

Echocardiographic Diagnosis of Congenital Valvular Aortic Stenosis and Subvalvular Aortic Stenosis in Children

Xiujie Tang, Lianyi Wang, Qingyu Wu

Cardiac Center, First Hospital of Tsinghua University, Beijing
Email: lywang@mail.tsinghua.edu.cn

Received: Dec. 19th, 2012; revised: Jan. 11th, 2013; accepted: Jan. 23rd, 2013

Abstract: Purpose: To assess the diagnostic accuracy and features of Echocardiography on congenital valvular aortic stenosis (VAS) and subvalvular aortic stenosis (SVAS) in children. **Methods:** The echocardiographic characteristics of 12 patients diagnosed VAS and SVAS were analyzed and compared with results of operation results. **Results:** 3 of total 12 patients were diagnosed subvalvular aortic stenosis, 6 were diagnosed valvular aortic stenosis, 3 subvalvular aortic stenosis cases were associated with valvular aortic stenosis. The echocardiographic characteristics of VAS were correspondent to the results of operation findings in 12 patients except 2 patients had mismatch of preoperative diagnosis and intraoperative findings. **Conclusion:** The differential diagnosis of VAS and SVAS is important for surgery. There is high accuracy of echocardiography in the diagnosis of VAS and SVAS in children.

Keywords: Echocardiography; VAS and SVAS

超声心动图诊断小儿先天性主动脉瓣及瓣下狭窄

唐秀杰, 王廉一, 吴清玉

清华大学第一附属医院心脏中心, 北京
Email: lywang@mail.tsinghua.edu.cn

收稿日期: 2012年12月19日; 修回日期: 2013年1月11日; 录用日期: 2013年1月23日

摘要: 目的: 探讨超声心动图诊断小儿先天性主动脉瓣及瓣下狭窄的准确性。**资料与方法:** 分析12例术前诊断先天性主动脉瓣及瓣下狭窄患者的心脏彩超图像, 并与手术结果对比分析, 总结其诊断要点。**结果:** 经手术证实, 12例患者中3例为主动脉瓣下狭窄, 6例为主动脉瓣狭窄, 3例为主动脉瓣下狭窄合并主动脉瓣狭窄。本组患者除2例术前超声诊断与术中探查不符外, 其余均与手术结果相符。**结论:** 主动脉瓣及瓣下狭窄的鉴别诊断对于外科有重要意义, 超声心动图诊断小儿先天性主动脉瓣及瓣下狭窄具有较高的准确性。

关键词: 超声心动图; 主动脉瓣及瓣下狭窄

1. 引言

小儿先天性主动脉瓣及瓣下狭窄是病理生理及血流动力学相近的一组引起左心室流出道梗阻的先天性心血管畸形, 具有相似的表现, 但病因学、自然转归和手术方法的选择具有明显的差别, 超声心动图是主要的诊断工具, 现将我院心脏中心的经验报告如下。

2. 资料与方法

2.1. 研究对象

患者来源于2004年6月至2011年11月我院的住院患者中, 男9例, 女3例。年龄7个月至14岁, 其中3岁以下3人, 3岁至10岁5人, 10岁以上4人。10 kg以下2人, 10 kg以上10人。以上所有患者均经手术证实。

2.2. 仪器与方法

使用 Acuson Sequoia C256 及 Philips iE33 型彩超仪, 探头频率 3.5~7.5 MHz。患者取左侧卧位或仰卧位, 常规超声心动图切面检查, 重点扫查左室长轴、大动脉短轴切面、心尖五腔心切面、心尖左室长轴切面, 注意主动脉瓣的数目、形态、回声、启闭活动及室间隔和左室壁的厚度, 观察主动脉瓣附近有无异常结构, 然后用彩色多普勒观察主动脉瓣口的血流信号和血流频谱变化。

3. 结果

12 例患者均经手术证实, 其中 3 例为主动脉瓣下狭窄, 6 例为主动脉瓣狭窄。主动脉瓣下狭窄合并主动脉瓣狭窄 3 例, 合并主动脉关闭不全的 2 例, 主动脉弓缩窄 2 例, 动脉导管未闭 2 例, 室间隔缺损 2 例, 二尖瓣狭窄 2 例, 二尖瓣关闭不全 1 例, 肺动脉瓣狭窄 1 例。其中主动脉瓣二瓣化 2 例。手术方法包括主动脉瓣成形, 主动脉瓣下隔膜切除, 主动脉弓缩窄矫治, Ross 手术, 肺动脉瓣成形、动脉导管结扎术等。

超声影像图的特殊表现: 左室长轴、心尖五腔心切面观察, 主动脉瓣狭窄时主动脉瓣回声增强, 开放时呈圆顶状, 瓣口开放受限, 瓣尖不能贴近主动脉瓣壁, 升主动脉血流呈高速五彩花色血流, 左室壁增厚、升主动脉增宽(图 1, 2)。二瓣化主动脉瓣短轴失去正常的倒三角结构, 而呈“鱼口状”(图 3)。主动脉瓣下狭窄时左室长轴, 心尖五腔心显示左室流出道隔膜样狭窄或纤维肌性狭窄, 左室流出道内可见异常条状或线状回声(图 4, 5)。所有患者左室流出道及升主动脉的压差均超过 50 mmHg。

本组 12 例患者中有 2 例术前超声诊断与手术探查不符, 一例为主动脉瓣下狭窄误诊为主动脉瓣狭窄, 另一例为主动脉瓣狭窄合并主动脉瓣下狭窄误诊为单纯主动脉瓣狭窄。

4. 讨论

主动脉瓣狭窄基本病理改变时瓣膜的游离缘不同程度的融合, 按照融合的瓣膜形态分为单瓣、二瓣、三瓣、四瓣畸形, 其中二瓣化畸形最常见, 单瓣少见。主动脉瓣下的左室流出道狭窄, 包括弥漫型及局限型主动脉瓣下狭窄。弥漫型主动脉瓣下狭窄也称为动力

型主动脉瓣下狭窄。局限型主动脉瓣下狭窄又包括隔膜型和纤维肌型^[1]。

主动脉瓣及瓣下狭窄属于常见疾病, 常规超声检查没有问题, 但总结我心脏中心经验, 有些特殊情况

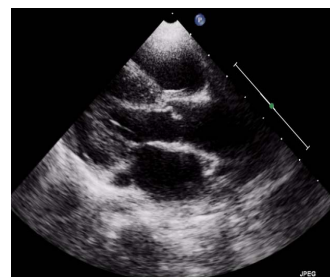


Figure 1. Valvular aortic stenosis, resulting in “domelike” appearance

图1. 主动脉瓣狭窄, 开放时呈圆顶状

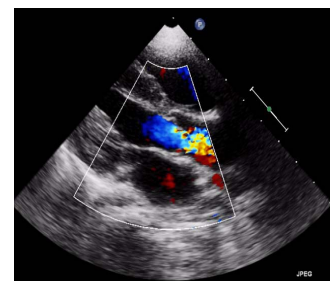


Figure 2. Color flow of imaging of valvular aortic stenosis

图2. 主动脉瓣口血流呈高速五彩花色血流

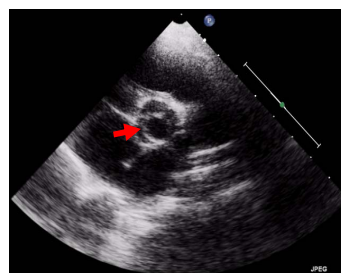


Figure 3. Congenital bicuspid valve, resulting in “fishmouth” appearance

图3. 二瓣化主动脉瓣呈“鱼口状”

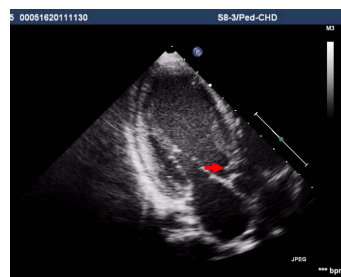


Figure 4. Subvalvular aortic diaphragm (red arrow)

图4. 主动脉瓣下隔膜(红色箭头)

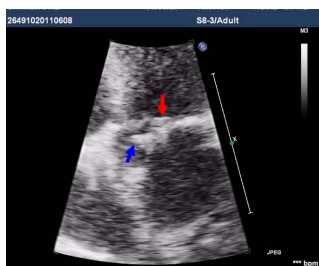


Figure 5. Subvalvular muscular stenosis (red arrow), thickening of the aortic valve (blue arrow)
图5. 主动脉瓣下肌性狭窄(红色箭头), 增厚的主动脉瓣(蓝色箭头)

值得重视。先天性主动脉瓣及瓣下狭窄的诊断通常是在童年, 但有些患者直到青年才出现症状, 或者在儿童或青少年经历了外科手术后出现再狭窄。对于婴幼儿主动脉瓣及瓣下狭窄患者, 动态观察非常重要, 不同年龄段狭窄表现完全不同, 重度主动脉瓣狭窄可在婴幼儿出现心功能衰竭, 但仅占主动脉瓣狭窄的10%, 并且婴幼儿主动脉瓣成形较困难, 术后易合并主动脉瓣反流等并发症, 因此对于症状不明显, 跨瓣压差较小的可暂不手术, 定期随访。先心病术后出现的主动脉瓣尤其是主动脉瓣下狭窄也不少见。表现也完全不同。曾遇到术前无主动脉瓣下狭窄的室缺病人, 在室缺修补术后, 主动脉瓣下狭窄在术后一年出现, Gunnlaugur 等研究认为胸骨旁长轴切面下室间隔与升主动脉夹角(Aortoseptal angle, AoSA)越大, 远期主动脉瓣下狭窄发生率越高^[2], 此项指标在临床中较为实用(图6)。

主动脉瓣及瓣下狭窄多伴有其他心血管畸形, 多见于动脉导管未闭、室间隔缺损、房间隔缺损、主动脉瓣狭窄、二尖瓣关闭不全等。诊断要点包括胸骨旁左室长轴切面, 五腔心切面, 左心两腔心切面显示左室流出道内隔膜样狭窄或纤维肌性狭窄, 左室流出道可见异常条状或线状回声。胸骨旁左室长轴切面, 四腔心切面示室间隔和左室后壁呈对称性肥厚。主动脉瓣下可探及收缩期高速湍流频谱。

主动脉瓣狭窄与瓣下狭窄超声诊断易混淆, 考虑因为主动脉瓣下与主动脉瓣狭窄处位置较近, 主动脉瓣及瓣下均有狭窄时不好辨别。本组2例术前诊断为主动脉瓣狭窄的患者手术中发现术前诊断有误, 均漏诊了主动脉瓣下狭窄(图7~10), 回顾术前经胸超声, 胸骨旁左室长轴切面等多角度观察可见主动脉瓣下有隔膜样回声, 如果经胸超声不能明确显示隔膜时,

可以考虑做经食管超声。另一例因合并主动脉瓣叶粘连, 术前超声诊断稍困难, 回顾术前超声显示主动脉瓣及瓣下增厚, 内径减小, 血流加速处低于主动脉瓣口, 二维鉴别要点在于主动脉瓣狭窄时, 二维显示瓣叶开放不能贴壁, 呈穹窿状, 彩色及频谱多普勒表现为主动脉瓣口血流加速。主动脉瓣狭窄和主动脉瓣下狭窄的连续多普勒曲线相似, 瓣下狭窄的瓣叶粗颤导致收缩期速度曲线表面粗糙, 这些都可通过彩色和二维鉴别。

治疗方面对于狭窄为中度以上, 伴有左心室肥厚, 或测定左心室与主动脉收缩压差大于50 mmHg, 就应立即行手术治疗, 对于主动脉瓣狭窄的患儿可采用经皮球囊扩张术、体外循环下主动脉瓣交界切开术或 Ross 手术、主动脉瓣替换术, 而主动脉瓣下狭窄

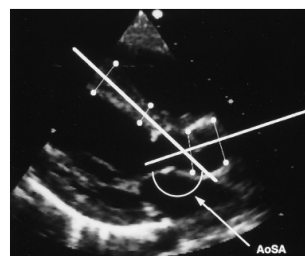


Figure 6. Parasternal long axis view, the angle of anterior interventricular septum and ascending aorta before aortic valve opening
图6. 胸骨旁长轴切面, 主动脉瓣开放前室间隔与升主动脉夹角

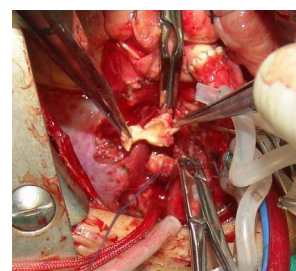


Figure 7. Excision of subvalvular aortic diaphragm
图7. 术中切除主动脉瓣下隔膜

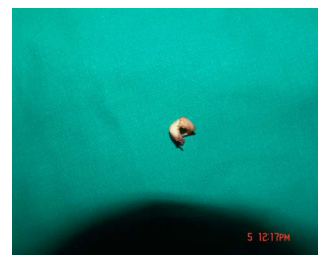


Figure 8. Subvalvular aortic diaphragm resection during operation
图8. 术中切除下来的主动脉瓣下隔膜

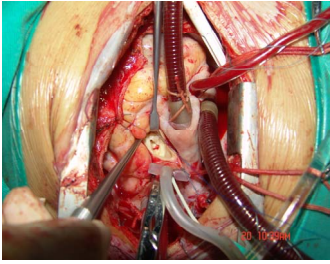


Figure 9. Intraoperative fibrous subvalvular aortic septum
图9. 术中见主动脉瓣下纤维隔

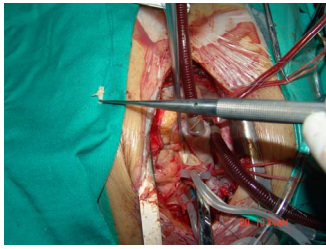


Figure 10. Fibrous subvalvular aortic septum resection during operation
图10. 术中切除下来的主动脉瓣下纤维隔

患儿采用主动脉瓣下隔膜切除术，对于主动脉瓣下狭窄伴主动脉瓣环发育不良主动脉瓣狭窄的，可用Konno等手术。因此，主动脉瓣狭窄与主动脉瓣下狭

窄的鉴别诊断对于外科术式的选择尤为重要^[3]。术中针对狭窄近端及远端的测压对于主动脉瓣或瓣下狭窄评估非常重要，不能轻易相信左室测压和桡动脉有创压的压差。总之，标准、规范的超声心动图对主动脉瓣及瓣下狭窄有明确的诊断价值^[4-7]。

参考文献 (References)

- [1] 董凤群, 赵真. 先天性心脏病实用超声诊断学(第一版)[M]. 北京: 人民军医出版社, 2005: 269-280.
- [2] G. Sigfusson. Abnormalities of the left ventricular outflow tract associated with discrete subaortic stenosis in children: An echocardiographic study. *Journal of the American College of Cardiology*, 1997, 30(1): 255-259.
- [3] 吴清玉. 心脏外科学[M]. 济南: 山东科学技术出版社, 2003: 499-503.
- [4] 钱晶晶, 蒋国平, 何瑾. 小儿先天性主动脉瓣上狭窄的超声诊断[J]. *中华超声影像学杂志*, 2008, 10(17): 855-857.
- [5] 谷颖, 车正兰. 先天性主动脉出口狭窄的超声心动图诊断[J]. *贵阳医学院学报*, 2009, 10(34): 533-539.
- [6] 廖建毅, 徐志伟. 儿童先天性主动脉瓣上狭窄的外科治疗[J]. *中华小儿外科杂志*, 2009, 5(30): 272-274.
- [7] 牛波, 刘晓程. 主动脉缩窄合并心内畸形的外科治疗[J]. *天津医药*, 2008, 1(36): 70-71.