

Статья поступила в редакцию 12.04.2022 г.

Ющенко М.А., Робул А.В., Елгина С.И., Мозес В.Г., Рудаева Е.В., Железная А.А.,
Мраморнова П.Н., Мозес К.Б.

Кузбасская клиническая больница им. С.В. Беляева,
Кемеровский государственный медицинский университет,
Кемеровский государственный университет,
МБОУ Гимназия № 1,
г. Кемерово, Россия
Донецкий национальный медицинский университет им. М. Горького,
г. Донецк, Донецкая Народная Республика

СИНДРОМ МАЙЕРА-РОКИТАНСКОГО-КЮСТНЕРА-ХАУЗЕРА (КЛИНИЧЕСКИЙ СЛУЧАЙ)

Синдром Майера-Рокитанского-Кюстера-Хаузера (СМРКХ) представляет собой нарушение внутриутробного развития мюллеровых протоков, приводящее к аплазии влагалища и матки. Диагностируется у 1 из 4500-5000 новорожденных девочек. Этиология возникновения синдрома изучена недостаточно. По данным мировой статистики, роль наследственных факторов в формировании пороков развития репродуктивной системы составляет от 10 до 25 %. В представленной статье описан редкий клинический случай синдрома МРКХ. Учитывая оптимальную выбранную тактику ведения пациентки был получен благоприятный исход для женщины.

Ключевые слова: синдром Майера-Рокитанского-Кюстера-Хаузера; аплазия влагалища; матки

Yushchenko M.A., Robul A.V., Elgina S.I., Mozes V.G., Rudaeva E.V., A.A.Zheleznyaya A.A., Mramornova P.N.

Kuzbass Clinical Hospital named after S.V. Belyaev,
Kemerovo State Medical University,
Kemerovo State University,
Gymnasium N 1, Kemerovo, Russia
Donetsk State Medical University named after M. Gorky,
Donetsk, Donetsk People's Republic

MAYER-ROKITANSKY-KUSTER-HAUSER SYNDROME (CLINICAL CASE)

The Mayer-Rokitansky-Custer-Hauser syndrome (SMRCX) is a violation of the intrauterine development of the Muller ducts, leading to aplasia of the vagina and uterus. It is diagnosed in 1 out of 4500-5000 newborn girls. The etiology of the syndrome has not been sufficiently studied. According to world statistics, the role of hereditary factors in the formation of malformations of the reproductive system ranges from 10 to 25 %.

This article describes a rare clinical case of MRC syndrome. Considering the optimal chosen management tactics of the patient, a favorable outcome was obtained for the woman.

Key words: Mayer-Rokitansky-Kuster-Hauser syndrome; aplasia of the vagina; uterus

Синдром Майера-Рокитанского-Кюстера-Хаузера (СМРКХ) представляет собой нарушение внутриутробного развития мюллеровых протоков, приводящее к аплазии влагалища и матки. Диагностируется у 1 из 4500-5000 новорожденных девочек [1, 2]. Этиология возникновения синдрома изучена недостаточно. По данным мировой статистики, роль наследственных факторов в формировании пороков развития репродуктивной системы составляет от 10 % до 25 %. Значимость профессиональных вредностей в анамнезе родителей (контакт с химическими веществами, радиацией), а также конкретные тератогенные факторы, остаются невыясненными, что не позволяет разработать профилактические мероприятия, направленные на минимизацию пороков

матки и влагалища [3, 4]. Подавляющее большинство подобных аномалий развития проявляются и диагностируются в подростковом возрасте. Важным клиническим этапом в лечении пациенток с аплазией влагалища остается создание искусственного влагалища — кольпопоз (от греч. *colpos* — влагалище, *poesis* — создавать), направленное на появление у таких девушек возможности полноценной половой жизни. Существуют 2 вида лечения: неоперативный — кольпоэлонгация (бескровный кольпопоз) и оперативный — создание влагалища из брюшины, кожи, отрезка кишки, аллопластических или синтетических материалов [5, 6].

Оперативное формирование неовагины у таких пациенток рекомендуется международным сообще-

Информация для цитирования:



10.24412/2686-7338-2022-2-35-39



YQOJHV

Ющенко М.А., Робул А.В., Елгина С.И., Мозес В.Г., Рудаева Е.В., Железная А.А., Мраморнова П.Н., Мозес К.Б. Синдром Майера-Рокитанского-Кюстера-Хаузера (клинический случай) //Мать и Дитя в Кузбассе. 2022. №2(89). С. 35-39.



ством в случае, если женщина выражает желание вести половую жизнь [7, 8]. Хирургическое вмешательство — это резервный метод при неудачной первичной терапии или настойчивом желании пациентки [9, 10]. В настоящее время единый хирургический подход не разработан. В связи с крайне сложной техникой оперативного лечения при данной редкой патологии, необходимостью оснащения операционной высокотехнологическим оборудованием, методики создания неовлагалища оперативным путем различаются как в зависимости от клиники, так и от ее расположения [11, 12]. Все хирургические методы имеют успех в лечении от 80 % до 90 %, но это не превышает показатель успеха нехирургических подходов [13].

Сочетание синдрома МРКХ с миомой матки в литературных источниках мы не нашли. Это обуславливает сложность выбора тактики ведения у данной пациентки.

МАТЕРИАЛЫ И МЕТОДЫ

Пациентка Г., 36 лет, находилась в Кузбасской клинической больнице им. С.В. Беляева, с диагнозом «Синдром Майера-Рокитанского-Кюстнера-Хаузера».

Женщине проведено полное клинико-лабораторное обследование, ультразвуковое исследование органов малого таза, МРТ. Пациентка дала согласие на оперативное лечение и госпитализацию в ККБ, где в последующем была проведена лапароскопическая миомэктомия, билатеральная сальпингоэктомия.

РЕЗУЛЬТАТЫ И ОБСУЖДЕНИЕ

Пациентка Г., 36 лет, обратилась на консультацию в ККБ. Из анамнеза: Первичная аменорея. Пациентке был поставлен диагноз «Синдром Майера-Рокитанского-Кюстнера-Хаузера» еще в детстве.

При вагинальном осмотре: влагалище не сформировано, заканчивается слепо, в полости малого таза определяется объемное образование, соответствующее 20-недельной условной беременности. Яичники не пальпируются.

В условиях ККБ пациентке проведено ультразвуковое исследование матки и придатков трансвагинальное: Тело матки отсутствует. Над культей влагалища определяется объемное гипэхогенное образование 130 × 86 × 95 мм. Правый яичник 29 × 19 × 27 мм. Левый яичник 26 × 23 × 30 мм. Заключение: Эхопризнаки объемного образования в полости малого таза (миома, стенка купола влагалища?).

Направлена на Магнитно-резонансную томографию органов малого таза: Матка с шейкой матки в верхней трети аплазированы. Преддверие и нижняя треть влагалища прослеживаются. У латеральных стенок малого таза регистрируются рудиментарные мышечные валики: слева 17 × 15 × 35 мм, справа 21 × 16 × 31 мм. Над мочевым пузырем регистрируется объемное образование, исходящее из левого рудиментарного мышечного валика (выраженно деформирует его контур субсерозный узел), размерами 135 × 96 × 73 мм. Левый яичник 42 × 26 × 30 мм. Правый яичник 42 × 26 × 30 мм. **Заключение:** Аномалии развития в виде агенезии матки с наличием двух нефункционирующих мышечных валиков, аплазии верхних двух третей влагалища. Синдром Майера-Рокитанского-Кюстнера-Хаузера. Миоматозный узел гигантских размеров левого рудиментарного рога матки (фото 1, 2, 3, 4).

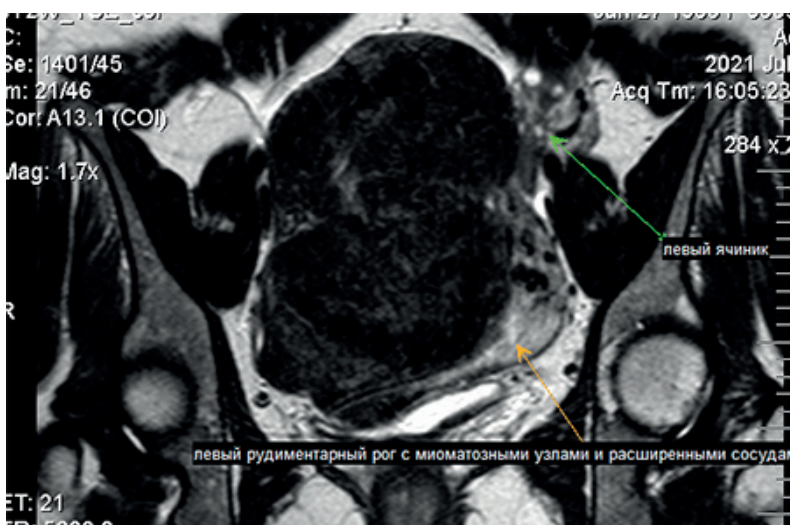
Лабораторное обследование показало увеличение онкомаркера СА-125 — 17 МЕ/мл.

Учитывая размеры миомы, пациентке назначено оперативное лечение.

Проведена плановая операция лапароскопическим доступом в объеме удаления рудиментарных рогов матки. Билатеральная сальпингэктомия.

В ходе лапароскопии обнаружено: Переднематочное пространство без патологии. Позадиматочное пространство без патологии. В брюшинных карманах без патологии. Выпот в брюшной полости серозный, скудное количество. Матка отсутствует, имеются умеренно выраженные мышечные валики, справа и слева в виде рудиментарных маток шаровидной формы размерами 20 × 25 × 10 мм. Слева из задней стенки рудиментарной матки

Фото 1
Миоматозный узел гигантских размеров левого рудиментарного рога матки
Figure 1
Giant myomatous node of the left rudimentary horn of the uterus



исходит субсерозный миоматозный узел в диаметре до 14 см, с плотной капсулой, выраженным сосудистым рисунком.

Правый яичник размеры $5 \times 4 \times 3$ см, без патологии, со зреющим фолликулом до 1,5 см в диаметре и желтым телом. Левый яичник размеры $3 \times 3 \times 2$ см, с единичными фолликулами.

Правая маточная труба просматривается на всем протяжении. Длина 10 см. Форма не изменена. Цвет трубы нормальный. Широкая маточная связка без патологии. Аппендикс без патологии. Сальник без патологии. Левая маточная труба просматривается на всем протяжении. Длина 10 см. Форма не изменена. Цвет трубы нормальный. Широкая маточная связка без патологии. Кишечник без патологии. Печень без патологии.

Фото 2. Правый рудиментарный рог матки
Figure 2. The right rudimentary horn of the uterus

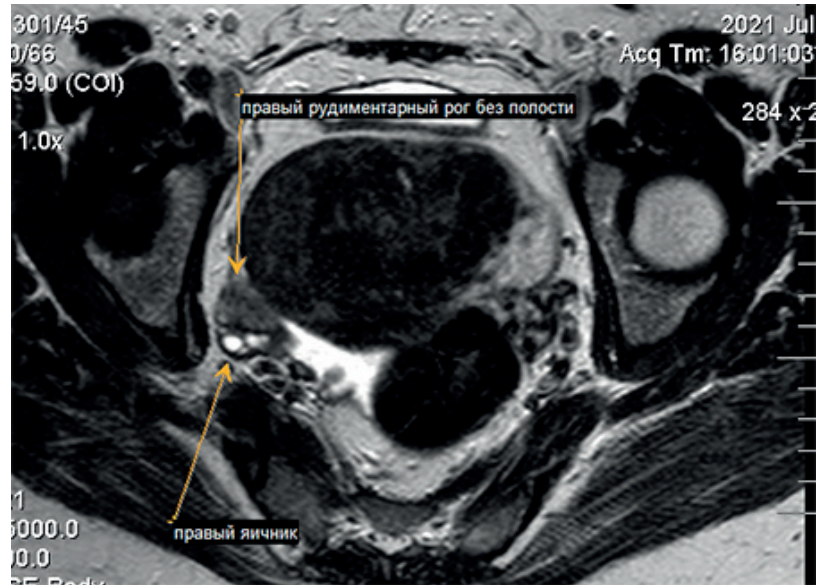


Фото 3. Аплазия двух третей влагалища
Figure 3. Aplasia of two-thirds of the vagina

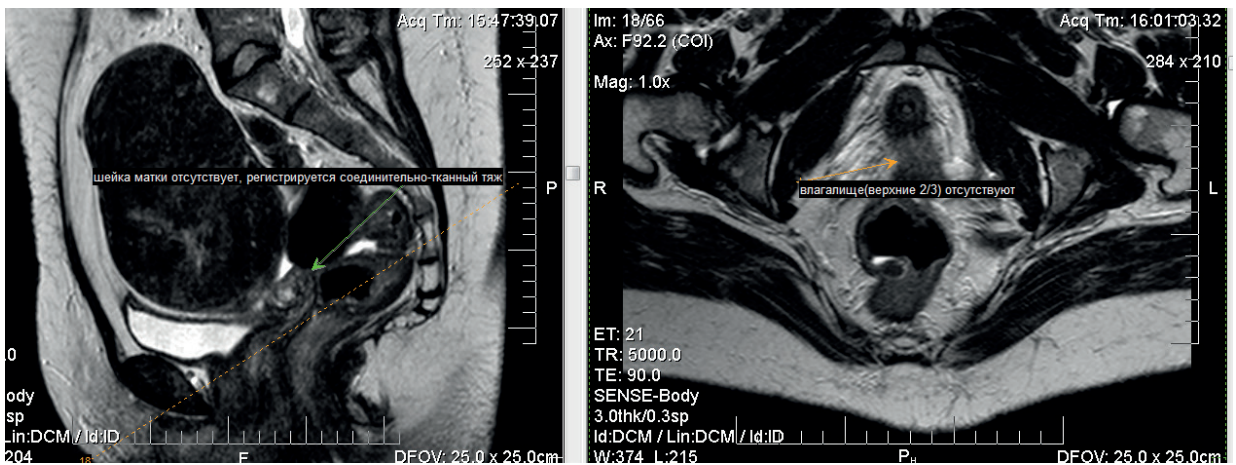
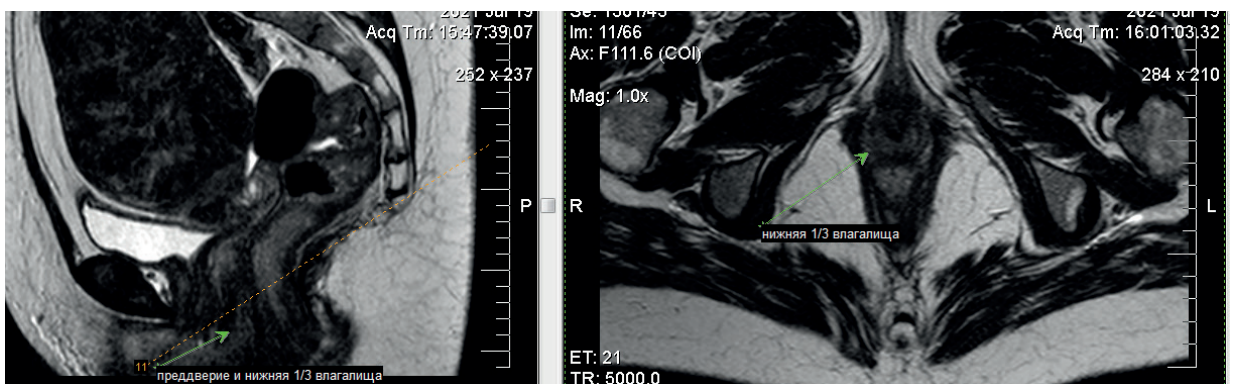


Фото 4
Нижняя треть влагалища
Figure 4
The lower third of the vagina



С помощью биполярного коагулятора, ножниц выполнены последовательно коагуляция и пересечение круглой маточной связки, собственной связки яичника и мезосальпинкса с обеих сторон. Рассечены передний и задний листки широких маточных связок, а также пузырно-маточная складка брюшины до уровня соединения рудиментарного рога со срединным мышечным валиком. Маточные сосуды, питающие рог, коагулированы биполярными щипцами, пересечены ножницами. Рога с маточными трубами отсечены с выкраиванием серозно-мышечного лоскута. Морцелляция миомы через средний троакар с применением ножа 12 мм в контейнере «Extraction bag», объемом 1500 мл. В конце операции проведен тщательный гемостаз всех кровоточащих участков с помощью биполярных щипцов, удаление всех сгустков крови из брюшной полости. На конечном этапе контроля гемостаза давление в брюшной полости снижено до 7-8 мм рт. ст. для выявления всех кровоточащих сосудов. Ушивание послеоперационных ран на передней брюшной стенке.

Послеоперационный период протекал без осложнений. Швы сняты на 7-е сутки. Заживление швов — первичным натяжением. Пациентка выписана под наблюдение врача женской консультации.

Результат патогоанатомического исследования: Умеренные склеротические изменения маточных

труб. Фрагменты стенки матки (рудиментарных правых и левых рогов) без эндометрия с умеренным склерозом. Фрагменты лейомиомы с выраженными дистрофическими изменениями.

Через 6 месяцев после операции проведено УЗИ органов малого таза: Матка отсутствует. Яичники: правый расположен в типичном месте. Размеры: 45 × 43 × 44 мм. Контуры четкие, структура в виде жидкостного образования с сетчатыми перегородками. Левый не визуализируется, в его проекции объемных образований нет. Свободной жидкости в заднем своде следы.

ЗАКЛЮЧЕНИЕ

В представленной статье описан редкий клинический случай синдрома Майера-Рокитанского-Кюстнера-Хаузера в сочетании с миомой матки. Учитывая оптимальную выбранную тактику ведения пациентки, был получен благоприятный исход для женщины.

Информация о финансировании и конфликте интересов

Исследование не имело спонсорской поддержки. Авторы декларируют отсутствие явных и потенциальных конфликтов интересов, связанных с публикацией настоящей статьи.

ЛИТЕРАТУРА / REFERENCES:

1. ACOG Committee Opinion Summary No. 728. Summary: Mullerian agenesis: diagnosis, management, and treatment. *Obstet Gynecol.* 2018; 131(1): 196-197. DOI: 10.1097/AOG.0000000000002452.
2. Londra L, Chuong FS, Kolp L. Mayer-Rokitansky-Kuster-Hausner syndrome: a review. *Int J Womens Health.* 2015; 7: 865-870. DOI: 10.2147/IJWH.S75637.
3. Willemsen WN, Kluivers KB. Long-term results of vaginal construction with the use of Frank dilation and a peritoneal graft (Davydov procedure) in patients with Mayer-Rokitansky-Kuster syndrome. *Fertil Steril.* 2015; 103(1): 220-227. DOI: 10.1016/j.fertnstert.2014.10.014.
4. Paluch L, Nawrocka-Laskus E, Wiecek J, Mruk B, Frel M, Walecki J. Use of ultrasound elastography in the assessment of the musculoskeletal system. *Pol J Radiol.* 2016; 81: 240-246. DOI: 10.12659/PJR.896099.
5. Nowicki A, Dobruch-Sobczak K. Introduction to ultrasound elastography. *J Ultrason.* 2016; 16(65): 113-124. DOI: 10.15557/JoU.2016.0013.
6. Benedetti PP, Maffucci D, Ceccarelli S, Vescarelli E, Perniola G, Muzii L, Marchese C. Autologous in vitro cultured vaginal tissue for vaginoplasty in women with Mayer-Rokitansky-Kuster-Hausner syndrome: anatomic and functional results. *Minim Invasive Gynecol.* 2015; 22(2): 205-211. DOI: 10.1016/j.jmig.2014.09.012.
7. Torres-de la Roche LA, Devassy R, Gopalakrishnan S, de Wilde MS, Herrmann A, Larbig A, De Wilde RL. Plastic neo-vaginal construction in Mayer-Rokitansky-Küster-Hausner syndrome: an expert opinion paper on the decision-making treatment process. *GMS Interdiscip Plast Reconstr Surg DGPW.* 2016; 5: 1-5. DOI: 10.3205/ips000087.
8. Nodale C, Vescarelli E, D'Amici S, Maffucci D, Ceccarelli S, Monti M, et al. Characterization of human vaginal mucosa cells for autologous in vitro cultured vaginal tissue transplantation in patients with MRKH syndrome. *Biomed Res Int.* 2014; 2014: 201518. DOI: 10.1155/2014/201518.
9. Khoder WY, Stief CG, Burgmann M, Burges A. Laparoscopic reconstruction of an iatrogenic perforation of the neovagina and urinary bladder by a neovaginal dilator in a patient with Mayer-Rokitansky-Kuster-Hausner syndrome. *Int Urogynecol J.* 2015; 26(7): 1083-1087. DOI: 10.1007/s00192-014-2609-1.
10. Ushakova GA, Yelgina SI. Methodological approach in preventing disturbances formation in girls' reproductive system. *Pediatric and Adolescent Reproductive Health.* 2008; (6): 29-35. Russian (Ушакова Г.А., Елгина С.И. Методология и организация профилактики нарушений формирования репродуктивной системы девочек //Репродуктивное здоровье детей и подростков. 2008. № 6. С. 29-35.)
11. Hayashida SA, Soares JM, Costa EM, da Fonseca AM, Maciel GAR, Mendonça BB, Baracat EC. The clinical, structural, and biological features of neovaginas: a comparison of the Frank and the McIndoe techniques. *Eur J Obstet Gynecol Reprod Biol.* 2015; 186: 12-16. DOI: 10.1016/j.ejogrb.2014.12.025.

12. Uvarova EV, Davtyan GM, Buralkina NA, Kruglyak DA. Vagina formation by a complex non-surgical colpoptosis in patients with Mayer-Rokitansky-Kustner-Hauser syndrome. *Pediatric and adolescent reproductive health*. 2014; (6): 40-49. Russian (Уварова Е.В., Давтян Г.М., Буралкина Н.А., Кругляк Д.А. Формирование неовлагалища путем комплексного неоперативного кольпопоза у пациенток с синдромом Майера-Рокитанского-Кюстнера-Хаузера //Репродуктивное здоровье детей и подростков. 2014. № 6. С. 40-49.)
13. Veropotvelyan PN, Tsehmistrenko IS, Veropotvelyan NP, Gatselyuk SV. Strategic view on the risk factors of genital prolapse and methods of its correction. *Medical aspects of women's health*. 2016; (3): 66-74. Ukrainian (Веропотвелян П.Н., Цехмистренко И.С., Веропотвелян Н.П., Гацелюк С.В. Стратегический взгляд на факторы риска пролапса гениталий и способы их коррекции //Медицинские аспекты здоровья женщины. 2016. № 3. С. 66-74.)

КОРРЕСПОНДЕНЦИЮ АДРЕСОВАТЬ:

ЕЛГИНА Светлана Ивановна,

650029, г. Кемерово, ул. Ворошилова, д. 22 а, ФГБОУ ВО КемГМУ Минздрава России.

Тел: 8 (3842) 73-48-56 E-mail: elginas.i@mail.ru

ЮЩЕНКО Марина Анатольевна, зав. гинекологическим отделением, ГАУЗ КОКБ им. С.В. Беляева, г. Кемерово, Россия.	YUSHCHENKO Marina Anatolyevna, head of the gynecological department, Kuzbass Clinical Hospital named after S.V. Belyaev, Kemerovo, Russia.
РОБУЛ Алена Викторовна, врач акушер-гинеколог, гинекологическое отделение, ГАУЗ КОКБ им. С.В. Беляева, г. Кемерово, Россия.	ROBUL Alena Viktorovna, obstetrician-gynecologist, gynecological department, Kuzbass Clinical Hospital named after S.V. Belyaev, Kemerovo, Russia.
ЕЛГИНА Светлана Ивановна, доктор мед. наук, доцент, профессор кафедры акушерства и гинекологии им. Г.А. Ушаковой, ФГБОУ ВО КемГМУ Минздрава России, г. Кемерово, Россия. E-mail: elginas.i@mail.ru	ELGINA Svetlana Ivanovna, doctor of medical sciences, docent, professor of the department of obstetrics and gynecology named after G.A. Ushakova, Kemerovo State Medical University, Kemerovo, Russia. E-mail: elginas.i@mail.ru
МОЗЕС Вадим Гельевич, доктор мед. наук, доцент, директор Медицинского Института, ФГБОУ ВО КГУ, г. Кемерово, Россия. E-mail: vadimmoses@mail.ru	MOZES Vadim Gelievich, doctor of medical sciences, docent, director of the Medical Institute, Kemerovo State University, Kemerovo, Russia. E-mail: vadimmoses@mail.ru
РУДАЕВА Елена Владимировна, канд. мед. наук, доцент, доцент кафедры акушерства и гинекологии им. Г.А. Ушаковой, ФГБОУ ВО КемГМУ Минздрава России, г. Кемерово, Россия. E-mail: rudaeva@mail.ru	RUDAEVA Elena Vladimirovna, candidate of medical sciences, docent, docent of the department of obstetrics and gynecology named after G.A. Ushakova, Kemerovo State Medical University, Kemerovo, Russia. E-mail: rudaeva@mail.ru
ЖЕЛЕЗНАЯ Анна Александровна, доктор мед. наук, профессор кафедры акушерства, гинекологии, перинатологии и детской и подростковой гинекологии факультета последипломного образования, ГОУ ВПО ДонНМУ им. М. Горького, г. Донецк, ДНР.	ZHELEZNAYA Anna Alexandrovna, doctor of medical sciences, professor of the department of obstetrics, gynecology, perinatology and pediatric and adolescent gynecology, faculty of postgraduate education, Donetsk State Medical University named after M. Gorky, Donetsk, Donetsk People's Republic.
МРАМОРНОВА Полина Никитична, учащаяся МБОУ Гимназия № 1, г. Кемерово, Россия.	MRAMORNOVA Polina Nikitichna, a student of Gymnasium N 1, Kemerovo, Russia.
МОЗЕС Кира Борисовна, ассистент кафедры поликлинической терапии и сестринского дела, ФГБОУ ВО КемГМУ Минздрава России, г. Кемерово, Россия.	MOZES Kira Borisovna, assistant, department of polyclinic therapy and nursing, Kemerovo State Medical University, Kemerovo, Russia.