

Ana Mișina¹, Natalia Rotaru²

CARACTERISTICELE RADIOLOGICE ALE SINDROMULUI MAYER-ROKITANSKY-KÜSTER-HAUSER

¹IMSP Institutul Mamei și Copilului (Director – dr. șt. med., conf. univ. S. Gladun)

²Universitatea de Stat de Medicină și Farmacie "Nicolae Testemițanu" (rector – acad. AȘM Ion Ababii)

SUMMARY

RADIOLOGICAL CHARACTERISTICS OF MAYER-ROKITANSKY-KÜSTER-HAUSER SYNDROME

Key words: amenorrhea, Mayer-Rokitansky-Küster-Hauser syndrome, magnetic resonance imaging.

The authors present the results of the use of magnetic resonance imaging (MRI) and spiral computed tomography (SCT) to establish variants of the Mayer-Rokitansky-Küster-Hauser syndrome. It was demonstrated high informative test of the MRI (specificity – 100% and sensitivity – 100%) in the evaluations of the malformations and associated abnormalities of organs and systems. The results of similar studies published in specialized foreign literature were reviewed.

РЕЗЮМЕ

РАДИОЛОГИЧЕСКИЕ ХАРАКТЕРИСТИКИ СИНДРОМА MAYER-ROKITANSKY-KÜSTER-HAUSER

Ключевые слова: аменорея, синдром Mayer-Rokitansky-Küster-Hauser, магнитно-ядерный резонанс.

В статье представлены данные использования магнитно – ядерного резонанса (МЯР) и спиральной компьютерной томографии (СКТ) в выявлении вариантов синдрома Mayer-Rokitansky-Küster-Hauser. Была показана высокая информативность МЯР (специфичность – 100% и чувствительность – 100%) в выявлении мальформаций и ассоциированных аномалий органов и систем. Проведен обзор литературы аналогичных исследований проведенных в зарубежной литературе.

Introducere. Sindromul Mayer-Rokitansky-Küster-Hauser (MRKH) se referă la categoria de anomalii congenitale foarte rare ale ductului Müllerian (ADM) și se întâlnește cu frecvența de 1 caz la 4000 – 5000 de fetițe nou-născute [2, 3, 16]. Caracteristicile clasice de bază ale sindromului MRKH sunt următoarele: (1) aplazia vaginului și organe genitale externe normal dezvoltate; (2) lipsa uterului sau prezența lui în formă de rudimente; (3) ovare normal dezvoltate și funcționale; (4) trompe uterine normal dezvoltate; (5) caracteristicile sexuale secundare normale și cariotip feminin (46, XX) [2, 16]. Se deosebesc două tipuri a sindromului MRKH: I -izolat și al II - asociația MURCS (din engleză: Müllerian duct aplasia Renal dysplasia and Cervico-thoracic Somite anomalies), cu anomalii satelite ale tractului urogenital, ale aparatului locomotor, ale sistemului cardio-vascular etc.) [2, 3, 8, 16, 19].

Actualmente se folosește un spectru destul de larg de metode de diagnostic al diferitor variante ale anomaliilor ductului Müllerian, inclusiv ultrasonografia 2D și 3D (USG), tomografia computerizată (TC), imagistica prin rezonanța magnetică (IRM) și tehnologiile endoscopice (laparoscopia, histeroscopia) [1, 10, 24, 27]. Însă metodele standard de USG și TC nu permit întotdeauna să obținem o informație amplă despre anomaliile congenitale ale uterului și vaginului, iar laparoscopia rămâne o metodă invazi-

vă și poate fi folosită la etapa finală al algoritmului diagnostic [13, 21].

Una din condițiile- cheie în examinarea și selectarea tacticii de tratament în diferite variante ale anomaliilor ductului Müllerian este aprecierea anatomiei radiologice precise în baza datelor IRM [4, 27]. În pofida faptului că IRM s-a folosit în depistarea sindromului MRKH, îndeosebi în cazul apariției tumorilor în rudimentele uterine sau ovare [9, 13], în literatura de specialitate se întâlnesc date sporadice despre studierea particularităților anatomiei radiologice a organelor bazinului mic în sindromul MRKH [9, 11, 13, 14, 20, 21, 26]. În legătură cu cele expuse mai sus, considerăm că studiile în acest domeniu sunt de perspectivă și prezintă o informație suplimentară despre variantele anatomiei radiologice în sindromul MRKH.

Scopul acestui studiu a fost de a aprecia caracteristicile radiologice ale variantelor sindromului MRKH în baza IRM și stabilirea informativității metodei în comparație cu datele intraoperatorii.

Material și metode. A fost efectuat un studiu retrospectiv al datelor privind 50 paciente cu sindromul MRKH, consultate în condiții de ambulatoriu și operate în secția ginecologie chirurgicală al Institutului Mamei și copilului din 1989 până mai 2015. S-au evaluat următorii indici: (1) vârsta; (2) manifestările clinice; (3) particularitățile caracteristicii radiologice a malformației; (5) variantele anomaliei; (6) aprecie-

rea informativității indicilor radiologici (compararea lor cu datele intraoperatorii). Pentru clasificarea acestei malformații urogenitale a fost folosită clasificarea VCUAM (Vagina Cervix Uterus Adnex-associated Malformation) [19].

Imagistica prin rezonanță magnetică nucleară (IRM) s-a efectuat cu aparatele Siemens MAGNETOM® Avanto 1.5T (Germany), Siemens MAGNETOM® Essenza 1.5T (Germany), Siemens MAGNETOM® Skyra 3T (Germany), AIRIS® Hitachi (Hitachi medical Systems America, Inc.).

Tomografia computerizată spiralată (TCS) s-a realizat cu aparatele SOMATOM Emotion Duo (Siemens, Germany), Siemens Somatom Sensation 64 CT Scanner (Siemens, Germany).

Prelucrarea statistică a valorilor cantitative a fost efectuată prin metoda analizei variaționale. Se calculau media aritmetică (M), greșala mediei aritmetice (m) și intervalul de încredere (95% CI). În cazul abaterii semnificative de la distribuția normală a fost folosit criteriul U (criteriul Mann – Whitney). Pentru compararea valorilor relative s-a utilizat testul Fisher's exact test. Pentru aprecierea conținutului informațional al IRM au fost folosite datele sensibilității (Se) și specificitatea (Sp). Rezultatele erau considerate valabile în caz de $p < 0.05$.

Rezultate. Din numărul total de paciente cu sindromul MRKH, în 28 (56%) cazuri în protocolul de investigație al acestei categorii de bolnave au fost utilizate metode radiologice (IRM și TCS). Vârsta medie a pacientelor incluse în studiu a constituit 21.8 ± 0.6 ani (95% CI: 20.59–22.99). Manifestările clinice principale au fost: amenoree primară (28/28, 100%) și la 15/28 (53.6%) – imposibilitatea vieții sexuale. În toate cazurile s-au determinat caracteristici sexuale secun-

dare normale (clasa V după Tanner). La cariotiparea pacientelor în toate cazurile s-a stabilit set de cromozomi feminini – 46, XX.

IRM a cavității abdominale s-a efectuat după protocolul standard fiind cercetate: (i) rudimentele Mülleriene; (ii) ovarele; (iii) vaginul. În cazul analizei rudimentelor Mülleriene s-au apreciat trei componente structurale: (1) rudimentele uterine; (2) cordonul fibros ce unește rudimentele uterine; și (3) prezența formațiunii triunghiulare din țesut conjunctiv pe linia mediană (Fig.1). La examinarea rudimentelor uterine am acordat atenție la: (a) aplazia – prezența lor (bilaterală sau unilaterală) sau agenezia – lipsa lor; (b) localizarea; (c) prezența sau lipsa cavității endometriale; (d) dimensiunile lor cele mai mari. Vaginul era studiat în două aspecte, ținând cont de proveniența lui embriionară diferită: 2/3 de sus și treimea de jos cu aplicarea imaginii T2W1. La descrierea ovarelor am ținut cont de următoarele criterii: prezența lor, localizarea lor (în bazinul mic sau în afara lui) și prezența formațiunilor chistice sau solide.

Suplimentar au fost evaluate anomaliile satelite posibile ale sistemului urinar și ale coloanei vertebrale.

Aș dar, la aprecierea rezultatelor IRM (categoria U după clasificarea VCUAM) s-a stabilit că agenezia uterului s-a întâlnit statistic veridic mai rar ($p < 0.0001$), decât aplazia (U4a sau U4b) constituind respectiv – 1/28 (3.6%) vs. 27/28 (96.4%). În grupul aplaziilor uterului ($n=27$) în sindromul MRKH se vizualizau rudimente uterine bilaterale (U4b) mai des decât cele unilaterale (U4a) respectiv – 23 (85.2%) vs. 4 (14.8%); diferența este statistic veridică ($p < 0.0001$). Prezentarea grafică a variantelor rudimentelor ducturilor Mülleriene este redată în figura 3.

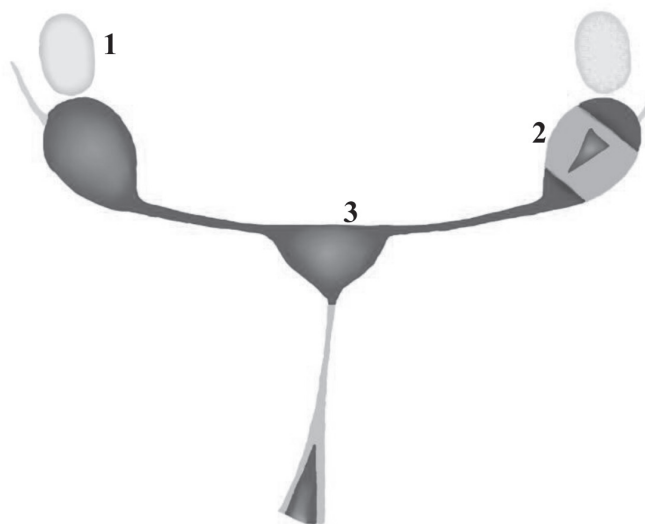


Fig. 1. Prezentarea schematică a rudimentelor ductului Müllerian în sindromul MRKH: ovar normal dezvoltat (1), rudimentele uterine (2), cordonul fibros ce unește rudimentele uterine (3).

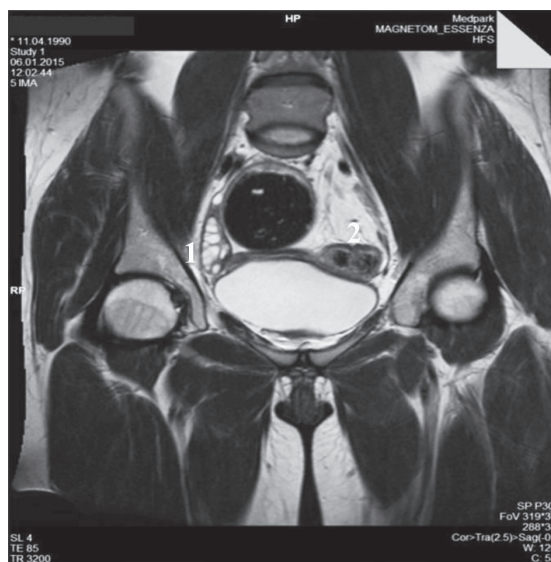


Fig. 2. IRM în secțiune coronală (T2W) în sindromul MRKH: ovar normal dezvoltat din dreapta (1), rudiment uterin cavitat din stânga (2).

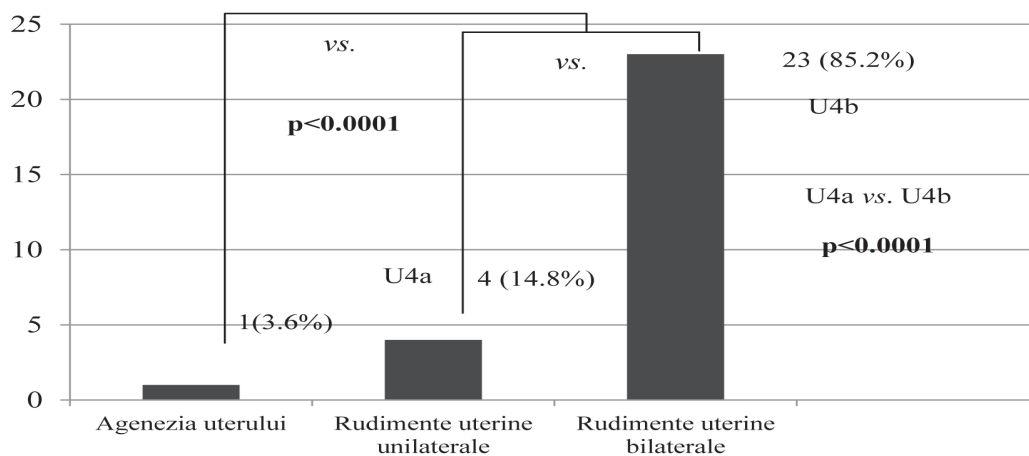


Fig.3. Distribuirea rudimentelor uterine după datele IRM.

Analiza ulterioară a stabilit că rudimente uterine necavitate s-au întâlnit statistic veridic mai des ($p < 0.0001$) decât cele cavitate (Fig.2) și au constituit respectiv 25 (92.6%) vs. 2 (7.4%). În toate cazurile rudimentele uterine erau situate în cavitatea bazinului mic: dimensiunile lor medii maxime au constituit 15.8 ± 0.9 mm (95% CI:14.03-17.54) cele minime - 9.1 ± 0.7 mm (95% CI:7.48-10.51). În acest context vom menționa că tendința de predominare a rudimentelor necavitate asupra celor cavitate a fost depistată și în alte studii analogice, cu diferențe ne semnificative [16, 18].

În varianta clasică a sindromului MRKH se vizualizează o structură de legătură fibroasă (sau cordon fibros) între rudimentele uterine (Fig.2). Totodată, formațiunea conjunctivă triunghiulară pe linia mediană (sau paramediană) se vizualiza statistic veridic mai des ($p < 0.0001$), decât lipsa și aceste variante s-au atestat respectiv în 25/27 (92.6%) vs. 2/27 (7.4%) cazuri. Mai mult ca atât, localizarea acestei formațiuni anatomice devia semnificativ și se situa mai des pe linia mediană (deasupra fundului vezicii urinare), decât pe linia paramediană. Frecvența acestei apariții a constituit respectiv 19/25 (76%) vs. 6/25 (24%) cazuri, diferența este statistic veridică ($p = 0.0005$). Datele obținute se confirmă întocmai și de alte studii analogice de investigare a anatomiei radiologice în sindromul MRKH [9, 16].

În toate cazurile se vizualizau ovare normale după dimensiune și formă din ambele părți (categoria A0 după VCUAM), iar structura lor normală se întâlnea statistic veridic mai des ($p < 0.0001$), decât cea micropolichistică, respectiv 23(82.1%) vs. 5(17.9%) cazuri (Fig. 4, 5). Au fost stabilite două variante anatomice ale relației anatomice a ovarelor și rudimentelor uterine. Astfel în prima variantă ($n=20$, 74.1%) ovarele erau situate lângă rudimentele uterine, iar în varianta a doua ($n=7$, 25.9%) – această situație nu se observa ($p=0.0009$).

În prima variantă statistic veridic mai des ($p < 0.0001$) ovarele erau situate mai sus sau mai jos de rudimentele uterine și mai rar se aflau în același plan, aceste relații se observau respectiv în 18/20(90%) și 2/20(10%) cazuri. Mai mult ca atât, la aprecierea localizării ovarelor în sindromul MRKH am stabilit că amplasarea lor în bazinul mic se depista statistic veridic mai des, decât în afara lui – 24(85.7%) vs. 4(14.3%) ($p < 0.0001$). Rezultatele obținute ale anatomiei radiologice în sindromul MRKH corespund datelor altor studii analogice [9, 15, 16] și se lămuresc prin proveniența embriologică diferită a ovarelor și uterului [3, 12]. Date despre ovare bilaterale normal dezvoltate în majoritatea cazurilor în sindromul MRKH se menționează și în alte publicații [1, 3, 14, 15]. Caracteristicile radiologice ale ovarelor în sindromul MRKH sunt prezentate în figura 6.

În cazul aprecierii vaginului (categoria V după VCUAM) am constatat lipsa lui în 2/3 de sus (Fig. 7, 8), iar treimea de jos se vizualiza în două variante: segment neobliterat ultracurt (< 1 cm), cu lungimea medie de 7.1 ± 0.5 mm (95% CI:6.062–8.160) și segment neobliterat scurt (> 1 cm) – 23.4 ± 1.8 mm (95% CI:19.57–27.27). Frecvența variantelor unu și doi a constituit respectiv 9(32.1%) vs. 19(67.9%); diferența este statistic veridică ($p = 0.0154$). Treimea neobliterată de jos a vaginului detectată, poate sugera despre diferența provenienței ei embriologice față de celelalte porțiuni ale tractului genital (uterul, colul uterin și 2/3 superioare ale vaginului) [3, 12]. În acest context, trebuie de menționat că în unele studii analogice prezența treimii de jos a vaginului neobliterat după datele IRM se observau în 72.1% până la 93% cazuri în sindromul MRKH [16, 18].

În procesul efectuării IRM am urmărit depistarea unor posibilele anomalii satelite a sistemului urinar și locomotor care să permită separarea tipului I al sindromului MRKH (izolat) de tipul II (MURCS) [4, 9, 16]. Sindromul MRKH se referă la cea mai multicomponentă anomalie a ductului Müllerian și adeseori se

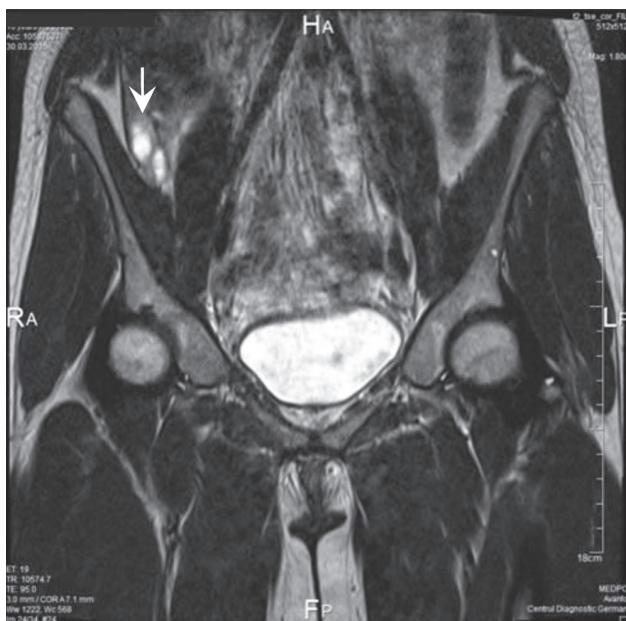


Fig. 4. IRM în secțiune coronală (T2W): sindromul MRKH – lipsa uterului, ectopia ovarului drept (®).

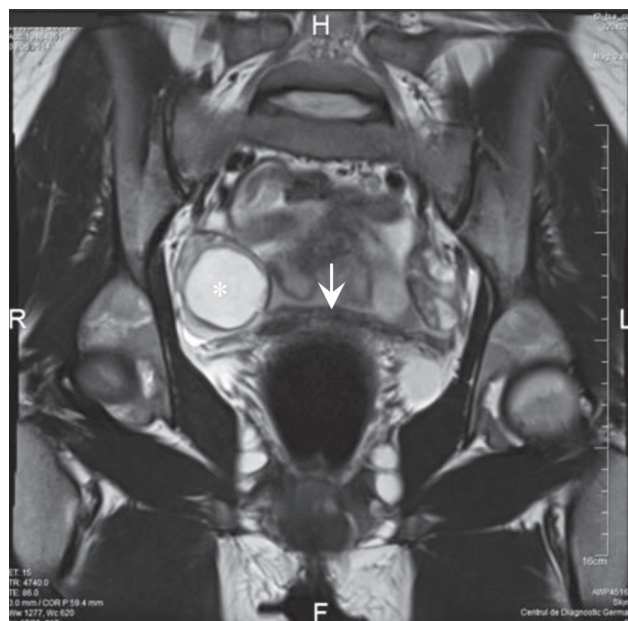


Fig. 5. IRM în secțiune coronală (T2W): sindromul MRKH – lipsa uterului (® cordonul fibros), ovare normal dezvoltate (*) cu folicul dominant din dreapta (*).

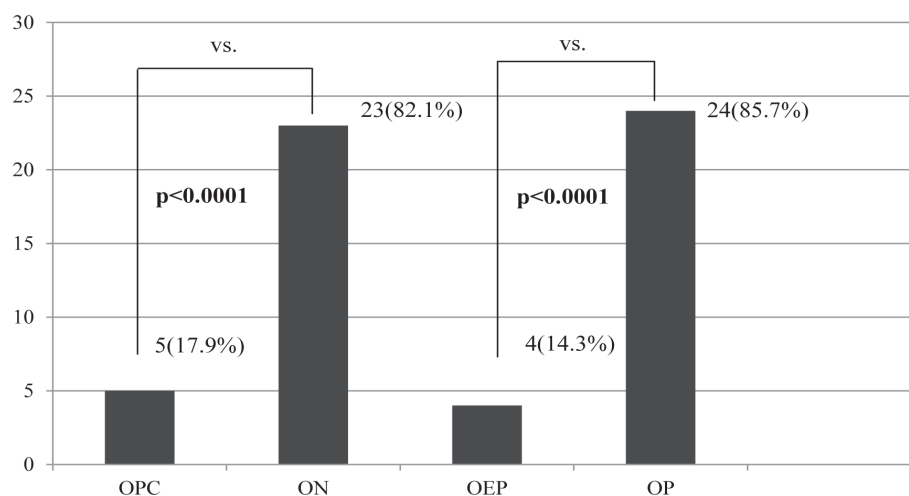


Fig. 6. Caracteristica ovarelor la IRM în sindromul MRKH (OPC–ovare polichistice, ON–ovare normale, OEP–ovare extrapelviene, OP–ovare pelviene).

combină cu malformații ale altor sisteme și organe (sistemul urinar, cardiovascular, locomotor, auditiv, digestiv) [1, 5, 8]. Malformațiile asociate ale organelor și sistemelor s-au vizualizat în 5(17.9%) cazuri (tip II sau MURCS) și au inclus: anomaliile dezvoltării sistemului urinar (n=5, categoria R după VCUAM) și combinarea lor cu aparatul locomotor (n=2, categoria MS după VCUAM). Așadar, tipul I al sindromului MRKH a fost stabilit în 23(82.1%) cazuri, și el se întâlnește statistic veridic mai des, decât tipul II ($p < 0.0001$). La compararea datelor obținute despre frecvența diferitelor tipuri ale sindromului MRKH am stabilit că MURCS este de 27.8 – 37.5% [10, 11, 20].

Printre anomaliile tractului urinar în toate cazurile se vizualiza agenezia rinichiului (din stânga – 4, 80% vs. dreapta – 1, 20%, $p=0.2063$) și hipertrofia compensatorie a rinichiului solitar controlateral (Fig.9). În plus, într-un caz era prezentă o malformație mai pronunțată a sistemului urinar – agenezia rinichiului stâng cu ectopia rinichiului controlateral în formă de „potcoavă”, în bazinul mic (Fig.10). În cazul anomaliilor aparatului locomotor în ambele cazuri s-a constatat scolioză.

Din numărul total de paciente cu sindromul MRKH incluse în acest studiu, la 15(53.6%) a fost efectuată corecția chirurgicală a ageneziei vaginului cu folosirea peritoneului parietal prin abord combinat

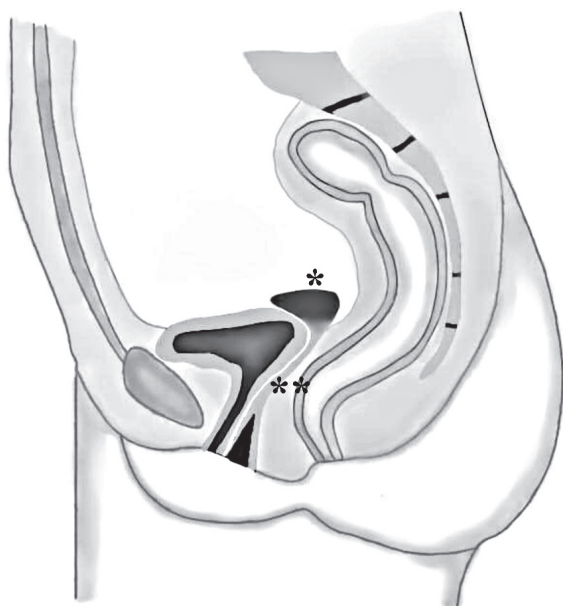


Fig. 7. Prezentarea schematică a sindromului MRKH (proiecție sagitală): lipsa uterului (*), obliterarea 2/3 superioare ale vaginului (**).

(transabdominal + perineal), iar 13(46.4%) paciente au fost incluse în protocolul dilatării progresive. La revizia intraoperatorie a organelor bazinului mic s-a stabilit o coincidență absolută cu datele examinării preoperatorii prin IRM, adică indicii conținutului informațional pentru această metodă au constituit: Sensibilitatea (Se) = $a/(a+c) = 15/15+0 = 100\%$ (95% CI:78.20%–100.00%) și Specificitatea (Sp) = $d/(b+d) = 15/0+15 = 100\%$ (95% CI:78.20%–100.00%). Date despre sensibilitatea și specificitatea înaltă a IRM în sindromul MRKH au fost obținute și în alte studii analogice [15].

Așadar, făcând bilanțul acestui capitol, vom menționa că IRM trebuie să fie inclusă ca metodă obligatorie de investigație în algoritmul diagnostic al sindromului MRKH. Lipsa uterului și a treimii superioare a vaginului, prezența cordonului fibros ce unește rudimentele uterine și formațiunii conjunctive mediene deasupra fundului vezicii urinare trebuie considerate ca un semn radiologic patognomonic al sindromului MRKH. Această metodă permite aprecierea stării organelor bazinului mic în sindromul MRKH, depistarea anomaliilor satelite ale sistemelor și organelor și vizualizarea diferitor formațiuni chistice și solide ale ovarelor și rudimentelor uterine.

Prezența rudimentelor uterine cavitate poate într-o anumită măsură să explice existența simptomului dolo- r în sindromul MRKH, însă până în prezent lipsesc date bazate pe principiile medicinei bazate pe dovezi despre oportunitatea înlăturării lor profilactice. Nu pu-



Fig. 8. IRM în proiecție sagitală (T2W): sindromul MRKH – lipsa uterului (*), agenezia vaginului (**). VU- vezica urinară, R – rectul.

tem să nu acceptăm părerea [15, 16], că IRM poate fi considerată o alternativă laparoscopiei în stabilirea particularităților anatomice ale organelor bazinului mic în sindromul MRKH.

Discuții. Sindromul MRKH ocupă locul doi în structura amenoreei primare și se diagnostichează ca regulă la vârsta de 15 -18 ani în legătură cu lipsa menarhei și caracteristicilor sexuale secundare normale [1, 8, 9, 19]. În studiul efectuat de Pompili G. și colab. (2009), care a inclus 51 de paciente cu sindromul MRKH, vârsta medie a lor a constituit 20.9 ani (de la 14 până la 30) [20].

Folosirea ultrasonografiei la etapa primară de investigație permite de a stabili lipsa uterului, este însă imposibilă obținerea unei informații precise ce ține de rudimentele uterine și ovare, mai ales în cazul situării lor extrapelviene [14, 23]. Pentru precizarea diagnozei, anterior se folosea pe scară largă laparoscopia diagnostică. În prezent se observă o tendință de aplicare a IRM pentru stabilirea particularităților preoperatorii ale anatomiei organelor bazinului mic în sindromul MRKH [9, 11, 13, 14, 20, 21, 26].

Studierea anatomiei radiologice a sindromului MRKH a evidențiat variantele existente ale acestei anomalii [11, 13, 20, 21]. Astfel, s-a stabilit că agenezia uterului se observă de la 8% până la 31.3% cazuri, rudimente uterine unilaterale de la 4% până la 18% și bilaterale de la 60.7% până la 82% [11, 13, 19- 21]. În același timp, în studiul efectuat de Yoo RE. și colab. (2013) rudimente uterine bilaterale au

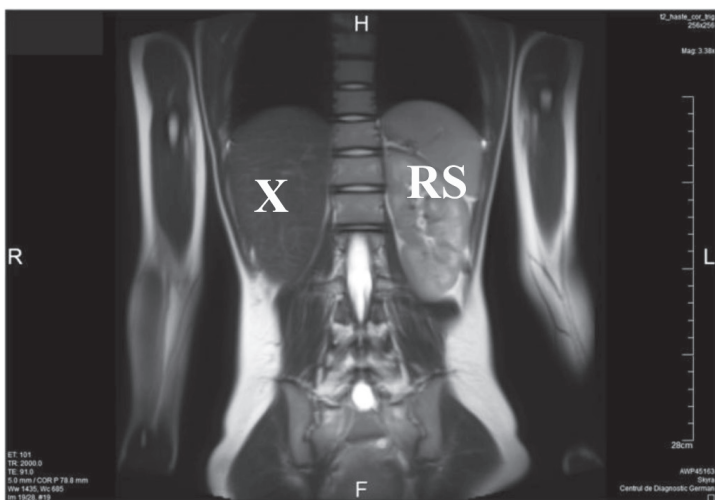


Fig.9. IRM în secțiune coronală (T2W): agenezia rinichiului drept (X) și hipertrofia rinichiului solitar stâng (RS).



Fig.10. Tomografie computerizată 3D cu angiografie (proiecție frontală): agenezia rinichiului stâng (X) și ectopie pelvi-ană a rinichiului controlateral în formă de „potcoavă”, (*).

fost depistate în toate cazurile sindromului MRKH (n=15) [26].

Una din problemele care sunt studiate minuțios în sindromul MRKH este stabilirea frecvenței și semnificației clinice a rudimentelor uterine cavitate [11, 21, 26]. În cazul prezenței rudimentului cavitat cu endometru funcțional pot apărea dureri pelviene ciclice (formarea hematometrei, endometrioza) [6, 11, 15, 21]. Frecvența rudimentelor uterine cavitate în sindromul MRKH variază și în unele studii a constituit de la 13% [26] până la 21% cazuri [11]. Există date despre coincidența totală dintre datele IRM și ale ultrasonografiei intraoperatorii în depistarea rudimentelor uterine cavitate în sindromul MRKH [20].

Într-un șir de studii se recomandă înlăturarea laparoscopică a rudimentelor uterine cavitate [6, 11, 15, 21, 25]. Totuși trebuie de menționat faptul că nu este o legătură confirmată dintre durerile pelviene ciclice în sindromul MRKH și prezența endometrului în rudimentele uterine determinate la examenul patomorfologic [21]. Astfel într-o serie de 42 paciente cu sindromul MRKH cu rudimente uterine, dureri ciclice s-au constatat la 13 și numai în șase dintre rudimentele înlăturate s-a depistat endometru [22]. În același timp în studiul efectuat de Preibsch H. și colab. (2014) prezența endometrului în cornurile rudimentare a fost depistată în 36.6% (15/41) cazuri, autorii făcând constatarea că durerile ciclice pelviene erau legate probabil de sindromul ovulator sau endometrioza [21]. La examenul histologic și imunohistochimic ale rudimentelor uterine s-a stabilit că miometrul rudimentelor are o structură normală, iar endometrul corespunde în mare parte stratului bazal [22].

În varianta clasică, sindromul MRKH se caracterizează prin prezența ovarelor bilaterale, normal dezvoltate și funcționale [2, 3, 16]. Totodată, în unele studii a fost stabilită varianta posibilă a situării lor anormale – în afara cavității bvazinului mic (extrapelvian), frecvența căreia poate fi observată de la 14.3% [20] până la 41.6% cazuri [21]. Există date sporadice despre situarea ovarelor în regiunea inghinală [5, 11]. Într-un șir de publicații sunt prezentate date privind lipsă unui ovar (fără intervenții chirurgicale în anamneză), însă aceste variante ale sindromului MRKH sunt foarte rare [21]. În studiul efectuat de Pompili G. și colab. [20] se demonstrează că în 17.9% cazuri datele IRM pot servi la vizualizarea ovarelor micropolichistice. Iar Hall-Craggs MA. și colab. [11] consideră că aprecierea localizării precise a ovarelor în sindromul MRKH este un element foarte important pentru aprecierea abordului (transvaginal, transabdominal) pentru extragerea ultrasonografică a ovulelor în protocolul IVF în cazul maternității surrogate [7].

În cazul aprecierii gradului de dezvoltare al vaginului în sindromul MRKH, datele literaturii despre raportul ageneziei și hipoplaziei sunt destul de controversate fiind explicate prin diferențele metodologice în terminologia bazată pe IRM și datele clinice [21]. Astfel, într-un șir de studii efectuate agenezia vaginului s-a constatat în 61.7-78.3%, iar hipoplazia 15.7-38.3% cazuri [14, 20, 21]. În același timp într-un studiu se menționează despre atrezia completă a vaginului în 100% de observații [17], iar în altul despre hipoplazia vaginală în 93% cazuri [26]. În studiul efectuat de Hall-Craggs MA. și colab. (2013) după datele IRM numai în 33% cazuri s-a constatat lipsa vaginului sau prezența așa-numitei „fose vaginale”,

iar la restul 42 de paciente treimea de jos a vaginului era neobliterată, cu o lungime medie de 2 cm (de la 1 până la 6.5 cm) [11].

Un avantaj semnificativ al IRM în sindromul MRKH este posibilitatea diagnosticării a anomaliilor satelite ale sistemului urinar și locomotor [27]. Frecvența anomaliilor sistemului urinar în diferite publicații a constituit 10.7% [20], 18.7% [19], 27.3% [14], 27.8% [21] și 36% [18]. În majoritatea cazurilor de malformații ale tractului urinar a prevalat agenezia unilaterală a rinichiului (până la 66%) [21, 20]. După datele lui Preibsch H. și colab. (2014) în cazul rudimentelor uterine unilaterale și ageneziei rinichiului se depista frecvent (83% cazuri) localizarea lui ipsilaterală [21]. Mai mult ca atât, din punctul de vedere al planificării intervenției chirurgicale pentru corecția ageneziei vaginului o importanță foarte mare are distopia rinichiului solitar în bazinul mic [20] și anatomia radiologică precisă este o metodă importantă în profilaxia traumării organelor sistemului urinar în cazul efectuării colpopoeziei [21]. Al doilea loc în anomaliile satelite ale sindromului MRKH revine malformațiilor sistemului locomotor, a căror frecvență constituie de la 2.6% până la 15.1% [18, 21].

S-a conturat o tendință în studierea conținutului informațional al metodelor radiologice în baza comparării rezultatelor lor cu datele vizuale ale reviziei organelor bazinului mic (laparotomia, laparoscopia) [14, 21, 20]. Astfel, la compararea datelor IRM cu rezultatele laparoscopiei datele ambelor metode diagnostice au corelat în 95.7% cazuri. Necorespunderea datelor IRM și ale laparoscopiei s-a constatat la rudimentele uterine mai mici de 2 cm. În același timp, compararea datelor IRM cu rezultatele patomorfologice ale rudimentelor uterine a evidențiat o corespundere al acestor metode (Cohen's kappa index=0.71) [21].

Concluzii. Imagistica prin rezonanța magnetică trebuie considerată ca o metodă obligatorie de investigație neinvazivă în diagnosticul preoperator a sindromului MRKH. Cea mai des întâlnită variantă a sindromului MRKH se caracterizează prin: (1) prezența rudimentelor uterine bilaterale, necavitare; (2) vizualizarea structurii fibroase (cordon fibros) dintre rudimentele uterine; (3) ovare cu structură normală, atașate de rudimentele uterine (localizarea pelviană a ovarelor); (4) prezența treimei de jos neobliterate a vaginului, de diferită lungime.

Bibliografie

1. Acién P, Acién M. The presentation and management of complex female genital malformations. *Hum Reprod Update*. 2016;22(1):48-69.

2. Bombard DS 2nd, Mousa SA. Mayer-Rokitansky-Kuster-Hauser syndrome: complications, diagnosis and possible treatment options: a review. *Gynecol Endocrinol*. 2014;30(9):618-23.

3. Chandiramani M, Gardiner CA, Padfield CJ, Ikhe-na SE. Mayer - Rokitansky - Kuster - Hauser syndrome. *J Obstet Gynaecol*. 2006;26(7):603-6.

4. Chandler TM, Machan LS, Cooperberg PL, Harris AC, Chang SD. Müllerian duct anomalies: from diagnosis to intervention. *Br J Radiol*. 2009;82(984):1034-42.

5. Demirel F, Kara O, Esen I. Inguinal ovary as a rare diagnostic sign of Mayer-Rokitansky-Küster-Hauser syndrome. *J Pediatr Endocrinol Metab*. 2012;25(3-4):383-6.

6. Elliott JE, Abduljabar H, Morris M. Presurgical management of dysmenorrheal and endometriosis in a patient with Mayer-Rokitansky-Küster-Hauser syndrome. *Fertil Steril*. 2011;96(2):e86-9.

7. Friedler S, Grin L, Liberti G, Saar-Ryss B, Rabinson Y, Meltzer S. The reproductive potential of patients with Mayer-Rokitansky-Küster-Hauser syndrome using gestational surrogacy: a systematic review. *Reprod Biomed Online*. 2016;32(1):54-61.

8. Giusti S, Fruzzetti E, Perini D, Fruzzetti F, Giusti P, Bartolozzi C. Diagnosis of a variant of Mayer-Rokitansky-Küster-Hauser syndrome: useful MRI findings. *Abdom Imaging*. 2011;36(6):753-5.

9. Govindarajan M, Rajan RS, Kalyanpur A, Ravikumar. Magnetic resonance imaging diagnosis of Mayer-Rokitansky-Küster-Hauser syndrome. *J Hum Reprod Sci*. 2008;1(2):83-5.

10. Graupera B, Pascual MA, Hereter L, Browne JL, Úbeda B, Rodríguez I, Pedrero C. Accuracy of three-dimensional ultrasound compared with magnetic resonance imaging in diagnosis of Müllerian duct anomalies using ESHRE-ESGE consensus on the classification of congenital anomalies of the female genital tract. *Ultrasound Obstet Gynecol*. 2015;46(5):616-22.

11. Hall-Craggs MA, Williams CE, Pattison SH, Kirkham AP, Creighton SM. Mayer-Rokitansky-Küster-Hauser syndrome: diagnosis with MR imaging. *Radiology*. 2013;269(3):787-92.

12. Hasegawa A, Igarashi H, Ohta T, Kurachi H, Takahashi K. Three-dimensional computed tomography of pelvic masses in Mayer-Rokitansky-Küster-Hauser syndrome. *Obstet Gynecol*. 2015;125(2):393-6.

13. Kara T, Acu B, Beyhan M, Gökçe E. MRI in the diagnosis of Mayer-Rokitansky-Küster-Hauser syndrome. *Diagn Interv Radiol*. 2013;19(3):227-32.

14. Lermann J, Mueller A, Wiesinger E, Häberle L, Brucker S, Wallwiener D, Dittrich R, Renner SP, Beckmann MW, Oppelt PG. Comparison of different diagnostic procedures for the staging of malformations associated with Mayer-Rokitansky-Küster-Hauser syndrome. *Fertil Steril*. 2011;96(1):156-9.

15. Marsh CA, Will MA, Smorgick N, Quint EH, Hussain H, Smith YR. Uterine remnants and pelvic pain in females with Mayer-Rokitansky-Küster-Hauser syndrome. *J Pediatr Adolesc Gynecol*. 2013;26(3):199-202.

16. Morcel K, Camborieux L. Programme de Recherches sur les Aplasies Müllériennes, Guerrier D.

Mayer-Rokitansky-Küster-Hauser (MRKH) syndrome. *Orphanet J Rare Dis.* 2007;2:13.

17. Oppelt P, Renner SP, Brucker S, Strissel PL, Strick R, Oppelt PG, Doerr HG, Schott GE, Hucke J, Wallwiener D, Beckmann MW. The VCUAM (Vagina Cervix Uterus Adnex-associated Malformation) classification: a new classification for genital malformations. *Fertil Steril.* 2005;84(5):1493-7.

18. Oppelt P, Renner SP, Kellermann A, Brucker S, Hauser GA, Ludwig KS, Strissel PL, Strick R, Wallwiener D, Beckmann MW. Clinical aspects of Mayer-Rokitansky-Küster-Hauser syndrome: recommendations for clinical diagnosis and staging. *Hum Reprod.* 2006;21(3):792-7.

19. Oppelt PG, Lermann J, Strick R, Dittrich R, Strissel P, Rettig I, Schulze C, Renner SP, Beckmann MW, Brucker S, Rall K, Mueller A. Malformations in a cohort of 284 women with Mayer-Rokitansky-Küster-Hauser syndrome (MRKH). *Reprod Biol Endocrinol.* 2012;10:57.

20. Pompili G, Munari A, Franceschelli G, Flor N, Meroni R, Frontino G, Fedele L, Cornalba G. Magnetic resonance imaging in the preoperative assessment of Mayer-Rokitansky-Küster-Hauser syndrome. *Radiol Med.* 2009;114(5):811-26.

21. Preibsch H, Rall K, Wietek BM, Brucker SY, Staebler A, Claussen CD, Siegmann-Luz KC. Clinical value of magnetic resonance imaging in patients with Mayer-Rokitansky-Küster-Hauser (MRKH) syndrome:

diagnosis of associated malformations, uterine rudiments and intrauterine endometrium. *Eur Radiol.* 2014;24(7):1621-7.

22. Rall K, Barresi G, Wallwiener D, Brucker SY, Staebler A. Uterine rudiments in patients with Mayer-Rokitansky-Küster-Hauser syndrome consist of typical uterine tissue types with predominantly basalis-like endometrium. *Fertil Steril.* 2013;99(5):1392-9.

23. Rousset P, Raudrant D, Peyron N, Buy JN, Vallette PJ, Hoeffel C. Ultrasonography and MRI features of the Mayer-Rokitansky-Küster-Hauser syndrome. *Clin Radiol.* 2013;68(9):945-52.

24. Siam S, Soliman BS. Combined laparoscopy and hysteroscopy for the detection of female genital system anomalies results of 3,811 infertile women. *J Reprod Med.* 2014;59(11-12):542-6.

25. Will MA, Marsh CA, Smorgick N, Smith YR, Quint EH. Surgical pearls: laparoscopic removal of uterine remnants in patients with Mayer-Rokitansky-Küster-Hauser syndrome. *J Pediatr Adolesc Gynecol.* 2013;26(4):224-7.

26. Yoo RE, Cho JY, Kim SY, Kim SH. Magnetic resonance evaluation of Müllerian remnants in Mayer-Rokitansky-Küster-Hauser syndrome. *Korean J Radiol.* 2013;14(2):233-9.

27. Yoo RE, Cho JY, Kim SY, Kim SH. A systematic approach to the magnetic resonance imaging-based differential diagnosis of congenital Müllerian duct anomalies and their mimics. *Abdom Imaging.* 2015;40(1):192-206.