

# HD-Flow 联合 STIC 在胎儿肺动脉闭锁合并室间隔缺损诊断中的应用价值

吴温瑞<sup>1</sup>, 李天刚<sup>2</sup>, 马斌<sup>2</sup>, 燕志恒<sup>2</sup>, 王璇琳<sup>1</sup>, 韩苗苗<sup>2</sup>, 杨天顺<sup>2</sup>

(1. 甘肃中医药大学第一临床医学院, 甘肃 兰州 730000; 2. 甘肃省妇幼保健院超声医学中心, 甘肃 兰州 730000)

**[摘要]** 目的: 探讨高分辨率血流成像(HD-Flow)联合时间-空间复合成像(STIC)诊断胎儿肺动脉闭锁合并室缺(PA-VSD)的临床价值。方法: 分析经胎儿超声心动图诊断的 44 例 PA-VSD 胎儿心脏二维、HD-Flow 联合 STIC 图像, 评估 HD-Flow 联合 STIC 在 PA-VSD 不同分型诊断中的效能, 并探讨 PA-VSD 胎儿动脉导管内径与左、右肺动脉内径相关性。结果: HD-Flow 联合 STIC 诊断 44 例 PA-VSD, 其中 A 型 42 例, C 型 2 例。HD-Flow 联合 STIC 能够清晰显示胎儿肺动脉及其分支血管及动脉导管血流; Pearson 相关性分析表明 A 型动脉导管内径和左、右肺动脉内径均呈正相关( $r=0.507, 0.404, P<0.01$ )。结论: HD-Flow 联合 STIC 能够明确诊断 PA-VSD 并分型, 有较大的临床应用价值, A 型 PA-VSD 胎儿动脉导管内径与左、右肺动脉内径存在正相关。

**[关键词]** 肺动脉瓣闭锁; 胎儿; 室间隔缺损; 超声检查, 多普勒, 彩色

**[中图分类号]** R714.53; R445.1

**[文献标识码]** A

**[文章编号]** 1008-1062(2024)05-0351-04

DOI:10.12117/jccmi.2024.05.011

## Diagnostic value of HD-Flow combined with STIC in fetal pulmonary atresia with ventricular septal defect

WU Wen-rui<sup>1</sup>, LI Tian-gang<sup>2</sup>, MA Bin<sup>1</sup>, YAN Zhi-heng<sup>2</sup>, WANG Ai-lin<sup>1</sup>, HAN Miao-miao<sup>2</sup>, YANG Tian-shun<sup>2</sup>

(1. First School of Clinical Medical, Gansu University of Chinese Medicine, Lanzhou 730000, China;

2. Department of Ultrasound Diagnosis, Gansu Provincial Maternity and Child-care Hospital, Lanzhou 730000, China)

**Abstract: Objective:** To investigate the clinical value of high-definition flow(HD-Flow) combined with spatiotemporal image correlation(STIC) in the diagnosis of fetal pulmonary atresia with ventricular septal defect(PA-VSD). **Methods:** The two-dimensional images and HD-Flow combined with STIC images of 44 PA-VSD fetuses diagnosed by fetal echocardiography were analyzed, so as to evaluate the efficacy of HD-Flow combined with STIC in the diagnosis of different subtypes of PA-VSD, the relationship between the inner diameter of PA-VSD fetal ductus arteriosus and the inner diameters of left and right pulmonary artery was studied. **Results:** HD-Flow combined with STIC diagnosis was performed in 44 cases, including 42 cases of type A and 2 cases of type C. HD-Flow combined with STIC can clearly display the fetal pulmonary artery and its branches and ductus arteriosus blood flow. Pearson correlation analysis showed that the A-type ductus diameter was positively correlated with the left and right pulmonary artery diameters ( $r=0.507, 0.404, P<0.01$ ). **Conclusion:** HD-Flow combined with STIC can clearly diagnose PA-VSD and classify it, which has great clinical application value. There is a positive correlation between the diameter of fetal ductus arteriosus and the diameters of left and right pulmonary artery in type A PA-VSD.

**Key words:** Pulmonary Atresia; Fetus; Heart Septal Defects, Ventricular; Ultrasonography, Doppler, Color

肺动脉闭锁合并室间隔缺损(Pulmonary atresia with ventricular septal defect, PA-VSD)是一种较罕见的先天性心脏病, 发病率约占先天性心脏病的 2.5%<sup>[1]</sup>。病理改变包括室间隔缺损以及肺动脉与右心室之间没有连接。肺血供应主要依靠动脉导管血流逆灌和/或粗大体肺侧支(Major aortopulmonary collaterals, MAPCAs)。PA-VSD 胎儿预后整体较差, 主要与肺血供应来源以及肺动脉发育情况高度相关。常规彩色多普勒血流对于血管立体结构的显示不足, 而 HD-Flow 联合 STIC 对微小血流的捕捉更

为敏感, 且能够直观立体显示血管空间结构, 为 PA-VSD 的诊断提供了更精准的评估方式<sup>[2]</sup>。本研究旨在探讨 HD-Flow 联合 STIC 在产前诊断不同分型 PA-VSD 中的价值, 为临床诊疗提供重要依据。

## 1 资料与方法

### 1.1 研究对象

回顾分析甘肃省妇幼保健院 2017 年 1 月—2022 年 12 月产前超声诊断为 PA-VSD 胎儿 44 例的临床资料及 HD Flow 联合 STIC 图像。44 例均为

**[收稿日期]** 2023-09-07; **[修回日期]** 2023-10-05

**[作者简介]** 吴温瑞(1999-), 女, 浙江温州人, 在读硕士研究生。E-mail: wuwenrui0924@126.com

**[通信作者]** 李天刚, 甘肃省妇幼保健院超声医学中心, 730000。E-mail: litiangang1981@126.com

**[基金项目]** 甘肃省卫健委青年人才计划(GSWSQN2021-006)。

单胎,孕妇年龄 20~37 岁,平均(28.31±4.22)岁,检查孕周 13~39 周,平均(24.33±4.4)周。PA-VSD 胎儿产前均由两名副主任医师以上职称,长期从事胎儿超声心动图检查者共同确定。

### 1.2 仪器与方法

采用 GE Voluson E10 彩色多普勒超声诊断仪,腹部 RM6C 探头,频率 2~5 MHz。孕妇仰卧位,必要时采取侧卧位,选择产科检查条件,常规进行胎儿生物指标测量,并观察是否存在心外结构畸形。选取胎儿心脏模式,按美国超声心动图学会发布的《胎儿超声心动图操作指南》进行检查,首先从上腹部胃泡水平横切面开始,判断胎儿左右及心脏与内脏的位置关系,接着向上扫查至胸腔,依次按照胸骨旁四腔心切面、左、右心室流出道切面、三血管切面、三血管-气管切面、胸骨旁心底短轴、肺动脉长轴切面的顺序,重点观察心内结构及大动脉连接有无异常。

正常胎儿可以在动脉导管弓切面测量动脉导管内径,但 PA-VSD 胎儿的动脉导管在此切面不易显示,本研究选择在三血管-气管切面测量动脉导管内径(图 1a),在胸骨旁心底短轴切面测量左、右肺动脉内径(图 1b),同时观察其内部血流信号方向及降主动脉周围有无异常血流等。常规二维超声检查

后,启动 HD Flow,调节增益至血流最佳,启动 STIC 进行容积数据采集,设定扫描角度 25°~40°,采集时间为 7.5~15 s,调整 X,Y 及 Z 轴获得肺动脉及其分支及动脉导管立体形态,结合二维超声及彩色血流情况判断肺动脉及其分支及动脉导管整体形态。

### 1.3 分型标准

按 Tchervenkov 命名法<sup>[3]</sup>,依据肺血供的不同来源,将 PA-VSD 分为 A 型、B 型和 C 型。A 型:肺血供完全依赖动脉导管,固有肺动脉存在,无 MAPCAs(图 2);B 型:肺血供依赖固有肺动脉和 MAPCAs 共同供血,固有肺动脉发育不良;C 型:肺血供完全依赖 MAPCAs,无固有肺动脉(图 3)。

### 1.4 统计学分析

采用 SPSS 25.0 统计软件,对计量资料行 Shapiro-Wilk 正态性检验,服从正态分布的计量资料使用  $\bar{x} \pm s$  表示,对动脉导管内径及左、右肺动脉内径行 Pearson 相关性分析,相关系数用  $r$  表示。 $P < 0.05$  为差异有统计学意义。

## 2 结果

### 2.1 一般情况分析

44 例胎儿纳入分析,均获得满意的 STIC 图像。

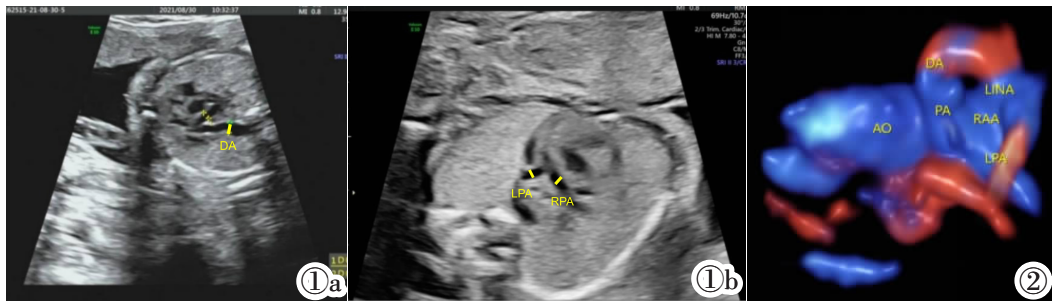


图 1 动脉导管和左肺动脉、右肺动脉内径测量标准切面。图 1a:三血管气管切面测量动脉导管内径。图 1b:胸骨旁心底短轴切面测量左、右肺动脉内径。DA:动脉导管;LPA:左肺动脉;RPA:右肺动脉。图 2 A 型 PA-VSD STIC 成像。固有肺动脉发出左、右肺动脉分支;动脉导管内可见血流逆灌。AO:主动脉,PA:固有肺动脉,LINA:左无名动脉,RAA:右位主动脉弓。

Figure 1. Standard section for measuring inner diameters of ductus arteriosus and left pulmonary artery and right pulmonary artery. Figure 1a: The inner diameter of ductus arteriosus was measured in the three-vessel tracheal view. Figure 1b: The inner diameters of the left pulmonary artery and right pulmonary artery were measured in the parasternal short-axis view. DA: ductus arteriosus; LPA: left pulmonary artery; RPA: Right pulmonary artery.

Figure 2. Type A PA-VSD STIC imaging. The main pulmonary artery branches off into the left and right pulmonary arteries. Retrograde blood flow in the ductus arteriosus. AO: aorta, PA: proper pulmonary artery, LINA: left innominal artery, RAA: right aortic arch.

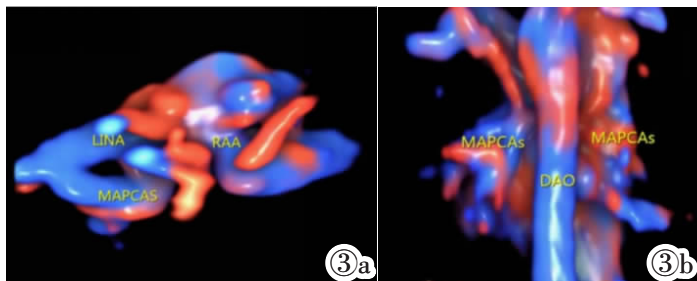


图 3 C 型 PA-VSD 合并 RAA STIC 成像。图 3a:LINA 发出 MAPCAs;图 3b:DAO 两侧均有 MAPCAs 向肺部供血。DAO:降主动脉。

Figure 3. Imaging of type C PA-VSD with RAA STIC. Figure 3a: LINA branches off into MAPCAs; Figure 3b: MAPCAs on both sides of DAO supplying blood to the lungs. DAO: descending aorta.

其中 12 例孕妇行唐氏筛查, 有 3 例提示为高风险, 余均为低风险。1 例胎儿及其父母均行基因检测, 提示胎儿 del(22)(q11.21q11.21) 存在 1.42Mb 的杂合缺失, 评估为致病性变异, 来源于父亲。这一改变导致患者表型从严重到轻微或无症状均可存在, 推测该例胎儿父亲表现为无症状。所有孕妇均无先心病家族史或先心病胎儿分娩史。

## 2.2 PA-VSD 的分型及超声资料分析

44 例 PA-VSD 的具体分型: A 型 42 例; B 型 0 例; C 型 2 例。

PA-VSD 在超声声像图上表现为主动脉下方室间隔回声失落, 且右心室和肺动脉之间不相通。A 型 PA-VSD 在二维超声上表现为固有肺动脉存在, 动脉导管与肺动脉相通(图 2), HD-Flow 联合 STIC 成像显示动脉导管内的血流逆灌进入肺动脉, 供应肺血, C 型 PA-VSD 在二维超声上表现为固有肺动脉不存在, 由体动脉发出 MAPCAs, HD-Flow 联合 STIC 成像显示 MAPCAs 进入双侧肺脏, 供应肺血(图 3)。44 例胎儿通过 STIC 成像均明确了肺血供应来源, 由此可见, HD-Flow 联合 STIC 对于明确 PA-VSD 分型有重要的诊断价值。

## 2.3 统计学分析

44 例胎儿中, 有 39 例胎儿在产前超声确诊后选择引产, 引产胎儿中有 2 例经尸检病理证实为 PA-VSD, 与超声检查结果一致。余 5 例出生胎儿中, 3 例出生后不久即死亡, 2 例行超声心动图检查, 结果与产前胎儿超声心动图检查结果一致。

对 42 例 A 型 PA-VSD 胎儿的左、右肺动脉内径及动脉导管内径进行 Pearson 相关性分析(图 4), A 型 PA-VSD 胎儿的动脉导管内径和左、右肺动脉内径均呈正相关( $r=0.507, 0.404$ , 均  $P<0.05$ ), 表明 PA-VSD 胎儿动脉导管内径越大, 左、右肺动脉发育越好。

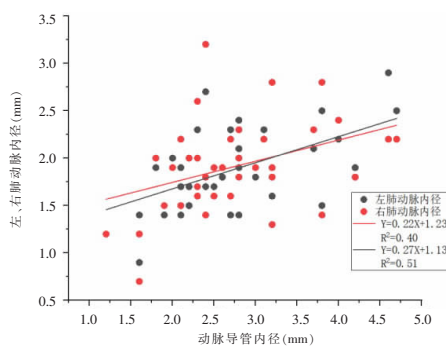


图 4 42 例 A 型 PA-VSD 胎儿左肺动脉、右肺动脉和动脉导管的相关性散点图。

**Figure 4.** Scatter plots of correlations between left pulmonary artery, right pulmonary artery, and ductus arteriosus in 42 fetuses with type A PA-VSD.

## 3 讨论

PA-VSD 是一种复杂的先天性心脏病, 正常胚胎发育过程中, 肺部先由体循环供血, 待体循环动脉网和左、右第 6 对背侧主动脉弓相融合, 动脉导管及固有肺动脉形成, 肺部才有两个供血源。当两侧第 6 对主动脉弓的近端和远端都未发育, 则动脉导管和固有肺动脉无法形成, 此时 MAPCAs 形成并供应全部肺血<sup>[4]</sup>。有学者认为, MAPCAs 可以来自主动脉弓及其分支(如锁骨下动脉或冠状动脉)、降主动脉以及支气管动脉系统<sup>[5]</sup>。

PA-VSD 在超声声像图上表现为主动脉下方室间隔不连续, 且右心室和肺动脉之间不连通<sup>[6]</sup>。胎儿的肺脏无气体充盈, CDFI 可以清晰显示双侧肺的血供来源; 其中, 通过动脉导管向肺部供血最为常见, 即 A 型 PA-VSD, 本组病例中, 有 42 例(95.5%) 患儿为此型, 与以往报道基本一致。B 型 PA-VSD 由动脉导管和 MAPCAs 共同供应肺部血流, B 型 PA-VSD 往往表现为动脉导管发育不良, 明确每一肺段的血供来源对临床决策与治疗有重要意义。在本组病例中, 没有诊断为 B 型 PA-VSD 的胎儿, 分析原因, 其一可能是因为样本量较少, 其二可能是肺动脉异常起源于升主动脉或降主动脉的 PA-VSD 与 IV 型永存动脉干鉴别困难, 导致误诊。不同于其他两型, C 型 PA-VSD 患者仅由 MAPCAs 供应肺血, 但 MAPCAs 走行和数目多变, 分支细小, CDFI 往往难以显示。Karmegaraj 等<sup>[7]</sup>证实 STIC 对胎儿先天性心脏病的诊断正确率明显高于二维超声, 接近病理诊断水平。因此, 通过 STIC 技术, 可以更为直观、立体的观察血管之间的空间连接关系, 进一步准确判断胎儿是否存在固有肺动脉并显示各个侧支的位置、走行等详细情况, 尤其在诊断 C 型 PA-VSD 方面具有优势, 能够为临床治疗提供依据<sup>[8]</sup>。

本组 29 例胎儿为中孕期, 此时孕妇羊水量较多, 有利于 HD-Flow 联合 STIC 图像的获取, 能够清晰显示肺动脉与右心室之间是否存在连接, 更加直观立体地观察肺血供来源, 对于二维超声不能捕捉到的 MAPCAs 细小分支, HD-Flow 联合 STIC 也可以更清晰显示起源和走行, 极大增加诊断胎儿 PA-VSD 的准确度和信心。

Volpe 等<sup>[9]</sup>前瞻性研究表明, C 型 PA-VSD 胎儿存活率为 22%, 而 A 型 PA-VSD 胎儿存活率可达 77%, C 型 PA-VSD 胎儿的预后明显更差, 可能与 C 型 PA-VSD 常伴其他心脏畸形以及大血管发育异常有关。本研究纳入的 2 例 C 型 PA-VSD 胎儿均合并其他心脏畸形, 1 例合并完全性肺静脉异位引流

(心下型)、完全性心内膜垫缺损以及永存左上腔静脉,另外 1 例合并单心室。因此,产前确定 PA-VSD 的分型对产后治疗方案的选择有重要的指导意义<sup>[10]</sup>。

本研究 Pearson 相关性分析表明,A 型 PA-VSD 胎儿的动脉导管内径和左、右肺动脉内径均呈正相关( $r=0.507, 0.404$ ,均  $P<0.05$ ),PA-VSD 胎儿动脉导管内径越大,左、右肺动脉发育越好,由此,我们可以得知肺动脉瓣闭锁时肺动脉不一定变细,因为此时肺动脉的血液是经动脉导管反向灌注的,只要动脉导管足够粗,肺动脉内径可以不细。但肺动脉的血流方向一定是和主动脉相反的。所以诊断时不能单纯依靠肺动脉的内径来判断有无肺动脉瓣闭锁。另一方面,我们也能够通过动脉导管内径初步估测胎儿肺动脉发育情况,为临床决策提供依据。

PA-VSD 应与严重的法洛四联症鉴别。法洛四联症患儿的肺动脉没有闭锁,且右心室和肺动脉之间存在连接,右心室的漏斗部可见前移<sup>[11]</sup>。C 型 PA-VSD 在临床上少见,主要应与永存动脉干第 IV 型相鉴别。永存动脉干的室间隔缺损多位于前上部,隔缘束的上下支之间,远离传导束,且永存动脉干的肺动脉起自共同动脉干,由共同动脉干供应肺部血流,无动脉导管或 MAPCAs<sup>[12]</sup>。

PA-VSD 产前诊断主要依靠超声心动图。目前关于产前超声评估胎儿 PA-VSD 的报道较少,我们收集近 5 年诊断为 PA-VSD 胎儿共 44 例,对其超声图像进行分析。室间隔缺损是 PA-VSD 胎儿在检查过程中最先被观察的心脏结构异常,因此,在行胎儿超声心动图检查时,若发现胎儿室间隔缺损,应仔细观察胎儿是否同时存在肺动脉闭锁,并结合 HD-Flow 联合 STIC 来观察是否存在 MAPCAs 以及肺血供的来源,这对 PA-VSD 的诊断和鉴别诊断有着重要意义。此外,本研究存在一定的局限性,首先,由于 PA-VSD 属于复杂的先天性心脏病,对检查医师及设备的要求较高,可能有漏诊、误诊的存在,本研究为回顾性研究,且病例数较少,尚未发现 B 型 PA-VSD,以后应加大此方面研究,以期为临床决策提供更准确的依据;其次,STIC 的图像质量受孕妇腹壁脂肪厚度、羊水量、胎儿活动等影响,在孕晚期,因胎儿肋骨或肢体遮挡,STIC 的成像显示率也会有所降低;最后,因绝大部分病例在超声确诊后选择引产且大部分病例未进行尸检,故未能评估 PA-VSD 产前分类和产后成像的一致性,仍需要多中心大样本量的长期随访研究。尽管如此,此研究对 PA-VSD 的诊断和分型仍有重要的临床意义。

综上所述,HD-Flow 联合 STIC 可有效诊断 PA-VSD 并判断其分型,进一步明确室间隔缺损位置、肺血供来源、肺动脉发育情况及是否有 MAPCAs 的存在,A 型 PA-VSD 胎儿的动脉导管内径和左、右肺动脉内径相关,可通过动脉导管内径初步判断胎儿肺动脉发育情况,从而对胎儿出生后的情况进行初步预测,为临床决策提供依据。

#### 【参考文献】

- [1]Soquet J, Barron DJ, D'udekem Y. A review of the management of pulmonary atresia, ventricular septal defect, and major aortopulmonary collateral arteries[J]. Ann Thorac Surg, 2019, 108(2): 601-612.
- [2]Ito M, Aboellail MM, Yamamoto K, et al. HDlive Flow silhouette mode and spatiotemporal image correlation for diagnosing congenital heart disease [J]. Ultrasound Obstet Gynecol, 2017, 50(3): 411-415.
- [3]Tchervenkov CI, Roy N. Congenital heart surgery nomenclature and database project: pulmonary atresia—ventricular septal defect [J]. Ann Thorac Surg, 2000, 69(4 Suppl): S97-105.
- [4]罗纯,高明勇,刘子蔚,等. IV 型肺动脉闭锁合并室间隔缺损患儿临床、手术预后及 CT 特点 (附 7 例报道)[J]. 临床放射学杂志, 2022, 41(1):163-168.
- [5]Presnell LB, Blankenship A, Cheatham SL, et al. An overview of pulmonary atresia and major aortopulmonary collateral arteries[J]. World J Pediatr Congenit Heart Surg, 2015, 6(4): 630-639.
- [6]Naimi I, Clouse M, Arya B, et al. Accuracy of fetal echocardiography in defining pulmonary artery anatomy and source of pulmonary blood flow in pulmonary atresia with ventricular septal defect(PA/VSD)[J]. Pediatr Cardiol, 2021, 42(5): 1049-1057.
- [7]Karmegaraj B, Udhayakumar V, Selvan G. First trimester prenatal diagnosis of a conotruncal anomaly using spatiotemporal image correlation imaging confirmed by conventional autopsy [J]. Fetal Pediatr Pathol, 2022, 41(2): 346-350.
- [8]王媛,赵旭,杨娅,等. 超声时间-空间关联成像技术及三维超声在胎儿先天性心脏畸形及心外畸形诊断中的应用价值[J]. 中国全科医学, 2019, 22(3):346-350.
- [9]Volpe P, Campobasso G, Stanziano A, et al. Novel application of 4D sonography with B-flow imaging and spatio-temporal image correlation (STIC) in the assessment of the anatomy of pulmonary arteries in fetuses with pulmonary atresia and ventricular septal defect[J]. Ultrasound Obstet Gynecol, 2006, 28(1): 40-46.
- [10]李慕子,李维君,李健,等. 超声心动图在肺动脉闭锁合并室间隔缺损诊断及外科治疗中的应用价值 [J]. 中国循环杂志, 2021, 36(3):299-304.
- [11]吴明君,董丽楠,刘畅,等. 超声心动图多切面综合评估肺动脉闭锁的诊断价值[J]. 中国超声医学杂志, 2019, 35(7):594-596.
- [12]刘琳,王红丹,崔存英,等. 肺动脉闭锁合并室间隔缺损的产前超声诊断分型及预后评估 [J]. 中华超声影像学杂志, 2019, 28(6): 493-499.