

УДК: 618.11-007.1-073.43:616.68]-071-053.1

ЭХОГРАФИЧЕСКИЕ ОСОБЕННОСТИ РУДИМЕНТАРНЫХ МАТОК У БОЛЬНЫХ С СИНДРОМОМ МАЙЕРА-РОКИТАНСКОГО-КЮС- ТНЕРА-ХАУЗЕРА.

Негмаджанов Б.Б., Раббимова Г.Т., Рахмонова П.Ф.

Самаркандский Государственный Медицинский Университет, г. Самарканд,
Республика Узбекистан

Аннотация

Синдром Майера–Рокитанского–Кюстнера–Хаузера (МРКХ) представляет собой врождённую аномалию развития мюллеровых протоков, характеризующуюся отсутствием матки и верхней трети влагалища при сохранённой функции яичников и нормальном женском фенотипе. Эхографическое исследование играет ключевую роль в первичной диагностике данного синдрома, позволяя выявлять рудиментарные маточные структуры, оценивать их эхоструктуру, локализацию и степень развития. В результате проведённого анализа установлены характерные эхографические признаки рудиментарных маток, включающие их малые размеры, гипоехогенность и вариабельность формы. Выявленные данные позволяют уточнить анатомический вариант синдрома и определить дальнейшую тактику ведения пациенток.

Ключевые слова: синдром Майера–Рокитанского–Кюстнера–Хаузера, эхография, рудиментарная матка, врождённые аномалии, диагностика.

Abstract

The Mayer–Rokitansky–Küster–Hauser (MRKH) syndrome is a congenital malformation of the Müllerian ducts characterized by the absence of the uterus and the upper third of the vagina, with normal ovarian function and typical female phenotype. Ultrasonography plays a crucial role in the primary diagnosis of this syndrome by enabling the detection of rudimentary uterine structures and assessing their echotexture, localization, and degree of development. The present study identified characteristic echographic features of rudimentary uteri, including their small size, hypoechogenicity, and variable morphology. These findings are essential for clarifying the anatomical variant of the syndrome and for guiding clinical management strategies.

Keywords: Mayer–Rokitansky–Küster–Hauser syndrome, ultrasonography, rudimentary uterus, congenital anomalies, diagnosis.

Annotatsiya

Mayer–Rokitanskiy–Kyuster–Xauzer (MRKH) sindromi — bu Myuller yo‘llarining tug‘ma rivojlanish nuqsoni bo‘lib, bachadon va qinning yuqori uchdan bir qismi yo‘qligi, ammo tuxumdonlar faoliyatining saqlanib qolganligi va normal ayol fenotipi bilan tavsiflanadi. Ultrasonografiya mazkur sindromni dastlabki tashxislashda muhim ahamiyatga ega bo‘lib, rudimentar bachadon tuzilmalarini aniqlash, ularning echostrukturasini, joylashuvini va rivojlanish darajasini baholash imkonini beradi. Tadqiqot natijalariga ko‘ra, rudimentar bachadonlarning o‘ziga xos ultratovush belgilari — kichik o‘lcham, gipoxogenlik va shaklning o‘zgaruvchanligi aniqlandi. Olingan ma‘lumotlar sindromning anatomik variantini aniqlash hamda bemorlarni keyingi davolash taktikasini belgilashda muhim ahamiyatga ega.

Kalit so‘zlar: Mayer–Rokitanskiy–Kyuster–Xauzer sindromi, ultrasonografiya, rudimentar bachadon, tug‘ma anomaliiyalar, diagnostika.

Введение:

В последние годы наблюдается увеличение частоты различных пороков развития органов и систем, включая аномалии развития женских половых органов. По данным различных авторов, они составляют от 4 до 6,5% среди всех врождённых пороков развития. Врожденные аномалии матки и влагалища встречаются в 3,2% случаев среди всех гинекологических заболеваний и у 6,5% девушек с тяжёлой гинекологической патологией. Повышение частоты аномалий развития половых органов на 14% в последние годы связывают с ухудшением экологической обстановки.[1]

Аномалии развития влагалища и матки часто сочетаются между собой. Наиболее распространённой формой является аплазия влагалища и матки (синдром Майера–Рокитанского–Кюстера–Хаузера, МРКХ). Данное состояние наблюдается у женщин с нормальным кариотипом (46XX) и относится к врождённой дисморфогенезии половых органов. Этот синдром встречается приблизительно в 6,5% случаев среди гинекологических заболеваний у девушек.[3]

Аномалии развития женской репродуктивной системы имеют полиэтиологический характер, и их возникновение связано с хромосомными и генетическими нарушениями, тератогенным воздействием

различных факторов на плод, гормональными сбоями в период органогенеза и другими причинами. В целом, врождённые пороки развития репродуктивной системы у женщин встречаются в 3–4% случаев и в 6,7–25% сопровождаются нарушением репродуктивной функции.[2]

Синдром Майера–Рокитанского–Кюстера–Хаузера представляет собой нарушение внутриутробного развития мюллеровых протоков, что приводит к аплазии влагалища и матки.

Это заболевание встречается примерно у 1 из 4500 женщин; оно может быть изолированным (тип I) или сочетаться с пороками других органов — чаще с аномалиями почек и позвоночника, реже — с нарушениями слуха и пороками сердца.[4] Среди соматических патологий при МРКХ у каждого третьего больного отмечаются поражения мочевыводящей системы: агенезия почки — 14,1%, нефроптоз — 10,9%, тазовая дистопия — 6,2%, расширение чашечно-лоханочной системы — 3,1%. В структуре врождённых пороков геноуринарные аномалии составляют 16,5%. В 40% случаев врождённые пороки у плода формируются на фоне острых инфекционных заболеваний.[5]

Методы:

Антропометрическое исследование включало определение роста, массы тела, окружности талии и бедер, их соотношения, а также индекса массы тела (ИМТ) по формуле Кетле:

$ИМТ = \text{масса тела (кг)} / \text{рост}^2 (\text{м}^2)$

Измерения проводились в вертикальном положении. Окружность талии измеряли на уровне средней точки между верхним краем подвздошной кости и нижним краем ребер. Соотношение окружности талии и бедер определяли на уровне передних верхних остей подвздошных костей и большого вертела бедренной кости. Нормальный индекс массы тела ($>0,85$) указывал на преимущественное распределение жировой ткани в области живота.

Лабораторно-инструментальные исследования

Общий анализ крови включал определение уровня гемоглобина, скорости оседания эритроцитов (СОЭ), количества лейкоцитов и лейкоцитарной формулы. Биохимические анализы крови выполнялись с использованием анализатора Stat Fax 4500 по стандартным методикам: определение ферментов (АЛТ, АСТ), субстратов (глюкоза,

железо, креатинин, мочеви́на, общий белок, общий билирубин, свободные жирные кислоты).

Липидный спектр крови (общий холестерин, липопротеины низкой плотности, триглицериды, липопротеины высокой плотности) исследовали с использованием биохимического анализатора Olympus AU-400 (Olympus, Япония) по ферментативной методике.

Функциональные методы обследования

УЗИ было проведено 20 пациенткам на аппарате Sonoscape-Au 1000 (Южная Корея) с датчиком частотой 3,5 МГц. Особое внимание уделялось форме, размерам, слоям матки, эндометрию и его толщине. УЗИ занимает лидирующее место в диагностике аномалий развития матки и влагалища, особенно у детей и подростков, так как этот метод безболезнен, безопасен и легко переносится пациентами.



Рис. 2.9. Ультразвуковой аппарат

Ультразвуковое исследование (УЗИ), или сонография, — это неинвазивный метод изучения организма человека с использованием ультразвуковых волн, основанный на физическом принципе пьезоэлектрического эффекта

При ректальном исследовании в полости малого таза на расстоянии 9–10 см от стенок можно пальпировать округлое, болезненное образование. На эхограмме матка представляется как овальное образование, прилегающее к стенке, с нижним по-

люсом, имеющим форму перевернутого конуса, без четкой дифференциации шейки матки.

Результаты:

В 80-90% случаев основной причиной обращения пациенток была первичная аменорея, в 10-15% — боли в малом тазу или бесплодие, У всех обследованных пациенток вторичные половые признаки (развитие молочных желез, оволосение) были нормально выражены.

Гормональные исследования показали, что уровни ФСГ, ЛГ, эстрадиола и тестостерона находились в пределах возрастной нормы.

Показатели женских половых гормонов у обследованных пациенток соответствовали референсным значениям, независимо от фазы менструального цикла. Это свидетельствует об отсутствии нарушений в системе гипофиз-яичники у пациенток с синдромом Майера-Рокитанского-Кюстера-Хаузера (МРКХ).

Ультразвуковое исследование играло важную роль в определении состояния внутренних половых органов. При классическом варианте данного синдрома на ультразвукограммах матка визуализировалась в виде тяжелой или двух мышечных валиков. Если матка функциональна и рудиментарна, она определялась как овальное образование, расположенное рядом со стенкой, с заостренным удлинненным нижним концом. Матка имело форму перевернутого конуса (2,69×0,91×2,75 см), шейка матки не дифференцировалась, полость матки слегка была расширена из-за смешанного содержимого.

Наружные половые органы развиты правильно: волосы на лобке по женскому типу, большие половые губы прикрывают малые. Вход во влагалище представлен небольшим углублением (1,5–2,0 см). Топография мочеиспускательного канала, клитора и прямой кишки не нарушена. Аномалий развития других органов брюшной полости и расположения почек не выявлено. Нарушений слухового аппарата, позвоноч-

ника и сердца также не обнаружено. Поставлен диагноз изолированного синдрома МРКХ (синдром Майера-Рокитанского-Кюстера-Хаузера). Пациентка отказалась от длительного метода дилатации, поэтому ей была рекомендована хирургическая колпопозия.

Функция овуляции яичников сохранена: размеры правого яичника составляют 3,93×1,89×2,28 см, левого – 4,14×3,09×2,80 см. На ультразвукограммах гематокольпос расположен позади мочевого пузыря и в дистальном его отделе, характеризуется как "смешанное содержимое" с мелкодисперсной суспензией, близко расположенной к шейке матки. Размеры образования зависят от высоты облитерации влагалища и объема накопленной крови. Для рудиментарного влагалища или его верхней атрезии характерны небольшие размеры, тогда как при атрезии девственной плевы – крупные размеры.

Обсуждения:

Проведённое исследование позволило выявить характерные эхографические особенности рудиментарных маток у пациенток с синдромом Майера-Рокитанского-Кюстера-Хаузера (МРКХ), что имеет важное диагностическое и клиническое значение. Полученные результаты подтверждают высокую информативность ультразвукового метода в выявлении анатомических вариантов порока развития и уточнении структуры рудиментарных образований.

В большинстве наблюдений рудиментарные маточные валики определялись в виде небольших гипозоногенных или смешанной эхогенности образований, расположенных латерально от средней линии таза. Их размеры, форма и эхоструктура отличались выраженной вариабельностью, что отражает неоднородность морфологических изменений при различных типах синдрома МРКХ. Отмечено, что наличие рудиментарных тел матки с участками эндометрия коррелировало с эпизодическими болевыми ощущениями и периодическими тазо-

выми болями у части пациенток, что согласуется с клиническими наблюдениями других авторов.

Наши данные подтверждают, что современные эхографические технологии, включая использование высокочастотных трансвагинальных и трансабдоминальных датчиков, позволяют более точно визуализировать даже минимально выраженные рудиментарные структуры. В сравнении с результатами, представленными в литературе, частота визуализации рудиментарных маточных образований в нашем исследовании оказалась выше, что, вероятно, обусловлено улучшением технических параметров оборудования и совершенствованием диагностического подхода.

Следует отметить, что эхографическая картина рудиментарных маточных валиков не всегда позволяет достоверно определить наличие функционального эндометрия, поэтому для уточнения диагноза в ряде случаев необходимо использование дополнительных методов визуализации, таких как магнитно-резонансная томография (МРТ). Тем не менее, УЗИ остаётся методом первой линии, поскольку является неинвазивным, доступным и безопасным инструментом первичного обследования пациенток с подозрением на синдром МРКХ.

Практическое значение полученных данных заключается в возможности использования эхографических критериев для уточнения анатомического варианта синдрома, что имеет важное значение при выборе хирургической тактики и планировании реконструктивных вмешательств.

Ограничениями данного исследования является относительно небольшая выборка пациенток и отсутствие возможности верификации морфологических данных у всех наблюдаемых случаев. Тем не менее, полученные результаты демонстрируют перспективность дальнейшего расширения выборки и сопоставления эхографических данных с результатами МРТ и лапароскопических наблюдений.

Таким образом, эхографическое исследование рудиментарных маток при синдроме Майера–Рокетанского–Кюстнера–Хаузера является ключевым методом первичной диагностики, позволяющим выявить анатомические особенности порока развития, оценить структуру и функциональную активность рудиментарных элементов, а также определить оптимальную лечебную тактику.

Заключение:

Аномалии развития репродуктивной системы имеют многофакторную (полиэтиологическую) природу и обусловлены хромосомными и генетическими нарушениями, тератогенным воздействием на эмбрион, неблагоприятными гормональными влияниями в период органогенеза и другими причинами.

Аплазия влагалища часто сочетается с аплазией матки и формируется вследствие воздействия различных факторов на ранних этапах эмбриогенеза.

В большинстве случаев она сопровождается другими пороками развития органов и систем.

При ультразвуковом исследовании почек у больных с аплазией матки и влагалища выявлены следующие патологии:

аплазия одной почки, расширение чашечно-лоханочной системы, дистопия почки,

патологическая подвижность почки, уменьшение её размеров.

Преимущества УЗИ - неинвазивность, доступность, высокая специфичность, безопасность и возможность комплексной оценки органов малого таза.

Недостаток метода заключается в ограниченной точности при определении морфологического типа рудимента.

Комбинация УЗИ и МРТ является наиболее эффективным подходом для ранней и точной диагностики синдрома Майера–Рокетанского–Кюстнера–Хаузера.

Ранняя и достоверная диагностика рудиментарной матки имеет решающее значение для выбора стратегии лечения и репродуктивной реабилитации таких пациенток.

Список литературы:

1. Кругляк Д. А. и др. Синдром Майера–Рокитанского–Кюстера–Хаузера: современные методики лечения, психологические и социальные аспекты (аналитический обзор) //Репродуктивное здоровье детей и подростков. – 2018. – Т. 14. – №. 3. – С. 58-73.
2. Кругляк Д. А. и др. Особенности строения половых органов девочек с аплазией влагалища и матки (синдромом Майера-Рокитанского-Кюстнера-Хаузера) //Гинекология. – 2018. – Т. 20. – №. 6. – С. 20-24.
3. Ахапкина Е. С. и др. Особенности ведения девочек с аномалиями развития мочеполовой системы //Гинекология. – 2021. – Т. 23. – №. 3. – С. 245-249.
4. Akhapkina E. S. et al. Features of the management of girls with anomalies of the genitourinary system //Gynecology. – 2021. – Т. 23. – №. 3. – С. 245-249.

Галаутдинова Д. И. Результаты оперативного лечения при синдроме Майера-Рокитанского-Кюстера-Хаузера методом брюшинного кольпопозза //Бюллетень медицинских интернет-конференций. – Общество с ограниченной ответственностью «Наука и инновации», 2015. – Т. 5. – №. 12. – С. 1457-1457