

آژنزی مولرین: اندومتريوما و هماتومتراي شاخ فرعي

رحم به صورت يك توده مشترك، گزارش يك مورد

دکتر لیلی حفيظی^۱، دکتر مليحه عافيت^{۲*}، دکتر الهام معتمدی^۳

۱. دانشيار گروه زنان و مامایی، مرکز تحقیقات سلامت زنان و نوزادان، دانشکده پزشکی، دانشگاه علوم پزشکی مشهد، مشهد، ایران.
۲. استادیار گروه زنان و مامایی، مرکز تحقیقات سلامت زنان و نوزادان، دانشکده پزشکی، دانشگاه علوم پزشکی مشهد، مشهد، ایران.
۳. رزیدنت گروه زنان و مامایی، دانشکده پزشکی، دانشگاه علوم پزشکی مشهد، مشهد، ایران.

تاریخ دریافت: ۱۳۹۵/۰۹/۱۳ تاریخ پذیرش: ۱۳۹۵/۱۲/۰۴

خلاصه

مقدمه: رحم تک شاخ یک نوع آنومالی رحم به اشکال مختلف است. در این مقاله یک مورد نادر توده لگنی متشکل از هماتومتراي شاخ فرعي یک رحم تک شاخ با شاخ فرعي غير مرتبط با اندومتر فعال متصل به اندومتريوماي همان سمت و غير قابل افتراق از آن گزارش می‌شود.

معرفی بیمار: یک خانم ۲۱ ساله با درد حاد شکم و توده لگنی در سال ۱۳۹۴ به بیمارستان امام رضا (ع) مشهد مراجعه کرد. در سونوگرافی، رحم دوتایی و توده کیستیک بزرگ تخمدان راست ۱۲/۵ در ۱۷/۵ سانتی‌متر گزارش شد. CBC و تومور مارکرها نرمال بودند، تنها CA125 بالا بود. بیمار به دلیل شکم حاد جراحی شد. در لاپاراتومی و هیستروسکوپی، رحم تک شاخ با شاخ فرعي راست متصل به تخمدان راست بود که مجموعاً یک توده کیستیک محتوی مایع شکلاتی تشکیل داده بودند. شاخ فرعي همراه با لوله و تخمدان راست برداشته شد. گزارش پاتولوژی، هماتومتراي شاخ فرعي رحم و اندومتريوماي همزمان در تخمدان راست بود.

نتیجه‌گیری: رحم تک شاخ با شاخ فرعي غير مرتبط و اندومتر فعال ممکن است با هماتومترا و/یا اندومتريوما همراه باشد. تجمع مایع شکلاتی می‌تواند سبب تخریب بافت تخمدان شده و حذف همزمان تخمدان و شاخ فرعي اجتناب ناپذیر باشد. تشخیص زودتر و حذف شاخ فرعي می‌تواند از عوارضی مانند اندومتريوز پیشرفته و حاملگی خارج رحم و حذف تخمدان جلوگیری کند.

کلمات کلیدی: آژنزی مولرین، اندومتريوما، رحم تک شاخ، هماتومترا

* نویسنده مسئول مکاتبات: دکتر مليحه عافيت؛ مرکز تحقیقات سلامت زنان و نوزادان، دانشکده پزشکی، دانشگاه علوم پزشکی مشهد، مشهد، ایران. تلفن:

۰۵۱-۳۸۵۲۵۳۰۵؛ پست الکترونیک: afiatm@mums.ac.ir

مقدمه

تکامل غیر طبیعی مجاری مولرین یا جذب ناکامل سپتوم رحم، باعث اختلال در سیستم تناسلی زن می‌شود. یکی از نادرترین این اختلالات، رحم تک شاخ همراه با شاخ فرعی^۱ است. شیوع ناهنجاری‌های مادرزادی رحم در جمعیت زنان بارور، در حدود ۱/۶۰۰-۱/۲۰۰ (یک در ۲۰۰ یا یک در ۶۰۰) است، درحالی‌که میزان شیوع شاخ فرعی، ۱/۱۰۰۰۰۰ (یک در صد هزار) می‌باشد. این آناتومی غیر طبیعی می‌تواند منجر به عوارض ژنیکولوژیک و مامایی زیادی شود. از عوارض ژنیکولوژیک می‌توان به اندومتریوز، ناباروری اولیه و هماتومترا؛ و از عوارض مامایی می‌توان به پرزانتاسیون معیوب، سقط‌های مکرر، زایمان زودرس و حاملگی خارج رحمی اشاره کرد. همچنین احتمال همراهی این اختلال با ناهنجاری‌های سیستم ادراری و اسکلتی زیاد است (۱). این بیماران ممکن است با درد قاعدگی (دیسمنوره)، درد در هنگام مقاربت (دیسپارونی) و درد مزمن لگنی به دلیل اندومتریوز مراجعه کنند. همچنین به ندرت با علائم شکم حاد بر اثر دیستانسیون و تورشن شاخ فرعی غیر مرتبط مراجعه می‌کنند (۲).

میزان شیوع اندومتریوز در زنان سنین باروری ۱۰٪ می‌باشد. شیوع این بیماری در ناهنجاری‌های مادرزادی رحم بیشتر است. در زنانی که ناهنجاری‌های انسدادی سیستم ژنیتال مانند سپتوم واژن، هایمن سوراخ نشده^۲، آژنزی سرویکس و حفره رحمی غیر مرتبط حاوی بافت عملکردی اندومتر (مانند رحم تک شاخ با شاخ فرعی غیر مرتبط و اندومتر فعال) دارند، دبری‌های قاعدگی از طریق لوله فالوپ وارد لگن شده و زمینه را برای اندومتریوز بیشتر می‌کند (۳). بر این اساس، درمان‌های مداخله‌ای برای رفع انسداد و کاهش جریان دبری‌های قاعدگی به داخل لگن، باعث کاهش احتمال اندومتریوز می‌شوند (۴).

در رحم‌های تک شاخ با شاخ فرعی بدون ارتباط و دارای اندومتر فعال، ابتدا هماتومترا در همان شاخ ایجاد شده، سپس هماتوسالپینکس در لوله همان طرف ایجاد می‌شود

و در مرحله بعدی به دلیل ورود خون به داخل لگن اندومتریوز با شدت بیشتر در همان سمت به وجود می‌آید. از آنجا که شایع‌ترین محل درگیری اندومتریوز تخمدان می‌باشد، ممکن است در زمان مراجعه بیمار اندومتریوما نیز داشته باشد که در زمان جراحی با شاخ فرعی با هماتومترا اشتباه شود. زیرا هم اندومتریوما و هم شاخ فرعی حاوی هماتومترا، هر دو دارای محتویات شکلاتی به شکل خون غلیظ و تیره هستند.

از آنجا که درمان و روش جراحی اندومتریوما با جراحی شاخ فرعی غیر مرتبط حاوی اندومتر کاملاً متفاوت است و در اغلب موارد این دو به شکل دو توده مجزا هستند، با عنایت به نادر بودن اتصال این دو توده به یکدیگر، در این مقاله یک بیمار مبتلا به رحم تک شاخ با شاخ فرعی غیر مرتبط با اندومتر فعال که هماتومترا شاخ فرعی و اندومترومای تخمدان همان سمت با هم یک توده منفرد غیر قابل افتراق را ایجاد کرده بودند، گزارش می‌شود.

معرفی بیمار

بیمار یک خانم ۲۱ ساله مجرد بود که با شکایت درد حاد شکم در زمستان سال ۱۳۹۴ در بخش زنان و مامایی بیمارستان امام رضا (ع) مشهد بستری شد. درد بیمار از سه ماه قبل شروع شده بود و به طور متناوب ادامه داشته و از روز قبل از بستری تشدید یافته بود. در معاینه شکم، ریباند و گاردینگ در ربع تحتانی راست داشت و یک توده لگنی در همان محل لمس شد. فشار خون بیمار ۹۰/۶۰ میلی‌متر جیوه و ضربان قلب ۱۰۸ ضربه در دقیقه بود.

سابقه پزشکی، جراحی و خانوادگی بیمار نکته خاصی را نشان نداد. معاینه واژینال به دلیل مجرد بودن بیمار انجام نشد. در معاینه دو دستی لگن از طریق رکتال، دو جسم رحمی جداگانه قابل تشخیص بود.

در سونوگرافی شکم و لگن به عمل آمده از بیمار، کبد و کیسه صفرا نرمال بود و ضایعه‌ای مشاهده نشد. سائز و اکوی کلیه‌ها و مثانه نرمال بود. مایع آزاد در شکم و لگن رؤیت نگردید. در بررسی رحم، رحم دوتایی^۳ و یک

¹rudimentary

²imperforated hymen

³didelphis

توده کیستیک به شاخ سمت راست راه داشت، اما شاخ راست به شاخ چپ راه نداشت. سپس با انجام واژینوسکوپی (به دلیل مجرد بودن بیمار)، یک سرویکس منفرد مشاهده شد و با ورود هیستروسکوپ به داخل رحم تنها حفره چپ رحم همراه با یک استیوم مشاهده شد. بنابراین تشخیص حین عمل، رحم یونی کورن با شاخ فرعی راست بدون ارتباط با حفره رحمی گذاشته شد. در مورد توده متصل به شاخ راست، دو احتمال وجود داشت. یکی هماتومتریای شاخ راست و یکی اندومتریومای تخمدان راست که از طریق محل انواژیناسیون^۱ با شاخ فرعی ارتباط پیدا کرده بود. در بررسی ماکروسکوپی جدار توده حین عمل، به دلیل تجمع مقدار زیاد مایع شکلاتی هیچ قسمتی از بافت سالم تخمدان مشاهده نمی‌شد. لوله فالوپ راست در تمام مسیر به توده تخمدان چسبندگی داشت که می‌توانست تأیید کننده منشأ تخمدانی توده باشد. به دلیل مجزا نبودن تخمدان از هماتومترا و عدم قابلیت حفظ تخمدان و چسبندگی کامل لوله و تخمدان به هماتومترا، توده مورد نظر (شاخ فرعی با/ بدون تخمدان همراه با لوله چسبیده به آن) برداشته شد. شکل ۱ نمای رحم و ضمائم را طی عمل و پس از تخلیه توده نشان می‌دهد.

توده کیستیک ۱۲/۵*۱۷/۵ سانتی‌متر با نمای اندومتریوما در تخمدان راست گزارش شد. یافته‌های آزمایشگاهی عبارت بودند از: هموگلوبین ۱۲/۱ گرم بر دسی‌لیتر، هماتوکریت ۴۱٪، شمارش گلبول سفید ۱۲۰۰۰ در میلی‌متر مکعب، شمارش پلاکت ۳۱۷۰۰۰ در میلی‌متر مکعب و LDH ۳۱۷ واحد بر لیتر. سطح β -hCG، آلفا فتوپروتئین، CEA و CA 19-9 نرمال بود. سطح سرمی CA 125 ۱۸۰/۶ واحد بر میلی‌لیتر و افزایش یافته بود که محدوده نرمال آن زیر ۳۵ واحد بر میلی‌لیتر بود. بیمار پس از بستری با توجه به درد حاد شکمی و توده بزرگ لگنی تحت لاپاراتومی قرار گرفت. طی لاپاراتومی جدار شکم با انسزیون فان اشتیل باز شد. در اکسپلوراسیون شکم، کبد و احشاء سالم بودند. در بررسی احشاء لگنی، لوله و تخمدان چپ نرمال بود. رحم در ابتدا شبیه رحم دو شاخ (بای کورن) و یا رحم تک شاخ (یونی کورن) چپ همراه با شاخ فرعی راست بود. در محل آدنکس راست تخمدان به طور جداگانه مشاهده نشد، بلکه یک توده کیستیک حجیم ۲۰ سانتی‌متری متصل به شاخ سمت راست رحم وجود داشت که پس از تخلیه، حدود ۱۸۰۰ سی‌سی مایع شکلاتی از داخل آن ساکشن شد. با بررسی دقیق‌تر،



شکل ۱- رحم به همراه لوله فالوپ سمت چپ، و در سمت راست یک شاخ فرعی با هماتومترا داخل آن و اندومتریومای بزرگ تخمدان راست

¹invagination site

در گزارش بافت‌شناسی، تخمدان به وزن ۳۵۰ گرم با خونریزی پراکنده در سطح، در برش کیست قهوه‌ای رنگ در برخی نقاط با خونریزی با ضخامت جداری بین ۰/۵ تا ۱/۱ سانتی‌متر بود. بافت تخمدان مجاور دارای کیستی به اقطار ۰/۷ تا ۱ سانتی‌متر بود. در بیوپسی به عمل آمده از مقاطعی از جدار تخمدان، ساختمان کیستیک مفروش از یک ردیف سلول استوانه‌ای با نمای اندومترال در کانون‌هایی با استرومای اندک و در سایر نواحی با تشکیل هموسیدرینوفاژ فراوان همراه با فولیکول‌های سیستیک در استرومای تخمدان مجاور نمایان بود. همچنین در جدار، اندومتر متشکل از غدد توبولار با پوشش استراتیفیه و مقاطع میتوز در زمینه استرومای پر سلول و ادما تو همراه با میومتر بدون یافته پاتولوژیک اختصاصی رؤیت شد و این یافته‌ها هم راستا با تشخیص شاخ فرعی و اندومتر پرولیفراتیو به همراه هماتومترا و اندومترومای تخمدان راست بود.

در نهایت با توجه به نتایج پاتولوژی تشخیص نهایی، هماتومترا در یک رحم تک شاخ با شاخ فرعی بدون ارتباط و حاوی اندومتر بود که منجر به اندومترومای تخمدان راست شده بود؛ به طوری که اندومتروما به شاخ فرعی دارای هماتومترا کاملاً متصل بوده و به شکل یک توده واحد درآمده بودند.

بحث

رحم تک شاخ در ۰/۴٪ زنان در سنین باروری مشاهده می‌شود و در ۴۰٪ موارد با اندومتریوز در ارتباط است (۵، ۶). در بیماری‌هایی که رحم تک شاخ با شاخ فرعی دارند، شیوع بیماری‌های ژنیکولوژیک و اورولوژیک بیشتر است. این اختلالات در زمان منارک (شروع قاعدگی) یا در سال‌های بعدی زندگی بروز می‌کنند و علائمی چون دیسمنوره و درد مزمن لگنی را ایجاد می‌کنند (۷). بیمارانی که با این علائم مراجعه می‌کنند باید توسط سونوگرافی غربالگری شوند. حتی سونوگرافی نیز ممکن است اختلال دقیق را تشخیص ندهد که باید از روش‌های پیشرفته‌تر تصویربرداری مانند MRI بهره گرفته شود (۸). MRI با حساسیت و اختصاصیت بالایی می‌تواند در ناهنجاری‌های آناتومیک رحمی کمک کننده بوده و

همچنین با حساسیت و اختصاصیت بالایی می‌تواند در تشخیص اندومترومای تخمدانی از سایر توده‌های تخمدانی کمک کننده باشد. اندومتروما در تصاویر نوع T1 سیگنال با شدت بالا و در تصاویر T2 سیگنال با شدت کمتر (سایه‌دار) را نشان می‌دهد و استاندارد طلایی تشخیصی اندومتروما و اندومتریوز لاپاراسکوپی می‌باشد. در لاپاراسکوپی همراه با هیستروسکوپی به طور قابل اعتمادی نیز می‌توان ناهنجاری‌های رحمی را نشان داد (۹).

اگرچه تئوری‌های زیادی در مورد پاتوژنز اندومتریوز وجود دارد ولی تئوری "برگشت خون قاعدگی" که توسط سامسون مطرح شد، بیشترین محبوبیت را دارد. با توجه به این تئوری، خارج کردن شاخ رحمی غیر مرتبط با اندومتر فعال، مقدار ورود دبری‌های قاعدگی به داخل حفره پریتون را کمتر کرده و بنابراین شدت اندومتریوز را کاهش می‌دهد (۵).

به علاوه کوتر ایمپلنت‌های اندومتریوزی، به طور موفقیت‌آمیزی بیماری را کاهش و یا از بین می‌برد. بنابراین بیمار پس از حذف شاخ فرعی و کوتر ایمپلنت‌های اندومتریوزی، در لاپاروسکوپی دو سال بعد باید کاهش شدت بیماری را نشان دهد. با این حال ویجایا و همکاران (۲۰۱۳)، الگویی از اندومتریوز را مشابه با قبل از برداشت شاخ غیر مرتبط گزارش کردند. بنابراین حذف شاخ فرعی ممکن است تأثیر بلند مدت مثبتی بر بهبود اندومتریوز نداشته باشد، اما از پیشرفت آن جلوگیری می‌کند (۹).

یکی از دلایل درد مزمن شکمی در این بیماران، اندومتریوز است. اندومتریوز مشاهده شده در این بیماران، نظریه بازگشت خون قاعدگی را تصدیق می‌کند (۹). بازگشت خون قاعدگی از لوله آن طرف، باعث ایجاد اندومتریوز با شدت بیشتر در همان سمت می‌شود. در این بیماران درد ناشی از اندومتریوز معمولاً جدی است و می‌تواند دیسمنوره، درد مزمن لگنی و درد در هنگام مقاربت ایجاد کند (۱۰).

اگر شاخ غیر مرتبط حاوی اندومتر عملکردی باشد، به طور معمول توسط عمل جراحی برداشته می‌شود. این عمل جهت جلوگیری از اندومتریوز و عوارض حاملگی

به طوری که حذف تخمدان همراه با شاخ فرعی اجتناب ناپذیر باشد.

از طرفی در موارد رحم تک شاخ با شاخ فرعی غیر مرتبط، حذف شاخ فرعی به خصوص در سنین باروری اهمیت بالایی دارد و از عوارض بعدی مانند پیشرفت اندومتریوز و حاملگی خارج رحمی جلوگیری می‌کند. علاوه بر عوارضی مانند توده شکمی، درد مزمن لگنی و شکم حاد، از نازایی (عقیمی) محتمل نیز پیشگیری می‌شود و همچنین مانند بیمار ما از حذف تخمدان به طور همزمان در صورت تشخیص زودتر و به موقع جلوگیری می‌شود.

مانند حاملگی خارج رحمی انجام می‌گیرد. در بیمار ما، با برداشتن شاخ فرعی و اندومتریوما دیسمنوره بیمار بهبود پیدا کرد (۲).

نتیجه‌گیری

در موارد تشخیص رحم تک شاخ با شاخ فرعی غیر مرتبط و اندومتر فعال، در صورت مشاهده توده لگنی احتمال وجود هماتومترا، اندومتریوما و وجود همزمان هر دو را باید در نظر داشت. همچنین ممکن است اندومتریوما از طریق محل انواژیناسیون به هماتومترا راه پیدا کند و تجمع زیاد و طولانی مدت مایع شکلاتی باعث از دست دادن بافت طبیعی تخمدان شود؛

منابع

1. Kuscu NK, Lacin S, Kartal O, Koyuncu F. Rupture of rudimentary horn pregnancy at the 15th week of gestation: a case report. *Eur J Obstet Gynecol Reprod Biol* 2002; 102(2):209-10.
2. Atmaca R, Germen AT, Burak F, Kafkasli A. Acute Abdomen in a case with noncommunicating rudimentary horn and unicornuate uterus. *JSLs* 2005; 9(2):235-7.
3. Vilhena C, Metello JL, Casal E, Romão F. Herlyn-Werner-Wunderlich syndrome: 3D ultrasonographic diagnosis in premenarche. *Midd East Fertil Soc J* 2014; 19(3):229-32.
4. Agarwal M, Das A, Singh A. Dysmenorrhea due to a rare mullerian anomaly. *Niger J Clin Pract* 2011; 14(3):377-9.
5. Acien P. Incidence of Müllerian defects in fertile and infertile women. *Hum Reprod* 1997; 12(7):1372-6.
6. Heinonen PK. Unicornuate uterus and rudimentary horn. *Fertil Steril* 1997; 68(2):224-30.
7. Khati NJ, Frazier AA, Brindle KA. The unicornuate uterus and its variants: clinical presentation, imaging findings, and associated complications. *J Ultrasound Med* 2012; 31(2):319-31.
8. Caserta D, Mallozzi M, Meldolesi C, Bianchi P, Moscarini M. Pregnancy in a unicornuate uterus: a case report. *J Med Case Rep* 2014; 8:130.
9. Wijaya L, Junizaf J, Anggraini S, Nurung D, Prijono P, Punarbawa P. Unicornuate Uterus with Rudimentary Horn and Complicated with Endometriosis. *INAJOG: Indonesian J Obstet Gynecol* 2013;1(4):215-8.
10. Matalliotakis IM, Goumenou AG, Koumantakis GE, Neonaki MA, Koumantakis EE, Arici A. Pulmonary endometriosis in a patient with unicornuate uterus and noncommunicating rudimentary horn. *Fertil Steril* 2002; 78(1):183-5.