سندرم مایر- راکی تانسکی A با رحم دوشاخ : یک گزارش موردی

منصوره یزدخواستی[1]، بیتا بادەنوش[2*]

[1] دکتری تخصصی بهداشت باروری و جنسی، استادیار، عضوهیئت علمی گروه مامایی، دانشکده پزشکی، مرکز توسعه و تحقیقات بالینی بیمارستان کمالی، دانشگاه علوم پزشکی البرز، کرج، ایران
[2] متخصص و جراح زنان و مامایی، استادیار، عضوهیئت علمی گروه زنان، مرکز توسعه و تحقیقات بالینی بیمارستان کمالی، دانشگاه علوم پزشکی البرز، کرج، ایران

تاریخ دریافت مقاله: ۹۹/۵/۱۰؛ تاریخ پذیرش: ۹۹/۱۲/۲۲

چکیده

مقدمه: سندرم مایر-راکی تانسکی(MRKH) نوعی آژنزی در سیستم مولرین است. MRKHدومین علت شایع آمنوره اولیه پس از دیس ژنزی گنادی می‌باشد. رحم وجود ندارد یا به شکل ابتدایی وجود دارد. فقط دو سوم واژن تشکیل شده است. تخمدانها وجود دارند و کاریوتایپ زنانه و طبیعی است.خصوصیات جنسی ثانویه ظاهر می‌شود ولی زن دچار آمنوره اولیه است.

مواد و روش ها: این مطالعه یک گزارش موردی است. بیمار خانم ۱۷ ساله متاهلی است که شکم درد و کمر درد مداوم ماهیانه داشت. او هرگز سیکل‌های ماهیانه قبلی نداشته است. رحم دوشاخ داشت و تشخیص سندرم مایر راکی تانسکی برایشان گذاشته شد. او به دلیل نازایی از طرف خانواده همسر دچار ترومای روحی روانی شده بود و در معرض طلاق از همسر قرار داشت.

یافته ها: مشخصات دموگرافیک و باروری شامل: ۱۷ ساله متاهل، شاخص توده بدنی ۲۱/٤،سن در زمان ازدواج ۱٤ سال، وجود مشخصات جنسی ثانویه،آمنوره اولیه، طول واژن سه سانتی متر بود. تست آنتی مولرین هورمون:٦/۱، هورمون محرک تیروئید: ۱/۵۷، هورمون لوتئین :٦، پرولاکتین:۲۵۳/٤ ، ۱۷ هیدروکسی پروژسترون : ۱/۰، هورمون محرک فولیکول: ۵/۳گزارش شدند.

نتیجه گیری: در ایران مطالعات اندکی در مورد شیوع ، علل و انواع سندرم راکی تانسکی وجود دارد. این سندرم کیفیت زندگی دختران نوجوان و جوان را به شدت تقلیل می‌دهد. هزینه بالای درمان جراحی و نازایی بار زیادی را به دوش خانواده‌ها می‌گذارد.به علاوه باعث ترومای روحی روانی به خصوص در فرد بیمار می‌گردد. بنابراین این افراد نیاز به حمایت جامع و همه جانبه دارند.

کلمات کلیدی: سندرم مایر راکی تانسکی، دیس ژنزی گنادی، گزارش موردی

نویسنده مسئول
متخصص و جراح زنان و مامایی، استادیار، عضوهیئت علمی گروه زنان، مرکز توسعه و تحقیقات بالینی بیمارستان کمالی، دانشگاه علوم پزشکی البرز، کرج، ایران

۰۲۶-۳۲۲۶۶۸۵۱
Email: b_badehnoosh@yahoo.com

[Downloaded from aums.abzums.ac.ir on 2026-10-31]

[DOI: 10.29252/aums.10.4.526]

مقدمه

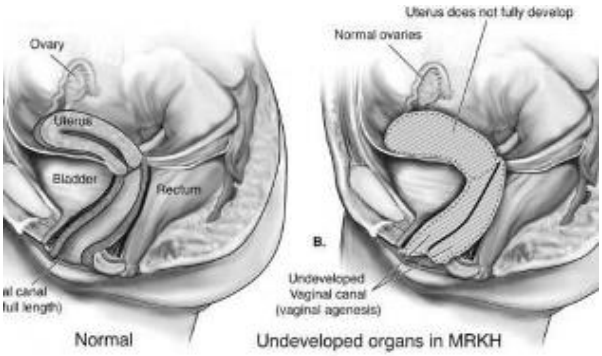
سندرم مایر-راکیتانسکی-Mayer-Rokitansky-Küster-Hauser (MRKH) syndrome ، نوعی آژنزی سیستم مولرین است که به علت نامعلوم در طی دوران جنینی، دچار عدم رشد می‌شود [۱]. در رابطه با اتیولوژی آن نظریات مختلف و تحقیقات گوناگونی انجام شده و انواع وراثتی مندلی (اتوزمال غالب، یا وابسته به جنس) و یا اثرات تراتوژنی می‌تواند در ایجاد آن دخالت داشته باشد[۲]. راکی تانسکی، دومین و شایع ترین علت آمنوره اولیه بعد از دیس ژنزی گنادال می‌باشد. فقدان رحم یا رحم اولیه فاقد عملکرد و عدم تکامل دو سوم فوقانی واژن همراه با تخمدان و لوله‌های رحمی نرمال، کاریو تایپ زنانه طبیعی(XX ٤٦)، ویژگی‌های جنسی ثانویه (رشد طبیعی پستانها، موی زیر بغل و موهای عانه) و آمنوره اولیه از مشخصات این سندرم است. اتیولوژی اصلی این سندرم ناشناخته است[۳]، اکثر مطالعات نشان می‌دهد که سندرم MRKH به عنوان یک بیماری ژنتیکی در نظر گرفته شده است، و ژن‌هایی مانند HOXA7، HOXA9-13، HOXD9-13 و WNT4 به عنوان علل احتمالی در نظر گرفته شده اند[٤]. اغلب بیماران دارای رحم اولیه فاقد عملکرد هستند[٥]، اما ۲ تا ۷ درصد دارای رحم دارای عملکرد می‌باشند وممکن است دچار درد مزمن شکمی به دنبال خونریزی یا عللی نظیر هماتوکولپوس، هماتوسالپنکس یا اندومتریوز شوند[٦].

شیوع این سندرم غیرشایع در دختران یک در هر٤٥٠٠ تا ٥٠٠٠ گزارش شده است [۱و٤]. در معاینه فیزیکی، دستگاه تناسلی خارجی طبیعی است. یک هایمن و pouch کوچک واژینال دیده می‌شود(به دلیل این که هر دو از سینوس اوروژنیتال مشتق می‌شوند نه از مجاری مولرین)[۷]. این سندرم ممکن است با آنومالی‌های اسکلتی (اسکولیوز، اسپینابیفیدا، لومیناسیون ساکرال)یا نقائص یک طرفه شنوایی و ناهنجاری‌های اورولوژیک همراه باشد. ناهنجاری‌های مادرزادی کلیه(کلیه‌های لگنی، کلیه نعل اسبی، دیورتیکول مجاری ادرار یا اکستروفی مثانه) در ٤٧ درصد بیماران گزارش شده است[۱].MRI و تصویربرداری سونوگرافی ابزاری با ارزش برای تشخیص سندرم MRKH و همچنین ارزیابی بیماران از ناهنجاری‌های کلیوی همزمان، آندومتریوما و بیماری لوله است.MRI می تواند نقائص سیستم تولید مثل، دستگاه ادراری و تناسلی را با حساسیت بررسی نماید[۸] . اگرچه CT یک روش متداول برای تشخیص سندرم MRKH نیست[۳و۹]، باید در نظر داشت که سی تی اسکن و لاپاراسکوپی در یافتن تومورهای تخمدان در سندرم MRKH مفید است[۱۰]. بیشتر بیماران به دلیل آمنوره اولیه و دردهای زیر شکمی ماهانه مداوم همراه با مشکل در برقراری ارتباط جنسی مراجعه می‌نمایند[۱۱]. کیفیت زندگی روحی- روانی این افراد به شدت به مخاطره می‌افتد[۱۲]. انگ‌های اجتماعی و تخریب هویت زنانه آنها را به ورطه اضطراب، افسردگی یا حتی افکار خودکشی می‌کشاند[۱۳]. هدف از این مقاله گزارش یک مورد سندرم مایر- راکی تانسکی Aبا رحم دوشاخ می‌باشد.

معرفی بیمار

بیمار خانم ۱۷ ساله با مشخصات دموگرافیک و باروری شامل: متاهل، مدت ازدواج: سه سال ؛ فنوتیپ: طبیعی زنانه، ظاهر دستگاه تناسلی خارجی: نرمال، دارای صفات ثانویه نرمال، طول واژن در معاینه : ۳ سانت و ژنوتیپ: 46XX به درمانگاه زنان بیمارستان کمالی کرج مراجعه نمود.. شکایت اصلی وی: آمنوره اولیه عنوان شد.. به طوری که اظهار داشت ٤ روز درهر ماه متناوباً دچار دل درد و کمردرد شدید می‌شود. از نظر جنسی، مشکل بسیار زیاد در نزدیکی (بدلیل کوربودن واژن) داشته است و در شرف طلاق می‌باشد. او بیان می‌کند که از طرف خانواده همسر به او واژه " دو جنسه/ دو جنسیتی" اطلاق شده است. که او را با ترومای روحی- روانی زیادی مواجه نموده است. او بیان داشت که پیوسته اضطراب داشته و اعتماد به نفسش به شدت تقلیل یافته است. جهت تایید سندرم راکی تانسکی معاینه واژینال انجام شد که فقط دوبند انگشت داخل شد و با مانع روبرو گردید. همچنین جهت تایید تشخیص سونوگرافی و MRI انجام گردید که دال بر تشخیص سندرم راکی تانسکی بود.

در آزمایش هورمونی AMH= 6.1, TSH= 1.57, LH=6 FSH= 5.3 , 17OHProgestrone= 1.0 , Prolactin= 253.4گزارش شد. در MRI، عدم وجود دو سوم فوقانی واژن به همراه یک رحم دوشاخ در قسمت جانبی دیواره لگن گزارش شد. شاخ سمت راست با سایز ۵۵ در ۲۵ میلی متر و شاخ سمت چپ با سایز ٦٢ در ۲۳ میلی متر دیده شد. قسمت بالایی واژن دیده نشد. در قسمت ورودی لگن بالهای ایلیاک و عضلات ایلیوپسواس به طور نرمال دیده شدند. سایر اعضای لگن نیز نرمال گزارش شدند.



[Downloaded from aums.abzums.ac.ir on 2026-10-31]

[DOI: 10.29252/aums.10.4.526]

نتیجه‌گیری

در ایران مطالعات اندکی در مورد شیوع، علل و انواع سندرم راکی تانسکی وجود دارد. این سندرم کیفیت زندگی دختران نوجوان و جوان را به شدت تقلیل می‌دهد. زنان ازدواج کرده دچار امنوره اولیه به دلیل مشکلات جنسی یا در تلاش برای فرزندآوری متوجه این مسئله می‌شوند. هزینه بالای درمان جراحی و نازایی بار زیادی را به دوش خانواده‌ها می‌گذارد. از طرف دیگر به دلیل مسائل فرهنگی، ترومای روحی زیادی به فرد تحمیل شده و او را در معرض اختلالات روانی- اجتماعی قرار می‌دهد. به بیمار فوق راهنمایی‌های لازم در زمینه درمان غیرجراحی یا جراحی و نیز مشاوره‌های روانشناختی برای بازیابی هویتی و کاهش اضطراب در راستای افزایش اعتماد به نفس با معرفی به مراکز تخصصی انجام شد.

ملاحظات اخلاقی

رضایت نامه کتبی از بیمار اخذ گردید. هم چنین حفظ محرمانگی در این گزارش رعایت شده است.

تشکر و قدردانی

نویسندگان این مقاله مراتب تشکر و قدردانی خود را از واحد توسعه تحقیقات بالینی مرکز آموزشی درمانی بیمارستان کمالی اعلام می‌دارند.

References

1. Morcel K, Camborieux L, Guerrier D. Mayer-Rokitansky-Küster-Hauser (MRKH) syndrome. Orphanet journal of rare diseases. 2007;2(1):1-9.
2. Sultan C, Biason-Lauber A, Philibert P. Mayer–Rokitansky–Kuster–Hauser syndrome: recent clinical and genetic findings. Gynecological Endocrinology. 2009;25(1):8-11.
3. Bombard DS, Mousa SA. Mayer–Rokitansky–Kuster–Hauser syndrome: complications, diagnosis and possible treatment options: a review. Gynecological endocrinology. 2014;30(9):618-23.
4. Morcel K, Guerrier D ,Watrin T, Pellerin I, Levêque J. The Mayer-Rokitansky-Küster-Hauser (MRKH) syndrome: clinical description and genetics. Journal de gynecologie, obstetrique et biologie de la reproduction. 2008;37(6):539-46.
5. Guerrier D, Mouchel T, Pasquier L, Pellerin I. The Mayer-Rokitansky-Küster-Hauser syndrome (congenital absence of uterus and vagina)–phenotypic manifestations and genetic approaches. Journal of negative results in biomedicine. 2006;5(1):1.
6. Oppelt PG, Lermann J, Strick R, Dittrich R, Strissel P ,Rettig I, et al. Malformations in a cohort of 284 women with Mayer-Rokitansky-Küster-Hauser syndrome (MRKH). Reproductive biology and endocrinology. 2012;10(1):57.
7. Patnaik SS, Brazile B, Dandolu V, Ryan PL, Liao J. Mayer–Rokitansky–Küster–Hauser (MRKH (syndrome: A historical perspective. Gene. 2015;555(1):33-40.
8. Boruah DK, Sanyal S, Gogoi BB, Mahanta K, Prakash A, Augustine A, et al. Spectrum of MRI appearance of Mayer-Rokitansky-Kuster-Hauser (MRKH) syndrome in primary amenorrhea patients. Journal of clinical and diagnostic research: JCDR. 2017;11(7):TC30.
9. Huepenbecker SP, Divine L, Chu CS, Mutch DG. Two sisters with Mayer-Rokitansky-Küster-Hauser syndrome and serous adenocarcinoma of the ovary. Gynecologic oncology reports. 2017;22:13-5.
10. Miao Y, Wen J, Huang L, Wu J, Zhao Z. Diagnosis and Management of Ovarian Tumor in Mayer-Rokitansky-Küster-Hauser (MRKH) Syndrome. Biomed Res Int. 2018;2018:2369430-. PubMed PMID: 29721502. eng.
11. Both S, Kluivers K, Ten Kate-Booij M, Weijenborg P. Sexual response in women with Mayer-Rokitansky-Küster-Hauser syndrome with a nonsurgical neovagina. American journal of obstetrics and gynecology. 2018 Sep;219(3):283 e1- e8. PubMed PMID: 30017684. Epub 2018/07/19. eng.
12. Torres-de la Roche LA, Devassy R,

[Downloaded from aums.abzums.ac.ir on 2026-10-31]

[DOI: 10.29252/aums.10.4.526]

Gopalakrishnan S, de Wilde MS, Herrmann A, Larbig A, et al. Plastic neo-vaginal construction in Mayer-Rokitansky-Küster-Hauser syndrome: an expert opinion paper on the decision-making treatment process. GMS Interdisciplinary plastic and reconstructive surgery DGPW. 2016;5:Doc08. PubMed PMID: 26904393. Pubmed Central PMCID: PMC4740437. Epub 2016/02/24. eng.

13. Guntram L, Zeiler K. 'You have all those emotions inside that you cannot show because of what they will cause': Disclosing the absence of one's uterus and vagina. Social science & medicine (1982). 2016 Oct;167:63-70. PubMed PMID: 27598551. Epub 2016/09/07. eng.

[Downloaded from aums.abzums.ac.ir on 2026-10-31]

[DOI: 10.29252/aums.10.4.526]

AUMJ Alborz University of Medical Sciences Journal

Alborz University of Medical Sciences Journal, October 2021, Vol. 10, No. 4: 526-530 *Case Report*

Mansoureh Yazdkhasti[1], Bita Badehnoosh[2]

[1] Department of Midwifery, School of Medicine, Social Determinants of Health Research Center, Alborz University of Medical Sciences, Karaj, Iran
[2] Department of Gynecology & Midwifery, Faculty of Midwifery and Assistant Professor, Alborz University of Medical Sciences, Karaj, Iran

Meyer-Rocky Tansky Syndrome with A Bicornuate Uterus: A Case Report

Received: 31 Jul 2020 ; Accepted: 12 Mar 2021

Abstract

Background: Mayer-Rokitansky-Küster-Hauser (MRKH) Syndrome is an agenesis of the Müllerian system. MRKH is the second most common cause of primary amenorrhea after gonadal dysgenesis. The uterus is absent or originally formed. Only two-thirds of the vagina is formed. The ovaries are present and the karyotype is feminine and natural. Secondary sexual characteristics appear but the woman has primary amenorrhea.

Materials and Methods: This study is a case report. The patient was a 17-year-old married woman who presented with persistent and monthly pain in the abdomen and back. They have never had a menstrual cycle before. She had a bicornuate uterus and was diagnosed with MRKH. They had suffered psychological trauma due to infertility on the part of their spouse's family and were divorcing their spouse.

Results" Demographic and fertility characteristics included: age 17 years, married, BMI:21.4, age at marriage 14 years, had secondary sexual characteristics, primary amenorrhea, vaginal length three centimeters. In hormonal test AMH = 6.1, TSH = 1.57, LH = 6, Prolactin = 253.4, 17 OHProgestrone = 1.0, FSH = 5.3 were reported.

Conclusion: There are few studies in Iran on the prevalence, causes and types of Rocky Tansky syndrome. This syndrome severely reduces the quality of life of adolescent and young girls. The high cost of surgical treatment and infertility puts a lot of burden on families. It also causes a lot of psychological trauma, especially to the patient. Therefore, these people need comprehensive support.

Keywords: Mayer-Rokitansky-Küster-Hauser (MRKH) Syndrome, Gonadal dysgenesis, Case report

***Corresponding Author:**

Department of Gynecology & Midwifery, Faculty of Midwifery and Assistant Professor, Alborz University of Medical Sciences, Karaj, Iran

Tell:02632266851
E-mail: b_badehnoosh@yahoo.com

[Downloaded from aums.abzums.ac.ir on 2026-10-31]

[DOI: 10.29252/aums.10.4.526]