

论著·临床研究 doi:10.3969/j.issn.1671-8348.2019.19.016

网络首发 <http://kns.cnki.net/kcms/detail/50.1097.r.20190624.1704.018.html>(2019-06-27)

冠状静脉窦隔缺损的超声心动图诊断价值及漏误诊分析

廖园园¹, 张玉奇^{2△}, 游宇光¹, 陈卫华¹, 葛贻琬¹, 任 苓¹

(1. 赣南医学院第一附属医院超声诊断科, 江西赣州 341000;

2. 上海交通大学附属上海儿童医学中心心内科, 上海 200127)

[摘要] **目的** 探讨冠状静脉窦隔缺损(CSSD)的超声心动图诊断价值,分析漏诊、误诊原因。**方法** 选择2002年3月至2017年10月赣南医学院第一附属医院及上海儿童医学中心经外科手术证实的63例CSSD患儿为研究对象,回顾性分析其二维及彩色多普勒超声心动图表现。**结果** 63例患儿中,超声诊断正确者55例(87.30%);超声漏诊、误诊8例(12.70%)。63例患儿中7例为单纯性CSSD,56例合并其他心血管系统畸形,最常见合并的畸形有房间隔缺损(30例)、左侧上腔静脉残存(28例)、房室间隔缺损(15例)、室间隔缺损(12例)、肺动脉狭窄(12例)、肺静脉异位连接(5例)、单心房(5例)等。**结论** 超声心动图可以诊断CSSD,但容易漏误诊,需与冠状静脉窦口狭窄、左下肺静脉狭窄、原发孔型房间隔缺损等进行鉴别。

[关键词] 冠状静脉窦隔缺损;超声心动描记术;多普勒;彩色

[中图法分类号] R445.1

[文献标识码] A

[文章编号] 1671-8348(2019)19-3307-04

Diagnostic value and misdiagnostic analysis of coronary sinus septal defect by doppler echocardiography

LIAO Yuanyuan¹, ZHANG Yuqi^{2△}, YOU Yuguang¹, CHEN Weihua¹, GE Yirong¹, REN Ling¹

(1. Department of Ultrasound, the First Affiliated Hospital of Gannan Medical College, Ganzhou, Jiangxi 341000, China; 2. Department of Pediatric Cardiology, Shanghai Children's Medical Center, Shanghai Jiaotong University School of Medicine, Shanghai 200127, China)

[Abstract] **Objective** To assess the diagnostic value of coronary sinus septal defect (CSSD) by Doppler echocardiography, and to analyze the misdiagnosis reasons to improve to improve the correct rate of diagnosis in the future. **Methods** Sixty-three cases of CSSD diagnosed by surgery were recruited in the study, the findings of two-dimensional and color Doppler echocardiography were analyzed retrospectively. **Results** In 63 cases, 55 cases (87.3%) were diagnosed correctly, 8 cases (12.7%) were misdiagnosed or miss diagnosed. In 63 cases with CSSD proved by operation, 7 cases were isolated CSSD, 56 cases were associated with other cardiovascular anomalies, including atrial septal defect (30 cases), left superior vena cava (28 cases), atrioventricular septal defect (15 cases), ventricular septal defect (12 cases), pulmonary artery stenosis (12 cases), anomalous pulmonary venous connection (5 cases) and single atrium (5 cases). **Conclusion** CSSD could be diagnosed accurately by doppler echocardiography, but it is prone to be misdiagnosed. This malformation should be distinguished from coronary sinus orifice stenosis, left inferior pulmonary vein stenosis, and primum atrial septal defect.

[Key words] coronary sinus septal defect; echocardiography; doppler; color

冠状静脉窦隔缺损(CSSD)是指左心房与冠状静脉窦隔部分或完全缺失的先天性畸形,又称无顶冠状静脉窦、冠状静脉窦顶盖缺如。CSSD在1965年被首次报道,是一种特殊类型的房间隔缺损,发病率不到房间隔缺损总数的1.0%^[1-2]。由于临床表现缺乏特异性^[3-5],诊断困难,即使是在外科修复术中容易被遗漏^[6]。左向右分流可造成肺动脉高压,右向左分流可导致脑脓肿等中枢神经系统并发症;因此早期诊治十分必要。本研究回顾性分析赣南医学院第一附属医院与上海儿童医学中心外科手术证实的63例

CSSD患儿的超声心动图资料,并与其手术结果对比,探讨超声心动图对CSSD的诊断价值,分析漏、误诊的原因,旨在提高超声心动图对CSSD诊断的准确率,现报道如下。

1 资料与方法

1.1 一般资料 选择2002年3月至2017年10月赣南医学院第一附属医院及上海儿童医学中心经外科手术证实的63例CSSD患儿为研究对象,其中男36例,女27例;年龄17d至19岁,平均(5.55±4.40)岁;体质量3.5~49.5kg,平均(18.75±10.41)kg。

所有超声诊断均由 2 名中级职称以上的超声医师进行。本研究经医院伦理委员会批准,患者签署知情同意书。

1.2 方法

1.2.1 检查方法 使用 Philips SONOS 5500 (荷兰)、Philips iE33 (荷兰)彩色多普勒超声诊断仪,S4、S8、S5-1、S8-3 探头,探头频率 2.5~7.5 MHz。患儿取平卧位或左(右)侧卧位,按剑突下、心尖、胸骨旁、胸骨上窝等部位顺序检查,详细检查心房、心室、大动脉的位置,房室连接及心室大动脉的连接关系,根据分段诊断法建立诊断。

1.2.2 观察内容 (1)剑突下两心房冠状静脉窦长轴切面:即下角观切面,显示剑突下四腔心切面后,探头向后、左、下倾斜显示两心房切面,并使声束由心尖指向左房室交界处,左上至右下逐渐增宽并开口于右心房的无回声管道即冠状静脉窦长轴,见图 1A。(2)

心尖冠状静脉窦短轴及横位长轴切面:心尖四腔切面左心房外侧壁可见增大的冠状静脉窦,见图 1B;探头向后下倾斜,由左至右走行,开口于右心房的无回声管道即冠状静脉窦横位长轴,见图 1C。(3)胸骨旁左心室长轴切面:可见增大的冠状静脉窦,见图 1D。(4)胸骨旁右心流入道切面:显示胸骨旁左心室长轴切面后,探头略向右下方倾斜,可见冠状静脉窦长轴切面,回流入右心房。根据上述切面综合判断冠状静脉窦的完整性,结合彩色及频谱多普勒超声判断冠状静脉窦隔缺损的位置、大小、分流方向。相关报道将 CSSD 分为 4 型^[8]:I 型为完全型 CSSD,合并左侧上腔静脉残存;II 型为完全型 CSSD,不合并左侧上腔静脉残存;III 型为部分型 CSSD,缺损位于窦壁中间;IV 型为部分型 CSSD,缺损位于窦壁末端。

1.3 统计学处理 计数资料以频数或百分率表示。

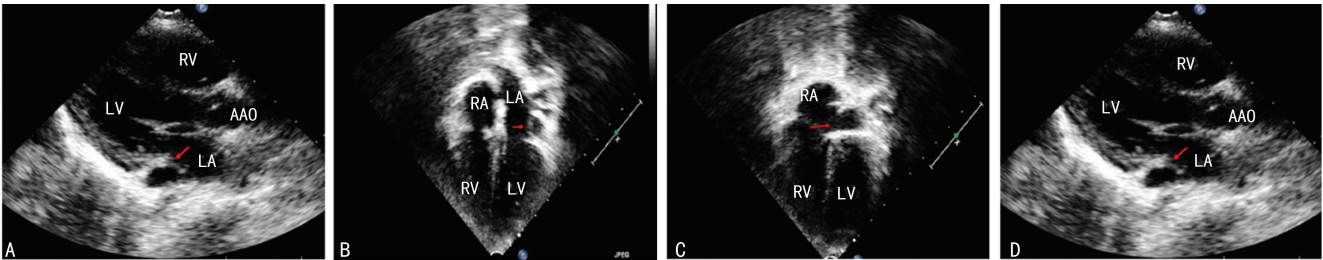


图 1 冠状静脉窦的超声观察

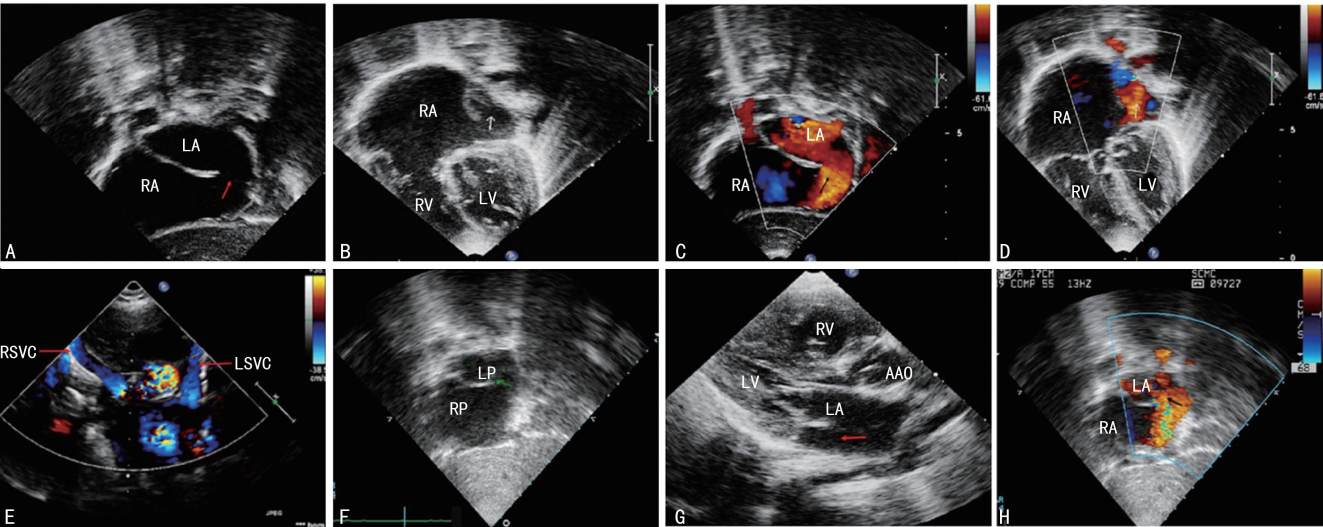


图 2 CSSD 的声像图

2 结 果

2.1 患儿基本情况 63 例患儿均行外科手术治疗。其中 I 型 26 例(41.27%)、II 型 8 例(12.70%)、III 型 23 例(36.51%)、IV 型 6 例(9.52%)。63 例患儿中 7 例为单纯性 CSSD,56 例合并其他心血管系统畸形,常见的合并畸形有房间隔缺损 30 例(53.57%)、左侧上腔静脉残存 28 例(50.00%)、房室间隔缺损 15 例(26.79%)、室间隔缺损 12 例(21.43%)、肺动脉狭窄 12 例(21.43%)、肺静脉异位连接 5 例(8.93%)、单心房 5 例(8.93%)等。

2.2 患儿超声心动图情况 63 例患儿超声声像图共同特征为:(1) I 型及 II 型 CSSD 患者,剑突下两心房冠状静脉窦长轴切面、心尖冠状静脉窦短轴及横位长轴切面、胸骨旁左心室长轴切面未探及冠状静脉窦隔回声(图 2A、B),彩色多普勒超声显示左心房血流经缺损进入右心房(图 2C、D); I 型在胸骨上窝额状切面显示左侧上腔静脉残存,向下回流入增大的冠状静脉窦或直接回流入左心房(图 2E)。(2) III 型及 IV 型 CSSD,剑突下两心房冠状静脉窦长轴切面、心尖冠状静脉窦短轴及横位长轴切面、胸骨旁左心室长轴切面显示冠状静脉窦隔开口增宽,冠状静脉窦隔部分缺损(图 2F、G),彩色多普勒超声显示左心房血流经缺损进入右心房(图 2H)。(3) CSSD 分流方向取决于合并畸形所导致的两侧心房间的压力差,单独存在的 CSSD 心房水平分流方向为左向右,而当合并畸形导致右心房压增高时,可呈心房水平双向或右向左分流。

2.3 漏诊、误诊患者情况 63 例患儿均行手术治疗,超声诊断正确者 55 例(87.30%),超声漏、误诊 8 例(12.70%)。其中 5 例合并左侧上腔静脉残存的患者,均未对冠状静脉窦隔进行详尽的显示及描述,漏诊 CSSD;3 例误诊患者中,1 例误诊为冠状静脉窦开口狭窄,1 例误诊为左下肺静脉狭窄,1 例将扩大的冠状静脉窦误诊为原发孔型房间隔缺损而诊断为部分性房室间隔缺损,见表 1。

表 1 8 例漏误诊患者的超声诊断及手术结果对比		
项目	n	超声心动图诊断 术中发现
漏诊	1	LSVC-CS LSVC,CSSD
	1	LSVC-LA LSVC,CSSD
	3	LSVC LSVC,CSSD
误诊	1	PAVC CSSD
	1	左下肺静脉开口狭窄,LSVC CSSD,LSVC-LA
	1	冠状静脉窦口狭窄 CSSD

DORV:右心室双出口;LSVC:左侧上腔静脉残存;LSVC-CS:左侧上腔静脉回流入冠状静脉窦;LSVC-LA:左侧上腔静脉回流入左心房;PAVC:部分性房室间隔缺损

3 讨 论

CSSD 存在心房水平的异常分流,而严重的异常分流可导致肺动脉高压、右心心力衰竭及中枢神经系

统并发症等。缺损类型、分流方向及分流量可直接影响患者临床症状的严重程度。但由于 CSSD 属于少见先天性畸形之一,且常合并其他心脏畸形,超声心动图诊断易漏诊、误诊^[7]。

冠状静脉窦是由胚胎期左总主静脉近心端残端与静脉窦左角发育而来,位于心脏的左后房室沟内,接受大部分的心肌静脉血,开口于右心房的冠状静脉窦口。CSSD 是由于胚胎期左心房冠状静脉皱襞即冠状窦间隔完全性或部分性缺损,导致冠状静脉窦与左心房相交通^[1-3],可单独发生,但大多合并于其他先天性心脏病,合并畸形中房间隔缺损、左侧上腔静脉残存常见。如前所述,CSSD 分为 4 型,其中,有文献报道 I 型与 III 型常见,II 型与 IV 型少见^[8]。本研究数据显示 I 型和 III 型共 49 例(77.78%)、II 型和 IV 型共 14 例(22.22%),其中,I 型(41.27%)最常见,与文献^[8]报道一致。

心血管造影是诊断先天性心脏病的金标准,但造影检查具有创伤性,危重患儿无法应用;CT、磁共振检查广泛用于心血管疾病的诊断,但 CT 检查具有放射性,磁共振检查噪音大,低龄患儿需深度镇静,甚至麻醉,临床应用不方便^[9-10]。超声心动图技术具有无创、简便等优点,使其目前仍是诊断 CSSD 主要及首选的方法之一。尤其是儿童患者因其胸腹壁软,透声窗丰富,可清晰显示冠状静脉窦开口及走行,更可能准确诊断 CSSD^[2,4],较成人更有优势。本研究的患儿中,超声心动图明确诊断 55 例(87.3%),表明超声心动图确实可以比较准确地诊断 CSSD,但需要避免漏诊及误诊。

CSSD 是少见的先天性畸形,常合并于其他先天性心脏病中,临床表现缺乏特异性,容易不被临床医师发现。左侧上腔静脉是因胚胎期左前主静脉近心端退化不全所致,是 CSSD 最常见的合并畸形;左侧上腔静脉血液回流入冠状静脉窦,可导致冠状静脉窦增大扩张,而忽略 CSSD 的存在^[10]。本研究漏诊的 5 例 CSSD 患者均合并左侧上腔静脉残存,检查者均未对冠状静脉窦的长轴切面进行显示,导致漏诊。分析认为可能与检查者对 CSSD 不够熟悉、重视,以及对冠状静脉窦的显示切面不熟悉有关。

原发孔型房间隔缺损大多合并于房室间隔缺损中,心尖四腔心切面紧邻二尖瓣的下段房间隔组织连续性中断^[11];而 CSSD 在标准心尖四腔心切面时显示房间隔连续完整,四腔心切面向后、向下倾斜探头,直至二尖瓣消失时可显示冠状静脉窦开口于右心房,开口位于房间隔下段,容易与原发孔型房间隔缺损混淆;但 CSSD 在冠状静脉窦隔长轴切面及剑突下冠状静脉窦长轴切面显示窦隔连续性中断,彩色多普勒超声可见异常分流。本研究 1 例患儿术前超声提示部分性房室间隔缺损,术中发现为 CSSD 合并二尖瓣中度反流,行冠状窦隔缺损修补术及二尖瓣成形术。冠状静脉窦隔是否完整、有无分流是鉴别诊断的关键。

单纯左下肺静脉狭窄少见,表现为肺静脉管腔小,前向血流速度增快;与左侧上腔静脉直接回流入左心房声像图类似^[12],需要鉴别。左侧上腔静脉回流入左心房有 2 种情况:(1)开口于左肺静脉和左心耳之间,直接引流入左心房顶部;(2)引流入冠状静脉窦,而冠状静脉窦开口于左心房或存在冠状静脉窦间隔缺损^[13]。本研究 1 例 CSSD 患者术前诊断为左下肺静脉狭窄,术中发现为左侧上腔静脉直接回流入左心耳与左肺静脉之间的左心房侧壁,左侧肺静脉受到挤压而显示欠佳,检查者根据开口位置凭经验诊断为左下肺静脉狭窄。分析认为左侧上腔静脉回流途径显示不清时,需警惕 CSSD 存在,必要时可行超声造影检查或心血管造影检查。

冠状静脉窦口狭窄非常罕见,常合并于左侧上腔静脉回流入冠状静脉窦;窦口狭窄导致冠状静脉窦内压力升高,窦口血流速度增快,冠状窦管腔出现扩张^[14],与 CSSD 表现相似,容易混淆。但前者冠状静脉窦短轴圆形结构完整,无异常分流;后者圆形结构完整性破坏,可见破口,壁摆动,彩色多普勒超声可见缺损处的异常分流。本组研究 1 例术前诊断为冠状静脉窦开口狭窄的患者,术中发现为 CSSD,行冠状静脉窦间隔缺损修补术,窦口血流速度恢复正常。冠状静脉窦间隔是否完整、有无分流是鉴别诊断的要点。

综上所述,超声心动图可以比较准确地诊断冠状静脉窦间隔缺损,但容易漏诊、误诊,需要与冠状静脉窦口狭窄、左下肺静脉狭窄、原发孔型房间隔缺损等鉴别。出现下列情况应警惕 CSSD 的存在:(1)冠状静脉窦增宽;(2)冠状静脉窦血流速度增快;(3)多切面观察未探及冠状静脉窦隔回声、冠状静脉窦开口显示不清时;(4)冠状静脉窦隔壁连续性不完整;(5)左侧上腔静脉回流途径显示不清或左侧上腔静脉直接回流入左心房时;(6)大型房间隔缺损或功能性单心房,尤其是原发孔型房间隔缺损患者。必要时可行超声造影或心脏 CT 检查协助诊断^[15]。

参考文献

[1] JOFFE D C,RIVO J,OXORN D C. Coronary sinus atrial septal defect[J]. Anesth Analg,2008,107(1):1163-1165.
[2] XIE M X,YANG Y L,CHENG T O,et al. Coronary sinus septal defect (unroofed coronary sinus): echocardiographic diagnosis and surgical treatment[J]. Int J Cardiol,2013,168(2):1258-1263.

[3] 朱梅,张楠,冯娟,等. 无顶冠状静脉窦综合征的超声心动图诊断[J]. 中国超声医学杂志,2011,27(7):663-665.
[4] GAJJAR T P,RAO J N,DESAI N B. Echocardiographic diagnosis and surgical closure of coronary sinus type of atrial septal defect[J]. J Card Surg,2011,26(6):653-656.
[5] CHEN C,XU L,XU Y,et al. Unroofed coronary sinus syndrome: an easily corrected congenital anomaly but more diagnostic suspicions are needed[J]. Heart Lung Circ,2018,27(6):731-738.
[6] 张旌,施浩,闫军,等. 无顶冠状静脉窦综合征的临床特点及外科治疗[J]. 中华心血管外科杂志,2017,33(6):321-325.
[7] 杨旭,韩建成,孙琳,等. 无顶冠状静脉窦综合征的超声心动图特征[J]. 中国超声医学杂志,2017,33(7):601-604.
[8] QUADROS S D,PAVITHRAN S,AGRAWAL R,et al. Coronary sinus atrial septal defect without persistent left superior vena cava: three-dimensional imaging of a rare defect[J]. Ann Pediatr Cardiol,2018,11(1):103-105.
[9] ZHI A H,DAI R P,MA W G,et al. CT angiography for diagnosis and subcategorization of unroofed coronary sinus syndrome[J]. J Thorac Dis,2017,9(10):3946-3955.
[10] ARI M E,DOĞAN V,ÖZGÜR S,et al. Persistent left superior vena cava accompanying congenital heart disease in children: Experience of a tertiary care center[J]. Echocardiography,2017,34(3):436-440.
[11] 平璐依,刘燕娜,郭良云,等. 原发孔型房间隔缺损房室瓣畸形超声心动图与外科手术探查结果的对比研究[J]. 中国超声医学杂志,2018,34(11):1012-1014.
[12] 吴明君,刘畅,付秀婷. 彩色多普勒超声心动图对先天性肺静脉狭窄的诊断价值[J/CD]. 中华医学超声杂志(电子版),2012,9(7):620-622.
[13] RIO P P,MUMPUNI H,ANGGRAHINI D W,et al. Persistent left superior vena cava in atrial septal defect sinus venosus type: diagnosis with saline contrast echocardiography-a case series[J]. Clin Case Rep,2017,5(5):587-590.
[14] 唐恋,任卫东,詹莹,等. 超声心动图诊断左冠状动脉回旋支-冠状静脉窦瘘合并冠状静脉窦口狭窄 1 例[J]. 中国医学影像技术,2015,31(4):517.
[15] ALJIZEERI A,DENNIE C J,CHAN K L,et al. Unroofed coronary sinus atrial septal defect: diagnosis by multimodality cardiac imaging [J]. Echocardiography, 2014, 31(7):228-229.

(收稿日期:2019-02-22 修回日期:2019-05-25)