

федеральное государственное бюджетное образовательное учреждение высшего образования
"Красноярский государственный медицинский университет имени профессора В.Ф. Войно-
Ясенецкого" Министерства здравоохранения Российской Федерации

РЕЦЕНЗИЯ НА РЕФЕРАТ

Кафедра перинатологии, акушерства и гинекологии лечебного
(наименование кафедры) спракушетов

Рецензия асс. Комовалова Вячеслава Николаевича
(ФИО, ученая степень, должность рецензента)

на реферат ординатора 2-го года обучения по специальности акушерства гинекологии
Москальченко Светланы Александровны
(ФИО ординатора)

Тема реферата Торчки развитие женских половых органов:

Основные оценочные критерии

№	Оценочный критерий	положительный/отрицательный
1.	Структурированность	+
2.	Актуальность	+
3.	Соответствие текста реферата его теме	+
4.	Владение терминологией	+
5.	Полнота и глубина раскрытия основных понятий темы	+
6.	Логичность доказательной базы	+
7.	Умение аргументировать основные положения и выводы	+
8.	Источники литературы (не старше 5 лет)	+
9.	Наличие общего вывода по теме	+
10.	Итоговая оценка (оценка по пятибалльной шкале)	4/5

Дата: «29» 05 2013 год

Подпись рецензента

[Подпись]
(подпись)

Комовалов В.Н.
(ФИО рецензента)

Подпись ординатора

[Подпись]
(подпись)

Москальченко С.А.
(ФИО ординатора)

**Федеральное государственное бюджетное образовательное учреждение
высшего образования "Красноярский государственный медицинский
университет имени профессора В.Ф. Войно-Ясенецкого" Министерства
здравоохранения Российской Федерации**

Кафедра перинатологии, акушерства и гинекологии лечебного факультета

Заведующий кафедрой: ДМН, Профессор Цхай В.Б.

РЕФЕРАТ

«Пороки развития женских половых органов»

Выполнила:

клинический ординатор кафедры перинатологии, акушерства и
гинекологии лечебного факультета

Москальченко С.А.

Проверил: Ассистент Коновалов В.Н.

Красноярск, 2023г

Содержание

Введение	3
Классификация	3
Непроходимость влагалища и шейки матки	4
Удвоение матки и влагалища	7
Аплазия матки и влагалища – синдром Майера-Рокитанского-Кюстнера-Хаузера	10
Выводы	11
Список литературы.....	12

Введение

Причиной возникновения некоторых изменений анатомической структуры органа могут быть как влияние тератогенных факторов на ранних этапах эмбрионального развития, так и наследственная предрасположенность. Выделяют периоды, в которые негативные факторы приводят к мальформациям: с 6 по 9 недели внутриутробного развития и с 16 до 18. Врожденные нарушения формы и структуры матки и влагалища, составляют по разным источникам 4-7 % от всех врожденных нарушений анатомической и физиологической целостности органов. У женщин детородного возраста они выявляются в среднем в 3,5 % случаев.

Клинические проявления определяются видом порока и органом, вовлеченным в процесс. К жалобам, если такие могут быть, относят аменорею, альгоменорею, различные типы кровотечений. Нарушения могут быть определены впервые на медицинских осмотрах. Своевременная диагностика позволяет предотвратить бесплодие и снизить риск осложнений течения беременности и родов.

Средняя частота встречаемости седловидной матки составляет 18-20 %, внутриматочной перегородки — 35 %, двурогой матки 26 %, однорогой матки - 15 %, удвоения матки — 10 %. У 1/3 женщин с аномалиями матки и влагалища диагностируется бесплодие.

Репродуктивный прогноз при различных патологиях отличается. У 62 % женщин, имеющих двурогую матку, наблюдается отягощенный акушерский анамнез. Также как и у 60 % пациенток с внутриматочной перегородкой. У 42 % обследуемых с двурогой маткой и у 44 % с внутриматочной перегородкой наблюдается угроза прерывания беременности. Преждевременные роды фиксируются при двурогой матке в 30 % случаев и внутриматочной перегородкой в 23 %. Родоразрешение путем кесарева сечения выполнено у 88 % женщин с пороками развития матки и влагалища.

Классификация

Савельева Г.М. выделяет следующие формы пороков развития:

- непроходимость влагалища и шейки матки;
- удвоение матки и влагалища;
- аплазия матки и влагалища – синдром Майера-Рокитанского-Кюстнера-Хаузера.

Классификация непроходимости влагалища и шейки матки:

- атрезия девственной плевы;
- атрезия влагалища (полная, свищевая);
- аплазия влагалища;
 - верхнего отдела;
 - верхнего и среднего отделов;
 - среднего отдела;
 - среднего и нижнего отделов;
 - тотальная;
- атрезия цервикального канала;
- аплазия шейки матки.

Наиболее часто встречающиеся варианты удвоения матки и влагалища:

- удвоение матки и влагалища;
- удвоение матки и влагалища с частичной аплазией одного влагалища;
- двурогая матка;
- матка с добавочным замкнутым функционирующим рогом;
- седловидная матка;
- матка с перегородкой (полной или неполной).

Радзинский В.Е. выделяет 4 класса пороков развития женских половых органов:

1 класс – аплазия протоков репродуктивной системы (аплазия шейки матки, аплазия влагалища);

2 класс – атрезия девственной плевы;

3 класс – пороки, связанные с отсутствием слияния или неполным слиянием (удвоением) протоков репродуктивной системы (удвоение тела и шейки матки при наличии одного влагалища; удвоение тела матки при наличии одной шейки и одного влагалища – двурогая/седловидная матка);

4 класс – пороки, связанные с сочетанием с удвоением и аплазии протоков репродуктивной системы.

Разберем пороки развития женских половых органов согласно классификации Савельевой Г.М.

Непроходимость влагалища и шейки матки

Клиническая симптоматика врожденной непроходимости влагалища и шейки матки, атрезии девственной плевы проявляется с началом менструаций и

формированием гематокольпоса (скопление крови во влагалище) или гематометры (скопление крови в матке). Это приводит к растяжению менструальной кровью половых путей с острыми, циклически повторяющимися болями в животе, с которыми девочки поступают в стационар. При гематокольпосе боли ноющие; гематометра проявляется спастическими болями, иногда с потерей сознания. Клинические симптомы врожденной атрезии цервикального канала и аплазии шейки такие же, как и при отсутствии влагалища: формируется гематометра, возможен рефлюкс менструальной крови через маточные трубы в брюшную полость. В результате рефлюкса к спастическим болям внизу живота присоединяются симптомы раздражения брюшины.

Диагностика

При объективном обследовании преддверие влагалища и девственная плева выглядят обычно. Даже при тотальной аплазии влагалища его преддверие сохранено. При надавливании на переднюю брюшную стенку над лоном девственная плева выбухает в виде цианотичного купола в результате гематокольпоса. Пальпируемое при ректально-абдоминальном исследовании округлое эластичное малоблезненное и малоподвижное образование, оттесняющее матку кверху, обычно является гематокольпосом. Давление на гематокольпос через прямую кишку передается на матку и ощущается при пальпации над лоном. Смещаемость гематокольпоса ограничена, этим он отличается от кисты яичника.

Зондирование влагалища позволяет определить глубину последнего и проводится одновременно с ректально-абдоминальным исследованием. Дистальная часть влагалища часто представлена одним преддверием и имеет глубину около 1 —2 см. Реже углубление за девственной плевой бывает менее 1 см.

УЗИ позволяет достоверно установить уровень непроходимости влагалища или шейки матки лишь при гематокольпосе и (или) гематометре. Важными параметрами при этом являются не только их размеры, но и расстояние от дна гематокольпоса до кожи промежности. При малых размерах гематокольпоса или его отсутствии следует использовать МРТ органов малого таза.

В некоторых наблюдениях наиболее информативны лапароскопия и вагинография.

Лечение

У новорожденных, детей раннего возраста и подростков с клиническими проявлениями атрезии девственной плевы проводят Х-образное или U-образное рассечение девственной плевы, коагуляция краев раны и санация влагалища.

Первой линией формирования неовлагалища у подростков с тотальной аплазией влагалища применяют кольпоэлонгацию с помощью аппаратов механического воздействия – кольпоэлонгаторов, предпочтительно в стационарных условиях. У подростков с аплазией влагалища и матки допустимо применение кольпоэлонгации в возрасте 15 лет и старше, а с аплазией влагалища при функционирующей матке - перед операцией создания маточно-вагинального анастомоза вне зависимости от возраста при достаточной психологической готовности ребенка к данному виду лечения. Искусственное влагалище образуется в результате растяжения тканей влагалищной ямки за задней спайкой малых половых губ путем постепенного вдавления наконечника кольпоэлонгатора. В начале каждой процедуры кольпоэлонгации в области задней влагалищной ямки рекомендуется наносить крем с декспантенолом, обладающий смягчающим, регенерирующим и противовоспалительным действием. Первая процедура выполняется врачом акушером-гинекологом для несовершеннолетних 1 раз в сутки в течение 20 мин. под контролем болевых ощущений у пациентки. В последующем при отсутствии выраженных болевых ощущений процедура применяется 2 раза в сутки по 30–40 мин. Как правило, один курс кольпоэлонгации состоит из 15–20 процедур. Для достижения стабильной глубины неовлагалища в 10-12 см требуется от 1 до 3 курсов с 2-3 месячным перерывом между курсами. В промежутках между курсами пациентке рекомендуется ежедневная обработка зоны задней спайки малых половых губ и кожи сформированного неовлагалища кремом с Эстриолом после получения информированного добровольного согласия девочки-подростка.

У подростков с частичной аплазией влагалища и нарушением оттока менструальной крови хирургическая коррекция порока производится при условии достаточного наполнения замкнутого влагалища:

- при аплазии нижней трети влагалища – послойное U-образное рассечение неперфорированного гимена и дистального купола замкнутого влагалища с обязательным круговым соединением краев разреза слизистой вульвы и влагалища отдельными швами с использованием рассасывающего шовного материала для профилактики стеноза входа во влагалище.

- при аплазии нижней и средней трети влагалища и функционирующей матке – формирование анастомоза между дистальным куполом влагалища и интритусом промежностным доступом. Перед хирургической коррекцией порока рекомендуется кольпоэлонгация. В процессе операции производится линейный разрез боковых стенок влагалища на глубину 2-3 см, мобилизация дистальных краев влагалища для облегчения низведения проксимальной части влагалища к слизистой вульвы, круговое сшивание стенок влагалища и слизистой вульвы отдельными швами.
- у подростков с замкнутой маткой при тотальной аплазии влагалища, в том числе при атрезии/гипоплазии/аплазии шейки матки, – формирование анастомоза между маткой и преддверием влагалища промежностно-абдоминальным доступом с лапароскопической ассистенцией. Перед хирургической коррекцией порока рекомендуется кольпоэлонгация.

Удвоение матки и влагалища

Клиника

При полном удвоении матки и влагалища жалоб у пациенток нет. У больных с полным удвоением матки и влагалища и частичной аплазией одного из них менструальная кровь скапливается в замкнутом пространстве, в связи с чем в дни менструаций через 3—6 мес после наступления менархе появляются сильные распирающие боли внизу живота (дисменорея), которые не купируются обезболивающими и спазмолитическими препаратами. Иногда в перегородке между влагалищами имеется свищевое отверстие. В этих случаях менструальная кровь частично попадает в полноценную вагину, но большая ее часть задерживается в замкнутом пространстве. Пациентки, у которых имеется свищевое отверстие, жалуются на гнойные выделения из половых путей вследствие присоединения вторичной инфекции.

При двурогой матке с добавочным замкнутым функционирующим рогом девочки подростки жалуются на схваткообразные боли внизу живота в дни менструаций, причем боли возникают с наступлением менархе и объясняются формированием гематометры.

Седловидная матка, как и матка с перегородкой, в подростковом периоде клинической симптоматики, как правило, не имеет.

Диагностика

При объективном обследовании наружные половые органы у пациенток с удвоением матки и влагалища не изменены. При полном удвоении матки и влагалища вагиноскопия позволяет выявить в каждой вагине по шейке матки. Если одно влагалище частично аплазировано, то осмотру доступно только одно полноценное влагалище, в куполе которого визуализируется одна шейка матки. При гематокольпосе частично аплазированного влагалища одна из стенок полноценной вагины выбухает в его просвет. Иногда при больших размерах гематокольпоса его нижний полюс достигает девственной плевы. Ректально - абдоминальное исследование не всегда позволяет четко определить две матки. Придатки обычно не определяются. Гематокольпос частично аплазированного влагалища пальпируется как образование тугоэластической консистенции, неподвижное, малоблезненное, нижний полюс которого может находиться на расстоянии 1—5 см от заднепроходного отверстия. У пациенток со свищевым ходом во время ректально-абдоминального исследования обычно резко увеличиваются гнойные выделения.

УЗИ органов малого таза дает достоверную информацию при типичных вариантах удвоения внутренних гениталий, позволяет определить размеры маток, величину гематокольпоса. В случае атипичных форм удвоения наиболее ценную информацию предоставляет МРТ. В некоторых наблюдениях с целью уточнения характера аномалии при удвоениях необходимо проводить гистероскопию и лапароскопию.

Лечение

У подростков с наличием удвоения матки и влагалища с частичной аплазией одного из влагалищ (синдром Херлина-Вернера-Вундерлиха) проводят широкое иссечение стенки замкнутого влагалища влагалищным доступом. Рекомендуются при выявлении функционирующего(их) рудимента(ов) матки у подростков с циклической тазовой болью при тотальной аплазии влагалища удаление рудиментов вместе с маточными трубами лапароскопическим доступом.

У подростков с замкнутым рогом матки при отсутствии возможности гистероскопической реконструкции матки проводят удаление замкнутого рога с последующей метропластикой лапароскопическим доступом. У подростков с добавочной полостью в стенке матки проводят удаление интерстициального рудимента лапароскопическим доступом с последующей реконструкцией стенки матки.

Хирургическое вмешательство должно проводиться в стационаре медицинской организации 3 уровня, имеющей лицензию на выполнение высокотехнологической медицинской помощи по профилю «акушерство и гинекология» и «детская хирургия» / «хирургия». Следует избегать проведение хирургического лечения в экстренном порядке в связи с высокой частотой ошибок диагностики и выбранной тактики хирургического вмешательства.

Допустимо временное назначение нестероидных противовоспалительных лекарственных средств и КОК. Исключение составляют пороки развития влагалища при функционирующей матке с клинической картиной, обусловленной напряженным гематокельпосом или разрывом гематосальпинкса.

У подростков с циклической тазовой болью и диагностированными пороками развития влагалища и/или матки с нарушением оттока менструальной крови рекомендуется выполнение хирургического вмешательства с лапароскопической ассистенцией, в том числе для уточнения состояния придатков матки и тазовой брюшины в целях раннего выявления наружного генитального эндометриоза.

При наличии условий у подростков с замкнутым маточным рогом реконструкцию матки предпочтительно выполнять, используя гистероскопический доступ с лапароскопической ассистенцией.

У подростков с однорогой и двурогой маткой без нарушения оттока менструальной крови решение вопроса о целесообразности метропластики откладывается до совершеннолетия.

При седловидной матке лечение не проводится. Но если это будет являться причиной невынашивания беременности, тогда выполняется пластическая операция.

Радзинский пишет, что при двурогой матке проводится метропластика (операция Штрассмана). Этапы операции: поперечный разрез, иссечение перегородки, наложение швов.

Аплазия матки и влагалища – синдром Майера-Рокитанского-Кюстнера-Хаузера

Клиника

Основная жалоба, с которой 15—16-летние девочки обращаются к врачу, — отсутствие менструаций. В более старшем возрасте пациентки жалуются на невозможность половой жизни.

Диагностика

Телосложение обследуемых обычно правильное, физическое и половое развитие соответствует возрастной норме. Достаточно хорошо развиты вторичные половые признаки. Наружные половые органы, как показывает гинекологическое исследование, развиты правильно.

Зондирование влагалища позволяет обнаружить за девственной плевой углубление длиной 1 — 1,5 см. При ректально-абдоминальном исследовании в типичном месте матка не определяется, а пальпируется тяж. Придатки не определяются.

При УЗИ выявляются яичники и отсутствие матки. Иногда у пациенток обнаруживаются различные пороки развития мочевой системы (аплазия почки, поясничная или тазовая дистопия почки, удвоение чашечно лоханочной системы).

Лечение

Савельева Г.М. в учебнике «Гинекология» описывает следующее лечение. Хирургическое лечение при аплазии матки и влагалища заключается в создании неовлагалища. Как и при аплазии влагалища и шейки матки, выполняется брюшинный или сигмоидальный кольпопоз.

Ученые пытаются найти бескровный метод формирования неовлагалища. Акушер-гинеколог Кругляк Д.А. совместно с другими врачами-гинекологами проводили проспективное когортное исследование 64 девочек-подростков в возрасте от 15 до 18 лет с впервые установленным диагнозом «синдром Майера-Рокитанского-Кюстнера-Хаузера». Анализировались их психофизиологические особенности с тестированием по опроснику САН (самочувствие, активность, настроение), проводили гинекологический осмотр с определением глубины влагалищной ямки. Девушки были рандомизированы на 2 группы: 1-я (n=36) – для создания искусственного влагалища применяли метод аппаратной кольпоэлонгации; 2-й группе пациенток (n=28) проводили преформированное физиотерапевтическое воздействие (по 5 мин на каждую из 4 стенок влагалищной ямки теплом, импульсным магнитным полем, вибрационным массажем) с

последующей кольпоэлонгацией. У всех ежедневно составляли график прироста длины неовлагалища и определяли интенсивность болевых ощущений при помощи визуально-аналоговой шкалы (ВАШ). После завершения лечения пациентки повторно проходили тестирование по методике САН.

Получили следующие результаты. Значимый прирост длины неовлагалища отмечен в группе комплексного лечения с физиовоздействием уже на 8-й процедуре с увеличением его по завершению к 20-й процедуре. Во 2-й группе динамика интенсивности боли достоверно снижалась в сравнении с 1-й. Психологический статус пациенток по опроснику САН до начала лечения характеризовался неблагоприятным состоянием почти у половины; после лечения улучшились настроение и самочувствие. Проведение курсовых процедур комплексной кольпоэлонгации с применением физиовоздействия у девушек с аплазией влагалища обладает значимым снижением болевых ощущений и позволяет достичь необходимой анатомической длины в более короткие сроки по сравнению с монометодикой.

Ю.В. Гарифуллова и соавт. изучили литературу по синдрому Майера-Рокитанского-Кюстнера-Хаузера и выяснили, что большинство публикаций посвящено проблеме кольпопоза. Однако, найден и казуистический случай миомы матки при данном синдроме. Впервые подобный случай был описан в 1977г. Анализ случаев показал, что диагностика миомы как правило начиналась с жалоб пациенток на болевой синдром, который вызван чаще всего перекрутом ножки опухоли. Иногда симптомы связаны со сдавлением рядом расположенных органов: дизурические расстройства, вздутие живота, запоры. Исходя из анализа, видно, что синдром Майера-Рокитанского-Кюстнера-Хаузера не исключает наличие такого заболевания как миома матки. Более точно в дифференциальной диагностике опухолей помогает МРТ. Тактика ведения определяется клинической картиной, локализацией, количеством и размерами узлов с учетом возможного развития осложнений.

А.С. Бабина лишний раз подчеркивает, что для данных пациентов все равно невозможно полное сохранение репродуктивной функции. В виду отсутствия матки единственной возможностью материнства для них является суррогатное материнство.

Выводы

Важно проведение своевременной диагностики пороков развития, динамическое наблюдение и предотвращение любых осложнений у женщин

с пороками развития. Появление современных методов исследования дают возможность определять патологию у девочек младшего возраста и проводить коррекцию.

Список литературы

1. Кругляк Диана Анатольевна, Буралкина Наталия Александровна, Ипатова Марина Владимировна, Уварова Елена Витальевна, Маланова Татьяна Борисовна, & Батырова Залина Кимовна (2021). СИНДРОМ МАЙЕРА-РОКИТАНСКОГО-КЮСТЕРА-ХАУЗЕРА: СОВРЕМЕННЫЕ ВОЗМОЖНОСТИ БЕСКРОВНОГО ФОРМИРОВАНИЯ НЕОВЛАГАЛИЩА. Репродуктивное здоровье детей и подростков, 17 (1), 40-48.
2. Бабина А.С. (2022). СИНДРОМ МАЙЕРА - РОКИТАНСКОГО - КЮСТЕРА - ХАУЗЕРА КАК ПРИЧИНА БЕСПЛОДИЯ. СПОСОБЫ ЛЕЧЕНИЯ. Международный журнал гуманитарных и естественных наук, (4-1), 58-60. doi: 10.24412/2500-1000-2022-4-1-58-60
3. Гарифуллова Ю.В., Журавлева В.И., & Калимуллина Г.Н. (2021). РЕДКИЙ КЛИНИЧЕСКИЙ СЛУЧАЙ МИОМЫ ПРИ СИНДРОМЕ МАЙЕРА - РОКИТАНСКОГО - КЮСТЕРА - ХАУЗЕРА. Практическая медицина, 19 (2), 80-83.
4. Шибельгут Нона Марковна, Батина Наталья Анатольевна, Елгина Светлана Ивановна, Мозес Вадим Гельевич, Рудаева Елена Владимировна, & Железная Анна Александровна (2022). ТЕЧЕНИЕ БЕРЕМЕННОСТИ И РОДОВ ПРИ АНОМАЛИИ РАЗВИТИЯ ПОЛОВЫХ ОРГАНОВ (ДВУРОГОЙ МАТКЕ). Мать и дитя в Кузбассе, (2 (89)), 56-61. doi: 10.24412/2686-7338-2022-2-56-61
5. Гинекология : учебник / Б. И. Байсова и др. ; под ред. Г. М. Савельевой, В. Г. Бреусенко. — 4-е изд., перераб. и доп. — М. : ГЭОТАР-Медиа, 2012. — 432 с. : ил.
6. Берсенева Е.В. (2022). РЕПРОДУКТИВНАЯ ФУНКЦИЯ У ЖЕНЩИН С ПОРОКАМИ РАЗВИТИЯ МАТКИ И ВЛАГАЛИЩА . Вестник медицинского института «Реавиз»: реабилитация, врач и здоровье, (2 (56) Special Issue), 278-279.
7. Радзинский, В. Е. Гинекология / под ред. В. Е. Радзинского, А. М. Фукса - Москва : ГЭОТАР-Медиа, 2014. - 1000 с.