DOI:10.16016/j.1000-5404.1987.03.031

先天性主动脉窦瘤破裂的X线诊断（附14例报告）

戴书华 易习之（第二附属医院 放射科）

先天性主动脉窦瘤（又称瓦氏窦瘤）比较少见。1840年Thurnam[1]报告了第一个病例。至今国外报告已超过200例[2]。国内郑农氏[3]于1958年首先报告了本病。经外科治疗的瓦氏窦瘤国外统计占先心病的3.5%[2]；国内胡氏[4]统计其发病率占先心病的1.8%。作为心底部的分流畸形，其相对发病率仅次于动脉导管未闭（PDA）居第二位[5][6]。近年来由于体外循环手术的广泛开展，本病报告日益增多。我院1958～1986年间共收治14例，12例手术证实，2例尸解证实。本文探讨了本病主要的临床及X线表现，讨论了本病与PDA易混淆之主要体征及X线表现，以提高对本病的认识，使之能得到早期治疗。

临床资料

男10例，女4例。年龄除1例为2岁外，其余为17～40岁，平均24.5岁。6例有突然发病或轻微胸部挤压伤史。患者有胸闷、心累、气急等症状。病程为7天至1年不等，其中8例在半年以内。7例自幼发现心脏杂音，全部病例于胸骨左缘3～5肋间可触及细震颤、闻及连续性杂音，10例（71%）杂音在4肋间最响。8例P_2音亢进。脉压差均增大，平均69（55～100）mmHg。股动脉枪击音及毛细血管征阳性。心电图有8例提示左心室高电压。6例入院时临床已有心力衰竭表现。手术及尸解见动脉瘤14例均发生于右冠状窦。13例破入右室，1例破入右房。破口3例有2个，1例有3个，其余均为1个。破口大小为0.2～1.5cm。其中10例小于1.0cm，最大1例呈1.5cm长裂隙状。7例（50%）合并室缺，1例伴主动脉后瓣有4个小穿孔。

X线表现

14例均有胸部平片，6例有正位心脏记波片，4例曾行主动脉造影。心脏多为二尖瓣型及主-二型。5例心脏重度增大，7例中度增大，2例正常。以左右心室增大为主。5例主动脉弓有轻度增宽，其余均正常。未见漏斗征。肺动脉段为平直或略凹陷，无突出者。1例右房增大明显，其余均不大。5例左房轻度增大。10例肺血轻至中度增多，3例明显增多，1例正常。6例正位记波片上均见主动脉波幅增强且有陷落波出现，但肺动脉段减弱及正常者各3例。4例主动脉造影，有2例清晰显示破口及破入右心室方向，2例因摄片较晚，心腔内造影剂重迭而致破口显示欠佳。

讨论

先天性主动脉窦瘤是由于主动脉中层弹力纤维的发育缺损，未能与主动脉瓣纤维环融合、形成局部管壁的薄弱区，加之主动脉内压的影响，逐步形成窦瘤。最常受累者为右冠状窦，其次为无冠状窦。本文复习了国内外文献报告的238例中，159（66.8%）例发生于右冠状窦，27例（11.3%）发生在无冠状窦。142例（59.7%）破入右室，49例（20.6%）破入右房，本文病例与之相符，还可破入左室、左房、肺动脉及心包等处。

主要临床特点：本病以青壮年发病最多，本组14例中，除1例2岁外，其余(93%)年龄在17～40岁间。57%病程在半年以内，43%可早期出现心力衰竭。仅半数有突然发病及轻微胸部外伤史，这点与以往文献记载多数为突然发病稍有不同。脉压差明显增大，平均为69mmHg。本病发现连续性杂音系在发病之后，且杂音最响处多在胸骨左缘4肋间，而PDA为自幼即有连续性杂音，且多在2肋间。

主要X线表现：平片见心脏以中-重度

?1994-2016 China Academic Journal Electronic Publishing House. All rights reserved. http://www.cnki.net

增大为主（85.7%），但肺血多数（71%）为轻-中度增多。明显增大的心脏与轻度增多的肺血不成正比，为本病的特征之一。主动脉弓为正常或轻度增宽（35.7%），又无漏斗征。这与PDA时以主动脉弓增宽为主，且67%（本文分析73例手术证实病例）有漏斗征可以鉴别。结合病史，本病的平片诊断正确率可达85%[7]。心脏记波亦有不同于PDA之处。本组6例有记波片者，均见主动脉波幅增强，且有陷落波出现，但肺动脉段波幅正常及减弱者各占一半，这与PDA时，肺动脉段波幅增强或与主动脉弓相同有明显不同。主动脉造影为显示主动脉瘤的最好方法，对本病的诊断有决定性的意义。不仅可以显示窦瘤的形态、穿破进入心腔所在，还可同时显示有无合并主动脉瓣关闭不全及其程度。但要特别注意主动脉根部显影的早期摄片，可观察造影剂分流方向。

主动脉窦瘤破裂起病急，临床出现心衰早，早期诊断，早期手术预后良好。以上讨论之临床特点及X线平片、记波与造影所见以及与PDA的主要鉴别点，为今后（临床工作中诊断及鉴别）诊断本病提供了一定的参考依据。若结合心脏B超则更有利于本病的诊断。

参考文献

1. Sakakibara S, et al. Congenital aneurysms of the Sinuses of Valsalva. Am J Heart J 1962; 63:405
2. Boulefu, et al. Aneurysms of sinus of Valsalva. Am J Medicine 1978; 65:23
3. 郑　农。先天性主动脉窦动脉瘤。中华内科杂志　1958；6:994
4. 胡旭东，等。先天性主动脉窦动脉瘤。中华内科杂志　1963；9:699
5. 刘玉清。临床心脏X线诊断学。北京，1975；147
6. Morch JE, et al. Rupture of the Sinus of Valsalva. Am J Cardiology 1966; 18:827
7. 黄志兰，等。先天性主动脉窦瘤破裂的X线与二维超声心动图表现。中华放射学杂志　1985；19:12

?1994-2016 China Academic Journal Electronic Publishing House. All rights reserved.　http://www.cnki.net