

本组中 9 例出现反复感染,8 例感染累及甲状腺。炎症静止期局部可形成结节,与甲状腺腺瘤、甲状腺癌极其相似,极易误诊^[3-4]。本组 10 例患儿发现瘘管 4 例,瘘管的超声显示率 40%,瘘管显示率较低是因为梨状窝瘘反复感染,导致瘘管结构破坏所致。

本组结果表明,儿童梨状窝瘘合并感染具有典型超声表现:因瘘管合并感染,瘘管结构很难显示,具体表现为颈部不均质低回声肿块(常位于左侧),有压痛或波动感,边界不清,形态不规则,其内可见不规则、透声差的液性区,部分脓肿,尚可见浮动的点、片状气体回声;多累及甲状腺,于同侧甲状腺中上部腺体内形成脓肿,此时瘘管结构多已破坏,因此甲状腺左叶上部区域内的气体回声是超声诊断梨状窝瘘合并感染的特征性表现;超声可见感染灶走行于颈总动脉内侧与甲状腺上极外侧缘间,脓肿可穿透颈前肌层延伸至皮下;彩色多普勒显示病灶内未见明显血流信号。临床上应注意梨状窝瘘合并感染与颈部化脓性淋巴结炎、急性化脓性甲状腺炎、甲状舌骨囊肿、颈部蜂窝织炎及甲状腺腺瘤和其他肿瘤相鉴别^[5]。

综上所述,超声检查可以诊断梨状窝瘘管的存在、感染的范

围,还可以探测管状结构与甲状腺及邻近血管的关系,避免术中损伤重要血管,同时超声检查还具有实时动态、无创简便、无辐射、重复性好等优势,可以作为梨状窝瘘的首选检查方法。

参考文献

- [1] 林建军,覃美瑛,黄培隽,等.儿童不完全型梨状窝瘘的超声诊断价值[J].中华超声影像学杂志,2011,20(11):1009-1010.
- [2] 吕志葆,肖现民,郑珊,等.儿童梨状窝瘘反复发作的原因与胃镜辅助手术[J].中华小儿外科杂志,2005,26(1):17-19.
- [3] Liberman M, Kay S, Emil S, et al. Ten years of experience with third and fourth branchial remnants[J]. J Pediatr Surg, 2002, 37(5):685-690.
- [4] 王玉,贾立群.儿童甲状腺疾病超声诊断[J].中国实用儿科杂志,2011,26(9):665-668.
- [5] Sai Prasad TR, Chong CL, Mani A, et al. Acute suppurative thyroiditis in children secondary to pyriform sinus fistula[J]. Pediatric Surg Int, 2007, 23(8):779-783.

(收稿日期:2017-07-31)

· 临床报道 ·

Value of prenatal ultrasound in diagnosis of persistent left superior vena cava and its associated malformations 产前超声诊断永存左上腔静脉及其合并畸形的价值

高文娟 于金华 付世文

[中图法分类号] R714.53; R445.1

[文献标识码] B

永存左上腔静脉(persistent left superior vena cava, PLSVC)是最常见的体循环静脉畸形,发生率约为 0.3%~0.5%,占有先天性心脏病的 2.8%~4.3%^[1-2],可以单独存在,也可合并其他心内外畸形。本组回顾性分析 86 例 PLSVC 胎儿及其合并畸形的相关资料,总结 PLSVC 的声像图特征、伴发畸形及围产结局,旨在提高产前超声对该病的认识。

资料与方法

一、临床资料

选取 2009 年 1 月至 2015 年 12 月在我院就诊的 PLSVC 胎儿 86 例,其中 17 例经引产后尸体解剖证实;67 例于出生后经超声心动图证实;余 2 例经手术确诊。孕妇年龄 22~43 岁,平均(29.3±4.2)岁;孕 20~35 周,平均(26.3±4.5)周。

二、仪器与方法

使用 GE Vivid 7、Vivid E 9 彩色多普勒超声诊断仪,探头频

率 3.5~5.0 MHz;选用胎儿心脏检查条件,确定胎位后获取胎儿心脏检查的常规切面,重点观察四腔心切面、三血管及三血管气管切面、上下腔静脉切面、左无名静脉切面、上腔静脉冠状切面的上腔静脉、左上腔静脉及无名静脉起始位置及走行情况;结合彩色及频谱多普勒观察血流方向及频谱形态。

对于超声诊断为 PLSVC 的胎儿,仔细检查是否伴有心内外畸形,根据有无合并畸形分为单纯 PLSVC 组和伴发心内外畸形组,并行染色体核型检查。产前未做染色体检查者于出生后检查临床指标正常者归为染色体核型正常。对于终止妊娠者经胎儿父母同意后行病理解剖,继续妊娠者于出生后半年至一年内复查超声心动图。将产前与产后检查结果进行对照分析,总结胎儿 PLSVC 的超声心动图特征。

三、统计学处理

应用 SPSS 17.0 统计软件,率的比较行 χ^2 检验。 $P < 0.05$ 为差异有统计学意义。

基金项目:山东省医药卫生科技发展计划面上项目(2013WS0044);潍坊市科学技术发展项目(2015WS027)

作者单位:261041 山东省潍坊市人民医院超声科

通讯作者:付世文, Email: fsw_1989@163.com

结 果

一、86 例 PLSVC 合并畸形及其围产结局

1.51 例(59.3%)单纯性 PLSVC 均继续妊娠至出生;生后超声心动图显示卵圆孔未闭 2 例,继续随访其中 1 例闭合,1 例伴主动脉弓轻度缩窄。

2.35 例(40.7%)PLSVC 合并心内外畸形中,25 例仅伴心内畸形,包括 6 例合并房室间隔缺损,5 例合并室缺,4 例合并主动脉缩窄、室间隔缺损,3 例合并永存动脉干,3 例合并法洛四联症,2 例合并完全性大动脉转位,2 例右室双出口;6 例(6.9%)仅伴心外异常,包括 2 例合并单脐动脉,2 例合并十二指肠闭锁,1 例合并桡骨缺如、肠重复畸形,1 例合并蛛网膜囊肿;4 例(4.7%)同时合并心内及心外异常,包括 3 例伴内脏异位综合征,1 例伴房室间隔缺损及肠道畸形。其中,15 例终止妊娠,2 例胎死宫内;18 例继续妊娠,于出生后半年至一年内复查超声心动图证实,其中 2 例于出生后手术确诊。见表 1。

表 1 单纯性 PLSVC 与 PLSVC 合并心内外畸形者妊娠结局

分类	例数	终止妊娠	胎死宫内	染色体异常	存活
单纯性 PLSVC	51	0	0	0	51
PLSVC 合并心内外畸形	35	15	2	3	18
χ^2 值	-	41.91	69.42	262.00	21.00
P	-	<0.05	<0.05	<0.05	<0.05

二、胎儿染色体检查情况

86 例 PLSVC 胎儿中,染色体核型异常 3 例(3.5%),其中 2 例为 21-三体综合征,1 例为 18-三体综合征,均为伴发心内外畸形者。与 PLSVC 合并心内外畸形者比较,单纯性 PLSVC 胎儿存活率高(100% vs.51.4%),染色体异常发生率低(0 vs.8.6%),差异均有统计学意义(均 $P<0.05$)。

三、86 例 PLSVC 胎儿超声心动图特征

1.四腔心切面或左室流出道长轴切面:冠状静脉窦(coronary sinus,CS)增宽(图 1),直径约 3.0~7.5 mm,向下汇入右房或直接汇入左房。86 例 PLSVC 胎儿中,83 例 PLSVC 经 CS 汇入右房(图 2),3 例伴内脏异位综合征胎儿 PLSVC 流入左房(CS 无增宽)。

2.三血管及三血管气管切面:主要表现为肺动脉左侧出现一条管径较粗但小于肺动脉内径的血管横断面(图 3),频谱为静脉频谱;右侧上腔静脉缺如者,主动脉右侧无上腔静脉显示,肺动脉左侧可见左上腔静脉(图 4)。

3.上纵隔斜冠状切面:永存双上腔静脉可显示双上腔静脉长轴,右上腔静脉流入右房,左上腔静脉经冠状静脉汇入右房(图 2)。

4.左无名静脉切面:观察左无名静脉有无及其走行情况,左无名静脉自左向右走行汇入右上腔静脉(图 5);左无名静脉缺如时在此切面左无名静脉未见显示(图 6)。单纯性 PLSVC 者中,48 例左无名静脉缺如;PLSVC 合并心内外畸形者中,34 例左无名静脉缺如。

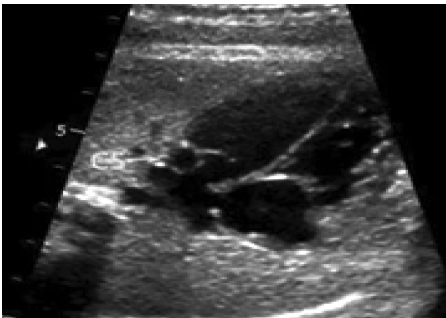


图 1 冠状静脉窦增宽(CS:冠状静脉窦)

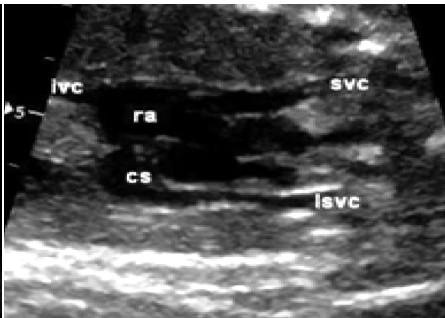


图 2 PLSVC 上纵隔斜冠状切面上腔静脉、左上腔静脉同时存在,左上腔静脉通过增宽的冠状静脉窦流入右房,上腔静脉直接汇入右房(RSVC:右上腔静脉;SVC:上腔静脉;LSVC:左上腔静脉;CS:冠状静脉窦;RA:右房)



图 3 三血管切面于主肺动脉左侧及主动脉右侧分别可见左、右上腔静脉共计 4 条血管(LSVC:左腔静脉;SVC:上腔静脉;PA:主肺动脉;DAO:降主动脉;AO:主动脉)

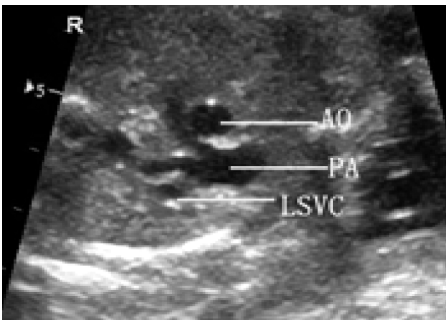


图 4 三血管切面上腔静脉缺如,肺动脉左侧可见左上腔静脉(LSVC:左上腔静脉;PA:主肺动脉;AO:主动脉)



图 5 左无名静脉切面示左无名静脉自左向右侧走行汇入上腔静脉(LIV:左无名静脉;SVC:上腔静脉)



图 6 无名静脉切面示左无名静脉缺如

讨 论

PLSVC 是左前主静脉退化异常形成的管腔结构,因胎儿期不受肺内气体的影响,产前超声可多角度、多切面观察上腔静脉走行及其引流情况。本组 83 例(96.5%)伴或不伴畸形 PLSVC 胎儿四腔心切面在左房室环外侧见 CS 扩张并流入右房内,3 例合并内脏异位综合征的 PLSVC 胎儿左上腔静脉流入左房,CS 未见扩张。因此,发现 CS 扩张时往往提示有体循环静脉畸形引流,顺时针旋转探头对 CS 长轴进行追踪显示,可观察 CS 有无畸形。上纵隔斜冠状切面可进一步清晰显示左上腔静脉,经冠状静脉汇入右房,永存左上腔静脉、扩张的 CS 和左侧颈内静脉形成“烟斗征”。

三血管及三血管气管切面可以观察上腔静脉数目、位置及血流方向。本组 86 PLSVC 胎儿,三血管及三血管气管切面均表现异常。永存双上腔静脉时三血管及三血管气管切面可显示血管增多,出现 4 条血管,即在肺动脉左侧、主动脉右侧见左、右上腔静脉同时显示。极少数情况下,出现右侧上腔静脉缺如,仅见左上腔静脉时为单纯性 PLSVC^[3],三血管及三血管气管切面主动脉右侧无上腔静脉显示,肺动脉左侧可见左上腔静脉短轴。因此,三血管及三血管气管切面上肺动脉左侧出现一条管径较粗但小于肺动脉内径的血管横断面,以此血管为中心旋转探头 90°,为左、右上腔静脉长轴切面,可显示右上腔或左上腔静脉的走行方向及其上下两端的连接关系,即可做出 PLSVC 的诊断。此外,在三血管及三血管气管切面,静脉内血流方向的判断对鉴别 PLSVC 和完全性心上型肺静脉异位引流具有重要意义,如其内血流方向为向心方向,考虑 PLSVC;若方向相反,左侧静脉为垂直静脉,考虑心上型肺静脉异位引流。

左无名静脉切面可观察左无名静脉有无及其走行情况,正常情况下左无名静脉自左向右走行经右上腔静脉汇入右房。本组 86 例 PLSVC 胎儿中,82 例左无名静脉缺如,左无名静脉切面未见显示,左颈总静脉与左锁骨下静脉汇合至左上腔静脉,经 CS 汇入右房,或开口于左房;4 例可见左无名静脉显示。因此,左无名静脉切面可通过观察左无名静脉有无及其走行情况对 PLSVC 做出的快速诊断。

PLSVC 可单独存在或伴发其他畸形。86 例 PLSVC 胎儿中,51 例(59.3%)为单纯性畸形,35 例(40.7%)合并其他心内外异常,其中 25 例合并心内异常,6 例合并心外畸形,4 例同时伴发心内及心外畸形。因此,PLSVC 胎儿易合并发生心内异常和(或)心外异常。其中合并心内畸形常见,房室间隔缺损、室间隔

缺损及主动脉缩窄是最常见的心内伴发畸形。PLSVC 常见伴发心外畸形是单脐动脉和肠道畸形,同时伴发心内及心外畸形中内脏异位综合征常见,与国内外研究^[4-5]一致。3 例(3.5%) PLSVC 胎儿合并染色体异常,均为合并心内外畸形者,Berg 等^[5]报道约 9%的 PLSVC 胎儿伴有 21-三体综合征、18-三体综合征等染色体异常。Esmer 等^[6]研究显示 26 例 PLSVC 中 3 例(7.7%)合并染色体异常。本组结果与之相似。

本组 51 例单纯性 PLSVC 胎儿生后复查,49 例左上腔静脉经 CS 汇入右房,无血流动力学改变,无临床症状,预后好。1 例卵圆孔未闭,1 例伴主动脉弓轻度缩窄,刘晓伟和何怡华^[7]对 42 例单纯性 PLSVC 胎儿进行研究发现,单纯性 PLSVC 经 CS 引流至右房时,在早孕期对主动脉、左室的发育有一定影响,但左、右心室比值和主动脉内径在晚孕期与正常胎儿比较差异均无统计学意义。因本组样本量小且观察时间短,这两种伴发畸形与单纯性 PLSVC 有无相关性,还有待于进一步研究,但仍建议单纯性 PLSVC 胎儿出生后行新生儿超声心动图复查以除外其他畸形。

总之,PLSVC 胎儿具有特征性超声心动图表现,产前诊断有较好的可行性,其预后与有无并发症密切相关,当产前超声发现 PLSVC 时,应全面筛查是否合并心内外畸形,必要时行胎儿染色体核型分析。

参考文献

- [1] 何怡华.胎儿超声心动学[M].北京:人民卫生出版社,2013:60.
- [2] 李胜利.胎儿畸形产前超声与病理解剖图谱[M].北京:人民军医出版社,2013:183-185.
- [3] 刘延玲,熊鉴然.临床超声心动图学[M].北京:科学出版,2001:551-560.
- [4] Galindo A, Gutiérrez-Larraya F, Escribano D, et al. Clinical significance of persistent left superior vena cava diagnosed in fetal life [J]. *Ultrasound Obstet Gynecol*, 2007, 30(2): 152-161.
- [5] Berg C, Knüppel M, Geipel A, et al. Prenatal diagnosis of persistent left superior vena cava and its associated congenital anomalies [J]. *Ultrasound Obstet Gynecol*, 2006, 27(3): 274-280.
- [6] Esmer A, Yüksel A, Cal H, et al. Prenatal diagnosis of persistent left superior vena cava and its clinical significance [J]. *Balkan Med J*, 2014, 31(1): 50-54.
- [7] 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.

(收稿日期:2017-04-24)