



II Тарау. Жыныс мүшелерінің даму ақаулары

Жыныс мүшелерінің даму ақаулары эмбрионалдық кезеңде дамиды, сирек постнаталды кезеңде кездеседі. Жыныс мүшелерінің аномалияларының себептері эмбрионалдық және постнаталдық кезеңдердегі ішкі, сыртқы тератогенді факторлар болып табылады. Сыртқы тератогенді факторларға инфекциялар, дәрілік препараттар, химиялық, атмосфералық (оттегі жеткіліксіздігі), алиментарлық (дұрыс тамақтанбау, дәрумен жетіспеушілік) және т.б. жатады. Ішкі факторларға гормоналды гемостазды бұзатын ана ағзасының патологиялық жағдайы және тұқымқуалаушылық жатады. Жатырдың және қынаптың жоғарғы үштен бір бөлігінің даму ақауы эмбрионалдық кезеңде парамезонефралдық түтіктердің дамуының калыпты жағдайдан ауытқу салдарынан пайда болады. Эмбрионда мюллер түтіктерінің дифференциациясы жүктіліктің 5 аптасында басталып 20 аптада аяқталады. Бұл процесс үш кезеңнен тұрады:

- *жатыр мен қынап даму аймағында мюллер түтіктерінің бірігуінің бұзылуы (8-11 апта);*
- *түтіктің каудальды бағытта өсуі, мюллер төмпешігінің пайда болуы және олардың уrogenиталды синуспен бірігуінің бұзылысы (11-12 апта)*
- *мюллер түтіктерінің бірігіп бір жатыр, жатыр мойны, бір қынап пайда болу үшін аралықтың жойылуының бұзылысы (12-16 апта).*

Мюллер түтіктерінің бірігу сатысында аралық қабырғаларының жойылмауы жатыр мен қынаптың екі еселенуіне әкеледі. Уrogenиталды синуспен мюллер түтіктерінің бірігуінің бұзылысынан қынап аплазиясы пайда болады. Мюллер түтіктерінің жоқ болуы жатыр мен қынаптың толық

аплазиясына әкеледі. Жыныс мүшелерінің даму ақаулары ауырлық дәрежесіне байланысты бөлінеді:

- *жеңіл, жыныс мүшелерінің функционалды жағдайына әсер етпейді*
- *орташа, жыныс мүшелерінің функционалды жағдайы бұзылған, бірақ репродуктивті сақталған;*
- *ауыр, репродуктивті қызметтің бұзылуымен жүреді.*

Дәрігер практикасында жыныс мүшелерінің даму ақауларын орналасу деңгейіне байланысты бөлген қолайлы.

Жыныс мүшелерінің даму ақауларының классификациясы эмбриогенез кезеңіне негізделген (Buttram.V.1983):

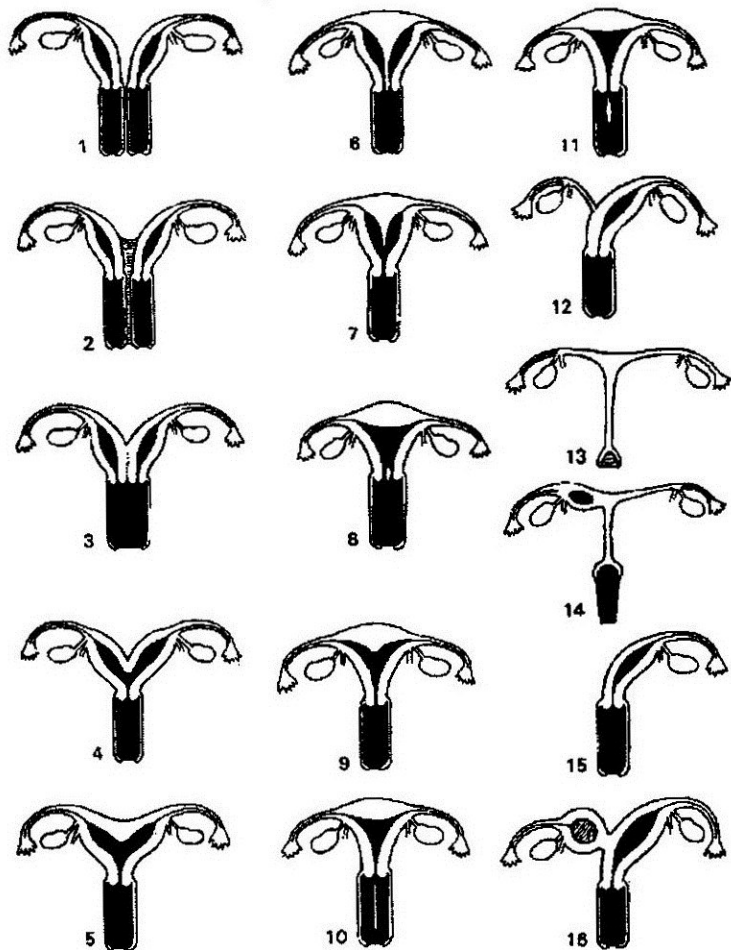
Класс I. Мюллер түтіктерінің толық емес агенезиясы (гипоплазия)

- қынаптың
- жатыр мойнының
- жатырдың
- жатыр түтігінің

Класс II. Бірмүйізді жатыр:

- рудиментарлы мүйізді
- эндометриальды қуыспен
- екінші мүйізбен байланысқан
- екінші мүйізбен байланыспаған
- эндометриальды қуыссыз
- рудиментарлы мүйізсіз

Класс III. Қосарланған жатыр



- **Сурет 1.** Мюллер түтіктерінің ақаулары (Stoekel бойынша): 1 - u. didelphys; 2 - u. duplex et v. duplex; 3 - u. bicornis bicollis, v. simplex; 4 - u. bicornis unicollis; 5 - u. arcuatus; 6 - u. septus duplex seu bilocularis; 7 - u. subseptus; 8 - u. biforis; 9 - u. foras arcuatus; 10 - v. septa; 11 - v. subsepta; 12 - u. unicornis; 13 - u. bicornis rudimentarius solidus cum v. solida (синдром Mayer-Rokitansky-Kuster); 14 - u. bicornis rudimentarius partim excavatus; 15 - u. unicornis; 16 - u. bicornis cum haematometra

Класс IV. Қосмүйізді жатыр:

- толық екіге бөлінген
- жартылай екіге бөлінген
- ертоқым тәріздес жатыр

Класс V. Пердемен бөлінген жатыр:

- Жатыр қуысы пердемен толық бөлінген (жатыр мойнының ішкі ернеуіне дейін)
- Жатыр қуысы пердемен жартылай бөлінген

Класс VI. Ішкі қабаты өзгерген жатыр (Т-тәріздес, жатыр қуысындағы жабысқақтар, туринал, диэтилстильбэстрон әсерінен жатырдың төменгі 3/4 бөлігінің кеңеюі)

Даму ақауларының түрлеріне байланысты :

- ағзаның болмауы - агенезия;
- ағзаның бөлігінің болмауы - аплазия;
- ағзаның өткізгіштігінің бұзылуы - атрезия;
- ағзаның толық қалыптаспауы - гипоплазия;
- ағза санының көбеюі - мультипликация ;
- қалыпты жағдайдан тыс ағзалар мен тіндердің өсуі - эктопия деп аталады.

Қыздық перденің атрезиясы туа біткен немесе постнатальды кезеңдегі қабыну әсерінен болуы мүмкін.

Гименалды сақинаның даму аномалиясы



Қыздық перденің аномалиясының жеңіл формасы кезінде онда қосымша тесік анықталады.

Теориялық тұрғыдан алғанда тотальды немесе субтотальді

қынапқа кіреберісінің жабық болуы басқа анатомиялық структуралардың аномалияларымен бірге кездеседі. Жабушы тін урогениталды синус, волфова түтіктері және мюллер түтіктерімен қынап кездесетін аймақта пайда болады. Гименалды сақинаның өзі жабушы зонадан каудалді орналасады, сондықтан айқын «гименалды жабуды» әрқашан түзеуге келмейді. Практикалық тұрғыдан адекватты түзету мен болуы мүмкін асқынуларды ескерту үшін аномалия ұзындығын білу қажет.

Қыздық перденің тесігі сақталуымен жүретін даму ақаулары (қыздық перденің субтотальді бітісуі)

Бұл аномалияларды мұқият қарау кезінде анықтауға болады, себебі бұл кезде секрет бөліну бұзылмайды. Кішкене тесіктің болуының өзінен кедергісіз кілегей бөлінеді, менархе уақыты келгенде менструалды қан өтеді.

Бұл аномалияларға жатады:

- Сақина тәрізді қыздық перде (*hymen anularis*) қынаптың кіреберіс сақина тәрізді тарылған.
- Қалқанша тәрізді қыздық перде (*hymen septus*) бұл кезде қыздық перде жалғастырғыш арқылы сагиталды бөлінеді.
- Тор тәрізді қыздық перде (*hymen cribriformis*) қыздық пердеде көп тесіктер анықталады.
- Жоғары қыздық перде (*hymen alius*) қынапқа кіреберістің қыздық пердемен субтотальды жабылуы, қыздық пердеде шағын дефект сақталады. Жоғары қыздық перде уретраның сыртқы тесігін толық жауып тұруы мүмкін және білінбейтін тесік сақталады, ол қыздық перденің толық бітісуі деген қате диагнозға негіздеме болуы мүмкін.



Сурет 2

Емшек еметін жаста. Емшек еметін жаста қыздық перденің бітелуі мукокольпос дамуына алып келеді. Жиі қыздық перде жұқа болғаны соншалық, айқай (ішкі құрсақтық қысымның жоғарылауы) кезінде сыртқа сарғыш пленка түрінде ісініп шығады. Емі қыздық пердені тілу арқылы жасалады.

Пубертатты кезеңде. Өкінішке орай, қыздық перденің толықтай бітелуінің диагностикасы қыздарда менархенің болмауы кезінде ғана анықталады. Қыздар жиі іштің төменгі бөлігінің циклдық ауырсынуға шағымданады, бірақ менструация болмайды. Жиі бұндай науқастарға біріншілік аменорея себебін анықтамай тұрып, менструация пайда болуы үшін экстрогендермен терапия жүргізіледі.

Қарау кезінде гименальді сақина немесе гименальді карункулдар көрінеді, ал қыздық перде жоғары орналасады. Ол тығыз және бірнеше миллиметр қалыңдықта болады. Қыздық перденің атрезиясы кезінде мембранасы салыстырмалы түрде жіңішкерек болады және одан менструалды қан өткеннен соң көгілдір реңді болады.

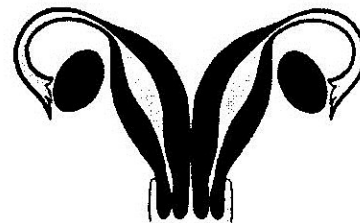
Қыздық перденің бітелуін гинатрезияға жатқызады. Диагноздың қойылу уақытына және қыздық перденің бітелуіненен жыныс жолдарында жиналған менструальді қанның көлеміне байланысты келесі асқынуларын ажыратады:

- Гематокольпос
- Гематометра
- Гематосальпинкс

Қынаптың екіншілік атрезиясы

Қынаптың екіншілік атрезиясы қабыну үрдісі және зақымданудан кейін дамиды. Оның себебі ретінде жалпы балалар инфекциясы: қызылша, скарлатина, қынап дифтериясы болып табылады. Бірақ қынап атрезиясы жиі қынапта бөгде заттың болуы, ыстық сұйықтықпен күйу және механикалық зақымданудан кейін дамыған жергілікті инфекциядан кейін дамиды.

Клиникалық көрінісі жыныстық жетілу кезінде білінеді. Етеккір кезінде қан қынып қуысында (гематокольпос), жатырда (гематометра), жатыр түтікшелерінде (гематосальпинкс) жиналады. Жиналған қанды ісік жалпы жағдайдың өзгеруіне, іштің төменгі жағының толғақ тәрізді ауруына, көрші ағзалардың қызметінің бұзылуына әкеледі. Жиналған қан инфицирленуі мүмкін. Сырттай көруде қыздық перденің сыртқа қарай шығуын, түсінің өзгеруін және қыздық пердеде тесігінің бітеулігін көруге болады. Ректальдық зерттеу кезінде тік ішек сопақ тәрізді түзіліспен ығыстырылған, оның консистенциясы тығыз болады, жатыр оның үстіне орналасады. УДЗ бұл патологияның орналасу деңгейін бағалауға мүмкіндік береді. Емі хирургиялық, қыздық пердені крест тәрізді кесіп, кетгут жібімен астарлап тігу, ұйыған қанды шығару, антисептик ерітіндісімен қынапты санация жүргізу. Қынаптың атрезиясы төменгі, ортаңғы немесе жоғарғы бөлігінде орналасуы мүмкін, толық және жартылай бітелуі кездеседі. Клиникалық белгісі іштің төменгі бөлігінің ауырсынуы, етеккірдің болмауымен көрінеді. Қан атрезиялық аймақтан жоғарғы бөлікке жиналып гематометра пайда болады. Диагноз қоюға УДЗ, ректальдық тексеру, қынапты зондтау әдістері көмектеседі. Емі пластикалық хирургиялық. Қынаптың даму ақауларына мюллер өзегінің толық қосылмауы нәтижесінде пайда болатын қынапты екіге бөліп тұратын перделер кездеседі. Кейде қынаптың бір жағынан атрезиясы болса онда менархе басталған кезде гематокольпос, гематометра пайда болып перделердің резекциясын қажет етеді. Көбіне қынаптың пердесі симптомсыз өтеді, егер жыныстық қатынасқа, босануға кедергі келтірсе оны алып тастайды.



Жатыр және қынаптың екі еселенуі.

Жатыр және қынаптың екі еселенуінің себебі эмбриональды кезеңде мюллерленген ағымның бұзылысына байланысты. Мүмкін екі еселену мюллерленген ағымның толық немесе

жартылай болуына байланысты бірнеше вариантта көрінеді. Негізгі ақау варианты uterus didelphys байланысты, жатыр мойны және қынаптың екі еселенуіне себепкер. Uterus arcuatus жеңіл формасында жатыр түбінде кіндік тәрізді созылу белгіленеді, мюллерленген ағым орнын көрсетеді.

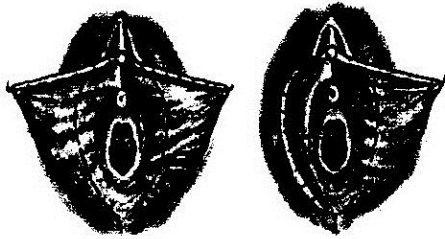
Екі еселенудің симметриялық формасында менструалды қанның және қынап секреті ағымының бұзылысы болмайды, сондықтан аномалиялардың клиникалық белгілері білінбейді және оны жүктілік кезінде бедеулікке тексерілгенде, босану барысында анықталынады.

УДЗ кезінде ақаудың типіне тәуелді жатыр немесе жатыр түбінде екі дене анықталады, эндометри созылыңқы, екі еселенген қынап болады.

Қыздарда жатырдың екі еселенуі жиі бүйрек ақауында анықталады сондықтан оларға әрдайым бүйрек УДЗ –сын жүргізу керек.

Ассиметриялы жатырдың екі еселенуі мына жағдайда байқалады, мюллерленген ағымның біреуі жетілмеуінде, бұл жатырдың формирленуінде және екіншілік рудиментарлануына алып келеді. Егер бұл жағдайда эндометрий сақталса гематометр дамиды. Бұндай науқастарда біріншілік дисменорея немесе кіші жамбас қуысында пальпацияланатын үлкен түзіліс болады. Бұл УДЗ тексеруге көрсеткіш.

Жатырды сонограммада зерттегенде, қабырғаларының өз дәрежесіне сай кеңігенін көреміз, контурлары бірдей, экзогенділігі төмендеген. Дифференциалды диагностика жүргізгенде аналық без кистасын есептемесек болады.



Жыныстық еріннің гипертрофиясы

Жыныстық еріннің гипертрофиясы сыртқы жыныс мүшелерінің дамуындағы қатерсіз аномалия

болып табылады. Бірақ ол кейбір қыз балаларда пубертантты кезеңде психикалық бұзылыстар мен киіну бөлмесінде өзгелер мұның ауытқуларын көріп қоюдан қорқуына байланысты спорттық сабақтардан қашу секілді бұзылыстар тудыруы мүмкін. Мұндай ауытқуы бар қыздар сонымен қатар жыныстық еріннің гипертрофиясы кедергі келтіреді деген оймен жыныстық қатынасқа түсуден де қорқады.

Жыныстық еріннің гипертрофиясы европoidты халықтарда спорадикалық кездесетін сыртқы жыныс мүшелерінің қалыптасуында дамиды генетикалық ауытқу болып табылады. Бірақ басқа халықтарда бұл ауытқу өте жиі немесе керісінше тіпті сирек анықталады.

Бұл ауытқу сонымен бірге «готтентот алжапқышы» атауымен белгілі. Оған үлкен жыныс еріннің қалыпты созылғыштығы кезінде кіші жыныс ерінінің 15 см дейін созылуы тән. Бұл науқастарда үлкен жыныс еріндерінде аз көлемдегі майдың жиналуы кіші жыныс еріндерінің тіпті одан да көп гипертрофиялануына әкеледі. Перде қызметін атқаратын деліткінің шеткі денесінің шамадан тыс дамуына әкеледі. Кіші жыныс еріндерінің өсуі асимметриялы түрде жүреді.

Емі: Жыныстық еріннің гипертрофиясы кезіндегі пластикалық операция деліткінің шеткі денесіне де әсерін тигізеді. Бұл операция косметикалық сипат алады және қыз балалардың психикожаракаттық бұзылыстарын жоюға бағытталған. Операция кезінде көп тіндерді жаракаттамау мақсатында өте сақ болған дұрыс.

Деліткінің псевдогипертрофиясы. Егер жыныс еріндерінің гипертрофиясы шеткі дененің жылдам өсуімен басталса, онда ол деліткінің гипертрофиясына әкеледі. Жиналған смегманың әсерінен туындаған қабыну процесстерінің салдарынан шеткі дененің өлшемі одан әрі үлкейеді, бірақ бұл кезде деліткінің денесі мен басы өзгеріссіз қалады. Деліткі басының диаметрі 4-5 мм және ол терілік қатпардың артында пальпацияланады.

Қынаптың біріншілік толық болмауы (агенезия) мюллер өзектерінің болмауы немесе толық жетілмеуінен пайда болады. Қынаптың толық болмауы Майер – Рокитанский – Кюстнер - Хаузер синдромында байқалады. Жатыр атрезиясы жатыр мойны ішкі өзегінің бітелуімен көрінеді. Сыртқы жыныс мүшелерінің даму ақауына гермафродитизм, туа біткен аденогенитальды синдром жатады. Гермафродитизм –бір тұлғада әйел және еркек жыныс безінің бірдей кездесуі, жалған және шынайы болып бөлінеді. Шынайы гермафродитизмде бір тұлғада анабезі мен аталық бездің болуы тән. Жалған гермафродитизмде жыныс безі басқа, ал сыртқы жыныс мүшелері және екіншілік жыныстық белгілер басқа жынысқа тән. Адамның жынысын жыныс бездеріне қарап анықтайтын болғандықтан, жалған гермафродиттер еркектік және әйелдік болып бөлінеді. Еркектік жалған гермафродитизмде жыныстық без еркек, ал сыртқы жыныс мүшелері әйел типтес. Әйелдік жалған гермафродитизмде ішкі жыныс мүшелері (қынап, жатыр, анабез) дұрыс дамыған, ал сыртқы жыныс мүшелері еркек жыныс мүшесіне ұқсас үлкейген деліткі, жыныс еріндері бірігіп ұмаға ұқсаған. Әйелдік жалған гермафродитизм туа біткен аденогенитальды синдромда, сонымен қатар аналары жүктілік кезінде көп мөлшерде андроген немесе прогестерон қабылдағанда жиі кездеседі. Бұндай жағдайда глюкокортикоидтар тағайындалып хирургиялық жолмен урогенитальды синусты кесу, клиторды ампутациялау жүргізіледі. Әйелдік жалған гермафродитизмнің дамуына көп жағдайда бүйрекүсті безінің және анабездің ісіктері себеп болуы мүмкін. Емі хирургиялық жолмен ісікті алып тастау.