

胎儿先天性血管环的产前超声诊断现状

马佳宁 孙 雪 雷文嘉 赵雷生 李静静 张 颖

摘 要 先天性血管环是一种罕见的弓动脉畸形,其胚胎学发育机制复杂,表现形式多样,部分血管环畸形可合并染色体异常,产前超声诊断困难。超声心动图作为临床常用的胎儿心脏检查方法,在先天性心脏病的筛查和诊断中发挥重要作用。本文就胎儿血管环的二维及三维超声诊断特点、检查技巧,以及该病的鉴别诊断等进行综述。

关键词 超声心动描记术;弓动脉畸形;血管环;胎儿

[中图法分类号]R540.45;R714.53

[文献标识码]A

Current status for prenatal diagnosis of congenital vascular rings by echocardiography

MA Jianing, SUN Xue, LEI Wenjia, ZHAO Leisheng, LI Jingjing, ZHANG Ying

Department of Ultrasound, Shengjing Hospital of China Medical University, Shenyang 110004, China

ABSTRACT Congenital vascular ring is a rare malformation of aortic arch anomalies. The embryonic development of vascular rings is complex with diverse forms. In addition, vascular rings may associate with chromosome abnormalities. It is challenging for obstetric sonographers to make a correct diagnosis. As commonly used in cardiac examination, fetal echocardiography plays a key role in the screening and diagnosis of congenital heart disease. This paper summaries the prenatal diagnostic features and scanning skills of vascular ring by two and three-dimensional echocardiography, and the differential diagnosis and prognosis of this rare abnormality are also commented.

KEY WORDS Echocardiography; Aortic arch anomaly; Vascular ring; Fetus

先天性血管环是弓动脉的畸形,临床罕见,占胎儿先天性心脏病的0.8%~1.3%^[1]。主动脉弓位置、数目及分支异常,动脉导管位置异常,以及肺动脉分支发出异常均可形成不同类型的血管环畸形。不同类型血管环预后不同,部分弓动脉畸形可能合并染色体异常,有时也可能产生压迫症状。因此产前准确诊断具有重要意义。由于血管环畸形涉及成环的血管数目较多,且需准确判断相关大血管的空间关系,因此,超声诊断较困难。本文就胎儿血管环的二维及三维超声诊断特点、检查技巧,以及该病的鉴别诊断等进行综述。

一、血管环的胚胎发育

血管环解剖结构复杂,准确诊断血管环畸形,需了解其胚胎学发育机制,明确不同类型血管环的不同吸收位置,有助于掌握不同类型血管环的解剖结构特点以便熟练应用于胎儿心脏超声诊断中。胚胎发育最初由主动脉囊发出6对弓动脉,并分别连接双侧背主动脉并于脊柱前方汇合。随之部分弓动脉退化,仅剩第3、4、6对弓动脉分别参与颈动脉、主动脉弓及动脉

导管的发育。按照Edward提出的双主动脉弓的假说,双侧第4、6弓动脉不同位置退化吸收,最终可使保留的主动脉弓位于气管左侧或右侧并合并部分头臂动脉的发出异常,动脉导管也可位于气管的左侧或右侧^[2]。某些情况下,左侧肺原基动脉无法与左侧第6弓相连时致使左肺动脉异常起源于右肺动脉,引起肺动脉分支发出异常^[2]。上述部分情况可使大血管完全或部分包绕气管和/或食管,形成完整/部分型血管环。因此,胎儿心脏超声检查需要明确纵隔内大血管与气管、食管之间的空间关系,重点需要明确以下关系:①主动脉弓的数目及相对于气管的位置;②动脉导管的位置;③主动脉弓的分支;④肺动脉有无分支异常;⑤降主动脉起始部相对于中线的位置。

二、常规超声心动图的应用

传统彩色多普勒技术受声束角度的影响且敏感性较低,因此对细小血管显示较差^[3],对血管环畸形的诊断较困难。高分辨血流成像(high-definition flow imaging, HDFI)技术采用双向能量多普勒技术,其不受多普勒频移的影响,可较好地显示血

基金项目:辽宁省自然科学基金项目(2012225098);沈阳市科学技术项目(F16-206-9-11)

作者单位:110004 沈阳市,中国医科大学附属盛京医院超声科

通讯作者:张颖, Email: 81544998@qq.com

流方向和密度信息,尤其对微小血管内的低速血流,以及对胎儿主动脉弓分支的显示效果极佳^[3-4]。近来开展的二维立体血流成像(radiant flow imaging, R-flow)技术可对单位区域红细胞密度进行立体显示,使传统血流显示为具有一定深度感的“立体血流”,可减少血流外溢,提高对微小血管、低速血流的检出率,对弓动脉分支走行显示效果极佳。由于不同切面对主动脉弓位置及其分支的显示各具优势, HDFI或R-flow技术结合不同切面检测可提高产前诊断血管环的诊断准确率。

1. 横断面扫查

2017年胎儿心脏扫查指南^[5]中所提出的横断面扫查法可有效筛查和诊断绝大多数先天性心脏病。其中,三血管-气管(three-vessel trachea, 3VT)切面在诊断胎儿血管环畸形中具有重要作用^[6-7]。首先,主动脉弓及动脉导管相对气管的位置可在此切面上明确显示。通常,动脉导管和主动脉弓位于气管左侧并呈“V”形排列,为左弓左导管;若动脉导管与主动脉弓分别位于气管两侧则呈“U”形结构,为右弓左导管;若动脉导管与主动脉弓均位于气管右侧并呈“V”形排列则为右弓右导管^[8]。此外,3VT切面还可观察有无锁骨下动脉从Kommerell憩室或降主动脉起始部发出,一般迷走右锁骨下动脉较迷走左锁骨下动脉更容易被发现^[9],其发出后于食管后方(或食管气管之间)向胎儿右肩胛部走行。胡雪飞等^[10]研究提出检测降主动脉旁可疑血管频谱,若频谱形态与降主动脉相同,则诊断迷走右锁骨下动脉或迷走左锁骨下动脉,汪荣华等^[11]研究证实了该结论。Bravo等^[12]提出将双侧锁骨下动脉切面加入横断面扫查中,可提高迷走锁骨下动脉的检出率, Song等^[13]及易艳等^[14]研究均证实了该结论。

在3VT切面上发现存在右弓时应进一步扫查明确右弓分型或是否同时存在左弓(即双主动脉弓)。Wang等^[15]最近提出可在3VT切面基础上连续扫查追踪从升主动脉远端发出的血管及走行,若其向胎儿左颈部走行则其为左颈总动脉,提示应追踪有无迷走左锁骨下动脉,以诊断右弓伴左锁骨下动脉迷走分型;若该血管向胎儿左肩胛走行则为左无名动脉,提示诊断右弓镜像分支;若该血管向胎儿后方走行并与降主动脉汇合则诊断为双主动脉弓,此时在出现“U”形环(动脉导管与右弓构成)的情况下还同时存在“O”形环(左弓与右弓构成的完整血管环),若两弓发育不平衡,则“O”两侧不对称^[8]。值得注意的是,对于右弓镜像分支,若左无名动脉内径较大,且走行于气管左侧,与动脉导管紧密相连,与双主动脉弓的“O”形血管环相似,单纯依靠3VT切面易被误诊^[16]。

此外,在右室流出道切面及3VT切面上连续扫查可观察左、右肺动脉的发出,判断肺动脉分支有无异常起源。许燕等^[17]提出对胎儿三血管的观测中,增加三血管肺动脉分支切面的扫查可降低此类畸形的漏(误)诊率。正常连续扫查肺动脉可显示主肺动脉发出左、右肺动脉(第一个分叉),左肺动脉不远处发出动脉导管(第二个分叉)连接降主动脉,但左动脉导管和左肺动脉均从主肺动脉左侧发出,易将左动脉导管当成左肺动脉,误认为正常肺动脉分叉存在而漏诊肺动脉吊带^[18]。纤细的左肺动脉迂曲绕行是诊断的难点,可应用2D谐波、HDFI、

R-flow提升左肺动脉分辨率^[19]。若声像图提示右肺动脉上发出左肺动脉支,绕气管后方至左肺门,即可确诊肺动脉吊带。其中部分型肺动脉吊带更易被漏诊,因主肺动脉发出左上肺动脉和右肺动脉亦可形成“分叉”,易误诊为正常肺动脉分叉而漏诊^[19]。

2. 冠状面扫查

经胎儿降主动脉起始部冠状面扫查是常规横断面扫查的有效补充,特别是3VT切面上怀疑弓动脉畸形的情况下应常规行冠状面扫查。研究^[15,20-23]报道降主动脉起始部冠状面可更好地显示主动脉弓、动脉导管弓与降主动脉汇合的关系,明确主动脉弓位置(脊柱左/右侧)和降主动脉起始部位置(脊柱左/右侧),连续扫查时亦可观察头臂动脉的发出和走行^[12,24]。杨丽娟等^[16]研究得出3VT切面联合降主动脉起始部冠状面诊断血管环的准确率达100%。右弓镜像分支在降主动脉起始部冠状面上可以显示弓上分支顺序及左侧分支与降主动脉未相连,仅动脉导管与降主动脉连接;双主动脉弓在降主动脉起始部冠状面上可以显示脊柱两侧的左弓、右弓及动脉导管均汇入降主动脉^[21],研究^[16]发现冠状面能有效鉴别右弓与双主动脉弓,提高其准确检出率。在降主动脉起始部冠状面上可以清楚显示迷走锁骨下动脉^[13,15],显示率为96.7%^[9];当弓动脉与动脉导管分别位于脊柱两侧,且迷走的锁骨下动脉近段较远段明显增宽,这段增宽的近段锁骨下动脉即为Kommerell憩室,此时诊断为食管后Kommerell憩室^[15]。若发现主动脉弓从一侧向另一侧斜行跨过脊柱(中线),则诊断为伴食管后降主动脉^[15,23]。可见,冠状面扫查可帮助鉴别食管后降主动脉与Kommerell憩室^[15]。

3. 矢状面扫查

矢状面扫查可直观显示心脏大血管的连接及空间走行,从右向左依次扫查包括腔静脉长轴切面、主动脉弓长轴切面及动脉导管弓切面。其中,主动脉弓长轴切面主要用于诊断弓动脉畸形,该切面通过观察主动脉弓的走行弧度、内径及主动脉弓的连续性,来进一步诊断主动脉弓离断、主动脉弓缩窄及头臂血管变异等^[24]。由于矢状面扫查在显示主动脉弓时,无法显示主动脉弓与气管的位置关系,因此该切面对于血管环的诊断作用较为局限^[25]。另外,笔者认为当无法鉴别双主动脉弓或右弓镜像分支时,可采用矢状面对主动脉弓进行扫查,左右移动探头声束角度,若发现升主动脉发出两条动脉血管并分别发出头臂血管后汇至降主动脉可明确诊断为双主动脉弓。

三、三维超声成像技术

时空影像关联(spatio-temporal image correlation, STIC)技术是应用于胎儿心脏检查的一种三维重建技术,通过自动扫描采集一个胎儿心脏的容积数据,对该数据进行后处理分析,可获取感兴趣的心脏切面,亦可获取重建的三维立体图像^[4]。若采集时加入血流信息,则重建的立体图像可展示心脏大血管的立体图像^[15]。Markov等^[26]应用STIC技术对胎儿孤立右弓和Kommerell憩室可做出明确诊断。此外,STIC联合高分辨率仿真血流成像模式(high definition live flow, STIC-HD live flow)源于高分辨血流能量多普勒原理,可立体、直观显示主动脉及头臂分支与动脉导管的空间位置关系,对诊断先天性血管环及明

确具体类型有重要临床价值。陈琳等^[3]回顾分析 38 例经产后超声心动图和 CTA 证实的完全性血管环胎儿的超声心动图特征,采集容积图像并用相关软件进行后期分析,对比分析产前超声诊断结果与出生后超声心动图或血管三维重建结果,结果显示 STIC-HD live flow 技术对完全性血管环诊断准确率 100%;且在鉴别诊断肺动脉吊带和弓动脉畸形亦具有明显优势。容积数据的后处理是 STIC 技术的难点,Wang 等^[15]研究中提出可在旁矢状面上采集胎儿心脏的 STIC-HDFI 容积数据,并利用一种标准的后处理方法,获取胎儿主动脉弓及其分支的三维渲染图像。同时,利用横断面超声断层显像显示主动脉弓、动脉导管与气管的位置关系;利用冠状面超声断层显像显示正常及异常头臂动脉的发出、降主动脉起始部相对应脊柱(中线)的位置关系,可简单、高效地诊断胎儿血管环畸形,该研究证实 STIC-HDFI 法敏感性和准确率均显著高于传统二维法,差异均有统计学意义(均 $P < 0.01$)。

四、总结

综上所述,血管环是一种罕见的心血管畸形,产前超声诊断较为困难。超声医师应熟悉各种血管环畸形的诊断要点及鉴别诊断特点,在常规扫查横断面基础上辅以冠状面扫查,并在二维超声基础上利用敏感性高的血流成像技术观察细小动脉的走行分支。此外,在二维超声基础上结合 STIC 技术可有效辅助超声医师诊断血管环畸形,三维渲染重建的立体图像使超声医师更好地理解大血管的空间走行及位置关系,亦可方便与产科及心外科医师交流。

参考文献

- [1] 接连利. 胎儿心脏病理解剖与超声诊断学[M]. 北京:人民卫生出版社,2010:260-264.
- [2] 任卫东. 心血管畸形胚胎学基础与超声诊断[M]. 北京:人民卫生出版社,2016:286-293.
- [3] 陈琳,周柳英,杨林华,等. STIC-HD live flow 技术诊断胎儿完全性血管环的价值探讨[J]. 中国产前诊断杂志(电子版),2018,10(1):38-43.
- [4] Sun X, Zhang Y, Fan M, et al. Role of four-dimensional echocardiography with high-definition flow imaging and spatiotemporal image correlation in detecting fetal pulmonary veins[J]. Echocardiography, 2017, 34(6):906-914.
- [5] 中国医师协会超声医师分会. 中国胎儿心脏超声检查指南[M]. 北京:人民卫生出版社,2017:33.
- [6] Yagel S, Cohen SM, Achiron R. Examination of the fetal heart by five short-axis views: a proposed screening method for comprehensive cardiac evaluation [J]. Ultrasound Obstet Gynecol, 2001, 17(5):367-369.
- [7] 覃仕强,陈康红. 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]. 影像研究与医学应用,2018,2(6):109-110.
- [8] Campanale CM, Pasquini L, Santangelo TP, et al. Prenatal echocardiographic assessment of right aortic arch [J]. Ultrasound Obstet Gynecol, 2019, 54(1):96-102.
- [9] De León-Luis J, Gámez F, Bravo C, et al. Second-trimester fetal aberrant right subclavian artery: original study, systematic review and meta-analysis of performance in detection of Down syndrome[J]. Ultrasound Obstet Gynecol, 2014, 44(2):147-153.
- [10] 胡雪飞,彭树新,易艳,等. 胎儿迷走右锁骨下动脉彩色多普勒超声诊断及围生期预后[J]. 中国中西医结合影像学杂志,2016,14(2):179-181.
- [11] 汪荣华,林建寨,陈景钊,等. 迷走右侧锁骨下动脉的产前超声诊断技巧及意义[J]. 现代医用影像学,2018,27(3):727-729.
- [12] Bravo C, Gámez F, Pérez R, et al. Fetal aortic arch anomalies: key sonographic views for their differential diagnosis and clinical implications using the cardiovascular system sonographic evaluation protocol[J]. J Ultrasound Med, 2016, 35(2):237-251.
- [13] Song MJ, Han BH, Kim YH, et al. Prenatal diagnosis of aberrant right subclavian artery in an unselected population [J]. Ultrasonography, 2017, 36(3):278-283.
- [14] 易艳,刘涛,熊奕,等. 胎儿上纵隔左右锁骨下动脉切面及其应用研究[J]. 中国超声医学杂志,2017,33(2):150-152.
- [15] Wang Y, Fan M, Siddiqui FA, et al. Strategies for accurate diagnosis of fetal aortic arch anomalies: benefits of three-dimensional sonography with spatiotemporal image correlation and a novel algorithm for volume analysis [J]. J Am Soc Echocardiogr, 2018, 31(11):1238-1251.
- [16] 杨丽娟,陈萍,何萍,等. 超声心动图多切面对胎儿右位主动脉弓分型诊断及其与双主动脉弓鉴别的价值[J]. 中国临床医学,2018,25(3):368-371.
- [17] 许燕,接连利,姜志荣,等. 三血管观对胎儿主动脉弓与肺动脉分支异常的超声诊断价值[J]. 中华超声影像学杂志,2015,24(5):398-401.
- [18] Yorioka H, Kasamatsu A, Kanzaki H, et al. Prenatal diagnosis of fetal left pulmonary artery sling [J]. Ultrasound Obstet Gynecol, 2011, 37(2):245-246.
- [19] 陈琳,周柳英,舒娜,等. STIC-HD live flow 技术在胎儿肺动脉吊带诊断中的价值探讨[J]. 中国超声医学杂志,2018,34(9):851-854.
- [20] 罗欢,佟彤,易艳,等. 产前超声诊断胎儿右位主动脉弓并右位动脉导管[J]. 中国介入影像与治疗学,2017,14(1):35-38.
- [21] 阳立文,周柳英,陈琳,等. 三血管气管切面联合弓降部冠状切面对主动脉弓及分支畸形的产前诊断应用价值[J]. 实用医院临床杂志,2018,15(1):72-75.
- [22] 李文秀,耿斌,吴江,等. 双主动脉弓的产前超声心动图诊断[J]. 中国超声医学杂志,2017,33(3):278-281.
- [23] 吴庆,吴道珠,魏凯能. 绕食管后左位主动脉弓致血管环超声表现 1 例[J]. 中国超声医学杂志,2017,33(12):1141.
- [24] 张颖,王戎. 胎儿主动脉弓离断的产前超声诊断[J]. 中国介入影像与治疗学,2016,13(7):426-429.
- [25] 田澄. 胎儿主动脉弓降部冠状切面、三血管-气管切面与主动脉弓长轴切面联合诊断主动脉弓畸形的价值[D]. 河北:河北医科大学,2018.
- [26] Markov D, Nikolov A, Pavlova E, et al. Isolated right aortic arch with diverticulum of Kommerell--prenatal diagnosis with spatiotemporal image correlation (STIC)[J]. Akush Ginekolog, 2010, 49(1):55-58.