

◇ 经验交流

MRI manifestation of Herlyn-Werner-Wunderlich syndrome:

Six cases report and literature review

阴道斜隔综合征 MRI 表现:6 例报告及文献复习

吴琛, 陈玲, 陈远军, 韩祥磊, 陈文, 周运锋

(皖南医学院第一附属医院影像中心, 安徽 芜湖 241000)

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

[关键词] 阴道斜隔综合征; 磁共振成像; 米勒管畸形

DOI:10.13929/j.1003-3289.201705013

[中图分类号] R711.2; R445.2 [文献标识码] B [文章编号] 1003-3289(2017)11-1746-02

阴道斜隔综合征(Herlyn-Werner-Wunderlich syndrome, HWWS)是一种女性生殖道梗阻性畸形,其畸形主要包括:双子宫,双宫颈;单阴道,但阴道有一斜隔将半边阴道封闭致斜隔侧子宫不通;斜隔侧肾脏发育异常,通常为肾缺如。由于 HWWS 罕见,临床及放射医师对其认识不足,常易误诊、误治。本研究回顾性分析 6 例 HWWS 患者的 MRI 资料,旨在提高对本病的认识。

1 资料和方法

1.1 一般资料 回顾性分析 2010 年 3 月—2016 年 11 月间经阴道镜检查确诊为 HWWS 的 6 例患者资料,年龄 21~30 岁,平均(23.3±4.1)岁;其中 4 例已婚,2 例未婚。6 例临床均表现为严重痛经,其中 2 例月经紊乱,3 例阴道流血。6 例患者外生殖器均正常,其中 3 例妇科检查提示阴道壁囊肿。

1.2 MR 检查 采用 GE Signa 3.0T MR 扫描仪,体部 8 通道相控阵线圈。扫描序列为平扫轴位 T1WI、轴位及矢状位脂肪抑制 T2WI、DWI 及冠状位三维 CUBE 序列 T2WI。增强扫描对比剂为 Gd-DTPA,经肘静脉注入,流速 2.5 ml/s,剂量 0.1 mmol/kg 体重,注入对比剂后 2~5 min 行静脉期扫描,采用三维容积内插扰相梯度回波 T1WI 序列,联合脂肪抑制。

1.3 图像分析 由 2 名高年资医师对图像进行分析,观察内容包括:①子宫及宫颈形态;②阴道斜隔位置、

走行;③斜隔侧子宫是否合并积液;④双侧附件及盆腔情况。

2 结果

6 例均为双子宫、双宫颈(图 1A、2A),子宫肌层信号均未见异常;其中 3 例可显示阴道斜隔,T2WI 示其为一段附着于宫颈分隔,另一端附着于一侧阴道壁的细线状结构(图 1B)。5 例伴斜隔后方阴道或阴道及子宫腔积液或积血,MRI 表现为阴道内的不规则囊性包块,3 例为短 T1 长 T2 信号,2 例为长 T1 长 T2 信号;另 1 例因 MR 检查前已接受斜隔切开引流,MRI 无法显示隔后腔积液。6 例均伴斜隔侧肾缺如,4 例出现合并症,2 例合并斜隔侧卵巢巧克力囊肿(图 2B),1 例合并左侧卵巢脓肿及盆腔炎,1 例合并盆腔积液。

3 讨论

根据美国生育学会制定的生殖道畸形分类标准,HWWS 属于米勒管发育异常的 III 型(双子宫),占全部米勒管发育畸形的 5%^[1]。HWWS 的发生是由于一侧中肾发育异常,导致该侧肾脏缺如,两侧米勒管融合障碍,形成双子宫,而斜隔可能由于米勒管向下未延伸到泌尿生殖窦所致^[2]。HWWS 的临床症状由斜隔致一侧子宫梗阻引起,主要表现为:①痛经、月经不调等,为斜隔侧经血聚集、经血逆流引发子宫内膜异位症所致;②腹痛、发热、白带异常等,为经血逆行感染导致的斜隔侧子宫及附件积血积脓、盆腔炎所致,晚期甚至可引起不孕。但上述表现均无特异性,临床多仅行对症治疗而忽略生殖道畸形的诊断。本病一经确诊,应尽早行斜隔切除术。

[第一作者] 吴琛(1984—),女,安徽芜湖人,硕士,主治医师。研究方向:妇产科影像学。E-mail: wuchen875@163.com

[收稿日期] 2017-05-03 [修回日期] 2017-09-05

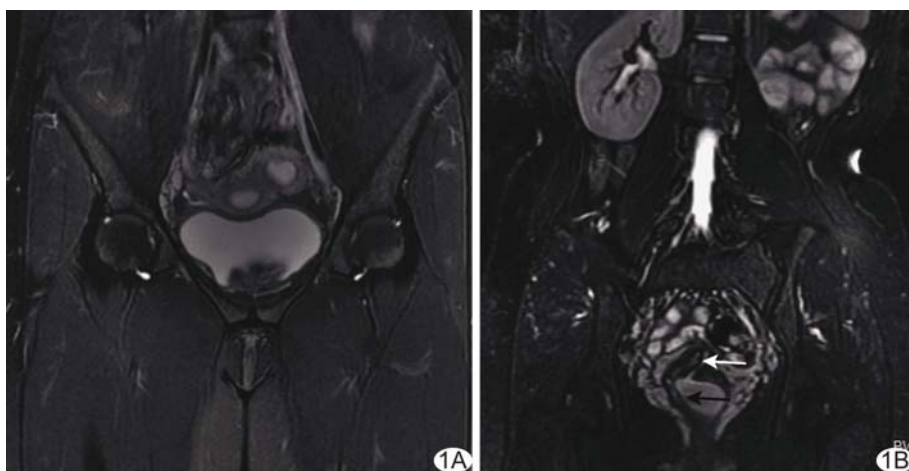


图 1 HWWS 患者, 22 岁, 痛经伴阴道流血, MRI 显示多发畸形 A. 双子宫; B. 斜隔(黑箭)起自宫颈分隔(白箭), 附着于左侧阴道壁, 左侧隔后腔积液, 左肾缺如

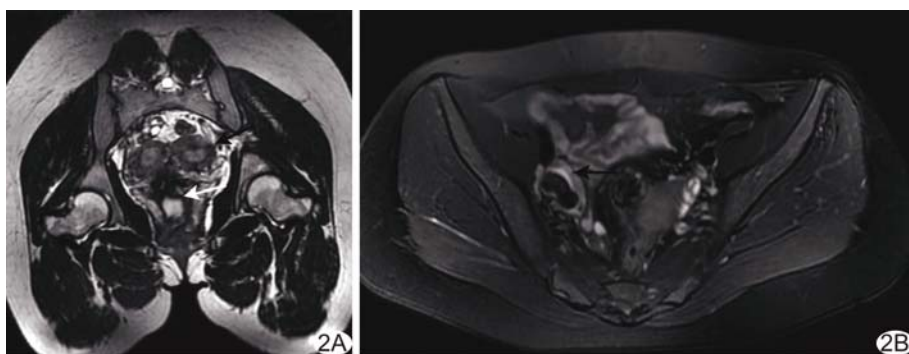


图 2 HWWS 患者女, 21 岁, 月经紊乱, 白带增多, MRI 显示多发畸形 A. 双子宫(黑箭)、右侧斜隔伴隔后积液(白箭); B. 右侧附件区囊肿, 内有条状短 T2 信号(箭), 提示出血

MR 为无创的检查技术, 可清楚显示 HWWS 的所有畸形。双子宫表现为 2 个完全分开的独立子宫, 两侧宫颈下端轻微融合。本组仅 3 例阴道斜隔能显示, 笔者分析原因如下: ①斜隔跨度长、位置低者, 隔后积液位于阴道内致阴道扩张, 斜隔易于显示; ②斜隔位

置高、短者, 隔后积液主要位于穹窿部, 由于阴道收缩, 斜隔显示困难。典型 HWWS 的泌尿系异常为斜隔侧肾缺如, 但亦可有斜隔侧肾发育不全及重复肾畸形^[3-4]。MR 的多序列成像可鉴别 HWWS 引起的并发症, 如脂肪抑制序列有助于鉴别卵巢巧克力囊肿与畸胎瘤, DWI 序列有助于鉴别卵巢脓肿与其他肿瘤性病变。

总之, HWWS 属于少见病, 早诊断、早治疗可减少并发症, 减轻患者痛苦。本病诊断的关键在于提示临床阴道斜隔形成。当影像医师观察到双子宫伴一侧子宫积液时, 即使无法观察到斜隔, 仍需考虑斜隔存在的可能性, 进一步行泌尿系检查至最终确诊。

[参考文献]

- [1] Mueller GC, Hussain HK, Smith YR, et al. Müllerian duct anomalies: Comparison of MRI diagnosis and clinical diagnosis. *AJR Am J Roentgenol*, 2007, 189(6):1294-1302.
- [2] 黄禾, 田秦杰. 女性生殖器官发育异常与不育. *国际生殖健康计划生育杂志*, 2016, 35(3):229-232.
- [3] Fedele L, Motta F, Frontino G, et al. Double uterus with obstructed hemivagina and ipsilateral renal agenesis: Pelvic anatomic variants in 87 cases. *Hum Reprod*, 2013, 28(6):1580-1583.
- [4] 林琪, 王慧芳, 刘云平, 等. 腔内三维超声诊断阴道斜隔综合征. *中国医学影像技术*, 2013, 29(7):1151-1153.