

·临床指南·

女性生殖器官畸形诊治的中国专家共识

中华医学会妇产科学分会

女性生殖器官在形成、分化过程中,若受到某些内源性因素(如基因或染色体异常等)或外源性因素(如使用性激素类药物)的影响,原始性腺的分化、发育、内生殖器始基的融合、管道腔化和发育以及外生殖器的衍变可发生改变,导致各种女性内外生殖器官畸形发生。生殖器官畸形的临床表现多样,部分畸形并不常见,临床上极易误诊误治,不必要的手术和器官切除是在生殖器官畸形处理中特别值得提出警示的问题。不同类型的生殖器官畸形患者治疗方案各异,因此,参考国内外循证医学研究结果及国际最新的分类分型,结合我国具体情况,提出对女性生殖器官畸形诊治的中国专家共识如下。

一、女性生殖器官畸形的诊断

(一)临床症状

1. 闭经:约 50%原发性闭经的患者为性腺发育异常,20%为生殖器官畸形(如 MRKH 综合征、处女膜闭锁等)。

2. 生殖器官梗阻症状:生殖器官完全梗阻最常见的表现为痛经和周期性下腹痛,还可能有盆腔子宫内膜异位症的相关症状。生殖器官不完全梗阻时,可出现月经淋漓不尽。当梗阻合并感染时,表现为急性盆腔炎症性疾病的相关症状。

3. 不良妊娠结局:不同类型的子宫畸形可能与流产、早产、胎位异常、胎儿生长受限、产程进展异常、产后出血相关。残角子宫妊娠可导致子宫破裂,甚至危及生命。

4. 性交困难:因无法进行正常的性生活或性交困难而首诊。多为外阴阴道畸形。

5. 泌尿系统发育异常症状:30%~50%的生殖器官畸形患者存在泌尿系统发育异常。大部分患者无泌尿系统症状;部分可出现月经期血尿和泌尿系统感染症状;少部分尿道开口异常者,可有阴道结石。

6. 合并其他器官畸形:部分患者合并骨骼系统、心脏、耳、眼等其他多发性畸形而出现相应症状。

(二)体格检查

1. 全身一般检查:注意第二性征的发育情况,如身材、体态及乳房的发育是否正常,以排除有无性腺发育异常。

2. 妇科检查:外生殖器的形态有助于外生殖器畸形的诊断,盆腔双合诊检查和必要时的三合诊或肛诊可以帮助了解阴道、子宫颈和子宫的情况,发现内外生殖器官畸形。

(三)辅助检查

1. 影像学检查:影像学检查的主要目的为提示生殖器官畸形的部位、局部解剖特点、是否存在相关合并症,以及排查有无合并其他器官形态学异常。盆腔超声检查因无创、费用低廉,应为第一步的检查方法。三维超声、盆腔 MRI 检查对子宫颈畸形、子宫畸形、盆腔复杂畸形的诊断有优势,常作为进一步的诊断检查手段。X 线和 CT 检查对于合并骨骼系统畸形的排查有价值。注意应常规同时行泌尿系统影像学检查。

2. 子宫输卵管造影:可以显示宫腔和输卵管的位置、形态、大小,能够较好地显示大部分的宫腔发育异常,是协助诊断子宫畸形的最主要方法,有其他辅助检查不可替代的优势。但不能反映子宫外部轮廓,在进行子宫畸形的分类时应予以考虑。

3. 实验室检查:特殊的实验室检查包括染色体检查及女性激素水平检查,必要时需检查有关下丘脑、垂体、肾上腺皮质功能的试验等来协助诊断。

4. 内镜检查:对于合并有其他手术治疗指征、经上述辅助检查仍不能完全明确诊断者,可考虑进行腹腔镜或宫腔镜检查进行诊断并同时完成治疗。少数合并下泌尿道(尿道、膀胱)畸形的患者,膀胱镜检查有助于协助诊断。

二、女性生殖器官畸形的分类

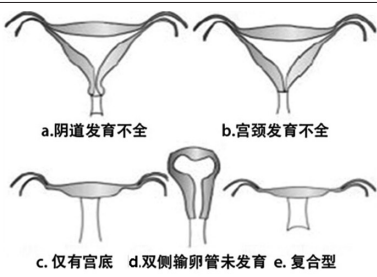
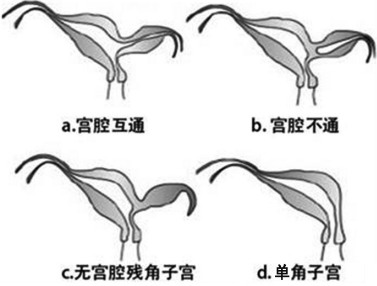

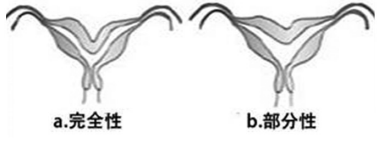
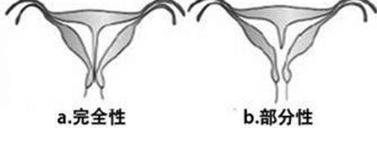

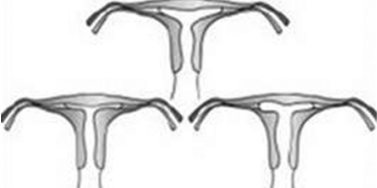
女性生殖器官畸形的国际分类很多,常用如下。

DOI: 10.3760/cma.j.issn.0529-567x.2015.10.002

通信作者:朱兰,100730 中国医学科学院北京协和医院妇产科,Email:zhu_julie@vip.sina.com

1. 美国生育协会(American Fertility Society, AFS)分类:1988年AFS修订的女性生殖器官畸形分类系统^[1],目前在世界范围内被广泛接受,普遍应用于临床,其中子宫畸形分成7种类型,见表1。

表1 子宫畸形的美国生育协会(AFS)分类

类型	描述	解剖图示
I	不同程度的子宫发育不全或缺失	 <p>a.阴道发育不全 b.宫颈发育不全 c.仅有宫底 d.双侧输卵管未发育 e.复合型</p>
II	单角子宫、残角子宫	 <p>a.宫腔互通 b.宫腔不通 c.无宫腔残角子宫 d.单角子宫</p>
III	双子宫	
IV	双角子宫	 <p>a.完全性 b.部分性</p>
V	纵隔子宫	 <p>a.完全性 b.部分性</p>
VI	弓形子宫	
VII	己烯雌酚相关异常	

1998年,AFS进一步完善了外生殖器、子宫颈、阴道畸形的分类,见表2。

表2 外生殖器、阴道、子宫颈畸形的分类

畸形总称	分类	亚类
子宫颈畸形	子宫颈未发育 子宫颈完全闭锁 子宫颈管狭窄 子宫颈角度异常 先天性子宫颈延长症 伴子宫颈管狭窄 双子宫颈等子宫颈发育异常	
阴道畸形	副中肾管发育不良 (MRKH综合征) 泌尿生殖窦发育不良 副中肾管垂直融合异常 副中肾管侧面融合异常 副中肾管垂直-侧面融合异常	阴道闭锁Ⅱ型 阴道闭锁Ⅰ型 完全性阴道横膈 不完全性阴道横膈 完全性阴道纵膈 部分性阴道纵膈 阴道斜膈
外生殖器畸形	处女膜闭锁(无孔处女膜) 外生殖器男性化	

AFS分类系统清晰易用,基本涵盖了临床常见的绝大多数女性生殖器官畸形,是临床最常使用的分类方法。但仍有以下问题没有解决:AFS分类子宫畸形Ⅰ型分类中包括了阴道畸形、子宫颈畸形、输卵管畸形等,划分不明确;MRKH综合征描述笼统,也未划分亚类;某些特殊的子宫畸形尚未纳入分类;弓形子宫是否有必要单列,还是归入纵隔子宫亚型;阴道畸形分类的胚胎发育理论基础有待商榷。

2. 欧洲人类生殖与胚胎学会(ESHRE)及欧洲妇科内镜学会(ESGE)分类:ESHRE和ESGE于2013年6月发布了新的女性生殖器官畸形分类共识^[2],以解剖学为基础,将最常见也最重要的子宫畸形分为7个主型,各主型根据临床意义又分不同亚型,并按严重程度从轻到重进行排序,见表3。子宫颈及阴道的畸形单独根据临床意义分为不同亚型,见表4。

三、女性生殖器官畸形的处理

(一)原则

生殖器官畸形明确诊断后,治疗原则依其畸形类型及患者的意愿而定。对于无临床症状或不需要解决生育问题的、染色体及性腺正常的患者可不进行治疗。大部分生殖器官畸形需要手术纠正,应解除梗阻、恢复解剖、促进生育和提高生命质量。手术治疗的途径可通过开腹、内镜、阴式3种术式

表3 欧洲人类生殖与胚胎学会(ESHRE)及欧洲妇科内镜学会(ESGE)子宫畸形分类




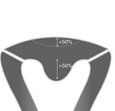

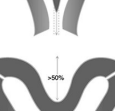






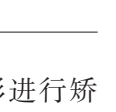
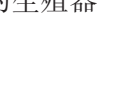
类型	描述	亚类	解剖图示	类型	描述	亚类	解剖图示
U0	正常子宫						
U1	子宫形态异常	a. T形子宫 b. 幼稚子宫 c. 其他子宫发育不良	  				
U2	纵隔子宫	a. 部分纵隔子宫(宫底内陷<宫壁厚度的50%且宫腔内隔厚度>宫壁厚度的50%) b. 完全纵隔子宫(宫底内陷<宫壁厚度的50%)	 				
U3	双角子宫	a. 部分双角子宫(宫底内陷>宫壁厚度的50%)					
		b. 完全双角子宫					
		c. 双角纵隔子宫(宫底内陷>宫壁厚度的50%且宫腔内隔厚度>宫壁厚度的150%)					
U4	单角子宫	a. 对侧伴有宫腔的残角子宫(与单角子宫相通或不相通) b. 对侧为无宫腔残角子宫或缺如	 				
U5	发育不良	a. 有宫腔始基子宫(双侧或单侧) b. 无宫腔始基子宫(双侧或一侧子宫残基,或无子宫)	 				
U6	未分类畸形						

表4 欧洲人类生殖与胚胎学会(ESHRE)及欧洲妇科内镜学会(ESGE)子宫颈及阴道畸形分类

类型	描述
C0	正常子宫颈
C1	纵隔子宫颈
C2	双(正常)子宫颈
C3	一侧子宫颈发育不良
C4	(单个)子宫颈发育不良 子宫颈未发育 子宫颈完全闭锁 子宫颈外口闭塞 条索状子宫颈 子宫颈残迹
V0	正常阴道
V1	非梗阻性阴道纵隔
V2	梗阻性阴道纵隔
V3	阴道横膈和(或)处女膜闭锁
V4	阴道闭锁

来完成。同时注意对共存的泌尿道畸形进行矫治。对于复杂的多发性畸形或手术困难的生殖器

官畸形的矫治,制定治疗方案时考虑的次序应为:先解决症状问题、再功能问题、再解剖问题;当然,三者均解决是最完美最理想的目标。

(二)非手术治疗

见于MRKH综合征的顶压法成形阴道,是直接用模具在发育较好的外阴的舟状窝向内顶压成形阴道的方法,成功率可达90%,无手术相关并发症。

(三)手术治疗

1. 外阴畸形的手术治疗:主要有处女膜异常、外生殖器男性化、小阴唇融合等畸形。

(1) 处女膜异常:这些异常包括处女膜闭锁、微孔处女膜、分隔处女膜、筛孔处女膜等,理想的手术时间包括新生儿期、青春期发生周期性下腹痛时。如果阴道积血导致子宫或输卵管积血、继发盆腔子宫内膜异位症或感染,一经确诊应尽快手术。术前应排除阴道闭锁或MRKH综合征、完全雄激素不敏感综合征等先天性畸形。治疗包括手术切开处女膜并清除阴道积血,应在闭锁的处女膜最为突

出部切开。

(2) 外生殖器男性化:外生殖器男性化主要表现为阴蒂增大。手术关键是术前一定要明确诊断。按女性生活意愿或要求进行手术。建议青春期手术。手术应选择保留血管神经的阴蒂整形术,同时手术矫治外阴其他畸形等。同时注意性腺的处理和内分泌治疗。

(3) 小阴唇融合:手术应在除外其他合并畸形或合并的全身内分泌系统疾病情况下进行,一经诊断均需手术矫正。经期手术有利于通过经血流出路径明确阴道开口位置。手术需切开增高的会阴体,纵切横缝。术后需防止小阴唇再次粘连。

2. 阴道畸形的手术治疗:

(1) MRKH 综合征:目前常用的人工阴道成形术包括羊膜法、腹膜法、肠道法和生物补片法等。人工阴道成形术即是在直肠与膀胱之间的间隙造穴,铺垫腹膜等自身组织或生物补片等完成阴道成形术。推荐 18 岁后进行治疗(如有特殊要求,建议有性生活要求前进行手术)。

(2) 阴道闭锁:阴道闭锁为生殖器官梗阻型畸形,分为阴道下段闭锁(即 I 型)和阴道完全闭锁(即 II 型)两类^[9]。一经诊断,应尽早手术治疗。阴道闭锁的患者阴道上段扩张积血可以提供充足的黏膜,手术成功率高,如患者无明显手术禁忌证可直接行闭锁段切开,阴道上段开放,引流经血。如切开的闭锁阴道不长,可直接把上方的黏膜间断缝合至处女膜。一般术后无需佩带模具,定期扩张预防挛缩即可。阴道完全闭锁的手术应选在“经期”(即有腹痛)时进行。阴道完全闭锁处理的关键为是否有保留子宫的可能。阴道完全闭锁多合并子宫颈发育异常、子宫体发育不良或子宫畸形,若子宫太小或无子宫颈结构,因无支撑结构,术后再闭锁风险高,目前主张直接行子宫切除术。阴道完全闭锁且有保留子宫可能者,需“上下结合”,行子宫阴道贯通及子宫颈成形术。

(3) 阴道横膈:完全性阴道横膈患者在阴道发育成熟后或青春月经来潮后出现腹痛症状,一旦明确诊断,应尽早进行手术治疗。不完全性阴道横膈患者若生育前出现临床症状或影响生育,则需行手术治疗。对于妊娠期发现的不完全性阴道横膈,若横膈薄者可于临产时处理;若横膈较厚处理困难,可选择剖宫产术。一般选择行阴道横膈切开术,尽可能切除阴道横膈,创面上下端的阴道黏膜用可吸收缝线间断缝合。术后定期扩张,防止阴道

狭窄。

(4) 阴道纵膈:阴道纵膈不影响性生活及分娩者无需手术(如完全性阴道纵膈合并双子宫颈者)。有不孕或反复流产史的完全性或部分性阴道纵膈影响性生活或分娩时阻碍胎先露下降者,应行阴道纵膈切除术。

(5) 阴道斜膈综合征^[3]:一经确诊尽早行阴道斜膈切除术,缓解症状和防止并发症的发生,并保留生育能力。治疗若不及时,则可继发盆腔子宫内膜异位症、盆腔感染。手术选择在月经期进行,阴道壁肿物或闭锁侧宫腔积血张力大,易于定位。阴道斜膈切除术是理想的手术方式,手术的关键在于充分切除斜膈,保证引流通畅。

3. 子宫畸形:

(1) 残角子宫:残角子宫的治疗取决于是否有功能性内膜的子宫。若超声或 MRI 等影像学检查未提示残角子宫有内膜存在,并且无周期性腹痛的症状,可不处理。若影像学检查(或腹腔镜)证实残角子宫宫腔有内膜存在、有症状者,需尽早行残角子宫切除术,同时切除同侧输卵管。合并子宫内膜异位症的患者,同时进行相应的手术治疗。

(2) T 形子宫:T 形子宫患者同时有不孕史或不良孕产史时,可选择宫腔镜手术治疗。手术选择宫腔镜 T 形子宫畸形矫正术,术中与子宫侧壁垂直自宫底部向子宫峡部切开子宫侧壁,术后可选择放置宫腔内球囊或宫内节育器预防继发性宫腔粘连,并给予雌孕激素周期治疗,促进子宫内膜生长。术后 3 个月再次宫腔镜检查评估。

(3) 双角子宫:既往无不良孕产史者,可先试孕;有生育要求及有不孕、不良产史者,可行宫腹腔镜联合手术。腹腔镜仔细检查盆腔,并在其监护下进行腹腔镜子宫隔板切除术,腹腔镜下横行切开子宫底至距双侧子宫角 1~1.5 cm,纵向间断缝合子宫底全层以闭合宫腔(即横切纵缝)。术后放置宫内节育器或口服雌、孕激素预防宫腔粘连。

(4) 纵膈子宫:纵膈子宫分为部分子宫纵膈和完全子宫纵膈。既往无不良孕产史者,可先试孕。有生育要求及有不孕、不良产史者,可在腹腔镜或 B 超监护下行腹腔镜子宫纵膈切除术。部分子宫纵膈切除术电切环从纵膈尖端开始电切,横向左右交替,直到纵膈基底部;完全子宫纵膈切除术注意两侧宫腔是否相通。相通者自子宫颈内口水平开始进行纵膈切除术;不相通者在对侧宫腔内放入探针作为指示,切开纵膈使左右两侧宫腔相通,再进

行纵隔切除。

(5) Robert 子宫:与子宫颈不相通一侧的子宫盲腔内,会积血。也有罕见病例报道,因隔上有孔,于子宫盲腔内妊娠,则类似于残角子宫妊娠。可在腹腔镜联合超声监护下,宫腔镜下电切切开、并尽量切除子宫内的隔膜。术后可考虑放置宫内节育器预防粘连,根据隔膜的厚度及术后子宫内膜缺损的程度,决定是否加用雌激素辅助子宫内膜生长修复。

参与制定本共识的专家(按姓氏汉语拼音字母顺序排列):陈龙(青岛市立医院)、崔满华(吉林大学第二医院)、狄文(上海交通大学医学院附属仁济医院)、段华(首都医科大学附属北京妇产医院)、郝敏(山西医科大学第二医院)、黄向华(河北医科大学第二医院)、郎景和(北京协和医院)、李佩玲(哈尔滨医科大学附属第二医院)、冒韵东(江苏省人民医院)、史惠蓉(郑州大学第一附属医院)、宋磊(解放军总医院)、王姝(北京协和医院)、王沂峰(南方医科大学珠江医院)、徐开红(浙江大学医学院附属妇产科医院)、许学先(湖北省人民医院)、薛翔(西安交通大学第二附属医院)、姚书忠(中山大学附属第一医院)、章汉旺(华中科技大学同济医学院附属同济医院)、张淑兰(中国医科大学附属盛京医院)、张震宇(首都医

科大学附属北京朝阳医院)、周慧梅(北京协和医院)、周应芳(北京大学第一医院)、朱兰(北京协和医院)

本共识的执笔专家:朱兰、王姝、郎景和

参 考 文 献

- [1] The American Fertility Society classification of adnexal adhesions, distal tubal occlusion, tubal occlusion secondary to tubal ligation, tubal pregnancies, müllerian anomalies and intrauterine adhesions[J]. Fertil Steril, 1988, 49(6):944-955.
- [2] Grimbizis GF, Gordts S, Di Spiezio Sardo A, et al. The ESHRE/ESGE consensus on the classification of female genital tract congenital anomalies[J]. Hum Reprod, 2013, 28(8):2032-2044.
- [3] 中华医学会妇产科分会. 关于女性生殖器官畸形统一命名和定义的中国专家共识[J]. 中华妇产科杂志, 2015, 50(9):648-651.

(收稿日期:2015-04-13)

(本文编辑:沈平虎)

·消息·

北京大学第一医院妇科内镜培训班招生通知

北京大学第一医院是一所具有百年历史的三级甲等教学医院,在积累了近 30 年妇科内镜手术经验的基础上,为进一步推动我国妇科内镜事业的发展、规范内镜手术操作、扩大内外交流,于 2006 年成立妇科内镜培训中心,并被卫生部认证为四级妇科内镜手术培训基地。中心聘请教授、副教授 16 名担任指导教师,负责人体手术演示、模拟训练、动物手术指导、课程讲授与结业考核等。指导教师中 8 位教师从事内镜工作 10 年以上,累计完成内镜操作数百例,妇科内镜专业技术水平较高;授课教师的课件均为多媒体,结合影像教学,图文并茂,易于接受和掌握。为保证培训质量,确保每位学员有充分的实践机会,本培训班实行限额招生,每年 6~8 期,每期 4~6 周,每期拟招收学员 8~12 名,现已毕业学员近 700 余名。学员考试合格者颁发结业证书并授予国家级继续教育学分[项目编号:2015-05-03-002

(国)]。

授课内容包括:妇科内镜的历史和现状;妇科内镜仪器设备的使用与保养;子宫内膜异位症的腹腔镜手术;宫腔镜在妇科的临床应用及进展;子宫内膜去除术;腹腔镜子宫切除术;内镜在不孕症诊治中的应用;内镜在妇科恶性肿瘤诊治中的应用前景探讨;阴道镜在宫颈病变诊治中的应用;妇科内镜手术的麻醉;机器人手术等。招生对象:年龄 50 岁以下、县级以上医院工作的妇产科医师或手术室护士。培训费用:5 000 元/期(包括教材及影像资料费 500 元)。联系地址:北京大学第一医院妇科内镜培训中心(北京市西城区西安门大街 1 号),电话:010-83573070;联系人:尹玲、王健;Email:bdyyendo@sina.com。

2015 年招生计划:第七期(72) 2015 年 11 月 23 日至 2015 年 12 月 31 日。