

❖ 妇产科影像学

MRI in diagnosis of Herlyn-Werner-Wunderlich syndrome

SHEN Min¹, JIANG Kuiming¹, LUO Hui¹, KUANG Sichi^{2*}

(1. Department of Radiology, Guangdong Women and Children Hospital, Guangzhou 510010, China;

2. Department of Radiology, the Third Affiliated Hospital, Sun Yat-sen University, Guangzhou 510630, China)

[Abstract] **Objective** To assess the value of MRI in diagnosis of Herlyn-Werner-Wunderlich syndrome (HWWS). **Methods** MR images of 10 patients with HWWS confirmed surgically and pathologically were analyzed retrospectively. The classification of HWWS on MRI was discussed. **Results** The 10 patients were included 4 cases of type I, 3 cases of type II and 3 cases of type III. All of them were complicated with ipsilateral renal agenesis. Eight cases were complicated with didelphic uterus and double cervix, 2 were complicated with complete septate uterus. Type I showed the complete oblique vaginal septum, hematocoele in the oblique septum cavity and contralateral uterine cavity. Type II showed the oblique septum cavity was connected with main vaginal through the hole of septum. Type III showed the oblique septum cavity was connected with main vaginal through the cervical fistula. The prognosis were good in 8 patients. One patient occurred obvious dysmenorrhea postoperation and MRI reminded right ovarian endometriosis cyst. One patient occurred gusty hypogastria, and MRI reminded pelvic inflammation. **Conclusion** MRI can definitely diagnose and classify HWWS, and can provide useful information in the treatment of HWWS.

[Key words] Herlyn-Werner-Wunderlich syndrome; Magnetic resonance imaging

DOI:10.13929/j.1003-3289.201702117

MRI 诊断 Herlyn-Werner-Wunderlich 综合征

沈敏¹, 江魁明¹, 罗辉¹, 邝思驰^{2*}

(1. 广东省妇幼保健院放射科, 广东 广州 510010; 2. 中山大学附属第三医院放射科, 广东 广州 510630)

[摘要] **目的** 探讨 MRI 诊断 Herlyn-Werner-Wunderlich 综合征(HWWS)的价值。**方法** 回顾性分析 10 例经手术及病理证实为 HWWS 患者的 MR 平扫及增强扫描特征,并对其进行分型。**结果** 10 例患者中, I 型 4 例, II 型 3 例, III 型 3 例。10 例患者均合并斜隔侧肾脏缺如。8 例为双子宫、双宫颈, 2 例为完全纵隔子宫。I 型阴道斜隔完整, 隔后腔和同侧宫腔积血; II 型阴道斜隔瘘口形成, 隔后腔与主阴道腔相通; III 型阴道斜隔完整, 无斜隔侧宫颈壁瘘管形成, 隔后腔与主阴道腔相通。10 例患者中, 8 例患者术后预后良好; 1 例患者术后经期腹痛明显, 复查 MRI 提示右侧卵巢子宫内膜异位囊肿; 1 例患者术后突发下腹痛, 复查 MRI 提示盆腔炎症。**结论** MRI 可明确诊断 HWWS 并对其分型, 为临床诊疗提供有价值的信息。

[关键词] Herlyn-Werner-Wunderlich 综合征; 磁共振成像

[中图分类号] R711.1; R445.2 **[文献标识码]** A **[文章编号]** 1003-3289(2017)09-1384-04

Herlyn-Werner-Wunderlich 综合征 (Herlyn-

Werner-Wunderlich syndrome, HWWS) 是一种少见的生殖道畸形^[1], 主要表现为双子宫、双宫颈、阴道斜隔及斜隔侧泌尿系统畸形, 其临床表现不典型, 且患者多为年轻未婚女性, 为临床诊疗带来一定困难。目前, 国内外关于 MRI 诊断 HWWS 的报道^[2] 较少。本研究回顾性分析 10 例 HWWS 患者的 MRI 特征, 并对

[第一作者] 沈敏(1984—), 女, 江西萍乡人, 博士, 副主任医师。研究方向: 妇产科影像诊断。E-mail: shenmin023044@163.com

[通信作者] 邝思驰, 中山大学附属第三医院放射科, 510630。E-mail: kuangsichi@163.com

[收稿日期] 2017-02-28 **[修回日期]** 2017-06-10

其进行分型。

1 资料与方法

1.1 一般资料 收集 2013 年 3 月—2017 年 1 月于我院经手术病理确诊为 HWWS 的女性患者 10 例, 年龄 11~30 岁, 平均 (25.1 ± 1.5) 岁。所有患者术前均接受 MR 检查, 其中 2 例因术后腹痛再次接受 MR 检查。本研究获得患者的知情同意及本院医学伦理委员会的批准。

1.2 仪器与方法 采用 GE BRIVO 1.5T 超导型 MR 扫描仪, 6 通道体部相控线圈。行轴位、矢状位、冠状位平扫及增强扫描。扫描序列及参数: 轴位快速自旋回波 T1WI 序列, TR 6 800 ms, TE 12.4 ms; 轴位快速自旋回波 T2WI 序列, TR 3 000 ms, TE 100.9 ms; 矢状位 T2WI 脂肪抑制序列, TR 3 000 ms, TE 121.6 ms; 冠状位 T2WI 脂肪抑制序列, TR 3 000 ms, TE 107.4 ms; FOV 460 mm × 460 mm, 层厚 3 mm, 层间距 1 mm。对比剂采用 Gd-DTPA, 剂量 0.1 mmol/kg 体重质量, 速率 2 ml/s。

1.3 图像分析 由 2 名工作 15 年以上副主任医师共同评价 MR 图像并对其进行分型, 意见不同时经讨论达成一致。分型标准参照卞美璐等^[3]的方法, I 型为阴道无孔斜隔, II 型为阴道有孔斜隔, III 型为阴道无孔斜隔并宫颈瘘管形成。

2 结果

2.1 临床表现 10 例患者的临床症状均在月经初潮后出现。I 型 HWWS 患者 4 例, 首次出现症状的中位年龄 15.8 岁; II 型 3 例, 首次出现症状的中位年龄 24.3 岁; III 型 3 例, 首次出现症状的中位年龄 25.7 岁。I 型患者表现为间断性腹痛、痛经; II、III 型患者表现为经期延长, 其中 1 例表现为早孕药物流产后腹痛、无胚胎排出。

2.2 MRI 表现 10 例患者中, 8 例 MRI 表现为双子宫、双宫颈、阴道斜隔并斜隔侧肾脏、输尿管缺如, 2 例表现为完全纵隔子宫、单宫颈、阴道斜隔并斜隔侧肾脏、输尿管缺如。10 例患者的子宫三层结构(内膜、结合带、肌层)均存在; 阴道斜隔均呈 T2WI 低信号; 5 例斜隔自阴道左侧壁斜跨向下至右侧壁, 5 例斜隔由阴道右侧壁斜跨至左侧壁。

I 型 HWWS 均表现为阴道斜隔完整(图 1), 斜隔侧宫腔及隔后腔与主阴道不相通, 腔内可见大量液体潴留, T1WI 呈高信号, T2WI 呈高、低混杂信号; II 型均表现为阴道斜隔连续性中断, 斜隔上可见一瘘口(图 2), 隔后腔通过瘘口与主阴道相通, 斜隔侧宫腔及隔后腔内可见少量液体潴留, T1WI 呈高信号, T2WI 呈高、低混杂信号; III 型均表现为阴道斜隔完整, 无斜隔侧宫颈壁连续性中断, 可见瘘口形成(图 3), 斜隔侧宫

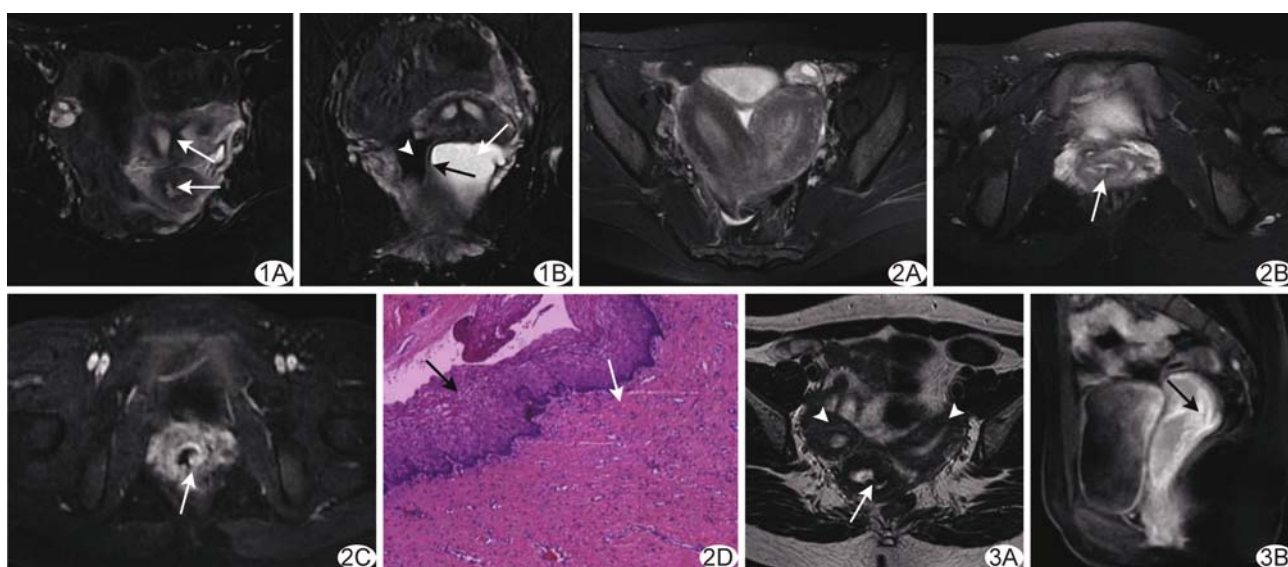


图 1 患者 22 岁, HWWS I 型 A. 轴位脂肪抑制 T2WI 示完全纵隔子宫, 纵隔自宫底发出, 呈低信号(箭); B. 冠状位脂肪抑制 T2WI 示阴道斜隔(黑箭)、隔后腔(白箭)、主阴道腔(箭头), 斜隔连续, 隔后腔内大量积血, 呈 T2WI 高信号 图 2 患者 19 岁, HWWS II 型 A. 轴位脂肪抑制 T2WI 示双子宫; B. 冠状位脂肪抑制 T2WI 示阴道斜隔不连续(箭); C. 轴位 T1WI 增强示阴道斜隔的瘘口(箭); D. 病理图显示纤维结缔组织(白箭)被覆鳞状上皮(黑箭), 符合阴道斜隔(HE, ×100) 图 3 患者 23 岁, HWWS III 型 A. 轴位脂肪抑制 T2WI 示双子宫(箭头)、双宫颈, 左侧宫颈右侧壁瘘口形成(箭); B. 矢状位脂肪抑制 T1WI 增强示宫颈瘘口, 呈线形无强化区域(箭)

腔及隔后腔通过瘻口与对侧宫腔相通,斜隔侧宫腔及隔后腔内可见少量液体滞留,T1WI 呈高信号,T2WI 呈高、低混杂信号。

10 例患者中,1 例伴右侧卵巢子宫内膜异位囊肿及左侧输卵管系膜囊肿。

2.3 随访 10 例患者均接受阴道斜隔切除术,其中 8 例患者预后良好,1 例术后经期腹痛明显,1 例术后突发下腹痛。2 例有症状患者均再次接受 MR 检查,经期腹痛患者 MRI 提示右侧卵巢子宫内膜异位囊肿及左侧输卵管系膜囊肿,下腹痛患者 MRI 提示盆腔炎症。

3 讨论

3.1 HWWS 的发病机制和临床表现 HWWS 是一种少见的生殖道畸形,发生率为 0.1%~3.8%^[4]。该病发生机制尚不明确,多数学者^[5-6]认为副中肾管与中肾管均起源于泌尿生殖嵴,副中肾管的发育依赖于中肾管,中肾管的发育异常会累及副中肾管的发育,从而形成子宫、阴道、泌尿系统的非对称畸形。

HWWS 的临床表现无特异性^[7],I 型患者因阴道斜隔完整从而发生斜隔侧阴道腔的完全性梗阻,患者发病年龄较小,在月经初潮后即可出现症状,以下腹部疼痛、痛经为主,若延误治疗,可发展为盆腔感染。II、III 型患者因隔后腔与主阴道通过斜隔或宫颈的瘻口相通,表现为斜隔侧阴道腔的不完全梗阻,患者发病年龄较大,以经期延长、月经淋漓不尽为主,若病程较长,会出现阴道流脓及盆腔感染等症状。

3.2 HWWS 的 MRI 分型及 MR 检查的优势 HWWS 患者就诊时多为年轻未婚患者(本组患者最小年龄为 11 岁),妇科检查不便,经常造成误诊^[4,8]。因此,临床需要一种无创、精确的影像检查手段。MRI 软组织分辨力高,可大视野、多平面成像,为 HWWS 提供良好的影像诊断基础。

MRI 可清楚显示子宫畸形类型,多数 HWWS 表现为双子宫、双宫颈畸形,极少数也可表现为完全纵隔子宫、单宫颈畸形^[2,9-10]。本研究 2 例患者术前 MRI 提示为完全纵隔子宫。术前准确评估子宫畸形类型,有助于临床及时改变手术方案,本研究 2 例患者采用阴道斜隔并子宫纵隔切除术,免除患者二次手术。

MRI 可较好显示阴道斜隔部位、隔后腔及同侧宫腔的扩张程度,并对 HWWS 进行准确分型。I 型患者 MRI 示阴道斜隔完整、隔后腔及同侧宫腔积血扩张;II 型患者 MRI 示阴道斜隔瘻口形成,若瘻口较小,平扫显示瘻口欠佳,增强扫描可更清晰地显示瘻口位

置(图 2);III 型患者 MRI 示阴道斜隔完整,无斜隔侧宫颈壁瘻口形成,本研究中宫颈壁瘻口位置、大小均显示清晰(图 3)。对于瘻口较小的 II、III 型患者,术前明确 HWWS 分型及瘻口位置,可降低术中探查难度,缩短手术时间。

HWWS 均合并斜隔侧泌尿系统畸形。本研究 10 例患者均合并斜隔侧肾脏、输尿管缺如,与研究^[9-10]报道一致。MRI 除可对 HWWS 进行分型外,还可显示盆腔的其他病变。本研究 1 例患者术前 MRI 提示右侧卵巢子宫内膜异位囊肿、左侧输卵管系膜囊肿,指导临床制定更为完整的手术方案。

采用 MRI 进行术后随访,不仅可显示阴道斜隔残端情况,还可对盆腔情况进行整体评估。本研究 1 例患者术后因严重痛经入院复查,MRI 提示斜隔残端无粘连、阴道通畅,同时提示右侧卵巢子宫内膜异位囊肿形成,患者囊肿剥离术后,症状完全缓解;另 1 例患者因急性下腹痛入院复查,MRI 提示盆腔炎症,阴道斜隔残端无异常粘连,患者经抗感染后,症状明显缓解。

3.3 MRI 在 HWWS 中的临床应用价值 HWWS 多为年轻女性患者,治疗的原则为尽量保护脏器功能和完整性的基础上,解除流出道的梗阻,降低并发症发生率。因此,术前明确子宫畸形类别、阴道斜隔是否完整、盆腔是否合并其他病变非常重要。MRI 不仅可对 HWWS 进行准确诊断及分型,还能准确评估盆腔情况,为临床早期诊断及合理诊疗提供重要的影像学依据。

[参考文献]

- [1] Burgis J. Obstructive müllerian anomalies: Case report, diagnosis, and management. *Am J Obstet Gynecol*, 2001, 185 (2): 338-344.
- [2] 陈相猛,金志发,郝以秀,等. Herlyn-Werner-Wunderlich 综合征的影像特征. *临床放射学杂志*, 2016, 35(8):1213-1217.
- [3] 卞美璐,黄荣丽,吴葆楨,等. 先天性阴道斜隔. *中华妇产科杂志*, 1985, 20(3):85-88.
- [4] Grimbizis GF, Gordts S, Di Spiezio Sardo A, et al. The ESHRE/ESGE consensus on the classification of female genital tract congenital anomalies. *Gynecol Surg*, 2013, 10(3):199-212.
- [5] Zurawin RK, Dietrich JE, Heard MJ, et al. Didelphic uterus and obstructed hemivagina with renal agenesis: Case report and review of the literature. *J Pediatr Adolesc Gynecol*, 2004, 17(2): 137-141.
- [6] Otsuka T, Nakazono T, Matsuo Y, et al. Persistent müllerian duct syndrome suggested by magnetic resonance imaging. *Radiat*

Med, 2004, 21(6):277-279.

- [7] Merrot T, Lumenta DB, Tercier S, et al. Multicystic dysplastic kidney with ipsilateral abnormalities of genitourinary tract: Experience in children. Urology, 2006, 67(3):603-607.
- [8] Tong J, Zhu L, Chen N, et al. Endometriosis in association with Herlyn-Werner-Wunderlich syndrome. Fertil Steril, 2014, 102(3):790-794.

[9] Wang J, Zhu L, Lang J, et al. Clinical characteristics and treatment of Herlyn-Werner-Wunderlich syndrome. Arch Gynecol Obstet, 2014, 290(5):947-950.

[10] Prada Arias M, Muguerza Vellibre R, Montero Sánchez M, et al. Uterus didelphys with obstructed hemivagina and multicystic dysplastic kidney. Eur J Pediatr Surg, 2005, 15(6):441-445.

Dysgerminoma of medulla oblongata: Case report 延髓无性细胞瘤 1 例

赵细辉¹, 王荣品¹, 黄平², 王 骋¹

(1. 贵州省人民医院放射科, 2. 病理科, 贵州 贵阳 550002)

[Key words] Dysgerminoma; Medulla oblongata; Magnetic resonance imaging [关键词] 无性细胞瘤; 延髓; 磁共振成像

DOI: 10.13929/j.1003-3289.201701080

[中图分类号] R739.42; R445.2 [文献标识码] B [文章编号] 1003-3289(2017)09-1387-01

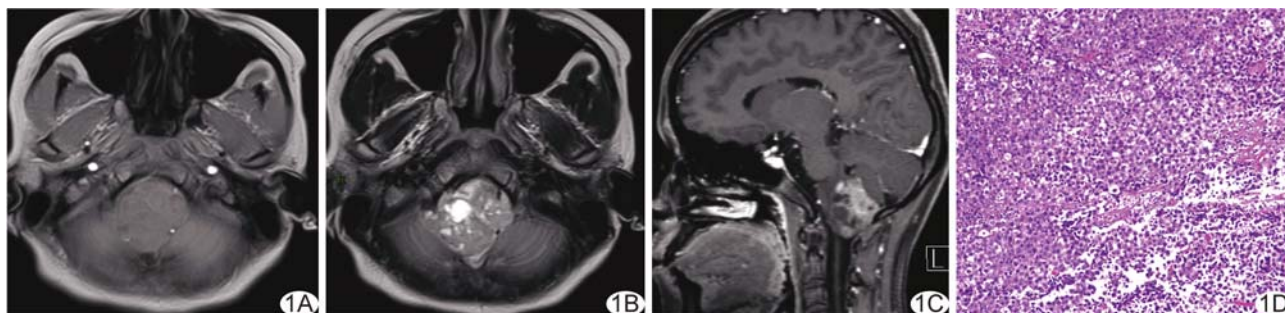


图 1 延髓无性细胞瘤 A. MR 平扫 T1WI; B. MR 平扫 T2WI; C. MR 增强扫描; D. 病理图(HE, ×100)

患者女, 23 岁, 因“右手及额面部麻木半年, 行走不稳 3 个月”入院。查体: 右侧肢体浅感觉减退, 醉酒步态。实验室检查: 人绒毛膜促性腺激素 β 亚单位 30.80 mIU/ml, ROMA(绝经前) 14.57%。MRI: 延髓背侧可见一不规则形占位性病变, 约 44 mm×39 mm×46 mm, 以等 T1 稍长 T2 信号为主, 其内信号不均, 内见多个小类圆形长 T1 长 T2 信号; 增强扫描肿块实质部分明显强化, 囊变部分未见强化; 肿瘤边界清楚, 小脑扁桃体受压后移, C1 椎体水平脊髓受压前移(图 1A~1C)。MRI 诊断为延髓肿瘤。肿瘤切除术中见病灶位于延髓背侧, 向后下方生长, 呈灰白色, 质软, 血供中等, 与周围边界清楚, 肿瘤基底部位于延髓, 向延髓内浸润性生长。HE 染色镜下见肿瘤细胞体积大, 瘤细胞排列成巢状或条索状, 瘤细胞形态较为一致, 胞浆空亮, 细胞核居中, 见 1~2 个明显的核仁, 核分裂多见, 瘤细胞巢周围的纤维间隔中见淋巴细胞浸润(图 1D)。免疫组化: PLAP(+),

CD117(+), CD30(弱+), CD3(少数细胞+), CD20(少数细胞+), PAS(+), Ki-67(阳性细胞约 30%)。术后病理诊断: (延髓背部) 无性细胞瘤。

讨论 无性细胞瘤是由未分化的多潜能原始生殖细胞异常增生形成的恶性肿瘤, 好发于青年女性, 最常发生于卵巢, 偶可见发生于松果体及颅内其他部位、前纵隔、腹膜后间隙等, 本例病灶位于延髓, 十分罕见。无性细胞瘤可分为单纯型和混合型 2 种类型。单纯型无性细胞瘤表现为以实性成分为主的类圆形或分叶状软组织肿块, 实性成分 T1WI 呈等或稍低信号, T2WI 呈等或稍高信号, 增强 MRI 肿瘤实性部分呈轻至中度强化, 可见环形强化的包膜及纤维血管分隔。而混合型无性细胞瘤表现为囊实性肿块, 信号较为混杂, 边界不规整, 囊壁或分隔明显强化。本例 MRI 表现符合混合型无性细胞瘤。发生于延髓的无性细胞瘤需与星形细胞瘤、血管母细胞瘤、髓母细胞瘤、神经鞘瘤等鉴别。当青少年延髓出现占位性病变且有以上影像表现时, 应考虑到本病的可能, 最终确诊需依靠病理及免疫组化检查。

[第一作者] 赵细辉(1988—), 女, 湖南韶山人, 硕士, 医师。

E-mail: zhaoxihuivv@sina.com

[收稿日期] 2017-01-13 [修回日期] 2017-02-18