

Echocardiography in evaluation of pulmonary venous lesion in total anomalous pulmonary venous connection

ZOU Peng¹, HONG Qingshan², SUN Shanquan¹, ZHANG Cuicui¹,
YANG Weijian¹, HUANG Jingsi¹, KONG Juanjuan¹,
LIU Qin¹, RAO Jiao¹, LI Hong^{1*}

(1. Cardiac Center, 2. Department of Radiology, Guangdong Women and Children Hospital, Guangzhou 511442, China)

[Abstract] **Objective** To explore the value of echocardiography in evaluation of pulmonary venous in total anomalous pulmonary venous connection (TAPVC). **Methods** Fifty-five children with TAPVC were enrolled in the study. The data of echocardiography and CT angiography were retrospectively analyzed and compared with intraoperative findings. **Results** Totally 55 patients with TAPVC were classified into supra-cardiac type ($n=24$), cardiac type ($n=20$), infra-cardiac type ($n=7$) and mixed type ($n=4$) according to the sites of drainage of pulmonary venous in echocardiography. In 15 patients with obstruction of pulmonary vertical vein, the sites of obstruction in the supra-cardiac type mostly presented between vertical vein and superior vena cava or innominate vein, and the sites of obstruction in the infra-cardiac presented all between vertical vein and hepatic or portal vein. In 4 patients with pulmonary vein stenosis, 3 cases with local pulmonary vein stenosis were all cardiac type, which presented between individual pulmonary vein and common confluence or right atrium; 1 patient with diffuse pulmonary vein stenosis was infra-cardiac type. In 9 patients of abnormal individual pulmonary vein, 8 cases were not detected by echocardiography, but all were detected by CT angiography. **Conclusion** Echocardiography is able to make more comprehensive evaluation for the pulmonary venous drainage, obstruction, and proximal stenosis of individual pulmonary vein in TAPVC. CT angiography is superior in evaluation of abnormalities of connection and amount of individual pulmonary vein, and imaging of distal pulmonary vein.

[Key words] Total anomalous pulmonary venous connection; Echocardiography; Tomography, X-ray computed; Angiography; Pulmonary veno occlusive disease

DOI:10.13929/j.1003-3289.201607080

超声心动图评估完全型肺静脉异位连接中肺静脉病变

邹 鹏¹, 洪庆山², 孙善权¹, 张翠翠¹, 杨伟健¹, 黄景思¹,
孔娟娟¹, 刘 琴¹, 饶 姣¹, 李 虹^{1*}

(1. 广东省妇幼保健院心脏中心, 2. 放射科, 广东 广州 511442)

[摘要] **目的** 探讨超声心动图评估完全型肺静脉异位连接(TAPVC)中肺静脉病变的价值。**方法** 收集 55 例 TAPVC 患儿的超声心动图资料, 并与 CTA 及术中所见进行对比。**结果** 应用超声心动图根据肺静脉引流部位对 55 例 TAPVC 患儿进行分类, 分为心上型 24 例、心内型 20 例、心下型 7 例及混合型 4 例。15 例垂直肺静脉梗阻中, 心上型的梗阻多出现在垂直静脉与无名静脉或上腔静脉之间, 心下型的梗阻均出现在垂直静脉与肝静脉或门静脉之间。肺静脉狭窄

[基金项目] 广东省医学科研基金(A2013078)。

[第一作者] 邹鹏(1980—), 男, 辽宁丹东人, 硕士, 主治医师。研究方向: 心血管超声诊断。E-mail: zoupeng2009@126.com

[通信作者] 李虹, 广东省妇幼保健院心脏中心, 511442。E-mail: 1774151645@qq.com

[收稿日期] 2016-07-18 **[修回日期]** 2016-10-30

4 例,其中 3 例局限性狭窄均为心内型,出现在分支肺静脉与共同肺静脉腔或右心房之间,1 例弥漫性狭窄为心下型。分支肺静脉异常 9 例,其中超声心动图仅检出 1 例,而 CTA 检出 8 例。结论 超声心动图能对 TAPVC 中的肺静脉的引流、梗阻和分支肺静脉近端的狭窄做出更为全面的评价。CTA 评估分支肺静脉的汇入和数目异常及远端肺静脉的成像方面优于超声心动图。

[关键词] 完全型肺静脉异位连接;超声心动描记术;体层摄影术,X 线计算机;血管造影术;肺静脉闭塞性疾病

[中图分类号] R725.4; R445 [文献标识码] A [文章编号] 1003-3289(2017)03-0340-05

完全型肺静脉异位连接(total anomalous pulmonary venous connection, TAPVC)是指所有肺静脉未与左心房相连,而直接或间接与右心房相连。TAPVC 是一种危重和复杂的紫绀型先天性心脏病,多在新生儿期起病,可表现为呼吸困难、发绀等,如未及时治疗,1 岁以内的死亡率为 80%^[1]。目前,超声心动图作为此病诊断的首选方法,不仅可以明确心内结构,而且能够详尽描述异位引流的肺静脉^[2-4]。本研究回顾性分析在我院心脏中心经手术确诊的 55 例 TAPVC 患儿的临床及影像学资料,现报道如下。

1 资料与方法

1.1 一般资料 收集 2010 年 10 月—2016 年 6 月在广东省妇幼保健院心脏中心经手术确诊的 TAPVC 患儿 55 例,其中男 36 例,女 19 例,年龄 1 天~1 岁 4 个月,中位年龄 16 天。其中新生儿(≤ 28 天)32 例(32/55, 58.18%)。所有的患儿均表现为紫绀和呼吸困难,19 例在手术前接受呼吸机辅助通气。

1.2 仪器与方法

1.2.1 超声心动图检查 采用 Philips iE33 超声心动图诊断仪, S8-3 和 S12-4 探头。检查前,患儿常规使用水合氯醛镇静。按照节段分析法,对患儿进行逐个切面的扫查,重点观察心尖四腔心切面、胸骨上窝冠状切面、剑突下两房切面和剑突下长轴切面。

1.2.2 CTA 患儿在超声心动图检查后,均接受 CTA 检查。采用 Siemens Somatom Definition AS 128 层螺旋 CT 机。管电压 80/100 kV,有效管电流为 100 mA,检查前 30 min 常规使用水合氯醛镇静。使用非离子型对比剂碘海醇(300 mgI/ml),剂量 3.0 ml/kg 体质量,经肘静脉以 0.9~1.2 ml/s 的流速团注。注射对比剂后 6 s 开始跟踪监测,当左右心室浓度大致相等时,手动触发开始扫描。

分析患儿的超声心动图与 CTA 图像,观察 TAPVC 的肺静脉走行及其梗阻和狭窄的部位,并与术中所见对照。

2 结果

2.1 分型 55 例患儿,根据引流部位分为心上型 24

例(24/55, 43.64%)、心内型 20 例(20/55, 36.36%)、心下型 7 例(7/55, 12.73%)、混合型 4 例(4/55, 7.27%)。心上型分为 3 种亚型:左行(垂直静脉于左侧走行,汇入无名静脉)17 例、右行(垂直静脉于右侧走行,直接汇入上腔静脉)6 例、双行(左、右两侧均形成垂直静脉,分别汇入无名静脉和上腔静脉)1 例;心内型分为 2 种亚型:回流入冠状静脉窦 15 例、回流入右心房 5 例。心下型分为 3 种亚型:连接门静脉 4 例、连接肝静脉 2 例、两者均连接 1 例;混合型分为 2 种亚型:心上型+心内型 2 例、心上型+心下型 2 例。TAPVC 的分型见表 1。

超声心动图与术中所见的符合率为 98.18%(54/55),CTA 与术中所见的符合率 98.18%(54/55)。CT 造影将 1 例心内型的 TAPVC 误诊为部分型肺静脉异位引流,由于左、右肺静脉分别形成共同肺静脉腔,CTA 将左侧肺静脉认为连接至左心房;超声心动图漏诊 1 例心内型的 TAPVC,误将接受肺静脉回流而增宽的冠状静脉窦误认为是原发孔型房间隔缺损。

2.2 肺静脉梗阻 55 例患儿中,19 例(19/55, 34.55%)出现肺静脉的梗阻,包括垂直静脉梗阻 15 例、肺静脉狭窄 4 例。15 例垂直静脉梗阻中,心上型的 TAPVC 梗阻 8 例出现在垂直静脉与无名静脉或上腔静脉连接处(图 1),1 例出现在共同肺静脉腔与垂直静脉连接处;心下型的 TAPVC 梗阻 6 例均出现在垂直静脉与肝静脉或门静脉连接处(图 2)。肺静脉狭窄 4 例,其中 3 例局限性狭窄均为心内型,出现在分支肺静脉与共同肺静脉腔或右心房之间,1 例弥漫性狭窄为心下型(图 3)。TAPVC 的肺静脉梗阻分类见表 2。

2.3 分支肺静脉的异常 分支肺静脉的异常 9 例,其中走行异常 4 例,1 例心上型 TAPVC 患儿,超声心动图及 CTA 均发现左上肺静脉直接与垂直静脉相连;3 例心上型 TAPVC 患儿,超声心动图均未发现,而 CTA 则清晰显示右上肺静脉单独汇入上腔静脉。肺静脉分支数目异常 5 例,包括 2 例心上型、3 例心内型,超声心动图均未发现,CTA 发现 4 例。超声心动图检查与手术符合率为 11.11%(1/9),CTA 检查与手

表 1 TAPVC 患儿分型(例)

分型	引流途径	术中所见	超声心动图	CTA
心上型(n=24)	左行(n=17):4支PV→CPV→左侧VV→IV→SVC→RA	17	17	17
	右行(n=6):4支PV→CPV→右侧VV→SV/Azy→RA	5/1	5/1	5/1
	双行(n=1):4支PV→CPV→左侧VV→IV→SVC→RA→右侧VV→SV→RA	1	1	1
心内型(n=20)	回流入CS(n=15):4支PV→CPV→CS→RA	15	14	15
	回流入RA(n=5):4支PV→CPV→RA	2	2	1
	4支PV→RA	3	3	3
心下型(n=7)	连接肝静脉(n=2):4支PV→CPV→HV	2	2	2
	连接门静脉(n=4):4支PV→CPV→门静脉	4	4	4
	两者均连接(n=1):4支PV→CPV→门静脉和HV	1	1	1
混合型(n=4)	RPV+LIPV→CPV→VV→门静脉/LUPV→CS→RA	1	1	1
	RPV+LIPV→CPV→CS/LSPV→VV→IV→SVC→RA	1	1	1
	RPV→CPV→VV→门静脉/LPV→CPV→VV→IV→SVC→RA	1	1	1
	4支PV→CP→VV→IV→SVC→RA/CS→RA	1	1	1

注:PV:肺静脉;CPV:共同肺静脉腔;VV:垂直静脉;IV:无名静脉;SVC:上腔静脉;RA:右心房;Azy:奇静脉;CS:冠状静脉窦;HV:肝静脉;RPV:右肺静脉;LIPV:左下肺静脉;LSPV:左上肺静脉

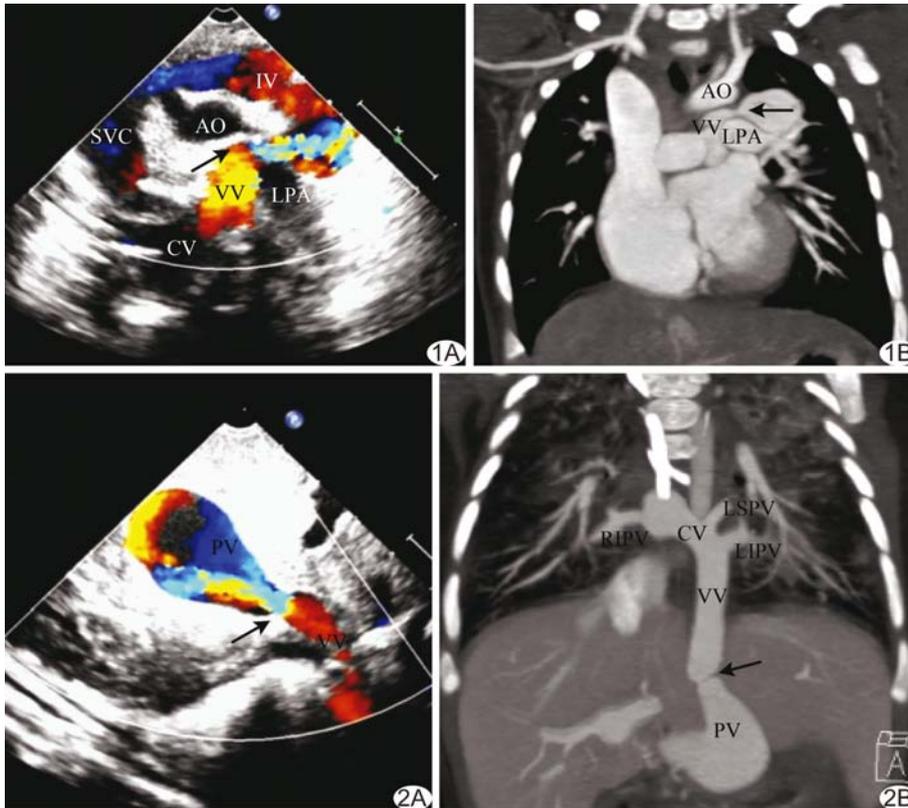


图 1 患儿男,4 个月 30 天,垂直静脉梗阻的心上型 TAPVC A. 超声心动图示胸骨上窝切面垂直静脉(VV)走行近无名静脉处,受主动脉(AO)与左肺动脉(LPA)的压迫而发生狭窄(箭); B. CTA 冠状切面,箭示狭窄 (IV:无名静脉;SVC:上腔静脉;CV:共同肺静脉腔) 图 2 患儿女,4 个月 13 天,连接至门静脉伴有垂直静脉梗阻的心下型 TAPVC A. 超声心动图示剑突下长轴切面垂直静脉(VV)与门静脉(PV)连接处狭窄(箭),血流速度增快; B. CTA 冠状切面示肺静脉汇成共同肺静脉腔(CV)后,形成垂直静脉(VV),向下走行与门静脉(PV)连接,箭示狭窄 (LSPV:左上肺静脉;LIPV:左下肺静脉;RIPV:右下肺静脉)

术符合率为 88.89%(8/9)。

3 讨论

随着在新生儿期发现 TAPVC 病例的增多以及手术技术的提高,肺静脉病变异常情况,如分支肺静脉的走行和数目异常及其与共同肺静脉腔的连接等也越来越多地被发现^[5-6]。

本研究 1 例心上型 TAPVC,超声心动图发现肺静脉经垂直静脉→无名静脉→上腔静脉回流至右心房,而在随后的 CT 造影中不仅证实上述的回流途径,而且发现右上肺静脉未汇入共同肺静脉,而呈单独走行,直接汇入上腔静脉,术中见右上肺静脉分为 4 个细小分支汇入上腔静脉根部。本组 5 例 TAPVC 患儿,超声心动图未发现右侧肺静脉存在 3 支,而 CT 造影则检出。超声心动图作为 TAPVC 的初诊方法,通过对肺静脉、共同肺静脉腔和垂直静脉的追踪扫查,可详尽描述绝大部分 TAPVC 患者中肺静脉的走行和汇入处。而在分支肺静脉走行和数目的显示上,由于肺静脉处于纵隔外且受肺气

表 2 TAPVC 患儿肺静脉梗阻的分类(例)

分型	梗阻或狭窄部位	术中 所见	超声 心动图	CTA
垂直静脉梗阻($n=15$)				
心上型	垂直静脉与体静脉连接处	8	8	8
	共同肺静脉腔与垂直静脉连接处	1	1	1
心下型	垂直静脉与肝静脉或门静脉连接处	6	6	6
肺静脉狭窄($n=4$)				
局限性	单支肺静脉与共同肺静脉腔或右心房连接处	3	3	3
弥漫性	肺内和肺外的肺静脉弥漫性狭窄	1	0	1

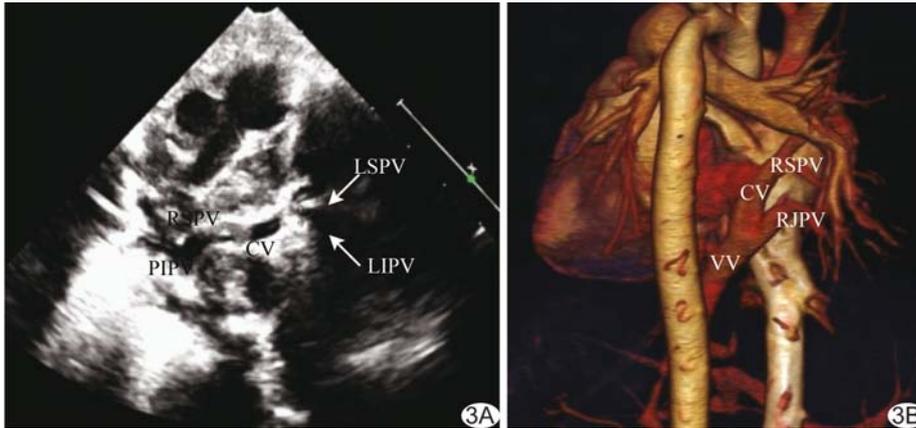


图 3 患儿男, 17 天, 分支肺静脉和共同肺静脉腔狭窄的心下型 TAPVC。A. 超声心动图胸骨上窝切面示右上肺静脉(RSPV), 右下肺静脉(RIPV), 左上肺静脉(LSPV), 左下肺静脉(LIPV)汇成共同肺静脉腔(CV), 4 支肺静脉入口处均狭窄, 内径均约 2.5 mm; B. CTA 三维重建示右上肺静脉(RSPV)和右下肺静脉(LSPV)汇成共同肺静脉腔(CV)后, 向下走行形成垂直静脉(VV), 右侧肺静脉呈广泛性的狭窄

和声窗影响, 超声心动图的成像效果不及 CTA, 且与术中所见的符合率也低于后者^[7]。

在 TAPVC 患儿中, 体静脉和肺静脉的血流均回流至右心房, 故右心容量负荷增加, 肺循环血容量增加, 导致肺静脉压力升高、肺水肿。影响 TAPVC 患儿症状和预后的一个重要因素是肺静脉回流的途径中有无梗阻^[8]。Seale 等^[9] 针对英国、爱尔兰和瑞典的 TAPVC 患儿的一项 6 年的回顾性研究中得出, 50.9% 患儿存在肺静脉梗阻^[9]。本研究中, TAPVC 患儿心上型左行者最易出现梗阻, 梗阻多位于垂直静脉汇入无名静脉处, 此处恰好走行在左肺动脉与左主支气管间, 特别是存在肺动脉高压时, 肺动脉扩张, 可造成对垂直静脉前后位的压迫而形成梗阻。本研究尽管心下型 TAPVC 病例数较少, 但其梗阻的发生率最高的, 与既往研究^[10-11] 报道一致。但本组患儿梗阻多位于垂直静脉与门静脉或肝静脉连接处, 以往报道的心下型 TAPVC 的梗阻多位于垂直静脉入膈肌的食管

裂孔处, 可能主要受食管和膈肌的压迫所致。此外, 本研究还发现, 垂直静脉与肝静脉或门静脉连接处, 多极其狭窄, 且当异常连接到门静脉时, 肝小叶实质循环阻碍了肺静脉血回流。因此, 肺静脉梗阻更易发生于心下型 TAPVC 患儿^[10-12]。

肺静脉狭窄包括局限性狭窄和广泛性狭窄。本研究中 3 例局限性狭窄均为心上型, 并发生于肺静脉与共同肺静脉腔或右心房汇合处。1 例广泛性肺静脉狭窄患儿为心下型, 分支肺静脉呈均匀性的发育不良, 且共同肺静脉腔细小。肺静脉狭窄是 TAPVC 早期及远期手术死亡率以及术后再狭窄的重要危险因素^[13]。肺静脉狭窄的术前评估是一项具有挑战性的诊断工作^[9]。局限性狭窄多位于肺静脉与共同静脉腔连接处, 多普勒超声可明确诊断。对于广泛性肺静脉狭窄, 当超声心动图发现纵隔内的分支肺静脉细小、彩色多普勒发现肺静脉血流暗淡, 可提示分支肺静脉狭窄。

但由于超声心动图受肺气干扰及周边器官遮挡的影响, 故难以显示分支肺静脉远端狭窄, 而 CTA 不仅可显示近端肺静脉的形态, 还可以显示肺内肺静脉的走行^[10-12]。

总之, 本研究认为超声心动图能够较全面地评价 TAPVC 患儿的肺静脉引流、梗阻和分支肺静脉近端狭窄。而 CT 造影对分支肺静脉的走行、数目异常以及远端肺静脉的显示等方面有较满意的效果, 是超声心动图的重要补充。

[参考文献]

- [1] 杨思源, 陈树宝. 小儿心脏病学. 4 版. 北京: 人民卫生出版社, 2012: 318-326.
- [2] 李静雅, 王芳韵, 金兰中, 等. 完全性肺静脉异位引流超声心动图诊断价值及局限性. 中华医学超声杂志(电子版), 2013, 10(2): 129-133.
- [3] Craig JM, Darling RC, Rothney WB. Total pulmonary venous

- drainage into the right side of the heart; report of 17 autopsied cases not associated with other major cardiovascular anomalies. *Lab Invest*, 1957, 6(1):44-64.
- [4] 何欢,任卫东,孙菲菲,等. 超声心动图诊断完全型肺静脉异位引流及合并心脏畸形. *中国医学影像技术*, 2016, 32(2):239-242
- [5] Chowdhury UK, Airan B, Malhotra A, et al. Mixed total anomalous pulmonary venous connection: Anatomic variations, surgical approach, techniques, and results. *J Thorac Cardiovasc Surg*, 2008, 135(1):106-116.
- [6] 祝忠群,徐志伟,张海波,等. 完全性肺静脉异位引流病理谱及个体化手术治疗. *中华小儿外科杂志*, 2011, 32(5):333-338.
- [7] 王谦,钟玉敏,杜隽,等. 混合型完全性肺静脉异位引流的 CT 及 MRI 诊断. *医学影像学杂志*, 2013, 23(6):859-862.
- [8] Karamlou T, Gurofsky R, Al Sukhni E, et al. Factors associated with mortality and reoperation in 377 children with total anomalous pulmonary venous connection. *Circulation*, 2007, 115(12):1591-1598.
- [9] Seale AN, Uemura H, Webber SA, et al. Total anomalous pulmonary venous connection: Morphology and outcome from an international population-based study. *Circulation*, 2010, 122(25):2718-2726.
- [10] Oh KH, Choo KS, Lim SJ, et al. Multidetector CT evaluation of total anomalous pulmonary venous connections: Comparison with echocardiography. *Pediatr Radiol*, 2009, 39(9):950-954
- [11] Shen Q, Pa M, Hu X, et al. Role of plain radiography and CT angiography in the evaluation of obstructed total anomalous pulmonary venous connection. *Pediatr Radiol*, 2013, 43(7):827-835.
- [12] Vyas HV, Greenberg SB, Krishnamurthy R. MR imaging and CT evaluation of congenital pulmonary vein abnormalities in neonates and infants. *Radiographics*, 2012, 32(1):87-98.
- [13] Lacour-Gayet F. Surgery for pulmonary venous obstruction after repair of total anomalous pulmonary venous return. *Semin Thorac Cardiovasc Surg Pediatr Card Surg Annu*, 2006:45-50.

《中国医学影像技术》投稿要求(一)

1 总体要求 文稿应具有科学性、先进性、创新性和可读性,力求重点突出,论点明确,资料详实,数据可靠,结构严谨,写作规范,表达准确,文字精炼。文稿撰写应遵照国家标准 GB 7713 科学技术报告、学位论文和学术论文的编写格式,GB 6447 文摘编写规则,GB 7714 文后参考文献著录规则;专家述评 4 000 字左右,研究论著、综述类论文 5 000 字左右,经验交流一般不超过 2 500 字,个案报道不超过 1 000 字。

2 题目 力求高度概括、言简意赅且能反映论文的主题,文题字数一般不超过 20 个汉字,尽量不设副标题,题目中尽量不使用阿拉伯数字开头。

3 作者 作者姓名标注在文题下方,按贡献大小顺序排列,投稿后作者署名及顺序不得随意修改或变更。具备下列条件者可列为作者:①参加选题、研究工作并能解释论文有关问题者;②起草或修改论文中关键性理论或主要内容者;③能对编辑部的修改意见进行核修,并最终同意该文发表者。对研究工作有贡献的其他人可在致谢中列出。通信作者姓名旁应上标加注“*”号,其应对全文内容负责,还应具有对读者提出的质疑进行答辩的能力和义务。如有外籍作者,应征得本人同意,并附有本人签字。

4 单位 在作者的下一行写出单位的全称(具体到科室)、省市和邮政编码。署名作者分别在多个单位者,应分别写出各单位的全称(具体到科室),并用阿拉伯数字在对应的署名作者右上角标注。

5 英文题目 应简明扼要,便于检索,与中文题名内容上应一致,以不超过 10 个实词为宜。除已得到整个科技界或本行业科技人员公认的缩略词语外,不宜使用缩略词语。

6 英文作者 用汉语拼音拼写,姓前名后,姓氏全部大写,名首字母大写,双名首字母大写。例如:王小五,写为:WANG Xiaowu。依据《中国人名汉语拼音字母拼写规则》(国家标准编号:GB/28039-2011),姓氏“吕”的汉语拼音应为“LYU”。

7 英文单位 应与中文单位对应,按查阅本单位官方网站或咨询相关职能部门,规范英文单位名称。