

64层螺旋CT在肺动脉闭锁合并室间隔缺损诊断中的应用

陈艳, 金晶

【摘要】 目的:探讨64层螺旋CT对肺动脉闭锁合并室间隔缺损(PAVSD)的诊断价值。方法:回顾性分析42例肺动脉闭锁合并室间隔缺损患者的64层螺旋CT资料,重点了解肺动脉闭锁的分型、肺血管发育、体-肺动脉侧支供血情况,计算全肺动脉指数,观察合并其他心内畸形等。结果:64层螺旋CT诊断42例PAVSD,其中I型11例,II型14例,III型9例,IV型8例,由未闭动脉导管为主供血19例,主要的主-肺动脉侧支血管共计83支。手术治疗15例,结论:MSCT是一种无创、简便、优良的心脏成像方法,在显示固有肺动脉及体肺侧支血管方面具有较大的优势。

【关键词】 先天性心脏病;肺动脉闭锁;室间隔缺损;体层摄影术,X线计算机

【中图分类号】 R814.42; R445.3; R725.4 **【文献标识码】** A **【文章编号】** 1000-0313(2009)04-0291-05

64-slice Spiral Computed Tomography in the Evaluation of Pulmonary Atresia with Ventricular Septal Defect CHEN Yan, JIN Jing, et al. Department of Radiology, Wuhan Asia Heart Hospital, Wuhan 430022, P. R. China

【Abstract】 Objective: To evaluate the application value of 64-slice spiral computed tomography (MSCT) in the diagnosis of pulmonary atresia with ventricular septal defect (PAVSD). **Methods:** Enhanced 64 MSCT scanning was performed in 42 cases with suspected PAVSD. MSCT diagnosis should include the following main points: location of atresia, the development of left and right native pulmonary arteries, with or without fusion, the types of systemic-pulmonary collateral vessels. **Results:** 42 patients were scanned and diagnosed with MSCT, among which type I 11 patients, type II 14, type III 9, and type IV 8. The pulmonary arteries were supplied by patent ductus arteriosus in 19, there were 83 major aortopulmonary collateral vessels. 15 cases received surgical operation. **Conclusion:** The 64 MSCT angiography is an effective, noninvasive and simple imaging technique with high image quality. It possesses a superiority in demonstrating the development of pulmonary arteries and the aortopulmonary collateral vessels.

【Key words】 Congenital heart disease; Pulmonary atresia with ventricular septal defect; Tomography, X-ray computed

肺动脉闭锁合并室间隔缺损(pulmonary atresia with ventricular septal defect, PAVSD)是一种少见的严重紫绀型先天性心脏病,以往有赖于心血管造影检查。近年来,随着多层螺旋CT时间分辨力及空间分辨力不断提高,尤其是64层CT的出现,对显示肺动脉和体-肺动脉侧支的效果令人满意。笔者回顾性分析本院2005年10月~2007年10月42例PAVSD患者的64层螺旋CT影像特征,旨在探讨该病的多层螺旋CT诊断价值。

材料与方 法

本组42例中,男26例,女34例,年龄6个月~31岁,平均8岁,1岁以下的5例,最小体重8 kg。所有病例均在临床、X线平片、超声心动图(ultrasound cardiography, UCG)检查的基础上,诊断或怀疑肺动脉闭锁合并室间隔缺损而行MSCT检查。图像满足诊断要求,其中手术15例。

采用Philips 64层螺旋CT机,7岁以下患儿需麻醉,7岁以上患儿吸气后屏气状态下扫描。患者平卧,

对比剂使用优维显(370 mg I/ml),总量按1.5~2.2 ml/kg计算,经左侧肘前静脉以1.5~3.5 ml/s流率用高压注射器注射,注药开始后延时15~17 s开始扫描。扫描范围从肺尖至膈面。使用回顾性心电门控,在R-R间期的40%、75%重组图像传至工作站。

2位有经验的放射科医生利用工作站横断面观察,结合多平面重组(multiplanar reformation, MPR)、最大密度投影(maximum intensity projection, MIP)、容积再现(volume rendering, VR)等后处理图像作出诊断。观察肺动脉闭锁水平、肺动脉形态及管径、有无未闭的动脉导管(patent ductus arteriosus, PDA),体-肺动脉侧支的起源及走行,以及合并畸形。并计算Nakata指数。

根据Castaneda等^[1]分型法,PAVSD分为4型:肺动脉瓣及肺动脉主干近端闭锁为I型;肺动脉融合分叉的近端闭锁,左右肺动脉连接为II型;闭锁累及肺动脉分叉处致左、右肺动脉连续中断为III型;无中央肺动脉,为IV型。体肺动脉侧支血管的来源根据Rabinovitch等^[2]分成3大类:①直接主-肺动脉侧支(源自降主动脉);②间接主-肺动脉侧支(源自主动脉弓的分支血管如锁骨下动脉、冠状动脉、纵隔-胸壁-肋间动脉

作者单位:430022 武汉,亚洲心脏病医院放射科(陈艳),外科(金晶)

作者简介:陈艳(1975-),女,湖北武汉人,主治医师,主要从事心血管疾病的影像学诊断工作。

丛等);③支气管动脉系统。

结果

超声心动图:37例诊断或提示肺动脉闭锁,3例诊断永存动脉干,1例诊断矫正型大动脉转位,1例诊断右室双出口。

MSCT:42例 MSCT 诊断 PAVSD(表1)。诊断 PAVSD I型 11例(图1),其中肺动脉瓣及肺动脉主干近端闭锁9例,由 PDA 供血9例(占82%);2例肺动脉瓣膜闭锁,纵隔内见丰富细小侧支血管(图2)。诊断 PAVSD II型 14例,其中13例左右肺动脉连接畅通,示“海鸥征”(图3);14例中由 PDA 为主侧支供血10例(占71%),PDA 与肺动脉连接处均有不同程度狭窄,1例导管闭合收缩导致左、右肺动脉连接而不交通(图4),1例冠状动脉明显增粗、迂曲(图5)。诊断 PAVSD III型 9例,MSCT 表现中央肺动脉不汇合,左肺动脉或右肺动脉闭锁(图6),由多种侧支动脉并存供血8例(占88%)。8例诊断 PAVSD IV型,由直

接主肺动脉侧支直接向两肺供血7例(占88%);40例为主动脉瓣下室间隔缺损,2例单心室。

表1 肺动脉闭锁侧支来源 (例)

闭锁类型	PDA	直接 MAPCAs	间接 MAPCAs	多种侧支
I型	7	0	2	0
II型	7	2	1	4
III型	0	1	0	8
IV型	0	7	0	1
合计	14	10	3	13

将明显、粗大的主-肺动脉侧支动脉称为主要的主-肺动脉侧支(majoy aortopulmonary collateral arteries, MAPCAs)。本组42例患者中 MAPCAs 共计83支,其中非交通性 MAPCAs 28支(图7),交通性 MAPCAs 共55支,其与肺动脉结合部多有不同程度狭窄(图8)。

本组合并畸形包括房间隔缺损18例,单心室2例,心内膜垫缺损1例,三尖瓣闭锁2例,房室连接不一致1例,完全型心上型肺静脉异位引流1例,冠脉起源异常2例,心脾综合征4例,右位主动脉弓16例,永



图1 PAVSD (I型)。斜矢状面 MIP 图,清晰显示右室流出道及肺动脉瓣闭锁,右室流出道呈盲端(箭)。图2 PAVSD (I型) MIP 图。a) 显示肺动脉瓣隔膜样闭锁并钙化(箭); b) 显示纵隔内见丰富的侧支血管(箭)。图3 PAVSD (II型) MIP 图,清晰显示主肺动脉干闭锁,左右肺动脉显影良好并有汇合(箭),示“海鸥征”,升主动脉位于肺动脉的左前侧,管径增宽。图4 PAVSD (II型)。MIP 重组图,动脉导管闭合收缩导致左、右肺动脉连接而不交通(箭)。图5 PAVSD (II型) VR 图,显示冠状动脉明显增粗、迂曲(箭),布满心脏表面,未见冠状动脉瘘。

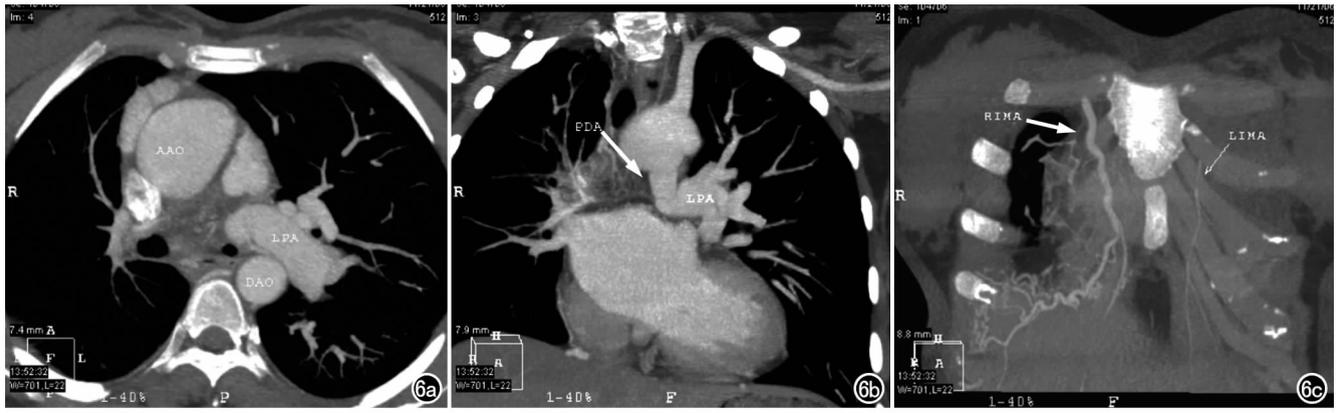


图6 PAVSD(Ⅲ型)。a)横断面显示右肺动脉闭锁; b)MIP重组图,显示粗大的动脉导管与左肺动脉相连(箭),连接处无明显狭窄; c)MIP重组图,示右乳内动脉(RIMA)增粗(箭)。

存左上腔静脉3例。36例主动脉不同程度骑跨室间隔,6例主动脉完全起自右室。

本组15例手术,均为MSCT诊断Ⅰ型或Ⅱ型PAVSD。Nakata指数小于150的患者中,行分流手术5例(中央分流2例、改良分流3例);Nakata指数大于150的患者中,行双心室修复手术4例;合并复杂

心内畸形的患者中6例行单心室修复手术,其中双向Glenn术3例,全腔肺动脉连接手术3例。

讨论

肺动脉闭锁合并室间隔缺损的中央肺动脉形态变化多端。本组5例超声心动图未诊断出肺动脉闭锁,

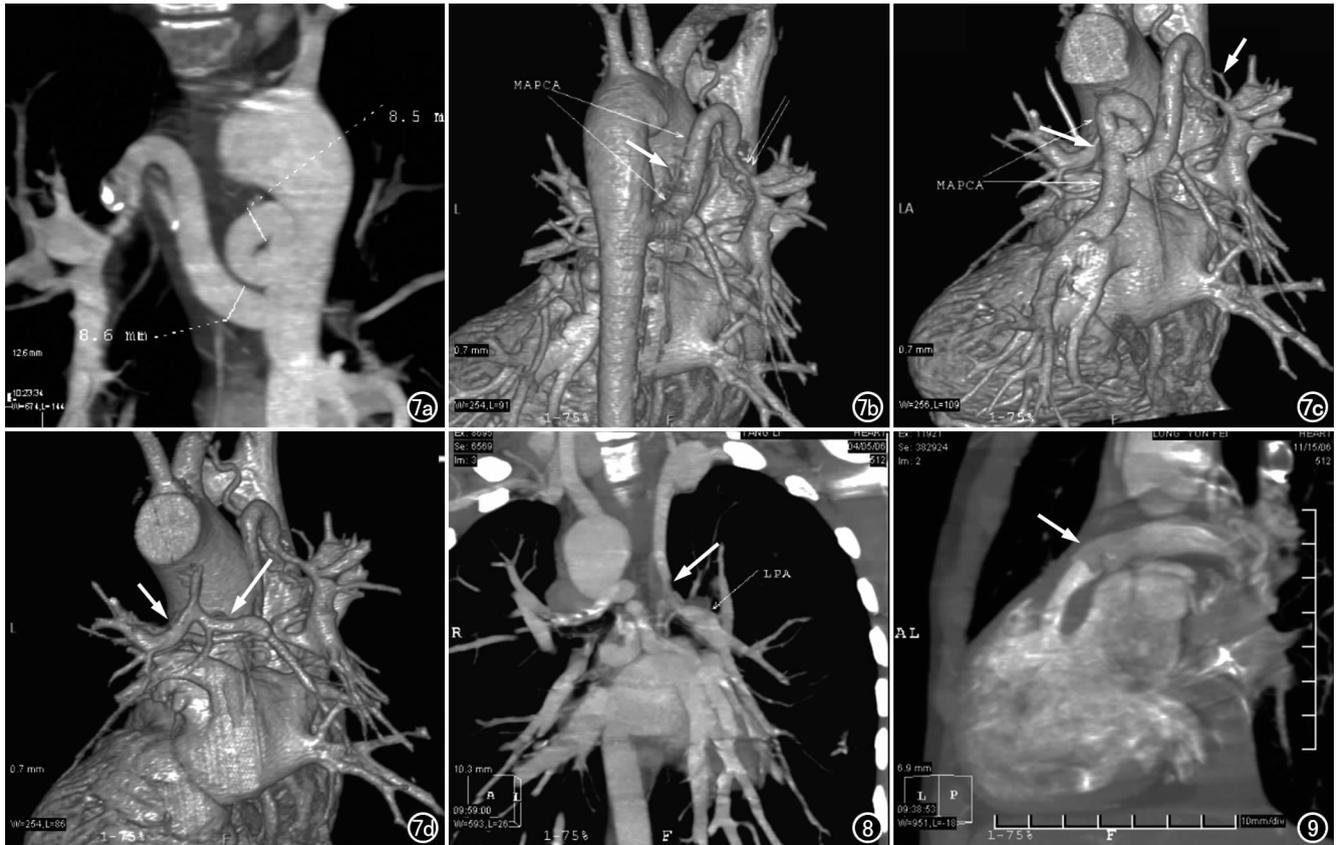


图7 a)MIP图,清晰显示降主动脉上中段向左右分别发出粗大肺动脉侧支血管(MAPCAs),管径约8.5 mm、8.6 mm; b)VR图,清晰显示MAPCAs(箭); c)VR图,示向右侧发出的MAPCAs于肺门区与右肺动脉相吻合,吻合口节段性重度狭窄(箭);向左侧发出的MAPCAs直接供血左下肺(箭); d)VR图,示支气管动脉扩张(箭),扩张的支气管动脉供血左上肺。图8 冠状面MIP图,示左锁骨下动脉发一较大的侧支血管,在肺门处与左肺动脉相连(箭),连接处血管节段性中重度狭窄。图9 肺动脉瓣闭锁。斜矢状面MIP图,示右室流出道及右心腔对比剂密度较高,而肺动脉内对比剂较淡,二者间有明显密度差(箭)。

考虑是由于超声心动图显示纵隔内有无肺动脉有限度。常规心血管造影由于影像重叠,有时较难判断肺动脉发育状态及肺动脉有无汇合^[3]。本组42例均通过MSCT的横断面清晰显示中央肺动脉是否存在,有无汇合,并依此进行分型。I型PAVSD中9例的MSCT横断面显示右室流出道呈盲端,主肺动脉干存在但近端也呈盲端,斜矢状位MPR重组有助于观察右室流出道和主肺动脉干之间的闭锁距离。II型PAVSD中13例的MSCT横断面显示无主肺动脉干,左右肺动脉连通,1例动脉导管闭合收缩导致左、右肺动脉连接而不交通,依然诊断II型,手术证实。III型、IV型PAVSD的MSCT横断面显示中央肺动脉不汇合,无左肺动脉或/和右肺动脉,横断面逐层观察可了解血管的来龙去脉,故鉴别中央肺动脉和侧支血管较容易。本研究显示MSCT经MPR、VR等重组图像获得的肺动脉血管径线客观提示肺动脉的直径和横断面积。本组3例MSCT测量肺动脉Nakata指数小于150的患者行分流手术,改善了肺动脉血流;4例MSCT测量肺动脉Nakata指数大于150的患者成功施行了双心室修复术。II型、III型病例通过测量左右肺动脉和MAPCAs肺门处总截面积,预计总的新肺动脉指数(total neopulmonary arterial index, TNPAI)^[4],以便判断是否可行侧支汇总手术。

对体肺动脉侧支血管的显示MSCT具有心血管造影和超声心动图所不可比拟的优势。超声心动图易误诊粗大的体肺侧支血管为肺动脉或动脉导管未闭;心血管造影因影像重叠,有时难于判断侧支血管的起源及走行。MSCT的冠状面MPR重组、VR等图像可详细显示MAPCAs的起源、走形、数量、管径、是否存在狭窄,区别交通性和非交通性MAPCAs。本组病例通过MPR、VR等重组图像,显示83支MAPCAs多发自降主动脉中段或头臂动脉,直接与肺的叶、段动脉相连时,体肺动脉侧支吻合口处伴有不同程度的狭窄。这是因为交通性侧支血管在组织学上为中型肌性动脉结构,故而与真正的弹性肺动脉结合部常发生梗阻或狭窄。MSCT对体肺侧支血管的显示,为介入治疗封堵侧支血管提供了良好的影像学资料。MSCT同时可以显示冠状动脉、胸壁-肋间动脉、支气管动脉,故也可以清晰显示间接主-肺动脉侧支,并鉴别支气管动脉扩张和真正的MAPCAs。本组1例PAVSD II型患者,冠状动脉明显增粗、迂曲,布满心脏表面,MSCT、血管造影均未见冠脉瘘,考虑可能因缺氧,导致冠脉代偿性血流增加,血管增粗。2例患者肺动脉瓣膜水平闭锁,纵隔内见丰富细小侧支血管,无粗大的MAP-

CA,余表现同法洛氏四联征,考虑可能是重度法洛氏四联征继发肺动脉瓣膜闭锁,但缺乏证据,有待证实。

MSCT各种重组方法的比较。横断面是诊断PAVSD的基础,横断面不受重叠影像干扰,可以观察肺动脉闭锁的部位、左右肺动脉是否融合及心内结构,横断面图像逐层追踪可见纵隔区大量血管分支与降主动脉前壁相连。冠状面MIP重组观察左右肺动脉肺门处的管径,了解肺内肺动脉发育,体-肺动脉侧支的起源、走行、有无狭窄,显示交通性MAPCAs吻合处的狭窄。支气管动脉行径与支气管一致,冠状面易于分辨。斜矢状面MIP重组观察右室包括流出道-漏斗部形态改变、主动脉弓降部形态、显示VSD、PDA。对肺动脉、体肺动脉侧支循环及与主动脉的解剖关系,VR有重要价值。VR还可直观地显示体-肺动脉侧支全貌,故受到外科医生的重视。

MSCT扫描策略。为了避免患儿注射对比剂时意外活动,本组7岁以下患儿扫描前请麻醉科医生在CT室施行麻醉,并将心率降低至140次/分以下,以便可使用回顾性心电门控。本组心脏扫描均为二期,对比剂注射开始后延时15~17s开始扫描,扫描范围从肺尖至膈面;之后从膈面至肺尖扫描第二期。第一期通常右心对比剂浓度高于左心,第二期左右房室对比剂较均匀,四腔显示良好。在肺动脉瓣膜闭锁时,MSCT有时不易直观显示,可通过对比剂密度差间接判断。本组1例患者第一期显示右心室对比剂密度较高,而肺动脉内对比剂较淡,二者间有明显密度差,可提示肺动脉瓣闭锁(图9)。而且,考虑到婴幼儿不能屏气,避免单期扫描因运动伪影漏掉某些细节,而双期扫描可弥补^[5]。扫描胸部后继而扫描上腹部,不仅观察肝脏、脾脏的形态位置,同时观察下腔静脉、肝静脉是否回流入右房,这是行Fontan类手术前必需了解的。

目前MSCT尚不能提供血流动力学参数,部分病例仍需行血管造影。然而MSCT对PAVSD的诊断优势在于显示肺动脉闭锁水平、肺动脉发育、体-肺动脉侧支的起源、走行,有助于外科手术的筛选及术式选择,也为血管造影提供了良好的影像对比资料,极大提高了本病的无创诊断水平。

参考文献:

- [1] Castaneda AR, Jonas RA, Mayer JE, et al. Cardiac Surgery of the Neonate and Infant [M]. Philadelphia: WB Saunders, 1994. 215-234.
- [2] Soto B, Pacific AD. Pulmonary Atresia and Ventricular Septal Defect in Angiocardiology in Congenital Heart Disease Malformation [M]. Mount Kisco: Futura Publ, 1990. 449-455.
- [3] 刘玉清. 心血管病影像诊断学 [M]. 合肥: 安徽科学技术出版社,

2000. 514-526.

- [4] Carotti A, Albanese SB, Minniti G, et al. Increasing Experience with Integrated Approach to Pulmonary Atresia with Ventricular Septal Defect and Major Aortopulmonary Collateral Arteries[J].

Eur J Cardiothorac Surg, 2003, 23(5): 719-727.

- [5] 杨敏洁, 夏黎明, 江文涛, 等. 肺动脉闭锁伴室间隔缺损的多层螺旋CT诊断[J]. 放射学实践, 2005, 20(5): 489-492.

(收稿日期: 2008-03-24 修回日期: 2008-10-06)

Budd-Chiari 综合征一例

• 病例报道 •

贾崇富, 王照谦, 杨志强, 孙喜霞, 王海燕

【中图分类号】R445; R814.42; R543.6 【文献标识码】D 【文章编号】1000-0313(2009)04-0395-01

病例资料 男, 58岁。皮肤瘙痒5年, 加重3个月, 伴全身乏力、腹胀不适, 齿龈出血, 鼻衄。体检: 皮肤黄染, 肝掌, 蜘蛛痣, 双下肢轻度浮肿。肝功能检查: AST 51 IU/l, Glob 39 g/l, ALP 148 IU/l, GGT 186 IU/l, T-BIL 76.3 IU/l, D-BIL 31.4 IU/l, IgG 1650 mg/dl, IgA 846 mg/dl, Glu 10.29 mmol/l。临床诊断为肝硬化失代偿。

MSCT表现: 下腔静脉肝段膜性闭塞伴点状钙化, 闭塞段长约2.8 mm。肝中静脉未见显影, 扩张的肝右静脉由下腔静脉闭塞段下方汇入, 肝左静脉入口处膜样狭窄伴点状钙化(图1a), 由下腔静脉闭塞段上方汇入, 肝右静脉和肝左静脉之间可见多个迂曲、扩张的交通支。脾静脉和左肾静脉之间可见迂曲、扩张的交通支, 左肾静脉扩张, 奇静脉和半奇静脉扩张, 门脉系统未见扩张。肝硬化征象、脾大。MSCT诊断: 布-加综合征, 大量侧支循环形成, 如门静脉系统-脾静脉-左肾静脉-下腔静脉(图1b), 下腔静脉(闭塞段下方)-肝右静脉-肝左静脉-右心房(下腔静脉闭塞段上方)(图1c); 下腔静脉-腰升静脉-奇静脉和半奇静脉-上腔静脉; 肝硬化; 脾轻度增大。MRI检查结果与MSCT基本相同(图2)。

下腔静脉成形术: 局麻下采用Seldinger技术由右颈内静脉和右股静脉穿刺插管, 行下腔静脉造影, 可见下腔静脉肝段膜性闭塞和扩张的多个侧支血管, 闭塞段下方下腔静脉压力为25 cm H₂O(正常为6~12 cm H₂O)。以导管标识下腔静脉近心端, 在正侧位透视监视下, 自下而上破膜成功, 经超硬导丝, 直径8 mm及16 mm球囊扩张。复查示下腔静脉开通, 压力为17 cm H₂O。

讨论 下腔静脉狭窄或闭塞时, 下肢、盆腔及腹部的血液通过侧支循环回流右心系统, 主要有以下4种途径: ①最常见为腰升静脉-奇静脉/半奇静脉-上腔静脉通道; ②左肾静脉-腰升静脉-奇静脉/半奇静脉-上腔静脉侧支途径, 或左肾静脉-左膈下静脉-心包静脉回流入胸腔内静脉至锁骨下静脉或头臂静脉; ③腹壁静脉侧支循环, 经过深、浅两组侧支循环流入上腔静脉; ④若肝静脉通畅时, 血液可经髂内静脉-直肠下静脉-直肠静脉丛-直肠上静脉-肠系膜下静脉(或者经腹壁静脉和脐旁静脉)至门静脉-肝血窦-肝静脉-下腔静脉。本例下腔静脉肝段膜性闭塞, 侧支循环除第一个最常见的途径外, 并存2个特殊侧



图1 CT。a) CPR重组图像示肝段下腔静脉膜性闭塞伴点状钙化(箭); b) VR重组图像示脾静脉-左肾静脉-下腔静脉侧支循环(箭); c) MIP重组图像示下腔静脉(闭塞段下方)-肝右静脉-肝左静脉-右心房(下腔静脉闭塞段上方)侧支循环(箭)。图2 轴面MRI增强, 示肝静脉迂曲、扩张(箭)。

支循环即下腔静脉部分血液直接经肝静脉回流到右心和门脉系统部分血液经脾静脉、左肾静脉回流到下腔静脉继而经肝静脉回流到右心。此时肝脏充当了下腔静脉的一部分通道, 肝静脉代替梗阻段下腔静脉而起回流作用。门脉系统部分血液亦不经肝窦与肝细胞进行交换而直接经脾-肾分流入下腔静脉, 进而经肝通道回流。正是因为这种特殊循环的存在, 本例患者虽然有肝硬化失代偿, 而MSCT和MRI均未见门脉系统扩张征象。布-加综合征的这种特殊侧支循环方式文献鲜见报道。

以往认为插管法血管造影是诊断布-加综合征的金标准。本例MSCT轴面图像结合MPR、CPR、VR、MIP等多种图像后处理技术可清楚显示布-加综合征的下腔静脉阻塞程度和范围及侧支循环等情况, 为介入手术提供很好的指导作用。

(注: 1 cmH₂O=0.098 kPa)

(收稿日期: 2008-08-15)