

胎儿超声心动图诊断胎儿肺动脉瓣缺如综合征 1 例

缪斌 汤腊先 宋玲

(湖北省浠水县妇幼保健院 超声科,湖北 浠水 438200)

【中图分类号】 R715.53、R445.1 【文献标志码】 B

1 临床资料

1.1 一般资料 孕妇,23 岁,孕 1 产 0,孕 21 周,平素身体健康,无特殊家族史,未做母血清唐氏综合征筛查。今来本院做常规 B 超检查。

1.2 方法 采用美国 GE Voluson 730 Pro V 彩色多普勒超声诊断仪 4C-A 探头,探头频率 4 MHz。

1.3 检查结果

1.3.1 经腹超声显示 头位,胎儿双顶径 5.21 cm,头围 18.38 cm,腹围 15.95 cm,股骨长径 3.37 cm,超声孕周约 21 周。胎儿上唇、肝脏、胆囊、胃泡、双肾、膀胱、脊柱均未见异常,胎心率 146 次/分,膀胱两侧可见左右脐动脉,胎盘附着于子宫前壁,羊水最大深度 4.5 cm。频谱多普勒显示胎儿脐动脉可见舒张期反向血流信号,大脑中动脉舒张期血流缺失,腹内外段脐静脉未见明显搏动征。

1.3.2 胎儿超声心动图显示 心脏位于左侧胸腔,心尖朝左,心房正位,心室右袢,右心房和右心室增大明显,左心室受压明显变小,左室横径 0.65 cm,右室横径 1.28 cm,室间隔未见缺损,心室与大血管连接关系正常。左室流出道受压变窄,主动脉内径约 0.35 cm,肺动脉瓣环处回声增粗增强,肺动脉主干及其分枝明显扩张(图 1),主肺动脉内径约 0.77 cm,左右肺动脉内径分别为 0.43 cm、0.40 cm,彩色多普勒血流显示肺动脉内可见五彩镶嵌的湍流信号(图 2A),测得双向频谱(图 2B),收缩期最高流速 1.4 m/s,舒张期最高流速 2.1 m/s,动脉导管弓可显示,测得双向频谱,收缩期最高流速 1.6 m/s,舒张期最高流速 1.2 m/s。



图 1 扩张的肺动脉(PA 肺动脉,RV 右室)

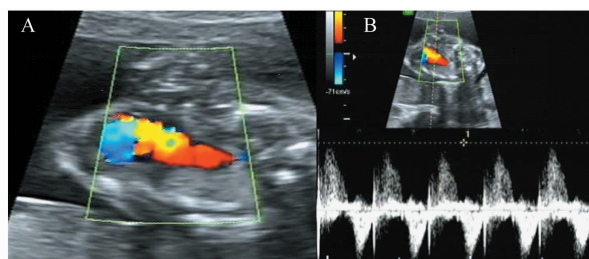


图 2 A:肺动脉内往返的血流信号(其中见五彩镶嵌的湍流信号);B:肺动脉内双向频谱

2 结果

超声提示:①单胎,存活;②胎儿先天性心脏病,肺动脉瓣缺如综合征(不伴室间隔缺损,有动脉导管弓)。

脐血穿刺检查,染色体核型 46XY。

患者及家属要求引产,孕 21 周超声引导下经羊膜腔穿刺注射利凡诺(Rivanol)100 mg。引产后大体标本示:男婴,外观无畸形,心脏明显增大,以右房右室增大为主,大小为 3 cm×3 cm×1.5 cm,主动脉内径 0.5 cm,肺动脉及其分支扩张(图 3),主肺动脉内径宽 0.8 cm,肺动脉瓣环处可见增粗、硬的结节,未见肺动脉瓣。左、右肺动脉内径均为 0.3 cm。动脉导管长 0.6 cm,内径 0.5 cm,无室缺。

基金资助:湖北省自然科学基金课题重点项目 2010CDA038

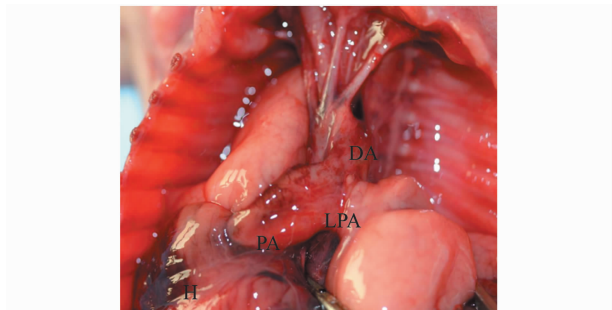


图3 心脏标本示:扩张的肺动脉(H心脏,LPA左侧肺动脉,DA导管)

3 讨论

肺动脉瓣缺如综合征(APVS)是一种极少见的先天性心脏病,主要表现为肺动脉瓣未发育或发育不良导致肺动脉主干及左右肺动脉瘤样扩张,肺动脉内见往返的五彩镶嵌的湍流信号,频谱多普勒显示肺动脉狭窄与反流并存的频谱。该异常存在2种类型,其中大多数病例合并室间隔缺损、主动脉骑跨及动脉导管缺如,与法洛氏四联征有相似之处,也被称为“法洛氏四联征合并肺动脉瓣缺如”,简称“TOF+APVS”;极少数病例不合并室间隔缺损,而且存在动脉导管,简称“APVS+IVS”^[1]。本例为罕见的肺动脉瓣缺如类型,未见室间隔缺损,而且有动脉导管的存在,文献报道^[1]这种病例尽管存在动脉导管,由于不伴室间隔缺损,使容量负荷过重局限在右心室,导致右心室明显扩大,而不会引起明显的左心功能不全,使胎儿能够存活下来。本病例脐动脉

舒张期可见反向血流信号,大脑中动脉舒张期血流缺失,Berg等^[2]报道认为肺动脉瓣缺如通过开放的动脉导管,引起主动脉、大脑中动脉、脐动脉等大血管舒张期“窃血”,与本病例相符。

对低危孕妇胎儿心脏的筛查我们采用李胜利^[3]建议的4C+LVOT+RVOT+3VT法进行检查,APVS的超声表现十分明显,产前诊断中容易识别,我们在发现典型的超声征象时,需要进一步观察胎儿的室间隔、动脉导管、三尖瓣等结构,使诊断更加完善。

本病预后不良,产后手术死亡率较高,如能在产前早期诊断,有利于优生选择。

致谢 感谢湖北省妇幼保健院超声科陈欣林主任、杨小红、赵胜医生在病例诊断中给予的帮助。

参考文献

- [1] 赵胜,陈欣林,杨小红. 产前超声诊断肺动脉瓣缺如综合征[J]. 中华超声影像学杂志,2011,20(2):126-128.
- [2] Berg C, Thomsen Y, Geipel A, et al. Reversed end-diastolic flow in the umbilical artery at 10-14 weeks of gestation is associated with absent pulmonary valve syndrome [J]. Ultrasound Obstet Gynecol,2007, 30:254-258.
- [3] 李胜利. 胎儿先天性心脏病产前超声诊断现状与方法[J]. 中华医学超声杂志(电子版),2009,6(6):984-988.

编辑:史夏琛子

(收稿日期:2012-02-20)

读者·作者·编者

本刊对文稿撰写的要求

文稿应具科学性、实用性,论点明确,资料可靠,数据准确,层次清楚,文字精练,用字规范,文稿附图片,提倡多附图片和视频(音频)内容。论著性文章4000字左右,综述、讲座5000字左右,论著摘要、经验交流、病例报告等一般不超过2000字,欢迎以图像为主的来稿,并贯穿文字说明和评析,专家视频讲座为30~40分钟(分成3~4段)。当报告是以人为研究对象的试验时,作者应该说明其遵循的程序是否符合负责人体试验的委员会(单位性的、地区性的或国家性的)所制定的伦理学标准并得到该委员会的批准,是否取得受试对象的知情同意。文题力求简明,且能反映出文章的主题。中文文题一般不超过20个汉字。