

# ՌՈԿԻՏԱՆՍԿՈՒ-ԿՅՈՒՍՏԵՐԻ-ՄԱՅԵՐԻ-ՀԱՌԻՉԵՐԻ ՀԱՄԱԽՏԱՆԻՇ. ԱՄԲ, ՁՎԱԲՋԻՋՆԵՐԻ ՍՏԱՅՈՒՄ ԼԱՊԱՐՈՍԿՈՊԻԿ ԵՂԱՆԱԿՈՎ 2 կլինիկական դեպքերի հակիրճ ներկայացում

Իզաբելլա Հովսեփյան<sup>1\*</sup>, Անուշիկ Աբրահամյան<sup>1</sup>, Անուշ Ծառուկյան<sup>1,2</sup>, Խաչիկ Յանտուրյան<sup>1</sup>, Էդուարդ Համբարձումյան<sup>1,2</sup>

<sup>1</sup>Պրոդաբերության կենտրոն «Fertility center»

<sup>2</sup>Առողջապահության ազգային ինստիտուտ, Մարդու վերարտադրողականության ամբիոն (Երևան, ՀՀ)

\*Կոնտակտային հեղինակ՝  
e-mail: bella.hovsepyan@mail.ru

## Ամփոփագիր

Ռոկիտանսկու-Կյուստերի-Մայերի-Հաուզերի համախտանիշը արգանդի ապլազիայի ամենատարածված պատճառն է, հանդիպում է 4500 կանանցից 1-ի մոտ: Այս համախտանիշով կանանց բնորոշ է առաջնային անսպողությունը, որի հաղթահարման համար ցուցված է ԱՄԲ՝ փոխնակ մոր օգնությամբ: Ձվաբջիջների ստացումը հիմնականում կատարվում է ներհեշտոցային տարբերակով, սակայն երբեմն ձվարանների բարձր դիրքի պատճառով անհրաժեշտ է լինում ձվարանների պունկցիան կատարել անդրորովայնային ճանապարհով: Այս աշխատանքի նպատակն էր կիսվել մեր փորձով Ռոկիտանսկու-Կյուստերի համախտանիշով հիվանդների վարման հարցում այն դեպքերում, երբ ձվարանների անդրհեշտոցային հասանելիության բացակայության պատճառով ձվարանների պունկցիան կատարվել է լապարոսկոպիկ եղանակով: Նման իրավիճակը հանդիպում է ծայրահեղ հազվադեպ և պահանջում է հատուկ հմտություններ ռեպրոդուկտոլոգների կողմից, անհրաժեշտ սարքավորումներ ԱՄԲ լաբորատորիայից վիրահատարանում գործածելու համար, վիրաբուժական թիմի և սաղմնաբանների համագործակցություն:

**Հիմնաբառեր.** Ռոկիտանսկու-Կյուստերի-Մայերի-Հաուզերի համախտանիշ, ԱՄԲ, ձվարանների պունկցիա լապարոսկոպիկ եղանակով

Ներկայացվեց/Получено/Received 22.07.2024  
Գրախոսվեց/Рецензировано/Accepted 15.08.2024  
Տպագրվեց/Опубликовано/Published 15.10.2024  
DOI 10.54235/27382737-2024.v4.2-63

## ՆԱԽԱՊԱՏՄՈՒԹՅՈՒՆ

Ռոկիտանսկու-Կյուստերի-Մայերի-Հաուզերի համախտանիշը բնածին պաթոլոգիա է, որը զարգանում է նորմալ կարիոտիպով (46XX) կանանց մոտ՝ մյուսերից ծորանների աննորմալ զարգացման պատճառով և իրենից ներկայացնում է արգանդի, արգանդափողերի և հեշտոցի ամբողջական բացակայություն կամ թերզարգացում: Հանդիպման հաճախականությունը կազմում է 1-ը 4500-5000-ից: Համախտանիշը դասակարգվում է երկու խմբի՝ տիպիկ/տիպ I (մեկուսացված արգանդային հեշտոցային ագենեզիա) և ատիպիկ/տիպ II (երիկամների, կմախքի, սրտի և լսողական համակարգի լրացուցիչ անոմալիաներ): I տիպը ներկայացնում է փստահարված հիվանդների 56-72%-ը, մինչդեռ II տիպի համախտանիշի հաճախականությունը 28-44% է [1-3]:

Իզական սաղմի զարգացման 10-12 շաբաթվա ընթացքում մյուսերից ծորանները սկսում են վերածվել ներքին սեռական օրգանների: Մյուսերից խողովակների վերին մասը կազմում են արգանդափողերը: Միջին մասը միաձուլվում է՝ ձևավորելով արգանդի մարմինը և արգանդի վզիկը: Ստորին հատվածը կազմում է հեշտոցը (նրա վերին մասը): Այնուամենայնիվ, շատ հազվադեպ (մոտ 0.5% դեպքերում) այս գործընթացը խաթարվում է, ինչը հանգեցնում է մարմնի և արգանդի վզիկի, ինչպես նաև հեշտոցի վերին հատվածի 2/3-ի զարգացման խանգարման:

Ռոկիտանսկու-Կյուստերի համախտանիշով հիվանդներն ունենում են նորմալ զարգացած արտաքին սեռական օրգաններ և երկրորդային սեռական հատկանիշներ: Ձվարաններն ունենում են անփոփոխ կառուցվածք, տեղակայումը հիմնականում նորմալից ավելի բարձր է: Հորմոնալ ֆոնը համապատասխանում է երկփուլ օվուլյացիոն դաշտանային ցիկլի, և որոշ կանայք ունենում են բնորոշ ցիկլային փոփոխություններ (կաթնագեղձերի գերլարում, ցավ որովայնի ստորին հատվածում) [1, 4, 5]:

Այս աշխատանքում մենք ներկայացնում ենք 2 կլինիկական դեպք, որոնց ժամանակ կատարվել է ֆոլիկուլների պունկցիա լապարոսկոպիկ եղանակով, և երկու դեպքում էլ կատարվածի արդյունքում հասել ենք հղիության (մի դեպքում՝ ծննդաբերություն առողջ պտղով, մյուս դեպքում՝ 21 շաբաթական զարգացող հղիություն), ինչը վկայում է այս կանանց մոտ պահպանված վերարտադրողական ներուժի մասին:

**ԱՆՊՏՂՈՒԹՅԱՆ ԲՈՒԺՈՒՄԸ**

Անպտղության հաղթահարման համար այս զույգերին ցուցված է ԱՄԲ: Նմանատիպ բուժառուներին այժմ հասանելի են հեշտոցային խողովակի լիարժեք ձևավորման պլաստիկ վիրահատությունները՝ կոլպոպոեզ, սակայն այն միշտ չէ, որ ապահովում է ներհեշտոցային մուտք դեպի ձվարաններ, քանի որ շատ հաճախ այս համախտանիշով բուժառուների մոտ ձվարանները ունենում են բարձր տեղակայում, ինչն էլ տեխնիկապես դժվար կամ անհնար է դարձնում ներհեշտոցային մուտքով ձվարանների պունկցիան: Այսպիսով, անհրաժեշտ է լինում ձվարանների պունկցիան կատարել լապարոսկոպիկ եղանակով:

Կարևոր է ընդգծել, որ թեև կանայք երբեք չեն հղիանա բնական ճանապարհով, այնուամենայնիվ, նրանք կարող են մայրանալ: Եթե նախկինում այս սինդրոմով կանանց միակ տարբերակը օրինական որդեգրումն էր, այժմ ժամանակակից օժանդակ վերարտադրողական տեխնոլոգիաների շնորհիվ, հղիության փոխնակ մայրությունը և արգանդի փոխպատվաստումը դարձել են պտղաբերության նոր տարբերակներ, որոնց շնորհիվ նրանք կարող են ունենալ գենետիկորեն իրենց երեխաներին:

**ԼԱՊԱՐՈՍԿՈՊԻԿ ԵՂԱՆԱԿՈՎ ՍՏԱՅՎԱԾ ԶՎԱԲՋԻՋՆԵՐԻ ՏԵՂԱՓՈՒՆՈՒՄԸ ԱՄԲ ԼԱԲՈՐԱՏՈՐԻԱ**

Լապարոսկոպիկ միջամտությունը կատարվել է ՀՀ ԱԱԻ Մանկաբարձության և գինեկոլոգիայի վիրաբուժական ամբիոնի կողմից ընդունված գործելակարգերի համաձայն: Հաշվի առնելով ձվաբջիջների լապարոսկոպիկ ասպիրացիայի առանձնահատկությունները՝ ֆոլիկուլների պունկցիան մոնիտորի էկրանի հսկողությամբ կատարվել է 17G տրամաչափով ասպիրացիոն ասեղի օգնությամբ, համաձայն Է.Մ. Համաբարձունյանի գրքում տրված նկարագրության [6]: Ծննդատնից դեպի Ֆերթիլիթի կենտրոն (10 րոպե ճանապարհ) իղենտիֆիկացված կունուլուս օօցիտար համալիրների և կենսանյութի տեղափոխման համար անհրաժեշտ սարքավորումներն են. շարժական թերմոստատ (Labotect), շարժական տաքացվող մակերես (Lab line), ԱՄԲ թասիկներ, ծայրակալներ, փորձանոթներ, արտածման սարք, պունկցիայի ասեղ, ջերմաչափ, թերմոստատ փորձանոթների համար, ձվաբջիջների լվացման և տեղափոխման նյութեր:

Լապարոսկոպիկ եղանակով ստացված ֆոլիկուլային հեղուկը փորձանոթներով տրվում է սաղմնաբանին, հեղուկը լցվում է թասիկների մեջ և դրվում տաքացվող մակերեսի վրա: Ստացված ձվաբջիջները լվացվում են հատուկ նյութերով, լցվում փորձանոթների մեջ և շարժական փորձանոթով 30 րոպեների ընթացքում տեղափոխվում ԱՄԲ լաբորատորիա:

Մեր կենտրոնում ունեցել ենք 2 բուժառու, ում ձվաբջիջները ստացվել են լապարոսկոպիկ եղանակով: Սաղմնաբանն անգեն աչքով առանձնացրել է ձվաբջիջները և 10 րոպեյում տեղափոխել ԱՄԲ լաբորատորիա: Ստորև ներկայացնում ենք այդ 2 կլինիկական դեպքերը: Երկու կանայք էլ ընդունվել են “Fertility Center” Պտղաբերության կենտրոն 2023 թվականին ԱՄԲ-ի և փոխնակ մոր կիրառման համար: Հաշվի առնելով երկու բուժառուների ձվարանների բարձր տեղակայումը և դրանց ներհեշտոցային հասանելիության բացակայությունը՝ վիրաբույժների և հիվանդների հետ իրականացվել են մի շարք լրացուցիչ խորհրդատվություններ: Դրանից հետո որոշում է կայացվել ԱՄԲ-ն իրականացնել ձվարանների լապարոսկոպիկ պունկցիայի միջոցով:

**ԿԼԻՆԻԿԱԿԱՆ ԴԵՊԷ**

Պացիենտը 25 տարեկան է, առաջնային անպտղություն 2 տարի, երկրորդային սեռական հատկանիշները զարգացած են նորմալ, կարիոտիպը 46XX, առկա է պոլիկիստոզ ձվարանների համախտանիշ, կատարված հեշտոցի պլաստիկ վիրահատություն (կոլպոպոեզ), հորմոնների մակարդակն արյան մեջ՝ AMH՝ 7.44 ng/ml, FSH՝ 6.67 mIU/ml, LH՝ 9.41 mIU/ml:

Կատարվել է ԱՄԲ անտագոնիստ գործելակարգի կիրառմամբ: Ձվարանների խթանումը սկսվել է դաշտանային ցիկլի 2-րդ օրվանից Մենոպուոն (FSH 75 ՄՄ, LH 75 ՄՄ), դաշտանային ցիկլի 9-րդ օրվանից ավելացվել է Ցետրոտիդ (ցետրոռելիքս 250մկգ) օրը 1 հատ 3 օր, որպես հրահրիչ օգտագործվել է Դեկապեպտիլ (տրիպտոռելին 0.1մգ/մլ) 3 հատ: Պունկցիան կատարվել է դաշտանային ցիկլի 13-րդ օրը լապարոսկոպիկ եղանակով: 20 ֆոլիկուլից ստացվել է 9 ձվաբջիջ, որոնք համապատասխան պայմաններում տեղափոխվել են ԱՄԲ լաբորատորիա: Արդյունքում ստացվել է G1 որակի 5 սաղմիկ (4-ը 3 օրական, 1-ը 5 օրական):

Փոխնակ մոր արգանդում առաջին տեղադրումից գրանցվել է հղիություն, սակայն 8 շաբաթականում



Աղյուսակ 1.

Կլինիկական դեպք 1	Կլինիկական դեպք 2
25 տարեկան	38 տարեկան
AMH՝ 7.44 FSH՝ 6.67 LH՝ 9.41	AMH՝ 0.763 FSH՝ 4.66 LH՝ 8.87
ձվաբջիջ	4 ձվաբջիջ
5 սաղմիկ	3 սաղմիկ
Հղիություն 3-րդ տեղադրումից	Հղիություն 1-ին տեղադրումից
Առանց բարդությունների զարգացող հղիություն, 21 շաբաթական	Ծննդաբերություն առողջ հասուն երեխայով

ավարտվել է չզարգացող հղիությամբ և դեղորայքային ընդհատմամբ 2-րդ տեղադրումից հղիություն չի գրանցվել: 3-րդ տեղադրումից գրանցվել է հղիություն, որը զարգանում է առանց բարդությունների, այժմ կազմում է 21 շաբաթական հղիություն:

**ԿԼԻՆԻԿԱԿԱՆ ԴԵՊԷ 2**

Պացիենտը 38 տարեկան է, առաջնային անպտղություն 1 տարի, երկրորդային սեռական հատկանիշները զարգացած են նորմալ, կարիոտիպը 46 XX, անամնեզում նշում է 2012թ-ին կատարված կոլպոպոեզ, առկա է ձվարանների ցածր պաշար AMH՝ 0.763ng/ml, FSH՝ 4.66mIU/ml, LH՝ 8.87mIU/ml: Կլինիկական դեպքի առանձնահատկությունը կայանում է նաև նրանում, որ համախտանիշը զուգորդվում է միզային համակարգի անոմալիայի հետ՝ կինն ունի 1 երիկամ:

Կատարվել է ԱՄԲ անտագոնիստ գործելակարգի կիրառմամբ: Ձվարանների խթանումը սկսվել է դաշտանային ցիկլի 2-րդ օրվանից Գոնալ-Ֆ (ֆոլիտրոպին ալֆա), դաշտանային ցիկլի 5-րդ օրվանից փոխարինվել է Մենոպաուոլ (FSH 75 ՄՄ, LH 75 ՄՄ) 375մգ, դաշտանային ցիկլի 9-րդ օրվանից ավելացվել է Ցետրոտիդ (ցետրոռեդիքս 250մկգ) օրը 1 հատ 2 օր, որպես հրահրիչ օգտագործվել է Դեկապեպտիլ (տրիպտոռեդին 0.1մգ/մլ) 2 հատ: Պունկցիան կատարվել է դաշտանային ցիկլի 12-րդ օրը լապարոսկոպիկ եղանակով: Հինգ ֆոլիկուլից ստացվել է 4 ձվաբջիջ, որոնք համապատասխան պայմաններում տեղափոխվել են ԱՄԲ լաբորատորիա: Արդյունքում ստացվել է 3 սաղմիկ (2-ը 3 օրական, 1-ը 5 օրական): Փոխնակ մոր առաջին տեղադրումից (2 սաղմիկ 3 օրական) արձանագրվել է հղիություն: Հղիությունը ընթացել է հարթ: Ծնվել

է առողջ բալիկ, 36 շաբաթական 5 օրական ժամկետում, 3160գ քաշով, 50սմ հասակով, Ապգարի սանդղակով 8/8 միավոր: Դեռևս առկա է 15 օրական սառեցված սաղմիկ:

Աղյուսակ 1-ում ներկայացված են Ռոկիտանսկու-Կյուստերի-Մայերի-Հաուզերի համախտանիշով տառապող հիվանդների հիմնական բնութագրերը:

Չնայած ձեռնարկված բոլոր նախազգուշական միջոցներին՝ երկու դեպքում էլ, ֆոլիկուլների պունկցիայի ժամանակ ձվաբջիջները բաց են թողնվել դուզլասյան խոռոչի հեղուկի մեջ: Նշված հեղուկը առանձին ասպիրացվել և փոխանցվել է սաղմնաբանին, որից հետո հաստատվել է դրանցում ձվաբջիջների առկայությունը: Առաջին կնոջ դուզլասյան խոռոչում հայտնաբերվել է երկու կոմուլուս-օոցիտային համալիր, իսկ երկրորդ կնոջ դուզլասյան խոռոչում՝ մեկ կոմուլուս-օոցիտային համալիր:

**ԵԶՐԱԿԱՑՈՒԹՅՈՒՆ**

Ժամանակակից վերարտադրողական տեխնոլոգիաների շնորհիվ հնարավոր է հասնել դրական արդյունքների նախկինում անլուծելի թվացող խնդիրների պարագայում: Հղիության բարձր մակարդակը վկայում է այս կանանց մոտ պահպանված վերարտադրողական ներուժի մասին: Մասնագիտացված ռեպրոդուկտիվ կենտրոններ ձվաբջիջների ժամանակին տեղափոխման, ինչպես նաև վիրաբուժական բաժանմունքում էմբրիոլոգի աշխատանքի համար անհրաժեշտ սարքավորումների առկայության, ձվաբջիջների անվտանգ տեղափոխման և ինչպես ռեպրոդուկտոլոգի, այնպես էլ գինեկոլոգ-վիրաբուժական թիմի բավարար փորձի շնորհիվ այս համախտանիշով կանանց մոտ կարելի է հասնել բարենպաստ վերարտադրողական արդյունքի:

ЛАПАРОСКОПИЧЕСКАЯ АСПИРАЦИЯ ООЦИТОВ В ПРОГРАММАХ ЭКО У ПАЦИЕНТОК, СТРАДАЮЩИХ СИНДРОМОМ РОКИТАНСКОГО-КЮСТЕРА-МАЙЕРА-ХАУЗЕРА.

Краткая презентация 2-х клинических случаев

**Изабелла Овсепян<sup>1</sup>, Анушик Абраамян<sup>1</sup>, Ануш Царукян<sup>1,2</sup>, Хачик Янтурян<sup>1</sup>, Эдуард Амабарцумян<sup>1,2</sup>**

<sup>1</sup>Клиника репродукции человека "Fertility center"

<sup>2</sup>Кафедра репродукции человека, НИЗ РА

**Абстракт**

Синдром Рокитанского-Кюстера-Майера-Хаузера встречается у 1 из 4,500–5,000 женщин. При этом синдроме наблюдается врожденное отсутствие матки и верхней трети влагалища, что делает естественную беременность невозможной. Однако современные репродуктивные технологии, такие как ЭКО с сурrogатным материнством, могут помочь женщинам с этим синдромом стать биологически-

ми родителями. Однако, нередко, несмотря на проводимые корректирующие хирургические вмешательства в создании полноценного влагалища (кольпопоз) интравагинальный доступ к яичникам бывает ограничен. В данной работе мы приводим 2 клинических случая лечения таких женщин с использованием лапароскопической пункции фолликулов. У обеих женщин в результате проведенных мероприятий была достигнута беременность (роды с одним здоровым ребенком в одном случае, прогрессирующая беременность в другом), что свидетельствует о сохранённом репродуктивном потенциале у таких женщин. При наличии необходимого оборудования и слаженной работы ведущих специалистов репродуктологов, команды оперативного блока, а также эмбриологов и наличии соответствующих условий для безопасной транспортировки яйцеклеток у женщин с синдромом Рокитанского-Кюстера-Майера-Хаузера можно достичь благоприятный репродуктивный исход.

LAPAROSCOPIC OOCYTE ASPIRATION IN IVF PROGRAMS IN PATIENTS SUFFERING FROM ROKITANSKY-KÜSTER-MAYER-HAUSER SYNDROME.

Brief report of 2 clinical cases

**Isabella Hovsepyan<sup>1</sup>, Anushik Abrahamyan<sup>1</sup>, Anush Tsarukyan<sup>1,2</sup>, Khachik Yanturyan<sup>1</sup>, Eduard Hambartsoumian<sup>1,2</sup>**

<sup>1</sup>Fertility center

<sup>2</sup>Department of Human Reproduction, NIH of Armenia

**Abstract**

The Rokitansky-Küster-Mayer syndrome occurs in 1 out of 4,500–5,000 women. This syndrome is characterized by a congenital absence of the uterus and the upper third of the vagina, making natural pregnancy impossible. However,

modern reproductive technologies, such as IVF with surrogacy, can help women with this syndrome become biological parents. Despite corrective surgical interventions to create a functional vagina (vaginoplasty), access to the ovaries via the vaginal route can often be limited. In this paper, we present two clinical cases of treating such women using laparoscopic follicle puncture. In both cases, pregnancy was achieved as a result of the procedures (one with a healthy live birth, the other with a progressing pregnancy), demonstrating the preserved reproductive potential of such women. With the necessary equipment, coordinated efforts of leading reproductive specialists, the surgical team, embryologists, and the availability of conditions for safe oocyte transport, women with Rokitansky-Küster-Mayer syndrome can achieve favorable reproductive outcomes.

**Գրականության ցանկ**

1. Morcel K, Camborieux L, Guerrier D. Mayer-Rokitansky-Küster-Hauser (MRKH) syndrome. Orphanet Journal of Rare Diseases. 2007
2. Herlin MK, Petersen MB, Brännström M. Mayer-Rokitansky-Küster-Hauser syndrome: a comprehensive update. Orphanet Journal of Rare Diseases. 2020; 15: 214.
3. Reichman DE, Laufer MR. Mayer-Rokitansky-Küster-Hauser syndrome: fertility counseling and treatment. Fertility and Sterility. 2010
4. Raziel A, Friedler S, Gidoni Y, Ben Ami I, Strassburger D, Ron-El R. Surrogate in vitro fertilization outcome in typical and atypical forms of Mayer-Rokitansky-Küster-Hauser syndrome. Hum Reprod. 2012 Jan;27(1):126-30. doi: 10.1093/humrep/der356. Epub 2011 Nov 3. PMID: 22052385.
5. Francesco Fedele, Alessandro Bulfoni, Stefano Salvatore, Massimo Candiani. Fertility options in Mayer-Rokitansky-Küster-Hauser syndrome. Clin. Exp. Obstet. Gynecol. 2021, 48(3), 453–460. <https://doi.org/10.31083/j.ceog.2021.03.24422>
6. Амбарцумян Э. Экстракорпоральное оплодотворение в деталях. Глава 5, Аспирация ооцитов. 2024, изд. Зангак. 496 стр