

双胎反向动脉灌注序列征 4 例临床分析

王艳霞 肖景华 李亚妮 郭娜 王彩丽 米阳*

(西北妇女儿童医院 产科,陕西 西安 710000)

【摘要】 目的 探讨双胎反向动脉灌注序列征(twin reversed arterial perfusion sequence, TRAPS)的临床特点及临床处理方案。**方法** 回顾性分析本院 2014~2018 年间诊断的 4 例 TRAPS,分析其孕期产检及住院分娩病例资料,随访孕期及产后情况,进行病例总结。**结果** ①4 例 TRAPS 均通过超声诊断,超声仍是诊断 TRAPS 的首选方法;②妊娠结局:4 例 TRAPS 中,2 例剖宫产,1 例自然分娩,1 例放弃妊娠引产,获得活产泵血儿 3 例,3 例受血儿为无头无心无四肢发育,1 例受血儿无头无心无上肢发育。**结论** 诊断 TRAPS 首选方法是产前超声检查,早期诊断可提高泵血儿的生存率。

【关键词】 超声检查;多胎妊娠;无心畸形;双胎反向动脉灌注序列征

【中图分类号】 R714.23 **【文献标识码】** A

【Abstract】 Objective To investigate the clinical characteristics and clinical treatment of twin reversed arterial perfusion sequence (TRAPS). **Method** A retrospective analysis of 4 cases of TRAPS in our hospital during the past 2014~2018 years was carried out to analyze the data of pregnancy and inpatient delivery, and follow up the pregnancy and postpartum cases, and summarize the cases. **Results** ①4 cases of TRAPS were diagnosed by ultrasound during pregnancy. Ultrasound is the first choice for diagnosing TRAPS; ②The outcome of pregnancy: Among the 4 cases of TRAPS, 2 cases were caesarean section, 1 case was spontaneous delivery, 1 case gave up induced labor, 3 cases received live birth pump blood, 3 cases were headless and heartless, and 1 case was headless and heartless without upper limb development. **Conclusions** Prenatal ultrasound is the first choice for the diagnosis of TRAPS. Early diagnosis can improve the survival rate of blood pump children.

【Key words】 ultrasonography; multiple pregnancies; cardiac malformation; twin artery retrograde artery perfusion syndrome;

双胎反向动脉灌注序列征(twin reversed arterial perfusion sequence, TRAPS)是双胎妊娠特殊而罕见的并发症,俗称“无心畸形”,特点为双胎中的受血儿依靠泵血儿的血液供给而发育。因受血儿多伴致死性畸形,没有有效的心脏,出生后不能存活,但是如不及时诊断 TRAPS,并适时干预,却可导致泵血儿发生心衰,甚至胎死宫内。TRAPS 发生率占妊娠总例数的 1/35 000^[1]。TRAPS 大多发生于

双胎妊娠,近年来随着辅助生殖技术的发展,多胎妊娠增多,TRAPS 的诊断也随之增多。本文仅对本院 2014~2018 年间确诊的 4 例 TRAPS 临床病例加以分析总结,积累诊治经验。现报道如下。

1 临床资料

回顾性分析本院 2014~2018 年间共收治的 4 例 TRAPS,胎儿娩出后确诊 TRAPS。4 例 TRAPS 患者中,1 例经过辅助生殖技术受孕,其余 3 例系自然受孕。我们通过分析 4 例 TRAPS 孕期产检及住院分娩病历资料,随访孕期及产后情况,进行病例总结。患者一般资料见表 1。

表 1 4 例 TRAPS 患者患者一般资料

病例	年龄(岁)	孕产次	受孕方式	诊断孕周(周)	其他并发症
1	29	G1P0	自然受孕	22	先兆早产;羊水过多
2	33	G1P0	IVF-ET 移植一新鲜囊胚	26	胎膜早破;先兆早产;子痫前期轻度;生殖道畸形(双子宫双宫颈双阴道);
3	26	G1P0	自然受孕	20 ⁺⁴	先兆早产;羊水过多;妊娠期肝内胆汁淤积症
4	25	G3P0	自然受孕	18	无

2 结果

2.1 孕期 B 超表现及治疗经过

2.1.1 病例 1 孕 22 周系统 B 超示一胎儿无头无心畸形。孕 28 周 B 超:宫内孕, 双胎、一头, 一臀, 头位活胎, 臀位无胎心, BPD79mm, AD77mm, FL53mm, AFI200mm, 胎盘 I 级。脐血流 S/D2. 85, 宫内提示: 双胎, 一头位活胎, 一无头无心畸形。孕 28 周因有不规律宫缩住院保胎, 孕 31 周因“胎膜早破, 羊水过少”行子宫下段剖宫产。

2.1.2 病例 2 孕 13 周 B 超示宫内单活胎; 孕 18 周 B 超示宫内单活胎, 子宫前壁胎儿面不均质回声, 考虑停育胎儿; 孕 22 周系统 B 超提示宫内单活胎, 宫腔内不均质回声团块 11. 3cm×6. 3cm, 考虑双胎之一停止发育; 孕 26 周复查 B 超提示: 双胎儿之间可见纤细羊膜分隔, 宫内未见另一正常胎儿影像, 宫腔底部内仅见一大小 148mm×135mm×47mm 强弱不均回声肿块, 肿包绕胎头前方肿块内可见 28mm×29mm 囊性结构, CDFI 显示: 其胎体内可见一粗大血管回声, 频谱可见其搏动, 其脐带入胎盘血流频谱与 LOA 胎儿脐带入胎盘血流频谱反向。考虑为另一无心畸胎。孕 28⁺⁴ 周因规律宫缩急诊入院后自然分娩。

2.1.3 病例 3 孕 20 周因“阴道流血”行急诊 B 超时提示双胎之一活胎, 一无心畸形; BPD 相当于孕 21 周大小, 球拍状胎盘。孕 20⁺⁴ 周, 一无心畸形(宫腔内可见一 70mm×54mm 的团状低回声, 边界清晰, 内可见脊柱及肢体长骨回声, 未见胎头及胎心)。孕 31 周 B 超提示左侧胎儿无头无心, 大小为 143mm×104mm×90mm, 呈椭圆形, 未见头颅, 取代头颅处可见一 39mm×29mm×36mm 不均质团块, 未见上肢发育, 胸腹腔脏器未见明显分化, 可见右侧股骨长 43mm, 左侧股骨长 37mm, 未见小腿及足部; 可见一脐带自胎儿腹壁链接至子宫后壁胎膜处(接近两胎儿间羊膜分隔), 该胎儿胎体内可见血管及血流搏动, 搏动率与右侧胎儿相同(血供来自右侧胎儿)。RSA 胎儿胎龄相当于 29⁺³ 周大小; 胎儿脐带胎盘端插入点位于胎盘左侧缘处。胎儿右室前壁前方可见前后径 2. 8mm 液性暗区。孕 32⁺⁴ 周 B 超 BPD8. 4cm, AC26. 5cm, FL5. 4cm, AFV9. 2cm/9. 3cm, 双胎, 一活胎、一未见胎心, 羊膜分隔左侧胎儿先天发育异常, 考虑无头无心畸形, 羊膜分隔右侧胎儿(即 ROA 胎儿)心包腔少量积液, 双胎儿羊水均过多, 左侧胎儿帆状胎盘, 左侧胎儿球拍状胎盘。孕 33⁺³ 周, B 超提示 ROA 胎儿位于分隔右侧, 胎心 140 次分, BPD: 8. 0/cm, AC: 28. 6cm, FL: 6. 0/cm, AFI: 8. 2/8. 4cm, 胎盘 I 级。分隔左侧未见正常胎儿声像, 未见明显胎心搏动, 躯干部位大小约 117mm×57mm, 相当于头部位置可见 53mm×51mm×46mm 偏低回声团块, 内回声不均, 全身皮肤水肿增厚, 较厚处约 2. 8cm, 颅内结构及胸腹腔脏器结构模糊不清, 双下肢远端及双上肢均未探及, 该胎儿脐带较细, 宽约 7mm, 横切面显示仅见一根脐动脉, CDFI 显示: 脐动脉为入胎血流。胎儿 2 脐带链接与子宫后壁胎膜处, 近羊膜分隔, 在胎膜内走形约 30mm, 进入后壁胎盘左侧缘。一活胎一未见胎心羊膜分隔左侧胎儿先天发育异常, 考虑无头无心畸形, 双胎儿羊水均过多, 左侧胎儿帆状胎盘, 右侧胎儿球拍状胎盘。孕 33⁺⁴ 周因“妊娠期肝内胆汁淤积综合征、双胎动脉反向灌注综合征、羊水过多”为手术指征行子宫下段剖宫产。

2.1.4 病例 4 孕妇在孕期未行正规产检, 由基层医院转入。孕 18 周时外院超声提示宫内双胎妊娠, 一胎胎死宫内。为进一步检查, 在本院复查超声, 超声提示: 2 个胎儿间未见羊膜带分隔, LOA 胎儿头部缺如, 可见躯干及四肢回声, AC 155 mm, FL 16 mm, AFV 39 mm。羊水中见一光带回声(胚外体腔)。

该死胎胎儿脐动脉起源于存活胎儿的游离端脐带处,表现为“动脉反向灌注”。该胎儿未见明显心脏回声,其余脏器显示不清。LSA 胎儿(即存活胎儿)BPD 30 mm,HC106 mm,AC85 mm,FL 16 mm,AFV 33 mm。脐动脉血流频谱呈单峰状。超声结果考虑 TRAPS,因经济困难,家属放弃胎儿要求引

产,遂住院引产。

2.2 妊娠结局 在 4 例 TRAPS 中,2 例剖宫产,1 例自然分娩,1 例放弃妊娠引产,共获得活产泵血儿 3 例,4 例受血儿中,3 例为无头无心无四肢发育,1 例为无头无心无上肢发育。患者妊娠结局见表 2。

表 2 4 例 TRAPS 妊娠结局

病例	分娩方式	分娩孕周 (周)	泵血儿				受血儿			
			性别	体重(g)	外观	评分	性别	体重(g)	外观	评分
1	剖宫产	31 ⁺¹	男	1670	正常	9-10-10	不详	2260	无头,无四肢	0-0-0
2	自然分娩	28 ⁺⁴	男	1170	正常	7-9-9	不详	770	无头,无四肢	0-0-0
3	剖宫产	33 ⁺⁴	男	1960	正常	9-10-10	不详	1530	无头、无上肢, 可见下肢发育痕迹	0-0-0
4	引产	20	女	720	正常	0-0-0	不详	540	无头、无上肢	0-0-0

3 讨论

近几十年来,由于社会环境的变化,不孕症患者增多,通过辅助生殖技术助孕的多胎妊娠孕妇增加,罕见并发症也随之增加。TRAPS 是复杂性双胎严重的并发症之一。孕期及时诊断 TRAPS,合理干预及孕期管理,对于提高 TRAPS 患者泵血儿生存率尤为重要。

3.1 TRAPS 的病因 TRAPS 病因至今仍不清楚,“双胎间逆向动脉输血”理论目前被广泛接受^[2]:胚胎期,两胚胎的胎盘脐血管形成交通支,大的动脉-动脉、静脉-静脉吻合,导致双胎儿的血流动力学出现压力差,从而动脉压高的胎儿成为泵血儿,动脉压低的胎儿成为受血儿。血液在泵血儿体内代谢后经脐动脉脐静脉吻合灌注到受血儿体内,这个过程中,由于血液氧含量低,且血液首先供应受血儿的下半身后供应上半身,上半身身体由于严重缺血缺氧而出现严重畸形,下半身器官却多能发育,所以文献报道的受血儿大多数为无头无心无上肢畸形。另外,染色体的畸变,致畸因素也可以导致胚胎发育异常,而出现无心畸形,双胎儿染色体异常、成对心脏原基融合障碍等也是致病原因^[3]。本院诊断的 4 例 TRAPS 中,3 例受血儿均无头、无心、无上肢、无下肢(1 例仅有下肢发育痕迹),1 例无头无心无上肢,与文献报道的畸形特征基本相符合。但遗憾的是,4

例受血儿均未行染色体检查,泵血儿及无心畸胎儿有无染色体异常尚不清楚。

3.2 TRAPS 的诊断 根据受血儿畸形严重程度,TRAPS 可分为 4 种类型^[4]:①无头无心型:这种畸形最常见,特征为颅骨缺失,表现为无头,常有胸部、腹部器官不发育,上肢常缺失;②无形无心型:胎儿团块或水滴样;③无心无躯干型:这种类型的畸形中,常常有头存在,但是却没有躯干,甚至头可以直接与脐带或者胎盘相连接;④部分头无心型:胎儿仅有部分发育的头部和大脑,这种类型可以有躯干,也可以有四肢发育。

目前,首选的产前诊断 TRAPS 的辅助检查是超声检查。由于 TRAPS 发生在单绒毛膜双胎中,孕早期正确判断绒毛膜性对其诊断非常重要。超声检查发现一胎儿无胎心搏动应高度怀疑 TRAPS。B 超诊断 TRAPS 的主要直接依据为:无心畸胎儿 B 超下没有心脏搏动(无胎心),但是其体内及脐血管内却可见血流信号,仔细探查其血流情况,会发现胎儿脐动脉血流通过反向灌注从胎儿髂内动脉到达胎儿全身,脐静脉血流也反向灌注从胎儿脐部流向胎盘^[5]。受血儿可合并其他多发致命畸形。孕早期 B 超检查也容易误诊,将无心胎儿误诊为稽留流产或者双胎之一停止发育,但是随着孕周增大和胎儿的增大,动态监测 B 超受血儿体内和脐带内有血流信号,有肢体活动等表现,则可确诊为 TRAPS^[6]。因

容易漏诊,仔细的超声检查对于诊断 TRAPS 非常重要。此外,MRI 是产前超声对疑难 TRAPS 诊断的补充。MRI 可补充发现超声难以诊断非 TRAPS 相关的泵血儿先天畸形,有文献报道,MRI 能发现泵血儿心脏失代偿和心脏负荷过重的并发症,为临床处理提供参考。此外,胎儿头颅 MRI 能反映大脑功能情况,了解胎儿神经系统受损情况。总之,目前 TRAPS 还是主要靠 B 超诊断,一些情况下,MRI 可辅助参考评估胎儿状况。本文中的 4 例 TRAPS 均通过超声诊断,4 例中泵血儿发育正常,4 例受血儿均无心脏且伴有不同程度畸形,均无四肢和头的发育,其中 1 例胎儿在孕早期曾被误诊为单胎,后随着孕周的增大,孕 26 周才诊断出 TRAPS。本文的胎儿畸形特点及 B 超特点均与文献报道一致。

3.3 TRAPS 泵血儿与受血儿的预后探讨 TRAPS

胎儿预后与无心畸胎儿发育情况、血供、泵血儿结构、染色体核型、心功能状态等因素有关。

TRAPS 的受血儿由于其致命畸形,不能存活,但是其在宫内却对泵血儿造成不利影响。由于泵血儿长期向受血儿泵血,其心脏负担重,容易发生心功能不全、充血性心力衰竭发生胎死宫内,同时,TRAPS 引起孕妇孕期羊水过多、胎膜早破、早产。受血儿的大小与泵血儿的预后有直接关系,受血儿越大,血流越丰富,泵血儿发生心衰和死亡的危险越高。由于受血儿长期处于缺血缺氧和低氧的环境中,全身皮肤水肿,甚至发生淋巴水囊肿,也可发生宫内血流自然阻断停止发育而死亡,受血儿死亡后,泵血儿血流动力学发生改变,存活可能性反而增大。

受血儿虽然出生后不能存活,但其在宫内对泵血儿产生很大影响。产前超声尽早诊断 TRAPS 可提示对双胎儿血流动力学动态监测,改善泵血儿预后。无心畸胎儿血流状况及双胎儿附属结构可影响泵血儿预后。泵血儿心脑血管功能异常,双胎儿染色体异常,无心畸胎儿生长过快均提示泵血儿预后不良。受血儿越大,血流越丰富,泵血儿发生心衰和死亡的危险越高^[7]。受血儿体重越大,供血儿预后越差。本文例 4 例受血儿与泵血儿体重比分别为 135.3%、65.80%、78.06%和 69.44%,例 1 羊水过多,先兆早产,导致胎膜早破,羊水过少而剖宫产。例 3

也双胎儿羊水过多,受血儿全身皮肤水肿,帆状胎盘,因妊娠期肝内胆汁淤积综合征,TRAPS 而手术,避免了泵血儿心脏失代偿心衰病情恶化。

3.4 TRAPS 的治疗 因受血儿出生后不能存活,TRAPS 治疗的目的在于挽救供血儿。目前,针对 TRAPS 的治疗主要有两种,即保守期待治疗和侵入性治疗^[8]。具体到患者的治疗方案,应个体化选择。

3.4.1 保守治疗 保守治疗是孕期严密监测,适时终止妊娠。羊膜腔穿刺、吲哚美辛、地高辛等对症治疗,严密监护并随访。母亲口服吲哚美辛、地高辛,可能引起供血儿坏死性小肠结肠炎、三尖瓣关闭不全、右心室压力增高、一过性肾功能衰竭,耽误彻底治疗,且保守治疗改善泵血儿预后作用有限。本院 4 例 TRAPS 患者中有 2 例期待观察,严密监护,孕期虽未行特殊药物治疗,评估母体状况的同时评估双胎儿状况,适时剖宫产手术终止认识,获得 2 例活产泵血儿。

3.4.2 侵入性治疗 侵入性治疗的目的在于阻断流向受血儿的血流,挽救泵血儿。目前应用较多的有胎儿镜下激光或射频消融技术,血管栓塞技术等^[8]。美国一项多中心研究显示,98 例接受射频消融治疗的 TRAPS 病人中,85%的泵血胎儿存活,泵血儿的结局与其实实施射频消融手术时的孕周、临床分期等因素有关^[9]。有学者认为 TRAPS 的手术指征有:①超声提示泵血儿出现严重的血流异常;②羊水过多(羊水深度 $>8\text{cm}$);③泵血胎儿水肿(胸、腹腔积液);④单羊膜囊双胎,发生脐带打结或缠绕;⑤无心畸胎腹围 $\geq$ 泵血胎儿腹围^[10]。我国《射频消融减胎术技术规范(2017)》中指出:对于 TRAPS 的手术指征为 TRAPS I b 或者 II b 期患者(即无心胎与泵血胎儿腹围 $\geq 50\%$,和(或)泵血儿受累症状)。我国《射频消融减胎术技术规范(2017)》中指出,根据 TRAPS 病情及严重程度不同,建议尽早实施射频消融术,手术时机根据患者具体情况个体化制定,非一刀切,但射频消融减胎时机 14 周至 26 周^[11]。但也有文献报道 19 周前行射频消融减胎术,会增加泵血儿死胎风险。因此,射频消融减胎术的时机需要个体化,是否行侵入性治疗也应充

分评估后决定。

总之,TRAPS 是多胎妊娠中一类罕见而复杂的畸形,加强对此类畸形的认识,有利于提高诊断水平。随着 B 超技术的发展进步,孕期尽可能早地诊断 TRAPS,为宫内治疗赢得时机,及早采取适宜的治疗处理措施,以提高泵血儿存活率及生存质量,对改善泵血儿预后有十分重要的意义。

参 考 文 献

- [1] 中华医学会围产医学分会胎儿医学学组,中华医学会妇产科学分会产科学组. 双胎妊娠临床处理指南(第二部分):双胎妊娠并发症的诊治[J]. 中华围产医学杂志,2015,18(9):641-647.
- [2] Wong AE, Sepulveda W. Acardiac anomaly: current issues in prenatal assessment and treatment[J]. Prenat Diagn, 2005, 25(9):796-806.
- [3] 杨小红,陈欣林,戢秀勤,等. 双胎反向动脉灌注序列征的研究进展[J/CD]. 中华医学超声杂志(电子版)2014, 11(5): 366-368.
- [4] Chaveeva P, Poon LC, Sotiriadis A, et al. Optimal method and timing of intrauterine intervention in twin reversed arterial perfusion sequence: case study and meta-analysis[J]. Fetal Diagn Ther, 2014, 35(4):267-279.
- [5] 路一军,杨小红,陈欣林,等. 双胎反向动脉灌注序列征半心畸形的超声影像学研究[J]. 中华影像超声学杂志,2016,25

(10):854-859.

- [6] 杨小红,陈欣林,杨菁. 双胎反向动脉灌注序列征无心畸胎儿胎儿血流自然阻断前后的超声表现及泵血儿预后的相关因素[J/CD]. 中华医学超声杂志(电子版),2013,10(10):804-810.
- [7] Nizyaeva NV, Kostyukov KV, Gladkova KA, et al. Role of twin reversed arterial perfusion syndrome in the development of fetus acardius[J]. Arkh Patol, 2016, 78(4):54-57.
- [8] Panciatici M, Tosello B, Blanc J, et al. Newborn outcomes after radiofrequency ablation for selective reduction in the complicated monochorionic pregnancies[J]. Gynecol Obstet Fertil Senol, 2017, 45(4):197-201.
- [9] 李红燕,王谢桐,梁波,等. 射频消融选择性减胎术处理复杂性多胎妊娠的安全性及有效性[J]. 中华妇产科杂志,2012,47(12):905-909.
- [10] Lee H, Bebbington M, Cromblehime TM. The North American Fetal Therapy Network Registry Data on outcomes of radiofrequency ablation for twin-reversed arterial perfusion sequence[J]. Fetal Diagn Ther, 2013, 33(4):224-229.
- [11] 张志涛,刘彩霞,乔庞,等. 射频消融选择性减胎术技术规范(2017)[J]. 中国实用妇科与产科杂志,2017,33(07):699-701.

(收稿日期:2018-11-23)

编辑:宋文颖