

彩色多普勒超声心动图对主动脉左室隧道的诊断价值

赵燕,朱善良,陈俊,刘廷会,左维嵩

(南京医科大学附属南京儿童医院 B 超室,江苏 南京 210008)

[摘要] 目的:探讨超声心动图对主动脉左室隧道(aortic left ventricular tunnel, ALVT)的诊断价值以及超声心动图的表现特征。方法:对8例经超声心动图诊断为ALVT的患者进行回顾性分析,将全部患者的声像图表现与心血管造影、手术结果进行对比,并总结其诊断特点。结果:ALVT图像特征明显,二维超声心动图胸骨旁左室长轴切面上清晰显示主动脉瓣周至左室流出道的无回声管状结构,彩色多普勒血流显像显示收缩期血流信号从左室流出道经异常通道进入主动脉,舒张期血流信号从主动脉经过异常通道进入左室流出道。超声诊断与心血管造影、手术结果基本符合。结论:超声心动图诊断ALVT有效、快捷、无创,对其病理解剖和血流动力学可作出明确诊断。应与右冠状窦瘤破裂、冠状动脉瘘及主动脉瓣关闭不全等相鉴别。

[关键词] 主动脉左室隧道; 超声心动图; 彩色多普勒

[中图分类号] R455

[文献标志码] B

[文章编号] 1007-4368(2013)07-986-03

doi:10.7655/NYDXBNS20130727

主动脉左室隧道(aortic left ventricular tunnel, ALVT)是主动脉与左心室之间,在瓣周部位出现的异常交通,多系先天性主动脉窦部弹力纤维发育不良,致使主动脉窦根部出现隧道样改变,使血流通过隧道反流入左心室,属于罕见的先天性心脏病^[1],仅占先天性心脏病患者的0.12%^[2]。现将2003年3月~2010年12月在南京医科大学附属南京儿童医院就诊,经彩色多普勒超声心动图(color Doppler echocardiography, CDE)诊断,心血管造影及手术证实的8例ALVT病例报告如下。

1 对象和方法

1.1 对象

8例患儿中男5例,女3例,年龄1~16岁,平均年龄6.5岁,体重8.4~27.3 kg。患儿多因气促、活动能力差或体检发现心脏杂音等原因来就诊,部分患儿有左心功能不全的症状。

1.2 方法

仪器采用HP Sonos5500型彩色多普勒超声诊断仪,S5及S8探头,探头频率为1~5 MHz(S5探头)、3~8 MHz(S8探头)。小于3岁不配合的患儿服用镇静剂,选用5%水合氯醛1 ml/kg口服,待熟睡20 min后进行检查。检查时患儿取平卧位及左侧卧位,应用二维超声及彩色多普勒血流显像(color Doppler flow imaging, CDFI)扫查常规切面,重点观察胸骨旁左室长轴切面、胸骨旁主动脉短轴切面和

心尖或剑突下五腔切面,尤其要针对主动脉瓣反流重点观察、多切面扫查,明确反流束的起源,观察主动脉瓣周异常通道的形态,主动脉端及左心室端的开口部位及主动脉瓣的反流情况。

2 结果

8例患儿经彩色多普勒超声心动图初步诊断为ALVT,均做了心血管造影对照,并且通过手术证实。根据Hovaguimian分型^[3],其中I型3例,II型3例,III型2例(表1)。

根据ALVT的形态,8例患者的超声表现可分为3种类型。I型(3例)二维超声征像中均显示左房室增大,于胸骨旁左心长轴观、心尖五腔观显示主动脉右冠窦前方可见一隧道结构,于主动脉瓣上通过一狭小破口与主动脉腔相通,隧道的左室端于主动脉瓣环下通过一破口进入左室流出道;CDFI及连续多普勒示收缩期血流信号从左室流出道经隧道进入主动脉,舒张期见中量高速反流信号;主动脉瓣呈三叶结构,轻度关闭不全。其中1例合并继发孔房间隔缺损。II型(3例)二维超声征像均显示左房室增大,于胸骨旁左心长轴观、心底短轴主动脉观及心尖五腔观可见主动脉与左室流出道间的隧道相通,隧道的主动脉侧开口粗大,其相应的主动脉壁部分呈瘤样向外凸出(2例开口于主动脉右冠窦,1例开口于主动脉左冠窦),隧道的左室端通过一细小破口开口于主动脉瓣环下左室流出道;CDFI及连续多普勒

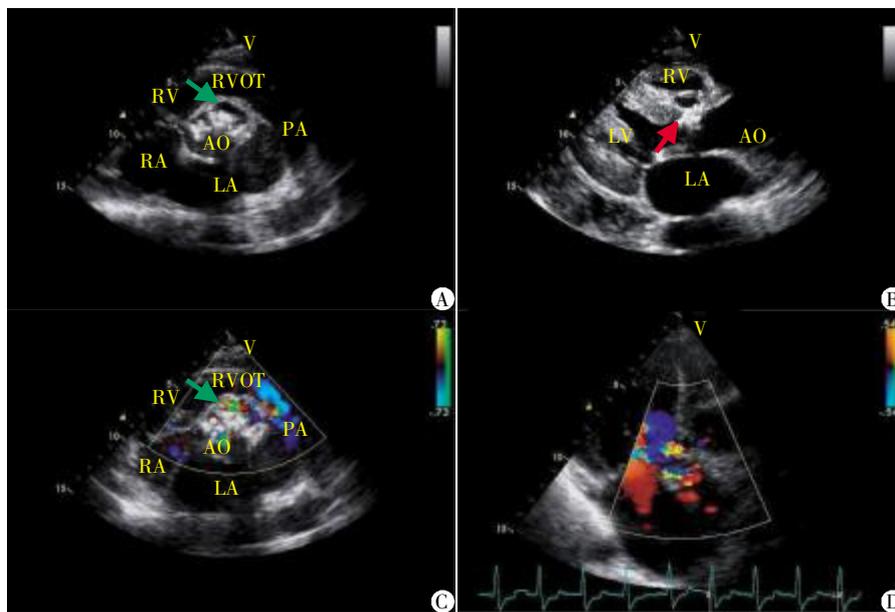
示收缩期血流信号从左室流出道经隧道进入主动脉,舒张期见中量高速反流信号,沿主动脉侧瘤壁经隧道进入左室流出道;主动脉瓣呈三叶结构,轻度关闭不全,其中 1 例合并动脉导管未闭(patent ductus arteriosus, PDA),1 例合并室间隔缺损(ventricular septal defect, VSD),另 1 例合并主动脉瓣狭窄伴重度钙化(图 1)。Ⅲ型(2 例)二维超声显示左房室明显增大,于胸骨旁左心长轴观及心尖五腔观显示主动脉与左室流出道间见一异常隧道,主动脉端均开

口于主动脉右冠窦,主动脉右冠窦瘤样扩张凸向心外,致使右室流出道狭窄,隧道粗大呈瘤样扩张,瘤样隧道的左心室端位于主动脉瓣下左室流出道,其心内室间隔呈瘤样凸向右室;CDFI 及连续多普勒示舒张期可见大量高速反流信号沿隧道主动脉侧瘤壁经主动脉瓣周并沿隧道室间隔部瘤壁进入左室流出道,主动脉瓣呈三叶结构,其中 1 例出现主动脉瓣右冠瓣脱垂伴重度关闭不全,另 1 例为中度关闭不全。

表 1 8 例 ALVT 患儿临床资料、超声结果、造影对照及手术结果

例号	性别	年龄(岁)	超声诊断	合并畸形	造影对照	手术诊断
1	男	12	ALVT	AI 中至重度, RVOTS,	ALVT, AI, RVOTS	ALVT(Ⅲ型) RVOTS, AI
2	女	8	ALVT	AI 中度, RVOTS,	RASA, AI, RVOTS	ALVT(Ⅲ型)RVOTS, AI
3	男	1	ALVT	AI 轻度, PDA	ALVT, AI, PDA	ALVT(Ⅱ型)
4	男	3	ALVT	AI 轻微	ALVT, AI	ALVT(Ⅰ型)
5	女	5	ALVT	AI 轻度,	ALVT, AI	ALVT(Ⅰ型)
6	男	16	ALVT	AI 轻度, 重度钙化伴狭窄	ALVT, AI, AS	ALVT(Ⅱ型)
7	女	3	ALVT	AI 轻微, ASD	ALVT, AI, ASD	ALVT(Ⅰ型)
8	男	4	ALVT	AI 轻度, VSD(肌部)	ALVT, AI, VSD	ALVT(Ⅱ型)

AI: 主动脉瓣关闭不全; AS: 主动脉瓣狭窄; ASD: 房间隔缺损; PDA: 动脉导管未闭; RASA: 主动脉窦瘤破裂; RVOTS: 右室流出道狭窄; VSD: 室间隔缺损。



LA: 左房; RA: 右房; LV: 左室; RV: 右室; AO: 主动脉; RVOT: 右室流出道。A: 胸骨旁大动脉短轴切面, 箭头所指右冠窦前方隧道样结构, 主动脉瓣钙化; B: 胸骨旁左室长轴切面, 二维超声显示主动脉前壁前方隧道样结构, 与左室流出道相通; C: 胸骨旁大动脉短轴切面, 箭头所指彩色多普勒超声显示隧道内的五彩血流; D: 不标准左室长轴切面, 彩色多普勒超声显示收缩期主动脉前壁前方隧道内的五彩血流。

图 1 同一患者不同切面的左室隧道图像

3 讨论

ALVT 是一种罕见的先天性心脏病, 1961 年 Edwards 等首先报道, 1963 年, Levy 等建议将其称为主动脉左室隧道^[4]。此病的发病机制尚不清楚, 主

要的病理解剖改变是主动脉瓣周部位与左心室之间有异常的隧道交通, 此异常隧道通常有两个开口, 分别在主动脉侧和左心室侧, 主动脉侧开口一般位于右冠状动脉开口处上方或左上方, 隧道开口处与冠状动脉口有纤维组织嵴隔开。少部分位于主动脉左

冠窦。本组8例中7例起自右冠窦,1例发自左冠窦。隧道的下端大多数开口于左心室,但也有报道开口于左心房、右心房或右心室,本组8例均开口于左心室。

隧道的主动脉端通常扩张,甚至形成动脉瘤样扩张,而心室端一般较狭窄。ALVT患儿的临床症状取决于隧道形态、主动脉瓣关闭不全的程度以及是否合并其他先天畸形。ALVT的临床表现与主动脉瓣关闭不全相似,收缩期左心室血流经主动脉瓣及异常隧道进入主动脉,舒张期主动脉血流经主动脉瓣及异常隧道反流入左室,长期导致左心容量负荷增加,左心室扩大,心肌肥厚,最终出现左心功能不全。8例患儿中有2例出现左心功能不全,其他6例未出现明显左心功能不全的症状。

ALVT有两种分型方法^[2],一种是根据隧道的路径、粗细程度划分,另一种是根据其伴随的病理改变划分。临床上通常采用后者,共分4型,I型:在主动脉与左心室之间单纯性隧道,不合并主动脉瓣脱垂、移位等病变;II型:隧道粗大,呈瘤样扩张至心脏外,在主动脉侧往往有卵圆形开口,多数伴主动脉瓣移位;III型:隧道呈室间隔瘤样,局部室间隔增厚,可导致右室流出道狭窄;IV型:兼有II型与III型的特征。本组8例患儿中,I型3例,II型3例,III型2例,未见IV型。ALVT常合并其他畸形,如主动脉瓣二叶畸形,动脉导管未闭,室间隔缺损,房间隔缺损,主动脉窦瘤等。因此在给患儿超声扫查时,一定按照顺序仔细扫查,以免漏诊。本组8例患儿中,1例合并室间隔缺损,1例合并房间隔缺损,1例合并动脉导管未闭。

以往将升主动脉造影作为确诊ALVT的重要手段,但其不足有两点:①当患者伴有主动脉瓣关闭不全时,主动脉左室隧道的心内部分往往被主动脉返流的造影剂所掩盖,也就是心血管造影不能显示主动脉内隧道的隔膜图像,这样只能靠造影剂的间接图像来分析诊断^[5];②对于重症的患儿,施行主动脉造影危险性大。因此,超声心动图以其有效、快捷及无创的特点,是诊断婴幼儿ALVT的首选方法。二维超声心动图与彩色多普勒相结合,是发现本病的唯一无创性检查手段。一般来说,采用胸骨旁长轴切面可以显示隧道的开口、走行及血流方向,是诊断ALVT的首选切面;大动脉短轴切面可以显示隧道

的横断面,协助判断主动脉瓣的返流程度,判断是否造成右心室流出道的梗阻;胸骨旁五腔切面,超声束与隧道内血流方向夹角较小,可以用来检测隧道的血流速度及血流量。

ALVT通常要与右冠状窦瘤破裂、冠状动脉瘘及主动脉瓣关闭不全鉴别。右冠状窦瘤破裂者,一般有右冠状窦的膨出,在二维图像上有窦瘤壁的中断,彩色多普勒显示血流经此开口入左心室,无隧道样结构,破口位置位于冠状动脉开口的下方,而ALVT的开口通常位于冠状动脉开口的上方,可资鉴别。当冠状动脉瘘流入左心室时,可在左室流出道内探及五彩镶嵌血流与主动脉左室通道相类似,难以鉴别,但冠状动脉瘘患者的二维超声检查显示冠状动脉近端显著增粗,明显迂曲,而ALVT患者无冠状动脉近端扩张等异常。冠状动脉瘘多累及左冠状动脉,而ALVT患者多累及右冠状动脉。当主动脉瓣关闭不全时,左心室流出道内记录到的舒张期反流信号与ALVT的反流信号容易混淆,这时需要仔细观察反流的源头,主动脉瓣关闭不全者,反流源自瓣环之内的瓣口(发育不全的瓣叶或脱垂的瓣叶),而ALVT患者其舒张期反流出现于瓣环之外侧和瓣环水平之下。

彩色多普勒超声心动图对ALVT有特异性诊断价值,是诊断婴幼儿ALVT的首选方法。但在临床超声诊断中需要与右冠状窦瘤破裂、冠状动脉瘘及主动脉瓣关闭不全相鉴别,以提高准确率,降低误诊率及漏诊率。

[参考文献]

- [1] Girisch M, Kaulitz R, Rauch R, et al. Echocardiographic diagnosis of the aorto-left ventricular tunnel[J]. *Ultraschall Med*, 2003, 24(4): 264-269
- [2] 刘延龄,熊鉴然. 临床超声心动图学[M]. 2版. 北京:科学出版社, 2007: 499-450
- [3] Hovaguimian H, Cobanoglu A, Starr A. Aortico-left ventricular tunnel: a clinical review and new surgical classification[J]. *Ann Thorac Surg*, 1988, 45(1): 106-112
- [4] Lery MJ, Lellcher CW, Anderson RC, et al. Aortic left ventricular tunnel[J]. *Circulation*, 1963, 27: 841-853
- [5] 侯传举,邓东安,刘洁,等. 主动脉左室隧道彩色多普勒超声心动图图像特征表现分析[J]. *中国超声诊断杂志*, 2003, 4(7): 499-501

[收稿日期] 2013-03-15