

超声心动图在婴幼儿室间隔完整型肺动脉闭锁术前诊断中的临床价值

胡 锐¹, 陈 俊¹, 莫绪明², 陈 晔¹, 姜 杰¹, 左维嵩^{1*}

(¹南京医科大学附属南京儿童医院超声诊断科,²心胸外科,江苏 南京 210008)

[摘要] 目的:探讨室间隔完整型肺动脉闭锁(pulmonary atresia with intact ventricular septum, PA-IVS)超声心动图的诊断要点及其与临床手术的相关性。方法:回顾性分析经超声诊断、手术证实的 30 例 PA-IVS 患儿的超声心动图特征,通过估测三尖瓣 Z 值评价右室发育情况用以指导手术。结果:30 例患儿均经过超声心动图诊断后及时进行手术干预,有 28 例在术前超声心动图检查中得到确诊,另外 2 例虽图像质量不佳,但结合彩色及连续多普勒超声仍高度怀疑 PA-IVS。结论:超声心动图在病程早期可及时对 PA-IVS 做出可靠诊断,同时评价右室发育情况用以指导手术,在术前探查中应着重注意观察肺动脉闭锁的水平、右室及三尖瓣发育状况、合并其他心内畸形、右室-冠状动脉交通以及预测是否存在右室依赖的冠状动脉循环等,有助于快速、有效地指导临床手术患儿的筛选以及手术方式的选择。

[关键词] 超声心动描计术;室间隔完整型肺动脉闭锁;婴幼儿

[中图分类号] R445.1

[文献标志码] B

[文章编号] 1007-4368(2015)08-1167-04

doi:10.7655/NYDXBNS20150826

室间隔完整型肺动脉闭锁 (pulmonary atresia with intact ventricular septum, PA-IVS) 是婴幼儿期重症发绀型先天性心脏病,多数患儿往往在生后 1 d 或数日内出现进行性缺氧,有不同程度的发绀和气促,未经治疗者多早期夭折于低氧血症和心力衰竭^[1-2],而超声心动图可对 PA-IVS 做出可靠诊断,指导临床及时进行手术干预。本研究回顾分析了经超声诊断、手术证实的 30 例 PA-IVS 患儿的超声心动图特征,总结了本病超声心动图的诊断要点以及与临床手术的相关性。

1 资料与方法

1.1 资料

选择 2005 年 6 月至 2012 年 12 月本院经手术治疗的 PA-IVS 患儿 30 例,其中男 17 例,女 13 例,年龄 3 d~28 个月,平均(3.4 ± 2.1)个月,新生儿 7 例,1~6 个月 18 例,>6 个月 5 例。多数生后即出现发绀和气促,发育较差。多数胸骨左缘三、四肋间可闻及 3~4/6 级收缩期杂音,约 1/3 没有明显的心脏杂音。

1.2 方法

采用 HP 5500 Philips iE33 超声诊断仪。所有患

儿均光盘保存图文资料。经胸超声心动图(TTE)探查胸骨旁、胸骨上窝以及剑突下各切面观,部分患儿术前麻醉后经食管超声心动图(TEE)进一步明确诊断,同时结合彩色多普勒,着重注意观察肺动脉闭锁的水平、左右肺动脉是否融合、右室及三尖瓣发育情况、合并其他心内畸形、判断右室-冠状动脉交通以及预测是否存在右室依赖的冠状动脉循环(the right ventricle-dependent coronary circulation, RVDCC);同时,存在右室-冠状动脉交通者行心血管造影以进一步判断是否存在 RVDCC。另外,常规测量三尖瓣瓣环直径,估测三尖瓣 Z 值评价右室发育情况,Z 值=(三尖瓣环直径测定值-正常值)/正常平均值标准差。

2 结果

2.1 心脏位置、大血管关系以及其他心内畸形

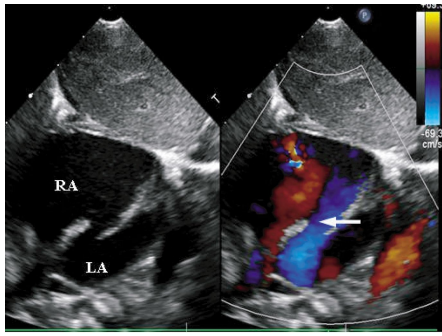
30 例患儿除 1 例为镜像右位心外其他均为左位心,心房正位,房室及心室大动脉连接均一致,大动脉空间位置排列关系亦与正常婴幼儿无异。所有患儿均有房水平右向左分流(图 1),8 例房间隔缺损(继发孔),22 例卵圆孔未闭。29 例存在动脉导管未闭(PDA,图 2),直径 2~7 mm,1 例彩色多普勒见体、肺循环间花彩血流,提示存在体、肺循环间侧支循环。

2.2 肺动脉闭锁水平

27 例为肺动脉瓣完全性闭锁(其中 2 例合并右室流出道狭窄,图 3),原肺动脉瓣处代之以厚隔

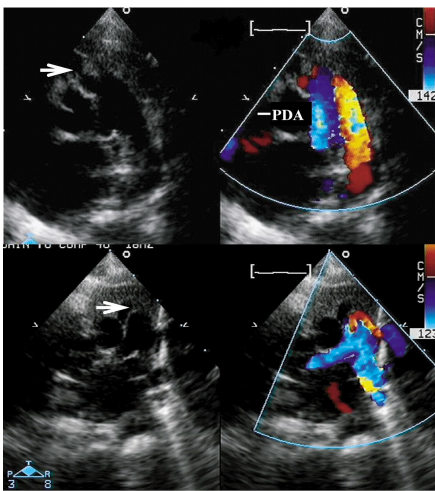
[基金项目] 南京医科大学科技发展基金面上项目(2012NJMU055)

*通信作者(Corresponding author),E-mail:xiaojiuwo@126.com



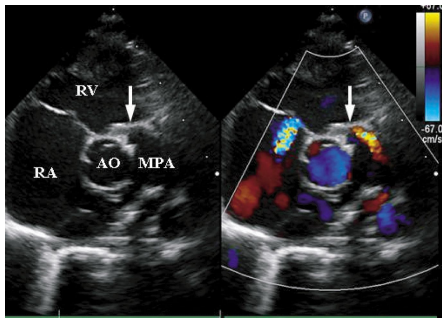
剑突下双心房断面, 房间隔卵圆孔未闭, 房水平右向左分流(箭头所指)。

图1 超声心动图示卵圆孔未闭



上图为大动脉短轴切面, 下图为胸骨旁高位切面。降主动脉与主肺动脉间见粗大的PDA, 箭头所指处为闭锁的隔膜样肺动脉瓣, PDA左向右分流在闭锁的肺动脉瓣水平折返后, 形成以蓝色为主的五彩镶嵌血流信号。

图2 超声心动图示动脉导管未闭



大动脉短轴切面: 箭头所指为瓣叶增厚、回声增强的隔膜样肺动脉瓣, 未见明显启闭运动, 彩色多普勒未见过瓣的前向血流。

图3 超声心动图示肺动脉瓣膜性闭锁

膜样条索状强回声, 未见明显启闭运动, 均得到手术证实。3例为右室漏斗部闭锁, 右室流出道呈盲端, 未见明显肺动脉瓣, 均得到手术证实。28例左右肺动脉发育尚可, 2例发育稍差。

2.3 右室-冠状动脉交通

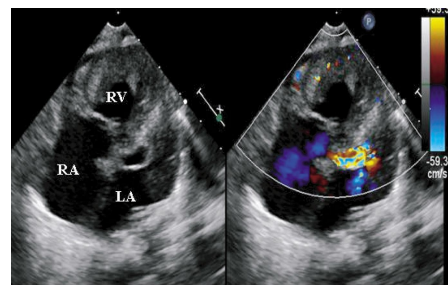
5例右室有窦状隙-冠状动脉交通(图4), 患儿均有右室壁不同程度肥厚、三尖瓣轻-中度关闭不全, 后经心血管造影证实其中2例为少量窦状隙开放, 3例存在RVDCC。

2.4 右室及三尖瓣发育情况

三尖瓣均出现不同程度的关闭不全(图5), 其中3例合并三尖瓣狭窄, 1例合并三尖瓣下移畸形(Ebstein畸形)。根据三尖瓣瓣环直径估测三尖瓣Z值, 评价右室发育情况, 指导手术方式, Z值为-6.2~-0.3, 平均 $-(3.0 \pm 2.7)$ (表1)。

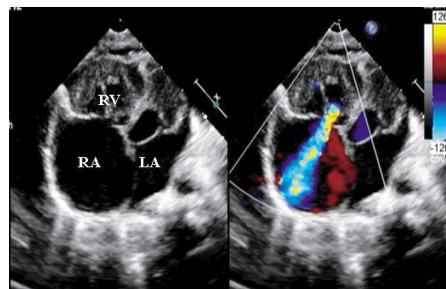
3 讨论

PA-IVS是一组少见、严重、复杂的发绀型先天性心脏病, 右心室与肺动脉间完全梗阻, 未手术治



四腔心断面, 右室壁明显肥厚, 右室壁内见多个细小的无回声区, 彩色多普勒显示其内五彩镶嵌的血流信号, 是扩张的窦状隙。

图4 超声心动图示窦状隙开放



四腔心断面, 右室壁肥厚, 右房径线明显增大, 三尖瓣关闭不全, 彩色多普勒显示收缩期三尖瓣口的返流束, 返流量偏多。

图5 超声心动图示三尖瓣返流

表1 三尖瓣Z值对应初期手术方式一览

三尖瓣Z值	右室发育不良程度	初期手术方式
>-2	轻度	右室减压术或加体肺分流术
-4~-2(不包括存在RVDCC者)	中度	右室减压术或加体肺分流术或加腔肺分流术
<-4(包括存在RVDCC者)	重度	体肺分流或腔肺分流术或单心室修补术

疗者 50%于生后 1 个月内死亡,85%于 6 个月内死亡,仅少数能存活到 1 岁以上^[3],因此本病的早期诊断和及时治疗至关重要。有报道显示在新生儿甚至胎儿期做出正确诊断,并根据右室、三尖瓣、肺动脉发育情况选择合适的手术或介入治疗方案,可以使患儿 5 年、10 年存活率明显提高^[4-5,10-11]。

通过大动脉短轴及高位胸骨旁切面观察,PA-IVS 的闭锁多发生在肺动脉瓣水平,即瓣膜的膜性闭锁,肺动脉瓣叶未分开,融合成了闭锁不通的隔膜,此隔膜容易随着右室动态压力的变化而似有规律地搏动,在二维图像上不易与重症肺动脉瓣口狭窄相鉴别,但通过彩色及连续多普勒检查均未发现瓣的前向血流信号,肺动脉瓣的闭锁不难诊断。小部分的闭锁发生在漏斗部,即肌性闭锁,胸骨旁探查见右室流出道呈盲端,高位胸骨旁切面仔细观察可在主动脉后方探及呈细小条索状的主肺动脉干,左右肺动脉内径一般偏窄。本组患儿中同时合并右室流出道狭窄者,主肺动脉干或左右肺动脉均出现了不同程度的发育不良,笔者认为这两者的关联性可能需要更大样本的研究与随访。

由于右室与肺动脉完全梗阻,所以必定存在房水平的右向左分流,卵圆孔未闭或房间隔缺损,构成了体肺循环间维持患儿生命的通道之一。同时 PA-IVS 这种重症发绀型先心病也可以依赖 PDA 或(和)体、肺循环间侧支循环生存,侧支循环多存在于漏斗部闭锁者,左右肺动脉多发育不良。部分合并较粗大 PDA 患儿的彩色多普勒显示,因为分流量较多,在主肺动脉分叉处甚至包括左右肺动脉近心端可见以蓝色为主的五彩镶嵌血流信号,起初笔者错误判断为肺动脉瓣狭窄导致的,而后结合多普勒仔细观察,并无明显过肺动脉瓣的前向血流,降主动脉与主肺动脉间探查见左向右的连续高速血流频谱,发现这是由于 PDA 左向右分流在闭锁的肺动脉瓣水平折返而造成的(图 2)。本组病例折返后的血流速度为 2.12~2.61 m/s,流速偏低。三尖瓣收缩期均有不同程度的返流,同时三尖瓣狭窄、下移畸形乃至闭锁均可发生;右室不同程度的发育不良,多数右室壁肥厚。

1926 年 Grant 等首先报道了本病患者右心室与冠状动脉间残留有直接通道。患儿的右室因为没有正常出口,形成盲腔,收缩期压力明显增高,使得胚胎期心肌供血的窦状隙无法关闭,形成了右室与冠状动脉间的交通。少数患儿因冠状动脉近端与主动脉没有连接或合并严重狭窄病变又或者合并右

室-冠状动脉瘘,会出现舒张期血流自主动脉流向冠状动脉、收缩期依靠右室高压自右室经窦状隙向冠状动脉逆行灌注的现象,形成了 RVDCC。

通过右室流入道、左室短轴、剑突下右室短轴以及右室流出道长轴多切面联合观察,容易显示肥厚的右室壁,可在室壁间探及大小不等的多个无回声区,二维图像上常常因其内径细小而难以辨别,但结合彩色多普勒显示无回声区内呈五彩镶嵌血流(图 4),提示窦状隙开放,右室与冠状动脉间的交通形成。但部分病例结合心血管造影结果,超声上提示窦状隙开放者并不是都存在 RVDCC,因为经胸超声对显示冠状动脉走行、分支、数目等方面的技术还不够成熟,同时在辨识周围大血管与心脏的关系方面存在局限性。但是笔者认为,超声心动图对心内结构的观察有自身优势,凡是存在 RVDCC 者,因为右室盲腔的等容收缩期压力大、甚至超过左室,所以右室前壁和室间隔肥厚明显、右室腔偏小,此时大部分血流通过窦状隙进入冠脉循环,三尖瓣返流量反而较少,这些超声间接征象的出现让我们仍有理由高度警惕 RVDCC 的存在。另外三尖瓣返流量多者可导致右室压力下降,少部分合并三尖瓣下移畸形者又因为功能化右室偏小,不足以形成右室高压,所以笔者大胆推测,三尖瓣重度关闭不全、合并三尖瓣下移畸形者很大程度上不存在 RVDCC。最后,虽然本组病例中冠状动脉均发自主动脉根部,但相关文献报道少部分 PA-IVS 患儿合并有冠状动脉畸形^[6-7],所以笔者认为超声上需常规观察冠状动脉的起源以及有无冠状动脉瘘,用以指导临床。

多数学者认为三尖瓣的直径和右心室腔大小呈正相关^[7-9]。三尖瓣环直径、右室发育不良程度、肺动脉闭锁水平以及冠状动脉的解剖是术式选择的主要决定因素,其中三尖瓣环的直径尤为重要,应用 TTE 测得的三尖瓣口直径的校正,即 Z 值,可以相对准确地评价右室的发育程度,并根据三尖瓣 Z 值的大小将右室发育不良程度分为:①轻度,Z 值>-2;②中度,Z 值为-4~-2;③重度,Z 值<-4,以此用来指导术式选择。

目前,PA-IVS 多采用初期姑息手术与后期心室修补相结合的手术方式^[10-11]。初期姑息手术包括,右室减压术;瓣膜切开或右室流出道跨瓣心包补片扩大术;体肺分流术;Blalock-Taussig 分流术等;腔肺分流术;Gleen、双向 Gleen 等手术。Z 值>-4 时,初期可行右室减压即建立右室与肺动脉的连接,为

患儿提供足够的肺血流,可以有效缓解低氧血症,同时促进三尖瓣及右室的发育,为大部分患儿最终获得双心室矫治或一又二分之一心室矫治创造机会。Z值<-4时,右室重度发育不良,几乎丧失了收缩与舒张功能,只能行体肺分流或腔肺分流术。另外,存在RVDCC者,大部分心肌供血转而由右室提供,此时若行右室减压,将导致心肌严重供血不足,故只能行单心室修补,即改良Fontan手术。

特别一提的是,近年来介入治疗和外科治疗相互结合的镶嵌治疗模式在PA-IVS的应用效果显著^[12],即在TEE监测下经胸肺动脉瓣球囊扩张术^[12-16],此技术通过TEE全程指导、监测,引导穿刺膜性闭锁的肺动脉瓣,球囊扩张后即刻评价肺动脉瓣压差变化,达到右室减压的目的,消除体外循环对于心脏的创伤,若跨瓣压差及血氧饱和度改善不理想,可即时返工或同期行体肺分流或腔肺分流术。

PA-IVS超声特征明显,在术前探查中应着重注意观察肺动脉闭锁的水平、右室及三尖瓣发育状况、合并其他心内畸形、右室-冠状动脉交通以及预测是否存在RVDCC,超声心动图在病程早期可及时对PA-IVS做出可靠诊断,通过三尖瓣Z值评价右室发育情况,有助于快速、有效地指导临床手术患儿的筛选以及手术方式的选择。

[参考文献]

- [1] Kirklin JW, Barratt-Boys BG. Cardiac surgery [M]. 2nd ed. New York: Churchill Livingstone Inc, 1993: 645-679
- [2] 王新房. 超声心动图学[M]. 4版. 北京: 人民卫生出版社, 2009: 613-617
- [3] 刘延玲, 熊 鉴. 临床超声心动图学[M]. 2版. 北京: 科学技术出版社, 2007: 706-713
- [4] Iobelli R, Pasquini L, Toscano A, et al. Role of tricuspid regurgitation in fetal echocardiographic diagnosis of pulmonary atresia with intact ventricular septum [J]. Ultrasound Obstet Gynecol, 2008, 32(1): 31-35
- [5] 接连利, 刘清华. 超声在产前诊断胎儿肺动脉闭锁中

的应用价值[J]. 中华超声影像学杂志, 2005, 14(11): 844-846

- [6] Freedom RM, Benson LN, Trusler GA. Pulmonary atresia and intact ventricular septum: a consideration of the coronary circulation and ventriculo-coronary artery connections [J]. Ann Cardiac Surg, 1989, 47(1): 38-44
- [7] Hanley FL, Sade RM, Blackstone EH, et al. Outcome in neonatal pulmonary atresia with intact ventricular septum a multiinstitutional study [J]. J Thorac Cardiovasc Surg, 1993, 105(3): 406-427
- [8] Agnoletti G, Jean F, Philipp B, et al. Perforation of the atretic pulmonary valve: long-term follow-up [J]. J Am Coll Cardiol, 2003, 41(8): 1399-1403
- [9] Daubeney PE, Wallg D, DelaJly DJ, et al. Pulmonary atresia with intact ventricular septum: predictors of early and medium-term outcome in a population-based study [J]. J Thorac Cardiovasc Surg, 2005, 130(4): 1071-1078
- [10] Alwi M. Management algorithm in pulmonary atresia with intact ventricular septum [J]. Catheter Cardiovasc Interv, 2006, 67(5): 679-686
- [11] 宓亚平, 贾 兵, 李 忻, 等. 室间隔完整型肺动脉闭锁的临床治疗策略 [J]. 中华小儿外科杂志, 2009, 30(1): 20-24
- [12] 陈 俊, 左维嵩, 莫绪明, 等. 经食管超声心动图在室间隔完整型肺动脉闭锁镶嵌治疗中的应用 [J]. 中国超声医学杂志, 2012, 28(11): 1040-1043
- [13] Hjortdal VE, Redington AN, de Leval MR, et al. Hybrid approaches to complex congenital cardiac surgery [J]. Eur J Cardiothorac Surg, 2002, 22(6): 885-890
- [14] Patel HT, Hijazi ZM. Pediatric catheter interventions: a year in review 2004-2005 [J]. Curr Opin Pediatr, 2005, 17(5): 568-573
- [15] 莫绪明, 张儒舫, 顾海涛, 等. 小儿先天性心脏病的镶嵌治疗 [J]. 中华胸心血管外科杂志, 2007, 23(2): 92-93
- [16] 李守军, 陈伟丹, 张 瑛, 等. 杂交技术治疗室间隔完整型肺动脉闭锁 [J]. 中华胸心血管外科杂志, 2011, 27(5): 273-276

[收稿日期] 2014-05-13