

· 论著 ·

超声心动图对不同分型二叶式主动脉瓣的临床特征探讨

魏颖, 张波, 王莹, 陈明

同济大学附属东方医院医学超声科, 上海 200120

【摘要】 目的: 探讨不同分型二叶式主动脉瓣(bicuspid aortic valve, BAV)患者的超声心动图及临床特征。方法: 回顾性分析2010年1月—2015年12月在同济大学附属东方医院明确诊断为BAV患者的超声心动图及临床特点。结果: 66例BAV患者年龄为8~91岁, 其中男性(40例)平均年龄为(45.46±17.49)岁, 女性(26例)平均年龄为(44.93±18.88)岁。男女患者之间年龄差异无统计学意义($P>0.05$)。42例并发主动脉瓣狭窄(aortic stenosis, AS), 平均年龄为(48.15±18.67)岁; 12例并发主动脉瓣反流(aortic regurgitation, AR), 平均年龄为(44.33±19.03)岁。并发AR者比并发AS者更年轻($P<0.05$)。BAV患者不同分型中, R-L型46例(69.7%)、R-N型17例(25.8%)、L-N型3例(4.5%)。三型之间并发AS、AR及升主动脉增宽的差异无统计学意义($P>0.05$)。结论: BAV男女患者之间年龄差异无统计学意义; BAV并发AR者比并发AS者更年轻; 不同分型BAV患者之间并发AS、AR及升主动脉增宽的差异均无统计学意义。

【关键词】 超声心动图; 二叶式主动脉瓣; 主动脉瓣狭窄; 主动脉瓣反流

中图分类号: R445.1 文献标志码: A 文章编号: 1008-617X(2016)02-0164-04

Clinical and echocardiographical features of different types of bicuspid aortic valve WEI Ying, ZHANG Bo, WANG Ying, CHEN Ming (Department of Ultrasound in Medicine, East Hospital, Tongji University, Shanghai 200120, China)

Correspondence to: CHEN Ming E-mail: mingchen1283@vip.163.com

【Abstract】 Objective: To explore the clinical and echocardiographical features of different types of bicuspid aortic valve (BAV). **Methods:** Echocardiographic and clinical data of 66 BAV cases who admitted to East Hospital, Tongji University, from January 2010 to December 2015 were retrospectively analyzed. **Results:** The age of 66 cases of BAV ranged 8 to 91 years. The mean age of males (40 cases) was (45.46±17.49) years and of females (26 cases) was (44.93±18.88) years. There was no significant difference in age between males and females ($P>0.05$). There were 42 cases complicated with aortic stenosis (AS) and 12 cases with aortic regurgitation (AR). Statistical analysis showed that the cases complicated with AR were younger than those with AS ($P<0.05$). There were 46 cases with R-L type (69.7%), 17 cases with R-N type (25.8%), and 3 cases with L-N type (4.5%). There was no significant difference in the occurrence of AS, AR and enlarged ascending aorta among different types of BAV ($P>0.05$). **Conclusion:** There is no significant difference in age between male and female BAV cases. The BAV cases complicated with AR are younger than those with AS. There is no significant difference in the occurrence of AS, AR and enlarged ascending aorta among different types of BAV.

【Key words】 Echocardiography; Bicuspid aortic valve; Aortic stenosis; Aortic regurgitation

二叶式主动脉瓣(bicuspid aortic valve, BAV)是临床上常见的先天性心脏瓣膜病之一, 人群发病率为0.5%~2%, 男女发病比例约为3:1^[1-2]。部分患者可终身无明显症状, 或直到出现症状或并发症, 或偶尔因超声心动图检查而被诊断。BAV可导致主动脉瓣狭窄(aortic stenosis, AS)和主动脉瓣反流(aortic regurgitation, AR), 甚至出现升主动脉扩张、主动脉夹层和感染性心内膜炎

等严重并发症, 增加患者的病残率和死亡率。为此, 本研究通过对BAV患者的超声心动图进行临床分析, 判断不同分型BAV的预后, 为临床早期干预提供依据。

1 资料和方法

1.1 研究对象

回顾性分析2010年1月—2015年12月在同

济大学附属东方医院明确诊断为BAV的66例患者超声心动图表现。患者年龄8~91岁,平均(45.23 ± 17.93)岁;男性40例、女性26例。多次行超声心动图检查者的资料以第1次检查时为准。

1.2 仪器和方法

采用PHILIPS IE-33、GE Vivid 7、ALOKA等彩色多普勒超声诊断仪,探头频率2.5~3.5 MHz,经食管超声心动图探头频率为7.0 MHz,相控阵多平面。患者取平卧位和左侧卧位,胸骨旁左室长轴观测量升主动脉近端内径;大动脉短轴观观察主动脉瓣膜的数目、形态、结构、关闭情况,收缩期见主动脉瓣只有两个瓣尖形成的两个结合部构成的椭圆形孔,舒张期关闭时呈一条直线;心尖五腔心观观察AS及AR情况,并判断其程度;同时观察有无合并其他先天性心脏病。经胸超声心动图不能确诊时,行食管超声心动图检查。

1.3 判断标准

临床上BAV根据主动脉瓣膜融合情况进行分型:右冠瓣与左冠瓣融合为R-L型(图1);右冠瓣和无冠瓣融合为R-N型(图2);左冠瓣和无冠瓣融合为L-N型^[3](图3)。AS程度根据主动脉瓣的平均压差分级:轻度狭窄(平均压差5~20 mmHg)、中度狭窄(平均压差21~40 mmHg)、重度狭窄(平均压差>40 mmHg)^[4]。AR程度根据反流束宽度与左心室流出道直径比值分级:轻度(<30%)、中度(30%~60%)、重度(>60%)。

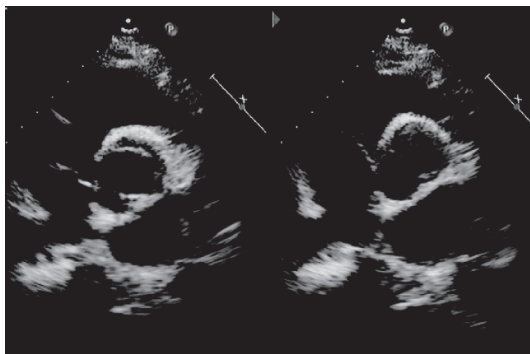


图1 右冠瓣与左冠瓣融合为R-L型心超表现

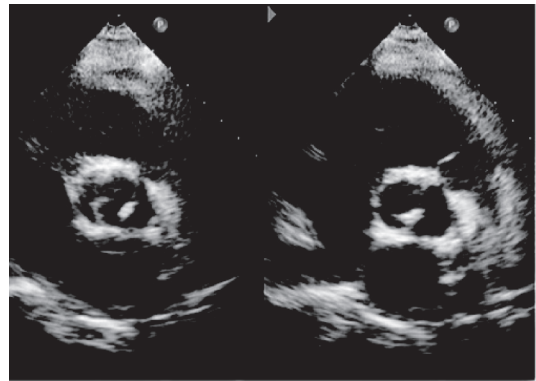


图2 右冠瓣和无冠瓣融合为R-N型心超表现

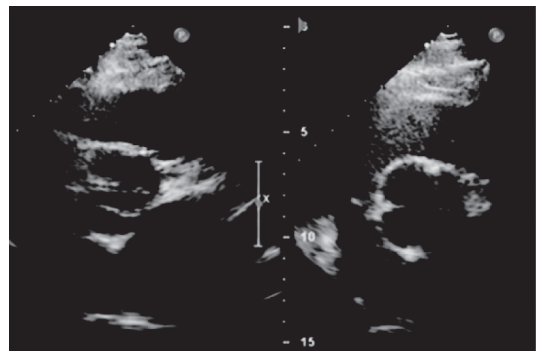


图3 左冠瓣和无冠瓣融合为L-N型心超表现

1.4 统计学处理

使用SPSS 17.0 软件统计包,计量资料以均数标准差($\bar{x} \pm s$)表示,计数资料行 χ^2 检验, $P < 0.05$ 为差异有统计学意义。

2 结 果

2.1 一般情况

66例BAV患者年龄8~91岁,平均(45.24 ± 17.93)岁;男性40例、女性26例。男性平均年龄(45.46 ± 17.49)岁,女性平均年龄(44.93 ± 18.88)岁。男女患者发病年龄差异无统计学意义($P > 0.05$)。其中31例并发升主动脉增宽(男性19例、女性12例),男女患者升主动脉增宽无统计学意义($P = 0.732$)。

2.2 AS和AR被检出年龄

66例BAV患者中,42例出现AS(63.6%),平均年龄(48.15 ± 18.67)岁;男性23例、女性19例。12例出现AR(18.1%),平均年龄(44.33 ± 19.03)

岁；男性9例、女性3例。男女患者发生AS和AR的差异无统计学意义($P>0.05$)，但AR患者年龄比AS患者更年轻($P<0.05$)。

2.3 不同分型BAV患者的并发症情况

R-L型46例，占69.7%，并发AS 28例，AR 8例，升主动脉增宽23例；R-N型17例，占25.8%，并发AS 11例，AR 3例，升主动脉增宽6例；L-N型3例，占4.5%，均出现AS，其中1例

合并AR，2例合并升主动脉增宽(表1)。不同分型BAV患者之间并发AS、AR和升主动脉增宽的差异无统计学意义($P>0.05$)。

2.4 合并先天性心脏病

有2例室间隔缺损，1例房间隔缺损，1例右位主动脉弓。

表1 不同分型BAV患者的一般资料及并发症

参数	R-L型(n=46)	R-N型(n=17)	L-N型(n=3)	合计	P值
年龄(岁)	41.59 ± 15.23	52.94 ± 22.63	57.67 ± 5.77		< 0.05
男(例)	30	9	1	40	
女(例)	16	8	2	26	
AS	28	11	3	42	> 0.05
AR	8	3	1	12	> 0.05
升主动脉增宽	23	6	2	31	> 0.05

注：P值指3种不同分型之间比较

3 讨 论

目前，BAV发病机制还不完全清楚。研究认为胚胎早期动脉干分割为主肺动脉两条大血管后，在瓣叶形成过程中动脉干内膜隆起发育不良导致瓣叶发育异常。最近有研究表明该疾病10%~30%有家族遗传，多为常染色体显性遗传^[5-6]，与种族有关^[7]，也有研究显示BAV可能是多基因突变所致^[8-9]。临床上诊断BAV主要依靠超声心动图，其灵敏度和特异度达92%~96%。在主动脉短轴观观察主动脉瓣膜的数目，主动脉瓣膜伴有严重纤维化或钙化时，或二叶瓣合并未分化的界嵴时，易误诊为三叶瓣；同时经胸超声心动图受肥胖、肺气肿等干扰，对BAV可造成一定的误诊。经食管超声心动图或三维超声心动图检查的准确率更高^[10-11]。

BAV多数呈进行性发展，如不出现血流动力学改变，可长期无症状，部分患者甚至终身无症状，偶尔因超声心动图检查而被诊断。大部分BAV患者在年幼时瓣膜无明显狭窄，随着年龄增长，因瓣膜内皮细胞受损、炎症反应及脂蛋白沉积等引起瓣膜增厚，逐渐纤维化、钙化，最后导致瓣膜狭窄和反流。文献报道75例15~76岁BAV患者，主动脉瓣叶20岁已出现

硬化，40岁出现钙化。研究显示BAV患者并发AS的发生率为15%~71%^[12]。AS是BAV最常见的并发症，好发于中年人。本研究结果也显示，BAV患者AS的发生率为63.6%，平均年龄(48.15 ± 18.67)岁。

临床上BAV按主动脉瓣膜的融合情况分为3型：R-L型、R-N型和L-N型。R-L型最常见；其次为R-N型；最少见为L-N型。本研究66例BAV患者中，R-L型46例占69.7%，R-N型27例占25.8%，L-N型3例占4.5%，支持临床上R-L型BAV患者常见。国外对BAV患者的手术研究也有类似结果。不同分型的BAV对并发AS有不同影响。R-L型BAV患者中主动脉瓣跨瓣压差每10年增加27 mmHg，AS是R-L型BAV患者的严重并发症。另有研究显示，R-L型BAV患者中升主动脉扩张最常见^[13]。本研究46例R-L型BAV患者中，AS 28例(60.9%)，AR 8例(17.4%)，升主动脉增宽23例(50.0%)；17例R-N型BAV患者中，AS 11例(64.7%)，AR 3例(17.6%)，升主动脉增宽6例(35.3%)；3例L-N型BAV患者均出现AS (100%)，其中1例合并AR，2例合并升主动脉增宽(66.7%)。但本研究中BAV并发AS、AR及升主动脉增宽在BAV不同分型之间无显著差异($P>0.05$)，可能与样本数偏少，存在偏倚有关，有待进一步研究。

在观察BAV患者并发AS和AR的年龄时，

Yotsumoto等^[14]报道63例14~76岁BAV患者并发AR者比并发AS者更年轻。Ichihara等^[15]也有同样结果。本研究显示,42例出现AS者的平均年龄为(48.15±18.67)岁,而12例出现AR者的平均年龄为(44.33±19.03)岁,两者年龄有显著性差异($P<0.05$)。并发AR者明显比并发AS者年轻。AR比AS更能显示男性优势。本研究中BAV并发AS者男:女=1.2:1,而并发AR者男:女=3:1。但AS和AR发生率在不同性别之间无显著差异($P>0.05$)。BAV患者同时出现先天性心脏病的概率不高,本研究中仅有4例。

经胸超声心动图是临床上诊断BAV的常见筛查手段。随年龄增长,主动脉瓣膜的形态结构发生改变,并相应出现一系列并发症,需超声医师仔细全面观察,以便准确、全面评估BAV合并症及并发症,为临床内外科治疗提供重要依据。

参考文献

- [1] TUTAR E, EKICI F, ATALAY S, et al. The prevalence of bicuspid aortic valve in newborns by echocardiographic screening [J]. *Am Heart J*, 2005, 150(3): 513-515.
- [2] CHARITOS E L, 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.
- [3] KARI F A, BEYERSDORF F, SIEPE M. Pathophysiological implications of different bicuspid aortic valve configurations [J]. *Cardiol Res Pract*, 2012, 2012: 735829.
- [4] CZARNY M J, RESAR J R. Diagnosis and management of valvular aortic stenosis [J]. *Clin Med Insights Cardiol*, 2014, 8(Suppl 1): 15-24.
- [5] LOSCALZO M L, GOH D L, LOEYS B, et al. Familial thoracic aortic dilation and bicommissural aortic valve: a prospective analysis of natural history and inheritance [J]. *Am J Med Genet A*, 2007, 143(17): 1960-1967.
- [6] HINTON R B. Bicuspid aortic valve and thoracic aortic aneurysm: three patient populations, two disease phenotypes, and one shared genotype [J]. *Cardiol Res Pract*, 2012, 2012: 926975.
- [7] PATEL D K, GREEN K D, FUDIM M, et al. Racial differences in the prevalence of severe aortic stenosis [J]. *J Am Heart Assoc*, 2014, 3(3): e000879.
- [8] RAJAMANNAN N M. Bicuspid aortic valve disease: the role of oxidative stress in Lrp5 bone formation [J]. *Cardiovasc Pathol*, 2011, 20(3): 168-176.
- [9] ABDULKAREEM N, SMELT J, JAHANGIRI M. Bicuspid aortic valve aortopathy: genetics, pathophysiology and medical therapy [J]. *Interact Cardiovasc Thorac Surg*, 2013, 17(3): 554-559.
- [10] 张梅, 张运, 姚桂华, 等. 多平面经食道超声心动图对二叶式主动脉瓣的诊断价值 [J]. *中华超声影像学杂志*, 1996, 5(5): 213.
- [11] 崔楠, 周苏晋, 吴碧君. 经食道超声心动图检查先天性二叶主动脉瓣畸形早期病变的价值研究 [J]. *齐齐哈尔医学院学报*, 2015, 30: 4602-4603.
- [12] ZEGDI R, CIOBOTARU V, HUERRE C, et al. Detecting aortic valve bicuspidy in patients with severe aortic valve stenosis: high diagnostic accuracy of colour Doppler transoesophageal echocardiography [J]. *Interact Cardiovasc Thorac Surg*, 2013, 16(1): 16-20.
- [13] CANNATA A, RUSSO C F, MARTINELLI L. Relationship between bicuspid aortic valve morphology and aortic wall degeneration: further evidence is emerging [J]. *Echocardiography*, 2010, 27(8): 1028.
- [14] YOTSUMOTO G, MORIYAMA Y, TOYOHIRA H, et al. Congenital bicuspid aortic valve: analysis of 63 surgical cases [J]. *J Heart Valve Dis*, 1999, 7(5): 500-503.
- [15] ICHIHARA T, FUJII G, SASAKI M, et al. Clinical characteristics of bicuspid aortic valves in surgical patients [J]. *Asian Cardiovasc Thorac Ann*, 2006, 14(3): 210-212.

(收稿日期: 2016-03-22 修回日期: 2016-06-01)