

УДК 618.1-007.17	UDC 618.1-007.17
СЛУЧАЙ ВИЗУАЛИЗАЦИИ ПОРОКА РАЗВИТИЯ ЖЕНСКОЙ РЕПРОДУКТИВНОЙ СИСТЕМЫ МЕТОДОМ МАГНИТНО-РЕЗОНАНСНОЙ ТОМОГРАФИИ	A CASE OF VISUALIZATION OF ABNORMALITY OF FEMALE REPRODUCTIVE SYSTEM BY MR-IMAGE
Ковалева Яна Борисовна <i>ГБУЗ «Краевая клиническая больница № 2», Краснодар, Россия</i>	Kovaleva Yana Borisovna <i>SBIHC «Region clinic hospital Nr 2», Krasnodar, Russia</i>
Каранадзе Елена Николаевна – к.м.н. <i>ГБУЗ «Краевая клиническая больница № 2», Краснодар, Россия</i>	Karanadze Elena Nikolaevna – MD <i>SBIHC «Region clinic hospital Nr 2», Krasnodar, Russia</i>
В статье описан случай визуализации у 23-летней женщины аплазии матки и влагалища в сочетании с образованием яичника методом магнитно-резонансной томографии.	The article presented a case of visualization in 23-year woman the absence of vagina combined with ovary neoplasia by MR-image.
Ключевые слова: АПЛАЗИЯ МАТКИ И ВЛАГАЛИЩА, СИНДРОМ МАЙЕРА – РОКИТАНСКОГО – КЮСТНЕРА – ХАУЗЕРА, ОПУХОЛЬ ЯИЧНИКА, МАГНИТНО-РЕЗОНАНСНАЯ ТОМОГРАФИЯ	Key words: ABSENCE OF VAGINA, MAYER-ROKITANSKY-KUSTNER-HAUSER SYNDROME, OVARY NEOPLASIA, MR-IMAGE

Введение

Метод магнитно-резонансной томографии (МРТ) в последнее десятилетие находит все большее применение в обследовании женщин, с успехом дополняя и конкретизируя данные ультразвукового исследования (УЗИ) и компьютерной томографии (КТ). Преимуществами метода являются возможности без ионизирующего многоплоскостного высокоточного сканирования.

В условиях ГБУЗ «Краевая клиническая больница № 2» г. Краснодара отработаны различные программы МР-обследования женской репродуктивной системы: акушерской патологии, первичных и вторичных опухолей малого таза у женщин (исследования проводятся на томографе Vantage TITAN (Toshiba) с индукцией магнитного поля 1,5 Тл), дифференциальной диагностики образований молочных желез (исследования выполняются на томографе OASIS (Hitachi) с индукцией магнитного поля 1,2 Тл и вертикальным магнитным полем). Внедрение новых методик обследования позволяет выбирать оптимальный способ лечения, избегать тактических ошибок и увеличивать выживаемость больных.

Современные диагностические возможности позволяют конкретизировать пороки дизэмбриогенеза благодаря сопоставлению полученных данных с общеклиническим и лабораторным статусом, предложить комплекс медицинских мер разной направленности, в т.ч. хирургической коррекции порока, для социальной, психологической адаптации пациенток и формирования репродуктивной функции [4].

При этом диагностика аномалий матки и влагалища, даже при использовании современных методов визуализации (УЗИ, МРТ), остается сложной и неоднозначной задачей ввиду измененной анатомии малого таза и частого сочетания с пороками других органов и систем [12, 8].

Клиническое наблюдение

Пациентка Т., 23 лет. Проводилось обследование в другом регионе в связи с отсутствием менархе. Девушка имела женский фенотип, рост 170 см, вес 55 кг, оволосение по женскому типу, правильно сформированные наружные половые органы; половой жизнью не жила. Семейный генетический анамнез не отягощен, но стоит обратить внимание на поздний возраст менархе у матери и бабушки (18–19 лет).

В общелабораторном и гормональном статусе отклонений не выявлено.

При проведении УЗИ заподозрена аплазия матки и влагалища, направлена гинекологом для прохождения МРТ малого таза в Консультативно-диагностический центр ГБУЗ «ККБ № 2» г. Краснодара.

МРТ органов малого таза выполнена на высокопольном аппарате Vantage TITAN (Toshiba) с индукцией магнитного поля 1,5 Тл.

Применены режимы сканирования: T1ВИ, T2ВИ,PDFSE, DWI, T1 FSE в нативной серии и T1 ВИ после в/в введения 15 мл гадотеровой кислоты (контрастный препарат Дотарем).

По результатам сканирования выявлена аплазия матки, левых придатков и влагалища, представленного слепо оканчивающейся конусовидной структурой до 5 × 5 × 6 мм (рисунок 1).

В правой подвздошной области визуализируется очаговое образование овоидной формы, примерными размерами 20 × 19 × 30 мм, гетерогенной структуры (гипоинтенсивный МР-сигнал в режиме T2 ВИ, изогипоинтенсивный в T1, изоинтенсивный в режиме PDFSE и STIR, ярко-гиперинтенсивный в режиме DWI b800 с понижением сигнала по ИКД-карте), неоднородно накапливает гадолиний. Образование топически соответствует яичнику, связано фаллопиевой трубой (рисунок 6–11).

В пресакральной клетчатке определяется структура, представленная трубчатым тяжем с кистовидными включениями, без признаков ограничения диффузии и накопления гадолиния: вероятно, рудиментарный половой тяж (рисунки 2–5). Дополнительно выявлено двустороннее удвоение лоханок и мочеточников (рисунки 13–14).

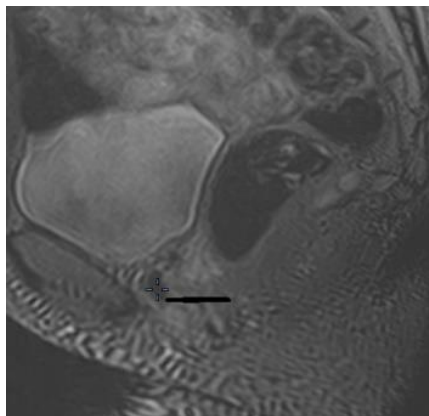
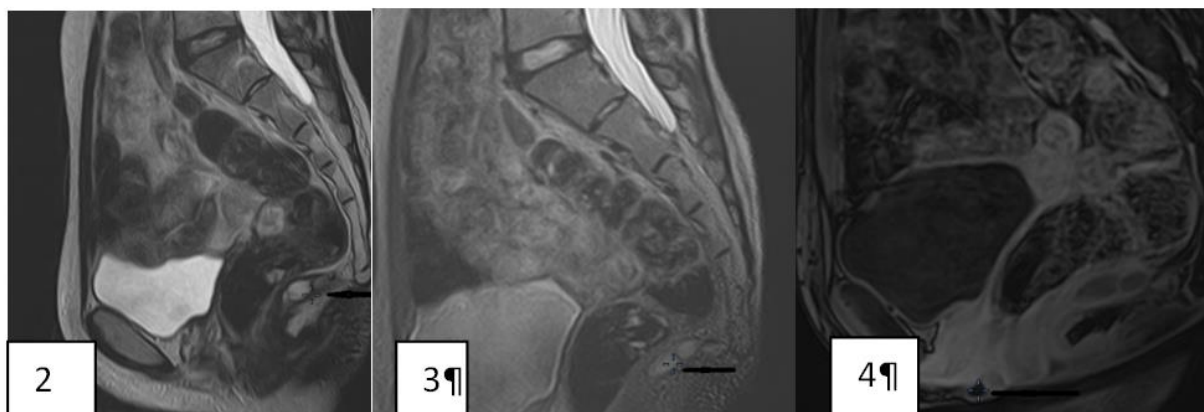


Рисунок 1 – 3D T2FS sag. Стрелкой обозначено рудиментарное влагалище



Рисунки 2–4 – T2 sag, 3D T2 FS sag, 3DT1 FS Sag. Стрелками обозначена дополнительная структура в пресакральной клетчатке

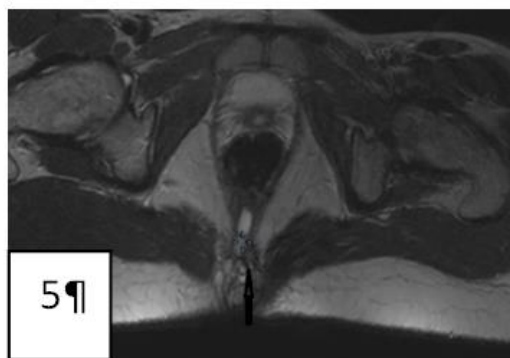
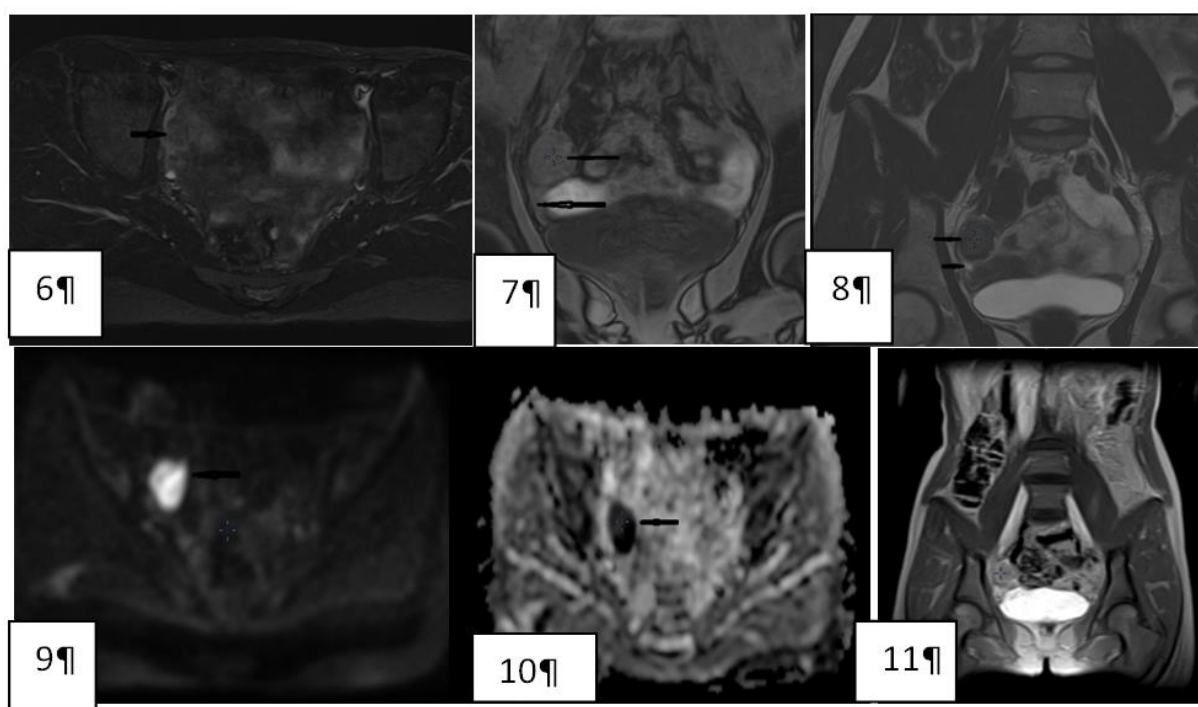
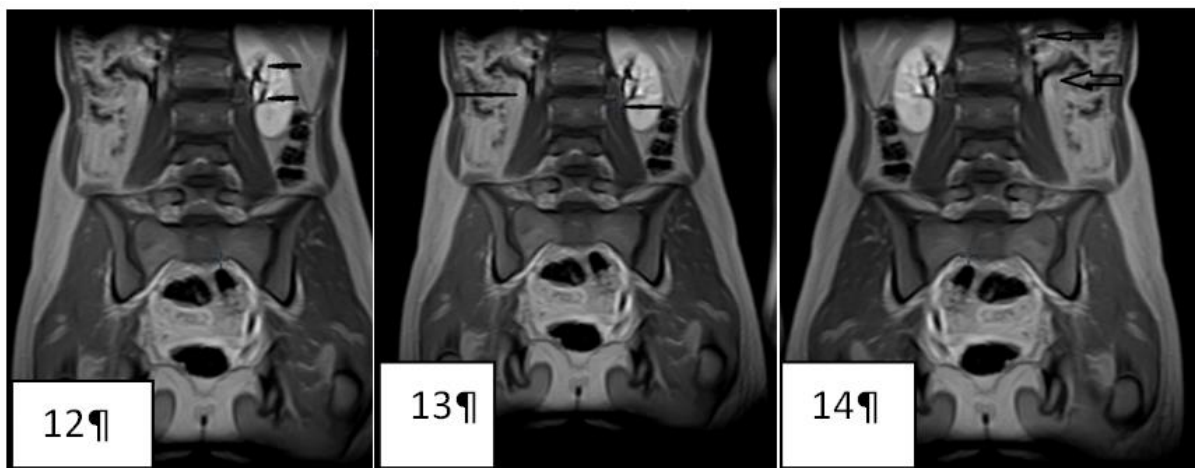


Рисунок 5 – Ах T2. Стрелкой обозначена патологическая структура в пресакральной клетчатке



Рисунки 6–11 – Ах STIR, Cor T1, Cor T2 ВИ, DWI b800, ИКД, cor T1+G: образование правого яичника



Рисунки 12–14 – Cor T1 +G: удвоение лоханок и мочеточников

Обсуждение

Пороки развития мочеполовой системы занимают IV место (9,7 %) в структуре всех аномалий развития современного человека [7]. Врожденные пороки развития женских половых органов составляют 14 % всех аномалий развития [8].

Аномалии развития женских половых органов выявляются от 0,9 % [6] – 3,2 % [7] до 4,3–6,7 % [12] всей гинекологической патологии.

Среди всех аномалий развития женской репродуктивной системы аплазия матки и влагалища является наиболее тяжелой для восприятия женщины и ее самоидентификации в социуме. Она выявляется с частотой 1:4000 новорожденных девочек [12].

Немецкий врач и анатом Карл Майер (August Franz Joseph Karl Mayer), австрийский патологоанатом Карл фон Рокитанский (Carl Freiherr von Rokitansky), немецкий гинеколог Герман Кюстнер (Hermann Kustner) описали сочетание аплазии матки и влагалища с нормально функционирующими яичниками (К. Майер, 1828; К. Рокитанский, 1838), аномалиями развития почек и скелета (Г. Кюстнер, 1910).

Швейцарский акушер-гинеколог Жорж Хаузер (Georges Andri Hauser) в 1961 г. предложил термин «синдром Майера – Рокитанского – Кюстнера». Он также опубликовал свои многолетние наблюдения 21 случая этого заболевания. Учитывая большой вклад упомянутых ученых, синдром аплазии матки и влагалища был назван именами первооткрывателей – синдром Майера – Рокитанского – Кюстнера – Хаузера (МРКХ) [1].

В настоящее время патогенез синдрома МРКХ остается дискуссионной темой. Слияние мюллеровых (парамезонефральных) протоков начинается к концу VI–VIII неделям внутриутробного развития в каудокраниальном направлении и завершается к XII–XIII неделям внутриутробного развития образованием двух маточно-влагалищных полостей, разделенных срединной перегородкой. В дальнейшем перегородка исчезает, а матка и влагалище становятся однополостными. Разграничение слившихся отделов на фаллопиевы трубы, тело матки, шейку и верхнюю 1/3 влагалища происходит с XII по XIV неделю в противоположном направлении. Развитие матки из слившихся мюллеровых протоков начинается на XII неделе, образование шейки матки – на XVI–XX неделе [8]. Нарушения процесса эмбриогенеза на любом из этапов гестации приводят к развитию самых разнообразных пороков матки и влагалища [10].

Обсуждается многофакторная теория развития патологии женской репродуктивной системы. Различные тератогенные влияния могут вызывать нарушение активации молекулярно-генетических механизмов в дифференцировке органов репродуктивного тракта, что в свою очередь может привести к развитию различных аномалий мюллеровых протоков [12, 2, 5, 8].

Ряд авторов придерживаются мнения, что влагалище является производным мезонефральных (вольфовых) протоков, а не

парамезонефральных (мюллеровых) [18, 20]. Возможно, этим и обусловлены два разных типа синдрома МРКХ:

- тип I – изолированная аплазия матки и влагалища;
- тип II – сочетание аплазии матки и влагалища с другими пороками развития, включающими сопутствующие аномалии развития придатков матки, а также синдромные пороки развития всего организма [5, 12]. Доля комбинированного варианта порока велика – до 40–63,7 % [12,2].

Отмечено сочетание аплазии матки и влагалища с врожденными пороками органов мочевого выделения, скелета, сердечно-сосудистой системы [2, 5, 12, 15, 16, 18, 19, 20]. Комбинация с пороками мочевыделительной системы встречается наиболее часто [2] – до 48,3 % [12]. Так, двустороннее удвоение почек и мочеточников, как в нашем случае, отмечено в 9 из 58 наблюдений в работе Н. С. Мартыш [10].

Описаны редкие комбинированные варианты порока МРКХ в сочетании с аплазией I пальцев стоп и кистей [20]; в сочетании с тетрадой Фалло, аномалиями позвоночного столба, глухотой [15, 16].

В работе María Del Mar Muñoz [16] описано сочетание аплазии матки и влагалища с поликистозной почкой и уретероэктазией, сложным кардиальным пороком развития, идиопатической тромбоцитопенической пурпурой, односторонней глухотой, односторонней паховой грыжей.

Индийскими врачами продемонстрирован выявленный у 13-летней девочки казуистический случай сочетанного клоакального порока развития: сочетание аплазии матки с аплазией ануса и формированием ректовагинального свища [17].

Визуализированная в нашем случае дополнительная структура в пресакральной клетчатке не имела МР-признаков неоплазии и была рассмотрена как рудиментарный половой тяж. Наличие подобных изменений отмечено в работах Н. С. Мартыш, З. Н. Макиян, S. Al. Sulaiman [8, 10, 18].

Однако при всем «многообразии» комбинированных пороков развития и сочетанных заболеваний описаны лишь единичные случаи сочетания синдрома МРКХ с неоплазией яичников.

В работе Murat Ulukus описан случай диагностики синдрома МРКХ 2-го типа у 43-летней женщины, сочетавшегося с гистологически подтвержденной кистозно-серозной аденомой яичника [19]. В работе К. Н. Фархат [12] описаны эндометриоидные кисты яичников.

Выявленное в нашем случае объемное образование правого яичника имело характерные для опухолевой ткани изменения МРС в режиме DWI и при постконтрастном сканировании.

В литературе отмечено, что ограничение диффузии в виде яркого сигнала на изображениях с высоким фактором взвешенности может наблюдаться в тканном компоненте неоплазии [3], что и определялось в нашем случае. Однако ряд авторов сходятся во мнении, что низкий сигнал при T2 ВИ, как в описанном наблюдении, характерен для доброкачественных образований [11, 13, 9]. Таким образом, требуется гистологическая верификация овариального образования.

В описанном выше наблюдении, по совокупности изменений, выявленных при проведении МРТ органов малого таза, была предположена аномалия онтогенеза, характерная для II типа синдрома Майера – Рокитанского – Кюстнера – Хаузера: сочетание аплазии матки, левых придатков и влагалища, двустороннего удвоения лоханок и мочеточников, объемного образования правого яичника.

Пациентке рекомендовано дальнейшее обращение в специализированные федеральные центры для оперативного лечения, в т.ч. коррекции порока и медико-генетического консультирования семьи.

Выводы

1. Обследование больных с аномалиями женских половых органов должно быть комплексным, включающим современные методы визуализации (УЗИ, МРТ).

2. При подозрении на опухоли малого таза выполнение МРТ обязательно.

3. Целесообразно гинекологическое обследование девочек для раннего выявления и определения тактики коррекции пороков развития.

Список литературы

1. *Байрамалова Н. Ю.* Изучение специфики синдрома Майера – Рокитанского – Кюстнера – Хаузера / Н. Ю. Байрамалова // Студенческий научный форум – 2017: материалы IX Международной студенческой научной конференции.
2. *Баряева О. Е.* Пороки развития женских половых органов : учеб. пособие / О. Е. Баряева. – Иркутск: ИГМУ, 2012.
3. *Берген Т. А.* Методика МР-диффузии и ее применение в исследовании опухолей малого таза у женщин / Т. А. Берген с соавт. // Бюллетень сибирской медицины. – 2012. – № 5 (приложение). – С. 10–12.
4. *Беженарь В. Ф.* Новые возможности создания искусственного влагалища при лапароскопически ассистированной операции (первый опыт) / В. Ф. Беженарь с соавт. // Журнал акушерства и женских болезней. – 2012. – Т. LXI, вып. 2. – С. 12–20.
5. *Бобкова М. В.* Генетические аспекты формирования аплазии влагалища и матки: история изучения / М. В. Бобкова с соавт. // Проблемы репродукции. – 2015. – № 3. – С. 10–15.
6. *Воскресенский С. Л.* Состояние акушерско-гинекологической помощи женщинам с аплазией влагалища в РБ / С. Л. Воскресенский с соавт. // Здоровье населения – основа благополучия страны: материалы V съезда организаторов здравоохранения Республики Беларусь (Минск, 11–12 мая 2006 г.) / ред. совет: В. П. Руденко (председатель) [и др.]. – Минск, 2006. – С. 54–56.
7. *Кулакова В. И.* Гинекология. Национальное руководство / В. И. Кулаков, Г. М. Савельева, И. Б. Манухин. – М.: ГЭОТАР-Медиа, 2009.
8. *Макиян З. Н.* Варианты оперативного лечения при аномалиях женских половых органов / З. Н. Макиян // Гинекология. – 2011. – № 1. – С. 32–43.
9. *Марченко Н. В.* Методические аспекты визуализации органов малого таза у женщин при магниторезонансной томографии / Н. В. Марченко с соавт. // Радиология – практика. – 2007. – № 4. – С. 23–29.
10. *Мартыш Н. С.* Клиникоэхографические особенности аномалий развития матки и влагалища / Н. С. Мартыш // Sono Ace International. – 2000. – № 6. – С. 60–71.
11. *Терновой С. К.* Лучевая диагностика злокачественных опухолей яичников / С. К. Терновой с соавт. // Диагностическая интервенционная радиология. – 2008. – Т. 2, № 4. – С. 37–50.
12. *Фархат К. Н.* Аномалии матки и влагалища в сочетании с эндометриозом: хирургическое лечение и реабилитация: дис...канд. мед. наук / К. Н. Фархат. – М.: ФГБУ «Научный центр акушерства, гинекологии и перинатологии имени академика В. И. Кулакова», 2016. – 184 с.
13. *Шуракова А. Б.* Тератома яичника, возможности диагностики: клиническое наблюдение / А. Б. Шуракова с соавт. // Медицинская визуализация. – 2014. – № 5. – С. 64–73.
14. *Shivaprakash S. et al.* The Mayer-Rokitansky-Küster-Hauser (MRKH) Syndrome Associated with Anorectal Malformation – Rectovaginal Fistula; A Rare Combination: Case Report // International Journal of Science and Research (IJSR) ISSN (Online): 2319–7064 Impact Factor (2012): 3.358. – V. 3, № 5, May 2014 www.ijsr.net
15. *Taylan Kara et al.* MRI in the diagnosis of Mayer-Rokitansky-Kuster-Hauser syndrome // Diagnostic Interventional Radiology. – 2013. – № 19. – P. 227–232.

16. *María Del Mar Muñoz et al.* Mayer-Rokitansky-Küster-Hauser (MRKH) syndrome. Diagnostic and therapeutic approach of a rare disease // *Colombia Médica*. – 2011. – V. 42, N 3 (Julio-Septiembre). – P. 369–372.
17. *Mahira Yunus* Mayer Rokitansky Kuster Hauser (MRKH) syndrome with absent thumbs and big toes // *Journal of Pakistan Medical Association*. – 2014. – № 64(1). – Jan. – P. 82–85.
18. *Ruqqayia Adil* Case report Mayer-Rokitansky-Kuster-Hauser syndrome // *Journal of Ayub Medical Colledge*. – 2013. – № 25 (1–2). P. 208–209.
19. *Sulaiman S. Al Najashi et al.* Mayer-Rokitansky-Kuster-Hauser syndrome. A Study of fifteen case // *Bahrain Medical Bulletin*. – 1995. – V. 17. – № 3.
20. *Murat Ulukus, Mustafa Ulukus et al.* Mayer-Rokitansky-Kuster-Hauser syndrome with A borderline ovarian serous cystadenoma: a case report // *Ege Tip. Dergisi*. – 2002. – № 41 (4). – P. 255–257.