

单中心儿童永存左上腔静脉合并先天性心脏病的超声心动图分析

杨 娇 孙 妍 张红菊 李静雅 郑 淋 马桂琴 张 鑫 卫海燕 李 培 马 宁

摘 要 **目的** 应用超声心动图分析永存左上腔静脉(PLSVC)患儿合并先天性心脏病种类,提高超声诊断PLSVC及相关心脏畸形的准确率。**方法** 回顾性分析我院2013~2017年行超声心动图检查的212 309例患儿的超声心动图资料及临床资料,其中先天性心脏病患儿28 403例,永存左上腔静脉患儿1676例,分析永存左上腔静脉合并先天性心脏病类型的分布特征及发生率。**结果** 永存左上腔静脉的检出率约0.79%(1676/212 309),其中I型永存左上腔静脉最常见约占99.7%(1671/1676)。永存左上腔静脉在先天性心脏病患儿中的检出率约3.0%(866/28 403)。1676例永存左上腔静脉的患儿中,合并先天性心脏病的患儿866例(51.7%),常见的为室间隔缺损202例(23.3%)、房间隔缺损149例(17.2%)、法洛四联症73例(8.4%)、动脉导管未闭58例(6.7%)、主动脉该缩窄及主动脉缩窄复合畸形52例(6.0%)、心内膜垫缺损34例(4.0%)、右室双出口29例(3.3%)。**结论** 永存左上腔静脉常合并先天性心脏大血管畸形;超声心动图检查可准确诊断永存左上腔静脉及其合并畸形,能够为临床制定患儿治疗方案提供可靠依据。

关键词 超声心动图描记术;永存左上腔静脉;先天性心脏病

[中图分类号]R540.45

[文献标识码]A

Persistent left superior vena cava accompanying congenital heart disease detected using echocardiography in children: experience of a single center

YANG Jiao, SUN Yan, ZHANG Hongju, LI Jingya, ZHENG Lin, MA Guiqin, ZHANG Xin, WEI Haiyan, LI Pei, MA Ning
Department of Echocardiography, Beijing Children's Hospital, Capital Medical University, National Center for Children's Health, Beijing 100045, China

ABSTRACT **Objective** To improve the understanding of the types and incidence of concomitant congenital heart disease in children with persistent left superior vena cava. **Methods** The echocardiographic and clinical data of 212 309 children who underwent echocardiography in our hospital from 2013 to 2017 were analyzed retrospectively. There were 28 403 children with congenital heart disease and 1676 children with persistent left superior vena cava. The distribution characteristics and incidence of congenital heart disease were analyzed. **Results** The incidence of persistent left superior vena cava was 0.79% (1676/212 309) in all children, and type I permanent left superior vena cava was the most common accounting for 99.7% (1671/1676). The incidence of persistent left superior vena cava was 3.0% (866/28 403) in children with congenital heart disease. A total of 1676 children with persistent left superior vena cava, 866 (51.7%) of whom were diagnosed with congenital heart disease. Of all the 1676 children, the common concomitant congenital heart disease were ventricular septal defect (202 cases, 23.3%), atrial septal defect (149 cases, 17.2%), tetralogy of Fallot (73 cases, 8.4%), patent ductus arteriosus (58 cases, 6.7%), isolated aortic coarctation and the aortic coarctation complex (52 cases, 6.0%), endocardial pad defect (34 cases, 4.0%), double outlet right ventricle (29 cases, 3.3%). **Conclusion** Increased awareness about the association of certain congenital heart disease with persistent left superior vena cava and a careful echocardiographic examination can facilitate the diagnosis of left superior vena cava. In addition, precise prior diagnosis of persistent left superior vena cava and its associated deformities can provide a reliable basis of the treatment.

KEY WORDS Echocardiography; Persistent left superior vena cava; Congenital heart disease

永存左上腔静脉(persistent left superior vena cava, PLSVC)是最常见的胸部静脉畸形。PLSVC患者多无临床症状,或其症状被其他心脏病变症状掩盖,因此通常在心血管影像学检查时偶然发现。PLSVC可以单独存在,也可以合并其他畸形,先天性心脏病是最常见的伴发畸形。超声心动图经济、便捷、非侵入性,是临床评估心脏结构和功能的首选影像学检查方法。本研究应用超声心动图分析PLSVC患儿合并先天性心脏病类型的特征及发生率,旨在提高超声诊断PLSVC及相关心脏畸形的准确率。

资料与方法

一、临床资料

选取2013年1月至2017年12月在我院行超声心动图检查的患儿共212 309例,其中先天性心脏病患儿28 403例,超声心动图诊断存在PLSVC患儿1676例,其中男840例,女836例,年龄1 d~18岁,中位年龄1岁。

二、仪器与方法

1. 超声心动图检查:使用Philips iE 33、iE Elite彩色多普勒超声诊断仪,S8-3及S5-1探头,频率3.5~7.5 MHz。超声心动图检查按照美国超声心动图协会推荐的规范化指南进行操作。所有患儿均于仰卧位、平静状态下行经胸超声心动图检查:于剑突下切面了解患儿内脏与心房的位置关系、房室间隔等情况;于胸骨旁切面了解患儿房室关系、心室与大动脉关系、心脏功能情况等;于胸骨上窝切面主要观察患儿主动脉弓部及降主

动脉近段情况。PLSVC回流情况分为4型^[1]: I型,PLSVC经冠状静脉窦回流入右心房; II型,PLSVC经冠状静脉窦回流入右心房,但冠状静脉窦壁不完整,与左房相通,形成右向左分流; III型,PLSVC直接回流入左心房; IV型,合并冠状静脉窦闭锁,左上腔静脉回流入左肺静脉,通过左肺静脉回流左心房。同时仔细观察患儿心内及大血管结构,明确患儿是否合并其他心脏大血管的先天性畸形。

2. PLSVC超声心动图表现^[2]: ①间接征象: PLSVC通过冠状静脉窦回流入右心房者可发现冠状静脉窦增宽,于左室长轴切面左侧房室环处见一圆形无回声结构为增宽的冠状静脉窦,心尖冠状静脉窦长轴切面及剑突下切面可进一步观察冠状静脉窦壁是否完整; ②直接征象: 于胸骨上窝主动脉弓长轴切面探头稍向左侧偏移可见与降主动脉平行走行的血管回声; 彩色多普勒显示该血管内血流方向与降主动脉内血流方向相同; 频谱多普勒显示该血管内为静脉血流频谱。

结果

一、PLSVC分型

1676例PLSVC患儿中, I型PLSVC患儿1671例(99.7%), 见图1; II型PLSVC患儿4例(0.24%), 见图2; III型PLSVC患儿1例(0.06%), 见图3; 未见IV型。

二、PLSVC合并心内外畸形总体情况

PLSVC合并先天性心脏大血管畸形患儿866例(51.7%), 占所有先天性心脏病患儿3.0%(866/28 403), 其中单纯合并心脏



A: 胸骨上窝切面示左上腔静脉; B: 胸骨旁左室长轴切面示增宽的冠状静脉窦; C: 胸骨旁非标准切面示增宽的冠状静脉窦, 冠状静脉窦壁完整。LSVC: 左上腔静脉; CS: 冠状静脉窦

图1 I型PLSVC声像图, 未合并先天性心血管畸形



A: 胸骨旁四腔心切面示心内膜垫缺损; B: 胸骨旁切面示冠状静脉窦位置未见明显冠状静脉窦壁; C: 胸骨上窝切面示左上腔静脉。DAO: 降主动脉; PLSVC: 永存左上腔静脉

图2 II型PLSVC合并心内膜垫缺损声像图

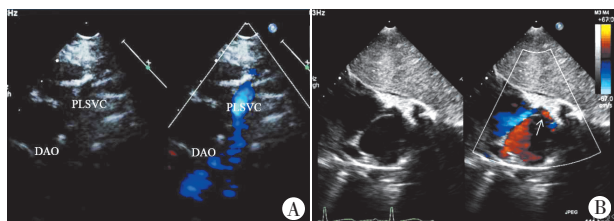


图3 Ⅲ型PLSVC合并房间隔缺损声像图
A:胸骨上窝切面示左上腔静脉;B:剑突下切面示冠状静脉窦血流,左房内血流与冠状静脉窦未见交通。DAO:降主动脉;PLSVC:永存左上腔静脉

图3 Ⅲ型PLSVC合并房间隔缺损声像图

大血管畸形患儿815例(48.6%),同时合并心脏大血管畸形及心外畸形患儿51例(3.1%);未合并先天性心脏大血管畸形患儿810例(48.3%),其中单纯PLSVC患儿736例(43.9%),PLSVC合并单纯心外畸形患儿74例(4.4%)。PLSVC合并的心外畸形中消化系统畸形最常见(49例,39.2%),包括食道闭锁、无肛及肛门闭锁等。

三、PLSVC合并心脏大血管畸形的类型及比例

合并心脏大血管畸形的PLSVC患儿866例,常见合并的先天性心脏病依次是房间隔缺损202例(23.3%)、房间隔缺损149例(17.2%)、法洛四联症73例(8.4%)、动脉导管未闭58例(6.7%)、主动脉弓缩窄及主动脉缩窄复合畸形52例(6.0%)、心内膜垫缺损34例(4.0%)、右室双出口29例(3.3%)。

讨 论

正常情况下,在胚胎发育的第4~8周时,心脏流入端的静脉系统进行重塑:胚胎发育第4周,胎儿头侧的静脉血通过双侧对称的左、右前主静脉引流,至胚胎发育第7~8周时,左、右前主静脉由左无名静脉或头臂静脉连接形成斜向吻合,随后左前主静脉的近心段逐渐退化,与左静脉窦失去连接,远心段通过左侧头臂静脉与右前主静脉相连接,从而右前主静脉和总主静脉形成右上腔静脉,如果在此过程中左前主静脉近端未退化而持续存在则形成左上腔静脉^[3]。根据胚胎发育及解剖特点的不同,PLSVC可分为4型,其中I型最常见,约占90%,此种类型PLSVC如不合并其他心脏大血管畸形,对血流动力学无明显影响,临床上无明显临床症状,无需治疗,预后良好,但PLSVC的存在增加了心导管检查、起搏器安装及心脏手术的难度,故行常规超声心动图检查时明确是否存在PLSVC具有重要的临床意义。II型、III型及IV型PLSVC比较少见,约占10%,由于PLSVC直接或间接与左房相通,存在左向右分流,临床上会出现不同程度的紫绀,需要手术治疗。与以往的研究^[4]相似,本研究中99.7%患儿为I型PLSVC。

PLSVC的人群发病率约为0.3%~0.7%^[4],本研究检出率约0.79%,与之报道基本一致。而在先天性心脏病中,左上腔静脉的发生率约3%~10%^[5],明显高于一般人群发病率。本研究中,PLSVC患儿在所有先天性心脏病患儿中的检出率约3.0%,与之报道相似。

PLSVC患儿易合并先天性心脏大血管畸形,但是关于PLSVC最常合并的先天性心脏病种类报道不一。Shiekh

Eldin等^[6]研究表明PLSVC最常合并的先天性心血管畸形为完全型心内膜垫缺损。2018年一项关于PLSVC的超声心动图研究^[4]表明,右室双出口、主动脉缩窄及室间隔缺损更容易合并PLSVC。本研究中,PLSVC容易合并简单先天性心脏病,包括室间隔缺损、房间隔缺损、动脉导管未闭及三者的混合畸形;在复杂先天性心脏病中,以法洛四联症、右室双出口、单心室及心内膜垫缺损较常见。此外,本研究发现PLSVC患儿也易合并主动脉弓缩窄。Gustapane等^[7]报道,约21.3%的主动脉缩窄患者伴有PLSVC,并建议对妊娠期单纯PLSVC胎儿进行随访观察,排除主动脉缩窄。PLSVC易合并主动脉弓缩窄可能与其影响左心系统的早期血流模式有关^[2]。

PLSVC患儿除合并先天性心血管畸形外,也可同时或者单独合并心外畸形。Postema等^[8]研究指出,PLSVC患儿最常合并的心外畸形为食道闭锁,并且与VACTERL综合征、CHARGE综合征、21三体及22q11微缺失综合征有密切关系。本研究中,PLSVC患儿最常合并的心外畸形为消化系统畸形。

综上所述,PLSVC患儿易合并心内外畸形,包括房间隔缺损、室间隔缺损、动脉导管未闭、圆锥动脉干畸形、房室通道缺损及左心梗阻性疾病;消化系统畸形是其最常合并的心外畸形。超声心动图可准确诊断PLSVC及合并畸形,为临床制定处理方式提供可靠依据。

参考文献

- [1] Goyal SK, Punnam SR, Verma G, et al. Persistent left superior vena cava: a case report and review of literature [J]. Cardiovascular Ultrasound, 2008, 6(1): 50.
- [2] 刘晓伟, 何怡华. 单纯永存左上腔静脉对胎儿心脏结构与血流动力学的影响[J]. 中华超声影像学杂志, 2015, 24(5): 393-397.
- [3] Ghandour A, Karuppasamy K, Rajiah P. Congenital anomalies of the superior vena cava: embryological correlation, imaging perspectives, and clinical relevance [J]. Can Assoc Radiol J, 2017, 68(4): 456-462.
- [4] Nagasawa H, Kuwabara N, Goto H, et al. Incidence of persistent left superior vena cava in the normal population and in patients with congenital heart diseases detected using echocardiography [J]. Pediatr Cardiol, 2018, 39(3): 484-490.
- [5] Ari ME, 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.
- [6] Shiekh Eldin G, El-Segaier M, Galal MO. High prevalence rate of left superior vena cava determined by echocardiography in patients with congenital heart disease in Saudi Arabia [J]. Libyan J Med, 2013, 8(7): 21679.
- [7] Gustapane S, Leombroni M, Khalil A, et al. Systematic review and meta-analysis of persistent left superior vena cava on prenatal ultrasound: associated anomalies, diagnostic accuracy and postnatal outcome [J]. Ultrasound Obstet Gynecol, 2016, 48(6): 701-708.
- [8] Postema PG, Rammeloo LA, van Litsenburg R, et al. Left superior vena cava in pediatric cardiology associated with extra-cardiac anomalies [J]. Int J Cardiol, 2008, 123(3): 302-306.

(收稿日期: 2018-12-31)