

[3] Cutler JJ, Campo N, Koch S.B-flow and B-mode ultrasound imaging in carotid fibromuscular dysplasia[J].J Neuroimaging, 2018, 28(3): 269-272.

[4] Gacem S, Papas M, Catalan J, et al.Examination of jackass (equus asinus) accessory sex glands by B-mode ultrasound, and of testicular artery blood flow by colour pulsed-wave Doppler

ultrasound: correlations with semen production [J].Reprod Domest Anim, 2020, 55(2): 181-188.

[5] D'Abate F, de Bruin JL.Additional value of B-flow imaging in arterial wall calcifications [J].J Clin Ultrasound, 2018, 46(2): 136-139.

(收稿日期:2020-06-01)

· 病例报道 ·

Ultrasonic diagnosis of right ventricular apical dysplasia with ventricular aneurysm formation: a case report

超声诊断右室心尖发育不良并室壁瘤形成 1 例

张晔楠 王丽红

[中图法分类号]R540.45;R541

[文献标识码]B

患者女, 51 岁, 因“近 2 个月出现体力下降, 呼吸困难较前加重, 夜间为著, 伴双下肢、下腹部明显水肿”入院。自诉发作性胸闷、呼吸困难 20 余年, 1 年前无明显诱因出现双脚水肿, 其后逐渐加重, 双侧小腿、大腿出现水肿; 否认家族遗传病史。入院体格检查: 血压 106/69 mm Hg (1 mm Hg=0.133 kPa), 心率 101 次/min, 律绝对不齐, 第一心音强弱不等。双下肢及下腹部指凹性水肿。心电图示: 心房颤动, 前间壁 T 波改变。超声心动图检查: 右房扩大, 左右径约 64 mm; 右室流入道上下径发育小, 左右径及前后径呈囊样扩张, 右室心尖部未发育, 右室侧壁近三尖瓣瓣根处心肌变薄, 局部呈瘤样膨出, 范围约 23 mm×17 mm; 左室射血分数 66%。心包腔内可探及液性无回声区, 左室后壁深约 34 mm, 右室前壁深约 12 mm; CDFI 于三尖瓣可探及少至中量反流信号, 反流压差约 16 mm Hg。见图 1。超声提示: 右室心尖发育不良 (right ventricular apical hypoplasia, RVAH), 右室侧壁室壁瘤形成, 三尖瓣少至中量反流, 右房扩大, 右心功能减低, 心包积液 (大量)。心脏 MRI 检查: 右房增大, 右室心尖部扁平, 心腔呈球形, 右室侧壁节段性变薄外凸, 左室远端部分包绕发育不良的右室心尖部, 室间隔凸向左室面, 心尖部可见脂肪替代, 心脏周围可见长 T1 长 T2 信号影。MRI 提示: 右室心尖发育不良, 右室侧壁室壁瘤, 大量心包积液。

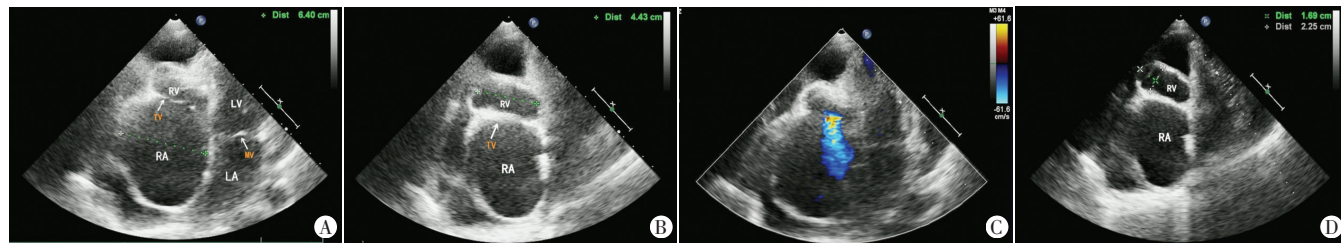
讨论: RVAH 是一种先天性心脏疾病, 主要特征为右室心尖部缺如, 右室腔缩短。临床非常罕见, 截止目前, 国内外仅有少数个案报道。其病理生理机制尚不明确。可能是由于原始

心室在分化成左右两侧的过程中, 右室的发育相对落后于左室, 随着室间隔的持续生长, 左室相对延长保持左心正常的容量, 从而形成了左室部分环绕缩短的右室心尖部的特征表现^[1]。超声心动图检查能够动态观察和量化评估本病的解剖结构异常及血流动力学改变, 因此对于早期明确 RVAH 的诊断具有重要价值。RVAH 主要超声表现为^[2]: 心尖四腔心切面显示右室心尖部缺如, 似被“截断”, 右室形态扁平, 横径增加, 而纵径相对减小。室间隔向左室膨出, 右房明显扩大, 右心似梨形。本例患者不仅出现了右室心尖部缺如, 室间隔向左室膨出的典型征象, 且右室游离壁向外膨出, 呈瘤样扩张, 并伴有三尖瓣少至中量反流, 可见仅靠室间隔的偏移无法维持正常的右心容量, 右室出现了失代偿。同时由于右心回流受阻, 患者还出现了右房显著扩大的表现, 进一步加重了双下肢和下腹部的水肿。临床 RVAH 的诊断常结合 CT、MRI 等影像学检查, 心血管增强 CT 和心脏 MRI 能够确定右室心尖部心肌是否被脂肪替代, 为本病提供更多诊断依据。

参考文献

[1] 王炳堰, 章鸣, 周丹, 等. 超声诊断心尖发育不良的初步研究[J]. 中华超声影像学杂志, 2018, 27(10): 911-913.

[2] Zhou D, Liao HQ, Ouyang MZ, et al. Isolated right ventricular apical hypoplasia characterized by computed tomography and echocardiography [J]. J Clin Ultrasound, 2018, 46(1): 82-84.



A、B: 心尖四腔心切面示右房显著增大, 右室缩短, 室间隔向左室膨出; C: CDFI 示三尖瓣可探及少至中量反流信号; D: 右室侧壁局部呈瘤样膨出, 范围约 23 mm×17 mm

图 1 RVAH 患者超声心动图 (LA: 左房; LV: 左室; RA: 右房; RV: 右室; MV: 二尖瓣; TV: 三尖瓣)

(收稿日期:2020-04-09)