

PRACE KAZUISTYCZNE

Grzegorz Raba^{1,2}

Problemy diagnostyczne w przebiegu leczenia podwójnej macicy – opis przypadku

The diagnostic problems during a treatment of the double uterus – a case report

¹ Instytut Położnictwa i Ratownictwa Medycznego Uniwersytetu Rzeszowskiego
² Wojewódzki Szpital w Przemyślu

STRESZCZENIE

Macica podwójna stanowi rzadką postać malformacji macicy, powstającą na skutek całkowitego niezrośnięcia się przewodów Müllera. Dzięki dostępności licznych badań obrazowych jej diagnostyka na ogół nie stwarza problemów klinicznych. Przyjmuje się, że w rozpoznaniu podwójnej macicy pomocne są: ultrasonografia przezpochwowa, sonohisterografia, histerosalpingografia, rezonans magnetyczny, histeroskopia, oraz 3-D USG. W pracy przedstawiono opis przypadku krwiaka w niedrożnym trzonie macicy prawej imitującego torbiel endometrialną. Prezentowany opis przypadku dowodzi, że w szczególnych stanach klinicznych rozpoznanie podwójnej macicy może być trudne, a nowoczesne techniki obrazowania są jedynie badaniami dodatkowymi, które pomagają w ustaleniu rozpoznania, lecz nie mogą samodzielnie o nim stanowić.

Słowa kluczowe: macica podwójna, endometrioza, rezonans magnetyczny

ABSTRACT

Double uterus is a rare form of uterine malformation resulting from an incomplete fusion of the Müllerian ducts. Thanks to availability of numerous imaging tests its diagnostics in general does not present clinical problems. It is assumed that in the diagnosis of double uterus the following examinations can be helpful: transvaginal ultrasonography, sonohysterography, hysterosalpingography, magnetic resonance imaging, hysteroscopy, and 3D Ultrasound. The presented case report has proved that in certain clinical states the diagnosis of double uterus can be difficult, and the modern imaging techniques are only additional examinations, which can help to make a diagnosis but cannot establish it on their own.

Key words: double uterus, endometriosis, magnetic resonance imaging

Wstęp

Malformacje macicy są grupą wad wrodzonych macicy, powstałych wskutek zaburzenia rozwoju przewodów Müllera w embriogenezie. Występują u około 1% kobiecej populacji, często są jednak niezdiagnozowane

Introduction

Uterine malformations are a group of congenital uterus diseases resulting from developmental disorders of the Müllerian ducts in embryogenesis. They occur in about 1% of female population, but are often undiagnosed due to

Udział współautorów / Participation of co-authors: A – przygotowanie projektu badawczego/ preparation of a research project; B – zbieranie danych / collection of data; C – analiza statystyczna / statistical analysis; D – interpretacja danych / interpretation of data; E – przygotowanie manuskryptu / preparation of a manuscript; F – opracowanie piśmiennictwa / working out the literature; G – pozyskanie funduszy / obtaining funds

z powodu bezobjawowego przebiegu. Część z nich objawia się zaburzeniami miesiączkowania, bólem, pierwotną niepłodnością lub niemożnością utrzymania ciąży. Wady budowy macicy stwierdza się u około 12% pacjentek z poronieniami nawykowymi. U 30% ciężarnych z wadami rozwojowymi narządu rodnego występuje niewydolność cieśniowo-szyjkowa [1]. Macica podwójna stanowi rzadką postać malformacji macicy, wynikającą z całkowitego niezrośnięcia się przewodów Müllera. W wielu przypadkach obie przestrzenie w podwójnej macicy prowadzą do oddzielnych szyjek macicy, dzięki czemu podwójna macica jest często diagnozowana podczas rutynowego badania miednicy, jednak nie zawsze łączy się z całkowitym zdwojeniem szyjki. Przyjmuje się, że pomocne techniki obrazowania podwójnej macicy to: ultrasonografia przezpochwowa, sonohisterografia, histerosalpingografia, rezonans magnetyczny oraz histeroskopia. W ostatnich publikacjach zwraca się uwagę na 3-D USG, jako doskonałą, nieinwazyjną metodę oceny wrodzonych wad macicy [2, 3]. Istnieją jednak szczególnie uwarunkowania kliniczne, które decydują o zawodności wymienionych technik diagnostycznych w zakresie obrazowania macicy podwójnej, czego przykładem jest prezentowany opis przypadku.

Opis przypadku

Pacjentka lat 18, przyjęta do szpitala z powodu powtarzających się silnych dolegliwości bólowych podczas miesiączek, nieoddających się leczeniu objawowemu. Wywiad: pierwsza miesiączka w 13. roku życia, cykle co 26–29 dni, o średnim nasileniu krwawień. Ogólnie zdrowa. Z uwagi na zachowaną ciągłość błony dziewiczej pacjentka nie badana przez pochwę. *Per rectum*: trzon macicy prawidłowej wielkości, ruchomy, niebolesny, przesunięty na stronę lewą. W prawych przydatkach badalna torbiel ok. 6 cm, bolesna przy palpacji. W badaniu USG stwierdzono obecność torbieli jednokomorowej prawych przydatków 62 x 68 mm, o pogrubiałej torebce bez wyrosłości brodawkowatych, echogennością odpowiadającej torbieli endometrialnej. Poziom Ca-125 w surowicy krwi: 98 U/ml. Badanie rezonansem magnetycznym potwierdziło obecność homogenicznej, torbielowatej struktury w prawych przydatkach, hyperintensywnej w sekwencji T1 – zależnej. Obrazowanie w sekwencji T2 wykazało objaw “T2-shading”, co przesądziło ostatecznie o rozpoznaniu torbieli endometrialnej jajnika prawego. Pacjentkę zakwalifikowano do laparoskopii. Po wprowadzeniu laparoskopu do jamy otrzewnej stwierdzono w miednicy mniejszej dwa trzony macicy wraz z przyległymi jajowodami. Prawy trzon macicy powiększony, kulisty o rozciągniętej, zcieńczonej ścianie, wypełniony gęstą, zhemolizowaną krwią, ze szczątkową ślepo zakończoną szyjką w obrębie tkanki łącznej miednicy mniejszej. Lewy trzon macicy wizualnie prawidłowy, z prawidłowo wykształconą szyjką. Zdecydowano o konwersji do

their asymptomatic course. A part of them are manifested by dysmenorrhea, pain, primary infertility, or inability to carry a pregnancy to full term. Structural defects of the uterus are diagnosed in about 12% of patients with habitual miscarriages. Isthmocervical insufficiency occurs in 30% of pregnant women with developmental malformations of reproductive organs [1]. Double uterus is a rare form of uterine malformation resulting from an incomplete fusion of the Müllerian ducts. In many cases each cavity in the double uterus leads to its own cervix, which is why double uterus is often diagnosed during a routine examination of the pelvis, however, it does not always go together with a complete doubling of the cervix. It is assumed that helpful imaging techniques of double uterus are transvaginal ultrasonography, sonohysterography, hysterosalpingography, magnetic resonance imaging and hysteroscopy. Recent publications point to 3D Ultrasound as a perfect, noninvasive method of assessment of congenital uterus defects [2,3]. There exist, however, specific clinical conditions, which determine the unreliability of the above diagnostic techniques in the imaging of a double uterus, of which the presented case is an example.

Case report

An 18-year-old patient, admitted to hospital due to a recurring strong pain during menstruation, unresponsive to symptomatic treatment. History: menarche at 13 years of age, periods every 26-29 days, of average intensity of bleeding. Generally healthy. In order to maintain the continuity of the hymen the patient not examined through vagina. *Per rectum*: fundus uteri of proper size, mobile, not painful, shifted to the left. In right adnexa a palpable cyst of about 6 cm. Painful at palpation. Ultrasonography revealed a unilocular cyst in right adnexa 62 x 68mm, with a thickened capsule without verrucous vegetations, echogenicity characteristic of an endometrial cyst. Ca 125 level in blood serum: 98 U/ml. Magnetic resonance imaging proved the presence of a homogenic, cystic structure in right adnexa, hyperintense on T1-weighted sequence. Imaging on T2 sequence revealed a sign of ‘T2-shading’, which finally proved in favour of diagnosing an endometrial cyst of the right ovary. The patient was qualified for laparoscopy. After insertion of laparoscope to the peritoneal cavity two fundi of the uterus were found, together with adjacent uterine tubes. The right fundus uteri enlarged and spherical with an expanded, thinning wall, filled with thick, hemolyzed blood, with a rudimentary blind cervix in the area of connective tissue of the small pelvis. The left fundus uteri visually normal, with a properly developed cervix. Decision was made as to converse to laparotomy and remove the impassable, and filled with blood fundus of the uterus. Postoperative course without complications. A half-year

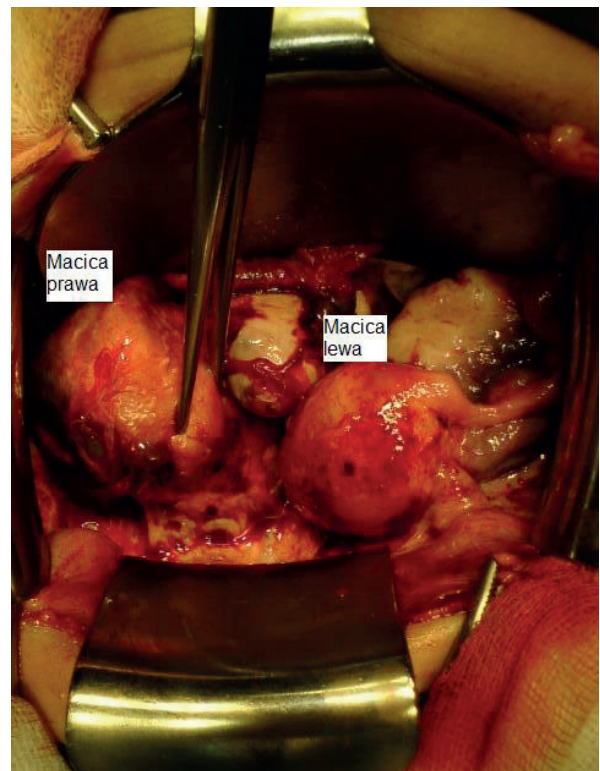
laparotomii i usunięciu niedrożnego, wypełnionego krwią trzonu macicy. Przebieg pooperacyjny bez powikłań. Półroczny okres pooperacyjnej obserwacji chorej – wolny od dolegliwości bólowych podczas kolejnych miesiączek.

Omówienie

Diagnozowanie macicy podwójnej na ogół nie stwarza istotnych problemów klinicznych. W większości już wstępne badanie we wzierniku pozwala uwidocznić dwie szyjki macicy w sklepieniach pochwy[4]. Badaniem dwuręcznym stwierdza się dwa trzony w miednicy mniejszej, a szeroki zakres dostępnych badań obrazowych jest w stanie potwierdzić rozpoznanie wstępne. Zatem co zadecydowało o mylnej diagnozie wstępnej u prezentowanej chorej i czy jesteśmy w stanie uniknąć podobnych problemów w przyszłości?

Pierwszym czynnikiem utrudniającym diagnostykę w opisywanym przypadku był fakt zachowania ciągłości błony dziewiczej u chorej i brak akceptacji z jej strony wykonania badania przez pochwę. Wywiad wskazywał jedynie na obecność silnych dolegliwości bólowych podczas miesiączek, co jest także charakterystycznym objawem endometriozy. Prawidłowo wykształcony trzon macicy z niedrożną, szczątkową szyjką posiadał prawidłowo wykształcone endometrium, przez co każdego miesiąca proces złuszczenia się w nim błony śluzowej następował cyklicznie, równocześnie z procesem menstruacji w drugim, drożnym trzonie macicy. Jednakże brak prawidłowo wykształconej szyjki uniemożliwiał ewakuację krwi miesiączkowej z dodatkowego trzonu macicy. Zjawisko to było przyczyną ostrych bólów podczas kolejnych miesiączek.

W czasie 5 lat regularnego miesiączkowania chorej, doszło do znacznego nagromadzenia w niedrożnym trzonie macicy zhemolizowanej, zagęszczonej krwi i produktów rozpadu hemoglobiny. Spowodowało to rozciągnięcie ścian niedrożnej macicy i jej zcieńczenie w takim stopniu, że ściany imitowały torebkę torbieli. Dzięki obecności wyciekającej krwi i produktów powstających w wyniku degradacji jej składników, zarówno obraz ultrasonograficzny jak i MRI imitował torbiel endometrialną. Według Wielgosia [5] klasyczny obraz endometriozy jajnika w badaniu USG to zmiana ogniskowa o obniżonej echogenności, w obrębie której występują drobne rozsiadane echa dające obraz “mlecznej szyby”. Wypełniony zhemolizowaną krwią niedrożny trzon macicy prezentował dokładnie taki efekt. Podobnie w badaniu MRI: torbiele endometrialne są uwidaczniane jako homogenne zmiany hiperintensywne w sekwencjach T1 zależnych, a hypointensywne w sekwencjach T2 zależnych [6]. Często występuje zjawisko określane jako T2-shading, spowodowane obecnością methemoglobiny. Wypełniony produktami rozpadu krwi miesiączkowej trzon macicy zawierał duże ilości methemoglobiny dlatego w badaniu MRI stwierdzono objaw T2-shading,



Ryc. 1. Podwójna macica – obraz śródoperacyjny
Fig. 1. Double uterus – intraoperative image

period of postoperative patient observation – free from any pain during further periods.

Discussion

Diagnosing a double uterus does not generally cause serious clinical problems. In a majority of cases already initial vaginoscopy can show two cervixes of the uterus in the vaginal fornix [4]. Bimanual examination reveals two fundi in the small pelvis, and a wide range of currently available imaging tests can prove initial diagnosis. What then determined the initial misdiagnosis in this patient's case, and will we be able to avoid similar problems in the future? The factor that made diagnosing in the case described more difficult was the fact of patient's imperforate hymen and no acceptance on her part to perform vaginal examination. Patient history only indicated the presence of strong cyclic pain, which is also a characteristic symptom of endometriosis. A correctly formed fundus of the uterus with an impassable, rudimentary cervix had a properly formed endometrium, which is why every month the process of shedding the lining happened regularly, simultaneously with the menstrual process in the other passable fundus uteri. However, the absence of a fully developed cervix prevented evacuation of menstrual blood from the additional fundus uteri. This phenomenon was the cause of acute cyclic pain. During five years of regular periods a considerable mass of hemolyzed, thickened blood and products of hemoglobin degradation came to accumulate in the

patognomiczny dla torbieli endometrialnych. Zmienna intensywność sygnału w torbielach endometrialnych spowodowana jest różnym wiekiem produktów degradacji poszczególnych składników krwi. Z czasem zwiększa się gęstość ich płynnej zawartości i rośnie stężenie żelaza [7].

Z uwagi na sukcesywnie pojawiającą się krew miesięczkową w opisywanym trzonie macicy przez okres 5 lat miesiączkowania, wiek produktów rozpadu składników krwi znajdującej się w jego wnętrzu różnił się od siebie znacznie, co wywołało zmienność sygnału dokładnie taką jak w torbielach endometrialnych. Dodatkowym czynnikiem utrudniającym diagnostykę różnicową było podwyższone stężenie glikoproteiny Ca 125. Jej swoistość dla wykrywania endometriozy wynosi 92% (czułość 48%) [8,9] co także sugerowało obecność torbieli endometrialnej. Warto dodać, że podwyższona wartość Ca 125 wymaga także diagnostyki różnicowej w kierunku raka jajnika [10]. Jednak ostateczna diagnoza śródoperacyjna wykazała niezgodność rozpoznania wstępnego ze stanem faktycznym, zwracając uwagę na zawodność badań dodatkowych- zarówno obrazowych jak i biochemicznych.

Wnioski:

1. Prezentowany opis przypadku dowodzi, że w szczególnych stanach klinicznych prawidłowe rozpoznanie jednostek chorobowych, nawet tych powszechnie uważanych za łatwe w diagnozowaniu, może sprawiać trudności.
2. Badania diagnostyczne są jedynie badaniami dodatkowymi, które pomagają w ustaleniu rozpoznania, lecz nie mogą samodzielnie o nim stanowić.

impassable fundus of the uterus. This caused stretching of the walls of the impassable uterus and its thinning to such a degree that the walls imitated the capsule of the cyst. Due to the presence of extravasated blood and products, which are created as a result of degradation of its components, both the ultrasonographic image and the MRI imitated an endometrial cyst. According to Wielgoś [5], a classical image of ovary endometriosis in an ultrasound examination is a focal lesion with a low-level echogenicity, in the area of which there are little diffuse echoes giving 'ground glass' appearance. The impassable fundus uteri, filled with hemolyzed blood, gave exactly such an appearance. In the MRI alike: endometrial cysts are seen as homogeneous hyperintense changes on T1-weighted sequences, and hypointense on T2-weighted ones [6]. Often a phenomenon described as T2-shading appears, caused by the presence of methemoglobin. The fundus of the uterus filled with menstrual blood degradation products contained big amounts of methemoglobin, thus the symptom of T2-shading was revealed in MRI, pathognomonic of endometrial cysts. The varying signal intensity in endometrial cysts is caused by the different age of products of degradation of particular blood components. With time their liquid content thickens and the level of iron rises [7]. Due to the successively appearing menstrual blood in the presented fundus uteri during the five year period of menstrual activity the age of products of degradation of blood components that remained inside it differed considerably, which caused the varying signal exactly the same as in the case of endometrial cysts. An additional factor which made comparative diagnosing difficult was an elevated level of glycoprotein Ca 125. Its specificity for detection of endometriosis is 92% (sensitivity 48%) [8,9], which also suggested the presence of an endometrial cyst. It is worth adding that an elevated value of Ca 125 also requires a differential diagnosis for ovarian cancer [10]. However, a definitive perioperative diagnosis revealed incompatibility of the initial diagnosis with the factual state, indicating unreliability of additional examinations – both imaging and biochemical ones.

Conclusions:

1. The presented case has shown that in certain clinical states a correct diagnosis of disease entities, even those commonly assumed to be easy to diagnose, could be problematic.
2. Diagnostic examinations are only additional examinations, which help to make a diagnosis but the diagnosis cannot be based solely on them.

Piśmiennictwo / References

1. Friebe Z, Kapczuk K. Wady wrodzone żeńskich narządów płciowych. W: Bręborowicz GH. (red.). Położnictwo i ginekologia, t. 2. Wydawnictwo Lekarskie PZWL Poznań. 2005; 593-600.
2. Woelfer B, Salim R, Banerjee S, Elson J, Regan L, Jurkovic D. Reproductive outcomes in women with congenital uterine anomalies detected by three-dimensional ultrasound screening. *Obstet Gynecol* 2001;98:1099-1103.

3. Salim R, Woelfer B, Backos M, Regan L, Jurkovic D. *Reproducibility of three-dimensional ultrasound diagnosis of congenital uterine anomalies*. *Ultrasound Obstet Gynecol* 2003;21:578-582.
4. Kus E, Swierczewski A, Orłowska K, Brzozowska M, Estenberg D, Berner-Trabska M, i wsp. *Obstetric hysterectomy in a patient with uterine myoma of uterus duplex-case report*. *Ginekol Pol* 2009;80: 124-8.
5. Węgrzyn P. *Diagnostyka endometriozy*. W: Wielgoś M.(red.). *Endometrioza*. Via Medica Gdańsk. 2010: 16-19.
6. Gougoutas CA, Siegelman ES, Hunt J, Outwater EK. *Pelvic endometriosis: various manifestations and MR imaging findings*. *AJR Am J Roentgenol*. 2000;175:353-8.
7. Woodward PJ, Sohaey R, Mezzetti TP. *Endometriosis: radiologic-pathologic correlation*. *Radiographics*. 2001; 1:193-216.
8. Park B J, Kim TE, Kim YW. *Massive peritoneal fluid and markedly elevated serum CA125 and CA19-9 levels associated with an ovarian endometrioma*. *J Obstet Gynaecol Res*. 2009; 35: 935-9.
9. Yilmazer M, Sonmezer M, Gungor M, Fenkci V, Cevrioglu S. *Unusually elevated serum carbohydrate antigen 125 (CA125) and CA19-9 levels as a result of unruptured bilateral endometrioma*. *Aust N Z J Obstet Gynaecol*. 2003; 43: 329-30.
10. Gawelko J, Kuczma J, Nowakowski A. *Nowotwory odbytnicy na Podkarpaciu w latach 1990–2005*. *Prz. Med. Uniw. Rzesz. Inst. Leków* 2012;2:167-178.

Adres do korespondencji / Mailing address:

Grzegorz Raba

Instytut Położnictwa i Ratownictwa Medycznego
Uniwersytetu Rzeszowskiego