

法洛四联症肺动脉形态学分析

张维敏 全志荣 刘金龙

【摘要】 目的:研究法洛四联症肺动脉的形态学特点。 方法:利用医学影像三维重建软件,分别对 10 例无肺动脉畸形和 10 例确诊法洛四联症患儿的肺动脉进行重建,分析三维模型的形态学特征。 结果:正常肺动脉的三维模型具有同质性,其俯视图呈正 Y 型,主肺动脉中心线走向与左肺动脉相延续;法洛四联症患儿肺动脉三维模型形态差异较大,不具有正常结构间的同质性,在模型上表现为偏移的 Y 型。 结论:法洛四联症患儿肺动脉形态学特征存在差异,需在术前进行详细的肺动脉形态学分析。

【关键词】 法洛四联症;形态学;肺动脉

doi:10.3969/j.issn.1673-6583.2017.01.010

Analysis of pulmonary artery morphological variability in tetralogy of Fallot ZHANG Weimin, TONG Zhirong, LIU Jinlong. Department of Cardiothoracic Surgery, Shanghai Children's Medical Center, Shanghai Jiaotong University School of Medicine, Shanghai 200127, China

【Abstract】 Objective: To investigate the morphological characteristics of pulmonary arteries in tetralogy of Fallot patients. **Methods:** By medical image three dimensional (3D) reconstruction software, 3D models of pulmonary arteries were reconstructed and analyzed in ten pediatric patients without pulmonary artery malformation and ten pediatric patients with tetralogy of Fallot. **Results:** The 3D models of normal pulmonary arteries were homogeneous, which had a "Y" shape in the top viewport, and the central line of main pulmonary artery was continued with that of left pulmonary artery. On the contrary, the pulmonary artery models of tetralogy of Fallot were remarkably different, which didn't have the normal structure homogeneity and showed the offset "Y" shape. **Conclusion:** The morphological characteristics of pulmonary arteries in tetralogy of Fallot patients are of great dissimilarity, which should be carefully analyzed before surgery.

【Key words】 Tetralogy of Fallot; Morphology; Pulmonary artery

先天性心脏病的发病率占活产新生儿的 7%~8%,其中复杂先天性心脏病约占 20%,是导致新生儿死亡及残疾的主要原因。在我国,法洛四联症(tetralogy of Fallot, TOF)是最常见的发绀型复杂先天性心脏病,其病理生理学机制为右心室流出道渐进性肌肉肥厚,导致右心室负荷增加、肺灌注不足,未氧合的血液通过非限制性室间隔缺损进入左心室,引起各器官供氧不足。因此,及时、妥善的处

理右心室流出道及肺动脉是手术成功的关键^[1-3]。目前可通过心脏超声和断层扫描对法洛四联症进行诊断和评估,然而对法洛四联症的形态学研究尚缺乏。本研究利用医学三维重建软件重建肺动脉模型,分析法洛四联症患儿肺动脉的形态学特征。

1 对象与方法

1.1 研究对象

本研究肺动脉的影像资料来自 2015 年上海儿童医学中心心脏 CT 增强扫描的影像数据库。正常肺动脉重建影像来自 10 例房间隔缺损或小的室间隔缺损患儿,年龄为 6 个月至 1 岁,心脏超声、影像学检查提示无肺动脉高压、肺动脉扩张。法洛四联症肺动脉模型重建的 10 例患儿,年龄为 6 个月至

基金项目:国家自然科学基金(81501558);中国博士后科学基金(2014T70420)

作者单位:200127 上海交通大学医学院附属上海儿童医学中心心胸外科(张维敏现在深圳市儿童医院心胸外科)

通信作者:刘金龙,Email:jinlong_liu_man@163.com

1 岁,术前影像学检查提示均为单纯法洛四联症,未合并肺动脉瓣缺如、大侧支血管等。

1.2 研究方法

通过 64 排 CT 扫描仪(美国 GE BrightSpeed Elite 型)进行心脏及胸腔内大血管平扫及增强扫描,获取连续的层厚为 0.625 mm 的 CT 胸部断层扫描图片。采用 Materialise Mimics Innovation Suite 18.0 软件进行肺动脉三维重建,将 CT 断层扫描的 DICOM (digital imaging and communications in medicine)格式图片导入软件中,使用阈值(thresholding)工具,标记增强扫描中呈现高灰度值的血管、心腔。由于在临床中,与手术相关的肺动脉结构包括主肺动脉和肺门前的左、右肺动脉,因此本研究在重建时,在标记的基础上利用三维编辑工具,去除与本研究无关的肺动脉瓣、主动脉及肺动脉小分支信息,仅保留模型中主肺动脉至肺动脉分支进入肺门前的结构。由于通过阈值分割包含了部分血管外显影的组织,精确度欠缺,因此进一步在冠状、矢状及横轴面的二维图片上进行编辑。对精确标记的肺动脉主干及其分支(肺叶分支)进行三维重建,利用软件对其中央线进行定义,分析比较正常肺动脉和法洛四联症肺动脉的三维形态及中心线走向。

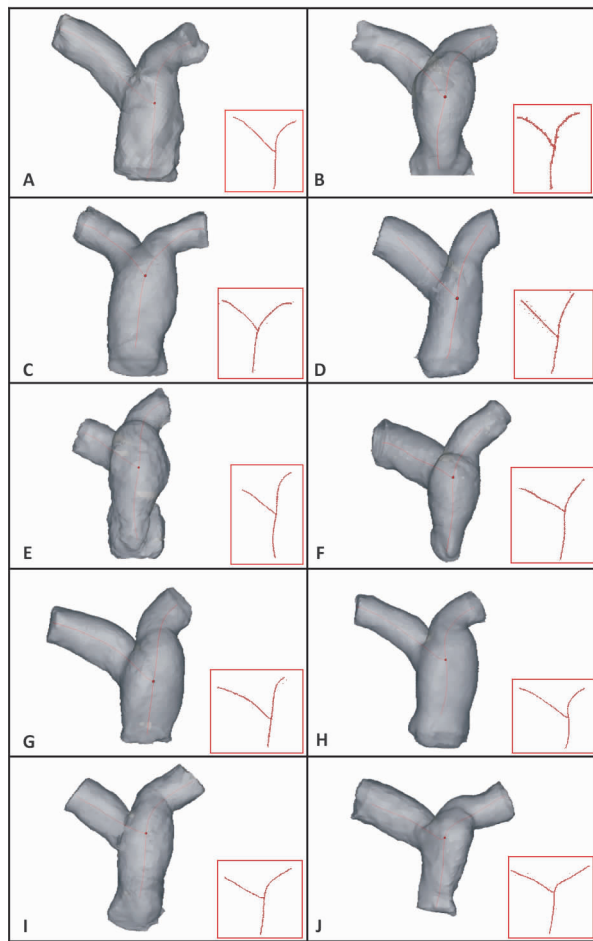
2 结果

三维重建后的模型如图 1~3 所示。正常肺动脉的三维模型及其中心线形态特点是:肺动脉模型具有同质性,其主肺动脉较粗,左、右肺动脉较主肺动脉细,但过渡自然,直径无明显差异;不同模型内部的中心线显示左肺动脉与右肺动脉之间的夹角虽有所不同,但俯视图都呈正 Y 型,左肺动脉开口较右肺动脉稍高,左肺动脉夹角与主肺动脉呈钝角。见图 1。

法洛四联症患儿肺动脉的三维模型及其中心线形态特点是:肺动脉模型形态差异跨度较大,不具有正常结构间的同质性,在某些模型中(见图 2 中 E、G、H)肺动脉结构与正常肺动脉结构相仿,而在病情较严重的患儿中,由于圆锥隔旋转不良,主动脉瓣环位于肺动脉瓣右下方,导致肺动脉瓣环从左前方发出,在模型上表现为偏移的 Y 型(见图 2 中 D、F);中心线显示当右心室流出道偏向左方时,在右肺动脉与主肺动脉方向一致的模型中(见图 2 中 B、C、F、J),左肺动脉与主肺动脉之间成锐角。见图 2。

此外,从图 3 左前斜位观察,正常主肺动脉的中

心线走向往往与左肺动脉相延续,而法洛四联症患者左肺动脉常以较锐利的角度发出。



注:A~J 分别为 10 例无右心室流出道疾病患儿肺动脉三维模型俯视图,每个模型右下角框内为其在俯视平面上投影的中心线

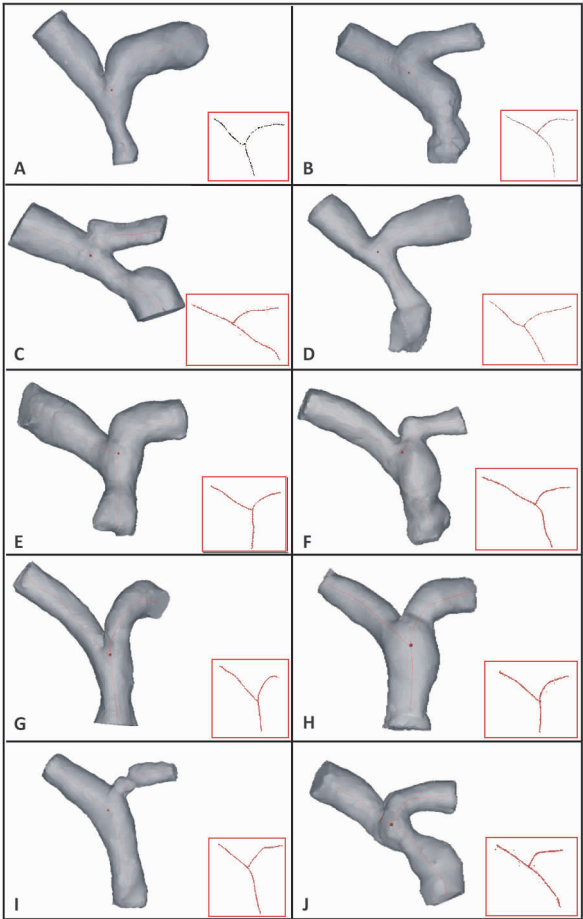
图 1 正常肺动脉模型俯视图

3 讨论

法洛四联症的肺动脉形态个体化差异较大,导致肺动脉成形手术方案不同,术后肺动脉再狭窄、发育不良等仍然常见。Dohlen 等^[4]研究发现,法洛四联症行右心室流出道支架放置后,右肺动脉的生长快于左肺动脉,提示术后肺动脉分支发育不对称。有学者从血流动力学临床研究发现,左肺动脉和主肺动脉间的角度可影响术后肺动脉血流^[5-8]。Chern 等^[5]在法洛四联症术后肺动脉反流的研究中提出,左肺动脉和主肺动脉成锐角可能是造成左肺动脉出现局部回流,从而阻碍前向血流流动的原因,可见肺动脉形态学缺陷将导致肺动脉反流加重、肺差异灌注及右心功能不全,因此,有必要对肺动脉进行手术前后形态学规划。另外,由于生物材料应用限制,发育期患儿面临需多次更换管道、瓣

痕挛缩、瓣膜退行性变等问题,处理较为棘手。外科医生应根据肺动脉生理几何结构重建病变的肺动脉,以避免血管扭曲以及肺动脉分支间的锐角形成。Wilson^[9]对法洛四联症患儿胸部平片和心导管造影资料进行分析,发现许多患儿右侧肺血管树发育较左侧有优势,在进行心导管造影时,由于心脏的极度右旋导致血流大部分射入右肺动脉。较严重的法洛四联症主动脉瓣环位于肺动脉瓣的右下方,右心室流出道偏向左方,导致右心室射血主要朝向右肺动脉;而左肺动脉的血流较少,导致与肺动脉不同程度的成角及发育不良。研究表明,儿童正常肺动脉的直径以及随年龄增长肺动脉的发育情况可以通过心脏超声和血管造影等得出^[10-12],这为法洛四联症、肺动脉闭锁等肺动脉发育不良患儿的根治手术提供了理论基础。

本研究从形态学角度,对肺动脉进行了相关研究,所得结果与先前的研究结果互为补充,提示法洛四联症术前形态特征在一定程度上可影响手术后肺动脉血流动力学特征,因此需要特别关注。在未来的研究中,建立统一的三维参照系,不但有利于对法洛四联症肺动脉形态学特征进行准确描述和分类,为临床科研提供一定的参考依据,而且还有利于术前优化手术方案,减少术后并发症,提高手术的长期疗效。



注:A~J 分别为 10 例法洛四联症患儿肺动脉三维模型俯视图,每个模型右下角框内为其在俯视平面上投影的中心线

图 2 法洛四联症肺动脉模型俯视图

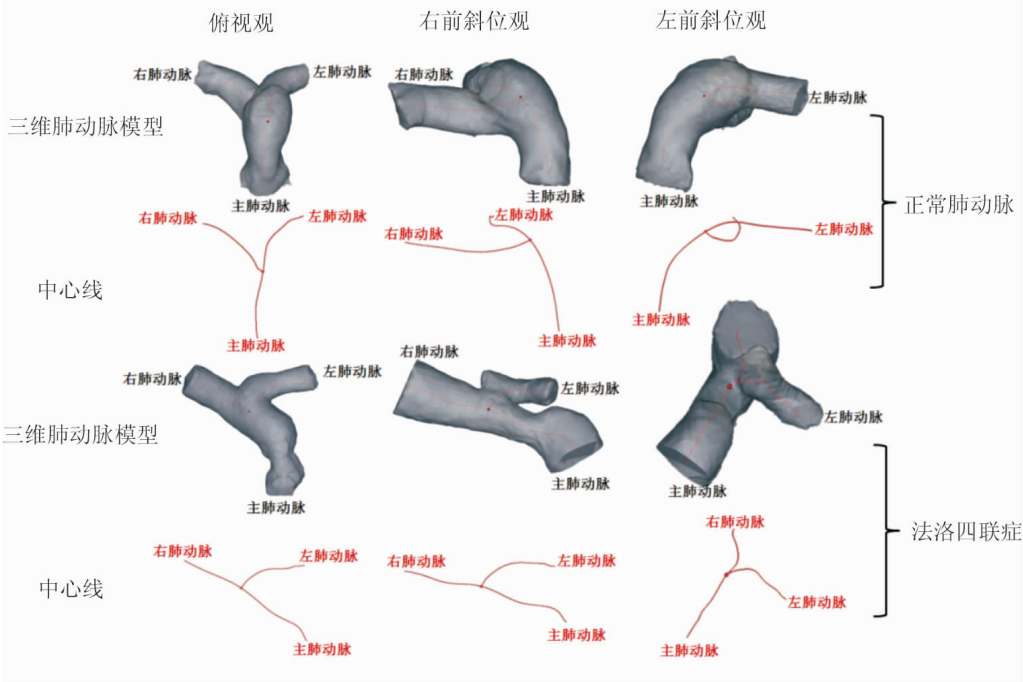


图 3 正常肺动脉、法洛四联症肺动脉的三维重建模型及相应中心线

参 考 文 献

- [1] 朱晓东. 心脏外科基础图解[M]. 第 2 版. 北京:中国协和医科大学出版社,2010;374-375.
- [2] Constantine M, Carl LB. 小儿心脏外科学[M]. 第 4 版. 上海:上海世图出版社, 2014;467-481.
- [3] Jonas RA. 先天性心脏病外科综合治疗学[M]. 北京:北京大学医学出版社,2009;439-452.
- [4] Dohlen G, Chaturvedi RR, Benson LN, et al. Stenting of the right ventricular outflow tract in the symptomatic infant with tetralogy of Fallot[J]. Heart, 2009, 95(2): 142-147.
- [5] Chern MJ, Wu MT, Her SW. Numerical study for blood flow in pulmonary arteries after repair of tetralogy of Fallot[J]. Comput Math Methods Med, 2012, 2012:198108.
- [6] Kim H, Sung SC, Chang YH, et al. Early and midterm outcomes of left pulmonary artery angioplasty using an anterior wall flap of the main pulmonary artery in tetralogy of Fallot repair[J]. J Thorac Cardiovasc Surg, 2014, 148(6): 2597-2601.
- [7] Chowdhury UK, Agarwal S, Kothari SS, et al. Alternative approach for angioplasty of stenosed left pulmonary artery following intracardiac repair of tetralogy of Fallot[J]. Heart Lung Circ, 2002, 11(2): 121-125.
- [8] Zhang W, Liu J, Yan Q, et al. Computational haemodynamic analysis of left pulmonary artery angulation effects on pulmonary blood flow[J]. Interact Cardiovasc Thorac Surg, 2016, 23(4):519-525
- [9] Wilson WJ, Amplatz K. Unequal vascularity in tetralogy of Fallot[J]. Am J Roentgenol Radium Ther Nucl Med, 1967, 100(2): 318-321.
- [10] Snider AR, Enderlein MA, Teitel DF, et al. Two-dimensional echocardiographic determination of aortic and pulmonary artery sizes from infancy to adulthood in normal subjects[J]. Am J Cardiol, 1984, 53(1):218-224.
- [11] van Meurs-van Woezik H, Debets T, Klein HW, et al. Growth of the internal diameters in the pulmonary arterial tree in infants and children[J]. J Anat, 1987, 151(4): 107-115.
- [12] Lappen RS, Riggs TW, Lapin GD, et al. Two-dimensional echocardiographic measurement of right pulmonary artery diameter in infants and children[J]. J Am Coll Cardiol, 1983, 2(1):121-126.

(收稿:2016-06-26 修回:2016-11-29)

(本文编辑:胡晓静)

(上接第 33 页)

- [9] Hu ZP, Bao Y, Chen DN, et al. Effects of recombinant adenovirus hepatocyte growth factor gene on myocardial remodeling in spontaneously hypertensive rats [J]. J Cardiovasc Pharmacol Ther, 2013, 18(5):476-480.
- [10] Nakano J, Marui A, Muranaka H, et al. Effects of hepatocyte growth factor in myocarditis rats induced by immunization with porcine cardiac myosin [J]. Interact Cardiovasc Thorac Surg, 2014, 18(3):300-307.
- [11] Yi X, Li X, Zhou Y, et al. Hepatocyte growth factor regulates the TGF- β 1-induced proliferation, differentiation and secretory function of cardiac fibroblasts[J]. Int J Mol Med, 2014, 34(2):381-390.
- [12] Okayama K, Azuma J, Dosaka N, et al. Hepatocyte growth factor reduces cardiac fibrosis by inhibiting endothelial-mesenchymal transition[J]. Hypertension, 2012, 59(5): 958-965.
- [13] Wang X, Wang Y, Rong S, et al. Hepatocyte growth factor improves right ventricular remodeling in pulmonary arterial hypertensive rats via decreasing neurohormonal activation and inhibiting apoptosis[J]. Chin Med J (Engl), 2014, 127(10): 1924-1930.

(收稿:2016-02-15 修回:2016-09-20)

(本文编辑:丁媛媛)