超声心动图诊断先天性主动脉瓣畸形的价值

李崇寿 陈芳芳 李小芳 赵雅萍 吴道珠

摘 要 目的 探讨超声心动图在先天性主动脉瓣畸形中的诊断价值。**方法** 应用超声心动图观察主动脉瓣形态结构、主动脉瓣血流动力学变化、合并畸形、左心室及升主动脉的变化。**结果** 80 例患者中,二叶式畸形 74 例,四叶式畸形 4 例,单叶式畸形 2 例;合并主动脉瓣狭窄 66 例,主动脉瓣关闭不全 56 例,主动脉瓣钙化 50 例,升主动脉扩张 60 例,左心室前后径增大 42 例,左心室壁增厚 58 例,合并其他先天性心脏病 16 例。**结论** 超声心动图可以准确诊断主动脉瓣畸形及其引起的心脏改变及合并畸形,对治疗方案的选择及随访有非常重要的价值。

关键词 主动脉瓣畸形 先天性心脏病 超声心动图

中图分类号 R8 **文献标识码** A **DOI** 10.11969/j.issn.1673-548X.2018.08.015

Value of Echocardiography in the Diagnosis of Congenital Aortic Valve Malformation. *Li Chongshou, Chen Fangfang, Li Xiaofang, et al. Department of Ultrasound, The Second Affiliated Hoapital of Wenzhou Medical University, Zhejiang 325027, China*

Abstract Objective To explore the value of echocardiography in the diagnosis of congenital aortic valve malformation. **Methods** 0bserving the morphology of deformity of the aortic valve, the hemodynamic changes of the aortic valve, combined malfomations and the changes of the left ventricular and the ascending aorta was performed. **Results** A total of 80 cases were divided into 74 cases of bicuspid aortic valve(BAV) deformity, 4 cases of quadricuspid aortic valve(QAV) deformity, 2 case of monocuspid aortic valve(MAV) deformity. There were 66 cases with aortic stenosis, 56 cases with aortic insufficiency, 50 cases with aortic valve calcification, 60 cases with the ascending aorta dilation, 42 cases with anteroposterior diameter of the left ventricle increased, 68 cases with left ventricular wall thickened and 16 cases with other congenital heart malfomations. **Conclusion** Echocardiography can accurately diagnose aortic valve malformation and its change of heart, and the combining malformations, and had a great value on its treatment and follow – up.

Key words Aortic valve malformation; Congenital heart disease; Echocardiography

先天性主动脉瓣畸形是较少见的先天性疾病,约占先天性心脏病的 2%,早期无明显临床症状,但后期可引起升主动脉扩张、左心室肥大、感染性心内膜炎等继发改变或并发症,严重影响患者的生命健康[1~3]。临床上,超声心动图常被用于主动脉瓣畸形及其并发症的常规诊断[4]。本研究运用超声心动图对各类主动脉瓣畸形声像图特征进行观察,意图对此项技术在主动脉畸形方面的实践价值展开探讨与研究。

资料与方法

1.一般资料:选取 80 例先天性主动脉瓣畸形患者作为研究对象。这些研究对象均于 2014 年 1 月 ~ 2016 年 12 月期间被笔者医院通过食管超声心动图和(或)通过手术所确诊,其中包括男性 58 例,女性 22 例,患者年龄 1 ~ 75 岁,平均年龄 45.0 ± 4.2 岁。导致患者就诊的因素众多,包括心脏杂音、体检、胸闷以及晕厥等。

2.仪器与方法:所选择的超声诊断仪品牌为 Philips,型号为 IE33,在探头频率方面,儿童与成人分别为 5.5 ~ 7.0MHz、2.5 ~ 3.5MHz。患者呈左侧卧位与平卧位姿势,开展心脏各切面常规扫查与常规测量,主要在胸骨旁大动脉短轴、左心室长轴与胸骨上窝切面部位,对主动脉瓣启闭状况、数量以及形态加以观察;借助多普勒技术对心尖五腔心切面的血流状况加以观察,对是否存在主动脉关闭不全与狭窄加以确认,同时对其程度加以评估;并测量升主动脉近端内径、左心室体积、室间隔及左心室后壁厚度,此外,对其他心脏畸形是否存在加以观察。如果未获得较好图像质量,应采用经食管超声检测。参照《超声心动图应用指南》(2011 年,此指南由美国心脏病学会基金会同该国的超声心动图学会联合制定),将升主动脉扩张标准认定为:于标准左心室长轴切面测定升

基金项目:浙江省自然科学基金资助项目(LY16H120008)

作者单位:325027 温州医科大学附属第二医院超声科(李崇寿、赵雅萍、吴道珠),新生儿科(陈芳芳);315175 宁波大红鹰学院(李小芳)

通讯作者:李崇寿,电子信箱:15208448@qq.com

主动脉内径≥4.0cm；左心室扩大定义为在舒张末期左心室长轴切面测量左心室前后径，女性 >5.0cm，男性 >5.5cm；室间隔或左心室后壁增厚定义为在舒张末期左心室长轴切面测量室间隔或左心室后壁厚度 >1.1cm；主动脉瓣狭窄的定量诊断标准按平均跨瓣压差分为：15～19mmHg（1mmHg = 0.133kPa）为轻度，20～40mmHg 为中度，>40mmHg 为重度；主动脉瓣关闭不全的定量诊断标准按反流束宽/左心室流出道宽（%）分为：<25% 为轻度，25%～45% 为中度，46%～64% 为中－重度，>64% 为重度[5]。

结　　果

1. 瓣膜形态结构：80 例患者中，主动脉瓣二叶式畸形 74 例（图 1、图 2），四叶式畸形 4 例（图 3），单叶式畸形 2 例。畸形种类不同，其声像图特征也所有区别，诸如，瓣口形态异常（正常呈“▽”状），闭合线异常（正常呈“Y”状）。从定性角度来诊断各畸形（表 1）。

图 1　主动脉瓣纵裂式二叶畸形，瓣口开放时呈“鱼口状”

图 2　主动脉瓣横裂式二叶畸形，瓣口开放时呈“鱼口状”

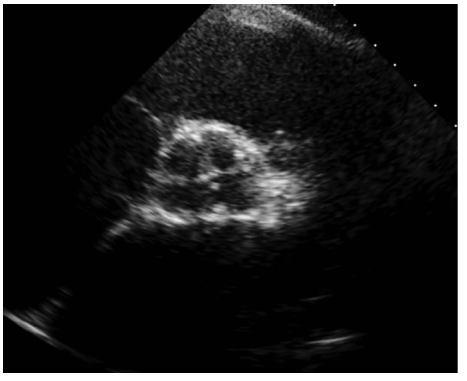

图 3　主动脉瓣四叶式畸形，瓣口关闭时呈田字形

2. 并发症情况：大部分病例伴发血流动力学的改变，部分病例并发主动脉瓣钙化、升主动脉扩张、左心室扩大及左心室后壁和（或）室间隔增厚等改变（表 2）。主动脉瓣狭窄与反流分级情况见表 3。

表 1　主动脉瓣畸形分型及声像图特征[n(%)]

类型	儿童	成人	闭合线	瓣口	交界部(n)
二叶式					
前－后（横裂式）	6(7.50)	16(20.00)	一字形	鱼口状	2
左－右（纵裂式）	9(11.25)	21(26.25)	I 字形	鱼口状	2
左前－右后（斜裂式）	4(5.00)	8(10.00)	斜\形	斜梭形	2
右前－左后（斜裂式）	3(3.75)	7(8.75)	斜/形	斜梭形	2
四叶式	1(1.25)	3(3.75)	田字形	方形	4
单叶式	2(2.50)		,形	环形	0

表 2　主动脉瓣畸形伴发血流动力学、升主动脉及左心室的变化[n(%)]

项目	AS	AR	AVC	AAO 扩张	LV 扩大	LVW 增厚
儿童	18(22.50)	15(18.75)	6(7.50)	15(18.75)	10(12.50)	12(15.00)
成人	48(60.00)	41(51.25)	44(55.00)	45(56.25)	32(40.00)	46(57.50)

AS. 主动脉瓣狭窄；AR. 主动脉瓣反流；AVC. 主动脉瓣钙化；AAO. 升主动脉；LV. 左心室；LVW. 左心室壁

表 3　主动脉瓣狭窄及反流程度分级[n(%)]

项目	主动脉瓣狭窄			主动脉瓣反流			
	轻度	中度	重度	轻度	中度	中－重度	重度
儿童	10(12.50)	5(6.25)	3(3.75)	8(10.00)	3(3.75)	2(2.50)	2(2.50)
成人例数(n)	23(28.75)	15(18.75)	10(12.50)	19(23.75)	13(16.25)	5(6.25)	4(5.00)

3. 合并畸形：研究选取的 80 例患者中，有 16 例(20.00%)合并其他先天性心脏病，其中儿童患者 7 例(8.75%)，成人患者 9 例(占 11.25%)，包括室间隔缺损 4 例，房间隔缺损 2 例，动脉导管未闭 4 例，Fallot 四联症 2 例，主动脉缩窄 4 例。

讨　论

引发先天性主动脉瓣畸形的因素为异常的胚胎期瓣膜发育[6]。在胚胎初期，动脉干分裂成肺动脉、主动脉，当瓣叶产生时，因为动脉干的内膜隆起没有得到良好发育，导致瓣叶未正常发育。鉴于数量不同，瓣叶畸形存在四叶瓣、三叶瓣、二叶瓣与单叶瓣等之分，其中二叶瓣畸形最多见，单叶瓣极为罕见，约占主动脉瓣畸形的 5%[7,8]。

二叶式畸形可分为横裂式、纵裂式或斜裂式，以纵裂式多见。本研究中纵裂式 30 例，横裂式 22 例，斜裂式 22 例。其中 10 例二叶式畸形存在“缝际”，导致此结果的因素为：在发育环节，主动脉瓣内有 2 个叶融合成为 1 个大瓣，在主动脉关闭时，受到此大瓣上界嵴状结构影响，显示状若 3 条线以及 3 个附着点特征，由此容易误把二叶认定成三叶。在对主动脉畸形进行观察时，起着关键作用的是大动脉短轴切面，若主动脉瓣舒张期正常开放，则其形状为“▽”，相邻两个瓣叶呈锐角开放，而二叶式畸形开放呈“鱼口状”，两个瓣叶呈前后或左右排列，因此观察瓣叶的开放形态尤为重要[9]。本研究中另有 4 例二叶式畸形经胸超声心动图因瓣膜增厚钙化明显而对瓣叶数目显示欠清，后经食管超声证实，证明经胸结合经食道超声心动图可以准确诊断先天性主动脉瓣畸形[10,11]。

通过病理学研究发现，二叶式主动脉瓣的瓣叶组织较正常少，因而造成瓣叶脱垂、冗长与宽大，且无清晰交界，在大小与形态上缺乏对称性，位置偏移，在较大程度上提升了血流速度。在年龄增大时，受到长时间血流冲击影响，瓣叶出现瓣膜钙化与纤维化问题，瓣膜与瓣环形状慢慢发生改变，使得瓣口面积慢慢变小，由此引发瓣膜关闭不全和(或)狭窄，导致出现血流动力学改变，同时程度逐渐严重化[12]。其他国家研究证实，即使就年轻人而言，与无畸形的主动脉瓣相比较，二叶式主动脉瓣依然存在较高的瓣膜老化发生概率[13]。本研究中有 50 例主动脉瓣钙化，其中 6 例为未成年人，且瓣膜增厚钙化情况随年龄增长而呈上升趋势，瓣膜钙化者均伴有主动脉瓣狭窄和(或)关闭不全，且主动脉瓣狭窄与关闭不全亦随年龄增长而呈上升趋势。有研究显示，诸多因素均会导致并发症的多样化表现，包括异常发育的结缔组织、基因学异常等[14]。胚胎学研究发现，左心室流出道(包括主动脉瓣叶)和升主动脉、主动脉弓及其分支的动脉壁中层均起源于神经嵴细胞，这为主动脉瓣畸形与升主动脉异常的关系提供了依据[15]。有文献报道，二叶式主动脉瓣可较早出现升主动脉扩张，甚至儿童期即可出现[16]。其病因除了主动脉瓣狭窄引起的高速血流冲击以外，其他因素还有主动脉壁发育缺陷，就主动脉壁而言，此因素会对其弹力纤维结缔组织完整性产生不利影响，导致其缺乏与断裂，引起升主动脉扩张，甚至主动脉夹层形成[17,18]。本研究中 60 例合并升主动脉扩张，其中 3 例(分别是 52 岁、30 岁、45 岁)伴主动脉夹层。所以，借助超声心动图技术，及时确诊二叶式主动脉瓣畸形，同时对其病变状况开展定期随访观察，特别应关注是否存在进行性主动脉扩张问题，在尽早察觉主动脉夹层隐患方面起到关键的临床指导作用，而且对外科具体手术方式的确定也有重要的临床价值[19,20]。

心脏的血流动力学会因为主动脉瓣的畸形而发生异常，并使心脏结构逐渐发生变化。主动脉瓣狭窄和关闭不全，导致左心室阻力负荷和容量负荷过重，引起代偿性左心室壁肥厚、左心室扩大、升主动脉扩张，最终可导致左心功能失代偿。本研究中有 42 例左心室扩大，58 例左心室壁增厚，其中 8 例射血分数 <50%，出现端坐呼吸等左心功能失代偿症状。

据文献报道，先天性主动脉瓣二叶式畸形患者约 10% 合并其他心脏畸形，吴名风报道 41 例二叶式主动脉瓣畸形合并主动脉缩窄 3 例，室间隔缺损 1 例，房间隔缺损 1 例。本研究 74 例主动脉瓣二叶式畸形中有 14 例合并其他先天性心脏病(其中室间隔缺损 4 例，动脉导管未闭 4 例，Fallot 四联症 2 例，主动脉缩窄 4 例)，4 例四叶式畸形中有 2 例合并房间隔缺

损。本研究中主动脉瓣二叶式畸形合并其他心脏畸形比例高于其他文献报道，可能与样本量比较少有关。本研究中有 4 例在外院超声仅诊断为合并的心脏畸形，而忽略了主动脉瓣的观察。因此，超声医师应对每个先天性心脏病尤其是伴有主动脉瓣狭窄或反流的患者的主动脉瓣形态仔细观察，以免漏诊。

先天性主动脉瓣单叶式畸形与四叶式畸形均极为罕见。单叶式畸形即整个主动脉瓣未分叶，形成一个完整的主动脉瓣膜，瓣口狭小，血流动力学变化明显，是新生儿严重主动脉瓣狭窄病变的最常见病因。本研究中仅 2 例主动脉瓣单叶式畸形，分别为出生 22 天和 29 天的新生儿，超声心动图上有特征性表现，即在胸骨旁左心室长轴切面，若主动脉瓣开放，则其以拱状朝主动脉突出；当于主动脉短轴切面，若主动脉瓣开放，则其以偏心环形存在，未见分割瓣叶的交界线，关闭时线形似逗号。这 2 例患儿均合并主动脉瓣重度狭窄和中度关闭不全。本研究中仅 4 例主动脉瓣四叶式畸形，瓣叶大小均相似，胸骨旁主动脉短轴切面均表现为瓣叶开放时呈方形，关闭时呈“田”字形，伴轻度主动脉瓣反流。

因此，超声心动图不仅可以准确诊断主动脉瓣畸形及其引起的心脏改变及合并畸形，还可以对主动脉瓣的血流动力学进行分析，评估心脏病变程度，对治疗方案的选择及随访有非常重要的价值，是临床诊断主动脉瓣畸形的首选方法。

参考文献

1 Charitos EI, Hanke T, Karluss A, *et al*. New insights into bicuspid aortic valve disease: the elongated anterior mitral leaflet[J]. Eur J Cardiothorac Surg, 2013, 43(2): 367 – 370

2 Roberts W C, Vowels T J, Ko JM. Natural history of adults with congenitally malformed aortic valves (unicuspid or bicuspid)[J]. Medicine, 2012, 91(6): 287 – 308

3 许婧，张波，徐勇，等. 超声心动图评价二叶化主动脉瓣分型及其特征[J]. 解放军医学院学报，2015，36(7)：654 – 657

4 孟存忠，高扬，刘坤，等. 双源 CT 在成人主动脉瓣二瓣化畸形诊断中的应用价值[J]. 中国临床医学影像杂志，2016，27(9)：629 – 633，669

5 American College of Cardiology Foundation Appropriate Use Criteria Task Force, American Society of Echocardiography, American Heart Association, *et al*. ACCF/ASE/AHA/ASNC/HFSA/HRS/SCAI/SCCM/SCCT/SCMR 2011 Appropriate use criteria for echocardiography[J]. J Am Coll Cardiol, 2011, 57(9): 1126 – 1166

6 闫虹，孙丹丹，李谭，等. 主动脉缩窄合并先天性主动脉瓣畸形的超声诊断[J]. 影像诊断与放射介入学，2015，24(5)：376 – 379

7 王新房，谢明星. 超声心动图学[M]. 5 版. 北京：人民卫生出版社，2016：672 – 678

8 沈向东. 小儿先天性心脏瓣膜病成形的相关解剖基础[J]. 心肺血管病杂志，2013，32(6)：666 – 670

9 张阿妮，王浩. 超声心动图诊断先天性主动脉瓣畸形及其指导临床治疗的现状探讨[J]. 临床超声医学杂志，2013，15(10)：707 – 709

10 郝力丹，周立明，初洪钢，等. 经食管与经胸超声心动图对主动脉瓣畸形的诊断价值比较[J]. 中国超声医学杂志，2000，16(12)：894 – 896

11 张永祥. 经食道超声心动图对感染性心内膜炎合并瓣周脓肿诊断价值的临床报道[J]. 中西医结合心血管病电子杂志，2014，2(12)：79 – 80

12 罗开琴. 经胸超声心动图对先天性二叶式主动脉瓣畸形的诊断价值[J]. 医学影像学杂志，2012，22(2)：280 – 281

13 Misfeld M, Anyanwu AC, Chester AH. Bicuspid aortic valve and dilatation of the ascending aorta[J]. Cardiol Res Pract, 2012, 142(3): 679 – 684

14 Losenno KL, Goodman RL, chu MW. Bicuspid aortic valve disease and ascending aortic aneurysms: gaps in knowledge[J]. Cardiol Res Pract, 2012, 145(6): 833 – 837

15 Rosenquist TH, Beall AC, Modis L, *et al*. Impaired elastic matrix development in the great arteries after ablation of the cardiac neural crest[J]. Anat Rec, 1990, 226(3): 346 – 359

16 Oulego – Erroz I, Alonso – Quintela P, Mora – Matilla M, *et al*, Ascending aorta elasticity in children with isolated bicuspid aortic valve[J]. Int J Cardiol, 2013, 168(11): 1143 – 1146

17 Huang FQ, Le Tan J. Pattern of aortic dilatation in different bicuspid aortic valve phenotypes and its association with aortic valvular dysfunction and elasticity[J]. Heart Lung Circ, 2014, 23(11): 32 – 38

18 臧晓娟，王诚，李东野. 不同年龄段二叶式主动脉瓣畸形的超声诊断[J]. 影像医学，2013，38(8)：1034 – 1036

19 马春燕，任卫东，杨 军，等. 超声心动图评价二叶主动脉瓣畸形与升主动脉扩张的关系研究[J]. 中国医学影像技术，2012，18(11)：1106 – 1108

20 康文慧、陈小珠，莫怡浩，等. 超声心动图评价二叶主动脉瓣融合类型与主动脉瓣扩张的相关性[J]. 中国实用医药，2017，12(8)：102 – 103

（收稿日期：2017 – 10 – 01）
（修回日期：2017 – 11 – 03）