

Государственное бюджетное образовательное учреждение
Высшего профессионального образования
«Башкирский государственный медицинский университет»
Министерства здравоохранения Российской Федерации

ПОРОКИ РАЗВИТИЯ ЖЕНСКИХ ПОЛОВЫХ ОРГАНОВ

УЧЕБНОЕ ПОСОБИЕ



Уфа
2015

Государственное бюджетное образовательное учреждение
Высшего профессионального образования
«Башкирский государственный медицинский университет»
Министерства здравоохранения Российской Федерации

**С.Ю. МУСЛИМОВА, И.В. САХАУТДИНОВА,
Э.М. ЗУЛКАРНЕЕВА, Т.П. КУЛЕШОВА**

ПОРОКИ РАЗВИТИЯ ЖЕНСКИХ ПОЛОВЫХ ОРГАНОВ

УЧЕБНОЕ ПОСОБИЕ

Уфа
2015

УДК 618-007(072.8)

ББК 57.11я7

П 59

Рецензенты:

профессор, доктор медицинских наук Е.В. Уварова

профессор, доктор медицинских наук Т.М. Соколова

П 59 Пороки развития женских половых органов: учебное пособие для самостоятельной внеаудиторной работы/сост.: С.Ю. Муслимова, И.В. Сахаутдинова, Э.М. Зулкарнеева, Т.П. Кулешова. – Уфа: Изд-во БашНИПИнефть, 2015. - 65 с.

Учебное пособие подготовлено в соответствии с основной общеобразовательной программой (ООП) по специальности 31.05.01 - «Лечебное дело», на основании действующего учебного плана БГМУ и рабочей программы дисциплины «Акушерство и гинекология».

В пособии отражены современные аспекты этиологии, международная классификация, современные методы диагностики пороков развития женских половых органов

Пособие иллюстрировано рисунками, фотографиями, схемами, таблицами. Учебное пособие оснащено контрольными вопросами, тестовыми заданиями, ситуационными задачами с эталонами ответов и списком рекомендуемой литературы.

Учебное пособие предназначено для обучающихся по специальности 31.05.01 – «Лечебное дело» по дисциплине «Акушерство и гинекология».

Рекомендовано в печать Координационным научно-методическим советом ГБОУ ВПО БГМУ МЗ РФ.

УДК 618.1-007(072.8)

ББК 57.11я7

© С.Ю. Муслимова, И.В. Сахаутдинова,
Э.М. Зулкарнеева, Т.П. Кулешова

© БашНИПИнефть, 2015.

СОДЕРЖАНИЕ

| | |
|---|----|
| Введение..... | 4 |
| Требования ФГОС к темам модуля «Гинекология»..... | 5 |
| 1. Определение..... | 7 |
| 2. Терминология..... | 7 |
| 3. Классы. Международная классификация болезней X пересмотра... | 8 |
| 4. Классификация..... | 9 |
| 5. Причины и факторы риска..... | 13 |
| 6. Эпидемиология..... | 15 |
| 7. Патогенез..... | 16 |
| 8. Профилактика..... | 19 |
| 9. Клиника. Диагностика и лечение..... | 22 |
| 9.1. Аплазия матки и влагалища..... | 22 |
| 9.2. Аплазия шейки матки при функционирующей матке..... | 24 |
| 9.3. Частичная аплазия влагалища при функционирующей матке..... | 25 |
| 9.4. Сочетание удвоения и аплазии матки и влагалища..... | 29 |
| 9.5. Атрезия гимена (девственной плевы)..... | 32 |
| 10. Сочетанные пороки..... | 35 |
| 11. Бесплодие при пороках развития матки..... | 44 |
| Заключение. | 46 |
| Рекомендуемая литература | 48 |
| Контрольные вопросы..... | 49 |
| Тестовые задания | 50 |
| Ситуационные задачи | 56 |
| Задания | 60 |
| Эталоны ответов | 61 |

ВЕДЕНИЕ

ВВЕДЕНИЕ

Цель создания данного учебно-методического пособия – облегчить самостоятельную работу студентов при подготовке к практическим занятиям модуля «Гинекология» дисциплины «акушерство и гинекология»; направлена на формирование соответствующих профессиональных компетенций (ПК):

ПК 3 – способность к формированию системного подхода к анализу медицинской информации, опираясь на всеобъемлющие принципы доказательной медицины, основанной на поиске решений с использованием теоретических знаний и практических умений в целях совершенствования профессиональной деятельности.

ПК 5 – способность и готовность проводить и интерпретировать опрос, физикальный осмотр, клиническое обследование, результаты современных исследований, написать медицинскую карту амбулаторного или стационарного больного.

ПК 17 – способность и готовность выявлять у пациентов основные патологические симптомы и синдромы заболеваний, используя знания основ медико-биологических и клинических дисциплин с учетом законов течения патологии по органам, системам и в организме с учетом Международной статистической классификации болезней и проблем, связанных со здоровьем (МКБ), выполнять основные диагностические мероприятия по выявлению неотложных и угрожающих жизни состояний.

ПК 18 – способность и готовность анализировать и интерпретировать результаты современных диагностических технологий по возрастно-половым группам пациентов с учетом физиологических особенностей организма человека для успешной лечебно-профилактической деятельности, проводить диагностику пороков развития репродуктивной системы женщины.

ТРЕБОВАНИЯ ФГОС К ТЕМАМ МОДУЛЯ «ГИНЕКОЛОГИЯ»

В результате освоения профессиональных компетенций модуля «Гинекология» дисциплины «Акушерство и гинекология» студенты V- VI курсов специальности 060101 - «Лечебное дело» в своей учебной деятельности должны применять знания (целостные представления):

- Об основных физических, химических, биологических и физиологических закономерностях, процессах и явлениях в норме и патологии, а так же о строении, топографии, развитии клеток, тканей, органов и систем организма во взаимосвязи с их функцией в норме и патологии, об особенностях жизни, как самого организма, так и популяции в целом;
- О математических методах решения профессиональных задач;
- Об основных характеристиках лекарственных препаратов и форм, их классификации, фармакодинамике и фармакокинетике, показаниях и противопоказаниях к назначению для профилактики и лечения заболеваний, правилах оформления рецептов;
- Основ законодательства об охране здоровья граждан;
- Прав и социальной защите пациентов и медицинского персонала;
- Иностранных языков для профессионального общения и работой с оригинальной литературой по специальности.

Для формирования умений необходимо знать:

- Анатомо-физиологические, возрастно-половые и индивидуальные особенности строения и развития здорового организма.
- Законы генетики, ее значение для медицины, закономерности наследственности и изменчивости в индивидуальном развитии как основы понимания патогенеза и этиологии наследственных и мультифакторных заболеваний человека.

- Общие закономерности происхождения и развития жизни, антропогенез и онтогенез человека.
- Анатомо-физиологические, возрастно-половые и индивидуальные особенности строения и развития больного организма.

Студент должен уметь:

- осуществлять индивидуальную и популяционную профилактику болезней;
- анализировать и оценивать состояние здоровья населения, влияние на него факторов окружающей и производственной среды качество медицинской помощи населению;
- проводить профилактические, гигиенические и противоэпидемические мероприятия;
- проводить диагностику и составлять план лечения пороков развития наружных и внутренних половых органов при оказании плановой и неотложной медицинской помощи;
- вести медицинскую документацию;
- применять современные методы научного познания, средства и методы психолого-педагогического воздействия на личность, знания общих и индивидуальных особенностей психики человека;
- работать с лечебно-диагностической аппаратурой;
- участвовать в оказании медицинской помощи населению.

Студент должен владеть:

- На основании жалоб, данных анамнеза, общего осмотра, специальных методов гинекологического исследования распознать порок развития наружных или внутренних половых органов.
- Составить план обследования и лечения.
- Оказать неотложную помощь в типичном случае.

1. ОПРЕДЕЛЕНИЕ

Пороки развития (синоним аномалии развития) — собирательный термин, обозначающий отклонения от нормального строения организма вследствие нарушения внутриутробного или постнатального (реже) развития.

Врожденные пороки развития именуется также врожденными пороками, врожденными нарушениями или врожденными деформациями. Врожденные пороки развития можно определить как структурные или функциональные отклонения от нормы (например, метаболические расстройства), которые проявляются в период внутриутробного развития и могут быть выявлены до рождения, во время рождения или на более поздних этапах жизни.

2. ТЕРМИНОЛОГИЯ

Аплазия - (от а отрицательная приставка и греч. plasis образование) порок развития, врожденное отсутствие какой-либо части тела или органа.

Агенезия - (от греч. а отрицат. част, и genesis происхождение, образование), отсутствие развития (син. аплазия), термин, употребляющийся для обозначения уродства, заключающегося в полном врожденном отсутствии того или иного органа, части его или части тела.

Атрезия - (от греч. а отрицат. частица и tresis отверстие), полное отсутствие просвета или естественного отверстия в органе, имеющем трубчатое строение (напр., в аорте, пищеводе и др.).

Гипоплазия - остановка развития органа, его части или организма в целом в результате прекращения увеличения числа клеток; Г. целого организма карликовость (нанизм, микросомия); крайний случай Г. (врожденный) – аплазия.

Гиперплазия - (от греч. hyper чрезмерно и plasso создаю, образую), избыточное новообразование клеток (R. Virchow). Процесс гиперплазии, т. е. численной гипертрофии (см.), сводится к размножению клеток и к образованию целого ряда новых клеточных поколений.

Дизрупция – морфологические дефекты органа, части органа или большого участка тела в результате внешнего препятствия или какого-либо воздействия на изначально нормальный процесс развития под влиянием тератогенных факторов или нарушения имплантации.

Дисгенезия - (dysgenesis; дис + греч. genesis происхождение, развитие) неполное развитие, недоразвитие; так, например, дисгенезия половых желез (gonadal dysgenesis) представляет собой недоразвитие яичек или яичников (см. Синдром Тернера).

Дисплазия - (от дис и греч. plásis образование), неправильное развитие тканей, органов или частей тела.

Мальформация – морфологические дефекты органа, части органа или большого участка тела в результате нарушения процесса развития, обусловленные генетическими абберациями.

3. КЛАССЫ. МЕЖДУНАРОДНАЯ КЛАССИФИКАЦИЯ БОЛЕЗНЕЙ X ПЕРЕСМОТРА

Q52.0 Врожденное отсутствие влагалища

Q52.1 Удвоение влагалища

Разделенное перегородкой влагалище Исключены: удвоение влагалища с удвоением тела и шейки матки (Q51.1)

Q52.2 Врожденный ректовагинальный свищ

Исключена: клоака (Q43.7)

Q52.3 Девственная плева, полностью закрывающая вход во влагалище

Q52.4 Другие врожденные аномалии влагалища

Порок развития влагалища БДУ Киста: канала Нукка врожденная влагалища эмбриональная

Q52.5 Сращение губ

Q52.6 Врожденная аномалия клитора

Q52.7 Другие врожденные аномалии вульвы

Врожденное(ая): отсутствие, киста вульвы, аномалия

Q52.8 Другие уточненные врожденные аномалии женских половых органов

Q52.9 Врожденная аномалия женских половых органов неуточненная.

4. КЛАССИФИКАЦИЯ

В настоящее время существует множество классификаций пороков развития влагалища и матки, основывающихся на различиях эмбриогенеза внутренних половых органов, на результатах рентгенологического исследования, на выделении отдельных клинико-анатомических форм.

Классификация пороков развития матки и влагалища

(Л.В. Адамян, А.З. Хашукоева)

I класс. Аплазия влагалища

1. Полная аплазия влагалища и матки:

а) рудимент матки в виде двух мышечных валиков;

б) рудимент матки в виде одного мышечного валика (справа, слева, в центре);

в) мышечные валики отсутствуют.

2. Полная аплазия влагалища и функционирующая рудиментарная матка:

а) функционирующая рудиментарная матка в виде одного или двух мышечных валиков;

б) функционирующая рудиментарная матка с аплазией шейки матки;

в) функционирующая рудиментарная матка с аплазией цервикального канала;

При всех вариантах возможны гемато- и пиометра, хронический эндометрит и периметрит, гемато- и пиосальпинкс.

3. Аплазия части влагалища при функционирующей матке:

а) аплазия верхней трети;

б) аплазия средней трети;

в) аплазия нижней трети.

II класс. Однорогая матка

1. Однорогая матка с рудиментарным рогом, сообщающимся с полостью основного рога.

2. Рудиментарный рог замкнутый.

В обоих вариантах эндометрий может быть функционирующим или нефункционирующим

3. Рудиментарный рог без полости.

4. Отсутствие рудиментарного рога.

III класс. Удвоение матки и влагалища

1. Удвоение матки и влагалища без нарушения оттока менструальной крови

2. Удвоение матки и влагалища с частично аплазированным влагалищем

3. Удвоение матки и влагалища при нефункционирующей одной матке

IV класс. Двурогая матка

1. Неполная форма

2. Полная форма

3. Седловидная форма

V класс. Внутриматочная перегородка

1. Полная внутриматочная перегородка — до внутреннего зева

2. Неполная внутриматочная перегородка

VI класс. Пороки развития маточных труб и яичников

1. Аплазия придатков матки с одной стороны
2. Аплазия труб (одной или обеих)
3. Наличие добавочных труб
4. Аплазия яичника
5. Гипоплазия яичников
6. Наличие добавочных яичников

VII класс. Редкие формы пороков половых органов

1. Мочеполовые пороки развития: экстрофия мочевого пузыря.
2. Кишечно-половые пороки развития: врожденный ректовестибулярный свищ, сочетающийся с аплазией влагалища и матки; врожденный ректовестибулярный свищ, сочетающийся с однорогой маткой и функционирующим рудиментарным рогом.

Классификация Е.А. Богдановой и Г.Н. Алимбаевой

- **класс I** - атрезия гимена (варианты строения гимена);
- **класс II** - полная или неполная аплазия влагалища и матки:
 - полная аплазия матки и влагалища (синдром Рокитанского-Кюстера-Майера-Хаузера);
 - полная аплазия влагалища и шейки матки при функционирующей матке;
 - полная аплазия влагалища при функционирующей матке;
 - частичная аплазия влагалища до средней или верхней трети при функционирующей матке;
- **класс III** - пороки, связанные с отсутствием слияния или неполным слиянием парных эмбриональных половых протоков:
 - полное удвоение матки и влагалища;
 - удвоение тела и шейки матки при наличии одного влагалища;
 - удвоение тела матки при наличии одной шейки матки и одного влагалища

ща (седловидная матка, двурогая матка, матка с полной или неполной внутренней перегородкой, матка с рудиментарным функционирующим замкнутым рогом);

- **класс IV** - пороки, связанные с сочетанием удвоения и аплазии парных эмбриональных половых протоков:
 - удвоение матки и влагалища с частичной аплазией одного влагалища;
 - удвоение матки и влагалища с полной аплазией обоих влагалищ;
 - удвоение матки и влагалища с частичной аплазией обоих влагалищ;
 - удвоение матки и влагалища с полной аплазией всего протока с одной стороны (однорогая матка).



Рис 1. Пороки развития влагалища и матки, наиболее часто проявляющиеся в пубертатном возрасте.

За рубежом получила распространение **классификация**, предложенная **V. Buttram** и **W. Gibbons** в **1983** г., которая принята Американским обществом

фертильности в 1988 г. В данной классификации аномалии матки и влагалища разделены на классы.

Класс I. Сегментарные мюллеровы агенезии или гипоплазии

I.A — влагалищные;

I.B — цервикальные;

I.C — донные;

I.D — трубные;

I.F — комбинированные.

Класс II. Однорогая матка с рудиментарным рогом (II.A) и наличием эндометриальной полости (II.A.1), сообщающейся со вторым рогом (II.A.1.a), не сообщающейся со вторым рогом (II.A.1.b), однорогая матка без рудиментарного рога.

Класс III. Двойная матка.

Класс IV. Двурогая матка с полным разделением до внутреннего зева (IV.A), с частичным разделением (IV.B), седловидная матка (IV.C)

Класс V. Матка с перегородкой: полная перегородка до внутреннего или наружного зева (V.A), неполная перегородка (V.B)

Класс VI. Аномалии, связанные с приемом диэтилстильбэстрола:

T-образная матка, тяжи в полости, расширение нижних 2/3 матки.

Основу данной классификации составляют анатомические особенности пороков развития матки и влагалища, хотя в нее не вошли отдельные формы ВПР этих органов. Например, при удвоении матки и влагалища не выделены возможные варианты — удвоение матки и влагалища с частичной аплазией одного влагалища.

5. ПРИЧИНЫ И ФАКТОРЫ РИСКА

Примерно 50% всех пороков развития нельзя связать с какой-либо конкретной причиной, однако некоторые причины или факторы риска известны.

Социально-экономические факторы

Несмотря на то, что низкий доход может оказаться косвенной детерминантой. Пороки развития чаще проявляются в семьях и странах с недостаточными ресурсами. Согласно подсчетам, примерно 94% тяжелых пороков развития наблюдаются в странах со средним и низким уровнем дохода, где женщины зачастую не имеют доступа к достаточному количеству и достаточно хорошей пище и могут подвергаться воздействию какого-либо агента или фактора, например, инфекции или алкоголь, который провоцирует или усиливает отклонения от нормы в пренатальном развитии. Более того, материнство в зрелом возрасте повышает риск хромосомных аномалий, включая синдром Дауна, в то время как материнство в молодом возрасте повышает риск некоторых врожденных пороков развития.

Генетические факторы

Кровосмешение (кровное родство) повышает распространенность редких генетических врожденных пороков и почти удваивает риск неонатальной и детской смертности, умственной отсталости и тяжелых врожденных пороков у детей, рожденных парами, являющимися двоюродными родственниками.

У некоторых этнических групп, например у евреев-ашкенази и у финнов, наблюдается сравнительно высокая распространенность редких генетических мутаций, приводящих к повышенному риску пороков развития.

Инфекции

Присутствие у матерей таких инфекций, как сифилис или корь, является распространенной причиной врожденных пороков в странах с низким и средним уровнем дохода.

Питание матери

Дефицит йода, солей фолиевой кислоты, ожирение или такие состояния, как сахарный диабет, связаны с некоторыми пороками развития. Например, дефицит фолиевой кислоты повышает риск рождения ребенка с дефектом нервной трубки. Кроме того, повышенное потребление витамина А может повлиять на нормальное развитие эмбриона или плода.

Экологические факторы

Воздействие на материнский организм некоторых пестицидов и других химических веществ, а также некоторых лекарственных средств, алкоголя, табака, психоактивных веществ или радиоактивного излучения во время беременности может повышать риск развития у плода или новорожденного ребенка врожденных пороков.

Работа или проживание вблизи или непосредственно в месте расположения мусорных свалок, металлургических предприятий или шахт также может быть фактором риска, особенно при воздействии на организм матери других экологических факторов риска или при недостаточности питания.

6. ЭПИДЕМИОЛОГИЯ

Пороки развития женских половых органов составляют 4% от всех врожденных аномалий развития и встречаются у 3,2% женщин репродуктивного возраста (Уварова Е.В., 2009). Пороки развития матки обнаруживаются у каждой 3-й женщины с бесплодием, у каждой 6-й – с невынашиванием беременности или патологическими родами (Давыдов С.Н., 1987).

Наиболее часто встречаются аномалии органов, развивающихся из мюллеровых протоков: пороки развития матки и влагалища (удвоение матки, двурогая матка, внутриматочная перегородка, однорогая матка). Частота этих ВПР составляет 0,1—3,8% в общей популяции женщин (Williams Wilkins, 1999). Частота развития внутриматочной перегородки колеблется от 1:200 до 1:600 новорожденных девочек. Частота гипоплазии маточных труб и унилатеральной агенезии

гонад, которую сложно оценить, по данным литературы (Chan C.L., 1987; Gold M.A., 1997), может составлять 1:24 000 новорожденных девочек. У каждой из 4000—5000 новорожденных девочек наблюдается аплазия матки и влагалища, а экстрофия мочевого пузыря или клоакальный порок развития встречается с частотой 1:50 000 новорожденных (Acien P., 1992).

По данным Научно-исследовательского центра акушерства, гинекологии и перинатологии им. В.И. Кулакова, частота пороков развития матки и влагалища составляет 6,5% среди девочек с гинекологической патологией.

Частота удвоений матки и влагалища с частичной аплазией одного влагалища достигает 11,5% от общего числа больных с пороками матки и влагалища.

В последние годы отмечено 10-кратное увеличение частоты пороков развития половых органов у девочек (Уварова Е.В., 2009).

7. ПАТОГЕНЕЗ

Формирование гонад определяет половая хромосома (X или Y). Женские половые органы образуются из парных мюллеровых протоков, мужские из вольфовых протоков.

Существует мнение, что развитие внутренних и наружных половых органов по женскому типу связано с генетически обусловленной потерей реакции тканей на андрогены. Отсутствие или дефицит развития рецепторов к эстрогенам в клетках мюллеровых протоков может затормозить их формирование, это приводит к таким изменениям, как аплазия матки.

Мюллеровы протоки формируются путем погружения целомического эпителия в латеральную поверхность мезонефроса. Замедление пролиферации эпителия, покрывающего половые гребни со стороны целома, из которого образуются мюллеровы протоки, приводит к нарушению их дальнейшего развития.

Мюллеровы и вольфовы протоки формируются у эмбриона на 5-6 неделях развития, а к 20 неделе образуются матка и влагалище. (Рис. 2 и Табл.1).

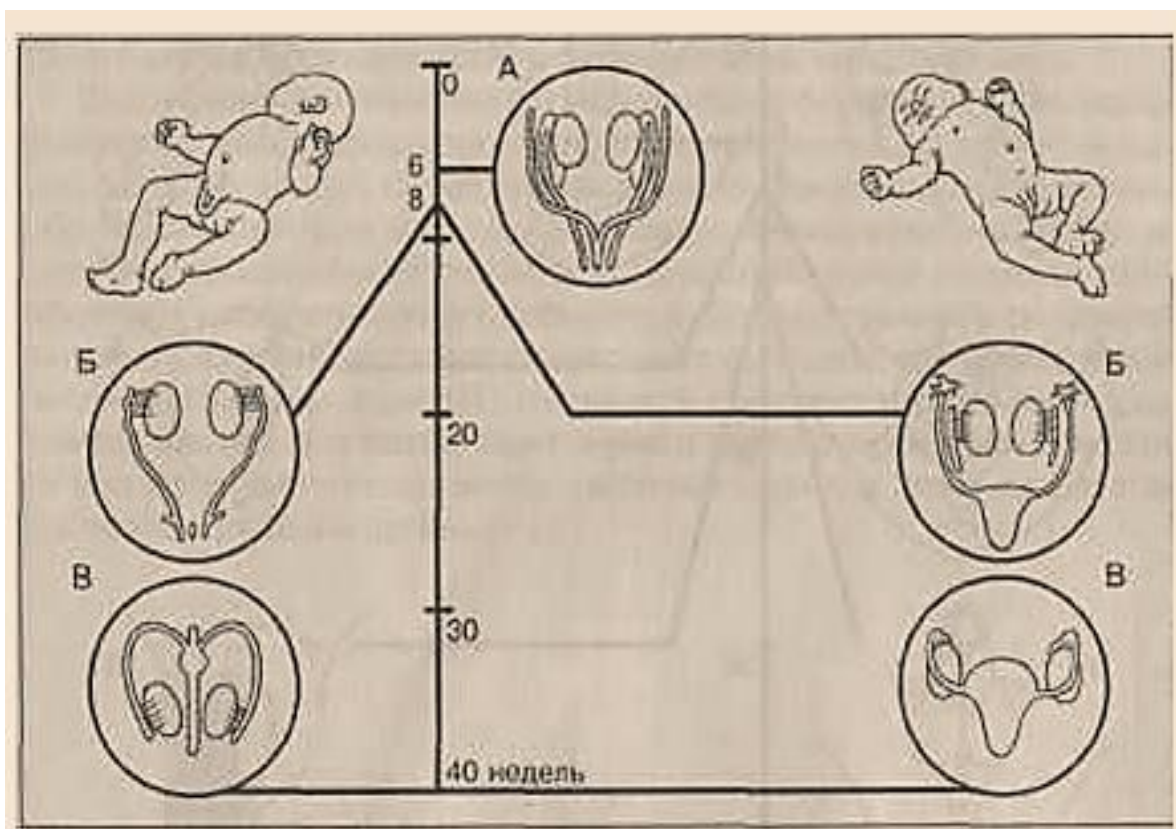


Рис.2. Стадии формирования женских и мужских половых органов.
 А. Формирование мюллеровых и вольфовых протоков.
 Б. Рост и слияние мюллеровых протоков.
 В. Формирование матки и влагалища.

Таблица 1.

| Период формирования (недели) | Половые органы | |
|------------------------------|---|---|
| | Мужские | Женские |
| 4-6 | Образование вольфовых протоков из собирательных канальцев первичной почки | Образование мюллеровых протоков из уrogenитальной складки |
| 8 | Закрытие уrogenитального синуса, формирование пенильной уретры | Рост мюллеровых протоков в медиальном и каудальном направлениях |
| 9 | Появление кавернозного тела | Слияние левого и правого протоков |
| 10 | Образование эпидидимиса | |
| 11 | Замыкание уретральной щели | Слияние протоков с уrogenитальным синусом |
| 12 | Образование семенных пузырьков и семявыводящего протока, рассасывание мюллеровых протоков | |
| 14-16 | | Образование матки |
| К 20-ой | Окончательное формирование пенильной уретры | Окончательное формирование влагалища |

С 4-го месяца эмбриональной жизни начинается формирование наружных половых органов. У обоих полов они формируются из полового бугорка, клоакальной щели и двух пар складок, которые окружают щель, внутренних (половых складок) и наружных (половых валиков). Местом, из которого происходит развитие наружных половых органов, является вентральная часть каудального отдела брюшной стенки, лежащая в области клоакальной перепонки. В этой области возникает конусообразный (клоачный) бугорок, который в течение шестой недели делится на две части. Его удлиненная, конусообразная или даже цилиндрическая часть, выступающая вперед, носит название phallus, то есть половой бугорок.

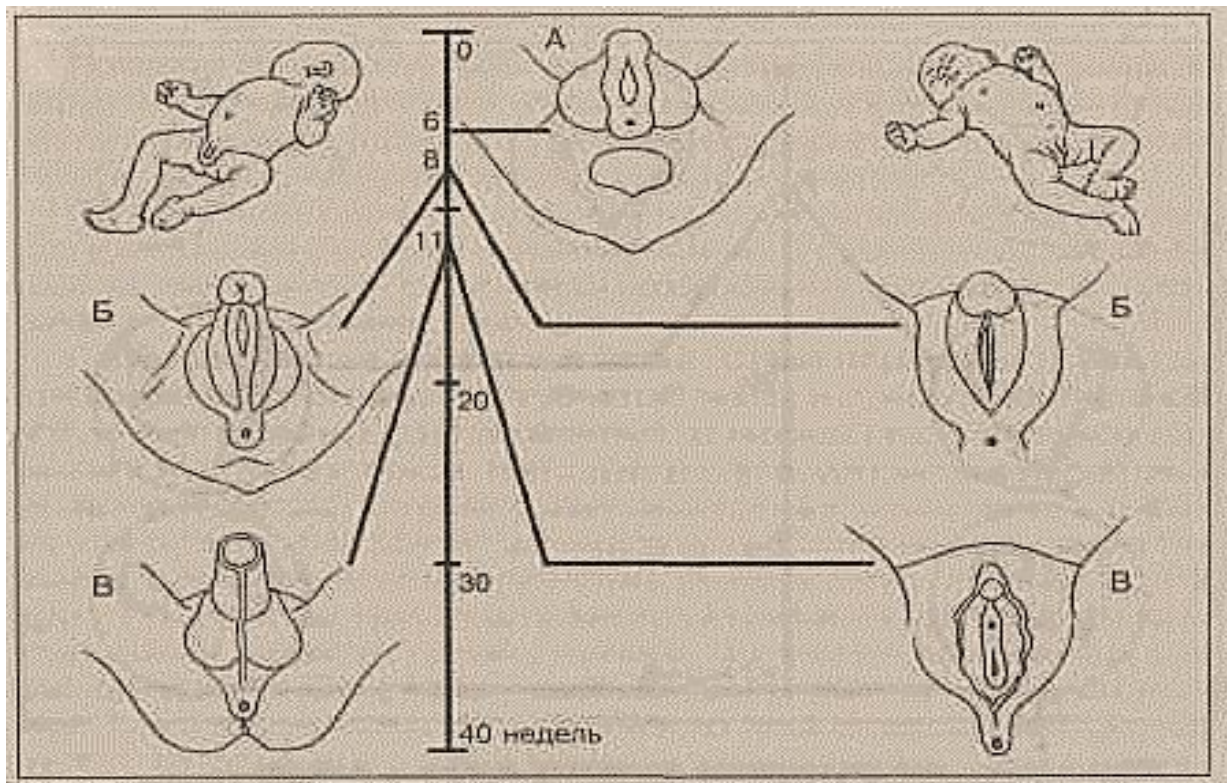


Рис.3. Формирование наружных половых органов.

А. половой бугорок, клоакальная щель, половые складки и половые валики.

Б. формирование клитора, преддверья влагалища, малых и больших половых губ.

У эмбрионов женского пола половой бугорок увеличивается мало и превращается в клитор. Половые складки разрастаются и превращаются в малые поло-

вые губы, ограничивающие с боков мочеполовую щель. Дистальная часть половой щели становится более широкой и превращается в преддверие влагалища, куда открываются женская уретра и влагалище. Половые валики преобразуются в большие половые губы, в которых накапливается значительное количество жировой клетчатки, и они затем прикрывают собой малые половые губы.

Формирование мочеполовой системы можно разделить на 3 этапа:

I этап (2-3 неделя гестации) – первичная кишечная трубка делится на верхнюю часть аллантоис и нижнюю часть клоаку, образуется целом.

II этап (4-5 неделя) – клоака делится на два отдела – мочеполовой синус и прямую кишку. Образуются мюллеровы тяжи, идёт процесс их канализации.

III этап (8-12 неделя) – разделение мочеполового синуса. Слияние мюллеровых каналов и образование двурогого тела матки.

Следовательно, самые грубые пороки развиваются на ранних этапах развития эмбриона. При воздействии неблагоприятных факторов на I этапе развития женских половых органов формируются клоакальные пороки развития. Аплазию матки и влагалища вызывают факторы, действующие до 6 недель гестации. Удвоение матки и влагалища формируются при сроке от 7 до 9 недель гестации. При нарушении формирования внутренних половых органов при сроке от 16 до 18 недель матка приобретает седловидную форму.

8. ПРОФИЛАКТИКА

Профилактические медико-санитарные меры, принимаемые в период подготовки к беременности и в период зачатия, а также дородовое медицинское обслуживание снижают частоту появления некоторых врожденных пороков развития. Рекомендованная ВОЗ первичная профилактика пороков развития включает следующие меры:

- Улучшение питания женщин на протяжении репродуктивного периода посредством обеспечения надлежащего потребления витаминов и минералов, в особенности фолиевой кислоты, в результате ежедневного перорального

приема пищевых добавок или обогащения основных продуктов питания, таких как пшеничная или кукурузная мука.

- Наблюдение за тем, чтобы беременная женщина не употребляла или употребляла в ограниченном количестве вредные для здоровья продукты, в особенности, алкоголь.
- Предупреждение диабета в период подготовки к беременности и во время беременности при помощи консультирования, борьбы с избыточным весом, правильного питания и, в необходимых случаях, введения инсулина.
- Предупреждение во время беременности воздействия содержащихся в окружающей среде опасных веществ (например, тяжелых металлов, пестицидов, некоторых лекарственных препаратов).
- Контроль за тем, чтобы любое воздействие на организм беременной женщины лекарственных средств или облучения в медицинских целях (например, рентгеновскими лучами) было оправданным и было основано на тщательном анализе рисков и пользы для здоровья.
- Расширение охвата вакцинацией женщин и детей, особенно против вируса краснухи. Эту болезнь можно предотвратить путем вакцинации детей. Вакцина против краснухи может также вводиться по меньшей мере за один месяц до наступления беременности женщинам, не получившим вакцины или не переболевшим краснухой в детстве.
- Расширение масштабов и усиление учебной работы с медработниками и другими сотрудниками, причастными к укреплению профилактики пороков развития.

Предупреждение рождения детей с тяжелыми пороками развития является задачей пренатального скрининга.

По рекомендациям ВОЗ медицинская помощь до зачатия (в предзачаточный период) и около времени зачатия (в околозачаточный период) включает основные меры по охране репродуктивного здоровья, а также медицинский генетический скрининг и консультирование. Скрининг можно проводить в течение трех периодов, перечисленных ниже.

- Скрининг в период подготовки к беременности предназначен для выявления людей, подверженных риску появления определенных нарушений здоровья или риску передачи каких-либо нарушений здоровья своим детям. Скрининг включает изучение медицинской истории семьи и скрининг на выявление переносчика инфекции. Скрининг особенно важен в странах, где широко распространены кровосмесительные браки.
- Скрининг в предзачаточный период: особенности материнского организма могут повышать риск, и результаты скрининга следует использовать для предоставления надлежащей медицинской помощи в зависимости от риска. В этот период можно проводить скрининг матерей молодого и зрелого возраста, а также скрининг на употребление алкоголя, табака и других психоактивных веществ. Для выявления синдрома Дауна в течение первого триместра беременности и тяжелых пороков развития плода в течение второго триместра можно использовать ультразвуковые методы исследования. Проведение дополнительных тестов и амниоцентеза помогает выявлять дефекты формирования нервной трубки и хромосомные нарушения в течение первого и второго триместров беременности.
- Скрининг новорожденных предусматривает проведение клинического обследования, а также скрининга на гематологические, метаболические и гормональные нарушения. Проверка на глухоту и пороки сердца, а также своевременное выявление врожденных пороков может способствовать лечению, направленному на спасение жизни, и предотвратить прогрессирование порока, который может привести к какой-либо форме физической или умственной инвалидности или к инвалидности, связанной со зрением или слухом. В некоторых странах все новорожденные дети перед выпиской из родильного отделения проходят скрининг на выявление патологий щитовидной железы и надпочечников.

9. КЛИНИКА. ДИАГНОСТИКА И ЛЕЧЕНИЕ.

При пороках без нарушения оттока менструальной крови единственным симптомом, который появляется с менархе, может быть дисменорея. В репродуктивном возрасте пороки развития матки являются частой причиной бесплодия или невынашивания беременности.

9.1. АПЛАЗИЯ МАТКИ И ВЛАГАЛИЩА

Полная форма (синдром Майера-Рокитанского-Кюстнера-Хаузера).

До начала полового созревания ни как не проявляется. Основной жалобой девочек является отсутствие менструаций в возрасте 15-16 лет – Аменорея I.

При осмотре наружных половых органов выявляется отсутствие входа во влагалище (Фото. 1) или (при наличии отверстия в девственной плеве) неглубокая ямка за девственной плевой. У некоторых пациенток может быть короткое (2-4 см) влагалище.



Фото 1. За девственной плевой расположена уретра. Влагалище отсутствует.

При ректоабдоминальном исследовании в проекции матки может пальпироваться плотный тяж. При ультразвуковом исследовании матка не выявляется (Фото 2).

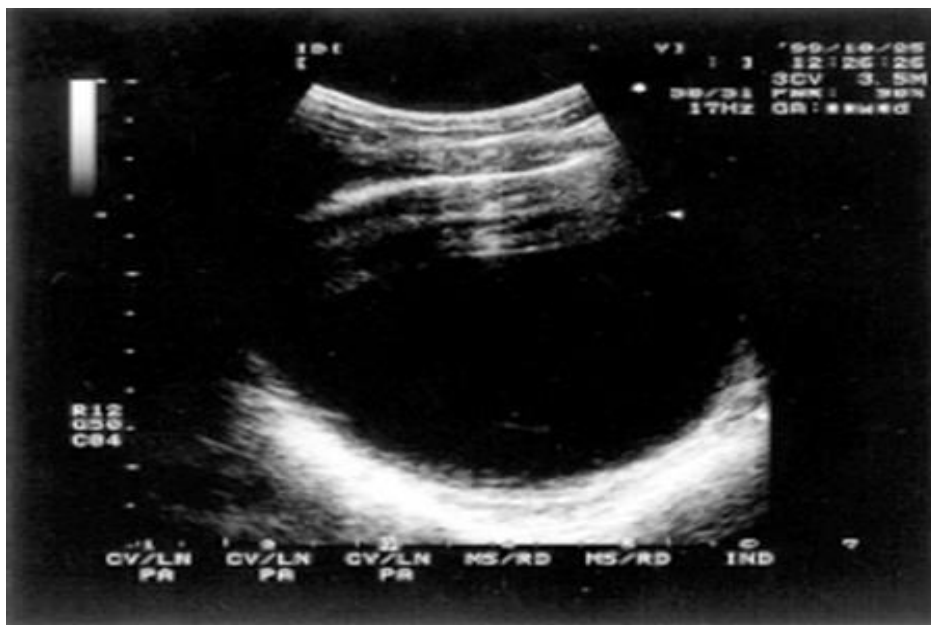


Фото 2. Отсутствие матки при УЗИ.

Целью лечения является сексуальная реабилитация больной, т.е. создание влагалища.

Метод лечения выбирается индивидуально в зависимости от строения таза пациентки, топографии органов малого таза, сроков начала регулярной половой жизни, возможности самостоятельного бужирования неовлагалища, а так же с учетом возможностей и предпочтений больной.

Методы создания неовлагалища:

- неоперативный – кольпоэлонгация;
- оперативный – кольпопоез из брюшины, отрезка кишки, слизистой и кожи вульвы, из синтетических материалов.

В последние годы профессор Матс Бреннстрём разработал и успешно применил в клинической практике методику пересадки матки, позволившую женщинам без матки выносить и родить ребенка. В 2014 году в Швеции впервые успешно прошли роды у женщин, матки которым были пересажены от их матерей.

9.2. АПЛАЗИЯ ШЕЙКИ МАТКИ ПРИ ФУНКЦИОНИРУЮЩЕЙ МАТКЕ

В пубертатном периоде у девочки появляются приступы сильных, нестерпимых болей внизу живота, которые повторяются раз в месяц и не купируются при приеме спазмолитиков и анальгетиков. Нередко они сопровождаются симптомами раздражения брюшины, тошнотой и рвотой за счет заброса менструальной крови по трубам в брюшную полость.

При гинекологическом исследовании выявляется отсутствие всего влагалища или его верхней части. В малом тазу определяется шаровидной формы, плотной, подвижное, болезненное образование. При УЗИ во время менструации можно выявить отсутствие шейки матки, гематометру (скопление крови в полости матки) (Фото 3., гематосальпинкс (скопление крови в маточных трубах), гемаперитонеум (свободную кровь в полости малого таза).

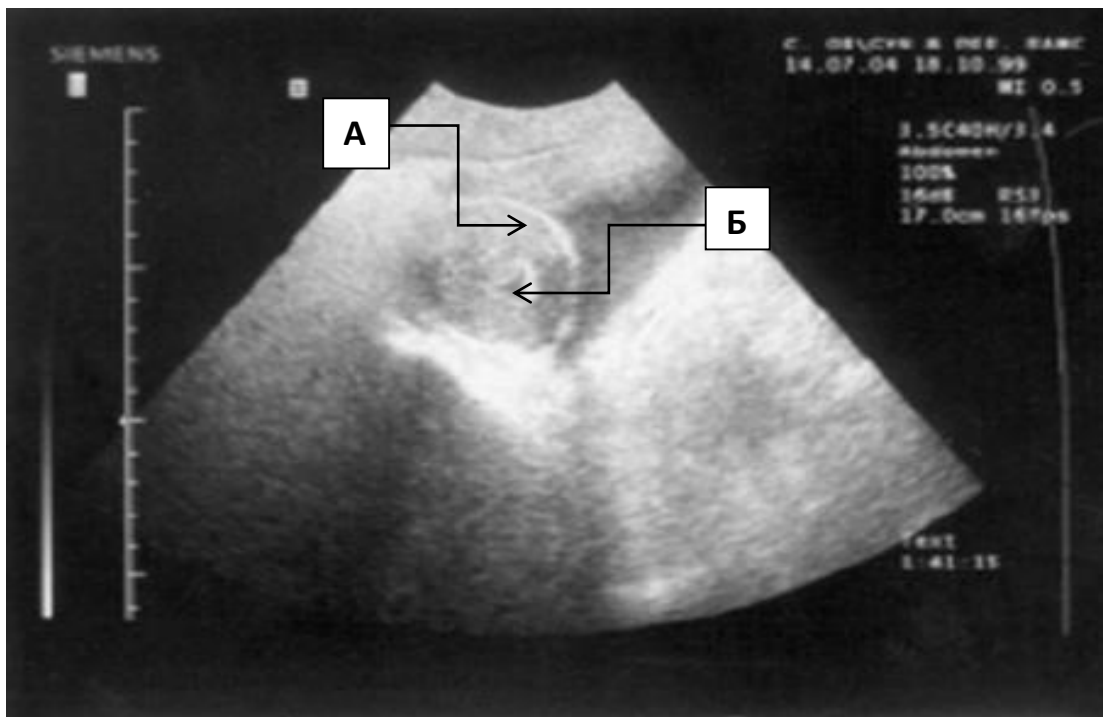


Фото 3. Эхограмма аплазии шейки матки. Гематометра.
А – тело матки. Б. – расширенная полость матки.

Для уточнения диагноза возможно проведение магниторезонансной томографии (Фото 4).

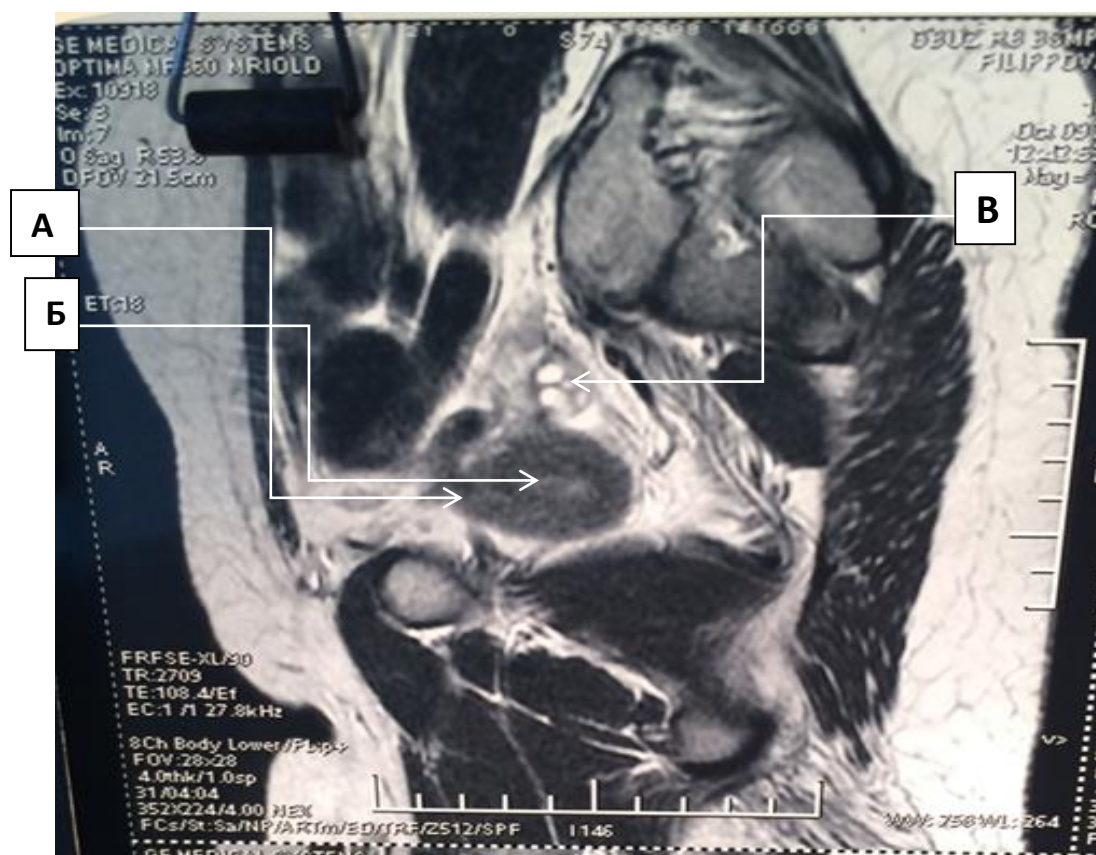


Фото 4. МРтомограмма аплазии шейки матки при функционирующей матке.
А – тело матки. Б – полость матки. В – яичник.

Общепринятым методом лечения считается экстирпация матки без придатков или с трубами (при наличии гематосальпинксов). Описаны единичные попытки сохранить матку, путем формирования соустья полости матки с неовлагалищем созданным из сигмовидной кишки или других тканей.

9.3. ЧАСТИЧНАЯ АПЛАЗИЯ ВЛАГАЛИЩА ПРИ ФУНКЦИОНИРУЮЩЕЙ МАТКЕ

Аплазия влагалища встречается чаще других пороков женских половых органов. Это объясняется тем, что оно образуется из двух зачатков: каудального отдела мюллеровых протоков и уrogenитального синуса.

Аплазия верхней трети влагалища

В пубертатный период у девочки появляются ежемесячные приступы болей внизу живота, которые усиливаются с течением времени.

При осмотре в зеркалах выявляется, что влагалище короткое, длиной не более 7-8 см и заканчивается слепо. При ректоабдоминальном исследовании в полости малого таза пальпируется слегка увеличенная и болезненная матка грушевидной формы. При УЗИ выявляется скопление крови в верхней части влагалища, иногда гемматометра и гематосальпинксы (Фото 5).

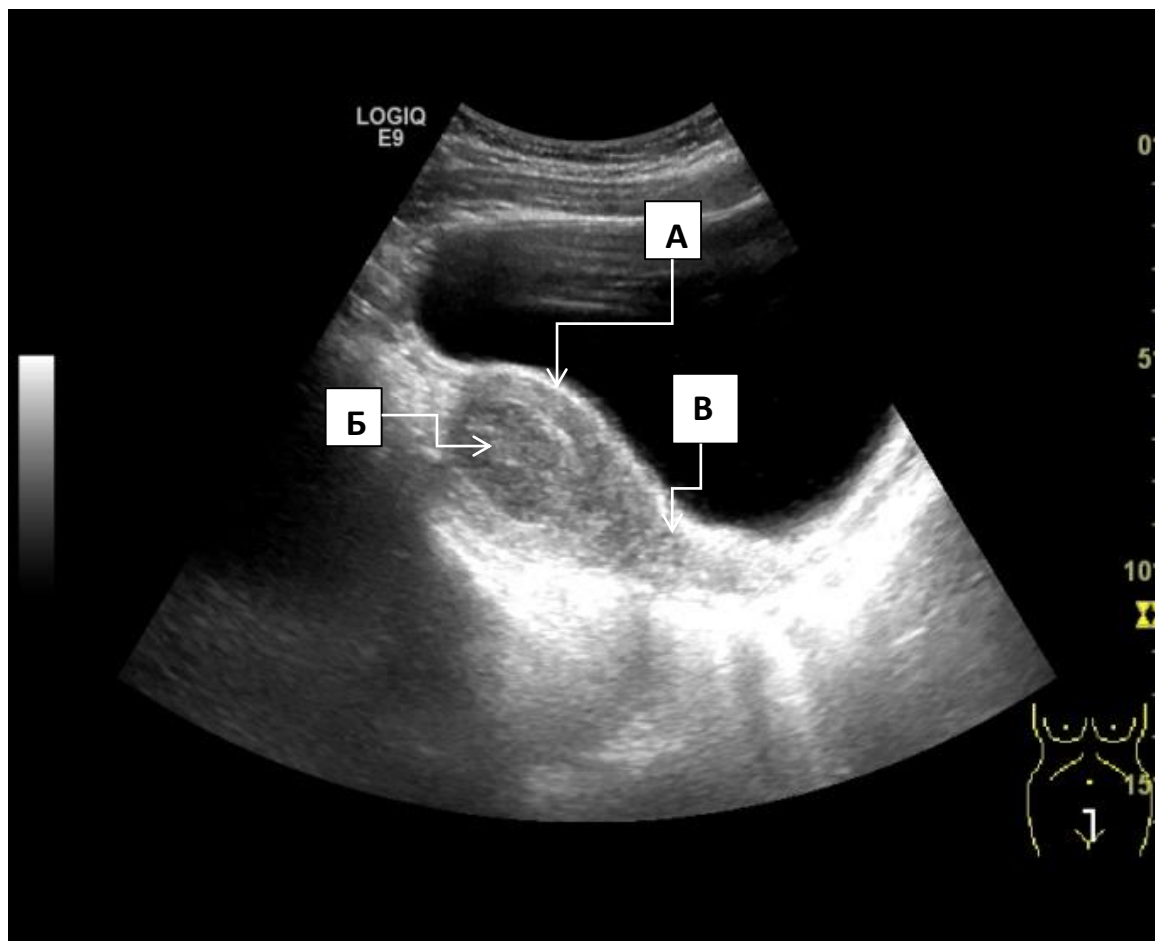


Фото 5. Эхограмма аплазии верхней части влагалища.
А. – стенка матки. Б. – кровь в полости матки (гемматометра). В – шейка матки.

Аплазия средней трети влагалища

Больную при достижении возраста менархе начинают беспокоить тянущие, распирающие боли внизу живота, может появляться учащенное мочеиспускание.

При осмотре влагалища в зеркалах выявляется, что длина его не более 2-3 см и заканчивается оно слепо. При ректоабдоминальном исследовании в проекции верхней части влагалища определяется неподвижное, эластичное образование, вытянутой формы. Отдельно пропальпировать матку, как правило, не удастся. При УЗИ выявляется гематокольпос, иногда гематометра и гематосальпинксы.

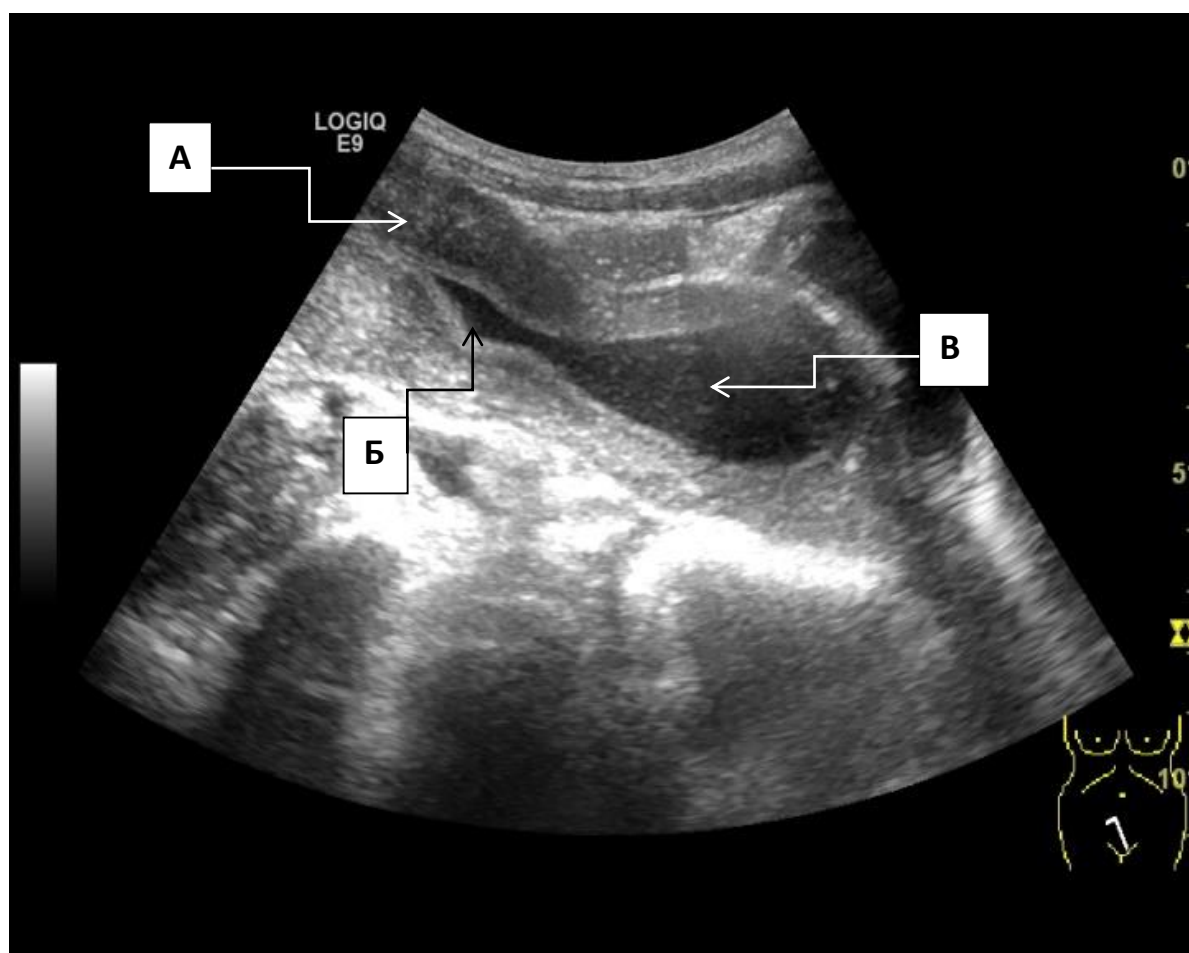


Фото 6. Эхограмма аплазии среднего отдела влагалища.

А – тело матки. Б. – цервикальный канал.
В. Скопление крови в верхней трети влагалища.

Аплазия нижнего отдела влагалища

Больную при достижении возраста менархе начинают беспокоить постепенно усиливающиеся ежемесячные распирающие боли внизу живота, могут присоединиться задержки мочеиспускания и дефекации.

При осмотре наружных половых органов выявляется отсутствие влагалища (Фото 7,8). При ректоабдоминальном исследовании в проекции влагалища определяется вытянутой формы, неподвижное, плотно-эластичное образование, которое может иметь гигантские размеры и пальпироваться через переднюю брюшную стенку



Фото 7. Аплазия нижней части влагалища. Отсутствует девственная плева. В области вульвы имеется только уретра.

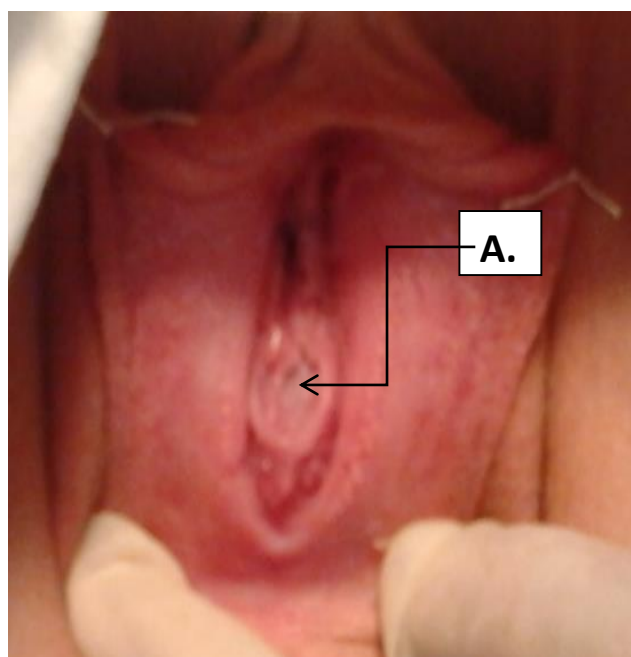


Фото 8. Аплазия нижней части влагалища. А - девственная плева.

При УЗИ четко определяется скопление крови во влагалище (гематокольпос) (Фото 9, 10).

Лечение оперативное с предварительной кольпоэлонгацией для растяжения тканей преддверья влагалища и обеспечения их наибольшей подвижности во время пластической операции.

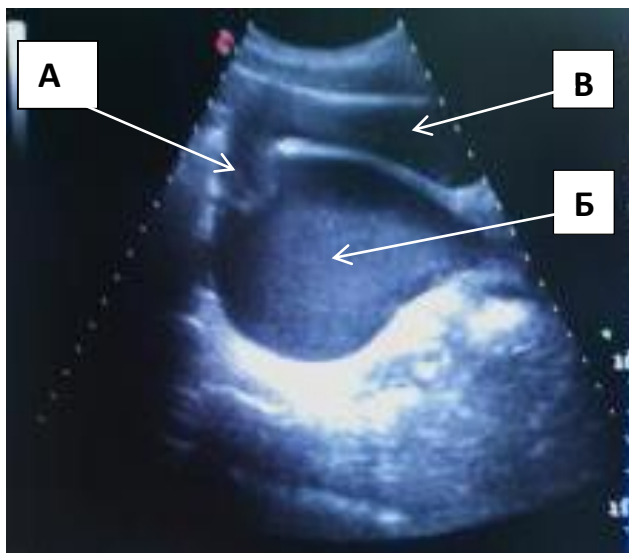


Фото 9. Эхограмма аплазии нижней части влагалища А – шейка матки. Б. – кровь во влагалище. В. – мочевой пузырь.

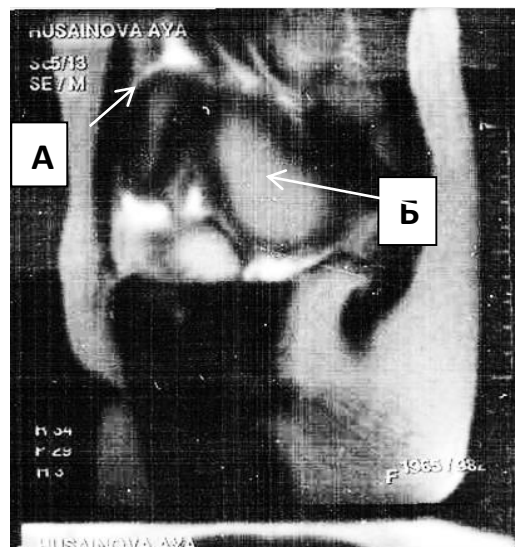


Фото 10. Магниторезонансная томограмма аплазии влагалища. Гематометры и гематокольпоса. А – тело матки. Б – гематокольпос.

9.4. СОЧЕТАНИЕ УДВОЕНИЯ И АПЛАЗИИ МАТКИ И ВЛАГАЛИЩА

Диагностика этих пороков является сложной, поскольку у девочек менархе наступает вовремя и менструальный цикл, как правило, не нарушен. *Удвоение матки, шейки и влагалища с полной аплазией шейки и влагалища с одной стороны.*

Спустя некоторое время после менархе у больных появляются боли внизу живота во время менструаций, которые усиливаются с каждой последующей менструацией. И не исчезают после приема анальгетиков и спазмолитиков.

При гинекологическом осмотре эту патологию выявить крайне сложно. Только при УЗИ выявляется наличие двух маток, иногда гематометра и гематосальпинкса с одной из сторон (Фото 11).

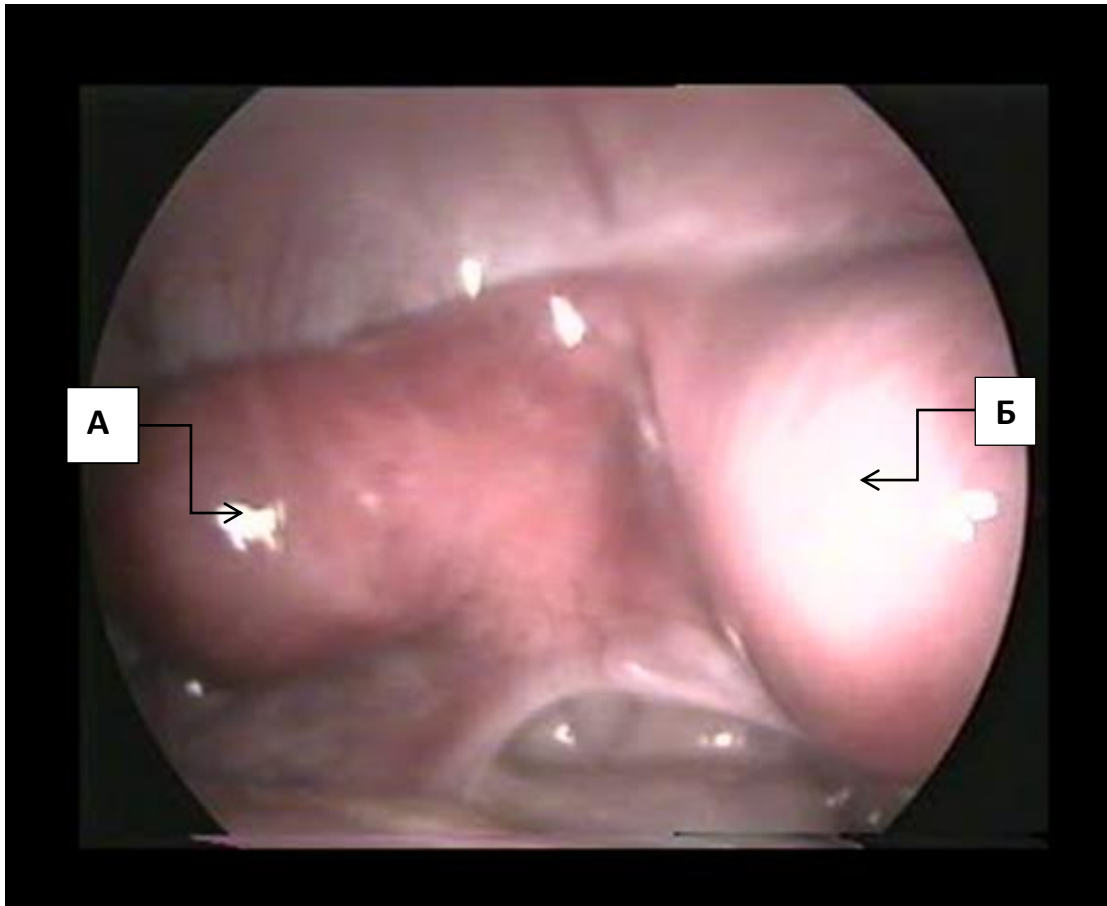


Фото 11. Лапароскопия. Полное удвоение матки. Справа аплазия шейки матки. Гематометра. А. – левая матка. Б. – правая матка с аплазией шейки и скоплением крови в полости (гематометра).

Лечение оперативное – лапароскопическое удаление матки и трубы со стороны поражения.

Удвоение матки и влагалища с частичной аплазией одного влагалища

У больных спустя несколько месяцев после менархе менструации становятся болезненными, боли нарастают с каждой очередной менструацией.

При гинекологическом исследовании наружные половые органы не изменены. Влагалище глубокое, шейка матки доступна осмотру. Определяется выпячивание или нависание одной из стенок влагалища (Фото 12,13).

У девочек с удвоением матки и влагалища с частичной аплазией одного из влагалищ со стороны аномального влагалища очень часто выявляется аплазия почки. Почка со стороны нормального влагалища располагается в типичном месте.

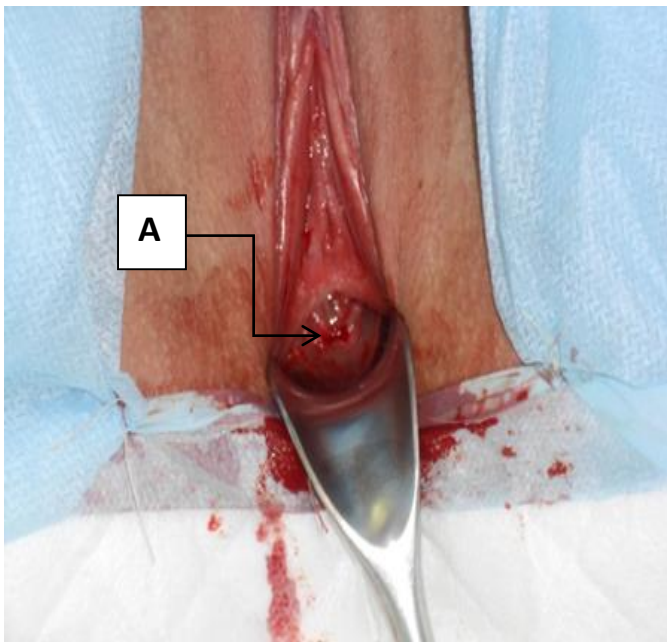


Фото 12. Полное удвоение матки и влагалища с аплазией части правого влагалища.
А. Нависание стенки правого влагалища переполненного кровью (гематокольпос)



Фото 13. Опорожнение гематокольпоса справа.

При УЗИ выявляются две матки, со стороны аплазии четко визуализируется гематокольпос и, иногда, гематометра и гематосальпинкс (Фото14).

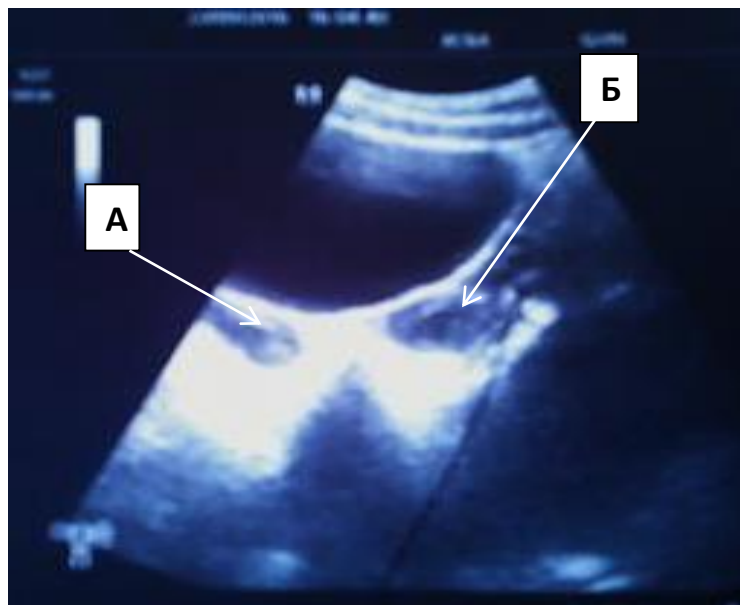


Фото 14. Эхограмма полного удвоения матки и влагалища с аплазией влагалища с обеих сторон. А. – правая матка. Б. – левая матки со скопление крови в полости.

Для уточнения формы порока протяженности аплазии влагалища для планирования операции предпочтительно проводить МРТ (Фото 15).

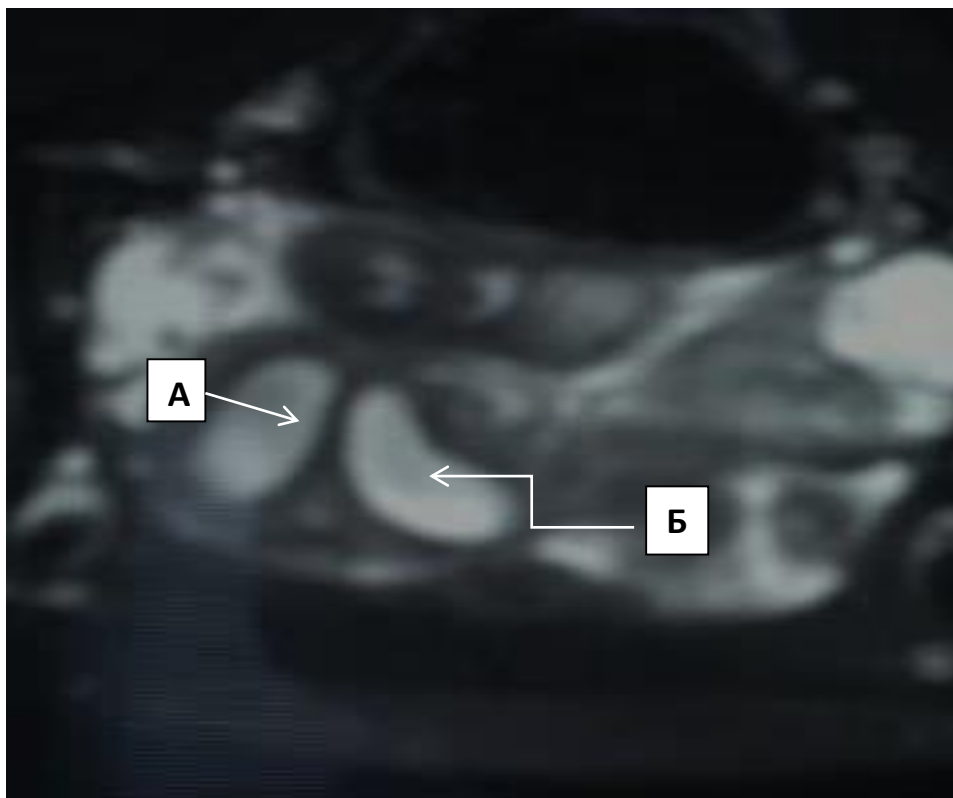


Фото 15. МРтомограмма полного удвоения матки и влагалища с аплазией нижних отделов обоих влагалищ. А. правая матка со скоплением крови в полости. Б. левая матка со скоплением крови в полости.

Лечение оперативное. Цель операции – создание оттока менструальной крови.

9.5. АТРЕЗИЯ ГИМЕНА (девственной плевы)

Атрезия гимена – это врожденное отсутствие отверстия в девственной плеве. Эту патологию можно выявить уже у новорожденной девочки. Из-за обильной продукции цервикальной слизи и накопления отслоившихся созревших поверхностных клеток эпителия влагалища влагалище растягивается (мукокольпос) и девственная плева выпячивается (Фото 16).

В подавляющем большинстве случаев атрезия девственной плевы выявляется в возрасте менархе. В связи с тем, что влагалище является растяжимым органом, способным вместить значительное количество крови, боли появляются

при значительном растяжении стенок влагалища и часто сопровождаются нарушением функции соседних органов за счет их сдавления. Больные жалуются на чувство тяжести в живота, учащенное мочеиспускание, запоры. Нередко у них у них отмечается увеличение живота за счет плотно-эластичной опухоли, исходящей из малого таза (Фото 17). Иногда больная поступает в стационар с жалобами на задержку мочеиспускания.



Фото 16. Атрезия девственной плевы у новорожденной.

При осмотре промежности половая щель зияет, девственная плева перерастянута, выбухает (Фото 18).



Фото 17. Увеличение живота за счет скопления около 2 л крови во влагалище при атрезии девственной плевы.



Фото 18. Атрезия девственной плевы. Гематокольпос.

При ректоабдоминальном исследовании в проекции влагалища пальпируется вытянутой формы плотно-эластичное, неподвижное образование, при больших размерах гематокольпоса тело матки пропальпировать отдельно от него не удастся. При УЗИ выявляется скопление крови во влагалище достигающее до тазового дна (Фото19).

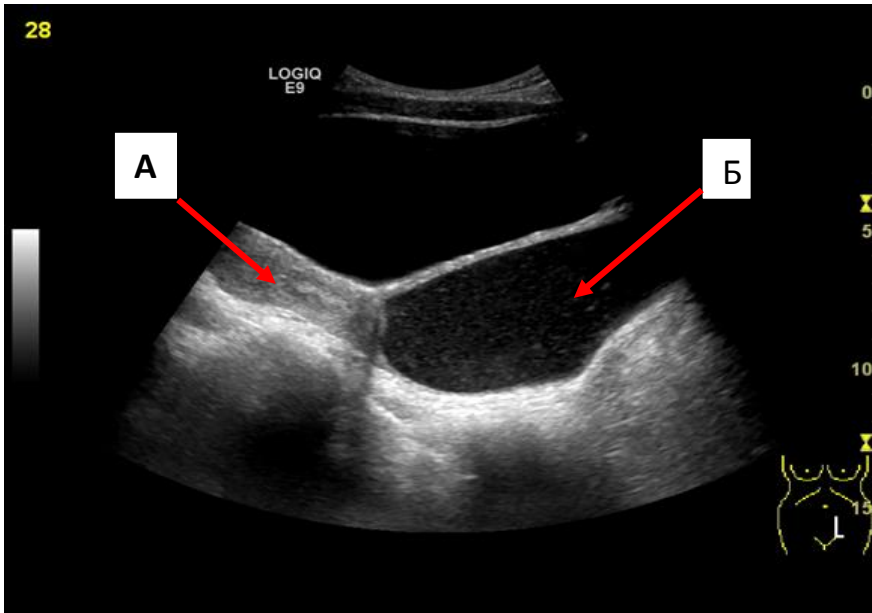


Фото 19. Скопление крови во влагалище (гематокольпос) при атрезии девственной плевы. А. — тело матки. Б – влагалище заполненное кровью.

Лечение: иссечение девственной плевы и опорожнение гематокольпоса. Девственную плеву иссекают крестообразным разрезом или вырезают овальной формы окно в центре. Края разреза обшивают для предотвращения повторного сращения (Рис. 4, 5).

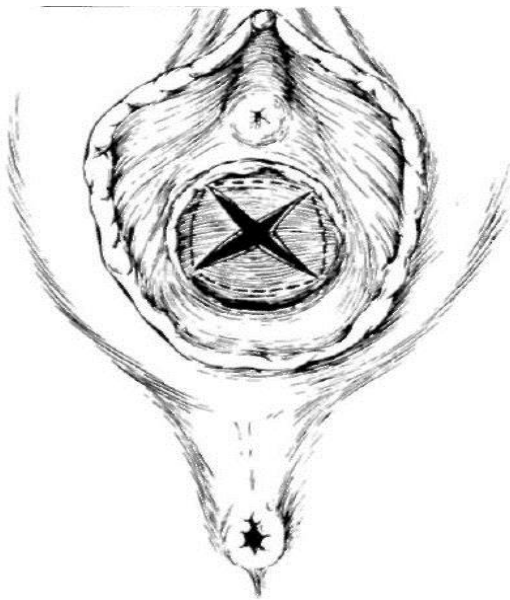


Рис.4. Крестообразный разрез при атрезии девственной плевы.

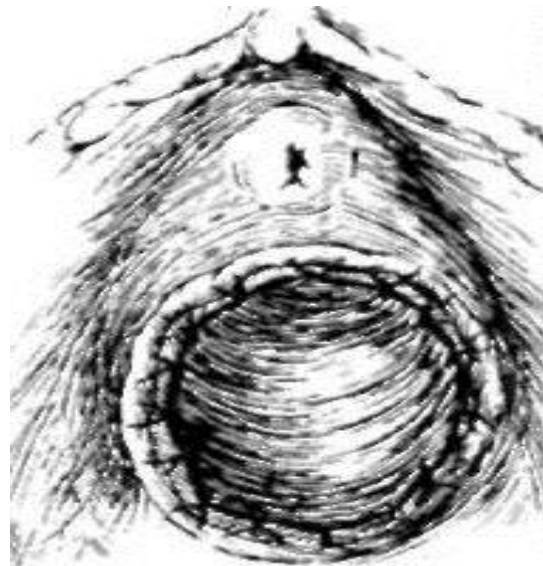


Рис.5. В девственной плеве вырезано овальное окно.

Своевременная диагностика и выбор оптимальной тактики хирургического лечения девочек с пороками матки и влагалища с нарушением оттока менструальной крови (в стационаре, имеющем соответствующую лицензию, оборудование, квалифицированных специалистов) предотвращает развитие тяжелых осложнений. Заброс менструальной крови в брюшную полость может привести к формированию тазово-перитонеальных спаек. Инфицирование гематокольпоса, гематометры и гематосальпинкса приводит к образованию гнойных полостей (пиокольпоса, пиометры и пиосальпинксов) и перитониту. Эти осложнения в свою очередь являются причиной бесплодия.

10. СОЧЕТАННЫЕ ПОРОКИ

Сочетанные пороки репродуктивной и других систем организма наблюдаются в 5,3% детей с пороками развития.

Сочетанное нарушение развития органов репродуктивной системы, мочевыводящей системы и пищеварительной системы формируется на самых ранних этапах эмбриогенеза и связано с сохранением клоаки – общей полости куда открываются мочеточники, мюллеровы каналы и толстая кишка.

Клоака (от лат. cloaca — подземный канал для стока нечистот) — расширенная конечная часть задней кишки у некоторых позвоночных животных, куда впадают выделительные и половые протоки мочеполовой системы.

Из рыб клоаку имеют только акулы, скаты и двоякодышащие. Её также имеют все земноводные, пресмыкающиеся и птицы, а из современных млекопитающих — только однопроходные (Monotremata) и афросорициды (Afrosoricida). У остальных млекопитающих клоака имеется только в начале зародышевого развития; позже она разделяется на мочеполовой синус и конечный отдел прямой кишки, открывающиеся наружу самостоятельными отверстиями: мочеполовым и заднепроходным (анальным).

У человека клоака образуется на самых ранних этапах эмбриогенеза и представляет собой полость в который открываются выводной канал первичной

почки формирующийся затем в вольфовы каналы, кишечная трубка. Стенка клоаки выстлана многослойным эпителием. Из выпячивания брюшной стенки клоаки у земноводных образуется мочевой пузырь, а у зародышей амниот — аллантоис.

После деления клоаки мезенхимальной перегородкой на переднюю (урогенитальную) и заднюю (прямокишечную) части к передней части подходят мюллеровы каналы (Рис.6).

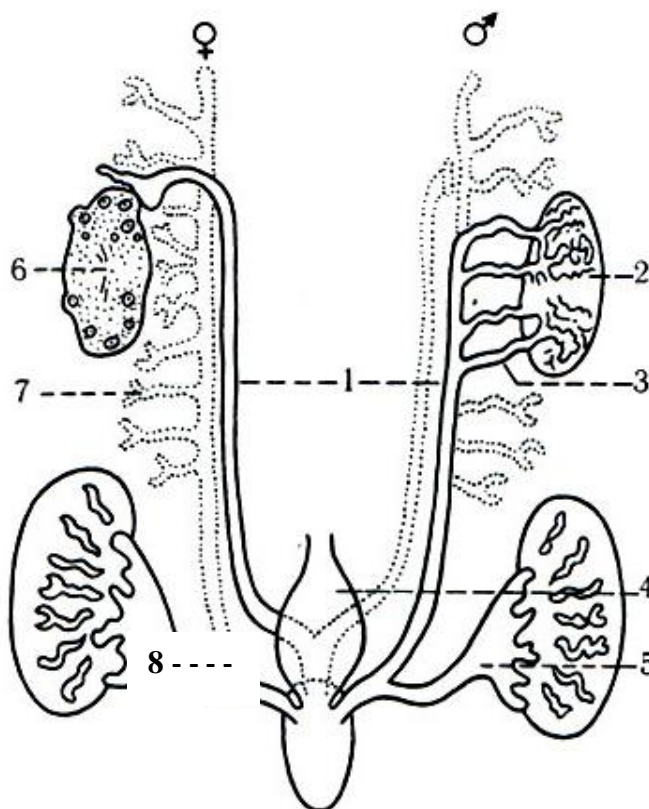


Рис. 6. Формирование мочеполовой системы. 1 - мезонефральные протоки; 2 - семенники; 3 - каналы средней почки; 4 - аллантоис; 5 - проток окончательной почки; 6 - яичник; 7 - дегенерирующие каналы и проток средней почки; 8 – клоака.

Наиболее частой ошибкой диагностики аноректальных аномалий у девочек являются случаи, когда при осмотре промежности новорожденных ставится диагноз атрезия ануса (*anus imperforatum*) с ректовагинальной фистулой. На самом деле три структуры:

- мочевыводящий тракт,
- влагалище и прямая кишка

сливаются в единый канал, открывающийся единым

отверстием — так называемой персистирующей «клоакой».

Клоака (общий канал после слияния протоков мочевого, полового и кишечного трактов) может быть протяженностью от 1 до 10 см. Наличие одного отверстия на промежности является клиническим проявлением персистирующей клоаки (persistent cloaca). Пациенты с такой аномалией имеют также аномалии гениталий, что отмечено более чем в 505 случаях, при которых наблюдали различные варианты гипоплазии, часто расширенное влагалище (hydrocolpos). Необходимо хирургическое «разделение» мочевого тракта и расширенного влагалища, во избежание серьезных осложнений, обусловленных их обструкцией. Предложена классификация аноректальных аномалий

Варианты аноректальных аномалий (Levitt M.A., Peña A., 2006)

Аноректальные аномалии у девочек:

- ректопромежностный свищ (Recto-perineal fistula);
- ректовестибулярный свищ (Recto-vestibular fistula);
- клоака с коротким общим каналом (Cloaca with short common channel (<3 см))
- клоака с длинным общим каналом (Cloaca with long common channel (>3 см))

Атрезия ануса без свища (Imperforated anus without fistula).

Комплексные и редкие дефекты (Complex and unusual defects).

Экстрофия клоаки (Cloacal extrophy).

Задняя клоака (Posterior cloaca).

Атрезия прямой кишки (Rectal atresia).

Как правило клоакальные пороки можно диагностировать сразу после рождения ребенка. У новорожденных девочек с врожденной клоакой отсутствует анус. Пол по виду наружных половых органов определить, как правило, невоз-

можно. Наружные половые органы имеют интерсексуальное строение. У нижнего края симфиза имеется половой бугорок, напоминающий клитор, под ним или в области пупка имеется наружное отверстие клоаки, через которое происходит отхождение мочи и мекония в области промежности имеются половые складки напоминающие большие половые губы (Фото 20). У новорожденного ребенка с такой аномалией заметно существенное затруднение опорожнения кишечника.

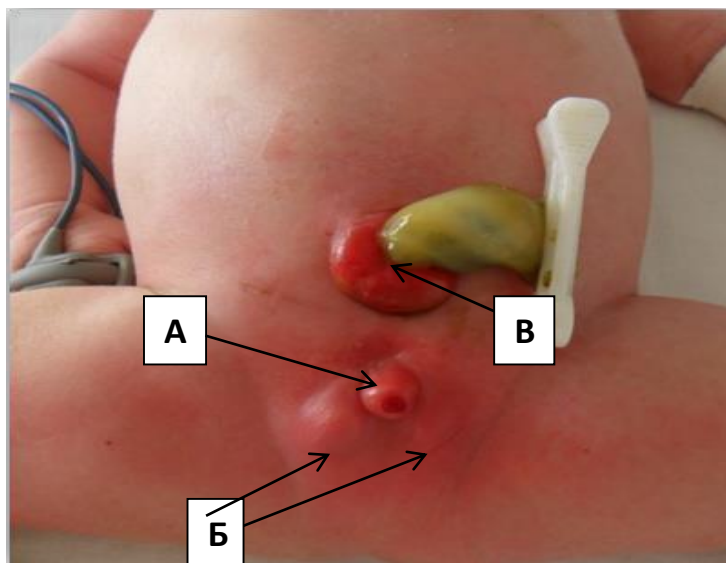


Фото 20. Новорожденная девочка с клоакальным пороком развития (А – половой бугорок. Б – половые складки. В – наружное отверстие уретры.)

Бывают случаи, когда клитор и половые губы развиты правильно, что может привести к фатальной врачебной ошибке – диагностированию атрезии со свищами и проведению соответствующего этой болезни оперативного вмешательства. Исправить последствия такой операции для новорожденной с врожденной клоаккой практически невозможно (Фото 21).

Сочетание пороков развития мочеполовой системы с пороками развития позвоночника и костей таза носит название – *синдром каудальной регрессии* (Фото 22). Эта патология является редко встречающейся мальформацией, которая характеризуется аплазией крестца и дефектами различных участков поясничного отдела позвоночника в сочетании с аномалиями других различных систем организма (аплазия шейки матки или части влагалища, удвоение матки, уровагинальное слияние, атрезия ануса).

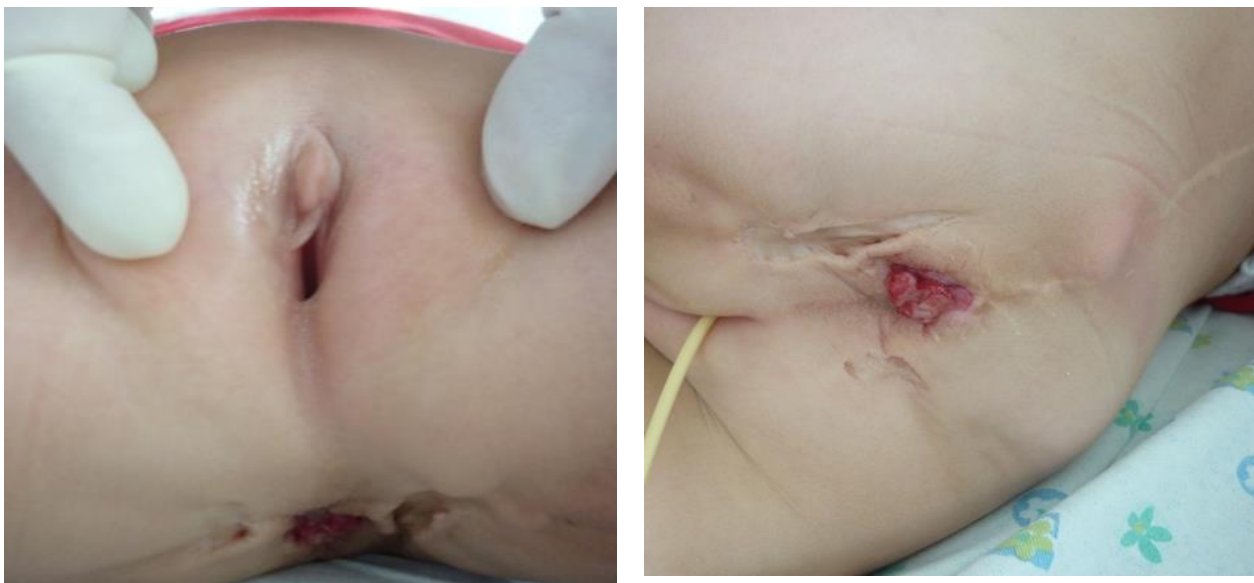


Фото 21.22. Синдром каудальной регрессии (клоака, полное удвоение матки и влагалища, спина бифида, порок развития крестцового отдела позвоночника).

Сочетанные пороки мочеполовой и костной системы встречаются при *синдроме МакКьюсика-Кауфмана*. Основными его проявлениями являются гидрометрокольпос и полидактилия. Причинами гидрометрокольпоса (или гидрокольпоса) являются атрезия влагалища, его поперечная перегородка, некоторые другие пороки половых органов и дистальных мочевых путей. Причиной развития сочетанных пороков развития являются мутации участка хромосомы 20p12 между D20S D20S894. Тип наследования – аутосомно-рецессивный.

Помимо часто встречающихся гидроуретера и гидронефроза, у больных с синдромом МакКьюсика-Кауфмана могут быть выявлены и другие пороки мочеполовой системы: поликистоз почек, урогенитальный синус, уретро- или пузырно-влагалищные свищи и т. д. Из пороков внутренних органов часто встречаются различные пороки сердца. В нескольких случаях отмечена атрезия прямой кишки. В числе других аномалий гемигипертрофия, стеноз гортани, атрофия зрительных нервов, неполный поворот кишечника. Диагноз у девочек основывается на сочетании гидрометро-кольпоса и полидактилии, реже- на сочетании гидрометро-кольпоса и порока сердца.

Пороки матки и влагалища могут сочетаться с аномалиями урогенитального синуса.

В процессе развития мочеполовой системы Мочевыводящие пути и мюллеровы каналы открываются в единую полость – урогенитальный синус. При нарушении формирования наружных половых органов по женскому типу – малые половые губы не развиваются, большие половые губы остаются сращенными напоподобие мошонки. Уретра и влагалище открываются в единую полость, вход в которую находится у основания клитора (Рис. 7. Фото 23).

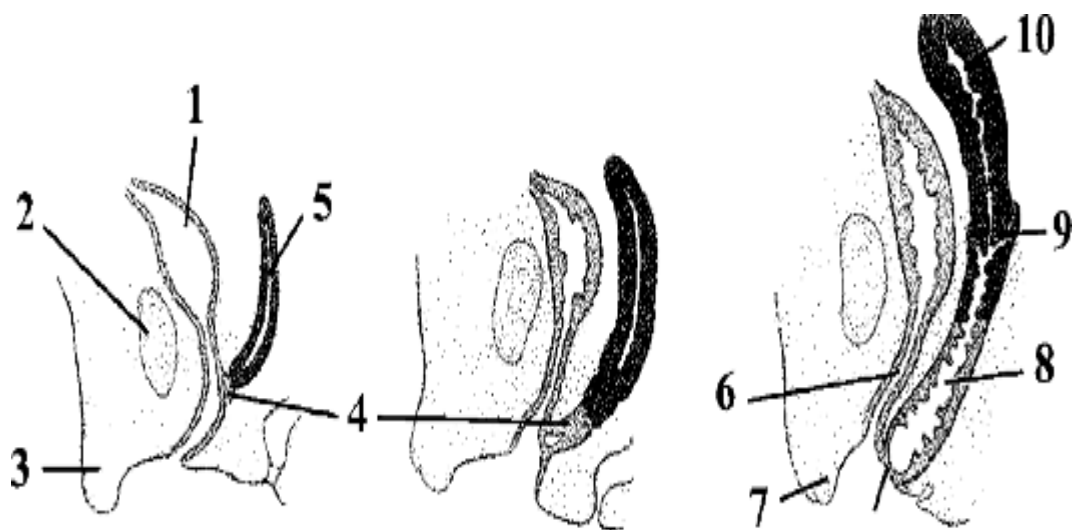


Рис. 7. Сагитальные срезы матки и влагалища на различных этапах их развития: 1 - мочевого пузыря; 2 - симфиз; 3 - фаллос; 4 - синовагинальная луковица; 5 - маточный канал; 6 - уретра; 7 - клитор; 8 - влагалище; 9 - свод; 10 – матка.

Возможно соединение влагалища и уретры или мочевого пузыря на разном уровне, называемом уровагинальным слиянием.

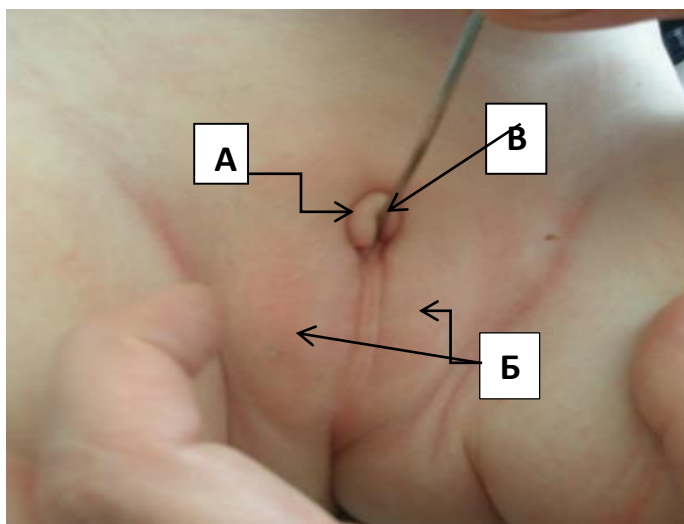


Фото 23. Урогенитальный синус у новорожденной девочки (А – клитор. Б – большие половые губы. В – вход в урогенитальный синус).

Наиболее часто урогенитальный синус наблюдается у девочек с врожденной гиперплазией коры надпочечников, при высокой концентрации андрогенов он сочетается с гипертрофией клитора (Фото 24).

Лечение

Врожденная гиперплазия коры надпочечников (ВГКН) (адреногенитальный синдром, врожденная дисфункция коры надпочечников) объединяет группу моногенных заболеваний с аутосомно-рецессивным типом наследования, в основе которых лежат дефекты ферментов или транспортных белков, участвующих в процессах надпочечникового стероидогенеза. Самая частая форма ВГКН – дефицит энзима 21-гидроксилазы (21-ГД), которая составляет от 90 до 95% всех вариантов адреногенитального синдрома. По данным неонатальных скрининговых программ, проводимых в разных странах, популяционная частота классических форм заболевания варьирует от 1:10 000 до 1:15 000 детей.



Фото 24. Гипертрофия клитора и урогенитальный синус у новорожденной девочки с врожденной гиперплазией коры надпочечников.

Фермент 21-ГД участвует в биосинтезе кортизола, превращая 17-гидроксипрогестерон (17-ОНП) в 11-дезоксикортизол [1, 4, 7]. Наблюдаемый при 21-

гидроксилазной недостаточности дефицит кортизола приводит к повышению секреции адренокортикотропного гормона (АКТГ), вызывая компенсаторную гиперплазию коры надпочечников и последующую избыточную продукцию стероидов-предшественников ферментативного блока (17-ОНП) и андрогенов (андростендиона и тестостерона), синтез которых не зависит от процесса 21-гидроксилирования. Андростендион обладает менее выраженным андрогенным эффектом, однако способен метаболизироваться в тестостерон в периферических тканях. Гиперсекреция надпочечниковых андрогенов приводит к появлению клинических признаков ложного преждевременного полового развития у мальчиков и внутриутробной вирилизации у девочек.

Урогенитальный синус часто путают с синехиями малых половых губ. Синехии (сращения) малых половых губ очень часто встречаются у детей младшего возраста. Хотя по МКБ 10 эта патология включена в рубрику пороки развития (Q52.5 сращение губ), она не является врожденной, а возникает у девочек в возрасте от 1 месяца до 6 лет в результате дефектов ухода (длительное ношение памперсов, применение антисептиков для обработки вульвы, ежедневное использование мыла для подмывания), атопических дерматитов, снижения функции сальных желез. Сращения легко разделяются в результате растягивания малых половых губ или надавливания ватной палочкой. При этом нет эктопии уретры и сращения больших половых губ (Фото 25).



Фото 25. Сращение малых половых губ

Диагностика и лечение сочетанных пороков является весьма сложной. Для оптимальной хирургической коррекции пороков необходимо участие специалистов различных специальностей. Поэтому больные с сочетанными пороками направляются в специализированные центры, созданные в Российской детской клинической больнице г. Москвы, ФГБУ «СЗФМИЦ им. В.А. Алмазова» Министерства здравоохранения России в Санкт-Петербурге, ГБОУ "Морозовская детская городская клиническая больница Департамента здравоохранения города Москвы" Филиал №2 в г. Москве.

11. БЕСПЛОДИЕ ПРИ ПОРОКАХ РАЗВИТИЯ МАТКИ

Бесплодие при врожденных пороках развития матки (отсутствие или недоразвитие матки, ее удвоения, седловидная матка, наличие перегородки в полости матки и т.д.) относится к маточной форме бесплодия (Рис. 8).



Рис. 8. Пороки развития матки.

Внутриматочная перегородка — порок развития, при котором полость матки разделена на две половины (гемиполости) перегородкой различной длины (Фото 26).

Пациентки с внутриматочной перегородкой составляют 48–55% общего числа пациенток с пороками развития половых органов. В общей популяции перегородку в матке выявляют приблизительно у 2–3% женщин. В настоящее время методом выбора лечения внутриматочной перегородки считают рассечение её под визуальным контролем трансцервикальным путём через гистероскоп (Фото 27.).

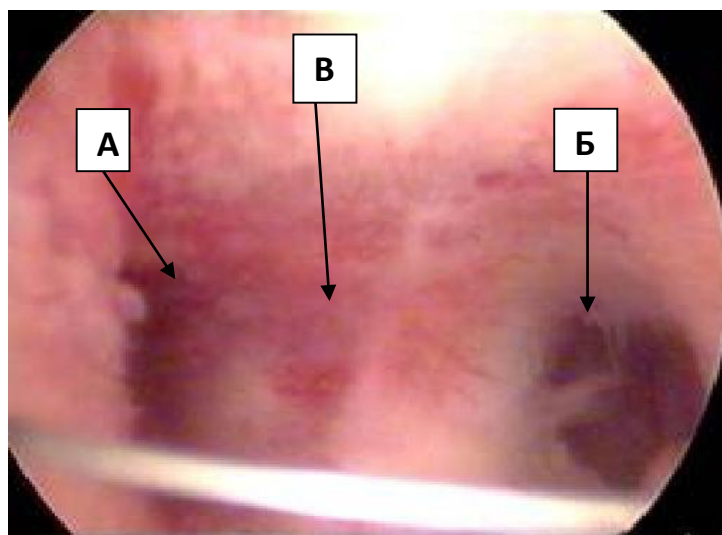


Фото 26. Гистероскопия. Внутриматочная перегородка. А- правая полость матки. Б. Левая полость матки. В. Внутриматочная перегородка.



Фото 27. Гистероскопия. Рассечение внутриматочной перегородки.

ЗАКЛЮЧЕНИЕ.

Международные организации, осуществляющие мониторинг, профилактику и создание национальных программ по профилактике и медицинской помощи при врожденных пороках развития

В странах с надлежащими службами здравоохранения структурные врожденные пороки можно корректировать при помощи педиатрической хирургии и обеспечивать своевременное лечение детей с функциональными проблемами.

В 2010 году Всемирная ассамблея здравоохранения опубликовала доклад о врожденных пороках. В докладе излагаются основные компоненты создания национальных программ по профилактике и медицинской помощи в случае врожденных пороков, осуществляемых до и после рождения. В докладе также рекомендованы первоочередные действия для международного сообщества по оказанию помощи в создании и укреплении таких национальных программ.

Глобальная стратегия охраны здоровья женщин и детей, объявленная в сентябре 2010 года Организацией Объединенных Наций в сотрудничестве с руководящими деятелями правительств и другими организациями, такими как ВОЗ и ЮНИСЕФ, играет решающую роль в осуществлении результативных и эффективных с экономической точки зрения действий по укреплению здоровья новорожденных и детей.

ВОЗ работает также с Национальным центром по врожденным порокам и проблемам развития, входящим в состав Центров США по борьбе с болезнями и профилактике болезней (ЦББ), и другими партнерами по выработке глобальной политики, направленной на обогащение пищевых продуктов солями фолиевой кислоты на уровне стран. Кроме того, ВОЗ работает с партнерами над предостав-

лением необходимого технического опыта для проведения эпиднадзора в отношении дефектов нервной трубки, мониторинга усилий по обогащению пищевых продуктов солями фолиевой кислоты и по укреплению лабораторного потенциала для оценки рисков в отношении врожденных пороков, предупреждаемых с помощью солей фолиевой кислоты.

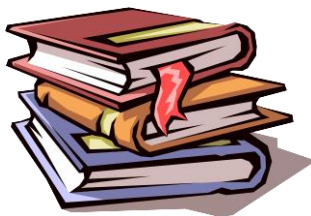
Международный справочно-информационный центр по эпиднадзору и исследованиям в области врожденных пороков является добровольной некоммерческой международной организацией, состоящей в официальных отношениях с ВОЗ. Эта организация собирает данные эпиднадзора в отношении врожденных пороков и программ исследований, проводимых во всем мире, с тем, чтобы изучать и предупреждать врожденные пороки, а также смягчать их последствия.

Департаменты ВОЗ по репродуктивному здоровью и научным исследованиям и по питанию для здоровья и развития в сотрудничестве с Международным справочно-информационным центром по эпиднадзору и исследованиям в области врожденных пороков и Национальным центром CDC по врожденным порокам и проблемам развития организуют ежегодные семинары по эпиднадзору и предупреждению врожденных пороков и преждевременных родов. Департамент ВОЗ по ВИЧ/СПИДу сотрудничает с этими партнерами в целях усиления эпиднадзора за пороками развития среди женщин, получающих антиретровирусные препараты во время беременности, в качестве неотъемлемой части мониторинга и оценки национальных программ по борьбе с ВИЧ.

Альянс ГАВИ, в число партнеров которого входит ВОЗ, оказывает помощь развивающимся странам в активизации борьбы и ликвидации краснухи и синдрома врожденной краснухи путем иммунизации.

ВОЗ разрабатывает нормативные инструменты, в том числе руководящие принципы и глобальный план действий по укреплению служб медицинской помощи и реабилитации в поддержку осуществления Конвенции о правах инвалидов. Аналогичным образом ВОЗ оказывает помощь странам в деле включения служб медицинской помощи и реабилитации в общую систему первичной медико-санитарной помощи, поддерживает разработку программ реабилитации на

уровне отдельных сообществ и способствует укреплению специализированных центров реабилитации, а также их связей с центрами реабилитации на уровне отдельных сообществ.



РЕКОМЕНДУЕМАЯ ЛИТЕРАТУРА

Основная:

- 1 Богданова Е.А. Практическая гинекология молодых /Е.А. Богданова – М.: Медицинская книга. -2011. – 268 с. ISBN: 978-5-91894-008-2
- 2 Гинекология. Руководство к практическим занятиям: учеб. пособие / под ред. В.Е. Радзинского. - 3-е изд., перераб. и доп. – М.: ГЭОТАР-Медиа, 2013. – 552с.: ил.
- 3 Гинекология. Учебник. /под ред. Г.М. Савельевой, В.Г. Бреусенко изд.: ГЭОТАР-Медиа. -2012. - 1000 с.

Дополнительная:

- 1 Адамян Л.В., Богданова Е.А. Оперативная гинекология детей и подростков / Л.В. Адамян, Е.А Богданова. — М.: ЭликсКом,2004. — 206 с.
- 2 Атлас детской и подростковой гинекологии. /Вольф Л.С., Миттаг Ю.Э., 2004.
- 3 Уварова Е.В. Детская и подростковая гинекология /Е.В. Уварова – Литтера., 2009. – 392.



КОНТРОЛЬНЫЕ ВОПРОСЫ

- Что называют врожденным пороком развития?
- Как часто встречаются пороки развития?
- Каковы этапы нормального развития половых органов?
- В какие сроки беременности образуются внутренние половые органы?
- Из каких элементов образуются наружные половые органы?
- Когда возникают пороки развития половых органов?
- Каковы причины, влияющие на нормальный эмбриогенез?
- В какие стадии эмбриогенеза возникают различные пороки развития?
- Какие нарушения развития принято относить к врожденным порокам?
- По какому принципу различают пороки развития?
- Какие бывают пороки развития вульвы и девственной плевы?
- Каковы диагностика и лечение атрезии девственной плевы?
- Какие встречаются пороки развития влагалища?
- Причины их возникновения?
- Какое лечение проводят при пороках развития влагалища?
- Что относят к порокам развития матки?
- Какие особенности при uterus duplex и vagina duplex (septa)?
- Какие особенности при двурогой матке?
- Какова клиническая картина при пороках развития матки?
- Какова диагностика при пороках развития матки?
- Каково лечение при пороках развития матки?



ТЕСТОВЫЕ ЗАДАНИЯ

1. В ПРОЦЕССЕ ЭМБРИОГЕНЕЗА ИЗ ПАРАМЕЗОНЕФРАЛЬНЫХ (МЮЛЛЕРОВЫХ) ПРОТОКОВ РАЗВИВАЮТСЯ:
 - 1) маточная труба
 - 2) матка
 - 3) 2/3 влагалища
 - 4) все перечисленное выше
 - 5) ничего из перечисленного выше

2. ИНДИФФЕРЕНТНАЯ СТАДИЯ РАЗВИТИЯ ГОНАД ЗАВЕРШАЕТСЯ НА:
 - 1) 1-й неделе гестации
 - 2) 14-й неделе гестации
 - 3) 30-й неделе гестации
 - 4) 6-й неделе гестации
 - 5) в раннем неонатальном периоде

3. У ЗАРОДЫША, ДИФФЕРЕНЦИРУЮЩЕГОСЯ ПО ЖЕНСКОМУ ТИПУ, ПРОТОКИ ПЕРВИЧНОЙ ПОЧКИ ПРЕВРАЩАЮТСЯ В:
 - 1) маточные трубы
 - 2) строму яичников
 - 3) тело матки
 - 4) круглые связки матки

5) регрессируют и сохраняются в виде рудиментарных образований

4. ИЗ УРОГЕНИТАЛЬНОГО СИНУСА РАЗВИВАЮТСЯ:

- 1) нижняя 1/3 влагалища
- 2) девственная плева
- 3) преддверие влагалища
- 4) все перечисленное выше
- 5) ничего из перечисленного выше

5. ПРИ НЕПОЛНОМ СЛИЯНИИ ПАРАМЕЗОНЕФРАЛЬНЫХ ПРОТОКОВ РАЗВИВАЕТСЯ:

- 1) атрезия девственной плевы
- 2) двурогая матка
- 3) атрезия влагалища
- 4) дисгенезия гонад
- 5) все перечисленные выше аномалии развития

6. АТРЕЗИЯ ДЕВСТВЕННОЙ ПЛЕВЫ МОЖЕТ ПРОЯВЛЯТЬСЯ:

- 1) задержкой мочи
- 2) гематокольпосом
- 3) затруднением дефекации
- 4) циклически возникающими болями внизу живота
- 5) все ответы верны

7. К АНОМАЛИЯМ РАЗВИТИЯ ПОЛОВЫХ ОРГАНОВ ОТНОСЯТСЯ:

- 1) аплазия девственной плевы
- 2) аплазия матки
- 3) удвоение матки
- 4) аплазия влагалища

5) все перечисленное верно

8. ПРОГРЕССИРУЮЩИЕ ЕЖЕМЕСЯЧНЫЕ БОЛИ В НИЖНИХ ОТДЕЛАХ ЖИВОТА У НЕМЕНСТРИРУЮЩЕЙ, ХОРОШО СФОРМИРОВАННОЙ ДЕВУШКИ 14 ЛЕТ ХАРАКТЕРНЫ ДЛЯ:

- 1) наружного генитального эндометриоза
- 2) хронического воспаления придатков матки
- 3) порока развития половых органов с нарушением оттока менструальной
- 4) крови
- 5) перекрута кисты яичника

9. ПРИ НАЛИЧИИ ПЕРЕГОРОДКИ В ПОЛОСТИ МАТКИ ЦЕЛЕСООБРАЗНЕЕ ПРОИЗВЕСТИ:

- 1) гистерорезектоскопическое рассечение перегородки
- 2) удаление матки
- 3) оперцию Берча
- 4) вентрофиксацию
- 5) нет верного ответа

10. МЕТОДЫ ДИАГНОСТИКИ УДВОЕНИЯ МАТКИ:

- 1) влагалищное исследование
- 2) осмотр в зеркалах
- 3) УЗИ
- 4) лапароскопия
- 5) все перечисленное

11. ПРИ НАЛИЧИИ ДВУРОГОЙ МАТКИ И БЕСПЛОДИЯ НЕОБХОДИМО ВЫПОЛНИТЬ:

- 1) рассечение внутриматочной перегородки с помощью гистерорезектоскопа
- 2) метропластику по Штрассману
- 3) удаление одного из рогов матки
- 4) операцию Лефора
- 5) брюшинный кольпопоз

12. ПРОЦЕСС ФОРМИРОВАНИЯ ВНУТРЕННИХ ПОЛОВЫХ ОРГАНОВ ЗАКАНЧИВАЕТСЯ:

- 1) к 18 нед беременности
- 2) 24 нед беременности
- 3) к сроку доношенной беременности
- 4) верный ответ — 1, 2

13. В ПЕРИОДЕ ВНУТРИУТРОБНОГО РАЗВИТИЯ ВЫДЕЛЯЮТСЯ СЛЕДУЮЩИЕ СТАДИИ:

- 1) предварительный период
- 2) начальный период
- 3) эмбриональный период
- 4) плодный период

14. К ВРОЖДЕННЫМ ПОРОКАМ ПРИНЯТО ОТНОСИТЬ СЛЕДУЮЩИЕ НАРУШЕНИЯ РАЗВИТИЯ:

- 1) агенезия
- 2) аплазия
- 3) атрезия
- 4) стеноз
- 5) верный ответ - все

15. К ПОРОКАМ РАЗВИТИЯ ВЛАГАЛИЩА ОТНОСЯТСЯ:

- 1) агенезия
- 2) гетероплазия
- 3) аплазия
- 4) атрезия

16. К ПОРОКАМ РАЗВИТИЯ МАТКИ ОТНОСЯТСЯ:

- 1) агенезия матки
- 2) удвоение матки
- 3) двурогая матка
- 4) инфантильная матка

17. МАТКА ФОРМИРУЕТСЯ ЗА СЧЕТ СЛИЯНИЯ:

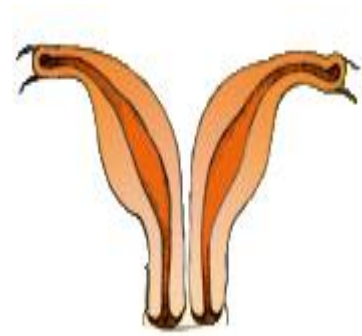
- 1) краниальных отделов мюллеровых протоков
- 2) каудальных отделов мюллеровых протоков
- 3) каудальных отделов мезонефральных протоков
- 4) каудальных отделов вольфовых протоков
- 5) каудальных отделов парамезонефральных протоков

18. НИЖНИЕ 2/3 ВЛАГАЛИЩА ОБРАЗУЮТСЯ ИЗ:

- 1) парамезонефальных (мюллеровых) протоков
- 2) мезонефральных (вольфовых) протоков
- 3) первичной почки
- 4) урогенитального синуса
- 5) полового бугорка

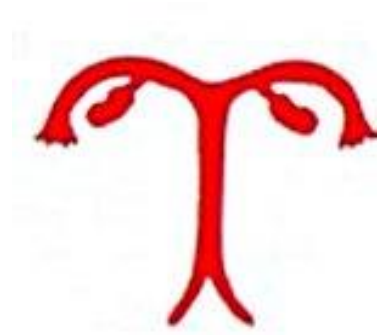
19. НА РИСУНКЕ ПРЕДСТАВЛЕН ПОРОК
МАТКИ:

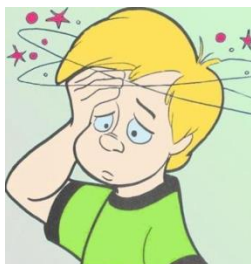
- 1) uterus unicornis;
- 2) uterus duplex et vagina duplex;
- 3) uterus bicornis bicollis;
- 4) uterus bicornis unicollis;
- 5) uterus arcuatus.



20. НА РИСУНКЕ ПРЕДСТАВЛЕН ПОРОК
МАТКИ:

- 1) синдром Рокитанского—Кюстера;
- 2) синдром Ашермана;
- 3) синдром Тернера-Шерешевского;
- 4) синдром Мак-Кьюна-Олбрайта;
- 5) синдром Рассела-Сильвера.





СИТУАЦИОННЫЕ ЗАДАЧИ

Задача № 1

Больная Ф., 13,5 лет поступила в хирургическое отделение с жалобами на боли внизу живота распирающего характера с иррадиацией на задний проход, боли беспокоят в течении 4 дней.

Из анамнеза: росла и развивалась нормально, соответственно возрасту. Менархе -0. Молочные железы развиты-Br 3. Адренархе - 3. Пубархе – 3.

При осмотре хирургом данных за острую хирургическую патологию не выявлено.

При осмотре детским гинекологом: наружные половые органы развиты правильно. Большие половые губы прикрывают малые; оволосение по женскому типу. Слизистая преддверия во влагалище без воспалительных явлений. Девственная плева сплошная, пролабирует с синеватым оттенком.

Ректально: сфинктер сохранен, ампула прямой кишки свободна, слизистая ее эластичная, подвижная. Пальпируется образование эластической консистенции, овальное, размерами 8х6х6см, б/болезненное, на верхнем полюсе которого плотная матка. Придатки высоко, не увеличены. На пальце-фекалии.

Вопросы:

- 1) Диагноз?
- 2) Какое обследование необходимо для подтверждения диагноза?

3) Тактика врача?

4) Прогноз?

Задача № 2

Больная Л., 12 лет обратилась к гинекологу с жалобами на боли внизу живота распирающего характера; боли беспокоят в течении 5 дней и нарастают по интенсивности. С аналогичным болевым синдромом месяц назад была госпитализирована в хирургическое отделение с подозрением на аппендицит. При обследовании данных за хирургическую патологию выявлено не было. Соматически здорова.

Менархе-0. Молочные железы развиты соответственно возрасту Br - 3. Подмышечное и лобковое оволосение удовлетворительное.

Гинекологическое обследование: наружные гениталии без особенностей. Оволосение по женскому типу. Большие половые губы прикрывают малые. За девственной плевой при зондировании определяется слопо заканчивающаяся полость глубиной до 1 см.

Ректально: сфинктер сохранен, ампула прямой кишки свободна. В проекции верхней трети влагалища и матки пальпируется овальной формы плотноэластичное, безболезненное, неподвижное образование размерами 10 на 9 см. Придатки с обеих сторон не пальпируются.

Вопросы:

1) Диагноз?

2) Какое обследование необходимо провести?

3) Тактика?

4) Прогноз?

Задача № 3

Больная О., 15 лет доставлена в хирургическое отделение с жалобами на боли внизу живота распирающего характера, с иррадиацией на прямую кишку, тошноту. Осмотрена хирургом – данных за острый аппендицит нет. Пульс-76 в мин., ритмичный. Температура 37С. Язык чистый, влажный. Кожные покровы чистые, обычной окраски.

Менструаций никогда не было. Молочные железы развиты соответственно возрасту - Вг 4. Подмышечное и лобковое оволосение – удовлетворительное, по женскому типу. Живот мягкий, болезненный в нижних отделах, при поверхностной пальпации в повздошных областях отмечается сомнительные симптомы раздражения брюшины.

Гинекологический статус: наружные половые органы развиты правильно. Оволосение по женскому типу. В преддверье влагалища на месте девственной плевы определяется наружное отверстие эктопированной уретры. Ректально: сфинктер сохранен, ампула прямой кишки свободная. Слизистая эластичная. Высоко в полости малого таза определяется матка шаровидной формы, тугоэластической консистенции, подвижная, слабоболезненная. Придатки с обеих сторон увеличены, чувствительны при осмотре.

Вопросы:

- 1) Диагноз?
- 2) Чем можно подтвердить диагноз?
- 3) Тактика?
- 4) Прогноз?

Задача № 4

Больная К., 17 лет обратилась к гинекологу с жалобами на невозможность половых контактов. Правильного телосложения. Рост - 168 см. Вес - 62 кг.

Молочные железы развиты правильно. Оволосение по мужскому типу (Рост волос на лице, по средней линии живота, на внутренних поверхностях бедер). На коже лица, груди и спины обильная угревая сыпь.

Из анамнеза: менструации нет. Из перенесенных заболеваний: ОРВИ, грипп, ангина. У мамы девочки менструации начались с 13 лет.

При осмотре живот мягкий, безболезненный при поверхностной и гуглубокой пальпации. Гинекологический статус: наружные половые органы развиты по интерсексуальному типу, клитор слегка увеличен, длина до 1 см, диаметр головки 3 мм с развитой крайней плотью. Большие половые губы сташены. Под клитором омеется небольшое отверстие размерами 4 на 5 мм. При зондировании глубина полости составляет 4 см. Ректально: сфинктер сохранен, ампула прямой кишки свободная, слизистая эластичная, подвижная. Матка пальпируется высоко по центру малого таза, имеет форму цилиндра, размерами 5 на 1 на 1 см. Угол между телом и шейко не выражен. Придатки не пальпируются, область их расположения безболезненная.

Вопросы:

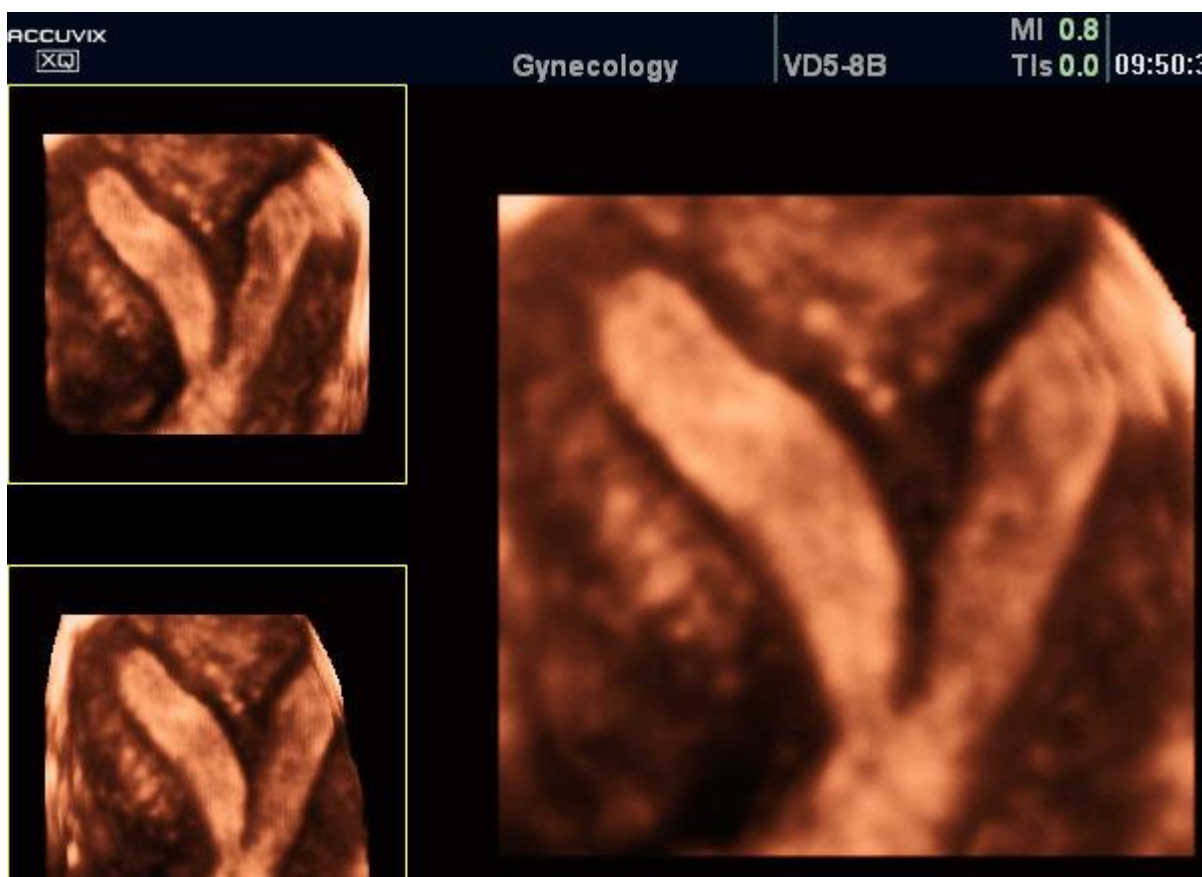
- 1) Диагноз?
- 2) Какое обследование необходимо провести?
- 3) С чем дифференцировать?
- 4) Тактика?

Задача № 5

Женщина, 29 лет, обратилась к врачу женской консультации. Жалоб на момент обращения не предъявляет. В анамнезе 4 беременности — все завершились самопроизвольным выкидышем при сроке 4—5 нед беременности. При УЗИ исследовании была следующая картина:



При трёхмерной реконструкции ультразвукового сканирования получен следующий результат:



Вопросы:

- 1) Диагноз.
- 2) Какова тактика врача?



ВЫПОЛНИТЕ СЛЕДУЮЩИЕ ЗАДАНИЯ

ЗАДАНИЕ № 1. Рассмотрите рисунки. Определите вид порока матки. Поставьте диагноз.



DS-?

DS-?

DS-?

ЗАДАНИЕ № 2. Рассмотрите рисунки. Определите вид порока на основании описания. Поставьте диагноз.

| | | |
|--|--|---|
| <p>1.</p>  | <p>1. Влагалище отсутствует или представлено небольшим углублением (слепым карманом).</p> <p>2. Матка представлена узким и коротким (рудиментарным) цилиндрическим образованием.</p> | <p>2.</p>  |
| DS-? | | DS-? |



ЭТАЛОНЫ ОТВЕТОВ

ТЕСТОВЫЕ ЗАДАНИЯ

| | | | | | | | |
|---|-----|----|-----|----|---------|----|---------|
| 1 | - 4 | 6 | - 5 | 11 | | 16 | - 1,2,3 |
| 2 | - 4 | 7 | | 12 | - 1 | 17 | - 2,5 |
| 3 | - 5 | 8 | - 3 | 13 | - 2,3,4 | 18 | - 4 |
| 4 | - 4 | 9 | | 14 | - 5 | 19 | - 2 |
| 5 | - 2 | 10 | | 15 | - 1,3,4 | 20 | - 1 |

СИТУАЦИОННЫЕ ЗАДАЧИ

Задача № 1

Вопросы:

- 1) Диагноз?
- 2) Какое обследование необходимо для подтверждения диагноза?
- 3) Тактика врача?

4) Прогноз?

Ответы:

- 1) Атрезия девственной плевы. Гематокольпос.
- 3) Крестообразное рассечение девственной плевы, опорожнение гематокольпоса.
- 4) Благоприятный.

Задача № 2

Вопросы:

- 1) Диагноз?
- 2) Какое обследование необходимо провести?
- 3) Тактика?
- 4) Прогноз?

Ответы:

- 1) Аплазия средней трети влагалища. Гематокольпос, гематометра..
- 2) УЗИ.
- 3) Оперативная: кольпопоез, опорожнение гематокольпоса и гематометры, лапароскопическая ревизия и санация полости малого таза.

Задача № 3

Вопросы:

- 1) Диагноз?
- 2) Чем можно подтвердить диагноз?
- 3) Тактика?
- 4) Прогноз?

Ответы:

- 1) Аплазия влагалища и шейки матки при функционирующей матке. Гематометра.
- 2) УЗИ.
- 3) Оперативная.
- 4) Для жизни благоприятный, для детородной функции – сомнительный.

Задача № 4

Вопросы:

- 1) Диагноз?
- 2) Какое обследование необходимо провести?
- 3) С чем дифференцировать?
- 4) Тактика?

Ответы:

- 1) Врожденная дисфункция коры надпочечников. Урогенитальный синус.
- 2) Анализ крови на тестостерон, ДГА-сульфат, ОН-прогестерон, консультация эндокринолога и генетика, УЗИ органов малого таза и надпочечников
- 3) Синдром склерополикистозных яичников.
- 4). Феминизирующая пластика.

Задача № 5

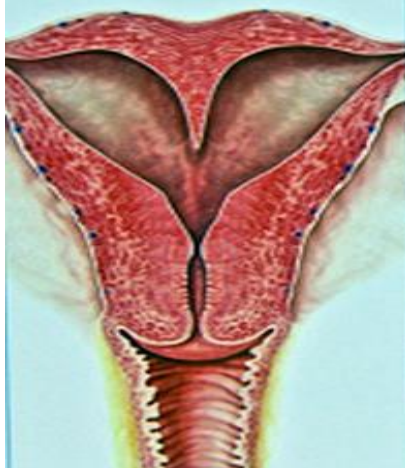
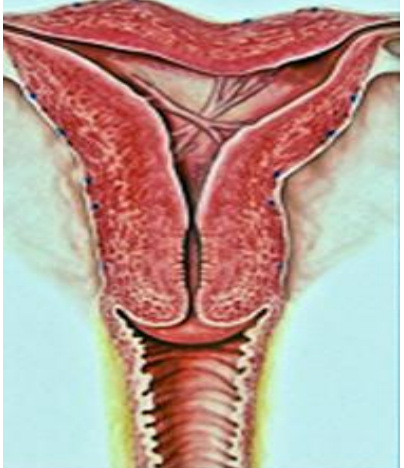

Вопрос:

- 1) Какова тактика врача?

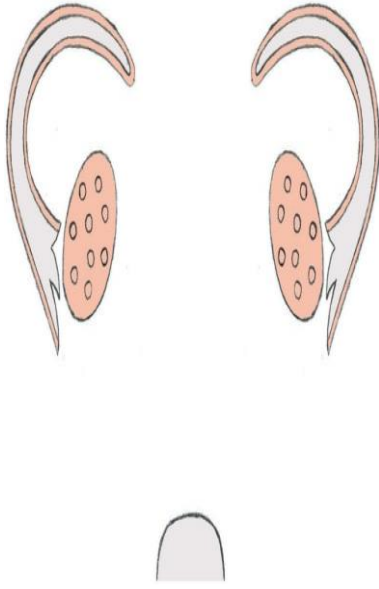
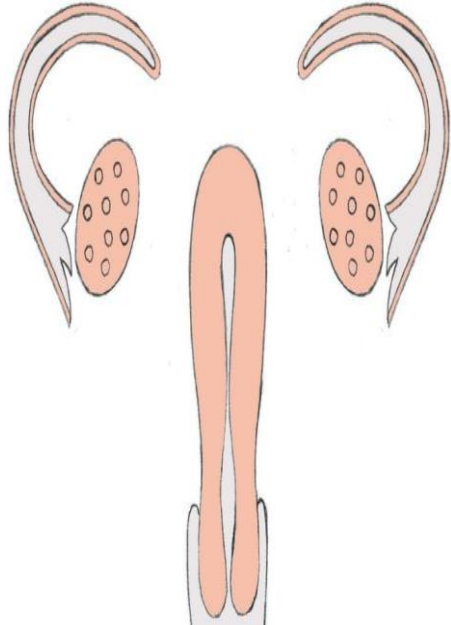
Ответ:

Имеющийся порок развития матки может быть причиной неудачных попыток выносить беременность. С целью коррекции порока необходимо предложить пациентке оперативное вмешательство.

ЗАДАНИЕ № 1. Рассмотрите рисунки. Определите вид порока матки. Поставьте диагноз.

| | | |
|--|---|--|
|  |  |  |
| DS-? | DS-? | DS-? |
| Матка с перегородкой septate | Внутриматочные синехии-синдром Ашермана ashermans sindrome | Двуорогая матка bicornate uterus |

ЗАДАНИЕ № 2. Рассмотрите рисунки. Определите вид порока на основании описания. Поставьте диагноз.

| | | |
|--|--|---|
| <p>1.</p>  | <p>1. Влагалище отсутствует или представлено небольшим углублением (слепым карманом).</p> <p>2. Матка представлена узким и коротким (рудиментарным) цилиндрическим образованием.</p> | <p>2.</p>  |
| DS-? | DS-? | DS-? |
| Агенезия влагалища. | | Агенезия матки. |

Учебное пособие

Муслимова Софья Юрьевна,

Сахаутдинова Индира Венеровна,

Зулкарнеева Эльмира Маратовна,

Кулешова Татьяна Павловна

ПОРОКИ РАЗВИТИЯ ЖЕНСКИХ ПОЛОВЫХ ОРГАНОВ

Подписано к печати 11.11.2015.
Формат 60x84 ¹/₁₆. Усл.-печ. л. 4,1.
Тираж 30 экз. Заказ № .

Отпечатано на ризографе с готового оригинал-макета,
представленного авторами, в типографии ООО «БашНИПИнефть».
450006, г. Уфа, ул. Ленина, 86/1