

《请您诊断》病例 55: 盆腔及会阴部巨大米勒管囊肿

汤浩, 胡道予

【中图分类号】R691.9; R814.42; R445.2 【文献标识码】D 【文章编号】1000-0313(2011)09-1024-01

病例资料 患者,男,37 岁。6 年前患者因尿频、排便费力、大便变扁等症状,于外院检查发现下腹部肿块。经过手术切除后,肿块再次生长压迫膀胱。1 年内,经三次开腹手术取瘤。5 年前,患者胯下开始长有肿块,并不断增大,挤占胯下、臀部空间。患者来我院就诊体查示:会阴部巨大包块,大小约 50 cm×40 cm×30 cm,触诊囊性感,无压痛,双下肢无水肿。在我院行 CT 及 MRI 检查(图 1~5)。

手术所见:分离过程中见包块滋养血管丰富,于右臀分离出大小约 20 cm×20 cm×10 cm 的囊性包块,其内囊液呈咖啡色,会阴部分离出多个不相通的囊性包块,其内囊液基本清亮。

病理所见:送检巨大肿瘤组织切面呈囊性,内含淡红色清亮液,囊壁厚,于囊壁多处取材制片,镜下见囊壁由纤维结缔组织构成,局部可见单层柱状上皮被覆,不同部位囊壁可见水肿、玻璃样变性,及局灶性炎性细胞浸润。病理诊断:会阴部米勒管(Müllerian duct)囊肿。

讨论 本病较少见, Terrence 统计近 90 年的文献,共报道 88 例,米勒管囊肿又称副中肾管囊肿,是副中肾管衍生物异常衰退残留的结果。米勒管在女性分化为生殖器官,而在男性逐渐退化,因此来源于其残余的囊肿多见于男性,年龄多在 20~40 岁,好发于骨盆,尤其多见于膀胱及前列腺附近,也可发生于腹膜后肾脏下方。临床上可引起排尿困难、尿频、尿潴留及腹部包块等;肉眼所见其大小不一,多为单房性,内含澄清、草绿色或巧克力样液体,囊内的液体可含有红细胞、白细胞、胆固醇及脂肪,但无精子。

早期的胚胎在未分化的性腺旁边,出现了两套完全不同而相互联系的管道系统。一套管道为肾管(Wolfian 管),如果胚胎发育成男性,也将参与生殖管道的发生;另一套为生殖管道,即米勒管。这两套管道均向尾部生长并汇合入泄殖腔。米勒管是在胚胎第 8 周形成的。首先是尿生殖褶前侧表面腹腔上皮增生且下陷而形成一对纵行的沟,此沟以后逐渐合拢即成米勒管。管的头端开口于腹膜腔;管的后端向胚体尾部延伸,先在中肾管外侧伴行,故又称中肾旁管,后再在腹侧跨过中肾管,行在其内侧。在胚胎发育第 8 周,两条米勒管在中线最后汇合为一单管,进一步向尾部延伸。女性的米勒管尾段在中线处,

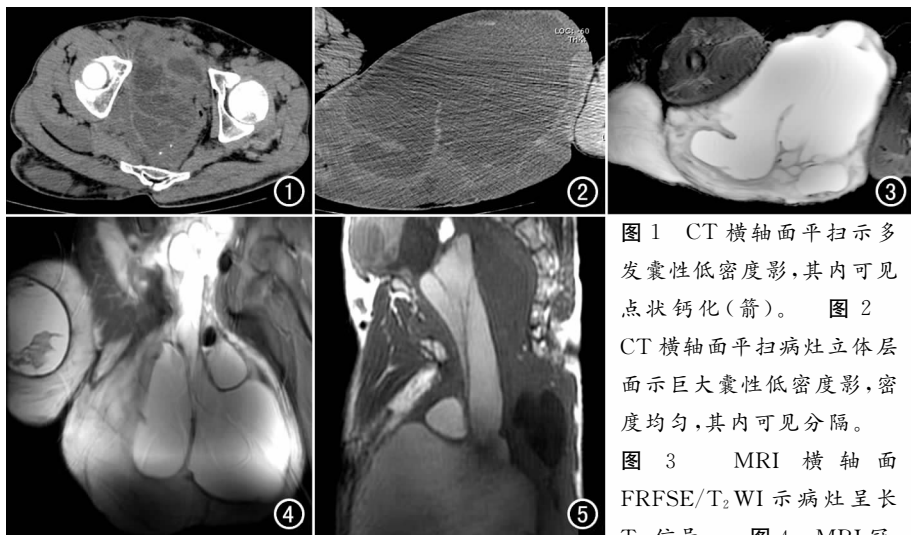


图 1 CT 横轴面平扫示多发囊性低密度影,其内可见点状钙化(箭)。图 2 CT 横轴面平扫病灶立体层面示巨大囊性低密度影,密度均匀,其内可见分隔。图 3 MRI 横轴面 FRFSE/T₂WI 示病灶呈长 T₂ 信号。图 4 MRI 冠状面 STIR 序列示盆腔及会阴部可见巨大囊性病変,脂肪抑制病灶呈较高信号,边界清,其内可见分隔,周围结构清晰未见明显水肿。图 5 MRI 矢状面 T₁WI 示病灶呈稍长信号。

左右融合为一条管道,进而发育成子宫。随着卵巢下降,米勒管的头段及中段变为横位,进一步发育成输卵管。在胚胎发育第 9 周,由米勒结节增生形成的阴道板将融合的米勒管尾端(即子宫颈)包绕。至胎儿发育的第 5 个月,整个阴道板管道化,形成阴道。

本例为巨大米勒管囊肿,术前未做出明确诊断。复习资料笔者体会:影像医师应加强基础知识了解,熟悉各系统的胚胎发育过程及其发生的病变。在中肾旁管胚胎发育过程中所涉及的区域内,可见囊性病変且其管腔状囊蒂与膀胱、前列腺关系密切时应考虑本病的可能。

参考文献:

- [1] Warmann SW, Vogel M, Wehrmann M, et al. Giant Mullerian duct cyst with malignant transformation in 15-year-old boy[J]. Urology, 2006, 67(2): 424.
- [2] Nishino Y, Yamamoto N, Ishihara S, et al. Mullerian duct cyst extending into the abdomen[J]. Urology, 1999, 53(3): 624-626.
- [3] 时惠平, 张挽时, 鲁晓燕, 等. MRI 诊断苗勒氏管囊肿[J]. 空军总医院学报, 2004, 20(4): 197-198.
- [4] 秦学伟. 子宫苗勒氏管囊肿一例[J]. 中华中西医杂志, 2006, 4(8): 147.

(收稿日期: 2010-09-06 修回日期: 2010-10-13)

作者单位: 430030 武汉, 华中科技大学同济医学院附属同济医院放射科

作者简介: 汤浩(1984-), 男, 河南平顶山人, 硕士, 主要从事腹部影像诊断与介入治疗工作。

通讯作者: 胡道予, E-mail: dyhu@tjh. tjmu. edu. cn