

值。孕期绒毛膜隆起发生率极低,可影响胎儿的发育,造成停育。因此,对早孕期绒毛膜隆起孕妇应密切随访以观察绒毛膜隆起的变化及胚胎生长发育情况。

参考文献

- [1] Harris RD, Couto C, Karpovsky C, et al. The chorionic bump: a first-trimester pregnancy sonographic finding associated with a guarded prognosis[J]. J Ultrasound Med, 2006, 25(6): 757-763.
- [2] Sana Y, Appiah A, Davison A, et al. The clinical significance of first-trimester "chorionic bumps": a matched case-control study[J]. Ultrasound Obstet Gynecol, 2013, 42(5): 585-589.
- [3] 李薇薇, 鲁红, 周一敏. 早孕期绒毛膜隆起的超声诊断及预后分析[J]. 中华超声影像学杂志, 2017, 26(11): 992-995.
- [4] Maso G, D'Ottavio G, De Seta F, et al. First-trimester intrauterine hematoma and outcome of pregnancy[J]. Obstet Gynecol, 2005, 105(2): 339-344.
- [5] Arleo EK, Troiano RN. Chorionic bump on first-trimester sonography: not necessarily a poor prognostic indicator for pregnancy[J]. J Ultrasound Med, 2015, 34(1): 137-142.
- [6] Arleo EK, Dunning A, Troiano RN. Chorionic bump in pregnant patients and associated live birth rate: a systematic review and meta-analysis[J]. J Ultrasound Med, 2015, 34(4): 553-557.
- [7] Wax JR, Blaszyk H, Jones M, et al. The chorionic bump: etiologic insights from two pathologic pregnancies[J]. J Clin Ultrasound, 2016, 44(7): 452-454.

(收稿日期: 2018-07-11)

• 病例报道 •

Ultrasonic manifestations of Von Hippel-Lindau syndrome: a case report Von Hippel-Lindau 综合征超声表现 1 例

何珊珊 张文华

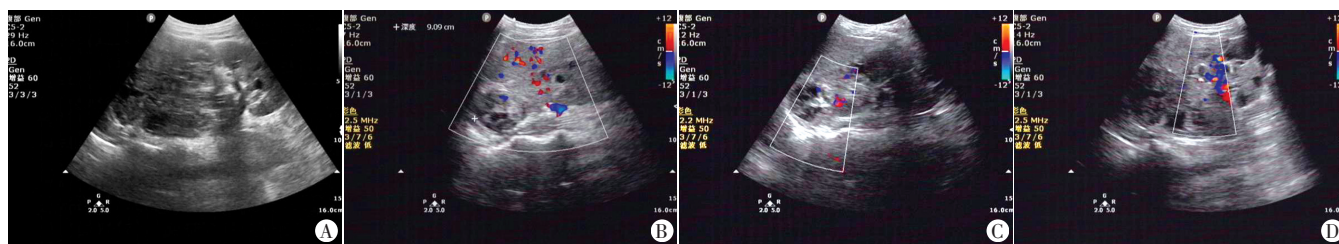
[中图分类号] R445.1; R596.1

[文献标识码] B

患者男, 37岁, 2年前偶发右侧腰部隐痛, 未进行诊断治疗。自觉症状加重3d, 于当地医院行超声检查提示双侧肾上腺区占位。为进一步诊治遂来我院泌尿外科。患者无血尿, 无尿频、尿急、尿痛及其他阳性体征。超声检查: 右肾明显增大, 形态失常, 中部及上极正常结构消失, 见弥漫分布的大小不等无回声, 其间似夹杂少许实性低回声, 最大无回声位于上极, 约5.0 cm×4.1 cm, 仅右肾下极探及部分实质及集合系统回声, 实质内亦可见多个无回声(图1A); 左肾增大, 上极实质与集合系统结构消失, 见一混合回声, 范围4.5 cm×4.0 cm, 边界欠清, 以多房囊性为主, 少许实性成分内探及血流信号, 左肾中部及下极实质内见较多无回声, 最大约3.4 cm×2.8 cm, 内透声差, 部分无回声内见强回声(图1B)。超声提示: ①双肾增大、回声改变(非典型多囊肾? 部分囊内出血及部分囊内结石); ②左肾上极混合回声占位(图1C)。肝胆胰脾超声检查提示: 胰腺呈多囊样

改变(图1D)。腹部增强MRI示: 双肾脏多发囊肿, 双肾多发异常信号病灶(图2A); 胰腺多发囊肿。头部MRI示: 左侧小脑半球囊性病损伴壁结节(图2B)。肾动态显像: 双肾血流灌注大致正常, 双肾肾小球滤过率略降低, 双上尿路引流欠顺畅。全麻下行左肾肿物切除术, 术后病理: ①透明细胞性肾细胞癌(WHO/ISUP分级2级, 部分3级), 未见明显脉管、神经受侵, 未侵犯肾被膜; 剥离缘未见癌组织; ②(左肾囊性肿物)囊壁样物由纤维组织及肾组织构成, 伴充血及少量淋巴细胞、中性粒细胞浸润, 符合肾囊肿病理改变。见图3。免疫组化检查: 肿瘤细胞RRM1(-), P53(约3%弱+), MMP2(++), MMP9(++), VEGF(+++), Ki-67指数7%, EGRF(++). 综合诊断: Von Hippel-Lindau(VHL)综合征, 左肾透明细胞癌(T1N0M0), 右肾肿瘤, 双肾囊肿, 多囊胰腺。后又择期行右肾肿物切除。

讨论: VHL综合征是一类常染色体显性遗传病, 是第3号



A: 右肾形态失常, 可见多个无回声, 部分内透声差, 呈类多囊肾样改变; B: 右肾内实性成分内可探及血流信号; C: 左肾形态失常, 左肾上极见一混合回声, 可探及少量血流信号; D: 胰腺呈多囊样改变

图1 VHL综合征声像图

(下转第628页)

作者单位: 116023 辽宁省大连市, 大连医科大学附属第二医院超声科

通讯作者: 张文华, Email: zhangwenhua686@163.com

瓣回声,无法显示肺动脉与右室的正常连接;大动脉转位时主动脉异常发自右室,肺动脉异常发自左室,且肺动脉正常分叉结构存在。本研究中 3 例患者在外院市级三甲医院超声诊断为单纯动脉导管未闭,来我院行导管未闭封堵术前经 TTE 确诊为 AOPA。分析漏诊原因可能是年轻医师检查者经验不足,忽略对肺动脉分叉及左、右肺动脉的仔细扫查,且因 AOPA 发病率低,缺乏认识。本研究中 2 例漏诊均合并复杂心脏畸形。分析漏诊原因:①合并复杂心脏畸形,例如法洛四联症患者,肺动脉发育细,合并侧支时易将侧支血管误认为左肺动脉;②成人合并肺动脉高压时,肺动脉内血流以双向分流或右向左分流为主,彩色血流不易分辨。因此,仔细探查左、右肺动脉的起源及走行是减少漏诊的关键。

目前 AOPA 的主要治疗方法是外科手术治疗,术后并发症主要包括肺动脉吻合口处及主动脉缝合处狭窄。本研究中 15 例患者行 AOPA 矫治术及合并畸形根治手术治疗,术后 TTE 评估显示肺动脉吻合口通畅及肺动脉分支无明显狭窄,彩色多普勒显示血流通畅,肺动脉压力明显下降,外科手术治疗效果满意。

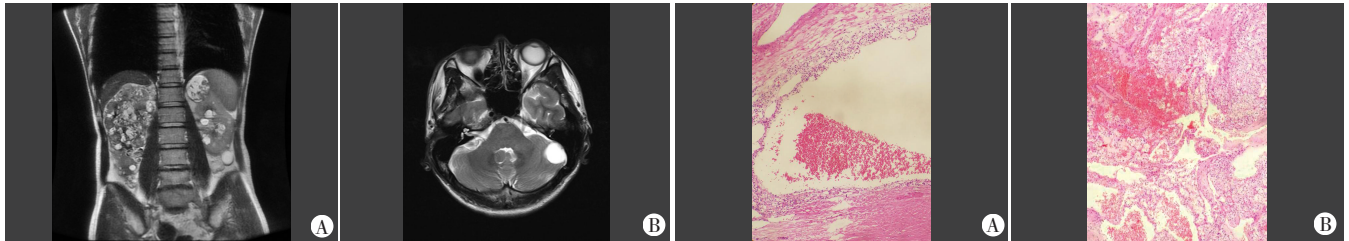
综上所述,TTE 可清楚显示异常起源的肺动脉并评价其血流及肺动脉压力情况,在 AOPA 术前诊断及术后随访中起重要作用。

参考文献

- [1] Wang J, Song Y, Cheng TO, et al. The value of transthoracic echocardiography in the diagnosis of anomalous origin of the right pulmonary artery from the ascending aorta: a single center experience from China[J]. Int J Cardiol, 2015, 184(1): 750-754.
- [2] Prifti E, Bonacchi M, Murzi B, et al. Anomalous origin of the right pulmonary artery from the ascending aorta[J]. J Cardiac Surg, 2004, 19(2): 103-112.
- [3] 张璟,高燕,马晓静,等. 超声心动图对单侧肺动脉起源异常的诊断及随访价值[J]. 中华医学超声杂志(电子版), 2016, 13(4): 276-280.
- [4] He J, Li H, Li Y, et al. Anomalous origin of the right pulmonary artery from the ascending aorta[J]. Herz, 2015, 52(2): 311-313.
- [5] Guzoglu N, Sari FN, Altug N. An unusual cause of refractory persistent pulmonary hypertension of the newborn: anomalous origin of one pulmonary artery[J]. Cardiol Young, 2014, 24(3): 543-545.
- [6] Liu Y, Cheng L, Qian X, et al. Surgical correction of anomalous origin of one pulmonary artery without grafts in infants[J]. J Cardiac Surg, 2015, 30(1): 85-91.
- [7] 王莉,刘特长,魏艳,等. 超声心动图诊断右肺动脉异常起源[J]. 中国医学影像技术, 2018, 34(1): 56-59.

(收稿日期:2019-02-02)

(上接第 625 页)



A:腹部 MRI 可见双肾多发大小不等类圆形混杂高信号影,部分病灶内可见线样低信号分隔影;B:颅脑 MRI T2WI 示左侧小脑半球可见类圆形高信号影,其内可见壁结节。

图 2 VHL 综合征腹部和颅脑 MRI 图

染色体短臂(3p25-26)缺失或变异引起的原本的抑癌基因缺失导致的肿瘤的发生。临床较罕见,其发病率为 3.6 万分之一,发病年龄为 26~31 岁^[1]。最常见的死因是中枢神经系统血管母细胞瘤破裂出血、肾癌及嗜铬细胞瘤引起的恶性高血压等。美国国家癌症研究所将其分为 3 型^[2], I 型:包括视网膜和中枢系统血管母细胞瘤、肾囊肿、肾癌及胰腺囊肿,不伴有嗜铬细胞瘤; II 型:包括视网膜和中枢系统血管母细胞瘤、胰腺的胰岛细胞瘤,不伴胰腺囊肿及肾脏肿瘤; III 型:包括视网膜和中枢系统血管母细胞瘤、嗜铬细胞瘤、肾脏及胰腺肿瘤。本例为 VHL 综合征 I 型。在 VHL 综合征中肾癌常伴随着肾囊肿出现,而且往往为多发的囊肿及双肾肿瘤。以往超声对该病的认识不足。本例患者双肾肿物以多房囊性回声为主,同时合并肾多发囊肿,容易误诊为多囊肾,但应考虑囊性肾癌可能。超声诊断 VHL 综合征的肾脏表现与囊性肾癌类似。有学者^[3]认为 VHL 的肾脏

A、B:镜下病理可见癌组织及囊壁样物由纤维组织及肾组织构成,伴充血及少量淋巴细胞、中性粒细胞浸润

图 3 VHL 综合征病理图(HE 染色,×100)

多发囊肿可能为 VHL 肾癌的早期改变,是由于许多 VHL 肾癌的组织内有囊肿的残留。虽然基因诊断是 VHL 综合征诊断的金标准,但超声与 CT 及 MRI 的联合检查对于早期诊断该病仍具有很重要的意义。

参考文献

- [1] 王荣江,沈柏华. VHL 综合征伴发双侧肾癌个案分析[J]. 中国肿瘤临床, 2012, 39(16): 1229-1232.
- [2] Shuin T, Yamazaki I, Tamura K, et al. Recent advances in ideas on the molecular pathology and clinical aspects of Von Hippel-Lindau disease [J]. Int J Clin Oncol, 2004, 9(4): 283-287.
- [3] 邵玉红,王彬,张惠. VHL 综合征的腹部超声影像学表现[J]. 中国超声医学杂志, 2013, 29(5): 470-474.

(收稿日期:2018-09-04)