

МІНІСТЕРСТВО ОХОРОНИ ЗДОРОВ'Я УКРАЇНИ
Харківський національний медичний університет

АНОМАЛІЇ РОЗВИТКУ ЖІНОЧИХ СТАТЕВИХ ОРГАНІВ

***Методичні вказівки
для лікарів-інтернів, лікарів акушерів-гінекологів,
дитячих гінекологів, педіатрів, сімейних лікарів***

Затверджено
вченою радою ХНМУ.
Протокол № 11 від 26.12.2013.

**Харків
ХНМУ
2014**

Аномалії розвитку жіночих статевих органів : метод. вказ. для лікарів-інтернів, лікарів акушерів-гінекологів, дитячих гінекологів, педіатрів, сімейних лікарів / упор. І.О. Тучкіна, Л.А. Вигівська, Г.В. Мальцев та ін. – Харків : ХНМУ, 2014. – 60 с.

Упорядники І.О. Тучкіна
 Л.А. Вигівська
 Г.В. Мальцев
 Є.В. Благовещенський
 С.В. Покришко

Еволюція жіночої статеві системи

Початковий етап закладання та розвитку органів статеві системи в осіб жіночої та чоловічої статі має однаковий перебіг, і тому називається індиферентною стадією. На 4-му тижні ембріогенезу потовщується целомічний епітелій (вісцеральний листок спланхнотомів) на поверхні нирок – ці потовщення епітелію називаються статевими валиками. До статевих валиків починають мігрувати первинні статеві клітини – гонобласти. Гонобласти вперше з'являються у складі позазародкової ентодерми жовткового мішка, далі вони мігрують до стінки задньої кишки, а там потрапляють у кровотік та по крові досягають і вкорінюються у статеві валики. Надалі епітелій статевих валиків разом з гонобластами починає вростати у підлеглу мезенхіму у вигляді тяжів – утворюються статеві шнури. Статеві шнури складаються з епітеліальних клітин та гонобластів. Спочатку статеві шнури зберігають зв'язок із целомічним епітелієм, а потім відриваються від нього. Приблизно в цей самий час мезонефральна (вольфова) протока розщеплюється та паралельно до неї утворюється парамезонефральна (мюллерова) протока, яка впадає також у клоаку. На цьому індиферентна стадія розвитку статеві системи завершується.

У парамезонефральній протоці можна виокремити три частини-порції: 1) краніальну (вертикальну), що сполучається з порожниною целома; 2) горизонтальну, що перетинає мезонефральну протоку спереду; 3) каудальну (вертикальну), що зливається з такою самою контралатеральною структурою по середній лінії. У процесі опущення яєчника перші дві частини протоки перетворюються на **маткову трубу**, а каудальні частини зливаються й утворюють **матковий канал**.

Коли середні порції парамезонефральних проток відхиляються в медіакаудальному напрямку, уrogenітальні валики поступово змінюють положення й розташовуються в поперечному напрямку (*рис. 1, А, Б*). Після злиття проток по середній лінії утворюється широка поперечна тазова складка (*рис. 1, В*). Ця складка йде від латеральних країв парамезонефральних проток, що злилися, до стінок таза й називається широкою **матковою зв'язкою**. У верхній частині складки проходить маткова труба, а по задній поверхні складки розташований яєчник (*рис. 1, В*). Матка та її широка маткова зв'язка розділяють порожнину таза на дві частини: **матково-ректальний** і **міхурово-матковий карман**.

Із частин парамезонефральних проток, що злилися, утворюється **тіло** й **шийка** матки. Їх оточує шар мезенхімальних клітин, що дають початок **міометрію**, а з очеревинного покриву утворюється **периметрій**.

Невдовзі після того, як кінці парамезонефральних проток досягають отвору уrogenітального синуса (*рис. 2, 3*), з тазового кінця починають оформлятися два щільних випинання – **синовагінальні цибулини** (*рис. 2, 3*). Вони розростаються й утворюють суцільну **півхову пластину**.

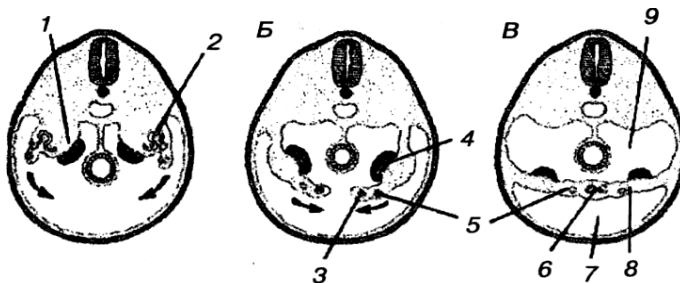


Рис. 1. Поперечні зрізи уrogenітального валика на різних рівнях (у напрямку від краніального до каудального кінця):

- 1 – уrogenітальний валик; 2 – мезонефральний екскреторний каналець;
3 – парамезонефральна протока; 4 – яєчник; 5 – мезонефральна протока;
6 – парамезонефральні протоки, що злилися; 7 – міхурово-матковий карман;
8 – широка зв'язка матки; 9 – матково-прямокишковий карман

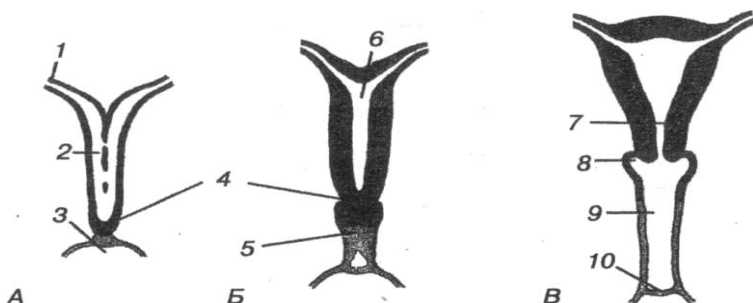


Рис. 2. Розвиток матки й піхви в 9 тижнів (А), наприкінці 3-го місяця (Б), у новонародженій (В):

- 1 – маткова труба; 2 – маткова перетинка; 3 – уrogenітальний синус;
4 – каудальний кінець мюллерових проток; 5 – тканина синовагіальної цибулини;
6 – порожнина матки; 7 – шийка матки; 8 – склепіння піхви;
9 – піхва; 10 – дівоча пліва

Проліферація триває в краніальному відділі цієї пластини, внаслідок чого відстань між маткою й уrogenітальним синусом збільшується. До 5-го місяця піхва має просвіт. Верхня третина піхви, включаючи склепіння, – *vaginalis fornices*, утворюється із тканини парамезонефральних проток (рис. 3), тобто в утворенні піхви беруть участь дві структури: верхня частина піхви формується за рахунок маткового каналу, а нижня частина – уrogenітального синуса.

Отвір піхви залишається відділеним від уrogenітального синуса тонкою мембраною – *дівочою плівкою* – *hymen* (рис. 2). Дівоча пліва складається з епітеліальної вистилки синуса й тонкого шару піхвових клітин. Спонтанна перфорація пліви відбувається звичайно в перинатальному періоді.

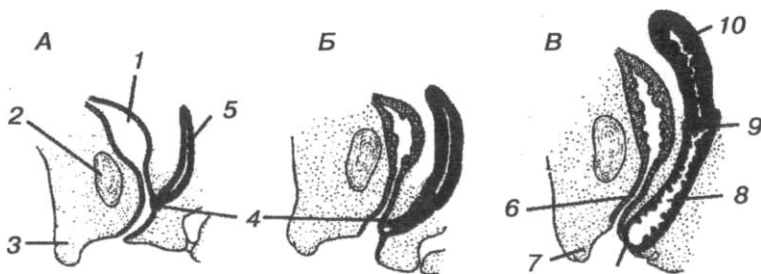


Рис. 3. Сагітальні зрізи матки й піхви на різних етапах їхнього розвитку:
1 – сечовий міхур; 2 – симфіз; 3 – фалос; 4 – синовагінальна цибулина;
5 – матковий канал; 6 – уретра; 7 – клітор; 8 – піхва; 9 – склепіння; 10 – матка

Мезонефральні протоки піддаються майже повному регресу. Залишаються тільки дрібні фрагменти в краніальній частині – *epoophoron* та *paraophoron*. Залишки каудальних відділів мезонефральних проток можуть виявлятися по ребрах матки й по бічних стінках піхви. З них пізніше можливе утворення **гартнерових кіст**.

Порушення злиття мюллерових проток може спричинювати різноманітні аномалії будови матки, шийки й піхви (рис. 4).

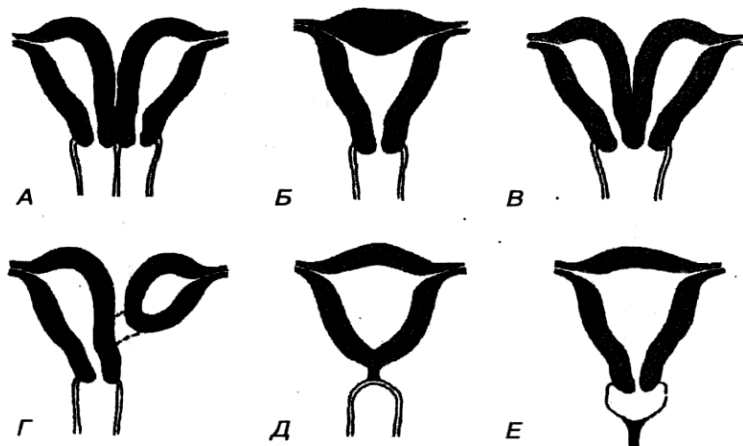


Рис. 4. Деякі варіанти аномалій злиття мюллерових проток:
А – uterus didelphys+ подвоєння піхви; Б – uterus arcuatus;
В – подвійна матка; Г – дворога матка з рудиментарним рогом;
Д – атрезія цервікального каналу; Е – атрезія піхви

На 3-му тижні розвитку мезенхімальні клітини, що утворюються в ділянці примітивної ембріональної смужки, мігрують у ділянку клоакової мембрани й утворюють пари невеликих **валиків**, що називаються клоаковими складками (рис. 5, А). Краніальні кінці складок, зливаючись, утво-

рюють **статевий горбик**. На 6-му тижні клоакова мембрана розділяється на уrogenітальну й анальну мембрани. Клоакові складки також поділяються на уретральні й анальні (рис. 5, Б). Через якийсь час навколо уретральних складок утворюються додаткові підвищення, що називаються **статевими валиками**. Ці підвищення надалі перетворюються в хлопчиків на **скротальні складки**, а в дівчаток – у **великі статеві губи**. Однак наприкінці 6-го тижня розвитку ще неможливо визначити стать ембріона за будовою зовнішніх статевих органів.

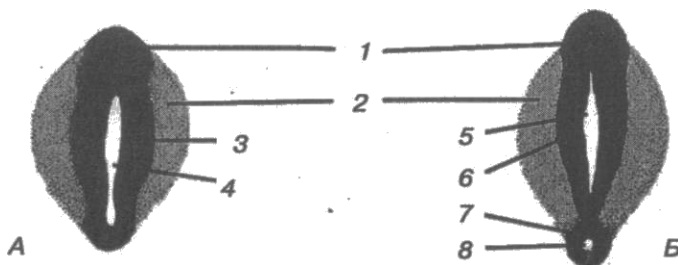


Рис. 5. Недиференційована стадія розвитку зовнішніх статевих органів: А – в 4 тижні; Б – в 6 тижнів: 1 – статевий валик; 2 – латеральні складки; 3 – клоакова складка; 4 – мембрана клоаки; 5 – уrogenітальна мембрана; 6 – уретральна складка; 7 – анальна складка; 8 – анальна мембрана

Не зовсім зрозуміло, від впливу яких факторів залежить розвиток жіночих зовнішніх статевих органів, хоча певна роль статевих гормонів доведена. Статевий горбик трохи подовжується й утворює клітор (рис. 6).

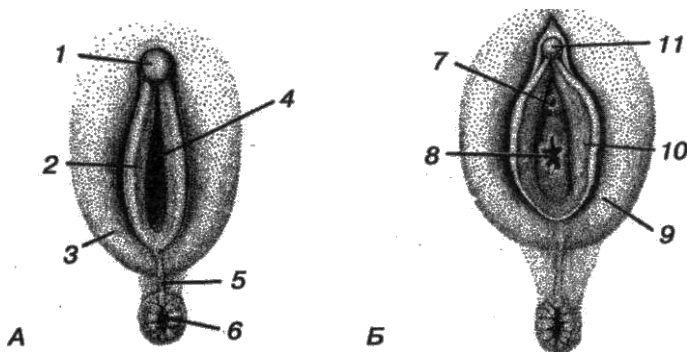


Рис. 6. Зовнішні статеві органи 5-місячного жіночого плода (А) і новонародженої дівчинки (Б):

1 – статевий горбик; 2 – уретральна складка; 3 – статевий валик; 4 – уrogenітальний жолобок; 5 – промежина; 6 – анус; 7 – уретра; 8 – піхва; 9 – велика статева губа; 10 – мала статева губа; 11 – клітор

Уретральні складки не зливаються (як у чоловічих ембріонів) і утворюють **малі статеві губи**. Статеві валики продовжують збільшуватися й перетворюються на великі статеві губи. **Урогенітальний жолобок** залишається відкритим і утворює **присінок піхви**.

Аномалії жіночих статевих органів

До аномалій жіночих статевих органів належать вроджені порушення анатомічної будови геніталій у вигляді незавершеного органогенезу: відхилення величини, форми, пропорцій, симетрії, топографії; наявність утворень, не властивих жіночій статі в постнатальному періоді. До аномалій у широкому сенсі слова можна віднести і постнатальну затримку розвитку правильно сформованих (в антенатальному періоді) статевих органів, це спостерігається при інфантилізмі. Ці суто анатомічні порушення, як правило, супроводжуються розладом функцій.

Частота. Аномалії розвитку жіночих статевих органів становлять 4% від усіх вад розвитку (Толмачевська, 1976). За даними інших авторів (Сакунтала–Деві, 1976), у 0,23% випадків були виявлені аномалії матки й піхви. Природно, що у спеціалізованих установах кількість відповідних хворих більша: від 3,9 до 12,4% стосовно всіх дітей, госпіталізованих до гінекологічного відділення. Під час масових оглядів жінок аномалії розвитку статевих органів виявляються в 0,9%.

Етіологія. У наш час виокремлюють 4 групи причин, що призводять до вад внутрішньоутробного розвитку: спадкові, екзогенні, ендогенні, мультифакторні. Виникнення вад розвитку статевих органів належить до так званих 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 (які залежать від особливостей розвитку первинної нирки й від своєчасності міграції гоноцитів до ембріональної закладки гонади). Диференціація вад статевих органів лише частково (16%) обумовлена генетичними причинами, причому частіше на генному рівні, ніж на хромосомному. В основному, аномалії, що розглядаються, виникають у зв'язку з патологічними умовами внутрішньоутробного середовища, які реалізуються через зміни в спадковому апараті клітини ембріона або прискорюють прояв уже явних дефектів генотипу.

Показово, що матері дівчаток, які страждають на аномалії статевих органів, часто відмічають патологічний перебіг вагітності: ранні й пізні гестози (25%), неповноцінне харчування (18%), інфекції в ранньому терміні вагітності – від 5 до 25%. Аномалії розвитку можуть бути викликані й іншими антенатальними ушкоджувальними факторами: професійні шкідливості, фармакологічні й побутові отруєння, екстрагенітальні захворювання в матері: у сумі ці фактори становлять до 20% причин аномалій ста-

тевих органів. Оскільки ушкоджувальний фактор діє не тільки (не строго вибірково) на закладки статевих органів, але й на інші закладки одночасно, то з вадами розвитку статевих органів сполучаються вади сечовидільної системи (однобічна агенезія нирки – 25%), кишечника (атрезія заднього проходу – 12%), кісток (вроджений сколіоз – 10–12%), а також вроджені вади серця, вуха й очей (6%) та інші відхилення. Ця обставина змушує гінеколога піддавати дівчаток більш ретельному додатковому урологічному, хірургічному й ортопедичному обстеженню.

Характеризуючи різні види аномалій статевих органів, користуються такою термінологією. *Агенезія* – відсутність органа й навіть його зачатка. *Аплазія* – відсутність частини органа, *атрезія* – вторинне недорозвинення внаслідок запального процесу, перенесеного внутрішньоутробно. Найчастіше вона проявляється повною відсутністю каналу або природного отвору. Поняття «*гінатрезія*» належить до різних відділів статевого тракту; цей вид недорозвинення виникає в місцях анатомічного звуження: вульва, отвір дівочої пліви, зовнішнього та внутрішнього вічка матки, устя маткових труб. *Гетеротопія* – наявність клітин, групи клітин або тканин в іншому органі або в тих зонах свого органа, де вони в нормі відсутні. *Гіперплазія* (*гіпертрофія*) – стан, коли орган розростається до надлишкових розмірів внаслідок збільшення кількості (*гіперплазія*) й розміру (*гіпертрофія*) клітин, причому гіперфункція або гіперплазія розвивається не завжди. *Гіпоплазія* – недорозвинення й недосконале утворення органа, розміри якого на 2 см відхиляються від середніх показників. Розрізняють просту й диспластичну (з порушенням структури органа) форми гіпоплазії. *Мультиплікація* – множення (зазвичай подвоєння) частин або кількості органів. *Нерозділення* (*злиття*) – відсутність роз'єднання органів або їхніх частин, які у нормі існують окремо. *Персистування* – збереження ембріональних структур, які повинні зникнути в постнатальному періоді, редукуватися. Одна з форм персистування – *дизрафія* (*арафія*) – незарощення ембріональної щілини. *Стеноз* – звуження каналу або отвору. *Ектопія* – зсув органів або розвиток їх у тих місцях, де вони не повинні бути. *Дисхронія* – порушення темпів (прискорення або уповільнення) розвитку. Процес може стосуватися клітин, тканин, органів або всього організму.

Класифікація. Вроджені вади розвитку розрізняються за етіологічною ознакою, послідовністю виникнення в організмі, часом впливу терапеного фактору та за локалізацією.

Єдиної класифікації вроджених вад розвитку статевої системи не існує.

За етіологічною ознакою доцільно розрізняти 4 групи вад: а) спадкові; б) екзогенні; в) ендогенні; г) мультифакторні.

Класифікувати вади розвитку можна за ступенем тяжкості: легкі, які не впливають на функціональний стан статевих органів; середні, які

порушують дітонородження; тяжкі, які виключають можливість виконання дітонороджувальної функції.

В Європі найчастіше користуються класифікацією аномалій парамезонефральних (мюллерових) проток, яка була запропонована у 1979 р. Buttram та Gibbons (табл. 1). У практичному плані більш прийнятною є класифікація за локалізацією (табл. 2).

Таблиця 1 – Класифікація мюллерових аномалій

Клас	Вид аномалій
I	Часткова мюллерова агенезія (гіпоплазія): А. Піхвова, Б. Шийкова, В. Фундальна, Г. Трубна, Д. Мішана
II	Однорого матка: А. З рудиментарним рогом: 1 – з ендометріальною порожниною; а) яка сполучається; б) яка не сполучається; 2 – без ендометріальної порожнини. Б. Без рудиментарного рога
III	Подвоєння матки та піхви
IV	Дворога матка : А. Повна (розділення до внутрішнього вічка). Б. Часткова. В. Сідлоподібна
V	Матка з перетинкою: А. Повна (до внутрішнього вічка). Б. Неповна
VI	ДЕС-аномалії (внутрішньоутробний вплив діетилстильбестрола)

Таблиця 2. – Класифікація вроджених аномалій розвитку геніталій

Клас	Вид аномалій
I	Аплазія матки й піхви
II	Вади розвитку з повною затримкою менструальної крові А. При функціонуючій матці: 1) атрезія гімена; 2) загіменальна перетинка; 3) поперечна перетинка піхви (у нижній, середній або верхній третині); 4) аплазія частини піхви (нижньої, середньої або 2/3 нижньої частини); 5) аплазія всієї піхви. Б. При функціонуючій гіпопластичній матці: 1) аплазія частини або всієї піхви
III	Вади розвитку з односторонньою затримкою менструальної крові 1) додаткова замкнена піхва; 2) додатковий замкнутий ріг матки.
IV	Вади розвитку без затримки відтоку менструальної крові: 1) повна й неповна внутрішньоматкова перетинка; 2) дві матки, повна або неповна піхвова перетинка; 3) однорого матка
V	Рідкісні форми вад розвитку статевих органів: 1) аплазія піхвової частини матки; 2) кишково-сечостатеві аномалії розвитку

За даними ембріології, закладка статевого й сечового трактів відбувається в ті самі терміни гестації, тому зрозуміло, що ушкоджуючий фактор одночасно викликає порушення в ембріогенезі сечовидільної системи. З'ясовано, що певну ваду розвитку матки й піхви в 100% випадків супроводжує вада розвитку сечостатевої системи. Найбільш часто зустрічаються поєднання вроджених аномалій розвитку геніталій та аномалій сечостатевої системи, які представлені в *табл. 3*.

Таблиця 3 – Поєднання аномалій розвитку матки й піхви з вадами сечовивідної системи

Клас мюллерових аномалій	Вид аномалій сечовивідної системи
I	Зливна тазова нирка. Тазова ектопія нирки. Відсутність однієї нирки
II	Поперечна ниркова аномалія, відсутність однієї нирки, помірний гідронефроз іншої нирки
III	Відсутність нирки з однієї сторони
IV	Відсутність нирки з однієї сторони
V	Подвоєння видільної системи з однієї сторони Гіпоплазія однієї нирки з компенсаторним збільшенням іншої

Форми вад розвитку жіночих статевих органів, які відображені в **Міжнародній класифікації хвороб X** перегляду [9], розглядаються з точки зору анатомії статевих органів та клінічних проявів (Q50–Q52; Q56, Q90–Q99).

Q50 Вроджені аномалії (вади розвитку) яєчників, фаллопієвих труб та широких зв'язок.

Q50.0 Вроджена відсутність яєчника.

Q50.1 Кістозна аномалія розвитку яєчника.

Q50.2 Вроджений перекрут яєчника.

Q50.3 Інші вроджені вади яєчника. Додатковий яєчник. Вроджена аномалія яєчника БДВ (без додаткових вказівок, що означає також "не встановлені" або "не уточнені"). Тяжеподібний яєчник (гонадний тяж).

Q50.4 Ембріональна кіста фаллопієвої труби. Фімбріальна кіста.

Q50.5 Ембріональна кіста широкої зв'язки. Кіста: епоофорона.

– гартнерового каналу;

– параоваріальна.

Q50.6 Інші вроджені аномалії фаллопієвої труби та широкої зв'язки. Відсутність фаллопієвої труби або широкої зв'язки. Додаткова фаллопієва труба або широка зв'язка. Атрезія фаллопієвої труби або широкої зв'язки. Вада розвитку фаллопієвої труби або широкої зв'язки БДВ.

Q51 Вроджені аномалії (вади розвитку) розвитку тіла та шийки матки.

Q51.0 Агенезія та аплазія матки.

– Вроджена відсутність матки.

Q51.1 Подвоєння тіла матки з подвоєнням шийки матки та піхви.

Q51.2 Інші подвоєння матки. Подвоєння матки БДВ.

Q51.3 Дворога matka.

Q51.4 Однорога matka.

Q51.5 Агенезія та аплазія шийки матки.

– Вроджена відсутність шийки матки.

Q51.6 Ембріональна кіста шийки матки.

Q51.7 Вроджена нориця між маткою та травним і сечовим трактами.

Q51.8 Інші вроджені аномалії тіла та шийки матки.

– Гіпоплазія тіла та шийки матки.

Q51.9 Вроджена аномалія тіла та шийки матки неуточнена.

Q52 Інші вроджені аномалії (вади розвитку) жіночих статевих органів.

Q52.0 Вроджена відсутність піхви.

– Розділена перетинкою піхва.

Q52.2 Вроджена ректовагінальна нориця.

Q52.3 Незаймана пліва, яка повністю закриває вхід до піхви.

Q52.4 Інші вроджені аномалії піхви.

– Вада розвитку піхви БДВ.

Кіста каналу Нукка вроджена

– піхви ембріональна.

Q52.5 Зрощення статевих губ.

Q52.6 Вроджена аномалія клітора.

Q52.7 Інші вроджені аномалії вульви

– вроджені(а): відсутність вульви;

– кіста вульви;

– аномалія вульви БДВ.

Q52.8 Інші уточнені вроджені аномалії жіночих статевих органів.

Q52.9 Вроджена аномалія жіночих статевих органів неуточнена.

Q56 Невизначеність статі та псевдогермафродитизм.

Виключені: псевдогермафродитизм:

– жіночий з адренокортикальним порушенням (E25);

– чоловічий з адреногенною резистентністю (E34.5);

– з уточненою хромосомною аномалією (Q96—Q99).

Q56.0 Гермафродитизм, не класифікований в інших рубриках:

– Статева залоза, що містить тканинні компоненти яєчника та яєчка (ovotestis).

Q56.1 Чоловічий псевдогермафродитизм, не класифікований в інших рубриках:

– Чоловічий псевдогермафродитизм БДВ.

Q56.2 Жіночий псевдогермафродитизм, не класифікований в інших рубриках:

– Жіночий псевдогермафродитизм БДВ.

Q56.3 Псевдогермафродитизм неуточнений.

Q56.4 Невизначеність статі неуточнена:

– Невизначеність статевих органів.

Хромосомні аномалії, не класифіковані в інших рубриках (Q90–Q99):

Q90 Синдром Дауна (47, XX (XУ), +21).

Q91 Синдром Едвардса (трисомія 18-ї аутосоми) та синдром Патау (додаткова хромосома, яка локалізована в 13-й парі хромосом).

Q92 Інші трисомії та часткові трисомії, не класифіковані в інших рубриках.

Q93 Моносомії та втрата частини аутосом, не класифіковані в інших рубриках.

Q95 Збалансовані перебудови та структурні маркери, не класифіковані в інших рубриках.

Q96 Синдром Шерешевського–Тернера (45,X).

Q97 Інші аномалії статевих хромосом, жіночий фенотип, не класифіковані в інших рубриках.

Q98 Інші аномалії статевих хромосом, чоловічий фенотип, не класифіковані в інших рубриках.

Q99 Інші аномалії хромосом, не класифіковані в інших рубриках [5].

У даній класифікації відсутня анатомо-морфологічна інформація відносно наведених різноманітних форм вад розвитку геніталій.

За кордоном набула поширення класифікація, запропонована V. Buttram та W. Gibbons у 1983 р., яка була прийнята Американським товариством фертильності в 1988 р. У даній класифікації аномалії матки та піхви розподілені на класи.

Клас I. Сегментарні мюллерові агенезії або гіпоплазії: піхвові (I.A), цервікальні (I.B), донні (I.C), трубні (I.D), комбіновані (I.F).

Клас II. Однорога матка з рудиментарним рогом (II.A) і наявністю ендометріальної порожнини (II.A.1), яка сполучається з другим рогом (II.A.1.a) та яка не сполучається з другим рогом (II.A.1.b), однорога матка без рудиментарного рога.

Клас III. Подвійна матка.

Клас IV. Дворога матка з повним розділенням до внутрішнього вічка (IV.A), з частковим розділенням (IV.B), сідлоподібна матка (IV.C).

Клас V. Матка з перетинкою: повна перетинка до внутрішнього або зовнішнього вічка (V.A), неповна перетинка (V.B).

Клас VI. Аномалії, пов'язані з прийомом діетилстильбестролу: Т-подібна матка, тяжі в порожнині, розширення нижніх 2/3 матки.

Основу даної класифікації складають анатомічні особливості вад розвитку матки та піхви, але до неї не увійшли окремі форми ВВР (вроджених вад розвитку) цих органів. Наприклад, при подвоєнні матки та піхви не виокремлено деякі варіанти – подвоєння матки та піхви з частковою аплазією однієї піхви. За даними літератури, автори стикаються з певними труднощами при описі нетипових вад, які відсутні в класифікації або належать одночасно більш ніж до одного класу ВВР.

У класифікації Е.А. Богданової та Г.Н. Алімбаєвої (1991) виокремлено 4 класи вад розвитку жіночих статевих органів [4] :

I клас – атрезія гімена;

II клас – повна або неповна аплазія піхви та матки:

– повна аплазія матки та піхви;

– повна аплазія піхви та шийки матки при функціонуючій матці;

– повна аплазія піхви при функціонуючій матці;

– часткова аплазія піхви до середньої або верхньої третини при функціонуючій матці.

III клас – вади, пов'язані з відсутністю злиття або неповним злиттям парних ембріональних статевих проток:

– повне подвоєння матки та піхви;

– подвоєння тіла та шийки матки за наявності однієї піхви.

– подвоєння тіла матки за наявності однієї шийки матки та однієї піхви,

IV клас – вади, пов'язані з поєднанням подвоєння та аплазії парних ембріональних статевих проток:

– подвоєння матки та піхви з частковою аплазією однієї піхви;

– подвоєння матки та піхви з повною аплазією обох піхв;

– подвоєння матки та піхви з частковою аплазією обох піхв;

– подвоєння матки та піхви з повною аплазією всієї протоки з однієї сторони (однорога matka).

У 1998 р. Л.В. Адамян, А.З. Хашукоевою [1] запропонована класифікація аномалій розвитку матки та піхви, яка відрізняється від поданих вище клініко-анатомічним підходом, що полегшує діагностику та вибір тактики ведення хворих.

Класифікація вад розвитку матки та піхви (Л.В. Адамян, А.З. Хашукоева):

I клас. Аплазія піхви.

1. Повна аплазія піхви та матки:

а) рудимент матки у вигляді двох м'язових валиків;

б) рудимент матки у вигляді одного м'язового валика (праворуч, ліворуч, у центрі);

в) м'язові валики відсутні.

2. Повна аплазія піхви та функціонуюча рудиментарна матка:
- а) функціонуюча рудиментарна матка у вигляді одного або двох м'язових валиків;
 - б) функціонуюча рудиментарна матка з аплазією шийки матки;
 - в) функціонуюча рудиментарна матка з аплазією цервікального каналу.

За всіх варіантів можливі гемато- та піометра, хронічний ендометрит та периметрит, гемато- та піосальпінкс.

3. Аплазія частини піхви при функціонуючій матці:

- а) аплазія верхньої третини;
- б) аплазія середньої третини;
- в) аплазія нижньої третини.

II клас. Однорога матка.

1. Однорога матка з рудиментарним рогом, який сполучається з порожниною основного рога.

2. Рудиментарний ріг замкнутий.

В обох варіантах ендометрій може бути функціонуючим або нефункціонуючим.

3. Рудиментарний ріг без порожнини.

4. Відсутність рудиментарного рога.

III клас. Подвоєння матки та піхви.

1. Подвоєння матки та піхви без порушення відтоку менструальної крові.

2. Подвоєння матки та піхви з частково аплазованою піхвою.

3. Подвоєння матки та піхви при нефункціонуючій одній матці.

IV клас. Дворога матка.

1. Неповна форма.

2. Повна форма.

Сідлоподібна форма.

V клас. Внутрішньоматкова перетинка.

1. Повна внутрішньоматкова перетинка – до внутрішнього вічка.

2. Неповна внутрішньоматкова перетинка.

VI клас. Вади розвитку маткових труб та яєчників.

1. Аплазія придатків матки з одного боку.

2. Аплазія труб (однієї або обох).

3. Наявність додаткових труб.

4. Аплазія яєчника.

5. Гіпоплазія яєчників.

6. Наявність додаткових яєчників.

VII клас. Рідкісні форми вад статевих органів:

– сечостатеві вади розвитку: екстрофія сечового міхура;

– кишково-статевої вади розвитку: вроджена ректовестибулярна нориця, яка сполучається з аплазією піхви та матки; вроджена ректовестибулярна нориця, яка сполучається з однорогою маткою та функціонуючим рудиментарним рогом.

Вищезазначені вади розвитку зустрічаються ізольовано або в поєднанні з вадами розвитку матки та піхви.

Представлена авторами класифікація [2] та отримані результати дослідження (дослідження пацієток з використанням цієї класифікації) дозволили обґрунтувати програму реабілітації хворих з різноманітними вадами матки та/або піхви. Це сприяло раціональному веденню хворих як у доопераційний період, так і у найближчі та віддалені терміни після операції. Однак дана класифікація не включає низку аномалій статевого розвитку, різноманітні форми аномалії гонад не конкретизовані.

У 1876 г. Klebs запропонував класифікацію гермафродитизму, в основу якого була покладена ознака гонадної статі: за наявності жіночих гонад аномалію розвитку відносили до несправжнього жіночого гермафродитизму, при ідентифікації чоловічих гонад – до несправжнього чоловічого гермафродитизму, при виявленні в гонадах морфологічних ознак і яєчника, і яєчка (овотестис) – до істинного гермафродитизму.

У 1996 р. Е.П. Касаткіною та Л.Н. Самсоною [3] була розширена етіологічна та патогенетична класифікація гермафродитизму, яка є актуальною до сьогодні завдяки чіткому та зрозумілому групуванню варіантів жіночого та чоловічого гермафродитизму за нозологічними формами.

До несправжнього жіночого гермафродитизму віднесена група захворювань, спільними ознаками для яких є гермафродитна будова зовнішніх геніталій, жіноча будова внутрішніх геніталій, наявність жіночих гонад та жіночого каріотипу 46,XX. На даний час виокремлюють 3 варіанти несправжнього жіночого гермафродитизму.

Несправжній чоловічий гермафродитизм об'єднує групу захворювань, спільними ознаками яких є змішана будова зовнішніх та (або) внутрішніх геніталій, наявність чоловічих гонад (або рудиментів чоловічих гонад) та наявність у каріотипі Y-хромосоми. На даний час виокремлюють 7 варіантів несправжнього чоловічого гермафродитизму.

Класифікація гермафродитизму (Е.П. Касаткіна, Л.Н. Самсонова):

I. Несправжній жіночий гермафродитизм.

1. Вроджена дисфункція кори надниркових залоз (вроджений адреногенітальний синдром).

2. Ненадирковозалозні форми несправжнього жіночого гермафродитизму.

3. Несправжній жіночий гермафродитизм оваріального генезу.

II. Несправжній чоловічий гермафродитизм.

1. Синдром Шерешевського–Тернера з гермафродитними геніталіями.
2. Чиста дисгенезія гонад.
3. Змішана (асиметрична) дисгенезія яєчок.
4. Синдром неповної маскулінізації з жіночими статевими протоками (синдром рудиментарних яєчок).
5. Синдром неповної маскулінізації з чоловічими статевими протоками.
6. Синдром Клайнфельтера с гермафродитними геніталіями.
7. Синдром тестикулярної фемінізації:
 - синдром повної тестикулярної фемінізації;
 - синдром неповної тестикулярної фемінізації.

III. Істинний гермафродитизм.

Класифікація аномалій жіночих статевих органів (Макіяв З.Н., 2010)

Аномалії гонад;

Агенезія гонад, Streak або фіброзний тяж (каріотип: 45,X С-м Тернера; 46,XY; 46,XX).

Дисгенезія гонад:

- дисгенезія яєчників (каріотип: 45,X/46,XX; 46,XX);
- дисгенезія тестикул (каріотип: 45,X/46,XY; 46,XY з мутацією гена SRY).

Овотестис (Ovotestis): можливий при каріотипах 46,XX (майже у 80% випадків), 46XY, також при мозаїцизмі (каріотип: 46,XX/46,XY; 46,XX/47,XXY та ін.).

Аномалії матки та піхви.

Аплазія матки та піхви:

- а) маткові рудименти у вигляді двох м'язових тяжів або валиків;
- б) рудимент матки у вигляді одного м'язового валика в центрі (без порожнини ендометрію);
- в) парні маткові рудименти функціонуючі, з ендометріальною порожниною.

Повна аплазія піхви та функціонуюча рудиментарна матка:

- а) функціонуюча рудиментарна матка з аплазією шийки матки;
- б) функціонуюча рудиментарна матка з аплазією цервікального каналу.

Аплазія частини піхви при нормальній матці:

- аплазія дистально (1/3 або 2/3 піхви);
- атрезія гімена (hymen imperforatum).

Однорога матка

Функціонуючий рудиментарний ріг (з ендометріальною порожниною).

Рудиментарний матковий ріг не функціонуючий (без ендометріальної порожнини).

Відсутність рудиментарного рога.
 Подвоєння матки та піхви.
 Подвоєння матки та піхви, піхва єдина.
 Подвоєння матки з повним подвоєнням піхви.
 Подвоєння матки з подвоєнням проксимально (1/3 або 2/3) піхви.
 Подвоєння матки та піхви з частково аплазованою піхвою (можливий гематокольпос, гематометра).
 Внутрішньоматкова перетинка.
 Повна внутрішньоматкова перетинка протяжністю до зовнішнього зіву шийки матки (у сполученні/або без подвоєння піхви).
 Неповна внутрішньоматкова перетинка, яка не доходить до внутрішнього зіву.
 Дворога матка.
 Повна форма (роздвоєння порожнини на рівні внутрішнього зіву).
 Неповна форма (роздвоєння порожнини вище за внутрішній зів).
 Сідлоподібна матка.
 Вади розвитку маткових труб.
 Аплазія (відсутність) маткових труб (однієї або обох).
 Додаткові фімбрії.
 Анатомія зовнішніх статевих органів.
 Жіночий морфотип будови зовнішніх статевих органів при каріотипі 46,XY:
 – синдром тестикулярної фемінізації (повна форма) (46,XY);
 – 46XY дисгенезії гонад, повна форма (синдром Свайєра).
 Бісексуальна (гермафродитна) будова зовнішніх геніталій.
 Різний ступінь вірилізації за Prader:
 Ступінь вірилізації: гіпертрофія клітора та нормальний вхід у піхву.
 Ступінь вірилізації: гіпертрофія клітора та часткове зрощення великих статевих губ (висока задня спайка).
 Ступінь вірилізації: клітор гіпертрофований та сформована його голівка, зрощення статевих губ формує уrogenітальний синус (персистуючий уrogenітальний синус) – єдиний отвір біля основи клітора.
 Ступінь вірилізації: гіпертрофований клітор нагадує нормальний статевий член, однак наявне його викривлення (фіксація до промежини), уrogenітальний синус відкривається на стовбурі або на голівці статевого члена (пінеальна уретра).
 Ступінь вірилізації: чоловічий тип будови зовнішніх статевих органів – «жіночий» фалос (виключаючи 46,XX male syndrome при носійстві SRY гена).
 Жіноча гіпоспадія (у сполученні або без вірилізації зовнішніх статевих органів).

Гіпертрофія малих статевих губ, гіпертрофія великих статевих губ.
Сполучені вади.
Екстрофічні вади.
Екстрофія сечового міхура, жіноча епіспадія.
Екстрофія клоаки.
Сполучені аноректальні вади.
Клоакальна вада розвитку: уретра, піхва та пряма кишка відкриваються в єдиний клоакальний канал.
Ректовестибулярна нориця.
Ректопромежинна нориця.
Атрезія ануса без нориці (Imperforated anus without fistula).
Ектопія ануса.
Синдром каудальної регресії.
Сполучені аномалії сечової системи:
Аплазія нирки.
Подвоєння нирок (однієї або обох), у сполученні з подвоєнням сечоводу.
Ектопія сечоводу (у піхву, у присінок піхви).
Дистопія (тазова) нирки (однієї або обох), нефроптоз.

Аномалії розвитку піхви та шийки матки

Близько третини вад пов'язано з непрохідністю піхви й шийки матки. Під уродженою непрохідністю піхви й шийки матки мається на увазі аплазія (відсутність частини або всього органа) або атрезія (перетинка довжиною менше ніж 2 см), що перешкоджає відтоку менструальної крові й надалі статевому життю. При отворі в перетинці діагностують норицеву форму атрезії.

Класифікація непрохідності піхви й шийки матки:

- Атрезія дівочої пліви.
- Атрезія піхви (повна, норицева):
 - проксимальна;
 - дистальна.
- Аплазія піхви:
 - верхнього відділу;
 - середнього відділу;
 - середнього й нижнього відділів;
 - верхнього й середнього відділів;
 - тотальна.
- Непрохідність шийки матки:
 - Атрезія цервікального каналу (усього або зовнішнього вічка).
 - Аплазія шийки матки (усієї або піхвової частини).
- Непрохідність піхви в сполученні з патологією нижніх сечовивідних шляхів.

Клініка вродженої непрохідності піхви й шийки матки проявляється, як правило, з початком менструацій і формуванням гематокольпосу або гематометри. Дуже рідко вади діагностуються до настання пубертату через відсутність скарг у маленьких дівчаток. Однак у немовлят у результаті стимуляції піхвових і цервікальних залоз материнськими естрогенами можливі заповнення й розтягнення піхви слизом з утворенням мукокольпосу (флюорокольпосу). Мукокольпос не має характерної симптоматики, складний для діагностики й виявляється випадково при обстеженні дитини з приводу занепокоєння, зазвичай пов'язаного із сечовипусканням, об'ємного утворення черевної порожнини або асоційованих вад розвитку. При значному розтягненні піхви можливі обструкція й гідронефротична трансформація верхніх сечовивідних шляхів. У підлітковому віці непрохідність піхви й шийки матки приводить до розтягнення кров'ю статевих шляхів з гострими болями в животі, що циклічно повторюються та з якими дівчаток часто госпіталізують до хірургічних клінік. При мукокольпосі болі ніючі, а гематометра проявляє себе спастичними болями, іноді зі втратою свідомості.

Норицеві (неповні) форми атрезії піхви як у ранньому, так і в підлітковому віці часто супроводжуються висхідною інфекцією й утворенням піокольпосу. Клінічно норицева форма атрезії з піокольпосом проявляється періодичними гнійними виділеннями, причину яких визначити складно. Піокольпос, що має сполучення із зовнішнім середовищем, зазвичай не супроводжується вираженим погіршенням стану, підвищенням температури, розширенням порожнини матки й цервікального каналу. Піокольпос, що не дрнується, рідко буває ізольованим. Як правило, швидко розвиваються піометра, піосальпінкс і рефлюкс гною в черевну порожнину. Тоді зростає клініка «гострого живота», погіршується загальний стан хворої, температура досягає фібрильних значень. Висхідна інфекція розвивається часом настільки швидко, що навіть екстрена кольпотомія не рятує хворих від перитоніту та гістеректомії.

Діагностика простих варіантів вади не становить труднощів. Стандартне обстеження при підозрі на непрохідність піхви й шийки матки, крім загальноклінічних і лабораторних досліджень, включає збір анамнезу, оцінку фізичного й статевих розвитку, огляд зовнішніх статевих органів, бактеріологічне й бактеріоскопічне дослідження виділень із статевих шляхів, ректально-абдомінальне дослідження, зондування піхви, УЗД (ультразвукове дослідження) статевої й сечової систем. Як правило, цих досліджень досить для точного визначення варіанту вади й вибору методу оперативного втручання.

При **об'єктивному обстеженні** присінок піхви й дівоча пліва виглядають звичайно. Навіть при тотальній аплазії піхви її присінок збережений. Тільки при атрезії дівочої пліви її вигляд відрізняється від звичай-

ного. При натисненні на передню черевну стінку над лоном дівоча пліва вибухає у вигляді ціанотичного купола.

Бактеріологічне й бактеріоскопічне дослідження виділень зі статевих шляхів надають достатню інформацію в основному при норицевій атрезії піхви, коли гнійні виділення служать непрямую діагностичною ознакою, а результати аналізів необхідні для проведення раціональної антибактеріальної терапії.

Круглясте еластичне малоболуче й малорухоме утворення, яке пальпується при ректально-абдомінальному дослідженні та відтисняє матку догори, зазвичай є гематокольпосом. Тиск на гематокольпос через пряму кишку передається на матку й відчувається при пальпації над лоном. Змішуваність гематокольпосу обмежена, чим він відрізняється, наприклад, від кісти яєчника, схожої локалізації, консистенції й форми.

Зондування піхви має на меті визначення глибини нижнього відділу піхви й проводиться одночасно з ректально-абдомінальним дослідженням. Відстань від верхівки купола піхви до дна гематокольпосу дозволяє точно визначити діастаз між відділами піхви, оцінити запаси пластичного матеріалу й намітити план операції. Дистальна частина піхви часто представлена одним присінком і має глибину близько 1–2 см. Рідко поглиблення за дівочою плівкою буває меншим за 1 см.

УЗД внутрішніх геніталій документально підтверджує правильність трактування клінічних даних. Дослідження проводять при наповненому сечовому міхурі з розташуванням датчика над лоном і в ділянці промежини. Одночасно оглядають органи черевної порожнини й заочеревинного простору. УЗД дозволяє вірогідно визначити розміри матки і її порожнини, товщину ендометрію, розміри й товщину стінок гематокольпосу, відстань від його дна до шкіри промежини. Разом із тим вірогідність УЗД досить висока лише в діагностиці найбільш простих форм вади – низьких атрезій піхви без подвоєння органів. У всіх сумнівних випадках – при розбіжності даних анамнезу, клінічної картини й результатів обстеження, дані УЗД варто перевіряти іншими методами – ендоскопією, магнітно-резонансною томографією (МРТ). У деяких спостереженнях найбільш інформативними є лапароскопія й вагінографія.

У діагностиці складних або нетипових вад розвитку піхви варто віддавати перевагу **МРТ**. Спеціальної підготовки до МРТ не потрібно. Дослідження проводять у положенні пацієнтки на спині у фронтальній, сагітальній та аксіальній проекціях. При атрезіях і аплазіях піхви найбільш інформативною для уточнення анатомічної будови є сагітальна проекція, що дозволяє точно визначити величину діастазу між відділами піхви, розміри гематометри й гематокольпосу, оцінити стан шийки матки. Однак при подвоєнні піхви й матки сагітальні зрізи не дозволяють досить легко реконструювати анатомічні взаємовідношення органів. У випадку

подвоєння статевих шляхів більш інформативним є дослідження у фронтальній проекції. У розпізнаванні багатьох складних аномалій внутрішніх статевих органів МРТ надає найціннішу інформацію, яка визначає вибір оперативного втручання.

Дані УЗД й МРТ при норицевій формі непрохідності піхви можуть відрізнятися залежно від часу проведення дослідження й ступеня заповнення піхви вмістом. Спорожнення звичайно відбувається під час ректально-абдомінального дослідження. Піокольпос може спорожнятися спонтанно на тлі протизапальної терапії. Помилкове трактування даних МРТ є можливим при «порожній» піхві.

У діагностиці «порожньої» піхви при норицевих формах атрезії **вагінографія** більш інформативна, ніж УЗД й МРТ. До появи УЗД й МРТ вагінографія була єдиним дослідженням порожнини піхви вище рівня обструкції. Однак вагінографія пов'язана з високим ризиком інфікування проксимального відділу піхви при замкнутому гематокольпосі. У цей час вагінографію доцільно використовувати лише при норицевій формі атрезії піхви як документуюче дослідження.

Ендоскопічні дослідження нижніх сечових шляхів (синусоуретроцистоскопія), як і уродинамічні дослідження, показані дітям із сполученою сечостатевою патологією (ятрогенні ушкодження уретри, персистуючий урогенітальний синус, клоакальні аномалії).

Таким чином, уточнення анатомії вади розвитку, необхідне для вибору хірургічної тактики, можливе лише при комплексному обстеженні, що включає рентгенологічні й ендоскопічні методи. МРТ залишається найбільш інформативним клінічним методом дослідження органів малого таза.

Діагностичні труднощі при непрохідності піхви й шийки матки підтверджуються високою частотою й різноманітністю діагностичних помилок, зроблених як гінекологами, так і лікарями інших спеціальностей.

Первинний етап діагностики при вродженій непрохідності піхви й шийки матки практично завжди викликає утруднення й рідко завершується встановленням правильного діагнозу. Захворювання часто проявляє себе досить раптово, починається з гострих болів у животі, затримки сечі або появи пухлиноподібного утворення в черевній порожнині, які нерідко стають причиною термінової лапаротомії.

Багатьом дівчатам-підліткам з уродженою непрохідністю піхви спочатку виконують апендектомію із приводу підозри на гострий апендицит і лише потім їм установлюють правильний діагноз. Це обумовлено різкими болями в животі, що часто не залишають у хірурга сумнівів у необхідності екстреної операції. Уникнути невиправданих апендектомій дозволяє УЗД.

До тяжких наслідків може призвести неввірна діагностика мукокольпосу в грудних дітей. Підозра на пухлину або кісту черевної порожнини провокує хірурга на виконання широкої лапаротомії з видаленням верхнього відділу піхви.

Гостра затримка сечі або домішки гною в сечі (піурія), що зустрічається при норицевому піокольпосі, вимагає урологічного обстеження. Дитина може надовго стати «мандрівником» по урологічних стаціонарах.

Часто зустрічаються помилки при повному подвоєнні матки й аплазії або атрезії однієї половини подвоєної піхви. Найбільш складно визначити другу замкнуту піхву, коли є дві нирки, тому що повне подвоєння матки й додаткова замкнута рудиментарна піхва супроводжуються агенезією однієї нирки.

У зв'язку з гострими болями внизу живота при непрохідності піхви нерідко розкривають гематокольпос і евакуюють його вміст. Подібне втручання, особливо при високому гематокольпосі, пов'язано зі значним ризиком ушкодження уретри, сечового міхура й прямої кишки й може спричинити розвиток піокольпосу, піометри й перитоніту. Екстрених показань для спорожнення гематокольпосу не існує. Жіночі статеві шляхи мають великі адаптаційні можливості, знеболуючої терапії (баралгін, максиган) буває достатньо для ослаблення або усунення больового синдрому. Оперативні втручання можуть виконувати лише фахівці бажано в пацієнток у міжменструальному періоді.

Лікування. При атрезії дівочої пліви показане оперативне лікування під загальним знеболюванням – традиційне хрестоподібне розсічення гімена.

Техніка операції. Гачками Фарабефа розсовують у сторони ділянку входу в піхву. Розтягнена дівоча пліва має вигляд синьо-багряного випинання. За найбільш опуклою її частиною роблять хрестоподібний розріз (рис. 7). З піхви при цьому виділяється вміст гематокольпосу у вигляді дьогтеподібної рідини. Піхву промивають розчином фурациліну. Потім краї розрізу обшиваються вузлуватими кетгуттовими швами (краще користуватися тонким кетгутом). Сильної кровотечі під час цієї операції, як правило, не буває.

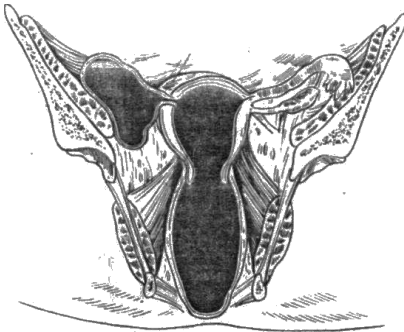


Рис. 7. Атрезія дівочої пліви.
Гематокольпос.
Гематометра.
Гематосальпінкс

Можна застосовувати також інший метод: з випнутої дівочої пліви викроюють овальний шматок, а на краї її кетгутом накладають вузлові шви.

Після евакуації вмісту гематокольпосу з метою гемостазу в піхву вводять тампон, що видаляють через 1 добу. Надалі рекомендується про-

мивання піхви 3% розчином перекису водню або антисептиками протягом 7–10 днів.

Результат оперативного лікування сприятливий.

Хірургічне лікування вродженої непрохідності піхви й шийки матки є серйозним завданням, вимагає використання місцевих тканин і дозволяє домогтися нормальної прохідності піхви за всіх варіантів аномалій без застосування кишкового, очеревинного й шкірного кольпопоезу. Реконструкція піхви повинна створити умови для безперешкодного відтоку менструальних виділень, забезпечити можливість нормального статевого життя, настання й виношування вагітності. Відновлення прохідності піхви й шийки матки, збереження наявних анатомічних утворень і реконструкція відсутніх ділянок піхви становлять зміст і завдання лікування.

При аплазії піхви й матки у хворих з жіночим каріотипом у малому тазі виявляється фіброзно-м'язовий тяж із булавоподібними потовщеними на кінцях. Від цих потовщень, які є рудиментами матки, відходять круглі зв'язки, маткові труби й власне зв'язки яєчників. Яєчники, як правило, добре розвинені. За наявності каріотипу ХУ малий таз «порожній», рудиментів матки немає, іноді біля стінок таза визначаються яєчники. У деяких хворих молочні залози не розвинені. У цих випадках після кольпопоезу доцільно рекомендувати жінці протезування молочних залоз. Цим займаються хірурги загальної практики.

Операцію виконують у такий спосіб. У пахвовій ділянці роблять надріз, розшаровують тканини й уводять протез молочної залози так, щоб сосок розташовувався на його середині. Створені молочні залози зовні не відрізнити від справжніх. Ця операція ліквідує почуття неповноцінності у хворих і природно міняє їхній вигляд.

При всіх методах оперативного лікування аплазії піхви основним моментом операції є створення ложа для майбутньої піхви, тому що завжди є небезпека поранення сечового міхура або прямої кишки. Цей етап операції наявний за будь-якого методу створення піхви (*рис. 8*).

Хвору вкладають на операційному столі в положенні на спині з ногами, розведеними на ноготримачах. Таз повинен розташовуватися так, щоб він не заважав маніпуляціям з піхвовими дзеркалами. Після обробки операційного поля гачками Фарабефа або будь-яким іншим інструментом, залежно від навичок хірурга, розводять малі статеві губи в сторони досить широко. Потім скальпелем роблять розріз довжиною 3–4 см у ділянці входу в піхву. Розріз повинен бути таким, щоб була розсічена не тільки слизова оболонка, але й фасція, тобто досить глибоким (1–1,5 см). Після розкриття фасціальної пластинки можна ввести два пальця, просуваючи їх строго вперед, розшарувати клітковину між сечовим міхуром і прямою кишкою до очеревини малого таза. Рухи пальців у сторони дозволяють зробити канал досить широким для того, щоб потім розташувати там трансплантат.

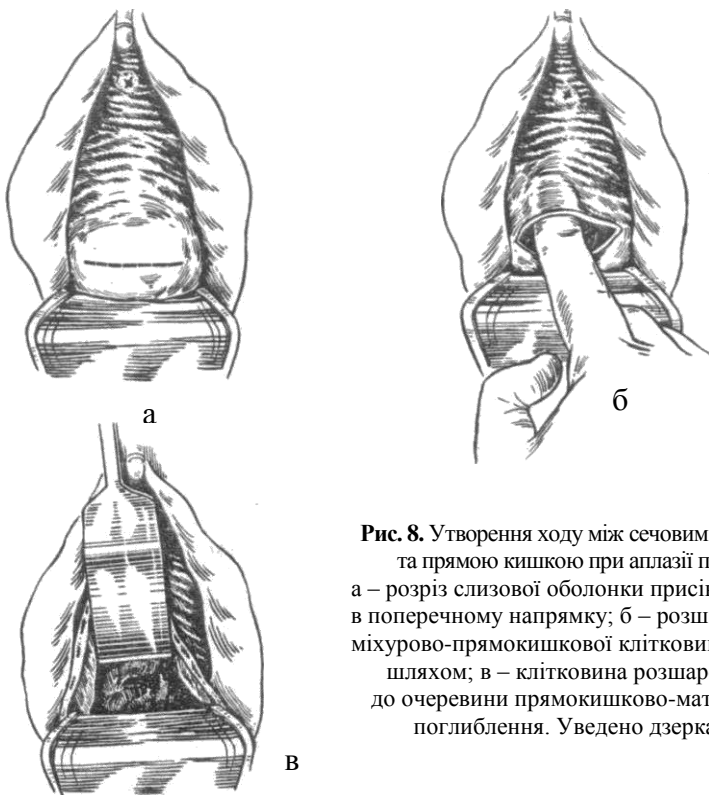


Рис. 8. Утворення ходу між сечовим міхуром та прямою кишкою при аплазії піхви:
 а – розріз слизової оболонки присінка піхви в поперечному напрямку; б – розшарування міхурово-прямокишкової клітковини тупим шляхом; в – клітковина розшарована до очеревини прямокишково-маткового поглиблення. Уведено дзеркала

Можна використовувати інший прийом. Після розсічення входу в піхву, уводячи все глибше дзеркало, розшаровують клітковину між сечовим міхуром і прямою кишкою. Очеревина тазового дна трохи провисає й проглядається як тонка пластинка блідо-жовтого кольору. Якщо вдається потрапити точно в шар, то розшарування тканини відбувається без великих зусиль й вся процедура займає кілька хвилин. Якщо ж розріз зроблений занадто близько до прямої кишки, то, розшаровуючи тканини, можна легко поранити пряму кишку. Рану на кишечнику зашивають, а потім продовжують операцію. При низведенні кишка або очеревина закрис рану на кишці й це сприятиме загоєнню. Так само діють при пораненні сечового міхура. Після ушивання рани операцію закінчують за заздалегідь наміченим планом. У сечовому міхурі залишають постійний катетер на 5–7 днів.

Після поранення кишечника хворій варто призначити рідку їжу, але клізму не ставлять, тобто вести пацієнтку слід так само, як після ушивання ректовагінальних норниць. При пораненні сусідніх органів обов'язково є антибактеріальна терапія.

Кольпопоез із сигмоподібної кишки за Александровим.

Перший етап операції – створення ложа майбутньої піхви описаним вище способом. На другому етапі здійснюють поперечний надлобковий череворозтин. Виконують резекцію відрізка сигмоподібної кишки завдовжки 20–25 см. Прохідність кишечника відновлюють накладенням анастомозу кінець у кінець. Потім отвір кишки на ділянці резекції зашивають по обидва боки й кишку перегинають навпіл. Брижу кишки попередньо надрізають до кореня, але необхідно стежити, щоб не порушувалося її кровопостачання. За допомогою марлевої смужки через отвір, зроблений в очеревині малого таза, кишку проводять у ложу піхви. Черевну порожнину зашивають пошарово.

На третьому етапі кишку витягають до ділянки входу в піхву, розсікають у поздовжньому напрямку й підшивають до ділянки входу в піхву. У такий спосіб створюють двостовбурову піхву.

У наш час кольпопоез сигмоподібної кишки найбільш часто виконують у модифікації Є. Гиговського, який запропонував створювати одностовбурову піхву.

Кольпопоез із відрізка сигмоподібної кишки за Є. Гиговським.

Перший етап операції – створення ложа штучної піхви. На другому етапі виконують резекцію відрізка сигмоподібної кишки в її найбільш рухливій частині завдовжки 10–12 см. З дистального боку брижу надрізають майже до кореня, щоб створити більшу рухливість трансплантата. Із проксимального боку цілком достатньо підсікти брижу протягом 3 см. Спочатку розсікають серозний покрив брижі, а потім, ретельно стежачи за гемостазом і перев'язуючи судини, – клітковину.

Після розсічення брижі дистальний кінець резектованої кишки зашивають наглухо дворядним кетгутовим або вікриловим швом. На нижній кінець кишки накладають кисетний шов з міцною вікриловою лігатурою із зануренням усередину її слизової оболонки. За вікрилові лігатури резектовану кишку низводять у ложе піхви. Треба стежити, щоб брижі не перекутилися й не порушилося кровопостачання кишки. При резекції необхідно, щоб одна судинна арка залишилася на трансплантанті. Перед низведенням кишки в очеревині малого таза роблять розріз над корнцангом, що її випинає. Розріз повинен мати достатню довжину (3–4 см). Трансплантант варто повністю увести в ложе піхви. Купол його з'єднують із очеревиною малого таза. Прохідність кишечника відновлюють накладенням анастомозу кінець у кінець або бік у бік (рис. 9). Черевну порожнину зашивають наглухо. Якщо в хірурга є сумніви в асептичності операції, то краще залишити в черевній порожнині дренаж, що дасть можливість увести в черевну порожнину антибіотики.

На третьому етапі кисетний шов на дистальному кінці кишки розпускають. Просвіт кишки обробляють дезінфікуючим розчином і окре-

мими кетгутувими швами підшивають кишку до ділянки входу в піхву (рис. 10). Хворі потребують ретельної передопераційної підготовки, такої, яка проводиться перед операцією на кишечнику. Це дуже важливо для успішної операції і щоб уникнути ускладнень.



Рис. 9. Череворозтин.

Відрізок сигмоподібної кишки резектований і прикріплений до тампона.

Прохідність кишки відновлена накладенням анастомозу кінець у кінець

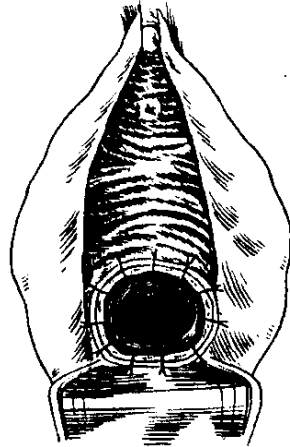


Рис. 10. Сигмоподібна кишка низведена й підшита до присінка піхви

У наш час операція кольпопоезу із сигмоподібної кишки за методикою Гиговського є найбільш прийнятною, оскільки створюється повноцінна піхва, придатна для статевого життя, видаляється значно менший відрізок кишки, ніж при операції Александрова, і у жінки не виникає таких незручностей, як при створенні двостовбурової піхви. На все життя залишається граничне кільце між слизовою оболонкою кишки й ділянкою входу в піхву. Порушення герметичності кишечника після операції, хоча й не часто, ускладнюється неспроможністю швів анастомозу й каловим перитонітом.

За наявності матки шийку її вишивають у купол створеної піхви.

Спостерігаються випадки, коли в жінки після створення штучної піхви наставала вагітність. Розродження при доношеній вагітності робили шляхом кесаревого розтину.

При операції створення штучної піхви із сигмоподібної кишки можливе застосування механічного шва.

Кольпопоез із тазової очеревини

У наш час кольпопоез із тазової очеревини набув широкого розповсюдження. При цьому вдало й без технічно складних прийомів вирішу-

ється питання про кровопостачання пластичного матеріалу й не виникає тяжких ускладнень у післяопераційному періоді.

Техніка операції за Давидовим. Першим етапом є створення каналу між сечовим міхуром і прямою кишкою. Автор рекомендує для більш вільного наступного низведення очеревини досить широко звільнити її від передньої стінки прямої кишки й сечового міхура. Вільна ділянка очеревини в глибині рани повинна мати діаметр не менше ніж 5–7 см. Потім туго заповнюють сформований канал марлевым тампоном.

На другому етапі роблять лапаротомію. Центр рудимента матки прошивають, за лігатуру рудимент відводять допереду. Стає добре помітною опуклість в ділянці прямокишково-маткового поглиблення, утворена введенням тампона у ложе піхви. За опуклістю очеревини в поперечному напрямку роблять розріз 4–5 см завдовжки. Тампон витягають. Асистент вводить у піхву ложкоподібне дзеркало. Хірург на передню, задню і бічну ділянки очеревини накладає чотири кетгутові лігатури. Асистент, з боку ложа піхви по черзі протягує лігатури й підводить очеревину до входу в піхву. Краї очеревини підшивають до слизової оболонки входу в піхву кетгутівими вузловими швами.

Третій етап полягає у створенні верхнього купола піхви, що, крім того, повинен відокремити черевну порожнину від піхви. Для цього використовують рудимент матки з булавоподібними розширеннями зв'язок, який підвішують до очеревини і передньої поверхні прямої кишки. Потягуючи за лігатуру, складають навпіл фіброзно-м'язовий рудимент матки. Обидві половини зшивають між собою, захоплюючи також булавоподібні розширення по краях рудимента. Потім зшивають між собою листки очеревини, покриваючи зв'язки, що підвішують. Треба стежити за тим, щоб нижній відрізок сигмоподібної кишки не здавлювався. Черевну порожнину зашивають пошарово.

Метод триетапного очеревинного кольпопоезу повинен застосовуватися в тих випадках, коли з будь-яких причин (наявність дистопованої нирки утруднює відсепаровку очеревини, викликає труднощі пошуку очеревини малого таза) не можна використовувати одноетапний кольпопоез. При цьому завжди можна перейти на череворозтин і закінчити операцію за методом Давидова. Крім того, якщо хірург не впевнений, що зможе провести операцію одноетапним методом, то варто відразу планувати її як триетапний кольпопоез. Одноетапний кольпопоез значно скорочує час операції, але потребує від хірурга більших навичок, за відсутності яких не треба будь-що намагатися робити цю операцію.

Одноетапний кольпопоез за методом Кравкової і Курбанової. Ложе для майбутньої піхви створюють між сечовим міхуром і прямою кишкою, роблячи досить широку відсепаровку тазової очеревини від навколишніх тканин. Виявлену тазову очеревину захоплюють довгими затискачами, розкривають, зводять і підшивають до ділянки входу в піхву. Потім,

використовуючи рудимент матки, з боку піхви створюють купол накладенням 3–4 кетгутових швів маленькою крутою голкою (рис. 11).

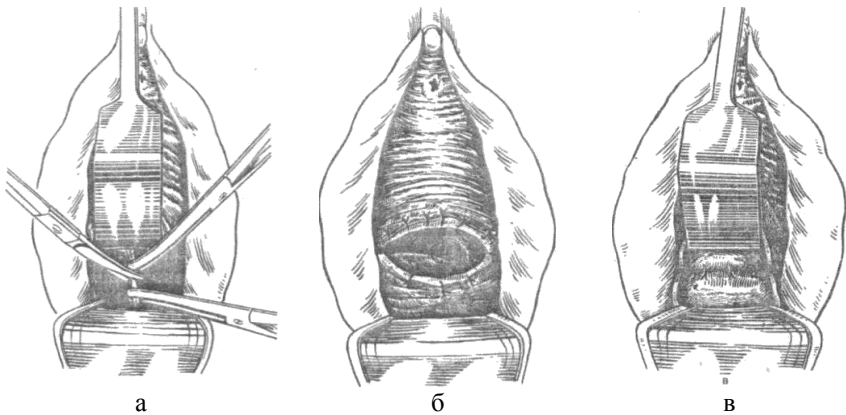


Рис. 11. Одноетапний очеревинний кольпопоез:

- а – розкриття очеревини прямокишково-маткового поглиблення;
- б – низведення очеревини до присінку піхви та фіксування її окремими швами;
- в – формування купола піхви

Перед операцією бажано накладення пневмоперитонеуму (краще напередодні операції), тому що газ, уведений у черевну порожнину, викликає реакцію очеревини й у малому тазі накопичується випіт, що випинає її убік піхви. Для найкращої орієнтації перед операцією можна також ввести в черевну порожнину розчин метиленового синього. Тазова очеревина забарвлюється в блакитний колір, що допомагає відшукати й розкрити її. Цей момент операції є найбільш складним. Може бути також використаний лапароскоп. При освітленні ділянки малого таза утворюється начебто світле віконце, що дозволяє виявити очеревину.

Використовуючи тазову очеревину, створюють повноцінну піхву, придатну для статевого життя. Після епітелізації піхва піддається таким самим циклічним змінам, як і нормальна. У ній створюється кисле середовище. При визначенні ступеня чистоти піхви виявляються палички Додерлейна. Це свідчить про те, що фізіологічні умови штучної піхви дуже близькі до нормальних.

При кольпопоезі з тазової очеревини одноетапним методом об'єм хірургічного втручання невеликий, тому тривалість операції скорочується (як правило, до 25–45 хв). На 14–18-й день після операції жінки можуть починати статеве життя.

Кольпопоез із використанням шматків тканини малих статевих губ за Ореховим і Чекіною. Хвору вкладають у положення для піхвових операцій, з розведеними ногами. Після відповідної обробки операційного

поля в сечовий міхур уводять м'який катетер, а в пряму кишку – розширювач Гегара № 10, який під час розшарування клітковини утримує асистент. Поперечним надрізом розсікають слизову оболонку входу в піхву на середині відстані між сечівником і човноподібною ямкою, краї розрізу доводять до межі між присінком піхви й малих статевих губ. У надріз вводять корнцанг і, розтягуючи його за бранші, розшаровують клітковину. За допомогою тупфера, змоченого в гліцерині, і частково гострим шляхом розшаровують міхурово-прямокишкову клітковину на глибину до 10 см і завширшки до 4 см для створення ложа майбутньої піхви. Далі на слизовій малих статевих губ намічають шматок П-подібної форми, що потім відсепаровують (рис. 12)

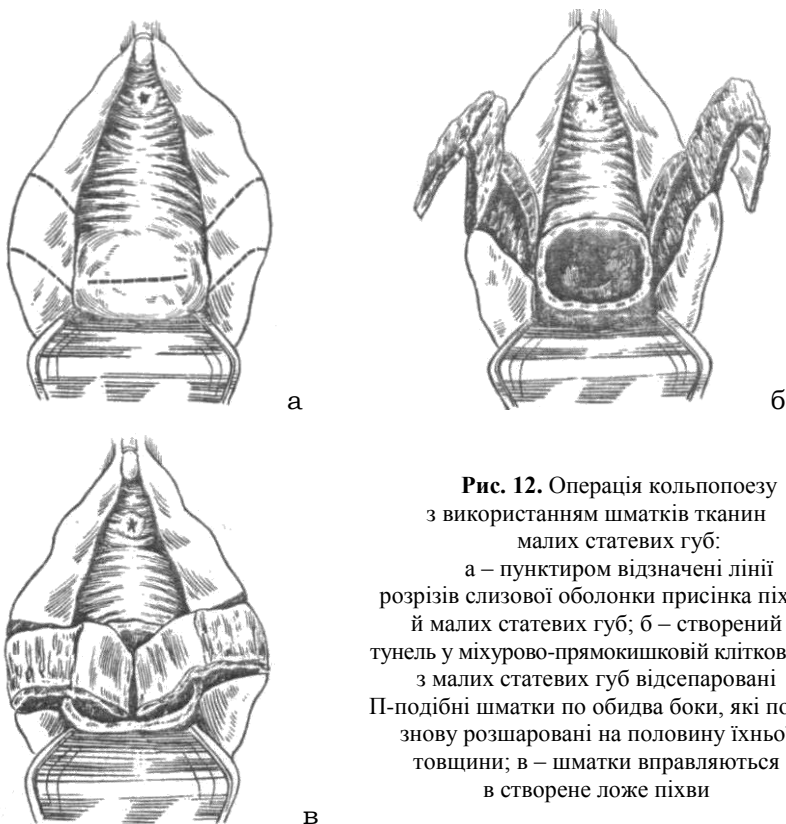


Рис. 12. Операція кольпопоезу з використанням шматків тканин малих статевих губ:

а – пунктиром відзначені лінії розрізів слизової оболонки присінка піхви й малих статевих губ; б – створений тунель у міхурово-прямокишковій клітковині; з малих статевих губ відсепаровані П-подібні шматки по обидва боки, які потім знову розшаровані на половину їхньої товщини; в – шматки вправляються в створене ложе піхви

Отриманий шматок фіксують затисками Кохера за верхній і нижній кути латеральної частини основи, потім знову розшаровують наполовину його товщини, не порушуючи його зв'язок з малою статевою губою.

Надалі шматок переміщують у тій самій площині, у якій його викроювали. Геометрія даного шматка дозволяє з найменшим натягом зробити епітелізацію ранової поверхні ложа піхви. Шматок вправляють у створене ложе піхви й розпластовують на його рановій поверхні, після чого фіксують до клітковини малого таза вузловими кетгуттовими швами за кути, якнайближче до купола піхви (уникати натягу!).

Піхву обсушують, обробляють розчином перекису водню й вставляють у неї тампон-фантом із марлевої серветки, на яку нанесена мазь складного пропису (метилурацилу 10 г, гліцерину 87,3 г, вітамін А 100 000 ОД, фолікуліну 10 000 ОД, канаміцину 0,5 г, фурациліну 0,2 г).

Тампон фіксують до великих статевих губ шовковими лігатурами, які зав'язують над підкладеними серветками. Не слід домагатися повного закриття ранової поверхні, тому що активна епітелізація, що починається зі слизової оболонки шматків, швидко захоплює ранову поверхню, яка залишилася. Через те що малі статеві губи при фіксації шматків втягуються в утворену піхву, зникає необхідність у додатковому накладенні на них швів.

Вставати хворій дозволяється увечері в день операції. Режим харчування – стіл № 15. Першу зміну тампонів роблять на 3-ю добу після операції. Піхву обробляють розчинами перекису водню, фурациліну, вводять тампон з маззю зазначеного складу. Потім тампони міняють через день до виписки. Маніпуляція не потребує знеболювання. Виписку роблять у строки, що відповідають, як правило, початку активної епітелізації й під час відсутності інших протипоказань – на 7-у добу.

Статеве життя рекомендується починати не раніше, ніж на 14-й день після операції. Рубцевого звуження або вкорочення піхви, як правило, не відбувається. Хворим, які не ведуть регулярне статеве життя, рекомендується двічі на тиждень вводити в піхву фантом.

Безкровний метод кольпопоезу. Б.Ф. Шерстнев запропонував спеціальний кольпоелонгатор і розробив методику безкровного кольпопоезу, що полягає у створенні штучної піхви шляхом поступового розтягання шкіри присінку протягом 20–25 днів за допомогою кольпоелонгатору у хворих з аплазією й атрезією піхви.

У 1-й день лікування роблять 1–2 сеанси з експозицією 5–10 хв, сила тиску – 0,5 кг. Поступово з кожним днем експозицію й кількість сеансів збільшують. До 20–25-го дня експозицію процедури доводять до 60–80 хв, кількість сеансів – до 3–4 на добу, сила тиску – до 5 кг. У 1-й тиждень витягнення шкіри присінку піхви відбувається дуже швидко (на 5–6 см завглибшки), потім повільніше. Будь-яких болісних відчуттів хворі не відзначають. До 20–25-го дня утворюється штучна піхва завглибшки 10–11 см, що дозволяє вільно вводити піхвові дзеркала й виконувати бімануальне піхвове дослідження. На даний час процедура проводиться з одночасним використанням крему «Овестин» та гелю «Контрактубекс» для покращання еластичності тканин присінку піхви.

Однак безкровний кольпопоез не завжди має сприятливий ефект. Він незамінний у тих випадках, коли є протипоказання до хірургічного лікування.

У сучасних умовах «золотим стандартом» хірургічного кольпопоезу у хворих з аплазією піхви та матки вважають кольпопоез з тазової очере-
вини з лапароскопічним асистуванням. У 1984 р. Н.Д. Селезньова та її колеги уперше запропонували кольпопоез із тазової очере-
вини з лапароскопічним асистуванням, використовуючи принцип «вікна, що світиться», методика якого була удосконалена в 1992 р. Л.В. Адамян.

Це оперативне втручання проводять дві бригади хірургів: одна виконує ендоскопічні етапи, друга – промежинний. Під ендотрахеальним наркозом виконують діагностичну лапароскопію, під час якої оцінюють стан органів малого таза, рухливість очере-
вини міхурово-прямокишкового за-
глиблення, звертають увагу на кількість та розташування м'язових валиків.

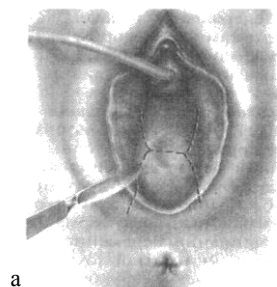
Друга бригада хірургів переходить до промежинного етапу операції: шкіру промежини розсікають за нижнім краєм малих статевих губ на від-
стані 3–3,5 см у поперечному напрямку між прямою кишкою та сечовим міхуром на рівні задньої спайки. Гострим та переважно тупим шляхом створюють канал у суворо горизонтальному напрямку, не змінюючи кут. Це найбільш відповідальний етап операції у зв'язку із можливістю поранення сечового міхура та прямої кишки. Канал формують до тазової очере-
вини.

Наступний відповідальний етап операції – ідентифікація очере-
вини. Його здійснюють за допомогою лапароскопа шляхом підсвічування (діа-
фаноскопії) парієтальної очере-
вини з боку черевної порожнини та підве-
діння її м'якими щипцями або маніпулятором. Очеревину захоплюють у тонелі затискачами та розсікають ножицями. Краї розрізу очере-
вини низводять та підшивають окремими вікриловими швами до країв кожного розрізу, формуючи вхід до піхви.

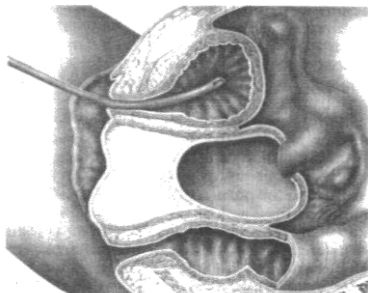
Останній етап операції – формування купола неопіхви здійснюють лапароскопічно шляхом накладання кисетних швів на очеревину сечового міхура, м'язових валиків (рудиментів матки) та очеревину бічних стінок малого таза та сигмоподібної кишки. Місце для створення купола неопіхви зазвичай вибирають на відстані 10–12 см від кожного розрізу промежини.

На 1–2-й дні в неопіхву вводять марлевий тампон з вазеліновим маслом або левомеколем. Початок статевого життя можливий через 3–4 тиж після операції, причому регулярні статеві акти або штучне бужування з метою збереження отвору неопіхви вважають обов'язковою умовою за-
побігання злипання її стінок.

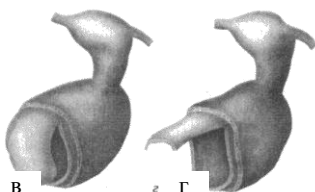
Віддалені результати показали, що практично всі пацієнтки задово-
лені статевим життям. При гінекологічному огляді видима межа між при-
сінком піхви та створеною неопіхвою відсутня, довжина – 11–12 см, роз-
тяжність та еміність піхви цілком достатні. Відмічають помірну складчас-
тість піхви та незначну кількість слизового відокремлюваного з неї.



а



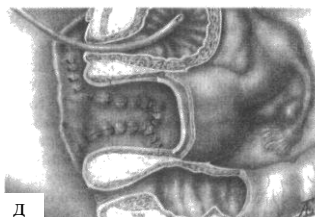
б



в

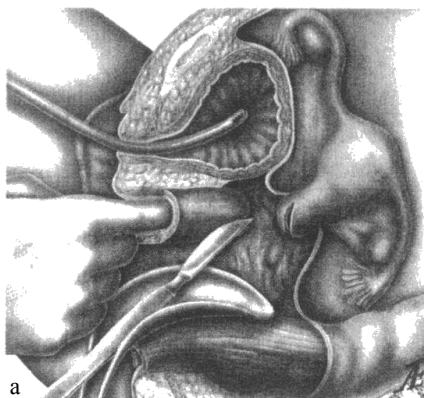
г

г

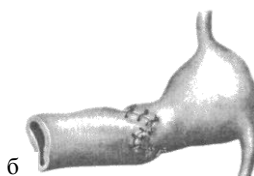


д

Рис. 13 . Пластика піхви при аплазії середнього й нижнього відділів: а, б – поперечний трансінтроїтальний доступ; в – мобілізація м'язово-адвентиціального шару й U-подібний розріз у ділянці дна гематокольпосу; г – вигляд після спорожнювання гематокольпосу й транспозиції U-подібного шматка; д – вид після накладення швів



а



б

Рис. 14. Пластика при аплазії верхнього відділу піхви й піхвової частини шийки матки із задньосагітального параректального доступу: а – напрямок розрізів у ділянці верхівки дистального відділу піхви й піхвової частини шийки матки; б – вигляд після накладення швів

Ефективність і прогноз. Комплекс методів діагностики й хірургічного лікування дозволяє домогтися нормальної прохідності й об'єму піхви при всіх варіантах аномалій.

Аномалії розвитку матки

Частота природжених вад розвитку матки досягає 15%.

Вади розвитку матки виникають унаслідок порушення процесу злиття, неправильного формування або неповної каналізації парамезонефральних проток.

Роздвоєння матки і піхви зустрічається частіше, ніж інші аномалії розвитку статевих органів (рис. 15). Згідно з класифікацією Негеля, розрізняють 18 варіантів повного або часткового роздвоєння матки і піхви.

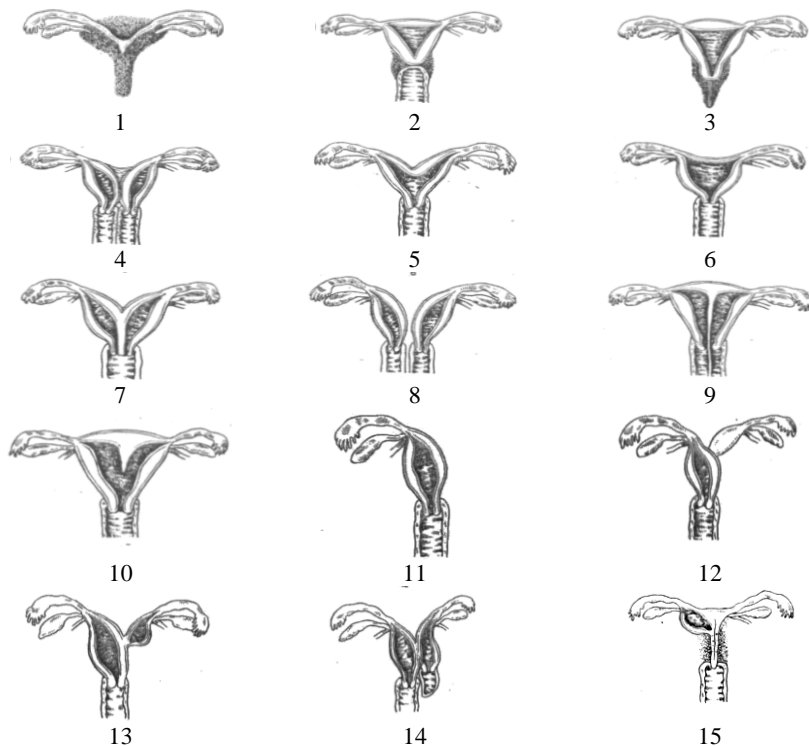


Рис. 15. Форми аномалій розвитку:

- 1 – відсутність матки й піхви; 2 – відсутність шийки матки; 3 – відсутність піхви при функціонуючій матці; 4 – подвоєння матки й піхви; 5 – дворога матка;
- 6 – аркоподібна матка; 7 – подвоєння матки; 8 – подвійна матка, що не злилася, і подвійна піхва; 9 – перетинка в матці й піхві; 10 – неповна перетинка в матці;
- 11 – однорога матка; 12 – однорога матка з рудиментарним нефункціонуючим рогом; 13 – однорога матка з рудиментарним функціонуючим рогом;
- 14 – рудиментарна матка з додатковою замкненою піхвою;
- 15 – рудиментарна функціонуюча матка

У разі незлиття парамезонефральних проток по всій довжині утворюються дві матки, дві шийки і дві піхви – *uterus didelphys* (рис. 16). При цьому обидва статевих апарати розділені поперечною складкою очеревини, з кожного боку існує один яєчник і одна маткова труба. Обидві матки добре функціонують, і вагітність у них може наставати по черзі.

Ця вада розвитку найчастіше зустрічається у нежиттєздатних плодів у поєднанні з деякими іншими вадами розвитку. У жінок ця вада розвитку спостерігається дуже рідко.

В інших випадках зустрічаються дві матки та дві піхви, з'єднані одна з одною на певних ділянках, часто за допомогою фіброзно-м'язової перетинки – *uterus duplex et vagina duplex* (рис. 17).



Рис. 16. Uterus didelphys

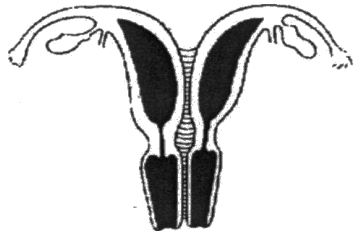


Рис. 17. Uterus duplex et vagina duplex

Одна з маток нерідко поступається іншій розмірами та функціями, причому на боці недорозвинення можлива атрезія дівочої перетинки або внутрішнього маткового вічка, аномалія нирки або сечоводу.

Можуть бути різні додаткові аномалії: повна або часткова відсутність порожнини в одній або обох половинах матки, неоднаковий розвиток піхви тощо.

Однак кожна матка, якщо вона достатньо розвинена, може функціонувати самостійно (менструювати та вагітніти).

Дворога матка є наслідком незлиття тих частин парамезонефральних проток, через які зазвичай утворюється єдина матка, причому розвивається спільна піхва. Найбільш вираженим варіантом дворогої матки є *uterus bicornis bicornis* (рис. 18), що проявляється роздвоєнням шийки і тіла матки. Як правило, з одного боку органи розвинені гірше, ніж з іншого.

Роздвоєне тіло матки при спільній шийці називається *uterus bicornis unicollis* (рис. 19) і формується внаслідок злиття парамезонефральних проток у ділянці шийки матки. Цей вид дворогої матки є найбільш частим.

Менш вираженими варіантами дворогої матки є сідлоподібна та дугоподібна матка (*uterus arcuatus*), матка з повною чи неповною перетинкою (*uterus septus, subseptus*). Сідлоподібна матка належить до найменш вираженого варіанту дворогої матки; у цьому випадку розділенням виявляється лише дно матки з утворенням сідлоподібного поглиблення.

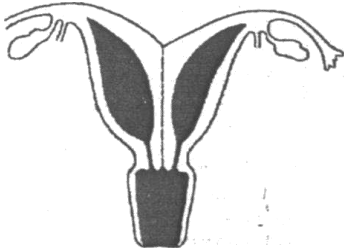


Рис. 18. Uterus bicornis bicollis

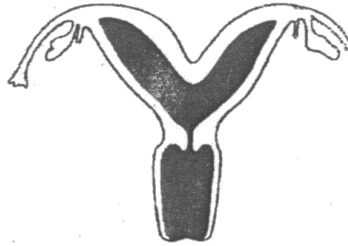


Рис. 19. Uterus bicornis unicollis

Якщо парамезонефральні протоки не злилися і не мають отвору, обидві матки набувають вигляду двох рудиментарних рогів солідної будови – *uterus bicornis rudimentaris solidus* (рис. 20), або синдром Майєра–Рокитанського–Кюстнера–Мюллера–Хаусера. Зустрічається рідко та проявляється у вигляді аплазії матки за наявності нормальних маткових труб та функціонуючих яєчників. Іноді на місці матки виявляють невеликий м'язовий валик. Вада поєднується з частковою аплазією верхньої частини піхви або її повною аплазією.

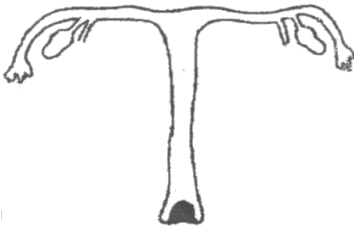


Рис. 20. Uterus bicornis rudimentaris solidus

При цій патології піхва і матка представлені тонкими сполучнотканинними зародками. Іноді в цих зародках є просвіт, який вистелений одношаровим циліндричним епітелієм з нижчележачим шаром ендометріальноподібної строми без залозистих елементів.

Uterus unicornis – рідкісна патологія, що виникає на тлі неповного розвитку однієї з парамезонефральних проток (рис. 21). Частота виникнення однорогої матки серед усіх аномалій цього органу становить 14%. Патологія, як правило, проявляється у вигляді наявності лише однієї нирки й одного яєчника.

Унаслідок значного недорозвинення однієї з парамезонефральних проток формується *uterus unicornis* з рудиментарним рогом (рис. 22). Залежно від стану рудиментарного рогу розрізняють однорогу матку з нефункціонуючим рудиментом другого рогу та однорогу матку з функціонуючим рудиментарним рогом.

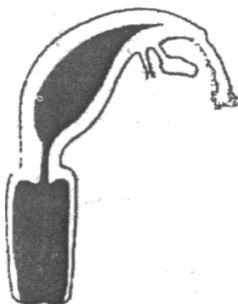


Рис. 21. Uterus unicornis

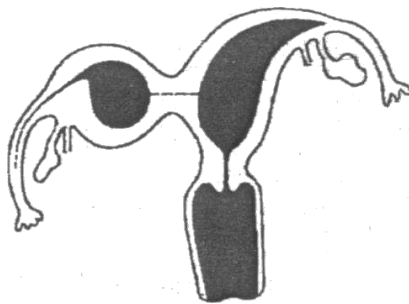


Рис. 22. Uterus unicornis
з рудиментарним рогом

Нефункціонуючий рудиментарний ріг являє собою тонкий шнур без будь-якої порожнини. Така однорога матка формується лише з одного мюллерового каналу при повній атрезії іншого. У функціонуючому рудиментарному рогу є порожнина, яка вистелена ендометрієм, що здатний зносити характерну менструальну трансформацію. У 90% випадків однорогої матки з рудиментарним рогом останній не має сполучення з порожниною матки. Якщо функціонуюча порожнина не сполучається з порожниною матки, то в рудиментарному розі зазвичай накопичується кров, що спричинює розвиток гематометри.

При гістологічному дослідженні видаленого рудиментарного рогу нерідко знаходять вогнища вродженого ендометріозу.

Якщо рудиментарний ріг має порожнину, то дуже важливо з'ясувати, чи зв'язана вона з порожниною матки. Наявність функціонуючого рудиментарного рогу супроводжується такими ускладненнями, як поліменорея, альгодисменорея, ектопічна вагітність.

Клінічна картина. Аномалії розвитку матки проявляються у вигляді порушень менструальної функції (аменорея чи поліменорея). Поліменорея характерна для додаткового рогу матки та для різних варіантів подвоєння матки. Первинна аменорея – найбільш часта ознака вад розвитку статевих органів. У багатьох випадках виникає псевдоаменорея, пов'язана з неможливістю відтоку менструальної крові внаслідок атрезії чи аплазії в будь-якій ділянці статевих органів, розташованій нижче від внутрішнього маткового вічка. Значно рідше виявляють вторинну аменорею, яка може свідчити про патологічне формування яєчників. Інший симптом – біль у животі, що з'являється в пубертатний період і щомісяця посилюється, іноді супроводжується непритомним станом. Під час пальпації живота визначається пухлиноподібне утворення значних розмірів, розташоване в його нижній частині (гематометра). Перитонеальні явища можуть виникати на тлі інфікування гематометри або в разі потрапляння в черевну порожнину менструальної крові, що характерне для тривало існуючої атрезії.

Найбільш виражений больовий синдром спостерігаються при додатковому замкненому функціонуючому рогу матки. Болі переймоподібні, з'являються через 2–3 міс після менархе (після утворення гематометри) та супроводжують кожен менструацію.

За характером болю можна запідозрити певну патологію: ниючі болі характерні для гематокольпосу, а переймоподібні – для гематометри.

Аплазія матки виявляється пізно, після 14–15 років. Єдиним клінічним проявом аплазії матки є відсутність менструації (аменорея), що примушує батьків дівчинки звернутися до лікаря (дитячого гінеколога). У даної категорії хворих яєчники розвинуті нормально або гіперплазовані (полі- або склерокістоз). Нерідко наявні регулярні овуляції. Вторинні статеві ознаки розвинуті нормально. Психосексуальна орієнтація дівчат правильна. У дні овуляції дівчата із аплазією матки часто скаржаться на біль унизу живота, нагубання молочних залоз (передменструальний синдром).

Для полегшення встановлення діагнозу форми вроджених аномалій розвитку геніталій у дівчат представлені в *табл. 4*.

Подвоєння матки та піхви може мати безсимптомний перебіг. Менструація, статева та навіть дітородна функції залишаються нормальними. Але даний вид вад нерідко супроводжується затримкою розвитку матки та яєчників, що викликає симптоми, характерні для гіпофункції яєчників (пізні менструації, порушення менструального циклу, безпліддя тощо).

При вагітності, яка настала, відмічаються мимовільні аборти, передчасні пологи, затримка внутрішньоутробного розвитку плода, слабкість пологової діяльності або її дискоординація, кровотечі в послідовому та післяпологовому періодах тощо.

При дворогій матці статеві органи можуть функціонувати нормально, може наставати вагітність, але часто буває її передчасне переривання.

При сідлоподібній матці нерідко діагностують неправильні положення плода.

Основна скарга хворих зі внутрішньоматковою перетинкою – невиношування вагітності.

Однорого матка може функціонувати, але даному виду аномалій притаманний гіпоменструальний синдром.

Наслідки вагітності у жінок з однорогою маткою часто є несприятливими. Жінка може вагітніти, проте у ранніх термінах спостерігається висока частота переривання вагітності.

У функціонуючому рудиментарному рогу може настати вагітність, яка розвивається як позаматкова. Може виникнути розрив матки (до 20 тиж вагітності), що спричинює масивну кровотечу.

Таблиця 4. – Диференційно-діагностичні ознаки вроджених аномалій розвитку геніталій у дівчат

Форма вади	Болі			Менструації	Гінекологічний статус					Аномалії сечовидільної системи
	Характер	Інтенсивність	Періодичність		Гімен	Матка	Гематокольпос	Гематометра	Гематосальпінкс	
Атрезія гімена	Ніючі	Зростаючі	Постійні	–	Неперфорований	Збільшена	Великих розмірів	-	-	-
Аплазія частини або всієї піхви	Частіше переймоподібні	Зростаючі	Щомісячні, потім постійні	–	3 отвором	Часто збільшена, завжди збільшена	Середніх розмірів, відсутній	Часто, завжди	Рідко, часто	Часто
Подвоєння піхви і матки з частою аплазією одної піхви	Ніючі	Зростаючі	Щомісячні	Є	3 отвором	Збільшена	Значних розмірів	Часто другої матки	Іноді	Завжди
Додаткові	Переймоподібні	Зростаючі	Щомісячні	Є	3 отвором	Збільшена	Немає	Завжди	Часто	Рідко

Діагностика аномалій розвитку матки нерідко значно ускладнена. Вона ґрунтується на даних анамнезу, клінічних проявах, результатах детального гінекологічного обстеження пацієнтки і додаткових методів дослідження, що дають змогу встановити форму вад розвитку не лише статевих, а й сечових органів. Огляд піхви у дзеркалах, зондування піхви і матки дають можливість виявити подвоєння шийки матки, перетинку в матці та деякі інші аномалії розвитку. Застосовуючи бімануальне і ректальне дослідження, діагностують подвоєння матки, встановлюють наявність рудиментарного рогу, гематометри у вигляді великої еластичної безболісної пухлини.

При рудиментарному замкнутому функціонуючому розі матки він пальпується збоку від неї (тісно прилягаючи до матки, розміри якої відповідають віку) як невелике, щільне, різко болюче утворення. При вагіноскопії у цьому випадку відхилення від норми не виявляється.

У випадку аплазії піхви та матки остання при гінекологічному дослідженні не визначається або на її місці пальпується тяж. Під час УЗД у порожнині малого таза замість матки візуалізуються рудиментарні тканинні тяжі (валики) – рудименти матки.

При бімануальному дослідженні нерідко звертає на себе увагу надмірна вираженість поперечних складок на передній та задній стінках піхви, які нагадують "гребні півня". Така знахідка наштовхує на підозру про наявність дворогої матки.

Іноді в малому тазі може визначатися дистопія нирки.

Заключний діагноз завжди потребує додаткових методів дослідження.

Гістеросальпінгографія показана при підозрі на дворогу матку, наявність перетинки у ній, а також рудиментарного рогу за умови, якщо його отвір зв'язаний із порожниною матки.

Ультразвукове дослідження, ядерна магнітно-резонансна і комп'ютерна томографія мають важливе діагностичне значення при всіх видах аномалій розвитку внутрішніх статевих органів.

Точність діагнозу при УЗД варіює залежно від виду вади, однак при відповідному досвіді лікаря досягає 90–95%. Можливе використання контрастної сонографії (використовують контрастну речовину еховіст). УЗД може служити альтернативою лапароскопії. Ядерно-магнітний резонанс є найбільш удосконаленим методом діагностики вроджених аномалій розвитку геніталій, тому що дозволяє здійснити неінвазивну оцінку органів і тканин без застосування іонізуючої радіації або наповнення сечового міхура; можна одержати зображення тканин тіла матки, шийки й піхви в будь-якій проекції, а також оцінити стан ендометрія й лімфатичних вузлів.

Для уточнення діагнозу іноді використовують лапароскопію й навіть діагностичну лапаротомію, яка за необхідності може бути перетворена на лікувальну: пластику, вирізання рудиментарних утворень та ін.

Генетичні методи дослідження мають поки що обмежене значення. Проте завжди варто звертати увагу на стан репродуктивної системи родичів за I–II лінією спорідненості. Зміни дерматогліфічних показників, які при цьому спостерігаються (збільшення кількості завитків, виражена посмугованість долонь та інші характеристики), змушують запідозрити порушення на генному рівні, хоча зазвичай каріотипування, як правило, не виявляє патології.

Окрім цього, застосовують також ендоскопічні методи дослідження: гістероскопію та лапароскопію. З огляду на частоту поєднання вад розвитку статевих і сечових органів виконують ексреторну урографію в кожному випадку аномалій розвитку статевих органів.

Диференційна діагностика. Диференційний діагноз повної аплазії піхви та матки необхідно проводити з різними варіантами затримки статевого розвитку, а саме яєчникового генезу (дисгенезія гонад, СТФ). При цьому необхідно пам'ятати, що для пацієнток з аплазією піхви та матки характерним є наявність нормального жіночого каріотипу (46,XX) та рівня статевого хроматину, жіночого фенотипу (нормальний розвиток молочних залоз, оволошіння та розвиток зовнішніх статевих органів за жіночим типом).

Диференційний діагноз вад, пов'язаних із порушенням відтоку менструальної крові, необхідно проводити з аденоміозом (ендометріозом матки), функціональною дисменореєю та гострим животом.

Показання щодо консультації суміжних спеціалістів. При виявленні патології нирок та сечовидільної системи необхідна консультація уролога або нефролога.

Приклад формулювання діагнозу. Синдром Рокитанського–Кюстера. Подвоєння тіла матки з подвоєнням шийки матки та піхви при замкнутій правій піхві. Гематокольпос. Гематометра. Гематосальпінкс. Аплазія правої нирки. Дворога матка. Однорога матка. Дівоча пліва, що повністю закриває вхід до піхви.

Лікування. Різні форми подвоєння матки і піхви, якщо вони не супроводжуються порушенням відтоку менструальної крові, терапії не потребують.

Показанням до госпіталізації є больовий синдром або хірургічна корекція вад розвитку матки та піхви.

При таких видах патології, як сідлоподібна, однорога матка, також не потрібно ніякого лікування. Однак знання виду аномалії розвитку необхідно у подальшому для правильного ведення вагітності, пологів та виконання різних внутрішньоматкових маніпуляцій.

У разі затримки відтоку менструальної крові показане хірургічне лікування з видаленням функціонуючого рогу матки. Рудиментарний ріг матки (поза або під час вагітності) видаляють під час операції трансабдомінальним шляхом.

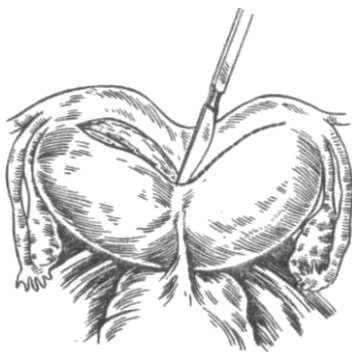
Техніка операції. Після розкриття черевної порожнини матку виводять у рану. Здійснюють ревізію органів малого таза. Накладають затискачі на мезосальпінкс із боку замкнутого рогу матки, власну зв'язку яєчника й ребро матки. Зв'язку перетинають. Замкнутий ріг матки видаляють. У деяких випадках, якщо ріг розташовується низько й від нього відходить кругла зв'язка, її також перетинають і за необхідності розкривають міхурово-маткову складку. Після видалення додаткового рогу матки зв'язки лігують. Перитонізацію здійснюють за рахунок круглої зв'язки й міхурово-маткової складки.

За наявності двох маток та однієї шийки матки проводять пластичну операцію.

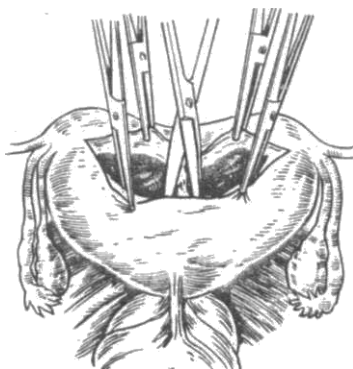
Роблять розсічення маток по внутрішніх ребрах, а потім з'єднують їх вузловими кетгуттовими швами, у результаті чого формується одна матка. Згодом вона може виявитися цілком повноцінною, тому що можливі доношені вагітності. Розродження виконують шляхом кесаревого розтину. Рубець на матці, що має правильну форму, можна і не виявити. Таку операцію вдається зробити в рідкісних випадках.

Хірургічне лікування при дворогій матці й за наявності в її порожнині перетинки проводять за показаннями (мимовільні аборти). Перетинку матки можна розділити під час гістероскопії шляхом розсікання її ножицями, лазером, резектоскопом чи електроголкою під лапароскопічним контролем для уникнення перфорації матки. Гістероскопічний підхід більш популярний, ніж абдомінальна метропластика, оскільки є менш травматичним втручанням, що сприятиме веденню пологів без застосування кесаревого розтину. При дворогій матці використовують абдомінальний доступ, а метропластику виконують у три етапи: 1) розкриття порожнини матки і вирізання перетинки; 2) використання заходів, що запобігають розвитку внутрішньоматкових спайок, дренажу порожнини матки; 3) ушивання розрізу на матці.

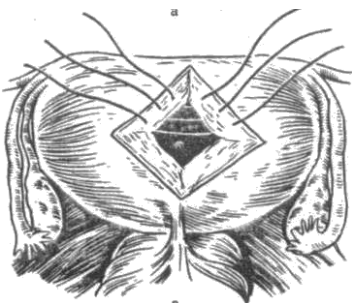
Метропластика при дворогій матці. Після розсічення черевної порожнини матку виводять у рану. По внутрішній поверхні рогу матки роблять розріз, розкриваючи її порожнину, і переходять на інший ріг. Необхідно пам'ятати про небезпеку травмування трубних кутів обох рогів матки. Після розсічення накладають шви у два поверхи в сагітальному напрямку: один поверх – шви кетгуттом, не прокалюючи слизову оболонку матки, інший – серозно-м'язові шви, краще вікриловими нитками. Перед зашиванням матки в неї вставляють спіраль, щоб запобігти виникненню внутрішньоматкових синехій (рис. 22).



а



б



в

Рис. 22. Метропластика при дворогій матці (операція Штрассмана):

- а – поперечний розріз дна матки;
- б – висічення ножицями перетинки;
- в – накладення швів на матку в поздовжньому напрямку

Деякі автори рекомендують робити напівкруглий розріз із опуклістю між круглими зв'язками, а потім відновлювати цілісність матки в поздовжньому напрямку.

Методики хірургічного лікування при дворогій матці за наявності перетинки відрізняються тільки засобом розкриття матки.

Операція Штрассмана. Після розкриття черевної порожнини матку виводять у черевну рану. Дно її розсікають від одного кута до іншого (треба стежити, щоб не травмувати місце впадання маткових труб у матку). Після цього стає доступною перетинка в порожнині матки, яку вирізають, як правило, ножицями. Шляхом накладення вузлових кетгутових швів або коагуляцією кровоточивих ділянок здійснюють гемостаз, потім у матку вводять внутрішньоматкову спіраль, нитки якої виводять через канал шийки матки. Спіраль необхідна для того, щоб уникнути синехій (рис. 22). Дно матки ушивають вузловими кетгутовими швами у два поверхи. Бажано при цьому не захоплювати її слизову оболонку (профілактика ендометріозу).

Операція Джонса зручна. Для клиноподібного видалення перетинки використовують У-подібний розріз у ділянці дна матки.

Операція Томпкінса: сагітальним розрізом, що займає 2/3 передньої і задньої стінок матки, розкривають порожнину матки, видаляють перетинку і

з'єднують обидві половини двома рядами швів. Безпосередньо перед ушиванням у порожнину матки вводять петлю Ліпса чи силіконову трубку для запобігання формування спайок.

У пацієнток з аплазією піхви та матки може бути застосований безкровний кольпопоез із використанням кольпоелонгаторів. При синдромі Рокитанського–Кюстера лікування обмежується створенням штучної піхви для статевого життя, а також видалення рудимента матки при розвитку пухлин.

При поєднанні роздвоєння статевих органів з недорозвинутою маткою або яєчниками рекомендують комплексне консервативне лікування, яке застосовують у разі інфантилізму.

Прогноз залежить від вчасної діагностики захворювання. При тривалому перебігу хвороби і розвитку гематометри та гематосальпінксів надалі в жінки можуть виникнути проблеми з виношуванням вагітності, а якщо у трубах розвинулися деструктивні зміни, може виникнути їх непрохідність. Часто розвивається ендометріоз внутрішніх статевих органів. У багатьох випадках після хірургічної корекції аномалії здатність до зачаття не порушується, але нерідко виникають ознаки загрозливого переривання вагітності. У пологах майже завжди спостерігаються аномалії пологової діяльності й схильність до гіпотонічних кровотеч. Аплазія матки й піхви є абсолютною формою безпліддя.

Профілактика. З погляду на генез вроджених вад розвитку геніталій, при підозрі на генні дефекти, при безплідному шлюбі або наявності виражених форм вроджених вад розвитку геніталій у подружжя, заходи профілактики передбачають обережність у рекомендації лікування безпліддя через високий ризик спадкування вад. Рациональне ведення вагітності, попередження професійних шкідливостей, фармакологічних і побутових отруєнь, інфекційних захворювань і затяжних стресових ситуацій, особливо в першій половині вагітності, – усе це здатне значно знизити ризик виникнення вроджених вад розвитку геніталій.

Інфантилізм

Статевий інфантилізм виявляється у віці старше 15 років і характеризується недорозвиненням (анатомічним і гістологічним) статевих органів і гіпофункцією яєчників. Якщо статевий інфантилізм поєднується із загальним, діагноз може бути встановлений у більш ранньому віці (13–14 років). Загальний інфантилізм характеризується недостатньою вираженістю вторинних статевих ознак (відставання від вікової норми на 1–3 роки) і порушенням антропометричних показників. Статевий інфантилізм зустрічається в 4–16% обстежених дівчат; у половини з них він поєднується із загальним інфантилізмом.

Як правило, генітальний (статевий) інфантилізм є ознакою загального неблагополуччя в організмі жінки і пов'язаний з недостатньою продукцією гіпоталамусом рилізінг-гормонів, гіпофізарних гонадотропних і яєчникових статевих гормонів. Генітальний інфантилізм звичайно поєднується зі значним інфантилізмом організму жінки.

Виникненню і розвитку інфантилізму, крім спадкових порушень, ускладненого перебігу внутрішньоутробного розвитку, сприяють постнатальні фактори: гіповітаміноз; дитячі інфекції; тонзиліт; ревматизм; операції на яєчниках; хронічні і септичні захворювання; тяжкі фізичні і психічні травми, важка фізична праця; шкідливий вплив фізичних і хімічних чинників навколишнього середовища; тютюнопаління, алкоголізм, наркоманія в юнацькому віці, порушення функції залоз внутрішньої секреції (щитоподібної залози, надниркових залоз тощо).

Розрізняють два варіанти статевого інфантилізму: I – що супроводжується оваріальною недостатністю; II – що супроводжується гіпофункцією яєчників. Перший варіант зустрічається частіше. Він виражається в гіпофункції яєчників, неповноцінних циклічних змінах ендометрія і супроводжується змінами функції щитоподібної залози. Крім того, відмічається знижена чутливість яєчників до гонадотропних гормонів, а органів-мішеней (матка, піхва, молочні залози) – до стероїдних гормонів, також наявна надлишкова продукція ФСГ при недостатньому виробленні ЛГ.

Для інфантилізму характерне зниження скорочувальної здатності матки, що пов'язане зі зміною естрогенних рецепторів. Досить важливу роль відіграють порушення іннервації, що спостерігаються при інфантилізмі, а також внутрішньоорганної і тазової гемодинаміки.

Клініка. Інфантильна дівчинка зазвичай невисокого зросту, тонкокісна. У неї відмічається загальнорівномірно звужений таз, пізні менархе, гіпоменструальний синдром, що нерідко сполучається з альгодисменореєю. При генітальному інфантилізмі спостерігається невідповідність між пропорційною статурою і недорозвиненням (іноді вираженим) статевих органів.

Матка при цьому відрізняється малорозвиненим тілом і більш довгою, ніж її тіло, шийкою. Тіло матки звичайно перебуває в стані різкої антефлексії, зовнішнє вічко ледь позначене, піхва коротка й вузька, склепіння майже відсутні. Недорозвинення матки й піхви найчастіше являє собою частковий прояв загального інфантилізму.

Для визначення вираженості статевого інфантилізму велику роль відіграють розміри матки, яка перебуває в стані гіпоплазії. Розрізняють матки з трьома ступенями недорозвинення: 1) рудиментарну (зародкову); 2) інфантильну; 3) гіпопластичну.

Рудиментарна, чи зародкова, матка (uterus fetalis). Довжина матки від 1 до 3 см, при цьому велику частину складає шийка. Такий варіант трапляється вкрай рідко і наближається до аномалій розвитку статевих

органів, ніж до недорозвинення. Поряд із різким зменшенням розмірів матки в таких хворих спостерігається гіпоестрогенія і стійка аменорея. У деяких випадках спостерігаються незначні менструальноподібні виділення. Прогноз з точки зору відновлення специфічних функцій жіночого організму несприятливий.

Інфантильна матка (uterus infantilis). Довжина матки перевищує 3 см. Співвідношення між шийкою і тілом матки становить 3:1, тобто таке саме, як у дівчинки в препубертатному періоді. При бімануальному дослідженні, як правило, виявляють гіперантефлексію матки, слабку вираженість склепінь піхви, високе розміщення яєчників, довгі й звиті маткові труби. Менструації нечасті, болісні. Для відновлення репродуктивної функції потрібна тривала терапія.

Гіпопластична матка (uterus hypoplasticus). Довжина матки досягає 6–7 см, співвідношення між довжиною шийки і тіла матки правильне – 1:3. Гіпопластична матка виникає не тільки внаслідок негативних впливів, що були в антенатальному періоді й у дитинстві, але й як результат перенесених у пубертатному періоді місцевих запальних процесів. Дана патологія може самостійно зникнути після початку статевого життя і виникнення вагітності.

Діагностика ґрунтується на даних анамнезу, об'єктивного дослідження (з використанням антропометрії, складання морфограм, зондування матки, гістеросальпінгографії, визначення кісткового віку (у дитячій практиці), лабораторних досліджень та ін.) В анамнезі часто наявний несприятливий перебіг антенатального періоду, а також велика кількість інфекційних та інших захворювань у дитинстві. Найбільш типові скарги – пізня поява менструацій, порушення менструального циклу за типом гіпоменструального синдрому. Часто бувають болісні менструації. При огляді відзначаються низький (рідше високий) зріст, довга вузька грудна клітка, недорозвинені молочні залози з маленькими сосками, звужений таз, плоскі сідниці, недостатнє оволошіння на лобку та у пахвових западинах, тканини малоеластичні й при пологах легко травмуються.

Загальне недорозвинення статевих органів виражається в таких ознаках: невелика вульва, недостатній розвиток великих губ з малим відкладенням жиру, слабо розвинені, гладкі або зморшкуваті малі статеві губи й внаслідок цього зяяння статевої щілини, втиснена, низька промежина, коротка й вузька піхва з погано розвиненими складками, плоскі склепіння, маленька піхвова частина шийки матки із точковим зовнішнім вічком, через яке через силу вдається провести зонд, маленька матка (на 2–3 см коротша за нормальну), довга шийка. Часто матка лежить у положенні гіперантефлексії (гострий кут між тілом і шийкою). Труби тонкі, дуже звиті, складчастість слизових труб погано виражена, фібрії погано розвинені, яєчники малі, дугласовий простір дуже глибокий, зв'язки матки малорухомі, нееластичні.

При поєднанні статевого інфантилізму із загальним недорозвиненням, у статурі хворої можна знайти деякі інтерсексуальні риси: збільшення окружності грудної клітки, зменшення розмірів таза (особливо зовнішньої кон'югати), відставання кісткового віку від календарного.

Вироблення гонадотропних гормонів (ФСГ і ЛГ) мають ациклічний характер, у зв'язку з чим знижується продукція статевих стероїдних гормонів. Рівень 17-кетостероїдів відповідає віковій нормі. Вміст статевого хроматину і каріотип у таких хворих не змінені.

Серед сучасних методів дослідження діагностичну цінність мають гістеросальпінгографія, УЗД, доплерометрія, МРТ, КТ-графія. За допомогою цих методів можна визначити стан внутрішнього вічка (розширення), цервікального каналу (подовження з вираженими пальмоподібними складками) і маткових труб (довгі, звиті). Відставання кісткового віку, яке визначається за допомогою рентгенографії кисті, від календарного становить при інфантилізмі 1–4 роки.

Диференційну діагностику інфантилізму статевих органів проводять з ювенільним гіпоталамічним синдромом, синдромом Штейна-Левенталя, дисгенезією гонад (чиста форма), уродженим ендометріозом. У *табл. 5* наведено диференційно-діагностичні ознаки цих станів.

Таблиця 5 – Диференційно-діагностичні ознаки статевого інфантилізму

Вид патології	Розміри яєчників	Вираженість вторинних статевих ознак	Альгоменорея	Нейроендокринні порушення
Статевий інфантилізм	Зменшені	Не виражені	Характерна	Можуть бути відсутніми
Ювенільний гіпоталамічний синдром	Кістозне переродження	Виражені	Може бути відсутньою	Невротичні реакції з вегетативними судинними змінами
Синдром Штейна–Левенталя	Збільшені	Гірутизм. Добре виражені	Не характерна	Можуть бути відсутніми
Дисгенезія гонад (чиста форма)	Зменшені	Не виражені	Не характерна	Можуть бути відсутніми
Вроджений ендометріоз	Без змін	Виражені	Різко виражена, з блюванням, іноді з симптомами гострого живота	Можуть бути відсутніми

Лікування генітального інфантилізму включає таке: а) усунення шкідливих чинників, які діють на організм жінки під час вагітності; б) повноцінне харчування; в) усунення психічних і фізичних стресорних

впливів; в) гормональна корекція функції гіпофіза (парлодел), а також стимуляція функції яєчників фолікулостимулюючими препаратами (бромкриптин, клостилбегіт); призначення естрогенів; г) фізичні методи впливу на яєчники і матку в умовах санаторію (грязе-, електролікування); голкорекфлексотерапія; призначення антиоксидантів, біостимуляторів і вітамініотерапії; д) прийом ненасичених жирних кислот і фосфоліпідів як джерел синтезу простагландинів.

Терапія інфантилізму статевих органів, за винятком випадків різко-го недорозвинення (зародкова матка), зазвичай успішна. Лікування полягає в усуненні причини відставання розвитку статевих органів, створення "фону готовності", тобто стану підвищеної чутливості органів-мішеней до дії статевих гормонів, вибір адекватної замісної терапії на тлі 2–3-місячних курсів лікування вітамінами (Е, С, В₆, В₁), застосування АТФ, мілдронату. Розпочинаючи гормональну терапію, необхідно переконатися у відсутності аномальних гонад (несправжній чоловічий гермафродитизм, тестикулярна фемінізація) і виключити гормонально активні пухлини яєчника. Протягом 3–4 міс рекомендується циклічне введення естрогенів (мікрофолін, естрофем) і прогестерону (утрожестан) у мінімальних дозах. Після курсу гормонального лікування необхідно зробити перерву на 3 міс. Наступний курс проводять тільки при недостатньому ефекті попереднього.

При пізньому зверненні пацієнток (старше за 16 років) для швидкої появи вторинних статевих ознак і збільшення матки кращою є така схема замісної гормональної терапії (ЗГТ):

Естрадіолу валерат внутрішньо 2 мг – 1 р/добу, 70 діб +*Естрадіолу валерат/медроксипрогестерон внутрішньо 2 мг/20 мг 1 р/добу, 14 діб+ +*Плацебо внутрішньо 1 р/добу, 7 діб.

Після досягнення бажаного результату можлива зміна режиму ЗГТ.

Естрадіол – внутрішньо 2 мг 1 р/добу, 14 діб +*Естрадіол/дигідрогестерон внутрішньо 2 мг/10 мг 1 р/добу, 14 діб

Естрадіолу валерат внутрішньо 2 мг – 1 р/добу, 11 діб +*Естрадіолу валерат/медроксипрогестерон внутрішньо 2 мг/10 мг 1 р/добу, 10 діб, потім перерва 7 діб або Естрадіолу валерат/ципротерон внутрішньо 2 мг/1 мг 1 р/добу 10 діб, потім перерва 7 діб.

Естрадіолу валерат внутрішньо 2 мг 1 р/добу, 9 діб + *Естрадіолу валерат/медроксипрогестерон внутрішньо 2 мг/10 мг, 12 діб + *Естрадіолу валерат внутрішньо 1 мг 1 р/добу, 7 діб.

Естрадіолу валерат внутрішньо 2 мг 1 р/добу, 9 діб + *Естрадіолу валерат/левоногестрел внутрішньо 2 мг/0,15 мг 1 р/добу, 12 діб, потім перерва 7 діб.

* Після закінчення курсу лікування.

При центральному генезі захворювання показаний префізон (пергонал) по 25–50 ОД в/м у першу фазу менструального циклу (при аменореї – умовно вважаємо першим днем циклу перший день лікування) щоденно 8–10 днів. Потім призначають хоріогонін по 2 500–3 000 ОД в/м на 12-, 14-, 15-, 16-, 18-й день циклу. Клостилбегіт (кломіфен цитрат) по 50 мг на добу з 5-го по 9-й день циклу, мікрофолін по 0,05 мг двічі на день до 12–14-го дня циклу. Лікування кломіфеном та естрогенами проводять 2–3 місяці, потім – синтетичні прогестини в циклічному режимі 2 курси з інтервалом 7 днів. Для покращання рецепції гормонів призначають фолієву кислоту (0,06 г на добу) в першу фазу, у період овуляції та другу фазу – тиреоїдин по 25–30 мг на добу і вітамін Е – 50–100 мг на добу.

Рекомендується також проводити фізіотерапію (електрофорез міді з 5-го по 13-й день циклу і цинку з 14-го по 24-й день), електрорефлексо-терапію (акупунктура, електростимуляція шийки матки), лікувальну гімнастику, бальнеотерапію. При легких ступенях інфантилізму доцільне застосування парафіну, озокериту і сульфідних вод. При більш виражених формах вдаються до бальнеотерапії (вуглекислі води та ін.). Широко застосовується також грязелікування і гінекологічний масаж.

Хворі із загальним і генітальним інфантилізмом повинні перебувати під диспансерним наглядом та періодично отримувати замісну терапію. Вони повинні бути включені до групи підвищеного ризику відносно можливості розвитку пухлинних процесів статевих органів.

Відносно реабілітації специфічних функцій жіночого організму при помірно виражених ступенях інфантилізму прогноз сприятливий.

Гермафродитизм (тестикулярна фемінізація)

Гермафродитизмом називають наявність в одній особи чоловічих і жіночих статевих залоз. Розрізняють справжній і несправжній гермафродитизм.

При справжньому гермафродитизмі в одній особі є дві функціонуючі статеві залози обох статей. Зустрічається дуже рідко і тільки у плодів, які мають також інші вади, не сумісні з життям. До справжнього гермафродитизму належать також рідкісні випадки поєднання в одній статевій залозі елементів яєчника і яєчка (овотестис).

У разі несправжнього гермафродитизму, або псевдогермафродитизму, у одній особі є статеві залози однієї статі, а зовнішні статеві органи і вторинні статеві ознаки дуже подібні до ознак іншої статі. Оскільки стать визначається характером статевої залози, псевдогермафродитизм розділяється на чоловічий і жіночий. Якщо в будові зовнішніх статевих органів переважають жіночі ознаки, а статеві залози чоловічі – має місце чоловічий несправжній гермафродитизм. При жіночому псевдогермафродитизмі (рис. 23) яєчники сформовані правильно, є матка, маткові труби і піхва, а

зовнішні статеві органи і вторинні статеві ознаки за своєю будовою наближаються до чоловічого типу – збільшений клітор зовні нагадує чоловічий статевий член, великі статеві губи з'єднані між собою і утворюють подібність калитки, оволосіння за чоловічим типом (рис. 24).

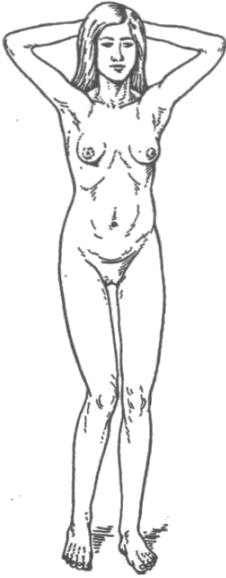


Рис. 23. Несправжній жіночий гермафродитизм, що виник внутрішньоутробно внаслідок прийому матір'ю андрогенів.
Вік дівчинки 13 років

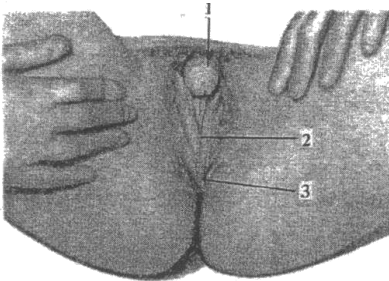


Рис. 24. Статеві органи у тієї самої дівчинки:
1 – гіпертрофований клітор (статевий член);
2 – вхід у присінок і піхву;
3 – промежина

Розрізняють такі форми жіночого псевдогермафродитизму.

Природжений адреногенітальний синдром розвивається внаслідок порушення синтезу стероїдів у кірковій речовині надниркових залоз. При цьому утворюється надлишкова кількість андрогенів і знижується вироблення глюкокортикоїдів. Гіпосекреція глюкокортикоїдів сприяє надлишковій продукції кортикотропіну (АКТГ) у гіпофізі, що, у свою чергу, стимулює утворення андрогенів у кірковій речовині надниркових залоз, спричинюючи їх гіпертрофію. Гіперсекреція андрогенів сприяє розвитку

зовнішніх статевих органів дівчинки за чоловічим типом. Тому у разі народження таких дітей стать нерідко визначається неправильно (рис. 25).

При подальшому розвитку організму надлишковий вміст андрогенів гальмує гонадотропну функцію гіпофіза, і тому, хоча яєчники сформовані правильно, естрогени в них не утворюються.

Під впливом надлишку андрогенів зовнішні статеві органи дівчинки розвиваються за чоловічим типом, скелет формується і волосся росте також за чоловічим типом (рис. 26, 27).

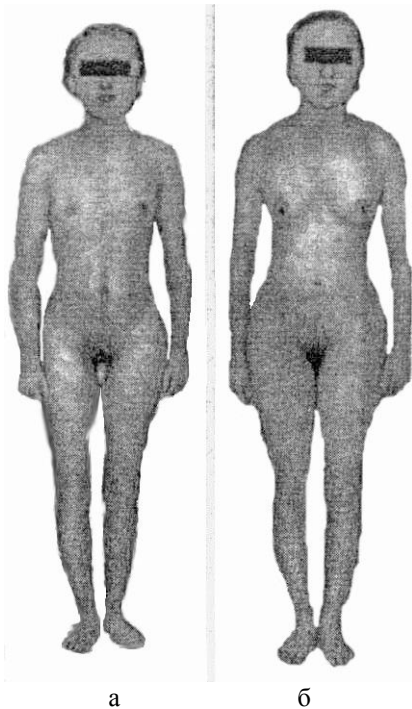


Рис. 25. Зовнішній вигляд дівчинки 14 років з адреногенітальним синдромом. Характерні чоловічі пропорції тіла: а – до лікування; б – після лікування



Рис. 26. Зовнішній вигляд дівчинки 6 років із дисфункцією кіркової речовини надниркових залоз

Для діагностики адреногенітального синдрому роблять ретельне клінічне і гормональне обстеження, а також УЗД надниркових залоз і органів малого тазу. Основну роль у ліванні адреногенітального синдрому відіграють гормони кіркової речовини надниркових залоз (кортизон, гідрокортизон, кортикостерон), які знижують продукцію кортикотропіну. Останній сприяє зниженню продукції андрогенів у надниркових залозах.

Гідрокортизон – внутрішньо 15–20 мг/м²/добу, 3–12 міс (дівчаткам із закритими зонами росту).

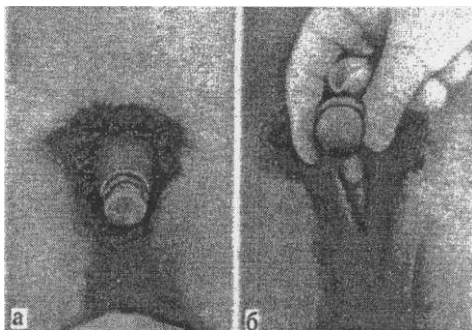


Рис. 27. Вигляд зовнішніх статевих органів у разі адреногенітального синдрому:
а – пенісоподібний клітор зі сформованою голівкою;
б – сечовипускальний канал відкривається в уrogenітальний синус

Дексаметазон – внутрішньо 0,25 – 0,5 мг на ніч, 3–12 міс.

Преднізолон – внутрішньо 2,5 – 5 мг вранці, 3 – 12 міс.

Обов'язковий контроль рівня 17-ОП та ДЕА-С у сироватці крові кожні 2–3 міс. Тривалість терапії визначається ступенем тяжкості ферментативного дефіциту та ефективністю лікування.

Зменшення кількості андрогенів посилює гонадотропну функцію гіпофіза, унаслідок чого починається утворення естрогенів у яєчниках (рис. 28).



Рис. 28. Зовнішній вигляд жінки при злоякісній пухлині надниркової залози.

Явища маскулізації:

а – до захворювання; б, в – у процесі хвороби.

Індукований несправжній жіночий гермафродитизм. Внутрішньоутробний розвиток зовнішніх статевих органів у плода жіночої статі може порушитися у випадку, якщо у матері є андрогенопродукуюча пухлина або під час вагітності жінка одержала великі дози андрогенів чи прогестерону. Зовнішні статеві органи розвиваються за чоловічим типом: клітор збільшений; великі статеві губи, які зрослися по середній лінії, на-

гадують калитку. У післяпологовому періоді розвиток ознак очоловічування припиняється.

Крім лікування глюкокортикоїдами, проводять хірургічну корекцію зовнішніх статевих органів у вигляді ампутації клітора, розсічення урогенітального синуса.

Ампутація клітора. Хвору вкладають на крісло. Після обробки операційного поля клітор захоплюють і підтягують догори. Шкіру довкола нього обережно, щоб не поранити уретру, розсікають овальним розрізом. Потім на основу клітора накладають міцні затискачі й відсікають його. Куксу обшивають міцними синтетичними нитками. Клітор має добре кровопостачання, тому необхідним є ретельний гемостаз. Накладають тонкі синтетичні шви на шкіру або внутрішньошкірний кетгутувий шов, щоб згодом не знімати ці нитки, особливо якщо операцію роблять у дитячому віці.

Розсічення урогенітального синуса. У піхву вводять жолобоподібний зонд або пінцет і з його допомогою випинають ділянку промежини, що підлягає розсіченню. Скальпелем або ножицями розсікають її до задньої стінки піхви. Краї розрізу обшивають вузловими кетгутувими швами.

Жіночий псевдогермафродитизм, який спричинюється вірилізуючою пухлиною надниркових залоз і яєчників. Очоловічуючі пухлини надниркових залоз і яєчників розвиваються в післяпологовий період, тому вроджених змін статевих органів немає. Будова статевих органів порушується в дитячому або зрілому віці (гіпертрофія клітора, оволошіння за чоловічим типом, огрубіння голосу).

Лікування хірургічне – видалення пухлин.

Практичний інтерес становлять також деформації вульви, викликані гіпоспадією (недорозвинення сечівника з його відкриттям у піхву) або епіспадією (неправильно розвинені зовнішні статеві органи з недорозвиненням передньої стінки сечівника, розщепленням клітора й лона).

До рідкісних аномалій вульви належить розщеплення клітора (іноді в поєднанні з екстрофією сечового міхура), вроджене випадіння (пролапс) піхви і подвоєння вульви (часто з дуплікацією сечових шляхів і травного каналу). Можуть бути неоднакові за розмірами статеві губи.

Вроджена гіперплазія або гіпертрофія зовнішніх геніталій зустрічається рідко. Гіпертрофія малих статевих губ може бути результатом мастурбацій; можлива і спадкова гіпертрофія.

За необхідності застосовують хірургічне лікування.

При ектопії у піхву або в присінок піхви отвору прямої кишки (*anus vestibularis*) у новонароджених дівчинок відбувається виділення калу через піхву, тому що нерідко має місце атрезія ануса. Цей стан виникає при передчасному припиненні розвитку урогенітальної складки, що в нормі відокремлює клоаку на 7-му тижні розвитку ембріона й пізніше трансформується в промежину. Корекція таких аномалій проводиться дитячими хірургами.

Аномалії розвитку маткових труб

Серед вад розвитку маткових труб виокремлюють втягнення дуже довгих маткових труб у гризовий мішок при пахвинних грижах, маткові труби спіралеподібної форми, природжені облітерації труб чи їхніх маткових вічок, а також атрезії труб, що клінічно проявляються у вигляді безпліддя, подвоєння труб, що зазвичай супроводжується подвоєнням яєчників, наявність додаткових сліпих ходів, додаткових отворів, локалізованих у ділянці черевного отвору труби, природжені дивертикули труб, додаткові фімбрії. Недорозвинення маткових труб є проявом генітального інфантилізму.

Аномалії розвитку яєчників

Відомі такі види порушення розвитку яєчників: агонадизм справжній (аплазія яєчників) і псевдоагонадизм (регресивна форма), гіпергонадизм справжній (гіперплазія) і псевдогіпергонадизм (фіброкістозні й полікістозні яєчники), гіпогонадизм первинний (гіпоплазія яєчників) і вторинний (атрофія), амбіогонадизм (однобічний і двобічний). Причиною первинного гіпогонадізму є аномалії в хромосомах статевих залоз, вторинного – гонадотропна недостатність гіпофіза. Повна відсутність яєчкової тканини спостерігається досить рідко. У таких випадках на місці гонад виявляють фіброзні тяжі. Дана аномалія характерна для різних видів дисгенезій гонад (синдром Шерешевського–Тернера, чиста і змішана форми дисгенезій гонад).

Повну відсутність придатків, парамезонефральних проток і зачатків нирок відзначають лише в нежиттєздатних плодів. Одностороння відсутність придатків, парамезонефральної протоки і нирки з одного боку та наявність односторонньої матки – явище надзвичайно рідкісне. Розрізняють також додаткові яєчники, що формуються в результаті відшнуровування частини зачатка яєчника на ранніх стадіях ембріонального розвитку.

При аналізі аномалій зовнішніх статевих органів необхідно також розглядати поєднані сечостатеві та кишково-статеві аномалії, включаючи аноректальні аномалії та екстрофічні аномалії.

З частотою 1:5000 новонароджених спостерігаються аноректальні ВВР, які в 50–90% випадків поєднуються з вадами розвитку сечостатевої системи.

Найбільш частою помилкою діагностики аноректальних аномалій у дівчаток є випадки, коли при огляді промежини новонароджених ставиться діагноз "атрезія ануса (anus imperforatum) з ректовагінальною фістулою". Три структури: сечовидільний тракт, піхва та пряма кишка зливаються в єдиний канал, який відкривається єдиним отвором – персистуючою "клоакою". Клоака (загальний канал після злиття протоків сечового, статевого та кишкового трактів) може мати довжину від 1 до 10 см. Наявність одного отвору на промежині є клінічним проявом персистуючої клоаки

(persistent cloaca). Пацієнти з такою аномалією мають також аномалії геніталій, при яких спостерігаються різні варіанти гіпоплазій, часто розширена піхва (hydocolpos). Необхідне хірургічне "розділення" сечового тракту та розширеної піхви, щоб уникнути серйозних ускладнень, обумовлених їх обструкцією.

Варіанти аноректальних аномалій

Аноректальні аномалії у дівчаток:

- ректопромежинні нориці (Recto-perineal fistula);
- ректовестибулярні нориці (Recto-vestibular fistula);
- клоака з коротким загальним каналом (Cloaca with short common channel <3см);
- клоака з довгим загальним каналом (Cloaca with long common channel >3см);
- атрезія ануса без нориці (Imperforated anus without fistula).

Комплексні та нечасті дефекти (Complex and unusual defects):

- екстрофія клоаки (Cloacal extrophy);
- задня клоака (Posterior cloaca);
- атрезія прямої кишки (Rectal atresia).

M. Martinez-Frias та ін. вважають, що екстрофія сечового міхура та екстрофія клоаки – клінічно різні форми патології.

У пацієнтів з екстрофією сечового міхура задня стінка сечового міхура пролабує через серединний абдомінальний дефект, пуповинний канатик зміщений донизу та знаходиться біля верхнього краю екстрофічного сечового міхура. Аномалії геніталій частіше спостерігаються у вигляді епіспадії уретри та розщепленого клітора, роздвоєної (подвоєної) матки та подвоєної ексторфічної піхви.

При цьому класична екстрофія клоаки поєднується з омфалоцеле, спінальними дефектами, незавершеним формуванням зовнішніх геніталій та завжди асоціюється з атрезією ануса. Деякі автори вважають, що екстрофія сечового міхура та екстрофія клоаки – дві різні форми патології; інші об'єднують їх в одну форму патології, яка проявляється різним ступенем тяжкості.

Частота екстрофії клоаки – 1:200,233 живих новонароджених, а частота екстрофії сечового міхура – 1:35,597. Поєднання омфалоцеле, спинномозкової кили (spina bifida), атрезії ануса (imperforate anus) можуть зустрічатися з різною частотою і при екстрофії клоаки та екстрофії сечового міхура та інших множинних вадах, але найчастіше – при екстрофіях клоаки.

Запитання та навчальні завдання

1. Перерахуйте основні етапи еволюції жіночої статеві системи.
2. Які основні причини розвитку вад жіночої статеві системи?
3. Класифікація вад розвитку жіночої статеві системи.
4. Які класи аномалій розвитку матки та піхви існують відповідно до класифікації, прийнятої Американським товариством фертильності?
5. Що покладено за основу класифікації гермафродитизму, прийнятою Klebs, Е.П. Касаткіною та Л.Н. Самсоною?
6. Які основні клінічні ознаки вродженої непрохідності піхви та шийки матки?
7. Перерахуйте основні методи діагностики аномалій розвитку жіночої статеві системи.
8. Які основні етапи операції кольпопоезу?
9. Які зустрічаються варіанти дворогої матки?
10. Охарактеризуйте синдром Майєра-Рокитанського-Кюстнера-Мюллера-Хаусера.
11. Проведіть диференційну діагностику вроджених аномалій розвитку жіночої статеві системи.
12. Які основні профілактичні заходи необхідно вживати для попередження розвитку вроджених вад жіночої статеві системи?
13. Які основні диференційно-діагностичні критерії статевого інфантилізму?
14. Рівень яких гормонів необхідно визначати при адреногенітальному синдромі?

Список скорочень

АКТГ – аденокортикотропний гормон

БДВ – без додаткових вказівок

ВВР – вроджені вади розвитку

ЗГТ – замісна гормональна терапія

ЛГ – лютеїнізуючий гормон

МРТ – магнітно-резонансна терапія

ФСГ – фолікулостимулюючий гормон

УЗД – ультразвукова діагностика

Література

1. Адамян Л.В. Оперативная гинекология детей и подростков / Л.В. Адамян, Е.А. Богданова. – М. : ЭликсКом, 2004. – 206 с.
2. Аномалии развития женских половых органов: новый взгляд на эмбриоморфогенез / Л.В. Адамян, Л.Ф. Курило, Т.М. Глыбина и др. // Проблемы репродукции. – 2009. – № 4. – С. 10–19.
3. Систематизация нозологических форм аномалий женских половых органов / Л.В. Адамян, Л.Ф. Курило, А.Б. Окулов, А.А. Степанян // Проблемы репродукции. – 2010. – № 3. – С. 10–14.
4. Богданова Е.А. Гинекология детей и подростков / Е.А. Богданова. – М. : МИА, 2000. – 332 с.
5. Касаткина Э.П. Практические аспекты дифференциальной диагностики гермафродитизма (лекции для врачей) / Э.П. Касаткина, Л.Н. Самсонова. – М., 1996. – 20 с.
6. Клиническое значение применения магнитно-резонансной томографии у девочек с пороками развития половых органов / В.И. Кулаков и др. ; под ред. А.Н. Стрижакова // Проблемы акушерства, гинекологии и перинатологии : сб. науч. тр. – М., 2002. – С. 112–118.
7. Курило Л.Ф. Морфогенез половых желез и аномалии их развития (обзор литературы) / Л.Ф. Курило, З.Н. Макиян // Андрология и генитальная хирургия. – 2010. – № 4. – С. 14–22.
8. Макиян З.Н. Методы феминизирующей пластики у больных с вирилизацией наружных половых органов / З.Н. Макиян, Е.В. Уварова, Ю.П. Григоренко // Репродуктивное здоровье детей и подростков. – 2010. – № 6. – С. 51–56.
9. МКБ-10. Международная статистическая классификация болезней и проблем, связанных со здоровьем (акушерство, гинекология и перинатология). Пересмотр Х. ВОЗ. – Женева, 2004. – 268 с.
10. Синдром Майера–Рокитанского–Кюстера–Хаузера у девочек, его варианты. Органосохраняющая тактика лечения / А.Б. Окулов, М.П. Магомедов, И.В. Поддубный и др. // Андрология и генитальная хирургия. – 2007. – № 4. – С. 45–53.
11. Черных В.Б. Генетический контроль дифференцировки пола у человека (обзор литературы) / В.Б. Черных, Л.Ф. Курило // Генетика. – 2001. – Вып. 37, № 10. – С. 1317–1329.
12. Черных В.Б. Синдром персистенции мюллеровых протоков : современное состояние проблемы / В.Б. Черных, Л.Ф. Курило // Мед. генетика. – 2003. – Вып. 2, № 3. – С. 98–105.

13. Phenotypic features, androgen receptor binding, and mutational analysis in 278 clinical cases reported as androgen insensitivity syndrome / S.F. Ahmed, A. Cheng, L. Dovey et al. // *J. Clin. Endocrinol. Metab.* – 2000. – Vol. 85. – P. 658–665.
14. An unusual variation of a unicornuate uterus with normal external uterine morphology / L. Engmann, N.J. Schmidt, C. Benadiva // *Fertil Steril.* – 2004. – Vol. 82, № 4. – P. 950–953.
15. Septate uterus with cervical duplication: rethinking the development of mullerian anomalies / M. Fatum, N. Rojansky, A. Shushan // *Gynecol. Obstet. Inv.* – 2003. – Vol. 55, № 3. – P. 186–188.
16. Gell J.S. Mullerian anomalies / J.S. Gell // *Semin. Reprod. Med.* – 2003. – Vol. 21, № 4. – P. 375–388.
17. Septate uterus associated with cervical duplication and vaginal septum / J.L. Giraldo, A. Habana, A.J. Duleba, A. Dokras // *J. Am. Ass. Gynecol. Lapar.* – 2000. – Vol. 7, № 2. – P. 277–279.
18. LWPE1/ESPE2 Consensus Group. Consensus statement on management of intersex disorders / I.A. Hughes, C. Houk, S.F. Ahmed, P.A. Lee // *Arch Dis Child.* – 2006. – Vol. 91, № 7. – P. 554–563.
19. Kurita T. Roles of p63 in differentiation of mullerian duct epithelial cells / T. Kurita, G.R. Cunha // *Ann. NY Acad. Sci.* – 2001. – Vol. 948. – P. 9–12.
20. Levitt M.A. Management in the Newborn Period / M.A. Levitt, A. Peña // *Anorectal Malformations in Children* / A.M. Holschneider, J. Hutson. – Heidelberg : Springer, 2006. – P. 289–294.
21. Exstrophy of the cloaca and exstrophy of the bladder: Two different expressions of a primary developmental field defect / M.L. Martínez-Frías, E. Bermejo, E. Rodríguez-Pinilla, J.L. Frías. – 2007. Pubmed online.
22. Usefulness of gonadal biopsy in the diagnosis of sexual developmental disorders / M. Nistal, E. García-Fernández, A. Mariño-Enríquez et al. // *Actas Urol Esp.* – 2007. – Vol. 31, № 9. – P. 1056–1075.
23. Lee P.A. Consensus Statement on Management of Intersex Disorders / P.A. Lee, Ch.P. Houk, S. Faisal Ahmed // *Pediatrics.* – 2006. – Vol. 118, № 2. – P. 488–500.
24. Consensus Statement on Management of Intersex Disorders / A. Peter, M.D. Lee, P. Christopher et al. // *Pediatrics.* – 2006. – Vol. 118, № 2. – P. 488–500.
25. Sadler T.W. Langman's Medical Embryology / T.W. Sadler. – Williams&Wilkins USA, 2000. – P. 215.

26. The prostatic utricle is not a Mullerian duct remnant: immunohistochemical evidence for a distinct urogenital sinus origin / E. Shapiro, H. Huang, D.E. McFadden et al. // *Urology*. – 2004. – Vol. 172, № 4, Part 2, Suppl. – P. 1753–1756.

27. Comparative developmental biology of the mammalian uterus / T.E. Spencer, K. Hayashi, J. Hu, K.D. Carpenter // *Curr. Top. Dev. Biol.* – 2005. – Vol. 6, № 8. – P. 122.

28. Yin Y. Development of the mammalian female reproductive tract / Y. Yin, L. Ma // *J. Biochem (Tokyo)* – 2005. – Vol. 137, № 6. – P. 677–683.

Навчальне видання

АНОМАЛІЇ РОЗВИТКУ ЖІНОЧИХ СТАТЕВИХ ОРГАНІВ

***Методичні вказівки
для лікарів-інтернів, лікарів акушерів-гінекологів,
дитячих гінекологів, педіатрів, сімейних лікарів***

Упорядники Тучкіна Ірина Олексіївна
 Вигівська Людмила Анатоліївна
 Мальцев Геннадій Володимирович
 Благовещенський Євген В'ячеславович
 Покришко Сергій Володимирович

Відповідальний за випуск Тучкіна І.О.



Редактор М.В. Тарасенко
Коректор Є.В. Рубцова
Комп'ютерна верстка О.Ю. Лавриненко

План 2014, поз. 3.
Формат А5. Ризографія. Ум. друк. арк. 3,8.
Тираж 150 прим. Зам. № 14-3215.

**Редакційно-видавничий відділ
ХНМУ, пр. Леніна, 4, м. Харків, 61022
izdatknmu@mail.ru, izdat@kntmu.kharkov.ua**

Свідцтво про внесення суб'єкта видавничої справи до Державного реєстру видавництв, виготівників і розповсюджувачів видавничої продукції серії ДК № 3242 від 18.07.2008 р.

АНОМАЛІЇ РОЗВИТКУ ЖІНОЧИХ СТАТЕВИХ ОРГАНІВ

Методичні вказівки

