

MRI 在先天性阴道闭锁中的临床应用价值

徐生芳, 钱吉芳, 朱大林, 梁莉, 马子涵, 易娅闻, 陈瑞蓉, 彭梅娟

【摘要】 目的:探讨术前 MRI 检查在先天性阴道闭锁中的影像特征以及临床应用价值。**方法:**回顾性分析经宫腹腔镜、腹腔镜及手术证实的 36 例先天性阴道闭锁患者的术前临床和影像学资料,依据美国生育学会(AFS)女性生殖道畸形分类系统对阴道闭锁进行分型。将术前 MRI 与超声结果与术后进行统计学分析。**结果:**36 例先天性阴道闭锁患者中,术前 MRI 检出率为 94.44%(34/36),术前超声检出率为 86.11%(31/36),采用 Fisher 精确概率法,差异无统计学意义($P=0.429$)。根据先天性阴道发育异常分类,研究中 2 例为先天性阴道闭锁 II 型,1 例合并宫颈发育不良,1 例合并有残角子宫。其他均为 I 型,子宫及宫颈均发育正常。**结论:**先天性阴道闭锁的发生较为少见,术前需结合临床特征、妇科检查、影像学检查及内分泌和染色体检查等做出诊断,术前准确的影像评估及分型对手术治疗至关重要,MRI 可作为术前影像评估的最佳有效检查方法,为临床全面的术前评估和指导手术提供最大的帮助。

【关键词】 先天性阴道闭锁; 影像表现; 磁共振成像

【中图分类号】 R445.2; R711.1 **【文献标志码】** A **【文章编号】** 1000-0313(2023)03-0318-04

DOI:10.13609/j.cnki.1000-0313.2023.03.014

开放科学(资源服务)标识码(OSID):



Clinical application of MRI for diagnosis of congenital vaginal atresia XU Sheng-fang, QIAN Ji-fang, ZHU Da-lin, et al. Medical Imaging Center, Gansu Province Maternal and Child Health Care Hospital, Lanzhou 730050, China

【Abstract】 Objective: To explore the imaging features and clinical value of preoperative MRI for congenital vaginal atresia. **Methods:** The preoperative imaging and clinical data of 36 patients with congenital vaginal atresia confirmed by uterine laparoscopy, laparoscopy and surgery were retrospectively analyzed. The vaginal atresia was classified according to the American Fertility Society (AFS) classification system of female reproductive tract malformations. MRI and ultrasound features were reviewed according to intraoperative and postoperative results. **Results:** For 36 cases with congenital vaginal atresia, the detection rate was 94.44% (34/36) and 86.11% (31/36) for MRI and ultrasound, respectively, with no significant difference ($P=0.429$). Two patients were classified as type II, 1 with cervical dysplasia, and 1 with uterine remnant. The remaining were classified as type I with normal development of uterine and cervix. **Conclusion:** Congenital vaginal atresia, as a rare entity, may be confirmed by combining clinical presentation, gynecological physical examination, imaging features, and endocrine and chromosome test. Accurate preoperative imaging evaluation and classification is crucial for surgical treatment, and MRI can be preferred as the optimal method.

【Key words】 Congenital vaginal atresia; Image presentation; Magnetic resonance imaging

阴道闭锁分为先天性和后天性,临床中以先天性的更为多见,先天性阴道闭锁为泌尿生殖窦发育缺陷引起,在女性生殖道发育畸形中较为罕见,其发病率约

为 1/4000~1/10000^[1-3],通常患者的卵巢、子宫内膜发育正常,但阴道却完全或部分被纤维组织取代,可表现为远端或完全的阴道闭锁。后天性主要为外伤所致。手术治疗是阴道闭锁的根本治疗方式,术前的准确评估对于临床治疗尤为重要^[2-5]。本文主要分析先天性阴道闭锁影像学表现,探讨 MRI 在术前评估中的临床应用值。

作者单位: 730050 兰州,甘肃省妇幼保健院医学影像中心

作者简介: 徐生芳(1982—),女,甘肃兰州人,硕士,副主任医师,主要从事妇产科及儿科影像诊断工作。

通讯作者: 钱吉芳, E-mail: qjfxsf666@163.com

基金项目: 甘肃省卫生健康行业科研计划项目(GSSKY2021-059)

材料与方法

1. 临床资料

根据 1988 年美国生育学会 (Amerian Fertility Society, AFS) 修订的女性生殖道畸形分类^[3-6], 收集本院 2013 年 1 月—2021 年 4 月经宫腔镜、腹腔镜及手术证实的 36 例先天性阴道闭锁患者的临床和影像资料, 年龄最小者为 15 天, 最大者 21 岁。临床表现主要为青春期月经未来潮、周期性下腹疼痛、不孕以及盆腔包块等。

2. 检查方法

采用 Siemens Avanto 1.5T MR 扫描仪。扫描范围为耻骨联合下缘至髂前上嵴, 扫描范围内必须能观察到子宫体、宫颈、阴道和双侧卵巢形态、大小, 及其周边邻近组织结构。冠状面必须包括上腹部, 以便观察是否合并肾脏异常。MRI 常规扫描序列为自旋回波序列, 分别为 T_2WI 冠状面和矢状面, T_1WI 、 T_2WI 序列及压脂序列横轴面, 扫描层厚均为 4 mm, 矩阵均为 256×256 。 T_1WI 序列 TE 4.95 ms, TR 169 ms, T_2WI 序列 TE 为 97 ms, TR 4110 ms。扩散加权成像 (diffusion weighted imaging, DWI) b 值分别为 50 s/mm^2 、 400 s/mm^2 、 1000 s/mm^2 , 一次扫描并自动生成 ADC 图。所有患者均行胸部和全脊柱数字化 X 线摄影 DR 检查和盆腔超声检查。

3. 图像分析

由两名副主任医师在 PACS 工作站对扫描的图像共同阅片诊断, 阅片重点观察子宫体、宫腔、宫颈、阴道闭锁发生部位、阴道扩张程度和范围以及内容物的信号, 观察双侧卵巢形态、大小及其周边邻近组织结构是否异常, 有无合并肾脏的异常。观察胸部和脊柱 DR 片是否存在异常。最终诊断结果需要结合临床查体、影像特征、实验室检查综合得出。

4. 统计学分析

采用 SPSS 22.0 统计分析软件, 纳入研究病例数小于 40, 选用 Fisher 确切概率法对研究中不同检查方法的检出率比较, 以 $P < 0.05$ 为差异具有统计学意义。计数资料以 $n(\%)$ 来表示。

结 果

本研究 36 例患者染色体检查均为女性, 术前手术方式根据临床术前检查及 MRI 诊断后评估确定。术前 MRI 检出率为 $94.44\% (34/36)$, 术前超声检出率为 $86.11\% (31/36)$, 通过 Fisher 精确概率法比较, 差异没有统计学意义 ($P = 0.429$)。

本研究术中、术后确诊先天性阴道闭锁 I 型 34 例, 子宫及宫颈发育均正常。MRI 影像表现主要为阴

道的扩张、积血位于会阴水平以上, 宫腔及宫颈管内容物信号为积血信号, T_1WI 为高信号, T_2WI 为稍低信号 (图 1、2)。1 例阴道下段闭锁 MRI 误诊为处女膜闭锁。1 例新生儿先天性阴道闭锁 MRI 误诊为阴道积液并输尿管异位开口, 经膀胱镜检查未见异常开口后腹腔镜探查术后确诊。经术后确诊, 超声将 2 例误诊为处女膜闭锁、1 例正常误诊、1 例漏诊。

本研究术后确诊先天性阴道闭锁 II 型 2 例, 1 例合并有宫颈发育不良 (图 3)。1 例合并残角子宫 (图 4), 主要表现为子宫形态失常, 可见两个宫腔, 左侧子宫体右侧见另一宫腔, 左侧子宫相通的宫颈管及阴道中上段扩张, T_1WI 为高信号, T_2WI 为稍高及稍低信号, 右侧宫腔与左侧宫腔不相通。超声漏诊 1 例。

合并其它异常: 本研究中 1 例合并先天性肛门闭锁伴直肠前庭瘻经手术确诊, 1 例合并双手小拇指赘生指并脐疝, 4 例合并骶 1 椎体隐性脊椎裂, 1 例颈椎反弓, 1 例合并第 4 肋骨叉状肋, 2 例合并有右侧肾脏缺如, 1 例合并有异位肾畸形同时合并左侧卵巢子宫内异位囊肿, 1 例合并子宫内膜异位症, 1 例合并左侧输卵管系膜囊肿, 1 例合并卵巢良性囊肿, 2 例合并宫腔积脓, 1 例合并先天性心脏病。

讨 论

先天性阴道闭锁在阴道发育异常中较为罕见, 其患者的子宫内膜、卵巢一般发育正常, 而阴道部分或完全被纤维组织取代, 部分患者可合并宫颈发育不良, 也可合并其它生殖泌尿系统以及脊柱畸形, 但是后者较少见^[1-3]。关于先天性阴道闭锁的胚胎学研究目前是国内外讨论的热点, 其解剖学和发生机制目前也尚不统一^[4-6], 但大多研究者认为先天性阴道闭锁为泌尿生殖发育不良造成。

患者大多因青春期后经血流出受阻而出现一系列临床症状, 临床表现主要为发病年龄小, 染色体核型及性腺发育正常, 既往无月经史, 为原发性闭经伴周期性下腹胀痛并渐进性加重^[7-10]。文献报道约 34% 生殖道畸形合并有泌尿道畸形, 如肾缺如或异位肾^[2-4], 本研究中 2 例合并有右侧肾脏缺如, 1 例合并有异位肾畸形同时合并左侧卵巢子宫内异位囊肿。也会伴有泌尿系统反复感染的表现, 本研究中 2 例合并宫腔感染、积脓。部分患者伴有脊柱、骨骼的发育异常, 本研究中 1 例合并双手小拇指赘生指, 4 例合并骶 1 椎体隐性脊椎裂, 1 例颈椎反弓, 1 例合并第 4 肋骨叉状肋。也有部分患者因其他系统异常而发现阴道闭锁, 本研究中 1 例先天性肛门闭锁伴直肠前庭瘻经手术确诊合并阴道闭锁。也有文献报告合并心脏发育异常, 本研究 1 例合并先天性心脏病。



图 1 女,13 岁,周期性下腹痛半年,超声提示阴道闭锁。a)T₂WI 矢状面示阴道扩张积血(箭),下缘位于耻骨联合水平上方;b)T₂WI 压脂横轴面示左侧附件区类圆形高信号影(长箭),阴道积液积血呈高信号(短箭),MRI 考虑阴道下段闭锁;c)DR 片示骶 1 椎体隐形脊椎裂(箭)。超声监护下行阴道成形术+腹腔镜左侧输卵管系膜囊肿剥出术+宫腔镜检查示先天性阴道闭锁 I 型,左侧输卵管系膜中肾管囊肿。

图 2 女,16 岁,阵发性下腹疼痛半月就诊,超声提示宫颈外口积液。a)T₂WI 矢状面示宫腔、宫颈管及阴道上段积血(箭);b)T₂WI 冠状面示右肾缺如(箭),MRI 考虑阴道闭锁;c)DR 片示脊柱侧弯畸形,右侧第 4 肋骨呈叉状(箭)。术后诊断:先天性阴道闭锁 I 型。

图 3 女,14 岁,间断性下腹痛 1 年就诊。a)T₂WI 矢状面示病灶下缘距离会阴耻骨联合水平约 4.1cm(箭);b)T₂WI 压脂横轴面示宫颈扩张,呈高信号(箭),MRI 考虑阴道闭锁。宫腔镜术后诊断:先天性阴道闭锁 II 型,宫颈闭锁。

图 4 女,12 岁,下腹疼痛 1 周。MRI 示子宫形态失常,见两个宫腔,左侧子宫体右侧见另一宫腔(箭),与左侧宫腔不相通。宫颈管及阴道中上段明显扩张积血。术后诊断:阴道闭锁 II 型,残角子宫。

目前根据阴道闭锁的特点可将其分为两型^[2-6],阴道下段闭锁为 I 型,阴道完全闭锁为 II 型,前者的子宫体、宫颈、阴道上段均可正常。后者的宫体大多正常、可合并宫颈的发育不良,也可伴有子宫的畸形但内膜有功能。阴道闭锁的临床分型往往决定不同治疗策略,术前必须明确诊断,完善泌尿系统及生殖系统影像检查,对于高度怀疑发育异常者,最好做性染色体核型检查以及激素水平等检查。

超声检查是阴道闭锁的首选检查方法,但由于个体操作及诊断水平差异易发生漏诊,还有阴式超声和经直肠超声准确度相对较高,但青少年女性接受度低,因此也导致此类患者超声检查无法全面准确评估。MRI 软组织分辨率高,是女性生殖异常的最佳术前影像检查方法,可清晰显示女性生殖系统的各器官的细致解剖及管腔内的细节来判断发育异常的类型,能更好地显示梗阻的不同位置及各种复杂畸形,可以明确诊断和分类,根据盆腔血肿的位置及大小评估闭锁程度决定手术方案,为临床提供更直观的图像和更多的术前参考数据^[10-14]。MRI 矢状面可很好的显示积血的范围、程度以及分型,T₁WI 能很好的显示内容物积血信号。先天性阴道闭锁的 MRI 表现主要为梗阻点

以上宫腔、宫颈管及阴道中上段扩张、积血,T₁WI 呈高信号,T₂WI 呈稍低及稍高信号,通常阴道上段扩张最为明显,阴道闭锁梗阻点位于会阴水平以上,阴道下段显示不清^[14-17]。有研究显示 MRI 还可测量阴道下段闭锁的长度与其手术的相关性。MRI 动态增强和 DWI 序列将有助于与子宫内膜异位症和盆腔感染病变的鉴别^[13-17]。

本研究中两种检查方法都存在误诊,超声检查对于此类疾病的漏诊误诊主要原因有以下几点:首先此类疾病患者大多为青少年女性、有的甚至为婴幼儿,阴式超声和经直肠超声准确度相对较高,但是对于青少年和婴幼儿接受度和配合度较低,导致此类患者超声检查无法全面准确评估。其次是超声对于此类患者的评估本身就不如 MRI 敏感,诊断存在一定的难度,由于个体操作及诊断水平差异也易发生漏诊和误诊。MRI 检查误诊原因主要是将接近处女膜的低位阴道闭锁由于积液张力过大膨隆误诊为处女膜闭锁。分析主要原因为阴道闭锁位置较低时与处女膜闭锁很难鉴别,后者是由于胚胎发育过程中阴道板再通的终末阶段失败,处女膜无孔而致阴道不能向外贯通,所致子宫腔、宫颈、阴道、双侧输卵管或盆腔经血滞留,但子

宫、宫颈、阴道的发育一般正常^[16-20]。两者的临床症状和表现也非常相似。两者的主要的影像鉴别点是注意 MRI 正中矢状位上阴道梗阻的最低点是否超过会阴水平以下,处女膜闭锁阴道下端常位于会阴部水平以下、阴道出口端圆隆外膨凸是其特征性的影像表现,除了影像表现外还需要结合临床查体,观察处女膜有无膨隆、是否呈蓝紫色。本研究纳入病例有限,虽然两种检查方法的差异没有统计学意义,但在今后仍需要收集大样本进行分析。

总之,先天性阴道闭锁的发生较为少见,术前需结合妇科检查、临床特征、影像学检查、染色体和内分泌相关检查综合分析诊断,一经诊断需及时手术。因此,术前 MRI 的检查为临床全面的术前评估和指导手术提供客观且有效的影像学依据。

参考文献:

- [1] Mei L, Zhang H, Chen Y, Niu X. 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, 61(4):127-132.
- [2] Aziz Slaoui, Intissar Benzina, Sarah Talib, et al. Congenital vaginal atresia; about an uncommon case[J]. *Pan Afr Med J*, 2020, 37(69):1-5.
- [3] 朱兰, 郎景和, 宋磊, 等. 关于阴道斜隔综合征、MRKH 综合征和阴道闭锁诊治的中国专家共识[J]. *中华妇产科杂志*, 2018, 53(1):35-42.
- [4] Han TT, Chen J, Wang S, et al. Vaginal atresia and cervical agenesis combined with asymmetric septate uterus[J]. *Medicine*, 2018, 97:3(e9674).
- [5] Anon. The American Fertility Society classifications of adnexal adhesions, distal tubal occlusion, tubal occlusion secondary to tubal ligation, tubal pregnancies, mullerian anomalies and intrauterine adhesions[J]. *Fertil Steril*, 1988, 49:944-955.
- [6] 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, 30(8):4272-4283.
- [7] Mikhael S, Dugar S, Morton M, et al. Genetics of agenesis/hypoplasia of the uterus and vagina; narrowing down the number of candidate genes for Mayer-Rokitansky-Kuster-Hauser Syndrome[J]. *Hum Genet*, 2021, 140(4):667-680.
- [8] Moegni F, Meutia AP, Kouwagam AD, et al. Secondary pyosalpinx after reconstructive surgery of vaginal agenesis patient with bilateral hematosalpinx: A case report[J]. *Int J Surg Case Rep*, 2021, 85:106166.
- [9] Chen N, Zhao S, Jolly A, et al. Perturbations of genes essential for Mullerian duct and Wolffian duct development in Mayer-Rokitansky-Küster-Hauser syndrome[J]. *Am J Hum Genet*, 2021, 108(2):337-345.
- [10] Zhang X, Qiu J, Ding Y, et al. Single port laparoscopy combined with vaginal cervicovaginal reconstruction in a patient with congenital atresia of the cervix[J]. *Fertil Steril*, 2020, 113(3):681-682.
- [11] Khan NA, Pant N, Gupta A, et al. Radiologic evaluation of utero-vaginal abnormalities in girls with congenital pouch colon[J]. *J Indian Assoc Pediatr Surg*, 2019, 24(2):104-108.
- [12] Gundeti MS, Kumar R, Mohammad M. Robotic assisted ileo-vaginoplasty for vaginal atresia[J]. *J Pediatr Urol*, 2021, 17(2):273-274.
- [13] Yang X, Liang J, Li W, et al. Modified Vecchietti vaginoplasty using self-made single-port laparoscopy in Mayer-Rokitansky-Küster-Hauser syndrome[J]. *Fertil Steril*, 2021, 116(1):266-268.
- [14] 王悦, 陆菁菁, 朱兰, 等. MRKH 综合征的 MRI 研究进展[J]. *放射学实践*, 2017, 32(1):82-85.
- [15] Khan N, Khaliq M, Azam MM, et al. Mayer-Rokitansky-Küster-Hauser Syndrome; MR manifestations of typical and atypical cases[J]. *J Ayub Med Coll Abbottabad*, 2021, 33(4):S711-S716.
- [16] 张恒, 曲海波, 宁刚, 等. 青少年梗阻性阴道发育畸形的 MRI 影像表现[J]. *影像诊断与介入放射学*, 2017, 26(1):20-23.
- [17] Zhang X, Tang X, Ding Y, Hua K. Management of partial vaginal agenesis according to the Wharton-Sheares-George technique—a long-term follow-up[J]. *Obstet Gynaecol*, 2020, 40(5):715-717.
- [18] Jokimaa V, Virtanen J, Kujari H, et al. A Mayer-Rokitansky-Küster-Hauser patient with leiomyoma and dysplasia of neovagina: a case report[J]. *BMC Womens Health*, 2020, 28, 20(1):157.
- [19] 杜晓峰, 王士甲. 阴道斜隔综合征的 MRI 诊断[J]. *放射学实践*, 2018, 33(11):1178-1181.
- [20] Vermel M, Wehr M, Schwaab T, et al. Surgical video tutorial: treatment of congenital vaginal agenesis; laparoscopic modified davydov in 8 steps[J]. *J Minim Invasive Gynecol*, 2021, 28(9):1564.

(收稿日期:2022-04-10 修回日期:2022-07-27)