

先天性冠状动脉瘘的产前超声图像特征分析

徐 英 林小影 周 刚 张 婷 孟 卓 张彦华 朱才义

摘 要 **目的** 总结先天性冠状动脉瘘的产前超声图像特征,分析其预后及转归。**方法** 回顾性分析我院产前超声检出的 7 例先天性冠状动脉瘘胎儿资料,总结其产前超声表现,随访其临床结局。**结果** 7 例先天性冠状动脉瘘胎儿中,孤立性冠状动脉瘘 3 例,合并其他先天性心脏结构畸形 4 例;4 例为左冠状动脉瘘,3 例为右冠状动脉瘘。二维超声表现:7 例均于左室流出道切面主动脉根部可见受累的冠状动脉呈不同程度的增宽扩张,内径 2.5~4.4 mm;2 例于四腔心切面可见左、右心不对称,左心偏小,其余 5 例基本对称。CDFI 表现:7 例胎儿均于主动脉根部或房室沟等区域探及管状湍急的异常血流信号。临床结局:2 例孤立性冠状动脉瘘出生后行瘘口结扎术,痊愈;1 例合并肺动脉狭窄、室间隔缺损及心包积液,孕 37 周时胎死宫内;4 例引产。**结论** 当产前超声于主动脉根部或房室沟等区域探及异常明亮的管状血流信号时,通过追踪其起源、走行及终点后需警惕冠状动脉瘘可能。

关键词 超声检查;产前诊断;胎儿;先天性冠状动脉瘘

[中图法分类号]R445.1;R714.53

[文献标识码]A

Prenatal ultrasonographic characteristics of congenital coronary artery fistula

XU Ying, LIN Xiaoying, ZHOU Gang, ZHANG Ting, MENG Zhuo, ZHANG Yanhua, ZHU Caiyi

Department of Ultrasound, Maternal and Child Health Hospital of Baoan District, Shenzhen 513100, China

ABSTRACT **Objective** To summarize the prenatal ultrasonographic characteristics of congenital coronary artery fistula, and to analyze its prognosis and outcome. **Methods** The clinical data of 7 fetuses with congenital coronary artery fistula detected by prenatal ultrasound in our hospital were retrospectively analyzed. The prenatal ultrasonic findings were summarized and the clinical outcomes were followed up. **Results** Among the 7 fetuses with congenital coronary artery fistula, 3 cases were isolated coronary artery fistula and 4 cases were combined with other congenital cardiac structural malformations. 4 cases were left coronary artery fistula and 3 cases were right coronary artery fistula. Two-dimensional ultrasound findings showed that the involved coronary arteries were dilated in different degrees at the aortic root in the view of left ventricular outflow tract with an internal diameter of 2.5~4.4 mm in all 7 cases. Four-chamber view showed that, asymmetry of the left and right heart and the left heart was smaller in 2 cases, while the remaining 5 cases were basically symmetrical. CDFI showed abnormal tubular turbulent blood flow signals in the aortic root or atrioventricular sulcus in 7 fetuses. Clinical outcome: 2 cases of isolated coronary artery fistula were cured by fistula ligation after birth. 1 case complicated with pulmonary artery stenosis, ventricular septal defect, and pericardial effusion died at 37 weeks of gestation, 4 cases were induced labor. **Conclusion** When abnormal bright tubular blood flow signals are detected in the aortic root or atrioventricular groove by prenatal ultrasound, it is necessary to be alert to the possibility of coronary artery fistula after tracing its origin, course, and endpoint.

KEY WORDS Ultrasonography; Prenatal diagnosis; Fetus; Congenital coronary artery fistula

先天性冠状动脉瘘(congenital coronary artery fistula, CCAF)是一种少见的冠状动脉畸形,发病率约 0.002%,约占所有先天性心脏病的 0.2%~0.4%,为冠状动脉与心腔、冠状静脉窦、腔静脉、肺动脉或肺静脉之间存在异常连接通道,其中以冠

状动脉与心腔之间的瘘最常见^[1],多与流出道梗阻性病变(如肺动脉闭锁、左心发育不良综合征)有关^[2-3]。随着高分辨率彩色多普勒超声的普及和产前超声诊断技术不断提高,产前诊断 CCAF 成为可能。本研究回顾性分析了 7 例 CCAF 胎儿的产前

超声表现、预后及转归,总结其声像图特征,旨在为临床及早诊治提供参考依据。

资料与方法

一、临床资料

选取 2014 年 1 月至 2019 年 12 月于我院超声科经Ⅲ级产前超声检查^[4]诊断为 CCAF 胎儿 7 例,孕妇年龄 24~41 岁,平均(31.14±5.55)岁;初次诊断孕周 20~29 周,平均(23.74±3.39)周。本研究经我院医学伦理委员会批准,孕妇及家属均知情同意。

二、仪器与方法

使用 GE Voluson E 8 和 E 10 彩色多普勒超声诊断仪,腹部凸阵探头及腹部容积探头,频率 4~8 MHz。孕妇取卧位,行常规腹部超声扫查,选取中晚孕产科模式,按系统产前超声检查规范^[4]对胎儿进行结构筛查和生物学测量;再选取胎儿心脏模式,按照中国产科指南要求的心脏筛查方法进行常规扫查。怀疑胎儿心脏异常时,参照美国超声医学会发表的胎儿超声心动图操作实践指南推荐的心脏节段分析法^[5]进行规范仔细的检

查,依次显示上腹部横切面、四腔心切面、三血管-气管切面、左右流出道切面、主动脉弓切面及肺静脉切面的二维及彩色多普勒图像,发现异常管道或怀疑有异常时,应用 CDFI 和高分辨率血流成像仔细追踪其起源、走行和终点,并获取频谱多普勒图像。收集孕妇的联系方式及临床资料,随访妊娠结局和新生儿超声心动图结果,同意病理解剖的引产胎儿行解剖证实,出生后手术病例定期电话随访。

结 果

7 例 CCAF 胎儿的临床资料、产前超声表现及随访情况见表 1。

一、超声检查结果

7 例 CCAF 胎儿中,产前超声诊断为孤立性冠状动脉瘘 3 例,合并其他先天性心脏结构畸形 4 例;4 例为左冠状动脉瘘,3 例为右冠状动脉瘘;5 例瘘入右心系统,其中瘘入右房 3 例,右室 2 例;2 例瘘入左心系统,瘘入左房和左室各 1 例。

二维超声心动图表现:7 例于左室流出道切面主动脉根部

表 1 7 例 CCAF 胎儿临床资料、产前超声表现及随访情况

编号	检出时间	类型	产前超声表现				遗传学检查	临床结局
			瘘管内径	血流频谱特征	主动脉弓反流	合并畸形		
1	孕 23 ⁺ 4 周	左冠状动脉左室瘘	4.0 mm	舒张期为主的双期双向	有	二尖瓣发育不良,室间隔缺损,左室壁运动减弱,心包少量积液	无创 DNA 检查提示低风险	引产
2	孕 23 ⁺ 4 周	右冠状动脉左房瘘	3.5 mm	连续性舒张期高速血流	无	无	羊水穿刺检查提示染色体核型与基因芯片结果正常	出生后行瘘口结扎术后痊愈
3	孕 28 ⁺ 4 周	左冠状动脉右房瘘	3.9 mm	连续性舒张期高速血流	有	主动脉弓缩窄,室间隔缺损、胎儿生长发育迟缓,脐动脉频谱舒张期血流信号消失	未做	孕 29 周产前超声示脐动脉舒张期频谱消失,引产
4	孕 29 ⁺ 3 周	右冠状动脉右房瘘	2.6 mm	连续性舒张期高速血流	无	无	羊水穿刺检查提示染色体核型与基因芯片结果正常	出生后超声心动图检查证实与产前超声诊断一致,出生 1 个月时因肺炎致心力衰竭,行瘘口结扎术后痊愈
5	孕 20 ⁺ 1 周	左冠状动脉右房瘘	2.5 mm	连续性舒张期高速血流	无	胎儿鼻骨未显示;颈项透明层增厚;左室强光点	羊水穿刺检查提示 21-三体综合征	引产
6	孕 22 ⁺ 6 周	左冠状动脉右室瘘	4.4 mm	舒张期为主的双期双向	无	无	羊水穿刺检查提示染色体核型与基因芯片结果正常	引产
7	孕 22 ⁺ 2 周	右冠状动脉右室瘘	3.4 mm	舒张期为主的双期双向	有	肺动脉瓣狭窄,室间隔缺损,心包少量积液	未做	孕 37 周胎死宫内

可见受累的冠状动脉呈不同程度的增宽扩张,内径 2.5~4.4 mm;2 例于四腔心切面可见左、右心不对称,左心偏小,其余 5 例基本对称。CDFI 表现:7 例胎儿均冠状动脉受累扩张(图 1),于主动脉根部或房室沟等切面探及异常明亮的管状血流信号(图 2),且清晰显示其起源、走行、内径及终点(图 3);频谱多普勒测及异常湍流,3 例瘘入左、右心室者表现为以舒张期为主的双期双向血流频谱(图 4),4 例瘘入左、右心房者表现为以舒张期为主的连续性双期湍流频谱。

二、随访临床结局

遗传学检查:4 例行羊水穿刺检查,结果提示 1 例为 21-三体综合征,其余 3 例染色体核型及基因芯片结果均正常;1 例行

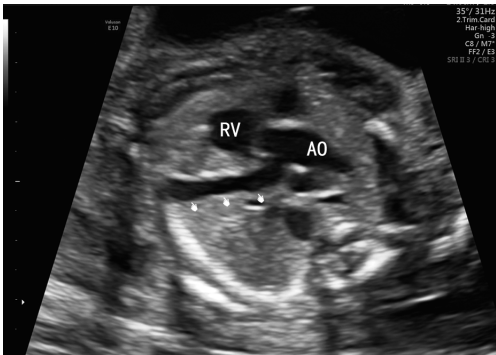


图 1 二维超声心动图示主动脉根部明显扩张的左冠状动脉(RV:右室;AO:主动脉)

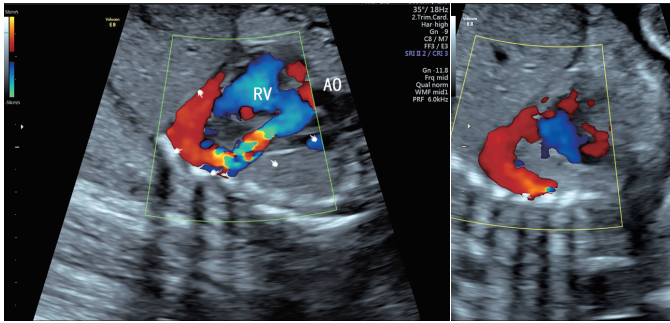


图2 CDFI示扩张的冠状动脉瘘管走行全程 (AO:主动脉;RV:右室)

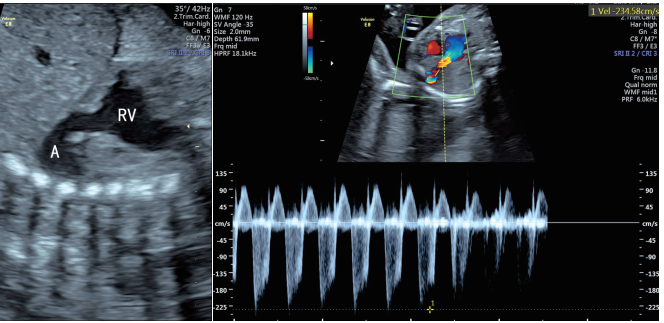


图3 二维和CDFI双幅显像示冠状动脉瘘管汇入右室(RV:右室;A:瘘管)

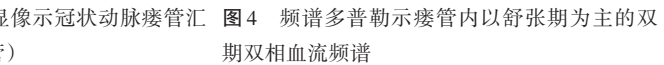


图4 频谱多普勒示瘘管内以舒张期为主的双期双相血流频谱

无创DNA检查,结果提示正常;2例拒绝接受遗传学检查。

临床结局:2例孤立性冠状动脉瘘患儿出生后经超声心动图检查证实与产前超声诊断一致,行瘘口结扎术后痊愈,后期随访生长发育正常;2例引产后解剖证实与产前超声诊断一致,其中1例行心脏大血管铸型造影清晰显示瘘管走行全程(图5);2例引产后孕妇及家属拒绝病理解剖;1例合并肺动脉狭窄、室间隔缺损及心包积液,于孕37周时胎死宫内引产,未行病理解剖。

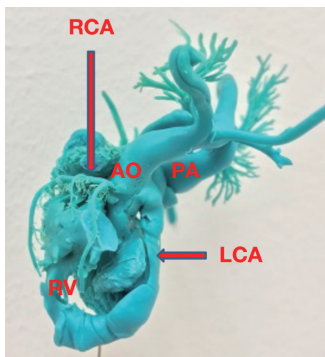


图5 引产后心脏大血管铸型造影显示左冠状动脉右室瘘走行全程 (RV:右室;AO:主动脉;PA:肺动脉;LCA:左冠状动脉;RCA:右冠状动脉)

讨论

人类早期胚胎的正常心肌呈海绵状,依赖窦状间隙循环,随着胚胎的发育,心肌结构逐渐变得紧密,窦状间隙逐步缩小形成毛细血管,正常的冠状动脉循环由此建立。孕早期因感染或遗传等因素的影响,使心肌窦状间隙未能正常退化而持续存在,导致冠状动脉主干或其分支与某个心腔或血管之间形成异常通道,从而形成冠状动脉瘘^[6-7]。CCAF最早由Krause于1865年提出,其发生率占所有先天性心脏病的0.2%~0.4%。本研究统计了我院近6年检出的先天性心脏病胎儿,其中冠状动脉瘘占0.3%,3例为孤立性冠状动脉瘘,4例合并其他心脏畸形。研究^[8]表明冠状动脉瘘发生于右冠状动脉者占50%~60%,发生于左冠状动脉者占30%~40%,两侧同时发生者占2%~10%;90%瘘入右心系统,10%瘘入左心系统。而本研究中左冠状动脉瘘多于右冠状动脉瘘,分析可能与样本量少及较小的瘘口在产前未检出有关。

目前常规产前胎儿心脏超声筛查并未包括冠状动脉的扫查,正常的冠状动脉在产前超声显示困难。本研究中7例

CCAF胎儿均于主动脉根部或房室沟等区域探及异常明亮的管状血流信号,继续追踪可发现冠状动脉主干或分支扩张,其中2例在四腔心切面发现左、右心不对称,提示在胎儿心脏超声检查时,若发现心内异常血流信号,左、右心脏不对称时,应警惕CCAF的可能,可通过进一步追踪扫描异常血管的起点、走行及终点以明确诊断。

本研究中CCAF的二维超声心动图表现为受累的冠状动脉扩张,尤其是起始部,偶见局部膨出呈瘤样改变,如瘘管较长,走行迂曲;CDFI可清晰显示冠状动脉瘘的起点、终点及其走行全程,瘘管内可探及明亮的高速湍急的血流信号;频谱多普勒主要表现为两种形态:3例瘘入心室者表现为舒张期为主双期双向血流频谱,4例瘘入心房者表现为舒张期为主连续性双期血流频谱。研究^[9]发现部分CCAF病例中可观察到主动脉弓内出现反流,考虑为冠状动脉的“盗血现象”。Sharland等^[10]报道CCAF胎儿主动脉弓内出现血流逆灌可能是其出生后出现充血性心力衰竭的预测指标。当心腔内出现异常血流信号时,除考虑冠状动脉瘘外,还应与以下疾病进行鉴别:①室间隔缺损,表现为室间隔部位探及明亮的异常血流信号,通过追踪其走行全程及观察冠状动脉主干及分支是否有扩张,可以与瘘入心室的冠状动脉瘘相鉴别;②冠状静脉窦,通过不同的频谱特征可鉴别;③房室瓣的反流,出现在收缩期,起源于房室瓣,而瘘入心房的血流信号来自心房壁,频谱多普勒多为全期高速湍急的血流频谱。

Branton等^[11]报道了1例冠状动脉瘘的婴儿22q11.2染色体缺失,但孤立性冠状动脉瘘与21-三体综合征的关系仅有少数报道^[12]。本研究中有1例孤立性冠状动脉瘘胎儿的羊水穿刺结果提示为21-三体综合征,其早期超声显示颈项透明层增厚,提示若检出孤立性冠状动脉瘘,可考虑行进一步遗传学检查。胎儿期冠状动脉瘘的预后取决于瘘管的大小、引流的部位及有无合并其他畸形。产前诊断冠状动脉瘘有利于新生儿的早期治疗。文献^[13]报道冠状动脉瘘有自然愈合的可能,但几率较低,可能与较细的瘘管内持续血流对血管内壁损伤导致粥样硬化斑块形成有关。虽然王洪雨和孙建成^[14]报道有少量较小的冠状动脉瘘(瘘管内径<1.5 mm)会发生自然闭合,但内径<1.5 mm的瘘管在胎儿中孕期超声检查中检出的可能性极小。成人冠状动脉瘘可能随着时间的推移逐渐发生扭曲和扩张,增加瘘管血栓栓塞和冠状动脉窃血的风险^[1]。本研究也有1例孤立性冠状动脉瘘患儿在出生后1个月时因肺炎发生心力衰竭而急诊入院手术。因此,即便是无症状的CCAF,仍需及早干预,以防

止并发症的发生^[15]。

综上所述,当产前超声于主动脉根部或房室沟等区域探及异常明亮的管状血流信号时,通过追踪其起源、走行及终点后需警惕 CCAF 可能,对胎儿出生后早期治疗具有重要的临床价值。

参考文献

- [1] Buccheri D, Chirco PR, Geraci S, et al. Coronary artery fistulae: anatomy, diagnosis and management strategies [J]. Heart Lung Circ, 2018, 27(8): 940-951.
- [2] Liu L, Wang H, Cui C, et al. Prenatal echocardiographic classification and prognostic evaluation strategy in fetal pulmonary atresia with intact ventricular septum [J]. Medicine (Baltimore), 2019, 98(42): e17492.
- [3] Stephens EH, Gupta D, Bleiweis M, et al. Coronary arterial abnormalities in hypoplastic left heart syndrome: pathologic characteristics of archived specimens [J]. Semin Thorac Cardiovasc Surg, 2020, 32(3): 531-538.
- [4] 李胜利. 对中国医师协会超声医师分会《产前超声检查指南(2012)》的深入解读[J]. 中华医学超声杂志(电子版), 2014, 11(4): 266-282.
- [5] American Institute of Ultrasound in Medicine. AIUM practice guideline for the performance of fetal echocardiography [J]. J Ultrasound Med, 2013, 32(6): 1067-1082.
- [6] Raimondi F, Bonnet D. Imaging of congenital anomalies of the coronary arteries [J]. Diagn Interv Imaging, 2016, 97(5): 561-569.
- [7] Aggarwal V, Mulukutla V, Qureshi AM, et al. Congenital coronary artery fistula: presentation in the neonatal period and transcatheter closure [J]. Congenit Heart Dis, 2018, 13(5): 782-787.
- [8] 张小用, 张玉奇. 冠状动脉超声影像学 [M]. 西安: 陕西科学技术出版社, 2020: 109-110.
- [9] 黄珊珊, 郭勇, 张焱, 等. 胎儿超声心动图在诊断孤立性冠状动脉瘘中的价值 [J]. 中华超声影像学杂志, 2019, 28(10): 864-868.
- [10] Sharland GK, Konta L, Qureshi SA. Prenatal diagnosis of isolated coronary artery fistulas: progression and outcome in five cases [J]. Cardiol Young, 2016, 26(5): 915-920.
- [11] Branton H, Warren AE, Penney LS. Left ventricular noncompaction and coronary artery fistula in an infant with deletion 22q11.2 [J]. Pediatr Cardiol, 2011, 32(2): 208-210.
- [12] Placa SL, Pinello G, Schierz IAM, et al. Coronary artery fistula in Down Syndrome: a hidden association [J]. J Ultrasound Med, 2017, 36(6): 1282-1283.
- [13] Li X, Song L, Xu M, et al. Long-term follow-up of pediatric patients after congenital coronary artery fistula closure [J]. Pediatr Cardiol, 2020, 41(7): 1346-1353.
- [14] 王洪雨, 孙成建. 先天性冠状动脉瘘的治疗争议 [J]. 临床心血管病杂志, 2017, 33(3): 283-286.
- [15] Wang X, Pang C, Liu X, et al. Congenital coronary artery fistula in pediatric patients: transcatheter versus surgical closure [J]. BMC Cardiovasc Disord, 2020, 20(1): 484.

(收稿日期: 2021-08-01)

• 病例报道 •

Ultrasonic manifestations of ileum necrosis with ileus caused by peripheral cecal hernia: a case report 盲肠周围疝致回肠坏死伴肠梗阻超声表现 1 例

肖冰心 吴国柱

[中图分类号] R445.1; R574.6

[文献标识码] B

患者女, 82 岁, 因腹痛、腹胀 4 d 就诊。自述既往体健, 4 d 前无明显诱因出现腹部持续性钝痛、腹胀, 并伴停止排气、排便。于外院诊断为小肠不完全梗阻, 给予抗感染及灌肠治疗后症状未见明显缓解遂来我院就诊。体格检查: 急性病容, 腹壁紧张, 全腹压痛阳性, 以右下腹为著, 下腹部局部膨隆, 于右下腹触及一大小约 10 cm×10 cm 包块, 质硬, 活动尚可。无胃肠蠕动波, 腹式呼吸减弱, 肠鸣音减弱。超声检查: 右下腹部分回肠及结肠扭曲成团, 呈肠襻聚集征, 范围约 12.4 cm×8.2 cm

(图 1A), 该处肠壁水肿、增厚, 内径约 0.6 cm, 回声减低; CDFI 示增厚的肠壁内未探及明显血流信号(图 1B); 扭曲的肠襻近端小肠肠腔扩张, 最宽处内径约 4.5 cm, 其内可见肠内容物往返流动; 腹腔内可见游离液性无回声区, 最深处约 2.2 cm。超声提示: ①右下腹部分回肠及结肠扭曲, 呈肠襻聚集征; ②扭曲段回肠肠壁梗死可能; ③小肠肠梗阻; ④腹腔少量积液。腹部平扫 CT 检查: 空肠及近段回肠扩张, 其内充满液体密度影, 右下腹部分梗阻段小肠走行不良, 肠壁增厚、水肿, 周围可见渗出液, 肠系膜

基金项目: 内蒙古自治区自然科学基金项目(2021MS08034)

作者单位: 014040 内蒙古自治区包头市, 内蒙古科技大学包头医学院研究生院(肖冰心); 内蒙古自治区人民医院超声科(吴国柱)

通讯作者: 吴国柱, Email: wuguozhu2001@126.com