DOI:10.16016/j.1000-5404.1980.04.019

经验交流

假性心脏病—直背综合症三例报告

附属一院内科　李光瑶

本病仅在1960年Rawlings① 首先命名后方引起临床的重视，可能是先天性或幼年时由于某种原因不明的发育障碍所致，其特征为先天性胸椎失去正常的后凸曲度，以致胸腔前后径缩短，心脏被向前向左推移，使心脏及大血管受压于脊柱与胸骨之间⑤⑥⑦，以及扭曲或移位，从而产生一系列类似器质性心脏病的临床征象，亦即所谓的“假性心脏病”。本病确非罕见②③，且易误诊心脏病。我院在半年中亦见到3例，特报导于后，以期引起临床重视。

病　例　报　告

病　例	临　床　表　现	X 线 胸 片 特 点	其　他　检　查
例一、男 19岁、住院号62503	心悸、气促、乏力十余年，近周加重，两岁后因心脏有杂音，曾疑为先心病。体检：胸廓扁平、直背、胸骨左缘三肋间SMⅢ，伴震颤。P_2 亢进并分裂	心影正常，胸椎笔直、前后径10.5cm，前后径与横径之比率为37.5%。	右心导管及血气分析无异常。多次心电图、超声心动图检查均正常。
例二、女 15岁、门诊号830	自幼易疲乏、心悸、活动不如同年儿童。体检：无力型、屑指发绀、胸廓狭长扁平呈漏斗胸及直背状、胸骨左缘三肋间SMI伴震动、P_2 增强并分裂。心尖三音律。	心影略左移、肺动脉圆锥突出、肺纹增多。侧位：直背、心前后间隙消失前后径6.5cm，前后径与横径比率为32%	多次心电图、超声心动图正常、心音图与听诊同、肺功能正常。
例三、女 25岁	反复心悸、心前闷胀5～6年。生后8个月住院拟诊先心病，以后多次诊断先心病。体检：略消瘦、胸扁平、直背状，胸骨左缘四肋间及肺动脉区SMI吹风样。	肺纹正常、心脏面积无扩大、胸椎平直、前后径8cm，前后径与横径之比率为36.1%	多次心电图、超声心动图心音图均正常，肺功能测定及血气分析正常

讨　论

本病病因尚不明，但大多数学者认为是先天性发育障碍①⑪。此种畸形常单独存在，但亦有伴发漏斗胸者⑤，可加重心血管功能障碍⑫。本病发病机制可归纳如下⑤⑥：①大血管弯曲或扭曲而阻碍了静脉的回流；②心舒张期扩张受限，可进一步影响回心血流量及排血量减少；③心房受压，可导致室上性心律紊乱；④心脏受压移位和旋转，可引起血液动力学的改变；⑤若同时并发漏斗胸，则胸前后径更形缩短而加重上述障碍。少数病人还可产生肺静脉外压性狭窄—肺静脉阻塞⑦，其受压部位可在心房及左下肺静脉越过降主动脉前缘处，则可

?1994-2015 China Academic Journal Electronic Publishing House. All rights reserved.　http://www.cnki.net

导致肺毛细血管压力升高，产生继发性肺动脉高压。基于以上机制，可出现一系列的临床症状，体征及X线表现。据报道[1][2][3][4][9]，年龄以11—36岁多见，性别无明显差异，既往可无症状，也可出现不同程度的心功能障碍，但心衰却少见[12]。胸廓呈扁平，前后径减小，直背，胸骨左缘2或3、4肋间有Ⅰ—Ⅳ级收缩期杂音，部份病例可伴有收缩期震动或震颤，肺二音增强或为裂，少数病例出现房颤等心律紊乱。

心音图与临床听诊多一致；心电图可正常，由于心脏旋转移位，可见垂位及V_1呈右房腔内图形；心动超声图可无各房室大小及瓣膜，间隔损害的征象；右心导管检查[7]半数以上可正常，少数病人可见右室舒张期扩张受限。心血管造影正常[8]。

X线征象是重要诊断根据。正位片约半数心影正常，而典型征象是所谓的“油煎饼—薄饼”（pancaking）状外形，心脏多向左移，肺动脉段可膨隆，侧位片更具特征，可见胸椎笔直，心前后间隙变小或消失，胸廓前后径（胸骨后缘至第8胸椎前缘间直径）及胸横径与前后径之比率均缩小，国内外正常人胸前后径平均男性各为12.15±1.412及14.22厘米，女性各为10.75±1.241及11.98厘米。其比率男性各为46.6±5.98及47%，女性各为44.7±3.83及45.7%，本组三例均显著地小于国内外之正常值，故具有诊断价值。

诊断及鉴别诊断：诊断根据为不同程度的心功能紊乱；肺动脉瓣区Ⅰ—Ⅳ级收缩期杂音；X线正侧位片如上所述之特点者临床诊断此病问题不大，个别模棱两可者，可进一步作有关心血管血液动力学及造影等相应的检查。

临床尚需与房间隔缺损，轻度肺动脉瓣狭窄或肺动脉狭窄，特发性肺动脉扩张等先天性心脏病相鉴别，因X线之特异性，鉴别并不难。

轻型者不需治疗，有呼吸困难，发绀，肺动脉高压征者可行外科矫形手术。此病除个别严重者外，预后均良好[1]。

参 考 文 献

1. Rawling's M S: Amer J Cardio, 5:333, 1960.
2. Datey K K et al: Brit Heart J, 26:614, 1964.
3. Twigg H I et al: Radiology, 88(2):274, 1967.
4. Serratto M et al: Ann Int Med, 58(6):938, 1963.
5. Wachted E W et al: American Herat J, 52(1):121, 1956.
6. Geary F J et al; New York State J. Med, I:1346, 1966.
7. Leinback R C et al: Amer J Cardio, 21(4): 588, 1968.
8. De Leon A C Jr et al: Circulation 32:193, 1965。
9. 廖志学：直背综合征 重庆医学分会放射科年会资料 1980.
10. 邹仲：直背综合征（假性心脏病）胸部X线诊断学第376页，1976年。
11. Megalini S: Dictionary of Medical syndromes, Philadephia Lippincott Company, P. 496, 1971.
12. Majid P A: Thorax 34(1):74, 1979.

?1994-2015 China Academic Journal Electronic Publishing House. All rights reserved. http://www.cnki.net