

Prenatal echocardiographic characteristics of fetal aortopulmonary window

LUO Changrui^{1,2}, GU Xiaoyan², WANG Siyu², HE Yihua^{2*}

(1. Department of Ultrasound, Shenzhen Second People's Hospital, the First Affiliated Hospital of Shenzhen University, Shenzhen 518035, China; 2. Department 2 of Echocardiography, Beijing Anzhen Hospital, Capital Medical University, Beijing Key Laboratory of Maternal-Fetal medicine in Fetal Heart Disease, Beijing Laboratory of Cardiovascular Disease Precision Medicine, Beijing 100029, China)

[Abstract] **Objective** To explore prenatal echocardiographic characteristics of fetal aortopulmonary window (APW).

Methods Prenatal echocardiographic characteristics of 16 fetuses with APW were retrospectively analyzed, focused on the location, size, type, split of the defects of APW and other combined intracardial and extracardial malformations. **Results**

Among 16 fetuses with ultrasonic diagnosed APW, 10 underwent induced labor, 2 were born and 4 were lost to follow-up. Postmortem examination was performed in 4 fetuses, 3 were found consistent with the pathological results, and 1 was confirmed as truncus arteriosus and misdiagnosed as APW. Two cases received surgical treatment after birth, and the echocardiographic findings of APW were proved during operation. Among 15 fetuses with true APW, 2 (2/15, 13.33%) were Richardson type I, 9 (9/15, 60.00%) were type II and 4 (4/15, 26.67%) were type III. The echocardiographic characteristics of APW were echo loss at the interval between aorta and pulmonary artery on three vascular section or left and right ventricular outflow tract aspects, while CDFI showed bidirectional shunting signal on the artery levels. All 15 APW fetuses were combined with other intracardial or extracardial malformations, such as aortic arch anomalies (6/15, 40.00%), ventricular septal defect (6/15, 40.00%), pulmonary artery anomaly (6/15, 40.00%), arterial duct anomaly (5/15, 33.33%), venous anomaly (4/15, 26.67%), conotruncal anomaly (3/15, 20.00%), Berry syndrome (3/15, 20.00%), tetralogy of Fallot (1/15, 6.67%) and single umbilical artery (1/15, 6.67%). **Conclusion** Echocardiography has good diagnostic value for fetal APW, which can accurately assess the location, size, classification and blood flow of aortopulmonary septal defect, and may be regarded as the preferred method for prenatal diagnosis of APW.

[Key words] Fetus; Aortopulmonary window; Ultrasonography, prenatal

DOI: 10.13929/j.1003-3289.201804046

胎儿主肺动脉窗产前超声心动图特征

罗长锐^{1,2}, 谷孝艳², 王斯宇², 何怡华^{2*}

(1. 深圳市第二人民医院 深圳大学第一附属医院超声科, 广东 深圳 518035; 2. 首都医科大学 附属北京安贞医院超声心动科二部 胎儿心脏病母胎医学北京市重点实验室 心血管疾病精准医学北京实验室, 北京 100029)

[基金项目] 深圳市三名工程资助 (SZSM201612027)、北京市卫生系统高层次卫生技术人才培养计划 (2015-3-049)、扬帆计划临床技术创新项目 (XMLX201604)、首都卫生发展科研专项重点攻关项目 (2016-1-2061)。

[第一作者] 罗长锐 (1985—), 女, 四川乐山人, 硕士, 主治医师。研究方向: 心血管超声。E-mail: luo-chang-rui@163.com

[通信作者] 何怡华, 首都医科大学附属北京安贞医院超声心动科二部 胎儿心脏病母胎医学北京市重点实验室 心血管疾病精准医学北京实验室, 100029。E-mail: heyihuaecho@hotmail.com

[收稿日期] 2018-04-09 **[修回日期]** 2018-09-07

[摘要] **目的** 探讨胎儿主肺动脉窗(APW)的产前超声心动图特点。**方法** 回顾性分析经产前超声诊断的 16 胎 APW 胎儿的超声心动图特点,包括 APW 缺损部位、大小、分型、分流情况及合并其他心内、心外畸形情况。**结果** 胎儿超声心动图诊断的 16 胎 APW 胎儿中,引产 10 胎,出生 2 胎,失访 4 胎。4 胎接受尸体解剖的胎儿引产标本中,3 胎超声心动图结果与病理结果一致,1 胎病理证实为共同动脉干。2 例出生后接受手术治疗,其超声心动图结果均与手术结果一致。15 胎 APW 中,Richardson I 型 2 胎(2/15,13.33%),II 型 9 胎(9/15,60.00%),III 型 4 胎(4/15,26.67%)。APW 超声心动图特点为三血管切面或左心室流出道、右心室流出道切面可见主动脉与肺动脉之间的间隔回声失落,CDFI 示大动脉水平可见双向分流信号。15 胎均合并其他心内、心外畸形,包括主动脉弓异常 6 胎(6/15,40.00%)、室间隔缺损 6 胎(6/15,40.00%)、肺动脉异常 6 胎(6/15,40.00%)、动脉导管异常 5 胎(5/15,33.33%)、静脉异常 4 胎(4/15,26.67%)、圆锥动脉干畸形 3 胎(3/15,20.00%)、Berry 综合征 3 胎(3/15,20%)、法洛四联症 1 胎(1/15,6.67%)、单脐动脉 1 胎(1/15,6.67%)。**结论** 产前超声心动图对 APW 具有诊断价值,能准确评估 APW 缺损部位、大小、分型及血流情况,可作为首选检查方法。

[关键词] 胎儿;主肺动脉窗;超声检查,产前

[中图分类号] R714.53; R445.1 **[文献标识码]** A **[文章编号]** 1003-3289(2018)12-1848-04

主肺动脉窗(aortopulmonary window, APW)又称主肺动脉间隔缺损,是一种罕见的先天性心脏畸形,约占先天性心脏病的 0.1%~0.2%^[1]。APW 胎儿娩出后肺动脉压力突然减低,大量主动脉血经主肺动脉间隔流入肺动脉,可发生肺淤血,严重者可致重度肺高压,甚至导致新生儿死亡。外科建议对 APW 患儿应在 1 岁以内进行手术,否则预后较差。随着胎儿超声心动图的进展,产前诊断 APW 的准确率逐渐提高,但仍存在漏诊、误诊。本文分析 16 胎 APW 胎儿的声像图特点,旨在提高产前诊断 APW 的准确率。

1 资料与方法

1.1 一般资料 于 2012 年 12 月—2017 年 10 月北京安贞医院胎儿心脏病母胎医学北京市重点实验室产前超声检查的 25 288 胎胎儿中,收集 16 胎产前超声诊断为 APW 的胎儿,对其超声心动图资料进行回顾性分析,孕妇年龄 24~41 岁,平均(31.2±4.7)岁,孕周 22~29 周,平均(25.45±2.20)周。

1.2 仪器与方法 产前超声检查采用 GE Voluson E8 型彩色多普勒超声诊断仪,凸阵三维容积探头 RAB4-8D(频率 4~8 MHz);Philips iE33 型彩色多普勒超声诊断仪,2D/3D 容积探头(频率 4~8 MHz),S8 探头(频率 3~8 MHz)。产后超声检查采用 GE Vivid 7 型彩色多普勒超声诊断仪,M3S 探头(频率 2~4 MHz)。采用连续扫查方法对胎儿心脏进行筛查,依次扫查四腔心切面、左右心室流出道切面、肺动脉杈切面和三血管切面,观察有无心内外其他畸形。分析 APW 的超声心动图特点,包括主肺动脉间隔缺损部位、大小、分型及分流情况。对 APW 进行 Richardson 分型^[2]:I 型,缺损位于近端,紧邻半月瓣;II 型,缺损

位于远端,通常位于升主动脉远端左后壁与主肺动脉杈至右肺动脉起始处之间,远离半月瓣;III 型,主肺动脉间隔全部缺损或右肺动脉异常起源于升主动脉。当 APW 合并主动脉弓发育不良或离断、右肺动脉起源于主动脉伴室间隔完整时,称为 Berry 综合征^[3]。

1.3 随访 对终止妊娠的胎儿尸体,经家属知情同意后,进行尸体解剖,与超声心动图结果对照;对出生后新生儿进行随访,将手术结果与产前超声心动图结果对照。

2 结果

经产前超声诊断的 16 胎 APW 胎儿中,引产 10 胎,出生 2 胎,失访 4 胎。引产的 10 胎中,4 胎尸体接受解剖,其中 3 胎产前超声心动图结果与病理结果一致,误诊 1 胎,病理证实为共同动脉干。2 例新生儿出生后均接受手术治疗,其产前超声心动图结果均与手术结果一致。

15 胎 APW 中,Richardson I 型 2 胎(2/15,13.33%),II 型 9 胎(9/15,60.00%),III 型 4 胎(4/15,26.67%);Berry 综合征 3 胎。超声图像特点为三血管切面或左心室流出道、右心室流出道切面见主动脉与肺动脉之间的间隔回声失落,缺损大小约 3.2~7.4 mm,平均(4.39±1.11)mm,CDFI 表现为大动脉水平可见双向分流信号(图 1)。

15 胎 APW 均合并其他心内心外畸形,其中主动脉弓异常 6 胎(6/15,40.00%),包括主动脉横弓发育不良 3 胎,主动脉弓离断 2 胎,右位主动脉弓 1 胎;室间隔缺损 6 胎(6/15,40.00%);肺动脉异常 6 胎(6/15,40.00%),包括右肺动脉异常起源于升主动脉 4 胎,肺动脉闭锁 2 胎;动脉导管异常 5 胎(5/15,33.33%),包括动脉导管缺如 4 胎,异位动脉导管 1 胎;



图 1 27⁺周胎儿声像图, APW II 型合并完全性大动脉转位、室间隔膜部小缺损 A. 四腔心切面示心房正位, 心室右攀, 房室连接一致, 心腔比例正常, 室间隔膜部可见约 1 mm 连续性中断; B. 右心室流出道切面示主动脉和肺动脉平行走行, 前者起源于右心室, 后者起源于左心室, 主动脉位于肺动脉前方, 主肺动脉远段前壁与升主动脉后壁之间可见约 3 mm 回声中断(箭); C. CDFI 示升主动脉与主肺动脉远端间隔缺损处见左向右分流信号 (AO: 主动脉; PA: 肺动脉; LA: 左心房; LV: 左心室; RA: 右心房; RV: 右心室; AAO: 升主动脉)

静脉异常 4 胎(4/15, 26.67%), 包括永存左上腔静脉 3 胎, 左侧无名静脉弓下走行 1 胎; 圆锥动脉干畸形 3 胎(3/15, 20.00%), 包括永存动脉干、大动脉转位和右心室双出口各 1 胎; Berry 综合征 3 胎(3/15, 20.00%); 法洛四联症 1 胎(1/15, 6.67%); 单脐动脉 1 胎(1/15, 6.67%)。

3 讨论

APW 是指胚胎时期动脉干发育过程中, 主动脉与肺动脉之间的分隔发育异常, 导致主动脉与肺动脉分隔不全, 由此引起异常交通的先天性心血管畸形^[4]。主动脉与肺动脉间缺损较大时, 早期易发生充血性心力衰竭, 若不尽早手术, 患儿 1 岁以内病死率高达 40%^[5-6]。因此, APW 手术最佳时期为出生后的前几个月, 在未形成肺动脉高压之前^[7]。随着超声检查技术的发展, 产前超声心动图诊断 APW 的准确率逐渐提高。本研究回顾性收集北京安贞医院胎儿心脏病母胎医学北京市重点实验室 25 288 胎产前超声心动图资料, 其中 APW 共 15 胎, 占 0.06%(15/25 288), 略高于既往研究^[1,8]结果, 原因可能是北京安贞医院接诊的多为各地疑诊胎儿心脏病后的转诊患者, 故先天性心脏病及 APW 的发生率均较高。

本组产前诊断为 APW 的 16 胎胎儿中, 10 胎接受引产; 引产后 4 胎接受尸体解剖, 其中 3 胎病理结果与胎儿超声心动图结果一致, 1 胎误诊(超声心动图诊断为主肺动脉闭锁合并 APW, 病理诊断为共同动脉干, 并无 APW)。共同动脉干与 APW 的鉴别要点为 APW 有 2 组半月瓣, 而共同动脉干仅有 1 组半月瓣。此外, APW 还应与肺动脉起源异常相鉴别: 前者为升主动脉左侧壁与右肺动脉右侧壁之间回声失落, CDFI 示大动脉水平可见分流信号; 后者无升主动脉与肺动脉间隔回声失落。APW II 型还应与永存第 5 弓^[9-10]

相鉴别: 前者为升主动脉远端左后壁与主肺动脉权至右肺动脉起始处之间回声失落, CDFI 表现大动脉水平分流信号; 后者为胚胎时第 5 对主动脉弓未退化所致, 为 1 条起源于升主动脉远端、走行于第 4 主动脉弓下的异常血管, 可连接升主动脉与降主动脉, 亦可连接升主动脉与主肺动脉或左肺动脉, 无升主动脉与肺动脉间隔回声失落。

APW 超声心动图三血管切面或左心室流出道、右心室流出道切面可见主动脉与肺动脉之间的间隔回声失落, CDFI 示大动脉水平可见双向分流信号。本研究 APW 分型中, 以 Richardson II 型最为常见, 占 60.00%(9/15), 与既往研究^[11]报道一致。值得注意的是, 扫查胎儿心脏结构时, 应进行连续扫查, 依次扫查四腔心切面、左右心室流出道切面、肺动脉杈切面、三血管切面; 如果不严格遵照上述扫查顺序, 仅发现四腔心切面、左右心室流出道切面正常而不继续向上扫查三血管切面, 则很可能会漏诊 APW。此外, 发现其他心内畸形时, 也应注意全面扫查, 以明确有无 APW。

APW 易合并其他心内、心外畸形。Faulkner 等^[12]报道, APW 最常见的合并畸形是主动脉弓离断, 占 15%~20%, 其次较多见者为动脉导管未闭(11%)、室间隔缺损(8%)、冠状动脉畸形(8%)及法洛四联症(5%)。本组 APW 最常见的合并畸形为主动脉弓异常, 占 40.00%(6/15), 分析其原因, 可能是主动脉部分血流经主肺动脉间隔分流至肺动脉, 使主动脉内血流量减少而出现主动脉弓发育不良甚至离断。

本组 2 胎 APW 胎儿出生。1 胎为孕 21⁺周时超声心动图发现 APW 合并动脉导管缺如, 且肺动脉分支纤细, 出生后 1 岁时接受手术治疗, 术后恢复良好, 至今已 3 岁, 仍在随诊中。另 1 胎为孕 28 周时超声心

动图诊断为 APW 合并右心室双出口、肺动脉闭锁、室间隔缺损和动脉导管缺如, 出生后 7 个月接受手术治疗, 手术失败死亡, 可能与以下原因有关: ①合并畸形复杂、手术难度大; ②手术操作者技术局限; ③患儿早期形成肺动脉高压, 最后因充血性心力衰竭而死亡。

总之, 产前超声心动图检查能准确诊断 APW 缺损部位、大小、分型及分流情况、有无合并其他心内外畸形等, 是一种有效的检查方法。产前超声检查发现 APW 时, 还应对胎儿肺动脉分支进行明确定位, 判断是否存在 Berry 综合征, 同时应注意有无其他心内、外畸形存在。

[参考文献]

- [1] Tiraboschi R, Salomone G, Crupi G, et al. Aortopulmonary window in the first year of life: Report on 11 surgical cases. *Ann Thorac Surg*, 1988, 46(4):438-441.
- [2] Richardson JV, Doty DB, Rossi NP, et al. The spectrum of anomalies of aortopulmonary septation. *J Thorac Cardiovasc Surg*, 1979, 78(1):21-27.
- [3] 杨亚利, 王新房, 谢明星, 等. Berry 综合征的超声诊断. *中华超声影像学杂志*, 2008, 17(11):926-929.
- [4] 耿斌, 张桂珍. 临床儿童及胎儿超声心动图学. 天津: 天津科技翻译出版有限公司, 2016:65-75.
- [5] Backer CL, Mavroudis C. Surgical management of aortopulmonary window: A 40 year experience. *Eur J Cardiothorac Surg*, 2002, 21(5):773-779.
- [6] Tkebuchava T, von Segesser LK, Vogt PR, et al. Congenital aortopulmonary window: Diagnosis, surgical technique and long term results. *Eur J Cardiothorac Surg*, 1997, 11(2):293-297.
- [7] Talwar S, Siddharth B, Gupta SK, et al. Aortopulmonary window: Results of repair beyond infancy. *Interact Cardiovasc Thorac Surg*, 2017, 25(5):740-744.
- [8] Wiecek A, Hernandez-Robles J, Ewing L, et al. Prediction of outcome of fetal congenital heart disease using a cardiovascular profile score. *Ultrasound Obstet Gynecol*, 2008, 31(3):284-288.
- [9] 李胜利, 文华轩, 罗丹丹. 胎儿主动脉弓及其分支异常分型的再认识(连载二). *中华医学超声杂志(电子版)*, 2017, 14(8):570-585.
- [10] 杨贵明, 张玉奇, 陈丽君. 儿童永存第 5 主动脉弓的超声心动图诊断价值分析. *医学影像学杂志*, 2017, 27(4):643-646.
- [11] 王新霞, 张玉奇, 栗河舟. 主-肺动脉间隔缺损的产前超声心动图诊断. *中国医学影像学杂志*, 2015, (11):863-864, 870.
- [12] Faulkner SL, Oldham RR, Atwood GF, et al. Aortopulmonary window, ventricular septal defect and membranous pulmonary atresia with a diagnosis of truncus arteriosus. *Chest*, 1974, 65(3):351-353.

严正声明

近日有不法分子冒充我社编辑, 诱骗作者投稿、缴费等。《中国医学影像技术》期刊社两刊在线投稿网站信息为:

《中国医学影像技术》 <http://www.cjmit.com>

《中国介入影像与治疗学》 <http://www.cjiit.com>

作者在投稿、缴费时, 请注明稿号、姓名; 并务必通过银行或邮局汇款至户名为《中国医学影像技术》期刊社的对公账号。

敬请广大作者、读者相互转告, 提高警惕、谨防上当受骗。如有疑问请致电 010-82547901/2/3 或发邮件至 cjmit@mail.ioa.ac.cn。

特此声明!

《中国医学影像技术》期刊社

2016. 12. 08