文章编号:1000-5404(2010)24-2669-02

经验交流

胎儿超声心动图诊断永存动脉干的临床价值

赵 婧[1],周柳英[1],徐亚丽[2],杨家翔[1],廖 林[1],白 艳[1]
(610031 成都,四川省妇幼保健院妇女儿童医院功能科[1];400037 重庆,第三军医大学新桥医院超声科[2])

【关键词】 系统超声诊断;胎儿超声心动图;永存动脉干
【中图法分类号】 R714.53 【文献标志码】 B

胎儿永存动脉干(persistent truncus arteriosus,PTA)是一种罕见的先天性心血管畸形,占先天性心脏病的1%~4%[1]。其预后通常不良,半年生存率低于40%,1年生存率低于20%[2]。系统胎儿心脏超声筛查在孕周合适、孕妇条件较好的情况下可以清楚地显示心脏的结构及血流,能够早期发现胎儿永存动脉干畸形,有助于早期诊断及治疗。本研究对我院2001年1月至2010年5月产前超声检查诊断的34例胎儿永存动脉干进行报道,以探讨胎儿超声心动图产前诊断永存动脉干的临床价值。

1 资料与方法

1.1 研究对象

2001年1月至2010年5月我科对孕20~27周40 256例胎儿行系统筛查诊断为永存动脉干的34例胎儿,孕妇年龄21~40岁,平均32岁,检查前孕妇均签署了《产前超声检查知情同意书》,平均孕龄24周3 d,侧重观察胎儿心脏情况。

1.2 仪器

SEQUOIA512、iU22、GE-E8超声诊断仪,探头频率为3.5~6.0 MHz。

1.3 方法

嘱孕妇平卧位,首先进行产科超声的常规检查,然后重点观察胎儿心脏情况:用顺序节段探查四腔心切面、左右流出道切面、左室长轴切面、三血管气管切面(主肺动脉、主动脉、上腔静脉、气管)、大动脉弓切面等基本切面观上进行胎儿心脏测量,如发现异常,则采用彩色多普勒及频谱多普勒检测,进一步检查异常血流。主要观察心脏大血管数目,当初步诊断为永存动脉干时,需进一步了解其分型。

2 结果

2.1 超声诊断结果

超声筛查诊断为胎儿永存动脉干34例,检出率约0.08%。在优生咨询科进行咨询后,孕妇均选择了引产,并签署了《尸体解剖知情同意书》,34例胎儿经引产尸解均证实为胎儿永存动脉干,超声诊断准确率100%。2例做了染色体检查,为18-3体。

2.2 系统超声诊断胎儿PAT的超声特征

二维超声表现:大部分PTA四腔心可见,心脏十字交叉消失;心室与大动脉长轴切面仅见一根较大的动脉干;"三血管"气管切面异常,血管数量减少,见一较大的动脉干和上腔静脉(图1);14例PTA大动脉干上可见不同形式的肺动脉分支发出;动脉干骑跨于室间隔上,伴有大小不等的室间隔缺损(图2)。同时,胎儿永存动脉干合并有其他心内畸形,如左心发育不良(3例)、右心发育不良(1例)、原发孔型房间隔缺损(3例)、单心室(1例)、完全性心内膜垫缺损(2例)、心脏外翻(1例)(图3)。还可合并其他部位的先天性心外畸形。CDFI:合并房室间隔缺损者在缺损处可见过隔血流,五腔观可显示左、右心室的血流均汇入大动脉干内。

1例PTA合并胎儿心脏外翻的超声表现:心脏大部分位于胸壁外侧偏左侧,暴露于羊膜腔内,心脏左右心房、心室连接正常,双心室大小正常,双心房增大,特别是双心耳增大明显,上、下腔静脉及肺静脉连接正常,血管扩张;室间隔上段回声中断;心脏十字交叉消失,仅见1根大动脉骑跨于室间隔上(图3);肺动脉从大动脉起始段约0.5 cm处的右后方发出并分出左、右肺动脉。CDFI:室间隔缺损处见过隔血流,左右心室的血流均汇入大动脉干内,二、三尖瓣均见中度返流,此病例经引产证实。

3 讨论

在胚胎的心脏发育过程中,遗传、环境或其他致畸因素可造成心脏的发育不良及畸形,最易受损的时间为第3~8周。永存动脉干属于原始心球和动脉干的发育异常,由于分隔动脉干的螺旋形纵隔严重缺损或未发生,动脉干未能被分隔成肺动脉和主动脉,以单一大动脉出现[2]。其主要特征是:1条动脉干起自左、右心室并骑跨在室间隔上,并由其发出主动脉弓和肺动脉,合并室间隔缺损[3]。根据肺动脉的起源,永存动脉干可分为以下4种类型:Ⅰ型,短小的主肺动脉在肺动脉瓣略上方起自动脉干的后侧壁,主肺动脉随即分为左、右肺动脉,约占47%;Ⅱ型,无肺动脉干,左、右肺动脉分别起自动脉干的后壁或两侧壁,约占28%;Ⅲ型,1支肺动脉起自动脉干,另1支缺如,约占2%;Ⅳ型,动脉干的主动脉成分发育不良,主肺动脉自主动脉干发出后分为左右肺动脉,粗大的动脉导管支配降主动脉的供血,约占23%[4]。

在胎儿期永存动脉干因超声特征明显,虽然易于发现,但诊断还是需要高分辨率的超声诊断仪。本研究超声诊断的34例永存动脉干胎儿均引产做了尸检,尸检结果与超声诊断符合,有2例做了染色体检查,为18-3体。在检查过程中我们认为,超声心动图诊断永存动脉干并不难,难在其分型上。本研究34例永存动脉干中14例肺动脉与大动脉的关系明确。14例中最常见的为Ⅰ型PTA,而无1例Ⅳ PTA,各型的发病率

【通信作者】 徐亚丽,E-mail:xuyali1976@163.com

与文献[5]报道基本一致。仔细扫查大动脉的长轴与短轴切面,寻找肺动脉的左右分支明确肺动脉,以及寻找肺动脉的起源及其与动脉干的关系[6],这对于永存动脉干分型尤为重要。其中值得重视的是"三血管"气管切面,此切面最为直观,可明确主动脉、肺动脉的数目及位置关系等,是诊断PTA的重要切面。PTA在"三血管气管"切面仅显示一支较粗大的动脉干和上腔静脉,这支较粗大的动脉干长轴显示为一内径均匀的血管。但是并不是所有"三血管"气管切面出现此异常均为永存动脉干,如左心发育不良并主动脉瓣闭锁时,此时"三血管"切面显示粗大的动脉干为肺动脉,它起源于右室,没有骑跨,肺动脉长轴可以显示其分支和动脉导管,据此可加以鉴别。



↑:"三血管"切面仅见一较大的动脉干

图1 永存动脉干胎儿心脏三血管气管切面二维超声表现



↑:大动脉干骑跨、室间隔缺损

图2 永存动脉干胎儿胸骨旁四腔心切面二维超声表现



心脏外翻,大动脉干(TA)骑跨,室间隔缺损,LV:左室,RV:右室

图3 永存动脉干胎儿心尖五腔心切面二维超声表现

PTAⅠ型需与法洛氏四联征合并肺动脉干重度狭窄相鉴别,此时寻找主肺动脉起源就显得尤为重要,如果肺动脉起源于大动脉根部,则为永存动脉干Ⅰ型;如果肺动脉起源于右室,则为法乐氏四联征。还需与缺损较大的主-肺动脉窗进行鉴别,主-肺动脉窗可见2组大动脉的瓣膜,肺动脉起源于右室,不一定合并室间隔缺损和主动脉骑跨。有研究表明,如果动脉干嵴未发育或与球嵴远端未融合,造成动脉干未分隔,仅有1组半月瓣,则形成永存动脉干;动脉干间隔发育不全则将产生主动脉-肺动脉间隔缺损,仍有2组半月瓣[7]。所以诊断永存动脉干首先要观察动脉干是否具备主动脉成分,有无室间隔缺损和大动脉骑跨,然后在动脉干上仔细寻找肺动脉及其分支,再进行分型;还要观察肺动脉起源、半月瓣数目等。

PTA常合并其他心内畸形,如左心发育不良、右心发育不良、房间隔缺损、单心室、完全性心内膜垫缺损、心脏外翻等。本研究发现约34%的胎儿永存动脉干合并其他部位畸形,如果合并畸形的部位越多,畸形程度越重,其染色体异常的可能性就越高,本组1例PTA合并全前脑畸形,其染色体为18-3体[8]。PTA常合并室间隔缺损,Zhang等[5]通过对10 880例孕妇进行产前检查,超声诊断47例PTA,其中仅一例室间隔完整,同时合并有三尖瓣闭锁和右室发育不良。

PTA是一种复杂先天性心血管畸形,少见且难治,手术死亡率高,预后不良,大多数患儿均在婴儿期死亡,死亡原因多为心力衰竭。在产前及时诊断PTA,对于早期治疗,适时终止妊娠,降低出生缺陷率和提高优生率具有重要意义。胎儿心脏超声检查在产前可清晰显示胎儿心脏结构及血流动力学异常,随着超声仪器分辨率的提高及对该畸形的认识与诊断水平的提高,超声已经成为产前诊断胎儿PTA畸形的一种首选方法。

参考文献:

[1] Allan L D, Sharland G K, Milburn A, *et al*. Prospective diagnosis of 1006 consecutive cases of congenital heart disease in the fetus[J]. J Am Coll Cardiol, 1994, 23(6):1452-1458.

[2] 严英榴, 杨秀雄, 沈理. 产前超声诊断学[M]. 北京:人民卫生出版社, 2003:285-286.

[3] 李胜利. 胎儿畸形产前超声诊断学[M]. 北京:人民军医出版社, 2004:221.

[4] 李胜利. 产科超声检查[M]. 北京:人民军医出版社, 2008:209-210.

[5] Zhang Y Q, Shen R, Sun K, *et al*. Persistent truncus arteriosus with intact ventricular septum diagnosed by echocardiography[J]. Chin Med J (Engl), 2009, 122(22):2798-2800.

[6] Hidaka N, Anami A, Yoshitomi T, *et al*. Prenatal sonographic appearance of truncus arteriosus on wide-band Doppler imaging[J]. J Clin Ultrasound, 2009, 37(5):295-297.

[7] 唐红. 先天性心脏病围手术期超声图谱[M]. 北京:人民军医出版社, 2006:8.

[8] Sivanandam S, Glickstein J S, Printz B F, *et al*. Prenatal diagnosis of conotruncal malformations:diagnostic accuracy, outcome, chromosomal abnormalities, and extracardiac anomalies[J]. Am J Perinatol, 2006, 23(4):241-245.

(收稿:2010-06-27 修回:2010-09-05)

(编辑 张 维)