

超声心动图不同切面诊断胎儿法洛四联症疾病谱的价值分析

邓曦 蒋欢 蒋演 赖晓玥 唐琪 高云华 徐亚丽 夏红梅

摘要 目的 应用超声心动图观察不同切面对胎儿法洛四联症(TOF)疾病谱的诊断价值。方法 回顾性分析我院产前超声诊断为TOF的33例胎儿超声资料,并与产后超声、引产后病理对照,对胎儿四腔心切面(4CV)、左右心室流出道切面(VOTV)、三血管切面(3VV)、主动脉根部短轴切面(AR-SAV)的超声特征进行总结。结果 32例胎儿经产后超声或引产后解剖证实为TOF,1例胎儿产后超声诊断为单纯室间隔缺损。4CV联合VOTV+3VV+AR-SAV对胎儿TOF的诊断准确率(96.97%)显著高于4CV+VOTV+3VV(90.90%)、4CV+3VV(84.85%)、4CV+VOTV(72.73%)、4CV+AR-SAV(63.64%)、4CV(33.33%),差异均有统计学意义(均 $P<0.05$)。结论 胎儿TOF具有特征性超声表现,对肺动脉发育情况重点观察有利于胎儿TOF分型的判断。不同切面联合应用有助于提高TOF的诊断准确率。

关键词 超声心动描记术;法洛四联症;胎儿;产前

[中图法分类号]R540.45;R714.53

[文献标识码]A

Value of echocardiography with different sections in the diagnosis of fetal tetralogy of Fallot

DENG Xi, JIANG Huan, JIANG Yan, LAI Xiaoyue, TANG Qi, GAO Yunhua, XU Yali, XIA Hongmei

Department of Ultrasound, the Second Affiliated Hospital of Army Medical University, Chongqing 400037, China

ABSTRACT Objective To explore the diagnostic value of prenatal echocardiography with different sections in tetralogy of Fallot. **Methods** The ultrasound data of 33 cases of tetralogy of fallot (TOF) were analyzed retrospectively, the results was compared with postpartum echocardiography and pathological anatomy, and the ultrasound image characteristics of four-chamber view (4CV), ventricular outflow tract section (VOTV), three-vessel section (3VT) and aortic root short-axis section (AR-SAV) were summarized. **Results** Thirty-two fetuses were confirmed as TOF by post-echocardiography or autopsy, and 1 fetus just simple ventricular septal defect verified by postpartum echocardiography. The diagnostic rate of combination of 4CV, VOTV, 3VT and AR-SAV for fetal TOF (96.97%) was significantly higher than that of 4CV+VOTV+3VT (90.90%), 4CV+3VT (84.85%), 4CV+VOTV (72.73%), 4CV+AR-SAV (63.64%) and 4CV (33.33%), the difference were statistically significant (all $P<0.05$). **Conclusion** Fetal TOF have their echocardiographic features, the observation of pulmonary artery development is beneficial to the judgment of fetal TOF classification. Combined application of different sections helps to improve the accuracy of TOF prenatal diagnosis.

KEY WORDS Echocardiography; Tetralogy of Fallot; Fetus; Prenatal

法洛四联症(tetralogy of Fallot, TOF)作为常见的复杂型先天性心脏病之一,其发病率占紫绀型先天性心脏病的50%^[1]。TOF病理特征为主动脉瓣下室间隔缺损、主动脉骑跨、肺动脉

狭窄及右室肥厚。胎儿期因卵圆孔和动脉导管开放,解除了右室的压力,右室肥厚在胎儿期并不明显。TOF疾病谱主要包括TOF合并肺动脉狭窄(TOF/PS)、TOF合并肺动脉闭锁(TOF/PA)、

基金项目:重庆市社会事业与民生保障科技创新专项重点研发项目(cstc2017shms-zdyfX0017);陆军军医大学第二附属医院军事临床医学创新技术项目(2018JSLC0032)

作者单位:400037 重庆市,中国人民解放军陆军军医大学第二附属医院超声科(邓曦、蒋欢、赖晓玥、高云华、徐亚丽、夏红梅);重庆康华众联心血管病医院超声科(蒋演、唐琪)

通讯作者:夏红梅, Email: xiahm985206@126.com

TOF合并肺动脉瓣缺如(TOF/PV-AB)。本研究回顾性分析我院产前超声诊断为TOF胎儿的超声特征,并与产后超声、引产后病理对照,探讨超声心动图对胎儿TOF的诊断价值。

资料与方法

一、临床资料

回顾性分析2016年1月至2019年8月我院产前超声诊断为TOF,并经产后超声检查或引产后尸体标本病理证实的33例病例资料。孕妇年龄22~42岁,平均(27.9±5.6)岁,均为单胎;孕21~36周,平均孕(28.2±3.5)周。本研究经我院医学伦理委员会批准,所有研究对象均签署知情同意书,且采集标本均经家属签署捐献同意书。

二、仪器与方法

使用 Philips iE 33 彩色多普勒超声诊断仪,凸阵探头,频率2~8 MHz;仪器设置为胎儿心脏条件。孕妇取平卧位或侧卧位,选用胎儿四腔心切面(4CV)、左右心室流出道切面(VOTV)、主动脉根部短轴切面(AR-SAV)及三血管切面(3VV)等进行扫查,依次观察房室大小、瓣膜启闭运动及大血管形态和走行,观察室间隔缺损大小及位置、主动脉骑跨程度、肺动脉内径、主动脉内径、二尖瓣前叶与主动脉后壁连续性,观察房室瓣口、主动脉、肺动脉、右室流出道、动脉导管及卵圆孔的血流情况。所有操作均由具有5年以上经验的胎儿超声医师进行。

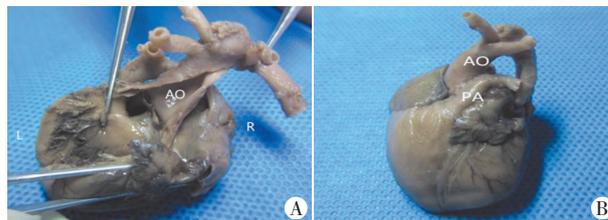
三、统计学处理

应用 SPSS 19.0 统计软件,计量资料以 $\bar{x} \pm s$ 表示,行独立样本 *t* 检验。*P*<0.05 为差异有统计学意义。

结 果

一、胎儿超声心动图结果

33例TOF胎儿中,TOF/PS 23例,TOF/PA 7例,TOF/PV-AB 3例。产前超声检查确诊32例(96.97%),26例与产后超声、7例与引产后解剖相对照(图1),漏诊1例(3.03%),产后超声检查证实仅有室间隔大缺损,肺动脉内径正常。33例TOF胎儿中,



A: 主动脉瓣下室间隔缺损;B: 胎儿肺动脉发育不良,较主动脉明显偏细

图1 TOF胎儿引产后心脏大体标本(AO:主动脉;PA:肺动脉)

7例合并右位主动脉弓,4例合并永存左位上腔静脉,4例合并心外畸形,3例染色体异常。

二、TOF 胎儿疾病谱超声心动图特征

TOF 疾病谱超声心动图特征见表1。

1.23例TOF/PS胎儿超声心动图特征:①主动脉瓣下室间隔缺损,缺损直径为(4.13±0.68)mm,缺损残端回声增强;②主动脉根部内径增宽并骑跨室间隔,骑跨率为(40±15)%,见图2;③肺动脉内径较主动脉狭窄,肺动脉瓣增厚、回声增强,肺动脉瓣环与主动脉瓣环内径之比<1.0[(3.67±1.91)mm/(5.77±2.42)mm],见图3,肺动脉分支细小;④肺动脉血流正向,其中20例肺动脉血流速度正常,3例流速增快;⑤动脉导管血流可正向或逆向。

2.7例TOF/PA胎儿超声心动图特征:①主动脉瓣下室间隔缺损,直径为(3.75±1.21)mm;②主动脉根部明显扩张,骑跨于室间隔上,骑跨率(42±18)%;③右室流出道为盲端,肺动脉瓣未见启闭运动,肺动脉主干及分支发育不良,甚至不易显示(图4);④肺动脉内未见正向血流,肺动脉内血流源于动脉导管;⑤可见动脉导管内逆向血流或主动脉-肺动脉侧支血管形成。

3.3例TOF/PV-AB胎儿超声心动图特征:①主动脉瓣下室间隔缺损,直径为(4.05±0.82)mm;②主动脉骑跨室间隔上,骑跨率(35±18)%;③肺动脉瓣可完全缺如,也可有少许瓣膜遗迹,瓣环狭窄,肺动脉主干及分支明显增宽,远端呈瘤样扩张(图5);④肺动脉瓣环可见往返血流;⑤动脉导管缺如。

表1 33例TOF胎儿疾病谱超声心动图特征

TOF表型	例数	肺动脉瓣	肺动脉主干及分支	主动脉根部	动脉导管	体肺侧支	右室形态
TOF/PS	23	瓣叶增厚、粘连、回声增强,开放受限,流速通常正常	狭窄,血流前向	扩张(+)	血流前向或逆向	通常不存在	正常
TOF/PA	7	线样闭锁,无血流	明显发育不良甚至闭锁,血流逆向	扩张(++)	细窄并血流逆向	超过20%病例存在	正常
TOF/PV-AB	3	瓣叶明显发育不良,往返血流,流速增快	明显扩张,往返血流	通常正常	通常缺如	不存在	扩大



图2 左室流出道切面示主动脉瓣下室间隔缺损和主动脉骑跨(AO:主动脉;LV:左室;RV:右室;VSD:肺动脉)



图3 3VV示胎儿肺动脉内径明显较主动脉内径细(AO:主动脉;PA:肺动脉)



图4 右室流出道切面示肺动脉瓣未见启闭运动,肺动脉主干及分支发育不良



图5 3VV示肺动脉主干及分支明显增宽,远端呈瘤样扩张(LPA:左肺动脉;RPA:右肺动脉;RVOT:右室流出道)

三、不同切面诊断TOF胎儿情况

4CV联合VOVT+3VV+AR-SAV诊断准确率达96.97%，高于4CV+VOTV+3VV、4CV+3VV、4CV+VOTV、4CV+AR-SAV及4CV，差异均有统计学意义(均 $P<0.05$)。见表2。

表2 不同切面诊断TOF胎儿情况

超声切面	TOF(例)	诊断准确率(%)
4CV	11	33.33
4CV+AR-SAV	21	63.64
4CV+VOTV	24	72.73
4CV+3VV	28	84.85
4CV+VOTV+3VV	30	90.90
4CV联合VOVT+3VV+AR-SAV	32	96.97

TOF:法洛四联症

讨 论

一、TOF胎儿超声心动图特征

TOF根据肺动脉漏斗部发育情况分为TOF/PS、TOF/PA及TOF/PV-AB，其中TOF/PS约占所有TOF的80%^[2]，TOF/PA、TOF/PV-AB为TOF的严重类型。本研究结果显示：①因胎儿期特有的血流动力学，TOF/PS肺动脉流速一般不增快，本研究仅3例肺动脉流速增快。因此，胎儿期常规超声主要通过观察肺动脉瓣膜形态及肺动脉与主动脉内径的差异诊断肺动脉狭窄。②TOF/PA超声表现为肺动脉瓣未见启闭运动，肺动脉内无前向血流，肺动脉明显发育不良，主干及分支可呈不同部位的闭锁，动脉导管血流逆向。其中动脉导管逆向血流是诊断TOF/PA的重要依据。因肺动脉闭锁，右室血流均经过缺损间隔流入主动脉，因此主动脉根部扩张更为显著。当主肺动脉侧支血管形成时，则胎儿的远期存活率将下降。本研究中1例出生后1d死亡，1例出生后3d死亡。③TOF/PV-AB肺动脉主干及分支远端呈瘤样扩张，对气管或食管造成压迫，以右支为甚。文献^[3]报道肺动脉主干与分支越早出现扩张，扩张程度越明显，预后越差。

二、常用超声切面对胎儿TOF诊断价值

①4CV显示心脏绝大部分结构，但对于流出道的病变显示欠满意，TOF室间隔缺损多位于膜周部，其位置较高，而4CV通常扫查室间隔后半部分，同时胎儿期TOF四腔心比例通常正常也是造成漏诊的原因之一，本研究中胎儿4CV显示异常仅占33.33%。因此仅凭4CV扫查TOF漏误诊率较高。②左室流出道切面可显示TOF室间隔缺损，33例均在此切面可见主动脉瓣下室间隔缺损，同时在此切面可判断主动脉骑跨率，并见左、右室血流收缩期汇入主动脉内。胎儿超声检查时可因室间隔膜部回声失落出现“假性主动脉骑跨”，需多切面扫查与单纯室间隔缺损相区别。③右室流出道或AR-SAV：显示漏斗部及肺动脉的发育情况，观察肺动脉的血流方向及判断肺动脉狭窄程度。④3VV为观察肺动脉主干及分支最直观的切面，可观察血管数目、管径大小、比值、排列关系、血管分支及血流方向。正

常胎儿超声心动图检查，肺动脉内径/主动脉内径为1.0~1.2。本研究中32例TOF胎儿肺动脉内径/主动脉内径 <1.0 ，是诊断胎儿TOF严重程度一个重要诊断指标^[4]。由于扫查角度的差异，3VV易出现肺动脉内径偏小的假象，因此应结合多切面综合分析。同时胎儿期肺动脉狭窄呈渐进性的，往往早期超声表现不明显，仅表现为对位不良性室间隔缺损，主、肺动脉比值相差明显，对于可疑病例应对右室流出道梗阻及肺动脉发育情况进行追踪观察，必要时2周左右复查超声心动图。

TOF胎儿预后主要取决于疾病的严重程度(肺动脉发育情况)及合并的心内外畸形。明确室间隔缺损的部位及大小，观察肺动脉与主动脉内径比值，计算主动脉骑跨程度，熟悉这些超声特征有助于产前TOF胎儿的检出。但不同切面对TOF胎儿诊断准确率不同。本研究中，4CV联合VOTV+3VV+AR-SAV对胎儿TOF诊断率达96.97%，显著高于4CV+VOTV+3VV、4CV+VOTV、4CV+AR-SAV、4CV+3VV及4CV，差异均有统计学意义(均 $P<0.05$)。

三、胎儿TOF预后及治疗

针对不同类型的TOF，预后差异也较大。肺动脉发育情况的准确判断对手术方式的选择起着决定作用，出生后临床上对于肺动脉发育情况的评估可通过McGoon指数或Nakata指数评估。目前，轻型TOF/PS可治性强，在全球已得到共识，行常规手术，手术效果满意，死亡率 $<1%$ ；TOF/PA胎儿出生时存活率最低(52.4%)，多数在生后1个月内死亡，分析原因为动脉导管闭合；TOF/PV-AB新生儿期死亡率(26.1%)及宫内死亡率(11.4%)最高^[5]，多数在1岁内死亡。

综上所述，产前超声心动图对肺动脉漏斗部发育情况重点观察有利于胎儿TOF分型的判断，TOF诊断准确率与超声的不同切面显著相关，多切面联合应用，相互补充，综合分析，可有效提高产前诊断准确率，为预后评估和产后有效干预提供重要的临床诊断依据。

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: 160-171.
 [2] 何怡华. 胎儿超声心动图学[M]. 北京: 人民卫生出版社, 2013: 173-185.
 [3] Chaoui R. Fetal echocardiography: state of the art of the state of the heart[J]. Ultrasound Obstet Gynecol, 2001, 17(4): 277-284.
 [4] 高文娟, 付世文, 王军华, 等. 三血管切面测量主动脉及肺动脉诊断孕中晚期胎儿大动脉异常[J]. 中国医学影像技术, 2012, 28(6): 1191-1194.
 [5] Zhao Y, Abuhamad A, Fleenor J, et al. Prenatal and postnatal survival of fetal tetralogy of Fallot: a meta-analysis of perinatal outcomes and associated genetic disorders[J]. J Ultrasound Med, 2016, 35(5): 905-915.

(收稿日期: 2019-12-17)