

Бельский А.А., Конопелько Г.Е., Рубахова Н.Н.

**АНАЛИЗ ВРОЖДЕННЫХ ПОРОКОВ РАЗВИТИЯ ЖЕНСКИХ ПОЛОВЫХ
ОРГАНОВ ПО ДАННЫМ РНПЦ «МАТЬ И ДИТЯ»**

УО «Белорусский государственный медицинский университет»,
г. Минск, Республика Беларусь

***Аннотация.** Проанализированы 29 историй болезни пациенток в возрасте 11-38 лет с врожденными аномалиями матки и влагалища из архива ГУ РНПЦ «Мать и дитя» за 2017-2024 годы. Установлено, что наиболее частой аномалией является удвоение матки. С учетом комплексных аномалий пороков выявлен в 51,7% случаев. Врожденные пороки матки и влагалища сочетаются с агенезией почек.*

***Ключевые слова:** эмбриогенез, Мюллеровы протоки, аномалии развития, корреляция.*

Belski A.A., Konopelko G.E., Rubahova N.N.

**ANALYSIS OF CONGENITAL MALFORMATIONS OF THE FEMALE
GENITAL ORGANS ACCORDING TO THE RSPC «MOTHER AND CHILD»**

***Abstract.** We analysed 29 case histories of female patients aged 11-38 years with congenital anomalies of the uterus and vagina from the archive of the State Institution Republican Scientific and Practical Center "Mother and Child" for 2017-2024. It was found that the most common anomaly is doubling of the uterus. Taking into account complex anomalies, the defect was detected in 51.7% of cases. Congenital defects of the uterus and vagina are combined with renal agenesis.*

***Key words:** embryogenesis, Muller ducts, developmental anomalies, correlation.*

Актуальность. Среди всех врожденных аномалий пороки развития женских половых органов составляют 4%, из них 3,2% приходится на репродуктивный возраст [3]. Понимание их морфологических особенностей позволяет корректно классифицировать пороки, что имеет решающее значение для постановки точного диагноза и выбора метода лечения.

Цель: провести анализ выявленных пороков развития матки и влагалища и проследить их корреляцию с сопутствующими пороками развития органов мочевыделительной системы.

Материалы и методы. Ретроспективно изучены истории болезней 29 пациенток из архива ГУ РНПЦ «Мать и дитя» в возрасте от 11 до 38 лет с врожденными аномалиями половых органов, поступивших в стационар в период с 2017 по 2024 год. Статистическая обработка и расчет критерия корреляции Спирмена проводились с помощью Microsoft Excel для Microsoft 365 MSO и онлайн-калькулятора medstatistic.ru.

Результаты. Изучение формирования репродуктивных органов необходимо начинать с индифферентной стадии их закладки, общей для обоих полов. В этот период (5–6 неделя) начинается формирование парамезонефральных (мюллеровых) протоков (в целомическом эпителии образуются углубления, их края затем смыкаются), которые проходят параллельно мезонефральным протокам, используя их в качестве направляющей при каудальном росте [4].

В отсутствие антимюллерова гормона в клетках парамезонефральных

протоков подавляется система лизосом, и они продолжают дифференцироваться, тогда как в клетках мезонефральных протоков в отсутствие тестостерона система лизосом спонтанно активируется, что приводит к формированию аутофаголизосом, гибели части клеток и регрессии этого протока.

В дальнейшем дистальные концы мюллеровых протоков срастаются и тяжем эпителиальных клеток соединяются с мочеполовым синусом. Образовавшееся выпячивание клеточной массы в полость мочеполового синуса называется мюллеровым (синусовым) бугорком (рис. 1).

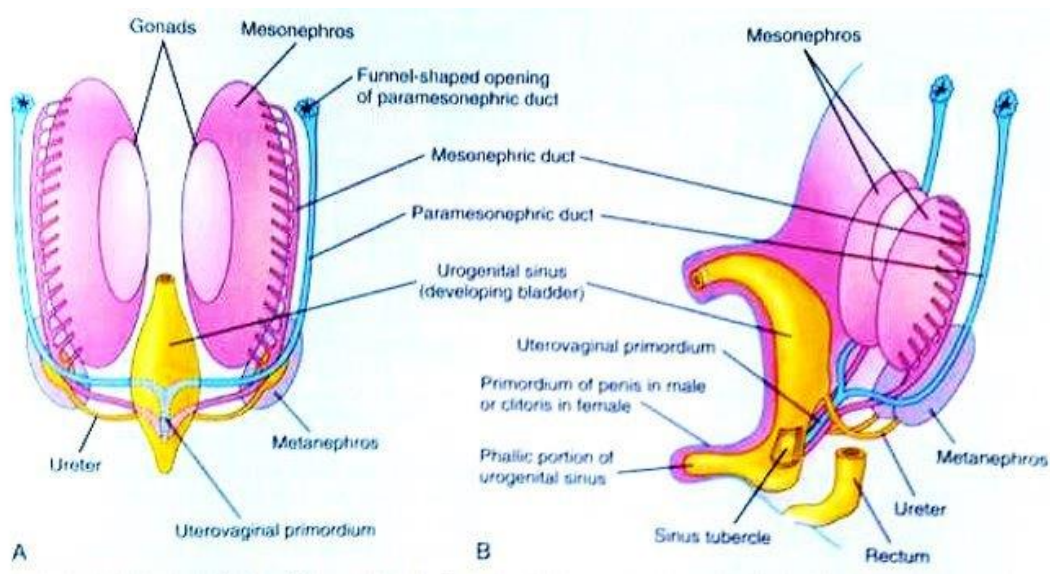


Рис.1. А.- 7-недельный эмбриона; В.- 9-недельный эмбрион.

Место, где этот бугорок в дальнейшем прорывается, превращаясь во вход во влагалище, можно распознать по наличию девственной плевы. В норме мюллеровы протоки срастаются практически на всем протяжении, кроме участка, формирующего маточные трубы. Неправильное развитие, сращение или отсутствие мюллеровых протоков в итоге приводит к аномалиям женских половых органов.

В качестве классификации аномалий для дальнейшей работы нами была выбрана классификация Американского общества репродуктивной медицины, разработанная в 2021 году [5]. В ней аномалии разделены на 9 категорий, названия которых не содержат условных обозначений, а только термины, наиболее часто употребляемые в других классификациях: агенезия мюллеровых протоков, агенезия шейки матки, матка с перегородкой, однорогая матка, удвоение матки, двурогая матка, продольная влагалищная перегородка, комплексные аномалии.

Среди исследуемых историй болезни были 4 (13,8%) истории пациенток с агенезией мюллеровых протоков, 2 (6,9%) с внутриматочной перегородкой, 3 (10,3%) с поперечной влагалищной перегородкой, 6 (20,7%) с удвоением матки и 14 (48,3%) с комплексными аномалиями (однорогая, двурогая матка,

удвоение матки с различными видами влагалищных перегородок/атрезией влагалища/атрезией шейки матки) (рис. 2).

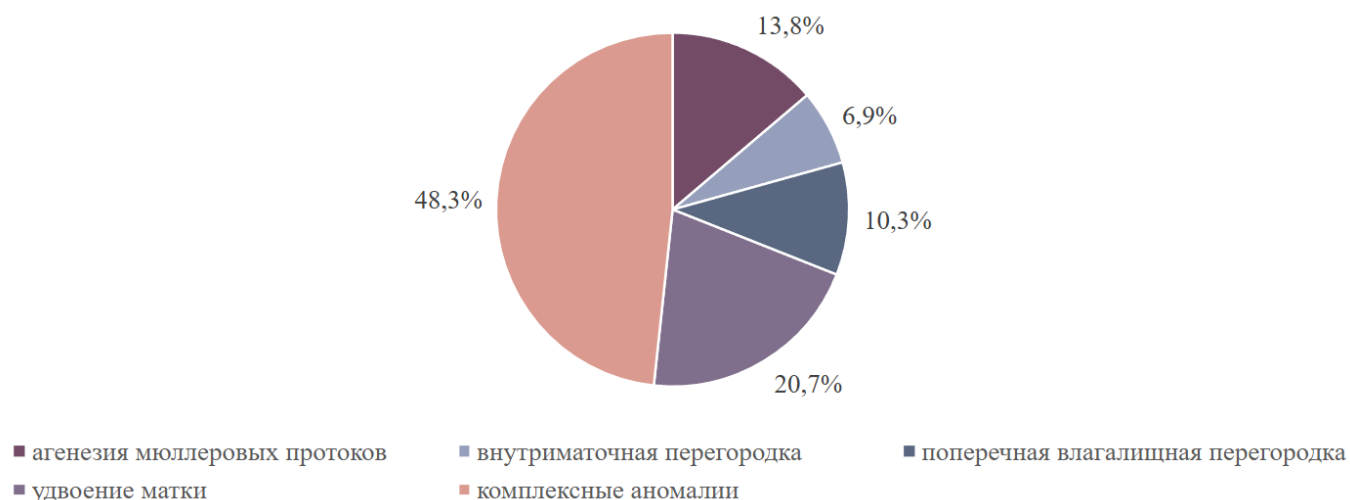


Рис. 2. Встречаемость аномалий развития матки и влагалища в исследуемой группе

При обработке архивных данных пациентки были разделены на две возрастные группы. Первая группа: до 15 лет – 13 (44,8%) пациенток, 69,2% из которых поступили в период первой менструации. Вторая группа: старше 15 лет – 16 (55,2%) пациенток, 68,8% из которых имели диагноз первичная аменорея (рис. 3).

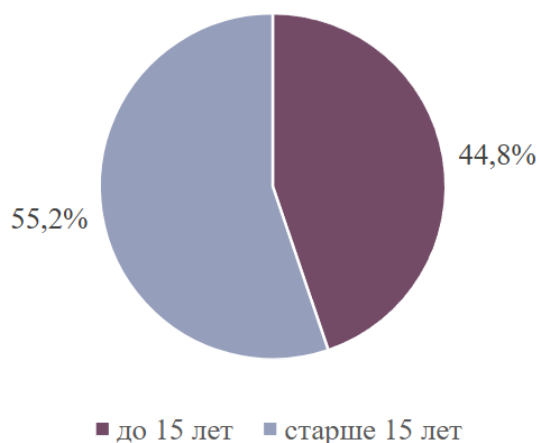


Рис. 3. Распределение пациенток по возрастным группам

В первой группе встречались поперечная влагалищная перегородка (15,4%), удвоение матки (30,8%) и комплексные аномалии (53,8%) такие, как удвоение матки с атрезией шейки/поперечной влагалищной перегородкой и атрезия шейки матки с влагалищной перегородкой. Во второй группе – поперечная влагалищная перегородка (6,3%), удвоение матки (25%), агенезия мюллеровых протоков (25%), комплексные аномалии (43,7%), из которых чаще встречалось удвоение матки с обструкцией одной из них (рис. 4).

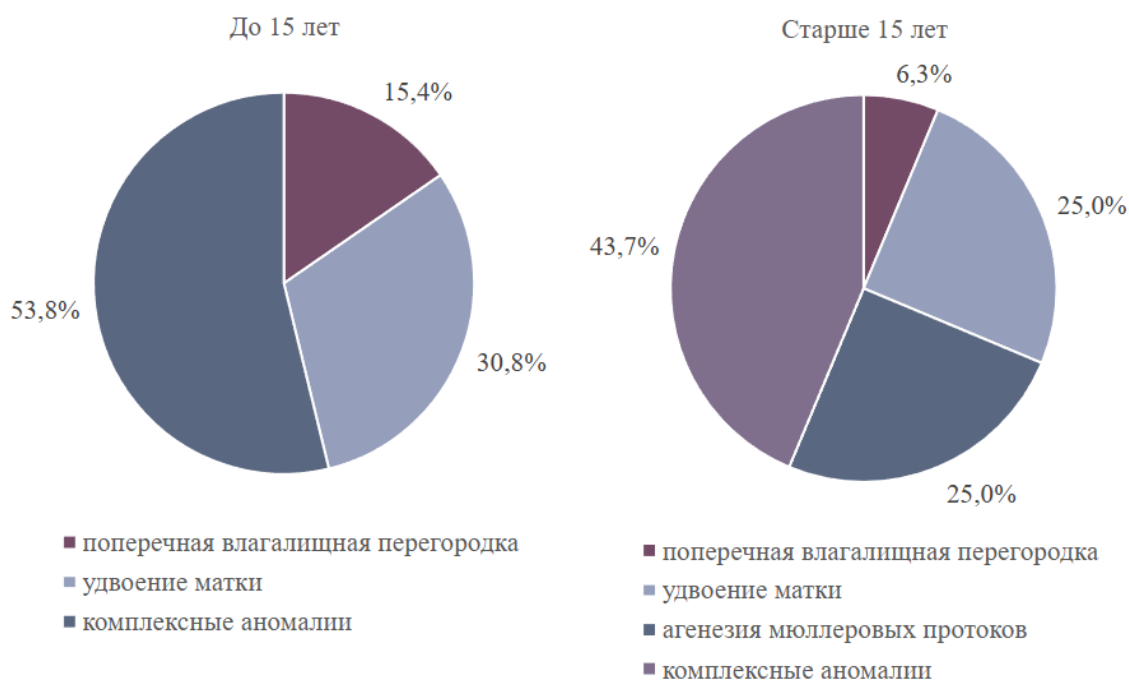


Рис. 4. Встречаемость аномалий в разных возрастных группах

При расчете критерия корреляции Спирмена (ρ) была выявлена прямая связь ($\rho=0,950$, $p<0,05$) между агенезией одной из почек и наличием у пациенток удвоения матки без или с влагалищной перегородкой/атрезией шейки матки. При этом у пациенток с влагалищной перегородкой агенезия левой почки сопряжена с обструкцией левой матки, агенезия правой почки – с обструкцией правой матки.

Выводы:

1. В основе врожденных аномалий женской половой системы лежит неправильное развитие, срастание или отсутствие мюллеровых протоков в период эмбриогенеза.
2. На основании анализа архивных данных установлено, что наиболее часто встречающейся аномалией в обеих группах является удвоение матки (с учетом комплексных аномалий 51,7%).
3. Обнаружена прямая корреляция ($\rho=0,950$, $p<0,05$) между агенезией почки и удвоением матки.

Литература

1. Адамян, Л. В. Пороки развития половых органов у девочек от классификаций до диагностики: современное состояние вопроса / Л. В. Адамян [и др.] // РМЖ. Мать и дитя. – М.: РМЖ, 2023. – Т. 6, № 4. – С. 425–432.
2. Дядичкина, О. В. Врожденные аномалии женских половых органов: учебно-методическое пособие / О. В. Дядичкина, Л. Ф. Можейко. – Минск: БГМУ, 2023. – 36 с.
3. Малевич, Ю. К. Гинекология: учебное пособие / Ю. К. Малевич. – Минск: Беларусь, 2018. – 228–231 с.
4. Пэттен, Б. М. Эмбриология человека : учебн. пособие / Б. М. Пэттен. – М.: Медгиз, 1959. – С. 562–565.
5. Pfeifer, S. M. ASRM müllerian anomalies classification 2021 / S. M. Pfeifer [et. al.] // Fertil Steril. – 2021. – Vol. 116, № 5. – P. 1238–1252.