

# 囊性子宫腺肌病的诊治新进展

王志莲,王文静,郝敏\*

作者单位:030001 山西 太原,山西医科大学第二医院妇产科

作者简介:王志莲,毕业于山西医科大学,博士,主任医师,主要研究方向为妇科肿瘤。中华性学会性医学专业委员会委员、中国医疗保健国际交流促进会委员、中国医师协会内异症学组委员、中国医师协会盆底及盆腔疼痛学组委员、中国医师协会妇产科医师分会阴道镜及宫颈病变专业委员会委员、中华医学会山西妇产科专业委员会副主任委员、山西省医师协会妇产科医师分会副会长兼总干事、山西省妇科诊疗质量控制部副主任委员、山西省学科带头人;《中华临床医师杂志(电子版)》杂志编委、《生殖与避孕》杂志第六届编委等。郝敏,教授,主任医师,博士生导师,澳大利亚达尔文大学客座教授,享受国务院政府特殊津贴专家。现任中华医学会妇产科学分会常务委员、中国医师协会内镜医师分会妇科内镜专业委员会副主任委员、中国妇幼保健协会妇幼微创专业副主任委员、中国医师协会妇产科分会常务委员、中国医师协会微无创专业委员会常务委员、中国医师协会内镜医师分会常务委员、中国医院协会妇幼保健分会常务委员、中国抗癌协会妇科肿瘤分会常务委员、中国医促会妇产科分会常务委员、山西省妇产科专业委员会主任委员、山西省内窥镜医师协会妇产科分会主任委员、山西抗癌协会妇科肿瘤分会主任委员、山西省医疗控制中心妇科诊疗技术质量控制部主任、首批卫生部四级妇科内镜手术培训基地负责人等,并分别担任《Obstetrics & Gynecology》(中文版)、高等学校临床医学类精品资源共享课及系列教材《妇产科学》、《中华妇产科杂志》、《中国实用妇科与产科杂志》、《生殖医学》、《Journal of Minimally Invasive Gynecology Chinese Edition》等十余家期刊的副主编、常务编委及编委等。

\* 通讯作者, E-mail: zyuanshaomin@163.com

【关键词】囊性子宫腺肌病;子宫腺肌病;诊治

【中图分类号】R 711.74 【文献标志码】A 【文章编号】1674-4020(2019)04-024-03

doi:10.3969/j.issn.1674-4020.2019.04.08

子宫腺肌病是妇科常见疾病,好发于30~50岁女性,其特点为异位内膜组织侵入子宫肌层形成弥漫性或局限性病灶,病灶偶可见直径 $\leq 5$  mm的微小囊腔,但当存在较大的充满异位内膜组织和血性液体的囊腔时,称为囊性子宫腺肌病或子宫腺肌病囊肿或囊性子宫腺肌瘤。1990年Parulekar报道了第1例囊性子宫腺肌病,至今陆续见诸报道。该人群往往以药物难控制的严重痛经为主要表现,临床易误诊为女性梗阻型生殖道畸形、子宫肌瘤变性,因误诊延误治疗可致青少年及青年女性生活质量和孕育潜能受到严重影响<sup>[1]</sup>。本文旨在对囊性子宫腺肌病的发病机制、临床诊治特点进行介绍,为临床医师提供该病诊治的参考依据。

## 1 流行病学特点

国内有文献报道囊性子宫腺肌病的发病率为14%,国外有文献报道囊性子宫腺肌病发病率为5%~70%,

且近年来呈现不断增加和年轻化的趋势<sup>[2]</sup>。在囊性子宫腺肌病中发病年龄 $\leq 30$ 岁的女性占65%~75%<sup>[3]</sup>。

## 2 发病机制

该病的研究多以个案为主,缺乏系统的队列研究,因此其发病机制尚不清楚,目前有以下两大观点:①先天性疾病:多为青少年型,发病年龄在月经初潮5年内或18岁之前<sup>[4]</sup>,最突出的特点是早期严重的痛经。这一特点提示该病可能为先天性疾病,为苗勒氏管发育过程中发生双重叠,多余苗勒氏管未参与融合,因纵膈吸收形成宫腔时部分苗勒氏管残留,初潮后在卵巢激素作用下,残留苗勒氏管上皮周期性出血形成囊腔,囊内压力逐渐增大引起早期痛经。临床易误诊为女性梗阻型生殖道畸形。②获得性疾病:多为育龄期女性,多项研究均发现患者发病前有不同子宫操作史,如剖宫产手术、宫腔镜检查及分段诊刮术、人流术等。可能

是在炎症与感染的作用下,子宫基底层内膜向肌层浸润性生长所形成。病变部位和手术部位有关,痛经发生在宫腔操作之后,临床症状与子宫腺肌病相似,部分轻者没有临床症状,常被误诊和漏诊。夏恩兰等<sup>[5]</sup>报道的3例病变均有盆腔操作史,因而医源性因素仍值得关注。

### 3 临床表现及分型

#### 3.1 临床表现

常伴有进行性加重、难以忍受的痛经(疼痛评分达10分),月经量增多、经期延长、慢性盆腔痛及不孕等,还包括少部分无症状者。

#### 3.2 专科检查

妇科检查子宫常均匀增大呈球形,在经期子宫有触痛感;经期子宫增大,质地变软,压痛明显,经期后子宫缩小,呈现周期性改变。

#### 3.3 辅助检查

影像学检查是辅助诊断该病的有效方式,主要包括:① B超:提示子宫肌层或邻近位置有低回声或无回声占位;② 磁共振扫描(MRI):与子宫肌层邻近的一个囊腔,在T1加权像表现为高信号,T2加权像为中高信号,其边缘为低信号,有时甚至可见病灶内有气液平面<sup>[6]</sup>;③ 子宫输卵管碘油造影(hysterosalpingography, HSG):宫腔与双侧输卵管形态正常。由于该病患者多数为无性生活的青少年女性,该法应用受限。MRI不仅能反映肿物的特征信号,明确肿块的位置大小,还同时鉴别复杂子宫畸形,是该病最佳的诊断方式。

#### 3.4 临床病理

肉眼观子宫可呈部分突出或均匀增大,囊块直径多为3~5 cm,位于子宫后壁与宫角处,有时病变位置深,切开病灶可见巧克力样液体流出,囊壁厚约5~8 mm,囊腔与宫腔未通,其直径多在1~3 cm,极个别囊腔增长迅速可至17 cm,甚至破裂与宫腔或腹腔相通。组织病理显示:壁上皮由子宫内膜腺体与间质排列而成,囊壁周围被覆增生的肌层组织<sup>[7]</sup>。免疫组化可见ER、PR阳性。

#### 3.5 分型

按照病灶部位与形态特征,Brosens等<sup>[7]</sup>将其分为A、B和C3种亚型,A1亚型指黏膜下或肌层内囊腺瘤;A2亚型包括囊性腺瘤样病变;B1亚型包括浆膜下的囊性子宫内膜异位症;B2亚型包括外生型囊性子宫内膜异位症;C亚型包括子宫样包块,位于浆膜下的囊性包块,也极易误诊为卵巢子宫内膜异位囊肿,但其痛经更为严重且持续时间长。

根据该病的发病年龄,将该病分为青少年型及成年型。2010年Takeuchi等<sup>[8]</sup>指出青少年型囊性子宫腺肌病诊断标准:① 年龄 $\leq 30$ 岁;② 囊肿 $\geq 1$  cm,囊腔独立

于宫腔并且周围被覆增生的平滑肌组织;③ 早期出现严重的痛经。与之相对的成年型诊断标准较模糊,Kriplani等指出成年型发病年龄大于30岁,症状似典型子宫腺肌病,多有子宫手术创伤史。Chun等<sup>[9]</sup>认为Takeuchi定义的起始年龄较大,可致部分病例不能准确分型,在二者的基础上又提出新的青少年型诊断标准:① 发病年龄 $\leq 18$ 岁或初潮5年之内出现严重痛经;② 没有子宫手术操作史者;③ 囊腔直径 $\geq 5$  mm者。这一标准明确指出青少年型与成年型的区别,提高了临床工作者对青少年型囊性子宫腺肌病的诊断敏锐度。

但现有的分类标准尚存不足,不能很好反映疾病全貌。

### 4 鉴别诊断

囊性子宫腺肌病需与以下疾病鉴别诊断。

#### 4.1 子宫肌瘤囊性变

临床多无痛经、血CA125一般不升高,MRI在透明变性时显示T1、T2低信号,红色变性时T1、T2不规则高信号。囊腔大小不等,其间有结缔组织相隔,数个小囊腔也可融合成大囊腔。超声影像学表现为子宫肌瘤囊性变,边界清楚,周边可见环状彩色血流信号,而囊性子宫腺肌病边界不清,周边彩色血流信号不明显或呈星点状。

#### 4.2 女性梗阻型生殖道畸形

如Robert子宫、残角子宫等。前者是一种罕见的子宫畸形,表现为有一隔将宫腔分为不对称的两部分,其中一侧宫腔与另一侧宫腔和宫颈不相通的盲腔,月经初潮后导致盲腔积血,盲腔内压力增大引起周期性腹痛;残角子宫为一侧副中肾管发育不全形成,与正常宫腔不相通,若内膜有周期性出血,则出现严重痛经。HSG常提示宫腔或者输卵管异常,有时候B超、MRI提示合并泌尿系畸形。盆腔MRI在判断子宫畸形方面有明显的优势,对于特殊病例的鉴别诊断帮助很大。

### 5 治疗

该病的治疗原则是彻底切除病灶,促进生育、预防复发。治疗方式可根据发病年龄、生育要求、病灶位置大小以及症状等个体化选择。

#### 5.1 药物治疗

可供选择的药物有非甾体类抗炎药、米非司酮、口服避孕药、促性腺素释放激素激动剂(gonadotropin releasing hormone agonist, GnRH-a)等,可暂时控制或缓解症状,停药后易复发,甚至症状加重。日前文献报道中,仅3例用口服避孕药及1例用GnRH-a加口服避孕药治疗后病灶得到缩小,症状缓解,其余病例均在药物治疗无效甚至症状加重后行手术治疗,可见该病对药

物治疗的效果欠佳。大部分病例使用药物治疗效果不佳,最终仍需要手术治疗。

## 5.2 手术治疗

手术治疗是囊性子宫腺肌病最为有效的治疗方式,对于年轻患者或有生育要求的患者,病灶去除术是首选的治疗方式。

根据病灶位置(浆膜下、肌壁间、黏膜下)可选择不同的手术途径如经腹、腹腔镜、宫腔镜等。手术方式主要包括子宫病灶切除术与子宫全切除术。囊性子宫腺肌病病灶多位于子宫侧壁近圆韧带起点处,彭超等<sup>[10]</sup>报道的5例病例除1例外,其余4例病灶均位于圆韧带起点附近或宫角处。病灶与子宫肌层之间的界限,较经典子宫腺肌病病灶清晰,但不如子宫肌瘤,这也为术中完整去除病灶提供了可能性。病灶切除后痛经减轻,慢性盆腔痛明显缓解,还保留了大部分正常的子宫组织,有生育要求者术后妊娠率高,复发率低。因此对于年轻有生育要求的患者,病灶切除术应作为首选治疗方式,该病与典型子宫腺肌病的最大区别在于病灶与子宫肌层之间分界较清晰,能完整切除病灶,术后不仅症状明显得到缓解,还能保留大部分正常的子宫组织。而对于年老、无生育要求、可疑恶变或合并其他疾病患者可选择子宫全切除术<sup>[11-13]</sup>。

## 5.3 射频消融

有报道显示,有2例患者成功在B超引导下射频消融或乙醇注射硬化病灶后症状明显改善。但是,射频消融及酒精的安全有效剂量尚未明确,且缺乏病理诊断,不能排除囊肿恶变可能,对于有生育要求患者应谨慎使用<sup>[11]</sup>。

## 5.4 术后维持治疗

GnRH-a类药物或曼月乐环,目前尚无明确结论,但考虑到该疾病是子宫腺肌病的一种类型,多建议术后使用GnRH-a类药物预防复发<sup>[14]</sup>。

## 6 预后和随访

该病总体预后好,术后症状明显缓解,长期随访者均暂未复发。有部分学者认为该病为子宫腺肌病的一种特殊类型,术后可能存在残留异位内膜,故提倡术后药物预防。但文献中大部分病例术后未用药物预防,其预后也较满意,因此是否药物对预防该病复发有临床意义尚不能明确,有待进一步研究。

囊性子宫腺肌病是子宫腺肌病的罕见类型,其好发于青少年女性,严重影响到该群体的生活质量及生育计

划,正确诊断和及时手术是治疗该病的关键环节,临床医师应对此提高警惕。

## 【参考文献】

- [1] 刘秀,刘海元,史宏晖,等. 囊性子宫腺肌病的研究和诊治进展[J]. 生殖医学杂志,2015,24(10):873-876.
- [2] 李友荣,王仲奇. 囊性子宫腺肌病误诊为子宫肌瘤三例临床报告[J]. 临床误诊误治,2018,5(31):39-42.
- [3] 李东林,梁文通. 子宫腺肌病的特殊类型及恶变的诊治[J]. 中国实用妇科与产科杂志,2017,2(2):160-163.
- [4] Takeuchi H, Kitade M, Kikuchi I, et al. Diagnosis, laparoscopic management, and histopathologic findings of nine cases [J]. Fertil Steril, 2010, 94(3):862-868.
- [5] 夏恩兰,马宁,于丹,等. 囊性子宫腺肌病三例报告及文献复习[J]. 中华妇产科杂志,2010,45(3):215-217.
- [6] 郑元元,钟志芳,刘敏,等. 超声造影强化在子宫肌瘤和子宫腺肌症鉴别诊断中的应用价值[J]. 医学临床研究,2016,33(12):2368-2370.
- [7] BROSENS I, GORDTS S, HABIBA M, et al. Uterine cystic adenomyosis: a disease of younger women [J]. Journal of Pediatric and Adolescent Gynecology, 2015, 28(6):420-426.
- [8] TAKEUCHI H, KITADE M, KIKUCHI I, et al. Diagnosis, laparoscopic management, and histopathologic findings of juvenile cystic adenomyoma: a review of nine cases [J]. Fertility and Sterility, 2010, 94(3):862-868.
- [9] Chun SS, Hong DG, Seong WJ, et al. Juvenile cystic adenomyosoma in a 19-year-old woman: a case report with a proposal for new diagnostic criteria [J]. J Laparosc Adv Surg Tech A, 2011, 21(8):771-774.
- [10] 彭超,宋晗,黄艳,等. 囊性子宫腺肌病的临床特点及腹腔镜手术治疗[J]. 中国性科学,2017,2(2):28-32.
- [11] CUCINELLA G, BILLONE V, PITRUZZELLA I, et al. Adenomyotic cyst in a 25-year-old woman: case report [J]. Journal of Minimally Invasive Gynecology, 2013, 20(6):894-898.
- [12] Jain N, Goel S. Cystic Adenomyoma simulates uterine malformation: A diagnostic dilemma: Case report of two unusual cases [J]. J Hum Reprod Sci, 2012, 5(3):285-288.
- [13] Branquinbo MM, Marques AL, Leite HB, et al. Juvenile cystic adenomyoma [J]. BMJ Case Rep, 2012, doi:10.1136/bcr-2012-007006.
- [14] KOUKOURA O, KAPSALAKI E, DAPONTE A, et al. Laparoscopic treatment of a large uterine cystic adenomyosis in a young patient [J]. BMJ Case Rep, 2015, bcr210358.

(收稿日期:2018-09-29 编辑:舒砚)