

# Mayer-Rokitansky-Küster-Hauser (MRKH) Syndrome with Double Primordial Uterus: A Case Report

Jie Jia\*, Yan Li, Yuan Wang, Yanxia Xue, Chengying Gao

Department of Gynecology, Affiliated Hospital of Yan'an University, Yan'an Shaanxi  
Email: 18829715522@163.com

Received: Jul. 29<sup>th</sup>, 2020; accepted: Aug. 14<sup>th</sup>, 2020; published: Aug. 21<sup>st</sup>, 2020

---

## Abstract

Mayer-Rokitansky-Küster-Hauser (MRKH) is a rare congenital malformation of female reproductive organs, with a low incidence. Most patients have no vagina or only vaginal blind end, absence of uterus or presence of primordial uterus or traces of uterus. There is less research on disease. This article reports a case of MRKH with double primordial uterus.

---

## Keywords

Mayer-Rokitansky-Küster-Hauser, Primordial Uterus, Gemini

---

# 先天性无阴道伴双始基子宫1例报告

贾洁\*, 李艳, 王媛, 薛艳霞, 高成英

延安大学附属医院妇科, 陕西 延安  
Email: 18829715522@163.com

收稿日期: 2020年7月29日; 录用日期: 2020年8月14日; 发布日期: 2020年8月21日

---

## 摘要

先天性无阴道综合征是一种罕见的先天性女性生殖器官畸形疾病, 发病率低, 多数患者无阴道或仅存阴道盲端、子宫缺如或存在始基子宫或痕迹子宫, 关于该病的研究较少。本文对1例先天性无阴道伴双始基子宫进行个案报道。

---

\*第一作者。

## 关键词

先天性无阴道综合征，始基子宫，双子宫

Copyright © 2020 by author(s) and Hans Publishers Inc.

This work is licensed under the Creative Commons Attribution International License (CC BY 4.0).

<http://creativecommons.org/licenses/by/4.0/>



Open Access

## 1. 引言

先天性无阴道综合征(Mayer-Rokitansky-Küster-Hauser syndrome, MRKH)是由于女性胚胎期苗勒管发育异常所致的一系列临床特征。该病依据典型的临床表现原发性闭经、先天性无阴道较易确诊。MRKH综合征的发病率约为1/4000~1/5000，较为罕见。我院收治一例先天性无阴道伴双始基子宫并进行个案报道，该病例报告已获得病人知情同意，现报告如下。

## 2. 病例资料

患者，女，28岁。因闭经6年收住延安大学附属医院。患者21岁阴道流血1次，量少，1年后再次出现阴道流血，量少，无腹痛。此后月经再未来潮，未行任何检查，结婚2年，自诉性生活不正常，未诊治。妇科检查：双侧乳房发育正常，外阴发育正常，阴毛呈女性分布，大小阴唇对称无红肿及溃疡，可见正常阴道前庭形成，尿道口位于前庭中上部，处女膜闭锁，呈盲端；肛查：直肠前方可及一条索状物，盆腔空虚，未及明显包块及压痛。妇科B超检查考虑：1) 幼稚子宫；2) 始基子宫待排。入院后在全身麻醉下行会阴联合腹部腹膜代阴道成形术。术中探查：处女膜闭锁，呈盲端，组织疏松，小阴唇中间可见0.5cm孔洞，手指可伸入3.0cm，行处女膜切开术。手指分离至穹隆部，可容两指，宫颈及子宫触及不明显。行床旁B超探查引导，未见明确子宫及宫颈，故决定行开腹联合手术，于耻上取纵切口长约5.0cm，逐层进入腹腔，可见双子宫，均为始基子宫，左侧呈条索状约2cm×1cm，右侧约1.5cm×1cm，两子宫间距较大，分别有一侧的输卵管及卵巢，外观正常，右侧卵巢略大。故行会阴联合腹部腹膜代阴道成形术。诊断：1) 先天性无阴道综合症；2) 始基子宫；3) 双子宫。术后给予会阴消毒，阴道放置模具。出院后嘱患者自行使用阴道模具进行阴道扩张，1~2天扩张1次，每次10分钟，持续3个月。随访期间效果满意。

## 3. 讨论

先天性无阴道综合征(Mayer-Rokitansky-Küster-Hauser syndrome, MRKH)是由于女性胚胎期苗勒管发育异常所致的一系列临床特征，也称为苗勒氏发育不全，患者染色体核型为46, XX，是原发性闭经的第二大最常见原因[1]。MRKH综合征的发病率约为1/4000~1/5000 [2]。多数患者因青春期闭经而得以确诊，根据MRKH综合征的临床表现分为2种类型[3]：MRKH综合征I型临床特征常表现为正常发育的女性第二性征，发育正常的外阴、无阴道或仅有阴道盲端、子宫缺如或存在始基子宫或痕迹子宫，双侧输卵管、卵巢大多发育正常，MRKH综合征II型会影响泌尿系统和骨骼系统[4]。因此在诊治过程中需重视泌尿系统及骨骼系统的检查。该病依据典型的临床表现原发性闭经、先天性无阴道较易确诊。本例患者表现为先天性无阴道伴双始基子宫畸形，较为罕见。MRKH综合征的治疗包括阴道顶压扩张和阴道成形术[5]。阴道顶压扩张成形法，与人工手术相比，该方法简单易行，无需手术，花费较少，但顶压法给患者带来的痛苦较大，需要较长的治疗周期，一般4~6个月，疗效与阴道前庭的发育情况相关，顶压深度不

够影响性生活等，临床效果欠佳[6]。阴道成形术是指手术的方法建立一个人工阴道，术后阴道内放置模具扩张，从而达到形成一个有稳定深度和宽度的人工阴道的目的。阴道成形术的种类繁多，如皮瓣移植阴道成形术、羊膜移植阴道成形术、肠管或腹膜代阴道成形术等[4]。一般在患者性成熟以后、有性生活需求时，需行手术治疗。少数患者因始基子宫而出现周期性腹痛，可综合评估患者自身条件及早行手术治疗，以提高生活质量。本例患者婚后2年，性生活不正常，故采用腹膜代阴道成形术，术后自行使用阴道模具进行阴道扩张3个月，疗效满意。为了评估MRKH综合征患者的具体疗效及患者的满意度，随访的时间应为终身随访，主要随访内容包括人工阴道的长度、宽度，性生活满意度、心理状况评价，以及人工阴道微生态的评价等[7]。

#### 4. 结论

综上所述，先天性无阴道综合征是一种罕见的先天性女性生殖器官畸形疾病，发病率低，多数患者无阴道或仅存阴道盲端、子宫缺如或存在始基子宫或痕迹子宫，关于该病的研究较少。如何根据不同的畸形情况，制定个体化的综合治疗方案以提高满意度和改善疗效，还需进一步研究。

#### 参考文献

- [1] Petrozza, J.C. (2016) Mayer-Rokitansky-Küster-Hauser Syndrome and Associated Malformations: Are They as Common as We Think?. *Fertility and Sterility*, **106**, 1047-1048. <https://doi.org/10.1016/j.fertnstert.2016.06.033>
- [2] Fontana, L., Gentilin, B., Fedele, L., et al. (2017) Genetics of Mayer-Rokitansky-Küster-Hauser (MRKH) Syndrome. *Clinical Genetics*, **91**, 233-246. <https://doi.org/10.1111/cge.12883>
- [3] 康佳, 陈娜, 朱兰. MRKH综合征的遗传病因学研究进展[J]. 中华妇产科杂志, 2019, 54(4): 276-279.
- [4] Chmel Jr., R., Pastor, Z., Mužík, M., et al. (2019) Syndrome Mayer-Rokitansky-Küster-Hauser—Uterine and Vaginal Agenesis: Current Knowledge and Therapeutic Options. *Ceská Gynekologie*, **84**, 386-392.
- [5] 罗光楠, 潘宏信. MRKH综合征的治疗及其效果[J]. 实用妇产科杂志, 2018, 34(9): 648-650.
- [6] Committee on Adolescent Health Care (2018) ACOG Committee Opinion No. 728: Müllerian Agenesis: Diagnosis, Management, and Treatment. *Obstetrics & Gynecology*, **13**, e35-e42. <https://doi.org/10.1097/AOG.0000000000002458>
- [7] 崔娇. 两种阴道成形术的临床分析[D]: [硕士学位论文]. 银川: 宁夏医科大学, 2017.