

部分型肺静脉畸形引流 1 例

夏军 周燕发 丁晖

肺静脉畸形引流较少见,现将我院 1 例经 MRI 诊断、心导管检查及手术证实的部分型肺静脉畸形引流报告如下。

1 病例报告

女性患者,25 岁,因反复咯血 4 年,伴胸前区压迫 2 年来院就诊。体检:一般情况可,无紫绀。胸廓无畸形,双肺呼吸音尚清晰,HR84/分,律齐,胸骨左缘二、三肋间可闻及 II 级收缩期杂音,吹风样,较柔和。P₂ 亢进,伴不典型固定分裂。EKG:窦性心律,下壁心肌缺血,偶发结性早搏。X 线检查:心脏增大,右下肺野可见一较大的血管影自外上向内下呈弧形走行。与右心缘相平行,似镰刀状。B 超检查:右房增大,右室增大,房间隔上部连续性中断 15mm,未见右肺静脉进入右房。MRI 检查:冠状位 T₁WI,轴位 T₁WI,长轴位 T₁WI,短轴位 T₁WI,单层多相,3D SPGR 增强屏气扫描后重建。可见心脏增大,以右房、右室增大明显,主肺动脉稍宽,右肺发育欠佳,横轴位及短轴位可见房间隔有一缺损,大小约 15mm,在单层多相上,可见左房向右房分流的血流信号(图 1)。在横轴位上,可见右下肺有一弧形血管流空影(图 2)。在 3DSPGR 增强重建图上于同样部位见镰刀样高信号血管影,汇入下腔静脉。右下肺动脉较细(图 3)。右心导管检查:右侧股静脉 Seldinger 血管穿刺,放入右心导管,插入肺总动脉,分别抽取肺动脉、右室上、中、下部、右房上、中、下部,下腔静脉,股动脉血标本,供血气分析。经肺总动脉造影,左肺静脉可见回流至左房,见畸形的右中下肺静脉流入下腔静脉伴入口狭窄。由血氧分析检查可知腔静脉水平、心房水

平存在左→右分流。手术:可见心脏增大,以右房室增大为明显;AO:PA=1:1.5,右上肺静脉及左肺静脉增引流至左房,右中下肺静脉汇成一共干于膈肌下平面引入下腔静脉,房间隔缺损为 II 孔型,约 10mm。右下肺静脉开口偏低,暴露不佳,于胸腔外游断右下肺静脉,残端双重缝合,近端拉至左房,完成右下肺静脉与左房壁的缝合。直接缝合关闭房间隔缺损。

2 讨论

部分型肺静脉畸形引流是指两侧肺的一部分(一支或几支)肺静脉发生异常回流,它不直接注入左房,相反,其血流分别汇入上腔静脉、右房、下腔静脉。可分为四型:①心上型:右上叶及中叶肺静脉异常回流至上腔静脉。②心内型:右肺或左肺部分静脉直接进入右房。③心下型:部分肺静脉进入下腔静脉。④混合型:如右上肺静脉引流到上腔静脉加左上肺静脉引流



图 1 短轴位:单层多相示血流信号经过房间隔缺损,自左房向右房分流。



图2 横轴位:T₁WI右下肺弧形血管影,呈流空现象。

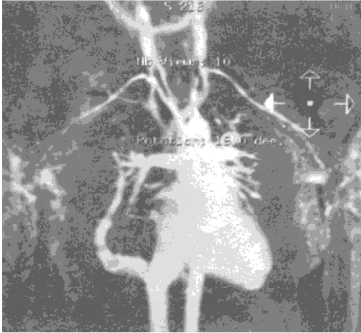


图3 冠状位:3D SPGR增强后重建右下肺静脉呈镰刀状引流至下腔静脉。

至左上腔静脉^[1]。

本例患者为心下型部分肺静脉畸形引流,占部分肺静脉畸形引流的6.5%。该病于1836年由 Cooper 和 Chassinat 经尸检首先发现。1946年 Dotter 采用心血管造影于生前作出诊断。由于异常引流的右肺静脉沿心右缘弯曲向下走行的特点,状如镰刀,称“镰刀症”(Scimitar Syndrome)。若伴有肺发育不良,可称镰刀综合征。

该综合症包括如下病理改变:①右肺发育不良,支气管呈憩室或扩张。②部分型或完全型右肺静脉汇成一粗大总干由心右缘下行,引流至下腔静脉。③右肺多由肺动脉,支气管动脉和异常起源于胸、腹主动脉的分支供血,右肺动脉发育不良或缺如。④部分病人可并存房、室间隔缺损畸形。本例患者就并发房间隔缺损,并基本具备以上病理改变。

本例患者以咯血、胸闷就诊。MRI 的 SE 序列上见右下肺有一弧形走形的血管流空影。注

射造影剂 3DSPGR 扫描重建后,可见镰刀状的右肺静脉注入下腔静脉。同时 MRI 的横轴位、短轴位可显示其并存的房间隔缺损,在单层多相上可见左房向右房血液分流信号。MRI 的视野较大,无创伤性,且三维重建后可行任意角度旋转,非常适合用于肺静脉畸形引流诊断。Takayuki Masui 等人报道: MRI 对肺静脉畸形引流的诊断准确性达 95%,可与心血管造影诊断效果相媲美^[2]。

参考文献

- 1 周燕发主编. 先天性心脏病 X 线诊断学. 湖北:湖北科学技术出版社. 1986,123-125.
- 2 Takayuki Masui, Klaus CS, Barbara AKS, et al. Abnormalities of the pulmonary veins: Evaluation with MRI and Comparison with cardiac angiography and echocardiography. Radiology, 1991, 181: 645-649.

(1997-11-08 收稿)