

文章编号 1006-8147(2018)06-0556-04

个案报道

阴道斜隔综合征并发盆腔脓肿 1 例

蔡翩翩, 杜雪

(天津医科大学总医院妇产科, 天津 300052)

关键词 阴道斜隔综合征; 盆腔脓肿; 生殖道畸形; 宫腔镜

中图分类号 R711.73

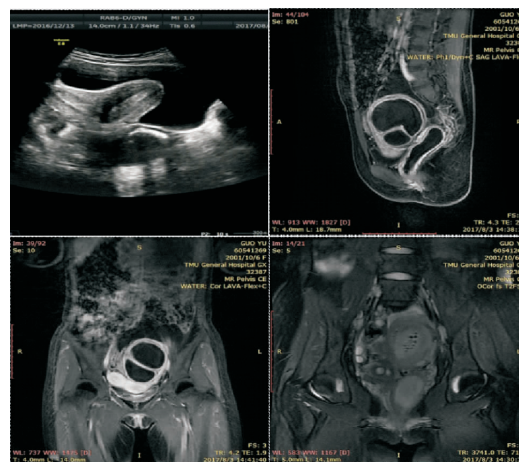
文献标志码 B

阴道斜隔综合征 (oblique vaginal septum syndrome, OVSS), 又被称为 Herlyn-Werner-Wunderlich syndrome (HWWS), 是一种罕见的女性生殖道畸形, 发病率 0.1%~3.8%^[1], 其基本特点包括双子宫、双宫颈、双阴道(一侧阴道正常, 一侧阴道完全或不完全闭锁), 多伴有闭锁阴道侧的泌尿系统畸形。其具体发病机制尚不清楚, 可能是由未知原因导致的胎儿发育过程中苗勒管或是中肾管发育异常引起的。国际上通常将此病分为完全闭锁型和不完全闭锁型, Lan 等^[2]统计 1986 年 1 月-2013 年 3 月就诊于北京协和医院确诊为阴道斜隔综合征的患者, 包括 24 例完全闭锁型和 55 例不完全闭锁型, 这是目前为止包含病例数最多的案例报道, 由于缺乏较大的数据分析, 两种类型的具体发病率尚未有报道。该疾病的临床症状与其阴道闭锁的程度有关, 常见的症状包括周期性盆腔疼痛、痛经、妇科检查时触及肿物等。阴道斜隔综合征临床表现缺乏特异性, 常导致诊断困难和治疗延迟, 临床工作中我们需要了解该疾病, 才能避免多种严重的并发症, 为患者保持正常生育能力。

1 病例资料

患者, 女, 16 岁, 19 d 前患者经期来潮后, 出现腹痛, 逐渐加重, 就诊于当地某院, 行腹部 B 超发现子宫先天发育异常-双角子宫? 盆腔内混合回声肿物伴周围积液(畸胎瘤?), 为求进一步诊治, 1 周前患者就诊于我院门诊, 要求子宫畸形矫治及畸胎瘤剥除术, 查体时发现患者外阴阴道分泌物为脓性, 有恶臭味, 追问病史患者于 4 月前有 2 次性生活史, 其后开始出现阴道分泌物, 量不多, 伴有间断发热, 体温最高达 38.5℃, 伴腰酸, 但无腹痛及异常阴道出血等, 当地医院曾诊断为“尿路感染”给予抗生素治疗(具体不详)。妇科检查: 外阴(-), 阴道畅, 其内可见大量脓性分泌物, 阴道顶端未见宫颈, 但可触

及宫颈表面有隔相阻, 宫颈位于左后方, 挤压左侧阴道壁, 有脓液自此宫颈口流出, 子宫前位, 增大如孕 40 d, 质中, 子宫左前方可触及一肿物, 大小约 8 cm×7 cm, 质韧, 活动, 压痛(-), 右侧附件未及异常。初步诊断: 阴道斜隔综合征及输卵管卵巢脓肿。完善相关检查, 阴道 B 超: 考虑双子宫; 盆腔左侧囊性包块, 考虑包裹性积液; 阴道左侧囊性包块, 考虑阴道隔后积液。盆腔 MR 增强: 1. 考虑纵隔子宫畸形(双子宫、双阴道型), 伴左侧阴道扩张、积液; 2. 盆腔包块, 考虑脓肿(图 1)。中腹部 MR 增强: 双肾未见异常。阴道分泌物培养: 大肠埃希菌。入院诊断: 1. 阴道斜隔综合征 2. 盆腔脓肿(输卵管卵巢脓肿)。

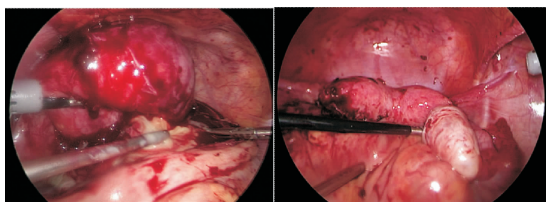


双子宫; 左侧阴道隔后积液; 盆腔脓肿

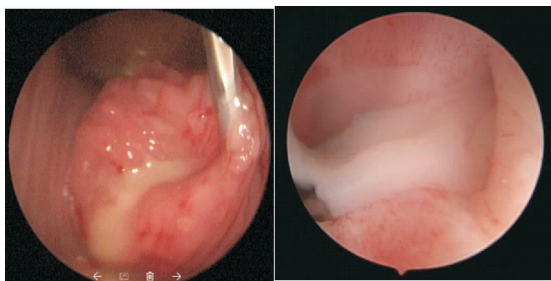
图 1 术前妇科 B 超及盆腔核磁

入院后给予头孢西丁 2 g Bid 抗感染治疗 3 d 后, 于全麻下行腹腔镜探查+阴道斜隔切除+宫腔镜检查, 术中见盆腔包裹性积液, 左侧输卵管卵巢脓肿、子宫畸形(双子宫)(图 2), 经患者父母知情同意后决定行左侧附件切除。宫腔镜下见: 阴道两侧壁未见孔隙及明显的膨隆, 仅见一侧宫颈, 外观大致正常, 挤压宫颈旁左侧阴道壁, 可见大量粘稠脓液自右宫颈口流出, 于阴道左侧壁上 1/3 处穿刺, 见淡黄色粘稠脓液流出, 恶臭, 沿穿刺孔纵行切开阴道

壁,见大量淡黄色粘稠脓液流出,全部引流后取细菌培养,由此孔进入,可见左侧宫颈发育不全,呈皱缩样,中央可见宫颈外口。仔细检查左右侧宫颈管,内可见一小孔样裂隙,自左侧宫颈管内注入美兰溶液,可见右侧宫颈小孔样裂隙蓝染,表面粘液蓝染(图3)。术后行阴道脓液培养:棒状杆菌属,左附件脓液培养:鸟肠球菌。术后诊断:1.阴道斜隔(Ⅲ型无孔斜隔合并宫颈瘘管型);2.阴道积脓;3.子宫畸形(双子宫);4.左侧输卵管卵巢脓肿;5.子宫内膜息肉;6.盆腔复杂粘连;7.中度贫血。



左输卵管卵巢脓肿;左附件切除术后,可见双子宫,右侧卵巢囊性增大
图2 术中腹腔镜下所见



右宫颈有脓液流出;宫颈瘘管

图3 术中宫腔镜所见

2 讨论

阴道斜隔综合征是一种罕见的生殖系统畸形,发病率0.1%~3.8%^[1]。其基本特点是双宫体、双宫颈、双阴道(一侧阴道正常,一侧阴道完全或不完全闭锁),多伴有闭锁阴道侧的泌尿系统畸形,以肾脏缺如多见。由Herlyn和Werner在1971年报道而被称为Herlyn-Werner syndrome^[3],1976年Wunderlich又报道了肾发育不全与同侧阴道闭锁的关联^[4],故阴道斜隔综合征又被称为Herlyn-Werner-Wunderlich syndrome,HWWS。通常表现为青春期盆腔疼痛、痛经、阴道或者盆腔肿物,以及罕见的阴道脓性分泌物等。

2.1 HWWS的病因及发病机制 HWWS的发病机制尚未完全清楚,目前普遍认为是胎儿发育过程中苗勒管发育异常所致^[5-6]。正常女性生殖管道的发育过程是,左右两侧苗勒管在中肾管的引导下,上段和中段演化成两侧输卵管,两侧副中肾管的下段在中央融合形成子宫及阴道上2/3,阴道下1/3的部

分则由泌尿生殖窦后壁的窦结节增生而成的阴道板形成,从而在中线形成单一的子宫体、子宫颈及阴道,而保留左右各一的输卵管。阴道斜隔综合征胚胎学方面的机制可能有两种情形:一是胚胎发育过程中由于致畸因素的存在,两条苗勒管的融合受到干扰,无法融合;二是一侧中肾管发育异常,导致同侧肾脏异常,同时也无法引导苗勒管融合,从而形成双套生殖道^[7]。

2.2 HWWS的分型 1985年北京协和医院的卞美璐等^[8]将此病分为3型:I型(无孔斜隔型)、II型(有孔斜隔型)、III型(无孔斜隔合并宫颈瘘管型)。按照该分型,该病人属于III型。

但这个分类在欧美国家没有被广泛使用,国际上通常将阴道斜隔综合征分为完全闭锁型和不完全闭锁型^[9-10]。2015年Lan等^[2]对1986年1月-2013年3月北京协和医院收治的79例患者进行归纳,完全闭锁型出现症状和诊断的平均年龄是13岁,不完全闭锁型出现症状的平均年龄是21岁,诊断的平均年龄是25岁。完全闭锁型患者月经初潮至出现周期性盆腔痛的时间间隔是3月,而在不完全闭锁型则为3年。盆腔子宫内膜异位症发生率在完全闭锁型(38%,9/24)的患者显著高于不完全闭锁型患者(13%,7/55; $P<0.05$)。此外,急性盆腔炎的发生率完全闭锁型(4%,1/24)的患者显著低于不完全闭锁型(27%,15/55; $P<0.05$)。这两种类型的临床特征存在显著的差异性,因此,Lan等^[2]也建议将HWWS分为完全闭锁型和不完全闭锁型两种类型。

2.3 HWWS的临床表现 大部分HWWS患者在青春期发病,通常发生在月经初潮后的2~12个月,临床症状与阴道闭锁程度有关。常见的症状包括周期性盆腔疼痛、痛经、妇科检查时触及肿物等,罕见的症状如:原发性闭经、性交困难、尿路感染、血肿自发性破裂、不孕以及产科并发症等,甚至有些患者以阴道脓性分泌物、经间期出血等来诊。完全闭锁型患者发病年龄小,初潮后发病早,痛经严重,多伴有一侧下腹痛,因长期经血倒流,可引起子宫内膜异位症。阴道检查可触及囊性肿物固定在一侧阴道壁和穹窿上,位置比较低,肿物较硬,宫腔积血时可触及子宫增大。不完全闭锁型患者主要表现为经期延长、阴道脓性或血性分泌物,因隔后腔内长期积液,可继发感染导致盆腔炎或盆腔脓肿。阴道检查见脓液自阴道顶端流出^[11]。

本例患者,13岁月经初潮,仅在宫颈上存在微小孔隙,随着月经周期,由于阴道不完全阻塞,部分月经血逐渐积累在阻塞侧阴道里,再进入子宫及同

侧输卵管,可能有一部分血液被吸收,所以患者无明显的阻塞症状。患者首次性生活之后,使病原体容易通过阴道向上感染,术中脓液淋病奈瑟菌、沙眼衣原体、阴道毛滴虫等培养均为阴性,但患者阴道微生态检查为细菌性阴道病,寄居于阴道内的需氧菌和厌氧菌等内源性病原体可以沿着生殖道黏膜上行蔓延,阻塞侧阴道、子宫、输卵管里的积血成为良好的培养基,逐渐发展成阴道脓肿及输卵管卵巢脓肿。另一方面,长期的积血、慢性炎症,使输卵管、卵巢及肠管粘连,积血被包裹在厚囊壁、腹膜及粘连带内,阻止了感染蔓延,因此,该患者非常幸运,并未发生弥漫性腹膜炎、败血症及脓毒血症等严重并发症。

2.4 HWWS 的诊断 HWWS 的早期诊断和治疗,能够缓解急性症状,保持正常生育能力并预防多种并发症。但由于 HWWS 的症状和体格检查都没有特异性,常延误诊断。超声检查具有快捷、无创、经济等优点,是诊断 HWWS 的首选检查。而磁共振成像(MRI)能更精确地分辨双子宫、阻塞性阴道斜隔和同侧泌尿系统畸形的具体特征,可以指导手术方案的制定和实施,因此超声和 MRI 是 HWWS 诊断和制定手术方案中最适宜的检查方法^[12-13]。当然,腹腔镜检查是诊断女性生殖系统先天性异常的黄金标准^[5,12],当诊断不能明确或者没有条件进行 MRI 时,腹腔镜可以作为保留手段。

绝大部分的 HWWS 伴有闭锁阴道侧的肾发育不全,以肾脏缺如多见,此外还可表现为其他的泌尿系统畸形如:肾脏、输尿管畸形(异位肾、重复肾、输尿管异位开口、输尿管囊肿等)^[14]。Haddad 等^[15]总结了 42 例阴道斜隔综合征患者的资料,除了一例患者双肾正常以外,其余的 41 例均存在单侧肾异常,52%的肾异常发生在右侧。Magee 等^[16]根据胚胎发育异常出现的时期将泌尿生殖系统畸形分为 3 型,I 型(胚胎发育 4 周之前)生肾嵴未分化阶段出现异常,导致单侧或双侧肾发育不良及苗勒管结构异常。II 型(胚胎发育第 4 周)中肾管和输尿管芽分化异常,导致苗勒管不完全融合,只有单侧与泌尿生殖窦接触,另一侧形成阴道盲端。III 型(胚胎发育 4~6 周),生肾索未能分化成后肾胚基,导致肾发育不良,而因为该阶段中肾管及苗勒管不受影响,所以生殖系统发育正常。我们报道的这个案例属于 II 型发育畸形,但是该患者没有泌尿系统畸形,原因不清楚,可能该类型的苗勒管发育畸形的发生不都是伴随在中肾管发育畸形之后发生,但无疑非常罕见^[17]。

存在单侧肾发育不全的女性,有 25%~50%的可能合并相关生殖器异常,这类女性应该在月经初潮前行妇科影像学检查排除子宫和阴道异常,因为对 HWWS 患者如果能早期诊断、及时进行手术矫正,通常能有效阻止子宫内膜异位症、盆腔炎、粘连等对生育造成的不良影响,预后良好^[18]。

本例患者也曾以“发热、腹痛”就诊于外院,诊断为“尿路感染”,收住泌尿科行抗感染治疗,然而病情未完全好转,后因月经来潮,腹痛加重,行妇科 B 超发现子宫先天发育异常-双角子宫?盆腔内混合回声肿物(畸胎瘤?),诊断的延迟可能由于该疾病较为罕见,部分医师对这种疾病的了解不足,未进行全面、详细的病史询问有关。此外,规律的月经、阴道出口不完全阻塞和血肿扩张缓慢也是诊断延迟的原因。诊断延迟可导致子宫内膜异位症、粘连、不孕症和感染等并发症^[13]。

2.5 HWWS 的治疗 HWWS 治疗的目的是解除梗阻、缓解症状、保护性功能和生育功能。最好的治疗方法是手术彻底切除阻塞的阴道斜隔,保证引流通畅^[9]。关于 HWWS 患者行阴道斜隔切除术的时机,通常不推荐在婴儿期进行,但是在青春期前或之后仍有争议。本例患者是在青春期之后发现的,已经发生输卵管卵巢脓肿,导致必须行左附件切除,有可能对未来的生育造成不良影响。另外,HWWS 妇女月经初潮后可能发生盆腔感染、子宫内膜异位症等并发症,有潜在的子宫切除可能。这表明在月经初潮前切除已知阴道斜隔可能会阻止潜在并发症;但另一方面,在青春期前行阴道斜隔切除,可能使阴道狭窄和宫颈裂伤的风险增高,在青春期后需要进一步的处理^[20]。由于缺乏指南指导,手术的最佳时机尚无统一规范。我们建议在月经初潮后不久,即行手术治疗,以预防严重的并发症。

宫腔镜下阴道斜隔切除是治疗青少年 HWWS 的一种切实可行方法,Eun 等^[21]报道了 1 例通过宫腔镜成功切除阴道斜隔的病例,不仅为患者保留处女膜的完整性,而且由于宫腔镜检查有放大作用,使得手术操作简单、创伤小、恢复快。阴道肿物如果体积小,会给传统的经阴道手术带来困难,而宫腔镜手术空间大,易于发现小的斜隔孔,更好的评估外露宫颈与阴道斜隔的关系,观察宫颈管有无瘘孔,检查两侧子宫发育大小,明确宫腔纵隔、子宫内膜、输卵管开口情况。宫腔镜膨宫液的冲洗作用可以清理积脓的隔后腔和宫腔,彻底清除感染灶^[22]。

腹腔镜检查不是必须的,但可以进一步证实影像学诊断。有盆腔包块,高度怀疑子宫内膜异位症、

脓肿、不孕等情况时,我们建议腹腔镜检查以帮助诊断及治疗,明确子宫畸形,解除盆腔粘连,去除盆腔子宫内膜异位病灶,改善患者腹痛症状,提高生育能力。

综上所述,HWWS 是一种罕见的生殖系统畸形,临床表现缺乏特异性,容易误诊、误治,临床工作中我们需要了解该疾病,以期早期发现,及时诊治,防止并发症,保护生育能力。超声、MRI 是诊断和制定手术方案最适宜的检查方法,阴道斜隔切除术是目前最根本的手术方式,宫腔镜及腹腔镜检查能够帮助诊断和治疗,值得推广。

参考文献:

- [1] Burgis J. Obstructive Müllerian anomalies: case report, diagnosis, and management[J]. Am J Obstet Gynecol, 2001, 185(2):338
- [2] Lan Z, Na C, Tong J L, et al. New Classification of Herlyn-Werner-Wunderlich Syndrome[J]. Chin Med J (Engl), 2015, 128(2):222
- [3] 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
- [4] Wunderlich M. Unusual form of genital malformation with aplasia of the right kidney[J]. Zentralbl Gynakol, 1976, 98(9):559
- [5] Sanghvi Y, Shastri P, Mane S B, et al. Prepubertal presentation of Herlyn-Werner-Wunderlich syndrome: a case report[J]. J Pediatr Surg, 2011, 46(6):1277
- [6] Watanabe Y, Etoh T, Nakai H. Adenocarcinoma of the lower female genital tract in patients with Herlyn-Werner-Wunderlich syndrome [J]. Am J Obstet Gynecol, 2012, 207(6):5
- [7] 谢从宾. 女性双套生殖道一侧阻塞与肾脏异常[M]. 人民卫生出版社:学童肾筛检小组, 2000:6
- [8] 卞美璐, 黄荣丽, 吴葆桢, 等. 先天性阴道斜隔[J]. 中华妇产科杂志, 1985, 20:85
- [9] Prada A M, Muguera V R, Montero S M, et al. Uterus didelphys with obstructed hemivagina and multicystic dysplastic kidney [J]. Eur J Pediatr Surg, 2005, 15(6):441
- [10] Mittal R. Herlyn-Werner-Wunderlich Syndrome[J]. IN J Obstet Gynecol, 1983, 22(1):70
- [11] Dias J L, Jogo R. Herlyn-Werner-Wunderlich syndrome: pre- and post-surgical MRI and US findings[J]. Abdom Imaging, 2015, 40(7):2667
- [12] Ankan Li, Harma M, Harma M i, et al. Herlyn-Werner-Wunderlich syndrome (uterus didelphys, blind hemivagina and ipsilateral renal agenesis)-a case report[J]. J Turk Ger Gynecol Assoc, 2010, 11(2):107
- [13] Cox D, Ching B H. Herlyn-Werner-Wunderlich syndrome: a rare presentation with pyocolpos[J]. J Radiol Case Rep, 2012, 6(3):9
- [14] Rackow B W, Arici A. Reproductive performance of women with müllerian anomalies[J]. Curr Opin Obstet Gynecol, 2007, 19(3):229
- [15] Haddad B, Barranger E, Paniel B J. Blind hemivagina: long-term follow-up and reproductive performance in 42 cases [J]. Hum Reprod, 1999, 14(8):1962
- [16] Magee M C, Lucey D T, Fried F A. A new embryologic classification for uro-gynecologic malformations: the syndromes of mesonephric duct induced müllerian deformities[J]. J Urol, 1979, 121(3):265
- [17] Johnson J, Hillman B J. Uterine duplication, unilateral imperforate vagina, and normal kidneys[J]. AJR Am J Roentgenol, 1986, 147(6):1197
- [18] Noviello C, Romano M, Nino F, et al. Clinical and radiological findings for early diagnosis of Herlyn-Werner-Wunderlich syndrome in pediatric age: experience of a single center[J]. Gynecol Endocrinol, 2018, 34(1):56
- [19] Gholoum S, Puligandla P S, Hui T, et al. Management and outcome of patients with combined vaginal septum, bifid uterus, and ipsilateral renal agenesis (Herlyn-Werner-Wunderlich syndrome) [J]. J Pediatr Surg, 2006, 41(5):987
- [20] Schlomer B, Rodriguez E, Baskin L. Obstructed hemivagina and ipsilateral renal agenesis (OHVIRA) syndrome should be redefined as ipsilateral renal anomalies: cases of symptomatic atrophic and dysplastic kidney with ectopic ureter to obstructed hemivagina[J]. J Pediatr Urol, 2015, 11(2):77
- [21] Eun K T, Hoon L G, Min C Y, et al. Hysteroscopic Resection of the Vaginal Septum in Uterus Didelphys with Obstructed Hemivagina: A Case Report[J]. J Korean Med Sci, 2007, 22(4):766
- [22] 朱松楠, 朱颖军. 阴道斜隔综合征的诊断与治疗[J]. 国际妇产科学杂志, 2017, 44(3):262