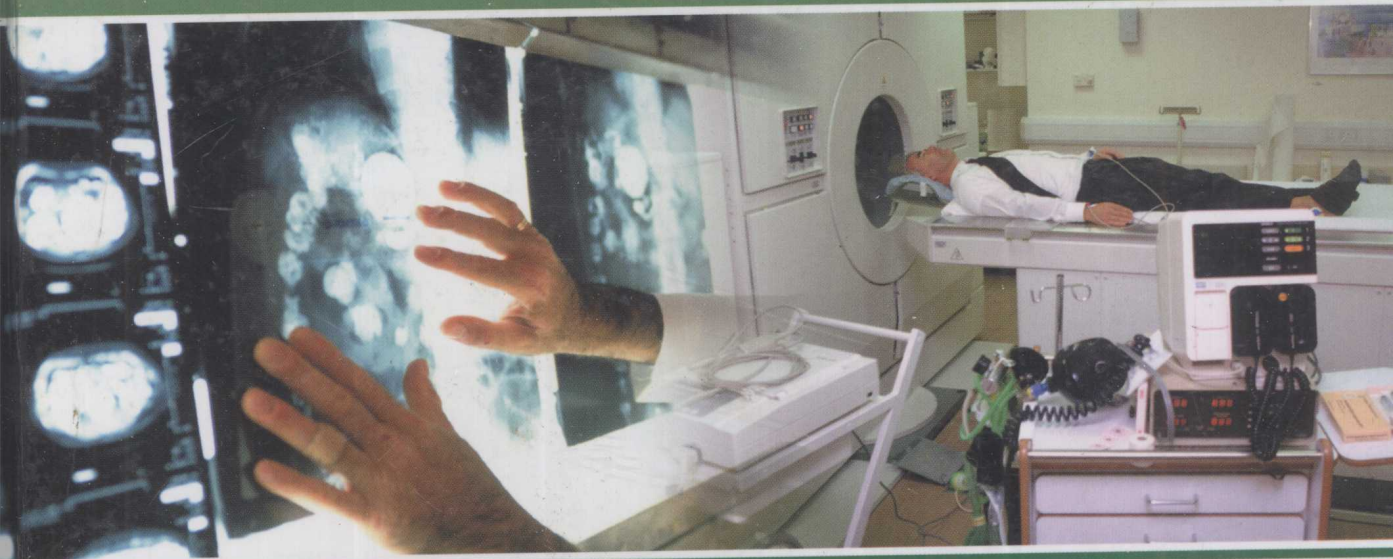


现代常用医学仪器

临床检查与鉴别诊断技术手册

主 编 林圣日



安徽文化音像出版社

现代常用医学仪器临床 检查与鉴别诊断技术手册

主编 林圣日

(第四卷)

安徽文化音像出版社

宽,心包腔内液体呈水样密度,CT值可介于12HU~40HU之间,血性及渗出液CT值较高,漏出液及乳糜液CT值较低。少量积液仰卧位主要集中在左室背侧,中量积液可扩展至心脏腹侧,大量积液时可包裹所有心腔及大血管根部,下界可达膈水平,心包壁层、脏层间距明显增宽。一般将心包积液分为三度,Ⅰ度为少量积液,积液量<100ml,舒张期心包脏、壁层间距5mm~15mm;Ⅱ度为中等量积液,积液量100ml~500ml,心包脏、壁层间距16mm~24mm;Ⅲ度为大量积液,积液量>500ml,心包脏、壁层间距>25mm。在MRI上心包积液的信号强度依所选用脉冲序列和积液性质而不同。SE序列T₁WI上多呈均匀低信号, GRE序列呈高信号,如果心包积液内蛋白含量较高, T₁WI可呈不均匀高信号。血性积液则依血液成分的多少,呈中等或高信号。在T₂WI上心包积液多为高信号。

(2) 缩窄性心包炎: X线检查可见心缘异常,一侧或两侧心缘变直、各弓界限不清、局部异常膨突或成角,左房增大,心脏搏动减弱或消失,上腔静脉增宽和肺瘀血等征象,心包可见钙化。而超声心动图、CT和MRI可见心包出现粘连、钙化、增厚,表现为片状、斑点状、线条状,心脏各房室的舒张功能明显受限,心包可增厚达数毫米甚至数厘米。

心包肿瘤中,原发肿瘤较少见,主要为心包间皮瘤。原发和继发肿瘤均可表现为心包增厚、积液、心包膜上结节或肿块等。

(三) 比较影像学

自20世纪70年代以来,心血管疾病的影像诊断技术有了飞跃的发展。随着综合超声技术、CT和MR等技术的发展和不断完善,已从根本上改变了长期以来依靠普通X线检查和心血管造影来诊断心血管病的面貌。如何科学地、合理地应用无创或少创的影像诊断技术对心血管疾病进行诊断是今后临床医学工作者应该掌握的。

1. X线平片检查可以在整体上显示心脏、大血管的位置、形态、大小、边缘、搏动,但是无法观察心脏大血管壁和腔内解剖结构。这种检查方法的优势在于对肺血管的观察,特别是对肺血多少和肺瘀血及程度的判断上,具有其它方法不可替代的价值。传统的X线检查,可作为绝大多数心血管疾病的筛选方法。因此目前仍是心血管疾病最基本的检查方法。

2. 超声心动图检查可以实时显示心血管的解剖结构和运动,对心脏功能和血流动态进行测量,在心血管疾病影像诊断中占据重要地位。但是这种检查不适于肺内血管。经胸壁超声心动图检查在肥胖、肺气肿和胸廓畸形患者中的使用受限。

3. MSCT,包括EBCT和MR技术在心血管疾病的无创和微创检查方面正在起着越来越主要的作用。对于大多数的心血管疾病,如先心病,冠心病的心功能评价、心肌活性和心肌血流灌注评价,心肌病,心脏肿瘤,心包疾病等的诊断已基本可以取代传统的有创的心血管造影。

4. 心血管造影检查目前仍被认为是心血管疾病诊断的金标准,但属有创检查且存在并发症,经股动脉途径造影死亡率为0.14%,血管并发症为0.24%。因此,单就心血管疾病诊断而言,无创检查包括超声、CT和MRI等,在大多数病例中已经呈逐渐替

代的趋势。尽管如此,目前它仍然是显示冠状动脉、胸腹其它脏器血管病变解剖细节的最可靠手段,是诊断某些复杂先天性心脏大血管畸形的不可或缺的方法,为手术或介入治疗提供准确的解剖学信息。

总之,除冠状动脉本身的病变目前仍主要依赖选择性冠状动脉造影之外,其他各类心血管疾病的诊断均已用无创和微创的检查技术。应合理地使用这些技术,从患者诊治的实际情况和具体要求出发,由无创、少创到有创技术次序考虑。

三、疾病诊断

(一) 风湿性心脏病

风湿性心脏病(rheumatic heart disease, RHD)包括急或亚急性风湿性心脏炎及慢性风湿性瓣膜病。前者是风湿热累及心脏,包括心包、心肌、心内膜,以心肌受累较重,影像学改变无特异性。后者是风湿性瓣膜炎的后遗损害。可发生于任何瓣膜,二尖瓣损害最常见,其次为主动脉瓣。随着生活水平的改善此病的发病率有下降趋势。

【临床与病理】

慢性风湿性瓣膜病的基本病理改变为:瓣叶不同程度增厚、卷曲,可伴钙化,瓣叶交界粘连开放受限,造成瓣口狭窄,瓣叶变形,乳头肌和腱索缩短、粘连,使瓣膜关闭不全。本病的血流动力学改变因受累瓣膜不同和严重程度不同而异。

本病多发生于20~40岁,女性略多。瓣膜损害较轻或心功能代偿期,临床虽有相应的体征,可无明显症状,或有轻度活动后心悸、气短,失代偿时症状加重。二尖瓣狭窄时,表现为劳力性呼吸困难、咯血等,心尖部可闻及隆隆样舒张期杂音。二尖瓣关闭不全时,表现为心悸、气短、左心衰竭症状,心尖部可闻及收缩期杂音。主动脉瓣损害时患者可有心绞痛、头晕、晕厥等。如是主动脉瓣狭窄,胸骨右缘第2肋间可闻及粗糙的收缩期杂音,并向颈部传导,如为主动脉瓣关闭不全,胸骨左缘3、4肋间可闻及哈气样杂音,脉压差增大伴周围血管征。

【影像学表现】

1. X线表现

(1) 二尖瓣狭窄时,心影呈二尖瓣型,肺动脉段突出,左房及右室增大,伴有三尖瓣关闭不全时右房亦有增大。肺瘀血随着病情进展,可出现间质性肺水肿,肺静脉压升高,同时有肺动脉压升高表现。有时二尖瓣区及左房壁可出现钙化。肺野出现1mm~2mm大小颗粒状密度增高影,为含铁血黄素沉着的表现。

(2) 二尖瓣关闭不全所致的轻度返流,左房可轻度增大,无肺静脉高压表现;中度以上返流时,左房、室明显增大,出现肺瘀血、肺静脉高压表现,左房、室搏动增强。

(3) 主动脉瓣狭窄时,心影正常或呈主动脉型,左室不同程度增大,左房可增大但较左室增大轻,多数患者升主动脉中段局限性扩张,主动脉瓣区可见钙化。升主动脉及左室搏动有不同程度增强。可有不同程度肺静脉高压表现。

(4) 主动脉瓣关闭不全,多数心影呈主动脉型,且为中度以上增大,左室增大,升

主动脉、主动脉弓普遍扩张。左室、主动脉搏动增强。左房增大及肺静脉压增高表现似主动脉瓣狭窄。

联合瓣膜损害时，心脏常呈高度增大，当瓣膜受累程度不同时，X线常仅显示受累较重的瓣膜病变的征象。本症一般不需造影检查（图 5-32）。

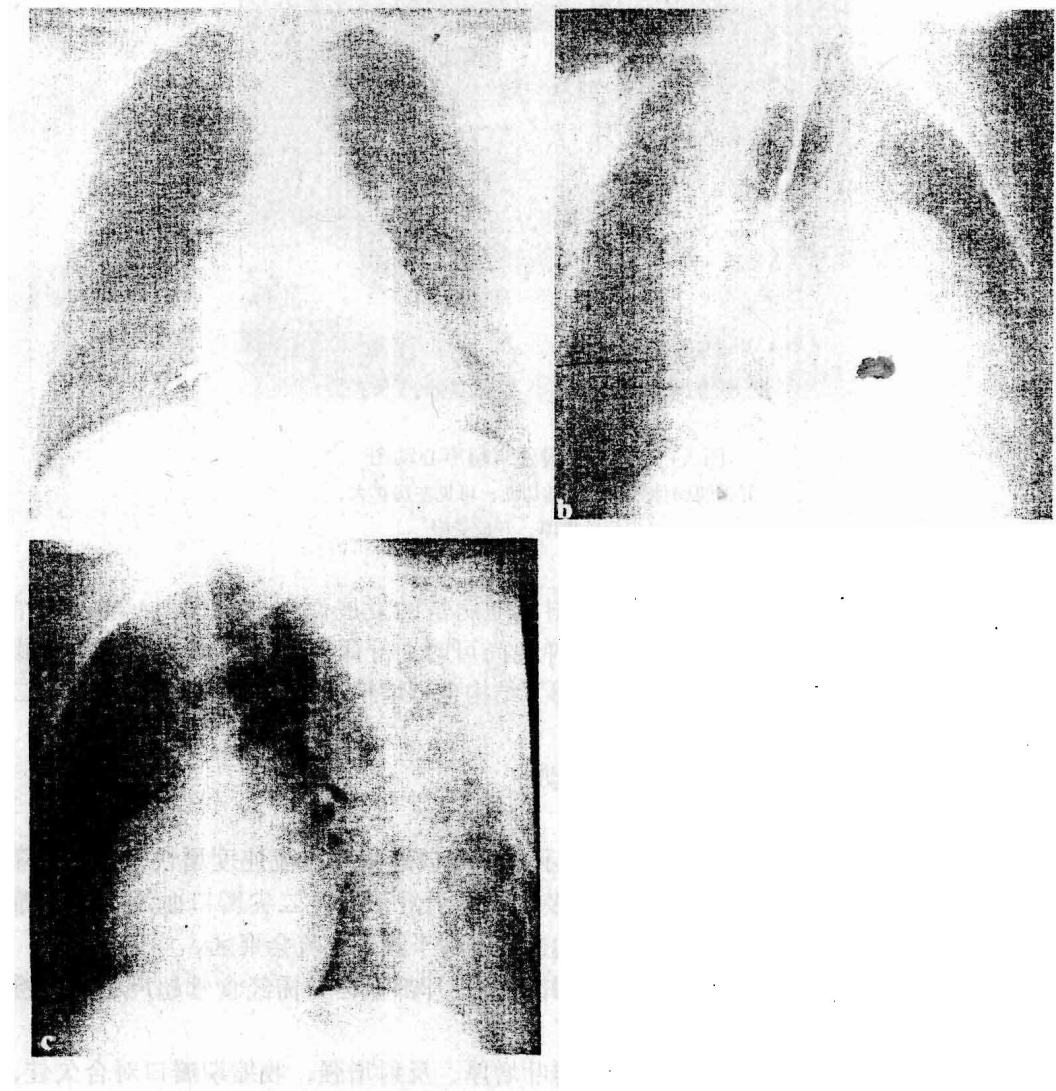


图 5-32 二尖瓣狭窄合并关闭不全的 X 线表现

- a. 后前位 心影增大，呈二尖瓣型，肺动脉段突出，右心缘可见“双房影”（↑），心尖圆钝、上翘，提示左房、室及右室增大；两肺轻度肺瘀血
- b. 右前斜位 左房增大所致食管压迹（↑），食管与脊柱部分重叠
- c. 左前斜位 左房增大压迫左主支气管向上抬高，左室增大

2. 超声心动图表现

(1) 二尖瓣狭窄：超声心动图表现（图 5-33）如下：

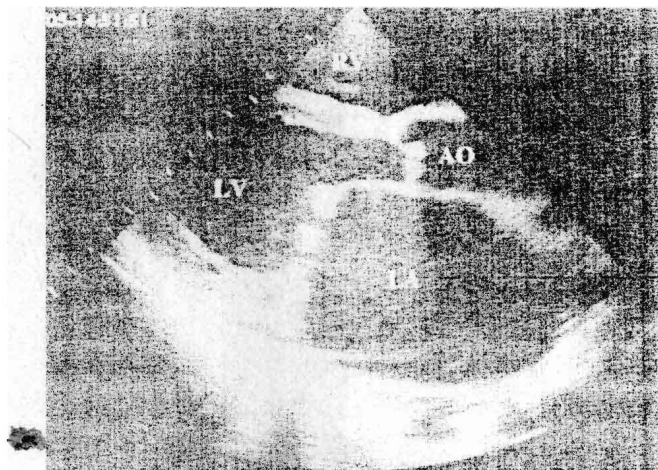


图 5-33 二尖瓣狭窄超声心动图
舒张期胸骨旁左心长轴切面，可见左房扩大，
二尖瓣叶增厚，开放受限

1) 二尖瓣回声增粗，反射增强，EF 斜率随病情的发展而逐渐减慢，A 峰逐渐消失，使正常的双峰曲线呈平台样。当瓣体弹性尚可时，舒张期瓣体可向左室流出道膨出，使二尖瓣前叶呈气球样改变。腱索等瓣下结构也可增粗。二尖瓣开放明显受限，二尖瓣开放面积缩小。

2) 舒张期二尖瓣后叶与前叶呈同相运动。

3) 左房、右室扩大。

4) 多普勒超声心动图，频谱多普勒显示二尖瓣口舒张期血流速度增快，E 峰下降速率明显减慢，且与狭窄程度相关。彩色多普勒显示舒张期经二尖瓣口血流呈五彩镶嵌，似喷泉状，二尖瓣口左房侧可见血流加速形成的半圆形血流会聚区。

5) 经食管超声心动图，左房内血栓尤其是左心耳部血栓常需经食管超声心动图检查。

(2) 二尖瓣关闭不全：切面图上可见瓣叶增厚、反射增强，收缩期瓣口对合欠佳，多普勒检查左房内可见收缩期血液返流引起的湍流信号。间接征象是左房、左室扩大。

(3) 主动脉瓣狭窄：主动脉瓣瓣叶增厚、开放幅度变小（ $< 12\text{mm}$ ），重者瓣叶几无运动。左室壁增厚、流出道增宽。多普勒超声显示瓣口血流频谱明显展宽、血流速度加快。

(4) 主动脉瓣关闭不全：主动脉瓣关闭时呈双线，二尖瓣前叶舒张期震颤。左室扩大，室壁运动幅度增大。多普勒超声曲线上舒张期在主动脉根部有逆流血液通过，出现频谱展宽的血液湍流图形。

联合瓣膜病具有上述征象的不同组合，但因互相之间的影响，与单一瓣膜病变的表现略有不同。

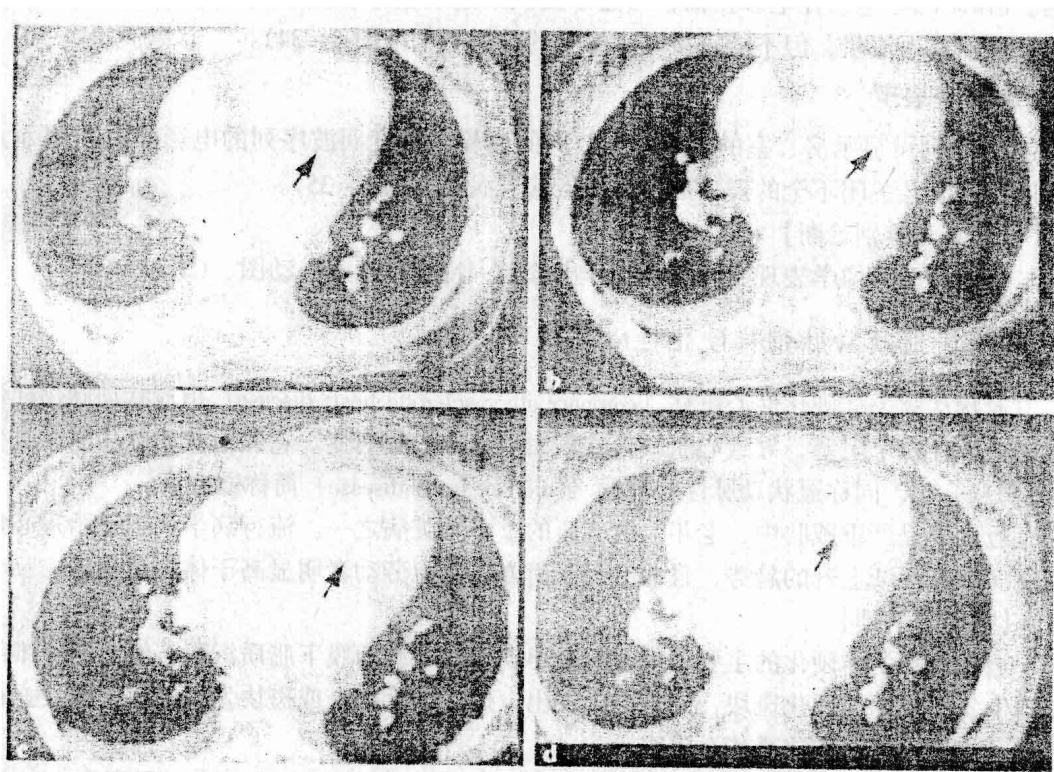


图 5-34 二尖瓣狭窄

EBCT 检查 心脏长轴位电影示瓣环开放受限，瓣叶增厚（↑），左房增大，为典型二尖瓣狭窄表现

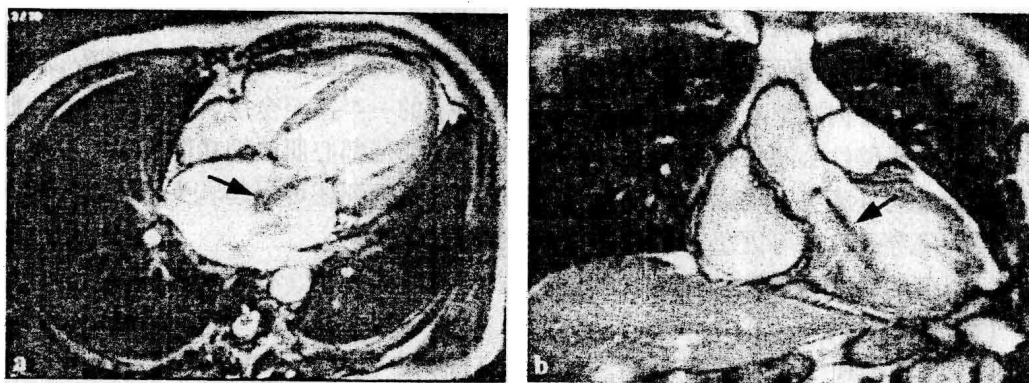


图 5-35 心脏瓣膜病 MRI

a. 垂直室间隔左室长轴四腔 MR 电影 示左室收缩期向左房内束状血流返流低信号（↑），提示二尖瓣关闭不全；b. 垂直主动脉瓣 MR 电影 示左室舒张期向左室内束状血流返流低信号（↑），提示主动脉瓣关闭不全

3. CT 表现

常规 CT 检查可见瓣叶的钙化及房、室增大,并可显示左房后壁及左房耳部的血栓。EBCT 的心电门控电影扫描,可显示瓣膜的运动受限及瓣口的狭窄,可计算、评估瓣口面积及返流量,但不能直接显示瓣膜的关闭不全(图 5-34)。

4. MRI 表现

SE 序列可显示房、室的大小及心腔内的血栓,梯度回波序列的电影 MRI 可显示血流通狭窄及关闭不全的瓣口后形成的低信号涡流(图 5-35)。

【诊断与鉴别诊断】

根据典型影像学表现,一般不难作出诊断,特别是超声心动图、CT 和 MRI。

(二) 冠状动脉粥样硬化性心脏病

冠状动脉粥样硬化性心脏病(coronary atherosclerotic heart disease)指冠状动脉粥样硬化使血管腔狭窄阻塞,导致心肌缺血缺氧而引起的心脏病变。它和冠状动脉功能性改变(痉挛)一起,同称冠状动脉性心脏病(coronary heart disease)简称冠心病。

冠心病是严重威胁中、老年人群健康的重要心脏病之一。流行病学调查显示冠心病的发病率有逐渐上升的趋势,且北方高于南方,脑力劳动者明显高于体力劳动者。

【临床与病理】

冠状动脉粥样硬化的主要病理改变是早期冠状动脉内膜下脂质沉积,继而有纤维组织增生,形成粥样硬化斑块,向管腔内突出,斑块增大融合或斑块发生溃疡,继发血栓形成,使管腔进一步狭窄甚至阻塞。

管腔狭窄在 50% 以下时,休息及运动状态冠状动脉供血充足。狭窄程度在 50% 以上轻度供血障碍时,静息状态冠状动脉血流量保持稳定,无心肌缺血,但心脏负荷增加时(如运动),狭窄冠脉供血区域心肌供血不足,心肌缺氧,临床表现为心绞痛。重度冠脉狭窄或因痉挛、斑块、出血、血栓形成、管腔完全梗阻且无足够侧支循环时,可发生急性心肌梗死。梗死由心内膜下心肌细胞开始逐渐向中层及外膜扩展。如梗死仅限于内层肌壁,称心内膜下心肌梗死,如超过心壁厚度的一半甚至全层,称为透壁性心肌梗死。大面积透壁性心肌梗死伴有梗死心肌纤维化可使局部心肌收缩功能消失,在心脏收缩期被动地向外膨突,形成室壁瘤。严重透壁性心肌梗死还可引起乳头肌断裂、心室破裂、室间隔穿孔,并可因急性心力衰竭或心包填塞而死亡。

冠心病的临床表现有心绞痛、心肌梗死、梗死后并发症、心力衰竭、猝死等。

【影像学表现】

(1) X 线表现 大部分冠心病, X 线平片可完全正常,少数患者主要为心肌梗死者,可有下列表现:①心影呈主动脉型或普大型;②心影不同程度增大,以左室增大为主。左心衰竭时伴有左房和右室增大伴肺瘀血及肺水肿。透视时左室边缘区域性搏动减弱或消失,反向搏动。③部分患者于急性心肌梗死后数日至数周内,出现心肌梗死后综合征,包括心包积液、胸腔积液及肺下叶渗出性改变(左下肺常见)。④心肌梗死并发症,形成室壁瘤者,左心缘局限性膨突,并局部室壁搏动减弱、消失,反向搏动。可有

钙化及纵隔-心包粘连。室间隔穿孔者,表现为心腔增大、肺瘀血、肺水肿及肺充血并存。乳头肌断裂或功能不全者表现为左房、室增大及肺瘀血、肺水肿。

(2) 超声心动图表现 当冠心病患者心肌某一部位发生缺血时,超声心动图上主要表现为局限性室壁运动异常和室壁收缩期增厚率减低。多数冠心病患者在静息状态下并无心肌缺血发作,此时通过超声心动图负荷试验诱发心肌缺血,有助于冠心病的诊断。

心肌梗死时超声心动图主要表现为梗死部位心肌变薄、收缩期增厚率低下和室壁运动异常,非梗死部位心肌出现代偿性室壁活动幅度增强。此外,超声心动图检查对心肌梗死并发症,如室壁瘤、腔内附壁血栓形成、室间隔穿孔、乳头肌功能不全的诊断具有很高的敏感性和特异性。

(3) CT表现 平扫显示的冠脉钙化,常表现为沿房室沟及室间沟走行的高密度斑点状条索状影,亦可呈不规则轨道式或整条冠脉钙化。缺血坏死心肌CT值低于正常心肌(一般为5HU~10HU)。增强扫描时,坏死心肌处对比剂蓄积增加,缺血但未坏死心肌无此变化。心电图控EBCT或MSCT扫描显示,缺血心肌收缩期增厚率减低或消失,正常心肌厚度代偿性增加,可实时显示心脏舒张、收缩变化,测量不同时期心腔大小,借此计算左室的射血分数。心肌梗死的CT表现为:①局部心肌壁变薄;②收缩期心肌壁增厚减低或不增厚;③节段性室壁运动功能异常(包括运动减弱、消失、矛盾运动或不协调);④整体及节段射血分数减低。室壁瘤及腔内附壁血栓时,表现为局部室壁膨凸,节段性室壁变薄,局部反向运动,及心腔内附壁血栓所致充盈缺损。CTA结合三维重建技术可观察冠脉主要分支有无狭窄及其部位、范围和形态。

(4) MRI表现 MRI对冠心病可从形态、功能、心肌灌注及延迟期心肌存活方面进行综合评价。

1) 心绞痛者(心肌缺血但未发生心肌梗死者)心脏形态、大小多属正常;电影MR表现为节段性运动减弱;心肌灌注首过期成像,缺血区心肌信号低于正常供血区即灌注减低;延迟期成像无异常。

2) 急性心肌梗死时①梗死心肌信号强度增高,尤其在 T_2WI 更明显。原因是梗死心肌水肿, T_2 时间延长。②梗死心肌壁变薄。③节段性室壁运动减弱、消失,收缩期室壁增厚减低或消失。④心肌灌注首过成像显示灌注减低或缺损;延迟期成像显示梗死心肌呈明显高信号。

3) 陈旧性心肌梗死时①梗死心肌信号强度减弱,尤其在 T_2WI ,其病理基础为梗死心肌纤维化。②梗死处心肌室壁变薄,室壁运动、心肌灌注首过成像和延迟期成像异常大体同急性期。

4) 心肌梗死并发症的MRI表现:室壁瘤时①左室扩大,室壁显著变薄,范围大,局部室壁向心脏轮廓外膨凸。②瘤壁信号异常,急性期呈高信号,陈旧期呈低信号。③室壁运动消失或呈反向运动,收缩期室壁增厚率消失。④室壁瘤附壁血栓形成时,表现为血栓在 T_1WI 呈中等信号,与心肌相似, T_2WI 信号强度较心肌高。室间隔穿孔时,MRI示室间隔连续性中断,电影MR可显示室水平左向右分流。左室乳头肌断裂和功能不全时,电影MR显示心室收缩期左房内有起自二尖瓣口低信号血流束,为二尖瓣关闭不全,并左房扩大。

(5) 心血管造影表现 常同时进行冠脉及左室造影。前者可显示冠脉的分布形式, 冠状动脉粥样硬化病变及其程度, 如狭窄、闭塞、硬化斑块、溃疡、腔内血栓、瘤样扩张、冠脉夹层病变及其程度、冠脉痉挛及侧支循环等。后者可用于显示左室形态、大小和左室整体及节段性的收缩运动功能, 并测量左室收缩及舒张末期容积, 计算左室射血分数。左室造影可用于显示心肌梗死后并发症, 室壁瘤表现为室壁局限性膨凸, 伴有局部室壁运动功能消失, 反向运动。室间隔穿孔时, 可见心室水平左向右分流, 乳头肌断裂和功能不全表现为不同程度的二尖瓣返流。

【诊断与鉴别诊断】

冠心病的诊断目前仍主要依靠患者的临床表现和心电图的检查。为确定冠心病的程度、并发症或为冠心病提供鉴别诊断的依据, 选择进一步治疗手段时往往要依赖影像学检查。应该在众多的检查方法中为患者选择最合适的检查手段。普通 X 线在发现冠心病重要并发症方面可提供有价值的资料, 如发现冠心病引起的左心功能不全早于临床, 在发现心肌梗死后综合征方面优于其他检查。冠脉及左室造影是目前诊断冠心病的重要方法, 特别是准备介入或手术治疗的患者。MSCT 用于诊断本病有较好前景。MRI 一次检查可获得多项资料, 是一项综合检查, 在诊断冠心病及其并发症方面具有重要价值。由于冠心病的临床表现多种多样, 临床上需注意与下列疾病进行鉴别。心绞痛型的冠心病要与急性心肌梗死、主动脉瓣病变引起的冠状动脉供血不足、气胸等鉴别; 心肌梗死型的冠心病要与心绞痛、急性肺栓塞、主动脉夹层等进行鉴别; 以心脏增大为主的冠心病应注意与心包炎、心肌炎、心肌病 (特别是扩张性心肌病) 心力衰竭相鉴别。

(三) 原发性心肌病

原发性心肌病是指原因不明的心肌疾病。包括扩张型心肌病 (dilated cardiomyopathy)、肥厚型心肌病、限制型心肌病, 以扩张性心肌病较为常见。扩张型心肌病亦称充血型心肌病。下边简述扩张型心肌病。

【临床与病理】

心脏常呈球形扩大, 四个心腔均扩大, 以左心为著。心肌松弛无力, 通常肌壁不厚, 少数可出现心室壁增厚, 但与心腔扩张不相称, 附壁血栓机化可使心内膜增厚。组织学检查, 镜下, 心肌间质及血管周围不同程度的纤维化, 心肌细胞排列规则, 可表现为肥大、空泡变性或萎缩。

心室收缩功能降低, 心排血量降低, 舒张期血量和压力升高是扩张型心肌病的主要病理生理异常。

临床表现为心悸、气短、胸痛、疲劳, 常不能耐受运动, 本症可发生于任何年龄, 40 岁以后壮年多发, 男性多于女性。最突出的症状是左心衰竭及心律失常、体动脉栓塞。右心衰竭者预后差。听诊多无病理性杂音, 二尖瓣关闭不全时, 心尖可闻及收缩期杂音。心电图显示左室肥大, 心律失常等。

【影像学表现】

(1) X 线表现

多数有异常表现: ①心影多呈“普大”型或“主动脉”型。②各房室均有增大, 以

左室增大最显著。③半数有肺瘀血，间质性肺水肿，提示左心功能不全。④透视显示心脏搏动减弱，心缘左室段搏动减弱或两心缘搏动普遍减弱。

(2) 超声心动图表现

超声心动图主要表现为：①全心扩大，尤以左室扩大更为明显。②左室扩大主要为前后径与横径增加，故左心腔由正常的椭圆形变为圆球形。③室壁运动呈弥漫性减低。④二尖瓣活动幅度降低，心腔内出现“云雾状”回声反射或血栓形成。⑤多普勒超声可探及多瓣膜返流。

(3) CT 表现

采用心电门控电影序列，表现为：①心脏舒张末期左、右室腔扩大，以左室增大为著，伴有左、右房扩大。②心室壁厚度多正常或偏厚，部分可变薄。③心肌收缩功能普遍减弱，心肌增厚率降低，射血分数降低。

(4) MRI 表现

采用心电门控自旋回波序列及梯度回波序列，扩张型心肌病时心肌信号为中等度均匀一致，无特征性改变。其形态、功能异常同 CT 所见（图 5-36）。

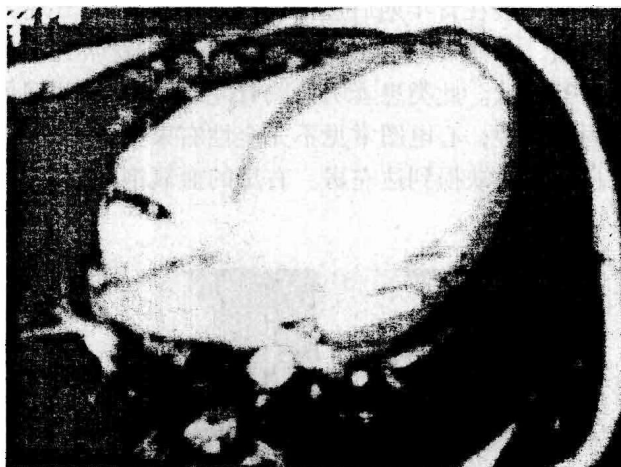


图 5-36 扩张性心肌病
MRI 上可见左室腔扩大，室壁厚度偏薄

(5) 心血管造影表现

左室扩大，收缩功能普遍减弱甚至消失。

【诊断与鉴别诊断】

本病的诊断原则是排除继发因素所致心腔扩大方可作出扩张性心肌病的诊断。本症需与下列疾病鉴别。

(1) 冠心病，多见于中老年，有心绞痛症状，心电图检查有心肌缺血或心肌梗死改变。

(2) 风湿性心脏病，尤其二尖瓣关闭不全者，表现为瓣叶增厚、粘连、钙化，开放

受限，而心肌病则无上述改变。

(四) 房间隔缺损

房间隔缺损 (atrial septal defect, ASD) 是最常见的先天性心脏病之一。女性发病略多。单独或与其他心血管畸形并存。

【临床与病理】

房间隔缺损分为第一孔型 (原发孔型) 和第二孔型 (继发孔型) 缺损。由心内膜垫发育障碍所致的房间隔缺损属第一孔型，缺损位置靠前靠下，且常伴有二尖瓣或三尖瓣的发育异常，此型少见。由原始房间隔自行吸收过多，或继发房间隔生长不足则导致第二孔型房间隔缺损，缺损位置居房间隔中心部位，此型约占房间隔缺损的 80%。

正常情况下左房压力大于右房，有房间隔缺损时左房的血液可分流入右房，分流血液经右心系统、肺循环、左房，最后又回到右房，从而加重右心系统的负荷，导致右房的扩张和右室的扩张、肥厚。长期肺血流量的增加使肺血管发生改变，并最终出现肺动脉高压。随着肺动脉压力逐渐升高，右房压力亦升高，分流量减少，甚至发生分流方向的逆转，呈右向左分流。

本病早期可无症状。一般在青年期后逐渐因肺动脉高压而出现劳累后心悸、气短、乏力，并可有咳嗽、咯血，易患呼吸道感染。晚期因肺动脉高压加重出现右向左分流时，可出现紫绀、晕厥等症状。此类患者听诊胸骨左缘第 2~3 肋间可闻及收缩期杂音，肺动脉第二音亢进、固定分裂，心电图常见不完全性右束支传导阻滞和右室肥厚。右心导管检查时，导管可自右房经缺损到达左房。右房的血氧饱和度增高，肺动脉压增高。



图 5-47 房间隔缺损

X 线平片 a. 正位 示两肺纹理增多，肺门血管扩张，心影呈二尖瓣型，主动脉结小，肺动脉段突出，右房室增大 b. 左前斜位 示心前间隙变小，心影后缘略上翘，提示右室增大

【影像学表现】

(1) X线表现 肺血增多, 表现为肺动脉段突出, 肺门动脉扩张, 外围分支增多增粗。心影增大, 呈“二尖瓣”心型, 右房、室增大为其突出表现, 尤其右房增大是房间隔缺损的重要征象。主动脉结多数偏小, 或正常。分流量较小时, 除肺血增多, 右房略大之外, 可无其它异常 X 线表现。合并重度肺动脉高压时, 肺动脉段和肺门动脉扩张更趋明显, 而外周肺动脉分支则变细、扭曲; 心影增大以右室增大为主 (图 5-37)。

(2) 超声心动图表现 M 型和二维超声心动图可见右房、右室扩大和右室流出道增宽, 室间隔与左室后壁呈同向运动, 心尖位和胸骨旁四腔图上显示房间隔中部或上部连续性中断。经周围静脉注射过氧化氢溶液声学对比剂后检查, 可见右房右室显影, 右房内靠近房间隔缺损处有左向右分流造成的负性造影区, 如合并肺动脉高压, 心房水平有右向左分流, 则左房内可见对比剂反射。彩色多普勒血流成像可见分流血流束自左房经缺损流向右房。脉冲频谱多普勒取样容积置于分流处时可探及连续性湍流频谱 (图 5-38)。

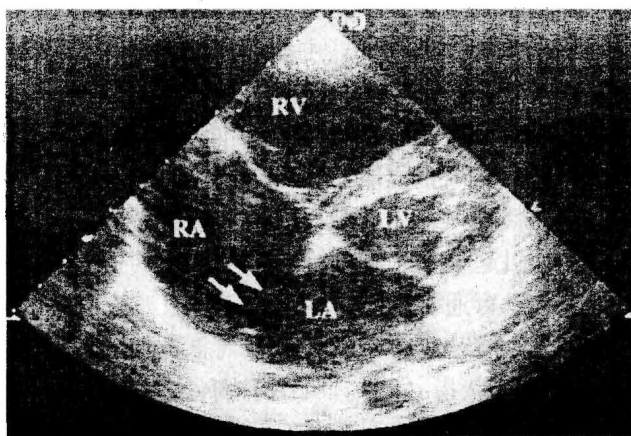


图 5-38 继发孔间隔缺损胸骨旁四腔心切面
二维灰阶超声图, 可见房间隔中部连续性中断 (↑)

(3) CT 表现 MSCT 和 EBCT 扫描能够显示房间隔缺损的部位和大小, 为诊断提供直接征象。主要征象为: 横轴位心房层面房间隔连续性中断; 右房、室增大; 中心肺动脉增宽。

(4) MRI 表现 MRI 可以从以下三个方面为房间隔缺损提供直接和间接的诊断依据: ①在垂直于室间隔的长轴位上, 用常规序列成像可显示房间隔信号的缺失; ②在上述层面用 MRI 电影序列可显示房间隔信号的缺失和房间隔的动态表现; ③在增强扫描序列上, 通过后处理可显示左、右房间的异常沟通。此外, MRI 对于显示肺动脉增粗、中心肺动脉扩张、右房室扩大等间接征象均有很高的精确度。

(5) 心血管造影表现 单纯的房间隔缺损已无需心血管造影来诊断。

【诊断与鉴别诊断】

作为单发畸形的第二孔型房间隔缺损,在结合典型的临床、心电图的情况下,X线平片多可作出诊断,并粗略估计左向右分流量及肺动脉高压的程度。但对于缺损小或有并存畸形,或因继发肺动脉高压有右向左分流存在者,X线平片确诊有困难,此时应进一步行其它影像学检查。二维超声心动图及彩色 Doppler 超声心动图可对缺损及合并畸形进行定位、定量观察,确定分流方向及肺动脉高压程度,必要时还可结合右心导管检查以确切掌握血流动力学变化的情况。MSCT 和 MRI 因设备不普及,仅用于个别病例。临床上应注意与第一孔型房间隔缺损和室间隔缺损进行鉴别。

(五) 法乐四联症

法乐四联症(tetralogy of Fallot, F4)是最常见的紫绀型先天性心脏病,在小儿先天性心脏病中居第4位。

【临床与病理】

法乐四联症的基本畸形包括:肺动脉、肺动脉瓣或/和瓣下狭窄;室间隔缺损;主动脉骑跨;右室肥厚。肺动脉狭窄多为中到重度,以漏斗部狭窄或合并肺动脉瓣环、瓣膜部狭窄多见。室间隔缺损主要位于膜部。主动脉根部前移,骑跨于室间隔之上,管径增粗。右室肥厚为继发性改变,与肺动脉狭窄有关。

法乐四联症时,右向左的分流量主要取决于室间隔缺损的大小和肺动脉狭窄的程度,并决定着本症的临床表现和严重程度。肺动脉狭窄越重,右室射血阻力越大,经室间隔缺损的右向左分流量也就越大,体动脉血氧饱和度就越低。肺动脉狭窄造成的血流量的减少进一步加重缺氧,引起紫绀、红细胞增多等一系列变化。由于漏斗部狭窄和右室肥厚呈进行性加重,左心发育通常较差。

临床上,患者发育迟缓,活动能力下降,常有气急表现,喜蹲踞或有晕厥史。紫绀多于生后4~6月出现,伴有杵状指(趾)。听诊于胸骨左缘2~4肋间可闻及较响亮的收缩期杂音,可扪及震颤。肺动脉第二音减弱或消失。心电图示右室肥厚。

【影像学表现】

1. X线表现

典型的法乐四联症由于右室肥厚扩大,心尖圆凸上翘,心腰部凹陷,致使心影呈或近似靴形。按心表面积和心胸比例测量,多数心脏不增大或只轻度增大。肺门阴影缩小,自肺门向肺内分布的血管纹理纤细、稀疏,表现为肺血减少。主动脉升弓部多有不同程度的增宽、凸出,其程度与肺门阴影缩小和肺动脉狭窄的程度呈平行关系。轻型(无紫绀型)法乐四联症室间隔缺损较小,肺动脉狭窄较明显时,X线表现与单纯肺动脉狭窄相似。而室间隔缺损较大,肺动脉狭窄较轻时,X线表现与室间隔缺损相似。重型法乐四联症紫绀明显,肺动脉重度狭窄或闭锁,室间隔缺损大,其X线表现基本呈典型表现,但心胸比率常有较明显的增大,肺门阴影显著缩小或无明确的肺门结构,肺血减少更加明显,且肺野内出现由支气管动脉形成的网状侧支血管影(图5-39)。

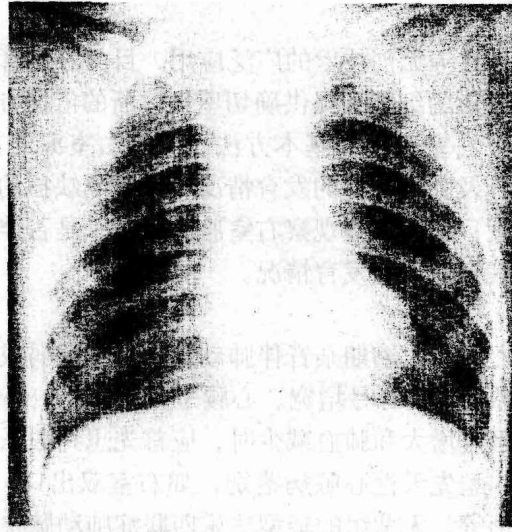


图 5-39 法乐四联症

胸片后前位 两肺血明显减少，肺门血管影缩小，
心影近似靴形，主动脉结增宽，肺动脉段
凹陷，右室肥厚增大，心尖上翘

2. 超声心动图表现

M 型及切面超声检查见主动脉明显增宽，骑跨于室间隔之上；主动脉前壁与室间隔连续中断；肺动脉狭窄；右室壁肥厚。心底短轴切面肺动脉显示不如正常清楚或内径明显小于主动脉。声学造影检查时，右室流出道出现对比剂后，舒张期左室内有对比剂反流，收缩期左、右室内含对比剂血液同时进入主动脉内。多普勒超声可显示狭窄肺动脉内血流，并可估计狭窄程度。

3. CT 表现

普通 CT 扫描，包括增强 CT 扫描只能提供主动脉和肺动脉管径，位置关系，肺内血管稀疏及右侧房室大小和厚度等征象。多层螺旋 CT 和电子束 CT 的增强扫描结合三维重建，可提供包括肺动脉狭窄、室间隔缺损、主动脉骑跨和右室肥厚及并存畸形等直接征象，是一种较好的无创检查手段。

4. MRI 表现

MRI 与 CT 比较其优势在于它能以轴、矢、冠位和其它任意角度对心脏的形态变化进行成像。可以清楚地显示主动脉与肺动脉的排列关系，管径大小，各个房室的大小和厚度等征象。还可以显示室间隔缺损的位置、大小，主动脉骑跨的程度，主动脉弓的走行。增强 MRI 尚可对左右肺动脉肺内动脉分支和体-肺动脉侧支血管进行细致的观察和显示。

5. 心血管造影表现

由于超声心动图、MRI 等无创技术的广泛应用,目前心血管造影已不再是主要的确诊手段,但在显示解剖畸形的细节和提供确切鉴别诊断的依据方面,迄今仍为最可靠的诊断技术。以选择正侧位右室造影为基本方法。可见右室漏斗部和/或肺动脉瓣狭窄,肺动脉干和左、右肺动脉及肺内分支的发育情况;室间隔缺损的部位及大小;主动脉骑跨和升主动脉扩张的程度;还可直接观察右室腔的形态,是否伴有三尖瓣关闭不全;并且通过肺循环后的回流观察左房室发育情况。

【诊断与鉴别诊断】

临床有紫绀,胸骨左缘有收缩期杂音伴肺动脉第二音减弱或消失,心电图示右室肥厚;X线平片示升主动脉及主动脉弓增宽、心腰平直或凹陷、心尖圆隆上翘、心影呈靴形,心胸比率不增大或轻度增大和肺血减少时,应首先想到法乐四联症。但须与其他一些合并肺动脉狭窄的紫绀型先天性心脏病鉴别,如右室双出口、大动脉转位、单心室、三尖瓣闭锁、肺动脉闭锁等。无紫绀的轻型法乐四联症肺动脉狭窄较著者须与单纯肺动脉狭窄鉴别,室间隔缺损较著者须与单纯室间隔缺损鉴别。超声心动图,CT与MRI显示畸形较清楚,不难诊断。

(六) 心包疾病

心包炎(pericarditis)是由多种因素引起的最常见的心包病变。包括心包积液、缩窄性心包炎或两者并存。

【临床与病理】

心包炎可分为急性和慢性两种,前者常伴有心包积液,后者可继发心包缩窄。急性心包炎以非特异性、结核性、化脓性和风湿性较为常见;慢性心包炎大多都是急性心包炎迁延所致。渗液可为浆液纤维蛋白性、化脓性、浆液血性、出血性和乳糜性等。结核性心包炎较常见,积液量多较大,常引起广泛粘连导致缩窄性心包炎,增厚的心包可呈盔甲样包绕心脏,此时常伴有钙化,称为“盔甲心”。可限制心脏舒张-收缩功能。恶性肿瘤心包转移所致的心包积液量最多,积液内可找到癌细胞。

急性心包积液由于短时间内心包内压力急剧升高,引起心包填塞,使心室舒张受限,静脉回流受阻,体、肺静脉瘀血,进而使心排血量降低,患者可出现休克,甚至猝死。慢性者心包内积液缓慢增多,心包内压力可不升高或仅仅轻度升高,症状较轻,直至大量积液达到或超过了3000ml以上,才出现严重心包填塞的临床表现。患者可有乏力、发热、心前区疼痛等症状,疼痛仰卧时加重,坐位或侧卧时减轻。严重者出现呼吸困难和心包填塞的其他症状,如面色苍白或紫绀、腹胀、水肿或端坐呼吸。查体示心界向两侧扩大,心音遥远,颈静脉怒张,静脉压升高,血压和脉压差均降低。心电图显示T波低平、倒置或低电压。

【影像学表现】

(1) X线表现

1) 干性或积液量小的心包炎X线可无异常发现。而中、大量心包积液的典型征象见本章基本病变表现关于心包病变的描述。由于粘连或其他因素,心包积液可分布不

均，或主要在左侧或右侧，甚至形成包裹，心影可呈非对称增大（图 5-40）。

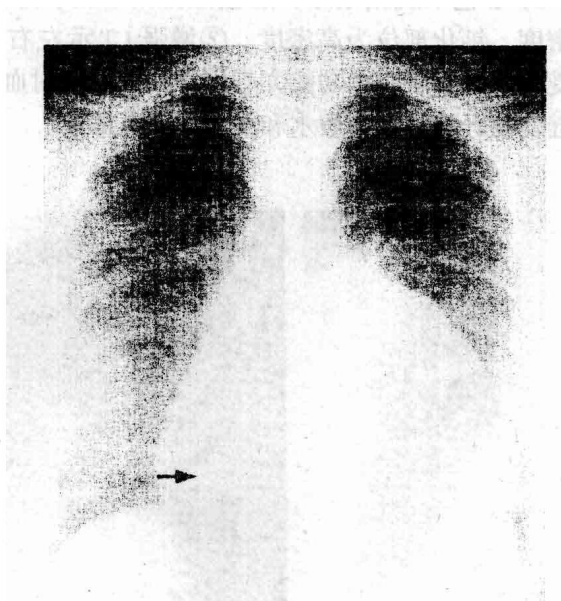


图 5-40 心包积液

胸片后前位 心影向两侧普遍增大，
心缘正常弧度消失，肺纹理减少

2) 缩窄性心包炎：①心影大小正常或轻度增大，亦可中度增大。心脏增大主要表现为单侧或双侧心房异常增大。②由于心包增厚粘连，两侧或一侧心缘僵直，典型心影外形呈三角形或近似三角形，亦可呈二尖瓣型、主动脉型、球型或心缘局限性膨凸，成角等各种形态。③心包钙化是缩窄性心包炎的特征性表现，表现为高密度影，可呈蛋壳状累及整个心缘，或包绕大部分心脏；也可累及局部呈线状、条索状或小片状。钙化的好发部位为右室前缘和膈面，少数主要位于房室沟区。④心脏搏动减弱，甚至消失。⑤由于静脉压升高，致使上腔静脉扩张；左房压力增高时，出现肺瘀血现象。⑥可伴有胸腔积液或胸膜增厚、粘连（图 5-41）。

(2) 超声心动图表现 于心前区扫查时，在右室前壁及右室流出道及胸壁间出现液性暗区，或于左室后壁与肺之间出现液性暗区，均为心包腔积液的可靠征象。大量积液时，在巨大的心包腔内，心脏前、后壁同向运动，称为心脏摆动。心包填塞时，可见右室前壁舒张期塌陷。缩窄性心包炎时可见双侧心房扩大，心包增厚，心室游离壁活动受限。

(3) CT 表现 CT 平扫显示心包积液为沿心脏轮廓分布，紧贴脏层心包脂肪层的环形低密度带，依部位不同此低密度带的宽度有所差别。患者仰卧位时，积液多位于背侧。如果脏壁层心包纤维性增厚，则可清楚显示低密度带位于脏壁心包之间。CT 亦可对积液量作半定量分析。根据液体内蛋白含量的不同或含有血液成分，积液的 CT 值可