

关于女性生殖器官畸形统一命名和定义的中国专家共识

中华医学会妇产科学分会

女性生殖器官畸形较为复杂,分类尚不完善。目前,部分女性生殖器官畸形的命名并不统一,存在着“一病多名”的现象。命名不够准确、一名多义,会造成错用和混淆,引用中会产生歧义。因此,统一女性生殖器官畸形的命名十分重要而且是必要的。中华医学会妇产科学分会通过回顾性分析近 10 年的相关中文文献,对一些重要的、容易产生歧义的命名提出了统一的意见,并给出了必要的解释说明。

一、子宫纵隔、子宫纵膈、子宫中隔

建议使用:子宫纵隔(septate uterus)。

理由:“膈”特指膈肌,是分隔胸、腹两腔的膜状肌肉。在古文字中,小篆“肉”和“月”的写法极其相近,因此在用作偏旁时就都写成了“月”,如肝、胆、肺、脾等均均为人体较大的器官。而“隔”是取“隔膜”“分隔”之意。英文为“septate”,为“分隔”之意。建议废除“子宫中隔”。

二、阴道横隔、阴道横膈及阴道纵隔、阴道纵膈

建议使用:阴道横隔(transverse vaginal septum),阴道纵隔(longitudinal vaginal septum)。

理由:“隔”是取“隔膜”“分隔”之意。

三、始基子宫、幼稚子宫

1. 始基子宫(rudimentary uterus): 双侧副中肾管融合后不久即停止发育,子宫极小,多数无宫腔或为一实体肌性子宫;无子宫内膜。建议废除“偶见始基子宫有宫腔和内膜”此用语。

2. 幼稚子宫(hypoplastic uterus, infantile uterus): 双侧副中肾管融合形成子宫后发育停止所致,有子宫内膜。

四、弓形子宫、鞍状子宫及双角子宫

1. 弓形子宫(arcuate uterus): 因其在子宫输卵管造影中宫底呈较宽的马鞍形凹陷。过去又称“鞍

状子宫”。建议废除“鞍状子宫”。

但弓形子宫的定义尚有争议,2013 年的欧洲人类生殖与胚胎学会(ESHRE)及欧洲妇科内镜学会(ESGE)分类^[1]中已无此命名。各文献中的常见定义为:子宫外形基本正常,宫底外形无切迹,宫腔底部内膜呈弧形内凹,内凹深度一般 $<1\text{ cm}$,两侧内膜夹角 $>90^\circ$ 。见图 1。

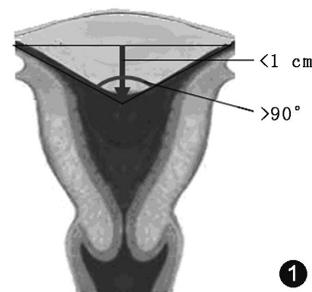


图 1 弓形子宫图示

2. 弓形子宫与纵隔子宫(septate uterus)的鉴别: 在三维冠状切面上,这两种畸形的子宫外形都是正常的,以宫腔内侧宫底凹陷最低点为顶点分别与两侧宫角部内膜顶点连线,两线间的夹角为 α 角,连接两侧宫角部内膜顶点画一条线,测量此线中点距离宫底凹陷最低点的距离为 d 。若 α 角为钝角、 $d < 1\text{ cm}$ 则为弓形子宫,见图 2A; 若 α 角为锐角、 $d > 1\text{ cm}$ 则为纵隔子宫,见图 2B。

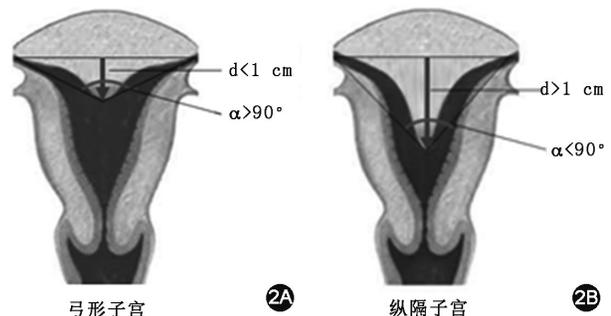


图 2 弓形子宫与纵隔子宫的区别图示 2A: 弓形子宫 2B: 纵隔子宫

3. 双角子宫(bicornuate uterus)与纵隔子宫的

DOI: 10.3760/cma.j.issn.0529-567x.2015.09.002

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

鉴别:目前文献报道的两者鉴别诊断的标准不统一,大致有以下几种:

(1)宫底浆膜层凹陷不同:双角子宫凹陷 $>1\text{ cm}$,而纵隔子宫凹陷 $<1\text{ cm}$ 。

(2)两者内膜均呈分开状,双角子宫分开距离 $>4\text{ cm}$,纵隔子宫分开距离 $<4\text{ cm}$ 。

(3)Troiano 和 McCarthy^[2]提出,两侧宫角部内膜顶点的连线若距宫底浆膜层的距离 $<5\text{ mm}$ 或穿过宫底(图 3A)则认为是双角子宫;若这条线距宫底浆膜层的距离 $>5\text{ mm}$ 认为是纵隔子宫,无论宫底是圆顶状、平坦或是有切迹而成分离状。见图 3。

(4)ESHRE 定义的双角子宫和纵隔子宫是,若宫底浆膜层内陷 $<$ 宫壁厚度的 50%且宫腔内隔厚度 $>$ 宫壁厚度的 50%,定为纵隔子宫;若宫底内陷 $>$ 宫壁厚度的 50%,则为双角子宫^[1]。见图 4。

推荐使用 ESHRE 的定义鉴别纵隔子宫与双角子宫。

五、Robert 子宫、斜隔子宫、盲角子宫

建议使用:Robert 子宫(Robert uterus)。

子宫分隔偏于宫腔一侧,将该侧宫腔完全封闭,使之成为与阴道或对侧宫腔不相通的盲腔。见图 5。

Robert 子宫,最早由 Robert H 于 1970 年提出,是 1 种罕见的子宫畸形,目前英文文献报道不到 20 篇。中文文献中用“Robert 子宫”命名者约是“斜隔子宫”的两倍。建议废除“斜隔子宫”“盲角子宫”;建议与国际命名统一,使用“Robert 子宫”命名。

六、子宫颈缺如、子宫颈闭锁等中文翻译的统一

1. 子宫颈未发育(cervical agenesis):英文含义为“no cervix”(图 6 中的 A)。替代其他名称如“先天性无子宫颈”“子宫颈缺如”。

2. 子宫颈完全闭锁(cervical atresia):替代曾用名称如“子宫颈发育不良”。阴道检查可见或可触及正常或发育不良的子宫颈阴道部结构(图 6 中的 B1、B2、B3)。

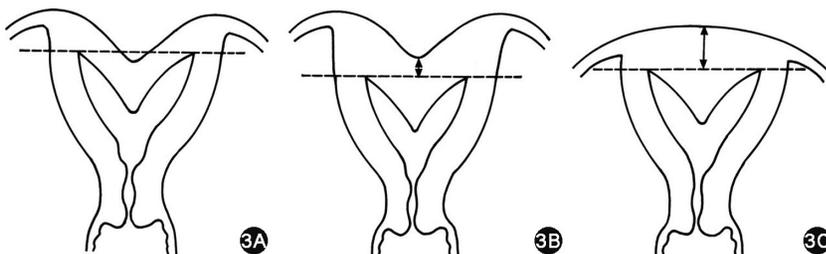


图 3 Troiano 和 McCarthy^[2]建议的双角子宫与纵隔子宫的区别图示 3A、3B:双角子宫 3C:纵隔子宫

3. 子宫颈外口闭塞(external cervical os obstruction):建议“子宫颈外口”替代“子宫颈”,部位更清晰;用“闭塞”与“闭锁”区分,以避免歧义(图 6 中的 C)。

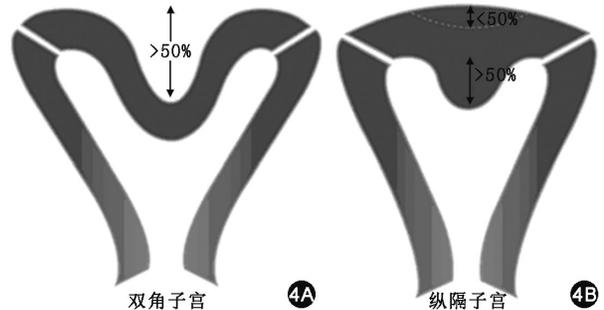


图 4 欧洲人类生殖与胚胎学会(ESHRE)^[1]定义的双角子宫与纵隔子宫的区别图示 4A:双角子宫 4B:纵隔子宫



图 5 Robert 子宫图示

4. 条索状子宫颈(cervical cord):阴道检查不可见但可触及子宫颈阴道部结构(图 6 中的 D1、D2、D3)。

5. 子宫颈残迹(fragment of cervix):见图 6 中的 E1、E2。

上述 5 种均属于子宫颈发育异常(cervical dysplasia)^[1]范畴。

七、阴道斜隔综合征、阴道闭锁、MRKH 综合征

1. MRKH 综合征:全称为“Mayer-Rokitansky-Küster-Hauser syndrome”,是双侧副中肾管未发育或其尾端发育停滞而未向下延伸所致的无阴道表现。其他名称如“Rokitansky 综合征”,中国内地很长

一段时间称之为“先天性无子宫无阴道”。解剖学特征为:单个或双侧实性始基子宫结节,极少数患者可有有功能的子宫内膜,阴道闭锁,阴道前庭结构正常,性腺结构正常。见图 7。

2. 阴道斜隔综合征(oblique vaginal septum syndrom, OVSS):是指

双子宫、双子宫颈、双阴道,一侧阴道完全或不完全闭锁的先天性畸形,多伴闭锁阴道侧的泌尿系统畸形,以肾缺如多见。

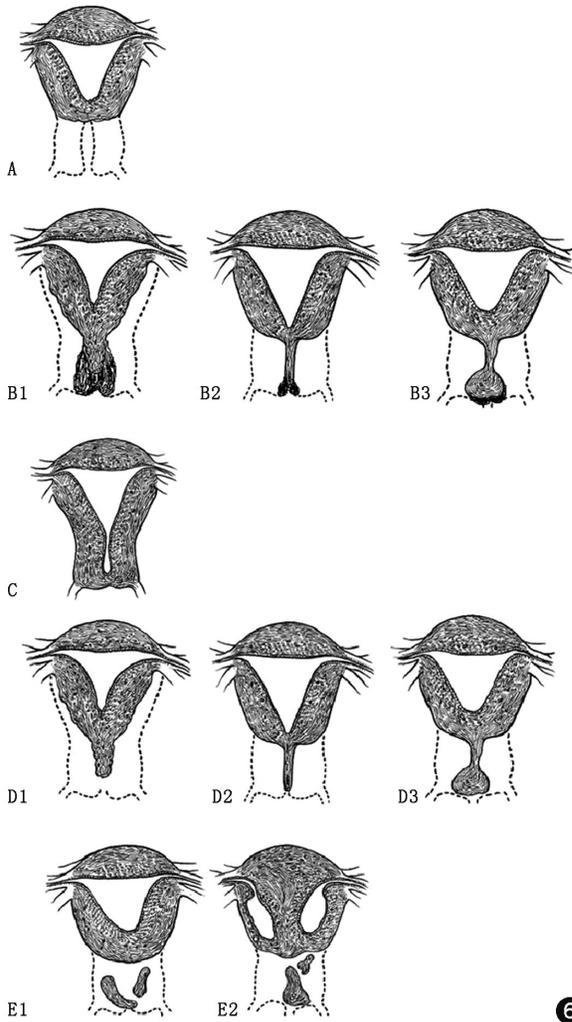


图6 各型子宫颈发育异常^[6]的图示

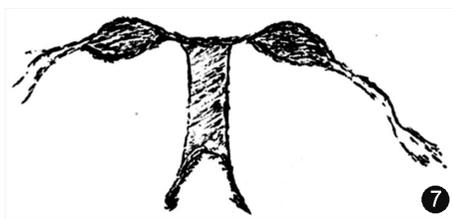


图7 MRKH综合征图示

1922年,由 Purslow 首先提出,后综合多位专家的名字命名为 HWWS 综合征(即 Herlyn-Werner-Wunderlich syndrome)。国内,由北京协和医院于 1985 年首次提出“阴道斜隔综合征(OVSS)”这一名称,简明形象,便于记忆和应用。迄今,国内文献已有 160 余篇应用了“阴道斜隔综合征”这个名称。

OVSS 分为以下 3 种类型,见图 8。

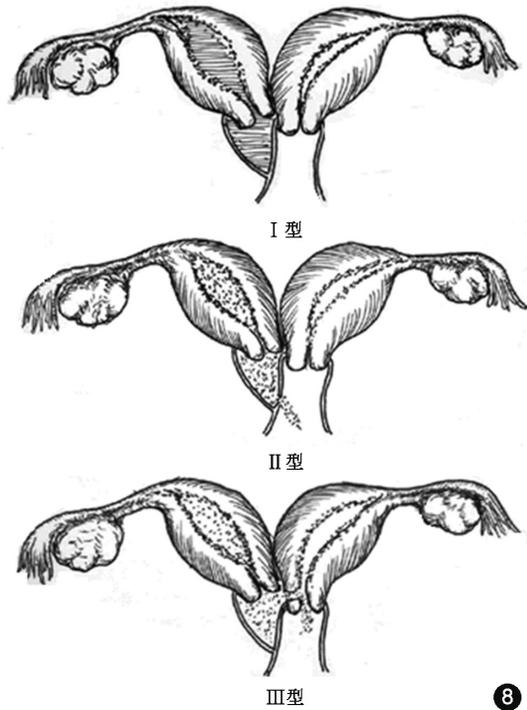


图8 阴道斜隔综合征分型图示

I 型——无孔斜隔型:一侧阴道完全闭锁,隔后的子宫与外界及对侧子宫完全隔离,两子宫间和两阴道间无通道,宫腔积血聚积在隔后阴道腔。

II 型——有孔斜隔型:一侧阴道不完全闭锁,隔上有 1 个直径数毫米的小孔,隔后子宫也与对侧隔绝,经血可通过小孔滴出,但引流不畅。

III 型——无孔斜隔合并子宫颈瘘管型:一侧阴道完全闭锁,在两侧子宫颈之间或隔后阴道腔与对侧子宫颈之间有一小瘘管,有隔一侧的经血可通过另一侧子宫颈排出,但引流也不畅。

3. 阴道闭锁(vaginal atresia):特指具有发育良好的子宫合并部分或完全性阴道闭锁畸形,伴或不伴子宫颈发育异常。此类患者通常有功能正常的子宫内膜。

国际上分为两型:(1)阴道下段闭锁,对应北京协和医院分型法的 I 型,有发育正常的阴道上端、子宫颈及子宫;(2)阴道完全闭锁,对应北京协和医院分型法的 II 型,多合并子宫颈发育异常,宫体发育正常或虽有畸形但内膜有功能。见图 9。

推荐使用北京协和医院分型法(I 型、II 型),便于临床诊断和交流。

八、小阴唇融合

小阴唇融合(synechia vulva, labia fusion)主要表现为青春期月经正常来潮,但发现经血和尿液自同一孔道流出,常被误认为是“周期性血尿”。融合

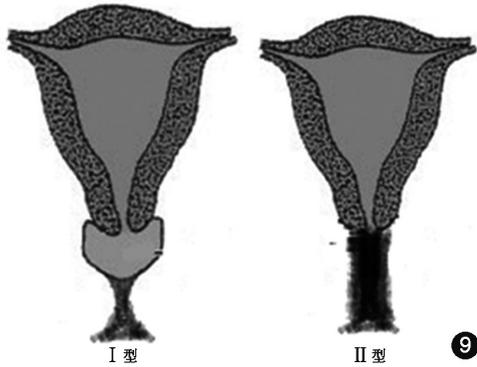


图9 阴道闭锁分型图示

的小阴唇遮蔽尿道口和阴道外口的程度可不同,偶伴有泌尿系统感染、输尿管扩张、肾积水,青春期后可伴阴道或宫腔积血、盆腔包块。查体见会阴开口与正常肛门开口之间被覆 1 层会阴皮肤组织,阴道前庭和尿道、阴道开口被其掩盖。见图 10。肛查可及正常子宫、子宫颈及双侧附件,较少合并其他苗勒管发育异常。

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



图10 小阴唇融合解剖图示

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] 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.
- [2] Troiano RN, McCarthy SM. Mullerian duct anomalies: imaging and clinical issues[J]. Radiology, 2004, 233(1):19-34.
- [3] Rock JA, Roberts CP, Jones HW Jr. Congenital anomalies of the uterine cervix: lessons from 30 cases managed clinically by a common protocol[J]. Fertil Steril, 2010, 94(5):1858-1863.

(收稿日期:2015-04-13)

(本文编辑:沈平虎)

·消息·

2015 年产前诊断及胎儿宫内治疗学习班暨国际胎儿医学高峰论坛通知

为规范胎儿疾病的临床诊治、促进胎儿医学的健康发展,佛山市妇幼保健院主办的“产前诊断及胎儿宫内治疗学习班暨国际胎儿医学高峰论坛”定于 2015 年 10 月 23—25 日在广东省佛山市举办,本次会议是国家级继续医学教育项目[项目编号:2015-05-02-007(国)]。本次会议的议题主要包括:胎儿宫内输血技术、产前影像学检查、胎儿镜技术、胎儿疾病的外科治疗方法及适应证、胎儿麻醉等内容。学习班将邀请美国费城儿童医院 Jack Rychik、Kha Tran、田志云等

胎儿医学领域的知名专家以及国内的产科学专家余艳红、钟梅等教授进行专题讲座。诚邀各级医院妇产科、外科等专业技术人员踊跃参加,与会者授予国家级 I 类学分 10 分。

联系方式:广东省佛山市妇幼保健院科教科(佛山市禅城区人民西路 11 号),电话及传真:0757-82969772;Email:422103111@qq.com;联系人:郑老师(18038831153)。详细通知内容可致电或发 Email 咨询、索取,或登录佛山市妇幼保健院网站 <http://www.fsfy.com> 下载。