



METODA DAVYDOVA-MOORE'A W LECZENIU ZESPOŁU MAYERA-ROKITANSKY'EGO-KÜSTERA-HAUSERA. STUDIUM PRZYPADKU

DAVYDOV-MOORE METHOD IN THE TREATMENT OF MAYER-ROKITANSKY-KUSTER-HAUSER SYNDROME. CASE STUDY

Justyna Katarzyna Kot¹, Robert Jach²

¹Wydział Nauk o Zdrowiu, Uniwersytet Jagielloński – Collegium Medicum

²Wydział Lekarski, Uniwersytet Jagielloński – Collegium Medicum, Oddział Kliniczny Endokrynologii Ginekologicznej i Ginekologii, Szpital Uniwersytecki w Krakowie

DOI: <https://doi.org/10.20883/pielpol.2019.14>

STRESZCZENIE

Zespół Mayera-Rokitansky'ego-Küster-Hausera (MRKH) jest rzadko spotykaną nieprawidłowością budowy żeńskich narządów płciowych, obejmującą wrodzony brak macicy oraz/lub pochwy. W jednej trzeciej przypadków zespołowi MRKH towarzyszą inne wady rozwojowe, takie jak: wady układu moczowego, szkieletowego oraz zahamowanie wzrostu. Cechą charakterystyczną dla zespołu MRKH jest brak możliwości odbywania stosunków pochwowych, co niewątpliwie wpływa na sferę psychospołeczną kobiet dotkniętych tym zespołem. Dzisiejsza medycyna pozwala poprawić komfort życia pacjentek z rozpoznaniem zespołu MRKH. W studium zaprezentowano przypadek młodej kobiety, która została poddana postępowaniu terapeutycznemu, mającemu na celu wytworzenie pochwy.

SŁOWA KLUCZOWE: zespół Mayera-Rokitansky'ego-Küster-Hausera, metoda Davydova-Moore'a, wytworzenie pochwy.

ABSTRACT

Mayer-Rokitansky-Küster-Hauser syndrome (MRKH) is a rare abnormality of female genitalia, including innate lack of the uterus and/or vagina. In one third of cases, MRKH syndrome is accompanied by other malformations, such as: defects of the urinary system, defects of the skeletal system and growth retardation. A characteristic feature of the MRKH syndrome is the lack of the possibility of vaginal intercourse, which undoubtedly affects the psychosocial sphere of women affected by this syndrome. Present medicine helps to improve the quality of life of patients with the diagnosed MRKH syndrome. The study presents a case of a young woman who has undergone therapeutic treatment aimed at creating the vagina.

KEYWORDS: Mayer-Rokitansky-Kuster-Hauser syndrome, Davydov-Moore method, vaginal creation.

Wprowadzenie

Zespół Mayera-Rokitansky'ego-Küster-Hausera jest zespołem wad rozwojowych żeńskich narządów płciowych. Zespół MRKH występuje w postaci dwóch typów: typ I – klasyczny, charakteryzujący się wrodzoną aplazją lub hipoplazją macicy i pochwy, oraz typ II – tak zwana asocjacja MURCS, obejmująca aplazję przewodów Müllera, jednostronną agenezję nerki oraz anomalie układu kostnego. Cechą charakterystyczną dla tego zespołu jest pierwotny brak miesiączki. Etiologia zespołu MRKH nie została do końca poznana, nie ulega jednak wątpliwości, że jego przyczyną są zaburzenia w początkowej fazie embriogenezy, przypadające na 7. tydzień ciąży [1, 2].

Zespół MRKH jest rzadkim schorzeniem, występującym z częstością 1:4500 kobiet. Zespół Mayera-Rokitansky'ego-Küster-Hausera zwykle rozpoznawany jest

w okresie adolescencji, jednak jego rozpoznanie jest maskowane przez prawidłowy proces rozwoju trzeciorzędowych cech płciowych. Wystąpienie tego zespołu istotnie wpływa na sferę psychospołeczną oraz seksualną kobiety [3–5].

Istnieje szereg sposobów leczenia zespołu MRKH, począwszy od najbardziej znanych metod nieoperacyjnych (stosowanie rozszerzadeł w przypadku obecności szczątkowej pochwy i przedsionka pochwy), po operacyjne wytworzenie pochwy z zastosowaniem sposobu Davydova-Moore'a z dostępu laparoskopowego. Wybór poszczególnych metod uwarunkowany jest budową anatomiczną pochwy, dojrzałością emocjonalną kobiety oraz deklaracją podjęcia aktywności seksualnej [3, 6]. Zastosowanie tych metod umożliwia poprawę komfortu życia pacjentek z rozpoznaniem MRKH.

Opis przypadku

Przedstawiana pacjentka jest 25-letnią kobietą o niskiej posturze (wzrost 155 cm). Pacjentka dotychczas hospitalizowana jednokrotnie w celu diagnostyki hormonalnej, podczas której stwierdzono hiperprolaktynemię czynnościową. Wywiad rodzinny niecharakterystyczny dla opisywanej jednostki chorobowej. W wywiadzie ginekologicznym brak pierwszej miesiączki. Trzeciorzędowe cechy płciowe prawidłowe w skali Tannera. Badanie ginekologiczne wykazało nieprawidłowości w obrębie narządów płciowych: wrodzony brak pochwy, bilateralny, szczątkowy trzon macicy. Jajniki obustronne prawidłowej budowy. Dodatkowo u pacjentki współwystępują zaburzenia w układzie kostnym, w postaci wrodzonego zespołu żebra szyjnego po stronie prawej, oraz w układzie moczowym, w postaci agenezji lewego moczowodu oraz lewej nerki.

Kobietę zakwalifikowano do zabiegu operacyjnego wytworzenia pochwy za pomocą endoskopowej metody Davydova-Moore'a. Operacja polega na wytworzeniu pochwy z zachyłka otrzewnej połączonego z odpowiednio naciętym przedsionkiem pochwy. W czasie operacji wykonano nacięcia w celu wprowadzenia trokaru optycznego oraz trokarów roboczych. Następnie rozpreparowano przedsionek pochwy, wprowadzono hegar, napinając otrzewną oraz odpreparowano pęcherz moczowy. Pod kontrolą laparoskopową nacięto otrzewną nad hegarem i założono szwy obrąbkowe łączące otrzewną miednicy mniejszej z nowo wytworzonym otworem w przedsionku pochwy, kształtując część otrzewnową pochwy. Następnie założono szew okrężny kapciuchowy wzdłuż ramion kości łonowej i promontorium, poniżej przebiegu moczowodu prawego i pęcherza moczowego, uzyskując górny aspekt nowej pochwy. Do nowo wytworzonej pochwy założono opatrunek. Operacja przebiegła bez powikłań. Pacjentka została wypisana ze szpitala w 3. dobie po operacji w stanie ogólnym dobrym z zaleceniami i instruktażem prawidłowej higieny krocza, zmiany opatrunku oraz stosowania rozszerzaczy pochwowych. Wyznaczono termin wizyty kontrolnej, która wykazała prawidłowy przebieg okresu rekonwalescencji. Pacjentka rozpoczęła współżycie płciowe i planuje założyć rodzinę z obecnym partnerem.

Dyskusja

W celu poprawy komfortu życia pacjentek z rozpoznanym zespołem Mayera-Rokitansky'ego-Küster-Hausera wykorzystywane są metody operacyjne oraz nieoperacyjne. Wybór metody uzależnia się od wieku pacjentki, warunków anatomicznych oraz deklaracji podjęcia aktywności seksualnej. W pierwszej kolejności powinny zostać uwzględnione metody nieoperacyjne,

polegające na stosowaniu fantomów dopochwowych (rozszerzadeł) [1, 3]. Stosowanie metod nieoperacyjnych obarczone jest zarówno zaletami, jak i wadami. Do zalet tych metod można zaliczyć uniknięcie hospitalizacji oraz stosunkowo dużą skuteczność. Pośród wad wyróżnić można brak komfortu, czasochłonność, długotrwałość procesu formowania pochwy oraz konieczność posiadania odpowiednich warunków anatomicznych przez kobiety [3].

W przypadku braku możliwości zastosowania metod nieoperacyjnych lub jeśli ich zastosowanie nie przynosi oczekiwanych efektów, powinny zostać wykorzystane metody operacyjne [3, 6]. Do najpopularniejszych stosowanych dotychczas metod operacyjnych należą metody Abbe-McIndoe oraz Vecchietiego. Pierwsza z nich polega na waginoplastyce w przestrzeni pomiędzy pęcherzem moczowym a odbytnicą, pokryciu uformowanej pochwy przeszczepioną skórą oraz umiejscowieniu rozszerzadła [1, 3]. Metoda Vecchietiego na przestrzeni lat ulegała modyfikacjom. Początkowo wykorzystywała metodę laparotomii, obecnie funkcjonuje jako metoda laparoskopowa. Polega na wytworzeniu pochwy poprzez nałożenie od strony krocza specjalnej kulki, która jest podwieszana za pomocą szwów niewchłanialnych wyprowadzonych przez powłoki jamy brzusznej i w miarę postępu terapii napinanych przez specjalne urządzenie [6]. Obie metody charakteryzują się przedłużonym czasem hospitalizacji, dolegliwościami bólowymi towarzyszącymi formowaniu pochwy oraz obecnością sztucznego materiału w organizmie kobiety.

Wykorzystanie laparoskopowej metody Davydova-Moore'a w operacyjnym wytworzeniu pochwy w opisywanym przypadku wydaje się być najbardziej optymalną metodą [7, 8]. Laparoscopia ogranicza utratę krwi w czasie zabiegu, pozwala na szybsze uruchomienie pacjenta, zmniejszenie stresu okołoperacyjnego oraz skrócenie czasu pobytu w szpitalu. Technika laparoskopowa minimalizuje inwazyjność zabiegu oraz ogranicza czas jego trwania. Zastosowanie metody Davydova-Moore'a w operacyjnym leczeniu zespołu Mayera-Rokitansky'ego-Küster-Hausera pozwala na stosunkowo szybkie wytworzenie pochwy w czasie jednorazowego zabiegu operacyjnego, eliminując jednocześnie długi i żmudny proces modelowania pochwy, towarzyszący metodom nieoperacyjnym.

Podsumowanie

Prezentowana kobieta spełniła wszystkie warunki anatomiczne oraz kliniczne potrzebne do przeprowadzenia zabiegu sposobem Davydova-Moore'a. Kobieta jest osobą czynną zawodowo, dlatego ważną rolę odgrywał krótki czas rekonwalescencji i szybki powrót do aktywności zawodowej. Jedną z motywacji pacjentki

do zabiegu było wejście w związek partnerski. Może to sugerować osiągnięcie dojrzałości emocjonalnej, co jest istotne w przypadku kwalifikacji do metod operacyjnych.

Piśmiennictwo

1. Morcel K, Camobrieux L, Guerrier D. Mayer-Rokitansky-Kuster-Hauser (MRKH) syndrome. *Orphanet J Rare Dis.* 2007; 2: 13.
2. Tiwari C, Shah H, Waghmare M, Khedkar K. Mayer-Rokitansky-Kuster-Hauser syndrome associated with rectovestibular fistula. *Turk J Obstet Gynecol.* 2017; 14(1): 70–73.
3. Stadnicka G, Łepecka-Klusek C, Pilewska-Kozak AB, Pawłowska-Muc AK, Bałanda-Bałydyga A. Opieka nad pacjentkami z zespołem Mayera-Rokitansky'ego-Küster-Hausera (MRKH). *J Educ Health Sport.* 2017; 7(3): 361–370.
4. Beisert M, Chodecka A, Kapczuk K, Walczyk-Matyja K, Fribe Z, Kędzia W. Seksualność kobiety z zespołem Mayera-Rokitanskyego-Küster-Hausera – opis przypadku. *Ginekol Pol.* 2013; 84: 811–814.
5. Sunil K, Shruti Sh. MURCS (Müllerian duct aplasia – renal agenesis – cervicothoracic somite dysplasia): a rare cause of primary amenorrhoea. *Oxford Med Case Rep.* 2016; 4: 73–75.
6. Adamiak A, Monist M, Bartuzi A, Miotła P, Rechberger T. Efekt anatomiczny i czynnościowy laparoskopowej operacji sposobem Vecchietiego. *Ginekol Pol.* 2009; 80: 107–110.
7. Moriarty CR, Miklos JR, Moore RD. Laparoscopic Davydov correction of a failed gracilis flap neovagina in a patient with Mayer-Rokitansky-Kuster-Hauser syndrome with a pelvic kidney. *J Minim Invasive Gynecol.* 2013; 20 (2): 262–265.
8. Moriarty CR, Miklos JR, Moore RD. Surgically shortened vagina lengthened by laparoscopic Davydov procedure. *Female Pelvic Med Reconstr Surg.* 2013; 19(5): 303–305.

Artykuł przyjęty do redakcji: 14.03.2018

Artykuł przyjęty do publikacji: 24.05.2018

Źródło finansowania: Praca nie jest finansowana z żadnego źródła.
Konflikt interesów: Autorzy deklarują brak konfliktu interesów.

Adres do korespondencji:

Justyna Kot
ul. Prymasa Stefana Wyszyńskiego 245
34-350 Cisiec
tel. kom.: 785 223 934
e-mail: justynakot03@gmail.com
Wydział Nauk o Zdrowiu,
Uniwersytet Jagielloński – Collegium Medicum