

## Ebstein 畸形 82 例心血管造影分析

顾振群 凌美玲 郭德文

**摘要:** 报道我院 1958~1992 年期间的 Ebstein 畸形 82 例。平片表现可归纳为球型、方型和不典型 4 种心脏形态。介绍该畸形的心血管造影方法,所见征象和相应的病理基础。主要造影征象有: 1. 心脏膈面双切迹征; 2. 帆样征; 3. 房化心室; 4. 三尖瓣闭锁不全。本文结合文献对本病病理、X 线表现进行了系统的讨论,并着重突出了我们的观点。

**关键词:** Ebstein's 畸形 心血管造影 三尖瓣下移

### Ebstein's Anomaly X-Ray Analysis of 82 Cases

Gu zhen-qiong, et al.

The Radiology Department of Shanghai Hospital of Chest (200030)

**ABSTRACT:** 82 Cases of Ebstein's anomaly were found during the period 1958~1992 in the Shanghai Chest Hospital. On the plain film 3 types of abnormal heart configuration were found: balloon, box-like and atypical. The angiocardiographic method and findings with their corresponding pathologic bases were described. The main angiocardiographic findings were: 1. Double notches at the diaphragmatic cardiac border; 2. sail-like appearance; 3. appearance of the atrialized Chamber; 4. tricuspid insufficiency. In review of the literature the radiological findings on the basis of pathology were discussed with emphasis on the author's point of view.

**Key Words:** Ebstein's anomaly Angiocardiographic Tricuspid downward displacement

1866 年 Ebstein 首先对本病作了详细的病理描述,1974 年 Watson 收集了 28 个国家 61 个医学中心的 505 例进行分析并报道<sup>[1]</sup>。近年来由于本病生前诊断逐渐增多<sup>[2]</sup>,并可为外科手术纠治,重又受到临床的重视。

#### 临床资料

一. 本组病例共 82 例,男性 45 例,女性 37 例,年龄为 6~40 岁,其中 10~20 岁组 53 例,占 64.6%。

二. 主要临床表现为心悸、胸闷、浮肿、46 例自幼紫绀,8 例晚发紫绀。75 例在胸前区听到收缩期杂音,7 例无明显杂音。82 例心电图检查多有右心房、室肥大,其中 36 例伴有右心房室传导阻滞。

三. 82 例作了右心导管检查并同时作右心室造影检查,其中 1 例还作了左心室造影。82 例经过造影检查,都能观察到 Ebstein's 畸形造影征象中的 3~4 项或全部征象。

四. 超声心动图检查 39 例,均能显示 Ebstein's 畸形的全部或部分特征。主动脉、左心房、室内径的大小均在正常范围内。

五. 发现合并畸形,房间隔缺损 38 例,卵圆孔未闭 16 例,肺动脉瓣狭窄 6 例,室间隔缺损伴肺动脉瓣狭窄 1 例。

六. 其中 24 例施行了手术纠治,是施行三尖瓣人造瓣膜置换术或三尖瓣膜成形术。主要根据造影所见征象中的 3~4 点特征为依据,术前后造影诊断符合率 100%。

作者单位: 200030 上海市胸科医院

### 心血管造影结果

一、右心房扩大 81 例有不同程度的扩大,中重度扩大占90%,正常三尖瓣切迹向左移位,44例重度扩大病例。心脏极度顺钟向旋转,致使右心耳向左上方移位。

二、“双切迹”征象 显示在心脏膈面轮廓上,自右向左第一切迹为三尖瓣环位置,第二切迹为三尖瓣的前瓣叶延伸至右心室腔内与膈面右心室心内膜粘连形成。本组病例均显示双切迹征象。双切迹间的距离为2~8cm不等。

三、房化心室 它位于右房、右室窦部和漏斗部之间的心脏,也就是双切迹之间的空间,属右室腔的一部分。

四、“帆样征” 是膈面第二切迹向上延伸的略凸向右心室的负性弧形阴影。它是游离的前瓣叶在正位上呈矢状投影所构成。本组72例有帆样征。

五、三尖瓣关闭不全 由三尖瓣的病理改变而造成的必然征象。在右心室造影中显示造影剂反流到右心房,右心造影剂排空延迟。本组82例显示不同程度的三闭征象。

### 讨 论

一、Ebstein 畸形是较少见的先天性心脏病,其主要病理改变是三尖瓣叶发育畸形异位附着于右心室腔内,造成相应的病理变化及不同程度的三尖瓣关闭不全,可伴有其他畸形。该病变的基本病理生理变化是三尖瓣的隔瓣和后瓣附着点不同程度移位于右心室腔内,附着于右心室壁心内膜或乳头肌上,这二个瓣叶发育畸形、变形、缩短、变小、增厚、缺损或粘连,且常与右心室心内膜融合。前瓣叶附着点一般无移位,且常发育肥大,伸长、变薄,凸入右心室腔内与肌肉纤维相粘连于心内膜上类似船帆样。由于瓣叶的大部分移位,将部分右心室变成房化心室,右心室本身的窦部及漏斗部等三个部分。畸形的三尖瓣造成不同程度的三尖瓣关闭不全,肥大的前瓣叶可发生穿孔。

二、对本病的造影检查,有的作者认为右心房造影能显示该畸形的特征,右心室造影有助于显示三尖瓣关闭不全和右心室流出道的具体形态。本组14例右房造影,由于造影剂在扩大的右房内被稀释,故浓度不高,显影效果不理想,右室窦部不宜充盈,肺动脉及其分枝显影更差,“双切迹”及“帆样征”较少显示。68例右心室造影,由于造影剂稀释较少,能清晰显示该畸形的病理解剖,均未发现心律失常并发症,能清晰显示“双切迹”、“帆样征”、房化心室、三尖瓣关闭不全、右房窦部的发育、右室漏斗部的功能及肺动脉和分枝的显影。故我们认为右室造影优于右房造影。

三、主动脉的变化:文献报告认为大血管蒂变窄及主动脉结缩小,升主动脉亦有缩小的倾向<sup>[3]</sup>。根据本组33例电影造影及10例数字减影造影观察,主动脉的大小在正常范围内略偏小;超声心动图检查39例结果表明主动脉、左房、左室影像也是在正常大小范围内;24例手术纠治及1例尸体解剖病例也均证实主动脉为正常大小。我们认为主动脉结的缩小是相对性的,实质上主动脉不萎缩(图1,2)。

四、Hanson 和 Rosenbanm<sup>[3]</sup>曾描述左侧位片心影后缘向后膨出的“后凸”征象,认为是右心室房化心室的异常扩大所构成。本组经造影检查,此“后凸”部分并非扩大的房化心室,而是显著扩大的右心房或由扩大的右心房向左后压迫推移正常的左心房、室后移所形成。本组13例有此征象,其中6例局部“后凸”较明显,造影证实2例为扩大的右心房、4例为左心房、左心室后移所构成。

五、右心室窦部萎缩,右心室漏斗部心脏称为功能室,表现不同程度的扩大,可呈球状。本组68例扩大,其中5例呈球状扩大。

六、Ebstein's 畸形常合并其他畸形,根据文献介绍较常见的为卵圆孔未闭或房间隔缺损,约占50%~75%<sup>[4]</sup>,其次为肺动脉瓣狭窄、室间隔缺损、动脉导管未闭、主动脉缩窄等。本组24例手术病例和1例尸体解剖对照中合并卵圆孔未闭及房间隔缺损22例,约占91.7%。

本组病例中 6 例合并肺动脉瓣狭窄、室间隔缺损伴肺动脉瓣狭窄 1 例。

#### 七、Ebstein's 畸形在平片上的表现不易

与心包积液、重度肺动脉瓣狭窄、全心炎及心肌病鉴别，必要时可进一步作心血管造影查或超声心动图检查。

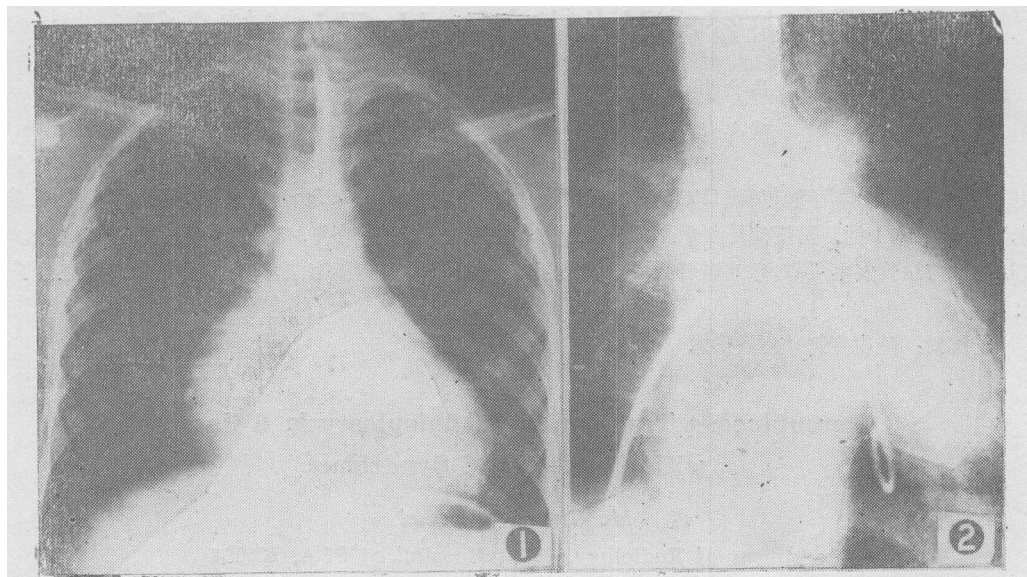


图 1 平片，两肺缺血表现、主动脉及主动脉结略偏小，肺动脉段平直，心影扩大，心脏形态呈球形。

图 2 同一病例，作右心室电影造影，造影剂回流至左心时，左心室及主动脉清晰显示，且主动脉和左心室均不缩小，其内径大小在正常范围内。

#### 参考文献

- 1 Watson, H. Natural history of Ebstein's anomaly of tricuspid valve in Childhood and adolescence: an international co-operative study of 505 cases. Brit. Heart J. 1974; 36:417.
- 2 刘玉清主编, 临床心脏X线诊断学, 三尖瓣下移畸形, 北京, 人民卫生出版社第 1 版 1981:187.
- 3 Hanson, D.J., Rosenbaum, H.D. Posterior cardiac prominence in Ebstein's anomaly simulating mitral disease. Am. J. Roentgenol, Rad. Therapy & Nuclear Med 1964; 92:1331.
- 4 Takayasu S, et al. Clinical classification of Ebstein's anomaly Am. Heart J. 1978 95:154;

## 介入放射数字减影X线系列设备 投入临床应用

为了促进介入放射学在国内广泛开展，特别是为基层医院开展介入放射学创造条件。中美合资上海爱申医疗器械公司在著名放射工程专家陈正康高级工程师的主持下，广泛吸收介入放射学家的意见，先后生产 AJB—I 型、AJB—II 型和 AJH—I 型、AJH—II 型四种规格的介入放射学设备。

AJB 系列主要为中小型医院而设计的普及型介入放射设备。主机容量为 500mA、125kV。主要配套件有导管床、快速换片机、高压注射器等。AJB—I 型还装备数字减影装置和多幅照相机。

AJH 系列为提高型，适合大中医院使用。主机容量为 1250mA、150kV。主要配套件有数字减影装置、导管床和进口的快速换片机、高压注射器等。此外，AJH 系列还装备进口的 C 形臂。

上述两种型号 4 种规格的介入放射设备均配备高分辨率的影像增强器和电视系统。

如有医疗单位需进一步了解详情者，可函本刊编辑部代转。

(曹厚德)