

## II型阴道斜隔综合征1例病例报告并文献复习

赵 婕, 盛慧丽, 黄 煜\*

青岛大学附属妇女儿童医院妇科, 山东 青岛

收稿日期: 2024年1月7日; 录用日期: 2024年2月1日; 发布日期: 2024年2月7日

### 摘 要

阴道斜隔综合征是一种罕见的女性生殖道畸形, 患病率仅为0.1%~3.8%。为提高临床医生对阴道斜隔综合征的认识, 并为诊治提供一定的经验, 本文对青岛大学附属妇女儿童医院收治的青春期II型阴道斜隔综合征1例进行病例报告并对相关文献进行复习。患者为12岁女性, 因阴道血性分泌物1月余入院, 查体示盆腔内扪及大小约6 cm × 4 cm × 3 cm囊性包块, 盆腔增强核磁提示完全性纵隔子宫、右侧宫颈管及阴道内大量积血, 泌尿系超声示右肾缺如。入院后行B超监护下宫腔镜下阴道斜隔切除术, 手术顺利, 术后恢复良好。阴道斜隔综合征多在青春期后才会出现症状, 且无特异性, 对双子宫、双宫颈或泌尿系统发育畸形者应警惕该病。针对阴道斜隔综合征, 手术治疗是唯一有效的治疗方法, 多数预后好。

### 关键词

女性生殖道畸形, 阴道斜隔综合征, 宫腔镜, 病例报告

## A Case Report of Type II Oblique Vaginal Septum Syndrome and Literature Review

Jie Zhao, Huili Sheng, Yu Huang\*

Department of Gynecology, Women's and Children's Hospital Affiliated to Qingdao University, Qingdao Shandong

Received: Jan. 7<sup>th</sup>, 2024; accepted: Feb. 1<sup>st</sup>, 2024; published: Feb. 7<sup>th</sup>, 2024

### Abstract

Oblique vaginal septum syndrome is a rare malformation of the female reproductive tract, with a prevalence of only 0.1%~3.8%. In order to improve clinicians' understanding of vaginal oblique syndrome and provide some experience for diagnosis and treatment, a case report of adolescent

\*通讯作者。

type II vaginal oblique syndrome was reported in Women and Children's Hospital Affiliated to Qingdao University and related literature was reviewed. The patient was a 12-year-old female who was admitted to hospital with vaginal bloody secretions more than one month ago. Physical examination showed that there was a cystic mass with a size of about 6 cm × 4 cm × 3 cm in the pelvic cavity. Enhanced pelvic magnetic resonance imaging revealed massive hematosi s in the complete mediastinum uterus, right cervical canal and vagina, and urinary system ultrasound showed absence of right kidney. After admission, hysteroscopic oblique septum resection was performed under the supervision of B-ultrasound. The operation was successful and the postoperative recovery was good. Most of the symptoms of OVSS occur after puberty, and it is non-specific, and it should be vigilant to those with double uterus, double cervix or urinary system developmental malformations. Surgical treatment is the only effective treatment for OVSS, and most of them have a good prognosis.

## Keywords

Female Genital Tract Malformation, Oblique Vaginal Septum Syndrome, Hysteroscopy, Case Reports

Copyright © 2024 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

阴道斜隔综合征(oblique vaginal septum syndrome, OVSS)又称梗阻性阴道斜隔及同侧肾畸形(obstructive hemivagina and ipsilateral renal anomaly, OHVIRA)综合征,同时国际上也有学者称其为Herlyn-Werner-Wunderlich综合征(Herlyn-Werner-Wunderlich syndrome, HWWS),是一种罕见的先天性女性泌尿生殖道畸形[1],以双子宫(偶见完全性纵隔子宫、双角子宫[2])、双宫颈、阴道斜隔为特点[3],多数伴有泌尿系统畸形,以斜隔侧肾缺如常见,也有少数异位肾[4]、发育不良肾[5]。由于OVSS患者在青春期前无明显症状,临床表现无特异性,且部分医师对该疾病认识不足,临床工作中常常不能及时、正确地诊断和治疗。漏诊、误诊不仅不能为患者解决病痛,甚至可能导致延误治疗、过度手术[6],使患者痛经症状进一步加剧、增加子宫内膜异位症及盆腔炎症性疾病的风险[7],严重影响生活质量,甚至不孕[8]。本文通过分析青岛大学附属妇女儿童医院收治的1例青春期II型阴道斜隔综合征患者的临床资料,复习相关文献资料,进一步讨论阴道斜隔综合征的诊治方法,以提高对该疾病的认识,避免临床上因诊疗方法不当造成不良后果。

## 2. 病例资料

患者女,12岁,因“阴道血性分泌物1月余”于2023年7月14日入住我院。患者11岁月经初潮,平素月经不规律,月经周期23~44天,经期7~14天,量大,偶见血块,痛经可忍,视觉模拟评分(visual analogue scale, VAS) 1~2分。2023年5月18日患者月经来潮,始色鲜红,量似既往月经量,持续5天后量逐渐减少,转为阴道褐色血性分泌物,无异味,淋漓不尽1月余,偶感头晕、乏力,无恶心、呕吐,无胸闷、憋气,无腹痛、腹胀,无肛门坠胀等不适。2023年7月1日就诊于外院,完善妇科超声提示:双子宫可能,盆腔内囊性占位,巧克力囊肿可能,予“葆宫止血颗粒”每日2次每次15g口服止血治疗共13天,效果欠佳,阴道流血较前无明显好转。2023年7月12日于我院就诊,肛诊示盆腔内扪及大小

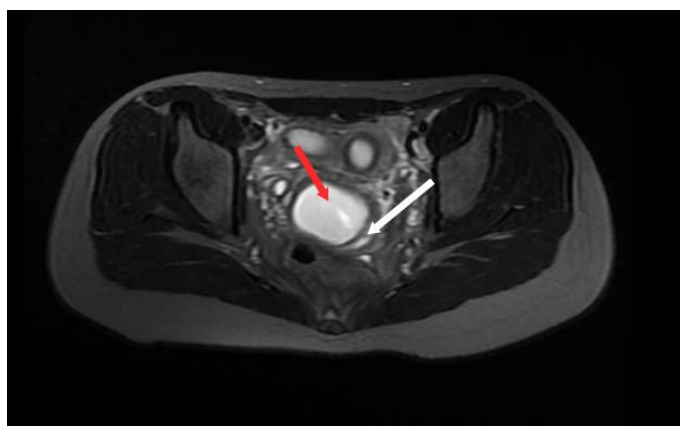
约 6 cm × 4 cm × 3 cm 囊性包块，张力不大，活动可，轻压痛，完善血常规示血红蛋白 123 g/L，糖类抗原 CA125: 20.9 U/ml，妇科超声示子宫前位，宫体大小约 52 × 62 × 29 mm，宫底部增宽，肌层内回声均匀，血流分布未见异常，见低回声分隔将宫腔分为两部分，宫腔内膜分别厚约 12.3 mm (右)、12.2 mm (左)；见两组宫颈管回声，阴道内偏右侧见液性暗区，范围约 65 × 39 × 28 mm，内透声差，见细密点状回声；提示完全性纵隔子宫、阴道内偏右侧积血可能，考虑阴道斜隔综合征，于 2023 年 7 月 14 日收入院。

入院后予完善相关辅助检查，盆腔增强核磁(见图 1~3)示：子宫形态欠规则，见左右两个宫腔以及两个宫颈管，右侧宫颈及阴道局限性扩张，下部呈盲端改变，内见短 T1、稍长 T2 液体信号影；可见左侧阴道显示，左侧宫颈受压略左移；增强后未见明显异常强化；子宫内膜不厚，左侧约 14 mm，右侧约 12 mm，余大致正常。诊断结果：符合阴道斜隔综合征改变，右侧宫颈管及阴道内大量积血。性激素六项示：雌二醇 2037 pmol/L，孕酮 0.90 nmol/L，促黄体生成素 22.38 mIU/mL，卵泡刺激素 5.01 mIU/mL，泌乳素 15.67 ng/mL，睾酮 1.21 nmol/L。泌尿系彩色多普勒超声检查示：右肾窝区未探及明显肾脏回声，左肾及输卵管未见明显异常。诊断结果：右肾缺如。肝肾功未见明显异常。



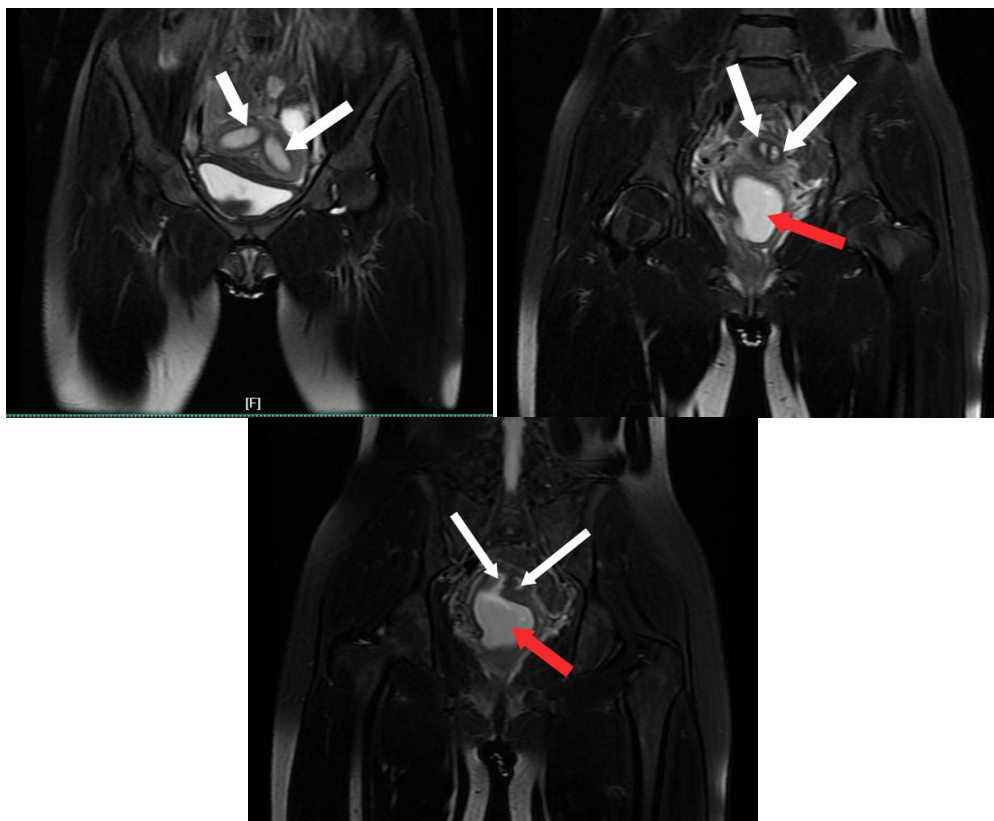
**Figure 1.** Pelvic magnetic resonance imaging sagittal image showing posterior septal cavity (red arrow) and vagina (white arrow)

**图 1.** 盆腔磁共振成像矢状位图像显示隔后腔(红色箭头)及阴道(白色箭头)



**Figure 2.** Pelvic magnetic resonance imaging horizontal image showing posterior septal cavity (red arrow) and vagina (white arrow)

**图 2.** 盆腔磁共振成像水平位图像显示隔后腔(红色箭头)及阴道(白色箭头)



**Figure 3.** Coronal image of pelvic magnetic resonance imaging shows two uterine cavities and cervical canal (white arrow) and posterior septal cavity (red arrow). The right cervical canal communicates with posterior septal cavity

**图 3.** 盆腔磁共振成像冠状位图像显示两个宫腔及宫颈管(白色箭头)、隔后腔(红色箭头), 见右侧宫颈管与隔后腔相通

上述辅助检查支持阴道斜隔综合征诊断, 排除手术禁忌后于 2023 年 7 月 17 日在全身麻醉下行“B 超监护下宫腔镜下阴道斜隔切除术”, 术中见阴道顶端偏左侧见宫颈口, 进镜见子宫内膜平整光滑, 见一输卵管开口, 阴道顶端偏右侧见一直径约 0.2 cm 阴道斜隔开口, 针状电极打开阴道斜隔开口, 见大量黄白色粘液流出, 置镜见右侧阴道粘膜形态可, 宫颈口隐约可见。手术顺利, 术后予阴道填塞碘油纱条 1 块压迫止血并预防斜隔创面粘连, 予抗生素静滴预防感染治疗。术后 2 天取出阴道填塞纱布 1 块, 纱布上见陈旧性血迹, 无活动性出血, 无腹痛、腹胀, 无阴道流血、流液, 予出院。

2023 年 8 月 9 日我院门诊复查, 行妇科超声提示子宫前位, 宫体大小约  $47 \times 64 \times 25$  mm, 宫底部增宽, 肌层内回声均匀, 血流分布未见异常, 见低回声分隔将宫腔分为两部分, 宫腔内膜分别厚约 8.1 mm (右)、8.0 mm (左), 见两组宫颈管回声, 余未见明显异常。电话随访至今, 患者行经期 6~7 天, 经量较前稍多, 周期无明显改变, 无腹痛、腹胀, 无异常阴道流血、流液等不适, 预后好。

### 3. 讨论

#### 3.1. 发病机制

OVSS 的发病机制并未完全明确。国内外学者一致认为与胚胎时期副中肾管的发育异常有关[9] [10]。在胚胎发育 6~12 周, 副中肾管在中肾管的引导下, 上段发育为双侧输卵管, 中下段在中线处融合, 共同发育为宫体、宫颈及阴道穹隆, 且末端与泌尿生殖窦融合, 开口于外阴[11]。若在此阶段接触致畸因素可

能会导致中肾管发育不良,输尿管芽无法诱导生后肾原基发育为肾脏,从而导致患侧泌尿系统畸形;同时影响中肾管对副中肾管的引导作用,导致两侧副中肾管无法顺利融合,各自发展为一套生殖管道。患侧副中肾管因未能到达中线位置,故在第9周时无法与泌尿生殖窦融合,表现为盲端。

### 3.2. 症状、体征

OVSS 的临床表现主要与分型及年龄有关。

OVSS 可分为以下4种类型[3]: I型斜隔侧阴道下端完全闭锁,两子宫间及两阴道之间无交通,完全隔离; II型斜隔上存在小孔可与对侧阴道相通,两宫腔之间及两宫颈之间均无交通,斜隔侧经血可经小孔排出,但流出不畅; III型斜隔侧阴道完全闭锁,与对侧阴道之间无交通,但可有一开口于对侧宫颈管的瘘管,连通两侧宫颈管或隔后腔与对侧宫颈管,使斜隔侧经血可经对侧宫颈管流出,但流出不畅; IV型斜隔侧宫颈发育不良,宫腔与隔后腔完全分隔,甚至可无隔后腔。两侧宫腔之间及两侧阴道之间无交通。

OVSS 的临床症状复杂多样,且无特异性,多在青春期月经初潮后出现。偶见青春期前的病例报道[12][13]。因斜隔侧经血无法排出或流出不畅,痛经是 OVSS 最主要的症状,且进行性加重[11]。I型患者多以痛经为主诉,且发病时间较早,月经初潮至出现临床症状的时间较其他三型短[10]。除痛经外,斜隔侧经血积累过多可发生倒流,出现宫腔积血、输卵管积血甚至盆腹腔积血,常合并盆腔子宫内膜异位症。II、III型患者多以月经淋漓不尽或阴道异常分泌物为主诉[14]。因其斜隔侧积血可以缓慢流出,故其痛经程度较轻,主要表现为经期较长、淋漓不尽,经间期阴道血性或脓性分泌物,发病年龄常晚于I型。因其斜隔侧生殖道与外界相通,故其发生急慢性盆腔炎的风险要高于I型患者。IV型患者常表现为周期性下腹痛,多发生于月经来潮后。本例患者月经来潮时间较短,故痛经症状不明显,且青春期下丘脑-垂体-卵巢轴功能尚未完善,月经通常不规律,患者没有在月经后立刻表现出异常。

因 OVSS 患者多数于青春期就诊,无性生活史,应用妇科检查较少,肛诊可触及盆腔内有一囊性包块,位置相对较低,轻压痛,若压痛明显则需考虑是否合并盆腔感染。妇科检查阴道内可触及一囊肿,双合诊可触及双子宫,常伴斜隔侧子宫体积增大。

### 3.3. 影像学检查

患者因痛经、阴道异常分泌物就诊时,临床常首先完善超声检查。超声可提示双子宫、双宫颈畸形,阴道内可见无回声区或者细密点状回声区,提示阴道积血或积液,部分患者可能合并附件区包块[15]。泌尿系统超声可提示斜隔侧肾脏未探及,偶有异位肾或肾发育不良,对侧肾脏及输尿管多发育良好,少数可有代偿性增大。

磁共振成像(MRI)软组织对比度好、组织分辨率高,对 OVSS 的诊断价值要优于超声[5],尤其是对于那些阴道积血不多,隔后腔不明显的患者。除此之外, MRI 还能够直观的显示子宫、阴道、斜隔及邻近器官的相对位置,寻找是否存在瘘口,对手术方案的确定有重要意义。

### 3.4. 治疗及预后

手术是治疗 OVSS 唯一行之有效的治疗方法,可以迅速缓解症状、预防并发症、恢复解剖结构、保护患者生育功能。阴道斜隔切除术是理想的手术方式,可行经阴手术、宫腔镜手术及宫腹腔镜联合诊疗术。经阴道斜隔切除术适用于有性生活的女性,可以完整的切除阴道斜隔,术后不易复发。宫腔镜下阴道斜隔切除术适用于无性生活的女性,可以在较大程度的保护处女膜的同时切除斜隔[16],但视野相对局限,对手术者要求更高。宫腹腔镜联合诊疗术适用于同时合并附件区包块或盆腔积液等需要了解盆腔情况者,或术前 MRI 提示斜隔与阴道侧壁、膀胱、输尿管等邻近器官距离较近,需腹腔镜下监护者。

青春期女性一经确诊,需尽快行手术治疗,可以显著降低后续发生盆腔子宫内膜异位症及盆腔炎症性疾病的风险[17]。已有研究证明,OVSS患者发生子宫内膜异位的概率约为10.2%~19.15% [7] [18],其中有32.3%卵巢子宫内膜异位囊肿发生在斜隔侧,而一般人群中子宫内膜异位症的患病率仅为5%~10% [7]。少数患儿可在青春期前确诊,但由于青春期前患儿无明显症状,且青春期前患儿雌激素处于低水平状态,预后不良及复发的风险较高,故不推荐对青春期前的女性进行常规手术治疗[10]。手术时机多选在月经期或月经期后,此时隔后腔积血、饱满,张力大,利于术中定位。II型患者一般选择阴道斜膈上的小孔为切开点,可向隔后腔内注入亚甲蓝稀释液寻找小孔;I型及III型患者一般选择隔后腔所形成的包块最突出的地方,可长针穿刺抽吸,若为陈旧性血液或脓液则证明定位成功。

术前应完善三维超声或MRI初步了解斜隔的位置及毗邻,必要时可在超声监护或者腹腔镜监护下进行,避免损伤斜隔侧的阴道黏膜、邻近的泌尿道及肠道。手术应充分切除斜隔,上自阴道穹隆,下至隔后腔的最低点,保证经血充分引流。术后可在斜隔切除部位放置碘仿纱条引流,能有效预防术后创面粘连[19]。手术过程中子宫畸形通常无需处理。

及时行手术治疗的患者预后良好,阴道异常分泌物或不规则阴道流血症状迅速消失,痛经较术前改善,且已有大量研究证明术后患者有良好的生育能力[10] [11],优于其他子宫畸形的患者,仅早产率略高于正常人群[20]。本例患者术后恢复良好,无异常阴道分泌物及其他不适,痛经情况较前改善,年龄较小,现未婚未育,术后生育能力无法准确评估,后续我们将继续跟踪随访。

## 参考文献

- [1] Adi, K., Noegroho, B.S., Seprina, R., et al. (2022) Herlyn-Werner-Wunderlich Syndrome with Urethrovaginal Fistula: A Rare Case Report. *Urology Case Reports*, **40**, Article ID: 101911. <https://doi.org/10.1016/j.eucr.2021.101911>
- [2] 贺斯黎, 薛敏, 蒋建发. 非双子宫阴道斜膈综合征 21 例临床分析[J]. 现代妇产科进展, 2021, 30(4): 299-300+306.
- [3] 中华医学会妇产科学分会, 中国医师协会妇产科医师分会女性生殖道畸形学组. 女性生殖器官畸形命名及定义修订的中国专家共识(2022 版) [J]. 中华妇产科杂志, 2022, 57(8): 575-580.
- [4] Shimizu, M., Sakai, S., Ohta, K., et al. (2014) Uterus Didelphys with Obstructed Hemivagina and Contralateral Multicystic Dysplastic Kidney. *CEN Case Reports*, **4**, 61-64. <https://doi.org/10.1007/s13730-014-0139-9>
- [5] 陈岑, 雷萍, 张宇, 等. 阴道斜膈综合征的 MRI 诊断价值探讨[J]. 临床放射学杂志, 2020, 39(10): 2037-2041.
- [6] 陈璐璐, 吴珍珍, 刘青. 阴道斜膈综合征一例并文献复习[J]. 国际妇产科学杂志, 2022, 49(6): 717-720.
- [7] 柳禹, 豆于雅, 蒋余婷, 等. 阴道斜膈综合征 15 例案例分析及 979 例病例文献复习[J]. 现代妇产科进展, 2023, 32(2): 139-141.
- [8] 翁秀兰, 刘超斌, 易劲松, 等. 阴道斜膈综合征 81 例误诊分析[J]. 宁夏医学杂志, 2022, 44(11): 1007-1009.
- [9] Horst, W., de Melo, R.C., Theilacker, G., et al. (2021) Herlyn-Werner-Wunderlich Syndrome: Clinical Considerations and Management. *BMJ Case Reports*, **14**, Article ID: 239160. <https://doi.org/10.1136/bcr-2020-239160>
- [10] 孙莉颖, 朱丽. 阴道斜膈综合征的诊治[J]. 中国实用妇科与产科杂志, 2018, 34(4): 374-377.
- [11] 汪沙, 段华. 阴道斜膈综合征的诊治要点[J]. 中国计划生育和妇产科, 2020, 12(3): 21-22+30.
- [12] 胡培, 董正森, 郑光美, 等. 超声诊断新生儿期阴道斜膈综合征 1 例[J]. 中华超声影像学杂志, 2020, 29(11): 1001-1002.
- [13] 宋泽南, 唐达星, 吴德华, 等. 小儿阴道斜膈综合征临床特点分析[J]. 中华小儿外科杂志, 2019, 40(5): 456-459.
- [14] Li, X., Liu, T. and Li, L. (2021) Herlyn-Werner-Wunderlich Syndrome and Its Complications: A Report of Two Cases and Literature Review. *Radiology Case Reports*, **16**, 2319-2324. <https://doi.org/10.1016/j.radcr.2021.05.055>
- [15] 陈胤廷, 陈瀚勋, 黄伟俊. 超声检查在诊断阴道斜膈综合征中的应用价值[J]. 现代医用影像学, 2022, 31(1): 165-167.
- [16] 陈明倩, 刘宝, 池余刚, 等. 宫腔镜治疗无性生活女性阴道斜膈综合征 3 例报道[J]. 重庆医科大学学报 2023, 48(1): 95-98.
- [17] Kim, S., Han, J.H., Lee, Y.S., et al. (2016) Clinical Implications of Obstructed Hemivagina and Ipsilateral Renal

---

Anomaly (Ohvira) Syndrome in the Prepubertal Age Group. *PLOS ONE*, **11**, e0166776.

<https://doi.org/10.1371/journal.pone.0166776>

- [18] 蒋建发, 易水晶. 102 例不同类型阴道斜隔综合征的临床特征[J]. 中南大学学报(医学版), 2023, 48(4): 550-556.
- [19] 马晓黎, 段华. 青春期生殖道畸形的临床特点与处理原则[J]. 中国计划生育和妇产科, 2020, 12(3): 14-16+20.
- [20] Heinonen, P.K. (2000) Clinical Implications of the Didelphic Uterus Long-Term Follow-Up of 49 Cases. *European Journal of Obstetrics & Gynecology and Reproductive Biology*, **91**, 183-190.  
[https://doi.org/10.1016/S0301-2115\(99\)00259-6](https://doi.org/10.1016/S0301-2115(99)00259-6)