

·病例报告·

幼女阴道斜隔综合征2例并文献复习

朱丽 孙莉颖 沈秋香 陈丹丹 金玲玲



全文二维码

开放科学码

【中图分类号】 R726.9

阴道斜隔综合征 (oblique vaginal septum syndrome, OVSS), 又被称为 HWWS (Herlyn-Werner-Wunderlich) 综合征或 OHVIRA (obstructed hemivagina and ipsilateral renal anomaly) 综合征, 是一种先天性生殖道畸形, 人群发病率为 0.1%~3.8%^[1,2]。阴道斜隔综合征临床特征包括: 双子宫、双宫颈、双阴道, 一侧阴道完全或不完全闭锁, 多伴闭锁阴道侧的肾脏、输尿管等泌尿系统畸形。该病多在月经初潮后逐步出现症状, 表现为进行性加重的痛经或阴道流血 (脓) 等, 由于婴幼儿期及儿童期多无临床症状, 容易被忽视。现将我院收治的两例小年龄段阴道斜隔综合征患者的临床特征进行分析, 以提高临床医生对幼女阴道斜隔综合征的识别能力。

病例1, 女, 1岁9个月, 因“反复阴道脓性分泌物1年余, 加重3个月”于2016年6月就诊 (前期曾在外院就诊,

反复抗感染治疗无效)。外阴查体见较多、稠厚黄色脓性分泌物, 初步考虑淋球菌感染可能, 予头孢曲松肌肉注射, 治疗3d后症状无改善, 细菌培养未见淋球菌。予盆腔及阴道B超检查 (图1), 子宫 1.1 cm × 0.9 cm × 0.6 cm, 宫颈 1.1 cm, 宫腔线、双侧卵巢正常; 盆腔内液性包块, 大小 3.4 cm × 3.0 cm × 2.3 cm, 回声不均, 内透声差, 位于阴道后方; 左肾未探及, 右肾代偿性增大。MRI 示左肾缺如, 双子宫、左侧阴道斜隔, 伴同侧下段输尿管扩张 (图2)。考虑 OVSS, 于2016年6月21日行膀胱镜下尿道及阴道探查, 同期行阴道斜隔切开及阴道冲洗引流术, 术中可见阴道斜隔及隔上漏孔, 斜隔切开后可见患侧宫颈及宫颈外口。术后诊断: 阴道斜隔综合征 II 型。手术治疗后恢复好, 随访无阴道分泌物情况。

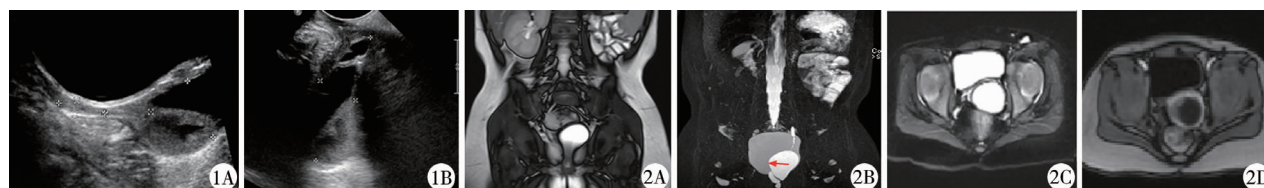


图1 OVSS患者(1岁9个月)B超表现 A、B显示阴道积液及阴道隔 图2 OVSS患者(1岁9个月)MRI影像表现 A: 冠状位 MR T₂ 显示左侧阴道积液, 左肾未见明确显示; B: 冠状位 MR 水成像最大密度投影 (maximum intensity projection, MIP) 示左侧阴道积液, 隔上漏孔 (箭头) 与右侧阴道相通, 左侧输尿管下段显示; C: 盆腔横断位 MR T₂WI 显示左侧阴道腔积液; D: 横断位 MR T₁WI + C 显示左侧阴道积液及增强扫描左侧子宫强化。

Fig. 1 Appearances on ultrasonography of OVSS patient (1 year and 9 months old) A and B show hydrocolpos and vaginal septum

Fig. 2 Appearances on MRI of OVSS patient (1 year and 9 months old) A: Coronal T2-weighted MR image demonstrates left hydrocolpos and absence of the left kidney in the left renal fossa; B: Coronal MIP demonstrates left hydrocolpos, the orifice of the septum (arrow) is connected to the right vagina, the left lower pelvic ureter is displayed; C: Pelvic axial MR T2WI demonstrates left hydrocolpos; D: Axial MR T1WI + C demonstrates left hydrocolpos and left uterine reinforcement

病例2: 患儿女, 4岁, 因“发现阴道分泌物4年, 加重伴恶臭4个月”于2018年2月7日就诊。曾先后在多家医院就诊, B超及MRI检查提示宫腔积液, 阴道积脓。查体: 外阴幼女型, 前庭充血, 阴道口见淡黄色炎性分泌物流出, 伴恶臭。复查盆腔、泌尿道及阴道B超 (图3), 见子宫 4.5 cm × 3.6 cm × 3.1 cm, 肌层受压, 厚约 0.47 cm, 中央可见无回声暗区, 范围约 2.7 cm × 2.2 cm, 内见棉絮状回声, 透声差, 距阴道口 1.48 cm 可探及棉絮状回声, 范围约 1.9 cm, 透声差,

交界处似可见膜状回声, 提示宫颈及阴道近端扩张, 内积脓, 阴道隔膜待排; 子宫积脓, 肌层受压; 左肾区未探及明显肾脏回声。MRI 检查: 左肾缺如, 右肾形态稍大, 子宫可见, 似呈双子宫, 阴道扩张, 可见斜行分隔 (图4)。内见液体分层改变, 与子宫相连; 卵巢及膀胱未见异常, 提示“阴道斜隔综合征”, 于2018年2月14日予宫腔镜下阴道内探查, 术前向膀胱注入美兰 1 mL, 阴道内未见美兰流出, 于阴道下段 1.5 cm 处见一小口有脓液流出, 阴道穹窿可见宫颈及宫颈口, 无脓性分泌物流出, 宫腔镜阴道探查提示阴道斜隔综合征 II 型, 因患儿年龄小, 日间手术操作受限, 当时未行阴道斜隔切开术。2月28日行“腹腔镜检查 + 膀胱镜下尿道及阴道探查 + 阴道斜隔切开术”, 术中腹腔镜下见双侧卵巢正常, 子宫膨大, 未见明显双子宫, 膀胱镜见尿道及阴道口无狭窄, 探查阴

DOI: 10.3969/j.issn.1671-6353.2020.09.020

基金项目: 浙江省自然科学基金 (编号: LQ18H040001)

作者单位: 浙江大学医学院附属儿童医院小儿、青少年妇科, 国家儿童健康与疾病临床医学研究中心 (浙江省杭州市, 310003)

通信作者: 孙莉颖, Email: sunliying@zju.edu.cn

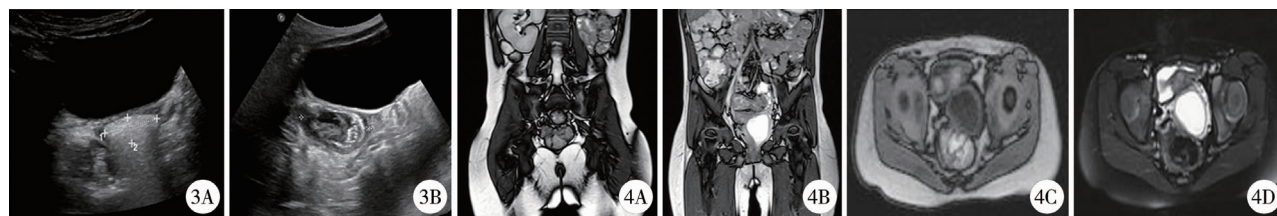


图3 OVSS 患者(4岁)B超表现 A、B显示子宫及阴道内积脓 图4 OVSS 患者(4岁)MRI影像表现 A:冠状位MR T₂左肾未见明确显示; B:冠状位MR T₂左侧阴道积液,左侧子宫显示; C:横断位MR T₁WI显示左侧阴道积液; D:横断位MR T₂WI显示左侧阴道积液

Fig. 3 Appearances on ultrasonography of OVSS patient (4 years old) A and B show pyometra and pyocolpos **Fig. 4** Appearances on MRI of OVSS patient (4 year old) A: Coronal T2-weighted MR image demonstrates absence of the left kidney in the left renal fossa; B: Coronal T2-weighted MR image demonstrates left hydrocolpos and the left uterus is displayed; C: Axial MR T1WI demonstrates left hydrocolpos; D: Axial MR T1WI demonstrates left hydrocolpos

道发现斜隔位于左上方,隔上可见瘘孔,有脓性分泌物喷出,切开斜隔后可见宫颈及宫颈口,置10F气囊导尿管于阴道引流,防斜隔切口粘连。术后诊断:阴道斜隔综合征Ⅱ型。术后予抗感染治疗,2周后拔引流气囊导尿管,术后复查B超示:子宫2.6 cm×1.9 cm×1.1 cm,宫颈长1.8 cm,肌层回声不均,子宫壁可探及强光斑,内未见明显无回声暗区,阴道内无明显回声暗区,宫腔及阴道积液消失;体格检查未见异常阴道分泌物。

讨论 阴道斜隔综合征的确切发病机制不完全清楚,可能与副中肾管(苗勒管)异常有关^[3,4]。胚胎时期,苗勒管属于左右对称的双侧性管道,以后通过发育、融合、吸收,形成单一的子宫体、子宫颈和阴道,而仍保持左右各一的输卵管。

这一过程从胚胎6周起,至12周基本完成。在此期间有致畸因素的影响,可导致不同程度的双宫体、双宫颈及阴道畸形的发生^[5]。阴道斜隔综合征分3型^[6]:Ⅰ型为无孔斜隔型,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;Ⅱ型为有孔斜隔型,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;Ⅲ型为无孔斜隔合并宫颈瘘管型,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(图5)。近年来,随着对疾病认识的深入,也有学者提出了新的分型,即无孔斜隔,斜隔后子宫颈发育不良或闭锁,隔侧经血不能通过闭锁的宫颈流出^[2]。

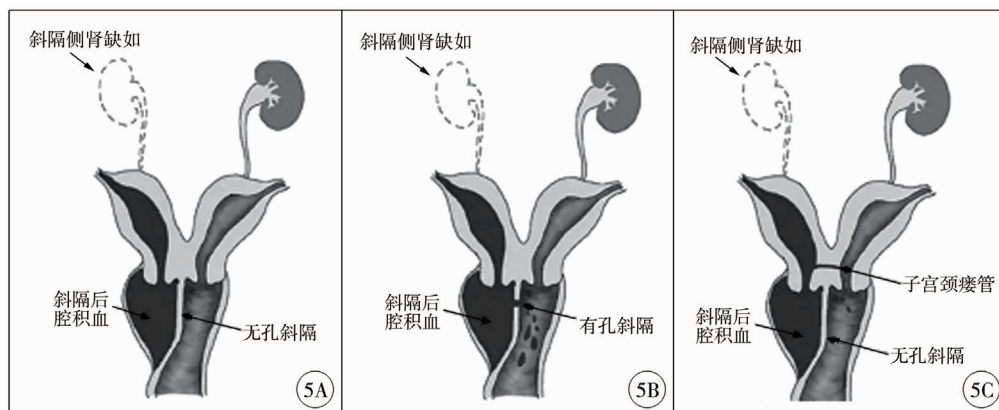


图5 阴道斜隔综合征分型示意图^[6] A:Ⅰ型(无孔斜隔型); B:Ⅱ型(有孔斜隔型); C:Ⅲ型(无孔斜隔合并宫颈瘘管型)

Fig. 5 Anatomic illustration of the OVSS classification A: Classification I, with blind hemivagina; B: Classification II, incompletely obstructed hemivagina; C: Classification III, blind hemivagina with communicating uteri

依据上述分型标准,两例皆为阴道斜隔综合征Ⅱ型。阴道斜隔综合征在青春期最常见的临床表现为进行性加重的盆腔痛或痛经,其次为阴道流血或流脓^[7]。青春期前发现的阴道斜隔综合征患者症状隐匿,早期出现临床症状较少。韩国一项回顾性研究发现,43例诊断为阴道斜隔综合征的患儿诊断年龄为0.1~3.6个月(平均1.3个月),其中37例是因母亲孕期或生后影像学检查发现一侧肾脏缺如或多囊肾于随访过程中诊断,其余6例因体检发现阴道积液、出现持续漏尿或尿路感染而诊断^[8]。另有文献报道因出现尿潴留、下腹包块、下腹痛及阴道肿块等症状而被诊断为阴道斜隔综

合征的青春期前患儿^[9]。我院诊治的2例阴道斜隔综合征病例年龄小,均以“反复阴道感染、阴道脓性分泌物”为主要表现,极易考虑为普通的幼女外阴阴道炎;另外阴道异物继发感染后也可出现异常阴道分泌物,需鉴别。有文献报道,反复出现阴道分泌物最常见的原因因为外阴阴道炎,其他常见原因包括可疑性虐待、阴道异物、阴唇粘连等^[10]。罕见青春期前诊断阴道斜隔综合征的患儿表现为反复阴道脓性分泌物的报道。我们所诊治的病例提示,临床遇到反复发作的幼女外阴阴道炎、阴道流脓,需考虑是否存在阴道斜隔综合征,首选辅助检查是盆腔B超,方便快捷,但需要相关医生对阴

道斜隔综合征有充分的认知,磁共振成像检查是阴道斜隔综合征诊断的金标准,B超检查和MRI发现泌尿生殖道异常时提示有存在该病的可能。但由于幼儿子宫尚未发育,增加了影像识别难度,磁共振增强扫描有利于与其他生殖道畸形相鉴别。

由于阴道斜隔综合征症状较隐匿,青春期前很难诊断,出现症状者明确诊断后需及时治疗。若治疗不及时,易继发盆腔子宫内膜异位症、逆行盆腔感染甚至粘连,影响患者的生育功能。手术是目前治疗该病唯一有效的方法,宫腔镜或膀胱镜下阴道斜隔切除术是最理想的手术方式,尤其适用于儿童及未婚女性^[11]。本研究中2例均为阴道斜隔综合征Ⅱ型,合并感染后被发现;在宫腔镜或膀胱镜下行阴道斜隔切开术,予充分引流排脓治疗,术后恢复好。术后需随访至青春期。对于在婴幼儿期或儿童期确诊的患儿,由于患儿阴道小、雌激素水平低下,若阴道斜隔切除不充分,随青春期发育可能会再次出现阴道斜隔后腔,导致经血或分泌物排出不通畅而出现临床症状。Nassif等^[12]认为青春期前女孩有10%~15%的复发概率,目前尚无青春期前手术治疗的大样本临床预后研究。

综上所述,对婴幼儿、儿童期存在大量脓性阴道分泌物和反复阴道感染的患儿,需常规行盆腔和泌尿系统超声检查,一旦超声发现泌尿系统发育异常,应注意检查是否合并生殖系统发育异常;另外,因青春前期患儿尚未发育,体内雌激素水平低,子宫未发育,很难区分子宫发育异常类型,因此应随访至青春期,以避免误诊和漏诊。

参考文献

- 1 Santos XM, Dietrich JE. Obstructed hemivagina with ipsilateral renal anomaly [J]. J Pediatr Adolesc Gynecol, 2016, 29 (1): 7-10. DOI: 10.1016/j.jpaga. 2014. 09. 008.
- 2 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. DOI: 10.4103/0366-6999.149208.
- 3 Sanghvi Y, Shastri P, Mane SB, et al. Prepubertal presentation of Herlyn-Werner-Wunderlich syndrome: a case report [J]. J Pediatr Surg, 2011, 46 (6): 1277-1280. DOI: 10.1016/j.jpedsurg. 2011. 02. 067.
- 4 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): e5-e6. DOI: 10.1016/j.ajog. 2012. 09. 009.
- 5 卞美璐, 马莉. 阴道斜隔综合征分型和诊治 [J]. 中国实用妇产科杂志, 2013, 29 (10): 767-769.
Bian ML, Ma L. Classification, diagnosis and treatment of oblique vaginal septum syndrome [J]. Chinese Journal of Practical Gynecology and Obstetrics, 2013, 29 (10): 767-769.
- 6 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. DOI: 10.3760/cma.j.issn.0529-567X. 2018. 01. 008.

Zhu L, Lang JH, Song L, et al. Chinese Expert Consensus on the Diagnosis And Treatment of Oblique Vaginal Septum Syndrome, MRKH Syndrome and Vaginal Atresia [J]. Chinese Journal of Obstetrics and Gynecology, 2018, 53 (1): 35-42. DOI: 10.3760/cma.j.issn.0529-567X. 2018. 01. 008.

- 7 孙莉颖, 朱丽. 阴道斜隔综合征的诊治 [J]. 中国实用妇科与产科杂志, 2018, 34 (4): 374-377. DOI: 10.19538/j.fk2018040107.
Sun LY, Zhu L. Diagnosis and treatment of oblique vaginal septum syndrome [J]. Chinese Journal of Practical Gynecology and Obstetrics, 2018, 34 (4): 374-377. DOI: 10.19538/j.fk2018040107.
- 8 Han JH, Lee YS, Im YJ, et al. Clinical implications of obstructed hemivagina and ipsilateral renal anomaly (OHVIRA) syndrome in the prepubertal age group [J]. PLoS One, 2016, 11 (11): e0166776. DOI: 10.1371/journal.pone.0166776.
- 9 Angotti R, Molinaro F, Bulotta AL, et al. Herlyn-Werner-Wunderlich syndrome: An "early" onset case report and review of literature [J]. International Journal of Surgery Case Reports, 2015, 11: 59-63. DOI: 10.1016/j.ijscr. 2015. 04. 027.
- 10 McGreal S, Wood P. Recurrent vaginal discharge in children [J]. Journal of Pediatric and Adolescent Gynecology, 2013, 26 (4): 205-208. DOI: 10.1016/j.jpaga. 2011. 12. 065.
- 11 王若轶, 邹凌霄, 黄欢, 等. 无损处女膜宫腔镜手术治疗阴道斜隔综合征-附13例病例研究 [J]. 中国实用妇科与产科杂志, 2018, 34 (1): 89-93. DOI: 10.19538/j.fk2018010120.
Wang RY, Zou LX, Huang H, et al. Hysteroscopic management of OHVIRA syndrome using a "no-touch" technique in virgin adolescents-13 consecutive case series [J]. Chinese Journal of Practical Gynecology and Obstetrics, 2018, 34 (1): 89-93. DOI: 10.19538/j.fk2018010120.
- 12 Nassif J, Al Chami A, Abu Musa A, et al. Vaginoscopic resection of vaginal septum [J]. Surg Technol Int, 2012, 22: 173-176.

(收稿日期: 2019-06-02)

本文引用格式: 朱丽, 孙莉颖, 沈秋香, 等. 少女阴道斜隔综合征2例并文献复习 [J]. 临床小儿外科杂志, 2020, 19 (9): 858-860. DOI: 10.3969/j.issn.1671-6353. 2020. 09. 020.

Citing this article as: Zhu L, Sun LY, Shen QX, et al. Oblique vaginal septum syndrome in young children: a report of two cases and literature review [J]. J Clin Ped Sur, 2020, 19 (9): 858-860. DOI: 10.3969/j.issn.1671-6353. 2020. 09. 020.