

Mikael Huhtala ja Varpu Jokimaa

Kohdun synnyttäiset rakennepoikkeavuudet – onko niillä merkitystä?

Kohdun synnyttäiset rakennepoikkeavuudet ovat monimuotoinen ryhmä, usein sattumalöydöksenä todettavia poikkeavuuksia. Ne voivat altistaa keskenmenoille, lisätä ennenaikaisen synnytyksen riskiä ja olla syynä primaariin amenorreaan tai syklisiin vatsakipuihin. Pienellä osalla potilaista löytyy lisäksi munuaisten ja virtsanjohdinten rakennepoikkeavuuksia. Kaikukuvauksessa diagnostiikassa ensisijainen kuvantamismenetelmä. Valtaosa rakennepoikkeavuuksista ei edellytä hoitoa tai seurainta.

Kohdun rakennepoikkeavuuksien kirjo on laaja ja alkaa kohtuontelon lievistä muotovariaatioista ja ulottuu kohdun täydelliseen puuttumiseen (1). Suuri osa todetaan sattumalta kuvantamistutkimusten tai vatsaontelon kirurgian yhteydessä, minkä vuoksi tarkkaa esiintyvyyttä on vaikeaa arvioida. Kirjallisuuden mukaan rakennepoikkeavuuksia valikoitumattomassa väestössä esiintyy 3,5–8,5 %:lla, mutta hedelmällisyshäiriöistä tai tietyistä obstetrisista ongelmista kärsivillä ne ovat yleisempiä (TAULUKKO 1) (2). Uudemmissa tutkimuksissa esiintyvyys on aiempia arvioita suurempi, todennäköisesti kuvantamistutkimusten yleistymisen ja tarkentumisen myötä (2,3).

Osa kohdun rakennepoikkeavuuksista vaikuttaa lisääntymiserveytyteen ja lisää raskauskomplikaatioiden riskiä, minkä vuoksi tavallimmat poikkeavuudet tulisi tuntea ja ymmärtää niiden kliininen merkitys (4–6). Erityisen tärkeää käytännön työssä on osata kuvata rakennepoikkeavuuden merkitys potilaalle, ja tuoda esille, että vaikka riskit tietyille komplikaatioille ovatkin taustaväestöä suuremmat, etenee valtaosa raskauksista normaalisti.

Etiologia

Kohtu, kohdunkaula, munanjohtimet sekä emättimen yläosa muodostuvat Müllerin tie-

hyistä, jotka ovat alkioaikainen parillinen rakenne (KUVA 1). Müllerin tiehyiden alaosat yhdistyvät toisiinsa keskilinjassa ja muodostavat kohdun ja kohdunkaulan (7). Tiehyiden yläosista muodostuvat munanjohtimet. Kaudaalisesti Müllerin tiehyet liittyvät urogenitaaliskuun, josta muodostuu emättimen alaosa (7). Kohdun rakennepoikkeavuudet ovat seurausta Müllerin tiehyiden yhdistymis- ja kanalisointimishäiriöistä. Munuaisten ja virtsanjohdinten kehitys on yhteydessä Müllerin tiehyiden kehitykseen, minkä vuoksi varsinkin kohdun monimutkaisempiin rakennepoikkeavuuksiin voi liittyä virtsaelinten poikkeavuuksia (7,8).

Müllerin tiehyiden kehityshäiriöiden syyt tunnetaan vielä puutteellisesti. Riski kohdun rakennepoikkeavuuksille on osin perinnöllistä, todennäköisimmin polygeneettisellä ja monitekijäisellä mekanismilla. Saman perheen sisällä voi esiintyä erilaisia rakennepoikkeavuuksia (9). Ulkoisista tekijöistä sikiöaikainen altistuminen synteettiselle estrogeenille dietyylitilbestrolille on liitetty suurentuneeseen riskiin kohdun dysmorfisille rakennepoikkeavuuksille (10).

Pienellä osalla potilaista, joilta kohtu puuttuu, todetaan 46,XY-karyotyyppi. Y-kromosomissa sijaitseva SRY-geeni (sex-determining region Y) saa aikaan Müllerin tiehyiden surkastumisen Müllerin tiehyitä surkastuttavan hormonin (AMH) välityksellä (7).

TAULUKKO 1. Kohdun synnynnäisten rakennepoikkeavuuksien esiintyvyys (2). Mukaan meta-analyysiin on otettu vain luotettavilla menetelmillä diagnosoidut rakennepoikkeavuudet (transvaginaalinen 3D-kaikukuvaus, laparoskopia tai laparotomia yhdistettynä hysteroskopiaan tai hysterosalpingografiaan, magneettikuvaus ja hydrosonografia).

| | Tutkittava populaatio | | | |
|---|-----------------------|----------------------|-------------------------|---------------------------------------|
| | Valikoitumaton väestö | Lapsettomuuspotilaat | Keskenmeno- potilaat | Lapsettomuus ja toistuvat keskenmenot |
| Tutkimusten lukumäärä | 9 | 19 | 6 | 9 |
| Potilaiden lukumäärä | 5 163 | 10 303 | 2 082 | 7 053 |
| Kaikki kohtuanomaliat (%) | 5,5 (3,5–8,5) | 8,0 (5,3–12,0) | 13,3 (8,9–20) | 24,5 (18,3–32,8) |
| Herttamainen/ "arcuate" (%) | 3,9 (2,1–7,1) | 1,8 (0,8–4,1) | 2,9 (0,9–9,6) | 6,6 (2,8–15,7) |
| Müllerin tiehyiden kanalisoitumishäiriöt (%) | 2,3 (1,8–2,9) | 3,0 (1,3–6,7) | 5,3 (1,7–16,8) | 15,4 (12,5–19) |
| Müllerin tiehyiden yhdistymishäiriöt | | | | |
| Kaksiosainen kohtu (%) | 0,4 (0,2–0,6) | 1,1 (0,6–2,0) | 2,1 (1,4–3) | 4,7 (2,9–7,6) |
| Yksipuolinen kohtu (%) | 0,1 (0,1–0,3) | 0,5 (0,3–0,8) | 0,5 (0,3–1,1) | 3,1 (2–4,7) |
| Täysin kahdentunut kohtu ja kohdunkaula ("didelphys") (%) | 0,3 (0,1–0,6) | 0,3 (0,2–0,5) | 0,6 (0,3–1,4) | 2,1 (1,4–3,2) |
| Muut kohtuanomaliat (%) | 0,1 (0–2,2) | 0,9 (0,4–1,8) | 0,9 (0,1–12,6) | 0,3 (0–2,3) |

Kohdun rakennepoikkeavuuksien esiintyvyys sekä 95 %:n luottamusväli eri potilaspopulaatioissa.

Luokittelu

Kohdun rakennepoikkeavuuksien luokittelujärjestelmiä on useita, eikä niistä toistaiseksi mikään ole vakiintunut kliiniseen käyttöön. Ensimmäinen laajemmin huomioitu luokittelu on AFS-luokittelu vuodelta 1988 (11). Vaikka tämä luonteeltaan kuvaileva luokittelu onkin yksinkertaisuudessaan havainnollinen, on se riittämätön kuvaamaan kohtuanomalioiden laajaa kirjoa. Sen päivitetty versio, ASRM 2021-luokittelu, pyrkii edelleen kuvaamaan rakennepoikkeavuudet sanallisesti (12). Tässä suosituksessa korostetaan rakennepoikkeavuuksien yksiselitteisen luokittelun mahdottomuutta; sama kohtu voidaan luokitella eri tavoilla näkökulman mukaan. ASRM-luokituksen ohessa julkaistusta verkkosovelluksesta löytyy löydöksiä eri kuvantamismenetelmillä, erotusdiagnostiikassa huomioitavia vaihtoehtoja sekä hoitosuosituksia eri rakennepoikkeavuuksille (12).

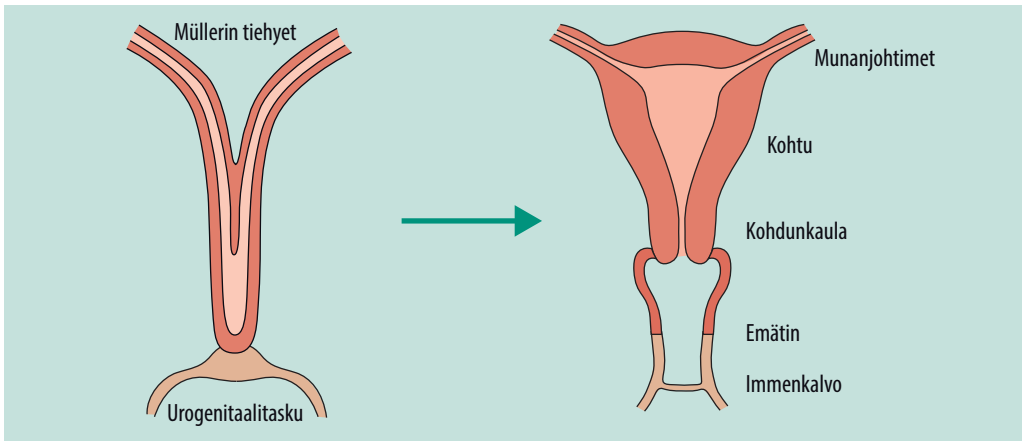
Eurooppalainen ESHRE/ESGE-luokitus vuodelta 2013 mahdollistaa monimuotoisten rakennepoikkeavuuksien systemaattisen ja yksityiskohtaisen kuvauksen kirjain- ja numero-koodeilla (KUVA 2). Kohdun rakennepoikkeavuudet

jaetaan kuuteen eri luokkaan (U0–U6) (1). Kohdunkaulan ja emättimen rakennepoikkeavuudet on luokiteltu erikseen (TAULUKKO 2), ja ne voivat esiintyä joko yksinään tai yhdessä kohdun rakennepoikkeavuuden kanssa (1).

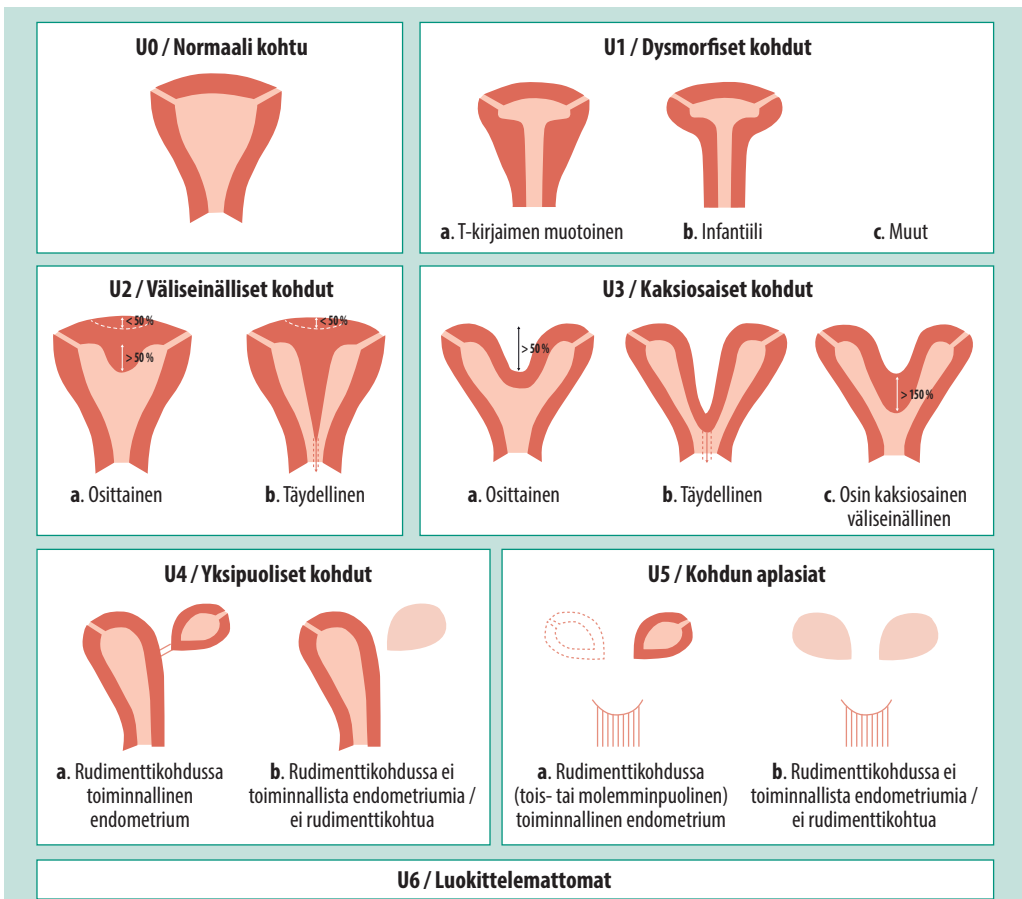
ESHRE/ESGE-luokittelussa normaalin kohdun (luokka U0) kohtukaviteetin pohja on suora tai keskilinjassa kovera (KUVAT 2 ja 3A). Koveruus lasketaan normaaliksi, kun keskilinja painuu kohtukaviteettiin päin alle 50 % kohtulihaksen paksuudesta (1). Herttamainen (arcuate) kohtu voidaan sijoittaa U1c-luokkaan (muu dysmorfinen kohtu) (KUVA 3B).

Müllerin tiehyiden resorptio- eli kanalisoitumishäiriön seurauksena yhdistyneiden tiehyiden välinen seinämä ei täysin häviä (7). Väli-seinämällisissä kohduissa (luokka U2) kohdun ulkopinnan muoto on normaali (KUVA 3C ja D) (1). ESHRE/ESGE-luokituksen tarkat rajat osittaisen väliseinämän kohdalla (U2a) perustuvat konsensukseen eivätkä kliiniseen merkittävyyteen. Tämä voi johtaa yli diagnostiikkaan erityisesti valikoitumattomassa väestössä (13).

Müllerin tiehyiden yhdistyminen voi tapahtua vaillinaisesti, jolloin kohtu muodostuu



KUVA 1. Alkionkehityksen aikana Müllerin tiehyet muodostavat munanjohtimet, kohdun, kohdunkaulan sekä distaalisen emättimen. Emättimen proksimaaliosa muodostuu urogenitaalitaskusta. Kohdun rakennepoikkeavuudet ovat seurausta Müllerin tiehyiden kanaloitumisen, yhdistymisen tai niiden välisen seinämän resorboitumisen häiriöstä.



KUVA 2. Kohdun rakennepoikkeavuuksien ESHRE/ESGE-luokittelu (1). Dysmorfinen kohtu (U1) liittyy erityisesti sikiöaikaiseen dietyyllistibestrolialtistukseen. U2: fundus painuu kohtuonteloon päin sisäpuolella $> 50\%$ ja ulkopuolella $< 50\%$ kohdun seinämän paksuudesta. U3: fundus painuu ulkopuolelta kohtuonteloon päin $> 50\%$ kohdun seinämän paksuuteen verrattuna. U3c: kohtuonteloon päin painuva osa funduksesta vastaa paksuudeltaan $> 150\%$ muun kohtuseinämän paksuudesta.

TAULUKKO 2. Kohdunkaulan ja emättimen synnynnäisten rakennepoikkeavuuksien luokittelu ESHRE/ESGE-suosituksen mukaisesti (1).

| Kohdunkaula | | Emätin | |
|-------------|-----------------------------------|--------|---|
| C0 | Normaali kohdunkaula | V0 | Normaali emätin |
| C1 | Väliseinäallinen kohdunkaula | V1 | Pitkittäinen väliseinä, johon ei liity obstruktiota |
| C2 | Kohdunkaulan kahdentuminen | V2 | Pitkittäinen väliseinä, johon liittyy obstruktio |
| C3 | Toispuolinen kohdunkaulan aplasia | V3 | Poikittainen väliseinä ja/tai umpinainen immenkalvo |
| C4 | Kohdunkaulan aplasia | V4 | Emättimen aplasia |

osittain tai täysin kaksiosaiseksi (U3) (KUVA 3E ja F) (1). Kun täysin kaksiosaiseen kohtuun liittyy myös kohdunkaulan kahdentuminen (U3b/C2), on kirjallisuudessa käytetty termiä ”didelphys” (1,11). Erityisesti kohdun osittaisiin puutoksiin (”hemi-uterus”, ”yksisarvinen/unikorninen kohtu”, U4) sisältyy laaja kirjo erilaisia rakennepoikkeavuuksia. Kohdun sivulle voi esimerkiksi kehittyä tai olla kehittymättä rudimentaarinen kohtu (U4a, U4b) (KUVA 3G ja H). Rudimentti voi olla joko yhteydessä varsinaiseen kohtuun ja kohtukaviteettiin tai niistä erillään, eivätkä ne aina sisällä toimivaa endometriumeja.

Aplastisissa rakennepoikkeavuuksissa (U5) kohturakenteet puuttuvat joko täysin (Müllerian agenesiä) tai esiintyy rudimentaarisia kohturakenteita tois- tai molemminpuolisesti (Mayer–Rokitansky–Küster–Hauser-oireyhtymä, MRKH). MRKH-anomaliat jaetaan kahteen alaluokkaan sen mukaan, onko kohturudimentissa toiminnallista endometriumeja (U5a) vai ei (U5b) (1). Aplastisiin kohtuanomalioidiin liittyy yleensä myös emättimen kehittymättömyys.

Luokittelemattomiin rakennepoikkeavuuksiin (U6) kuuluu esimerkiksi hyvin harvinaisen rakennepoikkeama, jossa kohdun sivulla, pyöreään kohtuligamentin alapuolella on ylimääräinen kohtuontelon kaltainen, kohtulihaksen kauttaaltaan ympäröimä muodostelma (Accessory Cavitated Uterine Malformation, ACUM) (14).

ESHRE/ESGE-luokittelu, kuten muutkin kategorisoidut luokittelut, palvelee parhaiten tutkimusta. Kliinisessä työssä on tärkeämpää kuvata rakennepoikkeavuus potilastietoihin riittävän tarkasti ja käyttäen sanastoa, joka on potilaalle ymmärrettävää. Rakennepoikkeavuu-

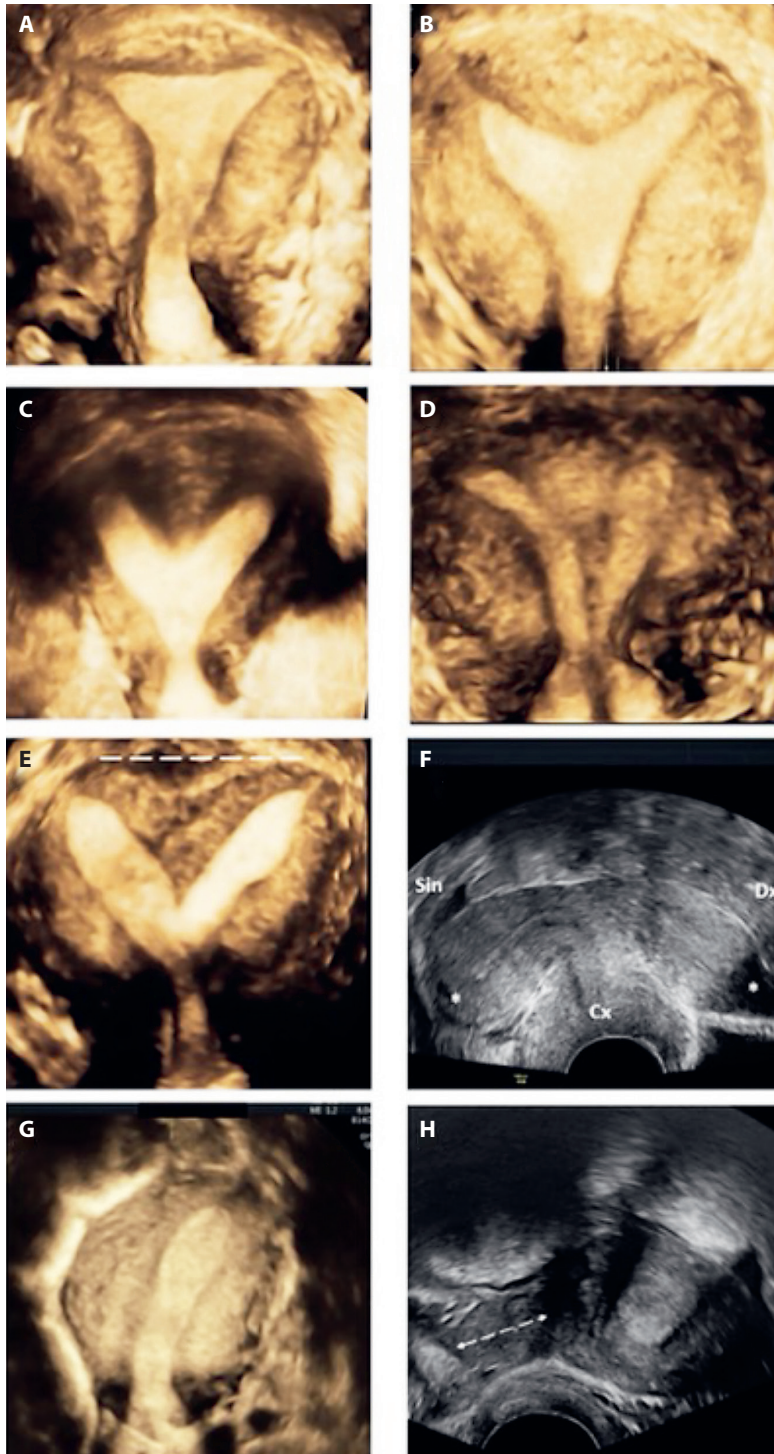
den kliininen merkitys tulisi myös kuvata ymmärrettävästi.

Oireet ja diagnostiikka

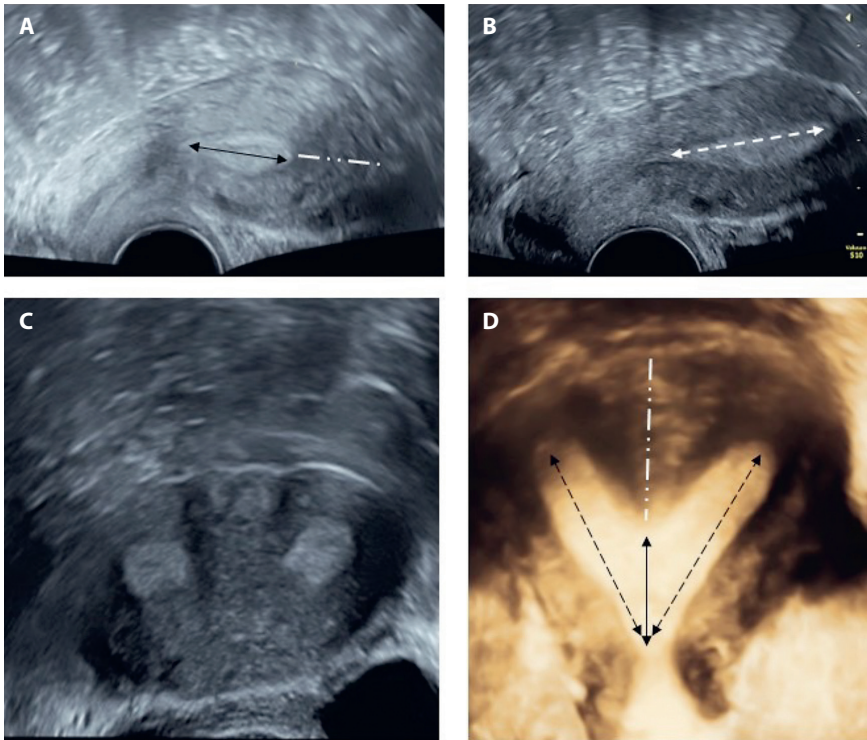
Jotta kohdun rakennepoikkeavuudet voidaan diagnosoida, tulee niitä osata epäillä. Hanka- limmat poikkeavuudet voivat oireilla jo murrosiässä vatsakipuina tai primaarina amenorrea- na (kuukautisten alkamattomuus 15,5 vuoden ikään mennessä). Erityisesti obstruktiivisiin rakennepoikkeavuuksiin liittyy suurentunut endometriosisin riski (15), mikä on hyvä muistaa obstruktion hoitamisen jälkeenkin, jos potilaalla on lisääntyvää vatsakipua.

Müllerian agenesiä aiheuttaa primaarin amenorreaan muutoin normaalin puberteettikehityksen yhteydessä. Obstruktiiviset rakennepoikkeavuudet, kuten kohdunkaulan puutos, emättimen poikittainen väliseinä, umpinainen immenkalvo ja ACUM oireilevat menar- ken myötä syklistä vatsakivulla, ja potilailla todetaan veren täyttämä emätin tai kohtu (16). Obstruktio voi olla myös osittainen, jolloin potilaalla on normaalit kuukautiset. Tällöin kipuoire voi olla syklistä tai äkillistä, ja osa potilaista on varsin oireettomia (17,18). Obstruktiivisten rakennepoikkeavuuksien harvinaisuuden vuoksi diagnoosi voi viivästyä ja aiheuttaa pitkäaikaisen kipuongelman.

Kohdun synnynnäisen puuttumisen taustalla on yleisimmin MRKH-oireyhtymä, mutta taustalla voi olla myös 46,XY-karyotyyppi. Jos androgeenivaikutus puuttuu, esimerkiksi harvinaisen 5-alfa-reduktaasi-entsyymi puutoksen tai androgeenireseptorin mutaation myötä, ovat seurauksena naistyyppiset ulkoiset sukuelimet. Näillä potilailla puberteettikehitys on muuten tavallinen, lukuun ottamatta häpy- ja kainalo-



KUVA 3. Kohdun rakennepoikkeavuudet kuvataan ja ESHRE/ESGE-luokituksen mukaisesti. A. Normaali kohtu 3D-kaikukuvauksessa koronaaliprojektiossa. B. Herttamainen (arcuate) kohtu (U1c). C. Osittainen välisenä (U2a). D. Kohdun ja kohdunkaulan täydellinen välisenä (U2a & C1). E. Osittain kaksiosainen väliseinälinen kohtu (U3c). F. Täysin kahdentunut kohtu (U3b). Oikea ja vasen kohdun pohjukka (*), kohdunkaula (Cx) G. Yksipuolinen kohtu (U4) koronaaliprojektiossa. H. Yksipuolinen kohtu sekä katkoviivanuolella merkitty kohturudimentti (U4a) transversaaliProjektiossa.



KUVA 4. Kohdun systemaattinen tarkastelu 2D-kaikukuvauksessa. **A.** Keskisagittaaliprojektiossa näkyy kraniaudaalisuuntaan lyhyt endometriumin verhoama kohtukaviteetti (musta nuoli) sekä paksu kohtutlihas kohdun pohjukassa (valkoinen katkoviiva). **B.** Viistosagittaaliprojektiossa näkyy kohdun toisen puoliskon endometrium koko pituudeltaan (valkoinen katkoviivanuoli). **C.** Kohdun transversaaliprojektio kohdun pohjukan tasolta, missä näkyy ympäristöä vaaleampana kummankin kohdun puolen limakalvo toisistaan erillään. **D.** Samasta kohdusta 3D-kaikuvauksella tuotettu koronaaliprojektio, jossa näkyvät sekä kumpikin puoli kohtuonteloa (mustat katkoviivanuolet) että kohdun pohjukan kohtutlihas, joka muodostaa osittaisen väliseinän (valkoinen katkoviiva).

karvoituksen niukkaa kehitystä (19). Kliininen ilmiasu, primaari amenorrea ja kohdun puuttuminen, on samankaltainen kuin MRKH-oireyhtymässä, vaikka kyseessä ei ole Müllerin tiehyen kehityshäiriö (19).

Osa kohdun rakennepoikkeavuuksista ilmenee lapsettomuuden, toistuvien keskenmenojen tai raskauden toisen kolmanneksen keskenmenojen vuoksi tehtyjen selvittelyjen yhteydessä, ja osa on sattumalöydöksiä. Etenkin alkuraskauden kaikukuvausta tehtäessä tulisi pitää mielessä harvinainen ektooppinen raskaus rudimentaarisessa kohdussa (20). Aiempi normaali raskaus ei sulje pois kohturudimenttia, ja alkuraskauden kaikukuvauksen yhteydessä tulisi saada sagittaalinen kuva, jossa nähdään endometriumin jatkuminen yhtenäisenä kohdunkaulalta raskausonteloon asti (20). Ennenaikaisen synnytyksen jälkitarkastuksessa voidaan todeta kohdun rakenteellinen poikkeavuus, joskin on muistettava, että tämä ei kaikilla ole ainut tai merkittävin ennenaikaisuudelle altistava tekijä.

Epäily kohdun rakennepoikkeavuudesta voi herätä myös kliinisen tutkimuksen yhteydessä (21). Jos nuorella potilaalla kohtu tuntuu palpoiden huomattavan toispuolisena tai leveänä, hänet voi harkinnan mukaan lähettää gynekologiseen kaikukuvaukseen. Synnyttämättömällä naisella diagnoosilla voi olla merkitystä lähinnä mietittäessä kierukkaehkäisyn soveltuvuutta. Kohdun rakennepoikkeavuuksiin toisinaan liittyvät emättimen rakennepoikkeavuudet voivat ilmetä hankaluutena tamponin käytössä tai yhdynnässä (16).

Kohdun rakennepoikkeavuudet voivat tulla esille muiden anomalioiden tutkimuksissa. Synnyttämättömän toispuoliseen munuaisaplasiaan liittyy kohdun rakennepoikkeavuus yli puolella potilaista, ja näiden potilaiden kohdalla on eh-

dotettu kohdun rakennepoikkeavuuksien seulontaa kuukautisten alkaessa (22). Ilmiasultaan tyypillinen, joskin harvinainen oireyhtymä on OHVIRA (obstructed hemivagina and ipsilateral renal agenesis), jossa emättimen pitkittäinen väliseinä aiheuttaa toispuolisen obstruktion kahdentuneeseen kohtuun ja kohdunkaulaan (18,23). Potilailta puuttuu obstruktion puoleinen munuainen. Toinen oireyhtymä, johon liittyy Müllerin tiehyen kehityshäiriöitä, on MURCS (Müllerian duct, renal and cervicothoracic somite aplasia/dysplasia association) (7). OHVIRA- ja MURCS-oireyhtymien tarkkaa esiintyvyyttä ei tunneta.

Kuvantaminen

Kaikukuvaus on kohdun ensisijainen kuvantamismenetelmä, ja osaavissa käsissä tavallisella 2D-kuvantamisella voidaan löytää suurin osa merkittävistä rakennepoikkeavuuksista (21,24). Anatomisten varianttien hahmottaminen vaatii järjestelmällistä lähestymistapaa. Kohtua tulisi tarkastella laidasta laitaa sagittaaliprojektiossa (**KUVA 4A** ja **B**), sekä koko mitaltaan kraniokaudaalisesti transversaaliprojektiossa (**KUVA 4C**) (21). Endometriumien riittävä paksuus helpottaa kaikukuvausta, ja tutkimus kannattaa ajoittaa kuukautiskierron keski- tai loppuvaiheeseen (21).

Kuvantaminen 3D-tekniikalla helpottaa kohdun rakenteen tarkastelua ja löydösten dokumentointia (21,25,26). Rakenne näkyy selvimmin koronaalisessa projektiossa (**KUVA 4D**), joka ei yleensä ole mahdollinen ilman 3D-tekniikkaa. Kohtuontelon täyttäminen keittosuolaliuoksella kaikukuvauksen yhteydessä voi joskus auttaa kohtuontelon hahmottamisessa (21).

Emättimen ja peräsuolen kautta tehtävällä kaikukuvauksella saavutetaan parempi tarkkuus kohtuun kuin vatsanpeitteiden läpi tutkien. Mikäli potilas hyväksyy tutkimuksen vain vatsanpeitteiden kautta, tarvitaan riittävä virtsarakon täyttö helpottamaan kuvantamista (21). Joskus riittävä näkyvyys saadaan konveksianturilla välilihalta. Nuoria tutkittaessa on syytä pitää mielessä, että prepubertaalinen kohtu on hyvin pieni ja sen kasvaminen vaatii estrogeenia.

Ydinasiat

- ▶ Suurin osa kohdun rakennepoikkeavuuksista on anatomisia varianteja, jotka eivät yleensä aiheuta oireita tai obstetrisia ongelmia, mutta ne voivat olla lapsettomuuden, toistuvien keskenmenojen ja ennenaikaisen synnytyksen taustalta.
- ▶ Rakennepoikkeavuuden mahdollisuus tulisi huomioida nuorilla syklisen alavatsakivun ja primaarin amenorran erotusdiagnoosissa.
- ▶ Rakennepoikkeavuuden merkityksen ja hoitotarpeen arvioiminen yksilötasolla on vaikeaa.
- ▶ Kohdun rakennepoikkeavuuksien ensisijaiset kuvantamismenetelmät ovat 2D- ja 3D-kaikukuvaus

Viivästyneen puberteettikehityksen yhteydessä kohdun kuvantaminen hypo- tai aplasian diagnosoimiseksi ei ole luotettavaa ennen riittävää fysiologista tai eksogeenistä estrogeenialtistusta (27). Kohdun myoomat, merkittävä lihavuus tai kohdun poikkeava asento esimerkiksi lantionalueen kiinnikkeiden myötä voivat tehdä kaikukuvantamisesta varsin haastavan, jolloin magneettikuvaus on tarpeen (21,25).

Kohdun rakennepoikkeavuuksien kuvantamiseen kuuluu virtsaelinten normaaliuden varmistaminen, sillä niiden yhteydessä esiintyy virtsateiden anomaliaita jopa kolmanneksella potilaista (8,28). Liitännäisrakennepoikkeavuuksien todennäköisyys on suurin kohdun aplastisten poikkeavuuksien sekä kaksiosaisen kohdun yhteydessä, ja tavallisin löydös on toisen munuaisen puuttuminen (8,28). Virtsaelinten tarkan anatomian selvittäminen varjoainetehosteisen tietokonetomografian avulla on tuskin rutiinimaisena tutkimuksena tarpeellinen: munuaisten normaali sijainti ja lukumäärä on helppo todeta kaikukuvauksella, jolla virtsanjohtimienkin toiminta on mahdollista varmistaa vatsan tai emättimen kautta tehtynä (29). Vaikka osalla potilaista on lisäksi nikamapoikkeavuuksia, ei niiden hakemisella saavuteta hyötyä oireettomalla potilaalla.

TAULUKKO 3. Kohdun synnynnäisten rakennepoikkeavuudet ja riski raskauskomplikaatioille (6).

| Päätemuuttuja | OR (95 %-n LV) | Tutkimusten lukumäärä |
|---|------------------|-----------------------|
| Ennenaikainen synnytys (< h37 ⁺⁰) | 3,9 (3,1–4,9) | 15 |
| Virhetarjonta | 11,1 (5,7–21,5) | 9 |
| Sektiosynnytys | 4,5 (2,2–9,3) | 12 |
| PROM | 2,5 (1,4–4,5) | 6 |
| Sikiön kasvunhidastuma | 3,8 (1,9–7,5) | 5 |
| Istukan irtauma | 5,2 (3,3–8,1) | 6 |
| Pre-eklampsia | 1,5 (1,0–2,3) | 5 |
| Kohdunkaulan pitämättömyys | 15,1 (11,7–19,5) | 3 |
| Etinen istukka | 4,0 (1,9–8,6) | 3 |
| Istukkaretentio | 1,7 (1,2–2,5) | 2 |
| SGA (< 10 persenttiiliä) | 1,7 (1,4–2,0) | 2 |
| Pieni syntymäpaino (< 2 500 g) | 3,2 (1,6–6,4) | 2 |

Synnynnäisten kohdun rakennepoikkeavuuksien riski eri raskauskomplikaatioille meta-analysiin perustuen. LV: luottamusväli, OR: vetosuhte, PROM: lapsivedenmeno ennen synnytyksen käynnistymistä, SGA: raskausviikkoihin nähden matala syntymäpaino.

Hoito

Kohdun synnynnäiset rakennepoikkeavuudet eivät aina aiheuta ongelmia, eikä oireettomilla potilailla ole aihetta ennakoivaan hoitoon. Joskus rakennepoikkeavuudet voivat kuitenkin vaikuttaa lisääntymisterveyteen, raskauskomplikaatioihin ja ehkäisymenetelmän valintaan. Esimerkiksi kohdun väliseinä tai yksisarvisuus voivat olla esteitä kierukkaehkäisylle. Rakennepoikkeavuuksiin liittyvä endometrioosin riski puoltaa hormonaalista ehkäisyä (15).

Obstruktiivisiin rakennepoikkeavuuksiin liittyy usein kipuoire kuukautisvuodon kertyessä ja venyttäessä kohtuonteloa ja myöhemmin endometrioosin vuoksi (18). Näissä tapauksissa hoitona voi olla kohdun limakalvon kasvun hillitseminen hormonaalisella hoidolla, kirurginen obstruktion avaus tai kohturudimentin poisto (18,30). Kohturudimenttien ilman toiminnallista endometriumiä on myös kuvattu aiheuttaneen kipuoireita (17,31).

Väliseinäisiin ja kaksiosaisiin kohtuihin liittyy suurentunut riski keskenmenoihin sekä väliseinäisillä kohduilla myös lapsettomuuteen (5). Ei tiedetä, eroaako keskenmenon riski kaksiosaisen kohdun tai kohdun osittaisen tai täydellisen väliseinämän välillä (5). Kohdun väliseinän aukaisun ei ole osoitettu estävän keskenmenoja, mutta tutkimusnäyttö on tuoreesta

monikeskustutkimuksesta huolimatta niukkaa (32,33). Yksilöllisesti, anamneesi ja löydökset huomioiden toimenpidettä voidaan harkita. Lapsettomuushoidoissa on erityisen tärkeää pyrkiä yksisikiöiseen raskauteen (34). Potilaille, joilta kohtu puuttuu osittain tai täysin, on yleensä normaalisti toimivat munasarjat, ja he voisivat saada biologisia lapsia sijaissynnyttäjän tai kohdunsiirron avulla (35,36), mutta nämä hoitovaihtoehdot eivät ole tällä hetkellä Suomessa mahdollisia.

Obstetrisista komplikaatioista sikiön pienikasvuisuuden, ennenaikaisen synnytyksen sekä tarjontavirheiden riski on suurentunut (TAULUKKO 3) (4–6). Näitä lukuja tulee kuitenkin tulkita suuntaa antavina tutkimusten takautuvan luonteen ja kohtuanomalioiden sekä raskauskomplikaatioiden vaihtelevien määritelmien vuoksi. Eri rakennepoikkeavuuksien suhteellista merkitystä ei tunneta hyvin (6), ja näyttöön perustuvia suosituksia raskauden seurannasta tai synnytystavasta ei ole.

Potilaille voidaan harkinnan mukaan tarjota kohdennettua raskauden seurantaa äitiyspoli-klinikassa huomioiden erityisesti aiempien raskauksien kliininen kulku ja mahdolliset istukan histopatologiset löydökset (37). Esimerkiksi ennenaikaisen synnytyksen etiologia on monitekijäinen mutta vaikuttaa sekä uusimisriskiin että hoidon tehoon seuraavissa raskauksissa

(38). Kohdunkaulan pituuden mittaamista suositellaan ainakin niille, joilla on taustalla aiempi ennenaikainen synnytys (39). Emätti- meen annettavaa keltarauhashormonihoitoa, kohdunkaulan tukiommelta ja pieniannoksista asetyylisilylihapppohoitoa lienee perusteltua tarjota näillekin potilaille tavanomaisin käyttö- aihein, vaikka näyttö hyödyistä tämän potilas- ryhmän osalta puuttuu (39). Kohdun rakenne- anomaliat eivät yleensä ole este alatiesynnytyk- selle (4,40).

Lopuksi

Kohdun merkittävän rakennepoikkeavuuden toteaminen voi aiheuttaa huolta hedelmällisyy- destä ja raskauksien ongelmista ja olla psyyk- kisesti kuormittavaa. Rakennepoikkeavuuden merkityksen ja hoitotarpeen arvioiminen yksilötasolla on vaikeaa, sillä tieto eri poikke- vuuksien aiheuttamista riskeistä on epätarkkaa löydösten harvinaisuuden ja erilaisten luokit-

telujärjestelmien vuoksi. Tutkimukset aiheesta perustuvat takautuviin kohortteihin, joissa klii- nisesti oireilevat ja monimutkaisemmat raken- nepoikkeavuudet ovat yliedustettuina, eivätkä esitetyt riskit välttämättä ole yleisesti edustavia. Vaikeat rakennepoikkeavuudet kuten obstruk- tiiviset ja aplastiset anomaliat diagnosoidaan usein nuorella iällä, jolloin ero henkisen ja fyy- sisen kypsyyden välillä on merkittävä. Nuoren itsensä määräämisoikeuden kunnioittaminen, sen- sitiivinen kohtaaminen ja psykologisen tuen tarjoaminen on tärkeää.

Kohdun synnynnäiset rakennepoikkeavuudet ovat tavallinen sivulöydös tutkimusten yhteydessä. Anatominen rakenne on harvoin kirurgisesti muutettavissa, eikä kirurgisten inter- venttioiden ole osoitettu vähentävän obstetrisia ongelmia. Raskauden hoito progesteronilla, kohdunkaulan tukiompeleella tai asetyylisily- lihapolla tulee valita yleisten hoitolinjojen mukaisesti. ■

MIKAEL HUHTALA, LT, naistentautien ja synnytysten erikoislääkäri

VARPU JOKIMAA, LT, naistentautien ja synnytysten sekä gynekologisen endokrinologian erikoislääkäri
VARHA/Tyks Naistenklinikka

VASTUUTOIMITTAJA

Hanna Savolainen-Peltonen

SIDONNAISUUDET

Mikael Huhtala: Ei sidonnaisuuksia

Varpu Jokimaa: Luottamustoimet (Suomen Endokrinologiyhdistyksen hallituksen jäsen)

KIRJALLISUUTTA

1. Grimbizis GF, Gordts S, Di Spiezio Sardo A, ym. The ESHRE/ESGE consensus on the classification of female genital tract congenital anomalies. *Hum Reprod* 2013;28:2032–44.
2. Chan YY, Jayaprakasan K, Zamora J, ym. The prevalence of congenital uterine anomalies in unselected and high-risk populations: a systematic review. *Hum Reprod Update* 2011;17:761–71.
3. Nahum GG. Uterine anomalies. How common are they, and what is their distribution among subtypes? *J Reprod Med* 1998;43:877–87.
4. Hiersch L, Yeoshoua E, Miremberg H, ym. The association between Müllerian anomalies and short-term pregnancy outcome. *J Matern Neonatal Med* 2016;29:2573–8.
5. Chan YY, Jayaprakasan K, Tan A, ym. Reproductive outcomes in women with congenital uterine anomalies: a systematic review. *Ultrasound Obstet Gynecol* 2011;38:371–82.
6. Panagiotopoulos M, Tseke P, Michala L. Obstetric complications in women with congenital uterine anomalies according to the 2013 European Society of Human Reproduction and Embryology and the European Society for Gynaecological Endoscopy Classification: a systematic review and meta-analysis. *Obstet Gynecol* 2022;139:138–48.
7. Acién M, Acién P. Normal embryological development of the female genital tract. Kirjassa: *Female genital tract congenital malformations*. Lontoo: Springer London 2015, s.3–14.
8. Oppelt P, von Have M, Paulsen M, ym. Female genital malformations and their associated abnormalities. *Fertil Steril* 2007;87:335–42.
9. Hammoud AO, Gibson M, Peterson CM, ym. Quantification of the familial contribution to müllerian anomalies. *Obstet Gynecol* 2008;111:378–84.
10. Ben-Baruch G, Menczer J, Mashiach S, ym. Uterine anomalies in diethylstilbestrol-exposed women with fertility disorders. *Acta Obstet Gynecol Scand* 1981;60:395–7.
11. The American Fertility Society classifications of adnexal adhesions, distal tubal occlusion, tubal occlusion secondary to tubal ligation, tubal pregnancies, Müllerian anomalies and intrauterine adhesions. The American Fertility Society. *Fertil Steril* 1988;49:944–55.
12. Pfeifer SM, Attaran M, Goldstein J, ym. ASRM müllerian anomalies classification 2021. *Fertil Steril* 2021;116:1238–52.
13. Ludwin A, Ludwin I. Comparison of the ESHRE-ESGE and ASRM classifications of Müllerian duct anomalies in everyday practice. *Hum Reprod* 2015;30:569–80.
14. Timmerman S, Stubbe L, Van den Bosch T, ym. Accessory cavitated uterine malformation (ACUM): a scoping review. *Acta Obstet Gynecol Scand* 2024;103:1036–1045.
15. Pitot MA, Bookwalter CA, Dudiak KM. Müllerian duct anomalies coincident with endometriosis: a review. *Abdom Radiol* 2020;45:1723–40.
16. Bortoletto P, Romanski PA, Pfeifer SM. Müllerian anomalies: presentation, di-

- agnosis, and counseling. *Obstet Gynecol* 2024;143:369–77.
17. Jayasinghe Y, Rane A, Stalewski H, ym. The presentation and early diagnosis of the rudimentary uterine horn. *Obstet Gynecol* 2005;105:1456–67.
 18. Fontana E, Parma M, Fedele F, ym. Forty-two normomenstruating adolescents with Müllerian obstructive anomalies: presentation, pitfalls in the dagnosis and surgical management. *Acta Obstet Gynecol Scand* 2023;102:92–8.
 19. Seppä S, Kuri TH, Holopainen E, ym. Diagnosis and management of primary amenorrhea and female delayed puberty. *Eur J Endocrinol* 2021;184:225–42.
 20. Jurkovic D, Mavrelis D. Catch me if you scan: ultrasound diagnosis of ectopic pregnancy. *Ultrasound Obstet Gynecol* 2007;30:1–7.
 21. Grimbizis GF, Di Spiezio Sardo A, Saravelos SH, ym. The Thessaloniki ESHRE/ESGE consensus on diagnosis of female genital anomalies. *Gynecol Surg* 2016;13:1–16.
 22. Fei YF, Smith YR, Wan J, ym. Should we screen for Müllerian anomalies following diagnosis of a congenital renal anomaly? *J Pediatr Urol* 2022;18:676.e1–676.e7
 23. Smith NA, Laufer MR. Obstructed hemivagina and ipsilateral renal anomaly (OHVIRA) syndrome: management and follow-up. *Fertil Steril* 2007;87:918–22.
 24. Jurkovic D, Geipel A, Gruboeck K, ym. Three-dimensional ultrasound for the assessment of uterine anatomy and detection of congenital anomalies: a comparison with hysterosalpingography and two-dimensional sonography. *Ultrasound Obstet Gynecol* 1995;5:233–7.
 25. Bermejo C, Martínez Ten P, Cantarero R, ym. Three-dimensional ultrasound in the diagnosis of Müllerian duct anomalies and concordance with magnetic resonance imaging. *Ultrasound Obstet Gynecol* 2010;35:593–601.
 26. Graupera B, Pascual MA, Hereter L, ym. Accuracy of three-dimensional ultrasound compared with magnetic resonance imaging in diagnosis of Müllerian duct anomalies using ESHRE-ESGE consensus on the classification of congenital anomalies of the female genital tract. *Ultrasound Obstet Gynecol* 2015;46:616–22.
 27. Berglund A, Burt E, Cameron-Pimblett A, ym. A critical assessment of case reports describing absent uterus in subjects with oestrogen deficiency. *Clin Endocrinol* 2019;90:822–6.
 28. Hall-Craggs MA, Kirkham A, Creighton SM. Renal and urological abnormalities occurring with Mullerian anomalies. *J Pediatr Urol* 2013;9:27–32.
 29. Bean E, Naftalin J, Jurkovic D. How to assess the ureters during pelvic ultrasound. *Ultrasound Obstet Gynecol* 2019;53:729–33.
 30. Management of acute obstructive uterovaginal anomalies: ACOG committee opinion, Number 779. *Obstet Gynecol* 2019. DOI:10.1097/AOG.0000000000003281.
 31. Yeko TR, Parsons AK, Marshall R, ym. Laparoscopic removal of mullerian remnants in a woman with congenital absence of the vagina. *Fertil Steril* 1992;57:218–20.
 32. Bender Atik R, Christiansen OB, Elson J, ym. ESHRE guideline: recurrent pregnancy loss: an update in 2022. *Hum Reprod Open* 2023;2023:hoad002.
 33. Rikken JFW, Kowalik CR, Emanuel MH, ym. Septum resection versus expectant management in women with a septate uterus: an international multicentre open-label randomized controlled trial. *Hum Reprod* 2021;36:1260–7.
 34. Ouyang Y, Cai P, Gong F, ym. The risk of twin pregnancies should be minimized in patients with a unicornuate uterus undergoing IVF-ET. *Sci Rep* 2020;10:1–8.
 35. Söderström-Anttila V, Blomqvist T, Foudila T, ym. Experience of in vitro fertilization surrogacy in Finland. *Acta Obstet Gynecol Scand* 2002;81:747–52.
 36. Jones BP, Saso S, Bracewell-Milnes T, ym. Human uterine transplantation: a review of outcomes from the first 45 cases. *BJOG* 2019;126:1310–9.
 37. Redline RW, Roberts DJ, Parast MM, ym. Placental pathology is necessary to understand common pregnancy complications and achieve an improved taxonomy of obstetrical disease. *Am J Obstet Gynecol* 2023;228:187–202.
 38. Suresh S, Freedman A, Adams M, ym. Placental histology for targeted risk assessment of recurrent spontaneous preterm birth. *Am J Obstet Gynecol*, julkaisu verkossa 24.9.2023. DOI:10.1016/j.ijbiomac.2022.05.116.
 39. Coutinho CM, Sotiriadis A, Odibo A, ym. ISUOG Practice Guidelines: role of ultrasound in the prediction of spontaneous preterm birth. *Ultrasound Obstet Gynecol* 2022;60:435–56.S
 40. Erez O, Dukler D, Novack L, ym. Trial of labor and vaginal birth after cesarean section in patients with uterine Müllerian anomalies: a population-based study. *Am J Obstet Gynecol* 2007. DOI:10.1016/j.ajog.2007.01.012.