

• 胸部影像学 •

多层螺旋 CT 在右室双出口诊断中的应用价值

张雪莲, 马兵毅, 陈鑫, 彭志远, 陈艳, 钟志林, 陈险峰, 孙庆军

【摘要】 目的:探讨多层螺旋 CT(MSCT)在右室双出口诊断中的应用价值。**方法:**75 例经临床、X 线片、心脏超声(UCG)拟诊为右室双出口的再行 MSCT 检查,采用心脏节段分析法分析内脏-心房位、心室祥、大动脉关系,另外,观察室间隔缺损部位、有无肺动脉狭窄、主动脉异常及其它并发畸形,并将 CT 结果与手术结果进行对照。**结果:**75 例手术证实右室双出口中,MSCT 定性诊断正确 73 例,误诊 2 例。75 例均有室间隔缺损。肺动脉高压 10 例,肺动脉狭窄 53 例,心脏大血管连接部分及心外并发畸形共 72 处,小房间隔缺损或卵圆孔未闭漏诊 4 处。**结论:**MSCT 对右室双出口的解剖诊断及分型具有重要价值。观察心脏大血管连接部分及心外大血管畸形有明显优势,能显示冠状动脉情况。

【关键词】 体层摄影术, X 线计算机; 右室双出口; 诊断

【中图分类号】 R814.42; R541 **【文献标识码】** A **【文章编号】** 1000-0313(2009)02-0233-05

Application of MSCT in the Diagnosis of Congenital Heart Disease with Double Outlet Right Ventricle (DORV) ZHANG Xue-lian, MA Bing-yi, CHEN Xinsg, et al. Department of Radiology, Wuhan Asia Heart Hospital, Wuhan 430022, P. R. China

【Abstract】 Objective: To investigate the diagnostic value of multi-slice spiral CT (MSCT) in double outlet right ventricle (DORV). **Methods:** 75 cases who were given paradiagnosis as dominant double outlet by clinical findings, X-ray films, and ultrasound were re-inspected by MSCT. By using segmental analysis the relations among internal organs-cardiac atrium, ventricular loop, and aorta were analyzed. In addition, sites of ventricular septal defect were observed to see if there were any pulmonary stenosis, aortic abnormalities and other deformities. The results of CT and surgery were compared. **Results:** In 75 cases of double outlet right ventricle confirmed by surgery, MSCT provided accurate qualitative diagnosis for 73 cases, with 2 cases of wrong diagnosis. There were ventricular septal defect in 75 cases, pulmonary hypertension in 10 cases, pulmonary stenosis in 53 cases, 72 deformities in the connection of the heart with the aorta and vessels around the heart. MSCT missed 4 cases of small atrial septal defect or patent foramen ovale. **Conclusion:** MSCT has important diagnostic value for double outlet right ventricle of the anatomical diagnosis and classification. MSCT holds an obvious advantage in the observation of malformations in connection of the heart with aorta or large blood vessels outside the heart. It can clearly display coronary artery origin and the situation of pathway.

【Key words】 Tomography, X-ray computed; Double outlet right ventricle; Diagnosis

右室双出口(double outlet right ventricle, DORV)是一种复杂的紫绀型先天性心脏畸形,发病率约占先天性心脏病的 5%^[1]。经典 DORV 定义是主动脉和肺动脉都起始于形态学右心室;两组半月瓣与房室瓣无纤维联系,而以圆锥结构分隔开来,形成双肌性流出道。室间隔缺损(ventricular septal defect, VSD)作为左心室唯一出口。目前对 DORV 定义普遍接受“50%”规则,即一个大动脉全部和另一大动脉开口的 50%以上起自形态右心室者称为 DORV。现临床所指 DORV 包括两大动脉均完全起自右心室。一个大动脉全部和另一大动脉大部起自右心室^[2-4]两个内涵。过去, DORV 影像诊断依赖超声和心血管造影。本研究通过对右室双出口 MSCT 影像表现,探讨这一新的少创、低 X 线照射量在复杂先心病诊断中的

临床价值,进一步开发其应用潜力。

材料与方法

2005 年 4 月~2007 年 12 月应用飞利浦 64 层螺旋 CT 共完成复杂先心病 723 例心脏增强检查,现搜集其中经手术证实的右室双出口 75 例病例进行临床价值分析。男 45 例,女 30 例,年龄 8 个月~12 岁。平均年龄 2 岁。临床均有胸骨左缘 2-4 肋间收缩期杂音,42 例有紫绀、杵状指(趾)。所有病例 MSCT 检查前均行心脏超声及 X 线片检查。

使用飞利浦 64 层螺旋 CT,对年龄小于 6 岁患儿在麻醉科医师的配合下,心率控制在 140 次/分以下、麻醉状态时扫描。7 岁以上能合作患者行屏气扫描。扫描范围从主动脉弓上约 3 cm 至上腹部。扫描参数:120 kV,150 mA,层厚 0.625 mm、螺距 0.3。采用非离子对比剂优维显 370 及回顾性心电门控技术,经肘静

作者单位:430022 武汉,亚洲心脏病医院影像中心

作者简介:张雪莲(1967-),女,湖北武汉人,主治医师,主要从事心血管影像诊断工作。

脉或手背静脉以 2.0~3.0 ml/s 流率注入,用量 1.2~1.5 ml/kg。延迟至 11~15 s 扫第一期,20~22 s 扫第二期。

在飞利浦工作站上对图像先作初步分析,然后进行后处理重组。采用最大密度投影(MIP)、容积再现(VR)方法。所有扫描图像均符合诊断要求。采用节段分析法(segmental analysis),将心脏大血管分成内脏-心房位、心房-心室连接、心室-大血管连接 3 个节段进行分析。重点观察以下 5 个方面:①右室双出口定性诊断,判断心房-心室连接,心室-大血管连接关系,若其中一支大动脉有骑跨,则仔细分析骑跨程度,需与法洛氏四联症、大动脉转位相鉴别;②室间隔缺损部位;③肺动脉发育情况;④并发畸形;⑤冠状动脉起源及右室流出道前壁有无冠状动脉穿行。

结 果

本组 75 例中,定性诊断正确 73 例(图 1、2);2 例误诊:1 例误诊为法洛氏四联症,另 1 例误诊为大动脉转位。75 例均有室间隔缺损。分型为:主动脉瓣下 42 例;肺动脉瓣下 10 例(其中 6 例为 Taussing-Bing 畸形,图 3);双动脉瓣下 9 例;远离两大动脉型 14 例,远离型中有 3 例为完全性心内膜垫缺损(图 4)。术前 CT 室间隔缺损分型正确 71 例,另 4 例主动脉瓣下室

间隔缺损,有 3 例误诊为双动脉瓣下 VSD,1 例误诊为远离两大动脉型室间隔缺损。MSCT 清晰显示主肺动脉,左、右肺动脉及外围肺血管影像(图 5)。本组中肺动脉高压 10 例,肺动脉有不同部位狭窄 53 例,均经手术证实。另外,右室双出口合并畸形共 72 处(图 6、7),与超声、手术对比见表 1。75 例冠状动脉起源及走行均能大致显示清楚(图 8)。本组合并冠状动脉起源或走行异常 15 例,其中冠状动脉起源异常 7 例,右心室前壁有粗大圆锥支 6 例,副前降支 2 例,均与手术一致。

表 1 DORV 并发畸形 MSCT、UCG 及手术对比

畸形类型	UCG	MSCT	手术结果
双上腔静脉	11	15	15
房缺或卵圆孔未闭	15	11	15
动脉导管未闭	9	10	10
降主动脉缩窄	1	3	3
冠状动脉起源异常	0	15	15
部分性肺静脉异位引流	1	4	4
完全性肺静脉异位引流	0	2	2
下腔静脉肝段缺如	4	4	4
肌部室间隔缺损	3	5	5
上腔静脉脉异位引流	0	3	3

讨 论

右室双出口是一种较少见先天性复杂畸形,超声

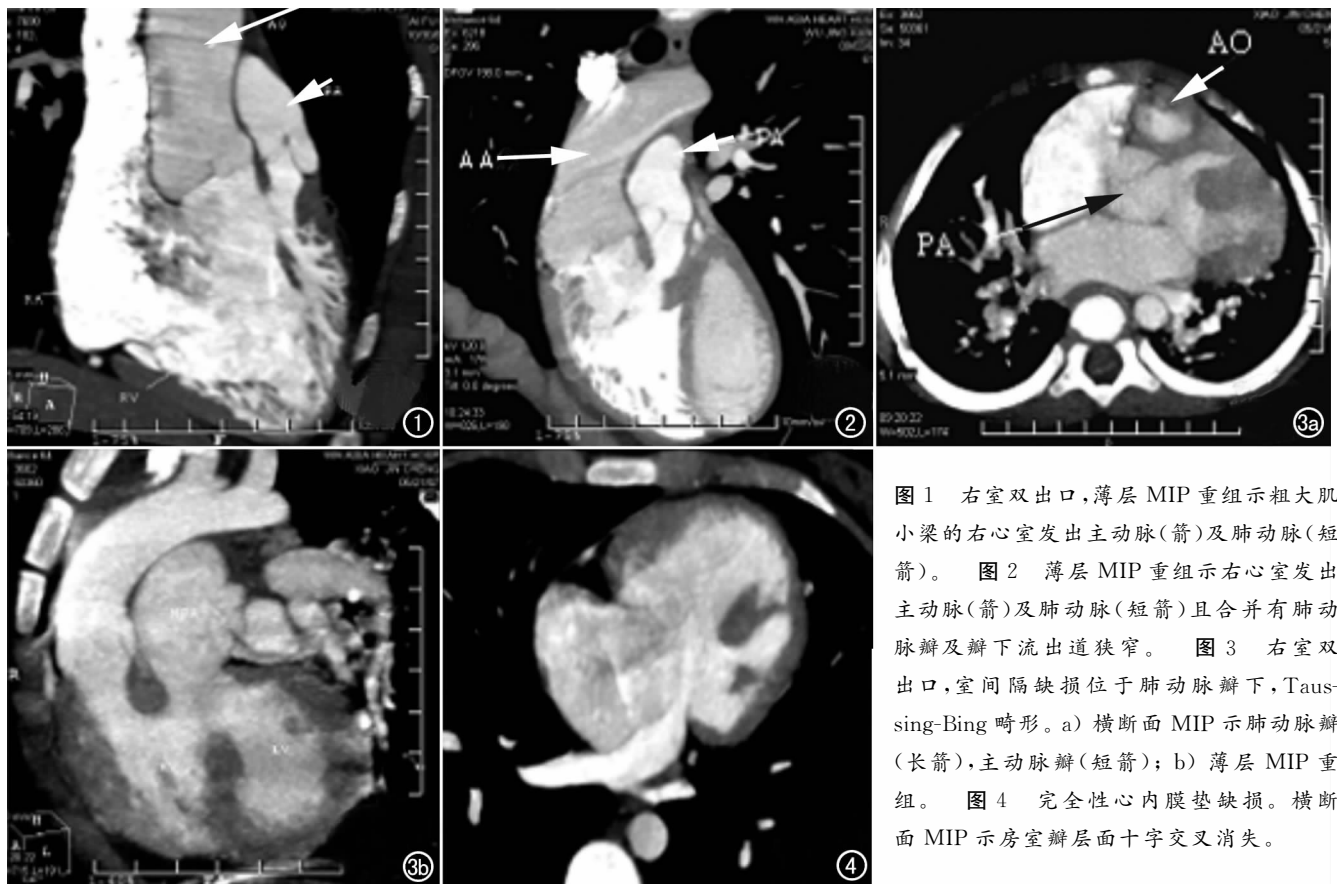


图 1 右室双出口,薄层 MIP 重组示粗大肌小梁的右心室发出主动脉(箭)及肺动脉(短箭)。图 2 薄层 MIP 重组示右心室发出主动脉(箭)及肺动脉(短箭)且合并有肺动脉瓣及瓣下流出道狭窄。图 3 右室双出口,室间隔缺损位于肺动脉瓣下,Taussing-Bing 畸形。a) 横断面 MIP 示肺动脉瓣(长箭),主动脉瓣(短箭);b) 薄层 MIP 重组。图 4 完全性心内膜垫缺损。横断面 MIP 示房室瓣层面十字交叉消失。

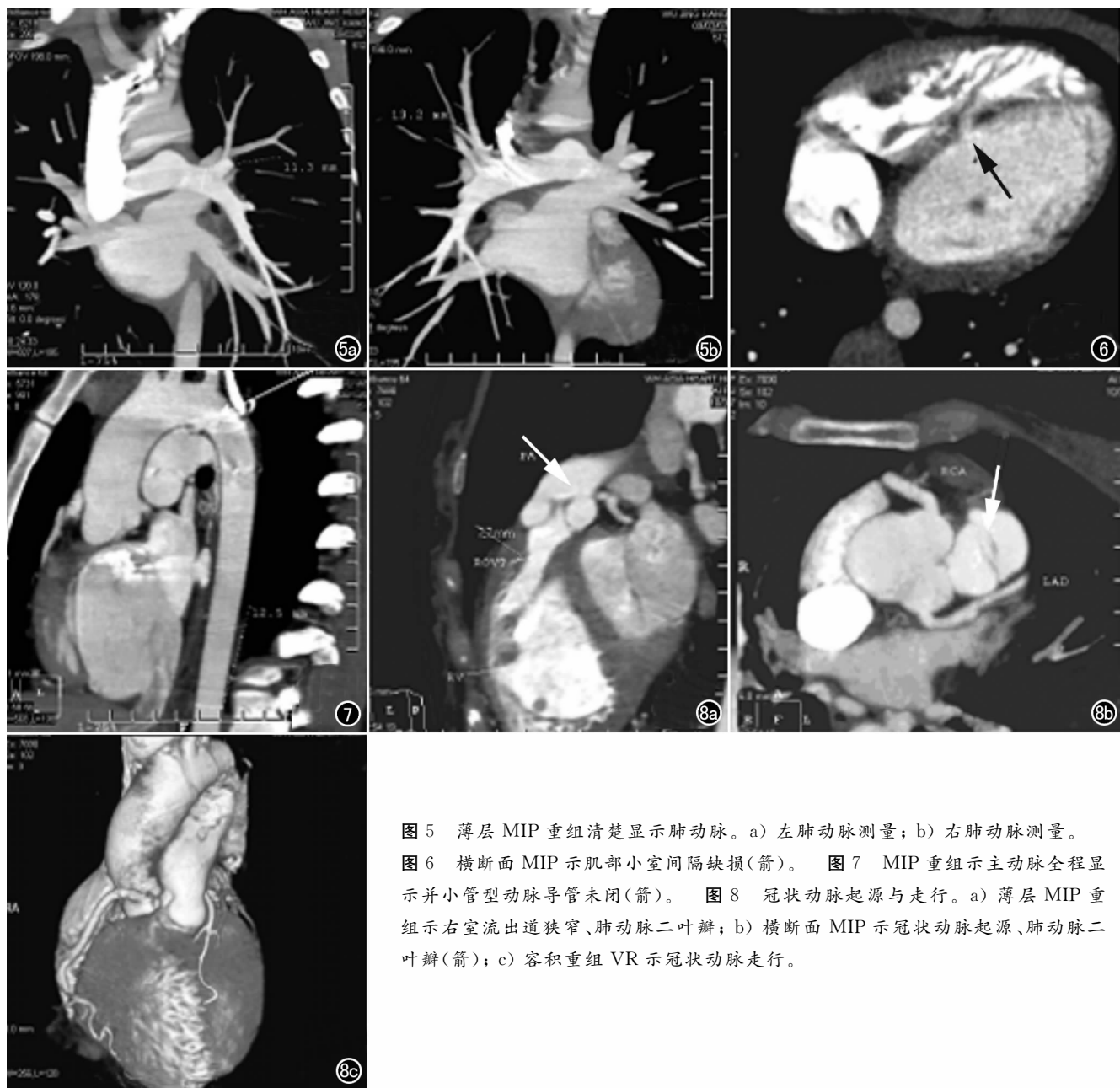


图 5 薄层 MIP 重组清楚显示肺动脉。a) 左肺动脉测量; b) 右肺动脉测量。

图 6 横断面 MIP 示肌部小室间隔缺损(箭)。 图 7 MIP 重组示主动脉全程显示并小管型动脉导管未闭(箭)。 图 8 冠状动脉起源与走行。a) 薄层 MIP 重组示右室流出道狭窄、肺动脉二叶瓣; b) 横断面 MIP 示冠状动脉起源、肺动脉二叶瓣(箭); c) 容积重组 VR 示冠状动脉走行。

简便易行,但受肺及骨性结构影响,在心外大血管及房室与大血管连接关系判断上常有困难。术前明确诊断的影像学检查方法,传统上将有创的心血管造影做为金标准。但受投照体位、结构重叠影响,有时无法诊断清楚。无创及少创诊断中,MRI 和电子束 CT 在右室双出口诊断中近年已有报道^[5,6]。本组病例采用的是

64 层螺旋 CT,扫描层厚为 0.625 mm,并用 50% 重叠。适当控制心率(140 次以下),接心电图门控。本院先天性心脏病患者常规扫描两期,然后根据需要进行不同期相(如 40%、75%)重组。一般先天性心脏病患儿心率较快,在 40% R-R 间期上(相当于心脏收缩期)后处理伪影较少。接心电图门控与未接心电图门控比较,有心

电门控伪影较少。扫描一期适合观察各房室,大血管显影顺序,但右心房及上腔静脉对比剂浓度较高,混合不均,伪影较重,与上腔及右心房相邻结构的显示均受影响。二期对比剂浓度已混合均匀,伪影少,各种小的解剖结构变异均能清楚显示。大部分后处理在二期完成。

在图像重组技术中,原始横断面避免了影像的重叠,能很好地显示所有心内、心外结构。不受操作者个人因素影响,如旋转角度不同而致主动脉跨率不同,层厚所致结构重叠等是最基础、最可靠的诊断依据。MIP 重组是最为简单和方便的重组方法。可任意角度,在避开结构的重叠基础上,注意适当调节层厚。从

而直观显示病变空间位置关系。VR 可以完整地展示立体形态,通过放大、旋转、调节光源等,使图像更富立体感及真实感。但不能显示心内及小血管异常。比较适用于心外大血管病变。本组较少使用这种重组方法。

MSCT 在右室双出口定性诊断中的价值。MSCT 可以清楚显示观察房-室、心室大血管形态及连接关系,同时因为扫描范围包括弓上 3 cm 至上腹部,如内脏位情况,是否存在无脾或多脾,并且肺窗可以清楚显示两侧肺及支气管形态,如双侧三叶肺等。所以 MSCT 更便于作内脏-心房位、心房-心室连接、心室-大血管连接 3 节段分析。MSCT 能清楚显示两组半月瓣形态、数目、排列关系。并且能观察到是否有肌性圆锥组织、半月瓣与二尖瓣是否有纤维连接。如果一个主动脉有骑跨,横断面可从 3 个窦与室间隔关系,右心室侧或左心室侧判断骑跨率的多少,如主动脉骑跨时,同时观察有无肺动脉狭窄,合并肺动脉狭窄时,主动脉骑跨 $\geq 75\%$,无肺动脉狭窄时,主动脉骑跨 $\geq 50\%$ ^[7]。主动脉完全起始右心室,肺动脉骑跨时需与大动脉转位鉴别。如肺动脉 50% 以上发自左心室侧则划入大动脉转位(transposition of great arteries, TGA)并 VSD。在房-室、大血管与房室连接不协调时,MSCT 无视野、体位限制,同时能观察心耳形态,所以能诊断清楚。如本组 1 例内脏反位,心房正位,双上腔静脉、左上腔静脉入左心房,右上腔入右心房,存在左上腔静脉汇入异常,同时该病例合并有部分性肺静脉异位引流。另 1 例右心房同形位病例,右上腔静脉入右侧心房,左上腔、肝静脉入左侧心房,四支肺静脉均汇入左侧心房。另有 1 例右室双出口为十字交叉心,心室呈上下排列,MSCT 清楚显示连接关系,与手术一致。为手术治疗提供了重要信息。

MSCT 在右室双出口的分型中的价值。室间隔缺损的不同位置是该类疾病分型的重要依据,并决定不同的外科治疗方式^[8]。MSCT 可以通过二维重组较直观显示半月瓣下缘与 VSD 上缘的距离并进行测量,亦可以从横断面观察 VSD 与三尖瓣、两组半月瓣位置关系,如 MSCT 从横断面如显示 VSD 上缘在三尖瓣环上缘水平以下,即可诊断为远离两大动脉室缺,本组 15 例,其中 1 例为误诊;主动脉瓣下 VSD(本组手术为 42 例,CT 漏诊 4 例)或主动脉圆锥下方,主动脉瓣下无圆锥时,主动脉瓣构成 VSD 边缘。有动脉圆锥时主动脉瓣下缘与 VSD 上缘一般不超过 1 cm,横断面上主动脉瓣位置较肺动脉瓣位置低且邻近 VSD;肺动脉瓣下 VSD(本组 10 例),如果无肺动脉瓣下圆

锥,肺动脉不同程度跨于 VSD 上,并形成 VSD 上缘,存在肺动脉下圆锥时,室缺位于肺动脉瓣下距离不超过 1 cm,横断面上肺动脉瓣所在层面较主动脉瓣低且靠近 VSD,肺动脉瓣下 VSD 伴漏斗部和肺动脉狭窄极少,本组 2 例,与手术一致;VSD 位于双动脉下在右室双出口中较为少见,本组 9 例,MSCT 表现为 VSD 在同一层面或相邻层面与主、肺动脉瓣相通,两大动脉形成 VSD 上缘,存在双侧圆锥发育不良合并漏斗隔发育不全或缺如。

MSCT 对心外结构的显示较超声有明显优势。右室双出口患者肺动脉发育情况决定手术预后及手术方式选择,无肺动脉狭窄宜在出生后 6~12 个月内行外科手术,所以患者大多为新生儿或小婴儿,本组最小患者为 2 个月,MSCT 不因体位和年龄限制,可以清楚显示右室流出道、肺动脉瓣形态、主肺动脉及左、右肺动脉情况,对外围肺血管可以提供完整影像。本组肺动脉高压 10 例,右室流出道狭窄 17 例,肺动脉瓣二瓣化畸形 20 例,主肺动脉狭窄 9 例,右肺动脉狭窄 4 例,左肺动脉起始段狭窄 3 例,1 例主肺动脉和左肺动脉狭窄,1 例左肺动脉狭窄,但左肺门处肺动脉不窄,见动脉导管相连。MSCT 可以清楚显示狭窄部位及狭窄程度。不足之处在于 MSCT 缺少血流动力学资料 and 肺动脉瓣动态活动情况。

MSCT 在并发畸形诊断中有明显优势。MSCT 能清楚显示主动脉全程及分支,如主动脉缩窄、主动脉弓发育不良、头臂动脉起源及走行异常等。本组检出 1 例主动脉瓣及瓣下肌性狭窄;1 例主动脉峡部缩窄,降主动脉与未闭动脉导管延续;异常起源椎动脉 5 例;迷走锁骨下动脉 3 例;另发现动脉导管残端 1 例及动脉韧带 1 例。而超声将导管残端误诊为动脉导管未闭。但是,对小房缺或卵圆孔未闭 MSCT 诊断局限,本组漏诊 4 例。

近年来,MSCT 在冠状动脉中的应用已得到大家认可,判断异常起源及走行方面有较明显优势。冠状动脉起源及走行异常,对其外科修复产生很大影响,并且与手术死亡率和病死率直接相关^[9,10]。右室双出口不同病理改变决定手术方式复杂,如大动脉调转术要将左右冠状动脉在无扭曲或张力状态下植入肺动脉壁上,即术前要了解冠状动脉起源及开口,左主干及右冠状动脉分叉前长度等。而 LecompteREV^[3] 手术切口方式为在右心室下部行垂直右心室切口,即术前要了解右心室心肌表面冠状动脉的分布、走行。无论冠状动脉起源异常或者有较粗大的圆锥动脉,右室心肌表面均有可能有较粗大的营养心肌血管,会妨碍右心室

切口。我院在检查右室双出口患者时,心率最高不超过 140 次/分,接心电图门控,能配合较大患儿闭气下扫描。然后不同期相重建,对冠状动脉起源异常及右心室前壁有粗大血管穿行均能大致显示清楚。本组 75 例中全部提示冠状动脉起源及右心室前壁冠状动脉走行情况,其中 7 例为冠状动脉起源异常,包括右冠状动脉起源于左冠窦 3 例,左冠状动脉起自右冠状动脉 1 例,单一冠状动脉 1 例和 3 支冠状动脉均起自同一个冠状动脉窦内 2 例;6 例为右心室前壁有粗大圆锥动脉;2 例为副前降支(右冠状动脉发出一分支,走行于前室间沟旁与前降支平行且相距不超过 5 mm),可为手术提供更多信息。

综上所述,MSCT 作为一种无创检查,无体位、视野的限制,可任意角度重组、一次注射 20 s 内完成扫描,避免多次注射对比剂带来的风险,特别是对于紫绀较重小婴儿有明显优势。对右室双出口的解剖诊断及分型有重要价值,结合 UCG 和必要的导管检查可以指导手术。

参考文献:

- [1] Tongsang I, Sittiwangkul R, Wanapitak C, et al. Prenatal Diagnosis of Transposition-like Double-outlet Right Ventricle with Mitral Valve Atresia in a Heterotaxy Syndrome[J]. J Clin Ultrasound, 2005, 33(4): 197-200.

- [2] 朱晓东. 心脏外科基础图解[M]. 北京: 中国协和医科大学出版社, 2001. 410-423.
- [3] 徐志伟. 小心脏手术学[M]. 北京: 人民军医出版社, 2006. 431-450.
- [4] 刘玉清. 心血管病影像诊断学[M]. 安徽科学技术出版社, 辽宁科学技术出版社, 2000. 501-502.
- [5] 陈新, 张富森, 候阳, 等. 右室双出口的 MRI 诊断[J]. 中华放射学杂志, 1998, 32(5): 350-351.
- [6] Yoo SJ, Lim TH, Park IS, et al. MR Anatomy of Ventricular Septal Defect in Double-outlet Right Ventricle with Situs Solitus and Atri-ventricular Concordance[J]. Radiology, 1991, 181(2): 501-505.
- [7] 戴汝平. 心血管 CT 诊断学[M]. 北京: 人民卫生出版社, 2000. 249-256.
- [8] 杨有优, 戴汝平, 荆宝莲, 等. 电子束 CT 在右室双出口室间隔缺损分型诊断中的临床价值[J]. 中华放射学杂志, 2001, 35(5): 343-346.
- [9] Berry BE, McGoon DC. Total Correction for Tetralogy of Fallot with Anomalous Coronary Artery[J]. Surgery, 1973, 74(5): 894-898.
- [10] Tchervenkov CL, Pelletier MP, Shum Tim D, et al. Primary Repair Minimizing the Use of Conduits in Neonates and Infants with Tetralogy or Double-outlet Right Ventricle and Anomalous Coronary Arteries[J]. J Thorac Cardiovasc Surg, 2000, 119(2): 314-323.

(收稿日期: 2008-01-09 修回日期: 2008-07-28)

本刊网站及远程稿件处理系统投入使用

本刊网站与远程稿件处理系统已开发测试完毕,已于 2008 年 3 月 1 号正式开通投入使用。

作者进行网上投稿及查稿具体步骤如下:请登录同济大学医学期刊网站(<http://www.chmed.net>)点击“放射学实践”进入本刊网站首页→点击“作者投稿”→按提示注册(请务必按系统提示正确填写个人信息,同时记住用户名和密码,以便查询稿件处理进度)→用新注册的用户名和密码登录→点击“作者投稿”进入稿件管理页面→点击“我要投稿”→浏览文件→上传文件(浏览文件后请点击后面的“上传”按钮,只有系统提示“稿件上传成功”方可进行下一步录入操作,文章须以 WORD 格式上传,图表粘贴在文章中)→录入稿件标题、关键词等→最后点击“确定”即可完成投稿。投稿后请速寄审稿费(40 元/篇)以使稿件迅速进入审稿处理。

作者自投稿之日起可不定期登录本刊网站查看稿件处理进度,不必打电话或发邮件查询,具体步骤如下:用注册过的用户名和密码登录→点击“作者查稿”进入稿件管理页面→点击左侧导航栏“我的稿件库”→“稿件状态”显示稿件处理进度→点击“查看”→选择“当前信息”或“全部信息”查看稿件处理过程中的具体信息。稿件退修和催审稿费(版面费)的信息作者亦可在注册时填写的邮箱中看到,作者在邮箱看到相关信息后须进入本系统进行相应处理。

作者如从邮箱和邮局投稿(或网上投稿成功后又从邮箱或邮局再次投稿),本刊须花费大量精力将稿件录入系统中,部分稿件重复多次处理,这给我们的稿件统计及处理工作带来巨大困难。本刊作者需登录本刊网站投稿,如果通过邮箱或邮局投稿,本刊会通知您通过网上投稿。

由于准备时间仓促及经验不足,网站及远程稿件处理系统必然会存在一些缺点和不足之处,希望各位影像同仁不吝赐教,多提宝贵意见,予以指正。

如果您在投稿中遇到什么问题,或者对本系统及网站有好的意见和建议,请及时联系我们。

联系人:石鹤 明桥 联系电话:027-83662887 027-83662875