

Ultrasonic manifestations of fetal asplenia syndrome with complex congenital heart disease: a case report

胎儿无脾综合征并心脏复杂畸形超声表现 1 例

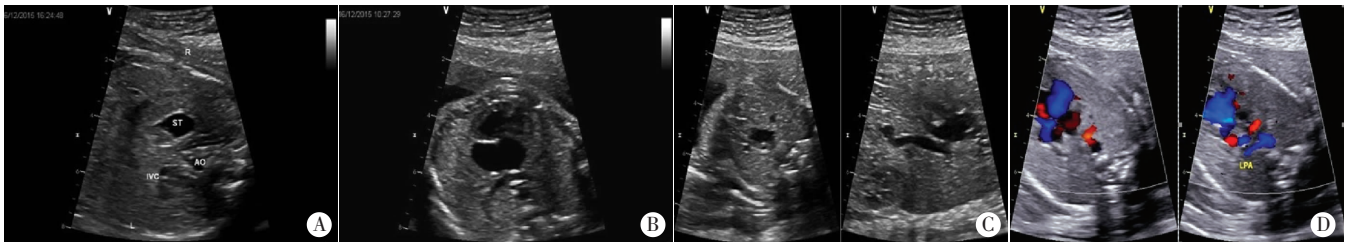
刘亭亭 徐连娣 王军华 付世文

[中图法分类号] R714.431;R445.1

[文献标识码] B

孕妇, 27 岁, 孕 24 周, 孕 1 产 0, 因外院超声提示胎儿心脏异常来我院就诊。超声检查: 胎儿内脏反位, 胃泡位于右腹部, 胆囊位于左腹部(图 1A)。心脏于胸腔内偏右侧, 心尖指向右前方。胎儿各心腔内径正常范围, 心内“十”字交叉缺失(图 1B), 室间隔上端与房间隔下端间距 9.7 mm, 二尖瓣前叶及三尖瓣隔叶形成前后共瓣。四支肺静脉于左房后方形成共同肺静脉腔, 向下形成垂直静脉, 入肝后汇入门静脉(图 1C)。心底部发出一条动脉干, 未探及肺动脉, 主动脉弓位于气管右侧, 降主动脉位

于脊柱前方, 并于其左前、右前分别探及一条动脉发出, 进入左、右肺(图 1D)。于主动脉弓两侧分别探及左、右上腔静脉向下直接汇入左、右侧心房, 下腔静脉位于脊柱左前方, 汇入左房; CDFI 示共同房室瓣少量反流信号。超声诊断: 胎儿内脏反位; 胎儿心脏复杂畸形: 右位心, 完全性心内膜垫缺损; 永存动脉干(Ⅳ型); 完全性肺静脉异位引流(心下型); 双上腔静脉(分别汇入左右侧心房)。引产后尸解所见: 内脏反位, 胃泡位于右上腹, 右上腹部未见脾脏, 肝脏占据整个上腹部, 为中位肝, 胆囊

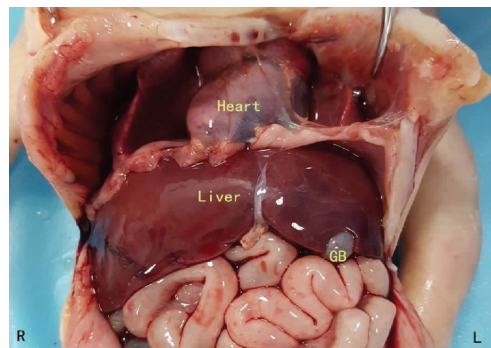


A: 胎儿内脏反位, 胃泡位于腹部右侧, 腹主动脉位于脊柱前方, 下腔静脉位于脊柱左前方; B: 胎儿心脏位于胸腔偏右侧, 心尖指向右前方, 心内“十字”交叉消失, 心房后方见肺静脉腔; C: 4 条肺静脉形成共同肺静脉腔, 向下形成垂直静脉, 入肝后汇入门静脉; D: 降主动脉向左右分别发出侧支动脉进入左右肺。

图 1 无脾综合征并心脏复杂畸形胎儿声像图(ST: 胃泡; TVC: 下腔静脉; AO: 主动脉; LPA: 左肺动脉)

位于左上腹(图 2)。其余心脏复杂畸形均与超声检查一致。

讨论: 无脾综合征是一种少见的先天性畸形, 是以脾缺如合并严重而复杂的心血管畸形及多脏器畸形的一组综合征。常出现成对的胸腹腔器官趋向右侧结构对称化, 通常表现为脾脏缺如, 右房对称位, 伴发的心脏复杂畸形, 如双肺出现同样结构的三叶肺, 肝脏位置居中, 左右对称, 双侧心耳均表现为右心耳形态特点等, 同时伴发的心脏畸形以中位心或右位心、完全性心内膜垫缺损、共同心室、肺动脉闭锁或流出道狭窄、大动脉异常、肺静脉引流异常及双上腔静脉等多见。无脾综合征的产前超声表现多合并复杂心脏畸形如完全性心内膜垫缺损、肺静脉异位引流、双上腔静脉等, 以及腹主动脉与下腔静脉位于脊柱同侧、内脏反位等。当产前超声检查发现心脏复杂畸形等以上表现时, 应常规扫查脾脏及脾动脉, 以明确诊断。



肝脏占据整个上腹部, 为中位肝, 胆囊位于左上腹, 右上腹部未见脾脏, 心脏位置偏右侧, 心尖指向右前。Heart: 心脏; Liver: 肝脏; GB: 胆囊。

图 2 无脾综合征并心脏复杂畸形胎儿尸解图

(收稿日期: 2017-01-03)

基金项目: 潍坊市科技发展计划项目(2015ws027)

作者单位: 261041 山东省潍坊市人民医院超声科二区

通信作者: 付世文, Email: fsw_1989@163.com