

三维超声对胎儿 Galen 静脉动脉瘤样畸形的 诊断价值及预后评估

李 珊, 李晓琴

(十堰市妇幼保健院, 湖北 十堰 442012)

[摘要]目的 利用三维超声虚拟器官计算机辅助分析(VOCAL)测量胎儿 Galen 静脉动脉瘤样畸形(VGAM)的体积,结合临床随访情况,探讨 VOCAL 技术评估 VGAM 的预后价值。**方法** 选取 2019 年 6 月至 2023 年 8 月在十堰市妇幼保健院产前超声诊断为 VGAM 的 10 名单胎妊娠初产妇为研究对象,每两周进行一次超声随访观察,分别采用传统测量方法和 VOCAL 技术获得 VGAM 的体积 V1 和 V2,同时记录胎儿心血管、胸腹腔和心包腔、脐动脉频谱的情况。**结果** 9 例 VGAM 范围较大的患儿,在随访时发现心胸比进一步增大,三尖瓣反流量亦增加,同时部分患儿不同程度出现了胸、腹腔或心包腔积液,脐动脉舒张期血流频谱反向或消失;随孕周增加 VGAM 体积随之变大,传统测量值 V1 均低于三维 V2,差异有统计学意义(t 值介于 2.88~24.86 之间, $P < 0.05$);9 例患儿均进行了引产。另 1 例 VGAM 体积较小的患儿预后较好,在随访过程中其心脏的异常情况并没有进一步进展;VGAM 的体积随孕周增加较慢,V1 和 V2 的差异无统计学意义($P > 0.05$);患儿出生后行介入治疗预后良好。**结论** VGAM 的大小影响患儿的预后,并且随病程进展可能会导致患儿颅外异常;三维超声 VOCAL 技术评估患儿颅内 VGAM 病灶的范围,对临床尽早干预及远期治疗具有重要的指导价值。

[关键词] 超声;虚拟器官计算机辅助分析;产前诊断;Galen 静脉动脉瘤样畸形;介入治疗

Doi:10.3969/j.issn.1673-5293.2024.12.011

[中图分类号] R173

[文献标识码] A

[文章编号] 1673-5293(2024)12-0073-07

The diagnostic value and prognostic assessment of three-dimensional ultrasound for fetal vein of Galen aneurysmal malformation

LI Shan, LI Xiaoqin

(Department of Ultrasound, Shiyan Maternal and Child Health Hospital, Hubei Shiyan 442012, China)

[Abstract] Objective To measure the volume of fetal vein of Galen aneurysmal malformations (VGAM) using three-dimensional ultrasound Virtual Organ Computer-Aided Analysis (VOCAL) and, in combination with clinical follow-up data, explore the prognostic value of VOCAL technology in assessing VGAM. **Methods** Ten singleton primigravida patients diagnosed prenatally with VGAM at Shiyan Maternal and Child Health Hospital from June 2019 to August 2023 were selected as study subjects. Ultrasound follow-up observations were conducted every two weeks, using both traditional measurement methods and VOCAL technology to obtain VGAM volumes V1 and V2. Fetal cardiovascular conditions, the status of the thoracoabdominal and pericardial cavities, and umbilical artery spectral data were also recorded. **Results** In nine cases with larger VGAM, follow-up revealed an increased cardiothoracic ratio and greater tricuspid regurgitation. Some of these cases also showed varying degrees of effusion in the thoracic, abdominal, or pericardial cavities, with reversed or absent diastolic blood flow in the umbilical artery spectrum. VGAM volume increased with gestational age, and traditional measurement values (V1) were consistently lower than the three-dimensional VOCAL measurements (V2), showing statistically significant differences (t values between 2.88 and 24.86, $P < 0.05$). All nine cases underwent induction of labor. In one case with a smaller VGAM volume, the prognosis was better; the cardiac abnormalities did not progress during follow-up, VGAM volume increased more slowly with gestational age, and the difference between V1 and V2 was not statistically significant ($P > 0.05$). After birth, this infant received interventional treatment with a favorable outcome. **Conclusion** The size of VGAM affects the prognosis of children and leads to extracranial abnormalities as the disease progresses. Three-dimensional ultrasound VOCAL technology is valuable for assessing the extent of intracranial VGAM lesions, providing important guidance for early clinical intervention and long-term treatment.

[收稿日期] 2023-12-11

[作者简介] 李 珊(1982—),女,主治医师,主要从事妇产超声研究。

[通讯作者] 李晓琴,副主任医师。

[Key words] ultrasound; virtual organ computer-aided analysis; prenatal diagnosis; vein of Galen aneurysmal malformation; interventional treatment

Galen 静脉动脉瘤样畸形(vein of Galen aneurysmal malformation, VGAM)是由于胎儿期动-静脉畸形交通,导致 Galen 静脉扩张呈瘤样改变,亦称之为大脑大静脉血管瘤^[1]。VGAM 的形成与解剖有关,两侧大脑内静脉汇合形成一条短而粗的静脉干,即 Galen 静脉,又称大脑大静脉,与椎-基底动脉系统或 Willis 环形成瘘道^[2],预后较差,产前超声对本病的诊断和鉴别意义重大。本文通过三维超声虚拟器官计算机辅助分析(virtual organ computer-aided analysis, VOCAL)技术对胎儿 VGAM 进行持续的追踪测量,与传统超声测量进行对比,并随诊罹患胎儿情况,指导临床进行相应处理。

1 资料与方法

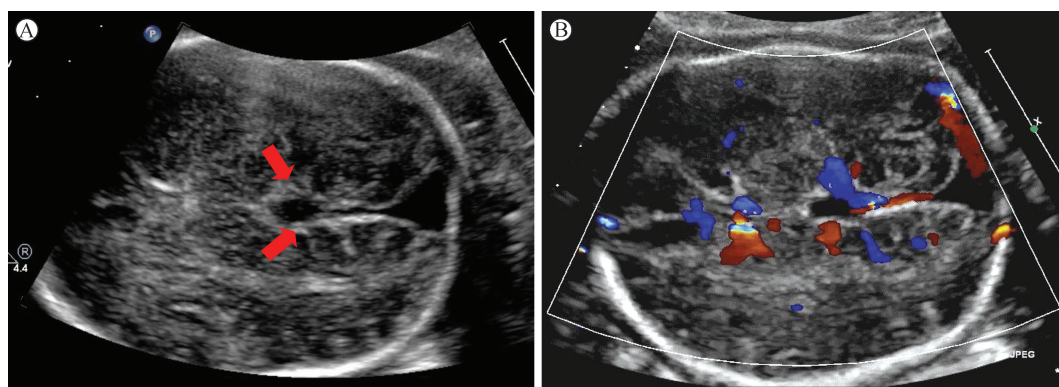
1.1 一般资料

本文选取 2019 年 6 月至 2023 年 8 月在十堰市妇幼保健院产前超声诊断为 VGAM 的 10 名单胎妊娠初产妇为研究对象。纳入标准:年龄 20~41 岁,平均(30.7±7.1)岁;首次超声筛查发现颅内异常

时的孕周为 32~34 周,平均(33.0±0.8)周;产妇既往月经正常且末次月经明确,均为自然受孕;产妇依从性好,每 2 周进行胎儿超声检查,所有孕妇及其家属知情同意,夫妻双方均签署知情同意书。

1.2 检查方法

超声扫描检查使用仪器为飞利浦(PHILIPS-iE33)及三星(SAMSUNG-WS80A)彩色超声诊断仪,常规超声选用频率为 3.5MHzC2-6 凸阵探头,三维超声 VOCAL 技术选用三星频率为 4.0~8.0MHzC4-8 三维容积探头。10 例病例行胎儿超声检查,于胎头中线区域发现可疑的囊性病变时,详细观察并记录其超声相关具体情况(见图 1),初步计算 VGAM 体积($V_1 = \text{前后径} \times \text{左右径} \times \text{上下径} \times 0.523^{[3]}$),测量医师均为工作 8 年以上主治或 3 年以上副高医生,测量三次获取均值及标准差。同时,观察胎儿心脏、胸腹腔及心包腔情况,观察有无三尖瓣反流,测量胎儿脐动脉频谱、记录胎儿基本生理测值。



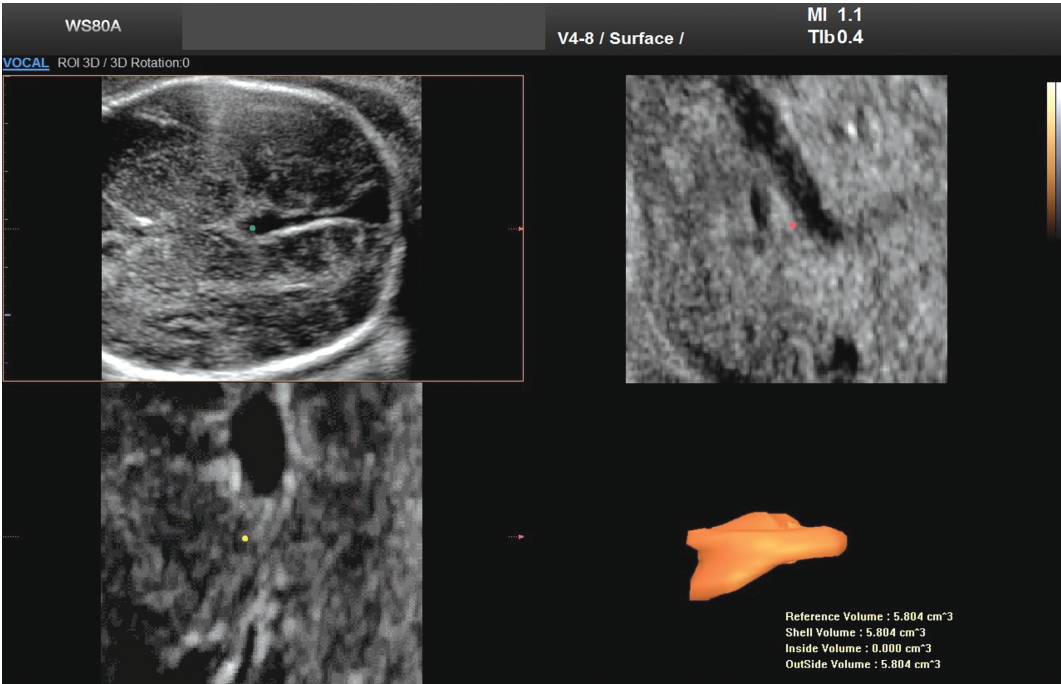
注:a 常规超声提示胎儿脑后部囊性病变(红箭头示);b 彩色多普勒显示囊性病灶内可见血流;a、b 为同一病例。

图 1 常规超声提示胎儿颅内 VGAM 病灶

Fig.1 Conventional ultrasound indicates VGAM lesions in the fetal brain

在胎儿静息状态下,启动三维容积探头,调整采集容积参数,于患儿颅脑侧面进行三维图像采集,注意颅骨环声影,避免遮挡,清楚显示胎儿颅内结构,根据孕周或胎儿大小调整容积采集角度,一般为 40°~90°,容积取样框覆盖整个颅脑中央区域,扫描完成后,采用 VOCAL 旋转测量 VGAM 体积,以横

切面作为初始平面,每次旋转 30°,总共旋转 180°,获得 6 个切面,手动描记 VGAM 边缘,通过重建获得三维模型容积(见图 2),自动获得病灶体积(V_2),测量医师均为工作 8 年以上主治或 3 年以上副高医生,测量三次获取均值及标准差。本组胎儿均获得较为清楚的三维图像。



注：与图 1 为同一患儿。

图 2 三维超声 VOCAL 测量 VGAM 的体积

Fig.2 Three-dimensional ultrasound VOCAL measurement of VGAM volume

所有胎儿均每 2 周进行超声随诊,随诊内容包括胎儿颅内 VGAM 的体积,并比较 V_1 和 V_2 的差异,观察并测量胎儿的心胸比、右心大小及三尖瓣反流情况,并密切注意胎儿脐动脉血流、胸腹腔及心包腔有无积液。

1.3 统计学方法

采用 SPSS 19.0 软件处理统计学数据。计数资料用例数(n)和百分比(%)表示,组间比较采用 χ^2 检验。计量资料采用均数±标准差($\bar{x} \pm s$)表示,组间比较行 t 检验。以 $P < 0.05$ 差异有统计学意义。

2 结果

2.1 VGAM 胎儿超声结果

本研究 10 例病例产前超声诊断为 VGAM,病灶均呈囊性,界清,位于胎儿颅脑中部或中后部,形态各异,彩色多普勒显示囊内存在明显的血流信号。10 例胎儿心胸比失调,以右心增大为主,上腔静脉增粗,彩色多普勒提示合并三尖瓣反流,其中 4 例伴少量胸、腹腔积液,1 例脐动脉频谱舒张期血流反向,见图 3 至图 6。

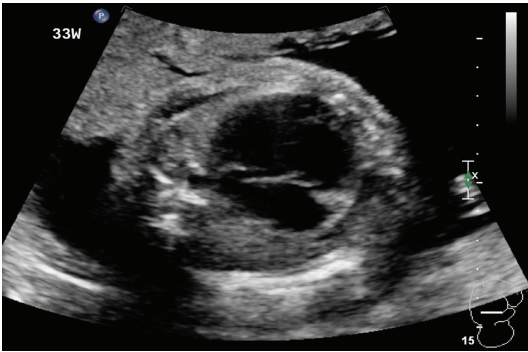


图 3 孕 33 周患儿二维超声显示心胸比失常及左侧胸腔积液

Fig.3 At 33 weeks of gestation, two-dimensional ultrasound shows an abnormal cardiothoracic ratio and left-sided pleural effusion in the fetus



图 4 孕 34 周患儿二维超声显示腹腔少许积液

Fig.4 At 34 weeks of gestation, two-dimensional ultrasound shows a small amount of ascites in the fetus

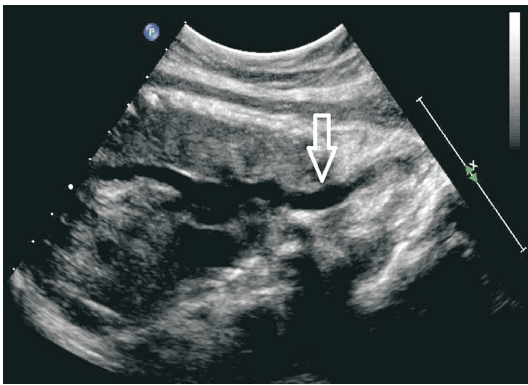


图 5 孕 32 周患儿二维超声显示
上腔静脉迂曲扩张(箭头示)

Fig.5 At 32 weeks of gestation, two-dimensional ultrasound shows a dilated and tortuous superior vena cava (indicated by the arrow)

2.2 VGAM 胎儿颅外异常情况及随访结局

9 例 VGAM 病灶范围较大,除了首次超声检出的颅外异常,在随后的随诊时陆续出现其他异常超声征象,见表 1。

1 例 VGAM 病灶范围小,产前超声见胎儿三尖瓣少许反流,心胸比及右心稍增大,随诊至胎儿娩出前,超声发现心胸比及右心增大较前变化不大,三尖瓣反流较前对比变化不大,见表 1。此例胎儿娩出

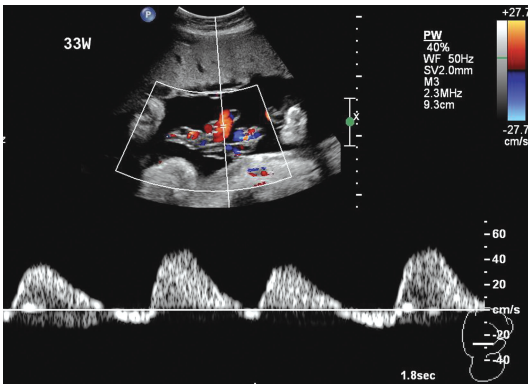


图 6 孕 33 周患儿彩色多普勒超声显示患儿脐动脉频谱舒张期血流反向,并胎儿心律不齐

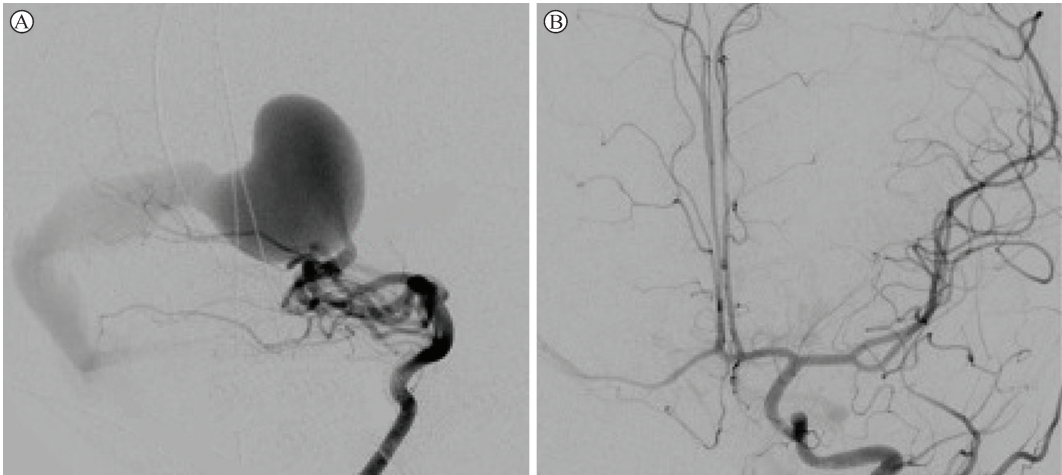
Fig.6 At 33 weeks of gestation, color Doppler ultrasound shows reversed diastolic blood flow in the fetal umbilical artery and fetal arrhythmia

后 5 天行超声心动图检查,发现心脏以右心增大为著,伴少许三尖瓣反流,肺动脉稍宽,上腔静脉增粗,卵圆孔未闭,经多学科会诊后,决定行介入放置弹簧圈栓塞治疗,见图 7。此例患儿术后 3 月复诊心脏超声提示患儿心脏无特殊,复查 MRI 颅脑未见扩张的异常动静脉,目前仍在随访中,远期患儿智力检测仍需要长期观察。

表 1 VGAM 胎儿超声首诊颅外异常及随访结果

Table 1 Ultrasound diagnosis of extracranial abnormalities and follow-up results in VGAM fetuses

胎儿 序号	孕 周	首次检查				随访情况	
		上腔静 脉(mm)	心胸比 (%)	胸腹、心包 积液	其他	产前超声随访结果	妊娠结局
1	34	6.90	81.01	腹腔积液	三尖瓣反流,脐动脉频谱舒张期血流反向	36 周、38 周大量三尖瓣反流,脐动脉频谱舒张期血流反向	引产
2	32	3.93	70.33	左侧胸腔积液	三尖瓣反流	34 周、36 周三尖瓣反流加重,左侧胸腔积液量增加	引产
3	33	5.51	66.45	无	三尖瓣反流	35 周、37 周三尖瓣反流增加,脐动脉频谱舒张期血流反向	引产
4	34	6.22	59.63	无	三尖瓣反流	36 周、38 周三尖瓣反流加重,左侧胸腔出现积液	引产
5	33	6.05	68.52	无	三尖瓣反流	35 周、37 周中-大量三尖瓣反流,左侧胸腔出现积液并逐渐增加	引产
6	33	5.27	78.43	左侧胸腔积液	三尖瓣反流	35 周、37 周三尖瓣反流加重,左侧胸水逐渐增加,心包亦出现积液并逐渐增多	引产
7	34	4.65	63.82	无	三尖瓣反流	36 周、38 周三尖瓣反流加重,脐动脉频谱舒张期血流消失	引产
8	32	4.46	76.24	腹腔积液	三尖瓣反流	34 周、36 周三尖瓣反流增加,腹水量明显增多,左侧胸腔出现积液	引产
9	33	5.11	65.17	无	三尖瓣反流	35 周、37 周三尖瓣反流增加,脐动脉频谱舒张期血流消失	引产
10	32	4.12	55.20	无	三尖瓣少许反流	34 周、36 周及 38 周持续随诊,三尖瓣反流及心胸比变化不明显	娩出,患儿存活,经介入治疗预后良好



注:a 为栓塞前、b 为栓塞后。

图 7 本组 1 例娩出新生儿行介入治疗

Fig.7 In this group, one newborn underwent interventional treatment after delivery

2.3 VGAM 胎儿病灶超声常规测量与三维测量的体积随诊变化及差异

两种不同的测量方法显示,随孕周增大,常规超声测量 VGAM 的体积 V_1 与三维超声测量的体积

V_2 均有所增加;在预后较差的患儿中, V_2 均大于 V_1 ,差异有统计学意义(t 值介于 2.88~24.86 之间, $P<0.05$);在预后良好的患儿中,四次测量 V_1 与 V_2 差异均无统计学意义($P>0.05$),见表 2。

表 2 常规超声测量 VGAM 的体积 V_1 与三维超声测量的体积 V_2 比较 ($\bar{x} \pm s$)

Table 2 Comparison of VGAM volume measured by conventional ultrasound (V_1) and three-dimensional ultrasound (V_2) ($\bar{x} \pm s$)

胎儿序号及参数		首次检查	第二次	第三次	第四次
1	V_1	3.54 ± 0.11	4.11 ± 0.14	4.55 ± 0.21	/
	V_2	5.80 ± 0.22	7.73 ± 0.21	7.89 ± 0.31	/
	t	15.67	24.86	15.33	
	P	<0.01	<0.01	<0.01	
2	V_1	4.88 ± 0.13	5.66 ± 0.11	5.94 ± 0.36	/
	V_2	7.87 ± 1.06	8.90 ± 1.14	12.77 ± 3.36	/
	t	4.86	4.92	3.50	
	P	<0.01	<0.01	0.02	
3	V_1	10.43 ± 1.03	11.22 ± 1.68	13.10 ± 1.59	/
	V_2	14.66 ± 1.33	15.10 ± 1.59	17.91 ± 2.06	/
	t	4.37	2.91	3.20	
	P	0.01	0.04	0.03	
4	V_1	5.66 ± 0.61	6.06 ± 1.01	6.11 ± 1.36	/
	V_2	7.00 ± 0.53	8.86 ± 1.25	9.93 ± 1.52	/
	t	2.88	3.02	3.25	
	P	0.04	0.03	0.03	
5	V_1	7.03 ± 1.02	7.79 ± 1.11	8.56 ± 1.33	/
	V_2	9.82 ± 1.06	11.80 ± 2.00	14.99 ± 2.27	/
	t	3.28	3.04	4.24	
	P	0.03	0.03	0.01	

(转下表)

(续上表)

胎儿序号及参数		首次检查	第二次	第三次	第四次
6	V ₁	10.45±0.64	11.32±1.33	12.01±2.34	/
	V ₂	12.68±1.00	15.89±2.01	16.76±1.52	/
	t	3.24	3.28	2.95	
	P	0.03	0.03	0.04	
7	V ₁	8.03±2.04	8.91±2.03	11.21±2.66	/
	V ₂	13.55±1.65	15.56±3.27	18.10±5.26	/
	t	3.64	3.00	2.95	
	P	0.02	0.04	0.04	
8	V ₁	7.45±0.41	7.05±1.33	8.44±1.55	/
	V ₂	9.51±1.13	14.91±2.07	15.96±4.07	/
	t	2.96	5.55	3.00	
	P	0.04	<0.01	0.04	
9	V ₁	4.99±0.85	6.01±1.00	6.90±1.04	/
	V ₂	8.11±1.13	10.66±1.04	11.00±1.59	/
	t	3.82	5.61	3.74	
	P	0.01	<0.01	0.02	
10	V ₁	3.42±0.47	3.58±0.97	4.55±0.88	6.23±0.92
	V ₂	4.33±0.56	4.88±1.06	6.46±0.79	7.35±1.01
	t	2.18	1.57	2.21	1.42
	P	0.09	0.19	0.09	0.22

注：/表示前 9 例胎儿引产，无第 4 次数据。

3 讨论

3.1 Galen 静脉动脉瘤样畸形病因

Galen 静脉动脉瘤样畸形主要的病理过程就是由于异常交通动脉直接注入 Galen 静脉内，形成动-静脉畸形，脉络膜动脉是最常见的交通支^[4]，随着病程的进展，大脑大静脉局部血流量增加，导致回心血量负荷增大，通常引起胎儿右心系统异常，超声常见患儿右心增大，病程长者出现全心扩大，甚至可能出现充血性心力衰竭^[5]，这是导致患儿夭折的重要原因；另一方面，经过此动静脉畸形，大量血液未通过脑组织血氧交换，致使大脑供血不足，形成进行性脑缺氧，严重影响胎儿脑组织的发育，导致患儿智力受损，病灶较大者推挤脑实质，导致脑积水，甚至颅内压升高^[6]，此为该类患儿预后不良的另一重要因素。因此，产前超声明确诊断本病对 VGAM 患儿的早期干预及预后有着极为重要的价值。

3.2 VGAM 超声征象

VGAM 患儿具有特征性的超声表现，在胎儿颅脑中线中后部可见囊性病灶，边界清楚，形态各异，通常沿脑沟、脑裂呈长条状，病灶的大小或范围与其

所在的部位、瘘道内的血流速及直径有关^[7]。彩色多普勒可采集到病灶内五彩斑斓的血流信号，可测得动脉样血流频谱，此可以作为本病与胎儿颅脑内其他囊性病变的重要鉴别征象。VGAM 多数在孕 32 周后被检出，本组病例亦是如此，患儿家属常抱有极大的心理预期，有文献报道患儿的远期预后与 VGAM 的病灶范围相关^[8]，因此科学测量病灶的大小范围是十分必要的，传统超声通过病灶长×宽×高×0.523 大致估测病灶体积，然而 VGAM 形态均不规则，稍高层面显示呈长条状，稍低层面可能呈梭形或不规则样，传统测量评估病变体积存在较大误差。本组通过三维超声 VOCAL 技术测量病灶体积 V₂更为准确，并与常规测量方法 V₁进行对照分析，结果显示随孕周增加患儿病灶亦随之变大，病灶较大的 9 例患儿传统测量值 V₁均低于三维 V₂，两者之间的差异具有统计学意义，而这 9 例患儿预后均不良，如果使用传统测量方法很可能低估患儿病情的严重性。本组另 1 例预后较好的患儿，由于病灶本身范围不大，V₁和 V₂的差异无统计学意义，说明范围较小的 VGAM 两种方法测量的差别不明显，此外也说明小病灶对周围脑组织的影响较轻，但此类患

儿神经系统后遗症的风险仍很高,需要密切长期的追踪随访^[9],本组这例预后较好的患儿也是如此。

3.3 VGAM 胎儿颅外超声特征

在确诊 VGAM 后,必须高度警惕患儿颅外结构的异常,譬如心脏结构的异常、心胸比的失调、胎儿右心的增大、三尖瓣的反流及患儿胸腹腔积液的情况,且均需要密切随诊。本组 9 例患儿在首次确诊后,均进行每隔两周的随诊,发现患儿除了首次出现的异常,均不同程度出现了胸、腹腔或心包腔积液,三尖瓣反流量亦增加,心胸比进一步的增大,以及脐动脉频谱的异常,而且之前的异常情况普遍加重。而另 1 例预后较好患儿,心胸比稍增大、三尖瓣反流较少,在之后的三次随诊中,其心脏的异常情况并没有进一步发展。有报道显示患儿心血管系统的异常与 VGAM 病灶的大小有着极为密切的关系^[8],VGAM 病灶范围小,患儿右心接收的经动静脉瘘回流的血流量比 VGAM 病灶较大者回流血流量少,所以心血管系统的负荷增加较慢,患儿存在娩出后介入治疗的机会,本组这例预后较好的患儿亦是在出生后通过介入达到较好的治疗效果。

3.4 VGAM 的相关鉴别

本病需要与透明隔囊肿和扩张的第 3 脑室相鉴别。透明隔腔亦称之为第 5 脑室^[10],临床无特异性改变,更不会导致患儿心血管的异常,而第 3 脑室多无临床病理意义。此外,VGAM 还应与位于中线附近的蛛网膜囊肿相鉴别,后者多无明显症状,发病部位多在脑表面或脑裂处,脑实质累及者极少,且青少年好发^[11]。彩色多普勒显示 VGAM 内血流是与上述三种病灶鉴别的重要手段。

3.5 本研究中的不足

本文亦存在不足,譬如样本量较少,究其原因由于本病较为少见,相关文献报道样本量也不多。另外缺乏成功案例的支撑,特别是本组 1 例预后较好的患儿缺乏长期的随诊资料,而在随诊的过程中,没有足够的经验做参照,有待于后续进一步研究。

综上所述,Galen 静脉动脉瘤样畸形的大小直接影响患儿的预后,病灶较大者随病程进展亦导致患儿心血管、胸腹腔及脐动脉等的异常,三维超声 VOCAL 技术的应用对准确评估患儿颅内 VGAM 病灶的范围有着积极的作用,对临床尽早的干预及远期的治疗具有重要的指导价值。

[参考文献]

- [1] Alektoroff K, Papanagiotou P. Vein of Galen aneurysmal malformation[J]. Radiologie (Heidelb), 2022, 62(8): 671-674.
- [2] Cory M J, Durand P, Sillero R, et al. Vein of Galen aneurysmal malformation: rationalizing medical management of neonatal heart failure[J]. Pediatr Res, 2023, 93(1): 39-48.
- [3] 王曦曦, 王丽梅, 牛会敏. 胎儿先天性肺囊腺瘤畸形与肺隔离症的产前超声诊断与预后分析[J]. 中国超声医学杂志, 2020, 36(1): 80-83.
- [4] Shigematsu T, Bazil M J, Fifi J T, et al. Fine, vascular network formation in patients with vein of galen aneurysmal malformation[J]. AJNR Am J Neuroradiol, 2022, 43(10): 1481-1487.
- [5] Turkyilmaz G, Arisoy R, Turkyilmaz S, et al. The outcome of the vein of Galen aneurysmal malformation cases diagnosed prenatally[J]. J Obstet Gynaecol, 2022, 42(5): 1137-1141.
- [6] D'Amico A, Tinari S, D'Antonio F, et al. Outcome of fetal vein Galen aneurysmal malformations: a systematic review and meta-analysis[J]. J Matern Fetal Neonatal Med, 2022, 35(25): 5312-5317.
- [7] Ramdani H, Sahri I E, Elharras Y, et al. Vein of Galen aneurysmal malformation presenting as severe heart failure in a neonate[J]. Radiol Case Rep, 2021, 16(12): 3961-3964.
- [8] Lomachinsky V, Taborsky J, Felici G, et al. Endoscopic third ventriculostomy in an infant with vein of Galen aneurysmal malformation treated by endovascular occlusion: case report and a review of literature[J]. Neurochirurgie, 2022, 68(5): 540-543.
- [9] Guil-Ibáñez J J, García-Pérez F, Gomar-Alba M, et al. ETV as treatment for obstructive hydrocephalus in an aneurysmal malformation of the vein of Galen in infants: case report and review of literature[J]. Childs Nerv Syst, 2023, 39(6): 1667-1672.
- [10] Arisoy R, Karatas S, Semiz A, et al. Cavum septum pellucidum nomogram during the second trimester of pregnancy[J]. J Obstet Gynaecol, 2022, 42(7): 2931-2934.
- [11] 柯茗, 苏洁玲, 周剑英, 等. 不同产前诊断临床指征与 TORCH 感染相关性的临床分析[J]. 中国妇幼健康研究, 2022, 33(5): 112-115.

[专业责任编辑:王 丽]

[中文编辑:郭乐倩;英文编辑:杨 寅]