

胎儿肝内型门静脉-体静脉异常连接的 产前超声诊断及预后分析

孙永杰 杜琳瑶 苏晓婷 谢彩丽

摘要 **目的** 探讨产前超声对胎儿肝内型门静脉-体静脉异常连接的诊断价值。**方法** 回顾性分析 17 例肝内门静脉-体静脉异常连接胎儿的产前超声诊断特征,观察其妊娠结局并追踪随访出生进展状况。**结果** 17 例肝内门静脉-体静脉异常连接胎儿 Park 分型 II 型 14 例(82.35%), III 型 2 例(11.77%), IV 型 1 例(5.88%);其中 1 例合并食管闭锁和静脉导管缺失,1 例合并双肾发育不良和双足姿势异常,2 例合并静脉导管缺失,1 例合并迷走右锁骨下动脉,其余均未见其他合并畸形。1 例出现宫内生长受限,1 例出现心功能不全,其余均未见其他并发症。妊娠结局:2 例终止妊娠,1 例宫内死亡,14 例自然分娩(其中 1 例异常分流宫内自发闭合)。随访时间 6~36 个月,9 例出生后异常分流自发闭合,2 例行介入栓塞治疗,1 例分流仍持续性存在,1 例失访。**结论** 产前超声对胎儿肝内型门静脉-体静脉异常连接具有较高诊断价值,可为出生后临床干预提供重要参考信息。

关键词 超声检查;门静脉-体静脉异常连接,肝内型;胎儿

[中图法分类号]R445.1;R714.53

[文献标识码]A

Prenatal ultrasound diagnosis and prognosis analysis of abnormal connection of fetal intrahepatic portosystemic shunt

SUN Yongjie, DU Linyao, SU Xiaoting, XIE Caili

Department of Obstetrics and Gynecology Ultrasound, Women and Children's Hospital of Qingdao, Shandong 260034, China

ABSTRACT **Objective** To evaluate the value of prenatal ultrasound in the diagnosis of abnormal connection of fetal intrahepatic portosystemic shunt. **Methods** The prenatal ultrasonographic features of 17 fetuses with abnormal connection of intrahepatic portosystemic shunt were analyzed retrospectively, and the birth progress was followed up with clinical data. **Results** Seventeen fetuses with abnormal connection of intrahepatic portosystemic shunt were classified according to Park type, including 14 cases(82.35%) of type II, 2 cases(11.77%) of type III and 1 case(5.88%) of type IV. There was 1 case with esophageal atresia and absent ductus venosus, 1 case with renal dysplasia and abnormal foot posture, 2 cases with absent ductus venosus, 1 case with aberrant right subclavian artery, and no other malformations. 1 case was complicated with intrauterine growth retardation, 1 case with cardiac insufficiency, and the rest had no other complications. Pregnancy outcome: 2 cases with termination of pregnancy, 1 case with intrauterine death, 14 cases with natural delivery(1 case of abnormal shunt spontaneous intrauterine closure). During follow-up period of 6~36 months, 9 cases were spontaneously closed postnatal abnormal shunt, and 2 cases were treated by interventional embolization, 1 case still found persistent shunt, and 1 case was lost to follow-up. **Conclusion** Prenatal ultrasonography has high diagnostic value for the abnormal connection of fetal intrahepatic portosystemic shunt, and provides important reference information for clinical intervention after birth.

KEY WORDS Ultrasonography; Abnormal connection of portosystemic shunt, intrahepatic; Fetus

先天性肝门静脉-体静脉分流为门静脉系统与体静脉系统之间的异常连接,临床少见,根据分流位置可分为肝内型和肝外型^[1],其中肝内型门静脉-体静脉分流可合并其他部位畸形及染色体异

常,随病情进展可导致各种严重并发症,常因肝脏的门静脉及肝动脉双重供血导致临床症状不明显而漏诊。本研究旨在探讨产前超声在胎儿肝内型门静脉-体静脉异常连接中的诊断价值。

资料与方法

一、临床资料

选取2016年1月至2020年1月我院17例肝内型门静脉-体静脉异常连接胎儿,孕妇年龄20~42岁,平均(29.6±6.7)岁。首诊妊娠孕周24~40周,中位孕周32周。本研究经我院医学伦理委员会批准,所有患儿家属均知情同意。

二、仪器与方法

使用西门子Acuson S 2000及三星WS 80A彩色多普勒超声诊断仪,6C2及CA1-7A腹部凸阵探头,频率分别为2~6 MHz、1~7 MHz。应用产科中晚孕模式对胎儿进行Ⅱ级或Ⅲ级超声筛查,胎儿肝内静脉系统扫查包括标准横切面及旁正中矢状切面,观察第一肝门、第二肝门、门静脉分支、脐静脉及静脉导管结构,如发现胎儿肝内管状或囊状异常血管或肝静脉扩张时加行非标准切面扫查追踪异常血管的起止,记录异常血管位置、

形态及血流频谱特征,并对其进行Park分型^[2]:Ⅰ型,门静脉主干或右支与下腔静脉或右后静脉之间粗大血管连接;Ⅱ型,一个肝段内门静脉与肝静脉及其分支之间一条或多条异常血管连接;Ⅲ型,一个肝段内门静脉与肝静脉及其分支之间瘤样异常血管连接;Ⅳ型,多个肝段内门静脉与肝静脉及其分支之间异常血管连接。

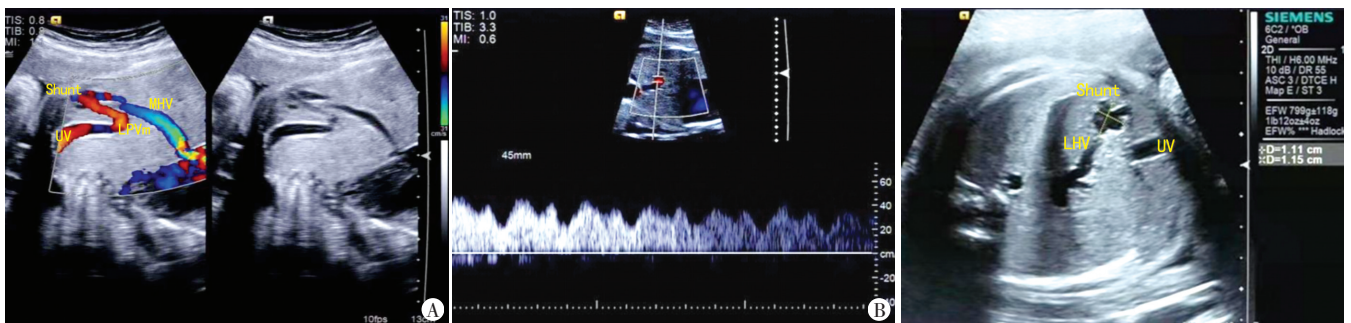
结果

17例肝内型门静脉-体静脉异常连接胎儿中,Park分型Ⅱ型14例(82.35%),其中1例合并食管闭锁和静脉导管缺失者终止妊娠,1例合并双肾发育不良和双足姿势异常者于孕35周时因羊水少宫内死亡,2例合并静脉导管缺失,1例出现宫内生长受限(FGR),其余未见明显其他异常;Ⅲ型2例(11.76%),其中1例合并迷走右锁骨下动脉及心功能不全选择终止妊娠;Ⅳ型1例(5.88%)。见表1和图1~3。

表1 17例肝内型门静脉-体静脉异常连接胎儿一般临床资料、超声特征及分型、合并畸形、并发症及随访结果

| 病例 | 孕妇年龄(岁) | 孕周(周) | 胎儿性别 | 超声特征及分型 | 合并畸形 | 并发症 | 随访结果 |
|----|---------|-------|------|-----------------|---------------|------|------|
| 1 | 21 | 33 | 女 | LPVi-LHV(Ⅱ型) | 无 | 无 | 闭合 |
| 2 | 34 | 28 | 男 | LPVm-MHV(Ⅱ型) | 静脉导管缺失 | 无 | 闭合 |
| 3 | 26 | 36 | 女 | LPVi-LHV(Ⅱ型) | 静脉导管缺失 | 无 | 闭合 |
| 4 | 41 | 39 | 男 | LPVs-LHV(Ⅱ型) | 无 | 无 | 闭合 |
| 5 | 20 | 25 | 男 | LPVs-LHV(Ⅱ型) | 无 | 无 | 闭合 |
| 6 | 33 | 36 | 女 | LPVs-LHV(Ⅱ型) | 无 | FGR | 闭合 |
| 7 | 41 | 38 | 女 | LPVm-MHV(Ⅱ型) | 无 | 无 | 闭合 |
| 8 | 22 | 28 | 女 | LPVs-LHV(Ⅱ型) | 无 | 无 | 闭合 |
| 9 | 29 | 36 | 女 | LPVi-LHV(Ⅱ型) | 无 | 无 | 闭合 |
| 10 | 32 | 24 | 女 | LPVi-LHV(Ⅱ型) | 无 | 无 | 宫内闭合 |
| 11 | 21 | 24 | 女 | LPVi-LHV(Ⅱ型) | 双肾发育不良,双足姿势异常 | 羊水过少 | 宫内死亡 |
| 12 | 38 | 32 | 男 | LPVi-LHV(Ⅲ型) | 迷走右锁骨下动脉 | 心功不全 | 终止妊娠 |
| 13 | 26 | 28 | 女 | LPVm-MHV(Ⅱ型) | 食道闭锁,静脉导管缺失 | 羊水过多 | 终止妊娠 |
| 14 | 32 | 24 | 女 | LPVi-LHV(Ⅱ型) | 无 | 无 | 介入栓塞 |
| 15 | 32 | 37 | 男 | LPVi-LHV(Ⅲ型) | 无 | 无 | 介入栓塞 |
| 16 | 26 | 27 | 男 | LPV-LHV、MHV(Ⅳ型) | 无 | 无 | 失访 |
| 17 | 30 | 36 | 男 | LPVi-LHV(Ⅱ型) | 无 | 无 | 持续存在 |

LPVs:左门静脉上段支;LPVm:左门静脉中间支;LPVi:左门静脉下段支;LHV:肝左静脉;MHV:肝中静脉;RHV:肝右静脉;FGR:胎儿生长受限

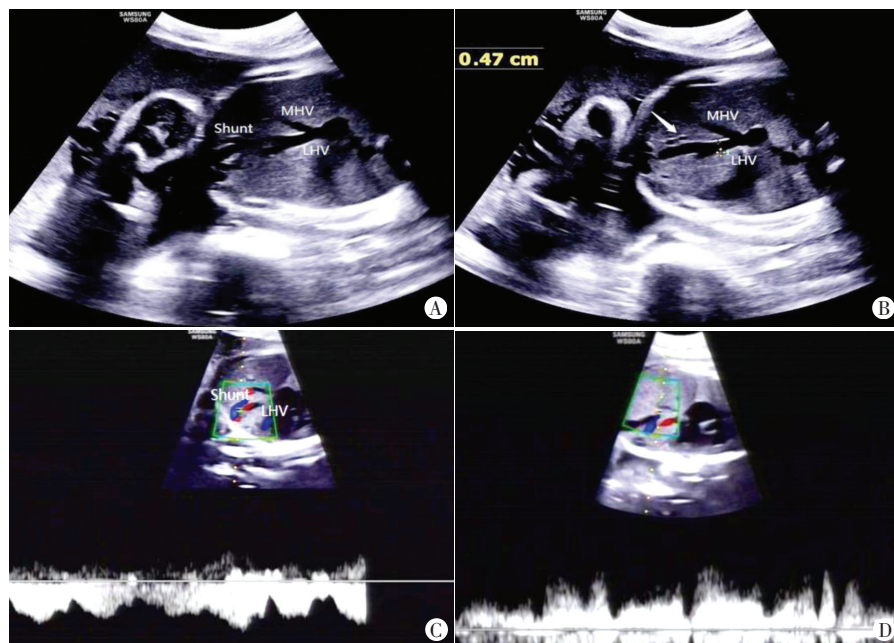


A:二维超声及CDFI于上腹部斜横切面可见肝左门静脉中间支与肝中静脉之间迂曲走行的异常连接血管;B:频谱多普勒示异常连接处血管呈三相波频谱

图1 孕妇34岁,孕28周,ParkⅡ型肝内型门静脉-体静脉异常连接胎儿声像图(UV:脐静脉;LPVm:左门静脉中间支;MHV:肝中静脉;Shunt:分流)

上腹部二维超声斜横切面示左门静脉上段支与肝左静脉之间瘤样异常连接血管

图2 孕妇38岁,孕32周,ParkⅢ型肝内型门静脉-体静脉异常连接胎儿声像图(UV:脐静脉;LHV:肝左静脉;Shunt:分流)



A: 上腹部斜横切面可见左门静脉与肝左静脉、肝中静脉分支之间异常迂曲管状异常连接血管; B: 上腹部第二肝门区可见扩张的肝中静脉及肝左静脉(箭头示); C: 左门静脉下段支与肝左静脉异常连接处血管呈三相波频谱; D: 左门静脉中间支与肝中静脉异常连接处血管呈三相波频谱
图 3 孕妇 26 岁, 孕 27 周, Park IV 型肝内型门静脉-体静脉连接胎儿声像图(MHV: 肝中静脉; LHV: 肝左静脉; Shunt: 分流)

17 例门静脉-体静脉异常连接胎儿妊娠结局: 1 例 II 型于宫内死亡, 1 例 II 型及 1 例 III 型选择终止妊娠。14 例自然分娩, 包括 1 例 II 型异常分流宫内自发闭合; 随访 6~36 个月后, 1 例 IV 型失访, 9 例 II 型异常分流于出生后自发闭合, 1 例 II 型和 1 例 III 型行介入栓塞治疗后分流关闭, 1 例 II 型分流持续存在, 临床建议定期随访。

讨 论

胎儿门静脉-体静脉异常连接为先天性血管发育异常, 为胚胎 4~8 周肝内血管形成关键期内受致病因素影响导致位于肝血窦之间的卵黄静脉吻合支未能正常退化呈持续性存在^[3]。肝内型门静脉-体静脉异常连接可导致肝肺综合征、肝性肺动脉高压、肝性脑病、局部肝细胞代谢紊乱, 引发微环境改变形形成肿瘤^[4], 因此早期超声诊断至关重要。随着超声技术的发展及超声医师对胎儿脐-门-体静脉系统认识的再提高, 胎儿肝内型门静脉-体静脉异常连接检出率逐步提高, 其超声诊断标准^[5]: 肝内异常迂曲管状、囊状或瘤样无回声结构, 连接于门静脉与肝静脉及其分支之间, 可伴肝静脉不同程度扩张, 肝包膜下小静脉可清晰显示, 因肝内门静脉与肝静脉呈交叉走行, 因此在非标准切面才能完整显示异常血管及与其相连的门静脉和肝静脉, 连接处血管频谱多普勒显示为三相静脉波形。以往文献^[6]报道产前超声首次诊断时间为孕 24~28 周, 本研究诊断的中位孕周 32 周, 分析原因可能为中晚期脐静脉进入肝脏血流量增多, 流速增高, 异常连接血管被检出率随之增高。本研究 17 例异常连接均位于左门静脉与肝静脉分支之间, 分析原因可能与胎儿时期脐静脉及静脉导管独特结构相关, 含氧量高

的脐静脉血流量约 40% 流入肝左叶, 相对右叶胎儿期左叶占优势。

本研究中 3 例合并静脉导管缺失, 肝内异常分流功能上在一定程度上替代静脉导管的功能, 将脐静脉内高氧血回流入心脏, 因此当静脉导管缺失时应仔细检查是否存在异常分流血管。肝内型门静脉-体静脉异常连接因异常分流致肝内血流量减少, 胰岛素样生长因子合成降低可导致 FGR^[6], Achiron 和 Kivilevitch^[7] 研究指出 12 例胎儿中有 58.3% 合并 FGR, 本研究与之不同, 仅 1 例 Park II 型发生 FGR, 出生后随访新生儿发育未见明显异常, 6 个月复查时分流自发闭合。因此在排除宫内感染、胎盘功能减低、染色体异常及母体因素 FGR 时应多切面探查是否存在肝内异常分流。此外, 肝内型门静脉-体静脉异常连接与 21-三体综合征、努男综合征、特纳综合征等相关^[8], 本研究仅 3 例行染色体核型分析, 且结果均正常, 以后需扩大样本进一步探讨该相关性。

肝内型门静脉-体静脉异常连接可合并其他部位畸形, 常见有心血管畸形、肠旋转不良、胆道闭锁、双肾发育异常等^[9], 预后多较差。本研究中 2 例分别合并食管闭锁和双肾发育不良者均呈不良妊娠结局。肝内型门静脉-体静脉异常连接无严重畸形及染色体异常时预后因素取决于分流率, 频谱多普勒可以准确测量分流处及分流前门静脉总的血流量, 二者比值即分流率, 当分流率 < 30% 时可能终身不会出现肝性脑病等并发症, 而 > 60% 时发生肝性脑病的风险明显增加^[10]。然而胎儿期因特有的脐静脉及静脉导管结构估测分流率较难, 仅可通过肝静脉扩张程度及心功能间接评估分流率, 本研究 1 例 Park III 型因分流率较多引起迷走右锁骨下动脉, 虽然羊水穿刺排除常见染色体畸形, 但孕妇选择终止妊娠。研究^[11-12]表明, 产前诊断胎儿肝内型门静脉-肝静脉异常连接较婴儿期及儿童发现时预后好, 分流率较小时多可于 1~2 年自发闭合。本研究 14 例 Park II 型中, 1 例孕 36 周时宫内分流自发闭合, 9 例于出生后自发闭合预后良好, 与以往研究^[6]报道相符。

综上所述, 产前超声检查能够准确诊断胎儿肝内型门静脉-体静脉异常连接, 可为出生后定期影像学随访或临床采取个体化干预治疗提供重要参考信息。对于 2 岁以内无明显临床症状者临床采取影像学定期随访, 2 岁后如分流持续存在可选择手术结扎或介入栓塞治疗以避免严重并发症出现^[13]。

参考文献

- [1] Lin ZY, Chen SC, Hsieh MY, et al. Incidence and clinical significance of spontaneous intrahepatic portosystemic venous shunts detected by sonography in adults without potential cause [J]. J Clin Ultrasound, 2006, 34(1): 22-26.

- [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