

CAZURI CLINICE

ANOMALIA MÜLLERIANĂ RARĂ: UTER SEPTAT ASIMETRIC
RARE MULLERIAN DUCT ANOMALY: ASYMMETRIC SEPTATE
UTERUS

Irina Cuțitari, doctorand

Catedra de radiologie și imagistică, Universitatea de Stat de Medicină și Farmacie „Nicolae Testemițanu”, IM „EXCELLENCE”, Chișinău, Republica Moldova

Rezumat

Uterul Robert (uter septat asimetric) este o anomalie foarte rară a ductului Mullerian, care a fost pentru prima dată publicată de către Robert H. în anul 1970. Această malformație reprezintă două hemicavități uterine, una dintre care este închisă, cu formarea hematometrei, iar cealaltă cavitate comunică cu un singur col uterin. Principalul simptom al femeilor tinere afectate de această patologie constă în dureri pelviene ciclice în timpul menstruației în ciuda fluxului menstrual normal. Acest articol reprezintă un caz clinic foarte rar al uterului Robert la o fetiță de 14 ani, care a fost spitalizată pentru diagnosticarea și tratamentul acestei anomalii congenitale. Prezentăm datele radiologice constatate cu ajutorul ultrasonografiei (USG) și Imagisticii prin Rezonanță Magnetică (IRM) în cazul uterului septat asimetric.

Cuvinte cheie: Dismenoree, hematometra, uterul Robert, sept uterin asimetric, USG, IRM

Summary

Robert's uterus (asymmetric septate uterus) is a rare and unique Mullerian duct anomaly, first reported by Robert H. in 1970. This malformation shows two uterine hemicavities, one being blind, causing hematometra, and the other cavity is communicating to a single cervix. The main symptom of the young women affected by this pathology is the cyclic pelvic pain during menstruation, in spite of normal menstrual flow. This article represents a rare case report of the Robert's uterus in a 14-year-old girl, who was hospitalized for diagnostic assessment and treatment of a congenital uterine anomaly. We present magnetic resonance imaging (MRI) and ultrasound (US) findings in a case of asymmetric septate uterus.

Key words: Dysmenorrhea, hematometra, Robert's uterus, asymmetrical uterine septum, US, MRI

Introducere. Uterul septat reprezintă cea mai frecventă anomalie și are un spectru larg de configurații anatomice, variind de la septul uterin complet până la septul uterin parțial [1]. În această patologie malformativă, septul uterin divizează longitudinal cavitatea uterină cu formarea a două hemicavități. Conform clasificării Societății Americane de Fertilitate (1988) această anomalie aparține clasei a cincea [2]. Uterul Robert (UR) sau uterul septat asimetric este o variantă neclasificată, foarte rar întâlnită și pentru prima dată a fost descrisă de către ginecologul francez Robert H. în anul 1970 [3]. Această anomalie este sporadică și se caracterizează prin prezența unui sept uterin complet asimetric cu formarea a două hemicavități uterine, dintre care una nu comunică cu vaginul. Cealaltă cavitate uterină comunică cu colul uterin obișnuit, prin care se elimină sângele menstrual (Fig. 1). Obstrucția sîngelui în cavitatea uterină închisă duce la formarea hematometrei, hematosalpinxului și, uneori, endometriozei [4-6]. Conform clasificării Societății Americane de Fertilitate (AFS, 1989) și clasificării VCUAM (2005) UR se referă la clasa Vb (după AFS) și se clasifică ca – V0 C0 U+A0 M0 (după VCUAM).

În literatura de specialitate sunt descrise cazuri unice ale acestei anomalii. Cercetările recente din străinătate și cazuri unice descrise în revistele anglo-saxone au subliniat tendințele în studierea rolului metodelor imagistice în diagnosticul precoce și tratamentul uterului Robert [4, 5, 7]. Managementul imagistic în diagnosticul uterului septat asimetric are o importanță relevantă în stabilirea diagnosticului preoperator corect. Luînd în considerație raritatea acestei patologii, cazuri clinice unice

descrie în literatura științifică, dificultăți în diagnosticul preoperatoriu, vă prezentăm un caz clinic – uterul Robert la o pacientă tînără.

Caz clinic. Pacienta T, 14 ani, a fost spitalizată în secția de ginecologie chirurgicală a IMSP Institutului Mamei și Copilului cu dureri ciclice severe în regiunea abdominală inferioară în timpul ciclului menstrual, dismenoreea a crescut pe parcursul ultimilor 11 luni. Menarha a apărut la 13 ani, ciclul menstrual regulat, cu durata 5/30 zile. Examenul ginecologic a arătat dezvoltarea normală a organelor genitale externe, palpator se aprecia mărirea uterului în volum. La examenul ultrasonografic transabdominal (USG 2D) s-a depistat uterul de dimensiuni: 69x57x51 mm, cu deviație spre stîngă. S-au depistat două cavități uterine separate cu dilatarea hemicavității drepte, dimensiuni – 45x36x33 mm, cu ecogenitate internă crescută (conținut hemoragic). Ovarile fără patologice. A fost stabilit diagnosticul USG – “uter bicorn”. Pentru precizarea diagnosticului, a fost efectuată Imagistica prin rezonanță magnetică (IRM), care a relevat dilatarea hemicavității uterine pe dreapta cu colecție hemoragică (hiperintensitatea semnalului în ponderație T2), dimensiuni stabilite – 44x56x53 mm, colul uterin în aspect nemodificat, ovarul drept cu dimensiuni – 27x16 mm, stîng – 31x16 mm, bilateral s-au constatat multipli foliculi antrali pînă la 4-5 mm. În spațiul Douglas și paraovarian pe dreapta s-a depistat cantitate moderată de lichid liber cu sediment non-hemoragic cu strat pînă la 8-11 mm (Fig. 1).

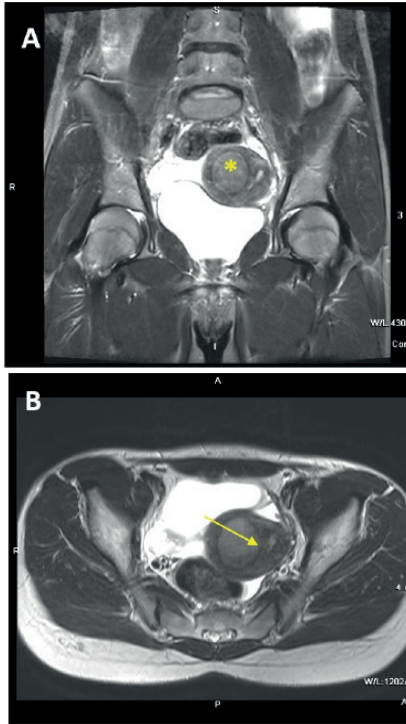


Fig. 1. IRM efectuată în plan coronal (A) și axial (B) în ponderație T2W tse pacientei T., 14 ani. Uterul Robert cu colecție hemoragică (hematometra) în cavitatea uterină dreaptă (*), cornul uterin stâng comprimat și deplasat lateral spre stânga. Septul asimetric al cavității uterine cu semnalul hipointens este bine determinat (→). Hemicavitatea uterină stângă în aspect nemodificat.

La imaginile sagitale obținute în ponderație T1W se evidențiază colecție hemoragică în cavitatea uterină închisă și lichid liber moderat în spațiul Douglas (Fig. 2).

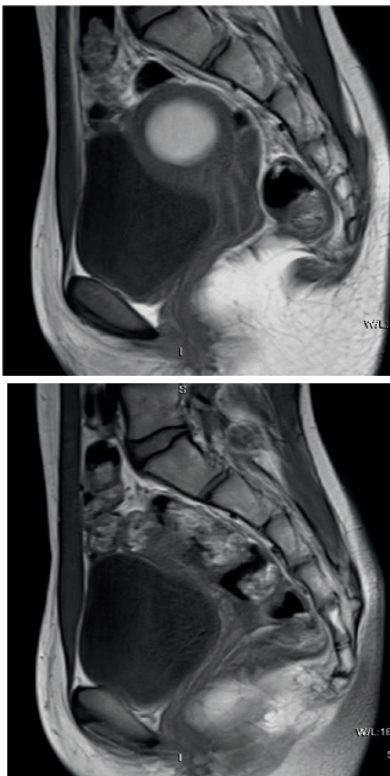


Fig. 2. IRM efectuată în plan sagital în ponderație T1W tse pacientei T., 14 ani. Uterul Robert, conturul uterin extern nemodificat, colecție hemoragică (hematometra) în hemicavitatea uterină dreaptă, conturul extern uterin nu-i modificat, lichid liber în cantitate moderată în spațiul Douglas

Pentru confirmarea conținutului hemoragic la nivelul hemicavității închise pe dreapta au fost efectuate secvențele axiale ale organelor bazinului mic în ponderație T1W cu saturația grăsimii (fat-sat images), care au arătat hiperintensitatea semnalului la nivelul uterului necomunicant, ce corespunde conținutului hemoragic (Fig. 3).

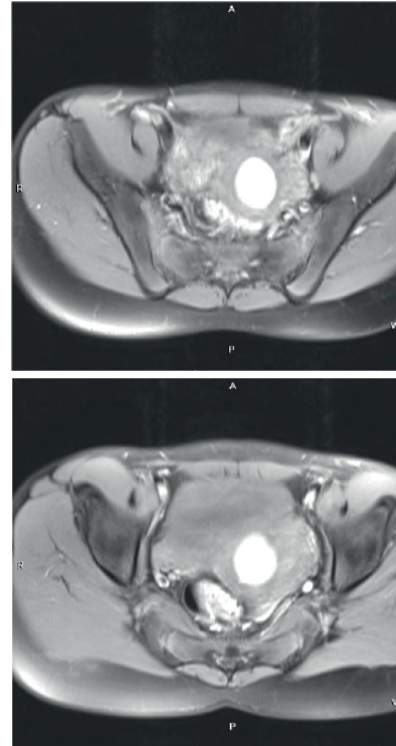


Fig. 3. IRM în plan axial efectuată în ponderație T1W cu saturația grăsimilor, arată conținutul hemoragic la nivelul hemicavității uterine necomunicante.

Pentru evaluarea anomaliilor concomitente ale sistemului reno-ureteral au fost scanate și organele abdominale în plan coronal, care au exclus patologia malformativă a rinichilor (Fig. 4).

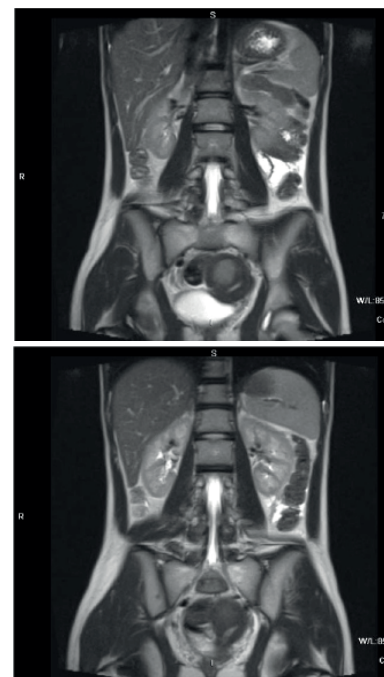


Fig. 4. Uterul Robert cu hematometra pe dreaptă. Rinichii cu aspect obișnuit.

După pregătirea preoperatorie a fost efectuată operația Bret-Guillette – histerotomie antero-posterioară cu formarea cavității unice uterine, drenarea hematometrei și excizia totală a septului uterin (Fig. 5). Perioada postoperatorie a decurs fără particularități.



Fig. 5. Uterul Robert. Hematometra (*) în cavitatea uterină închisă. Histerotomie antero-posterioară cu drenarea hematometrei.

Discuții. De la prima descriere (1970), uterul Robert nu a fost caracterizat detaliat în literatura științifică în comparație cu alte anomalii ale ducturilor Mülleriene [8, 9]. UR reprezintă o anomalie foarte rară, după datele literaturii studiate au fost descrise până la 30 de cazuri excepționale ale acestei anomalii [1, 4-7, 10, 11]. Autorii anglo-saxoni au raportat mai multe cazuri de UR care au debutat în vârsta medie peste 20 de ani, spre deosebire de pacienta prezentată (14 ani) [7, 10, 14, 15]. Uterul Robert reprezintă varianta uterului septat, în care septul uterin oblic împarte uterul în două hemicavități, una dintre care este închisă, iar alta comunică liber cu canalul cervical și vaginul (Fig. 6). Singele menstrual se acumulează în cavitatea uterină necomunicantă, provocând dezvoltarea hematometrei, care poate să se extindă în trompa uterină cu formarea hematosalpinxului. Prin urmare, se dezvoltă dismenoree progresivă postmenarheală [4-6, 10-12, 13, 16]. Manifestările clinice principale ale UR se caracterizează prin dismenoree de grad diferit, dispareunie, infertilitate primară sau secundară, avort spontan și complicații obstetricale [6, 7, 10, 16, 17]. Tabloul clinic se dezvoltă după instalarea menarhei în rezultatul acumulării singelui menstrual în hemicavitatea uterină obstructivă, care formează hematometra/hematosalpinx unilateral și uneori provoacă dezvoltarea endometriozei.

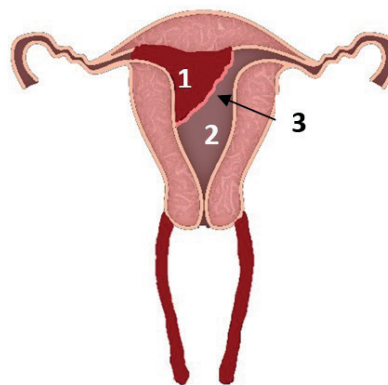


Fig. 6. Uterul Robert. 1 – cavitatea uterină închisă, 2 – cavitatea uterină comunicantă cu vaginul, 3 – septul uterin oblic complet.

Din punct de vedere embriologic, dezvoltarea UR este legată cu resorbția incompletă a septului median după fuziunea completă ale ducturilor Mülleriene. Ca rezultat, se formează două hemicavități uterine asimetrice [6, 10]. Societatea Europeană de Reproducere Umană și Embriologie (ESHRE)/ Societatea Europeană a endoscopiei ginecologice (ESGE) a revizuit anomaliile congenitale ale tractului genital feminin, care au fost neclasificate de sistemul AFS, și „uterul Robert” ar putea fi clasificată ca o anomalie rară sub denumirea „uterul septat complet cu aplazia cervicală parțială” (U2bC3V0) [18, 19].

Diagnosticul UR este dificil și, în mai multe cazuri, metodele imagistice tradiționale (ecografia 2D și histerosalpingografia) sunt limitate în diferențierea tipurilor anomaliilor ducturilor Mülleriene. Pe baza studiilor publicate UR este des diagnosticat greșit, ca uterul bicorn sau unicornuat, cu corn rudimentar necomunicant, acoperit cu endometru funcțional [5, 11-13]. Odată cu apariția ecografiei 3D, conturul extern al uterului poate fi evaluat detaliat, ceea ce poate ajuta la diagnosticarea UR. În ultimul timp, atât clinicienii, cât și cercetătorii, au pus un accent deosebit pe cunoașterea particularităților diagnostice al UR cu ajutorul IRM. Această metodă imagistică reprezintă o metodă de alegere pentru o vizualizare completă UR și a eventualelor complicații asociate; oferă detalii anatomice deosebite și vizualizare directă a conturului uterin extern, în special pe imaginile efectuate în plan coronal [5, 10, 11, 16, 17, 20]. Fundul uterin este de obicei convex, doar poate fi plat sau ușor concav (concavitatea dintre cornurile uterine mai puțin de 10 mm). Conturul extern al fundului uterin la uterul bicorn trebuie să aibă o concavitate mai mare de 10 mm. În cazuri echivoce, distanța intercornuală poate fi evaluată; <4 cm se evidențiază la uterul septat, iar >4 cm – la uterul bicorn [21]. IRM oferă, de asemenea, informații valoroase cu privire la conținutul colecțiilor uterine și anexelor. Conținutul hemoragic biodegradant arată semnalul hiperintens în ponderație T1W și T1W (fat-sat images). Totodată imaginile obținute în T1W (fat-sat images) sunt foarte sensibile în detectarea micilor endometrioame [10, 16, 17].

Tactica tratamentului chirurgical al UR nu este pe deplin stabilită, deoarece în literatura de specialitate sunt publicate cazuri unice sau serii mici ale acestei anomalii [4-7, 10, 12, 14, 19]. Obiectivele tratamentului UR sunt: 1) histerotomie, 2) excizia septului asimetric uterin cu formarea cavității uterine unice, 3) drenarea uterului. În literatura științifică a fost descrisă excizia septului oblic uterin, atât prin abord histeroscopic, cât și laparoscopic [4-7, 11, 12, 14, 15, 19]. În cazul endometriozei

asociate, laparotomia deschisă poate fi o abordare binevoită pentru sanarea adecvată ale anexelor. Jing Li și colab. (2015) folosesc pe larg în practică ecografia combinată cu histeroscopia pentru ablația septului uterin, și au remarcat că această combinație arată clar morfologia uterină, inclusiv conturul uterin extern [15]. Mai mult decât atât, această procedură este miniinvasivă și păstrează integritatea uterului.

Concluzie. Uterul Robert reprezintă o anomalie rarisimă

ale ducturilor Müllerine, care poate fi diagnosticată numai cu ajutorul tehnologiilor noi imagistice. IRM creează noi oportunități de diagnostic și tratament ale UR. Acest caz subliniază că anomaliile Mülleriene trebuie luate în considerație în diagnosticul diferențial al cazurilor cu dismenoree severă în timpul ciclului menstrual normal. Diagnosticul rămâne o provocare pentru clinicieni. Cu un diagnostic precoce, procedurile minim invazive pot fi mai eficiente, înainte de formarea hematosalpinxului sau endometriomelor anexelor.

Bibliografie

1. Grimbizis GF ș. a. The ESHRE/ESGE consensus on the classification of female genital tract congenital anomalies. *Hum Reprod.* 2013;28(8):2032–44.
2. American Fertility Society. The American Fertility Society classification of adnexal adhesions, distal tubal occlusion, tubal occlusion secondary to tubal ligation, tubal pregnancies. Mullerian anomalies and intrauterine adhesions. *Fertil Steril.* 1988;49(6):944–55.
3. Robert H. Asymmetrical bifidities with unilateral menstrual retention (apropos of 12 cases). *Chirurgie*, 1970;96(11):796–799.
4. Capito C, Sarnacki S. Menstrual retention in a Robert's uterus. *J Pediatr Adolesc Gynecol.* 2009; 22(5):104–6.
5. Maddukuri SB, Karegowda LH, Prakashini K, Kantipudi S. Robert's uterus: A rare congenital müllerian duct anomaly causing haematometra. *BMJ Case Rep.* 2014; pii: bcr2014204489.
6. Mișina A. Uterul Robert asociat cu hematometra: anomalie rară a ductului Müllerian. *Archives of the Balkan Medical Union*, 2016;1(51):246–249.
7. Gupta N, Mittal S, Dadhwal V, Misra R: A unique congenital mullerian anomaly: Robert's uterus. *Arch Gynecol Obstet.* 2007; 276(6): 641–43.
8. Schneiderman M, Tulandi T. The importance to exclude the existence of a rudimentary uterine horn in women with unicornuate uterus. *J Obstet Gynaecol Can.* 2018;40(2):143–144.
9. Mittal K ș.a. Uterus didelphys with obstructed hemivagina and ipsilateral renal anomaly syndrome: A rare cause of cyclic abdominal pain in a young female. *Int J Adv Med Health Res.* 2016;3(1):28–30.
10. Sardeshpande N ș.a. Robert's Uterus: a rare congenital anomaly. *IJRCOG*, 2017;6(12):5657–5659.
11. M.M. Ahmed, ș.a. Magnetic Resonance Imaging and Ultrasound Depiction of Robert's Uterus: A Rare Müllerian Duct Anomaly Causing Left Hematometra and Left Hematosalpinx. *EC Gynaecology*, 2018;9(7).
12. Sijo K ș.a. Misdiagnosed Roberts Uterus Leading to Surgical Misadventures. *Journal of Pediatric and Adolescent Gynecology*, 2017;30(4): 508–510.
13. Gupta N, Mittal S, Dadhwal V, Misra R. A unique congenital mullerian anomaly: Robert's uterus. *Arch Gynecol Obstet.* 2007; 276(6):641–43.
14. Ludwin A, Ludwin I, Martins WP. Robert's septate uterus: Modern imaging techniques and ultrasound-guided hysteroscopic treatment without laparoscopy/laparotomy. *Ultrasound Obstet Gynecol.* 2016; 48(4):526–529.
15. Li J, Yu W, Wang M, Feng LM. Hysteroscopic treatment of Robert's uterus with laparoscopy. *J Obstet Gynaecol Res.* 2015;41(9):1491–1494.
16. Mittal P ș.a. Magnetic Resonance Imaging (MRI) Depiction of Robert's Uterus: A Rare Müllerian Duct Anomaly Presenting with Cyclical Pain in Young Menstruating Woman. *Pol J Radiol.* 2017;7(82):134–136.
17. Dewan KA ș.a. Septate or bicornuate uterus: Accuracy of three-dimensional trans-vaginal ultrasonography and pelvic magnetic resonance imaging. *Egyptian Journal of Radiology and Nuclear Medicine*, 2014; 45(3):987–995.
18. Di Spiezo Sardo A ș.a. The comprehensiveness of the ESHRE/ESGE classification of female genital tract congenital anomalies: a systematic review of cases not classified by the AFS system. *Hum Reprod.* Oxford University Press. 2015;30(5):1046–58.
19. Di Spiezo Sardo A ș.a. An exceptional case of complete septate uterus with unilateral cervical aplasia (class U2bC3V0/ESHRE/ESGE classification) and isolated Mullerian remnants: combined hysteroscopic and laparoscopic treatment. *J Minim Invasive Gynecol.* 2016;23(1):16–7.
20. Behr SC, Courtier JL, Qayyum A: Imaging of müllerian duct anomalies. *Radiographics*, 2012; 32(6): E233–50.
21. Marcal L ș.a. Mullerian duct anomalies: MR imaging. *Abdom Imaging*, 2011;36(6):756–64.