

个案与短篇

DOI: 10.3969/j.issn.0253-3626.2012.01.027

MRI 诊断先天性双子宫、双阴道、左侧阴道闭锁并左肾缺如 1 例

刘焦枝, 李 光

(湖北医药学院附属襄阳医院 MRI 室, 襄阳 441000)

【中国图书分类法分类号】R814.42

【文献标志码】B

【收稿日期】2011-09-07

2011 年 6 月磁共振诊断 1 例先天性孤立肾 (Congenital solitary kidney, CSK) 并发生殖系统畸形患者, 报道如下。

1 病史资料

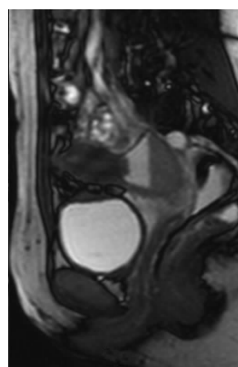
患者女, 12 岁, 因下腹剧痛, 左侧为甚并伴肛门下坠来我院检查。患者半年前月经初潮, 近 2 月经期规律, 平时轻度痛经。检查使用 SIEMENS NOVUS1.5T 磁共振扫描仪。相控阵体线圈, 平扫常规行横断位二维 FLASH 序列 T1WI、T2WI 呼吸触发脂肪抑制成像及冠状位 T2WI 序列, T1WI: TR 133 ms, TE 2.85 ms; T2WI: TR 3 719~3 766 ms, TE 80 ms; T2WI: TR 4.8 ms, TE 2.4 ms。横断位层厚: 4 mm, 冠状位层厚: 5 mm。MRI 扫描所见盆腔内 2 个子宫图像, 呈蝶形 (图 1), 左、右侧子宫大小分别为 2.3 cm × 3.9 cm × 2.0 cm、6.8 cm × 2.5 cm × 2.8 cm (图 2、3), 子宫肌壁层次结构清楚, 于左侧宫颈处可见 1 个大小约 3.5 cm × 3.9 cm × 4.2 cm 的囊性包块, 内见分层, T1WI 上面为低信号, 下面为等信号 (图 4), T2WI 上面为亮高信号, 下面为低信号; 包块与左侧子宫宫腔相延续 (图 5)。双侧附件区未见明显异常回声。左侧阴道细小 (图 6), 末端终止于右侧阴道左侧壁; 左肾区未见肾脏图像, 腹腔其他位置亦未见肾脏图像, 左侧肾窝被胰腺、脾脏和肠腔占据 (图 7); 右肾体积较大, 内部结构正常。MRI 诊断: ①双子宫双阴道畸形; ②左侧阴道闭锁并左侧子宫颈部及左侧阴道扩张积血; ③左肾缺如。



冠状位显示盆腔内 2 个子宫图像, 呈蝶形

图 1 T2WI 冠状位

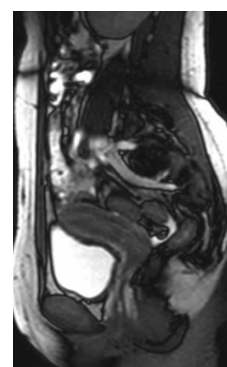
Fig.1 Coronal T2WI



沿左子宫长轴图像, 包块与左侧子宫宫腔相延续

图 2 沿左子宫长轴斜矢状位 T2WI

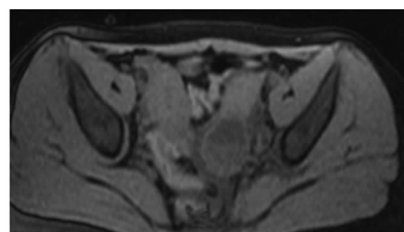
Fig.2 Along the long axis of the left uterine oblique sagittal T2WI



沿右子宫长轴图像, 显示子宫层次清楚

图 3 沿右子宫长轴斜矢状位 T2WI

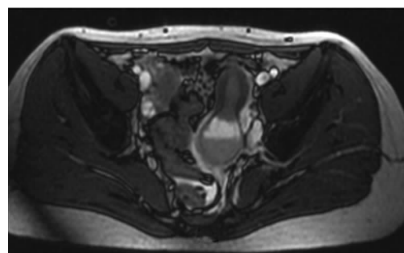
Fig.3 The long axis along the right side of the oblique sagittal T2WI



盆腔左侧包块分层, 上下为不同程度低信号

图 4 T1WI 轴位

Fig.4 Transverse T1WI



包块上面亮高信号, 下面低信号; 与左侧子宫宫腔相延续

图 5 T2WI 轴位与 T1WI 图像对应

Figure 5 Transverse T2WI with a Transverse T1WI a corresponding image

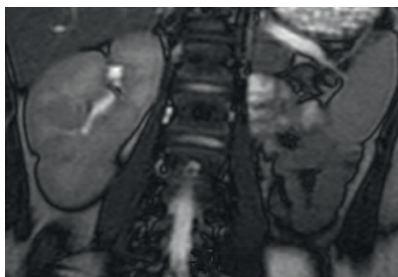
作者介绍: 刘焦枝 (1969-), 女, 副主任医师, 研究方向: MRI 诊断工作。



左侧阴道细小

图 6 T2WI 轴位

Fig.6 Transverse T2WI



左肾区未见肾脏图像, 左侧肾窝被胰腺、脾脏和肠腔占据

图 7 T2WI 冠状位

Fig.7 Coronal T2WI

2 治疗经过

入院后行阴道探查术。用手指撑开阴道壁,见阴道左侧壁隆起 1 个囊性包块,阴道上端见发育良好之宫颈;B 超监测下以探针探入宫颈,探针仅能进入右侧子宫,右侧宫腔与左侧囊性包块无通道。为明确包块性质,以穿刺针刺入包块,抽出陈旧性咖啡色血液,探查结果为双子宫畸形,左侧宫颈或阴道闭锁,宫颈管及阴道积血。遂切开阴道左壁,放出包块内积血,见积血腔顶端一稍小宫颈,显示为双阴道畸形。随着积血放出,B 超监测下见左侧宫颈管及阴道积血逐渐变少直至消失。探针自左侧宫颈探入,B 超下见探针自左侧宫颈进入左侧宫腔。遂行左侧阴道造口术。术后随访 2 个月,患者月经来潮正常。术后诊断:①先天性双子宫及双阴道;②左侧阴道闭锁;③左侧阴道经血潴留;④左肾缺如。

3 讨论

CSK 又称单肾不育,单侧肾缺如,发生率 1/1 000~1 500,缺肾侧多在右侧^[1]。因泌尿器和生殖器在发生、形态部位以及生理功能两者均密切相关,两个系统发育异常往往并存,CSK 并发生殖系统畸形的发生率为 30%~70%,女性尤为多见^[2]。

泌尿器和生殖器均发生于间介中胚层,胚胎第 6 周时,胚体内先后出现左右 2 对生殖管道,即中肾管和中肾旁管,后者又称米勒管(Mullerian duct)。人的肾脏由排尿部和肾单位 2 部分组成,前者由中肾管末端近泄殖腔处向背侧头端发

出的输尿管芽形成,输尿管芽长入中肾嵴尾端,在其诱导下,中肾嵴细胞向它聚集包围,形成生后肾组织,最后形成肾脏的排尿部;肾单位由尾端的生肾索形成。因输尿管芽未形成或早期退化,不能诱导后肾原基使其分化为后肾,从而导致一侧或双侧肾缺如。MRI 表现缺肾侧肾窝被相邻腹腔脏器占据,对侧肾代偿性增生肥大,若肾功能正常,无明显临床症状,可终身不被发现。中肾旁管纵行于中肾管外侧,在中线与对侧中肾旁管相遇;二者的下段为盲端,合并后突入尿生殖窦的背侧壁,在窦腔内形成一隆起,称窦结节(Sinus tubercle)。中肾管开口于窦结节的两侧。女性生殖腺分化为卵巢后,由于雄激素缺乏而中肾管退化;中肾旁管进一步发育,其上段和中段演化为输卵管,起始端以喇叭形开口于体腔,形成输卵管的漏斗部;下段左、右合并后,其间隔膜消失,融合为子宫及阴道穹窿。窦结节增生延长为阴道板,逐渐演化成中空的阴道,内与子宫相通,外以处女膜与阴道前庭相隔。处女膜于出生前后穿通,使阴道开口于阴道前庭。当全段副中肾管未会合,则形成双子宫、双阴道,如在一侧阴道下段的形成过程中尿生殖窦未参与,则形成该侧阴道下段闭锁。双子宫、双阴道、单侧阴道闭锁患者在没有来月经前多无临床症状,来月经时由于一侧子宫和阴道正常,临床月经表现正常,另一侧则由于阴道闭锁致经血聚集在子宫或阴道形成囊性肿块,临床表现为明显痛经。MRI 表现为盆腔内 2 个子宫图像,呈蝶形,子宫肌壁层次结构清楚,阴道闭锁侧盆腔内可见积血囊肿,内见分层,与不同时期出血有关。该囊肿与同侧子宫宫腔相延续。两侧卵巢表现为小泡状结构围绕在间质周围,颇具特征。闭锁侧阴道呈细管状表现,层次显示不清。

本病诊断首选超声,超声检查无创、简便,有助诊断。但声像图往往较为复杂,常不能确定输卵管及卵巢、阴道的缺如,检出率较低^[3]。MRI 具有直接多方位成像及软组织高分辨率特点,可作为超声的首选补充手段。

参 考 文 献

- [1] 李志鹏,肖玉坤,郑宝寿.先天性孤立肾伴肾盂输尿管连接部梗阻 4 例报告[J].中华泌尿外科杂志,2002,23(2):121.
- [2] Li Z P,Xiao Y K,Zheng B S.Congenital solitary kidney with uretero-pelvic junction obstruction;a report of four cases[J].Chinese Journal of Urology,2002,23(2):121.
- [3] 黄清玲,卢光明,袁彩云.先天性孤立肾,子宫、阴道缺如合并盆腔巨大错构瘤 1 例[J].江苏医药,2008,34(2):200.
- [4] Huang Q L,Lu G M,Yuan C Y.Congenital solitary kidney,uterus,vagina agenesis with pelvic giant hamartoma;report of one case[J].Jiangsu Medical Journal,2008,34(2):200.
- [5] [3] 杨京伟,王宜志,孙 颢.孤立肾合并双角子宫 5 例超声诊断[J].武警医学,2006,17(11):860.
- [6] Yang J W,Wang Y Z,Sun K.Solitary kidney complicated with bicornuate uterus in 5 cases diagnosed by ultrasonography[J].Medical Journal of the Chinese People's Armed Police Forces,2006,17(11):860.

(责任编辑:冉明会)