

关于阴道斜隔综合征、MRKH 综合征和阴道闭锁诊治的中国专家共识

朱兰 郎景和 宋磊 罗光楠 黄向华 王平 徐大宝 冯力民 王刚
纪妹 罗喜平 华克勤 陈娜 王姝 周慧梅 潘宏信

女性生殖系统发育畸形或缺陷并非十分罕见,但严重影响青少年女性的身心健康、发育成长,并对日后健康与生活带来一系列问题。近年,我国学者对此进行了有益的研究,积累了较丰富的经验。这里汇聚了 3 种主要问题的专家共识,以推动关于女性生殖系统畸形的诊治研究和临床实践。

阴道斜隔综合征

阴道斜隔综合征是指双子宫(偶有完全纵隔子宫)、双子宫颈及阴道斜隔的先天性畸形,常合并斜隔侧的泌尿系统畸形,以肾缺如多见^[1]。阴道斜隔的两面均覆盖阴道上皮组织,起源于两侧子宫颈之间,斜行附着于一侧阴道壁,遮蔽该侧子宫颈,隔的后方与斜隔侧子宫颈之间形成“斜隔后腔”。

该综合征由 Purslow 于 1922 年首先报道^[2]。1971 年,Herlyn 和 Werner^[3]报道了 1 例双阴道一侧阴道闭锁合并肾缺如的患者,并称之为 Herlyn-Werner 综合征。1976 年,Wunderlich^[4]报道了 1 例双角子宫、右侧阴道闭锁合并子宫腔积血及右肾缺如的患者。此后,国际上将该综合征称之为 Herlyn-Werner-Wunderlich 综合征(Herlyn-Werner-Wunderlich syndrome, HWWS)。

一、分型

根据阴道斜隔的形态,北京协和医院于 1985 年提出了阴道斜隔综合征的 3 种分型^[5]。

DOI:10.3760/cma.j.issn.0529-567x.2018.01.008

作者单位:100730 中国医学科学院北京协和医院妇产科(朱兰、郎景和、陈娜、王姝、周慧梅);解放军总医院妇产科(宋磊);深圳市罗湖区人民医院妇产科(罗光楠、潘宏信);河北医科大学第二医院妇产科(黄向华);四川大学华西第二医院妇科(王平);中南大学湘雅三医院妇产科(徐大宝);首都医科大学附属北京天坛医院妇产科(冯力民);广东省佛山市第一人民医院妇产科(王刚);郑州大学第一附属医院妇产科(纪妹);广东省妇幼保健院妇科(罗喜平);复旦大学附属妇产科医院妇科(华克勤)

通信作者:朱兰, Email:zhu_julie@vip.sina.com

I 型(即无孔斜隔型):一侧阴道完全闭锁,阴道斜隔后的子宫与外界及对侧子宫完全隔离,两子宫间和两阴道间无通道,子宫腔积血聚积于斜隔后腔。见图 1A。

II 型(即有孔斜隔型):一侧阴道不完全闭锁,阴道斜隔上有 1 个直径数毫米的小孔,斜隔后的子宫与对侧子宫隔绝,经血可通过斜隔上的小孔滴出,但引流不畅。见图 1B。

III 型(即无孔斜隔合并子宫颈瘘管型):一侧阴道完全闭锁,在两侧子宫颈之间或斜隔后腔与对侧子宫颈之间有一小瘘管,斜隔侧的经血可通过另一侧子宫颈排出,但引流不畅。见图 1C。

临床上以 I、II 型多见,也有不似典型 I、II、III 型的类阴道斜隔综合征,如无孔斜隔合并一侧子宫颈闭锁型等^[6]。

二、诊断

(一)临床症状

1. 经血引流不畅症状:阴道斜隔综合征 I 型患者主要表现为月经初潮后不久的痛经和盆腔包块,II 型和 III 型患者主要表现为阴道异常分泌物(如经期延长或血性、脓性白带),合并一侧子宫颈闭锁的患者可因闭锁侧子宫腔积血而表现为周期性下腹痛。

2. 合并感染:因斜隔后腔积血或引流不畅,可继发感染,表现为青春期后的腹痛、阴道流血淋漓不尽和阴道流脓等。

3. 合并子宫内膜异位症:因斜隔后腔积血或引流不畅,多合并盆腔子宫内膜异位症,其中合并卵巢子宫内膜异位囊肿者最常见且多发生于斜隔侧。

(二)体征

对于有性生活者,应进行仔细的阴道检查。打开阴道窥器时,阴道斜隔综合征 I 型患者可见斜隔膨隆并向非斜隔侧阴道内凸出;II、III 型患者多数可见非斜隔侧阴道内陈旧性血或血性白带。妇科双合诊可扪及一侧穹隆或阴道壁囊性肿物,并可扪

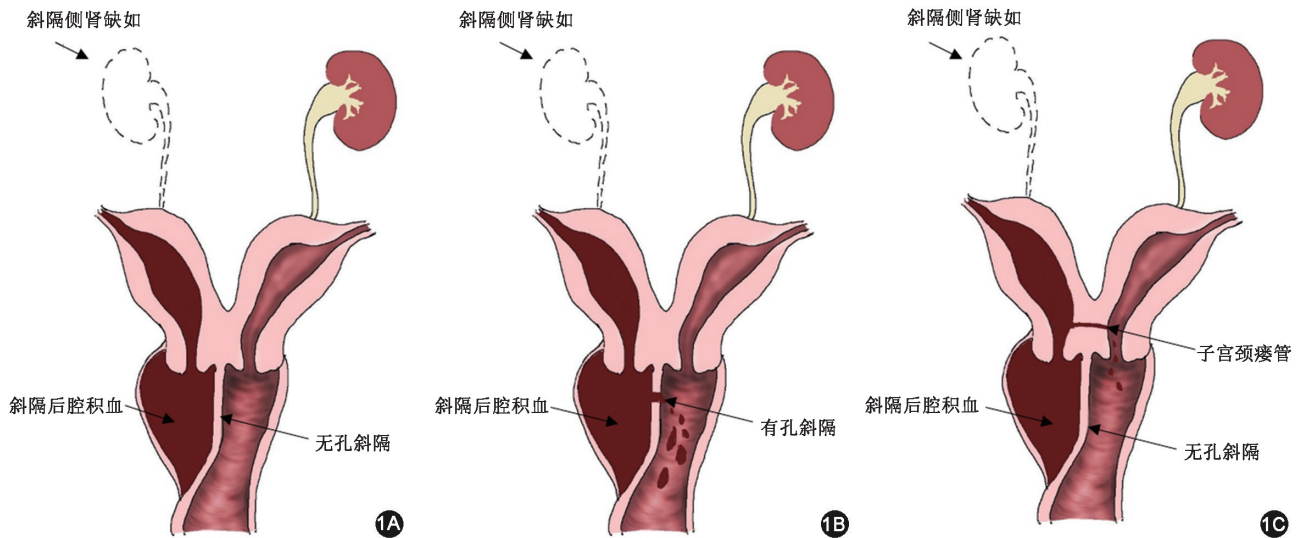


图1 阴道斜隔综合征的3种分型 1A: I型,即无孔斜隔型 1B: II型,即有孔斜隔型 1C: III型,即无孔斜隔合并子宫颈管型

及双子宫体,梗阻者常合并斜隔侧子宫体增大。

对于无性生活者,肛门-腹部诊一般可扪及位置较低的盆腔包块,可有轻度的压痛,当合并感染时压痛明显。

(三)辅助检查

1. 血常规:当阴道斜隔综合征患者合并感染时,血白细胞计数一般升高。

2. 盆腔B超检查:可提示双子宫(或纵隔子宫),一侧子宫腔或阴道内积血或积液。

3. 泌尿系统B超检查:可提示斜隔后腔积血、积液以及斜隔侧的肾脏、输尿管缺如,另一侧肾脏、输尿管多发育正常。必要时可行腹盆腔MRI检查。

4. 宫腔镜检查:对于无性生活的青少年患者,为避免损伤处女膜,可用宫腔镜进行阴道内情况的检查。

(四)鉴别诊断

1. 阴道壁囊肿:动态观察患者的阴道壁囊肿不会随月经周期出现增大或减小,患者无周期性下腹痛症状,盆腔B超检查多提示子宫及双侧附件正常,泌尿系统B超检查多无囊肿侧肾缺如表现。

2. 盆腔脓肿:患者多有发热、腹痛症状且多合并盆腔炎病史。妇科检查脓肿最低点位置较高,位于后穹窿子宫直肠陷凹处,未见阴道壁肿物。辅助检查:血白细胞升高,盆腔B超检查多提示输卵管和盆腔积液而无内生殖器畸形,泌尿系统B超检查多正常。需特别警惕阴道斜隔综合征并发盆腔脓肿的情况。

3. 盆腔或卵巢肿物:妇科检查盆腔肿物位置较高,未见阴道壁肿物。盆腔B超检查多提示附件区肿物而无内生殖器畸形,泌尿系统B超检查多正常。要警惕阴道斜隔综合征并发卵巢子宫内膜异位囊

肿的情况。

三、治疗

青春期前常很难诊断,青春期发育后有临床症状者,明确诊断后宜尽早行阴道斜隔切除术,从而快速缓解临床症状,防止并发症的发生,保护患者的生育功能。若不及时进行治疗,易继发盆腔子宫内膜异位症以及盆腔粘连、感染,重者可发生输卵管和阴道积脓^[7]。

手术应在斜隔后腔积血较多时进行,对积血较少者应调整至月经后进行手术,以保证手术的成功率。阴道壁肿物或斜隔侧子宫腔积血张力大时,易于定位,是行阴道斜隔切除术的时机。手术时由囊壁小孔或阴道内包块最突出处穿刺定位,抽出陈旧性血液或脓液者表明定位准确;穿刺定位后,顺针头纵形切开阴道斜隔,切口应足够长,上至阴道穹隆,下至囊肿最低点,尽量多地切除阴道斜隔组织,保持引流通畅。手术中应放置金属导尿管并行直肠指诊指示,有助于减少泌尿道、肠道损伤等并发症的发生^[8]。应避免仅行阴道斜隔切开术,因该术式易发生阴道斜隔切开部位粘连闭锁而再次出现经血梗阻。

此外,对于年轻无性生活、要求保留处女膜完整者,也有宫腔镜直视下行阴道斜隔切除术的报道。

对于斜隔侧子宫颈闭锁的患者,应行闭锁侧子宫切除术。闭锁侧子宫可因发育不良而导致子宫腔积血不多,且两子宫可能相距较远,故较难发现闭锁侧子宫,因此,应仔细探查盆壁腹膜的增厚部分,其内可能包含发育不良的闭锁侧子宫^[6]。对于两子宫相距较近者应注意尽可能多地保留并保全健

侧子宫体及子宫颈组织,完整切除闭锁侧子宫即可。

四、预后

阴道斜隔综合征患者如畸形及病变得及时矫治,生育结局较好,两子宫均可正常妊娠、分娩,但以斜隔对侧子宫妊娠多见。

MRKH 综合征

MRKH 综合征(Mayer-Rokitansky-Küster-Hauser syndrome),是双侧副中肾管未发育或其尾端发育停滞而未向下延伸所致的以始基子宫、无阴道为主要临床表现的综合征^[9]。MRKH 综合征的发病机制尚不明确。其特征为:单侧或双侧实性始基子宫结节,少部分患者虽有功能性子宫内膜但子宫发育不良;阴道完全缺失,或阴道上 2/3 缺失、下 1/3 呈穴状,其顶端为盲端;染色体、性腺、第二性征及阴道前庭均为正常女性特征。在中国大陆,很长一段时间将其称之为“先天性无子宫、无阴道”,因与阴道闭锁等疾病名称相混淆,且与国际上关于该疾病的名称不符,建议废除,改用“MRKH 综合征”的国际统一命名。MRKH 综合征的发病率为 1/5 000 ~ 1/4 000 例女活婴^[10]。

一、分型

MRKH 综合征主要分为两型^[11]。

I 型:即单纯型。单纯子宫、阴道发育异常,而泌尿系统、骨骼系统发育正常。此型常见。

II 型:即复杂型。除子宫、阴道发育异常外,伴有泌尿系统或骨骼系统发育畸形。其中,除副中肾管发育异常外,同时合并泌尿系统及颈胸段体节发育畸形者称为 MURCS 综合征(Müllerian aplasia, renal aplasia, and cervicothoracic somite dysplasia, 即副中肾管发育缺失、一侧肾脏发育缺失及颈胸段体节发育异常)。

二、诊断

(一)临床症状

1. 原发性闭经:MRKH 综合征患者幼年时并无症状,青春期后女性第二性征发育正常,但无月经来潮,常因原发性闭经就诊时被发现。

2. 性交困难:少数患者直至婚后发现性交困难而就诊,极少数患者甚至因长期性交顶压形成一阴道浅穴、尿道扩张甚至会阴直肠痿。

3. 周期性下腹痛:极少数 MRKH 综合征患者存在有功能的子宫内膜,可随月经周期出现周期性下腹痛,常影响正常工作和生活。这类患者往往发病早,易被发现。

4. 合并其他器官畸形或异常:伴随的其他畸形中,泌尿系统畸形常见,占 34% ~ 58%,包括单侧肾缺如、盆腔肾、马蹄肾等;骨骼系统的畸形占 13% ~ 44%,主要为脊柱发育畸形,少数患者可合并面部及肢端骨骼发育畸形;其他系统畸形或异常包括心脏畸形、听力障碍等^[12-13]。

(二)体征

1. 一般检查:注意女性第二性征的发育情况,如身材、体态、毛发分布及乳房的发育是否正常,以排除性腺发育异常。MRKH 综合征患者的第二性征发育正常,表现为正常女性特征。

2. 妇科检查:外阴发育正常,阴道前庭仅有尿道开口而无阴道开口,有时呈一浅凹或深 2 ~ 3 cm 的凹陷。肛查子宫缺如,或仅可触及一实性小结节或小子宫(即有功能性子宫内膜但子宫发育不良)。

(三)辅助检查

1. 实验室检查:包括染色体检查及女性激素水平测定。MRKH 综合征患者为正常女性染色体核型(46,XX)。因其卵巢发育及功能均正常,有排卵,故女性激素检测表现为正常水平。

2. 影像学检查:(1)盆腔 B 超:简便易行,价格低廉且无创,可作为首要的诊断方法。B 超检查常显示子宫缺如,或膀胱顶部后方可探及一实性小结节,即为始基子宫。对于少数存在有功能性子宫内膜但子宫发育不良的患者可显示为盆腔包块(或积血的子宫),卵巢一般显示为正常大小。

(2)泌尿系统 B 超:可正常,也可发现如一侧肾缺如或发育不良、异位肾、盆腔融合肾等泌尿系统发育异常。

(3)盆腔 MRI:常作为进一步检查的手段,对子宫颈、子宫的结构检查更为精确,尤其对于存在有功能性子宫内膜但子宫发育不良的患者,具有精确诊断的价值。

(4)X 线和 CT 检查:对于合并骨骼系统畸形的排查有价值,常用全脊柱正、侧位拼接相检查,可发现脊柱侧弯、椎体发育不良或融合、脊柱裂、骶椎隐性裂等脊柱发育畸形,以及胸廓、肋骨等发育畸形。

3. 腹腔镜检查:对于可疑合并盆腔(或卵巢)子宫内膜异位症或少数存在功能性子宫内膜的患者,腹腔镜兼有诊断和治疗的双重价值,术中可同时评估卵巢情况,但并非常规的诊断手段。

(四)鉴别诊断

主要与以原发性闭经为临床表现的疾病进行鉴别。

1. 处女膜闭锁:系阴道末端的泌尿生殖窦组织未腔化所致。因处女膜闭锁,经血排出受阻,可导致子宫、输卵管积血,继发盆腔子宫内膜异位症或感染,故临床常表现为周期性腹痛,专科检查肛诊时可扪及阴道内囊性包块,部分患者处女膜向外突出,呈紫蓝色。盆腔B超和MRI检查可协助诊断。

2. 阴道完全闭锁:阴道完全闭锁多合并子宫颈发育不良、子宫体发育不良或子宫畸形,经血容易逆流流入盆腔,常合并发生子宫内膜异位症。盆腔MRI和B超检查可协助诊断。

3. 完全性雄激素不敏感综合征:完全性雄激素不敏感综合征(complete androgen insensitivity syndrome, CAIS)患者的染色体核型为46,XY,属性发育异常。CAIS患者的阴道为盲端,性腺为睾丸,位于腹腔、腹股沟或阴唇内。性激素水平检测血清睾酮水平可达正常男性水平,雌激素水平为正常女性卵泡早、中期水平。与MRKH综合征的鉴别可借助于染色体核型分析及女性激素水平检测。

三、治疗

由于MRKH综合征患者普遍存在自卑心理,特别是近年来随着人们观念的开放,年轻人婚前性行为增多,部分患者更愿意先做人工阴道成形手术,再找异性朋友。目前,鉴于人文关怀的理念,根据患者有性生活的意愿可尽早进行手术。美国妇产科医师协会(American College of Obstetricians and Gynecologists, ACOG)推荐非手术治疗可以在患者情感成熟后的任何时间进行,手术治疗的最佳时间一般在17~21岁^[10]。在中国大陆,建议在18岁之后进行手术治疗。

但对于少数存在功能性子宫内膜的患者,因较早早期即可出现周期性下腹痛的症状,应在明确诊断后尽早治疗,及时切除子宫,但人工阴道成形术的治疗时机同上。

(一)非手术治疗

即顶压扩张法,系直接用模具在发育较好的外阴舟状窝处向内顶压成形的办法。模具可有不同尺寸,逐号压迫,直至阴道长度合适;模具可为不同材质如木质、塑料或玻璃。顶压扩张法需在医师的指导和随诊下进行,方法不当可能会导致泌尿系统感染、阴道流血等并发症。当每周有2次以上的性生活时,可不用长期佩戴模具。目前,国内学者认为对于外阴发育较好、组织松软、有2~3 cm短浅阴道凹陷形成者,更易顶压成功,其成功率可达90%~100%。本方法无手术相关并发症,无手术

瘢痕,且费用较低,适用于依从性较好的患者^[14]。

(二)手术治疗

即人工阴道成形术,适用于非手术治疗失败或主动选择手术治疗的MRKH综合征患者。手术的基本原理是在尿道和膀胱与直肠之间分离造穴,形成1个人工穴道,应用不同的方法寻找合适的衬里或替代组织重建阴道。需强调手术应由对MRKH综合征疾病诊治经验丰富的医师来完成,以保证首次手术的成功。手术方法主要有以下几种。

1. Vecchietti法阴道成形术:将阴道前庭浅凹顶端用缝线牵引并固定于前腹壁,定期上提,从而达到扩张“阴道”的目的。该术式于1969年由Vecchietti首创,适合初次行阴道成形术且尿道口位置较高的患者。1992年,Gauwerky等将腹腔镜技术应用于该术式,不但增加了手术的安全性,且降低了并发症的发生率,对患者的创伤更小。

2. 羊膜法阴道成形术:既往曾是国内最经典的人工阴道成形术式。以新鲜分娩后生理盐水洗净的羊膜,浸泡抗生素溶液2 h后,铺衬在造穴后的“人工阴道”创面。该方法的优点是来源广泛、取材容易,花费少。缺点是阴道黏膜化时间长,术后需要长期佩戴模具以扩张阴道,否则易发生人工阴道的挛缩;且因羊膜不是自体组织,存在交叉感染的风险。

3. 腹膜法阴道成形术:可经开腹、腹腔镜或经阴道途径完成手术,目前较为常用的是腹腔镜途径及经阴道途径。手术的要点是将道格拉斯窝的腹膜及部分膀胱浆膜和直肠浆膜垫衬至造穴后的“人工阴道”创面。术后可定期佩戴模具或扩张阴道,直到有规律的性生活。手术费用相对较低,但手术较为复杂,技术要求较高,有损伤膀胱和直肠的可能性。本方法的阴道黏膜化时间较长,但较羊膜法的时间短。再造的阴道顶端薄弱,佩戴模具易致移位、出血或肉芽组织形成等,术后需定期扩张阴道,相应并发症的发生率较佩戴模具要低。

4. 生物补片法阴道成形术:造穴后选用无抗原性的生物材料填充在“人工阴道”表面,剪取阴道前庭黏膜的小块组织,并将组织剪碎,作为种子细胞撒在制备好的生物补片上,植入并固定于人工穴道。本方法的阴道黏膜化时间短,与正常阴道组织接近,术后需佩戴模具的时间也相应缩短。优点是手术简单易行,手术和麻醉时间短,阴道黏膜化时间短,生物补片已成品化,没有供区瘢痕,符合患者美观需要,保护患者隐私;缺点是费用略为昂贵^[15]。

5. 肠管法阴道成形术:可开腹或腹腔镜完成,选用直肠、乙状结肠、回肠作为供体,以乙状结肠比较常用。优点是以肠管形成的阴道可自行分泌黏液而有润滑作用,肠壁全层抗损伤能力强,不易挛缩、粘连,且术后不需佩带模具进行扩张。但缺点是手术复杂、创伤较大,有可能发生切口感染、吻合口瘘等风险,国外少用。

6. 皮瓣法或皮片法阴道成形术:即 McIndoe 法。此方法切取带蒂的大小阴唇皮瓣、腹股沟皮瓣,或自体腹部、大腿的中厚皮片,作为人工阴道的衬里移植物。皮瓣法或皮片法手术较为复杂,多为整形外科医师采用。皮瓣法术后不需要佩带模具。最大的缺点是供皮区瘢痕明显,不符合患者审美要求;另外,术后有毛发生长、皮瓣脱垂、成形的阴道较臃肿等情况,建议临床少用。

7. Williams 阴道成形术:将两侧大阴唇和后联合做一 U 形切口,并将两阴唇内侧皮缘会于中线,可吸收线间断缝合,形成一深 7~8 cm、能容 2 个手指的“袋管”,从而向外延伸阴道。该术式所形成的阴道与正常阴道的角度、轴向相差较大,仅用于其他阴道成形手术失败者。

8. 其他:还有口腔黏膜法等人工阴道成形术,目前国内研究较少。

四、围手术期并发症

1. 术中并发症:即为术中人工造穴时邻近器官的副损伤,包括尿道、膀胱、直肠的损伤,以及肠管法中回结肠损伤、大血管损伤等。术中若发生邻近器官损伤,可于术中修补后改行生物补片法或腹膜法人工阴道成形术。但因各家技术水平不同,也可停止阴道成形手术,损伤处多可自行愈合。待愈合后再行顶压法或手术治疗。

2. 术后并发症:远期并发症主要包括成形阴道的顶端息肉等,发生率为 7.5%~16.3%,多发生在需佩带模具的阴道成形术后。处理方法包括局部息肉夹除、化学药物腐蚀烧灼(如含聚甲酚磺醛成分的栓剂);处理无效者可用激光或氩气刀治疗。息肉反复复发者可暂停佩戴模具,改用模具定期扩张阴道。

五、随访

1. 正确佩带模具:有规律性生活(至少每周 2 次)者可不带模具。如果性生活不规律,还需间断佩带模具或定期扩张阴道。如自觉人工阴道狭窄或长度不够,可间断佩带或定期扩张以展伸阴道。

2. 性生活开始的时间:阴道黏膜上皮形成后可

以规律性生活,一般为 3~6 个月后,视不同术式其阴道黏膜上皮化的时间不同而不同。

3. 随诊内容及方法:术后需随诊,主要了解术后切口愈合情况和阴道口的松紧程度,以及评价成形阴道的功能状况。视阴道黏膜上皮形成情况确定再次随诊时间,可数年随诊 1 次。

4. 心理学辅导:MRKH 综合征患者多存在自卑心理,因隐私保密的心理需求,不愿诊治或术后随访。此类患者应进行及时诊疗,必要时进行两性关系、人际关系方面必要的心理学辅导。

阴道闭锁

阴道闭锁(atresia of vagina)为泌尿生殖窦及苗勒管末端发育异常而未形成贯通的阴道所致^[6]。患者表现为外阴发育正常,阴道下段或全长闭锁,伴或不伴子宫颈发育异常,通常子宫体为 1 个且发育正常、子宫内膜有功能、输卵管及性腺发育正常。

一、分型

I 型阴道闭锁(即阴道下段闭锁):患者有发育正常的阴道上段、子宫颈及子宫体,子宫内膜有功能。见图 2。

II 型阴道闭锁(即阴道完全闭锁):多合并子宫颈发育异常,子宫体发育正常或虽有畸形但子宫内膜有功能^[17-18]。见图 3。

二、诊断

(一)临床症状

主要表现为无月经初潮,有周期性腹痛以及盆腔包块。症状出现的早晚、严重程度与子宫内膜的功能有关。阴道下段闭锁患者子宫正常,子宫内膜功能好,症状出现较早且严重;而阴道完全闭锁患者往往子宫发育及子宫内膜功能均稍差,症状可能出现稍晚^[19-20]。

(二)体征

1. 阴道下段闭锁:外阴外观正常,但前庭无阴道开口。闭锁处黏膜表面色泽正常,也不向外隆起。阴道上段扩张积血,严重时可能伴发子宫颈及子宫腔积血。检查时发现包块位于直肠前方,可凸向直肠,包块下极位置较低但未达处女膜水平。若经血得到及时引流,合并输卵管积血及盆腔子宫内异症的发生率可降低。

2. 阴道完全闭锁:外阴表现与阴道下段闭锁相同。多合并子宫颈发育不良,部分患者可合并子宫体发育异常。通常因子宫腔积血而致子宫体增

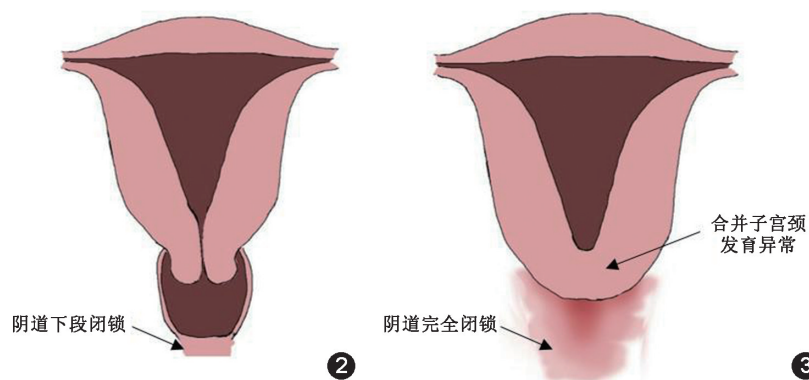


图2 I型阴道闭锁,即阴道下段闭锁 图3 II型阴道闭锁,即阴道完全闭锁

大。由于经血逆流严重,同时存在附件区包块,为输卵管积血、卵巢子宫内膜异位囊肿以及重度盆腔粘连。病程长久者可同时伴有子宫腺肌病。

(三)辅助检查

B超和MRI检查有利于术前诊断和评估。由于部分阴道闭锁患者,尤其是阴道完全闭锁患者合并泌尿系统发育异常的概率较高,建议常规行泌尿系统超声检查。必要时行腹腔镜探查术有助于明确合并的子宫颈及子宫体发育异常以及继发的盆腔子宫内膜异位症情况。

1. 盆腔B超检查:简便易行,价廉且无创,可作为首要的诊断方法。阴道下段闭锁患者的阴道上段扩张积血,部分患者可合并子宫腔积血和输卵管积血。阴道完全闭锁患者的子宫颈未探及或仅见条索样组织,常有子宫增大、子宫腔积血,可合并输卵管积血、卵巢囊肿以及盆腔积液。

2. 泌尿系统B超检查:可发现如一侧肾缺如或发育不良、异位肾等泌尿系统发育异常,应列入术前必须完成的检查项目。

3. 盆腔MRI检查:常为重要的术前检查手段,特别是B超及常规查体难以明确诊断时,MRI检查对评估子宫颈及阴道上段的结构异常更为精确。盆腔MRI检查可作为鉴别诊断的重要影像学检查方法,还有助于发现共存的其他生殖、泌尿系统畸形。虽价格较昂贵,但有准确率高的优势。

4. X线和CT检查:对于合并骨骼系统畸形的排查有价值,脊柱正、侧位片最为常用。复杂的或常规检查不明确的泌尿系统发育异常,也可通过静脉肾盂造影或泌尿系统三维重建协助诊断。

(四)鉴别诊断

主要与以下生殖系统畸形鉴别。

1. MRKH综合征:MRKH综合征是双侧副中肾管发育不全所致,表现为先天性无阴道伴无子宫

或始基子宫,卵巢发育及外阴结构通常正常。临床表现为原发性闭经,因无子宫,通常没有经血梗阻造成的周期性腹痛、盆腔包块等症状及体征。如存在有功能的子宫内膜,患者可有周期性腹痛,盆腔B超和MRI检查有助于鉴别诊断。

2. 处女膜闭锁:处女膜闭锁系阴道末端的泌尿生殖窦组织未腔化所致。由于处女膜无孔,经血排出受阻,甚至可导致子宫腔、输卵管积

血,继发盆腔子宫内膜异位症或感染,故临床上常表现为周期性腹痛,妇科检查肛诊时可扪及阴道内囊性包块,部分患者处女膜向外突出,呈紫蓝色。与阴道闭锁相比,处女膜闭锁患者的腹痛症状较轻,经血聚集形成的包块主要位于阴道内,患者子宫腔积血程度较轻,仅少数患者出现子宫明显增大。肛查扪及盆腔包块下缘较阴道闭锁患者更低,处女膜闭锁患者外阴的外观通常正常,阴道前庭可见正常的处女膜环。查体、盆腔B超和MRI检查可协助诊断。

3. 阴道横膈:系两侧副中肾管会合后的尾端与泌尿生殖窦相接处未贯通或部分贯通所致。阴道横膈很少伴有泌尿系统和其他器官的异常,横膈可位于阴道内任何部位,但以上、中段交界处为多见,其厚度约1 cm。阴道横膈可分为无孔型(也称完全性横膈)和有孔型(也称不完全性横膈)。前者多位于阴道下部,临床表现与部分阴道闭锁类似,查体及手术中探查有利于两者的鉴别;后者隔上有小孔,横膈多位于阴道上段,患者通常表现为痛经及性交困难,少数患者分娩时发生梗阻性难产才发现阴道横膈,多数通过查体及手术探查可予以鉴别。

4. 小阴唇融合:主要表现为青春期月经正常来潮,但发现经血和尿液自同一孔道流出,常被误认为是“周期性血尿”。融合的小阴唇遮蔽尿道口和阴道口的程度可不同,偶伴有泌尿系统感染,青春后期可伴阴道或子宫腔积血、盆腔包块。查体可见会阴开口与肛门之间被覆会阴皮肤组织,阴道前庭和尿道、阴道开口被其掩盖。妇科检查可及正常子宫、子宫颈及双侧附件,较少合并其他苗勒管发育异常。

三、治疗

治疗原则为一经诊断,应尽早手术。手术方式以解除梗阻、重建阴道和预防再次粘连为原则^[11,21]。

(一)阴道下段闭锁

不绝对选在月经期手术,有阴道上段积血患者应尽早手术解除梗阻。先穿刺抽出积血以明确方向再切开闭锁部分,尽量扩张切开的腔隙。再通的阴道以能容两指为度。若闭锁部分短、创面小,可缝合前庭黏膜与阴道上段黏膜以贯通阴道。创面大则可以创面止血后放置模具、羊膜或人工生物补片作为支架,术后等待其上皮化。

术后可根据闭锁阴道的长度决定定期阴道扩张或放置阴道模具的时间,以防止阴道再次闭锁或狭窄。在阴道创面未完全上皮化之前,应坚持放置阴道模具,可放置 3~6 个月或更长时间,之后可间断放置阴道模具或自行扩张直至有规律性生活。阴道下段闭锁患者的手术效果好,术后月经、性生活及妊娠均不受影响。

(二)阴道完全闭锁

建议于患者月经期、子宫腔积血多时进行手术。处理的关键应根据个体化、人性化的原则考虑是否保留子宫。对子宫颈发育差、重度盆腔子宫内异位症、子宫畸形及子宫发育差的患者,不建议保留子宫。对子宫颈发育较好、无子宫体畸形、不合并或仅合并轻中度盆腔子宫内异位症的患者,可考虑行阴道、子宫颈成形及贯通术。

1. 不保留子宫:处理较简单,可先切除子宫以缓解腹痛症状,人工阴道成形术的手术时间及方式同 MRKH 综合征所述。

2. 保留子宫:行保留子宫的阴道、子宫颈成形及贯通术。术前应根据患者 B 超及 MRI 检查结果充分评估子宫颈的发育情况、子宫及盆腔的积血情况以及是否存在严重的子宫内异位症等,可行腹腔镜或开腹手术,可先行腹腔镜检查,评估阴道、子宫颈成形及贯通术的手术路径,必要时转开腹手术。

手术方式:在阴道区域造穴,腹腔镜辅助完成人工阴道穴道与子宫腔的贯通,必要时可切开子宫底,明确子宫腔下段盲端的位置,明确阴道穿刺和切开的方向。贯通手术过程中注意对尿道、膀胱与直肠的指示,尽量避免损伤。人工阴道成形手术的创面大,与子宫颈贯通后,可用生物补片等作为支架并于外阴固定,重建子宫颈管及阴道管腔,内置有孔模具待其阴道上皮化并保持通畅的引流。同时子宫腔内常规放置蘑菇头橡胶引流管或其他支架,作为成形子宫颈的支撑,预防术后子宫颈粘连。

保留子宫的阴道、子宫颈成形及贯通术的手术复杂,术中损伤邻近器官的风险大,术后发生再次粘连的概率也较高。术中留置的子宫颈支持物可

能增加子宫腔及盆腔感染的风险,且仅有少数患者未来能保持月经通畅并完成生育。因此,需与患者及家属充分沟通病情及手术利弊,术前充分讨论并评估是否适合保留子宫。

此类患者应依据术中情况和手术方式决定放置阴道模具的种类及时间,术后应严密随诊,了解术后成形的阴道及子宫颈的通畅情况,及早发现并处理术后的再次粘连,必要时应及时再次手术切除子宫。

对于阴道完全闭锁的患者,术后适宜生育年龄是否需要及早指导、积极助孕甚至采用辅助生殖技术,还需进一步与家属沟通并评估当时的生育功能。

执笔人:朱兰、陈娜、王姝、周慧梅、郎景和(中国医学科学院北京协和医院)

绘图:杨洁(中国医学科学院北京协和医院)

参 考 文 献

- 王瑾晖, 朱兰, 郎景和, 等. 阴道斜隔综合征临床分析[J]. 现代妇产科进展, 2005, 14(5):409-410.
- Purslow CE. A case of unilateral haematocolps, haematometria, and haematosalpinx[J]. J Obstet Gynaecol Br Emp, 1922,29:643.
- Herlyn U, Werner H. Simultaneous occurrence of an open Gartner-duct cyst, a homolateral aplasia of the kidney and a double uterus as a typical syndrome of abnormalities[J]. Geburtshilfe Frauenheilkd, 1971,31(4):340-347.
- Wunderlich M. Unusual form of genital malformation with aplasia of the right kidney[J]. Zentralbl Gynakol, 1976,98(9):559-562.
- 卞美璐, 黄荣丽, 吴葆楨, 等. 先天性阴道斜隔[J]. 中华妇产科杂志, 1985, 20(2): 85-88.
- 陈娜, 朱兰, 蒋宇林, 等. 一种特殊类型的阴道斜隔综合征一例[J]. 中华妇产科杂志, 2011,46(5):396. DOI: 10.3760/cma.j.issn.0529-567x.2011.05.022.
- Tong J, Zhu L, Chen N, et al. Endometriosis in association with Herlyn-Werner-Wunderlich syndrome[J]. Fertil Steril, 2014,102(3):790-794. DOI: 10.1016/j.fertnstert.2014.05.025.
- 朱兰, Felix Wong, 郎景和. 女性生殖器官发育异常的微创手术及图谱[M]. 北京: 人民卫生出版社, 2010:126-129.
- 中华医学会妇产科学分会. 女性生殖器官畸形诊治的中国专家共识[J]. 中华妇产科杂志, 2015,50(10):729-733. DOI: 10.3760/cma.j.issn.0529-567x.2015.10.002.
- ACOG Committee on Adolescent Health Care. ACOG Committee Opinion No. 355: Vaginal agenesis: diagnosis, management, and routine care[J]. Obstet Gynecol, 2006,108(6):1605-1609.
- Acien P, Acien M. The presentation and management of complex female genital malformations[J]. Hum Reprod Update, 2016,22(1):48-69. DOI: 10.1093/humupd/dmv048.
- Herlin M, Björn AM, Rasmussen M, et al. Prevalence and patient characteristics of Mayer-Rokitansky-Küster-Hauser syndrome: a nationwide registry-based study[J]. Hum Reprod, 2016,31(10):2384-2390. DOI: 10.1093/humrep/dew220.
- Pan HX, Luo GN. Phenotypic and clinical aspects of Mayer-

Rokitansky-Küster-Hauser syndrome in a Chinese population: an analysis of 594 patients[J]. *Fertil Steril*, 2016,106(5):1190-1194. DOI: 10.1016/j.fertnstert.2016.06.007.

[14] Callens N, De Cuyper G, De Sutter P, et al. An update on surgical and non-surgical treatments for vaginal hypoplasia[J]. *Hum Reprod Update*, 2014,20(5):775-801. DOI: 10.1093/humupd/dmu024.

[15] Zhu L, Zhou H, Sun Z, et al. Anatomic and sexual outcomes after vaginoplasty using tissue-engineered biomaterial graft in patients with Mayer-Rokitansky-Küster-Hauser syndrome: a new minimally invasive and effective surgery[J]. *J Sex Med*, 2013,10(6):1652-1658. DOI: 10.1111/jsm.12143.

[16] 刘新民. 现代妇产科疾病诊断与治疗[M]. 北京: 人民卫生出版社, 2004:77-89.

[17] Fujimoto VY, Miller JH, Klein NA, et al. Congenital cervical atresia: report of seven cases and review of the literature[J]. *Am J Obstet Gynecol*, 1997,177(6):1419-1425.

[18] 冷金花, 郎景和, 连利娟, 等. 阴道闭锁 16 例临床分析[J]. *中华妇产科杂志*, 2002,37(4):217-219.

[19] 郎景和. 妇科手术笔记[M]. 北京: 中国科学技术出版社, 2004:45-49.

[20] Grimbizis GF, Campo R. Congenital malformations of the female genital tract: the need for a new classification system [J]. *Fertil Steril*, 2010, 94(2):401-407. DOI: 10.1016/j.fertnstert.2010.02.030.

[21] Roberts CP, Rock JA. Surgical methods in the treatment of congenital anomalies of the uterine cervix[J]. *Curr Opin Obstet Gynecol*, 2011, 23(4):251-257. DOI: 10.1097/GCO.0b013e3283478839.

(收稿日期:2017-07-15)

(本文编辑:姚红萍)

·启事·

本刊启用远程稿件管理系统

为顺应当今期刊网络化、数字化的发展趋势,更好地为广大作者、读者提供高质量的服务,中华医学会杂志社开发了远程稿件管理系统。该系统根据中华医学会系列杂志稿件处理流程、编辑加工规范、审稿制度、管理规范等业务需求设计,采用先进的数据库及网络技术,具有强大的数据处理和分析能力。远程稿件管理系统将协助作者、编辑、审稿专家、编委、定稿会专家、总编等相关人员多位一体地进行稿件业务处理,解决编辑部对稿件网络化流程管理的需要,并实现各类查询功能。本刊已于 2009 年 11 月 1 日开始启用远程稿件管理系统(登录网址为: <http://www.cma.org.cn>)。

该系统包括作者在线投稿、在线查稿、专家在线审稿、编委在线定稿、总编办公、远程编辑等功能,通过网上投稿、网上查稿、网上审稿,实现作者、编辑、审稿专家的一体化在线协作处理,从而构建成为一个协作化、网络化、角色化的编辑稿件业务处理平台。对于广大作者而言,该系统最大的优点是支持在线投稿、方便作者及时了解稿件进程、缩短稿件处理时滞。使用过程中具体注意事项如下:(1)第 1 次

使用本系统进行投稿的作者,必须先注册,才能投稿。注册时各项信息请填写完整。作者自己设定用户名和密码,该用户名和密码长期有效。(2)已注册过的作者,请不要重复注册,否则将导致查询稿件时信息不完整。如果遗忘密码,可以从系统自动获取,系统将自动把您的账号信息发送到您注册时填写的邮箱中。向中华医学会系列杂志中不同杂志投稿时无须重复注册,进入系统后即可实现中华医学会系列杂志间的切换。本刊的审稿专家使用同一个用户名作为审稿人进行稿件审理和作为作者进行投稿。(3)作者投稿请直接登录中华医学会业务中心下信息管理平台的远程稿件管理系统,点击“作者在线投稿”。投稿成功后,系统自动发送回执邮件。作者可随时点击“在线查稿”,获知该稿件的审稿情况、处理进展、审稿意见、终审结论等;有关稿件处理的相关结果编辑部不再另行纸质通知。

系统启用后,本刊不再接收纸版投稿。如有任何问题请与编辑部联系,联系电话:010-85158215; Email: cjog@cma.org.cn。

·读者·作者·编者·

关注中华医学会杂志社妇产科专业微信服务平台“妇产科空间”



请关注中华医学会杂志社妇产科专业微信服务平台:在微信公众号搜索“妇产科空间”或输入“cmagyec”,即可关注。

在这里,可以获得《中华妇产科杂志》、《中华围产医学杂志》等妇产科专

业期刊最新的指南及精选文章;在这里,可以即时订阅《中华妇产科杂志》、《中华围产医学杂志》、“中华医学会杂志社指南手册”及“妇产科精要”;在这里,可以了解中华医学会杂志社及旗下妇产科专业学术期刊的最新动态;在这里,可以获知妇产科专业指南及规范化手术巡讲信息……

请扫一扫二维码,妇产科专业动态即可掌握!