

ВРОЖДЕННЫЕ АНОМАЛИИ РАЗВИТИЯ ПОЛОВЫХ ОРГАНОВ У ДЕВОЧЕК В ДИФФЕРЕНЦИАЛЬНОЙ ДИАГНОСТИКЕ БОЛЕЗНЕЙ ОРГАНОВ ПИЩЕВАРЕНИЯ

УО «Белорусский государственный медицинский университет»

Абдоминальные боли являются наиболее частым проявлением патологии желудочно-кишечного тракта у детей. Однако у девочек нередко они связаны с пороками развития половых органов.

Показано, что причиной диагностических ошибок и ошибок в выборе тактики ведения и лечения являются несвоевременная диагностика данной патологии. Представлен клинический случай.

Ключевые слова: *абдоминальные боль, болезни органов пищеварения, пороки развития половых органов у девочек, диагностические ошибки.*

I. I. Savanovich, O. K. Doronina, A. V. Sikorski

CONGENITAL ANOMALIES OF FEMALE GENITAL TRACT IN DIFFERENTIAL DIAGNOSIS OF GASTROINTESTINAL DISEASES IN GIRLS

Abdominal pains are the most common manifestation of pathology of the gastrointestinal tract. In girls however, they are not infrequently caused by diseases of pelvic organs.

Demonstrated that delayed diagnosis of of female genital tract congenital anomalies are caused failures of diagnosis and management and treatment tactics in girls. Presented of clinical case.

Key words: *abdominal pains, diseases of the gastrointestinal tract, congenital anomalies of female genital tract, failures of diagnosis.*

Боли в животе различного характера и интенсивности, диспепсические явления, неустойчивый стул, дефицит массы тела, анемия – наиболее частые жалобы, по поводу которых обращаются к детскому гастроэнтерологу. При обследовании девочек с синдромом абдоминальной боли важно иметь в виду, что подобный симптомокомп-

лекс может быть обусловлен не только патологией органов желудочно – кишечного тракта, но и других органов и систем, в том числе ранее не диагностированных аномалий их развития, в частности пороков развития половых органов (ПРПО). Низкая настороженность врачей по выявлению данной патологии может приводить к стра-

тегическим и тактическим ошибкам в ведении юных пациенток [1– 5].

Показатель распространенности ПРПО определяется объемом выборки и применяемыми методами диагностики. Так, согласно Saravelos SH (2008), распространенность в общей популяции может составлять до 7%. В 2013 г. Европейской ассоциацией репродуктологов и Европейской ассоциацией гинекологов принят консенсус классификации аномалий женских половых органов «The ESHRE-ESGE consensus on the classification of female genital tract congenital anomalies» [6].

С точки зрения гастроэнтеролога представляют интерес пороки развития влагалища и шейки матки, так как они характеризуются нарушением оттока менструальной крови и сопровождаются абдоминальными болями. При аномалиях развития, проходящих без нарушения оттока менструальной крови, девочки, в большинстве случаев, жалоб не предъявляют. О патологии становится известно в более позднем возрасте при бесплодии, выкидышах и других состояниях [1, 2, 4, 5, 7].

При всех аномалиях развития матки и влагалища, как правило, вторичные половые признаки и наружные половые органы развиты нормально [1].

В типичных случаях врожденная непроходимость влагалища и шейки матки проявляется, как правило, с началом менструальной функции и формированием гематокольпоса или гематометры и крайне редко диагностируется до наступления периода пубертата. Объясняется это отсутствием жалоб и клинических проявлений заболевания у маленьких девочек. При появлении менархе с образованием гематокольпоса или гематометры боли приобретают интенсивный характер, становятся ноющие, иррадиирующие в поясницу и нижние конечности. При гематометре боли носят схваткообразный характер [1, 2, 4, 5, 7].

В связи с образованием гематокольпоса, гематометры, оказывающими механическое давление, нередко возникают нарушения функции соседних органов, различные нарушения мочеиспускания и дефекации, вплоть до острой задержки мочи [1, 4].

По мере накопления во влагалище менструальных выделений, в малом тазу формируется опухлевидное образование, четко определяемое при бимануальном исследовании. Оно имеет эластическую консистенцию, выступает над лоном, пролабирует в просвет прямой кишки [1–5]. Образование может достигать больших размеров, его верхний полюс выходит за пределы малого таза,

имитируя наличие кисты яичника, что также усложняет проведение диагностического поиска, усугубляя его, и приводит к увеличению числа врачебных ошибок [1–5].

В большинстве случаев девочки с пороками развития влагалища госпитализируются по экстренным показаниям с выраженным болевым синдромом, иногда с нарушением мочеиспускания и дефекации. Чаще подобная симптоматика возникает в период менархе, но возможна и у новорожденных из-за развития мукоколюпоса, гидрометроколюпоса. В период менархе клиника «острого живота» обусловлена развитием таких осложнений, как гематокольпос, гематометра, гематосальпинкс, что требует незамедлительных действий врача в проведении дифференциальной диагностики и принятия решения о необходимости оперативного лечения, в том числе экстренного [1–5].

Не являются исключениями ситуации, когда девочкам-подросткам с врожденной непроходимостью влагалища сначала выполняют аппендэктомию по поводу подозрения на острый аппендицит и лишь затем им устанавливают правильный диагноз. Это обусловлено резкими болями в животе, часто не оставляющими у хирурга сомнений в необходимости экстренной операции. Избежать неоправданных аппендэктомий позволяет УЗИ [1, 4].

К тяжелым последствиям приводит неверная диагностика мукоколюпоса у грудных детей, так как при подозрении на опухоль или кисту брюшной полости может выполняться широкая лапаротомия с удалением верхнего отдела влагалища [1, 4].

Острая задержка мочи или примесь гноя в моче (пиурия), встречающаяся при свищевом пиоколюпосе, требует урологического обследования [4].

Как указано выше, пороки развития женских половых органов нередко сочетаются с пороками других органов и систем. Наиболее часто – с аномалиями мочевыделительной системы, что связано с особенностями эмбрионального развития, одновременной закладкой этих органов и систем. Так, у девочек с удвоением матки и влагалища с частичной аплазией одного из влагалищ почти в 95% случаев отсутствует почка на стороне гематокольпоса. Почка противоположной стороны обычно располагается в типичном месте [1, 4, 8].

Обследование при подозрении на непроходимость влагалища и шейки матки должно включать: подробный сбор анамнеза, оценку физического и полового развития, осмотр наружных половых органов, ректально-абдоминальное исследование, зондирование влагалища, общеклинические

□ Оригинальные научные публикации

исследования, лабораторные исследования, бактериологическое и бактериоскопическое исследование выделений из половых путей, УЗИ половой и мочевой систем. Как правило, этих исследований достаточно для точного определения варианта порока и выбора метода оперативного вмешательства [1, 2, 4, 8].

Ультразвуковое исследование (УЗИ) позволяет достоверно определить размеры матки и ее полости, толщину эндометрия, размеры и толщину стенок гематокольпоса, расстояние от его дна до кожи промежности. Однако достоверность УЗИ достаточно высока в диагностике наиболее простых форм аномалий развития – низких атрезий влагалища без удвоения органов. Во всех сомнительных случаях (при несовпадении данных анамнеза, клинической картины и результатов обследования) данные УЗИ следует дополнять другими методами – эндоскопией, магнитно-резонансной томографией (МРТ) [8].

Лечение пациенток с пороками влагалища, в основном, проводится хирургическими методами, чаще в экстренном порядке. Существует множество методик вагинопластики, при этом все они имеют свои недостатки, в связи, с чем нет наиболее оптимального метода в восстановлении проходимости влагалища [9, 10].

Также, в дифференциальной диагностике заболеваний, сопровождающихся аномалией развития мочеполовых органов и патологии со стороны других систем, необходимо помнить о синдромах, диагностика которых имеет некоторые сложности. Синдром Майера-Рокитанского-Кюстера-Хаузера встречается с частотой 1 случай на 4500 новорожденных девочек. Большинство зарегистрированных случаев спорадические, однако, встречаются и семейные формы. Данный синдром является второй причиной первичной аменореи после синдрома Шерешевского-Тернера. Заболевание часто связано с нарушениями 16 пары хромосом. Часто сочетается с врожденными пороками мочевыделительной системы – нарушением строения и расположения почек, мочеточников, уретры. Вместе с влагалищем отсутствует и матка (или матка рудиментарная). Гормональная функция и вторичные половые признаки развиты нормально. Рудиментарная матка может иметь функциональный эндометрий, что приводит к развитию гематометры [1–4, 10].

Клиническое наблюдение

Больная С., 11 лет, направлена гастроэнтерологом после амбулаторного осмотра в педиатрическое отделение гастроэнтерологического профиля УЗ «3-я детская городская клиническая больница»

с жалобами на абдоминальные боли для исключения патологии кишечника. Из анамнеза заболевания: ноющие постоянные боли в животе беспокоили на протяжении последних 6 месяцев, имели периодичность, приступообразный характер до острых, локализовались внизу живота, усилились в последние дни, появился кашицеобразный стул, отмечалась рвота. По поводу абдоминальных болей пациентку неоднократно осматривал педиатр, детский хирург, гинеколог, нефролог. Данных за патологию половой системы и острую хирургическую патологию не было выявлено, по данным ультразвукового исследования органов брюшной полости у пациентки имелась врожденная аномалия мочевыводящих путей – единственная удвоенная правая почка с пиелэктазией нижнего сегмента.

Из анамнеза жизни: девочка от первой беременности, первых родов. Родилась в срок 42 недель, вес при рождении 3700 г, рост 52 см. Развивалась по возрасту. Перенесенные заболевания – ветряная оспа, пневмония, ангина, ОРИ; оперативных вмешательств, травм, переливаний крови не было; аллергологический анамнез не отягощен.

Состояние на момент поступления средней степени тяжести. Патологии со стороны дыхательной, кожной, опорно-двигательной, нервной систем не выявлено. При аускультации сердца ЧСС – 90 в минуту, тоны громкие, ритмичные. Оценка полового развития по Таннеру – Ма 3, P2, A2, Me 0, мочеиспускание свободное безболезненное; стул кашицеобразный, без патологических примесей. При осмотре живот симметричен, вздут, после мочеиспускания при пальпации живота выраженная болезненность над лоном и в левой подвздошной области, перитонеальные симптомы отсутствуют, симптом Ортнера положительный. Лабораторно-инструментальные исследования: показатели гемограммы и гемостазиограммы – в пределах нормы, в биохимическом анализе крови – повышение уровня С-реактивного белка до 75,1 мг/л (норма – до 10 мг/л), параметры белково-синтетической функции печени, азото-выделительной функции почек в норме, нарушения углеводно и липидного обмена не отмечались.

В день поступления в анализе мочи ацетонурия (++) на следующие сутки в контрольных анализах мочи (общий, по Нечипоренко) патологических изменений не выявлено.

По данным ЭКГ – синусовый ускоренный ритм, ЧСС 94 в минуту; вертикальная ЭОС, феномен укорочения интервала PQ; по данным УЗИ сердца –

глобальная сократительная функция миокарда не нарушена, патологических потоков в полостях не зарегистрировано, клапаны в норме.

Проводился серологический скрининг на целиакию – уровень антител IgA и IgG к тканевой трансглутаминазе и IgA к глиадину – в пределах нормы, уровень антител IgG к глиадину – в 3,5 раза выше референтных значений. Однако диагностическая эзофагогастродуоденоскопия с морфобиопсией тела, дна и антрального отдела желудка, а также двенадцатиперстной кишки позволили исключить органическую патологию верхних отделов желудочно-кишечного тракта и целиакию.

С учетом длительности синдрома абдоминальной боли, его интенсивности и выраженности для исключения объемного образования органов брюшной полости и малого таза пациентке на вторые сутки госпитализации выполнена компьютерная томография. С результатами КТ ребенок направлен на консультацию детского онколога. В условиях РНПЦДОГИ пересмотр проведенного КТ: картина образования в брюшной полости слева, с локальным скоплением жидкости (кистозный компонент?). Округлая структура в проекции матки (образование? растянутая матка с высокоплотным содержимым?). Небольшое скопление жидкости в проекции дугласова пространства. Единственная гипертрофированная правая почка? (неполное удвоение?). Для уточнения выявленных изменений рекомендовано КТ с контрастным усилением и контрастированием кишечника, а также колоноскопия.

На контрольном УЗИ в условиях УЗ «3-я ГДКБ» г. Минска (третьи сутки госпитализации) – гематометра? Рудиментарный левый рог матки? Объемное образование брюшной полости? ВАМП: единственная (?) удвоенная правая почка с пиелэктазией нижнего сегмента. Синдром сгущения желчи.

С учетом выявленных изменений по данным КТ и УЗИ органов малого таза для исключения врожденной патологии половой системы (синдром Рокитанского-Кюстера?) ребенок был направлен на повторную консультацию в гинекологическое отделение УЗ «1-я городская клиническая больница» г. Минска. Пациентке при консультации выполнено повторно УЗИ органов малого таза, в заключении – гематометра, гематокольпас, поздозрение на левосторонний гематосальпинкс.

С учетом данных УЗИ и осмотра рекомендован перевод в отделение гинекологии. Ребенок был переведен в детское гинекологическое отделение УЗ «1-я городская клиническая больница», где выставлен диагноз – врожденная аномалия

развития мочеполовых органов: полное удвоение матки, гипоплазия правой матки, атрезия нижней трети влагалища; гематокольпос; гематосальпинкс. Пациентке выполнена операция по формированию нижней трети влагалища, вскрытие гематокольпоса, сальпингонеостомия.

Приведенное выше клиническое наблюдение позволяет заключить, что для своевременной диагностики врожденных аномалий развития половых органов у девочек в пубертатном периоде важны данные анамнеза о характере абдоминальной боли, наличия ее цикличности и других клинических проявлений с учетом полового развития. Являются обязательными проведение гинекологического осмотра и ультразвукового исследования органов малого таза и почек.

Литература

1. Герасимович, Г. И. Онтогенез и врожденные аномалии женских половых органов: учеб.-метод. пособие / Г. И. Герасимович. – Минск: БГМУ, 2010. – 60 с.
2. Вишневская, Е. Е. Предопухольевые заболевания и злокачественные опухоли женских половых органов. – Минск: Выш. шк., 2002. – 416 с.
3. 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.
4. Баран, Н. М. Трудности диагностики пороков развития внутренних половых органов у девочек / Н. М. Баран, Е. А. Богданова // Репродуктивное здоровье детей и подростков: научно-практический журнал. 2010. – № 1. – С. 35–42.
5. Баряева, О. Е. Пороки развития женских половых органов: учебное пособие / О. Е. Баряева; ГБОУ ВПО ИГМУ Министерства здравоохранения России. – Иркутск: ИГМУ, 2012. – 31 с.
6. Grigoris, F. The ESHRE/ESGE consensus on the classification of female genital tract congenital anomalies / F. Grigoris, S. Grimbizis, Attilio Di S. // Hum. Reprod. – 2013. – № 28 (8). – P. 2032–2044.
7. Saravelos, S. H. Prevalence and diagnosis of congenital uterine anomalies in women with reproductive failure: a critical appraisal / S. H. Saravelos, K. A. Cocksedge, T. C. Li // Hum Reprod Update. – 2008. – № 14. – P. 415–29.
8. Гус, А. И. Лучевая диагностика и терапия в акушерстве и гинекологии. Национальное Руководство / Гус, А. И., Адамян Л.В., Демидов В.Н. Издательство: ГЭОТАР-Медиа, 2012. - 656с.
9. Зайцева, Е. Г. Выбор оптимального оперативного доступа при сочетанной патологии матки / Е. Г. Зайцева, А. А. Осокина, В. Ф. Беженарь // Журнал акушерства и женских болезней. – 2007. – № 2. – С. 98–104.
10. Вербенко, А. А. Аплазия влагалища / А. А. Вербенко, М. П. Шахматова. – М.: Медицина, 1982. – 80 с.

Поступила 11.01.2016 г.