

## MSCT in diagnosis of pulmonary atresia with ventricular septal defect

HOU Jie<sup>1,2</sup>, XIAO Junrui<sup>2</sup>, SUN Yu<sup>2</sup>, LIU Chang<sup>2</sup>, YANG Benqiang<sup>2\*</sup>

(1. Graduate School, Jinzhou Medical University, General Hospital of Shenyang Military Region of PLA Training Base for Graduate, Jinzhou 121000, China; 2. Department of Radiology, the General Hospital of Shenyang Military Region of PLA, Shenyang 110016, China)

**[Abstract] Objective** To explore the value of MSCT in diagnosis of pulmonary atresia complicated with ventricular septal defect (PA/VSD). **Methods** Clinical and imaging data of 81 patients with PA/VSD were retrospectively analyzed. All patients underwent transthoracic echocardiography (TTE) and MSCT before surgical operation, and the imaging data were compared with surgical findings. **Results** There were 23 patients of type A1, 17 of type A2, 34 of type B and 7 of type C PA/VSD. The accuracy rate of MSCT classification of PA/VSD (93.82% [76/81]) was higher than that of TTE (59.26% [48/81];  $\chi^2 = 26.95$ ,  $P < 0.01$ ). The accuracy rate of MSCT diagnosis of origin of major aortopulmonary collateral arteries (MAPCAs, 100% [93/93]) was higher than that of TTE (51.84% [51/93];  $\chi^2 = 54.25$ ,  $P < 0.01$ ). Fifty cardiac malformations (50/53, 94.34%) were detected with MSCT, 53 with TTE ([53/53, 100%];  $\chi^2 = 1.37$ ,  $P = 0.24$ ), while 66 heart-vessel conjunction abnormalities (66/66, 100%) were detected with MSCT, and 65 with TTE ([65/66, 98.48%],  $P > 0.05$ ). Meanwhile, 106 extracardiac great vessel abnormalities (106/106, 100%) were detected with MSCT and 87 with TTE ([87/106, 82.08%],  $\chi^2 = 20.87$ ,  $P < 0.05$ ). McGoon index, pulmonary artery index and total neo-pulmonary arterial indexes (TNPAI) measured with MSCT were not statistical different with findings of surgical operation (all  $P > 0.05$ ). **Conclusion** MSCT can accurately diagnose type of PA/VSD and display pulmonary artery developmental state, therefore providing guidance for clinical treatment of PA/VSD.

**[Key words]** Pulmonary atresia; Heart septal defects, ventricular; Tomography, X-ray computed

DOI:10.13929/j.1003-3289.201704028

## MSCT 诊断肺动脉闭锁伴室间隔缺损

侯洁<sup>1,2</sup>, 肖俊睿<sup>2</sup>, 孙玉<sup>2</sup>, 刘畅<sup>2</sup>, 杨本强<sup>2\*</sup>

(1. 锦州医科大学研究生院 中国人民解放军沈阳军区总医院研究生培养基地, 辽宁 锦州 121000;  
2. 中国人民解放军沈阳军区总医院放射诊断科, 辽宁 沈阳 110016)

**[摘要] 目的** 探讨 MSCT 诊断肺动脉闭锁伴室间隔缺损 (PA/VSD) 的价值。 **方法** 回顾性分析 81 例 PA/VSD 患者的临床及影像资料。将患者术前经胸超声心动图 (TTE)、MSCT 检查结果与手术结果对比。 **结果** PA/VSD A1 型 23 例, A2 型 17 例, B 型 34 例, C 型 7 例。MSCT 诊断 PA/VSD 分型的准确率为 93.82% (76/81), 高于 TTE [59.26% (48/81);  $\chi^2 = 26.95$ ,  $P < 0.01$ ]; MSCT 诊断粗大主动脉及肺侧支循环动脉 (MAPCAs) 来源准确率为 100% (93/93), 高于 TTE [51.84% (51/93);  $\chi^2 = 54.25$ ,  $P < 0.01$ ]。MSCT 检出心内畸形 50 处 (50/53, 94.34%), TTE 检出 53 处 (53/53, 100%), 二者差异无统计学意义 ( $\chi^2 = 1.37$ ,  $P = 0.24$ ); MSCT 检出心脏-大血管连接异常 66 处 (66/66, 100%), TTE 检出 65 处

**[第一作者]** 2015 辽宁省国产医疗器械研发、评价与推广协同创新工程 (2015305010)、2016 国家工信部、卫计委两部委课题 (2016MHD110002002101)。

**[第一作者]** 侯洁 (1990—), 女, 江苏盐城人, 硕士, 医师。研究方向: 心血管影像诊断。E-mail: houjie00718@126.com

**[通信作者]** 杨本强, 中国人民解放军沈阳军区总医院放射诊断科, 110016。E-mail: bqyang888@sina.com

**[收稿日期]** 2017-04-07 **[修回日期]** 2017-08-03

(65/66, 98.48%), 二者差异无统计学意义 ( $P > 0.05$ ); MSCT 检出心外大血管异常 106 处 (106/106, 100%), 高于 TTE [82.08% (87/106);  $\chi^2 = 20.87, P < 0.01$ ]. MSCT 测量 McGoon 比值、肺动脉指数、全部新的肺动脉指数与手术所见比较差异均无统计学意义 ( $P$  均  $> 0.05$ )。结论 MSCT 可准确诊断 PA/VSD 分型及肺血管发育情况, 为临床诊疗提供指导。

[关键词] 肺动脉瓣闭锁; 室间隔缺损; 体层摄影术, X 线计算机

[中图分类号] R541.1; R814.42 [文献标识码] A [文章编号] 1003-3289(2018)04-0528-05

肺动脉闭锁伴室间隔缺损 (pulmonary atresia with ventricular septal defect, PA/VSD) 是一种发绀型先天性心血管畸形, 约占活产儿的 4.2/10 000~10/10 000<sup>[1]</sup>。因 PA/VSD 病死率高, 故早期诊断非常重要, 且手术是唯一有效的治疗方法<sup>[2]</sup>。随着 MSCT 分辨力的提高, 其可清晰显示心脏、大血管解剖位置关系及肺动脉发育情况等。本研究旨在探讨 MSCT 诊断 PA/VSD 的价值。

## 1 资料与方法

1.1 一般资料 收集 2010 年 1 月—2016 年 12 月在中国人民解放军沈阳军区总医院接受治疗、经外科或心血管造影证实的 PA/VSD 患者 81 例, 其中男 45 例, 女 36 例, 年龄 3 个月~40 岁, 中位年龄 2 岁。临床表现为不同程度发绀、气促、心脏杂音等。53 例接受手术治疗, 其中根治术 3 例、墨尔本分流术 15 例、改良 B-T 分流术 19 例, 心内修复+跨瓣环右心室流出道补片+加宽术 7 例, 心内修复+同种带瓣管道右心室-肺动脉连接术 1 例, Rastelli 术 (异种带心包带瓣牛静脉) 1 例, 心内修复+右心室-肺动脉心外管道连接术 3 例, 心内修复+右心室流出道重建术 1 例, 1 期单源化+心内修复术 2 例, 单心室修复术-双向 Glenn 术 1 例。

1.2 仪器与方法 采用 Philips Brilliance iCT 256 层螺旋 CT 及 GE CT750 HD 能谱型 CT 扫描仪。3 岁以下婴幼儿镇静后在平静呼吸下接受扫描, 余患者屏气后接受扫描。采用前瞻性心电门控, 管电压 80~120 kV, 管电流 80~200 mAs, 准直器 128 × 0.625 mm, 有效层厚 0.9 mm, 层间距 0.45 mm, 管球转速 0.27 s/rot。增强扫描: 经足背静脉或右侧肘静脉注入碘海醇 (350 mgI/ml), 成人注射剂量 30~60 ml, 速率 3.5~5.0 ml/s; 小儿注射剂量 0.6~1.5 ml/kg 体质量, 速率 0.5~3.0 ml/s。左心室 CT 值达 100~150 HU 时启动计时器, 延迟 7 s 后开始扫描, 以同等速率跟注 5~20 ml 生理盐水冲洗。扫描范围自胸廓入口至膈下 5 cm, 必要时加扫腹部。

经胸超声心动图 (transthoracic echocardiography, TTE) 检查采用 Philips iE33 型超声诊断仪, S7-2 探头,

频率 2~7 MHz, 患者取仰卧、左侧或右侧卧位, 将探头置于胸骨左缘二、三肋间, 对剑突下左心室长轴、大动脉短轴、心尖四腔等切面进行扫查。

1.3 分类标准 根据文献<sup>[3]</sup>将 PA/VSD 分为 3 型: ① A 型, 未闭动脉导管 (patent ductus arteriosus, PDA) 供应肺动脉及所有肺段; A1 型有肺动脉干、A2 型无肺动脉干; ② B 型, 小的肺动脉供应部分肺段, 少数粗大主动脉及肺侧支循环动脉 (major aortopulmonary collateral arteries, MAPCAs) 供应发育不全的肺动脉或直接供应肺段; ③ C 型, MAPCAs 供应所有肺段, 无真正肺动脉。

根据来源, 将 MAPCAs 分为 3 类<sup>[3-4]</sup>: ①起源于支气管动脉; ②起源于降主动脉, 入肺供应至少一个肺叶或肺段, 在肺内为肺动脉, 肺外为体循环动脉; ③间接起源于主动脉大分支, 如内乳动脉、锁骨下动脉, 在肺外与中心肺动脉连接。

1.4 图像分析 将 CT 图像传至 GE AW 4.4 工作站, 进行 MPR、MIP 及 VR 等。由 2 名心脏影像诊断医师分析图像并诊断。评估指标包括<sup>[5]</sup>: ① McGoon 比值, 为 (左肺动脉直径+右肺动脉直径)/膈肌水平胸主动脉直径; ② 肺动脉指数 (pulmonary arterial index, PAI), 为 (左肺动脉横截面积+右肺动脉横截面积)/体表面积; ③ 全部新的肺动脉指数 (total neo-pulmonary arterial index, TNPAI), 为 (左肺动脉横截面积+右肺动脉横截面积+MAPCAs 横截面积)/体表面积; 体表面积 ( $m^2$ ) =  $0.006 1 \times \text{身高}(\text{cm}) + 0.012 8 \times \text{体质量}(\text{kg}) - 0.152 9$ 。

1.5 统计学分析 采用 SPSS 13.0 统计分析软件。计量资料以  $\bar{x} \pm s$  表示, MSCT 与手术评估指标比较采用独立样本  $t$  检验; 计数资料以百分数表示, 两种检查方法间的比较采用  $\chi^2$  检验或四格表 Fisher 确切概率法,  $P < 0.05$  为差异有统计学意义。

## 2 结果

81 例 PA/VSD 患者中, A 型 40 例 (40/81, 49.38%), B 型 34 例 (34/81, 41.98%), C 型 7 例 (7/81, 8.64%)。MAPCAs 93 支, 起源于支气管动脉 2 支, 起源于降主动脉 72 支, 间接起源于主动脉弓大分

支 19 支,其中起源于锁骨下动脉 7 支(4 例起源于左锁骨下动脉、3 例起源于右锁骨下动脉),起源于胸廓内动脉 4 支,起源于头臂干动脉 2 支,起源于右无名动脉 3 支,起源于冠状动脉 3 支(2 例起源于右侧冠状动脉,1 例起源于左回旋支)。见图 1~3。

室间隔缺损位于膜部 61 例、肌部 11 例、动脉干下型 7 例、流出道型 2 例。40 例 A 型患者,A1 型 23 例,A2 型 17 例,其中 16 例左右肺动脉有连接,1 例左右肺动脉无连接、由双侧 PDA 供血。34 例 B 型患者中,有肺动脉干 6 例,无肺动脉干 25 例,其中左右肺动脉连接 12 例、左右肺动脉无连接 13 例,左肺动脉缺如 2 例,右肺动脉缺如 1 例。7 例 C 型患者均无肺动脉。

MSCT 诊断 PA/VSD 分型的准确率为 93.82% (76/81),高于 TTE[59.26% (48/81)]; $\chi^2 = 26.95, P < 0.01$ 。MSCT 诊断 MAPCAs 来源的准确率为 100% (93/93),高于 TTE[51.84% (51/93)]; $\chi^2 = 54.25, P < 0.01$ 。

53 例接受手术治疗的 PA/VSD 中,MSCT 检出 心内畸形 50 处(50/53, 94.34%),TTE 检出 53 处(53/53, 100%),二者差异无统计学意义( $\chi^2 = 1.37, P = 0.24$ );MSCT 检出心脏-大血管连接异常 66 处(66/66, 100%),TTE 检出 65 处(65/66, 98.48%),二者差异无统计学意义( $P > 0.05$ );MSCT 检出心外大血管异常 106 处(106/106, 100%),高于 TTE[82.08% (87/106)]; $\chi^2 = 20.87, P < 0.01$ ;表 1]。MSCT 显示左、右肺动静脉瘘各 1 例,左、右肺支气管起源变异各 1 例,左、右肺三叶 1 例,水平肝 1 例,无脾综合征 1 例。MSCT 测量 McGoon 比值、PAI、TNPAI 值与手术比较差异均无统计学意义( $P$  均  $> 0.05$ ,表 2)。

### 3 讨论

肺动脉瓣或肺动脉主干至肺动脉分叉处闭锁后,肺的血供主要依靠 PDA 和/或 MAPCAs 供应<sup>[3]</sup>。PDA 供应肺最为常见<sup>[6]</sup>,本组 A 型 40 例,占 49.38%;B 型和 C 型 41 例,均存在 MAPCAs,其多起

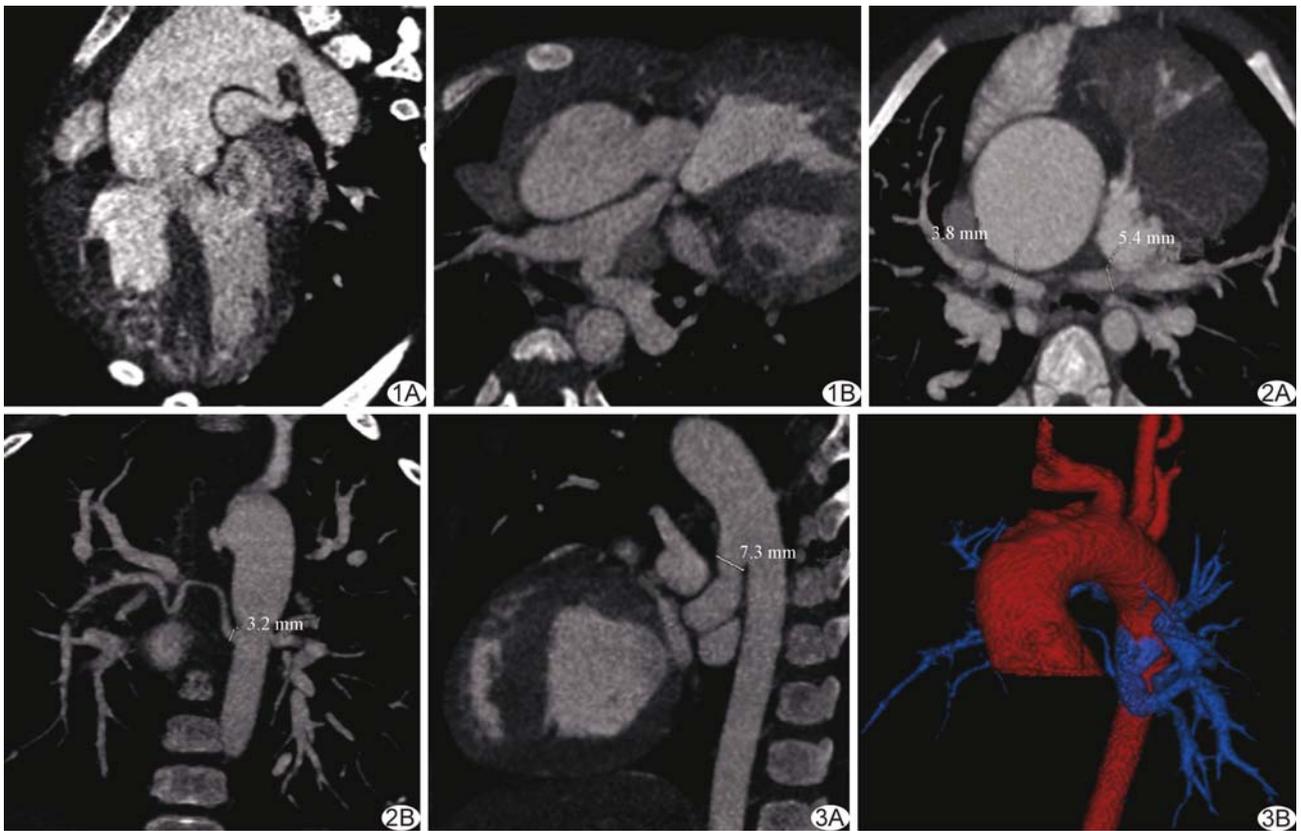


图 1 患儿男,3 岁,PA/VSD A 型 A.斜矢状位图像可见 VSD 及 PDA; B.轴位图像示肺动脉干近端闭锁,左右肺动脉发育良好 图 2 患儿女,6 个月,PA/VSD B 型 A.轴位图像示左右肺动脉发育纤细,肺门水平左、右肺动脉直径分别为 3.8 mm、5.4 mm; B.冠状位示降主动脉发出侧支直径 3.2 mm 图 3 患儿男,2 岁,PA/VSD C 型 A.矢状位图像示主动脉弓降部发出粗大侧支,直径 7.3 mm; B.三维重建图像显示侧支情况

表 1 MSCT 与 TTE 检出 PA/VSD 伴发畸形的比较(处)

| 畸形种类              | MSCT | TTE |
|-------------------|------|-----|
| 心脏异常(n=53)        |      |     |
| 房间隔缺损(n=12)       | 12   | 12  |
| 卵圆孔未闭(n=5)        | 5    | 5   |
| 单心室(n=4)          | 4    | 4   |
| 三房心(n=1)          | 1    | 1   |
| 左旋心(n=3)          | 3    | 3   |
| 右旋心(n=2)          | 2    | 2   |
| 镜面右位心(n=3)        | 3    | 3   |
| 右心室发育不良(n=2)      | 2    | 2   |
| 共同心房(n=3)         | 3    | 3   |
| 心房异构(n=5)         | 5    | 5   |
| 三尖瓣异常(n=3)        | 2    | 3   |
| 主动脉瓣异常(n=5)       | 4    | 5   |
| 共同房室瓣(n=2)        | 1    | 2   |
| 完全性房室隔缺损(n=3)     | 3    | 3   |
| 心脏-大血管连接异常(n=66)  |      |     |
| 主动脉骑跨(n=52)       | 52   | 52  |
| 大动脉转位(n=8)        | 8    | 8   |
| 右心室双出口(n=1)       | 1    | 1   |
| 左心室双入口(n=3)       | 3    | 3   |
| 心室与大动脉连接处不一致(n=1) | 1    | 1   |
| 主动脉-右心室瘘(n=1)     | 1    | 0   |
| 心外大血管异常(n=106)    |      |     |
| 动脉导管未闭(n=40)      | 40   | 40  |
| 肺动脉狭窄(n=9)        | 9    | 5   |
| 肺静脉异位连接(n=4)      | 4    | 2   |
| 右位主动脉弓(n=19)      | 19   | 19  |
| 主动脉弓分支变异(n=3)     | 3    | 1   |
| 主动脉异常起源(n=2)      | 2    | 0   |
| 升主动脉扩张(n=2)       | 2    | 2   |
| 迷走右锁骨下动脉(n=2)     | 2    | 0   |
| 左头臂静脉异常(n=6)      | 6    | 3   |
| 永存左上腔静脉(n=13)     | 13   | 11  |
| 双侧上腔静脉(n=2)       | 2    | 2   |
| 冠状动脉发育变异(n=4)     | 4    | 0   |

表 2 MSCT 所测数据与手术比较( $\bar{x} \pm s$ )

| 方法   | VSD(mm)    | McGoon    | PAI(mm <sup>2</sup> /m <sup>2</sup> ) | TNP AI(mm <sup>2</sup> /m <sup>2</sup> ) |
|------|------------|-----------|---------------------------------------|--|
| MSCT | 18.50±6.66 | 1.31±0.59 | 133.62±99.05                          | 159.34±96.91                             |
| 手术   | 18.98±6.47 | 1.36±0.60 | 141.38±99.88                          | 171.69±94.63                             |
| t 值  | -0.32      | -0.33     | -0.28                                 | -0.47                                    |
| P 值  | 0.75       | 0.75      | 0.78                                  | 0.64                                     |

源于降主动脉,其中 7 例 C 型患者无真正肺动脉,均由 MAPCAs 供血,为 PA/VSD 最严重的畸形<sup>[7-9]</sup>。PA/VSD 分型中处于交界型常见,本组 7 例存在粗大 PDA,合并细小侧支,将其归为 A 型,因肺血供主要来源于 PDA,肺血管发育良好,侧支血供微量;另外,3 例患者 PDA 细小,肺动脉发育不全,MAPCAs 为肺血

供主要来源,将其归为 B 型。

MSCT 与 TTE 均可显示室间隔缺损及肺动脉,但 TTE 难以判断侧支血管起源,误漏诊较多。本组 TTE 将 9 例粗大的 PDA 误诊为 MAPCAs,分型准确率明显低于 MSCT,且 MSCT 可清晰显示 MAPCAs 起源、走行、数目、管径、是否存在狭窄等,较 TTE 有优越性。

本组显示 MSCT 和 TTE 对 PA/VSD 心内结构及伴发畸形的检出率均较高,且差异无统计学意义。但由于 MSCT 为断面静态成像,对瓣膜活动显示不佳,故本研究漏诊瓣膜畸形 3 例(1 例为主动脉瓣轻度狭窄,1 例为共同房室瓣,1 例为三尖瓣关闭不全)。MSCT 对心外大血管异常的检出率高于 TTE,可能因 TTE 易受声窗限制和肺气干扰,且病变钙化造成强回声也影响畸形的检出<sup>[10]</sup>。此外,MSCT 还可检出支气管异常起源、肺动静脉瘘、肺叶畸形等异常。

McGoon 比值及 PAI 是目前常用于评价肺门近端血管的指标<sup>[5]</sup>,可为患者选择一期矫治手术或姑息手术提供指导。McGoon 比值>1.5,应考虑修补 VSD;PAI≥150 mm<sup>2</sup>/m<sup>2</sup>,应考虑采用根治术。对于 B 型 PA/VSD 患者,需考虑侧支血管直径并根据 TNPAI 决定是否闭合 VSD;当 TNPAI≥200 mm<sup>2</sup>/m<sup>2</sup>,考虑暂不闭合 VSD,行一期单源化、心内修复术和/或同种带瓣管道

右心室-肺动脉连接;对不满足上述条件者可行体肺动脉分流术、右心室流出道重建或同期肺动脉融合术<sup>[11-12]</sup>。本研究显示 MSCT 测量 McGoon 比值、PAI、TNPAI 值与手术测值差异无统计学意义,故 MSCT 准确率较高。

手术是 PA/VSD 的首选治疗方法,但患者个体差

异大,故手术方案多样<sup>[3]</sup>。传统心血管造影是诊断 PA/VSD 的金标准,因有创、费用较高、并发症多而患者不易接受<sup>[13]</sup>。TTE 诊断水平受操作者经验、技术的影响较大<sup>[14]</sup>。术前 MSCT 检查可为手术及术后评估提供影像学资料,且 MSCT 可同时诊断肺部炎症等病变,有助于手术前后对症治疗。但 MSCT 对心瓣膜病变的显示欠佳,不能提供血流动力学相关指标,难以对患者进行完整的心功能评估;另外心电门控扫描婴幼儿,辐射剂量过高<sup>[15]</sup>,有待采用更低剂量、更快的创新型扫描方案。

综上所述,MSCT 是确诊 PA/VSD 的快速、有效、无创方法,并可准确显示 PA/VSD 的心内、外异常结构及评估 MAPCAs 来源、走行、肺血管发育情况,心外大血管的解剖结构及冠状动脉变异,可作为 PA/VSD 术前检查手段之一。

### [参考文献]

- [1] Kaskinen AK, Happonen JM, Mattila IP. Long-term outcome after treatment of pulmonary atresia with ventricular septal defect: Nationwide study of 109 patients born in 1970—2007. *Eur J CardioThoracic Surg*, 2016, 49(5):1411-1418.
- [2] 邓喜成,李守军. 肺动脉闭锁合并室间隔缺损的外科治疗策略. *中国胸心血管外科临床杂志*, 2010, 17(1):50-54.
- [3] 汪曾炜,刘维永,张宝仁. *心脏外科学*. 北京:人民军医出版, 2015, 1219-1223.
- [4] Gupta A, Odum J, Levi D, et al. Staged repair of pulmonary atresia with ventricular septal defect and major aortopulmonary collateral arteries: Experience with 104 patients. *J Thorac Cardiovasc Surg*, 2003, 126(6):1746-1752.
- [5] 殷磊,吕滨,韩磊,等. 双源 CT 术前定量分析肺动脉闭锁患者固有肺动脉及体肺侧支. *中国医学影像技术*, 2010, 26(6):1084-1087.
- [6] 颜立群,侯亚平,刘永,等. 256 层 CT 诊断肺动脉闭锁合并室间隔缺损的影像学分析. *中国临床医学影像杂志*, 2013, 24(11):768-771.
- [7] Khositseth A, Siripornpitak S, Pornkul R. Pulmonary atresia and ventricular septal defect with collaterals to right lung associated with anomalous left pulmonary artery from the ascending aorta. *Pediatr Radiol*, 2010, 40(1):72-76.
- [8] Mainwaring RD, Reddy VM, Perry SB, et al. Late outcomes in patients undergoing aortopulmonary window for pulmonary atresia/stenosis and major aortopulmonary collaterals. *Ann Thorac Surg*, 2012, 94(3):842-849.
- [9] Liavaa M, Brizard CP, Konstantinov IE, et al. Pulmonary atresia, ventricular septal defect, and major aortopulmonary collaterals: Neonatal pulmonary artery rehabilitation without unifocalization. *Ann Thorac Surg*, 2012, 93(1):185-191.
- [10] 汪洁,王青,崔凤玉. 双源 CT 在先天性心脏病诊断中的应用价值. *山东大学学报:医学版*, 2009, 47(4):87-90.
- [11] 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. *Eur J Cardiothorac Surg*, 2003, 23(5):719-727.
- [12] Benza RL, Gomberg-Maitland M, Frost AE, et al. Development of prognostic tools in pulmonary arterial hypertension: Lessons from modern day registries. *Thromb Haemost*, 2012, 108(6):1049-1060.
- [13] 张雪莲,王巧兮,马兵毅,等. 多层螺旋 CT 在诊断法洛四联症中的应用. *中国介入影像与治疗学*, 2006, 3(6):425-427.
- [14] 白燕,陈正光,王荣峰,等. 多层螺旋 CT 诊断复杂型先天性心脏病. *中国介入影像与治疗学*, 2009, 6(6):509-512.
- [15] 张健,杨明,莫绪明,等. 不同管电压 64 层螺旋 CT 对儿童 CTA 图像质量和辐射剂量的影响. *中国医学影像技术*, 2012, 28(6):1213-1217.

## 致谢

科研工作的顺利完成离不开他人的帮助,在正文的最后应向对本研究提供过帮助的人致以谢意。致谢的对象包括:对研究工作提出指导性建议者,论文审阅者,资料提供者,技术协作者,帮助统计者,为本文绘制图表者,提供样品、材料、设备以及其他方便者。

致谢必须实事求是,应防止剽窃掠美之嫌,也勿强加于人,如未经允许写上专家、教授的名字,以示审阅来抬高自己。致谢一般要说明被谢者的工作的内容,如“技术指导”、“收集资料”、“提供资料”等。