

Клинический случай №8

Миома рудиментарной матки при синдроме
Майера – Рокитанского – Кюстера – Хаузера.

D25.9

Введение

Пациентка А., 38 лет, поступила в клинику с жалобами на **периодические боли внизу живота** в течение последнего года.

Анамнез жизни:

- Пациентка родилась в Волгограде.
- Родителям на момент рождения было 29 и 26 лет.
- У родственников по материнской или отцовской линиям патологии развития не было. Репродуктивное здоровье семей также без особенностей.
- Вредные привычки, работу на вредных производствах отрицает.



Гинекологический анамнез

- С 14 лет, на момент ожидаемого менархе, отметила появление **регулярных болей в нижних отделах живота**, тошноту, головную боль.
- Пациентка к врачу не обращалась, причину **отсутствия менструаций** не выясняла.
- В 17 лет обратилась на консультацию к гинекологу в связи с отсутствием менструации и болевым синдромом, была выявлена **аномалия развития половых органов**.
- В 17 лет – дебют половой жизни. Со слов пациентки, особенностей половой жизни не было.

Гинекологический анамнез

- В 2019 г. пациентка отметила появление **болей в правой подвздошной области**, незначительных, тянущих.
- Выполнено УЗИ, выявлено **объемное образование малого таза**: в области правых придатков матки, близко к правому яичнику определяется гипоэхогенное образование с четким округлым контуром 35 × 25 мм, с неоднородной внутренней структурой (за счет наличия гипо/анэхогенных участков неправильной формы), без акустических теней, при ЦДК в нем регистрируется васкуляризация преимущественно по периферии. Данное образование интактно по отношению к правому яичнику, более вероятно имеет отношение к правой маточной трубе.
- Заключение: эхо-картина параовариального образования справа (трубное образование?). Гипоплазия матки.

Инструментальное исследование (лапароскопия)

- 19.04.2019 г. в связи с болевым синдромом на фоне выявленного параовариального образования выполнена диагностическая лапароскопия.
- Интраоперационно обнаружено: слева маточная труба обычного строения с выраженным фимбриальным аппаратом, яичник 2 × 3 см, обычного строения, с выраженным мозговидным рисунком, расположены на стенке таза, маточная труба отходит от рудиментарной матки, без особенностей.
- Справа придатки матки расположены по боковой стенке таза: маточная труба обычного строения с выраженным фимбриальным аппаратом, яичник 2 × 3 см, обычного строения, с выраженным мозговидным рисунком, соединены с **рудиментарной маткой 2 × 2 см**, имеется круглая маточная связка справа.
- В послеоперационном периоде болевой синдром купировался самостоятельно.

Инструментальное исследование (УЗИ)

- В 2020 и 2021 гг. пациентка регулярно наблюдалась у гинеколога по месту жительства. Жалоб не предъявляла.
- 11.09.2021 г. УЗИ органов малого таза: матка 24 × 14 × 21 мм. Интимно к правому яичнику определяется **образование с четким неровными контурами, размерами 45 × 42 × 38 мм** (неоднородной эхо-структуры, при ЦДК определяется смешанный кровоток, IR 0,69), **аналогичное образование к левому яичнику размерами 21 × 15 × 19 мм с четкими ровными контурами** (при ЦДК периферический кровоток, IR 0,650).
- Эхо-картина **гипоплазии тела матки 1-й степени** (фетальная матка), эхо-картина **интралигаментарных миоматозных узлов**.

Инструментальное исследование (УЗИ)

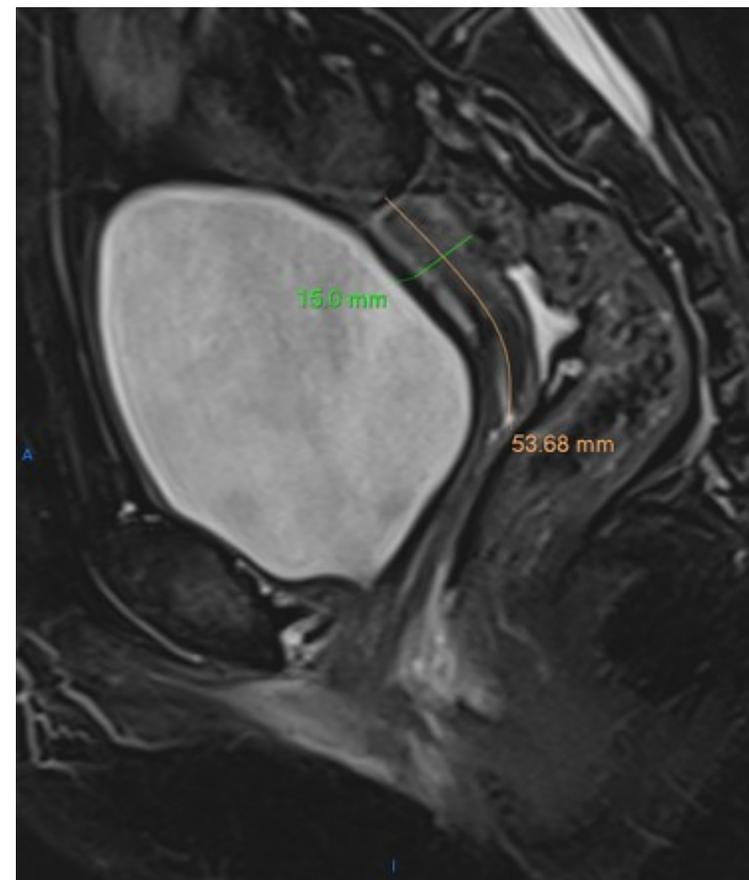
- В 2022 г. при очередном УЗИ отмечен рост объемного образования: матка 25 × 13 × 21 мм, эндометрий в виде тонкой полосы.
- Правый яичник 30 × 15 × 25 мм ($V = 6,0 \text{ см}^3$), в срезе 4 фолликула до 8 × 5 мм.
- Параовариально справа, между правым яичником и телом матки, определяется **гипоэхогенное многоузловое образование с ровным четким контуром**, смешанным кровотоком (васкуляризация 2 балла, ИР 0,4–0,5) – 64 × 45 × 64 мм (визуально больше данных за миоматозный узел). В сравнении с данными УЗИ от 2019 г. – увеличение размеров более чем в 2 раза (было 34 × 20 мм).
- Левый яичник 33 × 20 × 29 мм ($V = 10,5 \text{ см}^3$), в срезе 7 фолликулов, расположенных преимущественно по периферии, до 6 мм.
- Параовариально слева, в проекции ампулярного отдела маточной трубы, определяется **гипоэхогенное однородное образование округлой формы** с единичными локусами периферического кровотока (ИР 0,5) – 24 × 15 × 20 мм (размер стабилен с 2019 г.).

Инструментальное исследование (УЗИ)

- Сама маточная труба гипоэхогенная, неравномерно утолщена от 0,5 до 0,8 см, жидкостное содержимое в просвете не определяется.
- **ЗАКЛЮЧЕНИЕ.** УЗ-признаки: 1) гипоплазии тела матки 1-й степени (фетальная матка); 2) параовариального образования справа (визуально – интралигаментарный миоматозный узел).

Инструментальное исследование (МРТ)

- МР-признаки объемного параовариального образования (необходимо дифференцировать между эндометриоидной кистой и фибротекомой).
- Обнаружена функциональная киста левого яичника и гипоплазия матки.



Пример гипоплазии матки на МРТ

<https://radiopaedia.org/cases/uterine-hypoplasia-2>

Дополнительные исследования

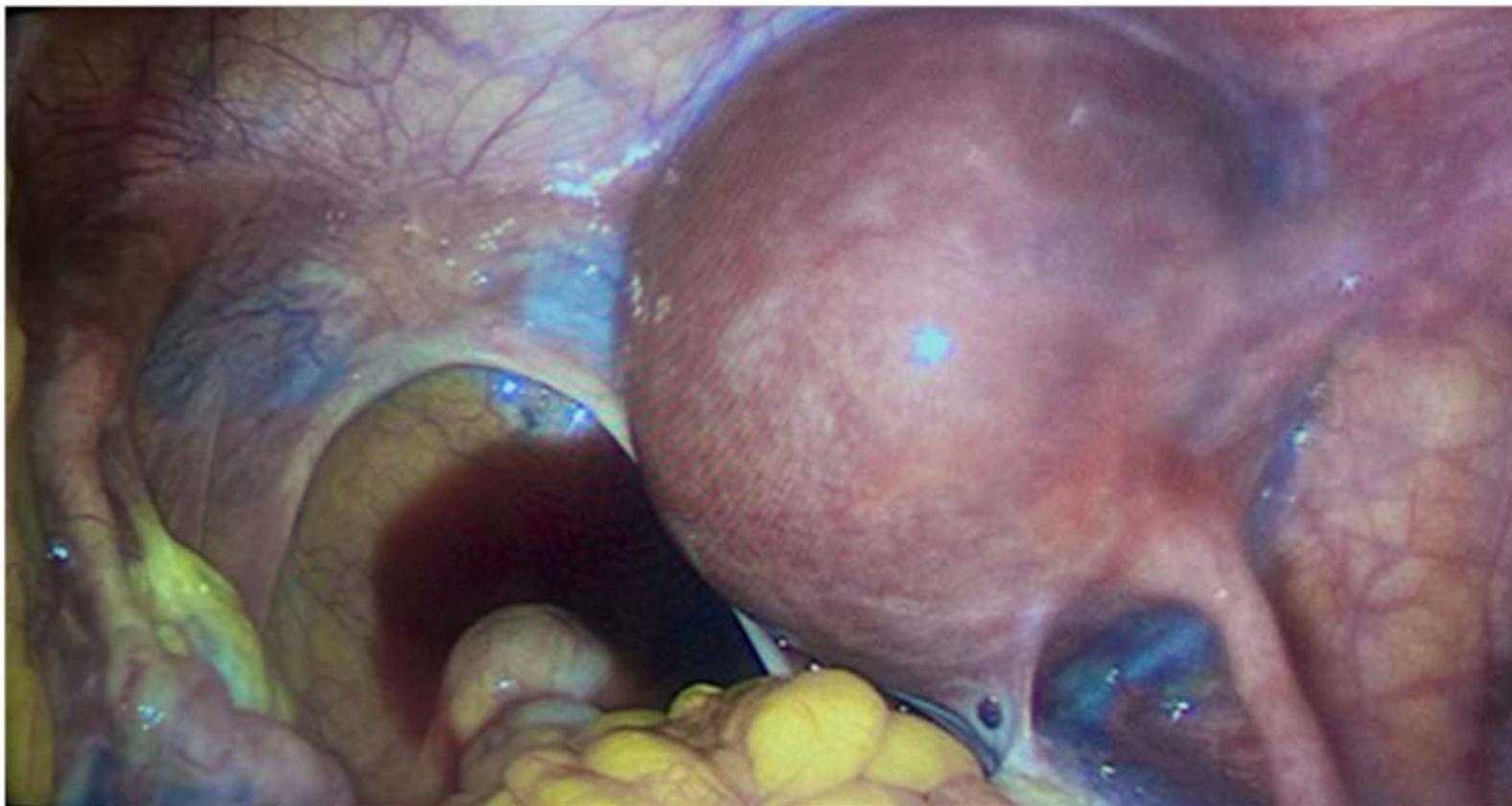
- Выполнены эзофагогастродуоденоскопия и ректосигмоскопия – патологии не выявлено.
- Уровень СА-125 - 7,3 МЕ/мл (норма до 30 МЕ/мл).

<https://cdn.create.vista.com/api/media/small/625394168/stock-vector-sleep-gastroscopy-patient-medical-bed-endoscope-stomach-inserted-oral-cavity>

Лапароскопия

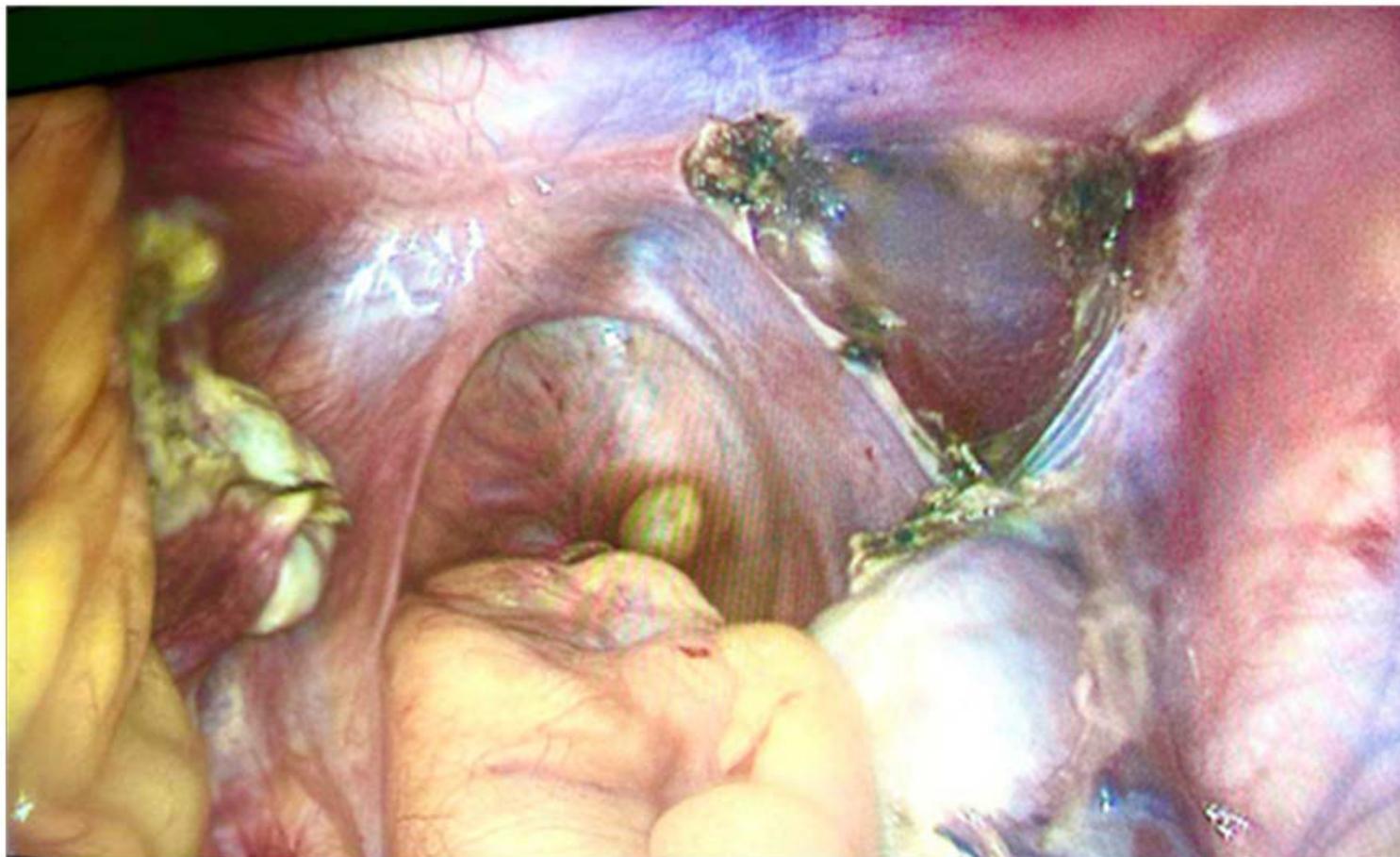
- В связи с наличием объемного образования малого таза больших размеров, 11.10.2022 г. после полного лабораторного и клинического обследования, в плановом порядке выполнена лапароскопия.
- Интраоперационно обнаружено: матка представлена рудиментом – соединительно-тканым тяжом, из которого вправо исходит округлое образование около 8 см в диаметре – **миоматозный узел**.
- Правая маточная труба отходит от латерального полюса миоматозного узла, не изменена, с выраженными фимбриями.
- Влево от соединительно-тканного тяжа исходит рудиментарный мышечный рог матки с маточной трубой (без особенностей).
- Яичники с обеих сторон обычного строения, нормальных размеров.
- В связи с обнаруженным была выполнена **миомэктомия, билатеральная тубэктомия** (из-за возможности малигнизации). Миоматозный узел с маточными трубами извлечены из брюшной полости в стерильном контейнере.

Лапароскопия



Интраоперационная визуализация округлого образования
(миоматозный узел)

Лапароскопия



Результат миомэктомии и билатеральной тубэктомии

Гистологическое исследование

- Миометрий с узловыми образованиями, представленными разнонаправленными пучками мышечных волокон с фокусами дистрофии и пролиферации.
- Определяются фрагменты эндометриальной стромы с щелевидными сосудами, мелкоочаговыми кровоизлияниями.
- Маточные трубы с выраженным полнокровием.
- Отдельные ворсины резко отечны.

Послеоперационный период

- На 10-е сутки послеоперационного периода выполнено контрольное УЗИ органов малого таза: типичное тело матки не определяется.
- К влагалищным тканям прилежит **рудиментарная матка** без полости и без четких границ относительно следующих от нее тяжей размером 27 × 13 × 27 мм (контуры ровные, структура гипоэхогенная однородная, васкуляризация умеренная, адекватная кровоснабжению миометрия).
- Далее, от предполагаемой рудиментарной матки без полости: вправо следует **культя** тяжа длиной 30 мм, толщиной до 7 мм (согласно описанию оперативного вмешательства – от данной структуры исходило удаленное образование).
- Влево следует гипоэхогенное вытянутой формы образование длиной 50 мм, толщиной до 17 мм, преимущественно однородной структуры, по форме напоминает маточный рог или трубу, но без признаков полости в ней, образование расширяется к дистальному концу, при ЦДК васкуляризация в данном образовании выражена, напоминает маточный кровоток.

Послеоперационный период

- **Правый яичник** визуализируется, в типичном положении, подвижный. Контур четкий, ровный. Размеры: длина 38 мм; толщина 18 мм; ширина 18 мм; объем 6,7 см³. Фолликулярный аппарат из 5–6 фолликулов в одном срезе, наибольший 8 мм.
- **Левый яичник:** визуализируется, в типичном положении, подвижный. Контур четкий, ровный. Размеры: длина 34 мм; толщина 20 мм; ширина 24 мм; объем 8,8 см³. Фолликулярный аппарат из 5–6 фолликулов в одном срезе, наибольший 12 мм.
- Патологические образования: в полости малого таза не определяются.
- Заключение: эхо-картина аномального строения гениталий, состояние после оперативного вмешательства. Эхо-картина яичников соответствует норме. Эхо-картина в области левых придатков не исключает рудиментарный рог матки слева.

Обсуждение

- **Синдром Майера – Рокитанского – Кюстера – Хаузера** – нарушение внутриутробного развития мюллеровых протоков, приводящее к тотальной аплазии влагалища и матки, диагностируется у 1 из 4500–5000 новорожденных девочек.
- При синдроме Майера – Рокитанского – Кюстера – Хаузера также существует подразделение на типы: когда поражены только репродуктивные органы – синдром MRKH типа 1; если есть аномалии развития других органов – синдром MRKH типа 2. При этой форме состояния почки могут быть неправильно сформированы или расположены или одна почка может не развиваться (односторонняя агенезия почки).
- Основным проявлением данного заболевания в пубертатном периоде является отсутствие менструаций. В последующем пациентки отмечают невозможность вести половую жизнь.
- Миома матки при синдроме MRKH в литературе описывается редко и считается казуистическим случаем. Впервые упоминание о сочетании данных заболеваний встречается в 1977 г.

Авторы

М.С. Селихова – Волгоградский государственный медицинский университет, Волгоград, Россия

Н.И. Свиридова – Волгоградский государственный медицинский университет, Волгоград, Россия

М.А. Яхонтова – Волгоградский государственный медицинский университет, Волгоград, Россия

С.Н. Максимов – Волгоградский государственный медицинский университет, Волгоград, Россия

Источник: Миома рудиментарной матки при синдроме Майера - Рокитанского -Кюстера - Хаузера. Клинический случай / М. С. Селихова, Н. И. Свиридова, М. А. Яхонтова, С. Н. Максимов // Вестник Волгоградского государственного медицинского университета. – 2023. – Т. 20, № 1. – С. 171-175. – DOI 10.19163/1994-9480-2023-20-1-171-175. – EDN VLIBUT.