

· 短篇及病例报道 · doi:10.3969/j.issn.1671-8348.2019.08.044

网络首发 <http://kns.cnki.net/kcms/detail/50.1097.R.20190327.0937.008.html>(2019-03-27)

胎儿心内膜垫缺损合并永存动脉干、脉络丛囊肿、 右侧重复肾等多发畸形 1 例*

张立^{1,2},袁文欢^{1,2},王瑜^{1,2},冯伟^{1,2},蔡兰兰¹,许金枝¹

(1. 湖北医药学院附属襄阳市第一人民医院超声科 441000; 2. 湖北医药学院第四临床学院, 湖北襄阳 441000)

[中图法分类号] R714.5

[文献标识码] C

[文章编号] 1671-8348(2019)08-1439-02

1 临床资料

孕妇, 32 岁, 孕产史: G₃P₁A₀, 末次月经(LMP)为 2016 年 7 月 26 日, 无家族遗传史。夫妇有一女儿 2 岁时患病毒性心肌炎, 心肌酶异常。孕妇于孕 21 周 6 d 时行产前超声筛查, 超声示: 鼻骨约 0.4 cm(图 1), 胎儿左侧脉络丛内可见 1 个无回声, 大小约 0.37 cm×0.28 cm(图 2)。胎儿心脏主要位于左侧胸腔, 心尖指向左下。心房正位, 心室右祥, 卵圆孔瓣漂向左房侧。右心房内可见一瓣膜样回声漂动。十字交叉显示不清, 室间隔上部可见宽约 0.61 cm 的连续中断。仅有一支大动脉自右心室发出, 内径约为 0.51 cm(图 3)。近见一瓣膜样回声漂动。大动脉近端壁后下方可见左右肺动脉发出, 内径分别约 0.16、0.16 cm。大动脉远端近降主动脉可见头臂干及分支, 与降主动脉汇合处显示不清。上、下腔静脉可显示, 部分肺静脉可显示。胎儿左右肾均可显示, 大小分别约 2.9 cm×1.3 cm、2.8 cm×1.3 cm。左肾盂分离约 0.19 cm。右肾内可见两组肾盂, 上组肾盂扩张, 宽约 0.43 cm, 肾盂分离约 0.56 cm(图 4); 下组肾盂分离约 0.65 cm, 可见两支输尿管回声向下延伸。

(5) 羊水偏多。



胎儿左侧脉络丛内可见 1 个无回声, 大小约 0.37 cm×0.28 cm

图 2 超声: 左侧脉络丛囊肿



右肾内可见两组肾盂, 肾盂分离约 0.56 cm

图 3 超声: 右肾肾盂分离



鼻骨约 0.4 cm

图 1 超声: 胎儿鼻骨偏小

超声诊断: (1) 胎儿复杂先天性心脏畸形: ①心内膜垫缺损; ②永存动脉干; ③主动脉缩窄; ④左右肺动脉狭窄; ⑤动脉导管增粗; (2) 胎儿脉络丛囊肿; (3) 胎儿鼻骨偏短; (4) 胎儿右侧重复肾并肾盂轻度扩张;

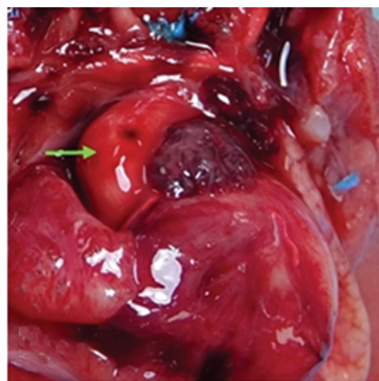


图 4 解剖: 仅有一支大动脉自右心室发出

* 基金项目: 2013 年襄阳市研究与开发计划项目(2013-69-5); 湖北省卫生计生科基金项目(WJ2015MB016); 湖北医药学院第四临床学院科研基金(2018SY005)。 作者简介: 张立(1995-), 硕士, 主要从事超声医学研究。 △ 通信作者, E-mail: 287383672@qq.com。

解剖结果:胎儿心内膜垫缺损;仅有一支大动脉自右室发出,大动脉近端壁后下方可见左右肺动脉发出,大动脉远端近降主动脉可见头臂干及分支,与降主动脉汇合处显示不清;右侧重复肾并肾盂轻度扩张。

2 讨论

心内膜垫缺损是罕见的先天性心脏病,胚胎发育第 4 周左右,房室管上、下心内膜垫融合成房间隔。若上下心内膜垫缺乏融合会导致完全型心内膜垫缺损,融合不全会导致部分型心内膜垫缺损。彩色多普勒超声示血流沿左心房经房间隔下部缺损至右心房沿三间瓣口入右心室。心内膜垫缺损常合并心内、心外畸形。中国医科大附属盛京医院诊断 172 例心内膜垫缺损,男女比例 1.0:1.5,其中合并永存动脉干 4 例,发病率 2.33%^[1]。北京大学人民医院妇产科对诊断为心内膜垫缺损的 14 例胎儿进行染色体分析,其中 2 例(14.3%)有 21-三体染色体异常^[2]。心内膜垫缺损合并心外畸形,常与 21-三体染色体异常有相关性。因此诊断为该病的胎儿建议染色体检查。永存动脉干仅有一支动脉起源于心脏,属于罕见先天性心脏病,占 0.21%~0.34%^[3]。在婴儿期即表现发绀,伴发心功能不全、肺动脉高压。超声示左室长轴仅见一扩大的主动脉根跨跨心室间隔。永存动脉干手术预后较差,易感染,死亡率高。脉络丛囊肿指胎儿在 14~28 周侧脑室脉络丛中充满脑脊液、出现直

径大于或等于 2.0 mm 的小囊肿。超声检查脉络丛囊肿可单发,也可多发,脉络丛内圆形或椭圆形边界清楚的无回声结构,随着孕周增加,回声由弱变强,由不均匀变均匀。脉络丛囊肿多因染色体异常导致,多在 28 周之后消失,28 周之前若合并其他异常,则染色体异常的发生率会增加 37%,建议染色体检查^[4]。染色体异常的超声表现成为当前研究的热点,本研究已将此病例收集血样与组织,正在通过基因分析研究相关病变发病的特点。

参考文献

- [1] 吴丹,任卫东,肖杨杰,等.超声心动图在心内膜垫缺损分型中的诊断价值及应用[J].中国临床医学影像杂志,2015,26(6):395-399.
- [2] 梁梅英,王山米,裴秋艳,等.胎儿心内膜垫缺损的产前诊断及相关因素分析[J].中国妇产科临床杂志,2007,8(6):408-411.
- [3] 王天成,张晓新,许蓉,等.超声诊断完全性心内膜垫缺损合并永存动脉干 1 例[J].中国医学影像技术,2007,23(12):1906-1906.
- [4] 唐亚奇,邓学东,孙玲玲.产前超声检查胎儿脉络丛囊肿与染色体异常的关系[J/CD].中华医学超声杂志(电子版),2009,6(6):21-23.

(收稿日期:2018-12-24 修回日期:2019-01-26)

(上接第 1438 页)

积极宣传医院^[9-11],介绍医院重点科室及专家,为点名选专家提供参考依据,建立关系单位,培养潜在客户。

3.3 提高自身素质,注重沟通技巧 在 VIP 门诊增设导诊员,注重导诊员素质培养,加强英语、日语等口语训练,医院现已签约 17 家海外保险公司,主要服务日本、韩国、阿拉伯、波兰等外籍客户,导诊员可以直接运用英语、日语为外宾提供全程导诊服务,搭建起医生与患者沟通的桥梁,实现健康管理、宣教、健康评估、医疗保健等跟踪服务。

本研究的创新点在于借助聚类分析的统计方法,把繁杂的数据进行分析,确定重要变量,获得的数据可以使管理者更好地掌握其中的规律,根据规律调整工作思路,按照客户需求制订管理策略,改进工作流程。

参考文献

- [1] 张文彤.SPSS 统计分析高级教程[M].北京:高等教育出版社,2004.
- [2] 施卓敏,孙健英,何晓涛.基于两步聚类分析方法的 ARP 系统用户分析[J].计算机与现代化,2014,30(3):73-76.
- [3] AMATO M C,PIZZOLANTI G,TORREGROSSA V,et al. Phenotyping of type 2 diabetes mellitus at onset on the

basis of fasting incretin tone;Results of a two-step cluster analysis[J].J Diabetes Investig,2016,7(2):219-225.

- [4] BAYÁ A E,GRANITTO P M. Information search behaviour among new carbuyers;a two-step cluster analysis [J]. BMC Bioinformatics,2011,12,2.
- [5] Soman K P. 数据挖掘基础教程[M].范明,牛常勇,译.北京:机械工业出版社,2009.
- [6] 吴志强,杨江丽.两步聚类分析在图书馆门禁数据挖掘中的研究[J].四川图书馆学报,2012,33(3):13-17.
- [7] 何跃,帅马恋,余伟萍.新浪微博加 V 用户特征分析[J].情报杂志,2014,33(9):148-151.
- [8] 李艳迪.开设外籍门诊在外籍患者管理中的应用效果[J].中医药管理杂志,2015,23(17):92-94.
- [9] 陈永春,刘苑媛,韩萍.健康管理 VIP 对象的健康特征及风险评估 238 例[J].中国社区医师(医学专业),2012,14(19):291-292.
- [10] 陈姚,冷容,郭娇娇,等.健康体检 VIP 对象对护理服务的需求调查分析[J].医学临床研究,2012,29(11):2244-2245.
- [11] 吴义森,邱耀辉,黄喜顺,等.在我院设立全球通贵宾诊室的做法与体会[J].中国健康,2011,30(3):242-243.

(收稿日期:2018-12-21 修回日期:2019-01-21)