

- dimensional transesophageal echocardiography in patients with severe aortic stenosis: comparison with conventional cross-sectional assessment[J]. J Cardiol, 2018, 72(4): 321-327.
- [8] Maia J, Ladeiras-Lopes R, Guerreiro C, et al. Accuracy of three-dimensional echocardiography in candidates for transcatheter aortic valve replacement [J]. Int J Cardiovasc Imaging, 2020, 36 (2): 291-298.
- [9] Meng X, Sun Y, Bai W, et al. Application research of three-dimensional transesophageal echocardiography in predicting prosthetic valve size for transcatheter aortic valve implantation [J]. Ann Transl Med, 2022, 10(2): 84.
- [10] 彭建勇, 孟欣, 白炜, 等. 经食道三维超声心动图在经心尖导管主动脉瓣植入术中主动脉瓣环评估的临床应用研究[J]. 中国体外循环杂志, 2019, 17(5): 265-268.
- [11] Zhou Q, Bi BJ, Xia ZM, et al. Application value of GE Vivid E9 Doppler echocardiography in the diagnosis of two-lobar aortic valve malformation [J]. J Integr Tradit Chin Western Med Cardio-Cerebrovasc Dis, 2019, 17(20): 3187-3189.
- [12] 洪泽, 孔敏坚, 刘先宝, 等. 使用 J-Valve™ 系统经心尖导管主动脉瓣置换术治疗高危主动脉瓣关闭不全患者: 1 年随访中期结果[J]. 中华胸心血管外科杂志, 2022, 38(1): 28-32.

(收稿日期: 2022-05-12)

• 病例报道 •

Prenatal ultrasonic diagnosis of Binder syndrome: a case report

产前超声诊断 Binder 综合征 1 例

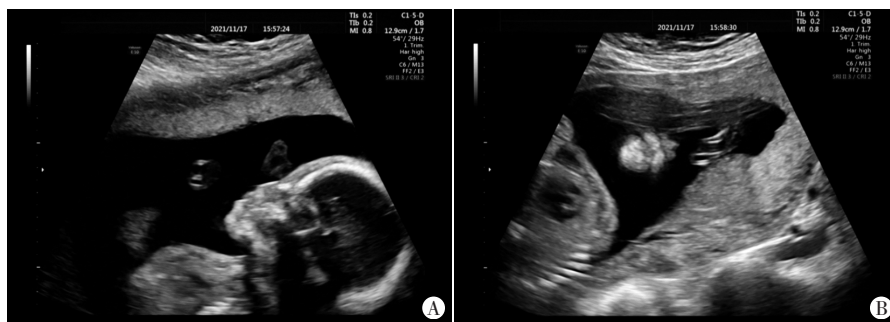
王艳丽 黄 瑛 孙小平

[中图法分类号] R445.1; R714.53

[文献标识码] B

孕妇, 27 岁, 孕 2 产 0, 否认不良嗜好和家族遗传史, 既往因胎儿心脏畸形于孕 6 个月时引产。本次妊娠于外院行人工授精受孕, 无创 DNA 提示低风险, 耳聋基因检测无异常, 甲状腺功能六项检测结果正常, 无贫血; 中孕期口服糖耐量试验测得血糖分别为 5.71、7.06、7.13 mmol/L, 外院诊断为妊娠期糖尿病, 经饮食调整结合运动控制血糖。孕 21⁺4 周于我院行产前系统超声检查: 胎儿额部扁平, 鼻背低, 鼻骨显示, 鼻孔扁塌(图 1), 上颌骨后缩, 上牙槽弓弧度较宽, 余结构未见明显异常, 测量双顶径、头围、腹围、股骨长均与孕周相符。超声提示: 胎儿面中部异常, 考虑 Binder 综合征。孕 26 周行胎儿面部三维超声提示: 胎儿鼻翼、额部扁平, 鼻背低(图 2); 孕 30 周复查超声, 测得胎儿额鼻夹角为 153°(图 3)。羊水穿刺检查: 染色体核型分析未见数目和结构明显异常。孕 39⁺5 周于我院经阴道分娩一活男婴, 体重 3480 g, 出生 1、5、10 min Apgar 评分均为 10 分。新生儿面部平坦, 鼻尖小, 鼻小柱短, 鼻梁塌陷, 鼻翼周围扁平, 与产前超声表现相符; 无呼吸障碍, 吸吮有力, 随访至出生后 3 个月, 喂养及生长发育良好, 目前仍在随访中。

讨论: Binder 综合征是一种罕见的由于面中部发育障碍引起的先天性畸形, 又称鼻-上颌骨发育不良, 临床表现包括鼻梁塌陷、鼻尖小、鼻小柱短、鼻翼周围扁平、鼻孔呈特殊的“半月形”、上颌中部发育不全并错颌畸形等^[1]。本病的致病因素目前尚未明确, 可能与孕妇自身免疫性疾病、饮酒、使用华法林或苯妥英钠、维生素 K 缺乏、遗传及环境等因素有关, 但也有偶发可能。Binder 综合征可表现为孤立的面中部骨骼发育异常, 也可能伴发其他系统结构异常, 如隐形脊柱裂、齿突分离、脊椎后弓短小及阻滞椎、长骨干骺端出现斑点状改变^[2], 其中合并脊柱异常发生率约 47.8%^[3]。目前尚无证据表明 Binder 综合征与



A: 正中矢状切面示胎儿面部扁平, 鼻背低, 鼻骨显示, 上颌骨后缩, 额鼻夹角增大; B: 鼻唇部冠状切面示胎儿鼻孔扁塌窄小

图 1 孕 21⁺4 周产前系统超声图

(下转第 65 页)

综上所述,中孕期子宫动脉舒张早期切迹联合 IIA-S/D、IIA-AT 可以更好地判断不良妊娠结局,尤其是对晚发型子痫前期有更高的预测价值,可为临床及早诊疗提供客观的参考依据。

参考文献

- [1] Stoenescu M, Serbanescu MS, Dijmarescu AL, et al. Doppler uterine artery ultrasound in the second trimester of pregnancy to predict adverse pregnancy outcomes [J]. Curr Health Sci J, 2021, 47(1): 101-106.
- [2] Molina Pérez CJ, Nolasco Leños AG, Carrillo Juárez RI, et al. Soluble endoglin and uterine artery flow Doppler ultrasonography as markers of progression to preeclampsia in women with gestational hypertension [J]. Gynecol Obstet Invest, 2021, 86(5): 445-453.
- [3] 罗川勤, 罗红. 妊娠期高血压围生期行子宫动脉彩色多普勒血流监测及舒张早期切迹对妊娠结局的影响 [J]. 医学影像学杂志,

2020, 30(1): 43-46.

- [4] 李百玲, 侯丽颖, 王婷, 等. 子宫动脉频谱对妊娠期高血压疾病合并胎儿生长受限的诊断价值研究 [J]. 中国妇幼保健, 2020, 35(23): 4599-4602.
- [5] 谢幸, 苟文丽. 妇产科学 [M]. 8 版. 北京: 人民卫生出版社, 2013: 58-120.
- [6] Guedes-Martins L, Cunha A, Saraiva J, et al. Internal iliac and uterine arteries Doppler ultrasound in the assessment of normotensive and chronic hypertensive pregnant women [J]. Sci Rep, 2014, 4(1): 3785.
- [7] 李晓菲, 吴青青, 王琪, 等. 妊娠中晚期子宫-胎盘-胎儿循环与妊娠期高血压疾病进展程度的相关研究 [J]. 中国妇产科临床杂志, 2013, 14(2): 123-127.
- [8] 厉进, 雷慧, 范雪梅. 妊娠征孕妇宫内动脉血流与胎盘病理学改变的相关性分析 [J]. 中国超声医学杂志, 2016, 32(7): 667-669.

(收稿日期: 2022-04-08)

(上接第 61 页)



A: 正面观示鼻翼扁平; B: 侧面观示额部扁平, 鼻背低

图2 孕26周胎儿面部三维超声图

智力低下有关。本例患儿为孤立性面中部发育异常, 尚未发现合并其他系统结构异常, 目前仍在随访中。文献^[3-4]报道 Binder 综合征面部的超声表现包括鼻梁塌陷、鼻尖小、鼻小柱短、鼻翼周围扁平、鼻骨位置异常、上牙槽弓形态异常、额鼻角增大 ($>143^\circ$), 当产前超声检查发现上述表现时需考虑 Binder 综合征可能, 并对胎儿其他系统结构及附属物进行详细检查, 以明确是否伴发其他畸形。本病面部的超声表现需与 21-三体综合征鉴别, 后者表现为面部扁平、鼻梁塌陷、鼻骨发育不良、眼距增宽, 耳低位等, 最终确诊依靠染色体核型检测。目前尚无基因检测可以诊断 Binder 综合征, 本例羊水穿刺提示染色体核型分析未见数目和结构明显异常。Binder 综合征患儿若伴有软骨发育异常或 X-连锁隐性, 则预后差; 若仅为面部发育异常则预后较好, 出生后择期可行面部矫正手术治疗。

总之, 产前超声可以观察胎儿颜面部异常、测量额鼻角及



胎儿颜面部正中矢状切面示额鼻角 153°

图3 孕30周超声图

是否合并其他系统结构异常, 对本病的诊断及预后评估均有重要的价值。

参考文献

- [1] 杨帆, 金宝玉, 等. 自体软骨联合膨体在 Binder 综合征矫正中的应用 [J]. 中国美容医学, 2017, 26(10): 35-37.
- [2] Selut H, Panuel M, Sigaudy S, et al. The complementary role of imaging modalities in Binder phenotype. Can prognostic factors of neonatal respiratory distress be found? [J]. Prenat Diagn, 2019, 39(7): 549-562.
- [3] 李亚敏, 栗河舟, 刘云, 等. Binder 综合征的超声表现及预后分析 [J]. 中国临床医学影像杂志, 2020, 31(12): 891-893.
- [4] 武玺宁, 孟华, 姜玉新, 等. 孕 11~38 周三维超声测量胎儿颜面部角度与孕周的相关性 [J]. 中华医学超声杂志 (电子版), 2019, 28(4): 307-312.

(收稿日期: 2022-06-06)