

永存动脉干合并单心室 右旋心 房间隔缺损 1 例

李占魁^{1,2}, 柯华², 邓爱琳², 刘惠², 段学蕴³

(1. 陕西省妇幼保健院新生儿科, 陕西 西安 710003; 2. 西安交通大学医学院第二医院儿科;
3. 西安交通大学第二医院医学影像学教研室, 陕西 西安 710004)

[中图分类号] R725.4 [文献标识码] E [文章编号] 1008-8830(2007)05-0499-02

患儿,女,6 d,因生后面四肢发绀6 d,加重伴反应差半天急诊入院;系1胎1产,足月顺产于当地诊所,出生体重2 800 g,产程、脐带、胎盘、羊水等情况不详,生后即哭,不久发现颜面四肢紫绀,哭闹时加重,但反应可、哭声大、食奶好,无咳嗽、呼吸困难及呛奶,无发热及抽搐等;于入院当天出现反应差、不吃、不哭、颜面四肢发绀加重,遂来就诊,门诊以“新生儿肺炎”、“先天性心脏病”急诊收住院。父母体健,母亲孕前和孕早期在私营化工厂打工。家族史无特殊。查体:T 37.3°,P 158次/min,R 62次/min。足月儿外貌,反应差,不哭,颜面及四肢末梢皮肤发绀;前囟平软,口唇发绀,无口吐白沫和鼻翼扇动,颈软无抵抗,呼吸稍促62次/min,呼吸音稍粗未闻及干湿性啰音,心尖搏动于胸骨右缘3、4肋间锁骨中线内0.5 cm处较明显,未触及震颤,心率158次/min,心音稍低钝,心前区及心尖搏动处未闻及杂音;腹平软,肝右肋下约2.5 cm,肠鸣音正常;脊柱四肢无畸形,四肢末梢稍凉,甲床明显发绀;反应差,新生儿反射未引出,四肢肌张力稍低。入院诊断:①先天性心脏病;②新生儿肺炎;③新生儿败血症。入院后立即吸氧、保暖,建立静脉通道,给予改善循环、强心、抗感染等治疗;并急诊床头拍胸片:显示双侧肺野肺血减少,心影明显扩大;在吸氧和保暖下由医护人员陪同急诊行心脏超声检查。超声所见:心脏位于右侧胸腔(肝脏位于右侧,脾脏位于左侧),心尖及剑下四腔切面显示室间隔缺如。四腔切面可显示两组房室瓣、房间隔局部回声失落,中断缺损口7.8 mm。与左房相连见一0.9 cm×0.5 cm残腔。心室内见两条粗大乳头肌腱索回声,偏左2.7 mm,偏右2.4 mm。大血管长轴切面可见共同动脉干内径1.0 cm,肺动脉发自其侧壁;左房大小:1.25 cm×0.92 cm,右房:1.32 cm×1.62 cm,单心室:1.7 cm×0.93

cm。彩色多普勒显示:四腔切面可见舒张期红色血流束经三尖瓣进入单心室,二尖瓣偏小,三尖瓣偏大,收缩期进入主动脉及肺动脉,房间隔缺损处可见有过隔的分流彩色流束,单心室的蓝色血流均射向动脉干。超声诊断:先天性心脏病:永存动脉干,单心室,右旋心,房间隔缺损。家长放弃治疗。

永存动脉干是一种罕见畸形,系由于原始的动脉总干间隔发育障碍未能分隔成主动脉和肺动脉,而代之以一个起源于两个心室的共同总干;在胚胎时期动脉总干内的间隔也参与膜部室间隔的形成,所以永存动脉干必然合并膜部室间隔缺损,约1/4病例为单心室,永存动脉干的发生率仅占先心病的0.5%~1%^[1];而合并右旋心、房间隔缺损者则更为罕见。本例患儿超声下显示共同动脉干、室间隔缺如、房间隔回声失落。根据肺血供来源的解剖位置,永存动脉干可分4型,本例患儿系第2型,既右和左肺动脉分别由共同动脉干的背侧发出^[2];血液动力学改变取决于肺血流量及动脉干瓣膜关闭不全的程度,伴高肺血流量的婴儿临床上可不出现紫绀或仅有轻度紫绀,伴有肺血流量减少的婴儿(肺血管阻力增高后),肺静脉回流减少,虽不发生心衰,但青紫、缺氧严重。本例患儿临床上心衰表现不甚明显,但缺氧、紫绀非常严重,其主要原因是永存动脉干不同程度接受两侧心室(本例患儿实为单心室)的混合血液,血氧饱和度降低,另外房间隔缺损血液分流更进一步降低了进入永存动脉干血液的血氧饱和度。本例患儿无心脏杂音,可能由于受开口部位、大小及听诊区及杂音传导的方向影响,临床听诊不满意,给临床诊断带来一定困难。

彩色多普勒超声心动图在诊断永存动脉干方面有较大价值,具有无创、快速、准确性高的优点,可作

[收稿日期]2006-12-24;[修回日期]2007-02-12
[作者简介]李占魁,男,副教授,儿科教研室副主任。主攻方向:新生儿疾病。

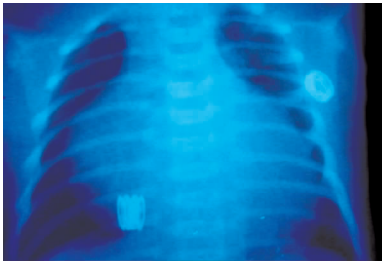


图1 X线胸部正位片,心影增大,肺血减少

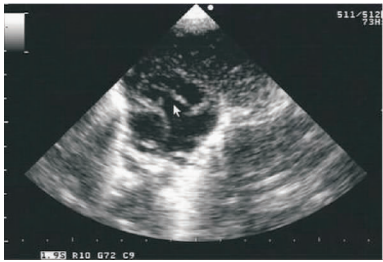


图2 剑下四腔切面显示主动脉共干

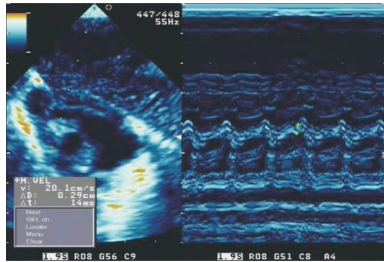


图3 M型超声显示单心室

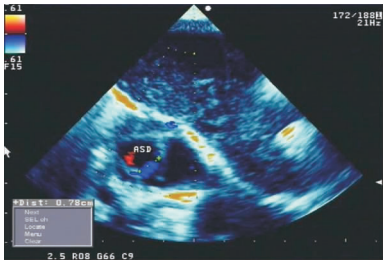


图4 剑下四腔切面显示房间隔缺损

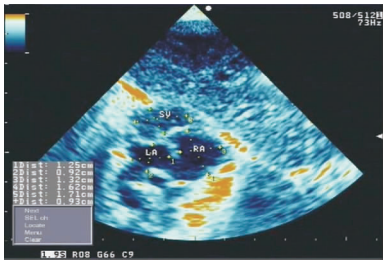


图5 剑下四腔切面显示右旋心和两房一室

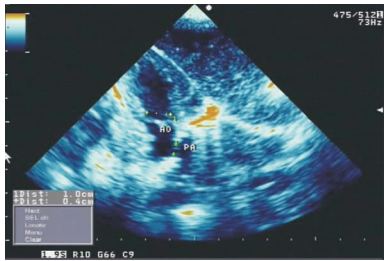


图6 大动脉长轴切面示共干旁肺动脉分支

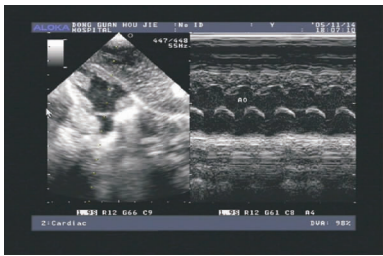


图7 M型超声显示大动脉共干

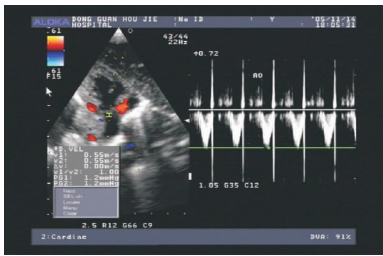


图8 脉冲多普勒显示大动脉共干血流

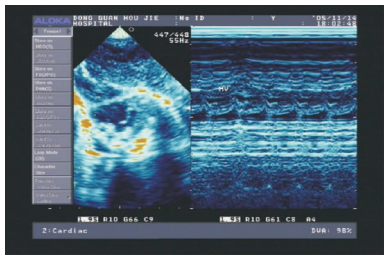


图9 M型超声显示二尖瓣回声

为初选的诊断方法,甚至是最后的诊断方法。可以明确的显示永存动脉干的分型、结构及血流动力学,从而为诊断和外科治疗提供有价值的临床资料^[3-5]。

[参 考 文 献]

[1] 金汉珍,黄德珉,官希吉. 实用新生儿儿学[M]. 第3版. 北京: 人民卫生出版社,2003, 586.
[2] 王琦光,朱鲜阳,张玉威,全薇,王淑范,崔春生. 永存动脉干病

理分型及临床诊断探讨[J]. 中国实用儿科杂志,2003,18 (2):93.
[3] 夏红梅,高云华,杨成业,杨红俊. 永存动脉干的超声诊断[J]. 中国超声医学杂志,2001,17(10):746.
[4] 谢明星,李治安,王新房,杨娅,刘俐,吕清,等. 超声心动图在永存动脉干影像诊断中的价值[J]. 中华超声影像学杂志,2001,10(4):206.
[5] 沈蓉,张玉奇,陈树宝,蔡及明,张芝芳,陈笋. 永存动脉干的多普勒超声心动图诊断[J]. 医学影像学杂志,2006,106(5):477.

(本文编辑:吉耕中)