



Можейко Л.Ф. ✉, Прибыщук А.Ю.

Белорусский государственный медицинский университет, Минск, Беларусь

Аплазия матки и влагалища: исторические аспекты, классификация, диагностика и методы коррекции

Конфликт интересов: не заявлен.

Вклад авторов: все авторы внесли существенный вклад в создание статьи.

Подана: 10.01.2024

Принята: 29.01.2024

Контакты: lfmozheiko@gmail.com

Резюме

В обзорной статье рассмотрены современные принципы классификации, патогенез, клиника, основные методы диагностики и лечения аплазии матки и влагалища – синдрома Майера – Рокитанского – Кюстера – Хаузера.

Ключевые слова: аплазия матки и влагалища, синдром Майера – Рокитанского – Кюстера – Хаузера, вагинопластика, неовлагалище

Mozheiko L. ✉, Pribyshchuk A.

Belarusian State Medical University, Minsk, Belarus

Aplasia of the Uterus and Vagina: Historical Aspects, Classification, Diagnosis and Methods of Correction

Conflict of interest: nothing to declare.

Authors' contribution: all authors made significant contributions to the creation of the article.

Submitted: 10.01.2024

Accepted: 29.01.2024

Contacts: lfmozheiko@gmail.com

Abstract

The review article examines the modern principles of classification, pathogenesis, clinical picture, main methods of diagnosis and treatment of aplasia of the uterus and vagina – Mayer-Rokitansky-Küster-Hauser syndrome.

Keywords: aplasia of the uterus and vagina, Mayer-Rokitansky-Küster-Hauser syndrome, vaginoplasty, neovagina

■ ВВЕДЕНИЕ

Синдром Майера – Рокитанского – Кюстера – Хаузера – врожденная аномалия развития женской половой системы, в основе которой лежит агенезия мюллеровых протоков. Патология характеризуется полным или частичным отсутствием матки, верхних двух третей влагалища, в ряде случаев в сочетании с аномалиями других органов и систем (мочевыделительной, опорно-двигательной, сердечно-сосудистой и слуховой систем) [1].

■ АКТУАЛЬНОСТЬ

В структуре гинекологической заболеваемости аномалии развития женских половых органов составляют 14% всех врожденных пороков, причем за последние 5 лет отмечено 10-кратное увеличение частоты пороков развития женских половых органов [12]. Аплазия влагалища и матки встречается с частотой 1 случай на 4000–5000 новорожденных девочек. На синдром Майера – Рокитанского – Кюстера – Хаузера (СМРКХ) приходится 90% всех наблюдений аплазии матки и влагалища, и только в 7% случаев наблюдается аплазия влагалища при функционирующей матке [2].

Синдром назван в честь четырех ученых, опубликовавших свои наблюдения в различные периоды времени, – немецкого анатома Августа Франца Йозефа Карла Майера (1829), австрийского анатома Карла фон Рокитанского (1838), немецкого гинеколога Германа Кюстера (1910) и швейцарского гинеколога Жоржа Андре Хаузера (1961).

Считается, что первым врожденное отсутствие матки и влагалища описал итальянский анатом Реальдо Коломбо. В его основном труде «De Re Anatomica» в томе 15 «De his Quae Raro in Anatome Reperiuntur» («Редкие находки в анатомии») (1562) описано состояние организма женщины без матки и влагалища, которая предъявляла жалобы на боль при половом акте. Спустя столетия А. Майер и К. Рокитанский независимо друг от друга сообщили о двух аналогичных случаях. У обеих умерших женщин были выявлены укороченное слепое влагалище и рудиментарные зачатки матки. К. Рокитанский впервые описал, что при данной патологии отсутствует матка, однако яичники сохраняют способность к полноценному функционированию [14, 15]. Г. Кюстер не только обобщил имеющуюся информацию о врожденной патологии, но и дополнил ее собственными наблюдениями. Он первым сообщил о клиническом случае пациентки, у которой были удалены рудиментарные зачатки матки ввиду выраженного болевого синдрома [13]. Г. Кюстер впервые описал собственные клинические наблюдения частого сочетания аплазии матки с пороками развития почек. В 1961 г. Ж. Хаузер ввел термин «синдром Рокитанского – Кюстера – Майера», представляя собственные данные многочисленных наблюдений за пациентами с указанной патологией. В 1977 г. он описал атипичный случай указанной патологии. С учетом колоссального вклада всех исследователей принят термин «синдром Майера – Рокитанского – Кюстера – Хаузера» [3].

Аплазия влагалища и матки – это результат нарушенного развития половых органов на 5–6-й неделях беременности. Согласно теории Мюллера с 4-й по 20-ю неделю внутриутробного развития происходит процесс формирования женских половых органов. Из мезодермы образуются парные мезонефральные – вольфовы – протоки (из собирательных канальцев первичной почки) и латеральнее от них – парамезонефральные – мюллеровы – протоки (из эпителия уrogenитальной складки).

У плодов женского пола происходят рост и слияние мюллеровых протоков в каудальном направлении с образованием маточно-влагалищных полостей, разделенных перегородкой, с последующей редукцией перегородки в краниальном направлении. В результате формируются маточные трубы, матка, шейка и влагалище. Образование влагалища завершается к 20-й неделе эмбрионального развития в результате слияния урогенитального синуса (нижняя треть и преддверие влагалища) и каудального отдела мюллеровых протоков (верхние 2/3 влагалища). При отсутствии роста парамезонефральных протоков в каудальном направлении формируется аплазия влагалища и матки. При отсутствии слияния протоков с урогенитальным синусом – частичная аплазия влагалища, протяженность которого зависит от степени задержки роста протоков. Удвоение матки и влагалища формируется при нерассасывании общей стенки протоков после их слияния. Вольфовы протоки регрессируют и остаются в виде пара- и эпифорона, располагающихся в собственной связке яичника, и, иногда, в виде гартнеровых ходов и кист вдоль боковых стенок влагалища [4].

Агенезия/аплазия матки при синдроме Майера – Рокитанского – Кюстера – Хаузера (MRKH) имеет два фенотипических проявления. Два апластических зачатка матки на боковой стенке таза происходят из мюллеровых протоков (часто наблюдаются при типе I), или отмечается полное отсутствие одного или обоих мюллеровых протоков (часто наблюдается при типе II, связанном с ипсилатеральными пороками развития почек) [3].

Выделяют три варианта аплазии матки:

- первый вариант – типичный (простой или изолированный) – характеризуется отсутствием матки и влагалища;
- второй вариант – атипичный или сложный. Для него характерна, кроме отсутствия матки и влагалища, почечная или скелетная патология;
- третий вариант – MURCS-ассоциация (синдромокомплекс, включающий аплазию мюллеровых протоков, почечную дисплазию, патологию шейно-грудного отдела позвоночника и др.) [5].

Клинически синдром MRKH проявляется первичной аменореей в возрасте 15–16 лет при нормальном половом и физическом развитии [3]. Однако наиболее часто выявляют аплазию матки и влагалища при обращении к гинекологу по поводу невозможности половой жизни.

При гинекологическом исследовании пациенток с аплазией матки и влагалища преддверие влагалища чаще представлено сглаженной поверхностью от уретры до прямой кишки, также может иметь вид девственной плевы без углубления в промежности или с отверстием, через которое определяется слепо заканчивающееся влагалище длиной от 1 до 3 см. У пациенток, живущих половой жизнью, влагалище представлено более глубоким слепо заканчивающимся каналом.

Согласно собственным наблюдениям, существуют следующие анатомические варианты преддверия влагалища: с гладкой поверхностью слизистой оболочки без отверстия; слизистая оболочка в виде бахромок девственной плевы без отверстия; преддверие влагалища в виде девственной плевы с отверстием, при зондировании которого может определяться влагалищная ямка глубиной 0,5–1,5 см.

В качестве дополнительных методов диагностики используется ультразвуковое исследование органов малого таза, при котором визуализируются изоэхогенные образования мышечной ткани (маточные рудименты). Яичники

обычно располагаются высоко в малом тазу, размеры соответствуют возрастной норме. Стенки влагалища не визуализируются. Магнитно-резонансная томография, как наиболее информативный метод неинвазивного обследования, применяется для дифференциальной диагностики при сложных и атипичных формах аномалий матки или в случаях ассоциации с другими аномалиями развития мочеполовой системы, которые встречаются в 30–40% случаев. Скелетные аномалии обычно затрагивают осевой скелет (сколиоз, аномалия Клиппеля – Фейля, полупозвонки, аплазия ребер и др.). Нарушения со стороны сердца и слуха наблюдаются редко (менее 5% случаев). При аплазии матки и влагалища, как правило, яичники хорошо развиты, однако их анатомическое положение более краниальное, они располагаются латеральнее от наружных подвздошных артерий, вероятно, из-за недостаточного развития фаллопиевых труб.

Лечение пациентов с синдромом MRKH направлено на создание искусственного влагалища для обеспечения сексуальной функции. Существуют консервативные и оперативные методы лечения. Нехирургическая коррекция является методом выбора, так как многие пациенты отмечают улучшение, особенно если они подготовлены психологически [7].

Консервативный кольпопоз проводится врачом – акушером-гинекологом при помощи кольпоэлонгатора с использованием лубрикантов на основе натуральных масел, которые наносятся на область влагалищной ямки один раз в сутки в течение 20 минут под контролем болевых ощущений. Затем, при отсутствии болевых ощущений, кольпоэлонгация выполняется два раза в сутки в течение 30–40 минут, курс терапии включает 10–20 процедур [1]. В дальнейшем нехирургическая коррекция заключается в самостоятельном применении последовательных расширителей возрастающей длины и ширины или с помощью естественного бужирования. Эксперты Американского колледжа акушеров и гинекологов (ACOG) рекомендуют метод дилатации влагалища в качестве первой линии ввиду удовлетворительных результатов и низкого риска осложнений [9].

Существует множество методов хирургической коррекции указанной патологии, включающих проведение вульвовагинопластики, использование кожного кольпопоза с выкраиванием лоскутов с наружной поверхности бедра или ягодиц и их пересадкой в сформированный тоннель между мочевым пузырем и прямой кишкой. Недостатками данного метода в отдаленном послеоперационном периоде являются рубцовая атрезия неовлагалища, выпадение кожного лоскута из-за отсутствия верхней точки фиксации и его некроз вследствие недостаточного кровоснабжения, а также образование послеоперационных рубцов в зонах выкраивания кожи [3]. Кишечная вагинопластика также является травматичной операцией, предполагающей резекцию участка кишки и ее перемещение в тоннель ректовезикальной клетчатки с формированием анастомоза между дистальным отделом трансплантата и преддверием влагалища. Кроме того, эта операция опасна ввиду высокого риска тяжелых септических осложнений вплоть до летального исхода [10].

Альтернативный хирургический подход к аллотрансплантации использует принудительную хирургическую тракцию (G. Vecchiatti), которая была усовершенствована с использованием метода лапароскопии. Методика G. Vecchiatti основана на применении механических тяговых устройств: под лапароскопическим контролем через преддверие влагалища в брюшную полость проводятся две монофиламентные нити,

прикрепленные к акриловому оливообразному шаблону. Ход нитей соответствует потенциально возможному ходу влагалища, нити крепятся снаружи на передней брюшной стенке к специальному устройству, создающему восходящее натяжение, подтягивая шаблон. Нити подтягиваются на 1–2 см ежедневно в течение 7–10 дней. При достижении достаточной глубины тяговое устройство удаляется, затем для предотвращения укорочения и стеноза влагалища рекомендуется бужирование влагалища или начало половой жизни. Послеоперационный период часто сопровождается болевым синдромом и длительным этапом восстановления. При увеличении силы натяжения высока вероятность перфорации прямой кишки и мочевого пузыря, возможно перекручивание мочеточников [1].

Лапароскопический кольпопоз с использованием тазовой брюшины и маточных рудиментов по Давыдову в НМИЦ АГП им. В.И. Кулакова впервые был модифицирован Л.В. Адамян. Техника брюшинного кольпопоза лапароскопическим доступом, идентификация свободной и подвижной части брюшины малого таза и создание купола неовлагалища лапароскопическим доступом с параллельным выполнением туннелирования между уретрой, мочевым пузырем и прямой кишкой со стороны промежности является технически сложным, но относительно безопасным методом кольпопоза с минимальным количеством интраоперационных и послеоперационных осложнений. Предложенная модификация брюшинного кольпопоза позволяет упростить, обезопасить и ускорить этап низведения и фиксации брюшины к краям слизистой туннеля в преддверие влагалища, что предупреждает возможные осложнения [1].

Классический вариант создания искусственного влагалища проводится лапаро-промежностным доступом. Лапароскопический этап включает ревизию анатомии органов малого таза (уточнение расположения органов малого таза относительно друг друга, их размеров и границ, выявление сопутствующей патологии, наличия маточных рудиментов при болевом синдроме, выявление полости в рудименте), идентификацию брюшины с помощью манипулятора и техники подсвечивания световодом лапароскопа, важным моментом является верификация наиболее мобильной части брюшины в области мочевого пузыря и прямой кишки. Промежностный этап включает выполнение поперечного разреза длиной 3–4 см на уровне нижнего края малых половых губ, создание канала между уретрой, мочевым пузырем и прямой кишкой. После обнажения и достаточной мобилизации брюшины ее рассекают в зоне натяжения над манипулятором. Края брюшины низводят к промежности через созданный тоннель и фиксируют к слизистой оболочке преддверия влагалища и коже промежности отдельными викриловыми швами. На заключительном этапе лапароскопии на брюшину мочевого пузыря, широких связок и дугласова кармана накладывают кисетный шов. В мочевой пузырь устанавливают катетер Фолея, а в созданный канал неовлагалища вводят марлевый тампон с мазью, который удаляют на 3-е сутки после операции.

■ ЗАКЛЮЧЕНИЕ

Таким образом, операция по созданию искусственного влагалища под контролем лапароскопии является эффективным и целесообразным методом у пациенток с аплазией матки и влагалища. Такой подход обеспечивает минимальную инвазивность, косметический эффект, хорошие анатомические результаты и сексуальную

функцию. Беременность при этом исключается, однако рождение генетических детей возможно с использованием программ экстракорпорального оплодотворения и суррогатного материнства.

■ ЛИТЕРАТУРА/REFERENCES

1. Sibirskaya E.V., Karachencova I.V., Panasenکو T.S. Mayer-Rokitansky-Küster-Hauser syndrome. *Effektivnaya farmakoterapiya*. 2022;18(24):38–42. (in Russian)
2. Mayer-Rokitansky-Küster-Hauser syndrome: modern possibilities of bloodless neovaginal formation. *Reproduktivnoe zdorov'e detej i podrostkov*. 2021;17(1). (in Russian)
3. Herlin M.K., Petersen M.B., Brännström M. Mayer-Rokitansky-Küster-Hauser (MRKH) syndrome: a comprehensive update. *Orphanet J Rare Dis*. 2020;15(1):214.
4. Kruglyak D.A., Buralkina N.A., Ipatova M.V., Batyrova Z.K., Uvarova E.V. Aplasia of the vagina and uterus (Mayer-Rokitansky-Küstner-Hauser syndrome): etiology, pathogenetic aspects and theories of malformation (literature review). *Ginekologiya*. 2018;20(2):64–66. (in Russian)
5. Kruglyak D.A., Mamedova F.Sh., Batyrova Z.K., Chuprynin V.D., Asaturova A.V., Zaicev N.V., Uvarova E.V., Luzhina I.A., Lun'kov S.S., Filippova E.A., Buralkina N.A. Features of the structure of the genital organs of girls with aplasia of the vagina and uterus (Mayer-Rokitansky-Küstner-Hauser syndrome). *Ginekologiya*. 2018;20(6):20–24. (in Russian)
6. Bobkova M.V., Arakelyan A.S., Kozachenko I.F., Yarockaya E.L., Adamyan L.V. Aplasia of vagina and uterus, pelvic renal dystopia – tactics of management and possibilities of surgical correction of genital malformation. *Rossijskij medicinskij zhurnal*. 2018;24(4):220–224. (in Russian)
7. Liszewska-Kaplon M., Strózik M., Kotarski L., Baglaj M., Hirnle L. Mayer-Rokitansky-Küster-Hauser syndrome as an interdisciplinary problem. *Adv Clin Exp Med*. 2020;29(4):505–511.
8. Frank R. The formation of an artificial vagina without operation. *Am J Obstet Gynecol*. 1938;35:1053–1055.
9. Adamyan L.V., Arakelyan A.S., Popryaduhin A.Yu. Modern approaches to the treatment of patients with aplasia of the uterus and vagina by peritoneal colpoptosis. *Rossijskij vestnik akushera-ginekologa*. 2021;21(4):81–87. (in Russian)
10. Politova A.K., Kira E.F., Aleksandrova A.D., Politova A.A. Laparoscopic peritoneal colpoptosis using uterine rudiments in a patient with Mayer-Rokitansky-Küster-Hauser syndrome. *Akusherstvo i ginekologiya*. 2021;3:196–200. (in Russian)
11. Bobkova M.V., Baranova E.E., Adamyan L.V. Genetic aspects of vaginal and uterine aplasia formation: a history. *Problemy reprodukcii*. 2015;21(3):10–15. (in Russian)
12. Uvarova E.V. *Paediatric and adolescent gynaecology: a guide for doctors*. Moscow: Litterra. 2009; 377 p. (in Russian)
13. Küster H. Uterus bipartitus solidus rudimentarius cum vagina solida. *Z Geburtshilfe Gynäkol*. 1910;67:692–718.
14. Mayer C.A.J. Ueber Verdoppelungen des Uterus und ihre Arten, nebst Bemerkungen über Hasenscharte und Wolfsrachen. *J Chir Auger*. 1829;13:525–64.
15. Rokitansky K.F. Ueber die sogenannten Verdoppelungen des Uterus. *Med Jahrbücher des kaiserl königl österreichischen Staates*. 1838;26:39–77.