

МИНИСТЕРСТВО ЗДРАВООХРАНЕНИЯ РОССИЙСКОЙ ФЕДЕРАЦИИ
ФЕДЕРАЛЬНОЕ ГОСУДАРСТВЕННОЕ БЮДЖЕТНОЕ ОБРАЗОВАТЕЛЬНОЕ
УЧРЕЖДЕНИЕ ВЫСШЕГО ОБРАЗОВАНИЯ
«АМУРСКАЯ ГОСУДАРСТВЕННАЯ МЕДИЦИНСКАЯ АКАДЕМИЯ»

«РЕКОМЕНДОВАНО»

Координационным советом по области
образования «Здравоохранение и
медицинские науки»

Д.С. ЛЫСЯК

ВРОЖДЕННЫЕ АНОМАЛИИ РАЗВИТИЯ МАТКИ И ВЛАГАЛИЩА

Учебное пособие

Благовещенск, 2017

Рецензенты:

В.Ф. Долгушина – заведующая кафедрой акушерства и гинекологии ГБОУ ВПО «Южно-Уральский государственный медицинский университет» Минздрава России, д.м.н., профессор

Л.С. Матюшкина – заведующая кафедрой акушерства и гинекологии ГБОУ ВПО «Тихоокеанский государственный медицинский университет» Минздрава России, к.м.н., доцент

Авторы:

Д.С. Лысяк – к.м.н., доцент кафедры акушерства и гинекологии ФГБОУ ВО Амурская ГМА Минздрава России.

Врожденные аномалии развития матки и влагалища: учебное пособие – Благовещенск: 2017

В учебном пособии представлены эмбриология внутренних женских половых органов, этиопатогенез врожденных аномалий развития матки и влагалища, классификации. В пособии изложены клиническая картина, методы диагностики и хирургической коррекции основных видов врожденных аномалий развития матки и влагалища. Описана морфофункциональная характеристика миометрия и представлен алгоритм ведения пациенток с тазовыми болями, вызванными врожденными аномалиями развития матки и влагалища. Указаны особенности течения беременности и родов у женщин с пороками развития гениталий.

Учебное пособие предназначено для обучающихся по основным профессиональным образовательным программам высшего образования – подготовка кадров высшей квалификации по программам ординатуры по специальности 31.08.01 Акушерство и гинекология.

СОДЕРЖАНИЕ

СПИСОК СОКРАЩЕНИЙ.....	5
ВВЕДЕНИЕ.....	6
ГЛАВА 1. ЭТИОЛОГИЯ И ПАТОГЕНЕЗ ВРОЖДЕННЫХ АНОМАЛИЙ РАЗВИТИЯ МАТКИ И ВЛАГАЛИЩА.....	8
1.1. Эмбриогенез матки и влагалища	8
1.2. Этиология и патогенез врожденных аномалий развития матки и влагалища	9
ГЛАВА 2. КЛАССИФИКАЦИЯ ВРОЖДЕННЫХ АНОМАЛИЙ РАЗВИТИЯ МАТКИ И ВЛАГАЛИЩА.....	13
ГЛАВА 3. КЛИНИКА, ДИАГНОСТИКА И МЕТОДЫ КОРРЕКЦИИ	19
3.1. Полная аплазия влагалища и матки	19
3.2. Аплазия части влагалища при функционирующей матке	26
3.3. Однорогая матка.....	31
3.4. Удвоение матки и влагалища.....	36
3.5. Двурогая матка.....	41
3.6. Внутриматочная перегородка.....	44
ГЛАВА 4. АЛГОРИТМ ВЕДЕНИЯ ДЕВОЧЕК-ПОДРОСТКОВ С ТАЗОВЫМИ БОЛЯМИ ПРИ ВРОЖДЕННЫХ АНОМАЛИЯХ РАЗВИТИЯ МАТКИ И ВЛАГАЛИЩА.....	48
ГЛАВА 5. МОРФОФУНКЦИОНАЛЬНАЯ ХАРАКТЕРИСТИКА МИОМЕТРИЯ У ДЕВОЧЕК-ПОДРОСТКОВ С ВРОЖДЕННЫМИ АНОМАЛИЯМИ РАЗВИТИЯ МАТКИ И ВЛАГАЛИЩА	55
ГЛАВА 6. ТЕЧЕНИЕ БЕРЕМЕННОСТИ И РОДОВ У ЖЕНЩИН С ВРОЖДЕННЫМИ АНОМАЛИЯМИ РАЗВИТИЯ МАТКИ И ВЛАГАЛИЩА	64
ТЕСТОВЫЕ ЗАДАНИЯ.....	69
ЭТАЛОНЫ ОТВЕТОВ К ТЕСТОВЫМ ЗАДАНИЯМ.....	76
СИТУАЦИОННЫЕ ЗАДАЧИ.....	77

ОТВЕТЫ НА СИТУАЦИОННЫЕ ЗАДАЧИ.....	79
РЕКОМЕНДУЕМАЯ ЛИТЕРАТУРА.....	80

СПИСОК СОКРАЩЕНИЙ

ВАР – врожденные аномалии развития

МРТ – магнитно-резонансная томография

ОРВИ – острая респираторная вирусная инфекция

СКТ – спиральная компьютерная томография

ТБ – тазовые боли

УЗИ – ультразвуковое исследование

ХГ – хорионический гонадотропин

ХПН – хроническая плацентарная недостаточность

ВВЕДЕНИЕ

В последнее время наблюдается рост частоты пороков развития различных органов и систем, в том числе аномалий развития женских половых органов. По результатам собственных исследований установлено, что в структуре всей гинекологической патологии врожденные аномалии развития матки и влагалища составляют 3%. Причины возникновения врожденных аномалий развития матки и влагалища изучены недостаточно. Клинические проявления ВАР матки и влагалища зависят от формы аномалии и чаще характеризуются дисменореей, первичной аменореей, тазовыми болями. При врожденных аномалиях развития с нарушением оттока менструальной крови у большинства пациенток встречается спаечный процесс малого таза и эндометриоз.

Для уточнения формы аномалии развития матки и влагалища применяются ультразвуковая эхография, гистеросальпингография, магнитно-резонансная томография. В последние годы для идентификации и хирургической коррекции некоторых форм аномалий развития матки и влагалища применяются лапароскопия и гистероскопия. Эндоскопические методы позволяют уточнить наличие сопутствующей гинекологической патологии и выбрать оптимальный объем хирургического лечения.

С улучшением технических возможностей разрабатываются методы хирургической коррекции врожденных аномалий развития матки и влагалища. С помощью гистерорезектоскопии стало возможным рассечение внутриматочной перегородки у женщин раннего репродуктивного возраста.

Вероятность восстановления репродуктивной функции после корригирующих операций при врожденных аномалиях развития матки и влагалища зависит от формы аномалии, наличия сопутствующей гинекологической патологии, реабилитации в послеоперационном периоде. Беременность у женщин с ВАР половых органов, в том числе после коррекции, часто осложняется угрозой прерывания и хронической плацентарной

недостаточностью. Частота преждевременных родов очень высока. Состояние здоровья новорожденных у этих матерей изучено недостаточно.

При подготовке данного учебного пособия учтен факт скудного объема информации в основной учебной литературе. Информация о заболеваемости, методах диагностики и коррекции, а также течении беременности у женщин с врожденными аномалиями развития матки и влагалища освещаются только в периодической печати. В пособии обобщены разрозненные данные о патологии, а также представлен собственный опыт наблюдения и лечения пациенток с врожденными аномалиями развития матки и влагалища.

ГЛАВА 1. ЭТИОЛОГИЯ И ПАТОГЕНЕЗ ВРОЖДЕННЫХ АНОМАЛИЙ РАЗВИТИЯ МАТКИ И ВЛАГАЛИЩА

1.1. ЭМБРИОГЕНЕЗ МАТКИ И ВЛАГАЛИЩА

При оплодотворении яйцеклетки в зависимости от сочетания половых хромосом (X и Y) формируется генетический пол ребенка. Определяющим геном, контролирующим развитие пола ребенка, является ген **SRY**, локализуемый на коротком плече Y-хромосомы. Под действием синтезируемого этим геном антимюллерова гормона происходит резорбция мюллерова (парамезонефрального) протока. При отсутствии Y-хромосомы, нарушении синтеза антимюллерова гормона либо нарушении рецепторного аппарата к нему, дальнейшее развитие эмбриона будет происходить по женскому типу.

На индифферентной стадии развития выводные пути половой системы представлены двумя системами протоков. Парамезонефротические (Мюллеровы) протоки образуются из утолщения целомического эпителия и обнаруживаются в брюшной полости у 14мм зародыша в виде эпителиальных тяжей. У 19мм зародыша парамезонефротические протоки вытягиваются в каудальном направлении, в этот период начинается редукция мезонефротического (Вольфова) протока. На поперечных срезах зародышей длиной 29мм обнаруживается срастание уrogenитальных складок. Каудальные отделы парамезонефротических протоков сближаются и сливаются, имея общую перегородку, только в нижней части они сливаются полностью. У 35мм зародышей отмечается полное слияние каудальных отделов парамезонефротических протоков, перегородка между ними исчезает и образуется просвет – будущая полость матки. В течение 4-го месяца эмбриогенеза из окружающей мезенхимы развиваются мышечный и соединительнотканый слои матки. К концу 6-го месяца внутриутробного развития эпителий, выстилающий матку, врастает в подлежащую соединительную ткань, образуя закладку маточных желез. К моменту рождения матка сохраняет

седловидную форму. Рост матки плода в течение последних 3 месяцев внутриутробного развития под влиянием материнских гормонов протекает быстро. Маточные трубы развиваются из не слившихся частей парамезонефротических протоков, около краниального конца протока образуются абдоминальное отверстие трубы и фимбрии.

1.2. ЭТИОЛОГИЯ И ПАТОГЕНЕЗ ВРОЖДЕННЫХ АНОМАЛИЙ РАЗВИТИЯ МАТКИ И ВЛАГАЛИЩА

Под термином «**врожденный порок развития**» следует понимать стойкие морфологические изменения органа или всего организма, возникающие внутриутробно, выходящие за пределы их возможного строения и приводящие к расстройствам функции. Степень выраженности врожденных пороков развития различна: от незначительных отклонений в структуре одного органа до тяжелых изменений многих органов, несовместимых с жизнью.

Применительно к врожденным аномалиям развития матки и влагалища относятся следующие нарушения:

- **аплазия (агенезия)** — полное врожденное отсутствие органа или его части.
- **врожденная гипоплазия** — недоразвитие органа, проявляющееся дефицитом относительной массы или размеров органа.
- **изменение формы органов**, связанного с атрезией — полным отсутствием канала или естественного отверстия, стенозом — сужением канала или отверстия, неразделением (слиянием) органов.

Возникновение различных форм врожденных аномалий развития матки и влагалища зависит от того, на каком этапе эмбриогенеза подействовал тератогенный фактор или реализовались наследственные признаки. Тяжесть формы порока также определяется продолжительностью и интенсивностью воздействия повреждающего фактора.

В генезе пороков развития у человека основную роль играют две группы факторов:

- экзогенные:
 - ✓ физические – механический, термический, радиационный;
 - ✓ химические – гипоксия, неполноценное питание, гормональная дискорреляция;
 - ✓ биологические – вирусы, бактерии и их токсины;
- эндогенные:
 - ✓ наследственные;
 - ✓ биологическая неполноценность половых клеток;
 - ✓ влияние возраста и пола.

Отдельные особенности, присущие эмбриональному гистогенезу матки, могут явиться основой функциональных нарушений в постнатальной жизни. Опережающая закладка и более раннее анатомическое оформление и дифференцировка нервных и сосудистых элементов в зачатках маточных труб, матки и влагалища в период их наиболее интенсивного морфогенеза следует рассматривать как важные морфогенетические механизмы, регулирующие формирование этих органов. Формирование своеобразной по конструкции сети лакунарных кровеносных сосудов в зачатках труб, матки и влагалища является приспособлением, обеспечивающим оптимальное развитие этих органов в специфических условиях внутриутробной гипоксии и метаболического ацидоза.

Недостаточность рецепторов к эстрогенам и гестагенам в мюллеровых протоках приводит к нарушению их развития с нормальным развитием вольфовых протоков, что приводит к аплазии матки с нормальным формированием маточных труб и круглых связок при синдроме Майера-Рокитанского-Кюстера.

Удвоение матки и двурогая матка являются следствием незавершенной стадии эмбрионального развития. Перегородка в полости матки и влагалища связана с нарушением редукции эмбриональных структур. Возможно это является

одной из причин недостаточности α - и β -рецепторного аппарата, о чем свидетельствует высокая частота невынашивания беременности.

Наследственный анамнез прослеживается только у каждой десятой пациентки с врожденными аномалиями развития матки и влагалища. Аплазия влагалища и внутриматочная перегородка наследуются по аутосомно-рецессивному типу. В этой связи не исключается значение неблагоприятных средовых факторов в развитии врожденных аномалий развития матки и влагалища. У родителей пациенток выявлено воздействие неблагоприятных средовых факторов: профессиональные вредности, алкоголизм, курение, заболевания, перенесенные во время беременности. Клинико-биохимические характеристики – белки, сопряженные с дыхательной функцией и обеспечением тканей кислородом (гемоглобин, гаптоглобин, трансферрин) и гормональный статус (генетически зависимые изменения уровней лютеинизирующего гормона, пролактина, тестостерона, тироксина) преимущественно связаны с генетическим полиморфизмом у больных с пороками развития матки и влагалища.

Нарушение формирования органов и систем учащается при воздействии на организм беременной лекарственных препаратов (морфин, избыток витаминов А и D, кортикостероидов), алкоголь, вирус краснухи и цитомегаловирус. В яичнике новорожденной девочки с множественными пороками развития выявлено отсутствие фолликулов, половые клетки сгруппированы в виде «яйценосных шаров». Следовательно, при нарушении эмбриогенеза имеются отклонения в формировании яичников. С другой стороны, гормональные отклонения у плода могут приводить к нарушению созревания ооцитов, что рассматривается как одна из причин увеличения числа аномалий развития мочеполовой системы и гибели плода.

Нарушение эндокринной функции яичников у матери под влиянием неблагоприятных факторов вызывает функциональную неполноценность яичников у плода. Одним из факторов, приводящих к нарушению становления репродуктивной функции у девочек, являются заболевания матери,

сопровождающиеся изменениями эндокринной функции яичников. Под влиянием тератогенов нарушаются процессы пролиферации и апоптоза, васкуляризации и иннервации, изменяются метаболические свойства клеток гонад и половых протоков.

Установлены следующие факторы риска врожденных пороков развития плода: острые респираторные заболевания до 12 недель беременности, обострение хронической экстрагенитальной или TORCH-инфекции, воздействие некоторых лекарственных препаратов, ионизирующего излучения в период эмбриогенеза. Имеются данные о неблагоприятных перинатальных исходах и увеличении врожденных аномалий в регионах с повышенной радиационной нагрузкой после аварии на Чернобыльской АЭС. Среди девочек, облученных внутриутробно в период аварии на Чернобыльской АЭС, в 7% выявлены врожденные аномалии развития, в том числе матки и влагалища.

Врожденные аномалии развития матки и влагалища часто сочетаются с аномалиями развития других органов и систем. Сочетанные аномалии почек наблюдаются у каждой восьмой пациентки. У женщин с симметричными пороками преобладали аномалии положения, удвоение почек и мочеточников. При ассиметричных пороках преобладают аплазия почки со стороны добавочного маточного рога или замкнутого гемивлагалища.

ГЛАВА 2. КЛАССИФИКАЦИЯ ВРОЖДЕННЫХ АНОМАЛИЙ РАЗВИТИЯ МАТКИ И ВЛАГАЛИЩА

Предложено множество классификаций ВАР половых органов, многие из них основаны на клинических и морфологических принципах. Некоторые классификации построены на эмбриологической основе, Сименс в 1956 году предложил классификацию по принципу отсутствия слияния парамезонефральных каналов (рис. 1).

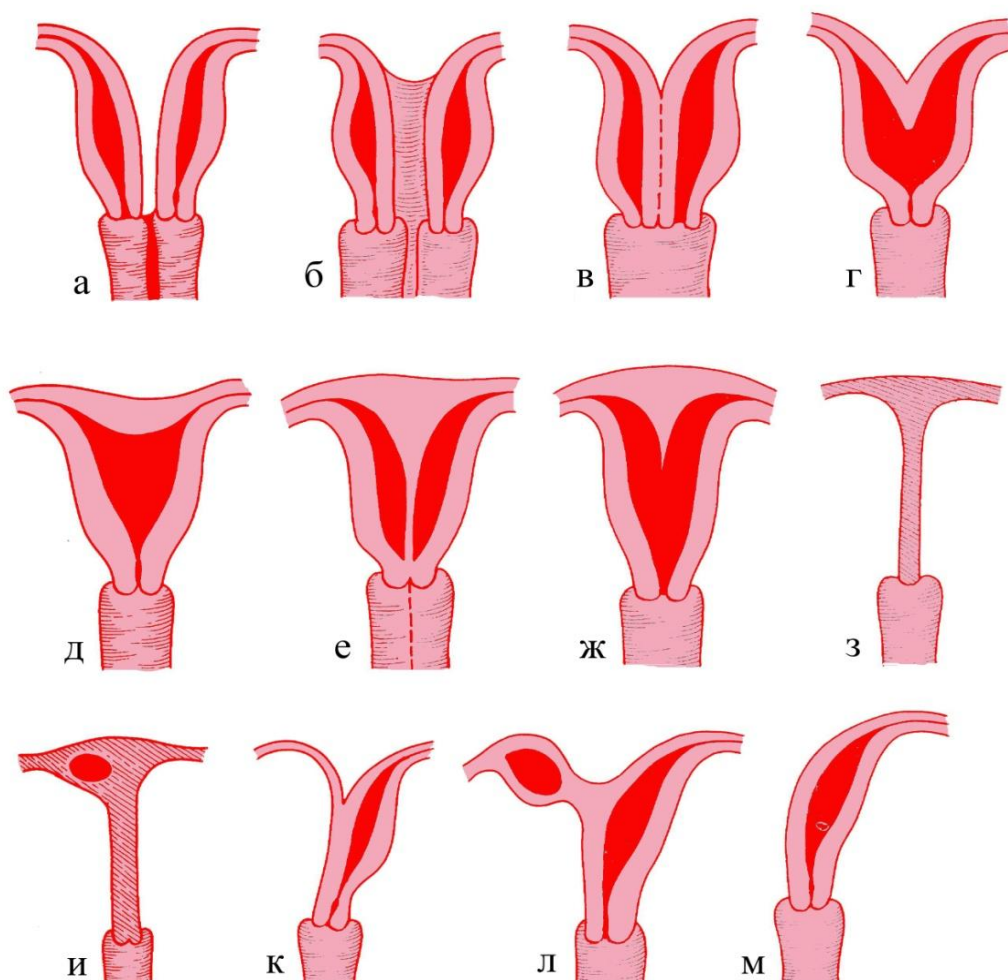


Рис. 1. Классификация врожденных аномалий развития матки по J. Semmens (Давыдов С.Н., 1973)¹.

а, б, в – удвоение матки; г – двурогая матки; д – седловидная матка; е, ж – внутриматочная перегородка; з, и, к, л – однорогая матка с рудиментарным рогом; м – однорогая матка.

¹Давыдов С.Н., Хромов Б.М., Шейко В.З. Атлас гинекологических операций. М., 1973

Данная классификация аномалий развития матки представляет лишь исторический интерес, так как не отражает в полной мере разнообразия аномалий развития матки и влагалища.

Классификация Американского общества фертильности (1988) в полной мере не отражает всех клинических форм пороков, поскольку не учитывает аномалии строения влагалища (рис. 2). Кроме того, седловидная матка выделена в отдельный класс пороков. К моменту рождения матка часто сохраняет слабо выраженную седловидность, а при наличии порока развития матки седловидная форма является вариантом двурогой матки. Так же группа аномалий матки, связанные с приемом диэтилстильбэстрола, не является актуальной, поскольку данный препарат в нашей стране не применялся.



Рис. 2. Классификация аномалий парамезонефральных протоков Американского общества фертильности (1988)¹.

¹Адамян Л.В., Кулаков В.И., Хашукоева А.З. Пороки развития матки и влагалища. М., 1998

Формы пороков развития женских половых органов, представленные в МКБ-10, рассматриваются в зависимости от анатомии половых органов.

Q50 Врожденные аномалии [пороки развития] яичников, фаллопиевых труб и широких связок

- **Q50.0** Врожденное отсутствие яичника (исключен синдром Тернера (Q96))
- **Q50.1** Кистозная аномалия развития яичника
- **Q50.2** Врожденный перекрут яичника
- **Q50.3** Другие врожденные аномалии яичника (добавочный яичник, врожденная аномалия яичника, вытянутость яичника)
- **Q50.4** Эмбриональная киста фаллопиевой трубы (фимбриальная киста)
- **Q50.5** Эмбриональная киста широкой связки (эпоофорона, гартнерова канала, параовариальная)
- **Q50.6** Другие врожденные аномалии фаллопиевой трубы и широкой связки (отсутствие, добавочная фаллопиева труба, атрезия)

Q51 Врожденные аномалии [пороки развития] тела и шейки матки

- **Q51.0** Агенезия и аплазия матки (врожденное отсутствие матки)
- **Q51.1** Удвоение тела матки с удвоением шейки матки и влагалища
- **Q51.2** Другие удвоения матки
- **Q51.3** Двурогая матка
- **Q51.4** Однорогая матка
- **Q51.5** Агенезия и аплазия шейки матки (врожденное отсутствие шейки матки)
- **Q51.6** Эмбриональная киста шейки матки
- **Q51.7** Врожденный свищ между маткой и пищеварительным и мочевым трактами
- **Q51.8** Другие врожденные аномалии тела и шейки матки (гипоплазия тела и шейки матки)
- **Q51.9** Врожденная аномалия тела и шейки матки неуточненная

Q52 Другие врожденные аномалии [пороки развития] женских половых органов

- **Q52.0** Врожденное отсутствие влагалища (разделенное перегородкой влагалище, Исключены удвоение влагалища с удвоением тела и шейки матки)
- **Q52.1** Удвоение влагалища
- **Q52.2** Врожденный ректовагинальный свищ (исключена клоака)
- **Q52.3** Девственная плева, полностью закрывающая вход во влагалище
- **Q52.4** Другие врожденные аномалии влагалища
- **Q52.5** Сращение губ
- **Q52.6** Врожденная аномалия клитора
- **Q52.7** Другие врожденные аномалии вульвы
- **Q52.8** Другие уточненные врожденные аномалии женских половых органов
- **Q52.9** Врожденная аномалия женских половых органов неуточненная.

В нашей стране предложена клинико-анатомическая классификация аномалий развития матки и влагалища, что облегчает диагностику и выбор тактики ведения больных.

I класс. АПЛАЗИЯ ВЛАГАЛИЩА.

1. Полная аплазия влагалища и матки:

- а) рудимент матки в виде одного мышечного валика (справа, слева, в центре);
- б) рудимент матки в виде двух мышечных валиков;
- в) мышечные валики отсутствуют,
 - маточные трубы не соединены с рудиментами матки;
 - рудименты матки без признаков функционирования, без полости;
 - придатки матки расположены в брюшной полости высоко пристеночно.

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 пиосальпингс.

– Во всех случаях стенки матки дифференцированы.

– Маточные трубы соединены с маткой.

3. Аплазия части влагалища при функционирующей матке:

а — аплазия верхней трети; а1 — аплазия верхних 2/3;

б — аплазия средней трети; б1 — аплазия средних 2/3;

с — аплазия нижней трети; с1 — аплазия нижних 2/3.

– При а и а1 — гемато и/или пиометра, гемато- и/или пиосальпингс.

– При б и б1 — гемато и/или пиокольпос.

– При с и с1 — гемато и/или пиокольпос.

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 аплазированным одним влагалищем:

а — аплазия верхней трети; а1 — аплазия верхних 2/3;

б — аплазия средней трети; б1 — аплазия средних 2/3;

с — аплазия нижней трети; с1 — аплазия нижних 2/3.

– При а и а1 — гемато- и/или пиометра, гемато- и/или пиосальпингс.

– При б и б1 — гемато- и/или пиокольпос.

– При с и с1 — гемато- и/или пиокольпос, свищевой ход в частично аплазированном влагалище.

3. *Удвоение матки и влагалища при нефункционирующей одной матке.*

IV класс. ДВУРОГАЯ МАТКА

1. *Седловидная форма.*

2. *Неполная форма.*

3. *Полная форма.*

V класс. ВНУТРИМАТОЧНАЯ ПЕРЕГОРОДКА

1. *Полная внутриматочная перегородка — до внутреннего зева.*

2. *Неполная внутриматочная перегородка.*

Перегородка может быть тонкая или на широком основании, одна гемиполость может быть длиннее другой.

VII 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.*

– Встречаются изолированно или в сочетании с пороками развития матки и влагалища.

VIII класс. РЕДКИЕ ФОРМЫ ПОРОКОВ РАЗВИТИЯ 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.*

– Встречаются изолированно или в сочетании с пороками развития матки и влагалища.

Представленная классификация позволяет обосновать алгоритм обследования, объем хирургического лечения и реабилитации больных с различными формами врожденных аномалий развития матки и влагалища, что способствует рациональному ведению пациентов как в дооперационном периоде, так в ближайшие и отдаленные сроки после операции.

ГЛАВА 3. КЛИНИКА, ДИАГНОСТИКА И МЕТОДЫ КОРРЕКЦИИ

3.1. ПОЛНАЯ АПЛАЗИЯ ВЛАГАЛИЩА И МАТКИ

В настоящее время данная форма ВАР матки и влагалища известна как синдром Майера-Рокитанского-Кюстера, для которого характерны:

- врожденное отсутствие матки и влагалища (матка обычно имеет вид одного или двух рудиментарных мышечных валиков);
- нормальная функция яичников;
- женский фенотип (нормальное развитие молочных желез, пропорциональное тело, характер оволосения и развитие наружных половых органов по женскому типу);
- женский кариотип (46, XX);
- часто встречающееся сочетание с другими врожденными пороками развития (скелета, органов мочевого выделения).

Клиническая картина. Жалобы определяются возрастом пациенток. Первым клиническим симптомом заболевания у пациенток 12-16 лет является отсутствие менструации (первичная аменорея). Пациентки старшего возраста в первую очередь предъявляют жалобы на невозможность половой жизни, а затем

на отсутствие менструаций. Невозможность половых контактов служит травмирующим психику фактором. У таких больных появляются невротоподобные расстройства, депрессия, тревога, ощущение собственной неполноценности.

Диагностика. При внешнем осмотре отмечается правильное телосложение, физическое развитие соответствует норме. При гинекологическом осмотре наружные половые органы имеют правильное развитие по женскому типу, клитор не увеличен (рис 3).



Рис. 3. Внешний вид наружных половых органов при полной аплазии влагалища и матки.

У трети больных наружное отверстие уретры может быть несколько расширено и смещено книзу, что нередко принимается за отверстие в девственной плеве. При наличии в анамнезе попыток половой жизни на месте входа во влагалище образуются углубление и рубцовые изменения. У некоторых пациенток в результате длительных половых сношений имеется емкое неовлагалище глубиной 10-11см, которое лишено складчатости и его стенки склонны к выпадению.

При ректоабдоминальном исследовании матка не определяется, но на ее месте может определяться поперечный тяж – дубликатура брюшины,

располагающаяся в поперечном направлении над мочевым пузырем или удается пропальпировать мышечные валики (рудименты маток) 2,5x2,5см. Придатки матки, как правило, располагаются высоко у стенок малого таза и пальпаторно не определяются.

При эхографии матка определяется в виде одного или двух мышечных валиков, расположенных в центре либо пристеночно в полости малого таза, средние размеры 3,0x2,0x1,5см, у части больных мышечные валики отсутствуют. Яичники располагаются высоко пристеночно и их размеры соответствуют возрастной норме. Необходимо проведение УЗИ органов мочевыделительной системы для выявления сопутствующих аномалий развития. В сложных случаях для уточнения диагноза необходимо выполнение МРТ или СКТ.

Обязательным являются определение уровня полового хроматина и кариотипирование, так как аплазия влагалища и матки встречается при тестикулярной феминизации и дисгенезии гонад.

Методы коррекции.

Показание к операции – невозможность половой жизни.

Кольпоэлонгация. Бескровный метод по Шерстневу. Для этого предложен специальный аппарат – кольпоэлонгатор, действие которого основано на способности тканей растягиваться при постепенном регулируемом давлении. Является методом выбора для пациенток с выраженной экстрагенитальной патологией, не позволяющей проведение хирургического вмешательства ввиду высокого риска возникновения осложнений. При оценке отдаленных результатов пациентки указывают на сухость и болезненность во влагалище в течение первого года регулярной половой жизни. У трети пациенток из-за отсутствия фиксации отмечается выпадение стенок неовлагалища.

Кожный кольпопоз. Метод заключается в пересадке кожных лоскутов на ножке в сформированный тоннель между мочевым пузырем и прямой кишкой. В отдаленном послеоперационном периоде часто отмечается рубцовое

сморщивание и сужение неовлагалища, а также отсутствие точек фиксации сопровождается выпадением.

Кишечный кольпопоз. Наиболее распространенная методика кольпопоза у хирургов всего мира в различных модификациях. Является самым травматичным, требуется выполнение лапаротомии, выделение и низведение участка сигмовидной кишки в тоннель между мочевым пузырем и прямой кишкой. Учитывая большое количество осложнений, как во время операции, так и в послеоперационном периоде, метод сигмоидального кольпопоза в настоящее время должен представлять только исторический интерес.

Одноэтапный кольпопоз из тазовой брюшины с лапароскопической ассистенцией. Методика модифицирована в отделении оперативной гинекологии Научного центра акушерства, гинекологии и перинатологии РАМН им. В.И.Кулакова. Выполнение операции осуществляют две бригады хирургов: эндоскопическая и промежностная (рис. 4–10). Одним из необходимых условий для выполнения операции является готовность пациентки к постоянной половой жизни во избежание рубцового стенозирования неовлагалища.

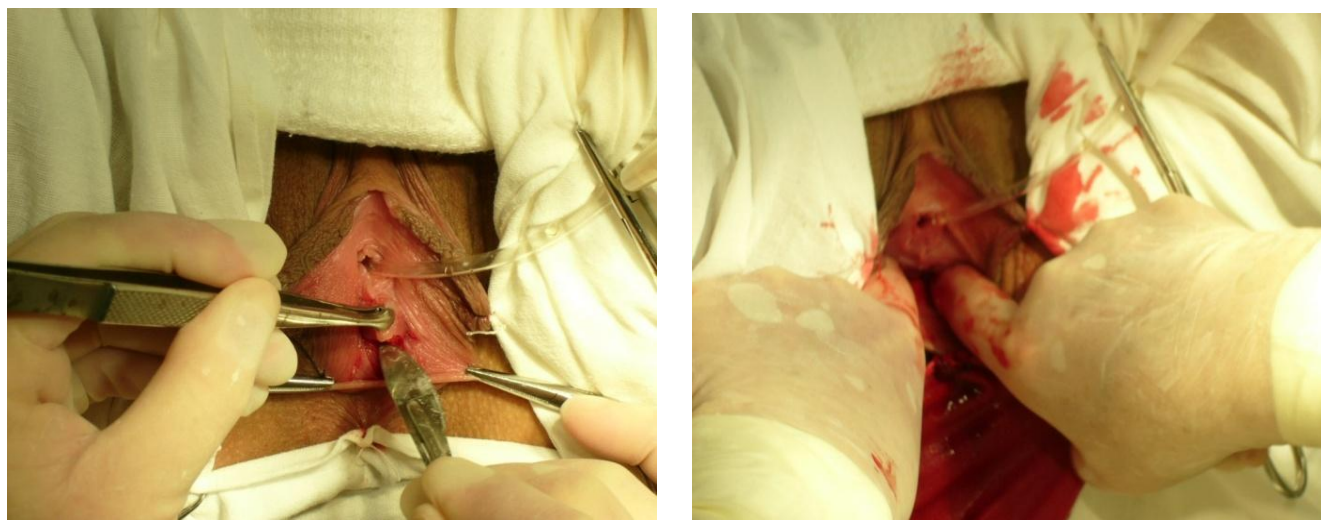


Рис. 4, 5. Этапы операции одноэтапный кольпопоз из тазовой брюшины. Промежностный этап. Формирование тоннеля между мочевым пузырем и прямой кишкой.



Рис. 6. Этапы операции одноэтапный кольпопоз из тазовой брюшины. Лапароскопический этап. Идентификация мобильной части брюшины между рудиментами матки для последующего низведения в созданный тоннель.

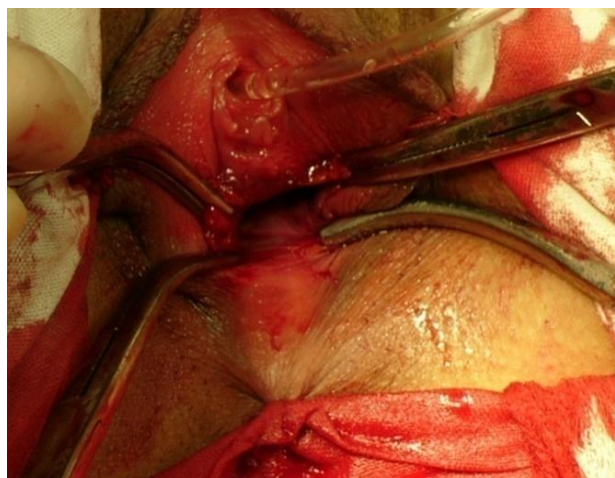


Рис. 7, 8. Этапы операции одноэтапный кольпопоз из тазовой брюшины. Промежностный этап. Подсвечивание и рассечение париетальной брюшины. Низведение краев разреза брюшины к краям кожного разреза и формирование входа во влагалище.



Рис.9.Этапы операции одноэтапный кольпопоз из тазовой брюшины.
Лапароскопический этап. Формирование купола неовлагалища.



Рис. 10. Внешний вид наружных половых органов. Вход во влагалище после операции одноэтапного кольпопоза из тазовой брюшины при полной аплазии влагалища и матки.

В отдаленном послеоперационном периоде пациентки, живущие половой жизнью, жалоб на дискомфорт, как правило, не бывает. В социальном и психоэмоциональном плане они ощущают себя полноценными женщинами.

Длина влагалища составляет 11-12см, стенки хорошо растяжимы, умеренно складчатые, емкость достаточная, имеется незначительное слизистое отделяемое.

Разрабатываются методики трансплантации матки у пациенток с синдромом Майера-Рокитанского-Кюстера.

Клинический случай.

Пациентка С., 22 лет поступила в гинекологическое отделение с жалобами на невозможность половой жизни и отсутствие менструаций.

Беременность у матери неоднократно осложнялась угрозой самопроизвольного выкидыша, в 32 недели беременности была диагностирована преэклампсия. Наследственность по линии матери отягощена аномалиями развития мочевыделительной системы. Росла в неполной семье. В физическом и умственном развитии от сверстников не отставала. В детстве отмечает частые ОРВИ, хронический тонзиллит. В связи с отсутствием менструаций к врачам не обращалась. Впервые обратилась в 21 год в связи с невозможностью половой жизни. Дважды были попытки полового акта, готовится к регистрации брака.

Объективно. Правильного телосложения. Рост - 165 см, масса тела - 55 кг. При объективном обследовании патологии внутренних органов не выявлено. Отмечается незначительный сколиоз.

Гинекологическое исследование. Наружные половые органы сформированы правильно. Наружное отверстие уретры расширено, смещено книзу. Преддверие влагалища представлено сплошной гладкой поверхностью без отверстия. При ректо-абдоминальном исследовании вместо матки пальпируется поперечный тяж. Придатки матки не определяются.

При эхографии органов малого таза абдоминальным датчиком матка представлена двумя мышечными валиками, размерами до 2см в диаметре. Яичники в малом тазу не визуализируются.

Кариотип 46, XX.

Диагноз: Врожденная аномалия развития. Аплазия матки и влагалища.

Учитывая наличие полового партнера и готовность к регулярной половой жизни пациентке выполнен одноэтапный кольпопоз из тазовой брюшины с лапароскопической ассистенцией. При лапароскопии яичники обычных размеров, локализовались пристеночно у терминальной линии таза. Интра- и послеоперационных осложнений не было. Выписана на 7-е сутки в удовлетворительном состоянии.

3.2. АПЛАЗИЯ ЧАСТИ ВЛАГАЛИЩА ПРИ ФУНКЦИОНИРУЮЩЕЙ МАТКЕ

Аплазия влагалища может быть полной или частичной при функционирующей нормальной или функционирующей рудиментарной матке. Нередко встречаются такие термины, как «атрезия гимена» или «поперечная перегородка влагалища», которые отражают порок развития – аплазию части влагалища.

Клиническая картина. Первые клинические симптомы появляются в пубертатном возрасте. Ожидаемые менструации отсутствуют, но каждые 3-4 недели внизу живота возникают постоянные ноющие или сильные, распирающие боли, иррадиирующие в поясничную область и нижние конечности. Возможны жалобы на учащенное и болезненное мочеиспускание, затрудненный акт дефекации и увеличение живота. Эти симптомы обусловлены формированием гематокольпоса вследствие нарушения оттока менструальной крови (ложная аменорея). Из-за превалирования болевого синдрома жалобы на отсутствие менструаций предъявляют только треть пациенток. В результате половой жизни, которая бывает затруднена или невозможна, и истончения стенки влагалища возникает свищевой ход, что проявляется болезненными и длительными менструациями. Постоянный болевой синдром приводит к нарушению качества жизни: сна, физической и социальной активности, трудоспособности, семейных и сексуальных отношений, эмоциональной сферы. При высоком уровне аплазии влагалища может формироваться гематометра и гематосальпинкс. Ретроградный

рефлюкс менструальной крови из маточных труб в брюшную полость приводит к возникновению эндометриоза, а также может сопровождаться выраженным болевым синдромом с картиной острого живота.

Диагностика. Для пациенток с аплазией влагалища и функционирующей маткой характерно правильное телосложение и соответствующее возрастной норме физическое развитие.

При гинекологическом осмотре наружные половые органы сформированы правильно, по женскому типу. Иногда отмечаются низкое расположение уретры и расширение наружного отверстия. В зависимости от высоты аплазированной части определяется различная глубина влагалища и размеры гематокольпоса (рис. 11).

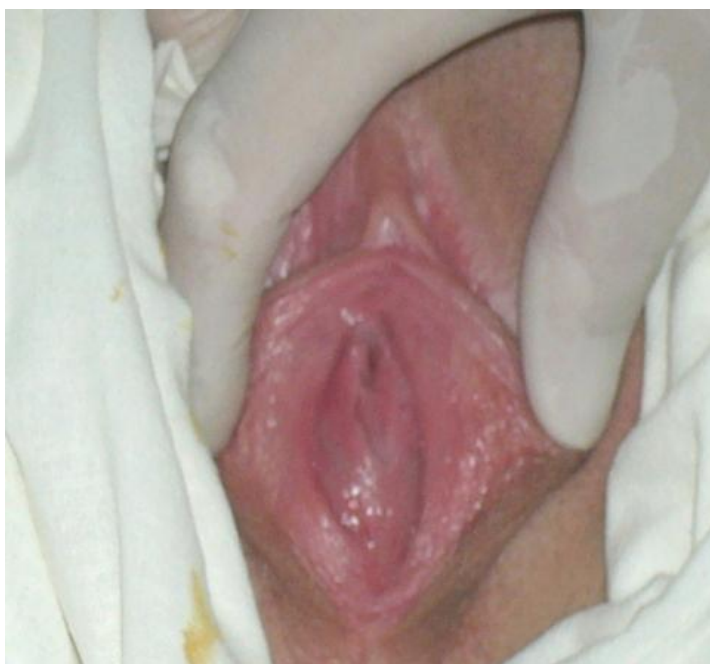


Рис. 11. Внешний вид наружных половых органов при аплазии нижней трети влагалища и функционирующей матке. Визуализируется шаровидное выпячивание, внутри которого темная менструальная кровь.

При УЗИ у пациенток с аплазией нижней трети влагалища и функционирующей маткой обнаруживается гематокольпос от 10 до 25 см, который не сочетается с гематометрой. При аплазии средней трети влагалища размеры гематокольпоса достигают 10см в сочетании с гематометрой. При

аплазии верхней трети влагалища гематометра может сочетаться с одно- или двусторонними гематосальпингсом, могут обнаруживаться tuboовариальные образования и эндометриодные кисты яичников.

Для уточнения диагноза в сложных случаях желательно использование МРТ или СКТ (рис. 12).

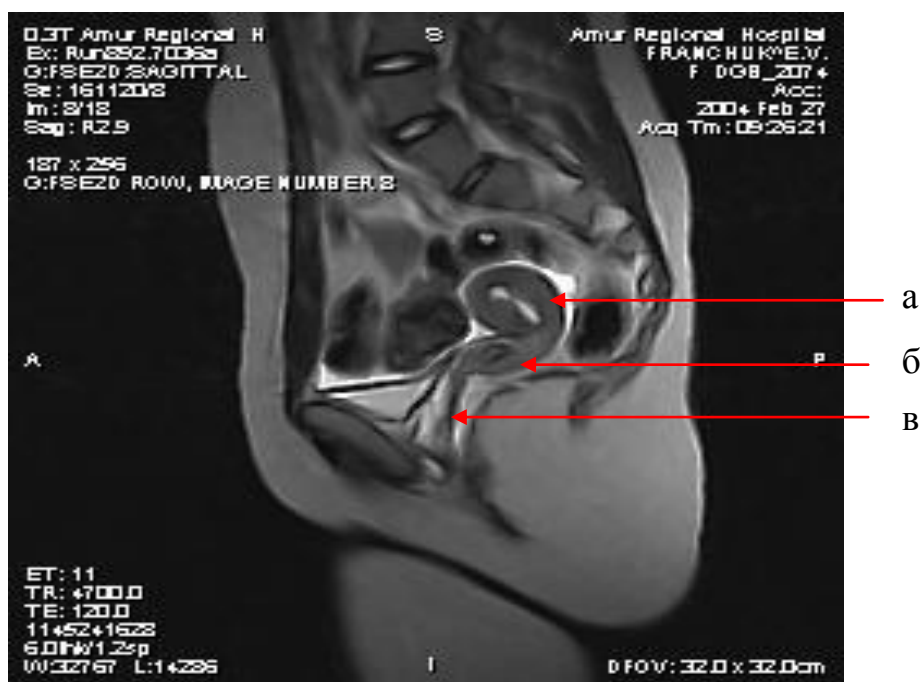


Рис. 12. МРТ пациентки с аплазией нижней и средней трети влагалища при функционирующей матке.

а – гематометра; б – гематокольпос; в – аплазия влагалища.

Методы коррекции. Выбор метода хирургической коррекции ВАР влагалища при функционирующей матке зависит от функциональной полноценности матки, которую необходимо предлагать сразу после установления диагноза.

Показания к операции:

- гемато-, пиокольпос;
- гемато-, пиометра;
- гемато-, пиосальпингс.

При полной аплазии влагалища и функционирующей рудиментарной матке проводится гистерэктомия с последующим кольпопоззом из тазовой брюшины.

При аплазии части влагалища и функционирующей нормальной матке выполняется вагинопластика традиционным методом или по методу «скользящих» лоскутов. Традиционная вагинопластика заключается в пунктировании гематокольпоса и рассечении всей толщи тканей по игле в поперечном направлении с опорожнением гематокольпоса. На следующем этапе операции вышележащие отделы влагалища сшивают с нижележащими. При вагинопластике по методу «скользящих» лоскутов слизистую преддверия влагалища и нижний полюс гематокольпоса рассекают крестообразным разрезом. Влагалище формируют за счет скользящих треугольных лоскутов, сопоставленных по принципу «зубцов шестеренки». Для диагностики и устранения сопутствующей гинекологической патологии (эндометриоз, спаечный процесс малого таза) следует выполнять лапароскопию.

Менее предпочтительным является консервативное ведение девочек с аплазией части влагалища при функционирующей матке, ожидая достаточных размеров гематокольпоса и растяжения тканей, необходимых для проведения вагинопластики. При этом проводится вестибуло-экстензия с целью создания запаса пластического материала и последующая реконструкция с использованием местных тканей. Однако, более ранняя диагностика и коррекция аплазии влагалища позволяет предупредить развитие эндометриоза и бесплодия.

Клинический случай.

Пациентка О., 14 лет поступила в отделение детской и подростковой гинекологии с жалобами на постоянные боли внизу живота, которые усиливаются на 4-5 дней с интервалом в один месяц, плохо купируются приемом анальгетиков. Считает себя больной в течение 6 месяцев, последнее время стала отмечает затруднения при акте дефекации и периодическое повышение температуры тела до субфебрильных цифр. Консультирована детским

хирургом, в связи с подозрением на опухоль органов малого таза направлена в гинекологическое отделение.

Родилась вторым ребенком в семье. Старший брат здоров. Мать работает парикмахером, отец - рабочий угольной промышленности. У матери диагностирована лейомиома матки. Из перенесенных заболеваний пациентка отмечает детские инфекции, частые ОРВИ. В 4 года проводилась операция - аденоидэктомия.

Объективно. Телосложение правильное. Рост 151 см, масса тела 43кг. При пальпации живота отмечается умеренная болезненность в гипогастриальной области. Половая формула $Ma_3Pb_2Ax_2Me_0$.

Гинекологическое исследование. Наружные половые органы развиты правильно, уретра в типичном месте. На месте входа во влагалище определяется выбухающая снаружи девственная плева без отверстия. При надавливании чувствуется флюктуация. При ректо-абдоминальном исследовании в малом тазу пальпируется образование до 20см в диаметре, тугоэластической консистенции, умеренно болезненное. Матка и придатки четко не определяются.

При УЗИ в малом тазу определяется жидкостное образование с гиперэхогенной взвесью, объемом до 150 см³. На верхнем полюсе образования визуализируется матка размерами 4,6x4,2x3,3см, яичники не увеличены.

При УЗИ органов брюшной полости выявлен нефроптоз II ст. справа, полостная система почек не расширена.

Диагноз. Врожденная аномалия развития. Аплазия нижней трети влагалища при функционирующей матке. Гематокольпос. Нефроптоз справа II ст.

Выполнено хирургическое лечение в объеме опорожнения и санации гематокольпоса, вагинопластики по методу «скользящих» лоскутов. Излилось 200мл темной крови. Шейка матки коническая, наружный зев в виде точечного отверстия. При лапароскопическом контроле после опорожнения

гематокольпоса матка заняла обычное расположение, другой патологии со стороны органов брюшной полости и малого таза не выявлено.

После операционный период протекал без осложнений, выписана на 6-е сутки под наблюдение педиатра. При осмотре гинеколога через 1 год после оперативного лечения жалоб нет, менструальная функция не нарушена.

3.3. ОДНОРОГАЯ МАТКА

При такой форме врожденной аномалии развития сформировался только один парамезонефральный проток, в то время как второй проток не развился или развился недостаточно. Это половина нормальной матки, которая может быть представлена в виде одного рога или с добавочным рудиментарным рогом. Рудиментарный рог бывает без полости, замкнутым или сообщаться с полостью основного рога. Однорогая матка представлена округлым, суживающимся к концу образованием, непосредственно переходящим в маточную трубу.

Клиническая картина. Появление первых клинических симптомов заболевания зависит от варианта порока.

При функционирующем замкнутом рудиментарном роге они проявляются вскоре после менархе и характеризуются альгодисменореей. Нарушение оттока менструальной крови из замкнутого рудиментарного рога приводит к образованию в нем гематометры и гематосальпингса с односторонними болями на 3-4 день менструального цикла. Ретроградный рефлюкс менструальной крови может сопровождаться острым абдоминальным синдромом, развитием эндометриоза и спаечного процесса в малом тазу. При наличии функционирующего рудиментарного рога, сообщающегося с полостью основного рога, первичная альгодисменорея может сопровождаться обильными менструациями, а так же скудными кровянистыми выделениями, продолжающимися после менструации в течение 10 дней. Следует помнить, что при однорогой матке всегда существует вероятность возникновения эктопической

беременности в рудиментарном роге, как сообщающимся с полостью основного рога, так и в замкнутом, что приводит к его разрыву с массивным внутрибрюшным кровотечением и летальному исходу.

Однорогая матка без рудиментарного рога или с рудиментарным рогом без полости клинически могут не проявляться. Однако отмечено, что при любых вариантах однорогой матки возникают нарушения репродуктивной функции: бесплодие, невынашивание беременности. Высокую частоту репродуктивных потерь можно объяснить недостаточным развитием основного рога и отсутствием условий для полноценного развития плода.

Диагностика. Выявить и установить диагноз однорогой матки при рутинном гинекологическом исследовании практически невозможно.

УЗИ органов малого таза только у половины пациенток с подозрением на ВАР матки позволяет установить однорогую матку с рудиментарным рогом. На эхограмме рудиментарный рог визуализируется как образование округлой формы, прилегающее к матке, гетерогенной эхоструктуры, что может быть расценено как двурогая матка, миоматозный узел, опухоль яичника или узловая форма аденомиоза.

МРТ и СКТ также не всегда позволяют поставить правильный диагноз, но могут быть рекомендованы пациенткам, которым противопоказана лапароскопия (рис. 13).

В настоящее время для уточнения характера ВАР матки необходимо проведение одновременной лапароскопии и гистероскопии.

При гистероскопии полость матки округлой, а не треугольной формы, определяется только одно устье маточной трубы. При однорогой матке с рудиментарным рогом, сообщающимся с полостью основного, в месте сообщения имеется рубцовое втяжение.

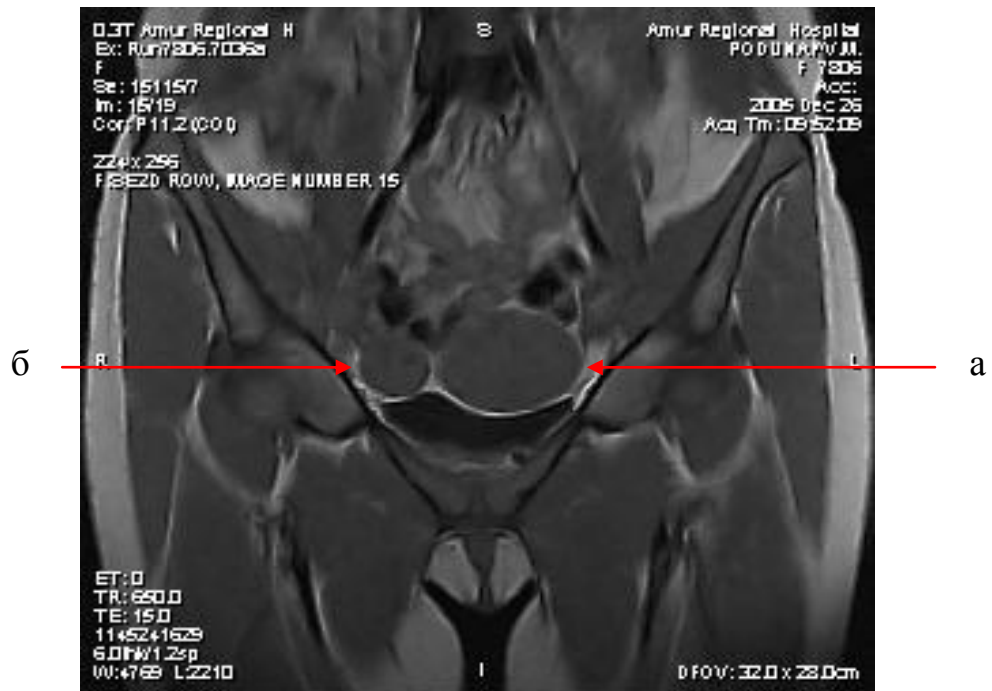


Рис. 13. МРТ. Однорогая матка с рудиментарным рогом, сообщающимся с полостью основного рога.
а – основной рог; б – рудиментарный рог.

Лапароскопически отличительной особенностью однорогой матки является отсутствие дна матки как анатомического образования. Рудиментарный рог обычно начинается выше внутреннего зева и переходит в маточную трубу. Он может находиться в толще основного рога или латеральнее его на различном протяжении, соединяясь с ним фиброзно-мышечным валиком (рис. 14).



Рис. 14. Лапароскопия. Однорогая матка с рудиментарным рогом.

Методы коррекции. Показанием к операции является нарушение или задержка оттока менструальной крови. Удаление рудиментарного рога приводит к купированию болевого синдрома и является профилактикой развития эндометриоза и эктопической беременности.

Клинический случай.

Пациентка П., 25 лет, поступила в гинекологическое отделение с жалобами на тянущие боли внизу живота, задержку менструации на 4 недели.

Считает себя больной в течение 2 недель, когда появились ноющие боли и чувство тошноты в утренние часы. Задержка менструации возникла впервые. Сама проводила тест на ХГ, результат слабopоложительный.

Из перенесенных заболеваний отмечает ветряную оспу, хронический тонзиллит, хронический гастрит, аплазия правой почки. У матери врожденный порок развития почек.

Менархе с 14 лет, менструации установились через 1 год по 6-7 дней через 28-30 дней, обильные, болезненные. Половая жизнь с 20 лет. Замужем с 23 лет без контрацепции беременность не наступала.

Объективно. Состояние удовлетворительное. Нормостенического телосложения. Кожный покров и видимые слизистые обычной окраски. Рс 72 уд. в мин. АД 110/70 мм.рт.ст. Язык влажный, чистый. Живот мягкий, умеренно болезненный в нижних отделах. Симптомов раздражения брюшины нет.

Гинекологическое исследование. Наружные половые органы сформированы правильно. Оволосение по женскому типу. Осмотр при помощи зеркал: влагалище средней емкости, шейка матки не гипертрофирована, наружный зев сомкнут, слизистые цианотичного цвета, своды влагалища глубокие. Бимануальное влагалищное исследование: тело матки не увеличено, отклонено влево, движения за шейку матки безболезненные. Справа от матки определяется образование плотной консистенции размерами до 4см в диаметре, чувствительное при пальпации. Проекция левых придатков безболезненная.

УЗИ органов малого таза. Матка отклонена влево, размерами 4,0x3,0x3,0 см. Толщина М-эхо 15 мм. Левый яичник в типичном месте, объеме 4,5см³, не изменен. К правому ребру матки прилежит округлое образование 4,6 см в диаметре, по структуре схоже с миометрием. В центре образования жидкостная структура 1,5 см в диаметре (плодное яйцо). Правый яичник расположен высоко, содержит желтое тело 20мм. Свободная жидкость в малом тазу в незначительном количестве.

УЗИ почек: аплазия правой почки.

Экспресс тест мочи на ХГ положительный.

Диагноз. Внематочная беременность. Врожденная аномалия развития. Однорогая матка с добавочным функционирующим рудиментарным рогом. Прогрессирующая беременность рудиментарного рога.

Лапароскопия. К основному рогу матки справа на расстоянии 1,5см прилежит рудиментарный рог. Отходящая от него маточная труба цианотичная, в тонких пластинчатых спайках. Желтое тело в правом яичнике. При рассечении добавочного рудиментарного рога выделилось плодное яйцо. Произведено удаление рудиментарного рога справа с правой маточной трубой, санация брюшной полости.

Гистологическое исследование: в полости маточного рога хориальная ткань, в стенке мелкие очаги эндометриоза. В трубе признаки хронического сальпингита.

Пациентка выписана на 5-е сутки в удовлетворительном состоянии.

Через два года после хирургического лечения поступила в гинекологическое отделение с диагнозом: Беременность 8 недель. ВАР матки, однорогая матка. Угрожающий самопроизвольный аборт. Аплазия правой почки.

3.4. УДВОЕНИЕ МАТКИ И ВЛАГАЛИЩА

Удвоение матки и влагалища возникает в результате изолированного развития и отсутствием слияния парамезонефральных протоков. Данный порок представляет собой две однорогие матки, с каждой стороны имеется один яичник и одна маточная труба. Обе матки могут быть разделены поперечной складкой брюшины или объединяться фиброзно-мышечной прослойкой. Внешне порок выглядит как двурогая матка, но имеются две шейки, влагалище разделено продольной перегородкой. Одна из маток обычно бывает меньше по величине и ее функциональная активность снижена, на этой стороне может наблюдаться аплазия части влагалища или шейки матки.

Клиническая картина. Жалобы пациенток зависят от того, имеется ли аплазия одного из влагалищ. В таком случае дебют заболевания возникает спустя несколько месяцев после наступления менархе и проявляется альгодисменореей, что обусловлено формированием гематокольпоса на стороне аплазированного влагалища. При формировании свищевого хода между влагалищами и присоединении вторичной инфекции образуется пиокольпос. Отличительной особенностью данной формы врожденной аномалии развития является аплазия почки на стороне замкнутого влагалища у всех пациенток.

При удвоении влагалища без нарушения оттока менструальной крови пациентки жалуются на дискомфорт при половых контактах, которые также могут спровоцировать разрыв перегородки влагалища.

Недостаточное развитие одной из маток и отсутствие условий для полноценного развития плода является одной из причин самопроизвольных прерываний беременности и преждевременных родов. При полном разделении влагалища продольной перегородкой половой контакт длительное время может осуществляться только в одну сторону, например левую, где находится недоразвитая матка со сниженной функциональной активностью, что объясняет жалобы пациентки на первичное бесплодие.

Диагностика. При гинекологическом осмотре наружные половые органы развиты правильно, по женскому типу, клитор не увеличен. При удвоении матки и влагалища без нарушения оттока менструальной крови влагалище разделено на две части полной или реже неполной продольной перегородкой. В каждом влагалище определяется шейка матки. Обе шейки развиты одинаково, но встречается и резкое недоразвитие одной шейки с точечным наружным зевом, что свидетельствует о функциональной неактивности матки на этой стороне. При бимануальном влагалищном исследовании чаще всего две матки определяются как одна, которая по форме напоминает двурогую.

При частичной аплазии одного из влагалищ обнаруживается выбухание одной из латеральных стенок влагалища за счет гематокольпоса. В этом случае при небольших размерах гематокольпоса может определяться только одна шейки матки, иногда визуализируется свищевой ход, из которого поступает темная кровь или гной. При бимануальном влагалищном или ректальном исследовании матки и придатки отдельно не определяются. Во всех случаях пальпируется опухолевидное образование (гематокольпос) тугоэластической консистенции, неподвижное, малоболезненное различных размеров.

При УЗИ возможно определить две матки, их размеры, форму, положение по отношению друг к другу и стенкам малого таза, расположение яичников, а также наличие гематокольпоса и гематометры на стороне аплазированного влагалища. Размеры гематокольпоса в зависимости от протяженности аплазированного участка влагалища и наличия свищевого хода между влагалищами могут быть от 3 до 10 см.

Для постановки правильного диагноза могут быть использованы современные методы исследования МРТ и СКТ (рис. 15).

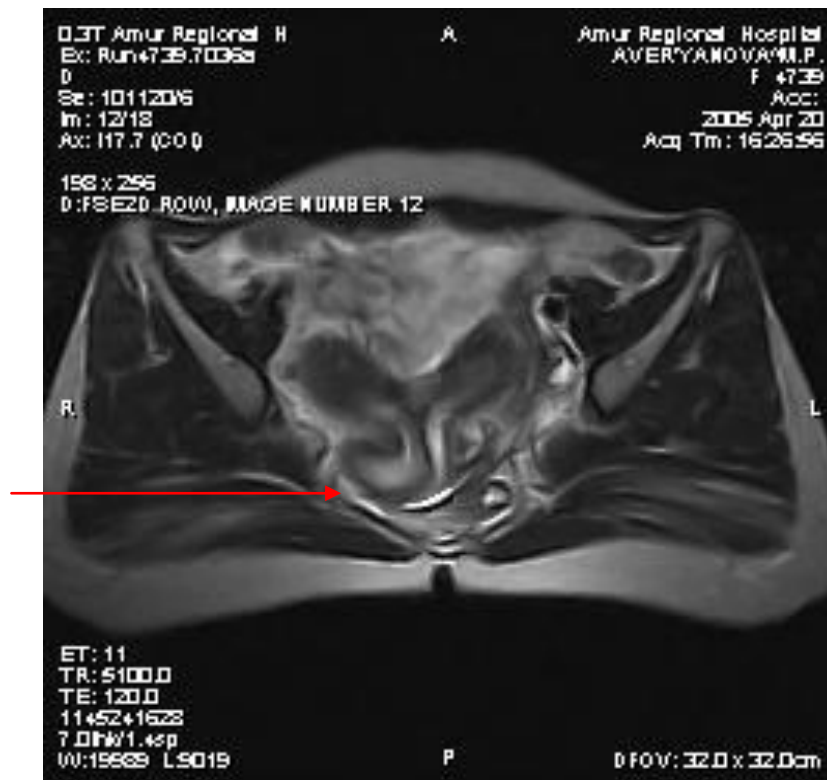


Рис. 15. МРТ. Удвоение матки и влагалища. Указаны частичная аплазия и гематокольпос слева.

Диагностика удвоения матки и влагалища представляет определенные сложности. Патогномичным признаком является обнаружение двух шеек матки.

Методы коррекции.

Показания к операции:

- нарушение оттока менструальной крови;
- первичное бесплодие.

Объем операции зависит от варианта порока. При частичной аплазии одного влагалища проводится вагинопластика для создания достаточного оттока менструальной крови. Необходимо вскрытие гематокольпоса, его опорожнение и максимальное иссечение замкнутой стенки влагалища, граничащей с функционирующим влагалищем. Если во время вагинопластики не будут созданы условия для достаточного оттока менструальной крови, то возможен рецидив пиокольпоса и пиометры. Одновременное использование лапароскопии позволяет оценить состояние внутренних половых органов и провести коррекцию

сопутствующей гинекологической патологии: коагуляция очагов эндометриоза, сальпингооовариолизис, санация брюшной полости.



Рис. 16. Лапароскопия. Удвоение матки и влагалища.

При удвоении матки и влагалища без нарушения оттока менструальной крови для уточнения диагноза рекомендуется выполнение диагностической лапароскопии и гистероскопии с одновременной коррекцией сопутствующей гинекологической патологии, которая может быть причиной репродуктивных нарушений. При полной влагалищной перегородке у пациенток с первичным бесплодием необходимо ее рассечение, что исключает возможность полового контакта в сторону функционально неактивной матки.

Клинический случай.

Пациентка А., 18 лет поступила в отделение гинекологии с жалобами на постоянные боли внизу живота, нарушение менструальной функции типа опсоменореи с последующей метроррагией.

Родилась от второй беременности у матери в возрасте 26 лет. Первая беременность у матери закончилась родами в срок, девочка умерла в

неонатальном периоде, причину мать не указывает. Наследственность по линии матери отягощена сахарным диабетом, отца не знает.

Перенесенные заболевания: ветряная оспа, хронический тонзиллит.

Менархе с 14 лет, установились через 1 год, не регулярные, с задержками до 2 недель и продолжительностью 7 дней. Половая жизнь с 15 лет. В 14 лет при ультразвуковом исследовании обнаружено отсутствие правой почки и аномалия развития половых органов.

В гинекологическое отделение направлена с болевым синдромом для обследования в связи с аномалией половых органов.

Объективно: рост 158 см, масса тела 40 кг (ИМТ - 16,0), нормостенического телосложения, пониженного питания.

Гинекологическое исследование: наружные половые органы развиты правильно, оволосение по женскому типу. Уретра расположена в типичном месте. Слизистая оболочка влагалища розового цвета, складчатая. Шейка матки цилиндрической формы, зев точечный, выделения бели, отмечается нависание передне-боковой стенки влагалища справа. Влагалищно-абдоминальное исследование: слева пальпируется матка размерами 5x4x4см, отклонена влево, плотная, подвижная, безболезненная. Правая матка размерами 6x5x4см, округлой формы, безболезненная, подвижная. Придатки с обеих сторон не определяются, область их безболезненная.

УЗИ органов малого таза: определяются две матки, размеры правой - 43x30x40мм, левой - 42x29x31мм. Толщина эндометрия правой матки - 4мм, левой - 6мм. Лоцируется два цервикальных канала. Верхняя треть правого влагалища расширена за счет жидкостного содержимого размерами 36x24мм (гематокольпос). Правый яичник 38x28x20мм, левый - 30x22x18мм. Заключение: удвоение матки и влагалища.

УЗИ почек: аплазия правой почки.

МРТ органов малого таза. МР-признаки врожденной аномалии развития, полного удвоения матки, шейки и влагалища, гематокольпос правого гипоплазированного влагалища.

Клинический диагноз: Врожденная аномалия развития матки и влагалища. Удвоение матки, шейки и влагалища с частичной аплазией правого влагалища, гематокольпос правого замкнутого влагалища. Аплазия правой почки.

Выполнена диагностическая лапароскопия. При ревизии органов брюшной полости и малого таза визуализируются две матки размерами слева 3х4см, справа 4х4см. Между ними расположен тяж до 1,5см. Каждая матка имеет крестцово-маточную связку. Маточная труба слева визуалью не изменена, ампулярный отдел свободный. Справа маточная труба в ампулярном отделе запаяна, фимбрии не визуализируются. Проведена стоматопластика.

Под контролем лапароскопа проведено вскрытие и опорожнение гематокольпоса, удалено 100мл нагноившейся крови, иссечена стенка правого влагалища. Шейка матки справа не выражена, наружный зев отклонен вправо. Полость гематокольпоса обработана раствором диоксидина.

На 7-е сутки выполнено контрольное УЗИ: в правом влагалище остаточная полость размерами 15х10мм. Полость правой матки не расширена.

Выписана на 12-е сутки в удовлетворительном состоянии.

3.5. ДВУРОГАЯ МАТКА

Первоначально матка двурогая, затем она приобретает седловидную форму и к моменту рождения часто сохраняет слабовыраженную седловидность. Если в процессе эмбриогенеза происходит неполное слияние парамезонефральных протоков, то образуются различные варианты двурогой матки.

Двурогая матка расщеплена на две части или рога, которые в нижних отделах матки всегда сливаются. Разделение на два рога начинается в области тела матки, которые расходятся в противоположные стороны под большим или

меньшим углом. В других случаях расщепление выражено очень слабо, при этом происходит почти полное слияние рогов за исключением дна матки, где образуется седловидное углубление. Отличительной особенностью двурогой матки является наличие только одной шейки матки.

Клиническая картина. Двурогоя матка клинически может не проявляться и порок выявляется случайно при обследовании и лечении по поводу других гинекологических заболеваний. Пациентки с двурогой маткой, как правило, обращаются к врачу по поводу бесплодия, самопроизвольных выкидышей в разные сроки беременности или преждевременных родов в анамнезе. Часто двурогоя матка является причиной истмико-цервикальной недостаточности.

Диагностика. При гинекологическом исследовании, как правило, специфические признаки двурогой матки выявить не удастся. Заподозрить ВАР матки можно лишь у худощавых пациенток с выраженным расщеплением на два рога.

Гистеросальпингография один из ценных методов исследования, когда удастся визуализировать контуры полости матки (рис. 17). Однако данный метод обследования не позволяет точно установить вариант двурогой матки. Так же весьма затруднительно дифференцировать с внутриматочной перегородкой, особенно с широким основанием, когда рентгенологическая картина при этих формах ВАР идентична. При глубоком введении канюли заполнение контрастным веществом может быть только одного рога и рентгенологически оцениваться как однорогая матка. Ошибочный диагноз могут давать толстые срединные синехии.

УЗИ органов малого таза имеет высокую степень чувствительности при диагностике двурогой матки. Однако точная дифференциальная диагностика с внутриматочной перегородкой затруднительна (рис. 18).

В сложных случаях выполнение МРТ или СКТ позволяет определить и измерить наружные и внутренние контуры маточных рогов, определить форму порока, характер, размер и локализацию сопутствующей гинекологической патологии.

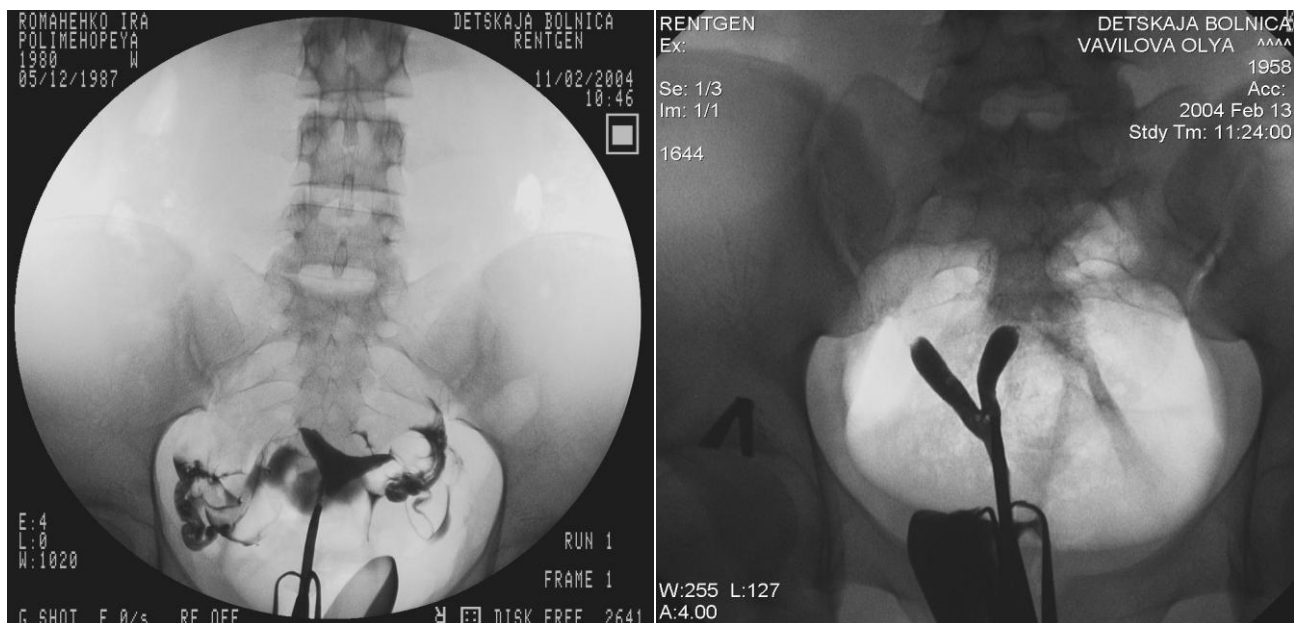


Рис. 17. Гистеросальпингограмма. Двурогая матка.



Рис. 18. Эхограмма. Двурогая матка.

Только лапароскопическая визуализация внешних контуров матки с одновременным выполнением гистероскопии позволяет правильно дифференцировать форму двурогой матки.

Методы коррекции – метропластика по Штрассману. Показание к операции – нарушение репродуктивной функции.

Хирургическую коррекцию двурогой матки при бесплодии следует проводить если до оперативного лечения исключены все внематочные причины. Так же показанием к метропластике считается наличие более 2 самопроизвольных абортов или преждевременных родов в анамнезе.

Суть метропластики по Штрассману состоит в создании единой полости матки из двух маточных рогов. Технически это выполняется при рассечении дна и медиальной поверхности обоих маточных рогов во фронтальной плоскости с последующим ушиванием раны в саггитальной плоскости. Таким образом формируется рубец проходящий по передней стенке матки через дно на заднюю поверхность, что обуславливает высокую степень риска разрыва матки во время беременности. Разработана методика метропластики лапароскопическим доступом, которая также сопровождается вхождением в полость матки и требует строго ультразвукового наблюдения за состоянием рубца во время беременности.

3.6. ВНУТРИМАТОЧНАЯ ПЕРЕГОРОДКА

Внутриматочная перегородка располагается продольно на различную длину и разделяет полость матки на две половины (гемиполости). В результате отсутствия или недостаточной резорбции перегородки возникает полная (до наружного или внутреннего зева) или неполная внутриматочная перегородка. Она может быть тонкой или на широком основании, одна гемиполость может быть длиннее другой.

Клиническая картина у пациенток с внутриматочной перегородкой появляется в репродуктивном возрасте в виде бесплодия и невынашивания беременности. Высокая частота самопроизвольных выкидышей в ранние сроки беременности объясняется имплантацией бластоцисты в неполноценный эндометрий перегородки с неадекватным кровоснабжением. Часть женщин с

внутриматочной перегородкой способны к зачатию и деторождению и ВАР матки выявляется у них случайно при обследовании и лечении других гинекологических заболеваний.

Основываясь на данных тестов функциональной диагностики, гистологического исследования эндометрия, взятого при гистероскопии, и яичников, биопсия которых осуществлялась во время лапароскопии, установлено нарушение функции яичников (недостаточность лютеиновой фазы, ановуляция) у одной трети больных с внутриматочной перегородкой

Диагностика. При гинекологическом исследовании заподозрить внутриматочную перегородку не удастся. Иногда может определяться незначительное увеличение поперечного размера матки.

Дифференцировать внутриматочную перегородку и двурогую матку по данным гистеросальпингографии не всегда представляется возможным. Точная диагностика и дифференциальная диагностика между двурогой маткой и внутриматочной перегородкой при УЗИ также затруднительна. С помощью цветной доплеровской эхографии можно оценить степень кровоснабжения внутриматочной перегородки, что важно знать при предстоящей хирургической коррекции. Использование современных методов визуализации МРТ и СКТ позволяет установить точный диагноз, определить толщину и форму внутриматочной перегородки, контуры матки, состояние органов малого таза.

Окончательная диагностика внутриматочной перегородки возможна при проведении лапароскопии, а для определения объема полости матки, степени выраженности внутриматочной перегородки необходима гистероскопия. Гистероскопическая картина при двурогой матке и внутриматочной перегородке идентична (рис. 19). Внутриматочная перегородка определяется в виде полоски ткани треугольной формы, различной толщины и длины, разделяющей полость матки на две гемиполости, причем в каждой из них определяется только одно устье маточной трубы. Гистероскопическая диагностика внутриматочной перегородки

бывает затруднена при ее расположении до внутреннего зева, при этом определяется одна гемиполость и одно устье маточной трубы.



Рис. 19. Гистероскопия. Внутриматочная перегородка.

Лапароскопическая картина может иметь несколько вариантов: матка может быть расширена в поперечнике или иметь белесоватую полоску, проходящую в сагиттальном направлении, и небольшое втяжение в этой области; одна половина матки бывает больше другой, а иногда матка имеет обычные размеры и форму.

Методы коррекции. Вопрос о хирургической коррекции внутриматочной перегородки должен решаться после комплексного обследования и исключения других возможных причин нарушения репродуктивной функции. Существует и другое мнение – рассечение перегородки должно выполняться сразу при установлении диагноза не дожидаясь репродуктивных потерь, так как повторяющиеся самопроизвольные выкидыши и выскабливания полости матки приводят к хроническим воспалительным процессам, что в последующем может явиться причиной невынашивания беременности.

В настоящее время методы метропластики внутриматочной перегородки по Штрассману, Джонсу и Томпкинсу представляют только исторический интерес.

Методом выбора для хирургической коррекции внутриматочной перегородки является гистерорезектоскопия. Рассечение проводится трансцервикально под контролем гистероскопа без выполнения чревосечения и рассечения стенки матки. Отсутствие рубца на матке позволяет проводить родоразрешение через естественные родовые пути. Через два месяца после резектоскопического рассечения внутриматочной перегородки наблюдается полноценная регенерация эндометрия.

Гистологическое исследование удаленных внутриматочных перегородок позволило установить, что неполные внутриматочные перегородки состоят из мышечной ткани. И только в нижней части полной внутриматочной перегородки имеется соединительная ткань. В эндометрии, взятого при биопсии в области внутриматочной перегородки в преовуляторную фазу, обнаружено меньшее количество железистых и цилиарных клеток с уменьшенным количеством микроворсинок, по сравнению с эндометрием боковой стенки матки.

Клинический случай.

Пациентка А., 26 лет поступила в отделение гинекологии с жалобами на невынашивание беременности.

Менархе с 14 лет, установились через 1 год, регулярные, обильные, продолжительностью 7 дней. Половая жизнь с 19 лет.

В анамнезе было 4 беременности, из них 3 закончились самопроизвольными абортами на сроках беременности 5-9 недель, последняя – несостоявшийся выкидыш при сроке беременности 7 нед. При ультразвуковом исследовании достоверно дифференцировать диагноз двурогой матки или внутриматочной перегородки не удалось. Гистеросальпингография не выполнялась.

Цель госпитализации: установить форму ВАР матки и выполнить хирургическую коррекцию.

Объективно: рост 168 см, худощавого телосложения.

Гинекологическое исследование: наружные половые органы развиты правильно, оволосение по женскому типу. Уретра расположена в типичном

месте. Слизистая оболочка влагалища розового цвета, складчатая. Шейка матки цилиндрической формы, зев округлый, сомкнут, выделения бели. Влагалищно-абдоминальное исследование: тело матки не увеличено, плотное, подвижное, безболезненное. Образований в области придатков матки не определяется, безболезненные.

УЗИ органов малого таза: внутриматочная перегородка.

Клинический диагноз: Врожденная аномалия развития матки и влагалища. Предположительно внутриматочная перегородка. Привычное невынашивание беременности. Хронический эндометрит.

С целью уточнения формы порока и определения дальнейшего объема операции одновременно выполнены диагностическая лапароскопия и гистероскопия. При лапароскопии в малом тазу определялось одно тело матки, несколько увеличенное в поперечном размере. Придатки матки без патологических изменений. При гистероскопии полость матки разделена толстой внутриматочной перегородкой, не достигающей до внутреннего зева, в устьях маточных труб тонкие, нитевидные синехии. С помощью гистерорезектоскопа выполнено тупое разведение синехий в трубных углах и электрохирургическое рассечение внутриматочной перегородки.

После операционный период протекал без осложнений. На 4-е сутки пациентка выписана в удовлетворительном состоянии. Рекомендованы циклическая гормональная и метаболическая терапия.

ГЛАВА 4. АЛГОРИТМ ВЕДЕНИЯ ДЕВОЧЕК-ПОДРОСТКОВ С ТАЗОВЫМИ БОЛЯМИ ПРИ ВРОЖДЕННЫХ АНОМАЛИЯХ РАЗВИТИЯ МАТКИ И ВЛАГАЛИЩА

Тазовые боли, как симптом, присущи большинству гинекологических заболеваний и являются основной жалобой гинекологических больных вне

зависимости от возрастного периода. ТБ имеют мультифакторную природу, включая как генитальный, так и экстрагенитальный генез в различных комбинациях, а также могут сопутствовать физиологическим процессам в гинекологической сфере. Тазовые боли имеют острый и хронический характер, они могут сопровождаться выраженными анатомическими изменениями гениталий или не иметь органической патологии в малом тазу. У детей и девушек-подростков отмечается повышенное восприятие к боли, что часто является поводом для чревосечения без достаточных оснований.

Чувствительность клинических и функциональных методов исследования (ультрасонография, цветное доплеровское картирование, компьютерная и магнитно-резонансная томография) в диагностике тазовых болей ограничена. Диагностика причин ТБ, особенно с малой выраженностью анатомических изменений в половой сфере, затруднена. Дифференциальная диагностика и лечение острого живота, обусловленного хирургической и гинекологической патологией сложна. С внедрением лапароскопической техники появилась возможность более точно оценить состояние органов малого таза и брюшной полости. Лапароскопическая хирургия позволила одновременно провести диагностику и хирургическое лечение при острых тазовых болях у девочек с гинекологической патологией в объеме органосохраняющих операций.

Осложненные формы опухолей и опухолевидных образований яичников являются одной из основных причин острых ТБ у девочек и подростков, что связано с перекрутом яичниковых образований и интактных придатков матки. При отсутствии некроза тканей проводится лапароскопическая деторсия придатков. Щадящая тактика сохраняет анатоμο-функциональное состояние половых органов у девочек с объемными образованиями яичников, снижает риск задержки полового развития и обменно-эндокринных нарушений у девочек.

Гнойно-воспалительные заболевания придатков матки встречаются у каждой третьей девушки-подростка с тазовыми болями. Болевой синдром у этих девочек чаще имеет многофакторный характер в связи с сопутствующей

патологией (ретенционные кисты, спаечный процесс). С увеличением частоты осложненных форм воспалительных заболеваний придатков матки необходимо совершенствовать тактику ведения. Применение лечебно-диагностической лапароскопии в комплексном лечении этих больных и проведение лапароскопического мониторинга позволяет проводить органосохраняющие операции.

В структуре причин тазовых болей врожденные аномалии развития половых органов занимают 3 место. Диагностика формы ВАР матки и влагалища, а также хирургическая коррекция возможны только с помощью современных технологий. В связи с этим необходимо совершенствовать технику реконструктивно-пластических операций при врожденных аномалиях развития матки и влагалища у девочек и девушек-подростков с применением эндоскопических методов (гистероскопия, лапароскопия).

Усовершенствованные алгоритмы, заключающиеся в этапности, раннем применении лечебно-диагностической лапароскопии, проведении органосохраняющих операций, лапароскопического мониторинга при тазовых болях у девочек и девушек-подростков для сохранения репродуктивной функции.

I этап позволяет определить характер болевого синдрома, наличие или отсутствие объемных образований в малом тазу, в том числе, придатков матки. На этом этапе обследование девочек и девушек-подростков с ТБ ограничивается сбором анамнеза, пальпацией живота, ректо-абдоминальным или влагалищно-абдоминальным и эхографическим исследованиями внутренних половых органов.

II этап позволяет определить нозологическую форму заболевания и объем хирургического лечения. На этом этапе применяется лечебно-диагностическая лапароскопия и по показаниям гистероскопия.

Несмотря на отсутствие четкого и единого определения понятий “острые” и “хронические” ТБ, *острый период определяется комплексно и острые боли оцениваются как боли длительностью не более двух недель.*

Острый характер тазовых болей у девочек и подростков возникает в три раза чаще, чем хронический. Острым и хроническим тазовым болям сопутствуют объемные образования в малом тазу. Чувствительность клинических методов исследования в диагностике причин тазовых болей не высока. Наибольшую сложность представляет диагностика причин острых и особенно хронических ТБ при отсутствии или малой выраженности гинекологической патологии, при этом болевой синдром может быть экстрагенитального генеза или сопутствовать физиологическим процессам. Применение эндоскопических методов позволяет установить причину тазовой боли, определить тактику ведения больных и при наличии показаний провести хирургическое лечение.

Врожденные аномалии развития матки и влагалища в каждом десятом случае являются причиной острых тазовых болей у девочек и подростков с объемными образованиями в малом тазу. Характерным признаком врожденных аномалий развития матки и влагалища является сочетание с аномалиями развития органов мочевыделительной системы. Диагностическим критерием некоторых форм врожденные аномалии развития, в том числе удвоения матки и влагалища с частичной аплазией одного влагалища, почти всегда является аплазия почки на одноименной стороне.

Острые тазовые боли при наличии объемных образований в малом тазу связаны с полной или частичной задержкой оттока менструальной крови, большими размерами гематокольпоса, гематометры, гематосальпинкса и наружным эндометриозом в сочетании со спаечным процессом.

Появление тазовых болей при врожденных аномалиях развития матки и влагалища отмечается с наступлением менархе. Средний возраст менархе у этих девочек составляет в среднем 13,5 лет. Каждая третья из них поступает на обследование с ТБ уже в возрасте 14 лет. У неменструирующих девочек появление тазовых болей может быть обусловлено гименатрезией с развитием мукоколяпоса.

Формы врожденных аномалий развития матки и влагалища у девочек-подростков с острыми тазовыми болями:

- атрезия девственной плевы;
- частичная аплазия влагалища;
- удвоение матки и влагалища с частичной аплазией одного влагалища;
- однорогая матка с рудиментарным функционирующим замкнутым рогом.

Острые тазовые боли обнаруживаются у каждой четвертой девочки с врожденными аномалиями развития матки и влагалища и во всех случаях сопровождаются объемными образованиями в малом тазу. Как правило, ТБ при аномалиях гениталий у девочек чаще имеют хронический характер.

Объем хирургической коррекции при врожденных аномалиях развития матки и влагалища у девушек-подростков:

- гименотомия и опорожнение гематокольпоса или пиокольпоса;
- вагинопластика с лапароскопической ассистенцией;
- удаление рудиментарного рога и тубэктомия по показаниям (гематосальпинкс, эндометриоз маточной трубы);
- коррекция сопутствующей гинекологической патологии (коагуляция очагов наружного эндометриоза, сальпингоовариолизис, сальпингостомия при гематосальпинксе).

Нозологические формы врожденных аномалий развития матки и влагалища у девушек-подростков с хроническими тазовыми болями при наличии объемных образований в малом тазу:

- удвоение матки и влагалища с частичной аплазией одного;
- атрезия девственной плевы с гематокольпосом;
- однорогая матка с рудиментарным функционирующим рогом.

Механизм возникновения хронических тазовых болей связан с нарушением оттока менструальной крови в сочетании с эндометриозом и спаечным процессом.

С целью уточнения формы врожденной аномалии развития матки и хирургической коррекции гистероскопию и лечебно-диагностическую

лапароскопию необходимо проводить одновременно. Объем корригирующих операции в зависимости от формы врожденных аномалий развития матки и влагалища (рис. 20).

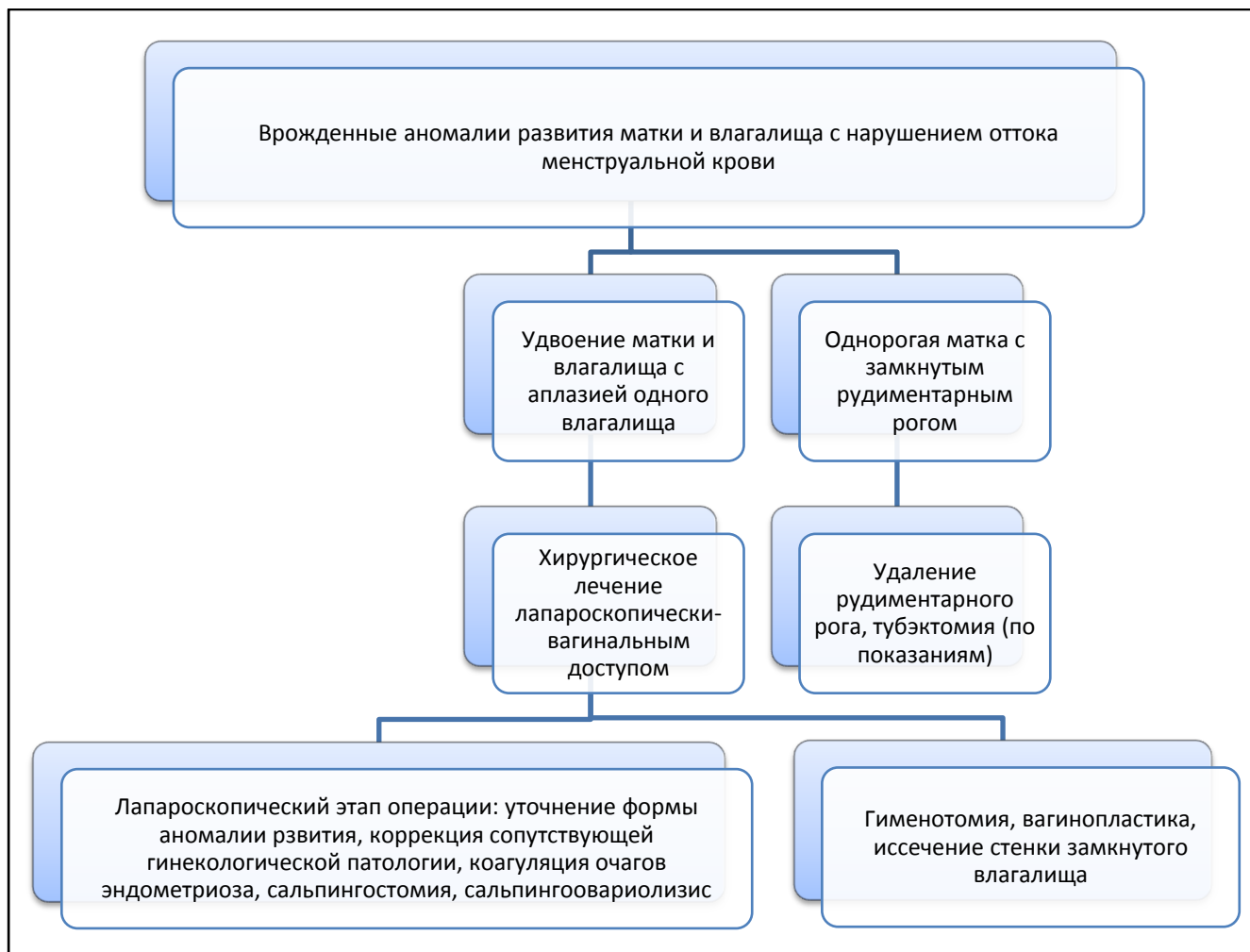


Рис. 20. Алгоритм ведения девочек-подростков с хроническими тазовыми болями, вызванными объемными образованиями в малом тазу, при врожденных аномалиях развития матки и влагалища.

У большинства девочек и девушек-подростков хронические тазовые боли связаны с минимальной выраженностью гинекологической патологии, что требует проведения комплексного обследования с использованием лапароскопии и по показаниям гистероскопии. Для уточнения причин ТБ показано дополнительное обследование (ирригоскопия, колоноскопия).

Формы врожденных аномалий развития матки и влагалища при хронических тазовых болях без объемных образований в малом тазу:

- выраженное укорочение связочного аппарата матки с латеропозицией матки;
- двурогая матка;
- однорогая матка с рудиментарным рогом;
- атрезия девственной плевы с мукокольном;
- удвоение матки и влагалища с частичной аплазией одного влагалища и наличием свищевого хода;
- перегородка полости матки, полная форма.

Хронические тазовые боли могут возникать при мукокольном малых размеров, атрезии девственной плевы у неменструирующих девочек, наличии свищевого хода между замкнутым и функционирующим влагалищем при удвоении матки и влагалища, рудиментарном роге малых размеров, который может быть принят за миоматозный узел (рис. 21).



Рис. 21. Алгоритм ведения девочек-подростков с хроническими тазовыми болями без объемных образований в малом тазу, при врожденных аномалиях развития матки и влагалища.

Одностороннее укорочение связочного аппарата матки с латеропозицией, как форма врожденных аномалий развития, включена в Международную классификацию болезней X пересмотра (1995 г.), но в существующих классификациях ВАР не приводится. Хронические тазовые боли у девочек и девушек-подростков без объемных образований малого таза, обусловленные врожденными аномалиями развития матки и влагалища, варикозным расширением бассейна маточной и яичниковой вен, раньше объяснялись воспалительным процессом гениталий. Современные эндоскопические технологии позволяют правильно установить диагноз и провести соответствующую хирургическую коррекцию.

ГЛАВА 5. МОРФОФУНКЦИОНАЛЬНАЯ ХАРАКТЕРИСТИКА МИОМЕТРИЯ У ДЕВОЧЕК-ПОДРОСТКОВ С ВРОЖДЕННЫМИ АНОМАЛИЯМИ РАЗВИТИЯ МАТКИ И ВЛАГАЛИЩА

У девочек-подростков без врожденной патологии развития мышечная оболочка матки составляет основную оболочку. Мышечные пучки, разделенные соединительной тканью с кровеносными сосудами, образуют слои миометрия. Основной циркулярный слой окружен периферическими слоями гладкомышечных клеток, имеющими противоположное направление мышечных пучков. Снаружи формируется продольный мышечный слой, который идет от труб и круглой связки матки. На границе между слоями выявляются увеличенное количество волокнистых структур соединительной ткани.

Мышечные клетки короткие, веретенообразной формы с центральным расположением одного ядра (рис. 22).

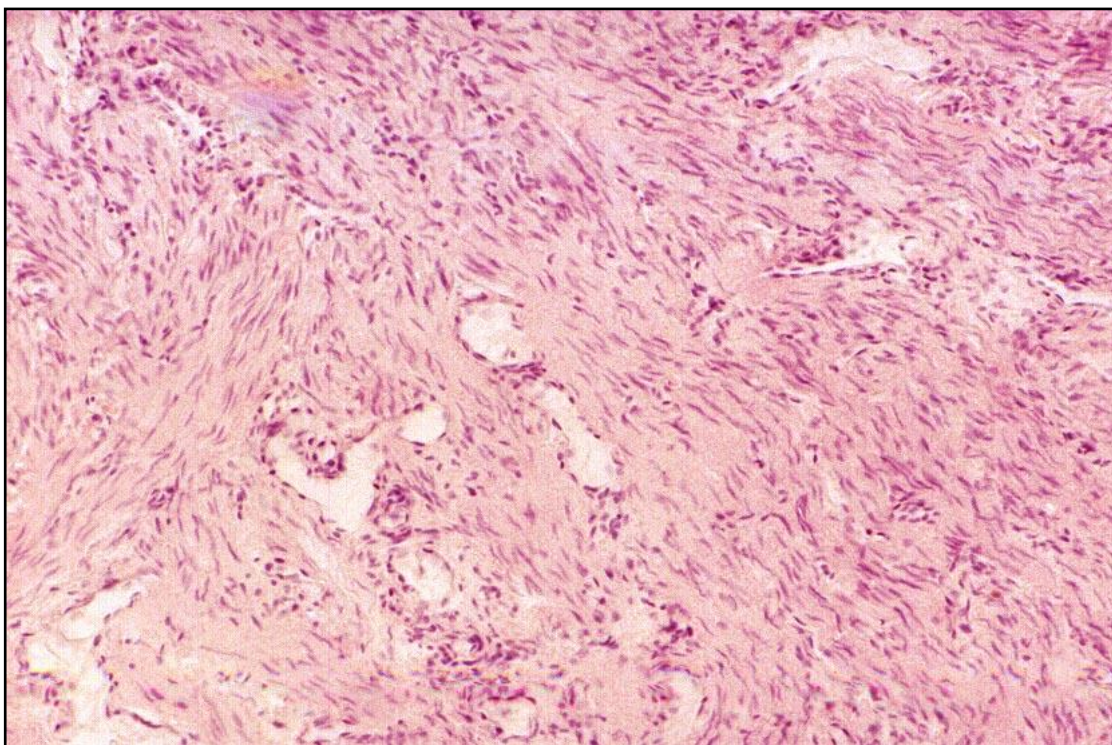


Рис. 22.Миометрий матки девочки-подростка. Пучки гладкомышечных клеток формируют мышечные пласты. Полутонкий срез. Окраска: гематоксилин-эозин. Увеличение: 280.

Цитоплазма миоцитов равномерно окрашивается. Между мышечными клетками выявляются просветы, особенно хорошо видимы на полутонких срезах. Они заполнены нежной соединительной тканью связанной с сарколеммой, которая иногда образует выросты, достигающие соседние миоциты (рис. 23).

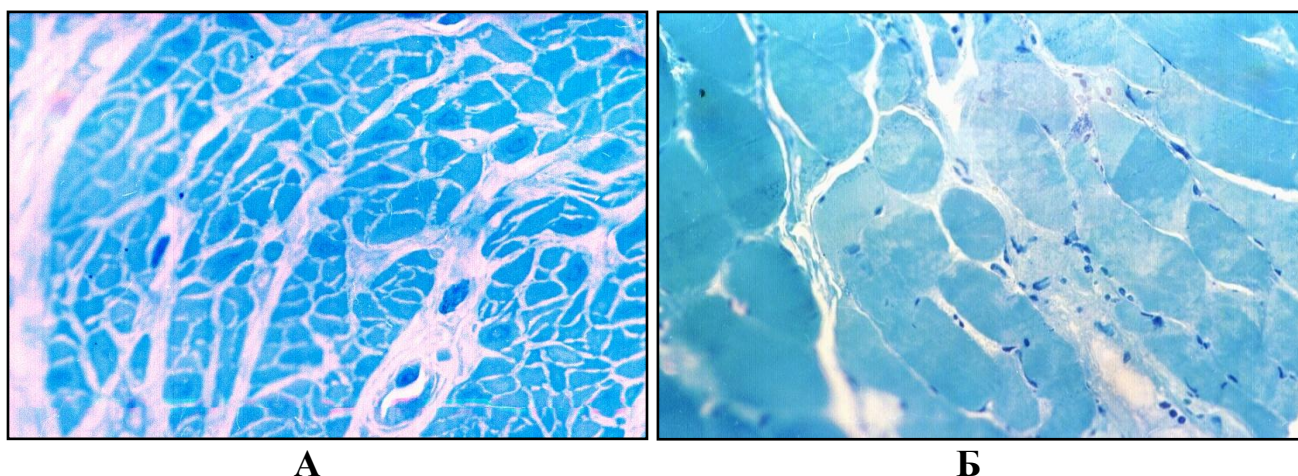


Рис. 23.Миометрий матки девочки-подростка. Миоциты располагаются под углом друг к другу. Полутонкий срез. Окраска: метиленовым синим. Увеличение: А- 280, Б- 580

Строма нежная, бедна коллагеновыми волокнами, но богата клетками, среди которых наиболее часты фибробласты, лимфоциты, плазматические клетки.

При обзорном исследовании полутонких срезов миометрия у девочек-подростков без врожденного порока развития была представлена основная гистологическая единица матки – пучок гладкомышечных клеток. Характерно формирование мышечных пучков, в которых миоциты располагались тесной группой и под углом друг к другу.

Полное удвоение матки и влагалища с частичной аплазией одного влагалища. Гладкая мышечная ткань миометрия представлена гладкими мышечными клетками веретенообразной формы с заостренными концами. По середине мышечной клетки располагается округлой формы ядро. Гладкие мышечные волокна располагаются либо раздельно, либо образуют скопление плотно прилегающих миоцитов окруженные тонкой оболочкой ретикулярных волокон. Соединительнотканые прослойки развиты неодинаково нередко формируя сложные сплетения, состоящие из коллагеновых и эластических фибрилл.

Отмечается общее уменьшение соединительной ткани между гладкомышечными клетками. В соединительнотканых прослойках располагаются крупные кровеносные сосуды, более мелкие и особенно капилляры проникают между самими волокнами, образуя сети микроциркуляторного русла, охватывающие миоциты (рис. 24).

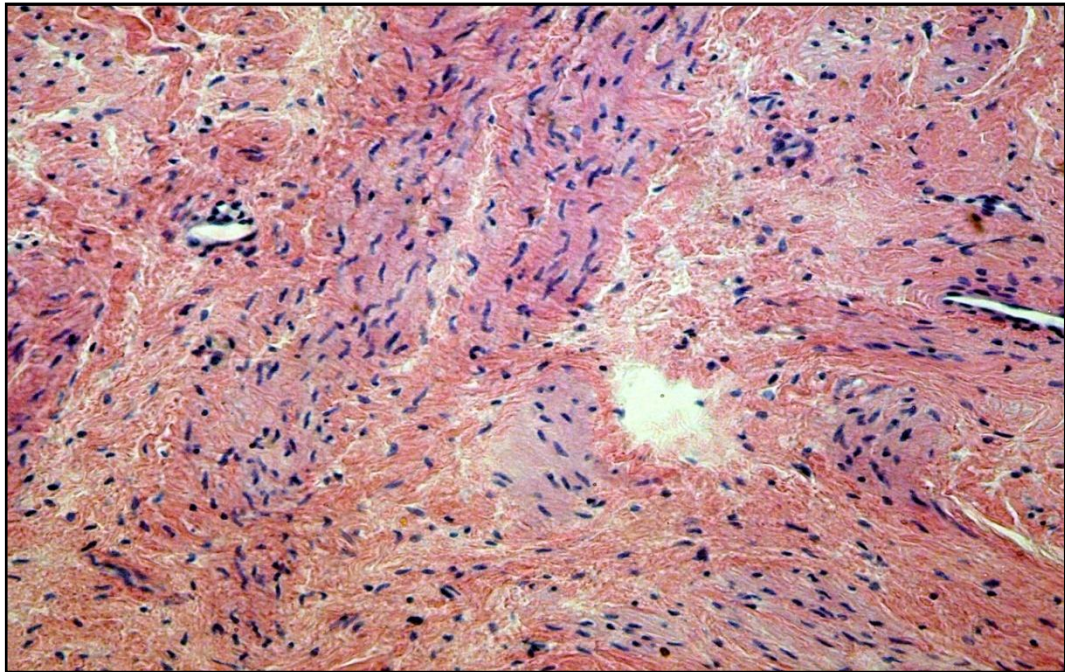


Рис. 24. Миометрий левой матки при полном удвоении матки и влагалища с частичной аплазией правого влагалища пациентки. Окраска гематоксилин-эозин. Увеличение 320.

В перегородке влагалища отмечается общее уменьшение соединительной ткани между гладкомышечными клетками (рис. 25). Миоциты увеличены в размерах, неоднородны по толщине. Встречаются скопления гладкомышечных пучков, имеющих разнонаправленное расположение миоцитов. В таких участках выявляются расширенные кровеносные сосуды с увеличенным количеством соединительной ткани.

Более выраженные нарушения морфофункционального строения миометрия прослеживались на полутонких срезах. Обнаружено нарастание альтернативных ультраструктурных изменений, характеризующихся выраженной неравномерной гипертрофией мышечных клеток. В миометрии на фоне дистрофически измененных миоцитов, выявлялись отдельные участки гипертрофии. Обнаруживалось расширение стромы за счет отека. Наблюдались нарушения в структуре и топографии волокнистых элементов стромы: гипертрофия, фрагментация, хаотичное, неравномерное расположение волокон.

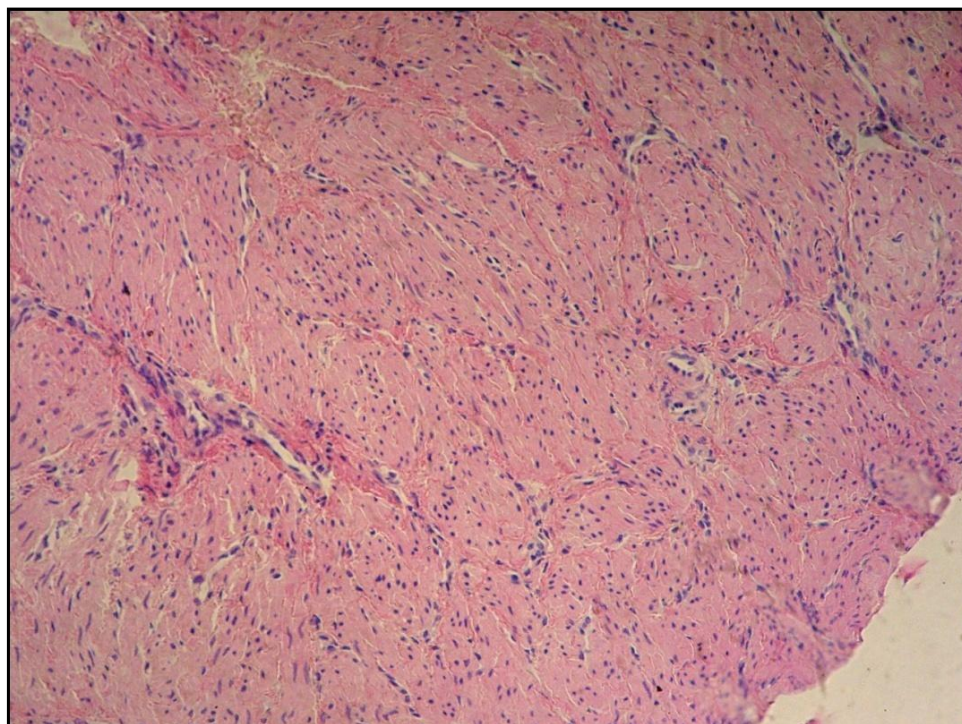


Рис. 25. Перегородка влагалища при полном удвоении матки и влагалища с частичной аплазией правого влагалища. Окраска гематоксилин-эозин. Увеличение 180.

Однорогая матка с добавочным рудиментарным рогом. При гистологическом исследовании биопсийного материала миометрия у девочек с однорогой маткой и добавочным рудиментарным рогом в основном роге встречались скопления гладкомышечных пучков, имеющих разнонаправленное расположение миоцитов. В таких участках выявлялись расширенные кровеносные сосуды с увеличенным количеством соединительной ткани.

Обращало внимание особенность строения миометрия добавочного рудиментарного рога в отличие от миометрия девочки-подростка группы сравнения (рис. 26, 27). Большинство миоцитов имели вытянутую форму, но были выражены неравномерная гипертрофия мышечных клеток, нарушения в их структурной организации, разобщение миоцитов. Миоциты увеличены в размерах, неоднородны по толщине. Отмечалось общее уменьшение соединительной ткани между гладкомышечными клетками.

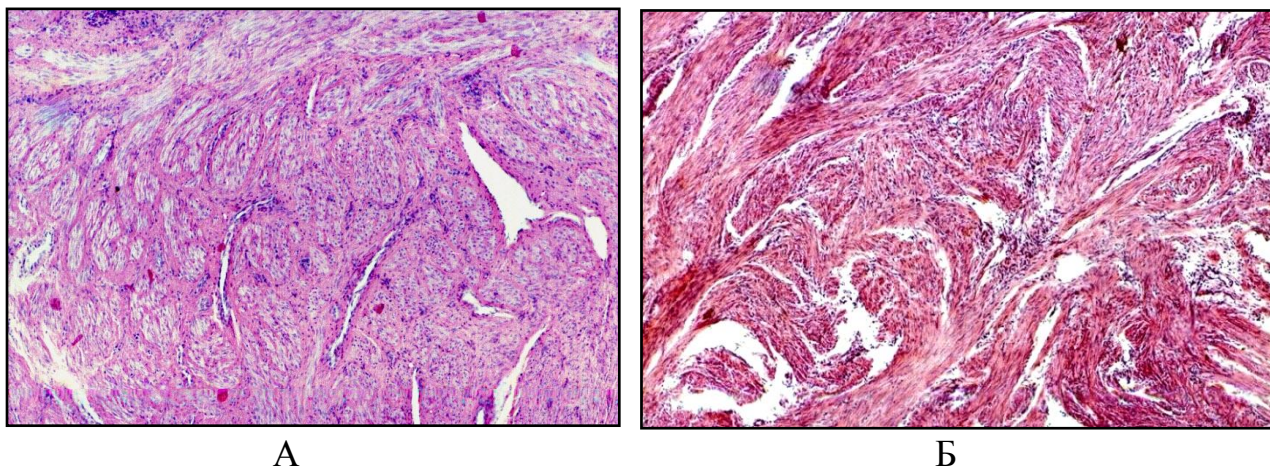


Рис. 26. Миометрий удаленного добавочного рудиментарного рога при однорогой матке. Скопления миоцитов разделены прослойками рыхлой соединительной ткани (А) и имеют разнонаправленное расположение (Б). Окраска гематоксилин-эозин. Увеличение 320.

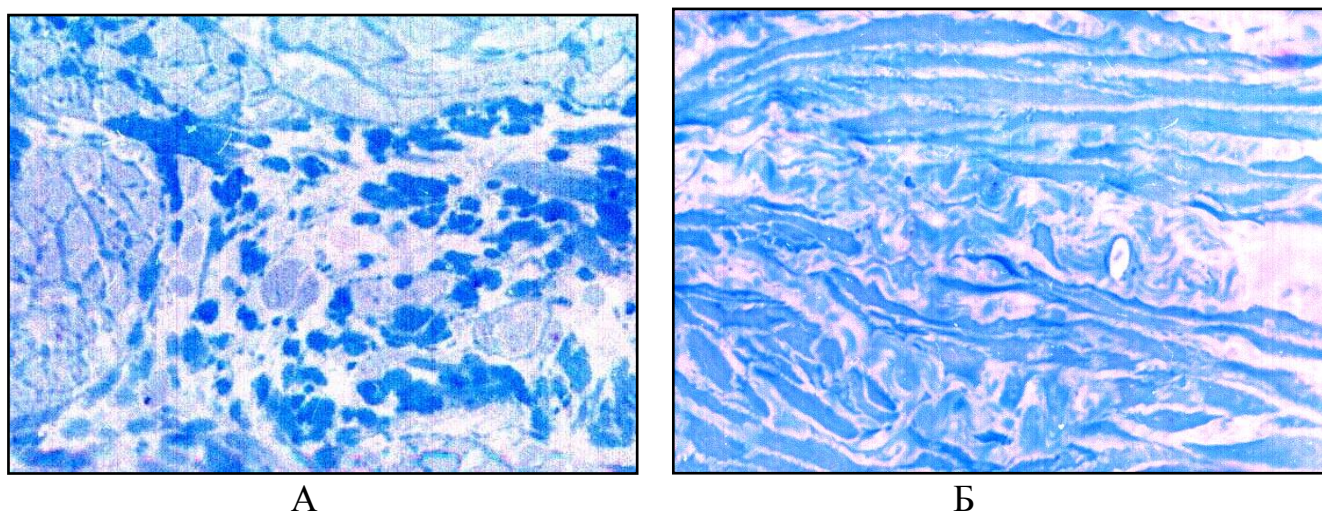
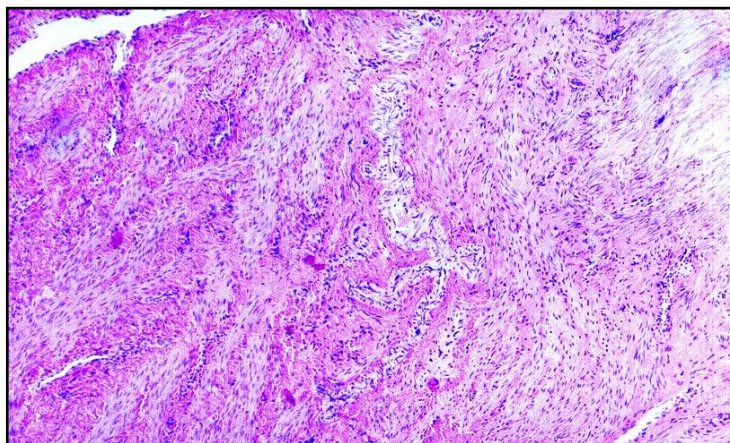


Рис. 27. Миометрий удаленного добавочного рудиментарного рога при однорогой матке. Неравномерная гипертрофия мышечных клеток (А), нарушения в структурной организации этих клеток (Б), миоциты разобщены. Полутоновый срез. Окраска: метиленовым синим. Увеличение: 280.

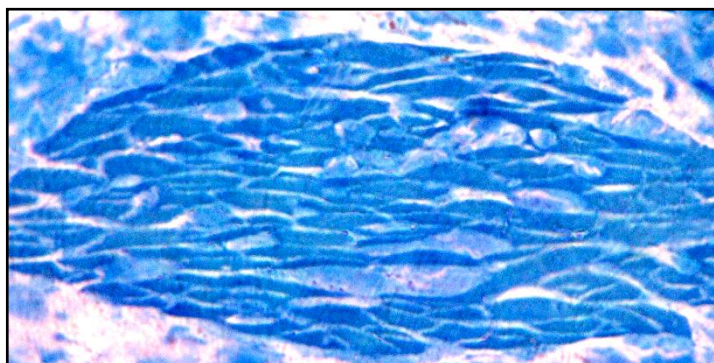
Двурогая матка, седловидная форма. Скопления миоцитов в миометрии образуют хорошо различимые мышечные пучки с утолщенными соединительнотканными прослойками. Гладкомышечные клетки миометрия

удлиненной формы, имеют одно ядро с центральным расположением. Цитоплазма у некоторых миоцитов уплотненная. Миоциты миометрия формируют плотные скопления разделенные очень тонкими промежутками коллагеновых и ретикулярных волокон. При детальном изучении (при увеличениях более 560 раз) обнаруживается увеличенное количество контактов саркоплазмы между соседними миоцитами.

Гистологическое строение миометрия седловидной формы двурогой матки указывает на тесное взаимодействие миоцитов на фоне разобщения мышечных пучков толстыми прослойками рыхлой соединительной ткани (рис.28).



А



Б

Рис. 28. Миометрий пациентки с двурогой маткой. Миоциты расположены в мышечных пучках строго параллельно (А), с увеличенным количеством окружающих их прослойками соединительной ткани (Б).

А – окраска гематоксилин-эозином. Увеличение: 180; Б - полутонкий срез. Окраска: метиленовым синим. Увеличение: 560.

Внутриматочная перегородка. Морфофункциональное строение миометрия у девочек-подростков с внутриматочной перегородкой существенно не отличается от такового у девочек-подростков группы сравнения. Гладкомышечные клетки удлиненной формы, располагаются в виде групп разделенных умеренным количеством рыхлой соединительной ткани. Однако в некоторых участках выявляются утолщения мышечных пучков и скопления рыхлой соединительной ткани с увеличенным количеством клеточных элементов. Среди клеточных элементов преобладают фибробласты и плазматические клетки, располагающиеся по ходу кровеносных сосудов и капилляров (рис. 29).

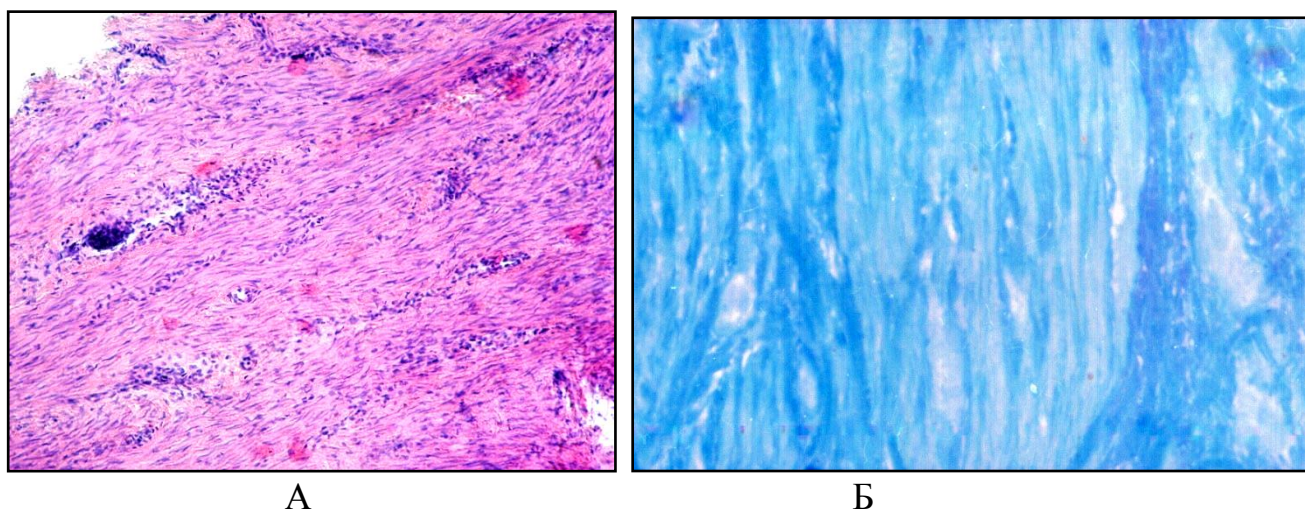


Рис. 29. Миометрий матки с внутриматочной перегородкой. Миоциты расположены в мышечных пучках (А), разделенные прослойками соединительной ткани (Б).

А – окраска гематоксилин-эозином. Увеличение: 180; Б - полутонкий срез.

Окраска: метиленовым синим. Увеличение: 560

Аплазия матки. При гистологическом исследовании биопсийного материала у девочек с аплазией матки выявляется общее увеличение соединительной ткани между гладкомышечными клетками. Мышечные клетки короткие, веретенообразной формы, бедны цитоплазмой, неоднородны по толщине и не образуют мышечных пучков.

Скопления гладкомышечных клеток имели разнонаправленное расположение миоцитов (рис. 30). Между ними выявлялись расширенные кровеносные сосуды с увеличенным количеством соединительной ткани и волокнистых структур.

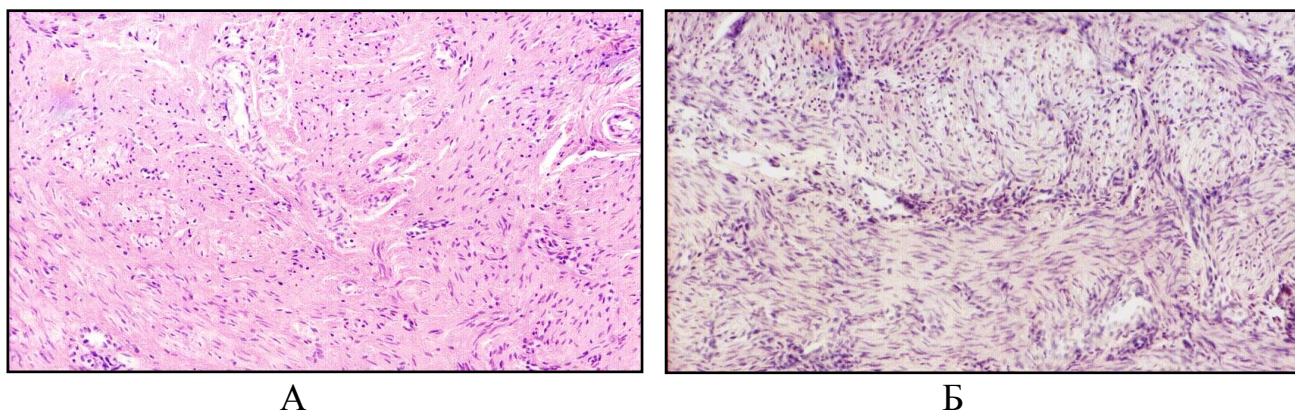


Рис. 30. Биопсийный материал рудиментарного мышечного валика при полной аплазии матки и влагалища. Мышечные клетки не организованы в мышечные пучки (А). Между миоцитами увеличенное количество соединительной ткани (Б).

Окраска гематоксилин-эозин.

Увеличение: А – 280, Б - 560.

Создается впечатление неполного развития взаимосвязей между мышечными клетками и соединительной тканью. Отсутствуют выраженные скопления и продольная ориентация миоцитов.

Таким образом, в миометрии матки у девочек-подростков без аномалий половых органов слои миометрия представлены мышечными пучками, разделенными соединительной тканью с кровеносными сосудами, равномерно окрашенной цитоплазмой миоцитов.

У девочек-подростков с врожденными аномалиями развития матки и влагалища степень выраженности морфофункциональных изменений не одинакова. При внутриматочной перегородке в некоторых участках выявлено утолщение мышечных пучков и скопление соединительной ткани, при седловидной форме двурогой матки – на фоне скопления гладкомышечных

пучков увеличено количество соединительной ткани. В миометрии девочек-подростков с однорогой маткой и добавочным рудиментарным рогом в основном роге на фоне гладкомышечных пучков разнонаправленное расположение миоцитов и увеличение количества соединительной ткани, в рудиментарном – выраженные инволютивно-пролиферативные процессы и расстройства кровообращения. При полном удвоении матки и влагалища отмечается неравномерная гипертрофия миоцитов с нарушением их структурной организации. У девочек-подростков с полной аплазией матки и влагалища в рудиментарном мышечном валике миоциты не организованы в мышечные пучки и преобладает соединительная ткань.

ГЛАВА 6. ТЕЧЕНИЕ БЕРЕМЕННОСТИ И РОДОВ У ЖЕНЩИН С ВРОЖДЕННЫМИ АНОМАЛИЯМИ РАЗВИТИЯ МАТКИ И ВЛАГАЛИЩА

У половины больных после хирургической коррекции врожденной аномалии развития матки и влагалища беременность наступает в течение 3 лет. У пациенток, заинтересованных в скором восстановлении репродуктивной функции, беременность наступает в течение года.

В каждом третьем случае у женщин без коррекции врожденной аномалии развития матки порок был выявлен во время кесарева сечения или ручного отделения плаценты в родах. По клиническим данным и ультразвуковой эхографии ВАР матки не была выявлена, что свидетельствует о сложности диагностики этой патологии, особенно при отсутствии нарушения оттока менструальной крови. Одной из причин недиагностированных врожденных аномалий развития гениталий являлось позднее обращение к врачу в связи с бесплодием и привычным невынашиванием беременности.

У половины пациенток с однорогой маткой неправильный диагноз был в течение длительного времени, что влекло за собой необоснованные хирургические вмешательства.

Женщины с асимметричными пороками чаще страдали бесплодием и невынашиванием беременности. При симметричных врожденных аномалиях развития матки привычное невынашивание беременности достигает 70%.

У каждой пятой беременной женщины выявляется хронический пиелонефрит. При врожденных аномалиях развития почек пиелонефрит часто протекает с обострениями и составляет риск развития осложнений во время беременности. Преэклампсия, развившаяся у этих беременных, характеризуется ранним началом и тяжелым клиническим течением, что может требовать досрочного родоразрешения.

Частота выявления бактериально-вирусной инфекции у пациенток с врожденными аномалиями развития матки и влагалища достигает 16%, что имеет немаловажное значение в нарушении репродуктивной функции и развитии осложнений беременности, в том числе угрозы прерывания беременности и плацентарной недостаточности.

У каждой беременной с врожденной аномалией развития матки и влагалища выявляется 2-3 осложнения беременности. Наиболее частым осложнением является угроза прерывания. Характерно, что у беременных после коррекции ВАР гениталий в ранние сроки гестации угроза прерывания диагностирована в 2 раза реже, чем без коррекции. Возможно, это обусловлено не только хирургической коррекцией, но и консервативным лечением нейро-эндокринных нарушений и воспалительных заболеваний гениталий в периоде прегравидарной подготовки.

При врожденных аномалиях развития матки развивается функциональная истмико-цервикальная недостаточность, в основе которой лежит нарушение пропорционального соотношения между мышечной и соединительной тканью шейки матки, гипофункция яичников и активация α -рецепторов в миометрии перешейка. Установлено, что истмико-цервикальная недостаточность чаще

встречается у беременных с корригированным пороком, чем у пациенток, которым коррекция не проводилась. Отмечено также, что истмико-цервикальная недостаточность чаще наблюдается после двухэтапной метропластики с формированием единой шейки матки при удвоении матки и полной внутриматочной перегородке и влагалища. В большинстве случаев истмико-цервикальная недостаточность протекает без клинических признаков угрозы прерывания беременности, требует эхографического контроля состояния шейки матки и хирургической коррекции.

Преэклампсия в два раза чаще диагностирована у беременных с некорригированными ВАР матки, начальными признаками были протеинурия и патологическая прибавка в массе тела, которые присоединились с 28-32 недель. В клиническом течении преэклампсии ведущим был гипертензивный синдром.

Предлежание и низкое расположение плаценты к сроку родов отмечаются у каждой десятой беременной с некорригированными врожденными аномалиями развития матки, после хирургической коррекции это осложнение не наблюдалось. Наиболее часто нарушение плацентации диагностировано у беременных с внутриматочной перегородкой.

В этиологии предлежания плаценты основное значение имеют атрофические и дистрофические процессы в слизистой оболочке матки. Основными причинами дистрофических изменений могут быть: хронический эндометрит, выскабливания слизистой матки, деформации полости матки за счет рубцов после кесарева сечения и других операций, аномалии развития матки.

У беременных без коррекции врожденных аномалий развития матки и сопутствующей гинекологической патологии в два раза чаще в анамнезе были самопроизвольные выкидыши, преждевременные роды, воспалительные заболевания гениталий, угроза прерывания в I триместре, что составило неблагоприятный фон для нормальной плацентации.

По результатам клинико-функциональных методов исследования хроническая плацентарная недостаточность диагностирована более чем у

половины беременных без хирургической коррекцией ВАР матки. Высокая частота ХПН обусловлена несколькими причинами: экстрагенитальные и гинекологические заболевания у беременных, осложнения беременности (угроза прерывания, преэклампсия, неправильная плацентация). О тяжелом проявлении хронической плацентарной недостаточности у беременных без коррекции врожденных аномалий развития гениталий свидетельствует более высокий плодово-плацентарный коэффициент в сравнении с беременными, получивших коррекцию.

Преждевременные роды у беременных с корригированным и некорригированными врожденными аномалиями развития матки превышает среднестатистические показатели в 2-3 раза. Более высокая частота преждевременных родов отмечается при полной перегородке и двурогой матке. Другими причинами преждевременных родов являются гиперандрогения, носительство вирусов простого герпеса и цитомегаловируса, хроническая гиперкоагуляция, обусловленная наличием антител к хорионическому гонадотропину и волчаночным антикоагулянтам.

Основными показаниями к операции кесарева сечения у женщин с корригированными врожденными аномалиями развития матки явились: тазовое предлежание плода в сочетании с хронической плацентарной недостаточностью и рубец на матке после хирургической коррекции ВАР матки; без коррекции – тазовое предлежание плода в сочетании с ХПН, дородовое излитие околоплодных вод и «незрелая» шейка матки.

Наиболее частыми осложнениями в родах у женщин с врожденными аномалиями развития матки и влагалища является дородовое излитие околоплодных вод. Нарушение механизма отделения плаценты в последовом периоде, как причина кровотечения отмечается у рожениц с двурогой маткой, не получивших коррекцию.

Перинатальная смертность в группе женщин с аномалиями матки в 3 раза превышает средний показатель по России.

При оценке состояния новорожденных у матерей после хирургической коррекции врожденных аномалий развития матки не отмечается рождение детей в тяжелой асфиксии и отмечаются хорошие адаптационные возможности новорожденных, родившихся в асфиксии средней степени тяжести. Показатели состояния новорожденных у женщин с корригированными ВАР матки, проведенными в репродуктивном возрасте, позволяют заключить о правильной тактике ведения беременности и методе родоразрешения у этих женщин.

В структуре заболеваний новорожденных преобладают гипоксически-ишемическая энцефалопатия и задержка роста плода. Наибольшее количество маловесных детей отмечается у матерей без хирургической коррекции при полном удвоении матки и однорогой матке с добавочным рудиментарным рогом. Инфекции, специфичные для перинатального периода, в 2 раза чаще выявляются у новорожденных матерей без коррекции врожденной аномалии развития.

В структуре врожденных пороков развития у новорожденных и плодов при прерывании беременности в связи с установленными антенатально пороками развития, первое место занимают пороки мочеполовой системы, второе – ЦНС и третье – сердечно-сосудистой и костно-мышечной системы.

ТЕСТОВЫЕ ЗАДАНИЯ

Выберите один или несколько правильных ответов.

1. ПЕРВЫМИ КЛИНИЧЕСКИМИ ПРОЯВЛЕНИЯ ВРОЖДЕННЫХ АНОМАЛИЙ РАЗВИТИЯ МАТКИ И ВЛАГАЛИЩА С НАРУШЕНИЕМ ОТТОКА МЕНСТРУАЛЬНОЙ КРОВИ ЯВЛЯЮТСЯ
 - 1) тазовые боли
 - 2) бесплодие
 - 3) альгодисменорея
 - 4) невынашивание беременности

2. РАЗВИТИЕ ЭМБРИОНА ПО ЖЕНСКОМУ ТИПУ БУДЕТ ПРОИСХОДИТЬ ПРИ
 - 1) наличии Y-хромосомы
 - 2) отсутствии Y-хромосомы
 - 3) нарушении синтеза антимюллерова гормона
 - 4) нарушении рецепторного аппарата к антимюллерову гормону

3. ВНУТРЕННИЕ ЖЕНСКИЕ ПОЛОВЫЕ ОРГАНЫ ФОРМИРУЮТСЯ ИЗ
 - 1) мезонефральных протоков
 - 2) парамезонефральных протоков
 - 3) Мюллеровых протоков
 - 4) Вольфовых протоков

4. ВСЛЕДСТВИЕ НЕЗАВЕРШЕННОГО ЭМБРИОНАЛЬНОГО РАЗВИТИЯ ФОРМИРУЕТСЯ
 - 1) полная аплазия матки и влагалища
 - 2) однорогая матка
 - 3) двурогая матка
 - 4) внутриматочная перегородка

5. В РЕЗУЛЬТАТЕ НАРУШЕНИЯ РЕДУКЦИИ ЭМБРИОНАЛЬНЫХ СТРУКТУР ОБРАЗУЮТСЯ
 - 1) внутриматочная перегородка
 - 2) продольная перегородка влагалища
 - 3) поперечная перегородка влагалища
 - 4) однорогая матка

6. ВРОЖДЕННЫЕ АНОМАЛИИ РАЗВИТИЯ МАТКИ И ВЛАГАЛИЩА ЧАЩЕ ВСЕГО СОЧЕТАЮТСЯ С ПОРОКАМИ РАЗВИТИЯ
 - 1) костно-суставной системы
 - 2) мочевыделительной системы
 - 3) желудочно-кишечного тракта
 - 4) сердечно-сосудистой системы

7. ПОД СИНДРОМОМ МАЙЕРА-РОКИТАНСКОГО-КЮСТНЕРА ПОДРАЗУМЕВАЕТСЯ

- 1) полная аплазия матки и влагалища
- 2) полная аплазия влагалища и функционирующая рудиментарная матка
- 3) полная аплазия матки, влагалища и придатков матки
- 4) полная аплазия матки, яичников и маточных труб

8. ДЛЯ СИНДРОМА МАЙЕРА-РОКИТАНСКОГО-КЮСТНЕРА ХАРАКТЕРНЫ

- 1) врожденное отсутствие матки и влагалища
- 2) женский фенотип при кариотипе 46, XY
- 3) редкое сочетание с пороками развития других органов
- 4) нормальная функция яичников

9. ОСНОВНЫЕ ЖАЛОБЫ У ПАЦИЕНТОК С СИНДРОМОМ МАЙЕРА-РОКИТАНСКОГО-КЮСТНЕРА НА

- 1) отсутствие менструации
- 2) невозможность половой жизни
- 3) альгодисменорею
- 4) неврозоподобные расстройства

10. СИНДРОМ МАЙЕРА-РОКИТАНСКОГО-КЮСТНЕРА СЛЕДУЕТ ДИФФЕРЕНЦИРОВАТЬ С

- 1) синдромом тестикулярной феминизации
- 2) синдромом Шершевского-Тернера
- 3) дисгенезией гонад
- 4) врожденным аденогенитальным синдромом

11. СОВРЕМЕННЫМ МЕТОДОМ ХИРУРГИЧЕСКОЙ КОРРЕКЦИИ ПОЛНОЙ АПЛАЗИИ МАТКИ И ВЛАГАЛИЩА ЯВЛЯЕТСЯ

- 1) кольпоэлонгация
- 2) кожный кольпопоз
- 3) сигмоидальный кольпопоз
- 4) кольпопоз из тазовой брюшины

12. ПРИ ВЫСОКОМ УРОВНЕ АПЛАЗИИ ВЛАГАЛИЩА И ФУНКЦИОНИРУЮЩЕЙ МАТКЕ ВОЗНИКАЮТ

- 1) гематокольпос
- 2) гематометра
- 3) гематосальпингс
- 4) эндометриоз шейки матки

13. ПРИ НИЗКОМ УРОВНЕ АПЛАЗИИ ВЛАГАЛИЩА И ФУНКЦИОНИРУЮЩЕЙ МАТКЕ

- 1) наружные половые органы имеют правильное строение
- 2) глубина влагалища до 5см с рубцовой деформацией

- 3) вход во влагалище имеет вид шаровидного выпячивания
- 4) в малом тазу определяется опухолевидное образование

14. ПРИ АПЛАЗИИ ВЛАГАЛИЩА И ФУНКЦИОНИРУЮЩЕЙ МАТКЕ АМЕНОРЕЯ ЯВЛЯЕТСЯ

- 1) первичной
- 2) вторичной
- 3) ложной
- 4) ятрогенной

15. ПРИЧИНАМИ ОСТРЫХ ТАЗОВЫХ БОЛЕЙ ПРИ ВРОЖДЕННЫХ АНОМАЛИЯХ РАЗВИТИЯ МАТКИ И ВЛАГАЛИЩА ЯВЛЯЮТСЯ

- 1) формирование гематокольпоса
- 2) рефлюкс менструальной крови
- 3) эндометриоз яичника
- 4) перекрут придатков матки

16. НЕДИАГНОСТИРОВАННЫЙ ОККЛЮЗИОННЫЙ ПОРОК РАЗВИТИЯ ГЕНИТАЛИЙ ЧАСТО ЯВЛЯЕТСЯ ПРИЧИНОЙ

- 1) хирургического лечения
- 2) неверного выбора объема операции
- 3) повторного оперативного вмешательства
- 4) низкой квалификации врача

17. ПОКАЗАНИЕМ ДЛЯ ГИСТЕРЭКТОМИИ ПРИ ЧАСТИЧНОЙ АПЛАЗИИ ВЛАГАЛИЩА ЯВЛЯЕТСЯ

- 1) большие размеры гематокольпоса
- 2) распространенный эндометриоз
- 3) отсутствие возможности половой жизни
- 4) аплазия шейки матки

18. ПРЕДПОЧТИТЕЛЬНЫМ ОБЪЕМОМ ОПЕРАЦИИ ПРИ ПОЛНОЙ АПЛАЗИИ ВЛАГАЛИЩА И ФУНКЦИОНИРУЮЩЕЙ МАТКЕ ЯВЛЯЕТСЯ

- 1) вскрытие и опорожнение гематокольпоса
- 2) экстирпация матки и вагинопластика
- 3) кольпопоз из тазовой брюшины и формирование маточно-влагалищного соустья
- 4) вагинопластика методом «скользящих» лоскутов

19. ПЛАСТИЧЕСКИЕ ОПЕРАЦИИ ПРИ АПЛАЗИИ ЧАСТИ ВЛАГАЛИЩА И ФУНКЦИОНИРУЮЩЕЙ МАТКЕ СЛЕДУЕТ ПРОВОДИТЬ

- 1) сразу при установлении диагноза
- 2) при планировании замужества и регулярной половой жизни
- 3) на этапе прегравидарной подготовки
- 4) при наличии 2 самопроизвольных абортов в анамнезе

20. РУДИМЕНТАРНЫЙ РОГ ПРИ ОДНОРОГОЙ МАТКЕ МОЖЕТ
- 1) иметь полость с функционирующим эндометрием
 - 2) не иметь полости
 - 3) иметь собственную шейку
 - 4) отсутствовать
21. У ОДНОРОГОЙ МАТКИ НЕТ
- 1) маточной трубы
 - 2) дна
 - 3) шейки
 - 4) широкой связки
22. РАНЬШЕ ВСЕГО КЛИНИЧЕСКАЯ КАРТИНА У ПАЦИЕНТОК С ОДНОРОГОЙ МАТКОЙ ПОЯВЛЯЕТСЯ ПРИ
- 1) нефункционирующем рудиментарном роге
 - 2) функционирующем замкнутом рудиментарном роге
 - 3) рудиментарном роге без полости
 - 4) отсутствии рудиментарного рога
23. ПРИ НАЛИЧИИ ФУНКЦИОНИРУЮЩЕГО РУДИМЕНТАРНОГО РОГА, СООБЩАЮЩЕГОСЯ С ПОЛОСТЬ ОСНОВНОГО РОГА МЕНСТРУАЦИИ
- 1) отсутствуют
 - 2) болезненные
 - 3) обильные
 - 4) скудные
24. РУДИМЕНТАРНЫЙ РОГ ПРИ ЭХОГРАФИИ СЛЕДУЕТ ДИФФЕРЕНЦИРОВАТЬ С
- 1) лейомиомой матки
 - 2) гематосальпингсом
 - 3) узловой формой аденомиоза
 - 4) фибромой яичника
25. ЭКТОПИЧЕСКАЯ БЕРЕМЕННОСТЬ В РУДИМЕНТАРНОМ РОГЕ МОЖЕТ СОПРОВОЖДАТЬСЯ
- 1) ранним появлением клинических симптомов
 - 2) беременностью в основном роге
 - 3) разрывом рудиментарного рога
 - 4) незначительной кровопотерей
26. ПАТОГНОМИЧНЫМ ПРИЗНАКОМ УДВОЕНИЯ МАТКИ И ВЛАГАЛИЩА ЯВЛЯЕТСЯ НАЛЧИЕ
- 1) двух маток
 - 2) двух маточных труб
 - 3) двух шеек матки

4) двух яичников

27. ПРИ УДВОЕНИИ МАТКИ И ВЛАГАЛИЩА БЕЗ НАРУШЕНИЯ ОТТОКА МЕНСТРУАЛЬНОЙ КРОВИ ПАЦИЕНТКИ ЖАЛУЮТСЯ НА

- 1) аменорею
- 2) альгодисменорею
- 3) диспареунию
- 4) бесплодие

28. ФОРМИРОВАНИЕ ГЕМАТОКОЛЬПОСА ХАРАКТЕРНО ДЛЯ

- 1) частичной аплазии влагалища и функционирующей матке
- 2) однорогой матки
- 3) удвоения матки и влагалища с частичной аплазией одного влагалища
- 4) двурогой матки

29. ПЕРВИЧНОЕ БЕСПЛОДИЕ ПРИ УДВОЕНИИ МАТКИ И ВЛАГАЛИЩА ОБУСЛОВЛЕНО

- 1) влагалищной перегородкой
- 2) недоразвитием одной из маток
- 3) частичной аплазией одного влагалища
- 4) отсутствием шейки матки

30. ПРИ ОДНОСТОРОННЕЙ АПЛАЗИИ ПОЧКИ ЧАЩЕ ВСЕГО ДИАГНОСТИРУЕМЫМИ ПОРОКАМИ МАТКИ ЯВЛЯЮТСЯ

- 1) внутриматочная перегородка
- 2) двурогая матка
- 3) однорогая матка с добавочным рудиментарным рогом
- 4) удвоение матки и влагалища с аплазией одного влагалища

31. ДЛЯ УДВОЕНИЯ МАТКИ И ВЛАГАЛИЩА С ЧАСТИЧНОЙ АПЛАЗИЕЙ ОДНОГО ВЛАГАЛИЩА ПРИ ГЕНКОЛОГИЧЕСКОМ ОСМОТРЕ ХАРАКТЕРНО

- 1) визуализируются две шейки матки
- 2) визуализируется одна шейка матки
- 3) визуализация шейки матки затруднена из-за гематокольпоса
- 4) полная продольная перегородка влагалища

32. ОТЛИЧИТЕЛЬНОЙ ОСОБЕННОСТЬЮ ДВУРОГОЙ МАТКИ ОТ УДВОЕНИЯ МАТКИ ЯВЛЯЕТСЯ

- 1) одна шейка матки
- 2) разделение происходит на уровне внутреннего маточного зева
- 3) седловидное углубление между матками
- 4) мышечная прослойка между матками

33. НАИБОЛЕЕ ЧАСТОЙ ПРИЧИНОЙ ИСТМИКО-ЦЕРВИКАЛЬНОЙ НЕДОСТАТОЧНОСТИ ЯВЛЯЕТСЯ

- 1) внутриматочная перегородка
- 2) удвоение матки и влагалища
- 3) однорогая матка
- 4) двурогая матка

34. КОНТРАСТИРОВАНИЕ ОДНОЙ ГЕМИПОЛОСТИ МАТКИ ПРИ ГИСТЕРОСАЛЬПИНГОГРАФИИ ВОЗМОЖНО ПРИ

- 1) однорогой матке рудиментарного рога
- 2) полной форме двурогой матке
- 3) полной внутриматочной перегородке
- 4) удвоении матки и влагалища

35. НАИБОЛЬШУЮ ЭФФЕКТИВНОСТЬ В ДИАГНОСТИКЕ ВРОЖДЕННЫХ АНОМАЛИЙ РАЗВИТИЯ ИМЕЮТ

- 1) эхография с доплерографией
- 2) гистеросальпингография и кольпоскопия
- 3) гистероскопия и лапароскопия
- 4) магнитно-резонансная и компьютерная томографии

36. ВИЗУАЛИЗАЦИЯ ТОЛЬКО ОДНОГО УСТЬЯ МАТОЧНОЙ ТРУБЫ ПРИ ГИСТЕРОСКОПИИ ВОЗМОЖНО ПРИ

- 1) однорогой матке
- 2) полной форме двурогой матки
- 3) неполной внутриматочной перегородке
- 4) удвоении матки

37. ВЫСОКОЕ РАСПОЛОЖЕНИЕ ПРИДАТКОВ МАТКИ В МАЛОМ ТАЗУ ПРИ ЛАПАРОСКОПИИ ХАРАКТЕРНО ДЛЯ

- 1) частичной аплазии влагалища и функционирующей матки
- 2) полной аплазии матки и влагалища
- 3) однорогой матки с рудиментарным рогом
- 4) удвоении матки и влагалища

38. ПРИМЕНЕНИЕ ТОЛЬКО ЛАПАРОСКОПИИ В ДИАГНОСТИКЕ ВРОЖДЕННЫХ АНОМАЛИЙ РАЗВИТИЯ МАТКИ ПОЗВОЛЯЕТ

- 1) точно установить форму порока
- 2) выполнить хирургическую коррекцию некоторых пороков
- 3) выявить причину бесплодия
- 4) выявить сопутствующую гинекологическую патологию

39. МОЖЕТ НЕ ИМЕТЬ КЛИНИЧЕСКИХ ПРОЯВЛЕНИЙ И СЛУЧАЙНО ДИАГНОСТИРОВАТЬСЯ

- 1) неполная внутриматочная перегородка
- 2) удвоение матки и влагалища
- 3) однорогая матка с замкнутым рудиментарным рогом

4) седловидная форма двурогой матки

40. ОСЛОЖНЕНИЯМИ ГЕСТАЦИИ ПРИ ВРОЖДЕННЫХ АНОМАЛИЯХ
РАЗВИТИЯ МАТКИ И ВЛАГАЛИЩА МОГУТ БЫТЬ

- 1) угрожающий самопроизвольный аборт
- 2) истмико-цервикальная недостаточность
- 3) преэклампсия
- 4) обострение хронического пиелонефрита

ЭТАЛОНЫ ОТВЕТОВ К ТЕСТВЫМ ЗАДАНИЯМ

1 – 1,3

2 – 2,3,4

3 – 2,3

4 – 3

5 – 1,2

6 – 2

7 – 1

8 – 1,4

9 – 1,2,4

10 – 1,2,3

11 – 4

12 – 2,3

13 – 1,3,4

14 – 3

15 – 2,4

16 – 1,2,3

17 – 4

18 – 3

19 – 1

20 – 1,2,4

21 – 2

22 – 2

23 – 2,3,4

24 – 1,3,4

25 – 2,3

26 – 3

27 – 3,4

28 – 1,3

29 – 1,2

30 – 3,4

31 – 2,3

32 – 1

33 – 4

34 – 1,2,3,4

35 – 3

36 – 1,2,4

37 – 2

38 – 2,4

39 – 1,4

40 – 1,2,3,4

СИТУАЦИОННЫЕ ЗАДАЧИ

Ситуационная задача №1

В поликлинику обратилась девушка 16 лет с жалобами на отсутствие менструаций.

Объективно: АхЗМе0МаЗ,РвЗ. Индекс массы тела – 20. Стрий, акне, галактореи нет.

Гинекологическое исследование. При осмотре: наружные половые органы сформированы правильно, оволосение по женскому типу. Преддверие влагалища имеет вид девственной плевы, в которой отмечается ниша глубиной до 1 см, выраженные рубцовые изменения преддверия влагалища. Ректо-абдоминальное исследование: Матка в типичном месте не определяется. В малом тазу пальпируется поперечный тяж, по обе стороны от которого имеются булавовидные утолщения размером 2,0х2,0 см каждое. Размеры яичников с обеих сторон 3,0х2,5х2,0 см

Данные УЗИ: матка не визуализируется, яичники расположены высоко, правый яичник 3,6х2,0х1,8 см, фолликул 1,5 см в диаметре, левый яичник 2,7х2,0х2,7 см.

Р-грамма черепа – турецкое седло не увеличено.

Р-кистей – костный возраст соответствует 16 годам.

Результаты гормонального исследования: ЛГ – 4,0 МЕ/мл (норма 2-15), ФСГ – 2,0 МЕ/мл (норма 2-20), пролактин 156 МЕ/мл (норма до 590 МЕ/мл), эстрадиол – 26,6 пг/мл (норма 23-45), прогестерон 50,4 нмоль/л, кортизол 243 нмоль/л (до 510 нмоль/л). Кариотип 46XX.

1. Сформулируйте предварительный диагноз?
2. Обоснуйте диагноз?
3. Какие дополнительные методы исследования нужны для уточнения диагноза?
4. С какими заболеваниями необходимо провести дифференциальную диагностику?
5. Составьте план лечения?
6. Прогноз на репродуктивную функцию?

Ситуационная задача №2

Пациентка 22 лет, обратилась в женскую консультацию с жалобами на болезненный половой акт, периодически незначительные кровянистые выделения из половых путей после полового акта.

Обратилась впервые. Анамнез: в детстве переболела краснухой, частые ОРВИ. Соматические заболевания: хронический тонзиллит, хронический пиелонефрит. У мамы врожденная аномалия развития почек.

Менструации с 13 лет, по 4-5 дней, через 23-25 дней, установились через полгода, обильные, безболезненные, регулярные. Половая жизнь с 20 лет, состоит в браке контрацепцию не применяют. Беременностей не было.

Объективно: состояние удовлетворительное. Правильного телосложения. Молочные железы развиты правильно. Температура тела 36,6⁰С. Пульс 70 уд. в мин. АД 110 и 70 мм.рт.ст. Живот мягкий, безболезненный. Гирсутное число 6.

Гинекологическое исследование. Наружные половые органы сформированы правильно, оволосение по женскому типу. В зеркалах: во влагалище имеется полная продольная перегородка, разделяющая влагалище на две половины. Две шейки матки цилиндрической формы, слизистые розовые, чистые. Выделения слизистые. Бимануальное исследование: определяются два тела матки, плотные, безболезненные. Придатки матки с обеих сторон не увеличены, безболезненные. Своды влагалища свободные.

В клиническом анализе крови: Hg 3,0x10¹²/л, Hb 131 г/л, Le 6,8x10⁹, п/я 3%, с/я 59%, м 1%, Li 38%, СОЭ 8 мм/ч. Общий анализ мочи: Hg – нет, Le – единичные в п/зр. УЗИ органов малого таза (22 день менструального цикла): определяются две матки, размеры правой - 45x40x47 мм, левой – 42x28x43 мм. Матки на всем протяжении не соединены между собой. Размеры правого яичника 26x12x19 мм, левого – 46x32x48 мм.

1. Сформулируйте предварительный диагноз?
2. Обоснуйте диагноз?
3. Какие необходимо провести дополнительные методы исследования?
4. Предполагаемый объем хирургической коррекции?
5. Оцените прогноз на репродуктивную функцию?

ОТВЕТЫ НА СИТУАЦИОННЫЕ ЗАДАЧИ

Ответы на ситуационную задачу №1

1. Полная аплазия матки и влагалища (синдром Майера-Рокитанского-Кюстера). Первичная аменорея.
2. Первичное отсутствие менструации в 16 лет. По данным гинекологического осмотра: отсутствие матки, глубина влагалища 1см, нормальные размеры яичников. УЗИ показатели подтверждают данные гинекологического исследования. Эндокринная причина исключена по результатам гормональных исследований.
3. Возможно выполнение МРТ или СКТ, лапароскопии. Обязательно УЗИ почек.
4. Дисгенезия гонад, тестикулярная феминизации.
5. При планировании регулярной половой жизни показана хирургическая коррекция – одноэтапный кольпопоз из тазовой брюшины с лапароскопической ассистенцией.
6. Только с помощью суррогатного материнства собственной яйцеклеткой.

Ответы на ситуационную задачу №2

1. Удвоение матки и влагалища. Первичное бесплодие.
2. При гинекологическом осмотре определяется полная продольная перегородка влагалища, две шейки и два тела матки. Половая жизнь в браке 2 года без контрацепции, беременности не было.
3. Лапароскопия одновременно с гистероскопией. УЗИ почек.
4. Иссечение влагалищной перегородки.
5. При данной форме порока гениталий имеется высокий риск невынашивания беременности.

РЕКОМЕНДУЕМАЯ ЛИТЕРАТУРА

1. Адамян Л.В., Кулаков В.И., Хашукоева А.З. Пороки развития матки и влагалища – М.: Медицина, 1998. – 320с.
2. Адамян Л.В., Богданова Е.А. Оперативная гинекология детей и подростков – М.: ЭликсКом, 2004. – 208с.
3. Мартыш Н.С. Применение эхографии в диагностике аномалий развития внутренних половых органов у девочек // Акушерство и гинекология. – 2011. – №7-1. – С. 89-93.
4. Доровских В.А., Быстрицкая Т.С., Коколина В.Ф. и др. Тазовые боли у девочек и девушек-подростков (медицинская технология). – Благовещенск, 2006. – 28с.
5. Быстрицкая, Т. С. Плацентарная недостаточность / Т. С. Быстрицкая, М. Т. Луценко, Д. С. Лысяк, В. П. Колосов. – Благовещенск, 2010. – 136 с.
6. Баран Н.М., Богданова Е.А. Трудности диагностики пороков развития внутренних половых органов у девочек // Репродуктивное здоровье детей и подростков. – 2010. – №1. – С. 35-42.
7. Стрижаков А.Н., Давыдов А.И. Оперативная гистероскопия при пороках развития матки // Вопросы гинекологии, акушерства и перинатологии. – 2015. –Т.14, №3. – С. 66-71.