

3 例特殊类型胎儿腹腔占位并文献分析

姜洁璇¹ 王田华² 王玉婷¹ 曹梦杰¹ 范冬梅^{1*} 张嵩^{1*}

(1. 青岛大学附属青岛妇女儿童医院/青岛市妇女儿童医院 妇产科; 2. 青岛市妇幼保健计划生育服务中心 妇保科, 山东 青岛, 266000)

【摘要】 本文报道特殊类型的胎儿腹腔占位 3 例, 产前分别考虑为卵巢囊肿、胆总管囊肿、畸胎瘤, 出生后更正诊断为胎粪性腹膜炎、胆道闭锁、腹膜后畸胎瘤。虽然 2 例产前误诊, 但出生后都给予及时观察治疗, 未耽误手术时机, 且 3 例患儿预后均较好。通过对 3 例特殊类型胎儿腹腔占位影像学特征的分析及对出生前后变化等资料的比较并结合文献复习, 为胎儿腹腔囊性占位的产前咨询、妊娠结局、产后治疗提供参考。

【关键词】 胎儿腹腔囊肿; 超声检查; 妊娠结局

【中图分类号】 R714.53 **【文献标识码】** B

随着产前诊断超声技术的进步, 胎儿腹腔囊性占位在孕期的检出率呈上升趋势^[1], 其临床结局也越来越受到产科医生的关注。胎儿腹腔囊性占位以卵巢囊肿、肠系膜囊肿多见, 多数出生后预后良好。而少见的腹腔囊性占位包括胆总管囊肿、假囊肿型胎粪性腹膜炎、腹膜后畸胎瘤、囊肿型胆道闭锁等, 其预后则主要取决于先天异常的潜在病因, 出生后有需要手术治疗或功能受损的可能。腹腔囊性占位产前准确评估对于评价囊肿预后以及产前后一体化管理都具有重要的意义。但由于产前影像学检查的局限性, 产前胎儿腹部囊性占位的仍存在误诊漏诊风险。本文介绍 3 例特殊类型胎儿腹腔占位, 为胎儿宫内腹腔占位的产前咨询提供更多的参考信息。

病例 1

孕妇 25 岁, 孕 3 产 0, 孕 33⁺₃ 周外院产检发现胎儿腹腔巨大的囊性包块转诊我院胎儿医学中心。我院 IV 级超声提示胎儿腹腔内生殖系统来源囊实性不均回声包块, 范围约 9.5cm×7.4cm×7.0cm, 见包膜, 内见絮状高回声(图 1A), CDFI 内未探及明显血流信号(图 1B), 合并周围脏器明显受压及羊水指数 25.9cm。进一步行 MRI 提示腹腔内见长

T1 长 T2 信号占位, 边界清, 最大截面约为 8.1cm×7.6cm×5.4cm, 良性可能性大。根据影像学表现考虑胎儿卵巢囊肿可能性大, 预后良好, 但囊肿较大, 建议密切宫内监测, 胎儿门诊随诊, 同时建议羊水穿刺检查, 孕妇拒绝。孕 34⁺₄ 周因“胎膜早破、早产临产”于 2020 年 1 月 1 日在外院顺娩一女活婴, 出生体重 3000g, 生后 Apgar 评分 1 分钟评 6 分(心率 2 分, 余项各评 1 分), 5 分钟评 7 分(具体不详), 急诊转入我院 NICU。给予患儿呼吸支持(气管插管)及其他对症支持治疗。出生后 1 天因胎儿腹腔积液行 B 超引导下腹腔穿刺引流术, 引流出 160ml 黄褐色液体。送检腹水生化提示蛋白 23.11g/L, 葡萄糖 4.12mmol/L, 乳酸脱氢酶 536.63U/L。腹水李凡他试验阳性。腹水细胞学提示白细胞数 452.0×10⁶/L。生后 12 天行全麻下剖腹探查术, 见距回盲部约 45cm 处回肠闭锁, 近端肠管直径约 1.5cm, 见穿孔及大便排出, 远端肠管略细, 直径约 1cm。另见一约 3cm×5cm 脓腔紧贴腹壁。考虑胎儿期囊肿为包裹性胎粪性腹膜炎, 行回肠闭锁切除+肠吻合术+肠粘连松解术, 术后患儿恢复良好, 生后 18 天出院。

病例 2

孕妇 30 岁, 孕 3 产 0, 双绒双羊双胞胎。孕 16 周超声提示二胎之一右侧上腹部可见大小约 1.6cm×

DOI: 10.13470/j.cnki.cjpd.2023.03.011

* 通信作者: 张嵩, Email: aizhangtj@126.com

1.1cm 囊性回声,内透声可,似与胆囊相通,考虑胎儿胆总管囊肿。孕24周排畸超声提示双胎之横位胎儿右侧上腹部见大小约为2.1cm×1.5cm 囊肿,CDFI未探及明显血流信号(图2)。根据超声表现,囊肿逐渐增大,似与胆囊相通,且胆囊形态正常,考虑胎儿胆总管囊肿可能性大,告知预后良好,孕期动态监测,胎儿门诊随诊。孕24⁺¹周行双胎羊水产前诊断,两胎儿羊水FISH+核型+CMA未见明显异常。孕36⁺⁶周超声随访提示双胎之横位胎儿右侧上腹部囊性回声,大小约2.1cm×1.3cm×1.5cm。孕37周剖宫产分娩,患儿在20月龄于外院行手术治疗,术中诊断囊肿型胆道闭锁,术后恢复良好,目前小儿外科门诊随诊中。

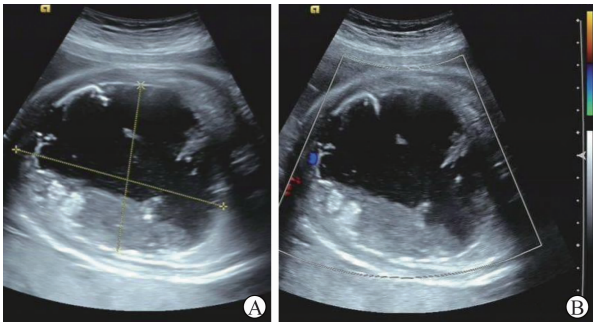


图1 胎儿胎粪性腹膜炎超声声像图

A:腹腔内囊实性不均回声包块,范围约9.5cm×7.4cm×7.0cm;
B:CDFI未探及明显血流信号。

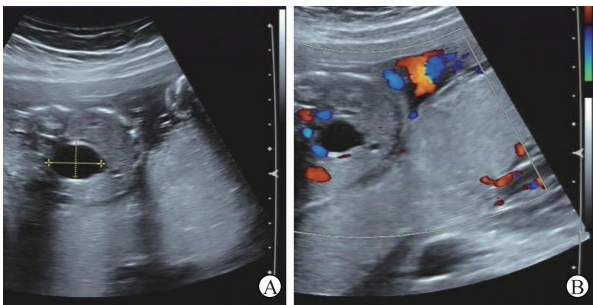


图2 横位胎儿孕16周囊肿型胆道闭锁超声声像图

A:右侧上腹部见大小约2.1cm×1.5cm 囊性回声;
B:CDFI未探及明显血流信号。

病例3

孕妇32岁,孕2产0,孕34⁺²周外院超声提示右肾上腺内见囊性回声,孕35⁺¹周转诊我院胎儿医学中心,IV级超声提示胎儿右侧肾上腺区约3.3cm

×3.1cm×2.7cm 囊实不均包块,其囊性部分透声可(图3A),内未见明显血流信号(图3B)。本院MRI提示右侧腹膜后肾上腺区约2.6cm×2.1cm×2.7cm 囊性为主占位性病变,内可见等低信号分隔影(畸胎瘤?)。根据影像学表现,包块囊实不均,囊性为主,且无明显血流信号,考虑胎儿腹腔占位为成熟性畸胎瘤可能性大,建议宫内监测包块大小,出生后儿外科随诊。因孕周较大,孕妇未完善遗传学检测。孕39⁺⁴周我院足月经阴道顺产。患儿7月龄我院CT提示右侧肾上腺区7.1cm×6.5cm×7.4cm 囊实性包块,考虑畸胎瘤。9⁺月龄行腹膜后畸胎瘤切除术,术中见肿物位于后腹膜,大小约10cm×8.0cm×6.0cm,类圆型,表面光滑,有包膜,呈囊实性,质地欠均匀。压迫十二指肠及胰腺并将其向上向左侧推移,向上压迫肝脏,向下压迫右侧肾脏。术后病理提示成熟性畸胎瘤。患儿术后恢复良好,术后8天出院。

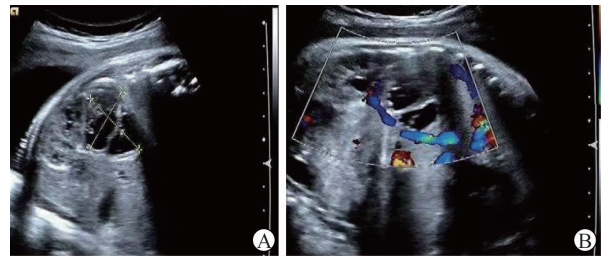


图3 胎儿右肾上腺区畸胎瘤超声声像图

A:右肾上腺区囊实不均包块,范围约3.3cm×3.1cm×2.7cm;
B:CDFI未探及明显血流信号。

讨论

胎儿腹腔囊性占位是胎儿期常见超声异常,多见于妊娠中晚期,性质来源广泛,以卵巢来源性肿块占首位,病理上以囊肿和畸胎瘤多见。其他囊性占位常见于消化道来源性疾病和肾上腺肿块。胎儿期腹腔囊性占位的胎儿多数预后良好。

病例1产前拟诊胎儿卵巢囊肿,产后确诊为巨囊型胎粪性腹膜炎,临床较少见。胎粪性腹膜炎(meconium peritonitis,MP)是由于胎儿期小肠穿孔引起的无菌性化学性炎症,胎粪渗漏到腹腔,通过刺激腹腔巨噬细胞,引起炎症反应,发病率约为1/35000^[3]。虽然该病发病率低,但死亡率非常高^[4],

是新生儿和婴儿严重急腹症常见病因之一^[5]。胎粪性腹膜炎典型超声表现包括胎儿肠管回声增强(钙化灶)、腹腔积液、羊水过多、肠管扩张^[4],胎粪性腹膜炎根据超声表现临床分为3型,巨囊型胎粪性腹膜炎相对少见^[6],属于胎粪性腹膜炎分型中的Ⅱ型,是由纤维组织和粘着的肠袢包绕肠穿孔部位形成^[7],较纤维粘连型具有更高的胎儿窘迫、胎死宫内、早产等预后不良风险^[8],出生后需要手术治疗^[9]。巨囊型胎粪性腹膜炎在产前超声上诊断巨囊型胎粪性腹膜炎的敏感性较低^[4],往往缺少典型的MP超声表现,常表现为巨大囊性包块伴羊水过多,典型CT影像可表现为胎儿腹部一处或者几处巨大囊性占位,囊壁厚,周边多有钙化灶包绕,囊肿内容物密度不均匀,常常合并胎儿腹水、肠管扩张及肠管回声增强等异常^[7]。病例1中超声检查并未提示典型的胎粪性腹膜炎临床表现,导致了产前误诊,一定程度影响了胎儿预后的评估。与卵巢囊肿相比,胎粪性腹膜炎的死亡率较高,因此产前需要提高对胎粪性腹膜炎的认识,以优化宫内监护及新生儿对症处理,降低围产儿死亡率。

先天性胆道闭锁是一种病因不明的累及肝内外胆管的闭塞性胆道疾病,发病率具有种族和地区差异,约为1/22371~1/5405^[10]。囊肿型胆道闭锁是一种独特的胆道闭锁亚型,约占5%~10%^[11],较为少见,是唯一能在宫内发现的胆道闭锁类型。先天性胆总管囊肿是一种相对少见的先天性胆道异常,表现为胆管囊状或者梭状扩张,发病年龄广泛,但以婴幼儿居多。囊肿型胆道闭锁与胆总管囊肿在超声像图上较为接近,都可能表现为肝门部孤立性囊肿,但两种疾病的治疗方式及患儿预后差别很大^[12],胆道闭锁患儿出生后需尽快手术治疗,否则病情将快速进展,最终在婴幼儿期死于肝硬化^[13]。因此,胆道闭锁的早期诊断及早期手术具有极为重要意义。除肝门部单发囊肿外,囊肿型胆道闭锁还可能具有胆道闭锁的超声表现,①胆囊发育异常:胆囊不可见、胆囊小(长度小于1.5cm)、胆囊壁僵硬^[14-15];②孕期囊肿大小:囊肿型胆道闭锁的囊肿较小,随着孕周增加变化不大,而胆总管囊肿在胎儿期随着胎龄的增加囊肿逐渐增大;③囊肿型胆道闭锁

孕期囊肿的形态较规则或类椭圆形,囊肿内基本无沉淀物^[16]。病例2之所以在产前被误诊,一是因为孕期囊肿确有增大表现,二是超声提示胆囊形态正常并与之相通,影响了对该疾病判断。对于先天性囊肿性胆道闭锁,手术时机的选择对于患儿的预后起了决定性作用,患儿手术年龄越大预后越差^[17],如果生后早期行手术治疗,接近一半的患儿可存活至青少年期,但在肝功能衰竭危及生命时则需要进行原发性肝移植^[18]。病例2虽被误诊,但因产前超声发现异常,患儿出生后立即给予早期诊断治疗,并未造成新生儿不良结局。因此,当在孕期检查发现胎儿肝门部囊性包块时,需重视囊肿型胆道闭锁和胆总管囊肿的鉴别诊断,生后早期治疗将大大提高胆道闭锁的远期治疗效果。

胎儿畸胎瘤以骶尾部最常见,腹膜后罕见^[19]。成熟性畸胎瘤超声表现为囊性占位,边界清,形态规整,囊内见高回声钙化斑,肿块一般缺乏血供。未成熟性畸胎瘤超声表现多以实性为主,囊内回声不均,亦可见高回声钙化斑,肿块通常富含血供^[20]。由于胎儿腹膜后畸胎瘤位置的特殊性,需与腹膜后神经母细胞瘤、外生性肾母细胞瘤等相鉴别。畸胎瘤与肾母细胞瘤都来自肾外,可探及完整的肾脏回声,腹膜后神经母细胞瘤多包绕大血管。肾母细胞瘤来自肾脏,超声表现为正常肾组织的回声消失或缺。但由于胎儿体位及孕妇肥胖的影响,产前超声明确诊断胎儿腹膜后肿瘤比较困难,出生后需要结合MRI、CT等影像学检查和实验室检查确诊。手术切除是畸胎瘤的有效治疗方法,多数患儿术后恢复良好,具体预后取决于畸胎瘤的大小、部位、是否对周围组织产生压迫等因素,病例3产前超声结合MRI对畸胎瘤的诊断准确率较高,出生后积极地儿外科随诊及手术干预,降低了病情恶化的风险。

综上,胎儿腹腔囊性占位虽以卵巢囊肿、肠系膜囊肿、肠重复畸形占位为常见病因^[21],也可见于其中以胎粪性腹膜炎-巨囊型、囊肿型胆道闭锁及腹膜后畸胎瘤等较为少见情况。临床上可结合产前超声与胎儿MRI动态观察囊肿的大小、形态、质地、血运及与毗邻器官的关系,协助诊断囊肿的性质和来源,为宫内诊断提供判断依据。但多数情况下出生前确

认囊肿来源仍较困难,胎儿医学医师需充分考虑少见的胎儿腹腔囊性占位的可能性,制定客观的产前产后一体化方案以减少新生儿不良妊娠结局的发生。

参 考 文 献

- [1] KHALIL A, COOKE PC, MANTOVANI E, et al. Outcome of first-trimester fetal abdominal cysts: cohort study and review of the literature [J]. *Ultrasound Obstet Gynecol*, 2014, 43(4):413-419.
- [2] 严英榴. 三维四维超声在胎儿医学中的应用进展 [J]. *中国产前诊断杂志(电子版)*, 2017, 9(1):1-5.
- [3] HE F, YIN Y, HUANG L, LI H, CAO Y. Using prenatal MRI to define features of meconium peritonitis: an overall outcome [J]. *Clin Radiol*, 2018, 73(2):135-140.
- [4] WONG CWY, WONG KKY. Meconium peritonitis: A 22-year review in a tertiary referral center [J]. *J Pediatr Surg*, 2022, 57(8):1504-1508.
- [5] 张连军, 裴玉芳, 魏春雷, 等. 新生儿急腹症的 X 线表现分析 [J]. *中国中西医结合影像学杂志*, 2016, 14(4):480-482.
- [6] GUNADI, PRATHANA S, AMADEUS VC, RAMADHITA, ISKANDAR K, ANGGRAINI A. The importance of prenatal diagnosis for the surgical strategy of giant cystic meconium peritonitis: A case report. [J] *Heliyon*, 2023, 9(1):e12960.
- [7] 江肖松, 关键, 林玲, 等. 假囊肿型胎粪性腹膜炎的产前 MRI 和产后 CT 影像表现 [J]. *中国医学影像技术*, 2016, 32(1):104-108.
- [8] KURODA T, KITANO Y, HONNA T, et al. Prenatal diagnosis and management of abdominal diseases in pediatric surgery [J]. *J Pediatr Surg*, 2004, 39(12):1819-1822.
- [9] RATHI C, KHEDKAR K, KAROTKAR S, SHINDE RK, LAMTURE Y. Intra-Uterine Perforation Presented as a Giant Cystic Abdominal Mass in a Neonate: A Giant Meconium Pseudocyst [J]. *Cureus*, 2023, 15(1):e33625.
- [10] ISLEK A, TUMGOR G. Biliary atresia and congenital disorders of the extrahepatic bile ducts [J]. *World J Gastrointest Pharmacol Ther*, 2022, 13(4):33-46.
- [11] CAPONCELLI E, KNISELY AS, DAVENPORT M. Cystic biliary atresia: an etiologic and prognostic subgroup [J]. *J Pediatr Surg*, 2008, 43: 1619-1624.
- [12] KATO S, KANEKO K, MATSUSHITA N, et al. Prenatally diagnosed biliary cysts: A spectrum from congenital biliary dilatation to biliary atresia from the same origin [J]. *J Hepatobiliary Pancreat Sci*, 2022, 29(9):961-963.
- [13] ISLEK A, TUMGOR G. Biliary atresia and congenital disorders of the extrahepatic bile ducts [J]. *World J Gastrointest Pharmacol Ther*, 2022, 13(4):33-46.
- [14] KANEGAWA K, AKASAKA Y, KITAMURA E, et al. Sonographic diagnosis of biliary atresia in pediatric patients using the "triangular cord" sign versus gallbladder length and contraction [J]. *Am J Roentgenol*, 2003, 181:1387-1390.
- [15] MAHALIK SK, MITRA S, PATRA S, et al. Cystic biliary atresia or atretic choledochal cyst: a continuum in infantile obstructive cholangiopathy [J]. *Fetal Pediatr Pathol*, 2019, 38:477-483.
- [16] 肖静, 乐盛麟, 李鹏, 等. 胎儿期囊肿型胆道闭锁的临床特点及转归并文献复习 [J]. *中华小儿外科杂志*, 2018, 39(7):527-533.
- [17] CHEN YT, GAO MJ, ZHENG ZB, et al. Comparative analysis of cystic biliary atresia and choledochal cysts [J]. *Front Pediatr*, 2022, 10:947876.
- [18] 詹江华, 管志伟, 张辉. 重视新生儿胆汁淤积: 提高胆道闭锁的早诊率 [J]. *中华实用儿科临床杂志*, 2014, 29(11):803-806.
- [19] ZHANG X, NING J. A rare case of fetal retroperitoneal solid mature teratoma [J]. *Asian J Surg*, 2023, S1015-9584(23):00690-00695.
- [20] 汪华, 汪龙霞, 周红辉, 等. 产前超声对胎儿骶尾部畸胎瘤的诊断价值 [J]. *中华医学超声杂志(电子版)*, 2016, 13(2):117-121.
- [21] SHANKAR R, MAHAJAN J K, KHANNA S, et al. Bilateral ovarian cysts in a neonate with salt-wasting congenital adrenal hyperplasia [J]. *J Pediatr Surg*, 2010, 45(5):e19-e21.

(收稿日期:2023-06-07)

编辑:葛玉纯