

ХРОНИЧЕСКАЯ ТАЗОВАЯ БОЛЬ ПРИ СИНДРОМЕ МАЙЕРА–РОКИТАНСКОГО–КЮСТНЕРА–ХАУЗЕРА: КЛИНИКО-ДИАГНОСТИЧЕСКИЕ ПОДХОДЫ И ТАКТИКА ВЕДЕНИЯ



Негмаджанов Баходур Болтаевич, Азимова Шахноза Талъатовна
Самаркандский государственный медицинский университет, Республика Узбекистан, г. Самарканд

МАЙЕР–РОКИТАНСКИЙ–КЮСТНЕР–ХАУЗЕР СИНДРОМИДА ТОС СУЯГИНИНГ СУРУНКАЛИ ОҒРИҒИ: КЛИНИК-ДИАГНОСТИК ЁНДАШУВ ВА ОЛИБ БОРИШ ТАКТИКАСИ

Негмаджанов Баходур Болтаевич, Азимова Шахноза Талъатовна
Самарканд Давлат тиббиёт университети, Ўзбекистон Республикаси, Самарканд ш.

CHRONIC PELVIC PAIN IN MAYER-ROKITANSKY-KÜSTER-HAUSER SYNDROME: CLINICAL-DIAGNOSTIC APPROACHES AND MANAGEMENT STRATEGIES

Negmadjanov Bakhodur Boltaevich, Azimova Shakhnoza Talatovna
Samarkand State Medical University, Republic of Uzbekistan, Samarkand

e-mail: info@sammu.uz

Резюме. Ушбу тадқиқотнинг мақсади сурункали тос оғриғи билан асоратланган Маер-Рокитанский-Кюстнер-Хаузер синдроми (МРКХ) билан оғриган беморларнинг клиник хусусиятларини таҳлил қилиш ва бошқаришни оптималлаштиришидир. 75 беморнинг ретроспектив ва истиқболли ягона марказли тадқиқоти асосида оғриқ шаклланишининг асосий патогенетик механизмлари, унинг зўравонлиги аниқланди ва турли даволаш усулларининг самарадорлиги баҳоланди. Ушбу тоифадаги беморларда сурункали тос оғриғи нейропатик (47,4%) ва миофасциал (31,6%) компонентларнинг устунлиги билан полиэтиологик хусусиятга эга эканлиги аниқланди. Эндометриоз ўчоқлари бўлган рудиментар тузилмаларнинг лапароскопик резекциясидан фойдаланиш оғриқ зўравонлигининг ишончли пасайишига олиб келди. Консерватив даволаш усуллари (физиотерапия, психотерапия, дори-дармонларни тузатиш) беморларнинг 65 фоизда самарадорликни кўрсатди. Оғриқнинг интенсивлиги ва психоэмоционал бузилишлар ўртасида яқин алоқалар аниқланди.

Калит сўзлар: МРКХ синдроми, сурункали тос оғриғи, эндометриоз, нейропатия, психотерапия, лапароскопия, мултидисциплинар ёндашув, физиотерапия, депрессия, ҳаёт сифати.

Abstract. The aim of this study is to analyze the clinical characteristics and optimize the management of patients with Mayer-Rokitansky-Küster-Hauser syndrome (MRKH) complicated by chronic pelvic pain (CPP). Based on a retrospective and prospective single-center study involving 75 patients, we identified the main pathogenetic mechanisms of pain formation, assessed its severity, and evaluated the effectiveness of various treatment approaches. Our findings indicate that CPP in this patient population has a polyetiological nature, with a predominance of neuropathic (47.4%) and myofascial (31.6%) components. The use of laparoscopic resection of rudimentary structures with foci of endometriosis resulted in a significant decrease in pain severity. Conservative treatment methods, including physiotherapy, psychotherapy, and pharmacological interventions, demonstrated effectiveness in 65% of patients. Additionally, a close relationship was observed between pain intensity and psychoemotional disorders.

Key words: MRKH syndrome, chronic pelvic pain, endometriosis, neuropathy, psychotherapy, laparoscopy, multidisciplinary approach, physiotherapy, depression, quality of life.

Введение. Синдром Майера–Рокитанского–Кюстнера–Хаузера (MRKH) представляет собой редкую врождённую аномалию женской репродуктивной системы, характеризующуюся отсутствием матки и верхней части влагалища при сохранённой нормальной функции яичников [1].

Частота встречаемости составляет примерно 1 случай на 4500–5000 новорождённых девочек [2]. Клинические проявления включают первичную аменорею, невозможность половой жизни и, в ряде случаев, хроническую тазовую боль, природа которой остаётся недостаточно изученной.

Несмотря на отсутствие менструаций, примерно у половины пациенток с MRKH наблюдается хроническая тазовая боль (ХТБ), существенно влияющая на качество жизни. Причины хронической тазовой боли могут быть связаны как с анатомическими остатками мюллеровых структур, так и с неврологическими и психоэмоциональными нарушениями. Часто боль сопровождается последствиями хирургических вмешательств по формированию неовлагалища [3]. Мультидисциплинарный подход к лечению СМРКХ, включающий гинеколога, хирурга и психолога позволяет не только устранить физические симптомы, но и оказать поддержку пациентке в адаптации к особенностям своего состояния. В этом контексте органосохраняющие методы, такие как коагуляция эндометрия, имеют особое значение.

Цель исследования. Оптимизация диагностики и лечебно-реабилитационной тактики у пациенток с синдромом Майера–Рокитанского–Кюстнера–Хаузера, осложнённой хронической тазовой болью, на основе клинико-инструментального анализа и внедрения мультидисциплинарного подхода.

Материалы и методы исследования. Нами проведено ретроспективно-проспективное одностороннее исследование 75 пациенток в возрасте от 15 до 35 лет с верифицированным синдромом MRKH. Критериями включения служили подтверждённый диагноз MRKH I или II типа, наличие тазовой боли длительностью более 6 месяцев и согласие на участие в исследовании. Методы обследования включали: клинико-физикальный осмотр, гинекологическое УЗИ, МРТ органов малого таза, лапароскопию по показаниям, шкалы VAS, PainDETECT, HADS и SF-36. Анализ данных проводился с использованием программ Statistica 13.0 и SPSS v.25. Статистическая значимость различий определялась при уровне $P < 0,05$.

Результаты исследования. В наших исследованиях большинство обследованных пациенток находились в возрасте от 18 до 26 лет, что соответствует периоду позднего подросткового и раннего репродуктивного возраста. Средний возраст составил $23,0 \pm 2,5$ года.

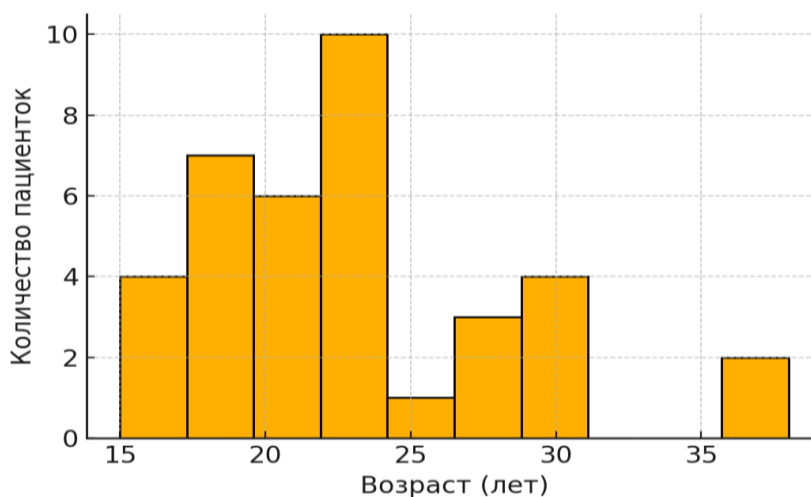


Рис. 1. Распределение возраста пациенток с синдромом Майера–Рокитанского–Кюстнера–Хаузера

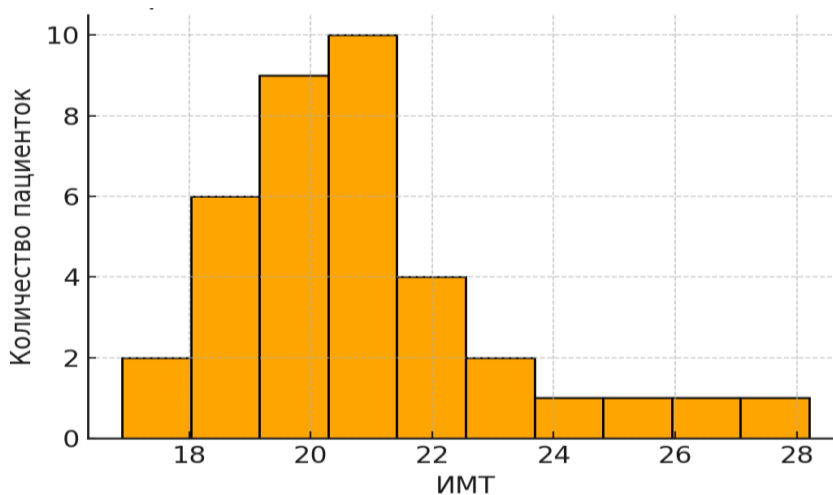


Рис. 2. Распределение индекса массы тела (ИМТ)

Среди обследованных нами пациенток, преобладала группа с нормальным индексом массы тела (ИМТ) - от 18,5 до 24,9 кг/м². Среднее значение ИМТ составило 20,8±1,5 кг/м², что согласно классификации ВОЗ соответствует нормальному весу.

Жалобы на запоры отмечены у 76,3 % обследованных, что может указывать на функциональные нарушения кишечника, ассоциированные с хронической тазовой болью и особенностями анатомии малого таза.

У 38 пациенток (50,7%) выявлена хроническая тазовая боль. Наиболее выраженная боль отмечалась у женщин после хирургических вмешательств (VAS 6,8±1,1), в то время как после дилатационной терапии средний балл составил 5,4±1,2. Анализ причин боли показал преобладание нейропатического компонента (47,4%), миофасциального синдрома (31,6%) и рудиментарных структур с очагами эндометриоза (21%).

Лапароскопическая резекция рудиментарных маточных структур с очагами эндометриоза у 17 пациенток привела к достоверному снижению боли по VAS с 6,9±1,0 до 2,3±0,8 через 3 месяца ($p<0,001$). Консервативная терапия (физиотерапия, миофасциальный релиз, ЛФК, когнитивно-поведенческая психотерапия) обеспечила клинически значимое улучшение у 65% пациенток.

Психоэмоциональные нарушения по шкале HADS выявлены у 34% пациенток, при этом установлена прямая корреляция между уровнем тревожности/депрессии и интенсивностью боли ($r=0,57$; $p<0,01$). Опросник SF-36 показал снижение показателей физического и эмоционального функционирования у пациенток с хронической тазовой болью.

Полученные результаты исследования подчёркивают значительное клиническое и патогенетическое разнообразие хронической тазовой боли у пациенток с синдромом Майера–Рокитанского–Кюстнера–Хаузера. Установлено, что в большинстве случаев хроническая тазовая боль носит смешанный характер и включает нейропатические, миофасциальные и анатомические (эндометриоидные) компоненты. Наличие боли у половины обследованных свидетельствует о высокой распространённости проблемы, несмотря на отсутствие менструальной функции у данных пациенток, что требует пересмотра традиционного подхода к ведению MRKH как преимущественно хирургической проблемы.

Наиболее значимым клиническим выводом стало выявление высокой эффективности лапароскопической резекции рудиментарных маточных структур при наличии анатомических субстратов боли, особенно в случаях, сопровождающихся очагами эндометриоза [4]. Практически полное купирование болевого синдрома у 88% пациенток

подтверждает необходимость своевременного хирургического вмешательства при верифицированной анатомической причине боли. Однако важно подчеркнуть, что не у всех пациенток выявляются такие показания, что требует активного использования дополнительных методов диагностики — МРТ, гистологического подтверждения и лапароскопического осмотра при неопределённом генезе боли.

Существенную роль играет психоэмоциональное состояние пациенток, находящихся в уязвимой социальной и психологической позиции. Высокая частота тревожно-депрессивных расстройств и их прямая корреляция с интенсивностью боли подтверждают необходимость включения психолога или психотерапевта в команду специалистов, осуществляющих ведение пациенток с MRKH [5]. Подобная поддержка помогает снизить восприятие боли, нормализовать эмоциональный фон и повысить эффективность основной терапии.

Физиотерапевтические методы, включая миофасциальный релиз, ЛФК и методы биологической обратной связи, продемонстрировали эффективность, особенно в случаях миофасциального компонента боли. Их назначение должно быть индивидуализированным и сопровождаться клиническим мониторингом, включая шкалы боли и качества жизни. При этом доказано, что комбинированное лечение (физиотерапия+психотерапия+медикаменты) обеспечивает более устойчивый эффект, чем монотерапия.

Также заслуживает внимания дифференцированный выбор метода формирования неовлагалища. В нашей работе продемонстрировано, что методика МакИнтоша ассоциируется с более выраженным болевым синдромом в послеоперационном периоде по сравнению с лапароскопическими и консервативными подходами. Это подтверждает необходимость обоснованного выбора метода реконструкции с учётом потенциальных рисков развития хронической тазовой боли.

Таким образом, подход к диагностике и лечению хронической тазовой боли при MRKH должен быть многоступенчатым, мультидисциплинарным и направленным не только на устранение болевого синдрома, но и на психоэмоциональную реабилитацию и улучшение качества жизни пациенток.

Выводы. Хроническая тазовая боль при синдроме Майера–Рокитанского–Кюстнера–Хаузера (MRKH) требует комплексной клинко-инструментальной диагностики и индивидуального подхода к терапии. Лапароскопическое лечение анатомических причин боли и консервативные методы при нейропатической и психосоматической этиологии позволяют достичь значительного клинического улучшения. Ведение данной

категории пациенток должно осуществляться мультидисциплинарной командой.

Литература:

1. Ризаев Ж. А., Хакимова С. З., Заболотских Н. В. Результаты лечения больных с хроническим болевым синдромом при дорсопатии бруцеллезного генеза // Uzbek journal of case reports. – 2022. – Т. 2. – №. 3. – С. 18-25.
2. Ризаев Ж. А., Хакимова С. З. Фармакодинамика и клиническое применение хондропротекторов при неврологических проблемах // Uzbek journal of case reports. – 2023. – Т. 3. – №. 2. – С. 44-47.
3. Ризаев Ж. А. и др. Дополнительные подходы к функциональной и визуализационной диагностике головного мозга при разработке индивидуализированных стратегий помощи для пациентов с неврологическими проблемами // Uzbek journal of case reports. – 2023. – Т. 3. – №. 4. – С. 15-19.
4. Ризаев Ж. А., Хакимова С. З. Хроническая усталость при рассеянном склерозе и тактика дальнейшего лечения // Доктор ахборотномаси Вестник врача Doctor's herald. – С. 62.
5. Chien P. et al. Surgical and non-surgical management of vaginal agenesis: a review. BJOG. 2014;121(7):878–882.
6. Morcel K. et al. Mayer-Rokitansky-Küster-Hauser syndrome. Orphanet J Rare Dis. 2007;2:13.
7. Hesse M. et al. Chronic pelvic pain in patients with MRKH syndrome. J Pediatr Adolesc Gynecol. 2018;31(2):113–118.
8. Космала К. и др. Диагностический алгоритм при синдроме MRKH. Reproductive Biology. 2022.

9. Кисина Д.В. и др. Хроническая тазовая боль у женщин: современные подходы. Акушерство и гинекология. 2021;1:24–30.

ХРОНИЧЕСКАЯ ТАЗОВАЯ БОЛЬ ПРИ СИНДРОМЕ МАЙЕРА–РОКИТАНСКОГО– КЮСТНЕРА–ХАУЗЕРА: КЛИНИКО- ДИАГНОСТИЧЕСКИЕ ПОДХОДЫ И ТАКТИКА ВЕДЕНИЯ

Негмаджанов Б.Б., Азимова Ш.Т.

Резюме. Целью настоящего исследования является анализ клинических особенностей и оптимизация ведения пациенток с синдромом Майера-Рокитанского-Кюстнера-Хаузера (МРКХ), осложненным хронической тазовой болью (ХТБ). На основании ретроспективного и проспективного одноцентрового исследования с участием 75 пациенток выявлены основные патогенетические механизмы формирования боли, оценена ее выраженность и эффективность различных подходов к лечению. Полученные нами данные свидетельствуют о полиэтиологической природе ХТБ у данной группы пациенток с преобладанием нейропатического (47,4%) и миофасциального (31,6%) компонентов. Применение лапароскопической резекции рудиментарных структур с очагами эндометриоза привело к значительному снижению выраженности боли. Консервативные методы лечения, включающие физиотерапию, психотерапию и фармакологические вмешательства, продемонстрировали эффективность у 65% пациенток. При этом отмечена тесная взаимосвязь между интенсивностью боли и психоэмоциональными нарушениями.

Ключевые слова: синдром МРКХ, хроническая тазовая боль, эндометриоз, невропатия, психотерапия, лапароскопия, междисциплинарный подход, физиотерапия, депрессия, качество жизни.