

UNICORNUATE UTERUS WITH A NON-COMMUNICATING RUDIMENTARY HORN: A RARE CLINICAL CASE REPORT AND MEDICAL LITERATURE REVIEW

Tran Thi Nhu Quynh*, Ta Quoc Ban

Vimec International Hospital – Bai Dai Area, Ganh Dau Ward, Phu Quoc city, Kien Giang province, Vietnam

Received: 10/04/2024

Revised: 25/05/2024; Accepted: 14/06/2024

ABSTRACT

Background: Müllerian duct anomalies are rare congenital malformations of the female genital tract. MDAs are estimated to occur in 1-5% of all women. There is a higher rate of women with repeated miscarriages (3-15%) [1]. According to the classification of Mullerian duct anomalies given by the American Society of Reproductive Medicine (ASRM) 2021, unicornuate uterus with a rudimentary non-communicating functioning horn is a subtype of 9 type of MDA, with an incidence of 0.06%, a rare Mullerian anomaly [3]. Accurate diagnosis of Müllerian duct anomalies (MDA) remains a clinical challenge [4]. This clinical case is introduced with the aim of re-discussing the management and monitoring of the disease.

Clinical case: A 32 -year woman presented at our hospital with severe abdominal pelvic pain after spontaneous abortion two weeks ago. As a teenager, she had been suffering dysmenorrhea and increasing pain level by the time. On gynecology examination, left pelvic mass was measured 6 x 8 cm, tough, immobile. MRI showed evidence of unicornuate uterus in the left iliac fossa with blood stagnation. Surgical treatment with the resection of the rudimentary uterine horn, was carried out with good outcomes.

Conclusion: Not only MDA but also unicornuate uterus with a rudimentary non-communicating functioning horn is a rare congenital uterine malformation. Choosing treatment option should be based on the severity of complications after discussing carefully with the patient and family to individualize the plan for each case.

Keywords: Müllerian duct anomalies, congenital uterine, unicornuate uterus, non-communicating horn.

* Corresponding author
E-mail: drtrannhuquynh@gmail.com
Phone number: (+84) 911 683 233
<https://doi.org/10.52163/yhc.v65iCD5.1270>

BÁO CÁO CA LÂM SÀNG TỬ CUNG MỘT SỪNG VÀ MỘT SỪNG THÔ SƠ TẮC NGHẼN: NHÂN MỘT TRƯỜNG HỢP HIẾM GẶP VÀ ĐIỂM QUA Y VĂN

Trần Thị Như Quỳnh*, Tạ Quốc Bản

Bệnh viện đa khoa Quốc tế Vinmec Phú Quốc – Khu Bãi Dài, Xã Gành Dầu, Thành phố Phú Quốc, Kiên Giang,
Việt Nam

Ngày nhận bài: 10/04/2024

Chỉnh sửa ngày: 25/05/2024; Ngày duyệt đăng: 14/06/2024

TÓM TẮT

Đặt vấn đề: Dị tật ống Muller (Mullerian duct anomalies - MDA) là một khiếm khuyết bẩm sinh hiếm gặp ở đường sinh dục nữ. MDA được ước tính xảy ra ở 1-5% tổng số phụ nữ. Tỷ lệ này ở phụ nữ sảy thai cao hơn nhiều lần (3-15%) [1]. Theo phân loại của Hiệp hội Y học Sinh sản Hoa Kỳ 2021, tử cung một sừng và 1 sừng thô sơ tắc nghẽn là một phân nhóm trong 9 nhóm của MDA, với tỷ lệ mắc là 0,06%, là trường hợp hiếm gặp của dị tật ống Muller [3]. Chẩn đoán chính xác các dị tật ống Mullerian (MDA) vẫn là một thách thức lâm sàng [4]. Ca lâm sàng này được giới thiệu nhằm mục tiêu bàn luận lại cách quản lý và theo dõi bệnh.

Ca lâm sàng: Một phụ nữ 32 tuổi đến khám với tình trạng đau bụng dữ dội vùng chậu sau sảy thai tự nhiên hai tuần trước. Khi còn là thiếu niên, cô đã bị đau bụng kinh và mức độ đau ngày càng tăng. Thăm khám phụ khoa, khối vùng chậu trái có kích thước 6 x 8 cm, cứng, bất động. MRI cho thấy bằng chứng tử cung một con ở hố chậu trái kèm theo ứ máu. Điều trị bằng phẫu thuật cắt bỏ khối u là sừng tử cung thô sơ tắc nghẽn đã được thực hiện và cho kết quả tốt.

Kết luận: Dị tật ống Muller nói chung và dị tật tử cung một sừng và một sừng thô sơ tắc nghẽn nói riêng là 1 bất thường hiếm gặp. Việc lựa chọn phương án điều trị cần dựa vào mức độ nặng nề của các biến chứng cùng với sự trao đổi cận kề với bệnh nhân và gia đình để cá thể hóa phác đồ cho từng trường hợp.

Từ khóa: Dị tật ống Mullerian, dị tật tử cung, tử cung một sừng, sừng tử cung tắc nghẽn.

* Tác giả liên hệ

E-mail: drtrannhuquynh@gmail.com

Điện thoại: (+84) 911 683 233

<https://doi.org/10.52163/yhc.v65iCD5.1270>



1. TỔNG QUAN

1.1. Dị tật ống Muller

1.1.1. Khái niệm và tần suất

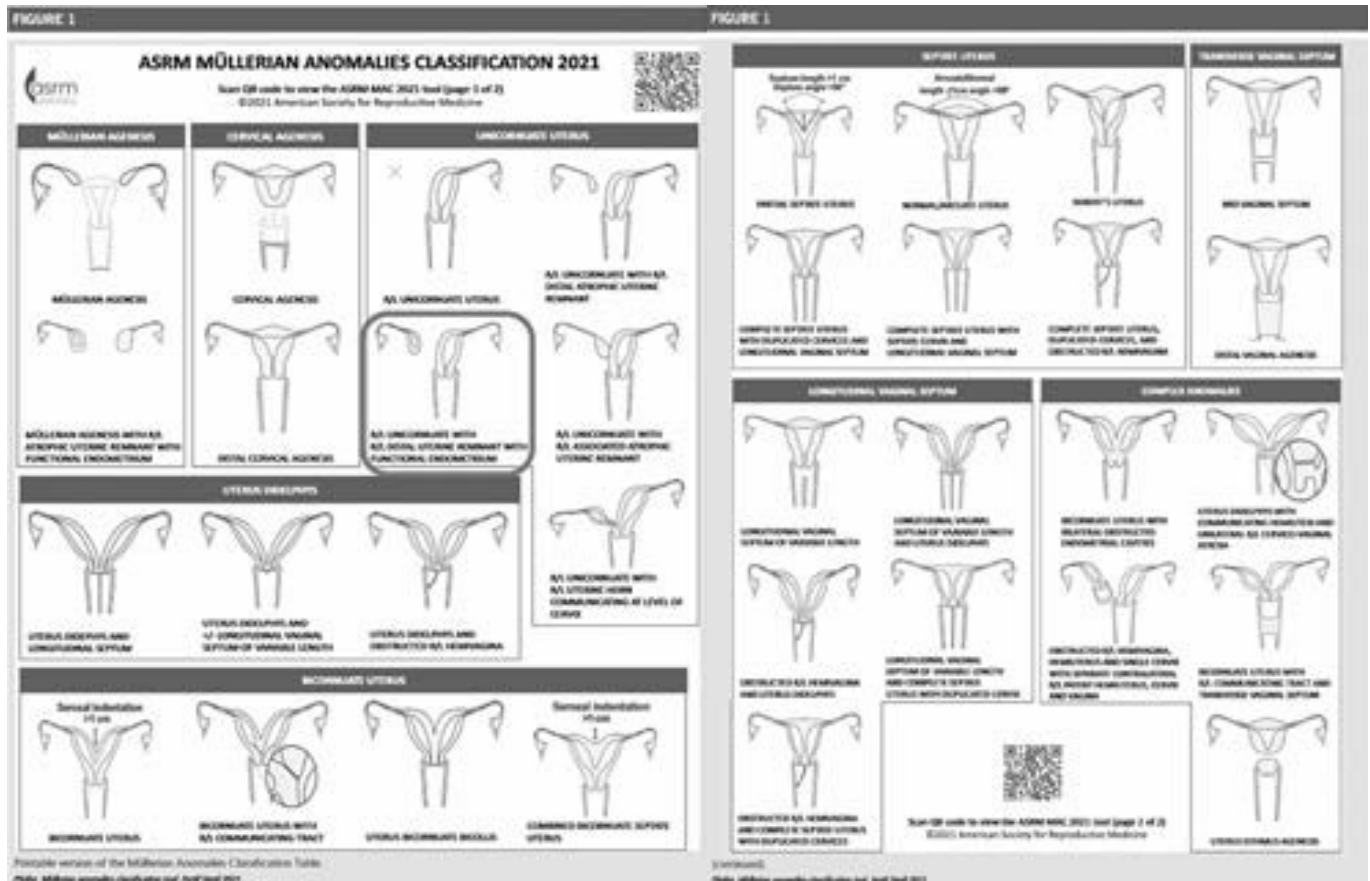
Dị tật ống Muller (Mullerian duct anomalies- MDA) là những bất thường về cấu trúc gây ra bởi sai sót trong quá trình phát triển ống Muller ở giai đoạn hình thành phôi thai. Đây là bất thường bẩm sinh phức tạp và hiếm gặp. MDA được ước tính xảy ra ở 1-5% tổng số phụ nữ, tỉ lệ này ở phụ nữ sảy thai cao hơn nhiều lần (3-15%) [1] Mặc dù các biến chứng sản khoa thường gặp hơn ở phụ nữ mắc bệnh MDA như: sảy thai tái phát, sinh non, ngôi bất thường... hoặc có một số biểu hiện lâm sàng như vô kinh nguyên phát, vô sinh, rối loạn chu kỳ kinh nguyệt, đau vùng chậu..., một số phân nhóm vẫn sinh sản bình thường, làm cho việc chẩn đoán có thể bị trì hoãn và việc xác định tỉ lệ mắc trong cộng đồng có

thể không chính xác [2]. Tác giả Simon ghi nhận: dị tật tử cung chiếm tỉ lệ 3% trong tổng số 679 phụ nữ được phẫu thuật nội soi vô sinh [3]. Nahum báo cáo tần suất dị tật tử cung chiếm tỉ lệ 1/201 phụ nữ trong cộng đồng, tương đương 0,5% [4]. Bất thường ống Muller thường đi kèm với bất thường ở thận trong 30-50% trường hợp, từ bất sản thận, thiếu sản thận nặng đến thận lạc chỗ hoặc niệu quản đôi [2].

1.1.2. Phân loại

Các ống Müllerian còn được gọi là ống cận trung thận, là các ống đôi có nguồn gốc từ phôi thai và đối với phụ nữ sẽ phát triển thành tử cung, ống dẫn trứng, cổ tử cung và 2/3 trên của âm đạo. Tuy nhiên, khi xảy ra khiếm khuyết của quá trình tạo phôi, nó sẽ dẫn đến các dị tật cấu trúc cụ thể được phân biệt theo giải phẫu thành 9 loại dựa trên hệ thống phân loại của Hiệp hội Y học Sinh sản Hoa Kỳ (ASRM) 2021 [5] (hình 1,2)

Hình 1, 2: Bảng phân loại MDA theo ASRM 2021



2. CA LÂM SÀNG

Bệnh nhân nữ, 32 tuổi, PARA 0010, đến khám tại bệnh viện Vinmec Phú Quốc vì đau bụng nhiều. Bệnh nhân có kinh từ năm 15 tuổi, xuất hiện triệu chứng đau bụng kinh trước trong khi hành kinh và kéo dài 1 tuần sau đó. Con đau này tăng dần theo năm tháng, đã dùng

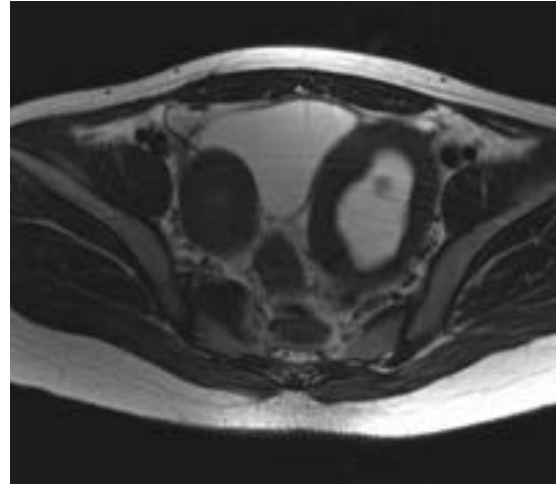
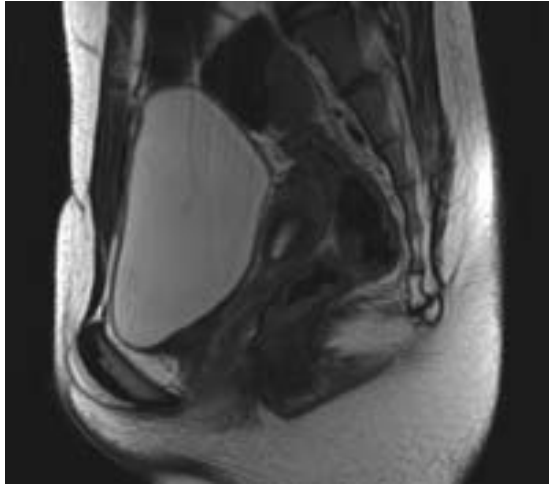
thuốc giảm đau nhưng không cải thiện nhiều, 1 tuần nay tình trạng đau đặc biệt nặng lên. Tiền sử sản khoa, người bệnh sảy thai lưu 6 tuần cách nhập viện 2 tuần. Về tiền sử ngoại khoa, vào năm 2015, bệnh nhân đã phẫu thuật mở bụng sửa dị tật tử cung (không rõ loại) vì dị tật tử cung (tử cung đôi) và 1 thận phải tại bệnh viện địa phương. Thăm khám lâm sàng ghi nhận cạnh trái tử

cung có khối kích thước 6x8 cm, chắc, không di động, dính với vách chậu trái.

Các xét nghiệm máu, chức năng thận trong giới hạn bình thường. Hình ảnh siêu âm gợi ý tử cung đôi với phần bên trái ứ dịch, kích thước ~ 22x54mm, không rõ

đường ra và ghi nhận bệnh nhân chỉ có 1 thận trái. MRI chậu kết luận một tử cung bình thường bên phải và một cấu trúc giống tử cung bên trái, không quan sát thấy đường thông với cổ tử cung, khả năng tử cung chột, kích thước ~ 72mm, trong lòng chứa dịch, nghi dịch máu (hình 3,4).

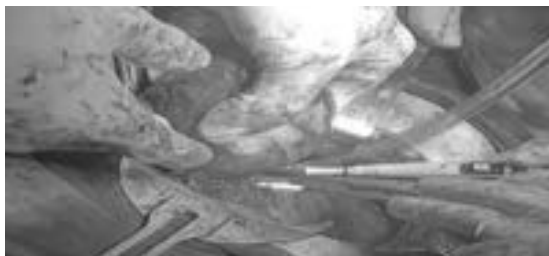
Hình 3,4: Hình ảnh tử cung một sừng và 1 sừng thô sơ tắc nghẽn chứa dịch máu trên MRI



Phẫu thuật mở bụng thăm sát được thống nhất thực hiện với chẩn đoán trước phẫu thuật là tử cung một sừng bên phải và phần tử cung còn lại đoạn xa bên trái tắc nghẽn gây ứ dịch / biến chứng đau. Quan sát trong mổ thấy tử cung bên phải kích thước nhỏ, có 1 tai vòi và 1 buồng trứng liên thông với cổ tử cung bên dưới. Trong hố chậu trái có 1 khối kích thước 4x6cm, cấu trúc giống cơ tử cung, dính vào thanh mạc vách chậu trái và quai đại tràng sigma, bàng quang. Phần cấu trúc này tách rời hoàn toàn với tử cung 1 sừng bên phải cũng như cổ tử cung và âm đạo phía dưới. Không khảo sát thấy vòi

trứng và buồng trứng trái. Ê kíp mổ đánh giá khối dính vào vách chậu trái là phần tử cung tắc nghẽn bên trái chèn ép gây đau, thống nhất gỡ dính cắt trọn khối là phần tử cung bên trái tắc nghẽn này. Trong quá trình phẫu tích phát hiện không có niệu quản trái, ngoài ra không ghi nhận thêm các bất thường giải phẫu khác. Xét mẫu bệnh phẩm thấy cấu trúc cơ tử cung và trong lòng có dịch nâu sậm #100 ml. Sau mổ bệnh ổn ra viện sau 3 ngày. Sau phẫu thuật đến nay đã 2 tháng, bệnh nhân có kinh nguyệt lại một lần và không còn triệu chứng thống kinh nặng nề (hình 5,6).

Hình 5, 6: Phẫu thuật cắt bỏ sừng thô sơ tắc nghẽn



3. BÀN LUẬN

Theo phân loại của Hiệp hội Y học Sinh sản Hoa Kỳ 2021, tử cung một sừng và 1 sừng thô sơ tắc nghẽn là một phân nhóm trong nhóm tử cung một sừng của MDA, với tỷ lệ mắc là 0,06%, là trường hợp hiếm gặp của dị tật ống Muller [6]. Do thiếu một phần hoặc hoàn toàn sự phát triển của một ống Muller giữa tuần thứ 7

và thứ 8 của thai kỳ dẫn đến hình thành tử cung một sừng. Tử cung một sừng có chức năng bình thường có thể dính hoặc không dính đến sừng tử cung thô sơ phía đối diện. Khoảng 75- 90 % tử cung một sừng không liên quan đến sừng thô sơ phía đối diện [7]. Triệu chứng thường biểu hiện ở độ tuổi vị thành niên, một thời gian ngắn sau khi bắt đầu có kinh, với đau bụng kinh theo chu kỳ hoặc đau tiến triển và thường đau một bên,



tương ứng bên bị tắc nghẽn. Nếu chậm chẩn đoán, sẽ xuất hiện khối u vùng chậu với các triệu chứng chèn ép. Đau thường do áp lực từ bên phía tử cung bị tắc nghẽn, hoặc có thể lạc nội mạc tử cung do sự trào ngược máu kinh từ bên phía tắc nghẽn gây ra triệu chứng đau. Cần lưu ý rằng với phụ nữ đã được chẩn đoán bất thường tử cung bẩm sinh, cần khảo sát cả hệ thận niệu vì 31% có thể kèm theo bất thường thận một hoặc hai bên [8].

Việc chẩn đoán phát hiện dị tật này còn chậm do bất thường ống Muller ít được nghĩ đến khi bệnh nhân có chu kỳ kinh nguyệt đều đặn. Chẩn đoán bằng siêu âm và MRI giúp xác định chính xác vị trí tắc nghẽn. Tuy nhiên, khiếm khuyết này có thể bị chẩn đoán nhầm với dị tật tử cung đôi hoặc tử cung 2 sừng kèm theo tắc nghẽn vì các phương tiện chẩn đoán hình ảnh cũng khá hạn chế trong việc phân biệt rõ các phân nhóm này. Do vậy thám sát trong mổ vẫn là tiêu chuẩn vàng để chẩn đoán xác định các phân nhóm của dị tật ống Muller. Điều trị tiêu chuẩn bao gồm cắt bỏ sừng tử cung tắc nghẽn khi các triệu chứng đau vùng chậu nặng nề, ưu tiên phẫu thuật nội soi ổ bụng cắt bỏ sừng tắc nghẽn [9]. Phần tử cung còn lại sẽ hoạt động để mang thai dù cần được chăm sóc tiền sản cẩn thận.

Chỉ 1/3 số ca mang thai của bệnh nhân có tử cung một sừng kết thúc bằng việc sinh con sống, trong khi một phần đáng kể (~50%) dẫn đến sinh non và 4% mang thai ngoài tử cung, được cho là do khối lượng cơ giảm làm lưu lượng máu tử cung và nhau thai không đủ, thiếu sản cơ tử cung và cổ tử cung yếu [10]. Ngoài ra, việc mang thai ở chiếc sừng thô sơ là cực kỳ hiếm với ước tính từ 1:76000 đến 1:150000, có thể được chẩn đoán muộn, với 70% nguy cơ vỡ tử cung xảy ra trước tuần thứ 20 của thai kỳ kèm theo xuất huyết trong phúc mạc có khả năng lớn đe dọa tính mạng [11]. Các biến chứng sản khoa của nhóm bệnh nhân như sẩy thai tái phát, sinh non, ngôi bất thường... là rất cao. Vì vậy, việc quản lý thai nghén phù hợp và chặt chẽ cần được đặt ra. Hiện tại trong các tài liệu nghiên cứu được báo cáo, chưa có phác đồ cụ thể giúp giảm tỉ lệ sẩy thai, sinh non do tử cung một sừng. Vì vậy, các ca lâm sàng cần được ghi nhận và tiếp tục theo dõi tương lai sản khoa của các bệnh nhân với mục tiêu hình thành nên được phác đồ điều trị dự phòng sẩy thai, sinh non thích hợp cho nhóm bệnh nhân này.

Đây là các trường hợp dị tật hiếm gặp nên hiện nay y văn ghi nhận hầu hết là các báo cáo ca lâm sàng, Canis và cộng sự. báo cáo trường hợp đầu tiên vào năm 1990 và gần đây nhất, Rawan Abdulrahim A Jalil và Abeer Isa Alsada đã báo cáo một trường hợp tử cung một sừng và 1 sừng thô sơ tắc nghẽn với đau bụng kinh thứ phát nặng nề ở bé gái 16 tuổi, đã được xử trí cắt sừng tắc nghẽn tương tự vào năm 2021 [12]. Cùng lựa chọn, Ma lak Al Hakeem cùng cộng sự đã báo cáo 1 trường hợp tử cung một sừng và 1 sừng tắc nghẽn gây suy thận cùng bên [13].

4. KẾT LUẬN

Dị tật ống Muller là một khiếm khuyết ít gặp trong cộng đồng và phân nhóm phức tạp với tử cung một sừng và 1 sừng thô sơ tắc nghẽn càng hiếm gặp hơn. Chẩn đoán xác định cần kết hợp lâm sàng và nhiều phương tiện chẩn đoán hình ảnh. Việc lựa chọn phương án điều trị cần dựa vào mức độ nặng nề của các biến chứng cùng với sự trao đổi cận kề với bệnh nhân và gia đình để cá thể hóa phác đồ cho từng trường hợp. Việc ghi nhận và báo cáo các ca dị tật ống Muller rất cần thiết nhằm thu thập bằng chứng để xây dựng các hướng dẫn sau này.

TÀI LIỆU THAM KHẢO

- [1] P Acién, Incidence of Müllerian defects in fertile and infertile women. *Hum Reprod.* 1997 Jul;12(7):1372-6. doi: 10.1093/oxfordjournals.humrep.a019588.
- [2] TM Chandler , LS Machan, PL Cooperberg et al., Müllerian duct anomalies: from diagnosis to intervention, *British Journal of Radiology*, Volume 82, Issue 984, p. 1034:1042, 2009.
- [3] C Simón, L Martinez, F Pardo et al., Müllerian defects in women with normal reproductive outcome, *Fertility and Sterility*®, p. 1192–1193, 1991;56.
- [4] Nahum, Uterine anomalies. How common are they, and what is their distribution among subtypes?, *The Journal of reproductive medicine*, pp. 43(10):877-87, 1998.
- [5] SM Pfeifer, M Attaran, J Goldstein, *American Society for Reproductive Medicine (ASRM)*, 2021. [Online].
- [6] FRaga 1, C Bauset, J Remohi et al., Reproductive impact of congenital Mullerian anomalies, *Hum Reprod*, pp. 2277: 2281-2312., 1997.
- [7] Sujamol J, Neena D, Lalithambica K, Rudimentary horn pregnancy: a rare entity, *Obstet Gynecol*, pp. 131-132, 1963.
- [8] Hà Thanh Nhã Yến, Dự phòng sinh non ở phụ nữ có bất thường tử cung bẩm sinh, *Y học Sinh sản tập 48*, pp. 27-32, 2018.
- [9] Berek JS, Lippincott W, Wilkins, *Pelvic Pain and Dysmenorrhea*, Berek & Novak's Gynecology, 2012, p. 470–504.
- [10] H Hosseinirad, P Yadegari, FM Falahieh et al., The impact of congenital uterine abnormalities on pregnancy and fertility: a literature review, *JBRA Assisted Reproduction*;25(4), pp. 608-616, 2021.
- [11] GGNahum, Rudimentary uterine horn pregnancy. The 20th-century worldwide experience of 588

- cases, *J Reprod Med*, vol. 47, no. 2, pp. 151-63, 2002.
- [12] Rawan AAJ, Abeer IA, Unicornuate uterus with a functional noncommunicating horn in adolescent, *British Medical Journal*, vol. 14, no. 8, p. e242874, 2021.
- [13] MIA Hakeem, MM Siddiq, LA Nuaim et al., Unicornuate uterus with a non-communicating functioning rudimentary horn, associated with ipsilateral renal agenesis, *The Annals of Saudi Medicine (ASM)*, p. 24(1): 48-49, 2004.

