

产前超声诊断脐静脉-体静脉分流 1 例并文献复习

戴秀勤 李楠林* 赵胜 刘丽萍 冯倩 张小燕

(湖北省妇幼保健院 超声科, 湖北 武汉 430070)

【摘要】 胎儿时期,脐静脉、门静脉和静脉导管在功能上形成密不可分的血管系统,这三种静脉成分的缺失或移位或连接异常,可能导致分流至体静脉,形成脐-门-体静脉分流(umbilical-portal-systemic venous shunt, UPSVS)。脐静脉-体静脉分流(umbilical-systemic shunts, USS)属于先天性脐-门-体静脉系统发育异常的一种,常与静脉导管缺如和门静脉系统发育不良有关,胎儿染色体异常和伴发其他结构畸形的风险较高,预后最差,活产率和产后存活率最低。产前精准诊断对于产前咨询和临床决策起着重要的参考价值。

【关键词】 产前超声;脐静脉-体静脉分流

【中图分类号】 R715.5 **【文献标识码】** B

1 对象与方法

孕妇 25 岁, G1P0, 孕前、孕期无特殊病史, 于妊娠 23⁺₃ 周来湖北省妇幼保健院超声科行系统超声检查, 产前超声显示胎儿生物学测量大小与临床孕周基本相符, 脐静脉进入胎儿腹内后沿肝表面上行, 经一异常管道向上向后走行, 最终汇入右心房(图 1~3), 异常管道内可探及类似静脉导管样三相波血流频谱(图 4), 肝脏内未见正常门静脉系统及静脉导管, 肝静脉纤细, 肝动脉增粗, 可探及动脉频谱(图 5), 胎儿心脏增大, 以右心房最为显著, 心胸比增大约为 0.6, 房室连接及心室大动脉连接关系正常, 可见肺静脉回流至左心房, 上腔静脉、下腔静脉汇入右心房, 内径未见扩张; 主动脉弓位于气管左侧, 右侧锁骨下动脉异常起源于降主动脉起始部, 走行于气管后方、左肾可显示, 右侧肾窝空虚, 肾上腺平卧于脊柱旁; 胃泡位置大小正常, 羊水量正常。

2 结果

根据超声表现产前超声提示: 胎儿脐静脉-体静脉分流, 分流至右心房, 门静脉系统缺如, 右侧锁骨下动脉迷走, 右肾缺如。该胎儿未行染色体核型分

析, 经产前咨询后孕妇选择终止妊娠, 引产后胎儿标本于我院行尸体解剖, 可见脐带进入腹内后, 有一粗大血管走行于肝脏表面, 探针从腹外段脐静脉插入后经该血管进入右心房(图 6), 可见右侧锁骨下动脉走行于气管后方(图 7), 左肾可显示, 右侧肾窝空虚,

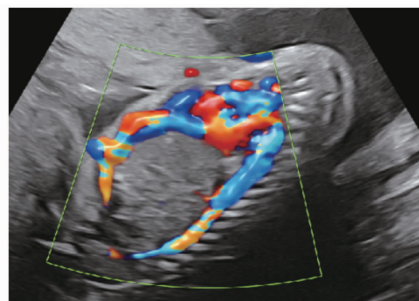


图 1 脐静脉进入胎儿腹内后沿肝表面上行, 经一异常管道向上向后走行, 最终进入心脏

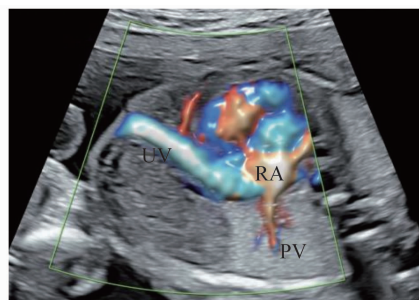


图 2 可见异常管道进入右心房(UV: 脐静脉; RA: 右心房; PV: 肺静脉)

DOI: 10.13470/j.cnki.cjpd.2024.04.011

基金项目: 湖北省卫生健康委员会指定项目(WJ2023Z007)

* 通信作者: 李楠林, E-mail: 414371189@qq.com

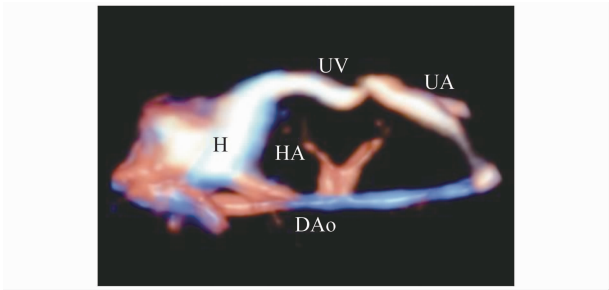


图 3 三维 STIC 显示脐静脉进入腹内后走形路径(UV:脐静脉; UA:脐动脉; H:心脏; DAO:降主动脉; HA:肝动脉)

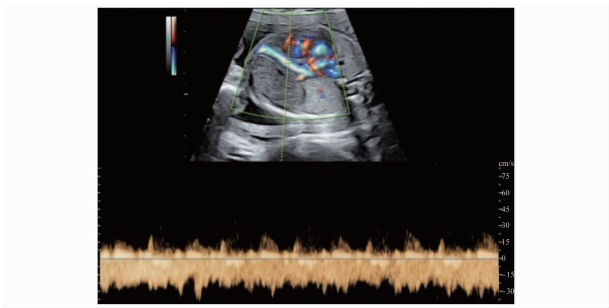


图 4 异常管道可探及静脉导管样三相波血流频谱

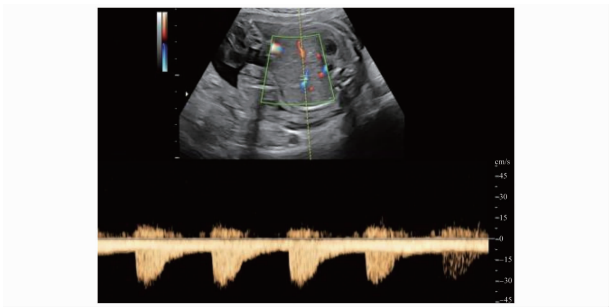


图 5 由肝门向肝周走行的蓝色血流为动脉频谱,为扩张的肝动脉



图 6 引产后标本显示脐带进入腹内后,有一粗大血管走行于肝脏表面,探针从腹外段脐静脉插入后经该血管进入右心房

与产前超声诊断一致;另可见食管上段闭锁(图 8),食管下段与气管相通(图 9),产前超声漏诊食管上

段闭锁并下段食管气管痿。引产后未留取 DNA 样本进行遗传检测。



图 7 可见右侧锁骨下动脉走行于气管后方(RCCA:右颈总动脉; LCCA:左颈总动脉; ARSA:右侧锁骨下动脉迷走; LSA:左侧锁骨下动脉)



图 8 食管上段闭锁



图 9 食管下段与气管相通。(T:气管; E:食管)

3 讨论

胎儿脐静脉-门静脉系统(umbilical-portal venous system, UPVS)包括脐静脉、门静脉及静脉导管、肠系膜上静脉、肠系膜下静脉、脾静脉等,其胚胎发育过程复杂,由胚胎期卵黄静脉和脐静脉系统相互吻合和不对称性退化形成,在胎儿的血液循环

中起着重要作用。胚胎期脐静脉和卵黄静脉系统发育过程中,血管的退化障碍和吻合异常就会引起先天性脐静脉-门静脉系统发育异常^[1-6],脐静脉-体静脉分流(umbilical-systemic shunts, USS)属于先天性脐静脉-门静脉系统发育异常的一种,因胚胎发育早期门静脉左支和静脉导管发育不良,导致脐静脉未与门静脉左支、静脉导管在肝内形成正常连接,而是直接异位引流入体静脉系统,如右心房、下腔静脉、肾静脉、髂静脉等^[5]。既往文献^[2, 7]报道 USS 胎儿活产率相对于其他分型最低,易合并染色体异常,67% 出现完全性肝内门静脉系统缺如,100% 存在静脉导管缺如,55.6% 合并心内及心外畸形,合并肝内门静脉系统缺如或异常的 USS 胎儿预后较差。本病例即为脐静脉异常分流至右心房,门静脉系统及静脉导管缺如,同时合并其他多发结构畸形,产前超声诊断食管闭锁困难,且该胎儿胃泡大小、羊水量正常,故食管上段闭锁并食管气管痿漏诊。

近年来,随着产前超声技术的进展以及超声仪器分辨率的提高,以及超声医师诊断水平的精进,胎儿肝脏静脉系统受到越来越多的关注,不同类型的 UPVS 发育异常相继被报道^[3, 8-10],然而国际妇产超声学会超声指南对于胎儿肝脏静脉系统扫查未做要求,很多年轻医师对 UPVS 正常解剖的超声图像认识不足,对正常变异也缺乏了解,另外 UPVS 发育异常的类型多而复杂,预后差异较大。因此,了解 UPVS 正常解剖结构超声表现,并熟悉 UPVS 异常分流的图像特征,进行针对性检查有助于产前正确诊断,同时关注有无伴发和其他多发结构畸形,结合临床病史、家族史以及可能的遗传因素,进行更深入的遗传学评估,以指导产前诊断、临床咨询和管理。

根据 Yagel 等^[7]提出的“三平面法”(A 平面:在胎儿腹围测量切面基础上轻微调整探头显示门静脉主干走行于降主动脉与胃泡之间,与门静脉窦汇合后走行为门静脉右支;B 平面:在 A 平面的基础上将探头朝胎儿头侧偏移,显示肝左静脉、肝中静脉、肝右静脉共同汇入下腔静脉;C 平面:在胎儿上腹部旁矢状切面作连续追踪扫查,显示脐静脉与静脉导管相连,经下腔静脉汇入右心房。)在妊娠 20~24 周对胎儿脐静脉、门静脉、静脉导管、肝静脉、下腔静脉等结构全面扫查,显示率可达 95% 以上。对于可疑存在血管连接异常的病例,可通过三平面法扫查追踪异常连接血管的起始和终末端位置、形态、血流方向、频谱形态及相关血管内径有助于评估异常血管连接分型,评估是否存在门静脉系统与胎儿预后密

切相关。就本病例而言,产前超声可准确评估异常连接血管起始于脐静脉,终于右心房,异常血管内可探及类似静脉导管样单向的三相波血流频谱;门静脉系统缺如,同时肝动脉代偿性扩张;因脐静脉异常分流至右心房,回心血流量增大导致心脏增大,心胸比增大,产前超声表现完全符合血流动力学特点。

脐静脉-体静脉分流有其特征性的产前超声表现,产前超声检查独具优势,当超声发现异常血管连接时还需关注有无伴发其他心内、心外结构畸形,染色体核型分析有无异常,全面完整的检查可对胎儿产前咨询及产后处理提供重要诊断信息。

参 考 文 献

- [1] DEMIRCI O, AKAY H Ö. Prenatal diagnosis of abnormality of the umbilical portal DV complex: difficulty in universal classification due to various alternative routes in hepatic circulation for placental drainage[J]. The journal of maternal-fetal & neonatal medicine, 2022,35(20):3872-3884.
- [2] 秦越, 文华轩, 廖伊梅, 等. 先天性脐静脉-门静脉系统发育异常新分类[J]. 中华医学超声杂志(电子版), 2020,17(11):1031-1050.
- [3] NAGY R, ILIESCU D G. Prenatal diagnosis and outcome of umbilical-portal-systemic venous shunts. experience of a tertiary center and proposal for a new complex type[J]. Ultrasound in medicine & biology, 2022,48:S50.
- [4] 谷颖, 骆志玲, 马永红, 等. 胎儿脐-门-体静脉异常分流的产前超声诊断[J]. 中国超声医学杂志, 2017,33(10):949-951.
- [5] ACHIRON R, KIVILEVITCH Z. Fetal umbilical-portal-systemic venous shunt: in-utero classification and clinical significance[J]. Ultrasound in obstetrics & gynecology, 2016,47(6):739-747.
- [6] YAGEL S, KIVILEVITCH Z, COHEN S M, et al. The fetal venous system, part I: normal embryology, anatomy, hemodynamics, ultrasound evaluation and Doppler investigation[J]. Ultrasound Obstet Gynecol, 2010,35(6):741-750.
- [7] YAGEL S, COHEN S M, VALSKY D V, et al. Systematic examination of the fetal abdominal precordial veins: a cohort study[J]. Ultrasound in Obstetrics & Gynecology, 2015,45(5):578-583.
- [8] 罗欢嘉, 刘涛, 彭启慧, 等. 产前超声诊断肝内门体静脉分流 1 例[J]. 临床超声医学杂志, 2019,21(4):311-314.
- [9] 曾昭取. 超声诊断胎儿脐门体静脉分流 1 例并文献复习[J]. 中外医疗, 2020,39(24):168-170.
- [10] 吴海芳, 陶国伟, 丛翔, 等. 产前超声诊断胎儿脐静脉-门静脉系统发育异常 2 例[J]. 现代妇产科进展, 2018,27(3):236-237.

(收稿日期:2024-03-30)

编辑:杨颖俊