

❖ 妇产科影像学

Pelvic MRI diagnosis of primary amenorrhea

JIN Baoliang, HE Zhiyan, GU Aihua*

(Department of Radiology, Shanghai Jiaotong University Affiliated

First People's Hospital, Shanghai 200080, China)

[Abstract] **Objective** To evaluate the value of MRI in diagnosis of primary amenorrhea. **Methods** Pelvic MRI data of 16 patients with primary amenorrhea confirmed by pathology were retrospectively analyzed. And the MRI results were compared with intraoperative findings. **Results** Sixteen patients with primary amenorrhea included 1 case of lower part vagina atresia, 12 cases of Mullerian duct abnormalities (MDA), 1 case of complete androgen insensitivity syndrome (AIS) and 2 cases of congenital adrenal cortex hyperplasia (CAH). Totally 14 cases (14/16, 87.50%) were diagnosed accurately by preoperative MRI. Another 2 cases (2/16, 12.50%) were misdiagnosis and missed diagnosis in MRI. Both of the two error diagnostic cases were MDA patients. One of them existed two primordial uteri founded in operation, while MRI missed the left primordial uterus. The other 1 case was absence of cervix uteri confirmed postoperatively, but misdiagnosed as vagina atresia by preoperative MRI. **Conclusion** The references obtained by MRI such as the structure and development of vagina, uterus and ovaries, are helpful to early diagnose primary amenorrhea before operation.

[Key words] Magnetic resonance imaging; Uterine abnormalities; Vaginal abnormalities; Amenorrhea

DOI:10.13929/j.1003-3289.2016.12.027

盆部 MRI 诊断原发性闭经

金保良, 何之彦, 顾爱华*

(上海交通大学附属第一人民医院放射科, 上海 200080)

[摘要] **目的** 探讨 MRI 对原发性闭经的诊断价值。 **方法** 回顾性分析 16 例经手术证实病因的原发性闭经患者的盆部 MRI 资料, 并与手术结果对照。 **结果** 手术证实 16 例原发性闭经患者包括 1 例阴道下 1/3 闭锁、12 例苗勒管畸形(MDA)、1 例完全性雄激素不敏感综合征(AIS)和 2 例先天性肾上腺皮质增生(CAH)。14 例(14/16, 87.50%)术前 MRI 诊断与术后诊断相符。2 例(2/16, 12.50%)术前 MRI 误、漏诊, 均为 MDA 患者, 其中 1 例术中见 2 个始基子宫, 术前 MRI 漏诊左侧始基子宫, 另 1 例合并宫颈缺如, 术前 MRI 误诊为阴道闭锁。 **结论** 通过 MRI 可较为准确地观察阴道、子宫、卵巢结构及发育情况, 对原发性闭经患者术前行 MR 检查有助于及时诊断。

[关键词] 磁共振成像; 子宫畸形; 阴道畸形; 闭经

[中图分类号] R711.1; R445.2 **[文献标识码]** A **[文章编号]** 1003-3289(2016)12-1900-04

原发性闭经定义为年满 16 周岁女性虽有第二性征发育, 但无月经或年满 14 周岁女性无月经且无第二性征发育。原发性闭经的原因主要包括^[1]: ①解剖异常; ②性别分化先天异常; ③卵巢衰竭或功能障碍; ④

下丘脑或垂体原因。本研究回顾性分析 16 例患者资料, 探讨盆部 MRI 对原发性闭经的诊断价值。

1 资料与方法

1.1 一般资料 回顾性分析 2002 年 6 月—2012 年 10 月因原发性闭经接受盆部 MR 检查的患者共 16 例, 年龄 16~45 岁, 平均(27.18±2.06)岁。所有患者均经手术证实原发性闭经的原因, 术前均接受盆部 MR 检查。MR 检查前产科检查、实验室检查及超声检查均提示存在生殖系统畸形。

[第一作者] 金保良(1973—), 男, 上海人, 本科, 副主任医师。研究方向: 体部影像学。E-mail: jinbaoli@163.com

[通信作者] 顾爱华, 上海交通大学附属第一人民医院放射科, 200080。E-mail: sunnyguaihua@126.com

[收稿日期] 2016-03-29 **[修回日期]** 2016-11-07

1.2 仪器与方法 术前对所有患者均行盆部 MR 检查。检查前嘱患者空腹 8 h 以上,检查时患者取仰卧位,头先进。对 9 例采用 GE Signa Excite 3.0T MR 扫描仪,心脏线圈。定位像扫描结束后行常规平扫及增强扫描。平扫序列及参数:轴位 SE 序列 T1WI, TR 460 ms, TE 7 ms, 层厚 5 mm, 层间距 1 mm;轴位脂肪抑制 T2WI, TR 3 140 ms, TE 105 ms, 层厚 5 mm, 层间距 1 mm;矢状位和冠状位 SE 序列 T2WI, TR 3 060 ms, TE 137 ms, 层厚 5 mm, 层间距 1 mm。增强扫描对比剂为 Gd-DTPA,以高压注射器注射经手背静脉注射,剂量 0.1 mmol/kg 体质量,流率 3 ml/s。增强扫描采用肝脏快速容积成像(liver acceleration volume acquisition, LAVA)序列,矢状位扫描:TR 3.8 ms, TE 1.7 ms, 层厚 5 mm, 层间距 0;轴位扫描:TR 4.1 ms, TE 1.9 ms, 层厚 5 mm, 层间距 0。对 7 例采用 GE Genesis Signa 1.5T MR 扫描仪,体线圈。平扫序列及参数:轴位 SE 序列 T1WI, TR 440 ms, TE 11 ms, 层厚 5 mm, 层间距 1 mm;轴位脂肪抑制 T2WI, TR 3 290 ms, TE 144 ms, 层厚 5 mm, 层间距 1 mm;矢状位和冠状位 SE 序列 T2WI, TR 3 840 ms, TE 144 ms, 层厚 5 mm, 层间距 1 mm。增强扫描对比剂注射方式、剂量、流率同上;采用轴位及矢状位 LAVA 序列,矢状面扫描 TR 3.9 ms, TE 1.7 ms, 层厚 5 mm, 层间距 0;延迟横断面扫描 TR 4.0 ms, TE 1.8 ms, 层厚 5 mm, 层间距 0。

1.3 图像分析 原始扫描图像数据均传至 GE AW Volumeshare 2 工作站。由 1 名高年资影像医师对盆

部 MR 图像进行分析,重点观察阴道、子宫、卵巢结构及发育情况。

2 结果

2.1 手术及核型分析 16 例患者的手术方式及术后诊断见表 1。其中,阴道下 1/3 闭锁 1 例;苗勒管畸形(Mullerian duct abnormalities, MDA)12 例;先天性性别分化异常 3 例,包括 1 例完全性雄激素不敏感综合征(complete androgen insensitivity syndrome, AIS;男性假两性畸形)和 2 例先天性肾上腺皮质增生(congenital adrenal hyperplasia, CAH;女性假两性畸形)。

13 例女性解剖异常患者染色体核型均为 46XX;3 例先天性性别分化异常患者中,1 例 AIS 染色体核型为 46XY,2 例 CAH 染色体核型均为 46XX。

2.2 MRI 表现 16 例患者中,14 例(14/16, 87.50%)术前 MRI 诊断与术后诊断完全一致;2 例(2/16, 12.50%)术前 MRI 误、漏诊。

2.2.1 阴道 MRI 显示 1 例阴道下 1/3 闭锁,并见宫颈和阴道上段较多积液;1 例 AIS 和 1 例 MDA 患者 MRI 可见阴道黏膜结构(阴道盲端);余 13 例患者术前 MRI 均未显示阴道黏膜结构。与术中所见一致。术前 MRI 表现均与术中所见一致。

2.2.2 子宫 MRI 显示 1 例阴道下 1/3 闭锁患者子宫结构正常;1 例 AIS 患者无子宫结构;2 例 CAH 患者中,1 例子宫大小正常,但未见子宫内膜信号,另 1 例可见 1 个始基子宫;术前 MRI 均与术中所见相符。12 例 MDA 患者中,2 例 MRI 未见子宫结构,与术中所见一致;10 例 MRI 可见 1 个始基子宫,其中 9 例与

表 1 16 例原发性闭经患者手术方式及术后诊断

病例	手术方式	术后诊断及术中所见
1	腹腔镜下乙状结肠代阴道术	MDA,先天性无阴道,见 1 个始基子宫
2	腹腔镜下乙状结肠代阴道术	MDA,先天性无阴道,见 1 个始基子宫
3	腹腔镜下乙状结肠代阴道术	MDA,先天性无阴道,见 1 个始基子宫
4	腹腔镜下乙状结肠代阴道术	MDA,先天性无阴道,见 1 个始基子宫
5	腹腔镜下乙状结肠代阴道术	MDA,先天性无阴道,见 1 个始基子宫
6	经腹乙状结肠代阴道术	MDA,先天性无阴道,见 1 个始基子宫
7	腹腔镜下乙状结肠代阴道术	MDA,先天性无阴道,见 2 个始基子宫
8	宫颈阴道再造术+左侧子宫部分腺肌症切除术	MDA,右侧始基子宫;左侧球形子宫合并宫颈缺如,左输卵管盲端,阴道盲端
9	腹腔镜下乙状结肠代阴道术+左侧腹股沟卵巢切除术	MDA,先天性无阴道、子宫,左侧腹股沟卵巢
10	腹腔镜下乙状结肠代阴道术	MDA,先天性无阴道、子宫
11	宫颈再造术+乙状结肠代阴道术	MDA,先天性无阴道,见 1 个始基子宫合并宫颈缺如
12	宫颈再造术+乙状结肠代阴道术	MDA,先天性无阴道,见 1 个始基子宫合并宫颈缺如
13	阴道成形术	阴道下 1/3 闭锁
14	腹腔镜下乙状结肠代阴道术+双侧腹股沟区睾丸切除术	AIS,男性假两性畸形
15	剖腹探查+阴蒂切除+阴蒂成形术	CAH,女性假两性畸形
16	阴蒂切除+阴蒂成形术	CAH,女性假两性畸形

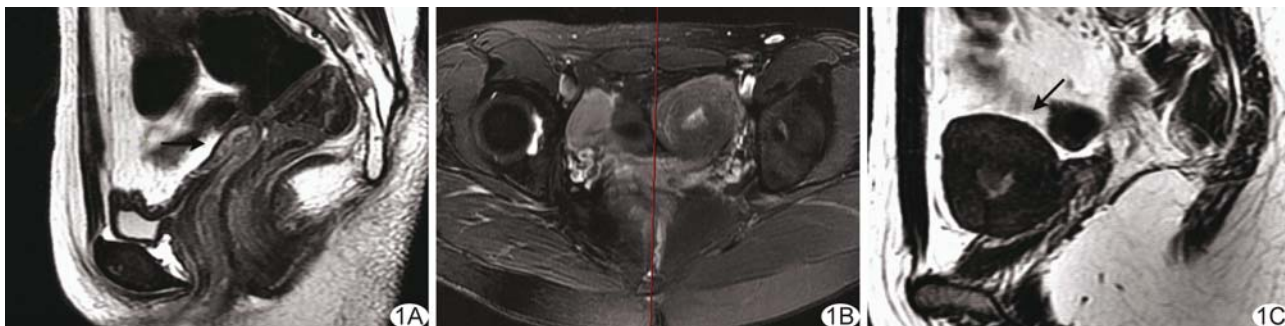


图 1 MDA 患者(病例编号 8), 17 岁, 手术发现右侧始基子宫, 左侧球形子宫, 宫颈缺如, 左侧卵巢外观正常, 左侧输卵管为盲端, 阴道长 7 cm, 呈盲端 A. 矢状位 T2WI 示右侧始基子宫(箭); B. 轴位脂肪抑制 T2WI, 始基子宫显示不明确; C. 矢状位 T2WI 示左侧球形子宫(箭)合并宫颈缺如

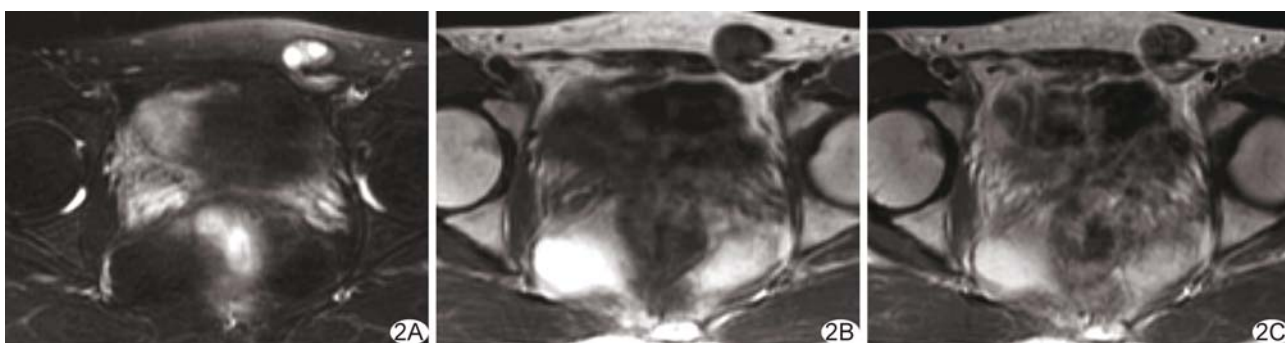


图 2 MDA 患者(病例编号 9), 28 岁, 手术发现先天性无阴道、子宫, 左侧腹股沟卵巢 A. 轴位脂肪抑制 T2WI 示左侧腹股沟区多囊样高信号椭圆形肿块; B. T1WI 平扫示肿块信号与骨骼肌相似; C. T1WI 增强扫描可见分隔样强化, 强化程度近似于骨骼肌, 分隔内部未见明显强化

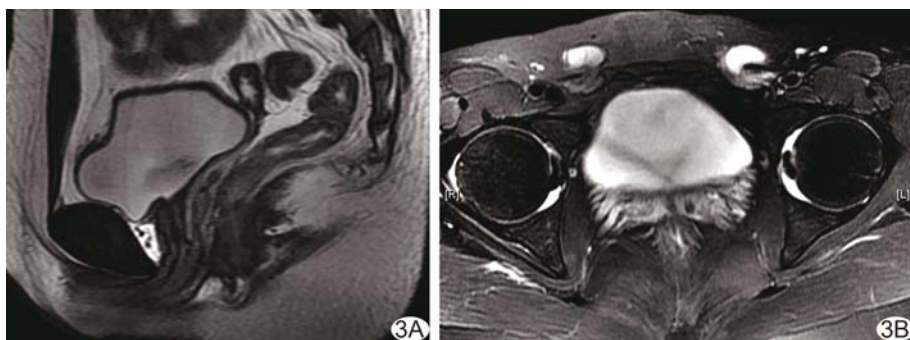


图 3 AIS 患者(病例编号 14), 22 岁 A. 矢状位 T2WI 示尿道与直肠肛门之间见纵行高信号及中等信号阴道样结构, 上下长约 5 cm; B. 轴位脂肪抑制 T2WI 示双侧腹股沟区椭圆形较高信号(睾丸)

术中所见一致, 1 例(病例编号 8)术中见 2 个始基子宫, 但术前 MRI 仅显示右侧始基子宫(图 1), 左侧始基子宫漏诊。3 例合并宫颈缺如的患者中, 2 例与术中所见一致, 1 例(病例编号 11)术前 MRI 误诊为阴道闭锁。

2.2.3 卵巢 MRI 显示 14 例可见双侧卵巢结构, 其中 1 例 MDA(病例编号 9)为左侧腹股沟卵巢(图 2), 右侧

卵巢位置正常; 1 例(病例编号 15) CAH 仅见右侧卵巢, 左侧卵巢位置未见多囊样卵巢结构, 在右侧髂内血管旁见呈长 T1、长 T2 的单囊样无强化结构。术后病理示右侧为卵巢组织, 左侧为纤维血管神经组织; 1 例 AIS(病例编号 14)无卵巢结构, 但于双侧腹股沟区见睾丸结构(图 3)。术前 MRI 表现均与术中所见一致。

3 讨论

目前, 临床对原发性闭经患者行盆部影像学检查的目的主要包括: ①判断盆内解剖结构是否存在异常; ②发现正常位置的功能性子宫组织; ③观察阴道未发育患者未发育段长度; ④发现并定位异位性腺以指导手术。女性解剖异常手术治疗旨在阻止子宫内膜异位和保留生育功能。如患者阴道不发育但存在通畅的内膜管和宫颈, 则采用阴道成形术以排出月经。如阴道不发育, 存在功能子宫内膜, 但无

宫颈,因子宫阴道瘘或人工宫颈不能支持妊娠,需切除子宫^[2]。先天性性别分化异常主要包括 AIS 及先天性肾上腺皮质增生;患者如出现青春期女性化,则可能存在异位性腺并发生肿瘤的可能,需手术切除异位性腺。单纯型性腺发育不全者,可存在双侧无功能或条索状性腺;混合型性腺发育不全者,可见一侧条纹状性腺,一侧睾丸或卵巢;如染色体核型含 Y,则性腺发生肿瘤(无性细胞瘤、性腺母细胞瘤)的发生率可达 25%^[3]。因此在此类患者发现发育异常的性腺并及早手术切除预防性腺肿瘤发生很重要。

超声是原发性闭经最常用的影像学检查方法,但由于对这些患者不能进行阴道内超声,因此对 MDA 和性别分化异常患者诊断困难。MRI 具有良好的软组织分辨力,可清晰显示卵巢、睾丸、子宫内膜及阴道黏膜等组织结构^[4],有利于原发性闭经的诊断。Pellerito 等^[5]对 24 例子宫异常患者进行 MRI 分类,并与手术结果相对照,发现 MRI 的诊断敏感度及特异度均为 100%。阴道黏膜 T2WI 呈高信号,且在矢状位图像中较易观察到。本组中,1 例阴道下 1/3 闭锁患者术前 MRI 准确诊断,1 例 AIS 及 1 例 MDA 患者术前 MRI 显示阴道黏膜也经手术证实。

正常子宫内膜 T2WI 呈高信号。本研究中,仅 1 例术前 MRI 显示子宫结构正常,1 例 CAH 患者虽然子宫形态趋于正常,但未见子宫内膜显示。MDA 患者可能无始基子宫或始基子宫仅有少量子宫内膜,矢状位 MRI 对偏于一侧且无内膜信号的始基子宫与肠道鉴别困难。本组 12 例 MDA 患者经术后证实共 11 个始基子宫中,术前 MRI 仅观察到 10 个,1 例同时存在 2 个始基子宫的患者 MRI 漏诊其中 1 个。同样由于发育不良、积液等原因,T2WI 低信号为主的宫颈与阴道难以鉴别,本组中 1 例宫颈缺如误诊为阴道闭锁。

正常卵巢 T2WI 信号与水信号相似,并可见多囊样改变,MR 增强扫描可呈不均匀强化。本组 16 例中,14 例术前 MRI 可见双侧卵巢结构,其中 1 例 MDA 患者为临床极少见的左侧腹股沟卵巢。此外,本组中 1 例 CAH 患者术前 MRI 仅见右侧卵巢,左侧卵巢位置未见正常的卵巢结构,但在右侧卵巢前方髂血管旁见长 T1 长、T2 信号无强化的单囊样结构,无多囊样的卵泡结构,因其位置和信号特点未对该结构作诊断,经术后病理证实右侧为卵巢组织,左侧为纤维血管神经组织。

AIS 曾被称为睾丸女性化综合征,为 X-连锁隐性遗传病,患者染色体核型为 46XY,系因外阴组织中缺乏 5 α -还原酶,无法将睾酮转化为二氢睾酮,或因缺乏

二氢睾酮受体,不能表达雄激素作用所致。在胚胎发育过程中,阴道的上、下段分别来自双侧苗勒管和尿生殖窦。AIS 患者睾丸支持细胞分泌的苗勒管抑制因子(mullerian inhibiting factor, MIF)抑制苗勒管分化形成阴道上段,而尿生殖窦由于缺乏二氢睾酮的刺激而自动形成阴道下段,形成盲端短阴道或无阴道。患者睾丸大小可正常,但常为隐睾或睾丸异位于腹腔中。国内外关于 AIS 影像学表现的报道较少^[6-9]。正常睾丸 T2WI 信号稍低于水信号,增强后明显强化。本组中 1 例 AIS 患者术前 MRI 双侧腹股沟区可见睾丸结构。术前 MR 检查有助于初步判断性腺类型,从而评价复杂苗勒管异常和先天性性别分化异常。

本研究的局限性主要在于样本量小,在一些分类中仅为 1 例患者。

综上所述,MRI 因其对盆部解剖细节的准确显示,在原发性闭经患者术前评价中具有重要意义,尤其在阴道重建手术和异位性腺切除术前定位并可指导手术方案的选择。

[参考文献]

- [1] Reinhold C, Hricak H, Forstner R, et al. Primary amenorrhea: Evaluation with MR imaging. *Radiology*, 1997, 203(2):383-390.
- [2] Togashi K, Nishimura K, Itoh K, et al. Vaginal agenesis: Classification by MR imaging. *Radiology*, 1987, 162(3):675-677.
- [3] Gambino J, Caldwell B, Dietrich R, et al. Congenital disorders of sexual differentiation: MR findings. *AJR Am J Roentgenol*, 1992, 158(2):363-367.
- [4] Humphries PD, Simpson JC, Creighton SM, et al. MRI in the assessment of congenital vaginal anomalies. *Clin Radiol*, 2008, 63(4):442-448.
- [5] Pellerito JS, McCarthy SM, Doyle MB, et al. Diagnosis of uterine anomalies: Relative accuracy of MR imaging, endovaginal sonography, and hysterosalpingography. *Radiology*, 1992, 183(3):795-800.
- [6] Goulis DG, Iliadou PK, Papanicolaou A, et al. R831X mutation of the androgen receptor gene in an adolescent with complete androgen insensitivity syndrome and bilateral testicular hamartoma. *Hormones*, 2006, 5(3):200-204.
- [7] Alvarez NR, Lee TM, Solorzano CC. Complete androgen insensitivity syndrome: The role of the endocrine surgeon. *Am Surg*, 2005, 71(3):241-243.
- [8] 许茜,李彩英,时高峰,等. CT 诊断 2 例男性假两性畸形. *中国医学影像学杂志*, 2002, 10(1):68.
- [9] 胡其嵩,李常茂,徐鸿毅. 男性假两性畸形 CT 扫描 1 例报告. *实用放射学杂志*, 2000, 16(11):698.