·儿科影像学·

双胎反向动脉灌注序列征的 MRI 产前诊断(附 4 例报告及文献复习)

庞颖，夏黎明，杨小红

【摘要】 **目的**:探讨双胎反向动脉灌注序列征(TRAP)的 MRI 表现及其诊断价值。**方法**:回顾性分析本院 83 例不同的胎儿畸形的 MRI 资料,MRI 扫描均采集单次激发快速自旋回波序列(SSFSE)、厚层重 T_2 加权成像 SSFSE 序列、三维稳态进动快速成像(3D-FIESTA)序列,其中胎儿引产尸检及随访证实其中的 TRAP 有 4 例。分析其 MRI 图像、临床资料及妊娠结局,总结 TRAP 的 MRI 影像学特征。**结果**:4 例 TRAP 初次确诊的孕周为 12～31 周。4 例 TRAP 中每例无心胎儿均缺乏或无正常的心脏,且伴发各种不同的严重畸形。4 例 TRAP 中 1 例于孕 28 周 5 天早产,双胎死亡;2 例引产;1 例无心胎儿于孕 24 周超声检查时发现无心胎儿死胎,继续妊娠至 37 周剖腹产分娩,泵血胎儿结局良好。**结论**:产前 MRI 检查对于 TRAP 的早期诊断、预后判断、治疗方案及分娩时机的选择都有着重要的应用价值,MRI 是超声外对 TRAP 的重要补充检查方法。

【关键词】 胎儿；产前；双胎反向动脉灌注序列征；磁共振成像

【中图分类号】R445.2；R714.5 【文献标识码】A 【文章编号】1000-0313(2014)11-1322-04

DOI:10.13609/j.cnki.1000-0313.2014.11.021

Prenatal MRI diagnosis of twin reverse arterial perfusion syndrome: a report of 4 cases and review of literature PANG Ying, XIA Li-Ming, YANG Xiao-hong. Department of Radiology, Tongji Hospital, Tongji Medical College, Huazhong University of Science and Technology, Wuhan 430030, P. R. China

【**Abstract**】 **Objective**: To investigate the characteristics and diagnostic value of MRI for twin reverse arterial perfusion (TRAP) syndrome. **Methods**: A retrospective study was performed in 83 pregnant women with various fetal malformations. Single-shot fast spin-echo T_2-weighted sequences (SSFSE), thick-slab heavy T_2WI with SSFSE and three-dimensional fast imaging employing steady state acquisition were performed. Among the 83 cases, TRAP were confirmed in 4 cases by autopsy after induced abortion and follow-up records. The MRI images, clinical data and pregnancy outcomes were all analyzed, and MRI characteristics of the TRAP were summarized. **Results**: 4 cases with TRAP were initially diagnosed during 12～31 weeks' gestation. Each acardiac recipient twin of the 4 cases had none or abnormal heart, with various severe malformations. One of 4 cases was born prematurely at 28 weeks and 5 days' gestation and the twins both died. Induced labor was performed in 2 cases. The acardiac recipient twin in one case was detected as stillbirth by ultrasound examination at 24 week' gestation and this case was delivered at 37 weeks' gestation with the pump twin delivered alive. **Conclusion**: MRI as a complementary method of ultrasound has great applicative value for TRAP syndrome in early diagnosis, prognosis assessment, decisions of optimal treatment and selection of deliver time.

【**Key words**】 Fetus; Prenatal; Twin reversed arterial perfusion syndrome; Magnetic resonance imaging

双胎反向动脉灌注序列征(twin reverse arterial perfusion syndrome,TRAP)又称无心畸胎序列征,TRAP 是单绒毛膜双胎一种罕见的并发症,其发生率为 1/35000,在单卵双胎中发生率为 1%[1-3],临床表现双胎中一胎为发育相对正常的泵血胎儿;另一胎为严重发育畸形的受血胎儿,其上半身通常不发育或严重发育不良,没有心脏或心脏无功能,下半身由于双胎间输血而发育相对完整,因此称为“无心畸胎”。TRAP 中严重畸形胎儿的死亡率极高,甚至会威胁泵血胎儿,早期诊断可有助于早期决定是否并何时采取宫内治疗。超声对于检出 TRAP 有很大优势,但是也有一些局限性,如孕晚期、孕妇过度肥胖、羊水过少、骨骼、气体等因素都可影响成像,且超声视野较小,尤其是孕中晚期,难以获得两个胎儿整体成像,而 MRI 的大视野,一次成像可以同时显示两个胎儿,获取临床更加便于直观理解的图像,因此 MRI 是超声的重要补充检查,但是国内关于报道 TRAP 的 MRI 表现的文献极其罕见,特总结本院 4 例 TRAP 的临床及影像资料,并结合文献复习,探讨 TRAP 的临床表现及影像学诊断、鉴别诊断,旨在提高对该病的认识水平。

作者单位:430030 武汉,华中科技大学同济医学院附属同济医院放射科(庞颖、夏黎明);430070 武汉,湖北省妇幼保健院超声科(杨小红)

作者简介:庞颖(1985－),女,河南南阳人,硕士,住院医师,主要从事胸部及胎儿影像诊断工作。

通讯作者:夏黎明,Email: cjr.xialiming@vip.163.com

材料与方法

1. 一般资料

对本院 2011 年 1 月－2013 年 7 月进行检查的 83 例不同的胎儿畸形的 MRI 图像进行回顾，孕妇年龄 19～37 岁，平均 25.8 岁，共发现 4 例 TRAP。这些病例均为产前超声诊断或怀疑 TRAP，于超声检查 48 小时内行胎儿 MRI 检查，并得到孕妇和家属的知情同意。这 4 名孕妇中，有 3 名为孕 1 产 0，1 名有多次流产史，4 例 TRAP 初次确诊的孕周为 12～31 周，3 名无毒物、射线接触史，1 名半年内有输卵管通液史。

2. 检查方法

胎儿 MR 检查采用 GE HDxt 1.5T 超导型 MR 仪，孕妇仰卧位，采用相控阵体部线圈（Torso 线圈）覆盖于盆腔，中心线置于胎儿区域。扫描序列：①单次激发快速自旋回波序列（single shot fast spin echo，SS-FSE），扫描参数：TR 2000 ms，TE 86 ms，视野 420 mm×420 mm，矩阵 224×224，带宽 62.5 kHz，激励次数 0.5。层厚及层距根据胎儿的孕周和大小来决定。②重 T_2 加权水成像也采用 SSFSE 序列，扫描参数：TR 6000 ms，TE 950s～960 ms，视野 400 mm×400 mm，矩阵 352×320，层厚 50 mm，间距 0 mm，带宽 62.5 kHz，激励次数 0.5，翻转角 55°。③三维快速平衡稳态进动序列（three-dimensional fast imaging employing steady state acquisition，3D-FIESTA），扫描参数：TR 2.6 ms，TE 1.3 ms，视野 400 mm×400 mm，矩阵 224×224，激励次数 0.5。3D-FIESTA 扫描采用零填充内插处理技术（zerofill interpolation processing，ZIP）和阵列空间敏感性编码技术（array spatial sensitivity encoding technique，ASSET）。

MRI 检查于超声检查后 48 h 内进行，以引产标本和随访观察的结果为标准对 MRI 图像进行对比分析观察。诊断标准：双胎中一胎发育正常，另一胎上部身体严重畸形、未见正常心脏结构，经超声检查证实脐动脉及脐静脉内血流方向与正常胎儿相反。

结　果

产前 MRI 共诊断 4 例 TRAP，经随访和引产证实，其首次确诊时孕周、MRI 表现及产科结果见表 1、图 1～4。4 例 TRAP 中，第 1 例无心胎儿具有发育不良的头（图 1a），未见四腔心结构（图 1b），可见肾脏，四肢发育不良（图 1a）。第 2 例无心胎儿皮肤水肿（图 2a），只有盆腔及双下肢结构（图 2b），无心胎儿死胎，胎盘增大（图 2b）。第 3 例无心胎儿无头，可见双下肢（图 3a），双上肢发育不良，全身皮肤明显水肿（图 3b），最厚处约 24 mm，胸腹腔积液（图 3b），未见明显心、肺、肝脏、肾脏等结构显示，腹腔内可见少许肠管漂浮（图 3a、b），脐带增粗（图 3c）。第 4 例无心胎儿呈一软组织信号团块影，其内不包含可辨认的脏器结构（图 4a、b）。

讨　论

TRAP 可以被认为是双胎输血综合征的一种最为极端的方式，表现为发育相对正常的胎儿（即泵血儿）通过动脉-动脉吻合逆向灌注另一胎儿（无心胎儿），后者往往无心脏结构或仅有原始心管发育，伴有严重的畸形及水肿[2]。两个胎儿循环途径为结构正常泵血儿脐动脉血出胎儿体内进入胎盘，通过胎盘内脐动脉吻合支进入受血儿脐动脉，经脐动脉进入受血胎儿体内血液循环后经脐静脉出胎儿，再通过胎盘内静脉与静脉的吻合支进入胎盘进行营养物质交换。因此所有 TRAP 均伴有胎盘动脉-动脉、静脉-静脉吻合。由于无心畸胎血液供应来源于泵血胎儿脐动脉血液（内含静脉血），与无心畸胎的脐静脉血相比，这种含氧量相对丰富的静脉血首先通过髂内动脉供应无心畸胎的下部身体，使下部身体发育相对较好。当血流到上半身时，血液中大多数氧气和营养被消耗，因此上半身如头，上肢及胸腔结构发育缺如或不良。长期接受低氧血液，受血儿多伴有皮下组织高度水肿[2]。尽管 TRAP 的发生机制仍有所争议，但是这种反向灌注理论是目前比较被认可的 TRAP 各种畸形产生的原因。

TRAP 泵血胎儿早期可表现正常，随之可能伴有心脏肝脏增大等心衰及心功能不全等表现，还可能伴有脑缺血。TRAP 根据畸形程度大致分为四类：①无

表 1　TRAP 无心胎儿的 MRI 表现及结局

编号	年龄（岁）	孕周	无心胎儿表现	结局	无心畸胎产后或病理检查
1	25	12 周＋4 天	无心胎儿有发育不良的头，双上肢发育不良	孕 28 周＋5 天早产，泵血胎儿死产	有头有躯干无心型
2	23	25 周＋1 天	无心胎儿死胎，只有盆腔及双下肢结构	动态观察，于孕 37 周剖腹产分娩，泵血胎儿良好	无头无心型
3	26	24 周＋1 天	胸腹腔积液，全身皮肤水肿明显	引产	无头无心型
4	22	31 周	仅有一球形或不规则形态的肉团，其内不包含可辨认的脏器结构	引产	无定形无心型

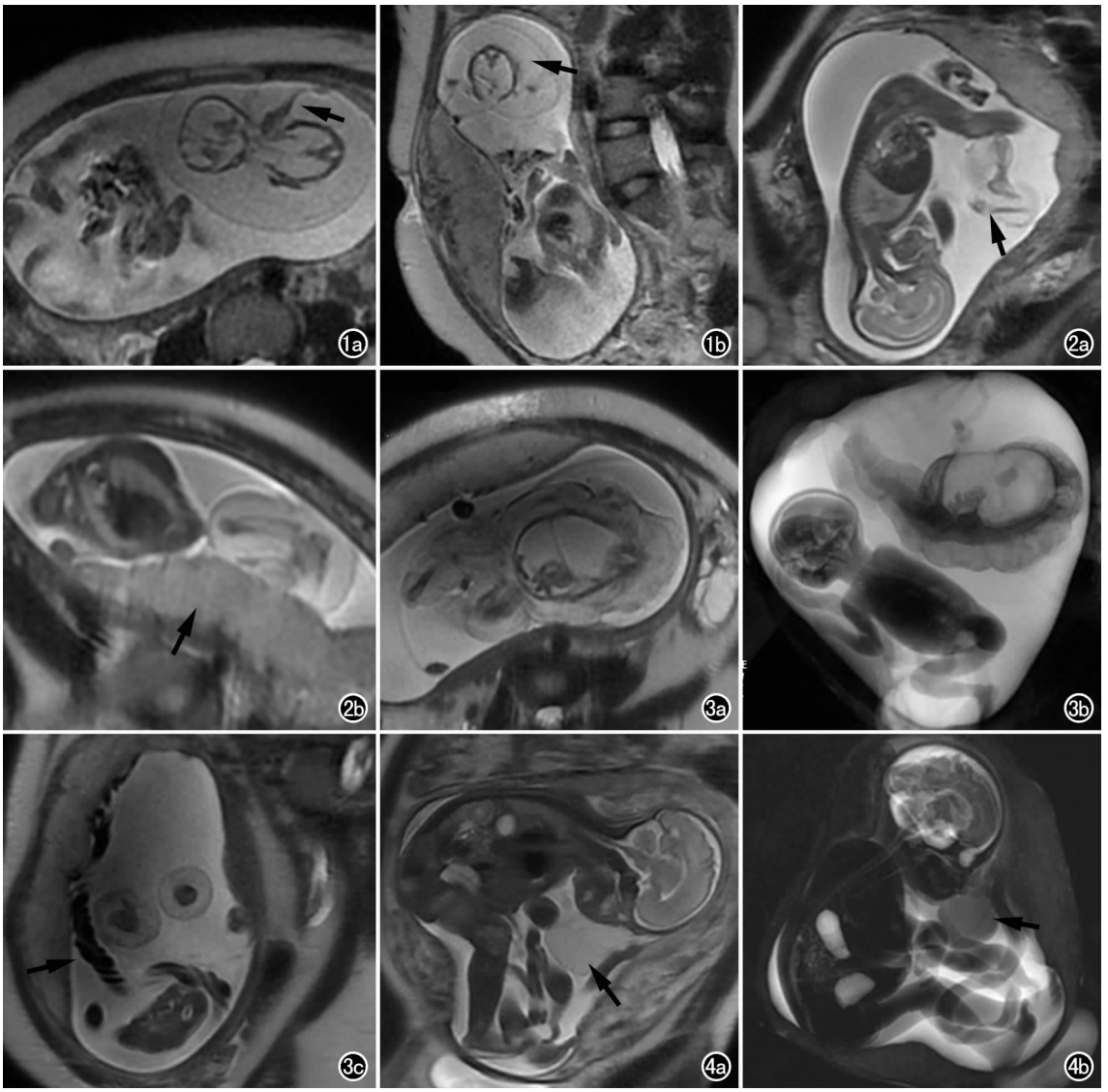

图 1 有头有躯干无心型。a) 无心胎儿的 T_2WI 冠状面图，清晰显示无心胎儿颅内结构发育不良及发育不良的上肢(箭)，胸腔积液；b) 无心胎儿 SSFSE T_2WI 轴位图，无心胎儿发育不良的胸腔积液明显(箭)，未见正常的四腔心结构。 **图 2** 无头无心型。a) 无心胎儿 SSFSE T_2WI 矢状面图，显示无心胎儿无头及躯干，无上肢，可见水肿明显的下肢(箭)；b) 无心胎儿 SSFSE T_2WI 冠状面图，双下肢及盆腔皮下水肿明显，并可见明显增厚肿大的胎盘(箭)。 **图 3** 无头无心型。a) 无心胎儿 SSFSE T_2WI 冠状面图，清晰显示无心胎儿胸腔内未见心脏结构，无头，未见明显肺、肝脏、肾脏等结构，腹腔内仅见漂浮的部分肠管，双上肢未见发育，双下肢可见；b) 重 T_2 加权水成像，无心胎儿，皮下水肿明显，胸腹腔积液；c) 无心胎儿轴位 SSFSE T_2WI 图，显示无心胎儿水肿的双下肢及粗大的脐带(箭)。 **图 4** 无定形无心型。a) SSFSE T_2WI 矢状面图，无心胎儿为无定形无心型，仅见一球形肉团(箭)；b) 重 T_2 加权水成像，右侧为泵血胎儿，左侧无心胎儿为无定形无心型，仅见一球形肉团(箭)，其内未见可辨认的脏器结构。

头无心型，此种类型最为常见，本文 4 例中有 2 例，特征为仅见部分躯干及发育不全的下肢，没有头及典型的胸腔结构，上肢可缺如；②无躯干无心型，仅有畸形的胎头发育，没有躯干和四肢；③无定形无心型，仅有一球形或不规则形态的肉团，其内不包含可辨认的脏器结构；④有头有躯干无心型，胎头、躯干及四肢均有发育，仅无心脏或仅存在原始心管[4-6]。

TRAP 无心胎儿伴发的畸形各异，几乎无完全相同的病例，而且绝大多数伴有广泛的皮下水肿或者囊性结构，本组病理 4 例均有皮下水肿。无心胎儿常常上部身体发育不良，有相对正常的下部身体，心脏缺如或仅有原始的发育不成熟的心脏结构，腹部多半可存在，并有形态异常的结肠及肾脏，有时候可见部分肝脏。下肢通常存在，但是多为畸形，上肢一般缺如，即便有的话也是畸形多见。Carolina 等[7]的文献报道 TRAP 还常伴发羊水量的异常、胎盘肿大、脐带异常、胎盘植入等。

超声在临床中对 TRAP 的诊断和随访监测中发挥中非常重要的作用，目前仍然是诊断 TRAP 并显示无心胎儿反向血流的主要手段[8-9]。胎心超声心动图也在评价泵血胎儿心脏功能中发挥着非常重要的作用。在本次研究中，胎儿 MRI 的作用则是进一步确诊超声发现的 TRAP 病例，并发现和诊断其合并的其它先天畸形，并可提供对超声的补充诊断信息，如心脏负荷过重、慢性缺氧及颅内损伤等，泵血胎儿的心脏负荷过重可导致高输出量心力衰竭及慢性缺氧，这些血流动力学改变可能会

导致胎儿死亡，泵血胎儿的脑缺血就是脑灌注改变而引起，这些都对临床决定是否介入治疗及何时采用介入治疗起着非常重要的作用。MRI 软组织分辨力高，对中枢神经系统的细微结构的显示是远远优于超声的，对无心胎儿无胎心搏动，尽管动态 MRI 能显示但不如超声直接、准确，但是 MRI 能监测泵血胎儿的不良颅内反应，如颅内出血、脑部破坏性改变、脑穿通性囊肿形成等[10-11]，这是超声所不能及的，且 MRI 的大视野及多平面成像，可以为临床提供更加直接易于理解的图像，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、准确的诊断双胎及双胎畸形[12]。

TRAP 无心胎儿在宫外不能存活，死亡率为 100%，如果不进行干预治疗的话，泵血胎儿也可能由于高输出量型心衰，其死亡率高达 50%～75%[1-2]。据 Moore 等[3]的文献报道，当无心胎儿的体重达到泵血胎儿的 70%以上时，泵血胎儿的并发症及死亡率会更高，因此应对泵血儿在整个妊娠期进行一系列系统检查，对其生长发育情况及心功能状态进行评估。超声可以根据胎儿的腹围或长度去估算无心胎儿和泵血胎儿的体重比，作为评估泵血胎儿的预后影响因素[2,4]。如出现泵血儿心脏增大、肝肿大、胸腔积液、腹腔积液及心包积液，多提示心功能衰竭的发生。TRAP 的自然病程是泵血胎儿健康存活、早产、羊水过多、心力衰竭或流产等，无心胎儿宫内自然死亡、缓慢增大或迅速增大等。TRAP 宫内治疗的方案是可选择地高辛、用无水酒精进行宫内治疗以及射频消融[13-14]阻断双胎间反向动脉灌注，防止泵血儿因心脏负荷过重而发生充血性心衰，提高泵血儿的生存率，经反向血流阻断治疗后的 TRAP 其泵血胎儿生存率高达 95%[15-16]，不过这种介入治疗的风险比较大。

TRAP 常被误诊为为双胎输血综合征合并一胎胎停或被误诊为畸形水肿的双胎之一胎停[7]，如本研究中第 2 例便于孕 17 周时被下级医院超声误诊为后者，误诊的原因主要是对其认识不足，由于无心畸胎与胎死宫内的超声影像均无胎心搏动，且多合并皮肤水肿，因此鉴别诊断十分重要。应用彩色多普勒超声检查即可发现无心畸胎内仍有动、静脉血流，且随诊可观察到无心畸胎随妊娠时间延长而逐渐增大，加强对 TPAP 的影像学认识，有助于防止误诊。

参考文献：

[1] Brassard M, Fouron JC, Leduc L, et al. Prognostic markers in twin pregnancies with an acardiac fetus[J]. Obstet Gynecol, 1999, 94(1): 409-414.

[2] Steffensen TS, Gilbert-Barness E, Spellacy W, et al. Placental pathology in TRAP sequence: clinical and pathogenetic implications [J]. Fetal and Pediatr Pathol, 2008, 27(1): 13-29.

[3] Moore TR, Gale S, Benirschke K. Perinatal outcome of forty-nine pregnancies complicated by acardiac twinning[J]. Am J Obstet Gynecol, 1990, 163(1): 907-912.

[4] Guimaraes FHA, Linhares D, Junior EA, et al. Treatment of twin reversed arterial perfusion sequence by septostomy and amniodrainage: a case report[J]. Arch Gynecol Obstet, 2007, 275(6): 489-493.

[5] Emery SC, Vaux KK, Pretorius D, et al. Acardiac twin with externalized intestine adherent to placenta: unusual manifestation of omphalocele[J]. Pediatr Dev Pathol, 2004, 7(1): 81-851.

[6] 谭喜平，王慧芳，胡芷洋，等. 产前超声在双胎反向动脉灌注综合征诊疗中的应用[J]. 中国医学影像技术，2009，25(10)：1849-1852.

[7] Carolina VA, Guimaraes BM, Leann EL, et al. MRI findings in multifetal pregnancies complicated by twin reversed arterial perfusion sequence (TRAP)[J]. Pediatr Radiol, 2011, 41(1): 694-701.

[8] Stiller RJ, Romero R, Pace S, et al. Prenatal identification of twin reversed arterial perfusion syndrome in the first trimester[J]. Am J Obstet Gynecol, 1989, 160(1): 1194-1196.

[9] Yomoah KK, Kotlinska MA, Coady AM, et al. Twin reversed arterial perfusion syndrome: the role of ultrasound in diagnosis and management[J]. Ultrasound, 2009, 17(1): 227-230.

[10] 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.

[11] 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.

[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] Cabassa P, Fichera A, et al. The use of radiofrequency in the treatment of twin reversed arterial perfusion sequence: a case series and review of the literature[J]. Eur J Obstet Gynecol Reprod Biol, 2012, 10(1): 9-12.

[14] Srinivas RH, Prasad T, Ramachandra P. TRAP sequence-an interesting entity in twins[J]. J Clin Imaging Sci, 2012, 2(1): 54-56.

[15] Tso K, Feldstein VA, Albanese CT, et al. Selective reduction of acardiac twin by radiofrequency ablation[J]. Am J Obstet Gynecol, 2002, 187(1): 635-640.

[16] Livingston JC, Lim JY, Polzin W, et al. Intrafetal radiofrequency ablation for twin reversed arterial perfusion (TRAP): a single-center experience[J]. Am J Obstet Gynecol, 2007, 197(399): 1-3.

（收稿日期：2014-06-02 修回日期：2014-08-11）