

A thick black L-shaped frame surrounds the text. It starts at the top left, goes right, then down, then right again, and finally down to the bottom right corner.

АНОМАЛИИ РАЗВИТИЯ ПОЛОВЫХ ОРГАНОВ

Презентацию подготовил Харьков И.М., группа №528

Определение

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

К аномалиям развития женских половых органов относятся врожденные нарушения анатомического строения гениталий в виде:

- незавершенного органогенеза;
- отклонения величины, формы, пропорций, симметрии, топографии;
- наличие образований, не свойственных женской особи в постнатальном периоде.

Терминология

- Агенезия - полное врожденное отсутствие органа и даже его зачатка.
- Аплазия - врожденное отсутствие части органа с наличием его сосудистой ножки.
- Атрезия - полное отсутствие канала или естественного отверстия.
- Гипоплазия - недоразвитие и несовершенное образование органа:
 - простая форма гипоплазии
 - диспластическая форма гипоплазии (с нарушением структуры органа).

- Гиперплазия (гипертрофия) - увеличение относительных размеров органа за счет увеличения количества клеток (гиперплазия) или объема клеток (гипертрофия).
- Гетеротопия - наличие клеток, тканей или целых участков органа в другом органе или в тех зонах того же органа, где их быть не должно.
- Эктопия - смещение органа, т.е. расположение его в необычном месте.
- Мультипликация - умножение (обычно удвоение) частей или числа органов.
- Не разделение (слияние) - отсутствие разъединения органов или их частей, в норме существующих раздельно.
- Персистирование - сохранение рудиментарных структур, которые должны исчезнуть в постнатальном периоде, редуцироваться.
- Стеноз - сужение канала или отверстия.

Классификация по этиологическому признаку

- Наследственные пороки
 - Гаметические мутации.
 - Зиготические мутации
 - По уровню мутации:
 - Генные
 - Хромосомные
- Экзогенные пороки - пороки, обусловленные повреждением эмбриона или плода тератогенными факторами:
 - генетическими, определяющими мужскую и женскую половую дифференцировку
 - внешними (окружающая среда, травма, тератогенное воздействие).
 - внутренними (ферменты, гормоны).
- Мультифакторные

Классификация аномалий по степени тяжести

- **Легкие** – не влияющие на функциональное состояние половых органов;
- **Средние** – нарушающие функцию половых органов, но допускающие возможность деторождения;
- **Тяжелые** – исключают возможность выполнения детородной функции.

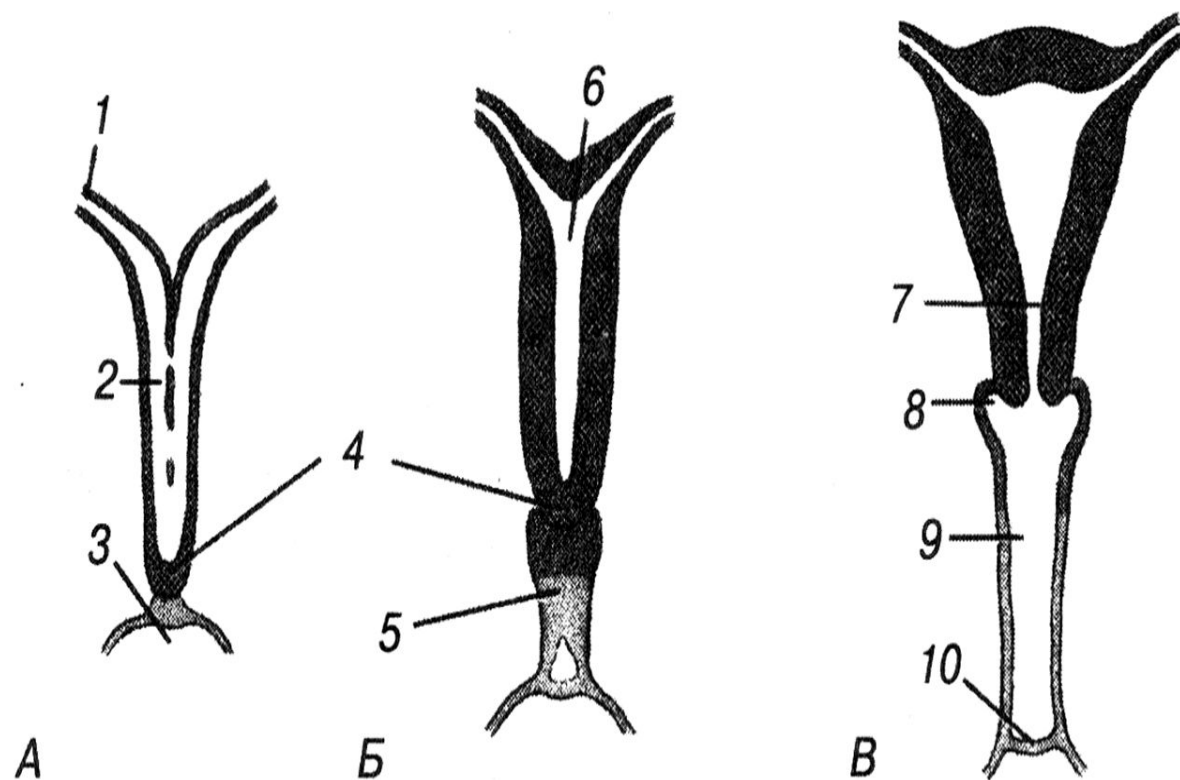
Этиология и патогенез

Все пороки развития матки и влагалища являются проявлением нарушения правильного развития мюллеровых протоков в эмбриональном периоде.

Развитие мюллеровых протоков начинается у эмбриона в возрасте 5 недель и заканчивается к 20- неделе.

Мюллеровы протоки – это первоначальный зачаток женской репродуктивной системы. Их дифференциация обуславливает формирование маточных труб, матки, шейки и верхнего отдела (верхней трети) влагалища.

В норме на 10-14-й неделе внутриутробного развития девочки начинается формирование матки из мюллеровых протоков. Их слияние приводит к образованию двух маточно-влагалищных полостей, разделенных срединной перегородкой, которая в дальнейшем исчезает, и матка становится однополостной.



Развитие матки и влагалища в 9 недель (А), в конце 3-го месяца (Б), у новорожденной (В):

1 — маточная труба; 2 — маточная перегородка; 3 — урогенитальный синус; 4 — каудальный конец мюллеровых протоков; 5 — ткань синовагинальной луковицы; 6 — полость матки; 7 — шейка матки; 8 — свод влагалища; 9 — влагалище; 10 — девственная плева

Классификация пороков развития матки и/или влагалища

(по Адамян Л.В., Хашукоевой А. З., 1998)

I класс. АПЛАЗИЯ ВЛАГАЛИЩА.

II класс. ОДНОРОГАЯ МАТКА.

III класс. УДВОЕНИЕ МАТКИ И ВЛАГАЛИЩА.

IV класс. ДВУРОГАЯ МАТКА.

V класс. ВНУТРИМАТОЧНАЯ ПЕРЕГОРОДКА.

VI класс. ПОРОКИ РАЗВИТИЯ МАТОЧНЫХ ТРУБ И ЯИЧНИКОВ.

VII класс. РЕДКИЕ ФОРМЫ ПОРОКОВ РАЗВИТИЯ ПОЛОВЫХ
ОРГАНОВ.

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

а - норма (1 - влагалище, 2 - яичник, 3 - маточная труба, 4 - матка);

б - аплазия матки и влагалища (отсутствие матки и влагалища);

в — удвоение матки и влагалища;

г — двурогая матка с одной шейкой;

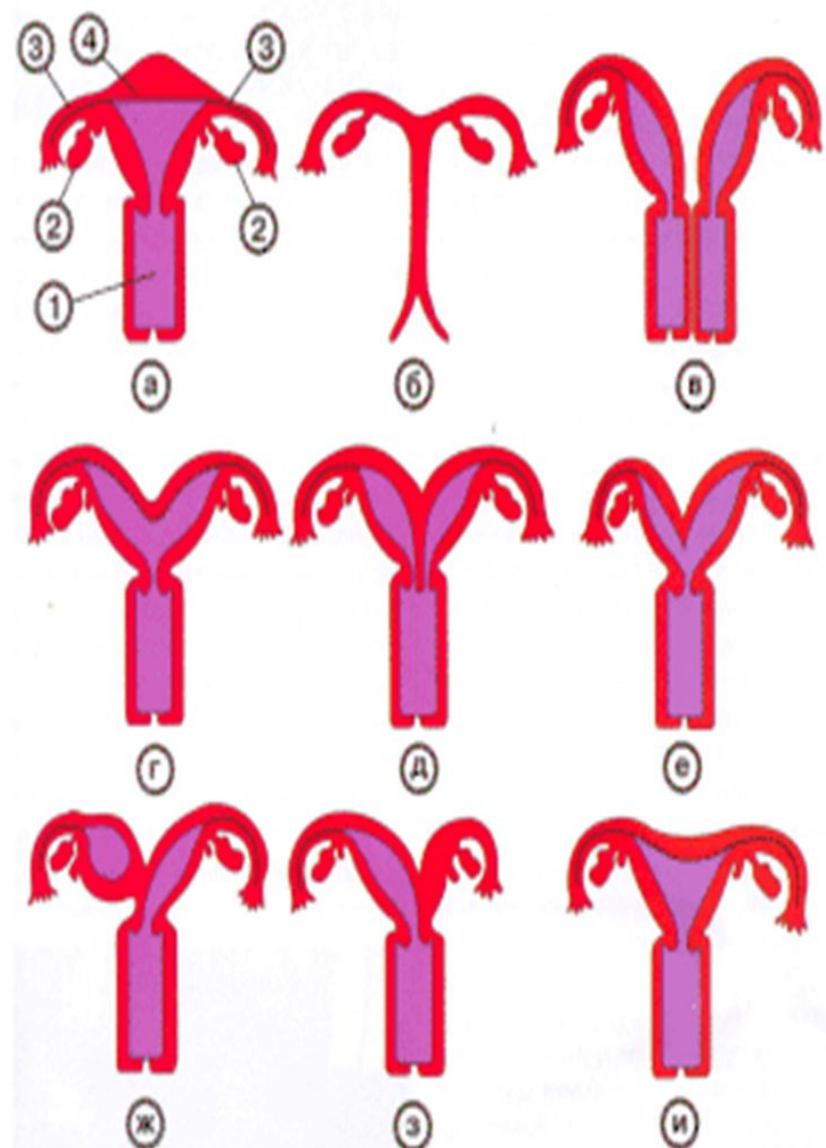
д - двурогая матка с двумя шейками;

е - двурогая матка с неодинаково развитыми рогами;

ж - двурогая матка с функционирующим замкнутым рогом;

з — двурогая матка с атрезированным левым рогом;

и - седловидная матка.



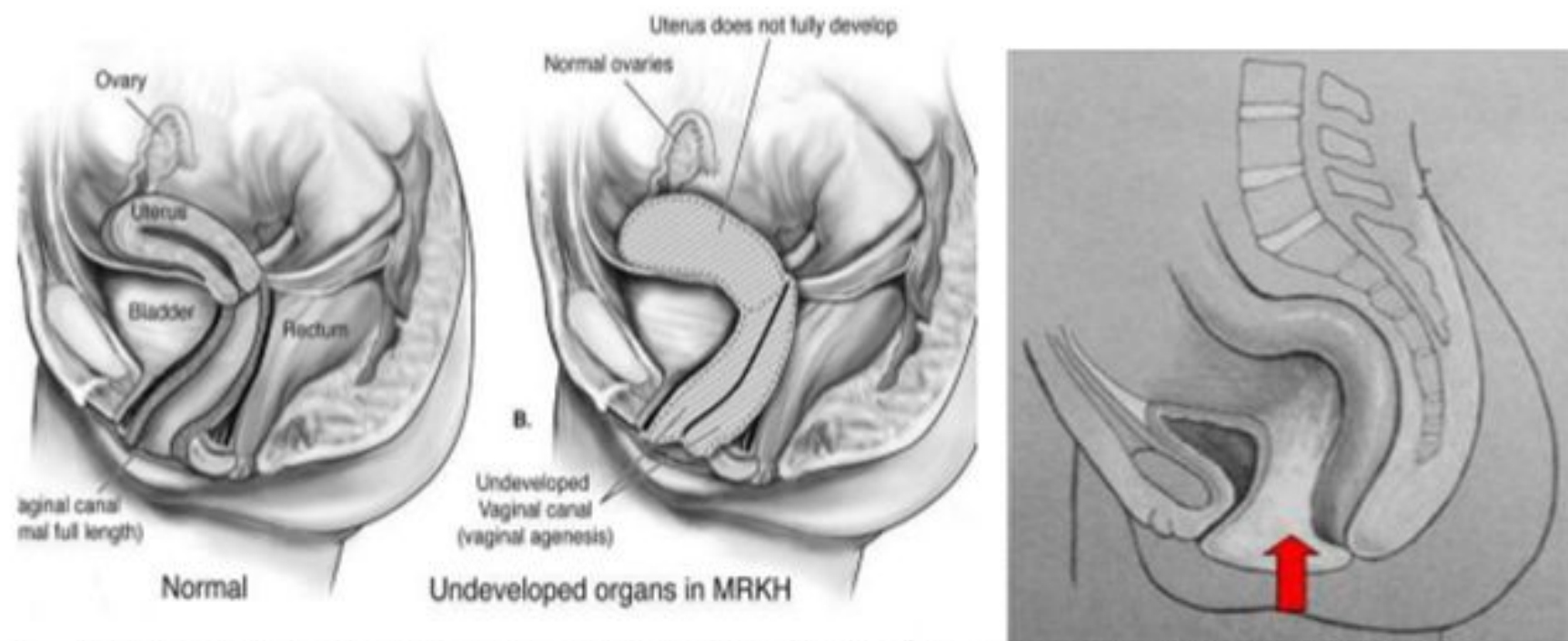
Аномалии развития влагалища

К числу наиболее частых пороков развития влагалища относятся наличие влагалищной перегородки, частичная или полная атрезия влагалища и значительно реже — его аплазия (врожденное отсутствие).

Частота аномалий развития влагалища составляет 1:5000 родов.

- **Агенезия влагалища** представляет собой первичное полное отсутствие влагалища. Может быть выявлена до периода полового созревания или до начала половой жизни.
- **Аплазия влагалища** наблюдается в результате недостаточного развития нижних отделов мюллеровых протоков. Частота аплазии влагалища и матки составляет 1 на 20 000 женщин.
- **Атрезия влагалища** возникает вследствие рубцевания после перенесенного воспалительного процесса в антенатальном или постнатальном периоде, что приводит к полному или частичному заращению

Синдром Рокитанского-Кюстера-Майерса



- Аплазия матки и влагалища (чаще верхней 1/3) (инволюция мюллеровых протоков)
- Наружные гениталии и телосложение – по женскому типу.
- Нормальное расположение и функция яичников
- Кариотип 46 XX (женский)
- Лечение – пластика половых органов. Суррогатное материнство.
- Описано 9 случаев трансплантации матки и рождение 1 живого ребенка.

Диагностика аплазии

- При гинекологическом обследовании выявляется отсутствие входа во влагалище или неглубокая ямка за девственной плевой. У некоторых пациенток может быть короткое (2-4 см) влагалище.
- Диагноз устанавливают при ректоабдоминальном и влагалищном исследовании, зондировании, вагиноскопии, УЗИ, МРТ, осмотре влагалища в зеркалах
- При ректо - абдоминальном исследовании матка не определяется, а пальпируется тяж. УЗИ выявляет яичники и отсутствие матки.
- Основные жалобы пациенток – это отсутствие менструаций и невозможность половой жизни
- Стрессовое состояние, вследствие невозможности создания семьи, вынуждает пациенток соглашаться на любую корригирующую операцию, даже с риском для жизни.

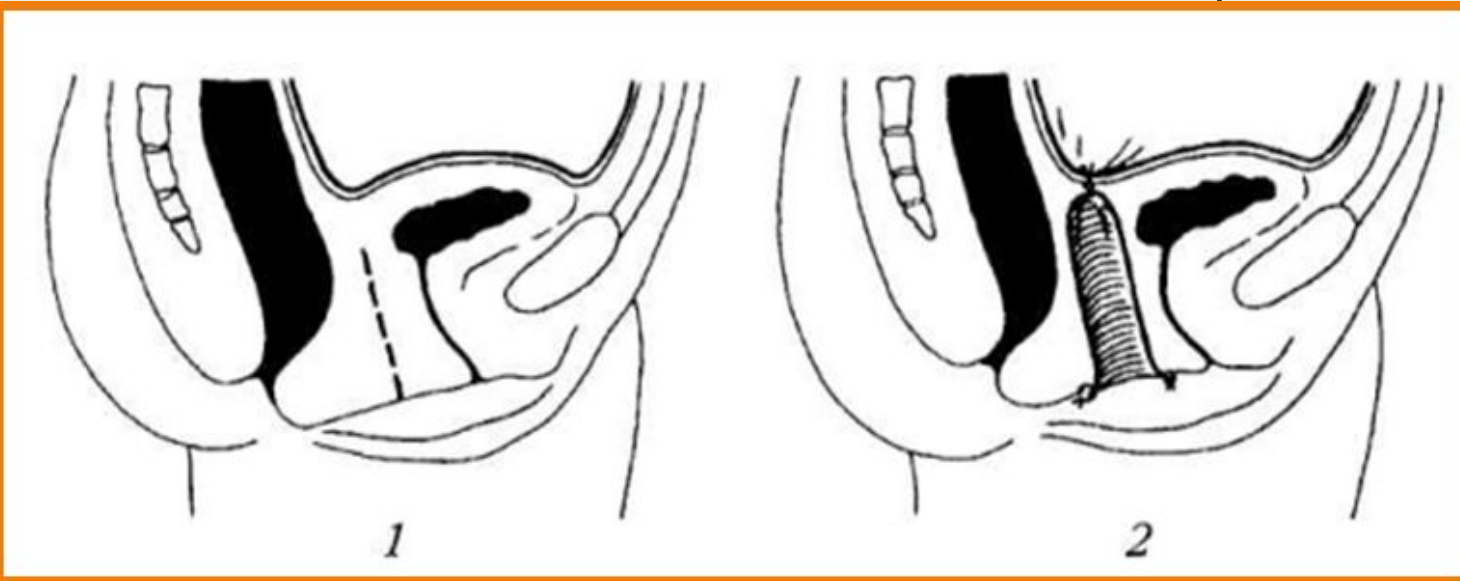


Лечение агенезии и аплазии влагалища

Только хирургическое – создание искусственного влагалища

Методы создания нового влагалища:

- **консервативный** (кольпоэлонгация);
- **оперативный** (кольпопоз): создание влагалища из:
 - брюшины,
 - кожи,
 - отрезка кишки
 - с использованием синтетических материалов.

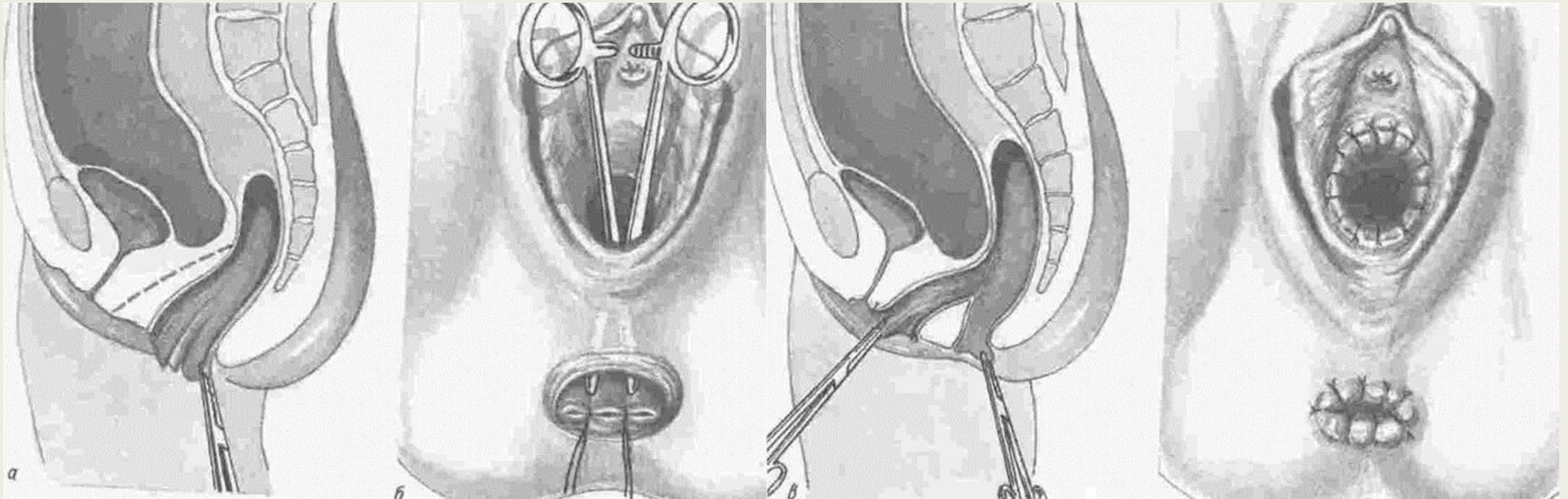


Метод кольпоэлонгации по

Шеретнёву

- Процедура проводится у пациенток в возрасте 16 лет и старше с аплазией влагалища и матки.
- Неовагину формируют путём вытяжения слизистой оболочки преддверия влагалища и углубления имеющейся или образовавшейся в ходе процедуры «ямки» в области вульвы с помощью протектора (кольпоэлонгатора).
- Степень давления аппарата на ткани пациентка регулирует специальным винтом с учётом собственных ощущений. Процедуру пациентка проводит самостоятельно под наблюдением медицинского персонала.
- Наименее травматичный метод.
- Процедура практически безболезненная

Операция кольпопозеза из отрезка прямой кишки по способу Д.Д.Попова-А.Э.Мандельштама



а)Выделение отрезка прямой кишки;

б)Отделенный отрезок кишки захватывается для проведения в ложе влагалища;

в)Проведение мобилизованного отрезка кишки во влагалище и место пересечения верхнего отдела кишки;

г)Конечный вид после операции.

Атрезия гимена (девственной плевы)

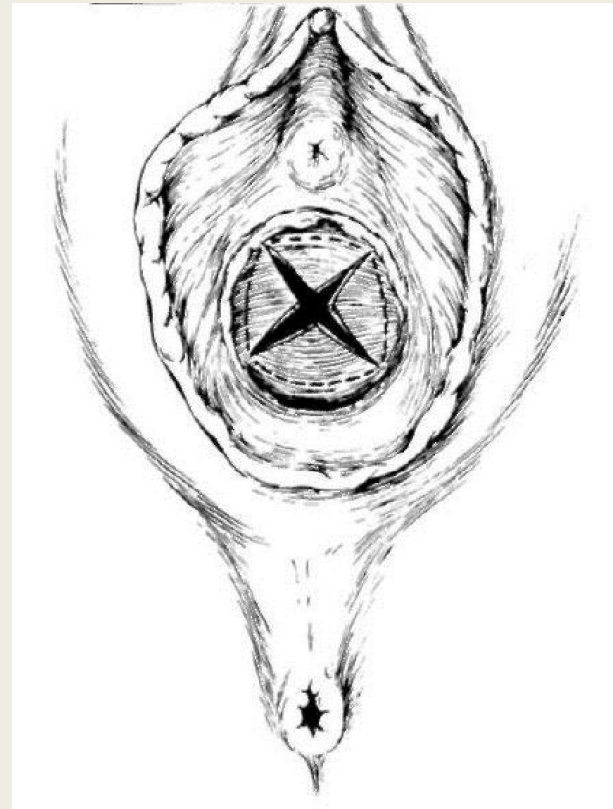
— отсутствие естественного отверстия в девственной плеве.

Формируется девственная плева на 19-й нед. внутриутробной жизни плода из дистального отдела парамезонефрального протока с последующим образованием отверстия в гименальном диске. При задержке этого процесса происходит атрезия гимена.

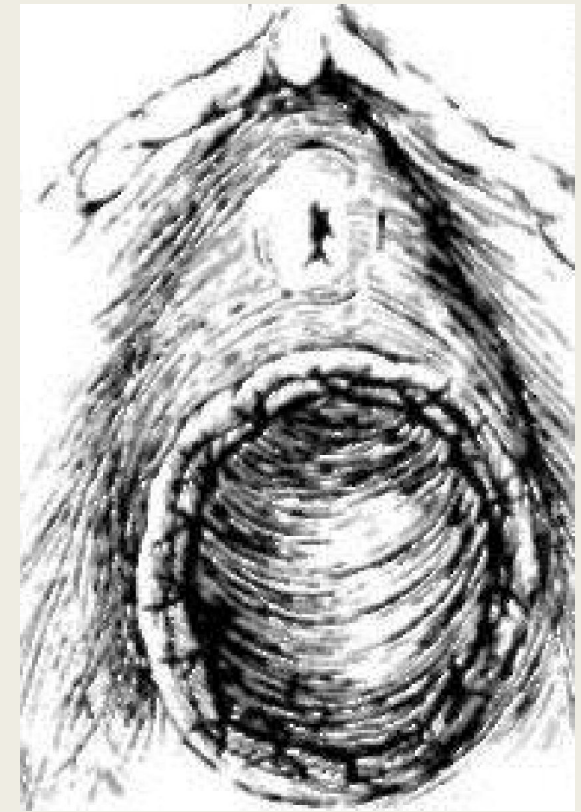
В подавляющем большинстве случаев атрезия девственной плевы выявляется в возрасте менархе. В связи с тем, что влагалище является растяжимым органом, способным вместить значительное количество крови, боли появляются при значительном растяжении стенок влагалища и часто сопровождаются нарушением функции соседних органов за счет их сдавления. При осмотре промежности половая щель зияет, девственная плева перерастянута, выбухает



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



Крестообразный разрез при атрезии девственной плевы



Овальное окно в девственной плеве

Аномалии развития матки. Однорогая матка

Образуется, когда один из парных мюллеровых протоков перестает удлиняться, в то время как второй развивается нормально

Варианты:

1. Однорогая матка с рудиментарным рогом, сообщающимся с полостью основного рога.
2. Рудиментарный рог замкнутый.
3. В обоих вариантах эндометрий может быть функционирующим или нефункционирующим.
4. Рудиментарный рог без полости.
5. Отсутствие рудиментарного рога.



Патогномоничные симптомы при однорогой матке:

- Первичная альгоменорея,
- Наличие опухолевидного образования в малом тазу
- Бесплодие
- Невынашивание беременности
- Эктопическая беременность

Однорогая матка с рудиментирным
рогом



Однорогая матка, оперативное лечение

- Показанием к удалению рудиментарного рога является наличие эндометриальной полости в замкнутом роге, болевой синдром, эктопическая беременность.
- Методом выбора при хирургической коррекции данного вида порока развития матки является одновременная лапароскопия и гистероскопия, удаление рудиментарного рога.
- 66,7% случаев проводят хирургическую коррекцию сопутствующей гинекологической патологии: консервативную миомэктомию, удаление яичника или маточной трубы на стороне рудиментарного рога, сальпинголизис, сальпингостомию, резекцию или биопсию яичника.

Удвоение матки и влагалища

Наиболее частым из пороков развития матки является удвоение матки, возникающее вследствие частичного или полного неслияния мюллеровых ходов и дающее богатую и разнообразную симптоматику.

Варианты:

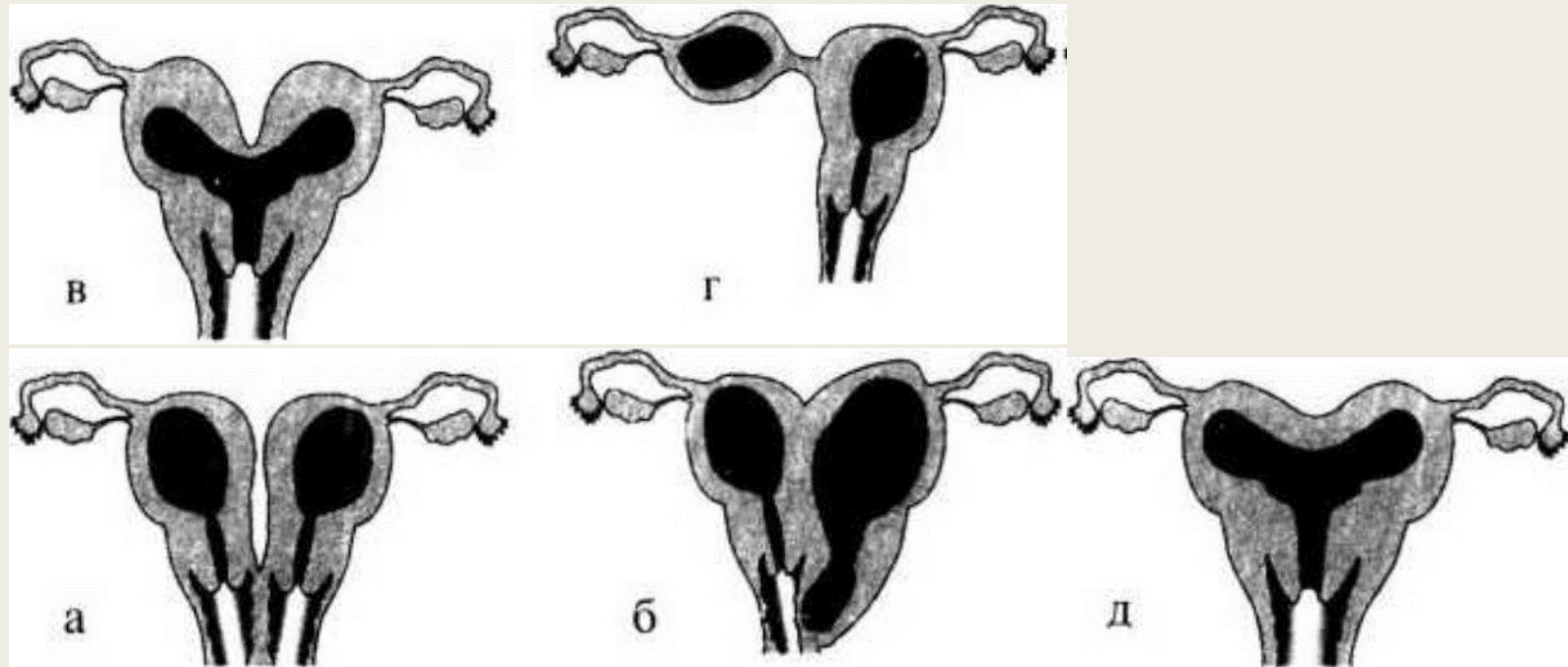
- удвоение матки и влагалища без нарушения оттока менструальной крови;
- удвоение матки и влагалища с частично аплазирванным одним влагалищем;
- удвоение матки и влагалища при нефункционирующей одной матке.

а — удвоение матки и влагалища; б — удвоение матки и влагалища с частичной аплазией одного влагалища;

в — двурогая матка;

г — двурогая матка с добавочным замкнутым функционирующим рогом;

д — седловидная матка



Оперативное лечение

- Гистероскопия и лапароскопия с целью уточнения анатомического варианта порока
- При удвоении матки и влагалища с частичной аплазией одного влагалища хирургическая коррекция заключается в вагинопластике – вскрытии, опорожнении гематометры с максимальным иссечением стенки аплазированного влагалища и лечение сопутствующей гинекологической патологии.
- При удвоении матки и влагалища без нарушения оттока менструальной крови необходима коррекция сопутствующей гинекологической патологии, являющейся причиной невынашивания беременности, первичного и вторичного бесплодия. Восстановление генеративной функции 90,6%

Двурогая матка

- порок развития, при котором матка расщеплена на две части или два рога.

Отличительной особенностью двурогой матки во всех случаях является наличие только одной шейки матки.

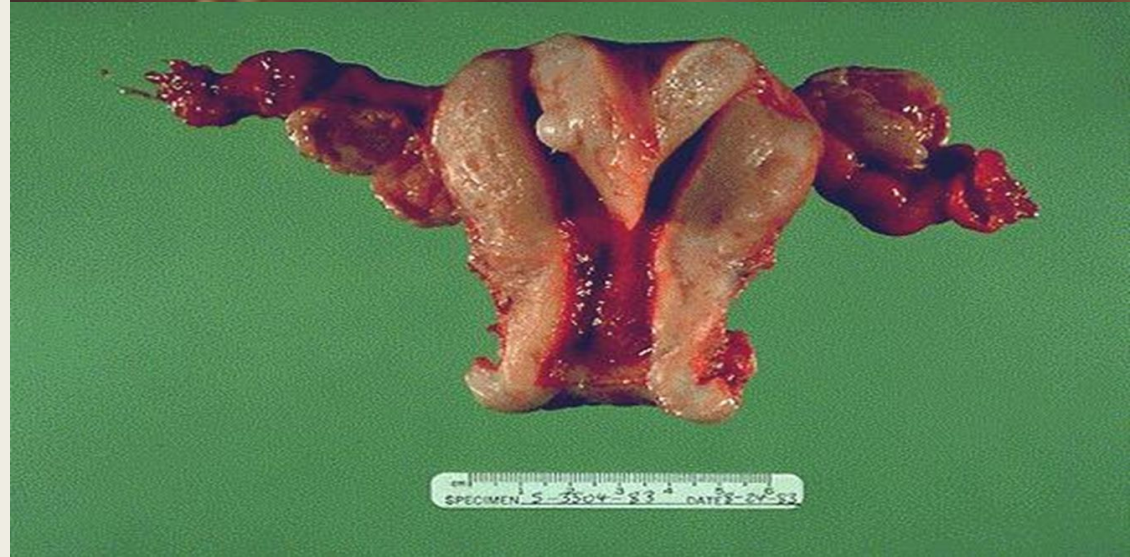
Окончательный диагноз формы порока развития матки, решения вопроса о целесообразности выполнения пластических операций при двурогой матке возможны при проведении одновременной лапароскопии и гистероскопии



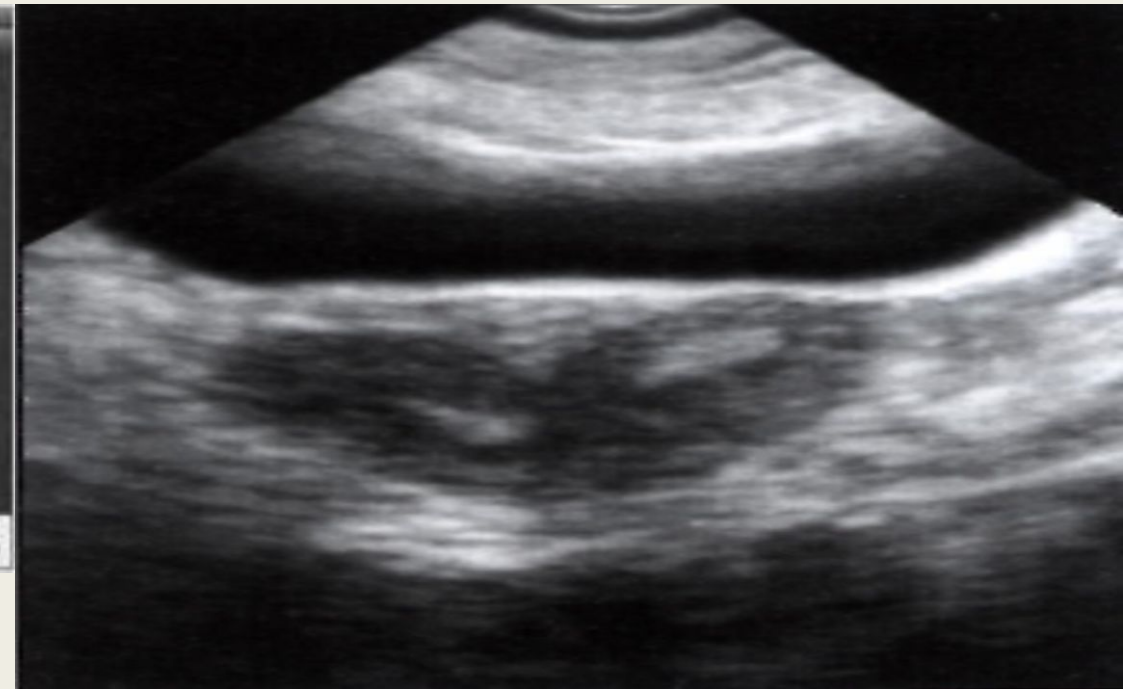
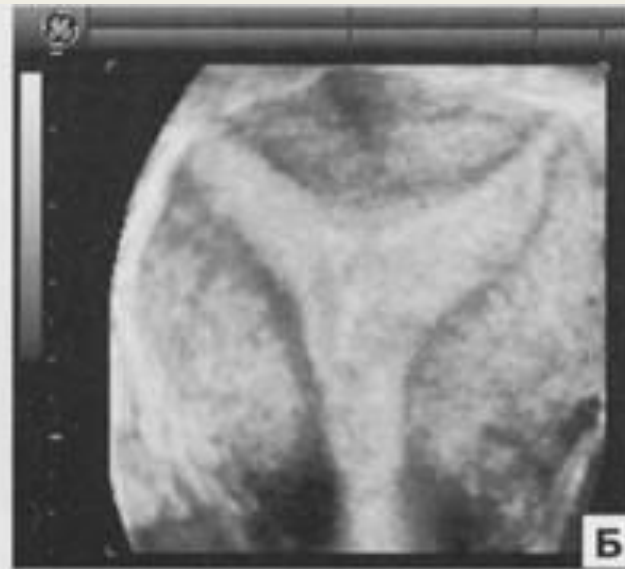
ДВУРОГАЯ МАТКА. Неполная форма

Разделение на 2 рога наблюдается только в верхней трети тела матки. При гистероскопии выявляется один цервикальный канал, но ближе к дну матки определяется 2 гемиполости. В каждой половине только одно устье маточной трубы.

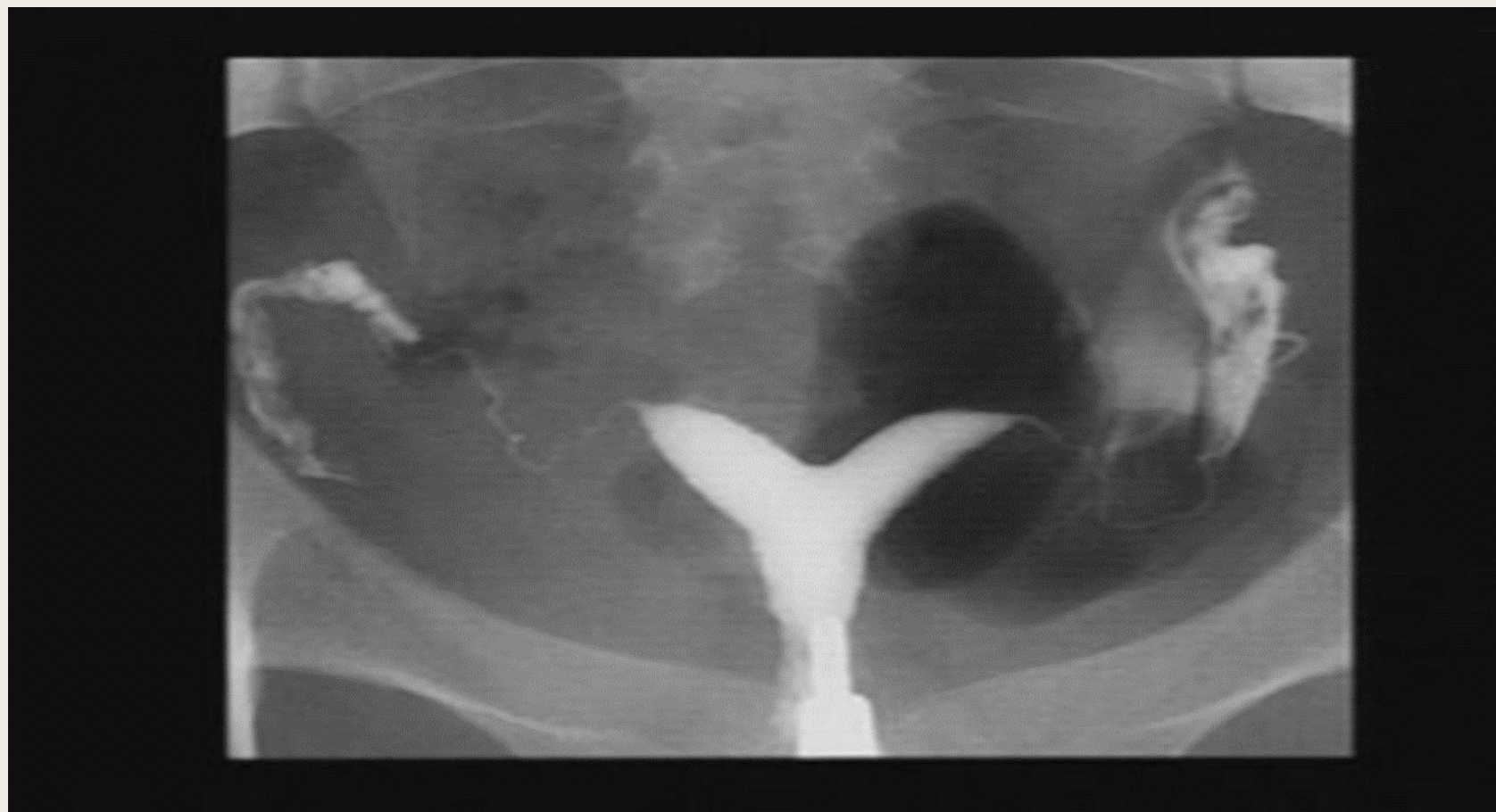
Макропрепарат: двурогая, двуполостная матка, два отдельных тела имеют одну общую шейку



УЗИ: два «рога» матки, разделенные выемкой в области дна в каждом из которых определяется нормальный эндометрий - двурогая матка



Гистерография: разделение тени полости матки выемкой, расположенной в области дна



ДВУРОГАЯ МАТКА. Седловидная форма

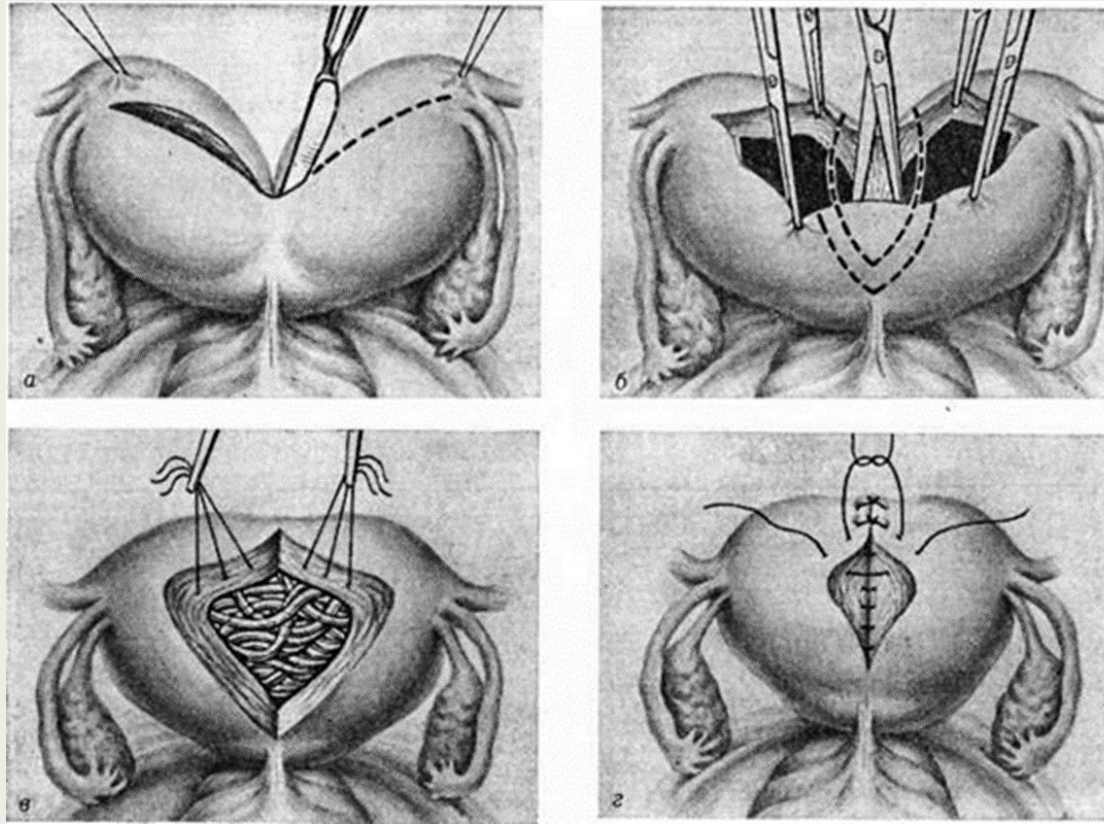
Матка несколько расширена в поперечнике, ее дно имеет небольшое втяжение (углубление), расщепление на 2 рога выражено незначительно, т.е. отмечается почти полное слияние маточных рогов за исключением дна матки. При гистероскопии видны оба устья маточных труб, дно как бы выступает в полость матки в виде гребня.



Оперативное лечение

В 1998 г. Л.В. Адамян и С.И. Киселёвым разработан способ лапароскопической метропластики при двурогой матке, в основе которой лежат принципы традиционной метропластики по Штрассману, предусматривающей создание единой полости матки:

а — матку вскрывают в области дна (направление фронтального разреза показано пунктиром); б — внутриматочную перегородку рассекают (пунктиром показана линия её иссечения); в — в полость матки вложена полиэтиленовая трубка, наложены слизисто-мышечные лигатуры; грамм — стенку матки послойно ушивают в сагиттальном направлении.



Внутриматочная перегородка

- порок развития матки. при котором её полость разделена на две половины (гемиполости) продольной перегородкой, простирающейся на различную длину

Выраженные нарушения генеративной функции, проявляющиеся самопроизвольными абортами, невынашиванием беременности и бесплодием (первичным или вторичным).

Виды:

1. Полная внутриматочная перегородка-до внутреннего зева.
- 2.Неполная внутриматочная перегородка.

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

Оперативное лечение

Гистерорезектоскопия является операцией выбора у больных с внутриматочной перегородкой:

- Менее травматична меньше осложнений, исключает в дальнейшем необходимость кесарева сечения, результат аналогичен абдоминальной метропластике
- Операция технически проста, экономична, сокращение продолжительности операции в 3-5 раз, минимальная инвазивность и кровопотеря по сравнению с традиционной метропластикой улучшает результаты восстановления генеративной функции, качества жизни.
- 63,8% составила частота наступления беременности после гистерорезектоскопии.
- Частота кесаревых сечений снизилась на 42,1%

Резектоскопическая метропластика.

Перегородка рассекается прямой петлей резектоскопа до момента визуализации обеих маточных труб

Пороки развития маточных труб и

яичников

1. Аплазия придатков матки с одной стороны.

2. Аплазия труб (одной или обеих).

3. Наличие добавочных труб.

4. Аплазия яичника.

5. Гипоплазия яичников.

6. Наличие добавочных яичников.

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

Редкие формы пороков развития половых органов

1. Мочеполовые пороки развития: экстрофия мочевого пузыря.

2. Кишечно-половые пороки развития:

- врожденный ректовестибулярный свищ, сочетающийся с аплазией влагалища и матки;
- врожденный ректовестибулярный свищ, сочетающийся с однорогой маткой и функционирующим рудиментарным рогом.

Встречаются изолированно или в сочетании с пороками