

CONTRIBUȚII LA CLINICA ȘI TRATAMENTUL MALFORMAȚIILOR CONGENITALE DUBLE ASIMETRICE ALE ORGANELOR GENITALE FEMININE *

C. Boga

Malformațiile congenitale ale organelor genitale feminine sînt frecvente și în general ușor decelabile. În afara faptului că nu prezintă probleme de diagnostic, majoritatea lor nu cauzează acuze impresionante, nu constituie un tablou clinic care periclitează viața. În dezvoltarea canalelor Müller și Wolff, respectiv a sinusului urogenital, pot apărea uneori anumite tulburări, din care rezultă malformații bizare, care prezintă probleme serioase de diag-

* Lucrare prezentată la ședința din 25 iunie 1965 a Secției de obstetrică-ginecologie a U.S.S.M., subfiliala Tg.-Mureș și la a V-a Sesiune științifică a I.M.F. Tg.-Mureș, 27 noiembrie 1965.

nostic și tratament. Relatăm două cazuri aproape identice de malformații duble asimetrice cu ginatresie parțială, însoțite de agenesis renală unilaterală.

Clinic (nu obstetrical!) malformațiile duble (începînd cu uterul arcuat pînă la uterul didelf) nu cauzează acuze, în general rămîn necunoscute atît timp cît bolnava nu este examinată ginecologic dintr-un alt motiv. Ele pot cauza tulburări în cursul sarcinii și nașterii; cunoaștem însă și cazuri în care o femeie cu uter dublu a născut spontan de trei ori și numai la o întrerupere de sarcină a aflat că are două hemiutere.

Atreziile himenale care se descoperă precoce și foarte ușor, nu prezintă probleme de diagnostic și terapie.

În cazurile în care malformația dublă este însoțită de o ginatresie parțială unilaterală (hematocolpos-hematometrie-hematosalpinx), tabloul clinic este adesea atît de straniu și neobișnuit, simptomele atît de variate, încît precizarea diagnosticului și alegerea conduitei terapeutice adecvate întîmpină greutăți serioase, mai ales că aceste cazuri sînt foarte rare și ginecologul nu se poate baza nici pe experiența personală și nici pe date literare bogate.

În primul rînd ne derutează faptul că în asemenea cazuri amenoreea lipsește; o parte a canalului genital fiind liberă, menstrele sînt normale și regulate.

Bolnavele în marea majoritate sînt tinere. Dismenoreea este aproape totdeauna concomitentă cu menstruația. Tabloul clinic se dezvoltă încet, insidios, dar la un moment dat, de obicei în timpul menstruației, apar simptome acute, dureri violente, citeodată sindrom de abdomen acut. Colecția de sînge din vaginul atresiat poate ajunge la o cantitate considerabilă, creșterea fiind mai mult abdominală din cauza rezistenței țesuturilor micului bazin. Se poate forma și hematometrie-hematosalpinge, iar citeodată cavitatea uterină se dilată atît, încît hematometria se contopește cu hematocolposul („poche en bissac“). Formațiunea poate umple micul bazin, tabloul clinic simulînd un proces tumoral, în primul rînd chist de ovar complicat, cu toate că forma și situația ei par a fi neobișnuite. Se poate întîmpla ca numai în cursul laparotomiei de urgență să se clarifice situația, dar formațiunea poate fi confundată și în cursul laparotomiei cu un chist intraligamentar, cu un nodul fibromatos cervical sau cu o tumoare crescută în ligamentul larg.

Prezentarea cazurilor

Cazul Nr. I. Bolnava T. I., de 15 ani, este internată la data de 15 ian. 1959 (Nr. F. O. 84/231/1959). Menarha la 14 ani, cicluri de 30 zile, menstruații dure-roase care țin 4 zile. Ultima menstruație la 15 dec. 1958. De jumătate de an observă creșterea unei formații abdominale. *Starea genitală la internare:* inelul himenal permite un deget. În vagin bombează o formațiune elastică fluctuantă, fixată, de mărimea unui pumn mare de bărbat, care umple cea mai mare parte a micului bazin și diminuează calibrul vaginului. Colul nu poate fi palpat. În dreapta formațiunii se palpează un uter mic (fig. nr. 1, I/1). *Examinările de laborator* dau date normale, exceptînd VSH-ul accelerat. *Diagnostic la internare:* suspiciune de malformație congenitală dublă cu hematocolpos stîng. *Investigația urologică:* vezică cu capacitate redusă, peretele vezical la nivelul vîrfului este bombat de o formațiune neregulată în formă de ic, orificiile ureterale nu se văd. Pielografia intravenoasă decelează la dreapta configurație renală și eliminarea normală, la stînga însă nu se constată nici umbră renală, nici eliminare (Kötay).

Se efectuează — în scop diagnostic — puncția formațiunii prin vagin, obținîndu-se un sînge viscos, de culoare închisă (fig. nr. 1, I/II). Se execută o mică incizie pentru a ușura evacuarea hematomului. Se administrează antibiotice în scop profilactic. După 8 zile de la puncție, bolnava devine febrilă, apar semnele peritonitei acute difuze și se formează un abces în hematocolposul deschis. Se dilată cavitatea abcesului, din care se elimină puroi în abundență, dar în decurs de 2 zile peritonita, cu tot tratamentul complex se agravează, încît sîntem nevoiți a executa o onco-

C. BOGA: CONTRIBUȚII LA CLINICA ȘI TRATAMENTUL MALFORMAȚIILOR CONGENITALE DUBLE ASIMETRICE ALE ORGANELOR GENITALE FEMINE

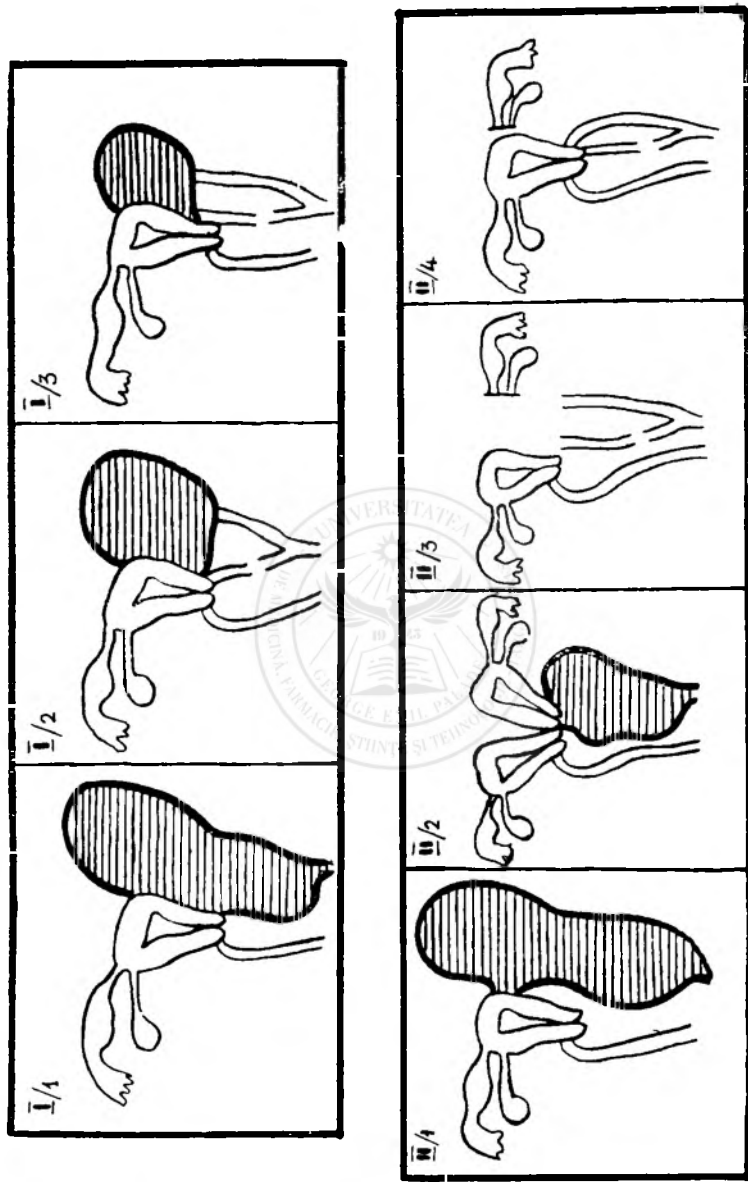


Fig. nr. 1.

C. BOGA: CONTRIBUȚII LA CLINICA ȘI
TRATAMENTUL MALFORMAȚIILOR CONGENITALE DUBLE ASIMETRICE
ALE ORGANELOR GENITALE FEMININE



Fig. nr. 2.



Fig. nr. 3.

tomie bilaterală cu drenaj. Starea bolnavei se ameliorează treptat, devenind afebrilă la 10 zile după oncotomie și pacienta poate părăsi clinica la 25 martie. **Starea la ieșire:** plaga colpotomiei închisă, se palpează un col mic dur. (fig. nr. 1, 1/3). În partea stângă a micului bazin se constată un conglomerat dur de mărimea unui pumn de femeie, care bombează peretele anterior al rectului. Abdomen liber. Bolnava este rechemată pentru control și rezolvare chirurgicală, dar nu revine. Soarte ulterioară nu ne este cunoscută.

Cazul Nr. II. Bolnava M. M., de 18 ani, este internată la 3. ian. 1961 (Nr. F. O. 8/1961 și 209/182/1961), cu dureri abdominale atroce și hemoragie de 5 zile. Menarha la 15 ani. Cicluri menstruale normale. Dismenoree. Ultima menstruație la 1 dec. 1960. **Starea genitală la internare:** în partea stângă a etajului abdominal inferior se palpează o rezistență cu limita superioară la nivelul spinei iliace superioare. Din vagin se elimină un sînge brun. Organele genitale externe normale. Peretele stîng al vaginului strîmtat este bombat printr-o rezistență moale, fluctuantă pe toată lungimea vaginului. În fundul de sac vaginal se palpează un col împins spre dreapta, corpul uterin neputînd fi izolat de o formațiune de mărimea unui pumn bărbătesc care depășește simfiza cu 2—3 laturi de deget (fig. nr. 1, II/1). **Date de laborator:** normale, exceptînd VSH-ul accelerat. **Diagnosticul** (ușurat prin experiența primului nostru caz) a fost: malformație congenitală dublă cu atresie vaginală unilaterală. **Examen urologic:** capacitate vezicală normală, trigonul bombat în partea stîngă, edemațiat și hemoragic. Orificiul ureteral drept normal, cel stîng nu se vede. Pielografie i. v.: relații normale în dreapta, lipsă totală de umbră renală și cavitare în stînga.

Conduita noastră terapeutică a fost dirijată de concluziile trase din cazul nr. I. renunțînd la puncție, respectiv incizia hematocolposului. Necunoscînd starea uterului și a trompei din partea vaginului obliterat, am hotărît laparotomia pentru precizarea diagnosticului și eventuala rezolvare chirurgicală a cazului, după o prealabilă administrare de antibiotice cu spectru larg din cauza VSH-ului sporit. Cu ocazia laparotomiei mediane subombilicale se constată prezența a două hemiutere separate, cu coalescență conjunctivă la nivelul colurilor și anexe normale de ambele părți (fig. nr. 1, II/2). Hemiuterul stîng este deplasat în sus de o formațiune elastică, albicioasă, de mărimea unui pumn de bărbat. După decolarea vezicii separăm uterele coalescente, apoi, după deschiderea hematocolposului, extirpăm în totalitate hemiuterul stîng (fig. nr. 2). Din vaginul deschis se elimină un sînge viscos, descompus, de culoare verzuiie, în parte purulentă. Introducînd un instrument în punctul cel mai decliv al vaginului stîng obliterat, se face o incizie dinspre vagin, prin care se exteriorizează o meșă. Bontul vaginal stîng se închide, bontul ligamentului rotund și al anexei stîngi se fixează de uterul drept și se peritonizează cu peritoneul vezical (fig. nr. 1, II/3). După închiderea plăgii abdominale, lărgim plaga colpotomiei și marsupializăm marginile. Bolnava părăsește clinica în ziua a 9-a după o evoluție postoperatorie normală (fig. nr. 1, II/4).

În mai 1962 se execută o HSG. Nu se constată penetrarea substanței de contrast în trompă (fig. nr. 3), dar după introducerea a 8 ml substanță de contrast cu suprapresiune, se obține o imagine flebografică aproape completă în micul bazin (A. Blau, A. Kertész).

În anul 1962 bolnava este gravidă, dar avortează în luna a VI-a. În anul 1963 naște la domiciliu un făt prematur, care sucumbă după cîteva ore de viață extra-uterină. În luna iulie 1964 este din nou gravidă (ultima menstruație la 25 iunie). În tot cursul sarcinii este sub tratamentul nostru, prezentînd simptome de avort, respectiv de naștere prematură iminentă, însă în ziua de 27 apr. 1965 naște prin secțiune cezariană un făt viu masculin, de 3300 grame, părăsind clinica în a 10-a zi de lăuzie cu nou-născutul sănătos.

Manualele de ginecologie acordă formelor mai rare ale malformațiilor duble un spațiu foarte restrîns. Cele simetrice sînt bine cunoscute și nu lipsesc nici categorisirile (*Ombrédanne* și *Martin*, *Cordier* și *Roy-Camille*, *Jarcho*, *Schroeder* și *Felix*). Însă cele asimetrice, mai rare, sînt mai puțin cunoscute.

în 1922 Kaufmann a încercat să le categorisească. Mai nou Rochet, Gaillet și Pollosson se ocupă pe larg cu problema malformațiilor duble asimetrice. Asemenea cazuri sînt reîatate și de Mathieu și Notter, de Magnin, Guillemin și Gauthier, de Hatala, de Illei și Zernik, iar în literatura românească de E. A. Lőrincz, Popescu, Sbircea și colab. și de Homescu.

Anomalia se produce în fiecare caz în urma opririi dezvoltării unuia dintre canalele Müller, într-o fază precoce sau puțin mai avansată. Canalul contralateral se dezvoltă normal, iar din această dezvoltare rezultă un semi-tract genital integru. Dacă anomalia de dezvoltare este cu totul timpurie, rezultatul va fi forma clasică a uterului unicorn, un semi-tract genital integru, iar pe partea opusă: agenesie totală. În cazul unei anomalii survenite puțin mai târziu, trompa se dezvoltă parțial, uterul rămînînd în faza de dezvoltare precoce, în formă de nodul plin. Anomalia survenită într-un stadiu mai avansat va da naștere unei trompe normale și unui corn uterin rudimentar, eventual unui uter cu col obliterat. Tulburarea de dezvoltare tardivă poate interesa și dezvoltarea vaginului. În aceste cazuri se formează bilaterală trompă, uter și col uterin normal (uter didelf adevărat) cu atresia unilaterală a canalului vaginal dublu. Cazurile noastre aparțin acestei ultime grupe.

Cauza și modul în care lipsește unirea canalelor Müller se explică în diferite feluri. Nu există o concepție unitară nici în mecanismul dezvoltării normale a organelor genitale feminine. Conform unei concepții mai vechi, uterul, vaginul și suprafața internă a himenului se dezvoltă din canalele Müller unite (canalul utero-vaginal). După Vilas însă, această porțiune ar avea numai un rol de organizator, iar partea inferioară a canalului genital se dezvoltă din proliferarea și apoi canalizația lamei epiteliale a sinusului urogenital. Conform concepției lui Jobst cele două treimi inferioare ale vaginului nu s-ar dezvolta din canalele Müller, ci din sinusul urogenital, iar treimea superioară și domul vaginal se formează din aceste canale în embrionul de 150—200 mm lungime.

Dezvoltarea normală poate fi perturbată prin factori exo- sau endogeni și în urma contopirii defectuoase, respectiv în urma dezvoltării separate a canalelor Müller se pot produce duplicități genitale. În același timp este posibil să nu aibă loc canalizarea sinusului urogenital. Datorită acestui proces apare himenul imperforat, atresia, eventual aplasia vaginală, unilaterală în unele cazuri.

Se știe că rinichiul se dezvoltă din țesutul mezonefrogen de origine mezodermală și mugurele ureteral provenind din canalul Wolff. Diferențierea rinichiului începe la embrionul de 7—9 mm. Dezvoltarea uterului și a trompelor începe mai târziu, la embrionul de 15—20 mm.

Experiențele lui Grünwald arată că lezarea electrolică a canalului Wolff inhibă dezvoltarea rinichiului, precum și cea a canalelor Müller care se dezvoltă ulterior. Aceasta înseamnă că dezvoltarea canalului Müller depinde de prezența canalului Wolff, adică lipsa sau dezvoltarea parțială a canalului Wolff duce la tulburări de dezvoltare ale canalului genital, avînd o importanță decisivă și pentru dezvoltarea rinichiului.

Cele de mai sus explică apariția multiplexelor malformații urogenitale. În cazurile noastre malformația dublă a fost asociată cu o malformație renală unilaterală, ceea ce dovedește paralelismul dezvoltării organelor genitale interne și a organelor urinare, precum și dependența primelor de cele din urmă.

Lőrincz subliniază importanța controlului urologic în cazul malformațiilor congenitale ale organelor genitale feminine. S-a executat o metroplastie după Strassmann pentru uter bicorn unicu cu hematometrie unilaterală. Re-laparotomia, executată pentru suspiciune de legarea ureterului sting, a pus în evidență lipsa rinichiului sting. Dacă s-ar fi executat anterior o urografie, laparotomia devenea de prisos.

Tratatamentul unor asemenea cazuri nu poate fi decât chirurgical. În privința metodei, în literatură există divergențe. *Vogt*, *Petit-Dutailis* recomandă histerectomia chiar și în cazuri de hematocolpos simplu. *Rhemann*, *Stangl* pledează pentru amputarea cornului uterin rudimentar. *Rochet* și colab. recomandă laparotomia în toate cazurile pentru precizarea alterațiilor, extirparea eventualului hematosalpinx, ferind uterul de atingere chiar și în caz de hematometrie. Acești autori execută în două ședințe deschiderea hematocolposului, respectiv extirparea totală a septului intravaginal.

După părerea noastră e bine ca în caz de atresie vaginală unilaterală, asociată cu hematocolpos, să se practice o laparotomie înainte de deschiderea hematocolposului cu scopul de a preciza starea organelor genitale interne. Din cauza pericolului infecției ascendente, deschiderea vaginului obliterat trebuie făcută după rezolvarea chirurgicală a modificărilor patologice. Pe baza datelor din literatură și a cazului nr. I, dorim să accentuăm că puncția hematocolposului, chiar dacă ne furnizează informații, este periculoasă datorită primejdiei de infectare a hematomului. Puncția ne informează de altfel numai despre conținut și nu despre organul care îl conține (hematocolpos? hematocel? chist hemoragic?), deci ne poate induce în eroare.

Din cazurile noastre am putut trage următoarele *concluzii*:

1. în cazul unui chist al peretelui vaginal sau al unei formații chistice din micul bazin cu localizare neobișnuită, trebuie să ne gândim și la o malformație congenitală dublă a organelor genitale interne, asociată cu ginatresie parțială:

2. malformațiile congenitale ale organelor genitale interne feminine inspiră suspiciunea anomaliilor de dezvoltare ale rinichiului și ale ureterului, ceea ce impune obligativitatea controlului urologic în asemenea cazuri;

3. hematoamele organelor genitale interne se pot infecta cu ușurință, constituind un mediu de cultură foarte propice, motiv pentru care toate intervențiile și investigațiile trebuie executate cu cea mai riguroasă antisepsie și asepsie;

4. în cursul intervenției chirurgicale să tindem la evacuarea imediată și totală a hematoamelor. Înaintea deschiderii hematocolposului — în caz de bănuială a unei malformații duble asimetrică — se preferă clarificarea stării organelor genitale interne prin laparotomie. Nu pot fi stabilite reguli principiale cu privire la procedeu chirurgical, ci conduita trebuie adaptată la particularitățile fiecărui caz în parte. Extirparea organelor genitale interne patologice modificate este îndreptățită. Atât deschiderea și evacuarea vaginului obliterat, cât și extirparea septului vaginal trebuie să urmeze imediat după laparotomie.

Sosit la redacție: 1 februarie 1966.

Bibliografie

1. GRÜNWARD P.: cit. Illei-Zernik;
2. HATALA I.: Orv. Hetilap (1959), 2, 57;
3. HOMESCU M. V.: Obstetr. și Ginec. (1961), 2, 177;
4. ILLEI GY., ZERNIK F.: Magy. Nőorv. Lapja (1964), 6, 375;
5. JOBST A.: cit. Illei-Zernik;
6. LÖRINCZ E. A.: Gynecologia (sub redacția Prof. Aburel), Capit. IX, 401, 414. Edit. Med. București (1959);
7. MAGNIN P., GUILLEMIN G., GAUTHIER G.: Bull. Féd. Soc. Gyn. Obst. Fr. (1960), 12, 64;
8. MATHIEU J., NOTTER A.: Bull. Féd. Soc. Gyn. Franc. (1959), 11, 288;
9. PETIT-DUTAILLIS H.: Zbl. Gynäk. (1963), 55, 3212;
10. POPESCU P., SBÎRCEA I. și colab.: Obstetr. și Ginec. (1960), 6, 563;
11. RHEMANN F.: Orv. Hetilap (1933), 77, 636;
12. ROCHET Y., GAILLOT P., POLLOSSON E.: Gynéc. Obstetr. (Paris) Tome 63 (1964), 177;
13. STANGL J.: Magy. Nőorv. Lapja (1947), 10, 118;
14. SZENDI B.: Zbl. Gynäk. (1937), 61, 1234;
15. VILAS E.: cit. SZENDI;
16. VOGT J.: Zbl. Gynäk. (1933), 57, 1374.