❖个案报道

Prenatal ultrasonic diagnosis of Prune-Belly syndrome with hemivertebra：Case report

产前超声诊断梅干腹综合征合并半椎体 1 例

胡艺川，张雪梅*，冉素真，张晓航

（重庆市妇幼保健院超声科，重庆　401147）

［**Keywords**］ Prune-Belly syndrome；ultrasonography，prenatal；hemivertebra

［**关键词**］ 梅干腹综合征；超声检查，产前；半椎体

DOI：10.13929/j.1003-3289.201812167

［**中图分类号**］ R714.53；R445.1 ［**文献标识码**］ B　［**文章编号**］ 1003-3289(2019)09-1440-01

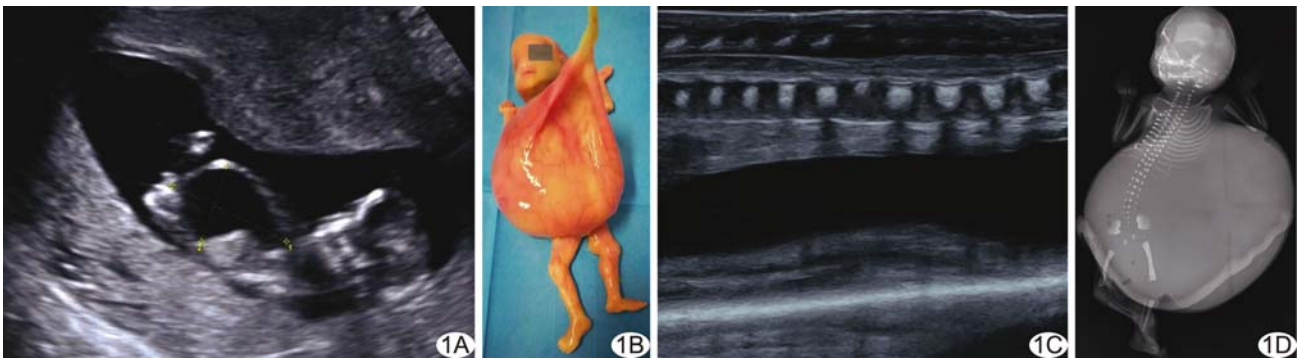


图 1　胎儿 PBS 合并半椎体　A. 孕 12^{+3} 周胎儿声像图；B. 引产后大体标本；C. 标本脊柱矢状切面声像图；D. 标本 X 线片

孕妇 33 岁，孕 2 产 0，于孕 12^{+3} 周来我院接受常规产前超声检查。超声示胎儿膀胱约 2.45 cm×1.53 cm（图 1A），单脐动脉，静脉导管血流频谱 A 波反向。孕 17 周复查超声：胎儿膀胱约 9.65 cm×9.63 cm×5.53 cm；双侧肾盂稍分离；提示：①胎儿巨膀胱：考虑梅干腹综合征（Prune-Belly syndrome，PBS）可能性大；②单脐动脉。遂行羊水穿刺，染色体结果正常。孕 18^{+1} 周彩色多普勒超声：胎儿膀胱过度充盈，约 11.87 cm×10.53 cm×6.85 cm；双侧肾盂分离，双侧均宽约 0.47 cm；胎儿 T12 椎体仅右侧椎体可见，左侧椎体缺失；羊水最大深度 1.39 cm。提示：①PBS 可能性大；②单脐动脉；③T12 半椎体？④羊水少。行孕中期引产术。引产后大体标本示腹部显著膨隆，腹壁菲薄，膀胱巨大，充满下腹部，伴单脐动脉（图 1B）。皮肤基因芯片检查结果正常。引产标本脊柱超声（图 1C）、X 线（图 1D）及 MRI 均显示 T12 半椎体，腹部增大的囊性暗区为膀胱，与两侧输尿管相通，T12 椎体左侧椎体缺失。综合诊断：胎儿 PBS 合并 T12 半椎体。

讨论　PBS 又称腹壁肌肉缺如综合征，典型表现为腹壁肌肉缺损、尿路异常、双侧隐睾三联征。胎儿 PBS 声像图特征性表现为膀胱巨大，且扩张程度远大于相应孕周膀胱。产前超声最早可在妊娠 10～14 周探测到胎儿肾脏和膀胱，本例在孕 12^{+3} 周发现胎儿膀胱扩张。由于 PBS 胎儿腹肌发育不良，膀胱、输尿管扩张及肾积水，最终导致肾功能损害。本例超声随访发现膀胱扩张继续发展，并出现肾盂分离及输尿管扩张，末次检查发现羊水少，提示泌尿系统梗阻已影响到胎儿肾脏功能，高度疑诊 PBS。胎儿 PBS 早期需与其他可致膀胱增大的疾病相鉴别，如后尿道梗阻。PBS 胎儿腹壁菲薄，胎儿纵切面可见腹部较胸部明显膨隆凸起，而后尿道梗阻腹壁膨隆程度不及 PBS 明显。PBS 出现脊柱畸形的发病率高，本例 PBS 胎儿 T12 为半椎体，可能因中胚层发育障碍致胸骨不对称畸形。多数 PBS 胎儿染色体核型正常，本例于孕 12^{+3} 周超声检查发现静脉导管 A 波反向，提示胎儿可能存在心脏畸形和染色体异常，但产前羊水穿刺检查染色体、引产后基因芯片分析均正常。产前超声诊断中，若发现 PBS 胎儿，应注意是否合并脊柱发育异常。

［**基金项目**］ 重庆市卫生计生委 2015 年医学科研计划项目（2015ZBXM026）。

［**第一作者**］ 胡艺川（1987—），女，重庆人，硕士，医师。E-mail：705050202@qq.com

［**通信作者**］ 张雪梅，重庆市妇幼保健院超声科，401147。E-mail：1216839264@qq.com

［**收稿日期**］ 2018-12-29　［**修回日期**］ 2019-03-20