

Аномалии развития женских половых органов

Пороки развития (синоним аномалии развития)

- собирательный термин, обозначающий отклонения от нормального строения организма вследствие нарушения внутриутробного или постнатального (реже) развития.

ТЕРМИНОЛОГИЯ

- **Аплазия** - (от а отрицательная приставка и греч. plasis образование) порок развития, врожденное отсутствие какой-либо части тела или органа.
- **Агенезия** - (от греч. а отрицат. част, и genesis происхождение, образование), отсутствие развития (син. аплазия), термин, употребляющийся для обозначения уродства, заключающегося в полном врожденном отсутствии того или иного органа, части его или части тела.
- **Атрезия** - (от греч. а отрицат. частица и tresis отверстие), полное отсутствие просвета или естественного отверстия в органе, имеющем трубчатое строение (напр., в аорте, пищеводе и др.).
- **Гипоплазия** - остановка развития органа, его части или организма в целом в результате прекращения увеличения числа клеток; Г. целого организма карликовость (нанизм, микросомия); крайний случай Г. (врожденный) – аплазия.

- **Гиперплазия** - (от греч. hyper чрезмерно и plasso создаю, образую), избыточное новообразование клеток (R. Virchow). Процесс гиперплазии, т. е. численной гипертрофии (см.), сводится к размножению клеток и к образованию целого ряда новых клеточных поколений.
- **Дизрупция** – морфологические дефекты органа, части органа или большого участка тела в результате внешнего препятствия или какого-либо воздействия на изначально нормальный процесс развития под влиянием тератогенных факторов или нарушения имплантации.
- **Дисгенезия** - (dysgenesis; дис + греч. genesis происхождение, развитие) не-полное развитие, недоразвитие; так, например, дисгенезия половых желез (gonadal dysgenesis) представляет собой недоразвитие яичек или яичников (см. Синдром Тернера).
- **Дисплазия** - (от дис и греч. plásis образование), неправильное развитие тканей, органов или частей тела.
- **Мальформация** – морфологические дефекты органа, части органа или большого участка тела в результате нарушения процесса развития, обусловленные генетическими абберациями.

Классификация по МКБ – 10

- *Q52.0 Врожденное отсутствие влагалища*
- *Q52.1 Удвоение влагалища*

Разделенное перегородкой влагалище Исключены: удвоение влагалища с удвоением тела и шейки матки (Q51.1)

- *Q52.2 Врожденный ректовагинальный свищ*

Исключена: клоака (Q43.7)

- *Q52.3 Девственная плева, полностью закрывающая вход во влагалище*
- *Q52.4 Другие врожденные аномалии влагалища*

Порок развития влагалища БДУ Киста: канала Нукка врожденная влагалища эмбриональная

- *Q52.5 Сращение губ*
- *Q52.6 Врожденная аномалия клитора*
- *Q52.7 Другие врожденные аномалии вульвы*

Врожденное(ая): отсутствие, киста вульвы, аномалия

- *Q52.8 Другие уточненные врожденные аномалии женских половых органов*
- *Q52.9 Врожденная аномалия женских половых органов неуточненная.*

Классификация пороков развития матки и влагалища

(Л.В. Адамян, А.З. Хашукоева)

I класс. Аплазия влагалища

1. Полная аплазия влагалища и матки:

- а) рудимент матки в виде двух мышечных валиков;*
- б) рудимент матки в виде одного мышечного валика (справа, слева, в центре);*
- в) мышечные валики отсутствуют.*

2. Полная аплазия влагалища и функционирующая рудиментарная матка:

- а) функционирующая рудиментарная матка в виде одного или двух мышечных валиков;*
- б) функционирующая рудиментарная матка с аплазией шейки матки;*
- в) функционирующая рудиментарная матка с аплазией цервикального Канала;*

При всех вариантах возможны гемато- и пиометра, хронический эндометрит и периметрит, гемато- и пиосальпинкс.

3. Аплазия части влагалища при функционирующей матке:

- а) аплазия верхней трети;*
- б) аплазия средней трети;*
- в) аплазия нижней трети.*

II класс. Однорогая матка

1. Однорогая матка с рудиментарным рогом, сообщающимся с полостью основного рога.

2. Рудиментарный рог замкнутый.

В обоих вариантах эндометрий может быть функционирующим или нефункционирующим

3. Рудиментарный рог без полости.

4. Отсутствие рудиментарного рога.

III класс. Удвоение матки и влагалища

1. Удвоение матки и влагалища без нарушения оттока менструальной крови

2. Удвоение матки и влагалища с частично аплазировавшимся влагалищем

3. Удвоение матки и влагалища при нефункционирующей одной матке

IV класс. Двурогая матка

1. Неполная форма
2. Полная форма
3. Седловидная форма

V класс. Внутриматочная перегородка

1. Полная внутриматочная перегородка — до внутреннего зева
2. Неполная внутриматочная перегородка

VI класс. Пороки развития маточных труб и яичников

1. Аплазия придатков матки с одной стороны
2. Аплазия труб (одной или обеих)
3. Наличие добавочных труб
4. Аплазия яичника
5. Гипоплазия яичников
6. Наличие добавочных яичников

VII класс. Редкие формы пороков половых органов

1. Мочеполовые пороки развития: экстрофия мочевого пузыря.

2. Кишечно-половые пороки развития: врожденный ректовестибулярный свищ, сочетающийся с аплазией влагалища и матки; врожденный ректовестибулярный свищ, сочетающийся с однорогой маткой и функционирующим рудиментарным рогом.

Классификация Е.А. Богдановой и Г.Н. Алимбаевой

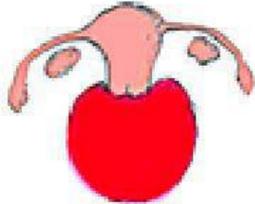
- **класс I** - атрезия гимена (варианты строения гимена);
- **класс II** - полная или неполная аплазия влагалища и матки:
 - полная аплазия матки и влагалища (синдром Рокитанского-Кюстера- Майера-Хаузера);
 - полная аплазия влагалища и шейки матки при функционирующей матке;
 - полная аплазия влагалища при функционирующей матке;
 - частичная аплазия влагалища до средней или верхней трети при функционирующей матке;

- **класс III** - пороки, связанные с отсутствием слияния или неполным слиянием парных эмбриональных половых протоков:
 - полное удвоение матки и влагалища;
 - удвоение тела и шейки матки при наличии одного влагалища;
 - удвоение тела матки при наличии одной шейки матки и одного влагалища (седловидная матка, двурогая матка, матка с полной или неполной внутренней перегородкой, матка с рудиментарным функционирующим замкнутым рогом);

- **класс IV** - пороки, связанные с сочетанием удвоения и аплазии парных эмбриональных половых протоков:
 - удвоение матки и влагалища с частичной аплазией одного влагалища;
 - удвоение матки и влагалища с полной аплазией обоих влагалищ;
 - удвоение матки и влагалища с частичной аплазией обоих влагалищ;
 - удвоение матки и влагалища с полной аплазией всего протока с одной стороны (однорогая матка).

Пороки развития влагалища и матки, наиболее часто проявляющиеся в пубертатном возрасте.

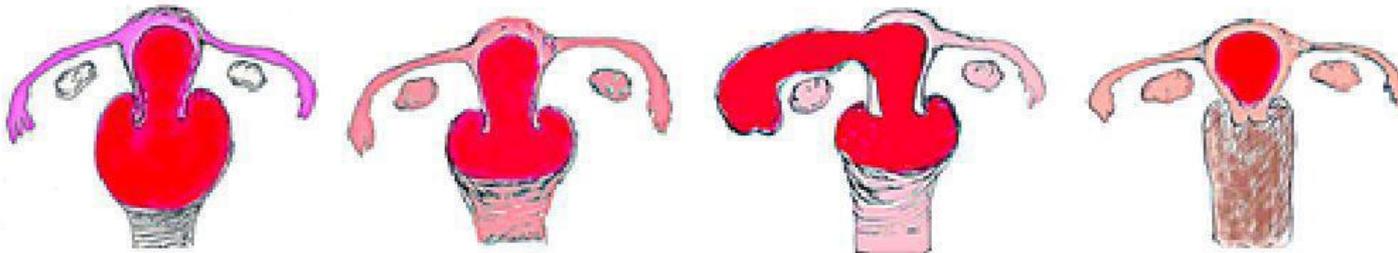
1. Атрезия гимена



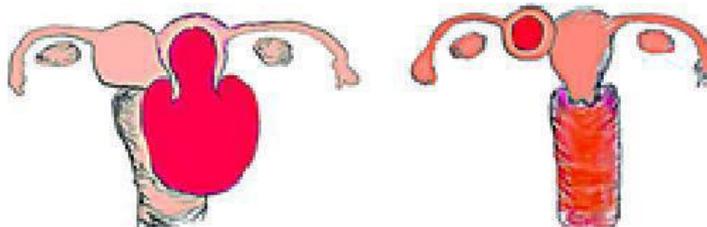
2. Аплазия влагалища и матки



3. Частичная или полная аплазия влагалища при функционирующей матке



4. Удвоение влагалища и матки с частичной или полной аплазией одного из влагалищ



ПРИЧИНЫ И ФАКТОРЫ РИСКА

- *Социально-экономические факторы* (94% тяжелых пороков развития наблюдаются в странах со средним и низким уровнем дохода)
- *Генетические факторы* (кровосмешение (кровное родство), у некоторых этнических групп, например у евреев-ашкенази и у финнов)
- *Инфекции*
- *Питание матери* (дефицит йода, солей фолиевой кислоты, ожирение , сахарный диабет)
- *Экологические факторы* (пестицидов и других химических веществ, а также некоторых лекарственных средств, алкоголя, табака, психоактивных веществ или радиоактивного излучения во время беременности, работа или проживание вблизи или непосредственно в месте расположения мусорных свалок, металлургических предприятий или шахт)

ЭПИДЕМИОЛОГИЯ

Пороки развития матки обнаруживаются у каждой 3-й женщины с бесплодием, у каждой 6-й – с невынашиванием беременности или патологическими родами.

Наиболее часто встречаются аномалии органов, развивающихся из мюллеровых протоков: пороки развития матки и влагалища (удвоение матки, двурогая матка, внутриматочная перегородка, однорогая матка).

Частота развития внутриматочной перегородки колеблется от 1:200 до 1:600 новорожденных девочек.

У каждой из 4000—5000 новорожденных девочек наблюдается аплазия матки и влагалища

Частота удвоений матки и влагалища с частичной аплазией одного влагалища достигает 11,5% от общего числа больных с пороками матки и влагалища.

В последние годы отмечено 10-кратное увеличение частоты пороков развития половых органов у девочек (*Уварова Е.В., 2009*).

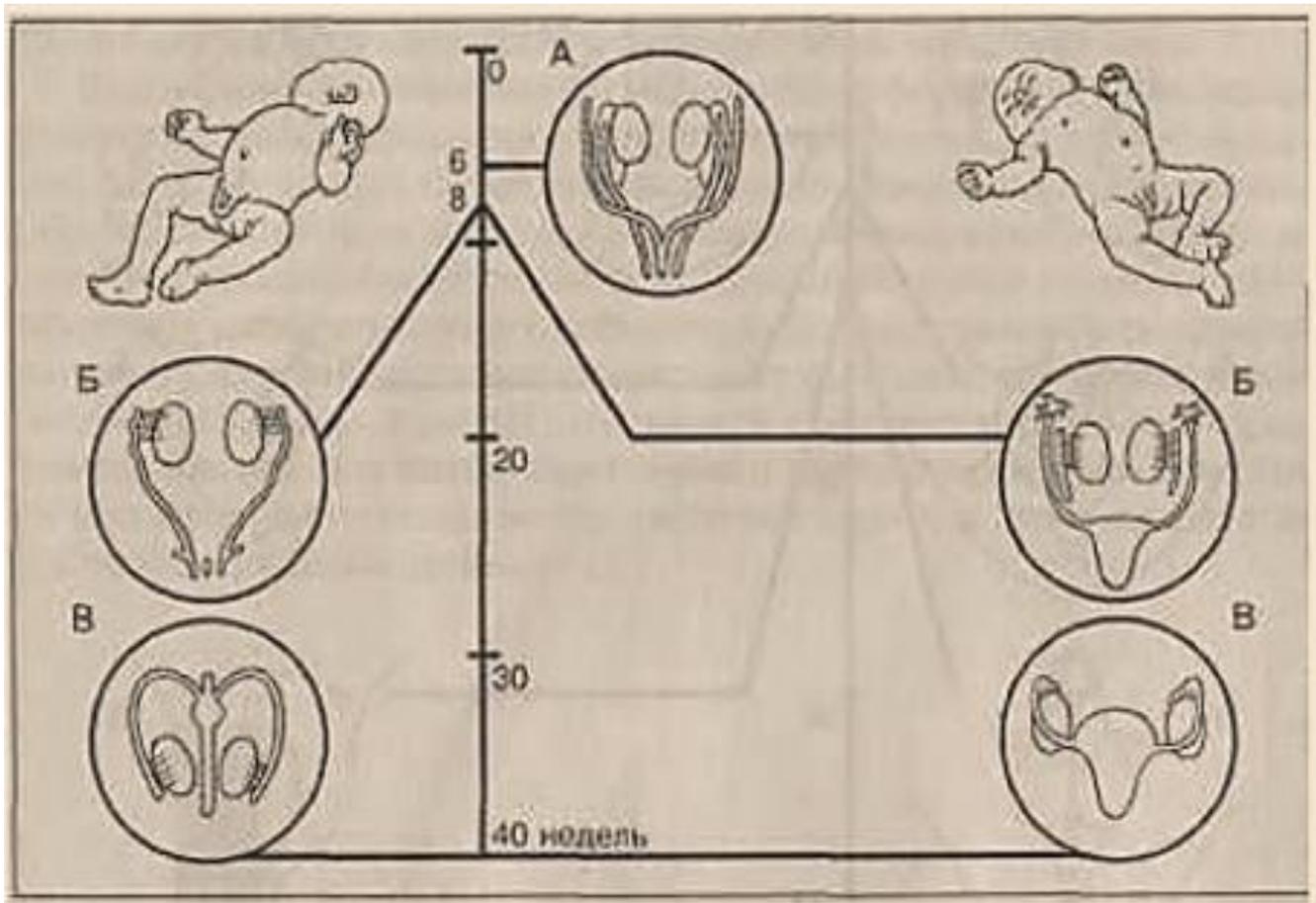
ПАТОГЕНЕЗ

Формирование гонад определяет половая хромосома (*X или Y*). Женские половые органы образуются из парных мюллеровых протоков, мужские из вольфовых протоков.

Период формирования (недели)	Половые органы	
	Мужские	Женские
4-6	Образование вольфовых протоков из собирательных канальцев первичной почки	Образование мюллеровых протоков из уrogenитальной складки
8	Закрытие уrogenитального синуса, формирование пенильной уретры	Рост мюллеровых протоков в медиальном и каудальном направлениях
9	Появление кавернозного тела	Слияние левого и правого протоков
10	Образование эпидидимиса	
11	Замыкание уретральной щели	Слияние протоков с уrogenитальным синусом
12	Образование семенных пузырьков и семявыводящего протока, рассасывание мюллеровых протоков	
14-16		Образование матки
К 20-ой	Окончательное формирование пенильной уретры	Окончательное формирование влагалища

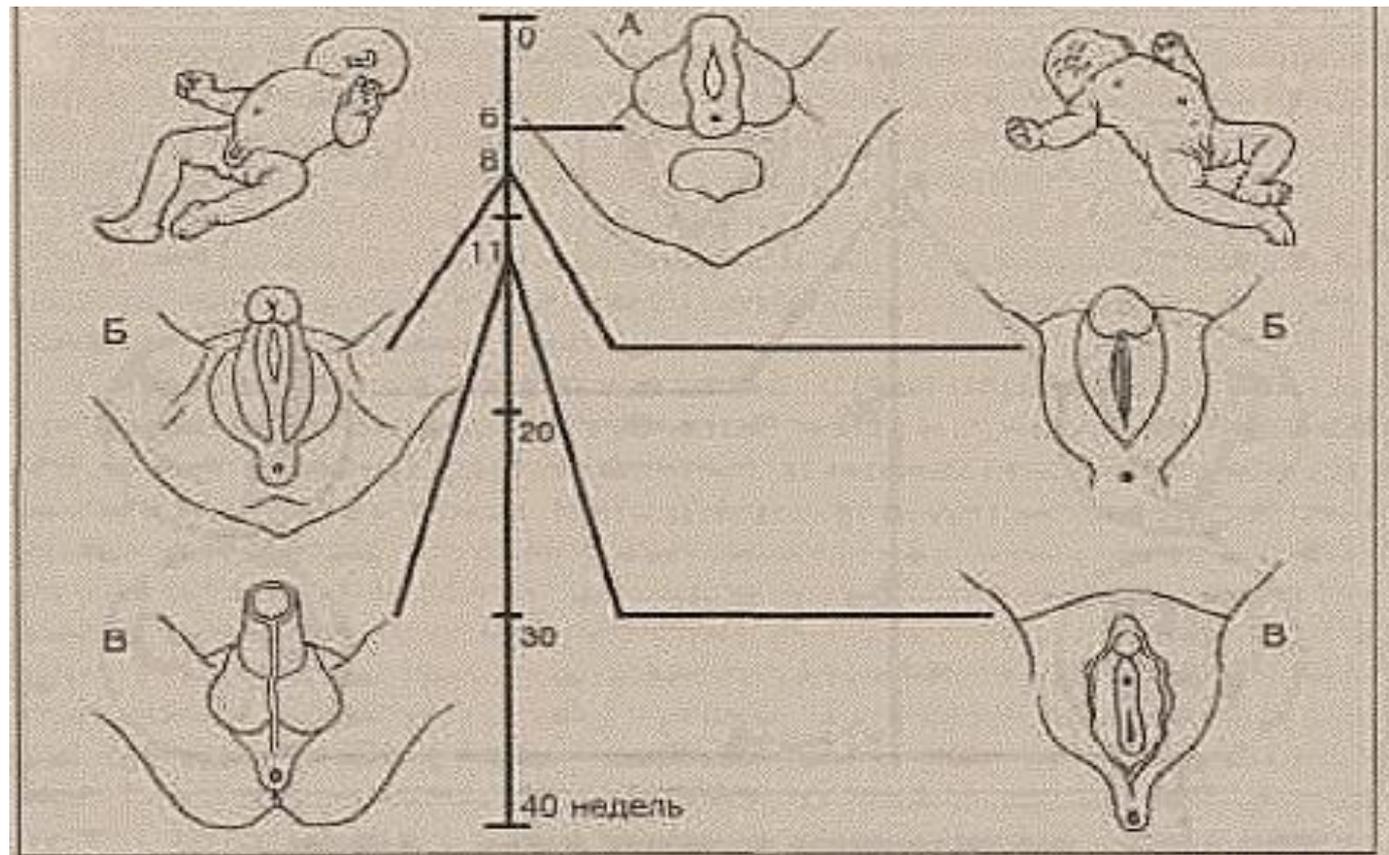
Стадии формирования женских и мужских половых органов.

- А. Формирование мюллеровых и вольфовых протоков.
- Б. Рост и слияние мюллеровых протоков.
- В. Формирование матки и влагалища.



Формирование наружных половых органов.

- А. половой бугорок, клоакальная щель, половые складки и половые валики.
- Б. формирование клитора, преддверья влагалища, малых и больших половых губ.



Формирование мочеполовой системы можно разделить на 3 этапа

- I этап (2-3 неделя гестации) – первичная кишечная трубка делится на верхнюю часть аллантоис и нижнюю часть клоака, образуется целом.
- II этап (4-5 неделя) – клоака делится на два отдела – мочеполовой синус и прямую кишку. Образуются мюллеровы тяжи, идёт процесс их канализации.
- III этап (8-12 неделя) – разделение мочеполового синуса. Слияние мюллеровых каналов и образование двурогого тела матки.

ПРОФИЛАКТИКА

1. Улучшение питания женщин на протяжении репродуктивного периода посредством обеспечения надлежащего потребления витаминов и минералов, в особенности фолиевой кислоты, в результате ежедневного перорального приема пищевых добавок или обогащения основных продуктов питания, таких как пшеничная или кукурузная мука.
2. Наблюдение за тем, чтобы беременная женщина не употребляла или употребляла в ограниченном количестве вредные для здоровья продукты, в особенности, алкоголь.
3. Предупреждение диабета в период подготовки к беременности и во время беременности при помощи консультирования, борьбы с избыточным весом, правильного питания и, в необходимых случаях, введения инсулина.
4. Предупреждение во время беременности воздействия содержащихся в окружающей среде опасных веществ (например, тяжелых металлов, пестицидов, некоторых лекарственных препаратов).
5. Контроль за тем, чтобы любое воздействие на организм беременной женщины лекарственных средств или облучения в медицинских целях (например, рентгеновскими лучами) было оправданным и было основано на тщательном анализе рисков и пользы для здоровья.
6. Расширение охвата вакцинацией женщин и детей, особенно против вируса краснухи. Эту болезнь можно предотвратить путем вакцинации детей. Вакцина против краснухи может также вводиться по меньшей мере за один месяц до наступления беременности женщинам, не получившим вакцины или не переболевшим краснухой в детстве.
7. Расширение масштабов и усиление учебной работы с медработниками и другими сотрудниками, причастными к укреплению профилактики пороков развития.

АПЛАЗИЯ МАТКИ И ВЛАГАЛИЩА

- *Полная форма (синдром Майера-Рокитанского-Кюстнера-Хаузера).*

До начала полового созревания ни как не проявляется. Основной жалобой девочек является отсутствие менструаций в возрасте 15-16 лет – Аменорея I.

При осмотре наружных половых органов выявляется отсутствие входа во влагалище или (при наличии отверстия в девственной плеве) неглубокая ямка за девственной плевой. У некоторых пациенток может быть короткое (2-4 см) влагалище. При ректоабдоминальном исследовании в проекции матки может пальпироваться плотный тяж. При ультразвуковом исследовании матка не выявляется.



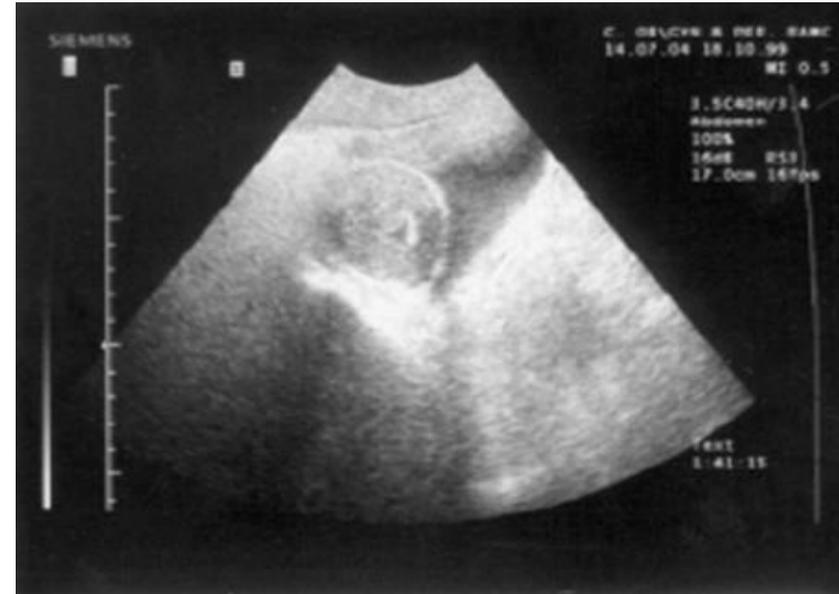
Лечение

Целью лечения является сексуальная реабилитация больной, т.е. создание влагалища.

- Методы создания неовлагалища:
 - неоперативный – кольпоэлонгация;
 - оперативный – кольпопоез из брюшины, отрезка кишки, слизистой и кожи вульвы, из синтетических материалов.

АПЛАЗИЯ ШЕЙКИ МАТКИ ПРИ ФУНКЦИОНИРУЮЩЕЙ МАТКЕ

- В пубертатном периоде у девочки появляются приступы сильных, нестерпимых болей внизу живота, которые повторяются раз в месяц и не купируются при приеме спазмолитиков и анальгетиков. Положительные симптомы раздражения брюшины, тошнота и рвота за счет заброса менструальной крови по трубам в брюшную полость.
- При гинекологическом исследовании - отсутствие всего влагалища или его верхней части. В малом тазу определяется шаровидной формы, плотной, подвижное, болезненное образование.
- При УЗИ во время менструации можно выявить отсутствие шейки матки, гематометру (скопление крови в полости матки), гематосальпинкс (скопление крови в маточных трубах), гемаперитонеум (свободную кровь в полости малого таза).
- Для уточнения диагноза возможно проведение МРТ
- Общепринятым **методом лечения** считается экстирпация матки без придатков или с трубами (при наличии гематосальпинксов).



Эхограмма аплазии шейки матки.
Гематометра.
А – тело матки. Б. – расширенная
полость матки.

ЧАСТИЧНАЯ АПЛАЗИЯ ВЛАГАЛИЩА ПРИ ФУНКЦИОНИРУЮЩЕЙ МАТКЕ

- *Аплазия верхней трети
влагалища*

Клиника (в пубертатный период у девочки появляются ежемесячные приступы болей внизу живота, которые усиливаются с течением времени)

При осмотре в зеркалах выявляется, что влагалище короткое, длиной не более 7-8 см и заканчивается слепо.

При ректоабдоминальном исследовании в полости малого таза пальпируется слегка увеличенная и болезненная матка грушевидной формы.

При УЗИ выявляется скопление крови в верхней части влагалища, иногда гематометра и гематосальпинксы



Аплазия средней трети влагалища

- *Клиника* (в возрасте менархе начинают беспокоить тянущие, распирающие боли внизу живота, может появляться учащенное мочеиспускание).
- *При осмотре* влагалища в зеркалах выявляется, что длина его не более 2-3 см и заканчивается оно слепо.
- *При ректоабдоминальном исследовании* в проекции верхней части влагалища определяется неподвижное, эластичное образование, вытянутой формы. Отдельно пропальпировать матку, как правило, не удастся.
- *При УЗИ* выявляется гематокольпос, иногда гематометра и гематосальпинксы.



Аплазия нижнего отдела влагалища

- *Клиника* (в возрасте менархе начинают беспокоить постепенно усиливающиеся ежемесячные распирающие боли внизу живота, могут присоединиться задержки мочеиспускания и дефекации).
- *При осмотре* наружных половых органов выявляется отсутствие влагалища.
- *При ректоабдоминальном исследовании* в проекции влагалища определяется вытянутой формы, неподвижное, плотно-эластичное образование, которое может иметь гигантские размеры и пальпироваться через переднюю брюшную стенку
- *При УЗИ* четко определяется скопление крови во влагалище (гематокольпос)



Лечение оперативное с предварительной кольпоэлонгацией для растяжения тканей преддверья влагалища и обеспечения их наибольшей подвижности во время пластической операции.

АТРЕЗИЯ ГИМЕНА - это врожденное отсутствие отверстия в девственной плеве.

- Атрезия девственной плевы выявляется в возрасте менархе.
- *Клиника* (чувство тяжести в живота, учащенное мочеиспускание, запоры. Нередко отмечается увеличение живота за счет плотно-эластичной опухоли, исходящей из малого таза. Иногда больная поступает в стационар с жалобами на задержку мочеиспускания).
- *При осмотре* промежности половая щель зияет, девственная плева перерастянута, выбухает
- *При ректоабдоминальном* исследовании в проекции влагалища пальпируется вытянутой формы плотно-эластичное, неподвижное образование, при больших размерах гематокольпоса тело матки пропальпировать отдельно от него не удается.
- *При УЗИ* выявляется скопление крови во влагалище достигающее до тазового дна.



Лечение: иссечение девственной плевы и опорожнение гематокольпоса. Девственную плеву иссекают крестообразным разрезом или вырезают овальной формы окно в центре. Края разреза обшивают для предотвращения повторного сращения

Удвоение матки и влагалища

- **Клиника** (при полном удвоении матки и влагалища жалоб у пациенток нет; **полным удвоением матки и влагалища и частичной аплазией одного из них** через 3—6 мес после наступления менархе появляются сильные распирающие боли внизу живота (дисменорея), которые не купируются обезболивающими и спазмолитическими препаратами; **при двурогой матке с добавочным замкнутым функционирующим рогом** девочки-подростки жалуются на схваткообразные боли внизу живота в дни менструаций, причем боли возникают с наступлением менархе и объясняются формированием гематометры; **седловидная матка, как и матка с перегородкой** клинической симптоматики, как правило, не имеет.
- **Диагностика**
 1. *Объективное обследование наружных половых органы* – без особенностей
 2. *Вагиноскопия* при полном удвоении матки и влагалища позволяет выявить в каждой вагине по шейке матки.
 3. *Ректально-абдоминальное* исследование не всегда позволяет четко определить две матки.
 4. УЗИ органов малого таза
- **Лечение.** Оперативное лечение девочкам-подросткам с удвоением внутренних гениталий показано лишь при нарушении оттока менструальной крови. Хирургическое лечение заключается в создании анастомоза между гематокольпосом и неизмененным влагалищем путем иссечения межвлагалищной перегородки, желательного максимального. При добавочном замкнутом функционирующем роге матки показано его удаление.

- <https://forms.gle/Xvsg8qNUxUURUzZN9>