

- 207-211.
- [3] Syed M, Bhattacharya D, Parida B, et al. Detailed imaging findings in a rare case of Kimura Disease, with special mention on diffusion weighted imaging[J]. Pol J Radiol, 2017, 82(20):607-611.
- [4] Malhotra M, Varshney S, Singh N, et al. Kimura disease: a rare case report from Himalayan region [J]. Indian J Otolaryngol Head Neck Surg, 2017, 69(4): 571-574.
- [5] Lee DH, Kim GE, Yang E, et al. Kimura disease of buccal region in a pediatric patient with nephrotic syndrome: a case report[J]. Medicine (Baltimore), 2017, 96(48):8990.
- [6] Shin GW, Lee SJ, Choo HJ, et al. Ultrasonographic findings of Kimura's disease presenting in the upper extremities[J]. Jap J Radiol, 2014, 32(12):692-699.
- [7] 林晓, 应莉, 谢作流, 等. 木村病的超声诊断价值[J]. 中国超声医学杂志, 2016, 32(6):569-572.

(收稿日期:2019-01-13)

· 临床报道 ·

Echocardiographic characteristics of fetal pulmonary atresia combined with ventricular septal defect

胎儿期肺动脉闭锁合并室间隔缺损的超声心动图特征

肖 鹤 宋宴鹏

[中图分类号]R445.1;R714.5

[文献标识码]B

肺动脉闭锁合并室间隔缺损(pulmonary atresia with ventricular septal defect, PA-VSD)是一种少见的复杂性先天性心脏病,其发病率在出生的活婴中约为十万分之4^[1]。产前超声检查对PA-VSD的筛查及优生优育具有重要意义。本组回顾分析经尸体解剖证实的3例PA-VSD胎儿的超声心动图特征,旨在探讨产前超声在筛查胎儿期PA-VSD中的价值。

资料与方法

一、临床资料

选取2014年8月至2017年10月在我院行产前超声筛查的3例孕妇,年龄分别为27岁、23岁、25岁,孕周分别为24周⁺、25周⁺、24周⁺。所有PA-VSD胎儿均经上级医院产前诊断中心确诊,来我院引产后经尸检证实。本研究经我院医学伦理委员会批准,所有孕妇均知情同意。

二、仪器与方法

1. 超声检查:使用Philips EPIQ 5彩色多普勒超声诊断仪,腹部探头,频率1~5 MHz;心脏超声检查选择仪器内置的胎儿心脏检查预设条件。依次观察胎儿胸骨旁四腔心、左室流出道、右室流出道、三血管及三血管-气管、主动脉弓、动脉导管弓、胸主动脉短轴、肺动脉及左、右肺动脉分支长轴,重点观察室间隔的连续性、主动脉骑跨、主肺动脉和左、右肺动脉内径及其内部血流信号颜色、降主动脉周围有无异常血管等。

2. 尸体解剖:观察室间隔有无缺损、缺损的大小、部位;沿肺动脉根部剖开肺动脉前壁观察肺动脉瓣发育情况、动脉导管情况、降主动脉周围异常粗大的血管情况;沿主动脉前壁剖开

观察主动脉骑跨情况。

结 果

一、产前超声心动图检查结果

胸骨旁四腔心示3例胎儿室间隔上端均合并大小不一的缺损;左室流出道切面示主动脉内径明显增宽并右移,骑跨于室间隔之上(图1A);彩色多普勒示收缩期左、右室血流同时流入主动脉。肺动脉长轴或三血管-气管切面示2例胎儿主肺动脉及其分支发育不良(图1B),彩色多普勒探及主肺动脉内由动脉导管逆灌的血流信号,与主动脉内血流信号颜色不一致(图1C);三血管-气管切面示粗大的升主动脉位于气管右侧,主肺动脉及左、右肺动脉缺如、动脉导管缺如1例;降主动脉短轴切面示降主动脉周围探及数支大的体-肺动脉侧支形成(图1D)。3例PA-VSD胎儿中,原发孔型房间隔缺损1例,左上腔静脉2例,右位主动脉弓1例,左上腔静脉异位流入左房1例,完全型房室间隔缺损1例,伴有不同程度的腹部脏器异位2例。

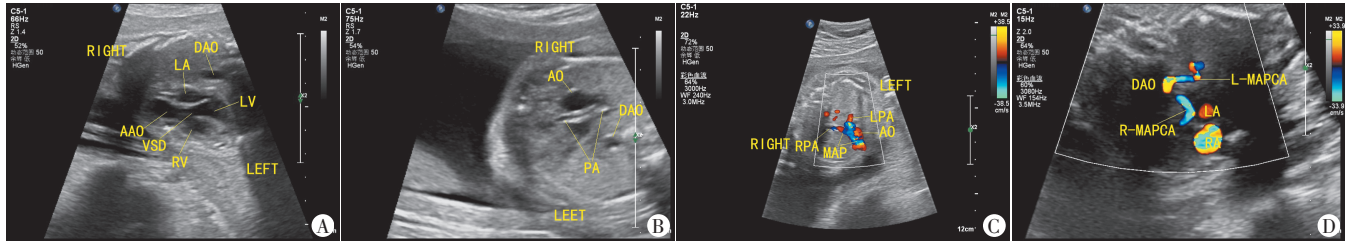
二、解剖结果

3例PA-VSD胎儿均引产后行尸体解剖,主肺动脉及其分支发育不良2例,肺动脉及其分支缺如1例;室间隔膜部缺损3例;合并其他心血管畸形及腹部脏器位置异位如下:右房异构2例;原发孔房间隔缺损1例;双上腔静脉2例(左位上腔静脉异位汇入左房1例、左位上腔静脉汇入冠状静脉窦1例);降主动脉周围体-肺动脉侧支形成2例;动脉导管缺如1例,动脉导管存在2例;完全性房室间隔缺损1例;脾脏缺如2例,水平肝2例;右肺3叶、左肺3叶2例,右肺3叶、左肺2叶1例。见图2。

基金项目:青岛卫健委科研项目(2019-WJZD120)

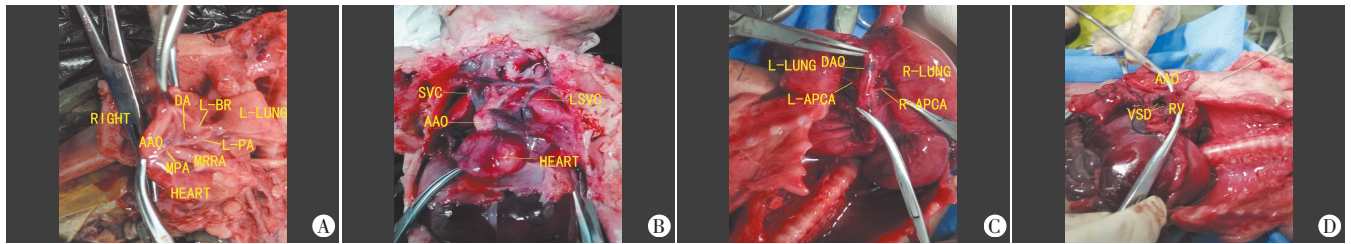
作者单位:467400 河南省平顶山市宝丰县人民医院功能科(肖鹤);山东省青岛市胶州中心医院特检科(宋宴鹏)

通讯作者:宋宴鹏, Email: songyanpeng719@163.com



A: 右位主动脉弓并室间隔缺损、肺动脉缺如、室间隔骑跨; B: 主肺动脉及其分支发育不良; C: 彩色多普勒示主肺动脉内动脉导管逆灌的血流信号; D: 降主动脉周围体-肺动脉侧支形成

图1 PA-VSD胎儿超声心动图(RIGHT: 右侧; DAO: 降主动脉; LA: 左房; LV: 左室; AAO: 升主动脉; VSD: 室间隔缺损; RV: 右室; LEFT: 左侧; AO: 主动脉; PA: 肺动脉; LPA: 左肺动脉; RPA: 右肺动脉; MPA: 主肺动脉; L-MAPCA: 左侧体肺动脉侧支; R-MAPCA: 右侧体肺动脉侧支)



A: 主肺动脉及其分支发育不良并动脉导管存在; B: 肺动脉发育不良并动脉导管缺如; 肺动脉缺如、动脉导管缺如、双上腔静脉合并无名静脉; C: 降主动脉周围左、右侧体-肺动脉侧支形成; D: 主动脉骑跨并室间隔缺损

图2 PA-VSD胎儿尸体检剖图(RIGHT: 右侧; DA: 动脉导管; L-BR: 左侧支气管; L-LUNG: 左肺; AAO: 升主动脉; L-PA: 左肺动脉; MPA: 主肺动脉; MRRA: 右心耳; HEART: 心脏; SVC: 上腔静脉; L-SVC: 左上腔静脉; DAO: 降主动脉; R-LUNG: 右肺; L-APCA: 左肺动脉侧支; R-APCA: 右侧肺动脉侧支; VSD: 室间隔缺损; RV: 右室)

讨 论

肺动脉闭锁是指右心室与肺动脉之间未直接连通的先天性畸形,根据室间隔完整情况分为室间隔完整和合并室间隔缺损两种。PA-VSD是指心脏具有两个心室,房室连接通常一致,伴较大室间隔缺损,主动脉单个出口,心室与肺动脉之间无直接的血流通。肺动脉的血液供应来自未闭动脉导管和(或)其他体-肺动脉侧支。PA-VSD在胚胎发育过程中可能与间叶和(或)神经嵴迁徙异常有关,其在发病机制上与法洛四联症和共同动脉干的圆锥干发育畸形也完全不同,故通常主张将本病做为一种独立的病种^[1]。

胎儿期肺脏因无气体充盈,彩色多普勒可以清晰显示双侧肺动脉数目、走行、内径及血流速度;彩色多普勒于降主动脉冠状切面及短轴切面可以清晰显示周围有无供应肺部的体-肺动脉侧支及其数目、走行、内径;本组病例中产前超声明确提示体-肺动脉侧支形成2例。胎儿出生后供应肺部的体-肺动脉侧支因肺内气体的影响,超声显示较为困难,但血管三维重建后可以清晰显示肺动脉发育及供应肺部的体-肺动脉侧支等情况,为临床提供术前评估。

胎儿期肺动脉闭锁右室内血流经缺损的室间隔口进入骑跨于室间隔之上的主动脉内,故一般不会引起右心负荷过重,胎儿期左、右室大小基本对称。超声心动图主要表现:室间隔膜部缺损,主动脉骑跨于室间隔之上,四腔心切面基本对称,右室流出道示肺动脉细窄或不能显示,三血管切面示主动脉与肺动脉内径比例明显异常,主动脉内径明显大于肺动脉内径。

CDFI:右室与肺动脉无血流连接,肺循环血流来源于动脉导管的倒灌血流,主肺动脉与主动脉内血流信号颜色不一致;降主动脉周围形成异常粗大体-肺动脉侧支。由此可见二维图像显示肺动脉及其分支内径细窄或未能探及时,CDFI探及主肺动脉内由动脉导管逆灌的血流信号或未能探及动脉导管逆灌的血流信号,室间隔缺损是肺动脉闭锁的直接征象;二维图像显示主动脉增宽骑跨室间隔之上、降主动脉周围体-肺动脉侧支,CDFI显示左、右室血流同时流入主动脉、降主动脉周围探及走行异常的动脉血流信号是肺动脉闭锁的间接征象。

PA-VSD是一种严重预后不良的先天性心脏病,预后主要取决于肺动脉发育情况和肺部的血液供应情况,依靠未闭动脉导管维持肺部血液供应者,一旦动脉导管关闭,肺血流量将明显降低,迅速导致缺氧,多在新生儿期死亡。若体循环和肺循环之间的侧支循环良好,缺氧往往较轻,但可出现心力衰竭,部分也可因心力衰竭而在新生儿期死亡,部分可存活较长的时间。由于该畸形复杂,手术死亡率高^[2],故产前超声筛查并正确诊断未闭动脉导管维持肺部血液对优生优育有重要指导意义。

参考文献

[1] 刘延玲,熊鉴然.临床超声心动图学[M].3版.北京:科学出版社出版,2014:715.
[2] 接连利,许燕.胎儿心脏畸形解剖与超声对比诊断[M].北京:人民卫生出版社,2016:160.

(收稿日期:2019-01-06)