

УДК 18.11-006-089.197.5-089.168.2-089.193.4-089.819

А.Е. Мишина

ЛАПАРОСКОПИЧЕСКОЕ ЛЕЧЕНИЕ ОПУХОЛИ ЯИЧНИКА ИЗ КЛЕТОК СЕРТОЛИ-ЛЕЙДИГА ПРИ СИНДРОМЕ MAYER-ROKITANSKY-KÜSTER-HAUSER: КЛИНИЧЕСКОЕ НАБЛЮДЕНИЕ

Институт матери и ребенка, г. Кишинев, Молдова

Резюме. В статье описана редкая патология – опухоль яичника из клеток Сертоли-Лейдига при синдроме Mayer-Rokitansky-Küster-Hauser (MRKH). Представлены данные литературы по диагностике и лечению опухолей яичника при синдроме MRKH.

Ключевые слова: опухоли яичника из клеток Сертоли-Лейдига, синдром Mayer-Rokitansky-Küster-Hauser, лапароскопия.

Синдром Mayer-Rokitansky-Küster-Hauser (MRKH) – врожденная мальформация, основными классическими характеристиками которой являются: аплазия влагалища и нормальные наружные половые органы; отсутствие матки или наличие маточных рудиментов; нормально развитые и функционирующие яичники; нормально развитые маточные трубы; нормально развитые вторичные половые признаки и 46-XX кариотип [1-8]. Частота встречаемости синдрома MRKH составляет один случай на 4000-5000 родившихся девочек. В настоящее время синдром MRKH разделяют на две субкатегории: I тип (изолированный) и II тип или ассоциация MURCS (аплазия протока Müllerian, почечная дисплазия и сегментарные аномалии шейно-грудного отдела, с английского: Müllerian duct aplasia, Renal dysplasia and Cervico-thoracic Somite anomalies) [1, 9, 10].

Анализируя данные литературы установлено, что кистозные и опухолевидные образования яичников являются достаточно редкой патологией придатков при синдроме MRKH [4, 5, 11-15].

Общая характеристика пациенток с опухолями яичников при синдроме MRKH, опубликованных в зарубежной литературе, представлена в таблице 1. Средний возраст больных с опухолями яичников при синдроме MRKH составил 44,1±9,1 лет и варьировал в достаточно большом диапазоне от 4 [8] до 79 лет [4]. Основными симптомами опухолей яичников у данной категории пациенток были боли, пальпируемое образование малого таза и асцит [4, 8, 9, 11, 14, 15].

Для диагностики опухолей яичников при синдроме MRKH использовались как радиологические методы (УЗИ, КТ и МРТ), так и диапазон раковых маркеров (CA 125, β-hCG) [5, 8-10, 14, 15]. Достаточно интересными следует считать развитие опухолей дополнительных яичников при синдроме MRKH [10, 12].

Следует отметить, что при лечении опухолей яичников при синдроме MRKH выполнялись как радикальные хирургические вмешательства [5], так и комбинированное лечение – хирургический + химиотерапия [11, 12, 14]. При радикальном хирургическом лечении диапазон вмешательств варьировал от сальпингоооэктомии до гистер-

эктомии с двухсторонней сальпингоооэктомией с резекцией вовлеченных в неопластический процесс отделов тонкой и толстой кишки [4, 5, 7, 9-11, 14]. Оментэктомию выполнялась в большинстве случаев и рассматривалась как обязательный этап при подозрении на злокачественность опухоли яичника [11, 12, 13, 14].

При гистологическом исследовании установлен достаточно широкий диапазон опухолей яичников при синдроме MRKH, который включал: опухоль эндодермального синуса [6], опухоли из клеток Sertoli [4], рак яичника [7, 12, 14], незрелую тератому [8], опухоль Brenner [9], дисгерминому [11], муцинозную цистаденому [5].

Длительное наблюдение за пациентками с синдромом MRKH продемонстрировало, что в различные сроки возможно возникновение патологических процессов в рудиментах матки, нормально развитых и функционирующих яичниках, маточных трубах [11-15]. Следует отметить, что наиболее частой патологией, описанной в литературе, являются лейомиомы маточных рудиментов [2, 3]. В тоже время кистозные и опухолевидные образования яичников встречаются достаточно редко, в литературе описаны единичные клинические наблюдения [4, 5, 6, 11]. В связи с редкостью опухолей яичников при синдроме MRKH приводим следующее клиническое наблюдение.

Под нашим наблюдением находилась пациентка 38 лет, которая обратилась с жалобами на постоянные боли внизу живота на протяжении последних четырех месяцев.

Анамнез. Из анамнеза установлено, что семнадцать лет назад оперирована по поводу MRKH синдрома и выполнен брюшинный кольпопоз по Давыдову С.Н.

Объективное исследование. При бимануальном исследовании неовлагалище с хорошим анатомическим результатом (длина 7 см, свободно пропускает два пальца). В проекции левых придатков определяются мягкоэластичное образование $E \approx 10$ см, подвижное, несколько болезненное.

Дополнительные методы исследования. Биохимические анализы и раковые маркеры (CA125, β-hCG) в пределах нормальных величин. При трансабдоминальной и трансагинальной ультразвукографии (рис. 1) в области левых придатков

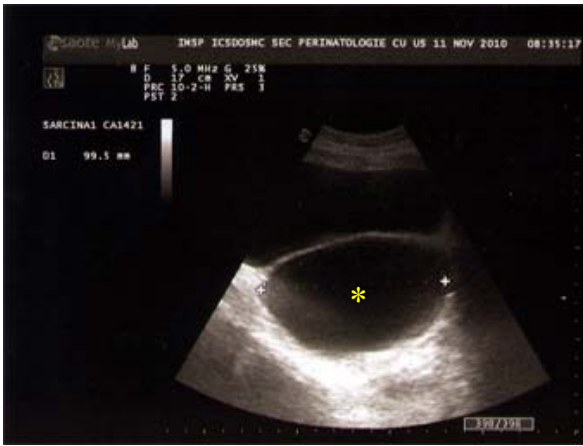


Рис. 1. Ультрасонографія: кистозне утворення малого тазу (*)

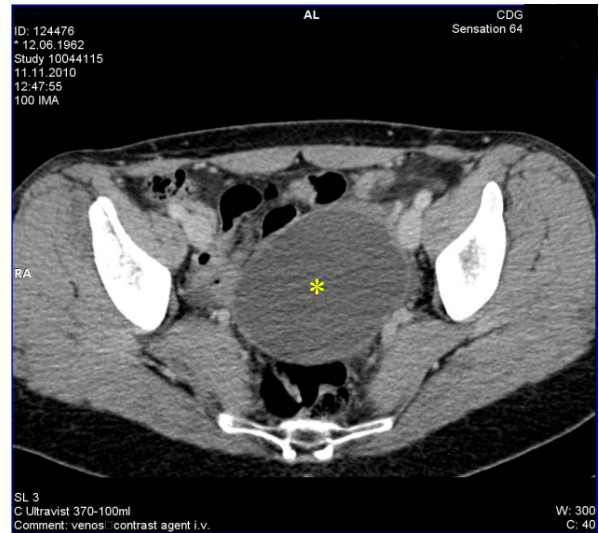


Рис. 2. Комп'ютерна томографія (аксіальна проекція): кистозне утворення малого тазу (*)

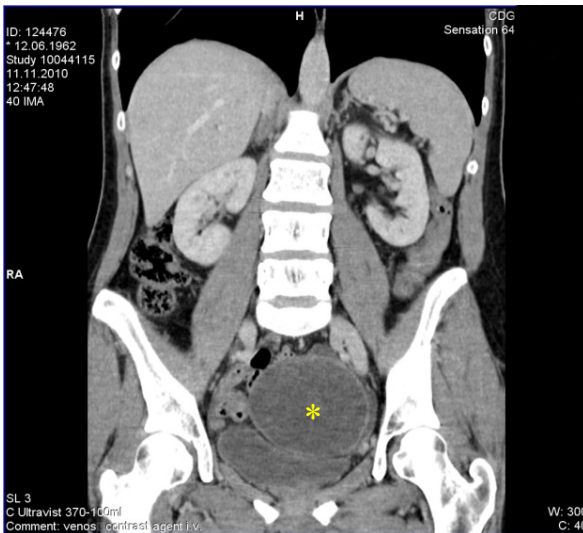


Рис. 3. Комп'ютерна томографія (краниальна проекція): кистозне утворення (*) малого тазу

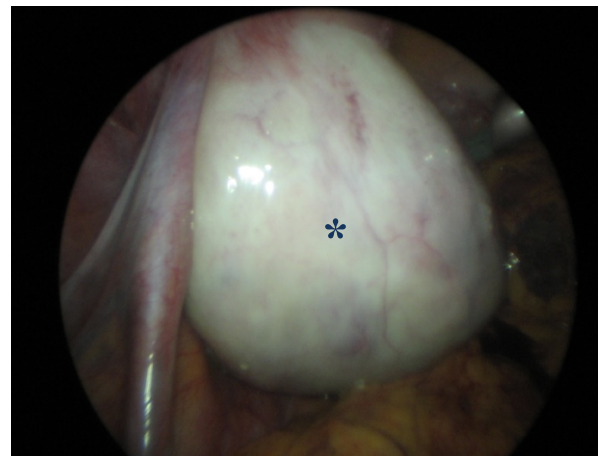


Рис. 4. Лапароскопія: кистозне утворення лівого яєчника (*)



Рис. 5. Макропрепарат видалених придатків лівої

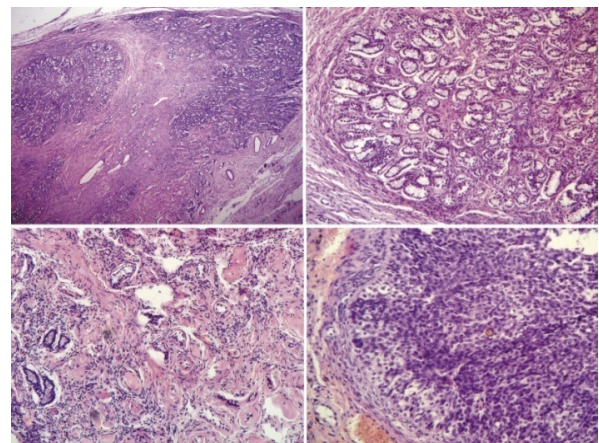


Рис. 6. Пухоль клітин Sertoli-Leydig (окраска H&E)

визуалізується кистозне утворення з максимальним розміром 99,5 мм, з тонкостінною капсулою і гомогенним жидкістним змістом. Додатково виконана спіралевидна комп'ютерна томографія (рис. 2, 3), при якій встановлено кистозне утворення розмірами 107x87x93 мм з густиною 6 Hounsfield unit (H.U.). Другої патології органів брюшної порожнини не визуалізується.

Пациєнтка госпіталізована для планового оперативного втручання. Під загальною анестезією виконана лапароскопічна цистаднексектомія лівої яєчникової труби. При ревізії в області лівого яєчника визуалізується кистозне утворення (рис. 4) білуватого кольору з гладкою поверхнею. Контралатеральний яєчник нормального розміру (без патології).

Таблиця 1

Общая характеристика пациенток с опухолями яичников при синдроме MRKH [15]

| Автор, год | Возраст | Срок после диагностики с-ма MRKH | Диагноз | Объем операции | Размер опухоли (см). Гистология |
|-----------------------------|---------|----------------------------------|------------------------|--|--|
| Tsaur GT. et al. (1995) | 4 | - | УЗИ, КТ, СА 125, β-hCG | СОЭ | 9x8.5x5 незрелая тератома |
| Mishina A. et al. (2007) | 35 | 10 | УЗИ, СА 125, β-hCG | БСОЭ + О | 20x15 дисгерминома |
| Fukuda J. et al. (2010) | 50 | 31 | УЗИ, КТ, МРТ | ГЭ+БСОЭ | 15 муцинозная цистаденома |
| Bailey AP. et al. (2010) | 61 | 44 | УЗИ, КТ | ГЭ+БСОЭ+ О+ резекция тонкой и правого отдела толстой кишки | 8.1x7 папиллярный серозный рак (стадия III c) |
| Kavallaris A. et al. (2011) | 48 | 31 | СА 125 | ГЭ+БСОЭ+О | 10x3x2 8x3x1.5 эпителиальный рак яичника III ст. |
| Bae HS. et al. (2013) | 31 | 4 | УЗИ, КТ, СА 125 | ГЭ+БСОЭ+О+ резекция сигмовидной кишки+тазовая лимфодиссекция | 25 см папиллярная карцинома |

Произведена аднексэктомия слева без особых технических особенностей. Макропрепарат помещен в Endobag™ 5" x 8" Specimen Retrieval System (Covidien) и извлечен из брюшной полости через боковой порт. Дренажирование полости малого таза.

Макроскопически кистозное образование левого яичника (рис. 5) представлено тонкостенным образованием желтоватого цвета с относительно гладкой поверхностью. При микроскопическом исследовании: опухоль клеток Сертоли-Лейдига (рис. 6).

Послеоперационный период без особенностей. Пациентка выписана в удовлетворительном состоянии для дальнейшего наблюдения у онколога.

В свете представленных данных следует отметить, что описанное клиническое наблюдение представляет собой второй случай опухоли из клеток Sertoli-Leydig при синдроме MRKH, описанных в мировой специализированной литературе.

Вывод

Опухоли яичников при синдроме MRKH относятся к достаточно редкой гинекологической патологии и должны учитываться при дифференциальной диагностике объемных образований брюшной полости при данной мальформации. Учитывая основные характеристики синдрома MRKH следует считать обоснованным длительное клиническое и радиологическое наблюдение за пациентками с синдромом MRKH. Лечение опухолей яичников при синдроме MRKH базируется на общепринятых онкологических принципах.

Литература

1. Bailey A.P. Anomalous vasculature in Mayer-Rokitansky-Kuster-Hauser syndrome / A.P. Bailey // *Fertil. Steril.* – 2010. – Vol. 94, № 1. – P. 350-354.

2. Cancer of the supernumerary ovary in Mayer-Rokitansky-Küster-Hauser Syndrome: A case report / H.S. Bae, M.J. Ryu, I.S. Kim [et al.] // *Oncol. Lett.* – 2013. – Vol. 5, № 2. – P. 598-600.

3. Ghirardini G. Mayer-Rokitansky-Küster-Hauser syndrome and ovarian cancer. Report of a case / G. Ghirardini, A. Magnani // *Clin. Exp. Obstet. Gynecol.* – 1995. – Vol. 22, № 3. – P. 247-248.

4. Mayer-Rokitansky-Kuster-Hauser syndrome associated with endodermal sinus tumor of the ovary / P.P. Koonings, L. al-Marayati, J.B. Schlaerth [et al.] // *Fertil. Steril.* – 1991. – Vol. 56, № 3. – P. 577-578.

5. Mayer-Rokitansky-Kuster-Hauser syndrome with immature teratoma of the ovary at age 4 years / G.T. Tsaur, M.H. Lee, S.L. Su [et al.] // *Gynecol. Oncol.* – 1995. – Vol. 56, № 3. – P. 456-459.

6. Mayer-Rokitansky-Kuster-Hauser syndrome with multiple leiomyomas / P.G. Vidyashree, P.V. Muralidhar, N. Jayaram [et al.] // *Int. J. Gynaecol. Obstet.* – 2015. – Vol. 128, № 3. – P. 270-271.

7. Ovarian cancer and Mayer-Rokitansky-Kuster-Hauser syndrome / A. Kavallaris, K.H. Sait, E.A. Marar [et al.] // *Gynecol. Surg.* – 2011. – Vol. 8, № 2. – P. 197-199.

8. Ovarian dysgerminoma in Mayer-Rokitansky-Küster-Hauser syndrome / A. Mishina, E. Gladun, V. Petrovici [et al.] // *Eur. J. Obstet. Gynecol. Reprod. Biol.* – 2007. – Vol. 131, № 1. – P. 105-106.

9. Pommerenke F. Giant Sertoli cell tumor of the ovary in Mayer-Rokitansky-Küster-Hauser syndrome / F. Pommerenke, D. Tessmann, K. Meyer // *Zentralbl. Gynakol.* – 1994. – Vol. 116, № 5. – P. 295-300.

10. Savov I. Combined neoplasms in the Mayer-Rokitansky-Küster syndrome / I. Savov, Ch. Shterianov, R. Daneva // *Akush Ginekol (Sofia)*. – 1995. – Vol. 34, № 2. – P. 60-62.

11. Tumor in ectopic omental ovary in Mayer-Rokitansky-Küster-Hauser syndrome: CT findings / E. Rodríguez, F. Pombo, C. Alvarez [et al.] // *J. Comput. Assist. Tomogr.* – 1998. – Vol. 22, № 5. – P. 758-759.

ЛАПАРОСКОПІЧНЕ ЛІКУВАННЯ ПУХЛИНИ ЯЄЧНИКА ІЗ КЛІТИН СЕРТОЛІ-ЛЕЙДІГА ПРИ СИНДРОМІ MAYER-ROKITANSKY-KÜSTER-HAUSER: КЛІНІЧНЕ СПОСТЕРЕЖЕННЯ

A.Є. Мишина

Резюме. У статті описана рідкісна патологія – пухлина яєчника із клітин Сертолі-Лейдіга при синдромі Mayer-Rokitansky-Küster-Hauser (MRKH). Представлені дані літератури стосовно діагностики і лікування пухлин яєчника при синдромі MRKH.

Ключові слова: пухлини яєчника із клітин Сертолі-Лейдіга, синдром Mayer-Rokitansky-Küster-Hauser, лапароскопія.

LAPAROSCOPIC MANAGEMENT OF SERTOLI-LEYDIG CELL TUMORS OF THE OVARY IN THE MAYER-ROKITANSKY-KÜSTER-HAUSER SYNDROME: CASE REPORT

A.E. Mishina

Abstract. The article describes a rare pathology – ovarian Sertoli-Leydig cell tumors in the Mayer-Rokitansky-Küster-Hauser (MRKH). We presented a review of the literature about diagnosis and treatment of ovarian tumors in the MRKH syndrome.

Key words: ovarian Sertoli-Leydig cell tumors, Mayer-Rokitansky-Küster-Hauser syndrome, laparoscopy.

Institute of Mother and Child (Chisinau, Moldova)

Рецензент – проф. О.М. Юзько

Buk. Med. Herald. – 2015. – Vol. 19, № 4 (76). – P. 258-261

Надійшла до редакції 27.08.2015 року