ВРОЖДЁННЫЕ ПОРОКИ РАЗВИТИЯ ЖЕНСКОЙ ПОЛОВОЙ СИСТЕМЫ

Пороки развития

- Врожденные пороки развития возникают внутриутробно в результате нарушения процессов развития зародыша или (много реже) после рождения ребенка, как следствие нарушения дальнейшего формирования органов. Как синонимы термина «врожденные пороки развития» могут применяться понятия «врожденные аномалии» Частота пороков развития (ПР) половой системы составляет около 2,5%, а по отношению ко всем порокам развития – около 4%. Хромосомная и генная патология являе[illegible] причиной около 30% нарушений полового развития
- Причины 40–60 % аномалий развития неизвестны.

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. олное 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*	Нормальное развитие	Патологическое развитие
2 недели	Образование мочеполовой складки	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

Генез нормального развития и пороков развития внутренних половых органов

- 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.

Все тератогенные факторы можно 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	

Возможные и маловероятные тератогенные факторы (Р.Слотник,1988)

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 внешной 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: 1A – влагалищная, 1B – шеечная, 1C – маточная, 1D – трубная, 1E – комбинированная.
- Класс 2. Однорогая матка: 2A – с рудиментарным рогом: 2A1 – с эндометриальной полостью, 2A1a – сообщающейся со вторым рогом, 2A1b – не сообщающейся со вторым рогом, 2A2 – без эндометриальной полости, 2B – без рудиментарного рога.
- Класс 3. Удвоение матки.
- Класс 4. Двурогая матка: 4A – с полным разделением, 4B – с частичным разделением, 4C – седловидная матка.
- Класс 5. Матка с перегородкой: 5A – полная перегородка, 5B – неполная.
- Класс 6. Матка с внутриполостными изменениями (Т-образная, тяжи в полости матки..)

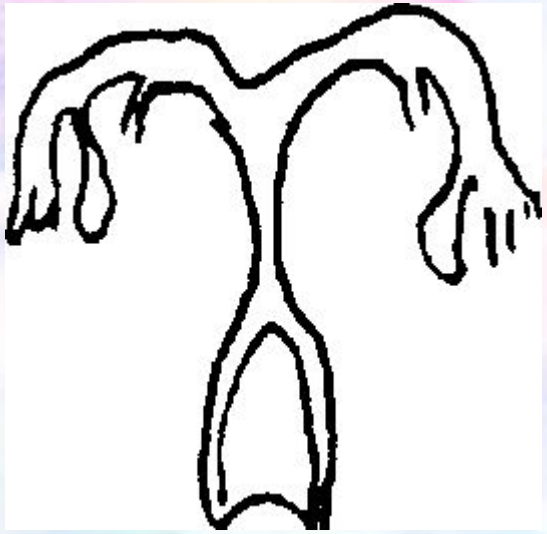
Аплазия матки и влагалища
(синдром майера-рокитанского)

- 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.



Аплазия шейки матки 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.

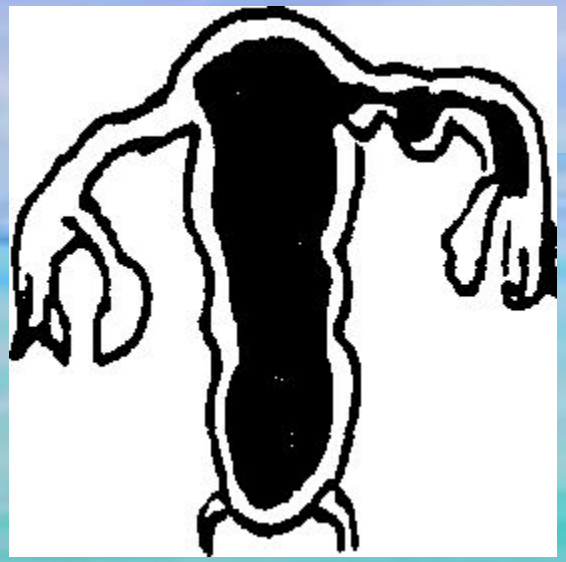
Аплазия средней трети влагалища

- У больных находят нижнюю часть влагалища длиной 2 – 3 см, заканчивающуюся слепо.
- Лечение. Крестообразное рассечение купола влагалища, 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 влагалище 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 преддвaерия.

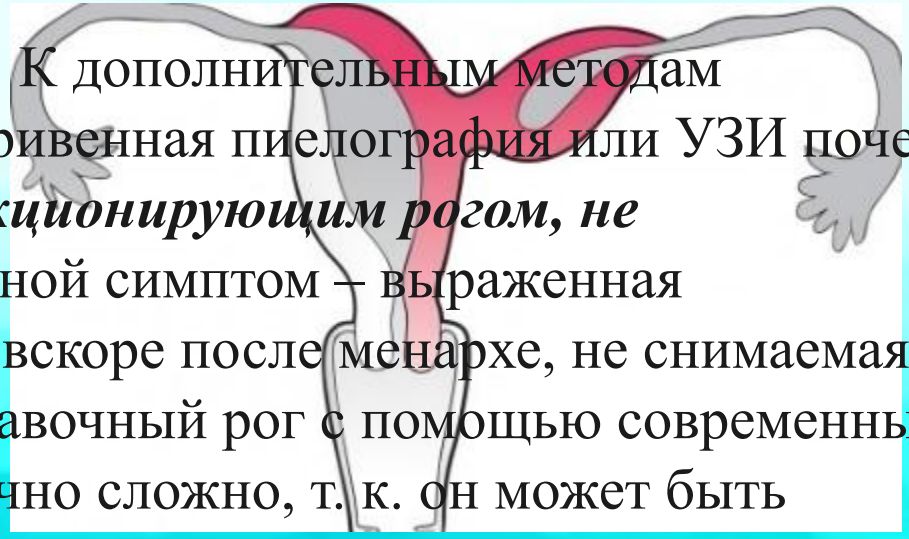
Атрезия гимена



- 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.

Патологии матки

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

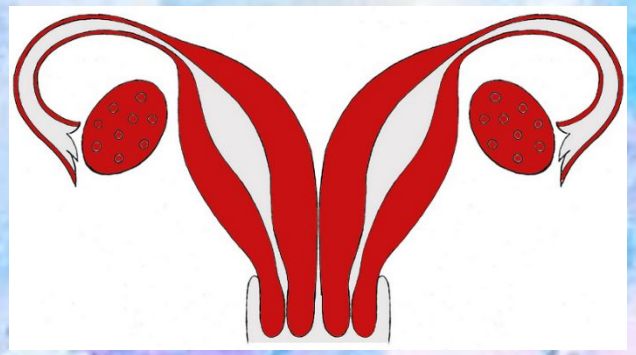


Диагностика. МРТ, УЗИ, ГСГ. К дополнительным методам исследования относятся внутривенная пиелография или УЗИ почек.

2. Матка с добавочным функционирующим рогом, не сообщающимся 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.

спасибо за внимание!