

AGGIORNAMENTO IN GINECOLOGIA PEDIATRICA: LA VISITA GINECOLOGICA

Peschiera del Garda (VR)
24 gennaio 2009

 Regione del Veneto	 Peschiera del Garda	 provincia verona	
			
Aggiornamento in ginecologia pediatrica: la visita ginecologica			
RESPONSABILI E SEGRETERIA SCIENTIFICA ED ORGANIZZATIVA Dott.ssa Mariela Bellavista Responsabile Clinica Ginecologia Pediatrica Clinica Pediatrica - Peschiera del Garda - Verona Tel. 0445 464011 - Fax 0445 6141216 Cell. 348 26 801 90 M.peschiera@univr.it - www.univr.it			
COORDINATORE SCIENTIFICO Dott. Massimo Salponesi Chirurgo Pediatrico Pediatra del Garda - VR Dott. Cristiano C. Rossi Chirurgo Pediatrico Pediatra del Garda - VR Dott. Antonio Di Stefano Responsabile Ambulatorio Ginecologia Pediatrica Peschiera del Garda - VR		COMITATO SCIENTIFICO Dott. Massimo Salponesi Responsabile Clinica Pediatrica in Pediatra del Garda - VR Dott. Antonio Di Stefano Pediatra - Peschiera del Garda - VR Dott. Luca Di Stefano Pediatra - Peschiera del Garda - VR Dott. Antonio Di Stefano Responsabile Ambulatorio Ginecologia Peschiera del Garda - VR	
RELATORI: Dott. Luca Vismonte Di Costi, Firenze Dott. Antonio Di Stefano, Peschiera del Garda (VR) Dott. Massimo Salponesi, Verona Dott. Luca Di Stefano, Verona Dott. Antonio Di Stefano, Verona Dott. Massimo Salponesi, Verona Dott. Antonio Di Stefano, Verona Dott. Massimo Salponesi, Verona Dott. Antonio Di Stefano, Verona		MODERATORE: Dott. Massimo Salponesi Pediatra del Garda (VR)	
24 Gennaio 2009 Golf Parc Hotel Paradiso Peschiera del Garda (VR)			
		SEGRETERIA ORGANIZZATIVA Dott.ssa Mariela Bellavista Via A. Moro 2 - 37132 Verona Tel. 0445 6141216 Fax 0445 6141217 www.univr.it	

MALFORMAZIONI UTERO- VAGINALI E.....

A. D'ALESSIO
CHIRURGIA PEDIATRICA
LEGNANO (MI)



Caso clinico 1

S.S., femmina, 11 anni

Visita PS pediatrico

▪ **Anamnesi:** dolore addominale da 3 gg con nausea
Menarca 4 giorni prima. Non febbre né vomito.

Alvo regolare

Paziente in buone c.g., lieve pallore

▪ **E.O.:** addome ben trattabile, respiro libero
Grandi e piccole labbra normosviluppate. Ostio
vaginale regolare. Ano normoposto

▪ **Esami ematochimici:** G.B. 10.760/dl, NE 70,6%,
Fibrinogeno 466 mg/dl; glucosio, elettroliti,
amilasi, bilirubina, urea, creatinina proteine tot.
nella norma

Es. urine e urinocultura neg.



Ecografia addome

- Loggia renale destra disabitata
- Ipertrofia rene sin (\emptyset long 11 cm); buona differenziazione cortico-midollare; lieve pielectasia
- Non valutabile scavo pelvico per scarsa distensione vescicale
 - Non raccolte in FID



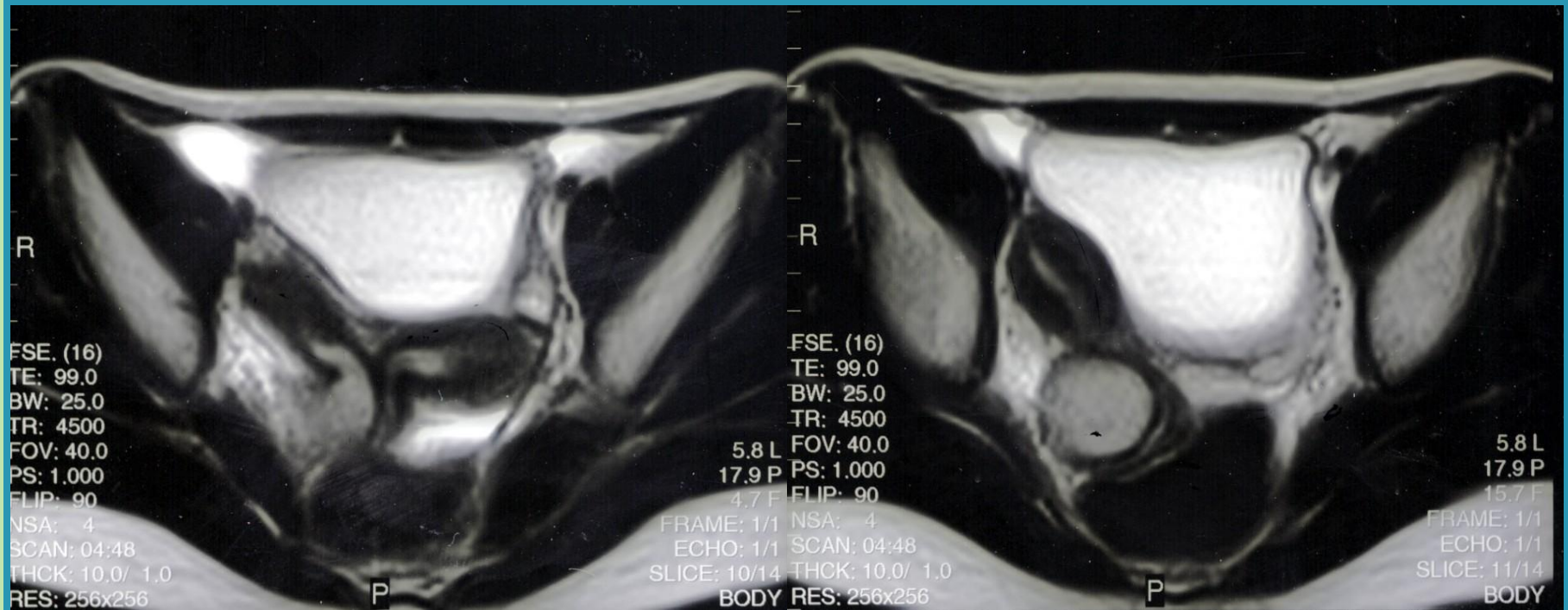
Ecografia pelvica

- Ovaie nella norma. Dismorfismo uterino
- Lesione tondeggiante disomogeneamente ipoecogena con \varnothing 35 mm, a ridosso e indissociabile dalla cervice uterina



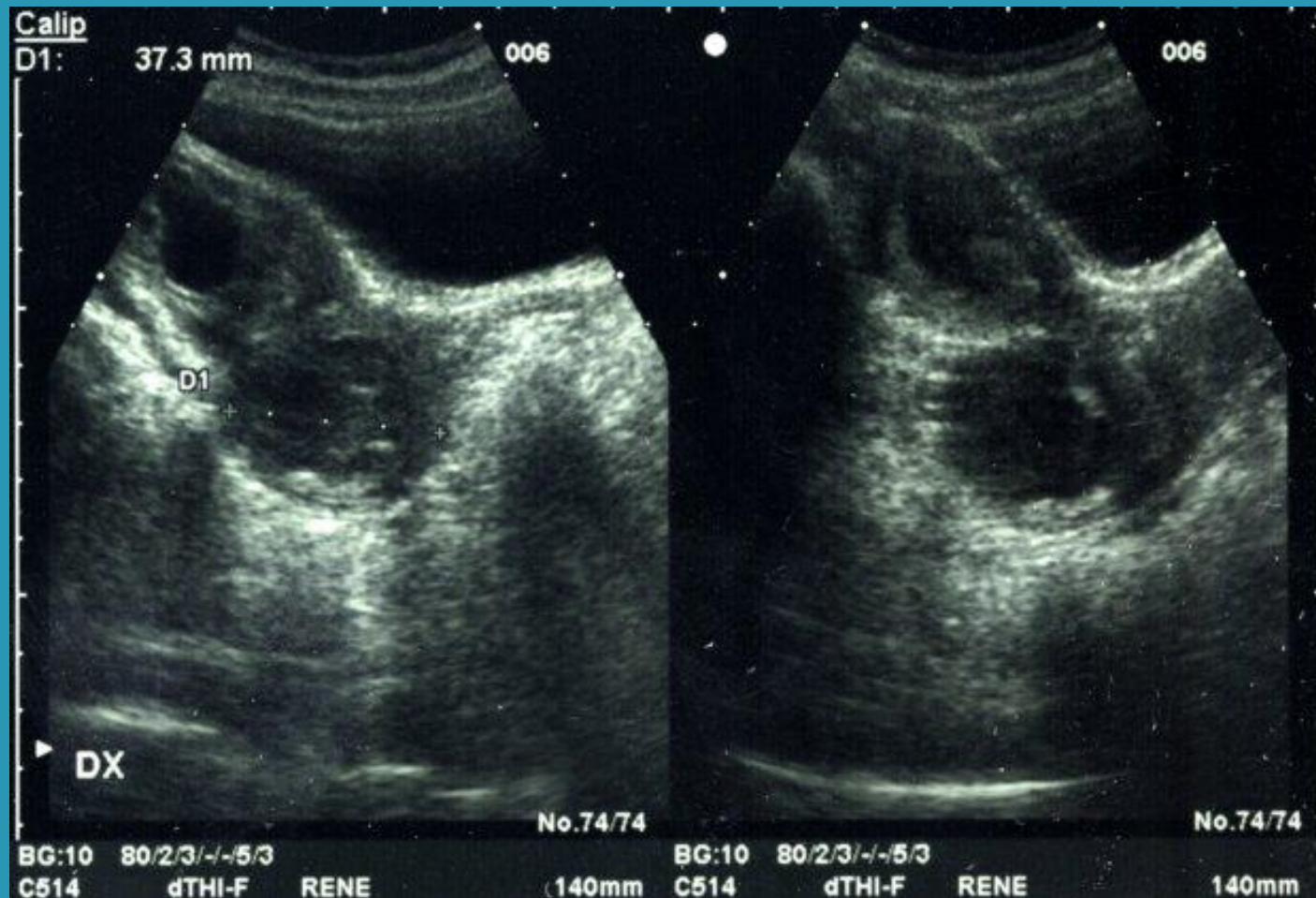
RMN pelvi

Utero didelfo. Espansione ovalare paramediana destra, a ridosso del collo uterino, senza un piano di clivaggio dimostrabile, da riferire a contenuto ematico



Ecografie pelviche in rapporto a diverse fasi del ciclo

Variazione minima del volume della raccolta paracervicale (\varnothing max 44 mm)



Visita ginecologica in narcosi

- Imene circolare compiacente; introdotto speculum da virgo, si reperta cervice uterina unica
- Ecografia transvaginale: massa cistica latero-posteriore destra, a contorni netti e contenuto maldefinibile su cui si esegue agoaspirato ecoguidato (materiale gelatinoso muco-ematico)
- Utero didelfo associato a: emivagina destra settata; agenesia renale destra



Quadro malformativo annoverabile tra le anomalie di sviluppo dei dotti Mülleriani (MDA - Müllerian duct anomalies)

- Incidenza nella popolazione femminile variabile (0.16-10%):
 - 1% popolazione generale
 - 3% popolazione con turbe della fertilità

Topics in Magnetic Resonance Imaging
14(4): 269-280
© 2003 Lippincott Williams & Wilkins, Inc., Philadelphia

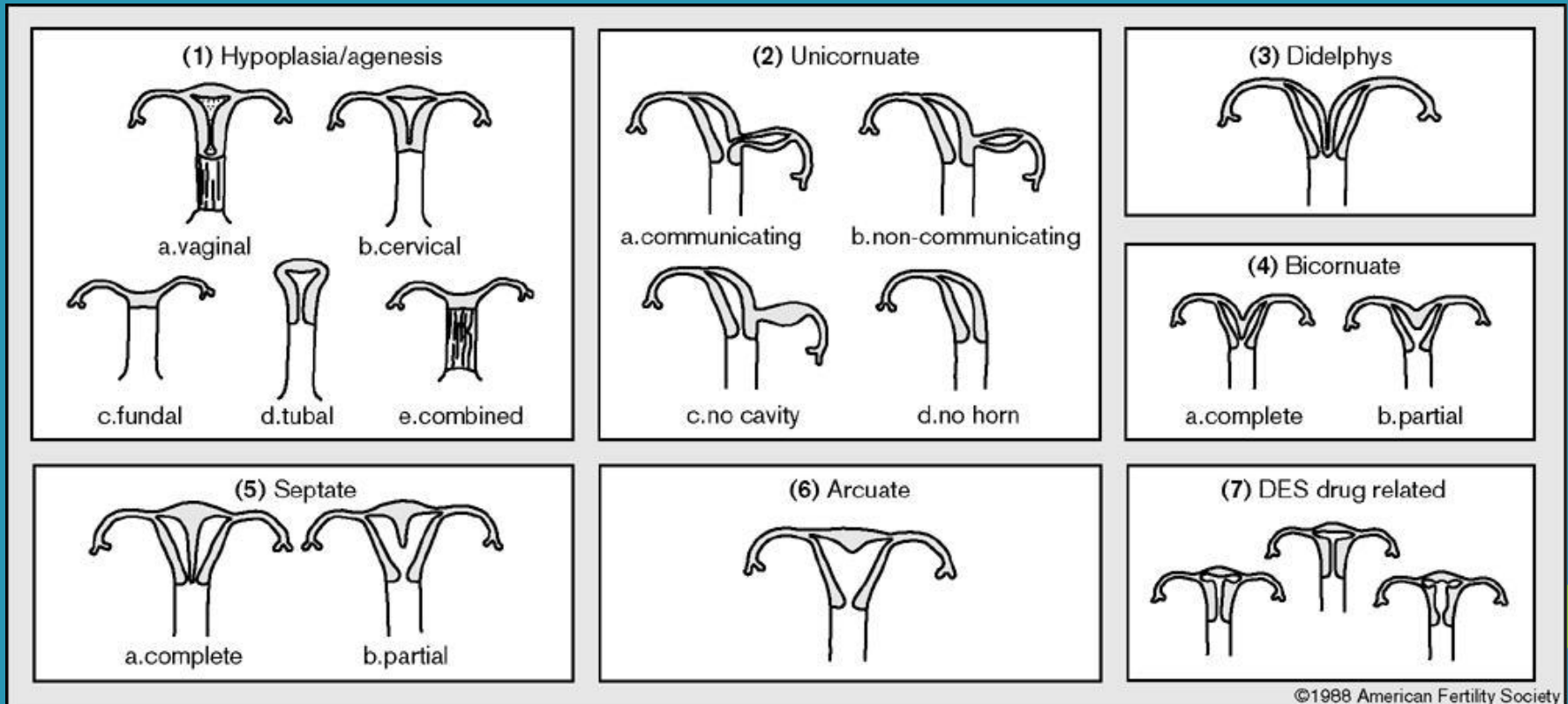
Magnetic Resonance Imaging of Mullerian Duct Anomalies of the Uterus

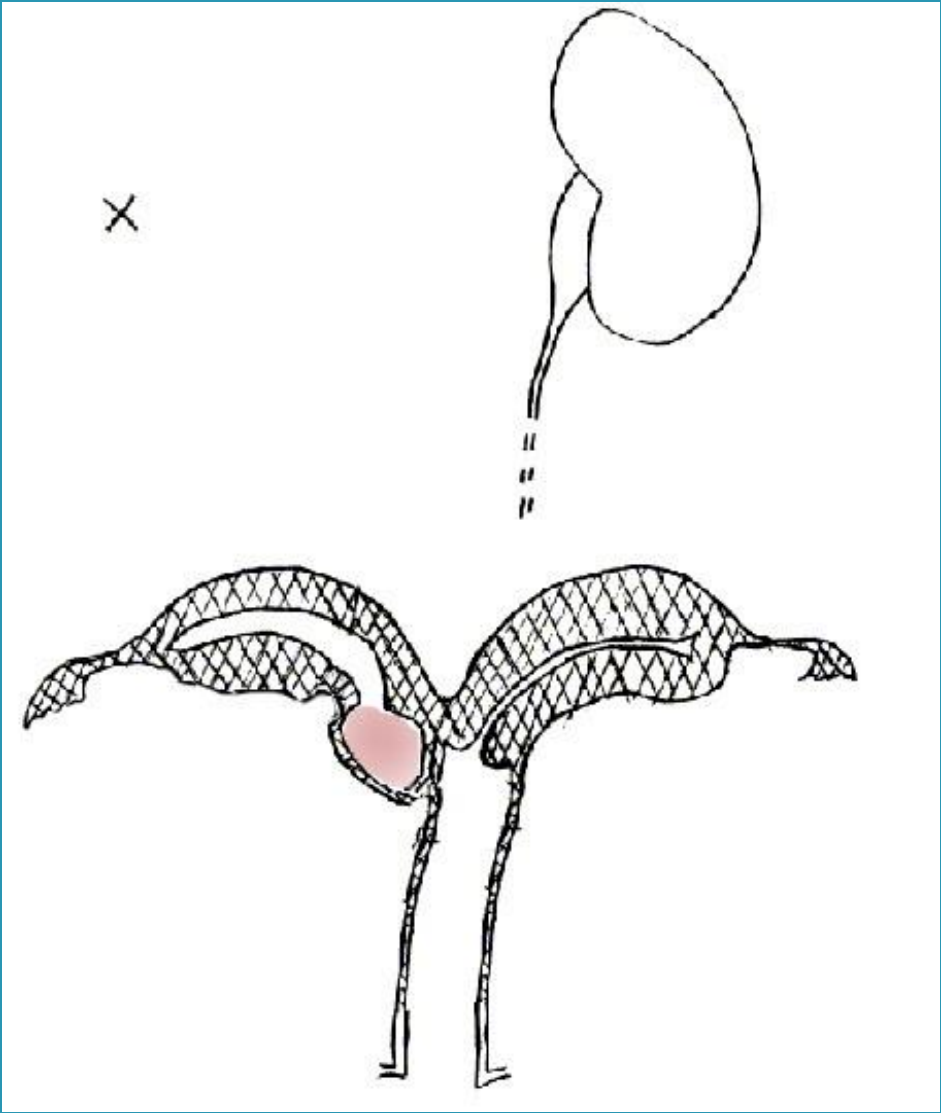
Robert N. Troiano, M.D.



Classificazione malf. uterine

Buttram and Gibbons (1979) adottata dall' American Society of Reproductive Medicine (1988)





Caso clinico 2

- P.S., femmina, 11 anni
- Visita PS pediatrico per episodio di ritenzione acuta di urina
- Anamnesi: riferiti altri 3 episodi analoghi nell'ultimo anno
- A 4 aa. diagnosi di agenesia renale destra
 - Cateterizzazione vescicale: non visibile introito vaginale
- Ecografia pelvica: utero non visualizzabile
 - RMN scavo pelvico: non riconoscibili strutture utero-vaginali



Laparoscopia esplorativa

Assenza dell'utero

Assenza delle tube di Falloppio

Ovaie di forma oblunga, con evidenti follicoli

SINDROME DI MAYER-ROKITANSKY- KUSTER-HAUSER

- Incidenza 1: 4000-5000 nate



SCREENING DELLE MALFORMAZIONI ASSOCIATE

- **Malformazioni scheletriche (12%)**
- **RMN colonna lombo-sacrale**
- **Rx colonna cervicale e dorsale**

- **Malformazioni renali (33%)**
- **Ecografia vie urinarie (agenesia renale destra)**

- **Malformazioni cardiache (9%)**
- **ECG**
- **Ecocardiogramma**



SINDROME DI MAYER- ROKITANSKY-KUSTER-HAUSER

AGENESIA UTERO-VAGINALE COMPLETA

Neovagina (sigma o ileo)

Tecnica di Vecchietti

PRESENZA DI ABBOZZO UTERO-
VAGINALE

(III PROSSIMALE)

Pull-through vaginale





CLASSIFICAZIONE MALF. VAGINALI

- Assenza congenita della vagina
 - S. di Mayer-Rokitansky-Kuster-Hauser
- Disordini della fusione longitudinale
 - Duplicazione vaginale
 - Setto vaginale longitudinale
 - Setto vaginale longitudinale monolaterale ostruente
- Disordini della fusione trasversale
 - Setto vaginale trasverso incompleto
 - Setto vaginale trasverso completo
 - Imene imperforato (?)



CLINICA

- Non-ostruttive
 - Asintomatiche
 - Irregolarità mestruali persistenti
 - Poliabortività
 - Infertilità



CLINICA

Ostruttive

- Epoca neonatale
 - Bulging interlabiale
 - Massa addomino-pelvica: idrocolpo, idrometrocolpo



CLINICA

▪ Ostruttive

- *Epoca puberale*

- Amenorrea primaria, secondaria o irregolarità mestruali persistenti

- Dolori addominali ciclici

- Massa pelvica: ematocolpo, ematometra, ematometrocolpo

- Ostruzione urinaria estrinseca





Association of Renal Agenesis and Mullerian Duct Anomalies

Saying Li, Aliya Qayyum, Fergus V. Coakley, and Hedvig Hricak

Method: A 5 year retrospective review of MR records identified 57 patients with MDAs. Associated renal anomalies were correlated with the various types of MDAs.

Results: Renal agenesis was found in 17 (29.8%) of 57 patients. No other renal anomalies were identified. Renal agenesis was more frequent in patients with uterus didelphys (13/16 cases). Renal agenesis was also seen in patients with uterine agenesis (2/5 cases) and unicornuate uterus (2/7 cases). All 11 cases of obstructed uterus didelphys were associated with renal agenesis ipsilateral to the side of the obstructing transverse hemivaginal septum.

Conclusion: Renal agenesis is more commonly seen in uterus didelphys than in other types of MDAs. Renal agenesis in patients with uterus didelphys is often ipsilateral to an obstructing, transverse, hemivaginal septum.