

• 临床研究 •

产前超声与解剖铸型在胎儿肺动脉发育异常诊断中的应用价值

福建省妇幼保健院超声科 (福州 350001) 赖远芳 翁宗杰 凌 文 吴秋梅 邱秀青¹ 党婷婷 马 宏²
刘 敏³

【摘 要】 目的 探讨产前超声与解剖铸型在胎儿肺动脉发育异常诊断中的应用价值。**方法** 回顾性分析 35 例胎儿肺动脉发育异常的产前超声图像,与解剖铸型标本对照,分析其特征及鉴别要点。**结果** 胎儿肺动脉发育异常中,肺动脉及其分支大小异常 30 例(肺动脉狭窄 18 例,肺动脉闭锁 9 例,肺动脉瓣缺如综合征 3 例),肺动脉起源异常 5 例(一侧肺动脉缺如 2 例,肺动脉起自升主动脉 2 例,肺动脉吊带 1 例)。引产后病理解剖 25 例,血管铸型 10 例。超声误诊 3 例:肺动脉闭锁误诊为共同动脉干 1 例,肺动脉闭锁误诊为肺动脉狭窄 1 例,室间隔缺损型肺动脉闭锁肺血来源误诊 1 例。**结论** 胎儿肺动脉发育异常中肺动脉闭锁和狭窄较为常见,产前超声对胎儿肺动脉发育异常具有重要诊断价值,解剖及铸型的反馈有助于进一步认识胎儿肺动脉发育异常。

【关键词】 胎儿;肺动脉发育异常;产前超声;血管铸型

【中图分类号】 R726.1 **【文献标识码】** B **【文章编号】** 1002-2600(2020)06-0001-05

Role of antenatal ultrasound and vascular cast, autopsy in the diagnosis of pulmonary artery dysplasia LAI Yuanfang, WENG Zongjie, LING Wen, WU Qiumei, QIU Xiuqing, DANG Tingting, MA Hong, LIU Min. Department of Ultrasonography, Fujian Maternity and Child Health Hospital, Fuzhou, Fujian 350001, China

【Abstract】 Objective To investigate the value of antenatal ultrasound and vascular cast, autopsy in diagnosis of pulmonary artery dysplasia (hereinafter referred to as PAD). **Methods** Thirty-five fetuses with prenatal-ultrasound-diagnosed PAD were enrolled in this study. Ultrasound images were retrospectively processed for analysis, comparing with autopsy and vascular cast. **Results** Among the 35 fetuses with PAD, 30 of them were found dysplasia of pulmonary artery and its branches in pipe diameter (18 in stenosis, 9 in atresia, 3 in dilation), anomalous origin of pulmonary artery in 5 cases (absence of unilateral pulmonary artery in 2 cases, origin of pulmonary artery from ascending aorta in 2 cases, pulmonary artery sling in 1 case). Twenty-five cases underwent autopsy and 10 cases for vascular cast after termination. Three anomalies were misdiagnosed or missed diagnosed by ultrasound, one pulmonary atresia misdiagnosed as common arterial trunk, another one pulmonary atresia misdiagnosed as pulmonary stenosis, one blood supply of lung of pulmonary atresia with ventricular septal defect misdiagnosed. **Conclusion** Among the cases of PAD, pulmonary stenosis and atresia are most common. Antenatal ultrasound has significant diagnostic value in these cases. Feedback from autopsy and vascular cast is helpful for further understanding of PAD.

【Key words】 fetus; pulmonary artery dysplasia; prenatal ultrasound; vascular cast

肺动脉发育异常是指肺动脉主干及其分支的发育异常,其形式复杂多样,主要包括以下 4 种类型:肺动脉狭窄(pulmonary stenosis, PS)、肺动脉闭锁(pulmonary atresia, PA)、肺动脉瓣缺如综合征(absent pulmonary valve syndrome, APVS)、肺动脉异常起源(anomalous origin of the pulmonary arteries, AOPA),不同类型肺动脉发育异常预后差别较大^[1-2],准确诊断对于指导临床与改善胎儿预后具有重要意义。本文回顾性分析 35 例肺动脉发育异常的产前超声图像,与解剖铸型标本进行对比分析,探讨产前超声对肺动脉发育异常的诊

断价值。

1 资料与方法

1.1 一般资料:选择 2016 年 5 月至 2019 年 5 月在我院行产前Ⅲ级超声检查并筛查出的先天性心脏病胎儿 963 例,其中 119 例复杂先天性心脏病胎儿在我院终止妊娠并接受胎儿心脏病理解剖或铸型,将其中 35 例肺动脉发育异常病例纳入本研究。孕妇年龄 21~42 岁,平均年龄(27.83±4.67)岁;孕 18~32 周,平均孕周(25.63±2.67)周。排除单纯性 PS 胎儿。研究经医院伦理委员会审核批准,家属签署知情同意书。

基金项目:福建省自然科学基金资助项目(2017J01235)

1 妇产科;2 病理科;3 通信作者

1.2 方法:

1.2.1 仪器与超声检测:应用 GE Voluson E8、GE Voluson E10 彩色多普勒超声诊断仪, 2D/3D 容积探头, 频率 4.0~8.0 MHz。选择产科及胎儿心脏检查条件, 评估胎儿生长发育指标并了解各系统发育情况, 采用九切面顺序节段分析法对胎儿心脏进行扫查及分析, 对可疑肺动脉发育异常病例, 重点应用三血管系列切面 (3VT) 进行观察, 使用连续扫查法探查右室流出道、肺动脉主干、分支及动脉导管的内径、走行路径。由 2 名有经验的副主任医师明确诊断, 肺动脉发育异常病例参与多学科联合会诊, 终止妊娠后经家属同意并签署知情同意后联合病理科行解剖或铸型证实。

1.2.2 解剖与铸型方法: 胎儿肺动脉发育异常标本主要采用原位观察和离体固定后剖检相结合的方法进行病理解剖。胎儿心血管铸型采用胸腹腔联合

铸型法进行^[3]; 原位观察注重右室大小及形态、大动脉内径与排列关系观察, 心内剖检以能准确直观展示畸形具体情况为原则, 记录观察结果。

1.3 统计学分析: 采用 SPSS 19.0 统计软件进行分析。将解剖铸型结果与产前超声结果进行对比分析, 计量资料以均数±标准差表示, 计数资料以频数或百分比表示。 $P < 0.05$ 为差异有统计学意义。

2 结果

2.1 肺动脉发育异常合并心内畸形情况: 35 例胎儿肺动脉发育异常中, 肺动脉及其分支大小异常 30 例 (肺动脉狭窄 18 例, 肺动脉闭锁 9 例, 肺动脉瓣缺如综合征 3 例), 肺动脉起源异常 5 例 (一侧肺动脉缺如 2 例, 肺动脉起自升主动脉 2 例, 肺动脉吊带 1 例)。本组 10 例行血管铸型, 25 例行病理解剖。见表 1。

表 1 35 例肺动脉发育异常胎儿合并心内畸形情况

类 型	肺动脉及其分支大小异常			肺动脉起源异常		
	狭窄	闭锁	扩张	一侧肺动脉缺如	肺动脉起自升主动脉	肺动脉吊带
合并心内畸形	TOF 9 例					
	DORV 2 例	PAIVS 3 例	TOF/APVS 3 例	DORV 伴 二尖瓣闭锁 1 例	AVSD	/
	AVSD 3 例	PAVSD 5 例				
	SA/SV 2 例	AVSD 1 例				
合并心外畸形	TGA 2 例					
	左侧异构 1 例	左侧异构 1 例				支气管桥形成
	右侧异构 4 例	右侧异构 2 例				
合 计/例	18	9	3	2	2	1

注: TOF, 法洛四联症; DORV, 右室双出口; AVSD, 房室间隔缺损; SA, 单心房; SV, 单心室; TGA, 大动脉转位; APVS, 肺动脉瓣缺如综合征; PAIVS, 肺动脉闭锁不伴室间隔缺损; PAVSD, 肺动脉闭锁伴室间隔缺损; TA, 三尖瓣闭锁。

2.2.1 肺动脉狭窄超声及解剖铸型表现: 胎儿肺动脉狭窄 18 例, 其中二维超声肺动脉瓣增厚、回声增强, 瓣膜开放受限、无法贴壁 10 例 (55.6%), 右室漏斗部狭窄 2 例 (11.1%), 肺动脉内径狭小 3 例 (16.7%), 混合型狭窄 3 例 (11.1%), 其中 7 例伴狭窄后扩张。彩色多普勒示三血管气管切面显示主动脉位于气管右侧, 肺动脉内径明显小于主动脉内径, 肺动脉内可见反向血流, 7 例见肺动脉内五彩镶嵌的高速血流信号, 动脉导管血流反向 3 例 (图 1A), 肺动脉内血流无明显增高或反向 8 例。病理解剖肺动脉瓣狭窄 8 例, 均见瓣叶增厚、瓣口狭窄, 瓣叶交界处融合; 铸型 2 例见肺动脉瓣环处缩窄。肺动脉瓣下狭窄 1 例解剖见异常隆起的肌束、隔膜和肥厚肌壁造成漏斗部

的狭窄, 1 例铸型显示流出道狭长。肺动脉内径狭小 1 例, 解剖显示肺动脉内径较主动脉小, 心尖圆钝, 漏斗部前移 (图 1B)。

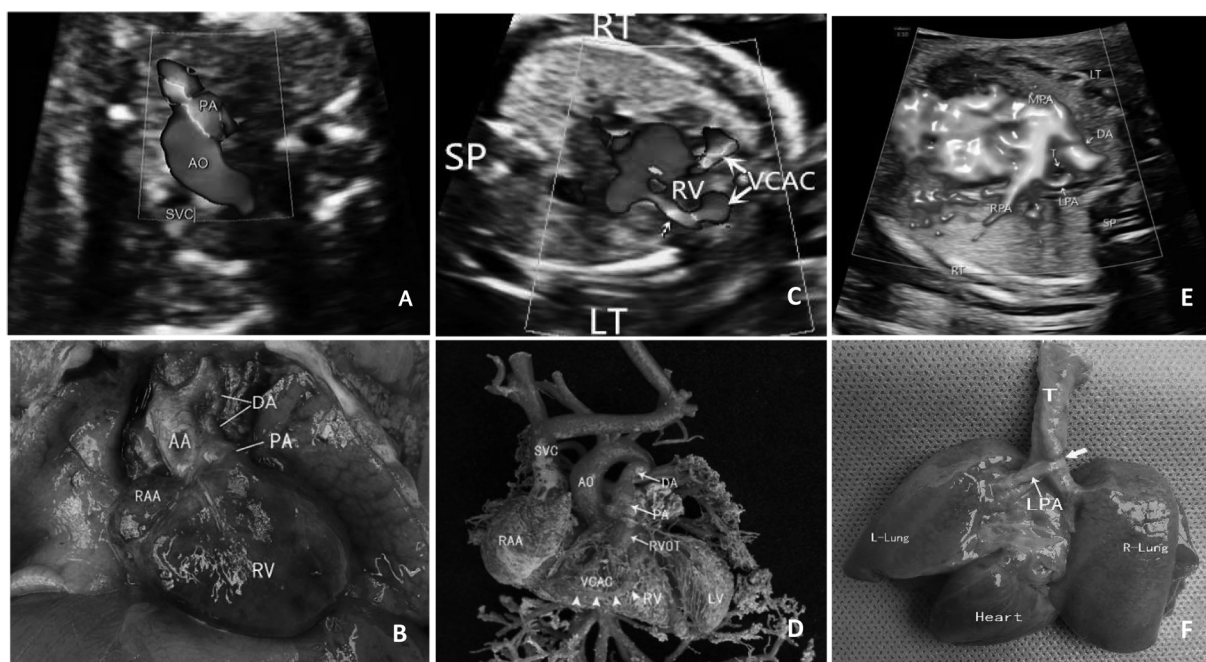
2.2.2 肺动脉闭锁超声及解剖铸型表现: 室间隔完整型肺动脉闭锁 3 例, 超声扫查见肺动脉主干及分支内径小, 肺动脉瓣呈膜状强回声, 无启闭活动; 右心室肥厚、腔狭小 2 例, 超声均可见右室-冠脉交通 (ventriculocoronary arterial communication, VCAC), 即右室壁心外膜异常血流信号, 主动脉根部左右冠状动脉起始部可见冠状动脉扩张 (图 1C), 频谱为双期双向高速湍流信号。右心室略小合并三尖瓣大量反流 1 例。3 例均为动脉导管反向供血。病理解剖 2 例均表现为肺动脉瓣缘融合呈膜状闭锁, 心内剖检可见其中 1 例三尖瓣增厚呈

结节样改变,提示三尖瓣发育不良;肺动脉膜状闭锁 1 例铸型表现为右心腔极小,肺动脉与心室之间无连接;解剖及铸型各有 1 例可见右心小,心尖由左心室构成,肺动脉与左室流出道无连接,右心室表面扩张的冠脉分支与右心直接沟通形成右室-冠脉交通(图 1D)。室间隔缺损型肺动脉闭锁 6 例(其中房室间隔缺损 1 例),其中无肺动脉主干或肺动脉主干细小 4 例,主肺动脉内径略小 2 例。肺血主要来自动脉导管 4 例,存在左、右肺动脉汇合部,表现为 3VT 动脉导管内反向血流;肺血来自主-肺动脉侧支循环(major aortopulmonary collateral arteries, MAPCAs) 2 例,表现为供应肺脏的血管发自胸主动脉两侧。肺动脉闭锁伴室间隔缺损病理解剖表现为未发育的漏斗部和右心室前壁部分或完全融合,肺动脉主干及分支细小或成条索样改变。2 例铸型表现为不同程度的右室流出道至主肺动脉的缺失。解剖或铸型证实动脉导管供血 4 例;来自主-肺动脉侧支循环 1 例。混合型供血 1 例,表现为左位动脉导管反向供应左肺,主-肺动脉侧支循环供应右肺。

2.2.3 肺动脉扩张超声及解剖铸型表现:肺动脉扩张 3 例均为肺动脉瓣缺如综合征,肺动脉扩张超

声表现为狭窄的肺动脉瓣环及扩张的右室流出道、肺动脉主干与左右肺动脉;均伴动脉导管缺失;彩色多普勒显示典型的“进出”征。病理解剖表现为右室流出道、主肺动脉及左右肺动脉扩张,肺动脉瓣环处狭小,该处无肺动脉瓣叶结构,肺动脉内无动脉导管开口。铸型 2 例除表现近端肺动脉扩张,远端肺动脉发育不良,尤其是肺动脉细小血管网稀疏。

2.2.4 肺动脉起源异常超声及解剖铸型表现:一侧肺动脉缺如 2 例,均为左侧肺动脉缺如,三血管切面显示主肺动脉直接延续为右侧肺动脉,其中 1 例合并左肺发育不良,降主动脉向左肺发出侧支动脉供应左肺;另 1 例合并右室双出口伴二尖瓣闭锁。肺动脉异常起源于升主动脉 2 例,1 例右肺动脉异常起源于升主动脉近端,另 1 例右肺动脉起源于升主动脉远端右无名动脉起始部,合并房室间隔缺损。肺动脉吊带 1 例,在三血管切面上,左肺动脉起自右肺动脉起始部,绕至气管后方,在气管和食道之间向左侧肺门走行(图 1E)。解剖可见升主动脉发出肺动脉分支的精确位置,肺动脉分支起源异常表现为一侧分支发自升主动脉或头臂动脉,或者一侧分支缺如,一侧分支环绕气管(图 1F)等。



注: PA, 肺动脉; AO, 主动脉; SVC, 上腔静脉; RV, 右心室; VCAC, 右室-冠脉交通; SP, 脾脏; MPA, 主肺动脉; LPA, 左肺动脉; RPA, 右肺动脉; AA, 升主动脉; RAA, 右心耳; PA, 肺动脉; SVC, 上腔静脉; AO, 主动脉; LV, 左心室; RVOT, 右室流出道; DA, 动脉导管; T, 气管; L-Lung, 左肺; R-Lung, 右肺; Heart, 心脏。

图 1 肺动脉发育异常超声及解剖铸型图

2.3 超声误诊情况：以解剖和铸型为金标准，肺动脉闭锁误诊为共同动脉干 1 例，误诊为肺动脉狭窄 1 例，室间隔缺损型肺动脉闭锁肺血来源误诊 1 例。

3 讨论

胎儿肺动脉发育异常可呈单发或伴发其他畸形，表现多样，预后情况不一^[4-8]，亟需危险分层诊断、个体化评估，通过产前超声早期正确诊断对于优生优育及改善预后尤为重要。

肺动脉狭窄分为肺动脉瓣膜狭窄、漏斗部狭窄、动脉型狭窄，上述畸形可单独存在，也可并存，其中以肺动脉瓣膜狭窄最为常见，约占 70%~80%。无论何种类型均可导致右室流出道血流受阻，其梗阻程度与肺动脉狭窄程度相关^[5]。肺动脉狭窄以肺动脉瓣膜增厚、回声增强，肺动脉瓣开放受限，肺动脉内径小、狭窄后扩张以及肺动脉内流速增快为主要表现，常可伴发其他心脏畸形，本组肺动脉狭窄患者均合并复杂心内畸形，其中 50.0% 为法洛四联症。病理解剖可直观显示肺动脉狭窄的类型，观察肺动脉瓣形态以及流出道梗阻情况，铸型虽不能直观显示肺动脉瓣形态以及流出道梗阻情况，但是可以通过观察肺动脉瓣环内径以及流出道形态间接进行判断。单纯肺动脉狭窄预后良好，但是应注意肺动脉狭窄在宫内可能发生转变，部分中度肺动脉狭窄可能转变为重度肺动脉狭窄甚至肺动脉闭锁，因此发现肺动脉狭窄后应动态监测，以判断转归并指导分娩时机^[5]。

室间隔完整型肺动脉闭锁是指右心室与肺动脉之间没有直接交通且室间隔完整，其病变广、解剖变异大，病理改变涉及三尖瓣、右心室、肺动脉瓣乃至冠状动脉，而且各部的发育程度存在明显的个体差异^[6]。本组 3 例均为肺动脉瓣膜状闭锁，其中 1 例右心室略小伴三尖瓣重度反流、三尖瓣瓣叶增厚、冗长，术后病理解剖提示三尖瓣发育不良，因此产前发现肺动脉闭锁不伴室间隔缺损（PAIVS）时应注意对三尖瓣进行评估。此外，本文中 2 例产前超声提示存在右室-冠脉交通，引产后解剖及铸型均证实冠脉分支与右心直接沟通。VCAC 的发生率约 8%~55%，右心室大小及三尖瓣环大小与冠脉异常呈负相关^[7]，右心室冠脉交通是生后双心室矫治或介入手术的禁忌证，可应用彩色多普勒确定或排除。产前超声对于室间隔完整型肺动脉闭锁的诊断是可行的，但预后结果及管理仍需要详细评估，单纯肺动脉瓣膜性闭锁可通过介入治疗，预后

较好，右心室明显发育不良或合并右心室冠脉交通的病例预后差。解剖和铸型可以验证诊断并且直观显示病变范围，尤其可以增强对 VCAC 的认识，提高产前诊断率。

室间隔缺损型肺动脉闭锁肺血来源的认识和评估是超声诊断的难点^[8]，本组 5 例肺血来源产前超声均准确诊断，1 例混合型供血产前误诊为双肺 MAPCAs 供血，引产后铸型证实一侧动脉导管反向供应左肺，一侧 MAPCAs 供应右肺。PAVSD 肺血来源的评估对预后及围产期管理具有重要意义，有无 MAPCAs，以及 MAPCAs 的来源、数目、粗细及走行情况对生后手术方式有重要影响^[9]，当产前发现 PAVSD，尤其当肺动脉发育不良或无肺动脉主干时，应进行降主动脉短轴切面及冠状切面的扫查以判断是否存在 MAPCAs。解剖及铸型可以直观显示主-肺动脉间粗大侧支血管的存在情况，具体观察侧支血管起源、数量、内径大小，以及评估是否存在极纤细的动脉导管及固有的左右肺动脉分支。本组 1 例肺动脉闭锁误诊为肺动脉重度狭窄，产后病理解剖提示原肺动脉空间位置被左心耳取代，产前超声误将左心耳内的血流认为狭窄的肺动脉血流，通过病理解剖加深了对这一改变的认识。1 例肺动脉闭锁误诊为共同动脉干，究其原因可能是将反向供血的动脉导管误认为起源于主动脉的肺动脉干。共同动脉干至少有一支肺动脉自升主动脉发出，常伴半月瓣发育不良，且共同动脉干一般无垂直型动脉导管存在。

肺动脉瓣缺如综合征指的是肺动脉瓣缺如或仅有部分发育不良的肺动脉瓣残存，常合并法洛四联症，有较为典型的产前超声表现，即狭窄的肺动脉瓣环与扩张的右室流出道、肺动脉主干及左右肺动脉构成“金鱼尾”征改变，彩色多普勒显示双期双向往返于肺动脉与右室流出道的血流信号^[10]。APVS 整体预后较差，扩张肺动脉可压迫气道造成气道软化，生后可出现呼吸窘迫和心力衰竭^[11]。本文中 2 例 APVS 铸型均表现为近端肺动脉扩张，远端肺动脉发育不良，尤其是肺动脉细小血管网稀疏，考虑由于肺动脉分支离气管较近，这些扩张血管可以压迫气管及支气管，肺泡生长受抑制，继发肺发育不良。

肺动脉异常起源分为单侧肺动脉缺如、单侧肺动脉起源异常和左肺动脉吊带 3 种类型。由于不同类型病变差异很大，手术治疗和预后也各不相同，应进行鉴别诊断^[12]。产前超声显示仅有一侧肺动

脉起源于主肺动脉时,应考虑肺动脉起源异常,此时应追踪左、右肺动脉与主肺动脉的连接,避开动脉导管,清晰显示左、右肺动脉与主肺动脉相连,并追踪至两侧肺野。主动脉和肺动脉的鉴别则可通过扫查主动脉弓及其 3 个分支,可避免将单侧肺动脉异常起源于升主动脉误诊为大动脉转位。铸型可以清晰显示肺动脉分支的起始部位,在肺动脉吊带时同时灌注气管,除了可直观展示肺动脉分支走行形态外,还可以显示支气管桥的存在与形态改变,提高对支气管桥与气管隆突的认识,从而提高产前正确诊断率。

重视超声连续动态扫查肺动脉及其分支,仔细探查右室流出道、肺动脉主干发起处、内径情况、走行路径、肺动脉分支及动脉导管的具体走行情况,是诊断胎儿肺动脉及其分支异常的关键和前提。产前超声对肺动脉发育异常具有重要诊断价值,解剖铸型有利于肺动脉真实的空间分布和走行的显示,可以验证产前的诊断,并且能够对部分特殊的细小血管分支直观显示,加深对肺动脉发育异常的理解,提高产前超声诊断水平。

参考文献

- [1] 董凤群, 赵真. 先天性心脏病实用超声诊断学 [M]. 第 2 版. 北京: 人民军医出版社, 2011.
- [2] 接连利, 刘清华, 许燕, 等. 超声在产前诊断胎儿肺动脉闭锁中的应用价值 [J]. 中华超声影像学杂志, 2005, 14 (11): 844-846.
- [3] 翁宗杰, 刘敏, 吴秋梅, 等. 胎儿右侧异构综合征产前超声与病理解剖及血管铸型的对照研究 [J]. 中华超声影像学杂志, 2017, 26 (10): 845-849.
- [4] Gardiner H, Belmar C, Tulzer G, et al. Morphologic and functional predictors of eventual circulation in the fetus with pulmonary atresia or critical pulmonary stenosis with intact septum [J]. J Am Coll Cardiol, 2008, 51 (13): 1299-130.
- [5] 刘友兰, 肖莹, 胡雪飞. 胎儿肺动脉狭窄的超声特征 [J]. 医学临床研究, 2014, 31 (2): 383-384.
- [6] Lowenthal A, Lemley B, Kipps A K, et al. Prenatal tricuspid valve size as a predictor of postnatal outcome in patients with severe pulmonary stenosis or pulmonary atresia with intact ventricular septum [J]. Fetal Diagn Ther, 2014, 35 (2): 101-107.
- [7] Taddei F, Signorelli M, Groli C, et al. Prenatal diagnosis of ventriculocoronary arterial communication associated with pulmonary atresia [J]. Ultrasound Obstet Gynecol, 2003 (21): 413-415.
- [8] Gómez O, Soveral I, Bannasar M, et al. Accuracy of fetal echocardiography in the differential diagnosis between truncus arteriosus and pulmonary atresia with ventricular septal defect [J]. Fetal diagnosis and therapy, 2016, 39 (2): 90-99.
- [9] 张志芳, 张玉奇, 陈树宝, 等. 肺动脉闭锁伴室间隔缺损的产前超声诊断价值分析 [J]. 医学影像学杂志, 2015, 25 (6): 989-992, 997.
- [10] Peterson R E, Levi D S, Williams R J, et al. Echocardiographic predictors of outcome in fetuses with pulmonary atresia with intact ventricular septum [J]. J Am Soc Echocardiogr, 2006, 19 (11): 1393-1400.
- [11] Tenisch E, Raboisson M J, Rypens F, et al. Significance of lung anomalies in fetuses affected by tetralogy of Fallot with absent pulmonary valve syndrome [J]. Cardiol Young, 2017, 27 (9): 1740-1747.
- [12] Kruzliak P, Syamasundar R P, Novak M, et al. Unilateral absence of pulmonary artery: pathophysiology, symptoms, diagnosis and current treatment [J]. Arch Cardiovasc Dis, 2013, 106 (8/9): 448-454.

• 临床研究 •

经阴道三维超声多普勒评估复发性流产患者子宫内膜容受性的研究

福建中医药大学附属第二人民医院超声科 (福州 350003) 郭鹤晖 许荣林 晴 苏林丘 林秀青¹

【摘要】目的 探讨经阴道三维超声多普勒 (three-dimensional transvaginal ultrasound doppler, 3D-TVUD) 技术在评估不明原因复发性流产 (recurrent spontaneous abortion, RSA) 患者子宫内膜容受性 (endometrial receptivity, ER) 中的临床应用价值。**方法** 收集到我院就诊的 32 例 RSA 患者及 30 例对照组, 比较种植窗期两组患者子宫动脉及螺旋动脉血流频谱参数、子宫内膜厚度、类型、容积和血管化血流参数如血管形成指数 (VI)、血流指数 (FI)、血管形成-血流指数

基金项目: 福建省教育厅中青年教师教育科研项目 (科技类) (JT180239)

¹ 通信作者, Email: fjzlxq@126.com