

胎儿主动脉弓离断的超声心动图诊断与分析

吴云,杨玲,曹荔*

(南京医科大学附属南京市妇幼保健院声科,江苏 南京 210004)

[摘要] 目的:探讨胎儿超声心动图诊断胎儿主动脉弓离断的临床价值。方法:选取2009年1月~2012年12月在本院行胎儿超声心动图检查并诊断为主动脉弓离断的41例孕妇,回顾性分析其胎儿超声心动图检查资料。结果:主动脉弓离断41例中,A型5例,B型22例,C型14例。结论:胎儿超声心动图检查无创安全有效,是诊断胎儿主动脉弓离断的首选检查方法。主动脉弓离断具有特征性的超声表现,产前超声检出率高。充分掌握其产前超声心动图检查的主要切面及各类型超声声像图特征,有助于提高诊断正确性,对于临床判断预后及处理具有重要的提示意义。

[关键词] 主动脉弓离断;超声心动描记术

[中图分类号] R445.1

[文献标志码] B

[文章编号] 1007-4368(2015)05-709-02

doi:10.7655/NYDXBNS20150524

主动脉弓离断(interrupted aortic arch, IAA)为升主动脉与降主动脉之间缺乏直接连接的先天性主动脉弓畸形^[1],占婴儿严重先天性心脏病的1%~4%。先天性主动脉弓离断预后不良,75%的患儿将在生后1个月内死亡,平均死亡年龄4~10 d,生后1年内死亡率达到90%^[2]。单纯性IAA极少见,几乎均合并其他心脏畸形,如室间隔缺损等,在出生以后往往合并有动脉导管未闭。本文对41例胎儿IAA的超声心动图图像进行回顾性分析,旨在探讨IAA的产前超声声像图特征及检查技巧,提高产前超声诊断率。

1 对象和方法

1.1 对象

2009年1月~2012年12月间在本院行胎儿超声心动图检查的孕妇共5 677例,检出胎儿IAA 41例,均经产后或引产后随访证实,孕妇年龄21~44岁,平均年龄27.87岁,诊断时胎儿孕周20~34周,平均孕周26.07周。

1.2 方法

使用西门子公司Acuson Sequoia512及Philips iu22彩色多普勒超声诊断仪,探头频率3.5~5.0 MHz,在获取孕妇知情同意的原则下,经腹进行胎儿超声心动图检查,所有孕妇均获得所需满意图

像。行胎儿超声心动图检查时,首先确定胎儿在母体内的方位,将探头置于母体腹部,从头侧顺序检查胎儿确定胎位,然后运用节段诊断法按下列顺序进行定位操作:胎儿定位-心房定位-心房与心室关系定位-心室与动脉关系定位,系统全面的进行心脏的二维超声、M型超声和彩色多普勒超声检查。探查主动脉弓主要采取主动脉弓长轴切面、三血管气管切面以及动脉导管弓切面。

2 结果

共5 677例孕妇进行胎儿超声心动图检查,检出先天性心脏病1 023例,其中IAA 41例,占先天性心脏病的4%,与文献报道相符。本组41例中,A型5例,离断部位位于左锁骨下动脉远端(图1A),占12%;B型22例,离断部位位于左颈总动脉远端(图1B),占54%;C型14例,离断部位位于无名动脉远端(图1C),占34%。本组病例以主动脉弓离断B型最多见。41例IAA均有室间隔缺损,同时大部分伴发其他心内畸形,主要为主动脉发育不良、左心发育不良、房室间隔缺损、右室双出口、二尖瓣闭锁、单心室、肺静脉异位引流以及永存左上腔静脉等。其中4例伴有心外畸形,包括2例内脏反位,1例草莓头,1例胸腔积液。

3 讨论

3.1 主动脉弓离断的发生机制

在胚胎发育的第4周,6对弓动脉起自主动脉

[基金项目] 江苏省临床医学科技专项(BL2012039)

*通信作者(Corresponding author), E-mail:njcaoli7@hotmail.com



A: A 型 IAA; B: B 型 IAA; C: C 型 IAA。

图 1 主动脉弓离断超声心动图表现

囊, 胚胎第 6~8 周, 弓动脉相继演变为成体动脉的基本布局, 在此过程中发生异常, 就会导致各种主动脉弓畸形^[2]。IAA 就是在胚胎 6~7 周时, 左侧背主动脉第 6 动脉弓和第 4 动脉弓之间发生退化或者萎缩而致, 正常的升主动脉上升弧度消失, 位置内移, 垂直向头侧延伸, 主动脉弓某段缺如或者闭锁, 从而导致升主动脉与降主动脉之间失去了连接关系^[3-4]。

3.2 主动脉弓离断的分型

IAA 目前仍然沿用 Celoria 和 Patton 的分型方法^[5], 根据离断部位的不同, IAA 分成 3 型 A、B、C: 文献报道 A 型和 B 型较多见, 分别为 40% 和 55%, C 型最少, 不到 4%。本组病例中 B 型最多见, 占 54%, 其次为 C 型, A 型最少为 12%。

3.3 诊断要点

胎儿超声心动图诊断 IAA 的主要切面有: 主动脉弓长轴切面, 三血管气管切面, 动脉导管弓长轴切面。主动脉弓长轴切面: 不能显示完整的主主动脉弓, 升主动脉不能与降主动脉直接连接。三血管气管切面: 升主动脉细小, 主动脉弓不能与降主动脉相连。动脉导管弓切面: 显示正常, 可见动脉导管由主肺动脉连至降主动脉。

3.4 诊断技巧

进行胎儿超声心动图检查时, 二维超声发现四腔心切面左右心室不对称, 左心较小, 升主动脉管径小于正常并有走行僵直, 往往可以作为检出本病的最初提示。彩色多普勒血流显像显示 IAA 断部位无彩色血流通过, 升主动脉与降主动脉没有直接的彩色血流相连, 降主动脉的血流由来自动脉导管的血流供应。主动脉弓长轴切面上 3 个分支动脉(无名动脉、左颈总动脉、左锁骨下动脉)是否存在及其分布走行对于离断部位的判断和本病的诊断分型具有重要意义。此外, 切忌将肺动脉-粗大导管-降主动脉形成的动脉导管弓结构误认为正常主动脉弓^[6]。

3.5 鉴别诊断

IAA 需要与严重的主动脉缩窄 (coarctation of aortic arch, CoA) 相鉴别, 鉴别要点有: 前者彩色多普勒提示离断部位无彩色血流通过, 而后者缩窄部位仍有前向血流, 严重的主动脉缩窄血流通过较少时可以运用能量多普勒进行检查。前者离断近端的主动脉血流频谱为收缩期血流, 而主动脉缩窄近端的血流频谱往往伴有舒张期的反向血流^[7]。

此外, 约有 2/3 的主动脉弓离断伴有 DiGeorge 综合征(特殊面容、胸腺及副甲状腺缺如), 部分伴有染色体 22q11 微缺失。由于本院于 2012 年开始全面开展胎儿染色体微缺失的产前诊断, 且受孕妇的配合程度影响, 因此本组 IAA 病例仅随访到 1 例经羊水穿刺行胎儿染色体检查确诊为 DiGeorge 综合征。

[参考文献]

- [1] 张江霞, 王建华, 丁桂春. 主动脉弓离断的超声心动图诊断与分析[J]. 中华医学超声杂志: 电子版, 2010, 7(11): 1871-1874
- [2] 姚远, 李胜利, 欧阳淑媛, 等. 胎儿主动脉弓异常的产前超声声像图特征[J/CD]. 中华医学超声杂志: 电子版, 2009, 6(3): 517-523
- [3] 王新房, 李治安, 邓又斌. 超声心动图学[M]. 3 版. 北京: 人民卫生出版社, 1999: 807-808
- [4] 刘延玲, 熊鉴然. 临床超声心动图学[M]. 北京: 科学出版社, 2001: 531-537
- [5] Stark J, Deleva IM. 先天性心脏病外科学[M]. 2 版. 北京: 人民卫生出版社, 1996: 264-268
- [6] 孙菲菲, 李叶丹, 任卫东. 超声心动图诊断右位心合并主动脉弓离断三联征 1 例[J]. 中国医学影像技术, 2010, 26(9): 1805
- [7] 游宇光, 肖文胜, 葛贻琰, 等. 主动脉弓离断的超声心动图表现[J]. 中国现代医学杂志, 2012, 22(17): 98-100

[收稿日期] 2014-07-29