

# HYDROMETROCOLPOS CHIRURGINIS GYDYMAS PIRMĄ GYVENIMO MĖNESĮ: DVIEJŲ ATVEJŲ PRISTATYMAS IR LITERATŪROS APŽVALGA

VYTIS KAZLAUSKAS, GILVYDAS VERKAUSKAS

Vaikų ligoninė, Vilniaus universiteto ligoninės Santariškių klinikų filialas,  
Vilniaus universiteto Medicinos fakultetas

**Raktažodžiai:** *Hydrometrocolpos, išliekantis urogenitalinis sinusas, urogenitalinio sinuso mobilizacija.*

## Santrauka

*Hydrometrocolpos pradžioje gydomas paliatyviai, drenuojant per natūralią angą arba perkutaniškai. Jei šis gydymas neefektyvus reikalingas pakartotinis chirurginis drenavimas arba rekonstrukcinė operacija. Pristatome du per paskutinius 8 metus pasitaikiusius operacinio hydrometrocolpos gydymo atvejus bei apžvelgiame literatūrą. Abi mergaitės gimė su išliekančiu urogenitaliniu sinusu, komplikotu hydrometrocolpos (gimdos ir makšties prisipildymo gleivingu turiniu, dėl nepakankamo spontaninio drenažo pro išorinę urogenitalinio sinuso angą). Viena mergaitė gimė 37 savaičių gestacijos amžiaus, kita mergaitė gimė 33 savaičių gestacijos amžiaus, jai nebuvo nustatyta kitų įgimtų anomalijų. Pirmajai mergeitei hydrometrocolpos buvo drenuota perkutaniškai. Antrajai taikyta intermituojanti kateterizacija pro urogenitalinio sinuso angą. Abiem pacientėms taikytas konservatyvus gydymas buvo efektyvus tik laikinai, po kurio hydrometrocolpos recidyvavo. Todėl buvo nuspręsta atlikti anksčiau urogenitalinio sinuso mobilizaciją: vienai 20, kitai 45 dienų amžiaus. Pooperacinės eigos sekant vieną pacientę du mėnesius po operacijos, kitą – metus, buvo be komplikacijų.*

*Išvados: kai hydrometrocolpos konservatyvus gydymas neefektyvus, urogenitalinio sinuso mobilizacija pirmąjį gyvenimo mėnesį yra saugi ir veiksminga operacija.*

## ĮVADAS

*Hydrometrocolpos* – tai turinio susikaupimas išsiplėtusiame gimdos ir makšties ertmėse, kai dėl įgimtų Miulerio latakų sklaidos defektų sutrinka lytinių takų gleivinės sekreto ir/ar šlapimo pasišalinimas. Progresuojant *hydrometrocolpos* (plečiantis gimdai ir makščiai) spaudžiami pilvo

ir dubens organai, tai lemia pavojingų naujagimio sveikatai būklių išsivystymą.

*Hydrometrocolpos*, sąlygota Miulerio latakų vystymosi sutrikimų, gali būti diagnozuojama prenataliai, naujagimystėje ar paauglystėje. Dažniausios priežastys, lemiančios distalinės makšties dalies obstrukciją, yra: aklina mergystės plėvė, skersinė makšties pertvara, makšties atrezija ir kloakos anomalija (urogenitalinis sinusas). Kloakos anomalija yra šlaplės, makšties ir tiesiosios žarnos atsivėrimas bendru kanalu tarpvietėje. Kai į bendrą kanalą susijungia šlaplė ir makštis, o išangė susiformavusi normaliai, anomalija vadinama urogenitaliniu sinusu. Jei naujagimiui diagnozuota *hydrometrocolpos*, pirmiausia ji turi būti drenuota prieš atliekant kitas intervencines urologines procedūras. Laiku negydžius *Hydrometrocolpos* ir nepašalinus jos turinio, ši gali komplikuotis šlapimo takų obstrukcija, pasireiškiančia ureterohidronefroze ir kai kuriais atvejais – respiracinio distreso sindromu. Kloakos ar urogenitalinio sinuso, komplikuoto *hydrometrocolpos*, chirurginė rekonstrukcija, literatūros duomenimis, yra siūloma praėjus keletui mėnesių po sėkmingos drenavimo procedūros, kai anatomicinės struktūros yra didesnės ir paciento amžius nekelia didesnės operacinės rizikos [1,2]. Nėra priimta vieninga nuomonė, kaip elgtis tais atvejais, kai *hydrometrocolpos* drenažas yra neveiksmingas.

**Darbo tikslas** - apžvelgti literatūrą ir pristatyti du atvejus.

## HYDROMETROCOLPOS ETIOLOGIJA IR DIAGNOSTIKA

Sergamumas *hydrometrocolpos* yra apie 1 iš 30000 gyvų gimusių naujagimių [1]. Dažniausiai *hydrometrocolpos* yra sporadinė, taip pat pasitaikanti uždaresnėse bendruomenėse su didele kraujomaišos rizika [3]. Ši anomalija pasitaiko kartu su kitais sindromais, tokiais kaip McKusick-Kaufman, Pallister Hall, Barded Biedel, Down ir kt., tačiau šiais atvejais *hydrometrocolpos* pasitaiko dažniau dėl makšties ar gimdos kaklelio atrezijos, bet ne dėl urogenitalinio sinuso anomalijos [4]. *Hydrocolpos* ir *hydrometrocolpos*

sudaro apie 15% visų aptinkamų darinių naujagimio pilve. *Hydrocolpos* terminas vartojamas, kai dėl spontaninio dre-nažo nepakankamumo turiniu prisipildžiusi tik makštis, o *hydrometrocolpos* – kai prisipildžiusi ir gimda, ir makštis. Tai yra labai panašios būklės, todėl toliau vartosime ter-miną *hydrometrocolpos*. *Hydrometrocolpos* kliniškai gali pasireikšti naujagimystėje, arba paauglystėje, jei naujagi-mystėje liko nepastebėta. Naujagimių mergaičių pagrindinė *hydrometrocolpos* formavimosi priežastis yra sutrikęs spontaninis gimdos kaklelio gleivių dre-nažas, kurių gamy-bai įtakos turi į vaisiaus kraujotaką patenkantys motinos es-trogenai. *Hydrometrocolpos* turinys gali būti serozinis arba mukozinis, kuriame yra daug nusilupusių gimdos gleivinės epitelinių ląstelių, leukocitų ir eritrocitų. Tais atvejais, kai *hydrometrocolpos* ima sparčiai ryškėti prenataliai, galima spėti, kad įtakos turi didesnis jautrumas arba didesni mo-tinos estrogenų kiekiai, patenkantys į vaisiaus organizmą, arba *hydrometrocolpos* yra susijusi su kitomis įgimtomis anomalijomis. Kitais atvejais, kai *hydrometrocolpos* ima ryškėti paauglystėje, pagrindinė priežastis yra menstrua-



1 pav. MRT: dviejų kamerų darinys dubenyje, pripildytas skysto tu-rinio (*hydrometrocolpos*)

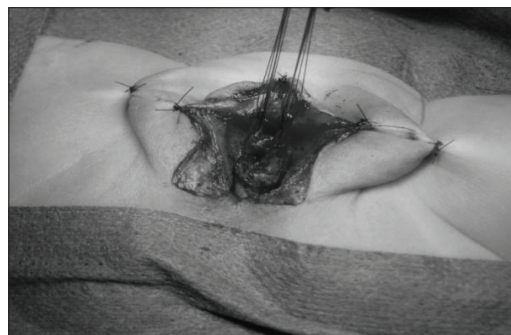


2 pav. Išoriškai genitalijos artimos normai, išsigaubimo būdingo hy-men atrezijai nematyti.

cinio kraujo susilaikymas gimdoje ir makštyje dažniausiai dėl neperforavusios mergystės plėvės ar skersinės makšties pertvaros [5]. *Hydrometrocolpos* yra gana dažna kloakos komplikacija, diagnozuojama nuo 25% iki 65% visų kloakos atvejų [6]. Įdomu, kad *hydrometrocolpos* nebūdingas įgimtai antinksčių hiperplazijai, kurios atveju dažnai būna ir įvairaus laipsnio urogenitalinis sinusas [7,8]. Taigi, apibendrinant, pagrindiniai *hydrometrocolpos* formavimosi patofiziologiniai veiksniai yra: motinos estrogenų poveikis į gimdos ir makšties gleivinę, retrogradinė šlapimo tekė-jimo ir/arba išmatų slinkimo kryptis ir siauras kanalas ar vožtuvinis mechanizmas, kuris lemia blogą turinio savai-minį pasišalinimą [1,9,10].

Urogenitalinės malformacijos ir su jomis susijusios komplikacijos įskaitant *hydrometrocolpos* vis dažniau dia-gnozuojamos prenataliai. Tačiau ultragarsinis tyrimas nelei-džia tiksliai atskirti *hydrometrocolpos* nuo sakrokocigginės teratomos, priekinės mielomeningocelės ar vaisiaus ascito. Antenatalinis magnetinio rezonanso tyrimas turi pridėtinę diagnostinę vertę, jei kyla abejonų dėl diagnozės nustaty-tos ultragarsu [11-14]. Radiologinis įtariamo pilvo darinio įvertinimas po gimimo pradedamas atliekant ultragarsinį pilvo ir dubens organų tyrimą. Ne visi autoriai sutaria, ar reikalingas Miulerinių latakų rentgenokonstrastinis tyrimas, nes ruošiant pacientes su įgimta antinksčių hiperplazija lytį formuojančiai operacijai, neatskleidė tikrosios urogenital-inio sinuso anatomijos net 25% atvejų [15]. Svarbiausias yra endoskopinis tyrimas, leidžiantis nustatyti tikslią uro-genitalinio sinuso anatomiją.

**Atvejų pristatymai.** 37 gestacijos savaičių mergaitė gimė su polihidroamnionu ir intraabdominaliniu dariniu, kuris sąlygojo respiracinio distreso sindromą. Ji buvo įvertinta 7 – 8 balais pagal Apgar. Jos svoris buvo 2216 g. Po gimimo stebėtos centrinės nervų sistemos, inkstų ir veido anomalijos. Galvos kompiuterinės tomografijos (KT) ty-rimas patvirtino galvos smegenų displaziją. Atlikus pilvo



3 pav. Urogenitalinio sinuso mobilizacija 1 mėnesio ir 2 savaičių am-žiaus mergaitėi

KT buvo stebėta *hydrometrocolpos*, makštis su pertvara ir dviragė gimda. Įgimtų anomalijų kompleksas leido įtarti Johanson Blizzard sindromą.

*Hydrometrocolpos* buvo drenuota perkutaniškai įvedus kateterį virš sąvaržos, tačiau kateteris po savaitės iškrito ir *hydrometrocolpos* bei jos sąlygojami klinikiniai simptomai recidyvavo. Urogenitalinio sinuso mobilizacija buvo atlikta 20 gyvenimo dieną. Operacijos metu buvo identifiкуotos abi makštys, sujungtos atlikus septotomiją ir suformuota viena makšties anga taikant atvirkštinio U formos tarpvietės lopo metodą. Mergaitės pooperacinė eiga buvo sklandi. Ji išleista į namus tik po 2 mėnesių dėl sunkių gretutinių anomalijų. Tačiau jos šlapinimasis ir tuštinimasis nesutriko, sekretas makštyje nustojo kauptis.

Kitu atveju taikant ultragarsinę perinatalinę diagnostiką buvo nustatytas darinys pilve ir abipusė hidronefrozė. Mergaitė gimė neišnešiota 33 gestacijos savaitių amžiaus per Cezario pjūvį. Ji svėrė 2048 g ir buvo įvertinta 7–8 balais pagal Apgar skalę. Gimus buvo stebėtas įtemptas pilvas. Po gimimo kitoje ligoninėje atliktas ultragarsinis tyrimas patvirtino perinatalinį ureterohidronefrozės įtarimą. Taip pat siekiant detalizuoti įgimtas vidaus organų anomalijas atliktas magnetinio rezonanso tyrimas, kurio vaizdai buvo interpretuoti kaip pilve esanti neišklis etimologijos dviejų kamerų cista (1 pav.), dėl to vėliau buvo atlikta diagnostinė laparotomija. Laparotomijos metu buvo patvirtinta *hydrometrocolpos* diagnozė. Ji drenuota įvedant kateterį pro urogenitalinio sinuso angą. Tačiau procedūra buvo efektyvi tik laikinai, *hydrometrocolpos* recidyvavo, ureterohidronefrozė komplikavosi pielonefritu.

Vaikų ligoninėje apčiuoptas darinys apatinėje pilvo dalyje, apžiūrint genitalijas ryškesnės patologijos nesimatė, tačiau buvo matyti tik viena anga makšties prieangio srityje (2 pav.). Echoskopuojant patvirtinta dvikamerinės *hydrometrocolpos* diagnozė ir abipusė ureterohidronefrozė. Cistoskopuojant nustatyta, kad į urogenitalinį sinusą atsiveria šlaplė ir dvi atskiros makščių angos. Echoskopu kontrolėje nesunkiai pavykdavo kateteriu ištuštinti abi makštis, tačiau po paros jos vėl prisipildydavo turinio. Buvo pasiūlyta taikyti intermituojančią kateterizaciją, kurią būtų reikėję atlikti tėvams, tačiau šie procedūros sėkmingai atlikti neįšmoko. Galiausiai buvo nuspręsta operuoti ir urogenitalinio sinuso mobilizacija atlikta mergaitei esant 1 mėnesio ir 2 savaitių amžiaus (2 savaitių pagal koreguotą amžių) (3 pav.). Atlikta panaši operacija kaip ir pirmuoju atveju. Pooperacinė eiga buvo nekomplikuota. Žaizda sugijo pirminiu būdu. Šlapimo pūslės funkcija atsistatė, ureterohidronefrozė išnyko. Tiriant mergaitę praėjus 1 metams po operacijos nebuvo nustatyta *hydrometrocolpos* recidyvo, šlapimo nelaikymo arba susilaikymo.

## DISKUSIJA

*Hydrometrocolpos*, gali būti drenuojamos, įvedant kateterį virš sąvaržos ar suformuojant *hydrometrocolpos* fistulę su oda. Kai urogenitalinis sinusas neilgas, gali būti nesunkus protarpinis makšties kateterizavimas. Kartais pakanka kelių kateterizavimų, kad turinys makštyje nustotų kauptis. Tačiau, kai sinusas ilgesnis, anatomija komplikuočiau, kaip ir mūsų atvejais, ši procedūra gali būti apsunkinta. Ir drenažinės operacijos, ir kateterizavimas reikalauja pastovios medicininės priežiūros arba specialaus tėvų apmokymo bei sugebėjimų. Kartais, nesant šių sąlygų, komplikacijos gali būti grėsmingos.

*Hydrometrocolpos* rekonstrukciniam gydymui aprašomos įvairios operacijos priklausomai nuo priežasties. Pilna arba dalinė urogenitalinio sinuso mobilizacija yra optimali, kai *hydrometrocolpos* yra sąlygota persistuojančio urogenitalinio sinuso ir kai makštis atsiveria distaliau šlaplės rauko. Šios operacijos metu šlaplė ir makštis neatskyrus tarpusavyje atlaisvinamos tiek, kad pasiektų tarpvietę. Bendras distalinis kanalas (urogenitalinis sinusas) likęs išorėje, panaudojamas makšties prieangio rekonstrukcijai. Kai yra pilna išliekanti kloaka, pradžioje suformuojama kolostoma (dirbtinė išangė) ir anomalijos korekcija turėtų būti atliekama keletą mėnesių amžiaus kūdikiams, kai šie yra pakankamai stiprūs sudėtingai operacijai ir kai gali būti nukreipti į tretinio lygio centrą [2,9]. D. Gupta teigia, kad operacija gali būti atlikta pirmąjį gyvenimo mėnesį, jei naujagimis yra geros būklės. Tačiau jei naujagimiui nustatytas sepsis ar šis gimęs neišnešiotas bei turi daugybinių įgimtų anomalijų, chirurginis gydymas turėtų būti atliekamas vėliau. Rekonstrukcinė operacija šiems pacientams turėtų būti atliekama 6–12 mėnesių amžiuje per užpakalinį vidurinį pjūvį, po sėkmingos drenavimo procedūros [1]. Mūsų atvejais, kai yra tik urogenitalinis sinusas, o išangė normalioje vietoje, operacijos rizika mažesnė, todėl apsauginė kolostoma dažniausiai nereikalinga. Operacija gali saugiai būti atlikta pirmą gyvenimo mėnesį, kad mergaitė būtų apsaugota nuo papildomų medicininių intervencijų bei galimų drenažo komplikacijų [16].

Kai *hydrometrocolpos* yra sąlygojama neperforuotos mergystės plėvės arba žemos makšties atrezijos, operacija, koreguojanti šią įgimtą anomaliją, yra paprasta ir jokios chirurginės intervencijos paprastai pakartotinai nebereikia iki paauglystės. Operaciją vyresniam amžiui galima atidėti tuomet, kai po turinio ištraukimo, jis daugiau nebesikaupia [17].

## IŠVADOS

Kai *hydrometrocolpos* konservatyvus gydymas neefektyvus, urogenitalinio sinuso mobilizacija pirmąjį gyvenimo mėnesį yra saugi ir veiksminga operacija.

## Literatūra

1. Puri P. Newborn surgery, 2d Edition. Arnold, London. 2003: 875-833.
2. Peña A, Levitt M. Surgical management of cloacal malformations. *Seminars in Neonatology*. 2003; 8:251-253.
3. Puri P, Höllwarth M E. *Pediatric Surgery – Diagnosis and Management*. Springer – Verlag Berlin Heidelberg. 2009; 96(1): 957.
4. Kos S, Roth K, Korinth D, Zeilinger G, Eich G. Hydrometrocolpos, post axial polydactyly and hypothalamic hamartoma in a patient with confirmed Pallister-Hall syndrome: a clinical overlap with McKusick-Kaufman syndrome. *Pediatr Radiol*. 2008; 38(8):902-6.
5. Ekenze S O, Ezegwui H U. Hydrometrocolpos from a low vaginal atresia: An uncommon cause of neonatal intestinal and urinary obstruction. *African journal of pediatric surgery*. 2008; 5:43-45.
6. Pena A, Bischoff A, Breech L, Loudon E, Levitt M: Posterior cloaca – further experience and guidelines for the treatment of an unusual anorectal malformation. *J Pediatr Surg*. 2010; 45(6):1234-40.
7. Levitt A, Pena A. Anorectal malformations. *Orphanet Journal of Rare Diseases*. 2007; 2:33.
8. Chavhan G B, Parra D A, Oudjhane K, Miller S F, Babyn P S, Pippi Salle F L: Imaging of Ambiguous Genitalia: Classification and Diagnostic Approach. 2008; 28(7):1900.
9. Levitt M, Peña A. Cloacal malformations: lessons learned from 490 cases. *Seminars in Pediatric Surgery*. 2010; 19:128-138.
10. Jackson L, Murphy F, Melanie P, Duffy P, Duffy H. The role of dynamic magnetic resonance urography in complex neonatal hydrometrocolpos. *Pediatric Surgery International*. 2008; 24:625-627.
11. Bischoff A, Levitt MA, Lim FY, Guimarães C, Peña A: Prenatal diagnosis of cloacal malformations. *Pediatr Surg Int*. 2010; 26(11):1071-1075.
12. Khan R A, Ghani I. Hydrometrocolpos due to persistent urogenital sinus mimicking neonatal ascites. *Iran J Pediatr*. 2008; 18:(1)67-70.
13. Gul A, Yıldırım G, Gedıkbası A, Gungorduk K, Ceylan Y. Prenatal ultrasonographic features of persistent urogenital sinus with hydrometrocolpos and ascites. *Archives of Gynecology and Obstetrics*. 2008; 278:493-49.
14. Gupta P, Sharma R, Kumar S, Gadodia A, Roy K K, Malhotra N, Sharma J B. Role of MRI in fetal abdominal cystic masses detected on prenatal sonography. *Arch Gynecol Obstet*. 2010; 281(3):519-26.
15. Vanderbrink B A, Rink R C, Cain M P, Kaefler M, Meldrum K K, Misseri R, Karmazyn B. Does preoperative genitography in congenital adrenal hyperplasia cases affect surgical approach to feminizing genitoplasty? *J Urol*. 2010; 184(4):1793-8.
16. Jenak R, Ludwikowski B, González R. Total urogenital sinus mobilization: a modified perineal approach for feminizing genitoplasty and urogenital sinus repair. *J Urol*. 2001;165(6 Pt 2):2347-9.
17. Shaked O, Tepper R, Klein Z, Beyth Y. Hydrometrocolpos – diagnostic and therapeutic dilemmas. *J Pediatr Adolesc Gynecol*. 2008; 21(6):317-21.

*RECONSTRUCTION OF HYDROMETROCOLPOS IN THE FIRST MONTH OF LIFE: A REPORT OF TWO CASES AND REVIEW OF THE LITERATURE*

*Vytis Kazlauskas, Gilvydas Verkauskas*

*Summary*

*Key words: Hydrometrocolpos; persistent urogenital sinus; mobilization of urogenital sinus.*

*The report consists of 2 consecutive cases of neonatal hydrometrocolpos, when drainage was ineffective. One of them, born of 37 weeks gestational age, had associated Johansson-Blizzard syndromic sequence. Another, born of 33 weeks gestational age, had no other anomalies. Both girls had persistent urogenital sinus. A percutaneous drainage was chosen in the first case and an intermittent catheterization was instituted in the second. Both procedures were effective only temporary with a recurrence of hydrometrocolpos. Reconstructions were made at the age 20 and 45 days of life by the mobilization of urogenital sinus. The postoperative courses and follow-ups of 2 months to 1 year were not complicated.*

*Conclusions: when a drainage procedure is not effective in a case of persistent urogenital sinus complicated by neonatal hydrometrocolpos, mobilization of urogenital sinus seems to be a safe and curative operation in the first month of life.*

*Correspondence to: gilvydas.verkauskas@yvvl.lt*

Gauta 2012-10-12