

УДК 618.15-007.271-053.1-053.35-089

ЖУРИЛО И.П., ПЕРУНСКИЙ В.П., ИВАЩЕНКО Т.И., АБДУЛИН Р.Ф., ТУРПАКОВА Г.Н.
Донецкий национальный медицинский университет им. М. Горького

ГИГАНТСКИЙ МУКОМЕТРОКОЛЬПОС У НОВОРОЖДЕННОЙ

Резюме. В статье приведено описание редкого случая гигантского мукометрокольпоса у новорожденной. Кистозное образование впервые было выявлено внутриутробно при контрольном ультразвуковом исследовании в сроке беременности 34 недели. Окончательный диагноз был установлен во время оперативного вмешательства. Из расширенного влагалища и матки было эвакуировано до 350 см³ слизистого содержимого. Выполнена резекция стенки кистозного образования, рассечение мембраны влагалища и наружное дренирование полости. Гистологическое исследование выявило дегенеративные изменения эпителия и железистого аппарата стенки влагалища. Выздоровление.

Ключевые слова: мукометрокольпос, атрезия влагалища, новорожденная.

Врожденные аномалии женских половых органов встречаются достаточно редко. У большинства пациентов атрезия влагалища клинически проявляется в пубертатном возрасте аменореей, циклическими болями и пальпируемым опухолевидным образованием в нижних отделах живота. В отдельных случаях порок развития может быть диагностирован интранатально при выполнении контрольного ультразвукового исследования (УЗИ) [2, 3]. Формирование мукометрокольпоса при атрезии девственной плевы возможно в грудном и младшем детском возрасте [1].

Женская репродуктивная система образуется в основном из мюллеровых (парамезонефральных) протоков. При отсутствии выработки андрогенов или мюллер-ингибирующей субстанции (MIS) вольфова система регрессирует, а мюллерова продолжает дифференцировку. Парные мюллеровы протоки разрастаются в латеральном направлении и сливаются по средней линии. К десятой неделе гестации протоки образуют единую срединную тубулярную структуру — маточно-влагалищный канал, утолщающаяся часть которого образует дно, тело и шейку матки. Латеральные части отдельных мюллеровых протоков формируют фаллопиевы трубы [3].

Точное эмбриологическое происхождение влагалища до конца не известно. А.К. Koff предположил (цит. по Hensle T.W., Kennedy W.A. [3]), что верхние 4/5 части влагалища образуются из мюллерова канала, а нижняя, 1/5 часть формируется из уrogenитального синуса. На 12-й неделе беременности развитие влагалища начинается от мюллерова бугорка, где возникают двусторонние энтодермальные инвагинации, называемые синовагинальными луковичками. Последние растут и прекращают свое

развитие между 15-й и 26-й неделями беременности, образуя примитивную вагинальную пластинку (ПВП). Мюллеров бугорок регрессирует. Канализация ПВП начинается от уrogenитального синуса и прогрессирует в краниальном направлении. К пятому месяцу эмбрионального периода развитие влагалища завершается.

Врожденная вагинальная обструкция, вероятно, связана с неполной канализацией влагалища, которая происходит в течение пятого месяца беременности. Зарастание девственной плевы может привести к накоплению слизи и прогрессивному растяжению влагалища (гидрокольпос (hydrocolpos)) или расширению как влагалища, так и матки (гидрометрокольпос (hydrometrocolpos)) [1–3]. Врожденная обструкция влагалища чаще представлена неперфорированной девственной плевой (рис. 1а), реже — более проксимальным поражением в виде высокой поперечной перегородки (рис. 1б).

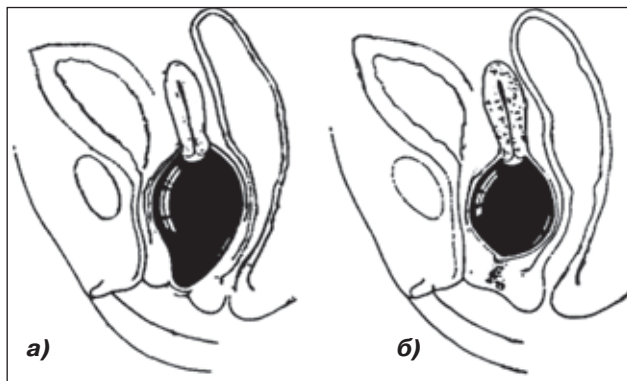


Рисунок 1. Варианты врожденной обструкции влагалища

В отдельных случаях у новорожденных с обструкцией влагалища может пальпироваться образование в нижних отделах живота. Часто у этих детей возникает обструкция мочевых путей. Образование брюшной полости представлено расширенным влагалищем вследствие непрерывного выделения и скопления слизистого секрета цервикальных желез в ответ на высокий уровень материнских эстрогенов. УЗИ брюшной полости обнаруживает крупное жидкостное образование, вызывающее смещение кпереди мочевого пузыря и прямой кишки кзади [1]. Чрескожная пункция и введение контрастного вещества помогают в диагностике [2]. Если опухолевидное образование брюшной полости не определяется при рождении, то патология часто не обнаруживается до начала подросткового возраста. В этот период симптомами заболевания являются: аменорея, циклические боли в животе и пальпируемое образование брюшной полости, появление которого обусловлено гематокольпосом [2].

Учитывая редкость интранатальной диагностики обструктивных пороков развития влагалища и манифестации этой патологии в периоде новорожденности, приводим описание нашего клинического наблюдения.

Больная Б., 1 сутки, госпитализирована в отделение патологии новорожденных ОДКБ г. Донецка 01.08.2012 г. с жалобами медперсонала на наличие у ребенка опухолевидного образования в брюшной полости. Вышеописанное образование впервые обнаружено при УЗИ плода в сроке беременности 34 недели (за 2 недели до родов). Из анамнеза известно, что ребенок от 1-й беременности, роды преждевременные. После рождения у ребенка (на основании объективных данных и УЗИ) подтверждено наличие опухолевидного образования в брюшной полости. Девочка консультирована детским хирургом и переведена в ОДКБ.

Состояние при поступлении средней тяжести. Кожные покровы обычной окраски. Тоны сердца приглушенные, ритмичные. Дыхательные экскурсии снижены за счет увеличения в объеме живота. Дыхание в легких жесткое, хрипов нет. Живот значительно увеличен в объеме за счет опухолевидного образования, исходящего из полости таза и верхним полюсом достигающего уровня на 2,5 см выше пупка. Опухоль плотно-эластической консистенции, занимающая 2/3 объема брюшной полости, в средней трети по передней поверхности дополнительно определяется малоподвижный плотный опухолевый узел округлой формы, диаметром до 3,5 см. Пальпация образования беспокоит у ребенка не вызывает. Печень, селезенка и почки не пальпируются. Стул и мочеиспускание не нарушены.

Ребенок обследован в клинике. Общий анализ крови: эритроц. — $4,17 \cdot 10^{12}/л$; Hb — 136 г/л; ц.п. — 0,9; СОЭ — 9 мм/ч; лейкоц. — $11,6 \cdot 10^9/л$; эоз. — 1, п. — 4, сегм. — 34, лимф. — 52, мон. — 8. Билирубин: общ. — 38,7 мкмоль/л, за счет непрямой фракции. Активность трансаминаз (АСТ, АЛТ) —

в пределах нормы. Общий белок: 48,9 г/л. Группа крови 0 (I), Rh-фактор положительный. При УЗИ от 01.08.2012 — опухолевидное образование общими размерами 10,0 x 7,0 см, исходит из забрюшинного пространства, занимает мезо- и гипогастральную области, оттесняет петли кишечника кверху. Образование состоит из кистозных полостей, заполненных эхопозитивной взвесью. Отмечается гидронефротическая трансформация обеих почек, расширение мочеточников до 8,0 мм в диаметре.

Предварительный диагноз: кистозная лимфангиома (?), мезенхимомы (?) брюшной полости и забрюшинного пространства.

02.09.2012 г. предпринято оперативное вмешательство. Произведена срединная лапаротомия длиной до 12 см. Гемостаз. По вскрытии брюшины к ране на всем протяжении предлежит крупное кистозное образование, исходящее из полости малого таза и забрюшинного пространства. В средней трети кисты на ее передней поверхности располагается распластанная матка с трубами и придатками. По боковым поверхностям кисты определяются расширенные, сдавленные мочеточники. Почки напряжены, увеличены в размерах. Корень брыжейки и петли тонкой кишки оттеснены кверху. Местами участки кишечника с фибринозными наложениями и фиксированы к кистозному образованию. Тупым путем они отделены, фибринозные наложения удалены. Вскрыт задний листок париетальной брюшины. Мобилизовано кистозное образование. После ревизии установлено, что это резко расширенное, переполненное содержимым влагалище. Задняя стенка его вскрыта над маткой в поперечном направлении — эвакуировано до 350 см³ белесоватого мутного слизистого содержимого. Через влагалище на промежность проведен зажим и после обработки операционного поля произведена ревизия его преддверия. Оказалось, что имеет место неперфорированная девственная плева (мембрана дистальной части влагалища?). Произведено рассечение перегородки, зажим проведен на промежность и в полость влагалища выведен дренирующий катетер (рис. 2).

Выполнена резекция истонченной задней стенки влагалища в поперечном направлении. Стенка его ушита отдельными узловатыми швами. Восстановлена целостность заднего листка париетальной брюшины. Контроль на гемостаз — кровотечения нет. Операционная рана послойно ушита наглухо. Асептическая наклейка.

Диагноз после операции: мукометрокольпос на почве неперфорированной девственной плевы (мембраны дистальной части влагалища?).

В послеоперационном периоде больная получала лечение: антибактериальную терапию (фортум, метрогил); инфузии свежезамороженной плазмы, альбумина, эритроцитарной массы, физиологического раствора и 10% раствора глюкозы; парентеральное питание (инфезол); витамины группы В и С; зубиотики (линекс); манипуляции (промывание

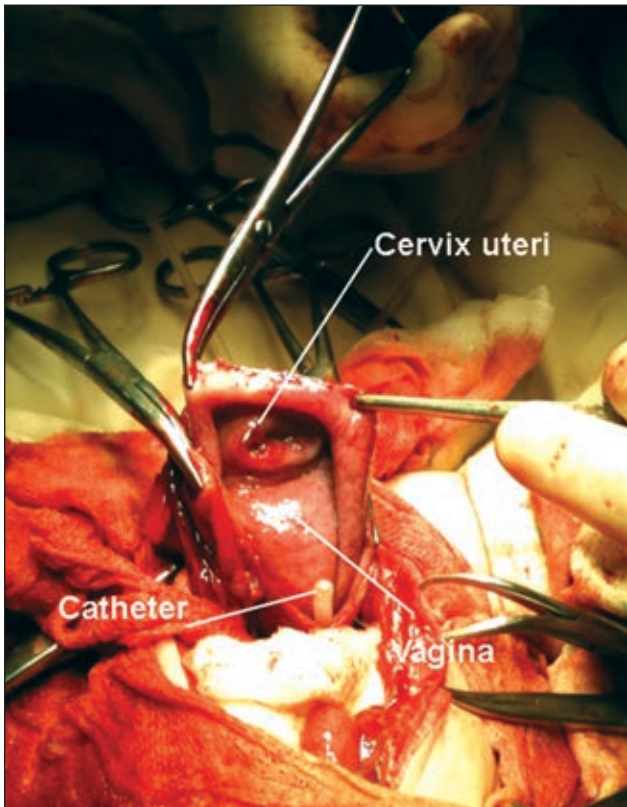


Рисунок 2. Мукометрокольпос. Внешний вид во время операции

дренирующего катетера; перевязки); питание — смесь «Малютка». Осложнений не отмечено. В первые сутки по дренирующему катетеру отмечалось слизистое серозно-геморрагическое отделяемое в скудном количестве. Катетер удален из влагалища на 7-е сутки. Швы сняты на 9-е сутки — заживление лапаротомной раны первичным натяжением.

Проведено гистологическое исследование интраоперационного материала (участок резецированной стенки влагалища). Морфологическая картина микропрепаратов приведена на рис. 3.

В стенке влагалища отмечается неравномерное кровенаполнение с переполнением кровью и расширением просвета сосудов синусоидного типа, склеиванием эритроцитов с формированием агрегационных тромбов (рис. 3б). В многослойном плоском эпителии слизистой оболочки на большом протяжении наблюдаются паракератоз, явления атрофии с отсутствием поверхностного и промежуточного слоев, резко выраженными дистрофическими изменениями эпителиоцитов базального слоя, сглаживанием сосочков собственной пластинки на некоторых участках (рис. 3в). Мышечная оболочка представлена широкими пучками, имеющими продольное и циркулярное расположение и состоящими из гипертрофированных гладких миоцитов. На некоторых участках мышечные клетки с неровными контурами, бледно окрашенной цитоплазмой, часть из них фрагментированы и лишены ядер, в

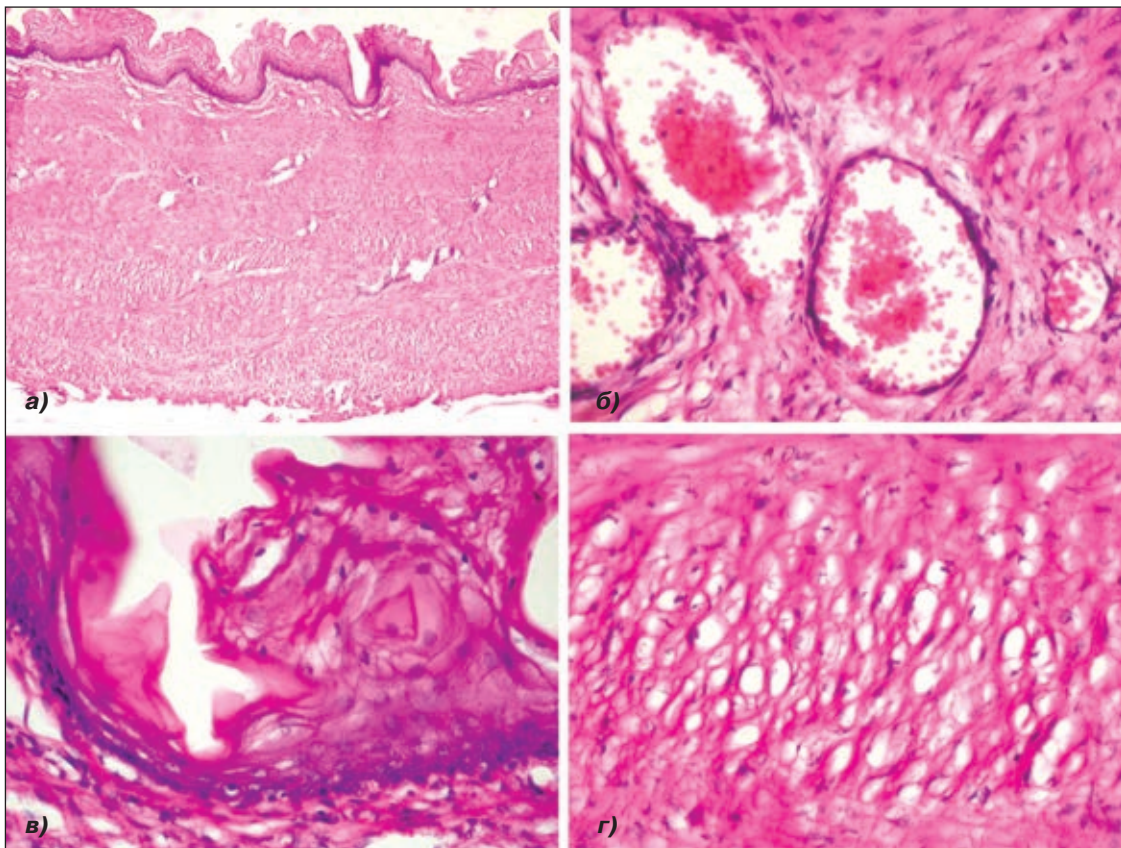


Рисунок 3. Стенка влагалища: а) общий вид; б) полнокровие сосудов синусоидного типа; в) дистрофические и атрофические изменения эпителия; г) резко выраженная вакуолярная дистрофия миоцитов. Окраска гематоксилином и эозином. Увеличение: а) x 100; б, в, г) x 400

цитоплазме многих миоцитов отмечаются крупные оптически пустые вакуоли, местами — с полной деструкцией гладких мышечных клеток (рис. 4г).

При выполнении УЗИ в динамике (10.08.12, 04.09.12) отмечено уменьшение в размерах почек и нормализация диаметра мочеточников. Общий анализ мочи — без патологических изменений. Общее состояние к моменту выписки улучшилось. Ребенок достаточно набрал массу тела. При осмотрах пациента узкими специалистами (невролог, окулист) патологии не выявлено. В удовлетворительном состоянии девочка выписана домой 06.09.2012. Рекомендовано динамическое наблюдение детского гинеколога.

Анализируя данный клинический случай, мы хотели акцентировать внимание на отдельных моментах. Несмотря на то, что во время операции из расширенного влагалища и матки было эвакуировано до 350 см³ слизистого содержимого, продукции секрета в послеоперационном периоде не наблюдалось. Учитывая результаты гистологического исследования, следует предположить, что формирование

гигантского мукометрокольпоса произошло у больной внутриутробно, а высокое давление в замкнутой полости вызвало дегенеративные изменения эпителия и железистого аппарата. Таким образом, к моменту рождения ребенка образование влагалищного секрета прекратилось. Патологические изменения почек и мочеточников в виде расширения мочевых путей были вызваны компрессией и носили обратимый характер.

Список литературы

1. Негмаджанов Б.Б., Окулов А.Б., Закиров Ф.И. и соавт. Хирургическое лечение девочек с мукокольпосом с сохранением гименального кольца // *Мат-лы научно-практической конференции: Новые технологии в детской хирургии, урологии, анестезиологии и реаниматологии.* — Самарканд, 2012. — 46 с.
2. Озерская И.А., Пыков М.И., Заболотская Р.В. Эхография репродуктивной системы девочки, подростка, девушки. — Москва: Вудар, 2007. — 129 с.
3. Hensle T.W., Kennedy W.A. *Abnormalities of the Female Genital Tract // Pediatric Surgery.* — St. Louis; Baltimore; Boston: Mosby, 1998. — P. 1819-1833.

Получено 19.10.12 □

Журило І.П., Перунський В.П., Іващенко Т.І., Абдулін Р.Ф., Турпакова Г.М.
Донецький національний медичний університет
ім. М. Горького

Zhurilo I.P., Perunsky V.P., Ivaschenko T.I., Abdulin R.F., Turpakova G.N.
Donetsk National Medical University named after M. Gorky,
Donetsk, Ukraine

ГІГАНТСЬКИЙ МУКОМЕТРОКОЛЬПОС У НОВОНАРОДЖЕНОЇ

Резюме. У статті наведено опис рідкісного випадку гігантського мукометрокольпосу в новонародженої. Кістозне утворення вперше було виявлено внутрішньоутробно при контрольному ультразвуковому дослідженні в терміні вагітності 34 тижні. Остаточний діагноз був установлений під час оперативного втручання. З розширеної піхви і матки було евакуйовано до 350 см³ слизового вмісту. Виконана резекція стінки кістозного утворення, розсічення мембрани піхви і зовнішнє дренивання порожнини. Гістологічне дослідження виявило дегенеративні зміни епітелію і залозистого апарату стінки піхви. Одержання.

Ключові слова: мукометрокольпос, атрезія піхви, новонароджена.

GIANT MUCOMETROCOLPOS IN NEWBORN GIRL

Summary. The article describes a rare case of a giant mucometrocolpos in newborn girl. Cystic formation was first detected in utero by ultrasound control in 34 weeks of pregnancy. The final diagnosis was made during surgery. From the dilated vagina and uterus there were evacuated up to 350 cm³ of mucous content. Resection of the wall of cystic formation, dissection of vaginal membrane and external drainage of the cavity had been carried out. Histological examination revealed degenerative changes in the epithelium and glandular apparatus of the vaginal wall. Recovery.

Key words: mucometrocolpos, vaginal atresia, newborn girl.