



Akutni abdomen kod bolesnice sa Mayer-Rokitansky-Kuster-Hauserovim sindromom

Acute abdomen in a patient with Mayer-Rokitansky-Kuster-Hauser syndrome

Aleksandra Petrić, Milan Stefanović, Predrag Vukomanović,
Radomir Živadinović, Aleksandra Tubić, Zoran Janjić

Klinički centar, Ginekološko-akušerska klinika, Niš

Apstrakt

Uvod. Sindrom Mayer-Rokitansky-Kuster-Hauser (MRKH) predstavlja malformaciju ženskog genitalnog trakta (incidenca 1 na 4 000 ženskih novorođenčadi). Sindrom nastaje kao rezultat poremećaja razvoja Milerovih kanala. Etiologija je nepoznata. Sindrom MRKH je najčešći razlog primarne amenoreje (90%). Bolesnica sa MRKH sindromom ima normalan ženski fenotip, sa normalnom pubarhom i telarhom i ženski kariotip (46XX) praćen primarnom amenorejom. Ove bolesnice nemaju formiran funkcionalni uterus, cerviks i vaginu, često imaju razvijene jajovode, a u visokom procentu imaju i normalno razvijene ovarijume. Hormonski status odgovara zdravoj ženskoj osobi, a moguća je i pojava tumora ovarijuma i tumora na rudimentnim delovima uterusa. **Prikaz bolesnika.** U radu je prikazana bolesnica sa akutnim abdomenom i prethodno nedijagnostikovanim MRKH. Dijagnoza je postavljena u toku operativnog zahvata. Malu karlicu i deo abdomena ispunjavala je torkvirana tumorska masa, pri čemu pažljivom eksploracijom nisu uočeni jajnici, jajovodi, uterus ili nešto što bi moglo ličiti na rudiment uterusa. Kod bolesnice je potvrđeno i prisustvo kratke vagine koja se slepo završava. Urađena je tumorektomija i patohistološki nalaz je pokazao da se radi o vaskularnom leiomiomu. **Zaključak.** Dijagnoza kompleksnih sindroma kao što je MRKH može uprkos savremenoj dijagnostici izostati iz nemedicinskih, psihosocijalnih razloga. Kod ovih bolesnica možemo očekivati ovarijalnu i uterinu patologiju na hipoplastičnim strukturama kao i kod zdrave žene. Kod ove bolesnice potvrđen je vaskularni leiomiom.

Ključne reči:

anomalije, multiple; milerovi kanali; sindrom; hirurgija, ginekološka, procedure; leiomiom; lečenje, ishod.

Abstract

Background. Mayer-Rokitansky-Kuster-Hauser (MRKH) syndrome is a malformation of female genital tract (incidence 1 in 4000 female newborn children). It appears as a result of a disorder in the development of Mullerian canals. Etiology is unknown. Syndrome MRKH is the most frequent cause of primary amenorrhoea (90%). Patients with MRKH have a normal female phenotype, with normal pubic hairness and thelarche, and female karyotype (46XX) followed by primary amenorrhoea. Hormonal status corresponds to healthy women, where the appearance of ovarian tumors and tumors on rudiment parts of uterus is possible. **Case report.** We presented a case of acute abdomen in a patient with previously not diagnosed MRKH. The diagnosis was done during the operation. Small pelvis and an abdominal part were filled with torquated tumor lump, where ovaries, oviducts, uterus or something resembling rudiment of uterus were not recognized through careful examination. Furthermore, the patient had a short, dead-end vagina. Tumorectomy was done and hystopathological finding showed the presence of vascular leiomyoma. **Conclusion.** The diagnosis of complex syndromes, such as MRKH, can, despite modern diagnostics, be absent for non-medical and psycho-social reasons. We can expect ovarian and uterine pathology on hypoplastic structures in these patients, as well as in healthy women. Vascular leiomyoma in the patients with MRKH was not found in the available literature.

Key words:

anomalies, multiple; mullerian ducts; syndrome; gynecologic surgical procedures; leiomyoma; treatment outcome.

Uvod

Sindrom Mayer-Rokitansky-Kuster-Hauser (MRKH) predstavlja malformaciju ženskog genitalnog trakta (incidenca 1 na 4 000 novorođenčadi ženskog pola)¹. Sindrom se razvija tokom embriogeneze, između četvrte i dvanaeste ne-

delje trudnoće i nastaje kao rezultat poremećaja razvoja Milerovih kanala. Etiologija je nepoznata. Sindrom MRKH najčešći je razlog primarne amenoreje (90%)¹.

Prema rezultatima kliničkih i ostalih dijagnostičkih procedura, ovaj sindrom obuhvata tri podtipa: tipični, atipični i podtip sa kombinovanom aplazijom Milerovih

kanala, renalnom aplazijom i aplazijom cervikalnih somita².

Bolesnica sa MRKH ima normalan ženski fenotip, sa normalnom pubarhom i telarhom i ženski kariotip (46XX) praćen primarnom amenorejom. Klasični ginekološki nalaz podrazumeva: rudimentirani septirani uterus, aplaziju cerviksa i vagine i normalna ili hipoplastična adneksa i sreće se kod oko 47% opisanih slučajeva². Prema tome, MRKH sindrom tretira se kao primarno genitalna malformacija, a mnogo ređe, kod 32% slučajeva, kao kompleksan sindrom u kome učestvuju malformacije drugih grupa organa².

Najčešće su ovarijumi anatomski i funkcionalno normalni, te su moguća oboljenja zavisna od estrogena kao endometriozna, a opisani su slučajevi i ovarijalnih neoplazmi^{1,3}.

Prikaz bolesnika

Bolesnica, stara 53 godine, domaćica, 22 godine u braku, bez dece, iz ruralnog područja jugoistočne Srbije, upućena je u bolnicu sa znacima teškog opšteg stanja, šoka, bez merljivog pritiska, sa plasiranom venskom kanilom i infuzijom dopamina.

Heteroanamnestički podaci dobijeni su od supruga, zbog izuzetno teškog stanja bolesnice pri prijemu. Tegobe su postojale unazad pet meseci u vidu bolova i uvećanja trbuha. Poslednja tri dana bili su izraženi jaki bolovi, povraćanje i malaksalost. Lična anamneza bila je uredna osim preležanog hepatitisa B u 22. godini života, nakon kojeg je bolesnica Hbs pozitivna. Podaci o menstrualnom ciklusu u momentu prijema nisu bili poznati, a bolesnica je, navodno, lečila sterilitet.

Prilikom prijema u teškom opštem stanju, bolesnica je bila svesna i somnolentna. Koža je bila bledosive boje i orošena hladnim znojem. Trbuh je bio iznad ravni grudnog koša, sa izraženim defansom (slika 1). Bolesnica je imala dobro razvijene sekundarne seksualne karakteristike (dojke i pubičnu dlakavost ženskog tipa). Ultrazvuk abdomena pokazao je prisustvo tumefakta koji je ispunjavao malu i veliku karlicu i čitav abdomen sve do rebarnih lukova. Krvni pritisak je bio nemerljiv, a puls filiforman.



Sl. 1 – Bolesnica na operacionom stolu

Odmah nakon prijema bolesnica je prevedena na Odeljenje intenzivne nege gde je započeta reanimacija i laborato-

rijska obrada. Laboratorijske analize prilikom prijema bile su u referentnim granicama izuzev glikemije, ukupnih proteina, laktat dehidrogenaze (LDH), nivoa C-reaktivnog proteina (CRP) i nivoa belih krvnih zrnaca (glikemija 8,7 mmol/l, urea 14 mmol/l, kreatinin 195,1 μ mol/l, bilirubin 9,1 μ mol/l, dir. bilirubin 1,5 μ mol/l, proteini 57 g/l, albumini 34,3 g/l, LDH 754 IU/l, γ GT 8,0 IU/l, Na⁺ 137 mmol/l, K⁺ 5,4 mmol, Ca⁺⁺ 2,19 mmol/l, Cl⁻ 105 mmol/l, CRP 25,6 mg/l; kompletna krvna slika: leukociti $15,9 \times 10^9/l$, granulociti $12,8 \times 10^9/l$, eritrociti $3,35 \times 10^{12}/l$, trombociti $375 \times 10^9/l$).

Nakon kratke i intenzivne reanimacije, kod bolesnice učinjena je laparotomija niskim uzdužnim rezom koji je proširen levo paraumbilikusno.

Operativni nalaz pokazao je solidan tumefakt koji je ispunjavao malu i veliku karlicu i čitav abdomen sve do dijafragme. Tumefakt je bio višestruko torkviran, glatke površine i lividan (slike 2 i 3). U trbuhu je bilo prisutno

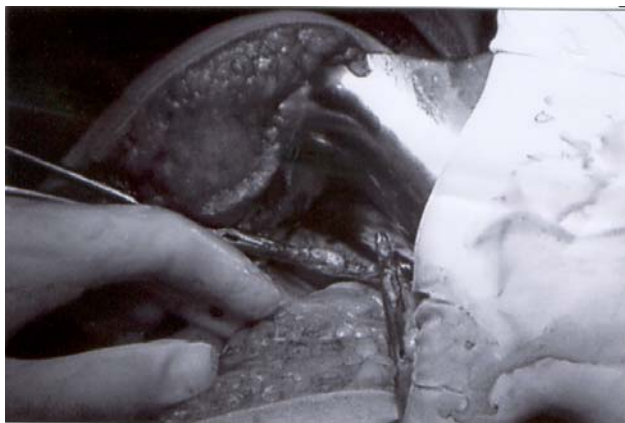


Sl. 2 – Torkvirani tumor



Sl. 3 – Tumor i peteljka

oko 500 ml serohemoragične tečnosti. Nakon tumorektomije, pažljivom eksploracijom male karlice nisu se uočavali jajnici, jajovodi ili rudiment uterusa (slika 4). Nije se moglo utvrditi poreklo tumora, urađena je i parcijalna omentektomija. Nakon pažljive pretrage male karlice i abdomena postavljen je kontrolni dren u Douglasov prostor i trbušni zid je zatvoren po slojevima. Ginekološkim pregledom utvrđeno je postojanje kratke vagine (2 cm) koja se slepo završava (slika 5).



Sl. 4 – Operativno polje nakon tumorektomije



Sl. 5 – Kratka, slepa vagina

Laboratorijske analize nakon operacije pokazale su stabilizaciju biokemikalija bolesnice: glikemija 4,7 mmol/l, urea 4,5 mmol/l, kreatinin 49,3 μ mol/l, ukupni proteini 68 g/l, Na^+ 140 mmol/l, K^+ 5,4 mmol, Ca^{++} 2,33 mmol/l, Cl 101 mmol/l, CRP 10,6 mg/l; kompletna krvna slika: leukociti $10,0 \times 10^9/l$, eritrociti $4,28 \times 10^9/l$, trombociti $375 \times 10^9/l$.

Postoperativni tok protekao je uredno. Pasaža je kompletno uspostavljena četvrtog postoperativnog dana, rana je zarasla *per primam*. Nakon operacije, u toku oporavka bolesnica je dala podatke o urednom menstrualnom ciklusu i zadovoljavajućem seksualnom životu, što nas je uputilo na činjenicu da je ona svoje stanje svesno prikrivala. Bolesnica je otpuštena desetog postoperativnog dana. Nikada se nije javila na zakazanu kontrolu.

U toku hospitalizacije urađen je kariogram koji je pokazao normalni 46 XX kariotip. Hormonski status bio je: folikulstimulišući hormon (FSH) 30 IU/l, luteinizirajući hormon (LH) 26 IU/l; estradiol 69 pg/ml; progesteron 1,3 ng/ml; testosteron 0,27 ng/dl. Normalan hormonski status ukazao je na postojanje neprimičenog, verovatno ektopičnog, jajnika koji

nije identifikovan u parcijalno resektovanom omentumu, niti u tumorskoj masi.

Patohistološki nalaz: *Leiomyoma vasculare permagnum cum haemorrhagio recens*. U omentumu nije bilo znakova tumorskog procesa.

Diskusija

Dijagnoza MRKH sindroma najčešće se postavlja kada, nakon normalnog razvoja sekundarnih seksualnih karakteristika, ne dođe do pojave menarhe. Dijagnoza se postavlja relativno brzo i lako korišćenjem ultrazvučne dijagnostike, magnetne rezonancije ili nakon dijagnostičke laparoskopije. Ove bolesnice imaju normalan kariotip, normalan fenotip ženske osobe i javljaju se ginekologu zbog primarne amenoreje ili, ređe, zbog seksualne disfunkcije.

Uprkos činjenici da MRKH sindrom nije redak (1 na 4 000 živorođene ženske dece), određen broj bolesnica ostaje nedijagnostikovani¹. Razlozi su različiti: socijalni, psihološki i ekonomski.

Kod naše bolesnice sindrom MRKH dijagnostikovano je na operacionom stolu, u stanju akutnog abdomena, u 53. godini života, nakon 22 godine bračnog života. Akutni abdomen nastao je kao posledica torzije leiomioma. Bolesnica nikada nije medicinski ispitivana. Korene ove situacije možemo tražiti u psihološkim i nemedicinskim razlozima.

Podaci iz literature ukazuju da je kod bolesnica sa ovim sindromom moguća i ovarijalna i uterina patologija, pa čak i ponovna pojava pojedinih tumora¹⁻⁵.

Naša bolesnica spada u grupu onih koje imaju i dodatne abnormalnosti, tj. kod nje je konstatovano bilateralno odsustvo adneksa. Odsustvo jajnika i jajovoda možemo okarakterisati kao pridruženu anomaliju. U literaturi su opisani slučajevi postojanja ektopičnog ovarijuma u omentumu i tumora na ektopičnom jajniku. U parcijalno resektovanom omentumu kod bolesnice nisu nađeni elementi ektopičnog ovarijuma ili tumorski proces. Hormonski status bolesnice, takođe, odgovara njenom životnom dobu i nije bilo značajnijih odstupanja u odnosu na referentne vrednosti, te se ne isključuje mogućnost postojanja ektopičnog jajnika.

Patohistološki nalaz pokazao je da se radi o vaskularnom leiomiomu sa hemoragijama verovatno nastalim zbog torzije istog. Vaskularni leiomiom sadrži brojne velike krvne sudove sa izraženim mišićnim zidom⁶.

Zaključak

Torzije fibroida praćene abdominalnim bolom kod bolesnica sa MRKH sindromom nisu retkost. Leiomiom sa izraženom vaskularnom komponentom kod ovih bolesnica nije opisan u nama dostupnoj literaturi.

L I T E R A T U R A

1. *Jadoul P, Pirard C, Squifflet J, Smets M, Donnez J.* Pelvic mass in a woman with Mayer-Rokitansky-Kuster-Hauser syndrome. *Fertil Steril* 2004; 81(1): 203–4.
2. *Oppelt P, Renner SP, Kellermann A, Brucker S, Hauser GA, Ludwig KS, et al.* Clinical aspects of Mayer-Rokitansky-Kuester-Hauser syndrome: recommendations for clinical diagnosis and staging. *Hum Reprod* 2006; 21(3): 792–7.
3. *Galajdova L, Verbeke K, Dbont M.* Recurrent multiple leiomyomata in a patient with Mayer-Rokitansky-Küster-Hauser syndrome. *J Obstet Gynaecol* 2003; 23(4): 448–9.
4. *Ito Y, Komori S, Horiuchi I, Kinuta T, Hori M, Wada C, et al.* Solid pelvic tumor in a woman with Mayer-Rokitansky-Küstner-Hauser syndrome. *Arch Gynecol Obstet* 2006; 274(4): 252–4.
5. *Rodríguez E, Pombo F, Alvarez C, Arnal F.* Tumor in ectopic omental ovary in Mayer-Rokitansky-Küster-Hauser syndrome: CT findings. *J Comput Assist Tomogr* 1998; 22(5): 758–9.
6. *Zalovdek C, Noris HJ.* Mesenchymal tumors of the uterus. In: *Kurman RJ*, editor. *Blaustein's pathology of the female genital tract*. 5th ed. New York: Springer-Verlag; 2002. p. 561–616.

Rad je primljen 6. III 2008.