DOI:10.16016/j.1000-5404.1984.02.017

三尖瓣下移畸形的X线诊断（附6例报告）

曾胜明* 易习之 任大成△

（第二附属医院 放射科）

提 要

本文报道6例三尖瓣下移畸形，X线平片表现心脏均为高度增大，呈球形（主要为右心房扩张所致），右心室漏斗部膨隆，肺动脉段凹陷，肺血管纹减少以及大血管影小。透视及记波片，除左心缘上部搏动较强外，其余心缘搏动均减弱。造影所见与以往文献报告一致。

文中强调了本症平片与法鲁氏四联症、三联症的鉴别诊断。四联症心影一般不大或轻度增大，右心室肥厚，主动脉增宽，心影呈靴状，故不难区别。下列各点有助于三联症的鉴别：（1）右房高/心高比值，本症比三联症更大。（2）三联症多有肺动脉段凸出，而本症则常见右心室漏斗部膨隆。（3）左肺动脉/右下肺动脉比值，三联症比本症增大显著（$P<0.05$）。

当本症平片诊断困难或因外科手术需要显示其病变解剖与血液动力学改变时，则必行右心导管及选择性右房造影检查。

三尖瓣下移畸形（Ebstein畸形）是一种少见的先天性心脏病，国内外文献均有报告[1-6]，1976年～1983年本院遇见6例，其中2例在本院手术、1例在外院手术，所有病例均经造影确诊，兹报告如下，着重讨论本病的X线诊断及鉴别诊断。

临床资料

女5例，男1例，年龄12～25岁。6例均在幼年时期发病。主要症状有心慌、心累、气急、有不同程度青紫，活动后明显，随年龄增大症状逐渐加重。2例杵状指明显，3例反复发生心动过速。

一、体检：心界均向两侧扩大，胸骨左缘2～4肋间可闻及Ⅱ～Ⅳ/Ⅵ收缩期杂音，以第三肋间隙明显，2例可闻及舒张期杂音，1例可扪及震颤，1例有第三心音。6例心电图均有右房肥大及完全性或不完全性右束支传导阻滞，2例有B型预激症候群。超声心动图检查5例，有右心房、右心室内径扩大，其中1例二尖瓣和三尖瓣在同一平面出现，另2例三尖瓣关闭较二尖瓣延迟。

6例均行心导管检查，只1例导管进入肺动脉，导管均在右心房内活动度大，1例在房化室内打圈（图1），提示右心房显著增大，3例导管通过房间隔进入左心房内。6例右心房内压力增高，血氧测定均无左向右分流。

---

* 成都军区峨眉山疗养院在本院进修

△四川南充地区医院在本院进修

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

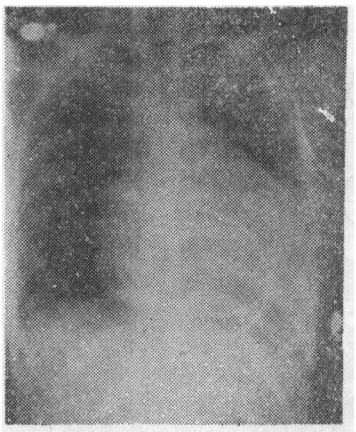


图1　心导管检查

导管在巨大的右心房及房化室内打圈，提示右房显著增大

二、X线表现

1. 平片表现：6例均摄后前位及左侧位胸片。心胸比率平均为0.73，心脏面积测量5例成人为159.44～204.46cm²，平均为186.71cm²，1例儿童(12岁)为104.09cm²，故心脏均为高度增大。5例心影呈球形，1例似“方盒”形。除右心缘明显向右凸出且延长外，左心缘超越锁骨中线接近左侧胸壁。4例左心缘上段明显膨隆（图2），2例轻度膨隆，肺动脉主干则相对凹陷，大血管影均较小。5例肺门小、肺纹细少，仅1例肺纹稍多。侧位片示心脏与胸骨接触面增大，心影向后凸出，心后间隙小或消失，食管向后轻度弧形压迹，1例心后缘超越食管后缘达4cm（图3）。

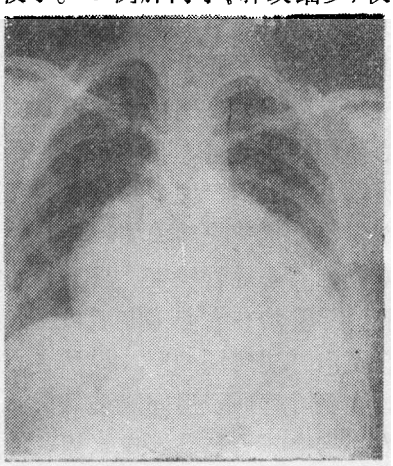


图2　后前位胸片

心脏向两侧扩大，右心房突显著向右扩大，左心缘上段膨隆，为右心室漏斗部扩张，两肺血管细小

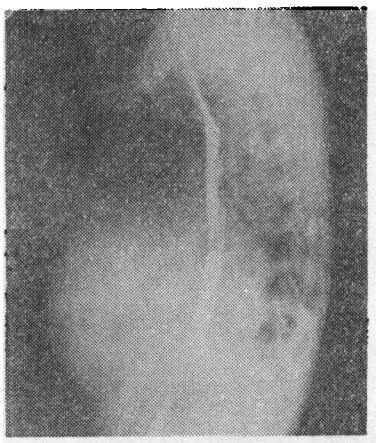


图3　侧位片

心影显著扩大，心前、心后间隙消失，食道轻度压迹，心后缘越过食道后缘约4厘米

透视及记波所见，除左心缘上段搏动较强外，其余左右心缘搏动均减弱。

2. 造影所见：6例均显示右心房、房化室、右心室窦部及漏斗部等四部份占据整个正面心影，尤以前二者明显增大（图4）。



图4　右心造影

显示巨大的右心房及房化室，心影下缘可见两个“切迹”，脊柱右缘“切迹”为解剖三尖瓣环所在，左侧“切迹”上可见“帆状”影。本例手术证实

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

心影下缘可见两个切迹，偏右后切迹代表原有三尖瓣环，偏左后切迹为异位三尖瓣附着处。在后一切迹上可见一透亮的条状影，即“帆状”影。6例漏斗部均有扩大。所有病例右心房、右心室各心腔内造影剂排空延迟，10秒钟后右心房、右心室内仍有较多造影剂。侧位片见右心房。房化室扩大显著，致左心房、左心室后移。

两例在本院手术治疗，术中探查均发现右心房巨大，房化室明显，右心房扩张，壁增厚。三尖瓣环扩张，均有严重返流，右心室流出道和肺动脉均通畅。两例三尖瓣的前瓣发育较大，1例前、后瓣、膈瓣均向远端下移，1例后瓣卷缩、增厚，前后瓣叶交界融合，膈瓣发育缺如，三尖瓣呈螺旋形下移。1例记录有未闭卵园孔（直径2厘米）。本院手术治疗中的1例及院外手术治疗1例，术后1—3月照片复查，心影均较术前缩小，肺血稍增多，临床症状明显好转。

讨　论

本病发病率占整个先天性心脏病中1％左右，临床症状主要取决于三尖瓣发育畸形及移位的程度，因此其临床表现的轻重有所不同。由于近年来心血管外科的进展，本病可施行手术治疗，术前X线诊断对定性及了解心内解剖具有重要意义。

本病平片由于肺血减少，且伴有紫绀，需与法乐氏四联症鉴别。一般法乐氏四联症心影大小正常或轻度增大，高度增大少见，增大以右心室为主。主动脉增宽，心影呈靴形，很少有像本病这样巨大的心影，且本病主要为右心房增大，不难区别。

本病平片主要易误诊为法乐氏三联症，我们复习了经手术证实的8例法乐氏三联症的X线平片，并作了一些测量（见下表）：

表　三尖瓣下移畸形与法乐氏三联症的心脏大血管测量

	例数	心胸比率			右心房高/心脏高			肺动脉段凸出度			左肺动脉弓/右下肺动脉		
		范	围	均值	范	围	均值	范	围	均值	范围		均值
三尖瓣下移畸形	6	0.67～0.80		0.73	0.53～0.68		0.61	-0.2～-0.60		-0.41	1.82～2.42		2.10
法乐氏三联症	8	0.47～0.70		0.62	0.46～0.57		0.51	0.3～0.80		0.54	2.90～3.89		3.33

我们对二者的鉴别诊断提出以下看法：

一、心脏形态及大小：

三尖瓣下移畸形与法乐氏三联症心脏都可有高度增大，但由于三尖瓣下移畸形主要为右心房巨大，故右心房高/心高比值比法乐氏三联症比值增大更为明显。左心缘上段隆凸为右心室漏斗部扩大引起，多见三尖瓣下移畸形，法乐氏三联症的肺动脉瓣狭窄主要产生肺动脉狭窄后扩张，一般不出现右心室漏斗部扩大。本文8例法乐氏三联症未见左心缘上段凸出。

二、肺动脉段凸出度：

测量结果（见上表）除1例法乐氏三联症肺动脉段变直外，其余均有不同程度凸出（肺动脉凸出度平均值为0.54cm），说明多有狭窄后扩张。而三尖瓣下移畸形的肺动脉段则显示不同程度的凹陷（肺动脉段凸出度平均值为－0.41cm），对照造影发现是由于右心室漏斗部主要向左凸出显著，而肺动脉主干都无明显扩张，故测量肺动脉段大多凹陷。

三、左肺动脉弓/右下肺动脉干比值测

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

量：

由于心影显著扩大，有时右下肺动脉被掩盖，不易测量。三尖瓣下移畸形仅测量5例，法乐氏三联症测量7例。从上表可看出，三尖瓣下移畸形比值为2.10，而法乐氏三联症左肺动脉弓/右下肺动脉干比值为3.33，增大显著（$P<0.05$）。

总之，在平片上三尖瓣下移畸形与法乐氏三联症的鉴别，除心脏大小有参考价值外，测量右心房高/心脏高比值、肺动脉段凸出度、有无右心室漏斗部的扩张以及左肺动脉弓/右下肺动脉干的比值均有一定的价值。由于右下肺动脉干供应右肺中叶及下叶的血，左肺动脉弓供应左肺全部的血，两者正常有相应的比例（成人1.83±0.193，儿童1.58±0.247）[7]。而法乐氏三联症左肺动脉多有狭窄后扩张，右下肺动脉细小，故此比值相应增大。三尖瓣下移畸形无左肺动脉狭窄后扩张，右下肺动脉不如前者细小，故比值可接近正常。

本病平片诊断确诊有困难且需进行手术时，可行心血管造影检查。右心造影对确定诊断及了解其心内解剖结构有重要价值。从本文6例造影来看，由于巨大的右心房造影剂被血液稀释，显影浅淡。为了更清楚地显示心内解剖结构，应适当加大剂量。有的作者提出76%泛影葡胺可用到80～100毫升[1]，将心导管放入右心房内注射造影剂效果较好，一般认为正位片比侧位片诊断价值高。

本病心导管检查及心血管造影均有一定危险性，可诱发心律失常，有的作者提出术前注射抗心律失常药物，可避免并发症[4]。在检查中也有死亡的报告[5]。本文6例心导管及右心造影患者均有不同程度早搏或阵发性心动过速，2例经药物处理后消失，4例反应轻未作处理。

参考文献

1. 周荣康：三尖瓣下移畸形的X线诊断。中华放射学杂志1979；13：69

2. 代汝平等：三尖瓣下移畸形。中华心血管病杂志1979；7：150

3. 刘玉清：临床心脏病X线诊断学 187页，北京出版社，第一版，1981

4. Deutsch V, et al: Ebstein's anomaly of tricuspid valve: critical review of roentgenological features and additional angiagraphic signs. Am J Roentgenol 1975; 125:395

5. 胡旭东等：Ebstein畸形。中华心血管病杂志1980；8(4)：273

6. 郑更生等：埃勃斯坦（Ebstein）氏畸形四例报告。中华内科杂志1963；11：587

7. 胡景钤：几种心血管测量的方法、正常值及其临床应用。中华放射学杂志1980；11：13

X-ray Diagnosis of Ebstein's Anomaly of Tricuspid Valve

Ceng Shengming, Yi Xizhi, Ren Dachang

(Department of Radiology, Second Teaching Hospital, Third Military Medical College)

The roentgenographic characteristics of 6 cases of Ebstein's anomaly of tricuspid valve were analyzed. The most remarkable feature on a plain film was

（下转186页）

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

It was found that the dose-effective curve of nitroquine was shifted to the right when PABA was administered simultaneously and the CD_{50} of nitroquine at that time was larger than that of nitroquine used singly. Both calcium leucovorin and folic acid essentially showed no antigonistic effects.

From the antigonistic action of PABA against nitroquine, it is suggested that nitroquine is likely to achieve its antimalarial effect through its competition for dihydropteric acid synthetase with PABA. Other chains on the folic acid metabolism were also discussed.

(上接 178 页)

a hugely enlarged heart shadow with a spherical configuration due to the marked dilatation of the right atrium. The infundibulum of the right ventricle was prominent and the pulmonary artery segment was depressed. There was diminished pulmonary vascularity with narrow vascular pedicle. On fluoroscopy and kymograph, except for the upper left border where vigorous pulsations existed, all parts of both cardiac borders showed much weakened pulsations. The angiographic findings of this group of patients were similar to those described in the textbooks or other references.

A discussion was made on the differentiation of this anomaly from the tetralogy and trilogy of Fallot on plain films. The differentiation of Ebstein's anomaly from tetralogy was considered to be easy since the cardiac configurations of the two diseases are quite different. Three points were listed to be the differentiating criteria between Ebstein's anomaly and trilogy.

In case the diagnosis of Ebstein's anomaly on plain films is not conclusive, or specific anatomical or hemodynamical abnormalities are required to be demonstrated, right cardiac catheterization and angiographic study should be performed.

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