

## 超声心动图评价二叶化主动脉瓣分型及其特征

许婧<sup>1</sup>, 张波<sup>1</sup>, 徐勇<sup>1</sup>, 穆洋<sup>1</sup>, 李博<sup>1</sup>, 张殷<sup>1</sup>, 刘先霞<sup>2</sup>, 智光<sup>1</sup>, 王晶<sup>1</sup>

<sup>1</sup>解放军总医院 心内科, 北京 100853; <sup>2</sup>海南省农垦总医院 心内科, 海南海口 570100

**摘要:** **目的** 探讨不同分型的二叶化主动脉瓣畸形患者的临床及超声心动图特征。**方法** 回顾分析 2008 年 11 月 - 2014 年 6 月于解放军总医院诊断为二叶化主动脉瓣畸形的住院患者的临床及超声心动图特点。**结果** 81 例二叶化主动脉瓣畸形患者中, I 型(前后型)29 例, II 型(左右型)52 例。两型组基线资料及左心室功能差异均无统计学意义。I 型组主动脉瓣中 - 重度反流、主动脉窦部增宽的发生率均较 II 型组高 ( $P < 0.05$ ), II 型组主动脉瓣中 - 重度狭窄的发生率较 I 型组高 ( $P < 0.05$ ), 两组升主动脉扩张的发生率差异无统计学意义 ( $P=0.300$ )。I 型组主动脉瓣环径、窦内径及窦管结合径均较 II 型组宽 ( $P < 0.05$ )。两组升主动脉内径差异无统计学意义 ( $P=0.146$ )。**结论** 二叶化主动脉瓣畸形以左右型多见, 前后型好发主动脉瓣中 - 重度反流, 左右型好发主动脉瓣中 - 重度狭窄, 前后型的瓣环径、窦内径及窦管结合径均大于左右型。

**关键词:** 二叶化主动脉瓣; 超声心动图; 主动脉内径

**中图分类号:** R 445.1 **文献标志码:** A **文章编号:** 2095-5227(2015)07-0654-04 **DOI:** 10.3969/j.issn.2095-5227.2015.07.004

**网络出版时间:** 2015-04-03 16:31 **网络出版地址:** http://www.cnki.net/kcms/detail/11.3275.R.20150403.1631.006.html

### Echocardiography evaluation of morphology and characteristics of bicuspid aortic valve

XU Jing<sup>1</sup>, ZHANG Bo<sup>1</sup>, XU Yong<sup>1</sup>, MU Yang<sup>1</sup>, LI Bo<sup>1</sup>, ZHANG Yin<sup>1</sup>, LIU Xianxia<sup>2</sup>, ZHI Guang<sup>1</sup>, WANG Jing<sup>1</sup>

<sup>1</sup>Department of Cardiology, Chinese PLA General Hospital, Beijing 100853, China; <sup>2</sup>Department of Cardiology, Hainan Provincial Nongken General Hospital, Haikou 570100, Hainan Province, China

Corresponding author: XU Yong. Email: yongxu301@163.com

**Abstract: Objective** To explore the differences between two types of bicuspid aortic valve (BAV) patients in clinical and echocardiographic features. **Methods** Clinical and echocardiographic data about BAV patients who admitted to our hospital from November 2008 to June 2014 were retrospectively analyzed. **Results** Of the 81 BAV patients, 29 patients were Type I (A-P type) BAV and 52 patients were Type II (L-R type) BAV. Baseline demographics and left heart function were similar between two groups. Type I group had higher incidence of moderate-severe aortic regurgitation (AR) and enlarged aortic sinus than that of Type II group ( $P < 0.05$ ). Type II group had higher incidence of moderate-severe aortic stenosis (AS) than that of Type I group ( $P < 0.05$ ). The incidence of enlarged ascending aorta were similar between two groups ( $P=0.300$ ). Type I group had larger aortic annulus, sinus and sinotubular junction dimensions compared to Type II group ( $P < 0.05$ ). There was no significant difference in ascending aorta dimensions between two groups ( $P=0.146$ ). **Conclusion** BAV is dominant in L-R type. A-P type is dominant in moderate-severe AR, L-R type is dominant in moderate-severe AS. A-P type patients have larger aortic annulus, sinus and sinotubular junction dimensions than that of L-R type patients.

**Keywords:** bicuspid aortic valve; echocardiography; aorta dimension

二叶化主动脉瓣是最常见的单一性先天性心脏病, 发病率为 1% ~ 2%, 早期瓣膜功能多正常, 临床无症状, 后期可发生瓣膜狭窄或关闭不全、升主动脉扩张<sup>[1]</sup>、感染性心内膜炎<sup>[2]</sup>等多种并发症, 二维超声心动图是其检测的重要方法。依据融合瓣叶的来源, 可将二叶化主动脉瓣分为两型。I 型为右冠瓣与左冠瓣融合, 即前后型; II 型为右冠瓣或左冠瓣与无冠瓣融合, 即左右型<sup>[3]</sup>。本研究旨在分析两种分型的二叶化主动脉瓣畸形患者的

超声心动图及临床特点, 为超声诊断提供依据。

### 资料和方法

**1 临床资料** 选取 2008 年 11 月 - 2014 年 6 月于解放军总医院诊断为二叶化主动脉瓣畸形的患者 81 例, 其中男 63 例, 女 18 例, 年龄 20 ~ 82(48.58 ± 13.60) 岁。病例入组标准: 明确诊断为二叶化主动脉瓣畸形的住院患者, 二维超声心动图测量资料完整且分型明确, 不合并其他先天性心脏病。排除标准: 未经明确诊断或未明确分型的二叶化主动脉瓣畸形, 二维超声心动图测量资料不完整, 合并有其他先天性心脏病。多次入院者入组第 1 次的完整资料。

**2 病例分组** 依据二叶化主动脉瓣融合瓣叶的来

收稿日期: 2015-01-19

基金项目: 海南省社会发展基金(SF201305)

Supported by the Social Development Foundation of Hainan (SF201305)

作者简介: 许婧, 女, 在读硕士。研究方向: 心血管疾病的超声诊断。Email: 837050184@qq.com

通信作者: 徐勇, 男, 博士, 主任医师, 教授, 博士生导师。Email: yongxu301@163.com

源将 81 例患者分为 I 型组及 II 型组, I 型组 29 例, 为右冠瓣与左冠瓣融合 (前后型); II 型组 52 例, 为右冠瓣或左冠瓣与无冠瓣融合 (左右型)。分析两组患者的基线资料、并发症例数、主动脉内径等。

**3 统计学方法** 采用 SPSS17.0 统计软件进行统计学分析。定量资料以  $\bar{x} \pm s$  表示, 正态分布采用  $t$  检验比较, 非正态分布采用秩和检验比较。定性资料以率或构成比表示, 采用  $\chi^2$  检验或 Fisher 检验比较。  $P < 0.05$  为差异有统计学意义。

## 结 果

**1 两组基线资料比较** I 型组 29 例 (35.8%), II 型组 52 例 (64.2%), I、II 型比例约 1 : 2。两组基线资料差异无统计学意义。见表 1。

**2 两组并发症比较** 依据 2014 美国心脏协会 / 美国心脏病学会 (AHA/ACC) 瓣膜指南, 以主动脉瓣前向血流速度  $\geq 2.3, 4 \text{ m/s}$  将各组患者分为轻、中、重度狭窄组<sup>[4]</sup>。依据 2011 美国心脏病学会基金会 / 美国超声心动图学会超声心动图应用指南, 升主动脉扩张定义为在标准左心室长轴切面测量的升主动脉内径  $\geq 40 \text{ mm}$ , 主动脉窦部增宽定义为在标准左心室长轴切面测量的主动脉窦部内径  $\geq 40 \text{ mm}$ <sup>[5]</sup>。I 型组主动脉瓣中 - 重度反流、主动脉窦部增宽的发生率较 II 型组高 ( $P < 0.05$ ); II 型组主动脉瓣中 - 重度狭窄的发生率较 I 型组高 ( $P < 0.05$ )。两组升主动脉扩张的发生率差异无统计学意义。见表 2。

**3 两组左心参数比较** I 型组患者左心室舒张末内径 (left ventricular end diastolic diameter, LVEDD) 较 II 型组大 ( $P < 0.05$ ); II 型组患者主动脉前向最高血流速度 ( $AVV_{\max}$ )、跨主动脉瓣最高压力阶差 ( $\Delta P$ ) 分别较 I 型组高 ( $P < 0.05$ ), 见表 3。结合表 2 结果可知, I 型组患者主动脉瓣中 - 重度反流的发生率较 II 型组高, 故将主动脉瓣中 - 重度反流患者两组的 LVEDD 比较, 差异无统计学意义 ( $66.71 \pm 10.68$  vs  $61.25 \pm 9.64$ ,  $P=0.117$ ); II 型组患者主动脉瓣中 - 重度狭窄的发生率较 I 型组高, 故将主动脉瓣中 - 重度狭窄患者两组  $AVV_{\max}$ 、 $\Delta P$  分别比较, 差异均无统计学意义 ( $4.16 \pm 0.62$  vs  $4.48 \pm 0.85$ ,  $P=0.274$ ;  $70.58 \pm 21.00$  vs  $83.13 \pm 32.39$ ,  $P=0.255$ )。

**4 两组主动脉内径比较** I 型组瓣环径、窦内径、窦内径 / 体表面积 (body surface area, BSA) 以及窦管结合径均较 II 型组大 ( $P < 0.05$ )。但两组升主动脉内径、升主动脉内径 / BSA 差异无统计学意义。见表 4。

表 1 两组主动脉瓣二叶畸形基线资料比较

Tab. 1 Comparison of baseline characteristics between two groups

Variables	Group I (n=29)	Group II (n=52)	P
Age (yrs)	52.86 $\pm$ 13.65	51.77 $\pm$ 12.60	0.718
Male (%)	26(89.7%)	37(71.2%)	0.092
Height (cm)	168.62 $\pm$ 6.85	166.75 $\pm$ 7.23	0.259
Weight (kg)	68.93 $\pm$ 11.50	66.63 $\pm$ 11.49	0.391
BSA (m <sup>2</sup> )	1.82 $\pm$ 0.17	1.77 $\pm$ 0.18	0.225
BMI (kg/m <sup>2</sup> )	23.98 $\pm$ 4.02	24.21 $\pm$ 3.40	0.785
HR (bpm)	80.72 $\pm$ 14.90	80.54 $\pm$ 13.18	0.955
SBP (mmHg)	128.24 $\pm$ 15.97	122.50 $\pm$ 16.57	0.134
DBP (mmHg)	65.38 $\pm$ 11.43	70.29 $\pm$ 12.36	0.082

BSA: body surface area; BMI: body mass index; HR: heart rate; SBP: systolic blood pressure; DBP: diastolic blood pressure

表 2 两组主动脉瓣二叶畸形并发症比较

Tab. 2 Comparison of complication incidence between two groups (n, %)

Complication	Group I (n=29)	Group II (n=52)	P
Moderate or severe AR	21(72.4)	16(30.8)	0.000
Moderate or severe AS	10(34.5)	36(69.2)	0.002
AAO dilation	15(51.7)	33(63.5)	0.303
Aortic sinus dilation	18(62.1)	12(23.1)	0.001

AR: aortic regurgitation; AS: aortic stenosis; AAO: ascending aorta

表 3 两组左心室超声心动图参数比较

Tab. 3 Comparison of LV echocardiographic parameter between two groups

LV parameter	Group I (n=29)	Group II (n=52)	P
LVEF (%)	60.76 $\pm$ 12.17	64.73 $\pm$ 9.90	0.115
LVEDD (mm)	61.55 $\pm$ 12.56	49.02 $\pm$ 11.10	0.000
$AVV_{\max}$ (m/s)	2.83 $\pm$ 1.10	3.72 $\pm$ 1.37	0.003
$\Delta P$ (mmHg)	36.61 $\pm$ 28.40	62.73 $\pm$ 41.07	0.003

LV: left ventricle; LVEF: left ventricular ejection fraction; LVEDD: left ventricular end diastolic diameter;  $AVV_{\max}$ : peak trans-aortic velocity;  $\Delta P$ : peak instantaneous transaortic gradient

表 4 两组主动脉内径比较

Tab. 4 Comparison of aortic dimension between two groups

Aortic dimension	Group I (n=29)	Group II (n=52)	P
Aortic annulus (mm)	26.62 $\pm$ 4.39	22.78 $\pm$ 3.42	0.000
Aortic sinus (mm)	42.04 $\pm$ 7.82	35.33 $\pm$ 6.56	0.000
Aortic sinus/BSA (mm/m <sup>2</sup> )	23.06 $\pm$ 4.52	20.12 $\pm$ 3.97	0.003
Sino-tubular junction (mm)	35.08 $\pm$ 6.01	30.84 $\pm$ 4.45	0.000
AAO (mm)	41.07 $\pm$ 6.78	41.60 $\pm$ 7.26	0.748
AAO/BSA (mm/m <sup>2</sup> )	22.69 $\pm$ 4.06	23.74 $\pm$ 4.74	0.318

## 讨 论

二叶化主动脉瓣是胚胎期主动脉瓣形成过程中出现的以数目异常为主的畸变, 正常的三叶瓣被二叶瓣取代, 两瓣叶大小相等或不等, 依据其排列位置可分为前后型或左右型, 其发病率为 1% ~

2%, 男女比例约 2 : 1<sup>[6]</sup>。国外有研究表明, 不同分型的二叶化主动脉瓣畸形在主动脉根部内径以及相关并发症的发病率有差异, 而国内鲜有文献报道。本研究收集了 81 例二叶化主动脉瓣畸形住院患者的临床资料, 回顾性分析了该病不同分型的超声及临床特点。

本组资料中, 男女比例约 3.5 : 1, I、II 型比例约 1 : 2, 示二叶化主动脉瓣畸形以男性较为多发, 且左右型多见, 与国内相关报道相符<sup>[7-8]</sup>。不同分型患者年龄、性别构成比、体质量指数、体表面积、心率、血压等差异无统计学意义。但近几年国外多个研究结果均表明, 二叶化主动脉瓣畸形前后型多于左右型<sup>[6,9]</sup>。造成此差异的原因尚未得知, 可能与研究对象的选择差异、人种等因素有关, 有待于多中心、大样本量的研究结果进一步解释。

在相关并发症方面, 由于正常人亦可发生主动脉瓣轻度反流, 且依据 2014 AHA/ACC 瓣膜指南<sup>[4,10]</sup>, 以主动脉瓣前向血流速度  $\geq 2$  m/s 定义为狭窄会导致部分由于瓣膜退行性变造成前向血流速度加快的患者入组, 故以主动脉瓣中-重度反流及中-重度狭窄界定为并发症发生。本组资料统计表明, 主动脉瓣中-重度反流更多发生于前后型的二叶化主动脉瓣, 主动脉瓣中-重度狭窄更多发生于左右型, 此结果与 Kang 等<sup>[11]</sup>的研究结果一致。

二叶化主动脉瓣畸形早期瓣膜功能正常, 临床无症状, 随着患者年龄的增长, 血清低密度脂蛋白、胆固醇、脂蛋白  $\alpha$  的升高以及吸烟的影响, 瓣膜可发生明显反流或狭窄, 造成心脏结构功能改变及血流动力学变化<sup>[12]</sup>。长期、大量主动脉瓣反流可造成左心室容量负荷增加, 进而左心室肥厚、扩张, 左心室功能降低<sup>[13]</sup>; 主动脉瓣狭窄程度则直接影响主动脉瓣前向血流速度及峰值跨瓣压差。本组研究结果示, 两种分型的二叶化主动脉瓣患者左心室射血分数无明显差异; 前后型组 LVEDD 大于左右型组, 将其中伴有主动脉瓣中-重度反流患者的两组 LVEDD 比较无差异; 左右型组  $AVV_{max}$  及峰值跨瓣压差均大于前后型组, 将其中伴有主动脉瓣中-重度狭窄患者的两组  $AVV_{max}$ 、 $\Delta P$  分别比较均无差异。结合表 2 的统计结果可推测, 两型组间 LVEDD 差异可能与前后型组患者主动脉瓣中-重度反流的发生率高有关, 而在  $AVV_{max}$  及峰值跨瓣压差的差异可能与左右型组患者主动脉瓣中-重度狭窄的发生率高有关。

有研究显示, 二叶化主动脉瓣畸形患者在其主动脉发育过程中会出现动脉中层囊性坏死、弹性纤维断裂以及平滑肌细胞缺失, 随着年龄增长以及在狭窄主动脉瓣引起的异常血流冲击, 最终导致主动脉内径扩张<sup>[14-16]</sup>。本组资料显示, 主动脉窦部增宽更多发生于前后型, 且主动脉瓣环径、窦内径、窦内径/BSA 以及窦管结合径均为前后型较大; 而两型患者升主动脉扩张的发生率、升主动脉内径均无明显差异。此结果与多数国外学者的研究结果大致相同。Schaefer 等<sup>[9]</sup>的研究表明, 前后型患者的主动脉瓣环径、窦内径均较左右型大, 而两型患者的窦管结合径、升主动脉内径无明显差异。Jassal 等<sup>[17]</sup>的研究结果显示, 主动脉瓣环径、窦内径以及升主动脉内径均为前后型较大。而对于此不同分型之间产生差异的原因是否为动脉血管壁发育异常、主动脉瓣瓣叶异常起源导致的偏心血流束的冲击作用或其他, 仍待进一步研究<sup>[18]</sup>。

本研究也存在几点缺陷: 1) 本文为回顾性研究, 超声心动图数据没有统一的测量标准, 对数据的准确性会有影响; 2) 本文搜集的是单中心、住院患者的病例资料, 统计结果可能存在偏倚; 3) 二叶化主动脉瓣畸形的病程在不断进展, 本文搜集的资料不能确定其在病程发展中的时间点, 需要更长时间的随访来进一步评估该病的临床及超声特征。

综上所述, 二叶化主动脉瓣畸形好发于男性, 以左右型多见, 前后型患者更易发生主动脉瓣中-重度反流, 其主动脉瓣环径、窦内径及窦管结合径均较左右型宽, 左右型患者则较易出现主动脉瓣中-重度狭窄, 两型患者的升主动脉内径无明显差异。此结论为临床实践中对不同分型的二叶化主动脉瓣畸形患者观察、治疗的侧重点提供了线索。

#### 参考文献

- Cotrufo M, Della Corte A. The association of bicuspid aortic valve disease with asymmetric dilatation of the tubular ascending aorta: identification of a definite syndrome [J]. *J Cardiovasc Med (Hagerstown)*, 2009, 10 (4): 291-297.
- Roberts WC, Vowels TJ, Ko JM. Natural history of adults with congenitally malformed aortic valves (unicuspid or bicuspid) [J]. *Medicine*, 2012, 91 (6): 287-308.
- Sievers HH, Schmidtke C. A classification system for the bicuspid aortic valve from 304 surgical specimens [J]. *J Thorac Cardiovasc Surg*, 2007, 133 (5): 1226-1233.
- Nishimura RA, Otto CM, Bonow RO, et al. 2014 AHA/ACC guideline for the management of patients with valvular heart disease a report of the American college of cardiology/American heart association task force on practice guidelines [J]. *Circulation*, 2014, 129 (23): E521-E643.

- 5 American College of Cardiology Foundation Appropriate Use Criteria Task Force, American Society of Echocardiography, American Heart Association, et al. ACCF/AHA/ASNC/HFSA/HRS/SCAI/SCCM/SCCT/SCMR 2011 Appropriate Use Criteria for Echocardiography. A Report of the American College of Cardiology Foundation Appropriate Use Criteria Task Force, American Society of Echocardiography, American Heart Association, American Society of Nuclear Cardiology, Heart Failure Society of America, Heart Rhythm Society, Society for Cardiovascular Angiography and Interventions, Society of Critical Care Medicine, Society of Cardiovascular Computed Tomography, and Society for Cardiovascular Magnetic Resonance Endorsed by the American College of Chest Physicians [J]. *J Am Coll Cardiol*, 2011, 57 (9): 1126-1166.
- 6 Cecconi M, Nistri S, Quarti A, et al. Aortic dilatation in patients with bicuspid aortic valve [J]. *J Cardiovasc Med (Hagerstown)*, 2006, 7 (1): 11-20.
- 7 高云华, 唐红. 实用超声心动图学[M]. 北京: 人民军医出版社, 2011: 388.
- 8 闫成雷, 高长青, 李伯君, 等. 先天性主动脉瓣二叶畸形的外科治疗 [J]. *军医进修学院学报*, 2012, 33 (7): 709-711.
- 9 Schaefer BM, Lewin MB, Stout KK, et al. The bicuspid aortic valve: an integrated phenotypic classification of leaflet morphology and aortic root shape [J]. *Heart*, 2008, 94 (12): 1634-1638.
- 10 Mascherbauer J. The 2014 AHA/ACC valve disease guideline: new stages of disease, new treatment options, and a call for earlier intervention [J]. *Wien Klin Wochenschr*, 2014, 126 (15/16): 458-459.
- 11 Kang JW, Song HG, Yang DH, et al. Association between bicuspid aortic valve phenotype and patterns of valvular dysfunction and bicuspid aortopathy: comprehensive evaluation using MDCT and echocardiography [J]. *JACC Cardiovasc Imaging*, 2013, 6 (2): 150-161.
- 12 Ward C. Clinical significance of the bicuspid aortic valve [J]. *Heart*, 2000, 83 (1): 81-85.
- 13 Stefani L, Galanti G, Innocenti G, et al. Exercise training in athletes with bicuspid aortic valve does not result in increased dimensions and impaired performance of the left ventricle [J/OL]. <http://www.hindawi.com/journals/crp/2014/238694>.
- 14 Nistri S, Grande-Allen J, Noale M, et al. Aortic elasticity and size in bicuspid aortic valve syndrome [J]. *Eur Heart J*, 2008, 29 (4): 472-479.
- 15 Aboulhosn J, Child JS. Left ventricular outflow obstruction: subaortic stenosis, bicuspid aortic valve, supra-aortic stenosis, and coarctation of the aorta [J]. *Circulation*, 2006, 114 (22): 2412-2422.
- 16 Pisano C, Maresi E, Balistreri CR, et al. Histological and genetic studies in patients with bicuspid aortic valve and ascending aorta complications [J]. *Interact Cardiovasc Thorac Surg*, 2012, 14 (3): 300-306.
- 17 Jassal DS, Bhagirath KM, Tam JW, et al. Association of Bicuspid aortic valve morphology and aortic root dimensions: a substudy of the aortic stenosis progression observation measuring effects of rosuvastatin (ASTRONOMER) study [J]. *Echocardiography*, 2010, 27 (2): 174-179.
- 18 Naseem T, Song M, Ianchulev S, et al. The echocardiographic evaluation of a bicuspid aortic valve: the effect of jet eccentricity and left ventricular outflow tract geometry on the effective orifice area [J]. *J Cardiothorac Vasc Anesth*, 2014, 28 (2): 423-427.