

MRKH 综合征的非手术治疗

张明乐 综述, 黄向华* 审校

作者单位: 050000 河北 石家庄, 河北医科大学第二医院妇产科

作者简介: 张明乐, 毕业于河北医科大学, 硕士研究生, 主治医师, 主要研究方向为妇科内分泌与女性生殖道畸形矫治

* 通讯作者, E-mail: huangxh2003@163.com

【关键词】 阴道缺如; 阴道重建; 阴道扩张; 性生活质量

【中图分类号】R 711 【文献标志码】A 【文章编号】1674-4020(2020)11-027-03

doi:10.3969/j.issn.1674-4020.2020.11.08

Mayer-Rokitansky-Kuster-Hauser (MRKH) 综合征的发生率在出生女婴中约为 1/4 500 ~ 1/5 000, 她们的染色体核型为 46, XX, 卵巢功能和第二性征发育正常, 是由于胚胎时期苗勒氏管发育异常导致的阴道和(或)子宫缺失或闭锁而导致的缺陷, 成年后需要进行阴道重建以完成性生活和性角色的转换。阴道重建的方法包括手术和非手术两大类, 虽然非手术治疗是美国妇产科学会(American College of Obstetrics and Gynecology, ACOG)推荐的一线方法, 成功率高达 90% ~ 96%^[1], 但在我国多数地区仍然是以手术为主, 仅少数医院开展非手术阴道扩张^[2-3]。非手术阴道扩张操作简单, 不受时间、设备限制, 妇科从业人员接受培训后即可开展, 本文对 MRKH 综合征非手术治疗的方法进行综述, 希望更多医生了解并推广它。

1 MRKH 综合征的非手术治疗

一些先天性阴道缺如的女性可以通过多次性交顶压出阴道, 阴道顶压法就是基于这种原理的改良。阴道顶压方法主要有 Frank 法(圆棒顶压法)、Ingram 法(自行车坐凳顶压法)及 T 型带顶压法。

1.1 Frank 法

阴道顶压法最早由 Frank^[4]于 1938 年提出, 采用不同直径的圆棒对准阴道前庭部, 沿正常阴道轴方向顶压以扩张尿道直肠间隙, 一般需要 4 ~ 6 个月实现阴道重建。

阴道顶压法的模具一般为圆筒状, 顶端为半圆形, 型号从细到粗, 长度可以等长也可以从短到长, 也可以根据患者情况定制。模具材质从木质、玻璃逐渐变为甲基丙烯酸甲脂树脂(牙科常规义齿材料)。我国学者张励等为患者选用的顶压模具分为小、中、大 3 个型号, 直径分别为 2 cm、2.5 cm、3.5 cm, 长 12 cm。英国的 QDC

顶压模具分为 8 个不同型号。

阴道顶压时患者取膀胱截石位, 模具外套避孕套或涂润滑剂。开始时应向下方压迫, 以后转平沿正常阴道轴方向压迫。为便于管理, 患者治疗初期一般会住院治疗, 每次顶压 20 ~ 30 min, 1 次/d, 或每次顶压 10 min, 3 次/d, 由小号模具开始, 直至能用中号模具压至阴道深 6.5 ~ 7 cm。患者出院后应继续顶压, 定期返院复诊, 直至有规律性生活。

D. Keith Edmonds 等^[5]为 245 例 MRKH 综合征患者进行了 Frank 法顶压治疗, 232 例患者治疗成功, 平均顶压成功所需时间为 5.5 个月(2 ~ 19 个月)。张励等^[2]对 159 例阴道缺如患者进行顶压治疗, 全部成功, 顶压成功所需要时间最短 10 d, 最长 7 个月。分组分析显示, 治疗前舟状窝深度 > 2 cm 和 ≤ 2 cm 患者压迫成功所需时间分别为 (120.88 ± 6.56) d 和 (146.83 ± 18.97) d, 差异有统计学意义 ($P < 0.05$)。治疗前舟状窝 < 0.5 cm 且缺乏弹性的年龄较大患者, 压迫成功所需时间较长, 需坚持压迫。

1.2 Ingram 法

1981 年, Ingram^[6]报道了自行车坐凳顶压法, 这种方法利用身体重量代替手部操作实现阴道顶压, 患者治疗时无需脱衣服, 进行顶压的同时还可以读书、看电视等, 减少了患者尴尬与羞涩感。共 26 例患者接受治疗, 治疗后 20 例患者可以进行性生活, 其中 15 例患者性生活满意, 6 例患者治疗失败。

Ingram 法的模具顶端为半圆形, 底端有一圆托, 利于模具固定。与 Frank 法模具不同的是, Ingram 法使用模具的型号是从短到长, 直径一致。有学者使用模具直径 1.5 cm, 长度为 1.5 ~ 10 cm 不同规格^[7], 或应用两套长度从短到长的模具, 一套直径均为 1.5 cm, 一套直径均为 2.5 cm^[8]。

Ingram 顶压法实施时患者首先在医生的指导下通过镜子确定舟状窝的位置,佩戴模具后坐在“车座”上,身体轻度前倾,两腿分开,根据患者的身高调节座椅高度,通过调整姿势改变顶压方向和力度。每次顶压 30 min,1 次/d,从小号模具开始顶压,随着顶压长度的增加逐渐更换模具。患者每 2 周复查 1 次,确保顶压方向正确,同时测量阴道长度,若长度达标,更换大一号的模具,约 4 个月可获得满意的阴道长度。

1.3 T 型带顶压法

2014 年,印度学者报道利用这种方法通过勒紧 T 型带产生向上的压力,实现模具对舟状窝的顶压,患者较容易接受,不影响日常生活^[9]。

T 型带顶压法模具为圆筒状,有一个底托,型号根据直径 × 长度分别为 1 cm × 2.5 cm、1.5 cm × 3.5 cm、1.5 cm × 4 cm、2 cm × 7.5 cm。患者利用 T 型带首先将 1 cm × 2.5 cm 模具佩戴于阴部,使其顶端对准舟状窝,系紧 T 型带向上顶压,每天佩戴 8 ~ 10 h,1 个月后更换大一号的模具,约经过 3 ~ 4 个月顶压成功。

2 MRKH 综合征非手术治疗过程的辅助治疗

2.1 药物

阴道顶压过程中应用止痛剂与润滑剂能够增加患者耐受性与依从性。有学者报道 68 例阴道缺如患者接受阴道顶压治疗过程中,48 例患者(71%)接受了药物辅助治疗:雌三醇乳膏(29/68,43%)、安定(8/68,12%)、利多卡因软膏(26/68,39%)、扑热息痛(35/68,51%)和蔡普生(2/68,3%)。接受辅助治疗组患者每日可接受阴道顶压平均 10 次,阴道顶压后长度增加 4.5 cm;未接受辅助治疗组每日可接受阴道顶压平均 6.5 次,阴道顶压后长度增加 3.25 cm,但是两组阴道顶压效果差异无统计学意义^[10]。

2.2 患者教育

有学者利用结构化问卷寻找影响阴道顶压法依从性的因素。研究发现阴道顶压法应用的主要障碍为:视阴道顶压为负面体验、对阴道顶压法成功的不确定性和缺乏治疗动机。患者教育是提高患者阴道顶压治疗依从性的措施,治疗开始前观看患者教育视频有助于提高其治疗依从性^[11]。

2.3 心理支持

MRKH 综合征的治疗目标不仅仅是重建可以获得满意性生活的阴道,还要提高患者的生活质量和心理舒适度。患者心理疾病的发病率不应被低估,但是心理评估与治疗非常重要,因为心理障碍是阴道顶压治疗的最大壁垒;另一方面,阴道顶压治疗会加剧心理问题。在接受阴道顶压治疗之前应有心理医生对患者进行心理评估,并在治疗过程中随时提供帮助^[4]。

3 MRKH 综合征非手术治疗的患者的管理

阴道顶压法的初始治疗建议患者住院,这样能够使治疗更加规范。每日由专业医护人员为患者进行顶

压,每次 10 ~ 30 min,1 ~ 3 次/d,同时教会患者或患者家属正确方法;当顶压至中号模具可以进入,且患者或家属掌握顶压方法后可以出院。出院后每日顶压 2 ~ 4 次,2 周后由专业医护人员对顶压情况进行评估(顶压方向、深度和时间),之后每 4 ~ 6 周随访 1 次,直至顶压法成功^[12]。若患者开始规律的性生活可以不再顶压,若没有则需要患者间断顶压,预防挛缩,并且在开始性生活之前返院进行评估以及性生活指导。英国有专门的 MRKH 患者门诊,由专科医护人员对患者进行管理,同时开设网站提供相关知识、患者教育及咨询服务^[13]。

4 非手术治疗方法重建阴道效果评估及成功率

4.1 解剖功能(重建阴道长度、宽度)

有学者将解剖重建成功定为患者可以进行性生活,或能够用最大型号模具扩张且无不适感,或扩张后阴道达 7 cm 作为阴道顶压成功的标准^[14]。经非手术治疗后重建阴道的长度可达 6 ~ 9 cm,宽度可达 2 cm 或容 2 指,患者可以进行性生活。

4.2 性生活质量

MRKH 综合征患者阴道扩张法治疗后,在受到性刺激时阴道血流量增加,尽管血流增加量低于正常女性,但并不妨碍她们的主观性唤起反应^[15]。有学者利用女性性生活质量评估量表来评价顶压法术后患者的性生活质量,总分与正常女性以及手术法相比,差异无统计学意义^[5,16]。在单项评分中,润滑度低于正常女性,性交痛与难以达到性高潮发生率较高,差异有统计学意义,26.8% 的女性有润滑困难,50% 的患者性生活时需要使用润滑剂^[17]。

4.3 并发症

阴道顶压法最常见并发症主要为黏膜出血和疼痛,是由于在顶压过程中模具摩擦导致。黏膜出血通过局部压迫可以止血,疼痛多可自行缓解,也可以局部应用利多卡因软膏。黏膜菲薄者可以应用雌三醇软膏局部涂抹,此外顶压过程中动作轻柔、循序渐进可减少出血和疼痛的发生。

泌尿系感染在阴道顶压过程中偶有发生,多因操作不当或模具不清洁导致,一般通过口服抗生素和消毒模具等就可以痊愈。

阴道顶压法后重建阴道脱垂的发生仅个案报道^[18]。正常女性阴道的上 2/3 由副中肾管发育,主要由组成盆膈的肌肉及筋膜支持,最终固定于骨盆侧壁与骶骨;下 1/3 起源于泌尿生殖窦,主要由组成尿生殖膈的肌肉和筋膜支持,覆盖阴道的筋膜与会阴以及覆盖尿道、肛提肌和会阴体的筋膜系统相融合。而先天性阴道缺如的女性,其舟状窝处的浅凹虽与会阴融合但是由于缺乏顶端与周围结构的支持,可能发生重建阴道顶端脱垂。有学者建议 Frank 法阴道顶压成功后可行腹腔镜下骶骨阴道固定术以防阴道脱垂,其必要性还有待临床数据的进一步验证。

膀胱损伤及直肠损伤的发生在阴道顶压的治疗中

极其罕见,可能是由于模具顶压方向错误、长期压迫导致组织缺血所致,正确的顶压法指导和定期随访可以避免此类严重并发症发生。

4.4 成功率

一些学者将阴道重建解剖学上成功定义为 6 cm 或更长,然而顶压成功的定义应更重视阴道功能的重建,即患者自己感受性生活时舒适。治疗成功率与治疗前舟状窝深度正相关。Frank 法成功率在 66% ~ 100%^[2,4,19-22],Ingram 法成功率为 76.9% ~ 91%^[6,23],T 型带顶压法成功率 100%^[9]。Nina Callens 等^[24]检索 1898 ~ 2013 年文献(约 190 项研究入选),发现阴道重建的非手术治疗方法成功率达 75%。

与阴道重建手术治疗相比,非手术治疗成功率不低,而且方法简单,严重并发症少,医疗花费低,患者术后生活质量及性生活质量良好,因此是阴道重建的一线治疗。患者不能完成阴道顶压治疗主要原因为对治疗缺乏动机和心理准备,认为学习顶压法困难,实施过程中感到羞涩和尴尬。如果临床医生能够正确认识、耐心指导,向患者积极推荐,并在治疗过程中提供专业的指导和心理支持,就能够帮助她们用正确方法坚持并完成阴道顶压,避免手术痛苦,节约医疗资源^[24]。

【参考文献】

- [1] Committee on Adolescent Health Care. ACOG Committee Opinion No. 728: Müllerian Agensis; Diagnosis, Management, And Treatment [J]. Obstet Gynecol, 2018, 131 (1): e 35-e 42.
- [2] 张励,刘建华,陈鸣,等. Frank 压迫法阴道成形术治疗先天性无阴道 [J]. 上海交通大学学报(医学版), 2006, 26 (12): 1384-1386.
- [3] 成九梅,段华,陈芳,等. 先天性无阴道 26 例临床分析 [J]. 北京医学, 2017, 39 (3): 246-248.
- [4] Robert T F. The formation of an artificial vagina without operation [J]. American Journal of Obstetrics and Gynecology, 1938, 35 (6): 1053-1055.
- [5] Edmonds D K, Rose G L, Lipton M G, et al. Mayer-Rokitansky-Küster-Hauser syndrome: a review of 245 consecutive cases managed by a multidisciplinary approach with vaginal dilators [J]. Fertility and Sterility, 2012, 97 (3): 686-690.
- [6] Ingram J M. The bicycle seat stool in the treatment of vaginal agenesis and stenosis: a preliminary report [J]. American Journal of Obstetrics and Gynecology, 1981, 140 (8): 867-873.
- [7] Lankford J A, Haefner H K. Modification of the ingram bicycle seat stool for the treatment of vaginal agenesis and stenosis [J]. International Journal of Gynaecology and Obstetrics; the Official Organ of the International Federation of Gynaecology and Obstetrics, 2008, 102 (3): 301-303.
- [8] Lee M H. Non-surgical treatment of vaginal agenesis using a simplified version of Ingram's method [J]. Yonsei Medical Journal, 2006, 47 (6): 892-895.
- [9] Lnu P, Syamala O, Lnu R, et al. Vaginal reconstruction in müllerian agenesis with user- friendly indigenous prosthetic vaginal dilators [J]. Journal of SAFOMS, 2014, 2 (2): 75-78.
- [10] Ketheeswaran A, Morrissey J, Abbott J, et al. Mayer-Rokitansky-Küster-Hauser syndrome; retrospective cohort study [J]. The

- Australian & New Zealand Journal of Obstetrics & Gynaecology, 2017, 58 (1): 108-113.
- [11] OA Adeyemi-fowode, Dietrich J E. Assessing the experience of vaginal dilator use and potential barrier to ongoing use among a focus group of women with MRKH [J]. Journal of Pediatric and Adolescent Gynecology, 2017, 30 (4): 491-494.
- [12] Anne-marie A O, Katherine D. Vaginal dilator therapy: a guide for providers for assessing readiness and supporting patients through the process successfully [J]. Journal of Pediatric and Adolescent Gynecology, 2019, 32 (4): 354-358.
- [13] Patel V, Hakim J, Gomez-Lobo V, et al. Providers' experiences with vaginal dilator training for patients with vaginal agenesis [J]. Journal of Pediatric and Adolescent Gynecology, 2018, 31 (1): 45-47.
- [14] 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 (Oxford, England), 2007, 22 (7): 2020-2024.
- [15] Both S, Kluivers K, Kate-Booij K M, et al. Sexual response in women with Mayer-Rokitansky-Küster-Hauser syndrome with a nonsurgical neovagina [J]. American Journal of Obstetrics and Gynecology, 2018, 219 (3): 283. e 1-283. e 8.
- [16] Alaa Cheikhelard, Bidetl M, Baptiste A, et al. Surgery is not superior to dilation for the management of vaginal agenesis in Mayer-Rokitansky-Küster-Hauser Syndrome; a multicenter comparative observational study in 131 Patients [J]. Am J Obstet Gynecol, 2018, 219 (281): e 1-e 9.
- [17] Nadarajah S, Quek J, Rose G L, et al. Sexual function in women treated with dilators for vaginal agenesis [J]. Journal of Pediatric and Adolescent Gynecology, 2005, 18 (1): 39-42.
- [18] Calcagno M, Pastore M, Bellati F, et al. Early prolapse of a neovagina created with self-dilatation and treated with sacrospinous ligament suspension in a patient with Mayer-Rokitansky-Küster-Hauser syndrome; a case report [J]. Fertility and Sterility, 2010, 93 (1): 267. e 1-267. e 4.
- [19] Rock J A, Reeves L A, Retto H, et al. Success following vaginal creation for Müllerian agenesis [J]. Fertility and Sterility, 1983, 39 (6): 809-813.
- [20] Broadbent T R, Woolf R M, Hebertson R. Nonoperative construction of the vagina; two unusual cases [J]. Plastic and Reconstructive Surgery, 1984, 73 (1): 117-123.
- [21] 夏捷,薛培. 先天性无阴道的非手术治疗 [J]. 上海医学, 1992, 15 (2): 84-86.
- [22] Ogliari K, Rios S D, Chen A C, et al. An alternative approach to vaginal dilation in patients with Meyer-Rokitanski-Küster-Hauser syndrome; two case reports [J]. Gynecological Endocrinology: the Official Journal of the International Society of Gynecological Endocrinology, 2020, 29: 1-3.
- [23] Roberts C P, Haber M J, Rock J A. Vaginal creation for müllerian agenesis [J]. American Journal of Obstetrics and Gynecology, 2001, 185 (6): 1349-1353.
- [24] Callens N, Cuypere G D, Sutter P D, et al. An update on surgical and non-surgical treatments for vaginal hypoplasia [J]. Human Reproduction Update, 2014, 20 (5): 775-801.