

• 病例报道 • doi:10.3969/j.issn.1671-8348.2024.22.029

网络首发 [https://link.cnki.net/urlid/50.1097.R.20240712.1251.003\(2024-07-15\)](https://link.cnki.net/urlid/50.1097.R.20240712.1251.003(2024-07-15))

单侧阴道梗阻合并患侧肾脏异常综合征 1 例*

李 昕, 闫珍珍, 罗穗豫[△]

(河南大学人民医院/河南省人民医院妇产科, 郑州 450003)

[关键词] 单侧阴道梗阻伴同侧肾脏异常综合征; 双宫颈口; 肾发育不全; 输尿管发育异常

[中图分类号] R711

[文献标识码] B

[文章编号] 1671-8348(2024)22-3514-05

单侧阴道梗阻合并同侧肾发育不全(OHVIRA)综合征, 又被称为阴道斜隔综合征(OVSS)或 Herlyn-Werner-Wunderlich 综合征(HWWS), 是一种极为罕见的女性生殖道畸形疾病, 属于苗勒氏管发育异常的一种^[1]。其主要临床特征为双子宫、一侧阴道完全或不完全闭锁、且绝大多数患者同时伴有闭锁阴道侧的肾脏、输尿管等泌尿系统畸形^[2]。临床表现复杂多样。真实的发病率未知, 但有研究曾报道在 0.1%~3.8%^[3]。本文报道的 1 例 OHVIRA 综合征病例, 伴有单子宫颈、双宫颈口及完全性子宫纵隔、左侧肾脏缺如, 并且伴左侧输尿管与宫颈融合畸形, 更为罕见。本文通过查阅文献和复习从而总结经验, 立足于提高 OHVIRA 综合征诊断率及总结临床建议, 减少临床漏诊和误诊率, 改善患者预后。

1 临床资料

患者, 女, 25 岁, 未婚, 有性生活史, 因“自觉阴道疼痛 10 年, 腹痛 3 d, 加重 9 h”入院。患者 14 岁月经初潮, 自觉阴道周期性疼痛 10 年。3 d 前无明显诱因出现下腹部坠痛, 伴呕吐, 为胃内容物及胆汁, 就诊当地诊所, 给予消炎药、止痛药口服(具体不详), 疼痛无加重。9 h 前自感疼痛较前明显加重, 就诊于本院急诊妇科治疗。妇科检查: 阴道左侧壁可触及一约 7 mm×7 mm 的包块, 张力较大, 包块下缘距处女膜缘约 4 cm, 因包块阻挡宫颈暴露欠佳。右侧附件区未触及及明显异常, 左侧附件区可触及一条状包块, 大小触诊不清, 轻压痛。入院后完善彩超检查提示: 左侧卵巢前上方囊性回声; 子宫形态异常; 宫颈管内不均质回声; 左肾区未探及明显肾脏回声。磁共振成像(MRI)示: 左肾缺如; 左下腹部及左侧盆腔异常管状、不规则囊腔样占位, 见图 1。泌尿系增强 CT 示: 左肾缺如, 右肾体积增大。肾动态显像结果回示: 右肾血流灌注及滤过功能大致正常; 排泄缓慢; 左肾缺如, 见

图 2。患者其余基本检验结果未见明显异常。

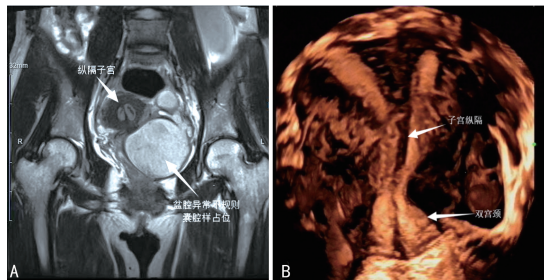


图 1 患者 MRI 及三维阴超检查

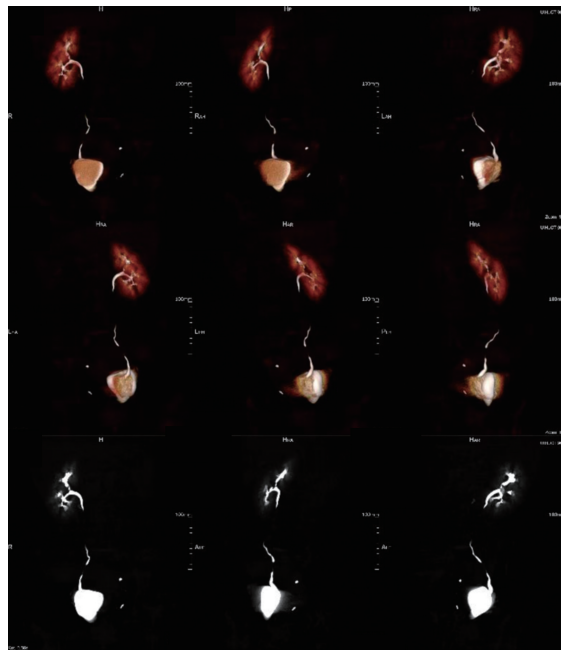


图 2 肾动态显像显示左肾缺如

结合患者入院相关检查, 目前诊断: 完全纵隔子宫, 双子宫颈盆腔囊性占位; 左侧阴道壁包块待查; 左肾缺如。患者术前无明显诱因阴道左侧壁包块自行破裂, 流出液体为黄色浓茶样, 量约 150 mL。结合患者情况, 考虑左侧阴道壁包块及盆腔囊性占位与左侧肾脏缺如相关, 为了解泌尿系和女性生殖系统发育具

* 基金项目: 河南省医学科技攻关计划项目(LHGJ20190596)。

[△] 通信作者, E-mail: luosuiyu@126.com。

体情况,患者行彩超引导下宫腔镜检查术+腹腔镜腹膜后肿物切除术+膀胱镜检查术。术中完整剥除盆腔囊性肿物。术后病理结果回示:左腹膜后占位。镜下见被覆移行上皮的管壁组织,管壁结构似输尿管,黏膜层水肿、较多慢性炎细胞浸润,符合良性病变,请结合临床。结合术中情况,与术前推测结果一致,左肾发育异常,形成盆腔包块及左侧阴道壁包块,见图 3、4。患者泌尿系统及生殖系统结构发育异常但基本功能未受明显影响。结合十余年病史、临床症状、影像学表现,最终确诊 OHVIRA 综合征。

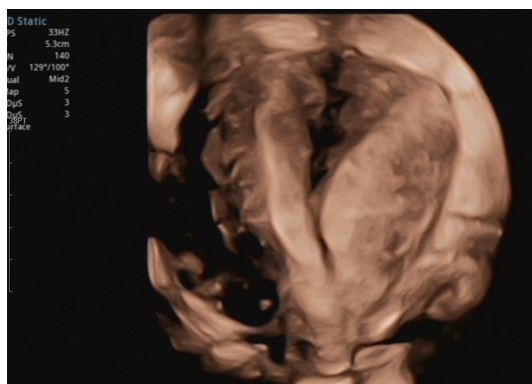


图 5 术后三维阴超复查图像

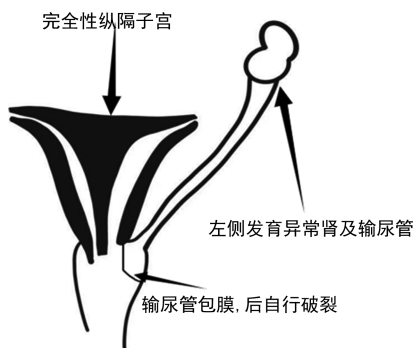
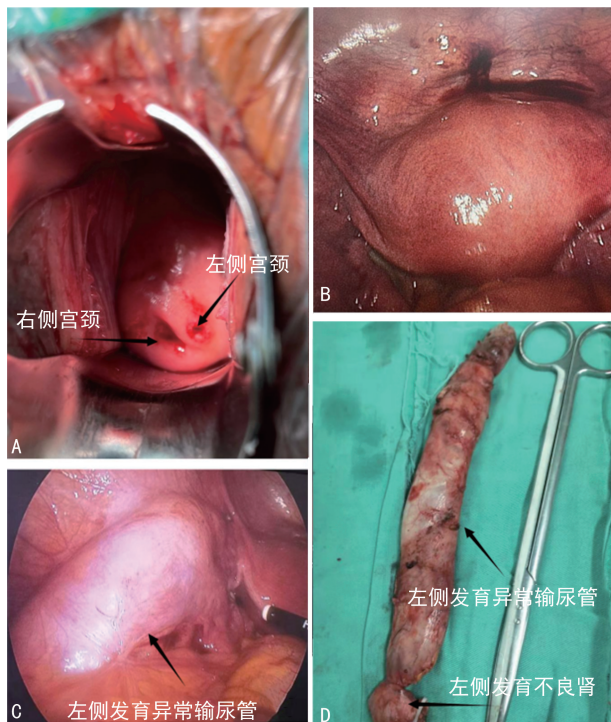


图 3 患者泌尿生殖系统畸形图示



A: 双子宫颈; B: 单子宫; C: 左侧发育不良输尿管; D: 左侧发育不良输尿管及肾。

图 4 术中所见

患者术后 1 月余月经来潮,无痛经和阴道不适,复查彩超:子宫形态异常(完全纵隔子宫?);阴道顶端偏左积液(术后改变?);左肾缺如,见图 5。患者术后经期及经量恢复正常,无痛经。

2 讨论

OHVIRA 综合征是一种罕见的由于胚胎时期苗勒氏管发育异常而引起的疾病,通常发生在妊娠第 8 周时,但确切的发病机制及诱因尚不清楚^[4]。OHVIRA 综合征的典型三联征为双子宫、一侧阴道完全或不完全闭锁,同时伴有闭锁阴道侧的同侧肾脏发育异常等泌尿系统畸形。由于女性生殖系统畸形复杂多变,OHVIRA 综合征发病率低,若对 OHVIRA 综合征不了解可能导致错误的诊断和治疗,甚至行不必要的子宫切除术^[5],本文立足于提高诊断率及临床建议,有助于患者保留生育能力并预防相关并发症。

OHVIRA 综合征可表现为多种临床症状,最常见的症状包括下腹部疼痛、痛经、阴道肿块和肾脏发育异常^[6]。此外,其他常见症状包括反复尿路感染、尿潴留、阴道分泌物异常和慢性盆腔疼痛^[7]。患者也可能出现输尿管异位或卵巢错位等表现^[8]。OHVIRA 综合征与子宫内膜异位症也存在相关性,OHVIRA 综合征与女性不孕症之间存在相关性^[9]。但双子宫的妇女妊娠的可能性很高,其中 80%~87% 的女性能够妊娠,约 62% 的女性能够足月分娩^[6]。然而,与健康人群相比,这些患者的早产率也较高(22%)^[9]。因此,80%~84% 的 OHVIRA 综合征患者需要剖宫产。剖宫产最常见的指征是臀位,51% 的患者同时有此指征^[6]。

早期诊断对于预防 OHVIRA 综合征相关的并发症至关重要。相关研究结果显示,肾发育不全为最常见的泌尿系统畸形,在儿童及青少年中,引起慢性肾脏病最常见的原因之一就是先天性肾脏发育异常^[10]。由于大多数 OHVIRA 综合征患者在青春期前无症状,因此,当发现肾发育不全的患者时,应完善超声检查排除双子宫和阴道纵隔的情况同时存在。FRIEDMAN 等^[11]介绍了利用超声对肾发育异常患者进行科普和筛查的指南,以加强对苗勒氏管异常的识别和管理。OHVIRA 综合征的首选检查是经阴道彩色多

普勒超声,因为它操作简单、无创且无辐射风险。然而,超声视野范围局限,诊断的准确性取决于超声医师的经验。此外,软组织分辨率较低,难以确定阴道纵隔的位置和苗勒氏管异常的类型。随着技术的发展,MRI 已成为制订手术策略的关键诊断工具和参考。由于软组织分辨率高,视野大,对于子宫、阴道形态、肾异常类型、阴道间隔的厚度和位置、阴道的连续性、积血的范围等检测更为敏感。ZHANG 等^[12]回顾性分析 19 例 OHVIRA 综合征患者的术前 MRI 及临床资料,以腹腔镜或宫腔镜手术术中表现及术后病理结果作为诊断标,术前 MRI 诊断与临床术后诊断一致,诊断符合率为 19/19(100%)。MRI 影像有其自身特点,能更准确地评价 OHVIRA 综合征的类型及相关并发症,可作为术前影像学评价的最佳有效检查方法,更好地为临床术前综合评价及指导手术提供帮助^[13]。同时,术前应完善肾动态显像,以预防医源性尿失禁的发生^[5]。目前影像学检查对于泌尿生殖道畸形的诊断可以达到较高的准确率,但是同时联合腹腔镜进行生殖道及盆腹腔的全面探查才是最终确诊的金标准。

手术干预是 OHVIRA 综合征患者保留生育能力和缓解症状的最有效方法。虽然及时诊断和处理 OHVIRA 综合征是必不可少的,但对于无症状患者,围绕手术的最佳时机存在相当大的争议。COOPER 等^[14]认为阴道积血形成较大血肿同时阴道纵隔变薄更容易识别和切除,而 TUNA 等^[15]则认为没必要等到阴道血肿形成时,手术可以在青春期前完成。鉴于缺乏在青春期前切除阴道纵隔的长期数据及该年龄存在潜在的手术挑战,建议将阴道纵隔切除术推迟到青春期^[16]。那些选择不手术的患者,可以考虑药物抑制月经。YANG 等^[17]纳入了不同年龄的患者,对青春期前无症状患者分别采用保守治疗、确诊后立即手术治疗、有或无症状的青春期后患者在诊断时手术治疗 3 种治疗方案,他们发现 3 组患者的预后都很好,没有观察到任何并发症^[17]。OHVIRA 综合征的治疗是单侧阴道间隔切除术加阴道成形术,大多数病例在长期随访中没有复发性闭塞或狭窄。而推迟手术时间,长期阴道梗阻可能导致阴道积血血肿、输卵管炎、盆腔子宫内膜异位症等并发症,增加住院费用、住院时间和侵入性手术次数,预后较差^[18]。因此,手术的最佳时机可以根据患者需求决定,但不必要推迟至青春期后阴道血肿形成,应以规避严重并发症风险并改善患者生活质量为目标决定手术时间。

OHVIRA 综合征患者通常需行阴道成形术,切

除阴道纵隔,以缓解腹痛症状及恢复正常的阴道功能,大多数患者在切除后症状可以完全缓解^[19]。手术方案可以采用一期阴道成形术切除阴道纵隔,也可以采用二期手术,先引流阴道积血血肿,然后在二期手术中切除阴道纵隔^[20-21]。一期阴道成形术是首选的治疗方法;但在患者合并感染或解剖异常的情况下,二期手术可能更可取。当阴道纵隔位于阴道近端、纵隔壁厚及阴道积血血肿较小或不存在时,阴道成形术和阴道纵隔切除术不可能一期完成。同时,部分复杂病例可能同时需要行单侧子宫切除术^[22]。GUNGOR UGURLUCAN 等^[20]纳入了 32 例 OHVIRA 综合征患者,其中 5 例行单侧子宫切除术,2 例患者因合并感染,另外 3 例患者由于阴道近端出现阴道纵隔和积血血肿,尝试行阴道成形术和阴道纵隔切除术失败,进行了单侧子宫切除术。该研究进行统计分析发现阴道血肿到会阴的平均距离,对阴道成形术 $[(33.9 \pm 18.1)\text{mm}]$ 和单侧子宫切除术 $[(87.3 \pm 11.0)\text{mm}]$ 成功的患者两组间差异有统计学意义($P = 0.009$)。因此,OHVIRA 综合征患者需要进行详细的术前计划和综合的手术方案,为患者术后生活质量提高和生育能力保护做好坚实基础。

本文中的 OHVIRA 综合征患者较为罕见,提示了临床工作中医师遇到有非特异性腹痛或伴有盆腔症状的青少年患者时,除考虑女性生殖系统发育畸形外,应及时排除泌尿系统发育异常,以防止此类患者反复手术却未完全明确诊断及无明显症状缓解。术前及时完善泌尿系、盆腹腔及妇科检查,根据患者综合情况,考虑最佳手术时间及术中手术方案,对于早期诊断及早期治疗以改善患者生活质量和预防相关并发症非常重要。

参考文献

- [1] BORGES A L, SANHA N, PEREIRA H, et al. Herlyn-Werner-Wunderlich syndrome also known as obstructed hemivagina and ipsilateral renal anomaly: a case report and a comprehensive review of literature[J]. Radiol Case Rep, 2023, 18(8): 2771-2784.
- [2] BAJAJ S K, MISRA R, THUKRAL B B, et al. OHVIRA: uterus didelphys, blind hemivagina and ipsilateral renal agenesis: advantage MRI[J]. J Hum Reprod Sci, 2012, 5(1): 67-70.
- [3] ZHU L, CHEN N, TONG J L, et al. New clas-

- sification of Herlyn-Werner-Wunderlich syndrome[J]. *Chin Med J (ENGL)*, 2015, 128(2): 222-225.
- [4] KIM S J, SHIM S Y, CHO H H, et al. Prenatal diagnosis of fetal obstructed hemivagina and ipsilateral renal agenesis (OHVIRA) Syndrome [J]. *Medicina (Kaunas)*, 2023, 59(4): 703.
- [5] SCHLOMER B, RODRIGUEZ E S, BASKIN L. Obstructed hemivagina and ipsilateral renal agenesis (OHVIRA) syndrome should be redefined as ipsilateral renal anomalies: cases of symptomatic atrophic and dysplastic kidney with ectopic ureter to obstructed hemivagina [J]. *J Pediatr Urol*, 2015, 11(2): 77.
- [6] WADOWIARZ K, SKRAJNA A, REINHOLZJA-SKÓLSKA M. Diagnosis and treatment of Herlyn-Werner-Wunderlich syndrome: a case report [J]. *Prz Menopauzalny*, 2021, 20(1): 52-56.
- [7] CAPPELLO S, PICCOLO E, CUCINELLI F, et al. Successful preterm pregnancy in a rare variation of Herlyn-Werner-Wunderlich syndrome: a case report [J]. *BMC Pregnancy Childbirth*, 2018, 18(1): 498.
- [8] KHALADKAR S M, KAMAL V, KAMAL A, et al. The Herlyn-Werner-Wunderlich syndrome: a case report with radiological review [J]. *Pol J Radiol*, 2016, 81: 395-400.
- [9] PICCININI P S, DOSKI J. Herlyn-Werner-Wunderlich syndrome: a case report [J]. *Rev Bras Ginecol Obstet*, 2015, 37(4): 192-196.
- [10] LOMBEL R M, BRAKEMAN P R, SACK B S, et al. Urologic considerations in pediatric chronic kidney disease [J]. *Adv Chronic Kidney Dis*, 2022, 29(3): 308-317.
- [11] FRIEDMAN M A, AGUILAR L, HEYWARD Q, et al. Screening for Mullerian anomalies in patients with unilateral renal agenesis: leveraging early detection to prevent complications [J]. *J Pediatr Urol*, 2018, 14(2): 144-149.
- [12] ZHANG J, XU S, YANG L, et al. MRI image features and differential diagnoses of Herlyn-Werner-Wunderlich syndrome [J]. *Gynecol Endocrinol*, 2020, 36(6): 484-488.
- [13] VERCELLINI P, DAGUATI R, SOMIGLIANA E, et al. Asymmetric lateral distribution of obstructed hemivagina and renal agenesis in women with uterus didelphys: institutional case series and a systematic literature review [J]. *Fertil Steril*, 2007, 87(4): 719-724.
- [14] COOPER A R, MERRITT D F. Novel use of a tracheobronchial stent in a patient with uterine didelphys and obstructed hemivagina [J]. *Fertil Steril*, 2010, 93(3): 900-903.
- [15] TUNA T, ESTEVÃO-COSTA J, RAMALHO C, et al. Herlyn-Werner-Wunderlich syndrome: report of a prenatally recognised case and review of the literature [J]. *Urology*, 2019, 125: 205-209.
- [16] LI L, ADEYEMI-FOWODE O, BERCAWPRATT J L, et al. Surgical management of OHVIRA and outcomes [J]. *J Pediatr Adolesc Gynecol*, 2024, 37(2): 198-204.
- [17] YANG M, WEN S, LIU X, et al. Obstructed hemivagina and ipsilateral renal anomaly (OHVIRA): early diagnosis, treatment and outcomes [J]. *Eur J Obstet Gynecol Reprod Biol*, 2021, 261: 12-16.
- [18] GUNGOR UGURLUCAN F, DURAL O, YASSA C, et al. Diagnosis, management, and outcome of obstructed hemivagina and ipsilateral renal agenesis (OHVIRA syndrome): is there a correlation between MRI findings and outcome? [J]. *Clin Imaging*, 2020, 59(2): 172-178.
- [19] DEVANABANDA B, CHATTERTON B, HASSAN I N, et al. Obstructed hemivagina with ipsilateral renal agenesis (OHVIRA) syndrome: typical presentation of a rare syndrome [J]. *Radiol Case Rep*, 2023, 18(7): 2437-2440.
- [20] GUNGOR UGURLUCAN F, BASTU E, GULSEN G, et al. OHVIRA syndrome presenting with acute abdomen: a case report and review of the literature [J]. *Clin Imaging*, 2014, 38(3): 357-359.
- [21] TONG J, ZHU L, LANG J. Clinical characteristics of 70 patients with Herlyn-Werner-Wunderlich syndrome [J]. *Int J Gynaecol Obstet*, 2013, 121(2): 173-175.

[22] KAPCZUK K, FRIEBE Z, IWANIEC K, et al. Obstructive Müllerian anomalies in menstruating adolescent girls: a report of 22 cases[J]. J Pediatr Adolesc Gynecol, 2018, 31(3): 252-257.

(收稿日期: 2024-02-24 修回日期: 2024-07-12)

(编辑: 管佩钰)

• 病例报道 • doi: 10.3969/j.issn.1671-8348.2024.22.030

网络首发 [https://link.cnki.net/urlid/50.1097.R.20240829.1421.012\(2024-08-30\)](https://link.cnki.net/urlid/50.1097.R.20240829.1421.012(2024-08-30))

自动乳腺全容积超声诊断乳腺巨大错构瘤 1 例*

薛向花¹, 王敏^{1△}, 钟春燕¹, 杨正春¹, 何婷婷², 陈晏林²

(重庆市妇幼保健院/重庆医科大学附属妇女儿童医院: 1. 超声科; 2. 病理科, 重庆 401147)

[关键词] 乳腺错构瘤; 手持超声; 自动乳腺全容积超声; 超声诊断; 病理

[中图法分类号] R737.9; R445.1 [文献标识码] B [文章编号] 1671-8348(2024)22-3518-03

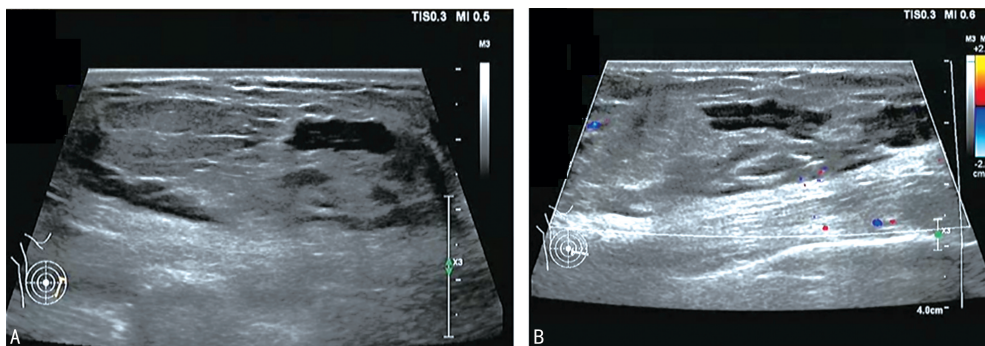
乳腺错构瘤(breast hamartomas)是一种罕见的良性乳腺肿瘤,由导管、小叶、纤维和脂肪组织组成^[1-3]。传统二维超声图像对乳腺错构瘤诊断缺乏特异性,极易与其他乳腺疾病相混淆,尤其是巨大乳腺错构瘤,显示不完整、图像特异性不高,增加了超声诊断的难度,更易被误诊。在临床工作中笔者发现自动乳腺全容积超声(automated breast ultrasound, ABUS)可通过三维角度观察乳腺内部结构,扩大乳腺整体成像范围,其独有的冠状面成像可清晰显示乳腺错构瘤的边界、形态、内部回声,特别是其边缘是否完整、与周围组织关系等,弥补了传统二维超声对于乳腺错构瘤声像图显示的不足,明显提高了乳腺错构瘤的诊断率。现对 ABUS 诊断乳腺巨大错构瘤的 1 例

典型病例报道如下。

1 临床资料

患者,女,53岁,自诉“扪及右乳渐进性增大包块 10 余年,外院多次检查无异常”。查体:左乳未扪及包块,右乳内下象限扪及一范围约 6.0 cm×5.0 cm 包块,边缘光滑,边界清楚,活动性可,无压痛,质韧,双侧腋窝及锁骨上下窝未扪及肿大淋巴结。实验室检查未见明显异常。

门诊手持超声(hand held ultrasound, HHUS)检查:右侧乳房腺体内可探及一异常回声区,范围约 6.3 cm×5.0 cm×1.6 cm(位于 2~5 点钟方位,乳头旁),形态不规则,边界模糊,内部回声欠均质;CDFI:其内见点状血流信号,提示可能为腺病,见图 1。



A: 二维超声图像; B: 彩色多普勒超声图像。

图 1 乳腺错构瘤 HHUS 声像图

入院后行 ABUS 检查:右侧乳房腺体层内见一异常回声区,范围约 8.2 cm×5.7 cm×2.0 cm(位于 2~5 点钟方位,乳头旁),形态规则,边缘完整,冠状面其周边可见低回声晕,横断面显示其内部回声不均

质、呈混合性占位,以实性等回声为主,间见条索状极低回声及少许细条状稍高回声,后方回声稍增强。超声提示右乳混合性占位,考虑错构瘤,见图 2。

术后病理检查结果:证实为以脂肪为主型乳腺错

* 基金项目:重庆市科卫联合医学科研项目(2021MSXM269)。△ 通信作者, E-mail: 1159207074@qq.com。