

超声心动图评估梗阻性与非梗阻性完全型肺静脉异位引流的应用价值

李慕子 徐楠 王剑鹏 江勇 王燕 孟红 李叶丹 刘倩倩 逢坤静

摘要 目的 探讨超声心动图评估梗阻性与非梗阻性完全型肺静脉异位(TAPVC)引流的临床应用价值。方法 选取 TAPVC 患儿 112 例,分为梗阻组 34 例和非梗阻组 78 例,分别于术前、术后 1 个月及 6 个月行超声心动图检查,评价其心内结构、功能及肺静脉引流情况。应用 M 型超声测量左、右室舒张末期内径(LVD、RVD),脉冲多普勒测量肺静脉流速,连续多普勒测量三尖瓣反流峰值压差(PTR)。分析并比较两组患儿术前、术后心室内径和 PTR 的变化,以及两组术后死亡率和肺静脉梗阻(PVO)发生率。结果 超声心动图对 TAPVC 的检出率为 100%,诊断符合率为 89.3%(100/112)。手术前梗阻组患儿手术月龄、体质量及 LVD 均明显低于非梗阻组,差异均有统计学意义(均 $P < 0.01$);梗阻组 PTR 明显高于非梗阻组,差异有统计学意义($t=4.328, P < 0.01$)。术后 1 个月两组患儿 LVD 和 LVD/RVD 均明显增大,RVD 和 PRT 明显减小,与手术前比较差异均有统计学意义(均 $P < 0.01$)。手术后 1 个月和 6 个月两组患儿间 PTR 和 LVD/RVD 比较差异均无统计学意义。梗阻组术后死亡率与非梗阻组比较差异有统计学意义($P < 0.01$),而术后 PVO 发生率比较差异无统计学意义。结论 超声心动图是早期诊断 TAPVC 的首选检查方法,可有效评价术后患儿心室容量的恢复及肺循环压力的变化情况,并能及时发现术后 PVO 的存在,具有较高的临床应用价值。

关键词 超声心动描记术;肺静脉异位引流,完全型;肺静脉梗阻

[中图法分类号] R543.2;R540.45

[文献标识码] A

Application value of echocardiography in evaluating obstructed and non-obstructed total anomalous pulmonary venous connection

LI Muzi, XU Nan, WANG Jianpeng, JIANG Yong, WANG Yan, MENG Hong, LI Yedan, LIU Qianqian, PANG Kunjing

Department of Ultrasound, Fuwai Hospital, Chinese Academy of Medical Sciences, Beijing 100037, China

ABSTRACT Objective To investigate the application value of echocardiography in evaluating obstructed and non-obstructed total anomalous pulmonary venous connection(TAPVC). **Methods** A total of 112 TAPVC children were selected and divided into two groups, including 34 children in obstructed group and 78 children in non-obstructed group. Echocardiography was performed before surgery, 1 month and 6 month after surgery, the intracardiac structure, function and the anomalous pulmonary venous were evaluated. The left and right ventricular end diastolic diameters (LVD and RVD) were measured by M-mode ultrasound. The flow velocity of pulmonary vein and the tricuspid valve regurgitation maximum pressure gradient (PTR) were measured by pulsed-wave and continuous-wave Doppler ultrasound. The changes of the ventricular diameter and PTR before and after surgery between two groups were analyzed, and the mortality and incidence of pulmonary venous obstruction (PVO) between two groups were analyzed. **Results** The detection rate of TAPVC by echocardiography was 100%, and the coincidence was 89.3%(100/112). The month age at surgery, weight and LVD in obstructed group were lower than those in non-obstructed group, there were significant difference (all $P < 0.01$). While the PTR in obstructed group was higher than that in non-obstructed group, there was significant difference ($t=4.328, P < 0.01$). One month after surgery, the LVD and LVD/RVD were significantly increased, and the RVD and PRT were significantly decreased in two groups, there was significant difference compared with these before surgery (all $P < 0.01$). There were no significant difference in PTR and LVD/RVD between two groups at 1 month and 6 month after surgery. There was significant difference in mortality after surgery between obstructed group and non-obstructed group ($P < 0.01$), and the incidence of PVO after surgery had no significant difference between two groups.

基金项目:国家重点研发计划资助项目(2017YFC1308100)

作者单位:100037 北京市,中国医学科学院阜外医院超声科

通信作者:逢坤静, Email: pangkj@126.com

Conclusion Echocardiography is the first preferred method of TAPVC examination in early stage. The postoperative recovery of ventricular diameter and the changes of pulmonary circulation pressure could be evaluated, and the presence of PVO after surgery could be detected in time by echocardiography, which has a high clinical application value.

KEY WORDS Echocardiography; Anomalous pulmonary venous connection, total; Pulmonary venous obstruction

完全性肺静脉异位引流(total anomalous pulmonary venous connection, TAPVC)是需要早期甚至急诊手术的先天性心脏病,肺静脉梗阻(pulmonary venous obstruction, PVO)时出生早期就会出现严重肺动脉高压,进而导致进行性低氧血症,需要急诊手术^[1]。超声心动图因其具有无创、简便等优势,已成为早期诊断 TAPVC 的首选检查方法,且可较为准确地评估 TAPVC 的分型和肺动脉压力,以及梗阻性 TAPVC 的梗阻部位和程度。本研究旨在探讨超声心动图评估梗阻性与非梗阻性 TAPVC 的临床应用价值。

资料与方法

一、研究对象

选取 2010 年 1 月至 2016 年 9 月在我院行 TAPVC 手术的患儿 112 例,男 77 例,女 35 例,平均手术月龄(8.48 ± 15.48)个月,除 8 例合并动脉导管未闭外均未合并其他畸形。112 例患儿分为梗阻组和非梗阻组,梗阻组 34 例,平均手术月龄(2.87 ± 2.72)个月,体质量(4.58 ± 1.17)kg,包括心上型 16 例,心下型 11 例,心内型 3 例,混合型 4 例;非梗阻组 78 例,平均手术月龄(10.93 ± 17.95)个月,体质量(6.48 ± 3.31)kg,包括心上型 43 例,心下型 1 例,心内型 25 例,混合型 9 例。

TAPVC 分型标准^[2]:心上型:肺静脉通过垂直静脉全部回流入无名静脉或上腔静脉;心内型:回流入冠状静脉窦(CS)或右房;心下型:回流入肝、门静脉或下腔静脉;混合型:通过两种或两种以上不同途径回流至右房。梗阻性 TATPC 诊断标准^[3]:肺静脉回流过程中狭窄处流速 >1.8 m/s 和(或)肺静脉回流入门静脉。

二、仪器与方法

使用 Philips iE 33 和 Philips EPIQ 7 彩色多普勒超声诊断仪, S8-3 探头,频率 7.0 MHz。所有患儿于术前、术后 1 个月及 6 个月行超声心动图检查,检查时取仰卧位,标准切面包括胸骨旁长轴切面、大动脉短轴切面、心室及二尖瓣短轴切面、心尖四腔心切面、五腔心切面、剑下双房切面及胸骨上窝切面, M 型超声测量左、右室舒张末期前后径(LVD、RVD);连续多普勒测量三尖瓣反流速度和峰值压差(PTR);脉冲多普勒测量肺静脉流速。

三、统计学处理

应用 SPSS 17.0 统计软件,手术月龄、体质量、LVD、RVD 及 PTR 均符合正态分布,以 $\bar{x} \pm s$ 表示,两组间比较行独立样本 *t* 检验;两组术后死亡率和 PVO 发生率比较行 χ^2 检验。 $P < 0.05$ 为差异有统计学意义。

结果

一、TAPVC 的超声检查情况

112 例 TAPVC 患儿均表现为右心系统明显扩张,左心缩小,左房壁光滑无肺静脉开口。不同分型 TAPVC 超声图像见图 1~3。梗阻组患儿在肺静脉回流过程中发生梗阻,引流静脉狭窄,流速增快 >1.8 m/s(图 4)。超声对 TAPVC 的检出率为 100%,诊断符合率为 89.3%(100/112),其中 3 例汇入右房者误诊为汇入 CS;2 例心上型误诊为心内+心上混合型,右上肺静脉入右房,余 3 支汇入上腔静脉;4 例心上+心内混合型误诊为心上型;1 例汇入上腔静脉者误诊为汇入奇静脉;1 例梗阻性汇入门静脉者误诊为汇入肝静脉且未发现梗阻;1 例混合型未发现左、右共干之间有管道相通。

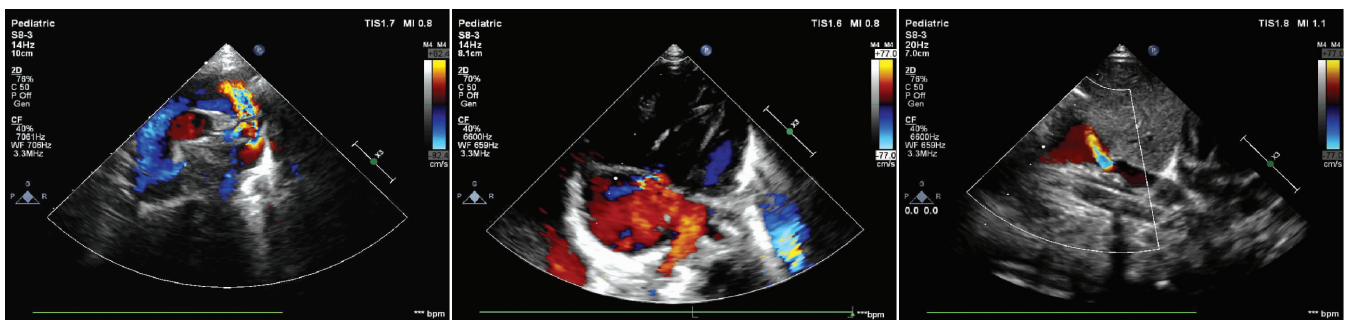


图 1 心上型 TAPVC 胸骨上窝切面示垂直静脉回流入无名静脉形成静脉弓 图 2 心内型 TAPVC 胸骨旁四腔心切面示共同肺静脉干开口于 CS 图 3 心下型 TAPVC 腹部切面示垂直静脉进入肝内与门静脉相连

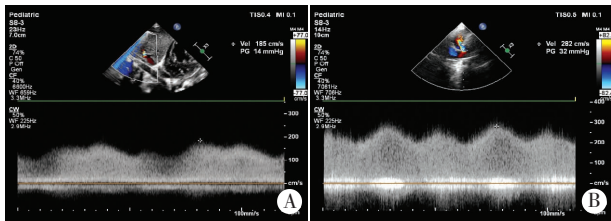


图 4 梗阻性 TAPVC 肺静脉频谱图
A: 心下型 TAPVC, 垂直静脉入门静脉入口处狭窄, 流速 1.85 m/s; B: 心上型 TAPVC, 垂直静脉局部狭窄, 流速 2.82 m/s。

图 4 梗阻性 TAPVC 肺静脉频谱图

二、两组手术前后超声检查情况比较

1. 手术前梗阻组患儿手术月龄、体质量及 LVD 均明显低于非梗阻组, PTR 明显高于非梗阻组, 差异均有统计学意义(均 $P < 0.01$)。两组 LVD/RVD 比较差异无统计学意义。见表 1。

表 1 梗阻组和非梗阻组术前各检查参数比较($\bar{x} \pm s$)

组别	手术月龄(个月)	体质量(kg)	PTR(mm Hg)	LVD(mm)	LVD/RVD
梗阻组	2.87±2.72	4.58±1.17	4.41±0.56	14.18±3.03	0.84±0.26
非梗阻组	10.93±17.95*	6.48±3.31*	3.85±0.65*	17.37±5.03*	0.83±0.27

与梗阻组比较, * $P < 0.05$ 。PTR: 三尖瓣反流峰值压差; LVD: 左室舒张末期前后径; LVD/RVD: 左室与右室舒张末期前后径比值。1 mm Hg=0.133 kPa。

2. 手术后 1 个月两组患儿 LVD 及 LVD/RVD 均明显增大, RVD 及 PRT 明显减小, 差异均有统计学意义(均 $P < 0.01$)。见表 2。术后 1 个月超声复查显示 36 例患儿三尖瓣反流消失; 共测得 PTR 84 例, 其中梗阻组 29 例, 非梗阻组 55 例。

表 2 梗阻组和非梗阻组术前及术后 1 个月各检查参数比较($\bar{x} \pm s$)

组别	PTR(mm Hg)	LVD(mm)	RVD(mm)	LVD/RVD
梗阻组				
术前	4.48±0.52	14.28±3.03	17.81±4.14	0.84±0.26
术后 1 个月	3.11±0.93*	19.28±3.09*	11.63±3.63*	1.80±0.59*
非梗阻组				
术前	3.95±0.66	17.37±5.03	21.74±4.98	0.83±0.27
术后 1 个月	2.78±0.45*	21.58±4.74*	11.88±2.93*	1.89±0.48*

与同组术前比较, * $P < 0.05$ 。PTR: 三尖瓣反流峰值压差; LVD: 左室舒张末期前后径; RVD: 右室舒张末期前后径; LVD/RVD: 左室与右室舒张末期前后径比值。1 mm Hg=0.133 kPa。

3. 手术后 1 个月和 6 个月两组 PTR 和 LVD/RVD 比较差异均无统计学意义, 梗阻组 LVD 小于非梗阻组差异均有统计学意义(均 $P < 0.05$)。见表 3。术后 6 个月超声复查显示 52 例患儿三尖瓣反流消失; 共测得 PTR 66 例, 其中梗阻组 24 例, 非梗阻组 42 例。

三、术后随访情况

手术后死亡 4 例, 均为梗阻组患儿, 死亡率 11.8%

表 3 术后 1 个月和 6 个月梗阻组与非梗阻组各检查参数比较($\bar{x} \pm s$)

时间	PTR(mm Hg)	LVD(mm)	LVD/RVD
术后 1 个月			
梗阻组	3.11±0.93	19.28±3.09	1.80±0.59
非梗阻组	2.78±0.45	21.58±4.74*	1.89±0.48
术后 6 个月			
梗阻组	2.88±1.09	22.67±4.03	2.02±0.59
非梗阻组	2.61±0.62	25.09±3.96*	2.14±0.43

与术后同一时间梗阻组比较, * $P < 0.05$ 。PTR: 三尖瓣反流峰值压差; LVD: 左室舒张末期前后径; LVD/RVD: 左室与右室舒张末期前后径比值。1 mm Hg = 0.133 kPa。

(4/34), 与非梗阻组比较差异有统计学意义($\chi^2=9.516$, $P < 0.01$)。其中 2 例死于术后 1 周, 分别为心上型和心下型, 死亡原因为低心排出量综合征, 未行术后超声复查; 另 2 例死于术后 2 个月和 3 个月, 分别为心上型和心下型, 死亡原因为肺部感染, 术后 1 个月超声复查提示均伴有 PVO。

术后存活者中伴有 PVO 患儿 11 例, 梗阻组 6 例(17.6%), 其中心下型 3 例, 混合型 2 例, 心上型 1 例; 非梗阻组 5 例(6.4%), 其中混合型 3 例, 心上型 2 例, 两组比较差异无统计学意义($\chi^2=3.376$)。

讨论

TAPVC 是一种少见的复杂性紫绀型先天性心脏病, 发病率约十万分之 7.1^[4], 产前检出率很低, 仅为 2%~10%^[5], 且由于无明显的心脏杂音, 患儿可能会被误诊为肺部疾病而导致早期死亡, 因此, 早期诊断并及时进行外科矫治对提高患儿生存率有重要作用。

由于 TAPVC 的超声表现为右心系统明显扩张, 左心缩小, 左房壁无肺静脉开口的特征性表现, 因此不难诊断, 本研究中超声对 TAPVC 的检出率为 100%, 诊断符合率为 89.3%。但由于肺静脉位于经胸超声检查的远场, 且肺静脉管壁薄、血流速度低, 因此在 TAPVC 的分型上可出现差异。本研究中, 对肺静脉回流途径诊断有误的主要为混合型 TAPVC, 原因可能是由于单支肺静脉血流量较少, 较难观察, 容易误诊为心上型; 另外, 当共同肺静脉干回流入右房开口接近 CS 时, CS 增宽, 容易误诊为肺静脉汇入 CS。因此, 对于肺静脉回流途径诊断不明确或合并其他畸形的患儿, 仍需行 CT 等检查补充诊断。彩色多普勒超声对高速血流敏感, 因此对肺静脉梗阻诊断敏感性高, 通过测量梗阻部位血流速度和房间隔缺损大小可以提示肺静脉和房水平梗阻的程度, 为临床提供参考。

梗阻性 TAPVC 可分为三种情况:肺静脉被周围组织器官压迫、肺静脉发育不良及肺静脉引流入门静脉^[6]。第一种情况通常发生于心下型和心上型 TAPVC,心下型发生于膈肌水平,心上型发生于左肺动脉与左主支气管间受压^[2]。肺静脉发育不良导致的固有肺静脉狭窄可以是局部的或多发的,可发生于所有类型 TAPVC。当胎儿早期即存在 PVO 时会导致整个肺血管床发育不良,造成肺静脉动脉化^[4]。心下型 TAPVC 是术前 PVO 最常见的类型,由于肺静脉回流的途径长且穿过膈肌进入腹腔,因此肺静脉受压概率较高。另外,当肺静脉引流入门静脉时,由于要通过肝实质内毛细血管床的高阻型循环,从而导致肺静脉回流梗阻,因此本研究中将肺静脉回流入门静脉者全部归为梗阻组^[2]。

TAPVC 患儿的临床表现与房间隔缺损大小和肺静脉的梗阻程度密切相关^[4]。当肺静脉回流无梗阻时,引起右心扩大和肺动脉高压,从而导致进行性心力衰竭;而在梗阻性患儿中,肺静脉回流受阻导致早期严重肺动脉高压、肺水肿,引起大量右向左分流,体循环灌注不足,迅速出现进行性低氧血症,血流动力学衰竭,往往需要急诊手术^[7-8]。本研究中梗阻组手术月龄和体质量均较非梗阻组低,术前 PTR 较非梗阻组高,差异均有统计学意义(均 $P < 0.05$),与预期临床症状相符,提示梗阻性 TAPVC 患儿往往需要早期诊断及更早的外科矫治。

本研究结果显示,术后 1 个月两组患儿 LVD 和 LVD/RVD 均较术前增加,RVD 和 PTR 均较术前减小,差异均有统计学意义(均 $P < 0.05$),提示两组患儿术后心室容量和肺动脉压力均得到较好恢复。手术前肺静脉和体静脉血液均回流入右心,导致右心容量增加;而左心血容量仅由房水平右向左分流获得,从而导致左心容量性减小^[9]。术后肺静脉回流恢复正常,左心血容量增加,右心血容量减少,两个心室容积恢复正常;进而肺血流量减少至正常,肺静脉回流通畅,肺淤血解除,使肺动脉压力下降。超声心动图检查可以通过测量心室内径来判断心室容量是否恢复,通过测量 PTR 来判断肺动脉压力下降的情况,是评价术后疗效及随访的重要手段。

术后 PVO 是指 TAPVC 术后肺静脉内膜纤维化增生,导致共同肺静脉干与左房之间的吻合口狭窄,也可累及一个或多个肺静脉开口狭窄^[7]。术后 PVO 不仅是 TAPVC 患儿二次手术的主要因素,也是远期死亡的重

要危险因素^[3]。通过超声心动图测量共同肺静脉干与左房吻合口的血流速度,可以准确判断是否存在术后 PVO,对随访具有重要的临床价值。本研究中两组患儿术后 PVO 发生率比较差异无统计学意义。当发生术后 PVO 时,肺静脉回流受阻,肺动脉压力升高,右心增大,因此可以通过心室内径和 PTR 间接反映是否存在术后 PVO。本研究中术后 1 个月和 6 个月两组患儿 LVD/RVD 和 PTR 比较差异均无统计学意义,也提示经外科矫治术后两组患儿近期随访心室容量和肺动脉压力恢复程度相似。研究^[4]显示低手术月龄和术前 PVO 是导致患儿术后死亡的危险因素之一,而梗阻性 TAPVC 患儿又往往需要更早期的外科手术矫治。本研究中术后死亡 4 例,均为梗阻组患儿,死亡率较非梗阻组高($P < 0.05$),与文献^[9]报道相符。

综上所述,超声心动图是早期诊断 TAPVC 的首选检查方法,可以评价术后患儿心室容量的恢复和肺循环压力的变化情况,并能及时发现术后 PVO 的存在,具有较高的临床应用价值。

参考文献

- [1] Hoashi T, Kagisaki K, Kurosaki K, et al. Intrinsic obstruction in pulmonary venous drainage pathway is associated with poor surgical outcomes in patients with total anomalous pulmonary venous connection[J]. *Pediatr Cardiol*, 2015, 36(2):432-437.
- [2] Stein P. Total anomalous pulmonary venous connection[J]. *AORN J*, 2007, 85(3):509-520.
- [3] Ricci M, Elliott M, Cohen GA, et al. Management of pulmonary venous obstruction after correction of TAPVC: risk factors for adverse outcome [J]. *Eur J Cardiothorac Surg*, 2003, 24(1):28-36.
- [4] Seale AN, Uemura H, Webber SA, et al. Total anomalous pulmonary venous connection: morphology and outcome from an international population-based study[J]. *Circulation*, 2010, 122(25):2718-2726.
- [5] Seale AN, Carvalho JS, Gardiner HM, et al. Total anomalous pulmonary venous connection: impact of prenatal diagnosis [J]. *Ultrasound Obstet Gynecol*, 2012, 40(3):310-318.
- [6] 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[J]. *Pediatr Radiol*, 2013, 43(7):827-835.
- [7] 邱家伟, 李巖远. 完全型肺静脉异位引流外科死亡的因素分析[J]. *中国胸心血管外科临床杂志*, 2014, 21(26):817-821.
- [8] 张惠丽, 李守军. 137 例婴幼儿完全性肺静脉异位引流各年龄段临床特点和外科疗效分析[J]. *中国循环杂志*, 2008, 23(25):381-384.
- [9] 杨思源, 陈树宝. 小儿心脏病学[M]. 北京:人民卫生出版社, 2012: 318-323.

(收稿日期:2017-09-11)