论著

文章编号:1000-5404(2012)02-0122-04

30例双胎输血综合征声像图特征的回顾性分析

李 哲[1,2],张晓航[1],李 锐[1],华 兴[1],钟 华[1],薛雅方[1],郭燕丽[1],陈朝晖[1],唐春霖[1] (400038 重庆,第三军医大学西南医院超声科[1];841700 乌鲁木齐,解放军第546医院超声科[2])

[摘要] **目的** 探讨产前超声检查对双胎输血综合征的预测、诊断及价值。**方法** 对2006年8月至2011年3月在本科确诊,并有最终随访结果的30例双胎输血综合征孕妇的60个胎儿的超声表现进行回顾性分析。**结果** 30例孕妇中共60个胎儿,17例孕妇的胎儿S/D增高,而且受血儿较供血儿增高明显;14例孕妇的受血儿心脏增大,1例孕妇供血儿心脏增大;8例孕妇的供血儿为贴壁儿;20例孕妇接受胎儿镜治疗,15例较治疗前有明显好转;脐带帆状入口和边缘入口的胎儿经治疗后存活率低。**结论** 产前超声对双胎输血的及时诊断、治疗和提高胎儿生存率具有明显的临床价值。

[关键词] 超声表现;双胎输血综合征;胎儿镜

[中图法分类号] R445.1;R714.53 [文献标志码] A

Prenatal ultrasonographic features of twin-to-twin transfusion syndrome: a retrospective analysis of 30 cases

Li Zhe[1,2], Zhang Xiaohang[1], Li Rui[1], Hua Xing[1], Zhong Hua[1], Xue Yafang[1], Guo Yanli[1], Chen Zhaohui[1], Tang Chunlin[1] ([1]Department of Ultrasonography, Southwest Hospital, Third Military Medical University, Chongqing, 400038; [2]Department of Ultrasonography, No. 546 Hospital of PLA, Xinjiang Uygur Autonomous Region, 841700, China)

[**Abstract**] **Objective** To identify the clinical value of prenatal ultrasonography to predict and diagnose twin-to-twin transfusion syndrome. **Methods** The ultrasonographic data of 30 pregnant women of twin-to-twin transfusion syndrome including 60 fetuses who were diagnosed and followed up in our hospital from Aug. 2006 to Mar. 2011 were retrospectively analyzed. **Results** Among the 30 women with 60 fetuses, the S/D value of 17 pregnant women's fetuses was increased, particularly in the recipient fetus. The 14 cases of recipient fetuses had enlarged heart, but the heart of one donor fetus showed same symptom. There were 8 donors attached to chorionic membrane. Among the 20 cases underwent fetoscopic treatment, 15 cases had significantly changes. The fetus having fan-shaped and edge umbilical cord inlet had lower survival rate. **Conclusion** Prenatal ultrasonic examination is helpful to the immediate diagnosis and treatment of twin-to-twin transfusion syndrome, and has a positive effect to improve fetuses' survival.

[**Key words**] ultrasonographic manifestation; twin-to-twin transfusion syndrome; fetoscopy

Supported by the "Eleventh Five-year Plan" of National Key Technologies R&D Program(2006BAI05A04) and the Project of Population and Family Planning of Chongqing (2007-60). Corresponding author: Li Rui, Tel: 86-23-68765427, E-mail: raylee_7991@yahoo.com.cn

双胎输血综合征(twin-to-twin transfusion syndrome,TTTS)是单绒毛膜双羊膜囊双胎特有的并发症。占单绒毛膜双胎的9%~15%,是单绒毛膜双胎最严重的并发症之一,在美国发生率为4%~35%[1];其中严重病例占5.5%~17.5%,而我国到目前为止尚无有关发病率报道[2]。TTTS是一种进展性疾病,临床表现可突然恶化。胎儿和新生儿病死率很高,存活儿可有严重心脏和神经系统发育异常,脑损害在TTTS存活儿的发生率高达18%,造成患儿残疾或智力发育障碍[3]。国内大多数TTTS发现时已经是中晚期,即已经有胎儿水肿、脐血流改变及心功能改变等,因此导致双胎输血的死亡率极高。本研究对30例TTTS病例进行回顾性分析,旨在提高诊断准确性,为临床提供治疗依据。

1 对象与方法

1.1 研究对象

对2006年8月至2011年3月于西南医院超声科行产前超

[基金项目] "十一五"国家科技支撑计划(2006BAI05A04);重庆市人口与计划生育科研课题(2007-1-4)

[通信作者] 李 锐,电话:(023)68765427,E-mail:raylee_7991@yahoo.com.cn

声检查确诊为 TTTS 的 30 例孕妇的受血儿和供血儿的声像图特点进行回顾性分析。孕妇年龄 22～38(28.30±4.40)岁,孕 19～31(22.73±5.58)周。纳入标准为至少符合以下 2 项:两胎儿出生体质量相差 >20%,两婴儿血红蛋白相差 >50 mg,单绒毛膜双胎共用 1 个胎盘,胎盘病理检查有吻合支存在。

1.2 仪器

使用 GE Voluson E8 和 GE Voluson V730 Exp 型超声诊断仪,探头频率 3.5～6.0 MHz,仪器条件调整至胎儿模式;检查胎儿心脏时,调整至胎儿心脏模式。所有胎儿扫描由受过专门培训的医师完成,并将采集的数据储存于本机硬盘及光盘中。

1.3 方法

1.3.1 7～9 孕周超声检查 通过孕囊计数判断绒毛膜性。

1.3.2 11～13^{+6}孕周超声检查 测量颈项透明层(nuchal translucency,NT),观察胎儿发育情况。判断有无双胎峰,存在双胎峰则为双绒毛膜双羊毛膜双胎,如果未见双胎峰,可见"T"或倒"T"样结构,隔膜薄,其间无夹层绒毛组织,则为单绒毛膜双胎。

1.3.3 16 孕周以后超声检查 确定为单绒毛膜双羊毛膜双胎的孕妇要在 16 孕周以后每 2 周进行 1 次超声检查。

1.3.4 分级 对诊断为 TTTS 的胎儿按照 Quintero 的分级标准进行分级[4]。Ⅰ级:供血儿膀胱可见;Ⅱ级:供血儿未见充盈尿液的膀胱;Ⅲ级:彩色多普勒超声检查发现胎儿血流出现特异性改变(脐动脉舒张末期血流消失或反向,动脉导管血流反向,脐静脉出现搏动性血流);Ⅳ级:出现胎儿水肿;Ⅴ级:1 个或 2 个胎儿死亡。

2 结果

2.1 胎儿超声表现分级及胎儿结局

Ⅰ级 1 例孕妇双胎均存活。没有Ⅱ级病例。Ⅲ级 14 例孕妇,1 例存活 1 个胎儿,2 例双胎均存活,存活率为 17.9%。Ⅳ级 11 例孕妇,2 例分别存活 1 个胎儿,存活率 9.1%。Ⅴ级 4 例孕妇,1 例存活 1 个胎儿,存活率 12.5%。30 例共 60 个胎儿,存活胎儿 10 个,存活率 16.7%。

2.2 治疗前后超声检查

20 例经胎儿镜治疗,在实时超声引导下,直径 3 mm 胎儿镜经孕妇腹壁进入羊水过多的受血儿羊膜腔,在胎儿镜下找到胎盘血管交通支,采用 Nd: YAG 激光光纤或双极电凝凝固血管交通支,生存率为 22.5%(9/40);10 例未经治疗,生存率 5.0%(1/20)。治疗前后的超声表现各不相同:①治疗后胎儿情况有明显改善,如其中 1 例Ⅳ期患者术前超声表现为受血儿脐动脉舒张期断流,三尖瓣反流,头皮水肿,胸水,腹水,心胸比例大;供血儿贴壁(图 1～3),术后 3 d 复查超声表现为脐动脉舒张末期断流消失,脐血流正常;1 周复查超声表现三尖瓣反流消失,头皮水肿及胸腹水明显减轻。另 1 例Ⅳ期患者术前表现为受血儿最大羊水深度 110 mm,全身皮肤水肿,胸腔、腹腔积液,心胸比例增大,脐动脉舒张期血流反相;供血儿最大羊水深度 6 mm,脐动脉未见舒张期血流;治疗后 12 d 复查:双胎羊水量均衡,脐血流正常,受血儿胸、腹腔积液及心胸比例较术前明显变好。还有 1 例患者术前表现为受血儿最大羊水深度 107 mm,供血儿羊水 0 mm,心胸比例 47%,心包少量积液;治疗 1 个月后复查:受血儿最大羊水深度 64 mm,供血儿最大羊水深度 30 mm,供血儿心胸比例 49%,心包少量积液。②治疗后胎儿情况出现一过性改变,如 3 例Ⅲ期患者术前超声表现为受血儿 S/D 增高,术中一度出现受血儿脐动脉舒张期断流,术后复查 S/D 恢复正常。③5 例治疗后胎儿情况改变不明显,术后情况恶化,发生早产。④3 例治疗前脐血流 S/D 增高,术后舒张期脐动脉断流,分别于术后第 1、2、3 天胎死宫内。

2.3 脐带异常附着

胎儿镜治疗的病例中有 4 例脐带帆状入口和 2 例脐带边缘入口(图 4),术后仅有 1 例Ⅲ期的帆状入口的胎儿存活。



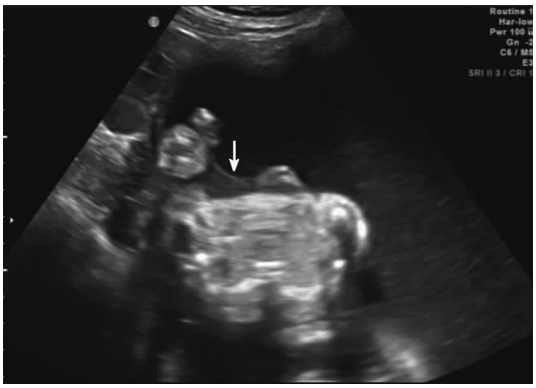
↑:双胎峰

图 1 孕 13 周双绒毛膜双羊毛膜双胎治疗前超声声像观察



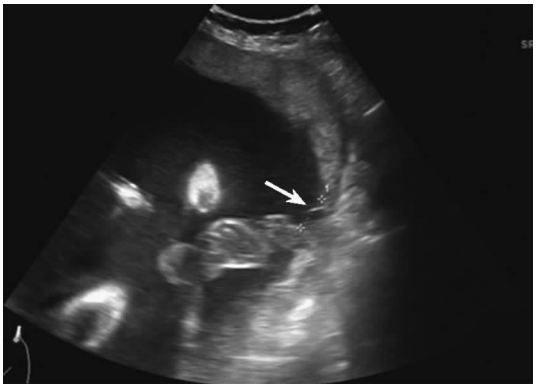
↑:双胎隔膜

图 2 孕 13 周单绒毛膜双羊毛膜双胎治疗前超声声像观察



↑:双胎隔膜包裹胎儿

图 3 孕 20 周贴壁儿治疗前超声声像观察



↑:脐带附着点与胎盘边缘距离

图4 孕22周双胎之一脐带帆状附着治疗前超声声像观察

3 讨论

TTTS胎盘间存在血管吻合支是TTTS的主要发病原因。TTTS的严重程度取决于胎盘内发生分流的时间、范围和方式[5]。若单向动-静脉吻合发生早,TTTS程度严重;单向动-静脉吻合发生晚,同时存在代偿性动-动脉、静-静脉吻合,TTTS程度较轻。28孕周前出现不平衡分流,未经治疗的TTTS胎儿病死率高达90%~100%,而在28孕周后发生TTTS,围生儿病死率为40%~80%。受血儿与供血儿血流动力学的改变也是其发病的重要原因[6]。

胎儿镜下胎盘血管交通支凝固术治疗是目前治疗双胎输血综合征较好的治疗方式[7]。本组未经治疗的10例TTTS病例中,8例于28孕周前确诊,随访均无一例存活,病死率为100%;而2例在28孕周后发生TTTS的,存活1胎,病死率为75%。此结果与Sebire等[5]的报道一致。

11~13^{+6}孕周超声确定为单绒毛膜双胎后,需精确测量NT值,当两胎儿NT厚度不一致时(NT增厚大于正常范围的95%),进展为严重TTTS的风险要增加4倍[8]。如双胎间隔膜出现褶皱,可以提示羊水量的不平衡,TTTS的可能性增加[9]。本院30例病例因为大多数是下级医院发现异常而送到我院诊治的,只有2例提及为单绒毛膜双羊毛膜双胎妊娠,30例均未做NT检查,未提及有无隔膜褶皱和脐带入口情况,所以错过了早期预测的机会。30例TTTS胎儿中孕期检查内容包括:常规测量双胎大小,估测孕周;胎盘厚度及功能分级;羊水深度及脐血流;系统超声检查胎儿脑部、脊柱、颜面部、胸腔、腹腔及其内脏器,动态观察四肢的姿势及活动。常规作胎儿超声心动图,采用高分别率超声仪并多切面观察室间隔有无穿隔血流束[10]。显示四腔心切面、三血管气管切面、左右室流出道切面、主动脉弓及动脉导管弓切面、上下腔静脉长轴切面等。

首先观察双胎间有无隔膜以及隔膜与胎儿的关系,胎儿是否贴壁。分别测量心胸比例,观察有无三尖瓣反流,右心系统改变。测量膀胱、胃泡大小,羊水量,大脑中动脉,脐动脉血流;检测胎盘位置,寻找双胎脐带胎盘入口处,是否为脐带帆状入口。30例孕妇的胎儿均表现为性别相同,只有1个胎盘,两胎间分隔膜薄;胎儿各生长参数明显不同:两胎间体质量估计相差>20%或腹围相差>20 mm;受血儿羊水过多,供血儿羊水过少,严重的8例患者其供血儿与子宫壁紧贴,成为"附壁胎"("stuck"),活动受限,多次超声检查体位不改变;17例患者两胎儿脐动脉血流S/D增高,且受血儿较供血儿增高明显,严重的8例患者其供血儿脐动脉舒张末期血流断流、逆流或脐静脉搏动;14例患者其受血儿有以下表现中的1项或多项,即心脏增大,心肌肥厚,房室瓣关闭不全,心包积液;10例患者其受血儿出现以下表现中的1项或多项,即全身水肿,胸腹水,头皮出现双环征;与Michelfelder等[11]研究的42例TTTS胎儿的心脏结构和功能相似,但是,1例TTTS表现较为特殊:为受血儿心脏正常,无水肿,供血儿心脏增大,三尖瓣反流,全身水肿,这种情况目前少见报道,需进一步研究。

在检查过程中需注意,由于TTTS胎儿的供血儿常因羊水过少而贴附在子宫前壁或侧壁,并被羊膜所包裹,检查时不容易发现羊膜,只有在供血儿与子宫壁相邻处才能发现;另外由于被包裹,羊水极少,胎儿几乎不活动,所以我们可以通过细微的羊膜回声以及胎儿是否活动来进行TTTS与正常双胎的鉴别,以免因误诊耽误了治疗的时机。

目前临床大多采用Quintero的分级标准,但是,越来越多的研究表明,Quintero分级并未真实反映TTTS病情发展的演变过程及严重程度,也不能用于TTTS宫内治疗后的疗效评估[12]。正如本组病例所显示,胎儿存活率并不与分级高低成正比,Ⅳ、Ⅴ级也可以存活,而且较Ⅲ级存活率高。

本组病例有4例脐带帆状入口,2例脐带边缘入口,占20%(6/30)。脐带帆状附着被认为是发生双胎输血的一项指标[13]。脐带帆状入口可导致胎儿宫内生长受限(IUGR),Fries等[14]认为可能是帆状附着的脐带被固定在子宫壁上的一段比较长,易于受压,使1个胎儿的血流供应减少所致。胎儿镜治疗的病例中仅有1例Ⅲ期的脐带帆状入口的胎儿存活,该病例胎儿娩出后观察发现胎盘的第1个羊膜腔破口处组织及接近子宫下段胎盘组织糟脆、腐朽。脐带帆状入口时导致胎盘供血不足,经胎儿镜胎盘血管交通支凝固术后,供血不足进一步加剧,可能是导致这部分胎儿死亡率高的原因。

分析经胎儿镜治疗前后的超声表现及预后发现：经治疗的胎儿存活率高，但手术可以导致羊膜腔感染等并发症，治疗后应频繁复查超声，因为胎儿经治疗后血流发生变化，脐血流及心功能都不稳定，超声表现变化快。胎儿生存率还与就诊时胎儿的孕周、供血儿与受血儿的严重程度、血管交通支不同以及胎盘功能、脐带位置等有关，但因病例有限以及之前对该病认识不够，所以还有待继续深入研究。

总之超声作为唯一的产前诊断双胎输血的无创性检查在其诊治过程中起到了至关重要的作用。据报道，双胎均存活的胎儿的心脏结构和功能都在正常范围内[15]。尤其是基层医院在发现双胎妊娠时应做好早期预测，定期随访，发现问题应及时准确地将病人转到可以开展治疗的上级医院，上级医院的超声医师应为临床医师提供治疗指征、术中监测和术后随访，这样才会提高双胎输血胎儿的成活率。

参考文献：

[1] Lewi L, Jani J, Boes A S, *et al*. The natural history of monochorionic twins and the role of prenatal ultrasound scan[J]. Ultrasound Obstet Gynecol, 2007, 30(4): 401-402.

[2] Habli M, Lim F Y, Crombleholme T. Twin-to-twin transfusion syndrome: a comprehensive update[J]. Clin Perinatol, 2009, 36(2): 391-416, x.

[3] 段定红, 李笑天. 双胎输血综合征研究进展[J]. 实用妇产科杂志, 2007, 23(6): 330-333.

[4] Quintero R A, Morales W J, Allen M H, *et al*. Staging of twin-twin transfusion syndrome[J]. J Perinatol, 1999, 19(8 Pt 1): 550-555.

[5] Sebire N J, Talbert D, Fisk N M. Twin-to-twin transfusion syndrome results from dynamic asymmetrical reduction in placental anastomoses: a hypothesis [J]. Placenta, 2001, 22(5): 383-391.

[6] Kusanovic J P, Romero R, Espinoza J, *et al*. Twin-to-twin transfusion syndrome: an antiangiogenic state? [J]. Am J Obstet Gynecol, 2008, 198(4): 382. e1-382. e8.

[7] 李俊男, 梁志清, 陈功立, 等. 胎儿镜下胎盘血管交通支凝固术治疗双胎输血综合征6例临床分析[J]. 第三军医大学学报, 2009, 31(22): 2281-2283.

[8] 王慧芳, 刘子健. 双胎输血综合征的判断和临床处理[J]. 中国实用妇科与产科杂志, 2007, 23(5): 347-351.

[9] 李俊男, 梁志清. 双胎输血综合征的早期诊断与治疗策略[J]. 实用妇产科杂志, 2009, 25(12): 712-714.

[10] 张晓航, 李锐, 张萍, 等. 纵横四腔心切面偏转法诊断胎儿单纯室间隔缺损的研究[J]. 临床超声医学杂志, 2009, 11(1): 13-16.

[11] Michelfelder E, Gottliebson W, Border W, *et al*. Early manifestations and spectrum of recipient twin cardiomyopathy in twin-twin transfusion syndrome: relation to Quintero stage[J]. Ultrasound Obstet Gynecol, 2007, 30(7): 965-971.

[12] Fisk N M, Duncombe G J, Sullivan M H. The basic and clinical science of twin-twin transfusion syndrome[J]. Placenta, 2009, 30(5): 379-390.

[13] Meagher S, Tippett C, Renou P, *et al*. Twin-twin transfusion syndrome: intraamniotic pressure measurement in the assessment of volume reduction at serial amniocenteses [J]. Aust N Z J Obstet Gynecol, 2000, 35(1): 22-26.

[14] Fries M H, Goldstein R B, Kilpatrick S J, *et al*. The role of velamentous cord insertion in the etiology of twin-twin transfusion syndrome [J]. Obstet Gynecol, 1993, 81(4): 569-574.

[15] Halvorsen C P, Bilock S L, Pilo C, *et al*. Childhood cardiac function after twin-to-twin transfusion syndrome -- a 10-year follow up[J]. Acta Paediatr, 2009, 98(9): 1468-1474.

（**收稿**：2011-07-27；**修回**：2011-09-30）

（编辑　栾　嘉）

文章编号：1000-5404(2012)02-0125-01

个案与短篇

法洛四联征伴右肺动脉起源异常和左肺动脉瓣缺如1例

刘　泓，肖颖彬，陈　林，程　伟　（400037 重庆，第三军医大学新桥医院全军心血管外科中心）

［**关键词**］ 法洛四联征；右肺动脉；左肺动脉无瓣综合征
［**中图法分类号**］ R541.1　［**文献标志码**］ B

1　临床资料

女性，患者，25岁，因“发绀24余年，心悸5余年”入院。患者出生后出现口唇轻度发绀，心悸，无蹲踞史及缺氧发作；体格检查：发育较同龄人差，杵状指（趾），左侧心前区隆起，可见心脏搏动，胸骨左缘第2～4肋间可闻及3/6级收缩期杂音，肺动脉区第2音听不清；生化指标正常。超声提示：右心比例增大，右室壁及右室流出道隔壁束增厚；嵴下室缺1.84 cm，双向分流，主动脉骑跨50%，右室流出道最低狭窄处内径0.7 cm，肺动脉内高速收缩期湍流，考虑肺动脉瓣重度狭窄，肺动脉主干发育不良，分支显示不清；完善相关术前检查后予患者行法洛四联征根治手术。术中探查病变如下：右室流出道狭窄，右肺动脉起源于右室流出道，可见肺动脉瓣，呈二叶畸形，明显增厚，交界融合，重度狭窄；左肺动脉起源主肺动脉，却未见肺动脉瓣；左右肺动脉间可见隔膜，左右肺动脉发育尚可，卵圆孔未闭。手术方法：在右室流出道行纵切口至肺动脉分叉处，剪出增厚

（下转128页）

［**通信作者**］ 程　伟，E-mail：yjchw@126.com