

## · 新技术 · 新方法 ·

# 首例保留单侧功能性始基子宫的 MRKH 综合征手术：罗湖三式手术<sup>\*</sup>

潘宏信 宋晓婕<sup>①</sup> 秦成路 罗光楠<sup>\*\*</sup>

(深圳大学第三附属医院女性生殖道畸形诊疗中心, 深圳 518000)

【内容提要】 本文报道首例保留单侧功能性始基子宫的罗湖三式手术。2018 年 3 月, 采用罗湖三式(腹腔镜下腹膜阴道成形术(罗湖二式) + 功能性始基子宫切开 + 子宫人工阴道吻合术)治疗 1 例左侧功能性始基子宫的 MRKH 综合征, 手术时间 75 min, 术中出血 30 ml, 术后 1 个月有月经来潮, 达到宫腔引流通畅的目的, 保留生育潜能。

【关键词】 罗湖三式; MRKH 综合征; 始基子宫

文献标识: B 文章编号: 1009-6604(2018)07-0651-03

doi: 10.3969/j.issn.1009-6604.2018.07.020

**First Case Report of Surgery With Reserved Unilateral Functional Rudimentary Uterus for MRKH Syndrome: Luohu Ⅲ Procedure** Pan Hongxin<sup>\*</sup>, Song Xiaojie, Qin Chenglu<sup>\*</sup>, et al. <sup>\*</sup> Center for Congenital Anomalies of The Reproductive Tract, The Third Affiliated Hospital of Shenzhen University, Shenzhen 518000, China

Corresponding author: Luo Guangnan, E-mail: szhlgn@126.com

【Summary】 We reported the first case of MRKH syndrome with reserved unilateral functional rudimentary uterus treated by the Luohu Ⅲ procedure. In March 2018, we used Luohu Ⅲ procedure [Laparoscopic peritoneal vaginoplasty (Luohu Ⅱ procedure), trachelectomy and uterus-neovagina anastomosis] to treat one case of MRKH syndrome with rudimentary cavity in left side. The operation time was 75 min. The intraoperative blood loss was 30 ml. The menstruation recovered at first postoperative month. The uterine drainage was unobstructed with fertility preservation.

【Key Words】 Luohu Ⅲ procedure; Mayer-Rokitansky-Küster-Hauser syndrome; Rudimentary

MRKH 综合征 (Mayer-Rokitansky-Küster-Hauser syndrome) 是以始基子宫、无阴道为主要临床表现的综合征, 是女性胚胎期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, 发病机制尚不明确<sup>[1]</sup>。其临床表现较为一致, 多数表现为双侧始基子宫, 阴道完全缺失, 或者前庭可及一浅窝。阴道成形术是主要的治疗手段。少部分患者始基子宫有发育的内膜, 表现为周期性腹痛, 往往需要切除始基子宫。在极少数病例中, 一侧或者双侧始基子宫内膜发育较好, 始基子宫的宫腔较大, 保留该功能性始基子宫从而保留生育功能成为一种可能。2018 年 1 月, 我中心采用罗湖三式[腹腔镜下腹膜阴道成形术(罗湖二式) + 功能性始基子宫切开 + 子宫

人工阴道吻合术]治疗 1 例左侧功能性始基子宫的 MRKH 综合征, 为首例保留功能性始基子宫的 MRKH 综合征手术(广东省医学情报研究所查新报告, 编号 44011120180132C), 手术效果满意, 现报道如下。

## 1 临床资料与方法

### 1.1 一般资料

患者女, 13 岁, 因“周期性下腹痛半年”入院。患者为足月顺产, 其母孕期无药物接触史。12 岁起出现乳房发育及阴毛生长, 但无月经来潮, 半年前开始出现下腹痛, 每次持续 3~4 天, 能自行缓解, 间隔 28~30 天。入院查体: 外阴发育为幼女型, 阴毛少,

\* 基金项目: 广东省医学科学技术研究基金项目(A2018431); 深圳市卫生计生委科技计划项目(201601055); 深圳市卫生计生委临床研究项目(SZLY2017020)

\*\* 通讯作者, E-mail: szhlgn@126.com

① (华中科技大学同济医学院附属武汉儿童医院妇科, 武汉 430000)

阴蒂正常,无阴道。肛诊:未及宫颈、子宫,盆腔左侧可扪及一包块,轻压痛,右侧附件区未及异常。染色体核型为 46XX。MRI 检查(图 1、2)提示宫腔内类圆形短 T1 等短 T2 信号影,大小 41 mm × 34 mm × 33 mm,宫颈未见扩张,宫颈短小,长约 5.5 mm,双侧卵巢大小、形态未见明显异常。考虑宫腔内积血,阴道闭锁可疑,盆腔积液。入院诊断:MRKH 综合征。

## 1.2 方法

术前禁食 1 天,清洁灌肠 1 次。气管插管全身麻醉,膀胱截石位。

腹腔镜下探查腹腔(图 3):右侧盆壁可见 10 mm × 5 mm × 5 mm 的始基子宫及卵巢、输卵管,左侧盆壁可见一增大的始基子宫,大小约 50 mm × 40 mm × 40 mm,为功能性始基子宫,左侧卵巢及输卵管外观正常。盆腔内见清亮盆腔积液 30 ml,未见明显内膜异位病灶,左侧输卵管与左侧功能性始基子宫的宫腔似不相通。

罗湖二式腹膜阴道成形术:腹腔镜监视下,于外阴前庭正中以气腹针刺入,平行尿道及直肠于尿道直肠间隙中直达盆底腹膜外,注入含肾上腺素 0.1 mg 的生理盐水 300 ml,形成水垫,直至盆底腹膜变薄并向盆腔内隆起(图 4),液体充分填充于膀胱后壁、尿道、直肠前壁间的间隙中,气腹针于隆起的腹膜正中刺破腹膜,以吸引器与气腹针针尖“会师”后顺着气腹针方向引导吸引器穿至外阴,再以中弯钳与吸引器“会师”后顺着吸引器路径返回盆腔内,张开中弯钳钝性分离形成可容 1 指的人工阴道隧道,以阴道扩张棒 2~6 号(直径 25~35 mm)扩张人工阴道隧道,以卵圆钳经人工阴道隧道送入 3-0 带针可吸收缝线分别于 12、3、6 及 9 点位置将盆腔腹膜与前庭黏膜对应缝合,使人工阴道隧道表面以腹膜覆盖。

腹腔镜下于左侧功能性始基子宫靠阴道隧道方向表面切开直至暴露宫腔,见宫腔内为咖啡色陈旧性积血(图 5),经人工阴道置入梅花头引流管作为宫腔支架管于功能性始基子宫宫腔内(图 6、7),行人工阴道与功能性始基子宫吻合术(图 8),可吸收倒刺线分别连续吻合功能性始基子宫前缘与后缘,出口与阴道顶端相对应,修剪宫腔梅花头支架管尾端与阴道处女膜缘平齐,置入阴道模具并固定。

术后应用抗生素 5 天,术后 1 天拔除尿管,5 天取出阴道模具,术后 6~8 天以 0.5% 碘伏行阴道消毒灌洗,并戴无菌手套行人工扩张 1 次。出院后定期随访,留意月经情况,每周以阴道扩张棒扩张 2~3 次,每次 5 分钟。宫腔梅花头支架管拟于术后半年取出。

## 2 结果

手术顺利,手术时间 75 min,术中出血 30 ml,无副损伤、感染。术后 2 周复查 B 超提示宫腔至阴道内引流管声像,提示宫腔支架管位置正常,无宫腔内积血。术后 1 个月有月经来潮,持续 3~5 天,月经量少。

## 3 讨论

MRKH 综合征是一类以始基子宫及无阴道为表现的疾病,在国内很长一段时间的名称为“先天性无子宫无阴道”,因其容易与其他疾病混淆,而且与国际上的疾病名称不一致,2018 年中国专家共识建议改为“MRKH 综合征”这一国际统一命名<sup>[2]</sup>。

MRKH 综合征作为女性先天性生殖道畸形的一种,应考虑其在不同女性生殖道畸形分类系统中的差异。目前较为熟知的分类系统是 1979 年由 Buttram 和 Gibbons 提出并由美国生育学会(American Fertility Society, AFS)采用的生殖道畸形分类系统<sup>[3]</sup>,MRKH 综合征在此分类系统中为 Ie 型,其缺点是未能充分区分 MRKH 综合征在临床上的多种表现。欧洲人类生殖与胚胎学会(European Society of Human Reproduction and Embryology, ESHRE)和欧洲妇科内镜学会(European Society for Gynaecological Endoscopy, ESGE)于 2013 年发布的女性生殖道发育异常分类系统<sup>[4]</sup>,提出以子宫发育异常为主的 ESHRE/ESGE 分类系统,MRKH 综合征在此分类系统中可归为 U5C4V4,其优势是能够更好地区分不同类型 MRKH 综合征,本例可以进一步划分为 U5aC4V4。

功能性始基子宫的表述是根据 MRKH 综合征的定义而来,其与残角子宫的区别在于前者指的是 MRKH 综合征中一侧或者双侧有内膜功能始基子宫,后者为单角子宫中对应的另外一侧未与阴道相通的子宫结构。

拥有功能性始基子宫的 MRKH 综合征可见报道<sup>[5-7]</sup>,但其处理均为切除功能性始基子宫,尚未见保留功能性始基子宫的报道。“罗湖三式”是针对阴道闭锁 I 型而设计的术式<sup>[8]</sup>,切除闭锁的宫颈,同期行人工阴道及子宫吻合术,达到保留子宫的目的。本例使用“罗湖三式”达到保留功能性始基子宫的目的,保留可能的生育功能,对此类患者而言意义重大。功能性始基子宫的保留是需要一定条件的,本例左侧功能性始基子宫直径较大,达 50 mm,而且宫腔径线均大于 30 mm,能够通过整形完成人工阴道与功能性始基子宫的吻合,达到保留的目的,

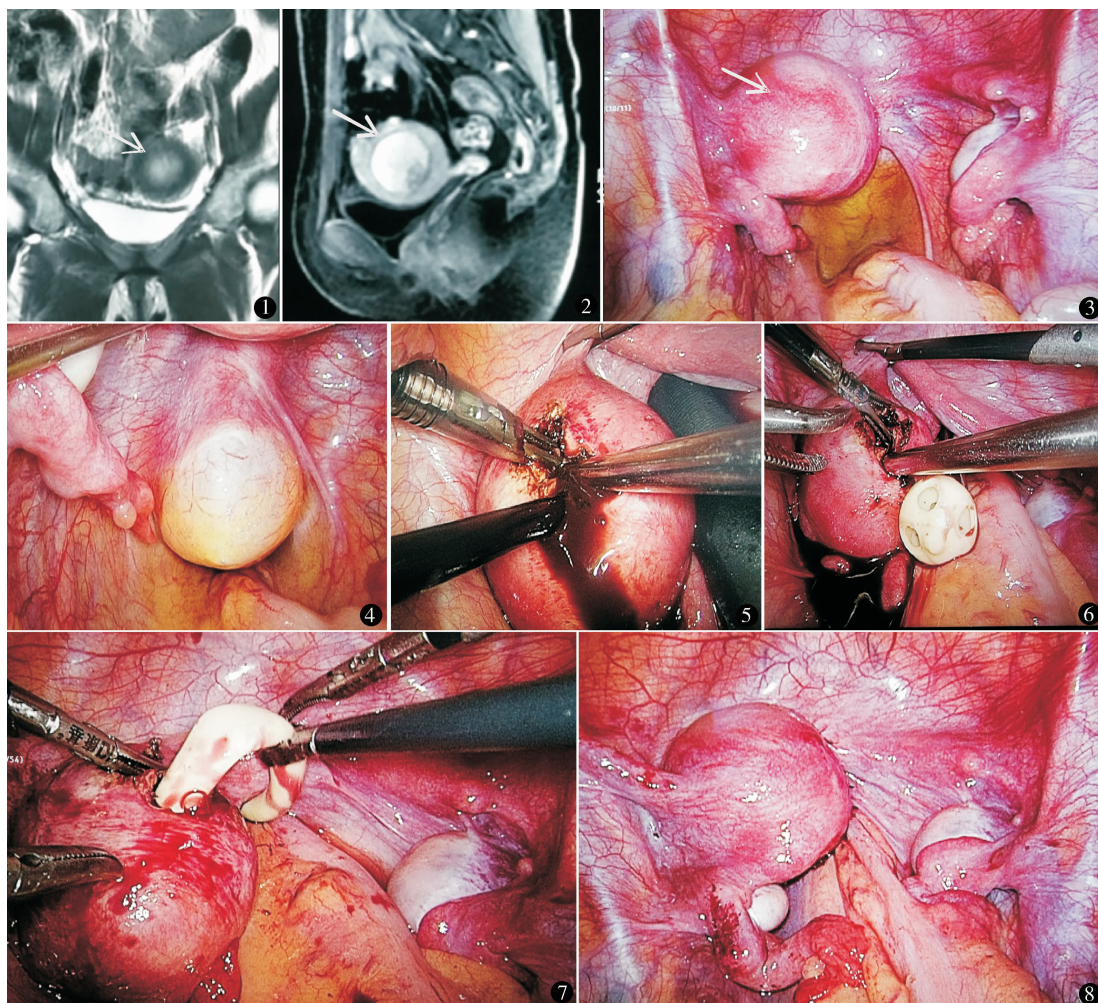


图 1、2 术前 MRI 示先天性无阴道,盆腔左侧可见圆形的子宫形态表现,腔内类圆形短 T1 等短 T2 信号影,大小 41 mm × 34 mm × 33 mm 图 3 腹腔镜下探查盆腔,见左侧始基子宫增大,盆腔内有清亮腹腔积液,无明显内膜异位病灶 图 4 腹腔镜监视下于前庭穿刺水压推开盆底腹膜 图 5 腹腔镜下切开左侧功能性始基子宫,可见宫腔内深褐色陈旧性积血 图 6、7 置入梅花头引流管为宫腔支架管 图 8 人工阴道与左侧功能性始基子宫吻合

若宫腔过小则失去保留的价值。

本术式通过去除功能性始基子宫的梗阻因素,使之与人工阴道相通,达到月经引流通畅的目的。其长期效果及生育潜能尚待随访观察。

## 参考文献

- 1 Hauser GA, Schreiner WE. Mayer-Rokitansky-Kuester syndrome. Rudimentary solid bipartite uterus with solid vagina. Schweiz Med Wochenschr, 1961, 91: 381 - 384.
- 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. 中华妇产科杂志, 2018, 53 (1): 35 - 42.
- 3 The American Fertility Society classifications of adnexal adhesions, distal tubal occlusion, tubal occlusion secondary to tubal ligation, tubal pregnancies, mullerian anomalies and intrauterine adhesions. Fertil Steril, 1988, 49 (6): 944 - 955.
- 4 Grimbizis GF, Gordts S, Di Spiezio Sardo A, et al. The ESHRE/ESGE

consensus on the classification of female genital tract congenital anomalies. Hum Reprod, 2013, 28 (8): 2032 - 2044.

- 5 Boruah DK, Sanyal S, Gogoi BB, et al. Spectrum of MRI appearance of Mayer-Rokitansky-Kuster-Hauser (MRKH) syndrome in primary amenorrhea patients. J Clin Diagn Res, 2017, 11 (7): TC30 - TC35.
- 6 Preibsch H, Rall K, Wietek BM, et al. Clinical value of magnetic resonance imaging in patients with Mayer-Rokitansky-Küster-Hauser (MRKH) syndrome; diagnosis of associated malformations, uterine rudiments and intrauterine endometrium. Eur Radiol, 2014, 24 (7): 1621 - 1627.
- 7 Pan HX, Luo GN. Phenotypic and clinical aspects of Mayer-Rokitansky-Küster-Hauser syndrome in a Chinese population: an analysis of 594 patients. Fertil Steril, 2016, 106 (5): 1190 - 1194.
- 8 秦成路, 杜 敏, 张 可, 等. 罗湖三式治疗先天性阴道闭锁合并宫颈闭锁 1 例报告. 中国微创外科杂志, 2016, 16 (1): 75 - 78.

(收稿日期: 2018 - 04 - 04)

(修回日期: 2018 - 04 - 20)

(责任编辑: 王惠群)