

# 单绒毛膜双羊膜囊双胎之间隔膜破裂致羊膜带综合征一例

文娟<sup>1</sup> 宋清芸<sup>2</sup> (通信作者)

(1.四川大学华西第二医院超声科; 2.妇女儿童与出生缺陷教育部重点实验室 四川成都 610041)

摘要: 对 1 例单绒毛膜双羊膜囊双胎膜破裂形成羊膜带综合征的产前超声结合文献进行分析。单绒毛膜双羊膜囊双胎因双胎输血综合征行胎儿镜手术, 术后 8+周后产前超声发现隔膜未显示, 进一步发现胎儿 2 右侧股骨, 胫腓骨, 足底长明显小于孕周, 胫腓骨下端突出于皮肤外。产后可见死婴右侧大腿下份缩窄环及胫腓骨裸露, 部分软组织缺失。结合产前超声检查和死婴外观可确诊羊膜带综合征。

关键词: 羊膜带综合征; 产前超声检查; 产后临床表现

羊膜带综合征是一种罕见的与羊膜带相关的先天性疾病, 因羊膜破裂导致胎儿部分器官发育畸形; 多涉及胎儿颜面部, 躯干及四肢, 可有多种表现。文献中提到, 可从单纯体表羊膜带缩窄环到复杂的骨骼, 颅内及内脏畸形等各种表现。包括上肢, 下肢的表面缩窄环, 伴或者不伴有该处骨骼发育异常, 甚至截肢; 手指及脚趾末端受羊膜带影响缺失或者可见缢痕; 颅骨光环消失, 脑实质膨出, 颜面部结构受损; 腹壁裂或脐膨出; 甚至复合畸形表现[1-3]; 其中文献中提出一例出现脐带脐轮处羊膜带束缚形成缩窄环, 造成胎儿缺血缺氧死亡的病例[4]。了解羊膜带综合征超声的产前超声表现有利于减低对该病的漏诊, 误诊; 提高诊断率, 及时制定临床治疗方案(如行胎儿镜下羊膜带松解术)。近年文献提出, 因侵入性操作导致羊膜带综合征发病率增高[5-10], 亦是对超声医师加强该病的认识及诊断提出相应要求。

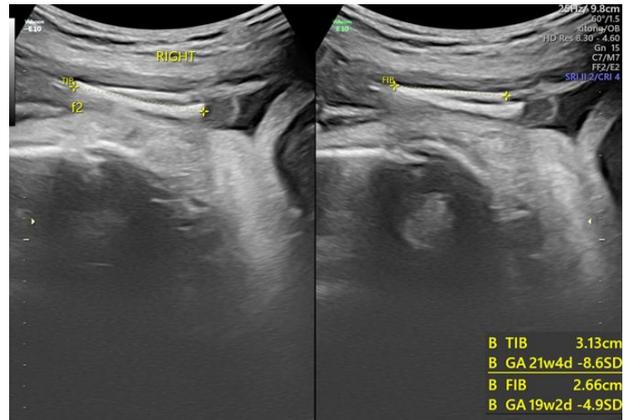
### 1 病例资料

患者女, 27 岁, 6+月前于华西第二医院生殖医学中心移植一枚 5 天囊胚(供精), 早孕期超声提示: 单绒毛膜双羊膜囊双胎。孕 21+3 周后患者逐渐出现腹胀、平卧后呼吸困难, 超声提示双胎结构未见明显异常, 双胎输血综合征可能。孕 22+4 周行胎儿镜下胎盘交通支凝固术+选择性羊水减量术+羊膜腔穿刺术。术后患者症状缓解, 羊穿结果提示  $\alpha$ -地中海贫血基因改变, 染色体微阵列分析提示: 2p16.3 微重复。孕 31+6 周超声提示: 双胎儿间未见隔膜回声, 胎儿 2 (右侧) 的右侧股骨较左侧股骨短, 从距其右侧膝关节上方约 1.6cm 开始大腿明显变细(图 1, 箭头所指为开始变细处); 右侧胫腓骨明显小于孕周(图 2), 胫腓骨下端突出于皮肤外, 其与右足错位, 右侧小腿明显变细(内径约 0.74cm)(图 3), 右足明显小于孕周(图 4)。经患者要求以及对胎儿评估后于孕 32+4 周行右侧胎儿选择性减胎术及剖宫产术。术后娩出一体重约 2010g 的活婴及一体重约 1350g 的死婴。死婴右侧大腿下份可见明显的环形缩窄, 其下方的下肢萎缩坏死, 软组织缺失, 可见胫腓骨露出皮肤外(图 5)。



注: 胎儿 2 的右侧股骨较左侧股骨短, 从距其右侧膝关节上方约 1.6cm 开始大腿明显变细(箭头所指为开始变细处)。

图 1 胎儿右侧股骨及皮肤组织



注: 胎儿 2 的右侧胫腓骨明显小于孕周。

图 2 胎儿右侧胫腓骨



注: 胎儿 2 的右侧胫腓骨下端突出于皮肤外, 与右足错位, 右侧小腿明显变细(内径约 0.74cm)。

图 3 胎儿右侧小腿



注: 胎儿 2 的右足明显小于孕周。

图 4 胎儿右足底长



注：死婴右侧大腿下份可见明显的环形缩窄，其下方的下肢萎缩坏死，可见胫腓骨露出皮肤外。

图5 产后死婴右侧下肢

## 2 讨论

羊膜带综合征 (Amniotic band syndrome) 又称羊膜带序列, 羊膜破裂并发症; 是指部分羊膜破裂产生纤维束或纤维鞘, 使胚胎或胎儿与羊膜带粘连、束缚、压迫、缠绕胎儿, 使胎儿受累器官出现分裂或发育畸形, 部分为轻微畸形, 部分为不能存活或正常生活的严重畸形。常见于头部、躯干和四肢, 可使肢体完全离断或产生环形缩窄, 包括手、脚及指 (趾) 等小的畸形到复杂的全身多发性畸形。本例羊膜带综合征是因为胎儿镜侵入性治疗导致双胎间隔膜破裂而继发引起的。现普遍认为胎儿镜下激光凝固胎盘血管交通支是双胎输血综合征的首选治疗方式<sup>[1]</sup>。随着胎儿镜侵入性治疗病例的增多, 羊膜带综合征的发现率越来越高, 文献报道发生率约 0.5%~3.3%<sup>[5-10]</sup>。

羊膜带综合征在产前的诊断率较低, 但文献中提及产前超声可表现为以下特征: 羊膜囊中可见细带状稍强回声漂浮, 可见羊膜带连接的胎儿器官有畸形, 多表现为颜面部, 躯干, 四肢及其远端; 肢体受累时可见缩窄环及周边组织水肿, 甚至手指及足趾缺失; 伴或不伴有隔膜破裂, 隔膜显示不清或连续性不完整, 绒毛膜羊膜分离<sup>[5-10]</sup>等现象。本例羊膜带综合征发现时孕周较大, 主要原因可能是: 在孕妇宫腔的介入术后的产前超声检查中, 检查医师未仔细扫查双胎儿隔膜的完整性, 并且因双胎儿的相互遮挡, 在常规的检查中也并未完整显示双胎儿的所有肢体结构。因介入术前胎儿结构筛查未发现异常, 因此医生也忽略了介入术后可能出现羊膜带综合征的风险, 暴露出对此病的认识不足。在多次胎儿血流监测中, 胎儿脐血流, 大脑中动脉及静脉导管频谱均未见明显异常, 更麻痹了检查医师。

而最后是由于胎儿的体位变化, 使胎儿坏死的一侧肢体从孕妇背侧 (远场) 转到了腹侧 (近场) 才在后期检查中被发现。因此在双胎产前检查时, 因仔细询问患者的病史, 特别注意有无宫内介入手术史。无论什么时期都应该仔细观察双胎间的隔膜回声, 如果双羊膜囊双胎的隔膜显示不清时, 应警惕羊膜带综合征发生的风险。从此案例中总结到胎儿镜术后, 胎儿生长参数测量时, 也应有意识进行双侧肢体的对比检查, 因为羊膜带综合征多累及躯干及肢体, 及早发现可行羊膜带松解术挽救肢体功能, 减低围产期死亡率及出生缺陷率。部分文献指出, 当羊膜带与胎儿粘连的部位少、位置隐蔽或双胎儿相互遮挡可能造成产前漏诊。检查中, 亦出现过将羊膜带误认为双胎羊膜形成的隔膜或隔膜不完全破裂、残存的隔膜掩盖了羊膜带的声像从而导致漏诊, 产前检查时超声医师应注意仔细鉴别。<sup>[11]</sup>

## 参考文献:

- [1]甄朝炯, 温影红, 黄伟俊, 等. 羊膜带综合征产前超声诊断及国内个案报道的统计分析 [J]. 中国超声医学杂志, 2018, 34(6): 571-575.
  - [2]冯丹, 周素芬. 羊膜带综合征并颅面畸形超声表现 1 例 [J]. 临床超声医学杂志, 2023, 25(3): 232, 236.
  - [3]丁晓雯, 丘程程, 马燕. 产前超声诊断羊膜带综合征 2 例 [J]. 中国临床医学影像杂志, 2022, 33(5): 375-376.
  - [4]易斐, 邹雅琪, 卢慧韬. 超声诊断羊膜带综合征并双手异常 1 例及文献复习 [J]. 中国超声医学杂志, 2021, 37(3): 359.
  - [5]WINER N, SALOMON LJ, ESSAOUI M, et al. Pseudoamniotic band syndrome: a rare complication of monochorionic twins with fetofetal transfusion syndrome treated by laser coagulation [J]. Am J Obstet Gynecol, 2008, 198(4): 393.e1-393.e5.
  - [6]TING YH, LAO TT, LAW KM, et al. Pseudoamniotic band syndrome after in utero intervention for twin-to-twin transfusion syndrome: case reports and literature review [J]. Fetal Diagn Ther, 2016, 40(1): 67-72.
  - [7]LAFITTE AS, VERSPYCK E, JEANNE PASQUIER C, et al. Pseudoamniotic band syndrome after fetoscopic laser ablation of placental anastomoses for twin-twin transfusion syndrome: two case reports and systematic review [J]. J Ultrasound Med, 2017, 36(11): 2373-2377.
  - [8]KNIJNENBURG PJC, SLAGHEKKE F, TOLLENAAR LSA, et al. Prevalence, risk factors, and outcome of postprocedural amniotic band disruption sequence after fetoscopic laser surgery in twin-twin transfusion syndrome: a large single-center case series [J]. Am J Obstet Gynecol, 2020, 223(4): 576.e1-576576.e8.
  - [9]BAILLEUL A, ATHIEL Y, GUENEUC A, et al. Ultrasound findings in Pseudoamniotic band syndrome after fetoscopic surgery: Antenatal description of three cases and review of literature [J]. J Gynecol Obstet Hum Reprod, 2021, 50(9): 102178.
  - [10]LI WF, CHAO AS, CHANG SD, et al. Effects and outcomes of septostomy in twin-to-twin transfusion syndrome after fetoscopic laser therapy [J]. BMC Pregnancy Childbirth, 2019, 19(1): 397.
- 作者简介: 宋清芸, 1987 年 4 月 24 日, 女, 汉族, 籍贯为四川省绵阳市, 博士学位, 研究方向为妇产超声方向