

¹ Центр охраны репродуктивного здоровья подростков Московской области на базе ГБУЗ «Долгопрудненская центральная городская больница»

² Российская детская клиническая больница Российского национального исследовательского медицинского университета им. Н.И. Пирогова

³ Российский национальный исследовательский медицинский университет им. Н.И. Пирогова

⁴ Московский государственный медико-стоматологический университет им. А.И. Евдокимова

Новые данные ведения пациенток с пороками развития половых органов, связанными с нарушением оттока менструальной крови: обзор литературы

Е.В. Сибирская, д.м.н., проф.^{1,2,3,4}, С.Ф. Торубаров, д.м.н., проф.^{1,4}, Л.Г. Папян¹, В.В. Бдоян¹, Е.Д. Бурханская¹, Е.А. Волкова¹

Адрес для переписки: Елена Викторовна Сибирская, elsibirskaya@yandex.ru

Для цитирования: Сибирская Е.В., Торубаров С.Ф., Папян Л.Г. и др. Новые данные ведения пациенток с пороками развития половых органов, связанными с нарушением оттока менструальной крови: обзор литературы. Эффективная фармакотерапия. 2023; 19 (23): 38–43.

DOI 10.33978/2307-3586-2023-19-23-38-43

Врожденные пороки развития половых органов – морфологические изменения органа, выходящие за пределы вариаций их строения. Возникающие при этом осложнения обусловлены трудностями диагностики и отсутствием лечения. Раннее выявление пороков развития у девочек и подростков, оказание своевременной и квалифицированной медицинской помощи позволяют сохранить репродуктивное здоровье. Однако нередко аномалии репродуктивной системы обнаруживаются гинекологами лишь при дебюте дисменореи или острого живота на фоне скопления крови в полости матки (гематометра), шейки (гематоцервикс) и влагалища (гематокольпос). Возникновение различных форм пороков развития матки и влагалища зависит от патологического влияния тератогенных факторов или реализации наследственной предрасположенности в процессе эмбриогенеза. К группе риска по рождению девочек с пороками развития половых органов относятся женщины, имеющие профессиональные вредности и вредные привычки – курение, алкоголизм, перенесшие в срок от восьми до 16 недель беременности вирусные инфекции. Тем не менее роль наследственных факторов, биологической неполноценности клеток, формирующих половые органы, воздействия вредных физических, химических и биологических агентов несомненна.

Происхождение различных форм пороков развития матки и влагалища зависит от того, на каком этапе эмбриогенеза оказал влияние тератогенный фактор или реализовалась наследственная патология. Анализ данных литературы показывает, что вопросы морфогенеза матки и влагалища, а также происхождение аномалий развития половых органов изучены недостаточно, необходимо дальнейшее накопление фактического материала.

В статье рассмотрены особенности ведения пациенток с пороками развития половых органов, связанными с нарушением оттока менструальной крови, а также диагностика и лечение.

Ключевые слова: детская гинекология, дети, подростки, пороки развития половых органов, врожденные пороки репродуктивной системы, нарушение оттока менструальной крови, репродуктивное здоровье девочек и девушек

Введение

В последнее время наблюдается рост частоты пороков развития различных органов и систем, в том числе аномалий развития женских половых органов. Врожденные пороки развития женских половых органов составляют около 14% всех врожденных аномалий развития. Частота аномалий развития влагалища и матки составляет один случай на 300 новорожденных девочек. У каждой 4000–5000-й новорожденной наблюдается аплазия матки и влагалища [1, 2].

В ряде исследований показано, что в структуре пороков развития влагалища с нарушением оттока менструального отделяемого преобладает частичная аплазия влагалища – 39,5% случаев. Различные варианты удвоения матки и влагалища наблюдаются у 20,8% девочек, атрезия девственной плевы – у 29%, рудиментарный рог матки – у 6,2% [3].

Считается, что раннее выявление пороков развития у девочек и девушек, оказание своевременной и квалифицированной медицинской помощи позволят сохранить репродуктивное здоровье в перспективе [4, 5]. К сожалению, аномалии репродуктивной системы обнаруживаются гинекологами только при дебюте дисменореи или острого живота из-за скопления крови в полости матки (гематометра), шейки (гематоцервикс) и влагалища (гематокольпос) [1, 6, 7]. Чаще к врачу-гинекологу обращаются девочки в возрасте 11–16 лет, когда наступает период становления менструальной функции, с жалобами на отсутствие менструации и/или боль внизу живота.

При полной аплазии влагалища и матки пациентки указывают на отсутствие менструации (первичная аменорея). При осмотре наружных половых органов выявляется отсутствие входа во влагалище или (при наличии отверстия в девственной плеве) неглубокая ямка за девственной плевой (рис. 1).

При ректоабдоминальном исследовании в проекции матки может пальпироваться плотный тяж.

Аплазия шейки матки при функционирующей матке. В пубертатном периоде у девочки появляются жалобы на отсутствие менструации, приступы сильной боли внизу живота, которая повторяется раз в месяц и не купируется спазмолитиками и анальгетиками.



Рис. 1. Атрезия девственной плевы, напряженный гематокольпос

NB

Классификация пороков развития матки и влагалища Е.А. Богдановой и Г.Н. Алимбаевой

Класс I – атрезия гимена (варианты строения гимена).

Класс II – полная или неполная аплазия влагалища и матки:

- полная аплазия матки и влагалища (синдром Рокитанского – Кюстера – Майера – Хаузера);
- 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 матка, 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) [4].

Нередко боль сопровождается симптомами раздражения брюшины, тошнотой и рвотой, учащенным и болезненным мочеиспусканием, затрудненным актом дефекации и увеличением живота. Данные симптомы обусловлены формированием гематокольпоса на фоне нарушения оттока менструальной крови (ложная аменорея) и заброса менструальной крови по трубам в брюшную полость. При высоком уровне аплазии влагалища могут сформироваться гематометра и гематосальпинкс. При ректоабдоминальном исследовании в малом тазу определяется шаровидное плотное подвижное болезненное образование. Большинство пороков развития половой системы связано непосредственно с нарушением оттока менструальной крови, и ретроградный рефлюкс менструальной крови из маточных труб в брюшную полость нередко сопровождается проявлением эндометриоза (рис. 2).



Рис. 2. Диагностическая лапароскопия: генитальный эндометриоз у девочек с пороками развития половых органов

Частичная аплазия влагалища при функционирующей матке. Больную при достижении возраста менархе начинают беспокоить тянущие, распирающие боли внизу живота, может возникнуть учащенное мочеиспускание.

Во время ректоабдоминального исследования:

- при аплазии в верхней трети влагалища пальпируется слегка увеличенная и болезненная матка грушевидной формы;
- при аплазии в средней трети влагалища определяется неподвижное эластичное образование вытянутой формы; пропальпировать матку обычно не удается;
- при аплазии нижней части влагалища в проекции влагалища определяется вытянутое неподвижное плотно-эластичное образование, которое может иметь достаточно большие размеры и пальпироваться через переднюю брюшную стенку.

При сочетании удвоения матки, шейки и влагалища и полной аплазии матки и влагалища диагностика этих пороков крайне затруднительна, поскольку у девочек менархе наступает вовремя и менструальный цикл, как правило, не нарушен. Спустя некоторое время после менархе у больных появляется боль внизу живота во время менструаций, которая усиливается с каждой последующей менструацией и не купируется после приема анальгетиков и спазмолитиков. При гинекологическом осмотре эту патологию выявить очень сложно.

У девочек и девушек при атрезии гимена периодически возникают тянущая и схваткообразная боль внизу живота, слабость и головокружение, обусловленные скоплением крови во влагалище, матке, маточных трубах и малом тазу [2].

Диагностика при пороках развития половых органов у девочек и девушек

В этом случае диагностика должна включать:

- 1) гинекологический осмотр;
- 2) бимануальное, ректоабдоминальное исследование;
- 3) ультразвуковое исследование (УЗИ) органов малого таза. При аплазии матки и влагалища матка не выявляется. При аплазии шейки матки при функционирующей матке выявляют отсутствие шейки матки, гематометру (скопление крови в полости матки), гематосальпинкс (скопление крови в маточных трубах), гемоперитонеум (свободную кровь в полости малого таза). При аплазии верхней трети влагалища определяют скопление крови в верхней части влагалища, иногда гематометру и гематосальпинкс, при аплазии средней трети влагалища – гематокольпос, иногда гематометру и гематосальпинкс, при аплазии нижней трети влагалища – скопление крови во влагалище (гематокольпос), при сочетании удвоения и аплазии матки и влагалища – наличие двух маток, иногда гематоме-

NB

Классификация пороков развития матки и влагалища Л.В. Адамян и А.З. Хашукоева

Класс I – аплазия влагалища:

- 1) полная аплазия влагалища и матки:
 - рудимент матки в виде двух мышечных валиков;
 - рудимент матки в виде одного мышечного валика (справа, слева, в центре);
 - мышечные валики отсутствуют;
- 2) полная аплазия влагалища и функционирующая рудиментарная матка:
 - функционирующая рудиментарная матка в виде одного или двух мышечных валиков;
 - функционирующая рудиментарная матка с аплазией шейки матки;
 - функционирующая рудиментарная матка с аплазией цервикального канала [7].

тры, гематосальпинкс с одной или двух сторон (рис. 3);

- 4) магнитно-резонансную томографию (МРТ), позволяющую оценить анатомо-топографические особенности и определить оптимальную лечебную тактику (рис. 4) [8];
- 5) диагностическую лапароскопию, позволяющую выявить и детально описать особенности топографии органов мочеполовой системы, включая сочетанные и комбинированные пороки матки и влагалища [6].

Кроме того, очень важно проводить тщательную и адекватную дифференциальную диагностику, поскольку, например, девочкам при аплазии влагалища (частичной или полной) и функционирующей матке с симптомами острого живота нередко ставят неправильный диагноз (острый аппендицит) и выполняют неадекватные хирургические вмешательства (аппендэктомию, диагностическую лапаротомию или лапароскопию, удаление или резекцию придатков матки, ошибочное и вредоносное рассечение кажущейся «атрезированной» девственной плевы и т.д.) [3, 8].

Лечение

При лечении атрезии девственной плевы используют:

- циркулярное иссечение девственной плевы с обшиванием краев раны непрерывным или узловатым швом;
- хирургическую дефлорацию (гименотомию) – рассечение аномальной девственной плевы в виде крестообразного разреза с последующим выпуском накопленной слизи (при развитии мукоколюпоса у младенцев), крови и ее сгустков [9].

Во избежание повторной атрезии гиена края рассеченной плевы обшивают рассасывающимися лигатурами (рис. 5 и 6) [10].

Существуют различные методики вагинопластики, что свидетельствует об отсутствии оптимального метода восстановления проходимости влагалища [11–13].

Оптимальным способом коррекции неполной аплазии влагалища при функционирующей матке считается выполнение вагинопластики методом скользящих лоскутов [14, 15].

Искусственное влагалище создают с помощью кожно-пластических лоскутов кишечным методом, подшивая их к функционирующей матке [11, 12].

Методика создания неовлагалища методом перитонеального кольпопоза, предложенная Л.В. Адамьян, позволяет значительно снизить частоту возникновения таких осложнений, как хронический эндометрит, пиосальпинкс, стенозирование соустья, выпадение стенок неовлагалища [5].

Вагинопластика ассоциируется с существенным риском ранних и отдаленных послеоперационных осложнений, в связи с чем крайне важны долгосрочное наблюдение и реабилитация с обязательной оценкой отдаленных результатов [16].

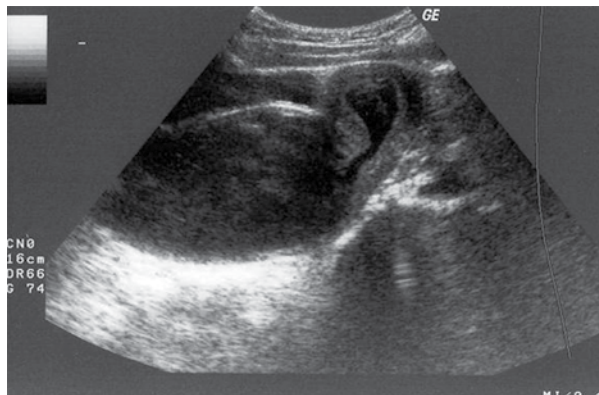


Рис. 3. УЗ-картина при гематокольпосе, гематометре

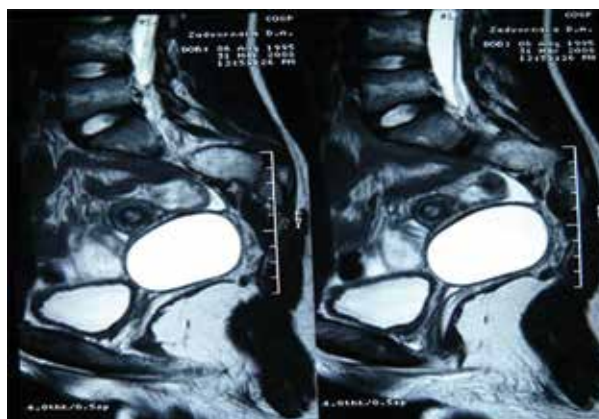


Рис. 4. МРТ при гематокольпосе правого замкнутого влагалища



Рис. 5. Хирургическое лечение гематокольпоса: рассечение гиена и опорожнение гематокольпоса



Рис. 6. Пластика влагалища



Рис. 7. Диагностическая лапароскопия: порок развития половых органов, двурогая матка

При полной аплазии влагалища и функционирующей матке, с учетом невозможности воссоздания аплазированного цервикального канала, операциями выбора являются тотальная лапароскопическая экстирпация и кольпопоз из тазовой брюшины [8, 11, 17].

При удвоении матки и влагалища с частичной аплазией одного влагалища проводятся рассечение стенок влагалища с формированием сообщения между функционирующей и замкнутой полостями, вскрытие и дренирование гематокольпоса, санация влагалища. На лапароскопическом этапе уточняется взаиморасположение маток, осуществляются опорожнение гематометры и гематосальпинкса, санация брюшной полости [9].

При рудиментарном роге матки выполняют лапароскопическое удаление рудиментарного рога матки (в начале фолликулярной фазы менструального цикла) (рис. 7) [3, 18].

После хирургической коррекции влагалища и матки показано диспансерное наблюдение один раз в шесть месяцев до достижения 18-летнего возраста в целях своевременной диагностики рубцовых изменений влагалища [19, 20].

Заключение

Выявление порока развития у девочки в любом возрасте требует обязательного осмотра гинекологом. В целях профилактического осмотра важно регулярно посещать гинеколога. Наблюдение у специалиста с первых дней жизни позволит своевременно обнаружить порок развития половых органов, провести диагностику и выбрать оптимальную тактику лечения. ♡

Литература

1. Ахапкина Е.С., Батырова З.К., Чупрынин В.Д. и др. Особенности ведения девочек с аномалиями развития мочеполовой системы. Гинекология. 2021; 23 (3): 245–249.
2. Passos I.M.P.E., Britto R.L. Diagnosis and treatment of müllerian malformations. Taiwan J. Obstet. Gynecol. 2020; 59 (2): 183–188.
3. Батырова З.К., Уварова Е.В., Чупрынин В.Д. и др. Инновационный миниинвазивный метод хирургического лечения частичной аплазии влагалища. Первый российский опыт. Акушерство и гинекология. 2022; 7: 75–80.
4. Баран Н.М., Богданова Е.А. Трудности диагностики пороков развития внутренних половых органов у девочек. Репродуктивное здоровье детей и подростков. 2018; 1: 35–42.
5. Friedman M.A., Aguilar L., Heyward Q., et al. Screening for müllerian anomalies in patients with unilateral renal agenesis: leveraging early detection to prevent complications. J. Pediatr. Urol. 2018; 14 (2): 144–149.
6. Адамян Л.В., Сибирская Е.В., Богданова Е.А. и др. Репродуктивное здоровье девочек и девушек г. Москвы. Предложения по сохранению репродуктивного потенциала. Репродуктивное здоровье детей и подростков. 2016; 2: 13–14.
7. Адамян Л.В., Кулаков В.И., Хашукоева А.З. Пороки развития матки и влагалища. М.: Медицина, 1998.
8. Баран Н.М., Адамян Л.В., Богданова Е.А., Глыбина Т.М. Клиника, диагностика и лечение атрезии девственной плевы у девочек. Акушерство и гинекология. 2017; 2: 86–90.
9. Brännström M., Dahm Kähler P., Greite R., et al. Uterus transplantation: a rapidly expanding field. Transplantation. 2018; 102 (4): 569–577.
10. Адамян Л.В., Панов В.О., Макиян З.Н. и др. Магнитно-резонансная томография в дифференциальной диагностике аномалий матки и влагалища: алгоритм исследования и МРТ-семиотика. Медицинская визуализация. 2016; 6: 100–113.
11. Buncamper M., van der Sluis W., van der Pas R., et al. Surgical outcomes after penile inversion vaginoplasty: a retrospective study of 475 transgender women. Plastic Reconstr. Surg. 2016; 138 (5): 999–1007.

12. Воскресенский С.Л., Кошельков Я.Я., Кадырко С.М. Пластика свободным кожным лоскутом при аплазии влагалища: современный подход и эффективность. Вестник неотложной и восстановительной медицины. 2018; 15 (1): 62.
13. Батырова З.К., Уварова Е.В., Кумыкова З.Х. и др. Аномалии развития половых органов с нарушением оттока менструальной крови: диагностика, лечение и профилактика осложнений. Обзор литературы. Педиатрическая фармакология. 2019; 16 (6): 349–352.
14. Крутова В.А., Наумова Н.В., Котлова Т.А. и др. Алгоритм диагностики и лечения девочек с врожденными пороками развития органов репродуктивной системы. Репродуктивное здоровье детей и подростков. 2017; 1: 30–36.
15. Адамян Л.В., Сибирская Е.В., Тарбая Н.О. Проблема эндометриоза у девочек-подростков (обзор литературы). Проблемы репродукции. 2016; 22 (3): 71–76.
16. Адамян Л.В., Сибирская Е.В., Колтунова И.Е. и др. Аномальные маточные кровотечения пубертатного периода: диагностика и тактика лечения (обзор литературы). Проблемы репродукции. 2016; 22 (6): 89–97.
17. Адамян Л.В., Сибирская Е.В., Арсланян К.Н. и др. Патология развития матки и влагалища у девочек и девушек с нарушением оттока менструальной крови. Репродуктивное здоровье детей и подростков. 2016.
18. Creatas G., Deligeorglou E. Vaginal aplasia and reconstruction. Best Pract. Res. Clin. Obstet. Gynaecol. 2010; 24 (2): 185–191.
19. El Saman A.M., Farag M.A., Shazly S.A., et al. Dual-force vaginoplasty for treatment of segmental vaginal aplasia. Obstet. Gynecol. 2017; 129 (5): 854–859.
20. Bouman M.B., van Zeijl M.C., Buncamper M.E., et al. Intestinal vaginoplasty revisited: a review of surgical techniques. J. Sex. Med. 2019; 11 (7): 1835–1847.

New Data on the Management of Patients with Malformations of the Genital Organs Associated with a Violation of the Outflow of Menstrual Blood: Literature Review

Ye.V. Sibirskaya, PhD, Prof.^{1, 2, 3, 4}, S.F. Torubarov, PhD, Prof.^{1, 4}, L.G. Papyan¹, V.V. Bdoyan¹,
Ye.D. Burkhanskaya¹, Ye.A. Volkova¹

¹ Center for Reproductive Health of Adolescents in the Moscow Region on the basis of the Dolgoprudnenskaya Central City Hospital

² Russian Children's Clinical Hospital of the N.I. Pirogov Russian National Research Medical University

³ N.I. Pirogov Russian National Research Medical University

⁴ A.I. Yevdokimov Moscow State University of Medicine and Dentistry

Contact person: Yelena V. Sibirskaya, elsibirskaya@yandex.ru

Congenital malformations of the genital organs are morphological changes in the organ that go beyond variations in their structure. The complexity of the problem is determined by the difficulties of diagnosis, which leads to untimely treatment and complications. Early detection of malformations in girls and adolescents, the provision of timely and qualified medical care will help preserve the reproductive health of such patients. However, often anomalies of the reproductive system are detected by gynecologists only at the onset of dysmenorrhea or acute abdomen, arising from the accumulation of blood in the uterine cavity (hematometer), cervix (hematocervix) and vagina (hematocolpos). The occurrence of various forms of malformations of the uterus and vagina depends on the pathological influence of teratogen factors or the implementation of hereditary predisposition in the process of embryogenesis. The risk group for the birth of girls with malformations of the genital organs includes women who have occupational hazards and bad habits – smoking, alcoholism, who have experienced viral infections in the period from 8 to 16 weeks of pregnancy. However, the role of hereditary factors, biological inferiority of the cells that form the reproductive organs, exposure to harmful physical, chemical and biological agents is undeniable.

The origin of various forms of uterine and vaginal malformations depends on at what stage of embryogenesis the teratogen factor had an effect or the hereditary pathology was realized. An analysis of the literature data shows that the issues of the morphogenesis of the uterus and vagina, as well as the origin of anomalies in the development of this organ, have not been studied enough, the data obtained require further accumulation of factual material.

In our article, we will consider the features of the management of patients with malformations of the genital organs with a violation of the outflow of menstrual blood in girls and girls, as well as diagnosis and treatment.

Key words: *pediatric gynecology, children, adolescents, malformations of the genital organs, congenital malformations of the reproductive system, violation of the outflow of menstrual blood, reproductive health of girls and adolescents*