

文章编号:1000-5404(2014)14-1519-05

短篇论著

双源 CT 血管造影在先心病右室双出口诊断的应用价值

曾涵江,徐忠孜,余建群,张丽芝,罗艺,陈辉,朱洪基 (610041 成都,四川大学华西医院放射科)

[摘要] 目的 探讨心电图门控双源 CT 血管造影(dual-source computed tomography angiography, DSCTA)在右心室双出口(double outlet right ventricle, DORV)形态解剖学方面的应用,并与超声心动图比较,讨论 DSCTA 诊断 DORV 的优势。方法 回顾性分析 2010 年 7 月至 2013 年 7 月我院心脏外科经手术证实的 57 例 DORV 患者的术前 DSCTA 表现,男性 32 例,女性 25 例,平均年龄 9.2 岁。采用节段分析法观察室间隔缺损的大小及位置、大动脉的相对位置关系、房室连接关系和相应冠状动脉类型,以及其他伴发心血管畸形,将 DSCTA 及超声心动图所见与手术结果对照分析。结果 57 例患者分为室间隔缺损型 11 例,法洛四联症型 29 例,大动脉转位型 17 例。共发现室间隔缺损 62 处,平均最大径约 1.8 cm。44 例患者伴有不同程度的肺动脉主干、肺动脉瓣及瓣下狭窄。肺动脉相对于主动脉关系:右前者 23 例、右后者 11 例、右侧者 4 例、左前者 4 例、左后者 4 例、左侧者 2 例、前方者 7 例、后方者 2 例。冠状动脉起源及走行异常 17 例(29.8%)。伴有其他心血管畸形 40 例(70.2%),部分患者伴有多个先天性心脏畸形,其中双上腔静脉 7 例(12.3%),房间隔缺损及卵圆孔未闭 22 例(38.6%),动脉导管未闭 14 例(24.6%),主动脉狭窄 2 例(3.5%),完全性心内膜垫缺损 7 例(12.3%),升主动脉瘤 1 例(1.8%)。诊断 DORV 方面,DSCTA 准确率与超声心动图无明显差异($P>0.05$)。DSCTA 与超声心动图对冠状动脉解剖诊断准确率差异具有统计学意义($P<0.01$)。结论 DSCTA 可以准确评价 DORV 的形态解剖学改变,与超声心动图对比,对冠状动脉显示尤佳,能为术前提供详细全面的解剖诊断信息。

[关键词] 先心病;右室双出口;双源 CT

[中图分类号] R541.104;R814.42

[文献标志码] A

右室双出口(double outlet right ventricle, DORV)是一种复杂的紫绀型先天性心脏畸形,发病率约占先天性心脏病的 5%^[1],其病理生理过程和解剖结构异常排列较为繁杂。经典 DORV 定义是主动脉和肺动脉完全或主要起源于右心室;两组半月瓣与房室瓣无纤维联系,而以圆锥结构分隔开来,形成双肌性流出道,此时室间隔缺损(ventricular septal defect, VSD)就作为左心室的唯一出口^[2]。过去, DORV 的影像诊断主要依靠超声心动图和心血管造影。本研究通过双源 CT 血管造影(dual-source computed tomography angiography, DSCTA)在 DORV 形态解剖学方面的应用,探讨这一创伤少、放射剂量低的新技术在提供复杂性先心病术前解剖结构的实用性及 CT 影像诊断的临床价值。

1 材料与方法

1.1 病例资料

回顾性分析我院 2010 年 7 月至 2013 年 7 月于心脏外科经手术证实为 DORV 的 57 例患者的术前 DSCTA 表现,包括男性 32 例,女 25 例,年龄 8 个月至 35 岁(9.2 ± 8.6)岁。临床查体均可闻及胸骨左缘 2~4 肋间收缩期杂音,45 例有不同程度的

紫绀及杵状指(趾)。病例均行 DSCTA 及超声心动图检查。

1.2 扫描仪器与方法

患者均使用西门子双源 CT 机(Somatom Definition, Siemens Medical Solution, Germany)进行扫描。使用高压注射器(Medrad Stellant)注射对比剂,对比剂选用碘比乐(370 mg/mL, 上海博莱科信谊药业有限责任公司),均采用 Siemens 专用工作站(Syngo MultiModality Work-place)进行图像后处理及分析工作。对于 <4 岁无法配合的患者,检查前口服水合氯醛镇静,检查过程中不需屏气。对于检查能配合的患者,检查前需行呼吸训练,检查过程中屏气扫描。扫描过程中选用胸痛序列(triple-rule-out)扫描,采用回顾性心电图门控,ECG-pulsing 选择 minidose manual 来降低辐射剂量,范围选择 30%~50%。扫描范围:肺尖至心底,心电图门的范围从支气管分叉至心底。扫描参数:64 mm × 0.6 mm;管电压:100 kV(体质指数 ≤ 25 kg/m²),120 kV(体质指数 > 25 kg/m²),管电流:220 mAs(体质指数 ≤ 25 kg/m²),330 mAs(体质指数 > 25 kg/m²);层厚:0.75 mm;螺距:0.2~0.5,与心率相适应;重建层厚 0.75 mm。

1.3 图像后处理技术与分析

利用 Siemens 专用工作站对扫描图像进行初步分析,然后采用最大密度投影(MIP)、容积再现(VR)及多平面重建(MPR)等技术进行三维后处理。所有图像均符合诊断要求,影像诊断由 2 位经验丰富的主治以上影像医师评价,意见不一致通过讨论获得结果。

1.4 观察测量指标

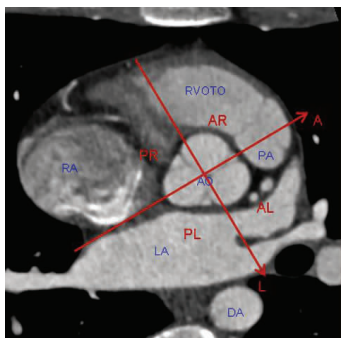
1.4.1 DORV 分型方法 根据临床表现和治疗,2000 年国际胸外科医师协会(Society of Thoracic Surgeons, STS)与欧洲胸

[通信作者] 曾涵江, E-mail: Zong_8129200@163.com

[优先出版] <http://www.cnki.net/kcms/detail/51.1095.R.20140710.0840.003.html> (2014-07-10)

心外科协会 (European Association of Cardiothoracic Surgery, EACTS)^[3]以及欧洲儿科心脏病学协会 (Association for European Pediatric Cardiology, AEPC)^[4]将DORV分成4种类型:①VSD型:主动脉下或双动脉下VSD,不合并右室流出道及肺动脉瓣狭窄;②法洛氏三联症型(TOF型):主动脉下或双动脉下VSD,合并右室流出道和/或肺动脉瓣狭窄;③大动脉转位型(TGA型或Taussig-Bing畸形):肺动脉下VSD,或者Taussig-Bing畸形;④无关型:VSD远离双动脉瓣下,可合并右室流出道或肺动脉瓣狭窄。

1.4.2 形态解剖改变 采用节段分析法,分别观察:①室间隔缺损的大小、位置及数量;②主动脉与肺动脉的相对位置关系(图1):主动脉瓣层面CT横轴位图作心室长轴线及其垂线,以心尖朝向方向为前方,肺动脉相对主动脉位置关系表示为前方(A)、右前(AR)、左前(AL)、后方(P)、右后(PR)、左后(PL)及左侧(L)、右侧(R);③肺动脉及肺动脉瓣发育情况;④房室连接关系;⑤冠状动脉起源及右室流出道前壁有无冠状动脉穿行;⑥是否伴发其他的心血管畸形。



RA:示右心房;LA:示左心房;AO:示主动脉根部;RVOTO:示右室流出道;PA:示肺动脉;DA:示降主动脉

图1 右室双出口患者主、肺动脉相对关系CTA表现

1.5 统计学方法

对主动脉与肺动脉的相对位置关系、肺动脉及肺动脉瓣发育情况、房室连接关系、冠状动脉起源及走行进行描述性统计并进行百分比分析。采用SPSS 16.0统计包,DSCTA及超声心动图对DORV、伴发畸形及冠状动脉解剖的诊断率比较采用配对 χ^2 检验。

2 结果

2.1 DORV分型及其伴发畸形情况

本研究病例VSD型11例(19.3%),TOF型29例(50.9%),TGA型17例(29.8%),其中2例患者为Taussig-Bing畸形。57例患者共发现不同程度VSD 62处,缺损最大径线范围0.3~3.5 cm,平均1.8 cm,其中3例患者为多发VSD,2例为VSD型、1例为TOF型,多发VSD径线为0.3~1.5 cm,较小的VSD均位于室间隔肌部。肺动脉相对于主动脉关系:右前者23例(40.4%)、右后者11例(19.3%)、右侧者4例(7.0%)、左前者4例(7.0%)、左后者4例(7.0%)、左侧者2例(3.5%)、前方者7例(12.3%)、后方者2例(3.5%)。冠状动脉起源及走行异常17例(29.8%)。伴有其他心血管畸形40例(70.2%),其中:房间隔缺损及卵圆孔未闭22例(38.6%)、动脉导管未闭14例(24.6%)、完全性心内膜垫缺损

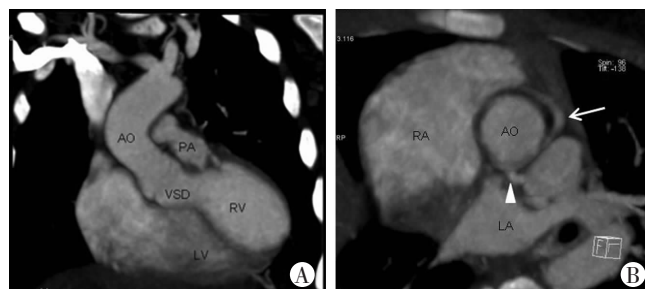
7例(12.3%)、双上腔静脉7例(12.3%)、主动脉狭窄2例(3.5%)、升主动脉瘤1例(1.8%),部分患者伴有多个先天性心脏畸形。

2.2 VSD型-DORV的影像特点

VSD型-DORV 11例(表1),伴有不同程度的肺动脉及肺动脉瓣下狭窄2例。冠状动脉走行及发育异常者3例,其中右冠状动脉起自左冠状窦2例,左冠状动脉起自无名窦1例(1/11,1.0%)。伴有卵圆孔未闭及房间隔缺损2例(2/11,18.2%),伴有动脉导管未闭者5例,合并升主动脉瘤1例。典型病例影像图片见图2。

表1 VSD型-DORV主、肺动脉相对位置及VSD解剖位置[例(%)]

PA相对于AO位置	检出	VSD解剖部位		
		双动脉下	漏斗部	主动脉下
右前	8(72.7)	3(37.5)	4(50)	1(12.5)
前方	2(18.2)	0	0	2(100)
左侧	1(9.1)	0	1(100)	0
总计	11(100)	3(27.3)	5(45.5)	3(27.2)



A:MPR 冠状位重建;B:冠状动脉开口层面横轴位 RV:示右心室;LV:示左心室;RA:示右心房;LA:示左心房;AO:示升主动脉;PA:示肺动脉;VSD:示室间隔缺损;△:示左冠状动脉主干;↙:示右冠状动脉

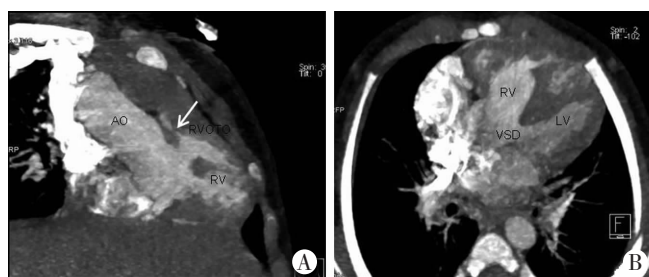
图2 典型VSD型DORV病例三维重建图像(男性,1岁)

2.3 TOF型-DORV的影像特点

本型共29例(表2),患者均伴有不同程度的肺动脉及肺动脉瓣狭窄,部分患者右室流出道闭塞。冠状动脉走行及起源异常者6例(6/29,20.7%),其中左冠状动脉起自右冠状动脉窦4例(4/29,13.8%),左冠状动脉起自无名窦1例(1/29,3.4%),左、右冠状动脉相交通1例(1/29,3.4%)。共有20例(20/29,69.0%)患者伴发其他先天性心脏畸形,部分患者合并多个畸形,其中双上腔静脉者6例(6/29,20.7%)、房间隔缺损及卵圆孔未闭者14例(14/29,48.3%)、动脉导管未闭者6例(6/29,20.7%)、主动脉瓣上狭窄1例(1/29,3.4%)、完全性心内膜垫缺损2例(2/29,6.9%)。见图3。

表2 TOF型-DORV主、肺相对位置及VSD解剖位置[例(%)]

PA相对于AO位置	检出	VSD解剖部位		
		双动脉下	漏斗部	双动脉下
右前	15(51.8)	6(40)	8(53.3)	1(6.7)
右后	5(17.2)	2(40)	3(60)	0
前方	5(17.2)	5(100)	0	0
后方	2(6.9)	2(100)	0	0
左前	2(6.9)	2(100)	0	0
总计	29(100)	17(58.6)	11(37.9)	1(3.5)



A:MPR 斜矢状位;B:心室层面横轴位 RV:示右心室;LV:示左心室;RVOTO:示右室流出道;AO:示升主动脉;VSD:示室间隔缺损;
∨:示右室流出道

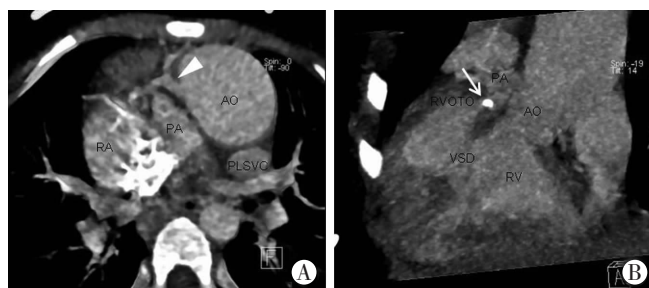
图3 典型TOF型DORV病例三维重建图像(男性,4岁)

2.4 TGA型-DORV的影像特点

TGA型-DORV 17例(表3),其中13例(13/17, 76.5%)伴有肺动脉及/或肺动脉瓣狭窄,包括11例VSD位于肺动脉下方者,2例VSD位于双动脉下者。伴有冠状动脉的起源及走行异常共8例(8/17,47.1%),包括左右冠状动脉均起自右冠状动脉窦6例(6/17,35.3%),其中2例Taussig-Bing畸形患者右冠状动脉沿室间隔向前走行,1例(1/17,5.9%)患者左右冠状动脉均由无名窦发出,1例(1/17,5.9%)患者左旋支起自右冠状动脉窦,并经主动脉下方及肺动脉下方行走至左室间沟。伴有其他先天性心脏畸形如双上腔静脉1例(1/17,5.9%),房间隔缺损及卵圆孔未闭6例(6/17,35.3%),动脉导管未闭3例(3/17,17.6%),主动脉瓣及瓣上狭窄1例(1/17,5.9%),完全性心内膜垫缺损5例(5/17,29.4%)。见图4。

表3 TGA型-DORV主、肺相对位置及VSD解剖关系[例(%)]

PA相对于AO位置	检出	VSD解剖部位		
		肺动脉下	双动脉下	漏斗部
左侧	2(11.8)	2(100)	0	0
左后	4(23.5)	2(50)	0	2(50)
右侧	4(23.5)	2(50)	2(50)	0
右后	6(35.3)	4(66.7)	2(33.3)	0
左前	1(5.9)	1(100)	0	0
总计	17(100)	11(64.7)	4(23.5)	2(11.8)



A:冠状动脉开口层面横轴位;B:MPR斜矢状位重建 RV:示右心室;RA:示右心房;PA:示肺动脉;VSD:示室间隔缺损;PLSVC:示永存左上腔静脉;RVOTO:示右室流出道;△:示左、右冠状动脉共同开口;∨:示肺动脉瓣钙化

图4 典型TGA型DORV病例三维重建图像(女性,6岁)

2.5 DSCTA与超声心动图比较

手术证实的57例DORV患者中,DSCTA确诊56例,其余1例被误诊为TOF;超声心动图确诊57例,两者诊断准确率无

统计学差异($P>0.05$);两者对其它合并心血管畸形诊断率均为100%。DSCTA与超声心动图对冠状动脉解剖诊断准确率分别为98.2%(56/57)、80.7%(46/57),差异有统计学意义($P<0.01$),DSCTA漏诊左冠状动脉前降支壁冠状动脉1例,而超声心动图冠状动脉显示不清者8例,漏诊左、右冠状动脉共同开口1例,左、右冠状动脉相交通1例,左旋支起自右冠状动脉窦1例。

3 讨论

1703年Mery首次描述了DORV解剖学畸形^[5]。DORV的形态学介于合并主动脉骑跨的室间隔缺损(VSD)和合并VSD的大动脉转位(transposition of great arteries, TGA)之间。Walters^[3]所著的综述中及一些其他学者定义DORV的条件须肺动脉起自右心室同时50%以上的主动脉起自右心室。国际胸外科医师协会先天性心脏病命名及数据库委员会后经数次讨论之后达成一致,DORV被广义定义为心室大动脉连接的一种类型,两条大血管完全或绝大部分起自右心室。

3.1 DORV类型与临床处置的关系

DORV包括4种分型:VSD型,法洛氏三联症型(TOF型),大动脉转位型(TGA型或Taussig-Bing畸形)和无关型。本研究及相关文献发现TOF型最常见,其次为TGA型,无关型临床较少见,本研究未见此型。

3.1.1 VSD型-DORV 此型患者其VSD相当于形态学左室流出道的一部分,多为非限制性(10/11, 90.9%),即VSD最大径大于或等于主动脉管径^[6],会因非限制性的VSD导致心室血液左向右分流,从而出现临床症状。通常在出生后6个月内行胸腔内修复术后预后较好^[7];本型11例患者手术无死亡病例。限制性VSD患者通常需要做VSD扩大术(1/11, 9.1%);相对于其他型的DORV,该型患者合并其他心脏畸形较少或较轻。

3.1.2 TOF型-DORV 此型患者VSD通常出现在主动脉下方(18/29, 62.1%),漏斗部(11/29, 37.9%),且VSD和主动脉瓣之间的距离小于主动脉直径。本型主动脉右室骑跨率很高,且伴有右室流出道的狭窄或闭锁,其手术方式的选择以及二期右室流出道修复术与TOF患者类似,文献报道本型患者早期治愈率很高。

3.1.3 TGA型-DORV(Taussig-Bing) 此型患者绝大多数为肺动脉瓣下VSD,如同时合并肺动脉狭窄,属于Taussig-Bing畸形。典型Taussig-Bing畸形患者的肺动脉起自双心室;主动脉通常都在右侧并且轻度前移,或者与肺动脉并行排列。本组研究结果显示,此型近半数患者(8/17, 47.1%)伴有冠状动脉异常,这

会影响手术的具体细节。本型患者 17 例,7 例行双向 Glenn 手术,3 例行 Fontan 手术,1 例行改良 Fontan 手术,其余 6 例行姑息性手术,死亡病例 1 例(5.6%)。最近报道的 TGA-DORV 手术治疗死亡率为 5% ~ 10%^[8-9],本研究结果与之相符,其原因可能是由于 DORV 合并复杂的冠状动脉畸形及主动脉瓣下梗阻率较高有关。

3.2 DORV 的大血管关系

正常婴幼儿的肺动脉位于主动脉的左前方,肺动脉、主动脉及上腔静脉呈直线排列,管径依次由大至小^[10-11]。大多数 DORV 患者大动脉位置相对正常,主动脉位于肺动脉干右后,VSD 通常位于主动脉瓣下。另一种情况是主动脉和肺动脉相对平行排列,主动脉可以并排位于肺动脉右侧,右前,正前,甚至左前方。此种情况 VSD 多数位于肺动脉瓣下。主动脉左侧异位最少见,VSD 一般位于主动脉瓣下。肺动脉狭窄通常并发于此型患者,同时右冠状动脉常横跨肺动脉瓣下流出道进入右侧房室沟使畸形更复杂(Taussig-Bing 畸形)。但是多数研究证明 VSD 的解剖位置与大血管的相对关系无关^[12]。

3.3 冠状动脉解剖变异

冠状动脉异常起源及走行对 DORV 外科手术有较大影响,与手术死亡率和病死率直接相关^[13-14]。绝大多数的 DORV 冠脉异常主要为开口异常,通常是按顺时针旋转方向异位或移位起源,包括:右冠状动脉起源于左冠窦,左冠状动脉起自右冠状动脉,单一冠状动脉和三支冠状动脉均起自同一个冠状动脉窦内;右心室前壁有粗大圆锥动脉及副前降支^[6]。DSCTA 对判断冠状动脉起源及走行异常较超声心动图方面有明显优势,可为手术提供更多信息,如 REV 手术须了解右心室心肌表面的冠状动脉分布及走行,以便于术中右心室垂直切口且不会误伤到粗大的心肌营养血管^[15]。

3.4 合并其他心脏畸形

DORV 几乎可以合并房室瓣的任何畸形,严重时可增加解剖矫治手术的困难程度,如房室瓣狭窄甚至闭锁、完全性房室通道缺损^[16]。主动脉弓缩窄以及其他形式的主动脉流出道梗阻在 Taussig-Bing 畸形中很常见^[17]。DSCTA 对于伴发心脏周围血管畸形的诊断有较强优势^[18],能清楚的显示主动脉行程区域,如主动脉缩窄^[19]、头臂动脉异常起源、动脉导管未闭及体-肺侧支循环等;对于房室瓣及肺动脉瓣也能较准确评估^[20]。

3.5 先天性心脏病 DSCTA 成像优势

DSCTA 其胸痛序列放射剂量较 MDCT 心脏扫描剂量小,能一次性快速完成冠状动脉、主动脉、肺动脉及心脏成像,并且可以对其进行三维立体血管重建,在显示小儿先心病心脏内部畸形的同时,也可反映心外

大血管及冠状动脉情况,对影像诊断及术前评价有良好的价值。与超声心动图相比,本研究中两者虽然在 DORV 和其他合并畸形方面诊断率无统计学差异,但 DSCTA 及其三维后处理图像对冠状动脉显示很好,明显优于超声心动图,可能因为后者受声窗限制,声场随距离增加逐渐衰减、空间分辨率不足,对部分胸部血管结构显示不良,还受操作者的水平和经验的影响,在患儿配合不佳时,显示冠状动脉尤为困难。

综上所述,DSCTA 放射剂量小、成像速度快,可以任意角度重建图像,能准确评价 DORV 室间隔缺损大小及位置、大动脉的相对位置、房室连接关系及冠状动脉解剖,并可观察其他伴发的心血管畸形,对术前提供详细、直观和全面的病理解剖诊断信息有重要价值。

参考文献:

- [1] Tongsong I, Sittiwangkul R, Wanapirak C, et al. Prenatal diagnosis of transposition-like double-outlet right ventricle with mitral valve atresia in heterotaxy syndrome[J]. J Clin Ultrasound, 2005, 33(4): 197-200.
- [2] Mavroudis C, Backer C L. 小儿心脏外科学[M]. 刘锦芬,主译. 北京:北京大学医学出版社, 2005: 366-398.
- [3] Walters H L 3rd, Mavroudis C, Tchervenkov C I, et al. Congenital heart surgery nomenclature and database project: double outlet right ventricle[J]. Ann Thorac Surg, 2000, 69(4 Suppl): S249-S263.
- [4] Franklin R C, Anderson R H, Daniels O, et al. Report of the coding committee of the association for european paediatric cardiology[J]. Cardiol Young, 2002, 12(6): 611-618.
- [5] Van-Praagh S, Davidoff A, Chin A, et al. Double outlet right ventricle: anatomic types and developmental implications based on a study of 101 autopsied cases[J]. Coeur (Paris), 1982, 13(4): 389-440.
- [6] Chen S J, Lin M T, Lee W J, et al. Coronary artery anatomy in children with congenital heart disease by computed tomography[J]. Int J Cardiol, 2007, 120(3): 363-370.
- [7] Lacour-Gayet F. Intracardiac repair of double outlet right ventricle[J]. Semin Thorac Cardiovasc Surg Pediatr Card Surg Annu, 2008, 11(1): 39-43.
- [8] Wetter J, Belli E, Sinzobahamvya N, et al. Transposition of the great arteries associated with ventricular septal defect; surgical results and long-term outcome[J]. Eur J Cardiothorac Surg, 2001, 20(4): 816-823.
- [9] Serraf A, Comas J V, Lacour-Gayet F, et al. Neonatal anatomic repair of transposition of the great arteries and ventricular septal defect[J]. Eur J Cardiothorac Surg, 1992, 6(12): 630-634.
- [10] 郭永华. 主动脉与肺动脉内径比值及相对位置在检查胎儿先天性心脏病中的价值[J]. 中华临床医师杂志:电子版, 2013, 7(6): 2457-2460.
- [11] Van Praagh R. Normally and abnormally related great arteries: what have we learned? [J]. World J Pediatr Congenit Heart Surg, 2010, 1(3): 364-385.
- [12] Obler D, Juraszek A L, Smoot L B, et al. Double outlet right ventricle: aetiologies and associations[J]. J Med Genet, 2008, 45(8): 481-497.
- [13] Berry B E, McGoon D C. Total correction for tetralogy of Fallot with anomalous coronary artery[J]. Surgery, 1973, 74(6): 894-898.
- [14] Tchervenkov C I, Pelletier M P, Shum-Tim D, et al. Primary repair

- minimizing the use of conduits in neonates and infants with tetralogy or double-outlet right ventricle and anomalous coronary arteries [J]. *J Thorac Cardiovasc Surg*, 2000, 119(2): 314-323.
- [15] 徐志伟. 小儿心脏手术学[M]. 北京: 人民军医出版社, 2006: 431-450.
- [16] Saleeb S F, Juraszek A, Geva T. Anatomic, imaging, and clinical characteristics of double-inlet, double-outlet right ventricle[J]. *Am J Cardiol*, 2010, 105(4): 542-549.
- [17] Hayes D A, Jones S, Quaegebeur J M, et al. Primary arterial switch operation as a strategy for total correction of Taussig-Bing anomaly: a 21-year experience [J]. *Circulation*, 2013, 128(11 Suppl 1): S194-S198.
- [18] Hasaneftendioglu-Bayrak A, Ozturkmen-Akay H, Kervancioglu M, et al. Double outlet right ventricle with giant pulmonary artery aneurysm and severe aortic coarctation: diagnosis with multislice CT[J]. *Turk J Pediatr*, 2009, 51(4): 399-402.
- [19] 彭礼清, 杨志刚, 余建群, 等. 心电门控双源 CT 血管造影在评价主动脉缩窄中的临床价值[J]. *生物医学工程学杂志*, 2013, 30(1): 89-94.
- [20] 彭礼清, 余建群, 杨志刚, 等. 双源 CT 评价正常肺动脉瓣形态学及动态特征[J]. *生物医学工程学杂志*, 2012, 29(5): 862-866.
- (收稿:2014-03-12;修回:2014-06-12)
(编辑 梁 嘉)

文章编号:1000-5404(2014)14-1523-01

个案与短篇

支气管转移癌 1 例

李 睿, 陈 虹 (400016 重庆, 重庆医科大学附属第一医院呼吸内科)

[关键词] 乳腺癌; 支气管转移癌

[中图分类号] R734.1 [文献标志码] B

支气管转移癌 (endobronchial metastases, EBM) 被定义为由肺部以外的恶性肿瘤转移至中央支气管及亚段支气管, 并在纤维支气管镜下可见的肿瘤^[1]。EBM 在临床上较为少见, 国外报道其发生率为 2%~28%^[2]。在支气管发现的肿瘤多为原发性肿瘤, 根据国外的报道支气管的转移性肿瘤仅占 1.1%。本研究报告 1 例乳腺癌转移的 EBM 患者。

1 临床资料

患者, 女性, 48 周岁, 无吸烟史, 绝经 4 年。6 年前诊断为乳腺癌, 行乳腺癌根治术治疗, 术后进行了 6 次全身化疗, 方案为环磷酰胺 + 吡柔比星 + 5-氟尿嘧啶。之后每 3~6 个月随访胸部 X 线片均未见明显异常。入院前 3 个月患者出现咳嗽、咳痰, 入院前 10 d 痰中带血, 伴随逐渐加重的声音嘶哑, 无呼吸困难、胸痛、发热, 于我院行胸部 CT 检查, 见气管前腔静脉后、主肺动脉窗、主动脉弓旁及双肺门多发肿大淋巴结, 右肺上叶支气管水平段及中间段支气管壁增厚, 管腔狭窄, 双肺内多发大小不一结节影。入院查血液癌谱 CA15-3 34.60 U/mL。遂行纤维支气管镜检查见双侧主支气管远端管壁肿胀, 黏膜欠光滑, 左肺下叶支气管开口狭窄, 左上叶舌段支气管开口堵塞, 见新生物, 固有支开口狭窄, 左侧上下叶间嵴增宽, 右上叶开口狭窄, 中间支气管管壁肿胀。纤维支气管镜抽吸物找到腺癌细胞, 组织病理活检提示:“左肺上叶间嵴及右肺中间支气管嵴癌”。考虑可能为乳腺癌转移, 但不能排除原发性肺癌可能。为明确诊断行病理免疫组织化学检查, 结果为: CerB-2(2+), Ki67 20%(+), ER60%(+), PR 5%(+), P53 30%(+), 提示符合乳腺癌转移。最后确诊为 EBM。治疗前, 对病理组织进

行了基因检测, 结果为 EGFR、K-RAS 基因未见突变株, ERCC1 基因表达中度, RRM1、TUBB3、TYMS 表达水平高。根据患者以往治疗乳腺癌的化疗方案和基因检测结果, 最后制定全身化疗方案为多西他赛 + 顺铂, 并进行了 11 个疗程治疗。经治疗, 患者未再出现咯血症状, 声音嘶哑也逐渐纠正, 体质量逐渐增加, 定期随访胸部 CT 提示病灶稳定, 复查血液癌谱 CA15-3 降至 25.35 U/mL。全身化疗结束后, 患者复查胸部 CT 均提示病灶无进展, 直至 3 个月后复查胸部 CT 提示肺部结节及纵膈淋巴结有所增大, 考虑肿瘤进展, 根据免疫组化结果选择给予口服阿那曲唑抗雌激素治疗, 服用 3 个月后复查胸部 CT 肺部结节有所缩小。目前患者继续抗雌激素治疗中。

2 讨论

研究认为仅 2%~5% 的乳腺癌患者发生支气管的转移^[3]。部分国外研究表明, 从诊断原发肿瘤到确诊 EBM 的平均时间间隔 9~65.3 个月^[1,4-6]。对 2000 年后国外文献 [1,4,7-8] 报道的 EBM 患者结合本例患者进行分析, 所有患者中乳腺癌转移的 EBM 患者从确诊原发疾病到诊断 EBM 的中位时间间隔为 60 个月, 说明 EBM 常为恶性肿瘤缓慢进展的结果。而 EBM 的发生途径可能来自: ①纵膈和/或肺门转移淋巴结侵犯支气管; ②肺实质转移侵犯支气管; ③肿瘤细胞被误吸入支气管; ④通过淋巴道直接转移到支气管壁; ⑤血行直接转移到支气管壁^[9]。本例以第 1 种可能性最大。

EBM 的临床症状不特异, 咳嗽、咯血最常见, 亦见胸痛、喘息。无症状者 20%~62.5%^[1,5]。本例主要表现是咳嗽、痰中带血和声音嘶哑, 声音嘶哑报道中少见, 考虑为纵膈淋巴结肿大压迫喉返神经引起。EBM 的胸部 X 线片和 CT 表现也不特异。本例为肺部多发结节影和纵膈淋巴结肿大。最近有报道认为 FDG PET/CT 对支气管转移癌的诊断有价值, 对于有恶性肿瘤病史的患者检测出气管或支气管 FDG 异常聚集可用于其鉴别诊断^[10]。

[基金项目] 重庆市自然科学基金 (CSTC2011jjA0433)

[通信作者] 陈 虹, E-mail: kg_19873231@163.com

[优先出版] <http://www.cnki.net/kcms/detail/51.1095.R.20140528.1710.006.html> (2014-05-28)

(下转 1527 页)