

❖ 心脏、血管影像学

MDCT in diagnosis of double outlet right ventricle

CHEN Zhijing, HOU Jie, SUN Yu, XIAO Junrui, LIU Chang, YANG Benqiang*

(Department of Radiology, General Hospital of Northern Theater Command, Shenyang 110016, China)

[Abstract] **Objective** To observe the value of MDCT in diagnosis of double outlet right ventricle (DORV). **Methods** Clinical and imaging data of 36 patients with DORV confirmed with operation or cardioangiography were retrospectively analyzed. The preoperative results of MDCT and echocardiography (Echo) were compared with surgical findings. **Results** MDCT definitely diagnosed 34 patients with DORV, while 2 patients were misdiagnosed, and the accurate diagnostic rate was 94.44% (34/36). The accurate diagnostic rate of Echo was 75.00% (27/36), and the difference was statistically significant ($P=0.022$). Moreover, in the relationship of ventricular septal defect (VSD) with large artery and the special relationship of the large artery in DORV, the diagnostic accuracy of MDCT was 100% (36/36), of Echo was 80.56% (29/36), and the difference was statistically significant ($P=0.017$). For totally 119 intracardiac and extracardiac malformations in all 36 patients, no significant statistical difference of diagnostic accuracy for detecting intracardiac malformation was found between MDCT and Echo ($P=0.474$), whereas for extracardiac malformations, the diagnostic accuracy of MDCT (98.72% [77/78]) was higher than that of Echo (69.23% [54/78], $P<0.001$). **Conclusion** MDCT could diagnose DORV and combined malformation definitely, therefore providing important guidance for surgical planning. **[Keywords]** heart defects, congenital; double outlet right ventricle; tomography, X-ray computed; echocardiography **DOI:**10.13929/j.1003-3289.201805042

MDCT 诊断右心室双出口

陈志婧, 侯洁, 孙玉, 肖俊睿, 刘畅, 杨本强*

(北部战区总医院放射科, 辽宁 沈阳 110016)

[摘要] **目的** 探讨 MDCT 诊断右心室双出口(DORV)的价值。**方法** 回顾性分析经手术或心血管造影确诊的 36 例 DORV 患者的临床及影像资料,将术前 MDCT 和超声心动图结果与手术结果进行对比。**结果** MDCT 明确诊断 34 例,误诊 2 例,诊断正确率为 94.44%(34/36),超声心动图诊断正确率为 75.00%(27/36),差异有统计学意义($P=0.022$)。对判断室间隔缺损(VSD)与大动脉关系及大动脉位置关系,MDCT 正确率均为 100%(36/36),超声心动图诊断准确率为 80.56%(29/36),差异有统计学意义($P=0.017$)。共合并心内外畸形 119 处,MDCT 与超声心动图对心内畸形检出率差异无统计学意义($P=0.474$);MDCT 对心外畸形的检出率[98.72%(77/78)]高于超声心动图[69.23%(54/78), $P<0.001$]。**结论** MDCT 可准确诊断 DORV、准确检出合并畸形,对制定外科手术方案具有重要参考价值。**[关键词]** 心脏病,先天性;右心室双出口;体层摄影术,X 线计算机;超声心动描记术 **[中图分类号]** R541.1; R814.42 **[文献标识码]** A **[文章编号]** 1003-3289(2019)01-0073-04

[基金项目] 辽宁省国产医疗器械研发、评价与推广协同创新工程(2015305010)、国家工信部、卫生与计划生育委员会两部委课题(2016MHD10002002101)。

[第一作者] 陈志婧(1989—),女,山西临汾人,硕士,医师。研究方向:心血管疾病的影像诊断。E-mail: 295290205@qq.com

[通信作者] 杨本强,北部战区总医院放射科,110016。E-mail: bqyang888@sina.com

[收稿日期] 2018-05-08 **[修回日期]** 2018-10-22

右心室双出口(double outlet right ventricle, DORV)是一种少见的紫绀型复杂先天性心脏病^[1],其发病率在先天性心脏病中占 1%~2%^[2]。经典 DORV 包含 3 个基本条件:主动脉和肺动脉完全或主要开口于右心室;半月瓣与房室瓣之间无纤维连接而代之以肌性连接;室间隔缺损(ventricular septal defect, VSD)是左心室唯一出口。既往主要依靠超声心动图诊断 DORV。近年来,MDCT 在心血管疾病诊断中得到广泛应用,对于观察、诊断复杂性先天性心脏病呈现出广阔前景。本文对比 MDCT 与超声心动图诊断 DORV 的价值。

1 资料与方法

1.1 一般资料 收集 2012 年 3 月—2015 年 8 月于我院经手术或心血管造影确诊的 36 例 DORV,男 13 例,女 23 例,年龄 30 天~36 岁,中位年龄 5.5 岁;临床表现主要为不同程度口唇发绀,胸骨左缘 2~4 肋间可闻及收缩期杂音;均于术前 1 周内接受 MDCT 和超声心动图检查。

1.2 仪器与方法

1.2.1 MDCT 检查 采用 Philips iCT 256 层扫描仪,前瞻性心电门控序列。对 3 岁以下患儿在镇静后平静呼吸下扫描,其余患者屏气后扫描,范围为气管隆突至心脏膈面下 2 cm,管电压 80~120 kV,管电流 80~200 mAs,探测器准直 128×0.625 mm,重建层厚 0.90 mm,重建间距 0.45 mm,管球旋转时间 0.27 s,扫描时间 2.5 s。经足背静脉或右侧肘静脉以高压注射器注射对比剂碘比醇(350 mgI/ml),成人注射剂量 30~60 ml,流率 3.5~5.0 ml/s,儿童注射剂量 0.6~1.5 ml/kg 体质量,流率 0.5~3.0 ml/s,对比剂注射完毕后以同等流率注射 5~10 ml 生理盐水。采用对比剂示踪技术,ROI 置于主动脉根部,CT 值达阈值 100 HU 后延迟 5 s 自动触发扫描。

1.2.2 超声心动图检查 采用 Philips iE33 彩色多普勒超声诊断仪,宽频探头,频率 3~7 MHz。嘱患者平卧或左侧卧,于胸骨旁、心尖、剑突下行多切面扫查。

1.3 图像分析 采用 AW 4.4 后处理工作站进行图像重建,包括 MPR、MIP、CPR、VR 等。由 2 名具有 5 年及以上工作经验的影像学诊断医师共同分析。主要观察:①主、肺动脉在右心室的起始位置,左、右心室发育情况及两者空间关系;②VSD 与大动脉的关系;③主、肺动脉的空间结构关系;④肺动脉发育情况,有无肺动脉狭窄(pulmonary stenosis, PS);⑤心房、心室连接是否一致;⑥其他心内外畸形。DORV 定性诊断

标准:①肺动脉起于解剖学右心室,无 PS 者主动脉骑跨率>50%,有 PS 者主动脉骑跨率≥75%;②主动脉起于解剖学右心室时,肺动脉骑跨率<50%。

1.4 DORV 分型标准 按照国际胸外科医师协会、欧洲胸心外科协会^[3]及欧洲儿科心脏病协会^[4]标准,将 DORV 分为 4 种类型:①法洛四联症型,主动脉瓣下或双动脉(主、肺动脉)瓣下 VSD,合并右心室流出道或肺动脉瓣狭窄;②VSD 型,主动脉瓣下或双动脉瓣下 VSD,不合并右心室流出道或肺动脉瓣狭窄;③大动脉转位型或 Taussig-Bing 畸形,肺动脉下 VSD 或 Taussig-Bing 畸形;④无关型,VSD 远离双动脉瓣下,可合并右心室流出道或肺动脉瓣狭窄。

1.5 统计学分析 采用 SPSS 17.0 统计分析软件。计数资料以频数和/或百分率表示。以 χ^2 检验比较 MDCT 与超声心动图对病变的诊断准确率, $P<0.05$ 为差异有统计学意义。

2 结果

2.1 DORV 的 CT 表现 36 例中,CT 明确诊断 34 例,包括法洛四联症型 11 例、VSD 型 8 例、大动脉转位型 2 例、Taussig-Bing 畸形 3 例及无关型 10 例;误诊 2 例,其中 1 例法洛四联症型 DORV 误诊为法洛四联症,1 例 Taussig-Bing 畸形误诊为大动脉转位。法洛四联症型 DORV(图 1)的 CT 表现:①肺动脉起自于右心室,伴不同程度右心室流出道或肺动脉瓣狭窄,其中 6 例伴二叶式肺动脉瓣;②VSD 位于主动脉瓣下或双动脉瓣下;③室间隔长轴位可见主动脉骑跨,主动脉根部水平显示主动脉窦前移,骑跨率≥75%;④右心室肌小梁增粗,壁增厚。VSD 型 DORV(图 2)的 CT 表现:①主动脉瓣下或靠近双动脉瓣下 VSD;②肺动脉不同程度增宽扩张。大动脉转位型 DORV(图 3)的 CT 表现为肺动脉瓣下可见 VSD,主、肺动脉完全起于右心室,主动脉位于肺动脉右前方,均合并不同程度 PS。Taussig-Bing 畸形表现(图 4)为主动脉完全起于右心室,肺动脉骑跨于室间隔上,VSD 位于肺动脉瓣下,主、肺动脉为并列关系,1 例伴 PS。无关型 DORV(图 5)的 CT 表现为 VSD 远离双动脉瓣下,均伴不同程度 PS,其中 4 例合并肺动脉瓣狭窄。

2.2 MDCT 与超声心动图对 DORV 定性诊断 术前 MDCT 正确诊断率为 94.44%(34/36),误诊 2 例;超声心动图正确诊断 27 例,诊断正确率 75.00%(27/36),误诊 9 例,分别误诊为大动脉转位 6 例、法洛四联症 1 例及 VSD 合并其他畸形 2 例。MDCT 与超声心动图对 DORV 的诊断正确率差异有统计学意义($\chi^2 =$

5.258, $P=0.022$)。

2.3 对 VSD 与大动脉关系的判断 36 例 DORV 患者均伴有 VSD。对 VSD 与大动脉的关系, MDCT 正确判断 36 例, 正确率 100% (36/36); 超声心动图正确判断 29 例, 正确率为 80.56% (29/36), 将其中主动脉瓣下 VSD (2 例) 或远离动脉 VSD (3 例) 误诊为肺动脉瓣下 5 例, 主动脉瓣下 VSD 误诊为靠近主肺动脉、靠近主肺动脉 VSD 误诊为主动脉瓣下各 1 例。MDCT 与超声心动图对 VSD 与大动脉关系判断正确率差异有统计学意义 ($\chi^2=5.697$, $P=0.017$)。

2.4 对大动脉位置关系的判断 MDCT 正确诊断 36 例, 诊断正确率为 100% (36/36)。超声心动图正确诊断 29 例, 诊断正确率 80.56% (29/36), 其中主肺动脉位置正常和右位主动脉误诊为主肺动脉并列各 1 例, 3 例主肺动脉并列和 1 例主肺动脉位置正常均误诊为右位主动脉, 右位主动脉误诊为主动脉位置正常 1 例。MDCT 与超声心动图判断 DORV 患者大动脉位置关系的正确率差异有统计学意义 ($\chi^2=5.697$, $P=0.017$)。

2.5 MDCT 与超声心动图对合并畸形的检出 经手

术或心血管造影确诊, 36 例患者合并心内外畸形共 119 处, MDCT 与超声心动图对心内畸形的检出率 [95.12% (39/41) vs 100% (41/41)] 差异无统计学意义 ($\chi^2=0.513$, $P=0.474$), 对心外畸形的检出率 [98.72% (77/78) vs 69.23% (54/78)] 差异有统计学意义 ($\chi^2=25.198$, $P<0.001$), 见表 1。

3 讨论

3.1 MDCT 对 DORV 定性诊断的价值 DORV 的 CT 表现复杂多样, 包括 VSD 合并主动脉骑跨、法洛三联症、完全性大动脉转位等, 易误诊。DORV 合并 PS 时, 若主动脉大部分起源于右心室且主动脉骑跨率 $\geq 75\%$ 诊断为 DORV, 否则为法洛三联症; 主动脉全部起源于右心室时, 肺动脉骑跨于左心室侧 $< 50\%$ 者为 DORV, 否则为大动脉转位^[5-7]。因此, 对于定性诊断 DORV, 分析动脉骑跨程度至关重要。

本研究结果显示 MDCT 对 DORV 的诊断正确率高于超声心动图 ($P=0.022$)。超声心动图误诊原因可能为: ①超声需要多个切面分别观察, 综合分析骑跨率, 存在主观因素; ②DORV 合并的 VSD 往往较

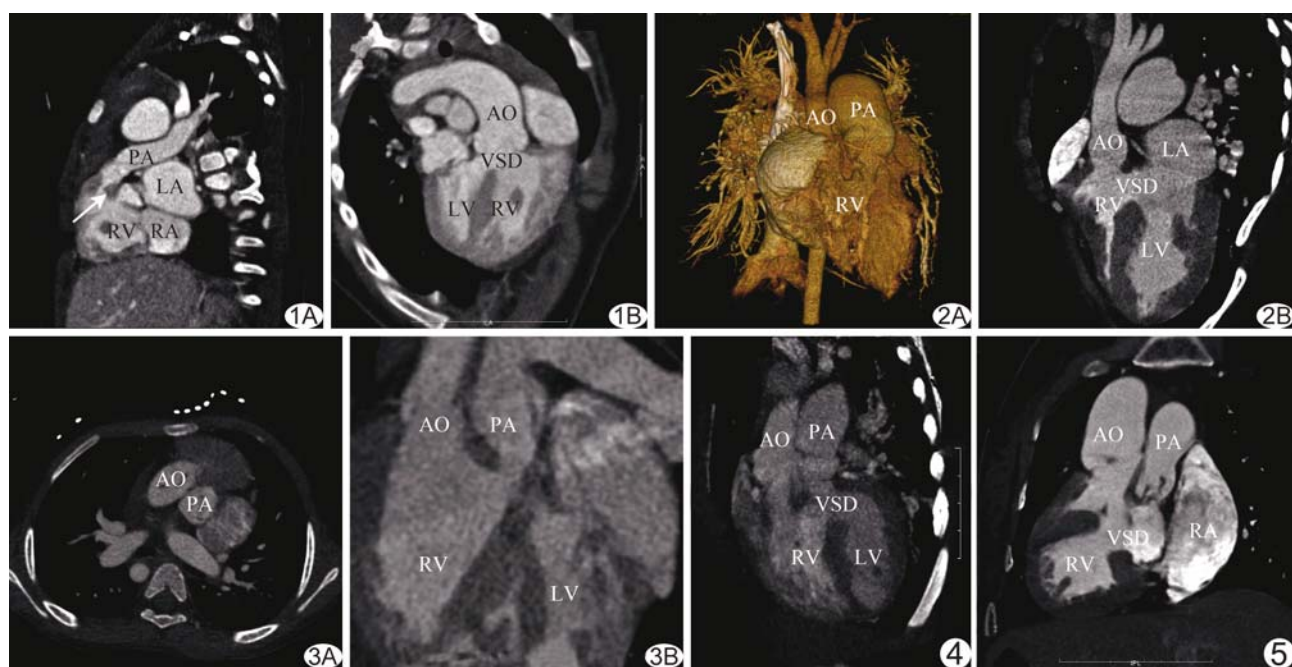


图 1 患儿女, 5 个月, 法洛三联症型 DORV A. 右心室流出道切面 CPR 示右心室流出道圆锥肌肉增厚(箭), 流出道狭窄; B. 左心室流出道切面 CPR 示主动脉骑跨于室间隔上, 程度约为 80%, 主动脉下 VSD (AO: 主动脉; PA: 肺动脉; RV: 右心室; LV: 左心室; RA: 右心房; LA: 左心房) 图 2 患儿女, 7 岁, VSD 型 DORV A. VR 图示主、肺动脉均起自于右心室, 肺动脉增宽扩张; B. 左心室流出道切面 CPR 示主动脉下 VSD (AO: 主动脉; PA: 肺动脉; RV: 右心室; LV: 左心室; LA: 左心房) 图 3 患儿女, 5 岁, 大动脉转位型 DORV A. 主肺动脉根部水平切面示右位主动脉; B. 右心室大动脉连接处 MPR 示主、肺动脉均起自右心室, 并可见 PS (AO: 主动脉; PA: 肺动脉; RV: 右心室; LV: 左心室) 图 4 患儿男, 10 个月, Taussig-Bing 畸形 DORV 右心室大动脉连接处 MPR 示肺动脉骑跨于室间隔之上, 肺动脉下 VSD, 并可见肺动脉瓣上隔膜 (AO: 主动脉; PA: 肺动脉; RV: 右心室; LV: 左心室) 图 5 患者女, 33 岁, 无关型 DORV 右心室大动脉连接处斜矢状位 MPR 示远离双动脉瓣下 VSD, 伴肺动脉瓣狭窄 (AO: 主动脉; PA: 肺动脉; RV: 右心室; RA: 右心房)

表 1 DORV 患者合并心内外畸形(处)

畸形种类	手术或心血管 造影结果	MDCT	超声 心动图
心内畸形			
房间隔缺损	14	12	14
镜像右位心	3	3	3
右心房异构	5	5	5
十字交叉心	1	1	1
心内膜垫缺损	7	7	7
共同房室瓣	3	3	3
单心房	7	7	7
主动脉瓣下狭窄	1	1	1
合计	41	39	41
心外畸形			
二叶式肺动脉瓣	9	9	4
PS	24	24	23
永存左上腔静脉	6	6	4
动脉导管未闭	13	12	11
主动脉弓离断	3	3	1
主动脉缩窄	3	3	2
肺静脉异位引流	1	1	0
双上腔静脉	3	3	2
冠状动脉起源或走行异常	5	5	2
下腔静脉变异	1	1	0
右位主动脉弓	6	6	5
肺动脉分支狭窄	2	2	0
迷走锁骨下动脉	2	2	0
合计	78	77	54

大,可影响超声判断大动脉与心室的连接关系。MDCT 可在室间隔长轴位三维重建图像上做室间隔中心线的延长线,使之与主动脉瓣平行线呈十字相交,准确测量主动脉骑跨程度,为术前诊断提供影像学依据。

3.2 MDCT 对 VSD 与大动脉关系及两大动脉(主、肺动脉)位置关系的诊断价值 VSD 实际是左心室的流出道,对不同位置的 VSD 应采用不同的外科治疗方式^[8]。目前临床多依据 VSD 与大动脉关系对 VSD 进行分型,即主动脉瓣下 VSD、肺动脉瓣下 VSD、靠近两大动脉 VSD 和远离两大动脉 VSD^[9]。MDCT 不受操作人员的主观因素影响,不仅可从断层图像上直观显示 VSD 与动脉瓣关系,还可在重建图像上客观测量与评价 VSD 的大小,有利于判断 VSD 与大动脉的关系^[10];而超声判断 VSD 与大动脉关系需要多个切面全面观察,将观察到多个二维图像在大脑中重建出立体空间结构后做出判断。另外超声判断两大动脉的位置关系正确率较低,可能与标准切面获取困难有关。DORV 以儿童患者居多,常不能配合,成人声窗又显示不够清晰,而对于 MDCT,可以清楚显示主动脉与肺动脉的空间关系,从而指导临床手术治疗。

3.3 MDCT 对于 DORV 合并畸形的诊断价值 根

据 Garekar 等^[11]提出的心脏节段分析,本组对于心内外畸形的分析结果与以往相同:诊断心内畸形时,MDCT 与超声心动图的正确率均较高,但对于心外畸形,MDCT 的诊断正确率高于超声心动图。值得注意的是 DORV 合并 PS 的发生率较高,PS 程度对于选择手术方案和患者预后有重要意义。MDCT 可清楚显示右心室流出道或 PS 狭窄部位、范围以及肺动脉瓣形态、主肺动脉、左右肺动脉情况,提供外围血管的完整图像,其缺点是不能对血流动力学和肺动脉瓣活动情况进行评估。

综上所述,MDCT 对 DORV 的诊断准确率较高,借助后处理技术可清楚显示解剖畸形及其与周围结构的空间关系,对外科手术治疗 DORV 有重要指导意义。

[参考文献]

- [1] 毛定飏,张国帧,滑炎卿.多层螺旋 CT 心脏和冠状动脉成像.北京:人民军医出版社,2011:5.
- [2] 戴汝平,高建华.先天性心脏病多排螺旋 CT 成像与诊断.北京:科学出版社,2009:332.
- [3] Ebadi A, Spicer DE, Backer CL, et al. Double-outlet right ventricle revisited. J Thorac Cardiovasc Surg, 2017, 154(2): 598-604.
- [4] Ruzmetov M, Rodefeld MD, Turrentine MW, et al. Rational approach to surgical management of complex forms of double outlet right ventricle with modified Fontan operation. Congenit Heart Dis, 2008, 3(6):397-403.
- [5] Egbe AC, Connolly HM, Qureshi MY, et al. Surgically constructed double-outlet right ventricle. Circulation, 2016, 133(8):765-767.
- [6] 马小静.先天性心脏病 CT 诊断图谱.北京:人民卫生出版社, 2010:158-166.
- [7] 沈蓉,蔡及明,朱俊学,等.超声心动图在右室双出口大动脉转换术前后的应用价值.临床超声医学杂志,2016,18(7):438-441.
- [8] Villemain O, Bonnet D, Houyel L, et al. Double-outlet right ventricle with noncommitted ventricular septal defect and 2 adequate ventricles: Is anatomical repair advantageous? Semin Thorac Cardiovasc Surg, 2016, 28(1):69-77.
- [9] 汪曾炜,刘维永,张宝仁.心脏外科学.北京:人民军医出版社, 2003:1240-1241.
- [10] 张雪莲,马兵毅,陈鑫,等.多层螺旋 CT 在右室双出口诊断中的应用价值.放射学实践,2009,24(2):162-166.
- [11] Garekar S, Bharati A, Chokhandre M, et al. Clinical application and multidisciplinary assessment of three dimensional printing in double outlet right ventricle with remote ventricular septal defect. World J Pediatr Congenit Heart Surg, 2016, 7(3): 344-350.