

超声心动图对孤立性心室反位的诊断价值

陈俊¹,左维嵩¹,张婧¹,祁雪²

(¹南京医科大学附属南京儿童医院超声科,江苏 南京 210008;²南京医科大学附属南京妇幼保健院功能检查科,江苏 南京 210004)

[摘要] 目的:探讨超声心动图对孤立性心室反位的诊断价值,并讨论超声心动图的表现特征。方法:自 2008 年 1 月~2010 年 7 月应用超声心动图对 4 例孤立性心室反位的患儿进行观察,将声像图表现与心血管造影、手术结果对比分析,并总结其诊断特点。结果:4 例孤立性心室反位的超声心动图特征是:3 例心房为正位,1 例反位,心室右襟 1 例,左襟 3 例,房室连接均不一致;主动脉、肺动脉相对位置正常 2 例,呈左右平行走形 1 例,呈右左平行走形 1 例,主动脉均发自形态学左心室,肺动脉均发自形态学右心室;其中 2 例合并室间隔缺损,3 例合并继发孔房间隔缺损,2 例合并动脉导管未闭,2 例伴有肺动脉狭窄,1 例伴有肺动脉高压,1 例伴有右位主动脉弓。超声诊断均与心血管造影、手术结果符合。结论:超声心动图诊断孤立性心室反位有效、快捷、无创,对其病理解剖和血流动力学可做出明确诊断。

[关键词] 超声心动描记术;孤立性心室反位;先天性;心脏缺损

[中图分类号] R816.92

[文献标识码] B

[文章编号] 1007-4368(2012)05-720-03

孤立性心室反位^[1](isolated ventricular inversion)也称为孤立性房室连接不一致(isolated atrioventricular discordance)、房室连接不一致伴心室大动脉连接一致(atrioventricular discordance with ventriculoarterial concordance),是以心房与心室连接不一致,心室与大动脉连接一致为特征的发绀型先天性心脏病。孤立性心室反位极为罕见,临床表现类似完全性大动脉转位。血流动力学如下:体静脉血→右房→左室→主动脉→体循环;肺静脉血→左房→右室→肺动脉→肺循环。现将 2008 年 1 月~2010 年 7 月在南京医科大学附属南京儿童医院就诊,经超声心动图诊断,心血管造影及手术证实的 4 例孤立性心室反位报告如下。

1 对象和方法

1.1 对象

4 例患儿中男 3 例,女 1 例,年龄 2 个月~2 岁,体重 4.3~12.1 kg,4 例均有喂养困难、发育落后及气促等表现;1 例体检发现心脏杂音,3 例因发绀而就诊。

1.2 方法

采用 Philips IE33 和 HP Sonos 5500 彩色多普勒超声诊断仪,S5 及 S8 探头,探头频率 1~5 MHz(S5 探头)、3~8 MHz(S8 探头)。所有患儿均使用镇静剂,选用 5%水合氯醛 1 ml/kg,口服,待睡沉 20

min 后进行检查。受检者取仰卧位,采用超声心动图分段诊断法对胸骨旁、剑突下、胸骨上窝等各切面观进行详细扫查,观察内脏的位置,辨别心房位,判断房室连接、心室与大动脉的连接,扫查大动脉之间的走形关系,同时观察有无合并其他心血管畸形,并测量肺动脉的压力。

4 例孤立性心室反位的患儿均做左、右心室造影。一般用 NIH 导管自右房送入或用猪尾巴导管自主动脉逆行送入,造影剂选用典海纯(3 ml/kg),尽可能快速注射。

2 结果

4 例孤立性心室反位的超声心动图特征是:3 例心房为正位,1 例反位。房室连接均不一致,右房与形态学左心室连接,左房与形态学右心室连接(图 1A)。心室与大动脉连接一致,即主动脉发自形态学左室,肺动脉均发自形态学右室(图 1B)。所有病例中,主动脉-肺动脉的位置共出现 3 种情况:主动脉-肺动脉相对位置正常 2 例,主动脉-肺动脉呈左右平行走形 1 例,主动脉-肺动脉呈右左平行走形 1 例(图 1C)。4 例患儿合并心内其他畸形情况:室间隔缺损 2 例;继发孔房间隔缺损 3 例;动脉导管未闭 2 例;肺动脉狭窄 2 例;肺动脉高压 1 例;右位主动脉弓 1 例。

心血管造影结果:3 例心房正位,1 例心房反



LV:左心室;RV:右心室;LA:左心房;RA:右心房;AO:主动脉;MPA:肺动脉;LPA:左肺动脉;RPA:右肺动脉。A:心尖四腔切面显示左侧房室瓣附着于房室间隔处又靠近心尖,为三尖瓣,左侧心室为解剖右心室;右侧房室瓣为二尖瓣,右侧心室为解剖左心室;B:位于右侧的解剖左心室与主动脉连接,位于左侧的解剖右心室与肺动脉连接,肺动脉远端发出左右肺动脉;C:主动脉发自位于右侧的解剖左心室,肺动脉发自位于左侧的解剖右心室,主动脉与肺动脉呈右左位近似平行走行形。

图 1 孤立性心室反位的超声心动图表现

位,右心房均与形态学左心室(造影显示肌小梁光滑)连接,左心房均与形态学右心室(造影显示肌小梁粗糙)连接,形态学左心室发出主动脉,形态学右心室发出肺动脉,均诊断为孤立性心室反位。其他伴随内心畸形情况基本同心脏超声检查结果。

4 例患儿均行外科手术治疗:2 例行 Senning 术^[2],1 例因术中发现左右肺动脉狭窄较重,改行 Blalock-Taussing 分流术^[3-4],1 例肺动脉压较重者,行肺动脉束带环缩术。术中发现 3 例为心房正位,1 例为心房反位;房室连接均不协调,心室与大动脉连接一致,均证实了心脏超声的诊断。

3 讨论

3.1 胚胎发生

孤立性心室反位胚胎学发生的心襟位置、圆锥、动脉干及主动脉与肺动脉分隔异常有关。心房位置正常的,心襟向左以致形态学左心室位于右侧与右心房连接,形态学右心室位于左侧与左心房连接。大多数情况下,圆锥的分隔与矫正性大动脉转位相似。圆锥发育异常,右腹侧和左背侧相互融合形成圆锥间隔,自左后向右前将圆锥分成前外侧和后内侧漏斗部。前外侧漏斗部保持与位于左侧的形态学右心室连接,后内侧漏斗部则融入至位于右侧的形态学左心室。主动脉肺动脉间隔发育正常,在头侧端从右后向左前,在尾侧端从左后向右前。这样主动脉就与后内侧漏斗部,形态学左心室连接,肺动脉与前外侧漏斗部,形态学右心室连接。心房反位者,心室及大动脉位置呈镜像反位。

3.2 病理解剖与病理生理

孤立性心室反位病例中,绝大多数为心房位置正常,心房反位少见。心房位置对称者不应列入孤立性房室连接不一致范围。在心房内脏位置正常

者,解剖右心房接受腔静脉回流血液,通过二尖瓣与形态学左心室连接,形态学左心室与主动脉连接,主动脉瓣与二尖瓣呈纤维连接^[5]。解剖左心房接受肺静脉回流血液,经三尖瓣与形态学右心室连接,形态学右心室与肺动脉连接,肺动脉瓣与三尖瓣被肌性的心室漏斗褶分隔,不呈纤维连接。两侧心室空间位置呈并列状。大动脉瓣膜水平,主动脉位于肺动脉的右后方。孤立性心室反位中冠状动脉起源及分支与解剖心室一致。右侧冠状动脉起源于主动脉的右前瓣叶窦,分为前降支及回旋支。左侧冠状动脉起源于主动脉的左前瓣叶,沿行房室沟后为后降支。常见的合并心脏畸形有室间隔缺损,肺动脉流出道梗阻,形态学右心室发育不良,三尖瓣发育不良、下移。其他尚有动脉导管未闭、继发性房间隔缺损、主动脉缩窄等。

3.3 超声检查方法

在孤立性心室反位的诊断过程中应严格遵循 Van Praagh 节段分析原则,逐一分析。按照系统诊断法明确每一心脏节段的解剖状况,确定各心脏节段之间的序列和连接方式,有助于分析判断心脏解剖结构的位置及空间关系。

系统诊断法将心脏分为 5 个具有诊断意义的节段,这 5 个心脏节段按照静脉拟动脉的顺序分别为心房、房室瓣、心室、动脉圆锥和大动脉。顺序分段确定心房、心室及大动脉位置及相互连接是超声心动图检查诊断孤立性心室反位的关键。

首先进行心房位置的判定,通常有两种方法:①依内脏位置来判定心房位置,心房正位时,肝脏位于右侧,胃泡及脾脏位于左侧,心房反位时,肝脏位于左侧,胃泡及脾脏位于右侧,由此可见,右房总是与肝脏在同侧,而左房总是与胃泡和脾脏在同侧;②根据下腔静脉与形态学右房的连接方式来确

定心房的位置是最可靠的,下腔静脉在解剖上总是单侧的,所以它与心房的连接也总是单侧的,从未有双侧的,当心房反位时,下腔静脉与肝静脉连接后入左侧的形态学右心房。本组 4 例患儿中,心房正位 3 例,超声心动图显示为内脏位置正常,下腔静脉与肝静脉连接后汇入右侧心房(形态学右房),反位 1 例,内脏位置呈镜像反位,下腔静脉与肝静脉连接后汇入左侧心房(形态学右房)。

心房位置确定后,接着辨别左右心室。超声诊断中右心室及左心室鉴别,主要依赖于心室形状、房室瓣、腱索、乳头肌、肌小梁等几个方面。通常也有两种常用的方法:①正常情况下三尖瓣附着点比二尖瓣略低(更接近心尖部),三尖瓣隔叶的腱索连于室间隔上;②左心室内壁较为光滑,可见两组乳头肌附着于左室游离壁,右心室腔呈三角形,内壁较为粗糙,要注意右心室内可见调节束,一端附着于室间隔的中下 1/3,另一端附着于右室壁心尖部。此两种方法最为重要,通常可以较为明确地判断心室位置。本组的 4 例患儿心尖四腔心切面均显示形态学右房与形态学左心室连接,而形态学左房与形态学右心室连接。

判断房室连接不一致后,接着识别大动脉,判断大动脉的位置及其与心室连接的形式。鉴别大动脉的主要方法是跟踪血管的走行。跟踪的血管如向后走行并出现分叉为肺动脉,而向上走行并发出多支头臂动脉的血管为主动脉。正常情况,主动脉肺动脉呈包绕关系走形。本组 2 例大动脉关系正常,其余 2 例是超声检查大动脉正常包绕关系消失时发现,2 条大动脉以平行的方式发自心室,互相没有交叉。所有患儿主动脉起自形态学左心室漏斗部,主动脉瓣与二尖瓣前叶呈直接纤维连接。肺动脉起自位于形态学右心室漏斗部,肺动脉瓣与三尖瓣之间有肌性组织,而肺动脉瓣与三尖瓣呈直接纤维连接。从而证实了心室与大动脉的连接是一致的。

3.4 鉴别诊断

孤立性心室反位较为罕见,如发现该病,不应轻易下结论,常需要与以下几种疾病鉴别。①矫正型大动脉转位,其大动脉与房室连接关系为左房-右室-主动脉,右房-左室-肺动脉。主动脉空间位置位于肺动脉左前方^[6],其血流动力学等同于正常情况,两者之间的鉴别要点是辨别左右心室与大动脉的连接,通常在矫正型大动脉转位中,心室与大动脉连接是不协调的,从这点即可与孤立性心室反位

相鉴别。②完全型大动脉转位,两者血流动力学基本相似,但完全型大动脉转位时,房-室连接协调,大动脉与心室连接不协调,即右房-右室-主动脉,左房-左室-肺动脉^[6],而孤立性心室反位的患者,房-室连接不协调、心室-大动脉连接协调,即右房-左室-主动脉,左房-右室-肺动脉,两者解剖学正好相反,鉴别不是十分困难。③大动脉异位,此病极为罕见,系指大动脉的相互位置关系异常,但大动脉与形态学心室的连接关系没有异常的一组先天性畸形,主动脉仍然连接形态学左心室,肺动脉连接形态学右心室,属于很罕见的解剖学上矫正类型^[7],其大动脉与房室连接关系为左房-左室-主动脉,右房-右室-肺动脉,血流动力学等同于正常情况。由于其与孤立性心室反位均以心室与大动脉关系正常,所以最为重要的是辨别房室连接,鉴别出左右心室。观察房室连接,如果房室连接协调,则为大动脉异位,反之,如房室连接不协调,则为孤立性心室反位。

综上所述,对孤立性心室反位这一罕见畸形要有足够的认识,超声心动图检查简便、重复性好,可同时发现其他合并的先天心脏畸形,是本病诊断的首选方法。二维及彩色多普勒超声心动图技术可无创、快速地做出准确诊断,对提高该畸形确诊率有重要临床价值。

[参考文献]

- [1] 陈树宝. 先天性心脏病影像诊断学[M]. 北京:人民卫生出版社,2004:377
- [2] 徐志伟. 小儿心脏手术学[M]. 北京:人民军医出版社,2006:481
- [3] Sano S, Ishino K, Kawada M, et al. Right ventricle pulmonary artery shunt in first stage palliation of hypoplastic left heart syndrome[J]. J Thorac Cardiovasc Surg, 2003, 126(2):504-510
- [4] Mair R, Tulzer G, Sames E, et al. Right ventricular to pulmonary artery conduit instead of modified Blalock-Taussig shunt improves postoperative hemodynamics in new borns after the Norwood operation [J]. J Thorac Cardiovasc Surg, 2003, 126 (5):1378-1384
- [5] 黄国英, 林其珊, 钱蕾英. 小儿临床超声诊断学[M]. 上海:上海科学技术出版公司,2006:207-208
- [6] 张桂珍, 韩玲. 先天性心脏病超声心动图谱[M]. 北京:人民卫生出版社,2005:129-133
- [7] 刘延玲, 熊鉴然. 临床超声心动图学[M]. 2 版. 北京:科学技术出版社,2007:361

[收稿日期] 2011-08-02