

## Těhotenství u ženy s vrozenou vývojovou vadou dělohy - uterus septus communicans cum cervix duplex et vagina septa

Daniela Krupičková

Gynekologicko-porodnické oddělení, Stodská nemocnice, a. s.

Korespondenční adresa: MUDr. Daniela Krupičková, Stodská nemocnice, a. s., Gynekologicko-porodnické oddělení, Hradecká 600, 333 01 Stod, tel.: +420 728 456 320, e-mail: danielakrupickova@gmail.com

Publikováno: 25. 2. 2019    Přijato: 1. 11. 2018    Akceptováno: 12. 2. 2019  
Actual Gyn 2019, 11, 14-17    ISSN 1803-9588    © 2019, Aprofema s.r.o.  
Článek lze stáhnout z [www.actualgyn.com](http://www.actualgyn.com)



Citujte tento článek jako: Krupičková D. Těhotenství u ženy s vrozenou vývojovou vadou dělohy - uterus septus communicans cum cervix duplex et vagina septa. Actual Gyn. 2019;11:14-17

### PREGNANCY OF WOMAN WITH CONGENITAL MALFORMATION OF UTERUS – UTERUS SEPTUS COMMUNICANS CUM CERVIX DUPLEX ET VAGINA SEPTA

#### Case report

#### Abstract

Congenital malformations of female genitalia may be inherited or occur during abnormal embryonic development. They can cause infertility or complicate pregnancy. We refer to the rare congenital developmental defect of the genitalia (uterus septus communicans cum cervix duplex et vagina septa) which is compatible with high risk pregnancy. We demonstrate the importance of accurate description of the defect for monitoring and the successful course and timely adequate termination of pregnancy. Failure to recognize this defect could have fatal consequences, especially for the fetus.

**Key words:** congenital malformations of genital tract, embryology, pregnancy, uterus septus communicans

#### Kazuistika

#### Abstrakt

Vrozené vývojové vady ženského genitálu vznikají na genetickém podkladě a během embryonálního vývoje. Mohou způsobovat neplodnost nebo komplikovat těhotenství. Referujeme vzácnou vrozenou vývojovou vadou genitálu (uterus septus communicans cum cervix duplex et vagina septa), při které lze otěhotnět, ale těhotenství je rizikové. Demonstrujeme důležitost přesného popisu vady pro sledování a zdárný průběh těhotenství, včetně načasování jeho bezpečného ukončení. Nerozpoznání této vady by mohlo mít fatální důsledky zejména pro plod.

**Klíčová slova:** vrozené vývojové vady genitálu, embryologie, těhotenství, uterus septus communicans

## Teorie

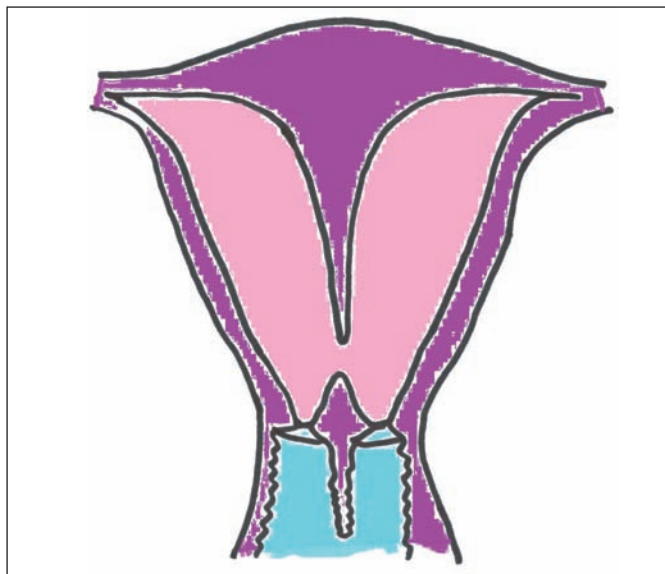
Vrozené vývojové vady pohlavních orgánů ženy můžeme dělit vzhledem k mechanismu vzniku:

1. vady vznikající aberací pohlavních chromozomů,
2. vady vznikající poruchou při determinaci gonád,
3. vady vznikající při formování genitálu z mezonefrických (Wolfových) a paramezonefrických (Müllerových) vývodů (1).

## Organogeneze ženského genitálu

Diferenciace ženského pohlaví je podmíněna nepřítomností chromozomu Y a probíhá začátkem 5. týdne embryonálního vývoje. Základem pro ovarium je vrůstání célomového epitelu do genitální lišty, který dá vzniknout medulárním provazcům a dále vcestování oogonií. Ogonie se mitotickým dělením velmi rychle množí a tak na konci 6. měsíce je jejich počet asi 6 milionů. V dalším vývoji jich více než polovina zaniká. Na začátku 6. prenatalního týdne se začíná formovat laterálně od Wolfova vývodu Müllerův vývod nálevkovitým vychlípáním célomového epitelu. Wolfův kanálek u ženského pohlaví, kromě nejkauzálnějšího úseku, který se podílí na vzniku ureteru, močového měchýře a uretry, zaniká. Z kraniální části Müllerova vývodu vznikají vejcovody, zbylá část se spojí v uterovaginální kanál a přepážka vymizí. Z kraniální části uterovaginálního kanálu vzniká corpus uteri a cervix, fundus uteri vzniká ještě z nespojené části Müllerových vývodů jako rozšířené děložní rohy, z kterých vtahováním vzniká jednotný fundus děložní. Napojením uterovaginálního kanálu na sinus urogenitalis a následnou luminizací vzniká vagina. Z genitálního hrbolku se formuje klitoris, nesrůstající uretrální řasy se formují jako labia minora a labia majora vznikají z oddělených pohlavních valů (2).

Poruchy splývání Müllerových vývodů dělíme na jednoplášťové a dvouplášťové. Při jednoplášťových vadách je děloha z vnějšku jednolitá, dutina děložní je částečně nebo plně zdvojená. U dvouplášťových malformací jsou patrné z vnějšku dvě dělohy. Zdvojení může pokračovat na děložní hrdlo a pochvu (**Obr. 1**).



**Obr. 1** Malformace ženského genitálu – uterus septus communicans cum cervix duplex et vagina septa

Poruchou kanalizace nebo nenapojením derivátů Müllerových vývodů na sinus urogenitalis mohou vzniknout atrezie hymenu, cervixu, pochvy a dělohy.

Mohou se také vyskytnout kombinované poruchy vývoje Müllerových vývodů, tzv. inkompletní zdvojení vnitřních rodidel. Ty vznikají nespojením vývodů, kdy jeden nedocestuje k paramezonefrickému hrbolku a nenapojí se na kloakální výchlipku. Vzniká syndrom inkompletního zdvojení. Je vždy spojen s aplázií ledviny a ureteru na straně postiženého atrézií.

## Kazuistika

34letá pacientka, G2/P1, grav. hebd. 34 s vrozenou vývojovou vadou dělohy, která je dosud popisována jako uterus septus, cervix duplex et vagina septa, přichází na naše pracoviště k dokončení prenatalní péče.

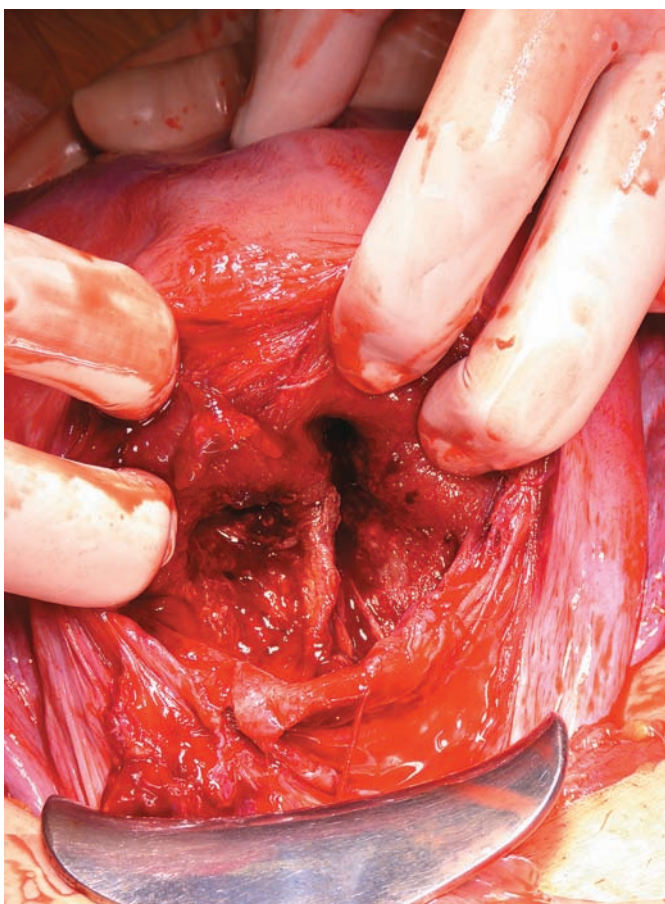
Z anamnézy pacientky od ošetřujícího gynekologa: Stav po konizaci na pravém čípku děložním v roce 2009, histologicky CIN III, výkon in sano. Stav po císařském řezu v roce 2016, kde popisováno těhotenství v pravé děloze.

Z operačního protokolu: 39. týden těhotenství, vybaven plod v poloze podélné hlavičkou z pravé dělohy, děvče 3 440 g/51 cm, ozřejmen sedlovitý fundus splývající s levou drobnější dělohou, prováděna manuální revize pravé dutiny děložní, komunikace není popisována.

Z průběhu současného těhotenství: Těhotenství při primotrimestrálním screeningu popisováno v levé děloze, jeden gestační váček s vitálním plodem, placenta se tvoří ve fundu, normální sonoanatomie plodu. Ve 20. týdnu těhotenství popisován hydramnion v pravé děloze, jinak běžný nálezní odpovídající stáří těhotenství, komunikace mezi dělohami není popisována. Při vyšetření na našem oddělení v gr. hebd. 34 je pacientka bez potíží, zevně: f: X/2, poloha podélná koncem pánevním, normotonus děložní, per vag: v horní třetině pochvy hmatné neporušené septum, dva čípky děložní, uzavřené, naléhá velká část plodu, nekrvácí, voda plodová zchovalá. Transabdominální ultrazukové vyšetření popisuje v děloze 1 vitální plod, PPKP řitní, kde hlavička plodu a tělo v levé děloze, v pravé děloze nožky plodu. EFW: 2 440 g, placenta lokalizována ve fundu levé dělohy a částečně nasedá na děložní septum (**Obr. 2**). Dle kontrolního USG za týden: Jeden vitální plod PPKP, nožky plodu viditelně více v pravé děloze, taktéž klička pupečníku, děložní septum s placentou dosahuje těsně k tělu plodu. Vzhledem k tomu, že pod septem děložním prochází jak nožky plodu, tak klička pupečníku, po informování pacientky je naplánován císařský řez v gr. h. 36+0. Pacientka přijata na naše oddělení k hospitalizaci, provedena předoperační příprava. V týdnu 36+0 proveden plánovaný císařský řez v celkové anestezii, pacientka spinální anestezii netolerovala. Vybavujeme plod v poloze podélné koncem pánevním, ženského pohlaví, křičí na pupečníku, 2 630 g/neměřena. Poté revidujeme dutinu děložní – uterus septus communicans cum cervix duplex (3,4) (**Obr. 3, 4**). Uzavíráme dutinu břišní po vrstvách běžným způsobem. Krevní ztráta přiměřená 600 ml, plod eutrofický, hraničně zralý, Apgar 9-10-10, pH 7,27. Placenta histologicky popsána jako cirkumvalátní s marginálním úponem pupečníku bez dalších změn. Pooperační průběh bez komplikací. Před dimisí doplněno USG ledvin a močového systému k vyloučení kombinované vady se závěrem normálního nálezu. Pacientka propuštěna i s novorozencem 5. pooperační den do domácí péče.

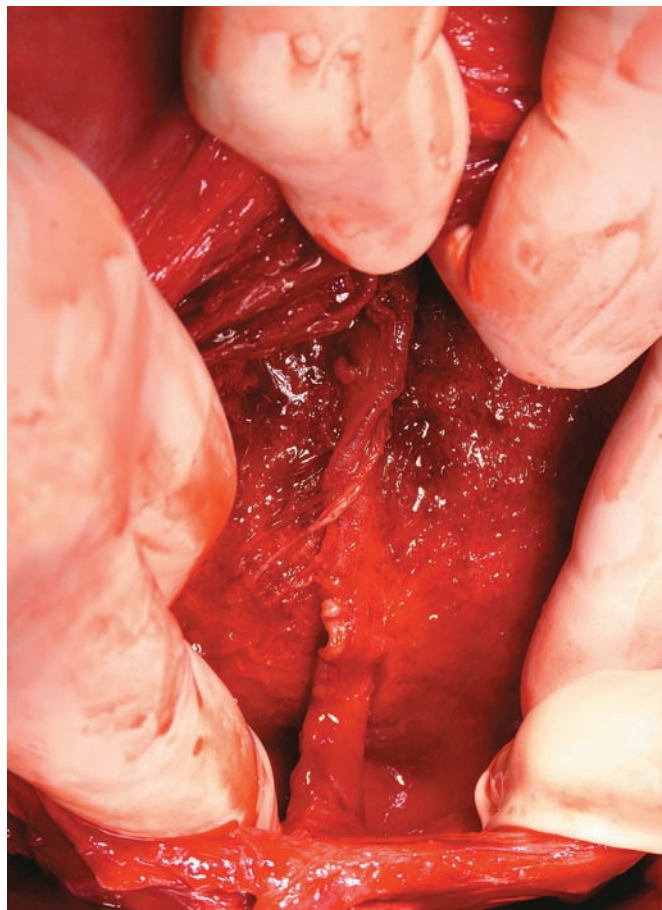


**Obr. 2** TAS: 34. týden těhotenství, viditelné septum s nasedající placentou, v levé děloze hlavička plodu, placenta vpravo hydramnion



**Obr. 3** Dvě dutiny děložní, levá dutina děložní výrazně prostornější

Nabízí se možnost iatrogenního vzniku komunikace přerušáním děložního septa při prvním císařském řezu, kdy tato komplikace nebyla rozpoznána. Následně se pak při dalším těhotenství komunikace rozšířila natolik, že těhotenství probíhalo v obou dutinách děložních. Jako jedna z možností se nabízí také nerozpoznání této komunikace již při prvním císařském řezu. Dle protokolu není komunikace popisována vůbec, ale je popsána výrazně drobnější levá děloha až sedlovitý fundus. Tento obraz při druhém císařském řezu nevidíme, děloha je souměrná, fundus



**Obr. 4** Dvě dutiny děložní, septum s komunikací

spíše oploštěn. Může se tedy jednat i o chybu v popisu vývojové vady při první operaci.

Dle nové nomenklatury z r. 2013 – ESHRE/ESGE by tato vývojová vada odpovídala U2bC2V1 - tedy kompletně septovaná děloha s dvěma normálními čípkami a longitudinálně septovanou pochvou bez obstrukce - připustíme-li iatrogenní nerozpoznané poranění děložního septa (6,7).

### Závěr

Některé vrozené vývojové vady ženského genitálu jsou zjištěny již po narození, některé je třeba potvrdit karyotypizací, další jsou diagnostikovány v období dospívání. Poruchy splývání Müllerových vývodů jsou v dnešní době ultrazvukové diagnostiky zjištěny často již při první návštěvě gynekologa, ženám nemusí v běžném životě způsobit problémy. Při poruchách plodnosti je po vývojových vadách třeba aktivně pátrat.

V kazuistice uvádím příklad těhotenství u pacientky s raritní vrozenou vadou dělohy, která byla přesně popsána až při druhém těhotenství – uterus septus communicans cum cervix duplex et vagina septa. Pacientce během života tato vrozená vada nezpůsobovala žádné potíže, 2x spontánně otěhotněla, pokaždé do jiné dělohy, komunikace mezi dělohami v prvním těhotenství vzhledem k poloze a postavení plodu nebyla zjištěna. Druhé těhotenství bylo pro polohu plodu a zvýšené riziko ukončeno v týdnu 36+0. Hlavním rizikem byl omezený prostor komunikace mezi děložními dutinami, kterým procházel plod i klíčky pupečníku. S délkou gravidity a větší vahou plodu se zvyšovalo hlavně riziko útlaku pupečníku. Vyhledávání vrozených vývojových vad je u dospělé ženy primárně v kompetenci ošetřujícího gynekologa. Je třeba ji velmi

dobře popsat a pacientku informovat. V případě neplodnosti zvážit, zda existuje např. chirurgické řešení a v průběhu již probíhajícího těhotenství pacientku pečlivě sledovat. Špatně popsaná vada genitálu by mohla mít fatální důsledky pro plod a s tím být i potenciálním ohrožením pro matku.

### Literatura

1. Rob L, Martan A, Citterbart K. Gynekologie. 2. dopl. a přeprac. vyd. Praha: Galén; 2008. ISBN 978-80-7262-501-7
2. Vacek Z. Embryologie: učebnice pro studenty lékařství a oborů všeobecná sestra a porodní asistentka. Praha: Grada; 2006. ISBN 80-247-1267-9
3. Toaff ME, Lev-Toaff AS, Toaff R. Communicating uteri: review and classification with introduction of two previously unreported types. *Fertil Steril.* 1984;41(5):661–679
4. Bonilla-Musoles F, Martin N, Esquembre MP, Caballero O, Castillo JC, Bonilla F jr., Raga F, Machado L. Uterine malformations: Diagnosis with 3D/4D Ultrasound. *Donald School J Ultrasound Obstet Gynecol.* 2015;9(2):123-148
5. Lobo RA, Gershenson DM, Lentz GM, Valea FA. *Comprehensive gynecology.* 7th edition. Philadelphia: Elsevier; 2017. ISBN 9780323322874
6. Kužel D, Tóth D, Mára M. *Základy panoramatické hysteroskopie.* Praha: Grada Publishing; 2016. ISBN 978-80-271-0303-4
7. Grimbizis GF, Gordts S, Di Spiezio Sardo A, Brucker S, De Angelis C, Gergolet M, et al. The ESHRE/ESGE consensus on the classification of female genital tract congenital anomalies. *Hum Reprod.* 2013;28(8):2032–44