

# 产前超声诊断胎儿颈面部肿瘤及相应治疗方案的研究进展

李明

(上海市宝山区中西医结合医院 超声科,上海 201900)

**【摘要】** 胎儿面颈部的肿块一般在妊娠早期或中前期就伴有胎儿器官组织形态学的异常改变,所以产前超声是早期诊断胎儿面颈部肿块的有效手段。目前报道的产前超声诊断的颈面部肿瘤种类较多,包括水囊瘤、畸胎瘤、血管瘤和甲状腺瘤等。产前超声能够准确诊断颈面部肿瘤的类型、位置、大小和血流情况,因而能够为孕期治疗、分娩方式以及对围产期和新生儿的治疗方面提供巨大的指导作用。

**【关键词】** 胎儿颈面部肿瘤;超声;分娩方式;子宫外产时处理

**【中图分类号】** R714.53 **【文献标识码】** A

产前超声检查能够从孕早期或中前期开始对胎儿面部和颈部进行评估。然而,二维超声图像和三维重构超声在胎儿颈面部病变中的诊断报道较少。

由于胎儿颈面部肿瘤发生率较低,目前仅有少数研究机构有报道,因而最新的报道信息对于诊断和治疗胎儿颈面部肿瘤有重要价值。孕期胎儿面部发生病变与面部脂肪沉积有关,尤其是上腭和面颊部。孕晚期,胎儿方位或胎盘位于子宫前部对超声检查面部和颈部带来困难,因而超声评价的最佳时间是在妊娠 23~24 周,经验丰富的超声诊断师通过二维超声得到的诊断结果对评价胎儿颈面部畸形有较大帮助<sup>[1]</sup>。

三维超声的最大价值在于能显示胎儿额头、眼睛、鼻子、嘴唇和下巴及颈部,并将其以图像形式呈现给新生儿或婴儿的父母或其他医师<sup>[2]</sup>,由于胎儿颈面部肿瘤常常会阻塞胎儿上呼吸道,故而三维超声图像对于子宫内或围产期的胎儿处理有非常重要的价值。其他影像学诊断如磁共振成像和胎儿镜则能够对胎儿肿瘤进行病理诊断并对保持上呼吸道的通畅有帮助<sup>[3,4]</sup>。

超声评价能对胎儿肿瘤的类别、位置和血管化程度做出准确的诊断。然而,由于胎儿肿瘤与小儿

科肿瘤有较大差异<sup>[5]</sup>,因而其与其他疾病的鉴别诊断需要在诊断时考虑在内。

## 1 常见胎儿颈面部肿瘤的超声诊断

水囊瘤是发生于胎儿颈部的肿瘤,其超声检测呈现出颈部双侧低回声囊肿样包块<sup>[6]</sup>,常见于冠状面,能够在孕早期被诊断发现,约有 10% 的病例能够在产后自行消退<sup>[7]</sup>。水囊瘤的超声图像表现分为有分隔和无分隔两种类型,前者典型超声图像表现为胎儿头颈部皮下软组织水肿增厚,呈较大的多房囊性肿块,内可见方向由颈部向外放射的分隔,分隔可多可少,少数亦可呈网状。当全身软组织水肿增厚时,胎儿体表可被一层无回声较厚茧状物包绕,呈“太空衣水肿征”;无分隔水囊瘤主要表现为梭形或小片状无回声区,内无分隔,多位于颈部两侧,体积多数较小,早期容易漏诊<sup>[8]</sup>。

其他颈面部肿瘤如淋巴管-静脉畸形、淋巴管瘤和血管瘤,其中淋巴管-静脉畸形较少见。产前超声表现为囊性肿瘤伴随多个薄隔膜。舌淋巴管瘤也极其少见,超声表现为口腔内实性高回声肿块,这些肿瘤均极少从原发部位向外延伸。

产前超声常在面部、枕骨和颈部诊断出大血管瘤,通常会发生严重钙化、血管化<sup>[9]</sup>。这些肿瘤可能是卡-梅里特综合征(Kasabach-Merritt syndrome)

的一部分,血管瘤会引起严重血小板减少症,甚至威胁胎儿或者新生儿生命的<sup>[10]</sup>。血管丰富的肿瘤所致的其他病理如血管损伤能显著破坏胎儿的心血管系统,引起充血性心衰<sup>[11,12]</sup>。

龈瘤、牙龈化脓性肉芽肿是起源于上颌和牙龈的良性肿瘤,并且大多数在孕晚期才被诊断发现,产前超声图像显示其是一种血管较少的实性肿块。

上颌寄生胎是一种生长于口腔和喉部的极其罕见的畸胎瘤,偶尔会生长入鼻腔和前部颅窝。组织病理学检测证实其大部分是非恶性的肿瘤,往往含有三胚层组织结构,如脂肪组织、软骨、骨及神经组织<sup>[13]</sup>;然而,有些报道认为其有恶性倾向。上颌寄生胎起源于蝶骨、硬或软腭、咽、舌或下颚,超声显示其是口腔内部分囊性的实体瘤,需与钙化相鉴别。由于肿块能够向颅内生长引起脑积水,因此对于患有上颌寄生胎的胎儿脑部的观察非常有必要。另一种生长于口腔内的肿瘤是成肌细胞瘤,是一种少见并且仅发生在女胎儿口腔中且形状不规则的良性肿瘤,超声检测显示其是口腔内的实性肿瘤。

产前超声扫描诊断也是一种诊断颈面畸胎瘤和甲状腺瘤的可靠方法。畸胎瘤在胎儿头面颈部的发生率要远远低于骶尾部,仅占新生儿畸胎瘤的5%,主要发生部位为眼眶周围、口腔、鼻部、颈部等。其超声图像与骶尾部畸胎瘤相似,主要表现为头面颈部的实性、囊性或囊实混合性肿块有时伴随囊性高回声区域和钙化灶,当瘤体以实性为主时,其内部可见骨质样强回声光团等;当肿块较大时,根据发生的不同部位,可引起相应的间接征象,如当肿块位于口腔内时,可造成胎儿闭口困难,由于胎儿不能吞咽羊水,可引起羊水过多;当肿块位于颈部时,则可引起胎儿颈部向对侧弯曲。产前超声检测显示,甲状腺瘤是连接于甲状腺的界限清楚的高回声肿瘤,而彩色多普勒超声显示其血流量增强,然而将其与甲状腺功能减退症和甲状腺功能亢进症加以区分却非常困难。若胎儿伴随心跳过速则是甲状腺功能亢进症的表现,而胎儿骨发育迟缓则是甲状腺功能减退症的特点<sup>[14,15]</sup>。

其他发生于胎儿头颈部的高回声肿瘤,如横纹肌瘤和横纹肌肌肉瘤也有少数报道<sup>[16]</sup>。

## 2 胎儿颈面部肿瘤的子宫内治疗、分娩方式和产后治疗

文献报道了子宫内移除胎儿颈面部肿瘤的可能性,第一例子宫内成功移除颈面部肿瘤的手术是迈阿密大学的 Kontopoulos 等人<sup>[3]</sup>于2012年完成,宫内移除胎儿恶性肿瘤的方法也已在其他部位肿瘤如骶尾部畸胎瘤中得以顺利完成<sup>[17,18]</sup>。

当肿瘤过大影响胎儿吞咽羊水时,会引起孕晚期羊水过多,而此时羊水减量一方面可以减少孕妇的不适感,另一方面则可以防止羊水过多引起的宫内压升高和其他合并症,如早产、胎膜早破和胎儿宫内缺氧<sup>[19]</sup>。

胎儿甲状腺肿病可能伴随孕妇的甲状腺功能减退症,这可能是孕期使用丙硫氧嘧啶的缘故。有些报道认为羊膜内注射左旋甲状腺素能够治疗胎儿甲状腺肿<sup>[20]</sup>。

有些预后较差的病例,如在妊娠24周前发现胎儿染色体异常或肿瘤过大可以选择终止妊娠<sup>[21]</sup>。

相当一部分颈面部肿瘤能够在产后自发消退,因此,除了肿瘤导致较大畸形(如斜颈、胸锁乳突肌发育不良)或损伤吞咽和呼吸功能需要进行紧急手术,一般不做手术干预。如果肿瘤没有自发消退,则需要在婴儿一周龄内进行手术<sup>[22]</sup>。对于水囊瘤和血管畸形的处理包括肿块切除或应用溶菌素(OK-432)行硬化疗法并局部使用类固醇治疗<sup>[23]</sup>。

目前极少使用手术切除血管瘤,一般使用非选择性 $\beta$ -受体阻断剂如普萘洛尔和醋丁洛尔治疗不成熟的血管瘤并提高产后存活率,这种治疗方案需一直持续到新生儿满一周岁或肿瘤消失<sup>[24]</sup>。

## 3 胎儿颈面部肿瘤的围产期气道管理

妊娠的最后阶段,肿瘤的大小对分娩方式的影响非常大,当肿瘤直径超过50mm则需要行剖宫产术分娩<sup>[25]</sup>。肿瘤阻塞咽、喉或气管均会引起先天性高气道阻塞综合征(congenital high-airway obstruction syndrome, CHAOS),这种情况下,也推荐剖宫产术分娩<sup>[26]</sup>。

胎儿颈部肿瘤阻塞气道时,子宫外产时处理

(ex-utero intrapartum treatment, EXIT)是目前治疗的一项金标准,即维持胎儿胎盘循环状态下进行干预措施以保证胎儿离开母体时气道通畅,及断脐后产房外科手术。颈部肿瘤过大阻塞气道时,EXIT 能够将胎儿的死亡率从 10%~57%降低到 8%之下<sup>[26,27]</sup>。EXIT 需要胎儿影像学、产科学、胎儿学、遗传学、新生儿学、小儿外科学、麻醉学、护理学等多学科的理论知识和临床技能,多学科联合诊治帮助母亲和胎儿能得到一个安全和成功的结局。因此,参加 EXIT 的团队一般分为新生儿护理团队和产房护理团队,分别包括小儿外科医生、小儿耳鼻喉科医生、儿科麻醉医生、新生儿内科医生、新生儿护士和产科医生、麻醉医生、超声科医生、产科护士。EXIT 过程中,在耻骨位置进行术中超声确定胎儿方位、胎盘位置、病变位置并在超声指导下行气管插管,然后,用剖宫产术将胎儿头部从子宫内取出,并对新生儿进行气管插管,随后将脐带夹紧,如果气管插管不成功,则需要进行紧急的气管切开术并将肿瘤切除<sup>[28]</sup>。

尽管宫内治疗和围产期的治疗能够提高颈面部肿瘤胎儿的存活率,但是其实际存活率仍然很低。一些产前危险因素如羊水过多、早产、染色体异常和合并畸形会使预后变差<sup>[29]</sup>。据 Kamil 等人<sup>[5]</sup>认为胎儿头颈部和骶尾部肿瘤的死亡率高于其他部位肿瘤,其致死率分别是 52.6%和 33.3%,胎儿出现水肿是大多数胎儿肿瘤预后差的独立因素。

#### 4 总结

产前超声诊断为胎儿头颈部疾病的病理状态提供了重要的信息,在气道、血管中的肿瘤被诊断后需要进行密切的产前监测并制定后期治疗方案。肿瘤阻塞或压迫上呼吸道的产前监测及产后及时清除气道中的阻塞物对胎儿的生命非常重要。因此,胎儿颈面部肿瘤的诊断及充分评估、孕期监测、产时胎儿救治措施、母体产时及产后存在风险及其防范、胎儿出生后近期及远期并发症需要多学科团队与其父母进行充分沟通以及终止妊娠时的强力有效协作,同时需要多学科团队对经历治疗的母体、患儿进行细致随访,以取得良好结局。

#### 参 考 文 献

- [1] Veronika F, Blanka P, Nima M, et al. Prenatal Diagnosis of Congenital Epulis by 2D/3D Ultrasound and Magnetic Resonance [J]. Fetal Diagn Ther, 2013, 33: 272-276.
- [2] Tonni G, Martins WP, Guimaraes FH, et al. Role of 3-D ultrasound in clinical obstetric practice: evolution over 20 years [J]. Ultrasound Med Biol, 2015, 41: 1180-1211.
- [3] Kontopoulou EV, Gualtieri M, Quintero RA. Successful in utero treatment of an oral teratoma via operative fetoscopy: case report and review of the literature [J]. Am J Obstet Gynecol, 2012, 207: e12-15.
- [4] Masamoto C, Onishi H, Doi Y. A Case of EXIT (Ex-utero Intrapartum Treatment) in a Fetus with Prenatal Diagnosis of a Giant Cervical Tumor: Successful Airway Management but without Indication of Treatment for a Tumor [J]. Masui, 2016, 65:610-613.
- [5] Kamil D, Tepelmann J, Berg C, et al. Spectrum and outcome of prenatally diagnosed fetal tumors [J]. Ultrasound Obstet Gynecol, 2008, 31: 296-302.
- [6] Molino JA, Guillén G, Peiró JL, et al. Cervical cystic lymphangioma: still a challenge [J]. Cir Pediatr, 2010, 23: 147-152.
- [7] Eckmann SC, Salmassi A, Jonat W, et al. Distended jugular lymphatic sacs in fetuses with increased nuchal translucency: correlation with first-trimester findings in aberrant karyotypes [J]. J Matern Fetal Neonatal Med, 2014, 27: 257-260.
- [8] Bronshtein M, Bar-Hava I, Bejar J, et al. The difference between septated and nonseptated nuchal cystic hygroma in the early second trimester [J]. Obstet Gynecol, 1993, 81: 683-687.
- [9] Kaplan MC, Coleman BG, Shaylor SD, et al. Sonographic features of rare posterior fetal neck masses of vascular origin [J]. J Ultrasound Med, 2013, 32: 873-880.
- [10] Respondek-Liberska M, Janiak K, Jakubek A, et al. Prenatal diagnosis of fetal face hemangioma in a case of Kasabach-Merritt syndrome [J]. Ultrasound Obstet Gynecol, 2002, 19: 627-629.
- [11] Fadler KM, Askin DF. Sacrococcygeal teratoma in the newborn: a case study of prenatal management and clinical intervention [J]. Neonatal Netw, 2008, 27: 185-191.
- [12] Zong L, Wang L, Huang P, et al. High temperature requirement A1 in placental tissues and serum from pre-eclamptic pregnancies with or without fetal growth restriction [J].

- Arch Med Sci, 2013, 9: 690-696.
- [13] Ince EZ, Cekmez F, Yildirim S, et al. Malignant epignathus including a nephroblastoma component and successful management [J]. Ann Diagn Pathol, 2013, 17: 288-290.
  - [14] Huel C, Guibourdenche E, Vuillard E, et al. Use of ultrasound to distinguish between fetal hyperthyroidism and hypothyroidism on discovery of a goiter [J]. Ultrasound Obstet Gynecol, 2009, 33: 412-420.
  - [15] Andersen SL, Laurberg P. Managing hyperthyroidism in pregnancy: current perspectives [J]. Int J Womens Health, 2016, 19:497-504
  - [16] Kornacki J, Mrozinski B, Skrzypczak J. A rare case of recurrent fetal goiter [J]. Fetal Diagn Ther, 2012, 31: 69-72.
  - [17] Allevi F1, Rabbiosi D, Colletti G. Extensive rhabdomyoma of the head and neck region: a case report and a literature review [J]. Minerva Stomatol, 2013, 62(10): 387-395.
  - [17] Hirose S, Farmer DL. Fetal surgery for sacrococcygeal teratoma [J]. Clin Perinatol 2003, 30: 493-506.
  - [18] Wilson RD. Prenatal evaluation for fetal surgery [J]. Curr Opin Obstet Gynecol, 2002, 14: 187-193.
  - [19] Leung WC, Jouannic JM, Hyett J, et al. Procedure-related complications of rapid amniodrainage in the treatment of polyhydramnios [J]. Ultrasound Obstet Gynecol, 2004, 23: 154-158.
  - [20] Stevenson RE, Hall J. Index to tables of malformations and associated syndromes. In: Human Malformations And Related Anomalies [M]. Oxford:Oxford University Press, 2006, 1473-1477.
  - [21] Figueiredo GL, Pinto PS, Graham EM. Congenital giant cervical teratoma: pre- and postnatal imaging [J]. Fetal Diagn Ther, 2010, 27: 231-232.
  - [22] Kobayashi S, Tanaka M, Ohashi Y, et al. Functional reconstruction of epignathus with cleft palate using part of a mature teratoma [J]. Cleft Palate Craniofac J, 2012, 49: e69-74.
  - [23] Mitsukawa N, Satoh K. New treatment for cystic lymphangiomas of the face and neck: cyst wall rupture and cyst aspiration combined with sclerotherapy [J]. J Craniofac Surg, 2012, 23: 1117-1119.
  - [24] Blanchet C, Nicollas R, Bigorre M, et al. Management of infantile subglottic hemangioma: acebutolol or propranolol [J]. Int J Pediatr Otorhinolaryngol, 2010, 74: 959-961.
  - [25] Yu JA, Sohaey R, Kennedy AM, et al. Terminal myelocystocele and sacrococcygeal teratoma: a comparison of fetal ultrasound presentation and perinatal risk [J]. ANJR Am J Neuroradiol, 2007, 28: 1058-1060.
  - [26] Vidaeff AC, Szmuk P, Mastrobattista JM, et al. More or less CHAOS: case report and literature review suggesting the existence of a distinct subtype of congenital high airway obstruction syndrome [J]. Ultrasound Obstet Gynecol, 2007, 30: 114-117.
  - [27] Liechty KW. Ex-utero intrapartum therapy [J]. Semin Fetal Neonatal Med, 2010, 15: 34-39.
  - [28] Sanhal CY, Mendilcioglu I, Ozekinci M, et al. Prenatal management, pregnancy and pediatric outcomes in fetuses with septated cystic hygroma [J]. Braz J Med Biol Res, 2014, 47: 799-803.
  - [29] Sanhal CY, Mendilcioglu L, Ozekinci M, et al. Prenatal management, pregnancy and pediatric outcomes in fetuses with septated cystic hygroma [J]. Braz J Med Biol Res, 2014,47:799-803.

(收稿日期:2016-12-17)

编辑:张蕴