

胎儿脐带囊肿荟萃分析(附 1 例报告)

苏畅 楼卓鑫 贺晶*

(浙江大学医学院附属妇产科医院, 浙江 杭州 310006)

【摘要】 目的 探讨胎儿脐带囊肿临床特点及其诊治。方法 结合 1979~ 2007 年中文文献报道对该病进行回顾性分析。结果 共收集到 32 例胎儿脐带囊肿病例, 其中 19 例具有较为完整的临床资料。B 超首次诊断孕周 17~ 38 周, 平均 29.6 周; 其中单发脐带囊肿 13 例, 多发 6 例, 囊肿位置近胎儿侧 9 例, 近胎盘侧 4 例, 位于脐带其他位置 5 例, 位置未描述 1 例; 大小 2.0~ 12.0 cm, 平均 5.4 cm; 单发囊肿不良妊娠结局 4 例(4/13), 多发囊肿中不良妊娠结局 4 例(4/6)。结论 脐带囊肿形成原因不详, 可能与胎儿染色体异常、畸形有关。超声是良好的产前诊断方法, 临床上需与脐带血肿、脐带静脉瘤样扩张等相鉴别。发现脐带囊肿应详细检查、定期随访, 目前尚无有效的治疗方案。

【关键词】 脐带囊肿; 诊断; 鉴别诊断; 处理

One case report of fetal death due to the umbilical cord cyst and the literature review

Su Chang, Lou Zhuoxin, He Jing.

(Affiliated Obstetrics and Gynecology Hospital of Medical College, Zhejiang University, Hangzhou 310006, China)

【Abstract】 Objective To discuss the clinical diagnosis and therapy for umbilical cord cyst in China. **Methods** One case was selected from the files of the Women's Hospital School of Medicine Zhejiang University. And others had been diagnosed and reported in China from 1979 to 2007 in Chinese literature. All were analyzed retrospectively. **Results** In China 19 cases reported, The mean size of the cyst was 5.4 cm (range 2.0~ 12.0 cm), 4 of 13 patients (4/13) were associated with poor pregnancy outcome (abnormality or stillbirth), when the umbilical cord cyst present single. Oppositely, 4 of 6 (4/6) multiple umbilical cord cysts were associated with poor pregnancy outcome. **Conclusions** The pathophysiological process of umbilical cord cyst is unclear, may be relating to the fetal abnormality or aneuploidy. The best way to diagnosis this illness is ultrasound, and the umbilical cord cyst should be differentiated to hematoma and umbilical vein varix. There was no standard treatment of this entity. we should take detail examination of the fetus and scan the cyst repeatedly when the umbilical cord cyst was detected.

【Keywords】 Umbilical cord cyst; Diagnosis; Differential diagnosis; Treatment

胎儿脐带囊肿十分罕见, 尚无临床研究对该问题进行专门的系统报道。现就笔者院的 1 例脐带囊肿致死胎病例并结合文献就该病例的临床特点和可能诊治方案作荟萃分析。

1 临床资料

1.1 病例摘要 患者 24 岁, 孕 1 产 0, 因“停经 28⁺

周, 胎动消失 3 天”于 2006 年 12 月 24 日入院。平素月经规则, 末次月经 2006 年 6 月 8 日, 2006 年 12 月 21 日, 在无明显诱因下自觉胎动消失, 无腹痛腹胀, 无阴道流血流液。于 2006 年 12 月 24 日笔者院 B 超提示: 胎心胎动未及, 双顶径 75 mm, 股骨长 52 mm, 胎盘后壁 Gr0 级, 羊水 3~ 4 cm, 脐带中部见 5.0 cm × 4.8 cm × 4.6 cm 暗区, 内液稠, 胎儿腹腔内见液体 0.5 cm(见图 1, 图 2)。孕妇查体: 生命体征平稳, 皮肤无淤点、淤斑, 心肺听诊无殊, 肝脾肋

* 通讯作者: 浙江省杭州市学士路 1 号 hej@zju.edu.cn.

基金项目: 浙江省重点学科建设(产科学)项目(07008)

下未及,双下肢无水肿。产科检查:宫高30 cm,腹围86 cm,无宫缩。实验室检查:血常规、DIC、血生化等无异常。入院诊断:孕1产0,孕28⁺周,死胎,脐带囊肿? 2006年12月25日行利凡诺尔(100 mg)羊膜腔内注射引产术。2006年12月26日自然娩出一男性死胎,胎龄约28周,体重1350 g,胎儿外观未发现畸形。胎盘自娩完整,脐带长约50 cm,近胎儿侧见5 cm×5 cm×20 cm囊性块,表面光滑(见图3)。胎儿尸体病理解剖示:男性死胎,体表及内脏未见明显畸形,内脏重度自溶,腹腔内肠管表面见淡黄色膜状物附着(符合腹膜炎)。胎盘及脐带病理报告:胎盘10 cm×8 cm×0.5 cm,重250 g;脐带长50 cm,近胎儿侧见20 cm×5 cm×5 cm囊肿。镜检:中晚期胎盘组织,绒毛发育符合孕周,脐带组织伴水肿(见图4,图5)。

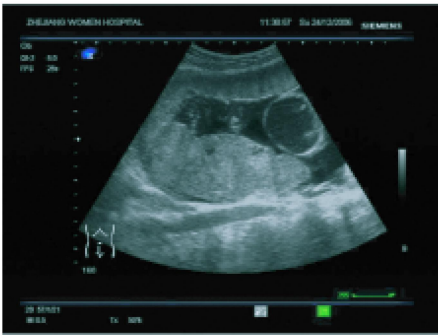


图1

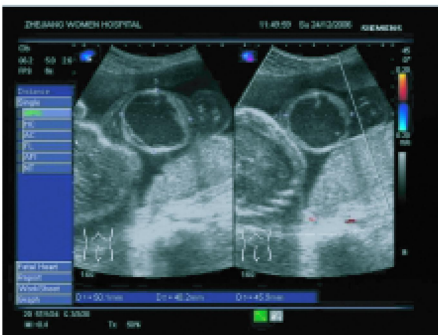


图2

年龄27.9岁(23~35岁),经产妇4例,初产妇8例,孕产史不详7例;单胎妊娠18例,双胎妊娠1例;首次产前检查发现脐带囊肿平均孕周29.6周(17周~38周);囊肿单发13例,多发6例;囊肿位置近胎儿侧9例,近胎盘侧4例,位于脐带中间位置5例,位置未描述1例;囊肿形态圆形、梭形不等,横断面直径2.0~12.0 cm,平均5.4 cm。妊娠结局:10例获得健康新生儿,其中剖宫产分娩4例,阴道分娩6例;围产儿死亡4例;胎儿畸形4例;1例因社会心理因素于孕17周引产。8例不良妊娠结局(围产儿死亡或者畸形)中单发脐带囊肿4例(4/13)(见表1),多发脐带囊肿4例(4/6)(见表2)。



图3

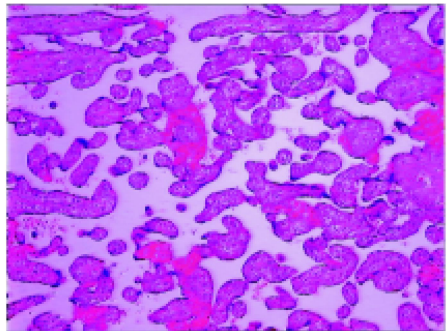


图4

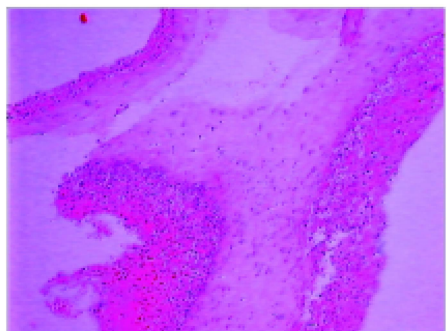


图5

1.2 文献资料 查阅1979~2007年国内相关文献并结合本案,共收集32例胎儿脐带囊肿,其中19例具有较为完整的临床资料。所有病例均为产前B超检查时发现,产后胎儿尸检或病理检查证实,所有病例均未行胎儿染色体核型分析。19例孕妇平均

表 1 单发脐带囊肿不良妊娠结局

编号	著者 (出版年)	孕妇年龄 (岁)	确诊孕周 (周)	B 超表现			妊娠结局	异常情况	
				胎儿状态	囊肿位置	囊肿大小			
1	肖子琼(1994)	25	37	活胎	近胎盘侧	11.0 cm × 7.2 cm 囊肿内见 5.0 cm × 5.0 cm 强回声	剖宫产一女婴, 苍白窒息抢救无效死亡	脐带囊肿合并血管瘤	
2	谢新伟等(2000)	28	21	活胎	脐带中部	4.2 cm × 4.4 cm	胎儿腹壁缺损, 肠管膨出	引产分娩一男性死胎	唇裂、脐疝
3	王百仓等(2007)	30	31	活胎	脐带中部	5.2 cm × 4.6 cm	胎儿脐部膨出	引产分娩一死胎(性别不详)	脐疝
4	本案	24	28	死胎	脐带中部	5.0 cm × 4.8 cm × 4.6 cm	无	引产分娩一男性死胎	未见畸形

表 2 多发脐带囊肿不良妊娠结局

编号	著者 (出版年)	孕妇年龄 (岁)	确诊孕周 (周)	B 超表现				妊娠结局	异常情况	
				胎儿状态	囊肿数目	囊肿位置	囊肿大小			
1	刘筱敏(1993)	35	32	死胎	3	脐带中部	8 cm × 7 cm, 3 cm × 2 cm, 4 cm × 2 cm	胎儿生长受限	引产分娩一男性死胎	未见畸形
2	王天智(2002)	35	28	活胎	2	近胎儿侧	两枚共有 10.4 cm × 4.4 cm	单脐动脉、双侧脑室扩张	引产分娩一女性死胎	脑积水、单脐动脉
3	王竞宇等(2002)	27	26	活胎	2	近胎儿侧	3.6 cm × 3.0 cm, 2.8 cm × 2.3 cm	上唇连续性中断, 腹壁、脐部缺损, 内脏膨出	引产分娩一死胎(性别不详)	脐疝、唇腭裂
4	沈胜元等(2004)	23	36	死胎	3	位置不详	最大一枚 4.0 cm × 3.8 cm	胎儿生长受限	引产分娩一男性死胎	未见畸形

2 讨论

2.1 病因 脐带囊肿分为真性囊肿和假性囊肿, 前者是胚胎原始结构的残留, 如尿囊、卵黄囊, 极为罕见。后者由水肿变性的华通胶聚集而成, 形成原因不详。1997 年 Ross JA^[1] 报道了超声筛查 859 名孕 7-13 周的单胎孕妇, 结果发现 29 例胎儿存在脐带囊肿, 随访继续妊娠的 27 名孕妇中 7 例存在胎儿异常, 分别是: 18-三体 2 例, 关节挛缩、尿路梗阻、淋巴水囊瘤、无脑畸形和脐疝各 1 例。Ghezzi F^[2] 曾经超声筛查 1159 名孕 7~14 周孕妇, 发现存在脐带囊肿 24 例, 结果 5 例多发性脐带囊肿均有不良妊娠结局, 分别为自然流产 4 例(其中 2 例胎儿染色体核型为 18-三体), 胎儿尿路梗阻 1 例。另有报道胎儿脐带囊肿合并 13-三体、21-三体等染色体异常^[3,4]。本组资料也显示胎儿先天性畸形率高达 21.1%, 包括脐疝、唇腭裂、单脐动脉、脑积水等。提示脐带囊肿形成可能与胎儿畸形、胎儿染色体异常有关。

2.2 临床特点 脐带囊肿是发生于胎儿脐带上的囊性包块, 表现为异常增粗的脐带或者囊肿附着于

脐带上, 囊液可呈无色透明至深褐色不等, 水样或胶冻样, 它可发生于脐带形成后的任何时期。真性囊肿较假性囊肿更为罕见。囊肿多位于脐带的两极, 可单发, 也可多发。该疾病可能伴发不良妊娠结局, 如流产、胎儿染色体异常、先天性畸形, 甚至因囊肿压迫脐血管影响脐血流造成胎儿窘迫、胎儿生长受限、胎死宫内。本组资料中 13 例囊肿位于脐带两极(13/19), 具有较高的不良妊娠结局(8/19)也证实了国外学者的报道。

2.3 诊断 超声检查是产前诊断脐带囊肿的重要手段, 本文收集的所有脐带囊肿病例也均在产前检查时由超声发现, 相对其他影像学检查具有快速、无创、直接等优点, 并且能显示血流信号, 通过定期随访更能对比囊肿对脐血管压迫情况, 指导临床处理。综合各个病例, 脐带囊肿的超声声像图特点为: 位于脐带任何位置(以靠近胎儿端或者胎盘端多见)的圆形或者梭形大小不等无回声或低回声暗区, 可以脐带为中心轴, 也可以附着在脐带上, 能随脐带飘动而移动, CDFI 显示脐血流从囊肿中间通过或者从囊

肿旁通过。产后病理检查可以帮助确定脐带囊肿的性质,因假性囊肿为华通胶变性引起,相当于局限性的华通胶水肿,故而无表皮覆盖,这是区别卵黄囊囊肿、尿囊囊肿的要点。相对于超声, MRI 更能准确地向临床医生提供详细的解剖信息以及了解包块的周围组织情况。Amano Y^[5]报道一例产前 MRI 诊断脐带尿囊囊肿病例,显示了 MRI 在诊断软组织异常方面的优势。但由于价格昂贵,应用受到限制。

2.4 鉴别诊断 ① 脐带血肿: 脐带血肿超声表现与脐带囊肿相似,由脐血管破裂血液渗入华通胶引起。多发生于近分娩时,围产儿死亡率高,是一种危害极大的罕见胎儿并发症,发生原因可能与局部血管壁脆弱、华通胶减少有关。多发生于较短的脐带,位置多近胎儿端,脐动脉破裂多于脐静脉。Sepulveda W^[6]报道了两例脐带假性囊肿合并脐带血肿致胎死宫内的病例,反应了华通胶变性致脐血管失去保护而易发生脐带血肿,说明两者在病因和病理生理改变上可能具有一定的相通性,对围产儿的影响极大,更需引起临床重视。② 脐静脉瘤样扩张: 超声下表现为形态不规则的连续串珠样液性暗区,静脉瘤样扩张段与脐静脉相通,活胎内有血流信号是与脐带囊肿鉴别的要点。形成原因可能与脐静脉壁缺乏平滑肌,管壁薄弱有关,当循环压力增加时局部管腔逐渐扩张,并向外膨出,形成类似静脉瘤样改变。较小的脐静脉扩张一般不会造成严重的胎儿并发症,Estroff JA^[7]报道了 5 例胎儿脐静脉扩张仍足月分娩无异常的病例,但巨大的脐静脉瘤样扩张可导致不良妊娠结局,谢红宁等^[8]报道了 1 例孕 23 周诊断孕 33 周胎死宫内病例。③ 脐疝: 胎儿脐膨出需要与近胎儿端脐带囊肿相鉴别,但根据超声如下特点可与之鉴别: 1) 胎儿腹前壁缺损,由缺损处突出一包块,内含胎儿脏器,外有包膜,胎儿腹腔空虚或者内容物减少; 2) CDFI 检查可见脱出脏器内有与腹腔血管相通的血流。当然脐疝合并脐带囊肿也有报道,Stella A^[9]报道了 1 例孕 32 周胎死宫内,脐疝合并脐带尿囊囊肿病例。本组资料也有 3 例脐带囊肿合并脐疝。④ 脐带的其他囊实性包块: 脐带和全身其他组织一样也能发生肿瘤,如脐带纤维血管瘤,甚至极为罕见的脐带畸胎瘤^[10,11]。纤维血管瘤因包块内丰富的血流信号及不同强度的囊实性回声,故而较易与脐带囊肿相鉴别。

2.5 处理 目前报道的妊娠中晚期脐带囊肿病例

均为个案形式,该疾病目前尚无有效的处理方案,本组资料提示胎儿脐带囊肿有较高的不良妊娠结局,故一旦发现脐带囊肿,均应列为高危妊娠,通过产前三维超声检查和胎儿染色体核型分析谨慎排除是否合并其他严重畸形和染色体异常,并根据不同孕周作如下安排: ① 孕早期和孕中期发现脐带囊肿者可通过超声密切随访囊肿大小变化和 CDFI 监测脐血流情况,一旦发现囊肿存在影响脐血流危及胎儿宫内安全时可考虑超声引导下或者胎儿镜下囊肿穿刺抽吸囊液缓解压迫。② 孕晚期发现脐带囊肿,在监测囊肿大小和脐血流变化的同时,全面评估胎儿生长发育情况,适时终止妊娠。在分娩方式方面,脐带囊肿不是剖宫产的绝对指征。但鉴于临产后或第三产程中,存在假性囊肿的脐带因脐血管失去强有力的保护而易发生脐带血肿,易导致产时胎心变化、胎儿窘迫甚至死产等,因此对于存在胎儿脐带囊肿的患者笔者建议放宽剖宫产指征。

参考文献

- [1] Ross JA, Jurkovic D, Zosmer N, et al. Umbilical cord cysts in early pregnancy[J]. *Obstet Gynecol*, 1997, 89: 442.
- [2] Ghezzi F, Raio L, Di Naro E, et al. Single and multiple umbilical cord cysts in early gestation: two different entities [J]. *Ultrasound Obstet Gynecol*, 2003, 21: 215.
- [3] Sepulveda W, Gutierrez J, Sanchez J, et al. Pseudocyst of the umbilical cord: prenatal sonographic appearance and clinical significance[J]. *Obstet Gynecol*, 1999, 93: 377.
- [4] Moore L, Russell S, Wilson L, et al. Re: Allantoic cysts of the umbilical cord in trisomy 21[J]. *Prenat Diagn*, 1997, 17: 886.
- [5] Amano Y, Hayashi T, Takahama K, et al. MR imaging of umbilical cord urachal (allantoic) cyst in utero[J]. *Am J Roentgenol*, 2003, 180: 1181.
- [6] Sepulveda W, Wong AE, Gonzalez R, et al. Fetal death due to umbilical cord hematoma: a rare complication of umbilical cord cyst[J]. *J Matern Fetal Neonatal Med*, 2005, 18: 387.
- [7] Estroff JA, Benacerraf BR. Fetal umbilical vein varix: sonographic appearance and postnatal outcome [J]. *J Ultrasound Med*, 1992, 11: 69.
- [8] 谢红宁, 蔡丹蕾, 梁润彩, 等. 脐带静脉瘤样扩张致胎死宫内一例[J]. *中华妇产科杂志*, 2006, 41: 287.
- [9] Stella A, Babbo GL. Omphalocele and umbilical cord cyst. Prenatal diagnosis[J]. *Minerva Ginecol*, 2000, 52: 213-216.
- [10] 宋天蓉, 苏桂栋, 钟梅, 等. 脐带纤维血管瘤 1 例[J]. *第一军医大学学报*, 2005, 25: 1148.
- [11] 苏拉, 徐益明, 王庆红. 双胎妊娠伴脐带未成熟性畸胎瘤一例[J]. *中华病理学杂志*, 2002, 31: 74.

(收稿日期: 2009-01-22)