

<https://doi.org/10.34883/PI.2023.13.4.002>
УДК 618.15-007.21-07/.089



Лемешевская Т.В. ✉, Рубахова Н.Н., Спиридонова Е.В.
Республиканский научно-практический центр «Мать и дитя», Минск, Беларусь

Аплазия влагалища: диагностика, хирургическая коррекция, тактика ведения пациентов

Конфликт интересов: не заявлен.

Участие авторов: концепция и дизайн исследования, сбор материала, обработка, написание текста – Лемешевская Т.В.; концепция и дизайн исследования, редактирование – Рубахова Н.Н., Спиридонова Е.В.

Подана: 31.08.2023
Принята: 11.09.2023
Контакты: tv.lemeshevskaya@gmail.com

Резюме

В результате нарушения слияния мюллеровых протоков в процессе эмбриогенеза между собой, с мочеполовым синусом или нерассасывания перегородки при их сращении возникают врожденные пороки развития матки и влагалища. Наиболее тяжелые формы – аплазия влагалища и матки, вызывающие серьезные акушерские и сексуальные нарушения, и вагинальная обструкция, связанная с аплазией влагалища, но при функционирующей матке, что требует неотложной хирургической помощи. В статье представлены методы диагностики и лечения указанной патологии.

Ключевые слова: мюллеровы аномалии, аплазия влагалища, первичная аменорея, тазовая боль

Lemeshevskaya T. ✉, Rubakhava N., Spiridonova E.
Republican Scientific and Practical Center "Mother and child", Minsk, Belarus

Vaginal Aplasia: Diagnosis, Surgical Correction, Patient Management

Conflict of interest: nothing to declare.

Authors' contribution: concept and design of the study, collection of material, processing, writing the text – Lemeshevskaya T., concept and research design, editing – Rubakhava N., Spiridonova E.

Submitted: 31.08.2023
Accepted: 11.09.2023
Contacts: tv.lemeshevskaya@gmail.com

Abstract

As a result of a violation of the fusion of the Mullerian ducts during embryogenesis process with each other, with the urogenital sinus or non-resorption of the septum during their fusion, congenital malformations of the uterus and vagina occur. The most severe forms are the vagina and uterus aplasia causing serious obstetric and sexual dysfunction, and vaginal obstruction associated with the vagina aplasia but with a functioning uterus

which requires emergency surgical care. The article presents methods for diagnosing and treating this pathology.

Keywords: mullerian malformations, vaginal aplasia, primary amenorrhea, pelvic pain

■ ВВЕДЕНИЕ

Мюллеровы мальформации представляют собой аномалии, связанные с нарушением сращения мюллеровых протоков между собой, что приводит к изменениям в формировании верхних двух третей влагалища и просвета матки. Указанные врожденные пороки развития (ВПР) матки и влагалища имеют большую распространенность, чем предполагается. Так, согласно анализу базы данных Medline-PubMed с 1904 по 2018 г. частота в общей популяции составляет 0,5–6,7%, а среди женщин с привычным невынашиванием беременности – до 16,7% случаев [1]. Аплазия влагалища является частью симптомокомплексов большого числа генетических синдромов, в том числе наиболее известного в практике синдрома Майера – Рокитанского – Кюстера – Хаузера (MRKH-синдром).

Для оценки структурных изменений важно понимание эмбриогенеза. Мюллеровы протоки двусторонние. В процессе эмбриогенеза они остаются разделенными в верхнем сегменте, образуя маточные трубы, а в нижнем сегменте соединяются, образуя матку и верхние две третей влагалища. После слияния мюллеровых протоков перегородка между ними также рассасывается, образуя маточно-влагалищный канал. Лишь нижняя треть влагалища берет начало от урогенитального синуса, поэтому у пациентов с аплазией влагалища преддверие влагалища, как правило, сохранено [2, 3].

Формы проявления мюллеровых аномалий очень разнятся: от легких бессимптомных до тяжелых форм, которые требуют немедленного хирургического вмешательства. Таким образом, аплазия влагалища является тяжелым ВПР.

Диагностика аплазии влагалища

Пациентки, у которых в дальнейшем может быть выявлена аплазия влагалища, обращаются за консультативной помощью в связи с первичной аменореей, дисменореей, тазовой болью, эндометриозом, сексуальными и психологическими проблемами.

При этом точная диагностика ВПР по-прежнему остается сложной задачей из-за недостатков прежних систем классификации и использования методов диагностики, так как некоторые из них весьма неточны. В настоящее время доступен широкий спектр неинвазивных диагностических процедур, расширяющих возможности точного определения анатомического статуса женских половых органов, а также комплексная система классификации с хорошо описанными классами и подклассами [4, 5].

Как правило, пациентам назначается комплекс обследований, который включает сбор анамнеза, гинекологический осмотр, двумерное ультразвуковое исследование (2D УЗИ), трехмерное (3D) УЗИ во время менструации, магнитно-резонансную томографию (МРТ) во время менструации либо в период циклической боли в случаях отсутствия менархе, что является «золотым стандартом» диагностики [4, 6],



вагиноскопию, гистероскопию, диагностическую лапароскопию. Последний метод исследования целесообразно выполнять при любом пороке развития влагалища и матки для уточнения вида патологии, определения объема оперативного вмешательства, при необходимости санации малого таза [4].

Хирургическая коррекция и тактика ведения пациентов

На основании современной классификации мюллеровых аномалий, рекомендуемой Европейским обществом репродукции человека и эмбриологии (ESHRE), Европейским обществом гинекологической эндоскопии (ESGE), а также Американским обществом фертильности (AFS), выделяют две формы ВПР, ассоциированные с аплазией влагалища [5]:

- класс 1 (AFS) / U5aC4V4 (ESHRE/ESGE) – гипоплазия шейки матки, связанная с полной или частичной агенезией влагалища;
- класс 1 (AFS) / U5bC4V4 (ESHRE/ESGE) – агенезия или гипоплазия матки и влагалища.

Первая форма представляет собой ВПР, характеризующийся наличием матки с рудиментарной полостью, врожденной атрезией шейки матки в сочетании с тотальной или частичной аплазией влагалища и почечными аномалиями. Встречается с частотой 1:80–100 тыс. женщин. Клинически проявляется гематометрой, гематосальпинксом с возможным острым внутрибрюшным кровотечением. Поэтому диагностика и лечение требуются на ранних стадиях [1].

Клиническое наблюдение 1

Девочка-подросток 13 лет обратилась в ГУ «РНПЦ «Мать и дитя» с жалобами на циклическую тазовую боль, требующую медикаментозного обезболивания. При гинекологическом осмотре развитие вторичных половых признаков соответствовало возрастной норме, определялось преддверие влагалища со слепым ходом. По данным УЗИ визуализировалась гематометра, МРТ указывало на атрезию цервикального канала, аплазию влагалища. Установлен диагноз: ВПР половых органов: аплазия влагалища, ложная первичная аменорея, нарушение менструального оттока. Выполнено оперативное лечение в объеме: формирование цервикально-вагинального соустья под лапароскопическим контролем, кольпопоз с использованием кожного аутоотрансплантата. Указанный вид оперативного лечения включал 4 этапа (рис. 1–4).

В настоящий период цервику-вагинальное соустье функционирует, обеспечивает отток менструальной крови, проводится бужирование неовлагалища дилататорами возрастающего диаметра до начала регулярной половой жизни.

Вторая форма ВПР, ассоциированная с аплазией влагалища, характеризуется агенезией или выраженной гипоплазией матки и отсутствием верхних 2/3 влагалища, нижняя треть влагалища при этом редко проходит на 2 см в глубину. Для пациентов характерен нормальный женский кариотип (46, XX), наличие вторичных половых признаков. Крайняя форма аплазии матки и влагалища известна как MRKH-синдром, атипичные формы связаны с ВПР почек, скелета, слуховой системы и сердца. MRKH-синдром проявляется первичной аменореей в возрасте 15–16 лет, при осмотре наружные половые органы не изменены, определяется небольшое углубление в преддверие влагалища, при ректо-абдоминальном исследовании может пальпироваться небольшой тяж.



Рис. 1. Вагинальный этап: создание тоннеля в ректовезикальном пространстве с формированием цервикально-вагинального соустья под лапароскопическим контролем
Fig. 1. Vaginal stage: creation of a tunnel in the rectovesical space with the formation of a cervical-vaginal anastomosis under laparoscopic control



Рис. 2. Забор кожного лоскута с передней поверхности бедра пациента
Fig. 2. Harvesting a skin flap from the patient's anterior thigh



Рис. 3. Интравагинальное введение ретрактора с кожным лоскутом
Fig. 3. Intravaginal insertion of a retractor with a skin flap



Рис. 4. Фиксация ретрактора с кожным лоскутом к преддверью влагалища
Fig. 4. Fixation of the retractor with a skin flap to the vestibule of the vagina



Клиническое наблюдение 2

Пациентка К., 18 лет, обратилась в ГУ «РНПЦ «Мать и дитя» с жалобами на отсутствие менструации, сексуальные проблемы. При гинекологическом осмотре развитие вторичных половых признаков соответствовало возрастной норме, определялось преддверие влагалища со слепым ходом. По данным инструментальных методов обследования (УЗИ, МРТ) диагностирована аплазия матки и влагалища. Диагноз: ВПР половых органов: аплазия матки, аплазия влагалища, первичная аменорея. С учетом жалоб пациента проведено реконструктивно-пластическое оперативное лечение – лапароскопический перитонеальный кольпопоз по С.Н. Давыдову. При этом первый этап – вагинальный, как и в первом клиническом наблюдении, заключается в формировании тоннеля в ректовезикальном пространстве под лапароскопическим контролем. Затем производится вскрытие и низведение тазовой брюшины в преддверие влагалища с последующим формированием купола неовлагалища кисетным швом (рис. 5–8) [7–9].



Рис. 5. Вскрытие тазовой брюшины путем гидропрепаровки
Fig. 5. Opening of the pelvic peritoneum by hydropreparation

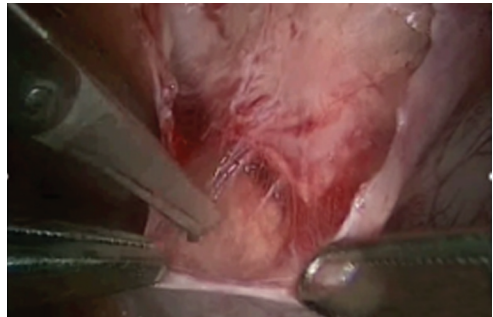


Рис. 6. Низведение тазовой брюшины между мочевым пузырем и прямой кишкой
Fig. 6. Reduction of the pelvic peritoneum between the bladder and rectum

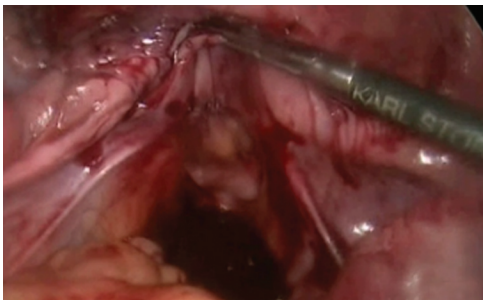


Рис. 7. Фиксация тазовой брюшины к преддверию влагалища
Fig. 7. Fixation of the pelvic peritoneum to the vestibule of the vagina

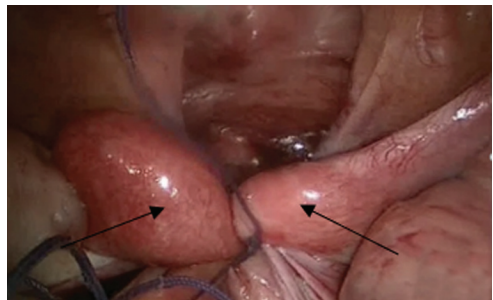


Рис. 8. Формирование купола неовлагалища кисетным эндошвом из тазовой брюшины и рудиментарных маточных валиков (указаны стрелками)
Fig. 8. Formation of the dome of the neovagina with a purse-string endosuture from the pelvic peritoneum and rudimentary uterine ridges (indicated by arrows)

Кольпопоз из тазовой брюшины с лапароскопической ассистенцией имеет следующие преимущества:

- обеспечивает формирование неовлагалища достаточной глубины одномоментно (11–12 см);
- требует использования только собственных тканей организма;
- сопряжен с минимальной кровопотерей;
- не требует использования специального оборудования;
- контролируемое минимальное обезболивание после операции;
- раннее восстановление полноценной активности.

Однако следует помнить, что выбор указанного метода оперативного лечения осуществляется исключительно в случае готовности пациентки к постоянной половой жизни и растяжению неовлагалища во избежание его рубцового стенозирования.

В гинекологическом отделении ГУ «РНПЦ «Мать и дитя» впервые в Республике Беларусь была применена методика лапароскопического перитонеального кольпопоза по С.Н. Давыдову. На момент написания статьи выполнены три указанные операции, при повторном визите спустя 3, 6 месяцев пациенты удовлетворены полученным результатом.

■ ЗАКЛЮЧЕНИЕ

В настоящее время формирование неовлагалища из тазовой брюшины является эффективным и относительно безопасным методом кольпопоза с минимальным числом интраоперационных и послеоперационных осложнений [1, 10].

Возможности гинекологической хирургии, высокая квалификация врачей позволяют корректировать тяжелые ВПР половых органов, что способствует улучшению качества жизни, в том числе сексуальной, и повышению самооценки пациентов.

■ ЛИТЕРАТУРА/REFERENCES

1. Passos I., Britto R.L. Diagnosis and treatment of mullerian malformations. *Taiwan J Obstet Gynecol*, 2020;59(2):183–188.
2. Pizzo A. et al. Mayer-rokitansky-kuster-hauser syndrome: embryology, genetics and clinical and surgical treatment. *ISRN Obstet Gynecol*, 2013;2013:628717.
3. Jost A. A new look at the mechanisms controlling sex differentiation in mammals. *Johns Hopkins Med J*, 1972;30(1):38–53.
4. Grimbizis G.F. et al. The Thessaloniki ESHRE/ESGE consensus on diagnosis of female genital anomalies. *Hum Reprod*, 2016;31(1):2–7.
5. Grimbizis G.F. et al. The ESHRE/ESGE consensus on the classification of female genital tract congenital anomalies. *Hum Reprod*, 2013;28(8):2032–44.
6. Olpin J.D. et al. MR Imaging of Mullerian Fusion Anomalies. *Magn Reson Imaging Clin N Am*, 2017;25(3):563–575.
7. Willemsen W.N., Kluivers K.B. Long-term results of vaginal construction with the use of Frank dilation and a peritoneal graft (Davydov procedure) in patients with Mayer-Rokitansky-Kuster syndrome. *Fertil Steril*, 2015;103(1):220–7 e1.
8. Grimbizis G.F. et al. Successful isthmo-neovagina anastomosis after Davydov's colpoptosis in Mayer – Rokitansky – Kuster – Hauser syndrome patients with a functional rudimentary uterine horn. *J Minim Invasive Gynecol*, 2015;22(1):142–50.
9. Davydov S.N., Khromov B.M., Sheiko V.Z. *Atlas of gynaecological operations*. 1982. 2nd ed.
10. Politova A.K. et al. Laparoscopic peritoneal colpoptosis using uterine rudiments in a patient with Mayer – Rokitansky – Kuster – Hauser syndrome. *Obstetrics and Gynecology*, 2021;3:196–201.