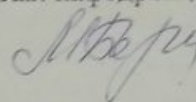


Федеральное государственное бюджетное образовательное учреждение высшего образования
"Красноярский государственный медицинский университет имени профессора В.Ф.Войно-Ясенецкого"
Министерства здравоохранения Российской Федерации

Кафедра акушерства и гинекологии ИПО

Зав. кафедрой д.м.н., профессор
Багина М.И.



РЕФЕРАТ

ПОРОКИ РАЗВИТИЯ ЖЕНСКИХ ПОЛОВЫХ ОРГАНОВ:
Пороки развития вульвы и влагалища

Выполнил:
клинический ординатор
Исакова О.И.

Красноярск, 2018.

Рецензия

на реферат по дисциплине «Акушерство и гинекология» клинического ординатора Исаковой О.И. на тему: «ПОРОКИ РАЗВИТИЯ ЖЕНСКИХ ПОЛОВЫХ ОРГАНОВ: Пороки развития вульвы и влагалища»

Реферат посвящен актуальной патологии, пороки развития влагалища и матки обнаруживают у каждой 3-й женщины с бесплодием и у каждой 6-й пациентки с невынашиванием беременности. Тесная эмбриональная связь половой и мочевой систем определяет сочетания их аномалий.

В работе полностью раскрыто содержание материала, материал изложен грамотно, в определенной – логической последовательности, продемонстрировано системное и глубокое – знание программного материала, знание современной учебной и научной литературы, точно используется терминология.

Четко соблюдены требования к оформлению реферата: титульный лист, оглавление со страницами, введение, основная часть, заключение, списки литературы, источников. В основной части работы автор последовательно и доходчиво излагает теоретический материал.

Работа характеризуется высокой теоретической и практической значимостью для врачей акушеров-гинекологов.

Оценивая представленную работу, можно отметить тот факт, что автор стремился максимально подробно разобраться и изложить изучаемый теоретический материал и справился с поставленной задачей. Реферат написан хорошим литературным языком, проиллюстрирован и оформлен.

В целом работа выполнена на хорошем уровне, полностью отвечает требованиям, предъявляемым к данному виду работ и заслуживает оценки «отлично».

М.В.Р.

Оглавление

Общие сведения	2
Эпидемиология	2
Классификация	2
Этиология.....	2
Патогенез	3
Пороки развития вульвы и влагалища	4
Атрезия гимена	4
Диагностика	5
Дифференциальная диагностика	5
Лечение.....	5
Атрезия влагалища	5
Диагностика	5
Лечение.....	5
Агенезия влагалища.....	5
Аплазия влагалища	5
Литература	6

Общие сведения

Знание основных этапов эмбриогенеза помогает понять патогенез пороков развития мочевыводящих путей и половых органов и важно при дифференциальной диагностике гинекологических заболеваний и выполнении гинекологических и урологических операций.

Врожденный порок развития половых органов — стойкие морфологические изменения, выходящие за пределы вариаций строения.

Эпидемиология

Пороки развития женских половых органов составляют 4% всех врожденных аномалий развития; пороки развития встречаются у 3,2% женщин репродуктивного возраста. У 6,5% девочек с выраженной гинекологической патологией выявляют аномалии развития влагалища и матки. Пороки развития влагалища и матки обнаруживают у каждой 3-й женщины с бесплодием и у каждой 6-й пациентки с невынашиванием беременности.

Тесная эмбриональная связь половой и мочевой систем определяет сочетания их аномалий: частота сочетания пороков мочевой и половой сфер составляет от 10 до 100%. Частота пороков развития половой системы составляет около 2,5%. Хромосомная и генная патология является причиной около 30% случаев нарушений полового развития.

Классификация

В настоящее время существует множество классификаций пороков развития влагалища и матки. Наибольшее распространение получила классификация по клинко-анатомическому принципу, согласно которой выделяют 4 класса существующих пороков развития женских половых органов.

Класс I. Аплазия протоков репродуктивной системы.

- Полная аплазия протоков репродуктивной системы.
- Аплазия протоков репродуктивной системы с сохранением влагалища.
- Аплазия протоков репродуктивной системы при функционирующей матке:

— аплазия шейки матки (англ. — *cervix aplasia*):

аплазия шейки матки при наличии всего влагалища;

аплазия шейки матки и верхнего отдела влагалища;

— аплазия влагалища (англ. — *vaginal aplasia*):

полная аплазия влагалища;

частичная аплазия влагалища (аплазия нижней трети влагалища, аплазия средней и нижней трети влагалища, аплазия верхней трети влагалища).

Класс II. Атрезия девственной плевы (англ. — *hymen atresia*) или варианты строения девственной плевы.

Класс III. Пороки, связанные с отсутствием слияния или неполным слиянием (удвоением) протоков репродуктивной системы.

- Полное удвоение протоков репродуктивной системы.
- Удвоение тела и шейки матки при наличии одного влагалища.
- Удвоение тела матки при наличии одной шейки матки и одного влагалища:

— двурогая матка;

— седловидная матка;

— внутренняя перегородка матки (полная или неполная).

Класс IV. Пороки, связанные с сочетанием удвоения и аплазии протоков репродуктивной системы.

- Удвоение матки и влагалища с полной аплазией шейки и влагалища с одной стороны:

— матка с добавочным функционирующим рогом, не сообщаемым с ней;

— матка с добавочным рогом без эндометриальной полости.

- Удвоение матки и влагалища с частичной аплазией одного влагалища.
- Удвоение матки и влагалища с полной аплазией обоих влагалищ.
- Удвоение матки и влагалища с частичной аплазией обоих влагалищ.
- Аплазия всего протока с одной стороны (однорогая матка).

Этиология

На эмбриональное развитие влияют многообразные факторы. Определить все воздействия, которыми можно было бы объяснить пороки в каждом конкретном случае, невозможно, хотя иногда связь между возникновением пороков и определенными повреждающими (тератогенными) факторами можно четко проследить.

Все тератогенные факторы условно можно разделить:

- на генетические, определяющие мужскую и женскую половую дифференцировку;
- внешние (окружающая среда, травма, тератогенное воздействие);
- внутренние (ферменты, гормоны).

Патогенез

Механизм возникновения пороков развития изучен недостаточно. Считают, что пороки развития формируются в результате нарушения процессов размножения, миграции и дифференцировки клеток, гибели отдельных клеточных масс, замедления их рассасывания, нарушения адгезии тканей. Остановка или замедление размножения клеток приводят к аплазии или гипоплазии органа, нарушению слияния отдельных эмбриональных структур, в норме происходящего в строго определенные периоды. В случаях низкой пролиферативной активности клеток контакт между эмбриональными структурами запаздывает. В результате изменений миграции клеток могут развиваться аплазии, гетеротопии и ряд сложных пороков. Дифференцировка клеток может измениться в любой период эмбриогенеза и стать причиной агенезии органа, его морфологической и функциональной незрелости. Задержка физиологического распада клеток, отмирающих в процессе эмбриогенеза, может приводить к атрезии, стенозу. Установлено также, что формирование того или иного порока развития зависит от периода эмбриогенеза, в течение которого патогенный фактор оказывает свое действие.

Пороки развития половых органов возникают уже в процессе эмбрионального развития, хотя в некоторых случаях могут развиваться и постнатально.

Пороки развития половых органов могут быть весьма разнообразны как по анатомическим особенностям, так и по воздействию на состояние здоровья женщины. Для правильной оценки особенностей встречающихся пороков следует знать особенности процесса эмбриогенеза в норме.

По особенностям морфогенеза и типичным реакциям эмбриона и плода на воздействие патогенных факторов внешней среды весь период внутриутробного развития можно разделить на следующие стадии:

- начальный период (предимплантационное развитие);
- эмбриональный период — имплантацию (лат. *implantatio* — сажаю), органогенез и плацентацию;
- плодный период (фетогенез, от лат. *fetus* — плод и *genesis* — развитие).

Начальный период внутриутробного развития длится с момента оплодотворения до имплантации бластоцисты. Отличительная черта начального периода — большие компенсаторно-приспособительные возможности развивающегося зародыша. При повреждении большого числа клеток зародыш погибает, но при повреждении отдельных бластомеров дальнейший цикл развития не нарушается (принцип «все или ничего»). Второй период внутриутробного развития — эмбриональный (18—60-е сутки после оплодотворения). В это время, когда зародыш наиболее чувствителен к тератогенным факторам, формируются самые грубые пороки развития. Тем не менее после 36 сут внутриутробного развития грубые пороки развития (за исключением пороков твердого неба, мочевыводящих путей и половых органов) формируются редко.

Третий период — плодный. Пороки развития для этого периода нехарактерны. Под влиянием факторов внешней среды возможны торможение роста и гибель клеток плода, что в дальнейшем проявляется недоразвитием или функциональной незрелостью.

Самый ответственный период в формировании женской половой системы — первый триместр беременности.

Врожденные пороки развития возникают внутриутробно в результате нарушения процессов развития зародыша или (много реже) после рождения ребенка как следствие нарушения дальнейшего формирования органов

Понятие «врожденный порок» не ограничивается нарушениями развития, а включает и врожденные нарушения обмена веществ. Как синонимы термина «врожденные пороки развития» могут применяться понятия «врожденные аномалии» (англ. — *anomaly*), «врожденные пороки» (англ. — *congenital defect*) и «пороки развития» (англ. — *malformation*). Врожденными аномалиями чаще называют пороки развития, не сопровождающиеся серьезным нарушением функции или структуры органа (греч. *anoma* — отклонение). Врожденными называют пороки, возникшие внутриутробно. «Аномалии развития» — более широкое, чем «врожденные пороки», понятие. Они могут возникнуть в любой период развития организма, даже после рождения.

Сроки возникновения врожденных пороков внутренних половых органов

Срок от момента зачатия,	Нормальное развитие	Патологическое развитие
2	Образование мочеполовой складки	Не развиваются предпочка, вольфов проток, мюллеров проток
4-5	Образование мюллеровых ходов	Не развивается мюллеров проток с одной или с обеих сторон
5-6	Слияние двух половых складок и образование полового тяжа	Неполное слияние мюллеровых ходов или их полная изоляция друг от друга
7-11	В результате слияния дистальных концов мюллеровых ходов образуются шейка матки и влагалище	Дистальные концы мюллеровых ходов не сливаются; образуется двойная матка с частичной или полной перегородкой влагалища
13-14	Образуется мышечная оболочка внутренних половых органов; образуются матка, трубы и шейки	Не образуется мышечная оболочка матки и труб. Возникает атрезия влагалища и шейки матки
15-16	Происходит слияние рогов матки; матка принимает окончательную форму	Слияния рогов не происходит; образуются двурогая матка с рудиментарным рогом, седловидная матка; матка с частичной перегородкой

Врожденные пороки развития различаются по этиологическому признаку, времени воздействия тератогенного фактора и локализации.

По этиологическому признаку различают три группы пороков: наследственные, экзогенные, мультифакторные (возникшие под влиянием нескольких факторов).

К *наследственным* относят пороки, возникшие в результате мутаций, т.е. стойких изменений наследственных структур в гаметах (гаметические мутации) или много реже — в зиготе (зиготические мутации). В зависимости оттого, на каком уровне произошла мутация, наследственно обусловленные пороки подразделяют на генные и хромосомные.

В группу *экзогенных* объединены пороки, обусловленные повреждением тератогенными факторами непосредственно эмбриона и плода. Поскольку пороки развития, вызванные тератогенами, могут копировать генетически детерминированные пороки развития, их нередко называют фенотипами.

Развитие организма проходит строго определенную, генетически детерминированную, связанную с видом последовательность. Возникновение тех или иных пороков зависит от времени воздействия тератогенного фактора, т.е. от срока беременности, при котором произошло негативное воздействие.

Локализация пороков развития может быть любой: вульва, девственная плева, влагалище, шейка и тело матки, маточные трубы, яичники. Зачастую пороки разной локализации сочетаются.

Пороки развития вульвы и влагалища

Среди пороков вульвы наблюдаются деформации, обусловленные *гипоспадией* (недоразвитие мочеиспускательного канала с его открытием во влагалище) или *эписпадией* (неправильно развитые наружные половые органы с недоразвитием передней стенки мочеиспускательного канала, расщеплением клитора и лона) и противоестественным открытием просвета прямой кишки во влагалище или его преддверии.

Атрезия гимена

Атрезия гимена является наиболее частой аномалией, которая встречается у 0,02—0,04% девочек. Клинически атрезия девственной плевы проявляется в пубертатный период на фоне отсутствия менархе (ложная первичная аменорея, см. раздел 6.2.1). Менструальная кровь, скапливаясь во влагалище, растягивает его стенки (*гематокольпос*). Постепенно менструальная кровь может заполнять и

растягивать полость матки (гематометра) и маточных труб (гематосальпинкс) (рис. 15.1).

Атрезия гимена некоторое время может себя ничем не проявлять. Однако по мере накопления крови во влагалище, матке, маточных трубах возникают симптомы, связанные со сдавлением мочевого пузыря и кишечника, тянущие боли в пояснице, а также схваткообразные боли и недомогание в дни менструаций. При попадании менструальной крови в брюшную полость или ее инфицировании возникают перитонеальные симптомы.

Диагностика

Диагноз зачастую устанавливают уже при осмотре вульвы, когда обнаруживают выбухающий неперфорированный цианотичный гимен. При ректоабдоминальном исследовании выявляют опухолевидное эластическое образование, на верхнем полюсе которого определяется матка.

УЗИ помогает в диагностике атрезии гимена. На эхограммах в виде эхонегативного образования выявляют резко расширенное, заполненное жидкостью влагалище, а при образовании гематометры — полость матки.

Дифференциальная диагностика

Дифференциальную диагностику при отсутствии выраженного болевого синдрома и значительного гематокольпоса проводят с аплазией нижней трети влагалища при функционирующей матке, синдромом Рокитанского—Кюстнера—Майера—Хаузера, а при выраженном болевом синдроме — с другими заболеваниями, для которых характерна клиническая картина «острого живота» — острым аппендицитом, перекрутом ножки кисты яичника, апоплексией яичника, почечной коликой.

Лечение

Лечение направлено на создание условий для оттока менструальной крови. С этой целью проводят хирургическое лечение — Х-образное рассечение девственной плевы и опорожнение гематокольпоса, мгновенно приносящее облегчение. Прогноз благоприятный.

Атрезия влагалища

Атрезия влагалища возникает вследствие рубцевания после воспалительного процесса, перенесенного в антенатальном или постнатальном периоде, что приводит к полному или частичному заращению влагалища. Этому способствует нормальная Н-образная поперечная форма влагалища, когда передняя и задняя стенки влагалища сомкнуты. Клинически атрезия влагалища проявляется в период полового созревания задержкой менструальной крови во влагалище, полости матки, маточных трубах (аналогично атрезии гимена).

Диагностика

Для диагностики проводят ректоабдоминальное и влагалищное исследования, в том числе с помощью зеркал, зондирование, вагиноскопию, УЗИ.

Лечение

Лечение пороков развития влагалища только хирургическое.

«Золотым стандартом» (англ. — *gold standard*) хирургического лечения больных аплазией влагалища и матки является кольпопоз из тазовой брюшины. Операция выполняется с использованием лапароскопической ассистенции.

Агенезия влагалища

Агенезия влагалища представляет собой первичное полное отсутствие влагалища. Этот порок можно диагностировать еще до периода полового созревания или до начала половой жизни. У таких больных между половыми губами имеется лишь незначительное углубление до 2—3 см. Агенезия влагалища часто сочетается с пороками развития матки. Диагноз устанавливают при осмотре, дополнительно используют ректоабдоминальное исследование, УЗИ малого таза.

Аплазия влагалища

Аплазия влагалища развивается в результате недостаточного развития нижних отделов мюллеровых протоков. Частота аплазии влагалища составляет 1:20 000 женщин. У пациенток женский тип телосложения, наружные половые органы развиты правильно; кариотип 46,XX. Матка часто бывает рудиментарной, маточные трубы и яичники (которые расположены на уровне безымянной линии или выше) нередко с признаками задержки развития. Функция яичников снижена. У некоторых женщин матка развита нормально, наблюдаются двухфазные циклические изменения ректальной температуры и экскреция эстрогенов и прогестерона.

Основные жалобы: отсутствие менструаций (истинная или ложная аменорея), невозможность половой жизни, отсутствие беременности.

Литература

1. Айламазян, Э. К. Гинекология : учебник / Э. К. Айламазян. - 2-е изд., испр. и доп. - СПб : СпецЛит, 2013. - 415 с.
2. Айламазян Э.К., Рябцева И.Т. Неотложная помощь при экстремальных состояниях в гинекологии. – Н. Новгород. : НГМА, 2003. – 180 с.
3. Гинекология: национальное руководство /под ред. В.И. Кулакова, И.Б. Манухина, Г.М. Савельевой. – М.: ГЭОТАР-Медиа, 2009. - 1072 с. (Серия – «Национальное руководство»).
4. Гинекология \ под. Ред. Г.М. Савельевой, В.Г. Бреусенко. – М.: ГЭОТАР-Медиа, 2005. – 431 с.
5. Практическая гинекология (Клинические лекции). \Под ред. Кулаков В.И., Прилепская В.Н. – М.: МЕДпрессинформ, 2011.