

Echocardiographic diagnosis of Tetralogy of Fallot with pulmonary artery aneurysm : a case report

超声心动图诊断法洛四联症合并主肺动脉瘤样扩张 1例

左思阳 吴婷民 赵晓玲 闫瑞玲

[中图法分类号]R540.45

[文献标识码]B

患儿女, 12岁, 自诉从小活动后口唇紫绀。体格检查: 体温 36.8℃, 脉搏 92次/min, 呼吸 16次/min, 外周血氧饱和度: 左上肢 90%, 右上肢 87%, 左下肢 93%, 右下肢 94%; 四肢血压: 左上肢 102/67 mm Hg (1 mm Hg=0.133 kPa), 右上肢 109/64 mm Hg, 左下肢 112/75 mm Hg, 右下肢 119/58 mm Hg。神志清, 口唇发绀, 两肺呼吸音清, 未闻及啰音, 心前区隆起, 心相对浊音界向左扩大, 胸骨左缘第二至四肋间可闻及Ⅳ/6级收缩期杂音。四肢轻度杵状指(趾)。超声心动图检查: 右心扩大, 右室壁增厚; 膜周部室间隔连续中断, 缺损大小约 17 mm; 主动脉增宽前移, 骑跨于室间隔上, 骑跨率约 65%, 肺动脉瘤样扩张, 最宽处内径约 40 mm, 左、右肺动脉亦增宽, 内径分别约 19 mm、18 mm, 肺动脉瓣可见启闭征象, 开放受限, 瓣上流速增快, 最大流速: 455 cm/s, 压差: 83 mm Hg (图 1)。降主动脉与左肺动脉间见一宽约 4 mm 的管状通道相通。超声提示: 先天性心脏病(紫绀型), 考虑法洛四联症; 肺动脉瘤样扩张; 动脉导管未闭。肺动脉 CTA 提示: 肺动脉干瘤样扩张, 动脉导管未闭(图 2)。后行开胸探查, 术中见膜周室间隔缺损大小约 15 mm×18 mm, 右室流出道见肥厚肌束, 未见第三心室, 肺动脉瓣呈“二瓣化”畸形, 两交界处粘连, 开口狭窄约 5 mm; 切开肺动脉瘤, 左肺动脉处探及一血流束, 约 3 mm。患儿行法洛四联症根治术+动脉导管缝闭术+肺动脉瘤切除人工血管移植术, 术后恢复良好, 复查超声心动图: 未见室间隔缺损及导管残余漏; 肺动脉主干(人工血管)内血流

通畅, 最大流速: 250 cm/s, 压差: 25 mm Hg。

讨论: 法洛四联症在儿童青紫型心脏畸形中占首位, 其最常见的合并畸形是动脉导管未闭, 出生后约 70% 合并动脉导管未闭, 闭合后则导致青紫加重^[1]。肺动脉瓣狭窄多为二瓣化, 瓣叶交界面有融合。由于法洛四联症患者存在肺动脉狭窄, 肺动脉主干或/和左、右肺动脉内径较细, 发育欠佳, 故合并肺动脉瘤样扩张者少见。瘤样扩张的形成可能是由于肺动脉瓣重度狭窄, 主肺动脉长期受到高速血流和涡流冲击, 出现狭窄后扩张, 累及肺动脉主干, 多延至左肺动脉^[2]。本例患儿除肺动脉主干瘤样扩张、左肺动脉增宽外, 右肺动脉也出现增宽, 故考虑该患儿合并肺动脉先天性发育异常。法洛四联症合并肺动脉瘤需与合并肺动脉瓣缺如鉴别诊断, 其共同点均是法洛四联症, 并可见肺动脉瘤样扩张; 不同点是法洛四联症合并肺动脉瓣缺如未合并动脉导管未闭(动脉导管缺如), 且无肺动脉瓣启闭活动。超声心动图可重点观察肺动脉瓣有无启闭征象及是否合并动脉导管未闭, 为临床诊断提供参考依据。

参考文献

- [1] 易定华, 徐志云, 王辉山. 心脏外科学[M]. 2版. 北京: 人民军医出版社, 2016: 1167-1205.
- [2] 刘延玲, 熊鉴然. 临床超声心动图学[M]. 北京: 科学出版社, 2001: 381-387.

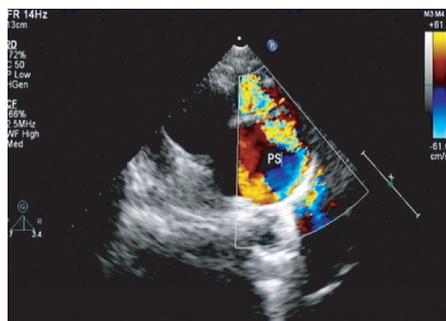
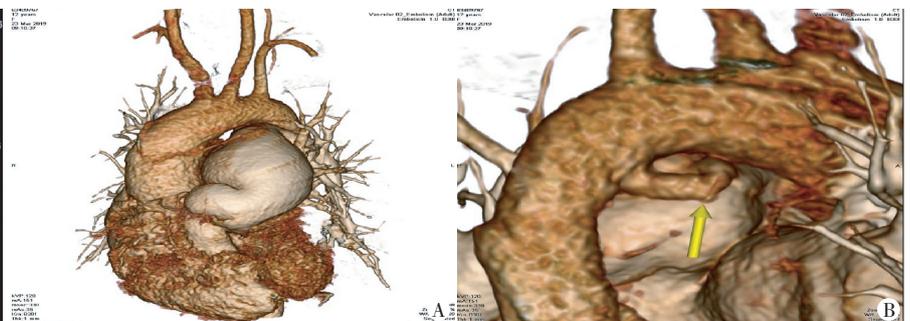


图 1 超声心动图示肺动脉主干瘤样扩张, CDFI 探及其内五彩血流, 流速增快



A: 肺动脉呈瘤样扩张; B: 箭头示动脉导管未闭

图 2 法洛四联症合并主肺动脉瘤样扩张 CTA 图

(收稿日期: 2019-08-01)