

经胸超声心动图诊断二叶式主动脉瓣畸形及其并发症的临床价值

蔡兴文

摘要 目的 探讨经胸超声心动图诊断二叶式主动脉瓣畸形(BAV)及其并发症的临床意义。方法 回顾性分析我院经胸超声心动图诊断的 BAV 患者 43 例,超声分析其分型、瓣膜病、主动脉扩张及心内畸形等并发症,并与经食管超声心动图及手术结果进行比较分析。结果 43 例经胸超声心动图初诊 BAV 患者,经手术(17 例)或经食管超声(24 例)确诊 41 例,2 例误诊,经胸超声心动图诊断准确率 95.3%。其中左、右冠瓣融合(L-R)型 29 例(70.7%),右、无冠瓣融合(R-N)型 10 例(24.4%),左、无冠瓣融合(L-N)型 2 例。主动脉扩张 16 例(39.0%)。单纯 BAV 不伴狭窄、关闭不全 4 例(9.7%);主动脉瓣轻度狭窄 16 例(39.0%),轻度关闭不全 4 例(9.7%);17 例进行手术的患者中,中至重度狭窄伴关闭不全 10 例,其中轻度狭窄伴重度关闭不全及赘生物形成 2 例,主动脉瓣中重度关闭不全 5 例。其他心内畸形 4 例。L-R 型发生瓣膜病、主动脉扩张比率最高;手术患者发生中重度并发症者及发病年龄均显著高于未手术者,差异均有统计学意义(均 $P < 0.05$)。结论 经胸超声心动图能提供 BAV 的超声分型,明确合并瓣膜病、主动脉扩张及其他心内畸形情况,为手术适应证选择及治疗提供全面准确的信息,是 BAV 及其并发症确诊及随访的首选检测手段。

关键词 超声心动描记术,经胸;二叶式主动脉瓣;并发症

[中图分类号] R541;R540.45

[文献标识码] A

Clinical values of trans-thoracic echocardiography in diagnosis of congenital bicuspid aortic valve deformity and its complications

CAI Xingwen

Department of Ultrasound, the People's Hospital of Fengdu County, Chongqing 408299, China

ABSTRACT Objective To explore the clinical values of trans-thoracic echocardiography in the diagnosis of congenital bicuspid aortic valve (BAV) and its complications. **Methods** Data of 43 cases of BAV with subtypes including the combined aortic stenosis, regurgitation, vegetation formation and the dilation of ascending aorta were collected and analyzed retrospectively. The results were compared with the trans-esophageal echocardiography (TEE) and surgery. **Results** Altogether 41 cases of BAV cases were confirmed by TEE (24 cases) or operations (17 cases), 2 cases were misdiagnosed. The diagnostic accuracy was 95.3% for BAV diagnosed by TTE. In these 41 cases, 29 cases (70.7%) were L-R crown flap infused type, 10 cases (24.4%) were R-N crown flap infused type and 2 cases were L-N crown flap type. Aorta dilation was observed in 16 cases. There were 4 cases (9.7%) with simple BAV without stenosis or closure. 16 cases (39.0%) with mild aortic stenosis and 4 cases (9.7%) with mild regurgitation. In 17 cases accept operation, there were 10 cases with moderate to severe stenosis accompanied by closure insufficiency, 2 cases with mild stenosis accompanied by severe closure insufficiency and vegetation formation, 5 cases with moderate to severe closure insufficiency of the aortic valve and 4 cases with other cardiac abnormalities. The rate of aortic dilatation in L-R type was the highest. The age of patients accept operation was significantly higher than the patients were not accept operation ($P < 0.05$). **Conclusion** Trans-thoracic echocardiography is the first approach on the screening and follow-up of the diagnosis and the associated complications of BAV, which can provide the detailed information on aortic valve and aorta to decide the operations indications and the strategies.

KEY WORDS Echocardiography, trans-thoracic; Bicuspid aortic valve; Complications

二叶式主动脉瓣(bicuspid aortic valve, BAV)是成人先天性心脏病中最常见的瓣膜畸形,发生率约为1.30%,在活产婴儿的发生率为1.36%,远高于其他需要治疗的先天性心脏畸形的总和^[1]。其致死率和并发症发生率较其他先天性心脏病高,其临床表现以主动脉瓣狭窄和反流最为常见,也可合并感染性心内膜炎、主动脉瘤样扩张甚至出现主动脉夹层等危及生命的远期并发症,早期准确诊断能为临床提供及时有效的救治手段,防止不可逆的心功能损害、猝死的发生。本研究应用经胸超声心动图对43例BAV患者进行诊断和随访,并观察瓣膜与主动脉等并发症进展情况,旨在为临床提供最佳干预与处理时机。

资料与方法

一、研究对象

选取2010年1月至2017年12月我院经胸超声心动图初步诊断的BAV患者43例,男26例,女17例,年龄1~81岁,平均(42±19)岁。患者均因活动后心慌气短就诊,临床听诊发现杂音。其中经上级医院经食管超声或手术治疗明确诊断41例。

二、仪器与方法

1.超声检查:使用 Philips Affiniti 50、GE Vivid 7、西门子 X300 PE 彩色多普勒超声诊断仪,经胸心脏超声探头,频率分别为2.5~3.5 MHz(成人)或5.0~7.0 MHz(小儿)。患者取左侧卧位,常规二维超声以左室长轴切面和大动脉短轴切面观察主动脉瓣膜情况,包括瓣叶数量、排列及回声强度,根据瓣叶融合情况进行BAV分型。超声检测长轴、短轴开口径,明确狭窄程度和关闭不全的缝隙大小。多切面观察瓣叶有无赘生物形成,测量其大小、观察活动度等;CDFI检测瓣口花色湍流,测量瓣下反流面积,判断关闭不全情况;频谱多普勒测量瓣口峰值流速、跨瓣压差等。二维超声测量主动脉窦部、升部内径。重点在大动脉短轴肺动脉分叉平面、主动脉弓长轴切面寻找有无动脉导管未闭和主动脉缩窄、离断;CDFI多切面观察房室水平有无分流等其他心内畸形。

2.BAV分型标准^[2]:根据主动脉瓣膜融合情况进

行分型,左冠瓣与右冠瓣融合为L-R型;右冠瓣与无冠瓣融合为R-N型;左冠瓣与无冠瓣融合为L-N型。

3.并发症及其程度判定标准:①主动脉瓣狭窄程度划分:根据频谱多普勒检测的跨瓣平均压差进行分级^[1],轻度狭窄[平均压差5~20 mm Hg(1 mm Hg=0.133 kPa)]、中度狭窄(平均压差20~40 mm Hg)、重度狭窄(平均压差>40 mm Hg)。主动脉瓣反流程度判定:根据反流束宽度与左室流出道直径比值分为轻度(<25%)、中度(25%~64%)及重度(≥65%)^[3]。②赘生物形成:主动脉瓣叶左室侧面可见多个大小不等、强弱不一的絮状回声。观察瓣膜脱垂、穿孔毁损和/或关闭不全情况。

4.随访:由于我院技术与仪器设备的不足,无法常规开展经食管超声心动图检查,BAV及并发症的外科手术也无法实施,本研究将所有在我院经胸超声检查BAV病例全部存档,并推荐患者到同一家上级医院进行进一步检查与救治,通过联系上级医院超声科医师和电话随访患者,保证了大多数初诊病例不会失访且最终诊断能够得到证实。

三、统计学处理

应用SPSS 17.0统计软件,计数资料比较行 χ^2 检验。 $P<0.05$ 为差异有统计学意义。

结 果

一、经胸超声心动图诊断BAV的准确率

43例患者中17例经外院手术,24例经外院经食管超声心动图检查确诊。经胸超声心动图诊断BAV的准确率为95.3%(41/43)。2例老年性退行性主动脉瓣病变误诊,患者均为>70岁男性,其声窗较差,瓣膜中重度狭窄钙化伴闭合缘明显粘连而误判为BAV。

二、不同超声分型BAV的并发症情况

本研究41例确诊BAV病例中,L-R型29例(70.7%),R-N型10例(24.4%),L-N型仅2例(4.9%)。不同BAV分型的并发症包括瓣膜狭窄和/或关闭不全、主动脉扩张、心室壁厚及心内畸形发生率不同,以L-R型的发生率最高,且显著高于其他两种类型,差异均有统计学意义(均 $P<0.05$)。见表1和图1~3。

表1 不同超声分型BAV的并发症情况

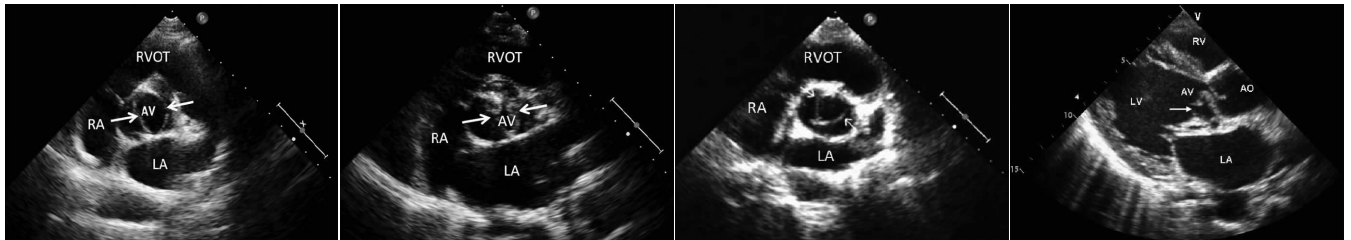
分型	瓣膜并发症			主动脉扩张及心脏并发症		
	AS+AR	AR	AS	左室壁厚>12 mm	AAO>40 mm 或>邻近节段 6 mm	心内畸形
L-R型(29)	17(包括2例合并赘生物)	5	7	13*	14*	1(PDA+AC),2(PDA)
R-N型(10)	6	2	2	6	2	1(VSD+AC)
L-N型(2)	1	1	0	0	0	0

AS:主动脉瓣狭窄;AR:主动脉瓣反流;PDA:动脉导管未闭;VSD:室间隔缺损;AAO:升主动脉内径;AC:主动脉缩窄。与其他两种类型比较,* $P<0.05$ 。

三、超声诊断 BAV 手术适应证及与年龄的关系

BAV 婴幼儿及未成年期表现为瓣膜无狭窄或/和关闭不全 4 例(图 1)或轻度狭窄(图 2)或关闭不全,共计 20 例未行手术,以经胸超声心动图定期随访。17 例手术患者均为中重度瓣膜狭窄(图 3)和/或关闭不全,其中 2 例伴赘生物形成(图 4)。16 例主动脉扩

张患者中 11 例进行了手术治疗。手术者发生中重度并发症者 15 例,平均年龄(60±26)岁;未手术者发生中重度并发症者仅 4 例,平均年龄(44±27)岁,两者发生中重度并发症者及发病年龄比较,差异均有统计学意义(均 $P < 0.05$)。



左冠瓣-右冠瓣(箭头示)融合型闭锁缘呈右前左后位排列,瓣膜无增厚,开放关闭基本正常。

BAV 呈纵列式,瓣膜增厚钙化,开放明显受限(箭头示),提示瓣膜重度狭窄。

右冠瓣-无冠瓣(箭头示)融合型闭锁缘呈左前右后位排列,瓣膜略增厚,开放略受限,提示瓣膜轻度狭窄。

主动脉瓣增厚,无冠瓣完全脱入左室流出道,瓣体左室面可见带状赘生物(箭头示)形成。

图 1 L-R 型 BAV 主动脉短轴切面观(RVOT:右室流出道;RA:右房;AV:右室;LA:左房)

图 2 BAV 合并瓣膜重度狭窄主动脉短轴切面观(RVOT:右室流出道;RA:右房;AV:右室;LA:左房)

图 3 R-N 型 BAV 主动脉短轴切面观(RVOT:右室流出道;RA:右房;LA:左房)

图 4 BAV 合并瓣膜脱垂并赘生物形成左心长轴切面观(RV:右室;LV:左室;AV:主动脉瓣;AO:主动脉;LA:左房)

讨 论

典型的 BAV 由两个不等大的瓣叶构成。左右瓣尖融合(L-R 型,形成前后两个瓣叶的典型融合形式)最常见,超声分型表现为横列式或斜列式(闭锁缘呈右前左后排列),其次是右冠瓣与无冠瓣瓣尖融合(R-N 型,形成左右两个瓣叶,称为非典型融合),超声呈现为纵列或斜列式(闭锁缘呈左前右后排列)。左冠瓣与无冠瓣瓣尖融合最少见^[3-4]。本研究结果显示,经胸超声心动图能准确诊断 BAV 的发生及其分型,43 例患者仅有 2 例经外院手术证实为主动脉瓣退行性变瓣叶重度钙化融合,其诊断 BAV 准确率达 95.3%,41 例分型诊断全部符合,经胸超声心动图可作为临床筛查 BAV 及其分型的首选方法。本研究的分型结果与国外关于 BAV 分型的流行病学研究一致,左右冠瓣融合型最多见(70.7%),右冠瓣、无冠瓣融合型 10 例(24.4%),左冠瓣、无冠瓣融合型仅 2 例。初步分析瓣膜分型与并发症的关系发现,L-R 型主动脉瓣狭窄合并关闭不全发生率最高,达 17 例(58.6%),且升主动脉扩张比例(48.3%)高于其他两种分型,可能与该类型本身发病率高,也与其解剖特点及由此带来的血流动力学改变有关。该分型合并心内其他畸形的几率也最高,是 R-N 型的 3 倍。但由于本研究样本量偏低,对于分型与并发症的规律有待于扩大样本量做进一步研究。

BAV 是最常见的先天性瓣膜病之一,患者的自然

病史及临床症状差异较大,预后主要取决于瓣膜受损的程度及有无并发症,至少有 1/3 患者在有生之年会发生严重并发症而需要手术治疗。本研究入选病例平均年龄(42±19)岁,由于年龄偏大,因此并发症实施手术的比例为 41.5%。BAV 的常见并发症为瓣膜病变(狭窄或/和关闭不全、赘生物)和主动脉病变(主动脉瘤样扩张及夹层)。大多数患者在幼年时瓣膜无明显狭窄或关闭不全,随着年龄的增长瓣膜趋于纤维化、钙化,出现进行性瓣膜狭窄、关闭不全及主动脉扩张,甚至发生感染性心内膜炎,瓣膜功能异常进而继发血流动力学改变。国外研究^[5]显示,即使在年轻患者中,BAV 与正常的主动脉瓣比较,发生瓣膜老化的风险增加。

经胸超声心动图对 BAV 及其并发症的早期诊断对手术时机选择十分重要,其可早期发现 BAV 及瓣膜并发症,是首选筛查方法,其特异性可高达 96%、敏感性 78%、准确率 93%^[6]。本研究发现,单纯 BAV 不伴狭窄、关闭不全患者 4 例;未达手术标准轻度狭窄 16 例,轻度关闭不全 4 例;经外院手术证实 BAV 17 例(41.5%),包括中至重度狭窄伴关闭不全 10 例,轻度狭窄伴重度关闭不全及赘生物形成 2 例,中重度关闭不全 5 例。另有 2 例主动脉退行性瓣膜病误诊为 BAV 也经手术证实。对手术者与未手术者的年龄比较发现,未手术者显著低于手术者,证实 BAV 的病程随年龄增长呈进行性加重。

除瓣膜并发症外,BAV 的主动脉并发症如主动脉瘤、夹层等也是手术的主要适应证和影响预后的重要原因。Siu 和 Silversides^[6]研究证实约 50% 的 BAV 患者出现主动脉扩张,本研究结果类似。本研究 41 例 BAV 病例中 39.0% 合并主动脉扩张,而手术者均以主动脉瓣狭窄或/和关闭不全为主要手术指征,同时合并主动脉扩张患者约 82.3% (14/17)。引发主动脉扩张的机制除了与 BAV 患者本身存在主动脉壁先天发育异常密切相关外,还与伴有主动脉瓣狭窄的 BAV 患者受狭窄血流的冲击等继发因素有关^[7]。研究^[8]表明升主动脉扩张与主动脉瓣畸形可能是同一发育缺陷。BAV 最危险的并发症是主动脉夹层,当主动脉内径 >40 mm 时发生夹层的危险性增加,即使瓣膜病变无手术适应证也必须密切随访,尤其是主动脉扩张速度每年超过 2 mm 时。本研究病例数目少,无一例发生夹层,还需延长随访时间。

BAV 多单发,约 10% 合并其他心脏畸形^[9]。其中以动脉导管未闭和主动脉缩窄最为多见。本研究发现 BAV 合并其他心内畸形 4 例(9.8%),其中动脉导管未闭 2 例,导管合并主动脉缩窄 1 例,VSD 合并主动脉缩窄 1 例。提示超声在发现 BAV 的同时尚需观察有无其他心内畸形。

综上所述,经胸超声心动图具有无创、经济、可重复性等优点,不仅能明确 BAV 分型,并发症的严重程度及由此带来的血流动力学改变,还能提供心脏形态学改变等情况,评估是否有瓣膜替换或修复、主动脉病变手术的指征,对选择相应的治疗方案,确定手术时机

及判断预后有重要的价值。

参考文献

- [1] Baumgartner H, Hung J, Bermejo J, et al. Recommendations on the echocardiographic assessment of aortic valve stenosis: a focused update from the European Association of Cardiovascular Imaging and the American Society of Echocardiography [J]. J Am Soc Echocardiogr, 2017, 30(4): 372-392.
- [2] Verma S, Siu SC. Aortic dilatation in patients with bicuspid aortic valve [J]. N Engl J Med, 2014, 370(20): 1920-1929.
- [3] Zoghbi WA, Adams D, Bonow RO, et al. Recommendations for noninvasive evaluation of native valvular regurgitation: a report from the American Society of Echocardiography Developed in Collaboration with the Society for Cardiovascular Magnetic Resonance [J]. J Am Soc Echocardiogr, 2017, 30(4): 303-371.
- [4] Kari FA, Beyersdorf F, Siepe M. Pathophysiological implications of different bicuspid aortic valve configurations [J]. Cardiol Res Pract, 2012, 2012(1): 735829.
- [5] Lewin MB, Otto CM. The bicuspid aortic valve: adverse outcomes from infancy to old age [J]. Circulation, 2005, 111(7): 832-834.
- [6] Siu SC, Silversides CK. Bicuspid aortic valve disease [J]. J Am Coll Cardiol, 2010, 55(1): 2789-2800.
- [7] Misfeld M, Anyanwu AC, Chester AH. Bicuspid aortic valve and Dilatation of the ascending aorta [J]. Cardiol Res Pract, 2012, 2012(2012): 142697.
- [8] Loscalzo ML, Goh DL, Loeys B, et al. Familial thoracic aortic dilation and bicommissural aortic valve: a prospective analysis of natural history and inheritance [J]. Am J Med Genet A, 2007, 143(17): 1960-1967.
- [9] 何静媛, 王丽梅. 二叶式主动脉瓣畸形的超声心动图诊断价值 [J]. 临床超声医学杂志, 2008, 10(6): 405-406.

(收稿日期: 2018-01-16)

《临床超声医学杂志》征订启事

《临床超声医学杂志》是经国家科委批准,集超声影像诊断、治疗、工程及基础研究为一体的科技刊物。国内外公开发行人,月刊。为“中国科技论文统计源期刊”、“中国科技核心期刊”。设有临床研究、实验研究、综述、经验交流、临床报道、病例报道、述评、专家讲座、工程技术及译文等栏目。以各级超声医学工作者、相关临床专业医师及医学院校师生为主要读者对象。

本刊刊号:ISSN 1008-6978;CN 50-1116/R;邮发代号 78-116。

每期定价:16 元,全年 192 元(含邮寄费)。请到全国各地邮局订阅,也可直接向本刊编辑部订阅。

地址:重庆市渝中区临江路 74 号,重庆医科大学附属第二医院内,临床超声医学杂志编辑部。邮编:400010

电话:023-63811304 023-63693117 Email:lcscsq@vip.163.com