

肺动脉闭锁伴室间隔缺损的多层螺旋 CT 诊断

杨敏洁, 夏黎明, 江文涛, 周燕发, 王仁法, 肖明, 宋金梅, 赵金平, 潘铁成, 程佩莹

【摘要】 目的:回顾性分析肺动脉闭锁伴室间隔缺损(PAVSD)的多层螺旋 CT(MSCT)表现。**方法:**分析 5 例肺动脉闭锁伴室间隔缺损患者的 MSCT 图像。4 例行平扫及双期扫描,另 1 例行单期扫描。结合薄层图像、多平面重组、薄层最大密度投影以及容积再现法进行观察。**结果:**MSCT 显示肺动脉瓣闭锁 2 例,肺动脉干中断、无中央共汇者 3 例。5 例均见室间隔缺损。2 例见明显的支气管动脉扩张;2 例见直接主动脉-肺动脉侧支;2 例见间接主动脉-肺动脉侧支。1 例合并右心室发育不良及三尖瓣狭窄,1 例合并房间隔缺损;3 例合并右位主动脉弓,2 例合并主动脉后左无名静脉。1 例有手术史者可见上腔静脉与右肺动脉吻合,与右心房无交通。**结论:**MSCT 可清楚地显示 PAVSD 的主要表现。

【关键词】 先天性心脏病;肺动脉瓣闭锁;体层摄影术,X 线计算机

【中图分类号】 R814.42; R541.1 **【文献标识码】** A **【文章编号】** 1000-0313(2005)06-0489-04

Multislice CT Findings of Pulmonary Atresia with Ventricular Septal Defect YANG Min-jie, XIA Li-ming, JIANG Wen-tao, et al. Department of Radiology, Tongji Hospital, Tongji Medical College, Huazhong University of Science and Technology, Wuhan 430030, P. R. China

【Abstract】 Objective: To describe multislice CT findings of pulmonary atresia with ventricular septal defect (PAVSD). **Methods:** Non-contrast enhanced MSCT scans and biphasic contrast enhanced MSCT scans ($n=4$) and a monophasic contrast enhanced MSCT scan of five patients with PAVSD were retrospectively evaluated. The presence and location of pulmonary atresia, the presence of central confluences, the presence, origin, course and distribution of aorto-pulmonary collateral vessels and the patterns of intrapulmonary arteries were evaluated with reformatted thin-slice images, MPR and thin-slab MIP on MSCT. Associated anomalies, varieties and postoperative changes when there was a history of surgery were also noted. **Results:** The central pulmonary arteries and central confluences could be identified in 2 patients with pulmonary valvular atresia while no central pulmonary arteries and central confluences were noted in the other 3 patients. Ventricular septal defect (VSD) was identified in 5 patients. Collateral arteries from bronchial arteries, direct and indirect aortopulmonary collateral vessels were identified each in 2 patients, respectively. A hypoplastic right ventricle combined with tricuspid stenosis ($n=1$), atrial septal defect (ASD) ($n=1$), right aortic arch ($n=3$) and post-aortic left innominate vein ($n=2$) were also noted. Anastomosis of superior vena cava and right pulmonary artery was identified in one patient with a history of surgery. **Conclusion:** Main MSCT findings of PAVSD include pulmonary valvular atresia or absence of central pulmonary arteries and/or central confluences, VSD, collateral arteries of varied origin, course and distribution and associated anomalies and varieties such as right ventricle hypoplasia, ASD, right aortic arch and post-aortic left innominate vein.

【Key words】 Congenital heart diseases; Pulmonary atresia; Tomography, X-ray computed

肺动脉闭锁伴室间隔缺损(pulmonary atresia with ventricular septal defect, PAVSD)是一种严重的紫绀型先天性心脏病^[1,2],约占先天性心脏病的 0.2%~2.0%^[3,4]。过去 PAVSD 的影像学诊断主要依靠公认的金标准——心血管造影^[5]。近年来,已经有应用超声心动图、电子束 CT(EBCT)、MR 等无创性影像学方法诊断 PAVSD 的报道^[5-10]。多层螺旋 CT(multislice CT, MSCT)在先天性心脏病(以下简称“先心病”)中的应用已有报道^[11-17],但在 PAVSD 中的

应用报道不多。现报道 5 例如下。

材料与方法

5 例 PAVSD 患者(男 3 例,女 2 例,年龄 5 个月~19 岁,平均 8 岁 5 个月),均有明显的发绀、杵状指(趾)。心率 80~140 次/分。5 例患者均行超声心动图检查(2 例诊断为永存动脉干,3 例诊断为 PAVSD),1 例行 EBCT(诊断为 PAVSD),1 例有手术史(具体不详),1 例经手术证实。3 例婴幼儿于平静呼吸下扫描,2 例年长儿于屏气下扫描。采用 16 层螺旋 CT 机(GE 例仅行增强扫描,延迟时间为 25 s。采用高压注射器经上肢(2 次)或下肢(4 次)注射非离子型对比剂(1.5~2.0 ml/kg),约于 18~25 s 内注射完毕。将扫

作者单位:430030 武汉,华中科技大学同济医学院附属同济医院放射科(杨敏洁、夏黎明、王仁法、周燕发、肖明、宋金梅),心胸外科(赵金平、潘铁成),儿科(程佩莹);430085 武汉,武汉钢铁公司第二医院放射科(江文涛)

作者简介:杨敏洁(1974—),男,湖北武汉人,硕士研究生,主要从事小儿 CT、MR 诊断及胸部影像诊断工作。

描所得数据重组为层厚 1.25 mm 的薄层图像,传送至 Sun 工作站(ADW4.0)进行后处理。主要根据薄层重组图像、多平面重组(multiplanar reformation, MPR)、薄层最大密度投影(thin-slab maximum intensity projection, thin-slab MIP)以及容积再现法(volume rendering, VR)进行诊断。

由 3 名从事胸心诊断影像学的医师共同阅片。重点观察室间隔、右心室、肺动脉及其分支、主动脉侧支的情况,同时注意合并畸形和变异,有手术史者还观察其术后改变。

结 果

5 例患者于 MSCT 上均可见明显的异常。

1. 肺动脉闭锁

膜性肺动脉瓣闭锁 2 例,均见肺动脉中央共汇,肺动脉干均未见扩张。1 例于平扫时即可显示肺动脉瓣钙化影。20s 延迟扫描,肺动脉强化程度稍低于主动脉(图 1)。MSCT 诊断为法洛四联症。手术证实肺动脉瓣闭锁。另 1 例经下肢注射对比剂,延迟 35s 扫描,于 MPR 图像上可见增厚的肺动脉瓣(图 2c)。

肺动脉干中断、无中央共汇者 3 例。其中 2 例存在左、右肺动脉(图 3)。

2. 侧支供应及肺内动脉发育情况

3 例见明显的支气管动脉系统,表现为支气管周围的多发点状强化影(图 1、3a);2 例显示多支来自降主动脉和/或主动脉弓下部的直接主动脉-肺动脉侧支(图 3、4);2 例显示来自于左无名动脉或左锁骨下动脉的间接主动脉-肺动脉侧支(图 4);1 例以上腔静脉-右肺动脉双向分流为主要血供(图 2)。4 例未见动脉导管,1 例于主动脉弓下见迂曲走行的侧支血管,可能为动脉导管(图 3d、e)。5 例患者均有不同程度的肺内动脉发育不良,有大主肺侧支动脉(major aortopulmonary collateral arteries, MAPCA)者可见较明显的肺血分布不均,局部末梢肺血管发育较好(图 3c),无 MAPCA 者肺内动脉发育往往较差。

3. 室间隔缺损、主动脉骑跨

5 例患者均见较大的室间隔膜部缺损(图 3b)及主动脉骑跨,骑跨率约为 50%。

4. 合并畸形及变异

合并右心室发育不良及三尖瓣狭窄 1 例,合并房间隔缺损 1 例。合并右位主动脉

弓 3 例(图 1、4),但未见迷走左锁骨下动脉。合并主动脉后左无名(头臂)静脉(或称为主动脉下左无名静脉、异常左无名静脉)^[18-20] 2 例(图 4a)。

5. 术后改变

1 例有手术史但手术史不详的患者经上肢静脉注射对比剂,延迟 20s 及 35s 扫描,右心房均未见明显强化,而右肺动脉、肺静脉、左心房、左心室均可见强化(图 2a)。延迟 35s 扫描还可见上腔静脉与右肺动脉吻合,与右心房无交通(图 2b);上述改变,符合双向上腔静脉-肺动脉分流术术后改变^[21]。

讨 论

1. PAVSD 的病理改变及分型

PAVSD 的病理解剖复杂,主要有以下病理形态变化:不同范围的右心室流出道、肺动脉干、左右肺动脉分叉(左右肺动脉共汇或称中央共汇)以及远端左右肺动脉的闭锁;大型膜部或连接不良型室间隔缺损;右心室肥厚;主动脉骑跨,有不同程度右旋;肺动脉供血均来自体动脉系统^[2,4]。PAVSD 的肺内动脉支丛分布错综复杂,与其血源有关^[3,4]。本病的术式选择主

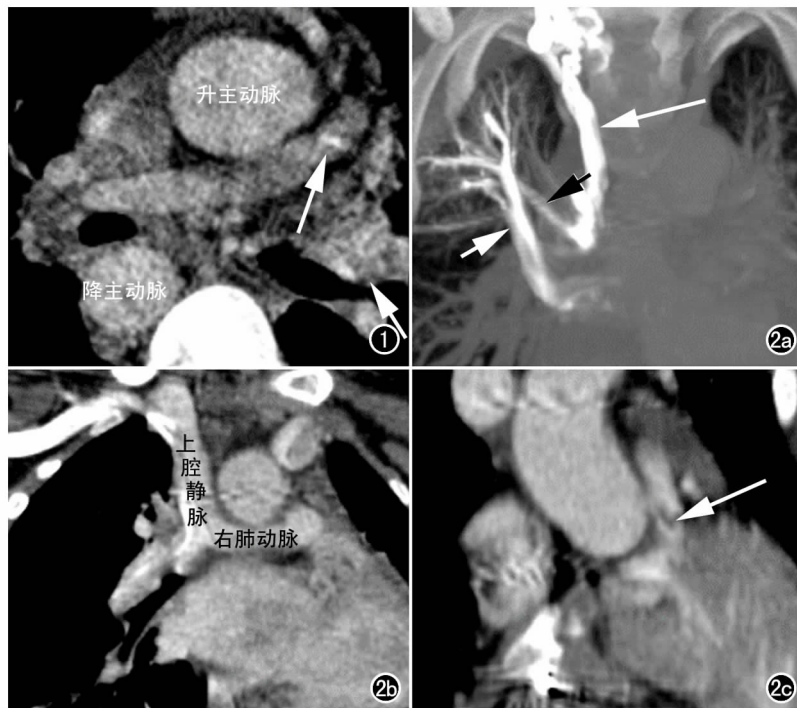


图 1 延迟 20s 扫描肺动脉瓣钙化(箭),肺动脉干、右肺动脉稍纤细,强化程度稍低于升主动脉和降主动脉,肺动脉干未见扩张。支气管周围见大量扩张的支气管动脉(箭)。图 2 经上肢注射对比剂,延迟 20s 扫描。a)斜冠状面 MIP 示上腔静脉(长箭)、右上肺动脉(黑短箭)及右上肺静脉(短白箭)分支强化;b)延迟 35s 扫描,MPR 示上腔静脉与右肺动脉相通;c)经下肢注射对比剂,延迟 35s 扫描,MPR 图像示闭锁、增厚的肺动脉瓣(箭)。肺动脉干无扩张。

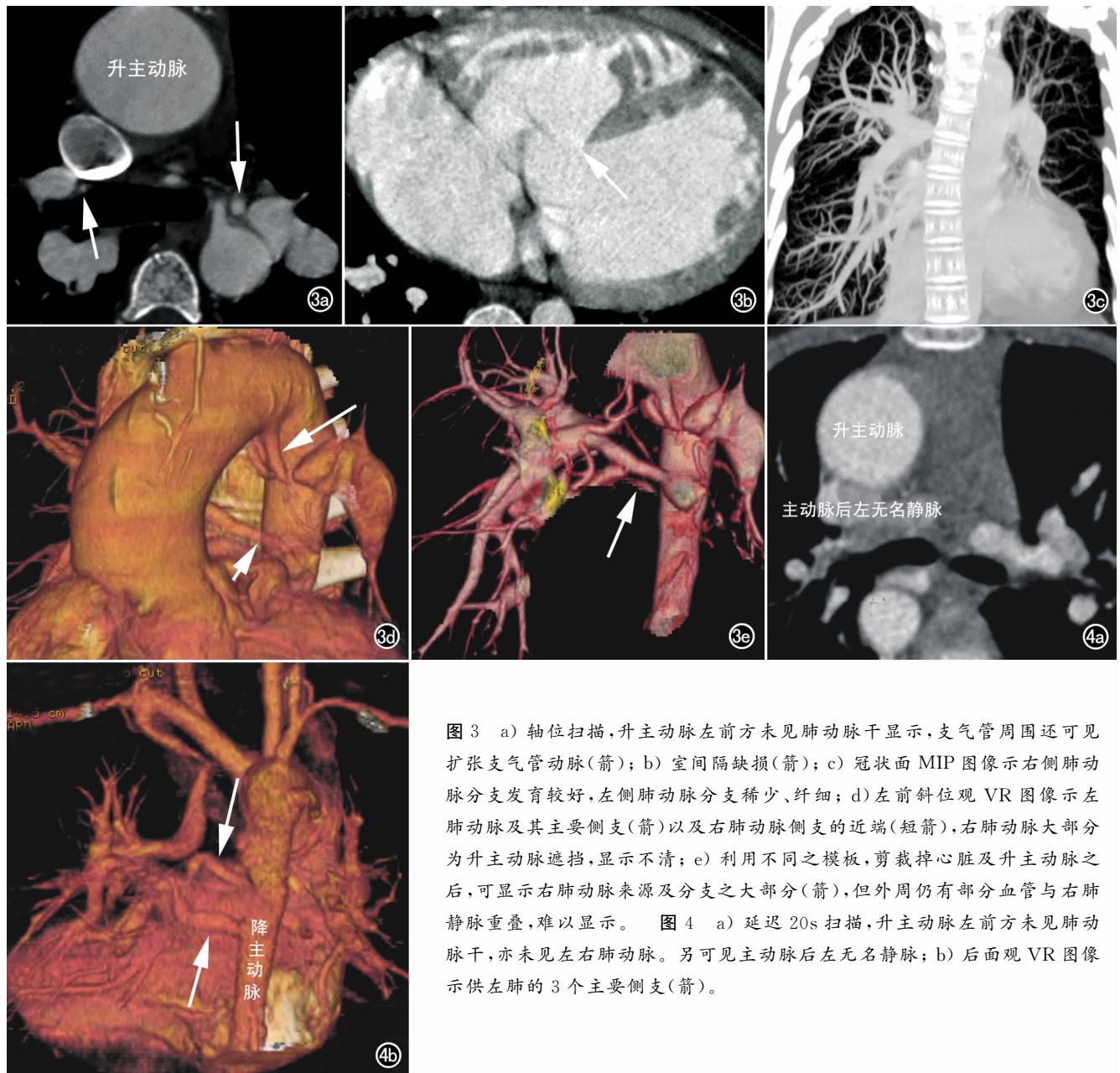


图 3 a) 轴位扫描, 升主动脉左前方未见肺动脉干显示, 支气管周围还可见扩张支气管动脉(箭); b) 室间隔缺损(箭); c) 冠状面 MIP 图像示右侧肺动脉分支发育较好, 左侧肺动脉分支稀少、纤细; d) 左前斜位观 VR 图像示左肺动脉及其主要侧支(箭)以及右肺动脉侧支的近端(短箭), 右肺动脉大部分为升主动脉遮挡, 显示不清; e) 利用不同之模板, 剪裁掉心脏及升主动脉之后, 可显示右肺动脉来源及分支之大部分(箭), 但外周仍有部分血管与右肺静脉重叠, 难以显示。图 4 a) 延迟 20s 扫描, 升主动脉左前方未见肺动脉干, 亦未见左右肺动脉。另可见主动脉后左无名静脉; b) 后面观 VR 图像示供左肺的 3 个主要侧支(箭)。

要是根据肺动脉和右心室发育情况而定^[1]。因此, 本术前诊断的关键在于了解肺动脉闭锁的部位、肺动脉有无共汇、肺动脉分支的发育情况以及侧支循环的情况。

2. PAVSD 的 MSCT 检查技术

Lightspeed 16 的最小层厚可达 0.625 mm。笔者认为, 采用 1.25 mm 层厚足以显示病变。如采用 0.625 mm 层厚, 则扫描时间将增加 1 倍, 不但增加出现运动伪影的机会, 还使放射剂量增加 1 倍。另外, 将会使双期扫描的第二期扫描延迟时间延长至 40 s 左右, 使得心血管腔内强化程度下降, 不利于观察; 采用 0.625 mm 层厚, 还会增加图像噪声, 降低图像质量。

使用 1.375 螺距, 单层扫描时间 0.5 s, 可增加扫

描速度, 减少运动伪影和辐射剂量, 有利于双期扫描, 而对图像质量无明显的影响。使用 100 mA、120 kV, 可降低患者的辐射剂量, 而不影响图像质量。

先心病 MSCT 检查的最佳时机应是兴趣结构达最大强化之时, 故作者推荐在先心病的 MSCT 检查中采用预注射技术。在预注射扫描之前, 最好先行低毫安平扫, 一方面可大致观察心脏结构, 确定预注射扫描的平面, 另一方面, 可观察患者的可合作性, 即是否可按要求屏气、制动或是否已完全镇静。由于行 MSCT 检查者往往为复杂先心病患者, 可能有多个兴趣结构, 且这些结构达到最大强化的时间又各不相同, 因此, 往往有必要行双期扫描。另外, 考虑患者往往心率快, 不能行心电图门控扫描, 婴幼儿不能屏气, 另外患者还可能

意外运动,因此单期扫描可能会因为运动漏掉某些解剖细节,而双期扫描可弥补其不足。

与单期扫描相比,双期扫描对于本病的诊断具有一定的优势。对于肺动脉瓣闭锁者,早期增强扫描(约延迟 20 s)如肺动脉干无明显强化,可提示诊断,而延迟扫描可显示肺动脉的发育情况。需要指出的是不能根据早期扫描肺动脉有强化而排除肺动脉闭锁,应该注意观察肺动脉干有无狭窄后扩张,并结合超声等其它影像学资料(如肺动脉干无局限性扩张)考虑肺动脉瓣闭锁之诊断。究竟延迟多长时间扫描显示肺动脉最佳,与患者的病理改变有关。根据本组病例的经验,以 MAPCA 供血为主的患者延迟 20~35 s 均可获得较好的效果。对于以支气管动脉系统供血为主者肺动脉强化往往较差,延迟 35 s 扫描效果较延迟 20 s 者效果好。

3. PAVSD 影像学检查方法评价与选择

由于本病的术式选择主要是根据肺动脉和右心室发育情况而定^[1],因此影像学检查的主要任务即在评价肺动脉和右心室发育情况。目前,本病的影像学检查方法主要有血管造影^[22]、超声心动图^[5]、CT^[6]、MRI^[9,10]。在心内结构的评价方面,超声心动图应为首选,但在肺动脉的评价方面,超声仅能显示肺动脉干及左右肺动脉近端;主动脉弓(降部)、降主动脉造影时结合选择性侧支血管造影是显示体-肺动脉侧支供血的可靠方法,但是 MRI 和对比增强 CT,尤其后者对显示左、右肺动脉发育、融合等有其优势^[6,22]。EBCT 可以判断体肺侧支的来源,但对其走行、达到部位、供血区域等方面不如心血管造影清晰。所以对于需要行体肺侧支栓塞术联合外科手术治疗的患者,选择性体肺侧支造影仍是必要的^[6]。有作者^[10]报道 MRI 在显示 MAPCA 方面的敏感度和特异度均可达 100%,但是在显示来源于头臂动脉较小的分支方面不如血管造影。

因此,本病的影像学检查应该以超声结合 CT/MRI 为主,必要时行血管造影。除了显示室间隔缺损和肺动脉闭锁以外,超声还应重点了解右心室情况,而 CT/MRI 则还应重点了解肺动脉发育情况及侧支血管的数目、大小、来源及分布。MSCT 相对 EBCT 而言较为普及,相对 MRI 而言,技术难度不大。因此,应该作为了解肺动脉发育及侧支血管情况的首选影像学检查方法。

参考文献:

[1] 刘迎龙,沈向东,李守军,等. 139 例肺动脉闭锁的外科治疗[J]. 中国胸心血管外科临床杂志,2004,11(1):8-11.

- [2] 丁文祥,苏肇伉. 小儿心脏外科学[M]. 济南:山东科学技术出版社,2000. 394-398.
- [3] 杨思源. 小儿心脏病学[M]. 北京:人民卫生出版社,1994. 179-182.
- [4] 刘玉清. 心脏血管病影像诊断学[M]. 合肥:安徽科学技术出版社,2000. 514-527.
- [5] 李予昕,刘延玲,李建蓉,等. 肺动脉闭锁的超声心动图分析[J]. 中华超声影像学杂志,2001,10(5):292-294.
- [6] 金泽宁,谢若兰,戴汝平,等. 先天性心脏病心肺动脉发育情况的电子束 CT 与心血管造影对照研究[J]. 中华放射学杂志,1998,32(8):515-518.
- [7] Westra SJ, Hurteau J, Galindo A, et al. Cardiac Electron-Beam CT in Children Undergoing Surgical Repair for Pulmonary Atresia [J]. Radiology, 1999, 213(2):502-512.
- [8] 戴汝平. 心血管病 CT 诊断学[M]. 北京:人民卫生出版社,2000. 236-243.
- [9] 陈新,赵志锋,于宏伟,等. 肺动脉闭锁合并室间隔缺损的影像学诊断及评价[J]. 中国临床医学影像杂志,2003,14(2):88-90,132.
- [10] Roche JK, Rivera R, Argilla M, et al. Assessment of Vasculature Using Combined MRI and MR Angiography[J]. AJR, 2004, 182(4):861-866.
- [11] 黄美萍,梁长虹,曾辉,等. 多层螺旋 CT 在小儿复杂先天性心脏病诊断中的应用[J]. 中华放射学杂志,2004,38(7):726-731.
- [12] 黄美萍,梁长虹,曾辉,等. 新生儿及婴儿先天性心脏病多层螺旋 CT 心血管成像[J]. 中国医学影像技术,2004,20(7):1060-1063.
- [13] 黄美萍,梁长虹,曾辉,等. 小儿先天性心脏病肺动脉发育多层螺旋 CT 研究[J]. 放射学实践,2004,19(8):608-611.
- [14] 朱铭. 儿童先天性心脏病的 MRI 和多层 CT 诊断[J]. 诊断学理论与实践,2004,3(3):185-188.
- [15] Gilkeson RC, Ciancibello L, Zahka K. Multidetector CT Evaluation of Congenital Heart Disease in Pediatric and Adult Patients [J]. AJR, 2003, 180(4):973-980.
- [16] Goo HW, Park IS, Ko JK, et al. CT of Congenital Heart Disease: Normal Anatomy and Typical Pathologic Conditions[J]. Radiographics, 2003, 23(Spec):147-165.
- [17] Siegel MJ. Multiplanar and Three-Dimensional Row CT of Thoracic Vessels and Airways in the Pediatric Population[J]. Radiology, 2003, 229(3):641-650.
- [18] Minami M, Noda M, Kawauchi N, et al. Post-aortic Left Innominate Vein: Radiological Assessment and Pathogenesis [J]. Clin Radiol, 1993, 48(1):52-56.
- [19] Kim SH, Chung JW, Im JG, et al. Subaortic Left Innominate Vein: Radiologic Findings and Consideration of Embryogenesis [J]. J Thorac Imaging, 1999, 14(2):142-146.
- [20] Takada Y, Narimatsu A, Kohno A, et al. Anomalous Left Brachiocephalic Vein: CT Findings [J]. J Comput Assist Tomogr, 1992, 16(6):893-896.
- [21] 陈会文. 双向上腔静脉肺动脉吻合术[J]. 中国胸心血管外科临床杂志,2004,11(3):215-218.
- [22] 凌坚,宋金松,刘玉清,等. 肺动脉闭锁合并室间隔缺损的侧支血管造影分析[J]. 中华放射学杂志,2000,34(11):782-784.