

- Hepatol, 2017, 15 (6): 920-926. e3.
- [12] KAMISAWA, T., et al. Pancreatic endocrine and exocrine function and salivary gland function in autoimmune pancreatitis before and after steroid therapy [J]. Pancreas, 2003, 27 (3): 235-238.
- [13] 刘付燕玉, IgG-4相关性胆管炎的CT及MRI影像学特征及鉴别诊断 [J]. 中国当代医药, 2018, 25 (3): 76-78.
- [14] Gardner, C. S., et al. Diagnostic performance of imaging criteria for distinguishing autoimmune cholangiopathy from primary sclerosing cholangitis and bile duct malignancy [J]. Abdominal Imaging, 2015, 40 (8): 3052-3061.
- [15] Irie, H., et al. Autoimmune pancreatitis: CT and MR characteristics [J]. AJR Am J Roentgenol, 1998, 170 (5): 1323-1327.
- [16] Kamisawa, T., Clinical difficulties in the differentiation of autoimmune pancreatitis and pancreatic carcinoma [J]. The American Journal of Gastroenterology, 2003, 98 (12): 2694-2699.
- [17] 周涛, 潘爱珍与雍昉, 自身免疫性胰腺炎的临床及MSCT诊断 [J]. 医学影像学杂志, 2018, 28 (7): 1151-1154, 1159.
- [18] 张灵与黄仲奎, 自身免疫性胰腺炎的临床进展及影像学评价 [J]. 国际医学放射学杂志, 2011, 34 (6): 542-545.
- [19] 郭东强, 史晋伟与戴苏华, 自身免疫性胰腺炎多种影像学比较分析 [J]. 实用医学影像杂志, 2012, 13 (3): 137-139.
- [20] Sahani, D. V., et al. Autoimmune pancreatitis: imaging features [J]. Radiology, 2004, 233 (2): 345-352.
- [21] Nakamoto, Y., et al. FDG-PET of autoimmune-related pancreatitis: preliminary results [J]. European Journal of Nuclear Medicine, 2000, 27 (12): 1835-1838.
- [22] Higashi, T., et al. Diagnosis of pancreatic cancer using fluorine-18 fluorodeoxyglucose positron emission tomography (FDG PET) --usefulness and limitations in "clinical reality" [J]. Ann Nucl Med, 2003, 17 (4): 261-279.
- [23] Ben-Menachem T. Risk factors for cholangiocarcinoma [J]. Eur J Gastroenterol Hepatol, 2007, 19 (8): 615-617.
- [24] Shaib, Y. and H. B. El-Serag. The epidemiology of cholangiocarcinoma [J]. Semin Liver Dis, 2004, 24 (2): 115-125.
- [25] Okuda, K., Y. Nakanuma and M. Miyazaki, Cholangiocarcinoma: recent progress. Part 1: epidemiology and etiology [J]. J Gastroenterol Hepatol, 2002, 17 (10): 1049-1055.
- [26] Mosconi, S., et al. Cholangiocarcinoma [J]. Critical Reviews in Oncology/Hematology, 2009, 69 (3): 259-270.
- [27] 孙江阳等, IgG4相关性硬化性胆管炎误诊为胆管癌2例病例分析及文献复习 [J]. 肝胆胰外科杂志, 2019, 31 (3): 168-171.
- [28] Mendes, F. D. and K. D. Lindor. Primary sclerosing cholangitis [J]. Clinics in Liver Disease, 2004, 8 (1): 195-211.
- [29] Nakazawa, T., et al. The 2016 diagnostic criteria for primary sclerosing cholangitis [J]. Journal of Gastroenterology, 2017, 52 (7): 838-844.
- [30] Hay, J. E. Liver transplantation for primary biliary cirrhosis and primary sclerosing cholangitis: does medical treatment alter timing and selection? [J]. Liver Transpl Surg, 1998, 4 (5 Suppl 1): S9-17.
- [31] Lazaridis, K. N. and N. F. LaRusso. Primary sclerosing cholangitis [J]. N Engl J Med, 2016, 375 (12): 1161-1170.

(收稿日期: 2024-08-27)
(校对编辑: 翁佳鸿)

· 短篇 ·

2例后纵隔苗勒管囊肿病例报告及文献复习*

阿丽耶·阿卜力孜¹ 高平^{2,*} 安鹏² 杨媛²

1. 武汉科技大学医学院襄阳市第一人民医院研究生联合培养基地放射科

2. 湖北省帕金森病临床医学研究中心; 运动障碍疾病襄阳市重点实验室; 湖北医药学院附属襄阳市第一人民医院放射科 (湖北襄阳 441000)

第一作者: 阿丽耶·阿卜力孜, 女, 住院医师, 主要研究方向: MR诊断与技术。E-mail: 2429159092@qq.com

通讯作者: 高平, 女, 副主任医师, 主要研究方向: MR诊断与技术。E-mail: gaoping0226@163.com

【关键词】Mullerian囊肿; 纵隔囊肿; 体层摄影术; 鉴别诊断

【中图分类号】R692

【文献标识码】D

DOI:10.3969/j.issn.1672-5131.2026.01.062

【基金项目】湖北省科技计划项目重点研发专项(2023BCB140); 2023湖北省自然科学基金联合基金项目(2023AFD045)

Case Report of 2 Cases of Posterior Mediastinal Mullerian Duct Cyst and Literature Review*

Aliye ABULIZI¹, GAO Ping^{2,*}, AN Peng², YANG Yuan².

1. Department of Radiology, Postgraduate Union Training Base of Xiangyang No.1 People's Hospital, School of Medicine, Wuhan University of Science and Technology, Xiangyang 441000, Hubei Province, China

2. Department of Radiology, Hubei Clinical Research Center of Parkinson's Disease, Xiangyang Key Laboratory of Movement Disorders, Xiangyang No.1 People's Hospital Affiliated to Hubei University of Medicine, Xiangyang 441000, Hubei Province, China

Keywords: Mullerian Cyst; Mediastinal Cyst; Tomography; Differential Diagnosis

1 病例报告

例1, 女, 47岁, 间断性腰背痛3月余, 因“右侧乳腺纤维瘤术后紧张性头痛”入院, 无其他临床症状。患者高血压病史多年, 体重指数为 $21.8\text{kg}/\text{m}^2$ 。胸部CT示后纵隔T4-5椎体左前缘低密度肿块, 边界清晰, CT值约 20Hu (图1A); 增强扫描无明显强化(图1B); 磁共振成像(MRI)示左后纵隔长T1长T2信号囊状影, 边界清晰, 大小约 $1.8\text{cm}\times 2.0\text{cm}\times 3.8\text{cm}$, 考虑为囊性病灶, 肠源性囊肿可能。行开胸探查术, 见肿块与主动脉弓及脊柱粘连, 未见明显胸腔积液。

例2, 女, 54岁, 因“咳痰咽部不适”就诊, 无其他临床症状; 患者血压偏高1年, 自服药物控制; 分别约3年、6年前行甲状腺手术, 体格检查可见颈部陈旧手术瘢痕; 患者体重指数为 $22.3\text{kg}/\text{m}^2$ 。胸部CT示后纵隔T4椎体左前缘低密度类圆形肿块, 边界清晰, CT值约 18Hu (图1C)。MRI示该病灶表现为明显长T1长T2信号, 边界清晰, 大小约 $1.5\text{cm}\times 1.5\text{cm}\times 2.5\text{cm}$, 考虑囊性病灶, 食管囊肿或苗勒氏囊肿可能(图2D)。行单孔胸腔镜下左后纵隔肿块切除, 肿瘤与左肺下叶部分粘连, 胸腔镜未见明显胸腔积液。

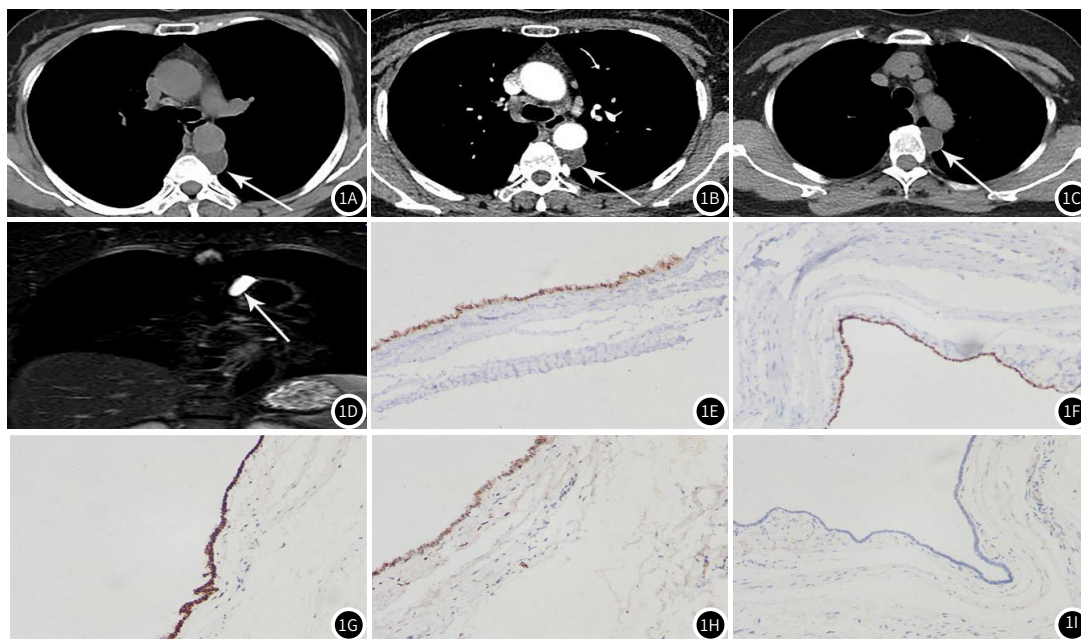


图1 (1A) 胸部CT示左后纵隔结节状低密度, 边界清晰(箭头) (1B), 胸部CT示左后纵隔结节状低密度, 增强扫描呈轻度强化(箭头), (1C) 胸部CT显示左后纵隔有一低密度肿块, 边界清晰(箭头) (1D), 磁共振成像显示左后纵隔有一长T2囊性病变, 边界清晰(箭头) (1E~1H) 囊壁衬覆上皮弥漫强表达PAX8、WT1、ER、PR (1I) ki-67低增殖。

2 病理检查

以上两例切面均呈囊性, 囊壁菲薄、光滑, 内含清亮液体。免疫组织化学染色: 例1: 内衬上皮弥漫表达WT1、PKC、Pax8、雌激素受体(ER), calretinin阴性、ki-67低增殖。例2: 囊壁衬覆上皮弥漫强表达PAX8、WT1、ER、孕激素受体(PR)(图1E~1H), calretinin阴性、ki-67低增殖(图1I)。

3 病理诊断

后纵隔苗勒管囊肿。

4 随访

两例患者术后未行其他治疗, 恢复良好, 术后一年随访, 无复发。

5 讨论

2005年, Hattori首次报道了后纵隔苗勒管囊肿(Mullerian cyst, MCs), 2022年Sullivan等人对2018年前的文献进行了回顾, 该综述收录了以英文发表且全文可查的研究。本文对2005年以来的文献进行回顾, 在PubMed和知网等数据库上对

“后”、“纵隔”、“囊肿”和“苗勒管”等术语进行搜索。搜索结果显示, 到目前为止有37位作者报告了56名患者的后纵隔MCs病例^[1-35]。本病例报告将使文献中确认的患者总数达到58例。报告病例均为女性, 年龄范围在18-60岁, 多集中于40-60岁的围绝经期。之前描述的56例病例中, 25例临床为“无症状”^[1,4-6,8-11,17-18,20-24,26,32,35], 其他病例描述的症状如“咳嗽”、“胸痛”、“吞咽困难”和“呼吸困难”等。位置在后纵隔椎体旁Th1-10节段, 更多见于Th4-5椎体旁。大多数纵隔MCs与肥胖和各种妇科病史有关, 如激素治疗、子宫切除术、人工流产和卵巢切除术。大部分后纵隔MCs患者CK7、EMA、PAX-8和WT-1的免疫染色呈典型阳性, 除PAX-8和WT-1外, ER和PR类固醇受体抗体核阳性是MCs的最佳标志物^[2,21], 其他资料详见下表(表1)。

MCs与苗勒管发育或退化过程中残留有关, 常见于泌尿生殖器官周围或骨盆内, 但在纵隔发生的MCs罕见。纵隔MCs的发病机制尚不清楚, 有几种理论被提出来解释纵隔中MCs的组织发生。Hattori^[1]认为囊肿可能来源于错位的间皮和间质, 具有类似

腹膜后MCs的特征。Batt^[2]等人认为该囊肿是来自初级苗勒氏器的脉络膜瘤，类似于Ludwig报道的Mayer-Rokitansky-Kuster-Hauser综合征的假设发病机制。

大多数纵隔MCs发生在围绝经期，与肥胖和各种妇科病史有关。因此，激素异常可能被怀疑与纵隔MCs的发展有关^[26]。我们报道的2例患者发生在常见年龄(47岁和54岁)和经典部位(T4-5椎体水平)，位于脊柱旁左侧，1例有妇科病史(乳腺纤维瘤切除术)，与文献所述相符。

临床及影像学检查通常将此类囊肿误认为较常见的支气管源性囊肿，因其在后纵隔，也易误认为食管囊肿或神经鞘瘤囊变;影像学上^[20,26]纵隔支气管囊肿(Bronchial cyst, BCs)通常由蛋白液体组成，CT上多为单发、呈类圆形或分叶状影，边缘光滑，囊壁厚薄均匀，密度可呈低、等或高密度^[36]，可以有水样密度(CT值0~20Hu)到高密度(CT值80~90Hu)，T1WI上与脊髓相比呈略高信号，而MCs通常含有浆液和透明液体，CT呈均匀低密度、T1WI信号低于脊髓信号；BCs由于囊内压力升高而趋于紧张，表现出球形结构，而MCs倾向于表现出扁平结构^[3,5,37]，这种形状差异有助于区分两类囊肿。组织学上^[20,27]，BCs排列有纤毛、假复层、柱状上皮和杯状细胞；BCs的壁通常含有粘液腺组织、平滑肌和软骨，免疫组化染色PAX-8、WT-1和ER呈阴性。而MCs由简单的

圆柱形或立方体排列，非粘液性，通常有纤毛上皮，类似于子宫输卵管上皮；免疫组化染色，PAX-8、WT-1和ER呈阳性。食管囊肿属于肠源性囊肿的一种，常位于食管旁或食管内，与本病位置接近，但其多见于儿童和20岁左右的年轻人，且男性稍多可资鉴别，且其可合并食管气管瘘、脊柱畸形等先天疾病，并可含蛋白使密度稍高；肠源性囊肿^[4,27]的上皮也可以由纤毛柱状上皮排列，但可以通过肠源性囊壁中胃肠道组织的出现来区分，它们很少对ER、PR、WT-1和PAX-8染色呈阳性。后纵隔神经源性肿瘤残余实性部分增强可见强化，而MCs表现为均匀的壁薄囊肿、增强不强化或轻度薄壁环形强化^[20]，有利于二者鉴别。

目前报道的纵隔MCs均遵循良性过程，尚未见复发报道，但MCs的长期预后尚不清楚。有证据表明，胚胎组织的存在、远离其典型的位置，可能导致恶性转化^[19]，因此手术切除是首选的治疗方法。术后行免疫组织化学检查，如PAX8、WT1、ER和PR阳性，可明确诊断。纵隔MCs因发病率较低，术前诊断尤其困难，临床常以支气管源性囊肿或其他肿瘤诊治。因此，为避免误诊并降低Mullerian组织的恶性转化风险，若在影像学上发现中老年女性后纵隔T3-6椎体前缘的均匀水样密度囊性病灶，需考虑到本病可能。

表1 回顾性调查

作者	年份	性别	年龄	症状	位置	大小(最大值 mm)	体重指数 (kg/m ²)	激素治疗或手术史	免疫组织化学染色	
Hattori	2004	女	18	无症状	右	Th5	33	无	A1/AE3+、CAM5.2+、CK7+、CK19+、ER+、PR+、CK20-、CEA-、calretinin-、CD10-ER+、PR+	
	2005	女	52	持续咳嗽	右	Th6	25	“—”	无激素治疗史	ER+、PR+
Thomas-deMontpreville	2007	女	49	咳嗽	左	Th4	20	“—”	2例为肥胖，2例为超重；病史：宫颈瘤切除子宫1例、平滑肌瘤切除子宫1例、子宫切除和激素替代治疗1例、卵巢良性囊肿手术1例、流产和子宫内膜息肉2例；2例无生育	EMA+、CK7+、CK5/6-、ER+、PR+in7、ER-PR+in1、ER-/PR-in2、calretinin-
		女	40	胸痛、吞咽困难	左	Th4	15			
		女	46	咳嗽	左	Th4	33			
		女	47	咳嗽	右	Th4-5	50			
		女	48	无症状	左	Th5	30			
		女	50	胸痛	右	Th3-4	32			
		女	51	无症状	左	Th3-4	30			
Businger	2008	女	54	无症状	左	Th8	13	正常范围	正接受雌孕激素治疗	CK7+、bcl-2+、human epithelial antigen+、ER+、PR+、CK20-、TTF1-、CDX2-
		女	58	咳嗽	椎前	Th5	45			
		女	59	胸痛	右	Th2-4	25			
Batt	2010	女	41	胸痛	左	Th6	21	“—”	无脑畸形、脊柱裂和脊柱侧凸的家族史	AE1/AE3+、CK7+、EMA+、ER+、PR+、CK20-、calretinin-
Kobayashi	2012	女	53	无症状	右	Th5	20	肥胖，(无具体数据)	绝经，左侧前纵隔畸胎瘤手术切除史	ER+、PR+、calretinin-
Dakak	2012	女	51	吞咽困难	“—”	Th5	27	“—”	多发性硬化症(MS)病史	ER+、PR+
Liao	2012	女	48	胸痛	右	Th6?	51	29.2	血清雌二醇水平高，双侧黄体囊肿切除史、代谢综合征、终末期肾病，颈部不明损伤后行器械固定	AE1/AE3+、ER+、PR+、calretinin+、TTF1-、CD31-
Simmons	2013	女	52	呼吸急促	右	Th6?	41	“—”	脂肪瘤切除术史	ER+、PR+、PAX-8+、WT1+
		女	47	无症状	左	“—”	50	“—”	无	ER+、WT1+
Takahashi	2014	女	47	无症状	右	Th4-5	20	“—”	“—”	CK7+、EMA+、ER+、PR+、CK5/6-、calretinin-

Lee	2014	女	42	无症状	右	Th6-7	26	“-”	无	ER+、PR+、WT1+、PAX-8+、CK7+、TTF1-、CK5/6-、calretinin-					
Chon	2015	女	51	无症状	左	Th6	30	“-”	脊柱手术史，无妇科手术史	ER+、PR+					
Skancke	2015	女	35	咳嗽	右侧多个囊性病灶			“-”	“-”	CA-125、ER、WT1+、PAX-8+					
Chandra	2017	女	52	胸痛、呼吸急促、手臂麻木	L	Th3-5	48	“-”	“-”	“-”					
Weedle	2017	女	37	胸痛	左	Th3-5	32	“-”	继发性高血压、多卵巢巢综合征	ER+、PR+、PAX-8+、WT1+					
Mowad	2017	女	49	咳嗽	“-”	“-”	“-”	“-”	“-”	“-”					
Oshima	2017	女	48	“-”	左	Th4-5	31	19.8	“-”	ER+、PR+、CK7+、WT1+、CK20-、CK5/6-、TTF1-、CEA-、Calretinin-					
Lochowski	2017	女	40	“-”	右	Th4-5	35	17.7	“-”	ER+					
	2017	女	53	无症状	右	Th4	30	“-”	正在接受激素替代疗法	CK AE1/AE3+、CK7+、ER+、PAX-8+、PR+、CA125+、TTF1-、CK20-、CDX2-					
Yasukawa	2018	女	41	无症状	左	Th10	30	16.8	因高泌乳素血症，3年激素治疗史	PAX8+、ER+、PgR+、CK7+、TTF1-、CK20-、calretinin-、D2-40-					
Idaewor	2018	女	56	咳嗽、呼吸急促	左	Th3-4	30	正常	无任何病史	ER+、PR+、BerEP4+、EMA+、CK5+、CA125±、calretinin-					
Miura	2018	女	50	咳嗽	左	Th6-7	19	27.4	乳腺癌术后激素治疗5年，子宫肌瘤病史	ER+、PR+、TTF1-					
											右	Th3-4	52	27.4	无明显病史
											右	Th4-5	41	26.7	子宫肌瘤病史
											左	Th1-2	30	36.2	子宫肌瘤病史
Sekimura	2018	女	40	无症状	左	“-”	12	“-”	无任何病史	ER+、PR+、PAX-8+					
Chao	2018	女	49	无症状	右	Th5	22	30.6	孕妇，服用15年口服避孕药史	ER+、PR+、PAX-8+					
Lee	2018	女	22	无症状	左	Th10	24	肥胖	无任何家族史	ER+、PR+、WT1+					
Tsai	2018	女	44	无症状	左	“-”	18	“-”	子宫平滑肌瘤和子宫腺肌病行子宫切除术	CK+、CK7+、ER+、PR+、PAX-8+、WT1+、CK20-、TTF1-、calretinin-					
Parmentier	2019	女	48	上腹部不适	左侧肋下囊肿通过横膈突入后纵隔		140	31.22	正在服用避孕药	“-”					
Kawaguchi	2019	女	4例范围20-55	无症状	右	3例Th6 1例Th7-8	25.5±6.1	“-”	“-”	ER+、PR+、TTF1-					
Barona	2020	女	48	咳嗽	右	“-”	25	“-”	“-”	ER+、PR+、WT1+					
Matthew	2022	女	43	无症状	右	气管与食管旁	26(超声内镜大小)	41.2	子宫切除史	ER+、PAX-8+、WT1+					
李晓文	2022	女	42	高血压	右	Th4-5	40(病理大小)	21.1	无	PAX-8+、WT1+、ER+、PR+、MOC31、CK7、TTF1-、CK5/6-、D2-40-、SMA-、CD10-					
											左	Th5	24(同上)	28.9	子宫肌瘤
Sullivan	2022	女	60	背部疼痛	右	Th4	31	“-”	无	ER+、PAX-8+					
Kang Kai	2022	女	42	轻度高血压	右	Th4	40	正常体重	无妇科病史	ER+、PR+、PAX-8+、WT1+					
Akira	2022	女	42	无症状	左	Th5	14	正常范围	无	ER+、PR+、PAX-8+					
Yoshikane	2022	女	25	背部疼痛	左	Th4	14	24.03	无	ER+、PR+、PAX-8+、WT1+					
Rawan Alghandi	2022	女	51	库欣样症状	左	Th7-8	24(病理大小)	“-”	左肺舌部类癌肿瘤和左侧椎管旁囊肿的切除手术	ER+、PR+、PAX-8+					
C. Walls	2023	女	54	无症状	左	“-”	45	“-”	无任何病史	PAX-8+					

注：“-”表示原文中没有提到、+表示阳性、-表示阴性、±表示弱表达

ER 雌激素受体、PR 孕激素受体、PAX8 配对box基因8、WT1 Wilms肿瘤1蛋白、TTF1 甲状腺转录因子、EMA 上皮膜抗原、CA125 癌抗原、CEA 癌胚抗原、SMA 平滑肌激动蛋白、CAM CK 细胞角蛋白、calretinin- 钙结合蛋白、CD10、MOC31 细胞表面糖蛋白、human epithelial antigen 人上皮抗原。

