

胎儿冠状静脉窦扩张合并心内外畸形的超声表现

颜 璨 李姣玲 张 蕊 王红英

摘要 **目的** 探讨胎儿冠状静脉窦扩张及其合并心内外畸形的产前超声诊断特点。**方法** 回顾性分析我院经超声诊断的 202 例冠状静脉窦扩张胎儿,并与出生后随访或引产后病理解剖结果进行对照分析。**结果** 202 例冠状静脉窦扩张胎儿中,合并永存左上腔静脉 194 例(96.0%),肺静脉异位引流 4 例,无顶冠状静脉窦 1 例,同时合并永存左上腔静脉及肺静脉异位引流 1 例,余 2 例为单纯冠状静脉窦扩张。其中合并其他畸形 78 例(38.6%),包括永存左上腔静脉合并其他心内畸形 52 例,合并心外畸形 17 例,合并心内外畸形 7 例;肺静脉异位引流合并其他心内畸形 1 例;无顶冠状静脉窦合并其他心内畸形 1 例。**结论** 永存左上腔静脉是胎儿冠状静脉窦扩张的主要原因,其中室间隔缺损、肺动脉狭窄及法洛四联症是其最常见的并发心内畸形。产前超声在胎儿冠状静脉窦扩张及合并心内外畸形鉴别诊断中具有重要意义。

关键词 超声检查;冠状静脉窦扩张;永存左上腔静脉;肺静脉异位引流

[中图法分类号] R825.4;R714.53;R445.1

[文献标识码] A

Ultrasonic manifestations of fetal dilated coronary sinus complicated with cardiac and extracardiac malformation

YAN Can, LI Jiaoling, ZHANG Rui, WANG Hongying

Department of Ultrasound, Guangzhou Women and Children's Medical Center, Guangzhou 510623, China

ABSTRACT **Objective** To explore the prenatal diagnostic features of fetal dilated coronary sinus complicated with cardiac and extracardiac malformation. **Methods** The prenatal ultrasonic results of 202 fetuses with dilated coronary sinus were retrospectively analyzed. The results were compared with those of follow-up after birth or pathology after induction. **Results** In 202 fetuses, 194 cases (96.0%) were with persistent left superior vena cava, 4 cases with anomalous pulmonary venous drainage. 1 case with unroofed coronary sinus, 1 case with not only persistent left superior vena cava but also anomalous pulmonary venous drainage. 78 cases (38.6%) were complicated with other cardiac malformations, including 52 cases with persistent left superior vena cava and other cardiac malformations, 17 cases with extracardiac defects, 7 cases with both cardiac and extracardiac defects, 1 case was with anomalous pulmonary venous drainage and other cardiac malformations, 1 case with unroofed coronary sinus and other cardiac anomalies. **Conclusion** Persistent left superior vena cava is the most common reason of dilated coronary sinus, and ventricular septal defect and pulmonary stenosis and tetralogy of Fallot are the most common cardiac malformation. Prenatal ultrasound has an important diagnostic value in fetal dilated coronary sinus complicated with cardiac and extracardiac malformation.

KEY WORDS Ultrasonography; Dilated coronary sinus; Persistent left superior vena cava; Anomalous pulmonary venous drainage

胎儿冠状静脉窦位于左房后壁房室交界处,是冠脉循环回心途径的主要通道。一般情况下常规二维超声不易显示,当出现心脏畸形或是右室压力增加时会出现冠状静脉窦扩张(dilated coronary sinus, DCS)。目前,有较多研究^[1-4]结果显示冠

状静脉窦扩张的主要原因是永存左上腔静脉。但是对于冠状静脉窦扩张同时合并心内外畸形的细致情况研究甚少。本研究通过对 202 例 DCS 的病例进行回顾性研究,总结分析其超声特点及其合并心内外畸形的不同诊断要点,旨在提高胎儿心脏畸形

作者单位:510623 广州市妇女儿童医疗中心超声科
通信作者:王红英, Email: why0118@163.com

的检出率及诊断的准确率。

资料与方法

一、临床资料

选择 2011 年 7 月至 2015 年 4 月在我院行产科超声检查诊断为胎儿 DCS 的病例 202 例, 孕妇年龄 19~41 岁, 平均(28.5±4.7)岁; 孕 19~38 周, 平均孕(26±4)周。其中 191 例为单胎妊娠, 11 例为双胎之一胎儿 DCS。均签署产前超声诊断知情同意书。

二、仪器与方法

1. 超声检查: 使用 GE E 8 及 Philips iE 33 彩色多普勒超声诊断仪, 探头频率为 1.0~5.0 MHz。经胎儿腹部横切面、四腔心切面、左右心室流出道切面、三血管及三血管气管切面、大动脉短轴切面、主动脉弓切面及动脉导管弓切面等主要切面对胎儿进行系统超声检查及胎儿超声心动图检查; 同时彩色多普勒及频谱多普勒多角度扫查胎儿心血管。

2. 胎儿 DCS 诊断标准^[4]: 于四腔心切面或是左室流出道切面于二尖瓣瓣环处可见一无回声结构, 且与右房相通。

3. 染色体检查及随访: 202 例 DCS 胎儿均建议行胎儿染色体检查, 将产前胎儿未行染色体检查者随访至出生后, 临床表现正常的患儿归类为染色体核型正常。选择继续妊娠者出生后行产后超声心动图检查或是电话随访。随访出生后患儿的手术及其他影像学检查情况, 存活的患儿随访至本研究进行时, 随访引产后患儿病理检查结果。

结 果

一、胎儿 DCS 合并心内外畸形情况

202 例胎儿 DCS 病例中, 其中永存左上腔静脉 194 例, 肺静脉异位引流 4 例, 单纯冠状静脉窦扩张 2 例, 无顶冠状静脉窦 1 例, 同时合并永存左上腔静脉及肺静脉异位引流 1 例。其中合

并其他畸形 78 例, 194 例永存左上腔静脉合并心内畸形 52 例, 合并心外畸形 17 例, 同时合并心内外畸形 7 例。3 例肺静脉异位引流合并心内畸形 1 例。1 例无顶冠状静脉窦亦合并心内畸形。见图 1, 2。202 例胎儿 DCS 病例中, 61 例合并心内畸形, 室间隔缺损(37 例)、肺动脉狭窄(17 例)及法洛四联症(13 例)是其最常见的心内畸形, 余见主动脉缩窄 9 例, 右室双出口及右位主动脉弓各 8 例, 肺动脉闭锁 4 例, 三尖瓣闭锁 3 例; 24 例合并心外畸形, 单脐动脉是其最常见的心外并发异常。见表 1 和图 3。

表 1 胎儿 DCS 合并各类心内(外)畸形情况 例

类型	例数
DCS 合并其他心内畸形*	61
室间隔缺损	37
肺动脉狭窄	17
法洛四联症	13
主动脉缩窄	9
右室双出口	8
右位主动脉弓	8
肺动脉闭锁	4
三尖瓣闭锁	3
DCS 合并心外异常*	24
单脐动脉	13
持续性右脐静脉	4
肾缺如	3
多囊性肾发育不良	3
足内翻	2
膈疝	2
肺囊腺瘤	2
鼻骨缺失	1

* 示可同时合并多项; DCS: 冠状静脉窦扩张。



图 1 胎儿三血管气管切面声像图(AO: 主动脉; PA: 肺动脉; LSVC: 永存左上腔静脉)



图 2 肺动脉左侧血管走行声像图(LSVC: 永存左上腔静脉)

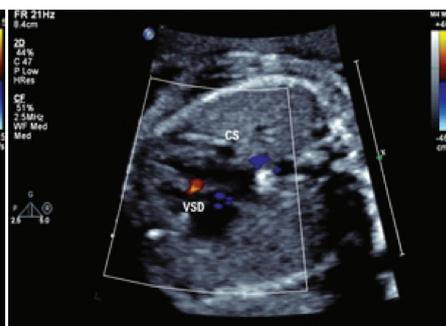


图 3 胎儿冠状静脉窦扩张合并心内畸形声像图(CS: 冠状静脉窦; VSD: 室间隔缺损)

三、临床结局

202 例胎儿 DCS 中, 31 例孕妇行胎儿染色体或基因检查, 结果显示 5 例异常: 1 例平衡异位, 1 例 18 三体, 2 例性染色体异常, 1 例 Turner 综合征。其中 140 例存活至今, 其中 1 例产前诊断为永存左上腔静脉胎儿, 出生后超声心动图检查诊断为部

分型肺静脉异位引流。49 例因合并结构畸形或社会因素或染色体异常引产。13 例失访。

讨 论

冠状静脉窦位于心脏横面的左房室沟内, 为心大静脉的延

续膨大部分,接受大部分的心脏静脉血,开口于右心房的冠状静脉窦口^[5]。正常情况下由于血流少、内径细小常规超声检查时不易显示。引起胎儿冠状静脉窦扩张的原因较多,Machevin-Surugu 等^[4]报道的 22 例胎儿 DCS 病例均同时合并永存左上腔静脉,国内有学者^[6]也做了类似研究,其中 54 例 DCS 病例均合并永存左上腔静脉;另外也有 DCS 病例合并肺静脉异位引流的文献^[7]报道。本研究样本量较大,202 例 DCS 胎儿中有 194 例合并永存左上腔静脉,发生率达到 96.0%,由此可推断永存左上腔静脉是其最常见的原因,其次为肺静脉异位引流及无顶冠状静脉窦可能,另外也有脐静脉异常连接于冠状静脉窦致冠状静脉窦扩张病例的文献^[8]报道。因此在胎儿超声检查过程中应该对 DCS 予以重视并进行相关疾病鉴别诊断。

根据 Yagel 等^[9]研究结果表明,四腔心切面及三血管气管切面是本病诊断与鉴别的关键检查切面。本研究通过四腔心切面可以显示 DCS,且可显示肺静脉与左房的连接关系,三血管气管切面可于肺动脉左侧见到一条异常的血管,追踪走行,结合彩色多普勒及频谱多普勒检查,可判断该血管是左上腔静脉还是其他静脉。从血流动力学特征看,永存左上腔静脉汇入冠状静脉窦时,其内血流彩色暗淡,呈静脉频谱,肺静脉异位流入冠状静脉窦时,其内血流丰富,呈肺静脉频谱特征,冠状动脉瘘入冠状静脉窦时,其内可见五彩镶嵌血流,呈连续性频谱改变。无顶冠状静脉窦综合征的主要鉴别诊断要点在于冠状静脉窦间隔是中断的,而且 DCS 部位在窦口,如果冠状静脉窦口不扩张,容易漏诊。

本研究显示胎儿 DCS 诊断时间为孕周 26 周左右,稍晚于常规的筛查时间即孕 20~24 周。分析其原因可能在中孕期未注意到冠状静脉窦微小的扩张改变,也可能是并未表现出来。另外由于冠状静脉窦的解剖位置开口于右房近房室瓣处,在四腔心切面易将扩张的冠状静脉窦误认为部分型房室间隔缺损^[4],早在 1997 年已有学者报道了 3 例 DCS 病例被误诊为部分型房室间隔缺损^[10]。两者的鉴别要点在于:可多角度调整探头判断房间隔是否完整,同时清晰地显示三尖瓣及二尖瓣的位置,房室瓣环的短轴切面也可以起到重要作用^[4,10]。

DCS 病例常会合并心内外畸形,国内外学者^[4,6]报道的病例中较常见心内畸形为室间隔缺损、法洛四联症及右心室双出口等,心外畸形包括短肢、足内翻、胎儿水肿及单脐动脉等合并畸形发生率较高。本研究结果表明室间隔缺损、肺动脉狭窄及法

洛四联症是其最常见的心内并发畸形,单脐动脉是其最常见的心外并发异常。因此除了关注寻求引起 DCS 的原因外,还应该重点扫查心内及心外是否合并其他畸形,为产后有效评估做好准备。本研究中有 31 例胎儿进行了产前染色体或基因检查,有 5 例结果显示异常。因此当 DCS 病例合并其他心内外畸形,应建议产前遗传咨询并行染色体检查。

综上所述,胎儿 DCS 的主要原因为永存左上腔静脉,其次为肺静脉异位引流,易合并室间隔缺损、肺动脉狭窄、法洛四联症及单脐动脉等心内外畸形。因此产前 DCS 的超声诊断对预示胎儿心血管畸形有重要的提示作用,同时应重视合并心内外畸形的可能性。

参考文献

- [1] Kalache KD, Romero R, Conoscenti G, et al. Prenatal diagnosis of dilated coronary sinus with persistent left superior vena cava in a fetus with trisomy 18[J]. *Prenat Diagn*, 2003, 23(2): 108-110.
- [2] Chaoui R, Heling KS, Karl K. Ultrasound of the fetal veins part 2: Veins at the cardiac level[J]. *Ultraschall Med*, 2014, 35(4): 302-318.
- [3] 马宁, 杨娅, 裴金凤, 等. 胎儿冠状静脉窦扩张的超声心动图诊断及误诊原因分析[J]. *心肺血管病杂志*, 2015, 34(3): 198-201.
- [4] Machevin-Surugu E, David N, Verspyck E, et al. Dilated coronary sinus in prenatal echocardiography; identification, associations and outcome[J]. *Prenat Diagn*, 2002, 22(10): 898-902.
- [5] Silver MA, Rowley NE. The functional anatomy of the human coronary sinus[J]. *Am Heart J*, 1988, 115(5): 1080-1084.
- [6] 杨忠, 邓学东, 马建芳, 等. 超声心动图诊断胎儿冠状静脉窦扩张[J]. *中国医学影像技术*, 2012, 28(11): 2037-2040.
- [7] 冷俊红, 王惠, 王月美, 等. 胎儿冠状静脉窦扩张及其相关疾病的超声诊断价值[J]. *中国超声医学杂志*, 2010, 26(11): 1050-1052.
- [8] Ben BF, Hazelzet T, Cohen L, et al. Aberrant drainage of the umbilical vein into the coronary sinus without ductus venosus agenesis[J]. *J Ultrasound Med*, 2014, 33(3): 535-542.
- [9] Yagel S, Arbel R, Anteby EY, et al. The three vessels and trachea view (3VT) in fetal cardiac scanning[J]. *Ultrasound Obstet Gynecol*, 2002, 20(4): 340-345.
- [10] Park JK, Taylor DK, Skeels M, et al. Dilated coronary sinus in the fetus: misinterpretation as an atrioventricular canal defect[J]. *Ultrasound Obstet Gynecol*, 1997, 10(2): 126-129.

(收稿日期:2016-04-15)

免收稿件处理费的通知

为方便作者投稿,经本刊编委会讨论通过,本刊免收文章稿件处理费。

本刊编辑部