

Аномалії розвитку жіночих статевих органів

- До аномалій розвитку жіночих статевих органів відносять вроджені порушення анатомічної будови геніталій у вигляді незавершеного органогенезу, відхилення від величини, форми, пропорцій, симетрії, топографії, наявності утворів, не властивих жіночій статі в постнатальний період.

- До аномалій розвитку жіночих статевих органів належать:
 - а) порушення в анатомічній будові;
 - б) затримка розвитку правильно сформованих статевих органів.
- До виникнення аномалій розвитку жіночих статевих органів призводять спадкові, екзогенні, мультифакторіальні чинники

- Виникнення вад розвитку геніталій відносять до критичних періодів внутрішньоутробного розвитку.
- В основі лежать відсутність злиття каудальних відділів парамезонефральних мюллерових ходів, відхилення в перетвореннях урогенітального синуса, а також патологічний перебіг органогенезу гонад, який залежить від розвитку первинної нирки.
- Ці відхилення складають 16 % всіх аномалій.

- . Аномалії розвитку статевих органів частіше виникають при патологічному перебізі вагітності у матері в різні терміни вагітності.
- Це ранні та пізні гестози, інфекційні захворювання, інтоксикація, ендокринні порушення в організмі матері.
- Крім того, аномалії розвитку жіночих статевих органів можуть виникати під впливом пошкоджувальних факторів зовнішнього середовища, професійних шкідливостей у матері, отруєннях токсичними речовинами.

- Поряд з аномаліями геніталій, в 40 % випадків зустрічаються:
 - аномалії сечовидільної системи (однобічна агенезія нирки),
 - кишечника (атрезія заднього проходу),
 - кісток (вроджений сколіоз),
 - а також вроджені вади серця.

- Існують такі типи порушень:
 1. Агенезія — відсутність органу.
 2. Аплазія — відсутність частини органу.
 3. Атрезія — недорозвиток або відсутність каналу або отвору.

4. Гетеротопія — наявність клітин того чи іншого виду в іншому органі.
5. Гіперплазія — розростання органу.
6. Гіпоплазія — зменшення органу.
7. Стеноз — звуження каналу.

- Повна відсутність матки (aplasia uterus) зустрічається при супутніх і інших важких вадах розвитку
- Повна відсутність вагіни (aplasia vaginae) буває внаслідок недостатнього розвитку нижніх відділів мюллерових ходів.

- Матка, маткові труби при аплазії представлені у вигляді м'язового та сполучнотканинного тяжів — синдром Рокітанського-Майєра-Костнера.
- Аплазія вагіни супроводжується аменореєю, статеве життя не можливе.

Лікування

- Аплазію вагіни лікують тільки хірургічним шляхом.
- Для створення штучної вагіни використовують шкірний клапоть або ділянку сигмоподібної або прямої кишки.
- Останнім часом штучну вагіну створюють із очеревини заднього склепіння.

- Атрезія вагіни — повне зарощення вагіни. Симптоматика і діагностика ті ж, що і при аплазії вагіни.
- Гінатрезія — порушення прохідності статевого каналу в ділянці
 - дівочої пліви (atresia hymenalis),
 - вагіни (atresia vaginalis),
 - матки (atresia uterina).

- Гінатрезії виникають внаслідок:
 - вроджених дефектів мюллерових ходів або перенесених внутрішньоутробних інфекцій (вроджена атрезія).
 - запальних процесів перенесених в дитинстві або в зрілому віці (дифтерія, сепсис), які можуть призвести до рубцювання та закриття просвіту того чи іншого статевого каналу (набута гінатрезія).

- Атрезію гімена виявляють тільки з наступанням статевої зрілості, коли виявляється відсутність менструацій.
- Кров, що виділяється при менструації, накопичується у вагіні, розтягуючи її стінки (haematocolpos).
- Переповнена кров'ю вагіна приймає пухлиноподібну форму, верхній полюс якої разом з маткою розміщується вище площини входу в малий таз.

- При значному розтягненні вагіни можуть виникнути симптоми стиснення сечового міхура і кишечника, біль в попереку, а також переймоподібний біль і порушений загальний стан в дні, відповідно менструації.

Діагностика

- Розпізнати атрезію гімена неважко.
- При огляді виявляється вип'ячування назовні дівочої пліви синюватого кольору (тиск і просвічування крові).
- Ректоабдомінальне дослідження в області вагіни виявляє пухлиноподібний еластичний утвір, на верхівці якого розташована матка.

- Лікування зводиться до хрестоподібного розрізу дівочої пліви і видалення вмісту вагіни.
- Операцію проводять, дотримуючись правил асептики.
- З метою профілактики повторної атрезії потрібно на краї розрізу накладати шви.

- Атрезія вагіни може локалізуватися в верхній, середній або нижній третині вагіни.
- Основним симптомом є відсутність менструацій (аменорея).
- Скупчення крові проходить вище атрезії, поступово заповнюється і розтягується канал шийки матки та порожнини матки (haematometra).

- Матка і труби розтягуються, стоншуються і приймають еластичну консистенцію.
- При атрезії матки менструальна кров затримується в порожнині матки.
- Остання перетворюється в округлий, еластичної форми утвір.

- В подальшому кров проникає в просвіт труб.
- При закритті абдомінальних отворів маткових труб виникає двобічний гематосальпінкс.
- Гематометра і гематосальпінкс небезпечні, тому що призводять до розриву стінки матки або труби з подальшим потраплянням вмісту в черевну порожнину, що може зумовити виникнення перитоніту.

- Лікування в основному хірургічне.
- Операцію проводять обережно, дотримуючись правил асептики.
- При атрезії вагіни проводять висічення зарослого простору.
- При наявності обширної атрезії висічення закінчують пластичною операцією.

Аномалії розвитку матки

- Подвоєння матки і вагіни виникає внаслідок порушення процесу з'єднання тих відділів мюллерових протоків, з яких при нормальному ембріогенезі утворюються матка і вагіна.

- Uterus didelphys — наявність двох самотійних статевих органів: двох маток (у кожної є одна труба і один яєчник), двох шийок, двох вагін.
- Матка і вагіна розміщуються окремо, між ними знаходяться сечовий міхур і пряма кишка.

- Дві половини можуть бути розвинуті задовільно або нерівномірно: можлива повна або часткова відсутність порожнини в одній або обох половинках.
- Вагітність може наступати по черзі в кожній матці.
- Цей вид аномалії лікування не потребує

- Uterus duplex et vagina duplex — наявність двох маток, двох шийок і двох вагін.
- На відміну від першої форми, обидві матки з'єднуються на обмеженій ділянці, частіше в ділянці шийки матки, фіброзно-м'язовою перегородкою.

- Одна із маток поступається величиною і в функціональному відношенні.
- На менш розвинутій матці може бути атрезія маткового зіву.
- При частковій атрезії однієї вагіни можливе скупчення крові — *haematocolpos lateralis*.

- Якщо в верхньому відділі вагіни є сполучення, то можливі інфікування крові, що накопичилася, і утворення гнійника в атрезованій вагіні.
- При наявності порожнини в рудиментарному розі матки і аплазії вагіни накопичується менструальна кров і утворюється haematometra.

- В рудиментарний ріг, з матковою трубою може проникнути запліднена яйцеклітина.
- Вагітність в рудиментарному розі перебігає за типом позаматкової вагітності і підлягає оперативному лікуванню

- Uterus bicornis — дворога матка виникає від злиття парамезонефральних ходів.
- В результаті спостерігається загальна вагіна, а інші органи роздвоєні.
- Як правило, органи на одній стороні виражені слабше, ніж на іншій.

- При дворогій матці може бути дві шийки — uterus bicollis.
- При цьому вагіна має звичайну будову або в ній може бути часткова перегородка.
- Інколи при дворогій матці може бути одна шийка, яка утворюється від повного злиття обох половин — uterus bicornis uncollis.

- Можливе майже повне злиття обох рогів за винятком дна, де утворюється сідловидне поглиблення — сідлоподібна матка (*uterus arcuatus*).
- У сідлоподібній матці може бути перегородка, яка розповсюджується на всю порожнину, або часткова перетинка в ділянці дна чи шийки матки

- При задовільному розвитку одного рога матки і різко вираженому рудиментарному стані другого утворюється однорога матка — uterus unicornus.

Клініка

- Подвоєння матки та вагіни може перебігати безсимптомно.
- При достатньо задовільному розвитку обох або навіть однієї матки менструальна та статева функції не порушуються.
- Вагітність може наставати то в одній, то в іншій порожнині матки, можливий нормальний перебіг пологів і післяпологового періоду.

- Якщо різні ступені подвоєнь поєднуються з недорозвитком яєчників і матки, виникають симптоми, характерні затримці розвитку (порушення менструальної, статевोї і дітородної функції).
- Часто зустрічаються мимовільні викидні, слабкість пологових сил, кровотечі в післяпологовому періоді.

- Гематокольпос та гематометра супроводжуються болем, підвищенням температури.
- При пальпації живота виявляють неболючу пухлину, що зміщується .

Діагностика

- Розпізнати подвоєння матки і вагіни в більшості випадків неважко навіть за допомогою звичайних методів обстеження (бімануального, обстеження в дзеркалах, зондування, УЗД).
- При необхідності застосовують метросальпінгографію, лапароскопію тощо

Лікування

- Подвоєння матки та вагіни перебігають безсимптомно і лікування не потребують.
- При наявності перегородки у вагіні, яка перешкоджає народженню плода, проводять її розсічення.
- При наявності симптомів затримки розвитку геніталій призначають циклічну гормональну терапію.

- При скупченні крові в атрезованій вагіні або в рудиментарному розі потрібне хірургічне лікування.
- При наявності аномалій матки проводять хірургічну корекцію — операцію метропластики. 