

- the atrial septum associated with premature closure of foramen ovale[J]. Cardiovasc Ultrasound, 2005,3(20):1-4.
- [9] 闫合理, 闫珊乐, 徐兴森, 等. 产前超声诊断胎儿卵圆孔血流受限或提前闭合的临床价值[J]. 临床超声医学杂志, 2015,17(11):767-769.
- [10] Wilson AD, Rao PS, Aeschlimann S. Normal fetal foramen flap and transatrial Doppler velocity pattern[J]. J Am Soc Echocardiogr, 1990, 3(6):491-494.
- [11] Photiadis J, Urban AE, Sinzobahamvya N, et al. Restrictive left atrial outflow adversely affects outcome after the modified Norwood procedure[J]. Eur J Cardiothorac Surg, 2005,27(6):962-967.
- [12] Yagel S, Silverman N, Gembruch U. Fetal cardiology: embryology, genetics, physiology, echocardiographic evaluation diagnosis and perinatal management of cardiac diseases[M]. New York: Informa Healthcare, 2009:284-285.
- [13] 张大伟, 范颖, 李燕娜, 等. 胎儿卵圆孔提前闭合与妊娠结局的临床分析[J]. 实用妇产科杂志, 2015,31(6):470-472.
- [14] 邵云, 成明阳, 樊文峰, 等. 晚孕期单纯卵圆孔提前闭合或狭窄的胎儿超声心动图特征[J]. 中华超声影像学杂志, 2014,23(4):361-362.
- [15] Sun HY, Fripp RR, Printz BF. Unusual consequence of a fetal atrial septal aneurysm[J]. Clin Case Rep, 2015,3(6):368-369.
- [16] Mielke G, Benda N. Cardiac output and central distribution of blood flow in the human fetus[J]. Circulation, 2001,103(12):1662-1668.
- [17] Gupta U, Abdulla RI, Bokowski J. Benign outcome of pulmonary hypertension in neonates with a restrictive patent foramen ovale versus result for neonates with an unrestrictive patent foramen ovale [J]. Pediatr Cardiol, 2011,32(7):972-976.
- [18] 陈洁, 曾燕荣, 孙文清, 等. 超声评估胎儿卵圆孔血流受限的应用价值[J]. 临床超声医学杂志, 2014,16(9):646-647.
- [19] Kalish BT, Tworetzky W, Benson CB, et al. Technical challenges of atrial septal stent placement in fetuses with hypoplastic left heart syndrome and intact atrial septum[J]. Catheter Cardiovasc Interv, 2014, 84(1):77-85.
- [20] Freud LR, Tworetzky W. Fetal interventions for congenital heart disease[J]. Curr Opin Pediatr, 2016,28(2):156-162.
- [21] Edwards A, Veldman A, Nitsos I, et al. Percutaneous fetal cardiac catheterization technique for stenting the foramen ovale in a midgestation lamb model[J]. Circ Cardiovasc Interv, 2015,8(3):1-7.

(收稿日期:2016-08-24)

## · 病例报道 ·

## Echocardiographic diagnosis of infant four leaf malformation and severe stenosis of pulmonary combined with small coronary artery branch-pulmonary artery fistula and patent foramen ovale: a case report

### 超声心动图诊断婴儿肺动脉瓣四叶畸形伴重度狭窄合并冠状动脉细小分支肺动脉瘘、卵圆孔未闭 1 例

韦馨 郑红 冯沅 唐红

[中图法分类号] R714.5;R540.45

[文献标识码] B

患儿男,6个月,因闻及心脏杂音入院。血压 104/47 mm Hg (1 mm Hg=0.133 kPa),心率 145 次/min,律齐。主要体征:无中央性发绀,于胸骨左缘第二肋间可闻及 3/6 级喷射样收缩期杂音,有收缩期震颤。心电图示:右室高电压。胸片示:两肺正常,右心稍扩大,肺动脉主干增宽。二维超声示右房室稍大,右室壁厚,厚约 5 mm,大动脉短轴观见肺动脉瓣呈“X”形(图 1),肺动脉瓣环内径 9 mm,肺动脉主干内径 18 mm;卵圆窝斜行分离约 2 mm。左冠状动脉起源位置、内径正常。CDFI 示:收缩期肺动脉主干内呈五色镶嵌状湍流血流(图 2),连续多普勒测得收缩期最大流

速为 5.0 m/s,右室与肺动脉收缩期跨瓣压差 100 mm Hg,舒张期可见轻度反流;肺动脉主干外侧壁可见一细小舒张期血流为主的连续性分流进入肺动脉内(图 3);房水平卵圆窝处探及右向左为主的双向分流(图 4)。超声提示:先天性肺动脉瓣四叶畸形伴肺动脉瓣狭窄(重度),肺动脉主干狭窄后扩张,左冠状动脉细小分支肺动脉瘘,卵圆孔未闭(双向分流)。该患儿后在四川大学华西医院行肺动脉瓣球囊扩张术,术后超声诊断为先天性肺动脉瓣四叶畸形,肺动脉狭窄较术前明显减轻(肺动脉收缩压降至 39 mm Hg),细小左冠状动脉肺动脉瘘,卵圆孔未闭。

(下转第 265 页)

弓缩窄,如“Y”形结构不完整,则为主动脉弓离断。误诊 1 例镜面右位主动脉弓、左位动脉导管为双主动脉弓,分析原因为主动脉弓短轴显示升主动脉分叉,故误认为双主动脉弓,左无名动脉与左位动脉导管交叉走行且距离非常靠近,3VT 切面上由于血流外溢,彩色多普勒产生由左无名动脉形成血管环的错觉。另外,左无名静脉与右侧的主动脉弓、左侧的动脉导管弓似乎也形成了“O”形环<sup>[5]</sup>。由于血管环部分会压迫气管和食管,造成产后呼吸压迫症状或伴随消化道症状,故需要明确诊断。血管环的形成与主动脉弓的走行及分支发育异常有关<sup>[6]</sup>,3VT 切面是评价血管与气管及食管位置关系的有效切面<sup>[7]</sup>,能够诊断各种类型完全性或不完全性的先天性血管环<sup>[8]</sup>。本组漏诊 3 例镜面右位主动脉弓,产前分别诊断为法洛三联症、右室双出口及完全型大动脉转位,漏诊原因均为忽视了主动脉弓位于气管右侧的声像特征。

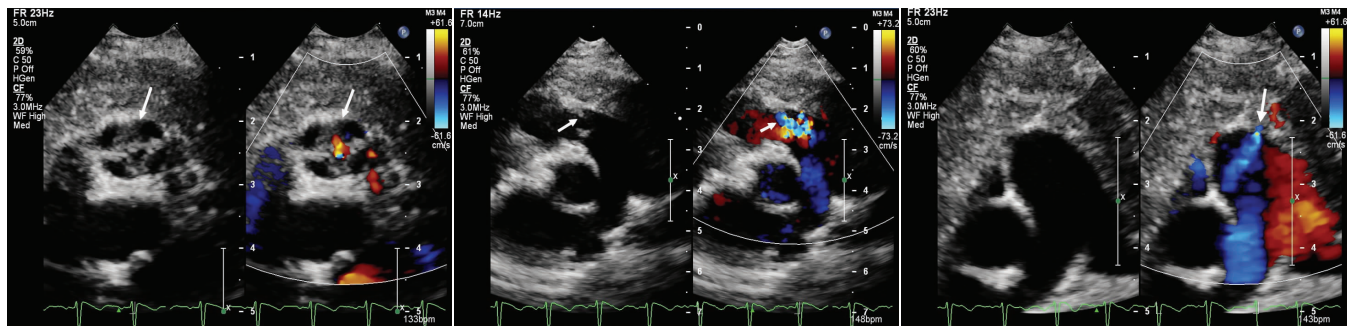
综上所述,本研究认为主动脉弓离断、主动脉弓缩窄及镜面右位主动脉弓常合并心内畸形,部分合并心外畸形,产前明确主动脉弓发育异常及其合并心内、心外畸形情况,对于评价胎儿预后具有重要指导意义。

参考文献

- [1] 汪曾炜,刘维永,张宝仁.心脏外科学[M].北京:人民军医出版社,2003:632.
- [2] 陈桂红,张燕宏,董凤群.产前超声诊断主动脉缩窄的研究进展[J].医学综述,2014,20(5):896-900.
- [3] 牛华,刘保民,亢春苗,等.产前超声诊断胎儿主动脉疾病临床价值[J].中国超声医学杂志,2015,31(4):347-350.
- [4] 张丽娜,吴青青,刘晓伟,等.产前超声诊断胎儿主动脉缩窄的临床价值及预后分析[J].北京医学,2015,37(7):696-697.
- [5] 李雪蕾,穆仲平,胡克非,等.产前超声诊断胎儿右位主动脉弓 18 例分析[J].中国超声医学杂志,2015,31(6):569-571.
- [6] 陈琳,周柳英,邹晓蓉,等.11 例胎儿完全性血管环的超声图像分析[J].实用医院临床杂志,2013,10(4):87-88.
- [7] 王红鹤,杨军,韩舒,等.三血管及三血管气管切面在超声产前诊断胎儿心脏大血管畸形中的应用价值[J].中国临床医学影像杂志,2015,26(3):192-196.
- [8] 许燕,接连利,姜志荣,等.三血管观多切面扫查对胎儿先天性血管环的超声诊断价值[J].中国超声医学杂志,2015,31(9):807-809.

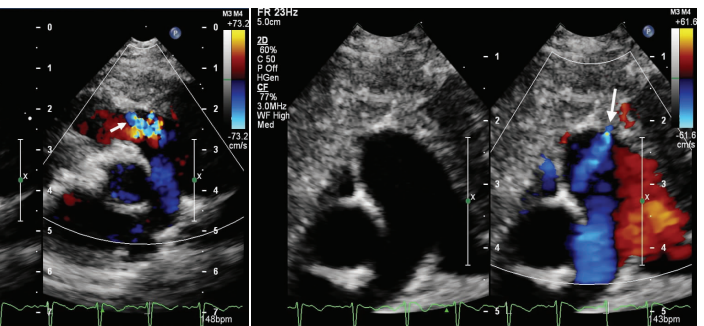
(收稿日期:2016-04-16)

(上接第 262 页)



左侧箭头示心脏舒张期肺动脉瓣四叶呈“X”型;左侧箭头示肺动脉瓣明显增厚,开放受限;右侧箭头示心脏舒张期肺动脉瓣反流。

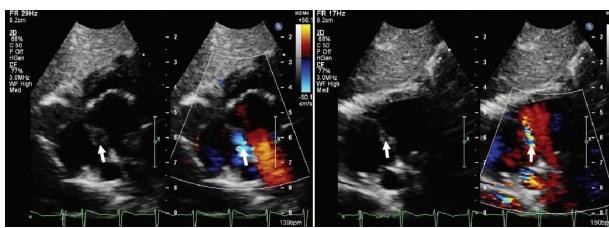
图 1 四叶肺动脉瓣短轴声像图



右侧箭头示蓝色血流束为左冠状动脉细小分支血流瘵入肺动脉主干。箭头示花色血流通过肺动脉瓣。

图 2 肺动脉长轴声像图

图 3 非标准肺动脉长轴声像图



箭头示卵圆孔未闭,房水平右向左为双向分流。

图 4 剑突下双心房切面声像图

讨论:肺动脉瓣四叶畸形为罕见的心脏瓣膜畸形,好发于男性。绝大多数肺动脉瓣四叶畸形均在尸体解剖中偶然发现,究其原因:①由于肺动脉瓣紧贴胸壁,受肺气、肋骨的影响,肺动脉瓣短轴切面不易获取,故易漏诊。②肺动脉瓣四叶畸形很少引起严重的临床症状,除非合并其他畸形。肺动脉瓣四叶畸形种类较多,Larry 等<sup>[1]</sup>根据瓣膜的大小形态将其分为 7 类,本病例属第 3 类即 4 个等大的瓣叶。其发生的机制可能与主、肺动脉间隔在胚胎早期发育的异常分裂有关,也可能与大动脉干的间叶组织细胞异常增殖有关<sup>[2]</sup>。

本例患儿除合并肺动脉瓣重度狭窄外,还合并左冠状动脉细小分支肺动脉瘵,冠状动脉肺动脉瘵是指冠状动脉与肺动脉之间存在异常交通,目前超声心动图是诊断该病的首选方法。较大的冠状动脉肺动脉瘵诊断并不困难,但冠状动脉细小分支肺动脉瘵由于分流量较小,冠状动脉内径也多在正常范围内,超声容易漏诊。冠状动脉细小分支肺动脉瘵超声心动图特点是肺动脉瓣上舒张期为主的“射血征”,其开口位置绝大部分位于肺动脉瓣上外侧壁,血流方向可以朝向肺动脉瓣或肺动脉远端。在诊断此疾病之前还应排除细小动脉导管未闭、主-肺动脉瘵及主动脉窦瘤破裂等疾病,以避免误诊。

参考文献

- [1] Larry E, Hurwitz MD, William C, et al. Quadricuspid semilunar valve [J]. Am J Cardiol, 1973, 31(5):623-626.
- [2] Juan FA, David, V, Carla F, et al. Quadricuspid pulmonary valve identified by transthoracic echocardiography [J]. Echocardiography, 2009, 26(3):288-290.

(收稿日期:2016-04-18)