

# 胎儿复杂性先天性心脏畸形并右心耳错位 1 例

陈清华 程红 黄松带

(广东省东莞市黄江医院超声诊断科, 广东 东莞 523750)

孕妇产叶某, 43岁, 孕2产1。孕期无特殊环境接触史, 无家族史。孕23周第一次来笔者院作常规超声检查, 使用GE Voluson730Pro 彩超仪所见: 胎儿头颅位于下腹部, 胎儿头颅、脊柱、四肢均未见异常, 胸腹腔未见积液, 胎盘位于后壁, 羊水最大深度51 mm。胎心率154次/分, 心律齐。胎儿超声心动图: 四腔心切面可显示, 心尖指向正中。右心室较左心室小, 右室大小约7.2 mm × 4.3 mm, 左室大小约12 mm × 14 mm。两心房大小基本对称, 卵圆瓣向左心房开放。心脏四腔切面“十”字交叉存在, 二尖瓣启闭运动可见; 三尖瓣未见启闭运动, 只见一较厚的膜状结构, 无启闭运动(图1)。室间隔基底部连续性中断, 长约3.7 mm。主动脉、肺动脉均从右心室发出, 主肺动脉狭窄, 主动脉宽约6 mm, 主肺动脉宽约4 mm。肺动脉瓣显示不清(图2)。彩色血流显示: 上述室间隔缺损处可见左向右分流信号, 肺动脉主干内未见明显血流信号, 动脉导管内可见反向血流信号达主肺动脉分叉处。超声诊断: 宫内单活胎, 如孕23周。胎儿复杂性先天性心脏畸形: 三尖瓣闭锁、右心发育不良、室间隔缺损、右室双出口、肺动脉狭窄。患者本人决定妊娠到足月, 并于孕39周时临产, 再次来笔者院检查, 彩超所见: 胎儿生长指标随孕周增长, 胎儿心脏解剖结构所见同前, 主动脉宽为8 mm, 主肺动脉宽仍约为4 mm, 主肺动脉宽与23周时相近, 此时可见肺动脉瓣无启闭运动, 呈强回声光斑(图3)。次日顺产一男婴, 皮肤发绀, 无哭闹, 无自主呼吸, 无反射活动及肢体活动, 有心跳。Apgar评分2分。10分钟后心跳停止死亡。尸体解剖所见: 标本外观未见异常, 打开心包后见,

心尖指向正中, 心耳左侧并列(双心耳位于左侧, 右心耳位于上方, 左心耳位于下方), 主动脉位于右前方, 主肺动脉位于左后方(图4), 呈平行排列。肺动脉瓣闭锁, 主肺动脉闭锁、动脉导管及左右肺动脉狭窄。三尖瓣闭锁(图5), 右心室窦部发育不良, 房间隔缺损, 室间隔缺损, 内脏正位。

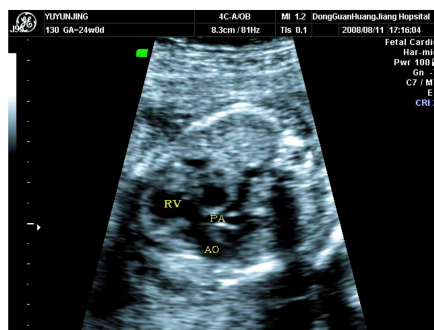


图2 右室双出口23周  
(RV为右心室, PA为主肺动脉, AO为主动脉)

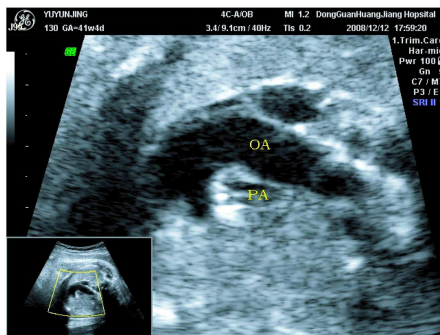


图3 右室双出口39周  
(OA为主动脉, PA为主肺动脉)

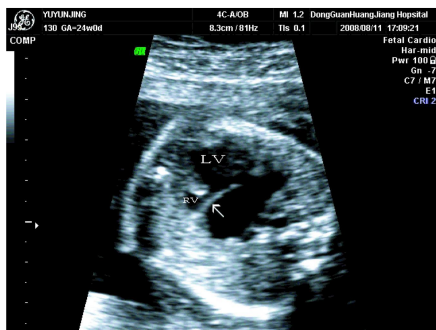


图1 三尖瓣闭锁23周  
(箭头所指处为三尖瓣, LV为左心室 RV为右心室)

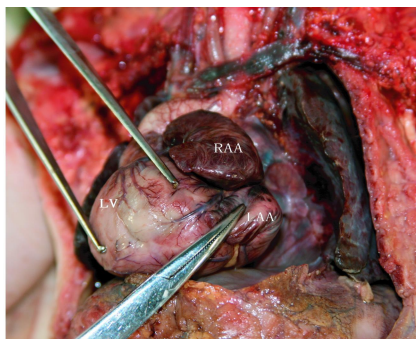


图4 双心耳并列于左侧  
(RAA右心耳, LAA左心耳, LV左室)

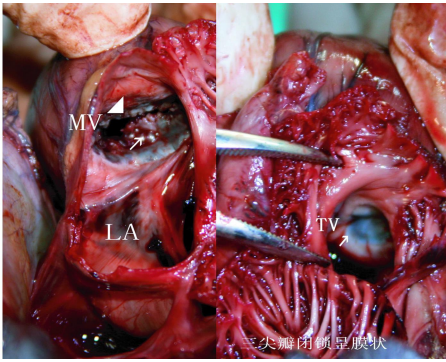


图5 左边为二尖瓣 右边为膜状三尖瓣  
(MV 二尖瓣, TV 三尖瓣, LA 左心房)

**讨论** 此病例 23 周时超声检查未能检出肺动脉瓣闭锁, 肺动脉瓣显示不清, 39 周时肺动脉瓣回声增强, 并可见呈闭锁状, 说明肺动脉瓣闭锁时随孕周增长, 闭锁的瓣膜变得更厚, 钙化更加明显, 超声更易探及。肺动脉瓣闭锁的产前诊断主要依靠三大超声图像特征: 第一, 肺动脉狭窄, 正常胎儿主肺动脉比主动脉内径略大; 第二, 显示肺动脉瓣呈膜状, 无启闭运动; 第三, 肺动脉分支内无前向血流, 动脉导管内可见反向血流信号。但是有时由于肺动脉干细小而导致主肺动脉及肺动脉瓣显示不清, 因此彩色多普勒如能检出动脉导管反向血流即可明确肺动脉闭锁的诊断<sup>[1]</sup>。探查方法采用胎儿头侧偏转法较容易获得 3VT 平面, 应用彩色多普勒显像显示动脉导管内反向血流信号。该病例经过 2 次超声认真检查均未发现心耳并列声像。超声诊断心耳并列有一定困难, 多数病例是在手术或尸体解剖中发现。说明产前超声诊断心耳异常的手法以及心耳超声图像的判断仍有待笔者进一步学习及认真研究总结。心耳并列是一种罕见的心血管复杂性综合征。心耳左侧并列较右侧并列多见。错位心耳总是靠近大动脉并位于另一心耳上方, 上方心耳永远

是错位心耳。Van Praagh 等<sup>[2,3]</sup>指出, 右心耳错位与左心耳错位为两种迥然不同的综合征。此例为右心耳错位。右心耳错位常合并右心房出口(三尖瓣)狭窄、发育不良或闭锁, 右心室窦部发育不良或缺如, 圆锥异常, 肺动脉流出道梗阻及左位上腔等。该病例 23 周时主肺动脉内径约 4 mm, 39 周时主肺动脉内径仍约为 4 mm。说明胎儿期如发生肺动脉瓣闭锁, 在胎儿的发育的过程中, 肺动脉主干的增长将受到限制, 处于一种基本无增长状态, 导致肺动脉的狭窄比例越来越大, 直接影响出生后的存活及手术预后。因此尽可能的早期诊断肺动脉瓣闭锁具有非常重大的临床价值。笔者认为, 诊断此类复杂先天性心脏畸形, 必须对胎儿血液循环系统特点要有比较清楚的认识, 操作手法也需要有长期的经验积累, 比如哪些切面可以观察哪些内容, 不能让成人心脏畸形的诊断思路限制胎儿心脏畸形的诊断思路。由于胎儿的肺组织是不含气体的, 因此可以更多切面观察胎儿的心血管系统。根据笔者经验, 胎儿的心脏畸形往往是归于某种综合征, 发现一方面异常后应进行更加系统的检查。

#### 参考文献

- [ 1 ] 接连利, 刘清华, 许燕, 等. 超声在产前诊断胎儿肺动脉闭锁中的应用价值[J]. 中华超声影像学杂志, 2005( 14), 11: 846.
- [ 2 ] Van Praagh S, O' Sullivan J, Brilis, et al. Juxtaposition of the morphologically right atrial appendage in solitus and inversus atria: A study of 35 postmortem cases[J]. Am Heart J, 1996, 132( 2): 382-390.
- [ 3 ] Van Praagh S, O' Sullivan J, Brilis, et al. Juxtaposition of the morphologically left atrial appendage in solitus and inversus atria: A study of 18 postmortem cases[J]. Am Heart J, 1996, 132( 2): 391-402.

(收稿日期: 2009-03-16)

**编者按** 本病例来自于东莞市黄江医院陈清华等超声科医师的报道。分别于孕 23 周及 39 周进行 2 次彩色多普勒检查, 诊断为复杂性先天性心脏畸形, 并在最终解剖中得以证实, 而且发现了超声影像中未发现的心耳并列畸形。当然, 专家在审稿中也提出由于这方面的文献报道不多, 本篇的某些地方还值得进一步商榷和探讨。有兴趣的读者可以来信共同讨论。笔者非常欢迎这类来自于基层第一线的经过思考总结的原创性稿件, 真正发挥本杂志产前诊断领域学术交流平台的作用, 促进从事产前诊断工作的技术队伍的总体水平的提升。