

РЯДЪК СЛУЧАЙ НА АГЕНЕЗИЯ НА ПОЛОВИТЕ ВЪРВИ

КЛИНИЧНА ПРАКТИКА



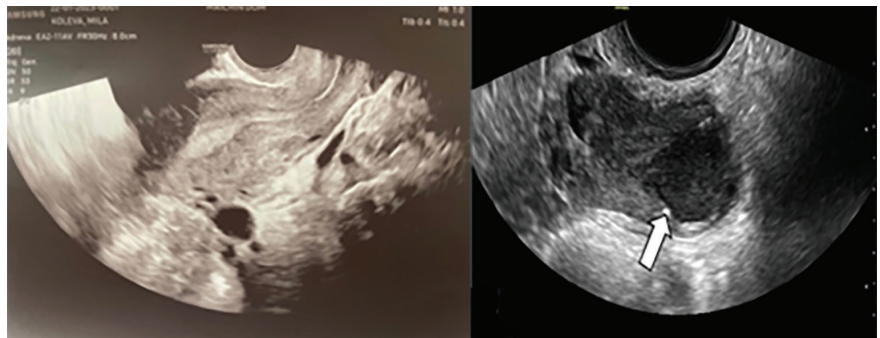
д-р Ангел
Налбански, дм,
д-р Георги
Димитров

СБАЛАГ „Майчин
дом“, гр. София

Статистически, над 30% от пациентките с едностранна бъбречна агенезия обикновено имат и съпътстваща аномалия в развитието на половата система (Мюлерова аномалия). Въпреки това диагнозата на проблема в половите органи често се забавя до и след менархе, когато различно-степенните анатомични промени водят до клинична проява и усложнения.

Добре известно от ембриологията е, че отделителната и полова системи при човека се намират в тясна взаимовръзка по време на органогенезата. Процесите започват с образуване на структурите и органите на отделителната система, след което последва развитието на половата система. Формирането на бъбреците преминава през три етапа:

- *Пронефрос* – рудиментарна нефункционираща структура, която се появява в началото на 4 г.с.
- *Мезонефрос* – голям издължен секреторен орган, който се появява в края на 4 г.с. и функционира в продължение на четири седмици.
- *Метанефрос* – предшественик на същинския бъбрек.



фигура 1: Ехографски изглед на маточно тяло и десен яйчник

Аномалии на отделителната система се срещат при около 4% от новородените. Разделят се на уро- и нефропатии. Най-честите от тях са везико-уретералният рефлукс с честота около 2% от педиатричната популация, задните уретрални валви, обструктивният мегауретер, бъбречената хипоплазия (1:400), подковообразният бъбрек (1:500), едностранната бъбречна агенезия (1:1000), тазовият бъбрек (1:2000) и поли- и мултикистичните бъбречни дисплазии, които се срещат при между 1:3600 и 1:4600 новородени. Като цяло, вродените аномалии на бъбреците и уринарния тракт съставляват 20% от всички вродени дефекти, което ги прави едни от

най-често срещаните малформации.

В съседство с ембрионалните структури, от които се образува отделителната система, се намират тези, формиращи органите на гениталния тракт. Това са мезонефричните (Волфови) и парамезонефричните (Мюлерови) канали. Отсъствието на Y-хромозома и липсващата в резултат на това продукция на тестостерон и антимюлеров хормон водят до регресирането на Волфовите канали, и формиране на женската полова система. По време на органогенезата Мюлеровите канали се сливат в по-голямата си част и образуват матката, маточната шийка и прок-

сималната трета на влагалището. Сливане не се наблюдава единствено в краниалните им отдели, от които се образуват маточните тръби. Останалите две трети от влагалището произлизат от урогениталния синус. Яйчниците се образуват от индиферентните гонади, съставени от мезотела, покриващ задната коремна стена, подлежащия мезенхим и примордиалните герминативни клетки. Формирането им започва през 5 г.с. със задебеляване на мезотела, намиращ се медиално от мезонефроса. Прегледът на литературата показва, че честотата на Мюлеровите аномалии варира в широки граници – между 1 и 10%. От тях най-чести са двурога матка (20%) и uterus didelphys (10%).

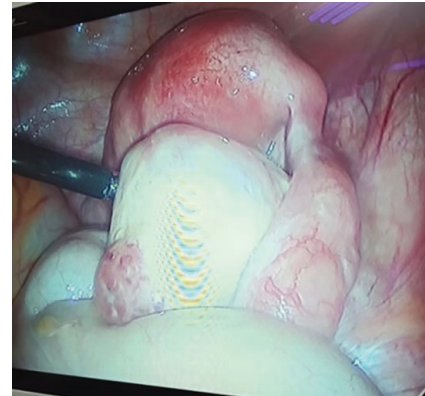
Счита се, че Мюлеровите аномалии се съчетават с дефекти на отделителната система в 30 до 50% от случаите, като най-честата от тях е едностранната бъбречна агенезия с честота до 30%. В проучване върху 60 пациентки с едностранна бъбречна агенезия *Асиѐн и сътрудници* установяват 27 случая (45%) на двурога матка с две маточни шийки, 10 случая (16.7%) на двойна и еднорога матка, 8 случая (13.3%) на двурога матка с една шийка, 4 случая (6.7%) на агенезия или хипоплазия и 1 случай (1.7%) на септирана матка. При всички групи пациентки, с изключение на

тези с еднорога матка, преобладава агенезията на десния бъбрек.

Определени констелации от аномалии на отделителната и половата системи при жените са обособени в синдроми. Това са синдромите на Мајер-Рокитански-Кюстер-Хаузер (МРКХ) и Херлин-Вернер-Вундерлих (ХВВ). Първият се характеризира с агенезия на матката и почти пълна агенезия на влагалището. Яйчниците и дисталните отдели на маточните тръби обичайно са запазени. Честотата му е 1:4000-5000 и се разделя на тип 1, при който липсват аномалии на други органи и системи и тип 2, при който се срещат най-често дефекти на отделителната система и гръбначния стълб. Вторият включва триадата двойна матка, сякво завършваща хемивагина и ипсилатерална бъбречна агенезия. Точната му честота не е установена, но се предполага, че е между 0.1 и 3.8%.

Представяме ви клиничен случай на едностранна бъбречна агенезия (липса на ляв бъбрек, известна от раждането), придружена от рядък тип агенезия на Мюлеровите канали, открита случайно при планова лапароскопска операция на ендометриозна киста на десен яйчник.

Пациентката М.К., 33-годишна, постъпва в клиниката за първи път. От анамнестичните данни: редовен

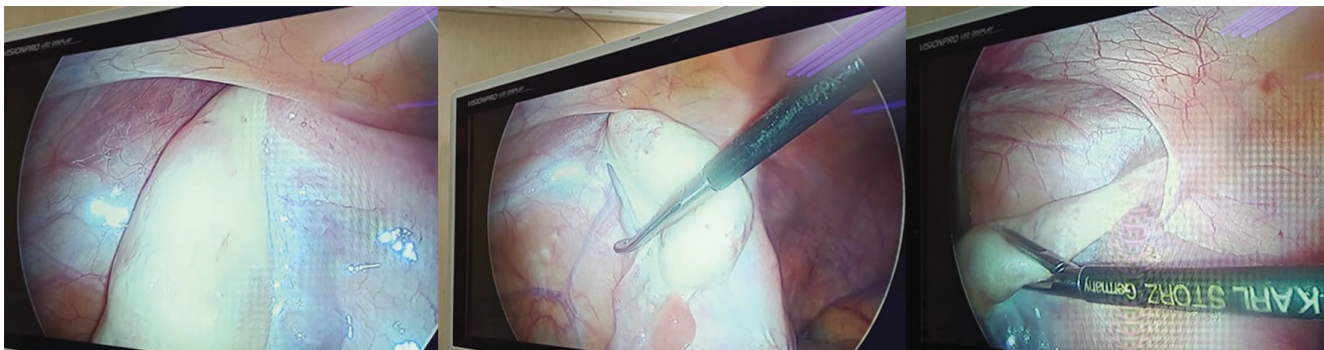


Фигура 2:
Лапароскопски изглед на маточното тяло и десни аднекси (тръба и яйчник)

менструален цикъл с интервал 25-27 дни, трае 4-5 дни. По описание на жената менструацията е „оскъдна“ и силно болезнена. Една бременност, завършила предтерминно (33 г.с.) чрез Цезарево сечение. Няма други операции. Отрича алергии.

Обективно при гинекологичен преглед: влагалище нормално дълбоко и широко, гладки стени и сводове; PVCU – конично, гладко, розово; матка – опипва се в AVF, нормална големина, правилна форма, ограничено подвижна с болезненост повече вдясно; десен яйчник – леко увеличени размери, болезнен при палпация, в близост до задна маточна стена; ляв яйчник – не се палпира; параметри – свободни.

Находката от ултразвуковия преглед показва нормално разположена матка в AVF, лигавица с дебелина 9-10 mm, ендометриозна киста по долен полюс на десен яйчник. Не се



Фигура 3:
Ляв яйчник и дистална част на лява маточна тръба зад него