

论 著

MRI对于阴道斜隔综合征及其分型诊断的重要应用价值

王霞 陈园园 李鸿恩

王思月 杨朝湘*

广东省妇幼保健院影像科 (广东广州 510010)

【摘要】目的 通过阴道斜隔综合征MRI征象分析,探讨MRI对此病的诊断价值及限度。**方法** 回顾性分析12例阴道斜隔综合征患者,均行常规MRI平扫及增强扫描。**结果** 12例阴道斜隔综合征, MRI主要表现为:双子宫双阴道畸形12例;右侧阴道斜隔9例,左侧阴道斜隔3例;11例合并同侧肾缺如(1例患者未行泌尿系检查);斜隔侧子宫腔妊娠2例;合并斜隔侧宫颈管至宫旁瘘道1例、斜隔侧阴道旁瘘管1例、阴道憩室1例;盆腔内积液并内膜异位灶3例,合并输卵管积水2例。**结论** MRI检查可直观显示阴道斜隔综合征的双子宫双阴道畸形,通过横冠矢三维定位清晰显示阴道斜隔、斜隔孔洞、宫颈间瘘管等细微结构,协助临床分型;并清晰显示宫腔及阴道积血、盆腔附件内膜异位、宫旁血肿等并发症。

【关键词】 阴道斜隔综合征;磁共振成像;肾缺如**【中图分类号】** R445.2**【文献标识码】** A**DOI:**10.3969/j.issn.1672-5131.2024.07.044

MRI Is an Important Diagnostic Value of Herlyn Werner Wunderlich Syndrome and Classification

WANG Xia, CHEN Yuan-yuan, LI Hong-en, WANG Si-yue, YANG Chao-xiang*

Department of Radiology, Guangdong Province Maternity and Child Hospital, Guangzhou 510010, Guangdong Province, China

ABSTRACT

Objective To explore the diagnostic value and limit of MRI in oblique vaginal septum syndrome through the analysis of MRI signs. **Methods** 12 cases of vaginal oblique septum syndrome were retrospectively analyzed, and routine MRI scan and enhanced scan were performed. **Results** 12 cases of vaginal oblique septum syndrome, the main MRI findings: double uterus and double vagina malformation in 12 cases; 9 cases of right oblique vaginal septum and 3 cases of left oblique vaginal septum; 11 cases combined with ipsilateral renal absence (1 case did not undergo urological examination); There were 2 cases of oblique septal uterine cavity pregnancy; There was 1 case with oblique septal cervical duct to parafuncal fistula, 1 case with oblique septal parafuncal fistula and 1 case with vaginal diverticulum. Pelvic effusion with endometriosis in 3 cases, and hematosalpinx in 2 cases. **Conclusion** MRI can visually show the double uterus and double vagina malformation of vaginal oblique septum syndrome, assist the clinical classification of vaginal oblique septum syndrome, and clearly show its complications.

Keywords: Herlyn-Werner-wunderlich Syndrome; MRI; Renal Absence

阴道斜隔综合征(herlyn-werner-wunderlich syndrome, HWWS)是苗勒氏管发育异常所致的女性生殖及泌尿系统畸形之一,临床症状多为痛经、月经淋漓不净、不孕或无月经来潮等,影像为双子宫、双阴道、阴道斜隔三大表现,同时合并斜隔侧肾发育不良(多为肾缺如)。此症严重影响现代女性的身心健康。斜隔起于双侧宫颈间,斜行附着一侧阴道壁,斜隔侧阴道阻塞或不全阻塞,因此导致一系列阴道阻塞或不通畅症状。此病相对少见,本文通过对12例阴道斜隔综合征患者MRI征象分析,总结其子宫、阴道、斜隔、泌尿系畸形及合并症特点。辅助临床明确诊断、指导治疗方案制定。

1 资料与方法

1.1 一般资料 收集2013年3月至2023年1月经妇科手术证实,临床和影像资料完整的12例阴道斜隔综合征患者。本组12例,女性,年龄13-34岁,中位年龄20.5岁,临床均有不同程度痛经,月经淋漓不尽。

1.2 检查设备和参数 MR检查使用GE BRIVO MR355 1.5T系统磁共振机扫描。扫描序列平扫采用SE T₁WI(TR 680 ms, TE 12 ms)横断位, SE T₂WI(TR 3000 ms, TE 98 ms)冠状位,脂肪抑制 FSE T₂WI(TR 3000 ms, TE 98 ms)横断位、矢状位及冠状位;增强扫描采用LAVA序列(TR 3.7 ms, TE 1.7 ms)横断位、矢状位及冠状位。扫描范围从髂嵴连线向下至耻骨联合下方。层厚5.0mm,层间距3.0mm。

1.3 图像分析 由2名经验丰富的影像诊断医师共同阅片,其中至少1名副主任及以上医师。认真分析子宫、宫颈、阴道及斜隔、并发症情况,观察斜隔有无孔洞、宫颈有无瘘管,结合影像及临床资料准确分型。

2 结果

12例患者详细临床资料及MRI表现见表1。11例双子宫、双阴道畸形,1例变异为完全纵膈子宫,阴道上2/3双阴道、下1/3单阴道改变。右侧阴道斜隔9例,均合并右肾缺如,左侧阴道斜隔3例,合并左肾缺如2例,1例未行泌尿系检查。斜隔侧均隔后腔积血,对侧积血或积液3例。I型3例;II型5例,其中3例MRI清晰显示斜隔孔洞结构(图7);III型4例, MRI均清晰显示宫颈间瘘管(图1、2、3),1例斜隔后腔扩张、陈旧积血,有大量含铁血黄素颗粒沉积(图3)。II型合并阴道斜隔侧宫腔妊娠2例(图8);I型合并子宫内膜异位、盆腔大量积液2例(图4、5);II型合并斜隔侧宫颈至宫旁瘘管1例(图6)。12例均经宫、腹腔镜联合手术证实。

3 讨论

3.1 命名 1922年,国外学者Purslow首次报道HWWS(herlyn-werner-wunderlich syndrome)^[1]。但是HWWS的命名及广泛运用却由后来的学者Herlyn和Werner开始。1971年,Herlyn和Werner报道一例双子宫双阴道、单侧阴道斜隔、同侧肾缺如,并Gartner囊肿^[2]。HWWS在某些国外文献又称为OHVIRA(obstructed hemivagina and ipsilateral renal agenesis)^[3]。1992年国内首次报道此种病例,但未给予精确命名,有学者则根据影像征象命名为“双子宫合并单侧阴道不通”。由于这种畸形突出表现在于阴道至宫颈有一个斜行附着的隔,现国内将其命名为“阴道斜隔综合征”,且在国内外临

【第一作者】王霞,女,副主任医师,主要研究方向:妇儿影像诊断。E-mail: suanzao2001@163.com

【通讯作者】杨朝湘,男,主任医师,主要研究方向:妇儿及产前影像诊断。E-mail: yangchaoxiang@vip.sina.com

床及学术研究中广泛应用。

3.2 胚胎学 阴道由副中肾管(苗勒管)和泌尿生殖窦发育而来,需要经过苗勒氏管的侧向融合、苗勒氏管与泌尿生殖窦结节之间的纵向融合以及纵向融合后阴道板的重吸收3个过程^[4]。若有内、外因素的影响,使子宫、阴道发育停滞在演变的不同阶段或融合不全,形成各种类型的畸形子宫及阴道。阴道斜隔综合征呈现双子宫、双阴道、阴道斜隔及合并同侧肾缺如,由胚胎发育过程中双侧副中肾管融合、副中肾管与泌尿生殖窦融合及空化异常所致^[4]。看似肾和泌尿道与生殖道发育过程各自独立。但两套系统均发至尿生殖嵴。尿生殖嵴于胚胎第3-4周形成,它包含生肾原基和生殖原基。现国内外文献尚未对“斜隔综合征”胚胎起源有精确分析^[5]。根据胚胎基础及“斜隔综合征”的生殖道合并泌尿系畸形推测,病源应起于胚胎第3-4周期间^[6],精确的疾病起因还需进一步研究证实。

3.3 HWWS分型 女性生殖畸形有多种分类,但目前世界范围内广泛接受的是美国生育学会(AFS)1988年制定的生殖器畸形分类系统^[7]。该分类系统由Buttram等于1979年首次提出,先后分别于1983年和1988年经AFS加以修订。AFS根据苗勒管发育异常的发生阶段将子宫、阴道发育异常分成7种类型^[7-8]。HWWS归属于ClassIII: Didelphys, 双子宫双宫颈畸形, HWWS为其中特殊类型, 双子宫、双宫颈, 双阴道并阴道斜隔。ESGE(欧洲妇科内窥镜学会)针对女性生殖道发育异常进行新的分类, 子宫体发育异常分U1-6类, 宫颈发育异常分C1-4类, 阴道发育异常分V1-4类, HWWS属于U3c/C2/V2(双子宫/双宫颈/梗阻性阴道纵隔)^[9]。有些学者根据阴道阻塞情况又将其分为完全阻塞型和不完全阻塞型。不完全阻塞型多发, 文献报道约占71.4%^[10]。现国内根据斜隔及双宫腔是否相通的情况, 国内临床上分为三型, I型(无孔型斜隔), 即斜隔无孔洞, 斜隔侧阴道完全阻塞, 两宫腔无交通。II型(有孔型斜隔), 即斜隔有孔洞, 斜隔侧阴道不完全阻塞, 两侧宫腔无交通。III型(无孔斜隔合并宫颈瘘管型), 斜隔无孔, 单侧阴道完全阻塞, 双侧宫颈之间有瘘管相通。

3.4 HWWS MRI诊断及临床重要价值 影像学在HWWS诊断中发挥着至关重要的作用, 临床多以经期腹痛、月经淋漓不尽就医, 首选盆腔超声检查, 超声能够发现双子宫畸形, 子宫或阴道腔积血, 但无法准确显示阴道隔膜、隔膜小孔及宫颈间瘘管等细微结构, 所以无法准确诊断HWWS及其分型, 多诊断为双子宫畸形或双角子宫畸形。本研究除1例无超声检查, 6例超声诊断双子宫畸形, 5例在双子宫、阴道积血基础上推断阴道斜隔综合征, 准确率仅为41.6%。然而MRI不仅清晰显示HWWS解剖异常及其细微结构, 而且能清晰显示HWWS卵巢、盆腔内膜异位、输卵管积血、盆腔粘连等并发症。本研究12例患者, 均经手术证实MRI准确性, 准确率100%, 其中2例II型MRI未清晰显示斜隔孔洞结

构, 余均准确分型, 分型准确率83.3%。

HWWS的MRI特点为双子宫、双阴道, 阴道斜隔, 同侧肾发育异常^[11-12]。本研究斜隔发生于右侧9例, 占75%, 此特点文献也有类似报道。同侧肾缺如11例, 占91%。MRI三维成像显示子宫左右各一, 两宫体可大小一致, 也可不等。双子宫冠状位显示子宫呈2个完全分离的梭形结构, 轴位呈两个类圆形的宫体, 两侧宫体有各自完整的肌层、结合带及内膜信号。轴位增强扫描可以较好的显示双阴道结构, 阴道粘膜明显线样强化, 双阴道双腔结构显示清晰。

T₁WI能很好显示斜隔侧阴道扩张、积血, 积血扩张阴道或宫腔T₁WI呈高信号。I型HWWS无孔型斜隔侧经血无流出通道, 阴道扩张、积血显著, 甚或宫腔积血, II型、III型经血可通过斜隔孔洞或宫颈间瘘管部分排除, 阴道扩张相对较轻。

T₂WI/STIR、LAVA+C序列可较好显示阴道斜隔、斜隔孔洞及宫颈间瘘道, 结合轴位、冠状及矢状位观察判断。阴道斜隔T₂WI呈线样低信号带, 低信号带中断处为斜隔孔洞, LAVA+C清晰显示强化斜隔及斜隔中断信号(孔洞)。双宫颈间隔T₂WI呈低信号, 增强扫描明显强化, 强化程度基本同于子宫肌层, 宫颈间隔信号中断处即为瘘管, 发现易于斜隔孔洞。

MRI能够清晰显示HWWS并发症。经血排出不畅倒流盆腔、种植卵巢, 形成盆腔、卵巢子宫内膜异位, T₁WI显示卵巢、盆腔内或盆腔斑片状、囊状混杂高信号, 部分囊性病灶内可见液-液平面, DWI及T₂WI均为高信号, 增强扫描不均匀强化。HWWS合并斜隔侧宫腔妊娠, 宫腔内显示长T₁长T₂孕囊结构, 孕囊内出现胚芽结构时增强扫描见条柱状强化影。另本研究中发现一例合并同侧宫颈至宫旁瘘、宫旁血肿患者, MRI示左侧斜隔, 左侧宫颈壁向左侧宫旁形成一个瘘管, 积血经瘘管流至宫旁, 宫旁血肿, T₁WI、T₂WI均呈高信号。

本研究发现HWWS患者就诊较迟, 多为青春期月经初潮出现腹痛、腹胀、月经不规则或生育期不孕等临床症状前来就诊, 行盆腔MR检查, 确诊HWWS同时, 并能发现合并斜隔后腔或子宫腔扩张积血急性并发症及盆腔或卵巢内膜异位、积液、盆腔粘连等慢性等并发症存在。临床月经初潮前MRI确诊者非常少见, 因此, 抓住HWW多合并同侧肾确如的特点, 提示临床发现孤立肾者进一步行盆腔MRI检查, 提高HWW检出率, 早期诊断早期治疗, 已防止月经来潮后一系列并发症的出现。综上所述, MRI在HWWS影像诊断中发挥至关重要的作用。其不仅能直观显示双子宫双阴道结构, 而且通过横冠矢三维定位能够清晰显示阴道斜隔、斜隔孔洞、宫颈间瘘管等细微结构, 宫腔及阴道积血、盆腔附件内膜异位、宫旁血肿等并发症也能清晰显示, 从而协助临床早期诊断, 精确治疗。

表1 12例HWWS患者临床资料及MRI表现

病例	年龄	临床症状	斜隔情况	泌尿系表现	分型	盆腔MRI表现
1	34	停经50+天, 发现子宫异常20+, 阴道流血2天, 轻度痛经	右侧斜隔	右肾缺如	II型	双子宫双宫颈, 右侧宫腔孕囊, 右侧阴道腔积血
2	18	经期延长5个月	右侧斜隔	右肾缺如	I型	双子宫双宫颈, 右侧隔后腔积血
3	19	早孕药流术后腹痛1天, 平素轻度痛经	右侧斜隔	右肾缺如	II型	双子宫双宫颈, 右侧宫腔少量组织残留, 右侧阴道少量积血, 左侧阴道少量积液
4	27	反复经间期出血12年, 平素轻度痛经	左侧斜隔	左肾缺如	II型	双子宫双宫颈, 左侧阴道隔后腔积血, 左侧宫颈瘘道至宫旁, 宫旁积血
5	13	月经淋漓不尽, 偶伴痛经	右侧斜隔	右肾缺如	II型	双子宫双宫颈, 右侧阴道隔后腔积血, 左侧阴道少量积液
6	27	痛经10年	右侧斜隔	右肾缺如	III型	双子宫双宫颈, 右侧阴道隔后腔积液(其见颗粒状含铁血黄素沉积), 左侧宫腔少量积液, 宫颈间瘘管
7	13	月经淋漓不净11月, 痛经	右侧斜隔	右肾缺如	II型	双子宫双宫颈, 右侧阴道隔后腔积血
8	30	月经后阴道流血数年, 未避孕未孕9年	左侧斜隔	泌尿系未检查	III型	双子宫双宫颈, 左侧阴道隔后腔积血, 双宫颈间瘘管
9	17	继发性痛经4年, 异常阴道流血	右侧斜隔	右肾缺如	I型	双子宫双宫颈, 左侧阴道隔后腔积血, 盆腔内大量积液, 盆腔内子宫内膜异位灶
10	23	经期延长11年	右侧斜隔	右肾缺如	III型	双子宫双宫颈, 右侧阴道隔后腔积血, 宫颈间瘘管
11	22	体检发现生殖道畸形1+月, 轻微痛经	左侧斜隔	左肾缺如	II型	双子宫双宫颈, 左侧阴道隔后腔积血
12	12	经期下腹胀痛6月	右侧斜隔	右肾缺如	I型	双子宫双宫颈, 右侧宫腔积血, 右侧阴道积血呈囊袋样扩大

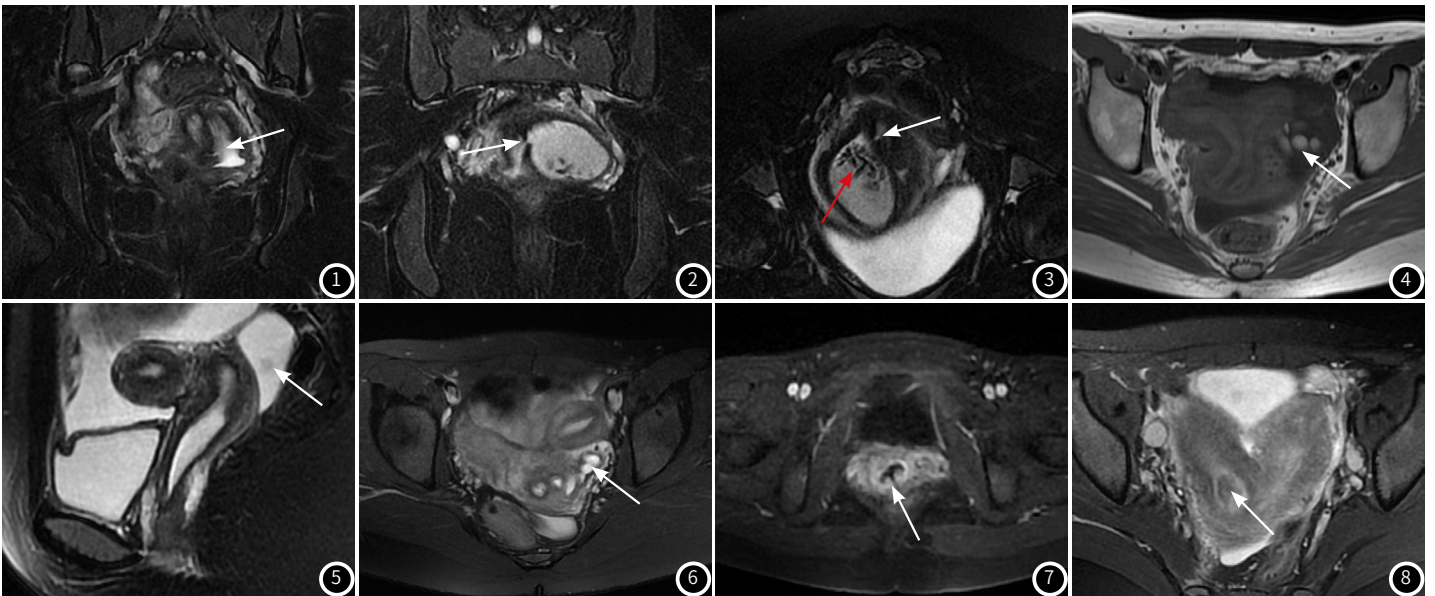


图1 III型HWWS-30岁；图2 III型HWWS-27岁；图3 III型HWWS-23岁；
图1-图3 均为III型，白箭头所示宫颈间质管，红箭头所示含铁血黄素颗粒。
图4-图5 I型HWWS盆腔内子宫内膜异位灶、盆腔大量积液（白箭头所示）。
图6 II型HWWS左侧斜膈向子宫旁形成瘻道（白箭头所示）。
图7-图8 II型HWWS-右侧斜膈，斜膈孔洞可见（图7白箭头所示）。斜膈侧宫腔妊娠，药流后组织物残留（图8白箭头所示）。

参考文献

- [1] Purslow C. A case of unilateral haematokolpos, haematometra and haematosalpinx[J]. J Obstet Gynecol Br Emp, 1922, 29: 643.
- [2] Herlyn U, Werner H. Simultaneous occurrence of an open Gartner-duct cyst, a homolateral aplasia of the kidney and a double uterus as a typical syndrome of abnormalities[J]. Geburtshilfe Frauenheilkd, 1971, 31: 340-347.
- [3] Mandava A, Prabhakar R, Smitha S. OHVIRA syndrome (obstructed hemivagina and ipsilateral renal anomaly) with uterus didelphys, an unusual presentation[J]. J Pediatr Adolesc Gynecol, 2012, 25: e23-e25.
- [4] 曹泽毅. 中华妇产科学[M]. 北京: 人民卫生出版社, 2005: 1428.
- [5] 薛社普, 俞慧珠, 叶百宽, 等. 协和人体胚胎学图谱[M]. 北京: 中国协和医科大学出版社, 2009: 411-416.
- [6] 黎京岚, 林立夫, 梁江吉, 等. 超声诊断子宫畸形分型联合腹部及盆腔CT和MRI影像学表现[J]. 中国CT和MRI杂志, 2023, 21, 128-129.
- [7] American Fertility Society. The American Fertility Society classifications of adnexal adhesions, distal tubal occlusion, tubal occlusion secondary to tubal ligation, tubal pregnancies, müllerian anomalies and intrauterine adhesions[J]. Fertil Steril, 1988, 49: 944-955.
- [8] Buttram VC, Gibbons WE. Müllerian anomalies: a proposed classification (an analysis of 144 cases)[J]. Fertil Steril, 1979, 32: 40-46.
- [9] Grimbizis GF, Gordts S, Di Spiezio Sardo A, et al. The ESHRE/ESGE consensus on the classification of female genital tract congenital anomalies[J]. Hum Reprod, 2013, 28 (8): 2032-2044.
- [10] Tong J, Zhu L, Lang J. Clinical characteristics of 70 patients with Herlyn-Werner-Wunderlich syndrome[J]. Int J Gynecol Obstet, 2013, 121: 173-175.
- [11] 吴琛, 陈玲, 赵宇, 等. MR在女性梗阻性生殖道畸形中的诊断价值[J]. 临床放射学杂志, 2018, 37, 1674-1678.
- [12] 沈敏, 江魁明, 罗辉, 等. MRI诊断Herlyn-Werner-Wunderlich综合征[J]. 中国医学影像技术, 2017, 33, 1384-1387.

(收稿日期: 2024-05-10)
(校对编辑: 孙晓晴)