

胎儿超声心动图产前诊断法洛四联症

郭晨燕, 孙丽洲

(南京医科大学第一附属医院妇产科, 江苏 南京 210029)

[摘要] 目的:探讨胎儿超声心动图产前诊断法洛四联症的临床价值。方法:回顾性分析 8 例法洛四联症(经胎儿超声心动图检查诊断)的超声图像与随访结果,分析各切面的二维声像和彩色多普勒血流特点。结果:4 例胎儿经尸解证实为法洛四联症,1 例产后超声心动图及手术证实,2 例未行尸解,1 例失访。结论:法洛四联症的胎儿期超声心动图特征主要表现为室间隔缺损,主动脉骑跨,肺动脉狭窄,右室前壁增厚不明显,轻型法洛四联症容易漏诊。胎儿超声心动图产前诊断胎儿法洛四联症具有很大的临床价值。

[关键词] 胎儿超声心动图; 法洛四联症

[中图分类号] R714.5

[文献标识码] B

[文章编号] 1007-4368(2012)02-262-03

法洛四联症(tetralogy of Fallot, TOF)是一种常见的发绀型先天性心脏病,约占分娩活婴的 2%,婴幼儿先天性心脏病的 5%~10%,严重影响围产儿的发病率与病死率^[1-2]。近年来随设备性能的优化和产前诊断技术的提高,TOF 的产前诊断已逐步被临床重视,现将胎儿 TOF 的超声心动图特征总结如下。

1 资料与方法

1.1 资料

回顾性分析本院自 2009 年 12 月~2011 年 7 月 8 例胎儿超声心动图诊断为 TOF 的胎儿资料,孕周 22~35 周,平均(28.9 ± 5.4)周,孕妇年龄 23~38 岁,平均(28.1 ± 3.9)岁。所有胎儿具有下列指征之一:母体因素:①孕妇年龄 > 35 岁;②不良孕产史(死胎或死产);③有先天性心脏病家族史或其他畸形儿孕产史;④孕期感染史(尤其病毒感染史);⑤孕早期服用可能影响胎儿的药物;⑥孕妇患有糖尿病、苯丙酮尿症等代谢性疾病;⑦母亲有自身免疫性疾病;⑧长期接触毒物、放射性药物等。胎儿因素:①产前胎儿超声检查疑心脏结构异常者或胎儿心律失常者;②羊水过多或过少者;③胎儿发育迟缓;④胎儿染色体异常;⑤胎儿心外畸形等。

1.2 方法

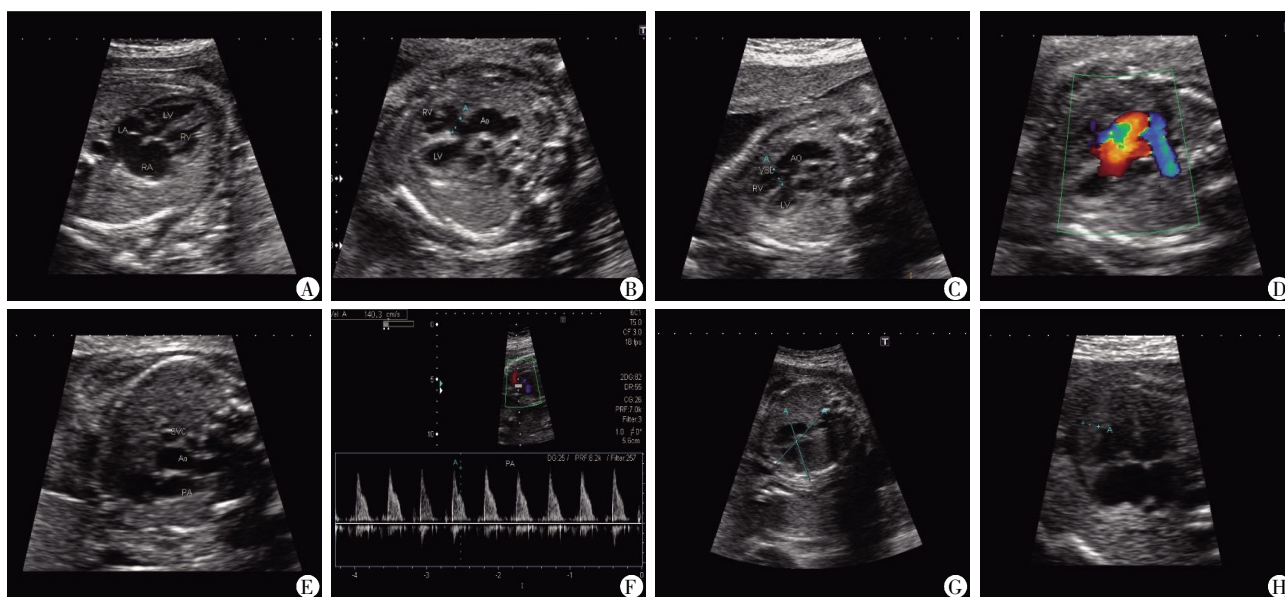
采用日本 TOSHIBA 790A 彩色超声诊断仪,探头频率 3.5~5.0 MHz。了解每个受检胎儿的胎方位后,获取上腹部胃泡水平横切面,确定胎儿心脏与内脏的位置关系,进一步按心脏节段分析法,对胎儿心脏进行详细检查,包括四腔心切面,左、右室流

出道切面,三血管切面,心底短轴切面等,观察心脏各房室大小、位置,房室间隔发育及连接状况,各瓣膜的形态及结构,判断左心室与主动脉、二尖瓣前叶与主动脉前壁、右心室与肺动脉的连接关系,实时动态扫查时可清楚观察到主、肺动脉内径的相对大小比较,然后旋转探头,获取大血管短轴切面,观察室间隔缺损、右室流出道情况,在左、右室流出道长轴切面可以对主动脉、肺动脉瓣口内径进行准确测量,如测得肺动脉内径较主动脉内径窄,则进行仔细检查并分析原因,并采用彩色多普勒和频谱多普勒进行检查。

2 结果

本研究诊断的胎儿 TOF 病例中,8 例均有室间隔缺损、主动脉骑跨、肺动脉狭窄(图 1)。8 例 TOF 中大部分在四腔心切面未见明显异常,于左室流出道切面显示室间隔缺损(平均 3.5~6.8 mm),部分有残端回声增强。主动脉骑跨严重程度不同(28%~65%),彩色多普勒血流显像示左右心室血流信号同时进入主动脉。三血管切面示主动脉内径增宽,肺动脉内径狭窄,肺动脉内径/主动脉内径(PA/AO)比值 < 1;频谱多普勒示肺动脉瓣口流速增加。本研究 8 例 TOF 仅有 1 例右室壁增厚,1 例心轴左偏。

其中 4 例尸解证实,1 例失访,2 例未尸解。有 1 例 24 周仅发现室缺,主肺动脉内径相差不明显,在每隔 4 周的超声复查中发现肺动脉内径逐渐变窄,主动脉根部内径逐渐增宽,33 周诊断为 TOF 后,产后经手术证实(表 1)。



A:大部分 TOF 四腔心切面未见明显异常;B:胎儿左室流出道切面显示室间隔缺损(++之间)、主动脉骑跨于室间隔之上声像图;C:左室流出道显示主动脉骑跨于室间隔之上,骑跨程度约 65%;D:左室流出道切面显示左右心室血流信号同时进入主动脉;E:三血管平面显示 PA/AO< 1;F:频谱多普勒显示肺动脉瓣口流速增加;G:四腔心切面观部分 TOF 胎儿心轴左偏,脊柱和前胸正中连线与室间隔夹角> 60°;H:部分胎儿 TOF 右室壁轻度增厚。LA:左心房;LV:左心室;RA:右心房;RV:右心室;AO:主动脉;PA:肺动脉。

图 1 彩色多普勒和频谱多普勒对法洛四联症患儿的检查结果

表 1 8 例法洛四联症产前超声诊断情况及结局

序号	年龄(岁)	孕周(周)	VSD(cm)	骑跨程度(%)	AO(cm)	PA(cm)	PV(cm/s)	心外畸形	追踪结果
1	24	24	0.35	38	0.41	0.34	140	唇裂	未行尸解
2	24	34	0.45	52	0.49	0.33	112	FGR,羊水过少	尸解证实
3	28	24	0.58	47	0.60	0.33	125	无	尸解证实
4	33	33	0.45	28	0.40	0.47	91	无	产后证实
5	23	27	0.50	35	0.72	0.42	132	单脐动脉	尸解证实
6	28	28	0.62	49	0.62	0.38	137	无	失访
7	38	25	0.63	65	0.62	0.37	142	无	尸解证实
8	33	30	0.68	58	0.82	0.46	111	羊水过多	失访

VSD:室间隔缺损;AO:主动脉内径;PA:肺动脉内径;PV:肺动脉瓣口流速;FGR:胎儿生长受限。

3 讨论

3.1 TOF 的胚胎组织学、血流动力学及病理特征

TOF 的胚胎学基础是圆锥动脉干发育异常,圆锥动脉干是原始心管的最前端部分,开始时直筒形结构,以后原始管腔内纵壁发生隆起,称为圆锥动脉干嵴,后者相互汇合形成间隔,将圆锥动脉干分成两个平行的管道,继之圆锥动脉干逆时针转位 110°,主动脉瓣下圆锥悬至肺动脉圆锥的左后方,并吸收缩短与二尖瓣前叶呈纤维延续,如果圆锥的动脉干分隔不均,则造成肺动脉缩窄,主动脉增宽;圆锥动脉干扭转不充分,主动脉瓣不能充分向肺动脉瓣的左后方移动,以至主动脉未能完全与左心室沟通而骑跨于室间隔之上,此时室间孔不能闭合而残留主动脉瓣下大室间隔缺损;右心室肥厚则为肺动

脉狭窄的继发改变^[3]。由于胎儿期体循环主要来自右心系统,右心压力大于左心压力,出现右向左分流,所以胎儿期 TOF 右室壁肥厚不明显,出生后随着肺循环的建立,由右心室至肺动脉血流增加,逐渐出现右室肥厚。个别病例肺动脉狭窄较严重,最终导致右心阻力负荷增加,可能出现右室壁肥厚^[4]。本研究中只有 1 例出现右室壁增厚,所以胎儿期 TOF 仅表现为室间隔缺损、主动脉骑跨、肺动脉狭窄,与文献报道一致^[5]。正常胎儿主肺动脉内径随着孕周增加而增大,各孕周主肺动脉内径均明显大于主动脉内径,肺动脉内径大于主动脉内径约 15%~20%^[6]。本研究中 7 例胎儿 TOF 的 PA/AO< 1。因此,主动脉内径增宽,PA/AO 比值减小对于胎儿期 TOF 的诊断具有重要意义。

3.2 TOF 的胎儿超声心动图声像特征

四腔心切面是胎儿超声心动图的一个非常重要切面,它可以观察心脏位置、进行心轴测量、清晰显示四个腔室形态结构,两组房室瓣形态,观察房室连接关系及左房与肺静脉的连接关系等^[7]。但 TOF 是累及左、右室流出道的一种先天性心脏畸形,四腔心切面只能显示室间隔缺损,无法显示左、右室流出道的情况,且部分病例四腔心切面未见明显异常声像(本研究中有 5 例),所以单纯用四腔心切面筛查,即有 5/8(62.5%)的 TOF 会漏诊。故必须在四腔心切面基础上,将探头声束略向胎儿头侧偏斜,分别显示左、右室流出道长轴切面来观察室间隔缺损、主动脉骑跨、肺动脉狭窄的情况;在四腔心切面转动且略向头侧偏斜获得心底短轴切面观察室间隔缺损的部位、大小及肺动脉狭窄的严重程度;在四腔心切面稍向头侧移动及偏斜,获得三血管平面,再进一步观察主肺动脉内径比例,且于左、右室流出道长轴切面对主动脉、肺动脉瓣口内径准确测量,明确诊断。所以四腔心切面、左、右室流出道长轴切面、心底短轴切面、三血管平面是诊断胎儿 TOF 的主要切面和方法。

胎儿期肺动脉狭窄的病理过程是渐近的,对于早期仅有室间隔缺损,主动脉骑跨的病例应追踪随访,重点观察右室流出道梗阻的进展和肺动脉的发育情况。三血管平面显示 PA/AO< 1 是胎儿 TOF 的可靠指征;胎儿 TOF 右室流出道和肺动脉瓣口前向血流速度增快,但增快不明显,本组诊断的 8 例 TOF 肺动脉瓣口流速均小于 1.5 m/s;右室流出道及主肺动脉内大都未显示明亮的五彩镶嵌的血流信号,少数病例显示的五彩镶嵌血流信号也不明亮,与文献报道一致^[8]。

3.3 TOF 鉴别诊断

胎儿期法洛四联征、永存动脉干、右室双出口均有室间隔缺损、动脉骑跨,因此 TOF 需与这两种畸形进行鉴别诊断:①永存动脉干仅 1 条骑跨于室间隔之上共同动脉干发自心室外,无其他动脉发自心室,不存在主动脉与肺动脉在起始部的交叉排列关系,三血管平面仅显示 2 条血管(共同动脉干和上腔静脉);②右室双出口可见主动脉、肺动脉均发自右心室,且起始部主动脉、肺动脉呈平行的排列关系,而 TOF 中 2 条大血管起始部的交叉位置关系通常是存在的。本研究中有 1 例外院疑右室双出口

来本院会诊,后诊断 TOF,引产后尸解证实。

3.4 超声诊断胎儿 TOF 的临床价值及影响因素

本研究中以室间隔缺损、主动脉骑跨和肺动脉狭窄作为产前诊断标准,发现 8 例胎儿 TOF,经尸体解剖及产后手术证实其中 5 例为 TOF,表明胎儿超声心动图诊断 TOF 具有重要的临床价值。主动脉内径增宽、PA/AO< 1、心轴左偏对于胎儿 TOF 的产前超声诊断亦具有重要意义。

本文体会产前超声筛查胎儿心脏畸形宜在 24 周左右进行,此时胎儿心脏发育已趋向完善,胎儿心脏结构显示清晰,羊水量适中,透声条件好,易于各种位置检查以获取更佳图像。至孕晚期,随着羊水量减少,胎儿活动度小,声束易受脊柱及肋骨影响,难以显示满意图像,此时可经母体两侧探查,避开胎儿脊柱及肋骨影响;当图像不满意时,可嘱孕妇下床活动后再行检查。因此,检查者应该耐心、细心,尽量避免不利因素,显示理想切面,以便做出准确诊断。

[参考文献]

- [1] DeVore GR, Siassi B, Platt LD. Fetal echocardiography. VIII. Aortic root dilation—a marker for tetralogy of Fallot [J]. *AM J Obstet Gynecol*, 1988, 159(1): 129-136
- [2] Lee W, Smith RS, Comstock CH, et al. Tetralogy of Fallot: prenatal diagnosis and postnatal survival [J]. *Obstet Gynecol*, 1995, 85(4 Pt 1): 583-588
- [3] 吴雅峰. 胎儿心血管超声诊断[M]. 北京:人民卫生出版社, 2002: 113
- [4] 李治安. 临床超声影像学[M]. 北京:人民卫生出版社, 2003: 740
- [5] Yoo SJ, Lee YH, Kim ES, et al. Tetralogy of Fallot in the fetus: findings at targeted sonography [J]. *Ultrasound Obstet Gynecol*, 1999, 14(1): 29-37
- [6] Achiron R, Golan-Porat N, Gabbay U, et al. In utero ultrasonographic measurements of fetal aortic and pulmonary artery diameters during the first half of gestation [J]. *Ultrasound Obstet Gynecol*, 1998, 11(3): 180-184
- [7] 李胜利. 胎儿畸形产前超声诊断学[M]. 北京:人民军医出版社, 2004: 95-105
- [8] 董凤群, 贺新建, 刘素然, 等. 胎儿与儿童法洛四联征超声心动图对比[J]. *中华超声影像学杂志*, 2008, 17(5): 458-460

[收稿日期] 2011-08-07