

◆ 个案报道

Echocardiographic diagnosis of pulmonary valve dysplasia: Case report

超声心动图诊断肺动脉瓣发育不良 1 例

黄幸芝, 张 诚, 周爱云, 吴正华

(南昌大学第一附属医院超声科, 江西 南昌 330006)

[Keywords] pulmonary valve; echocardiography; dysplasia

[关键词] 肺动脉瓣; 超声心动描记术; 发育不良

DOI: 10.13929/j.issn.1003-3289.2020.00.000

[中图分类号] R542.5; R540.45 [文献标识码] B [文章编号] 1003-3289(2020)00-0000-00

患者女, 37 岁, 以“胸闷不适伴咳嗽 1 个月”入院; 自幼反复胸闷、气短并呼吸道感染。入院查体: 于左侧胸骨旁第 2 肋间闻及舒张期吹风样杂音, 余无明显异常。胸部 CTA: 肺动脉主干及左、右肺动脉增粗, 主干短径约 5.8 cm。超声心动图: 右心室增大, 横径约 32 mm; 肺动脉主干及左、右分支扩张, 内径分别约 56、25、23 mm; 肺动脉瓣短轴切面见 3 叶结构, 主动脉短轴切面见肺动脉瓣回声纤细、短小, 关闭不全(图 1A); CDFI: 肺动脉瓣关闭不全, 瓣口可见大量反流(图 1B)。超声诊断: 肺动脉瓣发育短小合并关闭不全, 肺动脉瓣大量反流。行肺动脉瓣置换术, 术中见右心室扩大, 肺动脉扩张, 肺动脉瓣叶发育不良、大小不均, 关闭不全。术后大体病理标本显示切除的肺动脉前瓣、左瓣和右瓣基底宽分别约 12、8、6 mm, 长分别约 8、6、3 mm。

讨论 在导致肺动脉瓣关闭不全的病因中, 肺动脉瓣发育不良较为罕见。先天性肺动脉瓣发育不良发病率低, 其发生常与努南综合征(N Noonan syndrome)相关, 可合并非阻塞性双心室肥厚性心肌病。本例女性患者, 性腺发育正常, 无努南综合征表现。肺动脉瓣发育不良通常表现为瓣环处瓣叶未融合, 瓣

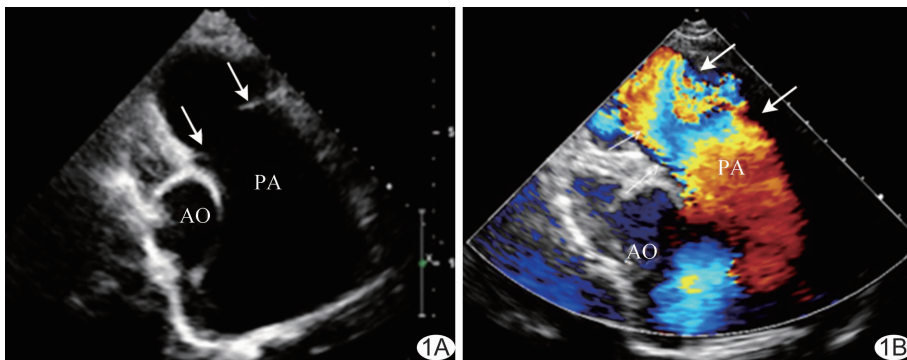


图 1 肺动脉瓣发育不良超声表现 A. 声像图示肺动脉明显增宽, 肺动脉瓣发育短小; B. CDFI 示肺动脉大量反流(PA: 肺动脉; AO: 主动脉)

膜明显增厚并畸形, 同时出现瓣环狭窄和反流。本例肺动脉瓣为 3 瓣结构, 但瓣叶发育不良, 较为短小, 致关闭不全, 出现大量反流, 引起右心室及肺动脉扩张。治疗本病主要依靠肺动脉瓣置换术, 切除发育不良的瓣叶。肺动脉瓣发育不良需与肺动脉瓣缺如、肺动脉瓣 4 叶畸形和 2 叶畸形相鉴别。超声心动图可明确显示肺动脉瓣的数目、大小、形态、开放及关闭情况以及瓣口反流量, 并可清晰显示瓣膜发育情况, 有助于鉴别诊断, 可为临床准确诊治提供重要信息。