

DOI: 10.33454/1728-1261-2022-4-53-59
УДК 618.14-007-055.25 + 618.15-007-055.25

Пороки развития влагалища и матки у девочек (клиническое наблюдение)

Г. В. Чижова¹, О. В. Горшкова¹, М. А. Губченко², М. В. Ступак², О. Б. Ступак³

¹ КГБОУ ДПО «Институт повышения квалификации специалистов здравоохранения» министерства здравоохранения Хабаровского края, Хабаровск, Россия

² КГБУЗ «Перинатальный центр» имени профессора Г. С. Постола министерства здравоохранения Хабаровского края, Хабаровск, Россия

³ КГБУЗ «Краевой диагностический центр «Вивея» министерства здравоохранения Хабаровского края, Хабаровск, Россия

Malformations of the vagina and uterus in girls (a clinical case)

G. V. Chizhova¹, O. V. Gorshkova¹, M. A. Gubchenko², M. V. Stupak², O. B. Stupak³

¹ Postgraduate Institute for Public Health Workers of the Ministry of Health of the Khabarovsk Krai, Khabarovsk, Russia

² G. S. Postol Perinatal Center of the Ministry of Health of the Khabarovsk Krai, Khabarovsk, Russia

³ Viveya Regional Diagnostic Center of the Ministry of Health of the Khabarovsk Krai, Khabarovsk, Russia

ИНФОРМАЦИЯ ОБ АВТОРАХ:

Г. В. Чижова – ORCID:0000-0003-1070-4944; e-mail: galchi60@gmail.com

О. В. Горшкова – ORCID:0000-0002-4398-1158; e-mail: goskana@mail.ru

М. А. Губченко – ORCID:0000-00020579-5629; e-mail: Magubchenko@gmail.ru

М. В. Ступак – ORCID:0000-0001-8311-6516; e-mail: max.fox27@mail.ru

О. Б. Ступак – ORCID: 0000-0001-7629-5843; e-mail: olga.stupak@mail.ru

INFORMATION ABOUT THE AUTHORS:

G. V. Chizhova – ORCID:0000-0003-1070-4944; e-mail: galchi60@gmail.com

O. V. Gorshkova – ORCID:0000-0002-4398-1158; e-mail: goskana@mail.ru

M. A. Gubchenko – ORCID:0000-00020579-5629; e-mail: Magubchenko@gmail.ru

M. V. Stupak – ORCID:0000-0001-8311-6516; e-mail: max.fox27@mail.ru

O. B. Stupak – ORCID: 0000-0001-7629-5843; e-mail: olga.stupak@mail.ru

Резюме

В статье рассматриваются основные подходы к диагностике и лечению пороков развития репродуктивных органов у девочек с аплазией влагалища и матки. Представлено клиническое наблюдение и проведение лапароскопического брюшинного кольпопоза в модификации Л. В. Адамян.

Ключевые слова: аномалии (пороки) развития органов репродуктивной системы, аплазии влагалища и матки, детский возраст

Abstract

The article discusses the main approaches to the diagnosis and treatment of malformations of reproductive organs in girls with aplasia of vagina and uterus. Clinical observation and laparoscopic abdominal colpopexy in the modification of L. V. Adamyan is presented.

Keywords: anomalies (malformations) of the development of the organs of the reproductive system, aplasia of the vagina and uterus, children's age

Аномалии (пороки) развития органов репродуктивной системы – врожденное нарушение их формы и структуры, являются полиэтиологичными, связанными с хромосомными и генными нарушениями, с результатом тератогенного воздействия на плод различных факторов, с гормональными изменениями в период органогенеза [1, 2].

Составляя 14 % от всех врожденных аномалий развития, пороки развития женских половых органов встречаются у 3,2 % женщин

репродуктивного возраста и имеют 10-кратное увеличение частоты у девочек за последние 5 лет [3].

Существует множество классификаций пороков развития половых органов, основывающихся на различиях эмбриогенеза, результатах рентгенологического исследования, отдельных клиничко-анатомических формах. В практике гинекологов детского и подросткового возраста чаще всего используют классификацию Е. А. Богдановой и Г. Н. Алимбаевой (1991), в

которой рассматриваются пороки, клинически проявляющиеся в пубертатном возрасте.

Класс I – атрезия девственной плевы (варианты строения девственной плевы).

Класс II – полная или неполная аплазия влагалища и матки:

полная аплазия матки и влагалища (синдром Рокитанского–Кюстнера–Майера);

полная аплазия влагалища и шейки матки при функционирующей матке;

полная аплазия влагалища при функционирующей матке;

частичная аплазия влагалища до средней или верхней трети при функционирующей матке.

Класс III – пороки, связанные с отсутствием слияния или неполным слиянием парных эмбриональных половых протоков:

полное удвоение матки и влагалища;

удвоение тела и шейки матки при наличии одного влагалища;

удвоение тела матки при наличии одной шейки матки и одного влагалища (седловидная или двурогая матка, матка с полной или неполной внутренней перегородкой, матка с рудиментарным функционирующим замкнутым рогом).

Класс IV – пороки, связанные с сочетанием удвоения и аплазии парных эмбриональных половых протоков:

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;

удвоение матки и влагалища с полной аплазией всего протока с одной стороны (однорогая матка).

В последующем Е. А. Богданова (2011) объединила III и IV классы в один [4, 5].

В соответствии с Международной классификацией болезней 10-го пересмотра (МКБ-10 в редакции от 27.05.1997 г.) врожденным аномалиям (порокам развития) женских половых органов присвоены коды Q51, Q52 (табл. 1).

Точно не установлено, что именно лежит в основе возникновения пороков развития матки и влагалища. Однако несомненна роль наследственных факторов, биологической неполноценности клеток, формирующих половые органы, воздействие вредных физических, химических и биологических агентов. Кроме того, в развитии того или иного порока половых органов важен срок гестации. Самые грубые пороки развиваются на ранних этапах развития эмбриона. Например, повреждающие факторы, действующие до 6 недель беременности, могут вызвать аплазию матки и влагалища; в сроке 7–9 недель – удвоение матки и влагалища; в 16–18 недель при остановке формирования матка приобретает седловидную форму [6].

Исходя из современных представлений об этиопатогенезе нарушений строения женских половых органов, в группу риска по их развитию должны быть включены беременные женщины, имеющие профессиональные вредности, вредные привычки (алкоголизм, курение), а также перенесшие в сроки беременности от 4 до 16 недель вирусные инфекции [6].

Клиническая картина таких пороков развития влагалища и матки, как аплазия влагалища

Таблица 1

Код по МКБ-10 врожденных аномалий (пороков) развития женских половых органов

Код по МКБ-10	Аномалии (пороки) развития женских половых органов
Q51.0	Агенезия и аплазия матки
Q51.1	Удвоение тела матки с удвоением шейки матки и влагалища
Q51.2	Другие удвоения матки
Q51.3	Двурогая матка
Q51.4	Однорогая матка
Q51.5	Агенезия и аплазия шейки матки
Q51.8	Другие врожденные аномалии тела и шейки матки
Q51.9	Врожденные аномалии тела и шейки матки неуточненные
Q52	Другие врожденные аномалии (пороки развития) женских половых органов
Q52.0	Врожденное отсутствие влагалища
Q52.1	Удвоение влагалища
Q52.3	Девственная плева, полностью закрывающая вход во влагалище
Q52.8	Другие уточненные врожденные аномалии женских половых органов
Q52.9	Врожденная аномалия женских половых органов неуточненная

и матки, атрезия девственной плевы, аплазия всего влагалища или его части при функционирующей матке, проявляется в пубертатном периоде, характеризуясь первичной аменореей и/или болевым синдромом, а также в более зрелом возрасте неспособностью к нормальному половому акту [7].

При обследовании и разработке тактики ведения девушки-подростка с возможными аномалиями развития половых органов обязательны сбор всестороннего медицинского и семейного анамнеза, тщательное клиническое обследование, включающее изучение жалоб, гинекологический осмотр с проведением ректоабдоминального исследования и вагиноскопии, УЗИ и МРТ органов малого таза и почек, эндоскопические методы [7].

Для аплазии влагалища и матки характерны отсутствие менструаций, а в дальнейшем – невозможность половой жизни; при наличии функционирующей рудиментарной матки с одной или с обеих сторон в малом тазу могут возникать циклические боли внизу живота. Строение наружных половых органов также приобретает свои особенности: наружное отверстие уретры чаще расширено и смещено книзу (может быть принято за отверстие в девственной плеве) [8].

Ректоабдоминальное исследование: отсутствие в полости малого таза матки, при астеничном телосложении удается пропальпировать один или два мышечных валика.

Преддверие влагалища может быть представлено несколькими вариантами строения:

- имеет сглаженную поверхность от уретры до прямой кишки;

- имеет вид девственной плевы без углубления в промежности;

- имеет вид девственной плевы с отверстием, через которое определяется слепо заканчивающееся влагалище длиной до 1–3 см;

- имеет вид емкого, слепо заканчивающегося канала у пациенток, живущих половой жизнью (в результате естественной кольпоэлонгации) [8].

Проводя дифференциальную диагностику, полную аплазию влагалища и матки следует отличать от различных вариантов ЗПР, прежде всего яичникового генеза (дисгенезия гонад, синдром тестикулярной феминизации). Пороки, связанные с нарушением оттока менструальной крови, следует отличать от эндометриоза матки, функциональной дисменореи и острого воспалительного процесса органов малого таза.

Лабораторные методы исследования малоинформативны для выявления вида порока развития матки и влагалища, но необходимы для уточнения фоновых состояний и заболеваний, в частности состояния мочеполовой системы.

Инструментальные методы исследования

Ультразвуковое исследование как высокоинформативный метод диагностики позволяет при полной аплазии влагалища и матки определить отсутствие матки в малом тазу или наличие ее в виде одного или двух мышечных тяжей, яичники по своим размерам и структуре в половине случаев оказываются поликистозно измененными, а в половине случаев соответствуют возрастной норме, располагаясь высоко у стенок малого таза.

МРТ – современный безопасный высокоинформативный, неинвазивный и нелучевой метод диагностики, позволяющий определить вид порока с точностью, приближающейся к 100 %.

СКТ – несмотря на высокую диагностическую ценность, сопровождается лучевой нагрузкой на организм, что крайне нежелательно в пубертатном возрасте.

Лапароскопия – последний этап диагностики. В современных условиях это не только диагностический, но и лечебный метод.

Выявленные нарушения со стороны смежных органов служат показанием для консультации других специалистов, в частности, патология почек и мочевыделительной системы требует консультации уролога или нефролога.

Цели лечения при аплазии влагалища и матки – создание искусственного влагалища, а также создание оттока менструальной крови у больных с ее задержкой [9].

Показанием к госпитализации является согласие больной на консервативную или хирургическую коррекцию порока развития матки и влагалища.

Первой линией немедикаментозного лечения у больных с аплазией влагалища и матки является бескровный кольпопоз. При этом искусственное влагалище образуется путем вытяжения слизистой оболочки преддверия влагалища и углубления имеющейся или образовавшейся в ходе процедуры «ямки» в области наружных половых органов под зачатками гимена с помощью протектора (кольпоэлонгатора). Степень давления на ткани пациентка регулирует самостоятельно с учетом собственных ощущений. Данная методика, предложенная Шерстневым, была усовершенствована Е. В. Уваровой и в настоящее время применяется с одновременным использованием крема Овестин и геля Контрактубекс для улучшения растяжимости тканей преддверия влагалища [9].

Продолжительность первой процедуры около 20 минут, увеличивается в последующем до 30–40 минут. Один курс кольпоэлонгации включает около 15–20 процедур, начиная от одной, с переходом через 1–2 дня на две про-

цедуры в день. Обычно проводят от 1 до 3 курсов интервалом около 2 месяцев [9].

Уже первые три процедуры дают возможность прогнозировать результат. Если пациентка спокойно реагирует на вмешательство, а глубина неовлагалища достигла 4–5 см, то следует продолжать начатую методику. При отсутствии эффекта и значительных трудностях в процессе первых трех курсов следует прекратить процедуры. При неэффективности консервативного лечения, при рубцовых изменениях на промежности и наружных половых органах или кольцевидной плотной девственной плеве курсы кольпоэлонгации оказываются малоэффективными, и больным показано проведение операции хирургического кольпопоза.

Хирургическое лечение – кольпопоз из тазовой брюшины с лапароскопической ассистенцией – применяют у девушек с аплазией влагалища и матки, желающих в ближайшее время начать половую жизнь. В 1984 году Н. Д. Селезнева и соавторы предложили использовать принцип «светящегося окна», методика которого усовершенствована в 1992 году Л. В. Адамян и соавторами. Операция выполняется двумя бригадами – одна выполняет эндоскопические этапы, вторая – промежностный [9].

Первая бригада под общим эндотрахеальным наркозом проводит диагностическую лапароскопию, во время которой оценивается состояние органов малого таза, подвижность брюшины пузырно-прямокишечного углубления, выявляется количество и расположение мышечных валиков; при этом манипулятор отмечает эту часть брюшины и подает ее вниз, постоянно удерживая.

Вторая бригада приступает к промежностному этапу:

– кожу промежности рассекают по нижнему краю малых половых губ на расстоянии 3–3,5 см в поперечном направлении между прямой кишкой и мочевым пузырем на уровне задней спайки;

– острым и преимущественно тупым путем создается канал в горизонтальном направлении (до тазовой брюшины). Это самый ответственный этап в связи с возможностью ранения мочевого пузыря и прямой кишки;

– идентификация брюшины с помощью лапароскопа путем подсвечивания (диафаноскопия) париетальной брюшины со стороны брюшной полости и подведение ее мягкими щипцами или манипулятором;

– брюшина захватывается в тоннеле зажимами и рассекается ножницами;

– край разреза брюшины низводят и подшивают отдельными викриловыми швами к

краям кожного разреза, формируя вход во влагалище.

Последний этап – формирование купола неовлагалища (на расстоянии 10–12 см от кожного разреза промежности) – осуществляется лапароскопически путем наложения кисетных швов на брюшину мочевого пузыря, мышечных валиков (рудиментов матки), брюшину боковых стенок малого таза и сигмовидной кишки.

На 1–2 дня в неовлагалище вводят марлевый тампон с вазелиновым маслом или левомеколем.

Преимуществом данной методики является возможность начала половой жизни через 3–4 недели после операции.

Обязательное условие предотвращения слипания стенок неовлагалища – регулярные половые акты или искусственное бужирование.

При гинекологическом осмотре нет видимой границы между преддверием влагалища и созданным неовлагалищем, длина (11–12 см), растяжимость и емкость неовлагалища вполне достаточны. Отмечается умеренная складчатость и незначительное слизистое отделяемое.

Залог успеха:

анатомически женский таз (в противном случае листки брюшины подвергаются чрезмерному натяжению, легко травмируются и быстро зарубцовываются);

достаточная эстрогенная насыщенность организма;

регулярная половая жизнь и/или бужирование.

Прогноз течения заболевания у больных, своевременно обратившихся к гинекологу, благоприятный.

Больные с аплазией влагалища и матки в условиях развития методов вспомогательной репродукции не являются абсолютно бесплодными, поскольку имеют возможность воспользоваться услугами суррогатных матерей в программе экстракорпорального оплодотворения и переноса эмбриона.

В КГБУЗ «Перинатальный центр» МЗ Хабаровского края в августе 2022 года выполнено две операции по формированию неовлагалища у больных с синдромом Рокитанского–Кюстнера по вышеуказанной методике.

Приводим клинический случай.

Пациентка Б., 23 лет, жительница города Хабаровска, поступила в стационар 29.08.2022 г. с жалобами на невозможность половой жизни. О заболевании стало известно в 18 лет в связи с отсутствием менструации. Обследована, диагноз порока развития подтвержден. Год назад вышла замуж и обратилась за медицинской помощью.

При осмотре: наружные половые органы сформированы правильно, по женскому типу. В области входа во влагалище углубление до

2 см заканчивается слепо. Пальпаторно матка не определяется, область придатков безболезненная. Кариотип 46XX.

Больной планируется выполнить лапароскопический брюшинный кольпопоз.

30.08.2022 г. выполнена лапароскопия с формированием неовлагалища из листков брюшины и рудиментов матки. Этапы операции представлены на рисунках 1–10.

Первый этап операции включал лапароскопию с ревизией органов малого таза и брюшной полости.

Рудиментарная матка с правыми придатками (рис. 1) и такой же рудиментарный зачаток матки слева (рис. 2).

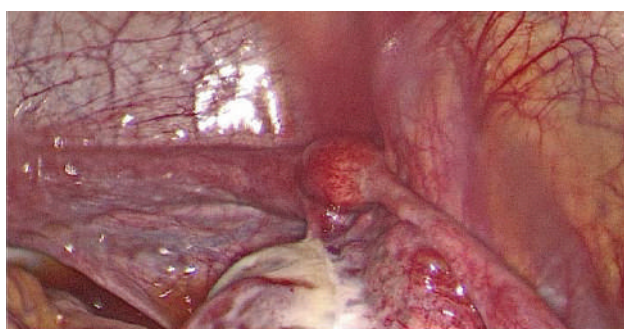


Рис. 1. Рудиментарная матка с правыми придатками

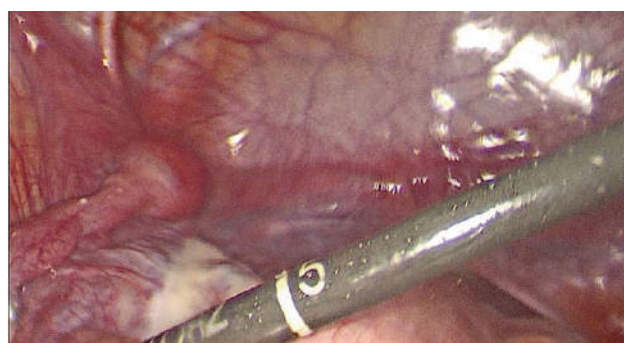


Рис. 2. Рудиментарный зачаток матки слева

На рисунке 3 представлен тяж от правой рудиментарной матки, крестцово-маточные связки, дугласово пространство. С данного листка начата отсепаровка тканей для внутрибрюшинного выхода на влагалище.

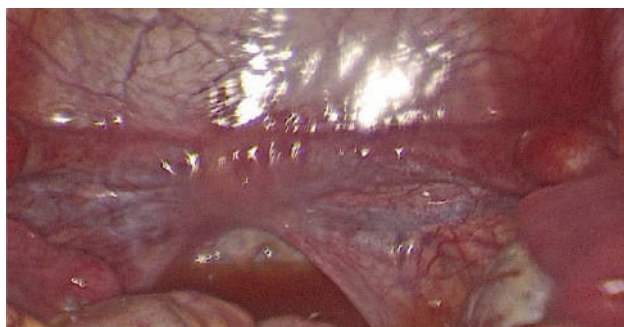


Рис. 3. Тяж от правой рудиментарной матки, крестцово-маточные связки, дугласово пространство

Со стороны промежности и зачатка влагалища введен манипулятор, определена линия вскрытия и формирования неокольпоса (рис. 4, 5).

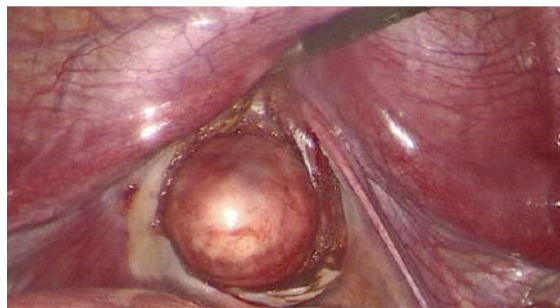


Рис. 4. Введение манипулятора во влагалище

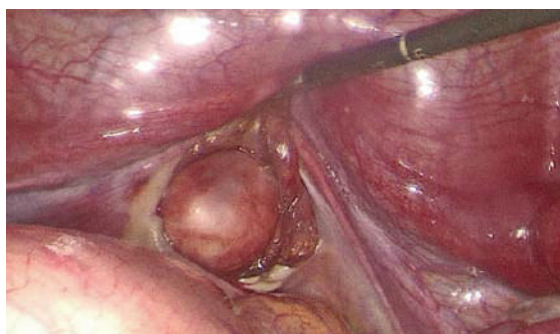


Рис. 5. Определение линии вскрытия и формирования неокольпоса

Слизистая вскрыта со стороны малого таза, введены пальцы ассистента для определения ширины формирующегося неовлагалища (рис. 6).

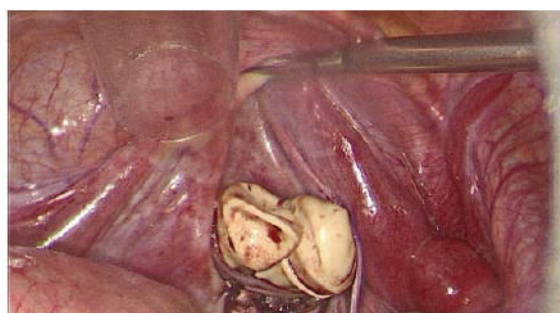


Рис. 6. Определение ширины формирующегося неовлагалища

На дальнейших снимках (рис. 7, 8) представлен этап наложения лапароскопического шва нитью монокрил «0» на слизистую влагалища и брюшину малого таза и последующее формирование купола влагалища (рис. 9, 10).

Длительность операции составила 1 час 15 минут, технически была выполнена без осложнений.

Послеоперационный период протекал гладко, со вторых суток начато бужирование неовагины с кремом Овестин. Выписана на пятые сутки с рекомендациями.

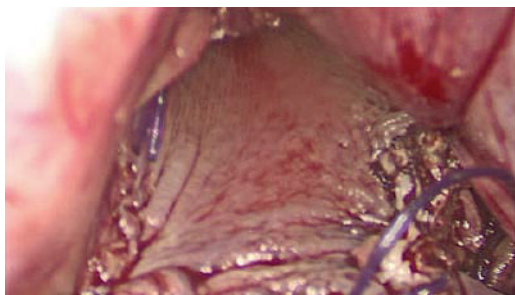


Рис. 7. Этап наложения лапароскопического шва нитью монокрил «0» на слизистую влагалища

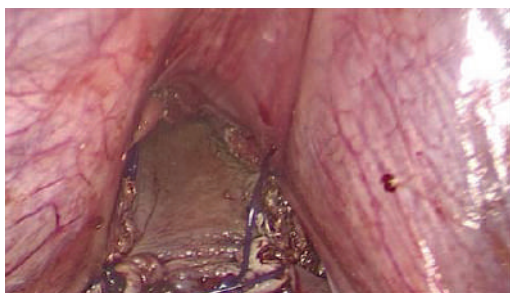


Рис. 8. Этап наложения лапароскопического шва нитью монокрил «0» на брюшину малого таза

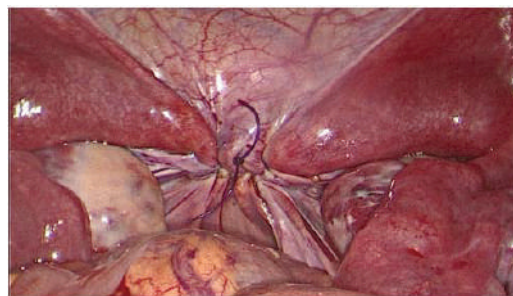


Рис. 9. Формирование купола влагалища

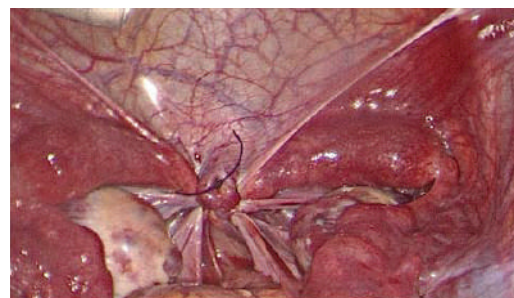


Рис. 10. Формирование купола влагалища

Таким образом, формирование влагалища из брюшины малого таза и рудиментарных зачатков матки является наиболее эффективным и относительно безопасным методом кольпопоза.

В отличие от методики лапароскопического брюшинного кольпопоза, в модификации

Л. В. Адамян в представленном нами случае ушивание слизистой проводилось лапароскопически в малом тазу без выведения брюшины к интритус вагины и формирование входа во влагалище со стороны промежности. Это позволяет увеличить длину неовагины и уменьшить натяжение тканей при ее формировании.

СПИСОК ИСТОЧНИКОВ

1. Клинические рекомендации (проект). Врожденные пороки развития влагалища и/или матки у детей и подростков // *Репродуктив. здоровье детей и подростков*. 2021. Т. 17, № 3. С. 31–56. DOI 10.33029/1816-2134-2021-17-3-31-56.
2. Уварова Е. В. *Детская и подростковая гинекология: рук. для врачей*. М.: Литтерра, 2009. 384 с. (Практические руководства).
3. Патология развития матки и влагалища у девочек и девушек с нарушением оттока менструальной крови / Л. В. Адамян и др. // *Акушерство и гинекология: Новости. Мнения. Обучения*. 2015. № 4 (10). С. 36–40.
4. Адамян Л. В., Кулаков В. И., Хашукоева А. З. *Пороки развития матки и влагалища*. М.: Медицина, 2008. 327 с.
5. Стрижакова М. А. Пороки развития влагалища и матки у девочек (клиническая лекция) // *Репродуктивное здоровье детей и подростков*. 2005. № 3. С. 39–44.
6. Аплазия влагалища и матки (синдром Майера–Рокитанского–Кюстнера–Хаузера): этиология, патогенетические аспекты и теории формирования порока (обзор литературы) / Д. А. Кругляк и др. DOI 10.26442/2079-5696_2018.2.64-66 // *Гинекология*. 2018. № 20 (2). С. 64–66.
7. Цимарис П., Кароунцос В., Делегеороглу Е. *Обследование, тактика ведения и лечение врожденных аномалий влагалища в пубертатном периоде* // *Репродуктивное здоровье детей и подростков*. 2019. № 15 (2). С. 25–35. DOI 10.24411/1816-2134-2019-12002.
8. Особенности строения половых органов девочек с аплазией влагалища и матки (синдромом Майера–Рокитанского–Кюстнера–Хаузера) / Д. А. Кругляк и др. DOI

REFERENCES

1. *Clinical recommendations (draft). Congenital malformations of vagina and/or uterus in children and adolescents*. *Reproduktivnoye zdorovye detei i podrostkov*. 2021. 17;(3):31–56. (In Russ.). <https://doi.org/10.33029/1816-2134-2021-17-3-31-56>
2. Uvarova EV. *Children's and teenage gynecology: guidelines for doctors*. Moscow: Litterra, 2009. 384 p. (Practical guidelines). (In Russ.).
3. Adamyan LV et al. *The pathology of the development of the uterus and vagina in girls and female adolescents with distorted flow of menstrual blood*. *Akusherstvo i ginekologiya: Novosti. Mneniya. Obucheniya*. 2015;4(10):36–40. (In Russ.).
4. Adamyan LV, Kulakov VI, Khashukoeva AS. *The malformations of the development of the uterus and vagina*. Moscow: Medicine, 2008.327 p. (In Russ.).
5. Strizhakova MA. *Malformations of the development of the vagina and uterus in girls (clinical lecture)*. *Reproduktivnoye zdorovye detei i podrostkov*. 2005;(3):39–44. (In Russ.).
6. Kruglyak DA et al. *Aplasia of the vagina and uterus (Mayer-Rokitansky-Küstner-Hauser syndrome): etiology, pathogenetic aspects and theory of malformation (Review of literature)*. *Gynecologiya*. 2018;20(2):64–66. (In Russ.).https://doi.org/10.26442/2079-5696_2018.2.64-66
7. Tsimaris P., Karounzos V., Delegeoroglou E. *Examination, tactics of conducting and treating congenital vaginal anomalies in the puberty*. *Reproduktivnoye zdorovye detei i podrostkov*. 2019;15(2):25–35. (In Russ.). <https://doi.org/10.24411/1816-2134-2019-12002>
8. Kruglyak DA et al. *Features of the structure of the genital organs of girls with aplasia of the vagina and uterus (Mayer-*

10.26442/20795696.2018.6.180077 // Гинекология. 2018. № 20 (6). С. 20–24.

9. Синдром Майера–Рокитанского–Кюстнера–Хаузера: современные методики лечения, психологические и социальные аспекты (аналитический обзор) / Д. А. Кругляк и др. DOI 10.24411/1816-2134-2018-13005 // Репродуктив. здоровье детей и подростков // 2018. № 14 (3). С. 58–73.

Rokitansky-Küstner-Hauser) *Gynecologiya*. 2018;20(6):20–24. (In Russ.). <https://doi.org/10.26442/20795696.180077>

9. Kruglyak DA et al. Mayer-Rokitansky-Küstner-Hauser: modern treatment methods, psychological and social aspects (analytical review *Reproduktivnoye zdorovye detei i podrostkov*. 2018;14(3):58–73. (In Russ.). <https://doi.org/10.24411/1816-2134-2018-13005>
