

◆ 个案报道

Prenatal ultrasonic diagnosis of fetal VACTERL association with intrahepatic portacaval shunt: Case report

产前超声诊断胎儿 VACTERL 联合征合并肝内门-腔静脉分流 1 例

杨娇娇¹, 夏 艳¹, 赵 媛¹, 赵 伟², 刘晓东³, 于亚萍¹, 纪学芹^{1*}

(1. 北京大学第一医院宁夏妇女儿童医院超声科, 2. 放射科, 3. 产前诊断中心, 宁夏 银川 750001)

[Keywords] ultrasonography, prenatal; VACTERL association; portacaval shunt, surgical

[关键词] 超声检查, 产前; VACTERL 联合征; 门腔分流术, 外科

DOI: 10. 13929/j. issn. 1003-3289. 2024. 03. 035

[中图分类号] R714. 53; R445. 1 [文献标识码] B [文章编号] 1003-3289(2024)03-0475-02

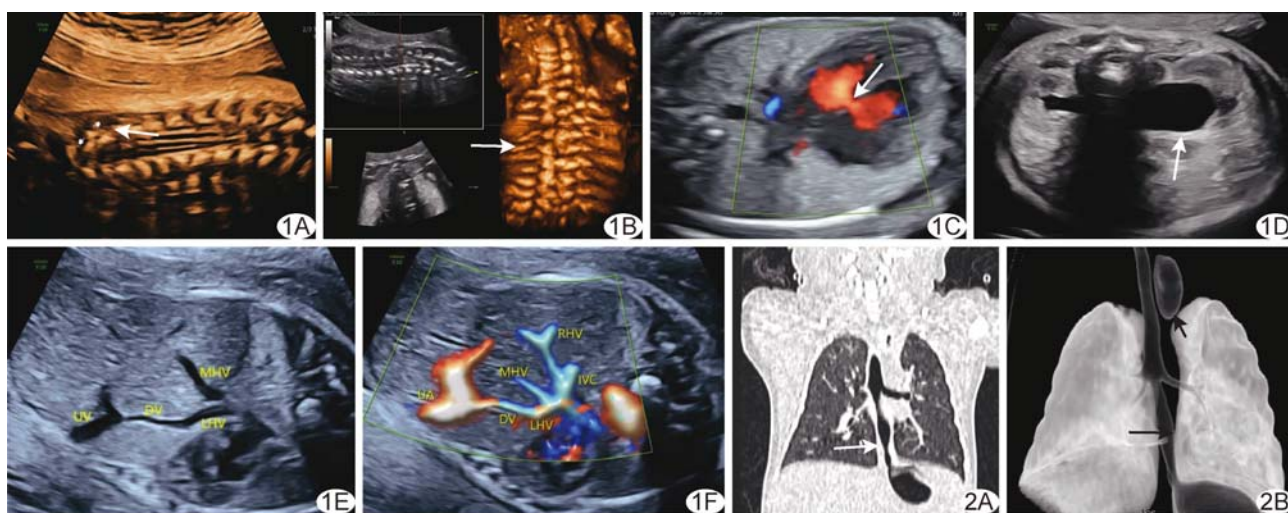


图 1 产前声像图示胎儿 VACTERL 联合征 A. 二维声像图示 C3 半椎体(箭); B. 三维声像图示左侧第 10 和 11 肋间隙狭窄(箭); C. CDFI 示室间隔缺损(箭); D. 双肾二维声像图横切面示右侧肾盂分离(箭); E、F. 腹部二维声像图横切面(E)及 CDFI(F)示肝内门-腔静脉分流(UA: 脐动脉; DV: 静脉导管; LHV: 肝左静脉; MHV: 肝中静脉; RHV: 肝右静脉; IVC: 下腔静脉) 图 2 新生儿 VACTERL 联合征 A、B. 胸部冠状位 CT 图(A)及最小密度投影图(B)示气管-食管瘘(长箭示瘘管, 短箭示食管闭锁盲端)

孕妇 25 岁, 孕 3 产 1; 孕 25⁺ 周产前超声提示胎儿发育异常, 无家族遗传病史及不良孕产史。产科查体及实验室检查无特殊。产前超声: 胎儿生长发育与孕周相符, 胎心率 148 次/分; C3 为半椎体(图 1A), 左侧第 10、11 肋间隙变窄(图 1B), T₆₋₇ 椎间隙变窄; 室间隔上部回声连续性中断约 0.30 cm, 心室水平见过隔血流信号(图 1C); 食管上段盲袋样扩张, 宽约 0.80 cm; 胃泡充盈差, 肛门部“靶环征”未显示; 右侧肾盂分离宽约 1.00 cm

(图 1D); 胆囊未显示, 门静脉入肝后走行异常, 门静脉窦部经静脉导管与肝左静脉相连(图 1E、1F); 前置胎盘; 疑诊 VACTERL 联合征、肝内门-腔静脉分流。孕 27⁺ 周羊水穿刺未见明显染色体畸变。孕 36⁺ 周产前超声示羊水指数 43.70 cm; 因孕妇腹痛伴阴道出血, 疑诊胎盘早剥, 急诊行剖宫产; 娩出男婴未见肛门凹陷、双侧阴囊内未触及睾丸。新生儿胸部 X 线片显示 T10、T11 椎体左缘分界欠清, 相应水平左侧肋间隙变窄; T5~T7 椎体高

[基金项目] 2022 年度宁夏回族自治区重点研发计划(2022CMG02023)。

[第一作者] 杨娇娇(1995—), 女, 宁夏固原人, 硕士, 医师。E-mail: yangjiaojiao199510@163.com

[通信作者] 纪学芹, 北京大学第一医院宁夏妇女儿童医院超声科, 750001。E-mail: jinxian54@163.com

[收稿日期] 2023-09-27 [修回日期] 2023-12-05

度略减低。超声:先天性消化道发育异常,Ⅲ型食道闭锁伴气管-食管瘘,肛门闭锁(高位);肝内型门-腔静脉分流(Park II型),局部肝动脉扩张;先天性心脏病,室间隔缺损(膜周部),房间隔继发孔、多孔缺损。胸部 CT 见下段食管与气管隆嵴相通并形成瘘管,疑食管闭锁(Ⅲb型)(图 2)。临床综合诊断:VACTERL 联合征合并肝内门-腔静脉分流。本例报道通过医院伦理委员会批准。

讨论 VACTERL 联合征原因不明,常同时存在椎体、心脏、气管和食管、肛门、直肠、肾脏及肢体等多系统异常;产前超声表现包括脊柱裂、蝴蝶椎及半椎体,脊髓拴系,室间隔缺损、

右锁骨下动脉迷走及永存左上腔静脉等,食管呈盲袋状、胃泡小或不显示及羊水过多等,肛门处无“靶环征”,多囊肾、肾积水及重复肾,以及足内翻、四肢长骨缺如或发育不良及多指等。本例产前超声表现较为典型,另见门静脉经静脉导管与肝左静脉相连,符合胎儿先天性肝内型门-腔静脉分流表现。

利益冲突:全体作者声明无利益冲突。

作者贡献:杨娇娇数据分析、撰写文章;夏艳、赵媛和于亚萍图像分析、审阅文章;赵伟和刘晓东图像分析;纪学芹指导、经费支持。

中国学术期刊影响因子年报(2023 版) ——《中国医学影像技术》

“中国学术期刊影响因子年报(2023 版)”于 2023 年 11 月由中国科学文献计量评价研究中心发布。《中国医学影像技术》杂志在复合类的相关数据为:

- 1 影响力指数(CI 值):439.169;
- 2 总被引:4674;
- 3 影响因子:1.021;
- 4 他引影响因子:0.865;
- 5 5 年影响因子:1.072;
- 6 即年指标:0.127。