

· 专家共识 ·

子宫附腔诊治中国专家共识

中华医学会妇产科学分会 中国医师协会妇产科医师分会女性生殖道畸形学组

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

【摘要】 子宫附腔(ACUM)是一种罕见的女性梗阻性生殖道畸形,发生于子宫圆韧带下方,表现为位于子宫肌壁间的内衬子宫内膜的囊腔,患者通常表现为周期性下腹痛,严重影响其生命质量。由于对 ACUM 的认识不足,临床上常出现误诊或漏诊,尚缺乏统一的诊断标准和管理方案。本专家共识的制定以国内外相关文献为参考,结合中国相关领域专家的诊疗经验,从诊断、辅助检查、病理、鉴别诊断、治疗、生育指导等方面提出综合推荐意见,旨在提高 ACUM 的诊疗水平,为患者提供规范的医疗服务。

基金项目: 国家重点研发计划(2021YFC2701400);国家自然科学基金(82171614, 82271656);中德交流基金(M-0110);北京市自然科学基金(7232125);中国医学科学院临床与转化医学研究专项(2022-I2M-C&T-B-029)

子宫附腔(accessory cavitated uterine malformation 或称 accessory cavitated uterine mass, ACUM)是罕见的女性梗阻性生殖道畸形疾病之一。2012 年,欧洲生殖道畸形专家 Acién 总结了 ACUM 患者的临床特征,并首次将其命名^[1]。ACUM 患者常因严重的周期性或非周期性下腹痛就诊,严重影响患者的生命质量。由于目前对 ACUM 的认识不足,临床上极易误诊、漏诊,造成治疗延误。结合国内诊治经验及国内外文献报道,中华医学会妇产科学分会和中国医师协会妇产科医师分会女性生殖道畸形学组遵循共识制定规则提出 ACUM 诊治的中国专家共识,以提高妇产科医师对 ACUM 的认识及诊疗水平。

本共识由中华医学会妇产科学分会和中国医师协会妇产科医师分会女性生殖道畸形学组发起。采用“accessory cavitated uterine malformation/mass”“adenomyotic cyst”“juvenile cystic adenomyosis”“myometrial cyst”“uterine-like mass”作为检索词,在 PubMed、EMBASE、Web of Science 数据库检索

2024 年 1 月 1 日以前发表的相关文献,统计到目前全世界共报道 100 余例 ACUM。鉴于 ACUM 罕见,本共识主要基于既往文献报道及有临床诊疗经验的专家提出的意见。前期共识工作组形成推荐意见草稿,送讨论组专家成员审阅,并针对共识全文进行书面意见调查,后于 2024 年 2 月 15 日组织了专家共识讨论会进一步修改。讨论组专家成员涵盖妇产科、超声科、病理科、临床流行病学与循证医学等专业方向,共 39 位专家。基于 Delphi 法,于 2024 年 2 月 15 日、2 月 25 日分别对推荐意见进行专家投票。第一轮投票中,将临床问题与涵盖讨论组书面意见的推荐意见稿通过电子问卷展示,请讨论组专家成员投票是否同意,不同意者可提供修改意见。针对有修改意见的问卷进行第二轮投票,同意率>90%即为通过,最终对 8 项临床问题达成共识。

一、ACUM 的病因

由于 ACUM 罕见,其发病机制尚不明确。欧洲生殖道畸形专家 Acién 根据子宫圆韧带的胚胎发育学机制提出,ACUM 可能是苗勒管发育异常的一种

DOI: 10.3760/cma.j.cn112141-20240325-00184

收稿日期 2024-03-25 本文编辑 沈平虎

引用本文: 中华医学会妇产科学分会,中国医师协会妇产科医师分会女性生殖道畸形学组. 子宫附腔诊治中国专家共识[J]. 中华妇产科杂志, 2024, 59(9): 657-660. DOI: 10.3760/cma.j.cn112141-20240325-00184.



新型表现形式,与圆韧带附着区域内苗勒管组织的异常持续存在有关^[2]。ACUM 被认为是一种先天性发育异常,青春期时,附腔内的子宫内膜开始周期性脱落,但产生的“经血”无法排出,造成周期性下腹痛。

二、ACUM 的诊断

【临床问题 1】 ACUM 的临床诊断标准是什么?

【推荐意见】 ACUM 的诊断标准参考 Acién 在 2010 年时总结的标准,且要求附腔位于圆韧带下方。(推荐级别:强;同意:97.3%,不同意:2.7%)

目前,国际上广泛采用的 ACUM 诊断标准是 Acién 教授在 2010 年回顾性分析 ACUM 病例时提出的描述性标准^[3]。本次中华医学会妇产科学分会和中国医师协会妇产科医师分会女性生殖道畸形学组结合国内外文献及经验讨论^[4],提出 ACUM 中国临床诊断的主要参考标准如下,见图 1。

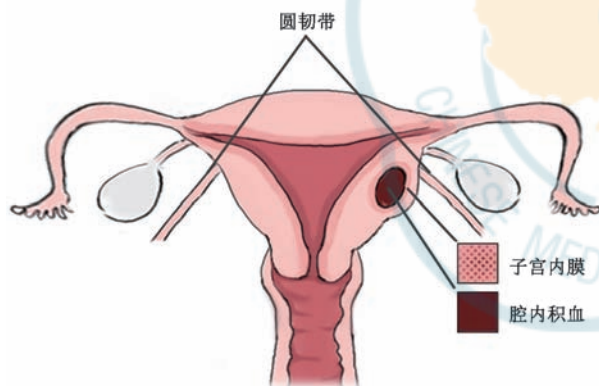
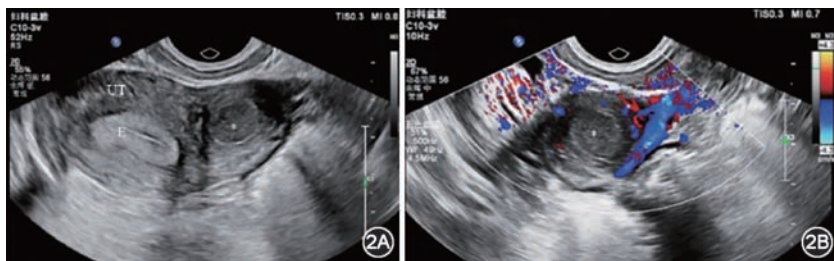


图 1 子宫附腔(ACUM)示意图

1. 位于子宫圆韧带下方孤立的附腔肿物;
2. 子宫腔、输卵管、卵巢发育正常;
3. 手术病理诊断证实:附腔内可有巧克力样液体内容物,内衬有子宫内膜,包括腺体和间质;
4. 子宫其余部分通常无子宫腺肌病表现,但在邻近附腔的子宫肌层内可出现镜下小的子宫腺肌病病灶。



注:UT 表示子宫;E 表示子宫内膜;*所示为附腔

图 2 经阴道超声检查诊断子宫附腔(ACUM)

(一)临床症状

患者常在月经初潮后不久出现痛经或周期性下腹痛,疼痛通常出现于单侧,也可表现为不典型下腹痛、慢性盆腔痛或性交痛。患者大多为未生育的年轻女性,部分患者早期可无明显症状,生育后或年龄较大时才出现症状^[5]。单纯非甾体类抗炎药和周期性口服避孕药的治疗效果常欠佳^[6-7]。

(二)妇科检查

三合诊(或肛查)的诊断价值有限。部分可触及子宫侧壁外凸的肿物,伴或不伴压痛。此外,部分患者可合并子宫颈举痛。

(三)辅助检查

影像学检查有助于 ACUM 的诊断及评估手术方案。

1. 盆腔超声检查:

【临床问题 2】 超声检查对 ACUM 的诊断价值如何?

【推荐意见】 盆腔超声检查经济有效,是首选的影像学检查手段,有性生活的患者推荐行经阴道超声检查;无性生活的患者推荐行经直肠超声检查,也可行经腹超声检查。(推荐级别:强;同意:100.0%,不同意:0)

经阴道(或经直肠)超声检查可见子宫形态,重点在于识别肿物内是否有功能性子宫内膜,腔内积血多呈低回声或无回声(图 2),有时可见液-液平面(fluid-fluid level)。三维超声冠状面成像可见卵圆形的附腔紧靠近似三角形的宫腔,两者之间无交通(图 3)。

2. 盆腔磁共振成像检查:

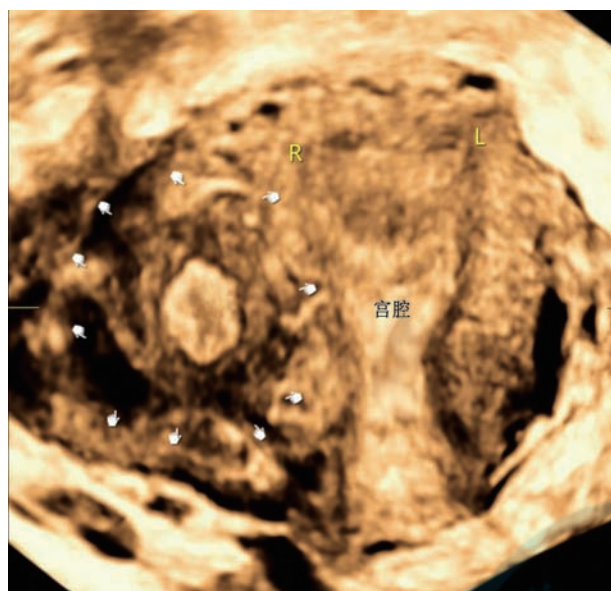
【临床问题 3】 盆腔磁共振成像(MRI)检查对 ACUM 的诊断价值如何?

【推荐意见】 盆腔 MRI 检查是诊断 ACUM 更可靠的方法,当临床症状及超声检查怀疑 ACUM 时,应行盆腔 MRI 检查以辅助诊断。(推荐级别:强;同意:100.0%,不同意:0)

盆腔 MRI 检查不仅可明确附腔的大小及位置,还能显示出附腔与正常宫腔不相通。T₂加权成像可见腔壁呈类似子宫肌层的低信号表现,腔内可有薄的类似正常子宫内膜的稍高信号表现;T₁加权成像可见附腔内类似积血的高信号表现^[8]。

3. 实验室检查:血癌相关抗原





注:R所示为右侧宫角;L所示为左侧宫角;“手形图标”所包围的区域是ACUM

图3 子宫附腔(ACUM)三维超声冠状面成像

(cancer antigen 125, CA₁₂₅)水平检测的诊断价值有限,可正常或轻度升高。

4. 根据目前已有的文献报道及国内的临床经验,苗勒管发育异常可合并泌尿系统、骨骼系统的畸形,推荐对ACUM患者同时行泌尿系统、骨骼系统合并畸形的筛查。

5. 宫腔镜或阴道内镜检查:仅用于影像学检查不能确诊的患者,根据是否可见双侧输卵管开口,鉴别ACUM与单角子宫合并有功能内膜的残角子宫、Robert子宫等。

(四)病理诊断

【临床问题4】ACUM的病理诊断标准是什么?

【推荐意见】大体观可见附腔内巧克力样液体内容物,镜下观可见空腔内衬功能性子宫内膜,外层为规则排列的平滑肌组织。(推荐级别:强;同意:97.3%,不同意:2.7%)

大体标本检查可见腔内有巧克力样液体内容物。镜下检查见空腔内衬功能性子宫内膜,由位于表面的柱状上皮和固有腺体、间质组成,外层为排列规则的平滑肌组织,与正常子宫肌层相似^[9]。与ACUM相邻的子宫肌层可继发局灶的子宫腺肌病表现,而在子宫其余部分则不存在子宫腺肌病的相关表现。

(五)鉴别诊断

ACUM需与以下疾病鉴别:

1. 囊性腺肌病:

【临床问题5】ACUM如何与囊性腺肌病鉴别?

【推荐意见】ACUM与囊性腺肌病的鉴别,可根据患者的病史、年龄、病灶部位、组织病理学特征综合判断。(推荐级别:强;同意:100.0%,不同意:0)

囊性腺肌病通常发生于患有严重子宫腺肌病的生育年龄女性,患者的年龄通常较大。病灶的边缘较为模糊,且无特殊的解剖部位特点,可位于子宫的任何部位。组织病理学上缺乏完整的子宫内膜衬覆和外层规则的平滑肌肌壁结构^[3]。

2. 单角子宫合并有功能内膜的残角子宫:残角子宫宫腔内同样可见巧克力样内容物,与ACUM最主要的区别在于残角子宫与一侧输卵管相通。其对侧为单角子宫形态,宫腔镜下只可见一侧输卵管开口。可通过盆腔MRI、子宫输卵管造影、宫腹腔镜联合检查与ACUM相鉴别。

3. Robert子宫:梗阻的宫腔与输卵管相连,子宫外形基本正常,盲腔较大时宫体局部外凸,宫腔镜下只可见一侧输卵管开口。

4. 子宫肌瘤囊性变:患者通常无周期性下腹痛。可表现为单一的肌瘤中央囊性变,但内容物很少为血性,囊腔无子宫内膜衬覆,肌瘤可为多发且发生囊性变的肌瘤可位于子宫的任何部位。

三、ACUM的处理

【临床问题6】ACUM如何治疗?

【推荐意见】推荐ACUM患者行腹腔镜检查及治疗,检查后行腹腔镜ACUM切除术,注意完全切除内膜。若患者腹痛剧烈,可先对症处理,推荐转诊至有诊治经验的医学中心进一步诊断及治疗。(推荐级别:强;同意:100.0%,不同意:0)

及时发现ACUM,对于减轻疼痛症状、减少不必要的干预十分重要。治疗目标是恢复解剖、提高生命质量和生育力保护。治疗原则为完全切除附腔内膜,尽可能保留正常的子宫肌层。推荐行腹腔镜ACUM切除术,手术创伤小、恢复快;当预计手术困难或合并其他开腹手术指征时,可行开腹ACUM切除术。

【临床问题7】ACUM的手术时机如何选择?

【推荐意见】附腔积血较多或疼痛症状明显的患者,可在月经周期的任何时间进行手术,更建议经期手术;如附腔较小,有条件者可在腹腔镜术中结合超声检查定位附腔病灶位置。(推荐级别:弱;同意:97.1%,不同意:2.9%)



【临床问题 8】 ACUM 切除术后的避孕时间推荐为多长?

【推荐意见】 有妊娠需求者,视术中子宫肌层损伤的程度,术后严格避孕半年至 1 年,妊娠后定期产科检查。(推荐级别:强;同意:100%,不同意:0)

ACUM 患者经手术治疗后,大部分患者的痛经或周期性下腹痛可完全缓解^[10],因此,术后一般不需要进一步的药物辅助治疗。但由于目前缺乏长期的随访数据,患者术后仍需定期随诊,复查盆腔超声,观察有无复发。目前尚无 ACUM 切除术后妊娠期间子宫破裂的报道,但妊娠和分娩期间仍需警惕子宫破裂的风险。

参与制定本共识的专家(按姓氏笔画顺序排列):卫兵(安徽医科大学第二附属医院)、王飞(山东省立医院)、王玉娟(贵州省人民医院)、王平(四川大学华西第二医院)、王姝(中国医学科学院北京协和医院)、朱兰(中国医学科学院北京协和医院)、朱根海(海南省人民医院)、华克勤(复旦大学附属妇产科医院)、刘芸(首都医科大学附属北京友谊医院)、刘青(甘肃省妇幼保健院)、刘崇东(首都医科大学附属北京朝阳医院)、孙莉颖(浙江大学医学院附属儿童医院)、芦莉(青海省妇幼保健院)、李香娟(杭州市妇产科医院)、李圃(天津市中心妇产科医院)、汪利群(江西省妇幼保健院)、沈宇飞(南京市妇幼保健院)、宋建东(内蒙古医科大学附属医院)、张士恩(香港大学玛丽医院)、张恒(宁夏医科大学总医院)、张越伦(中国医学科学院北京协和医院)、张慧英(天津医科大学总医院)、陈丞智(香港中文大学威尔斯亲王医院)、陈娜(中国医学科学院北京协和医院)、罗喜平(广东省妇幼保健院)、周怀君(南京大学医学院附属鼓楼医院)、郎景和(中国医学科学院北京协和医院)、姜向阳(陕西省人民医院)、秦成路(深圳市罗湖区人民医院)、徐大宝(中南大学湘雅三医院)、郭瑞霞(郑州大学第一附属医院)、黄向华(河北医科大学第二医院)、黄晓武(首都医科大学附属复兴医院)、韩丽英(吉林大学第二医院)、游燕(中国医学科学院北京协和医院)、熊秀梅(福建省妇幼保健院)、戴志远(上海交通大学医学院附属新华医院)、戴姝艳(中国医科大学附属盛京医院)、戴晴(中国医学科学院北京协和医院)

执笔专家:陈娜(中国医学科学院北京协和医院)、赵子辰(中国医学科学院北京协和医院)

插图:张紫寒(中国医学科学院北京协和医院)、徐大宝(中南大学湘雅三医院)、戴晴(中国医学科学院北京协和医院)

利益冲突 所有作者声明无利益冲突

参 考 文 献

- [1] Acien P, Bataller A, Fernández F, et al. New cases of accessory and cavitated uterine masses (ACUM): a significant cause of severe dysmenorrhea and recurrent pelvic pain in young women[J]. Hum Reprod, 2012, 27(3): 683-694. DOI: 10.1093/humrep/der471.
- [2] Acien P, Sánchez del Campo F, Mayol MJ, et al. The female gubernaculum: role in the embryology and development of the genital tract and in the possible genesis of malformations[J]. Eur J Obstet Gynecol Reprod Biol, 2011, 159(2):426-432. DOI: 10.1016/j.ejogrb.2011.07.040.
- [3] Acien P, Acien M, Fernández F, et al. The cavitated accessory uterine mass: a Müllerian anomaly in women with an otherwise normal uterus[J]. Obstet Gynecol, 2010, 116(5): 1101-1109. DOI: 10.1097/AOG.0b013e3181f7e735.
- [4] 中华医学会妇产科学分会,中国医师协会妇产科医师分会女性生殖道畸形学组.女性生殖器官畸形命名及定义修订的中国专家共识(2022 版)[J].中华妇产科杂志, 2022, 57(8): 575-580. DOI: 10.3760/cma.j.cn112141-20220321-00177.
- [5] Putta T, John R, Simon B, et al. Imaging manifestations of accessory cavitated uterine mass: a rare Mullerian anomaly[J]. Indian J Radiol Imaging, 2021, 31(3): 545-550. DOI: 10.1055/s-0041-1735504.
- [6] Takeuchi H, Kitade M, Kikuchi I, et al. Diagnosis, laparoscopic management, and histopathologic findings of juvenile cystic adenomyoma: a review of nine cases[J]. Fertil Steril, 2010, 94(3): 862-868. DOI: 10.1016/j.fertnstert.2009.05.010.
- [7] Steinkampf MP, Manning MT, Dharia S, et al. An accessory uterine cavity as a cause of pelvic pain[J]. Obstet Gynecol, 2004, 103(5 Pt 2): 1058-1061. DOI: 10.1097/01.AOG.0000127944.68645.58.
- [8] Peyron N, Jacquemier E, Charlot M, et al. Accessory cavitated uterine mass: MRI features and surgical correlations of a rare but under-recognised entity[J]. Eur Radiol, 2019, 29(3): 1144-1152. DOI: 10.1007/s00330-018-5686-6.
- [9] Mondal R, Bhav P. Accessory cavitated uterine malformation: enhancing awareness about this unexplored perpetrator of dysmenorrhea[J]. Int J Gynaecol Obstet, 2023, 162(2): 409-432. DOI: 10.1002/ijgo.14681.
- [10] Strug M, Christmas A, Schoonover A, et al. Impact of an accessory cavitated uterine mass on fertility: case presentation and review of the literature[J]. F S Rep, 2023, 4(4):402-409. DOI: 10.1016/j.xfre.2023.09.001.

