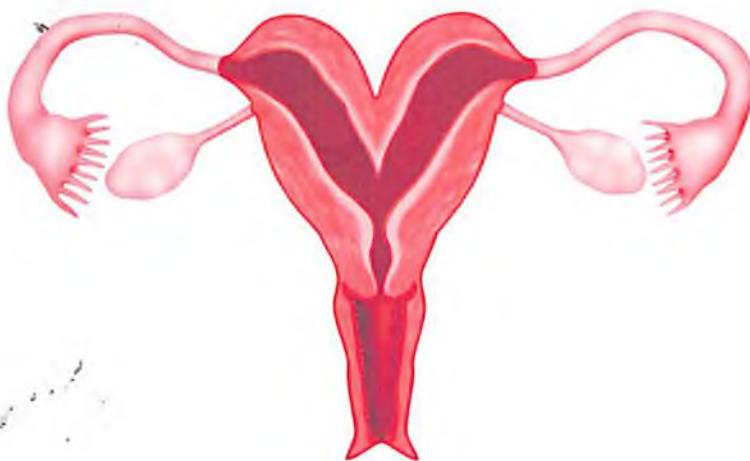


**Н.И. ЗАКИРОВА  
Г.С. КАРИМОВА**



**АНОМАЛИИ РАЗВИТИЯ И  
РАСПОЛОЖЕНИЯ  
ЖЕНСКИХ ПОЛОВЫХ  
ОРГАНОВ**

МИНИСТЕРСТВО ЗДРАВООХРАНЕНИЯ  
РЕСПУБЛИКИ УЗБЕКИСТАН  
САМАРКАНДСКИЙ ГОСУДАРСТВЕННЫЙ  
МЕДИЦИНСКИЙ УНИВЕРСИТЕТ

Н.И. ЗАКИРОВА, Г.С. КАРИМОВА



АНОМАЛИИ РАЗВИТИЯ И РАСПОЛОЖЕНИЯ  
ЖЕНСКИХ ПОЛОВЫХ ОРГАНОВ

УЧЕБНОЕ ПОСОБИЕ

*для студентов V курса, клинических ординаторов  
и резидентов магистратуры*

*Учебное пособие обсуждено на заседании Ученого совета СамДУ и  
одобрено к изданию. Протокол №5 «30» декабря 2022 года.*



UDK 618.51(075.8)  
ВВК 57.12я73  
3-23

Закирова, Н.И., Каримова, Г. С.

Аномалии развития и расположения женских половых органов [Матн] : учебное пособие / Н.И. Закирова, Г.С. Каримов. – Ташкент: Samarqand, 2023. –100 с.

**Авторы:**

- Н.И. Закирова** – профессор кафедры акушерства и гинекологии №1  
**Г.С. Каримова** – ассистент кафедры акушерства и гинекологии №1

**Рецензенты:**

- Д.Б. Асранкулова** – доктор медицинских наук, профессор, заведующая кафедрой акушерства и гинекологии №1 Андijanского государственного медицинского института  
**Н.Н. Шавази** – PhD, доцент заведующая кафедрой акушерства и гинекологии №3 Самаркандского государственного медицинского университета

*Учебное пособие посвящено этиологии, диагностике, клинике, лечению и профилактике врожденных аномалий развития и расположения женских половых органов, как одной из актуальных проблем современной гинекологии. Проблема врожденных аномалий развития и расположения женских половых органов всегда является одной из наиболее серьезных и сложных в гинекологической практике. Актуальность проблемы заключается также и в том, что врожденные аномалии женских половых органов часто сопровождаются и с аномалиями других соседних органов и систем. В учебном пособии подробно приведены этиологические факторы, международная классификация, клиника, современные методы диагностики, лечения врожденных пороков развития и расположения, а также современные методы профилактики.*

*Учебное пособие состоит из двух разделов, иллюстрировано фотографиями, рисунками, таблицами. С целью лучшего запоминания темы пособие оснащено контрольными вопросами, тестовыми заданиями, ситуационными задачами с вариантами ответов и списком использованной литературы*

Учебное пособие подготовлено в соответствии с основной общеобразовательной программой по специальности 5510100 - «Лечебное дело», 5111000 «Касбий таълим», 5A510101 – магистратура на основании подтвержденного учебного плана и рабочей программы дисциплины «Акушерство и гинекология». Учебное пособие обсуждено на заседании Ученого совета СамГосМУ и одобрено к изданию. Протокол №5 «30» декабря 2022 года.

ISBN 978-9943-9219-0-0

©Н.И. Закирова, Г.С. Каримова.  
©Самарканд 2023

## СОДЕРЖАНИЕ

ВВЕДЕНИЕ .....	5
ТРЕБОВАНИЯ МинВнССО Респ. Узбекистан К ТЕМАМ МОДУЛЯ «ГИНЕКОЛОГИЯ».....	6
ГЛАВА I	
ВРОЖДЕННЫЕ АНОМАЛИИ РАЗВИТИЯ ЖЕНСКИХ ПОЛОВЫХ ОРГАНОВ.....	8
ТЕРМИНЫ .....	10
1. КЛАССИФИКАЦИЯ.....	11
2. ЭТИОЛОГИЯ И ФАКТОРЫ РИСКА .....	15
3. ЭПИДЕМИОЛОГИЯ.....	17
4. ПАТОГЕНЕЗ.....	18
5. ПРОФИЛАКТИКА .....	22
6. КЛИНИКА, ДИАГНОСТИКА И ЛЕЧЕНИЕ .....	25
6.1 АПЛАЗИЯ МАТКИ И ВЛАГАЛИЩА .....	25
6.2 АПЛАЗИЯ ШЕЙКИ МАТКИ ПРИ ФУНКЦИОНИРУЮЩЕЙ МАТКЕ .....	27
6.3. ЧАСТИЧНАЯ АПЛАЗИЯ ВЛАГАЛИЩА ПРИ ФУНКЦИОНИРУЮЩЕЙ МАТКЕ.....	29
6.4. СОЧЕТАНИЕ УДВОЕНИЯ АПЛАЗИИ МАТКИ И ВЛАГАЛИЩА .....	33
6.5. АТРЕЗИЯ ДЕВСТВЕННОЙ ПЛЕВЫ .....	36
7. СОЧЕТАННЫЕ ПОРОКИ .....	40
8. БЕСПЛОДИЕ ПРИ ПОРОКАХ РАЗВИТИЯ МАТКИ.....	49
ГЛАВА II	
АНОМАЛИИ РАСПОЛОЖЕНИЯ ЖЕНСКИХ ПОЛОВЫХ ОРГАНОВ.....	52
1. НОРМАЛЬНАЯ ТОПОГРАФИЯ ТАЗОВЫХ ОРГАНОВ .....	52

2. НЕПРАВИЛЬНЫЕ ПОЛОЖЕНИЯ МАТКИ.....	53
3. ПОДВЕШИВАЮЩИЙ АППАРАТ МАТКИ .....	55
4. ФИКСИРУЮЩИЙ АППАРАТ МАТКИ .....	56
6. ВЫПАДЕНИЕ ТАЗОВЫХ ОРГАНОВ .....	61
7. КЛАССИФИКАЦИЯ .....	62
8. ЭТИОЛОГИЯ И ПАТОГЕНЕЗ .....	64
9. КЛИНИЧЕСКАЯ КАРТИНА.....	67
10. ДИАГНОСТИКА.....	68
11. ИНСТРУМЕНТАЛЬНЫЕ МЕТОДЫ ИССЛЕДОВАНИЯ .....	69
12. НЕМЕДИКАМЕНТОЗНОЕ ЛЕЧЕНИЕ .....	71
13. МЕДИКАМЕНТОЗНОЕ ЛЕЧЕНИЕ.....	71
14. ХИРУРГИЧЕСКОЕ ЛЕЧЕНИЕ .....	72
ЗАКЛЮЧЕНИЕ .....	75
РЕКОМЕНДУЕМАЯ ЛИТЕРАТУРА.....	82
КОНТРОЛЬНЫЕ ВОПРОСЫ ПО ТЕМЕ: .....	84
ТЕСТОВЫЕ ЗАДАНИЯ .....	85
ТЕСТОВЫЕ ЗАДАНИЯ ВАРИАНТЫ ОТВЕТОВ: .....	90
СИТУАЦИОННЫЕ ЗАДАЧИ.....	90
СИТУАЦИОННЫЕ ЗАДАЧИ ЭТАЛОНЫ ОТВЕТОВ .....	95
ЗАДАНИЯ ПО ТЕМЕ .....	97
ЭТАЛОНЫ ОТВЕТОВ К ЗАДАНИЯМ .....	98

## ВВЕДЕНИЕ

Целью создания данного учебного пособия явилось то, чтобы облегчить самостоятельную подготовку студентов к практическим занятиям модуля «Гинекология» дисциплины «акушерство и гинекология» и направлена на развитие соответствующих профессиональных компетенций (ПК):

ПК 1 – способствовать появлению систематичного подхода к анализу медицинской информации, ссылаясь на принципы доказательной медицины, направленной на поиске методов решений и практических умений для совершенствования профессиональной деятельности

ПК 2 – подготовленность проводить опрос, для подробного сбора анамнеза, объективного осмотра, клинического обследования, результатов современных методов исследования, заполнять медицинскую карту амбулаторной или стационарной больной

ПК 3 – подготовленность диагностировать у пациенток основные патологические симптомы и синдромы заболеваний, используя полученные знания с учетом закономерности развития патологии в органах, системах и в организме в целом, с учетом Международной статистической классификации болезней, изучать первостепенные и основные диагностические методы по диагностике экстренных и угрожающих жизни состояний

ПК 4 – подготовленность изучать результаты современных диагностических методов по половым, возрастным группам пациенток с учетом анатомо-физиологических особенностей женского организма для правильного лечения, проводить диагностические методы аномалий развития репродуктивной системы женщины.

ТРЕБОВАНИЯ МинВисСО Респ. Узбекистан К ТЕМАМ  
МОДУЛЯ «ГИНЕКОЛОГИЯ»

В результате обучения профессиональным компетенциям модуля «Гинекология» дисциплины «Акушерство и гинекология» студенты V курса специальности 5510100 - «Лечебное дело», 5111000 - «Касбий таълим», 5A510101-магистратура, резеденты магистратуры в учебном процессе должны применять полученные знания:

- О главных анатомо-топографических, физиологических, гистологических изменениях, проявлениях в норме и патологии органов и систем организма, об особенностях развития органа, так и организма в целом;
- О механизмах воздействия лекарственных препаратов, показаниях и противопоказаниях к применению, правильного оформления рецептов;
- В отдельных моментах законодательства об охране здоровья женщин;
- Прав по социальной защите пациенток;
- Иностранных языков для профессионального общения и работы с литературой по специальности.

**Для формирования навыков необходимо знать:**

- Анатомо-топографические, физиологические, возрастные и половые особенности строения и развития женского организма.
- Основные законы генетики, ее связь с акушерством и гинекологией, проявления наследственных факторов и изучение патогенеза и этиологии наследственных и полифакторных заболеваний женщины

- Общие биологические законы развития жизни, антропогенез и онтогенез человека.

***Студент должен уметь:***

- применять меры по индивидуальной и общей профилактике болезней;
- диагностировать и оценивать состояние здоровья женщины, влияние факторов окружающей среды;
- проводить профилактические, гигиенические мероприятия
- составлять план лечения пороков развития наружных и внутренних половых органов женщины для оказания плановой или экстренной помощи;
- вести медицинскую документацию;
- применять в практике результаты своих современных теоретических познаний, методы психологической помощи больной;
- иметь первичные навыки и изучать правила работы с современной лечебно-диагностической аппаратурой;
- активно участвовать в выявлении различных пороков развития гениталий у женщин и девочек, оказании медицинской помощи.

***Студент должен владеть:***

- На основании жалоб, анамнеза, общего осмотра, основных и специальных методов гинекологического исследования диагностировать пороки развития и расположения наружных или внутренних половых органов
- Составлять последовательный план работы для обследования и лечения
- Оказывать неотложную помощь в экстренных случаях.

## ГЛАВА I

### ВРОЖДЕННЫЕ АНОМАЛИИ РАЗВИТИЯ ЖЕНСКИХ ПОЛОВЫХ ОРГАНОВ

Врожденные аномалии развития (пороки развития) – это стойкие морфологические изменения органа (или органов), системы или организма, которые выходят за пределы нормы анатомического их строения, или на фоне генетических изменений, или в результате нарушения внутриутробного развития.

Аномалии развития женских половых органов являются достаточно сложной патологией и выявляются у 6,5 % девочек и у 3,2% женщин репродуктивного возраста с различными гинекологическими патологиями. Пороки развития женской половой сферы составляют 4% среди всех аномалий развития у женщин, а пороки развития мочеполовой системы занимают 4-е место (9,7%) в структуре всех аномалий развития. К группе повышенного риска по рождению девочек с пороками развития относятся те женщины, которые имеют профессиональные вредности (радиация, контакт с вредными химическими средствами, биологическими агентами) и вредные привычки (алкоголизм, курение, наркомания, прием сильнодействующих препаратов запрещенных во время беременности) и перенесшие вирусные инфекции в сроки беременности от 8 до 16 недели. До настоящего времени не установлено точно, что именно лежит в основе возникновения пороков развития женских половых органов. Но, не вызывает сомнений роль наследственных факторов, биологической неполноценности клеток, из которых формируются половые органы. Степень выраженности аномалий зависит от того, на каком периоде гестации оно возникло. Самые серьезные пороки развития возникают при воздействии неблагоприятных факторов на

ранних сроках гестации. Возникновение различных видов пороков развития женских половых органов зависит от неблагоприятного влияния тератогенных факторов или проявлений наследственной предрасположенности в процессе эмбриогенеза. К следующим факторам развития аномалий относят: близкородственный брак, гормональные нарушения, неблагоприятная экологическая обстановка, неполноценное питание.

**Врожденные аномалии развития** называются также врожденными пороками, врожденными нарушениями, врожденными отклонениями или врожденными деформациями. Врожденные пороки развития можно определить как структурные или функциональные отклонения от нормы, которые появляются в период внутриутробного развития и могут выявляться до рождения, во время родов, после родов или в более старшем возрасте.

## ТЕРМИНЫ

**Аплазия** – порок развития, врожденное отсутствие какой-то части тела или органа.

**Агенезия** – отсутствие развития (аплазия), термин употребляющийся для обозначения аномалии, который заключается в полном врожденном отсутствии органа, части его или части тела.

**Атрезия** – полное отсутствие просвета (естественного отверстия) в органе, имеющем трубчатое строение (в аорте, во влагалище и др.).

**Гипоплазия** – отставание в развитии органа или части его или организма в целом в результате прекращения увеличения числа клеток; Гипоплазия целого организма карликовость (нанизм, микросомия).

**Гиперплазия** – чрезмерное увеличение клеток. Процесс гиперплазии сопровождается размножением клеток и появлением новых клеточных поколений.

**Дизрупция** – морфологический порок органа или части органа либо большого участка тела в результате внешнего воздействия на физиологический процесс с самого начала развития под воздействием тератогенных факторов или нарушения имплантации.

**Дисгенезия** – неполноценное развитие, недоразвитие; например, дисгенезия половых желез (gonadal dysgenesis) представляет собой недоразвитие яичников или яичек.

**Дисплазия** – аномальное развитие тканей, органов или частей тела.

**Мальформация** – морфологические дефекты органа, части органа или большого участка тела в результате нарушения процесса развития, обусловленные генетическими абберациями.

## 1. КЛАССИФИКАЦИЯ

В настоящее время существует множество классификаций пороков развития женских половых органов, основывающихся на нарушениях эмбриогенеза половых органов, по результатам рентгенологического исследования, по выделению отдельных клинико-анатомических форм.

### **Классификация пороков развития матки и влагалища (Л.В. Адамян, А.З. Хашукоева)**

#### **I класс. Аплазия влагалища**

1. Полная аплазия влагалища и матки:

- а) рудиментарная матка в виде двух мышечных валиков;
- б) рудиментарная матка в виде одного мышечного валика;
- в) отсутствие мышечных валиков;

2. Полная аплазия влагалища при функционирующей рудиментарной матке:

- 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 этих случаях возможны гемато- или пиометра, хронический эндометрит или периметрит, гемато- или пиосальпинкс.

3. Аплазия части влагалища при функционирующей матке:

- а) аплазия верхней трети;
- б) аплазия средней трети;
- в) аплазия нижней трети.

#### **II класс. Однорогая матка**

1. Однорогая матка с рудиментарным рогом, сообщающимся с полостью основного рога.

2. Рудиментарный рог несообщающийся с полостью основного рога (закрытый).

В обоих случаях эндометрий может быть функционирующим или нефункционирующим

3. Рудиментарный рог без полости.

4. Отсутствие рудиментарного рога.

### **III класс. Удвоение матки и влагалища**

1. Удвоенная матка и влагалище без нарушения оттока менструальной крови

2. Удвоенная матка и влагалище с частично аплазирванным влагалищем

3. Удвоенная матка и влагалище при нефункционирующей одной матке

### **IV класс. Двурогая матка**

1. Неполная форма

2. Полная форма

3. Седловидная форма

### **V класс. Внутриматочная перегородка**

1. Внутриматочная перегородка полная — до внутреннего зева

2. Внутриматочная перегородка неполная

### **VI класс. Пороки развития маточных труб и яичников**

1. Аплазия придатков матки с одной стороны

2. Аплазия труб (одной трубы или двух)

3. Наличие добавочной трубы

4. Аплазия яичника

5. Гипоплазия яичников

6. Наличие добавочных яичников

### **VII класс. Редкие формы пороков женских 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.

**Классификация Е.А. Богдановой и Г.Н. Алимбаевой**

**класс I** - атрезия девственной плевы (варианты строения гимена);

**класс II** - полная или неполная аплазия влагалища и матки:

- полная аплазия матки и влагалища (синдром Рокитанского-Кюстнера- Майера-Хаузера);
- полная аплазия влагалища и шейки матки при функционирующей матке;
- полная аплазия влагалища при функционирующей матке;
- частичная аплазия влагалища средней или верхней трети при функционирующей матке;

**класс III** - пороки, связанные с отсутствием слияния или при неполном слиянии парных эмбриональных половых протоков:

- полное удвоение матки и влагалища;
- удвоение тела и шейки матки при одном влагалище;
- удвоение тела матки при одной шейке матки и одного влагалища (седловидная матка, двурогая матка, матка с полной или неполной внутренней перегородкой, матка с рудиментарным функционирующим замкнутым рогом);

**класс IV** - пороки, связанные с сочетанием удвоения и аплазии парных эмбриональных половых протоков:

- удвоенная матка и влагалище с частичной аплазией одного влагалища;
- удвоенная матка и влагалище с полной аплазией обоих влагалищ;

- удвоенная матка и влагалище с частичной аплазией обоих влагалищ;
- удвоенная матка и влагалище с полной аплазией всего протока с одной стороны (однорогая матка).

Пороки развития влагалища и матки, наиболее часто проявляющиеся в пубертатном возрасте (рисунок 1).

1. Атрезия гимена



2. Аплазия влагалища и матки



3. Частичная или полная аплазия влагалища при функционирующей матке



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



За рубежом получила распространение классификация, предложенная V. Buttram и W. Gibbons в 1983 г., которая принята Американским обществом фертильности в 1988 г. В данной классификации аномалии матки и влагалища разделены на классы.

**Класс I. Сегментарные мюллеровы агенезии или гипоплазии**

- I. А - влагалищные;
- I. В - цервикальные;

- I. С - донные;
- I. D - трубные;
- I. F - комбинированные.

**Класс II. Однорогая матка с рудиментарным рогом и наличием эндометриальной полости, сообщающейся со вторым рогом, не сообщающейся со вторым рогом, однорогая матка без рудиментарного рога.**

**Класс III. Двойная матка.**

**Класс IV. Двурогая матка с полным разделением до внутреннего зева, с частичным разделением, седловидная матка.**

**Класс V. Матка с перегородкой:** полная перегородка до внутреннего или наружного зева, неполная перегородка.

**Класс VI. Аномалии, связанные с приемом диэтилстильбэстрола:**

Т-образная матка, тяжи в полости, расширение нижней 2/3 матки.

Основанием для данной классификации служат анатомические особенности пороков развития матки и влагалища, сюда не вошли некоторые аномалии. Например, при удвоении матки и влагалища не выделены возможные варианты — удвоение матки и влагалища с частичной аплазией одного влагалища.

## 2. ЭТИОЛОГИЯ И ФАКТОРЫ РИСКА

Примерно 50% всех пороков развития не возможно связать с какой-то конкретной причиной, но некоторые факторы риска необходимо перечислить.

*Социально-экономические факторы*

Низкий доход и низкий уровень жизни могут оказаться косвенной причиной, исследования показывают, что пороки

развития чаще встречаются в странах и семьях с недостаточным доходом, тяжелыми бытовыми условиями жизни. По результатам изучения, примерно 94% тяжелых пороков развития наблюдаются в государствах со средним и низким уровнем дохода, где в частности женское население не имеет доступа к необходимому количеству продуктов и достаточно калорийной и полезной пище, медицинской помощи, где могут подвергаться воздействию вредных факторов, например, инфекции или алкоголю, наркотиков, сильнодействующих лекарственных препаратов, которые способствуют или углубляют отклонения от нормы в периоде эмбриогенеза, органогенеза. Доказано, что материнство в зрелом возрасте также может привести к различным хромосомным аномалиям, включая синдром Дауна, а материнство в юном возрасте повышает риск некоторых врожденных пороков развития.

#### *Генетические факторы*

На первом месте стоят разные генетические дефекты, как наследственные, так и приобретенные в результате различных нарушений в процессе эмбрионального развития. Один из родителей или сразу оба могут являться носителями дефектного гена, при котором возникают сбои в формировании хромосомного набора плода. Близкородственное родство (кровосмещение) тоже повышает риск распространения редких генетических врожденных пороков и почти удваивает риск неонатальной и детской смертности, умственной отсталости и тяжелых врожденных аномалий у детей, родившихся у семейных пар, которые являются двоюродными родственниками

#### *Инфекции*

Зараженность женщин - матерей такими инфекциями как хламидиоз, токсоплазмоз, корь, краснуха, герпес-вирусной

инфекцией или сифилисом, является непосредственной причиной врожденных аномалий развития во многих странах

#### *Питание матери*

Дефицит фолиевой кислоты, йода, омега-3, нутриентов, ожирение или такие эндокринологические заболевания, как сахарный диабет, связаны с некоторыми пороками развития. Например, дефицит фолиевой кислоты повышает риск рождения ребенка с дефектом нервной трубки, а повышенное потребление витамина А может повлиять на нормальное развитие эмбриона или плода.

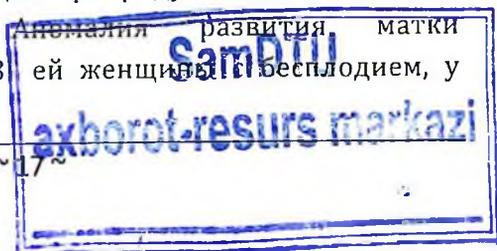
#### *Экологические факторы*

Воздействие на материнский организм некоторых токсических химических веществ, таких как пестициды, некоторых сильнодействующих лекарственных средств, алкоголя, никотина, наркотиков, психотропных препаратов или радиоактивного излучения во время беременности может повышать риск развития у плода или новорожденного ребенка врожденных аномалий.

Характерные особенности рабочего места женщины или проживание вблизи лакокрасочных заводов или непосредственно в месте расположения мусорных свалок металлургических заводов или шахт, также может явиться фактором риска, особенно при воздействии на организм матери и других экологических факторов риска.

### 3. ЭПИДЕМИОЛОГИЯ

Аномалии развития женских половых органов составляют 4% от всех врожденных аномалий развития и встречаются у 3,2% женщин репродуктивного возраста (Уварова Е.В., 2009). Аномалия развития матки обнаруживается у каждой 3-ей женщины с бесплодием, у



каждой 6-ой – с невынашиванием беременности или патологическими родами (Давыдов С.Н., 2007).

Наиболее часто встречаются пороки развития органов, развивающиеся из мюллеровых протоков: пороки развития матки и влагалища (удвоение матки, двурогая матка, внутриматочная перегородка, однорогая матка). Частота этих врожденных пороков развития составляют 0,1—3,8% в общей популяции женщин (Willia новорожденных ms Wilkins, 1999). Так, частота развития внутриматочной перегородки колеблется от 1:200 до 1:600 новорожденных девочек. Частота гипоплазии маточных труб и унилатеральной агенезии гонад, по данным литературы (Chan C.L., 1987; Gold M.A., 1997) может составлять 1:24000 новорожденных девочек. У каждой из 4000 – 5000 новорожденных девочек наблюдается аплазия матки и влагалища, а экстрофия мочевого пузыря или клоакальный порок развития встречается с частотой 1:50000 новорожденных (Acien P., 1992).

По данным Научно-исследовательского центра акушерства, гинекологии и перинатологии им. В.И. Кулакова, частота пороков развития матки и влагалища составляет 6,5% среди девочек с гинекологической патологией.

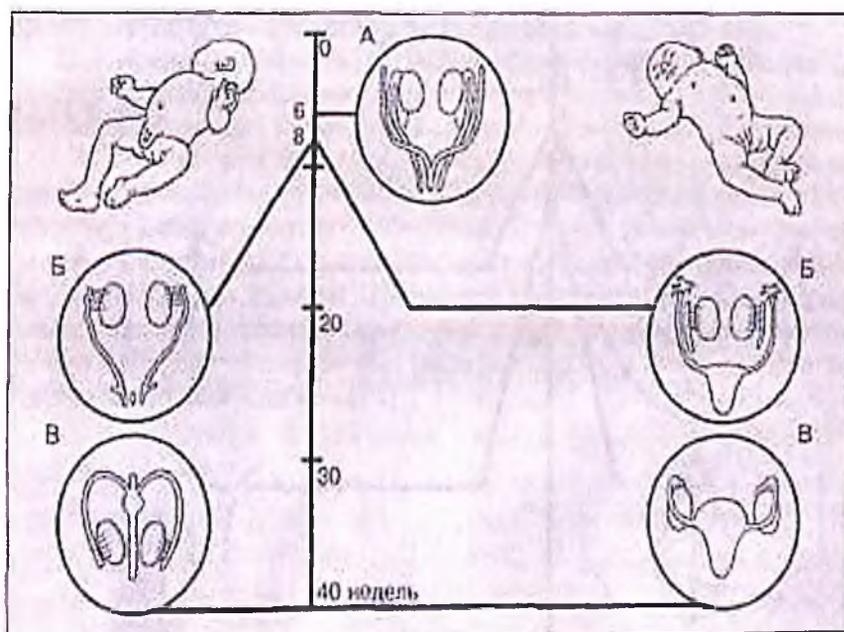
Частота удвоений матки и влагалища с частичной аплазией одного влагалища достигает 11,5% от общего числа больных с пороками матки и влагалища. В последние годы отмечено увеличение частоты пороков развития половых органов у девочек в 10 раз (Уварова Е.В., 2009).

#### 4. ПАТОГЕНЕЗ

Рост и развитие гонад определяет половая хромосома (X или Y). Половые органы женщины образуются из парных мюллеровых протоков, мужские из вольфовых протоков.

Существует мнение, что развитие внутренних и наружных половых органов по женскому типу связано с генетически обусловленной потерей реакции тканей на андрогены. Полное отсутствие или дефицит рецепторов к эстрогенам в клетках мюллеровых протоков может затормозить их формирование, что приводит к такому изменению, как аплазия матки.

Мюллеровы протоки образуются путем погружения целомического эпителия в латеральную поверхность мезонефроса. Замедление пролиферации эпителия, покрывающего половые гребни со стороны целома, из которого образуются мюллеровы протоки, приводит к нарушению их последующего развития.



Мюллеровы и вольфовы протоки формируются у эмбриона на 5-6 неделях развития, а к 20 неделе образуются матка и влагалище.

(Рис. 2 и Табл.1).

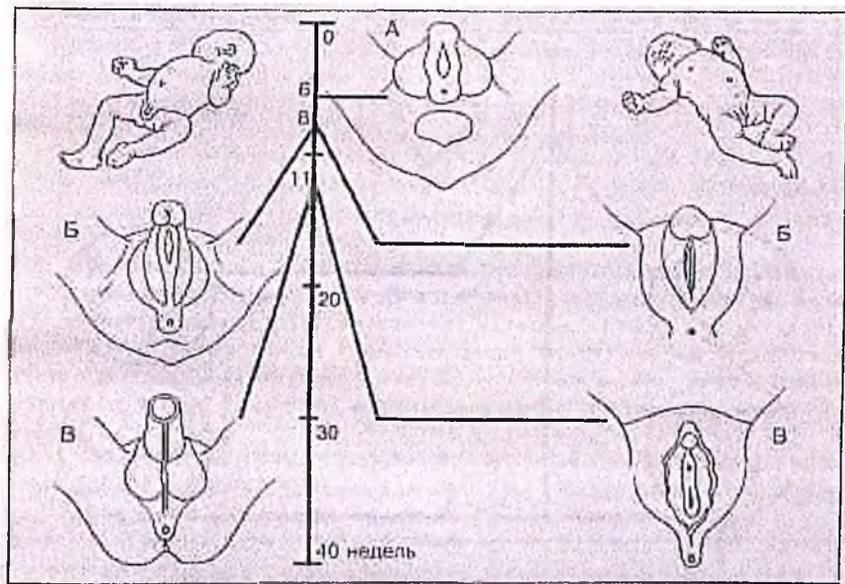
Период форми- рования (не-дели)	Половые органы	
	Мужские	Женские
4-6	Образование вольфовых протоков из собирательных канальцев первичной Почки	Образование мюллеровых протоков из уrogenитальной складки
8	Закрытие уrogenитального синуса, формирование пенильной уретры	Рост мюллеровых протоков в медиальном и каудальном направлениях
9	Появление кавернозного тела	Слияние левого и правого протоков
10	Образование эпидидимиса	
11	Замыкание уретральной щели	Слияние протоков с уrogenитальным Синусом
12	Образование семенных пузырьков и семявыводящего протока, рассасывание мюллеровых протоков	
14-16		Образование матки
К 20-ой	Окончательное формирование пенильной уретры	Окончательное формирование влагалища

Стадии формирования женских и мужских половых органов. А. Формирование мюллеровых и вольфовых протоков.

Б. Рост и слияние мюллеровых протоков. В. Формирование матки и влагалища.

Начиная с 16 недели развития эмбриона начинается формирование наружных половых органов. Они формируются у обоих полов из полового бугорка, клоакальной щели и двух пар складок, которые окружают щель, внутренних (половых складок) и наружных (половых валиков). Развитие наружных

половых органов происходит из вентральной части каудального отдела брюшной стенки, который лежит в области клоакальной перепонки. В этой части развивается конусообразный (клоачный) бугорок, который в течение шестой недели делится на две части. Его удлиненная, конусообразная или цилиндрическая часть, выступающая вперед, носит название phallus, то есть половой бугорок.



Формирование наружных половых органов

А. половой бугорок, клоакальная щель, половые складки и половые валики.

Б. формирование клитора, преддверья влагалища, малых и больших половых губ (рисунок 3).

Половой бугорок у эмбрионов женского пола увеличивается незначительно и превращается в клитор. Половые складки увеличиваются и превращаются в малые половые губы, ограничивающие с боков мочеполовую щель. Дистальная часть половой щели становится более объемной и

превращается в преддверие влагалища, куда открываются женская уретра и влагалище. Половые валики превращаются в большие половые губы, в которых накапливается значительное количество жировой клетчатки, и они затем прикрывают собой малые половые губы.

В формировании мочеполовой системы можно выделить 3 этапа:

I этап (2-3 неделя гестации) – первичная кишечная трубка делится на верхнюю часть аллантаис и нижнюю часть клоаку, образуется целом.

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

III этап (8-12 неделя) – разделение мочеполового синуса. Слияние мюллеровых каналов и образование двурогой матки.

Несомненно ясно, что самые серьезные пороки развиваются на ранних этапах развития эмбриона. Под воздействием неблагоприятных факторов на I этапе развития женских половых органов формируются клоакальные пороки развития. Аплазию матки и влагалища вызывают этиологические факторы, которые действуют до 6 недель гестации. Удвоение матки и влагалища формируются при сроке от 7 до 9 недель гестации. При нарушении развития внутренних половых органов при сроке от 16 до 18 недель матка приобретает седловидную форму.

## 5. ПРОФИЛАКТИКА

Профилактические меры, которые применяются в период подготовки к беременности и в период зачатия, а также дородовое медицинское обслуживание и оздоровление снижают частоту появления некоторых врожденных аномалий развития. Рекомендованная ВОЗ первичная профилактика пороков развития включает следующие меры:

Улучшение питания женщин на всем протяжении репродуктивного периода посредством назначения потребления витаминов и минералов, в особенности фолиевой кислоты, препаратов йода в результате ежедневного перорального приема пищевых добавок или обогащения основных продуктов питания.

Рекомендовать, чтобы беременная женщина желательно вообще не употребляла или употребляла в ограниченном количестве вредные для здоровья продукты, а также, алкоголь, табак.

Предупреждение сахарного диабета в предгравидарной подготовке и во время беременности при помощи ограничения потребления углеводов, борьбы с лишним весом, полноценного питания.

Предупреждать во время беременности пребывания в условиях, где в окружающей среде, где содержатся вредные вещества (например, тяжелые металлы, пестициды, рентгеновское излучение).

Вести контроль за тем, чтобы любое воздействие на организм беременной женщины лекарственных средств или облучения в медицинских целях (например, рентгеновскими лучами) было оправданным после тщательного взвешивания рисков и пользы для здоровья.

Расширенный охват вакцинацией женщин и детей, особенно против вируса краснухи, эту болезнь можно предотвратить путем вакцинации в детском возрасте. Вакцина против краснухи может также вводиться за один месяц до наступления беременности женщинам, не получившим вакцины или не переболевшим краснухой в детстве.

Расширение масштабов и усиление учебной работы с медицинскими работниками, причастными к проведению профилактических мероприятий пороков развития.

**Предупреждение рождения детей с тяжелыми пороками развития является задачей пренатального скрининга.**

По рекомендациям ВОЗ медицинская помощь до зачатия (в предзачаточный период) и около времени зачатия включает основные меры по охране репродуктивного здоровья, а также медицинский генетический скрининг и консультирование. Скрининг можно проводить в течение трех периодов, перечисленных ниже.

Скрининг в период подготовки к беременности предназначен для выявления женщин, подверженных риску появления определенных патологий или риску передачи каких-либо нарушений здоровья своим будущим детям. Скрининг включает изучение медицинского анамнеза семьи и скрининг на выявление носителя инфекции, а также скрининг особенно необходим в странах, где широко распространены близкородственные браки.

Скрининг в предзачаточный период: особенности материнского организма могут повышать риск, и результаты скрининга следует использовать для предоставления квалифицированной медицинской помощи в зависимости от риска. В этот период нужно проводить скрининг женщин детородного возраста, а также скрининг на употребление наркотиков, табака, алкоголя и других психоактивных веществ. Для выявления синдрома Дауна в течение первого триместра беременности и тяжелых пороков развития плода в течение второго триместра можно использовать ультразвуковые методы исследования. Проведение дополнительных тестов и амниоцентеза особенно помогают в выявлении дефектов формирования нервной трубки и хромосомные нарушения в течение первого и второго триместров беременности.

Скрининг в неонатальном периоде предусматривает проведение клинического обследования, скрининга на

гематологические, метаболические и гормональные нарушения. Проверка на глухоту и пороки сердца, а также своевременное выявление врожденных пороков может способствовать лечению, на спасение жизни, и предотвратить прогрессирование порока, который может привести к какой-либо форме инвалидности. В некоторых странах все новорожденные дети перед выпиской из родильного отделения проходят скрининг на выявление патологий щитовидной железы и надпочечников.

## **6. КЛИНИКА. ДИАГНОСТИКА И ЛЕЧЕНИЕ**

При пороках половых органов с нарушением оттока менструальной крови единственным симптомом, который проявляется с началом менархе, может быть альгодисменорея. В репродуктивном возрасте пороки развития внутренних половых органов являются частой причиной нарушений менструальной функции, половой жизни, бесплодия или невынашивания беременности.

### **6.1 АПЛАЗИЯ МАТКИ И ВЛАГАЛИЩА**

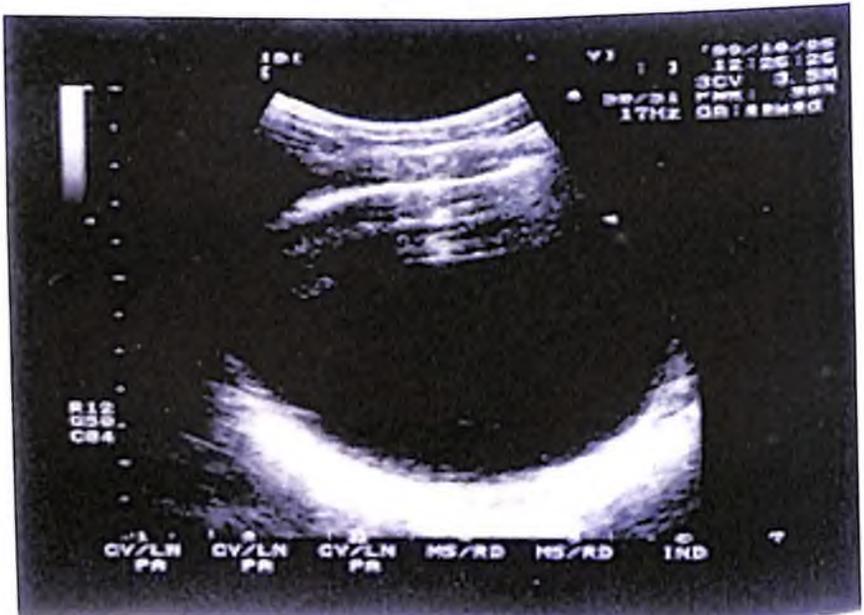
Полная форма (синдром Майера-Рокитанского-Кюстнера-Хаузера).

Этот синдром до начала полового созревания может ни как не проявляться. Основной жалобой девочек является отсутствие менструаций в возрасте до 15-16 лет (первичная аменорея).

При осмотре наружных половых органов выявляется отсутствие входа во влагалище (Фото. 1) или (при наличии отверстия в девственной плеве) неглубокая ямка за девственной плевой. У некоторых пациенток может быть короткое (2-4 см) влагалище.



За девственной плевой расположена уретра. Влагалище отсутствует. (фото 1)



Отсутствие матки при УЗИ (фото 2)

При ректоабдоминальном осмотре в проекции матки может пальпироваться плотноватый тяж. При ультразвуковом исследовании матка не обнаруживается.

Лечение: целью является половая реабилитация больной, т.е. создание влагалища.

Способ лечения подбирается индивидуальн в зависимости от строения таза пациентки, топографии органов малого таза, начала регулярной половой жизни, возможности самостоятельного бужирования неовлагалища, а также с учетом возможностей и предпочтений больной.

Методы создания неовлагалища:

неоперативный – кольпоэлонгация;

оперативный – кольпопоез из брюшины, отрезка кишки, слизистой и кожи вульвы, из синтетических материалов.

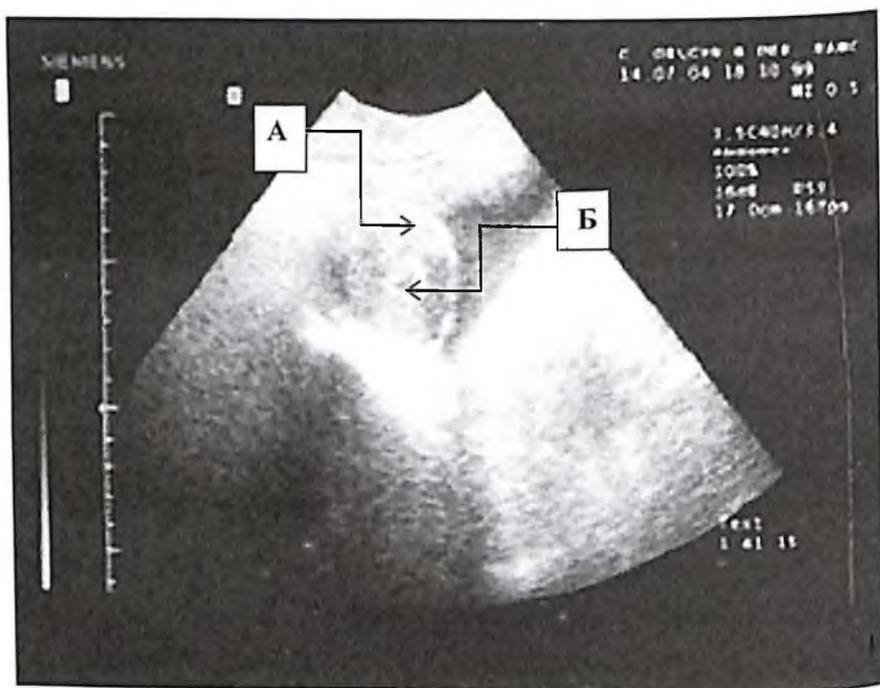
В последние годы профессор Матс Бреннстрём разработал и успешно применил в клинической практике методику пересадки матки, позволившую женщинам с отсутствием матки выносить и родить ребенка. В 2014 году в Швеции впервые успешно проведены роды у женщин, матки которым были пересажены от их матерей.

## **6.2 АПЛАЗИЯ ШЕЙКИ МАТКИ ПРИ ФУНКЦИОНИРУЮЩЕЙ МАТКЕ**

В пубертатном периоде у девочки все сильнее появляются приступы сильных, нестерпимых болей внизу живота, которые повторяются циклически, раз в месяц и не исчезают при приеме спазмолитиков и анальгетиков, иногда они могут сопровождаться симптомами раздражения брюшины, тошнотой и рвотой в результате раздражения брюшины, причиной

которого является заброс менструальной крови по трубам в брюшную полость.

При гинекологическом осмотре обнаруживается полное отсутствие влагалища или его верхней части. В малом тазу определяется шаровидной формы, плотное, подвижное, болезненное образование. При УЗИ во время менструации можно выявить отсутствие шейки матки, гематометру (скопление крови в полости матки) (Фото 3), гематосальпинкс (скопление крови в маточных трубах), гемаперитонеум (свободную кровь в брюшной полости).



Эхограмма аплазии шейки матки. Гематометра.

А - тело матки. Б. - расширенная полость матки (фото 3).

Для уточнения диагноза возможно проведение магниторезонансной томографии



*МРТомограмма аплазии шейки матки при функционирующей матке.*

*А – тело матки. Б – полость матки. В – яичник (фото 4).*

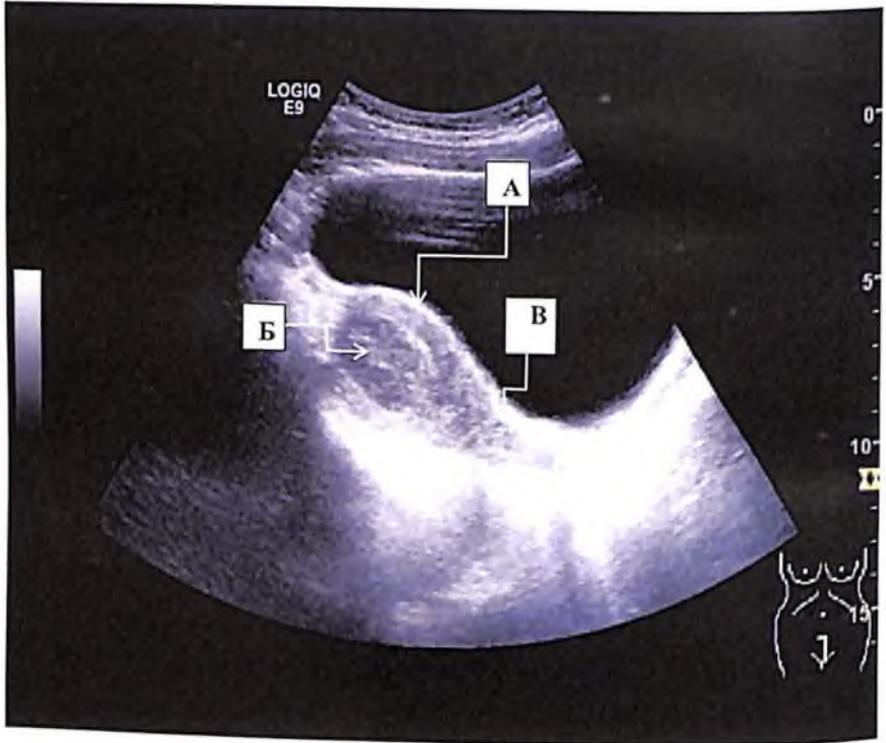
Общеизвестным методом лечения считается экстирпация матки без придатков или с трубами (при наличии гематосальпинксов). Известны случаи сохранить матку, путем формирования соустья полости матки с неовлагалищем, созданным из сигмовидной кишки или других тканей.

### **6.3. ЧАСТИЧНАЯ АПЛАЗИЯ ВЛАГАЛИЩА ПРИ ФУНКЦИОНИРУЮЩЕЙ МАТКЕ**

Аплазия влагалища встречается намного чаще, чем другие пороки женских половых органов. Это можно объяснить тем, что оно образуется из двух зачатков: каудального отдела муллеровых протоков и уrogenитального синуса.

### Аплазия верхней трети влагалища

В пубертатном периоде у девочки появляются ежемесячные боли внизу живота, которые с течением времени все больше усиливаются.



*Эхограмма аплазии верхней части влагалища.*

*А. - стенка матки. Б. - кровь в полости матки (гематометра).*

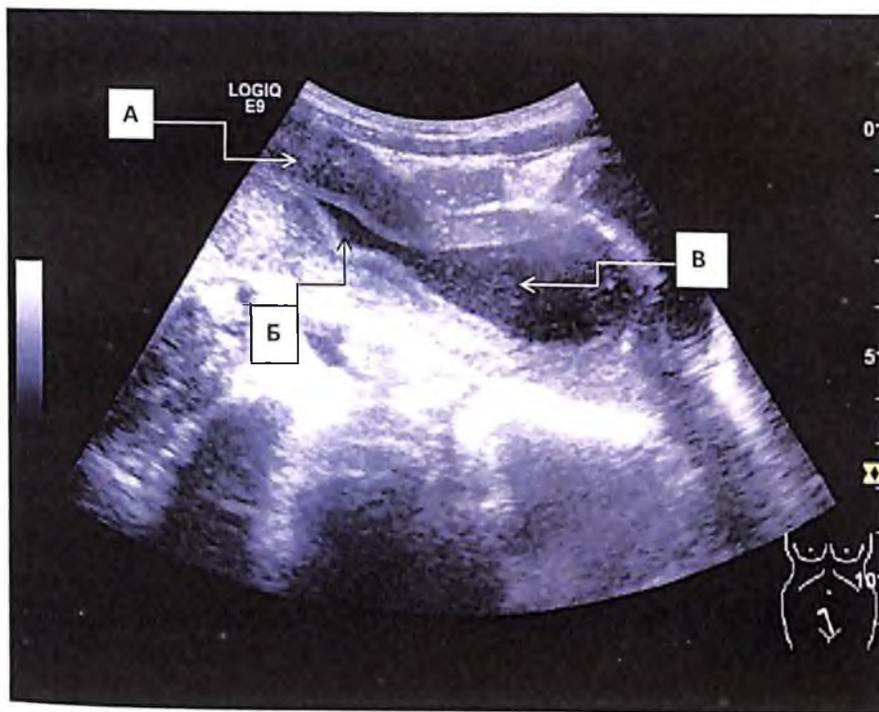
*В - шейка матки (фото 5).*

При осмотре в зеркалах обнаруживается, что влагалище короткое, длиной не более 7-8 см и заканчивается слепо. При ректоабдоминальном осмотре в малом тазу пальпируется слегка увеличенная и болезненная матка грушевидной формы. При УЗИ выявляется скопление крови в верхней части влагалища, иногда гематометра и гематосальпинксы (Фото 5).

### Аплазия средней трети влагалища

Девочку по достижению возраста менархе начинают беспокоить тянущие, распирающие боли внизу живота повторяющиеся циклически, может беспокоить частое мочеиспускание.

При осмотре влагалища в зеркалах выявляется, что оно короткое, длина его не более 2-3 см и заканчивается слепо. При ректоабдоминальном исследовании в проекции верхней части влагалища определяется неподвижное, эластичное образование, вытянутой формы. Отдельно пропальпировать матку, не удастся. При УЗИ выявляется гематокольпос, иногда гематометра и гематосальпинксы.



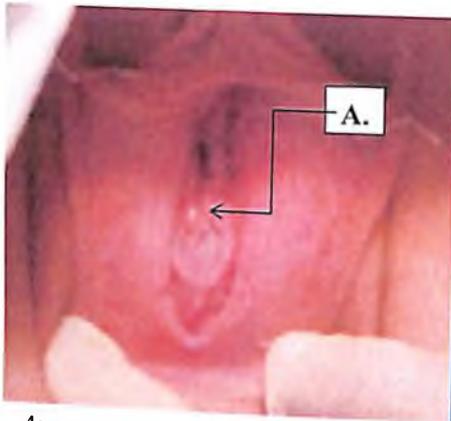
Эхограмма аплазии среднего отдела влагалища.

А – тело матки. Б. – цервикальный канал.

В. Скопление крови в верхней трети влагалища (фото 6).

### Аплазия нижнего отдела влагалища

Девочку при достижении возраста менархе постепенно начинают беспокоить усиливающиеся ежемесячные боли внизу живота, иногда присоединяются затрудненные мочеиспускания и дефекации. При осмотре половых органов выявляется отсутствие влагалища (Фото 7,8).



Аплазия нижней части влагалища. Отсутствует девственная плева. В области вульвы имеется только уретра (фото 7).

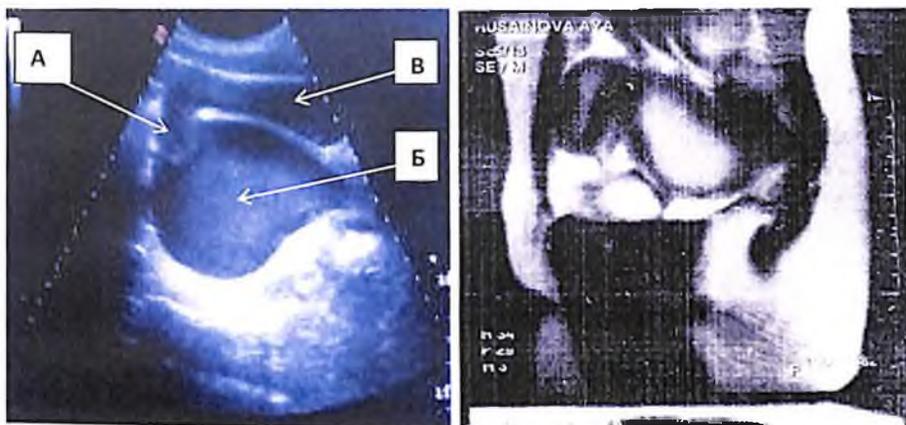


Аплазия нижней части влагалища. А - девственная плева (фото 8).

При ректоабдоминальном исследовании в проекции влагалища определяется вытянутой формы, неподвижное, плотно-эластичное образование, которое может достигать гигантских размеров и пальпироваться через переднюю брюшную стенку

При УЗИ четко определяется скопление крови во влагалище (гематокольпос).

Лечение оперативное с предварительной кольпоэлонгацией для растяжения тканей преддверья влагалища и обеспечения их наибольшей подвижности во время пластической операции.



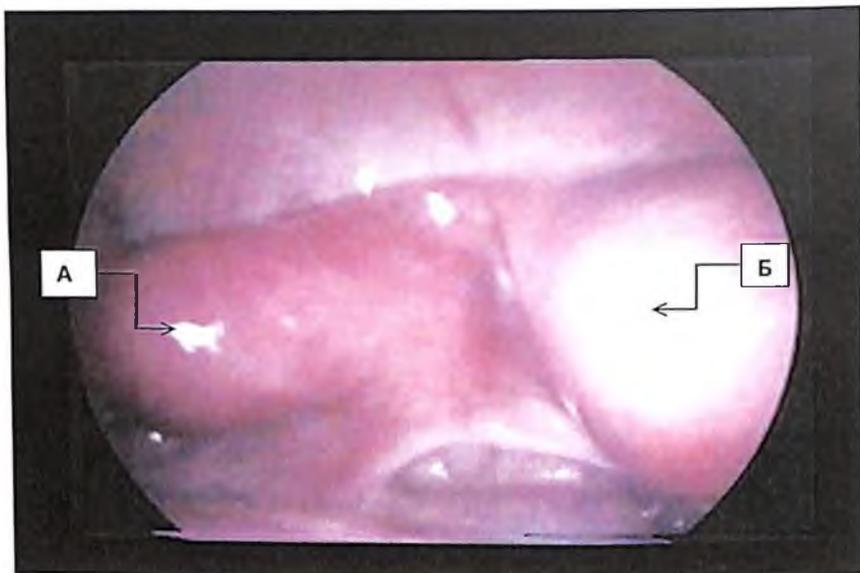
*Эхограмма аплазии нижней части влагалища А – шейка матки. Б. – аплазии влагалища, гематометры кровь во влагалище. В. – мочевого пузыря (фото 9).  
Магниторезонансная томограмма аплазии влагалища, гематометры и гематокольпоса. А – тело матки. Б – гематокольпос (фото 10).*

#### 6.4. СОЧЕТАНИЕ УДВОЕНИЯ АПЛАЗИИ МАТКИ И ВЛАГАЛИЩА

Диагностика таких пороков является достаточно сложной, так как у девочек менархе обычно наступает вовремя и менструальный цикл, как правило, не нарушается. При удвоении матки, шейки и влагалища с полной аплазией шейки и влагалища с одной стороны спустя некоторое время после менархе у больных появляются боли внизу живота во время менструаций, которые усиливаются с каждой последующей менструацией и не исчезают после приема анальгетиков и спазмолитиков.

При гинекологическом осмотре эту патологию выявить очень сложно.

Только при УЗИ выявляется наличие двух маток, иногда гематометра и гематосальпинкс с одной из сторон.



*Лапароскопия. Полное удвоение матки. Справа аплазия шейки матки. Гематометра. А. – левая матка. Б. – правая матка с аплазией шейки и скоплением крови в полости (гематометра) (фото 11).*

Лечение оперативное – лапароскопическое удаление матки и трубы со стороны поражения.

#### **Удвоение матки и влагалища с частичной аплазией одного влагалища**

В возрасте менархе у больных спустя несколько месяцев, менструации становятся болезненными, боли все чаще усиливаются с каждой очередной менструацией.

При наружном гинекологическом осмотре наружные половые органы обычно не изменены. Влагалище глубокое, шейка матки доступна осмотру. Определяется выпячивание или нависание одной из стенок влагалища (Фото 12,13).

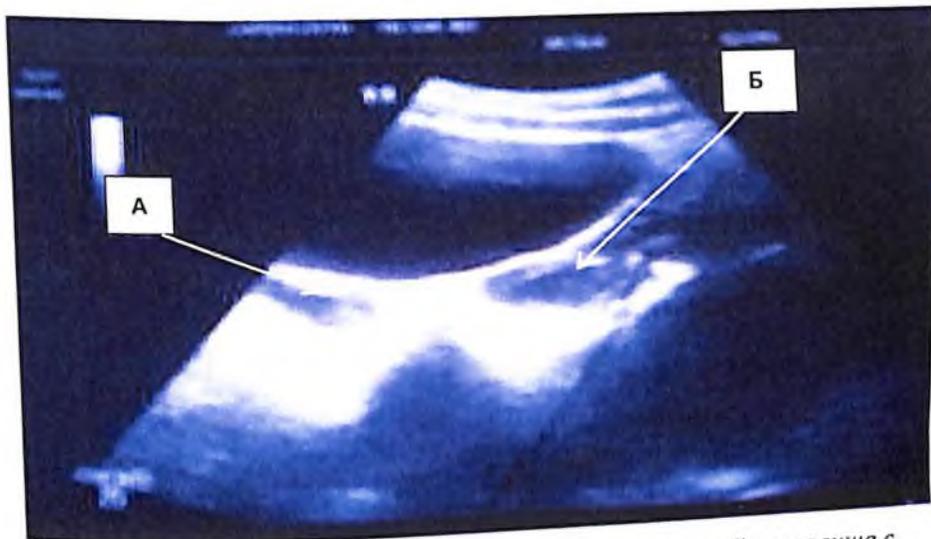
У девочек с удвоением матки и влагалища с частичной аплазией одного из влагалищ со стороны аномального влагалища очень часто выявляется аплазия почки. Почка со стороны нормального влагалища располагается в типичном месте.



Полное удвоение матки и влагалища с аплазией части правого влагалища. А. Нависание стенки правого влагалища переполненного кровью (гематокольпос) (фото 12).



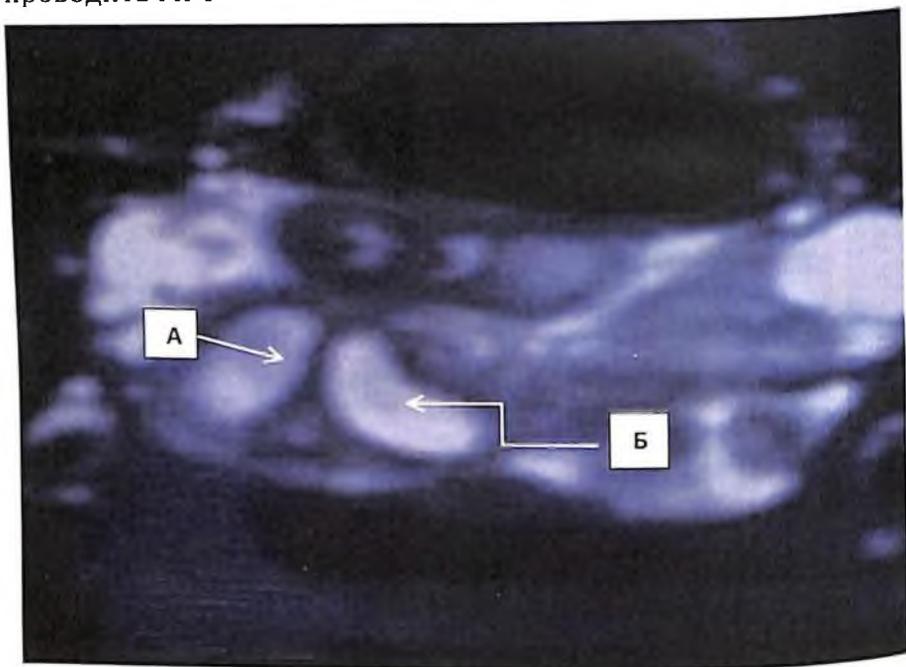
Опорожнение гематокольпоса справа (фото 13).



Эхограмма полного удвоения матки и влагалища с аплазией влагалища с обеих сторон. А. - правая матка. Б. - левая матки со скоплением крови в полости (фото 14).

При УЗИ выявляются две матки, со стороны аплазии четко визуализируется гематокольпос и, иногда, гематометра и гематосальпинксы.

Для уточнения формы порока протяженности аплазии влагалища и для планирования операции предпочтительно проводить МРТ



*МРТ полного удвоения матки и влагалища с аплазией нижних отделов обоих влагалищ. А. правая матка со скоплением крови в полости. Б. левая матка со скоплением крови в полости (фото 15).*

Лечение оперативное. Цель операции – создание оттока менструальной крови.

### 6.5 АТРЕЗИЯ ДЕВСТВЕННОЙ ПЛЕВЫ

Атрезия гимена – это врожденное отсутствие отверстия в девственной плеве, которую можно выявить уже у новорожденной девочки. Из-за обильной продукции

цервикальной слизи и накопления отслоившихся созревших поверхностных клеток эпителия влагалища, влагалище растягивается (мукокольпос) и девственная плева выпячивается (Фото 16).

В большинстве случаев атрезия девственной плевы выявляется в возрасте менархе. Так как влагалище является растяжимым органом, способным вместить большое количество крови, усиление болей наблюдается при значительном растяжении стенок влагалища и часто сопровождается нарушением функции соседних органов за счет их сдавления.



*Атрезия девственной плевы у новорождённой (фото 16).*

Девочки жалуются на чувство тяжести внизу живота, учащенное мочеиспускание, запоры. Иногда может отмечаться увеличение живота за счет плотно-эластичной опухоли, исходящей из малого таза (Фото 17). Иногда больная поступает в стационар с жалобами на задержку мочеиспускания.

При осмотре промежности половая щель зияет, девственная плева перерастянута, выбухает, синюшного цвета

Увеличение живота за счет скопления около 2 л. крови во влагалище



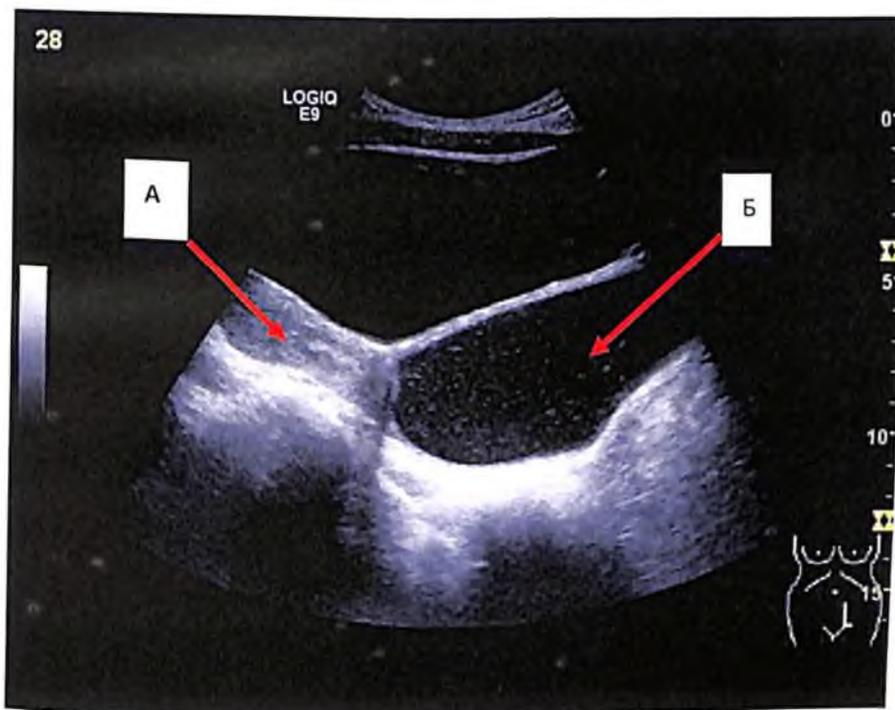
При атрезии девственной плевы (фото 17)



Атрезия девственной плевы (фото 18).

### Гематокольпос.

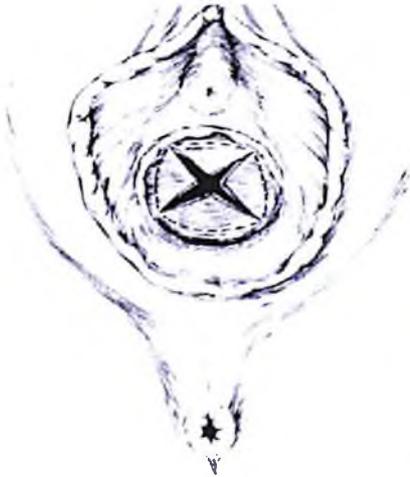
При ректоабдоминальном осмотре в области влагалища пальпируется вытянутой формы плотно-эластичное, неподвижное образование, при больших размерах гематокольпоса тело матки пропальпировать отдельно не удается. При УЗИ выявляется скопление крови во влагалище доходящее до тазового дна



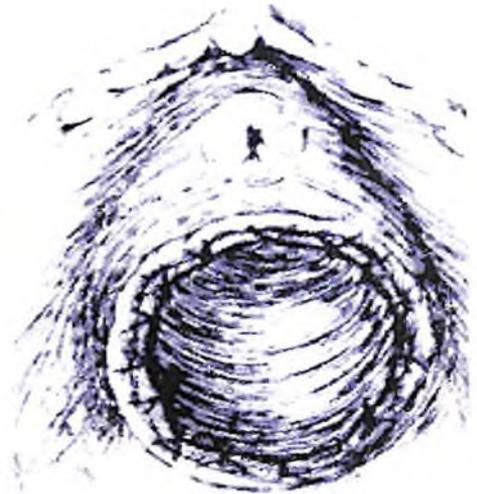
Скопление крови во влагалище (гематокольпос) при атрезии девственной плевы. А. – тело матки. Б – влагалище заполненное кровью (фото 19).

Лечение: иссечение девственной плевы и опорожнение менструальной крови. Девственную плеву иссекают крестообразным разрезом или вырезают овальной формы окно в центре. Края разреза обшивают для предотвращения повторного сращения

Своевременная диагностика и оптимальная тактика хирургического лечения девочек с пороками матки и влагалища с нарушением оттока менструальной крови (в стационаре, имеющее оборудование, квалифицированных специалистов) предотвращает развитие тяжелых осложнений. Попадание менструальной крови в брюшную полость может привести к формированию тазово-перитонеальных спаек, а инфицирование гематокольпоса, гематометры и гематосальпинксов могут привести к образованию гнойных полостей (пиокольпоса, пиометры и пиосальпинксов) и перитониту. Эти осложнения в свою очередь могут явиться причиной бесплодия.



Крестообразный разрез приатрезии девственной плевы. (рисунок 3)



В девственной плеве вырезано овальное окно. (рисунок 4).

## 7. СОЧЕТАННЫЕ ПОРОКИ

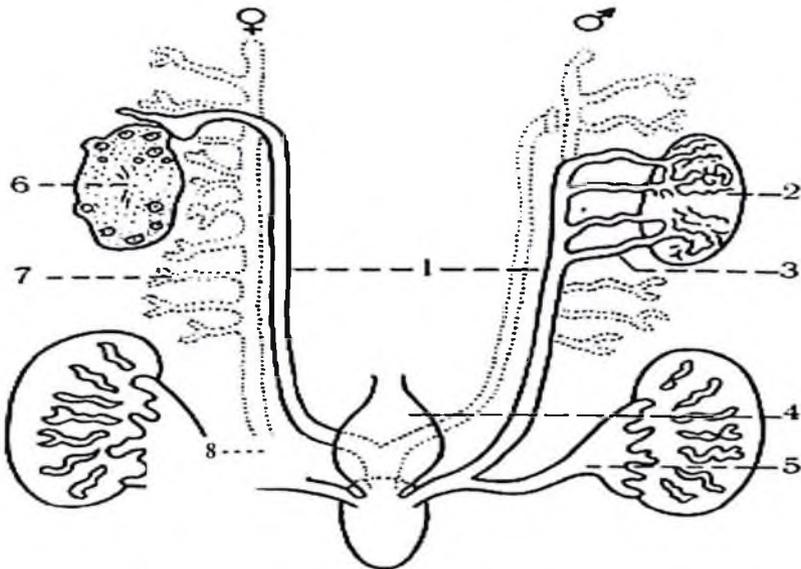
Сочетанные пороки репродуктивной и других систем организма наблюдаются в 5,3% у детей с пороками развития.

Сочетание нарушений развития органов репродуктивной системы, мочевыводящей системы и пищеварительной системы формируется на самых ранних этапах эмбриогенеза и связано с

сохранением клоаки – общей полости куда открываются мочеточники, мюллеровы каналы и толстая кишка.

*Клоака* (от лат. cloaca — подземный канал для стока нечистот) — расширенная конечная часть задней кишки у некоторых позвоночных животных, куда впадают выделительные и половые протоки мочеполовой системы.

У человеческого эмбриона клоака образуется на самых ранних этапах эмбриогенеза и представляет собой полость в который открываются выводной канал первичной почки формирующийся затем в вольфовы каналы, кишечная трубка. После разделения клоаки мезенхимальной перегородкой на переднюю (урогенитальную) и заднюю (прямокишечную) части, к передней части подходят мюллеровы каналы (Рисунок 5).



Формирование мочеполовой системы. 1 - мезонефральные протоки; 2 - семенники; 3 - канальцы средней почки; 4 - аллантоис; 5 - проток окончательной почки; 6 - яичник; 7 - дегенерирующие канальцы и проток средней почки; 8 - клоака.

Наиболее частой ошибкой диагностики аноректальных аномалий у девочек являются случаи, когда при осмотре промежности новорожденных ставится диагноз - атрезия ануса (anus imperforatum) с ректовагинальной фистулой. На самом деле три структуры:

- мочевыводящий тракт,
- влагалище и прямая кишка

сливаются в единый канал, открывающийся единым отверстием – так называемой персистирующей «клоакой».

Клоака (общий канал после слияния протоков мочевого, полового и кишечного трактов) может быть протяженностью от 1 до 10 см. Наличие одного отверстия на промежности является клиническим проявлением персистирующей клоаки (persistent cloaca). У пациентки с такой аномалией часто обнаруживают также аномалии гениталий, при которых наблюдаются различные варианты гипоплазии, часто, расширенное влагалище (hydrocolpos). Необходимо хирургическое «разделение» мочевого тракта и расширенного влагалища, во избежание серьезных осложнений, обусловленных их обструкцией. Предложена классификация аноректальных аномалий

### **Варианты аноректальных аномалий (Levitt M.A., Peña A., 2006)**

Аноректальные аномалии у девочек:

- \* ректопромежностный свищ (Recto-perineal fistula);
- \* ректовестибулярный свищ (Recto-vestibular fistula);
- \* клоака с коротким общим каналом (Cloaca with short common channel (<3 см))
- \* клоака с длинным общим каналом (Cloaca with long common channel (>3 см))

Атрезия ануса без свища (Imperforated anus without fistula).

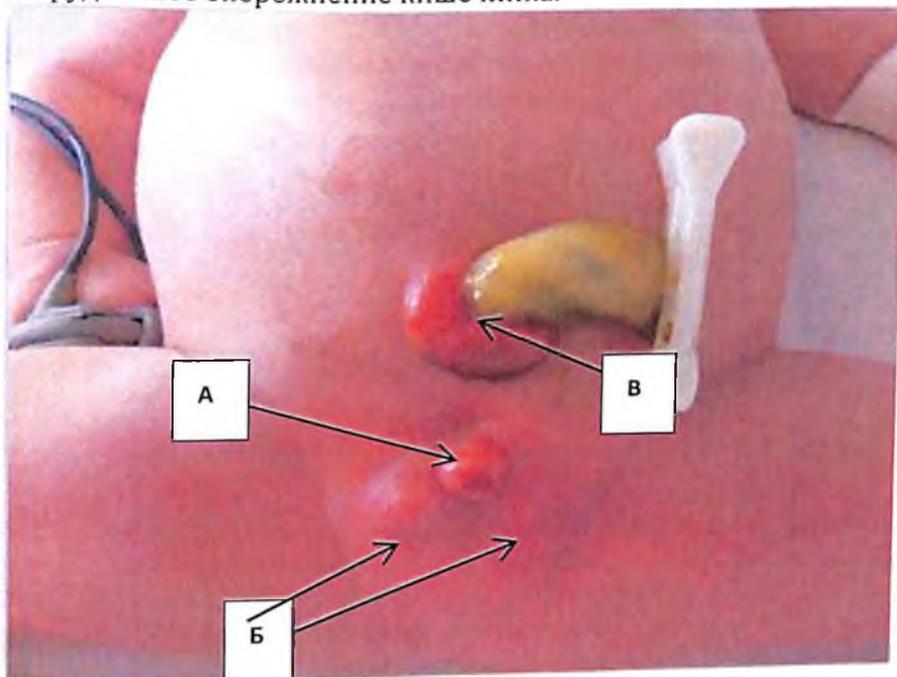
Комплексные и редкие дефекты (Complex and unusual defects). Экстрофия клоаки (Cloacal extrophy).

Задняя клоака (Posterior cloaca).

**Атрезия прямой кишки (Rectal atresia).**

Обычно, клоакальный порок можно диагностировать сразу после рождения девочки. У новорожденных девочек с врожденной клоакой отсутствует анус. Пол при осмотре наружных половых органов определить, невозможно.

Наружные половые органы имеют интерсексуальное строение. У нижнего края симфиза имеется половой бугорок, напоминающий клитор, под ним или в области пупка имеется наружное отверстие клоаки, через которое происходит отхождение мочи и мекония в области промежности имеются половые складки напоминающие большие половые губы. У новорожденного ребенка с такой аномалией наблюдается затрудненное опорожнение кишечника.



*Новорожденная девочка с клоакальным пороком развития  
(А - половой бугорок. Б - половые складки. В - наружное  
отверстие уретры.) (фото 20)*

Иногда, когда клитор и половые губы развиты правильно, что может привести к врачебной ошибке – диагностированию атрезии со свищами и проведению соответствующего этой болезни оперативного вмешательства. Исправить последствия такой операции для новорожденной с врожденной клоакой невозможно.

Сочетание аномалий развития мочеполовой системы с аномалиями развития позвоночника и костей таза носит название – синдром каудальной регрессии. Эта патология является редко встречающейся мальформацией, которая характеризуется аплазией крестца и дефектами различных участков поясничного отдела позвоночника в сочетании с аномалиями других различных систем организма (аплазия шейки матки или части влагалища, удвоение матки, уровагинальное слияние, атрезия ануса).



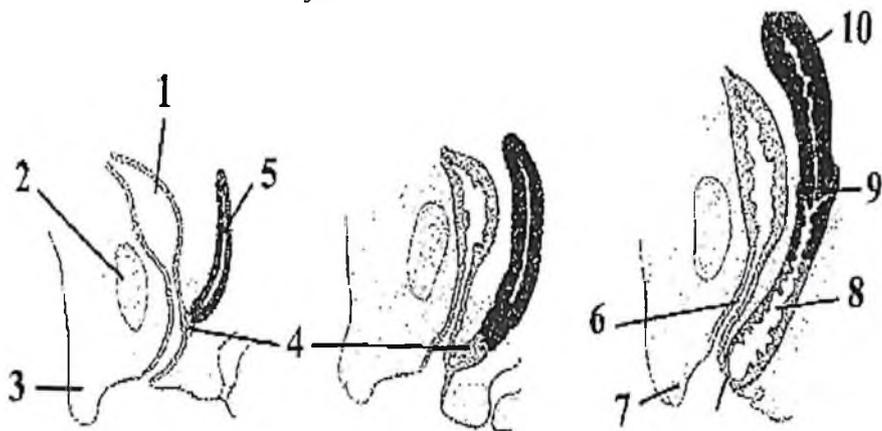
*Синдром каудальной регрессии (клоака, полное удвоение матки и влагалища, спина бифида, порок развития крестцового отдела позвоночника) (фото 21-22).*

Сочетанные пороки мочеполовой и костной системы встречаются при синдроме МакКьюсика-Кауфмана. Основными его проявлениями являются гидрометрокольпос и полидактилия. Причинами гидрометрокольпоса (или

гидрокольпоса) являются атрезия влагалища, его поперечная перегородка, некоторые другие пороки половых органов и дистальных мочевых путей. Причиной развития сочетанных пороков развития являются мутации участка хромосомы 20p12 между D20S D20S894. Тип наследования - аутосомно-рецессивный.

Помимо часто встречающихся гидроуретера и гидронефроза, у больных с синдромом Мак Кьюсика-Кауфмана могут быть выявлены и другие пороки моче - половой системы: поликистоз почек, урогенитальный синус, уретро- или пузырно-влагалищные свищи и т. д. Из пороков внутренних органов часто встречаются различные пороки сердца. Иногда отмечается атрезия прямой кишки. Диагноз у девочек основывается на сочетании гидрometroкольпоса и полидактилии, реже на сочетании гидрometroкольпоса и порока сердца.

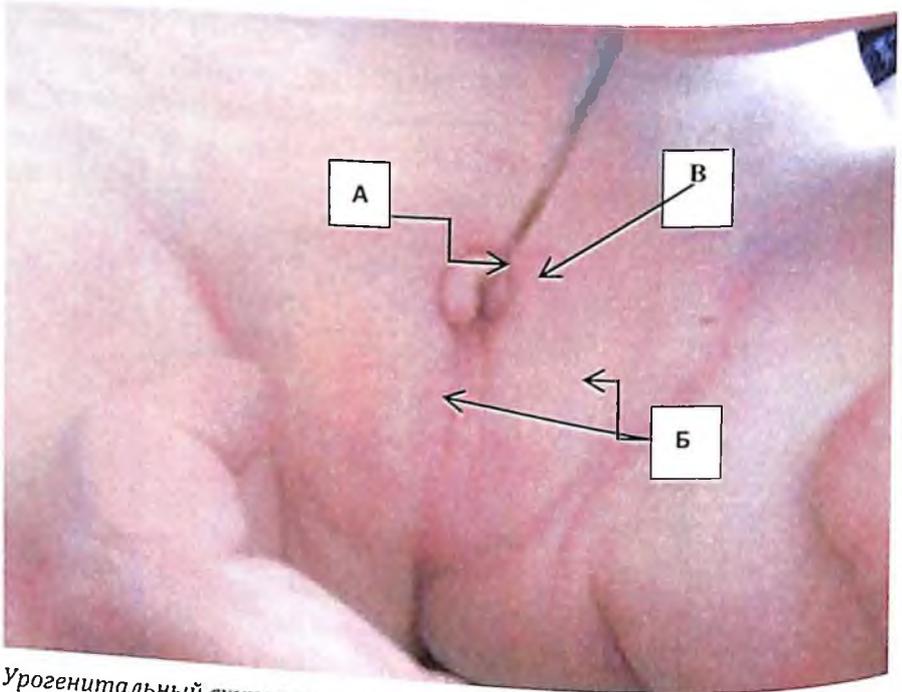
Пороки матки и влагалища могут сочетаться с аномалиями урогенитального синуса.



Сагиттальные срезы матки и влагалища на различных этапах их развития: 1 - мочевого пузыря; 2 - симфиз; 3 - фаллос; 4 - синовагинальная луковица; 5 - маточный канал; 6 - уретра; 7 - клитор; 8 - влагалище; 9 - свод; 10 - матка (рисунок 6).

В процессе развития мочеполовой системы мочевыводящие пути и мюллеровы каналы открываются в единую полость – урогенитальный синус. При нарушении формирования наружных половых органов по женскому типу – малые половые губы не развиваются, большие половые губы остаются сращенными наподобие мошонки. Уретра и влагалище открываются в единую полость, вход в которую находится у основания клитора

Возможно соединение влагалища и уретры или мочевого пузыря на разном уровне, называемом уровагинальным слиянием.



Урогенитальный синус у новорожденной девочки (А – клитор. Б – большие по - ловые губы. В – вход в урогенитальный синус) (фото 23).

Наиболее часто урогенитальный синус наблюдается у девочек с врожденной гиперплазией коры надпочечников, при

высокой концентрации андрогенов он сочетается с гипертрофией клитора

**Лечение сложное**

**Врожденная гиперплазия коры надпочечников (ВГКН)** (адреногенитальный синдром, врожденная дисфункция коры надпочечников) объединяет группу моногенных заболеваний с аутосомно-рецессивным типом наследования, в основе которых лежат дефекты ферментов или транспортных белков, участвующих в процессах надпочечникового стероидогенеза. Самая частая форма ВГКН – дефицит энзима 21-гидроксилазы (21-ГД), которая составляет от 90 до 95% всех вариантов адреногенитального синдрома. По заключениям неонатальных скрининговых программ, проведенных в разных странах, частота классических форм заболевания варьирует от 1:10 000 до 1:15 000 детей.



*Гипертрофия клитора и урогенитальный синус у новорожденной девочки с врождённой гиперплазией коры надпочечников (фото 24).*

Фермент 21-ГД участвует в биосинтезе кортизола, превращая 17-гидрок- сипрогестерон (17-ОНП) в 11- дезоксикортизол [1, 4, 7]. Наблюдаемый при 21 - гидроксилазной недостаточности дефицит кортизола приводит к повышению секреции адренокортикотропного гормона (АКТГ), вызывая компенсаторную гиперплазию коры надпочечников и последующую избыточную продукцию стероидов-предшественников ферментативного блока (17-ОНП) и андрогенов (андростендиона и тестостерона), синтез которых не зависит от процесса 21-гидроксилирования. Андростендион обладает менее выраженным андрогенным эффектом, однако способен метаболизироваться в тестостерон в периферических тканях. Гиперсекреция андрогенов надпочечников приводит к появлению клинических признаков ложного преждевременного полового развития у мальчиков и внутриутробной вирилизации у девочек.

Урогенитальный синус часто путают с синехиями малых половых губ. Синехии (сращения) малых половых губ очень часто встречаются у детей младшего возраста. Хотя по МКБ 10 эта патология включена в группу пороки развития (Q52.5 сращение губ), она не является врожденной, а возникает у девочек в возрасте от 1 месяца до 6 лет в результате дефектов ухода (длительное ношение памперсов, применение антисептиков для обработки вульвы, ежедневное использование мыла для подмывания), атопических дерматитов, снижения функции сальных желез. Сращения легко разделяются в результате растягивания малых половых губ или надавливания ватной палочкой. При этом нет эктопии уретры и сращения больших половых губ.

Диагностика и лечение сочетанных пороков половых органов является весьма сложной. Для оптимальной хирургической коррекции пороков необходимо участие

специалистов различных направлений. Поэтому больные с сочетанными пороками направляются в специализированные клиники.



Сращение малых половых губ (фото 25 - 26).

## 8. БЕСПЛОДИЕ ПРИ ПОРОКАХ РАЗВИТИЯ МАТКИ



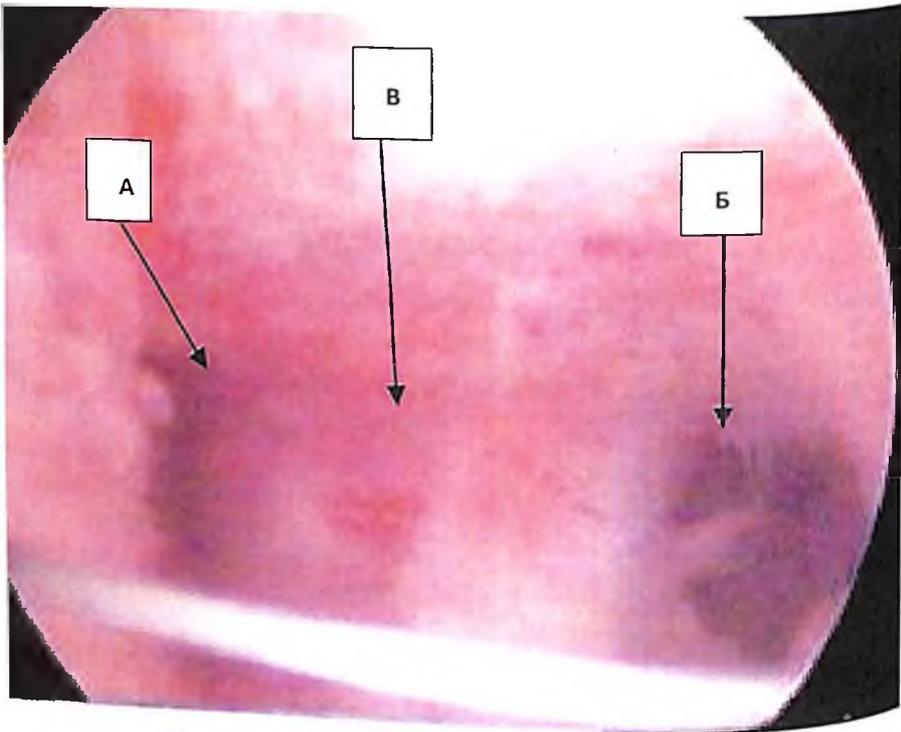
**Нормальная матка    Матка с перегородкой    Двурогая матка**

*Пороки развития матки (рисунок 7).*

Бесплодие при врожденных пороках развития матки (отсутствие или недоразвитие матки, ее удвоения, седловидная матка, наличие перегородки в полости матки и т.д.) относится к маточной форме бесплодия.

Внутриматочная перегородка — порок развития, при котором полость матки разделена на две половины (гемиполости) перегородкой различной длины.

Пациентки с внутриматочной перегородкой составляют 48–55% общего числа пациенток с пороками развития половых органов. В общей популяции перегородку в матке выявляют приблизительно у 2 – 3% женщин. В настоящее время методом выбора лечения внутриматочной перегородки считают рассечение её под визуальным контролем трансцервикальным путём через гистероскоп.



Гистероскопия. Внутриматочная перегородка.

А- правая полость матки.

Б. Ле- вая полость матки.

В. Внутриматочная перегородка (фото 27).



Гистероскопия. Рассечение внутриматочной перегородки  
(фото 28).

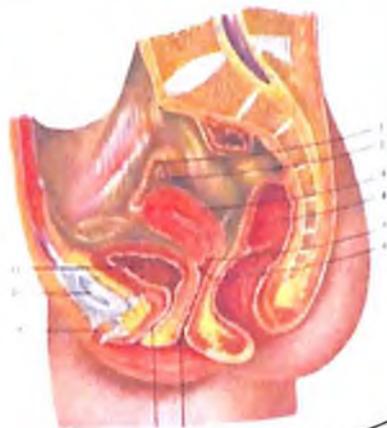
## ГЛАВА II АНОМАЛИИ РАСПОЛОЖЕНИЯ ЖЕНСКИХ ПОЛОВЫХ ОРГАНОВ

### 1. НОРМАЛЬНАЯ ТОПОГРАФИЯ ТАЗОВЫХ ОРГАНОВ

- Матка располагается в центре малого таза
- Дно матки – не выше плоскости входа в малый таз
- Влагалищная часть шейки матки располагается на уровне плоскости узкой части малого таза
- Дно обращено кверху и кпереди, а влагалищная часть шейки матки книзу и кзади
- Спереди от матки – мочевого пузыря, сзади от матки – прямая кишка
- **Flexio uteri (сгибание матки)** – означает взаимоотношение между телом и шейкой матки, угол, созданный пересечением их продольных осей
- **Versio uteri (наклонение матки)** – означает топографию матки в малом тазау, угол, образованный осью тела матки и осью тазового входа
- **Ось тазового входа** – условная линия, проходящая перпендикулярно к плоскости входа в малый таз. Если ее продлить, эта линия вверху пересекает пупок, а внизу копчик
- Правильное расположение матки в малом тазау обозначается как **anteflexio-anteversio uteri**.

Топография органов женского таза  
(из: Кованов В. В., ред., 1987):

- 1 – маточная труба; 2 – яичник; 3 – матка; 4 – прямая кишка; 5 – задний свод влагалища; 6 – передний свод влагалища; 7 – вход во влагалище; 8 – мочеиспускательный канал; 9 – клитор; 10 – лобковое сочленение; 11 – мочевого пузыря

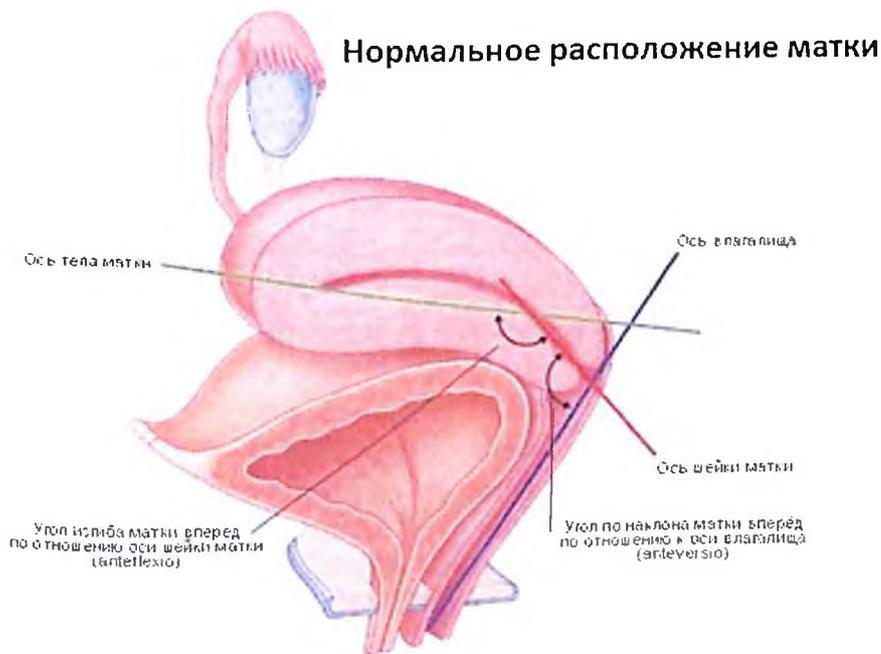


## НОРМАЛЬНАЯ ТОПОГРАФИЯ ОПРЕДЕЛЯЕТСЯ

- Анатомической и функциональной полноценностью промежности
- Индивидуальными особенностями мышечной и соединительной ткани (дисплазия)

Собственным тонусом половых органов (это зависит от уровня половых гормонов гормоновгормонов)

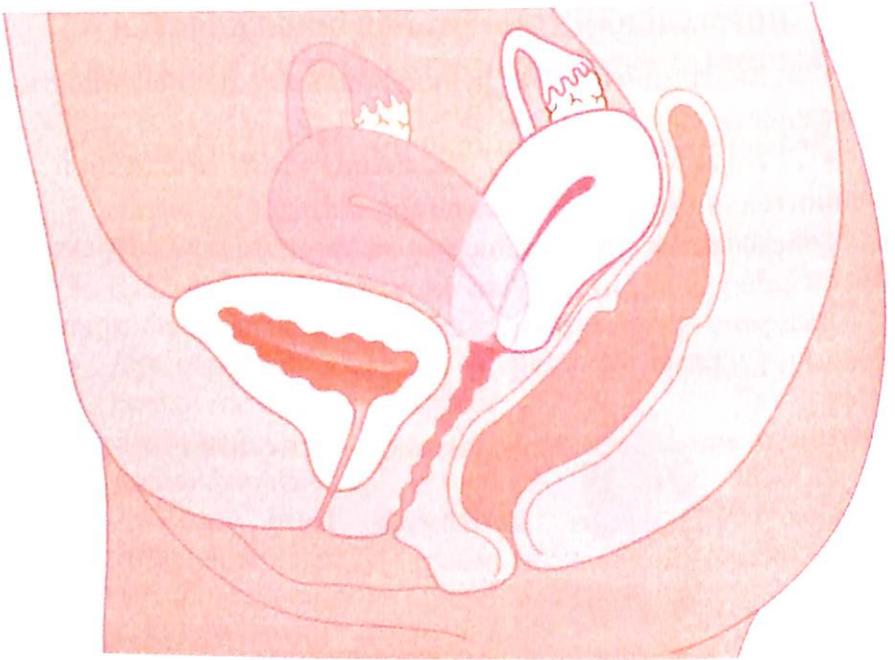
Взаимодействием половых органов (спаечный процесс, запоры и т.д.)



*Правильность расположения половых органов следует оценивать только после опорожнения мочевого пузыря и прямой кишки (рисунок 8).*

## 2. НЕПРАВИЛЬНЫЕ ПОЛОЖЕНИЯ МАТКИ

Если углы открываются кзади, то такое расположение называется



**retroflexio-retroversio uteri**

Если угол между осями не тупой, а острый ( $70^\circ$ ) говорят

**hyperanteflexio uteri**

**Dextrapositio** – смещение матки вправо от срединной оси

**Sinistropositio** – смещение матки влево от срединной оси

**Anteropositio** – смещение матки кпереди

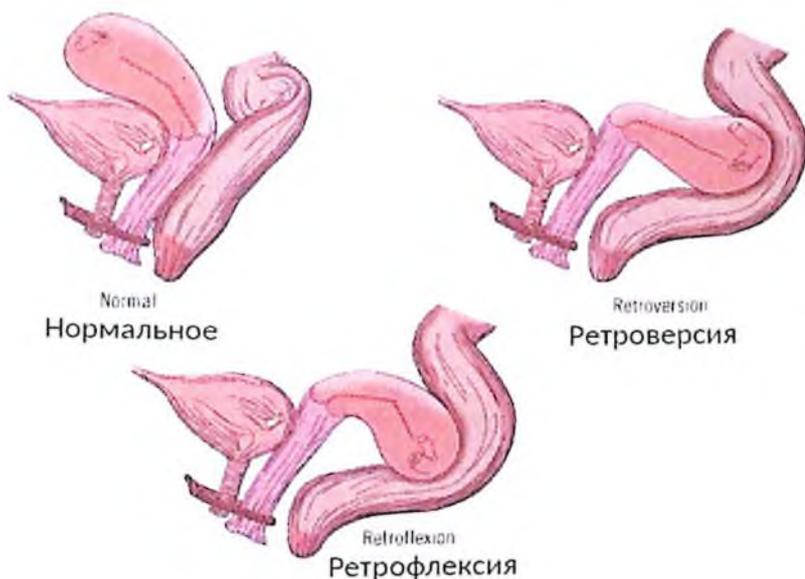
**Retropositio** – смещение матки кзади

**Elevatio** – смещение половых органов кверху

**Prolapsus** – опущение половых органов

**Rotatio** – перекрут половых органов вокруг своей оси

Если матка в малом тазу располагается неправильно, необходимо выявить причины этого явления (спаечный процесс, объемные образования малого таза, эндометриоз внутренних половых органов и т.д.)



*Если перешеек шейки матки располагается ниже уровня спинальных остей, это указывает на опущение матки (рисунок 9)*

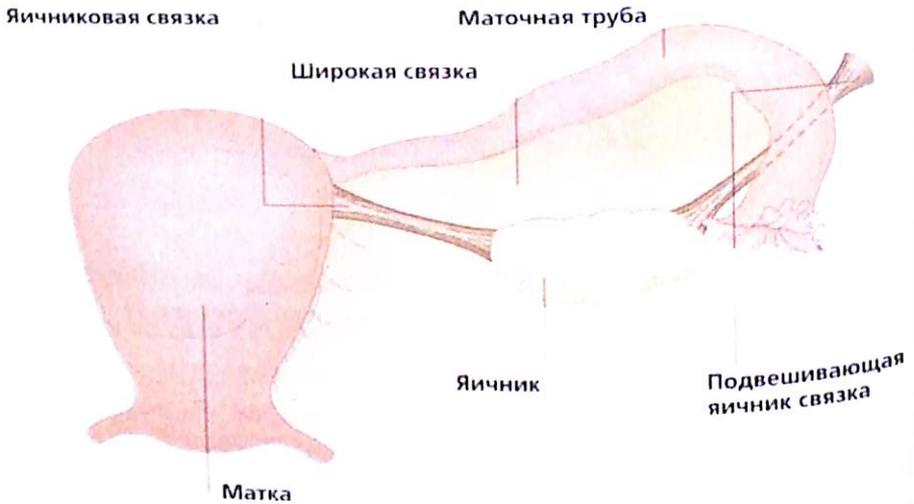
### 3. ПОДВЕШИВАЮЩИЙ АППАРАТ МАТКИ

Подвешивающий аппарат матки и придатков матки это - **парные связки**, которые соединяют эти органы друг с другом и со стенками таза:

- **широкая маточная связка** (lig. latum uteri) - поперечная складка брюшины, которая покрывает тело матки и трубы. Широкие маточные связки идут к боковым стенкам таза и переходят в париетальную брюшину. По задней их поверхности прикрепляются яичники;

- **поддерживающая связка яичника** (lig. suspensorium ovarii) – идет от яичника и ампулярной части маточной трубы к боковой стенке таза;

- **собственная связка яичника** (lig. ovarii proprium) - идет от яичника к матке, в толще заднего листка широкой связки матки;
- **круглая связка матки** (lig. teres uteri) - начинается спереди и снизу от трубного угла матки и под передним листком широкой связки идет в паховый канал, разветвляясь в толще большой половой губы; канатик длиной 10-15 см, состоящий из гладкомышечной и соединительной ткани. (рисунки 10)

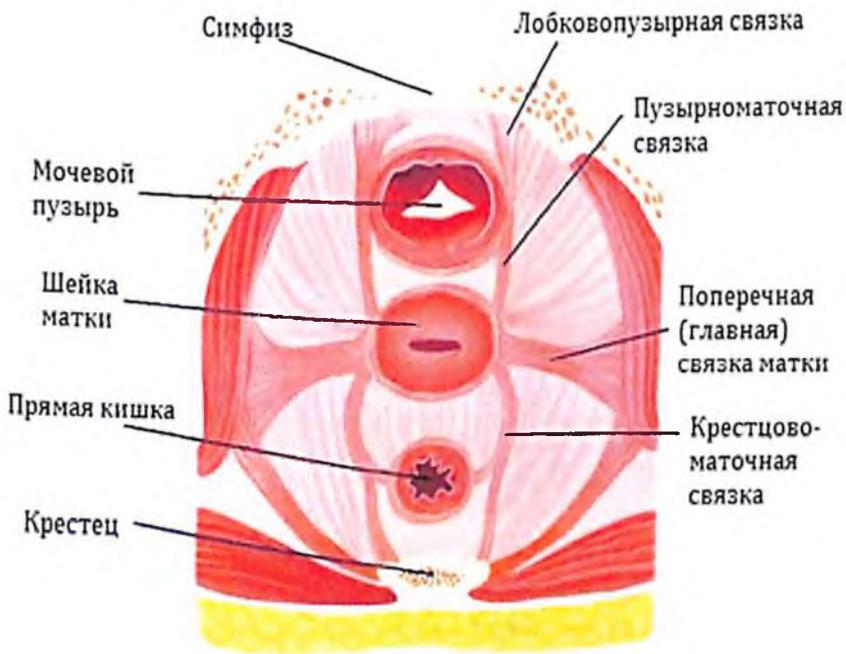


#### 4. ФИКСИРУЮЩИЙ АППАРАТ МАТКИ

Фиксирующий аппарат матки составляют:

- **Поперечная связка матки** (lig. transversum uteri), **основная, кардинальная** - окружает шейку матки на уровне внутреннего зева. Волокна поперечной связки вплетаются в тазовую фасцию, фиксируя матку к тазовому дну;
- **Лобково-пузырные связки** (lig. pubovesicalia) - идут от нижней части передней поверхности матки к мочевому пузырю и лобку;

- **Крестцово-маточные связки** (lig. sacrouterina) – идут от задней поверхности шейки матки, несколько ниже внутреннего зева, охватывают с боков прямую кишку и сливаются с тазовой фасцией на внутренней поверхности крестца. (рисунок 11)

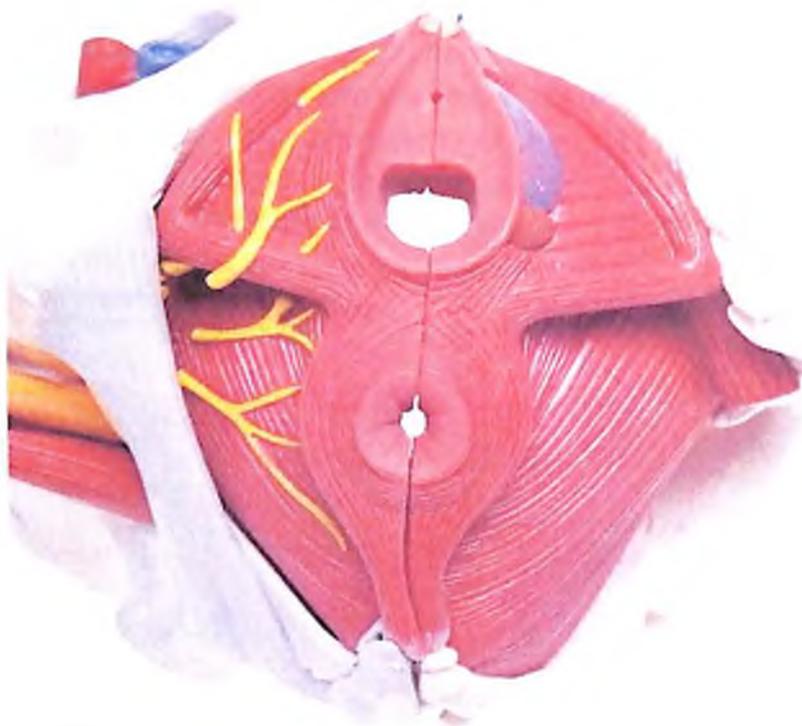


## 5. ПОДДЕРЖИВАЮЩИЙ АППАРАТ ВНУТРЕННИХ ПОЛОВЫХ ОРГАНОВ

- Поддерживающий аппарат внутренних половых органов женщины – это мышцы и фасции *промежности*, составляющие *тазовое дно*

Мышцы тазового дна делятся на три слоя:

- наружный
- средний
- внутренний (рисунок 12)



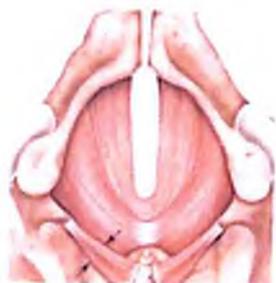
**Наружный мышечный слой тазового дна образован мышцами:**

Седалищно-пещеристая мышца (*m. ischiocavernosus*) - парная, идет к клитору от седалищных бугров;

Луковично - губчатая мышца (*m. bulbospongiosus*) - парная, охватывает с обеих сторон вход во влагалище;

Наружная мышца сжимающая задний проход (*m. sphincter ani externus*) - окружает кольцевидно нижний отдел прямой кишки;

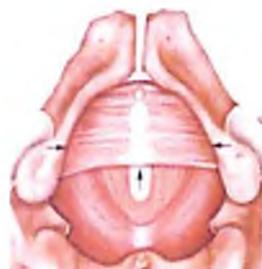
## Мышцы диафрагмы таза



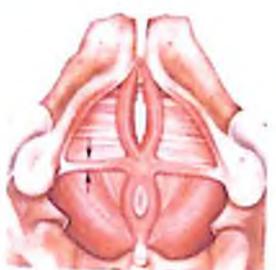
M. ischiococcygeus



M. sphincter ani externus



M. transversus perinei profundus



M. transversus perinei superficialis



M. ischioavernosus



M. bulbospongiosus

(рисунок 13)

Поверхностная поперечная мышца промежности (*m. transverses perinea superficialis*) – парная, идет от внутренней поверхности седалищного бугра к сухожильному центру промежности, где соединяется с одноимённой мышцей другой стороны. Развита слабо.

**Внутренний слой мышц тазового дна** (диафрагма таза) образован мышцей поднимающая задний проход (*m. levator ani*) – мощная хорошо развитая мышца, состоящая из трех парных пучков (ножек):

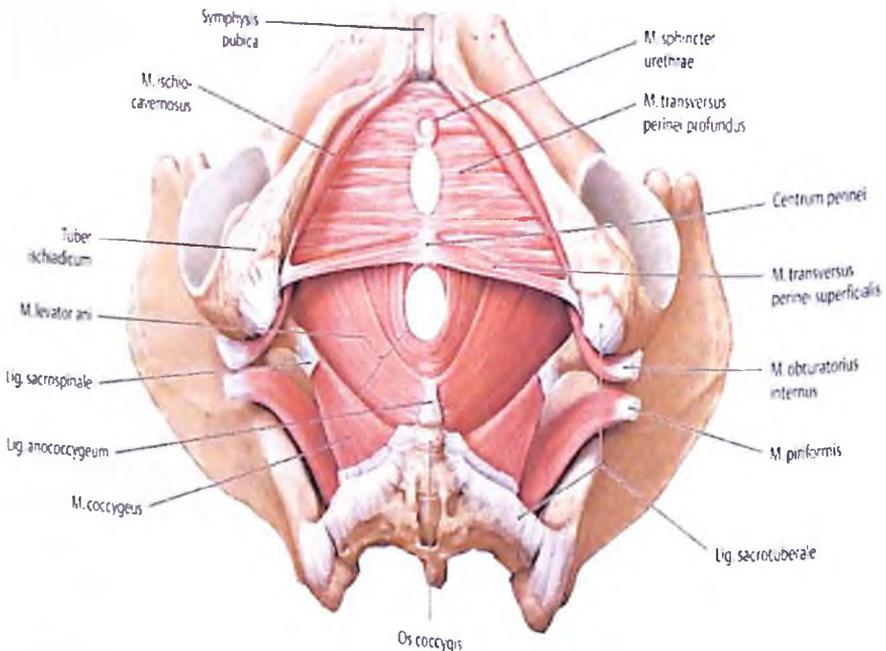
- лобково-копчиковой мышцы;
- подвздошно-копчиковой мышцы;
- копчиковой мышцы.

В родах при разрывах промежности травмируется именно диафрагма таза, и поэтому мышцы образующие внутренний слой тазового дна при травмах должны быть восстановлены правильно, ушиты особо тщательно, так как именно они имеют большое значение в сохранении положения влагалища и матки.

**Средний слой мышц тазового дна (мочеполовая диафрагма) включает мышцы:**

- Мышца сжимающая мочеиспускательный канал (m.sphincter uretrae externum)

- Глубокая поперечная мышца промежности (m. transverses perinea profundus) – парная, располагается в треугольнике между симфизом, лобковыми и седалищными костями. (рисунок 14)

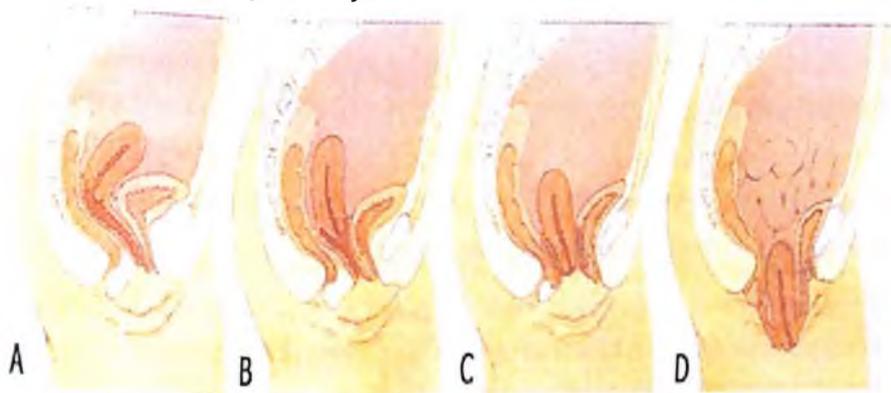


## 6. ВЫПАДЕНИЕ ТАЗОВЫХ ОРГАНОВ

Опущение и выпадение внутренних половых органов – это нарушение положения матки или стенок влагалища, который проявляется смещением половых органов до влагалищного входа или выпадением их за его пределы.

Пролапс половых органов считается как разновидность грыжи тазового дна, который развивается в области входа во влагалище.

При изолированном опущении передней стенки влагалища образуется «цистоцеле», при опущении задней стенки — «ректоцеле» (рисунок 16)



КОД ПО МКБ-10

N81.1 Цистоцеле.

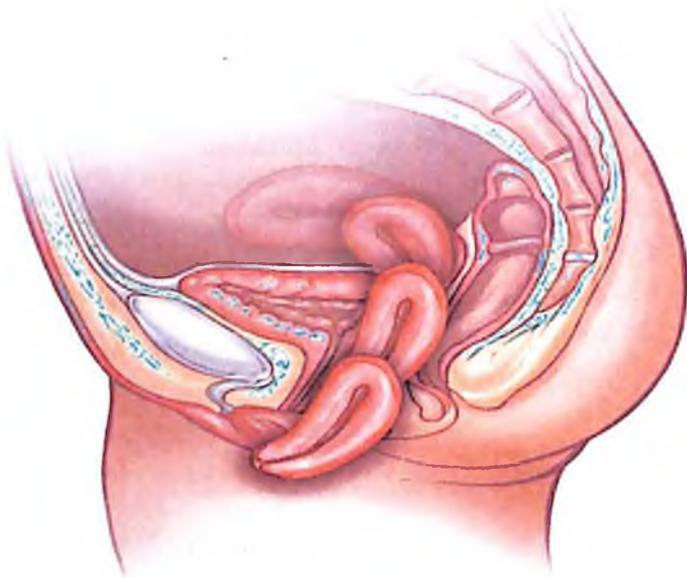
N81.2 Неполное выпадение матки и влагалища.

N81.3 Полное выпадение матки и влагалища.

N81.5 Энтероцеле.

N81.6 Ректоцеле.

N81.8 Другие формы выпадения женских половых органов (несостоятельность мышц тазового дна, старые разрывы мышц тазового дна).



Выпадение свода влагалища после экстирпации матки. Исследования последних лет показали, что 11,4% женщин по всему миру имеют пожизненный риск хирургического лечения генитального пролапса, т.е. одна из 11 женщин будет вынуждена перенести операцию в связи с опущением и выпадением внутренних половых органов. (рисунок 18)

## 7. КЛАССИФИКАЦИЯ

Рекомендуют следующую классификацию пролапса тазовых органов:

- I степень — шейка матки опускается до половины влагалища.
- II степень — шейка матки и/или стенки влагалища опускаются до входа во влагалище.

- II степень — шейка матки и/или стенки влагалища опускаются за пределы половой щели, тело матки располагается выше него.
- IV степень — вся матка и/или стенки влагалища находятся за пределами половой щели.

Более современной следует считать стандартизированную классификацию пролапса гениталий POP-Q

(*Pelvic Organ Prolapse Quantification*).

Она признана во многих урогинекологических обществах по всему миру (*International Continence Society, American Urogynecologic Society, Society of Gynecologic Surgeons* и др.) и используется при описании многих исследований, посвящённых этой проблеме.

Эта классификация сложная в процессе обучения, однако обладает рядом преимуществ.

### **КЛАССИФИКАЦИЯ ПРОЛАПСА ГЕНИТАЛИЙ POP-Q**

**Стадирование POP-Q.** Стадию устанавливают по наиболее выпавшей части стенки влагалища.

Различают опущение передней стенки (точка Ва), апикальной части (точка С) и задней стенки (точка Вр).

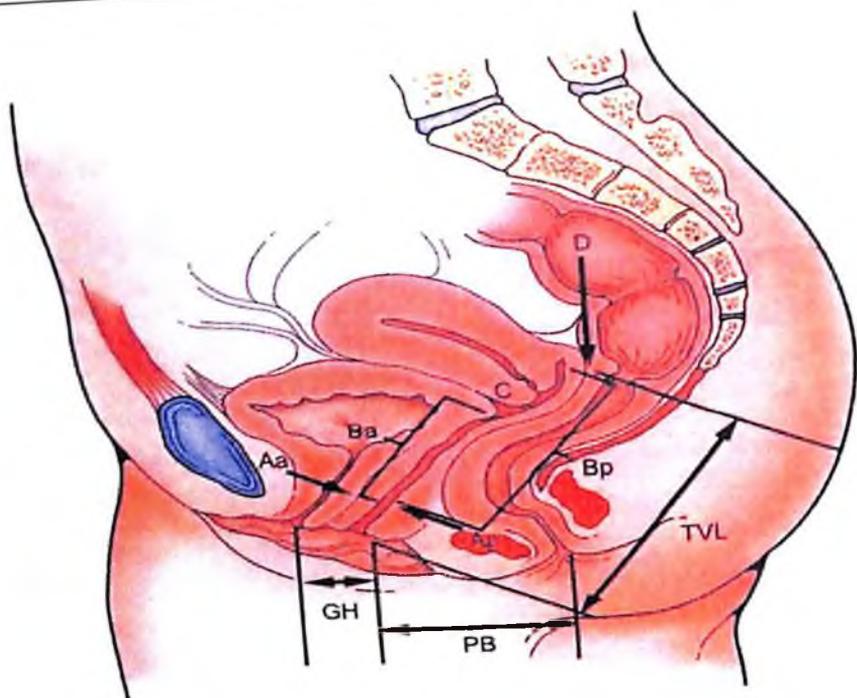
Упрощённая схема классификации POP-Q.

Стадия 0 — пролапса нет. Точки Аа, Ар, Ва, Вр — все 3 см; точки С и D имеют значение со знаком минус.

Стадия I — самая выпадающая часть стенки влагалища не доходит до гимена на 1 см.

Стадия II — самая выпадающая часть стенки влагалища расположена на 1 см ниже гимена.

Стадия III — наиболее выпадающая точка более чем на 1 см дистальнее гимена, при этом общая длина влагалища уменьшается не более чем на 2 см.



Стадия IV — полное выпадение. Самая дистальная часть пролапса выступает более чем на 1 см от гимена, а общая длина влагалища (TVL) уменьшается более чем на 2 см. (рисунок 19)

## 8. ЭТИОЛОГИЯ И ПАТОГЕНЕЗ

В структуре гинекологической заболеваемости эта патология, несмотря на современные достижения медицинской науки, составляет значительную часть. Опушение и выпадение половых органов чаще встречается у 50-60 летних женщин, но может наблюдаться и в более молодом возрасте, что показывает многообразие этиологических факторов приводящих к развитию этого процесса. Заболевание может начинаться в репродуктивном возрасте и почти всегда имеет прогрессирующее течение.

По мере прогрессирования патологического процесса углубляются и функциональные нарушения, которые, наслаиваясь вызывают не только физические страдания, но и приводят этих пациенток к частичной или полной нетрудоспособности.

При развитии патологического процесса наблюдается повышение внутрибрюшного давления экзо или эндогенного характера и несостоятельность тазового дна. Среди множества этих факторов можно выделить главные.

**Условно их можно разделить на следующие группы:**

\* Ослабление функционального состояния (тонуса) мышечного и соединительнотканного аппарата внутренних и наружных половых органов, которые начинаются на фоне нарушений трофики и конституциональных особенностей пациенток (астения, резкое похудание). \* Повышение внутрибрюшного давления, связанное с нарушением функции желудочно-кишечного тракта, длительными физическими нагрузками у многорожавших и пожилых женщин, у работниц тяжелого физического труда, у спортсменок.

\* Нарушение выработки половых гормонов (гормональный дисбаланс) обычно проявляющийся недостаточной секрецией эстрогенов и сократительной способности мышц тазового дна и связочного аппарата.

\* *Отягощенный акушерский анамнез (рождение крупных детей, частые роды, длительные роды на фоне узкого таза и слабости родовой деятельности, применение в родах родоразрешающих операций.*

\* Глубокие травмы мягких тканей и тазового дна в родах, патологическое заживление их

\* Хронические заболевания, которые сопровождаются нарушением обменных процессов, микроциркуляции, частыми повышениями внутрибрюшного давления.

Под влиянием одного или нескольких перечисленных выше факторов, начинается функциональная несостоятельность связочного аппарата внутренних половых органов и тазового дна.

- Повышенное внутрибрюшное давление начинает вытеснять органы малого таза за пределы тазового дна.

- Тесное анатомическое расположение мочевого пузыря и стенки влагалища приводит к тому, что на фоне патологических изменений тазовой диафрагмы, включающей и мочеполовую, происходит сочетанное опущение передней стенки влагалища и мочевого пузыря.

- Образуется цистоцеле, то есть мочевой пузырь становится содержимым грыжевого мешка.

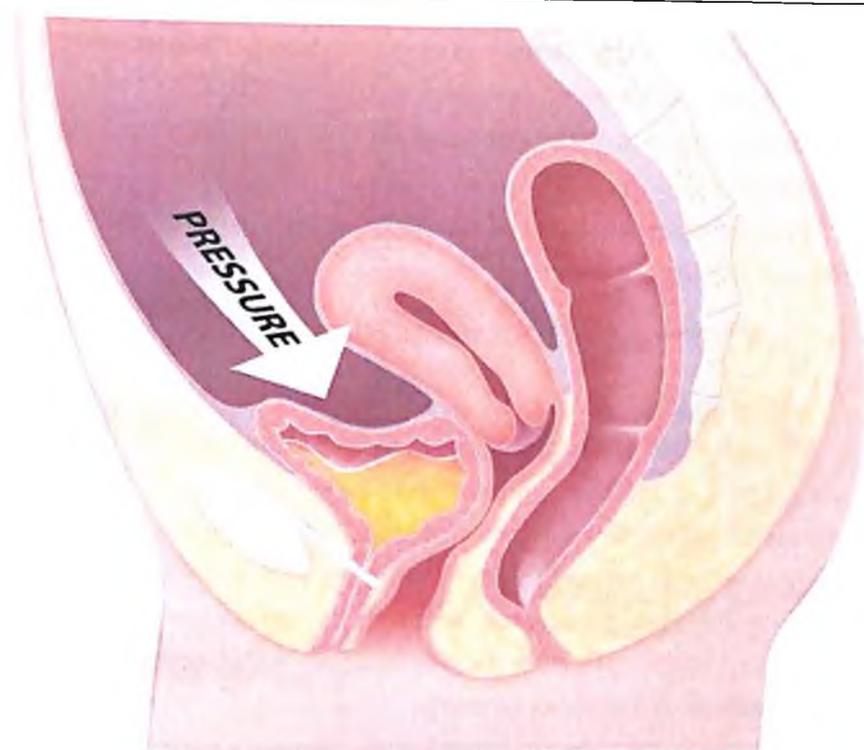
- Цистоцеле может увеличиваться и под влиянием собственного внутреннего давления в мочевом пузыре, в результате чего образуется порочный круг.

- Уродинамические осложнения встречаются у каждой второй пациентки с опущением и выпадением внутренних половых органов.

- Аналогично развивается и ректоцеле.

- Проктологические нарушения встречаются у каждой третьей больной с опущением и выпадением внутренних половых органов.

Заслуживают внимания больные с выпадением купола влагалища после перенесённой гистерэктомии. Частота этого осложнения колеблется от 0,2 до 43%. (рисунок 20)



## 9. КЛИНИЧЕСКАЯ КАРТИНА

Чаще всего пролапс тазовых органов встречается у больных пожилого и старческого возраста.

### **Основные жалобы:**

ощущение инородного тела во влагалище, тянущие боли в нижних отделах живота и поясничной области, наличие грыжевого выпячивания в промежности, дискомфорт при ходьбе

**Нарушения мочеиспускания** которые проявляются в виде затрудненного мочеиспускания вплоть до клиники острой задержки, ургентного недержания мочи, гиперактивного мочевого пузыря, стрессовом недержании, частых позывов

Дисхезия (нарушение адаптационных возможностей ампулы прямой кишки),

запоры Диспареуния (болезненность полового акта более 30% женщин)

Этот термин называется «синдром тазовой десценции» или «тазовая дисинергия».

## 10. ДИАГНОСТИКА

### Анамнез.

Выясняется количество беременности и родов, особенности течения родов, повреждения родовых путей, наличие воспалительных процессов, экстрагенитальных заболеваний, которые могут сопровождаться повышением внутрибрюшного давления, уточняют перенесённые ранее операции, характеристика рабочего места и поднятие тяжести

### Гинекологический осмотр.

Определяют степень опущения стенок влагалища и/или матки, дефекты в урогенитальной диафрагме и брюшинно-промежностном апоневрозе.

Обязательно проводят нагрузочные пробы (*проба Вальсальвы, кашлевой тест*) при выпадении стенок влагалища и матки

Необходимо проводится **ректовагинальное** исследование, при котором обращают внимание на состояние сфинктера прямой кишки, брюшинно-промежностного апоневроза, леваторов, степень выраженности ректоцеле.

- Трансвагинальное УЗИ.
- Комбинированное уродинамическое исследование.



## КАШЛЕВАЯ ПРОБА

*Гистероскопия, цистоскопия, ректоскопия.*

### 11. ИНСТРУМЕНТАЛЬНЫЕ МЕТОДЫ ИССЛЕДОВАНИЯ

Необходимо проведение *трансвагинального УЗИ матки и придатков.*

Выявление патологических изменений со стороны внутренних половых органов, которые являются показанием к расширению объёма операции при хирургическом лечении выпадения до их удаления.

Современные методы ультразвуковой диагностики позволяют получить дополнительные сведения о состоянии сфинктера мочевого пузыря, парауретральных тканей.

УЗИ для оценки уретро-везикального сегмента превосходит по информативности цистографию, и поэтому рентгенологические методы обследования нужно применять по ограниченным показаниям.

**Комбинированное уродинамическое исследование** направлено на изучение состояния сократительной способности детрузора, а также замыкательной функции уретры и сфинктера.

**Эндоскопические методы обследования полости матки, мочевого пузыря, прямой кишки выполняют по показаниям:**

1. Подозрение на гиперплазию эндометрия, полип, рак эндометрия;
2. Для исключения заболеваний слизистой оболочки мочевого пузыря и прямой кишки.

В этих целях привлекают смежных специалистов — уролога, проктолога. В последующем даже при правильно проведённом хирургическом лечении возможно развитие состояний, требующих консервативного лечения у смежных специалистов.

### **ПРИМЕР ПОСТАНОВКИ ДИАГНОЗА**

Полученные результаты должны отражаться в клиническом диагнозе.

Например, при полном выпадении матки и стенок влагалища у

пациентки диагностировано недержание мочи при напряжении.

Кроме этого, при вагинальном осмотре обнаружены выраженные

выбухание передней стенки влагалища, дефект брюшинно-промежностного апоневроза 3х5см, пролабированием передней стенки прямой кишки, диастаз леваторов.

**Клинический диагноз:** Опущение матки и стенок влагалища IV степени. Цисторектоцеле. Несостоятельность мышц тазового дна. Стрессовое недержание мочи.

**ЦЕЛЬ ЛЕЧЕНИЯ:** Восстановление анатомии промежности и тазовой диафрагмы, а также нормализацию функции смежных органов.

### **ПОКАЗАНИЯ К ГОСПИТАЛИЗАЦИИ**

- Нарушение функции со стороны смежных органов
- Опущение стенок влагалища III степени
- Полное выпадение матки и стенок влагалища
- Прогрессирование заболевания

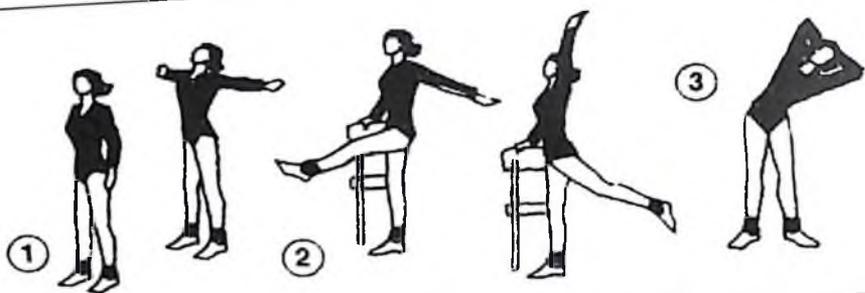
### **12. НЕМЕДИКАМЕНТОЗНОЕ ЛЕЧЕНИЕ**

Консервативная терапия рекомендуется при неосложнённых формах начальных стадий пролапса тазовых органов (опущение матки и стенок влагалища I и II степеней).

Лечение направлено на укрепление мышц тазового дна при помощи лечебной физкультуры. Пациентке необходимо поменять условия жизни и труда, если они привели развитию пролапса, лечить экстрагенитальные заболевания, сопровождающиеся повышением внутрибрюшного давления, влияющие на формирование генитальной грыжи.

### **13. МЕДИКАМЕНТОЗНОЕ ЛЕЧЕНИЕ**

Необходимо откорректировать дефицит эстрогенов, желателно путём их местного применения в виде вагинальных средств, таких как овестин, фемистрон, эстриол в свечах, или в виде вагинального крема.



#### 14. ХИРУРГИЧЕСКОЕ ЛЕЧЕНИЕ

При III–IV степенях опущения и выпадения матки и стенок влагалища и при осложнённой форме пролапса рекомендовано оперативное лечение.

**Цель хирургического лечения** — исправление не только анатомического положения матки и стенок влагалища, но и **коррекция функциональных расстройств соседних органов** (мочевого пузыря и прямой кишки).

Составление хирургического плана в каждом конкретном случае предусматривает выполнение базовой операции по созданию надёжной фиксации стенок влагалища (вагинопексии), а также хирургической коррекции имеющихся функциональных нарушений.

При недержании мочи напряжения вагинопексию дополняют **уретропексией** трансобтураторным или позадилонным доступом.

При несостоятельности мышц тазового дна выполняют **кольноперинеолеваторопластику** (сфинктеропластика по показаниям).

Опущение и выпадение внутренних половых органов корректируют, используя следующие хирургические доступы:

**Вагинальный доступ** предусматривает выполнение вагинальной гистерэктомии, передней и/или задней кольпоррафии, различных вариантов слинговых (петлевых) операций, сакроспинальной фиксации, вагинопексии с использованием синтетических сетчатых (MESH) протезов.

**При лапаротомном доступе** широко распространены операции вагинопексии собственными связками, апоневротической фиксации, реже сакровагинопексии.

Некоторые виды вмешательств при лапаротомии были адаптированы к условиям **лапароскопии**. Это сакровагинопексия, вагинопексия собственными связками, ушивание паравагинальных дефектов.

При выборе метода фиксации влагалища следует учитывать рекомендации Комитета по хирургическому лечению генитального пролапса ВОЗ (2005):

- Абдоминальный и вагинальный доступы равносильны и имеют сравнимые отдалённые результаты.

- Сакроспинальная фиксация вагинальным доступом имеет высокие показатели частоты рецидива опущения купола и передней стенки влагалища в сравнении с сакрокольпопексией.
- Оперативные вмешательства при чревосечении более травматичны, чем операции лапароскопическим или вагинальным доступом.

### ПАМЯТКА ДЛЯ ПАЦИЕНТКИ

Пациенткам необходимо следовать нижеописанным рекомендациям:

Ограничение подъёма тяжести более 5–7 кг в течение 6 недель

Половой покой в течение 6 недель

Физический покой в течение 2 недель, по истечении 2 недель разрешают лёгкую физическую нагрузку.

В последующем пациенткам рекомендуется подъём тяжестей не более 10 кг. Очень важно контролировать работу кишечника, проводить профилактику запоров, своевременно лечить хронические заболевания дыхательной системы, которые сопровождаются длительным кашлем.

Противопоказаны некоторые виды физических упражнений (велотренажёр, езда на велосипеде, гребля).

На продолжительный срок назначают местное применение **эстрогенсодержащих** препаратов (в вагинальных свечах).

Нарушения мочеиспускания лечатся по показаниям.

**Прогноз лечения** опущения и выпадения половых органов, обычно благоприятный при правильно подобранном хирургическом лечении, соблюдении режима труда и отдыха, ограничении физических нагрузок.

## ЗАКЛЮЧЕНИЕ

В странах с соответствующими службами здравоохранения врожденные пороки гениталий можно корректировать при помощи педиатрической гинекологии и обеспечить своевременное лечение девочек с функциональными проблемами. В республике Узбекистан принято

### **ПОСТАНОВЛЕНИЕ ПРЕЗИДЕНТА РЕСПУБЛИКИ О ГОСУДАРСТВЕННОЙ ПРОГРАММЕ РАННЕГО ВЫЯВЛЕНИЯ ВРОЖДЕННЫХ И НАСЛЕДСТВЕННЫХ ЗАБОЛЕВАНИЙ У ДЕТЕЙ НА ПЕРИОД 2018 — 2022 ГОДЫ**

Нужно отметить, что в республике создана сеть современных перинатальных центров и центров «Скрининг матери и ребенка», обеспечивающих необходимые условия для рождения здоровых детей, раннего выявления патологии у беременных женщин и новорожденных, укреплена материально-техническая база и кадровый потенциал родовспомогательных и педиатрических учреждений, внедрены современные методы диагностики, лечения и профилактики врожденных и наследственных заболеваний.

В рамках реализации Государственной программы раннего выявления врожденных и наследственных заболеваний для предупреждения рождения инвалидов с детства в период 2013 — 2017 годы все центры «Скрининг матери и ребенка» оснащены современными ультразвуковыми сканерами с высокой разрешающей способностью и биохимическими анализаторами. Республиканский центр «Скрининг матери и ребенка» Министерства здравоохранения Республики Узбекистан оснащен высокотехнологическим анализатором — тандемным масс-спектрометром для диагностики широкого спектра наследственных заболеваний у новорожденных и детей раннего возраста.

В результате проводимых мероприятий обследовано 1,1 миллиона беременных женщин, что позволило

предотвратить рождение свыше 21 тысячи детей с врожденными пороками развития. Более 1,7 миллиона новорожденных обследованы на наличие наследственных и врожденных заболеваний, 2,7 тысяч детям оказана квалифицированная медицинская помощь по устранению врожденных аномалий развития.

Наряду с этим, требуется дальнейшее совершенствование профилактических и лечебно-диагностических мероприятий по предупреждению врожденных и наследственных заболеваний, системы патронажа за состоянием здоровья будущих матерей и детей, особенно в сельской местности, а также укрепление материально-технической базы родовспомогательных учреждений и центров «Скрининг матери и ребенка» в соответствии с мировой практикой.

В целях обеспечения всемерного укрепления здоровья матерей и детей, формирования необходимых условий для рождения и воспитания здорового поколения, дальнейшего развития государственной системы раннего выявления патологии у беременных женщин и новорожденных, сокращения инвалидности у детей, а также развития и укрепления кадрового потенциала и материально-технической базы центров «Скрининг матери и ребенка»:

1. Утвердить Государственную программу раннего выявления врожденных и наследственных заболеваний у детей на период 2018 — 2022 годы (далее — Государственная программа) согласно приложению.

2. Определить основными приоритетными направлениями реализации Государственной программы:

- укрепление материально-технической базы центров «Скрининг матери и ребенка» путем их оснащения высокотехнологичным диагностическим медицинским оборудованием, комплектующими изделиями, реагентами и расходными материалами;

- совершенствование мер по профилактике и ранней диагностике врожденных и наследственных заболеваний у плода путем проведения массового дородового ультразвукового обследования женщин в центральных многопрофильных районных (городских) поликлиниках в первые три месяца беременности и поэтапное внедрение биохимического обследования на генетические синдромы у беременных группы риска;

- внедрение современных методов лабораторной диагностики, в том числе цитогенетических и молекулярно-цитогенетических технологий в диагностике хромосомных синдромов у плода и детей раннего возраста;

- проведение массового обследования новорожденных путем совершенствования методов ранней диагностики наследственных заболеваний у детей, а также повышение эффективности лечения наследственных заболеваний путем обеспечения больных детей лекарственными средствами и лечебным питанием;

- укрепление кадрового потенциала центров «Скрининг матери и ребенка» и осуществление международного сотрудничества с внедрением современного мирового опыта в практическое здравоохранение.

3. Согласиться с предложением Министерства здравоохранения Республики Узбекистан об организации в Нукусском, Бухарском, Самаркандском, и Ферганском центрах «Скрининг матери и ребенка» межрегиональных цитогенетических лабораторий с оснащением их высокотехнологичным медицинским диагностическим оборудованием.

4. Министерству здравоохранения Республики Узбекистан:

- совместно с Министерством народного образования, Министерством высшего и среднего специального образования Республики Узбекистан, Комитетом женщин Республики

Узбекистан, Советом Министров Республики Каракалпакстан, хокимиятами областей, городов и районов, негосударственными некоммерческими организациями осуществлять на системной основе проведение по месту жительства, в махаллях и образовательных учреждениях разъяснительную и профилактическую работу по предупреждению врожденных и наследственных заболеваний, формированию здоровой семьи, охране здоровья матери и ребенка;

1. Совместно с Международным неправительственным благотворительным фондом «Соглом авлод учун» обеспечить действенную координацию и контроль за качественной и своевременной реализацией Государственной программы и целевым использованием выделенных бюджетных средств;

2. Ежеквартально рассматривать ход выполнения Государственной программы и, при педиатрической хирургии и обеспечивать своевременное лечение детей с функциональными проблемами. «Скрининг матери и ребенка» и осуществление международного сотрудничества с внедрением современного мирового опыта в практическое здравоохранение.

3. Согласиться с предложением Министерства здравоохранения Республики Узбекистан об организации в Нукусском, Бухарском, Самаркандском, и Ферганском центрах «Скрининг матери и ребенка» межрегиональных цитогенетических лабораторий с оснащением их высокотехнологичным медицинским диагностическим оборудованием.

4. Министерству здравоохранения Республики Узбекистан: совместно с Министерством народного образования, Министерством высшего и среднего специального образования Республики Узбекистан, Комитетом женщин Республики Узбекистан, Советом Министров Республики Каракалпакстан, хокимиятами областей, городов и районов,

негосударственными некоммерческими организациями осуществлять на системной основе проведение по месту жительства, в махаллях и образовательных учреждениях разъяснительную и профилактическую работу по предупреждению врожденных и наследственных заболеваний, формированию здоровой семьи, охране здоровья матери и ребенка;

- совместно с Международным неправительственным благотворительным фондом «Соғлом авлод учун» обеспечить действенную координацию и контроль за качественной и своевременной реализацией Государственной программы и целевым использованием выделенных бюджетных средств;

- ежеквартально рассматривать ход выполнения Государственной программы и, при необходимости, вносить в Кабинет Министров Республики Узбекистан предложения по вопросам обеспечения ее эффективной реализации в установленные сроки.

5. Определить, что финансирование мероприятий, предусмотренных Государственной программой, осуществляется за счет средств Государственного бюджета Республики Узбекистан, Международного неправительственного благотворительного фонда «Соғлом авлод учун», международных финансовых организаций, а также других источников, не запрещенных законодательством.

6. Освободить сроком до 1 января 2023 года от таможенных платежей (за исключением сборов за таможенное оформление) высокотехнологичное диагностическое медицинское оборудование, комплектующие изделия, реактивы, расходные материалы, детское лечебное питание, лекарственные средства, не производимые в Республике Узбекистан, ввозимые Министерством здравоохранения Республики Узбекистан и Международным неправительственным благотворительным фондом «Соғлом

авлод учун» в рамках реализации Государственной программы по перечням, утвержденным в установленном порядке.

7. Министерству здравоохранения Республики Узбекистан и Международному неправительственному благотворительному фонду «Соглом авлод учун» совместно с Национальной телерадиокомпанией Узбекистана, Национальным информационным агентством Узбекистана, Агентством информации и массовых коммуникаций при Администрации Президента Республики Узбекистан и другими средствами массовой информации организовать широкую разъяснительную работу среди населения о необходимости предупреждения рождения детей с врожденными и наследственными заболеваниями.

- (пункт 7 в редакции Указа Президента Республики Узбекистан от 10 декабря 2019 года № УП-5892 — Национальная база данных законодательства, 11.12.2019 г., № 06/19/5892/4134)

8. Контроль за исполнением настоящего постановления возложить на Государственного советника Президента Республики Узбекистан Р.С. Касимова и заместителя Премьер-министра Республики Узбекистан К.В. Акмалова.

В 2015 году Всемирная ассамблея здравоохранения опубликовала доклад о врожденных пороках. В докладе излагаются основные компоненты создания национальных программ по профилактике и медицинской помощи в случае врожденных пороков, осуществляемых до и после рождения. В докладе также рекомендованы первоочередные действия для международного сообщества по оказанию помощи в создании и укреплении таких национальных программ.

Глобальная стратегия охраны здоровья женщин и детей, объявленная в сентябре 2010 года Организацией Объединенных Наций в сотрудничестве с руководящими деятелями правительств и другими организациями, такими как ВОЗ и ЮНИСЕФ, играет решающую роль в осуществлении

результативных и эффективных с экономической точки зрения действий по укреплению здоровья новорожденных и детей.

ВОЗ работает также с Национальным центром по врожденным порокам и проблемам развития, входящим в состав Центров США по борьбе с болезнями и профилактике болезней (ЦББ), и другими партнерами по выработке глобальной политики, направленной на обогащение пищевых продуктов солями фолиевой кислоты на уровне стран.

Департаменты ВОЗ по репродуктивному здоровью и научным исследованиям и по питанию для здоровья и развития в сотрудничестве с Международным справочно-информационным центром по эпиднадзору и исследованиям в области врожденных пороков и Национальным центром CDC по врожденным порокам и проблемам развития организуют ежегодные семинары по эпиднадзору и предупреждению врожденных пороков и преждевременных родов. Департамент ВОЗ по ВИЧ/СПИДу сотрудничает с этими партнерами в целях усиления эпиднадзора за пороками развития среди женщин, получающих антиретровирусные препараты во время беременности, в качестве неотъемлемой части мониторинга и оценки национальных программ по борьбе с ВИЧ.

ВОЗ разрабатывает нормативные инструменты, в том числе руководящие принципы и глобальный план действий по укреплению служб медицинской помощи и реабилитации в поддержку осуществления Конвенции о правах инвалидов. Аналогичным образом ВОЗ оказывает помощь странам в деле включения служб медицинской помощи и реабилитации в общую систему первичной медико-санитарной помощи, поддерживает разработку программ реабилитации на уровне отдельных сообществ и способствует укреплению специализированных центров реабилитации, а также их связей с центрами реабилитации на уровне отдельных сообществ.

РЕКОМЕНДУЕМАЯ ЛИТЕРАТУРА

**Основная:**

1. Гинекология. Национальное руководство. Главные редакторы: Г.М. Савельева, В.Н. Сухих, В.Е. Радзинский, И.Б. Манухин. Москва. ГЭОТАР – Медиа. 2019 г. Раздел 7. Глава 19. Пороки развития женских половых органов. Стр. 565 – 583. Раздел 8. Пролапс тазовых органов. Стр. 599 – 606
2. Акушерство и гинекология. Руководство к практическим занятиям. Под редакцией В.Е Радзинского. Москва. ГЭОТАР-Медиа, 2019. Стр. 197 – 200.
3. Гинекология. Учебник под ред. академика РАМН, проф. Г.М. Савельевой, проф. В.Г. Бреусенко Москва. ГЭОТАР-Медиа. 2014. Глава 18. Стр. 347 – 364.
4. Гинекология. Учебник. Глава 4. Пороки развития половых органов. Под редакцией академика РАМН, проф. Г.М. Савельеаой, проф. В.Г. Бреусенко Стр. 120-220
5. Эстетическая гинекология. Под редак. Проф. И.А.Аполихиной, акад. РАН Г.Т.Сухих Москва. ГЭОТАР - Медиа. 2021г. Стр 240–306
6. Репродуктивная эндокринология. Эндокринология по Вильямсу. Мелмед Ш, Полонски К.С, Ларсен П.Р, Кроненберг Г.М. Перевод с английского. Под редакцией И.И. Дедова, Г.А. Мельниченко 2020 г. Москва. ГЭОТАР – Медиа. Стр 387 – 405.
7. Гинекология. Руководство к практическим занятиям. В.Е. Радзинский. Москва. 2020 г.

**Дополнительная:**

1. Негмаджанов Б, Рафиков С, Ганиев Ф, Ким В, Шопулатов Э. Успешная хирургическая коррекция аномалий развития женских половых органов после перенесённых напрасных операций. Журнал вестник врача. 2022 -1 (1), Стр.158-160

2. Негмаджанов Б, Зиятов Б, Маматкулова М, Ким В, Шукурова Л. Современные методы диагностики аномалий женских половых органов. Журнал вестник врача. № 3. 2018 г.
3. Е.П. Хащенко, Э.З. Аллахвердов, А.С. Аракелян Л.В., Е.В. Уварова арова, И.А. Лужина, В.Д. Чупрынина. Научнопрактический журнал Акушерство и гинекология. 2021 г. №6, Стр.156 – 168
4. А.С. Аракелян, К.Н. К.Н. Фархат, Л.В. Адамян, А.Ю. Попрядухин Научно-практический журнал «Акушерство и гинекология» 2021 г. №5, Стр.196 – 201
5. Уварова Е.В. Детская и подростковая гинекология /Е.В. Уварова – Литтера., 2009 г. Стр. 392 – 401
6. Каримова Г.С. Факторы риска развития опущения и выпадения внутренних половых органов женщин. Журнал Доктор ахборотномаси №4 2019 г.
7. Каримова Г.С. Причины приводящие к разветию пролапса половых органов женщин. Журнал Тиббиётда янги кун. 4(34) 2020
8. Зокирова Н.И, Ахтамова Н.А, Зокирова Ф.И. Совершенствование лечебной татики хронической тазовой боли, обусловленной аднекситом. Самарканд 2021. 111 стр.

**КОНТРОЛЬНЫЕ ВОПРОСЫ ПО ТЕМЕ:**

1. Что такое врожденный порок развития?
2. Частота пороков развития гениталий?
3. Этапы развития половых органов в норме?
4. В каких сроках беременности образуются половые органы?
5. Из каких элементов образуются наружные половые органы?
6. При каких сроках беременности возникают пороки развития половых органов?
7. Этиологические факторы, влияющие на нормальный эмбриогенез?
8. В какие стадии эмбриогенеза возникают аномалии развития?
9. Какие нарушения развития относятся к врожденным порокам?
10. Самые часто встречающиеся пороки развития гениталий?
11. Какие различаются пороки развития девственной плевы?
12. Какова диагностика атрезии девственной плевы?
13. Виды пороков развития влагалища?
14. Этиология возникновения пороков влагалища?
15. Диагностика пороков развития влагалища?
16. Виды пороков развития матки?
17. Какое расположение матки в малом тазу?
18. Виды аномалий расположения матки?
19. Какие особенности клиники при загибе матки?
20. Клиническая картина при выпадении матки?
21. Диагностика выпадения матки?
22. Лечение при выпадении матки?

### ТЕСТОВЫЕ ЗАДАНИЯ

1. В ПРОЦЕССЕ ЭМБРИОГЕНЕЗА ИЗ МЮЛЛЕРОВЫХ ПРОТОКОВ РАЗВИВАЮТСЯ:
  - a. яичники
  - b. матка
  - c. 2/3 влагалища
  - d. все перечисленное выше
  - e. ничего из перечисленного выше
2. ИНДИФФЕРЕНТНАЯ СТАДИЯ РАЗВИТИЯ ГОНАД ЗАВЕРШАЕТСЯ НА КАКОЙ НЕДЕЛЕ?
  - a. 3-й неделе гестации
  - b. 14-й неделе гестации
  - c. 30-й неделе гестации
  - d. 6-й неделе гестации
  - e. в позднем неонатальном периоде
3. У ЗАРОДЫША ЖЕНСКОГО ПОЛА, ПРОТОКИ ПЕРВИЧНОЙ ПОЧКИ ПРЕВРАЩАЮТСЯ В:
  - a. маточные трубы
  - b. строму яичников
  - c. тело матки
  - d. широкие связки матки
  - e. регрессируют и сохраняются в виде рудиментарных образований
4. ИЗ МЮЛЛЕРОВЫХ ПРОТОКОВ РАЗВИВАЮТСЯ:
  - 1) яичники
  - 2) матка
  - 3) 2/3 влагалища
  - 4) все перечисленное выше

- 5) ничего из перечисленного выше
5. СТАДИЯ РАЗВИТИЯ ГОНАД ЗАВЕРШАЕТСЯ НА:
- 1) 1-й месяце гестации
  - 2) 14-й неделе гестации
  - 3) 30-й неделе гестации
  - 4) 5-й неделе гестации
  - 5) в раннем неонатальном периоде
6. У ЗАРОДЫША ЖЕНСКОГО ПОЛА, ПРОТОКИ ПЕРВИЧНОЙ ПОЧКИ ПРЕВРАЩАЮТСЯ В:
- 1) маточные трубы
  - 2) строму яичников
  - 3) тело матки
  - 4) круглые связки матки
  - 5) прогрессируют и сохраняются в виде рудиментарных образований
7. ИЗ УРОГЕНИТАЛЬНОГО СИНУСА РАЗВИВАЮТСЯ:
- 1) нижняя 1/3 влагалища
  - 2) девственная плева
  - 3) матка
  - 4) все перечисленное выше
  - 5) ничего из перечисленного выше
8. ПРИ НЕПОЛНОМ СЛИЯНИИ МЮЛЛЕРЫХ ПРОТОКОВ РАЗВИВАЕТСЯ:
- 1) атрезия девственной плевы
  - 2) двурогая матка
  - 3) аплазия влагалища
  - 4) дисгенезия гонад
  - 5) все перечисленные выше аномалии развития

9. КЛИНИКА АТРЕЗИИ ДЕВСТВЕННОЙ ПЛЕВЫ ПРОЯВЛЯЕТСЯ:
- 1) задержкой мочи
  - 2) гематокольпосом
  - 3) затруднением акта дефекации
  - 4) циклически повторяющимися болями внизу живота
  - 5) все ответы верны
10. К ПОРОКАМ РАЗВИТИЯ ПОЛОВЫХ ОРГАНОВ ОТНОСЯТСЯ:
- 1) аплазия девственной плевы
  - 2) аплазия матки
  - 3) удвоение матки
  - 4) аплазия влагалища
  - 5) все перечисленное верно
11. ЕЖЕМЕСЯЧНЫЕ ПРОГРЕССИРУЮЩИЕ БОЛИ В НИЖНИХ ОТДЕЛАХ ЖИВОТА У НЕМЕНСТРИРУЮЩЕЙ, ДЕВУШКИ 14 ЛЕТ ХАРАКТЕРНЫ:
- 1) наружного генитального эндометриоза
  - 2) хронического воспаления придатков матки
  - 3) порока развития половых органов с нарушением оттока менструальной крови
  - 4) перекрута кисты яичника
12. ДИАГНОСТИКА НАЛИЧИЯ ПЕРЕГОРОДКИ В ПОЛОСТИ МАТКИ:
- 1) гистерорезектоскопическое рассечение перегородки
  - 2) удаление матки
  - 3) оперцию Берча
  - 4) вентрофиксацию
  - 5) нет верного ответа

13. МЕТОДЫ ДИАГНОСТИКИ ДВОЙНОЙ МАТКИ:

- 1) влагалищное исследование
- 2) осмотр в зеркалах
- 3) УЗИ
- 4) лапароскопия
- 5) все перечисленное

14. ПРИ НАЛИЧИИ ДВУРОГОЙ МАТКИ И БЕСПЛОДИЯ ПРОВОДИТСЯ ОПЕРАЦИЯ:

- 1) рассечение внутриматочной перегородки с помощью гистерорезектоскопа
- 2) метропластику по Штрассману
- 3) удаление одного из рогов матки
- 4) операцию Лефора
- 5) брюшинный кольпопоз

15. ПРОЦЕСС ФОРМИРОВАНИЯ ВНУТРЕННИХ ПОЛОВЫХ ОРГАНОВ ЗАКАНЧИВАЕТСЯ:

- 1) к 18 нед беременности
- 2) 24 нед беременности
- 3) к сроку доношенной беременности
- 4) верный ответ — 1, 2

16. В ПЕРИОДЕ ВНУТРИУТРОБНОГО РАЗВИТИЯ ПЛОДА ВЫДЕЛЯЮТ СЛЕДУЮЩИЕ СТАДИИ:

- 1) предварительный период
- 2) начальный период
- 3) эмбриональный период
- 4) плодный период

17. К ВРОЖДЕННЫМ АНОМАЛИЯМ ОТНОСЯТСЯ СЛЕДУЮЩИЕ:

- 1) агенезия

- 2) аплазия
  - 3) атрезия
  - 4) стеноз
  - 5) верный ответ - все
18. К ПОРОКАМ РАЗВИТИЯ ВЛАГАЛИЩА ОТНОСЯТСЯ:
- 1) агенезия
  - 2) гетероплазия
  - 3) аплазия
  - 4) атрезия
19. К ПОРОКАМ РАЗВИТИЯ МАТКИ ОТНОСЯТСЯ:
- 1) агенезия матки
  - 2) удвоение матки
  - 3) двурога матка
  - 4) инфантильная матка
20. МАТКА ФОРМИРУЕТСЯ ЗА СЧЕТ СЛИЯНИЯ:
- 1) краниальных отделов мюллеровых протоков
  - 2) каудальных отделов мюллеровых протоков
  - 3) каудальных отделов мезонефральных протоков
  - 4) каудальных отделов вольфовых протоков
  - 5) каудальных отделов парамезонефральных протоков
21. НИЖНИЕ 2/3 ВЛАГАЛИЩА ОБРАЗУЮТСЯ ИЗ:
- 1) мюллеровых протоков
  - 2) вольфовых протоков
  - 3) первичной почки
  - 4) уrogenитального синуса
  - 5) полового бугорка
22. НА РИСУНКЕ ИЗОБРАЖЕН ПОРОК:
- 1) uterus unicornis;

- 2) uterus duplex et vagina duplex;
- 3) uterus bicornis bicollis;
- 4) uterus bicornis unicollis;
- 5) uterus arcuatus.



23. НА РИСУНКЕ ПРЕДСТАВЛЕН ПОРОК МАТКИ:

- 1) синдром Рокитанского—Кюстера;
- 2) синдром Ашермана;
- 3) синдром Тернера-Шерешевского;
- 4) синдром Мак-Кьюна-Олбрайта;
- 5) синдром Рассела-Сильвера.



ТЕСТОВЫЕ ЗАДАНИЯ ВАРИАНТЫ ОТВЕТОВ:

1	- 4	6	- 5	11		16	- 1,2,3
2	- 4	7		12	- 1	17	- 2,5
3	- 5	8	- 3	13	- 2,3,4	18	- 4
4	- 4	9		14	- 5	19	- 2
5	- 2	10		15	- 1,3,4	20	- 1

### СИТУАЦИОННЫЕ ЗАДАЧИ

#### Задача № 1

Больная Ф., 14 лет поступила в хирургическое отделение с жалобами на боли внизу живота распирающего характера с иррадиацией на задний проход, боли беспокоят в течении 5 дней.

Из анамнеза: росла и развивалась нормально, соответственно возрасту. Менархе - нет. Молочные железы развиты нормально

При осмотре хирургом данных за острую патологию не выявлено.

При осмотре детским гинекологом: наружные половые органы развиты правильно. Большие половые губы

прикрывают малые; оволосение по женскому типу. Слизистая преддверия без воспалительных явлений. Девственная плева сплошная, напряженная с синеватым оттенком.

Осмотр через прямую кишку: сфинктер сохранен, ампула прямой кишки свободна, слизистая ее эластичная. Со стороны влагалища пальпируется образование эластической консистенции, овальное, размерами 8х6х6 см, болезненное, сверху которого расположена плотная матка. Придатки расположены высоко, не увеличены.

**Вопросы:**

- 1) Диагноз?
- 2) Обследование необходимое для подтверждения диагноза?
- 2) Тактика врача?
- 3) Прогноз?

**Задача № 2**

Больная Ю., 13 лет обратилась к гинекологу с жалобами на боли внизу живота распирающего характера; боли беспокоят в течении 4-5 дней. С таким же болевым синдромом месяц назад была госпитализирована в хирургическое отделение с подозрением на острый аппендицит. Данных за хирургическую патологию не выявлено.

Менструации еще не было. Молочные железы соответствуют возрасту. Подмышечное и лобковое оволосение удовлетворительное.

Гинекологическое обследование: наружные половые органы развиты без особенностей. Оволосение по женскому типу. Большие половые губы прикрывают малые. За девственной плевой при зондировании определяется слепо заканчивающаяся полость глубиной до 1 см.

Ректально: сфинктер сохранен, ампула прямой кишки свободна. В проекции верхней трети влагалища и матки пальпируется овальной формы плотноэластичное, безболезненное, неподвижное образование размерами 10 на 9 см. Придатки с обеих сторон не пальпируются.

**Вопросы:**

- 1) Диагноз?
- 2) Необходимые методы обследования?
- 3) Лечение?
- 4) Прогноз?

**Задача № 3**

Больная А., 14 лет доставлена в хирургическое отделение с жалобами на боли внизу живота распирающего характера, с иррадиацией на прямую кишку, тошноту. Осмотрена хирургом – данных за острый аппендицит нет. Пульс-78 в мин., ритмичный. Температура 37.0 С. Язык влажный. Кожные покровы обычной окраски.

Менструаций не было. Молочные железы развиты соответственно возрасту. Подмышечное и лобковое оволосение – по женскому типу. Живот мягкий, болезненный в нижних отделах, при пальпации в подвздошных областях отмечается симптомы раздражения брюшины.

Гинекологический осмотр: наружные половые органы развиты правильно. Оволосение по женскому типу. В преддверие влагалища на месте девственной плевы определяется наружное отверстие эктопированной уретры. Осмотр через прямую кишку: ампула прямой кишки свободная, эластичная. Высоко в полости малого таза определяется матка шаровидной формы, тугоэластической консистенции, подвижная, несколько болезненная. Придатки с обеих сторон увеличены, болезненны при осмотре.

**Вопросы:**

- 1) Диагноз?
- 2) Методы диагностики?
- 3) Лечение?
- 4) Прогноз?

#### Задача № 4

Больная М., 18 лет обратилась к гинекологу с жалобами на невозможность полового контакта. Правильного телосложения. Рост - 165 см. Вес - 63 кг.

Молочные железы развиты нормально. Оволосение по мужскому типу (Отмечается рост волос на лице, по средней линии живота, на внутренних поверхностях бедер). На коже лица и спины обильная угревая сыпь. Из анамнеза: менструации не было. Перенесенные заболевания: грипп, ангина. У матери девочки менструации начались с 12 лет.

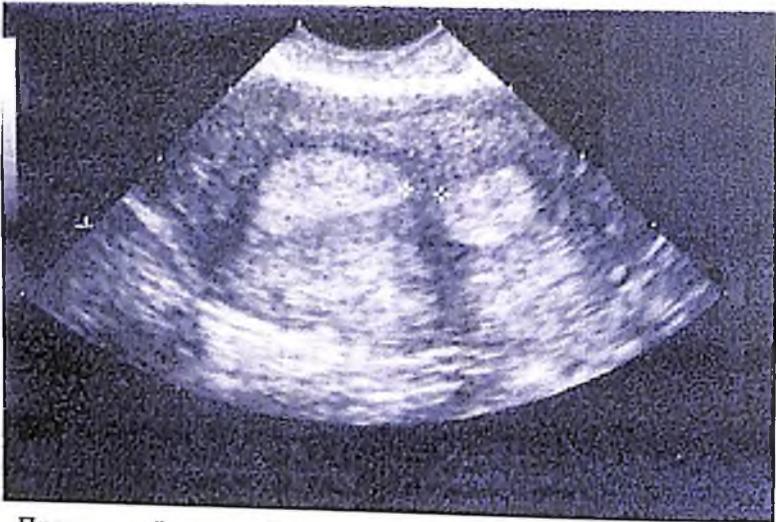
При осмотре живот мягкий, безболезненный при поверхностной и глубокой пальпации. Гинекологический осмотр: наружные половые органы развиты по интерсексуальному типу, клитор слегка увеличен, длина до 1 см, с развитой крайней плотью. Под клитором имеется небольшое отверстие размерами 4x5 мм. При зондировании глубина полости составляет 4 см. Ректально: сфинктер сохранен, ампула прямой кишки свободная. Матка пальпируется высоко по центру малого таза, имеет форму цилиндра, размерами 5x1 см. Угол между телом и шейкой не выражен. Придатки не пальпируются, область их расположения безболезненная.

#### Вопросы:

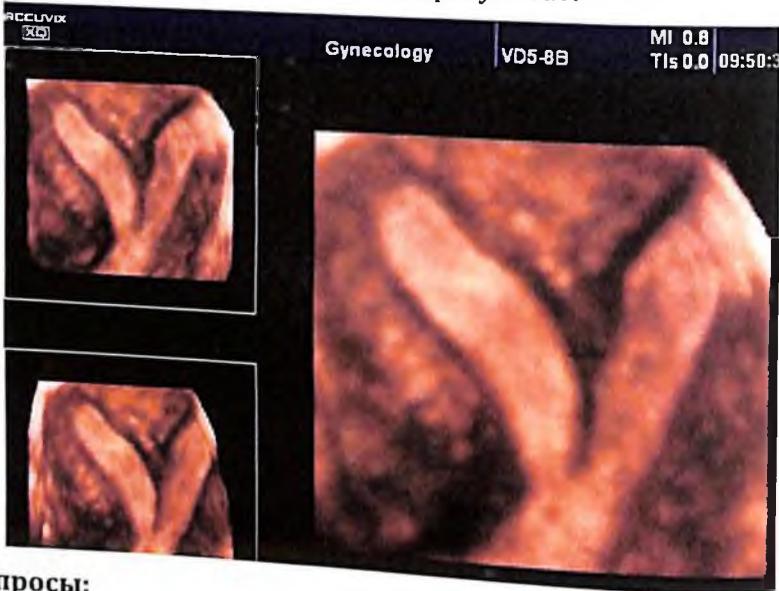
- 1) Диагноз?
- 2) Какое обследование необходимо провести?
- 3) С какой патологией дифференцировать?
- 4) Тактика?

#### Задача № 5

Женщина, 25 лет, обратилась к гинекологу женской консультации. Жалоб не предъявляет. В анамнезе 4 беременности завершились самопроизвольными выкидышами при сроке 4-5 нед. При УЗИ исследовании обнаружена следующая картина:



При трёхмерной реконструкции ультразвукового сканирования получен следующий результат:



**Вопросы:**

- 1) Диагноз.
- 2) Какова тактика врача?

## СИТУАЦИОННЫЕ ЗАДАЧИ ЭТАЛОНЫ ОТВЕТОВ

### Задача № 1

#### Вопросы:

- 1) Диагноз?
- 2) Какое обследование необходимо для подтверждения диагноза?
- 3) Тактика врача?
- 4) Прогноз?

#### Ответы:

- 1) Атрезия девственной плевы. Гематокольпос.
- 2) УЗИ обследование
- 3) Крестообразное рассечение девственной плевы, опорожнение гематокольпоса.
- 4) Благоприятный.

### Задача № 2

#### Вопросы:

- 1) Диагноз?
- 2) Какое обследование необходимо провести?
- 3) Тактика?
- 4) Прогноз?

#### Ответы:

- 1) Аплазия средней трети влагалища. Гематокольпос, гематометра.
- 2) УЗИ.
- 3) Оперативная: кольпопоез, опорожнение гематокольпоса и гематометры, лапароскопическая ревизия и санация полости малого таза.
- 4) 4) Прогноз благоприятный

### Задача № 3

#### Вопросы:

- 1) Диагноз?
- 2) Чем можно подтвердить диагноз?

- 3) Тактика?
- 4) Прогноз?

**Ответы:**

- 1) Аплазия влагалища и шейки матки при функционирующей матке. Гематометра.
- 2) УЗИ.
- 3) Оперативная.
- 4) Для жизни благоприятный, для детородной функции – сомнительный.

**Задача № 4**

**Вопросы:**

- 1) Диагноз?
- 2) Какое обследование необходимо провести?
- 3) С чем дифференцировать?
- 4) Тактика?

**Ответы:**

- 1) Врожденная дисфункция коры надпочечников. Урогенитальный синус.
- 2) Анализ крови на тестостерон, ДГА-сульфат, ОН-прогестерон, консультация эндокринолога и генетика, УЗИ органов малого таза и надпочечников
- 3) Синдром склерополикистозных яичников.
- 4) Феминизирующая пластика.

**Задача № 5**

**Вопрос:**

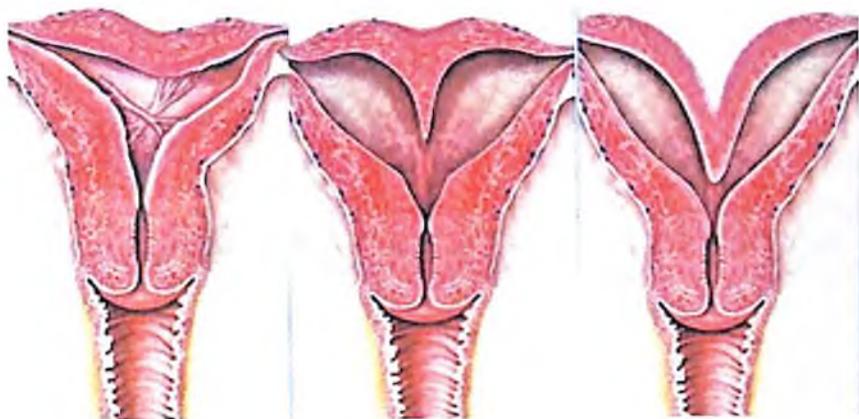
- 1) Какова тактика врача?

**Ответ:**

Имеющийся порок развития матки может быть причиной неудачных попыток выносить беременность. С целью коррекции порока необходимо предложить пациентке оперативное вмешательство.

### ЗАДАНИЯ ПО ТЕМЕ

**ЗАДАНИЕ № 1.** Посмотрите рисунки. Определите виды порока матки. Поставьте диагноз.



DS-?

DS-?

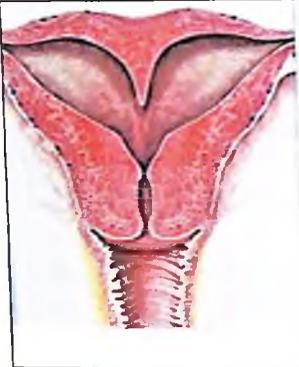
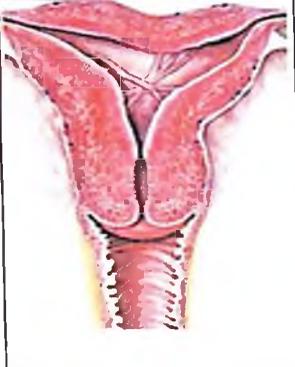
DS-?

**ЗАДАНИЕ № 2.** Посмотрите рисунки. Определите вид порока на основании описания. Поставьте диагноз.

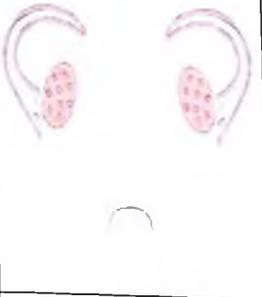
<p>1.</p> <p>6</p>	<p>Влагалище отсутствует или представлено небольшим углублением (слепым карманом). Матка представлена узким и коротким (рудиментарным) цилиндрическим образованием.</p>	<p>2.</p>
<p>DS-?</p>		<p>DS-?</p>

ЭТАЛОНЫ ОТВЕТОВ К ЗАДАНИЯМ

**ЗАДАНИЕ № 1.** Рассмотрите рисунки. Определите вид порока матки. Поставьте диагноз.

		
DS-?	DS-?	DS-?
Матка с перегородкой septate	Внутриматочные сине- хии-синдром Ашермана ashermans syndrome.	Двурогая матка bicornate uterus

**ЗАДАНИЕ № 2.** Рассмотрите рисунки. Определите вид порока на основании описания. Поставьте диагноз.

1. 	1. Влагалище отсутствует или представлено небольшим углублением (слепым карманом). 2. Матка представлена узким и коротким (рудиментарным) цилиндрическим образованием.	2. 
DS-?	DS-?	DS-?
Агенезия влагалища.		Агенезия матки.

**Зокирова Н.И.  
Каримова Г.С.**

**АНОМАЛИИ РАЗВИТИЯ И  
РАСПОЛОЖЕНИЯ  
ЖЕНСКИХ ПОЛОВЫХ ОРГАНОВ**

*Номер сертификата G/00046-2023*

*Учебное пособие*

Ответственный редактор — Дилдора ТУРДИЕВА  
Корректор — Олим РАХИМОВ  
Технический редактор — Акмал КЕЛДИЯРОВ  
Вёрстка — Дилшода АБДИАХАТОВА  
Дизайнер — Даврон НУРУЛЛАЕВ

Отпечатано в типографии "SARVAR MEXROJ BARAKA"  
Номер сертификата — 704756. 140100. г. Самарканд,  
ул. Мирзо Улугбек, 3.  
Подписано в печат 30.12.2022 Протокол 5  
Формат 60x84<sup>1/16</sup>. Гарнитура "Times New Roman". усл. печ. л. 6,05  
Тираж: 200 экз. Заказ № 41/2023  
Тел/факс: +998 94 822-22-87. e-mail: [sarvarmexrojbaraka@gmail.com](mailto:sarvarmexrojbaraka@gmail.com)

