

# MRKH 综合征的心理影响及干预研究进展

宋爽 综述, 朱兰\* 审校

作者单位: 100730 北京, 中国医学科学院北京协和医院妇产科

作者简介: 宋爽, 北京协和医院妇产科博士研究生在读, 主要研究方向为女性下生殖道畸形相关疾病

\* 通讯作者, E-mail: zhu\_julie@vip.sina.com

【关键词】MRKH 综合征; 心理特征; 心理干预

【中图分类号】R 711

【文献标志码】A

【文章编号】1674-4020(2020)11-030-03

doi:10.3969/j.issn.1674-4020.2020.11.09

MRKH 综合征 (Mayer-Rokitansky-Küster-Hauser syndrome) 是一种罕见的女性下生殖道畸形, 以阴道缺失为主要性状, 同时伴有卵巢功能正常、子宫始基或发育不良。目前研究除关注 MRKH 综合征解剖学异常的治疗外, 开始关注该疾病给患者带来的心理影响。本文将就 MRKH 综合征患者的心理影响及干预研究进展综述如下。

## 1 MRKH 综合征患者的临床及心理特征

MRKH 综合征的发生率约为 1/5 000 ~ 1/4 000 个活产女婴<sup>[1]</sup>。由于双侧副中肾管发育不良或尾端发育停滞, MRKH 综合征表现为始基或发育不良子宫合并阴道完全缺失或上 2/3 缺失, 而患者染色体核型、性腺、第二性征及外阴发育均正常。MRKH 综合征还常合并其他系统的畸形或发育异常, 尤其是泌尿系统及骨骼系统, 据报道, 30% ~ 40% 的 MRKH 综合征患者合并肾脏或脊柱的畸形<sup>[2]</sup>。

由于 MRKH 综合征患者有正常的女性外观, 绝大部分患者直至青春期才以原发性闭经为主诉就诊, 部分患者会以性交困难为主诉来诊。MRKH 综合征解剖异常本身会导致患者无法进行正常性交及生育, 这使得患者对其自身的女性身份及社会角色产生质疑、困惑, 从而产生负面的自我认知以及巨大的情绪负担<sup>[3,4]</sup>。加之患者多于青春期确诊, 这正是女性的身份意识、自我认同快速发展成熟的敏感时期, 该疾病的诊断往往带来心理创伤、激发患者不良的应对模式, 进一步加剧了负面的心理影响<sup>[5]</sup>。青少年的身体发育异常, 尤其是生殖道发育异常, 严重影响其心理健康。

## 2 MRKH 综合征患者的抑郁及焦虑

MRKH 综合征的临床表现及诊断与治疗过程常带来沉重的心理负担, 抑郁与焦虑症状就是其中较常见的。几项针对患者的访谈及心理分析研究均提到, 有患者以“抑郁”、“沮丧”等词语形容确诊后的情绪感受, 亦有患者承认无法生育、对于向同伴表明疾病情况的担忧, 均可引起反复的焦虑情绪, 且这些情绪会在同龄人普遍开始生育时达到一高峰<sup>[6-7]</sup>。

然而, 目前尚无充分的研究证据表明 MRKH 综合征患者抑郁及焦虑症状较正常女性高发。2009 年, Heller-Boersma 等<sup>[4]</sup>首次针对 MRKH 综合征患者心理状态开展横断面研究, 共纳入 66 例患者, 利用症状自评量表 (The Symptom Checklist, SCL-90) 进行评估, 结果显示尽管抑郁及焦虑分项得分均较正常对照人群高, 但差异并不显著。2011 年, Lih-Mei Liao 等<sup>[8]</sup>利用医院焦虑抑郁量表 (Hospital Anxiety and Depression Scale, HADS) 对 58 例 MRKH 综合征患者进行评估, 发现相较于普通人群的参考值, 患者的抑郁评分无差异, 而焦虑评分显著增加, 其中接受了顶压法或阴道成形术的患者焦虑症状更突出。作者认为, 导致接受治疗的患者焦虑症状突出的原因可能在于接受治疗的过程令患者强化了自身“患病”、“与他人不同”的认知, 从而加剧了焦虑体验。而 2019 年 Weijenborg 等<sup>[9]</sup>同样利用 HADS 对 54 例已接受治疗的 MRKH 综合征患者进行评估, 却发现抑郁及焦虑评分均与正常人无差异。现阶段针对 MRKH 综合征患者心理评估的研究较少, 且普遍样本量不大, 这可能是导致结论不统一的原因。因此需要日后更多较大样本量的研究证据支持。

### 3 自尊及女性身份的认同

有研究指出,MRKH 综合征的心理影响模型最核心的问题在于疾病导致患者感到自身作为完整、功能正常且值得被尊重的女性身份受到威胁<sup>[10]</sup>。研究发现,患者在疾病诊断后对女性身份的认同出现动摇:包括缺少子宫阴道带来的身体不完整感,无法性交和生育带来的社会角色缺失感,与同龄人间的不平等感,以及在性有关问题上的失去隐私感<sup>[7,11-12]</sup>。因此,很多患者的整体自尊及性自尊会受到影响。多项横断面研究采用自尊量表(Self-Esteem Scale, SES)及多维度性功能问卷(Multidimensional Sexuality Questionnaire, MSQ)对患者的整体自尊及性自尊维度进行评估,均发现相较于正常对照人群,MRKH 综合征患者有明显的低自尊及性自尊低下的问题<sup>[4,8-9]</sup>。而上述问题会继发各种不良的适应行为,包括回避亲密关系、为补偿自身缺陷而表现出完美主义或“过度女性化”的性格倾向。

### 4 MRKH 综合征心理应对模式和干预的必要性

MRKH 综合征的诊断往往是突然的,但此后患者需要花费大量时间接受、适应、调节,以长期与疾病共存。在这个过程中,患者的心理应对模式起到了重要作用。心理应对模式指的是个体对某个事件或者因事件而产生的自身不平衡状态所采取的认知和行为措施,主要可以分为问题关注应对、情绪关注应对和回避式应对<sup>[13]</sup>。一些针对其他疾病的研究发现应对模式可能是疾病相关的<sup>[14-15]</sup>。MRKH 综合征作为一个负面的生活事件,患者在诊断该疾病后,各种正面及负面的应对策略随之出现,例如否认、回避、顺从、补偿、寻找其他生活目标等<sup>[11,16]</sup>。Bargiel-Matusiewicz 等<sup>[13]</sup>对 46 例 MRKH 综合征患者的心理应对模式进行横断面研究,发现患者更多采用情绪关注应对而更少采用问题关注应对。这说明 MRKH 综合征患者更易持续经历、思考并沉浸于负面情绪中,从而阻碍她们利用问题导向的方法进行心理调节。类似的心理应对模式也常见于不孕症的女性<sup>[17]</sup>。同时,该研究也发现诊断时间更长的女性应用问题关注应对的倾向性更弱、关注负面情绪的倾向性则更强,这也从侧面说明了 MRKH 综合征给患者带来的心理影响是长期持续的。

目前,我国针对 MRKH 综合征的治疗主要关注纠正患者解剖学异常:可采用顶压扩张法或人工阴道成形术重建阴道,恢复患者进行性生活的功能。研究证明,非手术及手术治疗均能较为安全且有效地恢复阴道结构,且术后性功能良好<sup>[18-20]</sup>。然而,仅恢复解剖异常在 MRKH 综合征的综合治疗中是远远不够的。

对于 MRKH 综合征患者,心理干预及同伴支持有着重要的意义。首先,由于通常患者诊断年龄小,且疾病

的诊治过程需要与医生就性交、性功能、生育等较为隐私的话题进行沟通,这导致患者通常无法有效地参与到自身治疗选择的决策中。临床实践中,很多患者的母亲成为了治疗中与医生沟通并作出治疗决策的主导者,这令患者感到明显的失掌控感和无力感<sup>[11-12]</sup>。此外,多项研究已显示,单纯纠正解剖学异常并不能改善患者的心理结局。Ismail-Pratt 等<sup>[19]</sup>发现顶压法后尽管大多数患者阴道长度达到正常范围,但抑郁症状没有得到明显改善。Djordjevic 等<sup>[21]</sup>也在接受肠道代阴道成形术的患者中发现了同样的问题。

因而,MRKH 综合征带来的心理影响是来自诊断、治疗等各个方面的,且是长期持续的。因此,心理干预应当成为 MRKH 综合征重要的治疗手段之一。Heller-Boersma 等<sup>[22]</sup>对 MRKH 综合征患者进行了小组认知行为治疗(cognitive-behavioral group treatment, CBT)的随机对照试验。实验组患者被分为 5~7 人的小组,每周进行一次 CBT(每次 3 h,共 7 周),治疗的主要议题包括接受诊断、顶压治疗、性及亲密关系、无法生育等 MRKH 综合征患者面对的主要问题,治疗中会采用团队头脑风暴、写作等方式,帮助患者识别不良心理应对模式、摒弃对疾病的错误观念,关注亲密关系建立的技巧(例如如何向伴侣介绍自身疾病),尝试帮助患者在自身经历中寻找意义。治疗结束后,相较于对照组,实验组 SCL-90 心理评分明显改善,且自尊水平提高。此外,病友间的同伴支持项目也被证明能显著降低患者焦虑、抑郁程度以及缓解患者人际交往中的过度敏感现象<sup>[23]</sup>。目前,美国妇产科医师学会(The American College of Obstetricians and Gynecologists, ACOG)针对 MRKH 综合征的指南指出,疾病带来的心理学影响不能低估,应当对所有确诊患者提供心理咨询并鼓励其加入同伴支持小组,且建议家长或监护人也进行心理咨询以更好的对患者进行支持<sup>[24]</sup>。我国在专家共识中也建议必要时对患者提供两性关系、人际关系方面的心理学辅导<sup>[25]</sup>。此外,除必需的心理干预外,纠正解剖学异常的时机选择也十分重要。在患者心理尚未成熟时过早治疗易致患者治疗决策参与感低、治疗的心理负担增加及治疗动力降低,从而引起患者依从性差,增加治疗失败的可能性。因此,ACOG 建议无论是手术或非手术治疗,均待患者情感成熟并表达出治疗意愿后再进行<sup>[24]</sup>,而目前中国大陆建议在患者 18 岁后开始治疗<sup>[25]</sup>。

综上所述,MRKH 综合征作为一种罕见的女性下生殖道畸形,不仅造成患者躯体的解剖学异常,还给学生造成巨大的心理影响,诸如反复发作的抑郁及焦虑情绪,低自尊,女性身份认同感下降以及不良的心理应对模式。此外,MRKH 综合征带来的心理负担是长期持续的,无法通过单纯纠正解剖学异常改善。因此,对 MRKH 综合征患者进行心理干预及同伴支持是十分必要的,这将有效改善患者的心理结局。

## 【参考文献】

- [1] Herlin M, Björn A-M B, Rasmussen M, et al. Prevalence and patient characteristics of Mayer-Rokitansky-Küster-Hauser syndrome: a nationwide registry-based study [J]. *Human Reproduction*, 2016, 31(10): 2384-2390.
- [2] Fontana L, Gentilin B, Fedele L, et al. Genetics of Mayer-Rokitansky-Küster-Hauser (MRKH) syndrome [J]. *Clinical Genetics*, 2017, 91(2): 233-246.
- [3] Bargiel-Matusiewicz K, Kroemeke A. Personality traits and coping styles in women with Mayer-Rokitansky-Küster-Hauser syndrome [J]. *Archives of Medical Science*, 2015, 6: 1244-1249.
- [4] Heller-Boersma J G, Schmidt U H, Keith Edmonds D. Psychological distress in women with uterovaginal agenesis (Mayer-Rokitansky-Küster-Hauser Syndrome, MRKH) [J]. *Psychosomatics*, 2009, 50(3): 277-281.
- [5] Wagner A, Brucker S Y, Ueding E, et al. Treatment management during the adolescent transition period of girls and young women with Mayer-Rokitansky-Küster-Hauser syndrome (MRKH): a systematic literature review [J]. *Orphanet Journal of Rare Diseases*, 2016, 11(1): 152.
- [6] Ernst M E, Sandberg D E, Keegan C, et al. The lived experience of MRKH: Sharing health information with peers [J]. *Journal of Pediatric and Adolescent Gynecology*, 2016, 29(2): 154-158.
- [7] Bean E J, Mazur T, Robinson A D. Mayer-Rokitansky-Küster-Hauser syndrome: sexuality, psychological effects, and quality of life [J]. *Journal of Pediatric and Adolescent Gynecology*, 2009, 22(6): 339-346.
- [8] Liao L-M, Conway G S, Ismail-Pratt I, et al. Emotional and sexual wellness and quality of life in women with Rokitansky syndrome [J]. *American Journal of Obstetrics and Gynecology*, 2011, 205(2): 117. e 1-117. e 6.
- [9] Weijenberg P T M, Kluivers K B, Dessens A B, et al. Sexual functioning, sexual esteem, genital self-image and psychological and relational functioning in women with Mayer-Rokitansky-Küster-Hauser syndrome: a case-control study [J]. *Human Reproduction (Oxford, England)*, 2019, 34(9): 1661-1673.
- [10] Heller-Boersma J G, Edmonds D K, Schmidt U H. A cognitive behavioural model and therapy for utero-vaginal agenesis (Mayer-Rokitansky-Küster-Hauser Syndrome: MRKH) [J]. *Behavioural and Cognitive Psychotherapy*, 2009, 37(4): 449.
- [11] Holt R, Slade P. Living with an incomplete vagina and womb: an interpretative phenomenological analysis of the experience of vaginal agenesis [J]. *Psychology, Health & Medicine*, 2003, 8(1): 19-33.
- [12] Patterson C J, Crawford R, Jahoda A. Exploring the psychological impact of Mayer-Rokitansky-Küster-Hauser syndrome on young women: An interpretative phenomenological analysis [J]. *Journal of Health Psychology*, 2016, 21(7): 1228-1240.
- [13] Lazarus R S, Folkman S. Stress, appraisal, and coping [M]. Springer Pub Co, 1984.
- [14] Westerhuis W, Zijlmans M, Fischer K, et al. Coping style and quality of life in patients with epilepsy: a cross-sectional study [J]. *Journal of Neurology*, 2011, 258(1): 37-43.
- [15] Brown M M, Brown A A, Jason L A. Illness duration and coping style in chronic fatigue syndrome [J]. *Psychological Reports*, 2010, 106(2): 383-393.
- [16] Langer M, Grünberger W, Ringler M. Vaginal agenesis and congenital adrenal hyperplasia. Psychosocial sequelae of diagnosis and neovagina formation [J]. *Acta Obstetrica Et Gynecologica Scandinavica*, 1990, 69(4): 343-349.
- [17] Cunha M, Galhardo A, Pinto-Gouveia J. Experiential avoidance, self-compassion, self-judgment and coping styles in infertility [J]. *Sexual & Reproductive Healthcare: Official Journal of the Swedish Association of Midwives*, 2016, 10: 41-47.
- [18] Zhang X, Liu Z, Yang Y, et al. The clinical outcomes of vaginoplasty using tissue-engineered biomaterial mesh in patients with Mayer-Rokitansky-Küster-Hauser syndrome [J]. *International Journal of Surgery (London, England)*, 2017, 44: 9-14.
- [19] Ismail-Pratt I S, Bikoo M, Liao L-M, et al. Normalization of the vagina by dilator treatment alone in complete androgen Insensitivity syndrome and Mayer-Rokitansky-Küster-Hauser syndrome [J]. *Human Reproduction*, 2007, 22(7): 2020-2024.
- [20] Morcel K, Lavoué V, Jaffre F, et al. Sexual and functional results after creation of a neovagina in women with Mayer-Rokitansky-Küster-Hauser syndrome: a comparison of nonsurgical and surgical procedures [J]. *European Journal of Obstetrics, Gynecology, and Reproductive Biology*, 2013, 169(2): 317-320.
- [21] Djordjevic M L, Stanojevic D S, Bizic M R. Rectosigmoid vaginoplasty: Clinical experience and outcomes in 86 cases [J]. *The Journal of Sexual Medicine*, 2011, 8(12): 3487-3494.
- [22] Heller-Boersma J G, Schmidt U H, Edmonds D K. A randomized controlled trial of a cognitive-behavioural group intervention versus waiting-list control for women with uterovaginal agenesis (Mayer-Rokitansky-Küster-Hauser syndrome: MRKH) [J]. *Human Reproduction*, 2007, 22(8): 2296-2301.
- [23] Weijenberg P T M, Kuile M M Ter. The effect of a group programme on women with the Mayer-Rokitansky-Küster-Hauser Syndrome [J]. *BJOG: An International Journal of Obstetrics & Gynaecology*, 2000, 107(3): 365-368.
- [24] ACOG Committee Opinion No. 728: Müllerian Agenesis [J]. *Obstetrics & Gynecology*, 2018, 131(1): e 35-e 42.
- [25] 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.

(收稿日期: 2019-12-01 编辑: 杨叶)