

论著·临床研究 doi:10.3969/j.issn.1671-8348.2019.17.024

网络首发 http://kns.cnki.net/kcms/detail/50.1097.R.20190422.1541.006.html(2019-04-23)

单纯性完全性肺静脉异位引流的产前超声诊断

杨荣萍¹,贺山鹰^{2△},冯雪涛³(1.四川省内江市隆昌市人民医院超声科 642150;2.西安安琪儿妇产医院超声科 710075;
3.成都市第一人民医院心功能科 610000)

[摘要] **目的** 探讨产前超声心动图对单纯性完全性肺静脉异位引流(ITAPVC)的诊断价值及漏诊原因。

方法 选取 2009 年 1 月至 2017 年 6 月隆昌市人民医院产前超声诊断并经产后超声心动图(或引产后尸检)证实为 ITAPVC 的胎儿 18 例,回顾性分析其产前超声筛查资料,总结二维超声及彩色多普勒血流成像(CDFI)特征,并随访临床结果。**结果** 18 例 ITAPVC 中,心上型 13 例,心内型 2 例,心下型 3 例。13 例不伴肺静脉回流梗阻,其中 11 例经产前超声筛出(7 例于中期筛查时检出,4 例于晚期筛查时检出),另 2 例产前漏诊,产后超声确诊;11 例均经优生咨询,选择继续妊娠,于产后及时手术干预,均疗效满意。5 例伴肺静脉回流梗阻,其中 4 例于产前筛查检出[3 例梗阻均位于垂直静脉(VV)汇入左无名静脉处,1 例位于 VV 穿膈肌处],选择终止妊娠,并经尸解确诊;另 1 例产前漏诊,继续妊娠,产后即出现难以控制的发绀、呼吸困难,并于出生后 2 h 即死亡,经尸检证实为心下型,伴 VV 穿膈肌处狭窄。**结论** 肺静脉入口的观察是 ITAPVC 产前诊断及减少漏诊的关键,肺静脉回流梗阻有无的判断是该病诊断的重要内容。

[关键词] 完全性肺静脉异位引流;单纯性;超声心动图描记术;产前诊断

[中图分类号] R445.1 **[文献标识码]** A **[文章编号]** 1671-8348(2019)17-2979-04

Prenatal diagnosis of isolated total anomalous pulmonary venous connection by echocardiography

YANG Rongping¹, HE Shanying^{2△}, FENG Xuetao³(1. Department of Ultrasound, Longchang People's Hospital of Neijiang City, Longchang, Sichuan 642150, China;
2. Department of Ultrasound, Xi'an Angel Maternity Hospital, Xi'an, Shaanxi 710075, China;
3. Department of Cardiac Function, the First People's Hospital of Chengdu, Sichuan 610000, China)

[Abstract] **Objective** To explore the value of prenatal echocardiography in the diagnosis of isolated total anomalous pulmonary venous connection (ITAPVC) and the causes of missed diagnosis. **Methods** 18 fetuses with ITAPVC diagnosed by prenatal ultrasound and confirmed by postpartum echocardiography (or postpartum autopsy) from January 2009 to June 2017 in Longchang People's Hospital were retrospectively analyzed. The characteristics of two-dimensional ultrasound and color doppler flow imaging (CDFI) features were summarized and the clinical results were followed up. **Results** There were a total of 18 cases of ITAPVC, including 13 cases of supracardiac type, 2 cases of intracardiac type and 3 case of infracardiac type. 13 cases were not accompanied by pulmonary venous reflux obstruction, of which 11 cases were screened out by prenatal echocardiography (7 cases were detected in mid-term screening, 4 cases were detected in late screening), 2 case were missed diagnosis and confirmed by post-natal echocardiography diagnosis. All the 11 cases chose to continue pregnancy after eugenics consultation. After timely surgical intervention, the curative effect was satisfactory. 5 cases with pulmonary venous return obstruction were diagnosed, of which 4 cases were found by prenatal screening [3 cases were located at the influx of vertical vein (VV) into the left anonymous vein, 1 case was located at the diaphragm of VV], and pregnancy was terminated and confirmed by autopsy. Another case was missed diagnosis before delivery and continued pregnancy, and had uncontrollable cyanosis and dyspnea after delivery, and died 2 hours later. Autopsy confirmed subcardiac type with VV stricture in the diaphragm. **Conclusion** It is the key to prenatal diagnosis and reduce missed diagnosis of ITAPVC for observation of pulmonary vein portal. The determination of pulmonary venous return obstruction is an important part of its diagnosis.

[Key words] total anomalous pulmonary venous connection; isolated; echocardiography; prenatal diagnosis

单纯性完全性肺静脉异位引流(isolated total anomalous pulmonary venous connection, ITAPVC)又叫孤立性 TAPVC,即:不伴心内其他结构异常,仅 4 支肺静脉未与左心房(left atrium, LA)相连接,形成

的共同肺静脉腔(common pulmonary venous cava, CPV)经垂直静脉(vertical vein, VV)引流后直接或间接汇入右心房(right atrium, RA)。ITAPVC 较为罕见,其发生率约占先天性心脏病的 0.87%^[1]。若不伴肺静脉回流梗阻,经及时手术干预,能明显改善 ITAPVC 患儿预后,若伴肺静脉回流梗阻,则预后极差。因此,产前明确诊断及判断是否存在肺静脉回流梗阻对改善患儿预后极为重要,但目前国内外针对 ITAPVC 的文献报道较少。本研究回顾性分析曾在隆昌市人民医院行产前筛查的 18 例 ITAPVC 胎儿的产前超声筛查资料,总结二维超声及彩色多普勒血流成像(color doppler flow imaging, CDFI)特征,以期提高 ITAPVC 检出率,改善患儿预后。

1 资料与方法

1.1 一般资料 选择 2009 年 1 月至 2017 年 6 月于隆昌市人民医院超声科行产前超声筛查(根据产前超声筛查指南,18~24 周行中期超声筛查,28~34 周行晚期筛查),并经产后超声心动图检查或引产后尸检等诊断为 ITAPVC 的 18 例胎儿(均为单胎),孕妇年龄 21~38 岁,平均(26.20±3.58)岁;孕周为 21~32 周,平均(26.75±1.40)周。

1.2 方法

1.2.1 仪器与检测方法 选择 GE-Voluson E8 彩超仪,探头 RAB4-8-D,频率 2.0~5.0 MHz;探头 C1-5,频率 1.0~5.0 MHz。选用预设的胎儿心脏软件。检查时首先确定胎儿心脏的方位,再获取胎儿上腹部胃泡横观,确定胎儿心脏与内脏的位置关系,然后应用“节段分析法”对心脏的四腔心观、左右心室流出道观、三血管及三血管气管观、主动脉及肺动脉长轴观、上下腔静脉观等进行连续扫查。在此基础上,重点对心房情况,如:左右心房大小比例、左心房顶壁有无肺静脉入口及其数目等进行观察,并加载彩色多普勒模式(彩色标尺设置为 30 cm/min),当二维超声显示的肺静脉切迹与 CDFI 显示的肺静脉血流束吻合则判断为肺静脉汇入左心房。若存在 ITAPVC,应对 CPV 的引流途径进行追踪扫查,若发现 VV 引流途径中出

现花色血流时,测量该处血流速度。

1.2.2 诊断及分型标准 诊断及分型标准参照文献[2]。(1)诊断标准:左心房内无肺静脉的开口,左心房后方可探及 CPV,且不伴心内其他结构异常。(2)分型标准:根据 CPV 引流途径,将 ITAPVC 分为心上型[经 VV 流入左无名静脉(left innominate vein, LIV)、奇静脉(azygos vein, AV)或直接流入上腔静脉(superior vena cava, SVC)、心内型[VV 经冠状静脉窦(coronary sinus, CS)或直接汇入右心房]、心下型[经 VV 流入下腔静脉(inferior vena cava, IVC)、门静脉或静脉导管]、混合型(同一病例肺静脉与体循环静脉之间存在两种以上连接方式)等亚型。(3)肺静脉回流梗阻判定标准:当肺静脉流速大于 1.0 m/s 时即判断为存在肺静脉回流梗阻。

1.2.3 验证与随访 对于筛出的 ITAPVC 胎儿,据医学伦理学原则,给予孕妇及家属产前优生咨询,如 ITAPVC 的类型、预后情况评估、手术干预时机选择等,由孕妇及其家属自己进行优生优育选择,追踪随访 ITAPVC 患儿的产后超声心动图检查结果或引产后尸体解剖的结果,并与产前超声筛查结果进行比较分析。

2 结果

2.1 超声检查及随访结果 18 例 ITAPVC 中,包括心上型 13 例(72.2%),心内型 2 例(11.11%),心下型 3 例(16.7%)。13 例不伴肺静脉回流梗阻,其中 11 例经产前超声筛出(7 例于中期筛查时检出,7 例于晚期筛查时检出),而另 2 例产前筛查漏诊;11 例均经优生咨询,选择继续妊娠,经产后超声心动图证实本病诊断,并经及时手术干预,均疗效满意。5 例伴肺静脉回流梗阻,其中 4 例于产前筛查即检出(3 例梗阻位于 VV 汇入 LIV 处、流速 1.2~1.5 m/s,1 例位于 VV 穿膈肌处、流速约 1.7 m/s),均选择终止妊娠,并经尸检证实本病诊断;另 1 例产前漏诊,继续妊娠,产后即出现难以控制的发绀、呼吸困难,并于出生后 2 h 即死亡,经尸检证实为心下型 ITAPVC,伴 VV 穿膈肌处狭窄。18 例 ITAPVC 病例详细情况,见表 1。

表 1 18 例 ITAPVC 病例详细情况

例序	超声筛查结果		分型	VV 引流部位	CPV 回流梗阻		妊娠结局	验证方式
	中筛	晚筛			部位	流速(m/s)		
1	+	+	心上	VV→SVC	无		妊娠	超声心动图
2	+	/	心上	VV→LIV→SVC	VV→LIV	1.2	引产	尸检
3	-	/	心上	VV→SVC	无		妊娠	超声心动图
4	+	+	心上	VV→LIV→SVC	VV→LIV	1.5	妊娠	尸检
5	-	+	心上	VV→LIV→SVC	无		妊娠	超声心动图
6	+	+	心上	VV→SVC	无		妊娠	超声心动图
7	+	+	心上	VV→LIV→AV	VV→LIV	1.4	妊娠	尸检

续表 1 18 例 ITAPVC 病例详细情况

例序	超声筛查结果		分型	VV 引流部位	CPV 回流梗阻		妊娠结局	验证方式
	中筛	晚筛			部位	流速(m/s)		
8	-	+	心上	VV→LIV→SVC	无		妊娠	超声心动图
9	+	+	心上	VV→SVC	无		妊娠	超声心动图
10	+	+	心上	VV→LIV→SVC	无		妊娠	超声心动图
11	-	+	心上	VV→LIV→SVC	无		妊娠	超声心动图
12	+	+	心上	VV→LIV→SVC	无		妊娠	超声心动图
13	+	+	心上	VV→SVC	无		妊娠	超声心动图
14	-	+	心内	VV→RA	无		妊娠	超声心动图
15	-	/	心内	VV→CS→RA	无		妊娠	超声心动图
16	+	/	心下	VV→IVC	无		妊娠	超声心动图
17	-	/	心下	VV→HV→IVC	VV 穿膈肌处	/	妊娠	尸检
18	+	/	心下	VV→IVC	VV 穿膈肌处	1.7	引产	尸检

+:表示检出 ITAPVC;-:表示漏诊 ITAPVC;/:表示未检查

2.2 声像图特征及分型 典型的超声心动图特征:非标准四腔心切面,左心稍小于右心(以妊娠晚期更甚),左心房顶壁肺静脉切迹,即“羊角”征消失。左心房后壁与降主动脉之间可探及一异常的腔隙,即 CPV,其由 4 支肺静脉汇合形成(图 1、2)。本组资料中心上型 13 例,其中 8 例 CPV 经 VV,先经 LIV 引流入 SVC 后汇入右心房,5 例 CPV 经 VV 引流入 SVC 后汇入右心房;心内型 2 例,其中 1 例 CPV 直接汇入右心房,另 1 例经扩张的 CS 汇入右心房;心下型 3 例,其中 2 例 CPV 经 VV 引流入 IVC 后汇入右心房,1 例经 VV 引流入肝静脉(hepatic vein, HV),再流入 IVC 后汇入右心房。

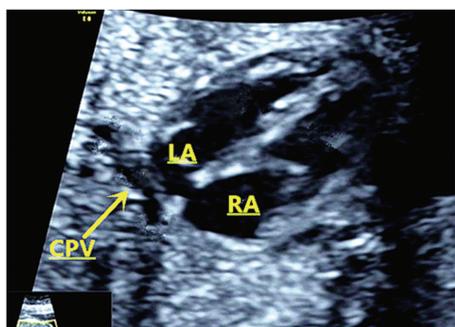


图 1 ITAPVC 二维超声图

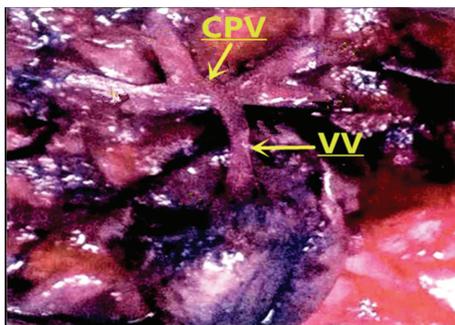


图 2 ITAPVC 尸检图

程中,因受各种干扰因素的影响,起自左心房后壁的 CPV 与原始左心房融合失败,同时其与体静脉丛之间的连接残存,致 4 支肺静脉均未与左心房连接,CPV 经 VV 引流直接或间接汇入右心房^[3]。根据 CPV 引流的部位不同,病理上将 ITAPVC 分为心上、心内、心下及混合等亚型,其中以心上型最为常见,据文献报道,占比约为 44%^[1]。本组共 18 例 ITAPVC 病例,其中心上型 13 例,占比约为 72.2%,高于文献报道,可能与本组样本量较少有关。ITAPVC 本身对胎儿影响并不大,但分娩后会新生儿心脏的血流动力学产生严重影响,尤其是伴肺静脉回流梗阻时,新生儿极易发生难以控制的肺动脉高压、右心衰竭,预后极差,如手术治疗不及时,约 80% 患儿于 1 岁内死亡,故产前明确诊断对改善患儿预后极为重要。

ITAPVC 产前超声筛查的关键是肺静脉与左心房顶壁连接情况的观察。本病亚型虽较多,但均有共同的声像图特征,即:左心房内无肺静脉的开口^[4]。正常胎儿心脏,在非标准四腔切面,二维超声显示左心房壁上存在左、右下肺静脉切迹,即存在“羊角”征,CDFI 亦显示为回左心房血流信号;而 ITAPVC 则显示为“羊角”征消失,CDFI 也无回左心房的血流信号。正常胎儿心脏,通过侧动探头能探及 4 支肺静脉均汇入左心房,另据文献^[5]报道,CDFI 对一支肺静脉回流入左心房的显示率达 100%。因此,根据 ITAPVC 的特征,只要能对其中一支肺静脉引流入左心房进行准确识别即可将本病排除^[6]。依据上述典型的声像图特征,本组资料 18 例 ITAPVC 病例中,15 例均于产前即被检出并正确分型,表明超声心动图是 ITAPVC 产前筛查较为可靠的方法。

ITAPVC 的产前筛查较易发生漏诊。原因较多,(1)最主要的原因是肺静脉与左心房顶壁连接情况的观察目前尚未被产前筛查指南所要求,且本病罕见,在筛查过程中,若检查者缺乏对本病发生可能的警

3 讨论

ITAPVC 的发生是由于胚胎早期在胎心发育过

惕,将重点放在心脏基本切面的扫查上,忽略对左心房顶壁的观察,常致本病漏诊^[7]。(2)忽视了晚期筛查的重要性,胎儿期肺的血液循环具有特殊性,即肺血量常随着孕周的增加逐渐增加,妊中期,其仅约占右心排血量的 7%,此期即使存在 ITAPVC,对心脏血流动力学的影响也并不明显,左右心比值常大致正常;而妊娠晚期,肺血量可达右心排血量的 50%,此期若存在 ITAPVC,会明显影响心脏血流动力学,致左右心比值明显变小,而左心房明显变小恰是产前筛查 ITAPVC 的重要线索^[8-9],这也是本组于中期筛查时发生漏诊的 7 例 ITAPVC 中,4 例行晚期筛查而被检出,而另 3 例未行晚期筛查,是发生漏诊的重要原因。(3)若胎位不佳,肺动脉分支与左心房间可出现容积效应,或若血流标尺设置不当可出现彩色溢出效应,均可形成类似肺静脉切迹的“羊角”征象,易致误认为肺静脉汇入左心房而出现漏诊^[10]。因此,在产前超声筛查过程中,为提高 ITAPVC 的检出率,宜改变筛查观念,宜常规对肺静脉与左心房连接情况进行仔细甄别,同时应给予晚期筛查足够的重视,选择合适的彩色血流标尺,若胎位不佳宜等胎儿改变体位后再行检查。

肺静脉回流梗阻有无的判断是 ITAPVC 筛查的重要内容^[11]。其与患儿的预后直接相关,若不伴梗阻,产后经及时手术干预,效果一般较好;若伴梗阻,患儿出生后很快即出现难以控制的肺动脉高压、右心衰竭,预后极差,因此,临床上常于确诊后即选择终止妊娠^[12]。本组资料中,13 例不伴肺静脉回流梗阻,选择继续妊娠,经产后积极手术干预,效果均较满意;5 例伴肺静脉回流梗阻,其中 4 例于中孕期检出时即选择终止妊娠,并经尸检证实为 ITAPVC;1 例产前漏诊,产后即出现难以控制的发绀、呼吸困难,并于出生后 2 h 即死亡,经尸检诊断为 ITAPVC。ITAPVC 的亚型中,心下型 ITAPVC 最易发生肺静脉回流梗阻,究其原因为 VV 回流至右心房的路程较长,受外界压迫机会多,部位常位于 VV 穿过膈肌处^[13]。在追踪 CPV 引流途径时,若引流途径上出现花色血流,表明该处血流速度明显增快,提示可能存在有肺静脉回流梗阻,需测量该处血流速度,若大于 1.0 m/s,即认为该处存在肺静脉回流梗阻^[14-15]。本组共计 5 例 ITAPVC 伴肺静脉回流梗阻,4 例经产前超声检出,其中 3 例梗阻均位于 VV 汇入 LIV 处、流速为 1.2~1.5 m/s,另 1 例位于 VV 穿膈肌处、流速约为 1.7 m/s;产前漏诊的 1 例于产后经尸检发现 VV 穿膈肌处狭窄。

超声心动图是产前诊断 ITAPVC 的较可靠方法,根据典型的声像图特点本病诊断并不困难。肺静脉与左心房连接情况的观察不仅是本病产前诊断的关键,也是本病减少漏诊的关键,当然,晚期超声筛查

的重视也有利于减少本病的漏诊。在产前超声筛查过程中,肺静脉回流梗阻有无的判断是 ITAPVC 超声筛查的重要内容,对于孕妇及其家属进行优生优育选择和改善患儿预后具有重要的临床价值。

参考文献

- [1] 李胜利,罗国阳. 胎儿畸形产前超声诊断学[M]. 2 版. 北京:科学技术出版社,2017:341-349.
- [2] 颜素燕,黄朝宇. 产前超声诊断胎儿完全性肺静脉异位引流的值[J]. 广西医学,2016,38(8):1154-1155,1164.
- [3] 杨贵岚,廖林,万红蓓,等. 孤立性完全性肺静脉异位连接的产前超声心动图诊断[J]. 中国超声医学杂志,2017,33(11):1040-1043.
- [4] 王新霞,栗河舟,张玉奇,等. 超声心动图诊断胎儿孤立性完全性肺静脉异位引流[J]. 中国医学影像技术,2016,32(4):578-581.
- [5] 陈琳,周柳英,金梅,等. 胎儿完全性肺静脉异位引流的产前超声诊断价值[J]. 中国超声医学杂志,2016,32(1):54-56.
- [6] 李文秀,耿斌,吴江,等. 单纯性完全型肺静脉异位引流产前 8 例超声心动图诊断[J]. 中国循证儿科杂志,2015,10(2):148-154.
- [7] 苏晓婷,王志斌,陈涛涛,等. 超声心动图诊断胎儿完全型肺静脉异位引流[J]. 中国医学影像技术,2015,31(9):1374-1378.
- [8] 李岩岩,贺新建. 基层医院超声在胎儿完全型肺静脉异位引流筛查中的应用[J]. 河北医科大学学报,2015,36(6):721-723.
- [9] LAUX D,FERMONT L,BAJOLLE F, et al. Prenatal diagnosis of isolated total anomalous pulmonary venous connection;a series of 10 cases[J]. Ultrasound Obstet Gynecol,2013,41(3):291-297.
- [10] 刘向娇,盖媛媛,吴子谕,等. 胎儿单纯性完全型肺静脉异位引流的产前诊断[J]. 广州医科大学学报,2016,44(2):36-41.
- [11] 廖林,王茜,赵婧,等. 超声心动图检查在胎儿完全性肺静脉异位引流畸形诊断中的应用[J]. 中国超声医学杂志,2014,30(10):914-916.
- [12] 潘琦,邓学东,张俊,等. 胎儿超声心动图在产前诊断完全型肺静脉异位引流中的应用[J/CD]. 中华医学超声杂志(电子版),2013,10(10):44-48.
- [13] 王翠琴,郭利平,廖伟. 心下型完全性肺静脉异位引流超声表现 1 例[J]. 中国超声医学杂志,2016,32(10):960.
- [14] 张讴. 评价产前超声诊断对胎儿完全型肺静脉异位引流中的临床价值[J]. 中国冶金工业医学杂志,2017,34(1):105-106.
- [15] 杨静,刘霞,许川一,等. 三维超声时间-空间关联成像技术在产前肺静脉异位引流诊断中的价值分析[J]. 中国妇幼保健,2016,31(22):4878-4881.