

Prenatal echocardiographic diagnosis of types and accompanied malformations of fetal atrioventricular septal defects

MIAO Wei*, DAI Pei-feng, GAO Wen-juan, YU Jin-hua, WANG Jun-hua, HUANG Jin
(Department of Ultrasound, the People's Hospital of Weifang, Weifang 261041, China)

[Abstract] **Objective** To explore the value of echocardiography in diagnosis the types and complicated malformations of fetal atrioventricular septal defects (AVSD), and to discuss the tips for diagnosing fetal AVSD. **Methods** Nineteen of 312 fetuses were diagnosed as AVSD with prenatal ultrasound. Fetuses were examined by echocardiography with a comprehensive, systematic, multi-slice scanning. **Results** In 19 fetuses, 15 were complete AVSD, 2 were transitional AVSD and 2 were partial AVSD. Thirteen fetuses accompanied with other abnormalities (6 fetuses with persistent truncus arteriosus). Labor induction was performed for 19 fetuses with AVSD, 12 AVSD were confirmed by autopsy. **Conclusion** Accompanied abnormalities are often found in AVSD fetuses; the complete AVSD is the most type in all of them; and persistent truncus arteriosus is the common type of complicated malformations.

[Key words] Ultrasonography, prenatal; Fetus; Heart septal defects, atrial

产前超声心动图诊断胎儿房室间隔缺损分型及合并畸形

缪 伟*, 代培凤, 高文娟, 于金华, 王军华, 黄 进
(潍坊市人民医院超声医学科, 山东 潍坊 261041)

[摘要] **目的** 探讨胎儿超声心动图在诊断房室间隔缺损(AVSD)的常见类型、合并畸形中的作用及其要点。**方法** 选择胎儿超声心动图检查确诊的先天性心脏病 312 胎, 其中 AVSD 19 胎, 采用超声心动图对胎儿进行全面、系统、多切面扫查。**结果** 19 胎 AVSD 中, 完全型 15 胎, 过渡型 2 胎, 部分型 2 胎; 其中 13 胎合并其他心脏畸形(6 胎合并永存动脉干)。19 胎全部引产, 病理解剖证实 12 胎。**结论** 胎儿 AVSD 合并其他心脏畸形的发生率较高; 分型以完全型 AVSD 最多; 合并畸形中永存动脉干常见。

[关键词] 超声检查, 产前; 胎儿; 心脏间隔缺损, 心房

[中图分类号] R714.53; R445.1 [文献标识码] A [文章编号] 1003-3289(2013)08-1340-04

房室间隔缺损(atrioventricular septal defects, AVSD)是一组以房室瓣周围的间隔组织缺损及房室瓣异常为特征的复杂性左向右分流型先天性心血管畸形, 约占所有先天性心脏病的 4.0%~6.8%^[1]; 胎儿超声心动图检出的先天性心脏病中, AVSD 占 14%~17%^[2]。完全型 AVSD 患儿预后差, 在婴儿期即出现

心力衰竭, 54% 患儿仅能存活 6 个月, 存活到 5 岁者仅为 5%; 且完全型 AVSD 手术难度大, 术后并发症多, 死亡率高, 是新生儿和儿童期死亡的主要原因^[3]。本研究对胎儿 AVSD 常见类型、合并畸形和超声心动图检查中的要点进行探讨。

1 资料与方法

1.1 一般资料 收集本院 2009 年 10 月—2012 年 9 月经产前超声心动图筛查确诊的胎儿先天性心脏畸形 312 胎, 其中 AVSD 19 胎, 孕妇年龄 20~44 岁, 平均(26.6±4.5)岁, 孕周 18~35 周, 平均(26.3±4.4)周。

1.2 仪器与方法 采用 GE Vivid7 Pro 彩色多普勒

[作者简介] 缪伟(1974—), 男, 上海人, 硕士, 主治医师。研究方向: 胎儿先天性心脏病的产前超声诊断。

[通讯作者] 缪伟, 潍坊市人民医院超声医学科, 261041。

E-mail: 344544515@qq.com

[收稿日期] 2012-11-29 [修回日期] 2013-06-11

超声诊断仪,探头频率 3.5~5.0 MHz,选择仪器配置的胎儿心脏检查专用条件,并根据具体情况进行个体化设置。

首先判断胎位及胎儿心脏在胸腔内的位置,并辨别左右心;于胎儿心脏四腔切面、五腔切面、心底短轴切面、左心室长轴、主动脉弓等常规切面进行探查。主要依靠四腔心切面诊断胎儿 AVSD,确诊后参照其他切面判断有无合并其他畸形。二维、彩色多普勒检查方法及观察内容见文献[4]。

1.3 AVSD 分型标准 部分型 AVSD:房间隔原发孔缺损和部分房室瓣畸形;过渡型 AVSD:原发孔房间隔缺损合并隔瓣下小室间隔缺损,二、三尖瓣分开,可合并瓣叶的畸形;完全型 AVSD:原发孔房间隔缺损与隔膜下室间隔缺损,房室环不同程度中断,融合成共同房室瓣,二、三尖瓣正常结构消失,形成共同的房室瓣,完全型 AVSD 根据前桥瓣发育程度及其腱索附着位置又分为 A、B、C 型。

2 结果

2.1 AVSD 分型 部分型 AVSD 2 胎(图 1),均合并心内畸形;过渡型 AVSD 2 胎(图 2),其中 1 胎合并心内畸形;完全型 AVSD 15 胎(图 3),其中 10 胎合并心内畸形。完全型 AVSD 中,C 型 10 胎,A、B 两型分型困难。

2.2 AVSD 合并心内畸形种类 可同时合并 1 种或以上心脏畸形,其中合并肺动脉缩窄 4 胎(图 4),右心发育不良 2 胎(图 5),永存左上腔静脉 2 胎(图 6),完全性大动脉转位 1 胎,主动脉缩窄 2 胎,部分性肺静脉异位引流 2 胎,右位心 1 胎,右心室双出口 1 胎,永存动脉干 6 胎(图 7)。

2.3 随访和病理解剖 本组 19 胎全部选择性终止妊

娠,最小孕周为 18 周。病理解剖证实 12 胎,其中部分型 AVSD 1 胎,完全型 AVSD 11 胎(图 8),病理解剖与产前超声心动图分型诊断符合,合并永存动脉干 3 胎(图 9)、永存左上腔静脉 3 胎。2 胎超声漏诊合并心内畸形,分别是部分肺静脉异位引流和永存左上腔静脉。完全型 AVSD 病理解剖证实 C 型为 6 胎,分型与产前超声诊断符合。见表 1。另 7 胎引产后未做病理解剖。

表 1 12 胎 AVSD 产前超声分型、合并心内畸形与病理解剖结果对照

胎儿编号	产前超声心动图表现	病理解剖结果
1	十字交叉消失,共干	完全型 AVSD,永存动脉干
2	十字交叉消失	完全型 AVSD,永存左上腔静脉
3	十字交叉消失	完全型 AVSD
4	十字交叉消失	完全型 AVSD
5	原发性房间隔处回声中断、肺动脉旁异常管状回声	部分型 AVSD,永存左上腔静脉
6	十字交叉消失,共干,一支肺静脉入右心房	完全型 AVSD,永存动脉干,部分肺静脉异位引流
7	十字交叉消失,肺动脉缩窄	完全型 AVSD,肺动脉缩窄
8	十字交叉消失,室间隔膜周回声中断,主动脉骑跨率>50%	完全型 AVSD,右心室双出口
9	十字交叉消失,肺动脉缩窄	完全型 AVSD,肺动脉缩窄、部分性肺静脉异位引流
10	十字交叉消失,右心室小	完全型 AVSD,右心室发育不良
11	十字交叉消失,共干,肺动脉旁异常管状回声	完全型 AVSD,永存动脉干,永存左上腔静脉
12	十字交叉消失,主动脉缩窄	完全型 AVSD,主动脉缩窄

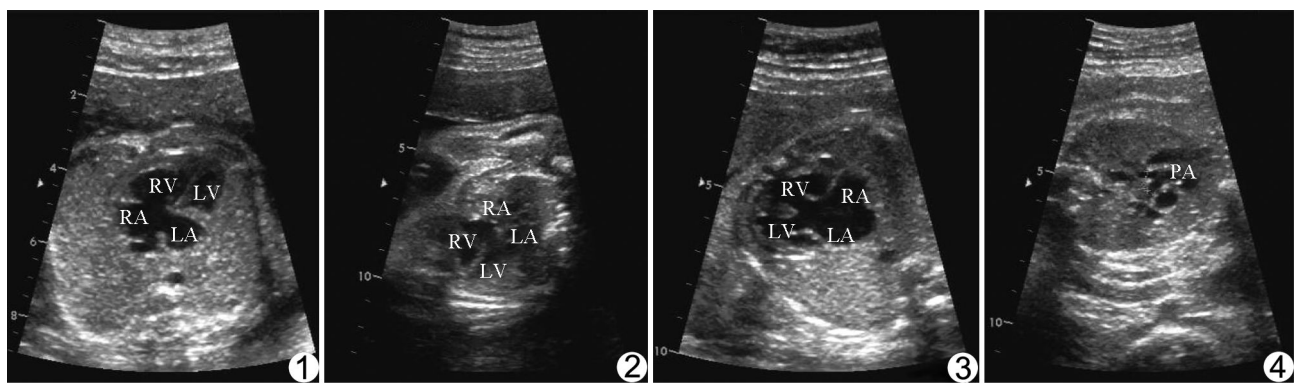


图 1 部分型 AVSD (LA:左心房;RA:右心房;LV:左心室;RV:右心室) 图 2 过渡型 AVSD (LA:左心房;RA:右心房;LV:左心室;RV:右心室) 图 3 完全型(C型)AVSD (LA:左心房;RA:右心房;LV:左心室;RV:右心室) 图 4 完全型 AVSD 合并肺动脉缩窄 (PA:肺动脉)

3 讨论

目前活婴中先天性心血管畸形的发生率约为 6%~8%。胎儿心脏是最常见的主要器官畸形之一,也是导致流产、胎儿宫内死亡以及婴儿死亡的主要原因^[5]。约 50%先天性心脏病可通过外科手术或介入治疗获得矫治,但对于 50%复杂严重畸形尚难得到满意疗效。由于胚胎期心内膜垫发育受阻程度不同,心内畸形较轻者仅为单纯原发孔房间隔缺损,严重为完全型 AVSD,其血流动力学改变及临床表现因畸形程度的不同而相差悬殊,以致术前诊断流程及手术时机也不相同^[6]。通过产前胎儿心脏超声检查识别复杂严重致命性先天性心脏病,有利于及时干预,减少出生后对社会和家庭造成的不利影响。胎儿 AVSD、尤其是完全型 AVSD 严重预后不良,手术效果不佳,产前发现对优生选择有重要意义。超声心动图是目前公认的诊断胎儿期心血管畸形的最佳方法^[7],90%胎儿心脏畸形可以由此获得诊断,对于早期发现胎儿严重心脏畸形尤其重要。

胎儿 AVSD 的超声心动图诊断要点:①在系列切面中,标准四腔切面为主要诊断切面。②完全型 AVSD 诊断多无困难,表现为十字交叉消失,共同瓣膜大量反流,但将完全型继续分为 A 和 B 型较困难,因为需要清晰显示前桥瓣和发育程度及其腱索附着关系;区分 C 型(图 3)无太大困难,表现为前桥瓣完全游离,无腱索和室间隔相连,形成漂浮瓣。③诊断过渡型和部分型 AVSD 主要通过观察有无原发孔房间隔缺损、瓣膜有无反流,再进一步明确有无室间隔缺损;诊断过渡型和部分型 AVSD 较完全型有一定难度。④ AVSD 易合并其他心内畸形,本组合并其他心脏畸形者占 68.42%(13/19),其中最多者为永存动脉干,既往研究^[8]认为 AVSD 合并最多的畸形是心房异构及部分和完全性肺静脉异位引流,也常合并体静脉循环异常,与本研究有所不同,可能与收集资料时间段以及地域因素等有关,有待于扩大样本量进一步探讨。⑤产前超声心动图漏误诊也是考虑因素之一。笔者认为对完全型 AVSD 的分型并不是第一位的,因为无论是哪种类型,术后效果均不佳,从优生角度来讲均应该终止妊娠;而部分型和过渡型 AVSD 均有手术治愈机会,如能准确评价瓣膜情况、并明确有无合并心脏其他

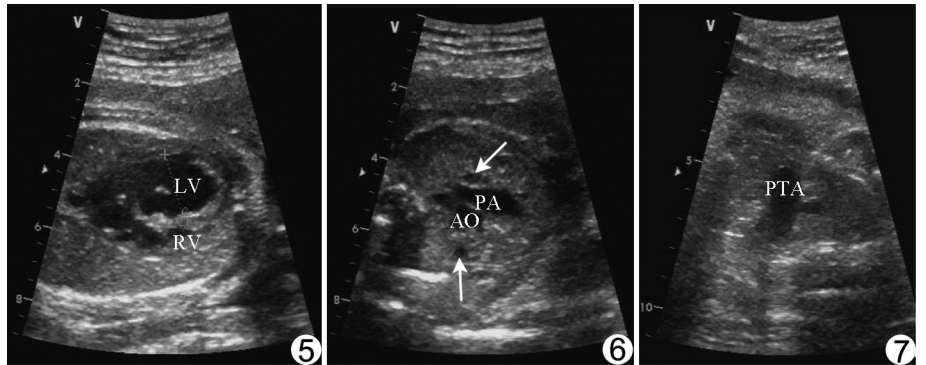


图 5 完全型 AVSD 合并右心室发育不良 图 6 部分性 AVSD 合并永存左上腔静脉(箭)
(PA:肺动脉; AO:主动脉) 图 7 完全型 AVSD 合并永存动脉干(PTA)

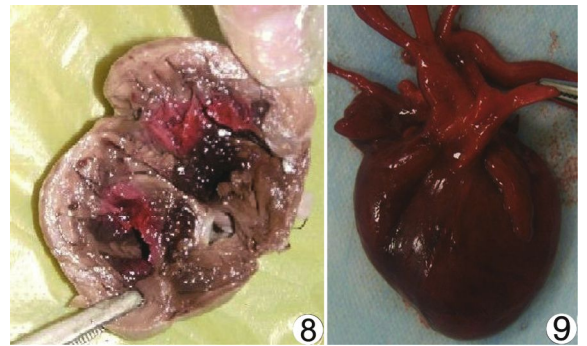


图 8 完全型 AVSD 病理解剖 图 9 永存动脉干大体标本,见心底一粗大动脉干发出,肺动脉自动脉干根部发出

畸形,对优生选择和生后手术效果均有指导意义。

此外,AVSD 的合并畸形有以下 5 种情况^[9-10]:①心室发育不良,Bharati 等^[11]根据心室发育的大小将 AVSD 分为均衡型(图 1、2)、右优势型及左优势型(图 5)3 种,临床以均衡型多见。不均衡型 AVSD 手术死亡率高达 100%,术前了解心室发育情况十分重要,超声检查对诊断很有帮助。②左或右心房双出口,即房间隔偏于一侧,室间隔对位异常,致两侧心房的血流流向一侧心室,也称为心房双出口。③左心室流出道狭窄。④冠状窦发育异常。⑤传导系统异常。有研究^[3]报道,胎儿 AVSD 常与染色体异常有关,约 50%伴发染色体异常。本组仅 4 胎接受染色体核型检查,其中 3 胎为 21-三体。

随着产前超声心动图筛查的开展^[12]、超声诊断仪器的更新和诊断技术的提高,在胎儿期可以较早地发现绝大多数 AVSD。本组最小孕周为 18 周,超声检查时间窗一般为 24~28 周,因为中孕期胎儿心脏发育更加完善,胎儿活动度较大,显示胎儿心脏结构更为清晰,显示率更高。建议于孕 16~18 周行第一次超声检查,主要是排除严重致死性胎儿心脏畸形,以便及时处

理和选择是否继续妊娠,然后于 28~32 周复查一次,以便发现更小和迟发的心脏畸形。单心室属于必须在产前明确诊断的胎儿严重畸形之一。考虑到完全型 AVSD 的危害性和诊断特异性,应将其列入产前明确诊断的畸形之中。另外,除房室间隔为基础的病变外,房室瓣也是 AVSD 的重要病理改变。产前对胎儿进行心脏超声检查时,可以通过反流大小初步评估瓣膜病变的严重程度。AVSD 主要应与大的膜周部室间隔缺损、单心室等鉴别^[13],由于上述疾病均存在中心纤维体,房室瓣附着点位置差异仍存在,产前超声鉴别诊断不难。

[参考文献]

- [1] Park MK. *Pediatric cardiology for practitioners*. 4th ed. New York: Mosby, 2002:144-150.
- [2] 闫榴樱. 产前超声诊断学. 北京:人民卫生出版社,2003:264-265.
- [3] 接连利. 胎儿心脏病理解剖与超声诊断学. 北京:人民卫生出版社,2010:109-117.
- [4] 李军,苏海砾,张军,等. 胎儿先天性心脏病的超声诊断及分型. 中华超声影像学杂志,2011,20(11):940-943.
- [5] Gardiner HM. Fetal echocardiography: 20 years of progress. *Heart*, 2001,86(Suppl 2): II 12-II 22.
- [6] Adachi I, Uemura H, McCarthy KP, et al. Surgical anatomy of atrioventricular septal defect. *Asian Cardiovasc Thorac Ann*, 2008,16(6):497-502.
- [7] 常红梅,邓学东,斯蓉华,等. 胎儿心脏超声筛查在先天性心脏病检测中的应用. 中国医学影像技术,2008,24(7):1099-1101.
- [8] 郭万学. 超声医学. 6 版. 北京:人民军医出版社,2011:467-473.
- [9] 杨思源. 小儿心脏病学. 3 版. 北京:人民卫生出版社,2005:162-168.
- [10] 丁文祥,苏肇伉. 小儿心脏外科学. 济南:山东科学技术出版社,2000:347-357.
- [11] Bharati S, Lev M. The spectrum of common atrioventricular orifice (canal). *Am Heart J*, 1973,86(4):553-561.
- [12] 邓远琼,斯轶凡,张志娟,等. 超声产前诊断胎儿畸形. 中国介入影像与治疗学,2008,5(6):460-462.
- [13] 姚远,李胜利,欧阳淑媛,等. 先天性房室间隔缺损的产前超声诊断. 临床超声医学杂志,2005,7(3):161-163.

《医学影像技师考试一本通》(第 2 版)已出版

由王骏、熊雪峰、蔡裕兴、姚建新主编的《医学影像技师考试一本通》(第 2 版)出版发行,该书从数字及 X 线成像原理、CT 成像原理、磁共振成像原理、DSA 成像原理及其他介入技术、后处理与 PACS、检查技术、质量控制与安全防护等内容入手,根据上岗证考试、职称考试、“三基”考试、入院前准入制考试以及在校学生考试的要求,在第 1 版的基础上重新编排了近 4000 道试题(附答案)。在加大现代医学影像技术学内涵的同时,淘汰了一些过时的试题,做到与时俱进,为广大医学影像技术学同仁全面、正确掌握医学影像技术学奠定了坚实的基础。

购书者均免收包装费、寄费、挂号费。欲购此书者敬请寄 59 元至:南京三牌楼新门口 4 号 7 幢 402 室(邮编:210003),王骏(收),请在留言栏中注明书名及手机号。

