

- [2] Kashgari A, Al Otibi M. Congenital intrahepatic portosystemic venous shunt[J]. Int J Pediatr Adolesc Med, 2020, 7(1): 56-57.
- [3] Stringer MD. The clinical anatomy of congenital portosystemic venous shunts[J]. Clin Anat, 2008, 21(2): 147-157.
- [4] Sokollik C, Bandsma RH, Gana JC, et al. Congenital portosystemic shunt: characterization of a multisystem disease [J]. J Pediatr Gastroenterol Nutr, 2013, 56(6): 675-681.
- [5] 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.
- [6] Francois B, Gottrand F, Lachaux A, et al. Outcome of intrahepatic portosystemic shunt diagnosed prenatally[J]. Eur J Pediatr, 2017, 176(12): 1613-1618.
- [7] Achiron R, Kivilevitch Z. Fetal umbilical-portal-systemic venous shunt: in-utero classification and clinical significance[J]. Ultrasound Obstet Gynecol, 2016, 47(6): 739-747.
- [8] Wu H, Tao G, Cong X, et al. Prenatal sonographic characteristics and postnatal outcomes of umbilical-portal-systemic venous shunts under the new in-utero classification: a retrospective study[J]. Medicine (Baltimore), 2019, 98(2): 14125.
- [9] Papamichail M, Pizani M, Heaton N. Congenital portosystemic venous shunt[J]. Eur J Pediatr, 2018, 177(3): 285-294.
- [10] Wang Y, Yan Y, Yang Z, et al. Prenatal diagnosis of congenital portosystemic shunt: a single-center study [J]. J Obstet Gynaecol Res, 2020, 46(10): 1988-1993.
- [11] Francois B, Lachaux A, Gottrand F, et al. Prenatally diagnosed congenital portosystemic shunts [J]. J Matern Fetal Neonatal Med, 2018, 31(10): 1364-1368.
- [12] DiPaola F, Trout AT, Walther AE, et al. Congenital portosystemic shunts in children: associations, complications, and outcomes [J]. Dig Dis Sci, 2020, 65(4): 1239-1251.
- [13] Bernard O, Franchi-Abella S, Branchereau S, et al. Congenital portosystemic shunts in children: recognition, evaluation, and management[J]. Semin Liver Dis, 2012, 32(4): 273-287.

(收稿日期: 2020-11-15)

· 病例报道 ·

Prenatal ultrasonic diagnosis of fetal sac-type congenital diaphragmatic hernia: a case report

产前超声诊断胎儿先天性疝囊型膈疝 1 例

邝海燕 汪 圣 骆迎春

[中图分类号] R445.1; R714.53

[文献标识码] B

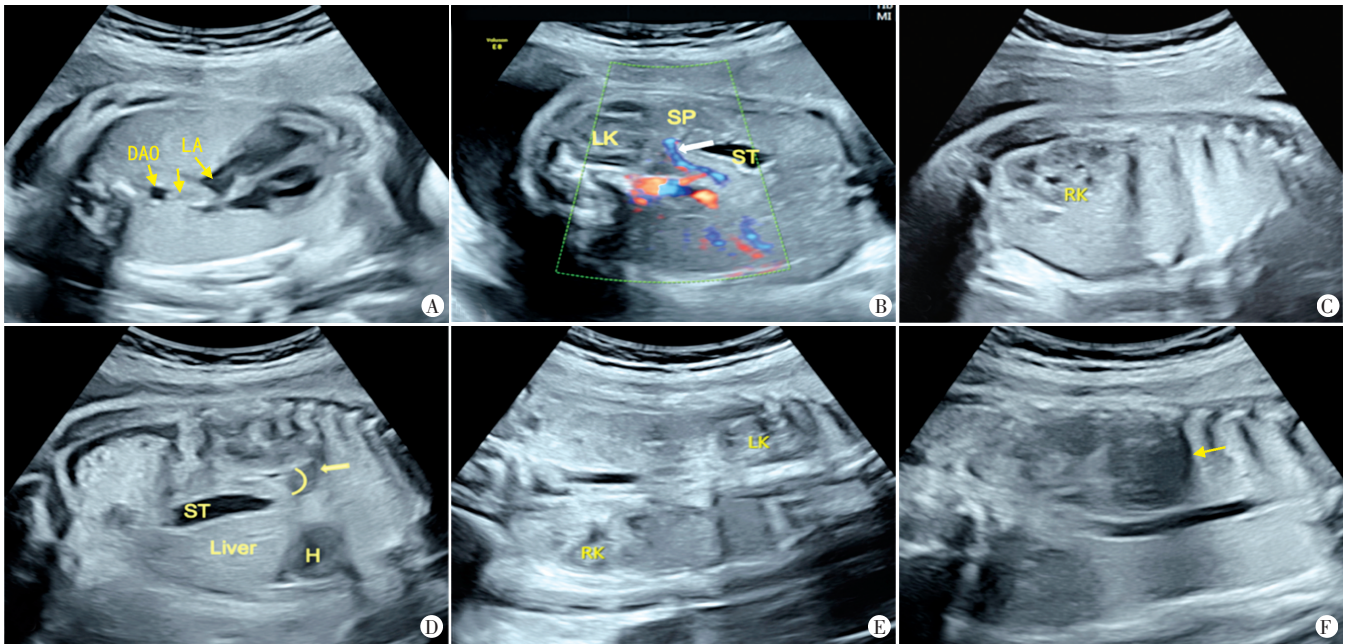
孕妇, 29 岁, 孕 2 产 1, 孕 16⁺ 周, 因外院提示胎儿异常来我院复查。孕 17 周超声检查: 胎儿左心稍大、右心稍小、肺动脉内径稍窄、心包腔内见宽约 0.59 cm 的液性无回声区。超声提示: 胎儿心包腔积液。孕 24 周超声检查: 胎儿右心稍小, 肺动脉内径稍窄(肺动脉内径 0.38 cm、主动脉内径 0.42 cm), 心包腔内见宽约 0.47 cm 的液性无回声区, 三尖瓣见反流束, 收缩期峰值血流速度(V_{max}) > 1 m/s, 持续收缩早期。超声提示: 胎儿右心及肺动脉稍小、心包腔积液。孕 24⁺ 周行羊水穿刺染色体检查提示正常。孕 31 周超声检查: 胎儿左房与降主动脉的间距稍增宽(图 1A)。右室较小、室壁稍厚, 肺动脉、升主动脉内径均属正常范围, 心包腔内见宽约 0.30 cm 的液性无回声区, 三尖瓣见少量反流束。腹部横切面示左肾位于胃和脾脏后方, 胃和脾前移(图 1B)。右侧旁矢状切面可见右侧膈肌形态正常, 呈薄带状低回声(图 1C)。左侧旁矢状切面可见左侧膈肌显示不清、该部位稍向上膨隆, 左肾、左侧肾上腺及部分肠管突向左侧胸腔内, 左

肾上极及部分肠管位于脾脏后上方、左肾前缘, 与脾脏后缘成角(图 1D), 左肾位置明显高于右肾(图 1E)。动态观察时, 于矢状切面和冠状切面均可见左肾、左侧肾上腺及部分肠管随胎儿呼吸运动向左侧胸腔移动, 与右侧膈肌及肝脏的运动方向相反。左肺下缘隐约可见一弧形低回声带, 左肺与其下方的腹腔脏器分界较整齐(图 1F)。超声提示: 疑似胎儿左侧膈疝(不排除疝囊型), 伴少量心包腔积液。孕 35⁺ 周超声检查情况与孕 31 周比较变化不大, 心包积液完全吸收。孕妇于孕 38 周自然分娩一活婴, 体质量 3750 g, Apgar 评分 10 分, 婴儿无缺氧、发绀、呕吐等症状。出生当天转入专科医院治疗, 术前行全消化道钡剂造影检查, 提示: 左侧膈疝(内容物为部分小肠及结肠)。见图 2。出生第 9 天行手术治疗, 术中所见: 小肠和部分结肠疝入胸腔, 可见疝囊, 左后外侧膈肌见一大约 5 cm × 4 cm 的缺损。术后诊断: 先天性左后外侧膈疝(疝囊型)。术后第 13 天康复出院, 预后好, 无并发症。

基金项目: 湖南省自然科学基金项目(2019JJ50296); 湖南省出生缺陷协同防治科技重大专项(2019SK1010)

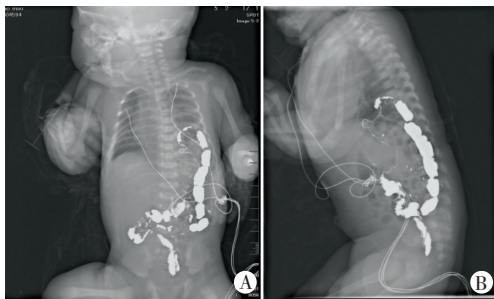
作者单位: 410008 长沙市, 湖南省妇幼保健院超声科(邝海燕、骆迎春); 湖南省儿童医院放射科(汪圣)

通讯作者: 骆迎春, Email: 807859088@qq.com



A: 心脏四腔心切面观(箭头示左房与降主动脉的间距); B: 腹部横切面示胃和脾脏前移(箭头示脾静脉); C: 右侧旁矢状切面示右侧正常膈肌; D: 左侧旁矢状切面示左肾上极及部分肠管位于脾脏后上方(弧形线为左肾和脾脏之间的夹角; 箭头示结肠); E: 冠状切面示左肾明显高于右肾; F: 冠状切面示左肺与其下方的腹腔脏器分界较光滑、整齐(箭头示分界线)。DAO: 降主动脉; LA: 左房; SP: 脾脏; ST: 胃泡; LK: 左肾; RK: 右肾; Liver: 肝脏; H: 心脏

图1 孕31周胎儿产前超声图像



A: 正位片; B: 侧位片

图2 新生儿术前全消化道钡剂造影图

讨论:先天性膈疝(congenital diaphragmatic hernia, CDH)是膈的发育缺陷导致腹腔内容物疝入胸腔的先天性疾病,发生率为1.0/10 000~4.5/10 000^[1],胎儿期发生率可能更高,发病率和死亡率高达30%~40%^[2]。CDH分为疝囊型和无疝囊型,疝囊由胸和腹膜两层浆膜层构成,中间夹有结缔组织或少量肌肉组织,呈薄膜状^[3]。研究^[4]发现两种类型膈疝在膈肌缺损大小方面无明显差异,但疝囊型较无疝囊型患儿的肺发育更好、存活率更高。如能在产前进行鉴别,有助于评估预后。本例产前超声提示胎儿疝囊型膈疝,孕妇足月自然分娩一活婴,出生第9天行手术治疗,预后好。术后诊断与产前诊断一致。超声需连续扫查才能完整显示胎儿整个膈肌,正常膈肌为薄带状低回声结构,呈穹隆状突向胸腔,左、右侧膈顶基本在同一水平。本例于孕17周及24周的超声均未见异常,孕31周超声提示膈疝,可能与疝囊限制腹腔脏器进入胸腔,使膈疝发生较晚有关。孕31周及35周超声检查均显示胎儿左肾、左肾上腺及部分肠管突向左侧胸腔内,而四腔心切面未见腹腔脏器,可能与疝入胸腔的腹

腔脏器体积不大有关。总结本病4个特征:①左房与降主动脉之间的间距稍增宽;②动态观察可见左肾、左侧肾上腺及部分肠管随着胎儿的呼吸运动向胸腔缓慢移动,且与肝脏的运动方向相反,称为“矛盾运动”;③左肺下缘隐约可见一低回声弧形带,左肺与其下方的腹腔脏器分界较光滑、整齐,称为“分界线”;④正常情况下,结肠脾曲和左肾上极位于脾脏下方,本例于旁矢状切面可见左肾上极及部分肠管位于脾脏后上方、左肾前缘,与脾脏后缘成角,说明胎儿发生CDH时脏器间的解剖位置发生改变。本例超声描述提及的“分界线”与国外学者^[5]关于疝囊型CDH的报道一致。总之,产前超声在鉴别疝囊型与无疝囊型CDH方面有一定的临床价值。

参考文献

[1] 李胜利,罗国阳. 胎儿畸形产前超声诊断学[M]. 北京:科学出版社, 2017:503.
 [2] 俞钢,夏波. 胎儿膈疝产前评估指南建议[J]. 临床小儿外科杂志, 2017,16(1):4-7.
 [3] Kardon G, Ackerman KG, McCulley DJ, et al. Congenital diaphragmatic hernias: from genes to mechanisms to therapies [J]. Dis Model Mech, 2017, 10(8):955-970.
 [4] 王伟鹏,潘伟华,陈杰,等. 疝囊对先天性膈疝患儿临床结局的影响[J]. 中华小儿外科杂志, 2019, 40(3):212-215.
 [5] Oliver ER, DeBari SE, Adams SE, et al. Congenital diaphragmatic hernia sacs: prenatal imaging and associated postnatal outcomes [J]. Pediatr Radiol, 2019, 49(5):593-599.

(收稿日期:2020-04-18)