

超声心动图对主肺动脉间隔缺损的诊断价值探讨

罗长锐 谷孝艳 郭建华 王斯宇 王慧芳 李振洲 何怡华

摘要 **目的** 分析主肺动脉间隔缺损(APSD)的超声心动图特征,探讨超声心动图对APSD的诊断价值。**方法** 回顾性分析经心导管及手术结果证实的49例APSD患者的超声心动图资料,总结其特征,包括APSD分型、部位、大小、房室大小、分流情况,以及是否合并其他心脏畸形情况。**结果** ①49例患者中,术前超声准确诊断APSD 45例,漏诊4例,诊断准确率91.8%。②超声心动图诊断I型11例(22.4%),II型24例(49.0%),III型14例(28.6%),其中45例分型与经心导管及手术结果相符。③二维超声心动图表现为主肺动脉间隔连续性中断,缺损范围约5~50 mm。左心系统增大22例(44.9%),右心系统增大4例(8.2%),全心扩大(左心为著)21例(42.9%),右室壁增厚4例(8.2%),主动脉、肺动脉内径均增宽,以肺动脉内径增宽为著。彩色多普勒超声表现为左向右分流12例(26.7%),双向分流25例(55.6%),右向左分流8例(17.7%)。轻度肺动脉高压3例(6.1%),中度肺动脉高压10例(20.4%),重度肺动脉高压36例(73.5%)。**结论** 超声心动图是诊断APSD的有效方法,能在术前对其进行详细评估,有助于临床制定治疗方案,具有较好的应用价值。

关键词 超声心动描记术;主肺动脉间隔缺损;诊断价值

[中图分类号]R540.45;R541.1

[文献标识码]A

Diagnostic value of echocardiography for aortopulmonary septal defect

LUO Changrui, GU Xiaoyan, GUO Jianhua, WANG Siyu, WANG Huifang, LI Zhenzhou, HE Yihua

Department of Ultrasound, the First Affiliated Hospital of Shenzhen University, the Second People's Hospital of Shenzhen, Shenzhen 518035, China

ABSTRACT **Objective** To analyze echocardiographic features of aortopulmonary septal defect (APSD), and to explore its diagnostic value. **Methods** Echocardiographic data of 49 APSD patients who confirmed by cardiac catheterization and operation were analyzed retrospectively. Image data including the type, location, size, shunt, whether merging other cardiac malformation were analyzed. **Results** ①In 49 APSD patients, 45 cases were diagnosed preoperatively by echocardiography, 4 cases were missed diagnosis, the diagnostic accuracy was 91.8%. ②There were 11 cases of type I (22.4%), 24 cases of type II (49.0%), 14 cases of type III (28.6%). All the 45 cases of echocardiography were consistent with the pathologic results. ③Two-dimensional echocardiography showed interruption of the continuity of the main pulmonary artery septum with a defect range of about 5~50 mm. The left ventricular system was enlarged in 22 cases (44.9%), the right ventricular system was enlarged in 4 cases (8.2%), the whole heart was enlarged in 21 cases (42.9%), the right ventricular wall was thickened in 4 cases (8.2%), the inner diameters of aorta and pulmonary artery were widened, especially the inner diameter of pulmonary artery. Color Doppler ultrasound showed left-to-right shunt in 12 cases (26.7%), bidirectional shunt in 25 cases (55.6%), right-to-left shunt in 8 cases (17.7%). Mild pulmonary hypertension was found in 3 cases (6.1%), moderate pulmonary hypertension in 10 cases (20.4%), and severe pulmonary hypertension in 36 cases (73.5%). **Conclusion** Echocardiography is an effective method for diagnosis of APSD. The preoperative detailed evaluation of APSD is helpful for clinical treatment strategy.

KEY WORDS Echocardiography; Aortopulmonary septal defect; Diagnostic value

基金项目:深圳市三名工程资助(SZSM201612027);北京市卫生系统高层次卫生技术人才培养计划(2015-3-049);扬帆计划临床技术创新项目(XMLX201604);首都卫生发展科研专项重点攻关项目(2016-1-2061)

作者单位:518035 深圳市,深圳大学第一附属医院 深圳市第二人民医院超声科(罗长锐、王慧芳、李振洲);首都医科大学附属北京安贞医院超声心动科二部 胎儿心脏病学北京市重点实验室 心血管病精准医学北京实验室(谷孝艳、郭建华、王斯宇、何怡华)

通讯作者:何怡华, Email: heyihuaecho@hotmail.com

主肺动脉间隔缺损(aortopulmonary septal defect, APSD)是一种罕见的先天性心血管畸形,其病理生理区别于其他左向右分流的先天性心脏病,为大动脉水平双期的分流,由于分流时相长,缺损通常较大,故早期容易形成肺动脉高压,但超声心动图在非常规切面上不易检出其二维解剖结构改变,尤其是Ⅲ型 APSD,导致不能早期准确诊断,错过最佳手术时间。本研究总结 49 例 APSD 患者的超声心动图检查资料,并与手术结果对照,探讨超声心动图对 APSD 的诊断价值。

资料与方法

一、临床资料

选取 2002 年 10 月至 2017 年 9 月北京安贞医院经心导管及手术结果证实的 APSD 患者 49 例,男 26 例,女 23 例,年龄 14 d~33 岁,中位年龄 1.58 岁;排除超声心动图诊断为 APSD,但无经心导管及手术结果者。本研究经北京安贞医院医学伦理委员会批准,所有患者均知情同意。

二、仪器与方法

使用 Philips iE 33、EPIQ 7C 及 GE Vivid 7 彩色多普勒超声诊断仪, S5-1 探头,频率 1~5 MHz; S8-3 探头,频率 3~8 MHz; M3S 探头,频率 1.7 MHz 或 3.4 MHz。受检者取左侧卧位及仰卧位,获取高位大动脉短轴切面、剑突下双动脉长轴切面、剑突下大动脉短轴切面、胸骨上窝、主动脉弓长轴切面图像,分析 APSD 患者的超声心动图特征,包括分型、部位、大小、房室大小、分流情况,有无肺动脉高压,以及合并其他心脏畸形的情况。

APSD 分为 3 型^[1]: I 型,缺损位于近端,紧邻半月瓣; II 型,缺损位于远端,远离半月瓣,通常位于升主动脉远端左后壁与主肺动脉分叉至右肺动脉起始处; III 型,主肺动脉间隔全部缺损或右肺动脉异常起源于升主动脉。当 APSD 合并主动脉弓发育不良或离断、右肺动脉起源于升主动脉且室间隔完整时称 Berry 综合征^[2]。肺动脉高压根据世界卫生组织及欧洲超声心

动图协会的标准分为轻、中、重度^[3]。

结果

一、超声心动图诊断情况

49 例 APSD 患者中,术前超声心动图准确诊断 45 例,漏诊 4 例,诊断准确率 91.8%。

二、分型及合并畸形情况

49 例 APSD 患者, I 型 11 例(22.4%), II 型 24 例(49.0%), III 型 14 例(28.6%)。单纯 APSD 4 例,合并其他心内结构异常 45 例,其中合并房水平结构异常 20 例(房间隔缺损 7 例,卵圆孔未闭 13 例),血管环异常 15 例(右肺动脉起源于升主动脉 7 例,镜像右位主动脉弓 5 例,迷走左锁骨下动脉、右侧椎动脉开口于主动脉弓及右无名动脉、左颈总动脉共干各 1 例),室水平结构异常 14 例(均为室间隔缺损),左心梗阻 9 例,动脉水平结构异常 7 例,静脉异常 7 例,圆锥动脉干畸形和左室心肌致密化不全各 3 例,右心梗阻 2 例,主动脉右冠瓣脱垂和单冠畸形各 1 例;其中 Berry 综合征 3 例。漏诊的 4 例患者中 I 型 1 例, II 型 2 例, III 型 1 例,术前超声心动图均诊断为室间隔缺损,2 例合并右位主动脉弓,1 例合并主动脉弓离断、动脉导管未闭,1 例未合并其他心内畸形。

三、超声特征

1. 二维超声心动图:①直接征象为主肺动脉间隔连续性中断(图 1),缺损范围 5~50 mm,平均(17.3±9.2)mm;②继发改变为左心系统增大 22 例(44.9%),右心系统增大 4 例(8.2%),全心扩大(左心为著) 21 例(42.9%),右室壁增厚 4 例(8.2%)。主动脉、肺动脉内径均增宽,主动脉内径 9~42 mm,平均(18.87±8.07)mm,肺动脉内径 11~33 mm,平均(19.35±6.09)mm。

2. 彩色多普勒超声:左向右分流 12 例(26.7%),双向分流 25 例(55.6%),右向左分流 8 例(17.7%)。轻度肺动脉高压 3 例(6.1%),中度肺动脉高压 10 例(20.4%),重度肺动脉高压 36 例(73.5%)。见图 1。

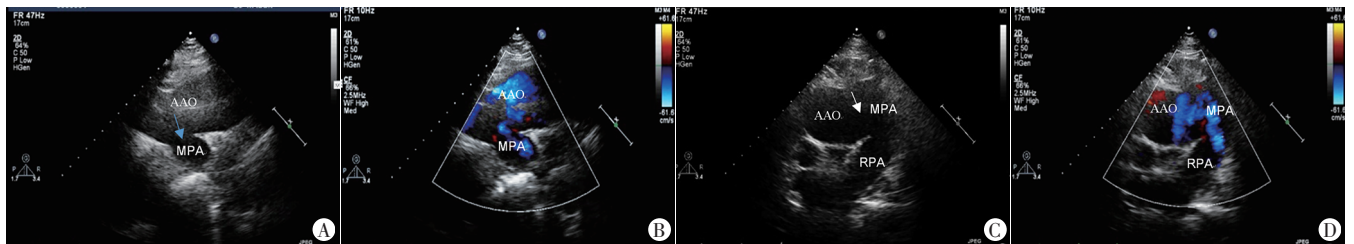


图 1 APSD II 型超声图像
A、B:升主动脉长轴切面示升主动脉与主肺动脉之间回声失落(蓝色箭头示),CDFI 于升主动脉与主肺动脉间隔缺损处见左向右分流信号;C、D:高位大动脉短轴切面示升主动脉与主肺动脉远端之间回声失落(白色箭头示),CDFI 于升主动脉与主肺动脉远端间隔缺损处见左向右分流信号。AAO:升主动脉;MPA:主肺动脉;RPA:右肺动脉

图 1 APSD II 型超声图像

讨论

APSD 是指胚胎时期动脉干发育过程中主动脉与肺动脉之间的分隔发育异常,导致主动脉与肺动脉分隔不全引起的 APSD 异常交通^[4]。APSD 一经确诊,需立即行手术治疗,否则形成肺动脉高压失去手术机会,预后不良^[5-7]。因此,早期诊断

APSD 对其治疗及预后至关重要。

本研究结果显示超声心动图可对 APSD 进行明确诊断及分型,诊断准确率 91.8%(45/49)。本研究中单纯 APSD 4 例,合并其他心内结构异常 45 例,最常见的合并畸形为室间隔缺损(14/49, 28.6%),与文献^[8]报道一致。本研究中合并主动脉弓离断少见(4/49,8.2%),而文献^[9]报道 APSD 最常见的合并畸形为主动脉

弓离断,分析原因可能与所收集的病例资料不同有关。同时,本研究将右肺动脉异常起源于升主动脉分为Ⅲ型,目的是帮助术者术前选择手术方式,便于在进行主肺动脉间隔修补的同时进行右肺动脉起源异常矫治术。49例 APSD 患者中 I 型 11 例, II 型 27 例, III 型 14 例,以 II 型最为多见,与文献^[10]报道不一致,可能与所收集的病例资料不同有关。

本研究 APSD 二维超声心动图表现:直接征象为升主动脉与肺动脉之间间隔连续性中断;继发改变为左心明显增大,室壁运动增强,当出现重度肺动脉高压时,右心亦增大,右室壁肥厚。主动脉、肺动脉内径均增宽,以肺动脉内径增宽明显。彩色多普勒超声表现:早期多以左向右分流为主,当出现重度肺动脉高压时,以双向分流为主,甚至出现右向左分流。本研究发现 49 例 APSD 患者中 73.5% 合并重度肺高压,当扫查过程中发现双向分流或右向左分流时提示存在重度肺高压,应注意除常规扫查有无室间隔缺损等常见心内畸形外,还需考虑 APSD 的可能。本研究漏诊 4 例,术前超声心动图均诊断为室间隔缺损,2 例合并右位主动脉弓,1 例合并主动脉弓离断和动脉导管未闭,均存在重度肺动脉高压。

APSD 需与其他心内畸形鉴别:①永存动脉干,APSD 是肺动脉与升主动脉之间回声失落,最重要的是两组半月瓣可以与永存动脉干鉴别^[1],而永存动脉干为一组半月瓣;CDFI: APSD 血流从主动脉经主肺动脉间隔缺损进入肺动脉。②动脉导管未闭: APSD 是升主动脉与主肺动脉之间回声失落,而动脉导管未闭是降主动脉与肺动脉之间回声失落。此外,大动脉短轴切面上,由于超声声束与主肺动脉间隔平行,往往产生假性回声失落,超声检查时应多切面仔细扫查,尤其是高位胸骨旁切面及剑突下大动脉短轴切面^[4]。

综上所述,当存在心内畸形,但与肺动脉压程度不匹配时应考虑到 APSD 可能,此时应该仔细连续扫查,观察整个升主动脉及主动脉弓的情况,以及升主动脉与主肺动脉及分支情况,避免漏诊。超声心动图是诊断 APSD 的有效方法,能在术前对

其进行详细评估,有助于临床制定治疗方案,具有较好的应用价值。

参考文献

- [1] 谷孝艳,李治安,何怡华,等.主肺动脉间隔缺损的超声心动图诊断价值[J].临床超声医学杂志,2007,9(12):722-725.
- [2] 杨亚利,王新房,谢明星,等.Berry 综合征的超声诊断[J].中华超声影像学杂志,2008,17(11):926-929.
- [3] Galie N, Hoepfer MM, Humbert M, et al. Guidelines for the diagnosis and treatment of pulmonary hypertension: the task force for the diagnosis and treatment of pulmonary hypertension of the European Society of Cardiology (ESC) and the European Respiratory Society (ERS), endorsed by the International Society of Heart and Lung Transplantation (ISHLT)[J]. Eur Heart J, 2009, 30(20): 2493-2537.
- [4] 耿斌,张桂珍.临床儿童及胎儿超声心动图学[M].天津:天津科技翻译出版有限公司,2016:65-75.
- [5] Talwar S, Agarwal P, Choudhary SK, et al. Aortopulmonary window: morphology, diagnosis, and long-term results [J]. J Card Surg, 2017, 32(2): 138-144.
- [6] Demir IH, Erdem A, Saritas T, et al. Diagnosis, treatment and outcomes of patients with aortopulmonary window [J]. Balkan Med J, 2013, 30(2): 191-196.
- [7] 胡仁杰,张文,刘鑫荣,等.19 例 Berry 综合征的外科治疗[J].中华胸心血管外科杂志,2018,34(12):713-716.
- [8] Tkebuchava T, von Segesser LK, Vogt PR, et al. Congenital aortopulmonary window: diagnosis, surgical technique and long-term results[J]. Eur J Cardiothorac Surg, 1997, 11(2): 293-297.
- [9] 赵越鸣,韩玲.主肺动脉间隔缺损的诊断研究进展[J].实用儿科临床杂志,2010,25(13):1016-1020.
- [10] 徐亚丽,高云华,夏红梅,等.先天性主肺动脉间隔缺损的超声诊断[J].中国超声医学杂志,2007,23(3):230-232.

(收稿日期:2018-11-27)

超声及影像学专业常用术语中英文对照

CDFI (color Doppler flow imaging) —— 彩色多普勒血流成像
 CT (computed tomography) —— 计算机断层成像
 CTA —— CT 血管造影
 PET (positron emission tomography) —— 正电子发射计算机断层显像
 DSA (digital subtraction angiography) —— 数字减影血管造影技术
 MRI (magnetic resonance imaging) —— 磁共振成像
 MRA (magnetic resonance angiography) —— 磁共振血管造影

本刊编辑部