

РАЗВИТИЯ

ПОЛОВЫХ

ОРГАНОВ

ЭПИДЕМИОЛОГИЯ

- Пороки развития женских половых органов составляют 4% среди всех врождённых аномалий развития. Их выявляют у 3,2% женщин репродуктивного возраста. Среди девочек с гинекологической патологией у 6,5% выявляют аномалии развития влагалища и матки. В последние 5 лет отмечено 10кратное увеличение частоты пороков развития половых органов у девочек.

ФАКТОРЫ ВЛИЯЮЩИЕ НА РАЗВИТИЕ ПОРОКОВ

- Генетический фактор.(хромосомные и генные мутации)
- Эндокринный фактор. (инфекционные и эндокринные заболевания матери)
- Экзокринный фактор.(интоксикация алкоголем, наркотиками, химическими веществами. Радиация. Стресс.)

ПАТОГЕНЕЗ

- Патогенез аномалий развития женских половых органов связан с нарушением слияния парамезонефральных (мюллеровых) протоков, а также патологией органогенеза гонад.
- в норме проксимальные мюллеровы протоки не сливаются и формируют маточные трубы, а дистальные маточные трубы сливаются, образуя матку и проксимальную часть влагалища. Дистальная часть влагалища формируется в результате сложных взаимодействий между каудальной частью слившихся мюллеровых протоков, урогенитальным синусом и клоакой. В зависимости от того, на каком участке не произошло такое слияние и канализация возникает тот или иной парок развития.

ФОРМЫ ПОРОКОВ РАЗВИТИЯ

- Непроходимость влагалища и шейки матки.
- Удвоение матки и влагалища.
- Аплазия матки и влагалища.

КЛАССИФИКАЦИЯ НЕПРОХОДИМОСТИ ВЛАГАЛИЩА И ШЕЙКИ МАТКИ.

- Атрезия девственной плевы
- Атрезия влагалища
- Аплазия влагалища
- Атрезия цервикального канала
- Аплазия шейки матки

АТРЕЗИЯ (ЗАРАЩЕНИЕ) ДЕВСТВЕННОЙ ПЛЕВЫ

Может быть врожденным пороком или следствием перенесенного местного воспалительного процесса в детстве.

Выявляется с наступлением периода полового созревания. Во время менструаций кровь не получает естественного оттока и заполняет влагалище, матку и маточные трубы.

Клинически проявляется болями внизу живота. Нередко скопившаяся кровь инфицируется и начинается воспалительный процесс органов малого таза.



□ Диагностика

- Осмотр наружных половых органов (видно выпячивание растянутой девственной плевы сине- багрового цвета)
- Ректоабдоминальное исследование (обнаруживается опухолевидное образование эластической консистенции в области влагалища).
- УЗИ

□ Лечение

- Хирургическое лечение для обеспечения оттока скопившейся менструальной крови- крестообразное рассечение девственной плевы.

АТРЕЗИЯ ВЛАГАЛИЩА

- Возникает при сформировавшихся мюллеровых протоках, которые не слились с эктодермальным урогенитальным синусом.
- Клиника: периодические боли внизу живота, отсутствие менструаций. Кровь скапливается выше места атрезии, постепенно заполняя полость матки.

Диагностика

- Ректальное исследование
- Зондирование влагалища
- УЗИ



АПЛАЗИЯ ВЛАГАЛИЩА

- Это первичное отсутствие части влагалища обусловленное прекращением канализации формирующейся влагалищной трубки.
- Клиника: аменорея, невозможность половой жизни.
- Диагностика: гинекологический осмотр половых органов, лапароскопия, УЗИ.

ФУНКЦИОНИРУЮЩАЯ МАТКА ПРИ ПОЛНОЙ АПЛАЗИИ ВЛАГАЛИЩА



ЛЕЧЕНИЕ

- Кольпопозез- создание искусственного влагалища применяя ауто- (лоскут кожи, взятый с бедра) и аллотрансплантанты(сетка из капрона, лавсана, тефлона).

РЕЗУЛЬТАТ ЛЕЧЕНИЯ



АТРЕЗИЯ ЦЕРВИКАЛЬНОГО КАНАЛА И АПЛАЗИЯ ШЕЙКИ МАТКИ

- Клиника: боли внизу живота, гематометра, возможен рефлюкс менструальной крови через маточные трубы в брюшную область с развитием эндометриоза и перитонита.
- Лечение атрезии цервикального канала заключается в разъединении сращений шейки матки с помощью маточного зонда и расширителем Гегара.
- Лечение аплазии шейки матки: гистерэктомия и кольпопозэ.

УДВОЕНИЕ МАТКИ И ВЛАГАЛИЩА

- Удвоение матки и влагалища
- Удвоение матки и влагалища с частичной аплазией одного влагалища
- Двурогая матка (седловидная матка, матка с добавочным замкнутым функционирующим рогом)
- Матка с перегородкой(полная, неполная)

- Пороки развития матки возникают вследствие нарушения процесса слияния, неправильного развития или неполной канализации мюллеровых протоков.
- При их не слиянии на всем протяжении образуется две матки, две шейки и два влагалища. Обе матки хорошо функционируют и беременность может наступать поочередно.
- При не слиянии тех частей мюллеровых протоков за счет которых образуется единая матка- образуется двурогая матка.
- Если оба мюллеровых канала не слились и не имеют просвета- развивается две рудиментарные матки. Синдром Майера-Рокитанского- Кюстера- Мюллера- Хаузера.

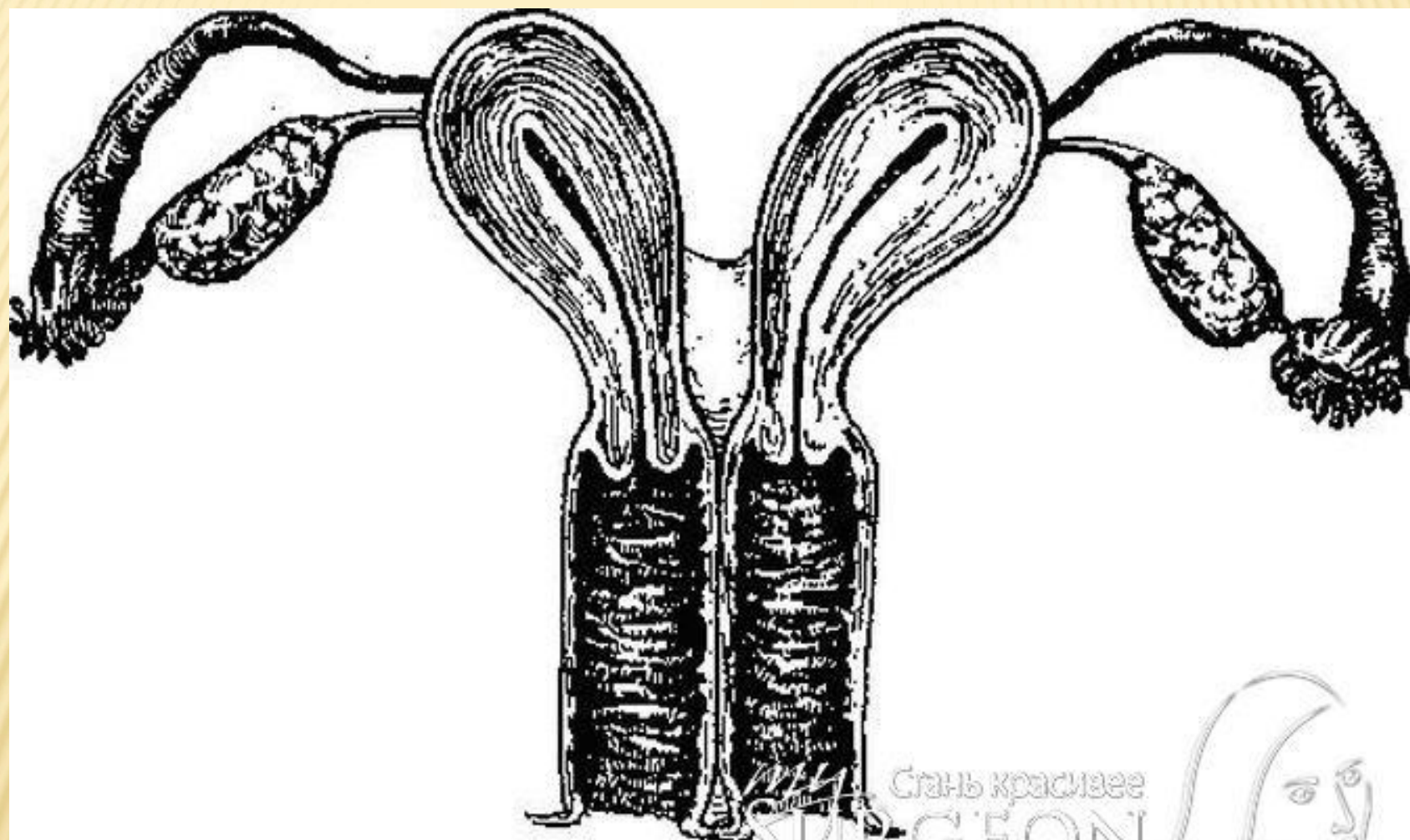


Рис. 19. Удвоение матки и влагалища.

Стань красивее
SURGEON



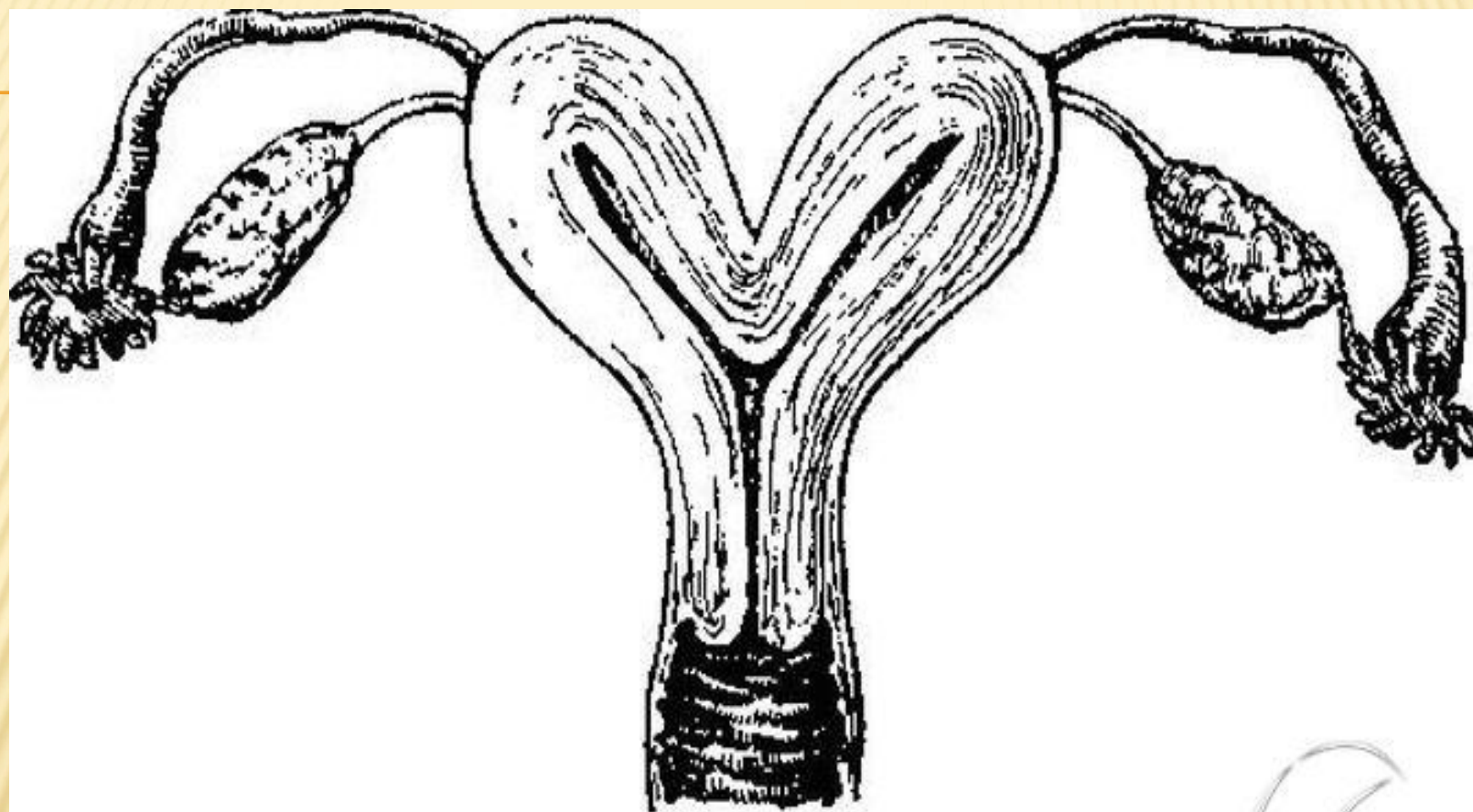
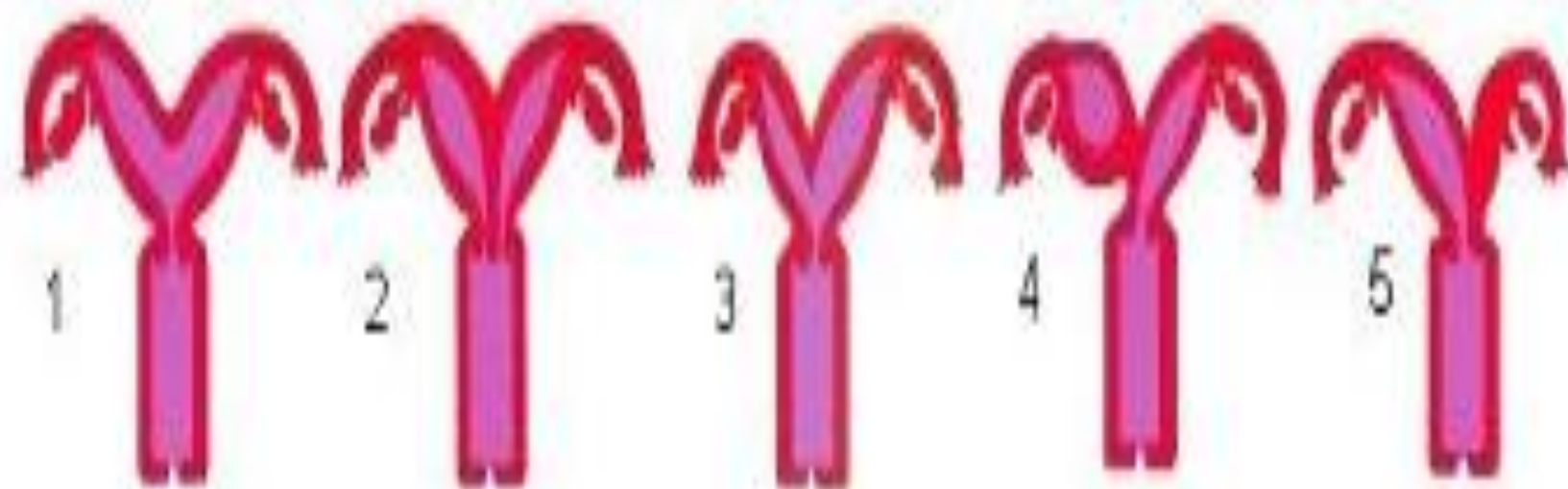


Рис. 20. Двуроговая матка с одной шейкой

Стань красивее
SURGEON

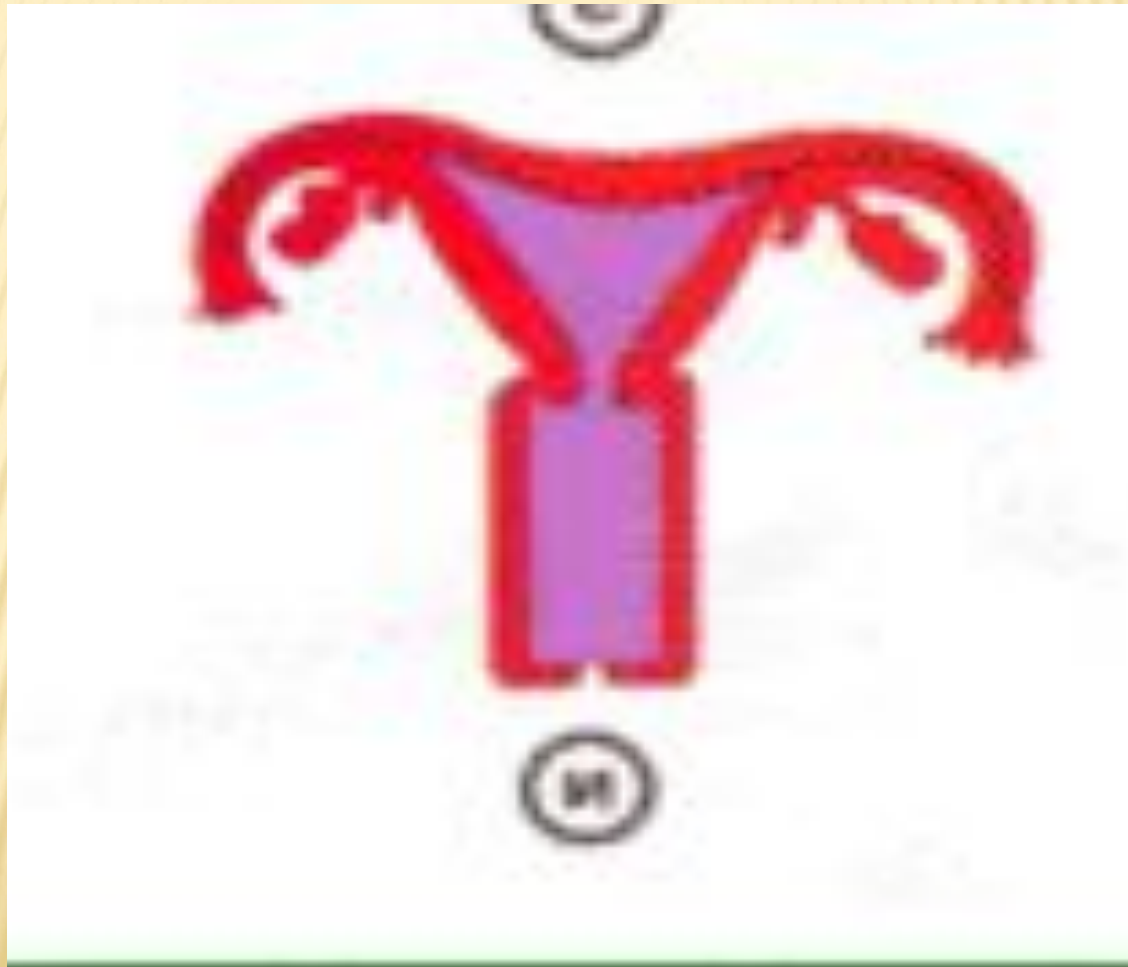




- 1 - двурогая матка с одной шейкой;
- 2 - двурогая матка с двумя шейками;
- 3 - двурогая матка с неодинаково развитыми рогами;

- 4 - двурогая матка с функционирующим замкнутым рогом;
- 5 - двурогая матка с атрезированным левым рогом;

СЕДЛОВИДНАЯ МАТКА



КЛИНИКА

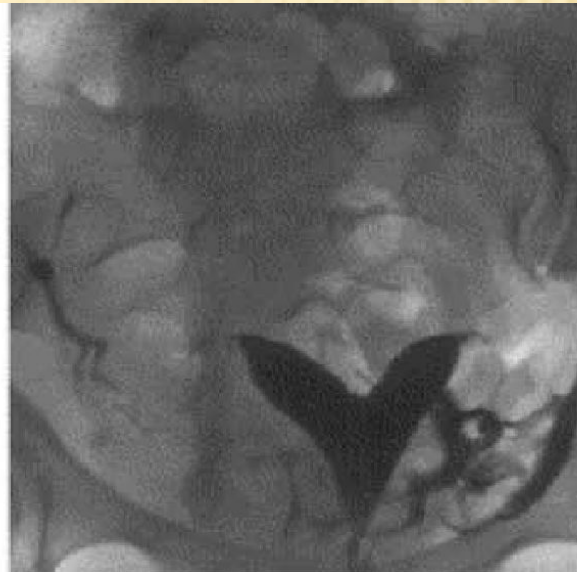
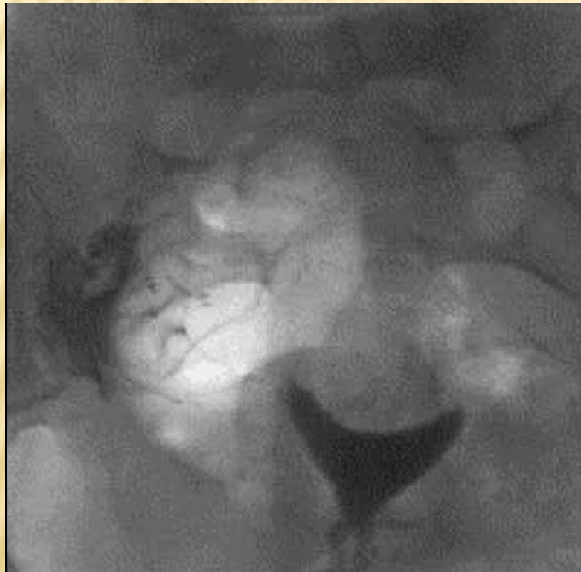
- При полном удвоении органов жалоб нет. порок обнаруживается случайно при УЗИ или во время оперативных вмешательств.
- При полном удвоении органов с частичной аплазией одной из них менструальная кровь накапливается в замкнутом пространстве. Появляется сильная распирающая боль внизу живота, которые не купируются спазмолитиками.
- При двурогой матке с добавочным замкнутым функционирующим рогом жалуются на схваткообразные боли внизу живота в дни менструации. Формируется гематометра.

ДИАГНОСТИКА

- Ректально- абдоминальное исследование.
- УЗИ
- Гистеросальпингография.
- Вагингоскопия, гистероскопия.

ГИСТЕРОСАЛЬПИНГОГРАФИЯ

- 1- НОРМАЛЬНАЯ МАТКА
- 2- ПЕРЕГОРОДКА 1/2 МАТКИ
- 3- ДВУРОГАЯ МАТКА



ЛЕЧЕНИЕ

- Лечение показано только тогда, когда нарушен отток менструальной крови. Хирургическое лечение заключается в создании анастомоза между нормальным и аплазировавшимся органом. При добавочном замкнутом функционирующем роге матки показано его удаление.

АПЛАЗИЯ МАТКИ И ВЛАГАЛИЩА (СИНДРОМ МАЙЕРА- РОКИТАНСКОГО- КЮСТЕРА- МЮЛЛЕРА- ХАУЗЕРА)

- Врожденное отсутствие матки и влагалища. Встречается редко. (1:5000)
- Клиника: отсутствие менструаций, невозможность половой жизни.
- Диагностика: телосложение правильное. Хорошо развиты вторичные половые признаки.
 - гинекологический осмотр- выявляется неправильное развитие наружных половых органов.
 - зондирование: за девственной плевой углубление 1-1,5 см
 - ректально- абдоминальное исследование: вместо матки пальпируется тяж.
 - УЗИ: отсутствие матки.

СИНДРОМ МАЙЕРА- РОКИТАНСКОГО- КЮСТЕРА- МЮЛЛЕРА- ХАУЗЕРА



ЛЕЧЕНИЕ

- Создание неовлагалища.
- Брюшинный или сигмоидальный кольпопоз.

АНОМАЛИЯ РАЗВИТИЯ ЯИЧНИКОВ

- Дисгенезия гонад
- Склерозированные яичники

- Дисгенезия гонад (синдром Шерешевского — Тернера) — генетически обусловленное заболевание, связанное с хромосомными нарушениями. Это первичный дефицит яичниковой ткани, при котором яичники представлены нефункционирующими соединительнотканными тяжами.
- Причины: инфекционные заболевания и интоксикации матери во время беременности в период половой дифференцировки гонад эмбриона.
- Клиника: Девочки отстают в росте, а иногда и в умственном развитии, возможны множественные пороки развития других органов и систем. Характеризуется первичной аменореей, отсутствием половых признаков, недоразвитием молочных желез, матки, наружных половых органов, отсутствием полового оволосения.
- Лечение: Коррекция выраженных эндокринных нарушений, обычно с помощью заместительной терапии препаратами половых гормонов.

- Синдром склерокистозных яичников (синдром Штейна — Левенталя) — нарушение синтеза половых гормонов в яичниках вследствие неполноценности энзимных систем. Это заболевание считают наследственно обусловленным. При нем вырабатывается много мужских половых гормонов (андрогенов).
- Клиника: проявляется гипоменструальным синдромом или аменореей, избыточным оволосением, двусторонним увеличением яичников, наличием хорошо развитых вторичных половых признаков, бесплодием.
- Лечение: Терапия может быть как консервативной (гормональные препараты), так и оперативной (клиновидная резекция яичников или термокаутеризация гонад во время лапароскопии).

