

单心室合并大动脉转位、肺动脉狭窄 及二尖瓣狭窄一例报告

放射科 李森华 吴荣家
附属第二医院 内科 金宏义 单江 张筱芳

单心室又称共同心室,它承受左、右房室瓣或共同房室瓣的回血(须排除三尖瓣或二尖瓣闭锁)。这是一种少见的先天性心血管畸形,国外资料仅占先天性心脏病的1.1~2—3%⁽¹⁾,国内报道451例小儿先天性心脏病尸检中单心室4例⁽²⁾。它是一组复杂畸形,常与大动脉转位、肺动脉狭窄、共同房室瓣、动脉导管未闭并存^(2,3),合并二尖瓣狭窄则甚为罕见。我们见到一例单心室合并大动脉转位、肺动脉狭窄及二尖瓣狭窄,经心电图、超声心动图及心血管造影检查证实。兹报道如下。

病 例 报 告

患者沈××,女,22岁,1981年10月7日入院,住院号149699。主诉:生后紫绀,活动后心悸气急,平时易感冒,近几年来常有咳嗽及痰中带血。曾在儿童保健院、附属第一医院就诊,均诊为法乐氏三联症。体检:发育差,有重度紫绀及杵状指(趾),胸左2、3、4肋间有Ⅳ级收缩期杂音伴震颤,心尖部有Ⅱ~Ⅲ级收缩期及舒张期杂音,并闻及开瓣音“P₂”>“A₂”,血压106/80 mmHg,心率104/min,律齐。心音图:胸左3、4肋间全收缩期杂音,心尖部全收缩期递减型杂音,距S₂ 0.10"可见开瓣音,紧接开瓣音可见舒张中期杂音。心电图:左房、右室肥大。超声心动图:二尖瓣前叶波形呈城墙样改变,E—F斜裂减慢,C—E幅度减低,

后叶呈同向(图1),并左房、“右室”增大及室间隔缺损。血沉1 mm/h,抗“O”100u。X线检查:远达片示两肺肺血减少,肺门动脉变细,并有肺淤血;心脏外形近似“靴形”,中度增大,心胸比率0.54;主动脉弓降部见于右侧,左位升主动脉误认为肺动脉段凸出,右心房“室”增大(图2)。侧位片:食管钡餐示左心房中度以上增大(图3);平片诊断:法乐氏三联症(瓣膜型)合并二尖瓣狭窄。“右”心室造影:可见一大心腔占据心室位置的大部份,肌小梁细平,无肌性流出道,为形态学的左心室。在大心腔的左、前上方有一倒置三角形小心腔、肌小梁略粗,为发育不全的形态学的右心室。两心腔间有一宽约2.5cm的孔道相连。肺动脉及主动脉分别出自大、小心腔,但升主动脉位于主肺动脉的左前方,并且主动脉瓣后瓣和二尖瓣前瓣失去纤维连接关系。肺动脉瓣增厚、肺动脉变细提示肺动脉狭窄。左右房室口在通常位置,但心室舒张期右房室口(三尖瓣)方向不含造影剂血流所形成的负性阴影较为清楚可见,而左房室口(二尖瓣)方向的则不明显;而且5.5"后,左心房始见造影剂充盈,左心房间增大,上肺静脉扩张,均为二尖瓣狭窄征象(图4~6)。最后诊断:紫绀属先天性心脏病复杂畸形:单心室合并左位型大动脉转位、肺动脉狭窄及二尖瓣狭窄。

讨 论

单心室有数种分类方法⁽¹⁾。Van-praagh 根据病理分为四型，A型具有漏斗心腔，共同心室为左室结构；B、C、D型无漏斗心腔，共同心室为右室结构或不定结构，其中C型实为巨大室间隔缺损。Hallerman 等从心血管造影分为两型，I型相当于A型，II型相当于B~D型，他认为造影不能区别B~D型共同心室的形态结构。Kozuka 等认为造影可以区别出C型的形状结构而分为三型(见图7)。第一种(即A型或I型)最为多见，占全部单心室的80%⁽²⁾。本例即属此型。

心血管造影 分类 Kozuka 等	I	II	III
病理分类 Van praagh 等	A	B	C

□ 左室结构 ▨ 右室结构 ▩ 不定结构

图7 单心室分类示意图

单心室85%合并大动脉转位，其中右位型大动脉转位多于左位型⁽²⁾。单心室若不合并肺动脉狭窄，其血流动力学改变、临床症状和X线平片表现均类似具有重度肺动脉高压的室间隔缺损，合并肺动脉狭窄者，则上述情况又酷似法乐氏四联症，后者多于前者⁽²⁾。因此，单纯依靠临床和X线平片，单心室的定性诊断比较困难，易被诊断为其他紫绀属先天性心脏病，如四联症，艾森曼格氏综合征等。本例曾被诊断为法乐氏三联症和瓣膜型四联症，除上所述外，X线平片将左位升主动脉误认为肺动脉段凸出是个重要因素。肺血减少、上纵隔血管阴影狭小，近似“靴形”或“斜卵形”的心脏外形是诊断肺动脉狭窄和大动脉转位的重要征象；远达片缺乏正常左心缘上方第一、二弓界限，右

位主动脉弓和右位降主动脉的存在，侧位片因升主动脉前移而使上纵隔血管阴影增宽都是辨认左位升主动脉的X线依据。注意辨认可资与肺动脉段鉴别。左位升主动脉征象，对单心室诊断意义较大⁽²⁾。本例还合并二尖瓣狭窄，因此尚可见到左心房增大和肺淤血。

心血管造影是目前诊断单心室的一种重要方法。具有漏斗心腔的单心室，造影征象比较明确。前述大、小心腔即为共同心室和漏斗心腔，两心腔相连的孔道为球室孔。一般肺动脉出自大心腔、主动脉出自漏斗心腔，也可两大动脉均起自共同心室。两大动脉的关系反常和主动脉瓣后瓣与二尖瓣前瓣失去纤维连接关系是大动脉转位的主要造影表现。根据主动脉在肺动脉的左或右前方可区分左或右位型大动脉转位，本例合并左位型大动脉转位。

共同心室的流出道“鹅颈状”变形，结合大心腔中因心房不含造影剂血流所形成的负性阴影情况和导管途径，可判断是否合并共同房室瓣。本例造影证明为左、右房室瓣但并二尖瓣狭窄；临床杂音、心电图、超声心动图等检查也都符合并存二尖瓣狭窄。且患者的超声心动图检查二尖瓣前叶C-E幅度减低，提示瓣叶发育不良，结合无风湿病史，以及血沉、抗“O”等检查都属正常，故狭窄的性质也考虑为先天性。

目前单心室尚缺乏根治手术方法⁽²⁾，Kozuka 等42例单心室16例所行手术疗法，都为姑息性⁽¹⁾，本例患者未作手术治疗。

(图见插页第7、8页)

参 考 文 献

1. Kozuka T, et al: Am J Roentgenol 119: 512, 1973
2. 刘玉清: 临床心脏X线诊断学, 第1版, 第172~174页, 1981
3. Hallerman F J, et al: Radiol 87: 409, 1966

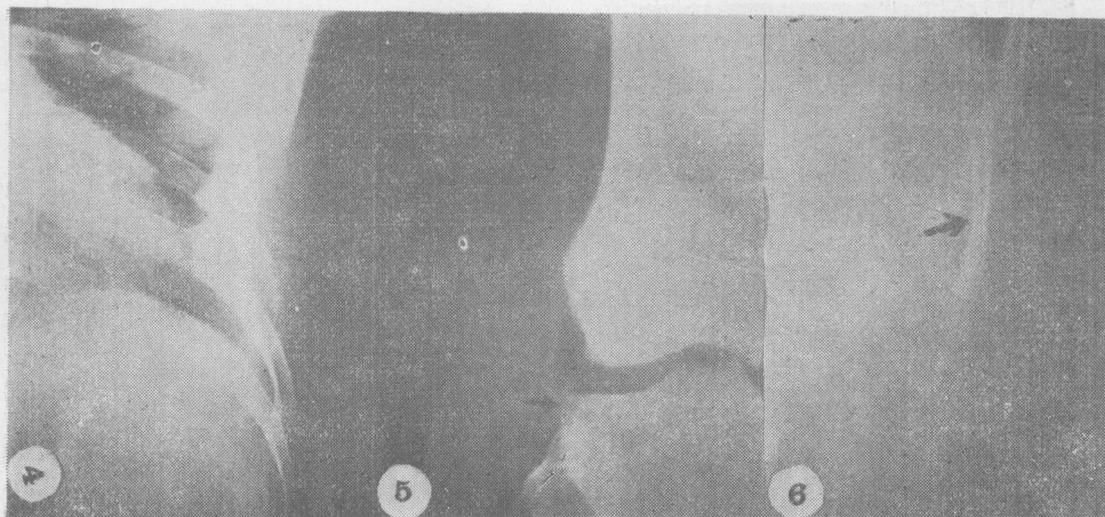


图 4 左第 7 肋骨可见局限性囊样溶骨性骨质破坏，骨皮质中断，边缘不规则，有骨膜增生，局部可见较大软组织肿块

图 5 在膝外侧可见软组织分叶状肿块，于股骨下端外侧及胫骨外上角缘显示局限性骨质侵蚀，缺损“↑”

图 6 左第 11 肋骨局限性骨皮质毛糙，不规则骨膜增生“↑”，软组织肿胀

单心室合并大动脉转位、肺动脉狭窄及二尖瓣狭窄一例报告

(正文见第 101 页)



图 1 超声心动图：二尖瓣波形呈狭窄及发育不良表现

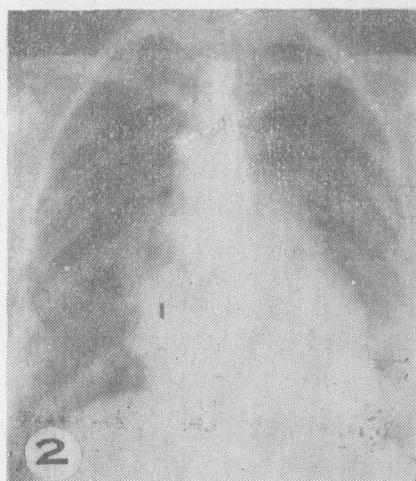


图 2 远达片：肺血减少伴有肺淤血征，心脏外形近似“靴形”，升主动脉左位酷似肺动脉段凸出

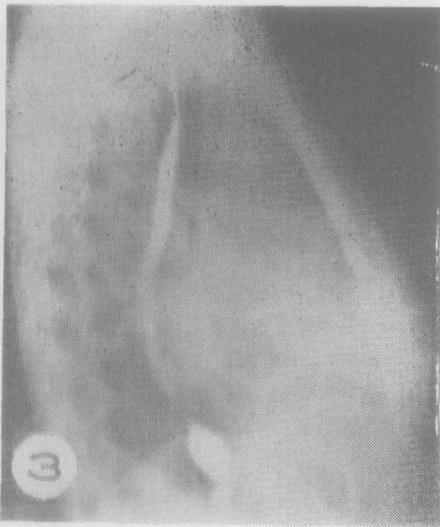


图3 侧位：食管左房压迹加深并向后移位超过脊柱前缘，示左房中度增大

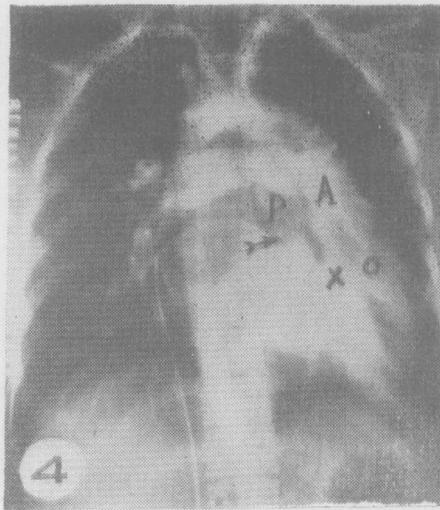


图4 3秒正位片：漏斗心腔（“0”）在大心腔左上方，球室孔（“x”）连接这两个心腔，主动脉及肺动脉分别出自漏斗心腔及大心腔，升主动脉在肺动脉左侧，主动脉增宽而肺动脉变细，肺动脉瓣增厚（↑所示）



图5 侧位：漏斗心腔（“0”）在大心腔前上方，主肺动脉在升主动脉后方，主动脉瓣后瓣与二尖瓣前瓣失去纤维连接关系（↑↑所示）

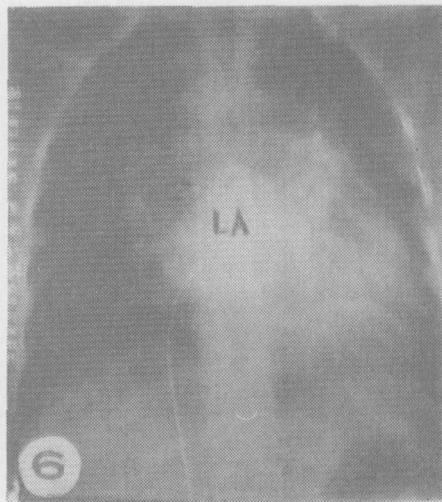


图6 6秒正位片：左心房（LA）增大，上肺静脉（↑所示）明显扩张，超过下肺静脉