усл. печ. л. 3,49. Уч.-изд. л. 3,56. Тираж 99 экз. Заказ 123.

Издатель и полиграфическое исполнение:

учреждение образования «Белорусский государственный медицинский университет».

ЛИ № 02330/0494330 от 16.03.2009.

ЛП № 02330/0150484 от 25.02.2009.

Ул. Ленинградская, 6, 220006, Минск.

ISBN 978–985–528–122–2

© Оформление. Белорусский государственный
медицинский университет, 2010

Список сокращений

- АГС — адреногенитальный синдром
АКТГ — адренокортикотропный гормон
ВДКН — врожденная дисфункция коры надпочечников
ЗГТ — заместительная гормональная терапия
ЗПР — задержка полового развития
КТ — компьютерная томография
ЛГ — лютеинизирующий гормон
ЛЖГ — ложный женский гермафродитизм
ЛМГ — ложный мужской гермафродитизм
МРТ — магнитно-резонансная томография
ППР — преждевременное половое развитие
РЭГ — реоэнцефалография
ФСГ — фолликулостимулирующий гормон
ЭЭГ — электроэнцефалография

Развитие женских половых органов

Развитие организма человека начинается с момента оплодотворения и завершается смертью. Индивидуальное развитие организма (онтогенез) характеризуется прогрессивным процессом систематического и строго упорядоченного накопления структурных и функциональных качеств. В онтогенезе принято различать два периода: пренатальный, или внутриутробный (до рождения), и постнатальный, или внеутробный (после рождения ребенка) [3, 9, 11, 18, 20].

Пренатальный период

Строение человека в основном складывается до рождения. Именно в пренатальном онтогенезе формируются основные варианты нормы и большинство аномалий строения. В пренатальном онтогенезе выделяют два периода: эмбриональный, продолжающийся у человека до конца 8-й нед. развития, и фетальный, или плодный (с 9-й нед. развития до рождения), когда морфологическая и функциональная дифференцировка важнейших органов и систем достигает определенного уровня, обеспечивающего жизнедеятельность новорожденного во внешней среде [2, 3, 11].

Эмбриональный период развития характеризуется рядом последовательно сменяющих друг друга биологических процессов: оплодотворением, дроблением, гастрულიцией, гистогенезом и органогенезом [11, 13, 23, 25].

Оплодотворение происходит в результате слияния двух гамет с образованием нового организма (зигота) на одноклеточной стадии развития. Жизнь новому организму могут дать только зрелые половые клетки. Их созревание называется прогенезом, или гаметогенезом, и происходит в половых железах. Сущность данного процесса заключается в образовании из диплоидных стволовых предшественников половых клеток высокодифференцированных клеток (сперматозоидов и яйцеклеток) с гаплоидным набором хромосом. В яйцеклетке присутствует X и в сперматозоиде — X- или Y-хромосомы, несущие генетическую информацию. При оплодотворении пол будущего человека зависит от того, каким сперматозоидом оплодотворена яйцеклетка: носителем X- или Y-хромосомы. Следовательно, слившиеся половые клетки могут содержать набор хромосом XX или XY. Присутствие хромосомы Y в ядре зиготы определяет развитие половых признаков мужской особи, присутствие двух хромосом X — развитие женских половых признаков организма [3, 20, 21].

Однако формирование пола человека — сложный и многофакторный процесс, включающий совокупность строения гонад, наружных и внутренних половых органов и развитие вторичных половых признаков, характерных для данного биологического пола. Любое повреждение мужской или женской гаметы до оплодотворения относится к гамеопатиям.

При повреждении ядра половой клетки могут возникнуть изменения генетического аппарата — мутации генов. Возможно также возникновение и нарушение численного состава и структуры хромосом — хромосомные aberrации. В связи с этим гармония формирования биологического пола может быть нарушена. В таких ситуациях пол генетический не будет соответствовать полу соматическому [21].

Дробление зиготы происходит вскоре после оплодотворения, до стадии образования зародышевых листков, с превращением ее в многоклеточный организм. В результате дробления зиготы образуются клетки-бластомеры, которые в интерфазный период после митоза не достигают исходных размеров и с каждым делением становятся все более мелкими. Зародыш в целом не растет, что составляет важнейшую особенность дробления. В данный период бластомеры обычно находятся на доспецифической стадии развития и рассматриваются как стадия, предшествующая дифференцировке. Из них состоит тело зародыша до появления эмбриональных зачатков, клетки которых называются зачатковыми.

С началом дробления появляется два типа бластомеров: одни клетки более крупные и темные, другие — мельче и светлее. Мелкие клетки, занимающие поверхностное положение, образуют наружный слой — трофобласт, который позднее обеспечивает имплантацию и питание зародыша. Крупные клетки, образующие внутреннюю группу, получили название эмбриобласта, являющегося источником развития тканей и органов зародыша (плода). Дробление заканчивается образованием бластулы [3, 11, 12, 18, 24].

Точное число аномалий развития на стадии дробления зиготы неизвестно, так как в этот период беременность сложно диагностировать. Приблизительно подсчитано, что из числа беременностей, заканчивающихся самопроизвольными абортами, половина сопровождается хромосомными дефектами зародыша. Подобные аборт расцениваются как естественное средство устранения зародышей с генетическими дефектами, что способствует уменьшению числа врожденных пороков развития. По современным прогнозам, за счет спонтанного аборта генетически неполноценных зародышей число новорожденных с врожденными генетическими дефектами снижается с 12 до 2–3 % [11, 16, 23].

В период дробления бластомеры раннего зародыша в силу различных причин могут подвергаться дегенеративным изменениям, приводящим к его гибели. Общеизвестно, что тератогенный фактор, действующий до начала дифференцировки, способен повредить все или большую часть клеток раннего зародыша и вызвать его гибель. Повреждение ограниченного числа клеток чаще всего не приводит к гибели, а способствует полному восстановлению утраченного клеточного состава. В таких случаях

никаких аномалий развития у зародыша не наблюдается, и он развивается нормально [2, 11].

В период бластогенеза существует также возможность расхождения клеток эмбриобласта на две группы с развитием из одной оплодотворенной яйцеклетки двух однояйцевых монозиготных близнецов. Они всегда одного пола и имеют одинаковый генотип [13].

Патологические процессы, протекающие в организме матери в период дробления зиготы, могут также привести к эктопической беременности. В таких случаях зародыш наиболее часто прикрепляется в маточной трубе (98–99 %). Яичниковая, шейная и абдоминальная формы беременности встречаются крайне редко [11].

Гастрюляция, следующая стадия за периодом дробления, характеризуется превращением однослойного зародыша в трехслойный. Из бластулы образуется гастрюла, состоящая из трех зародышевых листков: наружного — эктодермы, внутреннего — энтодермы и среднего — мезодермы. Материал каждого зародышевого листка детерминируется и дифференцируется, отличаясь специфическими особенностями своего развития. Позднее из материала зародышевых листков, обособляющихся в ходе гастрюляции, выявляются эмбриональные зачатки определенных органов и тканей, которые состоят из комплекса малодифференцированных клеток, служащих в онтогенезе источником развития органов и тканей.

У человека гастрюляция происходит в две фазы. В первую фазу (с 7-х по 13–14-е сут) образуется двухслойный зародыш. Клеточная масса эмбриобласта, размножаясь, образует скопление клеток, в котором выделяются два узелка: эктобластический и энтобластический. В скором времени в центральных частях этих узелков образуются пузырьки. Эктобластический пузырек затем превращается в амниотическую полость, а энтобластический — в желточный мешок. Клетки эктобласта и энтобласта, расположенные между амниотическим и желточным пузырьками, образуют зародышевый щиток (зародыш). Желточный мешок, кроме питания зародыша, выполняет несколько очень важных функций. В эпителии желточного мешка локализуются первичные половые клетки, которые потом мигрируют к месту закладки гонад. В мезодерме желточного мешка детерминируются и быстро дифференцируются стволовые клетки ангиобласта (сосудистого эндотелия) и первичные стволовые клетки крови, заселяющие затем кроветворные органы зародыша. Вторая фаза гастрюляции (с 14–15-х до 18-х сут) характеризуется возникновением трехслойности зародыша за счет роста и дифференцировки мезенхимы с образованием мезодермы и формированием осевого комплекса зачатков, представляющего собой систему, выполняющую функцию организующего центра в дальнейшем развитии зародыша. В начале 3-й нед. внутриутробного развития из заднего конца тела зародыша образуется уплотненный вырост

(амниотическая ножка), который представляет собой мезодерму аллантоиса. По нему позднее растут сосуды зародыша. В дальнейшем из них формируется пупочный канатик (пуповина), что обеспечивает более интенсивный обмен между зародышем и материнским организмом.

Начиная с 20-х сут внутриутробного развития, образовавшаяся в результате второй фазы гастрюляции мезодерма дифференцируется на дорсальную, образующую ряд последовательно расположенных сегментов (сомитов), вентральную с наиболее рыхлыми участками (спланхнотомы) и соединяющую их части. Разрыхленные вентральные участки мезодермы расслаиваются на два листка, клетки которых приобретают эпителиоподобное строение: висцеральный листок, прилегающий к энтодерме, и париетальный листок, прилегающий к кожной эктодерме. Висцеральный и париетальный листки спланхнотомов дают начало целомическому эпителию (мезотелию), а полость между этими листками образует вторичную полость тела (целом), представленную в сформированном организме брюшной, плевральной и перикардальной полостями. Производными мезодермы являются ткани внутренней среды, кровеносная система, мышечные ткани, эпителий почечного и целомического типов [3, 13, 16, 24].

В развитии организма четко прослеживается единая общебиологическая закономерность, выражающаяся в появлении зародышевых листков и комплекса эмбриональных зачатков тканей. Развитие ткани из клеточного материала эмбриональных зачатков составляет основу **гистогенеза**. Закономерными процессами гистогенеза являются клеточное размножение, клеточный рост, клеточные перемещения (миграция), дифференциация клеток и их неклеточных производных, детерминация, межклеточные и межтканевые взаимодействия, программированная клеточная гибель и др. Одновременно с гистогенезом обычно протекает **органогенез**, характеризующийся образованием и развитием органов зародыша. Как правило, развитие большинства тканей и органов у человека не заканчивается в эмбриональном периоде, а продолжается как в фетальном, так и постнатальном периодах онтогенеза [3, 11, 21, 23].

Развитие почек, надпочечников и половых желез тесно взаимосвязано. Они имеют общее происхождение и являются производными одной и той же области примитивной мезодермы. Прилегающие к сомитам промежуточные участки мезодермы обособляются и сегментируются, образуя нефротомы, являющиеся зачатками канальцев мезонефроса (первичной почки). Сформированные на 4–6-й нед. первичные почки (мезонефрос, вольфово тело), особый выделительный орган, представляют собой два продольных валика, располагающиеся симметрично вдоль зачатка позвоночника. Слияние примитивных канальцев первичной почки образует вольфов проток (рис. 1), который распространяется дальше каудально и образует отрезок клоаки с примитивной прямой кишкой, содержащей

анальное отверстие. Материал мезодермы, относящийся к наиболее каудальным сегментам тела, представляет собой скопление клеток (метанефрогенный тяж), закладку вторичной постоянной почки (метанефрос).

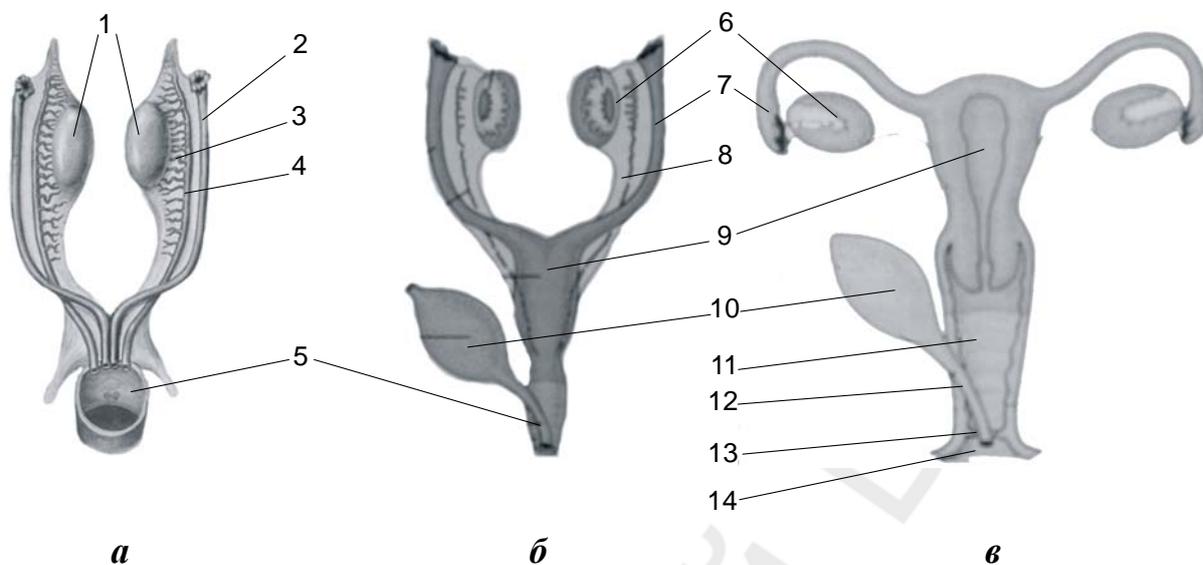


Рис. 1. Развитие внутренних женских половых органов:

а — индифферентная стадия, *б* — стадия дифференцировки, *в* — завершающая стадия: 1 — гонады; 2 — парамезонефрический проток (мюллеров); 3 — каналцы первичной почки; 4 — проток первичной почки (вольфов); 5 — мочеполовой синус; 6 — яичники; 7 — маточные трубы; 8 — дегенеративный вольфов проток; 9 — матка; 10 — мочевого пузыря; 11 — влагалище; 12 — уретра; 13 — гимен; 14 — преддверие влагалища

Закладка гонад наблюдается на 3–4-й нед. эмбриогенеза в виде половых валиков — парных утолщений целомического эпителия на внутренней поверхности первичных почек (рис. 1). Затем зачаточные валики вдаются глубже в полость тела, обособляются от стенки и оказываются подвешенными внутри полости тела на своей брыжейке. Преобразование недифференцированной гонады (половых валиков) в яичник происходит только в среднем (медиальном) отделе, в то время как каудальный и краниальный отделы перестраиваются в подвешивающие связки половых желез. Со стороны мезонефроса в зачаточные валики вырастают клетки канальцев первичной почки. Эти клетки формируют клеточные тяжи и каналцы так называемой внутрияичниковой сети (*rete ovarii*).

В процессе раннего эмбриогенеза половая система человека проходит индифферентные стадии развития (рис. 1) независимо от генетического пола индивидуума. Первичные зародышевые клетки, являясь полипотентными, способны к дифференцировке в любом направлении.

Первичная гонада состоит из клеток целомического эпителия (наружный корковый слой), мезенхимы (внутренний мозговой слой) и первичных половых клеток — гоноцитов, которые мигрируют в гонаду из

области основания желточного мешка на 5–6-й нед. эмбрионального развития. С окончанием данного процесса завершается индифферентная стадия развития гонады. На 7–8-й нед. начинается половая дифференцировка, индуцируемая половыми хромосомами. Необходимым условием формирования яичника является наличие двух X-хромосом в зиготе. Под их влиянием гоноциты превращаются в первичные яйцеклетки (оогонии), обладающие диплоидным набором хромосом. После многократных делений оогонии превращаются в ооциты первого порядка, а затем в ооциты второго порядка с гаплоидным набором хромосом. На 18–20-й нед. развития у плода начинается процесс образования примордиальных фолликулов, которые представляют собой ооцит, покрытый одним слоем эпителиальных клеток. Они преимущественно располагаются в глубоких отделах коркового слоя яичника. К 20-й нед. их количество достигает максимальных величин, до 4–7 млн в каждом яичнике. В дальнейшем процесс образования примордиальных фолликулов не наблюдается. Первые полостные фолликулы появляются после 29-й нед. развития. С 33-й нед. можно обнаружить большие полостные фолликулы (диаметр 5–7 мм), часть которых находится в стадии атрезии. До срока родов каких-либо новых структур в яичниках не обнаруживается.

Таким образом, структура яичников окончательно формируется на 17–20-й нед. эмбрионального развития (см. рис. 1). К моменту рождения плода яичники полностью сформированы и состоят из коркового слоя, в котором располагаются примордиальные, зреющие и атретические фолликулы, и мозгового слоя, представленного соединительной тканью. Объем мозгового слоя по сравнению с корковым слоем небольшой, хорошо сохранен у основания гонады (ворота яичника). Через мозговой слой в корковый проникают сосуды и нервы. Гормональная активность яичников плода незначительна. Поверхность их покрыта однослойным кубическим или высоким призматическим эпителием. Белочная оболочка практически не развита. Она начинает формироваться ко 2-му мес. постнатального развития.

У новорожденных яичники имеют вытянутую форму, среднюю длину — около 15–25 мм, располагаются в брюшной полости. В каждом яичнике в среднем присутствует около 700 000 ооцитов, выражен процесс атрезии на всех стадиях развития фолликулов [13, 20, 21].

По особенностям гистологического строения у плода и новорожденного выделяют три типа яичников: *гипопластический* — тип, в корковом слое которого преобладают яйценозные шары, и только в центре яичника располагается небольшое количество примордиальных фолликулов; *гиперпластический* — тип, при котором на фоне множества примордиальных фолликулов наблюдаются полостные и атретические, присутствуют также кистозно измененные фолликулы, чрезмерно выражена гиперпла-

зия интерстициальной ткани; *нормопластический* (преобладающий) — тип, при котором присутствуют примордиальные, растущие и атретические фолликулы, имеются также интерстициальные тека-клетки [3, 11].

Эндокринная система эмбриона формируется и начинает функционировать в период внутриутробного развития и, оказывая воздействие на процессы обмена и морфогенеза, способствует дифференциации половых желез. Половые гормоны нельзя считать первичными веществами, при помощи которых действуют генетические факторы, так как они, по-видимому, вступают в действие лишь после известной дифференцировки желез внутренней секреции. Вызываемый половыми гормонами эффект довольно сложен и разнообразен. К моменту рождения все эндокринные органы функционально активны.

В отличие от фетальных яичек, гормональная активность яичников незначительна. Секреция эстрогенов начинает проявляться с 20-й нед. развития. Считают, что она преимущественно носит голокриновый характер, связанный с массовой гибелью гормональных элементов гонады (оогоний, гранулезных клеток и примордиальных фолликулов). В то время как яички на ранних этапах развития продуцируют тестостерон, который стимулирует развитие мезонефральных и подавляет развитие парамезонефрических протоков, гормоны яичников не оказывают решающего влияния на половую дифференцировку репродуктивной системы. При отсутствии или нарушении развития гонад внутренние и наружные половые органы развиваются только по женскому типу независимо от набора и структуры половых хромосом. Обнаруживается лишь синхронность функциональных изменений в яичниках и эндометрии, что свидетельствует о начале формирования овариально-эндометриальной взаимосвязи еще в антенатальном периоде [24].

Закладка мужской и женской половой системы в начальных стадиях эмбриогенеза происходит одинаково (индифферентная стадия), в тесном контакте с развитием выделительной системы (см. рис. 1). С 7–8-й нед. начинается дифференцированное развитие половых органов в зависимости от генетически обусловленного пола. При мужском поле вольфов проток продолжает развиваться и на более поздних этапах эмбриогенеза превращается в семявыносящий проток. При этом развитие парамезонефральной системы подавляется [3, 11, 13, 18, 24]. При женском поле происходит дифференцированное развитие мюллеровых протоков и регрессия вольфовых каналов (см. рис. 1). Половые пути женщины развиваются из парамезонефрических (мюллеровых) протоков. Весь процесс формирования женских половых органов происходит с 4-й по 20-ю нед. внутриутробного развития. В 7–8 нед. мюллеровы протоки определяются в виде замкнутых трубок латеральнее вольфовых протоков, затем в результате распада центрально расположенных эпителиальных клеток в них образу-

ется полость. Верхние концы мюллеровых протоков открыты и сообщаются с полостью брюшины. Мюллеровы протоки хорошо развиты, из них формируются женские половые пути (маточные трубы, матка, влагалище). От вольфова протока остаются в виде рудиментарных придатков: эпоофорон (надъяичниковый придаток), расположенный в брыжейке маточной трубы между яичником и трубой, параоофорон (околояичниковый придаток), расположенный в связочном аппарате яичника, и канал Гартнера — рудиментарный отросток конечной части вольфова протока, открывающийся в мочеполовой синус и иногда сохраняющийся у женщин. Из указанных рудиментарных образований могут возникать доброкачественные кисты.

У женщин оба парамезонефрических протока растут в каудальном направлении и образуют выступ на задней стенке мочеполового синуса (бугорок Мюллера). По мере роста зародыша средние и нижние отделы мюллеровых протоков сближаются и сливаются вместе, давая начало телу и шейке матки. Вначале их просвет разделен перегородкой, позднее она редуцируется и возникает единая полость матки (см. рис. 1).

Из верхних обособленных отделов мюллеровых протоков с 10-й по 16-ю нед. формируются маточные трубы (см. рис. 1). В 37–38 нед. их длина составляет 41–43 мм. Маточные трубы характеризуются извитостью, узким просветом и хорошо выраженным мышечным слоем. В процессе полового созревания извитость сглаживается, появляется перистальтика. Маточные трубы растут в длину (10–12 см) и толщину, становясь прямолинейными. С 30-й нед. прогрессивно увеличивается складчатость слизистой оболочки, наиболее выраженная к концу беременности в ампулярных отделах маточных труб.

Матка формируется в 13–14 нед. при слиянии нижней части мюллеровых протоков (см. рис. 1). Первоначально матка двурогая, затем приобретает седловидную конфигурацию и к моменту рождения часто сохраняет выраженную седловидность. Разделение матки на тело и шейку происходит на 16–20-й нед. развития плода. До 33–34-й нед. шейка составляет $\frac{3}{4}$ от общей длины матки, к 40-й нед. — $\frac{2}{3}$. С 33-й нед. призматический эпителий начинает покрывать влагалищную часть шейки матки, поэтому эктопия слизистой цервикального канала в перинатальный период может считаться физиологическим явлением (врожденная эрозия).

На 8-й нед. начинает формироваться влагалище, $\frac{2}{3}$ длины которого образуется при слиянии каудальных концов парамезонефрических протоков (см. рис. 1). В выросте мочеполового синуса (мюллеров бугорок) возникает канал, из которого образуется нижняя часть влагалища. Данный процесс происходит выше уровня будущей девственной плевы, поэтому она с обеих сторон покрыта эпителием мочеполового синуса. Окончательная канализация влагалища заканчивается на 21–22-й нед. внутриут-

робной жизни. В 17–19 нед. формированием сводов начинается обособление влагалища от матки. Слизистая оболочка влагалища с 17-й нед. состоит из многослойного плоского эпителия. Перед рождением в ней преобладают процессы пролиферации. Усиленный рост влагалища наблюдается с 19-й по 28-ю нед. и после 35-й нед. беременности. К сроку родов слизистая влагалища становится складчатой.

Наружные половые органы закладываются на 5–7-й нед. беременности в области переднего края клоаки (мочеполовой синус). Их развитие происходит одновременно с развитием мочевых путей и дистальных отделов ЖКТ. Именно по наружным половым органам определяют фенотипический пол новорожденного.

К 3-й нед. эмбриогенеза на нижнем конце туловища зародыша появляется клоака, представляющая собой слепой мешок, закрытый с вентральной стороны клоакальной мембраной, в который открываются мочевые, половые пути и задняя кишка. Фронтальной перегородкой (*septum urogenitale*) клоака делится на два отдела: дорсальный (анальный синус) и вентральный (мочеполовой синус), которые являются зачатками прямой кишки, мочевого пузыря и наружных половых органов. Спереди мочеполового синуса образуется непарный половой бугорок, латеральнее от него — две половые складки, которые разделяются на 2 пары: мочеполовые складки, расположенные медиально и окружающие мочеполовую бороздку, и половые валики, расположенные латерально. Все эти изменения происходят до формирования половых желез и не регулируются гормонами. Нарушения на данном этапе развития приводят к атрезии заднего прохода, эктрофии мочевого пузыря или формированию других врожденных пороков клоаки. Такие аномалии обычно обусловлены нарушениями на ранних этапах эмбриогенеза и не связаны с секрецией половых гормонов.

Различия мужских и женских наружных половых органов появляются после 8-й нед. эмбриогенеза. Направление развития наружных половых органов определяется половыми гормонами, прежде всего, тестостероном. У плода женского пола уровни тестостерона в крови в норме очень низкие, поэтому индифферентные наружные половые органы, сформировавшиеся к 8-й нед. эмбриогенеза, в дальнейшем подвергаются лишь незначительным изменениям. Половой бугорок обращается в клитор. Половые складки разрастаются и превращаются в малые половые губы, ограничивающие с боков мочеполовую щель, которая открывается в мочеполовую пазуху. Дистальная часть половой щели становится шире и превращается в преддверие влагалища, куда открывается женский мочеиспускательный канал. Отверстие влагалища к концу внутриутробного развития становится шире. Половые валики увеличиваются и превращаются в большие половые губы, в которых накапливается значительное количество жировой ткани, затем они прикрывают малые половые губы (рис. 2).

Наружные половые органы определяются у плодов женского пола на 9–10-й нед., но до 16-й нед. мало отличаются от вида половых органов в индифферентной стадии развития. Они приобретают черты окончательного строения к рождению в связи с увеличением половых губ и относительным уменьшением головки клитора (рис. 2). Девственная плева и отверстие влагалища развиваются на месте канализирующегося парамезонефрического бугорка. К 24–25-й нед. в преддверии влагалища хорошо видна девственная плева, которая чаще имеет циркулярную форму.

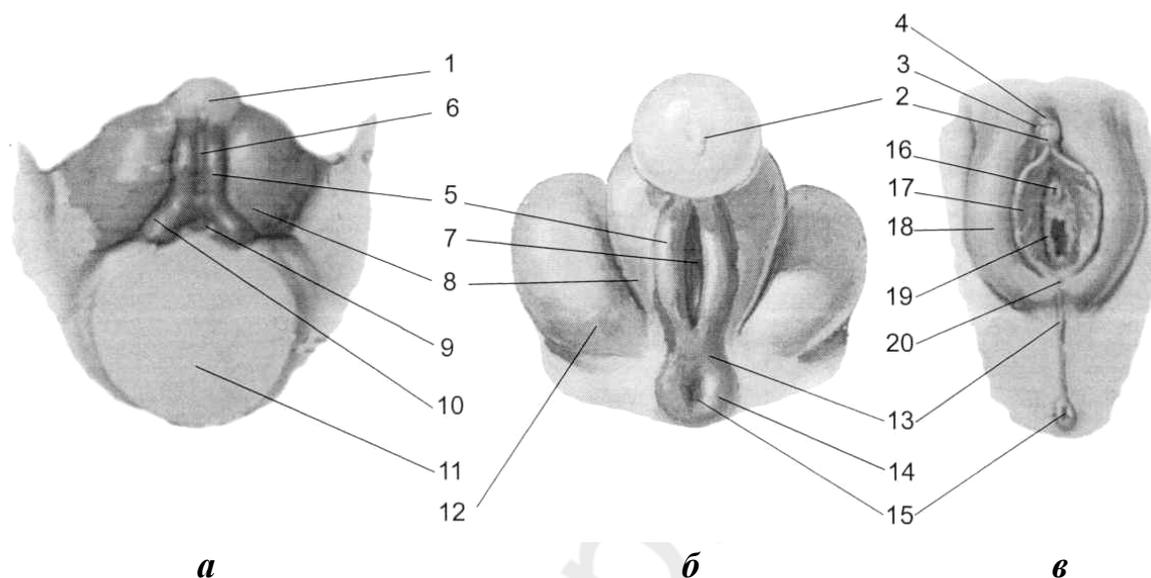


Рис. 2. Развитие наружных женских половых органов:

а — индифферентная стадия, *б* — стадия дифференцировки, *в* — завершающая стадия: 1 — область клитора; 2 — головка клитора; 3 — крайняя плоть; 4 — корпус клитора; 5 — половая складка; 6 — мочеполая борозда; 7 — мочеполая щель; 8 — половая припухлость; 9 — углубление заднего прохода; 10 — бугор заднего прохода; 11 — каудальная часть эмбриона; 12 — половой валик; 13 — шов промежности; 14 — анальный валик; 15 — анус; 16 — уретра; 17 — малая половая губа; 18 — большая половая губа; 19 — влагалище; 20 — задняя спайка влагалища

Заключительная стадия, или фетальный период развития, характеризуется активным ростом уже сформированных органов и их дальнейшей специфической дифференцировкой. В данный период чувствительность к тератогенным факторам быстро падает. Вместе с тем некоторые органы, такие как кора головного мозга, мозжечок, некоторые структуры мочеполовой системы продолжают дифференцироваться, следовательно, остаются чувствительными и в более поздние сроки беременности ко многим неблагоприятным внешним и внутренним факторам. Вероятно, у человека воздействие тератогенов во второй половине беременности способно вызвать врожденные пороки развития головного мозга и задержку умственного развития.

Организм матери и плода — тесно взаимосвязанные системы, оказывающие влияние друг на друга. Пренатальное развитие возможно при оптимальном сочетании внутренних и внешних условий. В процессе закладки каждого органа существуют особо чувствительные периоды, когда воздействие неблагоприятных факторов среды может вызвать отклонение в его развитии. К таким критическим периодам относят [3, 11, 18, 23]:

- оплодотворения;
- имплантации (7–8-е сут эмбриогенеза);
- развития осевого комплекса зачатков органов и образования плаценты (3–6-я нед.);
- период интенсивного развития головного мозга (15–20-я нед.);
- формирования функциональных систем организма, в том числе половой (20–24-я нед.);
- рождения.

Критические периоды — это переходные состояния, когда организм наиболее чувствителен к повреждающему действию внешних факторов. Зародыш или плод в эти периоды становится высоко реактивным и лабильным, его защитные силы могут быть ослаблены. Чем на более ранней стадии своего развития находится организм, тем его ответная реакция несовершенней. В критические периоды наиболее высока вероятность гибели организма или нарушения его развития, возникновения аномалий строения. На характер нарушения влияет не столько тип патологического фактора, сколько длительность его воздействия и срок беременности, при котором он действует. Известно также, что неполноценность эндокринных желез может проявиться сразу после рождения, в то время как недостаточность репродуктивной системы будет обнаружена лишь в пре- и пубертатном периодах, когда эти органы начинают играть важную роль. Воздействие неблагоприятных факторов в пренатальном периоде влияет не только на состояние здоровья новорожденной, но и на ее развитие в последующие периоды онтогенеза.

Постнатальный период

Окончательное формирование зрелого организма завершается в постнатальном онтогенезе. Если до рождения материнский организм определяет и контролирует влияние внешних факторов на ребенка, то после рождения, когда новый организм оказывается во внешней среде обитания, требования для его жизнедеятельности резко возрастают. Для клинической оценки полового развития девочки в постнатальном периоде преимущественно пользуются следующей классификацией, при которой продолжается дальнейшая дифференциация и специализация органов и систем. Различают период новорожденности (28 дней после рождения), детства (до 7 лет), препубертатный (от 8 лет до года появления менархе),

пубертатный (от наступления менархе до 14 лет) и подростковый (от 15 до 18 лет). На протяжении подросткового периода завершается не только анатомическое формирование, но и функциональное созревание как половых органов, так и центральных регулирующих систем. Половая зрелость наступает обычно после 18 лет. В дальнейшем женский организм способен полноценно осуществлять репродуктивную функцию [2, 3, 6, 10, 11, 13, 18].

Период новорожденности характеризуется функциональной напряженностью половой системы. Половые органы новорожденной девочки испытывают влияние половых гормонов, в основном материнских, полученных во время внутриутробной жизни. Клинические признаки действия эстрогенов наиболее выражены в течение 10–20 дней после рождения [20, 21].

Примерно у 3 % новорожденных происходит десквамация эндометрия, сопровождающаяся скудными сукровичными выделениями из половых путей. Часто наблюдается набухание молочных желез, иногда с выделением молозива. Данное состояние обусловлено влиянием материнских половых гормонов, которые продолжают циркулировать в организме девочки после рождения. Высокий уровень эстрогенов матери тормозит выделение гонадотропинов фетальным гипофизом. После рождения уровень материнских эстрогенов резко падает, что способствует выделению ФСГ и ЛГ аденогипофизом новорожденной, которое приводит к кратковременному усилению гормональной функции яичников новорожденной девочки. С гиперэстрогенией также связана и кратковременная стимуляция выделения пролактина, приводящая к нагрубанию молочных желез и даже выделению молозива. К 10-му дню жизни все проявления эстрогенного влияния исчезают.

Наружные половые органы к моменту рождения дифференцированы по женскому типу. Клитор относительно велик. Половые губы отечны, гиперемированы. Вестибулярные железы не функционируют. Девственная плева имеет различную форму и расположена глубже, чем в старшем возрасте.

Влагалище расположено вертикально. Его слизистая оболочка состоит из 30–40 слоев плоского эпителия, присутствуют палочки молочно-кислого брожения, реакция содержимого кислая. Определяется относительно высокий кариопикнотический индекс (до 30 %). К 10-му дню после рождения уровень эстрогенных гормонов снижается, в результате чего число слоев эпителия уменьшается, реакция содержимого влагалища из кислой переходит в нейтральную, палочки молочно-кислого брожения исчезают.

Матка располагается высоко в брюшной полости за пределами малого таза. В течение первых 7–10 дней жизни длина матки в среднем составляет 3 см. Затем ее рост прекращается, размеры уменьшаются, и только к 3 годам матка медленно начинает расти. Отношение длины

шейки и тела матки — 3 : 1, угол между ними не выражен. Миометрий хорошо развит. Наружный зев имеет щелевидную форму. Нередко обнаруживается эктопия слизистой цервикального канала. Канал заполнен густой слизью, которая может поступать во влагалище.

Период детства характеризуется низкой функциональной активностью репродуктивной системы. Масса и размеры яичников незначительно возрастают. Они практически завершают свое развитие, постепенно смещаются книзу и вместе с зачатками матки опускаются в полость малого таза. В яичниках имеется небольшое количество зреющих и зрелых фолликулов. Наличие примордиальных фолликулов снижается вдвое за счет физиологической атрезии. Атрезия фолликулов может быть патологической, т. е. обусловленной преимущественно наличием хронических инфекционных заболеваний. В результате у девочки впоследствии может отмечаться позднее наступление менархе, бесплодие, аменорея [20, 21].

Низкий уровень половых гормонов определяет анатомо-физиологические особенности половых органов. Половая щель сомкнута. Малые половые губы и клитор закрыты большими половыми губами. Промежность и вульва располагаются относительно глубоко. Большие вестибулярные железы не функционируют. Длина влагалища почти не увеличивается и к концу периода детства составляет 40 мм. Слизистая оболочка влагалища содержит 4–5 слоев плоского эпителия. Реакция влагалищного содержимого щелочная или нейтральная. В мазках из влагалища определяются в основном парабазальные клетки, лейкоциты и смешанная флора (кокковая и палочковая). Размеры матки в первый год жизни уменьшаются. Длина ее к концу 1-го года жизни составляет 2,5 см, масса — 2,3 г. К 4 годам масса матки увеличивается и к 6 годам достигает массы матки новорожденной. Изменяется и соотношение шейки и тела матки: в конце 1-го года оно составляет 2 : 1, в 8 лет — 1,4 : 1. К 3–4 годам матка опускается в малый таз. Маточные трубы тонкие, длинные, перистальтика отсутствует.

Препубертатный период (от 8 лет до наступления менархе) тесно связан с общим физическим развитием девочки и характеризуется началом ее полового созревания. Данный промежуток времени является своеобразным критическим периодом онтогенеза, который часто в дальнейшем определяет репродуктивное здоровье женщин. Нормальное формирование женского организма зависит от того, насколько здоровой вступает в данный период девочка, насколько правильно он протекает. У девочек с хорошим физическим развитием, как правило, раньше происходит и половое созревание.

Развитие вторичных половых признаков и феминизация фигуры происходит под влиянием гормонов яичников и андрогенов надпочечников. Появляются первые изменения фигуры: округляются бедра в результате увеличения количества и перераспределения жировой ткани, начинается

рост костей таза. Появляются вторичные половые признаки в определенной последовательности. В 9–10 лет наблюдается рост сосков, в 10–11 лет начинается увеличение молочных желез, в 11–12 лет — оволосение лобка, в 12–13 лет отмечается пигментация сосков и рост молочных желез. Несколько позже (в 13–14 лет) начинается рост волос в подмышечных впадинах, в 12–13 лет наступает первая менструация (менархе). Развитие вторичных половых признаков заканчивается в пубертатный период. От начала появления вторичных половых признаков до менархе проходит 1–3 года.

В течение этого периода происходят значительные изменения в половых органах в результате усиления секреции и выделения гонадотропинов под влиянием нейросекреции гипоталамических структур, активации функции яичников и надпочечников. В 10–13 лет происходит формирование суточной цикличности и повышение выделения гонадотропинов, под влиянием которых возрастает секреция гормонов яичников и число рецепторов к ним. Яичники заметно увеличиваются, их масса достигает 4–5 г, длина — 30–35 мм. Процесс созревания фолликулов становится более интенсивным, но остается хаотичным. Изредка происходит овуляция. Продолжается атрезия фолликулов. Количество примордиальных фолликулов снижается до 300 000–100 000.

К концу препубертатного периода матка достигает длины 6,5 см. Меняется соотношение длины шейки и тела матки (1 : 1). Отчетливо определяются базальный и функциональный слои эндометрия.

К 13 годам длина влагалища достигает 6,3 см. Складчатость стенок становится более выраженной. Увеличивается толщина эпителиального пласта. Усиливается количество выделений из влагалища. К 11 годам в мазках преобладают промежуточные и поверхностные клетки, кариопикнотический индекс достигает 30 %, эозинофильный — 1–20 %, появляются палочки молочно-кислого брожения, реакция сдвигается в кислую сторону.

К особенностям наружных половых органов в данном периоде относится увеличение больших половых губ за счет разрастания жировой ткани. Девственная плева располагается ближе к поверхности, чем в раннем возрасте. Начинают функционировать большие вестибулярные железы.

Пубертатный период характеризуется появлением в яичниках доминантных фолликулов, что определяет возникновение овуляции. Первые 1,5 года после менархе частота овуляторных циклов составляет около 80 %. Менструальные циклы характеризуются недостаточностью желтого тела, часто бывают ановуляторными. Этим объясняется частота ювенильных маточных кровотечений в пубертатном возрасте. К концу пубертатного периода, в основном, завершается интегрирование половой системы и установление функционирования в циклическом ритме, свойственном организму здоровой женщины. Нормальная функция половых желез осу-

ществляется при непосредственном участии других эндокринных желез и ЦНС, координирующей гармоничное половое, физическое и умственное развитие человека.

В пубертатном периоде половые органы постепенно приобретают сходство с органами взрослой женщины. Длина влагалища достигает 8–10 см. Своды хорошо сформированы. Кольпоцитологическая картина отражает характерную для этого периода цикличность изменений во влагалищном эпителии. Происходит быстрый рост матки. Ее длина в 16 лет составляет 7 см. Соотношение шейки и тела матки соответствует 1 : 3. Маточные артерии становятся извитыми, улучшается кровообращение матки и влагалища. Под влиянием гормонов яичника в функциональном слое эндометрия происходят циклические изменения.

В пубертатный период завершается формирование вторичных половых признаков. Заканчивается формирование телосложения по женскому типу в результате расширения костей таза, развитие подкожной клетчатки. После 13–14 лет уравниваются процессы, характеризующие эмоционально-волевую сферу. Изменяется тембр голоса, достигают высокого уровня восприятие и память. Устанавливается стереотип поведения, связанный с принадлежностью к своему полу. Формируется циклическая секреция гонадотропных гормонов.

Таким образом, пубертатный период характеризуется постепенным становлением репродуктивного цикла и вегетативной цикличности. Клинически эти изменения проявляются в установлении ритма менструации и формировании двухфазного менструального цикла. Пубертатные изменения репродуктивной системы генетически запрограммированы, поэтому возникают у всех девочек. При физиологическом течении пубертата примерно 40–50 % девочек адаптируются и чувствуют себя вполне удовлетворительно [13, 20, 21].

На время наступления и течения пубертатного периода влияют многочисленные факторы внутренней и внешней среды. Действие патогенных внешних факторов при физиологическом течении пубертата (повышение физической нагрузки, стрессы, погрешности в диете и т. д.) могут вызвать некоторые вегетососудистые и нейроэндокринные расстройства (слабость, раздражительность, лабильность пульса и давления, незначительные боли в области сердца, головные боли, повышение или снижение массы тела, дисменорею и т. д.).

При отягощенном преморбидном фоне (патологическое течение перинатального периода) пубертат, как правило, протекает патологически. Основными симптомами патологического пубертата являются нарушения менструального цикла, вегетососудистые и нейроэндокринные расстройства, психоэмоциональные нарушения. Патологическое течение пубертата проявляется нарушением менструального цикла по типу ювенильных

кровотечений, гиперполименореей. Длительное отсутствие овуляции приводит в дальнейшем к гипоменструальному синдрому, иногда к вторичной аменорее и поликистозной дегенерации яичников. При патологическом пубертатном периоде нередко встречается позднее менархе, чаще у девочек с гипоплазией матки, слабовыраженными половыми признаками и гипофункцией яичников [20, 21].

В подростковый период завершается анатомическое и функциональное созревание половой системы и ее центральных регулирующих отделов. Половая зрелость наступает после 18 лет, когда организм способен полноценно выполнять репродуктивную функцию. Наступление половой зрелости — сложный процесс, включающий в себя созревание и взаимодействие не только гонад, но и всех нейроэндокринных механизмов, участвующих в контроле секреции гонадотропинов. Момент половой зрелости зависит от степени функционирования, взаимозависимости и взаимообусловленности главных звеньев оси «гипоталамус – гипофиз – яичники». Период полового созревания является своеобразным периодом онтогенеза, который часто определяет репродуктивное здоровье женщины. В период полового созревания идет процесс полового развития, становления и дифференцировки репродуктивной системы организма. Разнообразные патологические воздействия внешней и внутренней среды могут приводить к дискоординации деятельности отдельных звеньев репродуктивной системы девочки. В дальнейшем на их фоне могут возникать различные гинекологические заболевания, требующие специального лечения. Стойкие нарушения полового развития приводят не только к расстройству генеративной функции, направленной на готовность к деторождению, но и существенно влияют на качество жизни женщины.

Нарушения полового развития

К нарушениям полового созревания женского организма относятся преждевременное половое развитие (ППР) и задержка полового развития (ЗПР). Частота данной патологии наблюдается у 3–4 % девочек. Несмотря на клинические различия заболеваний, у них имеется много общих этиологических признаков. В происхождении ППР и ЗПР существенную роль играют патологические процессы, действующие в период внутриутробного развития, во время родов и в период постнатального развития ребенка (осложнения беременности, инфекционные заболевания матери и плода, прием алкоголя и других токсических веществ, гипоксия и гипотрофия плода, родовые травмы и другие неблагоприятные факторы). Различия клинических проявлений аномалий полового развития зависят от уровня и силы воздействия этиологического фактора. Патологический процесс, ведущий к нарушению полового развития, может локализоваться в ЦНС,

яичниках, надпочечниках и других органах эндокринной системы, иметь органический или функциональный характер [2, 9, 10, 14].

Преждевременное половое развитие

ППР среди всей гинекологической патологии детского возраста встречается в 1–3 % случаев. Оно характеризуется развитием всех или некоторых вторичных половых признаков у девочек младше 8 лет. Единой классификации ППР в настоящее время не существует. В основу рабочей классификации синдрома ППР положен патогенетический принцип, учитывающий первичную локализацию процесса в системе «гипоталамус – гипофиз – гонады – надпочечники» [13, 20, 21]. В соответствии с этой классификацией различают:

1. Центральные (церебральные, истинные) формы ППР.
2. Периферические (яичниковые, надпочечниковые, ложные) формы ППР.
3. Конституциональную форму ППР.
4. Гонадотропиннезависимые формы ППР, обусловленные генетическими нарушениями, — синдром Мак-Кьюн–Олбрайта–Брайцева (особая группа).

Перечисленные формы заболевания сопровождаются появлением всех вторичных признаков полового развития, поэтому данный симптомокомплекс определяется как *полный*. Кроме того, выделяют так называемые *неполные (парциальные)* формы ППР. Они характеризуются изолированным оволосением, соответствующим полу, — *изолированное пубархе*, изолированным увеличением молочных желез — *изолированное телархе*, а также различными вариантами ППР на фоне гипотиреоза и врожденной дисфункции коры надпочечников.

Центральная форма считается истинным ППР, так как обусловлена ранней активацией гипоталамуса или аденогипофиза, что приводит к избыточной секреции ЛГ и ФСГ, стимулирующих продукцию эстрогенов в яичниках. Важнейшими особенностями истинного ППР являются изосексуальный тип, соответствующий генетическому и гонадному женскому полу; полное половое развитие, включающее телархе (увеличение молочных желез), адренархе (лобковое и подмышечное оволосение), ускорение роста; всегда завершённое менархе (преждевременное наступление).

Истинное ППР наблюдается более чем у 90 % девочек. Почти во всех случаях причину не удается обнаружить и заболевание считают идиопатическим. Однако современные инструментальные методы (КТ и МРТ) позволяют выявить малейшие аномалии ЦНС, например, гамартому гипоталамуса. Кроме органических поражений ЦНС (опухолевидные образования, опухоли и другие заболевания ЦНС), нарушающих равновесие между стимуляцией и торможением секреции гонадотропных гормонов,

свойственное препубертатному периоду, возможны функциональные расстройства (спонтанное усиление секреции гонадолиберина или ЛГ и ФСГ, не связанное с врожденными аномалиями или заболеваниями ЦНС).

При истинном ППР последовательность событий обычно такая же, как в норме: сначала наступает телархе, затем адренархе, ускоряется рост и, наконец, появляется менархе. Однако у некоторых больных телархе и менархе могут наступить задолго до адренархе. Это объясняется тем, что секреция эстрогенов в яичниках и секреция андрогенов в надпочечниках регулируются независимо. Половое развитие может завершаться быстро или медленно, процесс созревания может стабилизироваться или даже регрессировать, чтобы позднее начаться вновь. Развитие может начаться в любом возрасте. В норме менархе обычно наступает не раньше чем через 2 года после начала полового развития. При истинном ППР менархе может наступить гораздо раньше: через 0,5–1 год после начала заболевания. Ранние менструальные циклы могут быть не столь регулярными, как при своевременном половом созревании.

ППР сопровождается приростом длины и массы тела. Дифференцировка костей скелета характеризуется ускорением (опережение костного возраста более чем на 2 года) либо закрытием зон роста у девочек младше 8 лет при сохранении физиологической скорости созревания других органов и систем. В результате конечный рост оказывается ниже, чем он мог бы быть при своевременном половом развитии. Рост примерно у $\frac{1}{3}$ всех девочек не достигает 152 см. Развитие зубов и интеллекта соответствует хронологическому возрасту.

Конституциональная форма ППР носит наследственный характер и не сопровождается какой-либо церебральной или неврологической патологией. Последовательность появления вторичных половых признаков не нарушена, а длительность полового созревания аналогична физиологическому. Имеет значение только возраст появления менархе (8–9 лет).

Периферическая (ложная) форма ППР характеризуется гиперсекрецией половых гормонов гормоносекретирующими опухолями яичников и надпочечников, имеет автономный характер. При этом гипоталамические структуры и гипофиз остаются незрелыми и не выделяют гонадотропных гормонов, поэтому данная форма ППР называется ложной. В зависимости от продуцируемых гормонов периферическая форма может протекать по изосексуальному (свойственному полу ребенка) или гетеросексуальному (свойственному противоположному полу) типу. Кроме того, ложное преждевременное половое созревание вызывает опухоли яичников и надпочечников, продуцирующие андрогены, а также вирильные формы врожденной дисфункции коры надпочечников.

Чаще всего преждевременное половое созревание вызывают гранулезоклеточные и гранулезотеклоклеточные опухоли яичников, продуцирую-

щие эстрогенные гормоны. Величина этих опухолей варьируется от микроскопических до больших размеров, заполняющих весь малый таз. Значительно реже ППР вызывают тератобластомы и хорионэпителиомы с элементами тератобластом. В этих опухолях, содержащих ткани различной степени зрелости, находится хориальная ткань, секретирующая гонадотропные гормоны, которые оказывают стимулирующее влияние на синтез стероидов в яичниках.

Причиной ППР могут быть также фолликулярные кисты яичников. Размеры этих кист незначительны и достигают 3–4 см в диаметре. Клетки гранулезы, выстилающие внутреннюю оболочку фолликулярной кисты, очевидно, являются источником продукции эстрогенов. Кисты в течение 1,5–2 мес. могут подвергаться самостоятельному обратному развитию, при этом исчезают и признаки преждевременного полового созревания. Для клиники ППР на фоне фолликулярных кист характерны скудные сукровичные выделения из половых путей, размеры матки при этом не увеличиваются. Отмечаются лишь начальные стадии развития молочных желез (набухание сосков) и полового оволосения, но ускорения физического развития не происходит. Поскольку эти явления исчезают после самостоятельного обратного развития фолликулярной кисты, данную *форму* преждевременного полового созревания принято называть *транзиторной*.

При **синдроме Мак-Кьюна–Олбрайта–Брайцева** (сочетание фиброзной дисплазии скелета с пятнистой пигментацией кожи и эндокринными нарушениями) часто наблюдается ППР, но возможны также гипертиреоз и кушингоидный синдром. В настоящее время при данном синдроме доказана автономная гиперфункция периферических желез-мишеней. У многих больных девочек при ультразвуковом исследовании обнаруживаются кисты яичников, уровень эстрадиола при этом коррелирует с размерами кист. У некоторых больных в более позднем возрасте могут быть признаки истинного полового созревания, так как ранний псевдопубертат способствует активации гипоталамо-гипофизарной системы.

При гормонально-активных опухолях яичников клиническая картина ППР отличается от таковой при церебральной форме заболевания. Основное отличие состоит в нарушении последовательности развития признаков полового созревания. Первым симптомом ложного преждевременного полового созревания обычно являются менструальноподобные выделения ациклического характера при отсутствии признаков ускорения физического развития. Вторичные половые признаки слабо развиты. Отмечаются утолщение девственной плевы, слизистой оболочки влагалища, скопление цервикальной слизи в наружном зеве шейки матки, появляется угол между телом и шейкой матки. В то же время длина, масса тела, костный возраст девочек с гормонально-активными опухолями яичников не превышают нормативы календарного возраста. Гормонально-активные опухоли

яичника чаще встречаются у девочек в возрасте до 4 лет. Появление менструальноподобных выделений в возрасте до 8 лет побуждает родителей немедленно обратиться к врачу. От начала секреции эстрогенов до обращения к врачу проходит мало времени, поэтому вторичные половые признаки не успевают развиваться.

Диагноз ППР устанавливают на основании клинических данных и специальных методов исследования. В плазме крови обычно выявляется повышенный уровень эстрадиола в соответствии с возрастом пациентки. У детей с центральным ППР определяются повышенные уровни ЛГ и ФСГ, а у детей с периферическим ППР уровни ЛГ и ФСГ остаются нормальными для их возраста. Для обследования детей с центральным ППР применяют нейробиологические методы исследования (РЭГ, ЭЭГ) а также выполняют МРТ мозга, выявляющую возможные аномалии и опухоль мозга. Кроме того, у девочек определяется костный возраст, проводится обследование щитовидной железы и обязательно УЗИ органов малого таза, позволяющее диагностировать опухоль и фолликулярные кисты яичников.

ППР часто сопровождается остановкой роста. В начале пубертатного периода дети стремительно растут, но затем рост прекращается гораздо раньше, чем у сверстников, поэтому во взрослом возрасте им угрожает низкорослость. Девочки, у которых менструация началась раньше 8 лет, подвержены повышенному риску развития гормональных расстройств и заболеваний в дальнейшем, например, такому как поликистоз яичников.

Гиперпродукция мужских половых гормонов при врожденной дисфункции коры надпочечников (адреногенитальный синдром) или вирилизующие опухоли яичников и надпочечников обуславливают гетеросексуальный тип ППР.

Врожденная дисфункция коры надпочечников (ВДКН) — заболевание, в основе которого лежит нарушение синтеза стероидных гормонов в корковом веществе надпочечников вследствие врожденного дефекта ферментных систем 21-гидроксилазы и 11 β -гидроксилазы. Резкое повышение содержания в сыворотке крови андрогенов приводит к формированию ложного ППР по гетеросексуальному типу. У девочек врожденная гиперплазия надпочечников приводит к ложному женскому гермафродитизму. Нарушение стероидогенеза проявляется на ранних стадиях развития плода, поэтому признаки маскулинизации в той или иной степени уже выражены при рождении: увеличен клитор, более или менее выражено слияние половых губ, влагалище и уретра открываются единым отверстием. При выраженной вирилизации определение пола затруднено. Внутренние половые органы не отличаются от таковых у здоровых девочек. После рождения вирилизация прогрессирует. Преждевременно растут волосы на лобке, в подмышечных впадинах, грубеет голос, больные девочки

выше своих сверстниц, костный возраст опережает календарный, у них хорошо развита мускулатура. Если не проводится соответствующее лечение, грудные железы не развиваются и менструаций нет. Диагноз подтверждается повышенной экскрецией 17-кетостероидов и высоким уровнем в крови 17-оксипрогестерона [8, 21, 24].

У девочек старшего возраста встречаются гормонально-активные опухоли яичника (арренобластомы), продуцирующие андрогены. Клиническое проявление данных опухолей обусловлено избыточным количеством андрогенов в организме. Развивается картина вирильного синдрома. В пубертатном возрасте у девочек прекращаются или не наступают менструации, атрофируются молочные железы, развивается оволосение по мужскому типу, грубеет голос, гипертрофируется клитор. При обследовании выявляются высокий уровень тестостерона, повышенная экскреция с мочой 17-кетостероидов, хотя не в такой степени, как при гормонопродуцирующих опухолях надпочечников. Основным диагностическим методом является УЗИ органов малого таза.

ППР девочек резко опережает их интеллектуальное развитие. В результате затрудняется общение со сверстниками, появляется ощущение непохожести на них, нарушается формирование личности, что может вызвать у ребенка эмоциональную травму. Депрессия, наркомания и низкая самооценка — лишь некоторые проблемы, с которыми сталкиваются дети, повзрослевшие раньше времени. Если ребенок самостоятельно не может справиться со своим состоянием, следует обратиться за помощью к психотерапевту. Психологическая помощь включает половое воспитание девочек и беседы с родственниками о причинах и проявлениях болезни и о планах ее лечения, помогает ребенку и его родителям лучше понять эмоциональные и физические сложности, связанные с ранним половым созреванием.

Лечение ППР помогает остановить процесс созревания, предотвратить развитие вторичных половых признаков, вызывающих эмоциональные и психологические проблемы у ребенка и родителей, до тех пор, пока ребенок не достигнет нормального возраста. В противном случае существует опасность, что ППР может помешать нормальному физическому и умственному развитию ребенка. Раннее развитие сексуальности повышает риск беременности, поэтому необходимо задержать половое созревание, т. е. добиться обратного развития вторичных половых признаков. Избыток половых гормонов, особенно эстрадиола, вызывает не только ускорение роста длинных костей, но и преждевременное закрытие эпифизарных зон роста, вследствие чего больные ниже своих сверстников в зрелом возрасте. Поэтому при лечении надо стремиться снизить скорость роста до возрастной нормы. Девочки должны вести здоровый образ жизни и поддерживать нормальную массу тела.

Лечение ППР в большинстве случаев зависит от его причины и включает терапию основного заболевания, вызвавшего ППР, и торможение ППР (подавление развития вторичных половых признаков, вызывающих эмоциональные и психологические проблемы у ребенка и родителей).

При ППР центрального генеза лечение должно быть направлено на подавление импульсной секреции гонадотропных гормонов, которое клинически проявляется увеличением скорости роста и повторными менструациями у девочек младше 7 лет. В настоящее время из аналогов гонадотропин-рилизинг гормонов официально разрешено применение трипторелина в/м по 3,75 мг 1 раз/28 дней (длительность курса — не более 6 мес.). Аналоги гонадолиберина подавляют импульсную секрецию ЛГ и ФСГ. В результате снижается секреция эстрогенов в яичниках, приостанавливаются рост и половое развитие. Менструации прекращаются, вторичные половые признаки не прогрессируют или подвергаются обратному развитию. Аналоги гонадолиберина не вызывают побочных эффектов. Вскоре после отмены лечения половое развитие возобновляется.

При ложных формах ППР, обусловленных персистирующими более 3 мес. фолликулярными кистами либо гормонпродуцирующими опухолями яичников или надпочечников, а также при внутричерепных опухолях показано хирургическое удаление опухоли с гистологическим исследованием. Через 1,5–2 мес. после операции у пациенток все признаки ППР подвергаются обратному развитию. Хирургическое лечение фолликулярных кист яичников, персистирующих менее 3 мес., не рекомендуется, так как небольшие кисты в течение 2–3 мес. претерпевают обратное развитие, и признаки ППР исчезают.

При гетеросексуальном типе ППР терапия начинается с момента установления диагноза и продолжается пожизненно. Лечение основано на длительном применении глюкокортикоидов (гидрокортизон, дексаметазон, преднизолон) по существующим схемам с учетом возраста, массы тела и выраженности гиперандрогении. При вторичной активации гипоталамо-гипофизарной системы добавляют аналоги гонадотропин-рилизинг гормонов. Пластику гениталий при выраженной вирилизации рекомендуется проводить до 3 лет. Оперативное лечение заключается в резекции или удалении клитора одновременно с реконструкцией влагалища.

При ППР на фоне первичного гипотиреоза заместительная терапия тиреоидными гормонами подавляет избыточную секрецию тиролиберина и тиреотропного гормона; одновременно замедляется половое развитие и его симптомы. Если причиной ППР является прием гонадотропных или стероидных гормонов, то их отменяют.

При изолированном преждевременном телархе или адренархе медикаментозное лечение не требуется. Необходимы только повторные осмотры на протяжении 1–2 лет. Ребенок и родители нуждаются в моральной

и психологической поддержке. Родителям объясняют, что состояние их дочери — вариант нормы, т. е. это состояние преходящее и не опасное для здоровья и будущей жизни.

Эффективность лечения определяют по уровню гонадотропных и стероидных гормонов. Проводят пробу с гонадолиберином, оценивают скорость роста, костный возраст, первичные и вторичные половые признаки. Если лечение правильное, уровни ЛГ и ФСГ после стимуляции гонадолиберином не превышают нижней границы нормы, соответствующей препубертатному периоду. Уровень эстрадиола также должен снизиться до препубертатных значений. При своевременно начатой патогенетической терапии прогноз в отношении жизни, конечного роста и фертильности благоприятный [9, 20, 21].

Задержка полового развития

ЗПР характеризуется недоразвитием или отсутствием вторичных половых признаков у девочек до 15–16 лет или запаздыванием появления признаков полового созревания более чем на 2 года от среднего возраста нормального пубертата. Распространенность ЗПР в популяции составляет 0,5–0,8 %, а в структуре гинекологической заболеваемости девочек колеблется от 14 до 33 %. В зависимости от происхождения выделяют центральную и яичниковую формы ЗПР [2, 9, 13, 14, 21, 24].

Центральная форма ЗПР является следствием задержки развития центральных механизмов регуляции функции яичников. Дефицит гонадотропинов может быть обусловлен функциональными нарушениями или органическими поражениями гипоталамуса и гипофиза. Проявлением центральной формы ЗПР могут быть функциональные нарушения созревания гипоталамо-гипофизарной области, обусловленные влиянием неблагоприятных экзогенных факторов (хронические заболевания, воспалительные заболевания головного мозга, неврозы и стрессы, связанные с переутомлением в школе, частыми конфликтами, физическими и эмоциональными перегрузками и т. д.). Даже само напряженное ожидание первой менструации может вызвать стресс. Сюда же можно отнести и нервную анорексию (отказ от пищи), распространенную среди подростков. ЗПР конституционального характера — самая частая причина нарушений пубертата у детей, которую можно рассматривать как крайний вариант нормы. В этих случаях дефицит гонадотропных гормонов рассматривают как преходящий, и при устранении причины половое развитие быстро налаживается. Органические поражения гипоталамо-гипофизарной области, приводящие к снижению секреции гонадотропинов (гипогонадотропный гипогонадизм), носят хронический характер и обусловлены врожденными и приобретенными заболеваниями гипоталамо-гипофизарной системы, последствиями перенесенного в детстве энцефа-

лита или менингита, травм головного мозга, аденомы гипофиза, тяжелых соматических и эндокринных заболеваний. Гипогонадотропный гипогонадизм в сочетании с другими проявлениями гипопитуитаризма может развиваться в результате лучевой терапии опухолей области головы и шеи.

Клинически ЗПР проявляется отсутствием или недостаточным развитием вторичных половых признаков в возрасте 13–14 лет и отсутствием менструаций в 15–16 лет. Костный возраст соответствует календарному или незначительно отстает от него. Телосложение евнухоидное: длинные руки и ноги при коротком туловище. При гинекологическом обследовании отмечают гипоплазию наружных и внутренних половых органов, атрофический тип вагинального мазка. Клинические проявления ЗПР обычно сочетаются с другой неврологической патологией. Возможно неполное половое развитие, при котором появляются отдельные вторичные половые признаки, но затем их формирование замедляется. Удлиняется период между началом полового созревания и наступлением менархе. Неполное половое развитие — чаще конституциональное, но может быть вызвано первичным или вторичным гипогонадизмом. Изолированный дефицит гонадотропных гормонов объединяет группу заболеваний, которые характеризуются низким уровнем ЛГ и ФСГ в сыворотке крови и нормальными уровнями других гормонов гипофиза с проявлением гипогонадизма. Почти всегда причиной изолированного дефицита гонадотропных гормонов является патология гипоталамуса и лишь в редких случаях — патология гипофиза. Врожденный изолированный дефицит гонадотропных гормонов гипоталамической природы может быть самостоятельным заболеванием, но чаще сочетается с другими аномалиями развития головного мозга. Неполное половое развитие следует отличать от позднего наступления менархе (вариант нормы). Даже у здоровых девочек менархе может наступить через 5 лет после начала полового развития и даже позже, причем фертильность в зрелом возрасте не нарушается. Вариантом нормы считаются и нерегулярные или редкие менструации и ановуляторные циклы в течение трех и более лет после наступления менархе. Иногда при ЗПР может также понадобиться помощь не только гинеколога, но и невропатолога, а возможно, и психотерапевта.

Диагноз ЗПР устанавливается на основании клинических данных. Большое значение имеют анамнез, развитие вторичных половых признаков, определение костного возраста, результаты антропометрии. Дополнительно выявляют уровень гонадотропных гормонов, кортикостероидов и яичниковых стероидов, делают рентгенографию черепа и турецкого седла, ЭЭГ и МРТ головного мозга, УЗИ органов малого таза, определяют половой хроматин и кариотип. Для оценки неврологического статуса осматривают глазное дно, исследуют поля зрения и обоняние. Желательна

консультация невролога, психотерапевта и других специалистов по показаниям.

Тактика лечения определяется индивидуально в зависимости от результатов обследования и выявленных причин гипоталамо-гипофизарной недостаточности. Терапия должна быть комплексной, направленной на нормализацию функции диэнцефальной области. При алиментарной недостаточности показаны полноценное питание, нормализация массы тела, устранение чрезмерных физических или эмоциональных нагрузок и т. д. Для улучшения деятельности ЦНС назначают витаминотерапию (аскорбиновая кислота, витамин Е, фолиевая кислота) и лекарственные средства, улучшающие кровоток и функцию высшей нервной деятельности (винпоцетин, глицин, пирацетам). Половое развитие индуцируют и поддерживают с помощью половых гормонов. Эффективность лечения оценивается по развитию вторичных половых признаков с появлением самостоятельных менструаций. Больные с функционально зрелыми яичниками и маткой способны к зачатию после индукции овуляции.

Яичниковая форма ЗПР характеризуется несоответствием физического и полового развития календарному возрасту пациенток. Общим патогенетическим признаком для всех форм гонадной ЗПР является высокий уровень ЛГ и ФСГ при низком содержании эстрогенов в плазме крови. Гипергонадотропный гипогонадизм может развиваться в результате врожденных, генетически детерминированных поражений гонад (синдром Шерешевского–Тернера). Приобретенный первичный гипогонадизм может быть результатом травматического повреждения гонад, удаления яичников, воздействия лучевой терапии, инфекций, аутоиммунного процесса. Если причина первичного гипогонадизма известна, то дальнейшее обследование не требуется. Если у девочки старше 16 лет нет ни менструаций, ни вторичных половых признаков, то речь идет уже не о задержке, а об отсутствии полового развития. Это редкая патология, причина которой может быть либо в удалении яичников в возрасте до 10 лет, либо в генетически обусловленном пороке половых желез (дисгенезия гонад). Наиболее частой причиной ЗПР яичникового происхождения является дисгенезия гонад (синдром Шерешевского–Тернера), возникающая вследствие ранней остановки гонадогенеза, произошедшей до дифференцировки первичных гонад (см. раздел «Дисгенезия гонад»).

Диагноз основывается на результатах комплексного обследования, как и при центральной форме ЗПР. Гонадные формы гипогонадизма легко диагностируются по резкому повышению ЛГ и ФСГ уже в раннем пубертатном возрасте (10–11 лет). Уровни ЛГ и ФСГ значительно повышены в первые 3–4 года жизни, к 5–8 годам они снижаются до возрастной нормы, а позже вновь возрастают (сначала ФСГ, затем ЛГ). При обследовании по поводу ЗПР выявляется именно это повторное повышение. Базальные

уровни ЛГ и ФСГ, которые выше возрастной нормы, достоверно указывают на первичный гипогонадизм. Для постановки правильного диагноза необходимо исследование полового хроматина и определение кариотипа.

Первичный и вторичный гипогонадизм лечат одинаково. При планировании медикаментозного лечения принимают во внимание сопутствующие эндокринные заболевания, учитывают все социальные и психологические трудности и прогнозируют окончательный рост больной. Врач должен обсудить план лечения с девочкой и ее родителями. Пациентки с яичниковой формой ЗПР нуждаются в проведении длительной заместительной гормонотерапии (ЗГТ). Бесплодным больным с яичниковой недостаточностью, но с нормальной маткой рекомендуют экстракорпоральное оплодотворение.

Аномалии развития яичников

К врожденным аномалиям яичников принято относить дисгенезию гонад, гермафродитизм, структурное изменение яичников и их дислокацию.

Дисгенезия гонад

Дисгенезия гонад — группа заболеваний, связанных с нарушениями эмбрионального развития половых желез в результате хромосомных количественных или структурных aberrаций, генных мутаций или влияния эмбриотоксических факторов. Размеры гонад значительно отстают от возрастной нормы. Их морфологическая структура, эндокринная и генеративная функции неполноценны (фолликулы яичников не достигают зрелости, яйцеклетки дегенерируют). В период половой зрелости выявляется недостаточность развития половых органов и вторичных половых признаков, больные стерильны.

Началу индивидуального развития организма предшествует период развития половых клеток, или гамет, в организме родителей. Они проходят сложный путь преобразований, прежде чем станут способными к оплодотворению — гаметогенезу [2, 11]. Жизнь новому организму могут дать только зрелые половые клетки, обладающие половой дифференцировкой. Любое повреждение мужской или женской гаметы до оплодотворения относится к гамеопатиям. При повреждении ядра половой клетки могут возникать различные изменения. Характер подобных нарушений разнообразен. Это локальные изменения генетического аппарата (мутации генов), нарушение численности хромосом, изменение их структуры (хромосомные aberrации). Примером пороков, связанных с мутациями генов, являются энзимопатии и другие наследственные заболевания [11, 21].

Типичным заболеванием, возникающим при аномальном развитии половых хромосом, является **синдром Шерешевского–Тернера** (вместо

присущих женскому организму пары (XX) половых хромосом (имеется лишь одна, т. е. набор хромосом получается неполным), в результате чего происходит нарушение развития половых желез в раннем эмбриональном периоде. Выделяют 4 клинические формы дисгенезии гонад: типичную, стертую, чистую и смешанную [21].

Типичная форма — самая частая причина первичного гипогонадизма. Встречается только у девочек. Частота встречаемости синдрома — одна на три тысячи родившихся девочек. У ребенка с данным заболеванием вместо яичников образуются тяжи из соединительной ткани, матка недоразвита. Очень часто синдром сочетается с недоразвитием других органов. Уже при рождении у девочки обнаруживают утолщение кожных складок на затылке, типичный отек кистей рук и стоп. Часто ребенок рождается с малой массой тела — до 2600–2800 г. Во взрослом состоянии его длина достигает 120–140 см.

В 60 % случаев синдром обусловлен полной моносомией X-хромосомы (кариотип 45X), в 20 % случаев — мозаицизмом X-хромосомы (например, 45X/46XX) и в остальных случаях — абберацией одной из X-хромосом. У больных с мозаицизмом встречаются клоны клеток, содержащих Y-хромосому (45X/46XY). Иногда наблюдаются транслокации между X-хромосомой и аутосомами.

Клиническая картина. Синдром характеризуется множественными пороками развития скелета и внутренних органов. Важнейшие признаки: низкорослость и дисгенезия или полное отсутствие яичников (на их месте находят недифференцированные тяжевидные зачатки, не содержащие фолликулов). Другие признаки: короткая шея с крыловидными складками, характерное «старушечье» лицо, оттопыренные низко расположенные уши, готическое небо, низкая линия роста волос на затылке, бочкообразная или плоская грудная клетка, широко расставленные соски недоразвитых молочных желез, непропорционально маленькие ноги, деформация локтевых суставов, X-образное искривление ног, отеки кистей и стоп, множественные пигментные пятна, уплощенные ногти на руках. К полной картине заболевания относятся также нарушение слуха, врожденные пороки сердца, аорты и мочевыделительных органов. Как результат эстрогенной недостаточности наблюдаются первичная аменорея и резкий инфантилизм внутренних и наружных половых органов, развитых по женскому типу. Вторичные половые признаки не развиты. При отсутствии или недоразвитии молочных желез возможно скудное оволосение лобка и подмышечных впадин. Яичники представляют собой тонкие, продолговатые, белесоватые утолщения, расположенные на задней стенке широкой связки. Гистологически они состоят из веретенообразных клеток стромы, фолликулы отсутствуют. Половой хроматин у большинства больных отрицательный.

Стертая форма дисгенезии гонад имеет значительную вариабельность клинического проявления. Причиной заболевания является также наличие хромосомной аномалии в кариотипе больных. Наиболее часто кариотип имеет мозаичный характер 45XO/46XX. Если превалирует клон 45XO, то клиническая картина заболевания больше соответствует синдрому Шершевского–Тернера. При преобладании нормального клона 46XX низкий рост больных может сочетаться с наличием первичной аменореи и вторичных половых признаков. У 20 % больных наступает менархе в нормальные сроки. Относительно регулярные менструации в течение 10 лет после менархе могут перейти в олигоменорею и вторичную аменорею. Описаны случаи наступления беременности, которая, как правило, заканчивалась самопроизвольным выкидышем или рождением плода с пороками развития. Наружные и внутренние половые органы гипопластичны. Гонады также резко гипопластичны, содержат элементы стромы, соединительную ткань с единичными примордиальными фолликулами.

Чистая форма дисгенезии гонад характеризуется нормальным ростом или даже превышающим норму (более 170 см) и отсутствием множественных аномалий развития (отсюда слово «чистая» в названии синдрома). У всех больных женский фенотип и нормальный кариотип 46XX или 46XY. Гонады тяжевидные, не содержат ооцитов и фолликулов. Матка и маточные трубы недоразвиты. Наблюдаются также недоразвитые вторичные половые признаки и выраженный половой инфантилизм по женскому типу. Телосложение больных имеет диспластический характер: у одних больных отмечается интерсексуальное телосложение с увеличением окружности грудной клетки, умеренным уменьшением поперечных размеров таза, у других — евнухоидное с резким уменьшением поперечных размеров таза и увеличением длины ног. Причины возникновения чистой формы дисгенезии гонад неизвестны. Основную роль играют мутации генов. Считают, что данный синдром обусловлен точечными мутациями генов на X-хромосоме (при кариотипе 46XX) или мутацией гена SRY на Y-хромосоме (при кариотипе 46XY).

Для смешанной формы дисгенезии гонад клинически характерны женский (редко мужской) фенотип, отрицательный половой хроматин, интерсексуальное строение наружных половых органов с преобладанием женского типа, наличие влагалища и матки. Рост нормальный или высокий. Молочные железы отсутствуют. Оволосение на лобке выражено, имеется гипертрофия клитора, нередко гипертрихоз, а также низкий тембр голоса. Смешанная форма дисгенезии гонад характеризуется кариотипом 45XO/46XY, в котором при большом разнообразии мозаичных наборов обязательно присутствует Y-хромосома или ее участок. Гонады имеют смешанное строение. Кроме первичной аменореи у больных с дис-

генезией гонад отмечаются гипоплазия наружных и внутренних половых органов, нередко аномалии развития грудной клетки, почек, сердечно-сосудистой системы. В период полового созревания нередко развиваются опухоли гонад комбинированного строения (гонадобластомы или дисгерминомы). Такие опухоли возникают к 20–25 годам жизни у 75 % больных. Опухоли продуцируют андрогены, что сопровождается усилением вирилизации, увеличением гипертрофированного клитора, появлением полового оволосения и омужествлением скелета.

Диагностика основывается на данных клинической картины заболевания, генетического исследования, включающего определение полового хроматина и кариотипа, УЗИ внутренних половых органов и лапароскопии с биопсией гонад. Надежным патогенетическим признаком для всех форм дисгенезии гонад является высокий уровень ЛГ и ФСГ при резком снижении уровня эстрогенов и андрогенов в плазме крови.

Лечение дисгенезии определяется клинической формой заболевания. Коррекция пола (гормональная и хирургическая) должна проводиться с учетом психосексуальной ориентации и анатомо-физиологических особенностей половой системы. При кариотипе 46XX или 45XO проводится ЗГТ, которая предусматривает феминизацию фигуры для социальной и психологической адаптации пациентки к имеющемуся заболеванию, подавление уровня гонадотропинов, поддержание циклических изменений в эндометрии и профилактику эстрогенозависимых состояний (остеопороза, метаболических нарушений, урогенитальных расстройств).

Больным с низким ростом для лечения применяется гормон роста (соматотропин человека), при помощи которого можно достигнуть увеличения конечного роста пациента на 4–6 см. Лечение прекращают при достижении необходимого роста или при закрытии эпифизов трубчатых костей. К сожалению, данное лечение не предупреждает развитие остеопороза и повышенный риск переломов. Пороки других органов и систем часто требуют хирургического лечения.

В связи с высоким риском малигнизации гонад при наличии Y-хромосомы необходимо их оперативное удаление преимущественно лапароскопическим доступом. При отсутствии Y-хромосомы в кариотипе или после оперативного удаления гонад при ее наличии проводят ЗГТ. Полное излечение таких больных невозможно. Категорически запрещается назначать ЗГТ пациенткам с кариотипом 46XY до оперативного удаления гонад.

Значительного отставания умственного развития у больных не наблюдается, они могут успешно учиться и выполнять любую работу, не связанную с физическим и значительным нервно-психическим напряжением. При раннем выявлении и своевременном лечении можно добиться увеличения роста. В последующем формируется нормальное (в новых условиях) сексуальное влечение, возможна половая жизнь. Прогноз заболе-

вания в отношении полного выздоровления неблагоприятный. Лечение бесплодия, за исключением некоторых случаев, бесперспективно.

Гермафродитизм

Гермафродитизм (hermaphrodites) — особая форма аномалий развития яичников — врожденное нарушение полового развития, при котором наружные половые органы имеют признаки женского и мужского пола. Гермафродитизм вызывает затруднения при отнесении индивидуума к какому-либо определенному полу, является одной из форм интерсексуализма. Врожденное нарушение строения половых органов встречается в среднем у одного из 2000 новорожденных.

Различают истинный и ложный гермафродитизм. При *истинном гермафродитизме*, или синдроме двуполых гонад, наряду с характерным для гермафродитов строением наружных половых органов, имеются одновременно мужские и женские половые железы. Истинный гермафродитизм встречается гораздо реже ложного. Во всей мировой медицинской литературе описано около 150 случаев истинного гермафродитизма. Яичко и яичники при истинном гермафродитизме могут быть объединены в одну смешанную половую железу (ovotestis) или располагаться отдельно. Кариотип имеет мозаичный набор хромосом, при котором имеются X- и Y-хромосомы или их участки. При определении полового хроматина у людей с истинным гермафродитизмом результат бывает положительным. Яичник обычно располагается либо в брюшной полости, либо в мошонке в грыжевом мешке. Яичко чаще всего расположено в мошонке или паховом канале. При гистологическом исследовании половых желез отмечается их недостаточное развитие. Они не достигают такой степени развития, при которой возможно созревание яйцеклеток и образование зрелых сперматозоидов [2, 21, 24].

Строение наружных половых органов может быть ближе к женскому или мужскому полу в зависимости от соотношения продукции эстрогенов и андрогенов.

При дифференцировке по женскому типу развиваются молочные железы, сформированы матка, маточные трубы и влагалище, появляются менструальноподобные выделения. Мочеиспускательное и влагалищное отверстия, большие и малые половые губы полностью разделены, влагалище нормальных размеров. Единственным пороком образования является сильно гипертрофированный клитор, пенисообразного вида, который содержит пещеристые тела и не полностью покрыт крайней плотью.

В случае мужской дифференцировки обе слившиеся половые складки выглядят как мошонка, иногда содержат одну или две гонады. Влагалище недостаточно развито. Урогенитальный синус на уровне промежности —

в виде единого уrogenитального отверстия. Мочеиспускательное отверстие находится во внешней или внутренней трети влагалища. Клитор гипертрофирован, напоминает нормальный мужской половой член. Соматический вид, как правило, женский. Молочные железы — на различной степени развития. Волосистость распределена по женскому типу, на лице встречается редко. Жировая ткань обычно слабо развита. Горлань имеет мужской тип развития, а голос — низкий тембр.

Психосексуальное поведение выражается по-разному и зависит от социальной обусловленности. В детстве гермафродит имеет психическое равновесие и ведет себя в согласии с полом, приданном ему при рождении. После пубертатного периода появление гетеросексуальных признаков и импульсов нарушает равновесие этих больных. Гермафродиты, как правило, ведут половую жизнь как женщины или как мужчины в зависимости от социальных и анатомических возможностей.

При выборе пола решающим моментом является анатомическое состояние полового тракта и степень его половой дифференцировки, а также желание индивидуума, обусловленное социальным, психическим и половым состоянием. При истинном гермафродитизме желателен выбор женской половой принадлежности, так как женская ориентировка дает определенные преимущества. С одной стороны, удаление клитора и возможные дилатации влагалища являются наиболее легко выполнимыми, а с другой стороны, при половом созревании почти всегда появляются женские вторичные половые признаки. Наибольший успех лечения в период раннего детства (2–4 года) имеет хирургическое вмешательство, так как в этом возрасте уровень развития половых органов позволяет дать правильную оценку, а сам акт вмешательства легко забывается ребенком. Если ребенок воспитывался как девочка, необходимо удалить всю тестикулярную ткань во избежание последующей вирилизации или возникновения гонадобластомы и дисгерминомы. Для обеспечения женской половой функции проводится пластическая операция на вульве или влагалище и клиторотомия. Дальнейшая гормональная терапия позволяет закрепить успех хирургического вмешательства и завершить развитие вторичных половых признаков.

Ложный гермафродитизм представляет собой клинический синдром, при котором половые железы сформированы правильно по мужскому или женскому типу, но наружные половые органы имеют признаки двуполости. Различают ложный мужской и женский гермафродитизм.

Ложный мужской гермафродитизм (ЛМГ) наблюдается у лиц с мужским генетическим полом (кариотип 46XY), гонады которых являются дисгенетическими яичками, и у которых на уровне половых органов наблюдается бисексуальное строение. Особой формой ЛМГ является синдром тестикулярной феминизации — заболевание, при котором у челове-

ка с мужским набором хромосом и мужскими половыми железами из-за наследственно обусловленной нечувствительности периферических тканей к мужскому половому гормону тестостерону формируется женский облик. Причиной возникновения ЛМГ предполагается действие некоторых феминизирующих факторов в эмбриональном периоде, интенсивность которых пропорциональна степени возникших половых аномалий. Другие считают, что в основе патологии лежит врожденное отсутствие фермента 5α -редуктазы, превращающего тестостерон в более активный дигидротестостерон. Полагают также, что при данном заболевании имеет место недостаточное количество или неполноценность периферических рецепторов к андрогенам. В результате полной нечувствительности к андрогенам у этих больных предотвращается развитие наружных половых органов и вторичных половых признаков по мужскому типу. Данные пациенты фенотипически являются женщинами, несмотря на их кариотип 46XY и наличие яичек, оставшихся в брюшной полости или паховом канале [8].

Вторичные мужские половые признаки у таких больных практически отсутствуют, наружные половые органы при рождении расцениваются как женские. При этом в расщепленной мошонке, напоминающей большие половые губы, или в брюшной полости находятся яички, влагалище оканчивается слепом, внутренние женские половые органы (матка, маточные трубы) отсутствуют. Причиной обращения таких больных к врачу обычно служит отсутствие менструаций, лобкового и подмышечного оволосения и др.

В период полового созревания начинается развитие молочных желез, иногда принимающее вид гинекомастии. Околососковый кружок хорошо различим, пигментирован. Соматический вид является женским. Рост выше нормального. Фигура имеет женские признаки. Кожа тонкая, нежная. Жировая ткань относительно небольшая, однако, с распределением жира по женскому типу. Половое оволосение снижено, отмечается отсутствие волосяного покрова на лице и конечностях. Дифференцировки наружных половых органов по мужскому типу не происходит. Значительно уменьшенный penis обычно не имеет мочеиспускательного канала (penis – клитор). Сам мочеиспускательный канал расширен и наружное его отверстие открывается ниже полового органа, т. е. наблюдается картина гипоспадии.

Диагноз ЛМГ основывается на клинической картине: внешнем виде больных, наличии слепого влагалища, первичной аменореи, отсутствии матки, полового оволосения. Диагноз подтверждается определением кариотипа 46XY. Ультразвуковое сканирование и лапароскопия позволяют диагностировать отсутствие матки, маточных труб и наличие яичек, если

они находятся в брюшной полости. Расположение яичек в паховой области, исчезновение их в лежачем положении иногда принимается за грыжу.

Эти больные растут и воспитываются как девочки, и их половую принадлежность не следует изменять. Замужество и нормальная половая жизнь возможны, но репродуктивная функция исключается. Ввиду большой вероятности развития дисгерминомы, исходящей из неопустившихся яичек, настоятельно рекомендуется билатеральная гонадэктомия. Если заболевание протекает с явлениями вирилизации, то яички удаляются до наступления полового созревания. В других случаях удаление яичек следует отложить до постпубертатного периода, чтобы сформировалась наиболее полная соматическая феминизация. Одновременно проводится пластическая хирургия полового тракта с дилатацией рудиментарного влагалища или создание искусственного влагалища при необходимости. В дальнейшем проводится ЗГТ во избежание развития посткастрационного синдрома и предупреждения атрофии молочных желез, слизистой оболочки вульвы и влагалища.

Ложный женский гермафродитизм (ЛЖГ) представляет собой синдром, при котором генетический пол (кариотип 46XX), половые железы и внутренние половые органы являются женскими, а наружные половые органы имеют различную степень дифференцировки по мужскому типу. Гетеросексуальные аномалии наружных половых органов являются результатом чрезмерной продукции андрогенов при наличии врожденной гиперплазии надпочечников, секретирующей андрогены опухоли у беременных, или появляются вследствие лечения матери во время беременности андрогенами или синтетическими прогестинами. Наиболее частой клинической формой гетеросексуального развития является врожденный адреногенитальный синдром, который известен как врожденная гиперплазия надпочечников, ЛЖГ, или преждевременное половое созревание девочек по гетеросексуальному типу.

Адреногенитальный синдром (АГС) представляет собой генетически обусловленное врожденное заболевание, развивающееся в результате дефицита различных ферментов, участвующих в биосинтезе стероидных гормонов. Общим для всех форм АГС является нарушение синтеза кортизола, регулирующего секрецию АКТГ по типу механизма обратной связи. Избыточное выделение АКТГ приводит к увеличению синтеза стероидных предшественников, из которых вырабатываются мужские половые гормоны. Поскольку надпочечники плода начинают функционировать на 3-м мес. внутриутробного развития, излишняя продукция андрогенов вызывает вирилизацию наружных половых органов. Развитие внутренних половых органов не нарушается, так как оно не зависит от андрогенов.

При ЛЖГ яичники развиты нормально. Внутренние половые органы сформированы по женскому типу (есть матка, маточные трубы, влагалище).

ще), наружные — по мужскому типу. Клитор увеличен (напоминает penis), сросшиеся по средней линии большие половые губы образуют подобие мошонки, мочеиспускательный канал и влагалище не разделены, образуют уrogenитальный синус, открывающийся под увеличенным клитором. При выраженной вирилизации определение пола затруднено.

В раннем детстве наблюдается быстрый рост, который до 8-летнего возраста превышает хронологическую норму. Параллельно с ускорением роста наблюдается появление первых признаков вирилизации: половая волосистость лобка и подмышечных впадин. К 10 годам рост резко замедляется из-за окончания процесса окостенения хрящей роста. В результате рост девочки не превышает 150–160 см. Телосложение имеет мужской вид: длинное туловище, широкие плечи, узкий таз, короткие конечности. Прогрессирует вирильный гипертрихоз, голос становится низкого тембра. Молочные железы остаются неразвитыми. Менструации отсутствуют. Диагноз АГС основывается на клинических данных и специальных методах исследования (вагиноскопия, эхоскопия, лапароскопия, компьютерная томография). Наиболее информативным диагностическим признаком является значительное повышение уровня содержания 17-кетостероидов в моче или 17-гидроксипрогестерона в плазме крови. Начинать обследование детей необходимо прежде всего с определения полового хроматина и кариотипа. Выявление положительного полового хроматина и кариотипа 46XX с большой долей вероятности свидетельствует о ЛЖГ.

При всех формах ЛЖГ выбор женского пола не вызывает сомнений. При врожденной дисфункции коры надпочечников адекватная и своевременно начатая терапия препаратами кортизола позволяет избежать дальнейшей вирилизации. Терапия начинается с момента установления диагноза и состоит в длительном применении глюкокортикоидов. Доза зависит от возраста, массы тела и выраженности гиперандрогении. Если лечение начинается в раннем возрасте (не позднее 2 лет) и проводится правильно, удается добиться развития молочных желез, появления менструаций с циклической овариальной активностью и наступления беременности. В некоторых случаях требуется индукция овуляции. Для обеспечения половой функции может потребоваться корригирующее хирургическое вмешательство. Оно проводится в один этап в возрасте до 3 лет и заключается в удалении или резекции клитора одновременно с реконструкцией влагалища.

Пороки развития яичников

К порокам развития яичников относят также аплазию одного или двух яичников, их эктопию и наличие дополнительного яичника [1].

Полное отсутствие яичников встречается крайне редко. При данном пороке мезонефральные и парамезонефрические протоки не закладываются. При хромосомном анализе обнаруживают кариотип 46XY. Существует мнение, что аплазия яичников может быть только у нежизнеспособных детей с наличием пороков, несовместимых с жизнью. Однако в литературе имеются отдельные сообщения о наличии аплазии яичников у взрослых женщин. При наличии данного порока наблюдаются дистрофия роста (низкий, редко высокий), психическое недоразвитие, задержка развития наружных половых органов, влагалища и матки. Половые гормоны не определяются. При односторонней аплазии яичника, как правило, отсутствуют на пораженной стороне маточная труба, почка и мочеточник. Отсутствие яичника иногда наблюдается при однорогой матке.

Лечение заключается, прежде всего, в психологическом воспитании в сторону женского типа. С этой же целью назначают эстрогены и проводят пластические операции по созданию молочных желез и искусственного влагалища.

Дополнительный яичник возникает за редким исключением вследствие «отшнуровывания» части зачатка яичника. Имеет вид небольшого образования, расположенного на ножке у края основного яичника. Добавочный яичник практического значения не имеет. Возможность образования третьего самостоятельного яичника не доказана.

К врожденным аномалиям положения яичников относятся дислокации в перитонеальный мешок с расположением в поясничной или паховой области. Иногда яичник опускается в седалищное или obturatorное отверстие, располагаясь в области промежности под дуglasовым пространством. Расположение яичника интра- или экстраперитонеально может быть причиной образования неопластического процесса в виде кисты, тератомы или саркомы.

Аномалии развития матки и влагалища

Аномалии развития женских половых органов составляют приблизительно 4 % от всех пороков развития. Около трети из них связано с непроходимостью влагалища и шейки матки. Наиболее часто (10–50 % и более) они сочетаются с пороками развития мочевыделительной системы, кишечника, костей, сердечно-сосудистой и других систем [1, 9, 13, 14].

Аномалии женских половых органов возникают вследствие воздействия генетических, эндокринных, экзогенных факторов и связаны с нарушением эмбриогенеза. Наличие систематизированных специфических данных, которые бы способствовали возникновению аномалий развития органов репродуктивной системы у женщин, крайне ограничено. В основном, рассматривают три группы причин, способствующих возникновению

врожденных пороков развития различных органов и систем, в том числе и репродуктивной. К ним относятся следующие факторы [16]:

1. Эндогенные (изменение наследственных структур — мутации, эндокринные заболевания, возраст родителей).

2. Экзогенные:

а) физические (радиационные, механические);

б) химические (лекарственные средства, химические вещества в промышленности и быту, гипоксия, неполноценное питание).

3. Биологические (вирусы, протозойные инфекции, бактерии и грибы).

Аномалии матки и влагалища возникают в результате нарушения дифференцировки мюллеровых (парамезонефрических) протоков, которое может проявляться неполным слиянием или задержкой развития мюллеровых протоков на различном уровне формирования полового тракта. Многочисленные пороки развития матки и влагалища возникают вследствие длительной активной клеточной дифференцировки внутриутробного развития половых органов, сопровождающейся высокой чувствительностью к внутренним и внешним неблагоприятным факторам, вызывающим повреждение развивающегося органа. Наличие генетической предрасположенности способствует неблагоприятному воздействию повреждающего фактора [3, 20].

Пороки развития матки и влагалища имеют единый патогенез, связанный с патологическим развитием мюллеровых протоков, и характеризуются большим разнообразием. Среди них наблюдаются удвоение матки и влагалища, развитие однорогой или двурогой матки, наличие внутриматочной перегородки, аплазия влагалища и матки с или без нарушения оттока менструальной крови [1, 4, 24].

Удвоение матки и влагалища (*uterus didelphys*) характеризуется изолированным развитием мюллеровых протоков, из которых формируются две матки и два влагалища с наличием с каждого латерального угла матки одной маточной трубы и яичника. Обе матки разделены поперечной складкой брюшины. Данная аномалия рассматривается как экстремальная форма и встречается крайне редко.

Чаще наблюдается удвоение матки и влагалища (*uterus duplex et vagina duplex*), когда мюллеровы протоки на определенном участке соприкасаются или объединяются фиброзно-мышечной прослойкой. Влагалище разделено полной или неполной продольной перегородкой. Одна из маток может быть меньших размеров, и ее функциональная активность снижена. Со стороны уменьшенной матки может наблюдаться аплазия части влагалища или шейки матки, что сопровождается нарушением оттока менструальной крови (рис. 3).

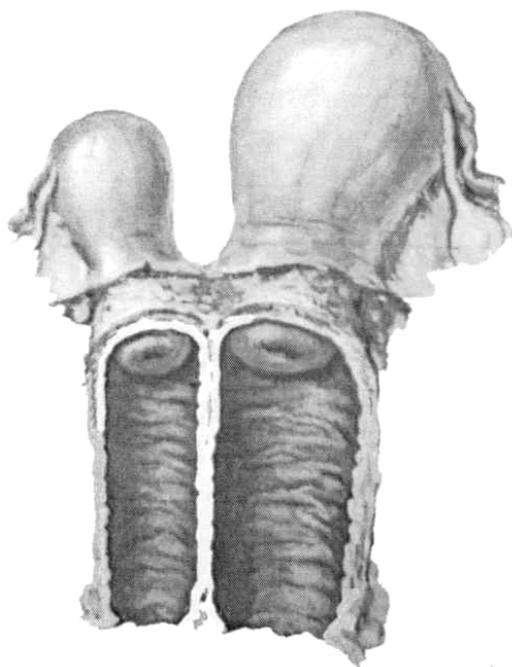


Рис. 3. Удвоение матки и влагалища

При всех пороках матки и влагалища, как правило, вторичные половые признаки и наружные половые органы развиты нормально. Пациентки имеют правильное телосложение, их физическое развитие соответствует возрастной норме, масса тела не превышает нормальных показателей [4, 13, 20].

Менее выраженное неслияние мюллеровых протоков ведет к образованию *uterus bicornis bicollis*, где матка выглядит как двурогая с наличием двух шеек (рис. 4), иногда с неполной продольной перегородкой влагалища.

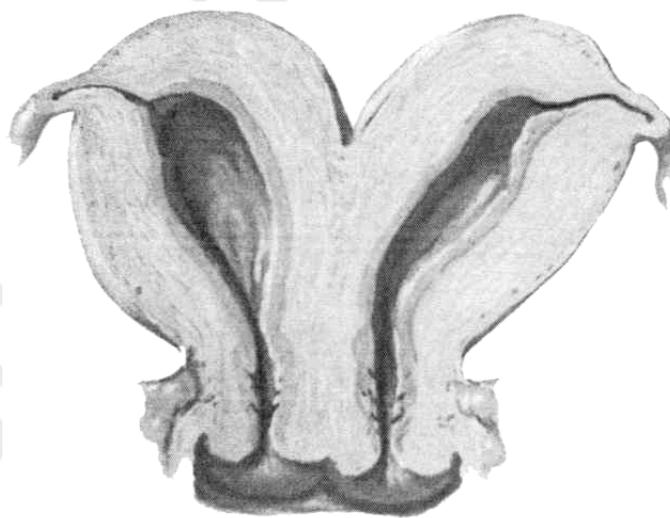


Рис. 4. Двурогая матка с наличием двух шеек

При удвоении влагалища и матки без нарушения оттока менструальной крови пациентки, как правило, жалоб не предъявляют. Патология обнаруживается случайно в более позднем возрасте при профилактическом

осмотре, во время родов, операции, при бесплодии, дискомфорте половой жизни. При влагалищном исследовании находят продольную перегородку влагалища. При двуручном влагалищно-абдоминальном исследовании обнаруживают две матки или одну, по форме напоминающую двурогую. Диагноз подтверждается, когда при влагалищном осмотре обнаруживают две шейки матки (рис. 5). Углубленное обследование больной (эхоскопия, лапаро- и гистероскопия) проводят, если она страдает бесплодием или невынашиванием беременности. Лечение, как правило, ограничивается иссечением влагалищной перегородки в плановом порядке или ее рассечением в процессе родов.

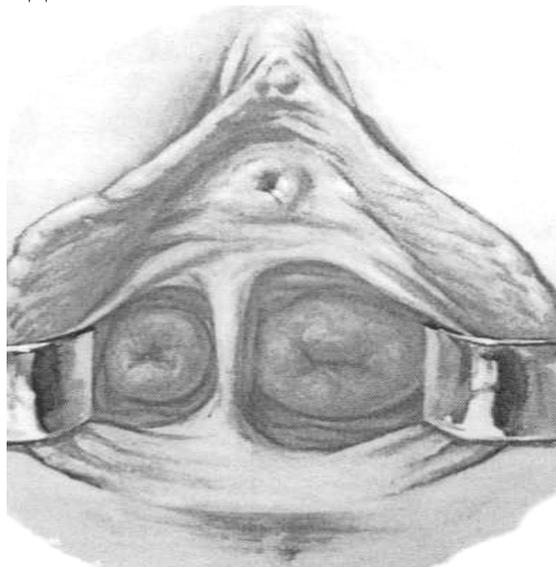


Рис. 5. Продольная перегородка влагалища

Клиническая картина при удвоении матки и влагалища с нарушением оттока менструальной крови имеет свои особенности. Данная патология возникает вследствие того, что оба мюллеровых протока развиваются независимо друг от друга, причем один из них задерживается в развитии, что сопровождается частичной аплазией одного влагалища (рис. 6). Заболевание преимущественно выявляется в период полового созревания при появлении менархе. Основной жалобой больных является альгоменорея, нарастающая по интенсивности с каждой менструацией, неподдающаяся консервативной терапии. Иногда больные жалуются на гнойные выделения из влагалища и дискомфорт при половой жизни, что связано с прогрессивно увеличивающимся гематокольпосом с возможным его инфицированием и перфорацией. Иногда гематокольпос достигает больших размеров, и его верхний полюс выходит за пределы малого таза, симулируя наличие кисты яичника.

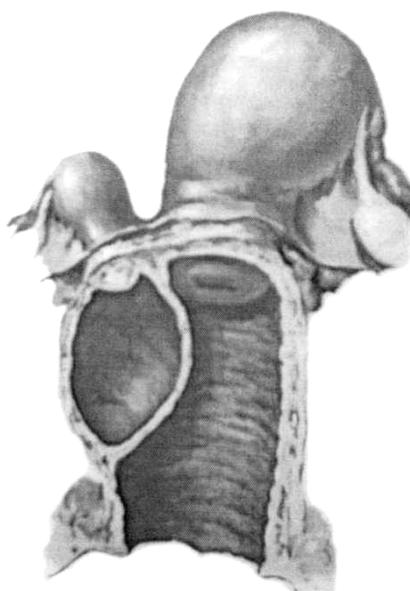


Рис. 6. Удвоение матки с аплазией одного влагалища

Диагностика затрудняется тем, что у пациентки имеются менструации, а болевой синдром появляется спустя некоторое время, через 2–3 менструальных цикла. Кроме того, наличие опухоли в малом тазу симулирует другие заболевания половых органов, что приводит к увеличению числа врачебных ошибок. Иногда проводятся необоснованная лапаротомия или лапароскопия, пункция гематокольпоса, аппендэктомия, удаление придатков матки, резекция яичника, гистерэктомия.

При осмотре влагалища в зеркалах или с помощью вагиноскопии обнаруживается сглаживание или выпячивание одной из стенок влагалища. Осмотр шейки матки затруднен, особенно при большом гематокольпосе. Иногда находят свищевое отверстие, из которого выделяется гноевидное содержимое.

Двуручное влагалищно-абдоминальное исследование позволяет обнаружить опухолевидное образование в малом тазу, неподвижное, тугоэластичной консистенции, малоблезненное, нижний полюс которого находится на 4–5 см и более от нижнего края входа во влагалище. При наличии свищевое отверстие усиливаются гноевидные выделения. Матка и придатки отдельно не определяются. При аплазии второго влагалища на протяжении $\frac{2}{3}$ нижней части гематокольпос может быть небольших размеров, а при аплазии шейки матки или цервикального канала возможно образование гематометры и гематосальпинкса с частичным излиянием менструальной крови в брюшную полость. Вспомогательными методами для постановки окончательного диагноза являются ультразвуковое сканирование и одновременное проведение лапароскопии с гистероскопией.

Лечение, как правило, хирургическое и зависит от формы порока матки и влагалища. При агенезии влагалища необходимо вскрыть гемато-

кольпос поперечным разрезом, удалить его содержимое, промыть полость антисептическим раствором, по возможности максимально произвести иссечение стенки замкнутого влагалища, граничащего с функционирующим влагалищем. В результате открывается верхняя часть его полости с шейкой матки, что обеспечивает возможность оттока из нее менструальной крови. Не рекомендуется введение дренажных трубок или пессариев, так как они способствуют проникновению инфекции и ведут к рецидиву стеноза и заращению влагалища. Следует верхнюю стенку влагалища свести вниз и подшить к стенке его нижнего отдела. Рана обычно заживает первичным натяжением, что обеспечивает нормальные условия для реализации половой и репродуктивной функций. Если агенезия влагалища сопровождается атрезией канала шейки матки с образованием гематометры, матка считается рудиментарной и ее следует удалить с сохранением функционирующей второй матки и влагалища.

Неполное слияние мюллеровых протоков в более высокой области маточной трубки сопровождается образованием различных вариантов двурогай матки (рис. 7). Характерным является наличие матки, разделенной на две части или рога, с присутствием во всех случаях только одной шейки (*uterus bicornis unicollis*). Если расщепление матки выражено значительно, то оба ее рога расходятся в противоположные стороны под большим или меньшим углом (*uterus bicornis*). Если же расщепление выражено слабо при почти полном слиянии рогов матки, образуется седловидная матка (*uterus arcuatus*). В результате полного или частичного отсутствия резорбции маточной перегородки, она сохраняется в виде тонкой пластинки или перегородки на широком основании. Перегородка может быть полной, начинаясь от наружного или внутреннего зева шейки матки, или неполной (*uterus septus et subseptus*) (рис. 8).

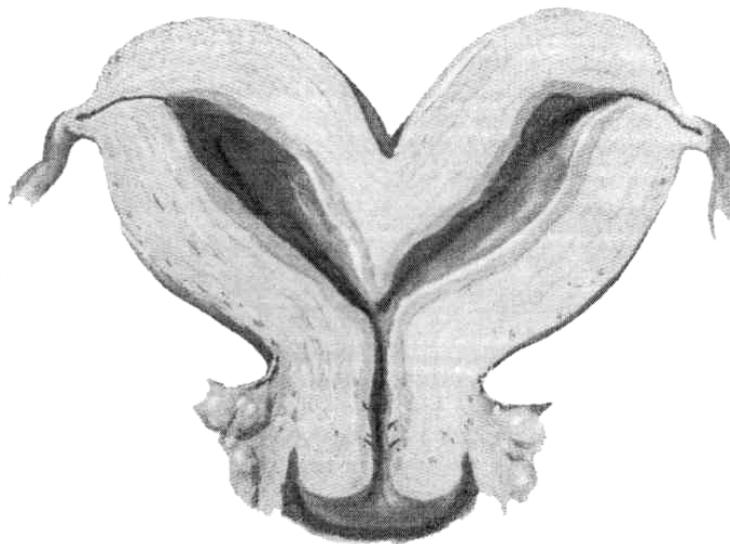


Рис. 7. Двурогай матка с одной шейкой

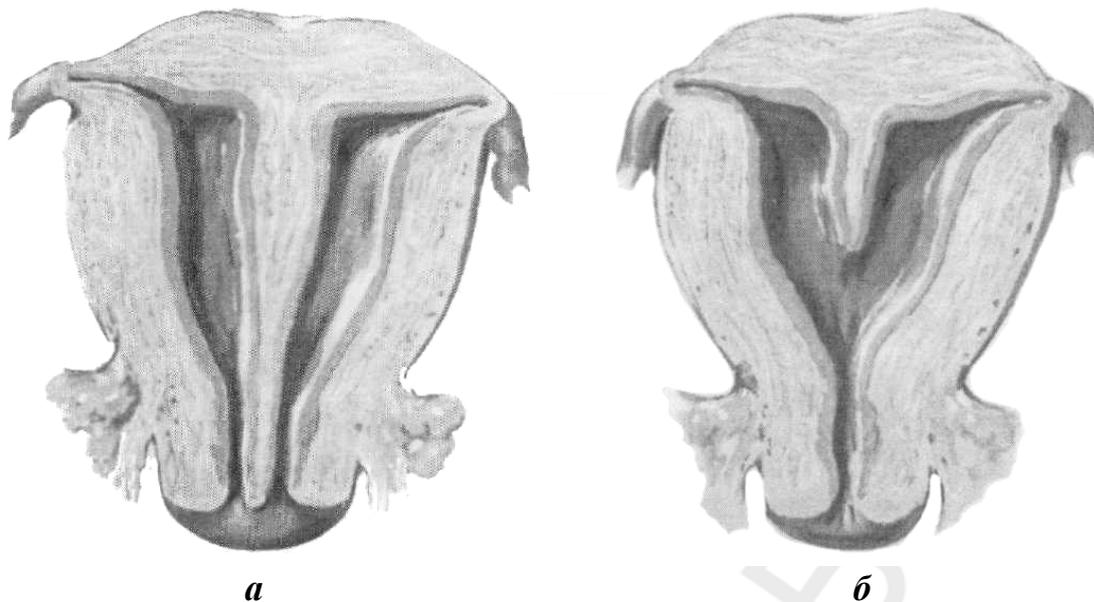


Рис. 8. Перегородка:
a — полная; *б* — неполная

Наличие двурогой матки не сопровождается какими-либо клиническими симптомами. Как правило, данная патология выявляется случайно в более позднем возрасте (25–30 лет), когда проявляются нарушения репродуктивной функции (бесплодие, самопроизвольные аборт, преждевременные роды, неправильные положения и предлежания плода, аномалии родовой деятельности).

Диагноз уточняется с помощью гистеросальпингографии, ультразвукового сканирования, МРТ, гистеро- и лапароскопии.

Лечение, как правило, хирургическое (метропластика или иссечение внутриматочной перегородки), проводится только при нарушении репродуктивной системы после исключения других возможных причин, вызвавших изменение детородной функции.

Метропластика выполняется с помощью лапаротомии или лапароскопии по Штрассманну, когда создается единая полость матки. Л. В. Адамян преимущество отдает лапароскопическому доступу с использованием современных технологий (СО₂-лазера и фибринового клея). Если речь идет только об удалении перегородки матки, то его лучше выполнить с помощью гистероскопии с использованием гистерорезектоскопа, что дает возможность уменьшить частоту послеоперационных осложнений и улучшить результаты лечения.

Однорогая матка (*uterus unicornis*) формируется, когда хорошо развит один мюллеров проток, а второй находится в резко выраженном рудиментарном состоянии (рис. 9). В функциональном отношении такая матка может оказаться полноценной. Зачатие совершается беспрепятственно, беременность и роды протекают нормально. Однорогая матка может быть

самостоятельным образованием или с содержанием добавочного рудиментарного рога, который может либо иметь полость с функционирующей слизистой оболочкой, либо не иметь. Полость рудиментарного рога может сообщаться с полостью матки или быть обособленной.

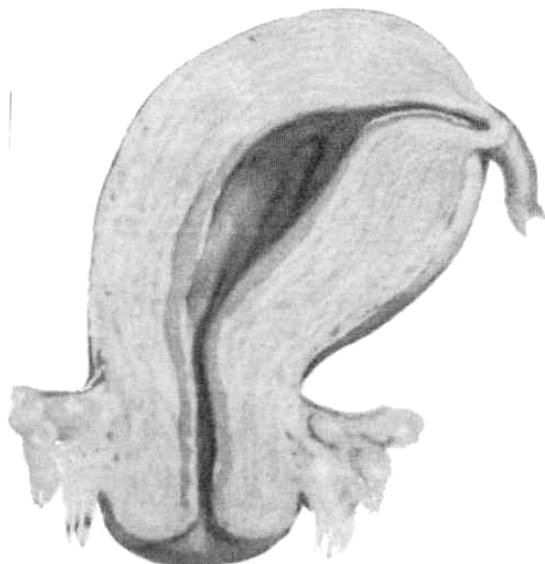


Рис. 9. Однорогая матка

Функционирующий рудиментарный рог проявляет себя клинически. Образуется односторонняя гематометра, сопровождающаяся болевым синдромом. Возможно ее инфицирование. Гистологически находят очаги эндометриоза. Самым серьезным осложнением является наступление беременности в рудиментарном добавочном роге, которая возможна и при отсутствии сообщения между маткой и полостью добавочного рога. Клиническая картина напоминает внематочную беременность. Растяжение тонкостенного плодместилища приводит к его разрыву, чаще на 4–5 мес. беременности. При его разрыве обычно ставится диагноз нарушенной трубной беременности.

Диагностика функционирующего рудиментарного рога затруднена, что приводит к увеличению числа терапевтических ошибок, необоснованных хирургических вмешательств и повторных госпитализаций. Для диагностики дополнительно используют гистеросальпингографию, ультразвуковое сканирование, МРТ, лапароскопию.

Лечение хирургическое (удаление рудиментарного рога), независимо от клинического проявления, что снимает боль и является профилактикой развития эндометриоза и возникновения эктопической беременности.

Аплазия влагалища может быть полной или частичной при функционирующей нормальной или рудиментарной матке с наличием атрезии канала или агенезии влагалищной части шейки матки.

Непроходимость влагалища и шейки матки возникает вследствие воздействия генетических, эндокринных, экзогенных и других факторов и связана с нарушением функционирования мюллеровых протоков, которые полностью не соединяются на уровне образования шейки матки и проксимального отдела влагалища или их рост прекращается на ранней стадии развития, когда влагалище вообще не формируется.

Клиническая картина при врожденной непроходимости влагалища и шейки матки сопровождается преимущественно аменореей в период полового созревания. При появлении менархе с образованием гематокольпоса или гематометры больные жалуются на циклически повторяющиеся боли в животе, нарастающие по интенсивности с каждой менструацией. При гематокольпосе боли ноющие или сильные, иррадиирующие в поясничную область и нижние конечности. При гематометре боли носят схваткообразный характер. Иногда больные жалуются на периодические гнойные выделения, возникающие при неполной (свищевой) форме агенезии влагалища, когда вследствие восходящей инфекции образуется пиокольпос. Если опорожнение пиокольпоса недостаточное, как правило, быстро развивается пиометра и пиосальпинкс с последующим попаданием гноя в брюшную полость с развитием перитонита.

Диагностика основывается на данных анамнеза и объективного обследования (осмотр наружных половых органов, ректально-абдоминальное исследование, зондирование влагалища, ультразвуковое сканирование половых органов и мочевыделительной системы). Наружные половые органы обычно развиты нормально. Наблюдается только растяжение и выпячивание девственной плевы, полностью закрывающей вход во влагалище. При ректально-абдоминальном исследовании в малом тазу определяется опухолевидное образование (гематокольпос) тугоэластичной консистенции, резко ограниченное в подвижности, малоблезненное. Гематокольпос может быть различных размеров. Его наибольшая величина наблюдается при аплазии нижнего отдела влагалища, верхний полюс которого может выступать за пределы малого таза. Матка при этом отесняется кверху и определяется над опухолью. При аплазии средней трети влагалища — гематокольпос меньших размеров, до 10 см в диаметре. Одновременно возможно образование гематометры и гематосальпинкса. Аплазия верхнего отдела влагалища, атрезия канала шейки матки или аплазия всей шейки матки сопровождается образованием только гематометры и гематосальпинкса с частичным излитием менструальной крови в брюшную полость. Увеличенная шаровидная форма матки и опухолевидные образования в области придатков матки определяются при двуручном исследовании и подтверждаются ультразвуковым сканированием.

Зондирование влагалища позволяет определить его глубину и расстояние от верхушки влагалища до нижнего отдела гематокольпоса, тем

самым определяют запасы пластического материала и намечают план оперативного вмешательства. При свищевой форме агенезии влагалища с наличием гнойных выделений проводят бактериоскопическое и бактериологическое исследование для определения адекватной антибактериальной терапии.

Как правило, указанных исследований достаточно, чтобы поставить правильный диагноз и выбрать метод оперативного вмешательства. Иногда все же возникают диагностические трудности, особенно при нетипичных пороках влагалища и шейки матки, приводящие к ошибкам гинекологов и других специалистов. Часто делаются необоснованные хирургические вмешательства в связи с появлением резких болей в животе и опухолевидных образований в брюшной полости. В затруднительных случаях для диагностики используют лапароскопию и МРТ, которые являются наиболее информативными методами исследования органов малого таза. Учитывая, что врожденные аномалии развития органов половой системы нередко сопровождаются наличием пороков мочевых путей, таким больным показано специальное урологическое обследование.

Лечение зависит от наличия матки и ее функциональной полноценности. При функционирующей матке с частичной аплазией влагалища и при всех вариантах аномалий делают вагинопластику с использованием местных тканей. Если нет показаний для срочного хирургического вмешательства (наличие резких болей в животе, инфицирование гематокольпоса при его свищевой форме), от операции можно воздержаться на 2–4 менструальных цикла. За это время размеры гематокольпоса увеличатся. Одновременно производят искусственное растяжение нижнего отдела влагалища расширителями Хегара № 19–24. Указанные мероприятия способствуют растяжению стенок влагалища, улучшению не только его пластических свойств, но и тканей наружных половых органов, содействуют сокращению расстояния (диастаза) между верхним и нижним отделами существующего влагалища. Все это обеспечивает увеличение местного пластического материала, что дает возможность более качественно выполнить операцию.

Операцию проводят под общим наркозом. В центре поперечным разрезом рассекается слизистая входа во влагалище или верхняя стенка имеющегося нижнего отдела влагалища на протяжении 3–4 см. При необходимости тупым путем разъединяются ткани между мочевым пузырем и прямой кишкой до нижнего отдела гематокольпоса. Производится пункция гематокольпоса и рассечение его стенки по игле в поперечном направлении длиной 3–4 см. На края разреза накладываются зажимы Микулича для удобства выполнения дальнейших манипуляций. Опорожняют гематокольпос, промывают его полость антисептиком. При необходимости разрез увеличивают тупым или острым путем. Осматривают

и оценивают состояние шейки матки в зеркалах. В дальнейшем сшивают вышележащие отделы влагалища с нижележащими или слизистой вульварного кольца. С целью контроля мочу выпускают металлическим катетером. При необходимости гемостаза во влагалище на одни сутки вводят марлевый тампон, смоченный вазелиновым маслом. После удаления тампона влагалище промывают антисептиком, а область швов обрабатывают раствором перманганата калия.

При свищевой форме агенезии влагалища отверстие свища растягивают расширителями Хегара № 12, 13, затем поперечным разрезом его увеличивают до нужных размеров. Края образовавшегося влагалища низводят книзу и подшивают к слизистой оболочке предверия влагалища.

Данная реконструкция должна обеспечить нормальную проходимость влагалища для беспрепятственного оттока менструальных выделений, создать условия для нормальной половой жизни, наступления и вынашивания беременности.

При полной или частичной аплазии влагалища и функционирующей рудиментарной матке выбор метода хирургической коррекции представляет определенные трудности, так как пациентка всегда желает сохранить матку, а врач стремится восстановить репродуктивную функцию. Однако для решения этого сложного вопроса необходимо правильно оценивать анатомическую и функциональную полноценность матки. Рудиментарный — это неразвитый орган, утративший в процессе филогенеза свою функцию, но сохраняющийся в течение всей жизни в организме. Следовательно, функционирующая матка с аплазией шейки матки или цервикального канала является рудиментарным, недоразвитым органом, не способным в полной мере осуществлять репродуктивную функцию. Нами отдается предпочтение хирургической коррекции, предусматривающей удаление рудиментарной матки и создание искусственного влагалища, обеспечивающего возможность нормальной половой жизни.

Аплазия влагалища и матки характеризуется полным отсутствием влагалища. Стенки мочевого пузыря и прямой кишки прилежат друг к другу, разделяясь прослойкой рыхлой жировой и соединительной ткани. Анатомически матка полностью отсутствует или представлена двумя маточными валиками, соединенными между собой дубликатурой брюшины, располагающейся над мочевым пузырем. От рудиментарных остатков мюллеровых протоков, состоящих из фиброзно-мышечной ткани, с обеих сторон отходят яичники и маточные трубы. Гормональная функция и вторичные половые признаки развиты правильно. Данная аномалия матки и влагалища в настоящее время рассматривается как синдром Майера–Рокитанского–Кюстера.

Частота аплазии влагалища и матки — относительно редкое заболевание. Оно наблюдается у одной из 4–5 тысяч рожденных девочек.

По данным других источников литературы, оно в среднем встречается у 0,2–0,4 % гинекологических больных. У пациенток, обращающихся к врачу по поводу первичной аменореи, данный синдром отмечается более чем у 10 %. При различных аномалиях половых органов указанная патология диагностируется почти у 20 % больных. Нередко аплазия влагалища и матки сочетается с врожденными пороками мочевыделительной системы (40 %), что требует специального урологического и прочих видов обследования [1, 7, 20, 21].

Диагноз ставится на основании анамнеза и объективных данных общего и гинекологического обследований. Основным симптомом является отсутствие менструации. Клинически заболевание ничем не проявляется и впервые диагностируется, когда уточняется причина аменореи. В более позднем возрасте пациентки жалуются на невозможность половой жизни и только после этого — на отсутствие менструации. Практически у всех женщин своевременно появляется половое влечение и потребность в половой жизни. Многие из них начинают вести половую жизнь до замужества или выходят замуж еще до врачебного установления порока развития гениталий. Попытки совершить половой акт иногда сопровождаются надрывами слизистой входа во влагалище с небольшим выделением крови, что ошибочно расценивается как нарушение целостности девственной плевы. Невозможность половой жизни служит травмирующим психику фактором. У пациенток развиваются подобные на невроз расстройства, чаще всего депрессия и тревога, а также мнительность с симптомами навязчивых состояний, ощущение собственной неполноценности.

Девушки с гинатрезией имеют правильное телосложение, хорошо выраженные по женскому типу вторичные половые признаки, которые появляются своевременно, в возрасте 11–14 лет. Наружные половые органы развиты по женскому типу. Преддверие влагалища и девственная плева выглядят нормально. Наружная часть влагалища часто представлена одним преддверием, имеющим углубление около 1–2 см. Расстояние от нижнего края наружного отверстия уретры до задней спайки больших половых губ у большинства больных составляет 1–2 см, у 30 % пациенток оно соответствует 3–5 см. Данное обстоятельство необходимо учитывать при создании искусственного влагалища, чтобы избежать ранения мочевого пузыря или прямой кишки.

При ректально-абдоминальном исследовании у больных не всегда определяется отсутствие матки. Редко через прямую кишку удается пальпировать в малом тазу тонкий тяж (дубликатура брюшины), располагающийся в поперечном направлении над мочевым пузырем. Иногда по обе стороны поперечного тяжа удается пальпировать рудиментарные мышечные утолщения. Для подтверждения диагноза проводят УЗИ органов

малого таза и почек, исследование полового хроматина и определение кариотипа. В сложных случаях прибегают к МРТ.

Лечение больных с аплазией влагалища и матки заключается в создании нового влагалища (неовлагалища) для возможности иметь нормальную половую жизнь. Наиболее распространен хирургический способ лечения. В настоящее время речь идет, главным образом, о выборе метода оперативного вмешательства, который может дать наиболее совершенные результаты.

Создание неовлагалища достигается образованием полости между мочевым пузырем и прямой кишкой, пригодной для половых сношений. Для этого разрезают слизистую входа во влагалище в поперечном направлении между уретрой и задней спайкой. Тупым и острым путем продвигаются вглубь до брюшины маточно-ректального пространства. Мочевой пузырь при этом отходит кпереди, а прямая кишка — кзади. Полученное пространство вмещает 2–3 пальца исследуемой руки или влагалищные зеркала.

Затруднение состоит в том, чтобы сохранить эту полость, что не всегда удается. Существует множество модификаций хирургической вагинопластики, включая применение кожных аутоотрансплантатов, амниовагинопластику, использование лоскута париетальной тазовой брюшины, различных участков тонкой, прямой и сигмовидной кишок, искусственных трансплантатов. Многие акушеры-гинекологи продолжают применять кольпопоз из петель кишечника и кожных лоскутов, получая удовлетворительные результаты.

В последнее время наибольшее распространение получил кольпопоз из париетальной брюшины малого таза. После создания полости между мочевым пузырем и прямой кишкой вскрывается брюшина в поперечном направлении несколько кзади от рудиментарной матки. Края брюшины фиксируют лигатурами, сводят вниз и подшивают к краям разреза входа во влагалище. После этого создают купол образованного влагалища, сшивая передние и задние листки брюшины на глубине 11–12 см или подшивая их к рудиментам матки. Для лучшей ориентации перед операцией в брюшную полость вводят раствор метиленового синего или выполняют лапароскопию с освещением, что дает возможность надежно обнаружить брюшину и создать купол влагалища. В созданное влагалище вводится марлевый тампон, смоченный вазелиновым маслом.

Нами проведено более 40 операций кольпопоза из тазовой брюшины одноэтапным способом по методике А. Г. Курбановой [15]. Удовлетворительные результаты 11 из них описаны в журнале «Здравоохранение Белоруссии» [5]. Однако при создании тоннеля для будущего влагалища всегда имеется риск повреждения соседних органов даже у самых опытных хирургов. Эпителизация нового влагалища происходит за счет про-

лиферации эпителия слизистой вульварного кольца и мезотелия брюшины в течение 20–30 дней. Высокие репаративные свойства брюшины могут привести к облитерации созданного канала, если не будет искусственного бужирования тампонами или другими возможными средствами. Половая жизнь разрешается и рекомендуется после завершения эпителизации.

В последнее время нами разработана методика создания неовлагалища путем кольпоэлонгации в сочетании с вульвовагинопластикой. Способ занимает продолжительный промежуток времени (до 6 мес.), требующий от пациентки благоприятного эмоционального состояния. С пациенткой и при необходимости с ее родственниками проводится психопрофилактическая подготовка к намечаемому лечению. Больной сообщается строение ее половых органов, невозможность становления менструальной и детородной функций. Объясняется цель лечения (создание влагалища для полноценной половой жизни), почему выбран данный способ реконструкции и возможный прогноз. Подчеркивается, что больная хорошо развита по женскому типу, гормональная функция яичников нормальная, телосложение и вторичные половые признаки хорошо выражены, имеется половое влечение. Ставится в известность, что возможность получения чувства материнства не исключается путем воспитания приемного ребенка или использования суррогатного материнства. Правильно проведенная беседа способствует доверительному отношению к рекомендуемому методу лечения и активное участие пациентки в его осуществлении, что является важным моментом в достижении желаемого результата.

Для создания неовлагалища без хирургического вмешательства нами используется методика Фрэнка [26]. Для этого элонгаторами под давлением постепенно формируется канал между мочевым пузырем и прямой кишкой. До глубины 2 см давление направляется книзу в сторону прямой кишки (рис. 10, а), затем оно постепенно меняется в сторону горизонтальной плоскости между мочевым пузырем и прямой кишкой до глубины 8–10 см (рис. 10, б, в, г).

Используются элонгаторы различного диаметра — от 10 до 15 мм. Сначала применяют элонгаторы малых размеров, затем постепенно увеличивают их диаметр по мере формирования канала. Удлинение влагалища пациентка проводит самостоятельно, создавая давление на ткани до легкой болезненности. При возможности процедура кольпоэлонгации проводится 3–4 раза/день по 10–15 мин в течение 3–6 мес. Желательно в начале лечения пациентку госпитализировать на 3–4 дня для обучения самостоятельного проведения процедуры под контролем врача, владеющего нужными манипуляциями. В дальнейшем контроль врача осуществляется каждые 2 нед.

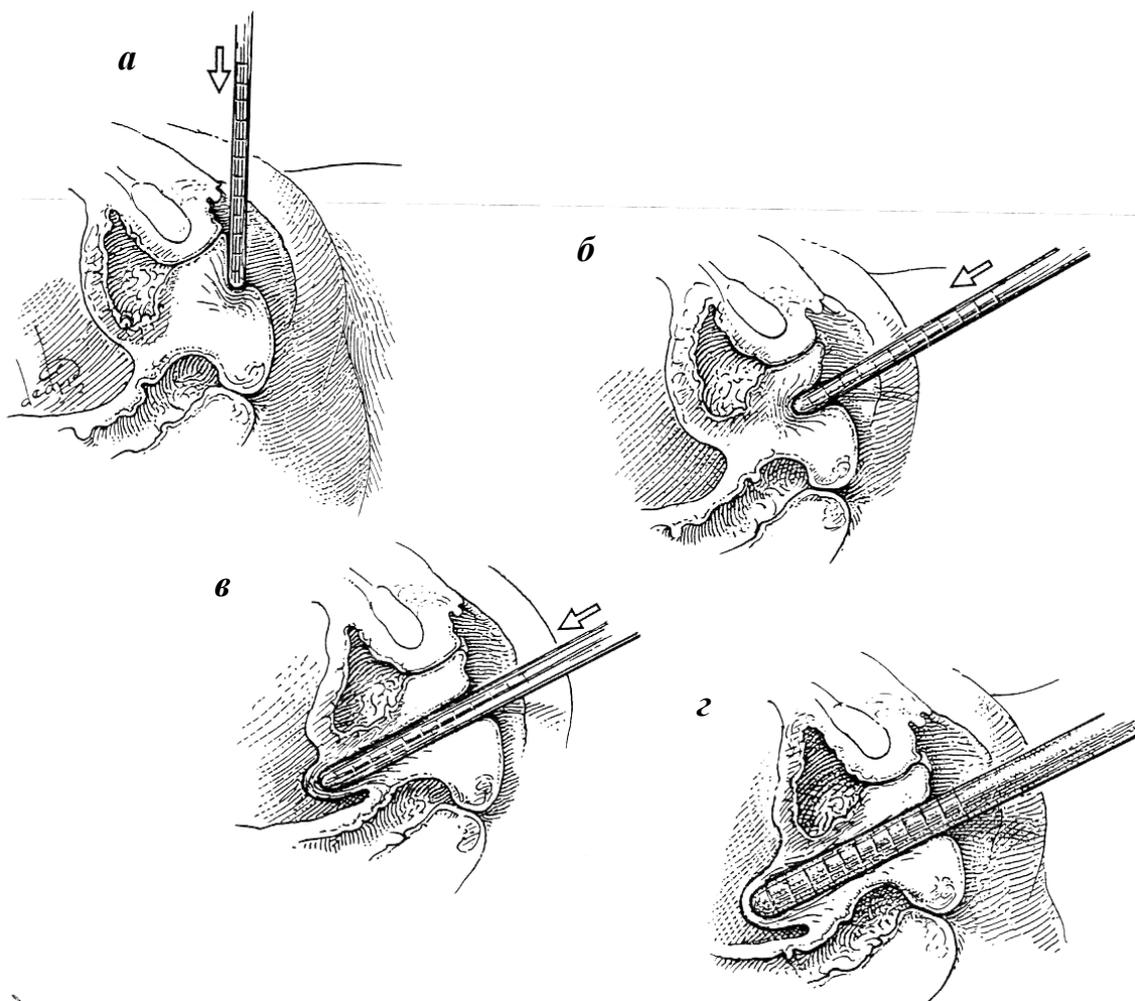


Рис. 10. Создание неовлагалища методом Фрэнка:
а — начало элонгации; *б, в, г* — последующие этапы удлинения влагалища

Удлинение влагалища можно чередовать с его расширением, для чего используют дилататоры диаметром 15–35 мм (рис. 11). При создании канала неовлагалища длиной 7–8 см и шириной до 3 см пациентке разрешается половая жизнь, если есть такая возможность, что является хорошим естественным бужированием. При половом сношении пациентке рекомендуется принимать позы, создающие умеренное давление на купол созданного канала, чтобы избежать его травматизации. Например, лежа на спине с умеренно раздвинутыми ногами и согнутыми в коленных суставах.

Метод кольпоэлонгации с последующей кольподилатацией, как менее травматичный, позволяет постепенно удлинять и расширять влагалище. Эффективность его составляет 80 %, когда не требуется проведение других хирургических методов создания неовлагалища.



Рис. 11. Градуированные дилататоры диаметром от 15 до 35 мм

В случае недостаточной эффективности метода Фрэнка нами применяется вульвовагинопластика Вильямса [27] с последующей дилатацией влагалища, что позволяет его удлинить на 4–5 см. Технически операция выполняется следующим образом (рис. 12). Ткани вульвы растягиваются зажимами Кохера за большие половые губы. Производится U-образный разрез кожи больших половых губ на уровне уретры (или несколько ниже) и на 4 см латеральнее ее. Нижний полюс разреза должен проходить по нижнему краю ладьевидной ямки. Глубина разреза — до 0,5 см (рис. 12, а). Отсепаровка лоскута осуществляется снизу вверх. Ушивание кожи выкроенного лоскута начинается у основания и продолжается кпереди. Отдельные викриловые швы № 0–3 на атравматических иглах накладываются узлами в образовавшееся влагалище. Следующий этап — сшивание подкожных тканей отдельными викриловыми швами № 0–4, что обеспечивает сближение краев кожи наружной стенки влагалища (рис. 12, б). В дальнейшем отдельными викриловыми швами соединяются края кожи, из которой формируется наружная стенка влагалищного канала (рис. 12, в). Окончательно сформированное неовлагалище свободно пропускает указательный палец, располагается перпендикулярно плоскости дна (рис. 12, г). Для предупреждения затекания мочи в образованное влагалище в мочевого пузырь во время операции вводится фолеевский катетер, который извлекается на 4–5-е сут послеоперационного периода [6].

На 7–8-е сут больные выписываются, получая подробный инструктаж о необходимости самостоятельного применения дилататоров несколько раз в день в течение 5–6 нед. под контролем врача. После 5–6-недельной дилатации с направлением давления по ходу межпузырно-ректального про-

странства образованное неовлагалище приобретает нормальное направление и достаточные размеры для половой жизни.

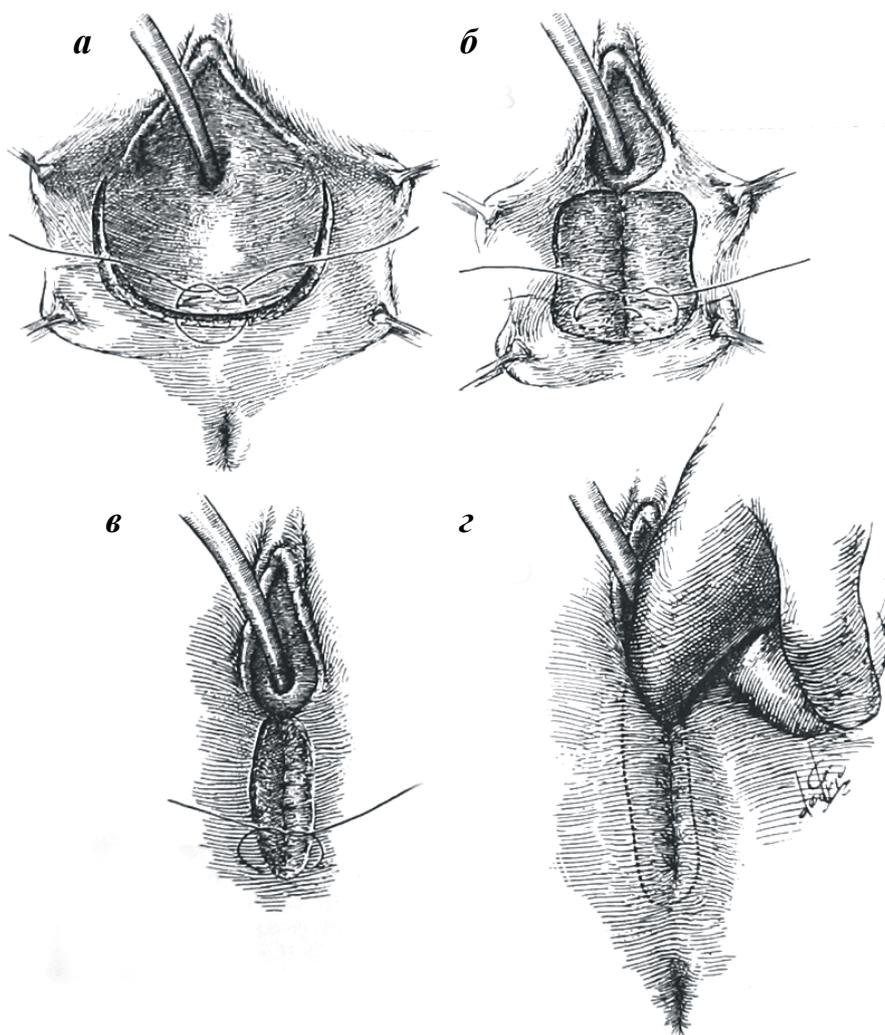


Рис. 12. Вульвовагинопластика по Вильсону:

а — разрез кожи вульварного кольца; *б* — сшивание подкожных тканей; *в* — сшивание краев кожи наружной стенки влагалища; *г* — контроль введенным пальцем

При создании таким способом неовлагалища значительно сокращается время операции и госпитализации, практически отсутствует риск повреждения уретры, мочевого пузыря, прямой кишки и других органов, кровопотеря минимальна, влагалище даже без половой жизни не суживается и не рубцуется. Так как стенки влагалища полностью сформированы из богатой нервными рецепторами кожи вульвы, то сохраняется или появляется *libido*.

Противопоказаниями для вульвовагинопластики являются врожденные аномалии развития или перенесенные травмы мочевого пузыря, уретры, промежности, наличие рубцовой ткани на промежности, «дефицит» тканей промежности и вульвы у инфантильных больных, а также общие для всех операций противопоказания.

Аномалии развития наружных половых органов

Врожденные аномалии наружных половых органов формируются на ранних этапах эмбриогенеза каудальной части зародыша из особых зачатков мочеполового синуса. Из тканей, которые окружают клоаку, постепенно формируются девственная плева, нижняя треть влагалища, клитор, малые и большие половые губы. Так как наружные половые органы женщины в период эмбриогенеза связаны с преобразованием клоаки, то аномалии их развития не сопровождаются возникновением пороков развития в других отделах полового тракта.

Аномалиями развития наружных половых органов являются врожденное отсутствие девственной плевы (аплазия), врожденное отсутствие в плевле отверстия (неперфорированная девственная плева), гипоспадия, эписпадия, врожденный ректовагинальный свищ.

Девственная плева может иметь такие патологии, как ее врожденное отсутствие (**аплазия**), врожденное отсутствие отверстия (неперфорированная девственная плева) или ее вторичное заращение (атрезия). Выявляется преимущественно в период полового созревания, с началом менструаций, когда в результате отсутствия условий для оттока менструальной крови из влагалища происходит формирование гематокольпоса. Заполненное кровью влагалище имеет шаровидную форму, над ним при ректальном исследовании определяется плотная матка небольших размеров. При гинекологическом осмотре выявляют отсутствие отверстия в девственной плевле, ее вздутие и истончение с синюшным цветом; через плевлу просвечивает темная кровь. Скопление менструальной крови во влагалище и в полости матки при наличии неперфорированной девственной плевы проявляется отсутствием менструации (ложная аменорея), болями внизу живота, усиливающимися с наступлением очередного менструального цикла, ощущением давления в области наружных половых органов. Если препятствие не устраняется, формируются гематометра и гематосальпинкс.

Лечение заключается в выполнении крестообразного разреза девственной плевы. При гематокольпосе, возникшем вследствие аплазии девственной плевы и части влагалища, производят более глубокий разрез тканей и неаплазированную часть влагалища подшивают к краям разреза. После эвакуации содержимого гематокольпоса влагалище обрабатывают спиртом, при необходимости гемостаза вводят марлевый тампон, который удаляют через сутки. В послеоперационном периоде влагалище обрабатывают 3%-ным раствором перекиси водорода или антисептиками. По достижении половой зрелости у этих больных при необходимости производят вагинопластику.

Гипоспадия (отсутствие задней стенки мочеиспускательного канала) у девочек встречается крайне редко. При этом расщеплен мочеиспускательный канал по задней поверхности, передняя часть стенки влагалища и девственная плева. Мочеиспускательный канал открывается во влагалище в виде большого овального отверстия. Различают две степени гипоспадии. При гипоспадии первой степени наружное отверстие мочеиспускательного канала располагается в среднем или нижнем отделе влагалища и мочеиспускание происходит нормально. При гипоспадии второй (тотальной) степени расщепление задней стенки переходит в область сфинктера и сопровождается относительным недержанием мочи. Гипоспадия второй степени встречается крайне редко.

Лечение гипоспадии хирургическое, в основном, показано при гипоспадии второй степени. Выполняются пластическая операция по созданию мочеиспускательного канала из стенки влагалища и пластика сфинктера мочевого пузыря.

Эписпадия — дефект развития, характеризующийся аномалией расположения отверстия мочеиспускательного канала. У девочек отверстие мочеиспускательного канала расположено нормально, но уретра широко раскрыта. Как изолированный дефект эписпадия встречается у 1 из 95 тысяч новорожденных, у мальчиков — в 4 раза чаще, чем у девочек. Эписпадия часто сочетается с экстрофией мочевого пузыря. **Экстрофия** мочевого пузыря — это врожденная аномалия мочевыводящей системы, характеризующаяся выворачиванием мочевого пузыря наружу от брюшной стенки. Во всех случаях экстрофия мочевого пузыря сочетается с аномалией 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. Большинство девочек с данной патологией могут беременеть и рожать. Экстрофия мочевого пузыря и у мальчиков и девочек сочетается, как правило, с аномалией расположения прямой кишки и ануса: они значительно смещены вперед, имеют форму овала, расположенного в поперечном направлении. Экстрофия мочевого пузыря может сочетаться с низким расположением пупка и отсутствием хряща, соединяющего лобковые кости.

Прогресс хирургической техники позволяет в большинстве случаев надежно корректировать данный вид дефектов развития. Операция 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 [19].

Врожденные **ректовагинальные свищи** могут возникать при нормально функционирующем анальном жоме или сочетаться с врожденным отсутствием отверстия заднего прохода (*atresia ani*). Свищевой ход в половую систему бывает исключительно у девочек. Наиболее часто он открывается в нижней трети влагалища (*fistula rectovaginalis*). Отверстие свища может находиться во влагалище и более глубоко. У девочек наблюдается еще так называемая *fistula rectovestibularis*, при которой отверстие свища располагается в преддверии влагалища на границе с кожей промежности и задней спайки больших половых губ.

При наличии свища через него сначала выделяется меконий, а в дальнейшем происходит непроизвольное выделение из влагалища газов и кишечного содержимого. Клинические проявления зависят от диаметра и протяженности свища. Свищи, открывающиеся на кожу промежности у девочек, чаще бывают короткими и широкими, обеспечивающими достаточно долго нормальное опорожнение кишечника, что позволяет выбрать оптимальные сроки для оперативного лечения. При узком свище дефекация затруднена. Для определения характера свища и места его впадения в прямую кишку выполняют фистулографию. Наиболее благоприятна *fistula rectovestibularis*, при которой свищевое отверстие бывает шире. Больные с данным пороком могут испражняться вполне удовлетворительно. Значительно тяжелее прогноз при свище, открывающемся во влагалище. У таких больных отверстие бывает узким, вследствие чего затрудняется дефекация, развиваются запоры и хроническая интоксикация. Девочки с данным пороком всегда отстают в физическом развитии и требуют специального ухода.

Осмотр наружных половых органов, влагалища в зеркалах, зондирование свищевых ходов 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. Часто прямокишечно-вагинальные свищи сочетаются с кольпитом. В результате выделения кала через свищ близлежащие участки кожи могут быть мацерированы.

При зондировании свищевых отверстий 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.

При атрезиях со свищами вопрос о методе лечения решается по-разному в зависимости от случая. При атрезии заднего прохода возможно только оперативное лечение, которое у новорожденных заключается в образовании заднего прохода. При наличии атрезии с широкими промежно-

стными, вестибулярными, вагинальными свищами операция может быть отложена до 1,5–2 лет. До этого возраста необходимо обеспечивать регулярное опорожнение кишечника с помощью послабляющей диеты, очистительных клизм, бужирования свища. При достаточной заботе и внимании дети с *atresia ani vaginalis* успешно развиваются, и только в более позднем возрасте им делают операцию.

Литература

1. *Адамян, Л. В.* Пороки развития матки и влагалища / Л. В. Адамян, В. И. Кулаков, А. З. Хашукоева. М. : Медицина, 1998. 320 с.
2. *Бодяжина, В. И.* Гинекология / В. И. Бодяжина, К. И. Жмакин. 3-е изд., перераб. и доп. М. : Медицина, 1977. 418 с.
3. *Валькович, Э. И.* Общая и медицинская эмбриология / Э. И. Валькович. СПб. : Фолиант, 2003. 320 с.
4. *Вербенко, А. А.* Аплазия влагалища / А. А. Вербенко, М. П. Шахматова. М. : Медицина, 1982. 80 с.
5. *Герасимович, Г. И.* Операция кольпопозза из тазовой брюшины / Г. И. Герасимович, Г. А. Лукашевич // *Здравоохранение Белоруссии*. 1975. № 3. С. 71–74.
6. *Герасимович, Г. И.* Вульвовагинопластика / Г. И. Герасимович, Г. А. Лукашевич, Л. П. Касько // *Здравоохранение Белоруссии*. 1977. № 2. С. 60–62.
7. *Гиговский, Е. Е.* 220 операций образования искусственного влагалища из сигмовидной кишки / Е. Е. Гиговский // *Акуш. и гин.* 1969. № 3. С. 64–65.
8. *Гинекологические нарушения.* Дифференциальная диагностика и терапия : пер. с англ. / под ред. К. Дж. Пауэрстейна. М. : Медицина, 1985. 592 с.
9. *Гинекология* : учеб. / под ред. Г. М. Савельевой, В. Г. Бреусенко. М. : ГЭОТАР-МЕД, 2004. 480 с.
10. *Гинекологическая эндокринология* / под ред. К. Н. Жмакина. 3-е изд. М. : Медицина, 1980. 528 с.
11. *Данилов, Р. К.* Общая и медицинская эмбриология : учеб. для мед. вузов / Р. К. Данилов, Т. Г. Боровая. СПб. : СпецЛит, 2003. 231 с.
12. *Карлсон, Б. М.* Основы эмбриологии по Пэттену : пер. с англ. / Б. М. Карлсон ; под ред. Б. В. Конюхова. М. : Мир, 1983. Т. 2. 389 с.
13. *Кобозева, Н. В.* Гинекология детей и подростков : рук. для врачей / Н. В. Кобозева, М. Н. Кузнецова, Ю. А. Гуркин. 2-е изд., испр. и доп. Л. : Медицина, 1988. 296 с.
14. *Кулаков, В. И.* Гинекология : учеб. для студ. мед. вузов / В. И. Кулаков, В. Н. Серов, А. С. Гаспаров. М. : МИА, 2005. 613 с.
15. *Курбанова, А. Г.* Одноэтапный метод кольпопозза из тазовой брюшины / А. Г. Курбанова, Е. В. Кравкова // *Акуш. и гин.* 1972. № 2. С. 55–56.
16. *Тератология человека* : рук. для врачей. / И. А. Кирилова [и др.] ; под ред. Г. И. Лазюка. 2-е изд., перераб. и доп. М., 1991. 480 с.
17. *Оперативная гинекология* / под ред. В. И. Кулакова. Н. Новгород: НГМА, 1999. 504 с.
18. *Петренко, В. М.* Эмбриология человека / В. М. Петренко. СПб. : ДЕАН, 2005. 128 с.

19. *Роль остеотомии тазового кольца в хирургическом лечении экстрофии мочевого пузыря* / В. И. Аверин [и др.] // *Детская хирургия*. 2001. № 3. С. 12–14.
20. *Руководство по гинекологии детей и подростков* / под ред. В. И. Кулакова, Е. А. Богдановой. М. : Триада-Х, 2005. 336 с.
21. *Сметник, В. П.* Неоперативная гинекология : рук. для врачей / В. П. Сметник, Л. Г. Тумилович. 3-е изд., перераб. и доп. М. : МИА, 2005. 632 с.
22. *Студеникина, Т. М.* Эмбриология : учеб. пособие / Т. М. Студеникина, Б. А. Слука. Минск : БГМУ, 2007. 162 с.
23. *Токин, Б. П.* Общая эмбриология / Б. П. Токин. М. : Высшая школа, 1987. 480 с.
24. *Чеботарева, Ю. Ю.* Гинекология детского и подросткового возраста / Ю. Ю. Чеботарева, Т. А. Яценко. Ростов на/Д : Феникс, 2003. 384 с.
25. *Эмбриональный гистогенез и постнатальное развитие органов человека* : учеб. пособие / О. В. Волкова [и др.]. М., 1971. 216 с.
26. *Frank, R. T.* // *Am. J. Obstet, Gynec.* 1938. Vol. 35. P. 1053.
27. *Williams, E. J.* // *Obstet. Gyn. Br. Commonw.* 1964. Vol. 71. P. 511.

Оглавление

Список сокращений.....	3
Развитие женских половых органов.....	4
Пренатальный период.....	4
Постнатальный период.....	14
Нарушения полового развития.....	19
Преждевременное половое развитие.....	20
Задержка полового развития.....	26
Аномалии развития яичников.....	29
Дисгенезия гонад.....	29
Гермафродитизм.....	33
Пороки развития яичников.....	38
Аномалии развития матки и влагалища.....	38
Аномалии развития наружных половых органов.....	55
Литература.....	58