

胎儿持续性卵黄静脉的研究进展

嘉若琳 于晓伟 车美玲*

吉林大学第一医院 生殖产前中心, 吉林 长春 130000

【摘要】 胎儿持续性卵黄静脉作为一种罕见的胎儿静脉系统发育异常,其发病率极低,在国内医学文献中尚属空白,国际上亦仅见个别病例报道。此静脉异常与胎儿腹内段脐静脉扩张存在相似性而易发生误诊,然而,两者在超声影像学特征及预后评估上存在显著差异。鉴于此,提升对持续性卵黄静脉的认识水平,并强化其产前超声诊断及鉴别诊断能力显得尤为迫切。本文旨在综合阐述持续性卵黄静脉的产前超声诊断技术及其最新研究进展,为胎儿医学领域提供科学的参考依据和实用的诊断指导。

【关键词】 卵黄静脉,门静脉,产前诊断,产前超声

【中图分类号】 R445.1; R714.51 **【文献标识码】** A

随着产前超声诊断技术的不断进步,越来越多的胎儿静脉系统异常可被诊断,持续性卵黄静脉易与脐静脉迂曲扩张相混淆,国外病例报道在产前多数被误诊为脐静脉迂曲扩张,出生后检查或通过手术^[1-6]或引产后解剖^[7]证实为持续性卵黄静脉。持续性卵黄静脉是门静脉系统的异常血管,容易发生静脉曲张样扩张,当形成瘤样扩张时即称为卵黄静脉曲张,可能在出生数小时或数天内形成血栓,持续的脐静脉血栓可导致门静脉高压或门静脉海绵状瘤^[1,7],因此提高对胎儿持续性卵黄静脉的认识并对其进行产前鉴别诊断十分必要,现对持续性卵黄静脉的产前超声诊断及研究进展进行综述如下。

1 胚胎发育

1.1 正常卵黄静脉的发育 胎儿脐静脉-门静脉系统(umbilical-portal venous system, UPVS)包括脐静脉、门静脉及静脉导管,其胚胎发育过程复杂,由胚胎期卵黄静脉和脐静脉系统相互吻合和不对称性退化形成^[8]。胚胎发育第4周,胎儿静脉系统主要由三对静脉组成:卵黄静脉、脐静脉和总主静脉,均开口于静脉窦。左右卵黄静脉远心段在中肠周围形成三个吻合即头腹侧吻合、背侧吻合及尾腹侧吻合。第5周,左侧卵黄静脉头段退化,右侧卵黄静脉头段发育成下腔静脉的肝段。背侧吻合支发育成主

门静脉,头腹侧吻合形成左门静脉。整个右脐静脉和左脐静脉近心段退化,左脐静脉入肝与同侧的肝血窦、卵黄静脉之间相互吻合,White等^[9]称其为“关键吻合”,形成正常的脐-门-体静脉系统。

1.2 异常分流分型 2016年ACHIRON^[10]根据胎儿静脉系统起源特征将先天性门静脉发育异常分为四种类型,统称为胎儿脐-门-体静脉异常分流。I型:脐静脉-体静脉分流(USS);II型:静脉导管-体静脉分流(DVss);III型:门静脉-体静脉分流,其中分为两个亚组:IIIa型,肝内门静脉-体静脉分流(IHPSS);IIIb型:肝外门静脉-体静脉分流(EHPSS)。

1.3 持续性卵黄静脉的胚胎发育 左、右卵黄静脉收集卵黄囊区域的血液,先发出吻合支连通原始胃肠道周围的静脉丛,然后进入肝脏,在肝内发出许多吻合支并形成血管网,最后又汇聚为左、右卵黄静脉进入静脉窦^[11]。右卵黄静脉尾段和尾腹侧吻合持续存在^[6,12],导致卵黄静脉和门静脉主干异常连接,形成持续性卵黄静脉。有报道出生后手术时可见镰状韧带,未见肝圆韧带^[3,13],证明脐静脉可能于胚胎早期退化。Kang等人^[6]的病例提示脐静脉可能部分闭塞,可见部分残留的脐静脉,证明持续性卵黄静脉伴有脐静脉的闭锁或发育不良。Achiron等人^[14]首次描述了绒毛膜卵黄胎盘,认为在脐静脉发育不全或闭锁的情况下,胚胎早期的卵黄循环持续存在并代替脐静脉为胎儿输送血液。

DOI: 10.13470/j.cnki.cjpd.2025.03.007

基金项目:吉林省财政厅人才专项支撑项目(JLSRCZX2025-011)

* 通信作者:车美玲, E-mail:15243127593@126.com

2 持续性卵黄静脉血管走行特点

正常胎儿脐静脉入腹后与门静脉左支相连,持续性卵黄静脉自脐部向后下方走行后向上连接肝外门静脉,即肠系膜上静脉与脾静脉汇合成门静脉主干处(图 1),可伴有静脉导管缺如和其他腹部静脉

的连接异常。Jaiman 等^[7]报道了 3 例分别于 27、29 和 35 周胎死宫内的胎儿尸检发现一异常静脉,独立于镰状韧带,自脐部走行至肝外门静脉,伴有肝外门静脉与下腔静脉的异常连接,或胃左静脉引流至肝外门静脉,但 3 例均没有静脉导管。

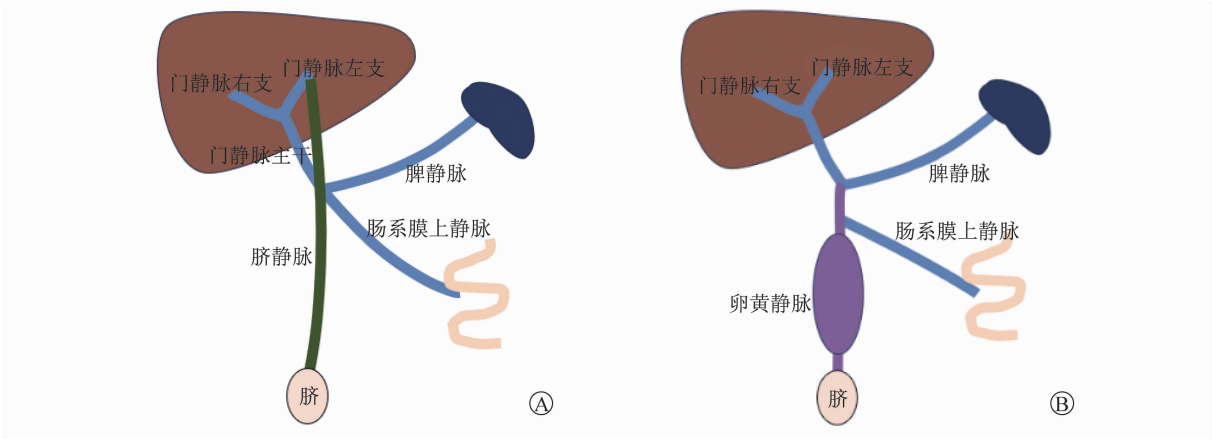


图 1 先天性门静脉系统正常与畸形
A. 正常胎儿脐静脉与门静脉连接关系;B. 持续性卵黄静脉与门静脉连接关系

3 产前超声诊断

持续性卵黄静脉的产前超声表现:①在腹部横切面,卵黄静脉与门静脉左支没有正常连接,而是与门静脉主干连接是最重要征象;②卵黄静脉入腹后向后下方走行后向上走行,位于肝脏和胆囊水平下方、膀胱上方^[15,16];③卵黄静脉可较脐静脉略增宽或呈静脉曲张样改变,血管内径多随孕周增大而增大^[1,4,5,17];④彩色多普勒可见静脉湍流频谱,血流速度可略加快^[4,16]。

当怀疑有脐-门-体静脉系统异常时应用三平面扫查法^[18]观察脐-门-体静脉系统的走行。A 平面:

在腹部横切面观察脐静脉进入肝脏与门静脉左支相连,观察门静脉左支的三个分支即左外上支、左外下支、左内叶支,继续观察门静脉窦部,门静脉右支、门静脉主干及脾静脉;B 平面即肝静脉汇入下腔静脉切面:在上腹部横切面基础上,探头向头侧偏斜,观察三支肝静脉汇入下腔静脉;C 平面:经脐静脉和静脉导管的矢状切面,观察脐静脉、静脉导管、肝左静脉。当发现以上某一切面血管异常时,建议可以进一步观察肝外门静脉即肠系膜上静脉与脾静脉汇合成门静脉主干的切面(图 2),有助于更完整的评价脐-门-体静脉系统异常,也是诊断持续性卵黄静脉可靠指标。

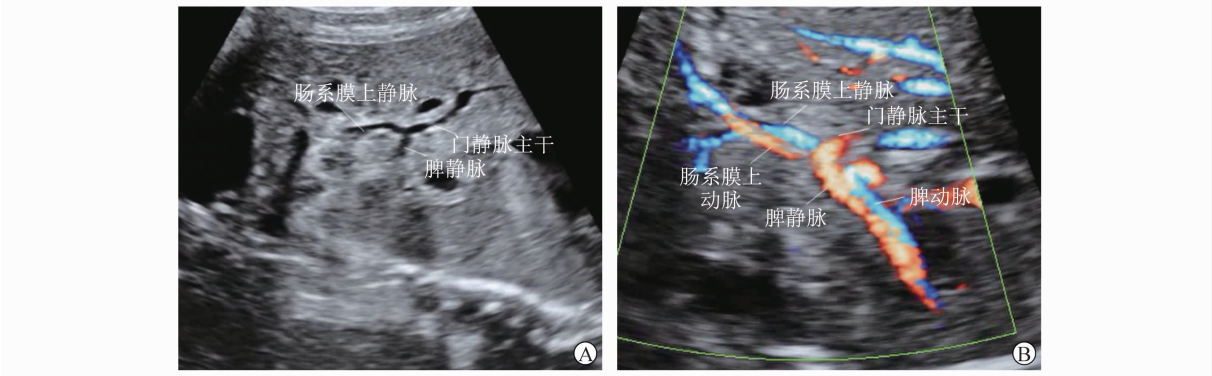


图 2 脾静脉与肠系膜上静脉汇合处二维及彩色多普勒超声图像
A:肠系膜上静脉与脾静脉汇合形成门静脉主干二维图像;B:肠系膜上静脉与脾静脉汇合形成门静脉主干 CDFI 图像

4 鉴别诊断

当超声发现胎儿腹部囊性肿块时,首先应用彩色多普勒观察是否有血流,以排除非血管性结构如胆总管囊肿、肝囊肿、肠系膜囊肿、消化道重复畸形等。产前发现脐静脉扩张时需和持续性卵黄静脉相鉴别,多例病例报道产前诊断脐静脉扩张,产后通过超声、MRI、手术或引产后解剖证实为持续性卵黄静脉^[1,4-6,17],Kivilevitch等^[5,14]描述持续性卵黄静脉的病例特点,建议产前超声可以通过以下几点来鉴别持续性卵黄静脉和脐静脉扩张:

(1) 孕周 脐静脉迂曲扩张可以在27周至29周之间诊断,而卵黄静脉瘤在23~24周就可以检测到。

(2) 血管的走行异常 脐静脉是沿腹壁向上走行,而卵黄静脉入腹后向下走行,位于胆囊水平以下^[18]。

(3) 没有正常的脐-门静脉系统,并伴有肝内门静脉变异,但肝内门静脉变异并不是所有持续性卵黄静脉的必要特征^[1]。

(4) 腹内脐静脉曲张的直径逐渐增大(从2mm到足月时的7~8mm),但多不超过20mm,当直径超过20mm时应考虑卵黄静脉瘤的可能,并仔细观察异常静脉和门静脉系统的连接关系^[19]。

(5) 最主要的鉴别还需要观察异常血管与肝外门静脉的连接关系,正常脐静脉与门静脉左支相连接,持续性卵黄静脉与门静脉主干相连,并有肠系膜上静脉和脾静脉汇入^[6]。

5 预后

5.1 预后评估与多学科管理 持续性卵黄静脉可形成卵黄静脉瘤,卵黄静脉瘤的形成源于右侧卵黄静脉的持续存在,导致低阻力的憩室,随着妊娠晚期血容量和血压的增加,憩室发展为静脉瘤^[5,15]。持续性卵黄静脉常见的并发症包括胎儿生长受限^[12]、胎死宫内^[7,11]、门静脉血栓、门静脉高压并继发食管静脉曲张,在产前形成血栓^[5]或出生后^[4,6,11,16]形成血栓并延伸至肝内门静脉分支、肠系膜上静脉或脾静脉,可有肝动脉代偿性扩张,血小板减少和低血红

蛋白血症;术后可能发展为海绵状血管瘤。手术方式包括取栓或卵黄静脉瘤切除术,术后给予肝素治疗,部分预后较好,未再发血栓^[6],也偶见门静脉无法再灌注^[13]或门静脉阻塞,侧支血管形成^[20],也有报道未经手术,数月后静脉瘤消退,最长随访到5岁5个月生长发育正常^[11]。持续性卵黄静脉可合并或导致其他异常,如肠旋转不良^[10,13]、肠梗阻^[18]。Chandran等人^[13]报道新生儿期先天卵黄静脉瘤导致的肠梗阻,1例足月出生3天的新生儿出现胆汁性呕吐和腹胀,平片提示可疑肠旋转不良,超声显示门静脉增宽,并见血栓形成,门静脉右支形成侧支循环,左支正常,术中发现一条血管从十二指肠后门静脉的动脉瘤延伸至脐,脾静脉、肠系膜上静脉和胃网膜静脉连接此静脉瘤,该血管导致近端结肠梗阻,考虑该血管为持续性卵黄静脉。Miyoshi等^[21]亦报道一3岁男童因肠梗阻手术,术中证实因右侧卵黄动脉和卵黄静脉的持续存在导致肠梗阻。持续性卵黄静脉病例的染色体尚未发现异常,病例报道中有5例进行染色体检查,均显示正常^[11,13]。

持续性卵黄静脉可能是儿童及成人门静脉肿瘤的先天气因。产前准确诊断依赖于门静脉系统的精细化扫描,多学科团队协作可优化围生期管理。当检出胎儿腹腔囊性病变时,应优先排除胆总管囊肿等非血管畸形,并通过三维血管重建提高诊断精度。及时手术干预能有效预防血栓相关严重并发症,为改善这类罕见血管畸形的预后提供新思路。

5.2 产后处理 当发现脐静脉异常时,辅以超声心动图、MRI等一系列检查,在不伴有其他重大解剖异常及胎儿水肿等情况下,预后尚可,密切超声随访即可。

6 总结与展望

持续性卵黄静脉可能并不罕见,儿童和成人肝外门静脉瘤的病因若没有后天因素如慢性肝病、门静脉高压、胰腺炎、创伤以及手术,则考虑可能和先天的持续性卵黄静脉相关^[22-26]。Passi等人^[27]认为持续性卵黄静脉瘤或血管管壁的薄弱是门静脉瘤的先天气因。但胎儿持续性卵黄静脉是罕见的,当发现胎儿腹部囊性无回声或脐静脉与门静脉连接异常

时需仔细扫查肝外门静脉连接情况,做出准确的诊断,一旦诊断持续性卵黄静脉应在产前密切随访,并在出生后根据新生儿所出现的情况判断是否需要早期手术治疗,这些需要产前产后一体化多学科管理,一旦血栓出现,并在门静脉发生任何闭塞性血栓之前,应立即进行手术^[4,6,13,16],准确的诊断和及时的干预可能会防止门静脉高压、门静脉海绵状瘤的形成。因此,产前超声对持续性卵黄静脉与脐静脉曲张鉴别是很重要的^[10],虽然大多数关于持续性卵黄静脉的报道都是在出生后通过产后超声、CT、血管造影、MRI 或手术过程中诊断的,但通过产前超声仔细扫查门静脉系统可以做到早诊断早治疗,从而改善新生儿的预后。

利益冲突 所有作者声明无利益冲突

参 考 文 献

- [1] CHAE SH, JI IW, HONG SH, et al. Antenatal sonographic features of persistent extrahepatic vitelline vein aneurysm confused with umbilical vein varix[J]. *Fetal Pediatr Pathol*, 2019,38(6):518-523.
- [2] HÉRY G, QUARELLO E, GORINCOUR G, et al. Extrahepatic vitelline vein aneurysm: prenatal diagnosis and follow up[J]. *J Pediatr Surg*, 2013,48(8):e1-e4.
- [3] MOON SB, PARK KW, JUNG SE. Abnormal direct entry of the umbilical vein into the portal vein: report of a case[J]. *Pediatr Surg Int*, 2008,24(11):1243-1245.
- [4] BENOIST G, GAUTHIER F, BELLOY F, et al. Antenatal sonographic features of aneurysmal dilatation of a vitelline vein[J]. *Ultrasound Obstet Gynecol*, 2007,29(6):708-711.
- [5] KIVILEVITCH Z, ACHIRON R. Fetal extrahepatic vitelline vein aneurysm mimicking an umbilical vein varix [J]. *J Ultrasound Med*, 2010,29(11):1651-1656.
- [6] KANG KW, SUNG DJ, PARK BJ, et al. Aneurysmal dilatation of persistent vitelline vein with thrombus in a neonate[J]. *Pediatr Radiol*, 2014,44(7):893-896.
- [7] JAIMAN S, NALLUNI HB. Abnormal continuation of umbilical vein into extra-hepatic portal vein: Report of three cases[J]. *Congenit Anom (Kyoto)*, 2013,53(4):170-175.
- [8] 王新霞, 栗河舟, 吴娟, 等. 胎儿脐静脉-门静脉系统正常解剖与异常分流的超声特征分析[J]. *中华医学超声杂志(电子版)*, 2021, 18(8):746-752.
- [9] WHITE JJ, BRENNER H, AVERY ME. Umbilical vein collateral circulation: the caput medusae in a newborn infant [J]. *Pediatrics*, 1969,43(3):391-395.
- [10] BERG C, STRIZEK B. Re: Fetal umbilical-portal-systemic venous shunt: in-utero classification and clinical significance. R. Achiron and Z. Kivilevitch. *Ultrasound Obstet Gynecol* 2016; 47: 739-747[J]. *Ultrasound Obstet Gynecol*, 2016, 47(6):672-673.
- [11] SCALABRE A, GORINCOUR G, HERY G, et al. Evolution of congenital malformations of the umbilical-portal-hepatic venous system[J]. *J Pediatr Surg*, 2012, 47(8): 1490-1495.
- [12] SHAWKER TH, MILLER D. The persistent vitelline vein segment. Embryologic and ultrasound features [J]. *J Ultrasound Med*, 1988,7(12):681-685.
- [13] CHANDRAN S, KUMAR M, JACOB T, et al. Intestinal obstruction with a twist: a rare case of congenital portal vein aneurysm causing intestinal obstruction[J]. *BMJ Case Rep*, 2018,2018:bcr2018225689.
- [14] ACHIRON R, KIVILEVITCH Z. Choriovitelline placenta: prenatal sonographic imaging and clinical characteristics[J]. *Ultrasound Obstet Gynecol*, 2017,49(2):219-223.
- [15] SAHINOGLU Z, CETINKAYA B. Prenatal sonographic diagnosis of a vitelline vein aneurysm[J]. *J Clin Ultrasound*, 2018,46(8):543-545.
- [16] HÉRY G, QUARELLO E, GORINCOUR G, et al. Extrahepatic vitelline vein aneurysm: prenatal diagnosis and follow up[J]. *J Pediatr Surg*, 2013,48(8):e1-e4.
- [17] YAGAL S, COHEN SM, VALSKY DV, et al. Systematic examination of the fetal abdominal precordial veins: a cohort study[J]. *Ultrasound Obstet Gynecol*, 2015, 45(5): 578-583.
- [18] LÓPEZ-MACHADO E, MALLORQUÍN-JIMÉNEZ F, MEDINA-BENÍTEZ A, et al. Aneurysms of the portal venous system: ultrasonography and CT findings[J]. *Eur J Radiol*, 1998,26(2):210-214.
- [19] KIM SH, YU HW, KIM HY, et al. Neonatal vitelline vein aneurysm with thrombosis: prompt treatment should be needed[J]. *Ann Surg Treat Res*, 2015,89(6):334-337.
- [20] RAHMAN N, Al-Nassar S, Davenport M. Congenital mesenterico-portal (Rex) shunt[J]. *Pediatr Surg Int*, 2002, 18(5-6):514-516.
- [21] MIYOSHI S, IKEDA M, KIDO T, et al. Abnormal persistence of the right vitelline vein [J]. *J Pediatr Surg*, 1984,19(2):204-205.
- [22] GALLEGÓ C, VELASCO M, MARCUELLO P, et al. Congenital and acquired anomalies of the portal venous

- system[J]. Radiographics, 2002,22(1):141-159.
- [23] DOGINI L, CARRERI AL, MOSCATELLI G. Aneurysm of the portal vein: ultrasound and computed tomography identification[J]. J Clin Ultrasound, 1991,19(3):178-182.
- [24] CONDAT B, VALLA D. Nonmalignant portal vein thrombosis in adults [J]. Nat Clin Pract Gastroenterol Hepatol, 2006,3(9):505-515.
- [25] FULCHER A, TURNER M. Aneurysms of the portal vein and superior mesenteric vein[J]. Abdom Imaging, 1997,22(3):287-292.
- [26] LAU H, CHEW DK, BELKIN M. Extrahepatic portal vein aneurysm: a case report and review of the literature[J]. Cardiovasc Surg, 2002,10(1):58-61.
- [27] PASSI N, WADHWA AC, NAIK S. Radiological evaluation of extrahepatic and intrahepatic portal vein aneurysms: A report of two cases[J]. Radiol Case Rep, 2022,17(12):4784-4789.

(收稿日期:2025-06-09)

编辑:葛玉纯

· 视频导读 ·

人工智能在产前超声评估中的作用

李胜利

(深圳市妇幼保健院)



中国出生缺陷预防与控制专业委员会产前超声诊断学组组长,南方医科大学附属深圳市妇幼保健院超声科主任李胜利教授讲述了人工智能(AI)在产前超声评估中的作用。产前超声面临切面繁多、主观判断等诸多挑战,AI技术已实现产学研转变,能够自动获取临床指南和医生要求的标准切面,勾选关键解剖结构,测量生长参数,辅助诊断胎儿畸形并撰写报告,同时进行质控,可以显著缩短超声评估时间。

DOI: 10.13470/j.cnki.cjpd.2025.03.012