

· 影像医学研究 ·

心下型完全性肺静脉异位连接的超声诊断价值要点及漏误诊分析

毛羽,朱善良,陈俊*,陈晔,莫绪明,杨明

南京医科大学附属儿童医院超声诊断科,江苏 南京 210008

[摘要] 目的:探讨超声心动图对心下型完全性肺静脉异位连接(infracardiac total anomalous pulmonary venous connection, ITAPVC)的诊断价值,分析超声心动图漏误诊原因,旨在提高超声对ITAPVC诊断的准确率。方法:回顾性分析53例经手术、多排螺旋CT或心导管造影证实为ITAPVC的临床资料,将术前超声检查的声像图表现与手术、多排螺旋CT或心导管造影结果对比分析,对超声漏、误诊及诊断不明确的声音图进行深入研究及探讨,并总结该病的超声心动图诊断要点。结果:53例病例中,29例在外院初筛,超声心动图正确诊断10例,疑似2例,漏诊15例,误诊2例,2例均误诊为完全性心内型肺静脉异位连接,漏误诊率58.6%;本院超声心动图正确诊断44例,疑似3例,所有正确诊断的病例中均显示左房壁回声完整,4根肺静脉均未与左房连接,可见共同肺静脉干连接垂直静脉,并穿过膈肌同腹主动脉及下腔静脉并行走行进入肝脏,与肝静脉、门静脉或下腔静脉连接。本组检查漏诊5例,误诊1例,漏误诊率11.3%,3例漏诊为房间隔缺损合并重度肺动脉高压,2例因同时合并完全性房室间隔缺损、右房异构而漏诊,1例误诊为完全性心内型肺静脉异位连接。结论:ITAPVC易于漏诊,当出现右房室明显增大、左房室偏小、房水平右向左分流时,应常规探查肺静脉的走行情况。若剑突下扫查发现门静脉、肝静脉或下腔静脉扩张则需高度怀疑ITAPVC,且同时进行心导管或CT血管造影检查,以便早期做出正确诊断,尽早手术,改善患儿的生存率,降低病死率。

[关键词] 超声心动描记术;心下型肺静脉异位连接;漏误诊

[中图分类号] R445.1

[文献标志码] B

[文章编号] 1007-4368(2019)01-145-04

doi:10.7655/NYDXBNS20190130

心下型完全性肺静脉异位连接(infracardiac ITAPVC)是肺静脉异位连接畸形中一种较少见的类型^[1-2],占有完全性肺静脉异位连接(total anomalous pulmonary venous connection, TAPVC)的5%~10%,由于常合并肺静脉的梗阻,早期易发生重度肺动脉高压,若不及时手术治疗,80%的患者在1年以内死亡^[3],梗阻型的症状出现较早,病婴大多在生后1个月内死亡。由于多数ITAPVC同时合并复杂先心病,如完全型房室间隔缺损、单心室,右室双出口,心房异构等。因此超声诊断漏诊及误诊率仍较高,本文收集本院经手术、多排螺旋CT或心导管造影证实为ITAPVC的临床资料,对术前超声检查的声像图特征进行总结,对超声漏诊、误诊及诊断不

明确的原因进行深入分析,进一步提高超声术前的检出率。

1 资料和方法

1.1 资料

选取2008年1月至2016年10月期间在我院由超声心动图诊断并由手术、多排螺旋CT或心导管造影证实的ITAPVC患者53例(男31例,女22例)为研究对象,年龄1 d~3个月。全组患儿几乎均合并有不同程度肺静脉回流梗阻及肺动脉高压的症状,包括发绀、呼吸窘迫、纳差、体循环淤血等表现,23例经手术和多排螺旋CT共同证实,28例经多排螺旋CT单独证实,2例经心导管造影证实。

1.2 方法

采用philips iE33,philips iEelite,S5-1及S8-3探头,探头频率1~5 MHz(S5-1探头)、3~8 MHz(S8-3探头)。受检患儿取平卧位、半卧位或半左侧卧位,安静状态下进行检测,对不合作的婴幼儿则使用镇静剂,选用5%水合氯醛1 mL/kg灌肠,待睡沉约20 min

[基金项目] 南京市医学科技发展基金资助(QRX17171);南京市儿童医院青苗人才(ETYYQM2014027);南京医科大学科技发展基金(2014NJMU153)

*通信作者(Corresponding author), E-mail: xiaojiuwo1869@126.com

后进行检查。检查时应多切面观察,通过左心室长轴切面观察左右心室大小,注意冠状静脉窦有无扩张;心尖、胸骨旁、剑突下四腔心切面及大动脉短轴切面注意观察4根肺静脉是否回流入左心房,左心房后有无共同肺静脉腔,共同静脉腔是否与右房或冠状静脉连接;胸骨上窝主动脉弓长轴及短轴切面注意有无上行的垂直静脉与无名静脉或上腔静脉连接;剑突下长、短轴切面注意有无下行的垂直静脉,并观察肝静脉、门静脉或下腔静脉有无扩张,是否同时合并梗阻;剑突下两心房切面观察房水平分流情况等。

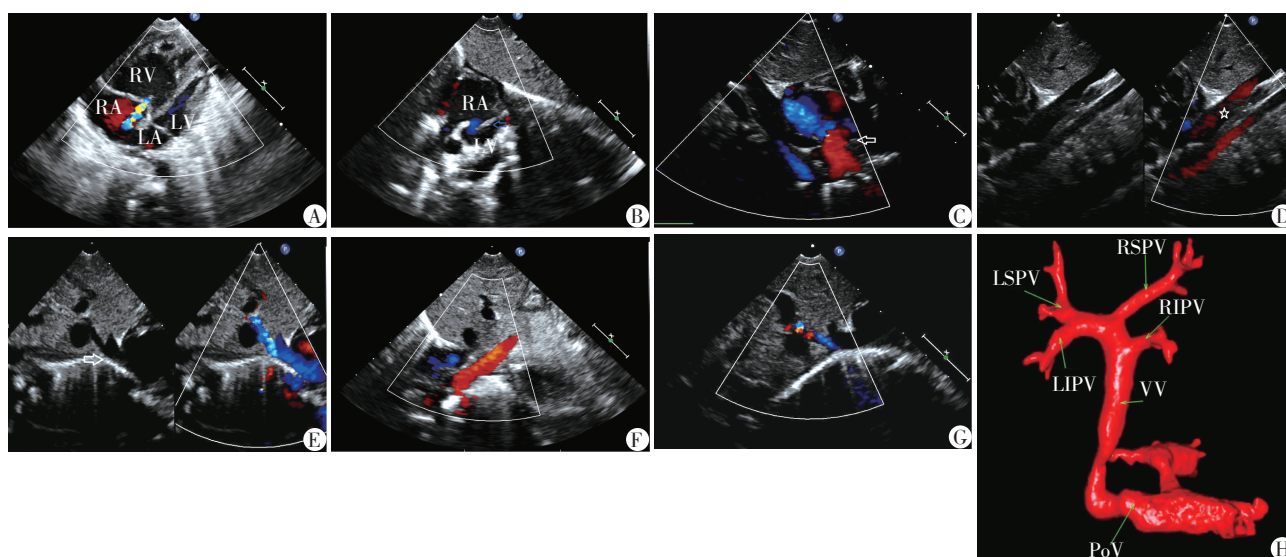
2 结果

2.1 超声正确诊断结果

经超声检查的53例患儿中,47例与手术结果或64排CT结果诊断相符合,诊断符合率为88.7%,全部患儿均伴有房水平之间的交通,合并畸形包括继发孔型房间隔缺损(ASD)或卵圆孔未闭(PFO)39例、完全

型房室间隔缺损(CAVC)8例,单心房(SA)7例,动脉导管未闭(PDA)23例,右室双出口5例,右房异构5例,肺动脉闭锁4例,肺动脉狭窄4例,主动脉缩窄4例,永存左上腔静脉4例,单心室3例,室间隔缺损2例,大血管异位1例,49例合并肺动脉高压。

本组42例直接表现为右心房、右心室重度增大,左心房、左心室偏小(图1A),37例彩色多普勒显示心房水平完全的右向左分流信号(图1B)。38例左心房内无肺静脉入口,左心房后方可见由多支肺静脉汇合形成的共同肺静脉干(图1C);追踪其走行,可见垂直静脉向下穿过膈肌,走行于下腔静脉左前方,腹主动脉的前方,剑突下横断面显示下腔静脉、降主动脉形成3条血管横断面,彩色多普勒超声显示与腹主动脉血流方向相同的静脉血流(图1D),其中24例汇入门静脉及分支,16例连接于肝静脉(图1E),7例连接下腔静脉。静脉干汇入下腔静脉(图1F),44例与静脉连接处出现梗阻(图1G)。



A:右心重度增大,左心偏小;B:房水平右向左分流;C:共同静脉干位于左房后;D:星号处为静脉干血流,其下方为腹主动脉;E:箭头处为汇入肝静脉的共同静脉干;F:红色管腔为静脉干汇入下腔静脉;G:血流显示为狭窄的静脉干;H:CT血管造影显示静脉干汇入门静脉。

图1 ITAPVC的超声和CT血管造影检查结果

2.2 超声漏误诊情况

本组病例中,29例在外院初筛,漏诊15例,误诊2例,2例均误诊为完全性心内型肺静脉异位连接,漏误诊率58.6%。本院检查共计漏诊5例,误诊1例,漏误诊率11.3%。

本组3例漏诊患儿由于房间隔缺损较大,房水平右向左分流不明显,左心径线并无明显缩小,致使忽略了对于肺静脉的探查,超声仅诊断为继发孔房间隔缺损合并肺动脉高压;1例患儿同时合并右

位心,右房异构、完全型房室间隔缺损、单心室、肺动脉闭锁,1例合并右房异构、完全型房室间隔缺损、肺动脉闭锁、动脉导管未闭,此2例均因检查者经验不足,对该病没有充分认知,忽略了对肝内血管的扫查而漏诊;另1例由于垂直静脉连接于下腔静脉靠近右心房开口的位置,检查者误认为开口于右房底部而误诊为心内型完全性肺静脉异位连接。

2.3 其他影像学检查结果

本组53例中,51例行CT血管造影检查时见双

侧肺静脉汇合成肺静脉总干,未与左房连接,而经垂直静脉穿过膈肌,走行于主动脉前方、下腔静脉左侧,其中25例汇入门静脉或其分支(图1H),18例汇入肝静脉或其分支,8例直接汇入下腔静脉,47例存在连接处梗阻者,其中27例梗阻较为明显。2例心血管造影检查显示肺静脉汇合后经垂直静脉向下走行,均与门静脉系统连接,连接口均存在轻度梗阻。

2.4 手术结果

本组中23例采取手术治疗,于心脏停跳后,采用心脏上翻法暴露肺静脉总干并结扎,将肺静脉总干结扎后的近心端与左房后壁吻合,同时修补房间隔缺损,并同期结扎动脉导管13例,1例合并大血管转位患儿同期行switch手术。术后对本组所有患儿行床旁超声心动图检查,10例仍伴有吻合口梗阻,5例因肺高压危象死亡,2例死于肺部感染。

3 讨论

TAPVC仅占出生婴儿先天性心脏病的2%^[4-5],按其引流部位的不同,分为心上型、心内型、心下型和混合型^[6],而心下型肺静脉异位引流占有TAPVC的5%~10%,病理特征为全部肺静脉汇合成肺总静脉,不与左房交通,而是经垂直静脉向下入门静脉、肝静脉或下腔静脉后回流入右心房,由于肺血流走行较远,垂直静脉向下穿行时容易受压,而门静脉等本身亦具有较高阻力,因此ITAPVC病婴多早期即有肺静脉回流梗阻症状,进而引起肺淤血和肺动脉高压^[7]。由于体循环血流量下降,容易出现全身低灌注,早期出现代谢性酸中毒^[8],早期病死率高^[9],手术对象绝大多数为新生儿和小婴儿,全都急诊或亚急诊手术。虽然多数学者认为超声心动图是TAPVC的金标准诊断工具,但对于心下型而言其诊断较困难,误诊漏诊率较高,本文结合本组所有患儿超声心动图征象,同时与手术、多排螺旋CT或心导管造影诊断结果相对照,总结其超声心动图特征。并将外院及本院漏诊及误诊的病例进行着重分析,进一步提高超声术前的检出率,为明确诊断的患儿及时进行手术矫治,提高其生存率,改善生活质量。

本文对本组病例的超声心动图进行回顾性分析,应用直接征象、间接征象及排除法来分析诊断的思路,总结如下:当左室长轴切面或四腔心切面显示右房室明显扩大,左房室偏小,在排除重度肺动脉瓣狭窄和室间隔完整性肺动脉闭锁等疾病后,应在左心房后壁探查4根肺静脉,当发现肺静脉显

示不清晰或者左房后壁光滑,同时左房后方出现圆形或椭圆形的共同肺静脉干,应考虑到TAPVC的可能性。首先经胸骨上窝去扫查无名静脉及上腔静脉有无异常血管进入,通过剑突下腔静脉长轴切面观察上腔静脉入右房的血流是否增宽增快,以排除完全性心上型肺静脉异位引流,然后通过心尖、胸骨旁、及剑突下四腔心切面观察冠状静脉窦或右房有无异常血流进入,以排除完全性心内型肺静脉异位引流,最后扫查肝静脉、门静脉及下腔静脉,当发现有异常花彩血流与之连接时,且走行迂曲,汇入的肝内血管扩张,血流丰富,应考虑为ITAPVC的可能,此时再将探头转为剑下主动脉短轴切面,可显示3条大血管的横截面,异常血管位于下腔静脉的左前方,腹主动脉的前方,再将探头旋转90°,通过彩色多普勒显示异常血管与腹主动脉血流方向相同,与下腔静脉方向相反,且部分可见异常的血管连接于左房后方的共同静脉干,再根据剑突下两房心切面观察房间隔缺损的血流为右向左分流,基本判断为ITAPVC,由于多数患儿需要急诊手术,在明确诊断后需要观察肺静脉及静脉干发育情况及肺静脉回流有无梗阻,房间隔缺损的大小及肺动脉高压程度以及有无合并其他畸形。

本组中,外院漏误诊率58.6%。本院漏误诊率11.3%。考虑与超声医师的操作水平、临床经验及对此病的认识不足有关。因此,本研究对所有超声漏诊、误诊的原因进行分析,并总结以下几点:①ITAPVC不合并其他复杂畸形的病例中,多数漏诊的病例因检查者经验不足,即使当房水平出现右向左分流时,也未充分考虑到TAPVC的可能,仅诊断为继发孔房间隔缺损和肺动脉高压。外院大多数漏诊的病例均属于此种情况。②由于ITAPVC较少见,多数检查者对该病没有充分认知,尽管在检查时考虑到患者有肺静脉异位引流的可能,但更多的时候只考虑为心上型或心内型,往往忽视心下型的发生。③部分病例因房间隔缺损较大,房水平右向左分流不明显,左房室径线并无明显缩小,未能对肺静脉进行常规探查,本院漏诊的3例均没有对异常增高的肺动脉高压进行详细分析,忽略了对肝内血管的扫查而漏诊,而检查者满足于单纯巨大房间隔缺损及肺动脉高压的诊断。④同时合并其他复杂畸形时^[10],由于心内结构改变明显,未能将肺静脉的畸形考虑在内,尤其同时合并右房异构时,双侧心房均为右房结构,70%合并肺静脉的异位引流,检查时应该考虑到TAPVC的可能性,本组5例

ITAPVC合并右房异构,仅3例同时检出,另2例漏诊;⑤当垂直静脉连接于下腔静脉靠近右心房开口的位置,检查者容易误认为开口于右房底部而误诊为心内型完全性肺静脉异位连接,此情况外院出现2例,本院出现1例。

由于ITAPVC早期诊断与治疗可以提高成活率,检查时遇到右心系统明显增大和左心偏小,房间隔缺损出现右向左分流,应警惕完全性肺静脉异位,需常规探查肺静脉的走行情况,在排除心上型及心内型TAPVC的同时应对肝内血管、下腔静脉进行扫查以便对ITAPVC做出早期诊断,进一步提高超声术前的检出率,为明确诊断的患儿及时进行手术矫治,提高其生存率,改善生活质量。

[参考文献]

- [1] Yongxuan P, Yang G, Haibo Z, et al. Positional relationship between the pulmonary venous confluence-vertical vein and atria in infracardiac total anomalous pulmonary venous connection [J]. *Pediatr Cardiol*, 2016, 37 (2) : 372-377
- [2] Van Son JAM, Hambsch J, Kinzel P, et al. Urgency of operation in infracardiac total anomalous pulmonary venous connection [J]. *Ann Thorac Surg*, 2000, 70: 128-130
- [3] 邹 鹏,洪庆山,孙善权,等. 超声心动图评估完全型肺静脉异位连接中肺静脉病变[J]. *中国医学影像技术*,

2017, 33(3): 340-344

- [4] Amit M, Pranav S, Ramesh P, et al. A rare variety of mixed total anomalous pulmonary venous connection [J]. *Asian Cardiovasc Thorac Ann*, 2014, 22(7): 849-851
- [5] Cayre RO, Civetta JD, Roldan AO, et al. Mixed total anomalous pulmonary venous connection: Casereport with bilateral venous collectors [J]. *J Am Soc Echocardiogr*, 2003, 16(1): 84-87
- [6] Ganesan S, Brook MM, Silverman NH, et al. Prenatal findings in total anomalous pulmonary venous return: a diagnostic road map starts with obstetric screening views [J]. *Ultrasound Med*, 2014, 33(7): 1193-1207
- [7] 郑景浩,徐志伟,刘锦纷,等. 新生儿梗阻型完全性肺静脉异位引流的治疗[J]. *中华胸心血管外科杂志*, 2011, 27(12): 709-712
- [8] Khanna S, Choudhury M, Kiran U. Total anomalous pulmonary venous connection: post operative problems and management [J]. *Indian J Anaesth*, 2010, 53(1): 71-74
- [9] 王 静,曹 清,李 奋,等. 心下型完全性肺静脉异位引流亚急诊手术效果分析[J]. *临床小儿外科杂志*, 2016, 15(3): 225-227
- [10] Padalino MA, Cavalli G, De Franceschi M, et al. Surgical outcomes of total anomalous pulmonary venous connection repair: a 22-year experience [J]. *J Card Surg*, 2014, 29(5): 678-685

[收稿日期] 2017-11-14

(上接第140页)

- [12] Bernhardt P, Schmidt H, Hammerstingl C, et al. Patients with atrial fibrillation and dense spontaneous echo contrast at high risk a prospective and serial follow-up over 12 months with transesophageal echocardiography and cerebral magnetic resonance imaging [J]. *J Am Coll Cardiol*, 2005, 45(11): 1807-1812
- [13] Boucebci S, Pambrun T, Velasco S, et al. Assessment of normal left atrial appendage anatomy and function over gender and ages by dynamic cardiac CT [J]. *Eur Radiol*, 2016, 26(5): 1512-1520
- [14] Leung DY, Black IW, Cranney GB, et al. Prognostic impli-

cations of left atrial spontaneous echo contrast in nonvalvular atrial fibrillation [J]. *J Am Coll Cardiol*, 1994, 24(3): 755-762

- [15] Somerville W, Chambers RJ. Systemic embolism in mitral stenosis: relation to the size of the left atrial appendix [J]. *Br Med J*, 1964, 2(5418): 1167-1169
- [16] Veinot JP, Harrity PJ, Gentile F, et al. Anatomy of the normal left atrial appendage: a quantitative study of age-related changes in 500 autopsy hearts: implications for echocardiographic examination [J]. *Circulation*, 1997, 96(9): 3112-3115

[收稿日期] 2018-11-03