

斷有腹壁缺損的胎兒羊水中 α -FP勢必很高，並沒有絕對的必要。但對於尚未診斷的病例，或者對於全體孕婦作篩檢時，羊水 α -FP值就很有意義，若有明顯上升時要注意是否有腹壁缺損或其他神經管缺損(neural tube defect)的情形。

四病例二在產檢時，超音波檢查發現有腸子從collapsed轉變成distended的現象，事後想來，原來collapsed的狀態表示腸子已有阻塞(obstruction)的現象，而distended是已經有缺氧的現象(ischemic change)，所以在這種情形下，應及早終止懷孕，以減少腸子壞死的程度。

腹壁缺損的胎兒在羊水中常有明顯的胎便，這是因外翻在羊水中的腸子受刺激而引起，並非由胎兒窘迫引起。

五Beckwith-Wiedemann syndrome是指腹壁缺陷(主要是指臍膨出)外合併有巨嬰症、巨舌症、新生兒低血糖症的綜合症候群，它的遺傳方式一般認為是一種體染色體顯性遺傳，同時有不同程度的表現型(autosomal dominant with variable expressions)，但持不同看法的報告也有。目前的研究顯示Beckwith-Wiedemann syndrome的gene locus應該在第11對染色體的短臂(11P)。由於第11對染色體的短臂上有控制生長的因子(insulin like growth factor II)，因此有人推斷在Beckwith-Wiedemann syndrome中的巨嬰症、巨舌症及低血糖症都是與該因子有關聯。Wilms's tumor的gene也是在第11對染色體的短臂，而Beckwith-Wiedemann syndrome的小孩得Wilms's tumor的機會也遠大於一般的小孩，更加佐證了Beckwith-Wiedemann syndrome與第11對染色體的關聯性。

結語：

腹裂畸形及臍膨出是兩種截然不同的先天性腹壁缺陷畸形，臍膨出的胎兒合併有染色體異常及其他畸形的機會很大，必須作詳細的產前檢查，若完全沒有其他異常則預後相當良好，反之，則非常不好。腹裂畸形通常不會合併其他畸形，但腸子受腹裂畸形的影響而容易有malrotation，甚至有阻塞及壞死的情形。這兩種畸形都可以在出生後施行一次或數次的手術予以矯正，良好的加護病房照顧是不可缺少的。

推薦讀物

1. Callen PW et al: Ultrasonography in Obstetrics and Gynecology. Philadelphia, W.B. Saunders CO. pp 240-253, 1988.
2. Muraji T et al: Gastroschisis: A 17-year experience. J Pediatr Surg 24:343, 1989.
3. Romero R et al: Precatal diagnosis of congenital anomalies. Norwalk, Appleton & Lange pp 220-225, 1988.
4. Shah YG et al: Prenatal Ultrasound diagnosis of Beckwith-Wiedemann Syndrome. J Clin Ultrasound 18:597, 1990.

中華民國周產期醫學會

國立台灣大學附設醫院景福館二樓

台北市常德街一號

Tel: 381-6198 or 312-3456 轉2314

FAX: 381-6198

印刷品



周產期通訊

中華民國周產期醫學會會訊

第二期 1991年4月

發行人：陳當免

編輯委員：謝煥堂、鄧國英、林啓瑞、

秘書長：謝夏升

李達南、周輝政

《國際會議一》

第一屆世界周產期醫學會

1st INTERNATIONAL CONGRESS OF PERINATAL MEDICINE

時間：1991年11月5日至8日 地點：日本 東京

第一屆世界周產期醫學會將於今年11月5日至8日在日本東京舉行，預計有來自世界40餘國2000位專家與會。希望各會員能踴躍參加，發表論文，將研究成果與世界各國學者交換心得。(論文截止日期為5月31日)

各會員先生如有興趣參加，請洽醫學會 葉小姐索取報名表和資料。

《國際會議二》

第二屆中日周產期及婦產科超音波懇談會

時間：1991年9月22日 地點：台大醫院第七講堂

第二屆中日周產期及婦產科超音波懇談會，將於1991年9月22日假台大醫院第七講堂舉行，屆時將有多位日本知名教授參與此會，歡迎本國同好共襄盛舉，有意報名者請洽醫學會 葉小姐報名。

※聯合討論會訊※

二月九日聯合討論會計有92人參加。 四月二十日將如期舉行。

* (六月份) 聯合討論會預告：

時間：1991. 6. 8. (星期六) 下午 1:00 - 3:00

地點：台大醫院景福館一樓會議

主講單位：護專護幼中心 婦幼醫院 三軍總醫院

繼續教育專題演講會消息

本學會主辦之第二屆第一次繼續教育專題演講會已於 3 月 23 日於台北，4 月 13 日於台中舉行，並分別由陳哲堯理事長、陳炯霖副理事長、何師竹主任擔任主持人；主講人有陳哲堯教授、尹長生主任、王國恭醫師、楊勉力醫師、鄒國英醫師、陳遠浩主任、謝凱生主任。各位會員和各公私立醫院醫師、護理人員參加情形十分踴躍，台北約有180人；台中約有 150 人參加，討論氣氛熱烈，與會者皆感到獲益菲淺。本學會將陸續推出五次演講會，凡完成此六次課程並頒發一精美証書，敬請熱心參與。

※ 地方學術演講會通知 ※

中華民國周產期醫學會中部婦產科醫師
繼續教育研討會

題目：周產期熱門話題

時間：民國八十年五月五日（星期日）下午 1：25～5：20

地點：第二會場（中山醫學院 杏樓講堂 第二教室）

主持人：李茂盛 徐泰彥

- | | |
|-------------|---|
| 1：25～1：30 | Welcome
陳哲堯 理事長 |
| 1：30～2：00 | Limb reduction defects after CVS
絨毛膜採樣後之胎兒肢體缺損
謝豐舟
台大醫學院 婦產科 |
| 2：00～2：30 | Overterm pregnancy
過期妊娠
馬偕醫院
王國恭 |
| 2：30～3：00 | Pregnancy induced hypertension
妊娠性高血壓
長庚醫院 婦產科
謝燦堂 |
| 3：00～3：30 | Assessment of fetoplacental cenit
胎盤功能之監測
台北榮民總醫院 婦產科
楊勉力 |
| 3：30～3：50 | Coffee Break |
| 主持人：何師竹 于鎮煥 | |
| 3：50～4：20 | Recent advance in fetal weight prediction
產前預估胎兒體重之最新進展
成大醫院
張峰銘 |
| 4：20～4：50 | Risk factor in CVS and Amniocentesis
絨毛採樣及羊膜穿刺之危險因素
彰化基督教醫院
葉光凡 |
| 4：50～5：20 | Vaginal birth after cesarean seccion
剖腹產後之陰道分娩
台中榮民總醫院 婦產科
周明明 |

※ 學術演講會消息 ※

本學會與遺傳學會於 1991 年 4 月 3 日（星期三）下午 4:30 - 5:30 於台大醫院景福館一樓會議室，特別邀請許朝欽醫師主講 Mechanism of early pregnancy loss，許醫師現為英國劍橋大學婦產科臨床胚胎博士候選人，與會聽講者約80 人。

※ 投稿新訊 ※

本會雜誌自第三期將編入國際雜誌字號 -
【 ISSN 1017-6454 】目前本會雜誌尚缺稿件數篇，敬請各會員先生踴躍投稿。

會址：台北市常德街1號 台大醫院
景福館二樓

電話及傳真：(02) 3816198

※ 徵求雜誌封面及會徽設計 ※

本學會於 1991 年 3 月 28 日召開第二屆第一次編輯委員會，會中討論有關本會雜誌之名稱改及封面設計，本學會並設立獎金辦法，特此向各會員先生爭求各方面資料，歡迎有興趣者參與本會雜誌之封面及會徽設計。

『 病案討論 』

周產期學會聯合會：先天性腹壁缺損 (Congenital Abdominal Wall Defects) 之病例報告

台大醫院婦產科 陳 達、李建南、林啓瑞、謝豐舟、陳哲堯

病例一：

25 歲女性，第一次懷孕，於妊娠三十一週時從外院轉來，主訴有胎兒先天性腹裂畸形 (gastro-schisis)。

孕婦理學檢查無異常，胎兒超音波顯示胎兒有腹裂畸形，小腸有外翻暴露在羊水中的現象，胎兒的生長符合它的週數，羊水量也正常，並無其他異常的發現。

孕婦於妊娠三十五週有早產的症狀，經安胎無效後產下一名早產女嬰，Apgar Score 在一分鐘及五分鐘分別是 8 及 9，羊水有明顯胎便，但胎兒在生產過程中並無胎兒窘迫的現象。胎兒出生後，除有明顯的腹裂畸形及小腸外翻外，左手自肘關節以下有斷肢畸形 (limb reduction defects LRD)，雖然懷疑是由羊膜索 (amniotic band) 引起，但沒有羊膜索症候群 (amniotic band syndrome) 的證據。

病例二：

37 歲女性，第二次懷孕，於妊娠三十週從外院轉來，同樣是為先天性胎兒腹壁缺損。母親本身理學檢查都正常，胎兒超音波從三十週至三十七週之間共追蹤三次，除明顯腹裂畸形及腸子外翻外，無其他異常。至於外翻的腸子在三十週時呈空無一物的狀態 (collapsed)，但在三十五、六週時有脹起來的現象 (distended)，當時並未明瞭這個現象的意義，而令胎兒繼續發育至三十七週才剖腹產出。胎兒出生後，外翻的小腸有明顯壞疽現象，經手術將壞死的腸子切除並修補腹裂畸形，目前新生兒仍仰賴全靜脈飲食 (total parenteral nutrition) 維生。

病例三：

28 歲女性，第二胎，於妊娠三十三週從外院轉來，主訴有胎兒臍膨出 (omphalocele) 的現象。由於臍膨出合併有染色體異常的機會較高，於是立刻作了胎兒臍血檢查 (cordocentesis) 證實為正常的 46, XY。胎兒超音波檢查除臍外，並無其他異常。胎兒於妊娠三十八週時以剖腹產生出，出生後發現嬰兒面部有畸形，嘴及舌特別大而明顯，原本計劃的手術修補也因家屬拒絕而延後，新生兒於出生後四小時即去世，由於家屬拒絕積極救治，嬰兒死亡前的生化、血液檢查均未送檢。病理解剖發現有巨舌 (macroglossia)，adrenocortical cytomegaly，符合 Beckwith-Wiedemann Syndrome 的診斷，但並沒有巨嬰 (giant bady) 的現象或其他 organomegaly 的證據。

討論：

(一) 臍膨出 (omphalocele) 及腹裂畸形 (gastroschisis) 是很相似但截然不同的先天性畸形，其相異處見表一。

表一 臍膨出與腹裂畸形之比較

	臍膨出 (omphalocele)	腹 裂 畸 形
發 生 率	約 1：5000	約 1：10000 至 1：15000
部 位	腹部中央	偏在肚臍一側，多為右側
缺 損 大 小	約 2～10 公分	約 2～4 公分
臍 帶 位 置	臍正上方	正常位置
是 否 有 腹 膜 蓋 於 上	是	否
胎 兒 腹 水	常見	少見
合併心臟畸形	常見	少見
染色體異常	較常見	無

由於臍膨出合併有染色體異常及其他器官畸形的比例較高，因此對臍膨出的胎兒必須作染色體及詳細的超音波檢查，若有先天性胎兒異常可以及早在胎兒尚無法存活時予以流產。若胎兒沒有其他合併畸形，一般而言，預後尚佳，只要在出生後予以手術修補即可。

(二) 至於有腹壁缺損的胎兒是否必須要剖腹產仍是見仁見智。主張剖腹產的理由是避免胎兒外翻的腸子在經過產道時受感染，而且剖腹產的時間可以事先排定以便安排小兒外科之手術。反對者認為自然生產對新生兒感染的影響不大，剖腹產沒有必要，而如果有合併其他畸形的胎兒原本存活率就不高，不值得行剖腹產增加母親的危險。

(三) 在產前診斷方面，除超音波外，也有人主張測羊水 α -FP (Alpha-fetoprotein)，但對於已經診