

Prenatal ultrasonographic features of urinary rectal septal malformation: Case report

尿直肠隔畸形序列征产前超声表现 1 例

黄乐文, 周爱云, 齐祥飞

(南昌大学第一附属医院超声科, 江西 南昌 330006)

[Keywords] fetus; ultrasonography, prenatal; congenital abnormalities

[关键词] 胎儿; 超声检查, 产前; 先天性畸形

DOI: 10.13929/j.1003-3289.201806162

[中图分类号] R714.53; R445.1 [文献标识码] B [文章编号] 1003-3289(2019)04-0635-01

患者女, 26 岁, 孕 2 产 1, 孕 30 周。常规产前超声: 胎儿双顶径 7.8 cm, 心率 145 次/分, 股骨长 5.7 cm, 脊柱连续完整; 胎盘位于子宫后壁, 厚约 2.7 cm, 成熟度 I 级; 羊水深度 6.2 cm; 于胎儿盆腔内紧靠膀胱后方探及 2 个相通的囊性回声, 呈“双叶征”, 似见“蠕动”, 其内透声可发生清亮或浑浊变化, 无血流信号(图 1); 肛门处呈线状低回声, 未探及明显“靶环征”; 外生殖器结构不清, 探及约 1.8 cm × 1.6 cm 厚壁囊性回声, 壁厚约 0.7 cm, 形状似短阴茎。超声诊断: 胎儿先天发育异常, 尿直肠隔畸形序列征 (urorectal septum malformation sequence, URSMS) 可能(肛门闭锁并结肠扩张高度可能, 外生殖器畸形)。引产后大体病理: 引产胎儿无肛门, 会阴部可见阴蒂肥大及阴蒂融合, 呈团块状向外突出, 其上方可见阴道外口, 尿道、阴道、直肠之间无隔膜向下汇成一个管腔, 经阴道外口与外界相通, 挤压膀胱或直肠可见尿液或胎便样物质流出; 盆腔内囊性包块为共同泄殖腔, 双侧积液的阴道分别与同侧子宫、输卵管相通, 并与膀胱、直肠相通(图 2)。病理诊断: URSMS (肛门闭锁、外生殖器畸形、双子宫及双阴道)。

讨论 URSMS 是一种罕见的畸形组合, 包括肛门闭锁、泌尿生殖器畸形及胃肠道和腰骶骨异常等。根据有无会阴开口, URSMS 可分为部分型和完全型; 前者预后较好, 可通过多次手术进行治疗, 而后者预后极差。本例为部分型 URSMS, 盆腔内



图 1 胎儿 URSMS 超声表现 (CY: 囊性包块; BL: 膀胱) 图 2 URSMS 大体病理表现 (BL: 膀胱; L-VG: 左侧阴道; R-VG: 右侧阴道; L-UT: 左侧子宫; R-UT: 右侧子宫; L-OV: 左侧卵巢; R-OV: 右侧卵巢)

囊性包块是其特征性表现, 为共同泄殖腔, 排尿时囊内透声清亮, 排便时囊内透声浑浊, 排尿或排便时囊内容物发生运动, 尤其囊内透声浑浊时, 极易与肠管相混淆。本例 URSMS 共同泄殖腔误诊为扩张的肠管, 可能因超声医师对本病认识不足所致。尿道、直肠、阴道存在共同通道时, 易发生梗阻, 因而超声示阴道及子宫积液等征象; 且正常肠管可见蠕动及结肠袋回声, 综合各系统异常征象进行分析, 可资鉴别。此外, URSMS 还需与其他常见腹部单纯性囊性包块相鉴别, 如胆道囊性病、重复肠、卵巢囊肿等, 但后者多为单发, 且不伴生殖系统畸形与肛门闭锁。产前超声如发现胎儿腹腔内性质不明的囊性包块, 包块内透声可改变, 伴多种泌尿、生殖器异常及肛门闭锁时, 需高度怀疑 URSMS 可能。

[第一作者] 黄乐文(1993—), 女, 江西上饶人, 在读硕士。E-mail: 1656874365@qq.com

[收稿日期] 2018-06-29 [修回日期] 2018-08-10