·腹部影像学·

双胎胎儿畸形的磁共振诊断

董素贞，朱铭，张弘，张玉珍，钟玉敏，李玉华

【摘要】 **目的**：评价 MRI 对胎儿双胎和双胎畸形的诊断价值。**方法**：回顾性分析经引产或手术证实的 5 例双胎产前磁共振成像，并将产前 MRI、产前超声(US)结果与引产后或出生后随访结果对照。**结果**：5 例双胎中，产前 MRI 诊断连体双胎 1 例，双胎四肢短肢畸形 1 例，双胎小肠狭窄 1 例，双胎一胎无心无脑畸形 1 例，双胎一胎无脑畸形 1 例。**结论**：MRI 能较好的诊断胎儿双胎及双胎畸形，由于其大视野，较好的软组织对比度，且不受羊水量多少、孕妇体型、胎儿位置、胎儿颅骨及母体骨盆骨骼等因素影响。

【关键词】 双胎疾病；畸胎；先天畸形；磁共振成像；超声检查，产前

【中图分类号】R445.2；R714.53 【文献标识码】A 【文章编号】1000-0313(2007)04-0380-04

Diagnosis of Twins and Their Abnormalities by MRI DONG Su-zhen, ZHU Ming, ZHANG Hong, et al. Department of Radiology, Shanghai Children's Medical Center, Shanghai Xinhua Hospital, Shanghai Jiaotong University School of Medicine, Shanghai 200127, P. R. China

【**Abstract**】 **Objective**: To evaluate the diagnostic value of MRI on twins and their abnormalities. **Methods**: The prenatal MR images of 5 women complicated with twin pregnancies were analyzed retrospectively and compared with prenatal ultrasound or postnatal follow-up imaging examinations. **Results**: The 5 twins abnormalities included conjoined twins (n=1), twins micromelia (n=1), twins jejunal stenosis (n=1), one acephalus acardius of twins (n=1), one anencephaly of twins (n=1). **Conclusion**: Prenatal MRI can better diagnose twins and abnormalities of tiwns because of its large field of view, better tissue contrast and not being affected by volume of amniotic fluid, maternal somatotype, fetal position, fetal skull and the pelvic skeleton of pregnant women.

【**Key words**】 Diseases in twins; Monsters; Congenital abnormalities; Magnetic resonance imaging; Ultrasonography, prenatal

自 19 世纪 50 年代超声应用于产科以来，一直被认为是胎儿畸形产前诊断的首选方法，但自 1983 年 Smith 等[1]首次报道了胎儿 MRI 检查后，随着快速磁共振技术的发展和 MRI 独特的优势，MRI 越来越多地应用于胎儿各系统检查。MRI 具有大视野、较好的软组织对比度的优势，且不受母体体型、羊水少及胎位不满意等因素的干扰。本文回顾性分析经引产或手术证实的 5 例双胎畸形产前 MRI，旨在探讨 MRI 对胎儿双胎和双胎畸形的诊断价值和优点。

材料与方法

搜集我院 2005 年 9 月～2006 年 6 月经引产或手术证实的 5 例双胎 MRI 作回顾性分析。孕妇年龄 21～28 岁，平均 24 岁；孕龄 22～31 周，平均 26 周。双胎畸形有：对称性胸脐连体 1 例，双胎四肢短肢畸形 1 例，双胎小肠狭窄 1 例，双胎一胎无心无脑畸形 1 例，双胎一胎无脑畸形 1 例。

MRI 检查方法：产前例行超声检查后 24 h 内行 MR 检查，重点扫描和观察超声显示的异常部位和结构，使用 GE Echospeed 1.5T MR 成像仪，梯度场强度 33 mT/(m·s)，采用 8 通道相控阵心脏线圈，层厚 5～6 mm，层间距 0.5～1.0 mm，视野 360 mm×360 mm～400 mm×400 mm，激励次数 1～2。一般采用 T_2WI，使用二维快速平衡稳态进动(two-dimensional fast imaging employing stcady state acquisition，2D-FIESTA)序列和单激发快速自旋回波(single-shot fast spin-echo，SSFSE)序列。2D-FIESTA 序列采用最小 TR、TE，即 TR 4.0 ms，TE 1.5 ms，反转角 55°，矩阵 224×224，扫描时间每层 0.5～2.0 s，一次 10～20 s；SSFSE 序列 TR 1150～1350 ms，TE 42～90 ms，反转角 90°，扫描时间每层 1 s 左右，一次 10～15 s。孕妇足先进，取仰卧位或左侧卧位。

结 果

病例1：对称性胸脐连体，产前MRI表现为两胎

作者单位：200127 上海，上海交通大学医学院附属新华医院上海儿童医学中心放射科

作者简介：董素贞(1979－)，女，河南人，硕士研究生，主要从事胎儿畸形的磁共振与超声对比诊断工作。

儿对称性胸脐相连，各有一个心脏，但不能排除两心腔间有交通存在，肝脏相连，可疑两套胆管系统存在，泌尿系、胃及直肠各两套独立存在(图 1)。产前 US 显示两胎儿心脏和肝脏相连。出生后分别行心脏 MRI 和心脏增强 CT 检查，MRI 显示为两患儿胸脐连体，各有一心脏，一患儿左室心尖部分突入对侧患儿，与对侧患儿心脏似不相连，该患儿膜周心室间隔缺损，约 7.5 mm，肝脏相连，见独立门静脉及肝静脉系统；产后心脏 CT 显示为两患儿之一患儿心脏膜周心室间隔缺损，约 5.1 mm，该患儿左室心尖部分突入对侧患儿胸腔，与对侧患儿右室相邻；手术证实为两心脏各有一心房，一患儿左心室心尖部分突入另一侧胸腔，与对侧患儿右室相邻，该患儿膜周心室间隔缺损，肝脏有两套血管及胆管系统存在。

病例 2：双胎四肢短肢畸形，MRI 表现为两个胎盘、两根脐带，子宫有分隔畸形，两胎儿上肢肱骨与尺桡骨均短小，下肢股骨和胫腓骨均短小(图 2)，以头位胎儿股骨短小更为明显(图 2a)。US 显示双胎肱骨、尺桡骨、股骨、胫腓骨均明显短小。引产后证实。

病例 3：双胎消化道梗阻，产前 MRI 表现为双胎腹腔内肠段明显扩张，SSFSE 上呈高信号，空肠狭窄可疑(图 3)。US 显示为双胎腹腔内肠段扩张。产后手术证实为空肠狭窄，接近闭锁。

病例 4：双胎一胎无心无脑畸形，双胎中一胎儿未见心脏、颅脑及上肢，双下肢可见，躯干明显小于孕周，腹部部分脏器外凸，皮下水肿明显(图 4)。US 表现为无胎心搏动，未见明显心脏结构，未见颅脑及上肢，双下肢可见，皮下水肿。产后结果与 MRI 诊断相同。

病例 5：双胎一胎无脑畸形，MRI 表现为未见明显颅盖骨结构，大脑组织部分缺失(图 5)。US 显示胎儿颅盖骨及部分脑组织缺损。产后证实 MRI 诊断。

讨 论

双胎分为单卵双胎和双卵双胎，前者约占 1/3，后者约占 2/3。双胎妊娠时，胎儿先天性畸形的发生率较单胎妊娠高，尤其是单卵双胎妊娠更高，可以两胎儿

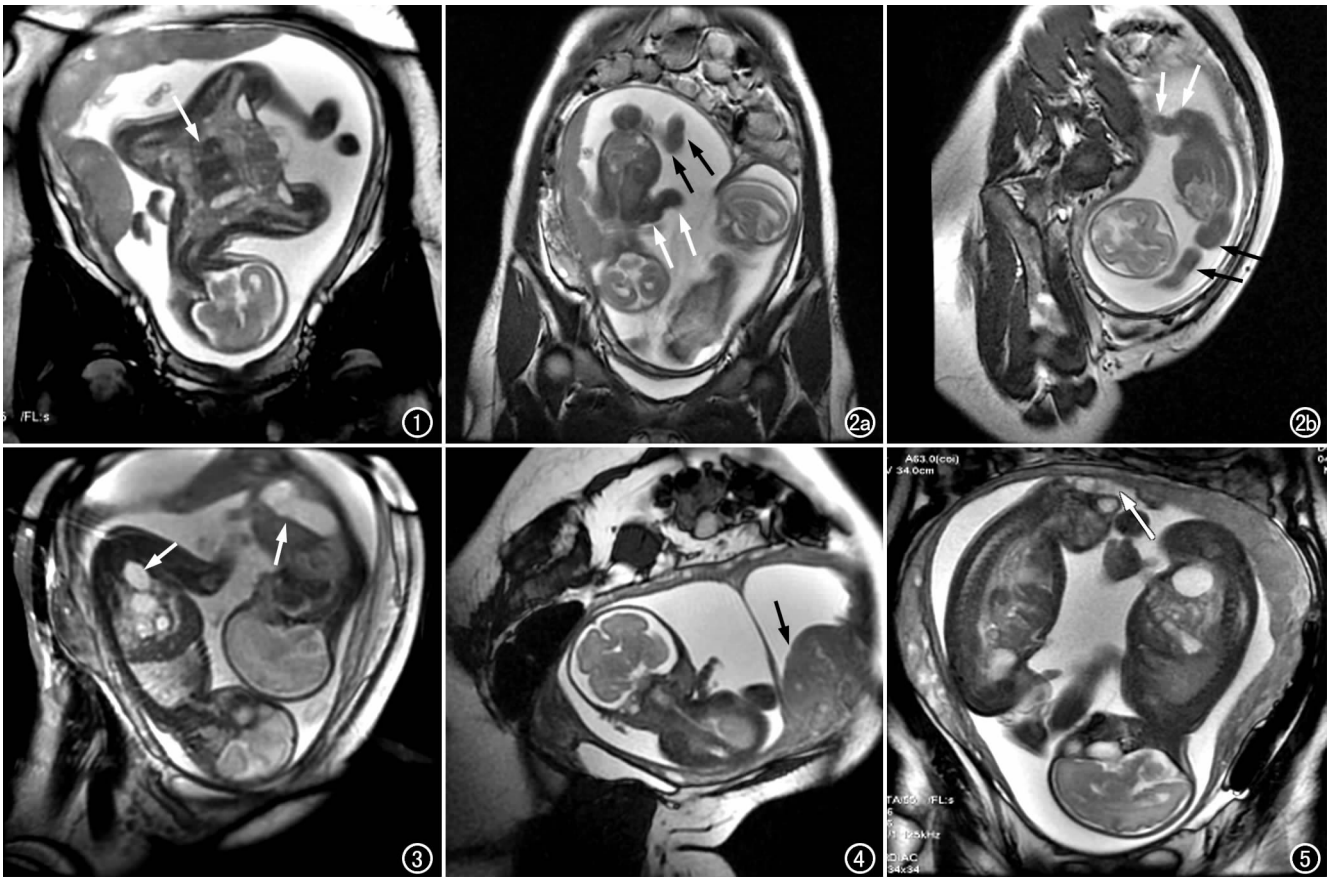

图 1 对称性连体双胎。MRI 清晰显示两胎儿各有一紧邻的心脏和肝脏相连(箭)。 **图 2** MRI 双胎儿上下肢长骨均短小。a) 头位胎儿，短小上肢长骨(箭)，短小下肢长骨(黑箭)；b) 臀位胎儿，短小上肢长骨(箭)，短小下肢长骨(黑箭)。 **图 3** 双胎儿消化道梗阻。MRI 显示高信号的肠段扩张(箭)。 **图 4** 双胎一胎无心无脑。MRI 显示子宫分割、一胎无明显心脏、头颅及上肢，合并皮下水肿(箭)。 **图 5** MRI 清晰显示双胎，一胎儿为无脑畸形，脑组织缺失部位裸露于羊水中(箭)。

均有畸形，所发生的畸形可以相同，也可以完全不同；也可以一胎儿完全正常，而另一胎儿却有严重畸形，即使是单卵双胎时也会如此。本组病例其中 2 例双胎畸形完全相同，1 例为对称性胸脐连体畸形，2 例一胎儿完全正常，另一胎儿严重畸形。

1. 双胎胎儿畸形分类

一般畸形：单胎妊娠中发生的畸形在双胎中均有可能发生，双胎一般畸形常见的有中枢神经系统畸形、先天性心脏畸形、胃肠道畸形等。本组病例 5 为双胎中一胎为无脑畸形，病例 1 连体双胎中一患儿心脏膜周室间隔缺损，病例 3 双胎两胎儿均为消化道梗阻。

单绒毛膜双胎（monochononic diamniotic twins，MDT）特有的畸形：单卵双胎根据卵子受精后分离的时期不同分为双绒毛膜双羊膜囊双胎、单绒毛膜双羊膜囊双胎及单绒毛膜单羊膜囊双胎三种，单卵双胎不仅发生畸形率较高，而且有其特有的畸形，尤其是单绒毛膜双胎，常发生的有连体双胎、无心畸胎序列征、双胎输血综合征。

连体双胎，即两胎儿不同程度的相连，发病率约 1/50 000～1/100 000[2]，通常认为由于在受精 13 天后胚盘不完全分离造成，分为对称性和非对称性，多为对称性联胎，命名仍有分歧，Spencer[3] 采用一种简单的分类方法将 8 种典型的联胎统一分为 3 类，即腹侧融合（包括头联双胎、胸联双胎、脐联双胎和坐骨联胎），侧部融合（即侧联双胎），背侧融合（包括颅部联胎、臀部联胎和脊柱联胎）。以胸脐联胎最常见，约占 30%～40%[2]，胸部联胎约 75%为腹侧融合[4]。胸部联胎 90%有共同心包，75%有心脏共用，胸脐联胎可表现为心脏、肝脏、或其他器官不同程度相连，心脏相连者多有心脏严重畸形。本组病例 1 胸脐联合存在肝脏相连，一胎儿左室突入另一胎儿胸腔内。脐部联胎通常非对称肝脏融合，如果共用十二指肠通常存在胆管畸形；臀部畸形常存在复杂的泌尿生殖器畸形，如 50%直肠融合、肛门闭锁、直肠阴道瘘、阴道闭锁等[5]。

无心畸胎序列征，又称双胎反向动脉灌注（twin reversed corterial perfusion，TRAP）序列征，发病率在所有妊娠中约 1/35 000，在单绒毛膜双胎中约占 1%[6,7]，发病机制尚不明，目前较认同的是“动脉反向灌注”理论，该理论认为在早期胚胎发生过程当中，两胚胎之间在胎盘处形成了动脉动脉吻合，泵血胎儿通过脐动脉将脱氧血反向灌注到受血胎儿，致使受血胎儿在形态结构发生上出现继发性阻断畸形及器官与组织等结构形成减少，最终形成无心畸形[6-8]，包括无心无头畸形、无躯无心畸形、无心畸形、无躯干无心寄生胎等[9]。最常见的类型是无心无脑畸形，主要表现为颅脑缺如、心脏缺如、胸腹腔内其他器官严重发育不全，双下肢可见，常有广泛的皮下水肿。本组病例 4 符合该类畸形。

双胎输血综合征（twin-twin transfusion syndrome，TTTS），是指两个胎儿通过胎盘的动静脉吻合进行不平衡血液输注，导致双胎之间的不平衡生长。其发病率在所有妊娠中约 1/1 600，单绒毛膜双胎妊娠中约占 15%[10,11]。表现两胎之间羊水分布及生长不协调，可表现为典型的双胎一胎羊水过少、一胎羊水过多序列征（twin oligohydramnios polyhydramnios syndrome，TOPS），即羊水最大垂直深度在供血儿处≤2 cm，在受血儿处≥8 cm[10,11]，即供血儿羊水过少胎儿常贴附于子宫前壁和侧壁，并不是所有出现 TOPS 特征改变的胎儿都是 TTTS，只有部分 TOPS 胎盘深部出现明显的动静脉分流时才形成真正 TTTS[10]。两胎生长不协调诊断标准为：两胎间体重估计相差＞20%，或腹围相差＞20 mm。TTTS 中受血儿先心病的发生率为 11.9%，而不复杂的 MDT 中先心病发生率仅为 2.3%[12]。

双胎之一死亡：双胎之一死亡是指妊娠最初时是双胎，但由于种种原因，其中一胎未能妊娠至足月。其发病率在双胎妊娠中约 0.5%。病因很多，所有能引起单胎死亡的原因均可发生在双胎。但双胎还有其特有的生理病理状况，双卵双胎一胎死亡的原因与单卵单胎相同，单绒毛膜双胎一胎死亡的原因有：胎盘血供不均匀、两胎儿的血管在胎盘内有吻合、脐带的相互缠绕等。以孕早期最为多见，发生于中孕中晚期或晚孕期可显示一死亡胎儿的图像，即颅骨严重变形重叠、形态小、头皮或全身皮肤水肿、内部器官结构模糊、羊水少、无心脏搏动等。

2. MRI 诊断胎儿双胎和双胎畸形的价值和优势

尽管目前大多数研究尚未发现胎儿 MRI 的不良反应，但 MRI 的生物学效应对胎儿的影响目前还不确切，因此妊娠前 3 个月胎儿 MRI 的检查应极为谨慎，因这一时期胚胎自发性异常发生率极高，加之这时胎儿各脏器并没完善、组织结构野不清晰，一般主张对孕 3 个月以上的孕妇必要时可行 MRI 检查。MRI 具有较高的软组织对比度，图像质量不受气体、骨骼、羊水少、母体肥胖等因素影响，可以清晰显示中枢神经系统微细结构、甲状腺、胸部及胃肠道畸形，提供超声以外的额外信息，MRI 还具有大视野，可显示较大病变和周围组织的关系，尤其是在双胎及双胎畸形中可以同时显示两胎儿、两胎儿更多的结构以及两胎儿之间的

关系，能更全面、准确的诊断胎儿双胎及双胎畸形[12]。

对于胎儿的一般畸形及单胎妊娠中发生的畸形很多研究表明了 MRI 在中枢神经系统畸形、复杂的胎儿异常（如肺先天性囊性腺瘤样畸形、先天性膈疝、肺隔离症等）、胃肠道梗阻等方面能提供超声以外的额外信息[13]。如本组病例 3MRI 能根据扩张肠段信号的不同来确定梗阻的具体部位，这点是超声所不能比的。但在先天性心脏畸形方面胎儿 MRI 因不能应用增强对比剂，而还不能很好的显示心内结构。如本组病例 1 中一胎儿心脏膜周部室间隔缺损，产前 MRI 未能诊断出；病例 2 产前 MRI 正确诊断双胎两胎儿均四肢短肢畸形，说明 MRI 在胎儿肢体畸形诊断中具有潜力和可行性。

对于 MDT 特有的双胎畸形，MRI 能提供优于二维超声的图像和产前畸形特征，是产前诊断 MDT 特有双胎畸形超声检查的重要补充手段[14]。对于连体双胎，MRI 能较好地评价连体胎儿的形态及共用器官的程度，T_2WI 能较好地显示胎儿头颅、双肾及胸部的详细结构，T_1WI 能提供肠道和肝脏超声以外的信息，如本组病例 1，而且能诊断每个胎儿连体部位以外的畸形，预测每个连体儿的生存能力[4]，为是终止妊娠还是产后行外科分离术以及分娩的方式提供重要的影像学信息[12,14]。1989 年 MRI 第一次用于脐部连体双胎分离的术前准备[15]。

对于 TRAP，MRI 除能显示泵血胎儿形态的正常以及受血胎儿形态的异常外，还能进一步证实 TRAP 干预前泵血胎儿颅内结构的正常，如本组病例 4，但对受血胎儿无胎心搏动，尽管动态 MRI 能显示但不如超声直接、准确，干预后 MRI 能检测对泵血胎儿的不良反应，如颅内出血、脑部破坏性改变、脑穿通性囊肿形成等[6,16]，这是超声所不能及的。

对于 TTTS，MRI 除能显示两胎儿生长及羊水分布的不协调外，还能特异性证实干预前胎儿颅内脑部结构的正常，检测激光凝固交通血管后的不良反应，如颅内出血、脑部破坏性改变、脑穿通性囊肿形成等[10]，这也是超声所不能及的。

对于双胎之一死亡，MRI 能显示死亡胎儿的外部形态异常，但对于无胎心搏动的显示不如超声直观、准确。

总之，MRI 在诊断双胎及双胎畸形方面不仅是超声的重要补充手段，而且很多方面能发挥超声所不能比拟的作用，尤其对于 MDT 的特有畸形。随着胎儿内外科学的发展，对产前胎儿的影像学评价要求将会进一步提高，MRI 将会更深入地应用于胎儿畸形的产前诊断。

参考文献：

[1] Smith FW, Adani AH, Philips WDP. NMR Imaging in Pregnancy [J]. Lancet, 1983, 1(8314-5): 61-62.

[2] El-Gohary MA. Siamese Twins in the United Arab Emirates[J]. Pediatr Surg Int, 1998, 13(2-3): 154-157.

[3] Spencer R. Anatomic Description of Conjoined Twins: a Plea for Standardization Terminology[J]. J Pediatr Surg, 1996, 31(7): 941-944.

[4] Manzano AC, Morillo AJ, Vallejo JM, et al. Necropsy by Magnetic Resonance in a Case of Conjoined Thoracopagus Twins[J]. J Magn Reson Imaging, 2001, 13(6): 976-981.

[5] Janik JS, Hendrickson RJ, Janik JP, et al. Spectrum of Anorectal Anomalies in Pygopagus Twins[J]. J Pediatr Surg, 2003, 38(4): 608-612.

[6] Weisz B, Peltz R, Chayen B, et al. Tailored Management of Twin Reversed Arterial Perfusion (TRAP) Sequence[J]. Ultrasound Obstet Gynecol, 2004, 23(5): 451-455.

[7] Tan TYT, Sepulveda W. Acardiac Twin: a Systematic Review of Minimally Invasive Treatment Modalities[J]. Ultrasound Obstet Gynecol, 2003, 22(4): 409-419.

[8] Kamitomo M, Kouno S, BukaI K. First-trimester Findings Associated with Twin Reversed Arterial Perfusion Sequence[J]. Fetal Diagn Ther, 2004, 19(2): 187-190.

[9] Mohanty C, Mishra OP, Singh CP, et al. Acardiac Anomaly Spectrum[J]. Teratology, 2000, 62(5): 356-359.

[10] Jain V, Fisk NM. The Twin-twin Transfusion Syndrome[J]. Clin Obstet Gynecol, 2004, 47(1): 181-202.

[11] Karatza AA, Wolfenden JL, Taylor MJO, et al. Influence of Twin-twin Transfusion Syndrome on Fetal Cardiovascular Structure and Function: Prospective Case Control Study of 136 Monochorionic Twin Pregnancies[J]. Heart, 2002, 88(3): 271-277.

[12] Khanna PC, Pungavkar SA, Patkar DP, et al. Ultrafast Magnetic Resonance Imaging of Cephalothoracopagus Janiceps Disymmetros[J]. J Postgard Med, 2005, 51(3): 228-229.

[13] Frates MC, Kumar AJ, Benson CB, et al. Fetal Anomalies: Comparison of MR Imaging and US for Diagnosis[J]. Radiology, 2004, 232(2): 398-404.

[14] Zkur A, Karaca M, Gmen A, et al. Cephalopagus Conjoined Twins Presented with Encephalocele: Diagnostic Role of Ultrafast MR Imaging[J]. Diagn Interv Radiol, 2006, 12(2): 90-92.

[15] Richardson RJ, Applebaum H, Taber P, et al. Use of Magnetic Resonance Imaging in Planning the Separation of Omphalopagus Conjoined Twins[J]. J Pediatr Surg, 1989, 24(7): 683-685.

[16] Hirose M, Murata A, Kita N, et al. Successful Intrauterine Treatment with Radiofrequency Ablation in a Case of Acardiac Twin Pregnancy Complicated with a Hydropic Pump Twin[J]. Ultrasound Obstet Gynecol, 2004, 23(5): 509-512.

（收稿日期：2006-12-19）