

# АНОМАЛИИ РАЗВИТИЯ И ПОЛОЖЕНИЯ ГЕНИТАЛИЙ

Кафедра акушерства и гинекологии лечебного  
факультета ФГБОУ ВПО СГМУ

им В.И. Разумовского

к.м.н., асс. кафедры Т. А. Басова

**Аномалии развития гениталий** или врожденный порок развития - это стойкие морфологические изменения органа или всего организма, выходящие за пределы вариаций их строения.

### **СИНОНИМЫ:**

- Пороки развития внутренних половых органов
- Врожденные аномалии (пороки развития) тела и шейки матки (МКБ-10)

## Все тератогенные факторы условно можно разделить на следующие группы:

- **генетические**, определяющие мужскую и женскую половую дифференцировку
- **внешние** (экзогенное тератогенное воздействие)
- **мультифакториальные**

# Внешние тератогенные факторы:

- алкоголизм,
- курение,
- вирусные инфекции (корь, краснуха, герпес, цитомегаловирус, ветряная оспа, ОРВИ), перенесенные на сроках 8-16 недель
- дефицит фолиевой кислоты, цинка
- гипервитаминоз А
- карбамазепин (противоэпилептическое действие),
- цитостатики

# Классификация врожденных пороков развития по времени влияния вредоносных факторов и объекту поражения:

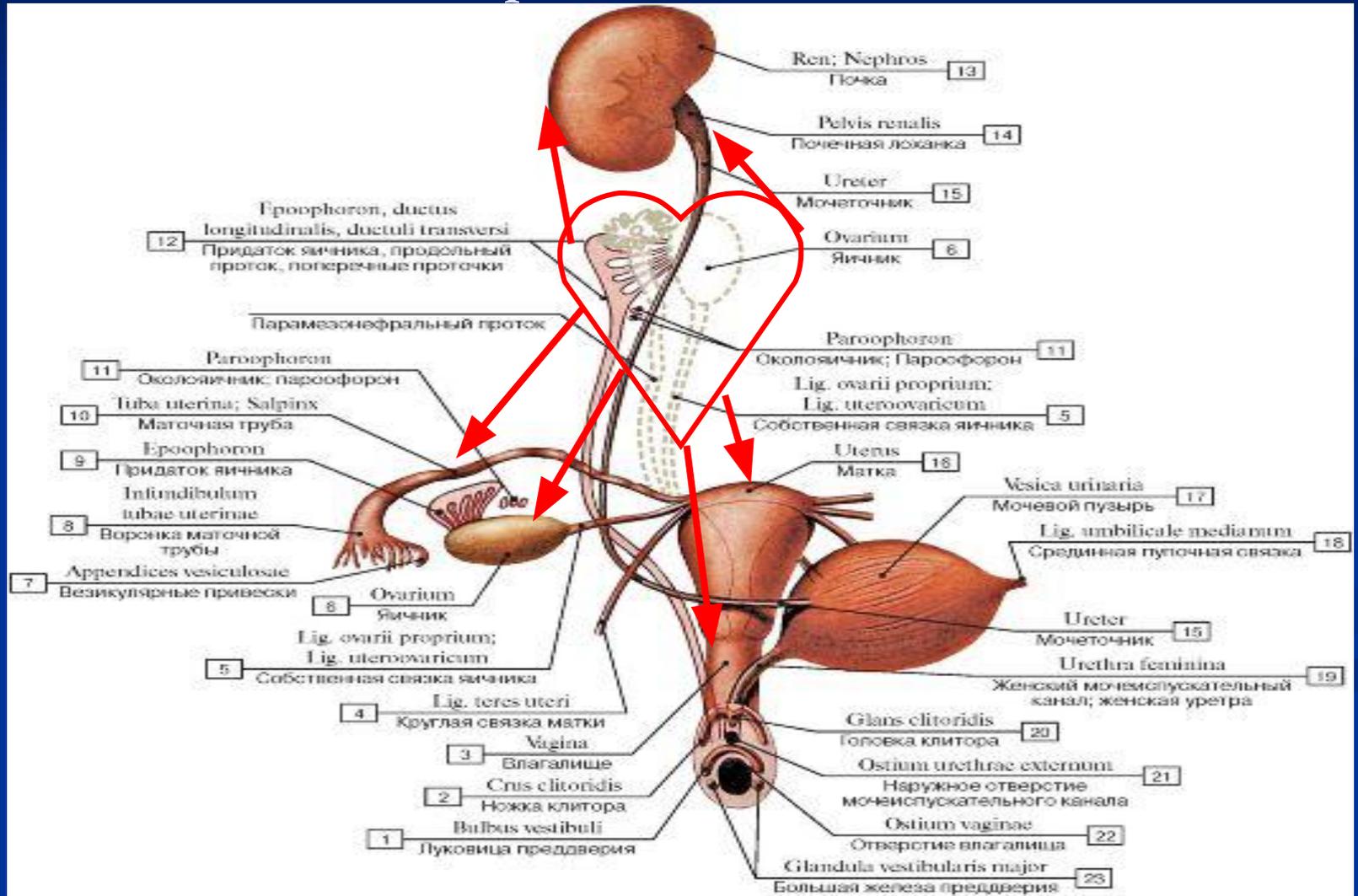
1. Гаметопатии (до оплодотворения)
2. Бластопатии  
(первые 2-3 недели от зачатия)
3. Эмбриопатии (3-12 недель гестации)
4. Фетопатии (после 12 недель)

## КЛАССИФИКАЦИЯ ВПР ПО ЭКСПАНСИВНОСТИ КЛИНИЧЕСКИХ ПРОЯВЛЕНИЙ

1. **Агенезия** – отсутствие определенного органа.
2. **Аплазия** – недоразвитие органа.
3. **Гипоплазия** – малая масса или малые органа размеры.
4. **Стеноз** – сужение отверстия или канала.
5. **Атрезия** – отсутствие естественного отверстия или канала.
6. **Слияние или сращение органов.**

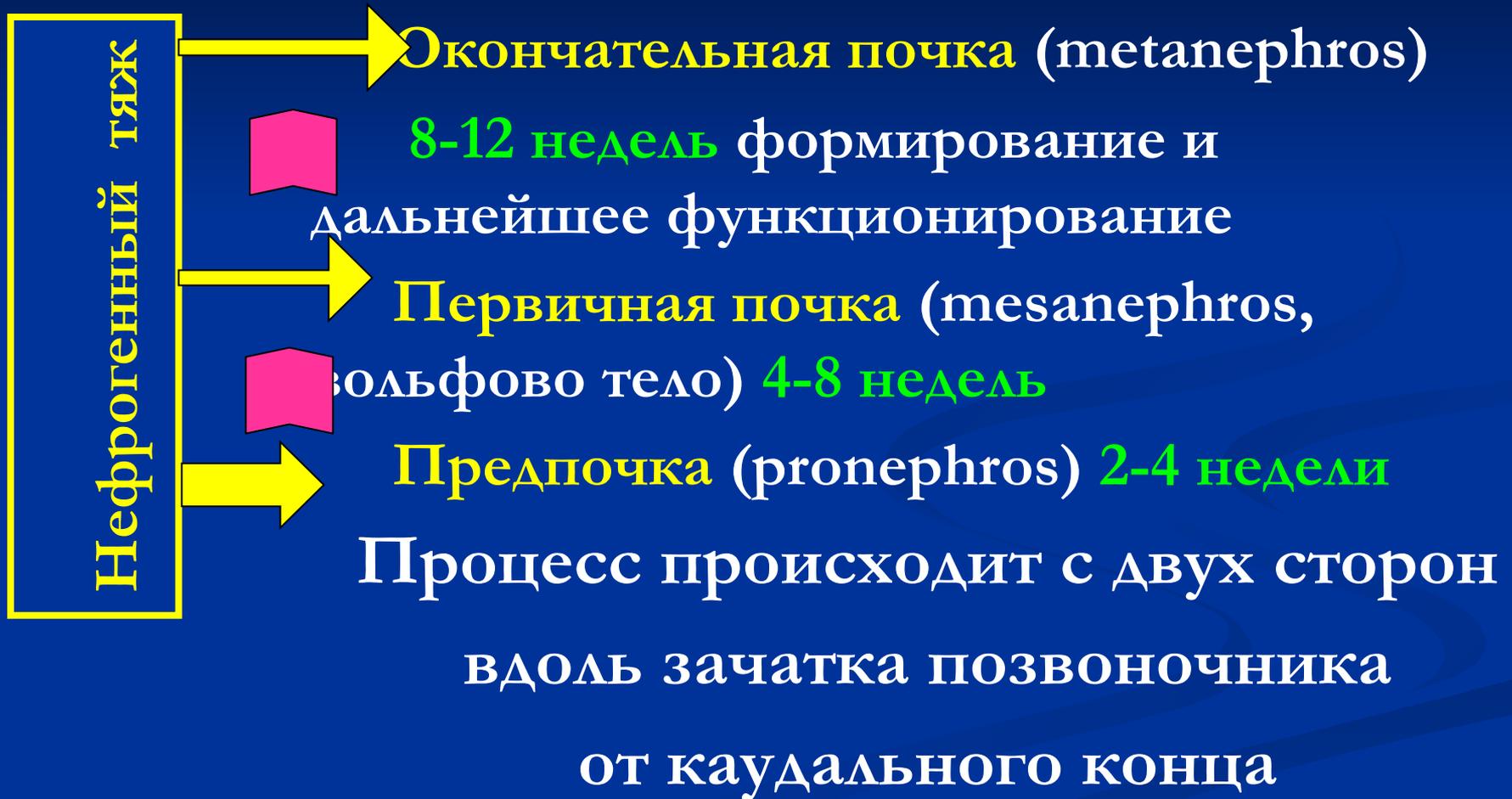
**Все зачатки урогенитального тракта (будущие почки, мочеточники, матка, яичники, влагалище) образуются последовательно из разных зон нефрогенных тяжей,**

**располагающихся билатерально вдоль зачатка позвоночника.**



# Эмбриогенез

## МОЧЕВЫДЕЛИТЕЛЬНОЙ СИСТЕМЫ



# Эмбриогенез мочеполовой системы

- **Окончательная почка** формируется **на 8-12 неделях** гестации после двух промежуточных стадий: **предпочки** (2-4 недели) и **первичной почки** или **вольфова тела** (4-8 недели).
- По мере регресса **предпочка** через стадию **вольфова протока** даёт начало **мочеточнику**, **первичная почка** - зачаткам **гонад** и **мюллеровым каналам (МК)**.
- Из **верхних отделов МК** образуются **маточные трубы**. Результатом слияния **нижних отделов МК** являются **матка, шейка и верхние 2/3 влагалища**. Достигая **мочеполового синуса (МПС)**, МК формируют **нижнюю 1/3 влагалища**.
- При этом полное слияние МК и **образование матки (наряду с образованием почек) происходят к 12**, а **образование просвета влагалища - к 18 неделям** гестации.
- Из **верхнего отдела МПС** образуется **мочевой пузырь**, из **нижнего - мочеиспускательный канал и преддверие влагалища**. Сохранение **клоачной мембраны** в постнатальном периоде является причиной **атрезии гимен**.



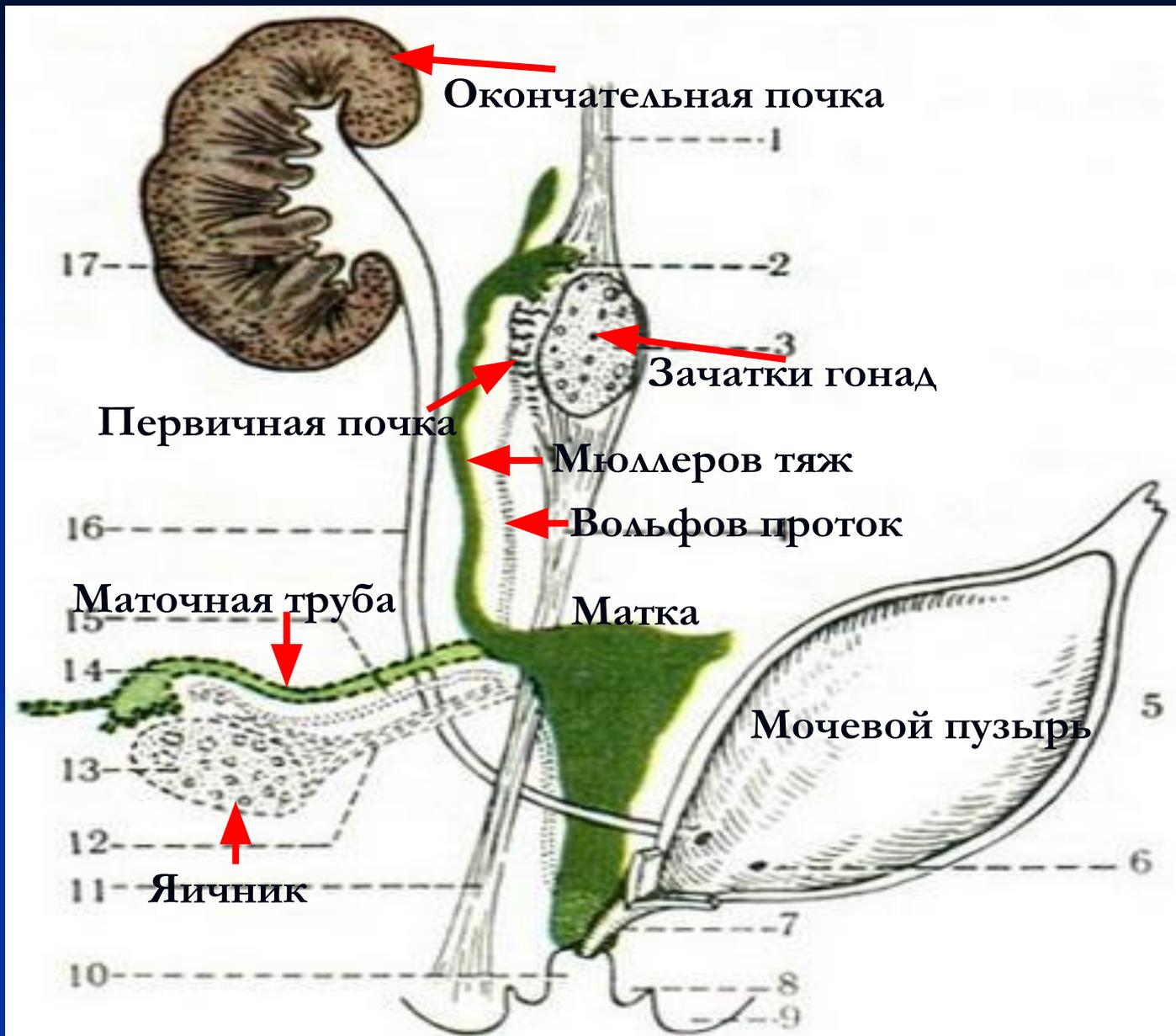
## 4-8 недель гестации



## 8-12 недель гестации



# ЭМБРИОГЕНЕЗ МОЧЕПОЛОВОЙ СИСТЕМЫ



# СХЕМА СЛИЯНИЯ МЮЛЛЕРОВЫХ КАНАЛОВ, МОЧЕПОЛОВОГО СИНУСА И РЕДУКЦИИ ПЕРЕГОРОДКИ МЕЖДУ НИМИ



# Патоморфология нарушений эмбриогенеза:

Становление уrogenитального тракта - сложный, многоступенчатый, длительный процесс, хронологически укладывающийся в сроки с 2 до 18 недель гестации, включает последовательную смену процессов образования, роста, трансформации, дифференцировки, миграции, слияния, а также редукции различных анатомических структур.

# Патоморфология нарушений эмбриогенеза наследственный фактор

биологическая неполноценность клеток

спорадические генные мутации

+

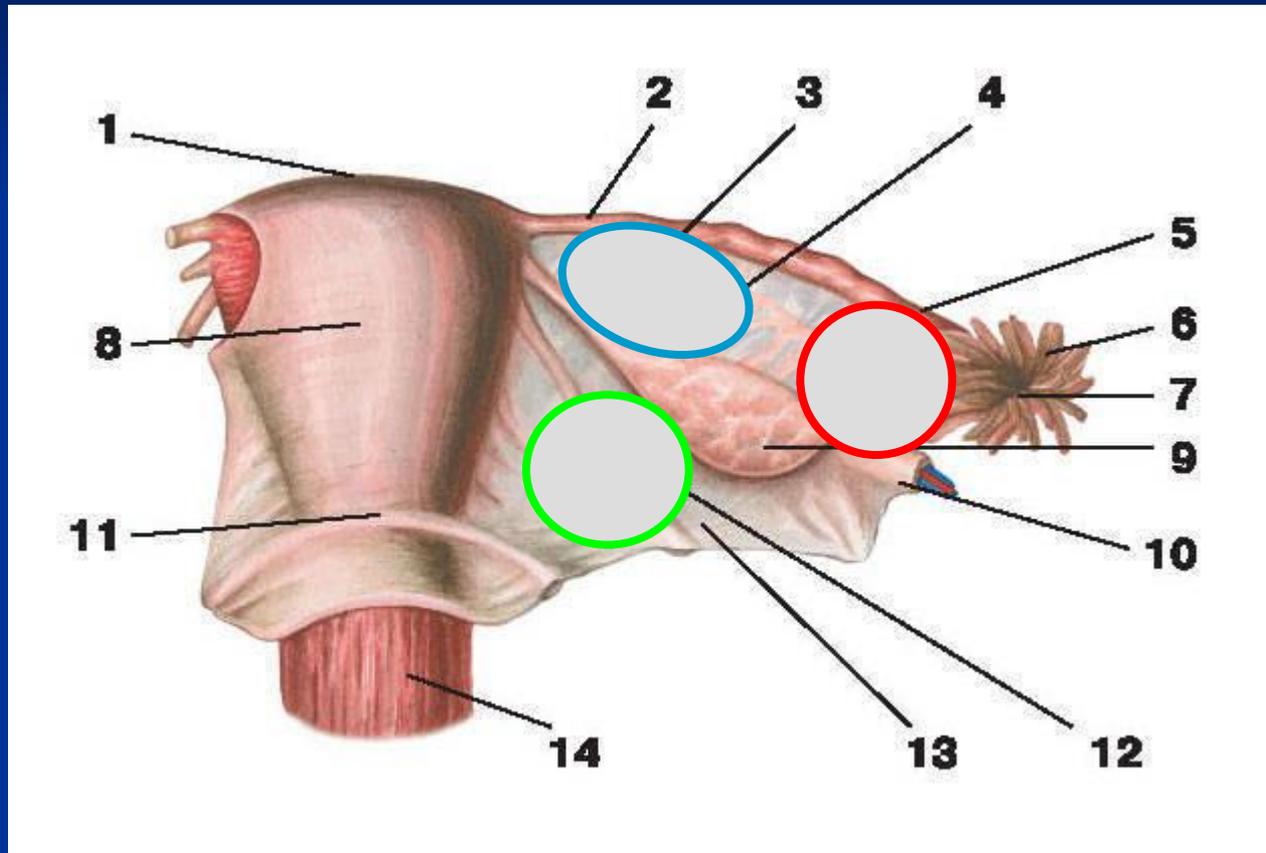
воздействие тератогенных факторов



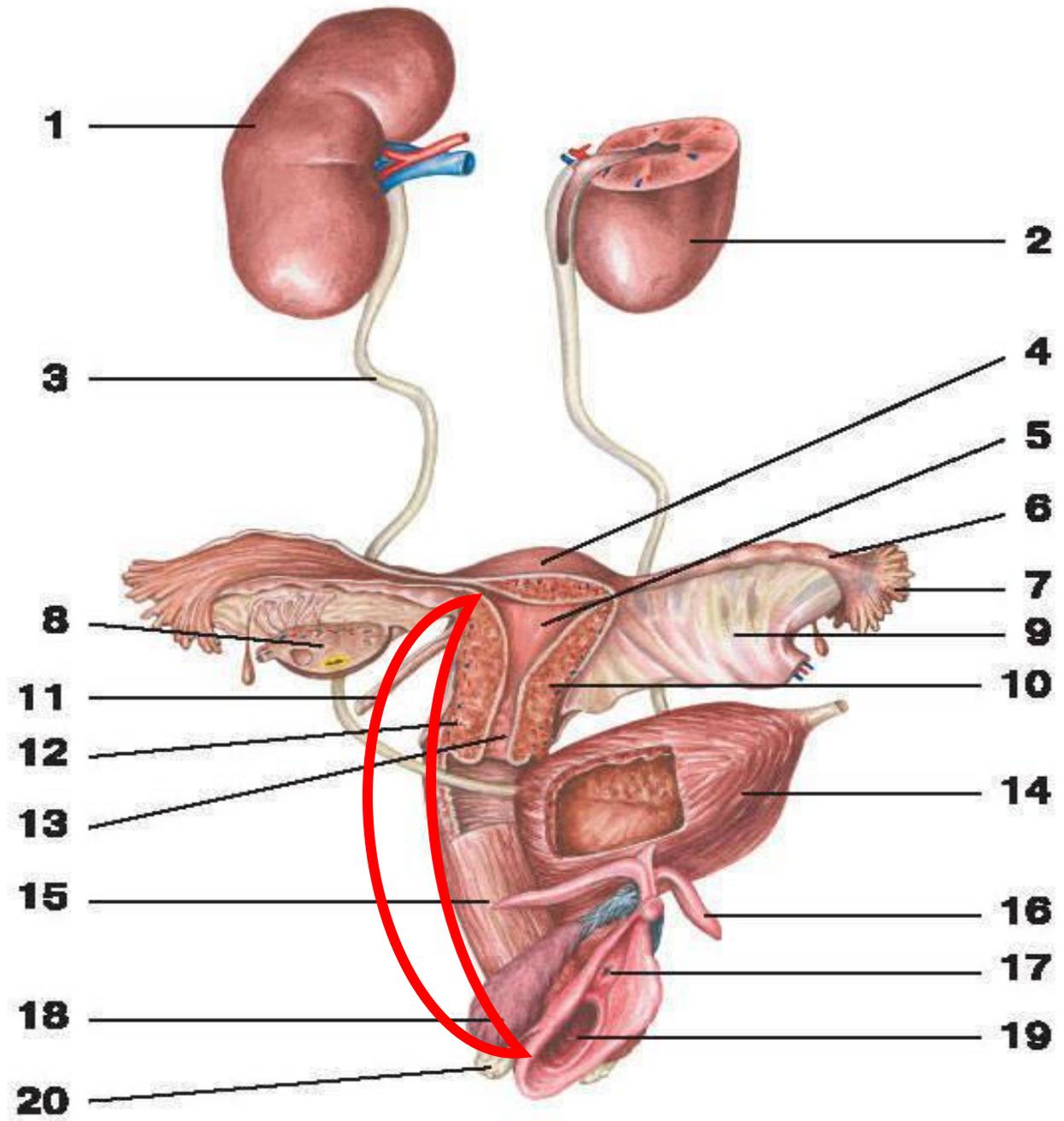
- Отсутствие или дефицит рецепторов эстрогенов
- Замедленная пролиферация эпителия мюллеровых каналов (аплазия матки, шейки)
- Генетически обусловленная потеря реакции ткани на андрогены (участвуют в эмбриогенезе)
- Патологическая васкуляризация перегородки между мюллеровыми протоками (перегородка в матке)
- Низкое давление в мочеполовом синусе и мюллеровых каналах не провоцирует апоптоз клеток в перегородке между ними (удвоение матки, шейки, влагалища, перегородка в матке)

**ЗНАЧИТЕЛЬНОЕ РАЗНООБРАЗИЕ ФОРМ  
ВРОЖДЁННЫХ АНОМАЛИЙ**

# ПАРАОВАРИАЛЬНЫЕ КИСТЫ



# КИСТА ГАРТНЕРОВА ХОДА



# КЛАССИФИКАЦИЯ

(Е. А. Богданова, Г. Н. Алимбаева, 1991 г.)

**КЛАСС I - АТРЕЗИЯ ГИМЕНА** (варианты строения  
гимена)

**КЛАСС II - ПОЛНАЯ ИЛИ НЕПОЛНАЯ  
АПЛАЗИЯ ВЛАГАЛИЩА И МАТКИ**

- полная аплазия матки и влагалища (синдром Рокитанского-Кюстнера-Майера-Хаузера)
- полная аплазия влагалища и шейки матки при функционирующей матке
- полная аплазия влагалища при функционирующей матке
- частичная аплазия влагалища до средней  $1/3$  при функционирующей матке

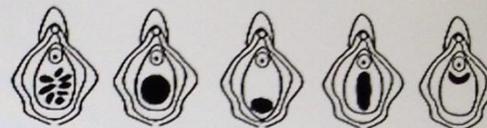
### **КЛАСС III - пороки, связанные с отсутствием слияния или неполным слиянием парных эмбриональных половых протоков (мюллеровых каналов)**

- 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, двурогая матка, матка с полной или неполной внутренней перегородкой, матка с рудиментарным функционирующим замкнутым рогом)

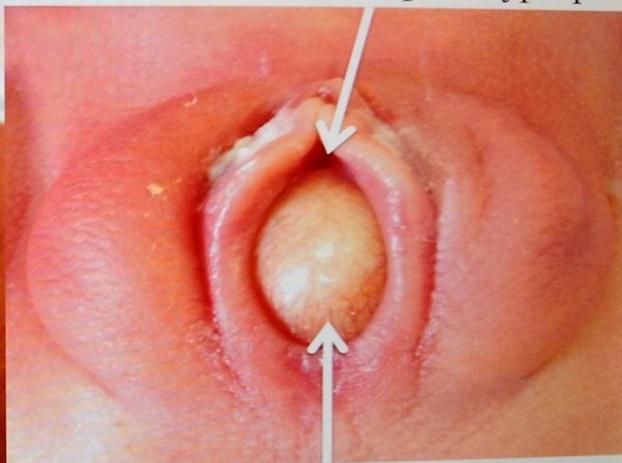
### **КЛАСС IV - пороки, связанные с сочетанием удвоения и аплазии парных эмбриональных половых протоков**

- удвоение матки и влагалища с частичной аплазией одного влагалища
- удвоение матки и влагалища с частичной аплазией обоих влагалищ
- удвоение матки и влагалища с полной аплазией всего протока с одной стороны (однорогая матка)

# Атрезия гимен. Мукокольтпос

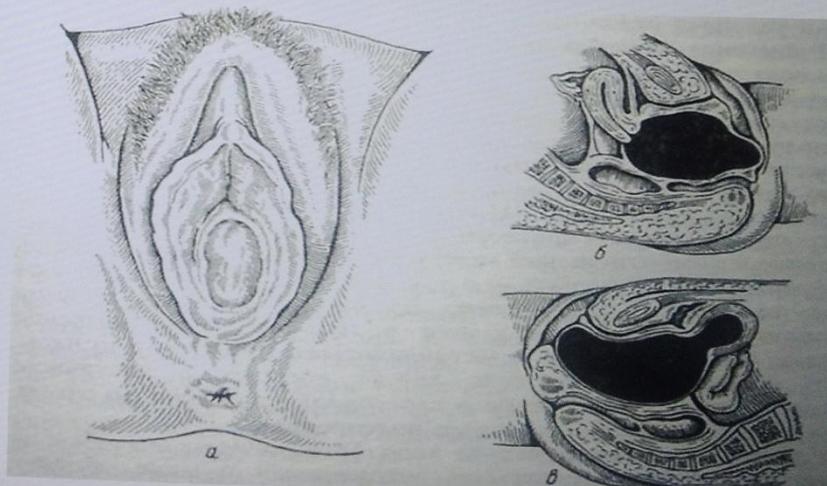


Отверстие уретры

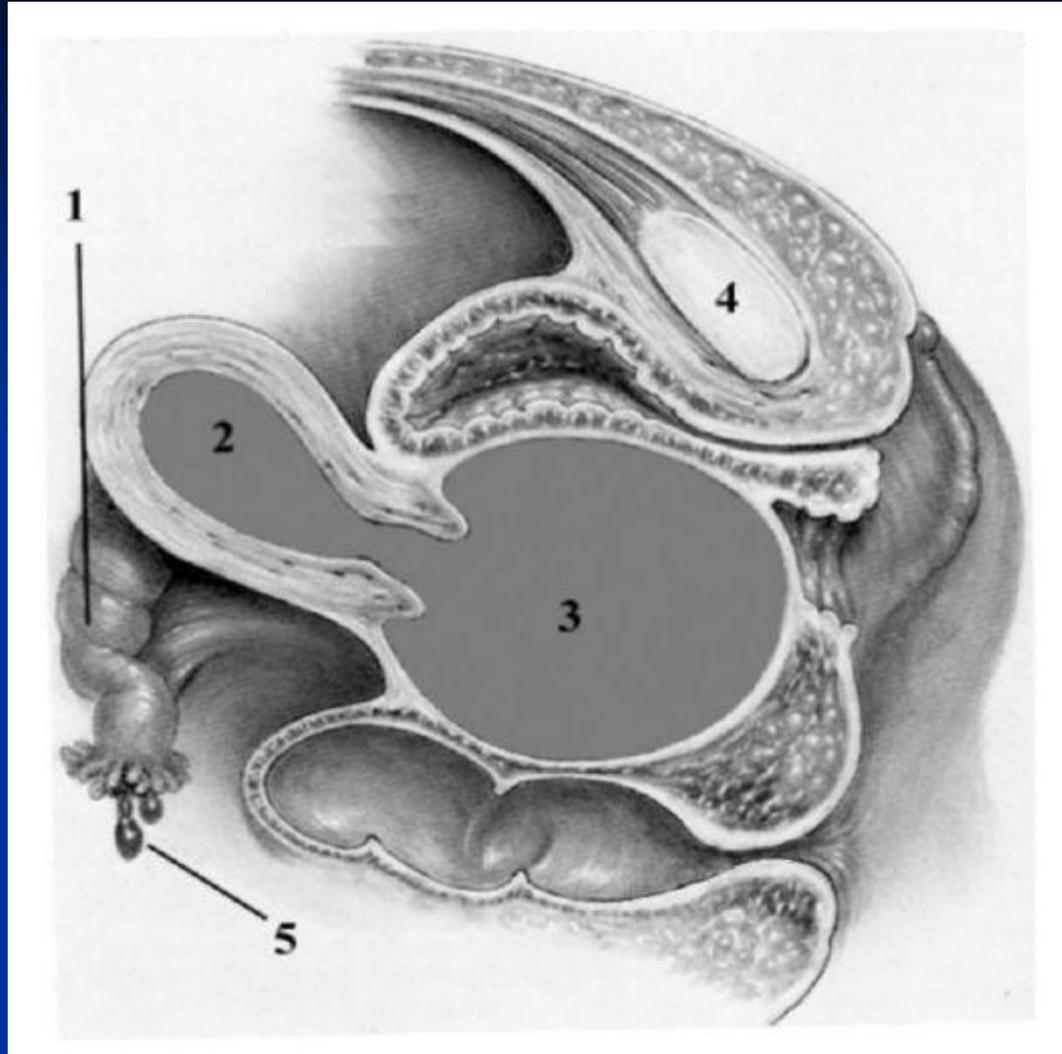


Неперфорированная  
девственная плева

# Атрезия гимен. Гематокольпос

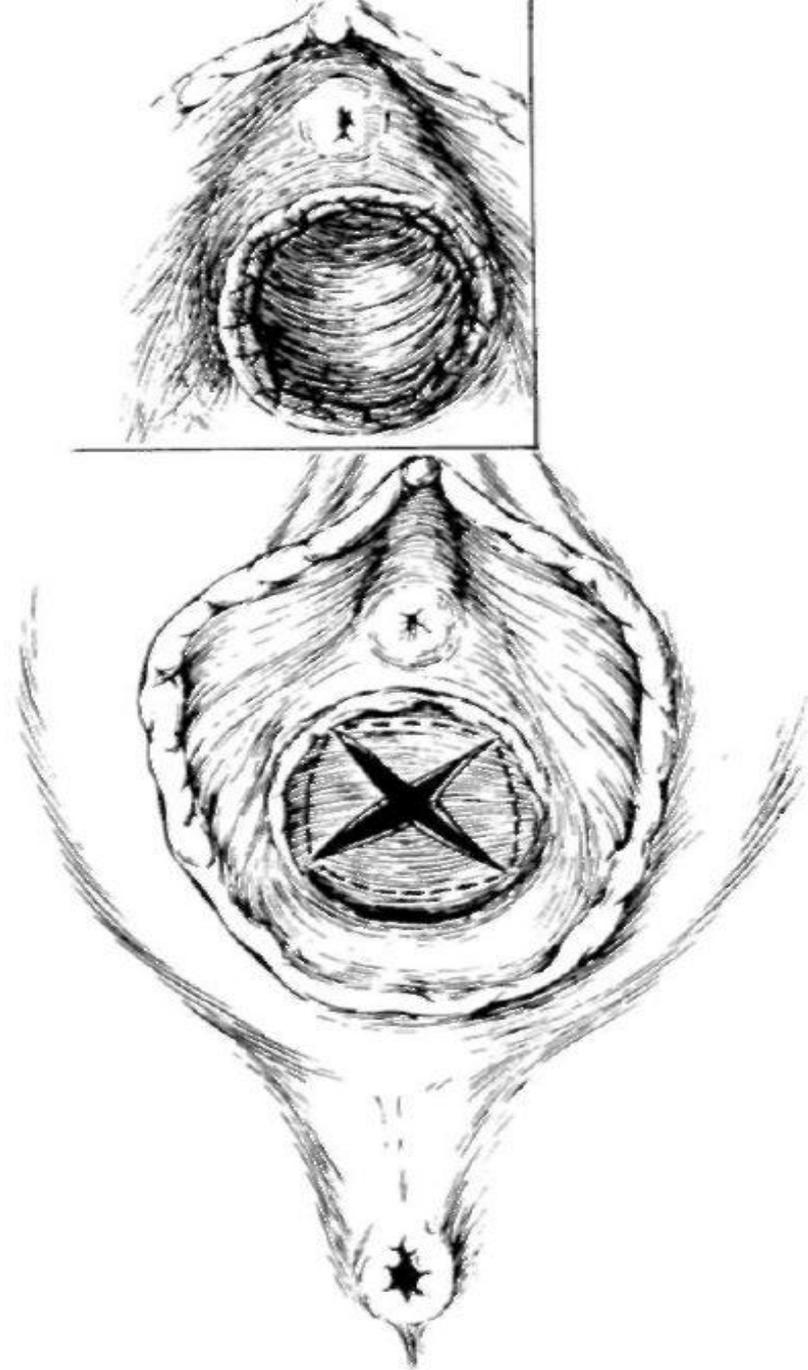


# АТРЕЗИЯ ГИМЕНА (момент менструации)

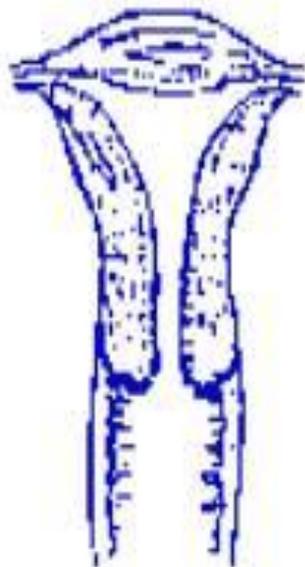


**1 - гематосальпинкс; 2 - гематометра;**  
**3 - гематокольпос; 4 - симфиз; 5 - гематоперитонеум**

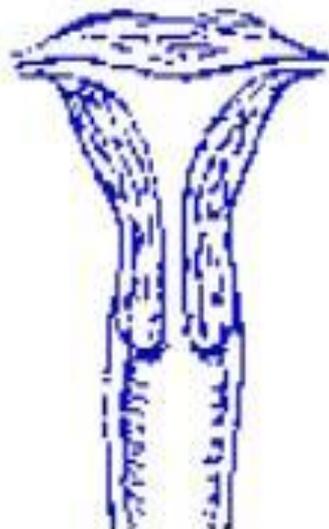
**Крестообразный  
разрез и  
циркулярное  
иссечение при атрезии  
гимен и  
гематокольпосе**



# Наиболее частые варианты аномалий матки

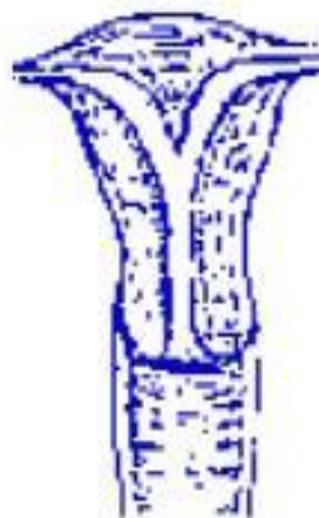


Нормальная  
форма матки

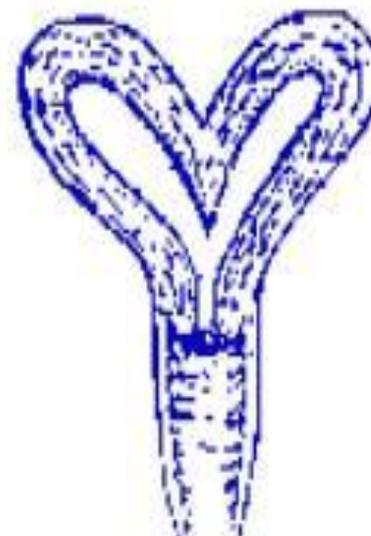


Седловидная  
форма матки

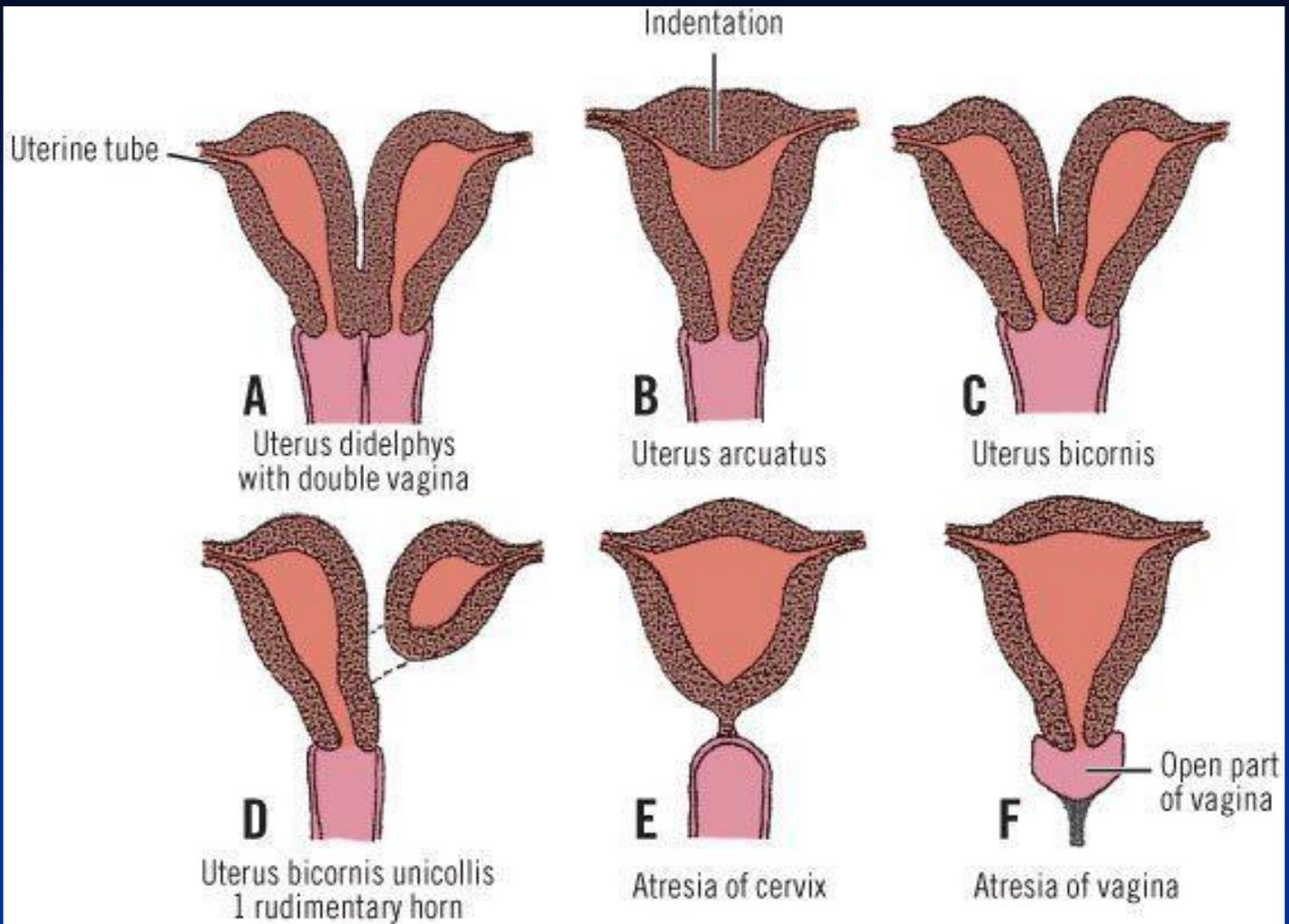
**норма**



Перегородка в  
полости матки



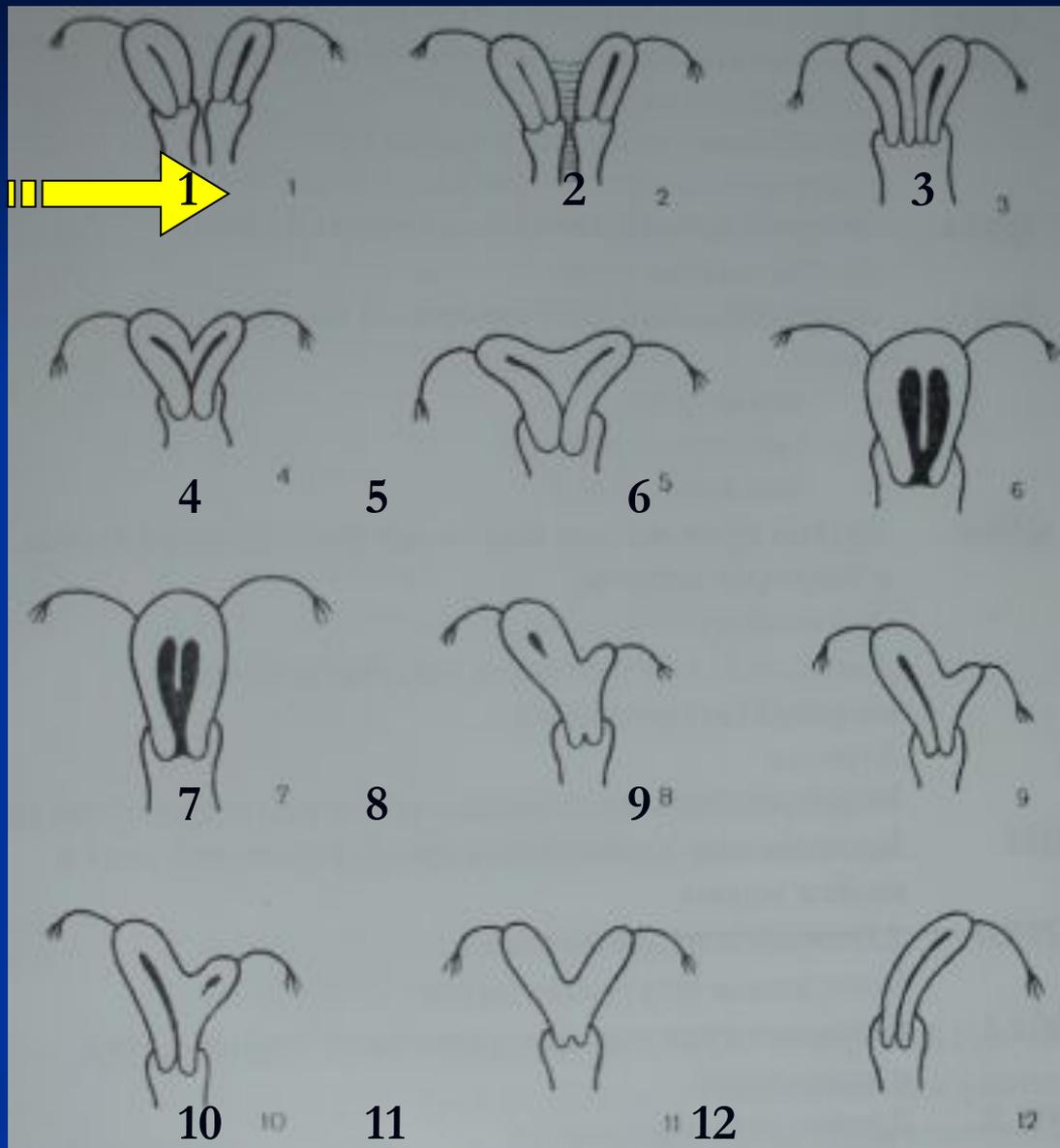
Двурогая форма  
матки



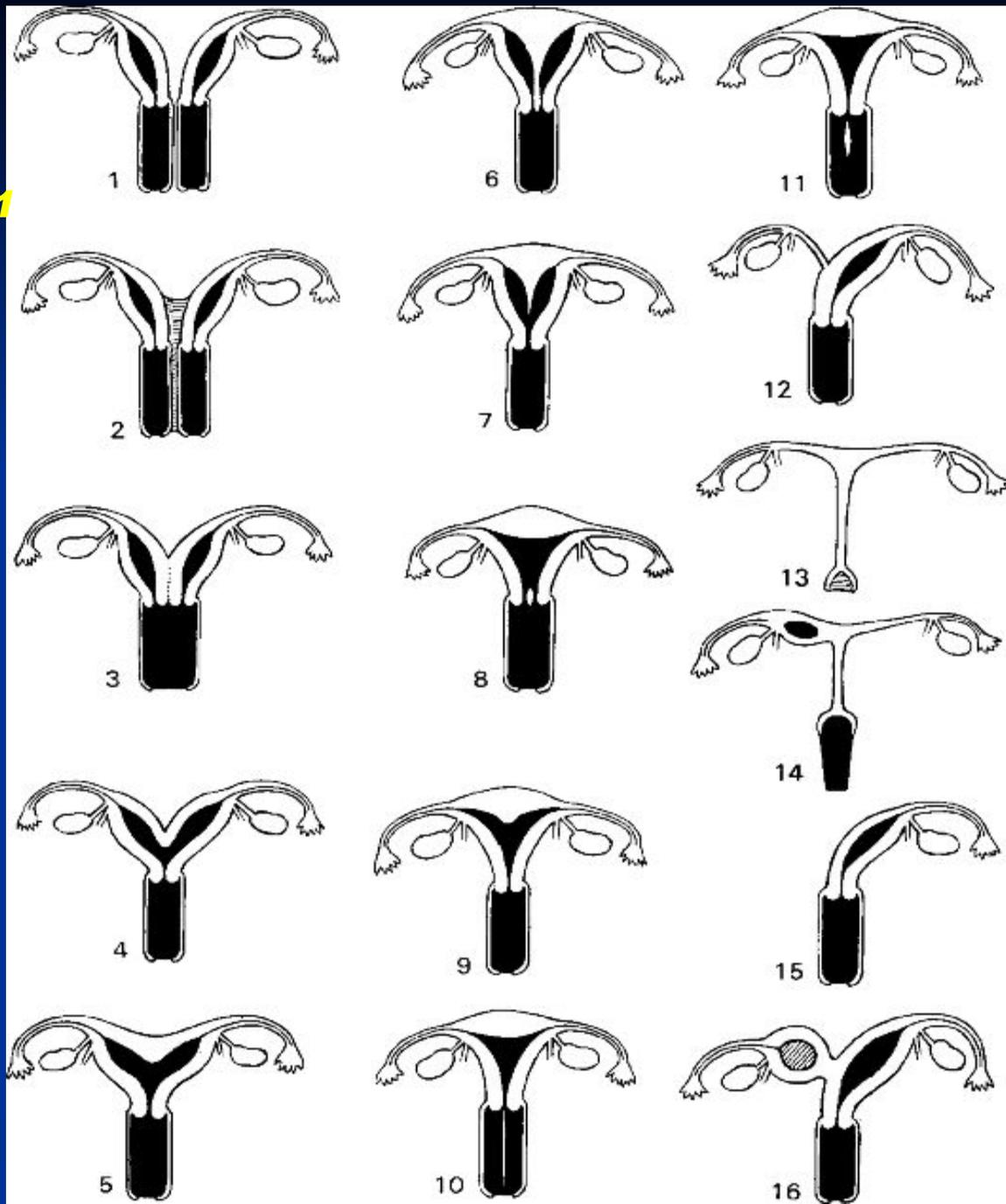
Copyright ©2006 by The McGraw-Hill Companies, Inc.  
All rights reserved.

# АНОМАЛИИ РАЗВИТИЯ МАТКИ

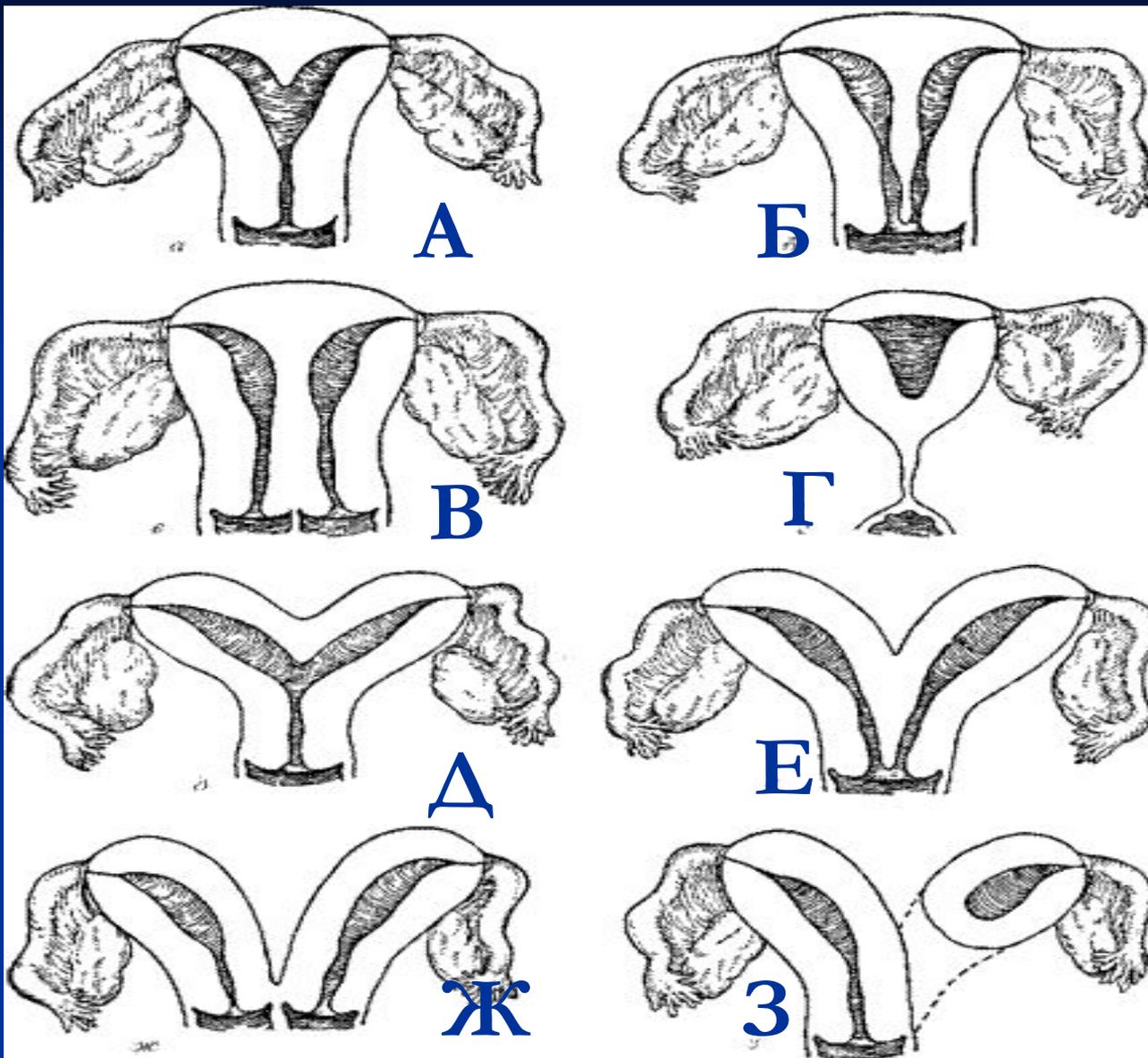
1. двойная матка
2. удвоение матки и влагалища
3. удвоение тела и шейки матки при 1 влагалище
4. двурогая матка при 1 шейке и 1 влагалище
5. седловидная матка
6. матка с полной перегородкой
7. матка с неполной перегородкой
8. несимметричная двурогая матка с рудиметарным рогом и аплазией шейки матки
9. несимметричная двурогая матка с рудиметарным рогом
10. двурогая матка с функционирующим замкнутым рогом
11. двурогая матка с атрезией полостей
12. однорогая матка



1. двойная матка
2. удвоение матки и влагалища
3. удвоение тела и шейки матки при 1 влагалище
4. удвоение тела матки при 1 шейке и 1 влагалище
5. седловидная матка
6. матка с полной перегородкой
7. матка с неполной перегородкой
8. 2 шейчных канала
9. седловидная полость матки
10. двойное влагалище
11. перегородка верхней 1/3 влагалища
12. 15. однорогая матка
13. с-ром Рокитанского-Майера
14. удвоение матки с аплазией 1 рога и рудиментарным замкнутым функцион. 2 рогом
15. удвоение матки с 1 рудиментарным замкнутым функцион. рогом (гематометра)



# АНОМАЛИИ РАЗВИТИЯ МАТКИ



# АНОМАЛИИ РАЗВИТИЯ МАТКИ

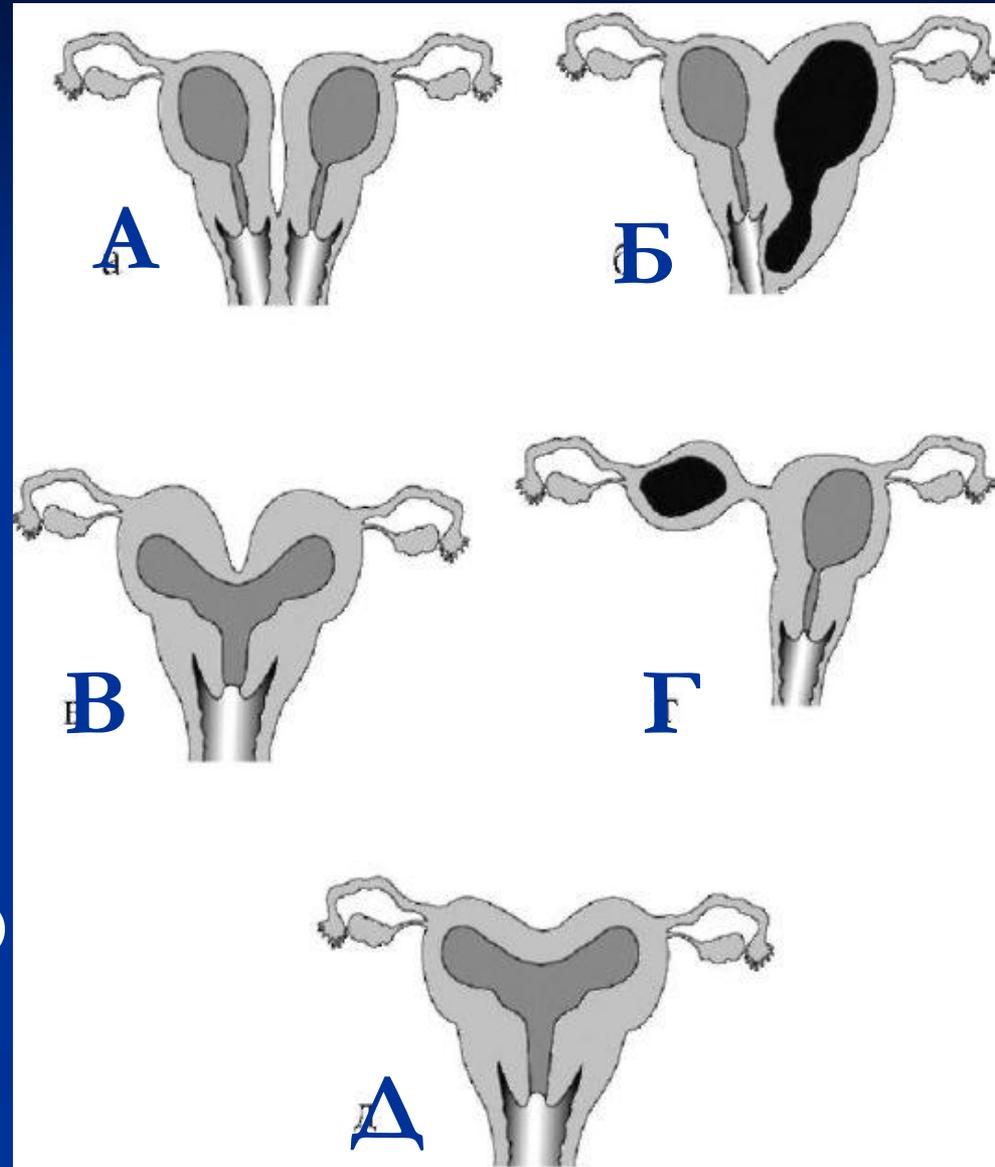
**А** – двойная матка

**Б** – удвоение матки и  
влагалища с атрезией  
нижней 1/3 одного из  
влагалищ

**В** – двурогая матка

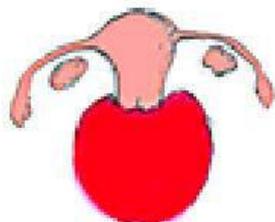
**Г** – матка с рудиментарным  
функционирующим  
рогом

**Д** – седловидная матка (**норма**)

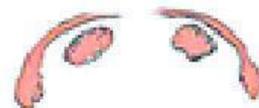


# ПОЛНАЯ ИЛИ НЕПОЛНАЯ АПЛАЗИЯ ВЛАГАЛИЩА И МАТКИ

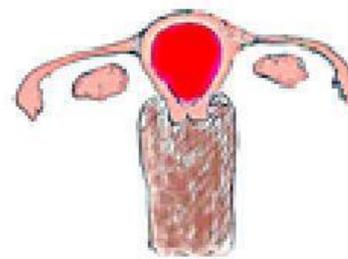
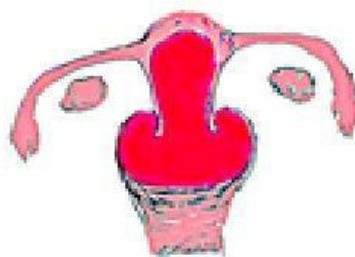
1. Атрезия гимена



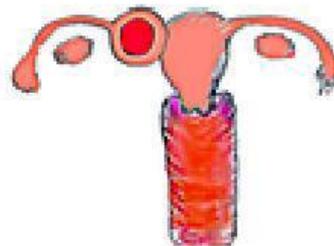
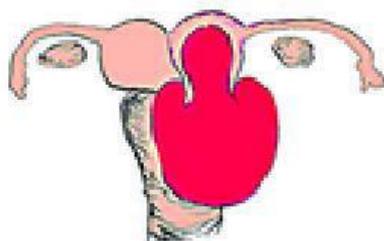
2. Аплазия влагалища и матки



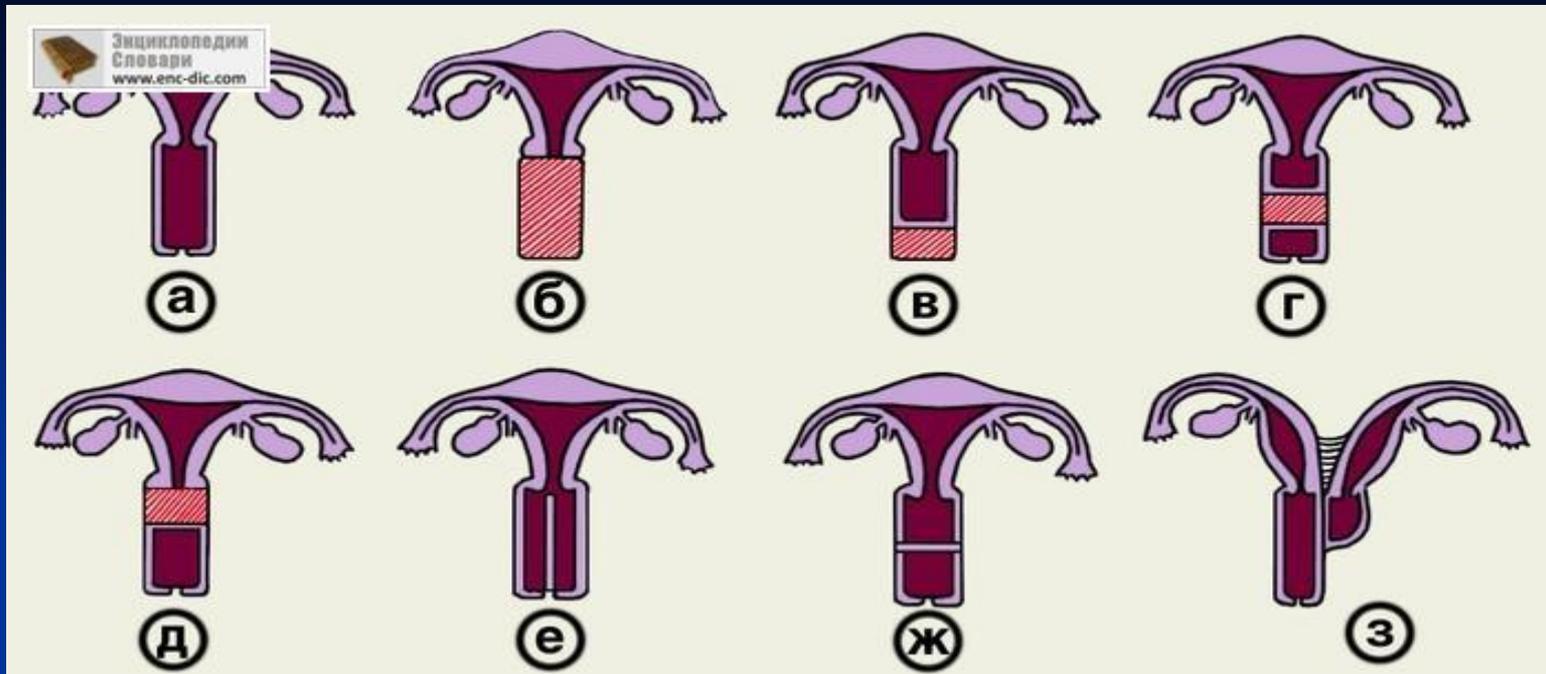
3. Частичная или полная аплазия влагалища при функционирующей матке



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



# АНОМАЛИИ РАЗВИТИЯ ВЛАГАЛИЩА



**А - НОРМА**

**Б** – полная аплазия влагалища

**В** – аплазия верхней 1/3

**Г** – аплазия средней 1/3

**Д** – аплазия нижней 1/3

**Е** - двойное влагалище

**Ж** – перегородка

**З** - удвоение матки и влагалища с аплазией нижней 1/3 (1/2) одного из влагалищ

# ДВУРОГАЯ МАТКА

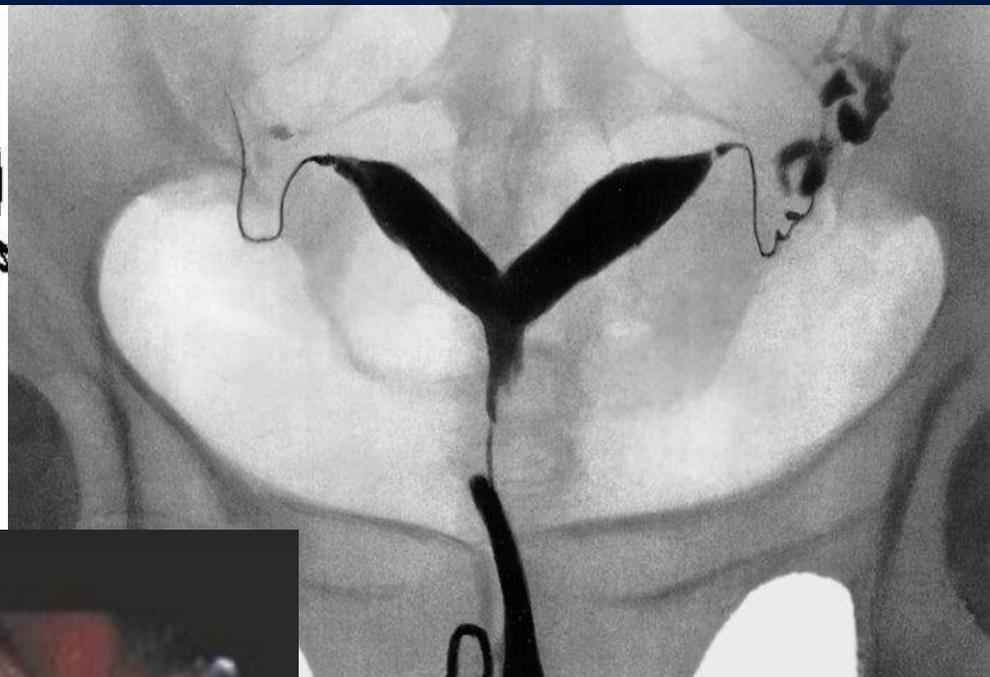
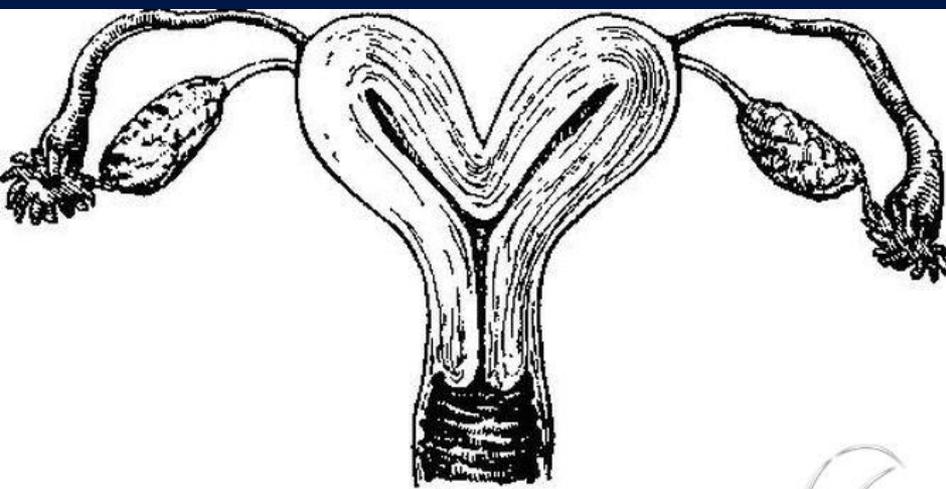
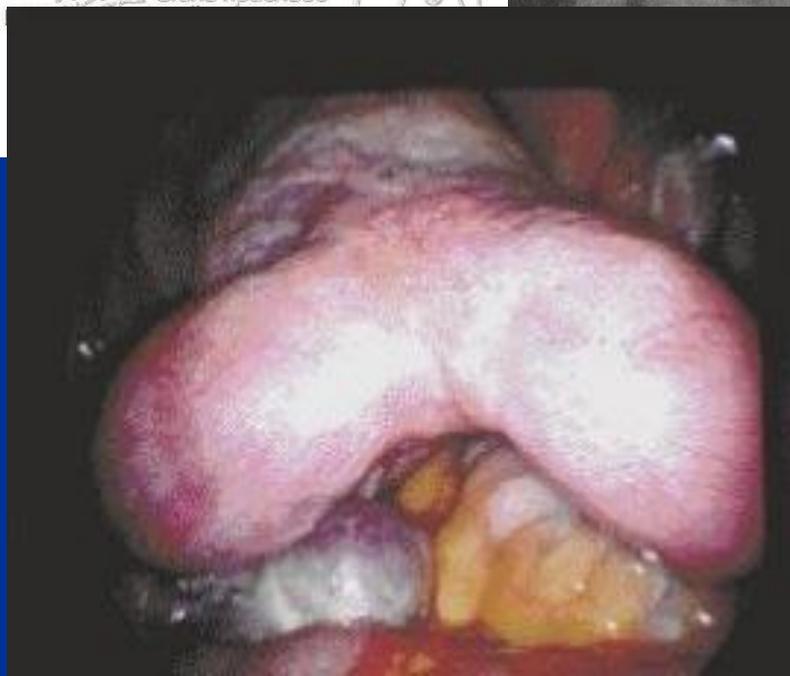


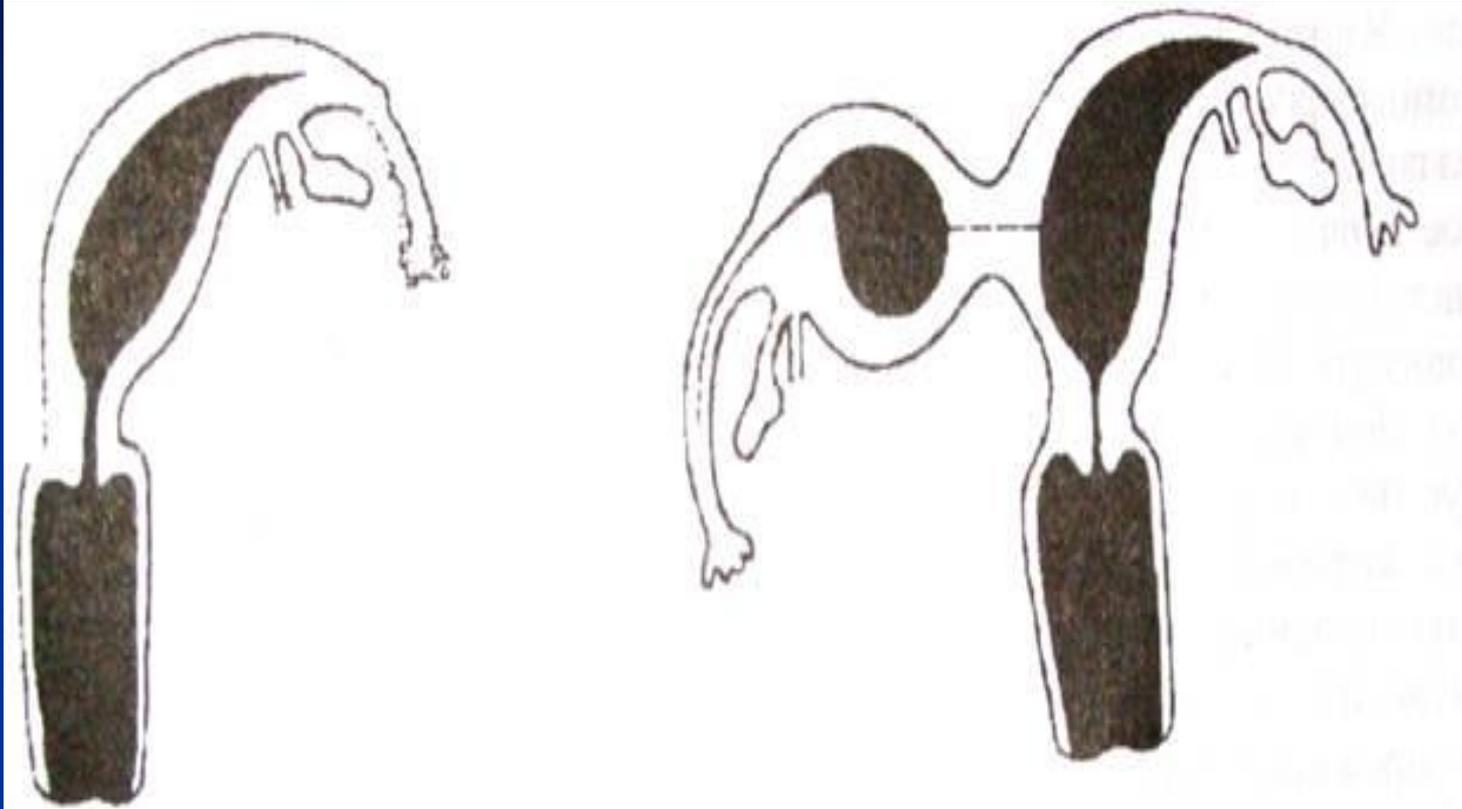
Рис. 20. Двурогая

*ММ* Стань красивее





## ОДНОРОГАЯ МАТКА



1. **Однорогая матка**
2. **Удвоение матки с рудиментарным рогом**

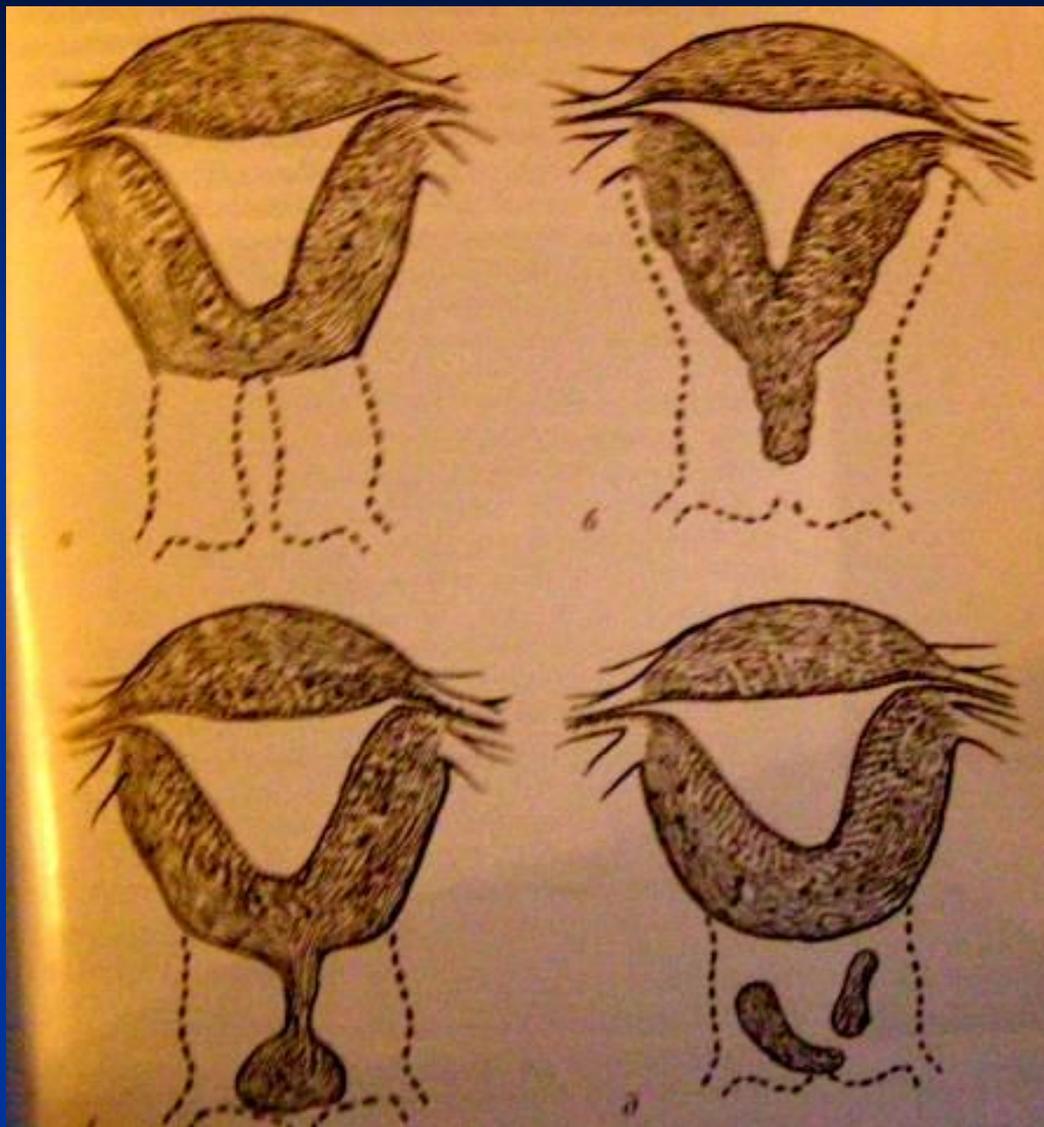
# ПЕРЕГОРОДКА В ПОЛОСТИ МАТКИ



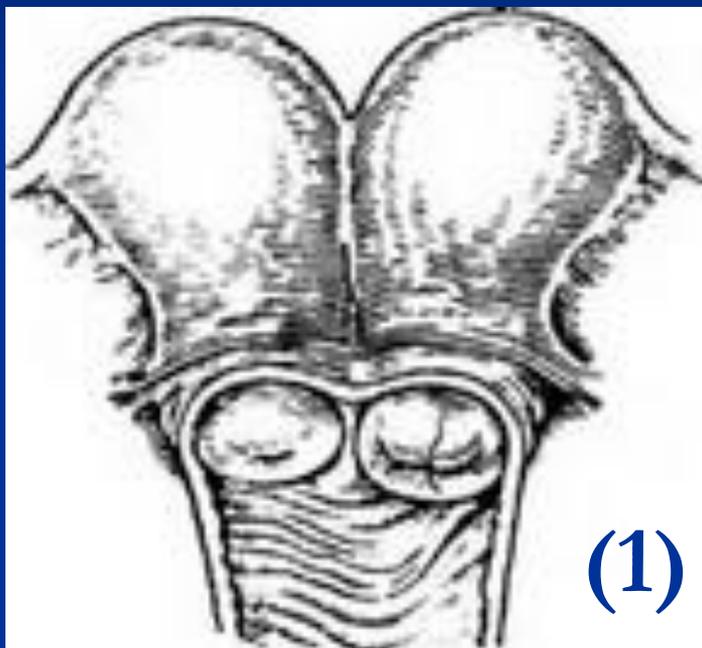
Гистерограмма.  
Перегородка в полости матки.



# Варианты атрезии, фрагментации шейки матки



# Удвоение тела и шейки матки при одном влагалище (1) и двойном влагалище (2)



Удвоение влагалища (*vagina duplex*) - перегородка между двумя органами представлена всеми слоями стенок. Обычно сочетается

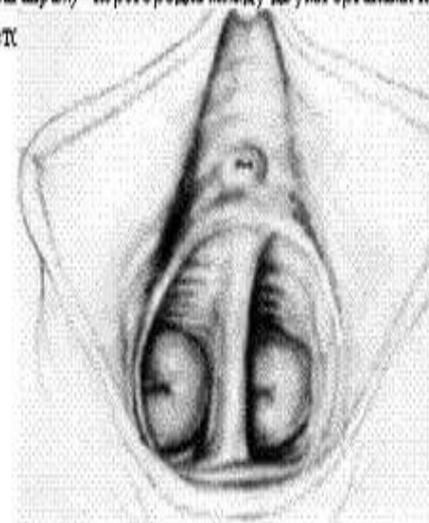


Рис. 312. Удвоение влагалища. Полная влагалищная перегородка (Адамс Л. В., Куликов В. П., Кашукоска А. З., 1998)

# В ОСНОВЕ КЛИНИЧЕСКИХ ПРОЯВЛЕНИЙ ВПР ГЕНИТАЛИЙ МОЖЕТ ЛЕЖАТЬ:

1. **Первичная аменорея маточного или яичникового генеза**
  - аплазия матки, дисгенезия гонад
2. **Нарушение стероидогенеза**
  - отсутствие одного из яичников, склерополикистоз яичников
3. **Нарушение оттока менструальной крови (гематокольпос, гематометра, гематосальпинкс)**
  - атрезия гимен, влагалища, шейки, рудиментарный замкнутый рог матки
4. **Другие нарушения анатомической, функциональной целостности, рецепторного аппарата гениталий**

# Основные клинические проявления ВПР

- Первичная аменорея (аплазия матки, атрезия шейки, влагалища)
- Первичная олигоменорея (гипоплазия матки, гипофункция яичников)
- Задержка полового развития (дисгенезия гонад)
- Дисменорея (двурогая матка, удвоение матки, влагалища, перегородка в матке)
- Циклические боли внизу живота (замкнутый рудиментарный рог, атрезия влагалища, шейки при функционирующей матке – гематометра, гематосальпинкс)
- Нарастающие боли внизу живота и промежности (прогрессирующие гематометра, гематокольпос, гематосальпинкс)
- Перитонеальные симптомы
- Дизурические расстройства
- Сочетание с аномалией развития мочевой (60%) и костно-мышечной системы (30%) - spina bifida, аплазия, удвоение или дистопия почки
- Невозможность половой жизни или половая дисфункция
- Первичное бесплодие
- Невынашивание беременности
- Осложнения беременности и родов (угроза прерывания, неправильные положения плода, преждевременные роды, аномалия родовой деятельности, гипотонические кровотечения)
- Бессимптомное течение

# ДИАГНОСТИКА ПОРОКОВ РАЗВИТИЯ ГЕНИТАЛИЙ

- Оценка жалоб, сбор анамнеза
- Общefизикальный осмотр
- Гинекологическое исследование
- УЗИ гениталий, почек, мочевого пузыря
- Экскреторная урография
- МРТ гениталий, зоны гипофиза, позвоночника
- Гистерография (метросальпингография)
- Гистероскопия
- Исследование крови на ФСГ, ЛГ, эстриол, пролактин, ТТГ, Т4, АКТГ
- Консультация генетика (кариотипирование)
- Консультация хирурга, уролога
- Лапароскопия

# ДИФФЕРЕНЦИАЛЬНАЯ ДИАГНОСТИКА ПРОВОДИТСЯ

- «Острый живот» (аппендицит, перекрут кисты яичника, разрыв кисты, пельвиоперитонит)
- Опухоль шейки, тела матки
- Беременность
- Паравагинальная киста
- Киста гарднерова хода
- Забрюшинное образование
- Хронический рецидивирующий неспецифический вульвовагинит

# ЦЕЛЬ ЛЕЧЕНИЯ

1. **Устранение** нарушений оттока менструальной крови
2. **Устранение** значимых дефектов анатомического строения гениталий, угрожающих жизни больной
3. **Устранение** менее значимых дефектов или реконструктивно-пластическая тактика, направленная на лечение половой дисфункции и повышение репродуктивного потенциала

**Рентабельность того или иного вида лечения зависит от своевременности его применения, адекватности выбранного метода и характера аномалии**

# ЛЕЧЕНИЕ

## 1. Консервативное

- ◆ Медикаментозное – ЗГТ при дисгенезии гонад
- ◆ Немедикаментозное – бескровный кольпопоз или кольпоэлонгация по Шерстнёву при аплазии влагалища

## 2. Хирургическое

- ◆ Гименотомия, опорожнение гематокольпоса (атрезия гимен)
- ◆ Вагинопластика (при атрезии влагалища)
- ◆ Иссечение перегородки влагалища
- ◆ Кольпопоз из тазовой брюшины (при атрезии влагалища)
- ◆ Гистероскопия, иссечение перегородки матки
- ◆ Лапаротомия (лапароскопия), удаление гематосальпикса, рудиментарного замкнутого рога матки, ампутация или экстирпация аплазированной (рудиментарной) матки; санирование брюшной полости

# История кольпоэлонгации

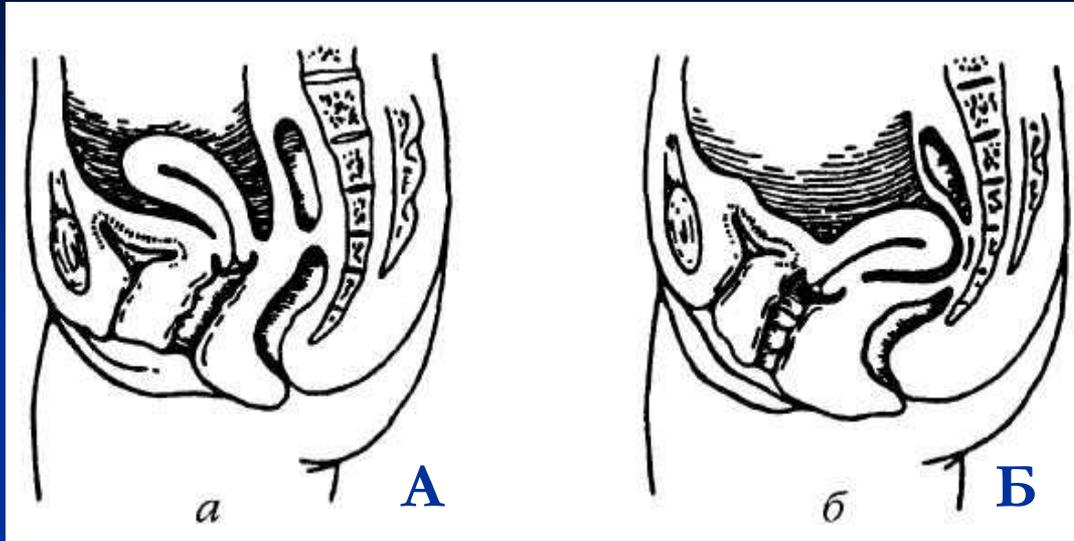
- 1832 P. Fletcher, B. Amussat – надавливание пальцем
- 1938 P. Frank – серия протезов разной длины и диаметра
- 1969 Б.Ф. Шерстнев – устройство с выдвижным бужом - кольпоэлонгатор
- 2003 Е.В. Уварова – модернизация кольпоэлонгатора Шерстнева – усовершенствование механизма подачи, замена резинового наконечника эбонитовым, использование лекарственных средств для наружного применения, повышающих эластичность тканей



# Иссечение продольной перегородки влагалища



# АНОМАЛИИ ПОЛОЖЕНИЯ МАТКИ



**A** - ANTEVERSIО FLEXIO

**Б** - RETROVERSIО FLEXIO

**B** – DEVIATIO SINISTRA (DEXTRA)

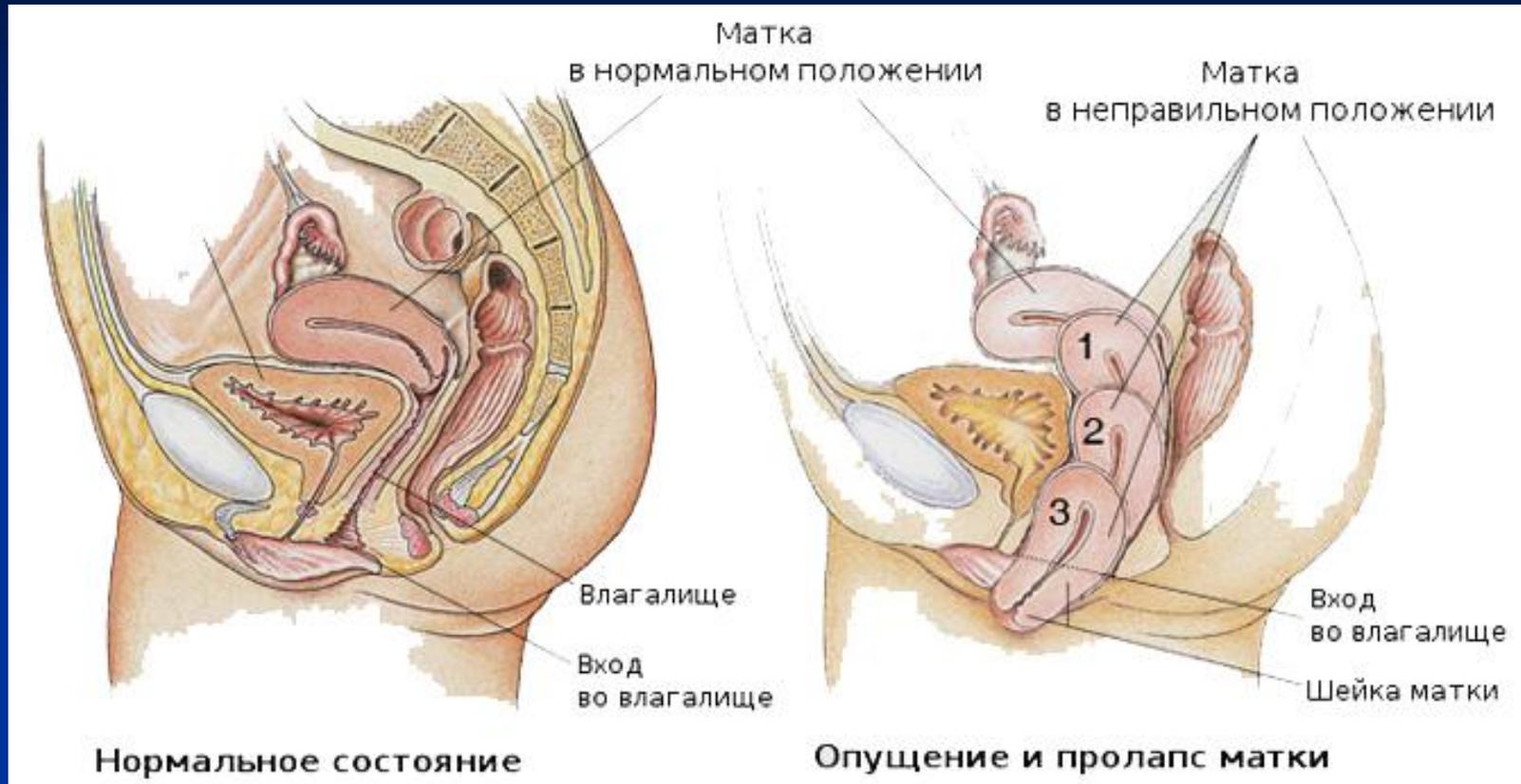
## ВРОЖДЁННОГО ХАРАКТЕРА:

- КРОТКОСТЬ СВЯЗОЧНОГО АППАРАТА
- АНОМАЛИИ РАЗВИТИЯ

## ПРИБРЕТЕННОГО ХАРАКТЕРА:

- ПОСЛЕОПЕРАЦИОННЫЕ СТРИКТУРЫ
- ПОСЛЕОПЕРАЦИОННЫЕ СПАЙКИ
- ПЕРЕНЕСЕННЫЙ ВОСПАЛИТЕЛЬНЫЙ ПРОЦЕСС

# ОПУЩЕНИЕ И ПРОЛАПС МАТКИ



- 1 – I СТЕПЕНЬ ОПУЩЕНИЯ (ЦИСТОЦЕЛЕ, РЕКТОЦЕЛЕ, ЦИСТОРЕКТОЦЕЛЕ)
- 2 – II СТЕПЕНЬ ОПУЩЕНИЯ (ЦИСТОЦЕЛЕ, РЕКТОЦЕЛЕ, ЦИСТОРЕКТОЦЕЛЕ)
- 3 – III СТЕПЕНЬ ОПУЩЕНИЯ (НЕПОЛНОЕ ВЫПАДЕНИЕ МАТКИ)

# ОПУЩЕНИЕ И ПРОЛАПС МАТКИ



Опущение матки 1 степени



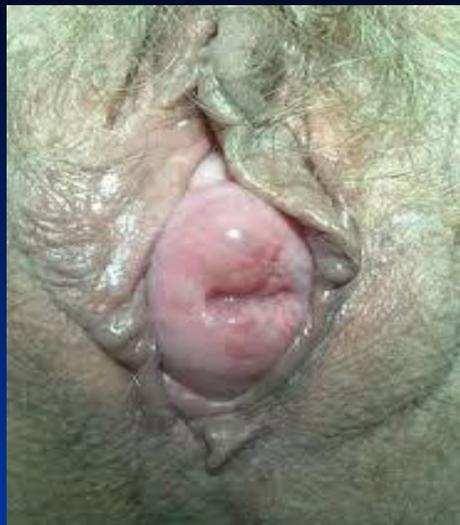
Опущение матки 2 степени



Опущение матки 3 степени



Опущение матки 4 степени



**III СТЕПЕНЬ ОПУЩЕНИЯ  
(НЕПОЛНОЕ ВЫПАДЕНИЕ МАТКИ)**

**ПОЛНОЕ ВЫПАДЕНИЕ МАТКИ**



# ПРИЧИНЫ ГЕНИТАЛЬНОГО ПРОЛАПСА

- травматическое повреждение тазового дна (разрывы в родах)
- перерастяжение связочного аппарата (ношение тяжестей, рождение крупных детей, длительные роды)
- гипоэстрогения
- несостоятельность соединительно-тканых структур (СДСТ)
- повышение внутрибрюшного давления

# КЛИНИКА ПРОЛАПСА ГЕНИТАЛИЙ

- ощущение инородного тела во влагалище
- тянущие боли внизу живота
- наличие грыжевого мешка в промежности
- функциональные расстройства смежных органов (задержка и/или недержание мочи, учащенное мочеиспускание, неполное опорожнение мочевого пузыря, тенезмы, запоры)
- выраженная атрофия, эрозивные процессы на слизистой влагалища
- появление декубитальных язв с риском малигнизации

# ОБСЛЕДОВАНИЕ

- осмотр,
- мазки на флору, онкоцитологию,
- кольпоскопия,
- УЗИ гениталий,
- гистероскопия,
- цистоскопия и ректоскопия (по показаниям)

# ЛЕЧЕНИЕ

## ■ Немедикаментозное лечение

оправдано при неосложнённых формах ГП (цистоцеле, ректоцеле, цисторектоцеле I-II степени) включает:

- ЛФК, направленную на укрепление мышц тазового дна,
- ограничение физических нагрузок,
- лечение и профилактика запоров,
- Коррекция гинекологическим pessarium

## ■ Медикаментозное лечение проводится :

1. при неосложнённых формах ГП (I-II степени)

2. при III степени ГП и полном выпадении матки в качестве предоперационной подготовки :

- местное применение эстрогенсодержащих средств (крем, свечи Овестин)
- репаративные препараты, не содержащие эстрогены (солкосерил, актовегин, пантенол)
- применение асептиков и антибактериальных средств (левомеколь и т.д.)

# Гинекологические pessaries

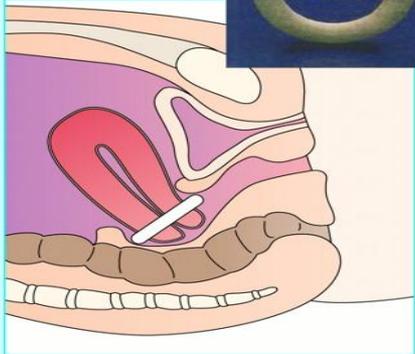






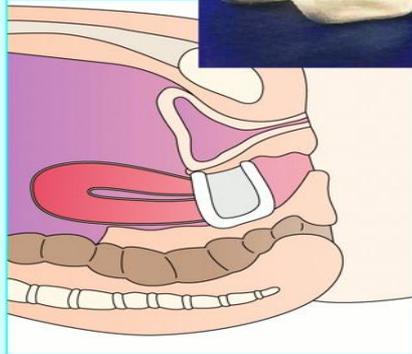
## Support pessaries

Ring pessary



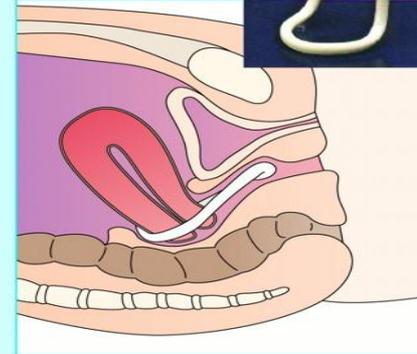
**First and second degree uterovaginal prolapses**  
The most common pessary, and the easiest to use

Gehring pessary



**Cystoceles and rectoceles, with or without uterine collapse**  
Can be manually moulded. It rests along the anterior vaginal wall to straddle the bladder, and the lateral bars straddle the rectum, providing support via the legator sling

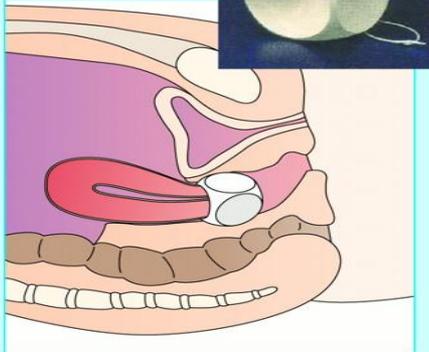
Hodge pessary



**Mild cystoceles in women with a narrow pubic arch, and for correcting a retroverted uterus**

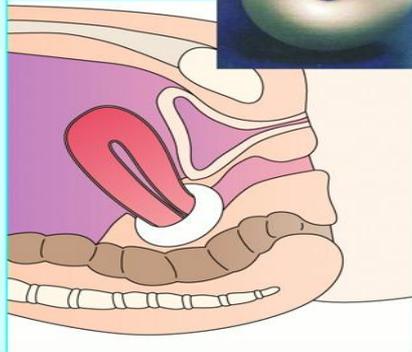
## Space occupying pessaries

Cube pessary



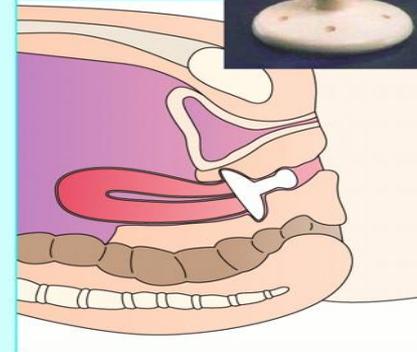
**Third degree uterovaginal prolapse**  
Maintains its position by creating suction between itself and the vaginal wall. Has no area for drainage and has to be removed nightly

Donut pessary



**Third degree uterovaginal prolapse**  
Remains in place by having a larger diameter than the genital hiatus. Usually latex, but an inflatable version allows for easy insertion and removal and an individualised fitting

Gellhorn pessary



**Third degree uterovaginal prolapse with decreased perineal support**  
Concave surface fits against the cervix or vaginal cuff. Stem should be positioned just behind the introitus, so perineum must be intact

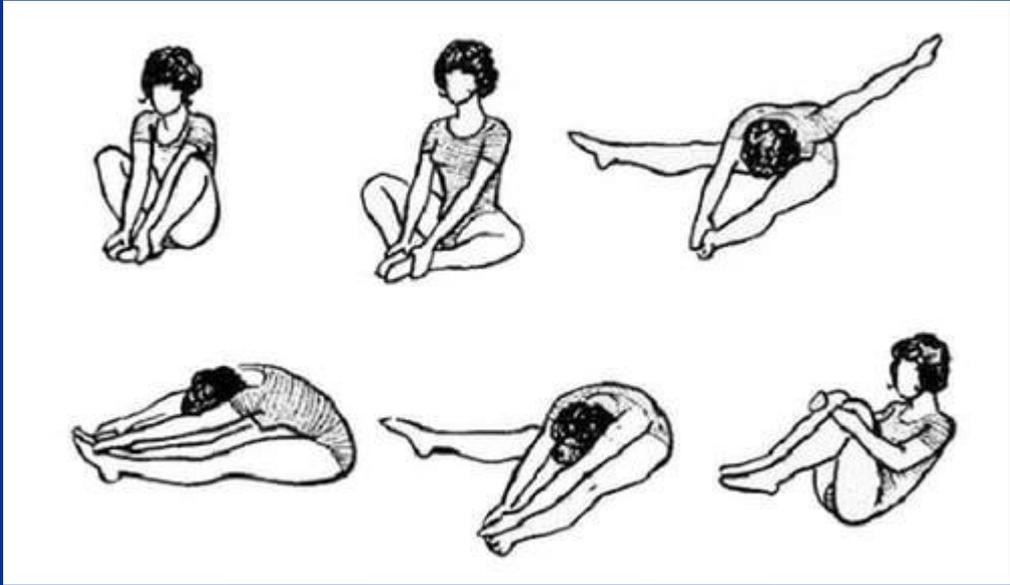
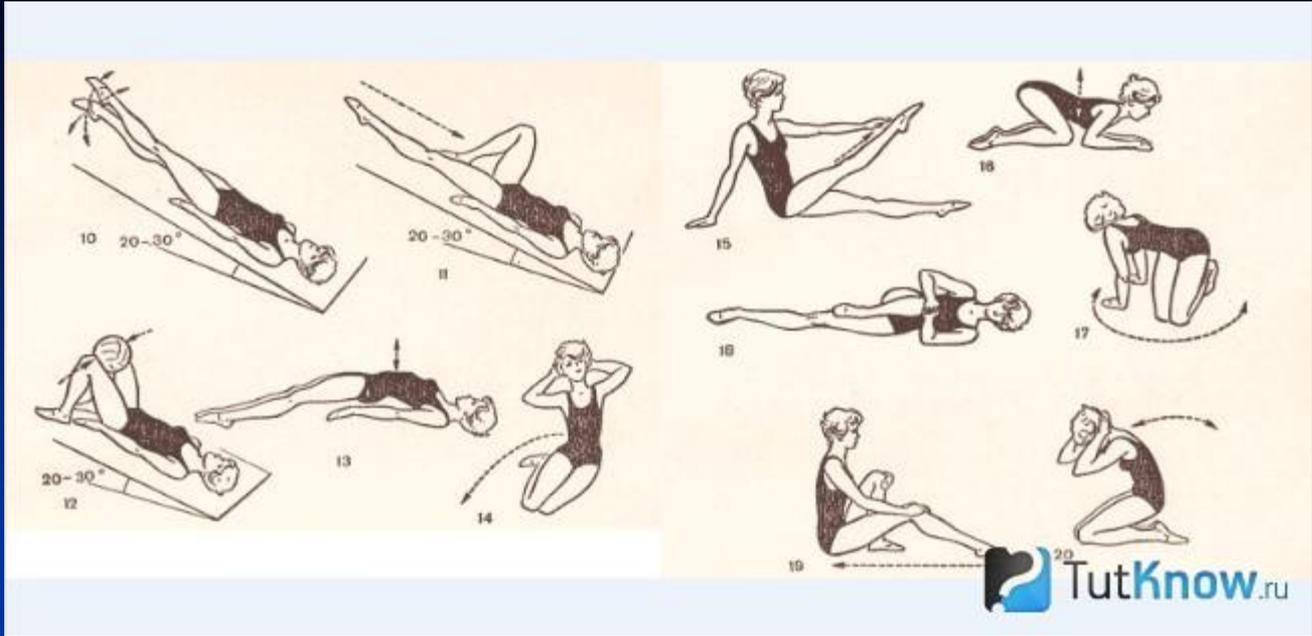


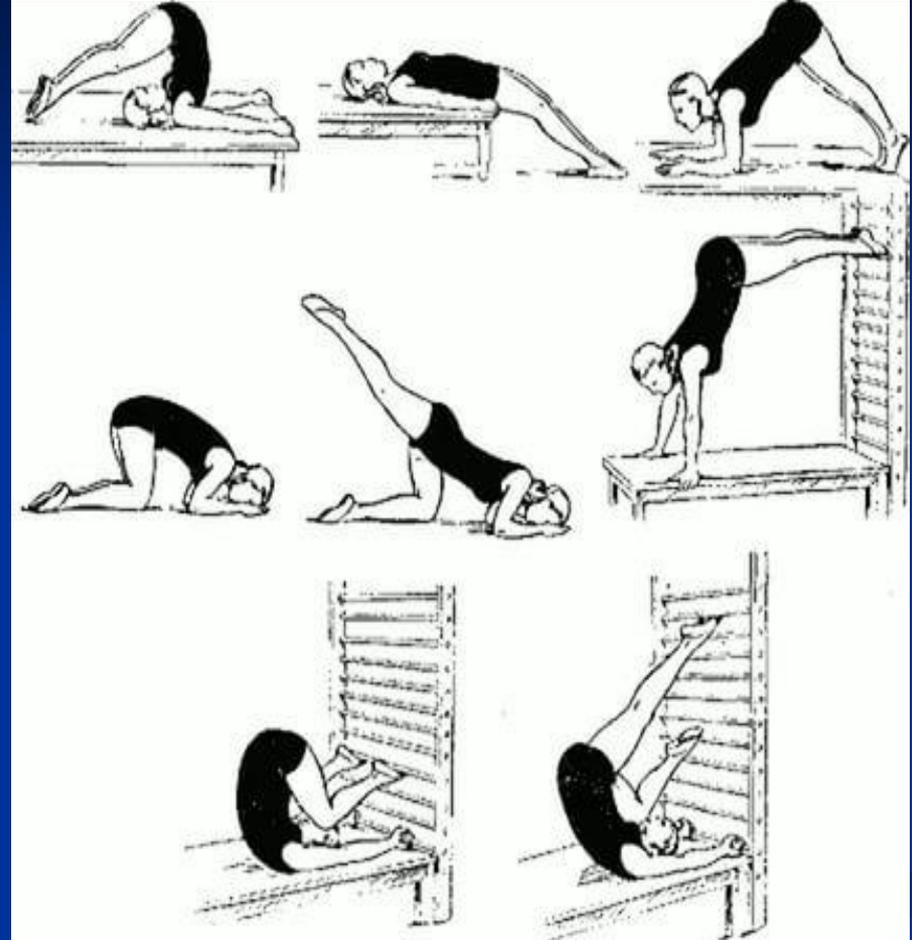
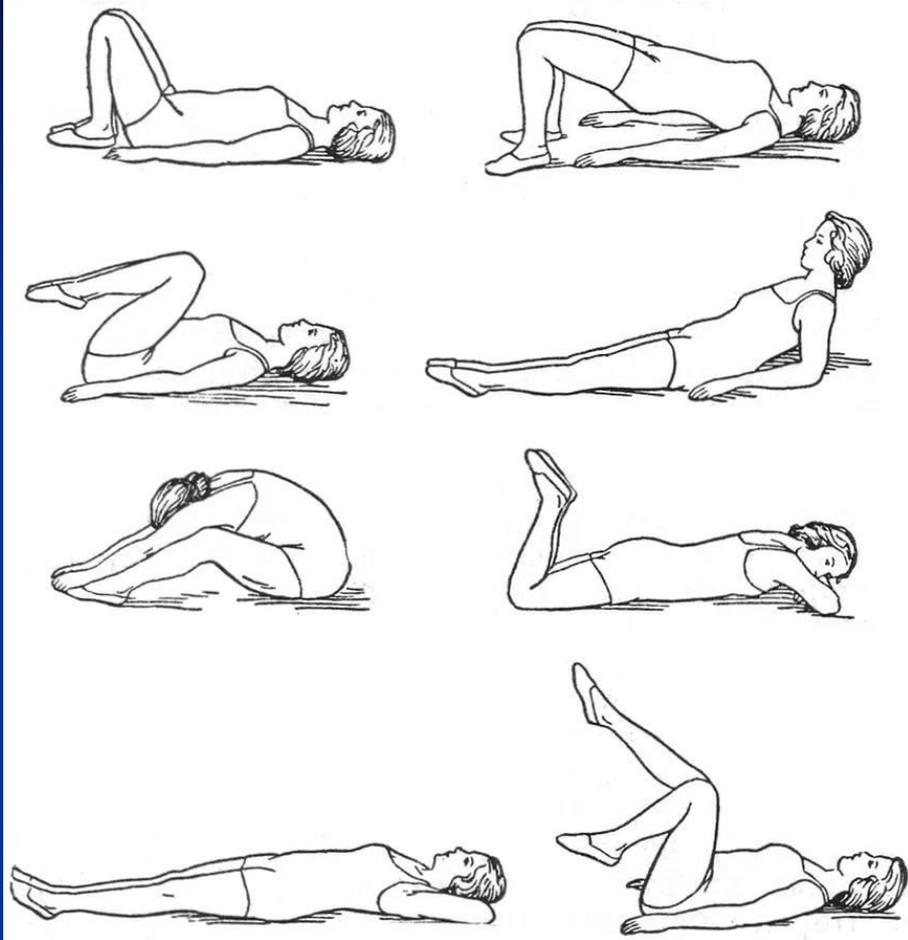
Комплекс упражнений при опущении матки  
(1)



Комплекс упражнений при опущении матки  
(2)







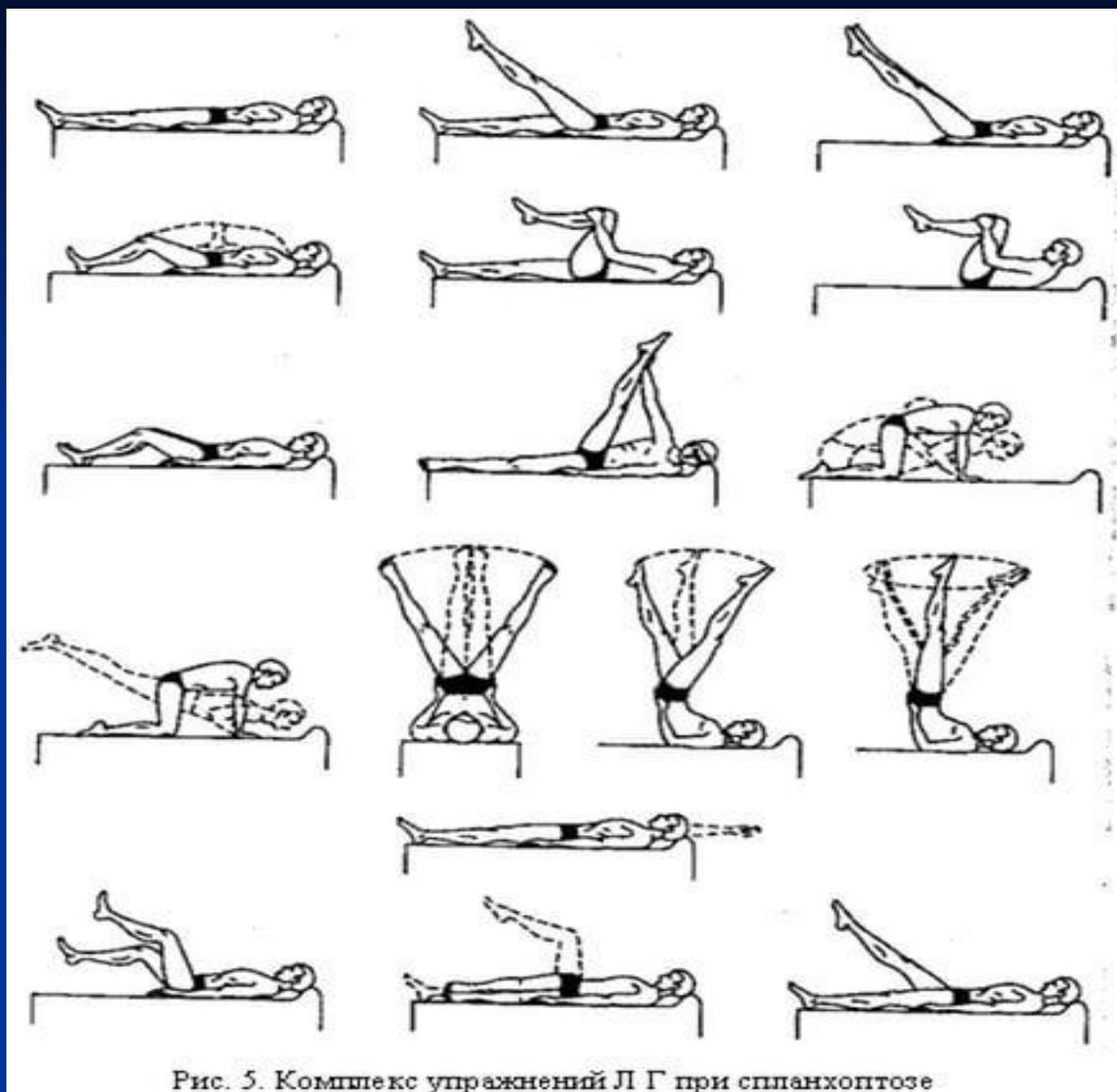


Рис. 5. Комплекс упражнений Л Г при спондилозе

## ■ Хирургическое лечение

### Виды оперативных вмешательств:

#### 1. Абдоминальная вагинопексия

(лапаротомическим или лапароскопическим доступом).

#### 2. Влагалищная экстирпация матки (вагинальная гистерэктомия), передняя и/или задняя кольпоррафия, леваторопластика.

Прогноз благоприятный. Восстановительный период после операции составляет 40-50 дней.

# БЛАГОДАРЮ ЗА ВНИМАНИЕ

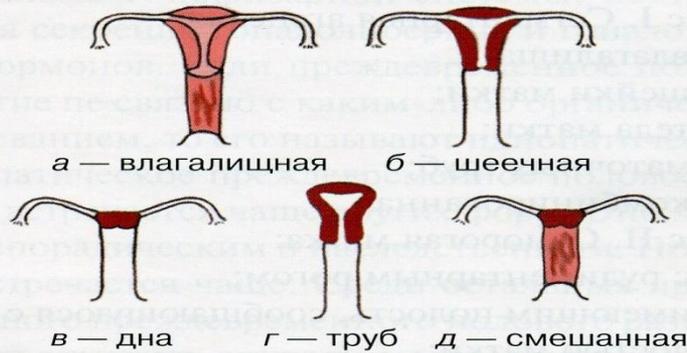


# Неполный перечень вариантов аномалий мюллеровых протоков (по **Stoeckel**):

- 1 - *u. didelphys*;
- 2 - *u. duplex et v. duplex*;
- 3 - *u. bicornis bicollis, v. simplex*;
- 4 - *u. bicornis unicollis*;
- 5 - *u. arcuatus*;
- 6 - *u. septus duplex seu bilocularis*;
- 7 - *u. subseptus*;
- 8 - *u. biforis*;
- 9 - *u. foras arcuatus*;
- 10 - *v. septa*;
- 11 - *v. subsepta*;
- 12 - *u. unicornis*;
- 13 - *u. bicornis rudimentarius solidus cum v. solida* (синдром Mayer-Rokitansky-Kuster);
- 14 - *u. bicornis rudimentarius partim excavatus*;
- 15 - *u. unicornis*;
- 16 - *u. bicornis cum haematometra*

# Классификация аномалий мюллеровых протоков (Американское общество фертильности)

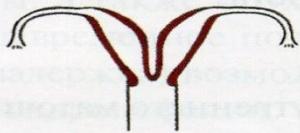
## I. Гипоплазия/агенезия



## II. Однорогая с рудиментарным рогом



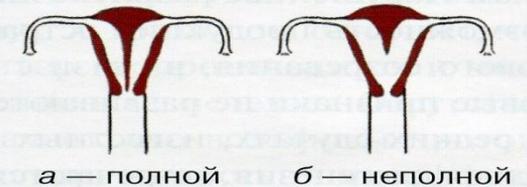
## III. Двойная



## IV. Двурогая



## V. Матка с перегородкой



## VI. Седловидная

