

临床研究

DOI: 10.13406/j.cnki.cyxh.001980

阴道斜隔综合征 6 例临床分析及文献复习

熊 静,郝丽娟,林 奕,雷 莉,孙文洁,徐冬梅,潘赢政,胡晓吟,杨 霞,谭莉娜

(重庆市妇幼保健院生殖内分泌科,重庆 401147)

【摘要】目的:探讨阴道斜隔综合征的合理诊疗方法。**方法:**对 6 例阴道斜隔综合征患者的临床资料进行回顾性分析。**结果:**6 例患者中解剖分型Ⅱ型 5 例,Ⅲ型 1 例。6 例患者均行 B 超检查。4 例提示双子宫,2 例提示完全性子宫纵隔。右侧阴道斜隔 3 例,左侧阴道斜隔 3 例。6 例均合并斜隔侧肾缺如。3 例行阴道斜隔切除术,3 例行宫腹腔镜诊治+阴道斜隔切除术。2 例术中诊断盆腔子宫内膜异位症,1 例术中诊断盆腔炎及输卵管积液。3 例术前痛经,术后痛经消失。3 例有生育要求,其中 2 例术后自然受孕。**结论:**阴道斜隔综合征临床表现多样,易误诊漏诊。准确诊断该病是治疗的关键。阴道斜隔综合征最根本的治疗方式是斜隔切除引流。

【关键词】阴道斜隔综合征;临床分析;斜隔切除**【中图分类号】**R713.3**【文献标志码】**A**【收稿日期】**2018-08-16

A clinical analysis of six cases of oblique vaginal septum syndrome and literature review

Xiong Jing, Hao Lijuan, Lin Yi, Lei Li, Sun Wenjie, Xu Dongmei, Pan Yingzheng, Hu Xiaoyin, Yang Xia, Tan Lina
(Department of Endocrinology, Chongqing Health Center for Women and Children)

【Abstract】Objective: To explore the optimal method of diagnosis and treatment for patients with oblique vaginal septum syndrome (OVSS). **Methods:** The clinical data of six patients with OVSS were retrospectively analyzed. **Results:** Among the six patients, five cases had type II and one had type III OVSS, according to the anatomical classification. All six patients were examined by ultrasonography. Four cases had uterus didelphys, and two had a complete uterine septum. In addition, three cases had a right oblique septum, and three cases had a left oblique septum. All patients were found to have ipsilateral renal agenesis. All cases underwent oblique vaginal septum resection, and hysteroscopy combined with laparoscopy was performed in three of them. During the surgery, two patients were diagnosed with endometriosis, and one with pelvic inflammatory disease and hydrosalpinx. Three patients had dysmenorrhea preoperatively and relief of symptoms postoperatively. Two of the three patients with fertility requirement conceived naturally after the surgery. **Conclusion:** OVSS have diverse clinical manifestations, which usually result in misdiagnosis and missed diagnosis. Accurate diagnosis of this disease is the key to treatment. Oblique vaginal septum resection is the optimal treatment for OVSS.

【Key words】oblique vaginal septum syndrome; clinical analysis; septum resection

阴道斜隔综合征(oblique vaginal septum syndrome, OVSS)是一种罕见的泌尿生殖道畸形,发生率为 0.1%~3.8%^[1]。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^[2],以肾缺如多见。目前国际上将其命名为 Herlyn-Werner-Wunder-

lich 综合征(Herlyn-Werner-Wunderlich syndrome, HWWS)^[3]。OVSS 患者因有一个正常的宫颈和阴道,月经规则,甚至还可以妊娠分娩,常漏诊误诊。由于外生殖器外观正常,青春期经血长期不能外排或引流不畅,表现为不同程度的痛经,易合并感染和逆流流入盆腔而造成子宫内膜异位症、盆腔粘连、脓肿,降低生活质量,甚至导致不孕。因此阴道斜隔综合征早期准确诊断和及时手术治疗十分重要。我院从 2011 年 1 月到 2017 年 12 月共诊治阴道斜隔综合征患者 6 例,现报告如下。

作者介绍:熊 静,Email:184123103@qq.com,

研究方向:妇科肿瘤。

通信作者:郝丽娟,Email:haolj2002@163.com。

优先出版:http://kns.cnki.net/kcms/detail/50.1046.R.20190222.0909.018.html

(2019-02-22)

1 临床资料

1.1 一般资料

6 例患者中,无生育要求的 3 例,就诊时的年龄 18~23 岁,平均年龄 21 岁,发病时间距初潮年龄 5~8 年。分别以月经不规律、月经淋漓不净、阴道异常出血、痛经主诉就诊。3 例术前超声均提示子宫畸形(2 例双子宫,1 例完全纵隔子宫),阴道积液(积血、积脓),斜隔侧肾缺如。3 例均为 II 型,均行阴道斜隔切除术,术后月经均恢复正常、痛经消失。其中 1 例在术后 6 年因有生育要求行超声引导下宫腔镜子宫完全纵隔切除术(例 1)。6 例患者中,有生育要求的 3 例,就诊时的年龄 25~41 岁,平均年龄 33 岁,发病时间距初潮年龄 13~28 年。2 例原发性不孕,1 例继发性不孕。其中 2 例有痛经。3 例术前超声提示子宫畸形(2 例双子宫,1 例完全纵隔子宫),宫腔积血、阴道积血,宫颈管瘘管(图 1)及斜隔侧肾缺如。2 例

为 II 型,1 例为 III 型(例 6),均行宫腹腔镜诊治术+阴道斜隔切除术。见表 1。

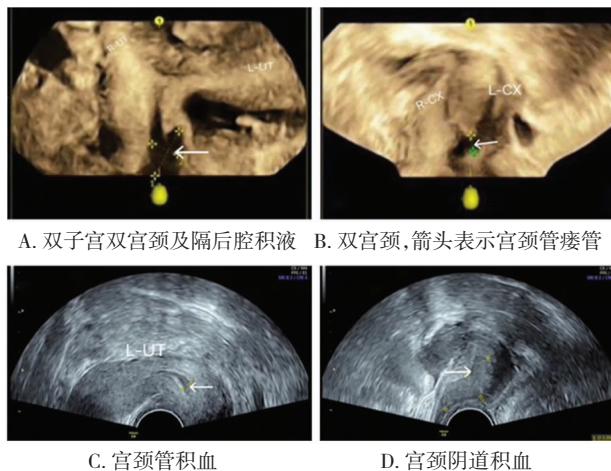


图 1 阴道斜隔及隔后腔积液的超声特征

表 1 6 例阴道斜隔综合征患者的一般情况及手术情况

序号	年龄	主诉	月经及婚育史	查体、检查、诊断及分型	手术及随访
1	23 岁	月经不规律 8 年	15 岁初潮,周期 26~40 d,经期 20~30 d,无痛经,LMP:2011 年 4 月 28 日;未婚,否认性生活	肛查:子宫稍饱满。2011 年 4 月 6 日彩超完全纵隔子宫伴阴道斜隔可能(阴道内见带状无回声区,透声较差,考虑积液),左肾缺如。考虑左侧斜隔【II 型】	2011 年 5 月 10 日行阴道斜隔切除术,处女膜孔约 1.5 cm。扩张后见左侧阴道壁泛白微隆,宫颈见 5 点到 12 点完整,12 点到 5 点由膨隆阴道壁覆盖。手术顺利。术后月经正常。2017 年 1 月 4 日行超声引导下宫腔镜下子宫完全纵隔电切术+通液术+安环术。2017 年 2 月 17 日行宫腔镜下子宫残隔切除+取环术。随访至今未孕
2	41 岁	发现生殖道畸形 11 年	13 岁初潮,经期 5~7 d,周期 30~40 d,轻微痛经。LMP:2015 年 6 月 6 日;已婚,G ₂ P ₀ ,2 次稽留流产	阴道检查:左侧阴道穹窿扪及长约 4 cm×1 cm 条索状包块,无压痛;宫颈:光滑,无举痛,宫口闭。2015 年 6 月 8 日彩超提示完全纵隔子宫,左侧宫腔内积血,考虑分隔伴左上方阴道内积血,左侧输卵管积可能;左肾缺如。考虑左侧斜隔【II 型】	于 2015 年 6 月 15 日行腹腔镜下盆腔粘连分离术+双输卵管整形术+通液术+阴道斜隔切除术+超导下宫腔镜下子宫完全纵隔电切术。术中右侧宫颈可见,宫颈管短,外观薄小,穹窿浅,右侧宫颈开口处平行水平见针眼大小开口,挤压阴道暗红色积血自针眼处流出。于 2015 年 9 月 16 日行子宫残隔电切术。2016 年 8 月 24 日因死胎在我院行引产术,胎儿胎盘引产后查脐带细,紫红色,扭转 31 周。术后患者痛经消失,已放弃生育
3	18 岁	月经淋漓不净 2 年,痛经 1 年	13 岁初潮,周期 30 d,经期 6~7 d,LMP:2016 年 4 月 12 日;近 1 年痛经。未婚,有正常性生活,既往 G ₀ P ₀	阴道检查:阴道有暗红色血,伴臭味,阴道右侧穹窿略饱满,呈囊性;宫颈:可见一个宫颈,有暗红色血自宫颈口流出。2016 年 2 月 18 日彩超提示考虑子宫畸形(双子宫可能);右侧阴道内条形无回声区;积脓可能;右肾缺如。考虑右侧斜隔【II 型】	2016 年 4 月 15 日行阴道斜隔切除术。术中可见一宫颈,紧临宫颈右侧有一小孔,用血管钳钝性扩张,可见暗红色月经血流出;沿小孔电刀切开阴道斜隔并切除多余斜隔。术后 1 个月随访,经期 6 d 干净,无痛经。术后 1 年失访
4	22 岁	阴道异常出血 7 d	初潮 15 岁,经期 5~6 d,周期 30 d,无痛经。LMP:2016 年 7 月 10 日;已婚,G ₀ P ₀	阴道检查:阴道上端可见一斜隔,左上至右下,宽约 2.0 cm,内见较多乳白色分泌物;宫颈:于阴道左侧见一正常宫颈,于右侧见一小孔,见少量白色分泌物溢出。2016 年 8 月 4 日彩超提示:子宫畸形(双子宫可能);阴道内不规则无回声区;考虑积血;右肾未显示;考虑缺如。考虑右侧斜隔【II 型】	2016 年 8 月 17 日行阴道斜隔切除术,于阴道顶端见一斜隔,自左侧宫颈向阴道壁右侧包绕,下缘达阴道右侧壁处女膜缘,于右侧阴道顶端形成一囊肿,大小约 5 cm×3 cm,其上见一小孔。术后 1 个月、半年、1 年及一年半随访月经均正常,无异常阴道流血。暂无生育要求
5	34 岁	未避孕未育 12 年,发现阴道斜隔 1 d	13 岁初潮,周期 28~32 d,经期 5~7 d,轻微痛经。LMP:2017 年 5 月 30 日。已婚,G ₀ P ₀	阴道检查:阴道左侧壁见一小孔,有暗红色血液流出;右侧宫颈:光滑,略小,左侧宫颈未见。2017 年 5 月 3 日彩超提示左肾缺如,双子宫、双宫颈可能。考虑左侧斜隔【II 型】	2017 年 6 月 7 日行腹腔镜下盆腔子宫内异灶电灼术+宫腔镜检查术+阴道斜隔切除术。术中阴道左侧壁见一小孔,有少许暗红色血液流出;右侧宫颈:光滑,略小,左侧宫颈未见。术后 1 个月随访无异常。术后半年随访术后痛经消失且斜隔侧子宫妊娠,现已足月剖宫产一男婴

2 讨论

2.1 OVSS 的发生机制

阴道斜隔综合征伴有泌尿系畸形,往往伴有斜隔侧肾缺如,本组 6 例均有斜隔侧肾缺如。根据 Gruenwald 理论,在胚胎发育过程中中肾管(wolffian duct)和副中肾管(nullerian duct)均起源于泌尿生殖嵴,副中肾管发育依赖中肾管发育,一侧中肾管发育不全时影响同侧副中肾管的发育,斜隔可能是副中肾管向下延伸未到泌尿生殖窦形成盲端。因此,任何因素妨碍了中肾管的发育则同侧副中肾管亦受影响,从而形成一系列肾脏、输尿管和子宫、阴道的畸形。

2.2 OVSS 的分型

1985 年北京协和医院提出了 3 种分型^[2,4](图 2)。I 型无孔斜隔型:一侧阴道完全闭锁,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,宫腔积血聚积在隔后阴道腔;II 型有孔斜隔型:一侧阴道不完全闭锁,隔上有一个直径数毫米的小孔,隔后子宫亦与对侧隔绝,经血可通过小孔滴出,但引流不畅;III 型无孔斜隔合并宫颈瘘管型:一侧阴道完全闭锁,在两侧宫颈之间或隔后阴道腔与对侧宫颈之间有一小瘘管,隔侧的经血可通过另一侧宫颈排出但引流不畅。2011 年北京协和医院又提出了第 IV 型的分类,无孔斜隔合并一侧子宫颈闭锁型,即无孔斜隔,隔后子宫有同侧附件,对侧附件缺如,宫颈管为盲端;另一侧子宫有同侧附件,对侧附件缺如,宫颈发育正常;两子宫完全分离,相距较远,同时伴有隔侧肾缺如^[5]。Zhu 等^[1]根据 OVSS 患者的临床特点提出新的分型:完全梗阻型 OVSS,

即 OVSS I 型;不完全梗阻型 OVSS,即 OVSS II 型和 III 型。

2.3 OVSS 的漏诊误诊

OVSS 的临床表现源于隔后阴道腔积血、积脓阻塞或引流不畅所导致的一系列梗阻为基础的的症状及体征。临床上易被误诊为青春期功血、阴道炎、盆腔炎、阴道壁囊肿、盆腔包块等,而行不必要的开腹手术及患侧子宫切除术。例 2 患者首诊时仅诊断子宫畸形,未发现阴道异常而漏诊。例 1 和例 3 患者因月经淋漓不净和月经不规则首次误诊为异常子宫出血。故对异常子宫出血、痛经、盆腔包块、阴道异常分泌物的患者,应仔细进行妇科检查,强调泌尿生殖系统 B 超的必要性,尤其在发现泌尿系统畸形时,必要时进行造影检查。超声是诊断该病的首选方法,但如超声医师缺乏对 OVSS 的认识,容易造成误诊漏诊。MRI 检查有助于清晰显示宫腔积血及阴道积血、积脓等合并症,有助于判断阴道梗阻的水平,有助于了解子宫、宫颈结构情况,因此 MRI 被推荐为影像学诊断的金标准^[6]。

2.4 OVSS 与妊娠

OVSS 患者有一侧阴道通畅,可正常妊娠。且 II 型或 III 型斜隔,两侧宫腔均可能妊娠。Cozzolino 等^[7]报道双子宫女性的生育能力比较好:94%的女性至少有 1 次妊娠,其中 89%的女性至少分娩 1 个活产婴儿。Reis 等^[8]报道了 1 例孕前诊断 OVSS,未行阴道斜隔切除术,孕期保守治疗至足月顺产的少见病例。该患者自然受孕,孕早期诊断为隔后腔阴道积脓,对侧子宫妊娠,孕期一直口服敏感抗生素及随访炎症指标。Rana 等^[9]报道了 1 例孕 10 周因先兆流产及阴道异常分泌物诊断 OVSS 的病例。该患者隔后腔阴道积脓,对侧子宫妊娠,因炎症指标高切

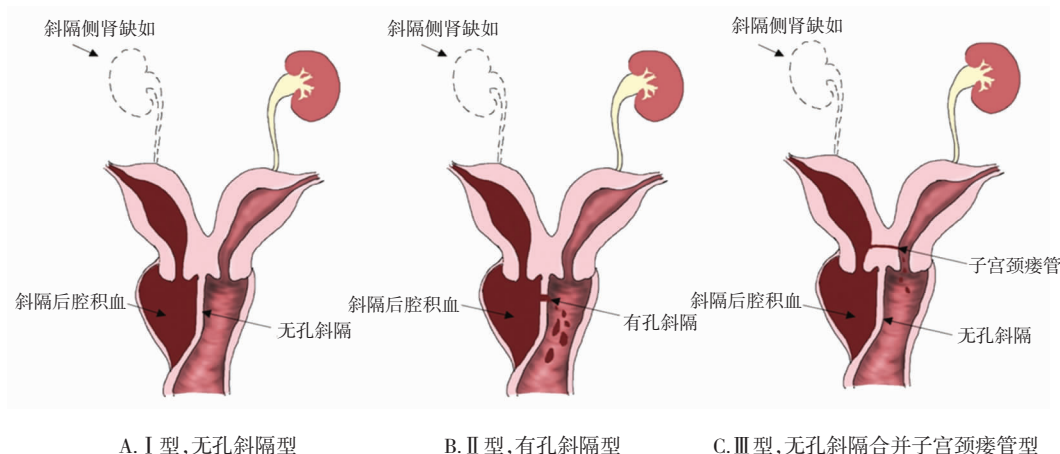


图 2 阴道斜隔综合征的 3 种分型 (图片来源:参考文献 2)

除阴道斜隔引流脓液,最终足月顺产。张巍和任秀萍^[10]2011 年报道了 1 例斜隔侧子宫妊娠的病例。该患者因早孕要求终止妊娠,药流后无妊娠物排出,阴道壁出现囊性包块,考虑 OVSS,行阴道斜隔切除+清宫术,手术顺利,术后病理确诊。OVSS 中晚期妊娠,增大的宫体可压迫并遮挡另一侧宫体及宫颈,因此易漏诊。我院 2 例 OVSS 患者术后自然受孕,其中例 5 行腹腔镜下盆腔子宫内异灶电灼术+宫腔镜检查术+阴道斜隔切除术,术后斜隔侧子宫受孕足月剖宫产分娩,提示生殖道梗阻解除后,患侧子宫和输卵管可以恢复正常功能。例 2 行腹腔镜下盆腔粘连分离术+双输卵管整形术+通液术+阴道斜隔切除术+超导下宫腔镜下子宫完全纵隔电切术。术后受孕因妊娠 23⁺6 周死胎在我院行引产术,胎儿胎盘娩出后查脐带细,紫红色,扭转 31 周。因此,OVSS 合并不孕患者不单纯由于阴道斜隔综合征本身引起,还有该病引发的子宫内膜异位、盆腔粘连等导致患者不孕。

2.5 OVSS 与子宫内膜异位症

子宫内膜异位症在 OVSS 中的存在可能与长期经血逆流盆腔有关。Tong 等^[11]报道 OVSS 患者中子宫内膜异位症的发生率约为 20%。几乎所有的卵巢子宫内膜异位囊肿都出现在阴道斜隔侧。OVSS I 型的子宫内膜异位症发生率明显高于 II 和 III 型。我院 2 例术中诊断腹膜型盆腔子宫内膜异位症。推测 2 例患者均为 II 型 OVSS,生殖道梗阻程度较 I 型 OVSS 轻。

2.6 OVSS 的治疗

OVSS 的基本治疗方法是切除斜隔引流积液^[12]。治疗方式有 3 种:阴道斜隔切除术、阴道斜隔切除结合宫腹腔镜检查术以及隔后腔子宫切除术^[2]。隔后腔子宫切除术因创伤大、降低患者受孕功能等原因多不被使用。随着微创技术的发展,宫腹腔镜联合手术既可明确患者的盆腔情况及畸形类型并同时治疗,又具有创伤小、安全性高、避免处女膜损伤以及治疗子宫内膜异位症和盆腔粘连等并发症的优点。对于有生育要求的患者选择宫腹腔镜联合手术对其生育力的保护更有优势。阴道斜隔切除术的关键是能够减少斜隔切除部位的粘连闭锁。我院 6 例患者均行阴道斜隔切除术。术中均菱形切除多余隔膜,充分暴露隔后宫颈,用可吸收线间断缝合切缘粗糙面,碘仿纱条填塞囊腔及切口,以预防切口回缩粘连,48 h 后取出,在术后 1、6、12 个月随访未

发现斜隔切除处粘连闭锁。手术时机最好选择在斜隔后腔积血较多时,以保证手术的成功率。例 6 患者在月经干净后行宫腹腔镜诊治术时切除阴道斜隔失败,于术后第一次月经期间行阴道斜隔切除术。因此手术时机的选择也很关键。

综上所述,OVSS 临床表现的多样性及复杂性增加了诊断的难度。若以盆腔包块、原发性痛经、异常子宫出血合并子宫畸形或一侧肾缺如的年轻患者就诊,临床医生及超声医生应高度怀疑 OVSS。提高对该疾病的认识,早发现、早诊断和及时治疗对于缓解临床症状、防止该疾病远期并发症及更好地保留患者的生育功能尤其重要。

参 考 文 献

- [1] Zhu L, Chen N, Tong JL, et al. New classification of Herlyn-Werner-Wunderlich syndrome[J]. Chin Med J (Engl), 2015, 128(2): 222-225.
- [2] 朱 兰, 郎景和, 宋 磊, 等. 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[J]. 中华妇产科杂志, 2018, 53(1): 35-42.
- [3] Piccinini PS, Doski J. Herlyn-Werner-Wunderlich syndrome: a case report[J]. Rev Bras Ginecol Obstet, 2015, 37(4): 192-196.
- [4] Wang J, Zhu L, Lang J, et al. Clinical characteristics and treatment of Herlyn-Werner-Wunderlich syndrome[J]. Arch Gynecol Obstet, 2014, 290(5): 947-950.
- [5] 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.
- [6] Ahmad Z, Goyal A, Das CJ, et al. Herlyn-Werner-Wunderlich syndrome presenting with infertility: role of MRI in diagnosis[J]. Indian J Radiol Imaging, 2013, 23(3): 243-246.
- [7] Cozzolino M, Corioni S, Magro Malosso ER, et al. Two successful pregnancies in Herlyn-Werner-Wunderlich syndrome[J]. J Obstet Gynaecol, 2014, 34(6): 534-535.
- [8] Reis MI, Vicente AP, Cominho J, et al. Pyometra and pregnancy with Herlyn-Werner-Wunderlich syndrome[J]. Rev Bras Ginecol Obstet, 2016, 38(12): 623-628.
- [9] Rana R, Pasrija S, Puri M. Herlyn-Werner-Wunderlich syndrome with pregnancy: a rare presentation[J]. Congenit Anom(Kyoto), 2008, 48(3): 142-143.
- [10] 张 巍, 任秀萍. 阴道斜隔综合征 1 例报告[J]. 吉林医学, 2011, 32(3): 623.
- [11] Tong J, Zhu L, Chen N, et al. Endometriosis in association with Herlyn-Werner-Wunderlich syndrome[J]. Fertil Steril, 2014, 102(3): 790-794.
- [12] Tong J, Zhu L, Lang J. Clinical characteristics of 70 patients with Herlyn-Werner-Wunderlich syndrome[J]. Int J Gynaecol Obstet, 2013, 121(2): 173-175.

(责任编辑:冉明会)