

ФГБОУ ВО Ярославский Государственный Медицинский Университет МЗ
Кафедра акушерства и гинекологии

Заведующий кафедры: профессор Охупки Михаил Борисович
Преподаватель: Сутугина Ольга Николаевна

Аномалии развития женских половых органов

Работу выполнила:

Студентка 5 курса 19 группы

Лечебного факультета

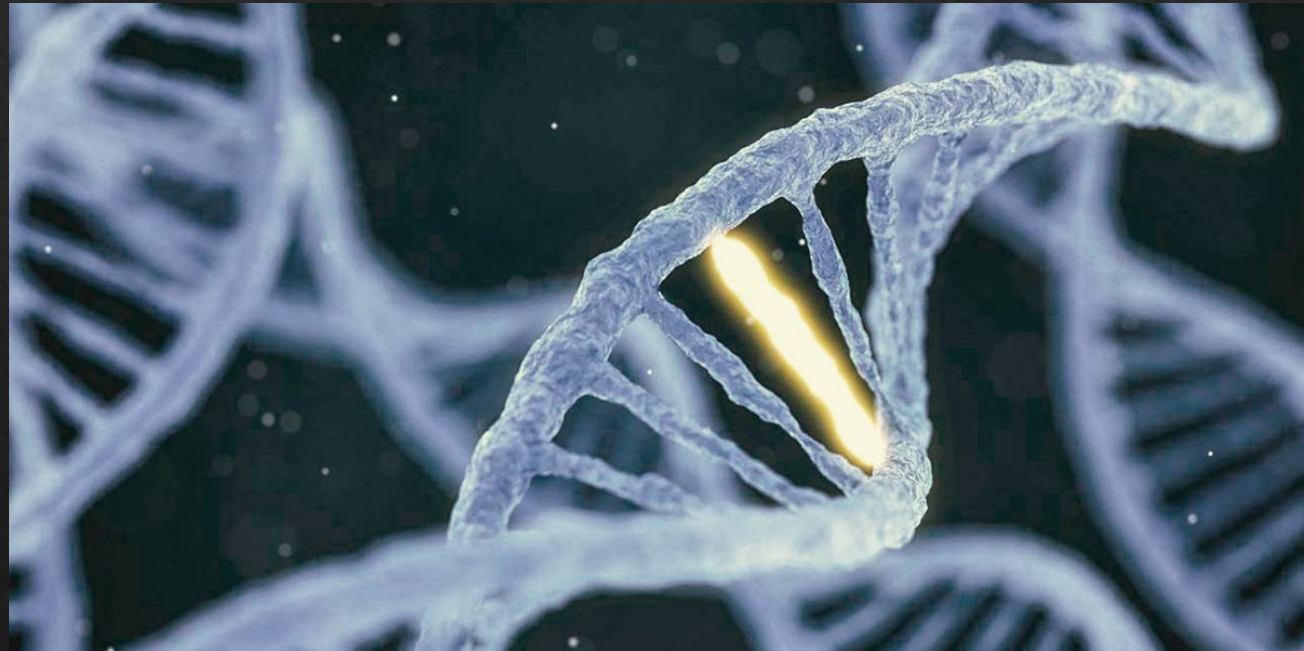
Стромова А.С.



Ярославль 2020

Определение

Пороки развития — собирательный термин, обозначающий отклонения от нормального строения организма вследствие нарушения внутриутробного или реже постнатального развития.



Классы. Международная классификация болезней X пересмотр

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 Дева, 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.

Клинико-анатомическая классификация пороков развития женских половых органов (Демидова Е. М., Богданова Е.А. и соавт., 1990г.)

I. Атрезия девственной плевы.

II. Агенезия или аплазия влагалища при функционирующей матке:

- атрезия гимена;
- аплазия нижней трети влагалища;
- аплазия средней трети влагалища;
- аплазия 2/3 влагалища.

III. Удвоение матки и влагалища:

- без аплазии какого-либо из влагалищ;
- аплазия одного из двух влагалищ (так называемое замкнутое влагалище).



Клинико-анатомическая классификация пороков развития женских половых органов (Демидова Е.М., Богданова Е. А. и соавт., 1990г.)

IV. Замкнутый рог матки:

- рудиментарный рог (нефункционирующий);
- добавочный рог (как правило, функционирующий).

V. Аплазия матки и влагалища (синдром Рокитанского):

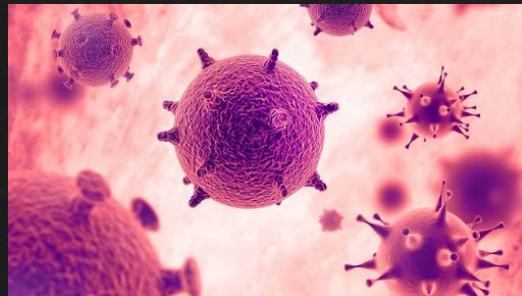
Редкие формы пороков развития половых органов

- нефункционирующие рудиментарные маточные трубы.
- функционирующие маточные трубы (“луковицы”).

Причины и факторы риска

Причины 40—60 % аномалий развития неизвестны, однако некоторые факторы риска назвать можно.

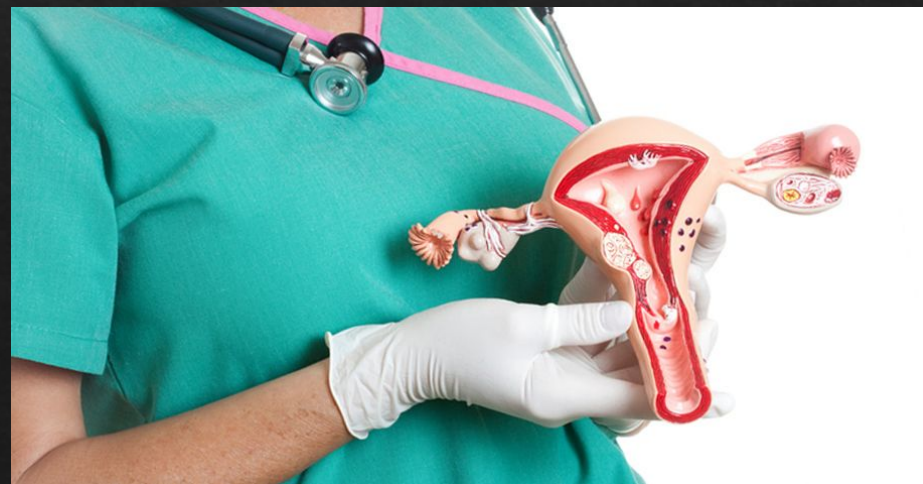
- ◇ Генетические (кровное родство; в некоторых случаях этническая принадлежность)
- ◇ Инфекции (например, сифилис, корь у матери во время беременности)
- ◇ Питание матери (нехватка витаминов, микро- и макроэлементов)
- ◇ Экологические (отравление матери химическими веществами, пестицидами)
- ◇ Последние три фактора можно объединить в группу социально — экономических факторов, так же сюда можно отнести алкоголь, недостаточное питание матери или плохое качество еды.



Эпидемиология

Аномалии развития женских половых органов составляют 4% всех врожденных аномалий развития. Они встречаются у 1-3% среди женского населения независимо от сохранения фертильной функции и часто служат причинами бесплодия.

Наиболее часто встречаются - удвоение матки, двурогая матка, внутриматочная перегородка, однорогая матка. Внутриматочная перегородка наблюдается от 1:200 до 1:600 новорожденных девочек. У каждой 4000-5000 наблюдается аплазия матки и влагалища, а в 1:50000 – новорожденных экстрофия мочевого пузыря или клоакальный порок развития.



Патогенез

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 клоаку, образуется целом.

II этап (4-5 неделя) — клоака делится на два отдела — мочеполовой синус и прямую кишку. Образуются мюллеровы тяжи, идёт процесс их канализации.

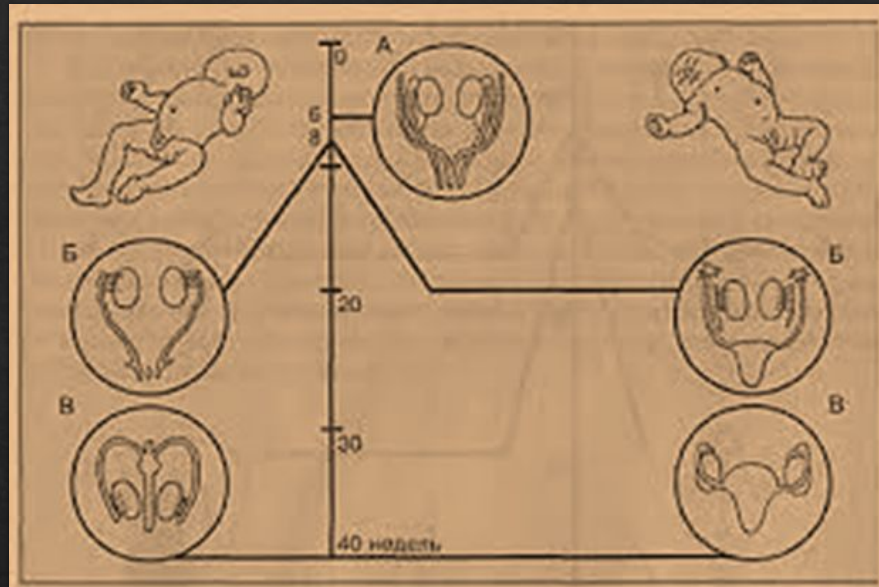
III этап (8-12 неделя) — разделение мочеполового синуса. Слияние мюллеровых каналов и образование двурогого тела матки.

Формирование женских половых органов

Срок берем.	Стадии генеза гениталий
4-6-я	Возникновение мюллеровых протоков из урогенитальной складки.
8-я	Рост мюллеровых протоков в медиальном и каудальном направлениях
9-10-я	Слияние левого и правого протоков
11-12-я	Слияние протоков с урогенитальным синусом
14-16-я	Образование матки
20-я	Окончание формирования влагалища

С 4-го месяца эмбриональной жизни начинается формирование наружных половых органов.

Патогенез

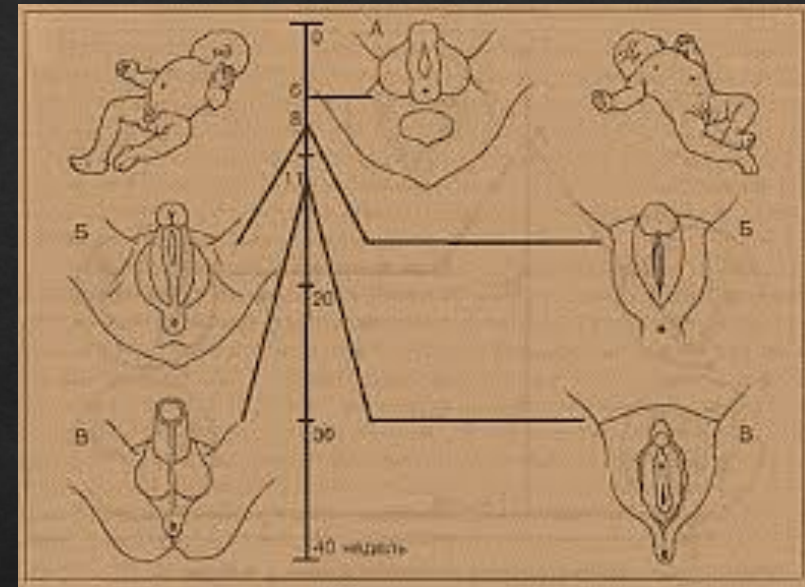


Стадии формирования женских и мужских половых органов.

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.

Патогенез

Самые грубые пороки развиваются на ранних этапах развития эмбриона. При воздействии неблагоприятных факторов на I этапе развития женских половых органов формируются клоакальные пороки развития. Аплазию матки и влагалища вызывают факторы, действующие до 6 недель гестации. Удвоение матки и влагалища формируются при сроке от 7 до 9 недель гестации. При нарушении формирования внутренних половых органов при сроке от 16 до 18 недель матка приобретает седловидную форму.



Атрезия девственной плевы

При атрезии девственной плевы в ней полностью отсутствует просвет, девственная плева плотная и полностью перекрывает вход во влагалище.

Первичная (врожденная) атрезия гимена является пороком внутриутробного развития.

Вторичная атрезия нормально сформированной девственной плевы может быть связана с последствиями детских инфекций (кори, скарлатины, дифтерии и т. д.), специфических и неспецифических вульвовагинитов, процессов рубцевания или спайкообразования.



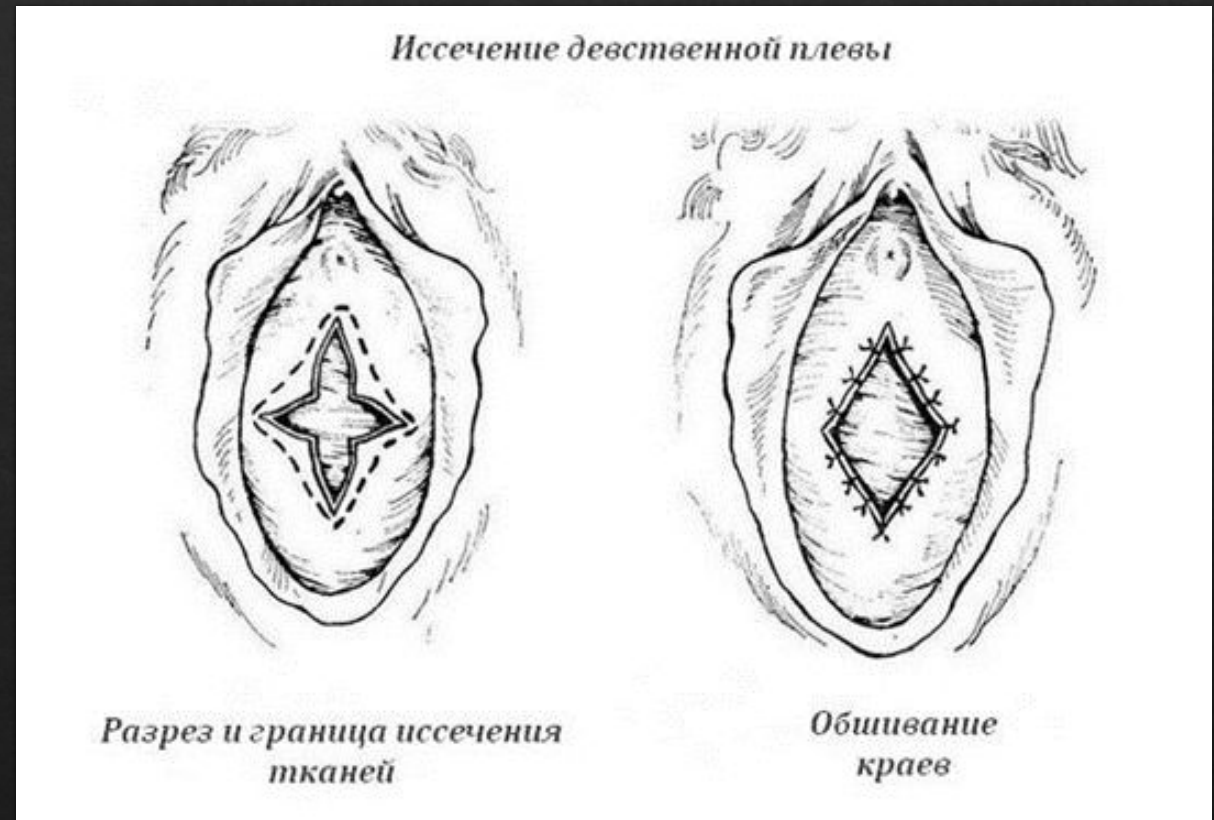
Хирургическая коррекция атрезии девственной плевры

1. Производят местную анестезию.
2. Находят место наибольшего выпячивания гимена (при необходимости просят пациентку потужиться).
3. Производят пункцию гематокольпоса толстой иглой, затем вводят бранши пинцета в образованное отверстие и разводят их. В таком положении держат бранши 1-5 мин.
4. После самостоятельного опорожнения влагалища, убедившись, что вся кровь вышла, влагалище saniруют путем введения стерильного раствора фурацилина.
5. После промывания влагалища, в образованное тупым путем отверстие диаметром до 15 мм при растяжении помещают стерильную жировую турунду на 1-2 сут, меняя ее ежедневно в течении 3-5 дн.



Хирургическая коррекция атрезии девственной плевры

Так же практикуется иссечение: нанесение крестообразного разреза 2х2 см на гимен. После выделения основной части скопившейся крови редкими одиночными кетгутовыми швами формируют края искусственно созданного в девственной плеве отверстия



Аплазия матки и влагалища. Полная форма (синдром Майера-Рокитанского-Кюстнера-Хаузера).

До начала полового созревания никак не проявляется. Основной жалобой девочек является отсутствие менструаций в возрасте 15-16.

При осмотре наружных половых органов выявляется отсутствие входа во влагалище или неглубокая ямка за девственной плевой.

Методы создания неовлагалища:

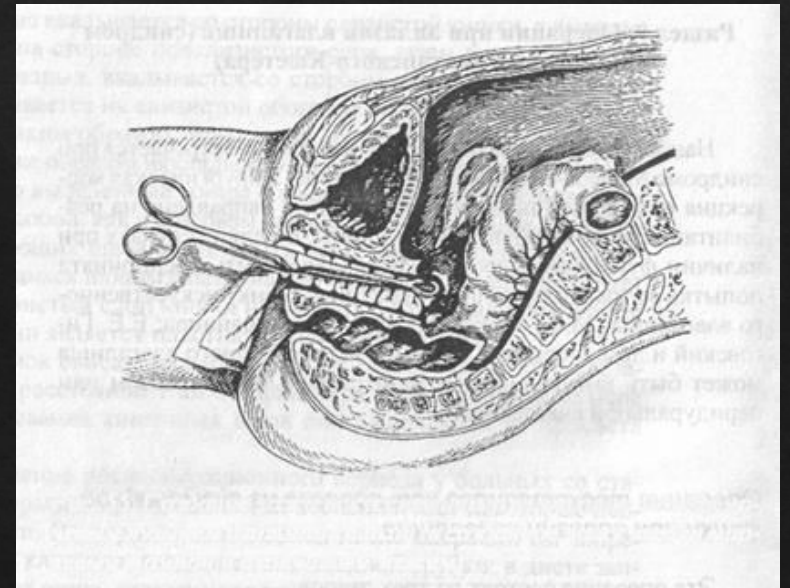
- неоперативный — кольпоэлонгация;
- оперативный — кольпопоез из брюшины, отрезка кишки, слизистой и кожи вульвы, из синтетических материалов



Хирургическая коррекция полной формы аплазии матки и влагалища

Кольпопоз из брюшины

1. Производят поперечный разрез слизистой преддверия влагалища. Дугообразно продлевают разрез на кожу малых половых губ кверху до уровня наружного отверстия мочеиспускательного канала, книзу - до уровня нижней спайки.
2. Частично острым, частично тупым путем создают влагалищный канал между мочевым пузырем и прямой кишкой до брюшины.
3. Мобилизуют выкроенные лоскуты слизистой преддверия влагалища и кожи малых половых губ.
4. Производят нижнесрединную лапаротомию.



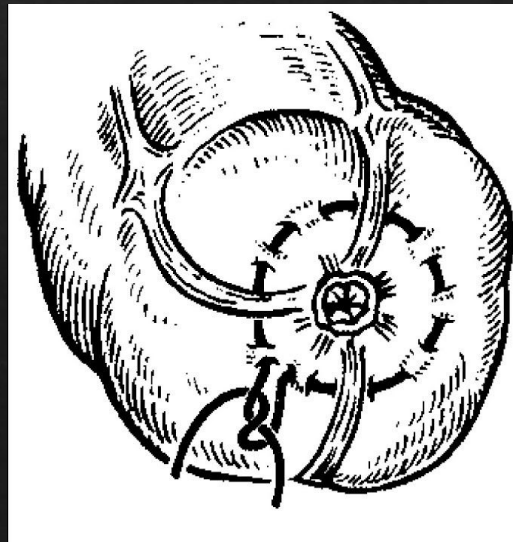
Хирургическая коррекция полной формы аплазии матки и влагалища

5. По наибольшей выпуклости прямокишечно-маточного пространства производят H-образный разрез тазового листка брюшины.

6. Выкроенные лоскуты брюшины низводят во влагалищный канал.

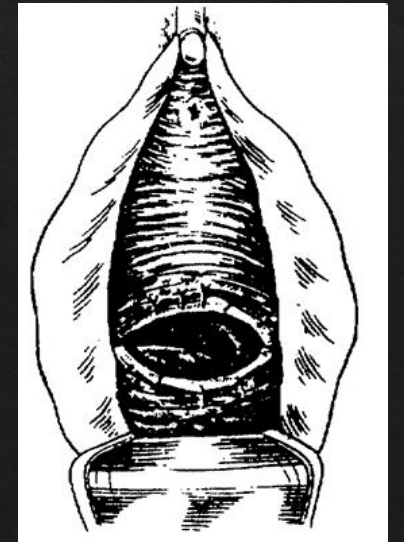
7. Между 25 лоскутами брюшины и лоскутами кожи малых половых губ накладывают отдельные швы.

8. Наложением кисетного шва на брюшину формируют купол искусственно созданного влагалища.



← кисетный шов

созданное неовлагалище →



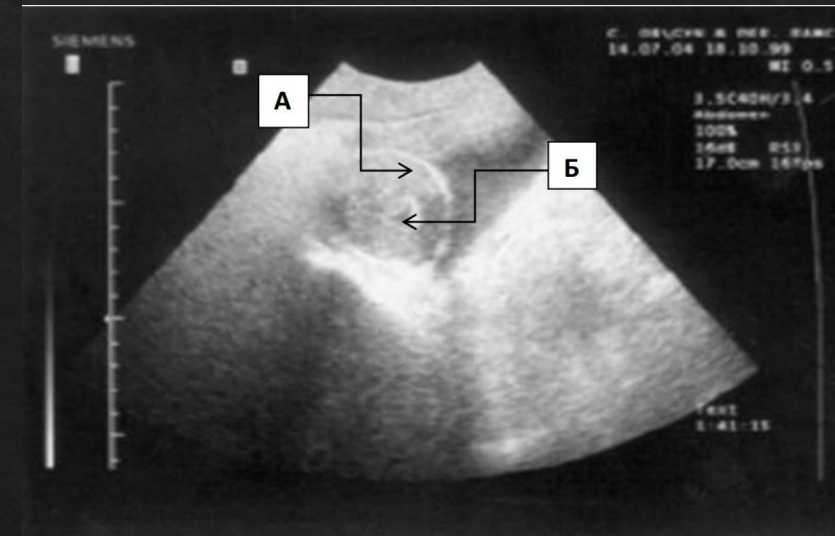
Аплазия шейки матки при функционирующей матке

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. Нередко они сопровождаются симптомами раздражения брюшины, тошнотой и рвотой за счет заброса менструальной крови по трубам в брюшную полость.

При гинекологическом исследовании выявляется 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.

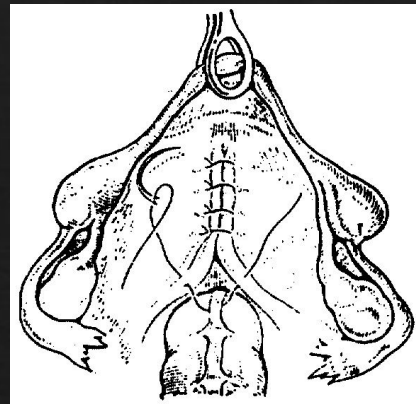
Эхограмма аплазии шейки матки.
Гематометра.
А — тело матки. Б. — расширенная
полость матки.



Хирургическая коррекция аплазии шейки матки при функционирующей матке

Показаны гистерэктомия и кольпопоз (брюшинный или сигмоидальный).

1. Операция формирования неовлагалища из тазовой брюшины заключается в том, что создают канал между мочевым пузырем и прямой кишкой, затем под контролем лапароскопа вскрывают брюшину в области прямокишечно-маточного углубления. Края тазовой брюшины низводят и подшивают к слизистой оболочке вульвы.
2. Кольпопоз из петли сигмовидной кишки заключается в создании тоннеля в ректовезикальной клетчатке, резекции сигмовидной кишки, низведении трансплантата в тоннель и создании анастомоза между его дистальной частью и преддверием влагалища. Проприетность толстой кишки восстанавливается наложением анастомоза «конец в конец».



Кольпопоз, где купол влагалища "привязан" к прямой кишке.

Частичная аплазия влагалища при функционирующей матке

Аплазия верхней трети влагалища

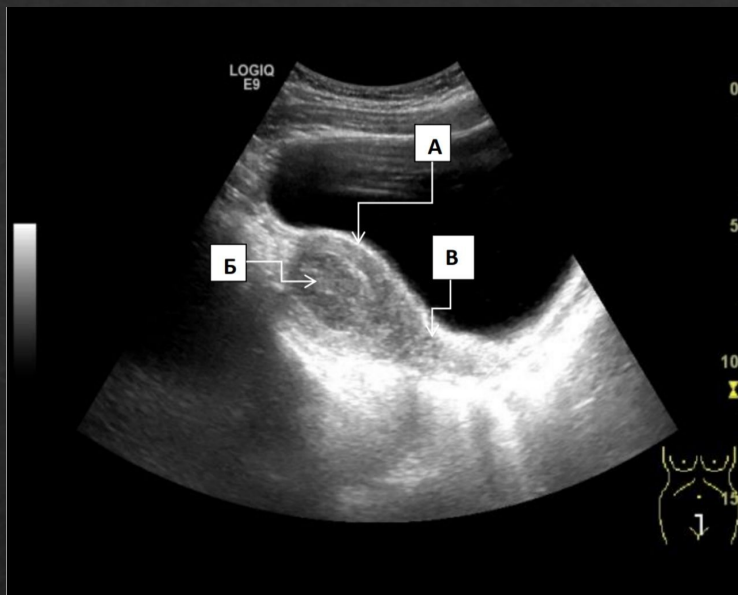
В пубертатный период у девочки появляются ежемесячные приступы болей внизу живота, которые усиливаются с течением времени.

Аплазия средней трети влагалища

Больную при достижении возраста менархе начинают беспокоить тянущие, распирающие боли внизу живота, может появляться учащенное мочеиспускание.

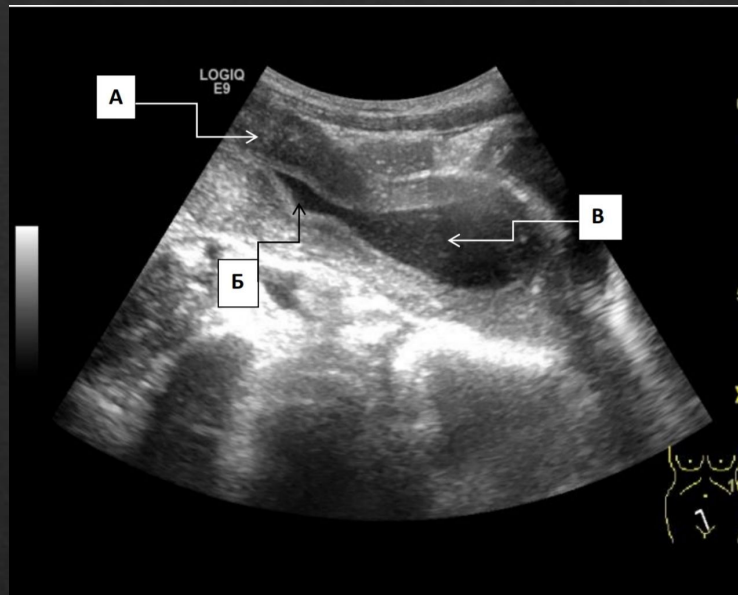
Аплазия нижнего отдела влагалища

Больную при достижении возраста менархе начинают беспокоить постепенно усиливающиеся ежемесячные распирающие боли внизу живота, могут присоединиться задержки мочеиспускания и дефекации.



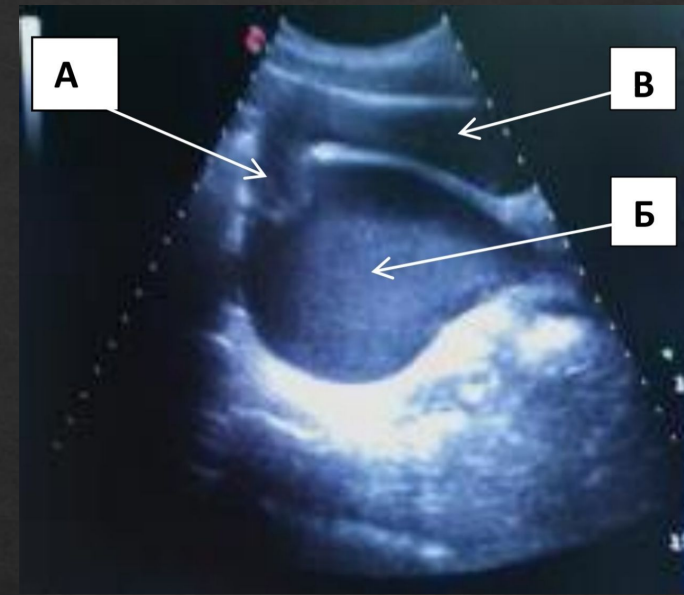
Эхограмма аплазии верхней части влагалища.

А. — стенка матки. Б. — кровь в полости матки (гематометра). В — шейка матки.



Эхограмма аплазии среднего отдела влагалища.

А — тело матки. Б. — цервикальный канал.
В. Скопление крови в верхней трети влагалища



Эхограмма аплазии нижней части

влагалища А — шейка матки.
Б. — кровь во влагалище. В. — мочевого пузырь.

Хирургическая коррекция

Вагинопластика методом скользящих лоскутов.

1. Производят растяжение тканей преддверия влагалища путем ежедневного введения кольпоэлонгатора на 20 - 60 мин, в течение 10 - 20 дней до операции.
2. В ходе операции производят крестообразный разрез слизистой преддверия влагалища и кожи промежности, формируют треугольные лоскуты из слизистой путем отсепаровывания от подлежащих тканей.
3. В ректовезикальной клетчатке формируют тоннель до нижнего полюса гематокольпоса, мобилизуют нижний полюс гематокольпоса из прилегающих тканей, вскрывают гематокольпос крестообразным разрезом, формируют влагалище за счет встречных скользящих треугольных лоскутов.

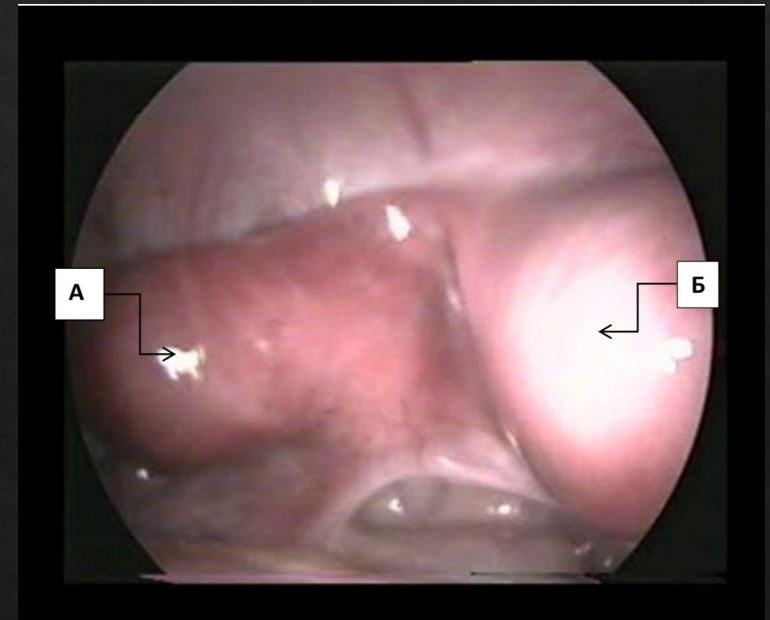


Удвоение матки, шейки и влагалища с полной аплазией шейки и влагалища с одной стороны

После менархе у больных появляются боли внизу живота во время менструаций, которые усиливаются с каждой последующей менструацией. И не исчезают после приема анальгетиков и спазмолитиков.

При гинекологическом осмотре эту патологию выявить крайне сложно. Только при УЗИ выявляется наличие двух маток, иногда гематометра и гематосальпинкса с одной из сторон

Лапароскопия. Полное удвоение матки. Справа аплазия шейки матки. Гематометра. А. — левая матка. Б. — правая матка с аплазией шейки и скоплением крови в полости (гематометра).

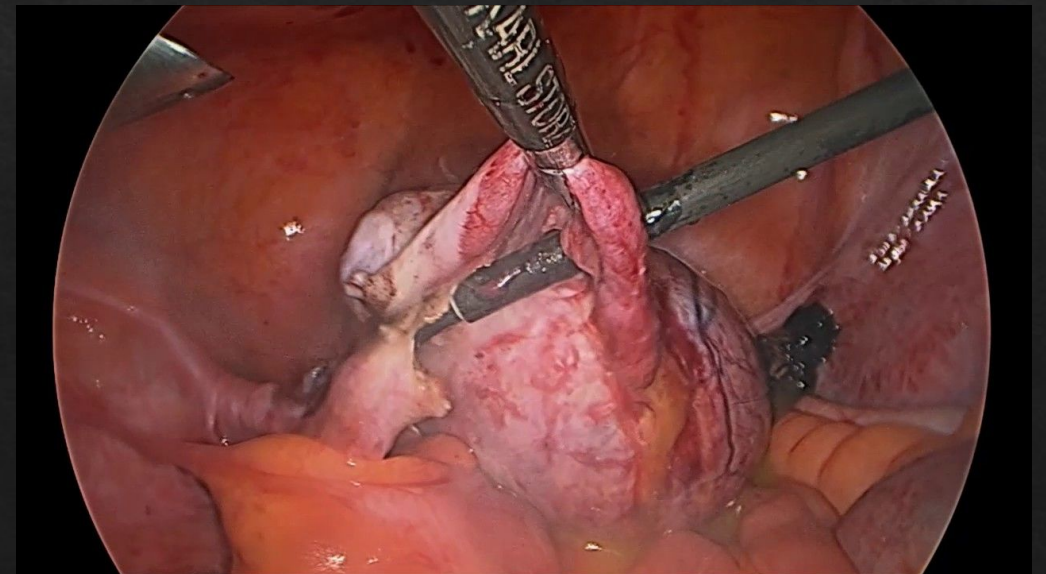


Хирургическая коррекция удвоения матки, шейки и влагалища с полной аплазией шейки и влагалища с одной стороны

Лапароскопическое удаление матки и трубы со стороны поражения.

Вводят тонкую иглу через брюшную стенку в области пупка. Первый этап - нагнетание углекислого газа в брюшную полость. Затем вводят несколько троакаров диаметром 5-12 мм в разные точки брюшной. Через троакары вводится оптическая и хирургическая аппаратура, с помощью которой выполняется операция.

При удалении матки вместе с шейкой без вскрытия брюшной полости органы извлекаются через влагалище, после чего хирург завершает манипуляцию зашиванием культи лапароскопическим доступом



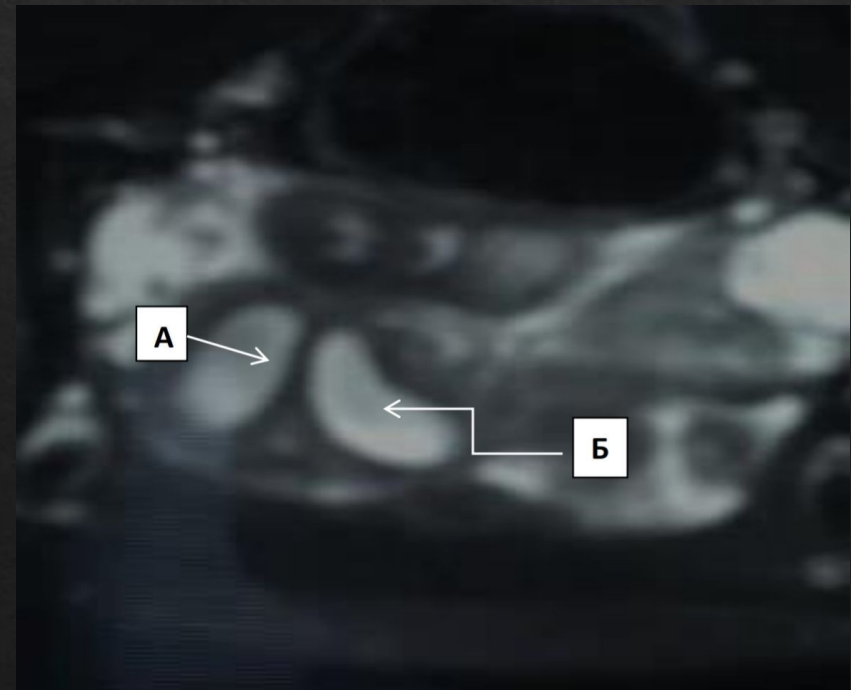
Удвоение матки и влагалища с частичной аплазией одного влагалища

У больных спустя несколько месяцев после менархе менструации становятся болезненными, боли нарастают с каждой очередной менструацией.

При гинекологическом исследовании наружные половые органы не изменены. Влагалище глубокое, шейка матки доступна осмотру. Определяется выпячивание или нависание одной из стенок влагалища.

При такой патологии часто выявляется и аплазия почки.

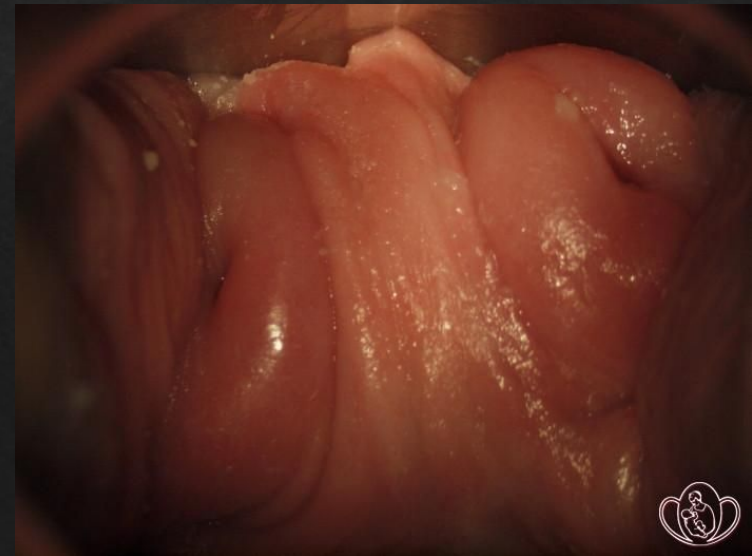
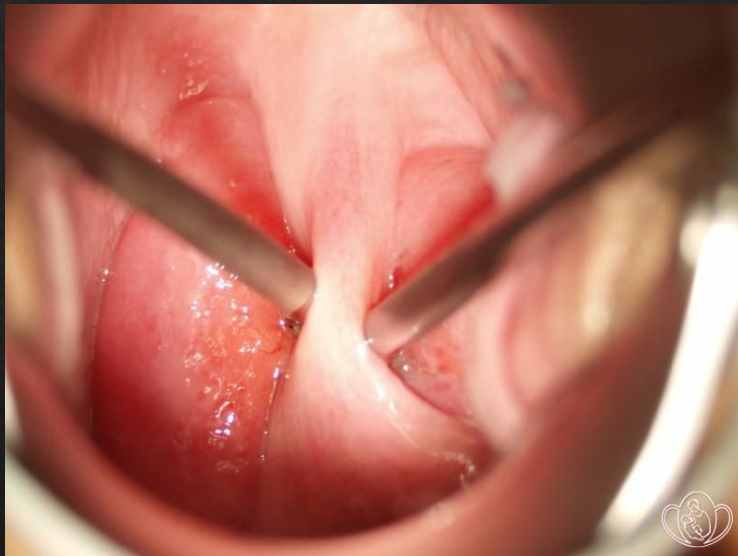
Мр-томограмма. А. правая матка со скоплением крови в полости. Б. левая матка со скоплением крови в полости



Хирургическая коррекция удвоения матки и влагалища с частичной аплазией одного влагалища

Оперативное лечение девочкам-подросткам с удвоениями внутренних гениталий показано лишь тогда, когда нарушен отток менструальной крови, например при полном удвоении матки и влагалища с частичной аплазией одного из них.

Хирургическое лечение заключается в создании анастомоза между гематокольпосом и нормальным влагалищем путем иссечения межвлагалищной перегородки, желательно максимального.





Профилактика

- ◆ Проведение скринингов и консультаций в период подготовки к беременности, в предзачаточный период и скрининга новорожденных
- ◆ Улучшение питания женщины на протяжении репродуктивного периода посредством обеспечения надлежащего потребления витаминов и минералов, еды хорошего качества
- ◆ Предупреждение во время беременности воздействия содержащихся в окружающей среде опасных веществ
- ◆ 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.



Список литературы

- ♦ Муслимова С.Ю. Пороки развития женских половых органов: учебное пособие для самостоятельной внеаудиторной работы [Текст] /И.В. Сахаутдинова, Э.М. Зулкарнеева, Т. П. Кулешова. – Уфа, 2015. - 65 с
- ♦ Савельева Г.М. Гинекология : учебник [Текст] / Б. И. Байсова [и др.]; под ред., В. Г. Бреусенко. — 4-е изд., перераб. и доп. — М., 2018. — 432 с.



Спасибо за внимание!