

**Hội chứng Mayer - Rokitansky-
Küster - Hauser: Một số ca lâm sàng
thành công bằng phương pháp đặt
khuôn mềm trong tạo hình âm đạo**



***PGS. TS. Vũ Bá Quyết
Ths. Đàm Thị Quỳnh Liên***

1. Giới thiệu

- Hội chứng Mayer-Rokitansky-Küster-Hauser (MRKH) được mô tả lần đầu tiên năm 1829
- MRKH là bệnh bẩm sinh đặc trưng bởi không có ÂĐ và kèm theo không có CTC và TC.
- Khá hiếm gặp ở phụ nữ.
- Thường được phát hiện khi đến tuổi trưởng thành mà không thấy có kinh nguyệt hoặc không thể quan hệ tình dục được

2. Sinh lý bệnh

- Ở bệnh lý này, vào tuần thứ 5 của thai kỳ, ống Mullerian ngưng phát triển.
- Tử cung, cổ tử cung và 2/3 trên của âm đạo sẽ hợp nhất và ngưng phát triển cùng với ống Mullerian vì vậy người bệnh không có tử cung và âm đạo.
- Chức năng buồng trứng vẫn được bảo tồn do buồng trứng có nguồn gốc từ lớp ngoại bì phôi.

3. Triệu chứng

- Vô kinh nhưng vú, lông mu và bộ phận SD ngoài: môi lớn, môi nhỏ, tiền đình bình thường.
- Vô sinh.
- Không giao hợp được hay giao hợp đau.
- NST đồ: 46 XX.
- Nồng độ FSH, LH, testosterone bình thường.
- Siêu âm không thấy TC nhưng BT bình thường

4. Điều trị

Tạo hình
âm đạo

- LÀM VỢ

Vô sinh

- LÀM MẸ

Tạo hình âm đạo

- ❖ Trên thế giới: có nhiều phương pháp
 - ✓ Abbe (1898 – ghép da mỏng)
 - ✓ McIndoe và Banister (1930 – ghép da mỏng)
 - ✓ Wee và Joseph (1989 – vạt da thẹn Singapore)
 - ✓ Lansac (tạo hình âm đạo, đặt khuôn cứng)...
- ❖ Đa phần các phương pháp khá phức tạp, kỹ thuật khó khăn, đắt tiền ... nên khó phù hợp với Việt Nam.

Điều trị vô sinh

Trước đây

- **Xin con nuôi**

Hiện tại

- **Mang thai hộ**

Tại bệnh viện PSTW

- ❖ Năm 2002: Phẫu thuật Lansac lần đầu được áp dụng tại BV.
- ❖ Phẫu thuật tạo hình âm đạo giúp người bệnh được làm vợ một cách đúng nghĩa và tạo điều kiện cho họ được thực hiện mang thai hộ để họ được một quyền lợi rất thiêng liêng là làm mẹ

Phương pháp Lansac cải tiến

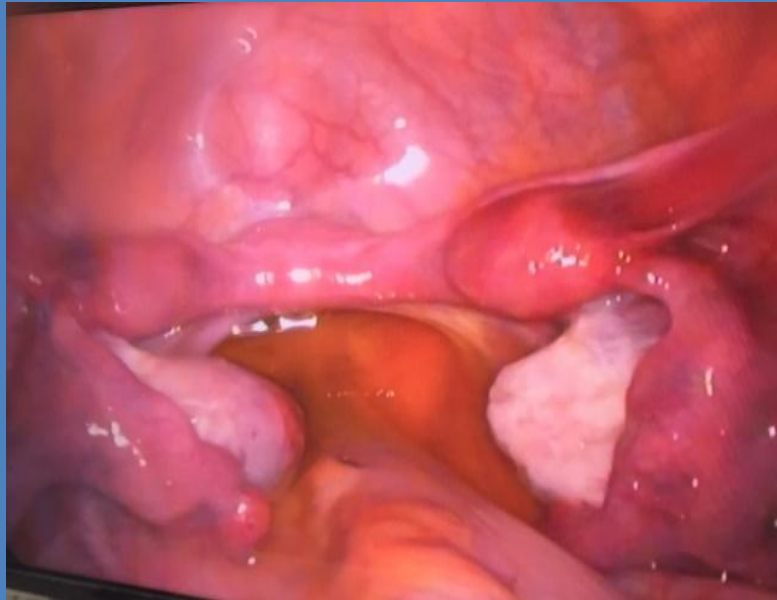


Soi ổ bụng chẩn đoán

Tạo hình âm đạo

Đặt khuôn mềm âm đạo

Bước 1: NS OB chẩn đoán

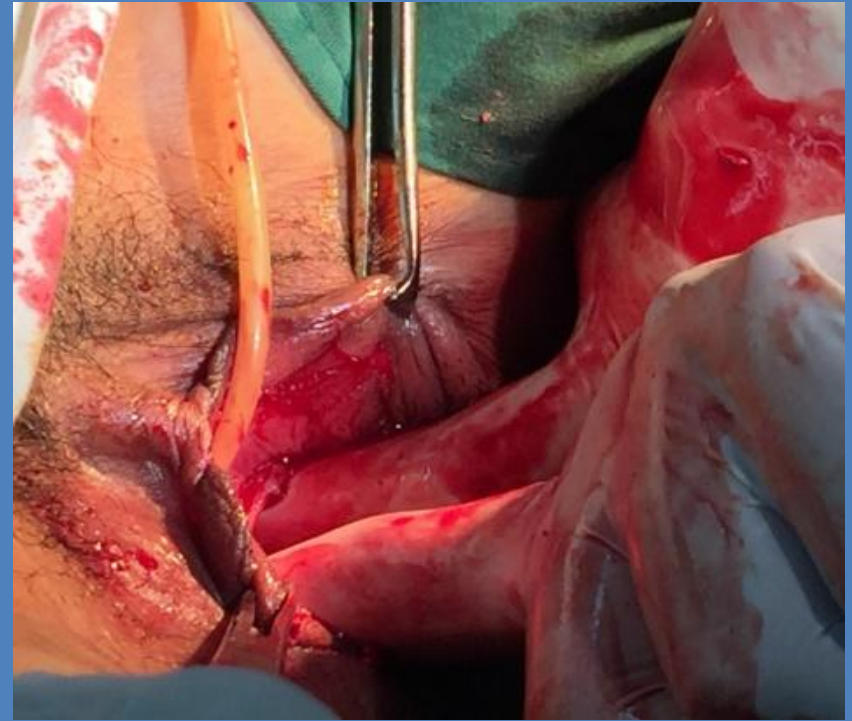
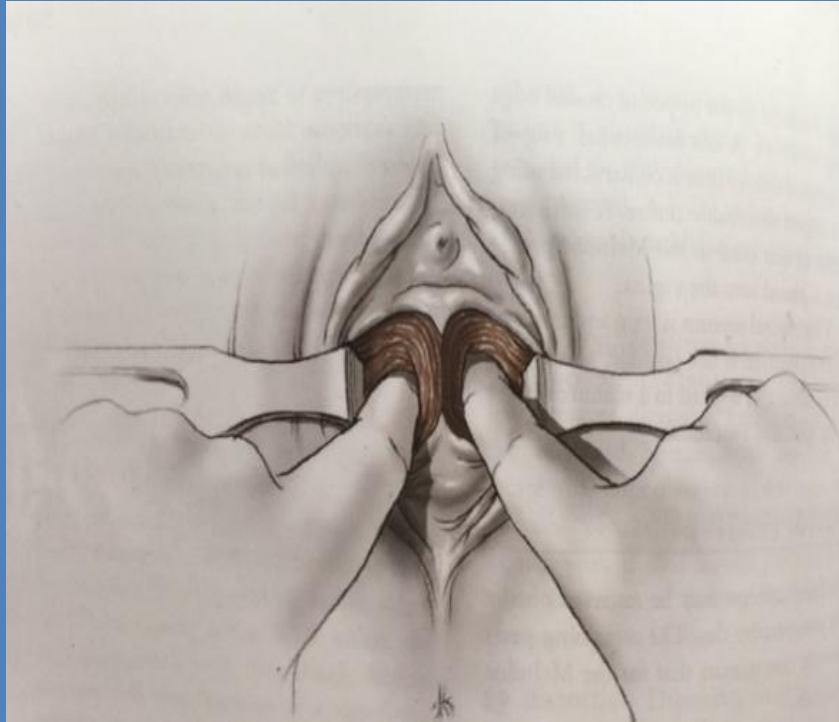


Ở vị trí TC chỉ là một mô xơ, 2 BT bình thường, hai đoạn xa của VTC có vẻ bình thường cắm vào mô xơ ở trung tâm

Bước 2: Tạo hình âm đạo

- ❖ Rạch ngang giữa hõm Âm Đ, dài 2 - 2,5 cm.
- ❖ Dùng kéo cong đầu tù, bóc tách lớp mô giữa niệu đạo ở phía trước và trực tràng ở phía sau dưới giám sát của NS, bóc tách đi dần đến lá phúc mạc.
- ❖ Dùng kéo mở rộng rồi ngón tay trở của hai bàn tay mở rộng khoang đã bóc tách sang hai phía.

Bước 2: Tạo hình âm đạo



Bước 3: Đặt khuôn mềm ÂĐ

- ❖ Trước đây, tại BV PSTW cũng sử dụng khuôn cứng để đặt trong âm đạo sau khi tạo hình (thường là khuôn gỗ), nhưng khi theo dõi sau mổ, thấy bệnh nhân rất đau và khuôn rất dễ bị tuột ra ngoài nên tỷ lệ thành công còn chưa cao.

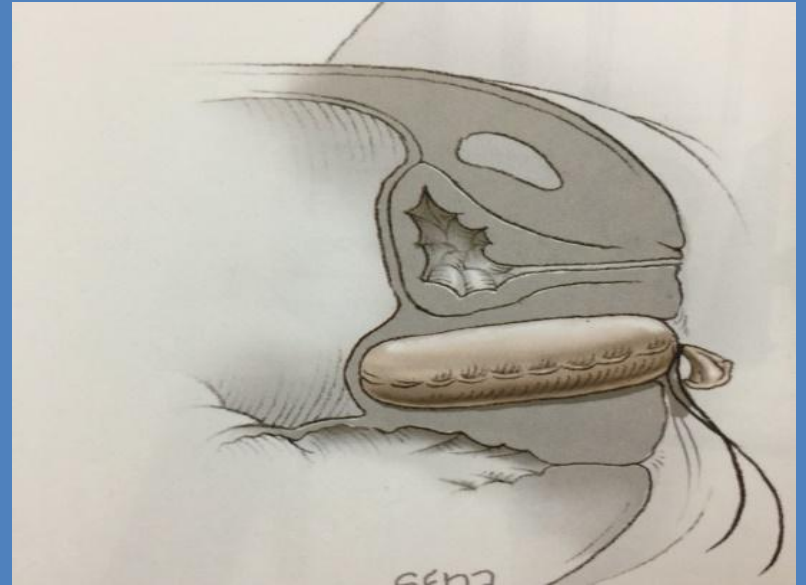
Bước 3: Đặt khuôn mềm ÂĐ

- ❖ **Sáng tạo:** khuôn mềm chỉ đơn giản là một cuộn băng y tế cuộn hình trụ bao ngoài bằng bao cao su được đặt vào âm đạo sau khi tạo hình và khuôn này được cố định trong âm đạo bằng cách khâu 2 môi lớn lại.
- ❖ Khuôn mềm này vừa dễ cầm máu, vừa dễ chống dính.
- ❖ Rất rẻ, người bệnh có thể tự làm.

Bước 3: Đặt khuôn mềm ÂĐ



Bước 3: Đặt khuôn mềm ÂĐ



Chăm sóc sau mổ

- ❖ Theo dõi chung như người bệnh hậu phẫu
- ❖ Sau 2 ngày, tiến hành thay một khuôn mềm khác.
- ❖ Sau 4 ngày tiến hành rút khuôn mềm. Dùng dương vật giả bằng cao su, bọc bao cao su nong hàng ngày, nhiều lần.
- ❖ Hướng dẫn cho người bệnh biết cách tự nong để tự làm sau khi ra viện

Chăm sóc sau mổ

- ❖ Tái khám sau 2 tuần và 4 tuần sau khi ra viện.
- ❖ Người bệnh thường xuyên tự nong (2 đến 3 lần/ngày) trong khoảng 6 tháng.
- ❖ Sau mổ 1 tháng có thể thực hiện giao hợp xen kẽ với với tự nong.

Một số ca lâm sàng

Một số đặc điểm của người bệnh

- ❖ **Trong 3 năm 2014 – 2016, có 20 ca mắc MRKH được chúng tôi tạo hình âm đạo bằng phương pháp LANSAC cải tiến tại bệnh viện Phụ sản Trung Ương.**

Một số đặc điểm của người bệnh

- ❖ **Tuổi TB:** 25,2 tuổi, lớn nhất là 39 tuổi và nhỏ nhất là 19 tuổi.
- ❖ **Thời điểm phát hiện bệnh:** đến tuổi dậy thì không có kinh nguyệt.
- ❖ **Lý do đến tạo hình ÂĐ:** mong muốn có thể giao hợp được như người phụ nữ bình thường (17/20 bệnh nhân sắp kết hôn và 3 bệnh nhân đã kết hôn).

Một số đặc điểm của người bệnh

Thời gian phẫu thuật trung bình: 23,5 phút.

Thời gian nằm viện trung bình: 7,2 ngày.

	Số bn nhận đánh giá	Chiều dài ÂĐ TB
Trong phẫu thuật	20	10,7 2,2cm
Trước khi ra viện	20	10,3 1,8cm
2 tuần sau ra viện	16	9,7 1,35cm
4 tuần sau ra viện	12	9,8 1,4cm

Ca lâm sàng điển hình

Bệnh sử

- ❖ **Bệnh nhân Hoàng Ngọc H., sinh năm 1977.
Nghề nghiệp: Công nhân. Quê quán: Hà Tĩnh.**
- ❖ **Bệnh nhân là chị cả trong 1 gia đình có 4 chị em gái, trong đó 3 cô chị đều mắc hội chứng MRKH.**
- ❖ **Cô em thứ 2,3 đã được tạo hình Âm Đ thành công theo phương pháp Lansac vào 2/2014 và 4/2016 tại bệnh viện Phụ sản Trung Ương.**

Bệnh sử

- ❖ Bệnh nhân đã lấy chồng 13 năm.
- ❖ Năm 2009, bệnh nhân đã được mổ tạo hình âm đạo theo phương pháp vật da Singapore tại bệnh viện Từ Dũ nhưng không thành công.

Khám lâm sàng

- ❖ Cao 150cm, nặng 45kg
- ❖ 2 vú, lông mu bình thường.
- ❖ Cơ quan sinh dục ngoài: bình thường, có di tích vết da chấy ở môi nhỏ bên phải có đường kính khoảng 3cm, có mọc lông ở trên vết da làm bệnh nhân rất ngứa ngáy, khó chịu.
- ❖ Âm đạo ngắn khoảng 2,5cm không giao hợp được.
- ❖ Khám trực tràng không xác định được TC ở vùng chậu

Khám lâm sàng

Cận lâm sàng

- ❖ NST 46XX
- ❖ Xét nghiệm nội tiết nữ, chức năng tuyến giáp bình thường.
- ❖ Siêu âm: không quan sát thấy tử cung, buồng trứng 2 bên bình thường.

Chẩn đoán

- ❖ Hội chứng MRKH

Điều trị

- ❖ Bệnh nhân được phẫu thuật cắt vạt da của lần tạo hình trước và tạo hình lại âm đạo theo phương pháp LANSAC cải tiến ngày 14/11/2016.
- ❖ Thời gian phẫu thuật 30 phút và chiều dài âm đạo đạt 11,5cm.

Điều trị



Chăm sóc sau mổ

- ❖ Ngày 3 sau mổ, thay khuôn mềm ÂĐ, kiểm tra không chảy máu. Khâu 2 mép âm hộ để giữ khuôn mềm ở trong ÂĐ.
- ❖ Ngày thứ 5 sau mổ, rút khuôn mềm ÂĐ
- ❖ Ngày thứ 5,6,7,8 sau mổ: hướng dẫn bệnh nhân tự nong ÂĐ. Buổi tối vẫn đặt khuôn mềm ÂĐ trong khi ngủ.
- ❖ Bệnh nhân xuất viện ngày 22/11/2016. Đo chiều dài ÂĐ trước khi ra viện là 11cm

Tái khám

- ❖ Hướng dẫn sử dụng nong ÂĐ bằng dụng cụ có thuốc mỡ betadin để bôi trơn và sát khuẩn, nong ngày 2-3 lần, thời gian mỗi lần nong 15 - 30 phút. Đặt khuôn mềm âm đạo khi đi ngủ.
- ❖ Hẹn tái khám sau 2 tuần và 1 tháng.
- ❖ Bệnh nhân đến tái khám đúng hẹn. Đo chiều dài âm đạo sau 2, 4 tuần lần lượt là 10,5 và 10cm.
- ❖ Hiện tại 2 vợ chồng bn có thể giao hợp dễ dàng.

Video nong ÂĐ khi tái khám

To: Bn Hoàng Ngọc  Rokitanski

Thu, Dec 22, 7:48 PM

Chị ơi ,hôm nay kỉ niệm 13 năm ngày cưới của bọn em. Lần đầu tiên em đc làm vợ đúng nghĩa chị ạ. Chồng em rất hài lòng chị ạ. Bọn em cảm ơn chị và bác Quyết rất nhiều .

Chúc mừng em nhé!

Dạ vâng chị.

Kết luận

- ❖ Nhờ sự tiến bộ của y học ngày nay, bn MRKH có thể có cuộc sống tình dục bình thường và có con sinh học nhờ mang thai hộ.
- ❖ Phẫu thuật LANSAC cải tiến, có chi phí thấp, thời gian ngắn, hiệu quả đạt được cao, kỹ thuật không khó để huấn luyện cho các bác sĩ phụ khoa → **Phù hợp với Việt Nam.**