

# 超声造影在双胎反向动脉灌注序列征伴心脏遗迹的诊断探讨

路小军 杨小红 陈欣林\*

(湖北省妇幼保健院 超声科, 湖北 武汉 430070)

**【摘要】 目的** 探讨双胎反向动脉灌注序列征伴心脏遗迹的超声造影诊断价值。**方法** 对2例无心畸胎行常规超声检查后,采用造影剂 SonoVue 行超声造影,造影剂注射方法为静脉缓慢推注,选用微血管成像技术进行实时超声造影,观察造影剂在双胎及脐血管、胎盘中的灌注情况。**结果** 2例无心畸胎胸腔内均可见心脏遗迹搏动,越近遗迹心脏心率越缓慢,越近泵血儿心率越快。超声造影灌注顺序为:泵血儿脐静脉→泵血儿体内→泵血儿脐动脉→胎盘(动脉与动脉吻合)→无心畸胎单一脐动脉→无心畸胎体内→无心畸胎脐静脉→胎盘(静脉与静脉吻合)→泵血儿脐静脉。病理解剖结果:遗迹心脏结构原始,类似原始心管结构。**结论** 遗迹心脏无正常功能,循环仍依赖于泵血儿心脏。超声造影使我们实时观察到无心畸胎、脐血管及胎盘内的血液灌注顺序,为进一步了解无心畸胎循环特点提供重要信息。

**【关键词】** 无心畸胎; 超声造影; 造影剂

## The Antenatal Sonographic Diagnosis of Two Cases of Twins Reversed Arterial Perfusion Sequence (TRAP) with Heart Vestige

Lu Xiao-jun, Yang Xiao-hong, Chen Xin-lin\* .

(Department of Ultrasound, Hubei Maternal and Child Health Hospital, Wuhan 430070, China)

**【Abstract】 Objective** To explore the value of contrast-enhanced ultrasound(CEUS) technology in the diagnosis of twins reversed arterial perfusion sequence (TRCP) with heart vestige. **Methods** 2 patients were examined CEUS after routine ultrasound examinations. A new contrast agent, SonoVue, was injected intravenously as a bolus and a real time contrast enhanced ultrasound with micro flow imaging (MFI) was performed to observe the characteristics of the contrast agent in the twins, umbilical vessels and the placenta. **Results** In 2 cases we can see the heart vestige beating in the thoracic cavity of the acardiac twin, and closer to the heart vestige the heart rate is also lower, closer to the pump twin the heart rate is also faster. The Contrast-enhanced agent and the blood perfusion sequence is: the pump twin's umbilical vein→the pump twin's body→it's umbilical artery→placenta (artery and arterial anastomosis)→single umbilical artery of the acardiac twin→the acardiac twin's body→it's umbilical vein→placenta (vein and vein anastomosis)→the pump twin's umbilical vein. The autopsy show that the structure of the heart vestige is primitive, and is similar to the heart tube. **Conclusion** We can observe that the acardiac twin had not normal heart structure and function, it's blood circulation depend on the pump twin, the CEUS can display the blood perfusion sequence in the acardiac twins, umbilical vessel and placenta clearly, and provide important message for us to further understand the acardiac twins' circulation characteristic.

**【Key words】** acardiac twin; Contrast-enhanced ultrasonography (CEUS); Contrast-enhanced agent

基金项目:“十一·五”国家科技支撑计划项目(No. 2006BAI05A04)

\* 通讯作者: 陈欣林(1954-),女,湖北人,教授,主要从事妇产科超声诊断工作. E-mail:chenxinl@msn.com

双胎反向动脉灌注序列征(twins reversed arterial perfusion sequence, TRAP),又称为无心畸胎序列征(acardiac twins sequence),其发生率在所有妊娠中约为1/35 000,在单卵双胎中约为1/100,在单卵3胎中约为1/30<sup>[1,2]</sup>。无心畸胎是严重的致死性畸形,泵血儿的死亡率在35%~55%<sup>[3~5]</sup>。无心畸胎中有极少数有心脏遗迹但无功能的的心脏,极为罕见,在无心畸胎中比例尚不清楚。本研究收集了2例有心脏遗迹的无心畸胎病例,报告如下。

## 1 资料与方法

1.1 研究对象 2007年8~12月我科诊断无心畸胎中伴有心脏遗迹2例,其中1例20岁,临床孕周28.1周;另1例23岁,临床孕周17.4周。此2例患者均要求终止妊娠与脐血染色体检查,并同意在脐血穿刺术同时接受超声造影检查,已签署知情同意书。

1.2 仪器 仪器使用Siemens Sequoia 512彩色多普勒超声诊断仪,仪器内置微血管成像技术(microflow imaging, MFI)模式。选用4C1-S探头,探头频率为1.5 MHz,机械指数(MI)为0.36。

1.3 方法 接受造影前均先行常规超声检查即二维与彩色多普勒超声检查,分别记录无心畸胎与泵血儿心率与频谱多普勒。在注射利福诺前行脐带血穿刺抽取脐血后注射造影剂。然后选用微血管成像技术进行造影检查。

造影剂为SonoVue,每瓶25 mg冻干粉经生理盐水5 ml稀释并振荡为微泡悬浮液。造影方法:用SonoVue 0.2 ml经泵血儿脐血管缓慢注入,然后接生理盐水仍以缓慢速度推注。推注开始同时实时观察造影剂从泵血儿脐血管到胎盘然后到无心畸胎全过程,以及造影剂消退情况,持续5分钟以上。造影结束后,由2名有经验的医师阅片并作出诊断。

## 2 结果

2.1 常规超声检查 病例1,20岁,临床孕周28.1周,A胎儿结构未见明显异常,羊水多(羊水深度为9.9 cm)。B胎儿无正常形态,全身水肿,内可见多个大小不等的无回声区。胸腔内可见2.8 cm×2.7 cm的无回声区。胎儿胸腔内可见遗

迹心脏搏动,未见正常心脏结构,在遗迹心脏搏动处测心率87次/分,在近髂动脉处测到的脉搏加快,为134次/分,在脐血管处搏动频率得为141次/分。双肾可见,右肾大小1.1 cm×1.0 cm,左肾大小1.4 cm×1.3 cm。可见细小的肠管回声,未见肝、胆、横膈及胸腔内结构。上肢可见少许骨骼回声,未见正常上肢结构,双下肢可显示。B胎儿循环与正常胎儿A反向,进入体内为脐动脉,出胎儿体内为脐静脉,频谱多普勒记录到静脉与动脉频谱。A,B2胎儿共1个胎盘,脐带胎盘附着部位相距很近,2脐带在胎盘胎儿面可见大的血管交通。A胎儿脐带内径约为2.3 cm,B胎儿为单脐动脉,脐带内径约为1.2 cm。超声提示B胎儿心脏遗迹,血流反向灌注,全身皮肤水肿,淋巴水囊肿。

病例2,23岁,临床孕周17.4周。A胎儿正常形态,二、三尖瓣反流、静脉导管PI增高。

B胎儿无正常形态,全身皮肤水肿,呈蚕茧状,可见多个大小不等的无回声区,其中1个大小1.7 cm×1.5 cm。可见1小的颅骨光环回声,颅内结构显示不清,双顶径约1.4 cm,上肢可见,左侧肱骨1.7 cm,尺骨1.3 cm,桡骨1.2 cm,手掌长1.0 cm,下肢回声可见,足长1.85 cm,胸腔内可见无回声区,未见正常心脏,仅见1遗迹,并可见搏动,有1支血管向上延伸与降主动脉相连,近心端可见双向的血流频谱,脊柱间隙排列不规则,颈椎、腰椎间隙分别为0.38 cm、0.24 cm,双肾回声增强,膀胱及肠管回声可见。进入无心胎儿腹壁血管记录到动脉频谱,出胎儿腹部为脐静脉频谱。A胎儿脐带直径0.85 cm,B胎儿单脐,直径0.5 cm。2胎儿之间可见羊膜光带分隔,2脐带相距很近,并可见大的血管交通。胎盘下缘距宫颈内口2.9 cm。超声提示B胎儿全身淋巴水囊肿、头及上肢发育不良,未见心脏结构及双肺、双胎之一反向动脉灌注序列综合征。

2.2 造影表现 造影时经皮肤将穿刺针插入相对正常胎儿的脐静脉内,启动微血管造影技术,注入造影剂后,2例病例造影表现形式一样,可见造影剂先经脐静脉进入泵血胎儿体内,随即胎盘内可见造影剂灌注,然后无心畸胎脐血管有造影剂显示,随后无心畸胎体内可见造影剂灌注,因此可证实无心反向

动脉灌注过程,造影剂灌注顺序正是血液灌注顺序为:泵血儿脐静脉→泵血儿体内→泵血儿脐动脉→胎盘(动脉与动脉吻合)→无心畸胎脐动脉→无心畸胎体内→无心畸胎脐静脉→胎盘(静脉与静脉吻合)→泵血儿脐静脉。

2.3 病检结果 2例均有1形态正常胎儿及畸形胎儿,畸形胎儿下肢发育较上肢好,妊娠17周无心畸胎心脏剖开见1类似原始心管结构,其两端分别各接1根大的血管;另一20周无心畸胎外观为1个小心芽,剖开基本为1较疏松组织结构,未见类似心室与心管结构,上端为盲端,下端连接腹部大血管,两胎儿均为单脐动脉,脐血管在胎盘附着处紧密相邻,相距约1~2 cm。

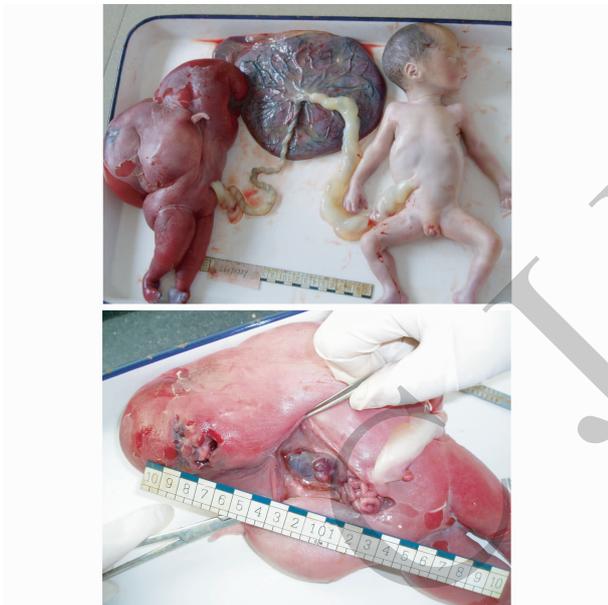


图1 A 无心畸胎例1及胎盘、脐带标本,B 无心畸胎例1遗迹心脏标本(上端为盲端,下段与腹部大血管相连。)

### 3 讨论

无心畸胎(TRAP)是单绒毛膜双胎妊娠罕见严重并发症,无心畸胎典型特征是无心脏结构,并伴有一系列发育不良的畸形,如无头颅,身体上部形成巨大的囊性结构,肢体极端畸形和胎儿严重水肿。TRAP发生在单卵双胎或3胎妊娠中,1胎或2胎发育正常,1胎为无心畸形或仅有心脏痕迹或为无功能的子宫。发育正常的胎儿称为“泵血儿”,泵血儿不仅要完成自身的血液循环,而且还要承担无心畸胎的血

液供应,因此无心畸胎是受血儿。血液动力学方面无心畸胎主要依赖泵血儿,而它的持续生长威胁到了双胎的生存,可引起泵血儿充血性心力衰竭而导致宫内死亡,也可引起羊水过多、胎膜早破和早产<sup>[6,7]</sup>。有报道胎儿的预后取决于2个胎儿体重比率,当受血儿体重超过泵血儿体重的70%时情况严重<sup>[8]</sup>。双胎中健康胎儿产前的死亡率在35%~55%<sup>[3-5]</sup>,国外有报道在外科手术治疗后存活率为74%<sup>[9]</sup>。

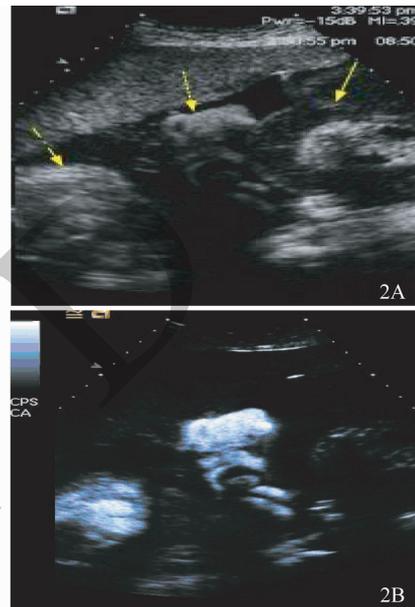


图2 A 无心畸胎及胎盘、脐血管二维表现(实线箭头示受血胎儿,虚线箭头示泵血儿脐血管,点线箭头示供血儿), B 造影剂注入外形正常的泵血儿脐静脉,后至泵血儿体内

无心反向动脉灌注是根据2个胎儿之间血管与胎盘血管病理结构特征从理论上阐述了血流灌注特征,目前尚没有研究报道实时观察其灌注表现。国外有报道通过超声造影剂实时造影观察双胎输血综合征,增加诊断TTTS的可靠性<sup>[10]</sup>。

本文2例无心畸胎在常规超声检查均发现无心畸胎的胸腔内有遗迹心脏搏动,尸体解剖其中1例可见其有1支血管与降主动脉相连,另1例分别于上下两端连接大血管。在终止妊娠前行超声造影,通过泵血儿脐静脉缓慢推注造影剂,见造影剂迅速由脐静脉到达泵血儿体内,随即胎盘内可见造影剂在胎儿面灌注,迅速通过胎盘(动脉与动脉吻合支),随后无心畸胎脐血管内可见造影剂灌注,并见到无心畸胎体内出现造影剂灌注,超声造影使得我们有

可能实时观察到无心反向动脉灌注全过程,证实了无心反向动脉灌注循环特点,与国内外普遍接受的“动脉反向灌注”理论相符。同时也证实了心脏遗迹是无泵血功能的,其血液循环仍是依赖于泵血儿。



图3 动态图 A 无心畸胎搏动图(点击播放),  
动态图 B 造影图像(点击播放)

“动脉反向灌注”理论认为在早期胚胎发育过程当中,2 胚胎之间形成了较大的血管吻合,导致 2 胚胎之间的血液循环出现明显的交通,当 2 胚胎之间的动脉压出现不平衡时,即 1 胎的动脉压明显高于另 1 胎时,动脉压高的泵血胎儿将血液反向灌注到动脉压低的受血胎儿,后者在形态结构上出现继发性阻断畸形及器官与组织等结构形成减少,最终形成无心畸胎<sup>[7]</sup>。

亦有学者认为无心畸胎最根本,也是最重要的缺陷是 1 胎的心脏胚胎发生异常,心脏因某种原因未发生或仅存在无功能的心脏残腔或遗迹,但是也有学者认为早孕期的胎心搏动以及后来的脐动脉反向灌注而胎心搏动停止,表明潜在的胎盘内血管异常吻合可能是原因之一<sup>[11]</sup>。

本文中 2 例无心畸胎属无心无头型,常规超声检查是在无心畸胎胸腔内未见到正常心脏结构,仅见遗迹心脏处少许的血流信号及搏动的血流频谱,通过观察心率与血管搏动频率不一致有助于区分畸胎血管内血液是来源于遗迹心脏还是泵血胎儿。

随着超声新的诊断技术的广泛应用,我们能更

深入地认识 TRAP,了解其多种表现形式及循环特征<sup>[12~14]</sup>。早期诊断与宫内治疗的开展,即阻断胎盘内的血管交通或无心畸胎脐血管内的血流,是提高泵血儿存活率的基础<sup>[15]</sup>。

参考文献

[ 1 ] Napolitani FD, Schreiber I. The acardiac monster: a review of the world literature and presentation of 2 cases[J]. Am J Obstet Gynecol, 1960, 80: 582-589.

[ 2 ] James WH. A note on the epidemiology of acardiac monsters [J]. Teratology, 1977, 16: 211-216.

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

[ 4 ] Healey MG. Acardia: predictive risk factors for the co-twin's survival[J]. Teratology, 1994, 50: 205-213.

[ 5 ] Arias F, Sunderji S, Gimpelson R, et al. Treatment of acardiac twinning[J]. Obstet Gynecol, 1998, 91: 818-821.

[ 7 ] Van Allen MI, Smith DW, Shepard TH. Twin reversed arterial perfusion (TRAP) sequence: a study of 14 twin pregnancies with acardius [J]. Semin Perinatol, 1983, 7: 285-293.

[ 8 ] Denbow ML, Fisk NM, Nicholas MF. The consequences of monochorionic placentation [J]. Baillieres Clin Obstet Gynaecol, 1998, 12: 37-51.

[ 8 ] Lewi L, Gratacos E, Ortibus E, et al. Pregnancy and infant outcome of 80 consecutive cord coagulations in complicated monochorionic multiple pregnancies [J]. Am J Obstet Gynecol, 2006, 194: 782-789.

[ 9 ] Denbow ML, Welsh AW, Taylor MJ. Twin Fetuses: Intravascular Microbubble US Contrast Agent Administration-Early Experience[J]. Radiology, 2000, 214: 724-728.

[10] Coulam CB, Wright G. First trimester diagnosis of acardiac twins[J]. Early Pregnancy, 2000, 4: 261-270.

[11] 陈佩文, 陈欣林, 陈常佩. 产前超声诊断多胎妊娠无头无心反向动脉灌注三例[J]. 中华围产医学杂志, 2007, 10(4): 249-251.

[12] 杨小红, 陈欣林, 陈敏, 等. 超声诊断早孕双胎无心反向动脉灌注序列征一例[J]. 中华医学超声杂志(电子版), 2006, 3(6): 382.

[13] 杨小红, 陈欣林, 陈常佩, 等. 孕早期双胎反向动脉灌注序列征的超声诊断[J]. 中华妇产科杂志, 2009, 44(8): 619-620.

[14] Diehl W, Hecher K. Selective cord coagulation in acardiac twins[J]. Seminars in Fetal & Neonatal Medicine, 2007, 12: 458-463.

编辑:陈萍

收稿日期:2009-12-07