

دکتر جهانگیر درخشان\*\*

### چکیده

نقص تکاملی مجرای مولر به پیدایش آنومالی‌های مختلفی در دستگاه تناسلی فوکانی زنان می‌شود. هنگامی که این اختلال تکاملی در یکی از مجرای مولر با انسداد آن مجرانیز همراه باشد، ناقص مادرزادی دستگاه ادراری بخصوص آژنژی کلیه در طرف مبتلا شایع است.

نظر به اینکه تظاهرات بیماری در ماهها یا سالهای بعد از بلوغ آشکار می‌شود و از طرفی با توجه به قاعده‌گی‌های منظم مبتلایان، تشخیص بیماری تا زمان پیدایش عوارض آن که بعضاً خطیر هم می‌باشد، به تأخیر می‌افتد، در مواردی که آنومالی‌های کلیوی بویژه آژنژی کلیه در یک طرف با توده لگنی توأم باشد بایستی به فکر ناهنجاری انسدادی در یکی از مجرای مولر بود تا از لپاراتومی تشخیصی ناشی از ناشناخته‌بودن توده لگنی اجتناب گردد.

در این مقاله بیمار ۱۵ ساله‌ای که به علت درد نواحی لگن و شکم مراجعه کرده و پس از بررسی‌های لازم در لپاراتومی، رحم دوتائی همراه با انسداد نیمه چپ واژن و آژنژی کلیه چپ در وی مشاهده شده است و مجموعاً با تشخیص انسداد یکطرفه مجرای مولر مطابقت دارد، معرفی می‌گردد.

(۳) آژنژی کلیه

(۲) توده لگنی

کلیدواژه‌ها: (۱) ناهنجاری تکاملی مجرای مولر

### مقدمه

بصورت قرینه بوده و مانند رحم دوتایی (دو شاخ) بدون انسداد بوده و یا بصورت نامتقارن با انسداد یکطرفه همراه باشد. انسداد یکطرفه اغلب همراه فقدان یکطرفه کلیه است. تصور می‌شود انسداد دو طرفه مجرای مولر توأم با آژنژی دو طرفه کلیه و مغایر با حیات باشد<sup>(۱)</sup>.

علاوه بر آنومالی‌های دستگاه ادراری، سایر آنومالی‌ها با ناقص تکاملی مجرای مولر دیده می‌شود. از جمله آنومالی‌های اسکلت که اغلب آنومالی‌های مهره‌ها بصورت wedge vertebrae, Fusion Supernumery vertebrae, Rudimentary

اختلال تکاملی مجرای مولر در زمان جنینی باعث پیدایش ناهنجاری‌های مختلفی در دستگاه تناسلی فوکانی زنان می‌گردد. در مواردی که این اختلال با انسداد در مجراء، توأم باشد در بسیاری از موارد، ناقص دستگاه ادراری را به همراه دارد. آژنژی کلیه یکی از اختلالات شایع در این موارد می‌باشد.

اختلالات تکاملی همراه با انسداد مجراء اغلب بصورت توده لگنی تظاهر می‌کند. در مواردی که آنومالی‌های یکطرفه کلیوی همراه با توده لگنی بروز می‌کند لازم است به احتمال وجود اختلالات تکاملی مجرای مولر توجه داشت.

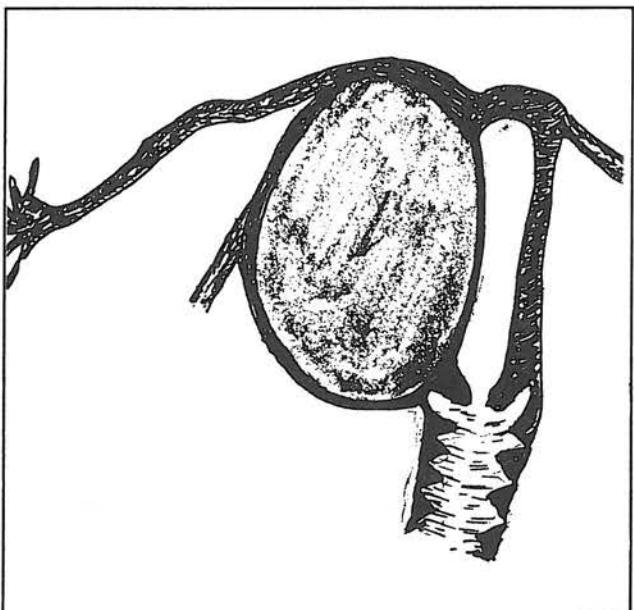
اختلال مربوط به اتصال جانبی مجرای مولر ممکن است

\* - این مقاله در کنگره جراحی سال ۱۳۷۵ در تهران ارائه شده است.

\*\* - استادیار گروه زنان و زایمان - دانشگاه علوم پزشکی و خدمات بهداشتی درمانی ایران

شاخ مسدود می‌باشد که از طریق مهاجرت خارجی تخمک انجام می‌پذیرد و در واقع خارج از رحم می‌باشد. بعلت گنجایش حفره آن، حاملگی تا سه ماهه دوم پیشرفت کرده و سرانجام منجر به مرگ جنین و یا پارگی شاخ فرعی می‌گردد، که با توجه به عروق بزرگ رحمی آن بسرعت منجر به شوک هیپوولمیک و گاهی مرگ مادر می‌شود. در صورت مرگ جنین علائم تهدید به سقط و اقدامات طبی برای ختم حاملگی با عدم موفقیت همراه می‌شود. در معاینه لگنی بخصوص با بیهوشی عمومی، در کنار رحم توده سفت قابل لمس است<sup>(۲۴)</sup>.

انسداد یکطرفه حفره آندومتر در رحم دوتائی: این یک شکل نادر از انسداد یکطرفه مجرای مولر است. در واقع حفره آندومتر بوسیله سپتوم طولی تا سرویکس دو قسمت می‌شود. علاوه بر این از حفرات آندومتر به سرویکس - واژن مربوط می‌شود و قسمتی از سرویکس که به نیمه دیگر آندومتر مربوط می‌شود تکامل نیافته است. بیماران خونریزی قاعده‌گی دوره‌ای همراه دیسمبوره دارند. در معاینه لگنی توده‌ای در کناره رحم غیرقابل تفکیک از رحم حس می‌شود. اولین گزارش این مورد توسط (Jonses) ارائه شده که با انجام برش روی توده کیست مانند، پس از تخلیه خون سپتوم بین قسمت بطری کامل برداشته شده و دو حفره بهم متصل شده است<sup>(۳)</sup>.



تصویر شماره ۱- انسداد یکطرفه یکی از حفره‌های رحم در رحم دوتائی

و اندام دیده می‌شود. سایر آنومالیها نظیر بهم‌چسبیدن انگشتان (Syndactily) فقدان انگشت، بیماریهای مادرزادی قلب و فتق اینگرینال نیز ممکن است همراه باشد<sup>(۷)</sup>.

اشکال مختلف انسداد یکطرفه مجرای مولر که با فقدان یکطرفه کلیه همراه است بشرح زیر مشاهده می‌شود<sup>(۸)</sup>:

۱- رحم یک شاخ، بدون ارتباط با شاخ فرعی که دارای اندومتر فعال است. (*Uterus bicornis unicollis*)

۲- انسداد حفره آندومتر در یکطرف در رحم دوتائی (*Double uterus*)

۳- انسداد یکطرف واژن در رحم دوتائی (*Didelphic uterus*)

رحم یک شاخ: فقدان یکی از مجرای مولر منجر به رحم یک شاخ شده و در ظاهر واژن و سرویکس طبیعی بمنظور می‌رسد ولی دقیقاً نماینده نیمی از عضو تکامل یافته است. در این حالت یک سوم فوقانی واژن تکامل کامل نیافته ولی دو سوم انتهائی آن کامل است. رحم یک شاخ واقعی نادر بوده و معمولاً همراه آنومالیهای بزرگ دستگاه ادراری در طرفی است که مجرای مولر تکامل نیافته است.

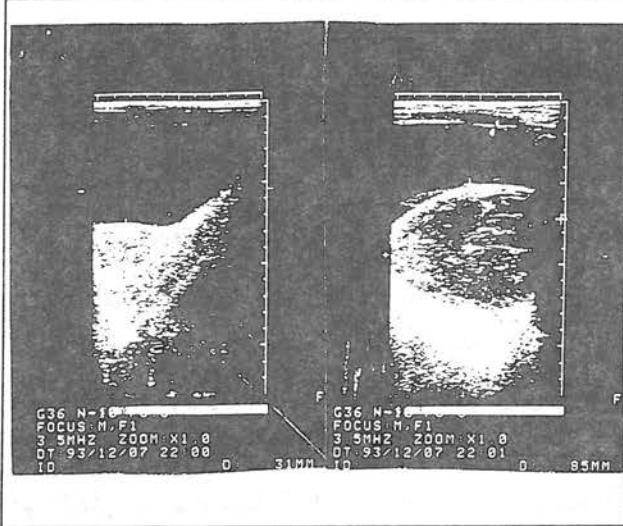
اکثرآ ب همراه رحم یک شاخ، تکامل ناقص مجرای مولر در طرف مقابل وجود دارد بطوری که لوله رحم، رباط گرد و رحم، بصورت *Rudimentary Rudimentary* مشاهده می‌شود. در این شرایط معمولاً هر دو کلیه وجود دارد، اگرچه گاهی کلیه در طرف مبتلا هیپوپلاستیک بوده و در V.P.I. ممکن است مشاهده نشود.

در شاخ فرعی اگر آندومتر فعال وجود داشته باشد. پس از بلوغ، علائم انسداد یکطرفه بصورت دیسمبوره شدید تظاهر می‌کند. نظر به اینکه مبتلایان، خونریزی واژنال دوره‌ای دارند واژه کریپتومنوره در آنها مصدق ندارد. اگر لوله رحم در طرف مسدود باز باشد، برگشت خون قاعده‌گی (*Retrograde menstruation*) به داخل پریتوان منجر به بروز آندومتریوز لگن می‌گردد. از این جهت تشخیص زودرس آنومالی بمنظور پیشگیری از پیدایش آندومتریوز اهمیت دارد. بسته بودن لوله رحم در طرف مسدود بنفع بیمار خواهد بود و معمولاً لوله رحم در طرف مبتلا بعلت نقص تکاملی بسته می‌باشد.

خطر عده‌ای که این بیماران را تهدید می‌کند، حاملگی در

کلسفیه نامشخص همراه با سایه تومور بزرگ در لگن دیده شده است.

در P.V.I. کلیه راست هیپرترووفی جبرانی نشان داده و آثاری از کلیه چپ مشهود نبوده است. سونوگرافی دو نوبت و در دو محل انجام شده است، در نوبت اول ابعاد رحم طبیعی (ضخامت قدامی خلفی ۱/۳ سانتیمتر)، رحم در اثر فشار حاصل از کیست تخدمان با بعد ۱۱۰×۸۵ میلیمتر در کولدوساک خلفی بطرف چپ انحراف داشته است. (تصویر شماره ۲)



تصویر ۲- شمای سونوگرافیک توده های لگنی و رحم

در گزارش دوم سونوگرافی که به فاصله یک هفته از سونوگرافی اول انجام شده است رحم با سایز نولی پار، اکوی آندومتر طبیعی و کاملاً به قسمت راست انحراف داشته است.\* تخدمان راست اندازه و اکوی طبیعی داشته و توده ای با اکوی هتروژن (اکولوست همراه نواحی اکوژن کوچک داخل) به ابعاد تقریبی ۸۵×۸۲ میلیمتر با جدار کاملاً منظم در آدنکس چپ و چسبیده به رحم مشهود بوده که با توجه به دانسته کلسفیه مشکوک در کلیشه ساده شکم تشخیص های احتمالی زیر مطرح شده است:

- ۱- کیست درموئید تخدمان چپ
- ۲- کیست هموراژیک تخدمان چپ
- ۳- به احتمال کمتر توده تومورآل تخدمان چپ با نکروز داخلی

## معرفی بیمار

بیمار خانم ۱۵ ساله، با وزن ۵۲ کیلوگرم، قد ۱۵۳ سانتیمتر و Virgin با ظاهر طبیعی زنانه می باشد که بعلت درد لگنی از دو هفته قبل مراجعه کرده است. بیمار همزمان با شروع آخرین قاعده‌گی چار درد مداوم و شدید در ناحیه تحتانی شکم و لگن شده که به ناحیه کمر و مقعد انتشار داشته است.

اولین قاعده‌گی بیمار ۱ ماه قبل از مراجعه بسوده و فاصله ۵-۷ روز منظم بوده است، مدت خونریزی ۲۸-۳۰ روز و مقدار خونریزی طبیعی بوده است، در سه دوره قبل از مراجعه، دیسمنوره نیز اضافه شده است که در دو دوره اول و دوم فقط روز اول قاعده‌گی و بصورت کرامپی بوده است، اما در آخرین قاعده‌گی با دو دوره قبل متفاوت بوده است.

بیمار فرزند سوم خانواده بوده، مشکل زایمانی نداشته و هنگام تولد ترم بوده است. در سابقه فامیلی تقاض مادرزادی مشخصی وجود نداشته است. در معاينه بالینی سرو گردن، تنه و اندامها و وضعیت رویش مو در نقاط مختلف بدن طبیعی بوده است، در لمس شکم در ناحیه هیپوگاستر توده ای با قوام سفت، سطح صاف و منظم در خط وسط، به ارتفاع ۳ سانتیمتر بالای پوییس لمس شده است که تمام لگن را پر کرده و بدون حرکت بوده است. در طرف چپ و بالای این توده گنبده شکل، توده ای نسبتاً سفت تر و نامنظم بطرف پهلوی چپ کشیده شده است. نشانه ای از تحریک پریتوان وجود نداشته ولی در لمس عمیق توده، تندرنس وجود داشته است.

در توشہ رکتال که پس از تخلیه مثانه با سوندای انجام شده بر جستگی شدیدی در سپتوم رکتوواژینال حس شده که مانع ورود انگشت به داخل رکتوم بوده و رکتوم کاملاً به طرف حفره ساکروم رانده شده است. این توده که قوام سفت داشته و بدون حرکت بوده است از حدود ۲-۳ سانتیمتر اسفنکتر مقعد شروع شده و در خط وسط تمام لگن را پر کرده است.

در آزمایشات بعمل آمده، قند خون، اوره، کراتی نین، شمارش کامل گلبولها، هماتوکریت و آزمایش ادرار در حد طبیعی بوده است. در رادیوگرافی ساده شکم و لگن، نقاط

\* - علت تفاوت در گزارش دونفر سونولوژیست، توجه و تمرکز روی یکی از رحم ها بوده و تشخیص دور حم انجام نشده است. لذا یکی از متخصصین شاخ راست رحم و دیگری شاخ چپ رحم را بعنوان حفره رحم اصلی تفسیر نموده است.

سونوگرافی توصیه شده است. تصمیم به لاپاراتومی گرفته شد که با بیهوشی عمومی و برش طولی در خط وسط، لاپاراتومی انجام شد که رحم دوتائی (دی - دلف) با انسداد نیمه چپ واژن توأم با آژنزا کلیه چپ مشاهده شد.

در ناحیه فوقانی و چپ توده مذکور توده‌ای به ابعاد  $66 \times 28$  میلیمتر با اکوژنیسیته حاشیه‌ای و نمای اکولوست داخلى مشهود بوده است. با توجه به عدم روئیت کلیه در جایگاه اصلی خود جهت رد کلیه لگنی سی‌تی اسکن توصیه شده است. سی‌تی اسکن کمکی به تشخیص ضایعه نکرده و مجدداً

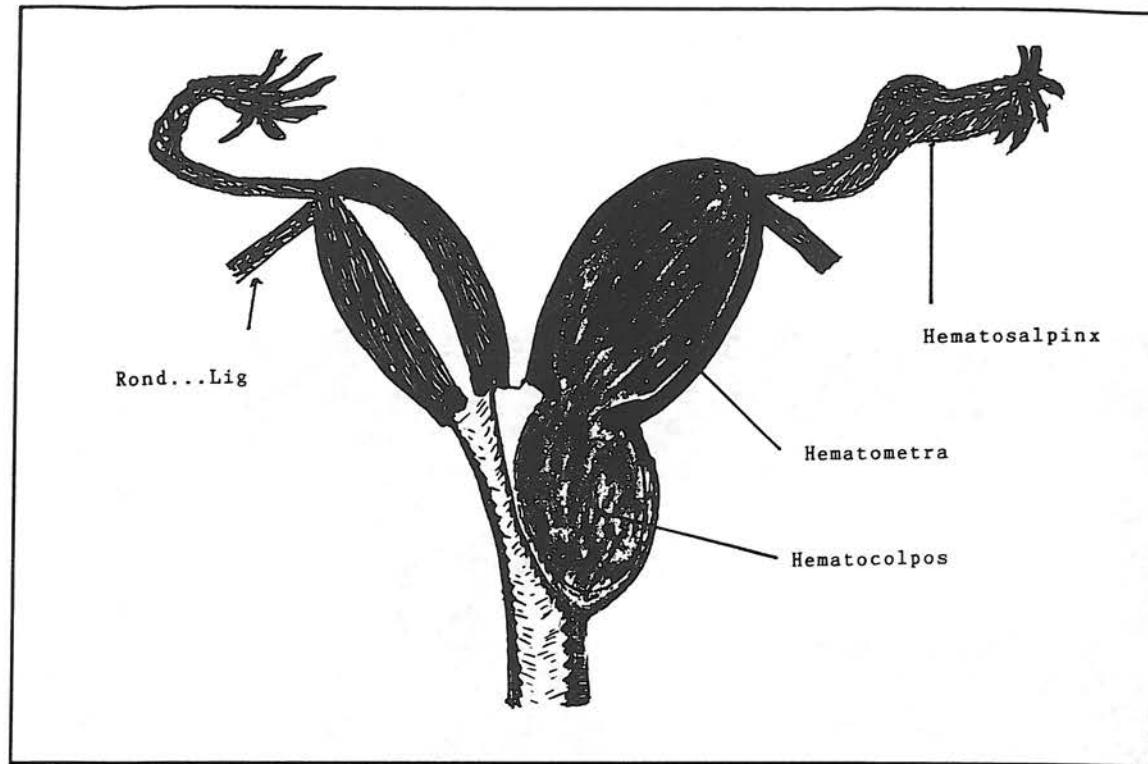


تصویر شماره ۳- رحم دوتائی همراه با انسداد یکطرفه واژن

(همی واژینا) اتساع سرویکس و رحم (هماتومتری) و سرانجام اتساع لولهای رحم (هماتوسالپینکس) می‌شود<sup>(۶۵)</sup>. اتساع واژن بصورت توده بزرگ پاراواژینال و لگنی در قسمت تحتانی شکم مشخص می‌شود، فشار این توده بر مثانه موجب رانده شدن مثانه به طرف جلو شده و جابجایی حالب‌ها منجر به هیدرویورتر و هیدرونفروز می‌شود. فشار به رکتوم منجر به یبوست و حتی انسداد می‌شود، فشار روی ورید اجوف تحتانی ممکن است باعث نارسائی قلبی تنفسی شود که موارد کشنده‌ای از آن گزارش شده است. کیفیت خون اغلب موجب راکسیون التهابی در لولهای رحم و انسداد لوله

رحم دوتائی با انسداد یکطرفه واژن از آنومالیهای نادر می‌باشد، علت این پدیده مشخص نیست ولی توقف تکاملی در هفتنه ۸ حاملگی رخ می‌دهد بر حسب نوع ارتباط بین دو رحم آنومالی به ۳ صورت دیده می‌شود:

الف - انسداد یکطرفه واژن بدون ارتباط بین دو رحم (تصویر شماره ۴): این بیماران قاعدگی منظم دارند و تشخیص عارضه تا چندماه یا سال بعد از بلوغ داده نمی‌شود بعلت قابلیت اتساع واژن مقادیر زیاد خون در داخل واژن مسدود جمع می‌شود. جذب مجدد مواد آبکی خون پس از قاعدگی، موجب غلیظ شدن مواد جامد خون شده و سرانجام موجب اتساع واژن



تصویر ۴ - رحم دوتائی همراه با انسداد یکطرفه واژن

چرکی مخاطی و گاهی خونریزی بین دو قاعده‌گی شکایت دارند.<sup>(۶)</sup>  
 ج - انسداد کامل واژن با اتصال دو رحم: بصورت توده پاراواژینال، درد زیرشکم و دیسمنوره با قاعده‌گی منظم تظاهر می‌کند.<sup>(۶)</sup>

## REFERENCES

- 1) Fore SR, Hammond CB, Parker RT et al; *Urologic and Genital Anomalies in Patients with congenital absence of the vagina*; *Obstet. Gynecol.* 1975, 46:110
- 2) Holden R, Hart P; *First Trimester rudimentary horn pregnancy, prerupture ultrasound diagnosis* *Obstet - Gynecol*, 1983 (Supp) 61:56
- 3) Jones TB, Fleischer AC, Daniell JF, et al; *Sonographic characteristics of congenital uterine abnormalities and associated pregnancy*, *J.Clin Ultrasound*, 1980; 8:843
- 4) Óleary JL, O'leary JA; *Rudimentaryhorn pregnancy*; *Obstet Gynecol* 1963; 22:371
- 5) Rock JA, Jones HW; *The double uterus associated with an obstructed hemivagina and ipsilateral renal agenesis*; *AM.J. Obstet Gynecol*, 1980;138;339
- 6) Thompson JD, Rock JA; *Te linde's operative gynecology*, 7th Ed. J.B. Lippincot company; Philadelphia-New York, 1992, P: 639
- 7) Tindall VR, Jeffcoate's; *Principles of gynecology*; Fifth edition; Butter worth Co., 1987 P:138

می‌شود که از انتشار خون قاعده‌گی بداخل پریتوان جلوگیری می‌شود. سونوگرافی در تشخیص زودرس آنومالی بسیار باارزش است، قبل از پیدایش تode بزرگ لگنی اتساع واژن با اکوژنیسته داخلی باید به فکر آنومالی باشیم.  
 ب - انسداد ناقص یکطرفه واژن و فقدان ارتباط بین دو رحم: این بیماران از دردزیرشکم، دیسمنوره شدید و ترشحات

---

## UNILATERAL DEVELOPMENTAL DEFECT OF MULLERIAN DUCT (A CASE REPORT)

*J. Darakhshan, M.D.\**

### **ABSTRACT**

*Developmental defect of Mullerian duct is a congenital malformation characterized by anomalies in female upper genital organs. As the anomaly is associated with obstruction of the duct, other congenital anomalies of urinary tract specially ipsilateral renal agenesis are common.*

*This anomaly is often discovered in adolescent period and is usually asymptomatic until puberty. To discover this anomaly as soon as possible, whenever renal agenesis is associated with pelvic mass, Mullerian duct obstructive anomaly should be in mind and ruled out.*

*Our patient was a 15-years-old female with chief complaint of abdominal and pelvic pain off and on. After Complete work up a diagnostic laparatomy was performed which revealed a double uterus associated with an obstructed hemivagina and ipsilateral renal agenesis.*

*Combination of these anomalies were compatible with diagnosis of unilateral Mullerian duct defect.*

**Key words:**

- 1) Mullerian duct defect**
- 2) Pelvic mass**
- 3) Renal agenesis**

---

\* Assistant Professor of Obstetrics & Gynecology, Iran University of Medical Sciences and Health Services