

# 超声心动图在肺静脉异位引流诊断中的作用

沈琪

(安徽省儿童医院超声科,安徽 合肥 230001)

**摘要:**目的 探讨肺静脉异位引流(APVC)的超声心动图诊断价值。方法 回顾性分析2008年6月至2017年9月间安徽省儿童医院收治31例APVC患儿,男16例,女15例,年龄6 d至15岁,中位年龄2.75岁。所有病例全部经手术或CT血管成像(CTA)证实为APVC。结果 31例肺静脉异位引流患儿中,9例为完全性肺静脉异位引流(TAPVC),22例为部分性肺静脉异位引流(PAPVC)。TAPVC包括心上型3例,心内型6例,超声诊断8例,诊断符合率为88.89%,漏诊率11.11%。PAPVC包括心上型6例,心内型14例,混合型1例,心下型1例,超声提示9例,诊断符合率为40.91%,漏诊率59.09%;22例PAPVC中异位肺静脉共29支,其中单支肺静脉异位15例,2支肺静脉异位7例。29例合并房间隔缺损(ASD)或卵圆孔未闭(PFO)。结论 超声心动图对TAPVC诊断的准确度较高,多切面连续追踪可明确其分型。而对右心增大伴有房间隔缺损的患儿需仔细探查所有肺静脉的走行及入口位置,警惕PAPVC的存在,提高对此病的检出率。

**关键词:**心脏缺损,先天性;超声心动描记术,多普勒,彩色;肺静脉

**doi:**10.3969/j.issn.1009-6469.2018.07.022

## Evaluation of the diagnosis of anomalous pulmonary venous connections by echocardiography

SHEN Qi

(Department of Ultrasound, Children's Hospital of Anhui Province, Hefei, Anhui 230001, China)

**Abstract: Objectives** To investigate the characteristics and value of echocardiography in diagnosing anomalous pulmonary venous connections (APVCs). **Methods** Retrospective analysis on 31 patients between June 2008 and September 2017. These include 16 male and 15 female cases, aged 6 d ~ 15y (median age: 2.75 y). All cases were verified by means of surgery or computed tomography angiography (CTA). **Results** The 31 cases comprise 9 cases of totally anomalous pulmonary venous connection (TAPVC) and 22 cases of partially anomalous pulmonary venous connection (PAPVC). The TPAVC cases consist of supra-cardiac (3) and intra-cardiac (6) cases, of these 8 were diagnosed by echocardiography. Diagnostic true positive rate was 88.89%. Diagnostic false negative rate was 11.11%. The PAPVC cases consist of supra-cardiac (6), intra-cardiac (14), infra-cardiac (1) and mixed (1) cases, of these 9 were detected by echocardiography. Diagnostic true positive rate was 40.91%. Diagnostic false negative was 59.09%. The 22 PAPVC

至少6 h以上,同时融洽同学关系,以促进痛经女医学生心理健康水平。

### 参考文献

- [1] ABARAOGUOO, TABANSI-OCHUOGUCS. As Acupressure Decreases Pain, Acupuncture May Improve Some Aspects of Quality of Life for Women with Primary Dysmenorrhea: A Systematic Review with Meta-Analysis [J]. J Acupunct Meridian Stud, 2015, 8 (5):220-228.
- [2] 唐娟,赵申武,唐姝,等.女大学生原发性痛经相关因素调查分析[J].现代医药卫生,2013,29(6):857-859.
- [3] 万同已,李萍.江西某高校女生月经状况及知识态度行为调查[J].中国学校卫生,2010,31(11):1381-1382.
- [4] 李珊,李俊丽.痛经女学生心理情绪和焦虑状况分析[J].中国疼痛医学杂志,2011,17(2):104-106.
- [5] 朱雪莲,帕丽哈,赵秋艳,等.成年癫痫患者抑郁影响因素探讨[J].检验医学与临床,2015,12(23):3499-3501.
- [6] 孙艳明,王玲,吕仕超.痛经相关症状对女大学生经期生活质量的影响[J].天津中医药,2010,27(5):375-377.
- [7] 魏超容.中医体质辨证调护对妇女绝经前后负性情绪的影响[J].安徽医药,2014,18(9):1720-1722.
- [8] OZSOYA Z, KARAKUS N, YIGIT S, et al. The Evaluation of IL6 and ESR1 Gene Polymorphisms in Primary Dysmenorrhea [J]. Immunol Invest, 2016, 45(1):75-86.
- [9] 侯小红,苗芙蓉,范郁山.痛经相关病因病机述要[J].江西中医药,2014,4(45):7-9.
- [10] 李春华,任晓暄,郭孟玮主,等.电针对类痛经大鼠血浆血栓素B<sub>2</sub>、六酮前列腺素F1<sub>α</sub>的影响[J].针刺研究,2011,36(5):347-352.
- [11] 唐娟,赵申武,唐姝,等.原发性痛经对女大学生生命质量的影响[J].中国学校卫生,2013,34(1):108-109.
- [12] 陈凤珍.健身肚皮舞处方对改善女大学生痛经效果评价[J].中国学校卫生,2013,34(9):1136-1137.
- [13] 黄瑜媛.痛经患者的临床诊断及治疗[J].中国医学工程,2014,22(8):115.

(收稿日期:2016-11-08,修回日期:2018-04-23)

patients had 29 anomalous pulmonary veins in total, including 15 patients with a single anomalous pulmonary vein and 7 with two anomalous pulmonary veins. Overall, 29 cases exhibited associated anomalies of atrial septal defects (ASD) or patent foramen ovale (PFO). **Conclusions** Echocardiography is able to provide accurate diagnosis and classification (via continuous tracking using multi-views) of TAPVCs, and hence possesses high clinical value. However, for patients with right atrial enlargement accompanied by ASD, one should explore carefully the alignment and point of entry of all pulmonary veins and be mindful of the existence of PAPVCs, so as to improve the diagnostic accuracy of the said condition.

**Key words:** Heart defects, congenital; Echocardiography, doppler, color; Pulmonary veins

肺静脉异位引流 (anomalous pulmonary venous connection, APVC) 是一种少见的先天性心脏疾病 (congenital heart disease, CHD), 指部分或全部肺静脉不连接到左心房, 而引流至右心房或体循环静脉系统的先天性心脏畸形, 约占整个先心病的 2% ~ 3%, 常合并有房间隔缺损 (ASD) 或其它心血管畸形<sup>[1]</sup>, 包括完全型肺静脉异位引流 (anomalous pulmonary venous connection, TAPVC, 55%) 和部分型肺静脉异位引流 (anomalous pulmonary venous connection, PAPVC, 45%)。由于异位引流的肺静脉解剖路径复杂多样, 肺静脉入口较难显示, 尤其是对 PAPVC 超声诊断较为困难, 容易发生误诊或漏诊。本研究对经手术或 CTA 证实的共 31 例肺静脉异位引流 (APVC) 患儿进行回顾性分析, 现报告如下。

## 1 资料与方法

**1.1 一般资料** 研究对象为 2008 年 6 月至 2017 年 9 月间在安徽省儿童医院行超声心动图检查的患儿 31 例, 男 16 例, 女 15 例; 最小年龄 6 d, 最大 15 岁, 中位年龄 2.75 岁, 27 例经手术证实, 4 例经 CT 血管成像 (CTA) 证实为 APVC。本研究得到了安徽省儿童医院医学伦理委员会批准, 且患儿近亲属对本研究知情同意。

**1.2 仪器与方法** 采用 GE 公司生产的 GE Vivid 7 及飞利浦公司的 Philips IE33、Philips 彩色多普勒超声诊断仪, 探头频率为 2.5 ~ 12 MHz, 患儿采取平卧位或侧卧位, 对年龄小不能配合的患儿, 检查前需予以镇静。首先常规运用三节段分析法进行诊断, 重点采用剑突下、心尖和胸骨旁四腔切面观察心腔大小及右上、左肺静脉的走行及开口位置, 左房后方有无肺静脉总干及冠状静脉窦增大; 应用剑下双房上下腔切面连续扫查测量房间隔缺损大小、肺静脉及上、下腔静脉与心脏连接情况; 应用胸骨上窝主动脉横断面即所谓的“左心房蟹切面”观察 4 支肺静脉回流入左房的数目以及主动脉旁是否有异常血管。运用彩色及脉冲多普勒技术确定其血流方向及流速并观察有无梗阻状况。随访心外科手术及心脏 CTA 结果, 并进行对比分析。

## 2 结果

### 2.1 PAVC 类型及超声诊断与手术、CTA 对照

31 例肺静脉异位引流患儿中, 经手术、心脏 CT 确诊 9 例为完全性肺静脉异位引流 (TAPVC), 22 例为部分性肺静脉异位引流 (PAPVC)。TAPVC 包括心上型 3 例, 心内型 6 例, 超声提示 8 例, 漏诊 1 例, 漏诊率 11.11%。PAPVC 包括心上型 6 例, 心内型 14 例, 心下型 1 例, 混合型 1 例, 超声提示 9 例, 漏诊 13 例, 漏诊率 59.09%。

**2.2 超声表现** TAPVC 患儿共 9 例, 男 1 例, 女 8 例, 中位年龄 3 个月, 所有病例二维超声均表现为右心容量负荷增加, 包括右房室内径显著增大, 可增大到左心的 2 倍大小, 肺动脉增宽。在剑突下、胸骨旁及胸骨上窝各切面均未见 4 支肺静脉入左房, 而在左房后上方可探及一管状无回声结构, 为共同肺静脉腔。所有病例均伴有右向左分流的房间隔缺损或卵圆孔未闭, 三尖瓣反流速度 > 3.0 m/s, 提示伴有肺动脉高压。本组超声诊断 2 例心上型, 4 支肺静脉形成总干 (Common pulmonary vein, CPV) 呈红色低速血流上行到垂直静脉 (Vertical vein, VV) → 左无名静脉 (Left innominate vein, L-INN) → 上腔静脉 (Superior vena cava, SVC) 呈“项圈征”, 最终汇入右心房, 见图 1; 1 例诊断为大型房间隔缺损伴肺动脉狭窄, 超声表现为房水平左向右分流及肺动脉流速增快。6 例心内型 TAPVC 患儿超声均做出正确诊断, 表现为肺静脉总干经扩大的冠状窦呈连续低速血流回流入右心房, 见图 2。

PAPVC 患儿共 22 例, 男 15 例, 女 7 例, 中位年龄 4 岁, 超声均表现为右心不同程度的增大, 其中 20 例伴有房间隔缺损或卵圆孔未闭, 为左向右分流, 在常规显示肺静脉的多个切面扫查中, 均不能满意探查到肺静脉回流入左房。异位肺静脉共 29 支, 其中单支肺静脉异位 15 例, 2 支肺静脉异位 7 例。14 例心内型 PAPVC 患儿, 其中右上肺静脉回流入右心房的 5 例, 右下肺静脉回流入右心房的 4 例, 右上、下肺肺静脉回流入右心房 (图 3) 的 5 例, 超声诊断 6 例。心上型 6 例, 其中右上肺肺静脉回流入上

腔静脉的 5 例,左上肺静脉经垂直静脉到无名静脉回流入上腔静脉的 1 例,超声诊断 3 例。心下型 1 例,为右肺静脉引流到下腔静脉,超声提示下腔静脉异常扭曲,右肺静脉显示不清。混合型 1 例,表现为右上肺静脉入上腔静脉,右下肺静脉入右房,此例超声未作出诊断。

APVC 合并房间隔缺损 (ASD) 4 例,卵圆孔未闭 (PFO) 5 例,肺动脉狭窄 (PS) 2 例,动脉导管未闭 (PDA) 1 例,永存左侧上腔静脉 (LSVC) 1 例。PAPVC 合并 ASD 19 例,PFO 1 例,室间隔缺损 (VSD) 5 例,PDA 6 例,PS 4 例,LSVC 1 例。

### 3 讨论

APVC 是在胚胎发育中,心房第一隔异常偏左或原始肺静脉未能肺总静脉连接,而与主静脉和脐 - 卵黄静脉等内脏静脉连接,使得肺静脉融合于右心房,或与冠状窦及腔静脉系统连接,再注入右心房<sup>[2]</sup>。根据肺静脉引流连接部位的不同分为 4 型<sup>[3-5]</sup>。(1) 心上型。共同肺静脉干或异位的肺静脉连接左无名静脉,上腔静脉或奇静脉;(2) 心内型。共同肺静脉干或异位肺静脉引流进入冠状窦或直接汇入右侧心房。(3) 心下型。共同肺静脉干或异位肺静脉向下在食管前穿过横膈与肝静脉,静脉导管或下腔静脉相通。(4) 混合型。共同肺静脉干或异位肺静脉分别通过以上两处或两处以上的回流途径与体静脉相连,再回流入右心房。

右心房室内径明显增大、肺动脉增宽、肺动脉高压是 TAPVC 的间接征象,左心房壁未探及 4 支肺静脉开口,连接缺如,在左房后侧方探及无回声的 CPV 是 TAPVC 的直接征象。在胸骨旁及剑突下扫查探及明显扩大的冠状静脉窦与共同肺静脉相连,通过冠状窦或直接汇入右房,如“鲸鱼尾征”,此为心内型 TAPVC 的重要诊断依据;心上型 TAPVC 主要采用胸骨上窝主动脉短轴切面,在主动脉左侧通常可探查到红色上行的垂直静脉 (VV) 与共同肺静脉干相连,旋转探头可动态观察到肺静脉汇合部、CPV-VV-INN-SVC 所形成的环状畸形连接包绕着主动脉;心下型 TAPVC 典型特征是于肋下矢状切面除腹主动脉 (AO) 与下腔静脉 (IVC) 之外发现第 3 条血管即共同肺静脉干,CDFI 显示与腹主动脉相同的红色血流信号<sup>[7]</sup>,心下型 TAPVC 因引流路径迂回狭长、阻力增高,易发生不同程度梗阻。本组 3 例心上型中有 2 例探查到向上的环状畸形血流图,1 例仅探查到一个 2.4 cm 的大房缺且伴有肺动脉狭窄未考虑此病,故忽视观察肺静脉而导致漏诊;本组 6 例心内型通过扩大的冠状静脉窦入右房,超声全部

确诊。由于全部肺循环及体循环的静脉血都回流到右心系统,房间隔右向左分流则是维持体循环的唯一通道,本组 9 例患儿均有 ASD。临床中患儿青紫发绀,超声心动图检查时发现右心负荷过重,左心小,且有房间隔右向左分流,应高度怀疑 TAPVC<sup>[8]</sup>,因病情严重,是新生儿死亡的重要原因之一,一旦确诊需建议外科尽快手术治疗<sup>[9]</sup>。

PAPVC 右房室内径的增大、肺动脉高压的程度及临床症状通常不如 TAPVC 严重,与肺静脉异常连接的数目相关。如仅一根肺静脉连接异常,其血流量约占肺循环血流量的 20%,因而无明显临床变化,二根或以上的肺静脉受累且伴有较大的房缺,患者会出现活动后心悸、乏力等。大部分 PAPVC 为右侧肺静脉直接入右房或经上腔静脉、下腔静脉入右房,其中以右上肺静脉引流至右心房和上腔静脉最多见,常伴有静脉窦型房间隔缺损<sup>[10]</sup>;其次是左侧肺静脉经垂直静脉上行入左无名静脉,然后经右上静脉入右房,或经冠状窦入右房,亦可见三根肺静脉汇合后共同经降垂直静脉入门静脉经静脉导管入下腔静脉,此类罕见<sup>[1]</sup>。张志芳等报道 PAPVC 患儿 90% 以上是右侧肺静脉异位引流,左侧只占到 10% 以下,绝大多数累及一到二根肺静脉,三根同时累及的少见<sup>[11]</sup>。本组 22 例 PAPVC 患儿 20 例合并 ASD 或 PFO,其中 10 例 ASD 为腔静脉窦型。21 例右侧肺静脉异位中 5 例入上腔静脉,14 例入右房,1 例入下腔静脉,1 例入上腔静脉和右房;1 例左侧肺静脉异位,左上肺静脉入左无名静脉。本组 14 例心内型超声提示 6 例,6 例心上型超声提示 3 例,1 例心下型(后经 CTA 证实为弯刀综合征),超声提示右侧肺静脉及下腔静脉异常,未明确做出诊断。漏诊病例中大多数伴有房间隔缺损,右心负荷不严重而忽视了对肺静脉的追踪探查,且肺静脉位于超声远场,易受气体干扰,尤其右下肺静脉显示困难<sup>[12]</sup>,超声联合磁共振影像检查可提高 PAPVC 检出率<sup>[13]</sup>。

肺静脉是否与左房连接以及连接的位置和数目是诊断 APVC 和判断其分型的关键,因此熟悉并掌握观察肺静脉所采取的切面至关重要:在剑下双房切面逆时针旋转探头继而前后略微调整角度即可获得右上、下肺静脉及左肺静脉;胸骨上窝短轴基础上将探头前倾可获得左、右上下肺静脉回流情况(两根呈红色,两根呈蓝色),即“螃蟹征”;胸骨旁及心尖四腔切面可显示左侧两支及右上肺静脉。另外,在诊断过程中,尚需注意以下几点。(1) 左心小需与左心发育不良鉴别:左心发育不良常伴有二尖瓣及主动脉瓣闭锁或狭窄,及主动脉弓等的发育不良,

APVC 的左心小是因为回到左心的血流少得不到锻炼造成,通常不伴有上述畸形。(2) 心内型扩大的冠状静脉窦则需与原发孔房间隔缺损(PASD)鉴别:PASD 二、三尖瓣的附着点位于同一水平,常伴房室瓣叶裂缺及返流,适度调整探头仔细辨别房间隔回声及有无中断进行区别。(3) 心上型的垂直静脉需与永存左上腔静脉相区别:于胸骨上窝扫查垂直静脉为离心的红色血流,频谱多普勒呈静脉频谱,左上腔静脉为方向相反的蓝色血流。(4) 心下型的降垂直静脉注意与下腔静脉与奇静脉鉴别:彩色多普勒显示共同肺静脉干至肝门静脉血流方向与腹主动脉相同呈红色,下腔静脉血流方向呈蓝色,与之相反。

综上所述,超声心动图较 CT、心血管造影、核磁共振等具有无创、价廉、方便床边检查等优点,是诊断 APVC 的重要手段。TAPVC 超声特征明显,通常可对其做出明确诊断并分型,为临床选择手术时机和方式提供重要依据<sup>[14]</sup>;PAPVC 由于异位回流的 PV 数目及路径复杂多样,且临床症状及超声间接征象通常与房间隔缺损类似,缺乏典型表现,给诊断造成难度,尤其对右心大与房间隔缺损不成比例时,应警惕 PAPVC 存在,仔细探查肺静脉走形及发育,以提高检出率<sup>[15]</sup>。

(本文图 1~3 见插图 7-2)

## 参考文献

- [1] 闫鹏. 小儿超声心动图学指南 [M]. 北京: 人民卫生出版社, 2000; 110-116.

- [2] 许迪, 陆凤翔. 临床超声心动图速查手册 [M]. 南京: 江苏科学技术出版社, 2004; 200.
- [3] 李春鸽, 陈志平, 时胜利. 先天性肺静脉异位引流的 MSCT 诊断 [J]. 中西医结合心血管病杂志, 2016, 4(27): 70.
- [4] 陈思佳, 郑春华, 任军. 超声心动图诊断完全性肺静脉异位引流的价值 [J]. 中国超声医学杂志, 2015, 31(10): 910-913.
- [5] 袁国珍, 隋桂玲, 胡军利. 超声心动图对部分型肺静脉异位引流的诊断价值 [J]. 临床超声医学杂志, 2017, 19(9): 642-643.
- [6] 马丙鑫, 王建华, 丁桂春. 超声心动图和 CT 血管成像诊断肺静脉异位引流的价值 [J]. 中华医学超声杂志(电子版), 2013, 10(3): 200-203. DOI: 10. 3877//cna. j. issn1672-6448. 2013. 03. 009.
- [7] 王燕, 王浩, 段福建, 等. 心下型完全性和部分性肺静脉异位引流的超声诊断经验 [J]. 中国循环杂志, 2014, 29(3): 206-208.
- [8] 于绍梅, 董学新, 陈霞. 完全性肺静脉异位引流超声误诊分析 [J]. 中国超声医学杂志, 2015, 31(5): 464-466.
- [9] 彭卫, 莫绪明, 杜亚琴, 等. 57 例完全性肺静脉异位引流的手术治疗 [J]. 中华小儿外科杂志, 2013, 34(5): 393-394.
- [10] WANG H, GUAN HX, WANG DW. Partial anomalous pulmonary venous connection to superior vena cava that overrides across the intact atrial septum and has bi-atrial connection in a 75-year-old female presenting with pulmonary hypertension [J]. BMC Cardiovascular Disorders, 2014, 14: 149.
- [11] 张志芳, 张玉奇, 孙锟, 等. 多普勒超声心动图诊断部分性肺静脉异位引流 [J]. 医学影像学杂志, 2007, 17(6): 567-570.
- [12] 李军, 张军, 田雪. 部分型肺静脉异位引流的超声心动图特征和诊断价值 [J]. 第四军医大学学报, 2003, 24(3): 251-253.
- [13] VESELY TM, JULSRUD PR, BROWN JJ, et al. MR Imaging of Partial Anomalous Pulmonary Venous Connections [J]. Journal of Computer Assisted Tomography, 1991, 15(5): 752-756.
- [14] 郭珊, 林晓文, 刘敏, 等. 完全性肺静脉异位引流诊断中超声心动图的应用 [J]. 山东医药, 2014, 54(3): 57-59.
- [15] 周建华, 黄云洲, 任书堂, 等. 超声心动图对部分性肺静脉异位引流的诊断价值 [J]. 临床超声医学杂志, 2016, 18(1): 57-59.

(收稿日期:2017-10-19, 修回日期:2018-02-16)

## ◇编读往来◇

## 参考文献引用操典

有行家归纳参考文献具有提示研究起点、知识承续、鸣谢归誉、学术评价、预测分析、文献检索、学术论证、著作权保护、学术规范、节约篇幅等十项功能。

参考文献的合理引用包括内容的恰当引用、文中的合理标识、文末的正确著录三方面。近屡遇作者引用文献不合理。或引用参考文献与正文内容不相关、甚至于观点相迥异;或将中文文献有意无意间著为外文;或未能将外文文献署名、页码格式调整为规范的中文期刊著录形式;又或,未能在正文按序标注参考文献、正文文献作者名与文献表不吻合、文献表著录项目残缺、错误甚至杜撰,更或者,参考文献引用撤销论文、非法出版物。

细节,细节,还是细节。谨此,作者诸君一定要遵守参考文献引用原则,执行 GB/T 7714-2015《信息与文献:参考文献著录规则》,按照期刊稿约要求,认真审核、正确著录参考文献。参考文献的引用操典还有:参考文献成为正文表述的一部分则可以不上标序号;摘要中不标注参考文献;同一参考文献序号要相同;勿引二次参考文献;电子类、页码为 ID 编码的新型参考文献均宜加注 DOI、引用信息源址;规范缩写外文作者名刊名、正确拼写外文文题。

此外,评价式引用,参考文献有两个作者的,正文写成“赵滨红、郭丽萍认为”或“ABARAOGUOO 和 TABANSI-OCHUOGUCS 报道”类语句,三个或更多作者时只写第一作者,后加“等”字样,那独著——自然是著录全名了。

(郝希春)