

· 临床研究 ·

特殊部位孤立性子宫囊性腺肌瘤 9 例诊治分析

骆黎静 盛洁* 卢丹 段爱红 李巍^① 詹阳^②

(首都医科大学附属北京妇产医院妇科, 北京 100026)

【摘要】 目的 探讨特殊部位孤立性子宫囊性腺肌瘤的临床特征和腹腔镜切除病灶的有效性。 方法 2002 年 6 月 ~ 2015 年 6 月病理诊断特殊部位孤立性子宫囊性腺肌瘤 9 例, 年龄 16 ~ 35 岁, (23.4 ± 5.9) 岁。均有严重痛经, 均行腹腔镜病灶切除术。 结果 病灶均位于子宫圆韧带起点处或其偏下方。病灶直径 $2.2 \sim 4.0$ cm, (3.2 ± 0.6) cm, 内见一囊腔, 直径 $0.6 \sim 3.5$ cm, (1.7 ± 0.8) cm。病理结果显示为囊性腺肌瘤样特征, 但周围肌层中除紧邻囊腔部位外均未见子宫内膜腺体和间质细胞分布。术后 1 个月痛经的疼痛评分由 (9.8 ± 0.6) 分降至 (0.4 ± 0.7) 分 ($P = 0.004$)。随访 2.5 ~ 11.5 年, (6.6 ± 3.2) 年, 无痛经和病灶复发。 结论 特殊部位孤立性子宫囊性腺肌瘤是一种发生于年轻女性的可致严重痛经的罕见疾病, 腹腔镜下单纯病灶切除术安全、有效。

【关键词】 子宫囊性腺肌瘤; 痛经

文献标识: A 文章编号: 1009-6604(2018)11-0982-04

doi: 10.3969/j.issn.1009-6604.2018.11.006

Diagnosis and Treatment of 9 Cases of Isolated Cystic Uterine Adenomyoma in Special Locations Luo Lijing, Sheng Jie, Lu Dan, et al. Department of Gynecology, Beijing Obstetrics and Gynecology Hospital, Capital Medical University, Beijing 100026, China
Corresponding author: Sheng Jie, E-mail: jsheng216@163.com

【Abstract】 **Objective** To investigate the clinical features of isolated cystic uterine adenomyoma in special locations and the effectiveness of laparoscopic resection. **Methods** From June 2002 to June 2015, 9 patients were found with isolated cystic uterine adenomyoma in special locations through pathological diagnosis. They were aged from 16 to 35 (mean, 23.4 ± 5.9) years old. All of them had severe dysmenorrhea and underwent laparoscopic focal excision surgery. **Results** All the masses were located at/under the level of insertion of the round ligament. The inner cystic cavity with a diameter of $0.6 \sim 3.5$ cm (mean, 1.7 ± 0.8 cm) was surrounded by a capsule, forming a total lesion diameter of $2.2 \sim 4.0$ cm (mean, 3.2 ± 0.6 cm). The pathologic examination revealed cystic adenomyoma-like features, but the endometrial glands and stroma were sparsely distributed only in the myometrium adjacent to the inner cystic cavity. The Visual Analogue Scale/score of dysmenorrhea was decreased from (9.8 ± 0.6) points to (0.4 ± 0.7) points at 1 month postoperatively ($P = 0.004$). Follow-ups for 2.5 ~ 11.5 years (mean, 6.6 ± 3.2 years) revealed neither dysmenorrhea nor lesion. **Conclusions** Isolated cystic uterine adenomyoma in special locations is an unusual cause of dysmenorrhea amongst young women. Focal excision surgery via laparoscopic approach is a valuable therapeutic alternative for this disorder.

【Key Words】 Cystic uterine adenomyoma; Dysmenorrhea

继发性痛经常见于子宫内膜异位症、子宫腺肌瘤、先天性生殖道梗阻等疾病。1996 年 Tamura 等^[1]首次提出青少年型子宫囊性腺肌瘤的概念, 指出该病是好发于青少年女性的可致严重痛经的一种罕见疾病。其病灶位于子宫肌壁间, 多为孤立包块, 内含囊腔, 直径 >0.5 cm, 病理特点类似于子宫腺肌瘤, 通常对非甾体类抗炎药、口服避孕药等治疗无效。其患病率低, 发病机理不明确, 目前国内尚缺乏

对该病的认识, 易误诊为残角子宫、子宫肌瘤变性等^[2]。我们曾于 2013 年报道 4 例青春期子宫囊性腺肌瘤^[3], 其发病部位特殊, 均孤立存在于邻近子宫圆韧带起点的部位。随着对该病的认识加深, 具有类似临床、病理特点者不仅限于青春期或青少年女性, 我们认为将其称为特殊部位孤立性子宫囊性腺肌瘤更为妥当。2002 年 6 月 ~ 2015 年 6 月我科经手术病理证实为子宫腺肌瘤 1126 例, 其中特殊部

* 通讯作者, E-mail: jsheng216@163.com

① 肿瘤科

② 病理科

位孤立性子宫囊性腺肌瘤 9 例。本文回顾总结此 9 例特殊部位孤立性子宫囊性腺肌瘤的临床病理特点,以探讨其诊断及治疗方法。

1 临床资料与方法

1.1 一般资料

本组 9 例,年龄 16~35 岁, (23.4 ± 5.9) 岁。均有严重痛经,疼痛评分及分级采用 Woodforde 等^[4]提出的视觉模拟评分法 (Visual Analogue Scale, VAS) (0 分为无痛,3 分以下为轻度疼痛,4~6 分为中度疼痛,7~10 分为重度疼痛),术前痛经 VAS 评分 10 分 8 例,8 分 1 例;3 例伴慢性盆腔痛,VAS 分别为 8、4、3 分。非甾体类抗炎药或口服避孕药治疗无效。未生育 5 例,年龄 16~23 岁,从初潮到出现痛经的时间 0.5~6 年,出现严重痛经的年龄 14.5~18 岁;已生育 4 例,年龄 26~35 岁,出现严重痛经的年龄 21~30 岁。3 例已生育者生育前为轻度痛经,生育后加重为重度;第 4 例初潮后 4 年出现中等程度痛经及慢性盆腔痛,3 年后无明显诱因疼痛加重为重度。

体征:行双合诊或肛诊,子宫侧壁可触及一个不活动的质硬包块,伴触痛。

盆腔超声:子宫侧壁肌壁间见一非纯囊性包块,与周围组织间界限清楚,与宫腔不相通(图 1)。子宫其他部位肌层回声均匀。包块直径 2.2~4.0 cm, (3.2 ± 0.6) cm,内含一囊腔,直径 0.6~3.5 cm, (1.7 ± 0.8) cm。除 1 例囊腔直径 3.5 cm 者外,其余患者的低回声囊腔表面均可见子宫内膜样回声(图 1)。均未见子宫其余部位有子宫腺肌病病灶。

MRI:3 例行 MRI 检查,显示 T1 加权像病变区为高密度影像,T2 加权像病变区为由低到高密度影像,T1 和 T2 加权像囊腔周边为低密度影像(图 2)。未见子宫其余部位有子宫腺肌病病灶。

术前诊断:前 7 例诊断 II 型残角子宫,后 2 例诊断特殊部位孤立性子宫囊性腺肌瘤。

1.2 方法

9 例均行腹腔镜病灶切除术,3 例为明确病灶与宫腔的关系,及与残角子宫相鉴别,术中先行宫腔镜检查。4 例因包块未明显外突,术中使用腹腔镜超声辅助定位。子宫体部注射垂体后叶素 3 U,单极电钩于病灶表面切开浆肌层,直至瘤体,锐性分离瘤体与周围肌层组织后将其完整切除,1-0 聚酯线依次间断“8”字缝合深肌层及浆肌层。

随着对该病认识的逐步深入,2012 年以后手术的 5 例术后 1、6 个月,之后每 12 个月均接受随访,之前手术的 4 例术后每年常规行体检超声检查,并于 2012 年以后每 12 个月均接受随访,随访时间截

止到 2017 年 12 月。记录术后痛经、慢性盆腔痛的改善,以及生育状况。VAS 评分依据病历描述并再次经患者本人确认。

2 结果

术中所见:病灶均位于子宫圆韧带起点或起点下方,紧邻子宫前外侧宫角处(图 3),且孤立存在。病灶与宫腔不相通。病灶与子宫肌壁间界限较普通腺肌瘤清楚,但不及子宫肌瘤。囊腔内见巧克力样液体(图 3)。子宫剩余组织、双侧附件以及盆腔腹膜外观均未见异常。3 例腹腔镜手术同时进行宫腔镜检查,均可见正常宫腔形态,双侧输卵管开口可见,病灶与宫腔不相通。

病理(图 4):囊腔周围被覆子宫内膜上皮细胞,但缺乏明显的基底层。仅在紧邻囊腔的周围肌层组织中见到散在的异位的子宫内膜腺体和间质细胞。囊腔周围肌层组织增生不明显。

随访:术后随访 2.5~11.5 年, (6.6 ± 3.2) 年。术后 1 个月 7 例痛经完全缓解,2 例明显缓解(VAS 分别为 1、2 分),定期随访,未见痛经复发或加重。术后 9 例均每年行超声检查(外院或本院),2016 年 8~12 月所有患者统一回我院复查超声,1 例同时行 MRI 检查,均未见病灶复发。1 例术后 4 年 1 次人工流产,术后 8 年 1 次足月剖宫产(指征为产前出血)。1 例术后 2 年 1 次人工流产。其他患者暂无生育计划。

3 讨论

3.1 命名

通过在 PubMed 数据库中检索相似病例报道,我们认为本组 9 例与之前报道的“附属的有囊腔的子宫包块”、“与子宫不相通的附属的子宫内囊腔”、“青少年或青春期子宫囊性腺肌瘤或腺肌病”、“青少年子宫腺肌病样囊肿”等是同一种疾病^[1,3,5-14]。其本质均是发生于子宫肌壁间的与宫腔不相通的孤立包块,内含巧克力样液体,病理类似子宫腺肌瘤,伴有严重的痛经。不同的是,在既往的报道中,多数患者为未生育的青春期女性,通常在初潮后不久即出现严重痛经^[6-10,12-14],而本组 4 例已生育的年轻女性也表现出与之相似的临床特点,故将其命名为青春期特有疾病欠妥。因病灶均位于子宫前壁圆韧带起点附近,故我们将其称为特殊部位孤立性子宫囊性腺肌瘤。

3.2 发病机制

该病发病机制仍有争议。因其病理学特点与子宫腺肌瘤相似,且在子宫肌层可见腺肌病病灶,故有学者认为该病是子宫腺肌病的特殊类型,为腺肌病

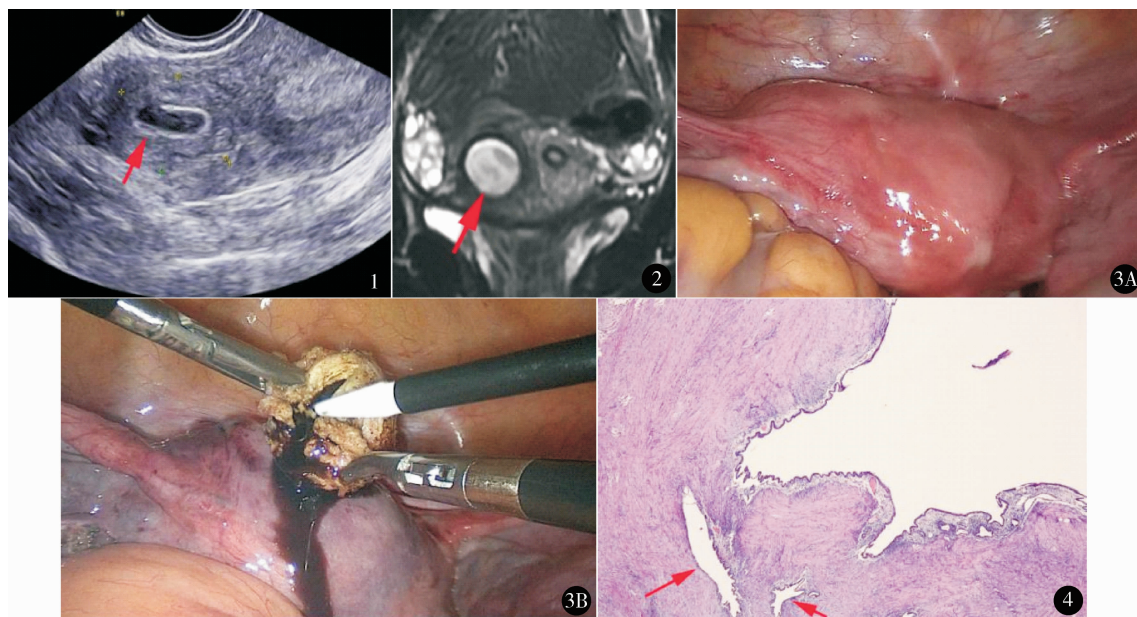


图1 术前阴道超声提示子宫右前壁可见一直径约 2.2 cm 病灶,内含囊腔,直径约 0.9 cm。红色箭头指向囊腔表面被覆的子宫内膜样回声 图2 MRI T2 加权像病灶中心为由低到高密度影,周围包裹低密度影,红色箭头指向囊腔内部 图3 术中见病灶位于近左侧宫角圆韧带起点下方(A),打开囊腔,内见巧克力样液体流出(B) 图4 镜下见囊腔表面覆盖子宫内膜样上皮(HE 染色 $\times 40$)。红色箭头指向散在的子宫内膜腺体和间质细胞分布于邻近囊腔周围的子宫肌层内

的囊性变^[12,13,15,16]。也有学者认为其可能与苗勒管发育异常有关^[6,10]。有学者提出,应将本病分为获得性的或成人的(已生育或年龄 > 30 岁的女性)以及青春子宫囊性腺肌瘤两种类型,二者发病机理不同,前者为子宫腺肌瘤囊性变,后者与发育异常有关^[17]。我们倾向于无论是青春期末生育患者还是成年已生育患者,均与先天发育异常有关。原因如下:①病变部位特殊。所有病灶均位于子宫侧前壁近宫角处,子宫圆韧带起点处或起点下方。②病灶分布特点不同于子宫腺肌瘤。腺肌瘤是腺肌病的局灶病灶,通常合并子宫腺肌病,其中部分合并子宫内膜异位症,其发病原因与自然分娩、流产、诊刮等因素导致子宫内膜基底层损伤,子宫内膜侵入子宫肌层有关^[18],因此病灶多由宫腔周围肌层开始向四周分布。而本组 9 例仅在囊腔周围散在少许子宫内膜样腺体。尽管未对其剩余子宫组织进行病理学分析,但术前超声、MRI 等影像学检查以及术中所见均未提示弥漫性子宫腺肌病病灶证据,术中探查亦未见子宫内膜异位症表现。且所有患者术后疼痛明显缓解,随访期间无复发,推测剩余子宫肌层未合并子宫腺肌病。Acién 等^[7]的报道也证实类似病例在行全子宫切除术后在病灶以外组织中未发现子宫腺肌病病灶。③本组 4 例已生育者囊腔直径 0.6 ~ 2.0 cm,5 例未生育者为 1.3 ~ 3.5 cm。我们推测,已生育组因其异常发育的苗勒管结构较小,在激素相对

平稳的阶段未表现出严重的痛经,而经历妊娠后升高的雌激素刺激,该异常苗勒管结构及其被覆的内膜样组织有可能生长,从而导致其后出现严重的临床症状。鉴于上述理由,我们倾向于该病与苗勒管发育异常有关,推测可能为苗勒管发育过程中某部分受损或体腔上皮形成苗勒管时发生双重叠,多余苗勒管未参与融合,致使纵隔吸收形成宫腔时部分苗勒管残留所致^[6,19]。

3.3 诊断及诊断标准

该病易被误诊。影像学表现缺乏特异性。普通超声或 MRI 检查易将其误诊为残角子宫、双子宫、子宫肌瘤囊性变等。与先天性子宫畸形的鉴别诊断可依靠子宫输卵管造影。若无性生活史,也可借助三维超声及全麻下宫腔镜检查。该病具有正常的宫腔形态,双侧输卵管开口可见,包块与宫腔不相通。诊断的金标准尚需依靠手术及术后病理。对于腹腔镜术中探查发现子宫外观无明显异常,病灶较小不能准确定位者,可采用腹腔镜超声辅助定位。因该病灶无包膜,与子宫肌层间分界不及子宫肌瘤清楚,故亦可通过腹腔镜超声辅助判断手术切除的完整性。

因对该病认识不足,目前尚无统一的临床诊断标准。2010 年,Takeuchi 等^[12]提出青春子宫囊性腺肌瘤的诊断标准:①年龄 ≤ 30 岁;②影像学检查可见囊腔直径 ≥ 1 cm,与宫腔不相通,周围见过度增

生的子宫肌层;③伴有严重的痛经。同年,Acien 等^[7]将该病命名为附属的有囊腔的子宫包块,并提出新的诊断标准:①孤立的附属的内含囊腔的包块;②子宫、输卵管、卵巢正常;③手术切除病灶并行病理分析;④囊腔被覆子宫内膜腺体及间质;⑤囊腔内为巧克力样液体;⑥无子宫腺肌病病灶(如果子宫被切除),但邻近囊腔周围的子宫肌层可见少许子宫腺肌病病灶。我们认为 Acien 等提出的诊断标准相对客观全面。虽然该病特别是其中的重型多见于年轻女性,但不仅限于青春期女性及年龄 < 30 岁的未生育女性,因而年龄不应作为诊断该病的限定标准。此外,还应将发病部位、囊腔直径纳入诊断标准,普通的子宫腺肌瘤可以合并小囊腔,但通常直径 < 0.5 cm。综合既往文献报道及本组病例,囊腔直径均 > 0.5 cm(本组超声下最小直径 0.6 cm)。因此,我们提出特殊部位孤立性子宫囊性腺肌瘤的诊断标准应包括:①伴有严重的痛经;②病灶位于子宫肌壁间,邻近圆韧带起点处,孤立存在,与宫腔不相通;③病灶内含囊腔,囊腔直径 > 0.5 cm,内含巧克力样液体,被覆子宫内膜上皮(病理学诊断);④少许子宫内膜样腺体仅分布在紧邻囊腔周围的子宫肌层中,且术中探查及影像学检查不支持合并子宫腺肌病。

3.4 治疗和预后

早期、规范、彻底治疗是关键。药物治疗包括非甾体类抗炎药、口服避孕药、GnRHa 等,但多数患者对药物抵抗,疗效差。文献报道共 4 例经药物治疗后病灶缩小,症状缓解^[15,20,21],而后期病情发展如何未见进一步报道。手术是首选的治疗方法。本组 9 例均接受腹腔镜局部病灶切除术。术后 1 个月 7 例痛经及慢性盆腔痛完全缓解,2 例明显缓解(VAS 1、2 分),分析该 2 例痛经未完全缓解可能与病灶边界不够清晰切除不够彻底有关。所有病例随访期间无复发,说明腹腔镜手术是一种安全有效的治疗手段,完整切除病灶是治疗的关键,对于难以定位或边界不清者辅以腹腔镜超声有助于病灶的完整切除。

参考文献

- 1 Tamura M, Fukaya T, Takaya R, et al. Juvenile adenomyotic cyst of the corpus uteri with dysmenorrhea. *Tohoku J Exp Med*, 1996, 178 (3): 339 - 344.
- 2 Takeda A, Sakai K, Mitsui T, et al. Laparoscopic management of juvenile cystic adenomyoma of the uterus; report of two cases and review of literature. *J Minim Invasive Gynecol*, 2007, 14 (3): 370 - 374.
- 3 李 巍, 卢 丹, 盛 洁, 等. 青春期子宫囊性腺肌瘤四例临床分析. *中华医学杂志*, 2013, 93 (11): 873 - 874.

- 4 Woodforde JM, Merskey H. Some relationships between subjective measures of pain. *J Psychosom Res*, 1972, 16 (3): 173 - 178.
- 5 Paul PG, Chopade G, Das T, et al. Accessory cavitated uterine mass: a rare cause of severe dysmenorrhea in young women. *J Minim Invasive Gynecol*, 2015, 2 (7): 1300 - 1303.
- 6 Potter DA, Schenken RS. Noncommunicating accessory uterine cavity. *Fertil Steril*, 1998, 70 (6): 1165 - 1166.
- 7 Acien P, Acien M, Fernandez F, et al. The cavitated accessory uterine mass: a mullerian anomaly in women with an otherwise normal uterus. *Obstet Gynecol*, 2010, 116 (5): 1101 - 1109.
- 8 Mohamed A, Bedaiwy MD, Drisana N, et al. Accessory and cavitated uterine mass with functional endometrium in an adolescent; diagnosis and laparoscopic excision technique. *J Pediatr Adolesc Gynecol*, 2013, 26 (4): e89 - e91.
- 9 Cucinella G, Billone V, Pitruzzella I, et al. Adenomyotic cyst in a 25-year-old woman; case report. *J Minim Invasive Gynecol*, 2013, 20 (6): 894 - 898.
- 10 Dadhwal V, Sharma A, Khoiwal K, et al. Juvenile cystic adenomyoma mimicking a uterine anomaly; a report of two cases. *Eurasian J Med*, 2017, 49 (1): 59 - 61.
- 11 Brosens I, Gordts S, Habiba M, et al. Uterine cystic adenomyosis: a disease of younger women. *J Pediatr Adolesc Gynecol*, 2015, 28 (6): 420 - 426.
- 12 Takeuchi H, Kitade M, Kikuchi I, et al. Diagnosis, laparoscopic management, and histopathologic findings of juvenile cystic adenomyoma; a review of nine cases. *Fertil Steril*, 2010, 94 (3): 862 - 868.
- 13 Dogan E, Gode F, Saatli B, et al. Juvenile cystic adenomyosis mimicking uterine malformation; a case report. *Arch Gynecol Obstet*, 2008, 278 (6): 593 - 595.
- 14 Pabuccu EG, Seval M, Sonmezer M, et al. Laparoscopic management of juvenile cystic adenomyoma. *J Minim Invasive Gynecol*, 2015, 22 (6S): S141.
- 15 Fisseha S, Smith YR, Kumetz LM, et al. Cystic myometrial lesion in the uterus of an adolescent girl. *Fertil Steril*, 2006, 86 (3): 716 - 718.
- 16 Kim MJ. A case of cystic adenomyoma of the uterus after complete abortion without transcervical curettage. *Obstet Gynecol Sci*, 2014, 57 (2): 176 - 179.
- 17 Koukoura O, Kapsalaki E, Daponte A, et al. Laparoscopic treatment of a large uterine cystic adenomyosis in a young patient. *BMJ Case Rep*, 2015, 2015. pii: bcr2015210358.
- 18 楚蔚昕, 葛伟平, 张 萍, 等. 腹腔镜子宫腺肌病病灶切除联合 GnRHa 治疗的对比研究. *中国微创外科杂志*, 2015, 15 (10): 897 - 900.
- 19 刘 秀, 刘海元, 史宏晖, 等. 囊性子宫腺肌病的研究和诊治进展. *生殖医学杂志*, 2015, 24 (10): 873 - 876.
- 20 Itam SP 2nd, Ayensu-Coker L, Sanchez J, et al. Adenomyosis in the adolescent population; a case report and review of the literature. *Pediatr Adolesc Gynecol*, 2009, 22 (5): 146 - 147.
- 21 Branquinho MM, Marques AL, Leite HB, et al. Juvenile cystic adenomyoma. *BMJ Case Rep*, 2012, 2012. pii: bcr2012007006.

(收稿日期: 2018 - 08 - 16)

(修回日期: 2018 - 09 - 18)

(责任编辑: 王惠群)