

• 胸部疾病 •

复合超声技术诊断罕见的双心室双出口 1 例

泰达国际心血管病医院超声科 (天津 300457)

任书堂 孙佳英 黄云洲 刘志刚

【关键词】心室双出口；超声心动图

【中图分类号】R541.1；R540.45

【文献标识码】D

DOI: 10.3969/j.issn.1009-3257.2015.03.013

1 病例资料

患者男，8岁。发现心脏杂音7年，活动后有口唇青紫，发生过2次晕厥。患者1岁时查体发现心脏杂音，既往有上呼吸道易感染史，查体：血压121/64 mmHg (1mmHg=0.133kPa)，口唇无青紫，无杵状指、趾，胸骨左缘第2、3肋间闻及IV/6级收缩期粗糙杂音，P2亢进。四肢血氧饱和度平均为86%。临床诊断紫绀型先天性心脏病。

超声检查：应用philips5500和IE33超声诊断仪，分别选择S4探头(频率2~4MHz)和X5-1探头(频率2~4MHz)。二维超声心动图显示(图1和图2)：心脏位于胸骨左缘，心尖朝向左下方；内脏及心房正位，心室右襻，房室连接一致。主动脉瓣位于肺动脉瓣右后方，两条大动脉均骑跨于室间隔之上，主动脉骑跨率约50%，主肺动脉骑跨率约30%~40%(大部分与左室流出道相连)。双半月瓣下室间隔可见回声中断约19mm，室水平双向低速血流信号，左向右峰值流速约1.6m/s，压差约11mmHg；右向左峰值流速约1.4m/s，压差约7mmHg。主动脉弓下方与肺动脉之间可见一管状结构相交通，内径约10mm，大动脉水平可见左向右低速血流信号，峰值流速约2.5m/s，压差约25mmHg。房间隔中部可见束宽约2mm的左向右分流信号。肺动脉瓣回声稍增强，前向血流峰值流速约2.8m/s，压差约31mmHg；关闭时可见少量返流信号，以此估测肺动脉平均压约63mmHg。双心室增大，双心房饱满。主肺动脉增宽。实时三维超声心动图显示(图3和图4)：主

动脉和肺动脉均骑跨于室间隔之上，骑跨率分别为50%和40%。经左上肢静脉途径注入振荡后的高糖-生理盐水混合剂行右心声学造影显示(图5和图6)：右房、右室依次显影，右室内造影剂微气泡分别射入主动脉(占其血流量约50%)和肺动脉(占其血流量约40%)。超声诊断：先天性心脏病，双心室双出口，室间隔缺损(双半月瓣下，双向分流)，动脉导管未闭(垂直型，左向右分流)，卵圆孔未闭(左向右分流)，肺动脉高压(重度)。

2 讨 论

心室双出口包括右室双出口、左室双出口和单心室双出口，前二者按照室间隔缺损的位置分为四种解剖类型：主动脉下、肺动脉下、双大动脉下和远离大动脉型室间隔缺损。在罕见的情形下，在双大动脉下室间隔缺损会出现两根大动脉并存骑跨，此时称为“双心室双出口”(Double outlet of double ventricle, DODV)^[1]。本例即为1例两组半月瓣相互关系接近正常伴肺动脉下室间隔缺损的DODV，既往文献鲜见报道。

与右心室双出口和左室双出口相似，DODV的胚胎学发生机制亦与两侧圆锥组织吸收的差异有关。本例的两根大动脉下均无圆锥回声，室间隔缺损为双大动脉下类型，考虑其为胚胎期两大动脉下圆锥发育异常、完全吸收和消失而导致两大动脉骑跨于室间隔之上。本例与左心室双出口的界限容易发生歧义，其

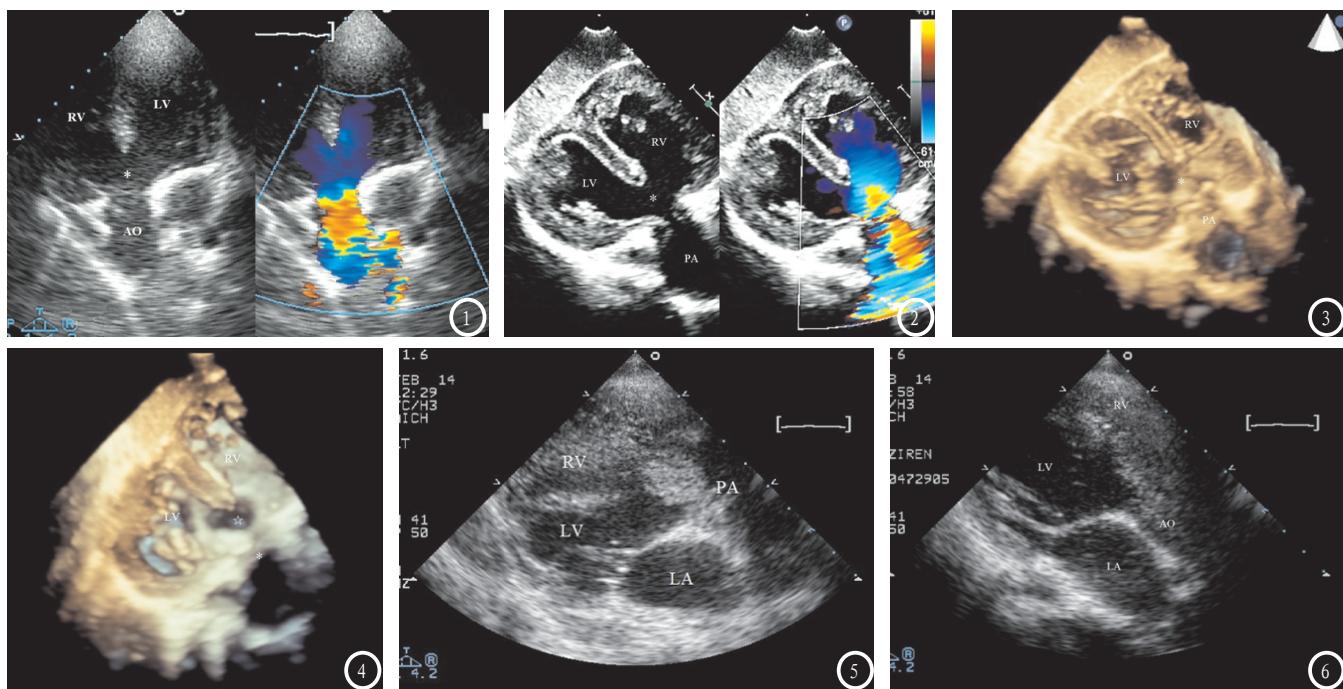


图1 LV: 左心室, RV: 右心室, AO: 主动脉, 图1非标准心尖五腔观显示主动脉骑跨于室间隔之上, *所示为室间隔缺损。

图2 LV: 左心室, RV: 右心室, PA: 肺动脉。图2剑突下心室-肺动脉长轴观显示肺动脉骑跨于室间隔之上, *所示为室间隔缺损。

图3 LV: 左心室, RV: 右心室, PA: 肺动脉。图3 RT-3DE心室-肺动脉剖视面显示肺动脉骑跨于室间隔之上, *所示为室间隔缺损。

图4 LV: 左心室, RV: 右心室。图4 RT-3DE心室-大动脉剖视面显示主动脉与肺动脉骑跨于室间隔之上, ☆所示为主动脉, *所示为肺动脉。

图5 LA: 左心房, LV: 左心室, RV: 右心室, PA: 肺动脉。图5 右心声学造影显示右室造影射入肺动脉, 占后者血流量约40%。

图6 LA: 左心房, LV: 左心室, RV: 右心室, PA: 肺动脉。图6 右心声学造影显示右室造影射入主动脉, 占后者血流量约50%

主要鉴别点为两大血管的骑跨程度, 若按照“50%原则”则亦可勉强划入“左心室双出口”范畴, 但依据心脏外科实用意义的“90%原则”或“75%原则”, 则本例应归入DODV^[2, 3]。由于两大动脉骑跨与非限制性室间隔缺损并存, 且右室流出道不存在梗阻, 因此本病的血流动力学类似大分流的室间隔缺损和完全型大动脉转位, 动静脉血流混合且肺动脉血流量增加, 血氧饱和度下降, 肺动脉压力增高, 临床症状与艾森曼格综合征相同, 久而出现器质性肺动脉高压, 可能失去外科根治的机会^[4-5]。本例由于患者肺动脉高压程度严重, 家属放弃手术治疗。

正确研判大动脉骑跨程度对诊断至为关键, 由于二维超声心动图自身的局限性, 任何未同时经过半月瓣闭合点及室间隔垂直投射点连线的二维切面都会导致骑跨程度的误判。实时三维超声对先天性心脏病的复杂构型的诊断具有独特优势, 其深度视觉效果符合人类眼球生理, 对大动脉骑跨的判定有极大的帮助。应用右心声学造影对本病的诊断亦具有重要帮助, 能突出显示右心血流的流出途径, 补充了血流动力学方

面的客观证据, 从而证实了两大动脉骑跨程度, 增加了超声医师的诊断信心。

参考文献

- Brandt PW, Calder AL, Barratt-Boyes BG, et al. Double outlet left ventricle. Morphology, cineangiographic diagnosis and surgical treatment[J]. Am J Cardiol, 1976, 38(7):897-909.
- 杨思源, 陈树宝. 小儿心脏病学[M]. 第4版. 北京:人民卫生出版社, 2012.404-409.
- Lev M, Bharati S, Meng CC, et al. A concept of double-outlet right ventricle[J]. J Thorac Cardiovasc Surg, 1972, 64(2):271-281.
- 乔建华, 冯钢, 杨桂英, 等. 先天性心脏病合并严重肺动脉高压的外科治疗[J]. 罕少疾病杂志, 2006, 13(6):1-3.
- 范文斌, 乔建华. 先天性心脏病合并肺动脉高压外科治疗的研究进展[J]. 罕少疾病杂志, 2009, 16(1):42-45.