

· 短篇 ·

先天性无宫颈1例

北京大学深圳医院 (广东 深圳 518036)

王国萍 吴瑞芳 汤慧茹 魏薇霞

【关键词】核磁共振成像; 女性生殖器畸形

【中图分类号】R445.2; R711.1

【文献标识码】D

DOI: 10.3969/j.issn.1009-3257.2019.03.038

1 病例报告

患者, 27岁, 因“原发闭经, 周期性下腹痛10余年, 加重2+年。”于2017年5月11日入院。患者母亲孕期顺利, 为足月顺产。患者出生未见明显异常, 外阴为女型。14年前第二性征开始发育, 月经一直未来潮, 10余年前出现周期性下腹痛, 每月持续2~3天, 初期可以忍受, 未就诊。6年前因“无月经来潮”在当地医院就诊, 查B超提示先天性子宫异常, 盆腔有包块, 具体不详(未见报告单), 建议手术治疗, 患者未遵嘱。近2+年患者自觉周期性下腹痛较前明显加重, 每月持续约2~3天, 需服用止痛药物缓解。3月前患者于外院就诊, B超提示子宫发育异常, 盆腔巨大包块(未见报告单), 建议到上级医院行进一步诊治。2017年5月8日来我院就诊, 经阴道超声联合经腹部超声提示“宫颈未见明显显示, 盆腔偏右侧可见一大小约35×15mm等回声团, 回声均匀, 未见明确内膜回声, 考虑肌性结节, 盆腔偏左侧可见一个大小约49×22mm等回声团, 其内可见内膜样回声, 考虑残角子宫? 盆腔左侧可见一个大小约86×60mm囊性结构, 考虑巧克力囊肿? 左侧附件区可见一44×19mm无回声区, 腊肠型, 考虑输卵管积液?”。既往体健, 无手术史。孕产史: G0P0。有性生活2年, 患者平素无发热, 诉性生活满意。现为求进一步诊治, 门诊拟“原发性闭经查因”收入院。发病以来, 精神、饮食、睡眠好, 二便正常, 体力、体重无明显改变。

患者入院查体: 一般情况好。生命征稳定。女性体态, 双腋下腋毛, 双侧乳房发育正常, 心肺听诊无异常, 腹软, 肝脾肋下未及。妇科检查: 阴毛呈女性分布, 外阴发育正常, 双侧大小阴唇对称;

阴道通畅, 长约5~6cm, 顶端光滑, 顶端封闭, 未见宫颈, 未扪及明显子宫, 盆腔偏左侧可扪及一直径约10cm的包块, 触痛明显, 活动欠佳。辅助检查: 2017年5月8日性激素六项: FSH 6.81 IU/L, LH 10.82 IU/L, E2 49.00 pg/ml, P 0.42 ng/ml, PRL 21.15 ng/ml, T 0.85 ng/ml。2017年5月8日染色体检查: 46, XX。2017年5月12日白带常规、血常规、尿常规、凝血四项、乙肝抗原、丙肝抗体、梅毒特异性抗体、艾滋病抗体、肝肾功能血脂均无异常。2017年5月12日血型B型, RH(+). 2017年5月12日TSH 2.527 mIU/L。2017年5月12日肿瘤标记物CA-125 140.8 IU/L(参考值0~35); CA-199 37.8 IU/L(参考值0~37); CA-153、AFP、CEA及SCC均正常。2017年5月12日心电图及胸部平片均无异常。2017年5月12日泌尿系统超声: 双肾大小未见异常, 右肾沙粒样结石声像; 双输尿管不扩张; 膀胱未见异常。入院诊断: 先天性无宫颈? 先天性宫颈闭锁? 阴道上段闭锁; 左侧卵巢子宫内膜异位囊肿? 患者治疗经过: 入院后向患者及家属充分交待病情及手术风险: 术中探查如果子宫发育不良, 可能需切除发育不良的子宫, 术后仍无月经来潮及丧失生育能力; 如果保留子宫行盆腔重建手术, 术后生殖道可能再度狭窄, 需多次手术治疗。患者及家属签署手术知情同意书。患者于2017年5月15日全麻行腹腔镜探查术。腹腔镜下见: 盆腔被一巨大包块占据, 直径约12cm, 表面光滑, 与肠管粘连。右侧盆腔底部见一直径约2.5cm肌性结节。膀胱腹膜反折处见巧克力样液体散在附着。考虑患者生殖道畸形复杂, 向家属交代病情后中转开腹。再次消毒腹壁皮肤, 取下腹耻联上8cm, 逐层开腹。洗手探查盆腔见: 右侧为始基子宫, 质硬, 直径2.5cm, 右侧输卵管及右侧

作者简介: 王国萍, 女, 妇产科主任医师, 主要研究方向: 妇科内分泌

通讯作者: 吴瑞芳

卵巢外观正常；左侧子宫大小约 $4 \times 2 \times 1.5$ cm，未触及宫颈，考虑为左侧子宫发育不良（先天性无宫颈）；左侧卵巢囊性增大 $12 \times 10 \times 8$ cm，与左侧输卵管、肠管、左侧盆壁广泛致密粘连；左侧输卵管与左侧卵巢囊肿粘连，伞端水肿。手术操作：大纱垫排肠，小心钝锐性分离盆腔各处粘连，分离过程中囊肿破裂，流出粘稠的巧克力样液体。生理盐水冲洗盆腔及腹腔，辨清囊肿壁，完整剥除左侧卵巢囊肿壁，3-0可吸收线间断缝合成型左侧卵巢。纵形剖开左侧子宫，仅于宫底上1/3处见少许子宫内膜，宫体下2/3部位为实心部分。考虑左侧子宫发育不良合并无宫颈，建议切除左侧子宫，向家属交代病情后同意切除左侧子宫。遂将左侧子宫完整切除。生理盐水冲洗盆腹腔，无活动性出血，盆腔创面放置明胶海绵止血纱，海洛特防粘连，清点器械纱布无误后逐层关腹。考虑患者性生活满意，阴道上段闭锁暂不处理。手术麻醉满意，术程顺利，术后安返病房。围手术期预防感染。术后诊断：左侧子宫发育不良合并先天性无宫颈；右侧始基子宫；阴道上段闭锁；盆腔子宫内膜异位症Ⅳ型（左侧卵巢子宫内膜异位囊肿）。随访：患者术后无腹痛。

2 讨 论

女性生殖器官发育异常是胚胎在发育过程中苗勒管或者中肾旁管偏离正常发育过程所形成女性生殖道形态和结构的异常，其发生率 $4\% \sim 7\%$ ^[1]。不同类型和不同程度解剖学结构异常的生殖器官发育异常会有相应不同的临床表现，譬如：原发闭经，周期性痛经，异常阴道流血流脓，不育不孕，自然流产，稽留流产，妊娠合并早产和低体重出生儿等等^[2-5]。女性生殖道在形成的过程中苗勒管发育融合的任何步骤异常都可能导致生殖道畸形，而宫颈发育异常在生殖道畸形中更为少见，且有半数患者可能合并阴道闭锁。宫颈是重要的生殖器官。宫颈是防御外来感染的屏障，宫颈腺体分泌的黏液可辅助精子进入宫腔，宫颈的形成是复杂的一个过程，包括内胚层和外胚层来源的组织。约在妊娠15周左右，苗勒氏管尾端组织增厚与中胚层来源的中肾管侧端接触，宫颈分化开始，约在妊娠20周时，基质细胞在特定的苗勒管融合部位周围聚集，从而形成宫颈。在妊娠15到20周期间宫颈发育受到内在或外在因素影响下发生畸变将出现宫颈闭锁。泌尿生殖窦的上端与苗勒氏管的尾端融合后腔化形成

阴道，如果苗勒氏管延长过程的缺陷和泌尿生殖窦发育缺陷将导致先天性宫颈闭锁合并阴道闭锁。宫颈闭锁均合并阴道闭锁；阴道闭锁Ⅱ型（阴道完全闭锁）也多合并宫颈闭锁；阴道闭锁Ⅰ型（阴道下段闭锁）则可以合并各种类型的宫颈闭锁。

宫颈发育异常分为先天性无宫颈和宫颈发育不良两大类。Rock等^[6]将宫颈发育不良分成3种亚型，即宫颈残迹、宫颈纤维索、宫颈闭塞。最常见的类型为先天性无宫颈和宫颈残迹^[7]。宫颈发育异常临床表现为青春期后原发闭经、性交困难、周期性下腹痛、盆腔疼痛。宫腔积血，经血逆流到盆腔导致盆腔子宫内膜异位与盆腔粘连。输卵管粘连时，双侧输卵管积血，出现进行性加重的腹痛与盆腔疼痛。宫颈发育异常的诊断根据临床症状、体征及辅助检查可作出诊断。B超是有效的诊断方法，三维B超能清晰显示子宫的全貌。腹腔镜可看到子宫形态，内膜异位病灶与盆腔粘连。如伴有子宫发育异常应考虑作泌尿系统检查。宫颈发育异常患者通常子宫具有功能性的内膜，患者有生育要求，应首选尝试保留生育功能的手术。目前的手术方式有子宫阴道吻合术、宫颈端端吻合术、宫颈管腔成形术。然而目前宫颈发育异常保留生育功能的治疗仍是难题。国内有研究^[8]总结167例宫颈发育异常的患者中，保留生育功能手术总体妊娠率仍较低，12.71%的患者最终仍需要切除子宫。盆腔感染和管腔再狭窄是主要的并发症，上行性感染甚至可以引起严重的败血症并导致死亡，抗生素的发展及重视局部护理虽然能有效地降低术后感染，但管腔再狭窄问题仍然难以得到有效地改善。

先天性宫颈发育异常的发病率低，其治疗是非常棘手的。对于原发闭经、周期性下腹痛的患者，需要仔细地行相应检查。观察第二性征发育是否正常，外阴发育情况及盆腔的双合诊了解内生殖器官发育的情况。结合辅助检查：染色体、性激素水平、超声检查、泌尿系统超声等。综合以上因素来诊断先天性宫颈发育异常。本例先天性无宫颈是非常罕见的，本例患者于手术时发现盆腔右侧始基子宫，左侧子宫发育不良合并无宫颈及左侧卵巢子宫内膜异位囊肿。征求家属同意后行左侧子宫切除+左侧卵巢子宫内膜异位囊肿剥除+盆腔粘连分离术。考虑患者性生活无障碍暂未处理阴道上段闭锁。

宫颈发育异常的具体类型往往在宫腹腔镜或者剖腹探查时才能确定。临床医生应术前充分评估病情，争取准确诊断，尽早治疗及评估预后。子宫的去留是

存在争议的,宫颈发育异常的手术方案选择根据具体类型和患者及家属意愿制定个性化方案。注意要沟通好病情,慎重选择宫颈阴道贯通术,避免损伤周围组织,术后宫颈留置有效支架保持宫腔引流通畅。最终治疗目的是最大程度地改善症状,解决生殖道梗阻,提高生命质量和改善生殖预后。

参考文献

- [1] Chan YY, Jayaprakasan K, Zamora J, et al. The prevalence of congenital uterine anomalies in unselected and high-risk populations: a systematic review [J]. Hum Reprod Update, 2011, 17(6): 761-771.
- [2] Chan YY, Jayaprakasan K, Tan A, et al. Reproductive outcomes in women with congenital uterine anomalies: a systematic review [J].

Ultrasound Obstet Gynecol, 2011, 38(4): 371-382.

- [3] Brucker SY, Rall K, Campo R, et al. Treatment of congenital malformations [J]. Semin Reprod Med, 2011, 29(2): 101-112.
- [4] 蔡兴苑, 卢丹, 张建萍等. 女性生殖器官发育异常433例临床分析 [J]. 实用妇产科杂志, 2011, 27(10): 745-748.
- [5] Gergolet M, Campo R, Verenik I, et al. No clinical relevance of the height of fundal indentation in subseptate or arcuate uterus: a prospective study [J]. Reprod Biomed Online, 2012, 24(5): 576-582.
- [6] Rock JA, Carpenter SE, Wheelless CR, et al. The clinical management of maldevelopment of the uterine cervix [J]. J Pelv Surg, 1995, 1: 129-133.
- [7] Rock JA, Roberts CP, Jones HWJ. Congenital anomalies of the uterine cervix: lessons from 30 cases managed clinically by a common protocol [J]. Fertil Steril, 2010, 94: 1858-1863.
- [8] 杨洁, 郎景和, 朱兰. 先天性子宫颈发育异常及其手术治疗新进展 [J]. 中华妇产科杂志, 2012, 47(10): 793-796.

【收稿日期】2017-12-10

(上接第77页)

研究发现,产妇产后排尿时间延长是提升尿潴留发生的概率的重要原因之一^[9],然而传统无痛分娩的常规护理措施中并没有预防无痛分娩产妇产后尿潴留的措施,对于此项并发症发生缺乏相应重视。综合护理对常规护理进一步完善,是对患者心理、生理、社会等多方面护理,其中盆底肌功能训练、按摩、健康教育均有助产妇自行排尿,而尿潴留诱导护理可以而利用反射刺激迫使逼尿肌得到明显收缩,子宫收缩和膀胱括约肌功能的恢复加快,对产妇自行排尿有利^[10-11]。结果显示,研究组患者总依从率为96.67%,与常规组患者总依从率(80.00%)相比明显较高,差异有统计学意义($P < 0.05$);研究组排尿时间在6~8h的发生率为6.67%,与常规组的30.00%相比明显较低,差异有统计学意义($P < 0.05$);此次试验结果与王圣姝等^[12]研究结果基本一致,研究结果表明综合护理措施能进一步减少产妇排尿时间,减少尿潴留发生,促进患者恢复。

综上所述,综合护理的方式在无痛分娩产妇产后尿潴留患者中实施的取得了显著,明显效果,患者尿潴留发生概率下降,产后恢复加快,值得临床大力推广使用。

参考文献

- [1] 程春梅,孙妍.无痛分娩产后尿潴留的临床护理体会[J].中国继续医学教育,2016,8(6):241-242.
- [2] 石慧.综合护理干预对产后尿潴留的效果分析[J].医学信息,2015,28(4):317.
- [3] 黄莉.产后尿潴留护理干预效果评价[J].实用临床护理学电子杂志,2016,1(2):165.
- [4] 饶利娟.综合护理对经阴道分娩产妇产后排尿功能的影响[J].深圳中西医结合杂志,2016,26(1):160-162.
- [5] 罗荣琼.产妇产后尿潴留的护理体会及效果观察[J].大家健康(中旬版),2016,10(6):249-250.
- [6] 孙春芳.产后尿潴留的临床护理分析[J].心理医生,2016,22(3):142-143.
- [7] 朱丽,余树梅,周泽华等.综合护理干预在产后尿潴留患者中的应用[J].实用临床医药杂志,2015,19(22):171-172.
- [8] 刘春茂.护理干预对预防剖宫产术后尿潴留护理效果分析[J].医学信息,2016,29(19):229-229.
- [9] 陈晓莲.综合护理干预对产后相关并发症率的影响[J].影像研究与医学应用,2017,1(6):211-212.
- [10] 余永红.产后尿潴留的原因与护理措施探讨[J].中国保健营养,2015,25(14):187.
- [11] 李小萍.综合护理干预在产后尿潴留患者中的应用效果评价[J].中国保健营养,2016,26(24):129-129.
- [12] 王圣姝,蒋红梅.综合护理干预在产后尿潴留患者中的应用效果评价[J].实用临床护理学电子杂志,2016,1(7):106-106,110.

【收稿日期】2018-06-09