

УЛОГАТА НА МЕДИЦИНСКАТА СЕСТРА ВО ПОДГОТОВКА, ТРЕТМАН И НЕГА НА ПАЦИЕНТ СО SYNDROMA WUNDERIYCH

Јованчевска Д., Панова Г., Газепов С., Панова Б., Николовска Л., Цидрова В., Шуманов Ѓ.

Медицински центар-Кочани, Факултет за медицински науки Универзитет „Гоце Делчев“ -Штип

Апстракт

Вовед: Претставува комплексно заболување кое вклучува абнормалности на репродуктивните органи во смисол на дупликации на внатрешните органи кои најчесто вклучуваат унилатерална гинатреззија комбинирано со абнормалности на уринарниот систем од кои најчесто се јавува ипсилатерална агенезија на бубрег. Реналната агенезија во Sindromot Wunderiych е хомолатерална, поради што како и во сите случаи на еднострана агенезија не дава симптоматологија. Другиот бубрег компензаторно се наголемува и ги презема сите функции. Кај првите симптоми на заболувањето се појавуваат обично со манарха, тогаш се формира хематоколпос, хематометра, и/или хематосалпинкс кои ги даваат симптомите на овој синдром. Се појавува болка во дисталниот дел на абдоменот и палпабилна туморозна маса во малата карлица. Потоа се појавува дисменореа која обично е пропратена со предменструални болки, кои обично се појачуваат за време на менструалното крварење.

Цел: Улогата на дијагностички имиџинг методи, со различна сензитивност и специфичност кои се користат поради комплексноста на синдромот. Улогата на медицинска сестра при поставување на дијагноза на најнеинвазивен начин имајќи ја предвид возраста на пациентката.

Комуникација со пациентката и целото семејство. Објаснување за понатамошниот тек на болеста и начини на нејзино решавање. Сугерирање на останатите женски членови на семејството (евентуално присуство на помлади женски членови за консултација со гинеколог.

Материјал и методи: Клинички и дијагностички методи за дијагностицирање, односно улогата на ултразвук, и.в. урографија и компјутерска томографија. Ехо на уринарен тракт и мала карлица, нативна графија на уринарен тракт, И.В. урографија, К.Т. на абдомен и мала карлица.

Резултати: Во медицинската литература се сретнува податок за појава на синдромот на секоја 6000 прегледана жена. Кај не се сретнати два случаи во едно семејство.

Дискусија: Во литературата се опишани случаи кај кои менструалниот циклус е нормален, па покасно се поставува дијагнозата. Раритетен факт на нашата студија е потврдување на овој синдром во иста фамилија. Во литературата се сретнуваат два одделни случај во светот на појава на Sindromot Wunderiych иста фамилија, едниот кај мајка и ќерка, а другиот случај кај две сестри.

Заклучок: е многу ретко но не и исклучително заболување. Дијагнозата се поставува тешко поради : Фактот дека не се мисли на овој синдром. Често станува збор за пациентки во развој, девиси кај кои не можат да се извршат сите потребни испитувања во смисол на вагинална ултрасонографија и ХСГ. Улогата на медицинската сестра при поставување на дијагнозата, соработка со пациентот, комуникација со фамилијата на која треба да им се објасни за да побарат преглед на останатите женски членови во семејството бидејќи е еден од основните начини да се открие овој синдром.

Клучни зборови: Sindromot Wunderiych, вагинална ултрасонографија, ХСГ.

УЛОГА НА МЕДИЦИНСКА СЕСТРА ВО ПОДГОТОВКА, ТРЕТМАН, НЕГА НА ПАЦИЕНТ СО WUNDERLICH SINDROM И НЕГОВО ЛЕКУВАЊЕ

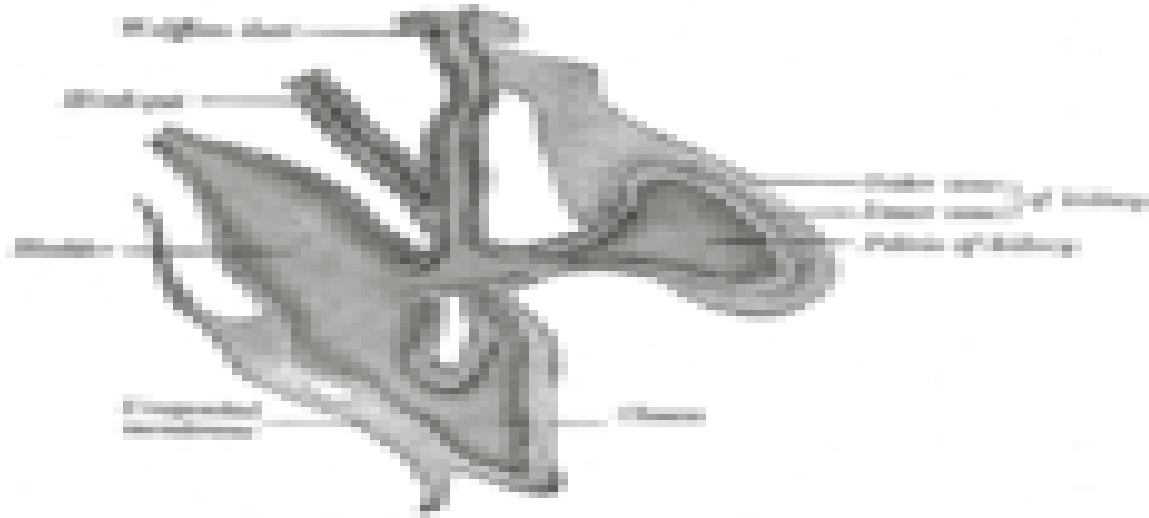
Вовед

Претставува комплексно заболување кое вклучува абнормалности на репродуктивните органи во смисол на дупликации на внатрешните органи кои најчесто вклучуваат унилатерална гинатрезија комбинирано со абнормалности на уринарниот систем од кои најчесто се јавува ипсилатерална агенезија на бубрег. Реналната агенезија во Sindromot Wunderlich е хомолатерална, поради што како и во сите случаи на еднострана агенезија не дава симптоматологија. Другиот бубрег компензаторно се наголемува и ги презема сите функции. Кај првите симптоми на заболувањето се појавуваат обично со манарха, тогаш се формира хематоколпос, хематометра, и/или хематосалпинкс кои ги даваат симптомите на овој синдром. Се појавува болка во дисталниот дел на абдоменот и палпабилна туморозна маса во малата карлица. Потоа се појавува дисменореа која обично е пропратена со предменструални болки, кои обично се појачуваат за време на менструалното крварење.

Ембрионалниот развој и пореметувањата во истиот

- *Со овој труд ќе го дефинирам ова ембрионално пореметување, кое не е многу застапено во светски рамки, како и ќе ги објаснам симптомите, дијагнозата и третманот на истиот.*
- Wunderlich Sindrom е синдром што претставува комплексно заболување кое вклучува абнормалности на репродуктивните органи во смисол на дупликации на внатрешните органи, кои најчесто вклучуваат унилатерална гинатрезија (со хемихематоколпос, хемихематометра и/или хемихемато-салпинкс) комбинирано со абнормалности на уринарниот систем, од кои најчесто се јавува ипсилатерална агенезија на бубрег.
- Во развитокот на уринарниот тракт постојат три фази:
 - *Пронефрос*
 - *Мезонефрос*

Метанефрос



Слика 2. Примитивен бубрег

- Вродените аномалии на бубрезите ги делиме на повеќе подгрупи секоја од нив брои неколку типови.
- Аномалии во број
- Аномалии во големина
- Аномалии во положба
- Аномалии во облик
- Аномалии во структура
- Репродуктивните органи кај жената претежно настануваат од Милеровите канали. Тие го добиле името по германскиот физиолог Јоханес Петер Милер, кој во 1830 година за првпат ги опишал.
- Пречките во развојот може да резултираат со отсуство на утерус (Милерова агенезија) или утерини малформации.
- Раниот развој на уринарниот (екскреторниот) и гениталниот (репродуктивниот) систем почнува од задничка основа.

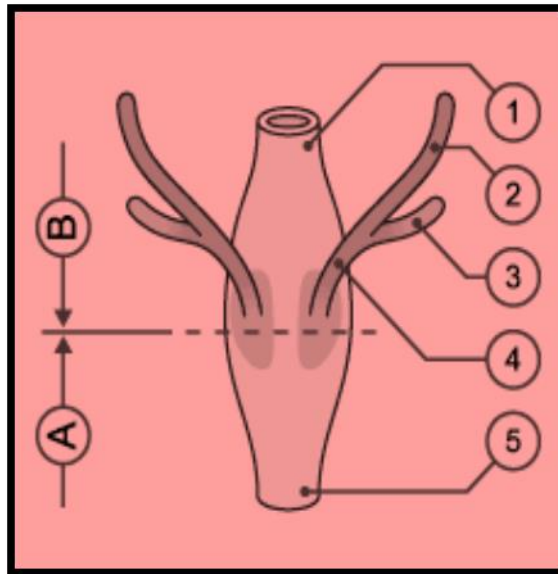
-Двата система делат заеднички структури за време на еден дел од ембрионалниот развој, но анатомски се одвоени на раѓањето.

-Одвојувањето кај мажот не е комплетно, па така уретрата служи како нормален изводен канал и за урината и за семената течност.

-Кај жените уретрата и вагината се отвораат во ист вестибулум.

- А - Дел од гениталниот систем

Б - Дел од уринарниот систем

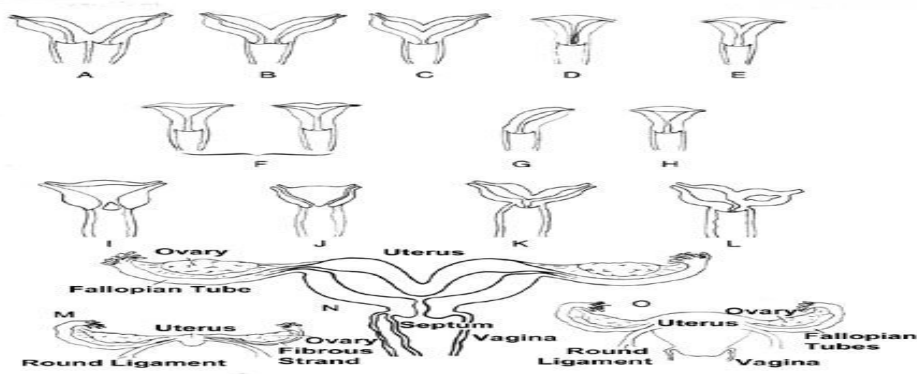


1.Примарен синус urogenitalis

2.Мезонефритичен канал

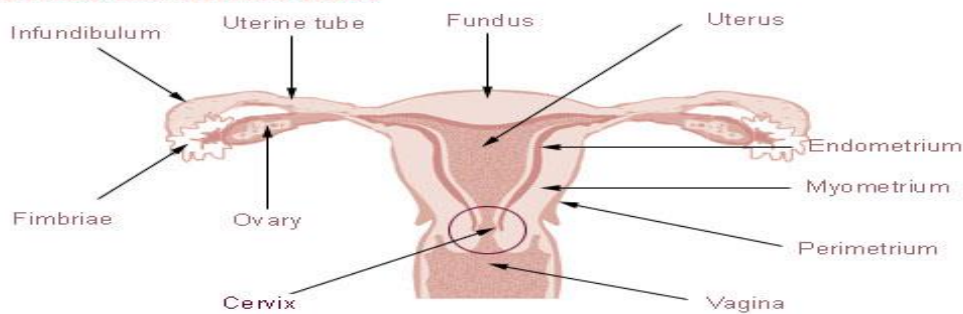
Од парамезонефритичниот канал (Mülleri) се развиваат:

- матката (uterus);
- јајцеводот (tuba uterina fallopi);
- вагината (vagina) – горните.
- Додека пак, од sinus urogenitalis
- се развиваат:
- вагината – долната;
- уретрата (urethra);
- влезот во вагината (vestibulum vaginae);
- уретралните, парауретралните и вестибуларните жлезди;
- (glandulae urethrales, paraurethrales, vestibulares).
- Аномалиите на утерусот се класифицирани според АСРМ (The American Society of Reproductive Medicine) на:
- Тип 1: аплазија или агенезија на матката;
- Тип 2: утерус уникорнис (G),
- Тип 3: утерус диделфус (A) ,
- Тип 4: утерус бикорнис (B)
- Тип 5: утерус септус (D).
- Тип 6: аномалии кои настануваат поради земање на хормонска терапија во тек на феталниот живот.



- Матката е изградена од три слоја:
- *периметриум* - надворешен мазен слој;
- *миометриум* - средниот мускулен слој;
- *ендометриум* - внатрешен слој на слузница.

Uterus and Uterine tubes



- Гениталните органи не се визуализираат на нативните снимки. Најдобар начин на рендгенско прикажување претставува ХСГ. При ова снимање најчесто ги проучуваме состојбата на кавум утери и на цервиксот.
- Изгледот на бубрежната карлица и чашичниот систем, двата уретери и везика уринариа се добиваат со правење на контрастни снимки на бубрезите - од кои најчесто употребувана е и.в. урографија.

Цел: приказ на случај со WUNDERLYCH SINDROM на дванаесет годишно девојче. Интересно е што се јавува во иста фамилија кај две сестри, во која третата сестра е потполна здрава, Случајот е еден од малубројните прикажани во светот, каде WUNDERLYCH SINDROM се јавува во иста фамилија кај две сестри. Во истата фамилија постои уште една постара сестра која е потполно здрава.

Улогата на дијагностички имиџинг методи, со различна сензитивност и специфичност кои се користат поради комплексноста на синдромот.

Улогата на медицинска сестра при поставување на дијагноза на најнеинвазивен начин

имајќи ја предвид возраста на пациентката.

Комуникација со пациентката и целото семејство. Објаснување за понатамошниот тек на болеста и начини на нејзино решавање. Сугерирање на останатите женски членови на семејството (евентуално присуство на помлади женски членови за консултација со гинеколог. Едуцирање на женските членови на семејството (како воопшто и сите жени) за редовни прегледи кај гинеколог на 6 месеци или година со цел превенција и рано откривање на ЦА ПВУ.

Методи на преглед користени во ПЗУ: Др-Ѓоше Куманово

-Ехосонографија на уринарен тракт и мала карлица; како неинвазивна метода, без рентгенско зрачење. Методата е ефтина и најдостапна во наши услови.

-На УЗ преглед се детектира дупликатура на утерусот и тумороза маса во едниот утерус од менструалната течност во блокираната вагина. Десниот бубрег не се визуелизира, левиот е компензаторно наголемен.

-Нативна граfiја на уринарен тракт;

-И.В. урографија;

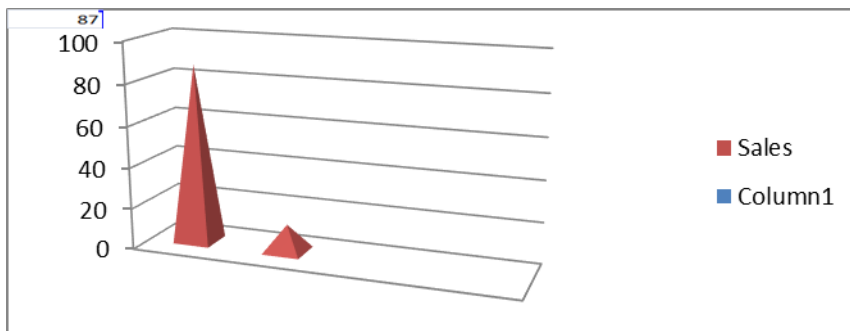
-ХСГ кај пациентка не е направена поради возраста на пациентката: Методи на преглед користени во ПЗУ: Др-Ѓоше - Куманово

Компјутерска томографија на абдомен и мала карлица; Десниот бубрег не се детектира, левиот бубрег е компензаторно наголемен. Во малата карлица се детектира утерус дуплекс.

- Симптоми-болка, палпабилна маса во мала карлица
- Реналната агенезија во Sindromot Wunderlych е хомолатерална, поради што како и во сите случаи на еднострана агенезија не дава симптоматологија. Другиот бубрег компензаторно се наголемува и ги презема сите функции.
- Во дијагностицирањето на овој синдром можат да се користат сите имиџинг методи за докажување на реналната агенезија, како и докажување на дупликатура на утерус, зависно првенствено од возраста на пациентките.
- Превенцијата сè уште не е позната затоа што не е позната генезата на болеста (постојат повеќе теории за генеза).
- Дијагнозата е од големо значење за понатамошен третман.
- Раната дијагноза е невозможна бидејќи првите симптоми кај пациентката се појавуваат со менарха.
- Според американските автори и истражувачи на овој синдром, терапијата е хируршка.

- Според француските автори, пак, не е потребна хируршка интервенција, и третманот се заснова на индивидулни гледишта
- Генерално, медицинско откивање, рана дијагноза и третман на овој синдром, значи зачувување на нормална плодност и спречување на некои медицински компликации.
- Како најчеста аномалија на бубрежниот систем е овој синдром е ренална агенезија со преваленца на десната страна , затоа кај сите пациенти кои ја презентираат ваквата симптоматска појава да се испита уринарен тракт.
- Едуцирање на женските членови на семејството (како воопшто и сите жени) за редовни прегледи кај гинеколог на 6 месеци или година со цел превенцијата и рано откривање на ЦА ПВУ.
- Превенцијата сè уште не е позната затоа што не е позната генезата на болеста (постојат повеќе теории за генеза).
- Дијагнозата е од големо значење за понатамошен третман.
- Раната дијагноза е невозможна бидејќи првите симптоми кај пациентката се појавуваат со менарха.
- Според американските автори и истражувачи на овој синдром, терапијата е хируршка.
- Според француските автори, пак, не е потребна хируршка интервенција, и третманот се заснова на индивидулни гледишта
- Генерално, медицинско откивање, рана дијагноза и третман на овој синдром, значи зачувување на нормална плодност и спречување на некои медицински компликации.
- Како најчеста аномалија на бубрежниот систем е овој синдром е ренална агенезија со преваленца на десната страна , затоа кај сите пациенти кои ја презентираат ваквата симптоматска појава да се испита уринарен тракт.
- Едуцирање на женските членови на семејството (како воопшто и сите жени) за редовни прегледи кај гинеколог на 6 месеци или година со цел превенцијата и рано откривање на ЦА ПВУ.
- Малформациите на системот од Милеровите канали се јавува со инциденца од 0,001-0,005 % од популацијата
- Во медицинската литература се стретнува податок дека овој синдром се појавува на секоја 6.000-та прегледана жена

- Во светската литература се сретнуваат два одделни случаи на фамилијарна појава на синдромот, едниот кај мајка и ќерка, а другиот случај е појава кај две сестри.



- Wunderlich синдром е многу ретко нарушување кое се јавува при раѓање
- Дијагнозата се поставува тешко, поради фактот што не се мисли на овој синдром и дека симптомите се некарактеристични
- Малформации на матката се поретки, но често пропратени со малформации на други органи и системи,
- Постојат бројни бубрежни аномалии кои се јавуваат почесто, изолирани или во склоп на повеќе синдроми.
- Wunderlich синдром е многу ретко нарушување кое се јавува при раѓање
- Дијагнозата се поставува тешко, поради фактот што не се мисли на овој синдром и дека симптомите се некарактеристични
- Малформации на матката се поретки, но често пропратени со малформации на други органи и системи,
- Постојат бројни бубрежни аномалии кои се јавуваат почесто, изолирани или во склоп на повеќе синдроми.

Приказ на случај со WUNDERLYCH SINDROM на дванаесет годишна девојка J.C. Случајот е еден од малубројните прикажани во светот, каде WUNDERLYCH SINDROM се јавува во иста фамилија кај две сестри. Во истата фамилија постои уште една постара сестра која е потполно здрава.

Улогата на дијагностички имидинг методи, со различна сензитивност и специфичност кои се користат поради комплексноста на синдромот.

Улогата на медицинска сестра при поставување на дијагноза на најнеинвазивен начин имајќи ја предвид возраста на пациентката.

Комуникација со пациентката и целото семејство. Објаснување за понатамошниот тек на болеста и начини на нејзино решавање. Сугерирање на останатите женски членови на семејството (евентуално присуство на помлади женски членови за консултација со гинеколог. Едуцирање на женските членови на семејството (како воопшто и сите жени) за редовни прегледи кај гинеколог на 6 месеци или година со цел превенција и рано откривање на ЦА ПВУ.

Материјали и методи: Клинички и дијагностички методи за дијагностицирање, односно улогата на ултразвук, и.в. урографија и компјутерска томографија користени во ПЗУ “Др Ѓоше”.

Методи на преглед

- Ехо на уринарен тракт и мала карлица
 - Нативна граfiја на уринарен тракт
 - И.В. урографија
 - К.Т. на абдомен и мала карлица

Статистика: Се користат атрибути на дескриптивната статистика и мултипла регресиона анализа. Раритетен факт на нашата студија е потврдување на овој синдром во иста фамилија. Во литературата се сретнуваат два одделни случај во светот на појава на WUNDERLYCH SINDROM иста фамилија, едниот кај мајка и ќерка, а другиот случај кај две сестри. Во медицинската литература се сретнува податок за појава на синдромот на секоја 6000 прегледана жена. Заклучок

- WUNDERLYCH SINDROM е многу ретко но не и исклучително заболување.
- Дијагнозата се поставува тешко поради :
- Фактот дека не се мисли на овој синдром
- Често станува збор за пациентки во развој, девиси кај кои неможат да се извршат сите потребни испитувања во смисол на вагинална ултрасонографија и ХСГ.
- Во литературата се опишани случаи кај кои менструалниот циклус е нормален, па покасно се поставува дијагнозата.

Улогата на медицинската сестра при поставување на дијагнозата, соработка со пациентот, комуникација со фамилијата на која треба да им се објасни за да побарат преглед на останатите женски членови во семејството бидејќи е еден од основните начини да се открие овој синдром.

Користена литература

1. Arthur C.Guyton – Medicinska fiziologija
2. K.Anderson; J.W.Mc Aninch Uterus didelphia with left hematocolpos and ipsilateral renal agenesis
3. JL Brun – Malformations uterine et sterilitate
4. H.Dodat ; M.Philbert .L.Febrey ; P.Chatelain Association agenesie renale et malformation genetale chez la – fillette.Pediatrie
5. David Sutton Radiology
6. Dr – D.Dimcevski ; HSG
7. Duancic Vjekoslav – Osnove histologije coveka – Medicinska knjiga Beograd – Zagreb 1983
8. Langman – Embriologie medicale
9. DI.Olivie ; D.Handerson – Endometriosis and Mullerian anomalies.

