LÄÄNE-TALLINNA KESKHAIGLA

MÜLLERI JUHA ANOMAALIAD

19.04.17

Dr. Katrin Kressel

AS Lääne-Tallinna Keskhaigla

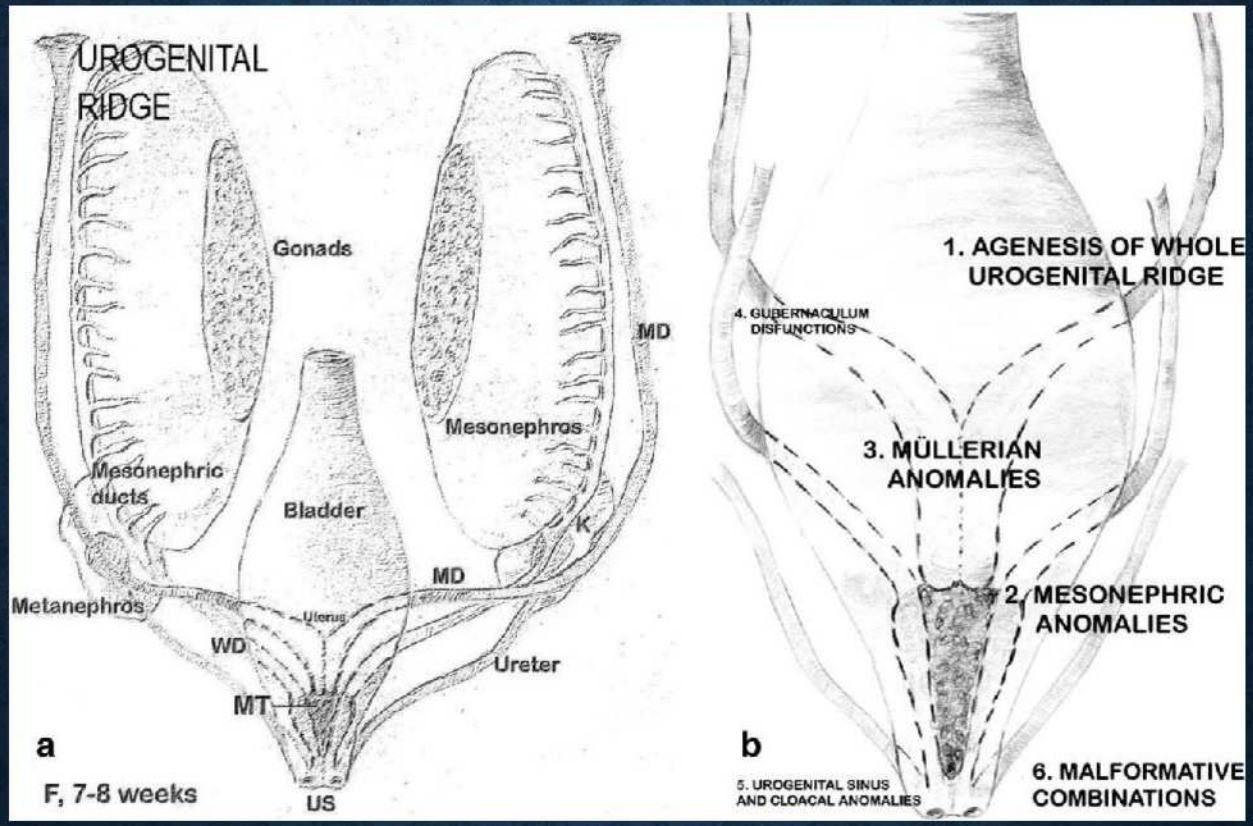
SISSEJUHATUS

- Naise genitaaltrakti kongenitaalsed malformatsioonid defineeritakse kui kõrvalekalded normaalsest anatoomiast Mülleri juhade ja paramesonefriliste juhade embrüonaalse arengu puudulikkusest.
- Emaka anomaaliaid 0,5 - 1 – 5 % naistel (neist 39%-l kahesarveline emakas, 34%-l vaheseinaga emakas)
- Tupe anomaaliaid 0,025% naistel
- Sageli koos Wolffiani juha anomaaliatega (neerud, kusetrakt) ja urogenitaalsiinuse malformatsioonidega

KLIINILISELT

- Primaarne amenorröa
- Düsmenorröa
- Viljatus
- Korduvad raseduse katkemised
- Komplikatsioonid sünnituse ajal

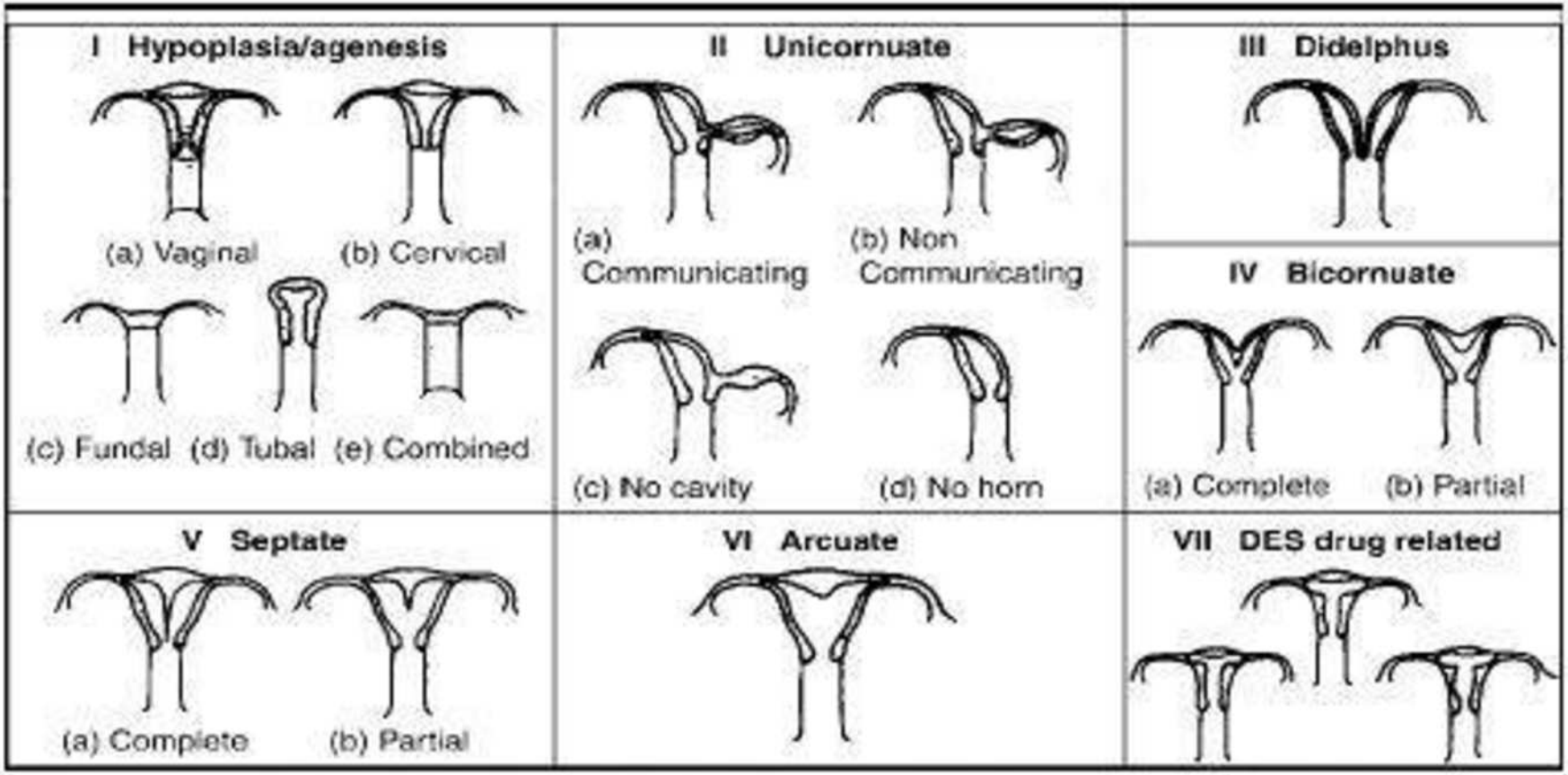
NAISE UROGENITRAALTRAKTI EMRÜOLOOGIA



a Naise genitaaljuhade areng (otse vaade 7 -8 nädalal). MD - Mülleri juhad, WD - Wolffiani juhad, K - neer kidney, MT – Mülleri köbruke, US - urogenitaal siinus.

b Näidatud naise genitaaltrakti embrüoloogia ja võimalikud malformatsioonide grupid, millel põhinevad embrüoloogilised ja kliinilised klassifikatsioonid.

P.Acién, M.Acién



The American Fertility Society classifications of adnexal adhesions, distal tubal occlusion secondary to tubal ligation, tubal pregnancies, Mullerian anomalies and intrauterine adhesions. Fertility Sterility 1988; 49:944

Lühendid:

ESHRE – European Society of Human Reproduction and Embryology

ESGE – European Society of Gynecological Endoscopy

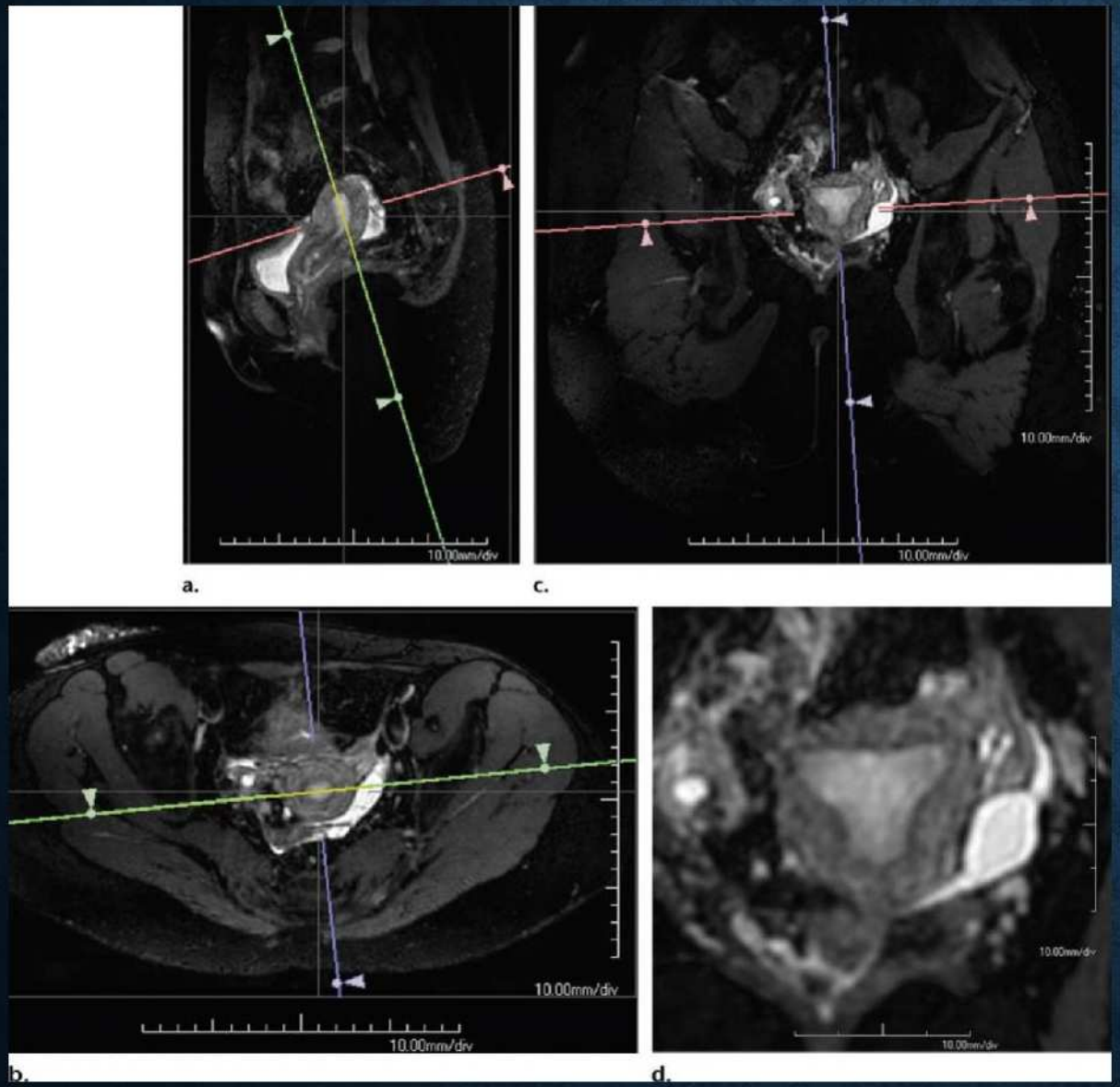
ESHRE/ESGE KLASSIFIKATSIOON

- ESHRE/ESGE klassifikatsioon „UCV“ (uterus-cervix-vagina) süsteem põhineb samuti Mülleri juhade arengul, aga arvestab emaka, emakakaela ja tupe anomaaliaid.

- on koostatud kliinilisel orienteeritusel ja baseerub naise genitaaltrakti anatoomial.

- Avaldatud 2013 a

- Kaasaegne piltdiagnostika on vajalik emaka, emakakaela, tupe anatoomia hindamiseks, anomaaliate klassifitseerimiseks
    - 3D ultraheli
    - MRT – oluline on 3D T2 kujutis



(a–c) Multiplanaarsed rekonstruktsioonid 3D T2-kaalutud MR-kujutisel. Normaalne emakas Sag.(a), Ax (b) ja tõeline Cor tasapind

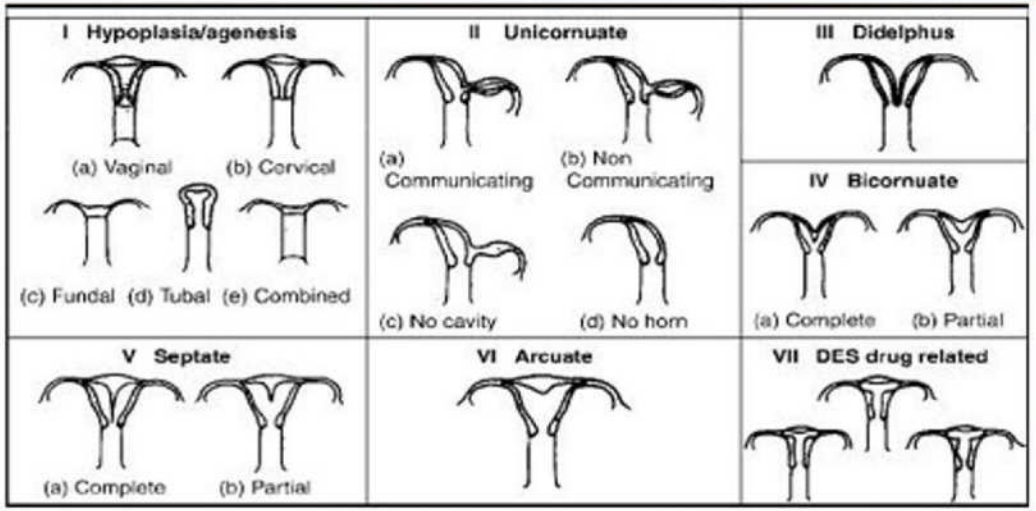
(d) Obl cor rekonstruktsioon, et näidata emaka funduse kontuuri.

S.C.Behr et al

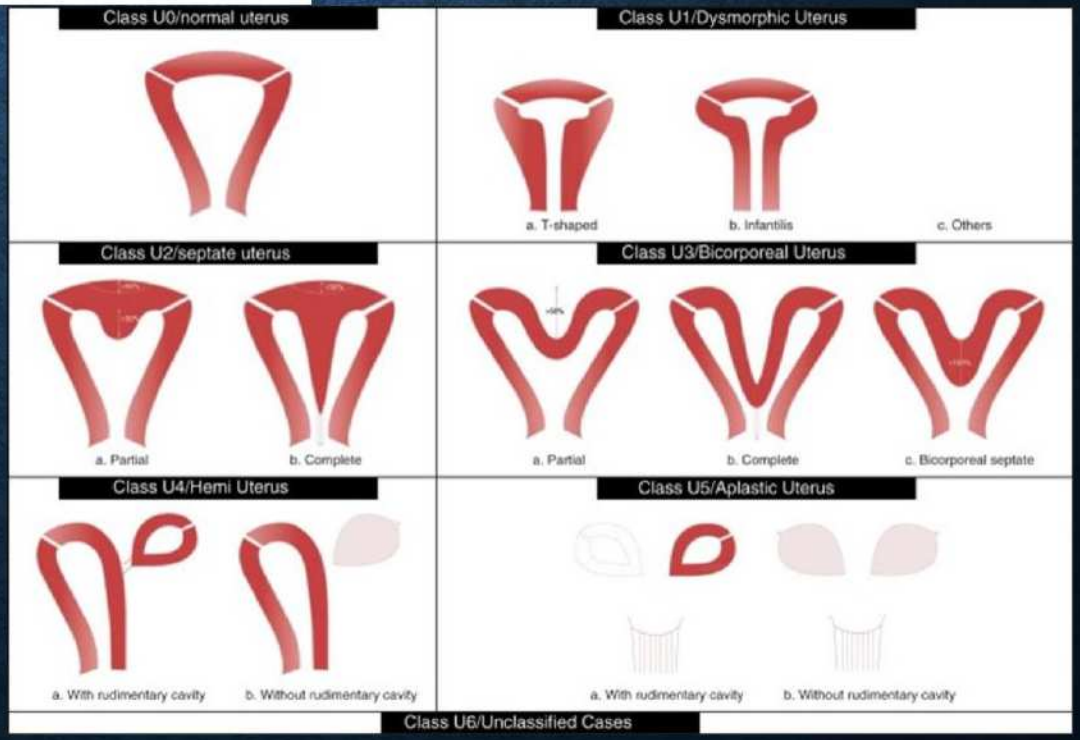
Table 2 Development of the new classification system; CONUTA proposal for the classification of female genital tract malformations; it has been sent to the participants together with the results of the first round just before the questionnaire of the second round

	Main class Uterine anomaly	Main sub-class	Co-existent sub-class Cervical/vaginal anomaly
Class 0	Normal uterus		*Cervix* *C0 Normal*
Class I	Dysmorphic uterus	a. T-shaped	*C1 Septate*
		b. Infantilis	*C2 Double "normal"*
Class II	Septate uterus	a. Partial	*C3 Unilateral aplasia / dysplasia*
		b. Complete	*C4 Aplasia/dysplasia*
Class III	Dysfused uterus (including dysfused "septate")	a. Partial b. Complete	*Vagina*
Class IV	Unilaterally formed uterus	a. Rudimentary horn with cavity (communicating or not)	*V0 Normal vagina* *V1 Longitudinal non-obstructing vaginal septum*
		b. Rudimentary horn without cavity/aplasia (no horn)	*V2 Longitudinal obstructing vaginal septum*
Class V	Aplastic/dysplastic	a. Rudimentary horn with cavity (bi- or unilateral)	*V3 Transverse vaginal septum/imperforate hymen*
		b. Rudimentary horn without cavity (bi- or unilateral)/aplasia	*V4 Vaginal aplasia*
Class VI	Unclassified malformations		

G.F.Grimbizis et al

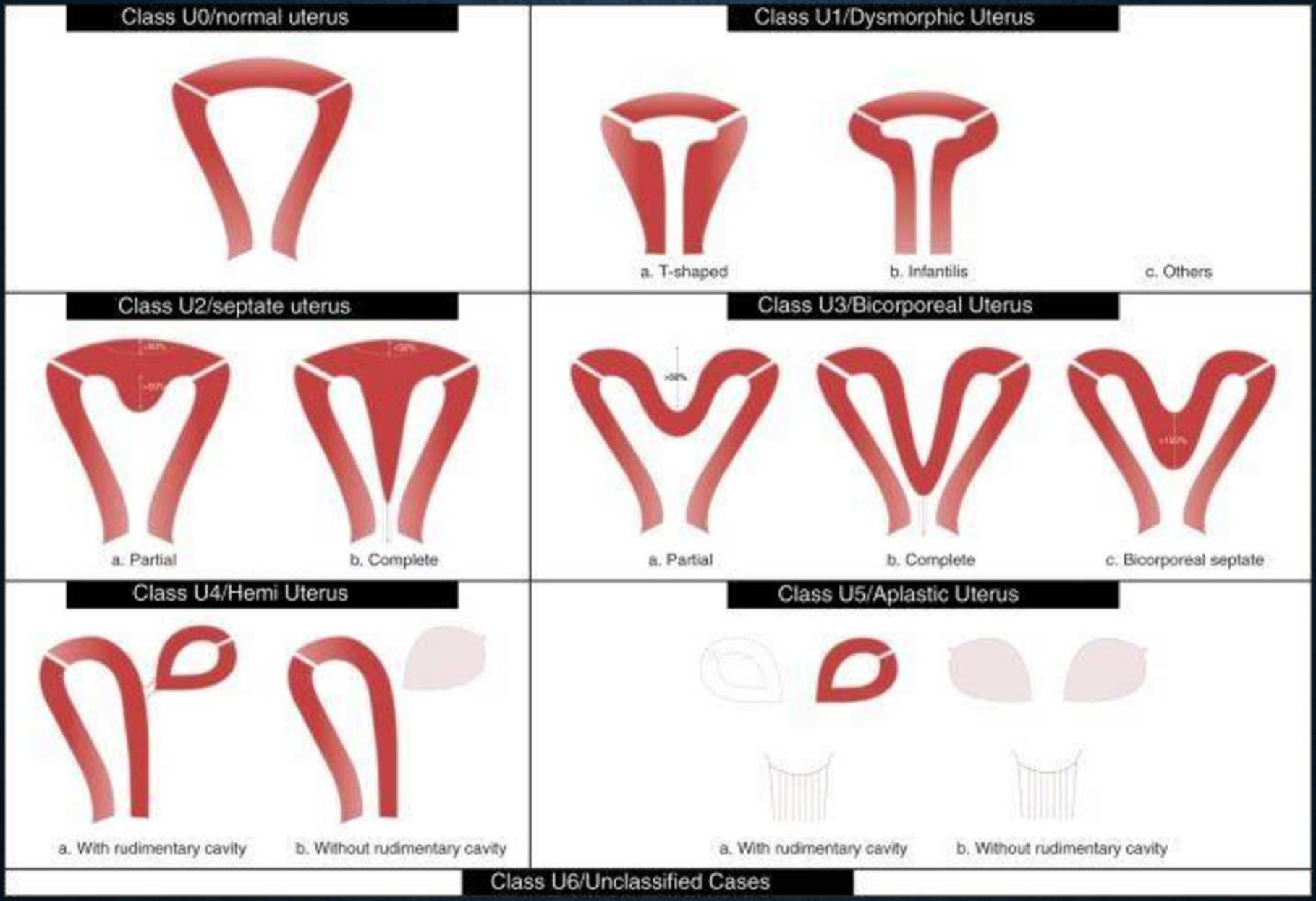


The American Fertility Society classifications of adnexal adhesions, distal tubal occlusion secondary to tubal ligation, tubal pregnancies, Mullerian anomalies and intrauterine adhesions. Fertility Sterility 1988; 49:944



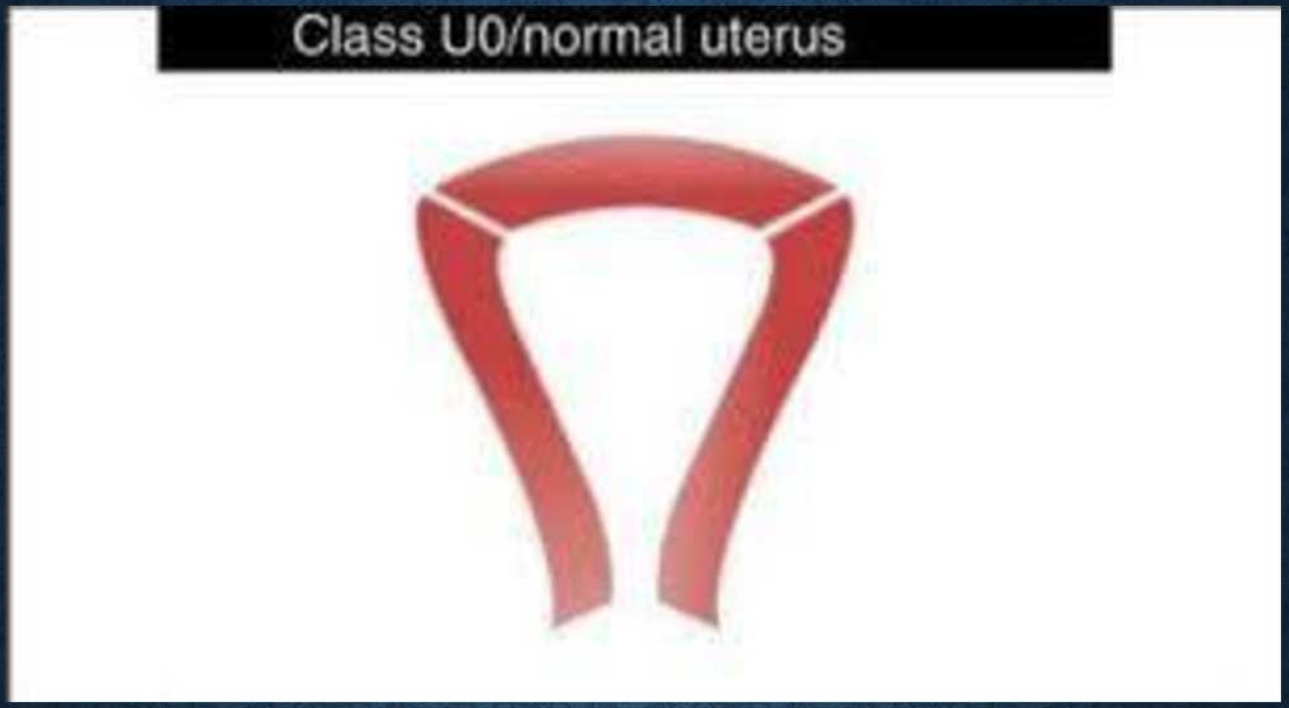
P.Acién, M.Acién „Diagnostic imaging and cataloguing of female genital malformations" Insights Imaging (2016) 7:713-726

Artiklis on tabel (2 lk), kus on toodud välja naise genitourinaaltrakti kaasasündinud malformatsioonid ja nende vastavus embrüoloogilise-kliinilise klassifikatsiooniga, AFS/ASRM 1988 a ja uue ESHRE/ESGE 2013 a klassifikatsiooniga ning kliiniline vastavus.



ESHRE/ESGE klassifikatsioon

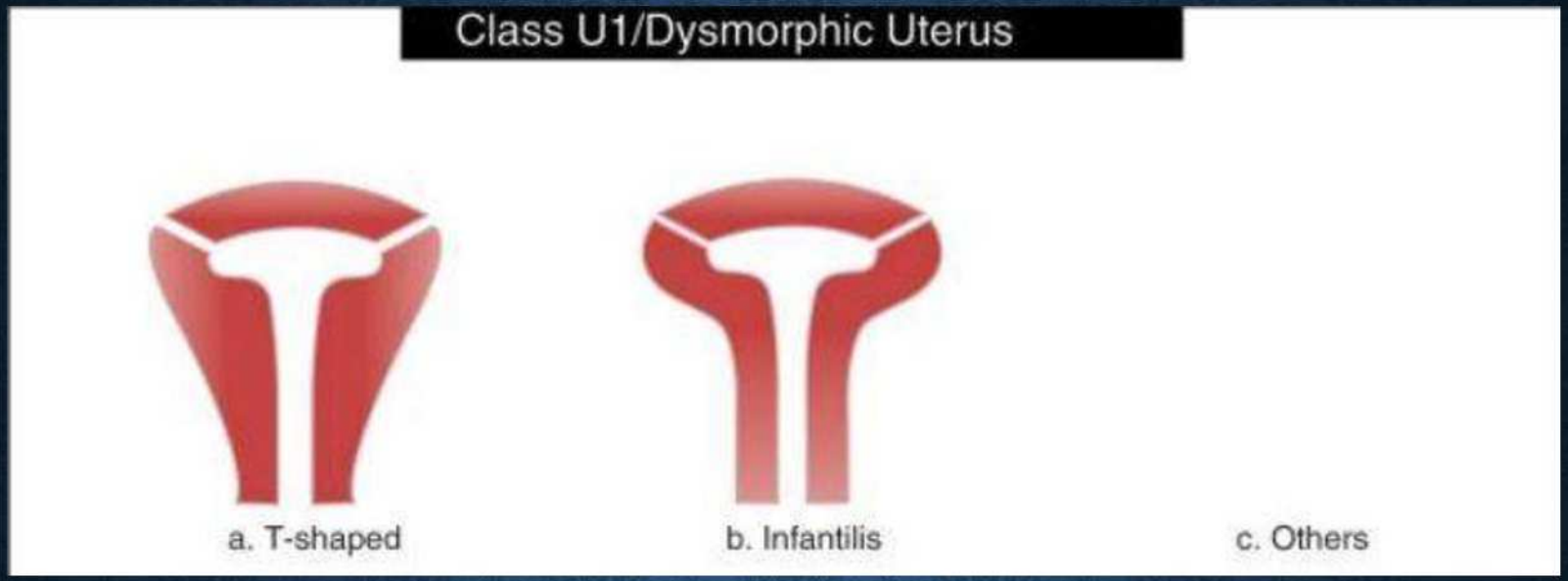
G.F.Grimbizis et al



KLASS **U0**

Kõik normaalsed emakatüübid

G.F.Grimbizis et al



KLASS U1

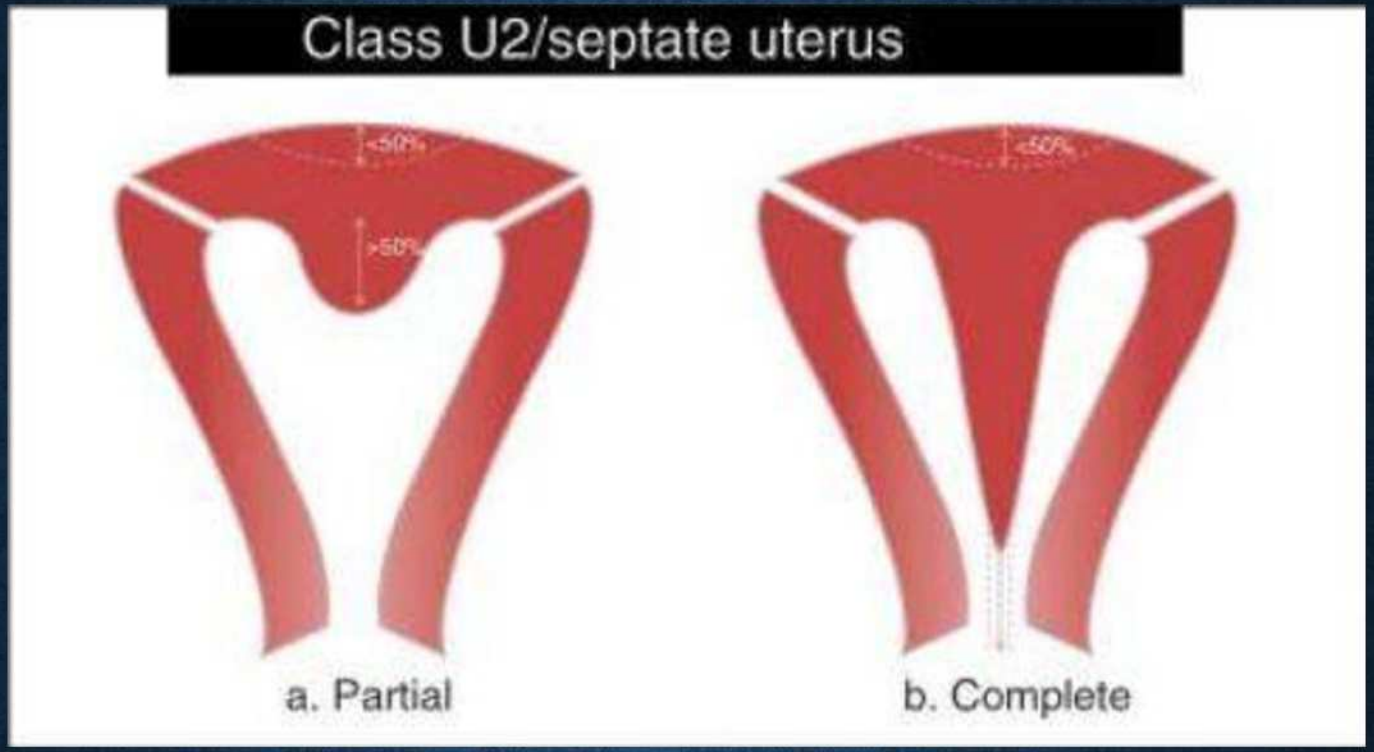
Düsmorfne emakas – reeglina on düsmorfsed emakad väikesed

- U1a – T-kujuline emakas (emakaseina paksenemine, püsib pikimõõdus suhe 2/3 emakakeha, 1/3 emakakael)

- U1b – infantiilne emakas (emakaseina paksenemist ei esine, emakakeha 1/3, emakakael 2/3)

- U1c – kõik ülejäänud väikesed emakaõõne deformatsioonid (ka emaka sisekontuuri sakk kuni 50% emakaseina paksusest)

G.F.Grimbizis et al

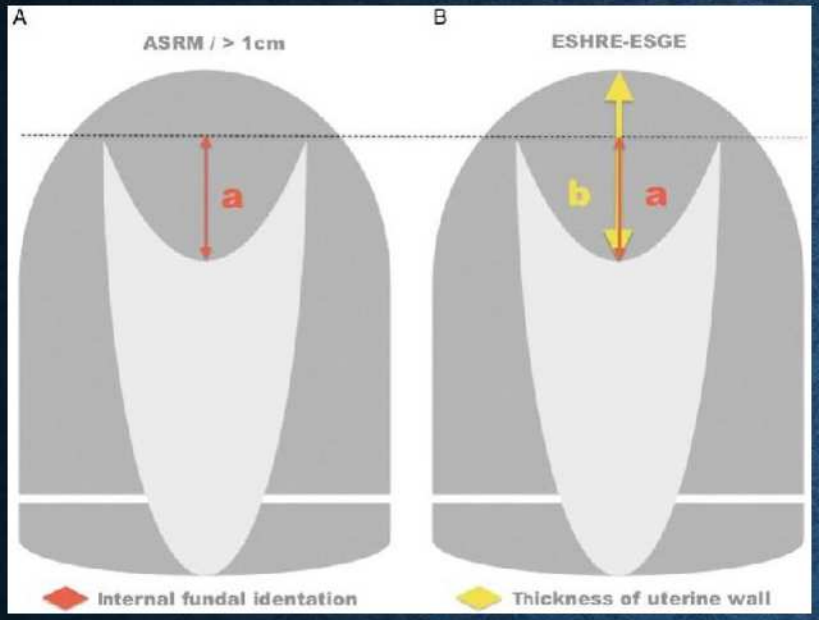


KLASS **U2**

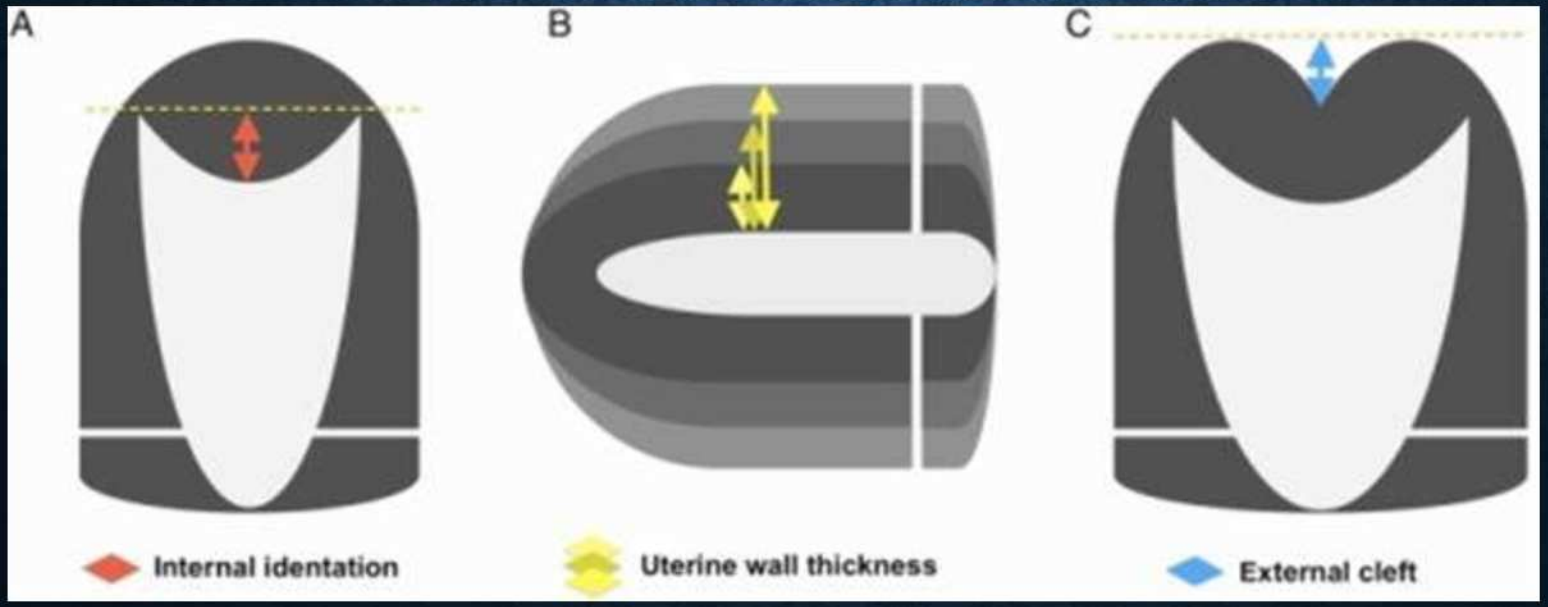
vaheseinaga emakas

- U2a – osaline vahesein
- U2b – täielik vahesein

G.F.Grimbizis et al



- Klass U2: normaalne, sile funduse väliskontuur või väliskontuuri sakk kuni 50% müomeetriumi paksusest, müomeetriumi sisemine sakk üle 50% emakaseinapaksusest

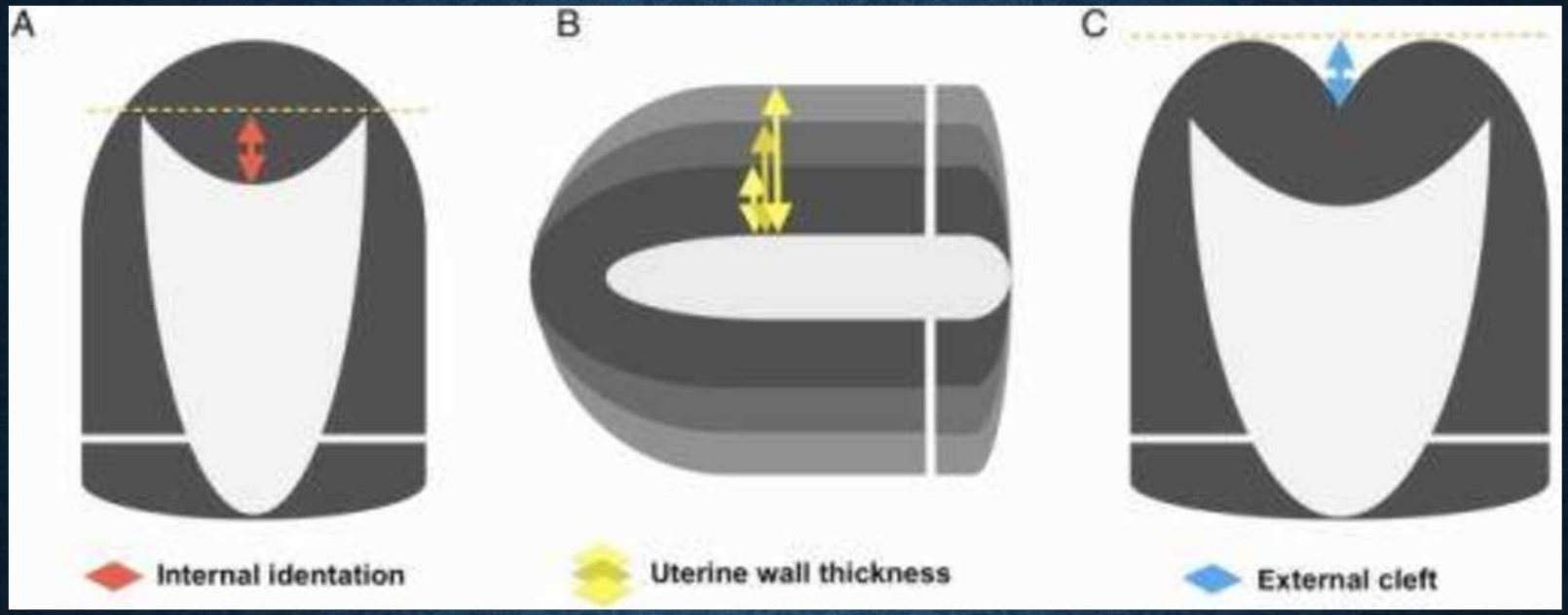


KLASS **U3**

Kahesarveline emakas

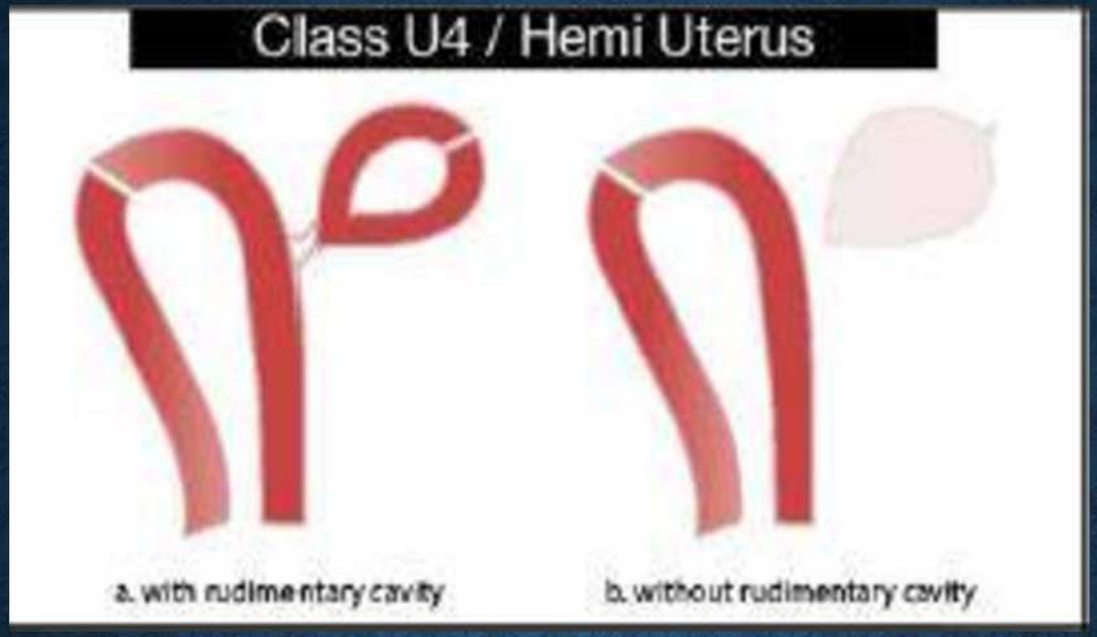
- U3a – osaline kahesarveline emakas
- U3b – täielikult kahesarveline emakas
- U3c – kahesarveline vaheseinaga emakas

G.F.Grimbizis et al



A.Ludwin, I.Ludwin

- Klass U3: emaka funduse kontuuri välimine sakk haarab üle 50% emakaseina paksusest.
- Klass U3b: keskjoonel funduse kontuuri sügavus või paksus üle 150% emakaseina paksusest



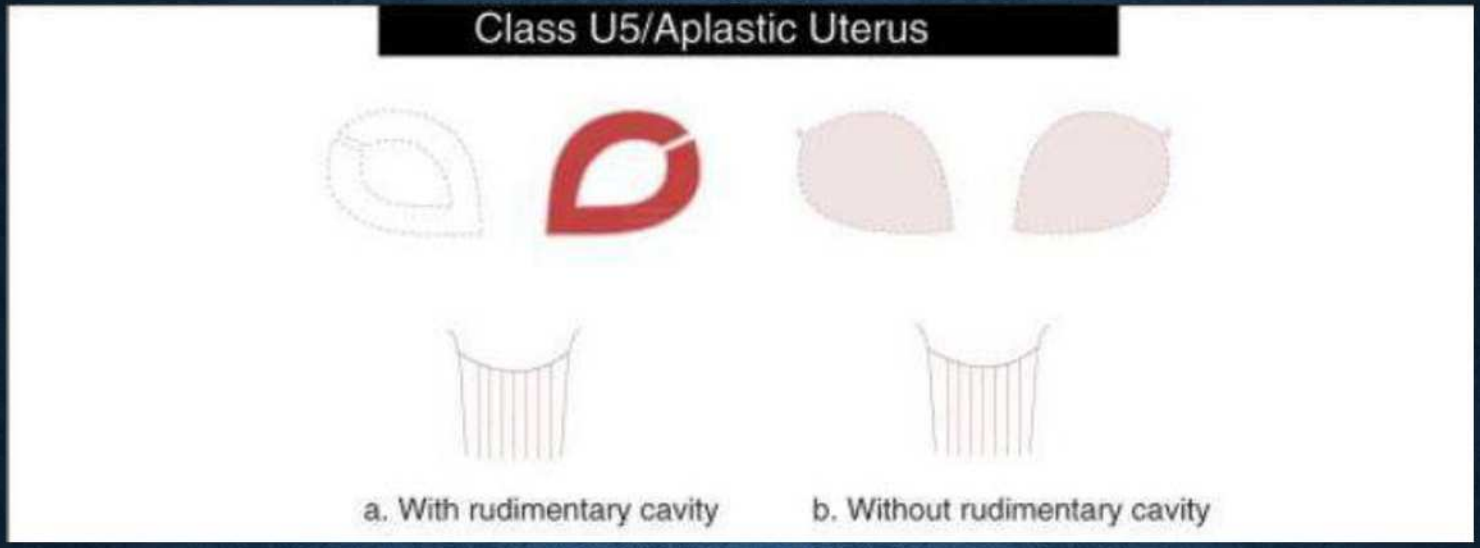
KLASS U4

Ühesarveline emakas – sõltub funktsioneeriva, rudimentaarse emakaõõne olemasolust

- U4a - ühesarveline emakas koos rudimentaarse funktsioneeriva emakaõõnega

- U4b - ühesarveline emakas ilma rudimentaarse funktsioneeriva emakaõõnetaga

G.F.Grimbizis et al



KLASS U5 – emaka aplaasia – puudub täielikult või ühepoolselt emakaõõs, sageli koos teiste defektidega (tupe aplaasia/Mayer-Rokitansky-Küster-Hauser sündroom)

- U5a – aplastiline emakas koos rudimentaarse funktsioneeriva emakaõõnega

- U5b – aplastiline emakas ilma rudimentaarse funktsioneeriva emakaõõneta

G.F.Grimbizis et al

KLASS U6

mitteklassifisteeritud juhud

KOOS EMAKAKAELA ANOMAALIAGA

C0 – normaalne emakakael

C1 – vaheseinaga emakakael

C2 – 2 emakakaela

C3 – ühepoolne emakakaela aplaasia

C4 – emakakaela aplaasia

KOOS TUPE ANOMAALIAGA

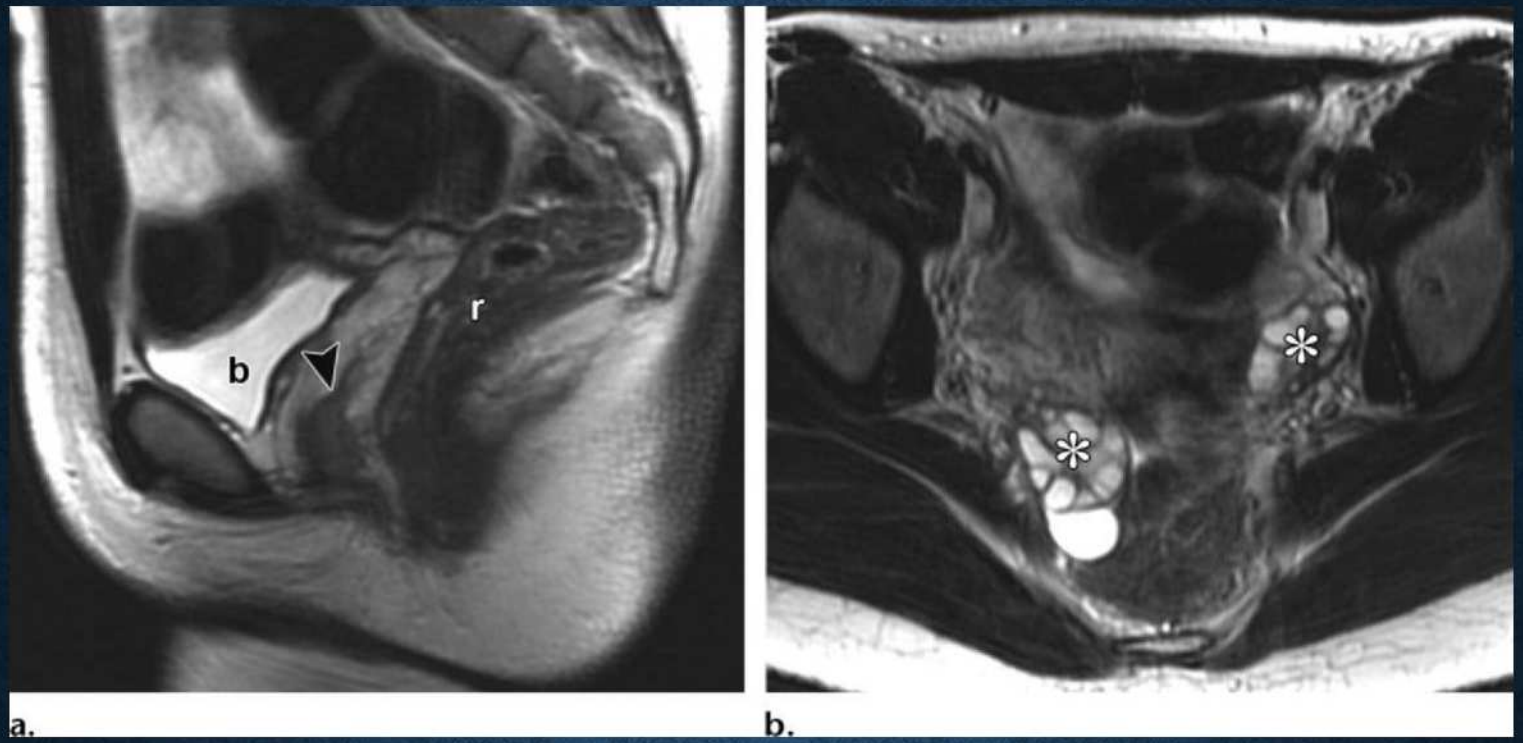
V0 – normaalne tupp

VI – pikisuunaline mitte sulgev tupe vahesein

V2 – pikisuunaline sulgev tupe vahesein

V3 - ristisuunaline tupe vahesein ja/või mitteperforeerunud hüümen

V4 - tupe aplaasia (osaline või täielik)

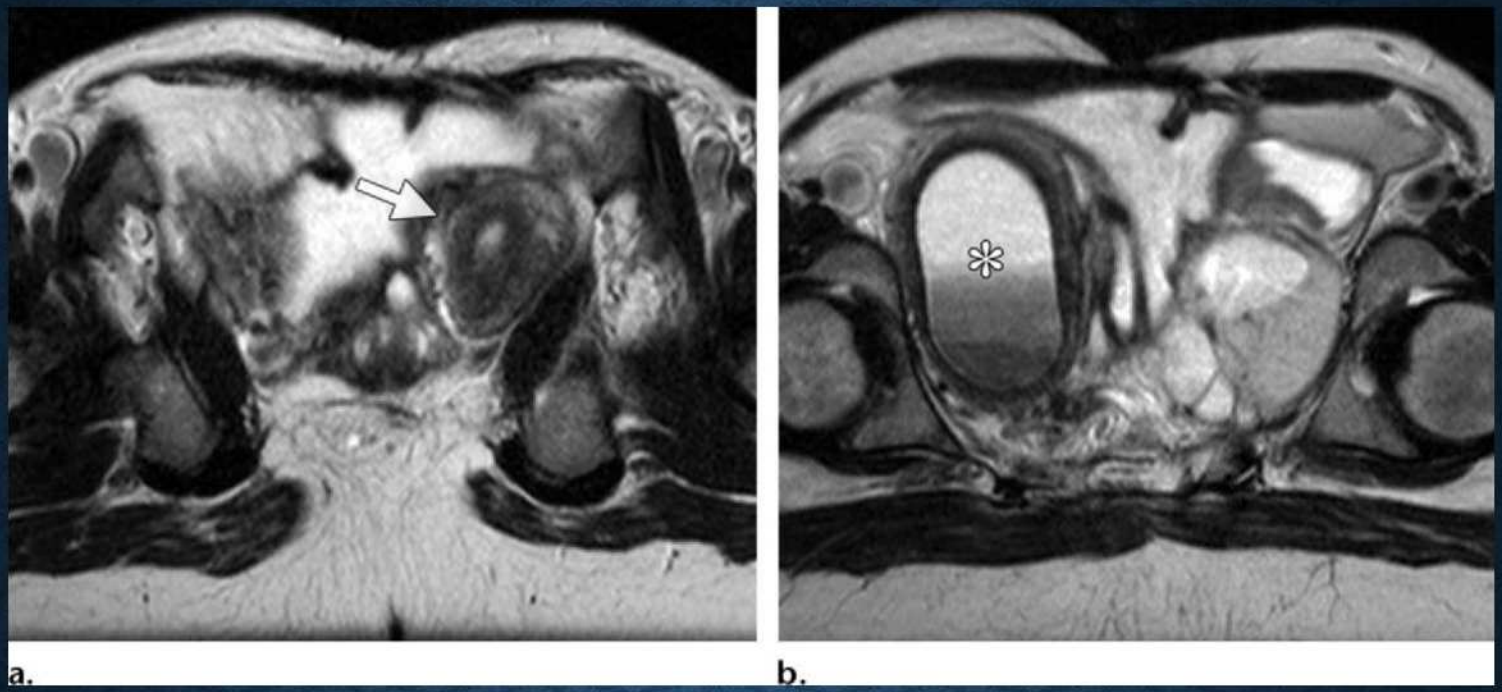


Mayer-Rokitansky-Küster-Hauser sündroom.

(a) Sag T2-kaalutud MR-kujutis : täielikult puudub emakakeha ja emakakael koos ebanormaalse tupega, mis moodustab „pimeda“ tasku (noolepea) kusepõie (b) ja rektumi (r) vahel.

(b) Ax T2-kaalutud kujutisel on jälgitavad normipärased munasarjad (*).

S.C.Behr et al

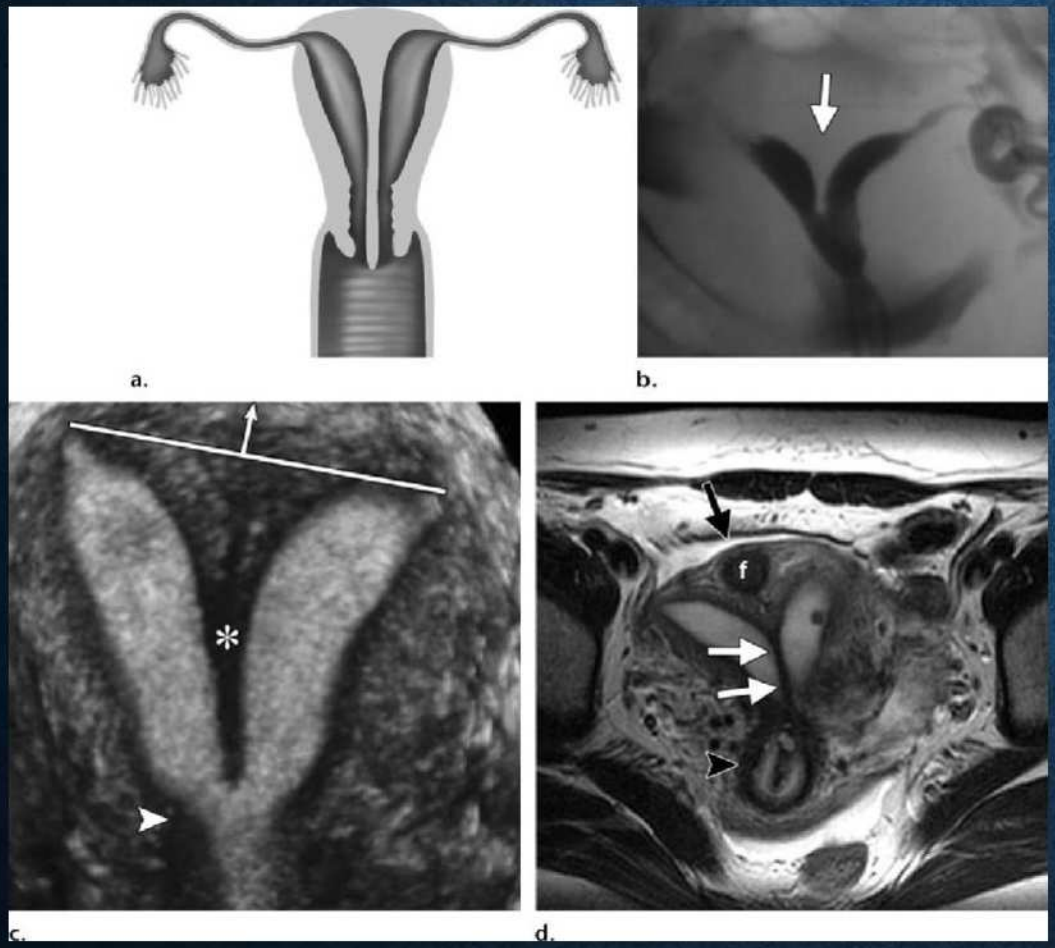


Ühesarveline emakas koos suletud rudimentaarse sarvega.

Ax T2- kaalutud kujutis - jälgitav vasakul normipärane ühesarveline emakas (nool pildil a) ja obstruktsiooniga parem rudimentaarne emakasarv, milles ebaühtlane sisaldis (* pildil b).

S.C.Behr et al

Vaheseinaga emakas



(a) Skemaatiliselt vaheseinaga emakas

(b) HSG kujutisel on jälgitav osaline vahesein (nool), mis jagab emakaõõne kaheks sümmeetriliseks õõneks.

(c) Cor 3D US kujutis – jälgitav lihaseline ja fibroosne vahesein.

(d) Ax T2-kaalutud kujutis – jälgitav normipärane emaka funduse kontuur ja täielik vahesein, mis ulatub emakakakaelani (must noolepea)

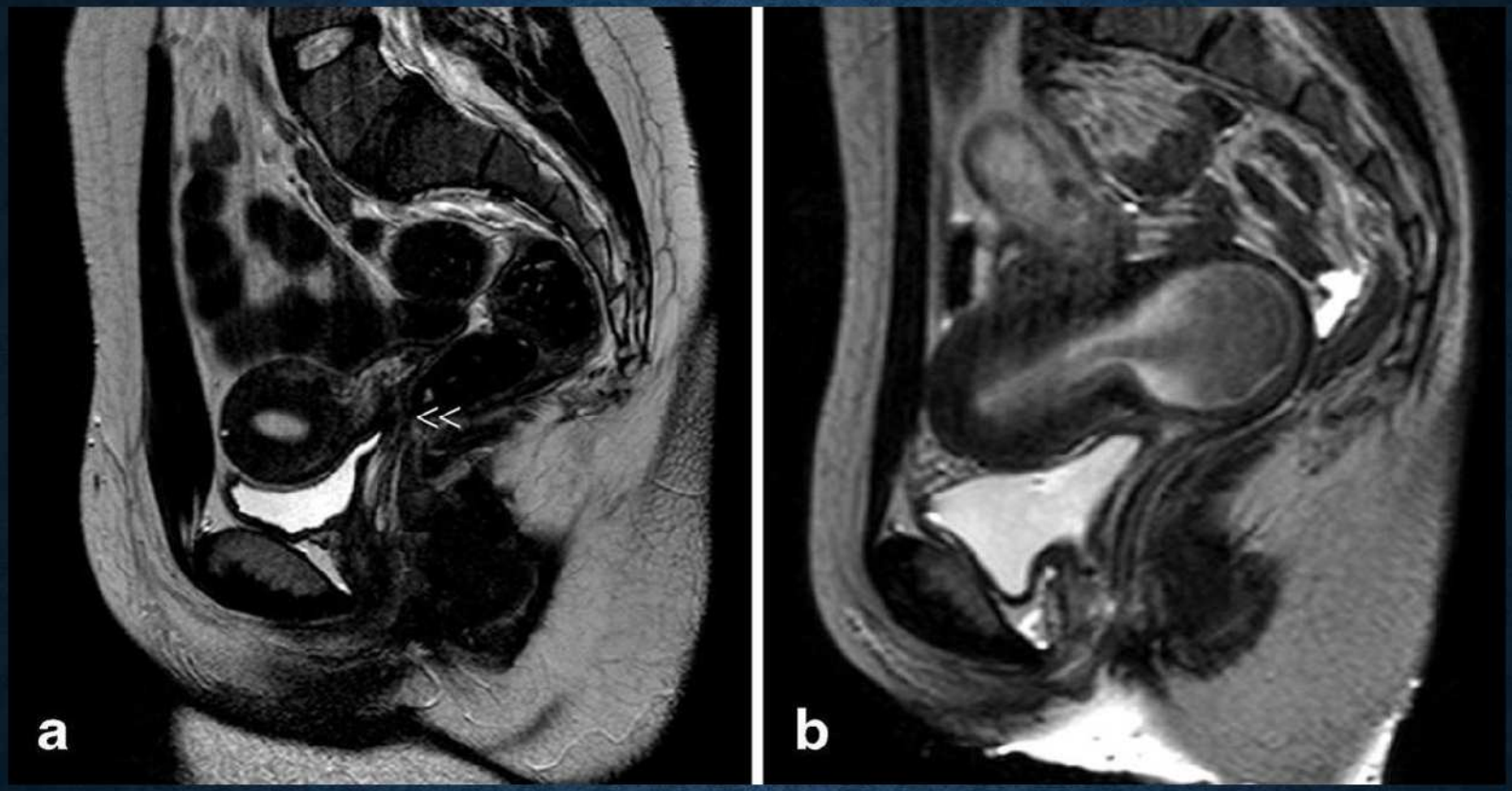
S.C.Behr et al

Didelphys, kahesarveline ja vaheseinaga emakas

a 1. HSG didelphys uterus – uuringul eraldi kanüüliga. 2. CT – kahesarveline emakas 3. HSG – kahesarveline, ühe emakakaelaga emakas.

b 1 HSG – täieliku vaheseinaga, ühenduses vaheseinaga emakas - HSG teostatud ühe kanüüliga. 2 MR Cor T2-kujutis – vaheseinaga emakas ja vahesein ka emakakaelal, kuid üks emakakaela välissuue 3 HSG – osaline emaka vahesein

P.Acién, M.Acién

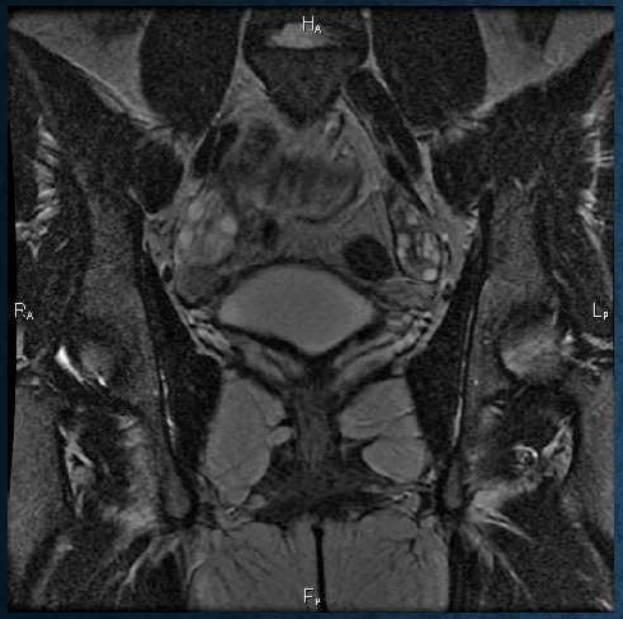


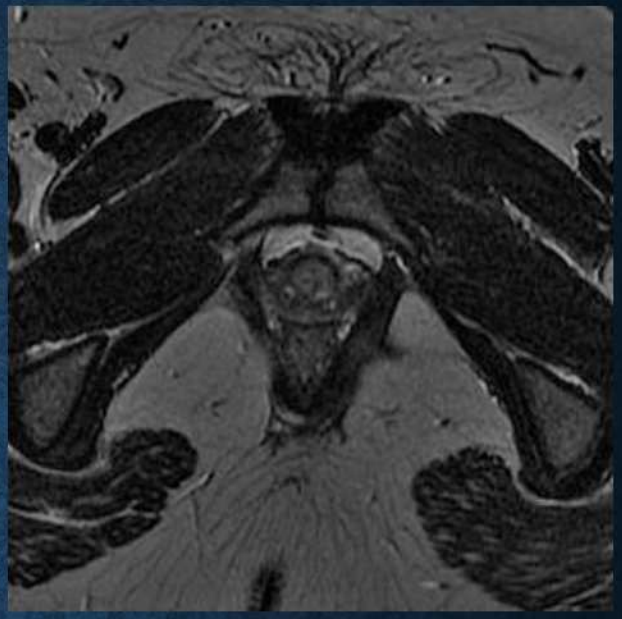
a. T2-kaalutud MR kujutis, 20 a patsient – täielik emakakaela-tupe atreesia (<<).

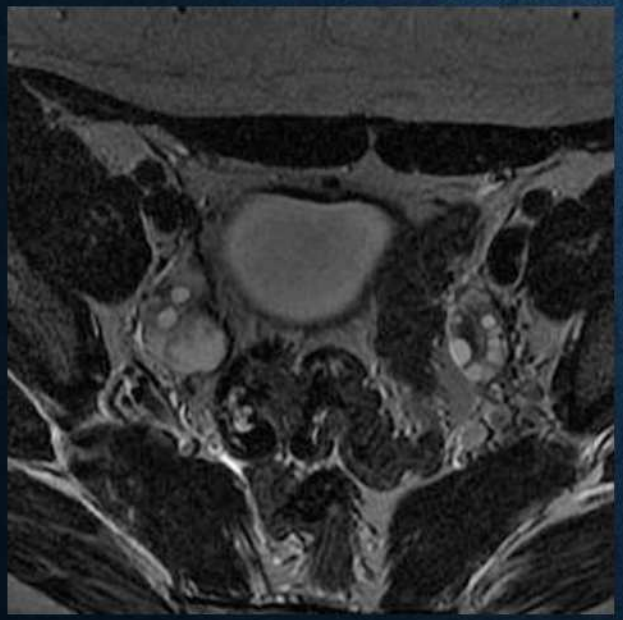
b. T2-kaalutus kujutis Sag tasapinnas teisel patsiendil – tupe arteesia ja hematotservikometra.

P.Acién, M.Acién

Mõned juhud LTKH-st





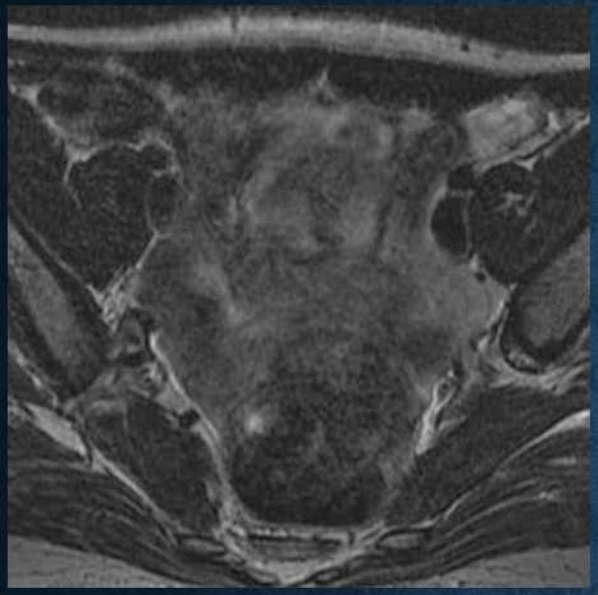


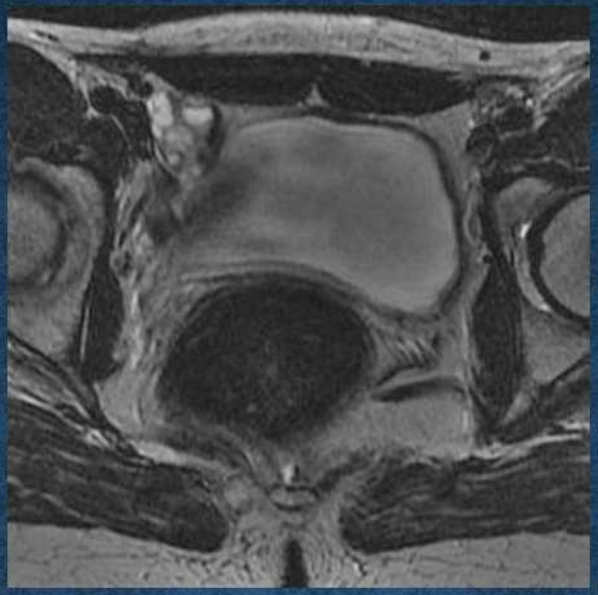
17 a

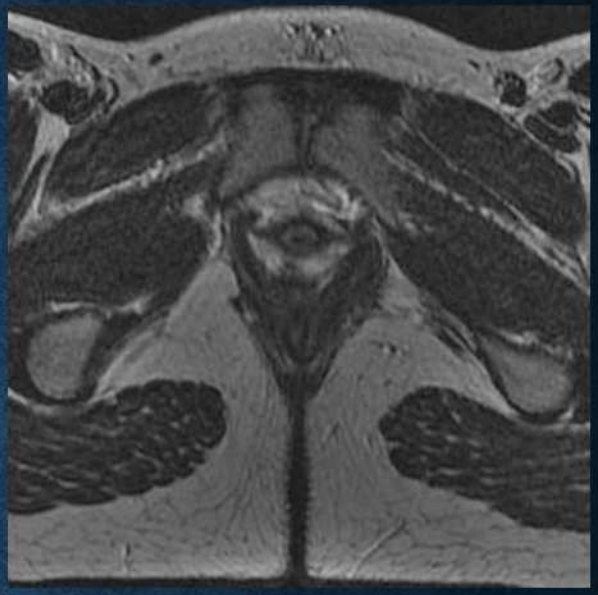
Saatediagnoos: Emaka ja tupe agenees?

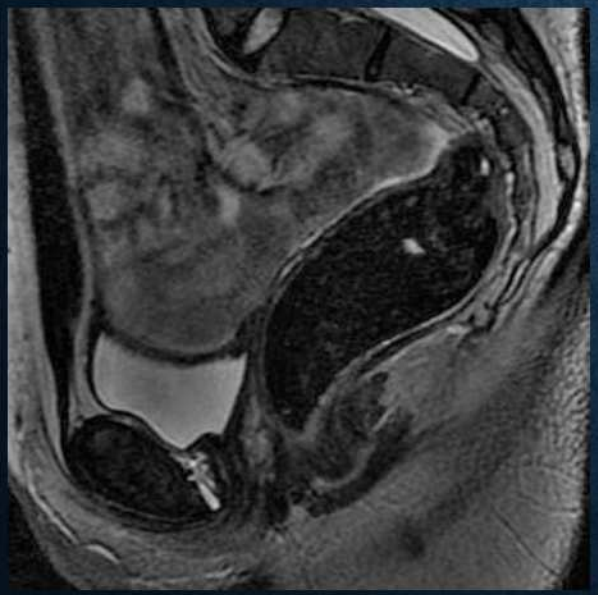
MRT-leid: Tupe ja emaka agenees. Munasarjad on normipärased.

ESHRE/ESGE: U5b C4 V4









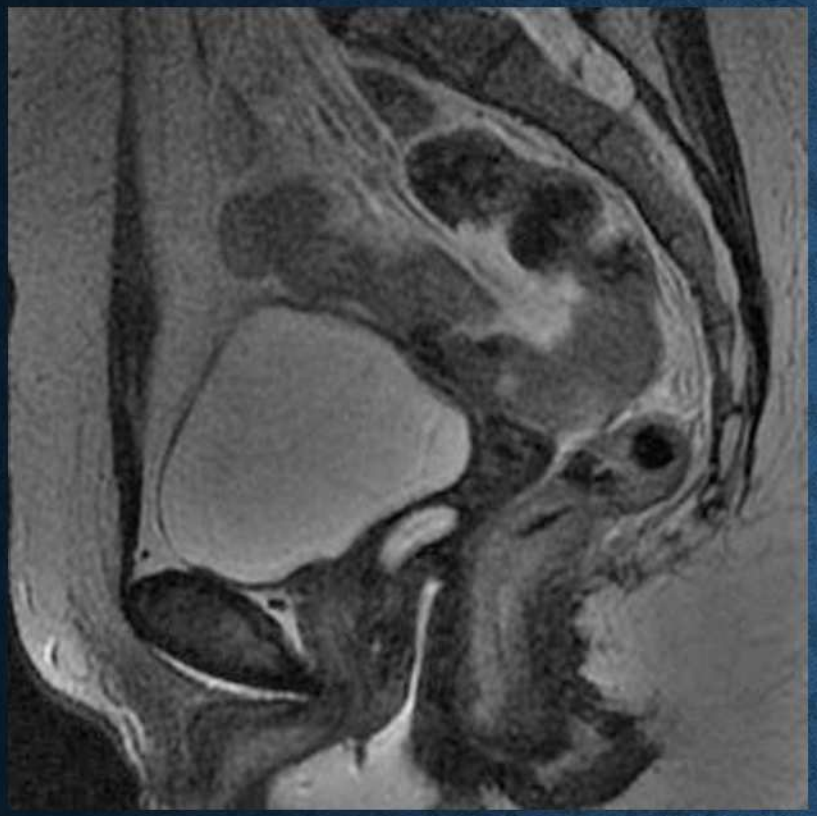
16 a

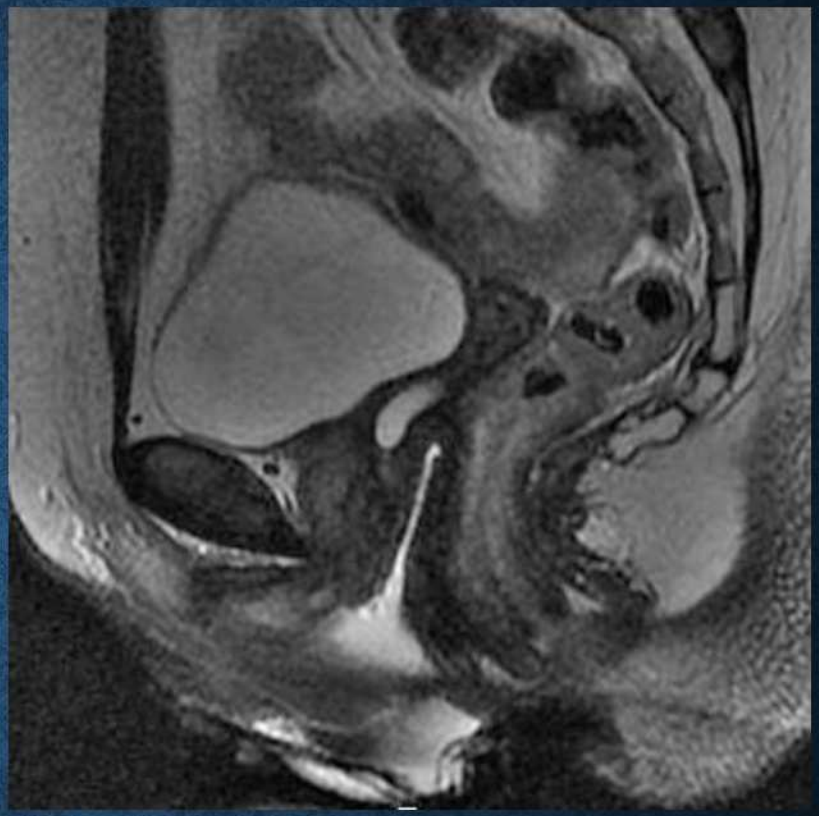
Saatediagnoos: Emaka aplaasia?

MRT-leid: Emaka ja tupe aplaasia. Mõlemad munasarjad on nähtavad, vasak kõrgema asetsusega.

Kaasuvana ei tule kindlalt esile vasak neer.

ESHRE/ESGE: U5b C4 V4



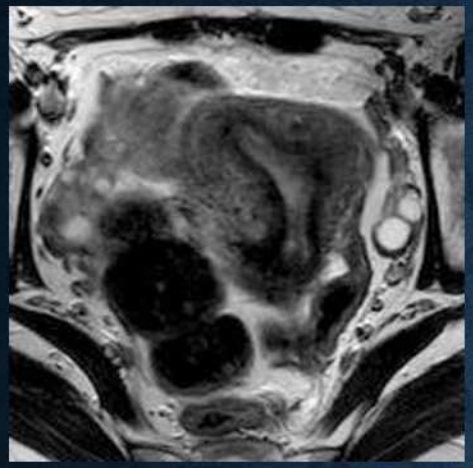
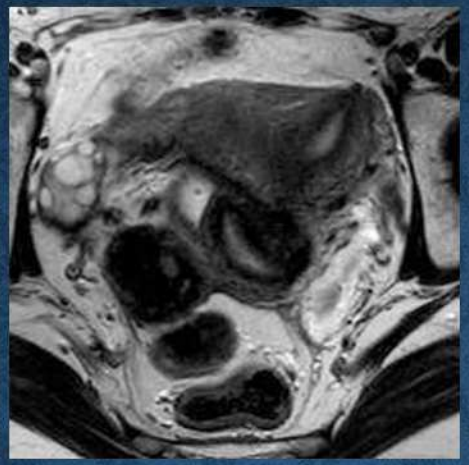


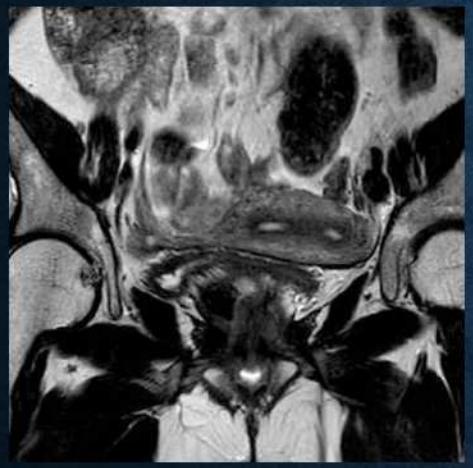
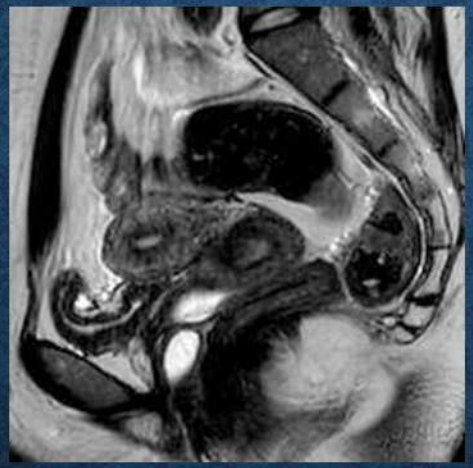
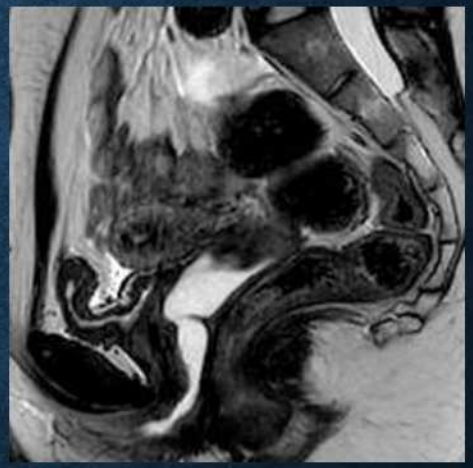
43 a

Naistearstile pöördumise põhjus: ei rasestu.

MRT-leid: tupe ees on jälgitav rudimentaarne emakas, millel emakakael veenvalt ei eristu.

ESHRE/ESGE: U5a C4 V0

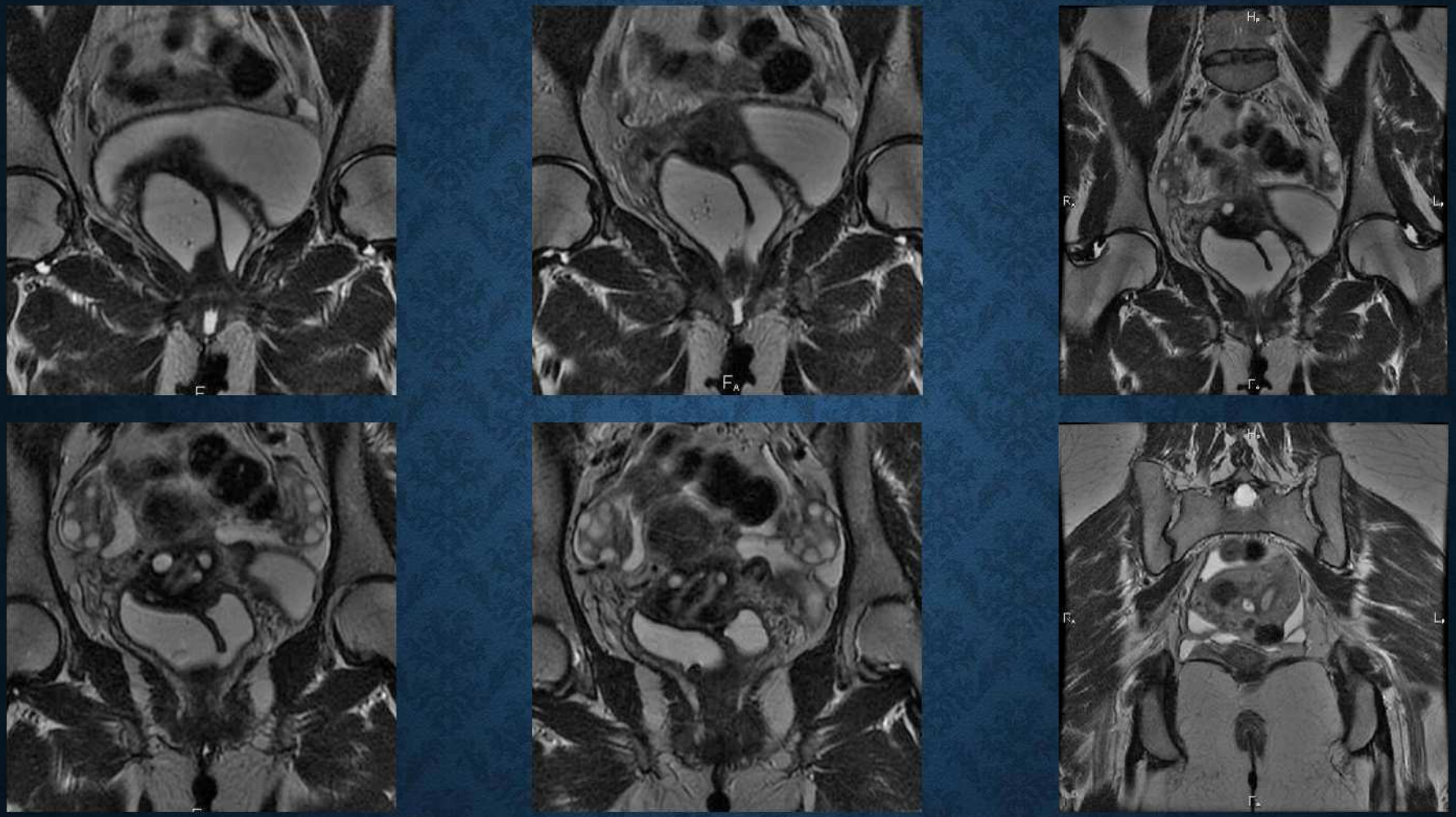



24 a

MRT: Kahesarveline emakas, tupes vasakul horisontaalselt osaline vahesein

ESHRE/ESGE: U2b C0 V3



33 a

Vahesein emaka ja emakakaela piirkonnas, tupes pikisuunaline osaline vahesein.

ESHRE/ESGE: U2b C1 V1

KASUTATUD KIRJANDUS

- P.Acién, M.Acién ,,Diagnostic imaging and cataloguing of female genital malformations'' Insights Imaging (2016) 7:713-726
- S.C.Behr, J.L.Courtier, A. Qayyum ,,Imaging of Müllerian Duct Anomalies'' RadioGraphics 2012; 32:E233-250
- T.M.Dykes, C.Siegel, W.Dodson ,,Imaging of Congenital Uterine Anomalies: Review and Self-Assessment Module'' AJR:189, September 2007
- G.F. Grimbiziz, S. Gordts et al ,,The ESHRE/ESGE consensus on the classification of female genital tract congenital anomalies'' Human Reproduction, Vol 28, No.8 pp. 2032-2044, 2013
- B.L.P.Junqueira, L.M.Allen et al ,,Müllerian Duct Anomalies and Mimics in Children and Adolescents: Correlative Intraoperative Assessment with Clinical Imaging'' RadioGraphics 2009; 29:1085-1103
- A.Ludwin, I.Ludwin ,,Comparison of the ESHRE-ESGE and ASRM classifications of Müllerian duct anomalies in everyday practice'' Human Reproduction, Vol 30, No.3, pp.569-580, 2015

TÄNAN!