doi:10.11659/jjssx.02E019100

·临床研究·

冠状动脉 CT 血管成像诊断无顶冠状静脉窦综合征的临床价值

陈 康,陈家飞,杜明珊,侯文静,卢 红,胡晓飞 (陆军军医大学第一附属医院放射科,重庆 400038)

[摘 要] **目的** 探讨冠状动脉 CT 血管成像(CCTA)在无顶冠状静脉窦综合征(URCS)诊断和亚分类中的作用,为该病的外科学治疗提供影像学资料。**方法** 回顾性分析 5 例经手术确诊的 URCS 患者的资料,并复习既往文献报道,根据冠状静脉窦(CS)的缺陷部位和大小,将URCS分为 4 种类型:Ⅰ型为完全缺损;Ⅱ型为近端冠状静脉窦部分缺损;Ⅲ型为远端冠状静脉窦部分缺损;Ⅳ型为变异型。然后根据左上腔静脉(LSVC)的存在情况,将 URCS 上述每种类型分为 a、b 两种亚型。**结果** 5 例患者均行 CCTA 及超声心动图检查,超声心动图检出 3 例 URCS,CCTA 检出 5 例 URCS,其中Ⅰa 型 2 例,Ⅰb 型 1 例,Ⅱb 型 1 例,Ⅳa 型 1 例。5 例患者均合并有其他先天性心脏畸形。超声心动图检测 URCS 的敏感性明显低于 CCTA。**结论** CCTA 及影像学重建简单易行,可对心脏、大血管、冠状窦提供良好的解剖学描述,对 URCS 的诊断和治疗有重要的临床意义。

[关键词] 无顶冠状静脉窦综合征;冠状动脉 CT 血管成像;房间隔缺损

[中图分类号] R825.4 [文献标识码] A [收稿日期] 2019-02-28

Clinical value of cardiovascular CT angiography in diagnosis of unroofed coronary sinus syndrome

CHEN Kang, CHEN Jia-fei, DU Ming-shan, HOU Wen-jing, LU Hong, HU Xiao-fei (Department of Radiology, First Affiliated Hospital of Army Military Medical University, Chongqing 400038, China)

Abstract: Objective To evaluate the clinical value of cardiovascular CT angiography (CCTA) in the diagnosis and subcategorization of unroofed coronary sinus syndrome (URCS). **Methods** The clinical data of 5 patients with URCS were retrospectively analyzed. Based on the defect location and size of coronary sinus (CS), URCS was divided into four types: complete defect (type Ⅰ), partial defect of proximal CS (type Ⅱ), partial defect of distal CS (type Ⅲ), and variants (type Ⅳ). According to presence of left superior vena cava (LSVC), each of the above 4 types was divided into 2 subtypes as type a and type b. **Results** All the 5 patients underwent CCTA and echocardiography.

[基金项目] 重庆市社会事业与民生保障科技创新专项(csct2016shms-ztzx10002)

[通信作者] 陈家飞,E-mail:t2mu.singular@163.com

[10] Tubbs RS, Oakes WJ, Heimburger RF, et al. The relationship of spine cord to scoliosis [J]. Neurosurg, 2004, 101(2): 228 – 233. doi: 10.1159/000120495.

[11] Lew SM, Kothbauer KF. Tethered cord syndrome: an updated review [J]. Pediatr Neurosurg, 2007, 43(3): 236 – 248. doi: 10.1159/000098836.

[12] 尚爱加,张远征,程东源,等. 儿童脊髓拴系综合征的临床分型、手术治疗及疗效分析[J]. 中华神经外科杂志,2012,28(6):606 – 610. doi:10.3760/cma.j.issn.1001 – 2346.2012.06.021.

[13] 刘剑钢,刘 瑜,钱虎飞,等. 儿童脊髓拴系综合征手术时机的探讨[J]. 中华神经外科杂志,2016,32(11):1135 – 1138. doi:10.3760/cma.j.issn.1001 – 2346.2016.11.014.

[14] Rajpal S, Tubbs RS, George T, et al. Tethered cord due to spina bifida occulta presenting in adulthood: a tricenter review of 61 patients[J]. J Neurosurg Spine, 2007, 6(3): 210 – 215. doi: 10.3171/spi.2007.6.3.210.

[15] 苏卢海,张世渊,胡昌辰,等. 神经内镜结合电生理监测治疗脊髓拴系综合征[J]. 中华外科杂志,2016,54(4):298 – 300. doi:10.3760/cma.j.issn.0529 – 5815.

[16] 杨 屹,王 伟,王长林. 脊髓拴系综合征术后尿动力学测定及临床意义[J]. 中华泌尿外科杂志,2004,25(4):604 – 605. doi:10.3760/j.issn.1000 – 6702.2004.09.008.

[17] Gabriel YF, Grace WK, Guillermo P, et al. Adult tethered cord syndrome: clinical considerations and surgical management[J]. Neurosurg Quarterly, 2006, 16: 55 – 66. doi: 10.1097/00013414 – 200606000 – 00001.

[18] 尚爱加,张远征,乔广宇,等. 儿童脂肪瘤型脊髓拴系综合征的手术治疗[J]. 中华神经外科杂志,2016,32(6):547 – 550. doi:10.3760/cma.j.issn.1001 – 2346.

[19] 郭建伟,仉建国,王升儒,等. 脊髓拴系的诊断及合并脊柱侧凸的手术治疗进展[J]. 中国骨与关节外科,2013,5(1):333 – 337. doi:10.3969/j.issn.1674 – 1439.

[20] Hamzaoglu A, Ozturk C, Tezer M, et al. Simultaneous surgical treatment in congenital scoliosis and/or kyphosis associated with intraspinal abnormalities[J]. Spine, 2007, 32(25): 2880 – 2884. doi: 10.1097/brs.0b013e31815b60e3.

[21] Mooney JF, Glazier SS, Barfield WR. Concurrent orthopedic and neurosurgical procedures in pediatric patients with spinal deformity[J]. Pediatr Orthop B, 2012, 21(6): 602 – 605. doi: 10.1097/bpb.0b013e328357ea38.

(编辑:刘 艺)

URCS were detected in 3 cases by echocardiography and 5 cases by CCTA, including 2 cases of type Ⅰa, 1 case of type Ⅰb, 1 case of type Ⅱb, and 1 case of type Ⅳa. All the 5 patients had other congenital heart malformations. The sensitivity of echocardiography in detecting URCS was significantly lower than CCTA. **Conclusion** CCTA and imaging reconstruction can provide excellent anatomical delineation of the heart, great vessels, and CS. And it is simple and easy to use, which has important clinical implications for precise diagnosis and treatment.

Keywords: unroofed coronary sinus syndrome; cardiovascular CT angiography; atrial septal defect

无顶冠状静脉窦综合征(unroofed coronary sinus syndrome,URCS)又称冠状静脉窦间隔缺损,是一种罕见的先天性心脏异常,其冠状静脉窦顶部缺失,导致冠状静脉窦与左心房之间的部分或完全缺损,于1965年由Raghib及其同事首次描述[1]。该综合征引起的右向左分流可导致脑栓塞或脑脓肿,故早期诊断和治疗非常重要[2]。然而,由于非特异性的临床症状和体征,其诊断常常比较困难,并可能延迟。超声心动图由于声窗和对比度分辨率有限,很难进行精确诊断[3]。冠状动脉CT血管成像(coronary CT angiography,CCTA)因其优越的空间分辨率,在描述心脏静脉解剖和先天性心脏病方面已卓有成效[4]。本文回顾性分析了5例URCS的临床资料、CCTA表现,并结合了既往文献中CCTA对URCS的诊断和分类评估的有效性,探究CCTA诊断ORCS的临床价值,旨在加强对该病的认识,以期为今后该病的早期诊断及外科决策提供影像学资料。

1 资料与方法

1.1 临床资料

回顾性分析2009年7月至2018年9月我院5例经手术确诊为URCS的患者资料,其中男2例,女3例,年龄8~63岁,平均(46.6±4.3)岁,2例患者主诉胸口不适伴呼吸困难(心功能Ⅰ~Ⅱ级),其余3例患者出现运动性呼吸困难或心悸(心功能等级Ⅲ~Ⅳ),其中2例在出生后即出现心脏杂音。所有患者均行CCTA和二维经胸超声心动图。

1.2 方法

所有患者均接受术前心脏心电图门控CCTA检查,使用SOMATOM Definition Flash双源螺旋CT扫描仪,以5.5~6.0 mL/s的流速经肘静脉注射碘普罗胺370 mgI/mL,在升主动脉的ROI中使用团注追踪,当ROI的衰减阈值大于100 Hu时,触发自动延时6 s进行自动扫描。

1.3 观察指标

重建数据,并在专用工作站(MMWP,西门子Healthcare)对CCTA图像进行离线后处理,重建图像的厚度为0.625 mm,由2名经验丰富且对患者信息不了解的放射科医生分析所有图像,将中心放在冠状静脉窦的缺损部位,以一定的空间角度进行多平面重建(MPR)、容积再现(VR)及曲面重组(CPR)。

1.4 URCS子分类的CCTA成像分析

根据冠状静脉窦(coronary sinus,CS)的缺陷部位和大小,将URCS分为4种类型[5-6]:Ⅰ型为完全缺损,Ⅱ型为近端冠状静脉窦部分缺损,Ⅲ型为远端冠状静脉窦部分缺损,Ⅳ型为变异型。在完全缺损URCS中,冠状静脉窦不存在,因其与左心房之间没有共同的壁。部分缺损URCS分为近端型部分缺损和远端型部分缺损,近端型部分缺损定义为与冠状静脉窦开口部位的缺损,远端型部分缺损定义为冠状静脉窦顶部及以远端的缺损。Ⅳ型是一种变异型,具有连接冠状静脉窦和左心房的异常血管。然后根据左上腔静脉(left superior vena cava,LSVC)的存在情况,将URCS上述每种类型分为2个亚型:Ⅰ型,完全缺损型(Ⅰa,存在LSVC;Ⅰb,不存在LSVC);Ⅱ型,近端部分缺损型(Ⅱa,存在LSVC;Ⅱb,不存在LSVC);Ⅲ型,远端部分缺损型(Ⅲa,存在LSVC;Ⅲb,不存在LSVC);Ⅳ型,变异型(Ⅳa,存在LSVC;Ⅳb,不存在LSVC)[7]。

2 结果

2.1 CCTA与超声心动图诊断URCS的比较

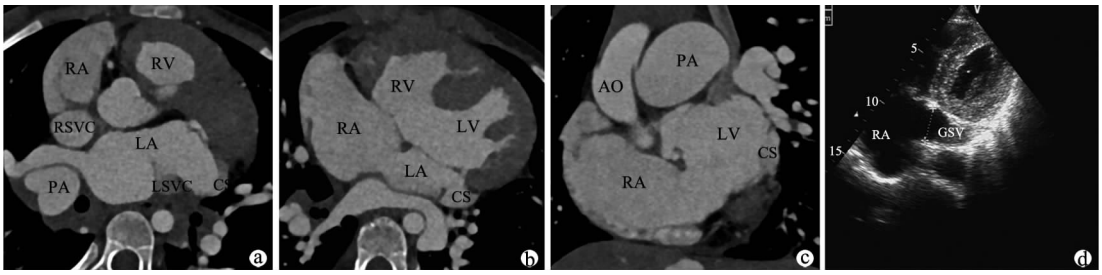
本组5例(100%)患者用CCTA检测到URCS,包括Ⅰa型2例,Ⅰb型1例,Ⅱb型1例,Ⅳa型1例。超声心动图仅检测到3例(60%)URCS患者,包括Ⅰa型1例,Ⅰb型1例,Ⅱb型1例,提示超声心动图检测URCS的敏感性明显低于CCTA(图1、2)。

2.2 合并心脏畸形的URCS

本组5例患者均合并有其他先天性心脏畸形,包括3例房间隔缺损(atrial septal defect,ASD),2例复杂性先心病。在2例复杂性先心病中,三房心合并肺静脉异位引流1例,完全型心内膜缺损1例。

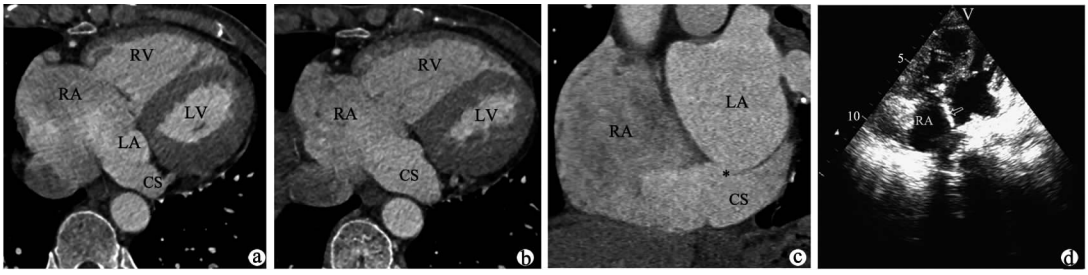
2.3 LSVC或LIV的解剖变异

本组5例患者中,3例患者合并了LSVC,其中2例患者LSVC终止于左心房;1例患者无左无名静脉(left innominate vein,LIV),其中LSVC形成于左锁骨下静脉和左颈内静脉的汇合处,引流至冠状静脉窦。



a:CCTA 轴位显示左上腔静脉(LSVC)存在,并引流入左心房(LA);b:CCTA 轴位显示冠状静脉窦(CS)与左心房(LA)完全缺损;c:MPR冠状位图像显示 CS 与 LA 缺损位置;d:超声显示 CS 扩张引流至右心房(RA),未显示冠状静脉窦缺损

图1 Ⅰa 型 URCS 的 CCTA 及超声心动图诊断



a、b:CCTA 轴位显示完整的无顶冠状静脉窦(CS)近端与左心房(LA)缺损,不存在左上腔静脉(LSVC);c:MPR 冠状位图像显示缺损位置(*),并可见显著扩张的冠状静脉窦;d:超声未显示冠状静脉窦缺损

图2 Ⅱb 型 URCS 的 CCTA 及超声心动图诊断

3 讨论

正常冠状静脉窦位于左心房室沟引流至右心房的后部,与左心房分离,并有完全间隔[8]。URCS 则是冠状静脉窦和左心房之间存在缺损,是一种罕见的先天性心脏畸形[9]。尽管 URCS 患者的临床症状和体征与先天性心血管异常的严重程度和类型有关,但仅根据临床表现来诊断仍然是困难的,当该病与其他紫绀性心脏缺损合并时,更难以准确和早期诊断,因此没有 CCTA 就难以进行早期治疗和充分的外科计划[10]。虽然经胸和经食道超声心动图可以直接观察冠状静脉窦,但有时由于声窗和对比度分辨率有限,很难用超声心动图直接显示缺损[11]。有研究显示,单纯超声心动图对冠状静脉窦间隔缺损的诊断准确率为 65%,而 CCTA 对其的诊断准确率为 100%[6,12],本研究结果与之一致。分析其原因可能为 CCTA 具有空间分辨率高和扫描时间短的潜在优点,可以对心脏后部结构进行可视化和精确的形态学评价[13]。如本研究所示,CCTA 多平面重建可以直接显示无顶冠状静脉窦和相关心血管异常(如 PLSVC 和 ASD 的空间关系),使用 CCTA 可以清楚地显示无顶冠状静脉窦的位置和大小[14-15]。

既往文献中报道,在 4 种类型的 URCS 中,Ⅰ型最常见(52%),其次是Ⅳ型(30%),Ⅱ型和Ⅲ则较少见。本研究发现了Ⅰa 型 2 例,Ⅰb 型 1 例,Ⅱb 型 1 例,Ⅳa型 1 例,其中 1 例Ⅰa 型伴完全肺静脉异位引流,需要同时进行 ASD 修补、冠状静脉窦开口闭合、冠状静脉窦引流并完全异常肺静脉连接至左心房。CCTA 能够对无顶冠状静脉窦综合征进行清晰分类,这对于术前诊断和手术计划都至关重要。

本研究还表明,在 5 例患者中,URCS 与其他心血管异常相关。由于存在右向左分流,因此术前诊断相关的永存左上腔静脉(persistent left superior vena cava,PLSVC)很重要。Quaegebeur 等[14]报道了 URCS 外科手术中 75%(18/24)与 PLSVC 有关。本研究中,使用 CCTA 诊断的 URCS 并发 PLSVC 的患病率比文献中报道的略低,其差异可能主要基于病例数过少,或者研究人群不同的原因。既往的文献表明,患有 URCS 并 PLSVC 引流到左心房或冠状静脉窦的患者,也有可能出现右侧上腔静脉(superior vena cava,SVC)变薄或缺失[15]。然而,在本研究中没有发现右侧 SVC 缺失的病例。CCTA 能够清楚显示 PLSVC 及右侧 SVC,包括 PLSVC 的直径,这对外科治疗具有重要意义。在Ⅰ型无顶冠状静脉窦综合征中,冠状静脉窦和左心房之间的共同壁完全消失,导致 PLSVC 通常与左心房的左上角相连。换言之,如果 CCTA 图像显示 PLSVC 与左心房之间连接,则应注意冠状静脉窦的存在。

ASD 是另一种常并发于 URCS 患者的异常。本研究发现 ASD 患者 3 例,其中完全性心内膜垫缺损1 例。在完全无顶冠状静脉窦或部分无顶冠状静脉窦位于房

间隔附近或下方的患者中,来自左心房的血流通过无顶冠状静脉窦和冠状静脉窦口流入右心房。先前所描述的左心房、无顶冠状静脉窦和右心房之间的缺损在一些Ⅰ、Ⅱ或Ⅳ型 URCS 患者中可以表现为继发性 ASD,并且 URCS 的病理生理特征类似于这些病例中的 ASD。冠状静脉窦室间隔缺损是 ASD 的一种,其中邻近冠状静脉窦开口的房间隔下的缺损部位是左心房与右心房通过冠状静脉窦开口缺损的结果。因此,URCS 的Ⅰ、Ⅱ和Ⅳ型可以被认为是冠状静脉窦间隔缺损,而Ⅲ型不应该被认为是冠状静脉窦间隔缺损[12]。解剖异常的详细描述对于 ASD 的修复和重建等外科治疗具有重要意义[16]。

如前所述,本研究结果与之前的文献进行比较存在一些差异,首先是因为本研究是回顾性的,并且病例数比较少;其次,所有病例仅由 2 名放射科医师共同审查,而不知道实际的诊断或手术结果,因此一些疑难病例可能被误诊;最后,本次回顾性分析没有对这些患者进行后续的基因检测。今后还有待进一步的研究与完整的基因筛查,以扩大我们对这个领域的理解和认识。

综上所述,无顶冠状静脉窦综合征是一种罕见的心血管畸形,CCTA 对本病有非常高的诊断价值,可以显示 URCS 的不同亚型及相关的心血管异常,有利于实现早期诊断、改善临床决策及术前计划。

[参考文献]

[1] Raghib G, Ruttenberg HD, Anderson RC, et al. Termination of left superior vena cava in left atrium, atrial septal defect, and absence of coronary sinus: a developmental complex [J]. Circulation, 1965, 31(6): 906 – 918. doi: 10.1161/01.CIR.31.6.906.

[2] Ootaki Y, Yamaguchi M, Yoshimura N, et al. Unroofed coronary sinus syndrome: diagnosis, classification, and surgical treatment[J]. J Thorac Cardiovasc Surg, 2003, 126(5): 1655 – 1656. doi: 10.1016/S0022 – 5223(03)01019 – 5.

[3] Brancaccio G, Miraldi F, Ventriglia F, et al. Multidetector-row helical computed tomography imaging of unroofed coronary sinus[J]. Int J Cardiol, 2003, 91(2 – 3): 251 – 253. doi: 10.1016/S0167 – 5273(03)00042 – 1.

[4] Shah SS, Teague SD, Lu JC, et al. Imaging of the coronary sinus: normal anatomy and congenital abnormalities[J]. Radiographics, 2012, 32(4): 991 – 1008. doi: 10.1148/rg.324105220.

[5] Kirklin JW, Barratt-boyes BG. Cardiac surgery: morphology, diagnostic criteria, natural history, techniques, results and indications[J]. Int J Cardiol, 1986, 13(3): 379 – 380. doi: 10.1016/0167 – 5273(86)90125 – 7.

[6] Xie MX, Yang YL, Cheng TO, et al. Coronary sinus septal defect (unroofed coronary sinus): echocardiographic diagnosis and surgical treatment[J]. Int J Cardiol, 2013, 168(2): 1258 – 1263. doi: 10.1016/j.ijcard.2012.11.113.

[7] Zhi AH, Dai RP, Ma WG, et al. CT angiography for diagnosis and subcategorization of unroofed coronary sinus syndrome[J]. J Thoracic Dis, 2017, 9(10): 3946 – 3955. doi: 10.21037/jtd.2017.09.03.

[8] Saremi F, Muresian H, Sánchez-Quintana D. Coronary veins: comprehensive CT-anatomic classification and review of variants and clinical implications[J]. Radiographics, 2012, 32(1): E1 – 32. doi: 10.1148/rg.321115014.

[9] Nakano Y, Iwamoto M, Masuda M. Usefulness of real-time three-dimensional trans-oesophageal echocardiography for detection of isolated unroofed coronary sinus[J]. Cardiol Young, 2015, 25(1): 181 – 183. doi: 10.1017/S1047951113002400.

[10] Sun L, Juan YH, Chen J, et al. Evaluation of unroofed coronary sinus syndrome using cardiovascular CT angiography: an observational study [J]. AJR, 2018, 211(2): 314 – 320. doi: 10.2214/AJR.17.19128.

[11] Liu H, Juan YH, Wang Q, et al. Evaluation of malposition of the branch pulmonary arteries using cardiovascular computed tomography angiography[J]. Eur Radiol, 2014, 24(12): 3300 – 3307. doi: 10.1007/s00330 – 014 – 3348 – x.

[12] Kim H, Choe YH, Park SW, et al. Partially unroofed coronary sinus: MDCT and MRI findings[J]. AJR, 2010, 195(5): W331 – 336. doi: 10.2214/AJR.09.3689.

[13] Oyama N, Ooka T, Sasaki T, et al. Volume-rendering and endocardial views of partially unroofed coronary sinus with 64-slice multidetector CT[J]. J Cardiovasc Comput Tomogr, 2009, 3(5): 346 – 347. doi: 10.1016/j.jcct.2009.05.017.

[14] Quaegebeur J, Kirklin JW, Pacifico AD, et al. Surgical experience with unroofed coronary sinus[J]. Ann Thorac Surg, 1979, 27(5): 418 – 425.

[15] Yilmaz AT, Arslan M, Demirkilic U, et al. Partially unroofed coronary sinus syndrome with persistent left superior vena cava, absent right superior vena cava and right-sided pericardial defect[J]. Eur J Cardiothorac Surg, 1996, 10(11): 1027 – 1029. doi: 10.1016/S0003 – 4975(10)63339 – 5.

[16] 于慧俊,陈春雷,步笑辉,等. 多普勒组织成像技术对冠心病室壁运动的价值探讨[J]. 局解手术学杂志,2010,19(6):493 – 495. doi:10.3969/j.issn.1672 – 5042.2010.06.020.

(编辑:魏 源)