

# 超声评估圆锥动脉干畸形患者主动脉的研究进展

赖晓玥 蒋 欢 邓 曦 李泞珊 夏红梅

**摘 要** 圆锥动脉干畸形患者常伴有升主动脉进行性扩张,病变晚期会出现主动脉瓣反流、左心功能不全甚至主动脉夹层破裂等严重并发症,可能增加再次手术的风险。超声定期随访有助于临床及时识别高危患者,减少圆锥动脉干畸形患者主动脉相关并发症的发生几率,改善预后。无创评估主动脉壁力学特性有助于了解可能发生的主动脉病变,对灾难性主动脉事件的风险分层有重要意义。本文就超声评估圆锥动脉干畸形患者主动脉的研究进展进行综述。

**关键词** 超声心动描记术;斑点追踪;圆锥动脉干畸形;主动脉

[中图法分类号]R540.45

[文献标识码]A

## Research progress of ultrasonic evaluation of aorta in patients with conotruncal heart defects

LAI Xiaoyue, JIANG Huan, DENG Xi, LI Ningshan, XIA Hongmei

Department of Medicine, Xinqiao Hospital, Army Medical University, Chongqing 400038, China

**ABSTRACT** Progressive aortic root dilation is very common in patients with conotruncal heart defects. Late complications like aortic regurgitation, left heart failure, and aortic dissection will amplify the risk of reoperation and affect survival. Therefore, it is necessary to have regular imaging follow-up to identify high-risk patients and reduce complications and fatality. Noninvasive evaluation of the mechanical property of ascending aorta can predict possible aortic disease and facilitate risk stratification. This paper reviews the research progress of ultrasonic evaluation of aorta in patients with conotruncal heart defects.

**KEY WORDS** Echocardiography; Speckle tracking imaging; Conotruncal heart defects; Aorta

圆锥动脉干畸形(conotruncal heart defects, CTD)是由于胚胎期动脉圆锥和大动脉干发育异常而引起的一类复杂型先天性心脏病,包括法洛四联症(tetralogy of Fallot, TOF)、共同动脉干、完全型大动脉转位、右室双出口等<sup>[1]</sup>。CTD患者多伴有不同程度的主动脉扩张,通常认为是由于心室-大动脉连接异常,导致流向主动脉的血流量增加后高血容量负荷长期存在对主动脉壁应力刺激的结果。但主动脉扩张程度与血流动力学改变程度并不一致,且患者接受根治手术后仍可能存在进行性扩张,并伴随主动脉瓣关闭不全、主动脉夹层等并发症,影响其生存情况。主动脉根部扩张在CTD中发生率高,且无症状表现,易引发主动脉夹层,导致患者死亡率高<sup>[2]</sup>,因此应对该类患者进行密切随访,以期在灾难性主动脉事件发生前识别并进行治疗。病理学研究<sup>[3]</sup>证明,CTD患者主动脉壁中膜存在的弹性纤维断裂、平滑肌细胞丢失和基质大量堆积等组织学改变可能

参与了主动脉病变的发生与发展。由于在随访过程中获取CTD患者的主动脉组织相对困难,很难依靠病理学检查结果评估其主动脉扩张的风险。因此,通过超声测量主动脉壁力学特性来监测主动脉组织特征改变可能具有一定临床价值,本文就超声评估CTD患者主动脉的研究进展进行综述。

### 一、主动脉径线的测量

美国心脏协会的胸主动脉指南<sup>[4]</sup>建议主动脉根部直径为35~44 mm的患者每年应行主动脉相关影像学检查,在可重复解剖标志处垂直于血流轴线测量主动脉直径,CT和MRI使用外径测值,超声心动图使用内径测值。超声心动图可以评估主动脉扩张和主动脉瓣反流程度,以及心室功能的改变情况,识别并转运主动脉夹层动脉瘤患者。由于主动脉扩张不局限于单个节段,因此需在主动脉根部的多个水平进行测量,可应用二维超声心动图于胸骨旁长轴切面分别测量主动脉瓣环、

基金项目: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);重庆市社会事业与民生保障科技创新专项重点研发项目(cstc-2017shms-zdyfX0017)

作者单位:400038 重庆市,陆军军医大学第二附属医院超声科

通讯作者:夏红梅, Email: xiahm985206@126.com

Valsalva 窦、窦管交界处和升主动脉近端水平的主动脉根部内径。文献<sup>[5]</sup>报道,一般将主动脉窦中部最大内径 $\geq 40$  mm 定义为主动脉扩张,但考虑到个体化因素的影响,推荐针对患者体表面积、年龄等进行标准化处理或计算 Z 评分。以往研究<sup>[5]</sup>发现,所有年龄段的男性主动脉瓣环直径均大于女性(均  $P < 0.05$ ),故建议根据性别参考不同的标准。

## 二、CTD 患者主动脉扩张的危险因素评估

研究<sup>[6]</sup>发现,TOF 根治术后有 15% 的患者会出现明显的升主动脉扩张,其中需行手术干预者达 12%。扩张的主动脉可能导致右肺动脉受压、肺灌注不均匀,以致左侧肺动脉高压,需行近端主动脉置换<sup>[7]</sup>。此外,主动脉过度扩张也增加了发生主动脉瘤和夹层破裂的风险。因此,建议通过评估 CTD 患者主动脉相关危险因素以识别主动脉相关病变的高危患者。

男性、右位主动脉弓、肺动脉闭锁已被证明是主动脉根部扩张的独立危险因素<sup>[7]</sup>。研究<sup>[8]</sup>显示,主动脉根部扩张程度与右室流出道梗阻程度呈正相关,以肺动脉闭锁患者的扩张程度最大,这可能与跨室间隔缺损和主动脉骑跨处右向左的分流增加有关。另外,接受矫治手术时年龄较大的患者主动脉直径更大,发生主动脉反流(aortic regurgitation, AR)等并发症的几率也更高<sup>[9]</sup>。建议主动脉中膜存在内在组织学异常的 CTD 患者应尽早行手术治疗,缩短其暴露在血流动力学压力下的时间,尽量避免未来主动脉扩张和 AR 的进展。成人 CTD 患者主动脉进行性扩张和主动脉瘤的发病率虽然很高,但其很少发生主动脉夹层<sup>[10]</sup>。研究<sup>[11-12]</sup>显示,几乎所有发生主动脉夹层的 CTD 患者主动脉直径均  $> 70$  mm,明显大于指南规定的干预阈值(55 mm)<sup>[9]</sup>。另有研究<sup>[2]</sup>提出,CTD 患者主动脉直径增大的进展率较低,基于避免过度诊疗和对医疗资源有效利用的考虑,不建议采取过于积极的有创性干预,或频繁地对 CTD 患者主动脉进行评估。小样本的队列研究<sup>[10]</sup>显示突然死亡且未尸检的患者很可能漏诊了主动脉夹层。因此,有必要使用大范围的住院样本来计算每年主动脉夹层的发病率,确定 CTD 患者主动脉夹层的真实风险。这对于决定该人群影像学检查的随访频率和手术干预时机均有重要的意义。

## 三、CTD 患者主动脉扩张主要并发症的超声评估

CTD 患者主动脉扩张主要伴主动脉关闭不全、左室功能不全、主动脉夹层等并发症。应用超声对 TOF 术后患者 AR 程度进行评估发现,主动脉内径大小与 AR 严重程度相关<sup>[13]</sup>。与无 AR 患者比较,AR 患者左室射血分数较低,差异有统计学意义( $P < 0.05$ ),即使是 AR 程度较轻的患者也是如此,表明轻中度 AR 也可能导致左室功能不全<sup>[14]</sup>。应用连续和脉冲多普勒、彩色多普勒成像均可以评估 AR 程度,可于胸骨旁左心长轴切面或心尖五腔心切面测量 AR 的反流面积、反流速度、峰值压差、平均压差及近端反流颈宽度;于胸骨上窝主动脉弓长轴切面观察主动脉弓和降主动脉内有无舒张期血流反向;于胸骨旁左室长轴切面或胸骨旁心室短轴切面测量左室舒张末期、收缩末期内径;应用双平面 Simpson 法测量左室射血分数,以评

估左室扩大程度和左室功能受损情况<sup>[15]</sup>。另外,二维斑点追踪超声心动图(two-dimensional speckle tracking echocardiography, 2D-STE)也可用于评价左室心肌应变,反映左室力学特征的早期变化<sup>[16]</sup>,以评估主动脉扩张引起的心脏改变。

## 四、CTD 患者主动脉壁力学特性的超声评估

正常的主动脉中膜具有弹性,使动脉壁能够承受脉动性负荷,在血流作用下可逆性扩张,降低主动脉壁上的应力,防止发生塑性变形。而僵硬的主动脉会失去此承重特性,弹性回缩能力降低,导致主动脉逐渐发生塑性变形和不可逆扩张。主动脉中层的弹性纤维是保持其弹性的重要基础<sup>[3,17]</sup>。虽然以弹性纤维断裂或平滑肌细胞丢失为特征的主动脉壁组织学异常可能是 CTD 患者主动脉根部扩张的重要机制<sup>[18]</sup>,但很难在活体组织中证实此改变。因此,主动脉壁的僵硬程度可以替代主动脉中膜的病理学改变,作为 CTD 患者主动脉扩张的临床预测指标。无创评估 CTD 患者主动脉壁力学特性有助于了解可能发生的主动脉病变,对灾难性主动脉事件的风险分层有重要意义。

1.M 型应变:使用 M 型超声在肺动脉分叉水平的主动脉短轴切面测量升主动脉内径,在心电图 R 波峰处记录升主动脉舒张期内径,并在升主动脉前壁最大运动时测量收缩期内径,连续测量 3 个心动周期取平均值,同时测量患者血压<sup>[19]</sup>。根据公式计算 M 型应变, $M \text{ 型应变} = 2 \times (\text{收缩期直径} - \text{舒张期直径}) / (\text{舒张期直径} \times \text{脉压})$ 。类似的,可以在二维超声心动图上测量主动脉短轴横截面积<sup>[20]</sup>,计算主动脉张力,主动脉动力=(最大横截面面积-最小横截面面积)/(最小横截面面积 $\times$ 脉压)。此方法可以评价主动脉的应变和张力,进而得到僵硬指数用以评价主动脉弹性,并反映主动脉的力学特征变化<sup>[21]</sup>。

2.2D-STE:2D-STE 最初被用来评估心肌变形,随后该技术的应用范围扩大到评估大动脉的环向变形,从而可以简单而准确地确定局部动脉硬度。临床检查时将主动脉壁分为 6 个等距节段,在短轴切面上使用 2D-STE 技术计算局部升主动脉壁的环向变形。从理论上讲,对于相同的动脉硬度,高血压对应的张力更高<sup>[22]</sup>。因此,同样需要测量血压,并用脉压对结果进行校正。2D-STE 可以通过评估主动脉壁的应变直接评估主动脉力学特征变化<sup>[19]</sup>。

3.脉搏波速度:可反映主动脉壁的僵硬程度,是一项有效、准确和可重复性高的指标<sup>[23]</sup>。脉搏波速度可以在进行有创的心导管检查时同时进行测量,也可以应用组织多普勒技术进行测量。脉搏波速度可以准确地反映主动脉壁的生物力学特性,已有研究<sup>[24-26]</sup>报道其在高血压病、冠状动脉粥样硬化性心脏病、大动脉炎等疾病中的应用。

## 五、总结

总之,升主动脉进行性扩张所导致的主动脉瓣关闭不全、左室功能不全、主动脉夹层等严重并发症影响了 CTD 患者的远期预后,增加了再次手术的风险。早期发现、密切随访、及时干预均有助于减少主动脉并发症的发生。超声定期随访可以连续评估主动脉根部大小,量化 AR 程度及心室功能改变情况,辅

助临床决策。无创评估 CTD 患者主动脉壁力学特性有助于了解其可能发生的主动脉病变,对灾难性主动脉事件的风险分层有重要意义。

### 参考文献

- [1] Van Praagh R. Chapter 1: definition of conotruncal anomalies, surgery of conotruncal anomalies [M]. Springer International Publishing Switzerland: Lacour-Gayet F, 2016: 1-26.
- [2] Frischhertz BP, Shamszad P, Pedroza C, et al. Thoracic aortic dissection and rupture in conotruncal cardiac defects: a population-based study [J]. *Int J Cardiol*, 2015, 184(4): 521-527.
- [3] Ekici F, Uslu D, Bozkurt S. Elasticity of ascending aorta and left ventricular myocardial functions in children with bicuspid aortic valve [J]. *Echocardiography*, 2017, 34(11): 1660-1666.
- [4] Mongeon FP, Gurvitz MZ, Broberg CS, et al. Aortic root dilatation in adults with surgically repaired tetralogy of Fallot: a multicenter cross-sectional study [J]. *Circulation*, 2013, 127(2): 172-179.
- [5] Borger MA, Fedak P, Stephens EH, et al. The American Association for Thoracic Surgery Consensus Guidelines on bicuspid aortic valve-related aortopathy: full online-only version [J]. *J Thorac Cardiovasc Surg*, 2018, 156(2): 41-74.
- [6] Niwa K, Siu SC, Webb GD, et al. Progressive aortic root dilatation in adults late after repair of tetralogy of Fallot [J]. *Circulation*, 2002, 106(11): 1374-1378.
- [7] Grothoff M, Mende M, Graefe D, et al. Dimensions of the ascending aorta in children and adolescents with repaired tetralogy of Fallot obtained by cardiac magnetic resonance angiography [J]. *Clin Res Cardiol*, 2016, 105(3): 239-247.
- [8] Grotenhuis HB, Dallaire F, Verpalen IM, et al. Aortic root dilatation and aortic-related complications in children after tetralogy of Fallot repair [J]. *Circ Cardiovasc Imaging*, 2018, 11(12): e007611.
- [9] Bonello B, Shore DF, Uebing A, et al. Aortic dilatation in repaired tetralogy of Fallot [J]. *JACC Cardiovasc Imaging*, 2018, 11(1): 150-152.
- [10] Egbe AC, Miranda WR, Ammash NM, et al. Aortic disease and interventions in adults with tetralogy of Fallot [J]. *Heart*, 2019, 105(12): 926-931.
- [11] Wijesekera VA, Kiess MC, Grewal J, et al. Aortic dissection in a patient with a dilated aortic root following tetralogy of Fallot repair [J]. *Int J Cardiol*, 2014, 174(3): 833-834.
- [12] Konstantinov IE, Fricke TA, D'Udekem Y, et al. Aortic dissection and rupture in adolescents after tetralogy of Fallot repair [J]. *J Thorac Cardiovasc Surg*, 2010, 140(5): 71-73.
- [13] Ordovas KG, Keedy A, Naeger DM, et al. Dilatation of the ascending aorta is associated with presence of aortic regurgitation in patients after repair of tetralogy of Fallot [J]. *Int J Cardiovasc Imaging*, 2016, 32(8): 1265-1272.
- [14] Sim HT, Kim JW, Kim SH, et al. Correlation between total repair timing and late aortic root dilatation in repaired tetralogy of Fallot [J]. *Pediatr Cardiol*, 2020, 41(7): 1501-1508.
- [15] 阳玉晶, 雷芳, 王梅, 等. 超声心动图对乳腺癌不同化疗周期患者左室收缩功能的研究 [J]. *现代医用影像学*, 2020, 29(3): 518-520.
- [16] 张利霞, 丛洪良, 关欣, 等. 二维斑点追踪技术对左心室射血分数正常的主动脉瓣反流患者手术指征的评价 [J]. *中华高血压杂志*, 2020, 28(6): 563-567.
- [17] Seki M, Kuwata S, Kurishima C, et al. Mechanism of aortic root dilation and cardiovascular function in tetralogy of Fallot [J]. *Pediatr Int*, 2016, 58(5): 323-330.
- [18] Takei K, Murakami T, Takeda A. Implication of aortic root dilation and stiffening in patients with tetralogy of Fallot [J]. *Pediatr Cardiol*, 2018, 39(7): 1462-1467.
- [19] Cruz C, Pinho T, Sousa C, et al. Ascending aorta in tetralogy of Fallot: beyond echocardiographic dimensions [J]. *Echocardiography*, 2018, 35(9): 1362-1369.
- [20] Rutz T, Max F, Wahl A, et al. Distensibility and diameter of ascending aorta assessed by cardiac magnetic resonance imaging in adults with tetralogy of Fallot or complete transposition [J]. *Am J Cardiol*, 2012, 110(1): 103-108.
- [21] 李阳, 邓又斌, 杨好意, 等. 超声心动图对主动脉瓣二瓣化患者升主动脉及颈动脉弹性的研究 [J]. *中国超声医学杂志*, 2015, 31(8): 705-708.
- [22] Christensen JT, Lu JC, Donohue J, et al. Relation of aortic stiffness and strain by cardiovascular magnetic resonance imaging to age in repaired tetralogy of Fallot [J]. *Am J Cardiol*, 2014, 113(6): 1031-1035.
- [23] Habert P, Bentatou Z, Aldebert P, et al. Exercise stress CMR reveals reduced aortic distensibility and impaired right-ventricular adaptation to exercise in patients with repaired tetralogy of Fallot [J]. *PloS One*, 2018, 13(12): e0208749.
- [24] 黄品同, 杨琰, 邹春鹏, 等. 组织多普勒技术对冠心病患者腹主动脉壁运动速度及相对脉搏波传递速度的研究 [J]. *中华超声影像学杂志*, 2006, 15(10): 744-747.
- [25] 刘傲亚, 余振球, 王文化, 等. 高血压患者脉搏波传导速度与动脉-心脏结构的相关性研究 [J]. *中国现代医学杂志*, 2011, 21(14): 1670-1673.
- [26] 梁宇彤, 周田, 王臻, 等. 超声多普勒脉搏波传播速度评价在大动脉炎中的应用 [J]. *中国超声医学杂志*, 2017, 33(2): 177-179.

(收稿日期: 2020-08-22)