

## 真两性畸形伴右侧睾丸异位一例

赵志强, 仲建全

【关键词】 两性畸形; 睾丸异位; 体层摄影术, X线计算机; 超声

【中图分类号】R814.42; R697.2 【文献标识码】D 【文章编号】1000-0313(2015)02-0197-01

DOI:10.13609/j.cnki.1000-0313.2015.02.029

**病例资料** 患者,男,49岁。因左侧腹股沟疝20余年,不能回纳4个多小时入院。查体:左侧腹股沟区见大小约2.0 cm×3.0 cm包块,质稍硬,张力高,边界尚清,不能回纳,伴压痛;肛门、直肠及外生殖器未查。术前超声:左侧阴囊内见大小约4.4 cm无回声,内见网状分隔及稍强回声(图1);另见大小约5.0 cm×3.4 cm的不均质稍强回声团,CDFI示其内可见血流信号,彩超诊断为左侧阴囊内异常回声并左侧睾丸鞘膜积液。腹、盆腔CT增强:盆腔左份见一带状软组织块影,大小约3.8 cm×9.0 cm×3.9 cm,动脉期呈均匀强化,门脉期强化欠均匀;左侧阴囊内见两粒睾丸影像,右侧阴囊空虚(图2~5)。CT诊断:盆腔左份软组织块,性质待定;左侧阴囊两粒睾丸样影像右侧阴囊空虚,发育变异?术中所见:双侧精索及睾丸经左侧腹股沟区突出,均位于左侧阴囊,右侧阴囊空虚;左侧阴囊内见大小5.0 cm×4.0 cm×4.0 cm包块,与双侧精索关系密切,质硬,实性;包块近端连接直径约2 cm条索通向左侧腹膜后,条索内见直径约0.5 cm的管腔,腔内有少量、透明的胶冻样液体。术后病理:左侧阴囊送检组织呈子宫样及输卵管样器官异型,符合真两性异型(图6)。

**讨论** 两性畸形系性别发育畸形,分真假两种,可出现不同程度的内外生殖器、性腺及第二性征的两性特点。真两性畸形只有在睾丸和卵巢组织同时存在于同一机体时才能诊断;睾丸和卵巢组织可位于同一侧性腺中,也可分别位于两侧性腺中,两性的生殖细胞及两种性腺的其他成分也应同时存在;其发病机制较为复杂,性别决定机制亦相当复杂,性别决定与分化是以SR Y基因为主的常染色体、性染色体多基因参与的、有序协调表达过程,任何一个环节出现异常都可导致性别畸形<sup>[1]</sup>。据报道<sup>[2]</sup>正常卵巢组织大多存在于机体的左侧,而含有睾丸组织的性腺,如卵睾或单纯睾丸更多地存在于机体右侧。本例卵睾位于左侧,与以往报道不同。

成年人真两性畸形往往在青春期后出现乳房发育、周期性腹痛和/或血尿、原发性闭经、不孕等临床表现。真两性畸形以男性生殖器为多,大多数于发育期出现女性第二性征,睾丸无精子生成,但本例患者育有两女,可见其睾丸可产生正常精子,其前列腺位置亦属正常。

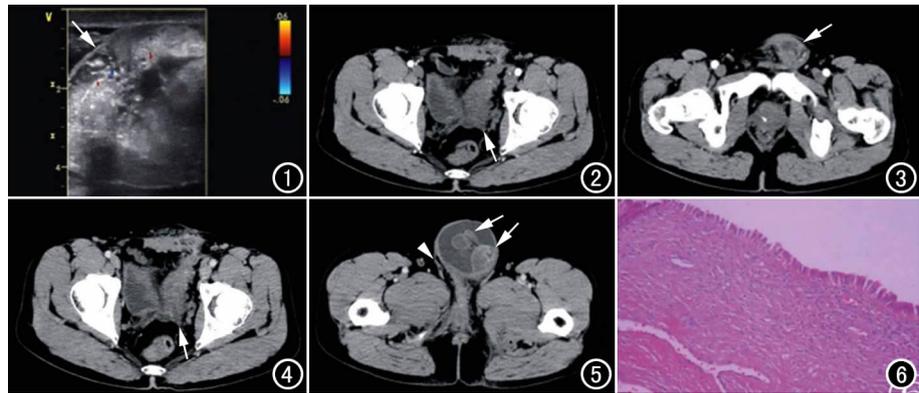


图1 B超示左侧阴囊内不均质稍强回声团(箭)。图2 CT增强动脉期示盆腔左份带状软组织块呈均匀强化,边界大部分可见,前缘达左侧腹股沟区,后份与左侧精囊腺分界不清(箭)。图3 CT增强动脉期示左侧腹股沟管区肿胀,结构不清(箭)。

图4 CT增强门脉期示软组织强化欠均匀(箭)。图5 CT增强门脉期示左侧阴囊肿大、积液,其内见两粒睾丸(箭),右侧阴囊空虚(箭头)。图6 镜下病理示送检组织呈子宫样异型(×10, HE)。

成年人真两性畸形有时可在腹部及腹股沟触及包块,当合并外生殖器异常时,应当考虑两性畸形的可能,必要时行超声以及CT检查,不仅可明确腹股沟区疝囊内容物的性质、疝囊颈部的狭窄情况,还可以为临床提供准确的定位信息。

在影像学上,真两性畸形B超表现为卵睾呈椭圆形,边清,包膜完整,卵巢和睾丸分别位于两极,首尾相连,分界较清,卵巢侧可见小卵泡样回声,睾丸侧回声均匀细腻<sup>[3]</sup>;其CT表现报道甚少,目前已有文献描述为盆腔、双侧腹股沟区/阴囊内见异常增多软组织块<sup>[4]</sup>;本例表现与以往报道相符。真两性畸形的影像诊断困难,需结合临床、内分泌检查、细致的体格检查及手术病检方能确定其类型。

## 参考文献:

- [1] Strauss JF, Barbieri RL, Yen S, Jaffe's reproductive endocrinology [M]. Philadelphia: Elsevier, 2009; 367-393.
- [2] Krob G, Braun A, Kuhnle U. True hermaphroditism; geographical distribution, clinical findings, chromosomes and gonadal histology [J]. Eur J Pediatr, 1994, 153(1): 2-10.
- [3] Pires CR, De Moura Poli AH, Zanforlin Filho SM, et al. True hermaphroditism-the importance of ultrasonic assessment [J]. Ultrasound Obstet Gynecol, 2005, 26(1): 86-88.
- [4] 卜学勇. 真两性畸形 CT 扫描 1 例报告 [J]. 实用放射学杂志, 2002, 18(1): 57.

(收稿日期:2014-06-08 修回日期:2014-07-06)

作者单位:643000 四川,自贡市第一人民医院放射科

作者简介:赵志强(1985-),男,山西临汾人,住院医师,主要从事CT及MRI诊断工作。