

右室双出口一例

蔡浩颖

【中图分类号】R 【文献标识码】D 【文章编号】1000-0313(2012)12-1418-01

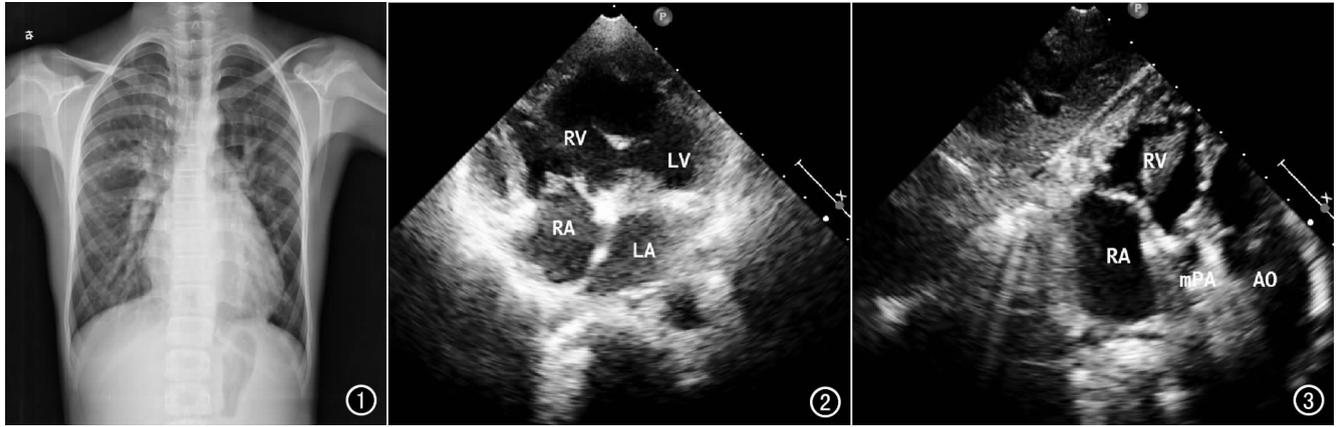


图 1 两肺充血明显,肺动脉段突出,心室增大。 图 2 RV-右心室, LV-左心室, RA-右心房, LA-左心房, 室间隔缺损。
图 3 AO-主动脉, mPA-主肺动脉, 主动脉及肺动脉均起源于右心室, 主动脉骑跨。

病例资料 患者,男,14岁,体检时发现心脏杂音4年为主诉收住。患者于入院前4年因疝气就诊于外院,体检时发现有心室杂音,考虑先天性心脏病,建议进一步检查,遂在高原心脏研究所行心脏彩超提示先天性心脏病——右室双出口、室间隔缺损、室水平双向分流、肺动脉瓣狭窄,当时因经济原因未行特殊治疗。平素患儿体质差,易患感冒,活动耐力较差,有口唇发绀史,无喜蹲踞史,近来病情无特殊变化。门诊以先天性心脏病——室间隔缺损,右室双出口收住。查体:胸廓对称,双侧呼吸运动一致,可扪及收缩期震颤,心率约100次/分,律齐,心音有力,血压110/65 mmHg,胸骨左缘3、4肋间可闻及5、6级粗糙收缩期杂音,向颈部传导,p2不亢进,周围血管征阴性。

心三位示:两肺呈充血征,主动脉结不大,肺动脉段延长圆隆,左心室段饱满(图1);左前斜位心后脊柱前间隙消失,左心室段与脊柱重叠;右前斜位肺动脉圆锥凸出,心前间隙缩小。诊断先天性心脏病:室间隔缺损;合并肺动脉高压,提示右室双出口(无肺动脉狭窄)可能。

心脏彩超示:室间隔缺损(图2);主动脉及肺动脉均起源于右心室,室间隔缺损,主动脉骑跨,骑跨率约25%(图3)。诊断先天性心脏病——右室双出口、室间隔缺损、室水平双向分流。

手术所见:心包内无粘连,心包腔内20 ml清亮积液,主肺动脉比1.5:1,右心室增大肥厚,右房不大。主动脉肺动脉顺时针向转位,处于同一水平。主动脉根部增宽,室缺位于膜根部,缺损大小约3.5 cm×2.0 cm,边缘为红色心肌组织。主动脉瓣骑跨于室间隔缺损上方,骑跨约25%。肺动脉开口于右室,两瓣并行于圆锥紧密相连,间隔约1.0 cm,肌纤维明显增厚。右室流出道、肺动脉及肺动脉瓣均无狭窄,可通过20号探条,肺动脉瓣叶正常,二三尖瓣开闭良好。

讨论 右心室双出口属少见的紫绀型先天复杂畸形心脏病,在胚胎学上属于圆锥动脉干旋转异常^[1],是由两大动脉位置逐渐变移的一系列畸形之一,是介于法乐式四联症与完全型大动脉错位之间的一组先天性心脏畸形,属于部分性大动脉错位的一种类型^[2]。右心室双出口的涵义为主动脉和肺动脉均起源于右心室,或一根大动脉和另一根大动脉的大部分(50%以上)起源于右心室,本症占出生婴儿的0.032%^[3]。其血流动力学变化主要取决于室间隔缺损的位置和大小,以及是否合并肺动脉狭窄及其程度。患者临床表现有活动后心悸,气促,喜蹲踞,紫绀,杵状指(趾),生长发育迟缓,反复上呼吸道感染,心界增大,胸骨左缘第3、4肋间闻及Ⅲ/6级收缩期杂音。术前明确诊断并进行正确分型对外科手术治疗方案的选择至关重要。X线片、彩超、CT、MRI及心血管造影等检查可基本明确诊断^[4-5]。X线片主要了解肺血的变化,有无肺动脉高压及心脏形态的改变。本例患儿室间隔缺损位于膜根部,无肺动脉狭窄,在X线片上表现类似于单纯性室间隔缺损合并肺动脉高压,彩超明确诊断,为外科手术治疗方案提供了依据。本病应与室间隔缺损、法乐式四联症及完全型大动脉转位相鉴别。

参考文献:

- [1] 李益群,刘玉清,凌坚,等.先天性心脏病右心室双出口的造影分型诊断及鉴别诊断[J].中华放射学杂志,1992,26(6):380-384.
- [2] 王惠玲.小儿先天性心脏病学[M].北京:北京出版社,1998:847-851.
- [3] 杨思源.小儿心脏病学[M].北京:人民出版社,2005:249-251.
- [4] 杨厚林,陈良生,方主亭,等.右心室双出口23例影像学分析[J].中国误诊学杂志,2007,7(7):1627-1628.
- [5] 吕亚萍,唐光才,陈红亮,等.右心室双出口的心血管造影诊断[J].中国介入影像与治疗学,2007,4(6):484.

作者单位:810001 青海,青海大学附属医院放射科

作者简介:蔡浩颖(1973-),女,江苏扬州人,副主任医师。主要从事各系统及乳腺钼靶影像平片诊断。

(收稿日期:2011-10-31)