

MSCTA 对先天性血管环的诊断价值

· 小儿影像学 ·

邵剑波, 郑楠楠, 王芳, 姚红莉, 沈杰峰

【摘要】 目的:探讨儿童先天性血管环的 MSCTA 表现,提高临床对本病的认识水平。**方法:**搜集 2011 年 1 月—2012 年 2 月经手术确诊 30 例先天性血管环患者的病例资料,年龄 1 个月~9 岁。主要临床表现为反复呼吸道感染 19 例,反复呕吐、进食困难等消化道症状 4 例,6 例合并心内畸形,1 例为偶然发现。MSCTA 原始图像以 0.6mm 层厚重建,使用多平面重组(MPR)、最大密度投影(MIP)、容积再现(VR)等技术对图像进行后处理。**结果:**30 例中双主动脉弓 4 例,右位主动脉弓伴迷走左锁骨下动脉 9 例,左位主动脉弓伴迷走右锁骨下动脉 7 例,肺动脉吊带 9 例,右位主动脉弓伴迷走左头臂动脉 1 例。合并气管病变 26 例,主要为先天性气道发育畸形(4 例)和气管狭窄(22 例)。**结论:**MSCTA 能清楚显示心外大血管情况,对先天性血管环明确诊断的同时,可了解气管受压程度及狭窄范围,有助于临床明确诊断及选择治疗方法。

【关键词】 体层摄影术, X 线计算机; 血管成像; 图像处理, 计算机辅助; 先天性血管发育异常; 气管狭窄; 诊断

【中图分类号】 R814.42; R541.1 **【文献标识码】** A **【文章编号】** 1000-0313(2012)11-1260-03

Evaluation of MSCTA diagnosis of congenital vascular rings SHAO Jian-bo, ZHENG Nan-nan, WANG Fang, et al, Center of Medical Imaging, Wuhan Children's Hospital, Wuhan 430016, P. R. China

【Abstract】 Objective: To explore the MSCTA findings of children's congenital vascular ring, and to increase clinical understanding of the disease. **Methods:** Collected from January 2011 to February 2012, MSCTA images of 30 patients with the diagnosis of congenital vascular ring were analyzed retrospectively. The patient's age were from 1 month to 9 years old. The main clinical manifestations were recurrent respiratory tract infection in 19 cases and recurrent vomiting with eating difficulty in 4 cases. Source images with thickness of 0.625mm were used for image reformation. Multi-planar reformation (MPR), maximum intensity projection (MIP) and volume rendering (VR) technology were used for reformation. **Results:** Of the 30 cases of vascular ring, double aortic arch were proved in 4 cases, right aortic arch and aberrant left subclavian artery in 9 cases, left aortic arch and aberrant right subclavian artery in 7 cases, pulmonary artery sling in 9 cases, right aortic arch and aberrant left brachiocephalic artery in 1 case. There were 26 cases associated with tracheal abnormality, including congenital tracheal malformation (n=4) and tracheal stenosis (n=22). **Conclusion:** MSCT could clearly show the great vessels, the degree of compression and narrow range of trachea, and confirm the diagnosis of congenital vascular ring, which is helpful in clinical diagnosis and treatment guidance.

【Key words】 Tomography, X-ray computed; Angiography; Imaging process, computer assisted; Congenital vascular malformation; Tracheal stenosis; Diagnosis

先天性血管环是主动脉弓部先天异常的一类疾病,是引起小儿难以解释的呼吸道症状的重要原因之一,占儿童先心病的 1%~2%^[1]。由于受到肺及食管、气管内气体的影响,超声对其诊断存在一定困难,MSCTA 可不受上述因素干扰作出明确诊断。本文搜集 30 例经手术证实的儿童先天性血管环患者的临床及影像资料,总结其 MSCTA 表现特点,旨在提高对本病的认识,为临床鉴别诊断、制定可行治疗方案提供依据。

材料与方 法

本院 2011 年 1 月—2012 年 2 月经手术证实为儿童先天性血管环且 MSCTA 资料完整者 30 例,年龄 1 个月~9 岁,平均 3.3 岁。主要临床表现为反复呼吸道感染 19 例,反复呕吐、进食困难等消化道症状 4 例,

1 例为尿道下裂术前常规检查时偶然发现,6 例因体检发现心脏杂音就诊。

使用 Siemens Somatom Definition AS+64 排 128 层螺旋 CT 扫描仪。用单筒高压注射器静脉注入非离子型含碘对比剂优维显(300 mg I/mL),总剂量为 2.0 mL/kg,注射流率 0.8~1.5 mL/s,不能配合的儿童采用 10% 水合氯醛 0.5 mL/kg,口服或保留灌肠。管电压 80~100 kV,管电流采用自动 mAs(Care 4D 技术),球管旋转速率为 0.3 s/r。扫描范围自胸廓入口至肋膈角。采用人工智能触发扫描,兴趣区定为胸主动脉,阈值 100 HU,达到阈值后延迟 5 s 扫描。原始图像采用 0.6 mm 层厚重建,使用 Siemens 工作站,采用多平面重组(MPR)、最大密度投影(MIP)、容积再现(VR)等技术重组心内结构及心外大血管。使用最小密度投影(mMIP)重组气管、支气管。

结 果

30 例血管环患者中双主动脉弓 4 例,右位主动脉弓伴迷走左锁骨下动脉 9 例(图 1),左位主动脉弓伴

作者单位:430016 武汉,武汉市儿童医院医学影像中心

作者简介:邵剑波(1963—),男,湖北武汉人,博士,教授,主任医师,主要从事儿科影像学工作。

基金项目:湖北省自然科学基金面上项目(2007ABA359)

迷走右锁骨下动脉 7 例,肺动脉吊带 9 例(图 2),右位主动脉弓伴迷走左头臂动脉 1 例(图 3)。伴有心脏其它异常 8 例,其中室间隔缺损 3 例,房间隔缺损 2 例,右室双出口伴房间隔缺损、室间隔缺损 1 例,Fallot 四联症 1 例,动脉导管未闭 1 例。

30 例中先天性气道发育畸形 4 例:气管性支气管 3 例,支气管桥 1 例。合并气管狭窄 22 例,其中局限性气管狭窄 19 例,主要见于双主动脉弓 4 例、右位主动脉弓伴迷走左锁骨下动脉 7 例、肺动脉吊带 6 例,右位主动脉弓伴迷走左头臂动脉 1 例、左位主动脉弓伴迷走右锁骨下动脉仅 1 例;3 例肺动脉吊带患者表现

为广泛气管狭窄,范围最广者达 3.1 cm。

讨论

儿童先天性血管环是一类罕见的先天性心血管畸形,与胚胎发育过程中第四对主动脉弓退化异常有关^[1]。临床上以吸气性喘鸣为特点,常常合并呼吸困难,尤其是反复发作的、难治性肺部感染,少数儿童合并吞咽困难。大多数先天性血管环儿童不合并心内畸形,在心脏听诊时往往无阳性表现^[2],因而,常常在呼吸科或消化科就诊,误诊率较高。

临床上,大多数先天性血管环儿童首先由胸片或

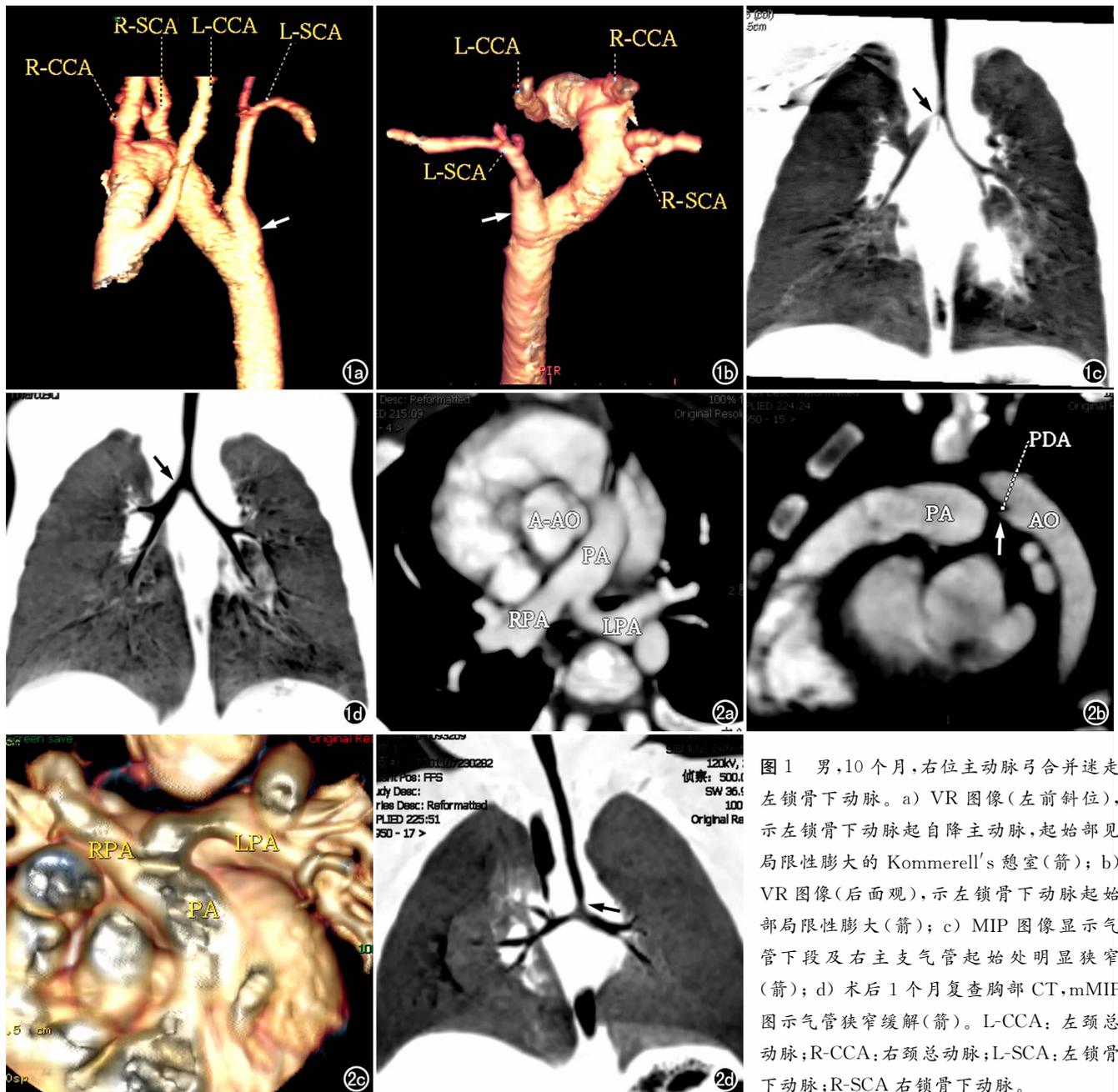


图 1 男,10 个月,右位主动脉弓合并迷走左锁骨下动脉。a) VR 图像(左前斜位),示左锁骨下动脉起自降主动脉,起始部见局限性膨大的 Kommerell's 憩室(箭); b) VR 图像(后面观),示左锁骨下动脉起始部局限性膨大(箭); c) MIP 图像显示气管下段及右主支气管起始处明显狭窄(箭); d) 术后 1 个月复查胸部 CT,mMIP 图示气管狭窄缓解(箭)。L-CCA:左颈总动脉;R-CCA:右颈总动脉;L-SCA:左锁骨下动脉;R-SCA 右锁骨下动脉。

图 2 男,8 个月,肺动脉吊带合并动脉导管未闭。a) MPR 图像示左肺动脉起自右肺动脉近端; b) MPR 图像示漏斗型动脉导管未闭(箭); c) VR 图像示左肺动脉起自右肺动脉近端; d) MIP 图像示气管下段狭窄(箭)。A-AO:升主动脉;PA:肺动脉;PDA:动脉导管未闭;LPA:左肺动脉;RPA:右肺动脉。

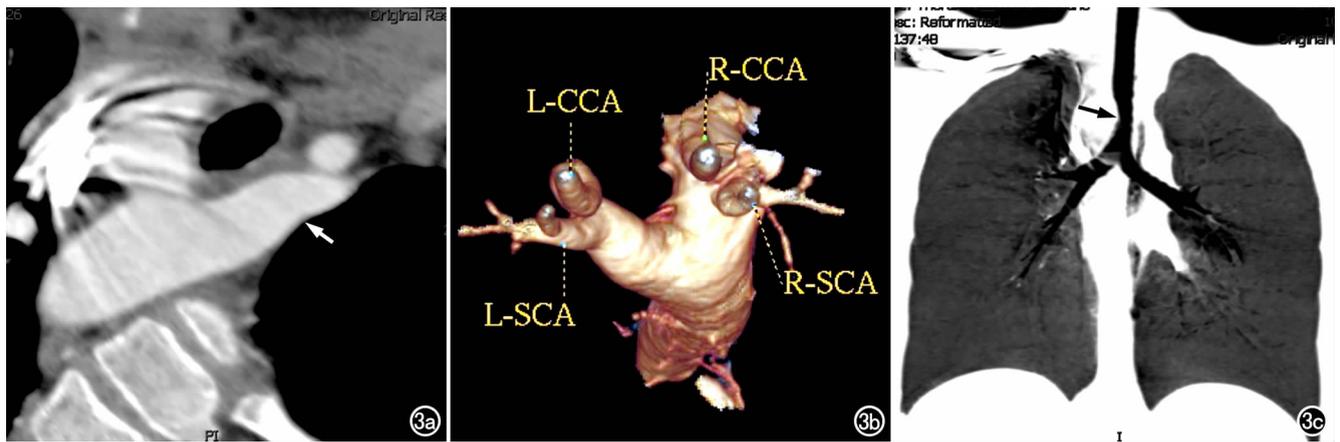


图3 男,9岁,右位主动脉弓合并迷走左头臂干。a) MPR 图像示右位主动脉弓,左头臂干(箭)起自降主动脉,与主动脉弓共同包绕气管; b) VR 图像(后面观)示左头臂干起自降主动脉后分出左颈总动脉及左锁骨下动脉; c) mMIP 图像显示气管下段局限性狭窄(箭)。L-CCA:左颈总动脉;R-CCA:右颈总动脉;L-SCA:左锁骨下动脉;R-SCA:右锁骨下动脉。

上消化道造影发现。胸片可表现为气管受压,向一侧或前方异位,局部或长段狭窄,右位主动脉弓等。上消化道造影可见食管后方持续的深压迹。但这两种检查仅能提示先天性血管环存在的可能,并不能确定其分型及显示其解剖结构^[3]。传统上,X线血管造影检查仍是诊断的金标准。血管造影与气管支气管镜检查相结合,能对心血管畸形和气管病变进行全面评估并能清晰显示其形态学关系,可达到最高的诊断准确性。然而,这种方法是侵入性的,需要全身麻醉,在儿童期往往难以施行,给临床的广泛使用和诊断带来困难^[4]。MSCT 以亚毫米层厚以及在数秒内完成全心扫描的优势,对于呼吸不能配合的儿童及新生儿仍能得到满意的图像,MSCTA 可全面、立体显示心外大血管形态、走行、气管狭窄的范围和程度以及血管环与气管之间的关系,直观、无创、可信。

先天性血管环包括完全性血管环(右位主动脉弓合并左侧动脉韧带、双主动脉弓)、部分性血管环(无名动脉压迫综合征、肺动脉吊带)等^[5]。本研究中除发现上述常见变异外,还发现 1 例右位主动脉弓伴迷走左头臂动脉,迷走左头臂动脉从后方包绕气管、食管,引起气管狭窄。本组研究中 9 例右位主动脉弓伴迷走左锁骨下动脉患者,左锁骨下动脉起始部均可见局限性膨大,有学者将其称为 Kommerell's 憩室^[6],它的形成是由于胚胎时期肺动脉血经动脉导管进入迷走左锁骨下动脉起始段后进入降主动脉,出生后动脉导管闭锁,但迷走左锁骨下动脉起始段仍保持膨大,且受动脉韧带的牵拉,局部向前方走行,与左锁骨下动脉远端形成夹角。MSCT 虽不能明确显示动脉韧带,但可通过此征象提示存在左侧动脉韧带。

文献报道先天性心脏病与非先天性心脏病患儿患气道异常的发生率分别为 21.8% 和 0.19%,儿童先天性心脏病合并气道病变明显高于非先天性心脏病合并气道病变^[7-8],而引起

气道病变最常见的先天性心脏病类型为先天性血管环。MSCT 结合最小密度投影(mMIP)后处理技术可清晰显示气管、支气管走行,模拟支气管镜技术可直观显示支气管腔内情况。本组中 6.7%(2/30)患者合并气管性支气管,3.3%(1/30)患者合并支气管桥,73.3%(22/30)患者合并气管狭窄。手术前若未对气道狭窄做出正确诊断,则可能导致术中气管插管困难及术后难以拔除气管插管^[9]。血管环的长期压迫可造成气管软化症,手术切除血管环后,气管软化可能会持续存在,并引起临床症状。部分病例切除软化的气管段可明显改善症状^[4]。因此,在先天性血管环的诊断及术前、术后评估都必须重视患儿气道情况,MSCT 对此可作出较为全面的评估,是目前临床上诊断本病的最佳检查手段。

参考文献:

- [1] Di Sessa TG, Di Sessa P, Gregory B, et al. The use of 3D contrast-enhanced CT reconstructions to project images of vascular rings and coarctation of the aorta[J]. *Echocardiography*, 2009, 26(1): 76-81.
- [2] Kimura-Hayama ET, Melndez G, Mendizábal AL, et al. Uncommon congenital and acquired aortic diseases: role of multidetector CT angiography[J]. *RadioGraphics*, 2010, 30(1): 79-98.
- [3] Gina ML, James SD, Carl LB. Vascular rings: 10-year review of imaging[J]. *RadioGraphics*, 1991, 11(4): 637-646.
- [4] Marta HS. Vascular rings: a practical approach to imaging diagnosis[J]. *Pediatr Radiol*, 2005, 35(10): 961-979.
- [5] 刘锦纷. 小儿心脏外科学(第3版)[M]. 北京: 北京大学医学出版社, 2005: 211-225.
- [6] Backer CL, Hillman N, Mavroudis C, et al. Resection of Kommerell's diverticulum and left subclavian artery transfer for recurrent symptoms after vascular ring division[J]. *Eur J Cardiothorac Surg*, 2002, 22(1): 64-69.
- [7] Chun K, Colombani PM, Dudgeon DL, et al. Diagnosis and management of congenital vascular rings: a 22-year experience[J]. *Ann Thorac Surg*, 1992, 53(4): 597-603.

[8] Kazim R, Berdon WE, Montoya CH, et al. Tracheobronchial anomalies in children with congenital cardiac disease[J]. J Cardiothorac Vasc Anesth, 1998, 12(5):553-555.

[9] 王谦, 钟玉敏, 孙爱敏, 等. 血管环伴气管狭窄的多层螺旋 CT 诊断[J]. 上海交通大学学报(医学版), 2011, 31(9):1312-1315.

(收稿日期:2012-10-17)

手掌假痛风一例

• 病例报道 •

匡永才, 李红, 閻战能, 张有为, 赵丹丹

【中图分类号】R814.42 【文献标识码】D 【文章编号】1000-0313(2012)11-1263-01

病例资料 患者,男,71岁。1年前无明显诱因发现右手掌肿胀,未行特殊处理,近1年来右手掌肿胀逐渐加重,影响右手活动。无恶心、呕吐,无头晕,无畏寒、发热。既往有右侧腹股沟斜疝修补术史。查体:右手背肿胀、压痛,手背触及质硬包块,无波动感,局部皮温正常,表面无破溃,右手握拳障碍,手指末梢感觉、血供无明显异常。实验室检查:血尿酸 337.9 $\mu\text{mol/L}$, 尿素氮 5.52 mmol/L , 肌酐 87.1 $\mu\text{mol/L}$ 。尿常规及血常规检查无明显异常。

CT 示第3掌骨远侧干骺端处桡侧不规则团块样密度增高影,呈钙化样密度,边界较清,掌骨骨皮质不规则深弧形凹陷,凹陷缺口边缘翘起、锐利、硬化改变,周围软组织受压改变,包块偏前,周围可见散在小片状高密度影(图1、2)。影像诊断:第3掌骨软骨源性病变。术后 X 线平片示包块完整切除,第3掌骨桡侧偏前骨皮质凹陷、硬化(图3)。

右侧臂丛神经麻醉下行手掌部包块切除术,术中见第3掌骨远段处桡侧包块呈灰白色,边界清楚,掌骨受压凹陷,边缘增生、硬化,未见骨质破坏改变,包块完整切除。病理诊断:(右手掌)假痛风(图4)。

讨论 假痛风^[1]又称为二羟焦磷酸钙结晶沉积症,是指二羟焦磷酸钙结晶沉积于关节中纤维软骨或透明软骨及其周围肌腱、韧带、关节囊、孟唇的总称。病因至今未明,由焦磷酸代谢障碍引起。其基本病理改变是关节的纤维软骨内可见点状和条状钙化,钙质还可以沉着于滑膜、关节囊、肌腱和关节内韧带,病变累及范围不等,可以局限或者广泛发病。根据临床表现可分为6型:假痛风、假类风湿性关节炎、假骨关节炎、无症状性关节病、假神经性关节病、多种形态混合型^[1]。

本病需与以下疾病相鉴别。①痛风性关节炎:与假痛风两者均可见有关节内和关节周围软组织内的钙化或者钙质沉着。痛风为嘌呤代谢障碍的全身性疾病,以高尿酸血症及反复发作急性或者慢性关节炎为特点^[2]。常易侵及手、足小关节,以第1跖趾关节最常见,表现为第1跖趾骨头部内侧骨皮质硬化、凹陷,关节面不规则或穿凿样骨质破坏,血尿酸值明显升高,关节软组织内可见痛风石钙化,而假痛风则无尿酸盐结晶。黑尿酸性关节炎,与假痛风表现类似,但此病尚在婴、幼儿期即可有黑尿酸症状且可持续终生,可以与之鉴别。②滑膜骨软骨瘤病:为关节腔内多发大小不等的软骨结节,以蒂与滑膜相连,并且最终游离到关节腔内成为关节游离体,大的结节表现为周缘呈高密度而中央密度较低。骨瘤为突出于骨表面,基底与骨皮质



图1 CT示第3掌骨远侧干骺端处偏掌侧不规则团块呈钙化样密度(箭),稍低于骨质密度,边界较清。图2 冠状面CT示病灶呈高密度影(箭),邻近骨皮质受压弧形凹陷,边缘硬化。图3 术后X线平片示包块完整切除,第3掌骨桡侧偏前骨皮质凹陷、硬化(箭)。图4 镜下示多个焦磷酸钙结晶,周围缺乏多核巨细胞、纤维母细胞及胶原纤维增生($\times 400$, HE)。

外表面相连。内生软骨瘤呈多中心性生长,位于髓腔内的膨胀性骨质破坏,内可见散在大小不等钙化,骨皮质内表面受侵,与假痛风有明显不同。③甲状旁腺功能亢进:甲状旁腺激素引起骨骼脱钙,血钙升高,亦可引起关节软骨和关节周围软组织的钙化,但本病有普遍性骨质疏松、骨膜下骨质吸收和纤维囊性变等。假痛风可以表现为急性或慢性关节炎症状,亦可为无症状性疾病,或者可有几种不同的临床症状。本病可合并代谢和退变类疾病,可合并糖尿病、退行性关节炎、痛风、高尿酸血症和甲状旁腺功能亢进等。但其众多合并症之间是否有必然的联系尚待进一步观察。本病的影像学表现大致可以分为3个方面,即关节内钙化、关节周围钙化以及焦磷酸盐关节炎。

参考文献:

[1] 王淑丽, 蔡跃增, 孙鼎元. 二羟焦磷酸钙结晶沉积症(CPPD-CDD)的研究现状[J]. 放射学实践, 2007, 22(3):312-313.

[2] 白人驹. 医学影像诊断学[M]. 北京:人民卫生出版社, 2006:754.

(收稿日期:2012-03-13)

作者单位:443001 湖北,宜昌三峡大学仁和医院放射科
作者简介:匡永才(1974-),男,湖北恩施人,主治医师,主要从事影像诊断及教学工作。