

论 著

不同类型先天性宫颈闭锁的MR诊断*

江肖松 龚 舒 张 丽

沈 敏*

广东省妇幼保健院放射科(广东 广州 511400)

【摘要】目的 探讨磁共振(MRI)在诊断先天性宫颈闭锁及其分型中的价值。方法 回顾性分析10例经手术证实为先天性宫颈闭锁患者的MRI特征,并对其进行分型。结果 10例患者中,I型3例,II型4例,III型1例,IV型2例。10例患者均合并II型阴道闭锁,2例为单角子宫。I型子宫呈“平底锅”样改变,子宫体部大小正常,子宫腔无明显积血,子宫峡部末端呈盲端,子宫峡部明显积血扩张。II型子宫体部末端呈盲端,子宫腔积血,子宫峡部、宫颈管缺如。III型子宫峡部及宫颈管闭锁呈长条形实性软组织,子宫体部发育不良。IV型子宫体部下段与呈盲端的宫颈管相连,子宫腔及宫颈管积血扩张,子宫腔扩张程度大于宫颈管。8例患者均合并不同程度的输卵管积血、卵巢巧克力囊肿及盆腔粘连。结论 MRI不仅能明确诊断先天性宫颈闭锁并对其分型,还能同时了解盆腔内异症情况,为临床诊疗提供有价值的信息。

【关键词】先天性宫颈闭锁;磁共振

【中图分类号】R445.2

【文献标识码】A

【基金项目】广东省医学科学技术研究基金(B2020162)

广东省中医药局课题(20201037)

DOI:10.3969/j.issn.1672-5131.2023.05.041

MR Diagnosis of Different Types of Congenital Cervical Atresia*

JIANG Xiao-song, GONG Shu, ZHANG Li, SHEN Min*.

Department of Radiology, Guangdong Women and Children Hospital, Guangzhou 510000, Guangdong Province, China

ABSTRACT

Objective To investigate the value of magnetic resonance imaging (MRI) in the diagnosis and classification of congenital cervical atresia. **Methods** The MRI features of 10 cases with congenital cervical atresia confirmed by surgery were retrospectively analyzed and classified. **Results** Among the 10 patients, there were 3 cases of I type, 4 cases of II type, 1 case of III type and 2 cases of IV type. All the 10 patients were complicated with II type vaginal atresia, and 2 patients with unicornous uterus. The I type uterus showed a "pan" shape, the size of the uterus body was normal, and there was no obvious hemocele in the uterine body cavity. The end of the isthmus of the uterus was blind, and the isthmus of the uterus was obviously hematocoles and dilatation. II type uterus showed the end of uterine body was blind, there was hemocele in the uterine body cavity, and uterine isthmus and cervical canal are absent. III type of uterine isthmus and cervical canal atresia presented long solid soft tissue, uterine body dysplasia. The lower part of the IV type uterine body is connected with the blind cervical canal. The uterine body cavity and the cervical canal dilate with accumulated blood. The dilation degree of uterine body cavity is greater than that of the cervical canal. Eight patients were complicated with different degrees of tubal hemorrhage, ovarian chocolate cyst and pelvic adhesion. **Conclusion** MRI can not only diagnose and classify congenital cervical atresia, but also explore the characteristics of pelvic endometriosis. It can provide valuable information for clinical diagnosis and treatment.

Keywords: Congenital Cervical Atresia; Magnetic Resonance Imaging

先天性宫颈闭锁是一种罕见的梗阻性女性生殖道发育异常^[1-3],患者多表现为原发性闭经和周期性下腹痛,仅依据临床表现及妇科检查无法明确生殖道畸形类别。早期明确诊断及治疗能够提高患者生活质量、降低远期并发症的发生。磁共振(magnetic resonance imaging, MRI)软组织分辨率高,是目前评价女性生殖道异常最准确的成像方式^[4]。目前,国内外有关先天性宫颈闭锁的MRI诊断报道较少,本研究回顾性分析10例先天性宫颈闭锁的MRI表现并对其分型,旨在提高放射科及临床医生对本病的认识。

1 资料与方法

1.1 一般资料 搜集2014年1月至2021年5月在我院经手术确诊为先天性宫颈闭锁的患者10例,年龄11岁~37岁,平均(16.1±2.3)岁。患者术前均行MRI检查,其中3例患者术后再次行MRI复查。

1.2 仪器与方法 采用1.5T(BRIVO, GE)及3.0T(Ingenia, GE)磁共振扫描仪,八通道体部相控线圈。行横断位、矢状位、冠状位平扫及增强扫描。横断面快速自旋回波T₁WI序列扫描参数:TR 571.0ms, TE 9.0ms,视野360mm×580mm,层厚5mm,层间距1mm。横断面快速自旋回波T₂WI序列扫描参数:TR 3120.0ms, TE 75.0ms,视野360mm×580mm,层厚5mm,层间距1mm。矢状面T₂WI压脂序列扫描参数:TR 3640.0ms, TE 75.0ms,视野260mm×260mm,层厚5mm,层间距1mm。冠状面T₂WI压脂序列扫描参数:TR 6350.0ms, TE 80.0ms,视野330mm×420mm,层厚5mm,层间距1mm。对比剂采用Gd-DTPA,剂量0.1mmol/kg,注射速率2mL/s。

1.3 影像学分析和评价 由2名高年资副主任医师共同评价MRI图像并对其分型,意见有分歧时共同讨论达成一致。先天性宫颈闭锁分型标准参照Xie^[5]分型方法,I型为子宫颈不全闭锁型,II型为子宫峡部闭锁型,III型为子宫颈完全闭锁型,IV型为子宫峡部缺失型。

2 结 果

I型3例,II型4例,III型1例,IV型2例。

2.1 临床资料 10例患者的临床资料见表1。10例患者的临床症状均为原发性闭经、周期性下腹痛。10例患者性激素水平正常。2例染色体异常。10例患者肛门指检触及盆腔不同大小的囊性包块。

2.2 MRI表现 I型MRI子宫呈“平底锅”样改变,子宫体部大小正常,子宫腔无明显积血;子宫峡部末端呈盲端,子宫峡部明显积血扩张。(图1)。II型MRI子宫体部末端呈盲端,子宫腔可见积血,子宫峡部、宫颈管缺如。(图2)。III型MRI子宫峡部及宫颈管全部闭锁,呈长条形实性软组织改变,其内可见类圆形T₁高信号子宫内膜异位灶,子宫体部发育不良,子宫腔后1/2闭锁。(图3)。

IV型MRI表现为子宫体部下段与呈盲端的宫颈管相连,子宫腔及宫颈管积血扩

【第一作者】江肖松,女,主治医师,主要研究方向:妇产影像诊断。E-mail: jxs0623@126.com

【通讯作者】沈 敏,女,副主任医师,主要研究方向:妇产影像诊断。E-mail: shenmin023044@163.com

张，子宫腔扩张程度大于宫颈管。(图4)。

10例患者输卵管积血、盆腔内异症、盆腔粘连情况见表2。从表2中发现，10例患者都有不同程度的输卵管积血、卵巢巧克力囊肿及盆腔粘连，但是Ⅱ、Ⅲ、Ⅳ型患者的发生率更高，且输卵管积血和卵巢巧克力囊肿多见于左侧。扩张积血的输卵管呈腊肠样迂曲、延长，管壁增厚(图2~图3)。

10例患者，2例为单角子宫，1例子宫体部发育不良，7例子宫体发育正常。10例患者阴道均为Ⅱ型闭锁，阴道上段闭锁，阴道下段闭锁或呈不同长度盲端改变，增强扫描可见阴道下段内气线影(图1)。

表1 10例先天性宫颈闭锁患者临床资料

病例	年龄	宫颈闭锁分型	临床症状	染色体	妇科检查
1	15	I	青春期月经未来潮，腹痛20余天	46XX	无明显阴道开口
2	13	I	青春期月经未来潮，腹痛4天	46XX	无明显阴道开口
3	12	I	青春期月经未来潮，腹痛3月	46XX	阴道呈盲端，长约4cm
4	16	II	青春期月经未来潮，腹痛4月	46XX	阴道外口处凹陷，长约2cm
5	11	II	青春期月经未来潮，腹痛2月	46XX	阴道前庭下缘凹陷，深2.5cm
6	15	II	青春期月经未来潮，腹痛1年	46XX, 21? pss	无明显阴道开口
7	37	II	青春期月经未来潮，腹痛19年	46XX	阴道可容两指，长约4cm
8	15	III	青春期月经未来潮，腹痛4年	46XX	阴道可容两指，长约4cm
9	12	IV	青春期月经未来潮，腹痛4年	46XX inv(9)(p11q13)	阴道长约2cm
10	14	IV	青春期月经未来潮，腹痛半年	46XX	阴道前庭处可见凹陷1-2cm

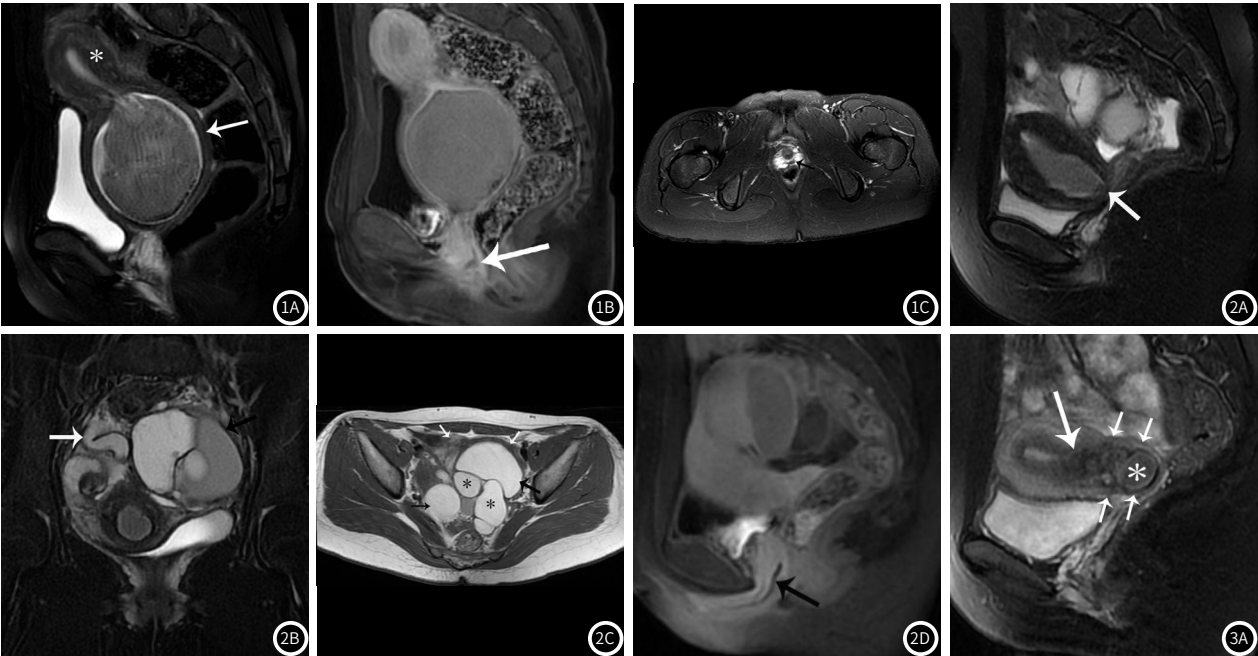
表2 10例先天性宫颈闭锁患者盆腔内异症情况

	I型(n=3)	II型(n=4)	III型(n=1)	IV型(n=2)	合计
左侧输卵管积血	1	3	1	2	7
右侧输卵管积血	1	1	0	1	3
左侧卵巢巧克力囊肿	1	4	1	2	8
右侧卵巢巧克力囊肿	1	1	0	1	2
盆腔粘连	1	4	1	2	10

2.3 手术方式及随访 10例患者手术方式见表3。Ⅰ型患者2例均保留子宫，1例因盆腔粘连严重行子宫切除；Ⅱ型患者3例均切除子宫，1例因家属强烈要求保留子宫而行子宫阴道贯通术；Ⅲ型患者切除子宫；Ⅳ型患者均保留子宫，行子宫阴道贯通术及阴道成形术。术后随访至今，8例患者预后良好，保留子宫者经血流出通畅，1例患者(Ⅱ型)因子宫阴道吻合口粘连狭窄再次行子宫切除术，1例患者(Ⅳ型)因宫腔积液再次行子宫切除术。

表3 10例宫颈闭锁患者手术方式

病例	宫颈闭锁分型	手术方式
1	I	全子宫切除术+输卵管切除术+肠粘连、盆腔粘连松解术
2	I	阴道宫颈贯通术+宫腔引流管放置术
3	I	阴道宫颈贯通术+宫腔引流管放置术
4	II	右侧残角子宫切除术+卵巢肿物剔除术+盆腔子宫内膜异位症电灼术
5	II	阴道宫颈贯通术+卵巢肿物剔除术+双侧输卵管造口术+盆腔粘连、肠粘连松解术
6	II	子宫切除术+卵巢肿物剔除术+肠粘连松解术
7	II	子宫切除术+残角子宫切除术+输卵管切除术+卵巢肿物剔除术+肠粘连、盆腔粘连松解术
8	III	全子宫切除术+卵巢肿物剔除+盆腔粘连分离、盆腔子宫内膜异位病灶电灼术
9	IV	子宫阴道贯通术+卵巢囊肿剔除术+盆腔子宫内膜异位灶电灼术+肠粘连、盆腔粘连松解术
10	IV	子宫阴道贯通术+卵巢囊肿剔除+输卵管切除+肠粘连分离术



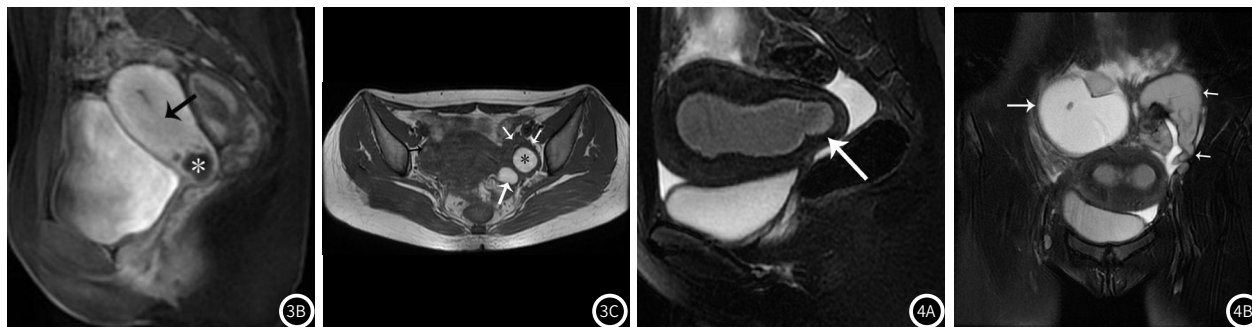


图1 女, 12岁, 下腹部疼痛3个月, I型宫颈闭锁。图1A: T₂WI脂肪抑制矢状位示子宫呈“平底锅”样改变, 子宫体(*)大小正常, 宫腔内未见明显积血, 子宫峡部(箭)明显扩张积血, 子宫峡部末端呈盲端; 图1B: T₂WI矢状位增强示阴道上段闭锁, 阴道下段呈盲端改变(箭), 其内可见气线影; 图1C: T₂WI脂肪抑制横断面示阴道下段无正常阴道“H”形结构, 仅呈条索状T₂低信号改变(箭)。**图2** 女, 11岁, 青春期无月经来潮, 反复右下腹痛1年, II型宫颈闭锁。图2A: T₂WI脂肪抑制矢状位示子宫体末端呈盲端改变(箭), 宫腔内可见积血; 图2B: T₂WI脂肪抑制冠状位可见双侧输卵管迂曲扩张积血, 左侧显著(黑箭); 图2C: T₂WI横断面示左侧输卵管迂曲扩张积血(*), 左侧卵巢巧克力囊肿(黑粗箭), 右侧卵巢巧克力囊肿(黑细箭), 盆腔内脂肪间隙模糊呈T₂低信号影(白箭); 图2D: T₂WI矢状位增强示阴道上段闭锁, 阴道下段呈盲端改变(箭), 其内可见气线影。**图3** 女, 15岁, 青春期无月经来潮并下腹部周期性疼痛4年, III型宫颈闭锁。图3A: T₂WI脂肪抑制矢状位示子宫峡部及子宫颈管闭锁呈实性软组织改变(白短箭), 其内可见一巧克力囊肿, 呈类圆形T₂稍低信号(*), 子宫体大小正常, 但子宫体腔后1/2闭锁(白长箭); 图3B: T₂WI矢状位增强示子宫体腔后1/2闭锁(黑箭), 闭锁宫颈内巧克力囊肿无强化(*); 图3C: T₂WI横断面示左侧卵巢巧克力囊肿(*), 左侧输卵管管积液(白长箭), 右侧卵巢巧克力囊肿(黑箭), 盆腔内脂肪间隙模糊呈T₂低信号影(白短箭)。**图4** 女, 14岁, 青春期无月经来潮, 反复下腹痛半年, IV型宫颈闭锁。图4A: T₂WI脂肪抑制矢状位示子宫体腔、子宫颈管积血, 子宫颈管末端闭锁(箭); 图4B: T₂WI冠状位示左侧输卵管扩张积血(白短箭), 右侧卵巢巧克力囊肿(白长箭)。

3 讨论

3.1 宫颈闭锁发病机制及治疗方法 子宫以解剖学内口为界分为子宫体及子宫颈, 子宫颈以组织学内口分界分为子宫峡部及子宫颈管, 因此严格意义的宫颈闭锁包含了子宫峡部及宫颈管的闭锁。先天性宫颈闭锁于1900年由Ludwig^[6]首次报道, 是罕见的女性生殖道畸形, 经常合并不同类型的阴道闭锁。先天性宫颈闭锁合并阴道闭锁是双侧融合向下生长的副中肾管与向上生长的泌尿生殖窦之间融合异常的结果^[7]。

先天性宫颈闭锁是梗阻性生殖道畸形, 因此手术是主要的治疗方式, 按照手术结局分为子宫切除术及保留生育功能手术^[8]。由于患者发病年龄较小, 大部分患者及家属都有保留子宫的意愿。但是保留生育功能面临着术后吻合口粘连、吻合口狭窄、盆腔脓肿及盆腔内异症等多种并发症^[9-10], 患者有可能再次切除子宫。因此, 术前需对宫颈闭锁的类型、盆腔内异症范围、盆腔粘连程度及阴道闭锁类型进行全面评估, 以期选择最佳的手术方式。MRI软组织分辨率高, 不仅能够清晰显示宫体、宫颈、阴道结构, 还能够评估盆腔内异症范围及盆腔粘连程度。

3.2 宫颈闭锁MRI分型与手术方式的选择 I型宫颈管缺如, 子宫峡部存在但呈盲端改变, 在MRI矢状位上表现为“平底锅”样, 锅柄为无明显积血的子宫体腔, 锅底为明显积血扩张的子宫峡部。子宫峡部作为肌性子宫体与纤维性宫颈管的连接带, 相对来说较为薄弱。随着月经周期的开始, 子宫体及子宫峡部出现梗阻性积血, 当积血达到一定程度时, 相对薄弱的子宫峡部会先于子宫体部扩张形成积血腔。这类患者子宫体腔通常积血较少, 也较少出现积血倒流至输卵管和盆腔的情况。本研究中3例I型患者的子宫峡部积血明显多于子宫体腔, 其中2例子宫体腔、双侧输卵管无积血, 双侧卵巢未见明显巧克力囊肿。由于有正常的子宫体部及子宫峡部, I型患者可选择保留子宫, 在解除梗阻症状后, 子宫峡部可形成黏液栓。患者正常受孕后, 子宫峡部可形成子宫下段满足胎儿生长的需要。Xie^[5]的研究中, 7例已婚I型患者有4例自然受孕, 有3例顺利分娩。

II型子宫体部末端呈盲端改变, 子宫体腔、双侧输卵管内可见大量积血, 盆腔及双侧卵巢可见散在的巧克力囊肿。II型患者由于子宫峡部及宫颈管均闭锁, 经血潴留时, 子宫体腔积血大部分都会向盆腔逆流, 本研究中4例II型患者都有大量输卵管积血及盆腔内异症。II型患者不建议保留子宫, 因为闭锁端为肌性的子宫体, 一旦行子宫阴道贯通术, 吻合口也会因平滑肌收缩而再次闭锁。本研究中1例II型患者因家属拒绝切除子宫, 而行子宫阴道贯通术, 术后1年再次出现吻合口狭窄, 最终切除子宫。

II型宫颈闭锁呈实性组织, 还伴有子宫体发育不良, 术中探查发现子宫体腔下1/2均呈闭锁状态, 这与Xie^[5]所见相符合。子宫体腔因发育不良积血较少, 大部分经血逆流至盆腔, 双侧输卵管可见大量积血, 双侧卵巢内可见多个巧克力囊肿, 盆腔脂肪间隙模糊。III型患者由于闭锁宫颈长且韧性大, 子宫阴道贯通术难度大, 术后易发生再次闭锁、盆腔脓肿等并发症, 所以不建议保留子宫。

IV型子宫峡部缺如, 子宫体直接与呈盲端的子宫颈管相连, 子宫颈管韧性较大, 因此发生经血潴留时, 子宫体腔将先于子宫颈管发生扩张, MRI上表现为子宫体腔积血量大于子宫颈管。双侧输卵管内可见大量积血, 卵巢内可见多个巧克力囊肿。IV型患者与I型患者类似, 可保留子宫, 但是这类患者妊娠时由于子宫峡部缺如容易导致流产, 妊娠风险应当向家属说明。

与I型相比, II、III、IV型均出现了不同程度的输卵管积血, 以左侧居多, 很有可能是因为乙状结肠位于盆腔左侧, 限制了输卵管积血的排出^[11]。

综上所述, MRI软组织分辨率高, 不仅能够对先天性宫颈闭锁进行分型, 还能够评价盆腔内异症的范围、盆腔粘连程度, 为临床诊疗计划提供客观依据。

参考文献

- [1] Paul P G, Akhila B, Aggarwal A, et al. Laparoscopy-assisted Neocervicovaginal Reconstruction in a Rare Case of Müllerian Anomaly: Cervicovaginal Aplasia with Unicornuate Uterus [J]. J Minim Invasive Gynecol. 2020 Sep-Oct; 27(6): 1261-1262.
- [2] Committee on Adolescent Health Care. ACOG Committee Opinion No. 728: Müllerian Agenesis: Diagnosis, Management, And Treatment [J]. Obstet Gynecol. 2018 Jan; 131(1): e35-e42.
- [3] Mei L, Zhang H, Chen Y, et al. Clinical features of congenital complete vaginal atresia combined with cervical aplasia: A retrospective study of 19 patients and literature review [J]. Congenit Anom (Kyoto). 2021 Jul; 61(4): 127-132.
- [4] Maciel C, Bharwani N, Kubik-Huch RA, et al. MRI of female genital tract congenital anomalies: European Society of Urogenital Radiology (ESUR) guidelines [J]. Eur Radiol. 2020 Aug; 30(8): 4272-4283.
- [5] Xie Z, Zhang X, Liu J, et al. Clinical characteristics of congenital cervical atresia based on anatomy and ultrasound: a retrospective study of 32 cases [J]. Eur J Med Res. 2014 Feb 21; 19(1): 10.
- [6] Farber M, Marchant DJ. Congenital absence of the uterine cervix [J]. Am J Obstet Gynecol. 1975 Feb 1; 121(3): 414-417.
- [7] Kimble R, Molloy G, Sutton B. Partial Cervical Agenesis and Complete Vaginal Atresia [J]. J Pediatr Adolesc Gynecol. 2016 Jun; 29(3): e43-47.
- [8] 康佳, 朱兰. 先天性宫颈发育异常的分类和手术治疗 [J]. 中华妇产科杂志, 2019, 54(10): 701-705.
- [9] Kobayashi A, Fukui A, Funamizu A, et al. Laparoscopically assisted cervical canalization and neovaginoplasty in a woman with cervical atresia and vaginal aplasia [J]. Gynecol Minim Invasive Ther. 2017 Jan-Mar; 6(1): 31-33.
- [10] Zhang Y, Chen Y, Hua K. Outcomes in patients undergoing robotic reconstructive uterovaginal anastomosis of congenital cervical and vaginal atresia [J]. Int J Med Robot. 2017 Sep; 13(3): e1821.
- [11] Song X, Zhu L, Ding J, et al. Clinical characteristics of congenital cervical atresia and associated endometriosis among 96 patients [J]. Int J Gynaecol Obstet. 2016 Sep; 134(3): 252-255.

(收稿日期: 2022-06-24)

(校对编辑: 谢诗婷)