

超声心动图在矫正型大动脉转位患儿二期双调转术中的应用价值

吴力军 刘貽曼 董怡 陈丽君 张玉奇

摘要 **目的** 探讨超声心动图在矫正型大动脉转位(CTGA)患儿二期双调转术(DS)中的应用价值。**方法** 选取于外科行二期DS的17例CTGA患儿,分析超声心动图对其肺动脉环扎(PAB)术前诊断情况,比较PAB术前、后左心室形态及血流动力学情况;应用超声心动图观察DS术前、后左心室血流动力学变化。**结果** 17例CTGA患儿,PAB术前超声心动图准确诊断15例(88.24%);误诊2例(11.76%),均误诊为房室连接不一致型右心室双出口。PAB术后肺动脉内径、三尖瓣反流束宽均缩小,左心室舒张末期内径、左心室收缩末期内径、左心室后壁舒张末期厚度、室间隔舒张期厚度、左心室质量及肺动脉血流速度均明显增大,反流程度减轻,与PAB术前比较差异均有统计学意义(均 $P<0.05$)。DS术后左心室心肌做功指数(MPI)明显增大,右心室MPI、左心室射血分数均明显减低,与DS术前比较差异均有统计学意义(均 $P<0.05$);6例合并心功能不全(3例死亡,3例随访中)患儿中,室间隔完整3例,合并室间隔缺损3例(缺损直径分别为0.13 cm、0.15 cm、0.18 cm);11例心功能正常患儿室间隔缺损直径平均(0.37±0.18)cm。**结论** 超声心动图可准确诊断CTGA,CTGA患儿PAB术后左心室质量明显提高,可行DS;DS术后近期易合并心功能不全及主动脉瓣反流。

关键词 超声心动描记术;矫正型大动脉转位;双调转术,二期;肺动脉环扎

[中图分类号]R540.45

[文献标识码]A

Application value of echocardiography in two-stage double switch in children with corrected transposition of the great arteries

WU Lijun, LIU Yiman, DONG Yi, CHEN Lijun, ZHANG Yuqi

Department of Ultrasound, Xinhua Hospital Affiliated to Shanghai JiaoTong University School of Medicine, Shanghai 200092, China

ABSTRACT **Objective** To investigate the application value of echocardiography in two-stage double switch (DS) operation in children with corrected transposition of the great arteries (CTGA). **Methods** The echocardiography was used to analyze the preoperative diagnosis of pulmonary ring ligation (PAB) operation in 17 CTGA children with two-stage DS operation in the department of surgery. Left ventricular morphology and hemodynamics before and after PAB were compared. Left ventricular hemodynamics before and after DS operation were observed by echocardiography. **Results** Among 17 children with CTGA, 15 cases (88.24%) were diagnosed correctly by echocardiography before PAB operation, 2 cases (11.76%) were misdiagnosed as atrioventricular discordant connection double outlet of right ventricle. After PAB operation, the inner diameter of pulmonary artery and the width of tricuspid valve regurgitant bundle decreased, while the left ventricular end-diastolic diameter, left ventricular end-systolic diameter, left ventricular posterior wall end-diastolic thickness, ventricular septal diastolic thickness, left ventricular mass and pulmonary artery flow velocity increased significantly, and the degree of regurgitant decreased, with statistical significance compared with those before PAB operation (all $P<0.05$). Left ventricular myocardial work index (MPI) increased significantly, right ventricular MPI and left ventricular ejection fraction decreased significantly after DS operation, with statistical significance compared with those of DS operation (all $P<0.05$). Among the 6 children with cardiac insufficiency (3 deaths, 3 follow-up), the ventricular septum was intact in 3 cases, and the ventricular septal defect (diameter of 0.13 cm, 0.15 cm, 0.18 cm, respectively) in 3 cases. Among 11 children with normal cardiac function, the average diameter of ventricular septal defect was (0.37±0.18)cm. **Conclusion** CTGA could be diagnosed accurately by echocardiography, and the left ventricular mass of children with CTGA after PAB operation is significantly improved, which is feasible DS operation. Cardiac insufficiency and aortic regurgitation are common complications after DS operation.

KEY WORDS Echocardiography; Corrected transposition of the great arteries; Double switch operation, two-stage; Pulmonary artery banding

基金项目:国家自然科学基金青年基金项目(82001835)

作者单位:200092 上海市,上海交通大学医学院附属新华医院超声科(吴力军、董怡);上海交通大学医学院附属上海儿童医学中心心脏超声中心(刘貽曼、陈丽君、张玉奇)

通讯作者:张玉奇, Email: changyuqi6812@163.com

矫正型大动脉转位 (corrected transposition of the great arteries, CTGA) 是一种少见的先天性心脏畸形, 表现为房室连接不一致和心室大动脉连接不一致^[1]。双调转术 (double switch, DS) 可通过心房内转换术使房室连接一致, 同时行大动脉调转术 (arterial switch operation, ASO) 使心室大动脉连接一致, 从而达到“解剖纠治”的目的, 近年来临床应用较多^[2-3]。CTGA 患儿出生后随着肺血管阻力下降, 左心室心肌逐渐退化, 收缩力降低, 不能承担体循环的后负荷, 手术成功率较低^[4]。肺动脉环扎 (pulmonary artery banding, PAB) 术可增加左心室后负荷, 使左心室心肌收缩能力得到训练, 有望提高二期 DS 手术成功率^[5]。但关于 PAB 术时的年龄、PAB 程度及持续时间长短、PAB 术后行 DS 时机的判断等系统研究较少, 左心室训练效果判断困难, 手术效果及并发症的报道差异较大。本研究选取先行 PAB 术进行左心室训练然后行 DS 治疗的 17 例 CTGA 患儿, 应用超声心动图观察 PAB 术前、PAB 术后及 DS 术后左心室形态及血流动力学变化, 评价 DS 治疗 CTGA 的效果, 探讨超声心动图在 DS 中的应用价值。

资料与方法

一、研究对象

选取 2007 年 9 月至 2022 年 4 月在我院及上海交通大学医学院附属上海儿童医学中心外科行二期 DS 的 CTGA 患儿 17 例, 男 15 例, 女 2 例。行 PAB 术时年龄 0.17~11.00 岁, 中位年龄 2.58 (2.38, 2.78) 岁, 体质量 4.65~29.38 kg, 中位体质量 12.70 (12.25, 13.15) kg。PAB 术后 0.50~10.00 年行 DS, 中位环扎间隔时间 2.75 (2.60, 2.90) 年; 行 DS 时年龄 1.17~15.00 岁, 中位年龄 4.10 (3.80, 4.40) 岁, 体质量 8.55~38.39 kg, 中位体质量 14.85 (14.30, 15.35) kg。本研究经我院医学伦理委员会批准 (批准号: SCMCIRB-K2022142), 所有患儿监护人均签署知情同意书。

二、仪器与方法

1. 术前超声心动图检查: 使用 Philips EPIQ 7C 彩色多普勒超声诊断仪, S5-1 探头, 频率 2.0~5.0 MHz; S8-3 探头, 频率 3~8 MHz。患儿取平卧位, 于剑突下腹部横切面判断心房位置, 剑突下心尖四腔心切面判断心室位置, 胸骨旁大动脉短轴切面判断大动脉位置, 按照分段诊断法判断心房、心室、大动脉连接关系, 最终明确诊断^[6]。同时应用血流紧缩法估测三尖瓣及主动脉瓣反流的严重程度, 反流束宽 <0.30 cm 为

轻度反流, 0.30~0.60 cm 为中度反流, >0.60 cm 为重度反流^[6]。于心尖四腔心切面获取二尖瓣血流频谱, 记录一个二尖瓣血流频谱结束至下一个血流频谱开始的时间 (a); 于五腔心切面获取肺动脉血流频谱, 测量射血时间 (b); 计算左心室心肌做功指数 (MPI), 公式为: $MPI = (a-b)/b$ ^[6]。于心尖四腔心切面获取三尖瓣血流频谱, 于右心室流出道切面获取主动脉血流频谱, 根据上述公式计算右室 MPI。于胸骨旁短轴切面获取左心室 M 型曲线, 测量左心室舒张末期内径 (LVDD)、左心室收缩末期内径 (LVDS)、左心室后壁舒张末期厚度 (LVPWD)、室间隔舒张期厚度 (IVSD), 计算左心室射血分数 (EF)、左心室质量 (LVM), 具体公式^[6]为: $EF = [(LVDD^3 - LVDS^3) / LVDS^3] \times 100\%$; $LVM = 1.04 \times [(LVDD + LVPWD + IVSD)^3 - LVDD^3]$; 根据年龄及体质量计算体表面积, 并获取左心室质量指数 (LVMI)。

2. 手术方法: 若术前超声心动图示室间隔平直或明显凸向左心室面、LVMI < 35 g/m² 则先行 PAB 术。PAB 术后超声心动图示室间隔凸向右心室面、三尖瓣反流明显减轻、LVMI > 50 g/m² 则行 DS, 通过心房内转换 (Senning 手术) 使肺静脉回流解剖右房, 上、下腔静脉回流解剖左房, 达到房室连接一致; 通过 ASO 使主动脉与解剖左心室连接, 肺动脉与解剖右心室连接, 左心室承担体循环, 达到“解剖纠治”的目的^[7]。常规纠治其他合并心血管畸形。

3. 术后超声心动图随访: DS 术后 1 年应用超声心动图观察三尖瓣及主动脉瓣反流程度、肺静脉及腔静脉回流情况、主动脉及肺动脉吻合口大小、心室流出道有无梗阻、心房及心室水平有无残余分流, 并检测左、右心室 MPI 及左心室 EF。

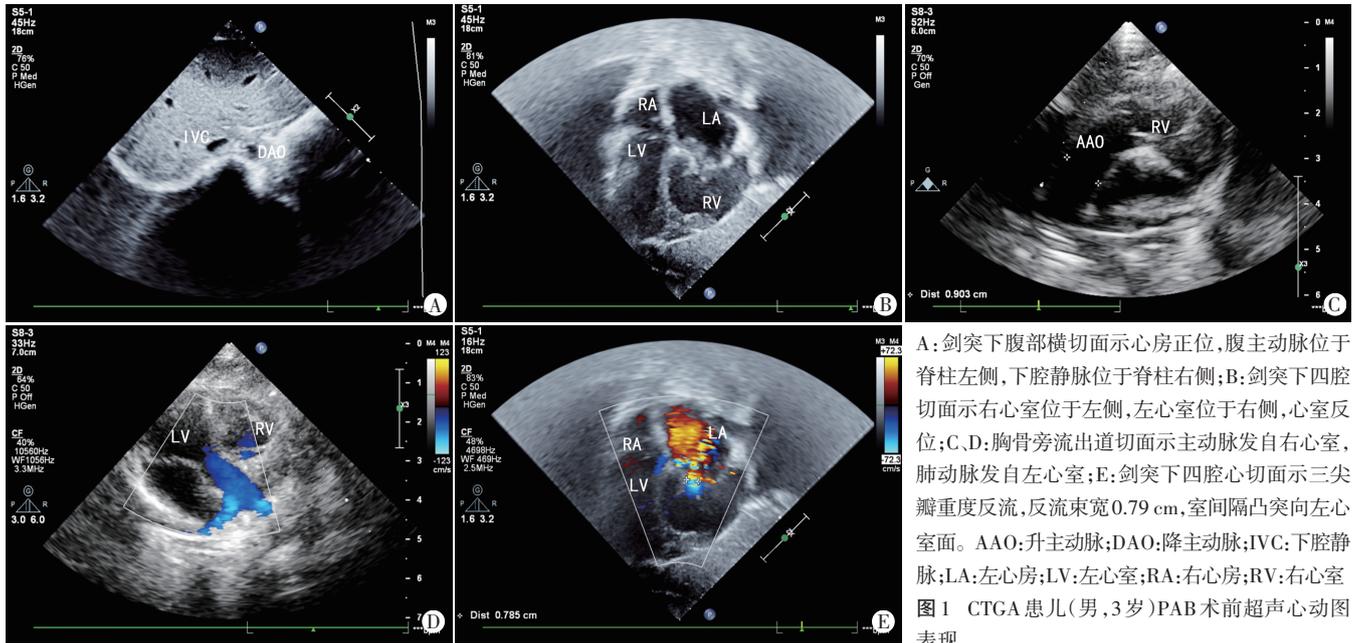
三、统计学处理

应用 SPSS 20.0 统计软件, 计量资料以 $\bar{x} \pm s$ 表示, 两组比较采用独立样本 *t* 检验; 计数资料以频数或率表示, 采用 χ^2 检验。P < 0.05 为差异有统计学意义。

结 果

一、PAB 术前超声心动图诊断情况

17 例 CTGA 患儿 PAB 术前超声心动图均表现为心房正位, 心室反位, 室间隔凸向左心室面, LVMI < 35 g/m², 解剖右心室与主动脉连接, 解剖左心室与肺动脉连接。见图 1。PAB 术前超声心动图准确诊断 15 例, 准确率为 88.24%; 误诊 2 例 (11.76%), 均误诊为房室连接不一致型右心室双出口。所有患儿均合并三尖瓣反流, 其中轻度 4 例, 中度 9 例, 重度 4 例; 反流束宽 (0.49 ±



A: 剑突下腹部横切面示心房正位, 腹主动脉位于脊柱左侧, 下腔静脉位于脊柱右侧; B: 剑突下胸腔横切面示右心室位于左侧, 左心室位于右侧, 心室反位; C, D: 胸骨旁流出道切面示主动脉发自右心室, 肺动脉发自左心室; E: 剑突下胸腔心切面示三尖瓣重度反流, 反流束宽0.79 cm, 室间隔凸向左心室面。AAO: 升主动脉; DAO: 降主动脉; IVC: 下腔静脉; LA: 左心房; LV: 左心室; RA: 右心房; RV: 右心室
图1 CTGA患儿(男, 3岁)PAB术前超声心动图表现

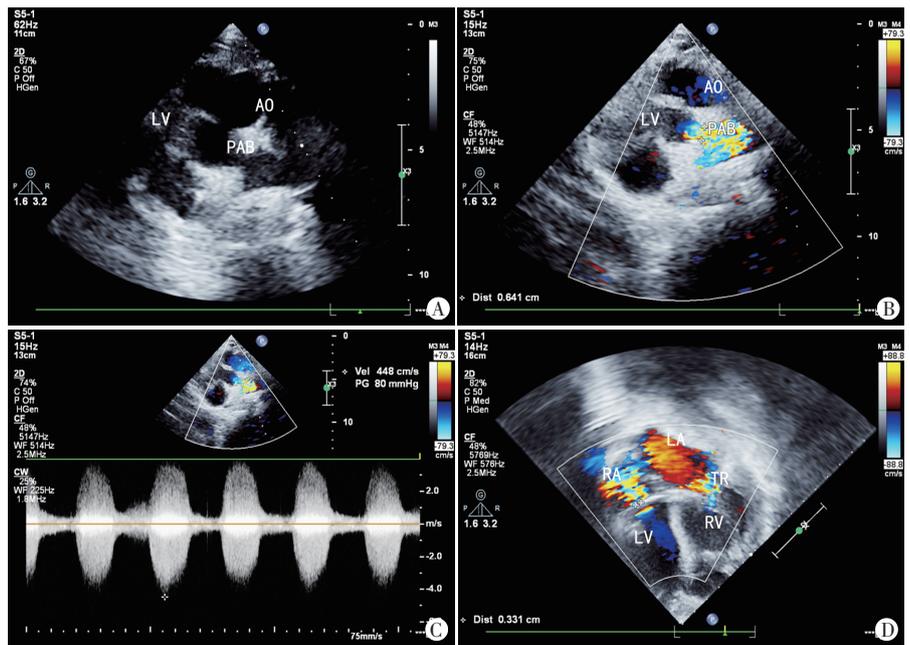
0.25)cm。室间隔完整3例, 合并限制性室间隔缺损14例, 缺损直径0.15~0.50 cm, 平均(0.32±0.15)cm。

二、PAB术前、后超声心动图表现

PAB术后室间隔凸向右心室面, LVMI>50 g/m²; 肺动脉内径、三尖瓣反流束宽均缩小, LVDD、LVDS、LVPWD、IVSD、LVMI及肺动脉血流速度均明显增大, 反流程度减轻, 与PAB术前比较差异均有统计学意义(均P<0.05)。见图2和表1。

三、DS术后超声心动图表现及预后

DS术后腔、肺静脉回流均正常, 主肺动脉吻合口血流通畅; 室间隔缺损残余分流4例。见图3。DS术后新出现主动脉瓣反流, 轻度3例(反流束宽分别为0.15 cm、0.20 cm、0.25 cm), 中度7例(反流束宽分别

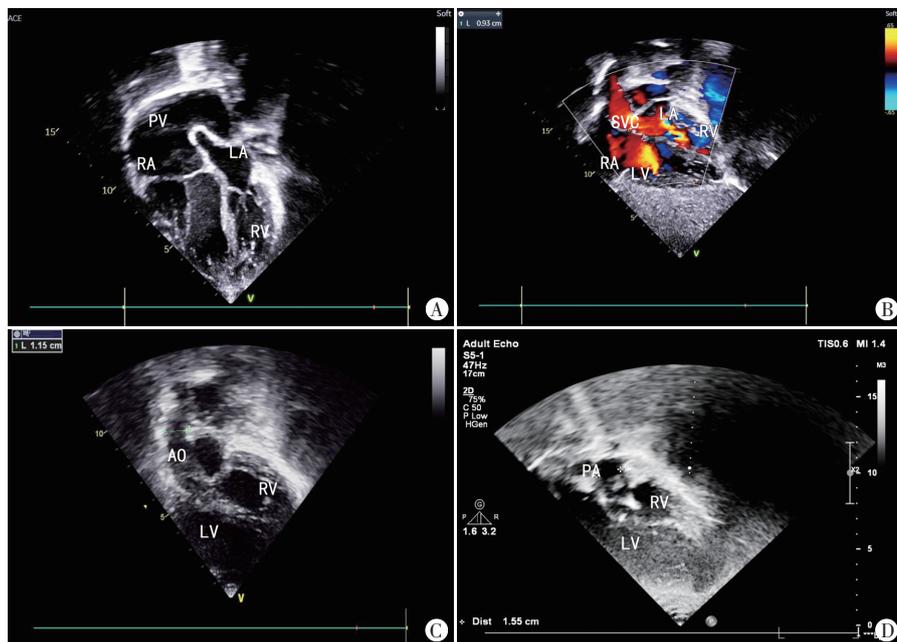


A: 左心室流出道长轴切面显示左心室与肺动脉连接, PAB处内径0.641 cm; B: 左心室流出道长轴切面CDFI示PAB处五彩镶嵌高速血流; C: 左心室流出道长轴切面频谱多普勒示PAB处血流速度4.48 m/s, 估测PAB处最大瞬时压差为80 mmHg; D: 心尖四腔心切面示室间隔凸向右心室面, 三尖瓣轻度反流。AO: 主动脉; LA: 左心房; LV: 左心室; PAB: 肺动脉环扎; RA: 右心房; RV: 右心室; TR: 三尖瓣反流
图2 同图1患儿PAB术后超声心动图表现

表1 PAB术前、后血流动力学参数比较

时间	LVDD (cm)	LVDS (cm)	LVPWD (cm)	IVSD (cm)	LVMI (g/m ²)	肺动脉内径 (cm)	肺动脉血流速度 (m/s)	三尖瓣反流束宽 (cm)	三尖瓣反流程度(例)		
									轻度	中度	重度
PAB术前	2.70±0.29	1.78±0.21	0.30±0.07	0.33±0.11	33.56±12.58	1.50±0.45	1.84±0.59	0.49±0.25	4	9	4
PAB术后	3.40±0.38	2.38±0.35	0.43±0.13	0.45±0.20	66.72±12.28	0.58±0.23	3.65±0.89	0.21±0.15	11	4	2
χ^2 值	-7.03	-16.46	-8.91	-23.67	-52.28	18.83	-32.17	36.50	-2.88		
P值	0.043	0.018	0.038	0.008	<0.001	0.028	0.002	0.001	<0.01		

LVDD: 左心室舒张末期内径; LVDS: 左心室收缩末期内径; LVPWD: 左心室后壁舒张末期厚度; IVSD: 室间隔舒张期厚度; LVMI: 左心室质量指数



A:心尖四腔心切面示右心房与肺静脉的吻合口;B:剑突下四腔心切面示上腔静脉血液入左心房;C:左心室流出道切面示升主动脉与左心室连接;D:右心室流出道切面示肺动脉与右心室连接。AO:主动脉;LA:左心房;LV:左心室;PA:肺动脉;PV:肺静脉;RA:右心房;RV:右心室;SVC:上腔静脉

图3 同图1患儿DS术后超声心动图表现

为0.35 cm、0.35 cm、0.33 cm、0.33 cm、0.40 cm、0.48 cm、0.45 cm)。DS术后左心室MPI明显增大,右心室MPI、左心室EF均明显减低,差异均有统计学意义(均 $P<0.05$)。见表2。17例患儿中6例术后出现左心室整体心功能不全,其中4例行体外膜肺氧合(ECMO)辅助抢救,2例因心功能不全予以药物治疗;治疗后3例死亡,3例药物治疗随访中。6例心功能不全患儿行PAB术时年龄均大于8岁,其中3例室间隔完整,3例合并限制性室间隔缺损(缺损直径分别为0.13 cm、0.15 cm、0.18 cm);11例心功能正常患儿室间隔缺损直径平均(0.37±0.18)cm。

表2 DS术前、后心功能参数比较($\bar{x}\pm s$)

时间	右心室MPI	左心室MPI	左心室EF
术前	0.45±0.08	0.33±0.06	0.68±0.06
术后	0.35±0.06	0.47±0.09	0.58±0.05
<i>t</i> 值	12.87	-14.62	17.54
<i>P</i> 值	0.035	0.020	0.007

MPI:心肌做功指数;EF:射血分数

讨论

一、超声心动图诊断情况

CTGA是一种复杂的圆锥动脉干畸形,同时存在房室连接不一致及心室大动脉连接不一致,大多合并房间隔缺损、室间隔缺损、三尖瓣病变、肺动脉狭窄等,解剖结构及空间关系复杂,易漏误诊。超声心动

图具有无创、可重复检查等优点,可判断心房、心室及大动脉的连接关系,从而准确诊断CTGA^[6]。本研究17例患儿中,术前超声心动图准确诊断15例,占88.24%;2例(11.76%)PAB术前误诊为房室连接不一致右心室双出口,术中发现肺动脉与左心室连接而确诊。分析误诊原因为室间隔缺损周围存在纤维组织,形成膜部瘤,肺动脉与室间隔的骑跨关系判断困难。

二、DS手术效果分析

CTGA患儿存在房室连接不一致和心室大动脉连接不一致,是严重的先天性心血管畸形;DS通过心房内转换(Senning手术)使肺静脉回流解剖右心房,上、下腔静脉回流解剖左心房,达到房室连接一致;ASO使主动脉与解剖左心室连接,肺动脉与解剖右心室连接,左心室承担体循环,达到“解剖纠治”的目的^[7],是治疗CTGA患者的首选方案^[8-9]。对于室间隔完整或合并限制性室间隔缺损患儿,若出生后合并其他严重疾病或因临床症状不明显等导致未能及时诊断并进行手术者,随着肺动脉压力逐渐降低,左心室后负荷减轻,左心室肌肉逐渐变薄,收缩力减退,此时直接行ASO的患儿死亡率较高^[5,10]。Katayama等^[11]应用心导管技术对6只出生20~38 d的羊行主动脉球囊部分堵塞术,研究发现术后1~3 d左心室心肌快速发生水肿,术后4~7 d左心室心肌细胞肥大,心肌干重明显上升;推测心肌变化与左心室后负荷增加造成的基因表达有关。受此启发,Myers等^[12]对左心室压力下降的完全性大动脉转位患者首先行PAB术训练左心室心肌,增强心肌收缩力,然后再行DS,效果较好。本研究17例CTGA患儿就诊时肺动脉压力均下降,超声心动图显示室间隔凸向左心室面,LVMI<35 g/m²,故临床决定先行PAB术。PAB术后6个月至10年复查超声心动图显示室间隔凸向右心室面,LVMI>50 g/m²,三尖瓣反流程度减轻,说明达到了训练左心室收缩能力的目的,之后再行DS根治。DS术后14例存活,存活率82.35%;3例死亡,死亡率17.65%。17例患儿DS术后腔、肺静脉回流均无梗阻,主肺动脉吻合口血流通畅。表明超声心动图在DS患者选择、左心室训练效果判断、DS时机判断、根治手术

效果及并发症发生的评价方面均具有重要作用,可见DS根治室间隔完整或合并限制性室间隔缺损的CTGA患儿是可行的。

三、DS术后并发症及预后分析

研究^[12]表明PAB术后左心室压力超负荷可导致心肌细胞较快增长肥大,但向心肌供血的血管增生缓慢,造成心内膜下心肌相对缺血,出现心内膜下水肿,严重时心肌纤维化甚至坏死,心功能不全。文献^[13-14]报道左心室心肌无显著退化的低年龄患者,左心室训练疗效较好,而8岁以上患者PAB术后左心室训练效果较差,DS术后并发症较多。本研究17例患儿DS术后6例合并心功能不全,其中3例死亡;近期手术并发症与Amaral等^[13]研究报道相同。分析原因为本研究合并心功能不全的6例患儿行PAB术时年龄均大于8岁,左心室训练效果较差;DS术后左心室不能承担体循环后负荷,出现心功能不全,严重者死亡。因本研究样本量较小,故未进行统计学分析心功能不全及死亡的高危因素。

随着年龄增长,CTGA患儿肺循环后负荷降低,肺动脉弹力纤维层和平滑肌层变薄;行PAB术后,肺动脉近心端压力增高,总干扩张,常导致肺动脉瓣关闭不全,出现反流;行DS后,则表现为“新”发生的主动脉瓣反流;加之ASO常采用“假门”冠状动脉移植技术,易导致主动脉根部的窦管连接处变形,出现“新”主动脉瓣反流^[14]。本研究17例患儿DS术后10例出现“新”主动脉瓣反流,其中轻度以上7例,占41.18%,是一种常见的并发症,术后应常规随访主动脉瓣反流情况。研究^[2,5]发现主动脉吻合口位置提高或行“新”主动脉窦管连接处成形术可保持主动脉根部几何形状,减少“新”主动脉瓣反流;本研究仅1例行主动脉窦管连接处成形术,今后将扩大样本量,观察主动脉窦管连接处成形术的远期效果。也有研究^[5]表明减轻PAB程度,保持左心室与右心室压力比<50%,PAB持续时间延长,可以减少“新”主动脉瓣反流,减少心功能不全的发生,但需进一步研究。

综上所述,超声心动图可准确诊断CTGA;CTGA患儿行PAB术训练左心室后可行DS治疗;DS术后近期易合并心功能不全及主动脉瓣反流。但本研究系回顾性研究,仅采用EF、MPI反映左、右心室心功能的变化,未观察舒张功能及心房功能的变化,未收集MRI、运动试验等数据;且样本量小,未对PAB程度、PAB持续时间等进行对比分析,结论可能有一定偏倚;今后将继续收集病例,进行多中心研究深入探讨。

参考文献

- [1] Spigel Z, Binsalah ZM, Caldaron C. Congenitally corrected transposition of the great arteries: anatomic, physiologic repair, and palliation[J]. *Semin Thorac Cardiovasc Surg Pediatr Card Surg Ann*, 2019, 22(1): 32-42.
- [2] Marathe SP, Chávez M, Schulz A, et al. Contemporary outcomes of the double switch operation for congenitally corrected transposition of the great arteries[J]. *J Thorac Cardiovasc Surg*, 2022, 164(6): 1980-1990.
- [3] Kowalik E. Management of congenitally corrected transposition from fetal diagnosis to adulthood[J]. *Expert Rev Cardiovasc Ther*, 2023, 21(6): 389-396.
- [4] Egeb AC, Miranda WR, Connolly HM. Role of echocardiography for assessment of cardiac remodeling in congenitally corrected transposition of great arteries[J]. *Circ Cardiovasc Imaging*, 2022, 15(1): e013477.
- [5] Wada N, Kuwahara Y, Komori Y, et al. Double switch operation for congenitally corrected transposition of the great arteries after the loose pulmonary artery banding[J]. *Kyobu Geka*, 2022, 75(8): 607-611.
- [6] 吴力军, 张玉奇, 陈亚青, 等. 超声心动图在矫正型大动脉转位诊断及双调转术效果评估中应用价值[J]. *中华实用诊断与治疗杂志*, 2022, 37(4): 410-413.
- [7] Weixler VHM, Kramer P, Murin P, et al. Anatomic repair of congenitally corrected transposition: reappraisal of eligibility criteria [J]. *Pediatr Cardiol*, 2022, 43(6): 1214-1222.
- [8] Singh A, Singh G, Dhaliwal TS, et al. Transthoracic echocardiography study of congenitally corrected transposition of the great arteries [J]. *J Clin Ultrasound*, 2017, 45(6): 375-379.
- [9] Anzai I, Zhao Y, Dimagli A, et al. Outcomes after anatomic versus physiologic repair of congenitally corrected transposition of the great arteries: a systematic review and Meta-analysis [J]. *World J Pediatr Congenit Heart Surg*, 2023, 14(1): 70-76.
- [10] Di Santo M, Stelmaszewski EV, Dilascio M, et al. Congenitally corrected transposition of the great arteries outcomes of different surgical techniques in a paediatric population: a single-centre report [J]. *Cardiol Young*, 2022, 22(7): 1-7.
- [11] Katayama H, Krzeski R, Frantz EG, et al. Induction of right ventricular hypertrophy with obstructing balloon catheter. Nonsurgical ventricular preparation for the arterial switch operation in simple transposition [J]. *Circulation*, 1993, 88(4 Pt 1): 1765-1769.
- [12] Myers PO, del Nido PJ, Geva T, et al. Impact of age and duration of banding on left ventricular preparation before anatomic repair for congenitally corrected transposition of the great arteries [J]. *Ann Thorac Surg*, 2013, 96(2): 603-610.
- [13] Amaral F, Valente AM, Manso PH, et al. Congenitally corrected transposition of the great arteries in the adult [J]. *Braz J Cardiovasc Surg*, 2022, 37(4): 534-545.
- [14] Ma K, Li S, Hu S, et al. Neo-aortic valve regurgitation after arterial switch: ten years outcomes from a single center [J]. *Ann Thorac Surg*, 2016, 102(2): 636-642.

(收稿日期: 2023-09-06)