



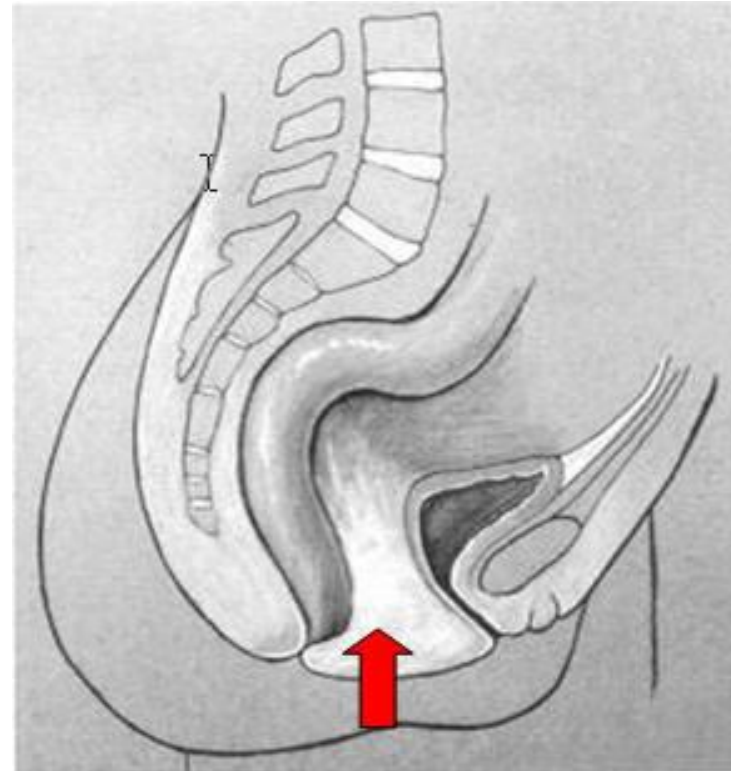
СИНДРОМ МАЙЕР-РОКИТАНСКОГО- КЮСТЕР-ХАУЗЕРА

Алиева К.

706-2

СИНДРОМ МАЙЕР-РОКИТАНСКОГО-КЮСТЕР-ХАУЗЕРА

- ▣ **Синдром Майер-Рокитанского-Кюстер-Хаузера** – врожденный порок развития женских половых органов, связанный с нарушением их формирования, вследствие чего полностью отсутствуют или имеют неправильное строение влагалище и матка.
- ▣ Атрезия влагалища или синдром Майер-Рокитанского-Кустер-Хаузера – так называется аномалия половых органов у женщин, при которой наблюдается сращение стенок вагины. Эта патология может носить как врожденный характер (и тогда называется первичной атрезией), либо быть приобретенным заболеванием (что называется вторичной атрезией).

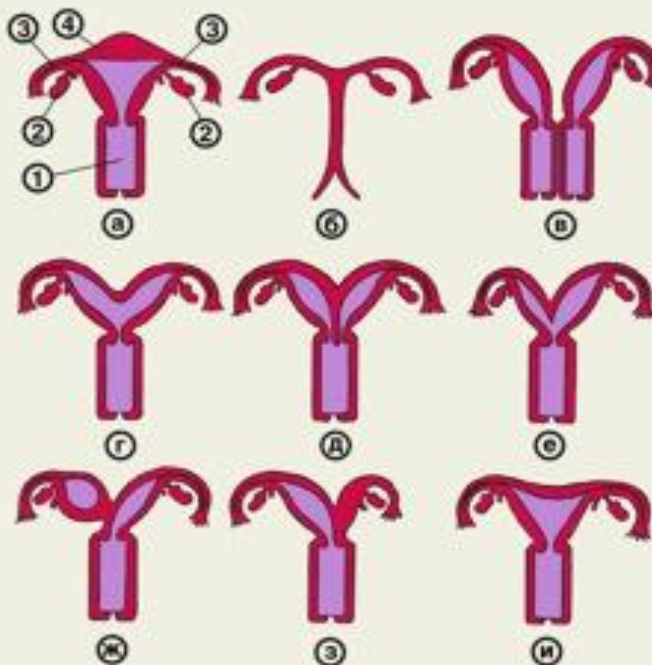


РАСПРОСТРАНЕННОСТЬ

- Это относительно редкая патология, встречающаяся с частотой 1 случай на 4500 новорожденных девочек.
- Если говорить более конкретно, то синдром характеризуется аплазией матки (полное или частичное недоразвитие органа) и верхних отделов влагалища при нормальном развитии яичников, наружных половых органов и вторичных половых признаков, а также при отсутствии хромосомных аномалий.

Внутренние половые органы женщины в норме и при некоторых пороках развития матки и влагалища

- а — норма (1 — влагалище, 2 — яичник, 3 — маточная труба, 4 — матка);
- б — аплазия матки и влагалища (отсутствие матки и влагалища);
- в — удвоение матки и влагалища;
- г — двурогая матка с одной шейкой;
- д — двурогая матка с двумя шейками;
- е — двурогая матка с неодинаково развитыми рогами;
- ж — двурогая матка с функционирующим замкнутым рогом;
- з — двурогая матка с атрезированным левым рогом;
- и — седловидная матка.



ЭТИОЛОГИЯ

- Атрезия влагалища чаще всего имеет характер врожденной аномалии, однако встречаются случаи и приобретенного заболевания. Врожденная форма представляет собой следствие неверного формирования плода.
- Причиной тому может служить заболевание матери, которое приводит к аномальному формированию мюллеровых протоков, не сливающихся с урогенитальным синусом - например, такие инфекции, как микоплазма, трихомонус, генитальный герпес, уреоплазма, вирус папилломы человека и др.
- Врожденная вагинальная атрезия в ряде случаев сопровождается сращением анального отверстия свищевого типа, реже полным заращением ануса. Очень часты сочетания с недоразвитием мочевыводящей системы.
- Приобретенная атрезия чаще всего развивается в результате травм вагины, полученных при операциях или родах, помимо этого к слипанию стенок вагины могут приводить частые воспаления (кольпиты), спринцевания концентрированными дезинфицирующими средствами. В детском возрасте атрезия может возникнуть как следствие инфекционного заболевания – свинки, скарлатины, дифтерии и др.
- Очень редко вагинальную атрезию обнаруживают у девочек младенческого возраста. Патология развивается из-за стимуляции цервикальных и вагинальных желез материнскими эстрогенами. В итоге происходит развитие состояния, известного под названием мукокольпос, когда вагина растягивается под давлением переполняющей ее слизи.



ИСТОРИЯ

- **Врачи Майер, Рокитанский, Кюстер и Хаузер последовательно открыли составляющие синдрома врожденного нарушения формирования внутренних женских половых органов.**
- В начале XIX века немецкий патологоанатом Август Майер (Mayer A.J.) впервые описал нарушения формирования влагалища или полное его отсутствие у мертворожденных девочек с множественными пороками развития.
- Австрийский врач Карл Рокитанский (Rokitansky, Karl von) обратил внимание на случаи патологии, при которых отсутствие матки сочеталось с нормальным функционированием яичников и правильно сформированными наружными половыми органами.
- Те же проблемы стали предметом изучения и немецкого хирурга и гинеколога Германа Кюстера (Kuster Hermann).



- Хаузер помог своим коллегам, доказав, что порок развития мочеполовой системы часто ассоциируется с аномалиями развития скелета (нарушением строения позвоночника, сакрализацией V поясничного позвонка) и почек (нарушением строения и расположения почек, мочеточников и мочевыделительного канала).
- Все описанные формы объединены общим патогенезом, и развитие того или иного варианта зависит от многих факторов внутриутробного развития плода (эмбриональной инволюции мюллеровых производных).
- Из-за того, что заявленное заболевание изучалось столькими видными специалистами, оно получило в дальнейшем целый ряд названий: самое полное – синдром Майер-Рокитанского-Кюстера-Хаузера.

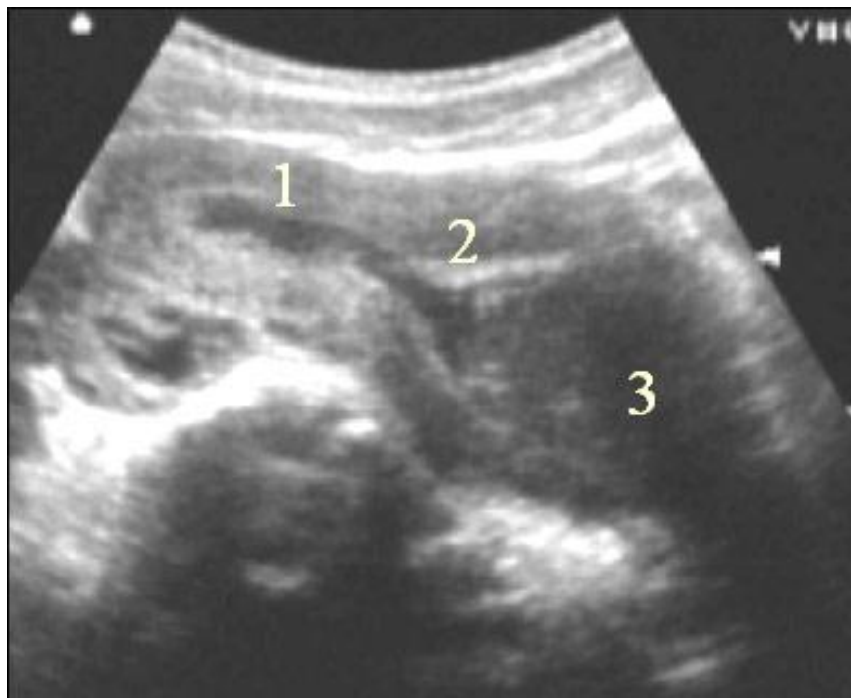
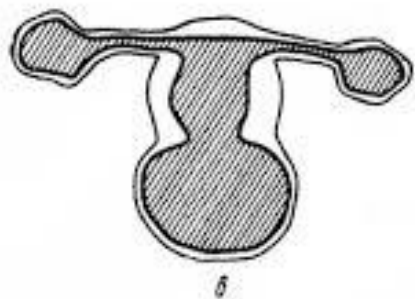
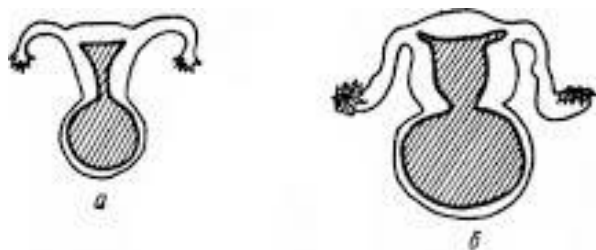


ХАРАКТЕРИСТИКА ЗАБОЛЕВАНИЯ

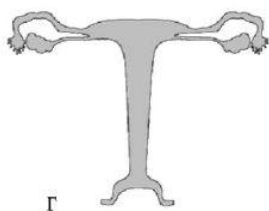
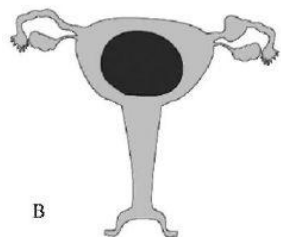
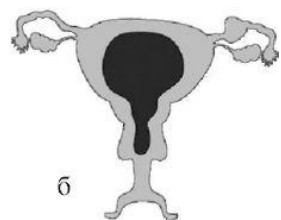
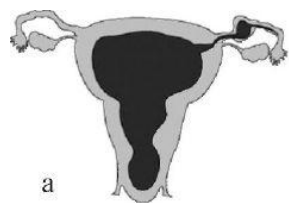
- Проявлениями атрезии влагалища могут считаться
- накопление менструальной крови в вагинальном своде (гематокольпос),
- накопление крови в полости матки (гематометра),
- накопление крови в фаллопиевой трубе (гематосальпинкс),
- накопление слизи в вагине (мукокольпос)
- а также невозможность или ограничения полового сношения.



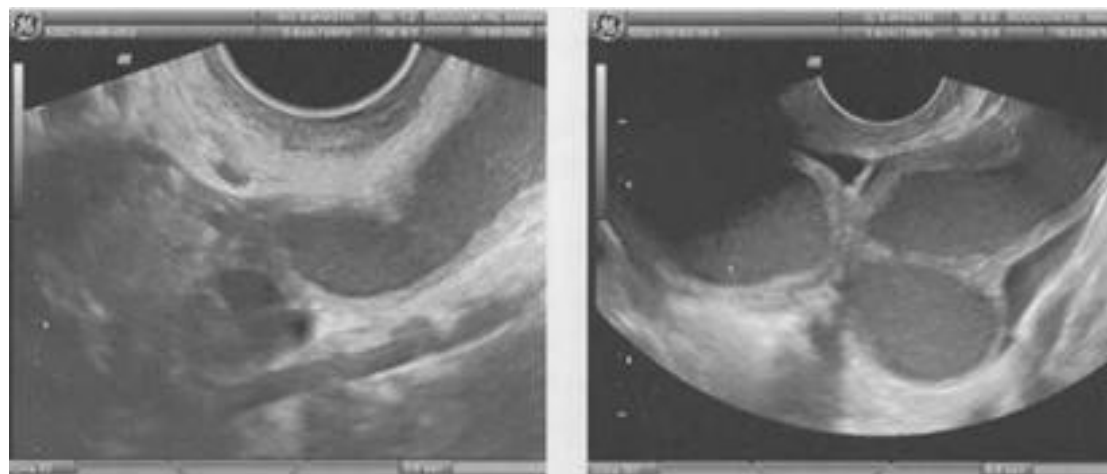
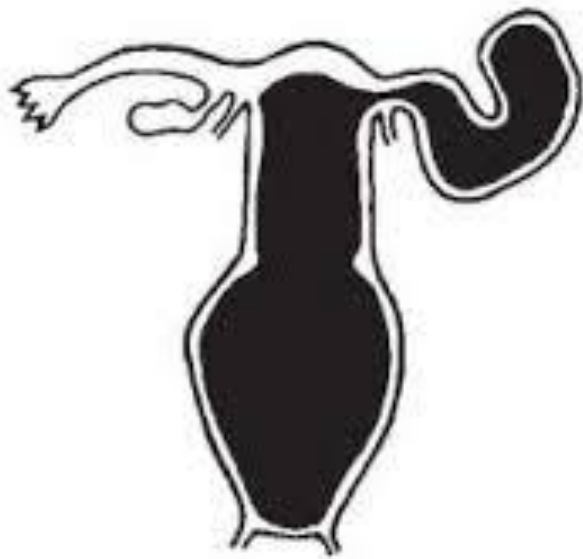
ГЕМАТОКОЛЬПОС



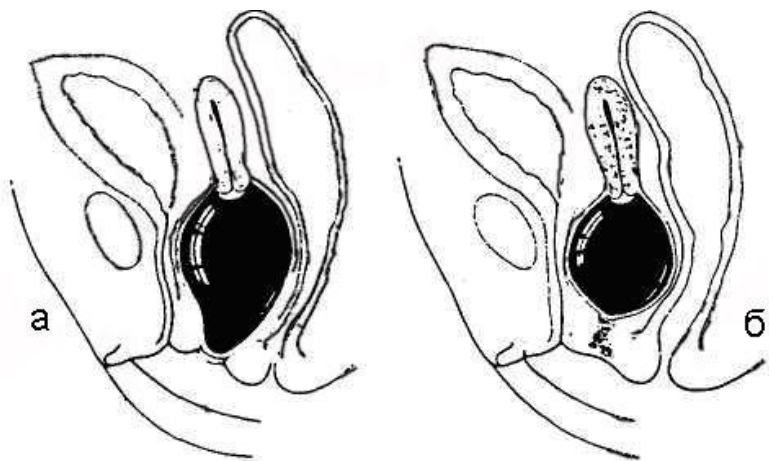
ΓΕΜΑΤΟΜΕΤΡΑ



ГЕМАТОСАЛЬПИКС



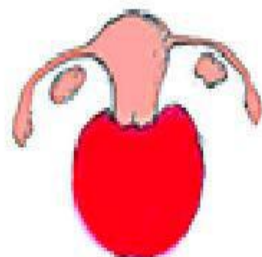
МУКОКОЛЬПОС



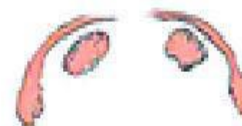
- Атрезия характеризуется заращением вагины фиброзными тканевыми образованиями, однако наружные половые органы, матка (шейка и тело), трубы и яичники вполне нормальны по своему строению и работе.
- Хирурги обычно различают формы атрезии по степени и позиции патологии. Таким образом можно говорить о полной или частичной атрезии, располагающейся в нижней, средней или верхней части вагины. Также встречается свищевая форма, при которой в перегородке влагалища обнаруживается отверстие.



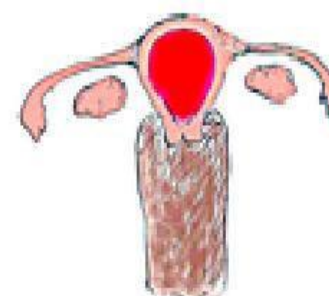
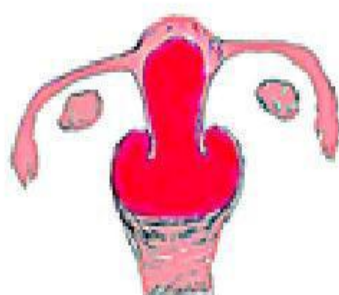
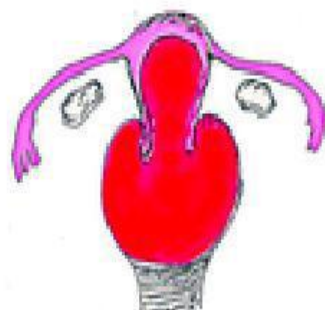
1. Атрезия гимена



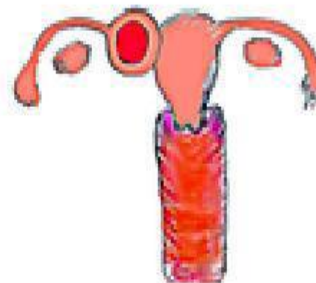
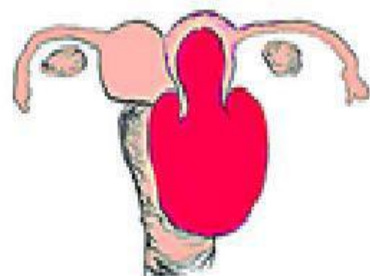
2. Аплазия влагалища и матки



3. Частичная или полная аплазия влагалища при функционирующей матке



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



СИМПТОМЫ

- У девочек при наличии первичной формы атрезии с наступлением первой фазы менструаций наблюдаются резкие схваткообразные боли внизу живота, но менструальное кровотечение отсутствует.
- При гематокольпосе наблюдаются боли ноющего характера, при гематометре — спастические, которые сопровождаются потерей сознания.
- Атрезия влагалища может быть выявлена и у младенцев. Когда материнский эстроген стимулирует цервикальные и влагалищные железы, он вызывает мукокольпос, при котором заполняется и перерастягивается влагалище слизистым секретом. Выявляется мукокольпос при жалобах ребенка на болезненное мочеиспускание и выявлении в брюшной полости объемных образований. При атрезии сильное растяжение влагалища приведет к гидронефротическому перестроению верхних путей мочевого отдела.



- Сопровождается атрезия влагалища ложной аменореей, влагалищным зудом, который возникает из-за отсутствия оттоков секретной жидкости наружу, дисбактериозом и КОЛЬПИТОМ.
- Женщины, которые ведут половую жизнь, в зависимости от того, какой уровень атрезии наблюдается, при сексуальном контакте испытывают выраженную боль, поэтому он затруднен или невозможен совсем.
- Наступление беременности у таких пациенток отсутствует в связи с заболеванием, так как невозможен физиологический родовой акт (на фоне возникновения атрезии во время беременности).



- При свищевой атрезии влагалища развивается восходящая инфекция, которая осложнена пиокольпосом, периодическими гнойными выделениями. Ректоабдоминальное исследование — процесс противовоспалительной терапии, провоцируют опорожнения пиокольпоса.
- В случаях, когда дренирующее отверстие отсутствует в перегородке влагалища женщины, быстротечно развивается пиометра, пиосальпинкс и рефлюкс гноя в пустую область брюшной полости.
- Стремительный нарастающий характер проявляется фебрилитетом, явлением «острого живота», ухудшением самочувствия. Иногда восходящая инфекция имеет настолько стремительное действие, что при проведении экстренно оказываемой кольпотомии не удается избежать пельвиоперитонита и перитонита



ДИАГНОСТИКА АТРЕЗИИ ВЛАГАЛИЩА

- Гинекологический осмотр – позволяет разглядеть в половом отверстии куполообразно выделяющийся гематокольпос;
- Ректо-абдоминальное исследование – показывает высокое расположение увеличенной матки, и при атрезии вагины позволяет обнаружить высоко размещенную, увеличенную матку и трубы. Органы отечны и резко болезненны;
- Зондирование - определяет глубину вагинального свода и степень патологии. Обычно этот метод используют непосредственно перед хирургической коррекцией влагалища;
- Бактериологическое и микроскопическое исследование мазка – показывает наличие патогенной флоры в половых органах;
- Ультразвуковая диагностика (УЗИ) - выявляет наличие, расположение и размеры патологических образований. Особенно хорошо показывает гематометру (пиометру) и гематосальпинкс (пиосальпинкс);
- Томография органов малого таза (МРТ) – позволяет определить гематокольпос маленького размера;
- Диагностическая лапароскопия - также успешно применяется для диагностики атрезии;
- Вагинография - введение контрастного вещества с последующим рентгенографическим исследованием выше зоны поражения. Также дает хорошие результаты.
- Урологическое обследование – показано при затрудненном оттоке мочи при наличии свищевого пиокольпоса.



ЛЕЧЕНИЯ

- ▣ **Основной целью лечения синдрома** является устранение боли, вызванной скоплением менструальной крови в брюшной полости в случае частичного развития матки, а также восстановление нормальной половой функции и, по возможности, репродуктивных способностей женщины.
- ▣ При нагноении кровяного содержимого, скопившегося в «неположенном месте», отмечается повышение температуры тела и создаются благоприятные условия для развития сепсиса и эндометрита, поэтому необходимо срочное оперативное вмешательство.
- ▣ Как правило, в плановом порядке проводится гистерэктомия. При отсутствии влагалища с целью нормализации половой жизни проводят хирургическую операцию по созданию его искусственного аналога — кольпопоз.



- По данным М. С. Александрова, уже к 1955 г. были опубликованы сообщения о 1782 вмешательствах с целью образования такого искусственного органа. Методики разнообразны и многократно проверены. При наличии показаний используют метод кольпоэлонгации или растяжения влагалища.
- С помощью специального протектора понемногу увеличивают имеющуюся полость, доводя её до нормальных размеров. Нередко женщинам с бесплодием, вызванным описанной патологией, помогает не только хирургическое вмешательство, но и курс гормональной терапии.
- Неовагина, сформированная неоперативными методами, может просуществовать от нескольких месяцев до полугода. Сочетая методы расширения (дилатации) с хирургической коррекцией, возможно существенно улучшить результаты
- В противном случае единственным шансом получить ребёнка становится суррогатное материнство. При синдроме Майер-Рокитанского-Кюстера-Хаузера яичники, как правило, функционируют должным образом и производят полноценные яйцеклетки, которые могут быть использованы для оплодотворения.



ОДНАКО У НЕХИРУРГИЧЕСКИХ МЕТОДОВ ЕСТЬ РЯД НЕДОСТАТКОВ:

- Для того чтобы предупредить развитие эндометриоза, приходится удалять все внутренние репродуктивные органы;
- Послеоперационная дилатация занимает достаточно длительный период;
- В области пересадки кожи происходит формирование рубца;
- Иногда между органами малого таза и неовагиной возникают фистулы;
- Возможны гнойные выделения, осложнения в виде воспалительных процессов;
- Сужение вагины;
- Малая глубина, при которой невозможно полноценное сношение;
- Разрывы стенок неовагины;
- Рост волос в неовагине;
- Опухолевые процессы;
- Нарушения lubricации вагины во время полового акта.



МЕТОДЫ ХИРУРГИЧЕСКОЙ КОРРЕКЦИИ

- Методы хирургической коррекции по МакИнду и Болдуину позволяют достаточно успешно бороться с нежелательными последствиями. В ходе операции вскрывают перегородку влагалища, опорожняют застойные образования и промывают антисептическими растворами. После этого перегородка иссекается при помощи ножниц. Края разреза по кругу обшиваются натуральным кетгутом, чтобы обеспечить проходимость, емкость и форму неовагины.
- Если у пациентки во влагалище после операции наблюдается скопление крови в фаллопиевых трубах, сначала приходится рассекать брюшную стенку, чтобы удалить гематосальпинкс, затем через вагину опорожняют гематокольпос. После операции пациентка должна регулярно наблюдаться у гинеколога. Не менее важно вести регулярную половую жизнь. Влагалище после операции нуждается в соблюдении строгой гигиены. Если врач находит угрозу повторного сращения или слипания, необходимо провести бужирование вагины (кольпоэлонгация).



ВОЗМОЖНЫЕ ОСЛОЖНЕНИЯ ХИРУРГИЧЕСКОГО ЛЕЧЕНИЯ АТРЕЗИИ ВЛАГАЛИЩА:

- При пиогематоме и пиогематосальпинксе возможно возникновение явлений рефлюкса, то есть заброса инфицированной крови в брюшную полость. Такие последствия приводят к перитониту;
- При атрезии в сочетании с непроходимостью труб может произойти разрыв матки;
- Во время нехирургических процедур по дилатации при высокой позиции сращения не исключены травмы стенок матки, мочевого пузыря или прямой кишки;
- Достаточно часто возникает чрезмерное рубцевание слизистой, что приводит к развитию повторной патологии;
- Иногда наблюдаются восходящие инфекции, перитонит, сепсис, повторное сращение стенок вагины.
- Профилактика атрезии врожденного типа подразумевает грамотную подготовку женщин к ходу беременности и информирование о неблагоприятных факторах, способных повлиять на развитие плода.

Профилактика вторичной атрезии требует адекватного подхода к лечению воспалительных процессов в органах малого таза, своевременное посещение гинеколога, отказ от частых спринцеваний, грамотное ведение родов и проч.



КОЛЬПОПОЭЗ С ИСПОЛЬЗОВАНИЕМ ЛОСКУТОВ ТКАНИ МАЛЫХ ПОЛОВЫХ ГУБ ПО ОРЕХОВУ И ЧЕКИНОЙ

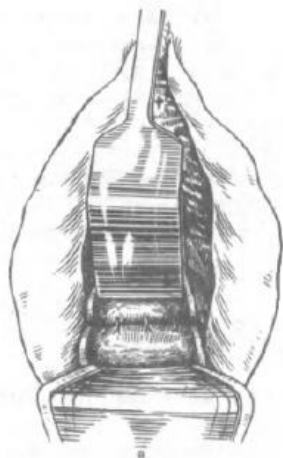
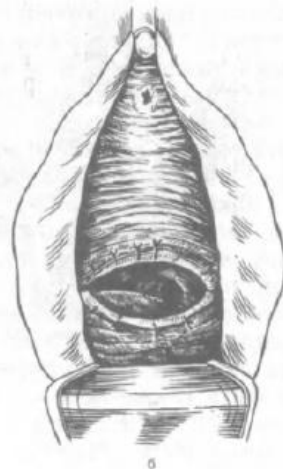


Рис. 11.10. Одноэтапный брюшинный кольпопоз.

а — вскрытие брюшины прямокишечно-маточного углубления; б — низведение брюшины до преддверья влагалища и фиксирование ее отдельными швами; в — формирование купола влагалища.



Рис. 11.11. Операция кольпопоза с использованием лоскутов тканей малых половых губ.

а — пунктиром отмечены линии разрезов слизистой оболочки преддверья влагалища и малых половых губ; б — создан туннель в пузырно-прямокишечной клетчатке. Из малых половых губ отсепарованы П-образные лоскуты с обеих сторон, которые затем вновь расслоены на половину их толщины; в — лоскуты вправляются в созданное ложе влагалища.