

ОГЛАВЛЕНИЕ

Предисловие	6
Список сокращений	7
Глава 1. Эмбриология, анатомия, гистология, врожденные аномалии вульвы и влагалища	9
1.1. Развитие вульвы	9
1.2. Анатомия и гистология вульвы	12
1.3. Развитие влагалища	18
1.4. Анатомия и гистология влагалища	21
1.5. Возрастные и индивидуальные особенности вульвы и влагалища	24
1.6. Врожденные аномалии вульвы и влагалища	25
1.6.1. Аномалии вульвы	25
1.6.2. Аномалии влагалища	26
Глава 2. Опухоли вульвы	28
2.1. Эпителиальные опухоли вульвы	30
2.1.1. Доброкачественные плоскоклеточные поражения	30
2.1.2. Плоскоклеточные опухоли вульвы и их предшественники	34
2.1.3. Базальноклеточная карцинома вульвы	40
2.1.4. Железистые опухоли и кисты вульвы	41
2.2. Герминогенные опухоли вульвы	56
Глава 3. Опухоли влагалища	58
3.1. Эпителиальные опухоли влагалища	60
3.1.1. Доброкачественные плоскоклеточные поражения	60
3.1.2. Плоскоклеточные опухоли влагалища и их предшественники	64
3.1.3. Доброкачественные железистые поражения влагалища	67
3.1.4. Железистые опухоли влагалища	73
3.1.5. Другие эпителиальные опухоли	82
3.2. Смешанные эпителиальные и мезенхимальные опухоли	86
3.2.1. Аденосаркома влагалища	86
3.3. Другие опухоли	87
3.3.1. Герминогенные опухоли влагалища	87
Глава 4. Мезенхимальные опухоли вульвы и влагалища	89
4.1. Опухоли из жировой ткани	90
4.1.1. Липома	90
4.1.2. Липобластомоподобная опухоль вульвы	91
4.1.3. Липосаркома	93
4.2. Фибробластические и миофибробластические опухоли, опухолеподобные поражения	94
4.2.1. Послеоперационный веретенноклеточный узелок	94
4.2.2. Фиброэпителиальный стромальный полип	95

4.2.3. Препубертатная фиброма	97
4.2.4. Поверхностная миофибробластома	98
4.2.5. Миофибробластома	99
4.2.6. Клеточная ангиофиброма	101
4.2.7. Ангиомиофибробластома	103
4.2.8. Солитарная фиброзная опухоль (SFT)	104
4.2.9. Выбухающая дерматофибросаркома (DFSP)	105
4.3. Сосудистые опухоли	107
4.3.1. Саркома Капоши (KS)	107
4.3.2. Ангиосаркома	108
4.4. Гладкомышечные опухоли	109
4.4.1. Лейомиома	109
4.4.2. Гладкомышечная опухоль неопределенного злокачественного потенциала (STUMP)	111
4.4.3. Лейомиосаркома	112
4.5. Опухоли из скелетных мышц	114
4.5.1. Рабдомиома	114
4.5.2. Рабдомиосаркома	115
4.6. Опухоль из оболочки периферических нервов	117
4.6.1. Доброкачественная опухоль из оболочки периферических нервов	117
4.6.2. Зернистоклеточная опухоль	119
4.7. Опухоли неясной дифференцировки	121
4.7.1. Поверхностная ангиомиксосома	121
4.7.2. Глубокая (агрессивная) ангиомиксосома	122
4.7.3. Эпителиоидная саркома	124
4.7.4. Альвеолярная мягкотканная саркома (ASPS)	125
4.8. Недифференцированная мелкокруглоклеточная саркома	126
4.8.1. Саркома Юинга	126
Глава 5. Меланоцитарные поражения вульвы и влагалища	128
5.1. Невусы	128
5.1.1. Приобретенный меланоцитарный невус	128
5.1.2. Врожденный меланоцитарный невус	130
5.1.3. Голубой невус	131
5.1.4. Атипичский меланоцитарный невус генитального типа (AMNGT)	132
5.1.5. Диспластический меланоцитарный невус	133
5.2. Меланома	135
5.2.1. Меланома слизистых оболочек	135
Глава 6. Гематолимфоидная пролиферация и неоплазия вульвы и влагалища	137
6.1. Реактивная лимфоидная гиперплазия	137
6.1.1. Выраженная реактивная лимфоидная гиперплазия	137
6.2. Лимфомы	138
6.2.1. Диффузная крупноклеточная В-клеточная лимфома (DLBCL)	138
6.2.2. Экстранодальная лимфома маргинальной зоны (MZL)	139

6.2.3. Фолликулярная лимфома (FL)	140
6.2.4. Лимфома Беркитта (BL)	141
6.3. Миелоидная саркома	143
Глава 7. Нейроэндокринная неоплазия вульвы и влагалища	144
7.1. Нейроэндокринная опухоль (NET)	144
7.2. Нейроэндокринная карцинома (NEC)	145
7.2.1. Мелкоклеточная нейроэндокринная карцинома (SCNEC)	145
7.2.2. Крупноклеточная нейроэндокринная карцинома (LCNEC)	147
7.3. Смешанные нейроэндокринные и не-нейроэндокринные опухоли	148
7.3.1. Карцинома, смешанная с нейроэндокринной карциномой	148
Глава 8. Метастазы первичных опухолей других локализаций в вульву и влагалище	149
8.1. Метастазы в нижние отделы женских половых органов	149
Глава 9. Опухолоподобные и пигментные поражения вульвы и влагалища	151
9.1. Опухолоподобные поражения	151
9.2. Пигментные изменения	153
9.2.1. Гиперпигментация	153
9.2.2. Гипопигментация	156
Глава 10. Воспалительные заболевания вульвы и влагалища: дерматозы, инфекционные и неинфекционные поражения	158
10.1. Дерматозы	158
10.1.1. Спонгиозный тип	159
10.1.2. Акантотический тип	163
10.1.3. Лихеноидный тип	165
10.1.4. Везикуло-буллезный тип	169
10.1.5. Акантолитический тип	170
10.1.6. Гранулематозный тип	172
10.1.7. Васкулопатический тип	173
10.2. Инфекционные поражения вульвы и влагалища	176
10.2.1. Вирусные инфекции	176
10.2.2. Невирусные инфекции	177
10.2.3. Грибковые и паразитарные инфекции	181
10.3. Неинфекционные воспалительные поражения вульвы и влагалища	182
Рекомендуемая литература	184
Предметный указатель	188

Глава 1

Эмбриология, анатомия, гистология, врожденные аномалии вульвы и влагалища

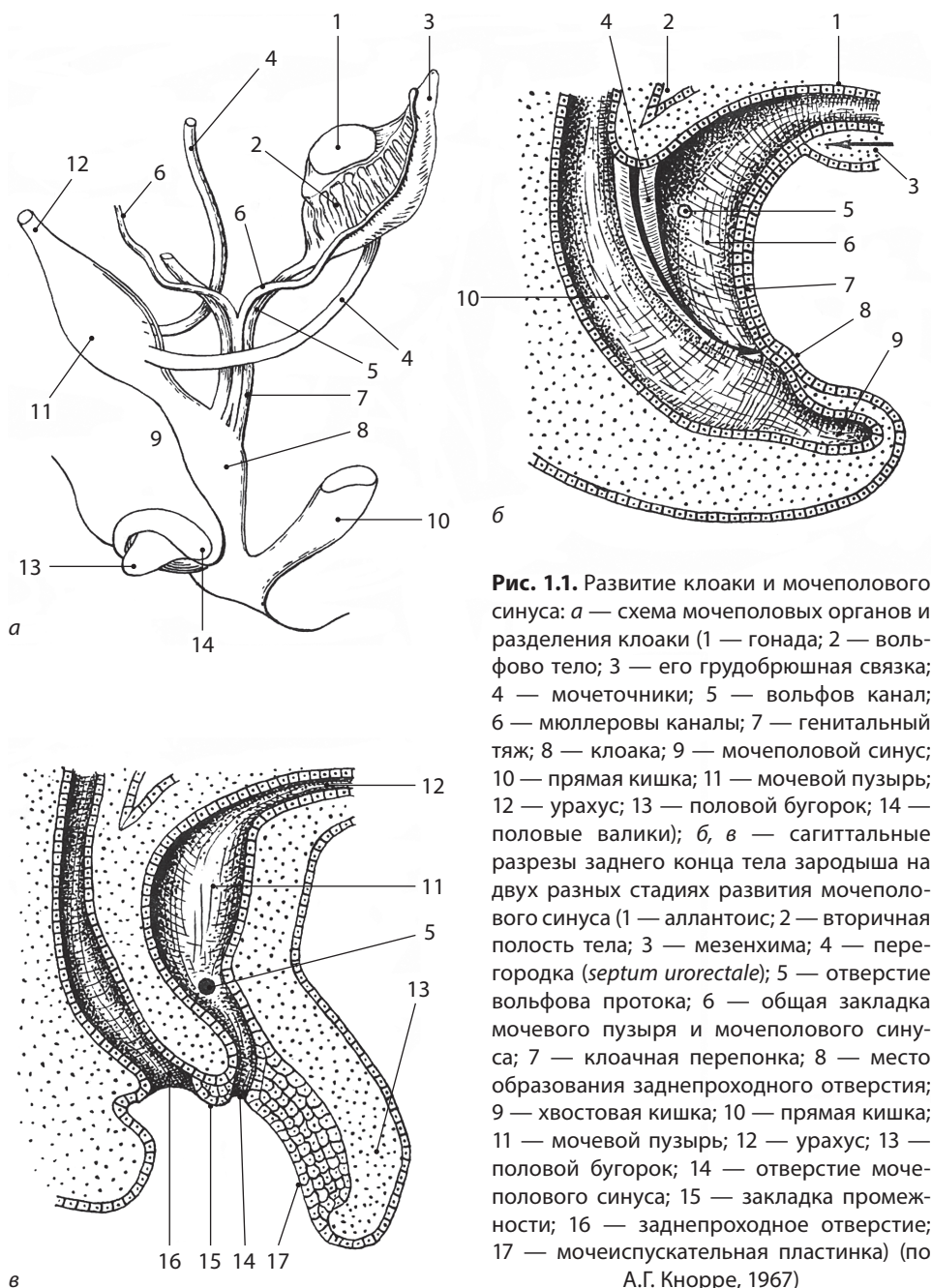
Знание особенностей развития половой системы в эмбриональном периоде способствует пониманию формирования ее разных органов, включая вульву и влагалище. Генетический пол определяется во время оплодотворения яйцеклетки. На 3-й неделе после оплодотворения яйцеклетки, еще до развития гонад, зародышевые клетки мигрируют из желточного мешка в урогенитальную складку через каудальную часть кишки (*hindgut*), на 4-й неделе клоака разделяется на прямую кишку и урогенитальный синус, примордиальные зародышевые клетки достигают мезонефральных складок и складок гонад, что сопровождается пролиферацией мезодермы. Наиболее ранние процессы формирования гонад (как женского, так и мужского типа) совершаются под воздействием некоторых транскрипционных факторов, включая WT1 (белок опухоли Вильмса) и SF1 (стероидогенный фактор 1).

В последние десятилетия на основании экспериментальных данных показано важное значение генов в формировании половых органов и, в частности, рецепторов, сигнальных путей, внеклеточных лигандов. На 5-й неделе после оплодотворения яйцеклетки начинается формирование примитивных половых тяжей и при наличии в клетках гена *SRY* (полопределяющая область Y-хромосомы) половые бугорки начинают приобретать структурные особенности гонад мужского фенотипа. На 7-й неделе развития эмбриона заканчивается так называемая индифферентная стадия развития гонад. При отсутствии воздействия гена *SRY* структурные особенности половых бугорков становятся свойственными женскому фенотипу. При формировании половых органов женского фенотипа важными представляются сигнальная молекула WNT4, сигнальные пути под воздействием гена *R-spondin 1 (RSPO1)* и другие факторы.

1.1. РАЗВИТИЕ ВУЛЬВЫ

Наружные половые органы развиваются из мочеполового синуса (*sinus urogenitalis*), представляющего собой часть клоаки, то есть трубки, в которую спереди впадает аллантаис, сзади — нижний отдел кишки. Аллантаис впоследствии

развивается в мочевой пузырь и мочеиспускательный канал. Мочеполовой синус постепенно отделяется от кишечника вклинивающейся складкой мезодермы (*septum urorectale*), происходит полное обособление кишечника от мочеполовой системы (рис. 1.1). Фронтальная перегородка, разделяющая клоаку на



прямую кишку и мочеполовой синус, в каудальном направлении соединяется с клоачной перепонкой с образованием вентральной урогенитальной и дорсальной анальной частей, в которых впоследствии формируются соответственно мочеполовое и заднепроходное отверстия. Область, разъединяющая кишку и мочеполовой синус, составляет промежность.

Формирование наружных половых органов, являющихся производными экто- и энтодермы, начинается после завершения недифференцированной стадии развития с появления полового бугорка, половых складок и половых валиков (рис. 1.2). Половой бугорок состоит из мезодермальной ткани и покрыт

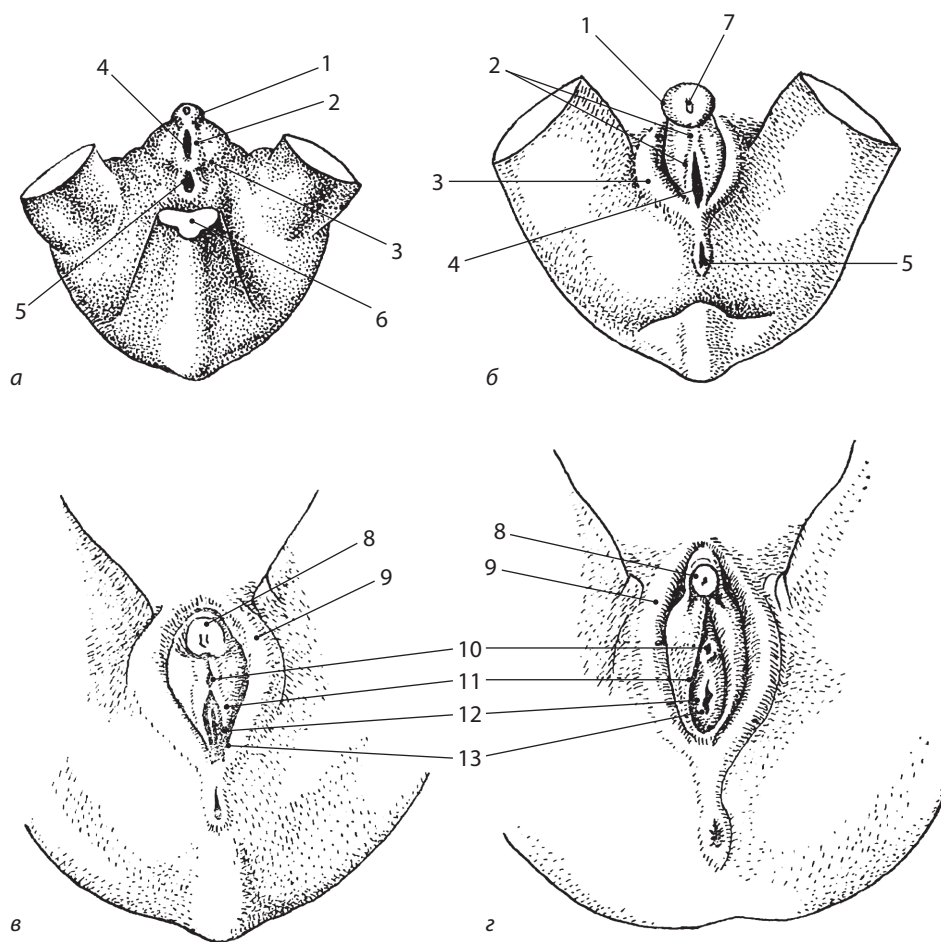


Рис. 1.2. Развитие женских наружных половых органов у человека: а — 7-недельный зародыш, длина 17–20 мм; б — 10-недельный зародыш, длина 45–50 мм; в — начало 12-й недели развития, зародыш длиной 58–68 мм; г — плод в конце беременности. 1 — клитор; 2 — половые складки; 3 — половые валики; 4 — мочеполовой синус; 5 — анальное отверстие; 6 — хвост; 7 — эпителиальный бугорок; 8 — головка клитора; 9 — большие половые губы; 10 — отверстие мочеиспускательного канала; 11 — малые половые губы; 12 — девственная плева; отверстие влагалища (по Б. Карлсон, 1983)

эктодермой. В последующем половой бугорок трансформируется в клитор, половые складки в малые, половые валики — в большие половые губы. Что касается девственной плевы (*hymen'a*), то не исключается ее вагинальное образование.

1.2. АНАТОМИЯ И ГИСТОЛОГИЯ ВУЛЬВЫ

Наружные женские половые органы (вульва) расположены в области мочеполовой диафрагмы. Они состоят из лобкового бугорка (*mons pubis*), больших и малых половых губ (*labia majora et minora pudenda*), клитора (*clitoris*), преддверия влагалища (*vestibulum vaginae*), больших и малых желез преддверия (*glandulae vestibulares majores et minores*) и луковицы преддверия влагалища (*bulbus vestibuli vaginae*) — рис. 1.3.

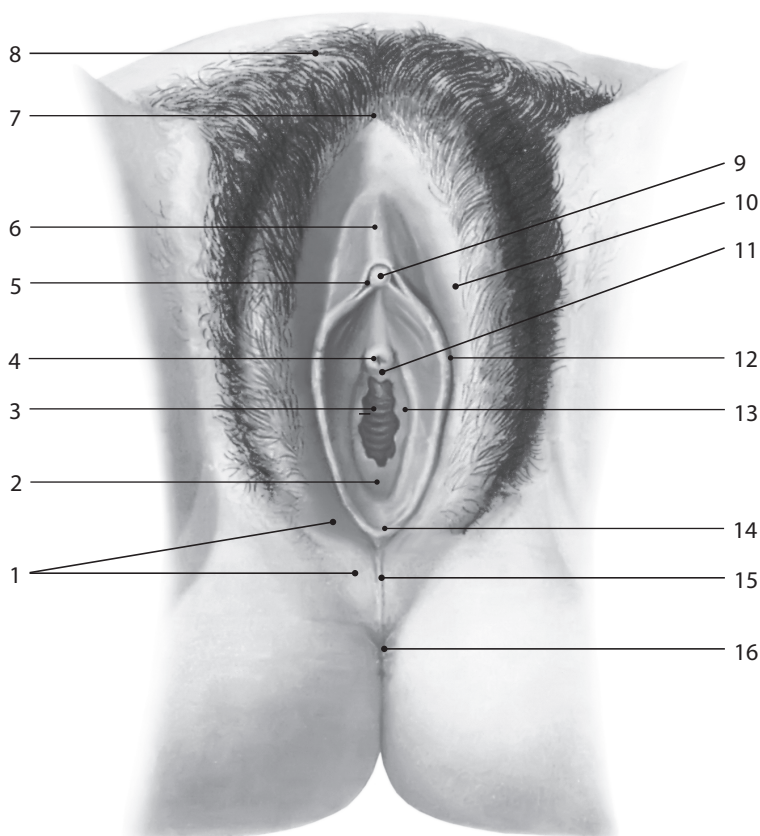


Рис. 1.3. Наружные женские половые органы. 1 — промежность; 2 — девственная плева; 3 — отверстие влагалища; 4 — наружное отверстие мочеиспускательного канала; 5 — уздечка клитора; 6 — крайняя плоть клитора; 7 — передняя спайка губ; 8 — лобок; 9 — головка клитора; 10 — большая половая губа; 11 — преддверие влагалища; 12 — малая половая губа; 13 — устье большой железы преддверия (бартолинова железа); 14 — уздечка половых губ; 15 — задняя спайка губ; 16 — задний проход

Лобковый бугорок (*mons pubis*), или лоно — это возвышение, расположенное впереди и выше лонного сочленения, представлен жировой тканью с включениями эластических волокон, покрыт кожей с придатками (волосатыми фолликулами, сальными и потовыми железами). Спереди он ограничен поперечной складкой (*plica pubis*), справа и слева — паховыми складками (*plica inguinalis*), сзади соединен с большими половыми губами. Кровоснабжение осуществляется наружной половой артерией (*a. pudenda externa*), иннервация — подвздошно-подчревным (*n. iliohypogastricus*) и подвздошно-паховым (*n. ilioinguinalis*) нервами.

Большие половые губы (*labia majora pudenda*) — парные складки кожи, идущие от лобкового бугорка до передней границы диафрагмы таза, по обеим сторонам половой щели (*rima pudenda*). Длина их у женщин репродуктивного возраста 7–8 см, ширина — 2–3 см. Большие половые губы отделены от кожи бедра бедренно-промежностной бороздой, соединяются спереди передней спайкой больших половых губ (*comissura labiorum anterior*), сзади — менее развитой задней спайкой больших половых губ (*comissura labiorum posterior*). Наружная поверхность больших половых губ покрыта кожей с волосами, большим количеством потовых и сальных желез, пигментирована; внутренняя поверхность покрыта истонченной кожей, лишенной волос, с розоватым оттенком вследствие наличия многочисленных капилляров. Подкожный слой больших половых губ представлен хорошо развитой жировой клетчаткой с соединительнотканными пучками и значительным количеством эластических волокон. Здесь расположены пещеристые тела луковицы преддверия и большие железы преддверия влагалища, или бартолиновы железы. Спереди в толщу ткани больших половых губ вплетаются пучки круглых связок матки в виде веерообразных окончаний, спускающихся через наружное отверстие пахового канала. Благодаря хорошо развитой соединительнотканной основе большие половые губы прикрывают малые. Кровоснабжение осуществляют передние артерии половых губ (*aa. labiales anteriores*) от наружной половой артерии (*a. pudenda externa*) — в виде веточек запирательных артерий (*aa. obturatoria*) и задних артерий половых губ (*aa. labiales posteriores*) из промежностных артерий (*aa. perineae*). Иннервируются большие половые губы отростками подвздошно-пахового нерва (*n. ilioinguinalis*), наружного семенного нерва (*n. spermaticus externus*).

Малые половые губы (*labia minora pudenda*) — вторая пара симметричных кожных складок длиной 25–30 мм, расположенных вдоль корня больших половых губ. Они не имеют волосяных фолликулов, жировой ткани и потовых желез, но содержат крупные сальные железы. Покрывающий их многослойный плоский эпителий лишен рогового и зернистого слоев, базальный слой эпителия пигментирован. Васкуляризация хорошо выражена (венозные сосуды напоминают по структуре пещеристые тела), имеется большое количество нервных окончаний, эластических и гладкомышечных волокон. Передний отдел каждой малой половой губы разделяется на две ножки — медиальную и латеральную. Медиальные ножки соединяются между собой и прикрепляются к головке клитора с задней стороны, образуя тем самым его уздечку (*frenulum clitoridis*), латеральные ножки соединяются на тыльной поверхности клитора и образуют его крайнюю плоть (*preputium clitoridis*). Задние отделы малых

половых губ сливаются с внутренней поверхностью больших половых губ в области задней их трети или соединяются несколько кзади от влагалища, образуя уздечку половых губ (*frenulum pudendi*). Источники кровоснабжения и иннервации аналогичны большим половым губам.

Клитор (*clitoris*) состоит из двух пещеристых тел (*corpora cavernosa clitoridis dexter et sinister*), которые начинаются от нижних ветвей лобковых костей двумя ножками (*crura clitoridis*), покрытыми фасциями промежности (рис. 1.4). У нижнего края симфиза они соединяются, формируя тело клитора (*corpus clitoridis*), передний свободный конец которого образует его головку (*glans clitoridis*). Белочная оболочка, покрывающая пещеристые тела, имеет множество соединительнотканых отростков, которые в теле клитора составляют неполные перегородки, богатые коллагеновыми, эластическими и гладкомышечными волокнами, и образуют сосудистые лакуны, выстланные эндотелием. При половом возбуждении пещеристые тела наполняются кровью, обуславливая эрекцию клитора. Кровоснабжение клитора осуществляется глубокой артерией клитора (*a. profunda clitoridis*) из внутренней половой артерии (*a. pudenda interna*), которая подходит к каждой его ножке. Далее она переходит в дорсальную артерию клитора (*a. dorsalis clitoridis*), разветвляющуюся в теле и головке клитора. Каждая ножка клитора сверху и спереди покрыта седалищно-пещеристой мышцей (*m. ischiocavernosus*). Венозный отток осуществляется за счет дорсальной вены клитора (*v. dorsalis clitoridis*), впадающей в мочепузырное венозное сплетение (*plexus venosus vesicalis*).

Преддверие влагалища (*vestibulum vaginae*) располагается между малыми половыми губами, клитором и задней спайкой больших половых губ, покрыто неороговевающим многослойным плоским эпителием. Преддверие влагалища отделено от влагалища девственной плевой (*hymen*) — тонкой складкой дупликации слизистой оболочки, содержащей множество нервных окончаний с функцией болевых рецепторов (диски Меркеля), имеющей чаще полулунную форму, или ее остатками, так называемыми лоскутками девственной плевы (*carunculae hymenales*) неправильной формы, имеющими вид сосочков. Место расположения этих сосочков считается нижней границей влагалища. Кзади от клитора на расстоянии примерно 2,5 см в преддверие влагалища наружным отверстием (*ostium uretrae externum*) открывается мочеиспускательный канал, рядом с которым на нижней полуокружности валика находятся устья парауретральных желез (*glandulae Skene*, женский гомолог предстательной железы мужчин, дающий позитивную реакцию на простатический специфический антиген (prostate-specific antigen, PSA). Они имеют длину около 1–2 см, извитые, со слепыми окончаниями и выделяют секрет, увлажняющий наружное отверстие мочеиспускательного канала. По обеим сторонам преддверия влагалища определяются разной величины многочисленные отверстия — устья больших и малых желез преддверия.

Большие железы преддверия влагалища (*glandulae vestibulares majores*), или **бартолиновы железы** (*glandulae Bartholini*), получившие свое название в честь открывшего их датского анатома Каспара Бартолина-младшего (1655–1738), соответствуют бульбоуретральным железам мужчин. Располагаются в основании больших половых губ на глубине около 1 см непосредственно

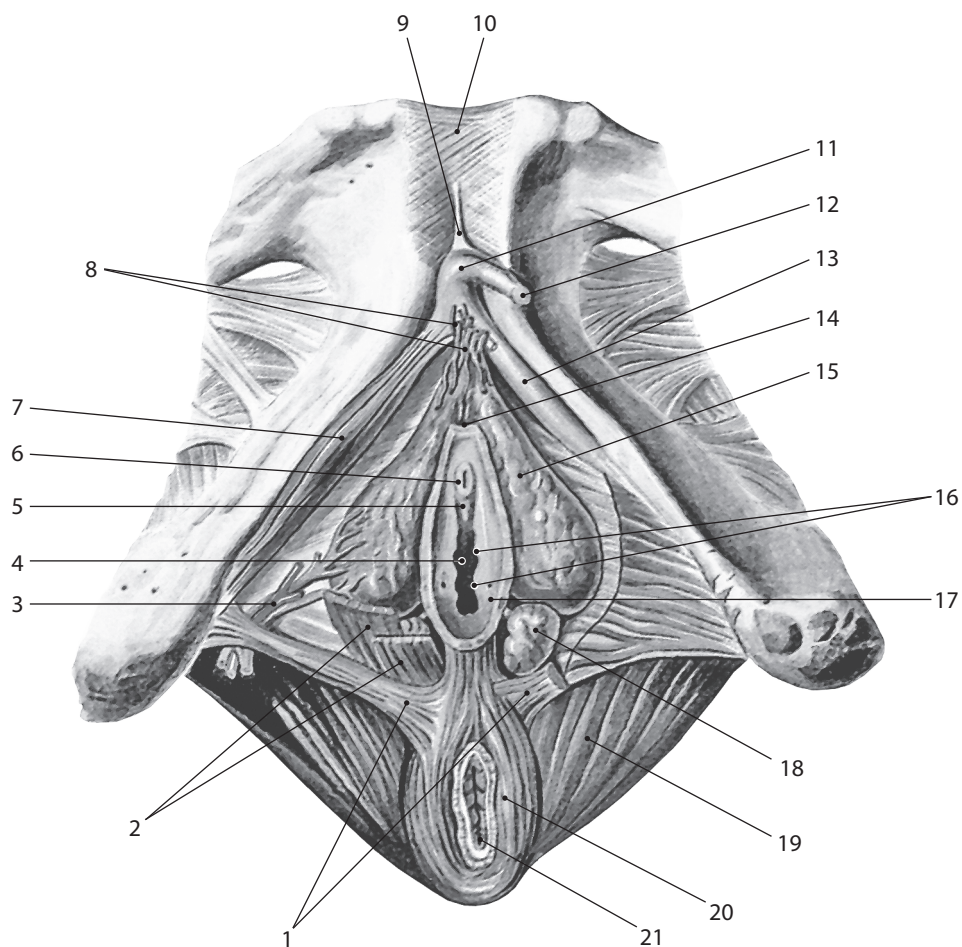


Рис. 1.4. Пещеристые тела клитора и луковицы преддверия влагалища. 1 — поверхностная поперечная мышца промежности; 2 — луковично-губчатая мышца; 3 — артерия луковицы преддверия; вена луковицы преддверия; 4 — отверстие влагалища; 5 — уретральный киль влагалища; 6 — наружное отверстие мочеиспускательного канала; 7 — седалищно-пещеристая мышца; 8 — глубокие вены клитора; 9 — связка, подвешивающая клитор; 10 — лобковый симфиз; 11 — тело клитора; 12 — головка клитора; 13 — ножка клитора; 14 — промежуточная часть клитора; 15 — луковица преддверия; 16 — лоскуты девственной плевы; 17 — проток большой железы преддверия; 18 — большая железа преддверия; 19 — мышца, поднимающая задний проход; 20 — наружный сфинктер заднего прохода; 21 — задний проход

на *m. transversus perinei profundus* и прикрыты волокнами *m. constrictor vaginae*, сокращение которой обеспечивает опорожнение содержимого железы, имеющего слабую щелочную реакцию. Большие железы преддверия влагалища, по размерам не превышающие горошину, имеют трубчато-альвеолярное строение с ацинарными структурами, выстланными однорядным цилиндрическим