

· 专家共识 ·

女性生殖器官畸形命名及定义修订的中国专家共识(2022 版)

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学院北京协和医院妇产科, 北京 100730, Email: zhu_julie@vip.sina.com

【摘要】 我国近年对女性生殖器官畸形的临床诊治以及相关问题的研究逐步深入, 对此类发育异常的临床特点有了更全面的认识, 亟须对临床实践及学术交流中一部分既往未斟明确的概念进行更准确地阐释和统一。基于 2015 年中华医学会妇产科学分会发布的《关于女性生殖器官畸形统一命名和定义的中国专家共识》, 结合国内外文献及国内诊治经验, 对一部分女性生殖器官畸形进行命名和定义的修订及补充。其中着重进行增订的包括 MRKH 综合征、阴道斜隔综合征的新分型、残角子宫分型、Robert 子宫以及子宫附腔。

基金项目: 中国医学科学院中央级公益性科研院所基本科研业务费专项资金(2020-PT320-003, 2021-PT320-001, 2018PT32025)

随着我国近年对女性生殖器官畸形临床诊治的重视, 以及对相关问题研究的深入, 对此类发育异常的临床特点有了更全面的认识, 亟须对其中一部分既往未斟明确的概念进行更准确地阐释和统一。基于 2015 年中华医学会妇产科学分会发布的《关于女性生殖器官畸形统一命名和定义的中国专家共识》^[1], 结合国内外文献及国内诊治经验^[2-3], 对一部分女性生殖器官畸形进行命名和定义的修订及补充。

一、子宫纵隔、子宫纵膈、子宫中隔

推荐使用: 子宫纵隔(septate uterus)。

理由: “膈”特指膈肌, 是分隔胸腔与腹腔的膜状肌肉。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”。肝、胆、肺、脾等均为人体较大的器官。而“膈”是取“隔膜”“分隔”之意。英文为“septate”, 为“分隔”之意。应废除“子宫中隔”。

二、阴道横膈、阴道横膈及阴道纵膈、阴道纵膈

推荐使用: 阴道横膈(transverse vaginal septum), 阴道纵膈(longitudinal vaginal septum)。

理由: “隔”是取“隔膜”“分隔”之意。

三、始基子宫、幼稚子宫

始基子宫(rudimentary uterus): 双侧副中肾管(即苗勒管)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。应废除“偶见始基子宫有宫腔和内膜”此用语。

幼稚子宫(hypoplastic uterus, infantile uterus): 双侧副中肾管融合形成子宫后停止发育所致, 有子宫内膜。

四、弓形子宫、鞍状子宫及双角子宫、残角子宫

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”。应废除“鞍状子宫”。

但弓形子宫的定义尚有争议, 2013 年及 2016 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^[4-5]中已无此命名, 各

DOI: 10.3760/cma.j.cn112141-20220321-00177

收稿日期 2022-03-21 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. 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.



中华医学出版社
Chinese Medical Association Publishing House

版权所有 违者必究



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 cm,两侧内膜夹角>90°。见图 1。

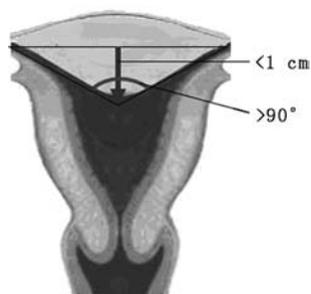


图 1 弓形子宫图示^[4]

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均是正常的。以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,测量此线中点与凹陷最低点的距离为d。若 α 角为钝角、 $d < 1$ cm则为弓形子宫,见图 2A;若 α 角为锐角、 $d > 1$ cm则为纵隔子宫,见图 2B。

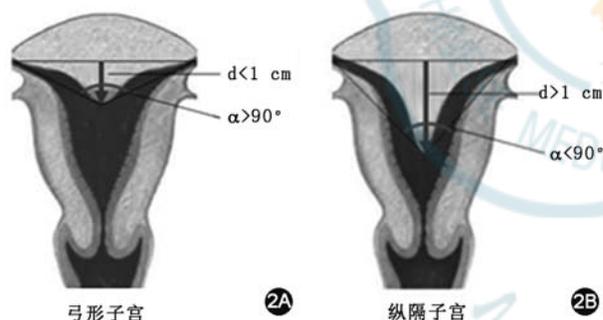


图 2 弓形子宫与纵隔子宫的区别图示 2A:弓形子宫 2B:纵隔子宫

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 cm,而纵隔子宫凹陷<1 cm。

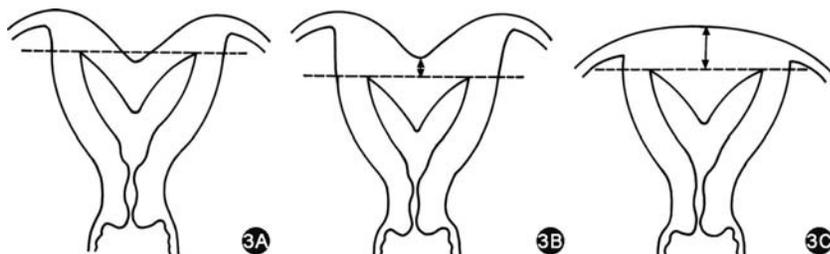


图 3 Troiano 和 McCarthy^[6]建议的双角子宫与纵隔子宫的区别图示 3A、3B:双角子宫 3C:纵隔子宫

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

(3)Troiano 和 McCarthy^[6]提出,两侧宫角部内膜顶点的连线若距宫底浆膜面的距离<5 mm 或穿过宫底(图 3A、3B)则认为是双角子宫;若这条线距宫底浆膜面的距离>5 mm 认为是纵隔子宫,无论宫底是圆顶状、平坦或是有切迹而呈分离状。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;若宫底浆膜层内陷>宫壁厚度的 50%,则为双角子宫^[4]。见图 4。

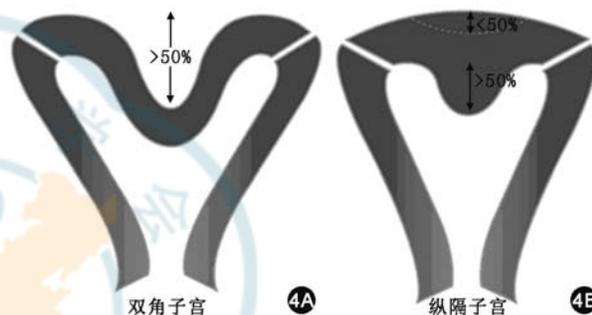


图 4 欧洲人类生殖与胚胎学会(ESHRE)^[4]定义的双角子宫与纵隔子宫的区别图示 4A:双角子宫 4B:纵隔子宫

推荐使用 ESHRE 的定义鉴别不全纵隔子宫与双角子宫。

4. 残角子宫(rudimentary horn of the uterus):一侧副中肾管不同程度发育异常,仅有子宫体及输卵管形成,而无子宫颈及阴道结构,子宫体末端为盲端,称作残角子宫;但另一侧副中肾管发育成子宫体、子宫颈、阴道及输卵管,即单角子宫(unicornuate uterus),单角子宫仅有一侧宫角并与该侧输卵管相通。根据异常侧副中肾管是否发育成子宫、是否有子宫内膜以及是否与单角子宫有交通孔道,分为三型。见图 5。

I 型:残角子宫腔有子宫内膜,与单角子宫腔有瘻管相通。

II 型:残角子宫腔有子宫内膜,与单角子宫腔不相通。

III 型:残角子宫没有功能内膜,无宫腔结构。

五、Robert 子宫、斜隔子宫、盲角子宫

推荐使用:Robert 子宫(Robert uterus)。

Robert 子宫,最早由 Robert H

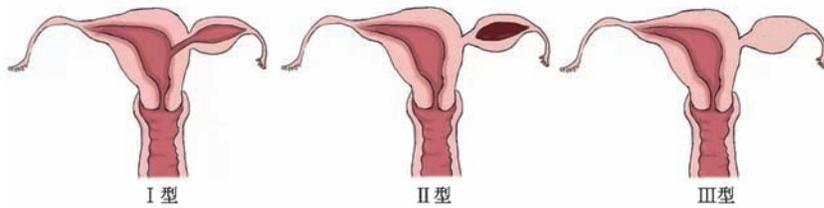


图5 残角子宫分型图示

于1970年提出,是一种罕见的子宫畸形。中文文献中使用“Robert子宫”者是“斜隔子宫”的数倍。应废除“斜隔子宫”“盲角子宫”;推荐与国际命名统一,使用“Robert子宫”命名。

Robert子宫的基本解剖学特点为,非对称的子宫分隔伴部分宫腔内经血滞留。子宫分隔从宫底至子宫颈内口上方,偏于宫腔一侧,将该侧宫腔完全封闭,使之成为与对侧宫腔及阴道不相通的盲腔;盲腔与该侧输卵管相通。但子宫外轮廓基本正常^[7]。见图6。



图6 Robert子宫图示

六、子宫附腔
子宫附腔 (accessory cavitated uterine mass, ACUM) 是一种十分罕见的梗阻性生殖器官畸形,表现为包裹有积血的圆形空腔肿物,肿物的空腔内覆盖子宫内膜,通常位于圆韧带与子宫连接处下方外侧。

目前被认为是由于胚胎发育中圆韧带附着区域的副中肾管组织的重复和持续存在,可能与引带(后来发育为圆韧带)的功能障碍有关。见图7。

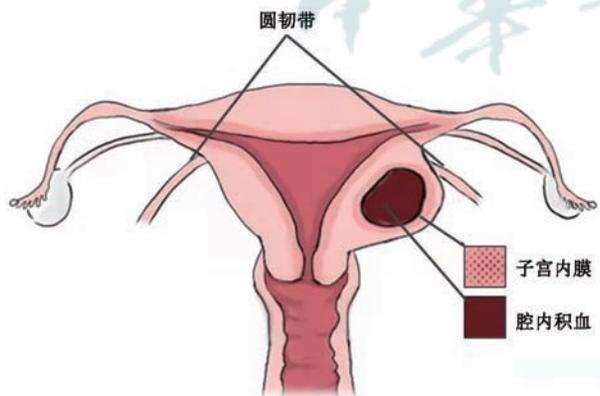


图7 子宫附腔(ACUM)图示

ACUM的解剖要点包括:(1)位于圆韧带下方孤立的附属空腔肿物,与输卵管不相通;(2)子宫、输卵管、卵巢发育正常(偶有例外);(3)空腔内衬有

子宫内膜,包括腺体和间质。ACUM在子宫其余部分无子宫腺肌病或子宫腺肌病囊肿,但在临近肿物空腔的子宫肌层内可出现小的子宫腺肌病病灶,要注意与囊性子官腺肌病鉴别^[8]。

七、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”。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。

3. 子宫颈外口闭塞(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。

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。

5. 子宫颈残迹(fragment of cervix)。

上述5种均属于子宫颈发育异常(cervical dysplasia)^[9]范畴。见图8。

八、MRKH综合征、阴道斜隔综合征、阴道闭锁

1. MRKH综合征:英文全称为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,其发生率为1/5 000~1/4 000。其他名称如“Rokitansky综合征”。在中国大陆,很长一段时间称之为“先天性无子宫、无阴道”,因与阴道闭锁等疾病名称相混淆,且与国际上关于该疾病的名称不符,应废除,改用“MRKH综合征”的国际统一命名。

MRKH综合征的解剖学特征为:单侧或双侧实质性始基子宫结节,极少数患者可有功能不良的子宫内膜,部分有内膜的单侧或双侧始基子宫可因宫腔积血或合并子宫腺肌病而体积增大甚至接近或大于正常子宫体,但无子宫颈结构,阴道完全缺失或阴道上2/3缺失。尿道下方有一浅凹陷,顶端为盲端,外阴及阴道前庭结构正常。卵巢结构正常,但位置可能异常。患者染色体核型为46,XX。性激素水平正常,少数可合并高雄激素血症^[10-12]。见图9。

MRKH综合征主要分为两型:

I型:单纯型。单纯子宫、阴道发育异常,而泌

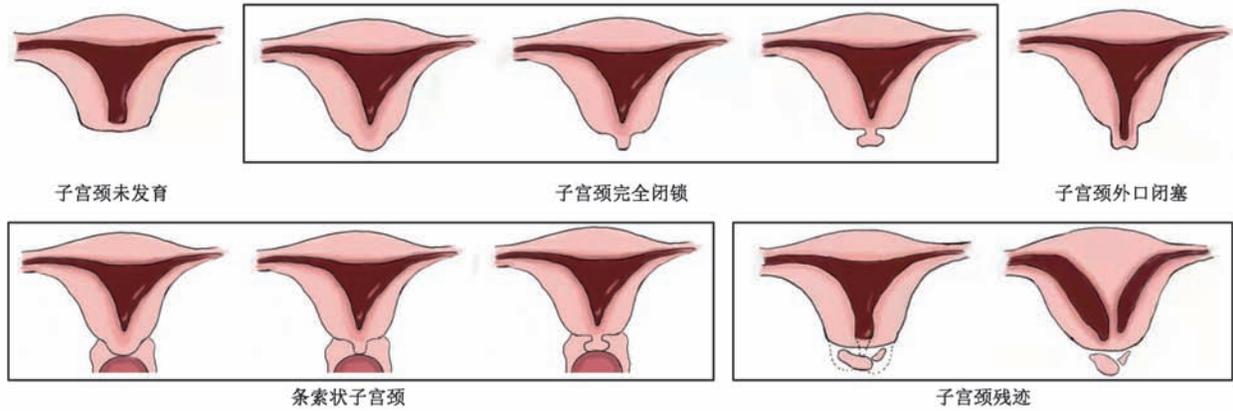


图8 各型子宫颈发育异常^[9]的图示

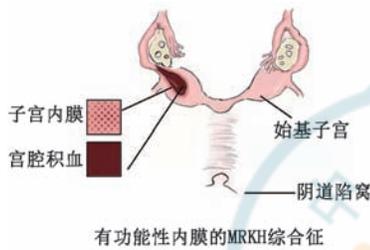


图9 MRKH综合征图示

泌尿系统、骨骼系统发育正常。此型常见。

II型:复杂型。除子宫、阴道发育异常外,伴有泌尿系统、骨骼系统、心血管、听觉或视觉系统发育畸形,其中以泌尿系统及骨骼系统发育异常最为多见。

若同时合并副中肾管、泌尿系统、颈胸段体节发育异常者称为副中肾管-肾脏-颈胸段体节综合征(MURCS综合征)。

2. 阴道斜隔综合征 (oblique vaginal septum syndrome, 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。

1922年,由 Purslow 首先提出,之后综合多位专

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”这一名称,简明形象,便于记忆和应用。迄今为止,国内多数文献已应用“阴道斜隔综合征”这个名称。

阴道斜隔综合征分为以下4种类型^[13]。见图10。

I型——无孔斜隔型:一侧阴道下段闭锁,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,宫腔及阴道上段隔腔内均有积血。

II型——有孔斜隔型:一侧阴道下段闭锁,但隔上有1个直径数毫米的小孔,隔后子宫也与对侧子宫隔绝,宫腔及阴道上段部分积血可通过小孔滴出,但流出不畅。

III型——无孔斜隔合并子宫颈瘘管型:一侧阴道下段闭锁,在两侧子宫颈管之间或隔后阴道腔与对侧子宫颈管之间有一小瘘管,有隔一侧的积血可

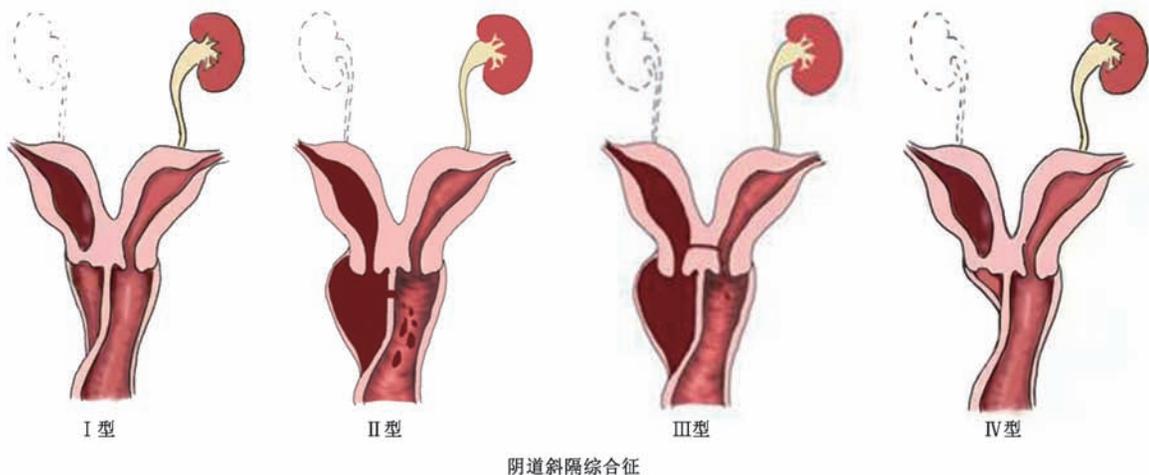


图10 阴道斜隔综合征分型图示

通过该瘻管从另一侧子宫颈排出,但流出不畅。

IV型——子宫颈闭锁型:闭锁侧子宫颈发育不良,其下方的阴道斜隔隔后腔窄小无积血,但也可无此隔后腔。

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为 I 型,有发育正常的阴道上端、子宫颈及子宫体,子宫内膜有功能;(2)阴道完全闭锁,对应北京协和医院分型法为 II 型,多合并子宫颈发育异常,子宫体发育正常或虽有畸形但内膜有功能。见图 11。

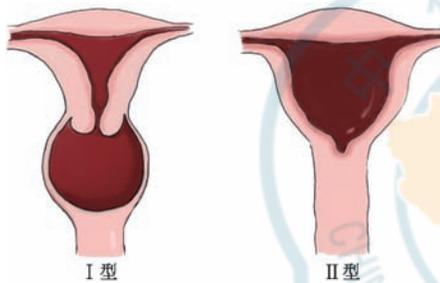


图 11 阴道闭锁分型图示

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。

九、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”。融合的小阴唇遮蔽尿道口和阴道外口的程度可不同,分为完全性和部分性,完全或部分遮蔽尿道口和阴道外口;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 12。妇科检查可及正常子宫、子宫颈及双侧附件,较少合并其他副中肾管发育异常。

参与制定本共识的专家(按姓氏汉语拼音顺序排列):陈娜(中国医学科学院北京协和医院)、戴艳艳(中国医科大学附属盛京医院)、戴志远(上海交通大学医学院附属第九人民医院)、郭瑞霞(郑州大学第一附属医院)、韩丽英(吉林大学第二医院)、华克勤(复旦大学附属妇产科医院)、黄向华(河北医科大学第二医院)、姜向阳(陕西省人民医院)、郎景和(中国医学科学院北京协和医院)、李香娟(杭州市妇产科医院)、刘崇东(首都医科大学附属北京朝阳医院)、刘青(甘肃省妇幼保健院)、刘芸(首都医科大学附属北京友谊医

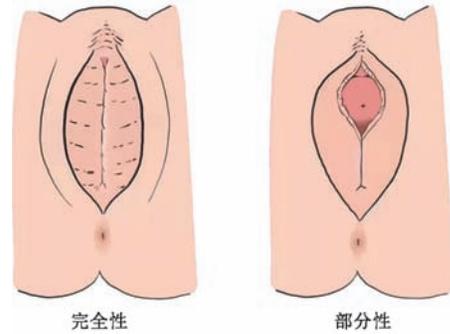


图 12 小阴唇融合图示

院)、芦莉(青海省妇幼保健院)、罗光楠(深圳市罗湖区人民医院)、罗喜平(广东省妇幼保健院)、吕刚(华中科技大学同济医学院附属协和医院)、秦成路(深圳市罗湖区人民医院)、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)、孙莉颖(浙江大学医学院附属儿童医院)、王飞(山东省立医院)、王平(四川大学华西第二医院)、王妹(中国医学科学院北京协和医院)、王玉娟(贵州省人民医院)、汪利群(江西省妇幼保健院)、卫兵(安徽医科大学第二附属医院)、熊秀梅(福建省妇幼保健院)、徐大宝(中南大学湘雅三医院)、张桓(宁夏医科大学总医院)、张慧英(天津医科大学总医院)、周怀君(南京大学医学院附属鼓楼医院)、朱根海(海南省人民医院)、朱兰(中国医学科学院北京协和医院)

执笔专家:王妹(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)、陈娜(中国医学科学院北京协和医院)

插图:张紫涵(中国医学科学院北京协和医院)、卫兵(安徽医科大学第二附属医院)

利益冲突 所有作者声明无利益冲突

参 考 文 献

- [1] 中华医学会妇产科学分会. 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. DOI: 10.3760/cma.j.issn.0529-567x.2015.09.002.
- [2] 朱兰,郎景和,宋磊,等. 关于阴道斜隔综合征、MRKH综合征和阴道闭锁诊治的中国专家共识[J]. 中华妇产科杂志, 2018, 53(1):35-42. DOI: 10.3760/cma.j.issn.0529-567x.2018.01.008.
- [3] 中国医师协会妇产科医师分会女性生殖道畸形学组. 梗阻性子宫阴道发育异常诊治的中国专家共识[J]. 中华妇产科杂志, 2021, 56(11): 746-752. DOI: 10.3760/cma.j.cn112141-20210824-00466.
- [4] 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. DOI: 10.1093/humrep/det098.
- [5] Grimbizis GF, Di Spiezio Sardo A, Saravelos SH, et al. The Thessaloniki ESHRE/ESGE consensus on diagnosis of female genital anomalies[J]. Gynecol Surg, 2016, 13:1-16. DOI: 10.1007/s10397-015-0909-1.
- [6] Troiano RN, McCarthy SM. Mullerian duct anomalies: imaging and clinical issues[J]. Radiology, 2004, 233(1): 19-34. DOI: 10.1148/radiol.2331020777.
- [7] Ludwin A, Ludwin I, Martins WP. Robert's uterus: modern imaging techniques and ultrasound-guided hysteroscopic

treatment without laparoscopy or laparotomy[J]. *Ultrasound Obstet Gynecol*, 2016, 48(4): 526-529. DOI: 10.1002/uog.15976.

[8] Acién 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.

[9] Rock JA, Roberts CP, Jones HW. Congenital anomalies of the uterine cervix: lessons from 30 cases managed clinically by a common protocol[J]. *Fertil Steril*, 2010, 94(5):1858-1863. DOI: 10.1016/j.fertnstert.2009.10.024.

[10] Committee on Adolescent Health Care. ACOG Committee Opinion No. 728: Müllerian agenesis: diagnosis, management, and treatment[J]. *Obstet Gynecol*, 2018, 131(1):e35-e42. DOI: 10.1097/AOG.0000000000002458.

[11] Chen N, Pan H, Luo G, et al. Clinical characteristics of 1, 055 Chinese patients with Mayer-Rokitansky-Küster-Hauser syndrome: a nationwide multicentric study[J]. *Fertil Steril*, 2021, 116(2):558-565. DOI: 10.1016/j.fertnstert.2021.02.033.

[12] Oppelt PG, Müller A, Stephan L, et al. Hyperandrogenemia and high prolactin in congenital utero-vaginal aplasia patients[J]. *Reproduction*, 2017, 153(5): 555-563. DOI: 10.1530/REP-16-0408.

[13] Zhu L, Chen N, Tong JL, et al. New classification of Herlyn-Werner-Wunderlich syndrome[J]. *Chin Med J (Engl)*, 2015, 128(2): 222-225. DOI: 10.4103/0366-6999.149208.

《中华妇产科杂志》第十二届编辑委员会名单

顾问: 边旭明 陈贵安 范光升 黄醒华 林其德 潘伟 彭芝兰 石一复 孙建衡 夏恩兰
 名誉总编辑: 曹泽毅
 总编辑: 郎景和
 副总编辑: 魏丽惠 沈铿 孔北华 张为远 狄文 陈子江 杨冬梓 杨慧霞 张震宇 朱兰
 编辑委员:(以下按姓氏汉语拼音字母顺序排列)

陈春林	陈敦金*	陈倩	程利南	崔恒	崔满华
崔竹梅*	丁岩	段华	段涛	范玲	丰有吉
古航	郭丽娜	郝敏	贺晶*	胡小良	胡娅莉
华克勤	黄荷凤	黄薇*	黄向华	孔为民	冷金花
李斌*	李广太	李力	李佩玲	李小平	李笑天*
李旭	梁德杨*	梁志清	林建华	林金芳	林兆强
凌斌	刘彩霞*	刘继红	刘俊涛*	刘兴会	刘朝晖*
卢彦平	鲁永鲜	马丁	马玉燕	漆洪波	乔杰
沈丹华	盛修贵	宋磊	宋岩峰	陶光实*	童晓文
万小平	汪希鹏	王波*	王和	王建六	王少为
王谢桐	王益夫	王泽华	温宏武	吴令英	吴瑞芳
吴尚纯	吴小华	向阳	谢幸	徐丛剑	薛凤霞
颜婉嫦	杨孜	姚元庆	郁琦	余艳红	张国楠
张建平	张淑兰	张廷彰*	张晓薇	赵一鸣	郑博仁*
周灿权	周先荣	周应芳	Felix Wong(澳大利亚)		
Jinsong Liu(美国)			Wenxin Zheng(美国)*		

注:*为新任编委

《中华妇产科杂志》第十二届编辑委员会通讯编委名单

(以下按姓氏汉语拼音字母顺序排列)

崔保霞	金力	吕卫国	马润玫	任慕兰	时春艳	隋龙
田秦杰	王子莲	薛华丹	杨佳欣	姚书忠	叶元华	张福泉
张信美	赵爱民	赵丽君	邹丽	邹燕		

