

# клиническая анатомия аномалий и пороков развития органов малого таза

ГРУППА : АИГ 703-2  
ВЫПОЛНИЛ(А): Мусаева А.

# План:

- Развития половых органов
- Этиология пороков
- Классификация
- Диагностика
- Заключение
- Литература

# Развития половых органов

- На 5-ой неделе обоих вольфовых тел начинают развиваться утолщения зародышевого эпителия в виде тяжей, называемых мюллеровыми. Из верхних отделов мюллеровых каналов образуются маточные трубы, а из нижних – матка и большая часть влагалища. Процесс этот начинается с 5–6-й недели и заканчивается к 18-й неделе внутриутробного развития. Концы верхних отделов расширяются и образуют воронки труб. Постепенно удлиняясь, мюллеровы каналы достигают мочеполового канала и принимают участие в образовании влагалища. Полное слияние мюллеровых каналов и образование матки происходит в конце 3-го месяца развития эмбриона, а образование просвета влагалища – на 5-м месяце. на 4-м месяце - формирования маточных труб, и половые железы (яичники)

Сроки эмбриогенеза\*

2 недели

Нормальное развитие

Образование мочеполовой складки

Патологическое развитие

Не развивается предпочка, вольфов ход, мюллеров ход и яичники

4-5недель

Образование мюллеровых ходов

Не развивается мюллеров ход с одной или с обеих сторон

5-6недель

Слияние двух половых складок и образование полового тяжа

Неполное слияние мюллеровых ходов или их полная изоляция друг от друга

7-11недель

В результате слияния дистальных концов мюллеровых ходов образуется шейка матки и влагалище

Дистальные концы мюллеровых ходов не сливаются; образуется двойная матка с частичной или полной перегородкой влагалища

13-14недель

Образуется мышечная оболочка внутренних половых органов; образуется матка, трубы и шейка

Не образуется мышечная оболочка матки и труб. Возникает атрезия влагалища и шейки матки.

15-16недель

Происходит слияние рогов матки; матка принимает окончательную форму

Слияния рогов не происходит; образуется двурогая матка с рудиментарным рогом, седловидная матка; матка с частичной перегородкой

- По этиологическому признаку целесообразно различать три группы пороков:
  - а) наследственные
  - б) экзогенные
  - в) мультифакториальные.
- 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 от того, на каком уровне произошла мутация, на уровне генов или хромосом, наследственно обусловленные пороки подразделяют на генные и хромосомные.

# разделить условно на следующие группы:

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

| Возможные факторы | Маловероятные факторы                  |
|-------------------|--|
| Алкоголизм        | Ингаляционные анестетики               |
| Биопсия хориона   | Диоксин                                |
| Карбамазепин      | Аспирин                                |
| Дисульфирам       | Бендектин                              |
| Эрготамин         | Наркотики (за исключением кокаина)     |
| Гипервитаминоз А  | Метронидазол                           |
| Свинец            | Вакцина против краснухи                |
| Примидон          | Спермициды                             |
| Стрептомицин      | Излучение от телевизора или компьютера |
| Дефицит цинка     |  |

# К нарушениям развития половой системы относятся:

- 1) аномалии полового развития, сопровождающиеся нарушением половой дифференцировки (пороки развития матки и влагалища, дисгенезия гонад, врожденный адреногенитальный синдром – АГС);
- 2) аномалии полового развития без нарушения половой дифференцировки (преждевременное половое созревание, задержка полового созревания).

- На воздействие патогенных факторов внешней среды, весь период внутриутробного развития можно разделить на следующие стадии:
- предимплантационное развитие (начальный период);
- имплантация, органогенез и плацентация (эмбриональный);
- фетогенез (плодный период).
- Начальный период внутриутробного развития длится с момента оплодотворения до имплантации бластоцисты. При повреждении большого числа клеток зародыш погибает, а при повреждении отдельных бластомеров – дальнейший цикл развития не нарушается

- 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.
- Третий период – плодный. Пороки развития для этого периода не характерны. Под влиянием факторов внешней среды происходит торможение роста и гибель клеток плода, что в дальнейшем проявляется недоразвитием или функциональной незрелостью.
- Самым ответственным периодом в формировании женской половой системы является 9-я неделя (первый триместр беременности) внутриутробного развития.

## Механизм возникновения ПР изучен недостаточно.

- нарушения процессов размножения;
  - нарушения миграции - аплазии, гетеротопии ;
  - нарушения дифференцировки клеток - агенезии органа, его морфологической и функциональной незрелости;
  - гибели отдельных клеточных масс;
  - замедление их рассасывания;
  - нарушения адгезии тканей.
- 
- Остановка или замедления размножения клеток приводит к аплазии или гипоплазии органа, нарушению слияния отдельных эмбриональных структур, в норме происходящему в строго определенные периоды.
  - Задержка физиологического распада клеток, отмирающих в процессе эмбриогенеза, может приводить к атрезии, стенозу.

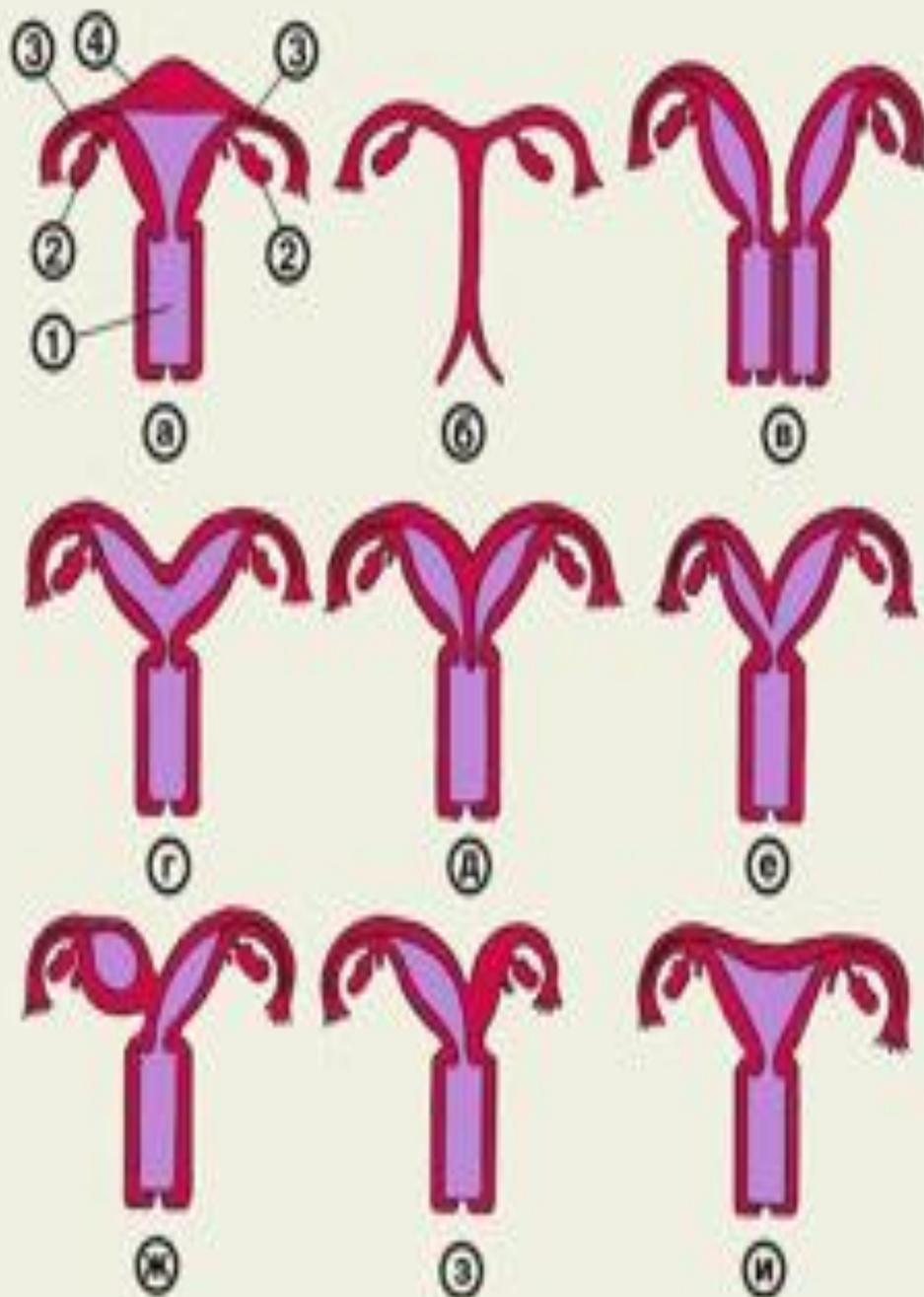
- Задержка физиологического распада клеток, отмирающих в процессе эмбриогенеза, может приводить к атрезии, стенозу.
  
- Агенезия – полное врожденное отсутствие органа.
- Аплазия – врожденное отсутствие органа с наличием его сосудистой ножки.
- Гипоплазия – недоразвитие органа.
- Гиперплазия (гипертрофия) – увеличение относительных размеров органа за счет возрастания количества (гиперплазия) или объема (гипертрофия) клеток.
- Гетеротопия – наличие клеток, тканей или целых участков органа в другом органе или в тех зонах того же органа, где их быть не должно.
- Гетероплазия – нарушение дифференцировки отдельных типов ткани.
- Эктопия – смещение органа, т.е. расположение его в необычном месте.
- Удвоение, а также увеличение в числе того или другого органа или части его.
- Атрезия – полное отсутствие канала или естественного отверстия.
- Стеноз – сужение канала или отверстия.

# Классификация пороков развития половых органов по v. buttram & w. gibbons

- Класс 1. Гипоплазия мюллеровых протоков: 1А – влагалищная, 1В – шейная, 1С – маточная, 1D – трубная, 1Е – комбинированная.
- Класс 2. Однорогая матка: 2А – с рудиментарным рогом: 2А1 – с эндометриальной полостью, 2А1а – сообщающейся со вторым рогом, 2А1b – не сообщающейся со вторым рогом, 2А2 – без эндометриальной полости, 2В – без рудиментарного рога.
- Класс 3. Удвоение матки.
- Класс 4. Двурогая матка: 4А – с полным разделением, 4В – с частичным разделением, 4С – седловидная матка.
- Класс 5. Матка с перегородкой: 5А – полная перегородка, 5В – неполная.
- Класс 6. Матка с внутриполостными изменениями (Т-образная, тяжи в полости матки..)

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

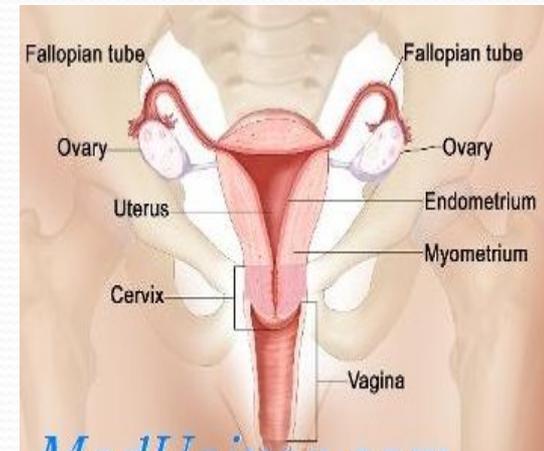
- а** — норма (1 — влагалище, 2 — яичник, 3 — маточная труба, 4 — матка);  
**б** — аплазия матки и влагалища (отсутствие матки и влагалища);  
**в** — удвоение матки и влагалища;  
**г** — двурогая матка с одной шейкой;  
**д** — двурогая матка с двумя шейками;  
**е** — двурогая матка с неодинаково развитыми рогами;  
**ж** — двурогая матка с функционирующим замкнутым рогом;  
**з** — двурогая матка с атрезированным левым рогом;  
**и** — седловидная матка.



# Аплазия матки и влагалища

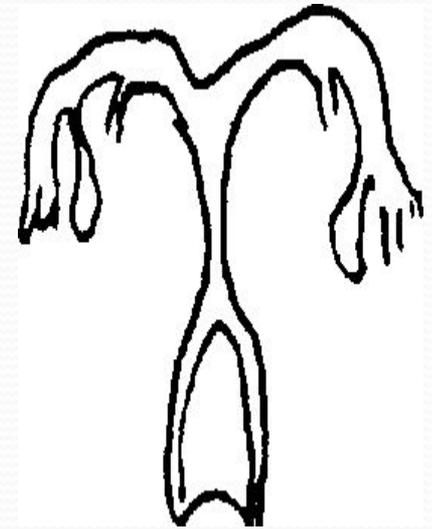
(синдром майера-рокитанского)

- Характерным признаком синдрома является отсутствие менструаций вплоть **до 15 – 16 лет**.
- Больные обычно имеют **нормальный женский тип телосложения**, хорошо развитые вторичные половые признаки. Однако **влагалище может отсутствовать** полностью либо представлять собой укороченный слепой мешок. **Яичники имеют нормальную структуру** и совершенно адекватно выполняют свои функции.
- **Лечение** аплазии матки и влагалища осуществляется методом проведения пластических операций с целью **формирования искусственного влагалища**. Неовлагалище создают из брюшины, кожи, отрезка кишки с использованием синтетических материалов.



# Аплазия матки и шейки матки при наличии влагалища

- Жалобы на аменорею. При осмотре отмечается слепое влагалище, отсутствие шейки и тела матки.
- Больные лечению в настоящее время не подлежат. В случаях, когда имеется короткое влагалище, можно его растянуть методом кольпоэлонгации.



# с аплазией (или без)

## влагалища

### при функционирующей матке

- Эта патология, к счастью, очень редка. С появлением менструальной боли в подростковом возрасте у девочек ежемесячно появляются сильнейшие боли в низу живота, не купируемые анальгетиками и доводящие их до попыток суицида.
- Болевой синдром значительно ослабевает между менструациями.
- При гинекологическом осмотре констатируется отсутствие влагалища или наличие короткого нижнего его отдела. В области малого таза пальпируется малоподвижное шаровидное, несколько чувствительное при пальпации образование (матка). В области придатков может определяться неясных контуров пастозность (гематосальпинксы).
- Лечение – экстирпация матки без придатков или с ними (при наличии гематосальпинксов).



# Аплазия влагалища при функционирующей матке

- Клиническая картина этой патологии не отличается от таковой в предыдущем случае. При гинекологическом и УЗ-исследовании определяется отсутствие влагалища; в полости малого таза находят болезненное образование грушевидной формы, плотно-эластической консистенции, расположенное обычно чуть левее средней линии таза, подвижное (гематометра).
- Лечение - удаление матки или создание влагалища с вшиванием матки в его купол.

# Аплазия верхней трети влагалища

## при функционирующей матке

- Клиническая картина соответствует описанной выше. При гинекологическом исследовании обычно отмечается правильное строение наружных половых органов, влагалище заканчивается слепо, его длина – 7 – 8 см. В малом тазу определяется увеличенная в размерах, подвижная болезненная матка, плотноэластической консистенции.
- Лечение – двухэтапная операция.

# Аплазия средней трети вагалища

- У больных находят нижнюю часть вагалища длиной 2 – 3 см, заканчивающуюся слепо.
- Лечение. Крестообразное рассечение купола вагалища, мобилизация его, создание тоннеля до гематокольпоса тупым путём, мобилизация нижнего полюса гематокольпоса, рассечение его косым крестообразным разрезом, опорожнение и промывание гематокольпоса, соединение краёв разрезов 8 кетгутовыми швами. Масляный тампон во вагалище на 1 сутки, ежедневный туалет.

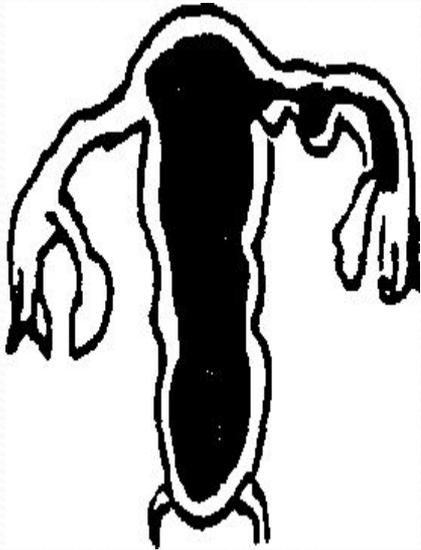


# Аплазия нижней одной или двух третей влагалища

- Клиническая картина: появление ежемесячных болей, постепенно нарастающих по интенсивности, могут быть затруднения при мочеиспускании и дефекации. При гинекологическом осмотре наблюдается отсутствие входа во влагалище.
- Ректоабдоминальное исследование показывает наличие образования тугоэластической консистенции, неподвижного, расположенного в малом тазу, верхний полюс которого может выходить за пределы малого таза и достигать уровня пупка.
- Лечение – оперативное с предварительной кольпоэлонгацией для растяжения вульвы и достижения большей подвижности тканей преддверия.

# Атрезия гимена

- Клинические проявления атрезии до наступления первой менструации обычно отсутствуют. Наиболее частой патологией является атрезия гимена. Атрезия гимена встречается у 0,02–0,04% девочек.
- Первые проявления атрезии начинаются с наступлением менархе, и характеризуются отсутствием менструальных кровотечений, что сопровождается рецидивирующими спастическими болевыми ощущениями в нижней части живота или пояснице. Скопление менструальной крови в полости влагалища, ограниченной гименом, приводит к гематокольпосу.
- Основной целью при лечении атрезии девственной плевы является искусственное создание в ней небольших отверстий для выхода содержимого из влагалища. С этой целью проводится либо ее несущественное рассечение, либо хирургическая дефлорация.



# Патология матки

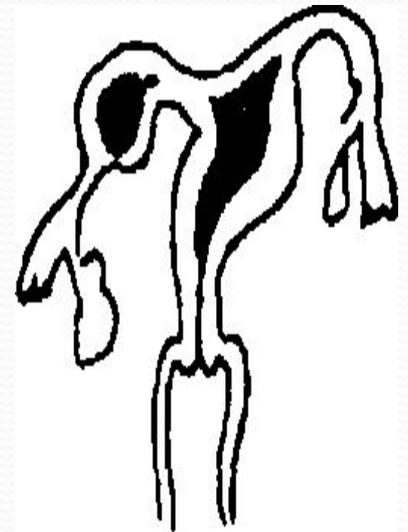
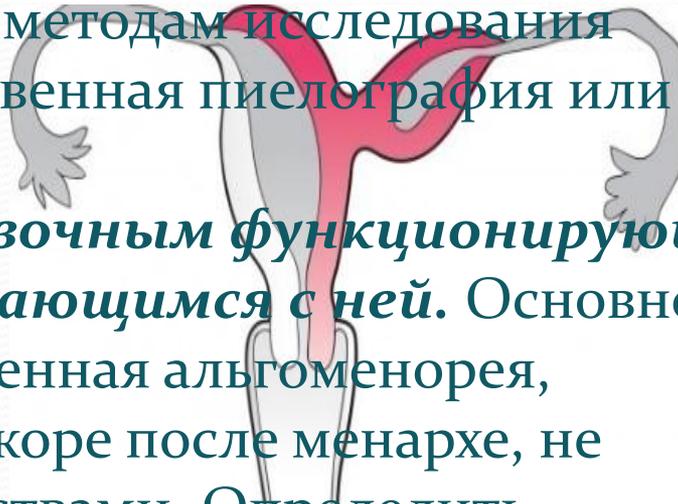
**1. Однорогая матка.** Диагноз обычно ставят случайно. Акушерские исходы, как правило, плохие, хотя развитие нормальной беременности возможно.

Диагностика. МРТ, УЗИ, ГСГ. К

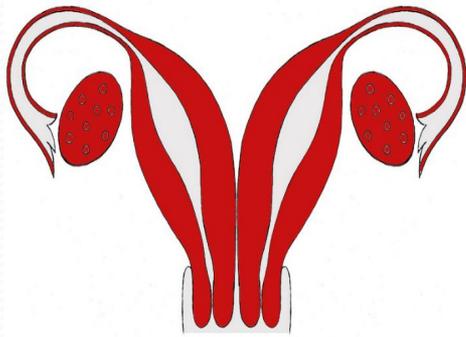
дополнительным методам исследования относятся внутривенная пиелография или УЗИ почек.

**2. Матка с добавочным функционирующим рогом, не сообщаемся с ней.** Основной симптом – выраженная альгоменорея, появляющаяся вскоре после менархе, не снимаемая лекарствами. Определить добавочный рог с помощью современных методов диагностики достаточно сложно, т. к. он может быть маленьким.

**Лечение:** лапаротомия, удаление дополнительного рога.



# Удвоение матки и влагалища с частичной аплазией одного влагалища



- При полном удвоении матки и влагалища пациентки жалоб не предъявляют, а порок развития обнаруживается случайно. 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 (альгодисменорея), которые не купируются обезболивающими и спазмолитическими препаратами.
- При объективном обследовании наружные половые органы у пациенток с удвоением матки и влагалища не изменены. При полном удвоении матки и влагалища вагиноскопия позволяет выявить две шейки матки в каждой вагине.
- Лечение. Оперативное лечение девочкам-подросткам с удвоениями внутренних гениталий показано лишь тогда, когда нарушен отток менструальной крови, например при полном удвоении матки и влагалища с частичной аплазией одного из них. При добавочном замкнутом функционирующем роге матки показано его удаление.

# Использованная литература

- 1. Гинекология: учебник / под ред. Г.М.Савельевой, В. Г.Бреусенко. – 3-е изд. – М., 2008. – 432 с.
- 2. Сметник В.П., Тумилович Л.Г. Неоперативная гинекология,- 3-е изд., стереотип.- М., Медицинское информационное агентство, 2002.
- 3. Вихляева Е.М. Руководство по эндокринной гинекологии. – М., 2002.

# Благодарю за внимание!

