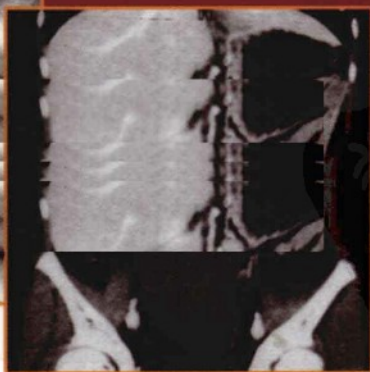
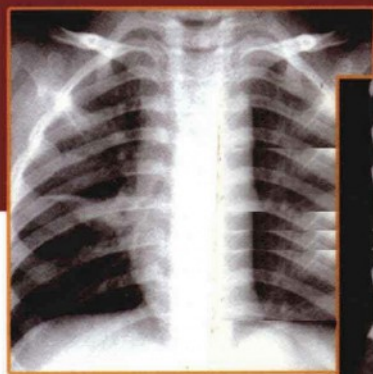


儿科影像 诊断与临床

胸腹卷

中华医学会放射学分会儿科学组
《儿科影像诊断与临床》编委会 叶滨宾

主编



人民军医出版社

PEOPLE'S MILITARY MEDICAL PRESS

中华医学出版社
PDG



ERKE YINGXIANG ZHENDUAN YU LINCHUANG

策划编辑 池 静 徐卓立
封面设计 顾叶新

销售分类 影像学

ISBN 978-7-5091-4170-0



9 787509 141700 >

定价: 230.00元

儿科影像诊断与临床

ERKE YINGXIANG ZHENDUAN YU LINCHUANG

胸 腹 卷

XIONG FU JUAN

中华医学会放射学分会儿科学组
《儿科影像诊断与临床》编委会 叶滨宾 主编



人民军医出版社

PEOPLE'S MILITARY MEDICAL PRESS

北 京



图书在版编目(CIP)数据

儿科影像诊断与临床·胸腹卷/叶滨宾主编. —北京:人民军医出版社,2012.3
ISBN 978-7-5091-4170-0

I. ①儿… II. ①叶… III. ①胸腔疾病:小儿疾病—影象诊断②腹腔疾病:小儿疾病—影象诊断 IV. ①R720.4

中国版本图书馆 CIP 数据核字(2012)第 014961 号

策划编辑:池 静 徐卓立 文字编辑:刘海芳 责任审读:黄翎兵

出版人:石 虹

出版发行:人民军医出版社 经销:新华书店

通信地址:北京市 100036 信箱 188 分箱 邮编:100036

质量反馈电话:(010)51927290;(010)51927283

邮购电话:(010)51927252

策划编辑电话:(010)51927300—8203

网址:[www. pmmp. com. cn](http://www.pmmp.com.cn)

印、装:三河市春园印刷有限公司

开本:787mm×1092mm 1/16

印张:37.75 字数:918千字

版、印次:2012年3月第1版第1次印刷

印数:0001—2000

定价:230.00元

版权所有 侵权必究

购买本社图书,凡有缺、倒、脱页者,本社负责调换

内 容 提 要

《儿科影像诊断与临床》共分为三卷,按照儿童生长发育及疾病特点,分头颈、神经系统、呼吸系统、循环系统、消化系统、泌尿生殖系统、骨关节系统七大部分进行编写。本卷为胸腹卷。编者从儿科临床实用角度出发,分31章详细阐述了小儿呼吸、循环、消化、泌尿四大系统疾病的影像诊断与临床知识,首先比较了不同成像技术和检查方法在胸腹影像诊断中的优势和限度,明确它们的适用范围、诊断能力和价值,然后用影像图片展示了胸腹各系统的正常解剖,并通过小儿呼吸、循环、消化、泌尿系统的典型病例,规范了临床影像学表现的描述,介绍了影像与病理、影像诊断要点与比较影像学、鉴别诊断、影像与临床等内容。本书图文并茂,简明扼要、层次清晰,病例典型,实用性、指导性强,是一本适宜影像科、儿科临床医师的常备工具书。



《儿科影像诊断与临床》

编 委 会

主 编 叶滨宾

副主编 范国光 范 森 干芸根 孟俊非

李 欣 邵剑波 孙国强 袁新宇

朱 铭

编 委 (以姓氏笔画为序)

干芸根 深圳市儿童医院

于 兵 中国医科大学附属盛京医院

王 芳 哈尔滨市儿童医院

王 磊 天津市儿童医院

王龙胜 安徽省儿童医院

王志伟 哈尔滨市儿童医院

王春祥 天津市儿童医院

叶文宏 深圳市儿童医院

叶滨宾 中山大学附属第一医院

白光辉 温州医学院附属育英儿童医院

宁 刚 四川大学华西二院

朱 铭 上海交通大学附属新华医院 上海儿童医学中心

刘 杨 天津市儿童医院

刘俊刚 天津市儿童医院

刘鸿圣 广州市儿童医院

许崇永 温州医学院附属育英儿童医院

孙国强 首都医科大学北京儿童医院

孙海林 首都儿科研究所附属儿童医院

严志汉 温州医学院附属育英儿童医院

李 欣 天津市儿童医院

李松柏 中国医科大学第一附属医院

杨 洋 首都儿科研究所附属儿童医院

杨敏洁 深圳市人民医院

何 玲 重庆医科大学儿童医院



张 毅 哈尔滨市儿童医院
张晓凡 哈尔滨市儿童医院
陈 焯 湖南省儿童医院
陈丽英 中国医科大学附属盛京医院
邵剑波 武汉市儿童医院
范 森 中山大学附属第一医院
范国光 中国医科大学附属第一医院
林飞飞 深圳市儿童医院
周怀琪 兰州大学医学院附属第一医院
孟俊非 中山大学附属第一医院
赵 滨 天津市儿童医院
赵东辉 首都医科大学北京儿童医院
胡克非 安徽省儿童医院
段晓岷 首都医科大学北京儿童医院
贺明礼 成都市儿童医院
袁新宇 首都儿科研究所附属儿童医院
贾立群 首都医科大学北京儿童医院
高 军 首都医科大学北京儿童医院
彭 芸 首都医科大学北京儿童医院
程 华 首都医科大学北京儿童医院
曾津津 首都医科大学北京儿童医院
冀 旭 中国医科大学附属盛京医院



序

人民军医出版社以强调临床为特点,策划、组织出版了《影像诊断与临床》系列丛书。这套丛书的特点是在遵循密切结合临床的原则进行影像诊断的同时,还强调注意为临床制订治疗计划、估计预后或评价治疗效果,提供有意义的诊断信息。它们对于影像科医师或临床医师都是一套很有价值的参考书。

应当指出,小儿的组织、器官正处于生长发育时期,其解剖、生理因年龄差异而不同,更不同于成年人;疾病谱也因年龄段不同,而不同于成年人;另外,小儿病情演变快,所涉及的影像表现也与成年人有所差异。可见小儿与成年人之间有许多不同之处,而且年龄越小,这种差异就越大。因此,不应将成年人的影像诊断经验照搬应用于小儿。有鉴于此,人民军医出版社特别邀请中华医学会放射学分会儿科学组组长、中山大学附属第一医院叶滨宾教授领衔组织国内相关方面的专家,撰写《儿科影像诊断与临床》,作为“影像诊断与临床”的补充,以满足临床的需求。

《儿科影像诊断与临床》分头颈、神经、呼吸、循环、消化、泌尿生殖和骨关节等七个系统。为了强调本丛书的实用性与可读性,在编写上注意了以下几点:

(1)在每一系统分卷都设专章介绍各种成像技术与检查方法,阐明检查目的、价值与限度,以供医师针对不同疾病进行优选和综合应用。

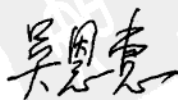
(2)介绍正常影像解剖时,用影像图片展示各个解剖结构,避免过多的文字描述。

(3)介绍疾病诊断时,以典型病例领路,介绍病史、图像和分析,让读者先有感性认识,然后介绍影像与病理、影像诊断要点与比较影像学、影像与临床和鉴别诊断等内容,从而使读者对疾病有更全面的了解。

本书图文并茂,文字简明扼要、层次清楚,图片优质清晰,一目了然,影像表现密切结合病理,诊断密切结合临床,是一套适用于影像科、儿科相关临床医师以及医学院校学生(包括研究生)的专业读物,相信可以为读者提供学习、参考。

值得赞扬的是,本书主编与编者决定将这部专著的稿酬全部捐献给“西部儿科影像发展基金”,以帮助西部儿科影像事业的发展。据我所知,儿科学组的专家们每年还组织一次去西部地区进行讲学会诊等活动,而且经费全部由专家自行解决。这种义举,这种精神十分可敬,更值得学习。

天津医科大学放射学教授



2008年8月8日于天津

前 言

为了提高临床医师对影像诊断基本知识的了解,推动影像医师在诊断中联系临床,由人民军医出版社组织中华医学会放射学分会各专业学组的组长牵头,策划和出版这套各系统影像诊断与临床的实用型医学专著。

由于儿童是不断发育、逐渐成熟的个体,身体构造、生理代谢及疾病状况均与成人不同,需要特殊的知识和经验。在生命科学迅猛发展的今天,专业不断细化,同时又注重如何整体看待生命;在疾病的预防、诊断和治疗过程中,充分体现和强调人性化、个体化的服务。因此,不能将有关成人的研究和实践经验照搬到儿童,在儿科影像实践中应该充分体现儿童的特点。基于这一原则,我们借鉴成人的系统划分,将儿科影像分为头颈(五官)、神经、呼吸、循环、消化、泌尿生殖、肌骨系统,按照儿童生长发育及疾病的特点,分为三卷进行编写。

为了突出临床实用性,在构思过程中,我们尝试从临床疾病诊断角度出发,从解决临床遇到的影像问题着眼,在每一系统的第一章综合性介绍影像学检查方法,比较各种检查方法的长处和不足,使读者能了解各部位、各种疾病可选用哪些检查方法,以及正确的检查流程,模拟临床医师根据患儿病情,合理选择影像检查项目,而不求其了解操作细节。为了避免重复、以减少篇幅,以图解的方式介绍各系统的影像解剖,清晰明了,便于理解和记忆。在具体病变的讲述中,在介绍典型病例的同时,展示其图像资料,让读者有一个感性认识,再从病理上解析其影像学所见,总结其影像诊断要点及比较影像学特点,使读者加深对疾病影像表现的理解和记忆,有助于临床医师正确地选择影像学检查方法。对影像图片描述,力求达到看图识病的效果。

本书以常见疾病、典型疾病为纲,采用条目的形式,逐一解析;按照循证医学的方法,追本溯源,从病理上解释影像征象,分析影像诊断要点及比较影像学特点,阐述新技术和新方法的应用;将影像与临床征象相结合,提出鉴别诊断要点,完成纲举目张的临床诊病过程,可以指导临床医师根据影像资料做出精确诊断。本书层次清晰,所选病例举一反三,实用性强,且读片名词规范化,可作为基层人员读片的范本,为提高医疗文书书写质量控制提供参考。

我们力图将影像与临床病理紧密结合,方便医师在接诊过程中查找相关影像或临床知识,就好像一位资深的影像专家与临床专家在面对面的帮助读者解决跨学科的相关知识。因此,特别适用于影像医师、临床医师及研究生参考阅读。

本书由中华医学会放射学分会儿科学组牵头,由来自全国各地的多位儿科影像学专家参

与编写。本书的稿酬将全部捐给“西部儿科影像发展基金”，以帮助西部儿科疾病影像诊治事业的发展。

我们全体编者都是第一次参与编写这种影像与临床密切结合的专著，如有缺点及不足，恳请各位读者批评指正，以使本书再版时更臻实用和完美。

主编 叶滨宾



目 录

呼 吸 系 统

第 1 章 呼吸系统比较影像学	(3)
第一节 呼吸系统影像学检查方法	(3)
一、X 线检查	(3)
二、计算机体层成像	(3)
三、磁共振成像	(5)
第二节 呼吸系统影像学检查适应证和禁忌证	(6)
一、X 线检查	(6)
二、CT 检查	(6)
三、MRI 检查	(6)
第三节 呼吸系统检查前准备及注意事项	(6)
一、常规 X 线检查前准备及注意事项	(6)
二、CT 检查前准备及注意事项	(7)
三、MRI 检查前准备及注意事项	(7)
第四节 呼吸系统疾病的正确检查流程及检查方法的优选	(7)
第 2 章 儿童呼吸系统正常发育及影像表现	(9)
第一节 儿童呼吸系统正常发育	(9)
第二节 儿童呼吸系统正常影像表现	(10)
一、X 线胸片	(10)
二、CT 检查	(14)
第 3 章 新生儿常见呼吸系统疾病	(20)
第一节 新生儿肺透明膜病	(20)
第二节 新生儿湿肺	(22)
第三节 新生儿吸入综合征	(24)
第四节 新生儿肺出血	(27)
第五节 新生儿感染性肺炎	(29)
第六节 新生儿持续胎儿循环	(30)
第七节 肺漏征群	(33)
第八节 慢性支气管肺损伤	(34)
一、支气管肺发育不良	(34)
二、Wilson Mikity 综合征	(36)
第九节 新生儿未成熟肺	(38)
第 4 章 气管和支气管疾病	(42)
第一节 先天性气管支气管发育异常	(42)

一、先天性气管痿	(42)
二、先天性气管支气管狭窄	(43)
三、气管性支气管	(46)
四、气管支气管软化症	(47)
五、先天性支气管囊肿	(49)
第二节 获得性气管支气管异常	(53)
一、气管插管后狭窄	(53)
二、急性支气管炎	(55)
三、支气管哮喘	(56)
四、气道异物	(58)
五、支气管扩张症	(61)
六、闭塞性细支气管炎	(63)
第5章 肺部疾病	(66)
第一节 肺通气障碍	(66)
一、肺不张	(66)
二、肺气肿	(69)
三、单侧透明肺	(72)
第二节 肺循环异常	(74)
一、肺水肿	(74)
二、急性呼吸窘迫综合征	(77)
三、急性肺出血	(79)
第三节 先天性肺发育异常	(81)
一、肺缺如、肺不发育和发育不全	(81)
二、先天性肺淋巴管扩张症	(84)
三、肺隔离症	(85)
四、先天性肺囊性腺瘤样畸形	(87)
五、先天性大叶性肺气肿	(89)
六、肺动静脉畸形	(91)
第四节 肺部炎症	(94)
一、大叶性肺炎	(94)
二、支气管肺炎	(97)
三、间质性肺炎	(99)
四、金黄色葡萄球菌肺炎	(101)
五、肺脓肿	(105)
六、呼吸道合胞病毒肺炎	(108)
七、腺病毒肺炎	(110)
八、麻疹肺炎	(112)
九、肺炎支原体肺炎	(114)
十、过敏性肺炎	(116)
第五节 肺结核	(117)

一、原发性肺结核	(117)
二、血行播散性肺结核	(120)
三、继发性肺结核	(122)
四、结核性胸膜炎	(124)
第六节 机遇性感染	(125)
一、卡氏肺囊虫肺炎	(125)
二、肺真菌病	(127)
第七节 小儿严重急性呼吸困难综合征	(130)
第八节 肺结缔组织疾病	(132)
一、系统性红斑狼疮	(132)
二、肺类风湿病	(134)
三、皮炎	(136)
第九节 肺寄生虫病	(137)
一、肺包虫病	(137)
二、肺恙虫病	(140)
第十节 其他肺部疾病	(141)
一、溺水肺	(141)
二、朗格汉斯细胞组织细胞增生症	(143)
三、白血病	(145)
四、特发性肺含铁血黄素沉着症	(147)
五、特发性肺纤维化	(149)
第十一节 肺部肿瘤	(151)
一、肺母细胞瘤	(151)
二、肺转移瘤	(153)
三、肺畸胎瘤	(156)
第6章 胸壁及胸廓畸形	(160)
第一节 胸廓异常	(160)
一、漏斗胸	(160)
二、鸡胸	(162)
第二节 胸壁疾病	(162)
一、胸壁感染	(162)
二、胸壁肿瘤或肿瘤样病变	(164)
第三节 胸腔病变	(166)
一、胸腔积液	(166)
二、胸腔积气	(169)
第7章 横膈疾病	(173)
第一节 先天性膈疝	(173)
一、后外侧疝	(173)
二、胸骨后疝	(176)
三、食道裂孔疝	(178)

第二节 膈膨升和膈肌麻痹·····	(181)
第8章 胸部创伤 ·····	(184)
第9章 纵隔疾病 ·····	(189)
第一节 纵隔炎·····	(189)
第二节 纵隔积气·····	(190)
第三节 纵隔肿物·····	(192)
一、胸腺异常·····	(192)
二、纵隔畸胎瘤·····	(195)
三、淋巴管瘤·····	(197)
四、恶性淋巴瘤·····	(199)
五、支气管源性囊肿·····	(202)
六、神经源性肿瘤·····	(205)

循环系统

第10章 心血管比较影像学 ·····	(211)
第一节 心血管系统综合影像检查方法·····	(211)
一、X线平片·····	(211)
二、超声心动图·····	(213)
三、心血管造影·····	(214)
四、多层螺旋CT·····	(219)
五、磁共振成像·····	(221)
第二节 心血管系统疾病的正确检查流程及检查方法的优选·····	(225)
第11章 心脏及大血管的胚胎发育与正常解剖 ·····	(227)
第一节 心管与心襻的形成·····	(227)
第二节 房室分隔·····	(228)
一、心内膜垫的发育和心肌化·····	(228)
二、心房分隔·····	(229)
三、心室分隔·····	(229)
四、房室接合部节段和房室瓣的发育·····	(229)
五、传导系统的发育·····	(230)
第三节 流出道和大动脉的分隔·····	(231)
一、主肺动脉分隔·····	(231)
二、半月瓣的发育·····	(231)
三、圆锥分隔·····	(231)
第四节 大血管的形态发生学·····	(232)
一、冠状动脉的发生·····	(232)
二、主动脉弓的发育·····	(232)
三、肺静脉的发育·····	(232)
四、体静脉的发育·····	(233)
第五节 心脏和大血管的正常影像解剖·····	(233)

一、X线平片	(233)
二、MRI	(234)
三、CT	(236)
四、心血管造影	(236)
第12章 先天性心脏病	(239)
第一节 室间隔缺损	(239)
第二节 房间隔缺损	(243)
第三节 动脉导管未闭	(246)
第四节 房室间隔缺损	(249)
第五节 主肺动脉窗	(252)
第六节 冠状动脉瘘	(254)
第七节 冠状动脉起源于肺动脉	(255)
第八节 肺动脉狭窄	(256)
第九节 主动脉狭窄	(259)
第十节 主动脉缩窄	(262)
第十一节 主动脉弓中断	(266)
第十二节 血管环	(268)
第十三节 法洛四联症	(272)
第十四节 肺静脉异位引流	(275)
第十五节 三房心	(280)
第十六节 完全性大动脉转位	(281)
第十七节 纠正性大动脉转位	(284)
第十八节 右心室双出口	(287)
第十九节 永存动脉干	(289)
第二十节 室间隔完整型肺动脉闭锁	(291)
第二十一节 肺动脉闭锁伴室间隔缺损	(293)
第二十二节 三尖瓣闭锁	(295)
第二十三节 三尖瓣下移畸形	(297)
第二十四节 单心室	(299)
第二十五节 心脏位置异常	(301)
第13章 儿童获得性心脏疾病	(308)
第一节 心包病变	(308)
第二节 心脏肿瘤	(311)
第三节 心肌病变	(313)
第四节 大动脉炎	(316)
消 化 系 统	
第14章 消化系统比较影像学	(323)
第一节 消化系统影像检查方法及其适应证和禁忌证	(323)
一、腹部 X线平片	(323)

二、胃肠钡剂(碘剂)造影	(324)
三、钡剂(碘剂、空气)灌肠造影	(324)
四、口服与静脉胆囊造影	(325)
五、腹部 CT	(325)
六、腹部 MRI	(325)
七、腹部超声检查	(325)
八、数字减影血管造影	(326)
九、发射型计算机断层显像	(326)
第二节 消化系统疾病影像检查前的准备及注意事项	(326)
一、增强扫描前准备	(327)
二、注意事项	(327)
第三节 消化系统疾病检查方法的选择与评价	(328)
一、急腹症	(328)
二、消化道大出血	(329)
三、胆道疾病	(329)
四、肝疾病	(330)
五、消化管疾病	(330)
第 15 章 消化系统的正常影像解剖	(331)
第一节 食管解剖特点与正常影像学表现	(331)
第二节 胃和十二指肠解剖特点与正常影像学表现	(333)
第三节 空肠与回肠解剖特点与正常影像学表现	(335)
第四节 大肠的解剖特点与正常影像学表现	(336)
第五节 肝的解剖特点与正常影像学表现	(337)
第六节 胆道及胆胰管十二指肠连接区解剖特点与正常影像学表现	(339)
第七节 胰腺的解剖特点与正常影像学表现	(342)
第八节 脾的解剖特点与正常影像学表现	(343)
第 16 章 肝疾病	(345)
第一节 肝先天性发育异常	(345)
第二节 肝外伤	(346)
第三节 肝脓肿	(348)
第四节 肝寄生虫病	(352)
一、肝包虫病	(352)
二、肝血吸虫病	(355)
第五节 肝良性肿瘤与肿瘤样病变	(357)
一、婴儿型血管内皮细胞瘤	(357)
二、肝海绵状血管瘤	(359)
三、肝囊肿	(360)
四、囊性间充质错构瘤	(361)
五、肝腺瘤	(364)
第六节 肝恶性肿瘤	(366)

一、肝母细胞瘤	(366)
二、肝未分化性胚胎性肉瘤	(370)
三、肝淋巴瘤	(372)
第七节 肝转移性肿瘤	(374)
第八节 肝弥漫性病变	(377)
一、脂肪肝	(377)
二、肝糖原累积病	(380)
第九节 血管性病变	(382)
一、门静脉高压症	(382)
二、Budd-Chiari 综合征	(384)
第 17 章 胆道系统疾病	(387)
第一节 胆管疾病	(387)
一、先天性胆管扩张症	(387)
二、Caroli 病	(389)
第二节 胆系横纹肌肉瘤	(391)
第 18 章 胰腺疾病	(394)
第一节 胰腺先天性异常	(394)
一、胰腺分裂	(394)
二、异位胰腺	(396)
三、环状胰腺	(398)
四、胰腺囊性纤维化	(400)
第二节 胰腺炎症	(402)
一、急性胰腺炎	(402)
二、慢性胰腺炎	(406)
三、胰腺脓肿	(408)
四、胰腺结核	(410)
第三节 胰腺上皮性肿瘤	(412)
一、胰岛细胞瘤	(412)
二、胰腺实性-假乳头状瘤	(415)
三、胰母细胞瘤	(417)
四、胰腺淋巴管瘤	(419)
五、胰腺真性囊肿	(421)
第四节 胰腺非上皮性肿瘤	(423)
一、胰腺淋巴瘤	(423)
二、胰腺肉瘤	(425)
三、脂肪瘤	(425)
四、畸胎瘤	(426)
第 19 章 脾疾病	(430)
第一节 脾的大小、位置及数目异常与变异	(430)
一、脾增大	(430)

二、游走脾	(431)
三、副脾	(433)
四、多脾和无脾	(435)
第二节 脾内单发病变	(436)
一、脾囊肿	(436)
二、脾淋巴管瘤	(438)
三、脾血管瘤	(440)
四、脾脓肿	(441)
第三节 脾内多发病变	(443)
一、脾创伤	(443)
二、脾淋巴瘤	(445)
三、脾梗死	(447)
第20章 小儿消化道疾病	(450)
第一节 食管及食管与胃连接区	(450)
一、食管异物	(450)
二、先天性食管闭锁	(451)
三、先天性食管狭窄	(454)
四、食管裂孔疝	(456)
五、先天性膈疝	(459)
六、胃食管反流与反流性食管炎	(461)
七、贲门失弛缓症	(463)
八、贲门弛缓症	(465)
第二节 胃	(466)
一、新生儿水平横置胃	(466)
二、新生儿胃穿孔	(467)
三、先天性肥厚性幽门狭窄	(469)
四、胃扭转	(471)
五、胃异物	(474)
六、胃重复畸形	(475)
第三节 十二指肠	(476)
一、十二指肠闭锁与狭窄	(476)
二、环状胰腺	(479)
三、中肠旋转异常	(481)
四、十二指肠溃疡	(484)
五、十二指肠淤滞症	(485)
六、十二指肠憩室	(486)
第四节 小肠	(487)
一、小肠闭锁与狭窄	(487)
二、胎粪性肠梗阻	(489)
三、胎粪性腹膜炎	(490)

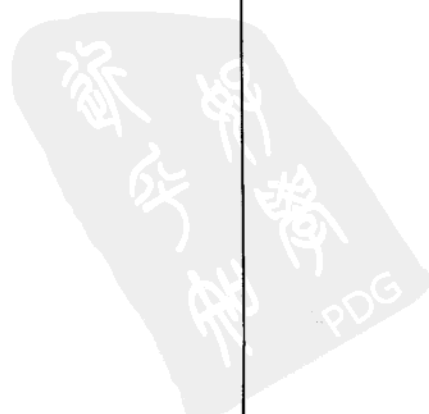
四、新生儿坏死性小肠结肠炎	(492)
五、肠重复畸形	(494)
六、肠套叠	(496)
七、小肠梅克尔憩室	(500)
八、Crohn 病	(503)
九、小肠肿瘤	(505)
十、小肠寄生虫病	(507)
第五节 结肠、直肠与阑尾	(508)
一、先天性肛门直肠闭锁	(508)
二、结肠炎	(511)
三、先天性巨结肠	(513)
四、结肠、直肠重复畸形	(515)
五、阑尾炎	(517)
泌 尿 系 统	
第 21 章 泌尿系统比较影像学	(523)
第一节 泌尿系统影像学检查方法及其适应证和禁忌证	(523)
一、X 线检查	(523)
二、CT 检查	(525)
三、MRI 检查	(526)
四、超声检查	(527)
第二节 泌尿系统疾病的正确检查流程及检查方法的优选	(527)
第 22 章 小儿泌尿系统胚胎发生及正常影像解剖	(529)
第一节 泌尿系统胚胎的发生	(529)
一、肾及输尿管的发生	(529)
二、膀胱及尿道的发生	(529)
第二节 泌尿系统正常影像表现	(530)
一、X 线平片	(530)
二、静脉尿路造影及排尿性膀胱尿道造影	(530)
三、超声表现	(531)
四、CT 表现	(531)
五、MRI 表现	(532)
第 23 章 泌尿系统畸形	(533)
第一节 肾发育畸形	(533)
一、异位肾	(533)
二、融合肾	(534)
三、多囊肾	(535)
第二节 肾盂肾盏畸形	(538)
一、肾盂及输尿管重复畸形	(538)
二、肾盂输尿管连接部梗阻	(539)

第三节 输尿管畸形·····	(541)
一、输尿管囊肿·····	(541)
二、输尿管位置异常——下腔静脉后输尿管·····	(542)
第四节 膀胱畸形·····	(543)
一、膀胱重复畸形·····	(543)
二、膀胱憩室·····	(544)
三、脐尿管异常·····	(546)
第五节 尿道畸形·····	(547)
一、后尿道瓣膜·····	(547)
二、前尿道瓣膜·····	(548)
三、尿道重复畸形·····	(549)
四、前列腺囊·····	(550)
第六节 梅干腹综合征·····	(551)
第24章 膀胱输尿管反流——反流性肾病·····	(554)
第一节 膀胱输尿管反流·····	(554)
第二节 反流性肾病——肾瘢痕形成及慢性萎缩性肾盂肾炎·····	(555)
第25章 泌尿系统异物·····	(557)
第26章 尿路结石症·····	(559)
第27章 神经性膀胱·····	(561)
第28章 肾性高血压·····	(563)
第29章 泌尿系统创伤·····	(565)
第一节 肾创伤·····	(565)
第二节 输尿管损伤·····	(566)
第三节 尿道损伤·····	(568)
第30章 泌尿系统肿瘤·····	(570)
第一节 肾母细胞瘤·····	(570)
第二节 透明细胞肉瘤·····	(571)
第三节 肾淋巴瘤和白血病肾浸润·····	(572)
第四节 囊性部分分化性肾母细胞瘤·····	(574)
第五节 膀胱尿道肿瘤·····	(575)
第31章 肾上腺病变·····	(578)
第一节 肾上腺肿瘤·····	(578)
一、神经母细胞瘤·····	(578)
二、肾上腺皮质癌·····	(579)
三、肾上腺皮质增生、腺瘤·····	(580)
第二节 肾上腺出血·····	(582)

呼 吸 系 统

主 编 干芸根 袁新宇
编 者 (以姓氏笔画为序)

干芸根 深圳市儿童医院
叶文宏 深圳市儿童医院
闫清淳 北京儿研所附属医院
孙海林 北京儿研所附属医院
杨 洋 北京儿研所附属医院
吴朔春 北京儿研所附属医院
林飞飞 深圳市儿童医院
袁新宇 北京儿研所附属医院
曹卫国 深圳市儿童医院
曾洪武 深圳市儿童医院
薛冠英 深圳市儿童医院



第 1 章 | 呼吸系统比较影像学

第一节 呼吸系统影像学检查方法

一、X 线检查

胸部 X 线检查是呼吸系统最常用和最基本的检查方法。主要为摄片,常规摄胸部后前正位片,必要时加摄胸侧位片。计算机 X 线成像(computed radiography, CR)和数字化直接 X 线摄影(digital radiography, DR)的临床应用,不仅使 X 线平片进入数字影像,克服了儿童常规胸片曝光过度或不足的缺陷,同时大大降低了辐射剂量。透视(chest fluoroscopy)因空间分辨率和密度分辨率不如胸部平片,且辐射剂量远大于后者,故现多被摄片代替,仅作为辅助检查方法,弥补胸片不足。而高千伏摄影、断层摄影和支气管造影因 CR、DR 和 CT 的应用,现已越来越少应用。

二、计算机体层成像

计算机体层成像(computed tomography, CT)以螺旋 CT(Spiral CT, SCT)尤其是多层(或称多排)螺旋 CT(Multislice CT, MSCT)为容积扫描,具有较好的时间分辨率和空间分辨率,缩短了扫描时间,增加扫描范围,减少扫描层厚,使快速扫描和薄层扫描成为常规,同时可进行近似各向同性成像,从而获得清晰后处理图像,如任意平面成像、多层面重建及三维重建,为临床诊断提供更多的影像信息。

1. 平扫及增强 平扫范围从肺尖到肋膈角,层厚间隔新生儿及婴幼儿为 5mm,3~6 岁儿童为 7mm,6 岁以上儿童为 10mm,必要时薄层重建,扫描时不控制呼吸。多数胸部疾病平扫即可满足诊断要求,但部分病变需增强扫描,显示其累及范围、血供情况,对病变定性有所帮助。增强扫描一般用快速团注法,对比剂多选非离子型,1.5~2ml/kg,速度为 1.5~2.5ml/s,注完药后立即扫描。观察 CT 图像时要选择恰当的、相对固定的窗宽和窗位,肺窗用于观察肺部病变,其窗宽为 1 000~2 000Hu,窗位为 -500~-700Hu;观察纵隔病变用纵隔窗,其窗宽为 350~500Hu,窗位为 30~50Hu。

2. 胸部冠状位 CT 扫描 胸部直接冠状面 CT 扫描在显示气管、主支气管及其分支结构全貌方面弥补了横断面的不足。在判断儿童支气管异物的有无、部位、形态、大小和性质方面有重要价值,显示异物更直观。对气管、支气管发育异常和腔内肿瘤及其所致肺部继发性改变如肺不张等的诊断有帮助,具有较高的临床价值。

3. 高分辨率 CT 高分辨率 CT (high resolution computed tomography, HRCT), 可显示肺部细微的解剖结构如肺小叶等, 密度分辨率较高, 空间分辨率也有提高。HRCT 采用薄层 ($<3\text{mm}$), 层厚 1.5mm 分辨率较好, 矩阵为 512×512 , $120 \sim 140\text{kV}$, 常规 FOV $36 \sim 42\text{mm}$, 用高空间频率(骨)算法重建, 靶重建 FOV 24mm 。间隔的选择是根据患儿的年龄确定, 10 岁以上用 10mm , $2 \sim 10$ 岁用 7mm , 2 岁以下用 5mm 。

4. 低剂量 CT 扫描的应用 众所周知, 儿童处于生长发育期, 组织细胞分裂更新的速度和比例远高于成人, 对于射线的敏感性是成人的 10 多倍, 在儿童胸部 CT 检查时应尽量选择低剂量扫描参数, 减少受检儿童的辐射剂量。儿童体积小, 对 X 线吸收性低, 会有更多 X 线到达探测器, 用相同剂量的扫描参数, 儿童的图像噪声比成人低; 同时气管及肺组织含气量多, 与周围组织具有良好的自然对比, 为儿童胸部低剂量 CT 扫描提供了基础。应当注意降低儿童辐射剂量必须以保证图像质量、满足诊断要求为前提。目前儿童胸部低剂量 CT 扫描的主要方法为降低管电流, 笔者单位选择低管电流 $40 \sim 80\text{mA}$, 图像质量良好, 受检者的辐射剂量明显下降。

5. 图像后处理 目前常用图像后处理技术包括多层面重建技术 (multiplanar reconstructions, MPR)、多层面容积重建技术 (multiplanar volume reconstructions, MPVR)、表面遮盖法重建技术 (surface shaded display, SSD)、仿真内镜重建技术 (virtual endoscopy, VE)。MPR 对肺内病变的定位更加准确, 可清晰显示支气管管腔内外的组织及比邻关系 (图 1-1-1), 显示气道狭窄优于横断面图像; 曲面重建 (图 1-1-2) 图像将扭曲支气管伸展拉直, 在同一平面上显示。最小密度投影法 (图 1-1-3) 和表面遮盖法重建 (图 1-1-4) 技术用于气道显示, 但后者的容积资料丢失较多, 分支结构显示少或不能显示, 且受阈值影响较大, 如阈值高时, 可造成管腔狭窄的假象。仿真内镜技术可显示气管及支气管内腔细节 (图 1-1-5), 了解气道有无阻塞及气管解剖变异的改变, 利用飞跃技术可跨越阻塞或明显狭窄的病变区进入远侧支气管。



图 1-1-1 多平面重建



图 1-1-2 曲面重建



图 1-1-3 最小密度投影

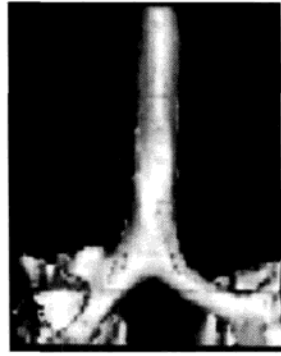


图 1-1-4 表面遮盖法重建

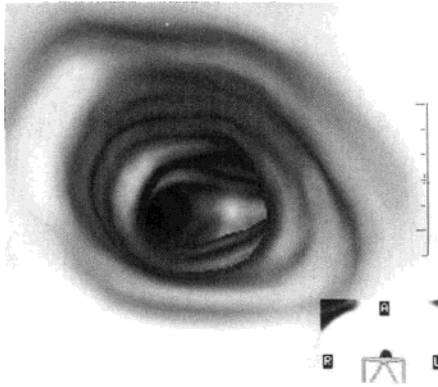


图 1-1-5 气管仿真内镜

三、磁共振成像

磁共振成像(magnetic resonance imaging, MRI)是利用一定的射频信号对处于静磁场内的人体选定层面进行激发,产生磁共振信号,经数据采集与处理,重建成像的一种成像技术。不仅可获得人体的横断面、冠状面和矢状面图像,而且可获得任意选定层面的图像,较全面显示组织器官的解剖结构。MRI图像同CT图像一样也是灰阶图像,呈深浅不一的黑白图像,但代表的是组织器官和病变的信号强度,反映的是弛豫时间长短。MRI具有较好的密度分辨率,但空间分辨率不如CT,不能很好显示肺部的细微结构。同时MRI所独特的血液流空效应,使得心脏和血管均呈管腔状影。人体的呼吸运动、心脏大血管搏动及血液流动会影响图像的清晰度,但心电门控技术、呼吸门控技术及呼吸触发技术的应用,使图像质量有一定程度的改善。因此在胸部,MRI主要用于纵隔病变、心脏和大血管异常,尤其是大血管的先天性发育异常或后天性病变;能清晰显示纵隔的正常解剖结构及其器官相互关系,观察纵隔肿瘤的大小、形态、轮廓、范围及肿瘤内的情况(如是否有液化坏死和出血),可观察肿瘤与心脏大血管、

气管和食管之间的关系及受肿瘤侵犯的范围和程度。

第二节 呼吸系统影像学检查适应证和禁忌证

一、X线检查

因胸部的肺组织含有大量气体,密度低,易与其病变或周围邻近组织形成自然对比,故普通 X 线检查(摄片和透视)是呼吸系统最常用和最基本的检查方法,没有绝对的禁忌证。

二、CT 检查

由于 CT 扫描速度的加快及先进的后处理技术,CT 在儿童胸部疾病的应用越来越多,一般无特别禁忌证。①气管支气管病变,如气管性支气管、先天性气管支气管狭窄及闭锁、先天性支气管囊肿等先天性气管支气管疾病;气道异物、气管肿瘤等后天性气管支气管疾病,尤其是对于支气管扩张症,HRCT 已取代支气管造影检查。②肺部病变,如肺隔离症、动静脉畸形等肺部发育畸形;各种肺炎、肺脓肿、结核、寄生虫及机遇性感染等肺部感染;肺部弥漫性间质性病变;肺部的良、恶性肿瘤。③胸腔与胸膜病变,胸腔积液及积气;胸膜增厚及粘连;胸膜肿瘤。④纵隔病变,可发现纵隔病变如淋巴结肿大、各种肿瘤、心脏大血管病变和变异,对其病变的定位及定性有很大的帮助。

三、MRI 检查

MRI 因具有流空效应和良好组织分辨率,可清晰显示血管的管腔、走行,有利于纵隔淋巴结和血管的区别,因此 MRI 主要用于纵隔病变、心脏及血管异常。禁忌证包括:①体内有金属异物,如心脏起搏器携带者、人工磁性关节、人工金属瓣膜、动脉瘤夹、金属性药泵等。②危重患儿需心电监护和(或)抢救。③早期妊娠(妊娠 3 个月内)应慎用。

第三节 呼吸系统检查前准备及注意事项

一、常规 X 线检查前准备及注意事项

1. 透视检查 向患儿家长简单说明检查的目的,需要配合的姿势,以消除患儿的恐惧心理;尽量除去透视部位的厚层衣物及影响 X 线穿透的物品,如发夹、金属饰物、膏药、敷料等,以免影响诊断;透视过程中在不影响诊断的前提下,尽可能缩短曝光时间。

2. 摄片检查 向患儿家长解释摄片的目的,争取患儿在摄片时合作;除去胸部的衣物或着薄棉织品衣服,同时要注意给患儿保暖;较大儿童应训练呼吸动作,婴幼儿观察呼吸频率(因腹式呼吸,故腹部膨隆最高点为吸气相);投照体位学龄期儿童采用立位或坐位,婴幼儿为仰卧位;摄片时用铅橡皮遮盖下腹部,保护生殖腺;在不影响诊断的前提下,尽可能降低患儿的辐射剂量。

二、CT 检查前准备及注意事项

1. 认真核对患儿一般资料,明确检查目的和要求,询问有关病史资料及相关检查结果。复诊患儿,检查时应带老片,以便对比。
2. 告之家长 CT 检查过程,争取患儿及家长的合作。对于神志不清及检查不合作患儿,检查前使用镇静药;耐心向较大能合作的患儿和家长讲述屏气的重要性,并训练 2~3 次,直至患儿掌握为止。
3. 需增强患儿,应根据本单位要求是否做碘过敏试验,需做碘过敏试验者应提前做好。
4. 扫描前尽可能除去胸部外来金属物品。患儿仰卧检查时让患儿双手上举抱头。
5. 观察及摄片应包括肺窗和纵隔窗。肺窗为窗宽 1 000~2 000Hu,窗位 -500~-700Hu;纵隔窗为窗宽 350~500Hu,窗位 30~50Hu。

三、MRI 检查前准备及注意事项

1. 认真核对患儿的一般资料,详细询问有关病史资料及相关检查结果,明确检查目的和要求。如曾做过 CT、MRI 检查,检查时应带老片,以便对比。
2. 告之家长 MRI 检查过程,争取患儿及家长的配合,不要向患儿提示“幽闭恐惧症”,避免起负作用。向家长讲明 MRI 的禁忌证,询问患儿是否属禁忌证范畴。
3. 对于神志不清及检查不合作患儿,检查前使用镇静药或做基础麻醉(由麻醉师用药并陪同)。
4. 检查前应除去患儿和陪同人员一切金属、磁性物品和电子器件,避免产生伪影,影响诊断。
5. 危重患儿请临床医师陪同观察,同时准备好必要的抢救设备和药品,并优先检查。
6. 检查时可用 FLASH 序列或呼吸门控。

第四节 呼吸系统疾病的正确检查流程及检查方法的优选

呼吸系统影像学检查应遵循早、快、准的诊断要求,各种影像检查的成像原理、难易程度、优点及限度是不同的,针对临床问题以简单代替复杂,无或少损伤替代损伤性检查,利于缩短诊断时间,减少辐射损害。

胸部摄片是呼吸系统疾病最基本检查方法,是呼吸系统疾病影像诊断的基础。胸部平片不仅能显示肺部斑片、肺段和肺叶阴影、肿块阴影、胸膜病变、纵隔增宽等基本病变,显示各种肺部间质改变,如粟粒影、网状影和线状影,还可结合临床对某些疾病作出定性诊断,是呼吸系统疾病的首选影像学检查方法,也是疾病随访复查的首选影像学检查方法。常规胸部摄片应为胸正位片,学龄期儿童采用后前位,婴幼儿为仰卧前后位。侧位胸片是常规正位片的补充检查,有助于从三维角度观察胸内肿块、肺不张、肺门或正位不易解释的异常征象。过去应用在呼吸系统疾病的特殊检查(如高千伏摄影、体层摄影)和造影检查(支气管造影等),因 CR、DR 和 CT 的应用,现已越来越少应用于临床。胸部透视可观察呼吸系统动态改变,是胸部摄片的补充,尤其对气道异物的诊断。

CT 检查是呼吸系统疾病进一步检查最常用影像学检查方法,尤其是多层螺旋 CT 因图像密度分辨高,无影像重叠,为呼吸系统疾病诊断提供了更多、更准确的影像信息,大大提高其影

像诊断水平。对于疑有气道疾病的患儿如气管支气管先天性发育异常、异物应首选 CT 检查,以获得及时、准确的诊断。MRI 主要用于纵隔病变、心脏和大血管异常,尤其是大血管的先天性发育异常或后天性病变,因此,对于胸部病变来说是一种补充检查手段。

参 考 文 献

- [1] 周康荣.螺旋 CT.上海:上海医科大学出版社,1998:12-33.
- [2] 干芸根,荣远新,李荫太,等.螺旋 CT 低剂量胸部扫描技术在儿童气管病变中的应用.中华放射医学与防护杂志,2006,26:405-407.
- [3] 冯敢生,韩 萍.医学影像学中的奇葩—仿真内窥镜技术.中华放射学杂志,1999,33:5.
- [4] 马大庆.呼吸系统疾病 50 年进展.中华放射学杂志,2003,37(纪念特刊):47.
- [5] 邵剑波,胡道予,夏黎明,等.儿童 CT 仿真支气管镜的临床应用研究.中华放射杂志,2002,36:537-540.
- [6] 韩 英,马大庆.多层螺旋 CT 仿真支气管镜对气管支气管病变的诊断价值.中华放射学杂志,2006,40:929-931.
- [7] Lucaya J, Piqueras J, García-Peña P, et al. Low-Dose High-Resolution CT of the Chest in Children and Young Adults Dose, Cooperation, Artifact Incidence, and Image Quality. AJR, 2000, 175:985-992.
- [8] Kuhn JP, Brody AS. High-resolution CT of pediatric lung disease. Radiol Clin North Am, 2002, 40:89-110.
- [9] Konen E, Katz M, Rozenman J, et al. Virtual bronchoscopy in children: early clinical experience. AJR, 1998, 171:1699-1702.



第 2 章 | 儿童呼吸系统正常发育及影像表现

第一节 儿童呼吸系统正常发育

儿童呼吸器官的解剖结构及生理功能是处于一个不断发育成熟过程,使得各年龄段呼吸系统具有不同的解剖生理特点,婴幼儿期尤其是新生儿期呼吸器官解剖生理更具特殊性。

由前肠腹侧发育而来的呼吸道,需经胚胎发生、器官形态生成、分化与生长等 4 个过程。在胚胎 26d 至 5 周时,前肠腹侧形成的肺芽。随后 5~17 周,支气管分支形成,内衬纤毛柱状上皮细胞,通气系统逐渐建立,尚未建立气体交换部分,无气体交换功能。到胚胎 17~24 周,支气管树发育完善,管形化形成,肺的呼吸部分快速发育,肺组织分叶形态逐渐消失,上皮细胞较间质增殖迅速,腺泡上皮演变为扁平上皮,Ⅱ型上皮细胞已形成,间质中毛细血管逐渐增多,形成原始的气体交换单位,基本具备了呼吸功能。胎儿 24 周至新生儿阶段,原始肺泡数目较少,肺泡囊逐渐成熟,间质组织减少,毛细血管增生,肺泡气体交换能力及表面活性物质仍不足,至第 34~35 周才迅速上升。胎儿生后期到 8 岁,原始肺泡数目增加,肺泡体积增大,肺容积增加。

1. 胸廓 出生时,胸廓前后径相对较长,与横径相仿,使其呈圆柱形,肋骨呈水平位。随着年龄增长,横径发育远较前后径迅速,6 岁是出生时的 1 倍,而前后径在 14~15 岁才增长 1 倍,胸廓形态由圆柱形逐渐变为卵圆形。膈位置较高,胸廓活动度小,呼吸肌发育不良。随着年龄增大,膈肌逐渐下降。

2. 气管、支气管 小儿气管、支气管的管腔相对狭小,软骨柔软,弹力纤维和平滑肌发育不完善,黏膜柔嫩,富含血管,黏液腺发育不良,分泌黏液不足而较干燥,黏膜纤毛运动差,清除吸入的微生物等作用不足。因此较易导致感染,且炎症过程进展快,易引起呼吸道狭窄与阻塞。

3. 肺 儿童肺的基本结构和组成单位与成人相同。但肺含结缔组织较丰富,弹力组织发育较差,肺泡数量少,气体交换面积不足,血管组织丰富,造成含气量少而含血多,间质发育旺盛,故易于感染,且肺内淋巴结易出现炎症反应。肺泡孔 2 岁以后出现,所以 2 岁以前无侧支通气。肺门由支气管、大血管和几组淋巴结所组成。淋巴结与肺部其他淋巴组织互相联系。由于肺弹力纤维组织发育差,肺膨胀不够充分,易发生肺不张和肺气肿。肺回缩力与胸廓回缩力比成人小。

4. 纵隔 较成人相对宽大,柔软富于弹性。当胸腔积液时,使纵隔受挤压而致气管、心脏和大血管移位,因此引起心血管功能障碍。

第二节 儿童呼吸系统正常影像表现

一、X线胸片

(一)胸部后前正位片(图 2-2-1)。

1. 骨性胸廓 锁骨为上胸部两侧横过肺尖部的两条平直的骨影。12对肋骨分别起于胸椎两侧,分后肋、肋弓和前肋。肋骨可发生先天性变异,常见的有叉状肋或铲状肋、颈肋及肋骨联合。纵隔、心脏后方可见胸椎椎体、椎间隙、椎弓根及脊肋关节。肩胛骨投影于肺野外,青春时期其下角可有二次骨化中心,勿误为骨折。儿童胸壁软组织相对较薄,边缘轮廓多不清楚。

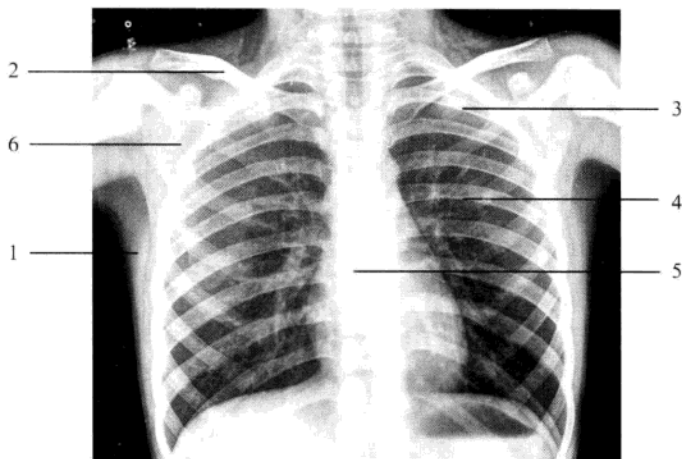


图 2-2-1 正常胸部前后位片

1. 胸壁软组织;2. 锁骨;3. 左第3后肋;4. 左第3前肋;5. 胸椎;6. 肩胛骨

2. 肺 胸正位片上两肺所显示黑色透明区域为肺野。以第2、4肋骨前端下缘为水平线将一侧肺野分上、中、下野;自肺门向外将肺野纵行平均三等份为内、中、外三带。从肺门向肺野放射状分布、边缘锐利的条状致密影是肺纹理,形态似枯叶树枝。肺门位于两肺中野内带即第2~4前肋之间,两侧形态、位置不同,左侧较右侧高。肺动、静脉的发育(粗细、多少)与年龄和个体差异有关,以其自身结构比较能客观判断肺门大小和肺纹理,右下肺动脉主干横径等于主动脉弓水平气管横径;肺门区血管断面与毗邻气管断面直径相等。正常胸膜因菲薄而不显影。

3. 纵隔 主要是由心脏及大血管构成。气管位于纵隔中央稍偏右,呈纵行管状黑色透亮影。支气管呈树枝状分支,轮廓清晰,边缘光整。胸腺位于前上纵隔,2岁内多可见,其大小个体差异大,年龄越小越明显。2~8岁胸腺发育缓慢,常规胸片中偶尔见到,8岁以后极为罕见。典型的胸腺有以下特点:①形态呈帆形或三角形(图 2-2-2),并不多见;②外缘呈波浪状;③透视下大小随呼吸明显改变,即吸气相明显变小,为胸腺的可靠佐证。应当注意婴儿尤其是新生儿有时胸腺影较大,几乎占满整个右肺上野,不要误认为右上肺大叶性肺炎(图 2-2-3)。

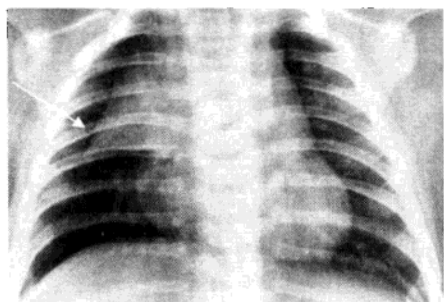


图 2-2-2 正常胸腺(长箭头)

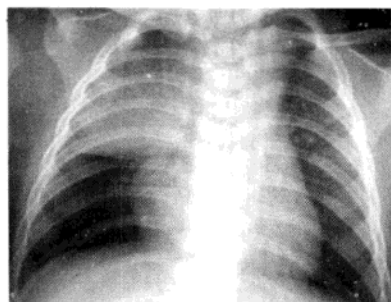


图 2-2-3 正常胸腺(似右上大叶性肺炎)

4. 横膈 分左右两叶,右膈位置高于左膈。胸正位片(图 2-2-4)横膈呈内高外低且向上突起的弧形影,轮廓光滑,最高点位于肺中线偏内,其内、外侧与侧胸壁和心脏影分别形成肋膈角、心膈角。外侧的肋膈角为边缘清晰的锐角,心膈角的大小同心影形态有关。有时可见局限性膈膨升和波浪膈。

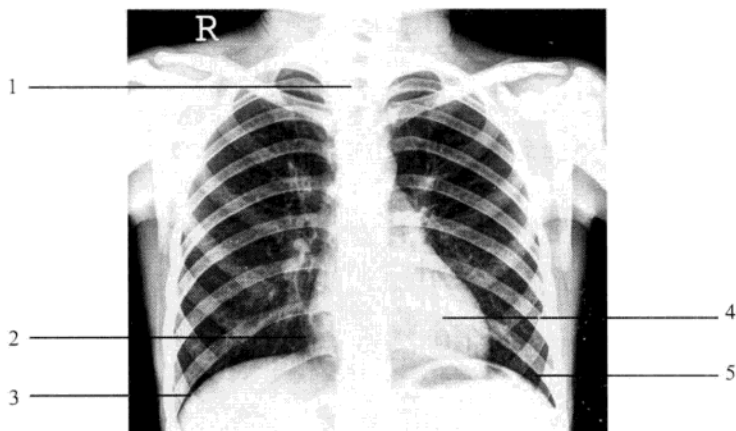


图 2-2-4 胸前后正位片

1. 气管;2. 心膈角;3. 肋膈角;4. 心影;5. 左膈顶

(二) 胸侧位(图 2-2-5)

前胸壁为胸骨,后为胸椎。胸骨后下方有时可见呈尖向上的三角形致密阴影的胸横肌。两侧肋骨重叠于肺野内,自后上斜行向下呈带状致密影。肺野由中央的纵隔分为心前间隙和心后间隙。两侧肺门因大部分重叠表现为逗点状密度加深影,其前缘多整齐光滑。

纵隔在侧位片上位于胸腔中央的。儿童应用最多的是 Kirks 的三分区法,即脊柱前缘连线为中、后纵隔的分界线,从胸骨柄近端作脊柱前缘连线的平行线为前、中纵隔的分界线,将纵隔分为前、中、后三区,纵隔分区在纵隔肿块的定位和定性上有着重要意义。气管自前上向后



图 2-2-5 胸侧位片

1. 胸骨;2. 心前间隙;3. 肋骨;4. 心影;5. 前肋膈角;6. 胃泡;7. 气管;8. 胸椎;9. 肺门;10. 心后间隙;11. 左侧膈顶;12. 后肋膈角;13. 右侧膈顶

下倾斜行走。胸腺在前上纵隔,表现为密度增高影。膈肌在侧位片上呈前高后低、向上突起的弧形影,与前、后胸壁形成前肋膈角和后肋膈角。

(三)新生儿胸部正位片

胎儿出生后呼吸器官从胎肺转为具有气体交换功能的肺,在结构功能上需经历生理性适应和发育成熟过程,腺泡直径 1mm,肺泡数量约为成人肺的 10%,直径为 4%,表面面积约为 3%,因此新生儿胸部表现有其特殊性。

1. 生后 15min 的胸片 显示两肺已充气完全,早产儿因肺泡表面活性物质不足导致肺泡容量降低,肺充气缓慢且充气不均匀。

2. 生后 12~24h 由于肺液清除,肺纹理可增粗,两肺有少量片絮状影或叶间胸腔少量积液。随着液体清除遗留右侧水平叶间裂增厚呈线条状(图 2-2-6),70%生后 1 周内正常新生儿见到此征象。

3. 生理性骨硬化(图 2-2-7) 新生儿时期骨密度增高,皮质增厚,髓腔变窄,为正常表现。

4. 皮肤皱褶(图 2-2-8) 新生儿有时可见重叠于肺野斜直或直线状致密影,是皮肤易皱褶重叠于肺野形成的,应与气胸所致压缩肺边缘和垂直裂区别。其特点是该影延伸到胸廓之外,与腋部软组织相连或向下经横膈进入腹部。气胸则限于胸廓之内且透亮区内无肺纹理影。

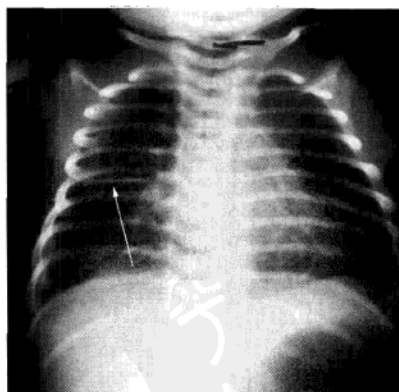


图 2-2-6 右侧水平叶间裂增厚(广州市妇女儿童医疗中心提供)

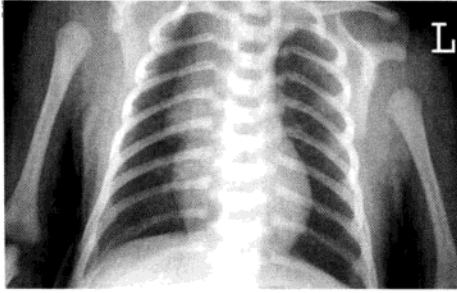


图 2-2-7 生理性骨硬化

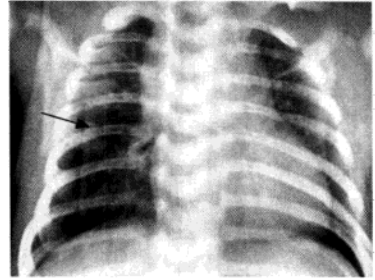


图 2-2-8 皮肤皱褶

5. 肋间肺膨出和肺尖疝(图 2-2-9) 充气肺野于肋间隙部向胸廓外膨凸形成肋间肺膨出,遍及全肺为是肺气肿征象之一;充气肺野在肺尖处向胸廓外膨凸形成肺尖疝。肋间肺膨出和肺尖疝的形成与新生儿肺泡充气扩张和肋骨柔软、颈筋膜软弱有关。

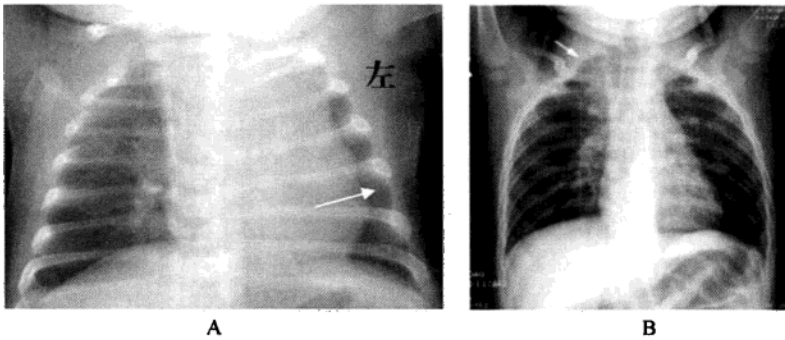
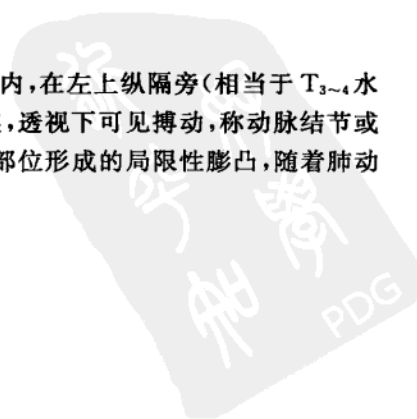


图 2-2-9 肋间肺膨出和肺尖疝

A. 肋间肺膨出;B. 肺尖疝(广州市妇女儿童医疗中心提供)

6. 导管结(图 2-2-10) 为生理现象。是新生儿生后 1 周内,在左上纵隔旁(相当于 T_{3-4} 水平)可见一结节状影,边缘光整,向肺野凸出,内缘与纵隔相连,透视下可见搏动,称动脉结节或导管结。为生后动脉导管功能性闭合后,在导管所在主动脉部位形成的局限性膨凸,随着肺动脉压力下降和动脉导管完全收缩而消失。



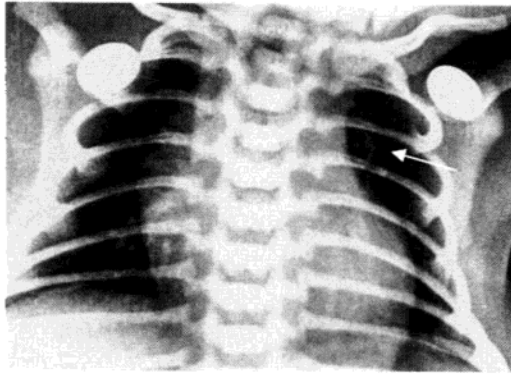


图 2-2-10 导管结

二、CT 检查

(一)肺窗

主要用于观察肺实质。肺叶通过叶间裂来判断，肺段主要依据肺段中心的肺动脉及其伴行的段支气管来确定。叶间裂 CT 表现主要依据扫描层厚及叶间裂同扫描层面角度，可为低密度无肺纹理带(常规层厚 10mm)或高密度线样影(5mm 以下的薄层)。肺血管表现为边缘清晰、规则光整、密度均匀的高密度影，其形态取决于扫描层面与血管走行方向的关系，且比伴行的同级肺动脉稍细。因肺动脉与支气管相伴行，支气管的解剖位置比较恒定，是肺门分析依据。正常时距胸膜下 30mm 的肺周部内可见到支气管。

两肺门从上到下分为五个平面：①肺门上方层面(图 2-2-11)；②上肺门层面(图 2-2-12)；③中肺门层面(图 2-2-13)；④下肺门层面(图 2-2-14)；⑤肺门下方层面(图 2-2-15)。

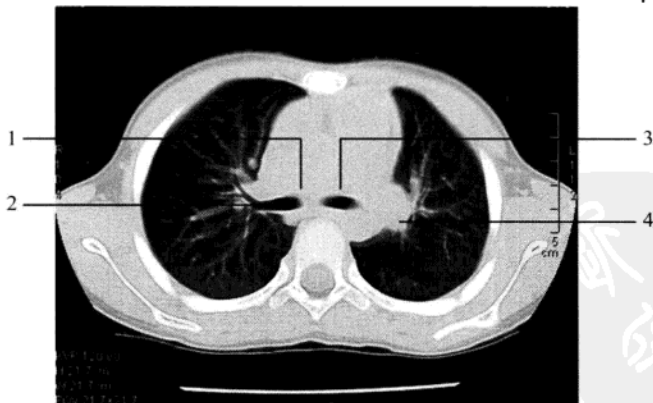


图 2-2-11 肺门上方层面(广州妇女儿童医疗中心提供)

1. 右主支气管;2. 右上叶尖段支气管;3. 左主支气管;4. 左上叶尖后段支气管

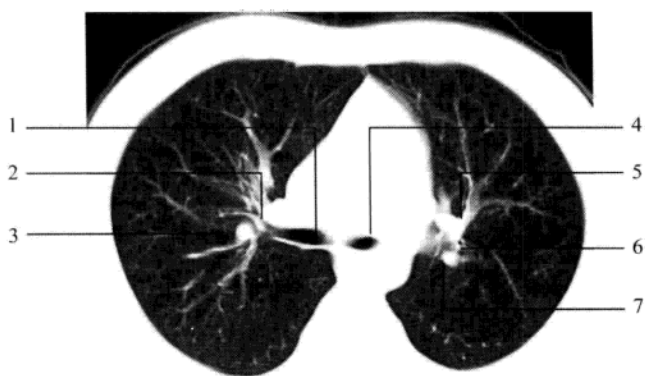


图 2-2-12 上肺门层面

1. 右主支气管; 2. 右上叶支气管前段落; 3. 右上肺静脉后支; 4. 左主支气管; 5. 左上肺静脉; 6. 左上叶尖后段支气管; 7. 左上肺动脉

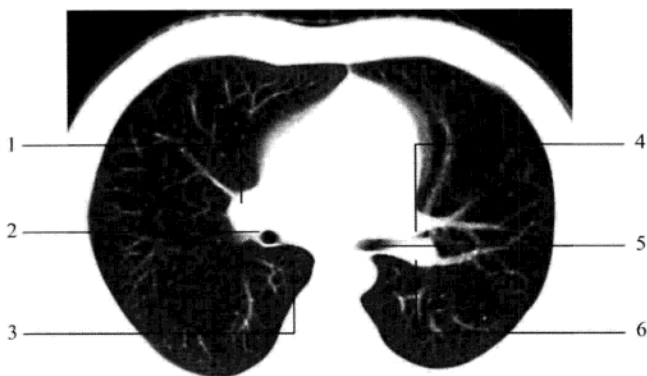


图 2-2-13 中肺门层面

1. 中间支气管; 2. 右下肺动脉; 3. 奇静脉食管隐窝; 4. 左侧主支气管; 5. 左上叶支气管; 6. 左肺动脉降支

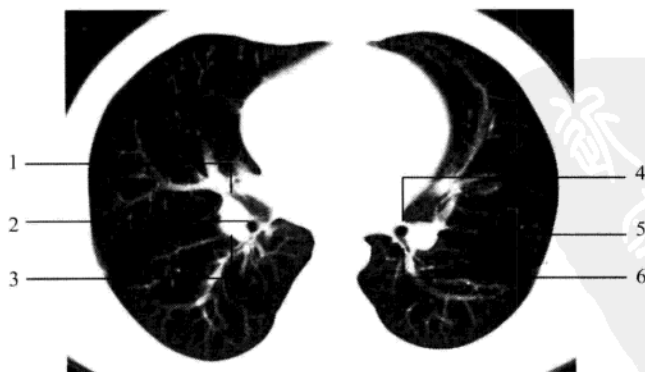


图 2-2-14 下肺门层面

1. 右中叶支气管; 2. 右下叶支气管; 3. 右叶间动脉; 4. 左下叶支气管; 5. 左下叶背段支气管; 6. 左肺动脉

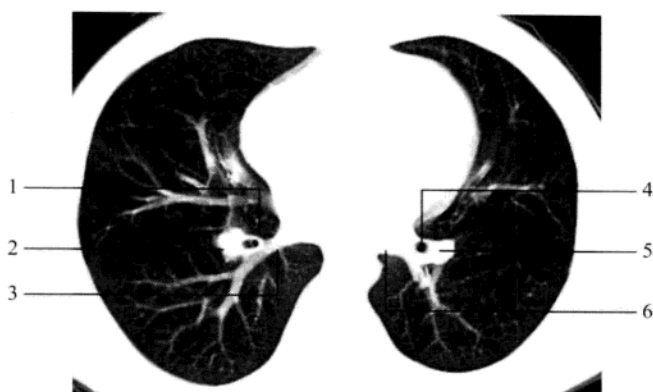


图 2-2-15 肺门下方层面

1. 右下叶基底段支气管;2. 右下肺段动脉;3. 右下肺静脉;
4. 左下叶基底段支气管;5. 左下肺段动脉;6. 左下肺静脉

(二)纵隔窗

主要用于观察胸廓软组织和骨性结构、纵隔内各解剖结构。较大儿童可见皮肤、皮下组织和乳腺,婴幼儿软组织结构难于区分。肋骨呈几个肋骨不连续断面,其序数和形态不易判断。纵隔内有许多组织器官,如甲状腺、胸腺、淋巴结。正常胸腺的形态随年龄而变化,密度同胸壁的肌肉相似或稍高。以后部分腺体被脂肪取代,CT值稍低于胸壁肌肉。儿童期胸腺形态差异大,不能作为判断胸腺异常主要依据,胸腺厚度相对稳定,可作为判断胸腺异常的指标,儿童期正常胸腺的厚度一般不超过22mm,如超过此值应考虑胸腺异常。纵隔淋巴结分前纵隔、中纵隔和后纵隔三部分。CT图像上淋巴结为圆形或椭圆形软组织密度影,有人认为正常10岁以下的儿童CT图像上应无纵隔淋巴结,如发现淋巴结,无论大小即为异常。

正常纵隔代表性CT解剖层面有主动脉弓上层(图2-2-16)、主动脉弓层面(图2-2-17)、主-肺动脉窗层面(图2-2-18)、左肺动脉层面(图2-2-19)、右肺动脉层面(图2-2-20)、左心房上部层面(图2-2-21)。有时在主-肺动脉窗可见一点状钙化影,为动脉韧带钙化,常见于婴幼儿,勿误为病变(图2-2-22)。



图 2-2-16 主动脉弓上层

1. 胸骨柄;2. 右头臂静脉;3. 右头臂动脉;4. 气管;5. 锁骨;
6. 左头臂静脉;7. 左颈总动脉;8. 左锁骨下动脉;9. 食管

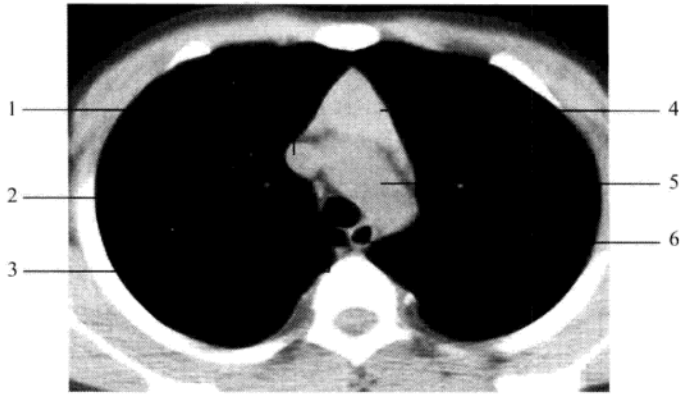


图 2-2-17 主动脉弓层面

1. 上腔静脉;2. 气管前腔静脉后间隙;3. 气管;4. 胸腺;5. 主动脉弓;6. 食管

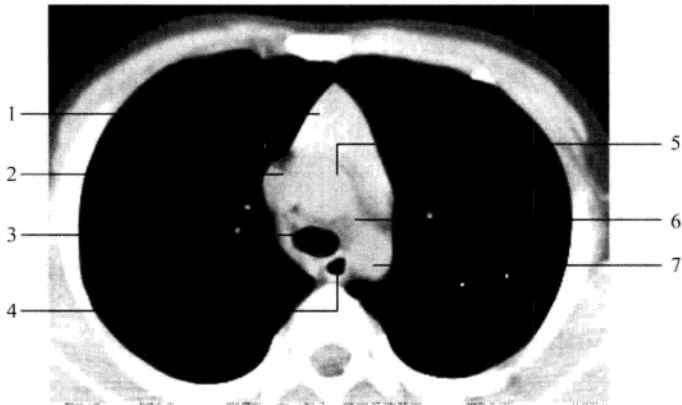


图 2-2-18 主-肺动脉窗层面

1. 胸腺;2. 上腔静脉;3. 气管;4. 食管;;5. 升主动脉;6. 主-肺动脉窗;7. 降主动脉

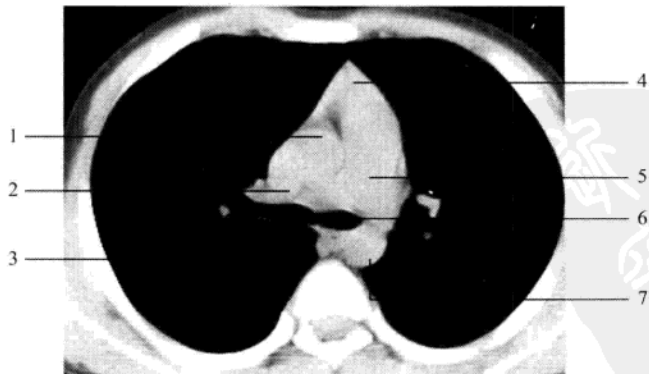


图 2-2-19 左肺动脉层面

1. 升主动脉;2. 上腔静脉;3. 右侧主支气管;4. 胸腺;5. 肺动脉干;6. 左侧主支气管;7. 降主动脉

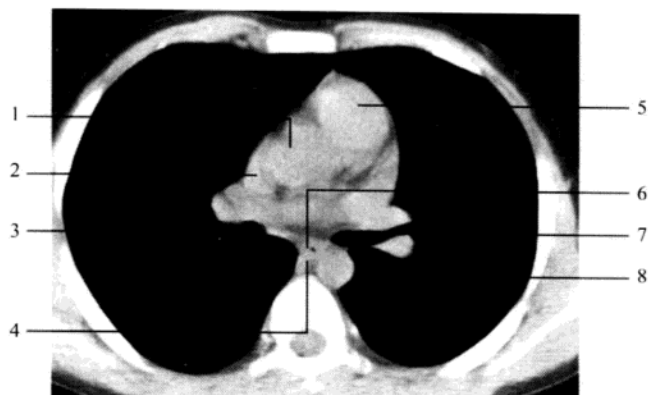


图 2-2-20 右肺动脉层面

1. 升主动脉;2. 上腔静脉;3. 中间支气管;4. 奇静脉;5. 肺动脉主干;6. 食管;7. 左主支气管;8. 降主动脉

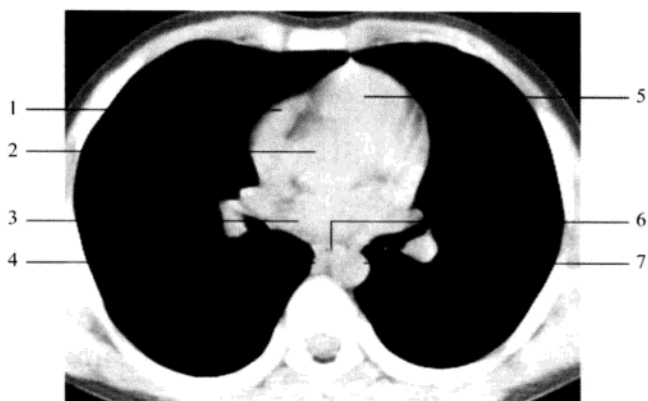


图 2-2-21 左心房上部层面

1. 右心房;2. 肺动脉主干;3. 左心房;4. 奇静脉;5. 右心室流出道;6. 食管;7. 降主动脉

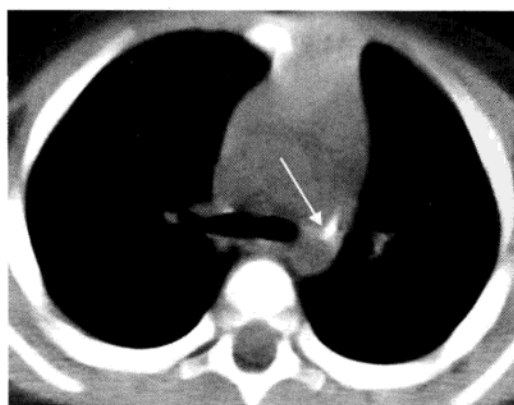


图 2-2-22 动脉韧带钙化

儿科影像学
PDG

参 考 文 献

- [1] 李果珍. 临床 CT 诊断学. 北京: 中国科学技术出版社, 1994: 261-282.
- [2] 朱杰明. 儿童 CT 诊断学. 上海: 上海科学技术出版社, 2003: 250-251.
- [3] 周康荣. 胸部颈面部 CT. 上海: 上海医科大学出版社, 1996: 1-10.
- [4] 崔志潭, 严加和. X 线解剖学. 北京: 北京医科大学中国协和医科大学联合出版社, 1991: 133-193.
- [5] 周康荣. 胸部颈面部 CT. 上海: 上海医科大学出版社, 1996: 157-158.
- [6] 姚庆华. 174 例新生儿胸腺 X 线分析及其临床意义. 临床放射学杂志, 1986, 5: 199.
- [7] 李 欣, 李明林, 杨志勇. 儿童正常胸腺 CT 测量. 临床放射学杂志, 1995, 14: 50.
- [8] 贾荣强. “胸椎旁线”X 线解剖基础及临床意义. 中华放射学杂志, 1990, 14: 18.
- [9] 张敏鸣, 朱德球. 中国人正常纵隔淋巴结的 CT 研究. 实用放射学杂志, 1994, 10: 342.
- [10] Bisceglia M, Donaldson JS. Calcification of the ligamentum arteriosum in children; a normal finding on CT. AJR, 1991, 156: 351-352.
- [11] Markwitz RI. The anterior junction line; a radiographic sign of bilateral pneumothorax in neonates. Radiology, 1988, 167: 717.



第一节 新生儿肺透明膜病

新生儿肺透明膜病又称新生儿呼吸窘迫综合征,是因肺表面活性物质缺乏引起的急性新生儿肺疾病。主要见于孕周少于 36 周和体重小于 2 500g 的新生儿,尤以孕周少于 32 周、体重小于 1 200g 新生儿更常见。发病率和病情的严重程度与孕周呈负相关。发病率约占新生儿的 1%,是早产儿死亡的主要原因。近年,随着妊娠期促进肺发育激素的使用、生后肺表面活性物质和机械通气的及时应用,患儿预后已经得到很大改进。

【影像检查方法的选择】

胸部正位 X 线平片为本病诊断和随访的首选检查方法。

【典型病例】

病例 1 妊娠 28~32 周新生儿,生后 2~5h 出现不同程度呼吸困难、发绀(图 3-1-1)。

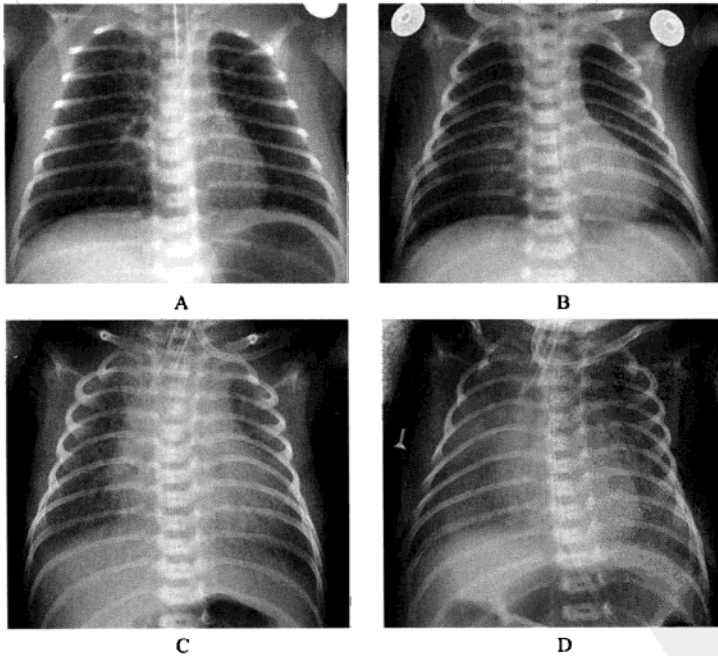


图 3-1-1 新生儿肺透明膜病

(该组图片由广州市妇女儿童医疗中心提供)

影像所见

A. I级,肺野透亮度降低,见均匀分布细颗粒影。B. II级,肺野透亮度明显降低,均匀分布细颗粒,可见支气管充气征,心缘、膈面尚清晰。C. III级,肺野透亮度进一步降低,可见片状高密度影合并支气管充气征,心缘、膈面模糊。D. IV级,双肺均匀致密,即“白肺”。

病例2 男,生后3h,孕32周早产,出生后气促、呻吟(图3-1-2)。

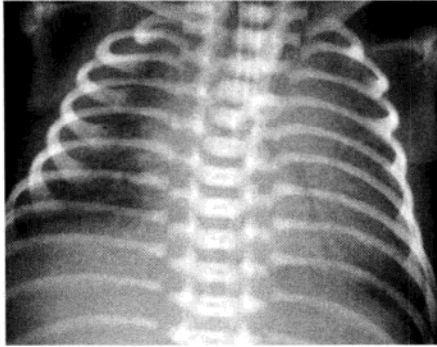


图3-1-2 新生儿肺透明膜病Ⅱ级

影像所见

胸正位示两肺充气较差,透光度明显降低,内见分布均匀的细颗粒,左心影后有支气管充气征,心缘、膈面尚清晰。

【影像与病理】

1. 未成熟的Ⅱ型肺泡 不能产生足够的表面活性物质→肺泡表面张力增高→肺泡进行性萎陷→通气降低→缺氧、酸中毒→肺小动脉痉挛→肺灌注不足→缺氧加重→毛细血管通透性增高→纤维蛋白渗出→透明膜形成→缺氧、酸中毒,恶性循环。

2. 大体标本 两肺呈深暗红色,边缘锐,质韧如肝。

3. 镜下 肺小动脉收缩,毛细血管及小静脉瘀血,部分肺泡萎缩,广泛的肺不张。典型病变为未萎陷及部分扩张的肺泡、肺泡管壁及终末毛细支气管壁上附着一层透明的均匀无结构或颗粒状嗜伊红膜样物,由损坏脱落的肺泡上皮细胞、纤维素和含蛋白质的基质组成。肺泡间隔血管瘀血。

【影像诊断要点及比较影像学】

1. X线表现 典型变现为双肺透亮度普遍减低,弥漫分布细颗粒状磨玻璃影和支气管充气征。

国内普遍采用的分级方法为,依病情轻重分四级:第Ⅰ级为两肺透亮度减低,双肺弥漫分布细颗粒状磨玻璃影。第Ⅱ级为在第Ⅰ级基础上见支气管充气征。第Ⅲ级为除上述征象外,心缘与膈面模糊。第Ⅳ级为双肺广泛的致密影,即“白肺”,其内可见树枝状空支气管树影。

机械通气的患儿可能存在的并发症包括:气漏(肺间质气肿、纵隔积气和气胸)、肺感染、肺出血、支气管肺发育不良。

2. 比较影像学 X线平片因其简便、准确,对本病具有诊断价值,优于其他影像检查方法。

【影像与临床】

1. 生后 6h 内出现症状。
2. 进行性加重的呼吸困难、发绀、呻吟及吸气性三凹征。
3. 属早产儿疾病,产母患有糖尿病者及多胎儿发病率相对增高。

【鉴别诊断】

B 族链球菌肺炎:是新生儿最常见的肺炎类型,X 线表现为双肺颗粒影,与本病相似,但常伴胸膜渗出征象。

第二节 新生儿湿肺

新生儿湿肺又称新生儿短暂性呼吸困难,或呼吸窘迫综合征Ⅱ型,或胎儿肺液潴留,是由于肺液过多或消除延迟所致的自限性疾病。多见于足月儿或足月剖宫产婴儿。典型表现为生后 6h 内出现短暂性呼吸急促,多于 3d 内恢复,愈后良好,但有报道称湿肺可增加儿童期哮喘的发病率。

【影像检查方法的选择】

胸部正位 X 线平片为本病诊断及随访的首选检查方法。由于本病具有出现早、吸收快的特点,建议对患儿早期及时摄影片并短期复查。

【典型病例】

病例 1 男,足月剖宫产,生后 3h 呼吸急促,青紫(图 3-2-1)。

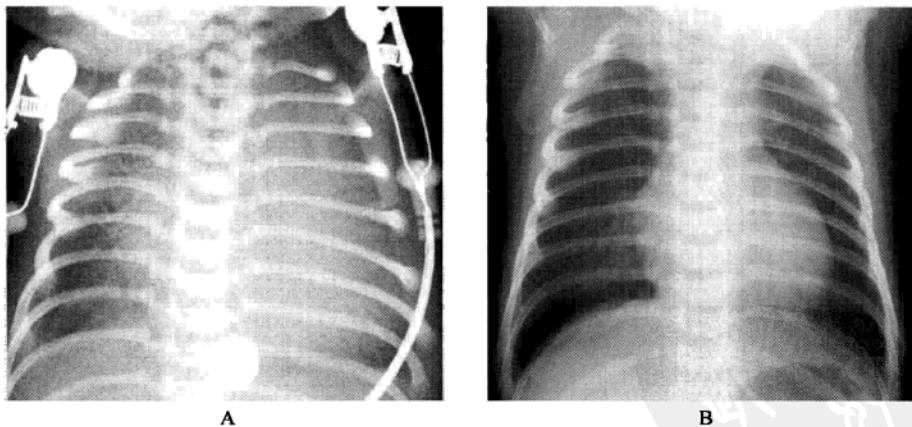


图 3-2-1 新生儿湿肺

影像所见

A. 胸片见双肺片状模糊影,心缘显示不清;B. 6h 后随访肺纹理明显增粗,右肺下野见模糊斑片影,双肺外带过度充气。

病例2 男,足月顺产,生后4h呻吟,青紫(图3-2-2)。

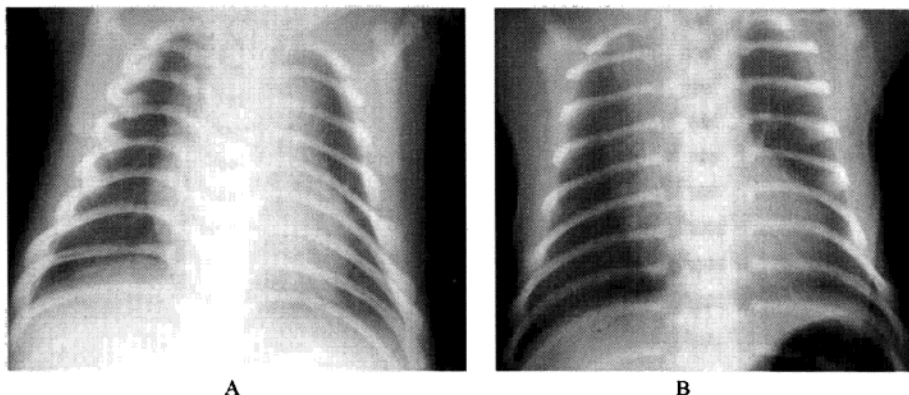


图3-2-2 新生儿湿肺

影像所见

A. 生后2h胸片见双侧肺野肺纹理增多,肺野透亮度下降;B. 4h后复查,肺野恢复正常。

【影像与病理】

1. 胎儿期肺内充满液体,正常生产过程中产道挤压可以使大部分肺液排出体外,剩余少部分被肺泡壁毛细血管和淋巴管吸收。如肺内液体排出或吸收延迟,致使肺内存留较多液体而影响气体交换,继而出现呼吸困难。

2. 大体病理,可见双肺对称、弥漫的肺泡、间质、淋巴管、静脉内液体积聚,多伴有少量的叶间及胸腔积液。

【影像诊断要点及比较影像学】

1. X线表现

(1)肺泡积液改变:是本病早期的主要表现。双肺点片状阴影,边缘模糊,病变广泛者右侧多较左侧明显。

(2)间质积液改变:双肺对称、广泛的网格状阴影。液体自间质渗出至胸膜腔可见叶间胸膜增厚(以右侧水平裂增厚最常见)、胸内缘带状阴影和肋膈角变钝。

(3)肺血管扩张改变:双肺纹理对称性粗多,自肺门呈放射状分布。

(4)肺气肿改变:双侧局部轻度过度充气。

上述X线异常表现多于3d内恢复正常。

2. 比较影像学 由于本病具有变化快的特点,短期复查X线平片即可准确诊断,多不需要进行其他影像检查。

【影像与临床】

1. 常见于足月儿,尤其以剖宫产足月儿多见,但近年早产儿及需要应用镇静药的异常分娩儿亦有报道。男婴比女婴多见。

2. 出生6h内出现轻度呼吸困难,呼吸频率 $>60/\text{min}$,口唇青紫(给低浓度氧即可缓解)。

较重者可伴呻吟、三凹征,呼吸频率加快。

3. 患儿一般情况较胸片显示病变程度轻。

4. 如果 3d 后异常影像表现没有完全消失或 5d 后呼吸系统症状持续存在,应考虑其他疾病的可能。

【鉴别诊断】

1. 吸入性肺炎 多有宫内窘迫或出生窒息史,多于生后 24h 内发病,临床一般情况差。胸片显示双肺点片状阴影,伴重度肺气肿,且病程时间长。

2. 肺透明膜病 多见于早产儿,一般情况差,病变变化慢。

第三节 新生儿吸入综合征

新生儿吸入综合征是新生儿呼吸困难的常见原因,依吸入物不同分为羊水吸入和胎粪吸入,其中羊水吸入综合征症状较轻,恢复较快,预后良好。胎粪吸入综合征则根据胎粪吸入量的多少及胎粪颗粒的大小,症状轻重差异较大,病情多较重。

【影像检查方法的选择】

胸部正位 X 线平片是本病首选检查方法,病情稳定后可进行头部 CT 或 MRI 检查判断是否存在神经系统并发症。

【典型病例】

病例 1 男,足月顺产,分娩过程中有窒息史,生后呼吸急促(图 3-3-1)。

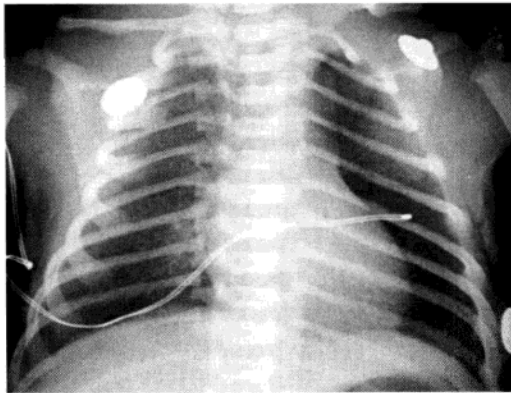


图 3-3-1 羊水吸入综合征

影像所见

胸正位片示双肺透亮度减低,可见浅淡斑片影。膈肌低平。

病例 2 男,生后 1d,生后急促,反应差(图 3-3-2)。

新生儿影像学
PDG

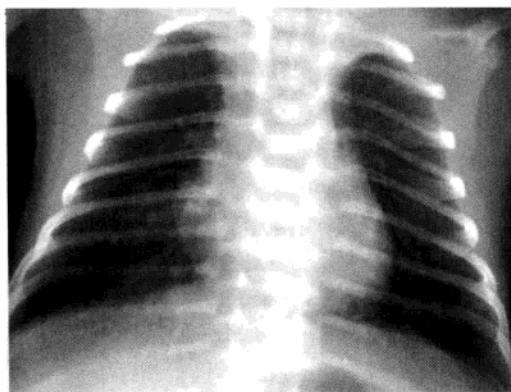


图 3-3-2 羊水吸入综合征

影像所见

胸正位片双肺透亮度增高,中内带有片絮影,两肺气肿。

病例 3 女,足月顺产,脐带绕颈,羊水Ⅲ度污染,产后呼吸困难,青紫(图 3-3-3)。

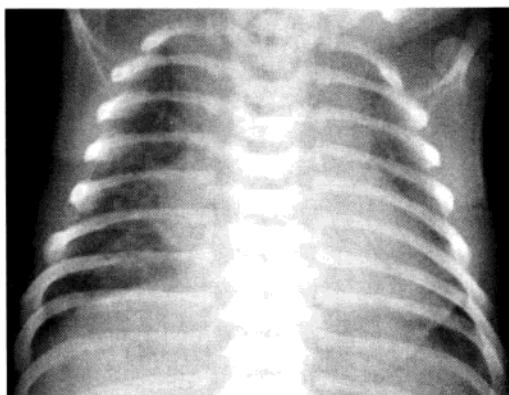


图 3-3-3 胎粪吸入综合征

影像所见

胸正位片见双肺结节状、斑片状致密影,外带过度充气。

病例 4 女,生后 1d,生后青紫 2h 入院。气管导管内吸入胎粪等物质(图 3-3-4)。



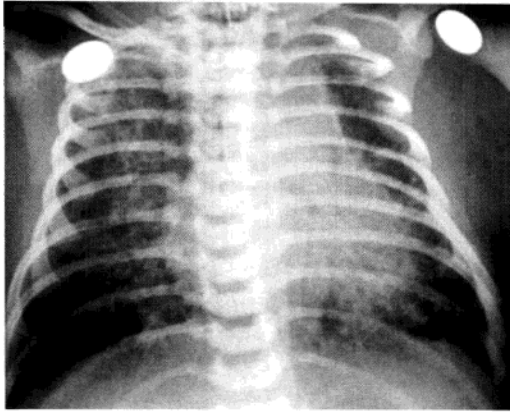


图 3-3-4 胎粪吸入综合征

影像所见

胸正位片示两肺广泛的斑片状和结节状致密影，两肺气肿。

【影像与病理】

1. 羊水吸入综合征 婴儿出生时吸入羊水，引起呼吸道机械性阻塞。羊水内的脂类细胞刺激肺泡产生反应性炎症。

2. 胎粪吸入综合征

(1)小气道阻塞：胎粪颗粒阻塞于小气道，完全阻塞时可出现肺不张，部分阻塞时产生的活瓣效应可引起局限性肺气肿。肺泡持续膨胀破裂后则发生气漏，产生间质性肺气肿、纵隔气肿或气胸。

(2)肺表面活性降低：胎粪中的自由脂肪酸可以抑制 PS 活性，继发肺不张，严重者可合并肺透明膜病。

(3)化学性肺炎：胎粪刺激肺泡产生反应性炎症。

【影像诊断要点及比较影像学】

1. X 线表现

(1)羊水吸入：吸入量少者表现为纹理增粗，伴轻或中度肺气肿；随吸入量增多，肺内出现由低至高不同密度斑片影，以肺内带为著，多伴明显肺气肿。严重者偶可见气漏（间质性肺气肿、纵隔气肿或气胸）。

(2)胎粪吸入：肺野内高密度粗颗粒影或片状模糊影，胎粪阻塞较大支气管可见节段性肺不张。细支气管不全堵塞可见不同程度过度充气，致使胸廓饱满，肺容积增大。伴发气漏的可能性明显大于羊水吸入，气胸占 20%~40%。

2. CT 表现 严重的吸入综合征合并缺氧缺血性脑病时，可见脑白质密度减低，蛛网膜下腔或脑内出血等。

3. 比较影像学 胸部 X 线平片对本病有诊断价值，CT 和 MRI 可用于辅助诊断并发症。

【影像与临床】

1. 多见于足月儿或过期产儿，早产儿亦可发生，伴宫内或分娩过程中的窘迫、缺氧史。胎粪吸入者有胎粪污染羊水史。

2. 生后呼吸困难。

3. 合并症：①气漏；②继发感染；③持续胎儿循环；④缺氧缺血性脑病；⑤肺水肿等。

【鉴别诊断】

1. 肺透明膜病 多见于早产儿，原发肺泡表面活性物质缺乏，无羊水污染史。

2. 湿肺 多见于剖宫产足月儿，症状较轻，生后 3d 内逐渐消失。

第四节 新生儿肺出血

新生儿肺出血是指两个肺叶以上的大量出血，主要发生于早产儿、低体重儿，常合并严重的系统性疾病，发病率约占活产新生儿的 0.1%。本病起病急，早期诊断困难，病死率较高，最新报道约 50%。

【影像检查方法的选择】

胸部正位 X 线平片为新生儿肺出血的首选检查方法，CT 检查有助于明确诊断。

【典型病例】

病例 1 男，生后 6d，肺透明膜病患儿，气管插管内持续吸出鲜红泡沫样痰(图 3-4-1)。

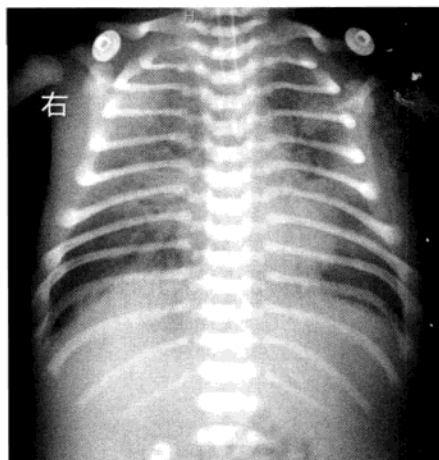


图 3-4-1 新生儿肺出血(广州妇女儿童医疗中心提供)

影像所见

胸正位片见右中下肺野大片状密度增高影，边缘模糊。

病例 2 男，23d，生后反应差 22d 入院，气管插管内有大量鲜血(图 3-4-2)。

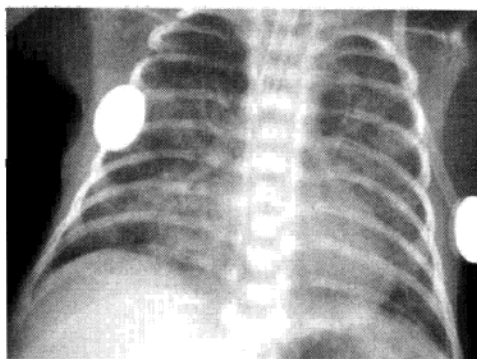


图 3-4-2 新生儿肺出血

影像所见

胸正位片见两肺中内带有斑片状致密影,边缘模糊,右心缘模糊。

【影像与病理】

1. 本病病因不是很明确,目前认为各种原因导致的肺动脉收缩增强、动脉压力增高是本病的直接原因。

2. 大体标本示两叶或两叶以上的肺出血,肺体积增大。镜下可见肺泡或间质出血,大量红细胞和血浆渗出液沉积。

【影像诊断要点及比较影像学】

1. X线表现

(1)肺泡出血表现为斑片状阴影,分布广泛,大小不一,边缘模糊。出血范围增大、融合可见“白肺”改变。

(2)间质出血:两侧肺纹理增多、模糊,可见较粗的网状影。

(3)心影增大:大量出血者常伴心脏增大,以左心室增大为主。

本病常合并肺炎、肺透明膜病、先天性心脏病等疾病,使影像表现多样化。

2. CT表现

(1)两肺广泛的点片状磨玻璃密度影或致密影,不按肺段分布。

(2)继发于其他疾病者表现为原病灶突然增大。

3. 比较影像学 胸部 X线平片为首选检查方法,CT可进一步明确病变的位置、大小和范围。

【影像与临床】

1. 高危因素包括早产儿、低体重儿、缺氧、感染、低体温,重度窒息、肺透明膜病、硬肿病等,有研究显示应用过多的外源性肺表面活性物质可使本病发病率增高。

2. 发病两个高峰时间为生后 1d 内和 1~7d。

3. 呼吸困难突然加重,出现三凹征、青紫、呼吸暂停、面色苍白等。严重者可合并肺外多部位出血。

4. 肺部听诊可及广泛中湿啰音,或湿啰音较前增多。

5. 约半数患儿从口腔鼻腔流出血性液体(需排除机械损伤)。

【鉴别诊断】

需与新生儿肺炎及消化道出血等疾病相鉴别,本病起病急,影像检查显示病变分布广泛,密切结合临床有助于诊断。

第五节 新生儿感染性肺炎

新生儿肺炎是新生儿期的常见病,包括发生于宫内、分娩过程中和出生后的肺内感染。病原体主要为细菌(如金黄色葡萄球菌、B族溶血性链球菌等)和病毒。

【影像检查方法的选择】

胸部正位 X 线片为首选检查方法,CT 可以作为辅助检查。

【典型病例】

病例 1 男,7d,吐沫,听诊可及湿啰音(图 3-5-1)。

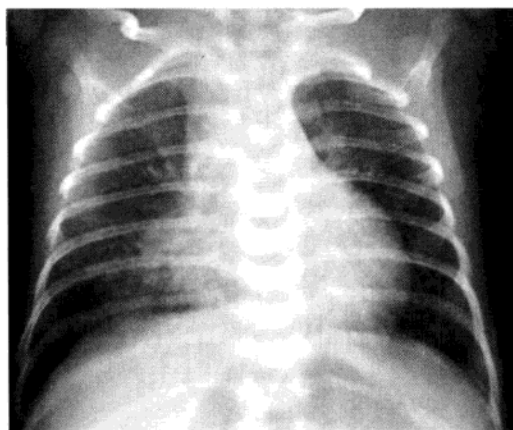


图 3-5-1 感染性肺炎(一)

影像所见

胸部正位片示双肺多发斑片影,右心缘模糊。

病例 2 男,16d,吐沫,精神差,拒奶(图 3-5-2)。

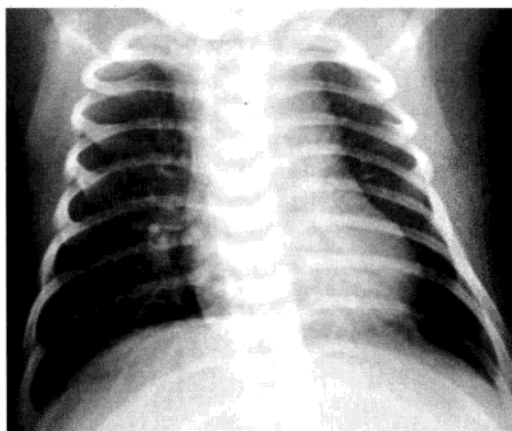


图 3-5-2 感染性肺炎(二)

影像所见

胸片示双肺纹理粗多,中内带有片絮影,伴明显肺气肿。

【影像与病理】

1. 细菌感染病理 主要为炎性分泌物填充肺泡、实变,部分可见胸膜渗出。
2. 病毒感染病理 主要为气道炎症,支气管水肿、分泌物堵塞导致肺气肿或节段性肺不张。

【影像诊断要点及比较影像学】

1. X线表现 依感染途径和病原体不同而异。

(1)宫内感染或分娩过程中感染:①血源性感染表现为弥漫性小结节;②病毒感染表现为间质炎症纹理粗多;③吸入性肺炎表现为沿肺纹理走行模糊斑片影,伴肺气肿,部分可见节段性肺不张。

(2)出生后感染:表现各异,纹理增多、模糊点片影、肺气肿为常见征象。较为典型的有①金黄色葡萄球菌感染病变进展快,脓肿、肺大疱出现早。②病毒感染主要表现为间质浸润形成的网格影,由肺门向周围发散,合并肺气肿常见。

2. CT表现 胸片显示病变不确切时可行CT检查,尤其在病毒感染时有助于诊断。病毒感染CT表现:肺门增粗,间质纹理增加,磨玻璃密度影。

3. 比较影像学 胸部X线平片对诊断有提示价值。CT对微小病灶和间质病变的显示优于平片。

【影像与临床】

临床症状多不典型。

1. 依感染时间不同临床发病时间各异,宫内感染多于生后很快发病,分娩中和生后感染多于出生后3d出现症状。

2. 临床常无咳嗽,表现为吐沫、拒奶、肺部听诊伴或不伴湿啰音,部分患儿可伴黄疸。

【鉴别诊断】

1. 新生儿肺透明膜病 早产儿多见,临床症状较重,X线表现为磨玻璃样颗粒影和支气管充气征。

2. 新生儿湿肺 常见于剖宫产足月儿,结合临床有助鉴别。

第六节 新生儿持续胎儿循环

持续胎儿循环又称持续性肺动脉高压,是由于生后肺血管阻力的持续增加,阻止胎儿循环向正常新生儿循环过渡,为新生儿期危重症之一,是新生儿许多疾病引起死亡的最终病理途径,发生率约占活产儿0.1%,病死率可高达50%。

【影像检查方法的选择】

因患儿多较危重,多是床旁摄片。

【典型病例】

病例1 男,孕34周早产,生后6h因呼吸气促,面色发绀入院(图3-6-1)。

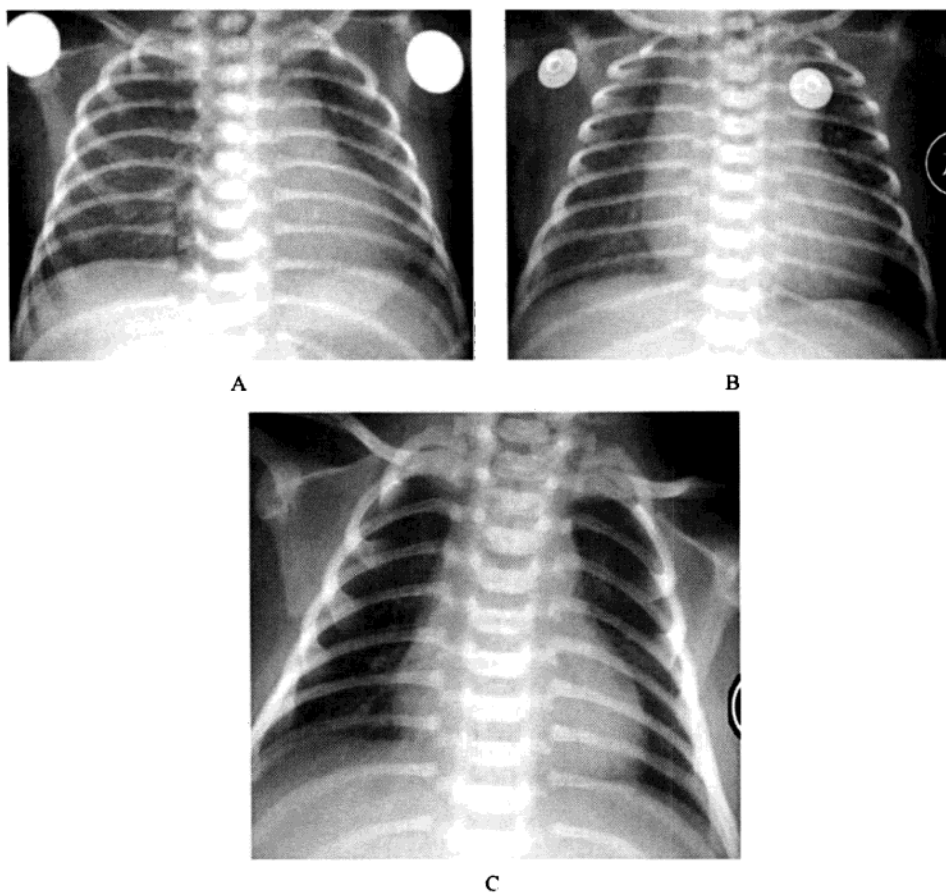


图 3-6-1 新生儿持续胎儿循环(一)

影像所见

A. 胸正位片示两肺透光度降低,其内可见细颗粒影,右肺有支气管充气征。B. 第6天后随访胸正位片见两肺血增多,心影增大。彩超为动脉导管未闭。C. 第15天随访胸正位片示两肺血基本正常,心影大小、形态正常。

病例2 女,孕31周早产,生后1d因呼吸困难,发绀入院(图3-6-2)。

新生儿肺病
PDG

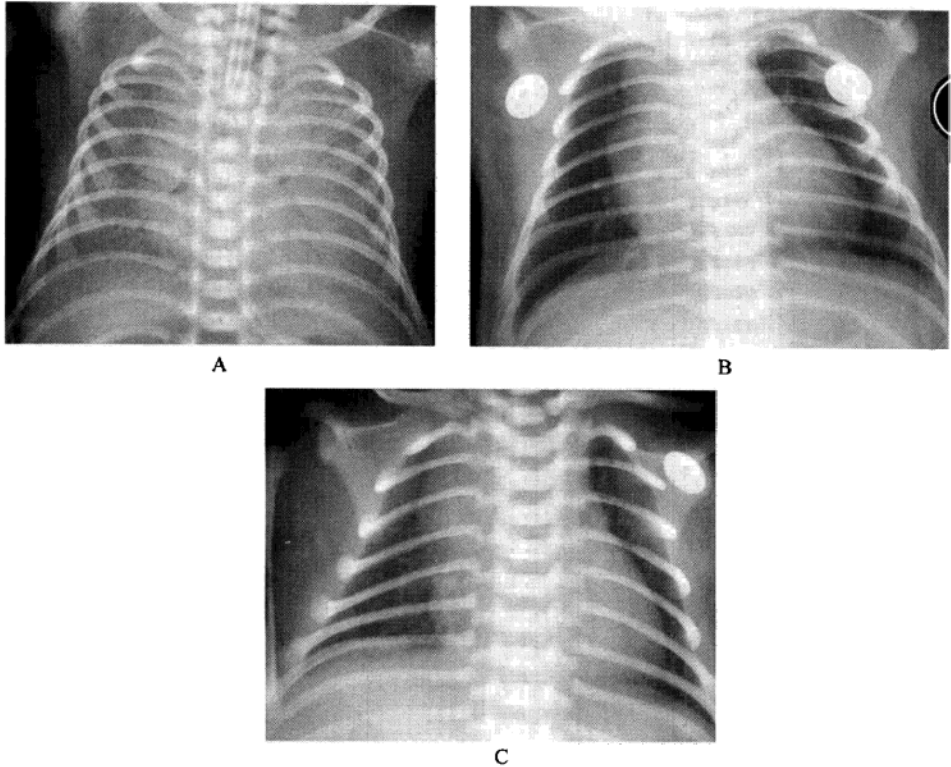


图 3-6-2 新生儿持续胎儿循环(二)

影像所见

A. 胸正位片示两肺透光度明显降低,其内可见细颗粒影,两肺有较多支气管充气征。
 B. 第8天后随访胸正位片见两肺病变明显减少,两肺血增多,心影增大。彩超为动脉导管未闭。
 C. 第13天随访胸正位片示两肺未见明显异常,两肺血基本正常,心影大小、形态正常。

【影像与病理】

本病的主要原因是肺动脉高压,引起肺动脉高压的原因较多,最常见、最重要的病因是肺实质性疾病,大约占80%。这些因素导致肺血管持续痉挛,血管阻力增高,心肌泵血功能障碍,肺动脉压力持续增高,仍然保持胎儿型高血管阻力和卵圆孔、动脉导管部位的右向左分流。

【影像诊断要点及比较影像学】

1. X线表现

(1)肺原发病表现,如吸入综合征、湿肺、肺透明膜病等。部分可有肺血管影减少,心影大小正常或轻度增大。

(2)继发性肺透明膜病,随着长期的缺氧,损害了Ⅱ型肺泡细胞导致表面张力物质的合成不足,形成继发肺透明膜病X线征象。

(3)窒息性心肌病,为两肺间质水肿伴心脏增大。

24~72hX线随访心肺异常消失。

2. 比较影像学 X线胸片可显示肺原发病变,及时发现心肺改变,但无特征性。有时鉴别诊断需依赖超声和心血管造影。

【影像与临床】

多见于足月儿或过期产儿。临床表现为严重的低氧血症,持续而明显的青紫,且多在24h出现,可伴呼吸急促、呻吟,可见三凹征,部分可闻及心脏杂音。

第七节 肺漏征群

肺漏征群又称肺水肿,在新生儿期发生率和病死率较高,文献报道占同期新生儿尸检率的46.7%,且胎龄越小、体重越轻,发生率越高,任何病因导致肺泡毛细血管通透性增加,血浆蛋白从血管渗漏至肺间质、肺泡。

【影像检查方法的选择】

X线胸片为首选的影像检查方法。

【典型病例】

病例1 女,生后1d,孕30周早产,生后气促(图3-7-1)。

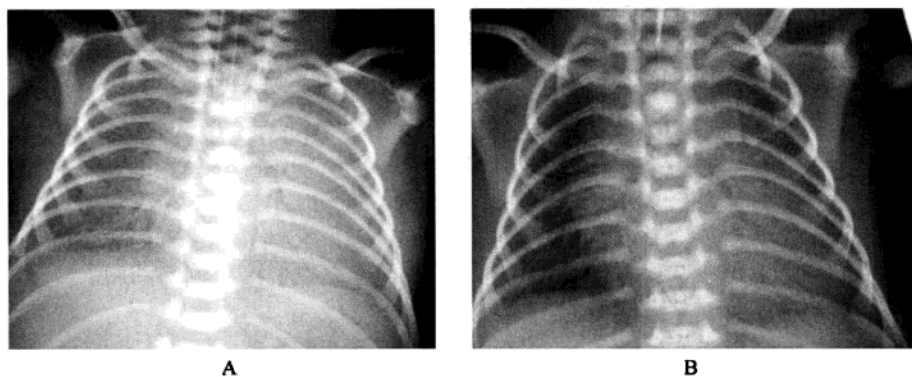


图 3-7-1 肺漏征群(一)

影像所见

A. 胸正位片示两肺透光度减低呈磨玻璃状,内有弥漫细粒,肺容量大致正常,胸廓形态饱满。B. 3d后复查胸片示两肺病变明显吸收。

病例2 男,生后3h,孕30周早产,生后气促、发绀3h(图3-7-2)。

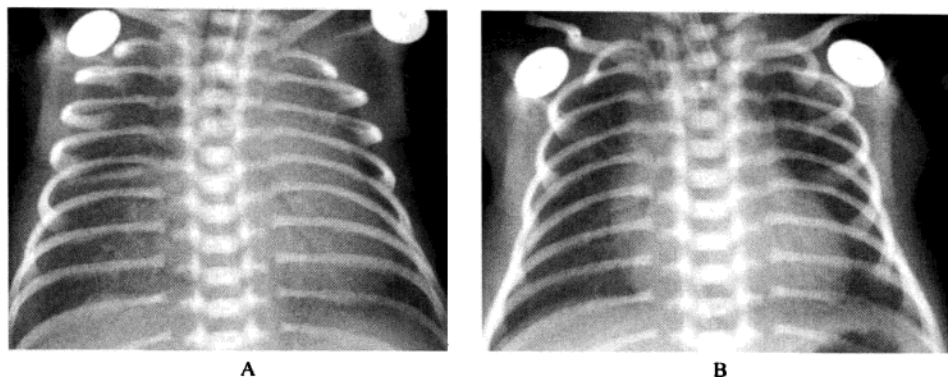


图 3-7-2 肺漏征群(二)

影像所见

A. 胸正位片示两肺透光度明显降低,有弥漫细粒影,呈磨玻璃状,肺容量大致正常,胸廓形态饱满。B. 2d后复查胸片示两肺病变明显好转。

【影像与病理】

本病常见于早产儿,多发生在下列几种情况:①肺表面活性物质治疗肺透明膜病后疗效显著,肺野清晰早产婴;②肺表面活性物质治疗肺透明膜病无效婴儿;③早产儿肺野清晰。此外,新生儿缺血缺氧性脑病所致脑水肿,颅内出血,颅内压增高可继发神经源性肺水肿;动脉导管未闭所致心源性肺水肿;肾功能衰竭或液体负荷过重均可导致肺漏征群。

【影像诊断要点及比较影像学】

1. X线表现 两肺弥漫细粒或网粒影,分布均匀,边界较模糊致两肺透光度减低呈磨玻璃状,肺容量大致正常,胸廓形态饱满。本病动态变化快,吸收迅速,也可持续数周。

2. 比较影像学 X线胸片可及时发现肺部改变,为临床提供信息和观察疗效,及时处理诱因,限制液体。

【影像与临床】

呼吸系统症状为主,如呼吸困难、发绀或苍白、口吐白沫,口鼻流血性泡沫,反复呼吸暂停,肺部可闻及干湿性啰音。

【鉴别诊断】

新生儿如有以下几点应考虑肺漏征群,进一步做血气分析、胸部X线摄片。①早产、低体重儿;②有高危因素如围生期窒息、严重感染、羊水早破等;③生后<7d出现呼吸困难、反复呼吸暂停,一般氧疗及药物治疗不能控制;④口吐白沫或粉红色泡沫,两肺闻及哮鸣音。

第八节 慢性支气管肺损伤

一、支气管肺发育不良

支气管肺发育不良是指由于长期正压机械通气和(或)高浓度吸氧,导致支气管、肺发育损

伤的一种慢性肺疾病,主要继发于肺透明膜病,是新生儿重症监护的重要并发症,是新生儿最常见的慢性肺疾病。最新研究表明低出生体重($<1\ 200\text{g}$)和早产(<30 周)都会增加本病的发病率。病死率 $25\%\sim 30\%$ 。

【影像检查方法的选择】

胸部 X 线平片对典型病例显示清晰,CT 可用于寻找病变的早期征象和预后评价。

【典型病例】

病例 1 男,28d,肺透明膜病患儿,长期机械通气,呼吸急促、青紫(图 3-8-1)。



图 3-8-1 支气管肺发育不良

影像所见

CT 平扫:双肺间质明显增粗、紊乱,小叶间隔增厚,左肺见条状高密度影,肺充气不均匀。

病例 2 男,3 月龄,咳嗽气促 3d,有三凹征,双肺可有中细湿啰音。曾因肺透明膜病机械通气 1 个月余(图 3-8-2)。



图 3-8-2 支气管肺发育不良Ⅳ期
(本组图片由广州市妇女儿童医疗中心提供)

影像所见

A. 胸部平片示两肺过度膨胀,充气不均匀,有片状和条索状高密度影。B. HRCT 示两肺充气不均匀,有多发不规则透亮区,肺间质明显增粗、小叶间隔增厚,两肺见较多条状高密度影。

【影像与病理】

1. 既往多认为新生儿支气管肺发育不良继发于肺透明膜病,最新研究表明低出生体重($<1\ 200\text{g}$)和早产(<30 周)导致的肺发育不成熟,也是本病发生的重要原因。

2. 正压机械通气和高浓度吸氧可以损伤肺泡上皮,使小气道黏膜坏死、鳞状化生,平滑肌增生,从而导致小气道管腔狭窄,产生阻塞性肺气肿和肺不张。小动脉内膜增厚。

3. 长期存在的病理改变主要包括:间质纤维化,过度充气,肺泡发育停滞和数目减少。

【影像诊断要点及比较影像学】

1. X线表现 依据 Northway 等人确立的标准,分为四期。I期: $<3\text{d}$,肺透亮度减低,类似肺透明膜病改变。II期: $4\sim 10\text{d}$,肺内病变持续存在,肺组织实变、间质增厚明显。III期: $10\sim 20\text{d}$,双肺不规则片状致密影(肺不张),并多发过度充气区。IV期: >1 个月,肺过度膨胀,充气不均匀,伴斑片及条索状高密度影。

长期遗留征象:可随年龄增长逐渐恢复,个别患儿可完全恢复正常。大多患儿胸片长期可见纤维化条索影。

2. CT表现 依病变不同时期而异:可表现为片状实变、肺不张影,磨玻璃密度影,小叶间隔增厚,双下肺常见多发不规则透亮区。呼吸双气相高分辨率检查可清晰显示异常的空气潴留。

3. 比较影像学 X线平片对本病有诊断价值,CT检查在病变早期诊断中优于平片。

【影像与临床】

1. 好发于长期正压通气和(或)高浓度吸氧的肺透明膜病儿,早产儿和低体重儿亦较常见。

2. 临床表现氧依赖,青紫,呼吸急促。听诊肺部可有啰音。

【鉴别诊断】

本病影像表现与 Wilson-Mikity 综合征、新生儿肺透明膜病有相似之处,结合临床病史不难鉴别。

二、Wilson Mikity 综合征

Wilson Mikity 综合征又称肺成熟障碍综合征,是一种慢性肺病,主要发生于低体重($<1\ 500\text{g}$)早产儿,发病率约占上述人群的2%。早期表现类似支气管肺发育不良,但多预后良好,可完全恢复正常。

【影像检查方法的选择】

胸部正位 X线平片为主要检查方法,CT(HRCT)可用于疗效及预后评价。

【典型病例】

病例 女,出生体重 $1\ 200\text{g}$,出生后1周出现呼吸困难,无高浓度吸氧和机械通气史(图 3-8-3)。

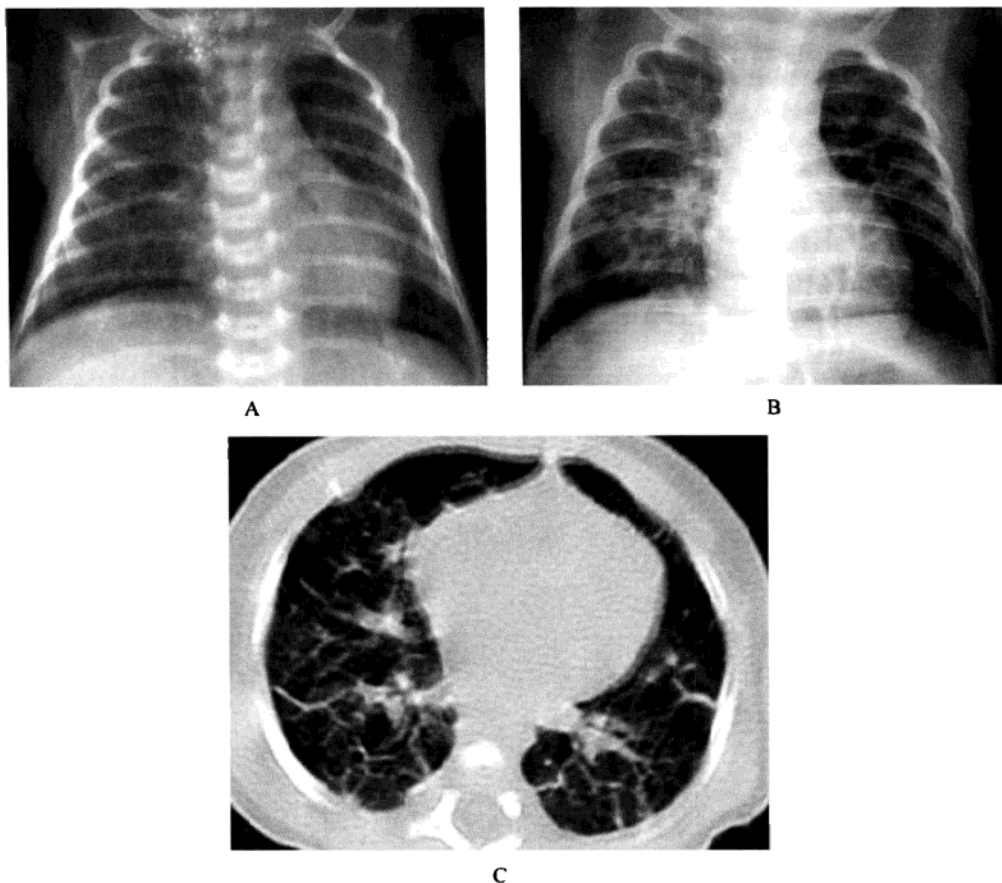


图 3-8-3 Wilson Mikity 综合征

影像所见

A. 胸正位片(生后 2 周)示两肺透亮度普遍降低,散在多发结节影及小囊状透亮区;B、C. 生后 2 个月复查胸片及胸部 CT 示双肺纹理粗多、紊乱,散在多发囊性透亮区,以中下肺野明显。CT 显示双肺下叶间质增粗,肺泡过度充气。

【影像与病理】

1. 本病病因不明,现普遍认为由于生后发育不成熟的肺泡不能正常通气,导致膨胀不全甚至萎缩,正常肺泡则因过度充气呈囊性气肿改变。

2. 镜下可见肺泡壁增厚,偶见发育不成熟的小动脉血管。

【影像诊断要点及比较影像学】

1. X 线平片

(1) 早期表现可正常或透亮度减低。

(2) 随病程进展两肺出现大小不等结节影,夹杂散在泡性气肿,并可见网格影,以双肺下野明显。

(3) 进而气肿逐渐加重,双肺见蜂窝状不均匀囊腔,间质增厚更为明显,纹理明显增粗、

紊乱。

(4)心影大小多正常。

2. CT表现 可以更清晰地显示肺泡囊性扩张和因间质增厚所致的纹理网格样改变, HRCT 优于普通 CT。

3. 比较影像学 平片有其特征性表现,为本病首选检查方法。HRCT 可用于辅助诊断。

【影像与临床】

1. 低体重(<1 500g)早产儿多见,常于生后 1~4 周发病。

2. 渐进性、间歇性的呼吸困难、发绀,可见三凹征。

3. 无高浓度吸氧和正压机械通气史。

【鉴别诊断】

本病与支气管肺发育不良的 X 线胸片非常相似,但后者多见于肺透明膜病患儿,有长时间机械通气和高浓度吸氧史,且预后不良。

第九节 新生儿未成熟肺

新生儿未成熟肺又称早产儿肺,不是一个真正的影像诊断,重要的是通过影像表现,从解剖、生理角度对未成熟肺进行确切评估。

【影像检查方法的选择】

X 线胸片尤其是床边胸片是本病首选检查方法,CT 可用于随后的肺部评估。

【典型病例】

病例 1 女,孕 34 周早产,生后反应差 1h(图 3-9-1)。

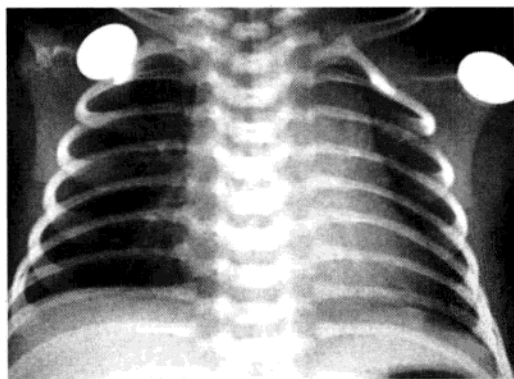


图 3-9-1 新生儿未成熟肺(一)

影像所见

胸正位片示两肺透光度普遍性减低,呈磨玻璃状,有细小颗粒状影。

病例 2 女,孕 30 周,生后呼吸浅快,有呼吸暂停(图 3-9-2)。

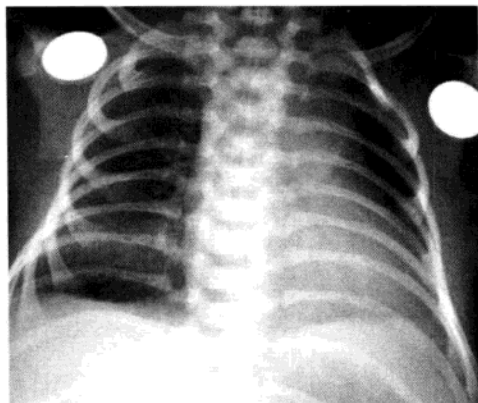


图 3-9-2 新生儿未成熟肺(二)

影像所见

胸正位片示两肺充气略差,肺纹理增粗,其内有细颗粒影。

【影像与病理】

早产儿肺具有生化和结构两个方面的不成熟,生化不成熟导致肺泡表面张力物质缺乏,形成肺透明膜病;解剖结构不成熟包括肺泡数量和终末支气管、细支气管的分支发育不良。肺泡数量的不足导致 I 型肺泡细胞覆盖的肺泡表面区缩小,与毛细血管网的接触不充分,且肺泡壁以立方上皮细胞为主,间隔较厚,影响血气交换能力,产生缺氧症状。

【影像诊断要点及比较影像学】

1. X 线胸片

- (1)肺纹理增粗,表现为两肺纹理轻中度增粗。
- (2)肺内细小颗粒状影,分布可较广泛或局限,但尚均匀,其边界清晰,大小一致。
- (3)肺野透光度降低,两肺透光度普遍性减低呈磨玻璃状,肺野内中带血管边缘和横膈心影边缘均隐约可见,无明显支气管充气征。
- (4)叶间积液,表现为细线状或窄带状密度增高影。
- (5)24~48h 随访,细小颗粒状阴影消失。而细支气管发育不成熟更加重血气交换困难,若长期依赖呼吸机则导致肺漏征群(LLS)或支气管肺发育不良(BPD)。

2. 比较影像学 X 线胸片表现对早产儿肺可做出正确的评估,是基本的影像学检查方法。CT 对肺部发育评价有重要意义。

【影像与临床】

1. 见于孕周小于 36 周,体重不到 2 500g,尤其是低于 1 500g 的早产儿。
2. 出生后出现呼吸浅快,常有青紫、不规则间隔呼吸或呼吸暂停。

【鉴别诊断】

肺透明膜病 X 线胸片亦可表现为两肺透亮度减低,内有广泛性细颗粒影,同本病相似,但前者有支气管充气征,可之鉴别。

参 考 文 献

- [1] 金汉珍,黄德珉,官希吉.实用儿科学.第2版.北京:人民卫生出版社,1997;259-263.
- [2] 徐赛英.实用儿科放射诊断学.北京:北京出版社,1999;264-269.
- [3] 陈伟君,姚庆华.早产儿肺的X线诊断与临床意义.临床放射学杂志,1998,18;245-247.
- [4] Cleveland RH. A radiologic update on medical diseases of the newborn chest. *Pediatr Radiol*, 1995, 25, 631-637.
- [5] Lyra PP, Diniz EM. The importance of surfactant on the development of neonatal pulmonary diseases. *Clinics*, 2007, 62; 181-190.
- [6] Dinger J, Schwarze R, Rupprecht E. Radiological changes after therapeutic use of surfactant in infants with respiratory distress syndrome. *Pediatr Radiol*, 1997, 27; 26-31.
- [7] Slama M, Andr C, Huon C, et al. Radiological analysis of hyaline membrane disease after exogenous surfactant treatment. *Pediatr Radiol*, 1999, 9; 56-60.
- [8] Jain L, Dudell GG. Respiratory transition in infants delivered by cesarean section. *Semin Perinatol*, 2006, 30; 296-304.
- [9] Newman B. Imaging of medical disease of the newborn lung. *Radiol Clin North Am*, 1999, 37; 1049-1065.
- [10] Birnkrant DJ, Picone C, Markowitz W. Association of transient tachypnea of the newborn and childhood asthma. *Pediatr Pulmonol*, 2006, 41; 978-984.
- [11] Yuksel B, Greenough A, Gamsu HR. Neonatal meconium aspiration syndrome and respiratory morbidity during infancy. *Pediatr Pulmonol*, 1993, 16; 358-361.
- [12] Soll RF, Dargaville P. Surfactant for meconium aspiration syndrome in full term infants. *Cochrane Database Syst Rev*, 2000; 2054.
- [13] Glantz JC, Woods JR. Significance of amniotic fluid meconium. In: *Maternal-Fetal Medicine*. 1999; 393-403.
- [14] Whitsett JA, Pryhuber GS, Rice WR, et al. Acute respiratory disorders. In: *Neonatology: Pathophysiology and Management of the Newborn*. 1999; 494-508.
- [15] Kearney MS. Chronic intrauterine meconium aspiration causes fetal lung infarcts, lung rupture, and meconium embroism. *Pediatr Dev Pathol*, 1999, 2; 544-551.
- [16] Maria T, Eileen S, Nori M, et al. Pulmonary Hemorrhage; Clinical Course and Outcomes Among Very Low-Birth-Weight Infants. *Arch Pediatr Adolesc Med*, 1999, 153; 715-721.
- [17] Bhandari V, Gasnon C, Hussain N, et al. Pulmonary hemorrhage in neonates. *Pediatr Res*, 1995, 39; 196A.
- [18] Greenough A, Milner AD, Robertson NRC, eds. *Neonatal Respiratory Disorders*. London, England: Arnold, 1996; 375-385.
- [19] Virkki R, Juven T, Rikalainen H, et al. Differentiation of bacterial and viral pneumonia in children. *Thorax*, 2002, 57; 438-441.
- [20] Copley SJ. Application of computed tomography in childhood respiratory infections. *Br Med Bull*. 2002, 61; 263-279.
- [21] Bancalari E, Claire N, Sosenko IR. Bronchopulmonary dysplasia; changes in pathogenesis, epidemiology and definition. *Semin Neonatol*, 2003, 8; 63-71.
- [22] Carey BE, Trotter C. Bronchopulmonary dysplasia. *Neonatal Netw*, 2000, 19; 45-49.
- [23] Davis PG, Thorpe K, Roberts R, et al. Evaluating "old" definitions for the "new" bronchopulmonary dysplasia. *J Pediatr*, 2002, 140; 555-560.
- [24] Moya MP, Bisset GS, Auten RL, et al. Reliability of CXR for the diagnosis of bronchopulmonary dysplasi-

a. *Pediatr Radiol*,2001,31:339-342.

- [25] Hodgman JE. Relationship between Wilson-Mikity syndrome and the new bronchopulmonary dysplasia. *Pediatrics*,2003,112:1414-1415.
- [26] Jobe AH. The new BPD;an arrest of lung development. *Pediatr Res*,1999,66:641-643.
- [27] Coalson JJ, Winter VT, Siler-Khodr T, et al. Neonatal chronic lung disease in extremely immature baboons. *Am J Respir Crit Care Med*,1999,160:1333-1346.
- [28] Albertine KH, Jones GP, Starcher BC, et al. Chronic lung injury in preterm lambs. *Am J Respir Crit Care Med*,1999,159:945-958.



第 4 章 | 气管和支气管疾病

第一节 先天性气管支气管发育异常

一、先天性气管瘘

单纯的先天性气管瘘少见,多数为合并食管闭锁伴食管气管瘘。

【影像检查方法的选择】

主要影像检查方法为胸片、支气管造影及 CT 检查。胸片是基本的检查方法,支气管镜或支气管造影可确诊,但均为有创性。螺旋 CT 为无创检查方法,应作为首选。

【典型病例】

病例 1 男,生后 15h,有口吐泡沫、发绀,母亲羊水过多(图 4-1-1)。

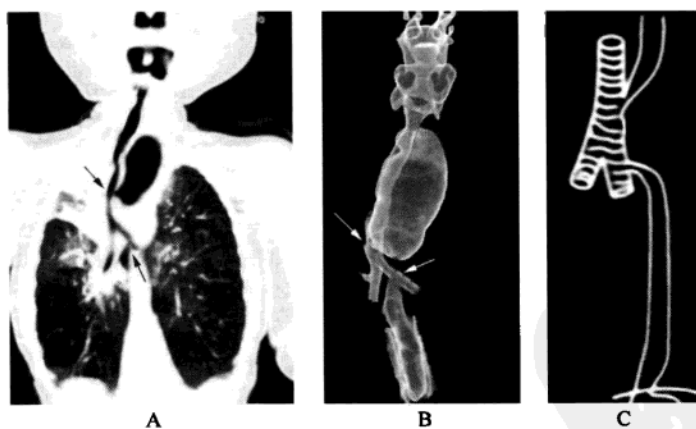


图 4-1-1 食管闭锁(Ⅳ型)伴食管气管瘘
(本组图片由广州市妇女儿童医疗中心提供)

影像所见

A. 多平面重建;B. 透明化 X-线模拟投影(4D)法;C. 线条图:显示气管隆突上方、左主支气管分别与食管近、远端相连。

病例 2 男, 生后 2d, 生后反复呛咳, 有口吐泡沫、流涎, 患儿母亲羊水过多(图 4-1-2)。

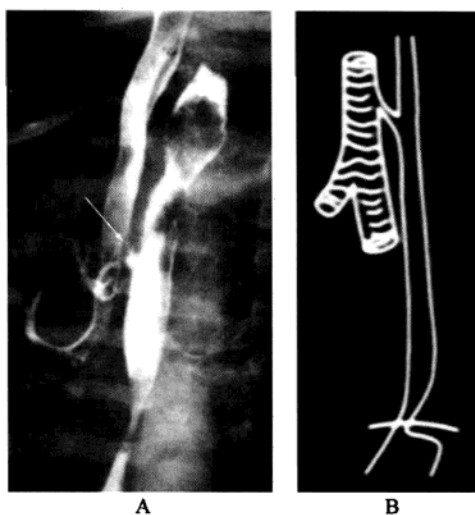


图 4-1-2 食管闭锁(V型)伴食管气管瘘
(本组图片由广州市妇女儿童医疗中心提供)

影像所见

A. 食管造影; B. 线条图: 显示气管隆突上方有一瘘管将食管及气管连通。

【影像与病理】

气管瘘分先天性和后天性。先天性气管瘘病因不明, 现多认为是正常气管发育受损所致, 主要为气管食管瘘, 且伴或不伴有食管闭锁。后天性气管瘘多为气管胸膜瘘, 是因气管或肺部手术后造成。

【影像诊断要点及比较影像学】

1. X线胸片 胸片不能显示气管瘘, 但能发现肺部病变, 表现为两肺不同程度的炎症。
2. 支气管造影 转动患儿体位或呛咳时对比剂可通过瘘管到达气管外, 可确诊。
3. CT表现 CT平扫后处理技术如表面重建和MPR多平面重建可显示气管瘘。
4. 比较影像学 胸片可显示肺部病变, 对本病确诊帮助不大。螺旋CT为首选检查方法, 可通过多平面重建及仿真内镜直接显示气管瘘。

【影像与临床】

反复呛咳、吐沫、肺炎。食管闭锁患儿如果胃肠道充气, 考虑有气管食管瘘存在。

二、先天性气管支气管狭窄

先天性气管狭窄是因气管软骨发育异常或胚胎期前肠分隔气管与食管过程异常引起, 常伴有食管发育异常。病变可是气管纤维性狭窄形成隔膜, 或是气管软骨环发育不全或畸形引起, 亦可是大血管畸形所形成的血管环压迫气管引起局部狭窄。

【影像检查方法的选择】

X线胸片尤其是CR和DR可显示气管大小和形态,但对支气管显示不够清楚,对先天性气管狭窄的诊断有一定价值,但对支气管狭窄诊断帮助不大;同时可发现肺部的继发改变如炎症、肺不张等。螺旋CT扫描及后处理技术如多平面重建、三维重建及仿真内镜能准确显示支气管狭窄的部位、程度、范围及与邻近组织的关系,可明确诊断,是本病首选影像学检查方法。

【典型病例】

病例 1 女,7月龄,咳嗽8d伴气促2d。未行过支气管插管(图4-1-3)。

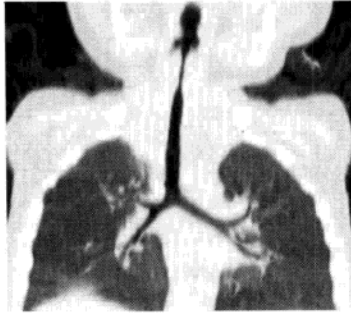


图 4-1-3 先天性气管狭窄

影像所见

CT冠状重建示上段气管明显向心性狭窄。

病例 2 男,14月龄,咳嗽,气促10d,双肺呼吸音粗(图4-1-4)。

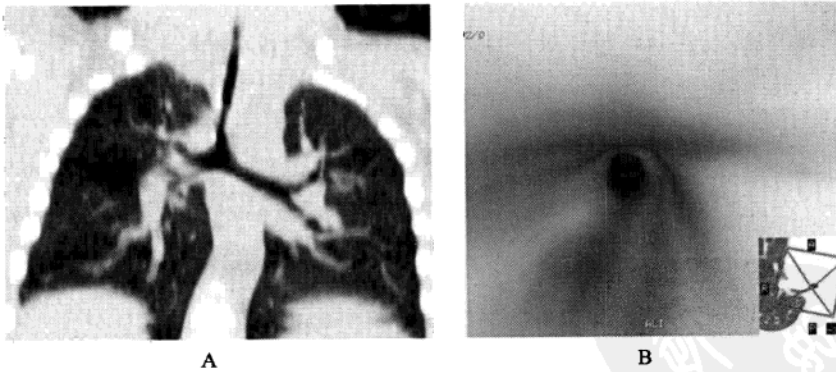


图 4-1-4 先天性气管狭窄

影像所见

A. CT冠状面重建示气管下段局限性狭窄;B. 仿真内镜示气管逐渐变细。

中华医学
杂志
PDG

病例3 女,11月龄,因先天性复合性心脏病手术,术中气管插管仅能进入4cm(图4-1-5)。

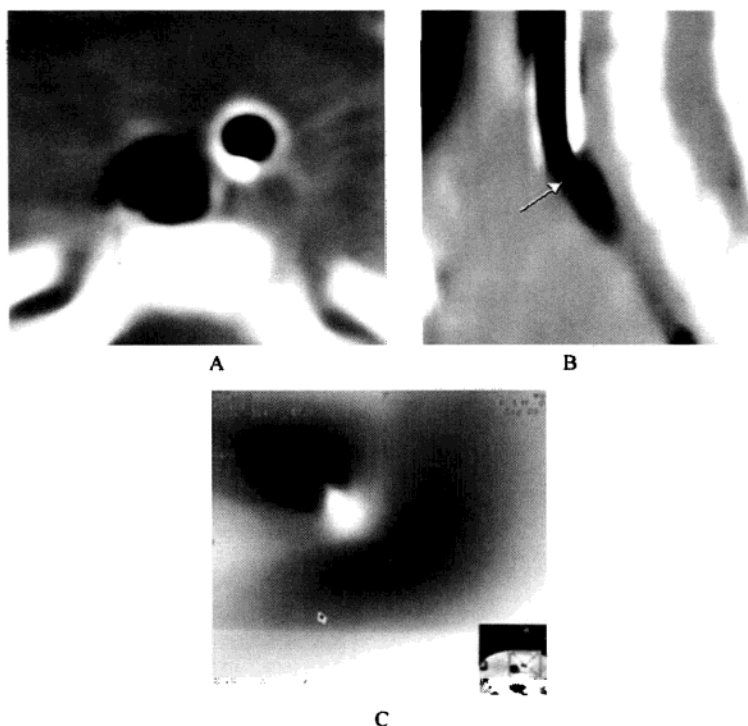


图4-1-5 先天性气管狭窄(内隔膜)

影像所见

A. CT平扫横断面示气管较细,右后方为食管;B. 矢状位重建示气管插管受阻处有薄的软组织影;C. CTVE示该处有隔膜,中间有一孔道,同支气管镜所见一致。

【影像与病理】

气管狭窄可以是局限性的,或是弥漫性的。局限性气管狭窄多位于下1/3处,病变段管腔可呈漏斗状向心性狭窄,或呈新月形偏心性狭窄,也可为纤维索带。弥漫性气管狭窄累及整个气管,且由上向下逐渐加重,气管分叉位置偏低。先天性支气管狭窄原因不明,常见发生于主支气管,也可仅发生在肺叶支气管。

【影像诊断要点及比较影像学】

1. X线胸片

(1)先天性气管狭窄,表现为两肺程度不等肺气肿,如肺部感染,则肺内有斑片状致密影,缺乏特征性。侧位片可显示狭窄段的气管,严重者管腔直径可小于5mm。

(2)先天性主支气管狭窄,患侧肺呈气肿表现;肺叶支气管狭窄引起相应肺叶炎性病变,且反复出现,或持续存在肺不张。

2. CT表现 轴位上可见病变段气管内径变小,<10mm,甚至于不到5mm,新生儿<

3mm。气管环完整,管壁通常无增厚。应当注意气管纤维性狭窄或闭锁形成气管内隔膜,CT平扫轴位有时也难以显示,应结合仿真内镜,判断管腔是否阻塞。

3. 比较影像学 胸部平片简便易行,较为清晰显示气管,但对支气管显示欠佳,对肺部病变显示较好。CT扫描能直接显示气管支气管形态,准确测量冠状径及矢状径,多平面重建及表面遮盖法重建可清楚显示狭窄气管、支气管的程度、范围及与邻近组织的关系。

【影像与临床】

临床表现差异较大,轻者常无临床症状。严重的气管狭窄表现为生后呼吸困难、持续性喘憋及上呼吸道反复感染;支气管狭窄重者则表现为呼气和吸气时喘息,下呼吸道反复感染。

【鉴别诊断】

1. 气管外肿物及血管畸形压迫引起的气管狭窄,CT平扫及增强可明确诊断。
2. 结核性支气管狭窄病人年龄较小,结核菌素试验阴性可排除结核病。
3. 其他病因所致的气管狭窄,如白喉感染引起炎症后纤维化、化学腐蚀及气管切开引起肉芽组织增生和瘢痕挛缩,导致气管狭窄。CT扫描显示此类狭窄病变范围较广,且管腔宽窄不一。

三、气管性支气管

气管性支气管为气管分支发生异常,被认为是起源于气管的右上叶支气管,发病率为0.1%~2%。

【影像检查方法的选择】

螺旋CT扫描是首选检查方法,其后处理技术即多平面重建、最小密度投影、容积重组、表面阴影成像和CT仿真内镜可清楚显示气管及两侧主支气管的形态及分支。而X线胸片虽可显示气管及主支气管及肺部改变,但难以发现气管性支气管。

【典型病例】

病例1 女,14月龄,咳嗽10d,加重伴喘息,发热1d,肺部有细湿啰音(图4-1-6)。

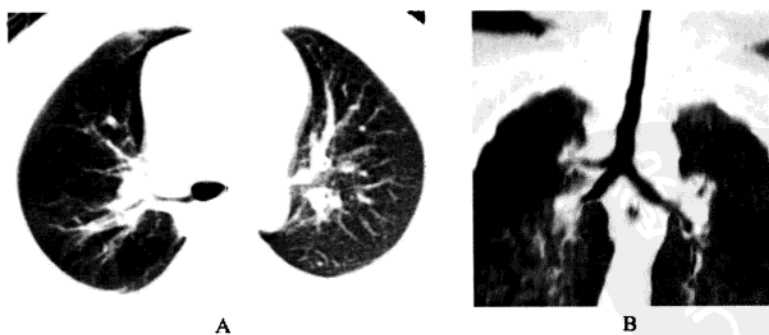


图 4-1-6 气管性支气管

影像所见

A. CT横断面示气管右侧有分支的支气管;B. 冠状位重建示气管隆突上右侧有一分支进

入右上肺。

病例2 女,3岁,室间隔缺损术前CT检查(图4-1-7)。

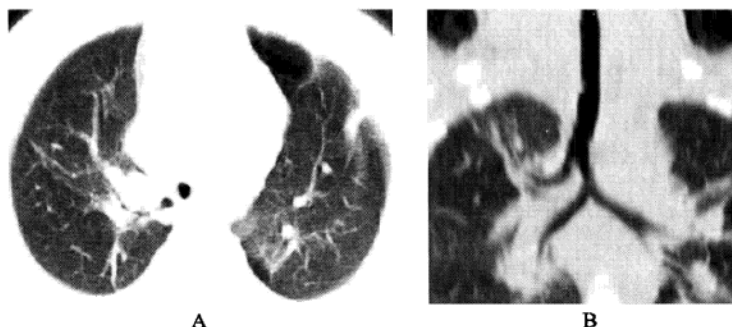


图4-1-7 气管支气管

影像所见

A. CT横断位示气管右侧有支气管直接进入右上肺;B. 冠状位重建示气管下段右侧见一支气管分支进入右上肺,其下方气管明显变细。

【影像与病理】

病因目前尚无定论,假设性理论有复位学说、迁移学说和选择学说,分成额外型和移位型,额外型为正常支气管分支都存在,移位型为正常的支气管分支部分缺如。

【影像诊断要点及比较影像学】

1. CT表现 为直接开口于气管侧壁,由内向外走行的低密度气管影,部分可伴气管狭窄。异常的支气管开口多在距气管隆突20mm以内,右侧多见,常单独一支,也可双侧。

2. 比较影像学 X线胸片对本病诊断无帮助。胸部CT气道后处理重建即最小密度重建、表面遮盖法重建、仿真内镜能较好地显示气管及两侧主支气管的形态,尤其是最小密度重建图像操作简单,不仅可显示支气管的形态,并可同时看到肺野情况,有无感染和(或)肺不张等。

【影像与临床】

临床上通常无症状,部分患儿可因反复性右上肺肺炎或支气管扩张而偶然发现。部分可有喘息、反复感染、气管插管并发症。

【鉴别诊断】

本病需与支气管桥相鉴别,桥支气管与左主支气管形成的气管分叉常被误认为气管隆突。

四、气管支气管软化症

气管支气管软化是引起呼吸道阻塞的发育异常之一,为呼吸道管腔纵行弹性纤维的萎缩或气道软骨结构被破坏所致的管腔狭窄塌陷。

【影像检查方法的选择】

CT能清楚显示气管支气管形态和大小,尤其是动态呼气相CT扫描对本病诊断有重要意

义,为本病首选影像学检查方法。X线胸片尤其是侧位片不仅能显示气道管径变化,而且能显示肺部病变,为本病最基本检查方法。支气管造影能显示气管支气管的形态及大小,但有较大危险性,且敏感性不高,一般不用于本病诊断。

【典型病例】

病例 1 女,4岁,发热3d入院,抗炎治疗效果不佳,支气管镜检查证实为气管支气管软化(图4-1-8)。

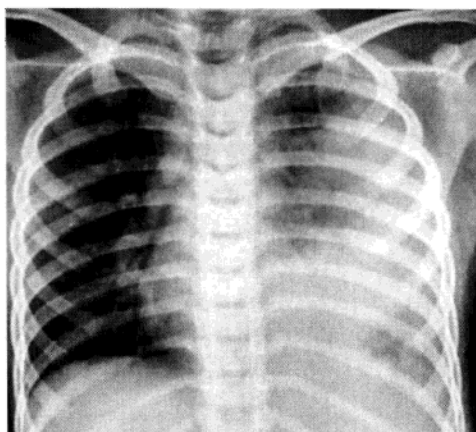


图 4-1-8 气管支气管软化

影像所见

胸正位片示左肺可见大片致密影,左心缘及左“膈顶”模糊不清。

病例 2 男,9岁,咳嗽3~4d(图4-1-9)。

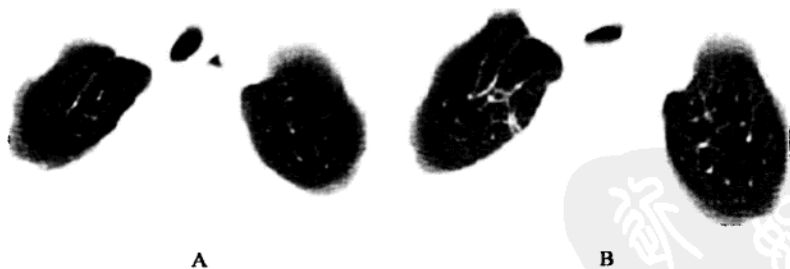


图 4-1-9 气管软化

影像所见

A. 吸气相 CT 平扫示气管形态及管径正常;B. 呼气时 CT 平扫示气管形态失常,前后径明显塌陷。

【影像与病理】

气管支气管软化主要表现为呼气时气管冠状径减小,是由呼吸道管腔纵行弹性纤维萎缩

或气道软骨结构破坏引起管腔过度塌陷,中心气道膜部无力。病因不明,可以是先天性或获得性。病变可为部分或整个气管,也可累及主支气管。

【影像诊断要点及比较影像学】

1. X线表现 肺部表现可正常、感染或肺不张,部分患儿有充气过度。透视下可有气道阻塞现象,即纵隔摆动或心影大小随呼吸改变反常,即吸气时心影增大,呼气时心影变小。

2. CT表现 主要表现为呼气时气管过度塌陷,气管或支气管横断面积减少50%以上,气管可呈新月形、军刀状,管壁无增厚和钙化,内壁光滑;肺内除炎性病变外,可有气体滞留。

3. 比较影像学 胸部平片有时可直接显示气管管腔塌陷,同时显示继发的肺部表现。CT扫描不仅能显示病变范围,还能直接显示气管、支气管和准确测量冠状径及矢状径,尤其是动态呼气相CT扫描可客观反应气道的改变,为临床提供确切的诊断依据。

【影像与临床】

临床表现多种多样,取决于年龄和病变程度。先天性气管支气管软化症多在6个月内发病,表现为喘鸣、阵发性发绀和发作性呼吸困难,反复咳嗽,随活动增多而明显,或伴发感染时加重。年龄较大的患儿以慢性咳嗽为主,咳嗽呈突发的、较深的金属音样干咳或阵咳,多在夜间熟睡时突然发作。轻、中度患儿以喘息和咳嗽为主,重者以反复感染、肺不张和呼吸困难为主。

【鉴别诊断】

本病需同喉软骨软化症鉴别,后者为喉软骨松弛引起吸气时喉腔狭窄,临床表现为吸气性喘鸣。CT扫描显示管腔内径可以鉴别。

五、先天性支气管囊肿

先天性支气管囊肿属肺前肠发育畸形,是因胚胎期支气管由实心索状演变成中空管状组织过程中发生障碍所致,索状的支气管一段或多段与肺芽分离,分离的远端中空支气管形成盲囊,囊内细胞分泌黏液积聚形成囊肿。

【影像检查方法的选择】

X线胸部检查简便、价格便宜,是本病诊断和鉴别诊断的重要依据。CT检查不仅能显示病变的部位、形态、大小、密度及与周围组织器官的关系,而且可较准确测定CT值,对判断病变的性质有较大帮助,是较理想的检查方法。MRI对病变的定位较CT更准确,显示囊肿大小及周围脏器受压情况更加清楚,尤其是可更清楚地显示囊内的不同组织成分,应作为普通X线和CT检查的补充。

【典型病例】

病例1 男,6岁9个月,咳嗽、发热3d(图4-1-10)。



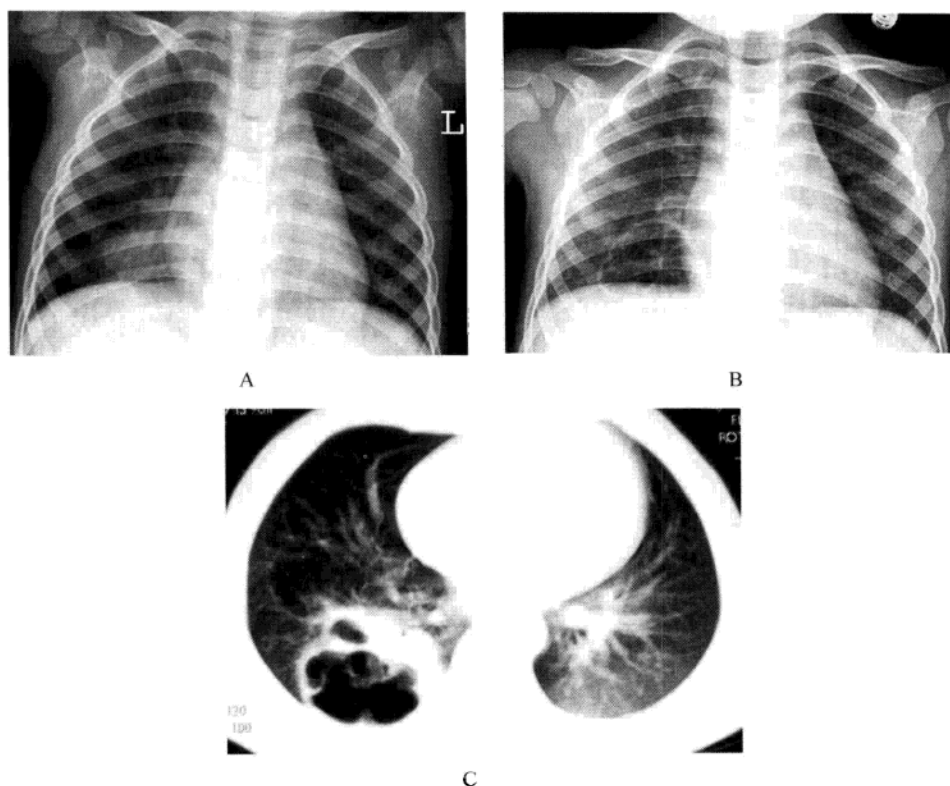


图 4-1-10 支气管囊肿

影像所见

A. 胸正位片示右下肺有类圆形致密影,边缘欠清楚;B. 抗感染 10d 后随访胸片示原右下肺病变处为圆形、壁薄的透亮腔;C. CT 平扫横断面示右下肺有一类圆形透亮腔,壁厚薄不一,边缘较清楚。病理证实为先天性支气管囊肿。

病例 2 女,4 岁,反复咳嗽半个月,发热 1 周(图 4-1-11)。

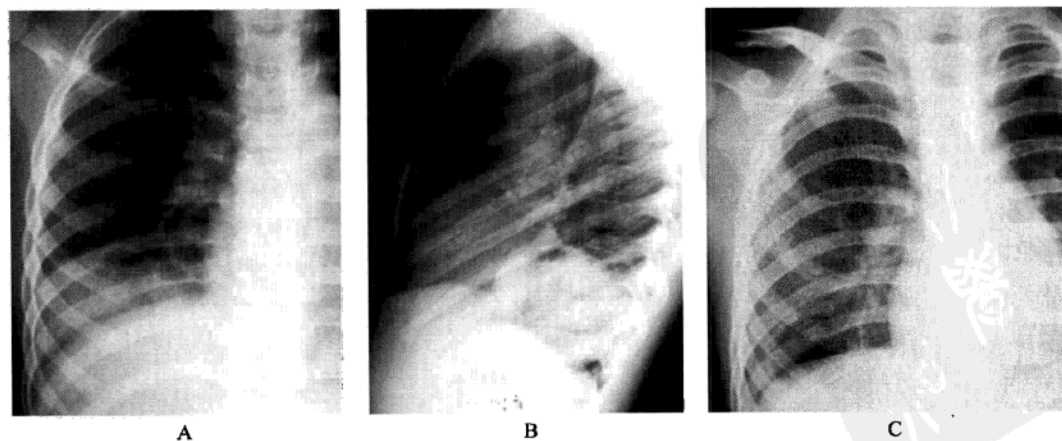


图 4-1-11 右下肺支气管囊肿

影像所见

A. X线胸正位片示右下肺野有形态不规则的致密影,内有多个囊腔,腔内有液气平,相应的膈面模糊;B. 胸侧位示病灶位于右后膈角前上方,呈类圆形,边缘清楚,其上方有一液气平面;C. 抗感染治疗 17d 后随访,胸片示右下肺病变呈薄壁囊腔。

病例 3 男,3 岁 1 个月,咳嗽半个月,左下肺呼吸音减低(图 4-1-12)。

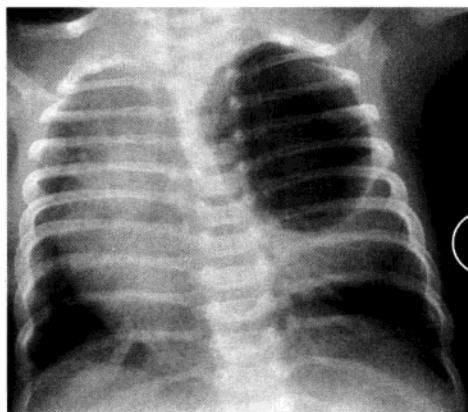


图 4-1-12 左下肺支气管囊肿

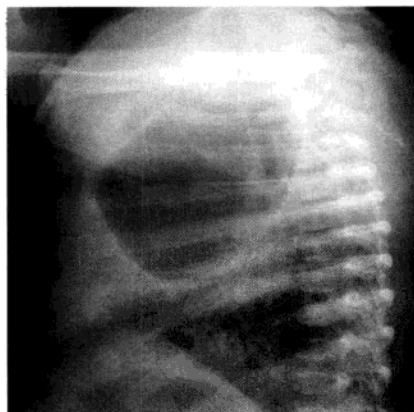
影像所见

CT 扫横断面示左下肺见形态不规则、多房形的含气囊腔。病理为先天性肺囊肿。

病例 4 男,46d,呼吸急促 1 个月余(图 4-1-13)。



A



B

中华医学
PDG

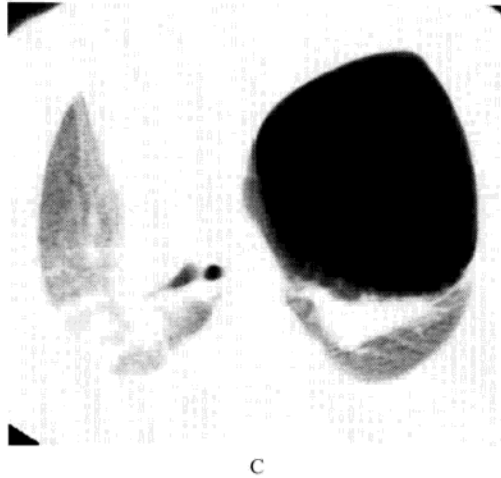


图 4-1-13 先天性张力性肺囊肿

影像所见

A、B. 胸正侧位片见左肺中上野卵圆形透亮影,边界清楚,上纵隔右移,邻近的肺组织受压;C. CT 横断面肺窗示左上肺巨大囊性空腔,无明显的液气平面,邻近的肺组织受压,纵隔及心影右移。

【影像与病理】

本病一般分为纵隔型、肺内型和异位型。肺内型又称先天性肺囊肿,单侧多见,可单发,也可多发。组织学上囊壁含腺体、软骨和平滑肌,内衬呼吸上皮。囊肿可为单房或多房,一般不与支气管相通,感染后可与支气管连通,囊内液体可经支气管排出,并有气体进入囊内,使囊肿为含气/气液囊肿或活瓣性张力性气囊肿。

【影像诊断要点及比较影像学】

1. X 线胸片 含液囊肿表现为圆形或椭圆形致密影,密度均匀,边缘光滑、清晰。含气囊肿为薄壁圆形透亮影,内可有液平面,囊壁较薄,多为 1~2mm,囊肿大小和形态可随呼吸改变。如与支气管相通,且呈活瓣性阻塞,则为张力性囊肿,此时囊肿体积较大,占位效应明显,压缩周围肺组织,纵隔向健侧移位。合并感染时囊壁增厚模糊,囊内液体增加,周围有炎性浸润病灶。感染控制后囊肿恢复原形态大小,或与周围肺组织粘连而形态不规则。

2. CT 表现 平扫病灶多为圆形,也可为葫芦状、长条状或不规则形,CT 值随着其成分不同而不同,含液囊肿如无感染,CT 值近似水样密度,较易诊断。若合并出血或囊内蛋白质胶冻样成分含量多,可呈软组织样密度,CT 值为 20~30Hu。囊壁可有点状或弧线状钙化,尤以弧线状最具特征性。病变周围可有局限性肺气肿。增强扫描示囊壁可轻到中度的强化。如合并感染,囊壁强化明显。

3. MRI 表现 根据囊内成分不同,MRI 可有 3 种信号。如囊肿内含有单纯液体,呈均匀一致 T_1WI 低信号, T_2WI 高信号;在 T_1WI 和 T_2WI 均呈高信号,表示囊内含有蛋白或胆固醇

成分,或合并囊内出血;如果反复感染和出血, T_1 WI和 T_2 WI信号则不均匀,有时可见气液平面。

4. 比较影像学 胸部平片简便易行,但易误诊和漏诊,诊断价值有限,可用于病变的发现和随访。CT扫描有助于确定囊肿所在肺叶、段,显示其与气道关系,通过测定CT值进一步明确性质。MRI也可根据囊内信号不同,进一步提示囊内组成。

【影像与临床】

多数在婴儿期发病。临床症状的轻重与囊肿大小、位置和继发感染有关。小的囊肿可无临床症状,较大的囊肿可出现相应的压迫症状,如呼吸困难或喘鸣。合并继发感染则有发热、咳嗽、脓痰等症状。张力性囊肿一旦破裂,可出现胸痛、胸闷、气急等自发性气胸征象。少数病人有咯血。

【鉴别诊断】

肺部的囊性病变更种类较多,包括先天性和获得性。

1. 肺大疱 多见于慢性支气管炎的病人,少数为先天性的。肺大疱多发生于肺尖、肺底及肺外带胸膜下,壁菲薄,一般无气液平面,有感染病史。有时两者很难区别。

2. 先天性肺囊性腺瘤样畸形 呈多发囊状或囊实性改变,也可见单发薄壁囊肿,也无异常血供,与支气管囊肿有时难以鉴别。

3. 张力性气胸 单发巨大张力性肺囊肿胸片难以显示菲薄囊壁,两者均为肺野透亮度增高,内无肺纹理影,需要鉴别。后者为胸腔积气,以压缩肺移向肺门为特点。

4. 肺脓肿 支气管囊肿继发感染时,囊壁变厚,边缘模糊,腔内有液气平,周围有炎性病灶,类似肺脓肿。但后者壁更厚,周围的炎性病变更明显,内壁不光整,如及时治疗肺脓肿病灶逐渐缩小完全吸收消散,而支气管囊肿感染好转后含气空腔仍存在。

第二节 获得性气管支气管异常

一、气管插管后狭窄

气管插管后狭窄为气管插管后发生的并发症,是气管狭窄最常见的原因。

【影像检查方法的选择】

X线平片尤其是颈部侧位片可作为本病的筛选方法。多层螺旋CT气管、支气管三维重建可显示气管插管后引起狭窄的部位、形态、范围及内部特征,是较准确的无创性的诊断方法。

【典型病例】

病例1 女,12月龄,咳嗽、气促1周,听诊两肺呼吸音对称。新生儿期因新生儿窘迫综合征行气管插管(图4-2-1)。

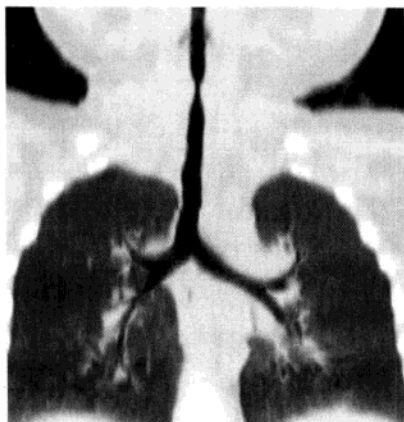


图 4-2-1 插管后气管狭窄(一)

影像所见

CT 冠状位重建示气管上段局限性狭窄,呈漏斗状。

病例 2 女,12 月龄,咳嗽、气促 1 周,听诊两肺呼吸音对称。新生儿期因新生儿窘迫综合征行气管插管(图 4-2-2)。

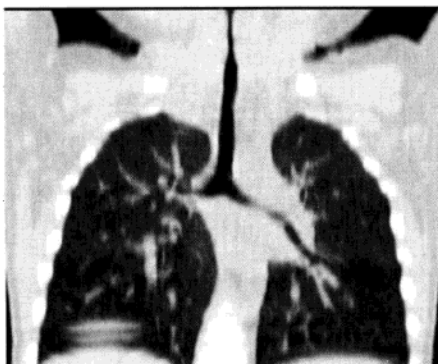


图 4-2-2 插管后气管狭窄(二)

影像所见

CT 冠状位重建示气管上段局限性狭窄。

【影像与病理】

气管切开一般位于第 2~3 软骨环。插管后可因压迫血管导致气管软骨缺血性坏死,48h 组织学有炎症反应,7d 后浅表气管炎及黏膜溃疡,1~2 周可有深溃疡及软骨暴露,进一步发展软骨遭受破坏。愈合期肉芽组织及纤维组织增生导致气管狭窄。

【影像诊断要点及比较影像学】

1. X线平片 颈侧位片可显示颈段局部气管前壁内陷,气管狭窄。

2. CT表现 气管前壁和(或)两侧壁内陷使管腔呈三角形或漏斗状,狭窄部位常在声门下区,狭窄段一般长1~4cm,管壁轻度到显著的增厚。

3. 比较影像学 颈部侧位片可显示气管狭窄,CT检查可更好的显示狭窄范围。

【影像与临床】

临床症状与气管狭窄程度成正比,患儿有气管插管的病史,在拔除气管插管后出现上呼吸道阻塞症状,气促、喘鸣、进行性呼吸困难,可有反复肺部感染。

【鉴别诊断】

气管插管后狭窄有明确的病史,病变常位于颈段气管,与其他原因导致的气管狭窄较易鉴别。若仅从影像学上观察,需与气管肿瘤相鉴别。气管肿瘤造成的管腔狭窄常为偏心性的,腔内可见软组织肿块。

二、急性支气管炎

急性支气管炎是支气管黏膜的急性炎症,病原体是各种病毒或细菌或其合并感染。

【影像检查方法的选择】

急性支气管炎一般不需影像学检查,胸部摄片是为观察肺部有无并发症,或有无肺气肿、肺不张等继发改变。

【典型病例】

病例1 女,6岁,咳嗽10d,无发热,肺呼吸音粗(图4-2-3)。

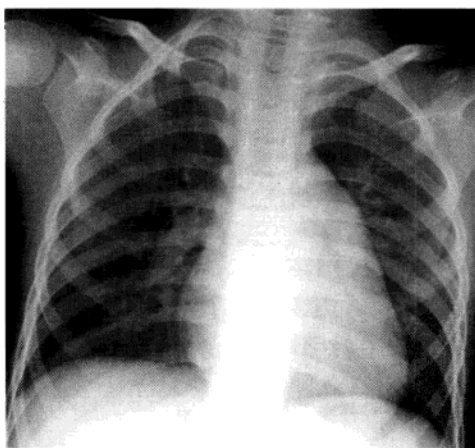


图 4-2-3 急性支气管炎

影像所见

胸正位片见两肺纹理增多、增粗、模糊,肺门影增大。

病例2 女,3岁2个月,咳嗽5d,发热1d(图4-2-4)。

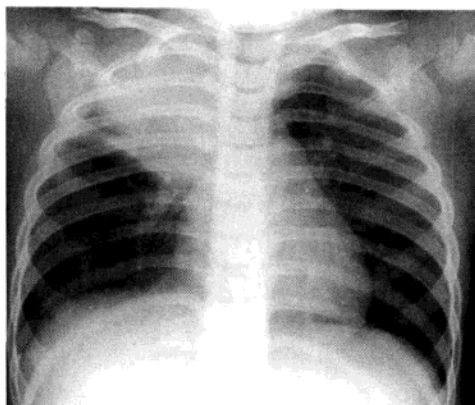


图 4-2-4 急性支气管炎并右上肺不张

影像所见

胸正位示两肺纹理增多、增粗、模糊，右上肺不张。

【影像与病理】

病变的气管、主支气管和肺叶支气管黏膜充血、水肿及渗出，分泌物增多且黏度增高，妨碍黏膜上纤毛运动，继而纤毛上皮细胞脱落，黏膜下层白细胞浸润。

【影像诊断要点及比较影像学】

1. X线表现 胸片可无阳性发现，或两肺纹理增多、增粗、模糊，肺门影浓密，结构模糊，小儿常伴有肺气肿或肺不张。

2. 比较影像学 X线胸片为本病基本检查方法，主要是为了观察肺部并发症。

【影像与临床】

本病是小儿最常见的呼吸道疾病之一。起病前有上呼吸道感染的症状如鼻塞、喷嚏，部分有咳嗽、咳痰、胸痛，发热。一般无肺部体征，肺部听诊偶有干、湿啰音。

三、支气管哮喘

支气管哮喘是由多种细胞(包括炎性细胞、气道结构细胞)和细胞组分参与的气道慢性炎症性疾病，为儿童期最常见的慢性疾病，且近年来有明显上升趋势。

【影像检查方法的选择】

首次因喘息就诊的患儿应行X线胸片检查，以除外肺部先天性或感染性疾病，如需要可行CT检查，明确病变性质。对已确诊支气管哮喘的患儿无需进行X线检查。长期哮喘的儿童应行HRCT扫描，观察肺间质病变情况，评估预后。

【典型病例】

病例1 男，4岁，咳嗽、气喘2d，临床诊断支气管哮喘(图4-2-5)。

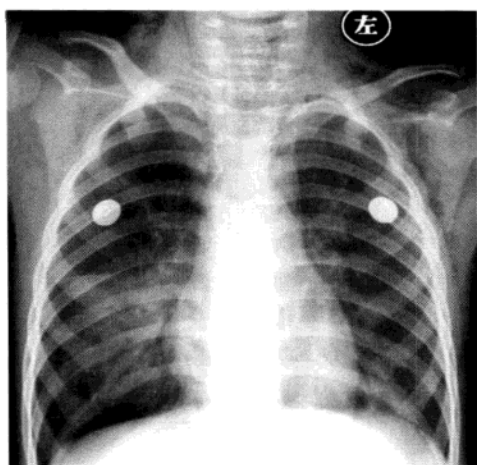


图 4-2-5 支气管哮喘伴发肺部感染及纵隔积气

影像所见

胸正位片示两肺纹理增多、增粗，中下野有片状影，且在右肺中叶融合成大片。两上纵隔可见垂直走行的线条状透亮影，两侧颈部及左侧胸壁皮下有积气。

病例 2 女，7 岁 2 个月，喘息、咳嗽 6d，发热、咳嗽加重 2d 入院，临床诊断支气管哮喘（图 4-2-6）。

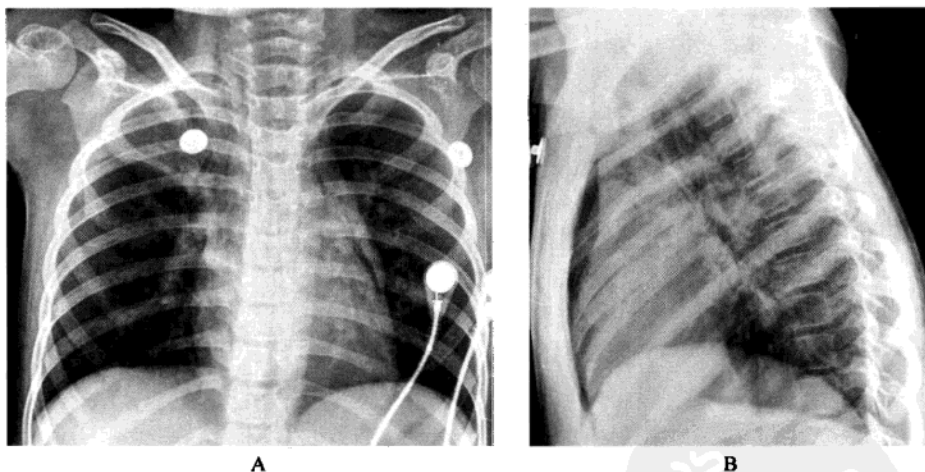


图 4-2-6 支气管哮喘伴肺部感染、纵隔积气

影像所见

A. 胸正位片示右上肺大片致密影，且水平裂上移，提示右上肺实变及不张，左侧纵隔及上纵隔内可见条状透亮影，为纵隔内气体；B. 胸侧位示前纵隔透光度增高。

【影像与病理】

哮喘发作期气道黏膜中有大量炎症细胞浸润，以嗜酸性粒细胞浸润为主。气道上皮损伤与脱落，纤毛细胞损伤脱落，甚至坏死。气道壁增厚，黏膜水肿，胶原蛋白沉着。支气管黏膜下黏液腺增生，杯状细胞肥大、增生，气道黏液栓形成。

【影像诊断要点及比较影像学】

1. X线表现 大多数缓解期哮喘儿童X线胸片正常,少数为肺纹理增多。哮喘发作期,多表现为肺纹理增多和肺气肿,部分病例肺内可见片状致密影。如黏液嵌塞支气管可引起肺不张。少数严重者可并发纵隔气肿。

2. 比较影像学 X线胸片检查可了解肺部病变及并发症,CT检查尤其是HRCT可进一步明确肺间质性改变。

【影像与临床】

反复发作喘息、咳嗽、气促、胸闷,多与接触变应源、冷空气、物理、化学性刺激、呼吸道感染以及运动等有关,肺部可闻及哮鸣音。

【鉴别诊断】

1. 气道异物 有异物吸入史,有纵隔摆动。

2. 气管狭窄、软化 临床易与支气管哮喘相混淆。两者X线胸片表现相似,如均可正常或肺气肿、肺不张,CT检查可鉴别。

3. 支气管淋巴结结核 常易与支气管哮喘相混淆。前者临床上有结核中毒症状,胸片可发现肺内原发病灶或肺门淋巴结肿大。CT检查可显示纵隔内肿大淋巴结及其钙化。

四、气道异物

气道异物是儿童期危急胸部急诊。好发于3岁以下幼儿。异物按是否透X线分为不透X线异物和透X线异物。

【影像检查方法的选择】

X线胸片与透视相结合,是诊断和随访气道异物最简便、快捷的方法,X线胸片应包括呼吸两相胸片。透视可动态反复观察,对判断纵隔摆动有重要价值。CT扫描横断面及后处理技术如MPR、仿真内镜可直接显示气道内的异物影,明确诊断,且定位准确,对支气管镜检查具有重要指导价值,是首选检查方法。应当注意的是必须同时用肺窗和纵隔窗仔细观察,因对于植物类的异物肺窗显示清楚,纵隔窗易漏诊;高密度异物如骨块、金属异物纵隔窗显示清楚,肺窗易漏诊。

【典型病例】

病例1 男,1岁4个月,吞螺丝后呛咳4d,发热2d(图4-2-7)。

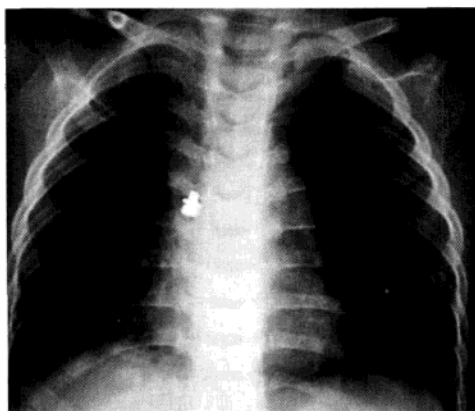


图4-2-7 右侧主支气管异物

影像所见

胸正位片示右侧主支气管可见一螺丝样高密度影,右下肺有斑片状渗出性病变。

病例 2 女,15月龄,吃花生后呛咳1d(图4-2-8)。

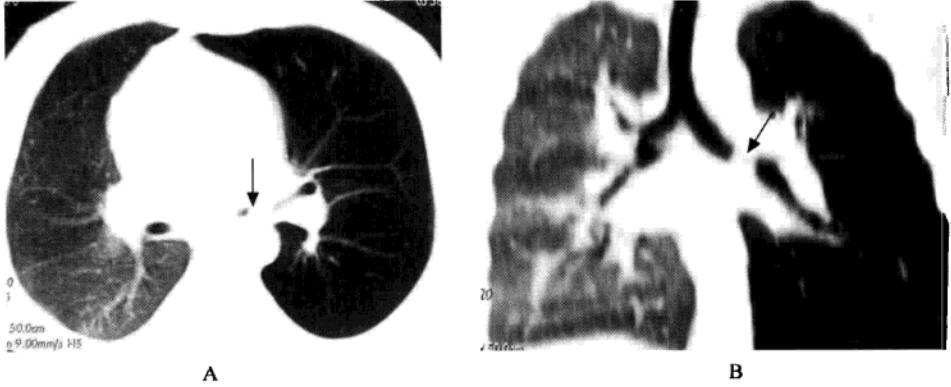


图4-2-8 左侧主支气管异物(一)

影像所见

CT平扫横断面及冠状位示左侧主支气管内有软组织密度影,左侧明显气肿。

病例 3 女,2岁3个月,进食骨头汤稀饭后咳嗽2d,伴气促(图4-2-9)。

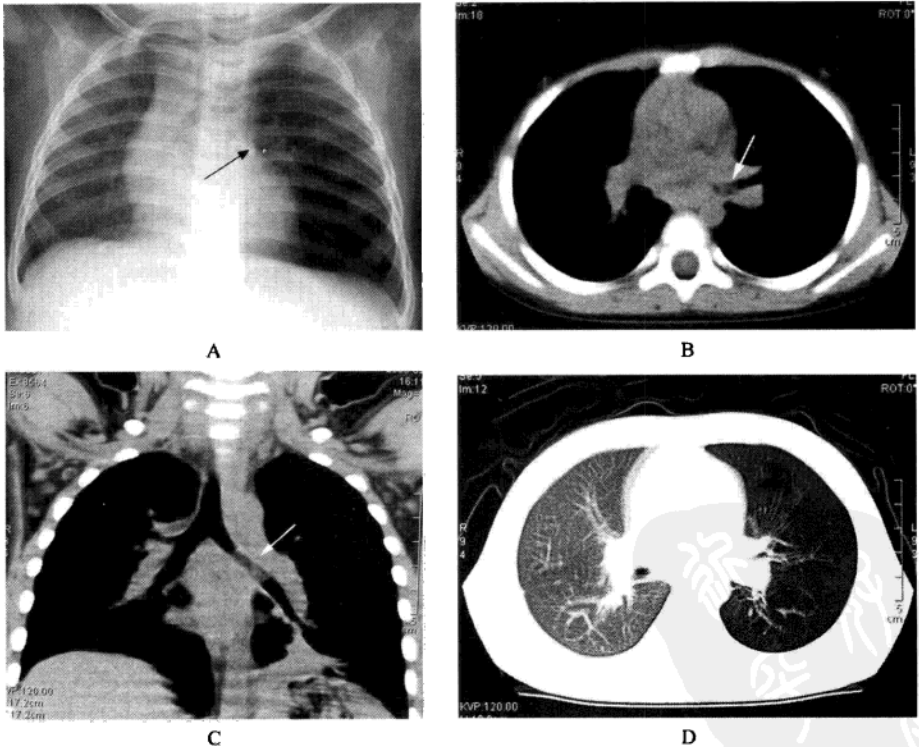


图4-2-9 左侧主支气管异物(二)

(本组图片由广州市妇女儿童医疗中心提供)

影像所见

A. 胸正位片示左侧透亮度明显增高,纵隔心影向右侧移位,左主支气管的位置似见高密度影;B. CT 横断面纵隔窗;C. CT 冠状重组图像:显示左主支气管内长条状密度增高影;D. CT 横断面肺窗:示左肺透亮度增高,纵隔向右侧移位,提示左肺气肿。

【影像与病理】

异物进入气道引起不同程度的气道阻塞,同时损伤和刺激局部黏膜,引起充血、水肿、渗出、肉芽组织及纤维组织增生,加重气道阻塞和损伤,12~48h后可发生较重的炎性改变。异物引起气道不全阻塞时,吸气时气道增宽,气体通过,呼气时气道变窄,异物将气道完全阻塞,产生气流能进不能出,引起阻塞性肺气肿。异物如在吸气时随气流向下移动,阻塞气道,呼气时异物上移,气流能出不能进,引起阻塞性肺不张。异物将气道完全阻塞,肺内气体吸收发生肺不张。

【影像诊断要点及比较影像学】

1. X线表现

(1)直接征象:对金属或碎骨头、鱼刺类不透X线异物通过胸部正侧位呼吸两相摄片或透视能够准确定位。如异物在气管内,且为片状可扁平状时,正侧位胸片上分别呈矢状面和冠状面,与食管异物相反。

(2)间接征象:X线不能直接显示透X线异物,只能根据异物引起气道阻塞的间接X线征象推断异物部位以确定诊断。

①气管异物:主要嵌于声门下,侧位片可直接显示颈段气管内声门区异物轮廓,相应气管变窄。透视下心影大小随呼、吸变化异常是诊断气管异物最重要的间接征象,表现为吸气相心影增大呼气相心影缩小。

②支气管异物:阻塞性肺气肿,最为常见。肺气肿范围有助于异物定位诊断,单侧性肺气肿应警惕支气管异物存在。

肺不张,患侧全肺、肺叶或段密度增高,严重者纵隔向患侧移位。

纵隔摆动,纵隔摆动为单侧支气管异物最重要、最常见的X线征象。不论是吸气性活瓣阻塞还是呼气性活瓣阻塞,吸气时纵隔均向患侧移位,即吸气时纵隔向哪侧移位,异物就在哪侧。必须注意纵隔摆动征象无特异性,凡是气道阻塞造成两侧胸腔内压差加大者均可出现此征象如气道炎症分泌物淤积、肺门淋巴结肿大压迫相应支气管等。

肺部感染,表现为密度不均匀的斑片影。对于难治的肺部感染,特别是合并局部肺气肿,应考虑有气道异物的可能,必须透视观察有无纵隔摆动。

其他并发症,部分可有患侧胸腔积液、纵隔疝,少数有气胸、纵隔气肿及皮下气肿。

2. CT表现

(1)直接征象:显示异物及其所在位置,异物呈不同形状的软组织密度影,所在管腔气柱中断或狭窄,仿真内镜见局部管腔变窄或完全闭塞。

(2)间接征象:包括阻塞性肺气肿、阻塞性肺炎、肺不张、横膈双边征、纵隔双边影。横膈双边征表现为横膈影上方另有一与其平行的浅淡条带影,在冠状位上易于观察。纵隔双边影表现为纵膈影外缘另有一与其平行的浅淡条带影,左侧较明显,是纵隔摆动在CT上的表现。

3. 比较影像学 X线胸片可直接显示不透X线异物,但对于气管内或较小的不透光异物可能漏诊。透X线异物通过气道阻塞的间接征象基本判断病变部位,应重视透视下观察心、肺、横膈的动态变化。对轻度纵隔摆动有时难以发现,常需要让患儿做深呼吸(或哭泣)及仔细观察才

能发现。CT 检查对本病诊断非常重要,可直接显示不同密度的异物,定位准确,确诊率高。

【影像与临床】

临床表现取决于异物的性质、部位和气道阻塞程度。异物吸入气管时首先引起刺激性呛咳、喘鸣、青紫及呼吸困难等。异物可随呼气向上移动撞击声门下部,环甲区触诊有撞击感,听诊有气管拍击声。异物进入支气管后症状有所缓解,伴发支气管炎或肺炎时有咳嗽、发热等感染表现。

【鉴别诊断】

患儿有明确异物吸入史及典型临床症状,通过 X 线和 CT 检查,可及时确诊及定位。对于异物史不明确而出现上述气道异物的间接 X 线征象者,需与各种气管、支气管疾病相鉴别。X 线上气管内金属异物有时需与食管异物相鉴别,侧位胸片气管异物位于气道侧透明阴影内,而食管异物偏后;异物若为扁形,气管异物最大径位于矢状面,最小径位于冠状面,食道异物表现正好相反。

五、支气管扩张症

支气管扩张症是指各种因素引起支气管内径持久不可逆增宽和变形,少数为先天性的,多数为继发性的。先天支气管发育障碍是由于软骨发育不全或弹力纤维不足,局部管壁较薄或弹性较差,生后受呼吸活动影响形成支气管扩张。继发性的主要原因是肺部的感染、阻塞和牵拉,且互相影响,促使支气管扩张的发生和发展。

【影像检查方法的选择】

X 线胸片可显示支气管扩张所引起的肺部改变,如肺纹理增粗、轨道征或囊状影,但特异性不高。支气管造影对支气管显示好,属侵入性检查,对比剂不易排除,滞留肺泡内可形成机化性病灶。CT 可显示胸片的“盲区”,清楚显示支气管,尤其是 HRCT,可显示支扩的部位、范围及程度,还能显示肺小叶中央终末细支气管扩张及周围小叶实质炎变等细节,取代传统支气管造影,是筛查和诊断支气管扩张首选的检查方法。

【典型病例】

病例 1 男,3 岁 3 个月,反复咳嗽 2 个月,发热 3d(图 4-2-10)。



图 4-2-10 柱状支气管扩张(一)

影像所见

HRCT 示左下肺支气管呈柱状扩张。

病例 2 男,4 岁,反复咳嗽 2 年余(图 4-2-11)。

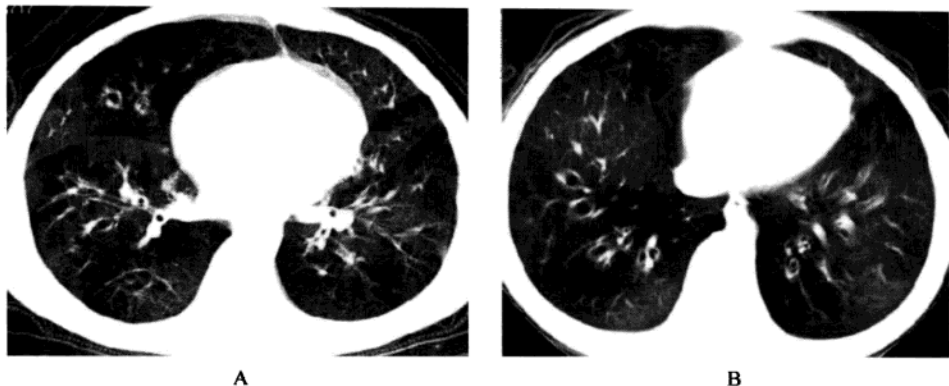


图 4-2-11 柱状支气管扩张(二)

影像所见

不同层面 HRCT 示右肺中叶及下叶胸膜下 30mm 内仍见支气管,且比相伴行的动脉影粗,形成“印戒征”。

【影像与病理】

支气管扩张根据形态分为 3 种:①柱状型。扩张的支气管失去正常由粗逐渐变细的移行过程,远端支气管管径与近端相似,甚至比近端还粗。②静脉曲张状型。支气管管壁有局限性收缩,呈不规则串珠状。③囊状型。支气管末端明显扩张呈囊状,多个扩张的囊腔似葡萄串,是最严重的一种类型。

【影像诊断要点及比较影像学】**1. X 线胸片**

(1)正常或肺纹理增多、增粗、紊乱、模糊。柱状型可见管状透明影呈双轨征或环状影,粗细不规则,如有分泌物潴留,表现为杵状增粗致密影。囊状型显示为多个圆形或卵圆形壁薄囊状影,直径为 5~30mm,分布不均匀,可呈蜂窝状。如囊腔内有液气平常提示合并感染。

(2)继发肺部感染:多呈斑片状密度增深影,边缘模糊。病变吸收缓慢,有时可在同一区域反复出现。

(3)肺不张:是儿童下叶肺不张最常见的原因,往往与支气管扩张同时存在,互为因果。肺不张可以是肺叶、肺段或肺亚段,表现为三角形、线样或盘状密度增深影,邻近的肺组织有代偿性肺气肿。

2. 支气管造影

(1)柱状型表现为病变的支气管呈柱状增粗,失去正常由粗逐渐变细的移行过程,或远端反较近端粗。

(2)静脉曲张型的支气管管腔形态不规则,粗细不一呈串珠状,似曲张的静脉。

(3)囊状型呈囊状,大小不一,对比剂可进入囊内,囊内形成液平面,较多的囊聚聚在一起呈葡萄串或蜂窝状。

3. CT 表现 取决于支气管的走行方向与扫描层面的关系、支气管内有无黏液栓、支气

管扩张的类型和是否合并感染有关。

(1)柱状型,扩张的支气管增粗,胸膜下30mm的肺周部内可见到支气管,比相伴行的动脉影粗,可见“印戒征”,即——环状的支气管断面与相邻的圆形血管影形成特征性征象。

(2)静脉曲张状型,管壁局限性收缩造成边缘不规则呈串珠状。

(3)囊状型,呈多发环状含气的空腔,边缘光滑,呈散在或簇状分布的葡萄串样排列,腔内可有液气平面。

(4)其他征象,包括病变部位的支气管聚拢及扭曲,管壁增厚,管腔增宽,可有肺不张或反复同一部位的肺实变或浸润。

4. 比较影像学 胸部平片对本病的诊断价值有限,确诊需支气管造影或CT检查尤其是高分辨CT。HRCT能取代大部分支气管造影检查或作为支气管造影前的筛选,其敏感性接近支气管造影。

【影像与临床】

主要表现为慢性咳嗽和咳痰,痰液呈黏液或脓性,可痰中带血或有咯血。咯血多为成人,小儿少见。呼吸道反复感染,发生急性感染时有发热、咳嗽加剧、痰量增加。儿童、青年多发。早期体征多不明显,继发感染时病变部位叩诊可呈浊音,肺底常有湿啰音,或有呼吸音减低或管状呼吸音,部分有杵状指。

【鉴别诊断】

当病人有反复咳嗽、咳痰、肺部感染的病史,通过CT检查,一般可见做出诊断,诊断时需判断是否为继发性支气管扩张,并且判断病因。

六、闭塞性细支气管炎

闭塞性细支气管炎是由小气道炎症病变引起的慢性气流阻塞的临床综合征。病变部位累及细支气管和肺泡小管,肺实质几乎不受累。

【影像检查方法的选择】

胸部摄片可观察肺内的改变如透明肺等,是最基本的影像检查方法。薄层CT或HRCT比胸片更具有特征性,是进一步检查的首选方法。

【典型病例】

病例1 男,4岁,咳嗽1个月余,气促8d(图4-2-12)。

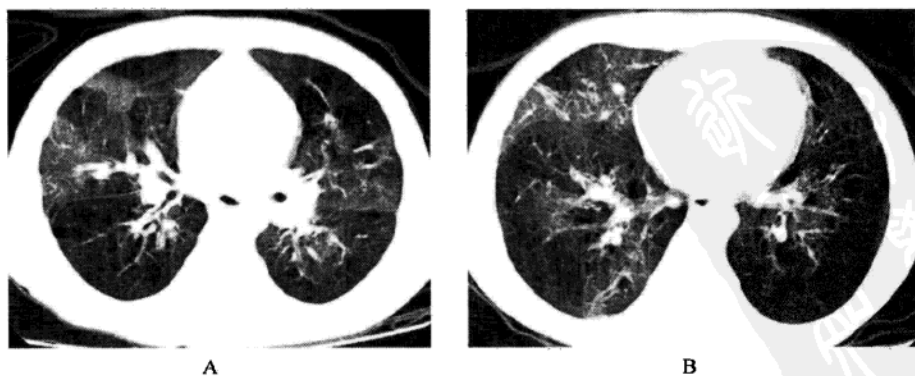


图4-2-12 闭塞性细支气管炎(一)

影像所见

HRCT 横断面肺窗示两肺部有多灶性磨玻璃样病变,其间有密度降低区(马赛克灌注征),两者呈辐状改变;右下肺支气管壁增厚。肺穿活检证实。

病例 2 女,2岁6个月,咳嗽、气促3个月(图4-2-13)。

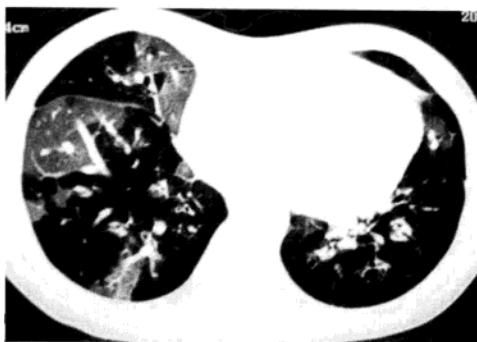


图 4-2-13 闭塞性细支气管炎(二)

影像所见

HRCT 横断面肺窗示两肺见多发片状磨玻璃样影,间有密度降低区(马赛克灌注征),伴有气体滞留,可见小支气管壁增厚,以右侧为著。

【影像与病理】

本病主要累及终末或呼吸性细支气管,病理学特征为细支气管及其周围炎症和纤维化,小气道的破坏和瘢痕形成,导致管腔狭窄、闭塞,管腔内无肉芽组织,肺泡正常。

【影像诊断要点及比较影像学】

1. X线胸片 无明显特异性改变,可为:①表现正常;②肺透光度增加,肺纹理增多,模糊;③病变肺段的实变或不张;④斑片状肺泡浸润影,呈磨玻璃样,边缘不清;⑤正常或体积较小的单侧透明肺。

2. HRCT ①支气管壁增厚和(或)支气管扩张,前者为本病的直接表现,后者出现于病程稍晚阶段;②“马赛克灌注征”,表现为片状分布肺密度减低区域合并血管管径的减小,为间接表现;③呼气时的气体滞留征,是间接表现,此征被认为敏感性及准确率最高;④肺实变或肺不张;⑤黏液栓(感染后 BO);⑥网结影和树芽征(罕见)。

3. 比较影像学 本病的 X线表现多数无特异性,诊断不敏感。薄层 CT 或 HRCT 在病变密度、范围、分布明显优于 X线胸片,可提示本病的诊断。

【影像与临床】

急性感染或急性肺损伤后6周以上的反复或持续气促、喘息或咳嗽、喘鸣,运动耐受性差,重者可有“三凹征”,对支气管扩张剂无反应。可闻及喘鸣音和湿啰音。

【鉴别诊断】

闭塞性细支气管炎初期的影像学表现与普通毛细支气管炎或病毒性肺炎难以区别,但前者影像学表现迁延不愈,且随呼吸道感染而加重。

参 考 文 献

- [1] 夏 宇,黄 英,李渠北,等.纤维支气管镜诊治小儿气管支气管软化症 53 例分析.中华儿科杂志,2007,45:96-99.
- [2] 张 琳,朱 铭,李玉华,等.小儿先天性气管性支气管的多层螺旋 CT 诊断.中华放射学杂志,2007,41:837-840.
- [3] 刘志敏,曾津津,孙国强.多层螺旋 CT 重组图像诊断先天性气管支气管发育异常.放射学实践,2007:22.
- [4] 陈 谱,何韶衡.支气管哮喘的病理学研究进展.中华儿科杂志,2005,43:235-238.
- [5] 袁新宇.放射学检查在儿童哮喘诊断中的应用价值.中华现代儿科杂志,2005,2:801-802.
- [6] 彭 芸,马大庆,孙国强,等.儿童闭塞性毛细支气管炎影像学表现.中华放射学杂志,2006,40:752-755.
- [7] Berrocal T, Madrid C, Novo S, et al. Congenital anomalies of the tracheobronchial tree, lung, and mediastinum: embryology, radiology, and pathology. Radiographics. 2003,24:e17.
- [8] Baroni RH, Feller-Kopman D, Nishino M, et al. Tracheobronchomalacia: comparison between end-expiratory and dynamic expiratory CT for evaluation of central airway collapse. Radiology, 2005,235:635-641.
- [9] Carden KA, Boiselle PM, Waltz DA, et al. Tracheomalacia and Tracheobronchomalacia in Children and Adults: An In-depth Review. Chest, 2005,127:984-1005.



第5章 | 肺部疾病

第一节 肺通气障碍

一、肺不张

肺不张不是一种独立的疾病,是由于各种原因引起肺内气体减少,相应的肺体积缩小,多为获得性,少数为先天性。病变范围可以是弥漫性的,也可是局限性的。

【影像检查方法的选择】

X线胸片是首选影像学检查方法,CT检查有时可进一步明确产生肺不张的原因。

【典型病例】

病例1 男,7月龄,发热、咳嗽、气促2周(图5-1-1)。

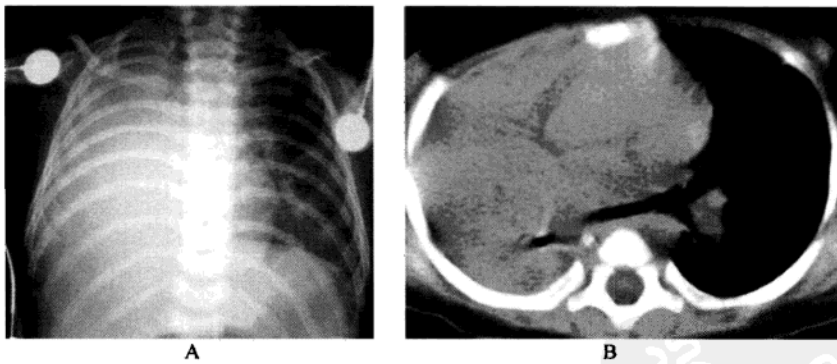


图 5-1-1 右侧肺不张
(本组图片由广州市妇女儿童医疗中心提供)

影像所见

- A. 胸正位片右肺为均匀的致密影,相应的肋膈角、心膈角及膈顶消失,纵隔心影右移;
- B. CT示右肺为均匀致密影,无支气管充气征,纵隔心影右移。

病例 2 男,4岁,间断性发热9d,咳嗽1周伴喘息5d,两肺呼吸音粗,可闻及较多粗湿啰音(图5-1-2)。

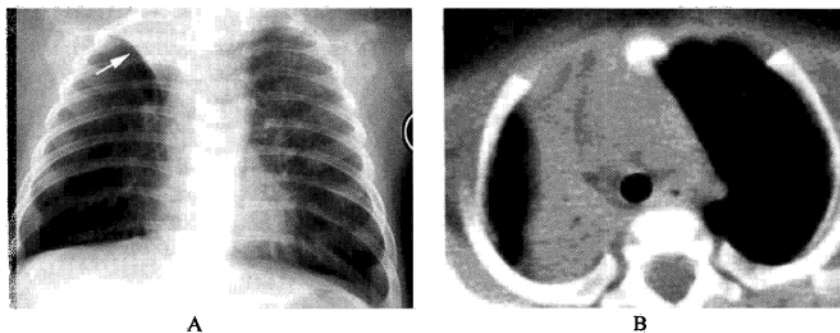


图 5-1-2 右上叶肺不张

影像所见

A. 胸正位片示右上肺有三角形的致密影,尖指向肺门,外下缘为水平裂,且明显上移,邻近肺组织代偿性肺气肿,余两肺中内带可见片絮影;B. CT 示右上肺呈致密影,尖指向内,底部向外,无明显的支气管充气征。

病例 3 男,6岁,咳嗽伴喘息3d,左肺呼吸音粗,左上肺呼吸音减低(图5-1-3)。

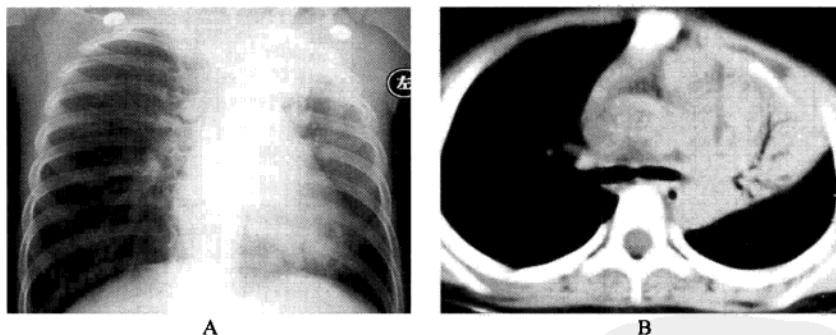
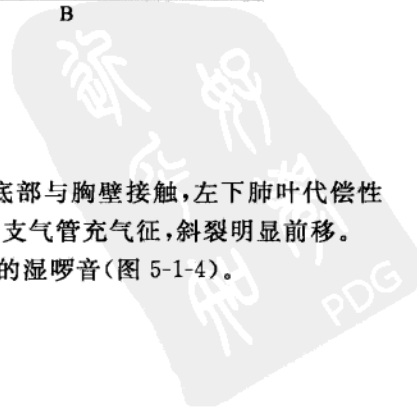


图 5-1-3 左上叶肺不张

影像所见

A. 胸正位片示左上肺野有三角形致密影,尖指向肺门,底部与胸壁接触,左下肺叶代偿性肺气肿;B. CT 横断面纵隔窗示左上肺呈三角形致密影,内有支气管充气征,斜裂明显前移。

病例 4 男,8岁,咳嗽半个月余,两肺呼吸音粗,无明显的湿啰音(图5-1-4)。



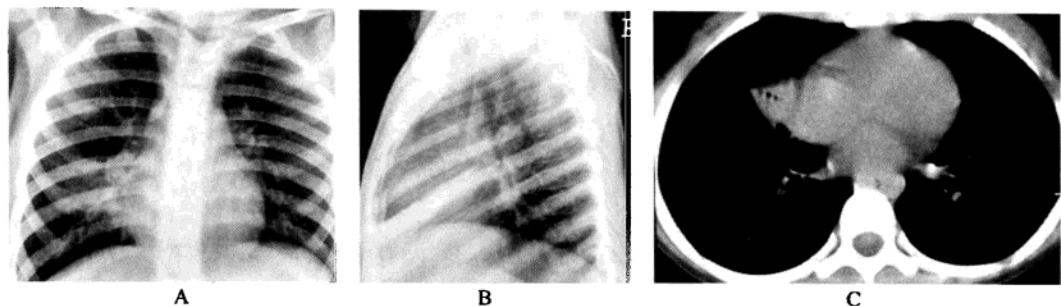


图 5-1-4 右肺中叶肺不张

影像所见

A. 胸正位片示右肺中下野有致密影,右心缘模糊;B. 胸侧位片示心影区有一三角形致密影,尖指向肺门,水平裂及右侧斜裂均向心性移位;C. CT 横断面纵隔窗示右肺中叶有三角形致密影,尖指向右肺门。

病例 5 女,5 岁 10 个月,高热,咳嗽 10d,两肺呼吸音粗(图 5-1-5)。

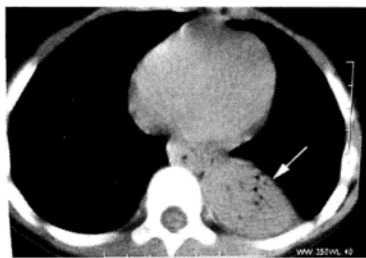


图 5-1-5 左肺下叶肺不张

影像所见

CT 横断面纵隔窗示左下肺呈三角形致密影,前外缘为斜裂且向后内移位。

病例 6 男,1 岁,咳嗽、发热 2d,两肺呼吸音粗(图 5-1-6)。

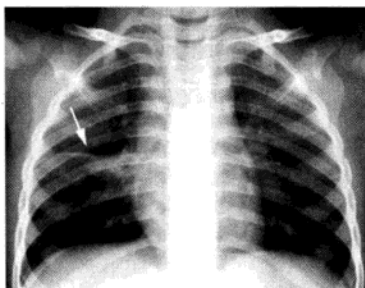


图 5-1-6 右肺中叶节段性肺不张



影像所见

X线胸正位片示右肺中野有长条状致密影,上缘清晰,其上方肺组织代偿性肺气肿。

【影像与病理】

分为阻塞性肺不张和瘢痕性肺不张,前者是因支气管阻塞所致;后者为瘢痕收缩,造成肺体积缩小,常合并支气管扩张。支气管完全阻塞18~24h后,肺内气体被血液吸收,肺泡萎陷,肺泡腔内可产生渗液,病变的肺体积缩小,密度增高。肺不张可以是弥漫性和局限性。

【影像诊断要点及比较影像学】

1. 弥漫性肺泡不张 多为两侧性,且多发生在新生儿期。

(1)原发性:见于死胎或首次呼吸前。系胎儿肺泡内充满肺液出生后尚未进行呼吸所致。X线特征为“白肺”伴胸腔容量减小和钟形胸廓。

(2)继发性:①肺透明膜病终末期或呼气期摄片,为广泛肺泡萎陷或伴肺出血。X线表现为肺密度增高呈“白肺”,伴广泛规则的支气管充气征,而胸腔容量正常。②反应低下婴儿或早产儿呼吸暂停,自身不能进行深吸气,肺泡处于少气状态,胸片中见不到主支气管充气或模糊不清。③ICU气管插管位置过深位于隆突水平,呼吸道阻塞,肺密度增高呈“白肺”,无支气管充气,胸腔容量减少。④重度获得性呼吸窘迫征群。

2. 局限性肺不张 最直接最可靠的影像学征象是肺体积缩小、密度增高和相应的叶间胸膜移位。局限性肺不张可以是一侧、一叶或一段肺组织,甚至亚段或次亚段。

(1)一侧肺不张:尚可见肋间隔变窄,膈顶明显升高。纵隔向患侧移位,健侧肺代偿性肺气肿。

(2)一叶肺不张:呈扇形或三角形影,顶指向肺门,底部与胸壁接触,邻近肺代偿性肺气肿。

(3)盘状肺不张:为亚段或次亚段肺不张,多发生在膈肌运动减弱之后。胸片显示为一侧或两侧肺下野、膈顶上方横形的条状或盘状密度增深影,常延伸到胸膜表面,但不穿过叶间裂。透视下盘状肺不张可随呼吸运动而移动,左右转动病变仍可见。CT表现为下肺野膈肌附近的横条状致密影。

3. 比较影像学 多数情况下正侧位胸片能对肺不张做出正确诊断,CT检查有助于进一步明确诊断及肺不张的病因,检出隐匿性肺不张,明确特殊类型的肺不张。

【影像与临床】

儿童引起肺不张的原因以炎症、异物为主。临床上多有咳嗽、发热、气促,可有胸痛、胸闷,呼吸困难。肺部听诊呼吸音减低或消失,未闻及啰音。少数可无症状和体征。

【鉴别诊断】

一侧性肺不张需与同一侧肺未发育鉴别,后者常有椎体发育异常,健侧肺气肿明显,形成纵隔疝。CTA或血管造影有肺动脉缺如而确诊。

二、肺 气 肿

肺气肿是指不完全可逆性及持续进展性的气流受限,导致终末细支气管远端发生持久、异常的气腔扩大,气道壁破坏,而没有明显纤维化。

【影像检查方法的选择】

胸部X线检查是最常用的、最基本的影像学检查方法,常需要摄影胸正侧位。CT检查尤其HRCT是肺气肿的首选检查方法,为诊断本病的最佳方法。

【典型病例】

病例 1 女,1岁,咳嗽、发热7d,加重伴气促2d(图5-1-7)。

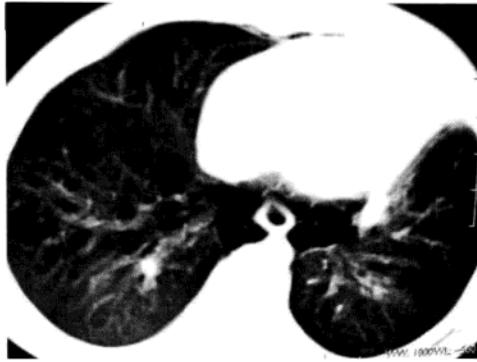


图 5-1-7 间质性肺炎

影像所见

CT横断面肺窗示右下肺有线样和小囊状透亮影,食管两旁有纵隔积气。

病例 2 男,2岁,阵发性咳嗽3d,左肺呼吸音低(图5-1-8)。

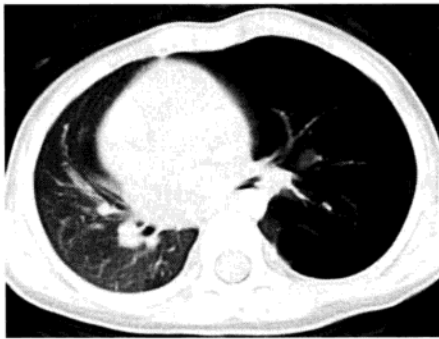


图 5-1-8 左侧全小叶型肺炎

(该图片由广州市妇女儿童医疗中心影像中心提供)

影像所见

CT平扫示左肺过度充气,密度降低,血管影稀少变细,左主支气管内软组织影为异物。

病例 3 男,3岁1个月,咳嗽5d,伴发热2d(图5-1-9)。



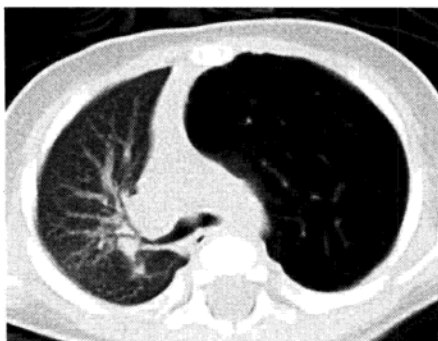


图 5-1-9 全小叶型肺气肿

(该图片由广州市妇女儿童医疗中心影像中心提供)

影像所见

CT 横断面平扫示左肺野呈均匀低密度区,其内的肺血管纹理明显减少。

病例 4 男,3 岁,发热、咳嗽伴喘息 2d,吸气性三凹征,双肺呼吸音低(图 5-1-10)。



图 5-1-10 小叶中央型肺气肿

影像所见

CT 薄层平扫示两肺有散在分布的、小圆形无壁的低密度区。

病例 5 男,9 月龄,咳嗽伴喘息 5d(图 5-1-11)。

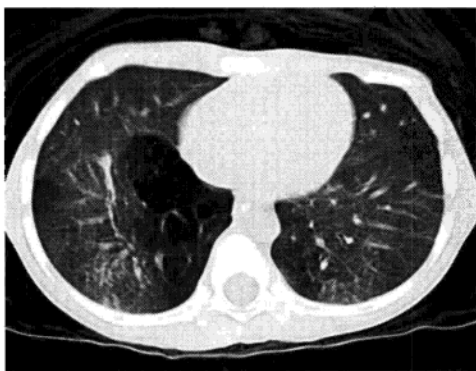


图 5-1-11 局限性肺气肿

(该图片由广州市妇女儿童医疗中心影像中心提供)

影像所见

CT 薄层平扫左下肺纵隔旁可见局限性透光度增高区。

【影像与病理】

病理上肺气肿定义为终末细支气管以远气腔的持久性异常扩张,伴有壁的破坏而无明显纤维化,可分为小叶中心型肺气肿、全小叶型肺气肿及间隔旁型肺气肿、瘢痕旁型肺气肿。当终末细支气管因炎症和(或)痉挛引起部分性狭窄,产生活瓣作用,空气只能吸入,而不能呼出,造成肺终末气道包括呼吸细支气管、肺泡管、肺泡囊、肺泡的过度充气,为小叶性肺气肿,分为三种:慢性弥漫性阻塞性肺气肿、局限性阻塞性肺气肿和代偿性肺气肿。

【影像诊断要点及比较影像学】**1. X 线表现**

(1)典型肺气肿:表现为患肺体积增大,野透光度增加,肺纹理稀少。弥漫性肺气肿除上述表现外,尚有肋间隙增宽,肋骨走行变为水平;膈顶低平,心影呈垂位心。侧位示胸廓前后径增大呈桶状,胸骨后间隙增宽。

(2)间质性肺气肿:为自肺野中外带向肺门行走的不规则透亮线条影,局部积聚气体较多时形成小囊状透亮影。当气体沿间质间隙进入纵隔,形成纵隔内不同程度的积气,表现为沿着纵隔心影一侧或两侧外缘平行的气体透亮带影。

2. CT 表现 表现为患肺组织充气过度,密度降低,血管影稀疏变细,分为以下四型。

(1)全小叶型肺气肿:表现为较大范围、无边缘的均匀低密度区,其内的肺血管纹理明显减少,多见于肺下叶。

(2)小叶中央型肺气肿:病变位于小叶中央,是呼吸细支气管的肺泡扩张,不累及周围部分,上叶多见,HRCT 表现为散在分布的、小圆形无壁的低密度区,直径 2~10mm。

(3)小叶间隔旁型肺气肿:主要累及小叶末端,常位于肺胸膜下。表现为胸膜下肺大疱,直径通常 >1cm。

(4)瘢痕旁型肺气肿:是围绕肺间质瘢痕处,不规则累及肺小叶。CT 图像上呈肺纤维病灶周围有低密度区。

X 线胸片可发现明显的肺气肿,了解其严重程度。同时可显示其他肺部病变,是本病最常用的影像学检查方法。但对轻度肺气肿的诊断及严重度分级不够敏感。CT 检查在形态学上显示接近大体病理,作出肺气肿的病理分型,并根据病变范围作出定量诊断。

【影像与临床】

肺气肿的临床表现取决于肺气肿的程度、范围及原发病。多有咳嗽、咳痰、气急,严重者可有呼吸困难,听诊呼吸音降低。

【鉴别诊断】

肺气肿一般都能明确诊断,有时需与单侧透明肺鉴别,后者患侧肺透光度增高,肺容积缩小或正常,纵隔心影向患侧移位,同本病都能鉴别。

三、单侧透明肺

又称是 Swyer-James-Macleod 综合征,发病机制尚不清楚,有人认为实质上为闭塞性细支气管炎、肺血管细小影响肺发育结果。多见于 8 岁以前肺发育期的小儿。

【影像检查方法的选择】

X 线部胸平片和透视为本病最基础且有价值的影像检查方法,必要时可行 CT 检查进一

步检查。

【典型病例】

病例 1 男,8岁,咳嗽、发热 1d。3个月前曾患腺病毒肺炎(图 5-1-12)。

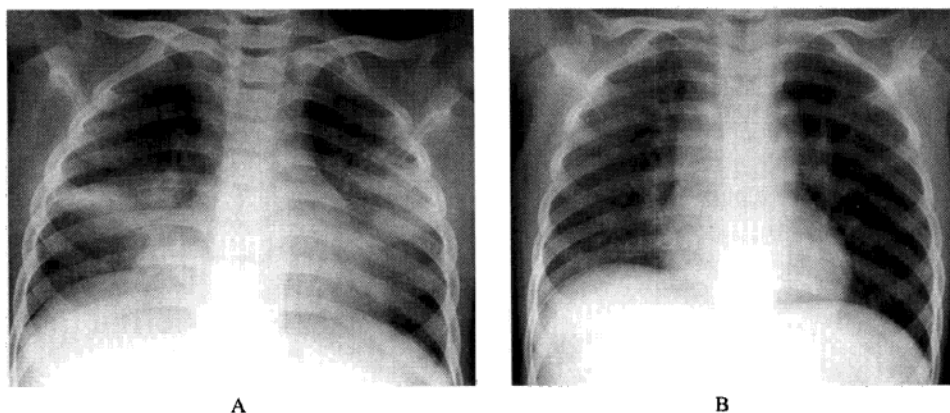


图 5-1-12 左侧单侧透明肺

影像所见

A. 3个月胸正位片见两肺中下野大片致密影;B. 现胸正位片示左肺透光度明显增高。

病例 2 女,3岁,2个月前曾因右侧主支气管异物入院(图 5-1-13)。

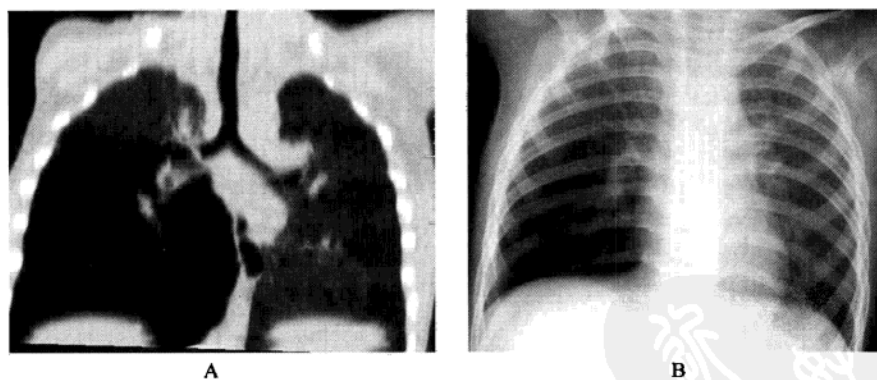


图 5-1-13 右下肺单侧透明肺

影像所见

A. 3个月前患儿因吃花生后呛咳行 CT 检查,CT 冠状位重建示右侧主支气管内有高密度影,右中下肺明显气肿;B. 现随访胸正位片示右下肺透光度增高。

【影像与病理】

单侧透明肺是病毒性肺炎引起的坏死性毛细支气管炎,发生纤维化引起闭塞性毛细支气

管炎,导致终末细支气管到肺泡腔持续性扩张的结果,病理表现为患侧肺弹性消失,小支气管闭塞,肺泡数量少,气肿性肺泡,肺动脉发育不良及毛细血管减少。

【影像诊断要点及比较影像学】

1. X线表现 两侧胸廓基本对称,患侧肺透光度增高,肺容积缩小或正常,肺门阴影不同程度缩小,邻近肺组织可有炎性改变,偶见肺不张。纵隔、心影向患侧移位或正常,患侧膈肌轻度抬高。透视下深吸气时纵隔、心影向患侧移位,患侧肺透光度随呼吸变化不大。

2. CT表现 两肺有分布不对称病变,或为肺叶(段)的病变,中心支气管通畅,患侧肺门缩小,肺叶或段支气管细小,肺血管细小,支气管柱状扩张及不均匀通气和灌注征。HRCT更能清晰显示患侧肺细微病变。

3. 比较影像学 单侧透明肺的X线胸片和CT有一定特征性,CT可发现胸部X线平片不易显示的细微病变,更清晰地显示透明肺的部位、程度,测量CT值进行量化评价,判断有无空气活瓣的存在。

【影像与临床】

临床表现可轻可重,可无症状,摄胸片时偶然发现,或间断性发作,出现咳嗽或喘息呼吸困难,肺部可闻及喘鸣音。

【鉴别诊断】

1. 先天性大叶性肺气肿 患肺野透光度异常增高,肺叶体积增大,邻近肺组织明显受压不张。患侧胸廓隆起,纵隔、心影向健侧移位,根据病史及影像表现不难鉴别。

2. 先天性一侧肺动脉发育不全 患肺透光度增高,体积缩小,肺血管纹理稀疏,与单侧透明肺相似,但肺部多无反复感染病史,缺乏支气管肺炎改变及肺泡气体潴留征象,血管造影显示肺动脉发育不良或伴有心血管畸形,均与单侧透明肺不同。

3. 支气管异物 多数有异物吸入史,患肺透光度过增高,体积增大,有纵隔摆动,即呼气时纵隔、心影向健侧摆动,吸气时回复。CT检查可直接显示异物影。

第二节 肺循环异常

一、肺 水 肿

肺水肿是毛细血管内液体渗入到血管外间隙,造成肺间质和肺泡腔液体量增多。

【影像检查方法的选择】

肺水肿影像学检查方法首选是X线摄片,多采用床旁摄片,可早期诊断及疗效观察。少数在鉴别诊断时才行CT检查。

【典型病例】

病例1 男,2岁5个月,手、足、臀红色斑丘疹6d,咳嗽2d,听诊肺部呼吸音粗,临床诊断手足口病(图5-2-1)。

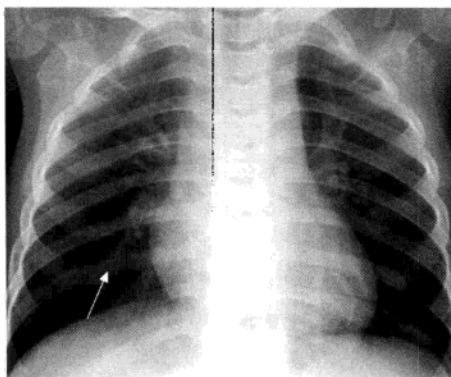


图 5-2-1 间质性肺水肿(一)

影像所见

胸正位片示右上肺血管纹理增粗、增多、模糊(箭头),右下肺野血管纹理变细。

病例 2 女,4岁1个月,眼睑水肿3d,临床诊断“急性肾炎”(图5-2-2)。

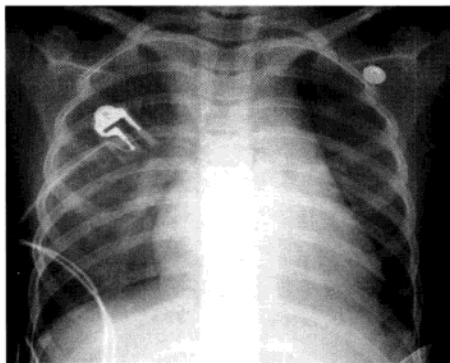


图 5-2-2 间质性肺水肿(二)

影像所见

胸正位片示两肺纹理增多、模糊,两肺透光度降低,呈磨玻璃样改变。心影增大。

病例 3 女,2岁,临床诊断手足口病,脑干脑炎,休克(图5-2-3)。

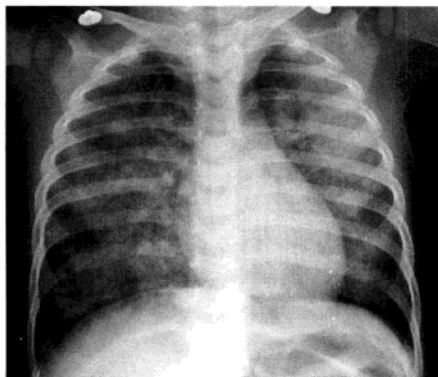


图 5-2-3 肺泡性肺水肿(一)

影像所见

胸正位片示两肺野斑片状、云雾状阴影，以两肺门周为浓密，呈蝶翼状分布，心影大小基本正常。

病例 3 男，6 个月，吃果冻后窒息(图 5-2-4)。

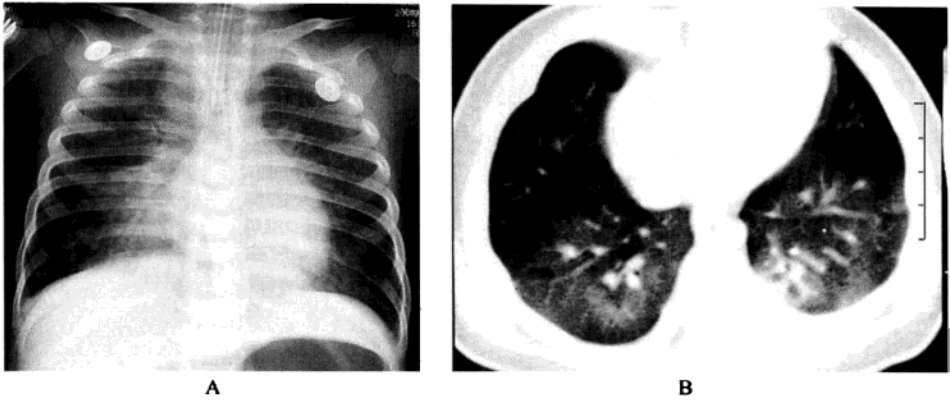


图 5-2-4 肺泡性肺水肿(二)

影像所见

A. 胸正位片; B. CT 横断面示两肺透光度降低，两肺野斑片状、云雾状阴影，以两肺门周为浓密，呈蝶翼状分布。

【影像与病理】

病理上将肺水肿分间质性和肺泡性两类。各种原因所致血管内渗出的液体首先聚集在肺间质，产生小叶间隔水肿增厚，间质结构增宽，小静脉淤血，淋巴管扩张及水肿，引起间质性肺水肿。由于肺静脉压升高，肺血重新分布，使血液多集中在两上肺，使上肺血管比下肺血管粗。液体积存支气管周围，使其管壁增厚。病变进一步发展增多的液体溢入肺泡形成肺泡性肺水肿，引起肺内中央区域实变。

【影像诊断要点及比较影像学】

1. X 线表现

(1) 间质性肺水肿

①肺纹理和肺门改变，肺透光度降低，呈磨玻璃样改变(面纱征)。两上肺血管纹理增粗、增多、模糊，下肺野血管纹理变细。肺门影增大、密度增高、模糊不清。

②支气管改变，支气管壁增厚且模糊(正常时肺段支气管壁厚不超过 1mm)，轴位投影时为环状阴影，称支气管袖口征，多见于上叶前段支气管。

③间隔线影，间隔线又称 Kerley 线，分为 A、B、C 线，其中 B 线最常见，是间质性肺水肿最重要的 X 线特征。A 线位于两肺中上野，呈水平直线或浅弧形行走线状密度加深影，长 2~4mm，厚 1mm。B 线位于两下肺野近肋膈角区，短而直的线状密度加深影，长 1~2mm，垂直于胸膜且与其相连。C 线位于两肺下野，呈网状密度加深影。

④胸膜下水肿，叶间胸膜下水肿线，表现为叶间裂增厚，且不随体位而改变。

(2) 肺泡性肺水肿: X 线表现具有肺泡实变的特点，且复杂多变。

①片状致密影，为肺野内大片云絮状密度增高影，多见于中内带，有时可见支气管气象。

典型者自肺门向肺野周围延伸呈蝶翼状分布,可两侧或单侧。

②胸腔积液,严重的肺水肿可伴有少量胸腔积液,且多为两侧。

2. CT表现

(1)间质型肺水肿:两肺透光度增高,呈磨玻璃样改变,肺门血管影均匀性增粗,肺血管分支增粗、模糊,以上肺叶和中内带为明显,呈蝶翼状分布。

(2)肺泡型肺水肿:肺透亮度降低,有散在或弥漫分布结节状、斑片状及斑片融合大片絮状高密度病灶,以中外带及中下肺野为重。

3. 比较影像学 X线胸片检查对诊断有重要价值,典型者可直接提示本病。CT显示的异常征象细节多于平片,但对主要征象的显示,两者无显著差异。

【影像与临床】

间质性肺水肿发生后,可出现气促、胸闷、喘憋、呼吸困难、不能平卧等,部分有发绀,听诊无明显异常;当发生肺泡性肺水肿时,呼吸困难进一步加重,可伴咳嗽且咳泡沫样痰,双肺可闻及湿啰音。

【鉴别诊断】

成人型呼吸窘迫综合征:均出现斑片或大片状密度增高影,但两者病变分布不同,ARDS的肺部外围病灶比中心区多,且不伴心影的扩大,心张力好,常无明显胸腔积液征象。

二、急性呼吸窘迫综合征

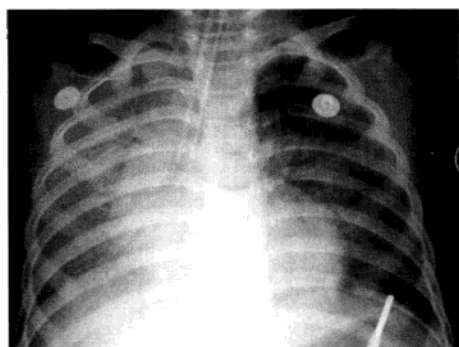
急性呼吸窘迫综合征又称成人呼吸窘迫综合征,是一种以进行性呼吸困难和顽固性低氧血症为特征的急性呼吸衰竭。病因包括异物、病原体或有害气体吸入造成的直接损伤和严重感染、创伤、休克等导致的间接损伤两大类。

【影像检查方法的选择】

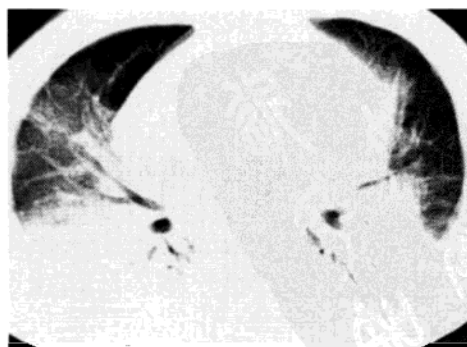
急性呼吸窘迫综合征起病急,X线检查主要为床边摄片。少部分较轻病例可进行CT检查,CT扫描有助于显示早期肺部改变,了解有无并发症及肺间质纤维化,较胸片更敏感,尤其是HRCT可更好地反映本病的病理改变。

【典型病例】

病例1 女,2岁,发热、咳嗽伴神萎4d,查体呼吸气促,口周发绀,有吸气性三凹征,两肺呼吸音粗,无明显的啰音(图5-2-5)。



A



B

图 5-2-5 急性呼吸窘迫综合征(中期)

影像所见

A. 胸部平片示两肺透光度降低,中内带有斑片状致密影,右肺充气差,纵隔心影右移,为气管插管过深所致;B. CT横断面示两肺中后部有大片状致密影,内有支气管充气征。

病例 2 男,5月龄,咳嗽、发绀 5d,发热伴呼吸气促 1d 入院,临床诊断肺炎(图 5-2-6)。

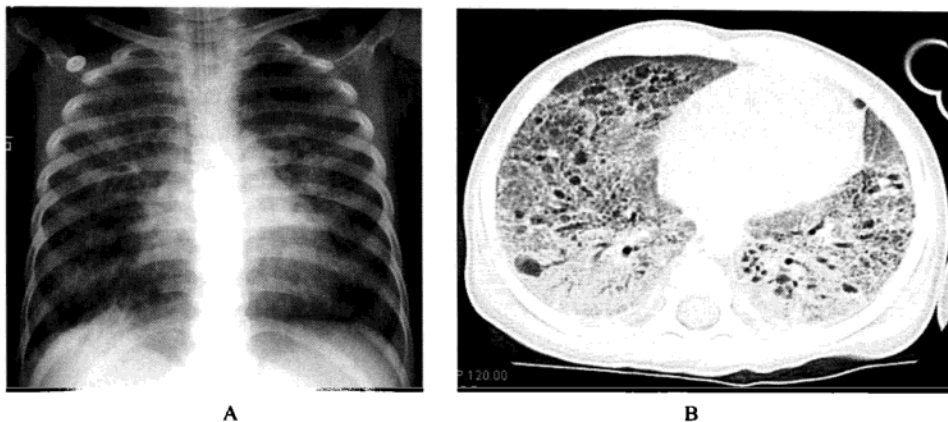


图 5-2-6 急性呼吸窘迫综合征(中期-晚期)
(该组图片由广州市妇女儿童医疗中心影像中心提供)

影像所见

A. 胸部平片示两肺透光度明显降低,有广泛的、大小不一的片状影,可见明显的支气管充气征;B. CT横断面示两肺呈“磨玻璃”样改变,可见支气管充气征。

【影像与病理】

本病典型病理改变为肺间质水肿、局灶性出血、肺血管充血、肺泡增生、间质纤维化和透明膜形成,而多发性透明膜形成是较特征性的改变。分为 3 个阶段。①渗出期,发病后 1~3d。先是间质性肺水肿,肺后出现泡性肺水肿,渗出液内有较高蛋白质及各种细胞含量,可有不同程度的出血、透明膜和较广泛的小血栓形成。②增生期,发病后 3~7d,细胞开始增生。③纤维化期,发病后 7d。主要为肺泡间隔的增厚,纤维化。

【影像诊断要点及比较影像学】**1. X 线表现**

(1)早期(发病 12~24h),表现正常或仅见肺纹理增多、模糊,与临床气急、发绀的症状不相符。

(2)中期(发病 1~3d),表现为肺实变,两肺透光度弥漫性降低,呈“磨玻璃”样改变,可有密度增高的斑片状影,以肺门为中心呈蝶翼状分布或位于中下肺野。

(3)晚期(发病 2~3d 后),两肺广泛融合性实变,呈密度弥漫性增高变白,称之为“白肺”。

(4)恢复期(发病 1 周后),肺内病变逐渐吸收消失,部分病例不能完全吸收,形成肺间质纤维化。

2. CT 表现

(1)中期,以磨玻璃阴影和实变影为主,且实变影多位于椎旁区。肺源性实变影较常见,分布均匀一致,但两肺不对称,右肺较左肺多见。肺外源性磨玻璃阴影多见,两肺对称分布,密度

均匀,实变常位于椎旁肺底区。

(2)晚期,肺部病变密度减低,支气管血管纹理扭曲变形,胸膜下气囊增多,易并发气胸。

(3)恢复期,表现为肺间质纤维化,可见腹侧肺野粗大网格状影,小叶间隔增厚,非小叶间隔线、实质索带、胸膜下及肺内囊腔、磨玻璃阴影、蜂窝及局部实变伴随牵拉性支气管扩张。

3. 比较影像学 X线胸片对本病病变程度、分期的判断具有重要价值,是本病的诊断依据之一,同时可反映治疗效果。CT较胸片可提供更为详细的信息,如与病因相关的病变分布和严重程度,肺实质病变的形态变化。

【影像与临床】

主要表现为在治疗抢救原发病过程中突发性进行性呼吸困难、气促、发绀,伴有烦躁不安、焦虑等,经治疗症状难以改善。早期听诊可无异常,或仅闻少量干性啰音和哮鸣音,后期可闻湿啰音。

【鉴别诊断】

1. 肺水肿 典型X线表现为蝶翼征,同ARDS相似,但肺部感染较轻,X线表现短期变化较大。ARDS多无心肺疾病史,无心脏增大。

2. 肺炎 影像鉴别较为困难,应密切结合临床并短期动态观察有助于两者鉴别。

三、急性肺出血

小儿急性肺出血起病急,预后差,病死率高,其高危因素与新生儿组有所不同,常见病因有支气管肺炎、全身性感染、先天性心脏病等。

【影像检查方法的选择】

X线胸部摄片是诊断肺出血的常用检查方法,缺乏特异性,敏感性低。CT检查对于本病诊断和鉴别可提供,可提示肺出血的原因。

【典型病例】

病例1 男,5月龄,发热10余天,咳嗽4d入院,双肺有湿啰音(5-2-7)。

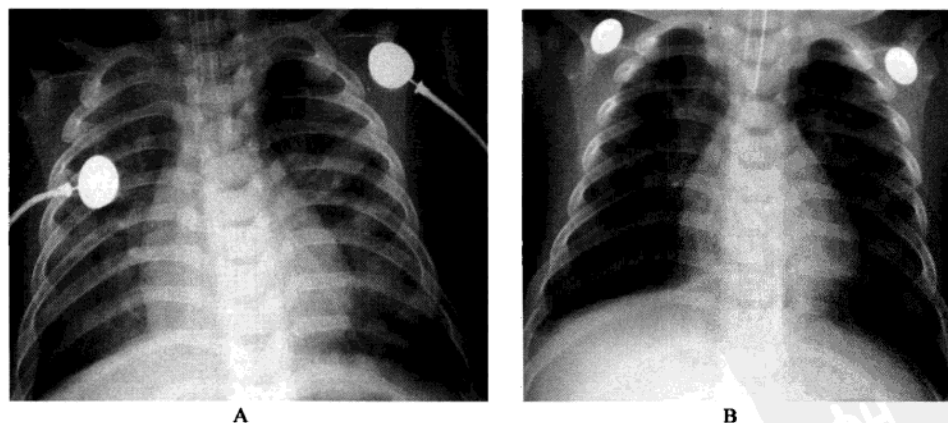


图 5-2-7 肺出血(一)

影像所见

A. 胸正位片示两肺中内有较多大小不等、密度均匀的斑片状致密影,心影轻度增大;B. 3d后胸片随访示除右上肺内带仍有片状影外,余病变大部分已被吸收消散,心影大小基本正常。

病例 2 男,1岁,咳嗽5d,两肺呼吸音粗,无明显啰音。肺炎治疗中突发呼吸困难,气管插管后管内有血液(5-2-8)。

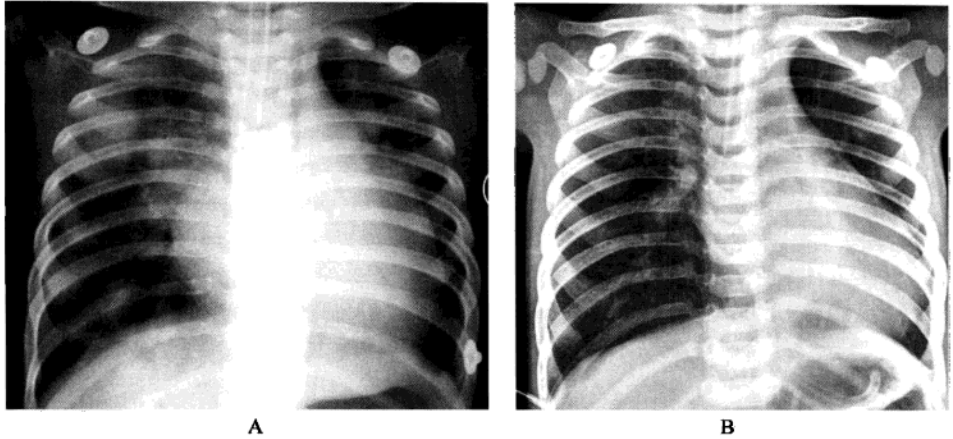


图 5-2-8 肺出血(二)

影像所见

A. 两肺中内带有斑片状致密影,在右上肺融合成片,伴有心影增大;B. 2d后胸片复查肺内病灶明显减少,心影较前片缩小。

【影像与病理】

病理基础为肺水肿、出血,肺泡充气减少,支气管腔、肺泡腔、肺间质内充满红细胞,部分伴有红色淡染的血浆渗出液以及肺透明膜、羊膜上皮细胞、炎性细胞。

【影像诊断要点及比较影像学】

1. X线胸片 表现为正常或肺纹理增多、模糊、肺门影增宽。随访中肺部突然出现大小不等、密度均匀的斑片状致密影,病变相互融合成大片状,甚至呈“白肺”,多为两肺叶以上,也可单叶。有时可伴有心影增大。短期随访病变明显吸收。

2. CT表现 肺部斑片、大片高密度渗出性病灶,边界模糊不清。病变密度也可淡薄,边界尚清。可单发于一叶或多叶,短期内可基本吸收。有人认为斑片状肺泡型病变是常见的CT表现,如病人有特定的临床表现,即使胸片正常,CT显示斑片状肺泡型病变时可提示急性肺出血。

3. 比较影像学 急性肺出血因病情较重,多数为床边摄片。在病情许可下做肺部CT以发现潜在病变。

【影像与临床】

婴幼儿多表现为突发青紫、呼吸困难,并进行性加重,肺部出现细湿啰音,口部鼻部有红色液体溢出,或气管插管后见气道内有血性液体。较大的儿童常在原发病的基础上突然出现

呼吸困难,肺部细湿啰音增多,口吐血红色液体。

【鉴别诊断】

1. 肺水肿 两者肺部病变均变化迅速,鉴别较为困难,肺水肿纹理增粗多位于上肺,斑片或大片影多位于中内带,多伴有心影增大,并可出现间隔线影,而肺出血则为弥漫性纹理增粗,斑片或大片影多位于下肺野,一般无间隔线影。

2. 肺炎 临床上有较明显呼吸道感染症状,胸片显示肺内病变是按段分布。

第三节 先天性肺发育异常

一、肺缺如、肺不发育和发育不全

肺缺如、肺不发育和发育不全是一种较罕见的先天肺部畸形,系胚胎早期肺芽发育障碍所致。病变程度与胚胎发育时间有关,发育障碍发生越早,程度越重,预后越差。常伴有其他系统发育异常,如先天性心脏病、胃肠道畸形等。

【影像检查方法的选择】

普通 X 线胸部检查可作为初步筛查的方法。确诊需 CT 平扫及增强扫描,以观察患侧肺支气管和血管情况。MRI 因无创性地显示肺血管,是重要补充手段。

【典型病例】

病例 1 女,7 月龄。咳喘 5d,加重伴发热 2d(图 5-3-1)。

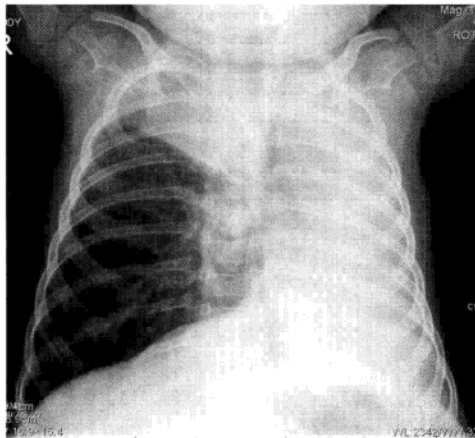


图 5-3-1 左肺未发育

影像所见

胸正位片示左胸腔小,左肺野为密度均匀致密影,右肺代偿性肺气肿,过度扩张的右肺经过纵隔前方凸出至左侧胸腔形成纵隔疝。纵隔心影向左侧移位。

病例 2 男,生后 50d,气促 2d,加重伴发绀 1d,查体右侧胸廓略塌陷(图 5-3-2)。



图 5-3-2 右肺缺如

(本组图片由广州市妇女儿童医疗中心提供)

影像所见

A. MinIP 重组图像示右主支气管缺如; B. MIP 重组冠状面图像显示右侧胸腔内见致密的纵隔及血管影, 右肺动、静脉缺如。

病例 3 男, 7 月龄。咳喘 10d, 加重伴发热 3d(图 5-3-3)。

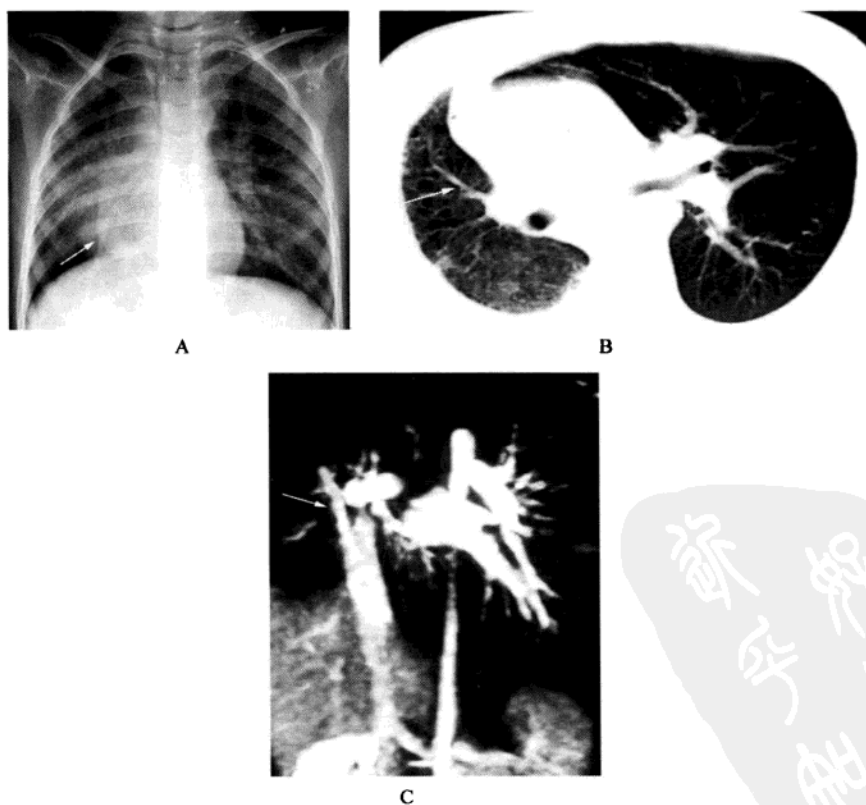


图 5-3-3 右肺发育不全伴弯刀综合征

(本组图片由广州市妇女儿童医疗中心提供)

PDF
PDG

影像所见

A. 胸正位片示显示右下心缘模糊,右侧胸腔较左侧胸腔稍小,纵隔稍右偏,右下肺野见弯刀样高密度影(箭头所示),右肺中下野见斑片影;B. CT平扫示两肺均有肺组织和支气管,但右肺容量小,纹理纤细,纵隔移向右侧。C. 增强 MRA 示右肺小,右肺静脉异位引流至下腔静脉。

【影像与病理】

病因尚未明确,普遍认为妊娠期羊水过少,子宫肌壁长期机械性压迫胎儿胸廓,胸腔容量减少影响了胚胎肺的发育。病理分3种类型。①肺未发生:肺实质、支气管、肺动脉及周围血管完全缺如,发生于胚胎第4周左右。②肺不发育:无肺组织和肺血管,仅有残余的盲囊状主支气管。③肺发育不全:主支气管或叶、段各级支气管已形成,但发育不良。肺组织和肺血管也发育不良。发育不良的肺组织可呈肉质样或囊状扩张,囊壁具有支气管壁结构。肺泡数量减少且不成熟,细支气管细小。肺小动脉中层肥厚。

【影像诊断要点及比较影像学】

单侧肺未发生和单侧肺未发育在影像学上表现相类似。

1. X线表现

(1)一侧肺不发育或缺如:患侧肺体积小,密度均匀增高,无含气的肺组织、肺纹理及支气管影,肺门变小,膈面消失,纵隔心脏向患侧移位。健侧肺呈不同程度的代偿性肺气肿,有时可形成纵隔疝。常伴有椎体畸形。

(2)一侧肺或肺叶发育不全:患肺容量小于对侧,肺纹理减少,肺野全部或部分密度增高,纵隔向患侧移位。肺叶发育不全取决于肺叶的发育程度,患肺叶充气不良,体积缩小。侧位片示胸骨后片条状致密影与其后方充气下叶肺界限清晰,颇具特征。

2. CT表现

(1)肺缺如:缺少一侧肺,甚至双侧肺,没有支气管,肺实质迹象;患侧胸廓小,肺组织呈高密度影,纵隔向患侧移位,膈肌上升,CTA显示患侧肺动、静脉缺如。

(2)肺不发育:只残留盲端支气管,没有肺实质,患侧密度增高,体积变小,纵隔向患侧移位,CTA显示患侧肺动、静脉缺如。

(3)肺发育不全:肺的形态变化不大,但气道、血管和肺泡的大小和数量均减少,有含气支气管管或薄壁空洞,常累及全肺,CTA显示患侧肺动、静脉或分支细小,数量减少,健侧肺血管增粗。

3. MRI表现 为患侧肺组织萎陷, T_1 WI上呈中等信号, T_2 WI上呈高信号,信号一般较均匀,无支气管及肺血管的管道状结构影。

4. 比较影像学 X线胸片可了解肺部情况伴发的椎体畸形,从而初步诊断本病;CT可发现肺、支气管及血管发育情况,为诊断提示更加可靠的依据;MRI虽可显示肺血管的发育,但对肺部及支气管的显示不如CT。

【影像与临床】

肺不发育以单侧为常见,左侧较右侧多见。临床表现无特征性,症状轻重不一,且与是否合并并发症及其他系统发育异常有关。单纯性肺发育异常多无明显症状,影像学检查时才偶然发现;部分病人可有胸闷、气短,易感染肺炎等。

【鉴别诊断】

本病需与肺不张鉴别,后者系由各种原因引起肺内气体减少,引起相应肺段或肺叶的体积缩小。影像学表现为患肺密度均匀性增高呈“白肺”,体积缩小,相应胸廓缩小、塌陷,肋间隙变窄,健侧肺无肺纹理充血增粗,短期随访肺不张的动态改变可帮助诊断。

二、先天性肺淋巴管扩张症

先天性肺淋巴管扩张症是一种较罕见的、病因不明的先天畸形,好发于足月新生儿或幼婴,易误诊,且预后不良。有人分为3型:①全身性淋巴管扩张的一部分;②心脏畸形特别是肺静脉回流障碍引起的继发性改变;③原发的肺发育异常。

【影像检查方法的选择】

先天性肺淋巴管扩张症临床表现较急且重,床边胸片是首选影像学检查方法,病情稳定后有条件者可行CT检查。

【典型病例】

病例1 女,生后34d,咳嗽3d,呛奶、面色发绀5min,右胸腔引流为乳糜胸(图5-3-4)。

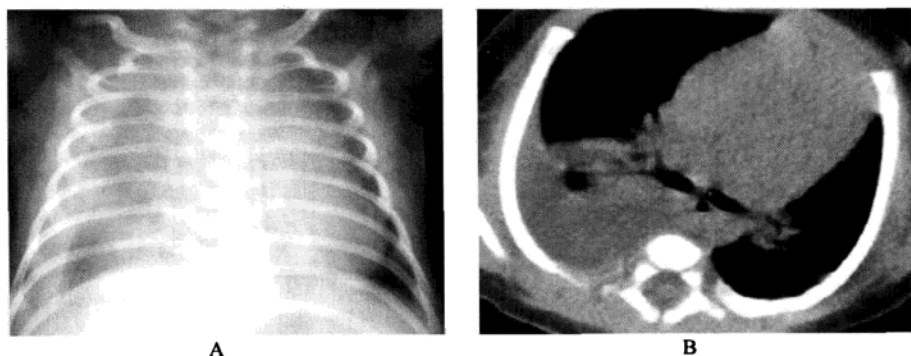


图 5-3-4 先天性肺淋巴管扩张症

影像所见

A. 胸正位片见右肺透光度降低,侧胸壁可见带状致密影;B. CT 横断面纵隔窗示右侧胸腔积液。

病例2 女,生后25d,发热,少气、少动2d(图5-3-5)。

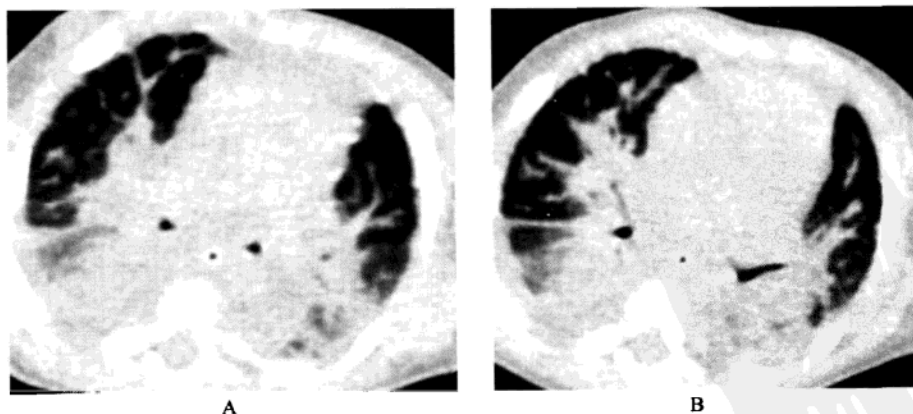


图 5-3-5 先天性肺淋巴管扩张症

影像所见

A、B. CT 平扫横断面肺窗示两肺弥漫性粗网状致密影,伴右侧胸腔积液。

【影像与病理】

大体病理上见肺体积增大,表面有网眼状的微小囊泡样病变,切面上从肺膜下至肺实质有多数的小囊腔。镜下见肺膜下、小叶间及支气管、血管周围结缔组织内淋巴管数目增多,且有不同程度扩张,其内壁被覆一层扁平上皮,腔内充满淋巴液,周围的肺泡受压。

【影像诊断要点及比较影像学】

1. X线表现 早发型表现为两肺野透光度降低,呈磨玻璃样改变,其内见弥漫性粗网状和(或)结节致密影,常伴发乳糜胸。晚发型发病前胸片正常,发病后两肺呈弥漫性间质性病变,可见 KerleyB 线。

2. CT表现 HRCT 可见肺部有呈囊状扩张的淋巴管。

3. 比较影像学 胸部平片是最基本检查方法,可发现肺部改变,结合临床可提示本病,CT 可显示肺部细微的改变。

【影像与临床】

临床分为早发型和晚发型。早发型多见于新生儿,生后不久出现难治性呼吸困难、青紫,很快死亡,部分早发型可以存活,存活者有进行性呼吸困难、咳嗽、复发性肺炎、支气管哮喘,这些症状在 1 岁以后会减轻。晚发型多见于儿童。

【鉴别诊断】

新生儿期难治性胸腔积液应考虑本病。X线胸片应同新生儿肺透明膜病鉴别,后者除肺透光度降低,呈磨玻璃样改变外,常有支气管充气征,一般不难鉴别。

三、肺隔离症

肺隔离症是一种少见的先天性肺发育异常。发病机制尚不完全清楚,隔离的肺组织和正常肺组织分离而单独存在,与正常支气管树不相通,血供来自体循环的异常分支,引流静脉可经肺静脉、下腔静脉或奇静脉回流。

【影像检查方法的选择】

X线胸片是本病首选影像学检查方法,可提供重要的诊断线索,但确诊率较低。CT 增强扫描尤其是多层螺旋 CT 血管造影(CTA)和 MRI 已成为肺隔离术前评价的主要检查方法,CT 对肺部病变的评价比 MRI 好。

【典型病例】

病例 1 男,2 岁 7 个月,反复咳嗽,肺部感染(图 5-3-6)。

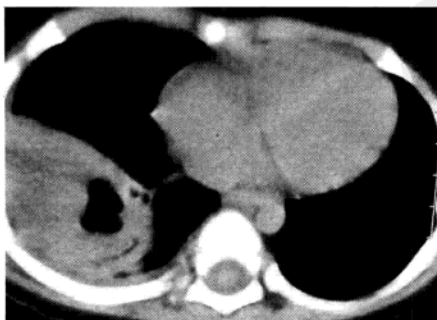


图 5-3-6 右下肺隔离症

影像所见

CT平扫所示右下肺有一囊实性团块影,与纵隔之间有条带状致密影。手术证实为叶内型肺隔离症。

病例 2 男,5岁6个月,自幼反复肺部感染,近日发热(图 5-3-7)。

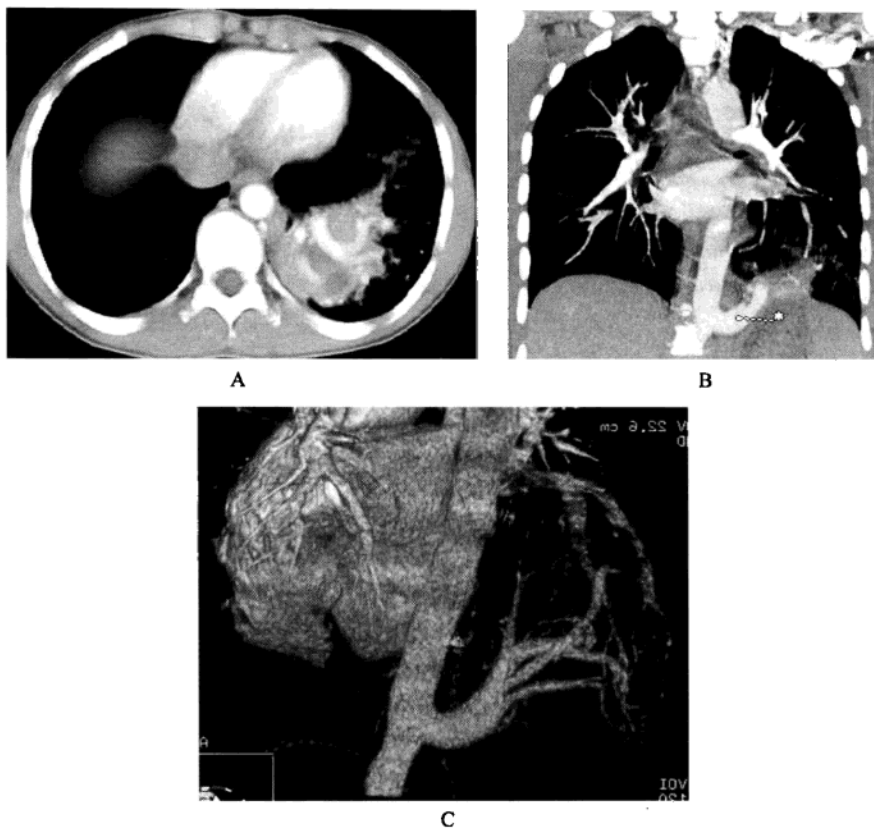


图 5-3-7 左下肺隔离症(叶内型)

影像所见

A. CT增强横断面纵隔窗示左下肺片状高密度影,内有血管影;B、C. 冠状面重建和SSD血管重建可见左下肺病变的供应和引流血管。

【影像与病理】

按有无独立的脏层胸膜,本病分叶内型和叶外型。叶内型较为常见,好发于下叶后基底段,隔离的肺组织与邻近正常肺组织为同一脏层胸膜所包裹,与正常肺组织常分界不清,其内多为单囊或是多囊的囊性结构,部分为实性肺组织块,供血动脉多来自降主动脉,多经肺静脉引流。叶外型较少见,多见于左下叶后基底段,且常合并其他畸形,隔离肺组织被独立的脏层胸膜所包裹,与正常肺组织分界较清晰,病变组织多为实性肺组织块,仅少数呈囊状改变,多由腹主动脉供血,下腔静脉回流。

【影像诊断要点及比较影像学】**1. X线表现**

(1)叶内型:取决于隔离肺组织是否与支气管相通而充气。不充气的隔离肺组织表现为下叶后基底段区圆形或椭圆形致密阴影,少数呈三角形或多边形,其长轴指向内后方,密度较均匀,边缘清晰,下缘多与膈肌相连。如果合并感染时,病灶与邻近支气管相通,呈单或多发囊状影。

(2)肺叶外型:多表现为膈上左下叶后基底段部位有密度均匀的致密影,少数位于膈下,平片常难于发现。部分合并膈疝。

2. CT表现 平扫示两下肺邻近脊柱旁见边缘光滑的囊性、囊实性或实性病灶。囊性病变更可呈单房或多房,壁薄,与邻近支气管相通见液气平面。实性病灶多呈类圆形,密度均匀。合并感染时周边模糊不清。病变周围有局限性肺气肿,邻近肺组织血管影增多、增粗。增强扫描可见实质性部分明显强化,同时可显示异常的供血动脉和引流静脉。

3. MRI表现 两下肺脊柱旁类圆形、椭圆形或不规则形异常信号影,边缘光滑或不光滑,内有流空信号, T_1WI 上实性区为中等信号,囊性区呈低信号, T_2WI 上均为高信号。MRA可无创的显示供血动脉及引流静脉情况,对于区别肺叶外型 and 肺叶内型有帮助。

4. 比较影像学 X线胸片可提供有价值的诊断线索,是最基本影像检查方法。CT特别是CTA不仅能显示病灶形态、周围组织的改变,而且可直观显示异常供血动脉的起源、走行和分支及其回流静脉,是首选的影像学检查方法。MRI可直接显示异常供血动脉,亦是重要影像学检查方法。

【影像与临床】

肺叶内型者主要表现为反复的呼吸道感染,常有咳嗽、咳痰等呼吸道症状,重者可出现可脓痰、咯血等症状。肺叶外型者一般无明显临床症状,也不易发生感染,但合并膈疝者可出现相应症状,而且一般在6个月内发病较多见。

【鉴别诊断】

肺隔离症需要和肺囊性腺瘤样畸形、肺脓肿、肺囊肿、肿瘤性病变等鉴别。一般仅凭X线片及CT平扫难于鉴别,所以需要结合CTA、MRI及相关病史资料进行鉴别诊断。

四、先天性肺囊性腺瘤样畸形

先天性肺囊性腺瘤样畸形是较少见的肺先天发育畸形。病因不明,以细支气管过度生长为特征,与错构瘤相似,但一般无软组织。也可能与胎儿水肿、羊水过多有关。

【影像检查方法的选择】

出生前疑有本病者可行超声和MRI检查,生后怀疑的患儿主要行X线检查,CT对本病的定性、定位和鉴别诊断有重要的价值。

【典型病例】

病例1 女,14月龄,咳嗽5d,发热3d。院外诊断肺炎,治疗后随诊(图5-3-8)。

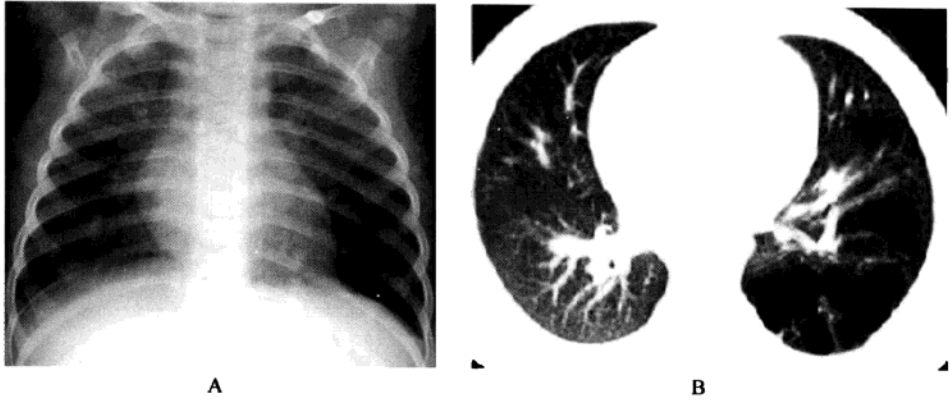


图 5-3-8 左下肺囊性腺瘤样畸形

影像所见

A. 胸正位片示左下肺透光度增高,其内似见分隔;B. CT 平扫示左下肺有大小不等、多房性、壁薄的充气囊腔。手术病理证实为肺囊性腺瘤样畸形。

病例 2 女,10 月龄,咳嗽、发热 4d(图 5-3-9)。

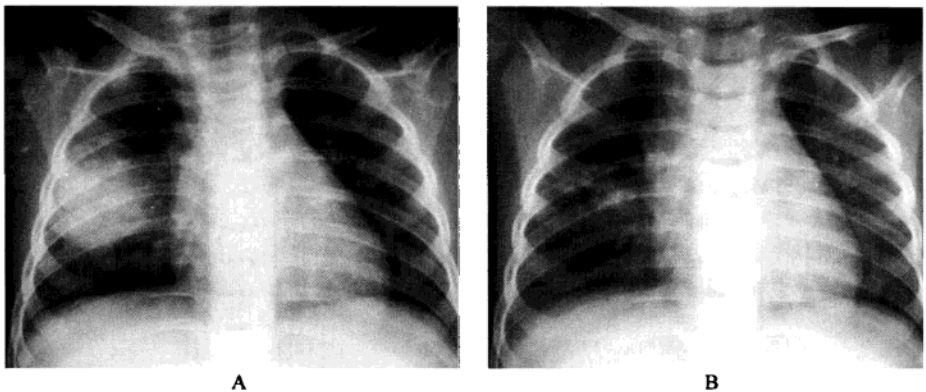


图 5-3-9 右肺中叶肺囊性腺瘤样畸形

影像所见

A. 胸正位片示右肺中野见类圆形致密影,边缘模糊;B. 治疗 44d 后胸正位片随访,右肺中野原病变明显缩小,仍有斑片状致密影和多个囊状影。手术病理证实为肺囊性腺瘤样畸形。

【影像与病理】

本病可发生于两肺各叶,以中上肺叶多见。病理为病变与气管支气管树之间是相通的,但也可不相通,终末细支气管间充质成分过度异常增殖和结构不成熟。形成肺部囊肿与实质病变的混合灶,囊肿壁衬以支气管或立方上皮细胞,含有腺体细胞团块、弹力纤维组织和平滑肌而无软骨成分。依解剖和临床的不同分为三型:Ⅰ型由单个或多个大小不等囊腔组成,囊腔直径在 2cm 以上。Ⅱ型是由大小不等、直径 1cm 以内囊腔组成。Ⅲ型为实质性,内包含多发小

囊腔,直径 2mm 以下。

【影像诊断要点及比较影像学】

1. X 线表现

(1)“气胸”样改变:肺内巨大气腔,几乎占据整个肺野,内无肺纹理,似“气胸”样表现,内可见不规则分隔,周围聚集数目不一的不规则小囊腔。

(2)多房囊性:病变肺内有大小不等、圆形充气的多房性囊状影,可伴有液平,囊壁厚薄不均。

(3)实变样改变:病变肺呈实变样改变,边界整齐,其内可见不规则小囊状透光区,纵隔向对侧移位。

(4)其他改变:邻近正常肺受压,纵隔心脏明显向健侧推移。有时可见病变经纵隔疝入对侧引起对侧肺压迫性充气不良。

2. CT 表现 为大小不等、多房性、壁薄的充气囊腔,囊腔大者几乎占据整个胸腔,囊内可见不规则分隔,部分囊腔内可见液气平面。病变占位效应明显,纵隔向健侧移位。有时也表现为囊实性改变。如合并感染则囊内液量增多,周围肺实质有浸润病灶。

3. MRI 表现 为单侧肺内大小不一囊性病灶,呈长 T_2 信号,比正常肺组织信号高,形态不规则,与周围正常的肺组织边界清楚。大囊者内可有单发或多发的囊状长 T_2 信号,其囊壁或间隔在 T_2 WI 上呈信号。小囊者内未见明显囊状长 T_2 信号。

4. 超声表现

(1)胎儿肺部见异常强回声,常呈锥体状;

(2)纵隔移位,但心尖位置正常;

(3)可伴有胎儿水肿、羊水过多。

5. 比较影像学 超声和 MRI 检查无辐射,是胎儿期围生期首选影像检查方法。X 线胸片对本病的诊断有提示价值,是出生后最基本的影像学检查方法。CT 检查可显示解剖细节,包括囊腔大小、范围、囊壁和结节,有重要的诊断价值。

【影像与临床】

本病男女发病率无明显差异,临床上可有胎儿水肿,出生时或生后不久引起呼吸窘迫、呼吸困难,严重者可有发绀;或生后无任何症状而延迟到婴儿期才出现。婴儿和儿童期临床表现相对较轻,可出现咳嗽、发热和反复的肺感染。常合并其他先天畸形,常见为心脏畸形。

【鉴别诊断】

1. 先天性横膈疝(左侧) 胸片显示为多房性囊性充气影伴纵隔心脏推移为两者相似点,然而膈疝所致腹部肠曲充气稀少或缺如为其主要鉴别点。

2. 多房性肺囊肿 本病的囊腔壁菲薄,其间无致密结节存在,纵隔心脏移位不显著。

3. 肺隔离症 好发于左下叶后基底段。囊壁厚,确诊需 MRI。

4. 先天性叶性肺气肿 表现为患肺透亮度增加,体积膨胀,类似于本病,但其内可见稀疏的肺纹理向四周伸展为其特征。

五、先天性大叶性肺气肿

先天性大叶性肺气肿是造成婴幼儿急性呼吸窘迫的病因之一,常需急诊手术治疗。

【影像检查方法的选择】

X 线胸片是先天性大叶性肺气肿最基本的影像学检查方法,CT 对本病诊断和鉴别诊断

有重要的价值。

【典型病例】

病例 1 男,4月龄,咳嗽15d,左上肺呼吸音降低(图5-3-10)。

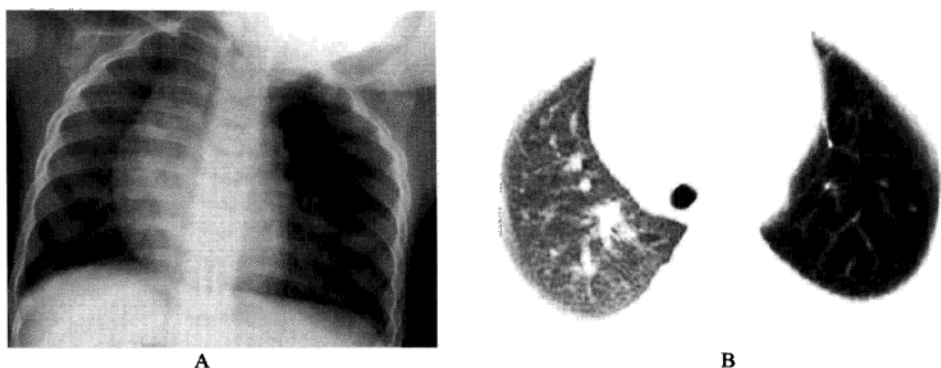


图 5-3-10 左上肺叶先天性大叶性肺气肿(一)

影像所见

A. 胸正位示左肺中上野透光度明显增高,肺纹理稀少、纤细,中上纵隔右移;B. CT 平扫横断面示左上肺叶体积增大,透光度增高,肺纹理稀少、纤细,纵隔右移。

病例 2 女,2岁1个月,反复咳嗽,近日加重伴发绀(图5-3-11)。

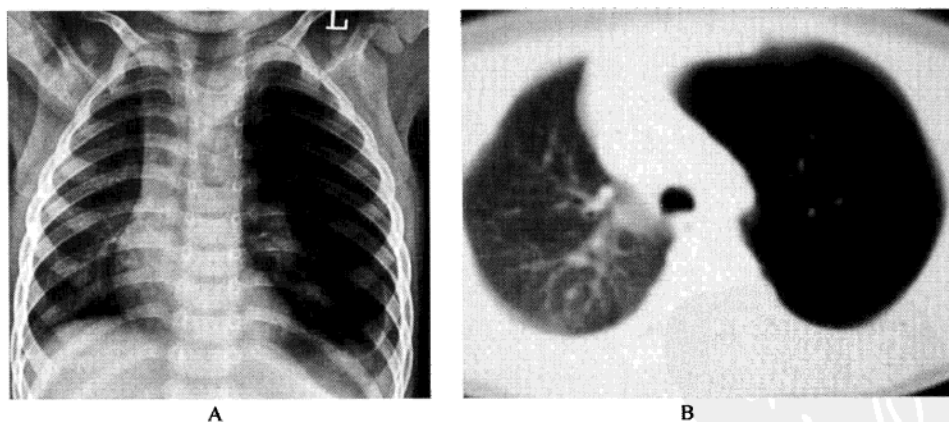


图 5-3-11 左上肺叶先天性大叶性肺气肿(二)

影像所见

A. 左正位片示左侧胸廓膨隆,肋间隙增宽,左肺野透光度明显增高,体积增大,肺纹理纤细稀少,中上纵隔右移,有纵隔疝形成,左下肺压迫性肺不张;B. CT 平扫横断面示左上肺透光度明显增高,肺纹理稀少,体积增大,纵隔右移,有纵隔疝形成。

【影像与病理】

本病多为单侧单叶,好发于两肺上叶和右肺中叶,以左上肺叶最多见。其因可能为叶支气管不完全阻塞所致,阻塞可以是腔内,也可是腔外,少数系肺泡发育异常,即肺泡壁结构不良或肺泡数量增加故称为多肺泡叶。半数以上的病例无明显的阻塞原因。肉眼见病肺叶巨大,色泽苍白,触之呈海绵状感。镜检肺泡过度充气扩张,支气管软骨组织减少,管腔狭小呈栅状排列,肺泡壁断裂形成大疱和多肺泡性病变。

【影像诊断要点及比较影像学】**1. X线表现**

(1)患肺肺气肿:患侧胸廓膨隆,肋间隔增宽,病变肺叶过度膨胀,透亮度增加,内见稀少纤细肺纹理,有明显的肺气肿。

(2)压迫性肺不张:表现为毗邻的下肺叶或上下肺叶受压致体积缩小和密度增高。

(3)纵隔疝、气管和心脏的移位:因病变肺叶体积增加过度扩张引起纵隔心脏向健侧推移,形成纵隔疝。

(4)不典型表现:偶见于新生儿早期,病肺叶由于充满肺液密度均匀增加,且推移邻近纵隔结构,类似胸腔积液,随着年龄增长,肺液的清除而显露病肺叶过度扩张。

2. CT表现 患侧胸腔扩大,病肺叶体积增大,透光度明显增高,肺纹理明显稀疏,相邻的肺叶受压,呈压迫性肺不张表现,即体积变小,密度增高,肺纹理聚集。纵隔向健侧移位。

3. 比较影像学 X线胸片对诊断有较大意义,可反映本病大体病理改变。CT检查可进一步明确诊断。

【影像与临床】

出生后随着呼吸活动,病变气道活瓣作用导致病肺叶肺泡阻塞性气肿,过度膨胀肺叶压迫毗邻正常肺叶产生呼吸困难症状,表现为进行性呼吸困难、急促、发绀、咳嗽、喘息及患侧呼吸音降低。病变程度与发病时间有关,通常50%在新生儿期发病,体征可不显著,于生后数月症状变为显著,可出现患侧胸廓饱满及呼吸音减低,也可延迟至幼儿期。当伴随呼吸道继发感染时症状加剧,尤其在新生儿期可导致窒息死亡。有人报道21例CLE两上肺叶病变的临床表现较右肺中叶病变重。

【鉴别诊断】

张力性气胸:肺野透亮度增加,以透亮区内无肺纹理和全肺向肺门区压缩为特征。

六、肺动静脉畸形

肺动静脉畸形又称肺动静脉瘘,为少见的心脏外右向左分流性疾病。是由肺动脉和肺静脉直接相通引起血流短路,造成肺动脉血液未经毛细血管氧合致血氧饱和度降低,而引起一系列症状和体征。

【影像检查方法的选择】

胸部X线平片是肺动静脉畸形诊断及随访的常规首选影像学检查,肺血管造影虽是诊断的金标准,但有创伤性,多用于拟行栓塞治疗和手术治疗的患者。胸部CT增强也是重要的首选检查方法,MRI作为一种无创性评价大血管疾病的方法,特别是MRA在一定程度上有可能取代DSA。

【典型病例】

病例 1 男,10岁,患儿易疲劳,近几日咳嗽、发热(图 5-3-12)。

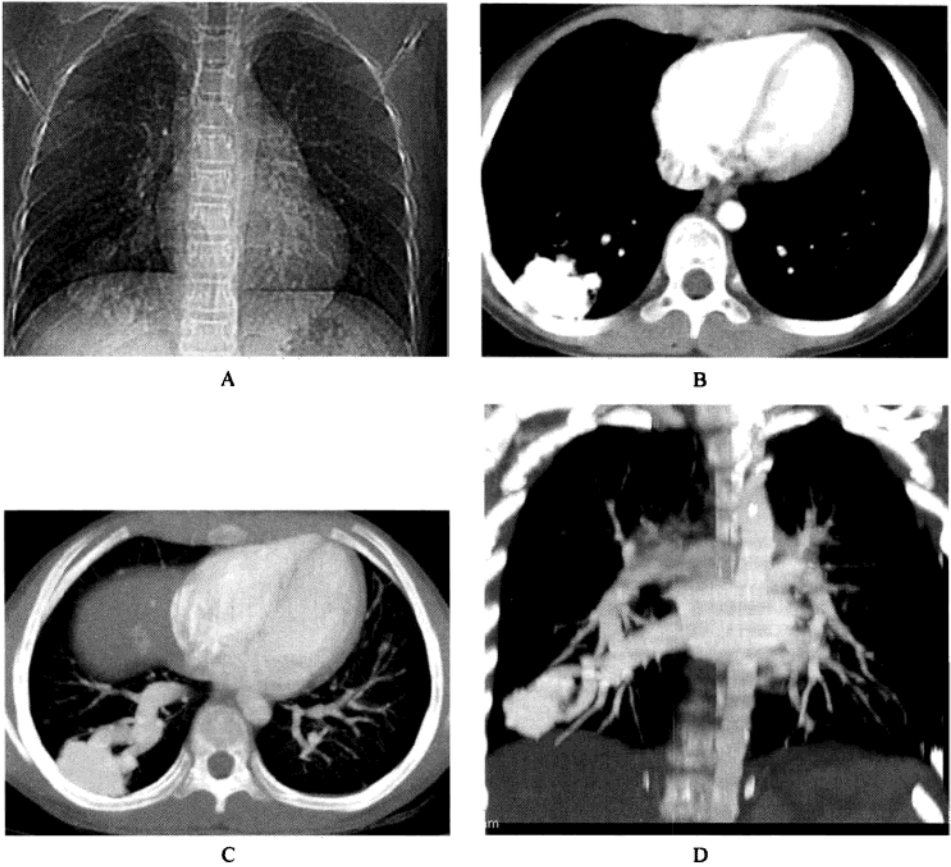


图 5-3-12 肺动静脉畸形(一)

影像所见

A. CT 定位图示右下肺有一不规则结节病灶,有分叶,边缘清楚,密度均匀;B. CT 增强动脉期扫描示右下肺病变明显强化;C、D. 血管重建横断面和冠状面纵隔窗示右下肺病变与粗大血管影相连。

病例 2 女,8岁,因咳嗽 3d,伴发热 1d 入院(图 5-3-13)。

中华医学
书局
PDG

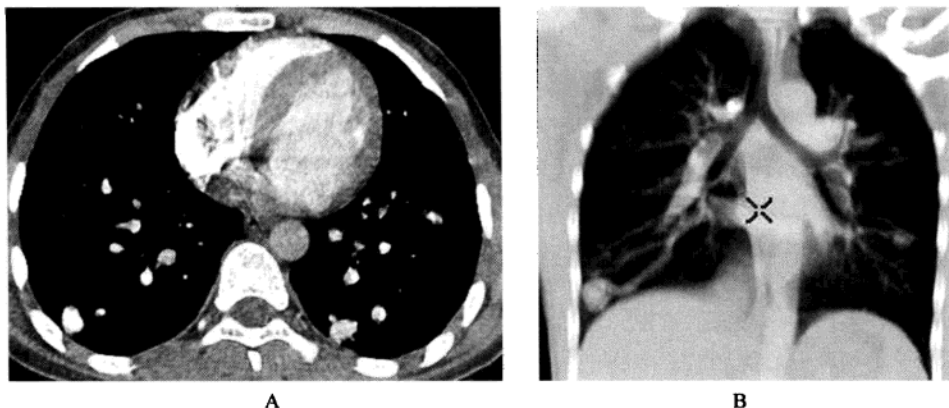


图 5-3-13 肺动静脉畸形(二)

影像所见

A. CT 增强横断面纵隔窗示两下肺有结节状影,且呈不同程度的强化;B. 冠状面重建纵隔窗可见两肺病变有异常血管影相连。

【影像与病理】

基本病理基础是扩张的肺动脉经菲薄的动脉瘤囊和扩张的静脉直接相沟通,大多为先天性,少数为后天性。病变好发于两肺下叶和中叶。30%~70%伴发遗传性出血性毛细血管扩张症,即 Rendu—Osler—Weber 综合征。病理上分两型,即囊状型和弥漫型肺小动静脉瘘。囊状型又分为单纯型和复杂型两个亚型,单纯型为供血动脉与引流静脉均是 1 支,瘤囊无分隔,占 80%~90%,可单发或多发,典型的单发病灶多为 1~5cm,少数 10cm 以上;复杂型为供血动脉与引流静脉分别为多支以上,瘤囊常有分隔。约 95% 病例供血动脉为肺动脉,而体动脉供血少见,也有报道是由肺动脉和体动脉一起供血的,通常引流到左心房。附壁血栓或壁的钙化不常见。

【影像诊断要点及比较影像学】

1. X 线表现

(1)囊状型:表现常典型,为单个或更多的圆形或椭圆形浅分叶状肿块影,单发多见,直径大小不一,从 1mm 至 5cm,密度均匀,边缘清晰。多发者通常有 2~8 病灶,偶尔可更多。病灶与肺门之间有条带状致密影(血管)相连,直径多为 4~7mm。如肺部出血进入邻近的肺实质或支气管受压导致肺膨胀不全则表现为肺部透光度降低。透视下见 Müller 病灶增大,Valsalva 试验时变小,可见病灶有血管性搏动,患侧肺门血管搏动较健侧明显,高度提示本病。

(2)弥漫型:肺小动静脉瘘可表现为肺叶或肺段分布斑点状阴影,也可表现为肺纹理增强、扭曲,诊断较困难。

2. 血管造影

(1)单纯型:可见瘤囊随肺动脉的充盈显影,引流肺静脉显影早于正常肺静脉,供血动脉及引流静脉均为 1 支,并见不同程度的迂曲扩张。

(2)复杂型:可见 2 支或多支供血动脉及引流静脉,瘤囊内可见分隔,对比剂排空明显延迟。

(3)弥漫型:表现为多发“葡萄串”样小血池充盈,病变部位肺静脉提前显影。

3. CT 表现

(1)平扫:为圆形或椭圆形软组织密度影,有时可有分叶状,边界清楚,部分边缘模糊呈毛绒状,病灶周围可见血管影与肺门相连。对于小的病灶应薄层扫描,否则会漏诊。

(2)增强:病灶和右心室、肺动脉同步强化,引流静脉及左心房提早显影。血管走向与扫描层面关系可垂直、平行或斜行,血管影可呈圆形、椭圆形或条状。多平面重建可见异常血管影相连病灶与肺门。

4. MRI 表现 以前曾认为 MRI 因存在呼吸伪影及不能鉴别流空信号与周围肺组织的信号,对肺动静脉畸形诊断价值有限。随着 MRI 硬软件的升级提高,如磁共振相位对比电影序列技术、CE-MRA 经 3D 重建,可清晰显示病变的范围、边界、血管起始关系,尤其是对于 10mm 的病灶,但对直径 $<5\text{mm}$ 的病灶显示仍不满意。

5. 比较影像学 本病影像检查的目的在于确定病灶的位置、大小及供血动脉的数目和直径。胸部 X 线平片是最常用且普遍认可的初步普查筛选方法。肺动脉造影是确诊本病的金标准,可明确病变部位、形态、范围及程度,但具有创伤性。CT 检查优于胸部平片,甚至优于肺动脉造影,不仅能够提供病变细微的解剖结构,而且能清楚血管外肺组织解剖结构。多层螺旋 CT 血管增强三维重建可直观、清晰显示血管之间的空间关系,显示肺动静脉畸形所在位置、形态及供血动脉的数目和直径。MRI 为无创伤性,对组织信号识别能力强,对肺部血管性病变的敏感度和特异度高,可结合常规序列判断病灶中是否有血栓形成。可定量测定病灶及相关血管中血流速度和压力,用以指导治疗和评估预后。

【影像与临床】

本病临床表现与病变的大小及病程有关,通常病灶直径 $<2\text{cm}$,多无临床症状。最常见的症状包括鼻出血、运动性呼吸困难、咯血、发绀、杵状指、易疲劳,这是由于 PAVM 心外的右向左分流导致不同程度的低氧血症所致。有些病人可没有症状,检查时偶然发现。

【鉴别诊断】

本病需与肺囊肿、肺肿瘤、肺部炎症等进行鉴别,胸部平片鉴别较困难,CT 增强可明确诊断。

第四节 肺部炎症

儿童肺部感染分类方法较多,主要有以下几种分类。

1. 按临床病程分类 急性肺炎、慢性肺炎。
2. 按解剖部位分类 肺泡性肺炎、间质性肺炎、混合性肺炎。
3. 按累及范围分类 大叶性肺炎、小叶性肺炎(支气管肺炎)、间质性肺炎。
4. 按病原学分类 细菌性肺炎、病毒性肺炎、支原体肺炎、真菌性肺炎。
5. 按炎症的性质分类 化脓性肺炎、纤维素性肺炎。

一、大叶性肺炎

大叶性肺炎是一种常见的急性渗出性肺泡性肺炎,致病菌多为肺炎链球菌或肺炎双球菌。春冬季好发,多见于年长儿,病变开始于肺泡并迅速扩展到一个肺段甚至一个肺叶,致使肺大

叶实变。

【影像检查方法的选择】

主要检查手段为胸部正侧位平片和 CT, 由于方便、经济、快捷, 胸片为首选检查方法。但早期大叶性肺炎病例, 胸片可能表现正常。CT 密度分辨率高, 可发现胸片难以发现肺炎早期的渗出性炎症。

【典型病例】

病例 1 男, 5 岁 3 个月, 咳嗽, 发热 3d, 双肺呼吸音粗, 无明显啰音(图 5-4-1)。

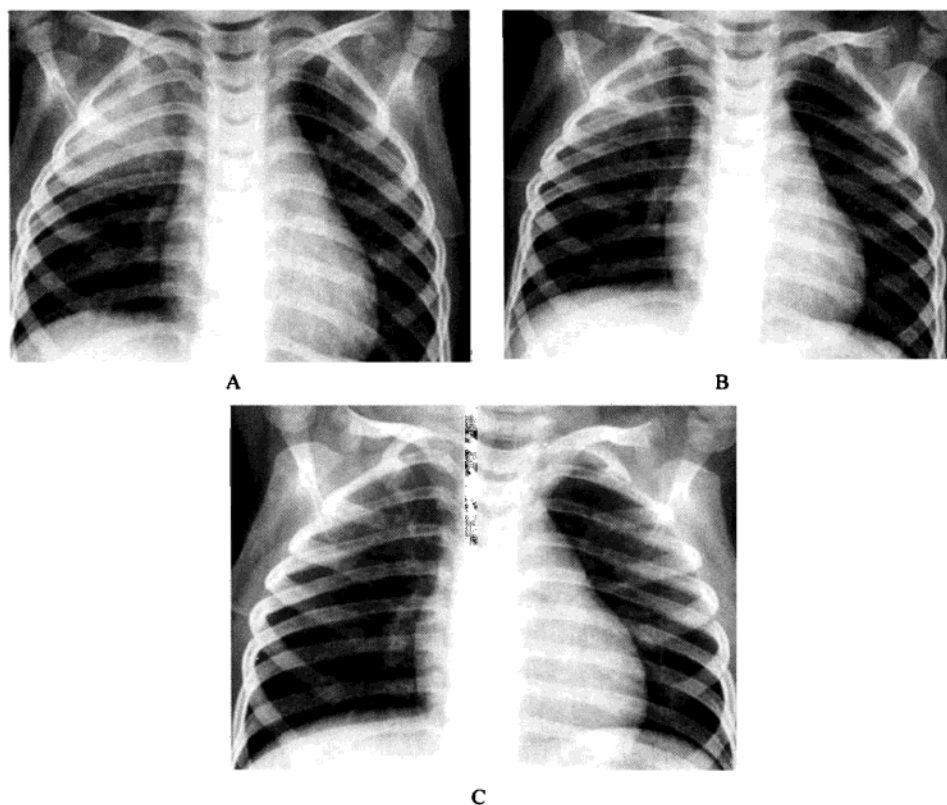


图 5-4-1 右上肺大叶性肺炎(一)

影像所见

A. 胸正位片示右上肺可见均匀三角形实变影, 下缘清楚锐利, 为水平裂; B. 抗感染 7d 后胸片随访示右上肺原病灶明显缩小, 密度降低, 呈不均匀片影, 为肺炎吸收期表现; C. 抗感染 15d 后胸片随访示原右上肺病变完全吸收, 不留痕迹。

病例 2 男, 3 岁 9 个月, 咳嗽 1 周, 发热 2d, 右肺可闻及细湿啰音(图 5-4-2)。

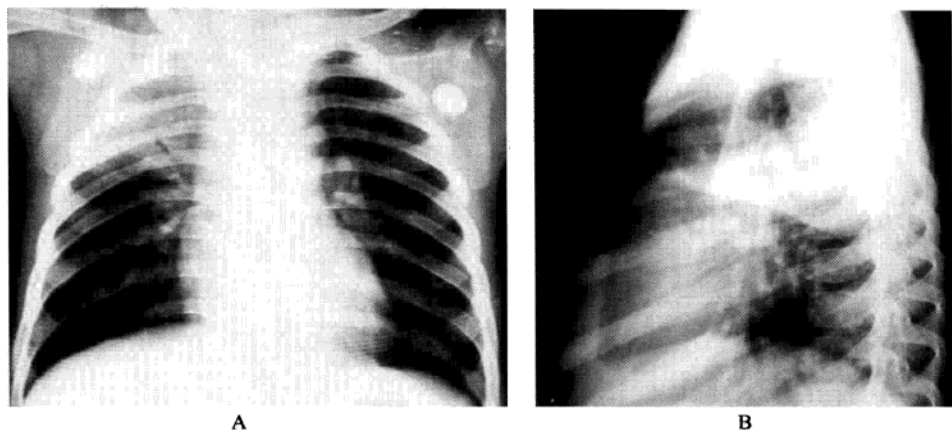


图 5-4-2 右上肺大叶性肺炎(二)

影像所见

A. 胸正位片示右上肺大片致密影,内见支气管充气征;B. 胸侧位片示病变主要位于右上叶后段。

【影像与病理】

典型的大叶性肺炎病理上分为4期。①充血水肿期:为病变开始的12~24h。肺泡壁毛细血管充血扩张,肺泡腔内浆液渗出。②红色肝样变期:为发病2~4d,肺泡腔内充满着含有大量红细胞和纤维素渗出物,使病变的肺叶肿大,呈暗红色,质地变实如肝。③灰色肝样变期:常在起病后第5天。肺泡内纤维素渗出物继续增加,肺泡壁毛细血管网被挤压,病变组织呈贫血状态。同时肺泡腔内的红细胞明显减少,被大量中性粒细胞取代,呈灰色,质地如肝。通常渗出性水肿液自邻近脏层胸膜的周围肺组织开始,经肺泡间孔与小气道向心性蔓延,造成质地相对均一的实变区。支气管内保持充气,周围是大片的炎性渗出,形成支气管充气相。④溶解消散期:发病1周后,病变逐渐进入此期,巨噬细胞明显增多,中性粒细胞的变性、坏死、崩解,所释出的溶蛋白酶逐渐溶解纤维素网,渗出物可被排出,多数大叶肺炎肺泡壁不被破坏,病变肺组织可恢复正常。

【影像诊断要点及比较影像学】

大叶性肺炎的影像学表现可反映出病理分期。

1. X线表现

(1)充血期:胸片可表现正常,或有肺纹理粗重,病变肺组织透亮度减低,或者浅淡云絮状密度增深影。

(2)实变期:包括红色肝样变及灰色肝样变期。此时病变可累及一叶甚至一侧肺,表现为肺叶或肺段分布的密度均匀的增高影,病变早期可呈片状或三角形,边缘模糊,逐渐发展为大片均匀致密阴影,形状与肺叶轮廓一致,病变一般以叶间裂为界,边缘多较清晰。可见支气管充气征。

(3)消散期:病变范围逐渐缩小,病变密度逐渐降低,不均匀。随后斑片影可完全消失,病变区域肺纹理粗重。此期约持续1~2周。

2. CT表现

(1)充血期:表现为磨玻璃样阴影,其内可见血管影,边缘模糊不清。

(2)实变期:表现为肺叶或肺段分布的致密影,可见支气管充气相,边缘邻近叶间裂的病灶边界清楚。

(3)消散期:病灶逐渐吸收,病变缩小,密度变淡,直至完全吸收、消失。

3. 比较影像学 胸片及CT对大叶性肺炎均有很高诊断价值,由于胸片简便易行,一般作为首选检查方法,CT检查主要是发现混合性感染和肺炎合并症。

【影像与临床】

多数急性发病,表现为上呼吸道感染症状,咳嗽、高热、头痛、出现寒战,呼吸困难,在儿童,咳铁锈色痰少见。体检患侧呼吸运动弱,叩诊浊音,语颤增强,呼吸音减弱,可有支气管呼吸音。

【鉴别诊断】

1. 支原体肺炎 累及肺叶及肺段支原体肺炎影像学表现与大叶性肺炎相似,鉴别主要靠临床检验,支原体冷凝集滴度检查阳性。大叶性肺炎中性粒细胞增多。或治疗过程红霉素族抗生素对大叶肺炎疗效欠佳,对支原体肺炎有特效。

2. 其他细菌性肺炎 大叶性肺炎早期影像学表现无特异性,与其他细菌性肺炎鉴别较难,须病原学检查,大叶性肺炎的肝样变期具特征性表现。

二、支气管肺炎

本病又称为小叶性肺炎,为小儿最常见的肺炎类型,多见于3岁以下婴幼儿,一年四季均可发病,我国北方以冬、春季多见,南方以夏秋季多见。是以细支气管为中心分布的化脓性炎症,多由支气管炎及细支气管炎发展而来。致病因子可为细菌、也可为病毒感染所致。细菌多为致病力较弱的肺炎球菌、葡萄球菌、链球菌、流感嗜血杆菌和大肠埃希菌等。病灶沿支气管树分布,通常以两下肺多见。

【影像检查方法的选择】

主要检查手段为胸部平片和CT。

【典型病例】

病例1 女,3岁7个月,咳嗽5d,发热3d,肺部可闻及中细湿啰音(图5-4-3)。

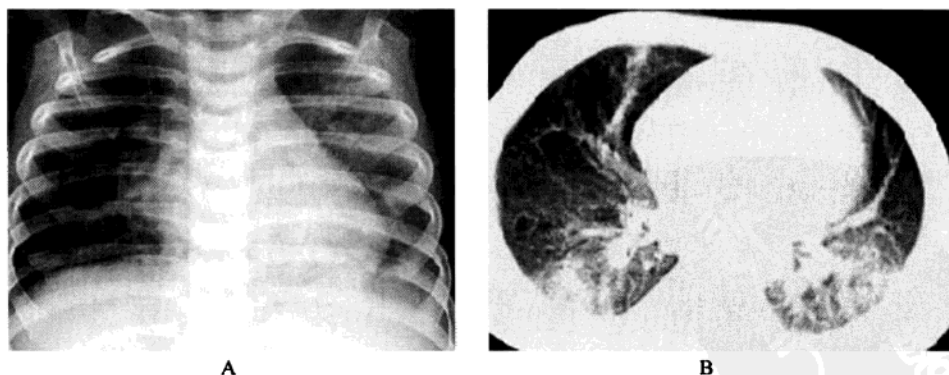


图5-4-3 支气管肺炎(一)

影像所见

A. 胸正位片示双肺中内带可见模糊斑片影,沿支气管树分布,边界不清;B. CT横断面肺

窗示双肺下叶后基底段斑片影,病灶中心密度较高,边缘模糊。

病例 2 男,5岁11个月,咳嗽、发热2d,肺部可闻及中细湿啰音(图5-4-4)。

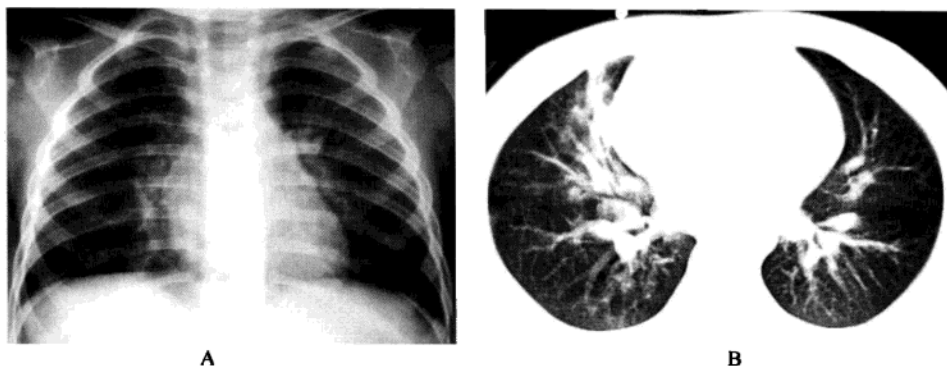


图 5-4-4 支气管肺炎(二)

影像所见

A、B. 胸正位及 CT 横断面示右肺中内带可见模糊斑片影,沿支气管树分布,右心缘模糊不清。

【影像与病理】

病变肺泡内起初为富含蛋白质的浆液性渗出物,随后出现中性粒细胞、红细胞和脱落的肺泡上皮细胞,以后白细胞增多,使渗出物成为脓性。病理学上表现为片状实变区,主要分布于支气管周围的炎症。开始为片状实变,疾病进展时常造成肺叶与肺段的实变。

【影像诊断要点及比较影像学】

1. X 线表现 病变多发生于两肺中下野的内中带。首先表现为病变区肺纹理增多、增粗和模糊。小叶渗出与实变则表现为沿肺纹理分布的斑片状模糊致密影,密度不均,密集的病变更可融合成较大的片状,可累及多个肺叶。肺门影可见增大、模糊,并常有局限性肺气肿。

2. CT 表现 病变好发于两下肺近心缘区域,表现为沿支气管分布的条片影,通常病灶中心密度高于周边,边缘模糊。病灶融合时可表现为大片状实变区,似大叶性肺炎,但其密度不如大叶性肺炎均匀。细支气管炎及脱落的上皮细胞可阻塞病变小气管导致泡性肺气肿和肺不张。纵隔偶可见肿大淋巴结。

3. 比较影像学 胸片检查经济、方便、快捷为首选。但密度分辨率不高,早期肺泡渗出性病变不易显示,CT 密度分辨率高,可发现胸片难以发现的小病灶及肺泡间质炎症。

【影像与临床】

大多起病较急,一般在上呼吸道感染数日后发病,主要表现为发热、咳嗽、气促。早期为刺激性干咳以后咳嗽有痰,气促常见于发热、咳嗽出现之后,可出现鼻扇、三凹征、唇周发绀。早期肺部体征不明显或呼吸音粗糙,以后可听到固定湿啰音。若病灶融合扩大则出现相应的肺实变体征。

【鉴别诊断】

1. 大叶性肺炎 大叶性肺炎通常累及一个肺叶或一个肺段,为节段性肺炎。支气管肺炎沿支气管树分布,病变多发生于两肺中下野的内中带,通常病灶较小,病变进展、病灶融合时可呈大片状实变区,类似大叶性肺炎,但病变密度不如大叶性肺炎均匀。且病变多为两肺多发。

鉴别困难时可做病原学检查。

2. 支原体肺炎 支原体肺炎同样为节段性肺炎,可表现大片状实变,与支气管肺炎病灶融合时大片实变难以鉴别。支原体肺炎多发于年长儿,临床症状如发热、咳嗽不重。

三、间质性肺炎

间质性肺炎即肺间质的炎症,多数由病毒引起,如呼吸道合胞病毒、巨细胞病毒、麻疹病毒、腺病毒等,亦可由支原体所致,或继发于肺部细菌性炎症。

【影像检查方法的选择】

主要检查手段为胸部平片和CT,由于病变主要累及支气管壁、支气管血管束、小叶间隔、肺泡间隔,实变较少,因此,本病在普通胸片上容易漏诊,首选检查为高分辨CT检查。

【典型病例】

病例1 男,7岁,咳嗽,发热2d,在院外抗感染治疗效果不佳,双肺可闻及粗湿啰音(图5-4-5)。

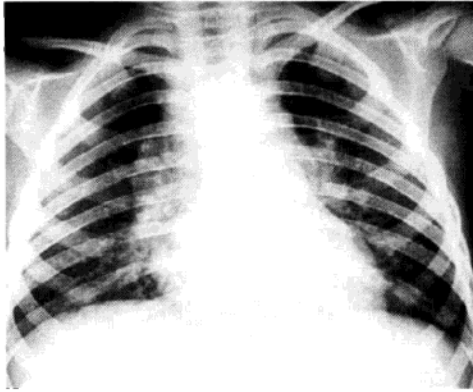


图 5-4-5 间质性肺炎(一)

影像所见

胸正位片示两肺门影增大,肺纹理增多、增粗、模糊、呈网状。

病例2 女,1岁4个月,咳嗽8d,气促2d,双肺呼吸音粗,有粗湿啰音(图5-4-6)。

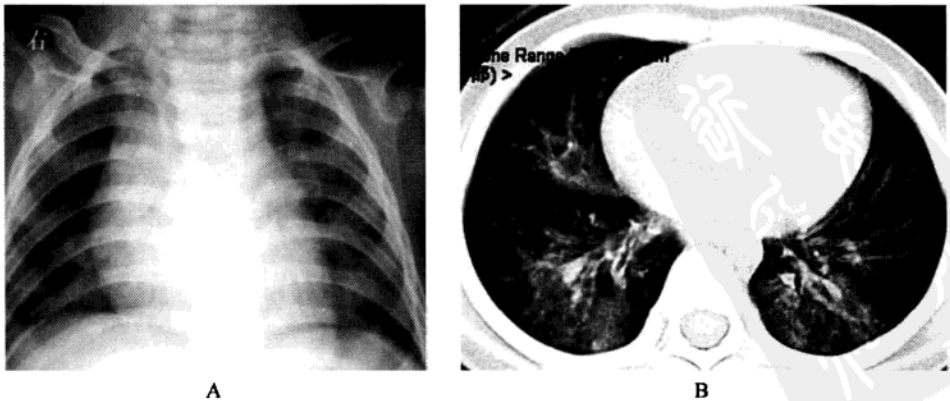


图 5-4-6 间质性肺炎(二)

影像所见

- A. 胸正片示两肺纹理粗重、模糊,右下肺纹理呈网状,未见明确片状影,右肺透亮度增高;
B. CT平扫横断面示双侧肺野有磨玻璃样密度影,小叶中心结节影增多,支气管壁增厚。

病例3 女,2岁,咳嗽12d,发热、气促3d,双肺有中粗湿啰音(图5-4-7)。

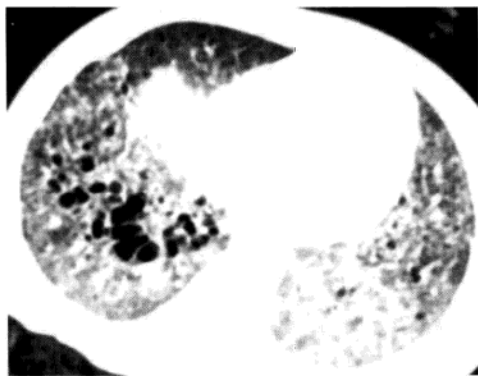
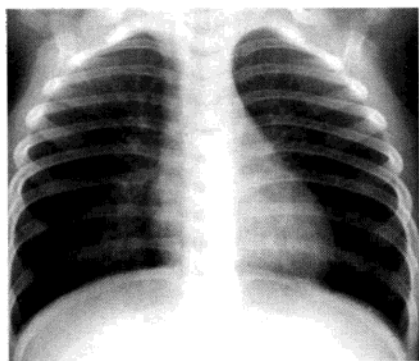


图5-4-7 间质性肺炎(三)

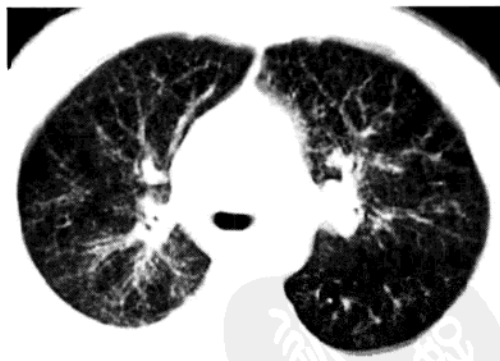
影像所见

CT平扫横断面示间质增厚,泡状肺气肿,肺间质的囊状改变。

病例4 男,23月龄,咳嗽6d,无发热,肺部无啰音(图5-4-8)。



A



B

图5-4-8 间质性肺炎(四)

影像所见

- A. 胸正片示两肺纹理增多、增粗、模糊,呈网格状,其间有点片影,两肺弥漫性肺气肿;
B. CT平扫横断面示小叶间隔增厚,支气管及血管周围间质增厚,可见较弥漫的网状结节影。

【影像与病理】

组织学上,病变主要为支气管壁、小叶间隔、肺泡间隔的纤维结缔组织炎症。可见单核细胞、淋巴细胞和少量白细胞浸润,炎症可沿间质蔓延引起引流区的淋巴管炎和淋巴结炎、间质水肿。病变区细支气管炎症可导致支气管上皮脱落、变性、坏死,部分或全部阻塞管腔。导致小叶肺气肿和小叶肺不张。炎症累及支气管周围小叶时可致小叶性炎症。

【影像诊断要点及比较影像学】**1. X线表现**

(1)通常病变广泛,累及双肺,以肺门区及中下肺野显著,表现为肺纹理增多、增粗、模糊,呈网状,排列紊乱,并伴有点状影。肺门轮廓模糊、密度增高并轻度增大。

(2)淋巴管炎症时可见K氏A、B、C、D线。分别代表不同部位的间质炎症。

(3)由于细支气管的部分阻塞,可引起弥漫性肺气肿,表现为肺野透亮度增高,横膈下降且活动度减低。

2. CT表现

(1)间隔增厚:主要有小叶内间质增厚、小叶间间隔增厚及胸膜下线。小叶间质增厚可勾勒出肺小叶壁的轮廓,为肺实质内细网状或筛孔桩改变,是肺间质炎症的早期表现,小叶间间隔增厚又称间隔线,表现为长1~2cm伸展至胸膜面的直线交叉,呈细网状结构。胸膜下线指宽约几毫米,长不超过1cm,起自于胸膜,并平行于胸膜的细曲线样影。

(2)间质性小结节:间质性小结节通常位于胸膜下区,支气管血管束周围和小叶间隔旁等。是支气管周围浸润所致,典型表现为直径为几毫米到1cm、边界模糊的圆形小结节。这种结节有时与肺泡性结节难以鉴别。

(3)肺囊性改变:是指肺实质内异常含气的腔。表现多为肺大疱及肺气肿,晚期可表现为蜂窝样囊。肺大疱表现为直径超过1cm,薄壁含气囊,肺气肿多为小叶中央型肺气肿,表现为次级肺小叶中央的小而圆的密度减低区。病变严重时可形成肺间质纤维化,出现蜂窝肺,表现为胸膜下区小的、后壁含气囊,直径为2~3mm,呈多层排列。

3. 比较影像学 高分辨CT能更早期分辨出肺间质变化,因此是首选检查手段,小叶间隔增厚、支气管壁增厚、支气管血管束增粗等间质病变在胸部平片上很难显示,小叶结节增多及网格状肺纹理、磨玻璃样阴影可在胸片上表现为肺纹理粗乱,散在斑点影、透亮度减低。

【影像与临床】

常继发于麻疹、百日咳或流行性感冒等急性传染病,除原发病的症状外,常同时出现气急、发绀、咳嗽、鼻翼扇动,有时精神萎靡、嗜睡。

【鉴别诊断】

与病变累及肺间质的结缔组织病、结核、朗格汉斯组织细胞增多症鉴别。影像学表现相似,难以鉴别,主要通过不同临床表现及化验检查进行分析、鉴别。

四、金黄色葡萄球菌肺炎

为革兰阳性溶血性金黄色葡萄球菌感染所致的肺炎,金葡萄球菌致病力较强,能产生多种毒素与酶,使肺部以广泛出血、坏死、多发性小脓肿为其特点。多见于新生儿及婴幼儿,入侵途径包括呼吸道及血行传播,病情发展迅速、变化较大,易于化脓。

【影像检查方法的选择】

主要检查手段为胸片和CT,两者均有重要诊断价值,胸片方便易行,可作为首选,CT由

于密度分辨率高,可发现小的实变灶、小脓肿及少量胸腔积液。

【典型病例】

病例 1 男,7岁6个月,发热3d,伴咳嗽2d,右肺可闻及湿啰音(图5-4-9)。

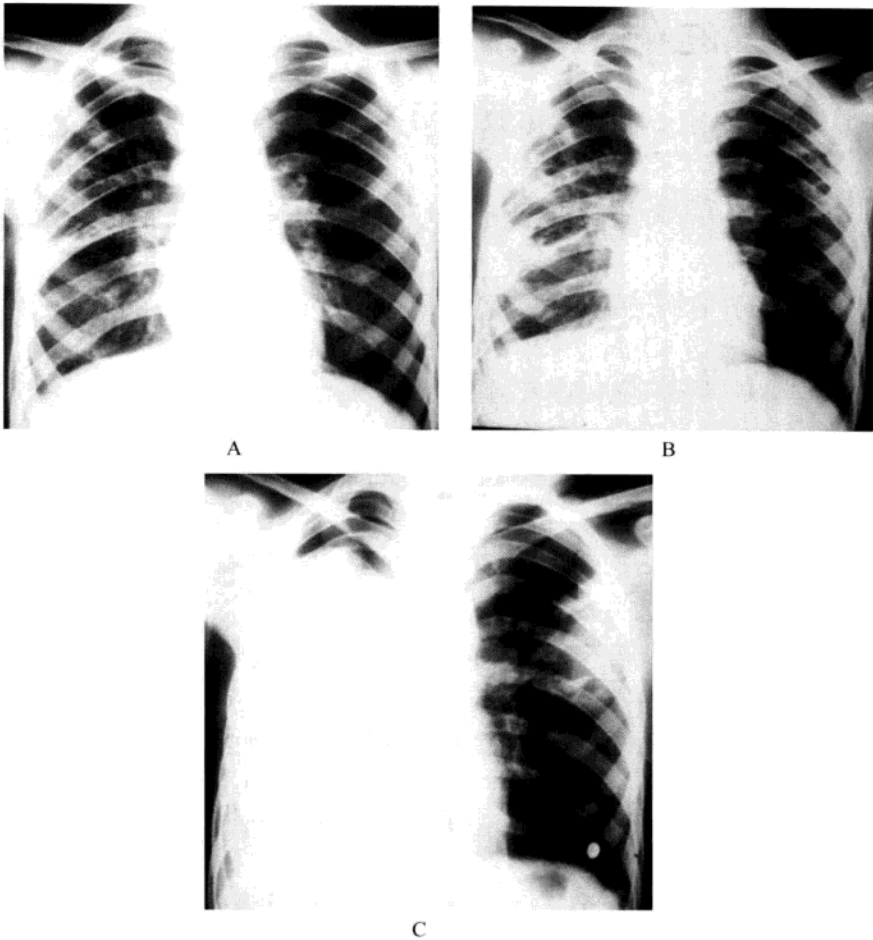
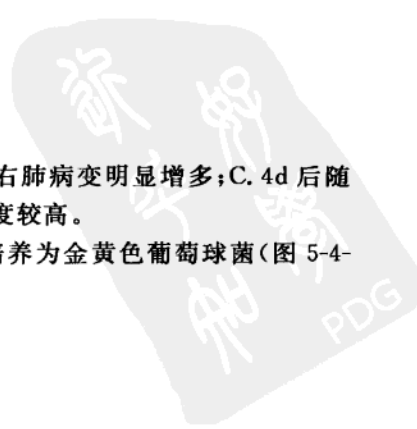


图 5-4-9 金黄色葡萄球菌肺炎

影像所见

A. 胸正位片示右肺可见散在云絮状影;B. 1d后胸片随访右肺病变明显增多;C. 4d后随访胸片右肺呈大片实变影。左肺上叶可见类圆形病灶,中心密度较高。

病例 2 男,6岁,咳嗽、发热、气促2d,伴右髋部疼痛,血培养为金黄色葡萄球菌(图5-4-10)。



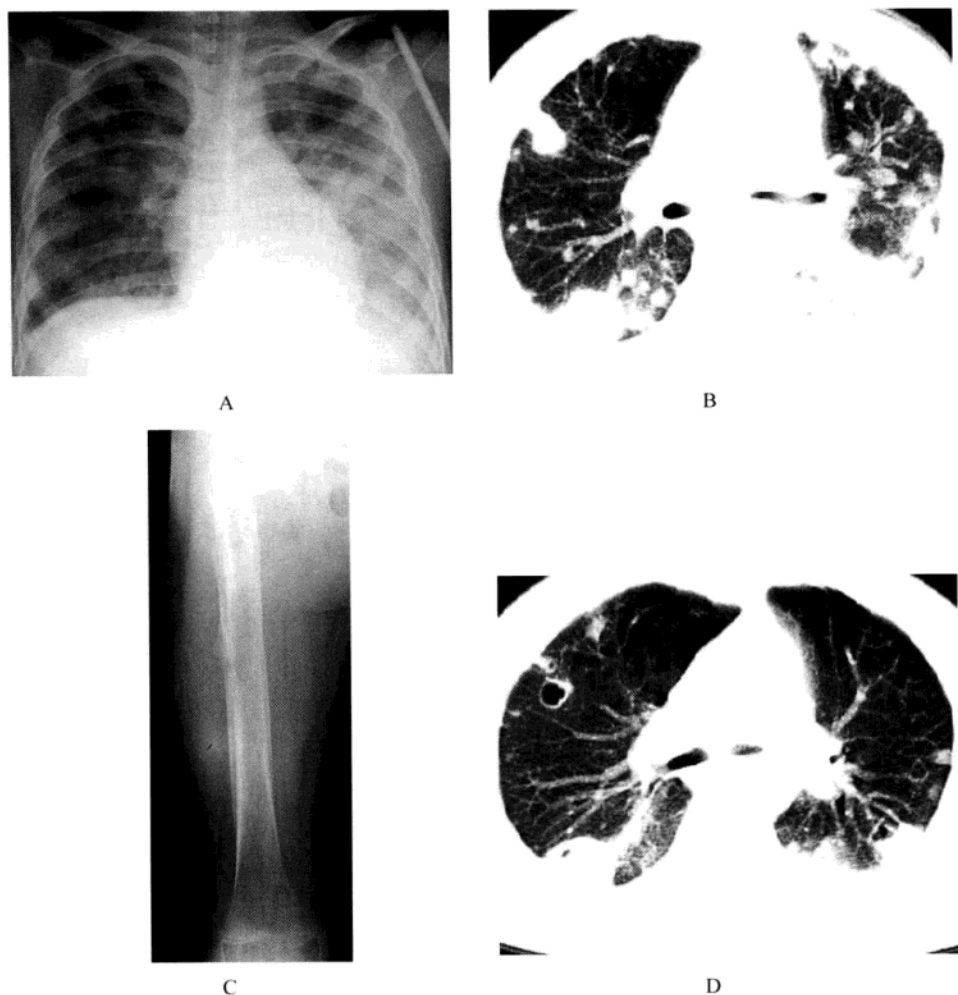


图 5-4-10 金黄色葡萄球菌肺炎(血源性)

影像所见

A、B. 胸正位片和 CT 横断位示两肺广泛分布的、大小不一的片状影及类圆形影；C. 右股骨正位片(10d 后)示右股骨中上段有广泛的骨质破坏和骨膜反应，为急性化脓性骨髓炎表现；D. 16d 后胸部 CT 随访横断位示两肺内病灶较前片有明显减少，右肺后部病灶内有液化坏死，形成空洞，同时可见肺大疱。

病例 3 男，1 月龄，左眼肿胀 4d，临床诊断为蜂窝织炎，行胸片检查(图 5-4-11)。

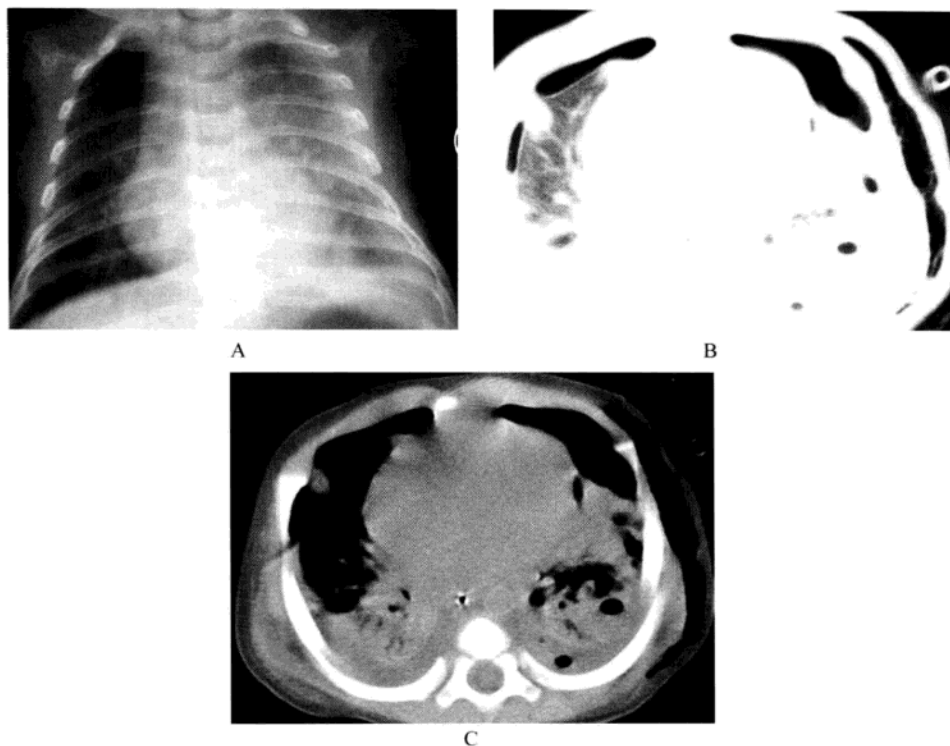


图 5-4-11 金黄色葡萄球菌肺炎(气管源性)

影像所见

A. 胸正位片示两肺有较多的斑片影,左肺透光度降低,侧胸壁有带状致密影,纵隔心影稍向右移,为左侧胸腔积液;B. 左侧胸腔闭式引流术后 3d 随访 CT,横断面肺窗示两肺有较多实变影,以左肺为著,伴两侧胸腔积气及左侧皮下积气;C. 横断面纵隔窗示两肺有较多实变影,伴两侧胸腔积液。

【影像与病理】

组织学上,炎症开始于支气管及细支气管,可在周围形成小的出血坏死灶,随后扩展至肺泡并发展成肺内空洞性改变,由于细支气管内渗出液及脓液活瓣性阻塞,可形成局限性肺气肿及空腔,空腔外侧为不张的肺组织,内层为渗出物及肉芽组织。脓液溶解肺泡壁可并发脓胸和脓气胸。穿破胸膜可造成支气管胸膜瘘。

【影像诊断要点及比较影像学】

1. X 线表现

(1) 支气管源性金黄色葡萄球菌肺炎,影像学表现有一定特征性,为少数通过影像学表现可提示致病菌的肺炎。以肺内炎性病变发展迅速,伴发肺大泡和胸膜炎为其 X 线特征。

① 早期肺内即可形成炎性浸润灶,表现为密度增高边缘模糊的云絮影,病变范围可以是小叶、肺段或肺叶,病后 24h 内即可扩展为两肺广泛浸润。

②病变区以坏死为主,不易见到支气管充气征,可在炎性浸润灶内形成脓肿并可见液面,同时在不同部分可形成薄壁空腔,即肺气囊,肺气囊大小变化快,随炎症吸收可消失。

③可见胸腔积液,脓胸及脓气胸。

(2)血源性金黄色葡萄球菌肺炎,不同于支气管源性金黄色葡萄球菌肺炎。早期表现为肺纹理的增多、增粗,在两肺中下野有大小不等的斑片影,数天后可形成多发肺脓肿。

2. CT 表现

(1)支气管源性金黄色葡萄球菌肺炎,早期肺部表现无特异性,类似一般支气管肺炎样改变,但发展迅速。

①小斑片状病灶可在数小时内扩展为两肺广泛大片灶,病灶密度较高,与病灶内组织坏死有关。

②病灶内含有气液平面的肺气囊影,为本病重要特征。病后 1~2d,可见肺气囊,且气囊大小可变化为本病另一特征。

③可见胸膜增厚,粘连,游离或包裹性胸腔积液,可见气胸及脓气胸。

(2)血源性金黄色葡萄球菌肺炎在 CT 图像上为在两肺中下野多个肺叶、段内见多发大小不等的斑片状或球形影,边缘部分清晰,也可部分模糊不清。

3. 比较影像学 CT 分辨率高,可发现小的空洞及囊腔,对早期定性诊断起重要作用。胸片方便、快捷,有利于早期追踪观察病情,病灶变化快是本病定性诊断另一依据。

【影像与临床】

临床多急性起病,发热多呈弛张高热、新生儿及体弱儿可低热或无热,病情发展快,咳嗽、咳脓痰、胸痛、喘息。中性粒细胞计数增高,短期内可出现全身中毒症状,可出现末梢循环衰竭及休克。

【鉴别诊断】

1. 其他致病菌引起的肺炎 均可在肺内形成斑片灶及大片实变。但金黄色葡萄球菌所致肺炎常可见肺脓肿、脓腔及空洞,并常见胸腔积液,可资鉴别。

2. 血源性感染所致金黄色葡萄球菌肺炎 可在肺外带可见多发小致密病灶,须与真菌感染或其他血行感染的肺梗死鉴别,鉴别困难时可结合临床表现及化验检查。

五、肺 脓 肿

由化脓菌所引起的肺化脓性炎症为肺脓肿。致病菌常为金黄色葡萄球菌和肺炎双球菌,厌氧菌及链球菌亦可致病,常为多种细菌混合感染所致。感染途径有血行传播、呼吸道吸入或直接侵入。

【影像检查方法的选择】

检查手段主要为胸片及 CT,两者均具有诊断价值,胸片方便、快捷更易随诊观察病情变化,可作为首选。CT 可更加明确病灶内小空洞及气液平面。

【典型病例】

病例 1 女,4岁1个月,咳嗽1周,发热,伴寒战、右侧胸痛4d。右肺呼吸音减低(图 5-4-12)。

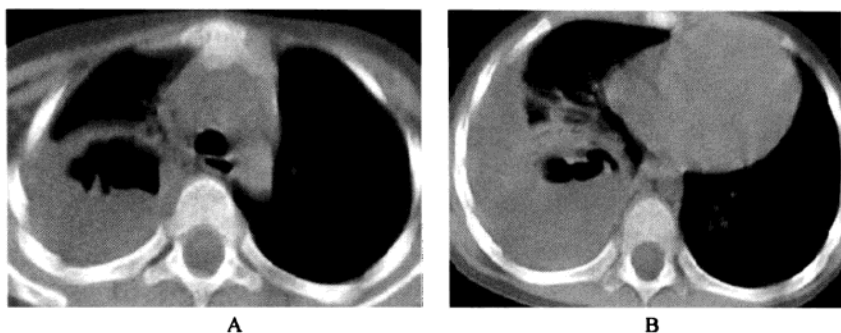


图 5-4-12 右下肺急性肺脓肿(一)

影像所见

A. CT 横断面纵隔窗所见右肺下叶巨大类圆形空洞病灶,壁较厚,其内可见气液平面,周围胸膜增厚;B. 5d 后随访 CT 示病变持续发展,范围增大,脓肿壁增厚,右侧可见胸腔积液。

病例 2 男,生后 20d,发热 2d(图 5-4-13)。

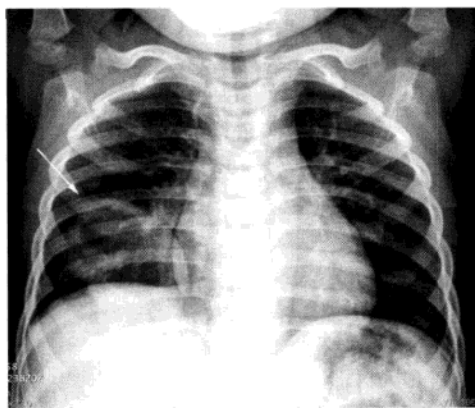


图 5-4-13 右下肺急性肺脓肿(二)

影像所见

胸正位片示右下肺中内带有密度较高的片状影,其内有空洞。

病例 3 男,6 岁,咳嗽、发热、气促 2d,伴右髋部疼痛,血培养为金黄色葡萄球菌(图 5-4-14)。



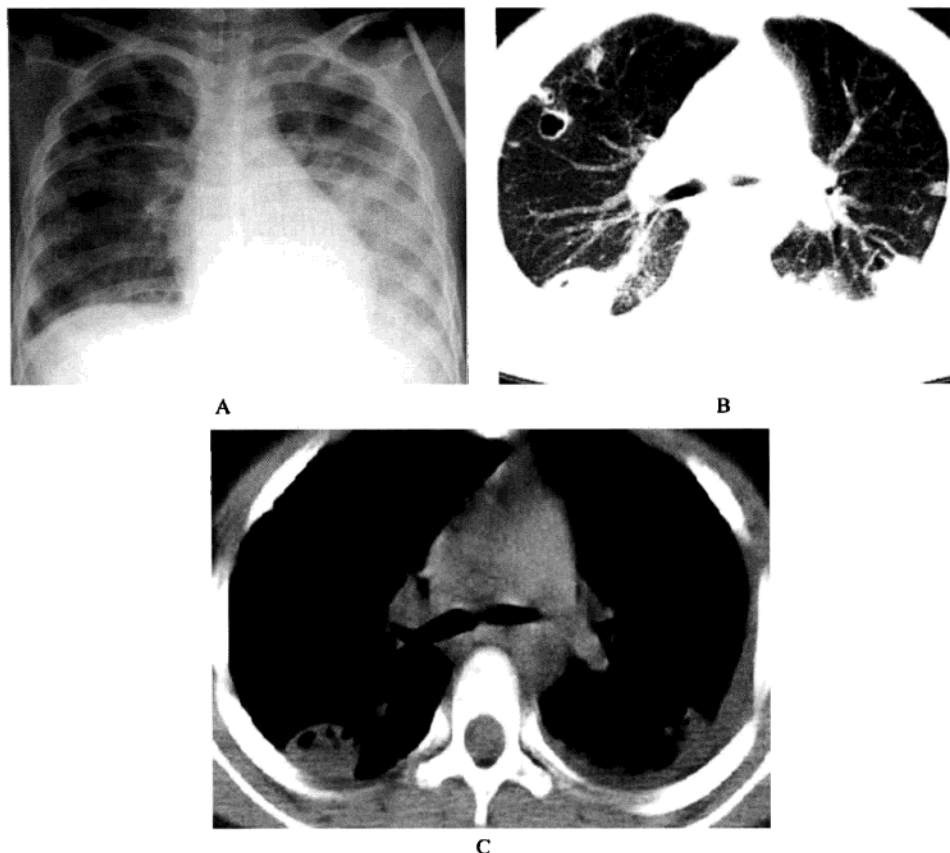


图 5-4-14 血源性肺脓肿

影像所见

A. 胸正位片示两肺广泛分布的、大小不一的片状影及类圆形影；B、C. 16d 后胸部 CT 随访肺窗及纵隔窗示两肺仍有片状影及类圆形影，可见肺大疱，右肺后部病灶内液化坏死，形成空洞。

【影像与病理】

血源性感染多为败血症或带有致病菌的栓子随血流至肺，引起肺小血管栓塞和肺梗死，细菌在该处形成化脓灶。含菌感染物吸入支气管后，由于支气管的阻塞及致病菌的大量繁殖，引起局部肺组织的炎症、坏死、液化，经支气管排出后形成空洞，空洞外有明显的炎性浸润。病变可累及肺段或肺叶，或扩展至另一肺叶，经有效治疗后，周围炎性浸润逐渐消散，空洞缩小，直至消失，可不留痕迹或仅留少量纤维性变。

【影像诊断要点及比较影像学】**1. X 线表现**

(1) 吸入性肺脓肿：早期肺内表现为斑片状或大片状致密影，病灶密度不均，边缘模糊，病

变可累及一个肺段或一个叶的大部,当病灶中心坏死区出现液化后,则表现有液面的空洞,内壁不规则,当引流支气管不全阻塞时出现迅速扩张的肺气囊。

(2)慢性肺脓肿:周围炎性浸润吸收,纤维组织增生,表现排列紊乱条索影及斑片影,伴有不规则空洞,病变附近支气管扩张,邻近胸膜增厚、粘连。

(3)血源性肺脓肿:表现双肺多发、散在、大小不等圆形、椭圆形片状致密影,以外带较多。

(4)由膈下脓肿或肝脓肿扩展引起的肺脓肿表现为患侧膈膨升、呼吸运动受限邻近膈面肺野可见致密影,可见空洞及胸膜肥厚。

2. CT 表现

(1)吸入性肺脓肿:早期未形成时肺内表现为团状实变,病灶中心密度高,边缘密度低,病灶常靠近胸膜、叶间裂累及一个肺段或亚段。一般病后 4d 病灶中心区发生坏死、液化,密度减低,增强扫描,坏死区不强化,显示更清晰。坏死物排出后,形成空洞,可见液平面。

(2)血源性肺脓肿:早期多表现为肺内散在分布的小斑片状实变灶,以肺周边为常见部位,以后可形成空洞,可有或无液平面。

(3)慢性肺脓肿:经有效治疗后,脓腔缩小、闭合,部分遗留有纤维瘢痕组织。当治疗不彻底或炎症迁延不愈,则可形成内外壁均比较清楚厚壁空洞,形成慢性肺脓肿。

(4)直接侵入感染形成肺脓肿:可以发现原发膈下脓肿、肝脓肿或纵隔脓肿。

3. 比较影像学

(1)CT 不仅可早期发现小病灶,并可以分析病灶密度,增强扫描能更明确病灶内坏死区对肺脓肿定性诊断起决定作用。

(2)血源性肺脓肿多分布肺外周,CT 能明确其分布特点。

(3)直接浸润肺脓肿可发现原发灶,可明确定性诊断。

【影像与临床】

可有高热、寒战、咳嗽、咳脓痰伴有胸痛。白细胞计数明显增高。全身中毒症状明显如多汗、昏迷。

【鉴别诊断】

1. 真菌性肺炎 表现为两肺多发斑片影,肺外带多见,可见空腔病变,其内可见肿块影。与肺脓肿不同。

2. 包裹性脓胸 脓胸的脓腔一般较规则,没有周围的小脓腔,脓腔内壁较规整,不呈波浪状,脓腔壁一般较薄。变换体位,脓胸外形可改变,且不与支气管相通。

六、呼吸道合胞病毒肺炎

本病又称合胞病毒肺炎,是一种常见的婴幼儿间质性肺炎,是由呼吸道、合胞病毒(RSV)引起的一种下呼吸道感染,发病季节随地理区域而异。主要分为两型:①毛细支气管炎;②毛细支气管炎伴间质炎症。

【影像检查方法的选择】

主要为胸部平片和高分辨 CT(HRCT)检查,胸片仅可见双肺纹理增多、粗重,弥漫斑点状影,CT 片能发现更多间质性病变的证据。

【典型病例】

病例 1 男,9 月龄,发热、咳嗽 5d,两肺可闻及哮鸣音(图 5-4-15)。

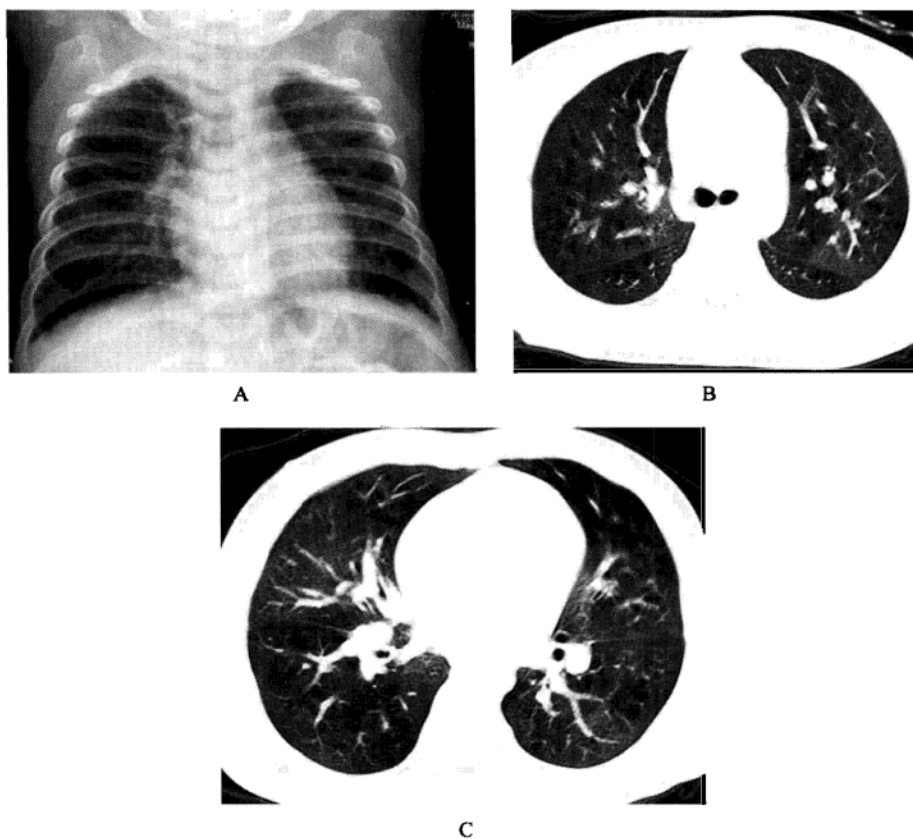


图 5-4-15 呼吸道合胞病毒肺炎(一)
(该图片是由广州市妇女儿童医疗中心提供)

影像所见

A. 胸正位片示双肺纹理粗重、模糊,透亮度增高,横膈低平;B、C. HRCT 横断面肺窗示局部肺野磨玻璃样病变及全小叶性肺气肿等明确的肺间质病变。

病例 2 女,6 月龄,咳喘 4d,两肺呼吸音粗,有少量的湿啰音(图 5-4-16)。

新加坡
知
道
PDG

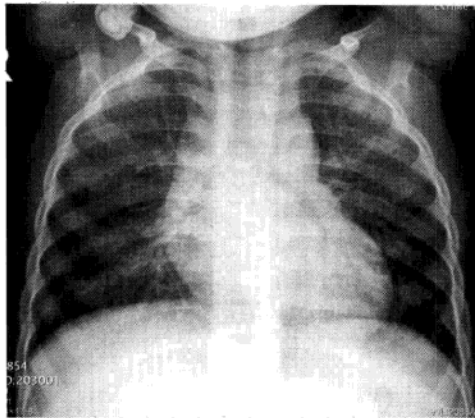


图 5-4-16 呼吸道合胞病毒肺炎(二)
(该图片是由广州市妇女儿童医疗中心提供)

影像所见

胸正位片示两肺纹理增多,两肺中内带有条索状致密影,两肺气肿。

【影像与病理】

病理上主要为单核细胞的间质浸润,包括淋巴细胞、浆细胞和巨噬细胞。毛细血管炎型:主要为细支气管上皮细胞增生水肿、坏死。形成阻塞性毛细支气管炎。病变主要浸润肺泡间隔几支气管周围间质,导致肺间质充血、水肿。此外,邻近肺泡可充满水肿渗出液而导致肺实变。

【影像诊断要点及比较影像学】

1. X 线表现 两肺纹理粗重、紊乱,弥漫性斑点影。此外,肺气肿为本病特征性表现,表现为肺透亮度增高,以下肺及肺外带多见,横膈低平。

2. CT 表现 HRCT 图像上,可见广泛小叶中心结节增多,磨玻璃密度样改变,支气管壁增厚,小叶间隔增厚,多发斑点影,有时融合成小片影。病变区域透亮度增高。

3. 比较影像学 HRCT 图像能更早期发现间质性变化,小叶间隔及间质增厚。

【影像与临床】

咳嗽、鼻塞、流涕等感冒症状,数天后发热,可出现干咳、呼吸困难和喘憋,可有喘鸣音,咳嗽及哮喘同时发生是本病特点。肺内可闻及细小湿啰音。

【鉴别诊断】

副流感病毒肺炎:常有相似的肺间质病变及肺泡病变,但有肺门淋巴结增大,并且无肺气肿。呼吸道合胞病毒肺炎常有肺气肿。

七、腺病毒肺炎

是婴幼儿病毒性肺炎常见类型,病原主要为腺病毒 3 型、7 型和 11 型。4 型腺病毒较少见,临床症状较重,称为重症肺炎。病程迁延,可有后遗症,是慢性儿童支气管疾病的主要原因。

【影像检查方法的选择】

主要为胸片和高分辨 CT(HRCT)检查,胸片为首选检查方法,CT 可以发现病变的分布及密度。

【典型病例】

病例 1 男,1 岁 8 个月,咳嗽、发热 4d,两肺可闻及啰音(图 5-4-17)。

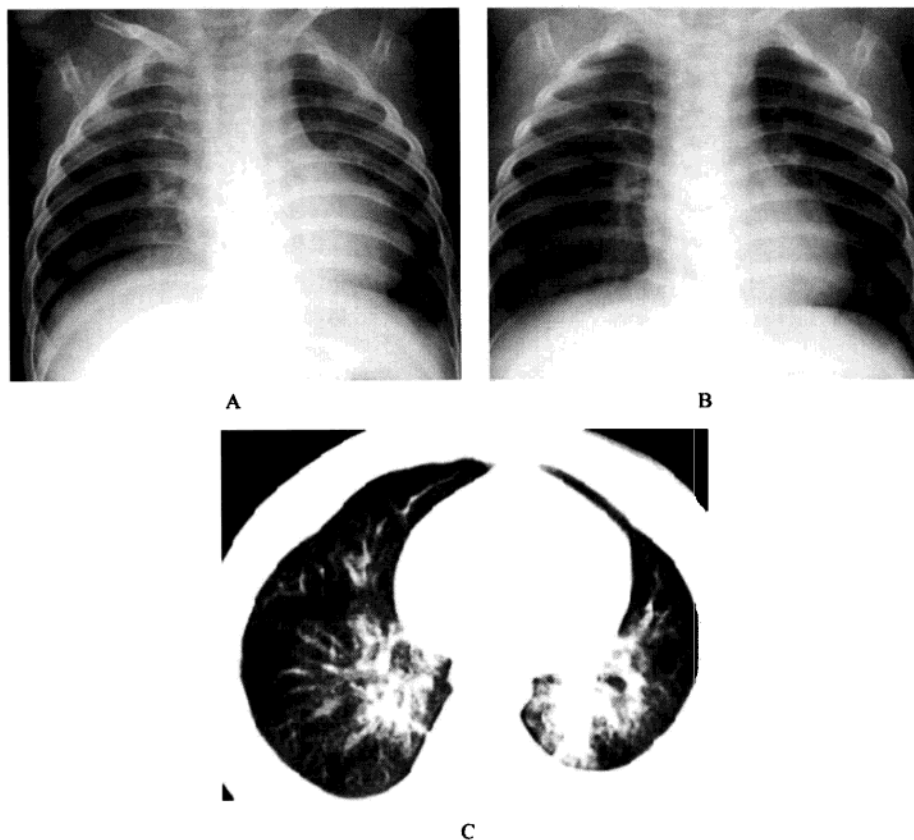


图 5-4-17 腺病毒肺炎(一)

影像所见

A. 胸正位片示两肺纹理模糊,粗重,右上肺及双下肺模糊絮状影;B. 治疗 10d 后胸片显示肺内实变影吸收,两肺纹理粗重,双肺透亮度增高;C. CT 断面肺窗示上两肺下叶斑片影,小叶间隔增厚,支气管壁增厚,可见“轨道征”,显示肺间质炎症及局部肺气肿。咽拭子分离出Ⅶ型腺病毒。

病例 2 女,2 岁 3 个月,发热、咳嗽 4d,喘鸣 2d 入院(图 5-4-18)。

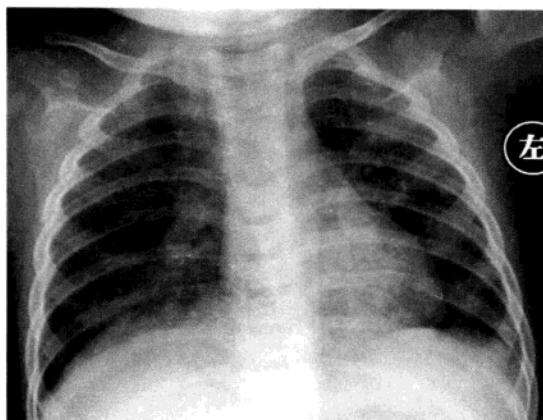


图 5-4-18 腺病毒肺炎(二)

影像所见

胸正位片示两肺纹理增粗、模糊、紊乱,其间有边界模糊结节和片絮影。

【影像与病理】

主要病理改变为坏死性支气管炎和坏死性肺炎,腺病毒经中小支气管累及肺实质,早期,支气管黏膜受损、导致渗出性支气管炎,进一步发展累及黏膜下层和支气管周围形成坏死性支气管炎。坏死物易阻塞细支气管导致闭塞性毛细支气管炎,病变继续发展,渗出液累及肺泡形成坏死性肺炎,肺泡病变可从小叶扩展至大叶,相邻肺组织可发生肺气肿。

【影像诊断要点及比较影像学】

1. X线表现 早期表现支气管周围炎,两肺纹理增粗、模糊、紊乱,呈纤维细线状影,肺气肿多见,累及肺泡形成肺野内不均匀小结节影,边界模糊,病变发展迅速,肺泡病变可扩展为一个小叶,进而融合成大片,或一个大叶,以右上肺及左下肺多见。可见少量胸腔积液。

2. CT表现 多于病后4~7d出现斑片影,病变进展快,多见于右上肺及左下肺实变,周围可见肺气肿。可出现假大叶型病变,大片实变,亦可形成多个小片融合灶,随病情进展,病灶逐渐增多。腺病毒肺炎为坏死性肺炎,若治疗效果不佳,可遗留永久性损坏,形成闭塞性细支气管炎、慢性肺炎、透明肺。

3. 比较影像学 CT可早期观察到肺内浸润灶,且两肺病变广泛,累及多叶,病情进展或好转时可见肺内病灶的相应变化,并可随访观察肺组织后遗损坏。

【影像与临床】

本病多见于6个月至2岁婴幼儿,冬春季多发,患儿可出现持续高热、咳嗽、喘鸣、呼吸困难、呼吸衰竭、心力衰竭,伴有嗜睡、精神萎靡,甚至昏迷。血常规:中性粒细胞计数不高,C反应蛋白不高。

【鉴别诊断】

1. 呼吸道合胞病毒肺炎 临床症状轻,无热或低热,小斑片影多见,大片实变及大叶性病变少,肺间质改变为主。

2. 肺炎链球菌肺炎 临床上以年长儿多见,可出现高热、寒战,但无喘鸣音。影像上主要以大叶性病变为主,多叶累及少,多合并肺脓肿,脓胸,C反应蛋白高。抗生素治疗有效。

八、麻疹肺炎

好发于冬春季,在麻疹流行地区常见,由麻疹病毒感染引起,是麻疹患儿全身感染的肺部

改变,由于麻疹患儿免疫力低下容易合并感染,常常合并肺炎,因此,麻疹肺部改变有两种类型:麻疹肺炎和麻疹后合并肺炎。

【影像检查方法的选择】

主要有胸片和高分辨 CT(HRCT)检查。胸片为首选,HRCT 可早期发现肺间质改变。

【典型病例】

病例 1 男,3 岁 9 个月,临床诊断麻疹,咳嗽、发热、气喘 3d(图 5-4-19)。

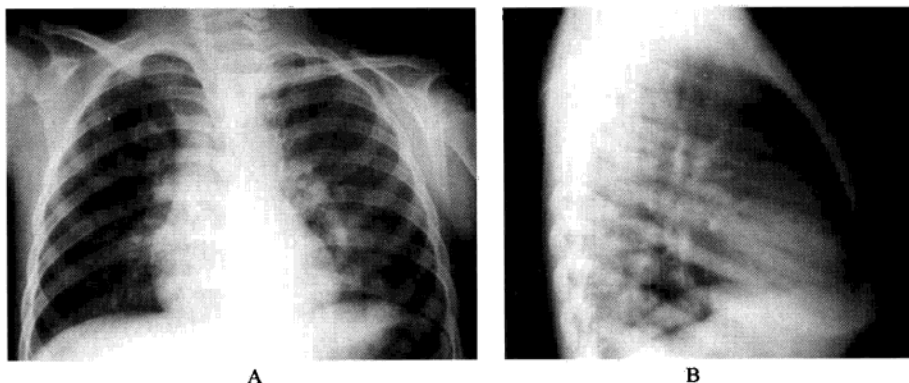


图 5-4-19 麻疹肺炎(一)

影像所见

A. 胸正位片示两肺纹理粗重,肺内未见实变影,肺野透亮度增高为肺气肿,肺门部结构紊乱;B. 胸侧位片示肺门周围有较多条絮状影。

病例 2 男,2 岁 4 个月,临床诊断麻疹,近 2d 有发热、咳嗽(图 5-4-20)。

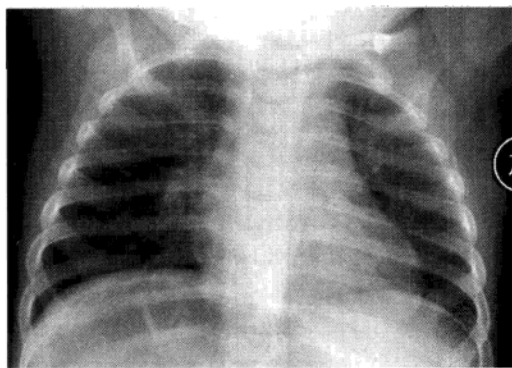


图 5-4-20 麻疹肺炎(二)

影像所见

胸正位片示两肺纹理增多、粗重,其内有小片状影,两肺有肺气肿。

【影像与病理】

病理上主要是间质性炎症改变,支气管壁增厚,血管间隔炎症细胞浸润,血管充血、水肿,小叶间隔及肺泡壁增生、增厚。由于肺泡内渗出及小气道炎性水肿、狭窄,可出现肺气肿。麻疹合并肺炎时,多为在呼吸道黏膜损伤的基础上继发细菌感染,多为链球菌、肺炎球菌、金黄色葡萄球菌感染。细菌感染引起肺炎重,可出现气胸和脓胸。

【影像诊断要点及比较影像学】

1. X线表现 早期胸片表现正常,进一步表现为两肺纹理粗重,内中带明显,肺内散在斑点影及网格状影,小片状影和肺气肿。

2. CT表现 HRCT示小叶间隔、小叶内间质增厚、支气管壁增厚,出现“轨道征”,磨玻璃样影,支气管血管束增粗。合并细菌感染时可见两肺中下肺野斑片影,病变范围及形态随细菌感染程度不同而异。

3. 比较影像学 HRCT能更准确显示肺间质改变,如支气管壁增厚,磨玻璃样阴影,小叶间隔增厚。胸部平片对肺间质变化远远不如HRCT敏感。

【影像与临床】

多在麻疹前驱期和发疹期出现肺炎多为麻疹肺炎,表现为咳嗽、高热、呼吸急促,发绀。若合并细菌感染,可出现咳痰胸痛等症状。肺内可听到湿啰音。

【鉴别诊断】

呼吸道合胞病毒肺炎:影像学同样表现为间质性肺炎,主要从临床上鉴别,麻疹肺炎患儿有麻疹出现,在麻疹前驱期及发疹期出现肺炎。合并细菌性肺炎时影像学表现多样。

九、肺炎支原体肺炎

由肺炎支原体感染引起的急性呼吸道感染疾病,是学龄期儿童肺炎主要病因,多发生于冬末春初,现发现3岁以内婴幼儿肺炎支原体感染并非罕见。一般发病1周后冷凝集试验阳性及支原体抗体阳性有助于诊断。

【影像检查方法的选择】

胸部正侧位片和CT检查为主要检查手段,胸片为首选检查,也是发现肺炎支原体肺炎的主要影像学方法。

【典型病例】

病例1 女,6岁7个月,发热、咳嗽4d,伴气促,两肺未闻及干湿啰音。凝集法检测血清肺炎支原体IgM抗体阳性(图5-4-21)。

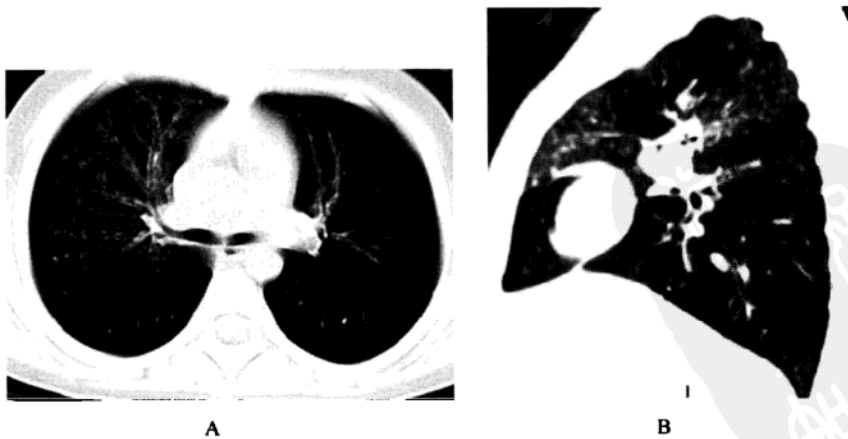


图 5-4-21 肺炎支原体肺炎(一)

影像所见

A、B. CT 横断面及矢状位重建显示右肺上叶前段及后段磨玻璃样密度区,其内可见支气管壁增厚、小叶中心结节影增多等肺间质病变。

病例 2 男,4岁9个月,发热3d,伴刺激性干咳,肺部闻及干啰音。凝集法检测血清肺炎支原体 IgM 抗体阳性(图 5-4-22)。

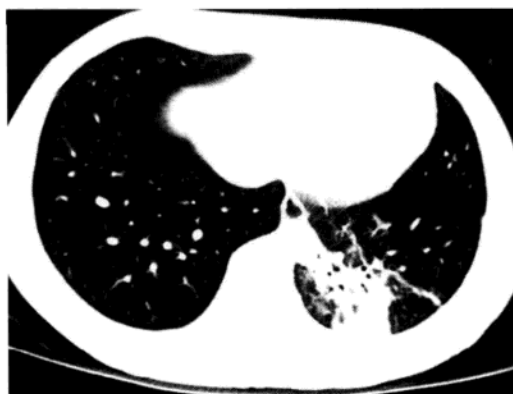


图 5-4-22 肺炎支原体肺炎(二)

影像所见

薄层 CT 横断面肺窗显示左肺下叶后基底段实变影,其内可见支气管充气征,余肺野清晰。

【影像与病理】

肺炎支原体大小介于细菌和病毒之间的微生物,存在于呼吸道上皮细胞内,通常侵犯纤毛上皮,产生支气管壁水肿、溃疡形成,炎性细胞首先浸润支气管壁、肺泡间隔、血管间隙造成肺间质的炎症,进而病变累及肺泡,引起肺实变,并逐渐扩展为小叶范围,融合成片,甚至形成大叶性病变。可造成胸膜增厚,并可见胸腔积液产生。

【影像诊断要点及比较影像学】

1. X 线表现 影像表现特点为“三像,三不像”,肺内表现像支气管肺炎,因为其病变沿支气管分布,但又不似支气管肺炎的中下肺野内中带分布,而是呈节段样放射状分布。像原发肺结核的肺门增大,淋巴结肿大,但又不似原发肺结核“哑铃样病变”。像大叶性肺炎一样可引起肺均匀性实变,但又常常累及多个肺叶、肺段。因此可见支原体肺炎病变表现为多样性。

2. CT 表现 多表现为肺段或肺叶范围内磨玻璃影或斑片影、大片影,伴有支气管充气像,边缘模糊,沿支气管呈放射状分布,病变区内除实变外,可见支气管壁增厚,小叶间隔增厚等肺间质炎症表现,但病变区一般较局限,病变区外肺野较清晰,本病可伴有胸膜增厚及胸腔积液。肺门可见肿大淋巴结,多位于腔静脉后气管右侧,多小于 15mm。

3. 比较影像学 X 线胸片可显示肺部改变,是本病基本的和最主要的影像学检查方法。CT 检查能更准确反映肺部浸润范围,为治疗随访提供影像学依据。

【影像与临床】

发病初可出现乏力、头痛、发热,全身不适,咳嗽为干咳。影像学表现重于临床,往往临床

症状不重,但胸片已出现大片状实变。而当临床症状好转、消失,影像上仍可见条片影。白细胞计数正常或稍高,血沉快,冷凝集试验在病后1周左右为阳性,可持续2~3个月,支原体特异抗体阳性。大环内酯类抗生素有特效。

【鉴别诊断】

1. 大叶性肺炎 影像上常常均表现节段样肺实变,但支原体肺炎多累及多个大叶或多个肺段,大叶性肺炎青霉素族药物治疗有效,而支原体肺炎红霉素族抗生素有特效。

2. 原发性肺结核 小儿低热、体重不增,可出现刺激性干咳,贫血。可见肺门增大,红霉素族药物治疗无效。

十、过敏性肺炎

本病又称为外源性过敏性细支气管肺泡炎,是指具有抗原性的有机粉尘微粒引起一族肺部过敏性肉芽肿疾病,引起本病的病原包括花粉、真菌孢子、蘑菇、鸽子粪、寄生虫等。

【影像检查方法的选择】

胸片和CT检查为主要检查手段,CT检查有较大价值,对诊断更有帮助。

【典型病例】

病例 男,3岁4个月,咳嗽,咳痰4d,发热2d(图5-4-23)。

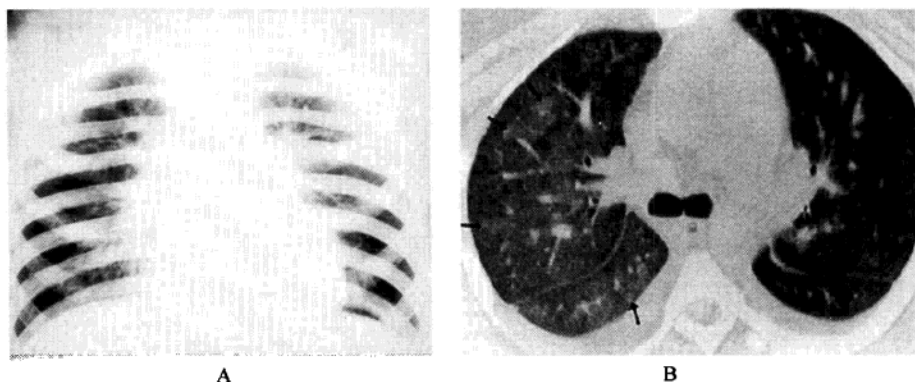


图 5-4-23 过敏性肺炎

影像所见

A. 胸正位片示双肺纹理粗重、紊乱,散在小片絮影,双下肺局部肺野透亮度增高;B. HRC示右肺内可见磨玻璃样密度影,散在模糊片絮影,左侧局部肺野透亮度增高,显示肺气肿表现。

【影像与病理】

主要为渗出性肺炎,在肺泡腔内有浆细胞或泡沫细胞渗出,有时可见到成堆的嗜酸性白细胞。进而出现肺间质浸润和肺间质纤维化,肺泡壁淋巴细胞浸润,可出现单核细胞,还可形成巨细胞肉芽肿阻塞细支气管。

【影像诊断要点及比较影像学】

1. X线表现 双肺可见一过性及游走性肺实变区,可自行消失,弥漫性病变不呈肺段性分

布,病变可多发也可单发,边缘模糊,多为磨玻璃阴影、粟粒样结节影,或为小片絮影,分布于双肺外带,也可表现为肺纹理粗乱,网格状阴影,出现K氏B线。病变化快,常常24h内病灶消散或出现新病灶。

2. CT表现 HRCT磨玻璃样密度影或肺实变,主要累及中肺及上肺周围部分,磨玻璃样密度区内可见小叶中心结节增多。

3. 比较影像学 HRCT对肺间质病变观察更清晰、准确,为首选检查方法。

【影像与临床】

本病临床分为三型:①急性型。暴露抗原后4~6h出现咳嗽、发热、寒战、肌痛。白细胞计数及嗜酸细胞计数增加。②亚急性型。长期吸入少量抗原后可发生亚急性过敏性肺炎。③慢性型。长期暴露于抗原下发生不可逆性肺纤维化。

【鉴别诊断】

1. 粟粒性肺结核 显示为“三均匀”表现,分布均匀,大小均匀,密度均匀,而过敏性肺炎好发部位为双肺中部,且过敏性肺炎变化快,可在几小时内发生变化。

2. 细支气管炎 可见磨玻璃样病变及小叶中心结节的增多,过敏性肺炎形态多样,可出现游走性病灶。化验检查嗜酸细胞增多。

第五节 肺 结 核

肺结核是一种由结核杆菌引起的特殊炎症,近年来有逐渐增多的趋势。2001年7月,卫生部发布《结核病分类》将结核病分为5型:①原发性肺结核;②血行播散性肺结核;③继发性肺结核;④结核性胸膜炎;⑤其他肺外结核。

一、原发性肺结核

原发性肺结核包括原发综合征和胸内淋巴结结核,是儿童肺结核最常见类型。原发综合征由肺部原发灶、淋巴管炎及淋巴结结核三个部分组成。结核杆菌侵入肺组织后,在肺泡内产生急性局限性渗出性炎症改变,称为原发病灶,通常原发灶仅有1个,大小为0.5~2.0cm,原发灶中央有干酪坏死,多发生在肺上叶的底部和肺下叶的上部。病变早期,由于初染结核,机体缺乏免疫力,结核很快经淋巴途径蔓延,由所属淋巴管进入局部淋巴结,引起结核性淋巴管炎与淋巴结炎。在结核感染后2~8周,由于机体对结核菌蛋白及其代谢产物产生过敏反应,引起显著的非特异性渗出,原发灶明显增大。原发病灶和淋巴结病变的愈合过程可以不一致。如机体免疫力低下,原发病灶扩大,干酪液化形成空洞,产生血行或支气管播散。当原发病灶已被吸收或病灶较小被掩盖而不能发现时,则原发性肺结核表现为胸内淋巴结结核。原发病灶较淋巴结炎易于吸收消散,而结核性淋巴结炎常伴有不同程度干酪坏死而吸收缓慢,且病变再活动者多见,因此,在胸片上胸内淋巴结结核较原发综合征多见,是原发性肺结核X线诊断的重要依据。

【影像检查方法的选择】

胸部X线片和CT检查仍是肺结核诊断主要手段,胸部正位片为首选,必要时加照侧位胸片,一般能够满足诊断要求,但CT检查对肺结核的诊断和鉴别诊断起重要作用。

【典型病例】

病例 1 女,6岁7个月,咳嗽,伴低热1个月余(图5-5-1)。

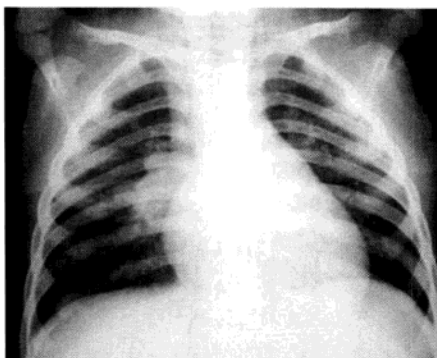


图 5-5-1 胸内淋巴结结核(结节型)

影像所见

胸正位片示右肺门可见肿块影,周围边界较清楚,为肺门肿大淋巴结。

病例 2 女,6岁7个月,咳嗽,伴低热1个月余(图5-5-2)。

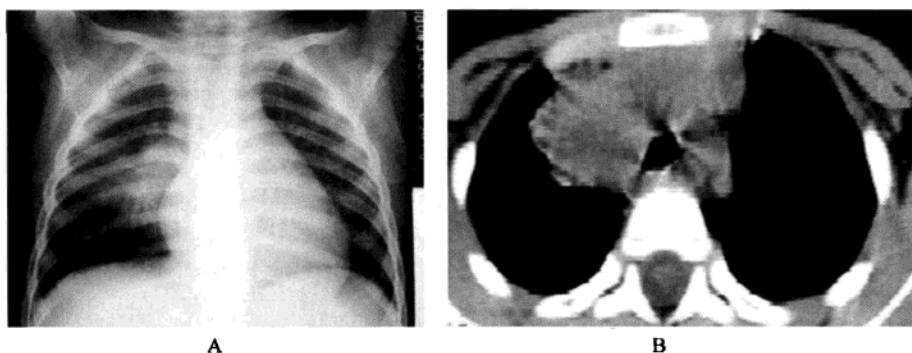


图 5-5-2 胸内淋巴结结核(炎症型)

影像所见

A. 胸正位片肺门肿大淋巴结并伴有周围播散灶,显示肺门肿块周边低密度,边缘模糊,边界不清。B. CT 图像横断面纵隔窗见上纵隔内气管右旁淋巴结肿大,肺内未见实变灶。

病例 3 男,4月龄,咳嗽1个月余,肺部可闻及痰鸣音及哮鸣音,其母为肺结核感染正在治疗(图5-5-3)。

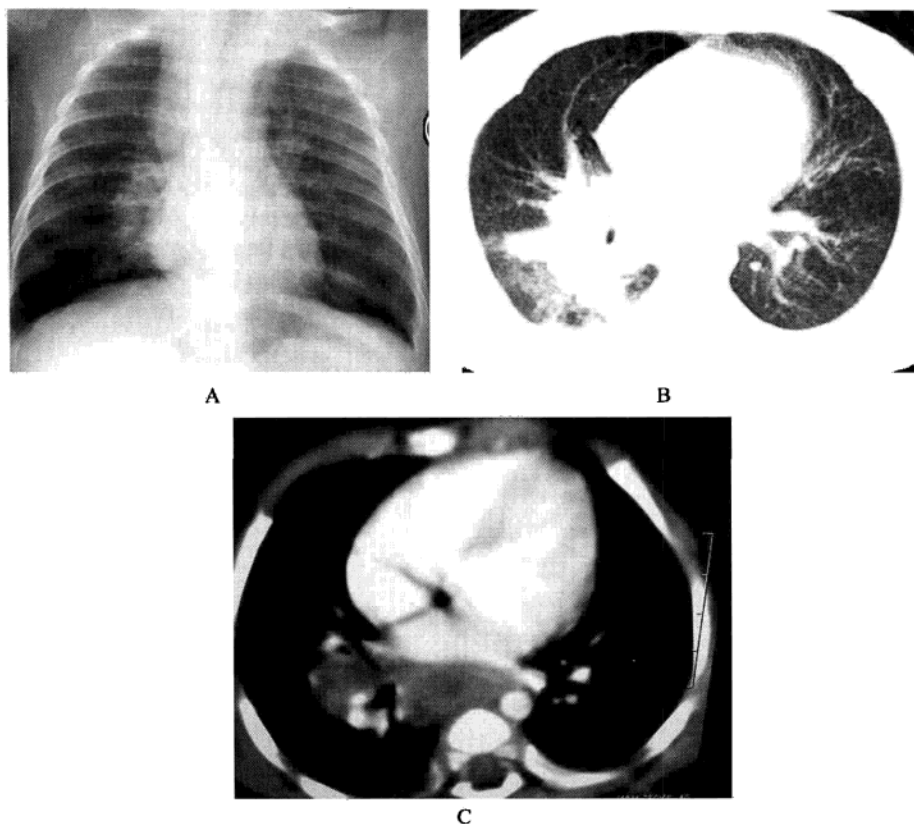


图 5-5-3 胸内淋巴结结核

影像所见

A. X线胸正位片示右肺门影增大,边缘不清,右上纵隔增宽;B. CT平扫横断面肺窗示右肺门影增大,边缘不清,右下叶支气管受压变细;C. CT增强横断面纵隔窗示右肺门及椎前食管旁增大的淋巴结呈不均匀强化,内有低密度区。

【影像与病理】

结核杆菌初次侵入机体内,早期主要为炎性细胞和渗出液充盈肺泡和细小支气管,形成渗出性病灶,即为原发灶,结核杆菌沿病灶周围的淋巴管蔓延,并侵入相应的肺门淋巴结,引起结核性淋巴管炎和淋巴结炎。由于机体免疫力及治疗效果不同,病灶可出现不同变化。机体免疫力强,治疗效果好,原发灶可吸收消失,或纤维化、钙化。反之,病灶可以扩大,干酪性液化坏死,形成空洞。有时,原发病灶消失,仅遗留肺门淋巴结肿大。

使多形核白细胞围攻结核菌,巨噬细胞发挥吞噬作用形成以类上皮细胞为主,并有朗格汉斯细胞、淋巴细胞、浆细胞组成的结核结节即结核性肉芽肿,结核病变播散可形成干酪样肺炎。干酪灶液化、坏死与支气管相通,坏死物可由支气管排除形成空洞,肺结核的转归主要有病灶吸收、消散,病灶纤维化及钙化。

【影像诊断要点及比较影像学】

1. X线表现 原发综合征主要表现为原发病灶、肺门肿大淋巴结及连接两者之间的淋巴管炎,形成典型的“哑铃形”征象。这种典型表现并不常见,胸片常可见孤立原发灶和(或)肺门

孤立肿大淋巴结。有时,原发病灶较大常常掩盖淋巴管炎或淋巴结炎。

2. CT表现 胸部CT不仅可清楚显示肺野周围的原发灶,淋巴管炎的条索影和肺门淋巴结肿大,还可显示纵隔内淋巴结肿大、多个肿大淋巴结融合及原发灶邻近胸膜增厚。同时,增强CT能显示肿大淋巴结周边强化,为富血管的肉芽组织,中心不强化为坏死液化组织。同时可见肿大淋巴结压迫支气管引起右肺上叶肺不张或右肺中叶不张。有时可见纵隔内淋巴结内钙化,更能明确诊断。

3. 比较影像学 由于典型“哑铃形”征象并不常见,肺门淋巴结周围常常有炎性浸润。因此,胸片对原发肺门淋巴结肿大常易漏诊,CT检查可发现纵隔、肺门、气管旁的淋巴结肿大,能更清晰显示边缘清楚,密度均匀的肺内原发灶。同时CT可显示胸膜增厚及病灶周围的少量播散。

【影像与临床】

轻者可无临床症状,多数表现为低热、盗汗、咳嗽、乏力、精神不振的结核中毒症状。有的患儿可出现高热 $39\sim 40^{\circ}\text{C}$ 。

【鉴别诊断】

1. 细菌性肺炎 由于肺内原发病灶表现为斑片影,当肺门淋巴结肿大不明显时常需与细菌性肺炎鉴别,细菌性肺炎化验检查可见中性粒细胞增加,而原发肺结核若无肺内播散,血中白细胞计数正常。并且一般抗生素对肺结核无效。PPD检查阳性更支持肺结核诊断。

2. 支原体肺炎 同样可见肺门淋巴结肿大,但常常为孤立,不融合的,原发肺结核中肿大淋巴结常融合,体积更大,常累及气管旁,支气管淋巴结。重要的是PPD试验阳性,对大环内酯类抗生素不敏感有别于支原体肺炎。

二、血行播散性肺结核

可分为急性血行播散性肺结核、亚急性血行播散性肺结核、慢性血行播散性肺结核。其中,急性血行播散性肺结核更常见,后两种较少见。下面主要介绍急性血行播散性肺结核。

【影像检查方法的选择】

主要检查手段为胸部平片和CT检查。但胸片对早期播散性肺结核易漏诊,临床可疑血行播散应首选CT检查。

【典型病例】

病例1 女,6岁,发热7d,无咳嗽,肺部听诊阴性(图5-5-4)。

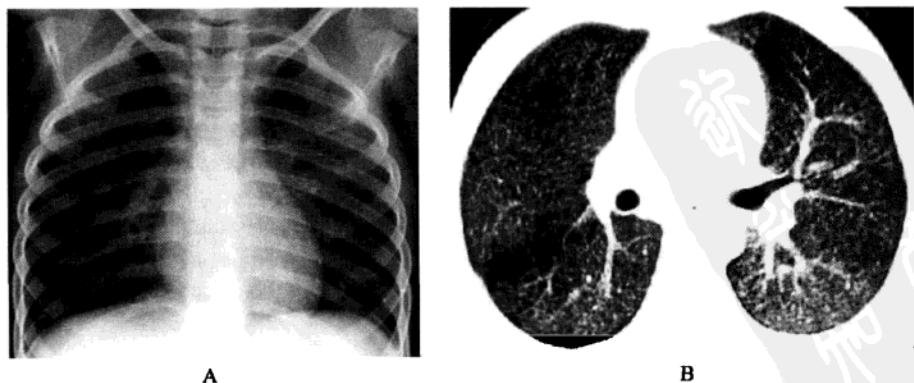


图5-5-4 急性粟粒性肺结核(一)

影像所见

A. 胸正位片示双肺弥漫均匀分布,大小相等、密度相同的粟粒影;B. CT 横断面肺窗示显示肺内弥漫的粟粒影,其分布、密度、大小基本一致,可见血管支气管树增粗。

病例 2 男,3 月龄,高热、气促、呼吸困难,伴有脑膜刺激症状,脑脊液检查为结核感染(图 5-5-5)。

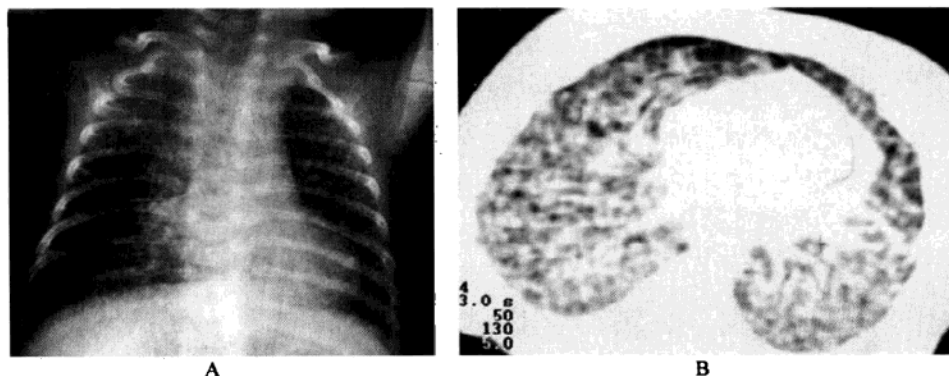


图 5-5-5 急性粟粒性肺结核(二)

影像所见

A. X 线胸正位片示两肺弥漫均匀分布,大小相等、密度相同的粟粒影;B. CT 横断面示显示肺内均匀分布粟粒样结节灶,并可见肺小叶间隔增厚,支气管壁增厚。

【影像与病理】

为结核杆菌一次性大量或短期内进入血液循环引起全身血行播散的肺部表现,多发生于原发性肺结核病后 6 个月。组织学上可见灰白色或灰黄色粟粒结节均匀分布于两肺,大小为 1~2mm。粟粒结节由类上皮细胞、淋巴细胞和朗格汉斯细胞及中心干酪性坏死组成。

【影像诊断要点及比较影像学】

1. X 线表现 病变早期胸部平片常无异常发现,或可表现为肺纹理增多、模糊,肺透亮度下降,呈磨玻璃样改变。典型胸片表现为双肺弥漫均匀分布,大小相等、密度相同的粟粒影,称为“三均匀”征象。病情进展时,粟粒性肺结节边缘模糊,出现渗出,或多个肺结节融合,甚至在结节中心出现坏死、空洞。

2. CT 表现 双肺均匀分布大小为 2~3mm 肺结节,边缘清楚,密度均匀。可见小叶间隔和小叶内间质增厚型呈网格状阴影,病变区支气管壁增厚,双肺中下野可见磨玻璃样阴影或纵隔内淋巴结肿大。病情进展可见肺结节融合小斑片影,可出现气胸及纵隔气肿。

3. 比较影像学 CT 检查尤其是 HRCT 检查能更早期发现肺内粟粒性肺结节,肺间质病变及磨玻璃阴影。这些表现在普通胸片上常常漏诊。因此,临床上可疑急性粟粒性肺结核时应首选 CT 或 HRCT 检查。

【影像与临床】

起病急,可出现高热、精神不振,昏睡,呼吸道症状轻,亦可出现气急、呼吸困难及全身不适、食欲缺乏、头痛等结核中毒症状。常常并发结核性脑膜炎出现脑膜刺激症状。

【鉴别诊断】

1. 勒-雪病 本病是网织内皮系统病变,发病年龄主要为婴幼儿,双肺可出现粟粒样结节影,除此之外尚可见全身皮疹、肝脾增大,骨骼系统可出现病变。全面了解病史有助于诊断。

2. 肺含铁血黄素沉着症 本病肺内可出现粟粒样结节影,多集中于中下肺野,分布不均匀,肺尖和肋膈角不受累及,同时可见磨玻璃样改变。临床上,患儿常有贫血表现,痰或胃液中可检出含铁血黄素巨噬细胞。

3. 纤维性肺泡炎 亦可出现肺内粟粒性肺结节,其肺内结节主要沿气管支气管分布,并且出现不规则的条索影,肺纹理增强,紊乱,肺间质病变更显著。

三、继发性肺结核

本病包括浸润型肺结核、干酪性肺结核、纤维空洞型肺结核。其中浸润型肺结核临床最常见继发性肺结核,以浸润性肺结核为例说明继发性肺结核的特点。浸润性肺结核此型肺结核多见于成人,在儿童多见于12岁以上青少年。一般为已静止的原发灶重新活动,偶尔为外源性感染。

【影像检查方法的选择】

主要为胸部正侧位片和胸部CT检查。

【典型病例】

病例1 女,4岁3个月,咳嗽1个月余,高热3d(图5-5-6)。

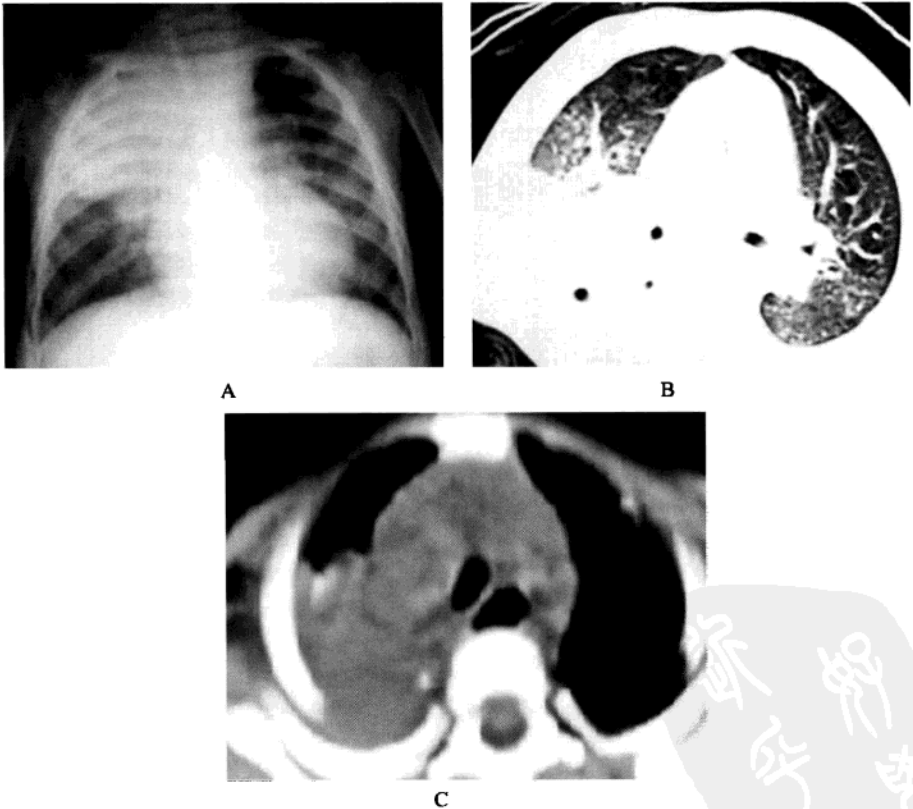


图5-5-6 继发性肺结核

影像所见

A. 胸正位片示右上肺实变区,伴有右肺门淋巴结肿大;B. CT横断面肺窗示右上肺有大片实变影,右肺中叶及左上肺可见点片状致密影,为结核支气管播散;C. CT横断面纵隔窗示右上肺实变影及纵隔内气管右旁肿大淋巴结。

病例2 女,14岁,腹泻、消瘦1个月,声嘶,咳嗽20余天(图5-5-7)。

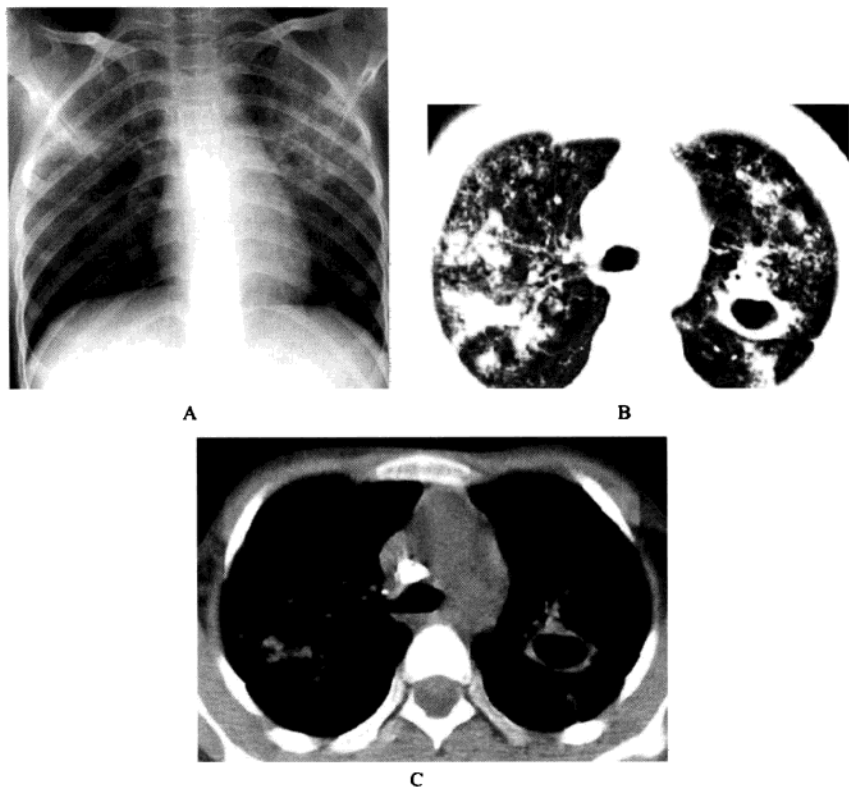


图 5-5-7 空洞性肺结核伴结核播散

影像所见

A. 胸正位片示两肺中上野有较多斑片状致密影,左肺中野似有一空洞;B. CT 平扫横断面肺窗示两肺弥漫有密度、大小不一的斑片影,左肺野内有一厚壁空洞;C. CT 平扫横断面纵隔窗示纵隔内有一较大的钙化斑。

【影像与病理】

结核杆菌再次侵入机体,此时机体已产生特异免疫力,病灶易被纤维组织包裹,不能在淋巴结内形成广泛干酪坏死灶,结核杆菌趋于集中于肺内局部,在儿童,结核杆菌易集中通气量大的部位,如中叶、下叶或上叶前段。伴有肺门、纵隔淋巴结肿大。

【影像诊断要点及比较影像学】

1. X 线表现 肺内陈旧性结核灶周围炎,病灶模糊、增大,中央密度增高,出现大片边缘模糊病灶。病灶内可见纤维化或空洞,空洞壁薄,外缘光滑。

2. CT 表现

(1)肺内可见单发或多发病年斑片状密度增高影,边缘模糊不清,病变可融合为肺段或肺叶实变,密度不均匀,其内可见支气管充气征。还可显示支气管壁增厚。病灶内形成空洞时,空洞外形光滑,未见气液平面,周围可见增殖性或纤维性病灶为卫星灶。

(2)肺内有时可见局部播散病灶成肺结节病灶,散在分布。

3. 比较影像学 本病的首选为胸部正侧位片检查,通过胸部浸润型肺结核好发部位及典

型临床症状及病程不难做出诊断,CT 检查主要为发现结核并发症如胸腔积液,肺内播散或合并其他病原体感染。

【影像与临床】

轻者无临床症状,亦可表现为低热、盗汗、乏力、食欲缺乏等结核中毒症状,重症患儿可出现高热、咯血、胸痛、消瘦。

【鉴别诊断】

1. 细菌性肺炎 浸润性肺结核可表现肺内斑片影,与细菌性肺炎不易鉴别,CT 图像上细菌性肺炎一般不出现小叶中心结节影,临床上 PPD 试验阴性,抗生素治疗有效有助于鉴别。

2. 支原体肺炎 由于支原体肺炎也好发于年长儿,临床体征不多,肺内可形成浸润的斑片影和小叶中心结节和支气管壁增厚。因此,两者之间鉴别非常重要。浸润型肺结核斑片影内可见空洞,实变阴影密度均匀,而支原体肺炎病变密度不均,无空洞形成,特异性的 PPD 试验和冷凝集试验可资鉴别,抗结核治疗是否有效同样重要。

四、结核性胸膜炎

本病由结核杆菌进入胸膜腔内累及胸膜引起,多见于儿童和青少年,临床上可分为干性和渗出性胸膜炎两种,可单独出现或和肺结核同时出现。

【影像检查方法的选择】

主要检查手段为胸部平片和 CT 检查,首选胸片。

【典型病例】

病例 男,5岁,低热1个月余(图5-5-8)。

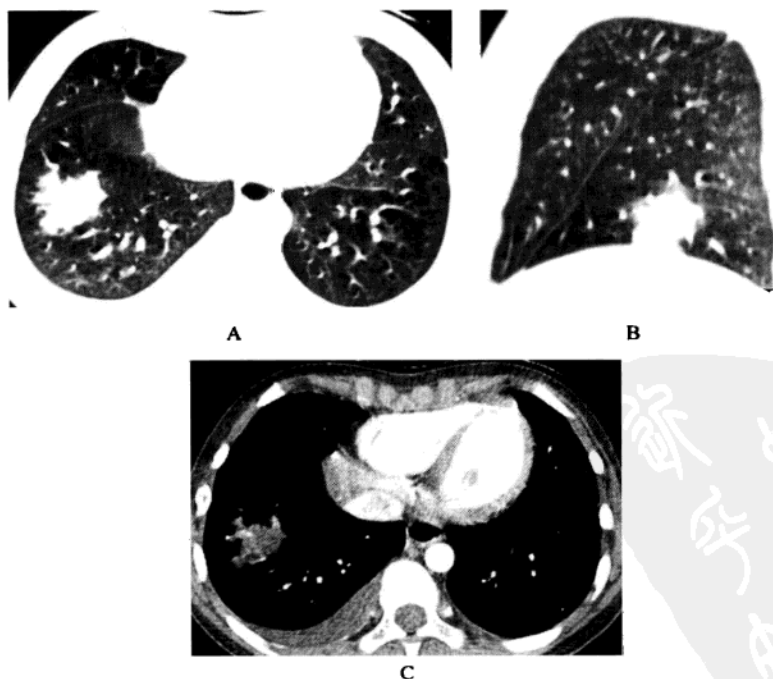


图 5-5-8 结核性胸膜炎

影像所见

A. 薄层 CT 平扫横断面肺窗示右肺下叶不规则结节影,边缘可见毛刺;B. CT 矢状面重建肺窗示右下肺病变位于膈上;C. CT 增强示右肺下叶结节影无明显强化,右侧少量胸腔积液。胸腔积液测定可见结核杆菌。

【影像与病理】

肺内原发结核灶直接侵及邻近胸膜导致胸膜炎症或弥散至胸膜腔内结核体蛋白引起的过敏反应所致,胸膜处纤维素渗出导致胸膜增厚粗糙,干性胸膜炎无明显渗液,病情进一步发展可出现胸腔积液。液体多为浆液性,少数为血性。

【影像诊断要点及比较影像学】

1. X 线表现

(1) 早期胸部平片无明显发现,当胸膜增厚达 2~3mm 时,胸片才能显示。表现为肺尖部或下部胸膜外周条状致密影。当胸膜广泛增厚时,可出现一侧肺野透亮度减低。

(2) 渗出性胸膜炎引起胸腔积液多为游离性,表现为外高内低,抛物线形致密影,也可由于纤维素沉着、胸膜肥厚粘连包裹形成包裹性胸腔积液或叶间积液。

2. CT 表现 少量纤维素渗出时即可见外周胸膜增厚,胸壁下形成弧形高密度影。当出现胸腔积液时可见胸壁下新月形或弧形液体带。包裹性积液多见于侧胸膜粘连,肥厚包裹,形成扁丘形或半圆形密度增高影,若积液密度较高,呈软组织密度时提示为血性胸腔积液。

3. 比较影像学 胸部 CT 分辨率高,可显示少量纤维素渗出所致的胸膜增厚及少量胸腔积液,显示为沿后胸壁新月形或弧形高密度线影,积液量增加时,表现为半月形积液影,大量积液时可见肺组织受压,形成肺不张。

【影像与临床】

患儿可出现发热、胸痛、乏力、咳嗽气促。当出现的大量胸腔积液时,可出现呼吸运动受限,呼吸困难。

【鉴别诊断】

结核性胸膜炎在影像学上无特异表现,与其他病原体引起胸膜炎、胸腔积液鉴别困难,但肺内原发结核灶及胸腔积液中检出结核杆菌是结核性胸膜炎的重要诊断依据。

第六节 机遇性感染

机遇性肺炎是由于各种原因如免疫缺陷病、长期使用抗生素导致菌群失调,使小儿免疫力低下,引起肺部机遇性感染。机遇性肺炎的病原较多,除常见的细菌和病毒外,还有真菌和原虫。真菌中以曲霉菌、隐球菌、念珠菌常见,原虫中以卡氏肺囊虫常见。以下简要介绍几种机遇性感染。

一、卡氏肺囊虫肺炎

卡氏肺囊虫肺炎是由卡氏肺囊虫引起的一种严重呼吸系统的机遇性感染,常发生于免疫力低下的患者,尤其是好发于器官移植免疫抑制药治疗后的患者、恶性肿瘤病人及艾滋病等免疫功能低下者。儿童卡氏肺囊虫肺炎多发生于急性白血病缓解期。

【影像检查方法的选择】

主要为胸部平片、CT 检查及高分辨 CT 检查。胸片简捷、经济是临床常用的检查手段，CT 和高分辨 CT 可以准确、细致地观察到肺间质病变和小病灶。

【典型病例】

病例 1 男，4 岁 3 个月，确诊急性淋巴细胞性白血病 3 年，目前病情稳定，近 2d 咳嗽、发热(图 5-6-1)。

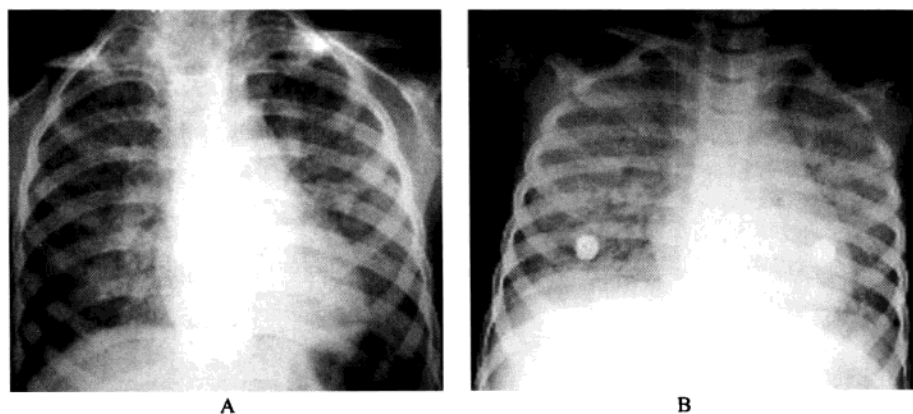


图 5-6-1 卡氏肺囊虫肺炎(一)
(本组图片由广州市妇女儿童医疗中心提供)

影像所见

A. 显示右肺散在斑片影，两肺局部可见肺气肿；B. 病变在 6d 后进展迅速，两肺广泛累及。

病例 2 男，5 岁，临床确诊为急性淋巴细胞性白血病，目前为在缓解期时，突然感觉乏力，伴咳嗽、发热 4d(图 5-6-2)。

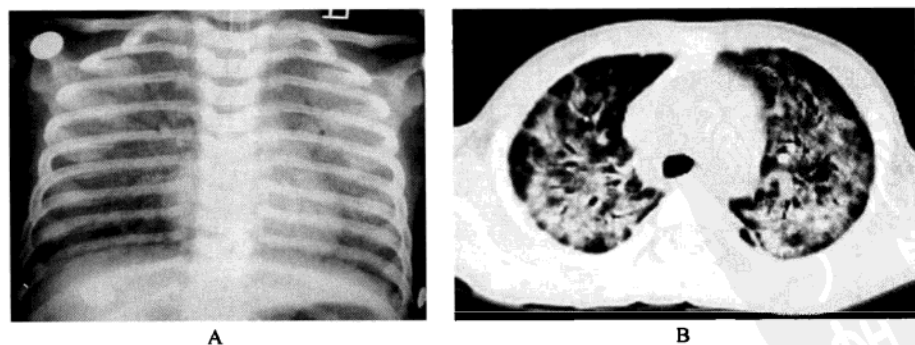


图 5-6-2 卡氏肺囊虫肺炎(二)

影像所见

A. 胸正位片示透光度普遍降低,呈磨玻璃样改变,有明显支气管充气征;B. CT 横断面肺窗示为两肺透亮度减低,呈弥漫性磨玻璃样改变。

【影像与病理】

卡氏肺囊虫肺炎的病变部位在肺泡,首先在肺泡腔内大量泡沫样物质渗出、炎症细胞浸润、I 型肺泡上皮细胞损害和肺间质纤维组织增生。由于肺泡及肺间质的病理变化出现相应的影像学变化。

【影像诊断要点及比较影像学】

1. X 线表现 以肺间质渗出水肿表现为主者,影像学上表现为磨玻璃样密度影,间质病变加重或纤维组织增生时,表现为肺内网格状改变。以肺泡病变为主者,影像上表现为斑片状,病变加重时表现为斑片影融合及大片实变影,双肺常常表现为弥漫性斑片影和大片肺实变,可形成所谓“白肺”。

2. CT 表现 病变早期即可表现为弥漫性磨玻璃样改变及网格状影或消散片影,双肺透亮度减低,病变进一步发展表现为磨玻璃样病变密度增高,形成实变。肺内大片实变区内可见支气管充气征。肺间质病变表现为小叶中心结节增多、小叶间隔增厚及支气管壁增厚。尽管肺内病变严重,胸部没有明显胸水及气胸,纵隔淋巴结未见明显肿大。

3. 比较影像学 病变早期胸片表现阳性率较低,当胸片表现为阳性时,常常为两肺弥漫性斑片影或大片肺实变,临床上患儿一般处于呼吸衰竭状态。CT 检查尤其是高分辨 CT 检查能在早期发现肺磨玻璃样改变及肺间质变化,为早期诊断和治疗提供依据。

【影像与临床】

起病急,常为高热、咳嗽,多为干咳,呼吸困难,胸闷、胸痛,病情发展快,很快出现呼吸衰竭,病后 1~2 周可达到高峰。

【鉴别诊断】

主要与其他病原体引起的严重肺炎相鉴别。卡氏肺囊虫肺炎有如下特点:①一般均有原发病,或者受累者免疫力低下。②胸部很少出现胸腔积液和纵隔淋巴结增大。③病情进展快,呼吸衰竭出现早。

二、肺真菌病

肺真菌病主要是以肺曲霉菌、肺念珠菌、肺隐球菌为主真菌引起的肺炎。各种真菌引起的肺炎其病理及影像学表现均不相同。

【影像检查方法的选择】

检查手段主要为胸部平片和胸部 CT 检查,胸片检查快捷、经济,是基本检查方法。胸部 CT 检查能发现胸片不能显示的浅淡及微小病灶。

【典型病例】

病例 1 男,3 岁 6 个月,咳嗽、痰多 1 个月余(图 5-6-3)。

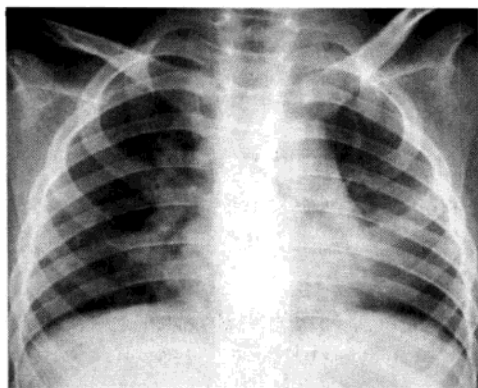


图 5-6-3 肺曲霉菌病(一)

影像所见

胸正位示两肺中内带多发斑片状致密影,两侧心缘模糊。多次痰培养为曲霉菌。

病例 2 男,5岁8个月,咳嗽20余天,伴发热3d,两肺可闻及湿啰音(图5-6-4)。

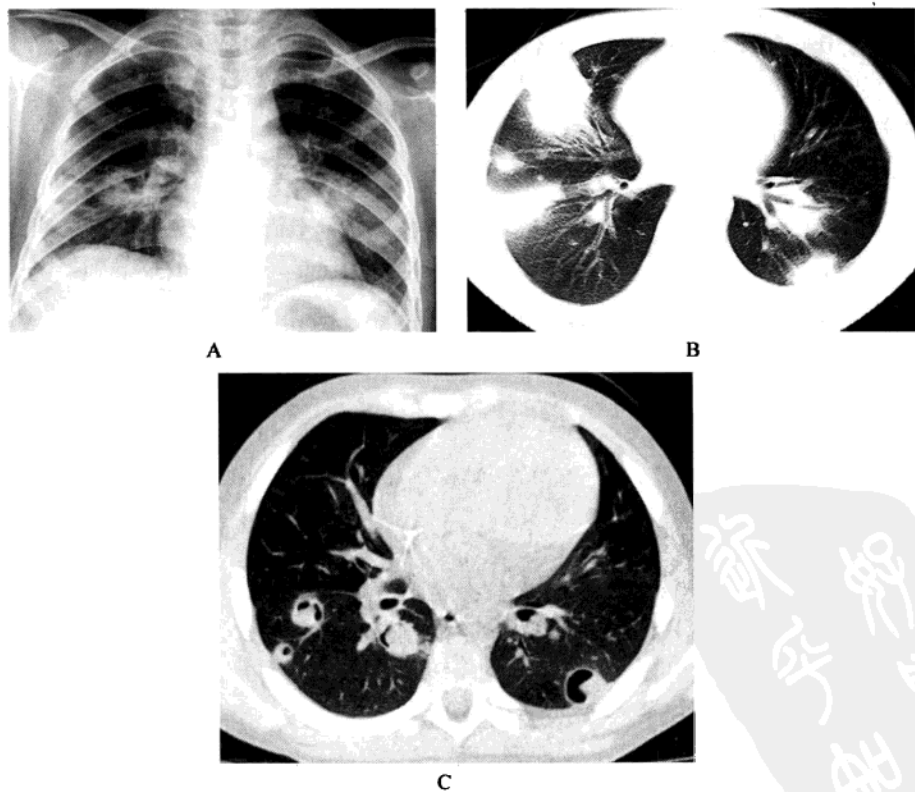


图 5-6-4 肺曲霉菌病(二)

中华医学
影像学
PDG

影像所见

A. 胸正位示显示两肺散在云絮状影,局部肺野透亮度增高;B. CT 横向联合断面示双肺胸膜下大类三角形片影,尖端指向肺门;C. 15d 后 CT 随访示双肺内多发空洞病灶,其内壁可见软组织结节影为真菌球,空洞壁不同程度增厚。痰培养为曲霉菌病。

病例 3 男,8 岁,咳嗽半个月,发热 7d(图 5-6-5)。

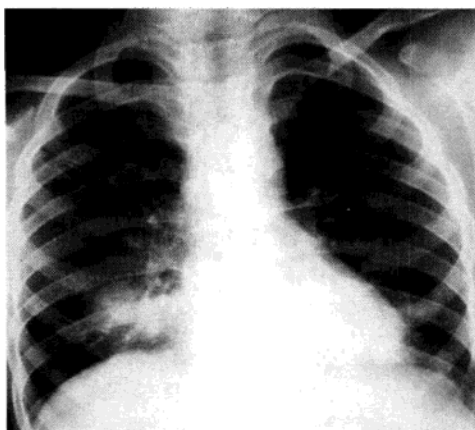


图 5-6-5 肺白色念珠菌病

影像所见

两下肺中内带片状致密影,两心缘欠清楚,右上肺第 2 前肋间有条状致密影。3 次痰培养均为白色念珠菌。

【影像与病理】

肺曲菌主要是通过气管支气管树侵入肺部,最后沉积于支气管远端,随后出芽形成菌丝,造成肺组织破坏,坏死肺组织咳出后形成空洞,菌丝在空洞内繁殖形成菌球,肺曲菌球主要由曲菌菌丝、黏液、纤维素和菌体构成,单发多见。肺曲菌球亦可经过血行感染进入肺内,引起肺组织多发性出血及梗死,形成多发性小脓肿。肺泡壁及支气管周围可见纤维增生。

白色念珠菌浸润肺部引起不同的病理阶段改变,支气管炎、支气管肺炎和(或)肺炎。肉眼观见肺组织切面有大小不等结节和出血坏死灶。镜下见肺部有急性炎症病灶、凝固性坏死灶和多发性小脓肿,肺泡壁和支气管周围纤维组织增生。

【影像诊断要点及比较影像学】

1. X 线表现

(1) 肺曲霉菌病表现为空腔或空洞,空腔内可见球形软组织密度影,为曲菌球,边缘常清楚、光滑,曲菌球常位于空洞下垂部,改变体位后,球形影可变动,球体与空洞之间可见“空气半月征”。双肺可同时出现斑片影,沿支气管分布,累似支气管肺炎改变。同时可见多发肺边缘楔形影,为出血性肺梗死表现。血行感染时,双肺可见弥漫分布粟粒影,有时可形成大结节,其内形成空洞。

(2) 肺白色念珠菌病表现呈多样化,短期内随访可有很大变化。支气管炎时表现为肺纹理增多,肺内有斑点状阴影。支气管肺炎时肺部可见沿支气管分布的斑片状阴影。部分表现

为大片状的致密影,也可表现为粟粒状阴影或棉絮状阴影。有时可伴有胸腔积液。国内2组共29例病例报道中,14例为片状阴影,9例为支气管肺炎表现,5例为支气管炎表现,2例合并有胸腔积液。

2. CT表现 肺曲霉菌病可见孤立或多发肺结节影,多分布于双肺外带或胸膜下,结节中心密度较高,周围密度稍低,似日晕样环,称为“晕轮征”。或肺结节周围出现磨玻璃样改变。其中大结节内可见空腔病变,邻近胸膜可见增厚。血行感染时可见双肺弥漫性分布粟粒状小结节或絮状影,结节大小2~5mm。一般未见胸腔积液或纵隔淋巴结肿大。HRCT可见肺间质病变如支气管壁增厚反映支气管壁的纤维组织增生,小叶间隔增厚及血管支气管束增粗。

3. 比较影像学 胸部CT检查能更早期发现病变,如肺内小结节、絮状影,以及肺内小空腔病灶。胸片更难发现肺结节的“晕轮征”和小片状磨玻璃影。

【影像与临床】

常为慢性咳嗽,干咳为主,胸痛、气急、呼吸困难,肺内坏死灶内小血管破裂可见咯血。体检肺内可闻及湿啰音。

【鉴别诊断】

1. 肺内空腔或空洞病变需与肺结核空洞鉴别 肺结核空洞多发生于双肺上叶见后段及下叶背段,空洞较大,壁薄,类圆形,其内软组织块状物形态不规则,密度不均,无移动性,空洞周围常有卫星灶。本病空洞中球形物常常密度均匀,边缘规则,可随体位变动而移动。痰中可检出曲霉菌为鉴别重点。

2. 双肺粟粒状肺结节需与急性粟粒性肺结核鉴别 粟粒性肺结核特点是分布均匀,密度一致,大小相等与肺曲菌粟粒结节分布多为两肺周围外带不同。

第七节 小儿严重急性呼吸困难综合征

小儿严重急性呼吸困难综合征特指由冠状病毒引起传染性极强的非典型肺炎,主要通过近距离飞沫传播和密切接触传播的呼吸道疾病。

【影像检查方法的选择】

主要检查手段为胸片,是首选的影像学检查,胸部CT检查可以用于发现并发症和评估疗效。

【典型病例】

病例 女,7岁3个月,发热、咳嗽5d,肺部可闻及啰音(图5-7-1)。



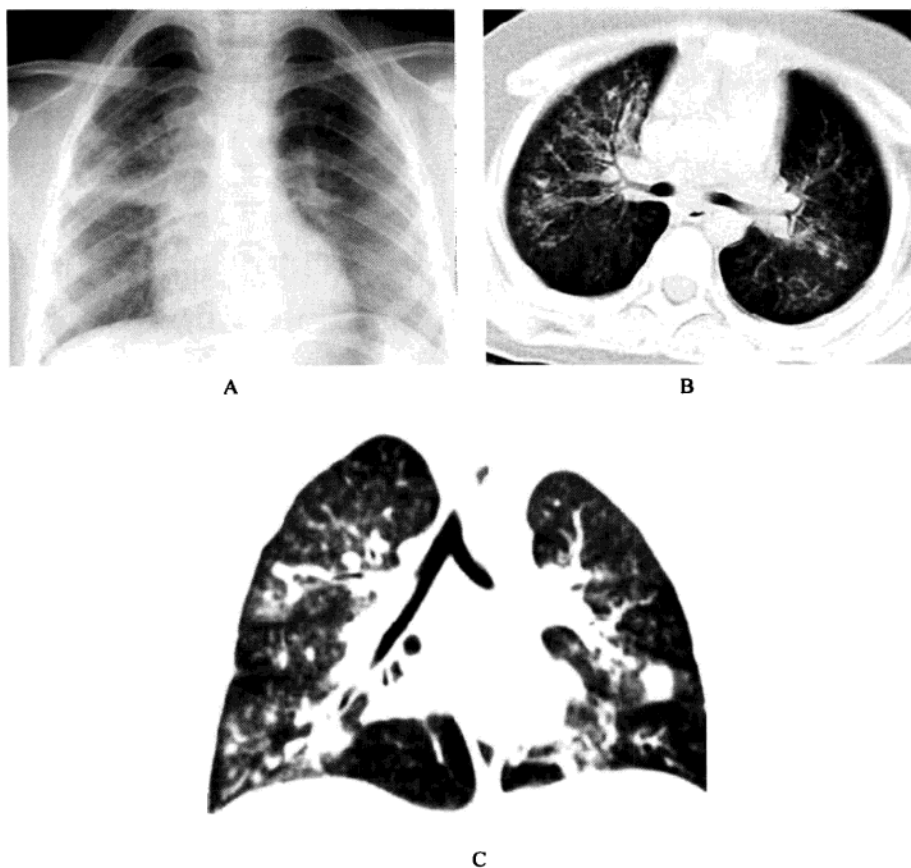


图 5-7-1 小儿严重急性呼吸困难综合征

影像所见

A. 胸片显示肺纹理粗重、模糊，右上肺条片影，右肺散在斑点影；B. CT 横断面示双肺磨玻璃样改变，支气管壁增厚、可见“轨道征”、小叶中心结节增多等肺间质炎症改变；C. 冠状位重建图像可见散在斑片状实变区。

【影像与病理】

组织学发现肺泡壁由于水肿，淋巴细胞、单核细胞浸润而明显增厚，肺泡腔内有渗出液，可见纤维素、红细胞、巨噬细胞及上皮细胞。有的细胞内可见病毒包涵体，此为本科特点，另一特点为肺泡腔内透明膜形成。

【影像诊断要点及比较影像学】

1. X 线表现 多数病例在发病早期胸片就可见病变，表现为肺纹理粗重、局限性实变影，密度较淡，边缘模糊。或出现肺间质病变表现为肺纹理紊乱，双肺散在网点影及斑点影。高峰期肺内表现为实变灶扩大，相邻斑片影融合，密度增高。

2. CT 表现 早期表现为肺纹理增多、粗重，局限实变影，小叶中心结节影增多、局部磨玻璃改变，高峰期表现病灶融合成大片实变，恢复期可出现肺内纤维条索影，考虑为肺纤维化

开始。

3. 比较影像学 本病由于起病急,发展快,早期肺内即可见明显改变,因此,胸部平片检查为首选,胸部 CT 主要用于发现肺内并发症如纤维化及治疗过程中病灶变化。

【影像与临床】

本病多见于年长儿或学龄期儿童,起病急,多数以发热起病,出现咳嗽、干咳,体检可闻及啰音,病情发展快,可出现呼吸困难及呼吸衰竭。血常规检查:白细胞计数正常或稍低,淋巴细胞比例较高。

【鉴别诊断】

1. 支原体肺炎 肺内可见大片肺实变,需与本病高峰期表现鉴别,支原体肺炎临床症状不重,冷凝集试验阳性及大环内酯类抗生素治疗有效可资鉴别。

2. 腺病毒肺炎 起病急,临床症状重与 SARS 相似,但腺病毒肺炎多见于婴幼儿,影像上肺气肿多见,病灶吸收慢可与 SARS 鉴别。

第八节 肺结缔组织疾病

一、系统性红斑狼疮

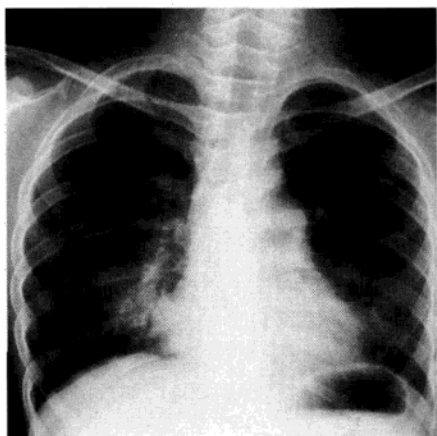
系统性红斑狼疮是一种累及多系统脏器的自身免疫性疾病。女性好发,85%~90%的病人为女性。但<14岁或>64岁的女性发生率不高,研究证实该病发生与雌激素水平有关。儿童系统性红斑狼疮肺部损害发生率为39%~89%,以胸膜和肺间质病变为主。

【影像检查方法的选择】

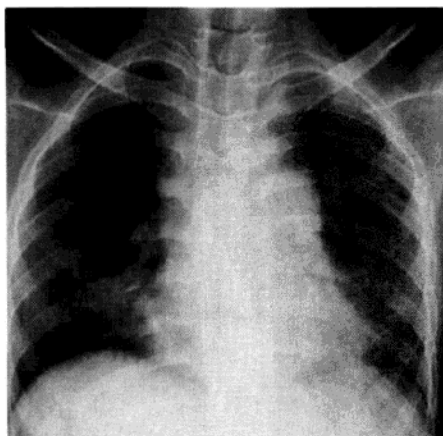
HRCT 为检查首选。X 线平片对早期肺间质改变显示欠佳。

【典型病例】

病例 1 女,13岁,反复皮疹3年,心悸1年,耳鸣、乏力1个月余入院,临床诊断系统性红斑狼疮(图 5-8-1)。



A



B

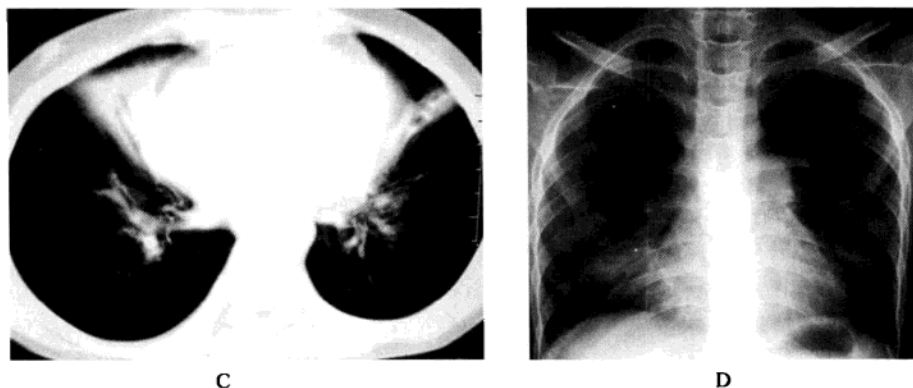


图 5-8-1 系统性红斑狼疮(一)

影像所见

A. 胸正位片示两下肺片状致密影,两心缘模糊;B. 3 个月 after 复查胸片肺部病变吸收不明显;C. CT 横断面示右肺中叶肺不张及左肺上叶渗出性病变;D. 6 个月 after 随访胸片示两肺渗出性病变,心影轻度增大,肺动脉段明显膨隆,右下肺动脉增粗,远端变细。

病例 2 女,12 岁,临床确诊系统性红斑狼疮 5 年。现咳嗽 10 余天(图 5-8-2)。

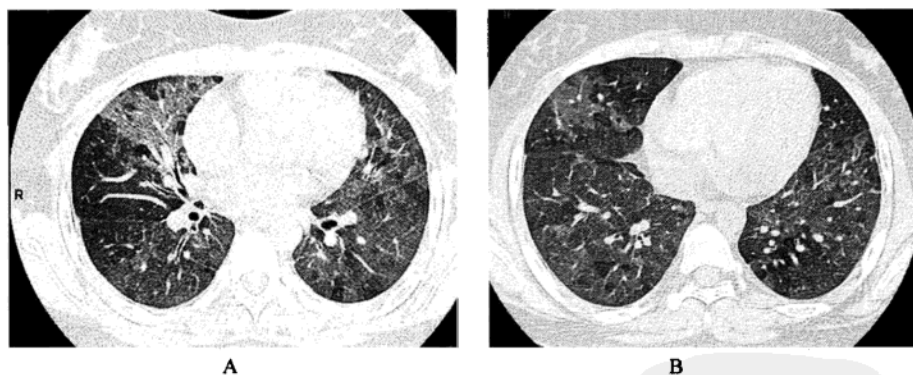


图 5-8-2 系统性红斑狼疮(二)

影像所见

HRCT 肺窗示双肺纹理粗重,支气管壁增厚,肺内可见磨玻璃密度改变及囊状低密度区。局部胸膜下可见线状影。

【影像与病理】

本病病因未明,常累及全身多个器官。急性坏死性小动脉炎为主要病理改变,还可引起结缔组织的炎性改变、肺小动脉炎、肺水肿、肺出血和胸膜病变。胸膜病变通常为纤维蛋白性胸膜炎。

【影像诊断要点及比较影像学】

1. X线表现 在肺部的影像改变没有特异性,且病变形态多种多样。但可从以下几方面认识该病。

(1)肺间质性改变:狼疮性间质纤维化,大都由急性狼疮性肺炎转化而来。表现为条索状网格状影,界限清楚锐利。当病变累及到支气管,引起支气管、细支气管黏液栓堵塞时,可引起局部肺组织过度充气。

(2)粟粒样改变:由于急性和慢性炎性细胞浸润及纤维蛋白沉积引起细支气管腔阻塞,导致肺泡的实变。呈边界模糊的小粟粒、小结节状影。

(3)膈肌升高和盘状肺不张:表现为膈肌升高,透视下见膈肌活动减弱。盘状肺不张可能由于膈肌抬高,压迫肺底,肺膨胀受限所致或肺泡间隔结缔组织机化或间隔增厚、小叶间隔积液等引起。

(4)心脏异常:可有心脏影增大表现。主要是由于狼疮性心包炎、心肌炎和心内膜炎所致。

(5)胸膜改变:侵犯胸膜时,可引起急性纤维胸膜炎。胸腔积液较多见,可单侧或双侧,少量到中量,大量胸腔积液较少见。

2. CT表现 CT表现包括胸膜改变、心脏增大、心包积液、肺部结节状或片状实变影、节段性肺不张等。

HRCT主要表现为:①磨玻璃样改变;②间质改变包括不规则线状影及网状密度影;③局限性气肿及多发性囊状改变;④肺部实变。

3. 比较影像学 在显示轻度及早期间质性肺疾病方面,常规CT较平片敏感,而高分辨CT(HRCT)又较常规CT更为敏感,胸片的敏感度为80%,而CT敏感度为94%,HRCT则更高,达99%,提供的信息和细节更多、更可靠。由于磁共振成像(MRI)对肺细微结构的显示则不如HRCT,因此对间质性肺疾病的应用很少。

【影像与临床】

咳嗽、气急,一般无痰,可能发热,肺损害严重者甚至出现呼吸衰竭。肺损害病人容易反复继发感染而加重病情,合并阻塞性肺气肿、支气管肺炎、呼吸衰竭、肺性脑病和肺心病心力衰竭,也有合并肺空洞、大咯血者。

【鉴别诊断】

本病应与其他结缔组织病,细菌或病毒感染性疾病、组织细胞增生症、肺嗜酸性肉芽肿相鉴别。急性狼疮性肺炎和细菌性肺炎从平片上难以区分,临床症状也没有特异性。临床可行试验性治疗以明确诊断,或经皮针吸活检。肺嗜酸性肉芽肿CT表现主要为气囊与结节影,气囊大小以及壁厚不一。结合临床及病理可作出鉴别。

二、肺类风湿病

肺类风湿病是类风湿关节炎累及肺部引起的疾患。肺血管和结缔组织丰富,为易累及的器官之一。

【影像检查方法的选择】

主要检查手段为X线片和CT,首选HRCT,可清晰显示肺部间质改变。

【典型病例】

病例 女,11岁8个月,临床诊断类风湿关节炎5年,咳嗽、气急,伴胸痛10d(图5-8-3)。

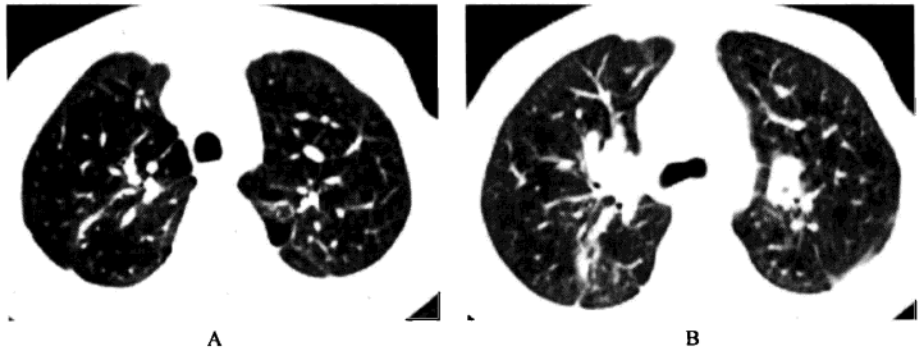


图 5-8-3 肺类风湿病

影像所见

HRCT 显示肺部纤维化改变,肺中央部支气管血管束稀疏,左肺脊柱旁可见囊状改变。

【影像与病理】

肺类风湿病变常累及肺、胸膜,包括气道,肺泡,肺间质和肺血管,使毛细血管床减少,导致肺泡壁及小叶间隔纤维化,支气管扩张,肺动脉高压等病变。类风湿病患者进行活检时发现胶原纤维增生,肺泡灌洗检查时发现灌洗液可见大量淋巴细胞及肺泡巨噬细胞。

【影像诊断要点及比较影像学】**1. X 线表现**

- (1) 肺纹理增多、加重、僵硬,或增粗、边缘模糊。肺门影可正常。
- (2) 弥漫性不规则线、网状阴影,有的形成网状结节影,以肺基底部更为明显。
- (3) 部分病人可出现胸膜渗出以及心包积液。

2. CT 表现

(1) 磨玻璃密度影和不规则网格状影表现为主要征象。网格影早期由小叶间隔增厚引起,病变主要位于两肺野外周,两下肺隔上方,肋膈角处尤为明显。网格影一般在磨玻璃样变的基础上出现,分为细小网格影和粗大网格影。

(2) 牵拉性细支气管扩张,支气管壁增厚,气体潴留。

(3) 晚期出现肺蜂窝状改变,肺容积变小。

(4) 胸膜改变。约有 1/2 的患者出现胸膜粘连等病变,但可不合并胸膜渗出。

(5) 渐进性坏死性结节。组织学上与风湿病皮下结节类似,可单发亦可多发,位于肺实质或胸膜表面,直径从几毫米至 7cm 不等,可随病变进展变大或变小。

3. 比较影像学 胸片有诊断价值,但对早期肺间质病变敏感性低。HRCT 可清晰显示肺间质改变,其敏感性及准确性优于平片。

【影像与临床】

即使肺纤维化已经出现,临床症状也可较晚出现。这与血清学检查阳性和关节受累程度有关。多出现在 50~60 岁时,男女比例 2~3:1。患者肺部的气体弥散面积减少,弥散距离增宽,从而引起气体弥散障碍。弥散功能障碍是其先于 X 线表现和呼吸困难症状最早的肺功能受损表现。

【鉴别诊断】

1. 肺特异性纤维化 与本病表现相似,需病理检查加以鉴别。当出现结节影时需与韦氏肉芽肿相鉴别,后者结节阴影周围可见磨玻璃样密度阴影包围(晕轮征),为出血性结节。结节阴影周围可见毛刺,结节阴影与胸膜之间可见带状影,可见血管影进入结节内,结节内可见支气管气象。

2. 脱屑性间质性肺炎 亦表现为双肺对称的弥漫性磨玻璃密度影,中下肺野明显。但该病无结节样改变,结合病史及肺功能检查可以作出鉴别。

三、皮 肌 炎

皮肌炎是一种发生于皮肤和肌肉炎症的结缔组织病,可累及消化道、呼吸道等脏器,严重时累及心肌,产生严重的并发症。国外文献报道皮肌炎的肺损害发生率高达 28.7%,在各种结缔组织病的肺损害中居第 2 位,仅次于系统性硬化症。

【影像检查方法的选择】

主要检查手段为 X 线片和 CT,HRCT 可清晰显示肺部间质改变。

【典型病例】

病例 男,9 岁 10 个月,临床诊断皮肌炎 4 年,近日活动后胸闷、气促,双肺可闻及细湿啰音(图 5-8-4)。

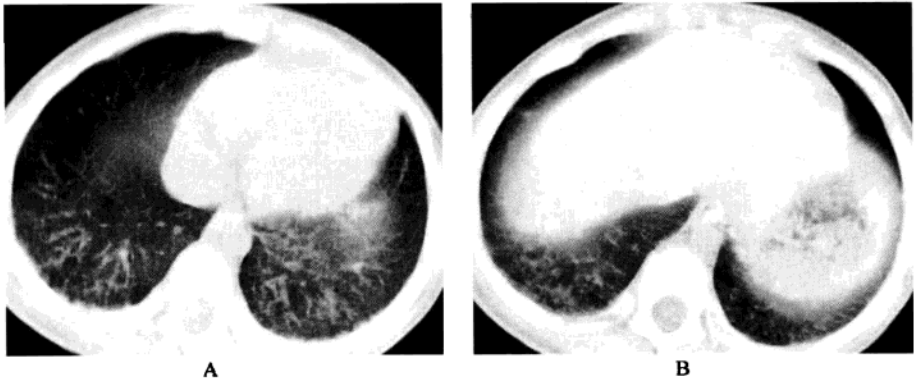


图 5-8-4 皮肌炎

影像所见

CT 横断面示双下肺广泛点片状影,胸膜下可见实变,小叶间隔增厚。

【影像与病理】

1. 毛细支气管阻塞性肺炎 肉芽组织填充毛细支气管和肺泡腔,大量淋巴细胞、浆细胞间质浸润。肺泡水肿,肺微血管病变,可有微血栓。
2. 间质性肺炎 蜂窝状肺损害散布在正常肺组织区域,气道内可见变性的柱状上皮细胞。
3. 弥漫性肺泡损害 肺泡内有透明膜形成,肺泡水肿,灶性出血,累及小叶。
4. 细胞间质性肺炎 非特异性改变,肺间质内有大量单核细胞聚集,间质水肿,富含黏多

糖结缔组织、淋巴细胞、浆细胞和巨噬细胞,而无明显细支气管炎。

【影像诊断要点及比较影像学】

1. X线表现

(1)早期:表现为双肺纹理增粗、双肺中下野散在或广泛点片状、斑片状阴影。

(2)进展期:双肺出现弥漫性网状、条索状、小结节样、斑点状、磨玻璃样改变,渐扩展至中上肺野,以外带明显。

(3)少数患者可见胸腔积液。

(4)颈部肌肉软组织内条索状影。

2. CT表现

(1)肺部弥漫性磨玻璃密度改变。胸膜下肺野透亮度增高。

(2)弥漫性肺纤维化,双肺线状、网格状影。

(3)胸膜下实变影为最主要表现,与闭塞性细支气管炎机化性肺炎有关,同时可伴有或不伴有慢性嗜酸细胞肺炎。部分病例可进展为蜂窝肺。

(4)极少数病人可并发纵隔或皮下气肿。

3. 比较影像学 平片有诊断价值,但对早期肺间质病变敏感率低。HRCT可清晰显示肺间质改变,其敏感性及准确性优于平片。

【影像与临床】

肺损害的起病方式有的表现为急起发热、咳嗽、气促。待数周至数月后出现多系统受累,血清出现自身抗体才能确定诊断。也可发病隐匿,患者已有典型的皮炎炎症征象,随后出现咳嗽,活动后气促,肺部损害。肺间质损害往往提示预后不良。在诊断皮炎时,应注意是否合并恶性肿瘤,本病并发恶性肿瘤的概率很高。

【鉴别诊断】

系统性红斑狼疮及特发性肺含铁血黄素沉着症等疾病伴有肺间质改变时,均有肺部弥漫性磨玻璃样改变。但本病胸膜下实变影较有特征,结合实验室检查及纤维支气管镜检查有利于鉴别诊断。

第九节 肺寄生虫病

一、肺包虫病

肺包虫病又称肺棘球蚴病,是由于吃了被犬绦虫卵污染的食物而致病。多见于牧区,如我国的西北和内蒙等畜牧业发达地区。

【影像检查方法的选择】

X线胸片是本病最基本影像学检查方法。CT检查因分辨率高,可显示病变得细微变化,是该病诊断的重要补充手段。MRI定位、定性准确,结构显示清晰,解剖空间关系显示良好。

【典型病例】

病例1 男,8岁,反复发热、咳嗽10余天(图5-9-1)。

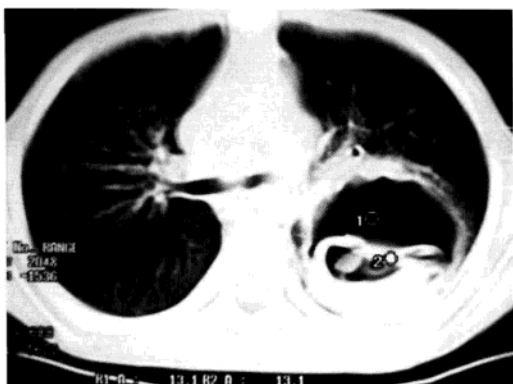


图 5-9-1 肺包虫病(一)

影像所见

CT 平扫横断面肺窗示左下肺有一巨大囊性病变,壁较厚,其内可见内囊塌陷,空气进入内、外囊。

病例 2 女,5 岁 6 个月,近几日咳嗽、心慌、气促(图 5-9-2)。

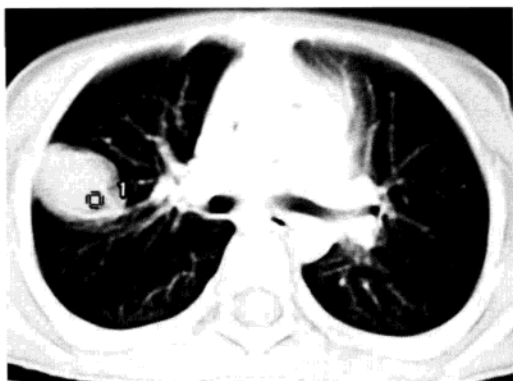


图 5-9-2 肺包虫病(二)

影像所见

CT 平扫横断面肺窗示右肺一类圆形致密影,边缘清楚,密度均匀。

【影像与病理】

犬类动物是终末宿主,为主要传染源。传播途径多为直接传染。虫卵进入上消化道,在胃内消化液的作用下,幼虫(六钩蚴)脱壳出来,部分侵入组织,进入肠壁血液循环系统,经门静脉系统进入肝,形成肝包虫囊肿;部分经下腔静脉、右心到肺部,形成肺包虫囊肿,少数经体循环在全身各处形成包虫囊肿,因此肺包虫囊肿是全身性包虫感染得一部分。

肺包虫囊肿多呈球形,分内外囊两层,外囊是宿主的免疫功能及肺部屏障作用而形成的一层纤维结缔组织包膜,内有成纤维细胞、白细胞和嗜酸性粒细胞;内囊为包虫囊肿本身。内囊分角质层与生发层,角质层是由生发层细胞的分泌物形成,对生发层起保护、支持、吸收营养及排出代谢废物的作用。生发层为虫体本身,能分泌囊液,囊液内有头节、子囊等。有的包虫囊不产生子囊和头节,在儿童 90% 以上不含有子囊。

【影像诊断要点及比较影像学】

1. X线表现

(1)典型表现:为肺内单发、边缘光整、密度均匀的圆形或卵圆形致密影,囊壁可有蛋壳样钙化。病灶多在10cm以下,以右肺和两下肺多见,可并发节段性肺不张或肺实变。透视下病变的形态、大小可随呼吸而改变。

(2)肺包虫囊肿破裂:①外囊破裂,少量气体进入内外囊之间,形成新月形透亮影,呈“镰刀征”。气体可随体位变化,但均位于囊肿顶部。②内外囊破裂,囊肿内容物部分排出,气体进入囊内。气体少时内囊上方有斑片状气体影;气体多时囊腔内可见液气平,液气平上方有两层弧形透亮影。③内外囊破裂并内囊塌陷,大部分囊液排出,可见“水上浮莲征”,即部分囊膜呈波浪状漂浮在囊液上,并随体位改变而移动,是肺包虫囊肿破裂的特征性表现。④囊肿破裂内容物排出,囊腔内容物完全排出,空气进入,囊肿呈薄壁环形囊状透亮影。⑤囊肿破入胸膜腔,引起胸腔积液,如伴有支气管胸膜瘘,易继发感染形成液气胸。

(3)肺包虫囊肿并发感染:此时囊肿边缘模糊,密度增高。如有支气管瘘,囊内容物咳出,气体进入囊内,表现为含气囊肿,形成有气液平面脓肿。

2. CT表现

(1)常见的CT表现:囊肿表现为单发或多发圆形或椭圆形致密影,大小不等,直径多为2~10cm,密度均匀,边缘光整,以单发多见。囊肿较大时略呈分叶状或不规则形,壁较厚。少数囊壁可见钙化。具有特征性的表现为囊内囊,但少见,子囊的密度常低于母囊,母囊内如被多个子囊充满时呈多房形或蜂窝状。

(2)肺包虫囊肿破裂后表现:①外囊破裂口小,仅有少量空气进入内外囊之间,形成新月形透亮影。②内外囊同时破裂,如囊内容物部分排出,空气进入内、外囊,囊内有液气平,其上方有双层弧形的透亮带,称为“双弓征”,此征象具有诊断价值。③内、外囊完全破裂,内囊塌陷,塌陷的内囊漂浮在液液面上,气液面变得凹凸不平,如“水上浮莲”,是肺包虫囊肿破裂典型的CT表现。④囊内液体全部咳出,囊内液体全部咳出后,囊腔变小,仅有内、外囊,囊壁折叠,CT值很高;如气体进入囊腔,则呈环形薄壁空腔。⑤囊肿破入胸腔,引起大量胸腔积液。如存在支气管胸膜瘘,则可引起液气胸,合并感染时可形成脓胸和脓气胸。

(3)肺包虫囊肿并发感染:可见囊壁增厚,密度增高且不均匀,可有气泡影及多房影,囊肿边缘模糊。

3. 比较影像学 胸部平片为肺包虫病的最基本的和重要的检查方法,CT对病变的定位、定性准确,解剖结构和空间关系显示良好,是重要影像学检查的补充手段。

【影像与临床】

患者有牧区生活、工作及接触史。囊肿小且未破裂多无明显症状,囊肿大到一定程度可产生压迫症状可引起呼吸困难,部分有心慌、气促。刺激支气管、胸膜或继发感染,可引起胸痛、发热、咳嗽及少量咯血等症状。囊肿破入支气管,因囊液咳出而自愈,但如囊液大量溢出可引起窒息死亡。咳出的清水样痰液内含粉皮样囊壁碎片是诊断本病的可靠依据。实验室检查包虫病皮内实验(Casoni实验)具有特异性,痰中查到头节或小钩也可确诊。

【鉴别诊断】

肺包虫病需与肺癌空洞、肺结核、肺脓肿、炎症等相鉴别。在仔细分析影像表现,结合病史,如是否来自牧区、犬羊接触史、Casoni实验及其他血清免疫学检查如间接红细胞凝集实验、酶联免疫吸附试验,多能做出正确诊断。

二、肺恙虫病

本病又称丛林斑疹伤寒,是一种自然疫源性传染病,在我国东南、西南地区的沿海岛屿发病率较高。鼠类是主要传染源,通过恙虫叮咬而传播给人。发病季节多见于秋季,10月份高发。

【影像检查方法的选择】

胸部X线检查是本病最基本检查方法,CT可发现胸片不能显示的肺部改变,有助于临床早期作出诊断。

【典型病例】

病例1 男,2岁6个月,发热9d,颈部淋巴结肿大,发际处皮肤有焦痂(图5-9-3)。

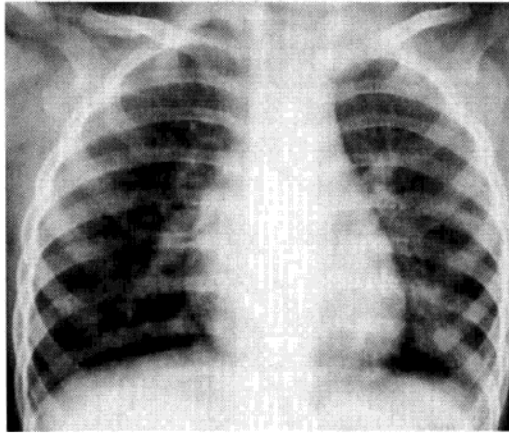


图 5-9-3 肺恙虫病(一)

影像所见

胸正位片见两肺门影大,两肺纹理增多、增粗,两肺有较浅淡斑片影,以左肺为多。

病例2 女,4岁,阴部皮肤有溃疡(图5-9-4)。



图 5-9-4 肺恙虫病(二)



影像所见

CT 横断面肺窗示两肺纹理增粗,右下肺有斑片状影。

【影像与病理】

主要病理改变为内皮细胞破坏和血管周围白细胞浸润引起的局灶性或弥散性血管炎。当病原体侵入人体后先在局部繁殖引起皮损,形成焦痂及溃疡。皮损周围的淋巴结肿大,病原体及毒素进入血液循环系统引起毒血症及全身器官损害,以肺部最多见,多为间质性肺炎、间质性水肿和血管炎引起的出血。

【影像诊断要点及比较影像学】

本病的影像学表现虽缺乏特征性,但对得诊断及预后判断有一定价值。

1. X 线表现 肺部改变多为肺门影增大,早期为肺纹理增多,增粗,进展至斑片状模糊影。出现急性呼吸窘迫综合征,双肺部分或弥漫磨玻璃影,甚至广泛实变,少数伴有胸腔积液。

2. CT 表现 CT 扫描显示肺纹理增粗、紊乱,肺部渗出性病变。

3. 比较影像学 胸部平片可显示肺部改变,CT 较胸片更加敏感,能发现胸片不能显示的病灶。

【影像与临床】

临床上以发热、焦痂(或溃疡)、淋巴结肿大、皮疹和肝脾增大等为特征。诊断标准为起病前 3 周内野外接触鼠类活动或恙虫孳生环境史;有发热、焦痂、溃疡、局部淋巴结肿大;实验室检查外斐凝集反应阳性。

【鉴别诊断】

由于该病缺乏特征性影像表现,应与肺炎、其他肺寄生虫病等相鉴别。

第十节 其他肺部疾病

一、溺水肺

溺水肺是一种经呼吸道急性吸入大量水所致吸入和缺氧性肺部损伤,为小儿意外死亡原因之一,临床表现和肺部病理改变与吸入量有密切关系。

【影像检查方法的选择】

由于病情较重,首选 X 线床边胸片。一般情况下肺水肿不需要 CT 检查,少数在鉴别诊断时才行 CT 检查。

【典型病例】

病例 1 男,10 岁,溺水 6h(图 5-10-1)。



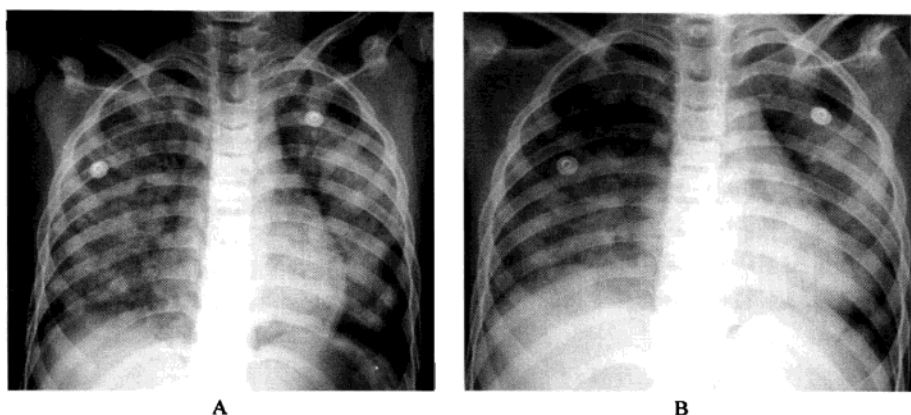


图 5-10-1 溺水肺(一)

影像所见

A. 胸正位示两肺广泛的斑片状致密影,融合成片,呈蝶翼形分布;B. 3d 后胸片随访右肺病灶有所减少。

病例 2 女,7 岁,溺水后半天,双肺可闻及粗湿啰音(图 5-10-2)。

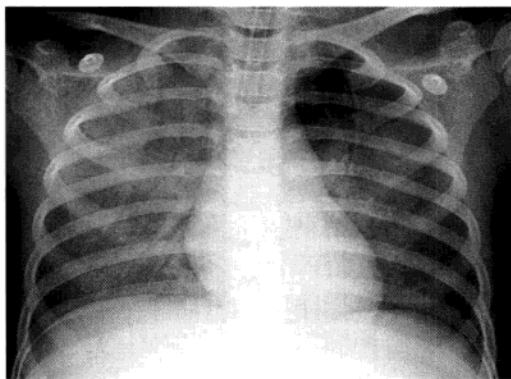


图 5-10-2 溺水肺(二)

影像所见

胸正位示两肺透光度降低,呈磨玻璃样改变,其内可见斑片状影,呈蝶翼形分布。

【影像与病理】

包括肺出血、肺水肿和吸入水所引起的继发性改变。大量水吸入引起肺部急性刺激性过敏反应,而缺氧直接损害肺泡上皮细胞脱落,毛细血管壁通透性增加,大量液体渗出至肺间质和肺泡内形成急性肺水肿。同时水中有形成分的吸入对肺泡毛细血管壁的直接破坏促成肺水肿。由于溺水造成脑缺氧更加重了肺水肿改变。同时呼吸道梗阻和吸入所造成的肺灌注。

【影像诊断要点及比较影像学】

1. X 线表现

(1)肺纹理改变:两肺纹理增多、增粗、模糊,以两肺下野为多。部分病例肺水肿可在 24~48h 出现,因此首次胸片肺内无阳性发现者应密切随访。

(2)肺实变:溺水后3d内肺部改变以肺水肿和吸入异物沉积为主。吸入量较少时表现为局限性较浅淡的小片状影。大量吸入者病变分布较对称,位于两侧肺野内中带,呈大小不一斑片状密度增深影,边缘模糊,肺门周围更为显著,形如蝶翼。3d内随访肺部病灶有所增多,则提示合并肺部感染。

(3)肺气肿:吸入的水里含有形物,可在气道内沉积和吸入引起气道痉挛可导致肺通气障碍。表现为不同程度的肺气肿。

(4)病变吸收:肺内病变1~3d后开始吸收,吸收时间最早12h,吸收后留有肺纹理增多。

2. CT表现 典型表现为弥漫性片絮状影,局限性小片状影,分布对称或不对称,肺门周围较多,肺外围部分即肺尖、肺底及肺野外带较少。可伴有肺纹理增多、增粗和不同程度肺气肿,部分有肺段性肺不张或伴有异物沉积现象。

3. 比较影像学 X线胸片可了解肺水肿程度,是诊断和随访的基本检查方法,必要时行CT检查。

【影像与临床】

表现为神志不清、呼吸困难、泡沫状痰等,甚至可呼吸心搏停止,意识丧失。查体可有发热、呼吸急促、发绀。如不及时抢救可因极度衰竭而死亡。

【鉴别诊断】

典型表现易诊断,不典型表现诊断较困难,需同肺炎等鉴别。本病变化快,常短期内明显好转。

二、朗格汉斯细胞组织细胞增生症

朗格汉斯细胞组织细胞增生症原称组织细胞增生症X,是一组原因未明的组织细胞增殖性疾病。传统分为三种临床类型,即勒-雪病,汉-薛-柯综合征及骨嗜酸性肉芽肿。病因未明,近年来研究发现多与体内免疫调节紊乱有关。

【影像检查方法的选择】

主要检查手段为X线片和CT,HRCT可清晰显示肺部间质改变。

【典型病例】

病例1 男,5岁11个月,活动后出现咳嗽、呼吸困难(图5-10-3)。

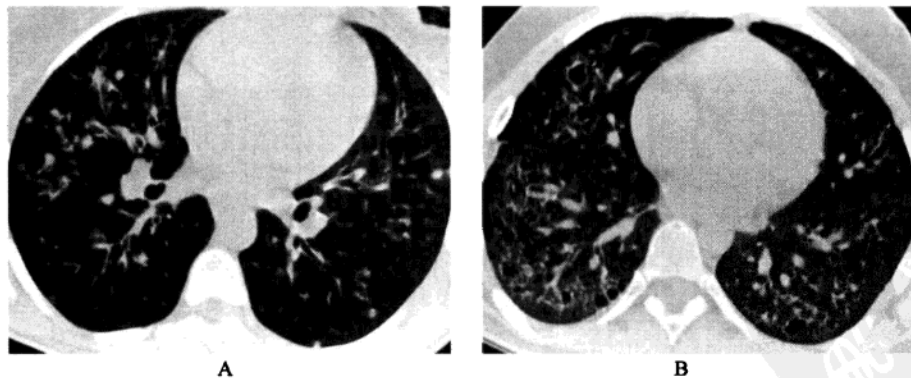


图 5-10-3 朗格汉斯细胞组织细胞增生症(一)

影像所见

CT 横断面示双肺纹理粗重,弥漫分布小囊泡影,胸膜下可见小结节影。

病例 2 男,9岁,反复咳嗽5年余,外院诊断为肺结核,且抗结核治疗半年余无好转,近日出现发热、呼吸困难(图 5-10-4)。

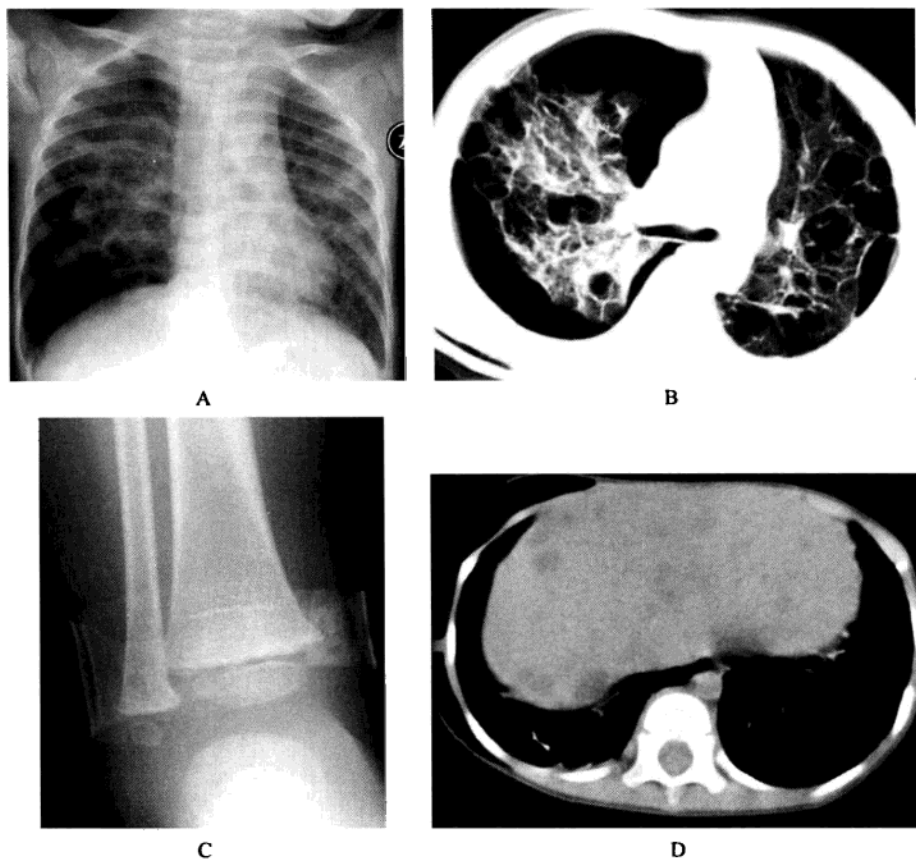


图 5-10-4 朗格汉斯细胞组织细胞增生症(二)

影像所见

A. 胸正位片示两肺广泛肺间质纤维化则伴小囊状肺气肿,呈蜂窝状肺改变,右侧胸腔积气;B. CT 横断面肺窗示两肺为广泛圆形或卵圆形的薄壁透亮腔,呈蜂窝状,右侧气胸;C. 右侧腓骨远端可见类圆形骨质破坏;D. 肝内多发大小不一低密度灶。淋巴结活检证实。

【影像与病理】

细支气管周围的朗格汉斯细胞增殖浸润并形成星状小结节为特征,开始是富含细胞的结节,后形成空腔,称含腔结节。纤维化成分逐渐增多,并沿肺泡壁分布延伸。许多小腔融合破裂,可引起自发性气胸。在进展期的病人,纤维瘢痕被增大变形的气腔所包围,呈囊状蜂窝肺表现。

【影像诊断要点及比较影像学】

1. X 线表现 早期为两肺对称性弥漫小结节状影,直径 1~2mm,密度较淡而模糊,两肺

透光度减低呈磨玻璃样改变。通常结节病变与网状间质纤维化同时存在。肺部浸润病变可呈小片状阴影,分布广泛,进一步发展可融合成大的结节状影或呈节段性浸润。广泛肺间质纤维化则伴小囊状肺气肿,呈蜂窝状肺。两侧肺门影增大模糊。部分可有胸膜肥厚、胸腔积液。胸腺增大也是本病的表现之一。胸片诊断必须结合骨骼、肝、脾、淋巴结的检查。

2. CT表现 HRCT常显示弥漫分布的小结节和囊疱,早期病变在CT上显示为结节状改变为主,晚期则以囊疱状改变为主,结节直径多在1cm左右,囊疱为薄壁或厚壁,少部分相邻囊疱融合成不规则形,囊疱间肺组织轻度磨玻璃样密度增高;影像学改变可以消退、完全缓解、稳定,或者是进展到囊疱改变为主、甚至蜂窝肺阶段。

3. 比较影像学 胸片有诊断价值,但对早期肺间质病变敏感率低。HRCT可清晰显示肺间质改变,其敏感性及准确性优于平片。

【影像与临床】

最常见的症状是干咳和呼吸困难,其他临床症状包括胸痛、乏力、体重下降、发热。咯血较为少见。约20%的病人可发生反复发作的气胸。不到20%病人伴有骨骼的囊性病变,通常可有局灶性骨痛或病理性骨折。中枢神经系统受累提示预后不良。

【鉴别诊断】

鉴别诊断应与肺淋巴管平滑肌瘤病、特发性间质纤维化、结节病等鉴别。典型病例通过病史、影像学特征及随诊不难区分。但晚期已发展为蜂窝肺者在鉴别上有困难。确诊常依赖肺活检。

三、白 血 病

白血病胸部症状通常是由感染或出血引起的。因白血病死亡的病人中,肺浸润的发生率为20%~60%,然而大部分肺部浸润并没有在胸片中得到显示。

【影像检查方法的选择】

首选HRCT,白血病肺浸润患者X线检查肺间质改变阳性率不足5%,故不推荐该项检查。

【典型病例】

病例1 女,8岁,临床确诊急性淋巴细胞白血病2年,近日咳嗽、发热(图5-10-5)。

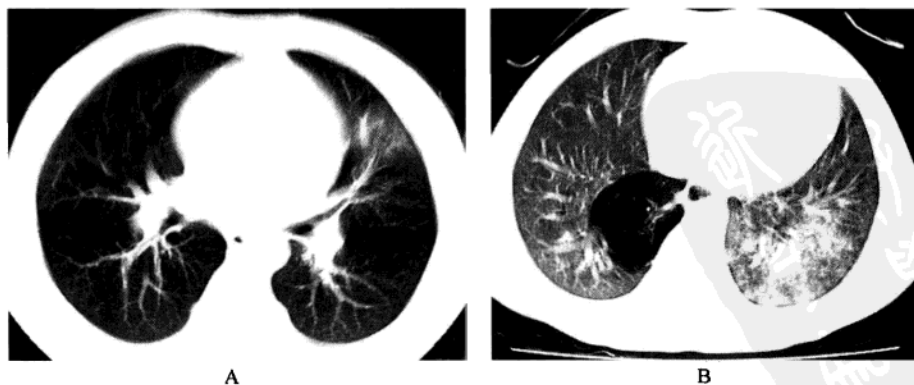


图 5-10-5 白血病肺部浸润(一)

影像所见

CT横断面肺窗示下肺透亮度减低,左肺可见斑片状实变影,右肺脊柱旁可见囊性低密度区。

病例 2 男,5岁4个月,临床确诊急性淋巴细胞白血病半年,现咳嗽近1个月(图5-10-6)。



图 5-10-6 白血病肺部浸润(二)

影像所见

CT薄层肺窗示两肺间质性小结节状影,伴肺门和纵隔淋巴结肿大。

【影像与病理】

白血病的特征为骨髓内异常的白血病细胞弥漫性增生取代正常骨髓组织。异常的幼稚白血病细胞侵入周围血液,使周围血内白细胞出现量和质的改变,导致白细胞数量明显增多,有时亦可正常甚至减少。在肺部,白血病细胞易于向支气管、细支气管周围的结缔组织渗透,穿过支气管肺泡壁后于结缔组织中集结。

【影像诊断要点及比较影像学】

1. X线表现 白血病肺浸润的X线无特异性表现。双肺可见网状影,多发肺部实变,磨玻璃改变与小结节影。

2. CT表现 为非特异性的,所有表现都应与其余并发症鉴别诊断。

(1)肺间质增厚为主要表现。小叶间隔增厚,支气管及血管周围间质增厚。可表现为均匀性增厚或结节样增厚。

(2)磨玻璃密度影。

(3)肺实质内结节病变。沿细支气管血管周围或沿中央小叶或随机分布。

(4)肺内实变。病灶可见支气管充气相。

3. 比较影像学 约60%的白血病患者出现肺部浸润,但平片阳性率不足5%。HRCT可清晰显示肺间质改变。

【影像与临床】

常见的首发症状包括发热、进行性贫血、显著的出血倾向或骨关节疼痛等。白血病细胞浸润心脏大多数表现为心肌白血病浸润,出血及心外膜出血,心包积液等。浸润肾者约50%以

上。浸润胃肠道表现为恶心呕吐、食欲缺乏、腹胀、腹泻等。肺及胸膜可浸润肺泡壁和肺间隙,也可浸润支气管、胸膜、血管壁等。

【鉴别诊断】

白血病肺浸润表现多样,需与肺部感染、肺水肿、与肺出血相鉴别。通过临床表现、实验室检查鉴别不难。应注意肺间质增厚在白血病肺部浸润中表现较为明显,发现此征象时应考虑到本病可能。

四、特发性肺含铁血黄素沉着症

特发性肺含铁血黄素沉着症是一组肺泡毛细血管出血性疾病,常反复发作,并以大量含铁血黄素积累于肺内为特征。可由反复出血造成继发性贫血。

【影像检查方法的选择】

胸部 X 线平片是首选的影像学检查方法,但 X 线征象并非特异性,易与诸多疾病相混淆。HRCT 检查对本病的诊断极有帮助。

【典型病例】

病例 1 女,7 岁 5 个月,咳嗽、面色苍白 10 余天,发热 2d,胃液检查有铁血黄素细胞(图 5-10-7)。

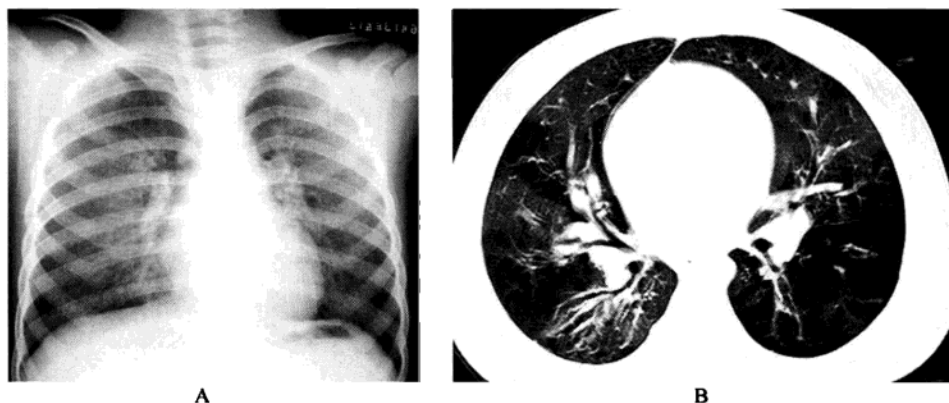


图 5-10-7 特发性肺含铁血黄素沉着症(一)

影像所见

A. 胸部正位片见双侧肺野透亮度降低,双肺中内带边缘不清的云絮状阴影;B. CT 横断面肺窗见两肺野透亮度减低,呈磨玻璃样改变及大片云絮状阴影。

病例 2 男,3 岁 6 个月,发热、咳嗽 3d,加重伴气促 1d(图 5-10-8)。

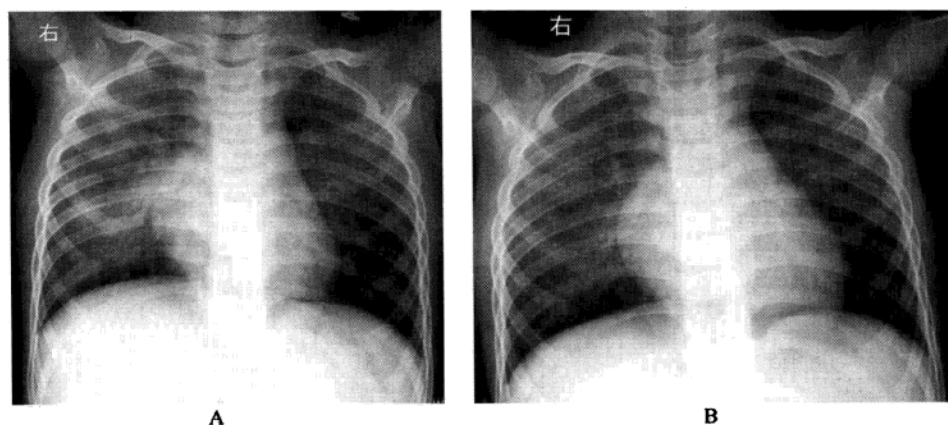


图 5-10-8 特发性肺含铁血黄素沉着症(二)

(本组图片由广州市妇女儿童医疗中心提供)

影像所见

A. 胸正位片示两肺野较多斑片状影,边缘模糊,大小不一;B. 5d后复查胸正位片见两肺内病变明显减少,仅有肺纹理增多、增粗。肺泡灌洗液有含铁血黄素巨噬细胞。

病例 3 女,5岁,反复咳嗽,痰中带血1个月,伴发热2d(图5-10-9)。

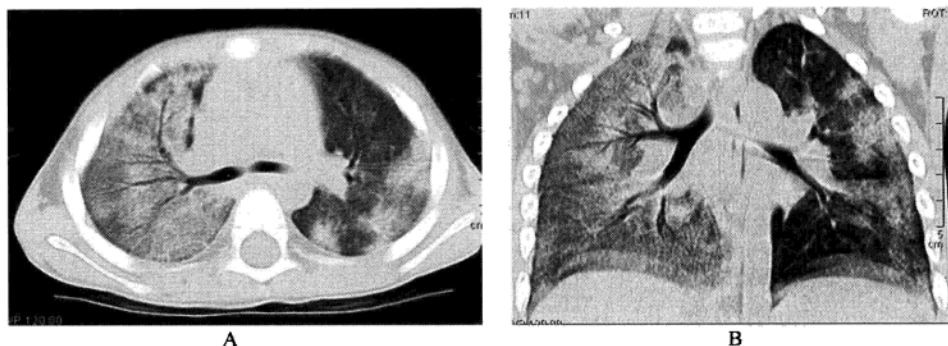


图 5-10-9 特发性肺含铁血黄素沉着症(三)

(本组图片由广州市妇女儿童医疗中心提供)

影像所见

A. CT横断面肺窗示两肺透光度降低,呈磨玻璃样,其内有沿肺纹理分布的结节状和斑片状影;B. 冠状面重建示两肺野广泛斑片状影,边缘模糊,部分融合成片。胃液内检出含铁血黄素巨噬细胞。

【影像与病理】

1. 急性期 肺泡上皮细胞增生,肺泡腔内有大量红细胞和渗出液,肺泡有水肿,甚至透明膜形成,肺泡间隔增厚。急性出血后48h开始有不同程度含铁血黄素在巨噬细胞内。可伴有肺门淋巴结出血、肿大及滤泡增生。

2. 慢性期 肺泡间质含铁血黄素沉着明显,纤维组织增生,小叶间隔及肺泡壁明显增厚。部分肺泡壁断裂,弹力纤维包裹含铁血黄素,由于巨噬细胞的吞噬作用形成含铁纤维结节。部分伴有肝脾增大、周围淋巴结内出血及肿大。

3. 后遗症期 肺内形成广泛的间质纤维化,可导致慢性肺源性心脏病。

【影像诊断要点及比较影像学】

1. X线表现

(1)急性期:双侧肺野透亮度明显降低并可见大小不等,边缘不清的云絮状阴影,以中下肺野为明显。

(2)慢性期:肺尖多见两肺弥漫分布的小结节、小片状实变模糊影及磨玻璃状影,以小结节影为主,直径多为2~3mm,密度较淡,轮廓模糊。分布对称,以肺门区及中下肺野为主,肺尖、肺外围、肋膈角及肺底部较少(多不受累)。同时,肺内还可见到广泛的网织状阴影。晚期由于广泛的肺纤维化可引起肺动脉高压和肺源性心脏病。

2. CT表现

(1)急性肺出血期:两肺野透亮度普遍减低,呈磨玻璃样改变及大片云絮状阴影,以肺门及中下肺野多见,两侧多对称分布,肺尖、肋膈角及肺底表现较轻甚至不累及。亦可见支气管充气征、纵隔缘及心缘、膈面模糊。

(2)肺出血静止期:正常或两肺纹理增多、紊乱。在慢性肺出血静止期可见肺内散在数量不等的粟粒样颗粒影。

(3)慢性期急性发作:肺野透亮度减低,肺纹理呈网织状改变,肺内弥漫细或粗颗粒影及大片模糊影。心影增大。

(4)慢性迁延后遗症期:肺野呈粗网样改变、弥漫结节状阴影或粗索条影,心影增大呈普大型。

3. 比较影像学 胸部X线对病变的形态和分布判断不准确。而HRCT能准确地观察病变的形态和分布,HRCT使病变的显示更接近大体病理所见,可更早地发现弥漫性细小网织影与微细结节、小叶间隔增厚,所以HRCT检查对本病的诊断极有帮助。

【影像与临床】

约70%的患儿发病于小儿时期,1~7岁多见。无明显家族史。急性出血期表现为发热、咳嗽、咯血及贫血,少数可有呼吸困难、发绀,严重时出现急性心力衰竭甚至猝死。慢性反复发作期为哮喘、气促、呼吸困难反复发作,少数可咯血。静止期后遗症期表现肺内出血停止,临床无症状,可有肝脾增大,杵状指,个别并发肾炎。

【鉴别诊断】

1. 亚急性性粟粒性播散性肺结核 X线片表现为双上、中、下肺野对称的大小、密度均匀一致的播散粟粒状结节影,肺尖常受累及。临床有低热、咳嗽,有时可见结核中毒症状。

2. 朗格汉斯细胞组织细胞增生症 此病肺内表现为弥漫分布粟粒样颗粒影,肺纹理呈网织状改变,但临床常合并有肝、脾、淋巴结肿大及皮肤、骨骼的改变。实验室检查:嗜伊红细胞对诊断有特异性。

3. 特发性肺纤维化 此病肺野透亮度普遍减低,肺内弥漫分布粟粒样颗粒影。但以网状、间质改变及小片影为主,临床常有缺氧体征和唇发绀、杵状指、动脉血氧分压下降。

五、特发性肺纤维化

特发性肺纤维化是一种原因不明、以弥漫性肺泡炎和肺泡结构紊乱最终导致肺间质纤维

化为特征的疾病。按病程有急性、亚急性和慢性之分,所谓 Hamman-Rich 综合征属急性型,临床更多见的则是亚急性和慢性型。欧洲学者多称本病为隐源性致纤维性肺泡炎。美国习用特发性肺纤维化。本病多为散发,估计发病率(3~5)/10万,占有间质性肺病的65%左右。见于各年龄组,男女比例(1.5~2):1。预后不良,早期病例即使对激素治疗有反应,生存期一般也仅有5年。

【影像检查方法的选择】

首选 HRCT,特别对早期肺泡炎与纤维化鉴别以及蜂窝肺的发现极有帮助。

【典型病例】

病例1 女,10岁,咳嗽,发热7d,近1d有进行性呼吸困难(图5-10-10)。

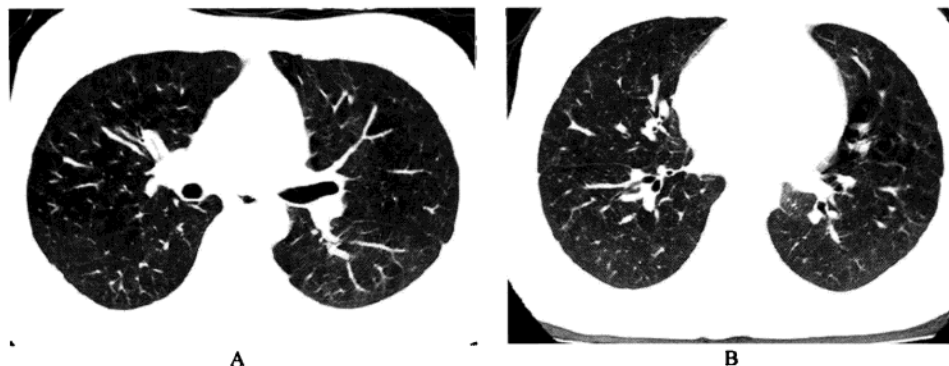


图 5-10-10 特发性肺纤维化(一)

影像所见

胸部 HRCT 横断示双肺纹理粗重,肺透亮度增高。支气管管腔增粗,小叶间隔增厚。

病例2 男,11岁3个月,近半年易疲劳,活动后出现气短,近1周有发热(图5-10-11)。

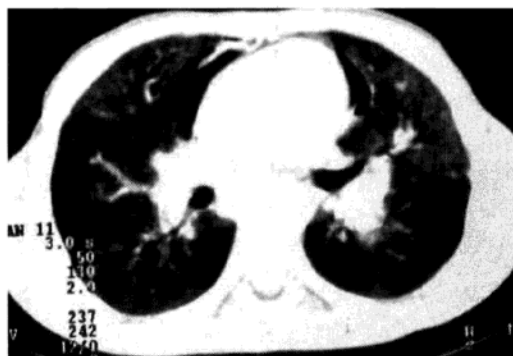


图 5-10-11 特发性肺纤维化(二)

影像所见

薄层 CT 横断面示两肺弥漫磨玻璃阴影,部分区域透亮度增高;心包周围可见积气。

【影像与病理】

特发性肺纤维化早期或急性期病理改变主要为肺泡炎。肺泡壁和间质内淋巴细胞、浆细胞、

单核细胞、组织细胞和少数中性及酸性粒细胞浸润。肺泡腔可以不累及,但也可以有细胞和纤维蛋白渗出。肺泡间隔可有网硬蛋白增生,但尚少纤维化。随着疾病发展,炎症细胞渗出和浸润逐渐减少,成纤维细胞和胶原纤维增生,肺泡壁增厚,I型肺泡细胞减少,II型肺泡细胞增生,肺泡结构变形和破坏,并可波及肺泡管和细支气管。后期呈现弥漫性肺纤维化,形成“蜂窝肺”。

【影像诊断要点及比较影像学】

1. X线表现 早期肺泡炎 X线上显示正常。亚急性患者类似支气管炎的表现,以下肺野为重。随病变进展,X线表现出弥漫性雾状阴影,其内隐约可见微小点状阴影。病变进一步进展,可见网织影,或呈网织结节影,有小囊形成。晚期更有大小不等的囊状改变,肺容量逐渐减少,膈位升高。间质纤维化周围可出现肺气肿、肺大疱、细支气管扩张等改变,即蜂窝肺。

2. CT表现

(1)磨玻璃密度影:表现为双侧、广泛,多发于中下肺。可出现在IPF的各个时期。

(2)线状影与网格影:多发于下肺野外带、胸膜下以及膈肌周围。线状影分布不规则,厚度为1~3mm,可在小叶内或伸展到数个邻近的次级肺小叶。为早期表现,代表了小叶间隔增厚、纤维化。肺小叶结构变形。网状影其阴影粗细相间,网眼直径1~10mm,主要是肺泡壁的纤维化、增生。此征象是IPF患者最典型表现。不规则线状影和网状阴影通常进展为“蜂窝肺”。

(3)胸膜下线:距胸膜不到1cm处与胸壁平行的弧形致密影,厚1~5mm。胸膜下线是伴有肺泡萎陷的早期纤维化,是周围肺不张导致支气管与细支气管阻塞所引起的。

3. 比较影像学 胸部X线对病变早期作用不大,对于肺小叶结构及肺间质观察HRCT明显具有优势。小叶间隔增厚、肺小叶结构变化以及蜂窝肺等IPF较为特征性的表现均需要HRCT检查以明确显示。

【影像与临床】

特发性肺纤维化主要症状为进行性的呼吸困难,早期症状可不明显,仅于活动后易疲劳和气短,随病情进展而加剧,轻咳或阵咳,晚期患者常继发感冒,可伴随发热。55%~70%患者可有杵状指;早期肺部可无异常体征,中、晚期可于两下肺外侧听到爆裂音,晚期患者可出现发绀、气短、体重下降。

【鉴别诊断】

1. 脱屑性间质性肺炎 特征性表现为双侧广泛磨玻璃样部透明影,纤维化病变很少,甚至没有。大部分患者经治疗后病情好转或缓解。

2. 非特异性间质性肺炎 预后及生存率明显高于特发性肺纤维化。前者以磨玻璃样影为主,蜂窝状影范围较小,而后者则以网状阴影为主,磨玻璃影范围较小,蜂窝状影出现很高。后者与前者相比更接近于胸膜下分布。病理活检可明确。

3. 急性间质性肺炎 临床症状呈急性过程,CT特征性表现为双侧广泛磨玻璃影及实变,病情进展迅速,大部分患者短期内死亡,与本病易于鉴别。

第十一节 肺部肿瘤

一、肺母细胞瘤

肺母细胞瘤是一类罕见的肺原发性恶性肿瘤,1952年由Barmard首次报道,因形态类似

胎儿肺,故又称为肺胚胎瘤。恶性度高,发展迅速,预后差。

【影像检查方法的选择】

X线胸片是常规基本的影像学检查方法,CT和MRI检查显示肺内肿块影,CT提供更多肿块内部及周围信息。

【典型病例】

病例 1 女,2岁,呼吸困难、低热3d,右肺呼吸音降低(图5-11-1)。

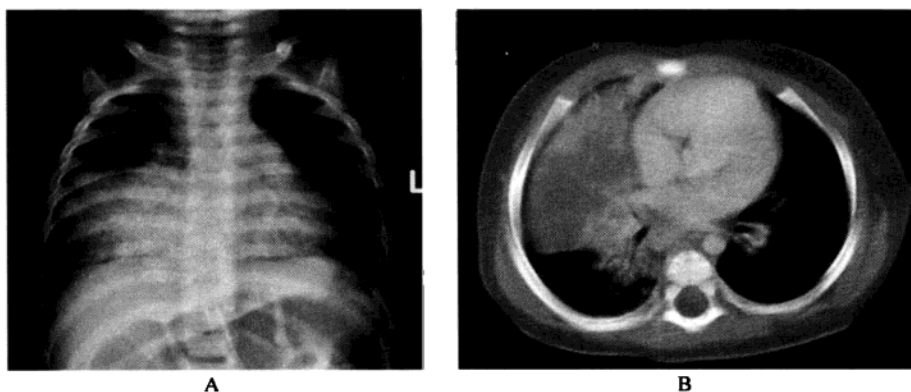


图 5-11-1 肺母细胞瘤

影像所见

A. X线平片,显示右肺中下野大片密度增高影,右心缘显示不清;B. CT横断面增强扫描纵隔窗示右下肺野大片密度不均匀的强化影,纵隔心影略左移。

病例 2 女,4岁,反复咳嗽1年余(图5-11-2)。



图 5-11-2 胸膜肺母细胞瘤

影像所见

CT增强横断面纵隔窗示左侧肺野为大片致密影,略有不均匀强化。

【影像与病理】

由上皮和间质成分构成,其结构与胚胎期10~16周的假腺期肺组织相似。组织学上分为上皮型及双相型,上皮型表现为成片分化较好的分支状腺管结构;双相型表现为除腺管或上皮细胞团成分外,其间为幼稚的短梭形细胞,有些区域可见有分化为恶性软骨、骨、平滑肌及纤维组织。

【影像诊断要点及比较影像学】

肺母细胞瘤好发于肺周边部胸膜下,多为单发,右肺多于左肺,上叶多于下叶。

1. X线表现

(1)周围型:为圆形、椭圆形密度稍高肿块影,多较均匀,边缘清楚光滑,无毛刺,有分叶,多位于周边部;单发多见,也可多发;大小不一,多较大。少数呈大片状或节段状改变。少数肿块内可见空洞,空洞的壁相对光滑。偶尔呈多发结节,表现为两肺呈多发、大小不等圆形阴影,以中下肺为多,类似肺转移瘤。

(2)中央型:发生在大气管,表现为阻塞性肺炎、肺不张等继发性变化。

(3)胸腔积液:病变累及胸膜所致,可单独存在。

2. CT表现

(1)平扫:圆形、椭圆形肿块,CT值为20~40Hu,部分密度均匀,边缘光滑、清楚,可有较大的浅分叶。肿瘤出血坏死,可表现为病变内局限低密度区。如与支气管相通,形成囊实性、空洞性病灶,呈厚壁且内壁不光滑,内有气液平面。

(2)增强:呈缓慢、持续强化,病灶内坏死区不强化。

(3)其他:支气管、胸膜及心包受侵时可出现相应的影像学表现,如阻塞性肺炎、肺不张及胸腔积液多见,纵隔或肺门淋巴结肿大较少见。少数可直接侵犯胸膜、肋骨或直接破入胸腔。

3. MRI表现 肿瘤在 T_1WI 呈等或低信号, T_2WI 呈高信号。

4. 比较影像学 X线胸部平片可发现肿瘤的部位、范围,肺叶、段的通气障碍、肺不张和膈肌运动情况。CT在显示肿瘤内部结构、肺门纵隔淋巴结转移、心包积液和支气管、大血管受累方面优于平片。

【影像与临床】

主要症状为咳嗽、发热,可有呼吸困难、贫血和胸痛,随后出现厌食、乏力、消瘦。

【鉴别诊断】

成人型肺母细胞瘤常需与周围型肺癌相鉴别,后者亦多发生于肺外围,为圆形或类圆形影,与周围肺组织分界较清,但通常较小,可见分叶征、毛刺征、血管集束征、胸膜凹陷征等恶性肿瘤征象。

二、肺转移瘤

肺部是人体许多恶性肿瘤在发展过程中扩散转移到达的好发脏器,文献报道有20%~54%胸外恶性肿瘤的病人发生肺转移。

【影像检查方法的选择】

影像学检查是诊断肺转移瘤最重要的手段之一,胸部平片和CT为无可替代的检查技术,一般不需MRI检查。平片是发现和诊断肺转移瘤最经济、最简便的方法。CT检查尤其是HRCT在发现肺内结节方面较胸部平片敏感,同时能显示肺门纵隔淋巴结转移及胸膜受侵的范围。

【典型病例】

病例1 男,8岁,发热、咳嗽5d,两肺有干啰音(图5-11-3)。

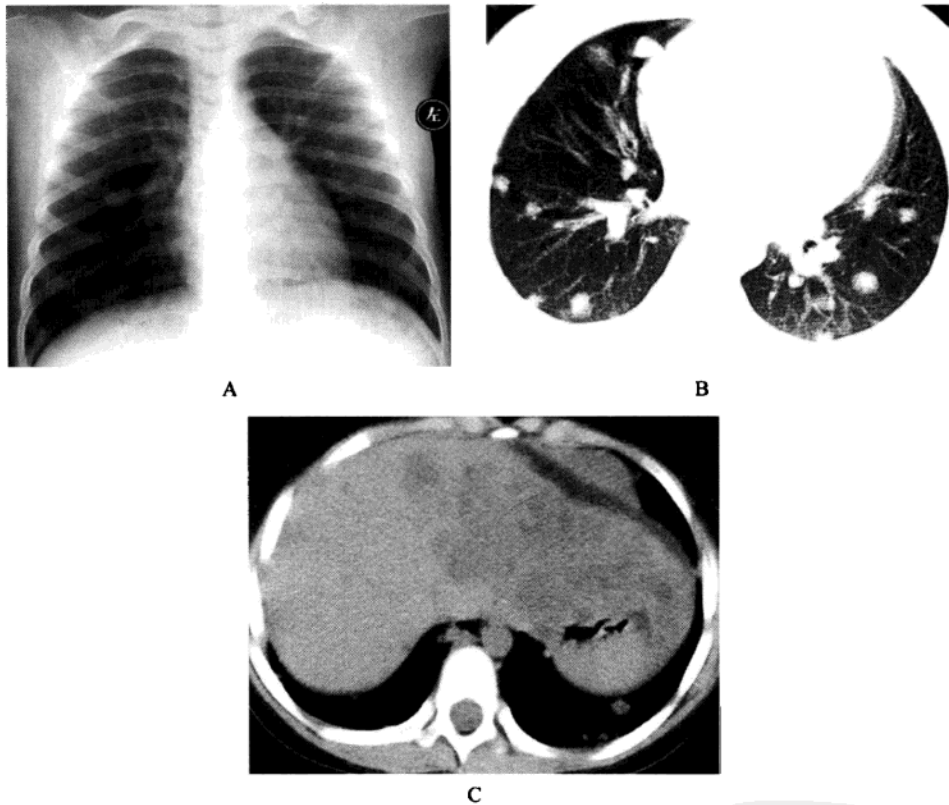


图 5-11-3 肝母细胞瘤肺部转移

影像所见

A. 胸正位片示两肺内有较多的大小不一结节影,密度较淡,边缘较清;B. CT横断面示两肺内有较多的大小不一、边缘较清结节影;C. 上腹部平扫左肝有一大的低密度占位性病变,边界较清。手术病理证实为左肝母细胞瘤。

病例2 男,2岁,6个月前因肾母细胞瘤手术,现随访(图5-11-4)。



图 5-11-4 肾母细胞瘤肺部转移

影像所见

CT 平扫横断面肺窗示右肺多发大小不一的结节影,边界清楚、光整。

【影像与病理】

肺转移瘤的转移方式有 4 种类型:①血行性转移,肿瘤细胞经腔静脉回流入右心,经肺动脉进入肺组织,在肺毛细血管内停留,粘连毛细血管上皮细胞,穿进血管壁侵袭肺泡,瘤细胞簇充满肺泡腔,沿肺泡孔呈“铸型”生长,膨胀性扩大,压迫周围肺组织形成瘤肺界面清楚类圆形肿块。②淋巴性转移,有 2 种方式,一是先肺内血行转移,然后经肺淋巴管引流到肺门淋巴结;另一种是先转移到纵隔淋巴结,然后逆行到肺门淋巴结及肺内淋巴管。③胸膜播种性转移,肿瘤细胞经血行或淋巴系统到达胸膜,进而在此增殖并播种到胸膜腔内,引起胸膜面形成细小结节和胸腔积液。④气道转移,是部分细支气管肺泡癌的特殊转移方式。癌细胞可随空气经支气管系统传送到肺的其他部分,在肺泡内呈伏壁式生长,且与原发灶相隔较大距离,侵犯肺实质。

【影像诊断要点及比较影像学】

1. X 线表现

(1)血行肺转移瘤:典型表现为两肺多发大小不一棉球样结节状影,密度均匀,轮廓清楚。以两肺中、下野外带较多,也可局限于一侧肺野。少数可为单发球形影。血供丰富的原发肿瘤可呈粟粒状影,多分布在中、下肺野。偶表现为肺炎样转移、多发散在性钙化结节、空洞型肺转移、自发性气胸和支气管内转移。

(2)淋巴转移:①线状或索条状影,自肺门向肺野呈放射状分布的线状或索条状影,多见于两下肺。②小叶间隔线,由于小叶间隔增厚所致,以 Kerley 线最常见。③小结节颗粒状影,多位于末梢支气管、血管周围,呈串珠状。④胸腔积液,是提示癌性淋巴管炎的重要征象之一,癌性淋巴管炎是胸腔积液形成的重要机制。⑤肺门纵隔淋巴结肿大,一侧或双侧纵隔肺门淋巴结肿大。

(3)胸膜播种性转移:①胸膜面细小结节,是胸膜播种性肺转移极其重要的病理和影像学表现。胸壁和纵隔胸膜的细小结节表现为胸膜面凹凸不整的细小结节样影,叶间胸膜的细小结节表现为受累胸膜区多发结节状影,大小为 2~3mm。②胸腔积液,是胸膜播种性肺转移的

晚期表现。

(4)气道转移:①肺实变影,可为肺叶或肺段实变影,呈进行性发展。②炎症性表现,转移灶不形成肿块或球状瘤体,而呈轮廓不清的炎性表现。③在主病灶的周围并与其相隔一段距离,散在分布斑片状或模糊结节样阴影,有时为单侧或两肺弥漫分布。

2. CT表现 表现为两肺弥漫性结节或多发球形病灶,边缘光滑,密度均匀,以中下肺野及胸膜下区较多。某些转移瘤中可发生空洞和出现钙化或骨化。HRCT对淋巴性转移有其独特的优势,除见肺门及纵隔淋巴结增大外,还见支气管血管束增粗、小叶间隔增厚,并且沿支气管血管束、小叶间隔可见多数细小小结节影。部分可出现不典型表现如空洞、钙化、单发转移、含气支气管征、毛刺分叶、良性肿瘤肺内转移及转移结节周围模糊影。

3. 比较影像学 胸部X线平片,可以显示肿瘤肿块阴影或肿瘤引起的间接征象,CT扫描对发现肺部转移灶较X线胸片敏感,能发现小的肺转移灶或评价纵隔转移的最有效的方法。本病一般不需要行MRI检查,只是判断纵隔是否受累时才需要。

【影像与临床】

本病的临床表现与原发肿瘤的组织类型、转移途径、受累范围有密切关系。多数病例有原发癌的症状。早期肺转移多无明显的呼吸道症状。肺部病变广泛,则可出现干咳、痰血和呼吸困难。如并发癌性淋巴管炎、大量胸腔积液、肺不张或上腔静脉受压时,则呼吸困难更为明显。继发感染可有发热。孤立性肺转移病例临床上多无明显症状,常在随诊原发肿瘤进行胸部X线检查时被发现,少数可有咳嗽和血痰。

【鉴别诊断】

多发转移瘤影像学多能做出诊断,鉴别诊断主要为单发转移瘤。

1. 结核球 常单发空洞多呈厚壁裂隙样可见局限弧形环形或弥漫性斑点状钙化与肺门间常有索条状阴影相连附近肺野有卫星灶。
2. 周围型支气管肺癌 肿瘤边缘不规则,呈分叶状,毛刺征,血管集束征,胸膜牵拉等。
3. 支气管腺瘤 单凭影像鉴别相当难。
4. 错构瘤 多种成分、多种密度有一定的相对特异性。须要说明,钙化并非错构瘤所特有的,骨肉瘤、软骨肉瘤肺内转移时亦可形成钙化。而且仅25%错构瘤才出爆米花样钙化。

三、肺畸胎瘤

畸胎瘤好发于身体的中轴线附近,如性腺、纵隔、腹膜后、椎尾部、肠系膜、松果体等部位,发生于肺部者较少见。

【影像检查方法的选择】

X线胸片可发现肺内病变,可提供有价值的诊断信息。CT检查可提供比胸片更多的信息,可清楚显示囊内结构,有助于确诊。

【典型病例】

病例 男,3岁,咳嗽咳痰来诊,X线平片发现右肺占位病变(图5-11-5)。

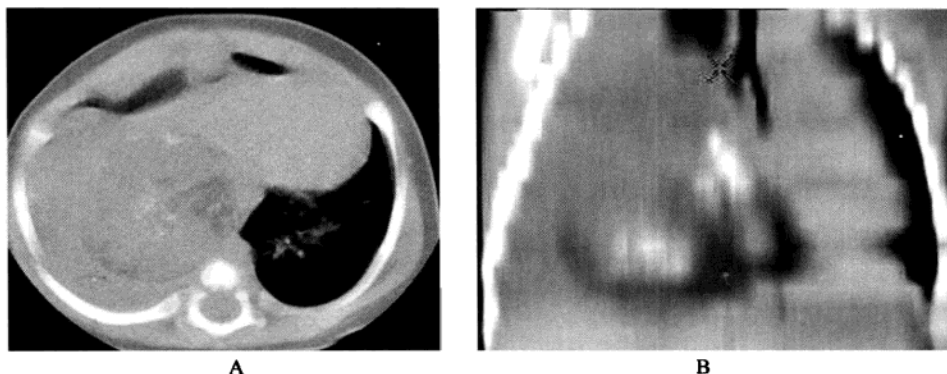


图 5-11-5 肺畸胎瘤

影像所见

CT 平扫横断面和冠状面重建纵隔窗示右肺内可见一软组织肿块影, 其内密度不均匀, 有多发钙化, 伴有胸腔积液。手术病理为肺畸胎瘤。

【影像与病理】

可能与纵隔畸胎瘤的来源相同, 发自胸腺始基的第三对咽囊, 其迷走的胚胎性组织沿正在发育的支气管向下移行, 并被肺胚基包绕, 形成肺内型的畸胎瘤。肺内畸胎瘤位于肺实质内或支气管腔内, 多为圆形实质性或囊性肿块, 大小不等以良性多见。肺畸胎瘤肉眼表现为肺内有包膜的囊性肿块, 囊内可见毛发、豆渣样物、软骨及骨等多胚层组织。镜检肿瘤多为良性, 组织学类型以“皮样囊肿”为主。

【影像诊断要点及比较影像学】

1. X 线表现 肿瘤多位于肺周围, 呈分叶形团块, 生长缓慢, 长径常 $>5\text{cm}$, 可巨大跨叶, 甚至占据一侧胸腔。边缘光滑或模糊, 密度均匀或不均匀, 可有钙化及不规则透光区, 低密度区大多为脂肪成分所致。若肿瘤与支气管相通, 少量气体逸入, 此时表现为肺实质内肿块影外有透明带。以肺脓肿、肺炎、肺不张为 X 线征。

2. CT 表现 与人体其他部位畸胎瘤基本相同, CT 扫描如肿瘤内有钙化、骨质、软组织、液体、脂肪等多种不同密度成分, 则可提示畸胎瘤。胸内畸胎瘤若与气道交通, 或肿瘤原发于支气管内, 则瘤内可含气, 此有别于胸外畸胎瘤。

3. 比较影像学 胸部 X 线平片可显示肺部病变大小、边界、密度及周围肺组织情况, 如肿块内出现钙化、牙齿和周围空腔, 可提示本病。CT 检查可提供比胸片更多的信息, 能发现胸片不能确定或未显示的钙化灶, 肿瘤内是否含有脂肪组织, 显示肿瘤与邻近纵隔的关系, 有助于确诊。

【影像与临床】

发病年龄多在青壮年, 男女无差别。早期无症状, 瘤体较大或合并感染后, 可有咳嗽、咳痰、呼吸困难甚至咯血等症状, 可反复发作, 少数有杵状指。

【鉴别诊断】

本病应同肺癌、其他肺部良性肿瘤相鉴别。

参考文献

- [1] 周康荣. 胸部颈面部 CT. 上海:上海医科大学出版社,1998:17-26.
- [2] 陈炽贤. 实用放射学. 第2版,北京:人民卫生出版社,1998:164-166.
- [3] 李果珍. 临床 CT 诊断学. 北京:中国科学技术出版社,1994:349-352.
- [4] 马大庆,胡清铭,贺文. 肺叶肺不张的黏液支气管征. 中华放射学杂志,1995,29:555.
- [5] 王勤钵,韩亚林,杨荫清. 特发性单侧透明肺(附11例分析). 中华放射学杂志,1989,23:23-26.
- [6] 刘艳,梅合利,李江红,等. 特发性单侧透明肺的病因探讨. 中国医师进修杂志(内科版),2007,30:48-49.
- [7] 程姚儿,贺文. 床旁胸片评价急性心肌梗死患者并发肺水肿. 中国医学影像技术,2008,24:1792-1794.
- [8] 李素荣,袁新宇,宋国维,等. 急性呼吸窘迫综合症的影像学表现. 中国急救医学,2007,27:351-354.
- [9] 喻文亮,孙波. 小儿 ARDS 临床流行病学研究进展. 中国小儿急救医学,2006,13:177-180.
- [10] 钱伟军,李立. 肺内出血的 HRCT 诊断. 河南大学学报(医学版),2006,25:57-59.
- [11] 和毓天,李常茂,徐赛英,等. 肺发育不全. 临床放射学杂志,2001,20:504-506.
- [12] 彭培立. 肺隔离症患儿 MRI 表现及其诊断价值. 实用儿科临床杂志,2008,23:1043-1045.
- [13] 任甄华,徐赛英,李东辉,等. 小儿先天性肺囊性腺瘤样畸形的影像学表现. 中华放射学杂志,2002,36:54-57.
- [14] 孙子燕,夏黎明,陈欣林,等. 胎儿先天性肺囊腺瘤样畸形的 MRI 表现及其诊断价值. 中华放射学杂志,2007,41:490-492.
- [15] 晁宝婷,巩若箴,武乐斌,等. 64 层螺旋 CT 强化前肺血管成像对肺动静脉瘘的诊断价值. 中华放射学杂志,2007,41:977-980.
- [16] 徐克,邵海波. 肺动静脉瘘的影像综合诊断与介入治疗. 中国医学计算机成像杂志,2008,14:500-505.
- [17] 潘恩源,陈丽英. 儿科影像诊断学. 北京:人民卫生出版社,2007:361-393.
- [18] Nestorl. Muller, Richard S. Fraser, Kyung soo lee 著. 唐光建主译. 肺部疾病放射影像与病理对照. 北京:中国医药科技出版社,2006:17-43.
- [19] 朱杰明. 儿童 CT 诊断学. 上海:上海科学技术出版社,2003:275-278.
- [20] 徐赛英. 实用儿科放射诊断学. 北京:北京出版社,1999:287-334.
- [21] 蔡祖龙,高元桂. 胸部 CT 与 MRI 诊断学. 北京:人民军医出版社,2005:181-188.
- [22] 刘秀云,江载芳. 腺病毒肺炎 12 例临床特点和鉴别诊断分析. 临床儿科杂志,2007,6:454-456.
- [23] 范森,叶滨宾,李子平等. 儿童肺结核的影像学诊断. 中国实用儿科杂志,2003,7:399-401.
- [24] 李伟宁,黄哲魁,张兰珠. 小儿不典型原发性肺结核 X 线平片分析(附 168 例). 中国医学影像技术,1998,14:509.
- [25] 赵顺英,马云,张桂芳,等. 儿童重症肺炎支原体肺炎 11 例临床分析. 中国实用儿科杂志,2003,18:414-416.
- [26] 周卫芳,季伟. 呼吸道合胞病毒肺炎 220 例临床分析. 苏州大学学报(医学版),2008,28:159-160.
- [27] 陈杰,张宏图,谢永强,等. 严重急性呼吸综合症的病理改变. 中华病理学杂志,2003,32:516-520.
- [28] 张林川,王艳. 胸部包虫病的 CT 诊断. 中华放射学杂志,1998,33:751-754.
- [29] 刘建军,秦戈,臧建华. 肺包虫病的 X 线及 MRI 的诊断与对照分析. 临床放射学杂志,2000,19:225-227.
- [30] 林淦河,姜兆侯. 恙虫病 100 例临床影像学分析. 临床放射学杂志,2000,19:622-625.
- [31] 曾骐,周春菊,贺延儒,等. 小儿胸膜肺母细胞瘤. 中华胸心血管外科杂志,2001,17:343-345.
- [32] 陈薇,刘怀军,高国栋,等. 肺母细胞瘤的影像学诊断及鉴别诊断. 河北医药,2003,25:436-437.
- [33] 丁娟,李惠民,肖湘生,等. 不典型肺转移瘤的 CT 表现. 临床放射学杂志,2004,23:1044-1047.

- [34] 印建国, 刘晓红, 贾雄. 肺畸胎瘤 2 例报告附文献复习. 实用放射学杂志, 2006, 22: 157-158.
- [35] Desai SR, Wells AU, Suntharalingam G, et al. Acute respiratory distress syndrome caused by pulmonary and extrapulmonary injury; a comparative CT study. *Radiology*, 2001, 218: 689-693.
- [36] Chu WC, Li AM, Ng AW, et al. Thin-Section CT 12 Months After the Diagnosis of Severe Acute Respiratory Syndrome in Pediatric Patients. *AJR* 2006, 186: 1707-1714.
- [37] Lee EY, Boiselle PM, Cleveland RH. Multidetector CT Evaluation of Congenital Lung Anomalies. *Radiology*, 2008, 247: 632-648.
- [38] Berrocal T, Madrid C, Novo S, et al. Congenital anomalies of the tracheobronchial tree, lung, and mediastinum; embryology, radiology, and pathology. *Radiographics*, 2004, 24: e17.
- [39] Ozcelik U, Gömen A, Kiper N, et al. Congenital lobar emphysema; evaluation and long-term follow-up of thirty cases at a single center. *Pediatr Pulmonol*, 2003, 35: 384-391.
- [40] Thomas H, Risma KA, Graham TB, et al. A Kindred of Children With Interstitial Lung Disease. *Chest*, 2007, 132: 221-230.
- [41] Fan LL, Deterring RR, Langston C. Pediatric interstitial lung disease revisited. *Pediatr Pulmonol*, 38: 369-378.
- [42] Fan LL, Langston C. Pediatric interstitial lung disease; children are not small adults. *Am J Respir Crit Care Med*, 165: 1466-1467.
- [43] Copley SJ, Coren M, Nicholson AG, et al. Diagnostic accuracy of thin-section CT and chest radiography of pediatric interstitial lung disease. *AJR*, 2000, 174: 549-554.
- [44] Swigris JJ, Berry GJ, Raffin TA, et al. Lymphoid interstitial pneumonia; a narrative review. *Chest*, 2002, 122: 2150-2164.
- [45] O'Brodivich HM, Moser MM, Lu L. Familial lymphoid interstitial pneumonia; a long-term follow-up. *Pediatrics*, 2006, 117: 523-528.
- [46] Seely JM, Effmann EL, Müller NL. High-resolution CT of pediatric lung disease; imaging findings. *AJR*, 1997, 168: 1269-1275.
- [47] Seely JM, Jones LT, Wallace C, et al. Systemic sclerosis; using high-resolution CT to detect lung disease in children. *AJR*, 1998, 170: 691-697.
- [48] Kim TS, Lee KS, Chung MP, et al. Nonspecific interstitial pneumonia with fibrosis; high-resolution CT and pathological findings. *AJR*, 1998, 171: 1645-1650.
- [49] Kim TS, Lee KS, Chung MP, et al. Nonspecific interstitial pneumonia with fibrosis; high-resolution CT and pathological findings. *AJR*, 1998, 171: 1645-1650.
- [50] Gu J, Korteweg C. Pathology and Pathogenesis of Severe Acute Respiratory Syndrome. *AJP*, 170: 1136-1147.
- [51] Nambu A, Sato A, Araki T, et al. Chlamydia pneumoniae; comparison with findings of Mycoplasma pneumoniae and Streptococcus pneumoniae at thin-section CT. *Radiology*, 2006, 238: 330-338.
- [52] Reittner P, Müller NL, Heyneman L, et al. Mycoplasma pneumoniae pneumonia; radiographic and high-resolution CT features in 28 patients. *AJR*, 2000, 174: 37-41.
- [53] Arakawa H, Webb WR. Air trapping on expiratory high-resolution CT scans in the absence of inspiratory scan abnormalities; correlation with pulmonary function tests and differential diagnosis. *AJR*, 1998, 170: 1349-1353.
- [54] Bankier AA, Van Muylem A, Knoop C, et al. Bronchiolitis obliterans syndrome in heart-lung transplant recipients; diagnosis with expiratory CT. *Radiology*, 2001, 218: 533-539.

第 6 章 | 胸壁及胸廓畸形

第一节 胸廓异常

儿童先天性胸廓畸形主要为两大类,即漏斗胸和鸡胸,前者发病较后者多见。其他畸形(如 Polan 综合征和胸骨缺如等)比较罕见。

一、漏斗胸

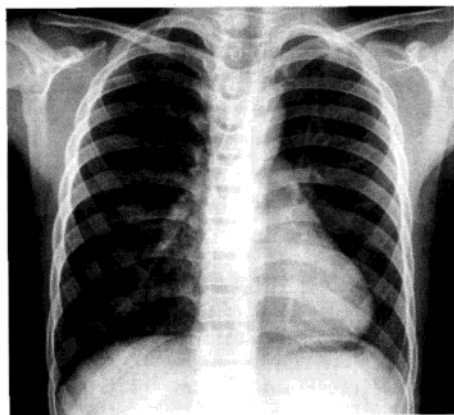
漏斗胸为小儿胸廓前壁生长发育中的一种骨性畸形,发病机制尚不清楚,发病率为(1~4)/1 000,占有胸廓畸形 90%以上。本病多见于男性(男:女=4:1),患儿多于 1 岁内就诊。本病多数与“缺钙”无关,10%~20%患儿有家族史。

【影像检查方法的选择】

胸部正侧位 X 线平片为本病首选检查方法,可通过测量各种指标帮助临床判断疾病严重程度;当怀疑存在并发症时,可进行 CT 检查。

【典型病例】

病例 男,11 岁,自幼胸骨内陷(图 6-1-1)。



A



B

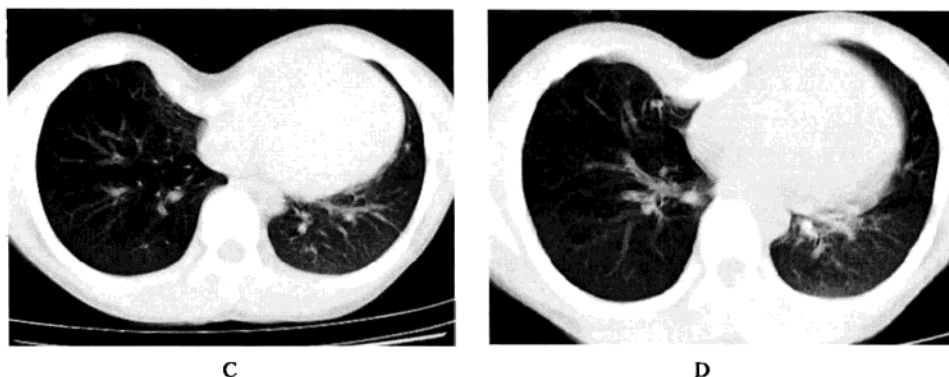


图 6-1-1 漏斗胸

影像所见

A. 胸正位片见胸廓外形正常,心影向左侧移位;B. 胸侧位片见胸廓下部明显凹陷;C、D. CT 横断位肺窗显示胸廓前部呈“凹”字形,胸骨凹陷,心影被推向左侧。

【影像与病理】

多数人认为,漏斗胸为下胸部肋骨和肋软骨过度生长,而胸骨代偿性向后移位所致。胸部 X 线前后位可见胸廓前部肋骨走行倾斜,肋软骨过长;部分病例可见心影向左移位,主动脉弓和肺动脉段平直;侧位可见骨性胸廓前后径明显减小。CT 横断位图像显示,胸廓呈“凹”字形,心脏受压,向左旋转、移位。严重者可见心脏受压变形。

【影像诊断要点及比较影像学】

1. X 线平片 漏斗胸诊断的主要依据为 X 线摄片,胸部正位片显示前面肋骨走行极度倾斜,肋软骨过长;右心房影像与胸椎影像重叠,无法区分;成年患者则有脊柱侧弯畸形及心影左偏;主动脉弓、肺动脉段呈直线;侧位片显示胸骨下端呈特征性凹陷,胸椎侧弯,正常生理后弯消失(被称为 straight back),骨性胸廓前后径明显缩短。

2. CT 扫描 CT 可用于评估畸形严重程度和发现并发症,利用螺旋 CT 三维重建技术(SSD、MPR、VRT 等)更可直观地观察骨性胸廓形态。CT 横断面上,胸廓下部分呈“凹”字形,同时伴有胸骨倾斜,在部分患者中,与胸骨相连接的肋软骨可呈不对称性膨大,使两侧胸腔形态、大小均不对称(即“非对称性漏斗胸”)。利用 CT 横断位图像所得 CT 凹陷指数(胸廓最小前后径与胸廓最大横径比)评估畸形严重程度和对心脏的影响。该指数越大,病情越轻;反之,则越重。另外,CT 还能反映肺组织改变(肺含气不良和肺内感染)。

3. 比较影像学 胸部 X 线平片(正侧位)为常规检查方法,可初步了解胸骨内陷的程度及心脏受压的情况,必要时进行 CT 扫描。

【影像与临床】

1. 患儿身体瘦长,两侧肋弓向外凸出明显,胸骨内陷。轻者无临床症状,重者可影响呼吸和循环功能,引起相应疾病(如反复肺部感染、心悸、心动过速等)。

2. 本病主要采用外科治疗,达到胸壁整复的目的。

【鉴别诊断】

本病经临床体检和辅助检查即可诊断明确。

二、鸡 胸

胸骨向前隆起被称为“鸡胸”。“鸡胸”发病多与钙、磷代谢有关,但 25% 患儿有家族史。男性多见(男:女=3:1)。患儿多于 9 岁左右就诊。

【影像检查方法的选择】

胸部正侧位 X 线平片为本病首选检查方法。如怀疑合并先天性心脏病,可进行超声检查。

【典型病例】

病例 男,7 岁 7 个月,2 岁后发现胸前部隆起(图 6-1-2)。



图 6-1-2 鸡胸

影像所见

胸侧位片示胸骨下部前突,胸廓下部前后径增宽。

【影像与病理】

本病为先天性肋骨过度生长导致胸骨中央部向前突出所致。表现为胸骨向前呈弓状隆起,明显前突;两侧肋软骨形成深沟,好像受压下陷。根据胸廓外形常可将本病分为两型,即“鸽胸”和“鸡胸”。两种类型手术矫形方法不同。

【影像诊断要点及比较影像学】

1. X 线平片 胸部正侧位 X 线平片显示骨性胸廓前后径增加。
2. 比较影像学 如怀疑合并心脏畸形,可进行超声检查。

【影像与临床】

鸡胸患儿一般无临床症状。畸形严重时可出现呼吸功能受损的表现。本病主要采用外科治疗。

第二节 胸壁疾病

一、胸壁感染

胸壁感染在儿童中并不多见,多因相邻器官感染直接侵袭或血性播散所致,有时也可见于

创伤(包括手术后)。

【影像检查方法的选择】

增强 CT 在显示胸壁感染性病灶的部位和范围,以及寻找病因和并发症方面较平片具有明显优势。多排螺旋 CT 多方向重建及三维重建可直观显示肋骨受累,敏感度较高。

【典型病例】

病例 男,5岁,发热、胸痛伴胸部肿胀4d(图6-2-1)。

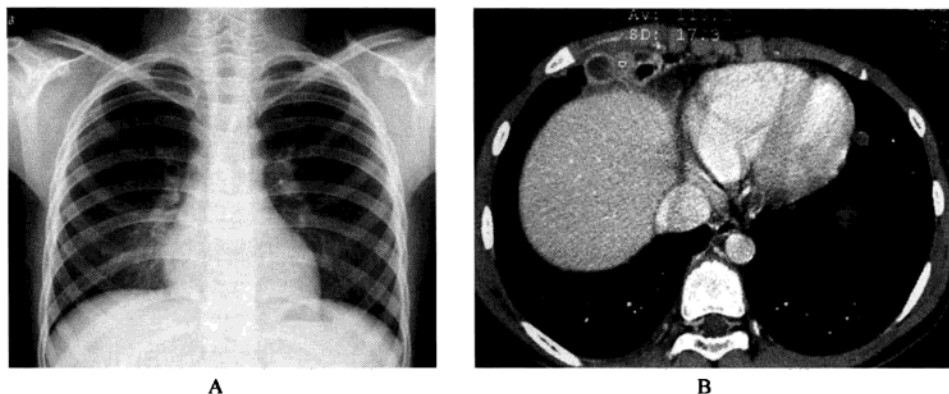


图 6-2-1 胸壁感染

影像所见

A. 胸片正位示胸廓外形正常,肋骨骨质未见异常改变;B. CT 增强横断面肺窗示右侧前胸壁软组织增厚,密度减低,局部可见环状强化。

【影像与病理】

胸壁感染分为弥漫性蜂窝织炎和局限性胸壁脓肿。病原多种多样。感染后可见软组织肿胀,皮下脂肪层消失;累及肋骨出现骨质破坏和(或)增生。

【影像诊断要点及比较影像学】

1. X线平片 胸部正侧位 X 线平片有助于宏观显示肋骨受累情况。胸壁感染时,平片可见病变部位胸壁软组织增厚,皮下脂肪层与肌肉界线消失;蜂窝织炎患者显示脂肪层增厚,其中可见网状阴影。当出现肋骨受累时,平片可见肋骨内低密度影,甚至病理性骨折。

2. CT 表现 CT 扫描特别是增强 CT 扫描有助于明确胸壁病变性质和范围。胸壁脓肿常以肋间肌肉为中心扩散或沿肌肉间隙蔓延,CT 平扫可见病变部位软组织肿胀,密度减低,增强后出现不完整/完整强化环。多方向重建和三维重建有助于发现肋骨受累。肋骨破坏和梭形软组织脓肿为胸壁结核脓肿较具特征性的表现。

3. 比较影像学 胸部正侧位 X 线平片为常规检查方法;如怀疑胸壁感染,应进行增强 CT 扫描。

【影像与临床】

1. 临床表现为胸痛伴或不伴胸部肿胀、发热和白细胞计数增多。
2. 本病首先内科抗感染治疗;脓肿则需要外科切开引流。

【鉴别诊断】

在影像学上,部分胸壁脓肿难与胸壁恶性肿瘤鉴别。

二、胸壁肿瘤或肿瘤样病变

儿童原发恶性胸壁肿瘤罕见,多为转移瘤。良性肿瘤多为血管瘤、脂肪瘤或淋巴瘤。

【影像检查方法的选择】

胸壁肿瘤影像学诊断应首先明确肿块是否来源于胸壁,其次是来自胸壁软组织或骨组织,最后应明确是良性或恶性,最后尽可能提出组织学分类诊断。胸部平片是本病常用检查方法,CT扫描尤其是增强扫描是目前显示病变部位和累及范围的常用方法。MR的T₁WI亦可清晰显示胸壁结构和胸膜病变,有利于早期发现胸壁病变,是重要的补充手段。

【典型病例】

病例1 女,3岁11个月,发现左侧胸部包块半年余(图6-2-2)。

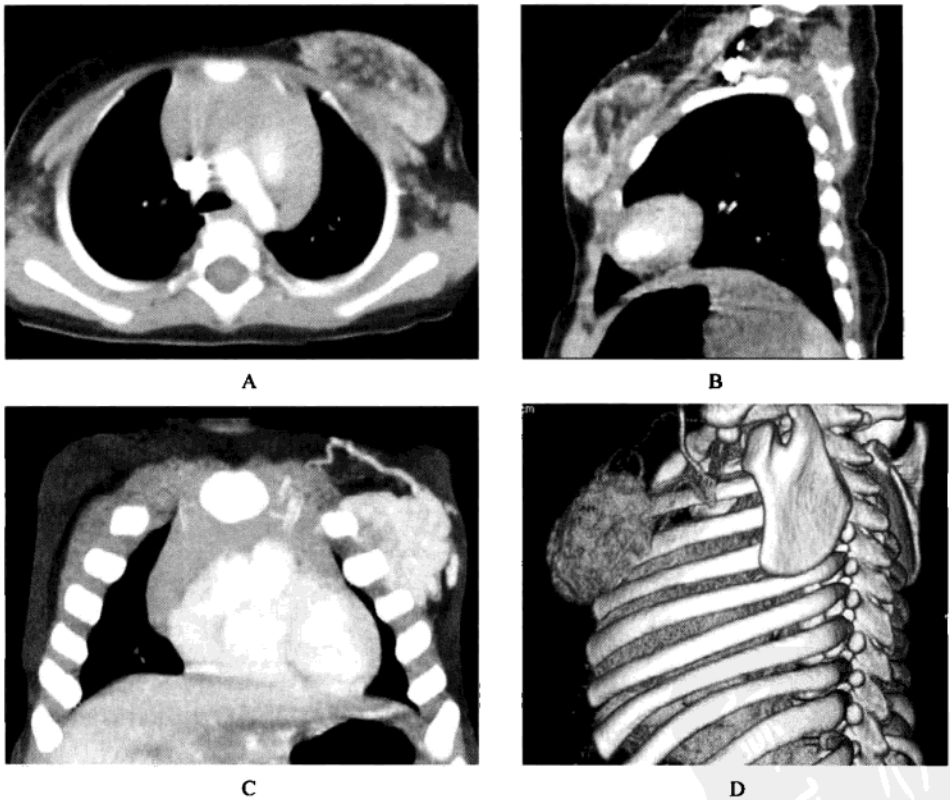


图 6-2-2 胸壁血管瘤

影像所见

A. 增强 CT 横断面纵隔窗示左胸壁皮下巨大软组织占位性病变,且明显强化;B. 矢状位重建示病灶位于前胸壁。C、D. CT 冠状位重建和三维重建显示该肿物的引流血管和供血血管。

病例2 女,13月龄,自幼发现右下胸壁有包块,较软(图6-2-3)。

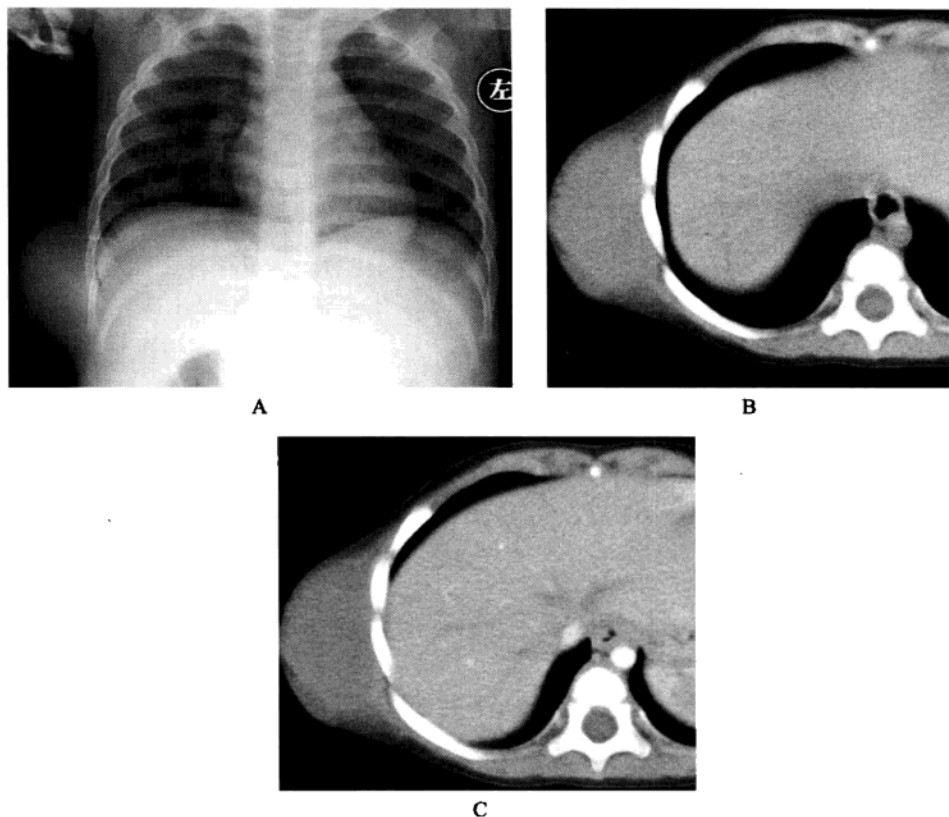


图6-2-3 右侧胸壁淋巴管瘤

影像所见

A. 胸正位片示右下胸壁有一较大软组织包块,密度均匀,相应的肋骨未见明显异常; B. CT横断面平扫纵隔窗示右侧胸壁软组织包块,密度均匀,邻近肋骨未见明显异常; C. CT增强纵隔窗示右侧胸壁软组织包块无明显强化。手术后病理检查为淋巴管瘤。

【影像与病理】

软骨肉瘤、淋巴瘤和恶性胸膜间皮瘤是最常见的原发胸壁恶性肿瘤,但在儿科中较为罕见。据统计的胸壁肿瘤中,以血管瘤最为常见,病变范围弥漫,但也可局限。肋骨少见受累。

【影像诊断要点及比较影像学】

1. X线表现 患侧胸壁软组织包块,边缘清楚或不清楚,密度均匀或不均匀,部分病灶可见钙化。恶性者可侵及骨性胸廓,引起相应部位的骨质破坏。

2. CT表现 表现为胸壁软组织包块,密度均匀或不均匀;增强扫描可强化或不强化,如为血管瘤初期周边可强化或不均匀强化,随时间推移,病灶逐渐染色均匀,成为高密度病变,三维重建有助于发现血管瘤的供血和引流血管,对治疗提供帮助。淋巴管瘤无明显强化。恶性肿瘤表现为胸壁软组织增厚及强化不均匀,部分病例可见相邻肋骨受累。

3. 比较影像学 常规胸片因简便经济,仍是检查胸壁肿瘤的首选方法。CT可清晰显示胸壁病变受累的范围,能提供更多鉴别诊断的信息,如坏死、出血、钙化,为临床提供更多信息。

【影像与临床】

1. 临床表现为胸壁肿胀伴或不伴疼痛。
2. 本病需外科手术治疗。

【鉴别诊断】

在影像学上,部分胸壁恶性肿瘤难与胸壁脓肿鉴别。

第三节 胸腔病变

一、胸腔积液

儿童胸腔积液较常见,病因多种多样。新生儿期多为乳糜胸或血胸,前者为淋巴发育异常,后者则为产伤或凝血障碍所致。儿童期以感染多见,而感染又以化脓、结核、肺吸虫为主要原因。

【影像检查方法的选择】

X线平片是诊断和判断积液量的首选方法;CT则有助于判断积液性质和寻找病因。

【典型病例】

病例1 男,9岁,发热3d,左侧胸痛(图6-3-1)。

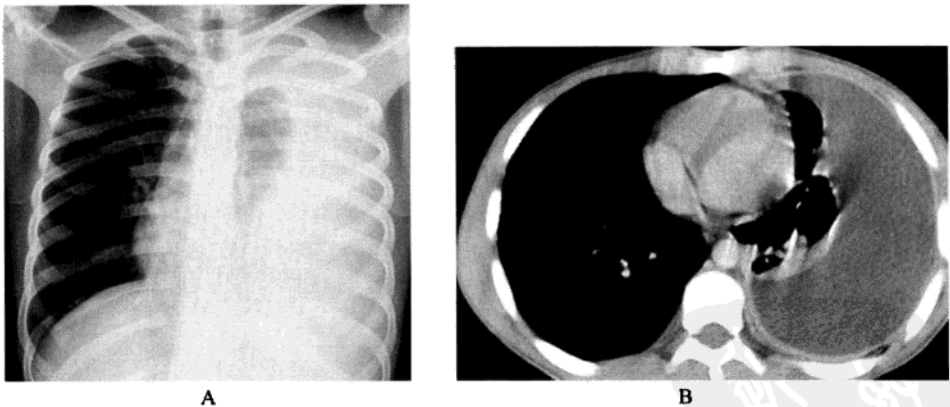


图 6-3-1 胸腔积液

影像所见

A. 胸正位片见左侧胸腔大部分为高密度影,靠近上纵隔处可见少许含气阴影。左侧肋间隙增宽,心影纵隔右移;B. CT横断面纵隔窗可见左侧胸腔外周充满积液,胸膜增厚强化。肺组织受压。

病例2 男,4岁,发热、咳嗽6d(图6-3-2)。

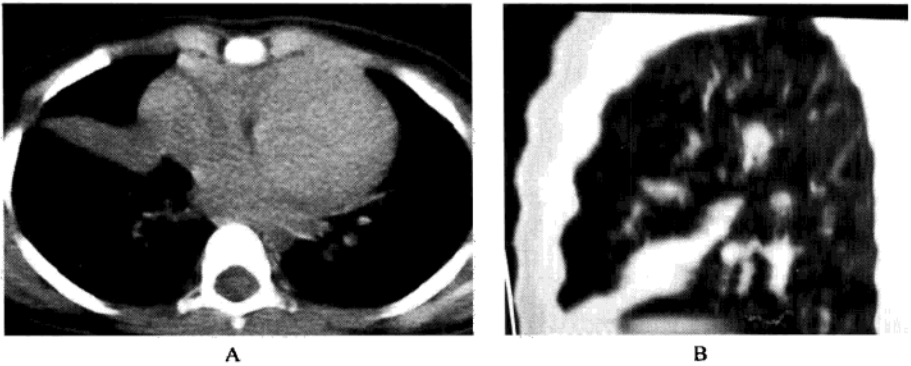


图 6-3-2 右侧叶间积液

影像所见

A. CT 横断面肺窗示斜裂处见梭形水样密度影,边缘光滑锐利,密度均匀;B. 矢状位重建示斜裂处有梭形致密影,密度均匀,边缘光滑。

病例 3 男,3 岁 2 个月,因肾病综合征入院(图 6-3-3)。

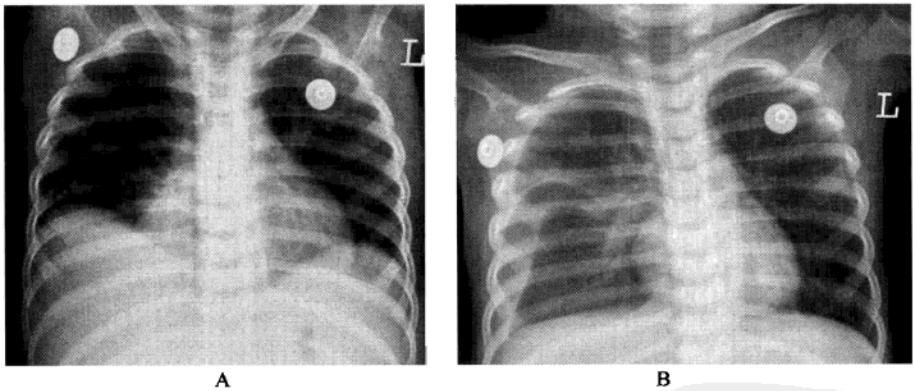
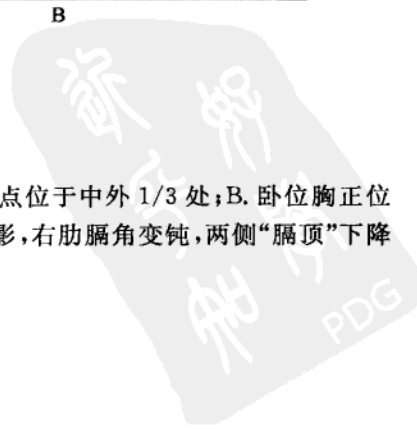


图 6-3-3 两侧肺下积液

影像所见

A. 胸正位片(立位)两侧“膈顶”抬高,以右侧明显,最高点位于中外 1/3 处;B. 卧位胸正位片见两肺透光度降低,以右侧明显,右侧胸壁可见带状致密影,右肋膈角变钝,两侧“膈顶”下降到原位。

病例 4 男,6 岁 1 个月,咳嗽 1 周(图 6-3-4)。



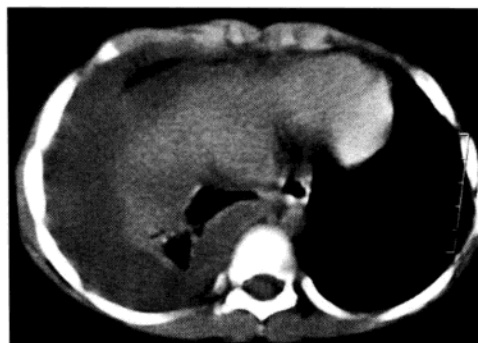


图 6-3-4 右侧肺下积液

影像所见

CT 横断面纵隔窗示右肋膈角后方外侧有液性低密度影, 向内延伸到脊柱旁, 膈角受压前移, 肝影边缘模糊。

病例 5 女, 6 岁, 胸痛、咳嗽 3 周, 发热 10d(图 6-3-5)。

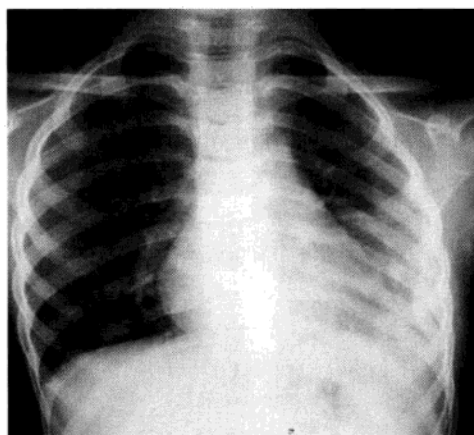


图 6-3-5 左侧包裹性胸腔积液

影像所见

胸正位片示左肺中下野透光度降低, 侧胸壁有向肺野突出的半圆形致密影, 边缘清晰, 密度均匀, 与胸壁的夹角为钝角。

【影像与病理】

胸腔积液主要为渗出液、漏出液, 乳糜胸、胆汁性和脑脊液性胸腔积液罕见。渗出液是炎症早期因血流动力学改变和炎症因子致血管通透性升高而引起的, 其中含有细胞和蛋白; 漏出液清亮, 主要见于心衰、肾衰疾病和低蛋白血症等, 也可因肺肿瘤压迫局部淋巴或阻塞上腔静脉及奇静脉引起。

【影像诊断要点及比较影像学】

1. X线表现 胸部立位X线平片出现肋膈角变钝时,胸腔积液量约为300ml。少量积液卧位胸片表现为患侧肺野透亮度下降,立位胸片中肋膈角变钝,但膈面大部清晰。中量胸腔积液为卧位胸片中沿胸廓内缘出现均匀的宽带状阴影;立位胸片则见胸腔下部呈均匀致密阴影,上缘不超过第4前肋,且为外高内低的弧形曲线。患侧膈面消失。大量积液液面上达第2前肋,立、卧位胸片中患侧胸腔密度均匀一致增高,纵隔及心影向对侧移位,肋间隙普遍增宽。

叶间积液表现为叶间裂部位有梭形或球形致密影,密度均匀,边缘清晰光滑,两端变尖与叶间裂相连。肺底积液则在立位胸片中显示为患侧横膈面“抬高”;胃和膈面间距增大;“膈顶”最高处位于中外1/3处,侧位片可见轻微肋膈角变钝。包裹性胸腔积液多为慢性感染所致,其形态多样,典型者为自胸壁向肺野突出的半圆形密度加深影,密度均匀,边缘清晰,与胸壁的夹角为钝角,不随体位和呼吸的改变而改变。

2. CT表现 由于积液的沉积特性,故CT图像中胸腔积液总是出现于后部。CT检查有助于发现并发症,协助判断积液性质。位于肺底部的胸腔积液难于与腹腔积液相区别,鉴别关键在于:前者位于横膈后方,与肝界限模糊,以及可在肝内侧发现积液影。

3. 比较影像学 胸部X线平片是诊断胸腔积液的首选方法,CT有助于发现原发病,为判断积液性质提供帮助。影像学检查中所显示的积液密度(包括CT值)无助于对积液性质的判断,但有作者认为,CT或MR检查中发现的其他合并征象,如胸膜结节和胸膜结节样增厚,可资鉴别积液良、恶性。

【影像与临床】

1. 临床表现为原发病症状基础上,大量胸腔积液可引起气短。
2. 本病一般仅需内科治疗,失败后则应外科引流。

【鉴别诊断】

1. 大量胸腔积液与占位性病变相鉴别,增强CT扫描可区分病变的囊实性以及是否出现囊壁强化,有助于鉴别。
2. 包裹性胸腔积液与占位性病变鉴别很困难,需要活检。

二、胸腔积气

在儿科中,气胸常见于新生儿肺部疾病或其治疗期,本病还是儿童囊性纤维化或胸部穿通伤的并发症。青少年气胸则为自发性或哮喘并发症。

【影像检查方法的选择】

X线平片是诊断气胸的首选方法,除常规胸前后正位片外,必要时应加照仰卧位、左侧或右侧卧位水平投照,以判断有无胸腔积气。CT扫描有助于发现原发病。

【典型病例】

病例1 女,5月龄,发热、咳嗽3d,呼吸气促1d(图6-3-6)。

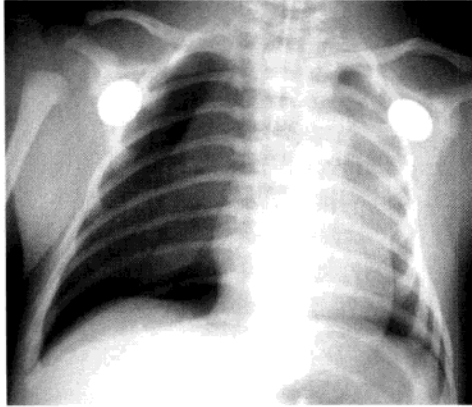


图 6-3-6 右侧胸腔积气(一)

影像所见

胸部正位显示,右侧胸廓饱满,外带透亮度增高,未见肺纹理结构,右肺受压30%,透亮度下降。

病例 2 女,生后 17d,少吃、少动 2d,唇周发绀 1d(图 6-3-7)。

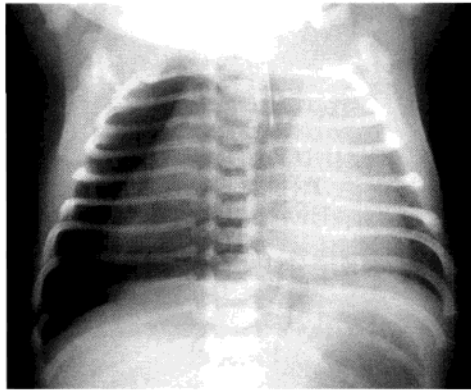


图 6-3-7 右侧胸腔积气(二)

影像所见

胸部正位显示右侧肺野透亮度普遍增高,外带无肺纹理,右肺压缩50%。

病例 3 男,2d,生后呻吟,气促 36h,甲床发绀(图 6-3-8)。



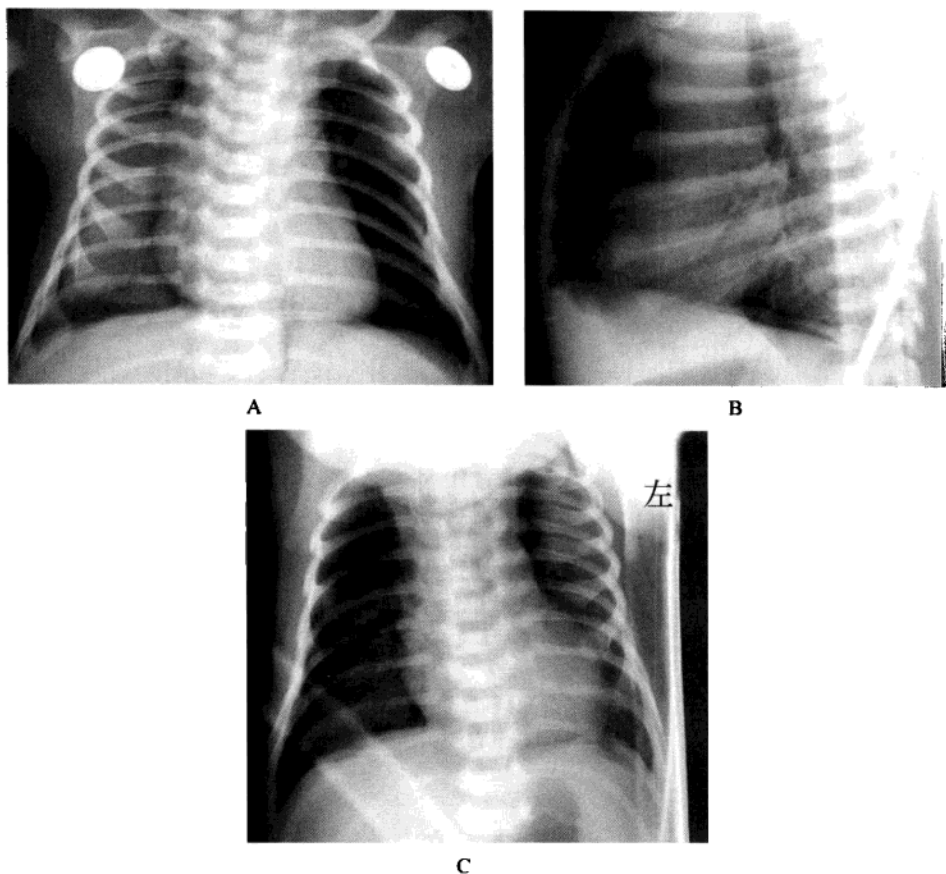


图 6-3-8 新生儿前位气胸

影像所见

A. 胸正位(仰卧)片示左肺野透光度增高,其内似有肺纹理;右侧肺野内带心缘及纵隔旁透光度增高,两心缘异常清楚,以左侧明显;B. 仰卧位水平投照示心前间隙透光度异常增高、增宽,无明显的肺纹理;C. 左侧卧位水平投照示右肺透光度增高,侧胸壁及叶间裂处可见无肺纹理的气体影。

【影像与病理】

气体进入胸腔,除改变了胸腔的负压状态外,还可能带来病原微生物,引发胸腔感染。影像学检查除可显示气胸外,还可评估肺受压程度;部分病例可见胸腔感染征象(如胸膜渗出或增厚等)。

【影像诊断要点及比较影像学】

1. X线表现 胸部立位典型表现为肺表面与胸廓内缘间出现一条宽窄不一的透X线带,其中无肺纹理结构。仰卧位水平投胸片见游离气体积聚于胸腔前部,使患侧肺野透亮度增加,或于一侧胸腔内缘出现透光带,常见于新生儿病例。该征象有时不易与纵隔气肿相鉴别,需加照侧卧位水平投照片,可见气体位于患侧胸壁下。张力性气胸因胸腔内压力增高超过肺内压

力,将肺组织压向肺门,使纵隔和心影向对侧移位和肋间隙增宽。有时,肺组织缩聚成团,位于肺门旁。

2. CT表现 CT检查有助于显示平片不易显示的极少量气胸,还有助于显示气胸发生部位和制定引流方案。

3. 比较影像学 X线平片是诊断气胸的首选方法,CT有助于发现极少量气胸,为制定引流方案提供帮助。

【影像与临床】

1. 患儿在原发病的基础上,突发剧咳、气短、胸闷和胸痛,应怀疑气胸发生。

2. 张力性气胸需要外科闭式引流减压。

【鉴别诊断】

本病根据胸片常可明确诊断。有时需同肺气肿、新生儿皮肤皱褶鉴别。

参 考 文 献

- [1] 韩艺东,李茂进,林怡嵩,等. 磁共振信号强度在胸膜疾病中的诊断意义. 实用放射学杂志,2000,16:285-288.
- [2] 罗良平,陈金城,朱 彬,等. MRI在良、恶性胸膜肿瘤鉴别诊断中的价值. 中华放射学杂志,2001,35:659-662.
- [3] 叶 伟,邓 东,龙莉玲,等. 常规SE序列和高分辨MRI动态增强诊断胸膜局灶性病变的比较. 中国医学影像技术,2006,22:299-302.
- [4] 孙 勇,蒋捍东. 结核性胸腔积液和恶性胸腔积液的CT影像特点. 山东医药,2006,46(34):32-33.
- [5] 刘 峻,童继春. 漏斗胸的外科治疗. 首都医药,2007,14:37-38.
- [6] 张 凌,金 斌. 胸壁病变的CT与X线诊断. 中国医学影像学杂志,2007,15:444-446.
- [7] 刘文英. 先天性胸壁畸形的诊治. 中华妇幼临床医学杂志(电子版). 2008,4:4-7.
- [8] Arenas JJ. Evaluation of CT finding for diagnosis of pleural effusions. Eur Radiol,2000,11:681-690.
- [9] Hieholzer J,Luo LP,Bittner RC,et al. MRI and CT in the differential diagnosis of pleural disease. Chest,2000,118:604-609.
- [10] Luo LP,Hierholzer J,Bittner RG,et al. Magnetic resonance imaging in distinguishing malignant from benign pleural disease. Chin Med J (Engl),2001,114:645-649.



第7章 | 横膈疾病

第一节 先天性膈疝

先天性膈疝是胚胎早期横膈发育停滞,产生膈发育不良,甚至缺损,导致腹部脏器经膈肌缺损处疝入胸腔,引起一系列病理生理改变。据统计发生率为活产婴 1/2 200~1/5 000。发病机制目前尚不清楚,可能是 HOX 基因或其表达在胚胎发育过程中受到干扰或破坏所致。按缺损部位不同分 3 型:①后外侧疝,又称胸腹膜裂孔疝或 Bochdalek 孔疝;②胸骨后疝,又称 Morgagni 疝;③食管裂孔疝。

一、后外侧疝

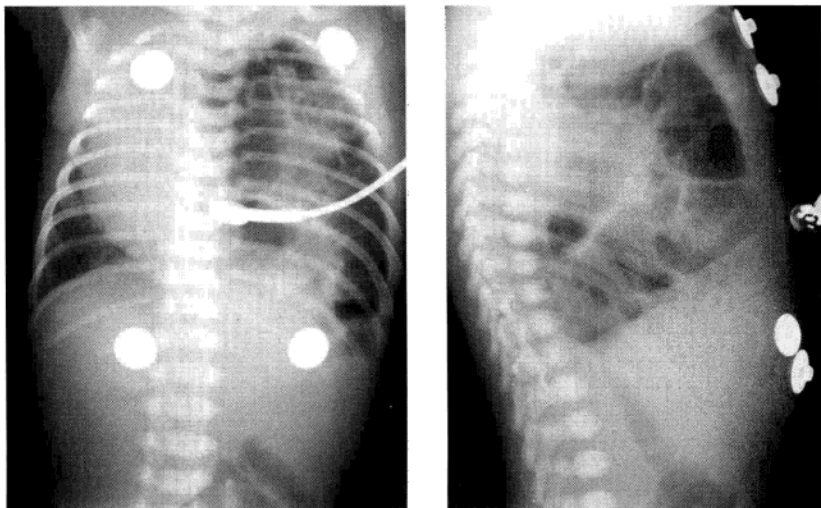
后外侧疝是最多见、最严重的一种类型,单侧发病,以左侧多见(约占 85%),偶见双侧发生。约 15%病例中可见疝囊。

【影像检查方法的选择】

产前诊断依赖超声和 MRI 检查。生后胸部正侧位片可清晰显示疝入胸腔的腹腔脏器,明确诊断。CT 检查有助于详细了解并发症。

【典型病例】

病例 1 男,2d,生后呼吸困难,唇周发绀(图 7-1-1)。



A

B

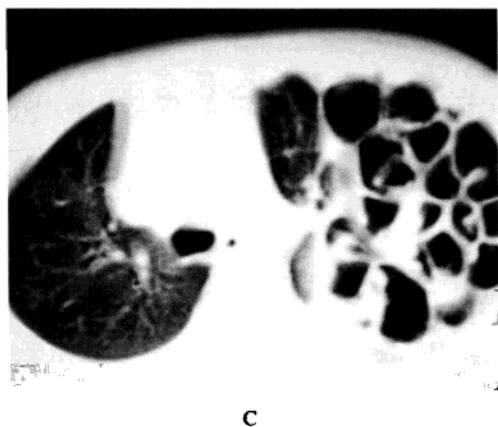


图 7-1-1 左侧先天性膈疝(后外侧疝)

影像所见

A. 胸正位片示左侧胸腔内充满大小不一的气腔样病变,心影纵隔向右侧移位,腹部充气肠管减少;B. 胸侧位片见肠管经横膈后部进入胸腔;C. CT 横断面肺窗示左侧胸腔内多个呈蜂窝状气腔影,左肺组织明显受压,心影纵隔右移。

病例 2 男,生后 2d,生后哭声不畅伴呻吟 2h(图 7-1-2)。



图 7-1-2 右侧先天性膈疝(后外侧疝)

影像所见

CT 横断面肺窗示右侧胸腔内多个气腔影,呈蜂窝状排列,右肺组织明显受压,密度增高,纵隔左移。

病例 3 女,生后 2d,生后呼吸气促入院(图 7-1-3)。

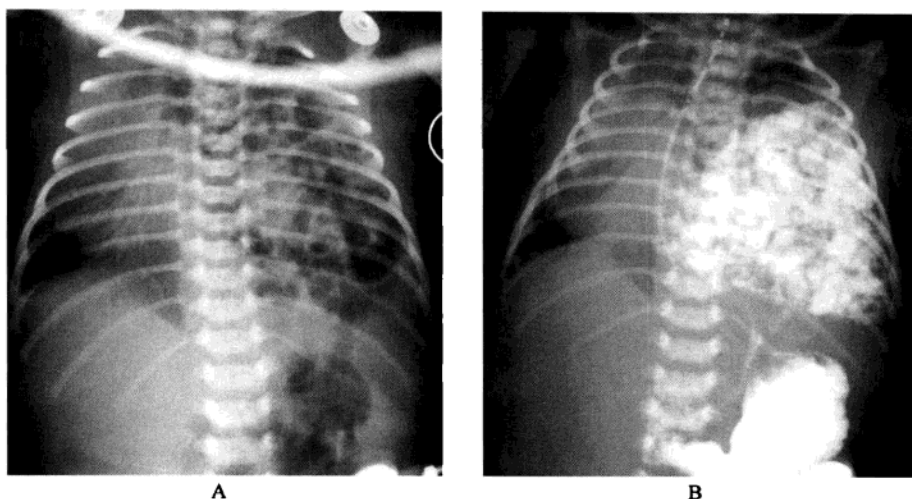


图 7-1-3 先天性膈疝(后外侧疝)

影像所见

A. 胸正位片示左肺野密度不均匀,内充满大小不一的气腔性影,纵隔心影右移,腹部充气肠管减少,有一肠管影向上行走,与胸腔气腔影相连;B. 消化道造影示对比剂进入左侧胸腔内。

【影像与病理】

本病的病理改变除膈肌发育不良或缺损外,腹腔脏器经过疝孔进入胸腔后,可影响同侧肺血管和支气管发育,支气管分支减少,导致肺发育不全。肺毛细动脉伸长和肌层增厚可引起肺动脉高压。巨型疝推挤心影和纵隔结构移向对侧。另外,本病有 25%~50% 患儿合并其他畸形,17%~40% 合并心脏畸形,是否合并心脏畸形直接影响患儿病死率;虽然本病为散发,但约 10% 病例具有基因异常。

【影像诊断要点及比较影像学】

影像学表现取决于疝孔的大小及疝入胸腔的内容物。

1. X 线表现 胸部正侧位片示患侧胸腔内多个聚集的圆形、多角形透亮影,壁较厚但光整,内可含液平,部分与腹部的肠管相连一侧胸腔内出现高密度占位性病变,可伴纵隔向对侧移位。随访显示胸腔囊状透亮影形态、大小可发生变化。患侧膈面全部或部分消失,纵隔心脏明显向对侧移位。如果疝入胸腔的肠管积液或未充气,则表现为患侧肺野密度加深伴纵隔心脏移位,此时从鼻孔插入鼻饲管可见食管位置异常或从鼻饲管内注入小量空气使胃肠道充气而明确诊断。

2. CT 表现 患侧胸腔可见呈蜂房或多囊状积气,可有气液平,如胃疝入胸腔则表现为巨大囊腔,其内有宽大气液平。肺组织明显受压或肺不张,支气管细小,数量减少。心脏纵隔向健侧移位。腹腔消化道无气或少气。多平面重建可清楚显示胸腔的囊状影与腹部的肠管是相连的,有时可显示膈肌缺损部。

3. 比较影像学 胸部正侧位片是本病的主要方法。CT 检查为有效的补充手段,可显示气管隆嵴及患侧主支气管与肺缺如的情况,了解合并畸形以及评价膈疝修复后肺组织发育情况。

【影像与临床】

临床表现同疝孔的大小、疝入胸腔的腹腔脏器性质和数量、空腔内脏是否并发扭曲或狭窄以及肺发育不良的严重程度有关。疝孔较小的常无临床症状,疝孔较大的后外侧疝因疝入的内容物多,在生后不久就出现不同程度呼吸困难、发绀,部分有呕吐。查体时叩诊呈鼓音或浊音,疝侧呼吸音减弱或消失。

【鉴别诊断】

本病需与肺内感染病灶,先天性肺囊肿、囊腺瘤样畸形和肺隔离症相鉴别。

二、胸骨后疝

胸骨后疝中最常见者为 M 氏孔疝,占有婴儿期横膈缺损的 9%~12%。单侧发病多见,90%位于右侧。绝大多数具有完整疝囊。

【影像检查方法的选择】

胸部正侧位 X 线平片是诊断本病的关键。CT 为补充手段,用于发现并发症。

【典型病例】

病例 1 男,2 月龄,因咳嗽、呼吸气促 5d(图 7-1-4)。

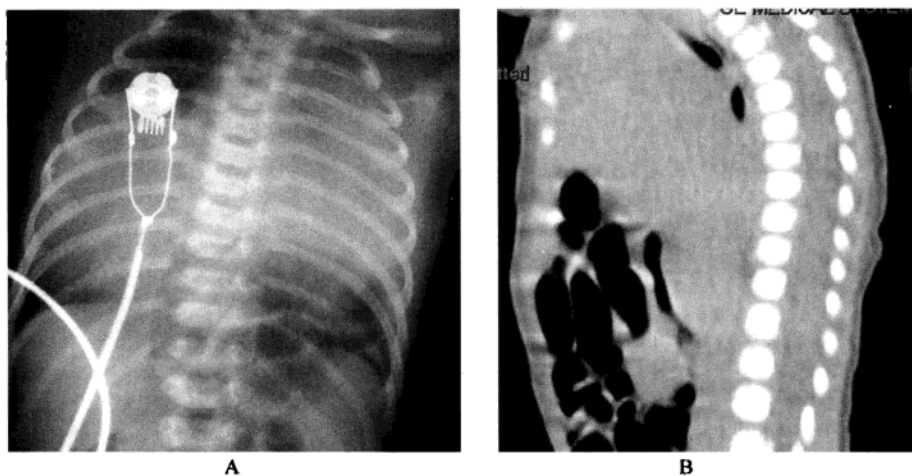


图 7-1-4 先天性膈疝(胸骨后疝)(一)

影像所见

A. 正位胸片显示,腹腔内充气肠管减少,胸腔下部充满高密度阴影,心影消失,横膈面消失;B. CT 扫描矢状位重建显示,肝和部分肠管经胸骨后间隙进入胸腔。手术结果为胸骨后疝。

病例 2 男,5 岁 10 个月,因发热、咳嗽 4d,院外摄胸片发现心影后多个透亮腔(图 7-1-5)。

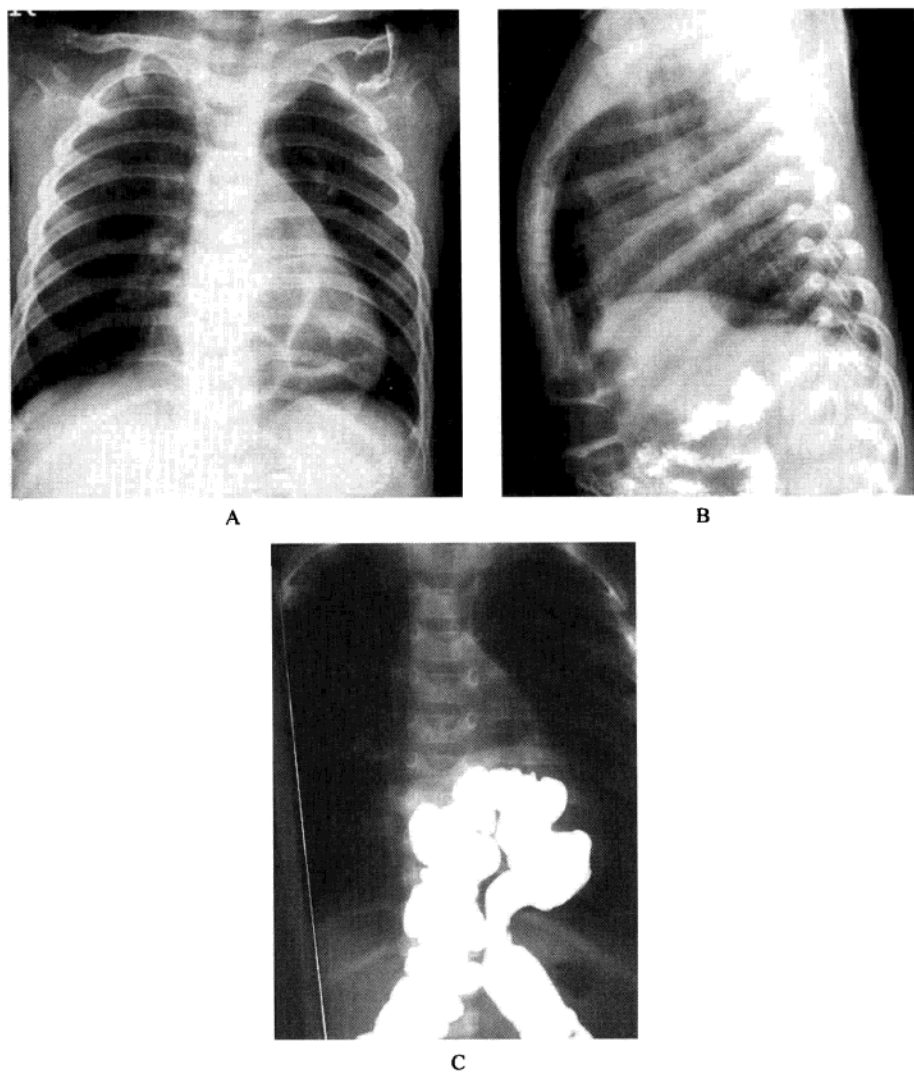
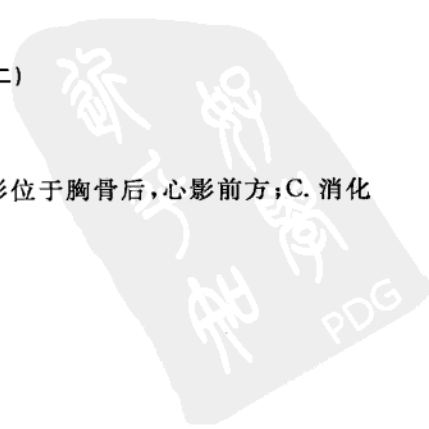


图 7-1-5 先天性膈疝(胸骨后疝)(二)

影像所见

A. 胸正位片示心影后多个囊腔影;B. 胸侧位片示囊腔影位于胸骨后,心影前方;C. 消化道造影示结肠疝入胸腔内。

病例 3 男,3 月龄,生后发现胸部前突(图 7-1-6)。



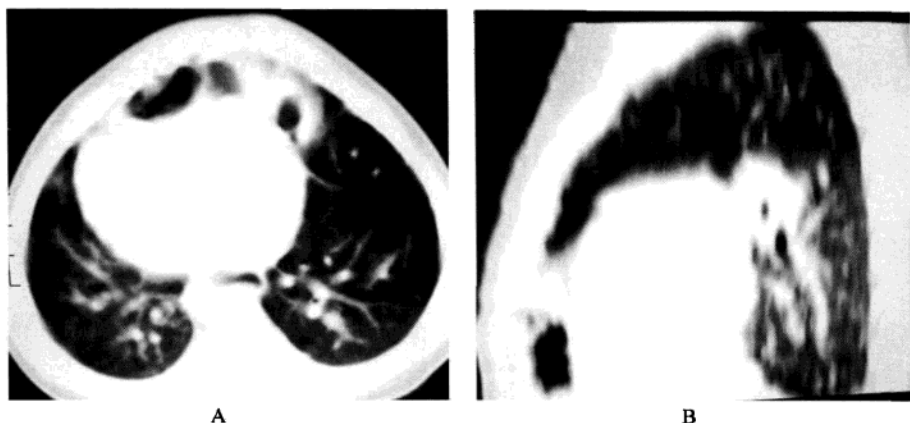


图 7-1-6 先天性膈疝(胸骨后疝)(三)

影像所见

CT 平扫横断面及矢状位重建肺窗示心影前方胸骨后有多个大小不一的气腔影,壁较厚。手术证实为胸骨后疝。

【影像与病理】

本病疝孔位于胸骨后,内缘为胸骨,外缘为第 8 肋骨,该孔为内乳动脉穿越横膈的部位。胸骨后疝为横膈与外侧体壁融合失败所致。本病多数在生后被确诊。58% 的病例合并心脏畸形,14% 患儿为 21-三体综合征。

【影像诊断要点及比较影像学】

1. X 线平片 胸部正侧位 X 线平片显示胸骨后肠管或其他腹腔脏器(如肝、脾和大网膜等)。当诊断存在异议时,可经鼻胃管注入少量造影剂,如造影剂进入胸腔内占位性病变,即可作出明确诊断。

2. CT 表现 CT 检查用于仅有腹腔实质性脏器疝入者。

3. 比较影像学 胸部侧位 X 线平片为主要检查方法,必要时进行增强 CT 扫描。

【影像与临床】

1. 临床上多数无症状,少数可有轻度呼吸困难,疝囊较大时可有阵发性气促、青紫,偶尔有呼吸道感染及胃肠道症状。

2. 本病需外科手术治疗。

三、食道裂孔疝

食道裂孔疝为部分胃泡通过横膈的食道裂孔进入纵隔内。虽然食道裂孔疝约占所有婴儿横膈疝的一半,但绝大多数为继发病变。食道裂孔疝仅占小于 1 岁婴儿横膈疝的 9%。

【影像检查方法的选择】

产前诊断依赖超声和 MRI 检查,表现为后纵隔内低回声或低信号占位性包块。生后上消化道造影为诊断食道裂孔疝的首选方法。CT 检查有助于发现并发症。

【典型病例】

病例 1 女,8 月龄,反复呕吐 3 个月余(图 7-1-7)。

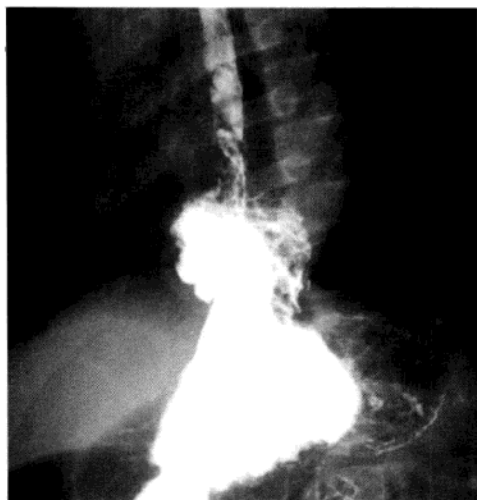


图 7-1-7 食道裂孔疝

影像所见

消化道造影显示,膈水平以上可见胃囊,可见“A”环和“B”环。

病例 2 女,1岁,反复呕吐6个月余(图 7-1-8)。



图 7-1-8 食道裂孔旁疝(一)

影像所见

消化道造影显示贲门位置正常,其后方膈上见一充满造影剂的小囊(黑箭号)。

病例 3 男,9岁,因咳嗽偶然胸片发现心后有透亮腔,从无呕吐(图 7-1-9)。

数字医学
PDG

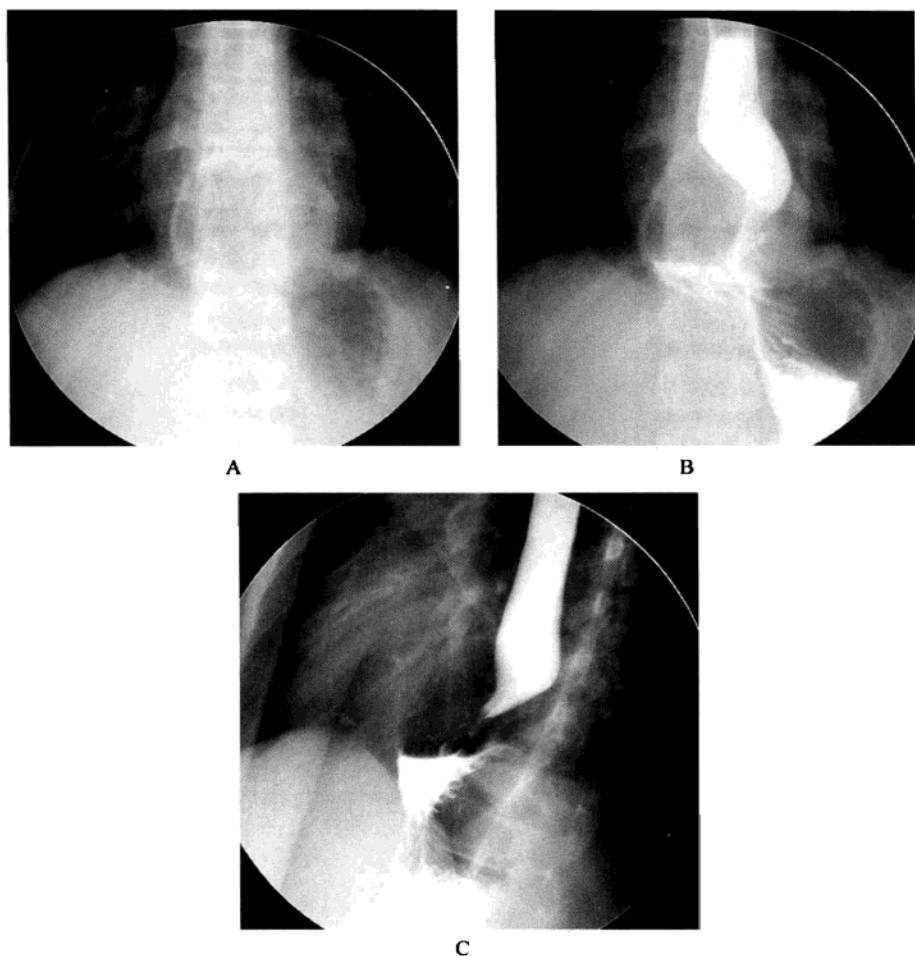


图 7-1-9 食道裂孔旁疝(二)

影像所见

A. 吞钡前平片示心影后有一透亮腔；B、C. 食管钡剂示膈上有巨大胃泡影，将下段食管推向左侧。手术证实为食道裂孔旁疝。

【影像与病理】

食道裂孔疝分为三型：食道裂孔滑疝、食道裂孔旁疝和短食道胸胃。食道裂孔滑疝中，食道和贲门经扩张的食道裂孔上下滑动；食道裂孔旁疝则贲门位置正常，部分胃泡经裂孔前部进入纵隔；短食道胸胃为食道缩短，胃泡固定存在于胸腔内。食道裂孔旁疝虽然不常见，但由于它常合并胃脾韧带和胃结肠韧带发育不良甚至缺失，故常并发器官轴型胃扭转。结肠疝为严重并发症。

【影像诊断要点及比较影像学】

1. X线表现 在婴儿中，巨大食道裂孔疝在胸片上显示为心影后巨大实性或含气占位性

病变。短食管胸胃发现鼻胃管从纵隔内含气的囊性占位性包块穿过,可提示诊断。上消化道造影可见膈上有“疝囊”,“A”环和“B”环。

2. CT表现 CT检查有助于发现并发症。

3. 比较影像学 胸部正侧位X线平片仅可显示巨大食管裂孔疝;上消化道造影为诊断本病的首选方法。CT扫描用于发现并发症。

【影像与临床】

1. 患儿常见呕吐、消瘦,有时可见呕血。

2. 本病需外科手术治疗。

【鉴别诊断】

本病经上消化道检查可明确诊断。

第二节 膈膨升和膈肌麻痹

膈膨升的发病率远比膈疝低,系先天性膈肌纤维发育不全或出生时膈神经损伤造成的膈肌麻痹萎缩。膈膨升可影响劳动力。

【影像检查方法的选择】

胸部正位片可显示“横膈”位置,透视可明确诊断。

【典型病例】

病例1 因发热、咳嗽3d,摄胸正位片(图7-2-1)。

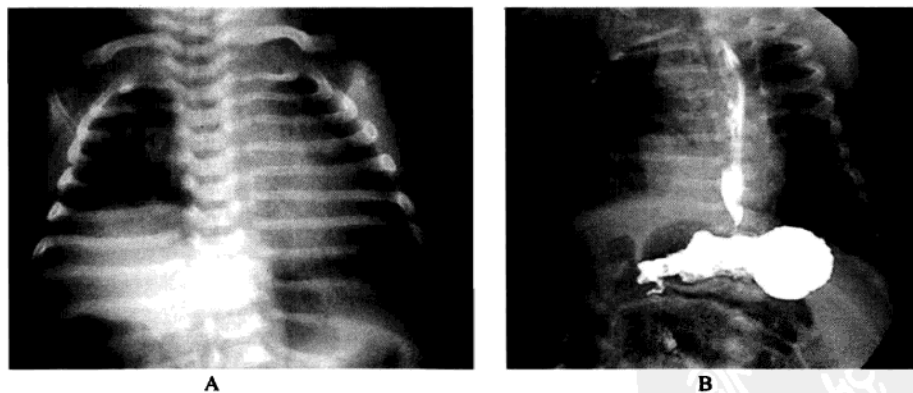


图 7-2-1 膈膨升

影像所见

A. 正位胸片显示右侧横膈升高,膈峰外移,右侧肝影上升。B. 消化道造影显示,胃呈器官轴型扭转。

病例2 女,1岁,反复咳嗽3个月余(图7-2-2)。

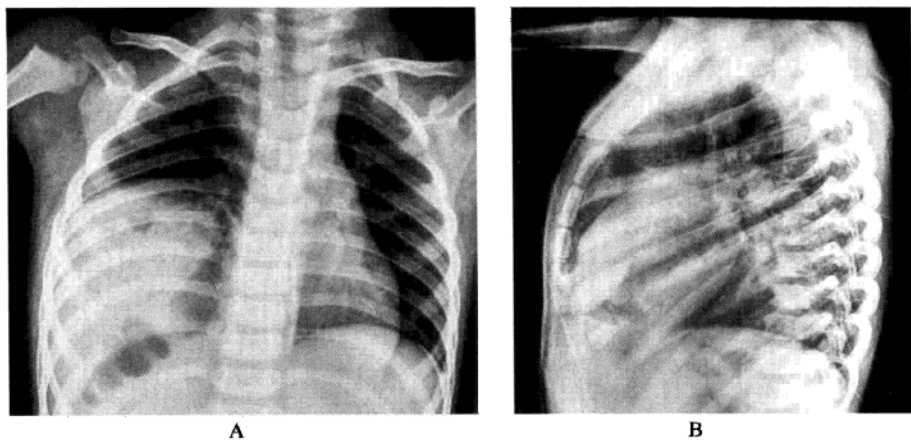


图 7-2-2 右侧膈膨升

影像所见

胸正侧位片示右侧膈肌明显抬高,顶端呈弓形,边缘光整,膈顶完整,有少量肠曲也随之升高。

病例 3 男,2岁2个月,咳嗽、发热 3d(图 7-2-3)。

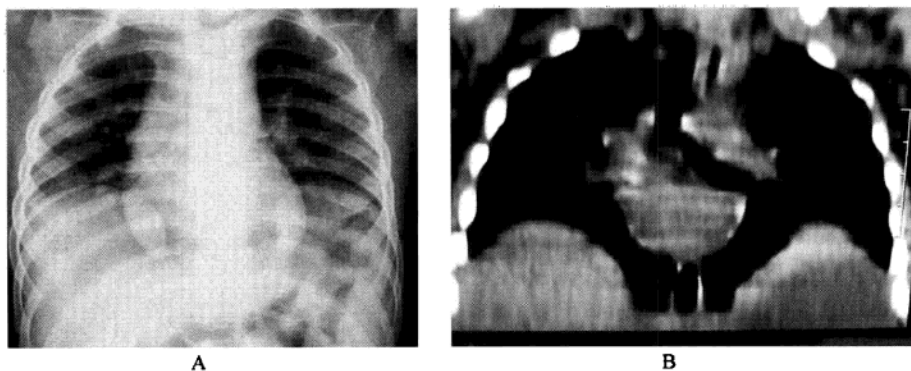


图 7-2-3 两侧膈膨升

影像所见

A. 胸正位片示两侧膈肌明显抬高,边缘光整,膈顶完整;B. CT 平扫冠状位重建纵隔窗示两侧膈肌位置抬高,肝左右叶也随之上升。

【影像与病理】

开胸探查,修复后取疝囊活体组织切片见有萎缩之膈肌残余纤维才能诊断膈膨升。

【影像诊断要点及比较影像学】

1. X 线表现 胸透时发现一侧膈升高,并有矛盾呼吸运动,即可诊断此病。但有些疾患必须与之鉴别,如巨大膈疝有疝囊限制腹腔脏器自由上升时,鉴别诊断非常困难,腹腔注气造影有时能显示膈肌缺损。

2. CT表现 CT检查无助于本病诊断和鉴别。

3. 比较影像学 X线透视发现横膈矛盾运动对诊断至关重要。

【影像与临床】

1. 轻度膈肌膨升无临床症状,于其他原因检查中偶然发现。严重者常于哭闹及剧烈运动时出现呼吸困难、甚至发绀。部分病例出现反复呼吸道感染。

2. 本病多不需手术治疗,个别症状明显,影响一般日常活动,或反复呼吸道感染者,可以开胸行膈折叠或加固手术。

【鉴别诊断】

本病与巨大横膈疝的鉴别需依赖病理检查。

参考文献

- [1] 姜喜刚,高 强,王传堂,等. 膈疝的CT诊断价值(附15例分析). 医学影像学杂志,2004,14:904-905.
- [2] 曹国平,强 巍,许云飞. 膈疝在胸部X线中的检查与诊断(附23例分析). 放射学实践,2001,16:32-33.
- [3] 赵琦峰,王胜利,胡型铎,等. 小儿膈膨升症22例临床分析. 现代诊断与治疗,2003,14:57-58.
- [4] Worley KC, Dashe JS, Barber RG, et al. Fetal magnetic resonance imaging in isolated diaphragmatic hernia; volume of herniated liver and neonatal outcome. Am J Obstet Gynecol, 2009, 200-318.
- [5] Jani J, Cannie M, Sonigo P, et al. Value of prenatal magnetic resonance imaging in the prediction of post-natal outcome in fetuses with diaphragmatic hernia. Ultrasound Obstet Gynecol, 2008, 32(6):793-799.
- [6] Eren S, Ceviz N, Alper F. Congenital diaphragmatic eventration as a cause of anterior mediastinal mass in the children; imaging modalities and literature review. Eur J Radiol, 2004, 51:85-90.
- [7] Tsukahara Y, Ohno Y, Itakura A, et al. Prenatal diagnosis of congenital diaphragmatic eventration by magnetic resonance imaging. Am J Perinatol, 2001, 18:241-244.



第 8 章 | 胸部创伤

儿童胸部创伤是常见的小儿外科急症,以闭合性外伤较多,其严重性主要取决于外伤的程度及方式,严重者多为复合伤。胸部创伤包括胸壁创伤、肺挫伤、创伤性湿肺、肺撕裂伤、肺内血肿、支气管断裂、纵隔血肿、血气胸。

【影像检查方法的选择】

常规胸部平片是胸部外伤诊断的基础,胸部 CT 可进一步明确诊断,不仅能确定有否骨折,还能判断骨折有无移位及其他并发症,如肺实质损伤、肺不张、气胸、血胸和皮下及纵隔气肿等。

【典型病例】

病例 1 男,4 岁,右侧胸部外伤后感右侧胸痛 3h(图 8-1)。

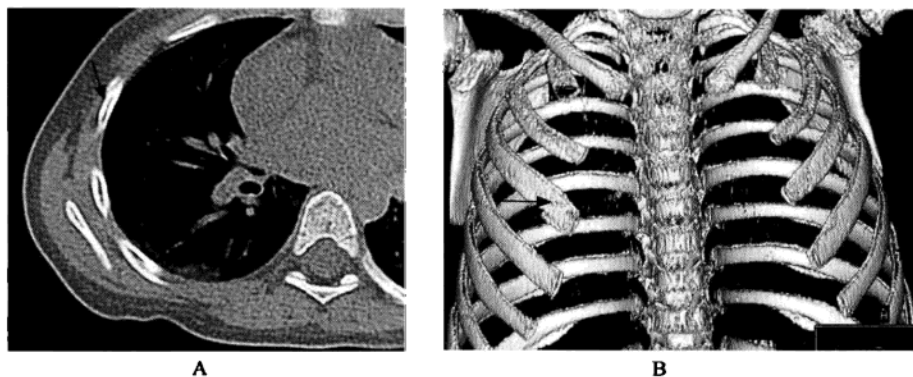


图 8-1 胸壁创伤

影像所见

A. CT 平扫横断面骨窗示右第 4 肋骨前端可见裂痕(黑箭头);B. CT 三维重建显示右第 4 肋骨前段斜行裂痕(黑箭头)。

病例 2 女,4 月龄,车祸伤 2d(图 8-2)。



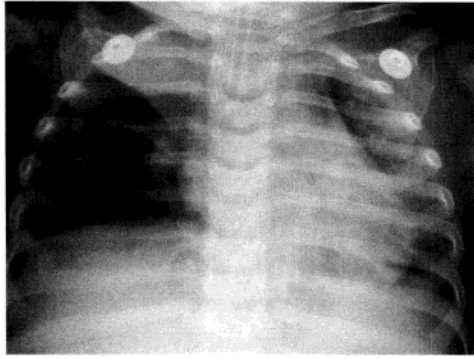


图 8-2 肺挫伤

影像所见

胸正位示右上肺三角形致密影,为上叶肺不张,左肺透光度降低,其内有较多的片状影。

病例 3 男,3岁,车祸伤,右侧胸腔引流管引流出少量血性液体,右肺呼吸音低(图 8-3)。

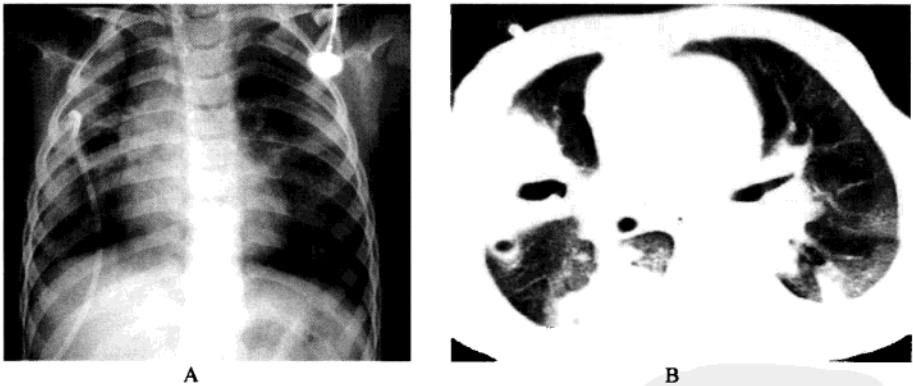


图 8-3 肺挫裂伤

影像所见

A. 胸正位片示两肺有多发斑片状致密影;B. CT 横断面肺窗示两肺多发片状致密影,右侧病灶内透光区。

病例 4 女,1岁8个月,车祸伤6h(图 8-4)。

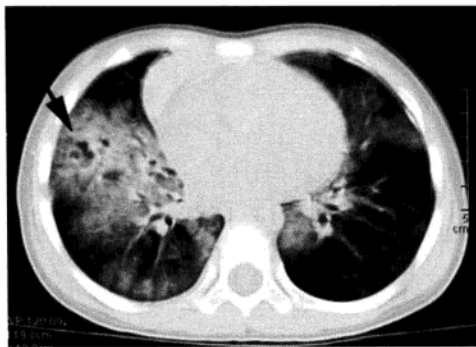


图 8-4 肺撕裂伤

影像所见

CT 平扫横断面肺窗示左肺内见圆形囊状影,内有气液平面。

病例 5 女,3岁,胸部外伤 5h,胸痛 2h(图 8-5)。

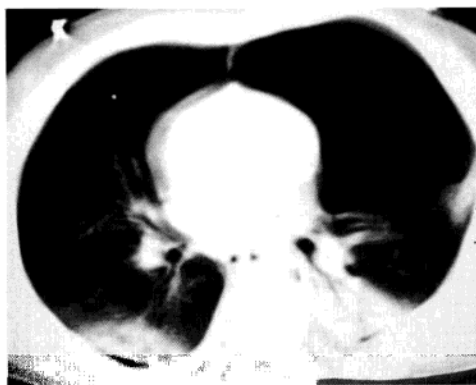


图 8-5 肺挫伤伴左侧胸腔积气

影像所见

CT 平扫横断面肺窗示两肺下叶后部的片状致密影,左肺病变内可见支气管充气征,左侧气胸。

【影像与病理】

胸部创伤可造成胸壁软组织挫伤和骨性胸廓的骨折,如肋骨、胸骨和肩胛骨骨折。外伤挤压造成气管隆嵴牵拉、声门关闭引起支气管内压增高或外伤使身体和肺的突然减速,在气管的固定点出现剪力,产生使支气管断裂,最常见在部位为颈部和邻近隆嵴部,主支气管的损伤常在距隆嵴 2.5cm 以内,右侧多于左侧。

肺组织损伤可造成肺挫伤、肺挫裂伤或肺内血肿。肺实质损伤后造成肺泡或肺间质毛细血管充血、水肿,通透性增高,血管扩张甚至破裂出血,使血液漏到肺泡腔内、血管或支气管周围的间质内,进一步可发展为急性呼吸窘迫综合征。也可引发肺内出血和漏气,出血和漏气积聚在肺内撕裂破损伤隙内,形成肺内血肿和肺内气囊腔。由于肺的弹性回缩,血肿、气囊常成

为球形,当出血与漏气共存时则形成气液平面。气液囊的壁主要是由被切断了空气来源的邻近残余肺泡所组成。出血和漏气也可产生胸腔积气、积血和纵隔积气、积血。闭合性创伤性膈疝是小儿胸腹外伤中少见而严重的并发症,通常系暴力使腹内压骤然增加,声门未及时关闭,致使膈肌突然遭受压力作用而破裂。膈肌破裂后,疝入胸腔内多数为空腔脏器如胃、小肠、结肠,少数为实质性脏器。

【影像诊断要点及比较影像学】

1. X线表现

(1)胸壁损伤:胸部创伤可造成胸壁软组织挫伤和骨性胸廓的骨折,胸片可见相应部位软组织肿胀,可有肋骨、胸骨或肩胛骨骨折。这些部位的骨折易诊断,但如不仔细观察容易漏诊。

(2)肺挫伤:肺纹理增多、紊乱、模糊,间杂有斑点影,肺内有小斑片状、大片状影,密度浅淡或较高,边缘模糊,以中下肺较多。有时可见“面纱征”,即密度浅淡的大片状影内见肺内其他病变。

(3)肺撕裂伤和肺内血肿:最初为边界清楚或不清楚的斑片密度加深影,周围可见透光影,随即出现特征性的薄壁气囊或气液囊,周围有肺实变影围绕。气液囊如被血液完全充填则形成肺血肿,肺内血肿一般在4~7d形成,早期被渗出性病变所掩盖,似肺挫伤,待后出现其特有的X线征象,表现为边缘光滑锐利的圆形或椭圆形阴影。

(4)支气管断裂:高千伏胸部摄影有时可直接发现主支气管气柱突然中断。主支气管断裂,大量气体或血液进入胸腔,产生气胸或血气胸。立位摄胸正位片时,萎陷的肺下移,称肺下垂征,如为液气胸,则可出现“漂浮征”。晚期可有肺不张。也可产生纵隔气肿和颈深部气肿。

(5)胸部的异常气体和(或)液体积聚:胸部外伤可产生异常积气,包括胸腔积气、纵隔积气和心包积气,出现相应的X线表现。胸腔内进入血液形成胸腔积血,立位片表现为侧胸膜带状新月状增宽,肋膈角变钝。血液进入纵隔形成纵隔血肿,表现为纵隔影增宽,以隆嵴水平以上纵隔增宽,主动脉弓轮廓模糊,主肺动脉窗饱满为特点,气管向右移位及左主支气管受压变窄,右气管旁及脊柱旁带增宽。

2. CT表现

(1)胸壁损伤:胸壁血肿时,CT扫描可见病变部胸壁软组织肿胀,有时可见不均匀强化,三维重建有助于发现肋骨受累。

(2)肺挫伤:典型的肺挫伤表现为支气管血管束的增多、增粗,可见大片或小片状密度加深影,边缘模糊,形成似地图样。往往在受伤部位下肺的外周比较多,密度比较高,而中央部位比较少。如支气管内有分泌物或血块阻塞可出现不同程度的肺不张表现。

值得注意的是肺挫伤的病变分布往往与受伤部位有关,且可不按肺叶或肺段范围分布,呈肺外周非节段性地地图样分布。一般多在受伤后2~3h出现。病变吸收快,多在3~5d,可完全吸收而不留痕迹。病变如不吸收,可能有肺内血肿,肺不张等形成,如病变反而继续扩大,则可能合并感染。

(3)肺撕裂伤和肺内血肿:肺内圆形或椭圆形囊状影,边缘清晰,内有液气平面,气液囊腔是肺撕裂伤的特征表现。如被血液完全充满形成血肿,则表现为圆形或梭形高密度影,密度均匀,边缘光滑。

(4)支气管断裂:CT检查可明确气管、主支气管断裂部位,显示支气管有移位及成角畸形,可发现胸片不能显示的少量纵隔气肿、气胸,断端周围有气体弥散征。

(5)胸部的异常气体和(或)液体积聚:CT可发现胸片难以显示胸部异常积气,可准确测

定气体的量。CT亦可以显示少量液体,可根据CT值判断是否有积血,达到定性的目的。

3. 比较影像学 胸部平片简单、快捷,是胸部创伤必不可少的检查手段,需仔细观察,否则易漏诊。CT能发现胸片未显示的病变,是诊断胸部创伤最佳影像学检查。

【影像与临床】

有创伤病史,有胸痛、胸闷、咳嗽、气促、痰中带血,严重者可伴有休克、呼吸功能障碍或其他部位的损伤。查体可有唇周发绀,患侧呼吸音下降,闻及湿啰音。创伤性膈疝发生率比较低,其症状和体征缺乏特异性,且合并有严重的胸、腹部多发伤,容易造成误、漏诊。部分患儿可见发热和白细胞增多。

【鉴别诊断】

本病的影像学表现常缺乏特征性,结合临床有明确的外伤史,一般较易明确诊断。

参 考 文 献

- [1] 陈炽贤. 实用放射学. 第2版,北京:人民卫生出版社,1999:215-216.
- [2] 郭兰敏,苏应衡. 实用胸部外科手术学. 济南:山东科学技术出版社,1996:371-373.
- [3] 黄少英. 217例急性胸部创伤的X线与CT表现分析. 影像诊断与介入放射学,2005,14:225-228.
- [4] 舒强,石卓,张泽伟,等. 儿童钝性胸部创伤后主支气管断裂临床分析. 中华急诊医学杂志,2004,13:52-53.
- [5] 孔江明,贾志强,郑勇. 肺挫伤的CT表现、分型及临床意义. 上海医学影像杂志,2002,119:317-319.
- [6] 王仲. 胸部损伤性肺出血的X线平片、CT诊断. 中国医学影像学杂志,2000,8:457-458.
- [7] Sabiston Spencer. 胸心外科学. 石应康译. 第6版,北京:人民卫生出版社,1983:121.
- [8] De Wever W, Bogaert J, Verschakelen J. Radiology of lung trauma. JBR-BTR,2000,83:167.
- [9] Epelman M, et al. CT diagnosis of traumatic bronchial rupture in children. Pediatr Radiol,2002,32:888.
- [10] Wintermark M, Schnyder P, Wicky S. Blunt traumatic rupture of a mainstem bronchus: spiral CT demonstration of the "fallen lung" sign. Eur Radiol,2001,11:409.
- [11] Mirvis SE, et al. Posttraumatic tension pneumopericardium: The "small heart" sign. Radiology,1986,158:663.
- [12] Mirvis SE, bidwell JK, Edward U. Value of chest radiology in excluding traumatic aortic rupture. Radiology,1987,163:487.
- [13] Petanick J. Radiology evaluation of aortic Dissection. Radiology,1991,180:297.



第9章 | 纵隔疾病

第一节 纵隔炎

多种病原微生物(细菌、病毒和真菌)可引起纵隔感染,感染既可来自纵隔内结构(包括淋巴结、脊柱和心包等),也可因口咽,甚至颈部和头颅感染下行播散所致,此时则被称为“下行性坏死性纵隔炎”。纵隔炎是外科急症,病死率较高。男性患病多于女性,男:女=6:1。

【影像检查方法的选择】

X线胸部正位片可显示纵隔增宽伴或不伴颈部软组织增厚;增强CT检查可明确诊断并判断病变位置和范围,为治疗提供帮助。

【典型病例】

病例 男,3岁1个月,发热、咳嗽5d,呼吸急促2d(图9-1-1)。

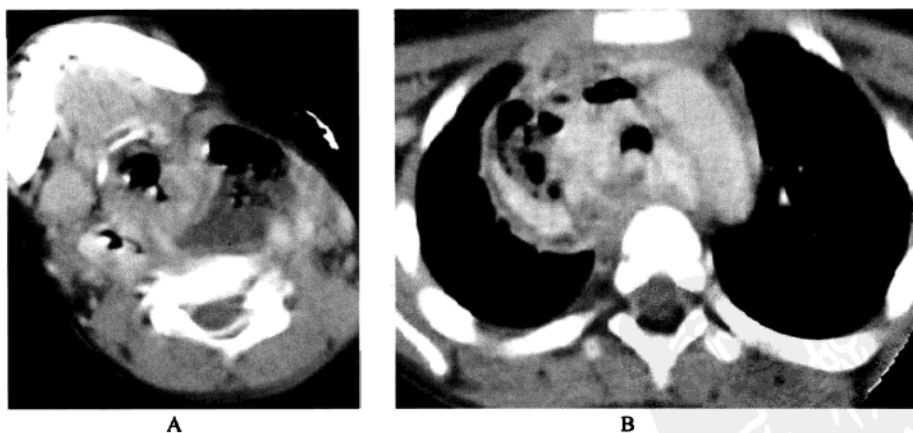


图9-1-1 纵隔炎合并脓肿

影像所见

A. 颈部CT横断面增强示左颈部占位病变,内含气体及液体,周边可见强化,相邻结构受压移位;B. 胸部CT横断面纵隔窗示纵隔内可见积气,血管周围间隙增宽。

【影像与病理】

纵隔炎的影像学表现极依赖于原发病,平片除原发病的表现外,还可见纵隔增宽(上纵隔)或心影后出现重叠阴影。CT扫描可见纵隔内结构模糊,各结构间隙增宽或界线消失。如为产气细菌感染,还可见纵隔内积气。

【影像诊断要点及比较影像学】

1. X线平片 颈部X线平片可见颈前及咽后软组织影增宽;任何纵隔内出现气体影并怀疑纵隔感染的病例均应进一步检查(CT或MR)以除外感染播散;胸部正侧位X线平片显示气管旁软组织肿胀,侧位可见气管后壁向前隆起。部分病例还可见患侧肺下叶实变和胸膜渗出。

2. CT表现 胸部急诊CT有助于确定外科引流的位置和随访疗效。颈部CT可发现下行感染途径;头颅CT在平片显示正常时即可发现病变,常可见脓肿和软组织肿胀。

3. 比较影像学 胸部正侧位X线平片为筛查方法,一旦怀疑纵隔炎应进行增强CT扫描。

【影像与临床】

1. 患儿近期内有上呼吸道感染或口腔感染的病史,或有外科胸部手术病史;常见临床表现有发热、寒战;出现胸骨后向颈部的放射性痛。

2. 本病主要通过外科引流手术治疗。

【鉴别诊断】

本病有时需与蜂窝织炎和坏死性筋膜炎相鉴别。

第二节 纵隔积气

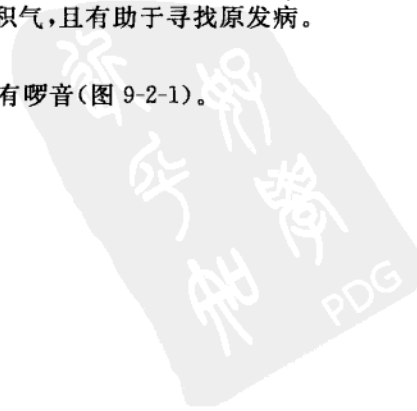
游离气体进入纵隔即为纵隔积气,几乎均为肺泡破裂所致。极少情况下,也可因纵隔内产气细菌感染所致。肺泡破裂后,气体溢出并沿支气管血管鞘到达肺门,从此播散可至纵隔内。纵隔气肿一般不引起显著的临床症状,张力性纵隔气肿可致心脏输出和回流障碍。严重者甚至引起呼吸困难。本病患者中,男稍多于女。儿科患者年龄多 >10 岁。

【影像检查方法的选择】

胸部正位X线平片可显示纵隔内、心影旁或皮下散在条状或串珠样气体影。有时仅表现为心影边缘清晰、锐利。CT检查可发现平片不易发现的少量积气,且有助于寻找原发病。

【典型病例】

病例1 男,4岁,咳嗽1周,气喘3d,查体见三凹征,两肺有啰音(图9-2-1)。



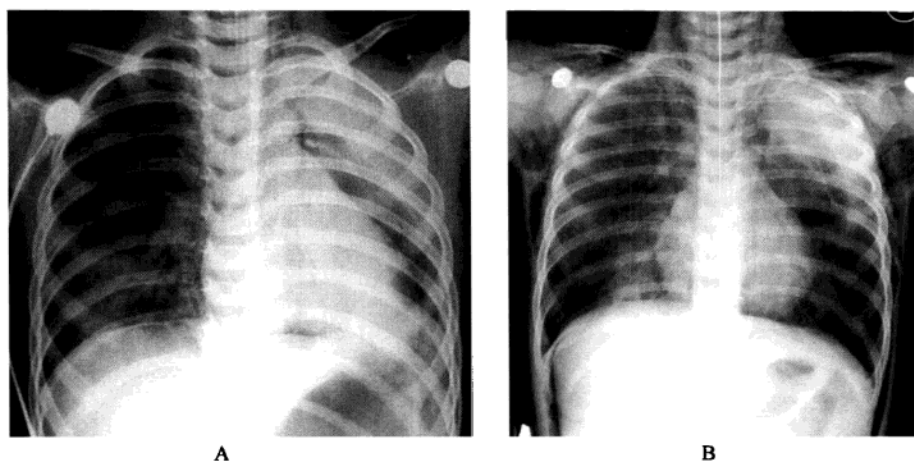


图 9-2-1 纵隔积气(一)

影像所见

A. 胸正位片见两肺有较多的片状致密影,以左肺为著,左纵隔旁有条状透亮线,纵隔缘异常清楚;B. 3d后随访胸片示肺内病变较前有所减少。上纵隔有多条纵行透亮线,两侧颈部和胸壁皮下有积气。

病例 2 女,9岁5个月,突发呼吸困难(图 9-2-2)。

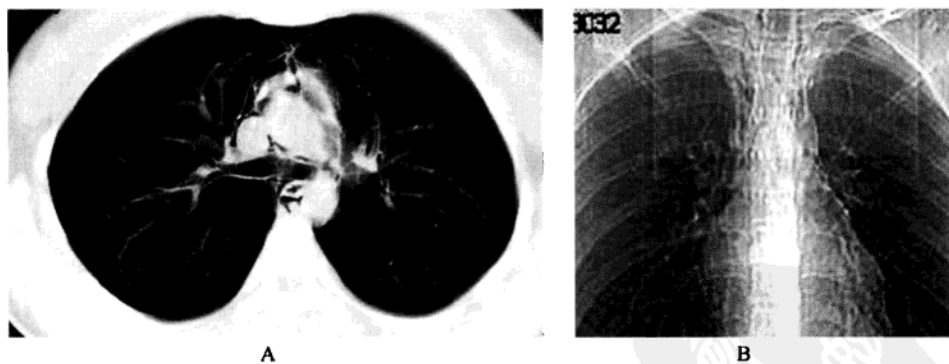


图 9-2-2 纵隔积气(二)

影像所见

A. 胸部 CT 平扫显示,纵隔内散在气体影;B. 胸部 CT 定位片显示,纵隔内可见条状透光影。

病例 3 男,4d,生后呼吸气促(图 9-2-3)。

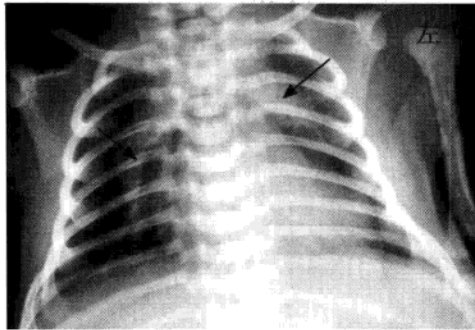


图 9-2-3 纵隔积气(三)

影像所见

胸正位片示两侧心缘异常清楚,可见胸腺抬举征(箭状)。

【影像与病理】

在纵隔内发现游离气体。极少情况下,张力性纵隔积气还可使纵隔内大血管结构受压变窄。

【影像诊断要点及比较影像学】

1. X线表现 胸部正侧位X线平片常可显示纵隔气肿,可见纵隔内气体影以及合并症(如气胸、心包积气等);心脏边缘、胸骨后和气管支气管周围的透亮带为气体影。其他征象还有主动脉环征、胸腺分离征和支气管双壁征等。

2. CT表现 胸部CT扫描在纵隔气肿中具有两方面作用:①发现被平片漏诊的纵隔气肿。②发现其他合并疾病,如食管破裂等。

3. 比较影像学 胸部正侧位X线平片为筛查方法,临床高度怀疑而平片显示正常的病例应进行胸部CT扫描。

【影像与临床】

1. 临床表现可为皮下积气和颈胸部疼痛。

2. 本病绝大多数患儿无临床症状且可自愈,部分病例需外科治疗。

【鉴别诊断】

临床中常需要对本病病因进行鉴别诊断,鉴别依赖于病史、临床表现、化验检查结果和影像学特点。

第三节 纵隔肿物

一、胸腺异常

胸腺异常包括胸腺发育不良或未发育、胸腺增生、胸腺内出血和胸腺瘤以及胸腺囊肿。早产儿常见胸腺发育不良,是怀疑免疫缺陷综合征的线索。胸腺增生可见于多种疾病,但几乎不引起呼吸困难。胸腺瘤或胸腺肿瘤样病变占纵隔肿瘤的5%~8%。绝大多数患儿于10岁后

被确诊。

【影像检查方法的选择】

胸部正侧位 X 线平片可显示胸腺异常,但有时与前纵隔肿瘤难以鉴别。增强 CT 检查有助于胸腺病变的定位和定性诊断以及明确病变范围,为临床诊断和治疗提供帮助。

【典型病例】

病例 1 女,1 岁 4 个月,因咳嗽 8d,发热 3d 摄片(图 9-3-1)。

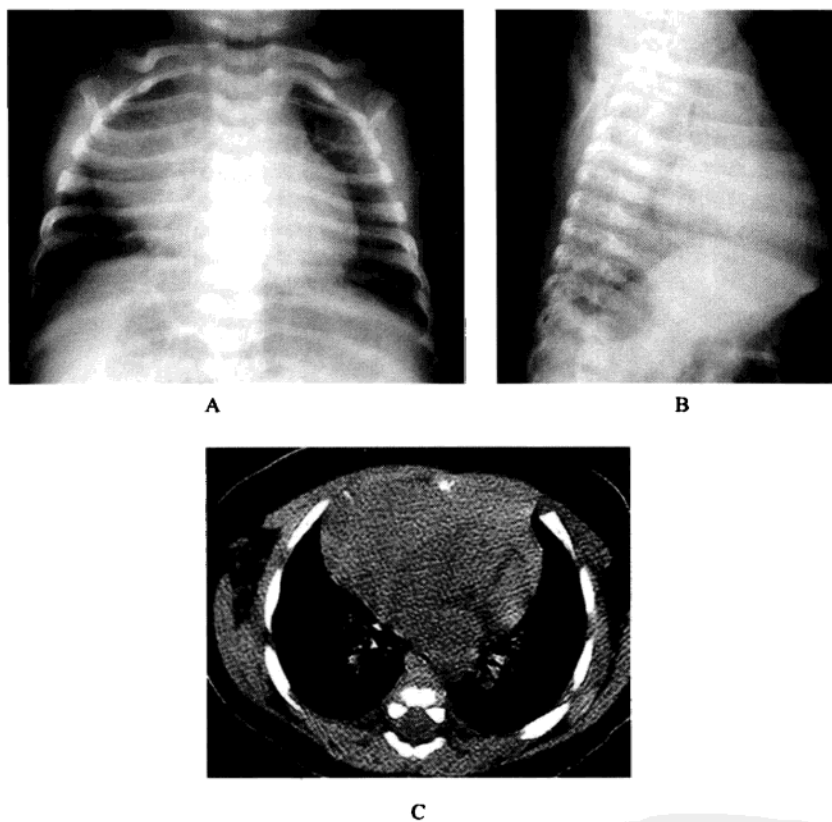


图 9-3-1 胸腺增生

影像所见

A. 胸部正位显示,右侧纵隔缘明显向外增宽、膨出;B. 胸部侧位显示,上纵隔前间隙消失;C. 胸部 CT 平扫显示,胸腺明显增大,但外形光滑,密度均匀。

病例 2 男,4 月龄,因咳嗽 3d 摄影胸片(图 9-3-2)。

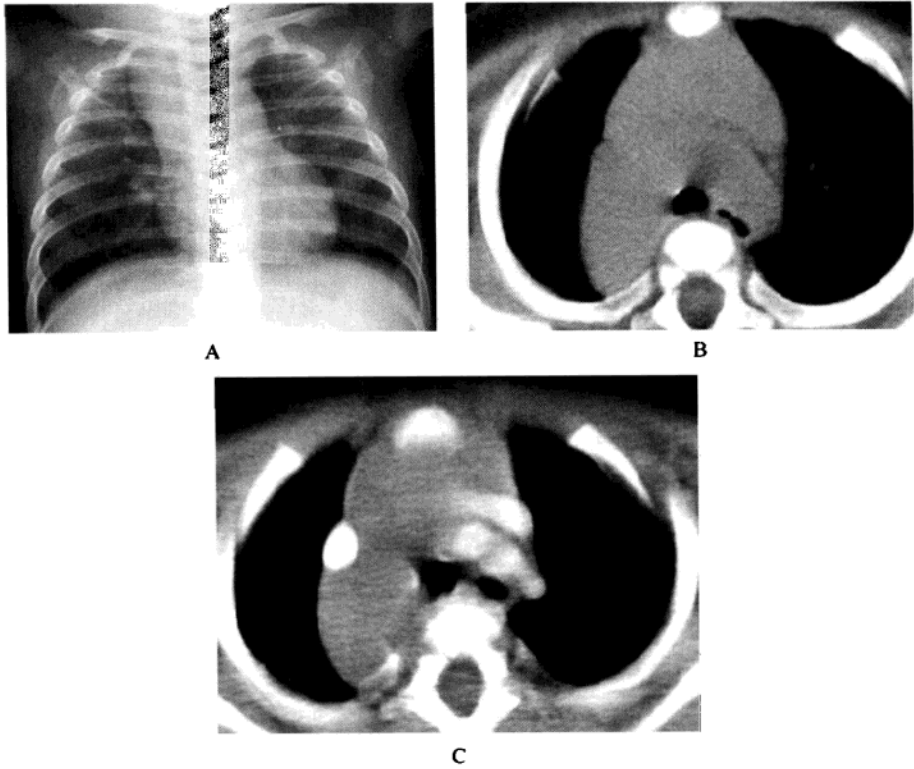


图 9-3-2 胸腺增生(病理证实)

影像所见

A. 胸正位片示右上纵隔中弧形增宽; B. CT 平扫纵隔窗示右上纵隔前方巨大均匀软组织密度肿物, 边缘清晰; C. CT 增强扫描示右上均匀强化。

病例 3 男, 4 岁, 咳嗽 10 余天, 伴发热(图 9-3-3)。



图 9-3-3 胸腺瘤

影像所见

A. 胸部增强 CT 扫描显示,胸腺增大,增强后可见不均匀强化;B. 冠状位重建显示胸腺内数个片状的密度区。病理证实为“胸腺瘤”。

【影像与病理】

胸腺发育不良或未发育为胸腺组织细胞数量减少,体积缩小,但结构正常。胸腺增生则为胸腺体积增大但结构正常。胸腺瘤多位于前纵隔,常呈分叶状,约 10% 病例可见钙化,非侵袭性囊性胸腺瘤囊壁或边缘清晰,纤维包膜内可出现线样钙化。肿瘤内也可见散在钙化。

【影像诊断要点及比较影像学】

1. X 线平片 胸腺发育不良或未发育患儿胸部正位 X 线平片可见上纵隔变窄,侧位可见前上纵隔塌陷。胸腺增生患儿胸部正位 X 线胸片则显示纵隔增宽,侧位见前上纵隔前间隙消失。平片很难发现胸腺内出血,且无助于胸腺肿瘤的诊断。少数情况下,可因见胸腺内钙化影而提示肿瘤。

2. CT 扫描 胸部 CT 平扫和增强有助于胸腺病变的定位和定性诊断。胸腺发育不良和未发育在胸部 CT 扫描中显示为上纵隔前间隙空虚;胸腺增生则显示上纵隔前方巨大均匀软组织密度肿物,边缘清晰、光滑,增强后均匀强化;良性胸腺瘤表现与胸腺增生一致,恶性胸腺瘤可见平扫密度不均匀,增强后强化不均匀的特点。胸腺内出血则显示为平扫胸腺内部高密度影,以后出血灶可液化,成为胸腺囊肿,平扫为低密度病灶,增强后环形强化。

3. MR 扫描 磁共振有助于鉴别胸腺囊性肿物内容物的性质,如果囊肿内含单纯液体,则为长 T_1/T_2 信号;如囊肿内含黏液或较多蛋白成分,则 T_1/T_2 高信号。

4. 比较影像学 胸部 X 线平片(正侧位)为筛查方法,大多病例应进行增强 CT 扫描。必要时进行 MRI 检查。

【影像与临床】

1. 胸腺病变通常无显著临床症状;胸腺瘤可产生重症肌无力等一系列症状。

2. 胸腺肿瘤需外科手术治疗。

【鉴别诊断】

胸腺异常因病变部位位于胸腺内,定位尚易诊断,定性诊断相对较难。

二、纵隔畸胎瘤

纵隔畸胎瘤是前纵隔常见的肿瘤,是由胚胎期胸腺始基发育过程中部分多极化细胞脱落随心膈下降携入胸腔内逐渐演变而来,多发生于心包或大血管根部,向前纵隔生长。

【影像检查方法的选择】

X 线胸部正侧片是本病最基本检查方法,CT 组织分辨率较胸片高,能分辨出脂肪组织、实性软组织和致密的钙化影或骨化影,是本病最佳的检查方法。。

【典型病例】

病例 1 女,9 月龄,外院诊断先天性心脏病,术前检查(图 9-3-4)。

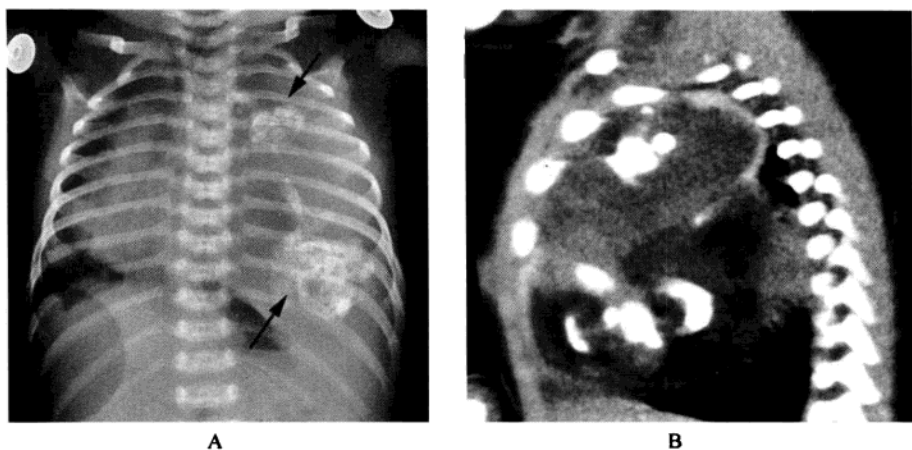


图 9-3-4 纵隔畸胎瘤

(本组图片由广州市妇女儿童医疗中心提供)

影像所见

A. 胸正位片示左侧纵隔明显增宽,已贴近侧胸壁,相应的肋间隙增宽,其内有高密度钙化影(箭头),纵隔心影右移。B. CT 平扫的矢状位重组图像示病变位于中前纵隔。

病例 2 女,3 月龄,咳嗽 1 个月,加重 2d(图 9-3-5)。

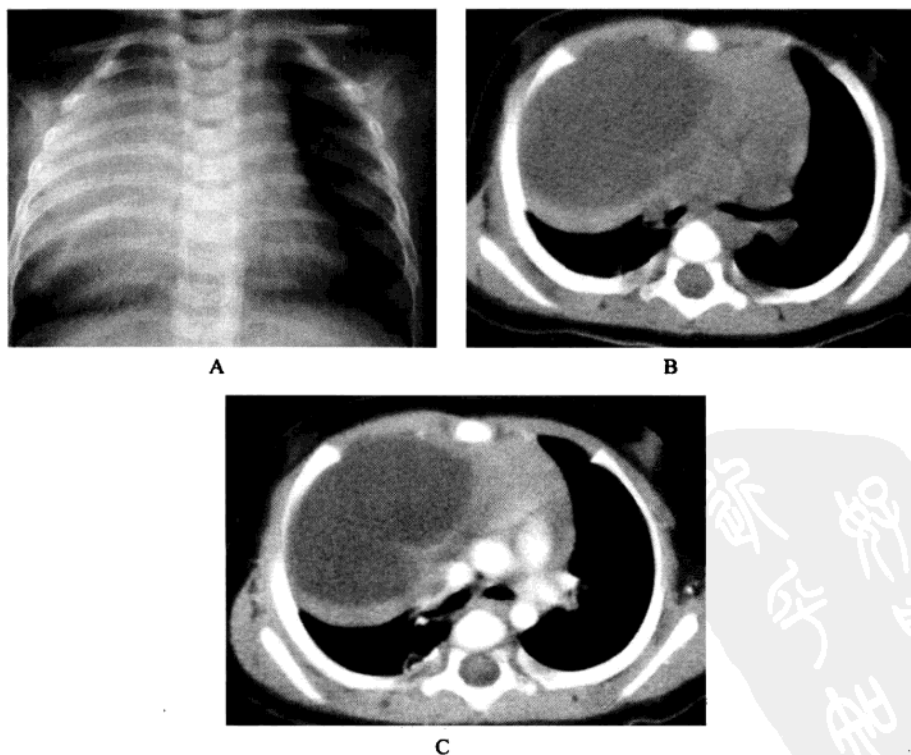


图 9-3-5 纵隔畸胎瘤(病理证实)

儿科影像学
PDG

影像所见

A. 右侧胸腔大部分为高致密影,密度均匀,纵隔心影左移;B. CT 平扫纵隔窗示右侧前中纵隔有巨大的囊性肿块,囊壁略厚,无钙化和脂肪影;C. CT 增强纵隔窗示肿块囊性部分无强化,实性部分轻度强化。

【影像与病理】

畸胎瘤分囊性和实性畸胎瘤。囊性畸胎瘤或称皮样囊肿,主要来源外胚层和中胚层,主要成分为外胚层发育而来的上皮组织。其内有皮脂样及黏液样液体和毛发、脂肪。实性畸胎瘤来源于三胚层,有脂肪、肌肉、骨和软骨等,实质部分常可坏死液化和钙化。恶性畸胎瘤多由胚胎性幼稚细胞构成,包膜不完整,易向周围组织侵袭,可引起胸膜反应、胸腔积液和淋巴结肿大。

【影像诊断要点及比较影像学】

1. X线表现 畸胎瘤多位于前中纵隔,心脏与升主动脉交界处,少数可位于后纵隔。表现为一侧向肺野内突起,呈圆形或椭圆形,边缘光滑,少数亦可向两侧突起,患侧胸廓饱满,肋间隙增宽。纵隔向健侧移位。肿块内如环形钙化、骨影或牙齿状影为其特征性表现。当肺内见多个囊性透光区,且有气液平面,应考虑并发支气管瘘。

2. CT表现 前中纵隔内囊性、囊实性或实性肿块,密度不均匀,如有钙化、骨骼及脂肪影,对定性诊断有重要价值。如有囊性肿块内见到脂-液界面是良性畸胎瘤的特异性表现。当肿瘤生长速度快,实质部分增多,脂肪组织消失,形态不规则,与周围组织分界不清,有胸膜反应或受侵,纵隔结构受侵犯时应考虑恶性畸胎瘤。

3. 比较影像学 胸部正侧位片能显示纵隔的病变的位置、大小、形态及密度,对本病的诊断仍有重要价值。CT 能反映畸胎瘤大体病理变化,能准确显示肿瘤位置、内部结构,与周围组织的关系,较胸片更易显示钙化、骨骼及牙齿成分,对本病的定性诊断有重要意义。

【影像与临床】

多表现为不同程度胸闷、憋气、呼吸困难等,有时则表现为反复上呼吸道感染,如咳出毛发或豆渣样物对定性诊断有帮助。少数患儿可无自觉呼吸道症状。

【鉴别诊断】

1. 胸腺瘤 囊性胸腺瘤虽亦好发于前纵隔,但组织成分不同,CT 值完全不一样,且无明显的囊壁,可借之鉴别。

2. 淋巴管瘤 多位于前纵隔上部,呈圆形或不规则形,边缘光滑,囊壁薄,一般无钙化,可有分隔。

三、淋巴管瘤

淋巴管瘤亦称淋巴囊肿、囊样水瘤,为慢性生长的囊性肿物,是先天性淋巴管畸形,造成淋巴液淤滞形成。小儿常见,以囊性水瘤型多见。其囊壁菲薄,内衬内皮细胞,囊内含淋巴液。

【影像检查方法的选择】

胸部 X 线正侧位片仍为基本的影像学检查,CT 检查平扫及增强有助于本病的定位和定性诊断并判断病变范围,为治疗提供帮助。

【典型病例】

病例 1 女,5岁,因咳嗽、发热摄胸片时发现右上纵隔稍增宽(图 9-3-6)。

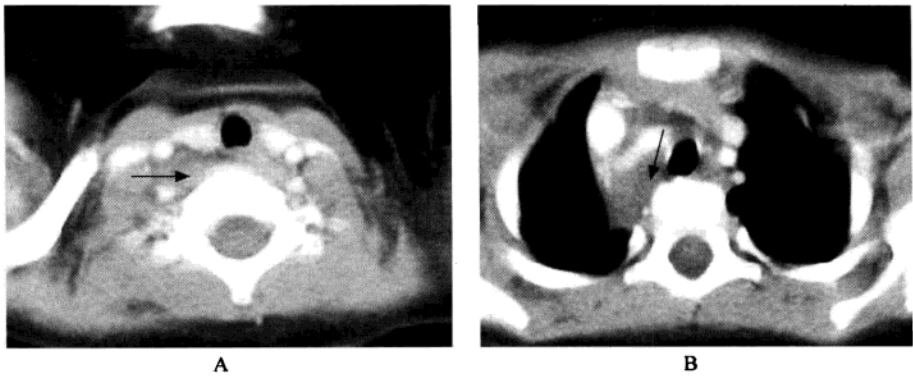


图 9-3-6 淋巴管瘤

影像所见

A. 颈部 CT 增强纵隔窗右侧颈鞘后有未强化的占位病变低密度病变(箭号);B. 胸部 CT 横断面纵隔窗示右上纵隔低密度病变影(箭号)。病理证实为“淋巴管瘤”。

病例 2 男,3 月龄,因咳嗽 3d,气促 1d 入院(图 9-3-7)。

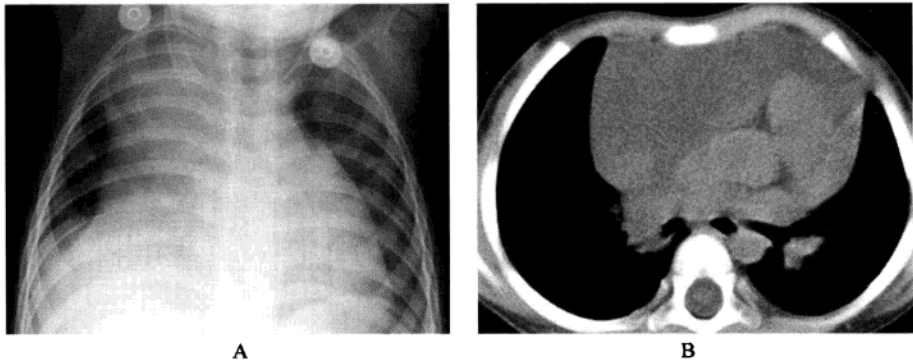


图 9-3-7 纵隔淋巴管瘤(病理证实)

影像所见

A. 胸正位示右纵隔明显增宽,右肺膈肌抬高;B. CT 横断面纵隔窗示纵隔内水样密度占位性病变,多位于右侧,边缘模糊,外形不规则,有见缝就钻的特点。

【影像与病理】

70%囊肿自颈部伸入前上纵隔,少数可进入中纵隔。纵隔呈弧形增宽,略分叶,有随纵隔结构塑形生长的特点。病理改变均是纵隔内的细小淋巴管循环梗阻,造成淋巴管管腔扩张,扩张的淋巴管内充满液体。边界锐利,密度均匀一致,钙化少见。

【影像诊断要点及比较影像学】

1. X 线表现 为上纵隔增宽,形态可随体位而改变,如见增宽的上纵隔影与颈部肿块相

连,可提示本病。

2. CT表现 CT平扫可见纵隔内低密度占位性病变,边缘模糊,外形常不规则。内部密度可均匀或不均匀。增强时囊壁可强化,囊内强化不明显。如有增强提示有血管瘤成分。

3. 比较影像学 胸部平片可发现纵隔增宽,CT为本病最有效的影像检查方法,一旦临床怀疑纵隔内肿物,应进行胸部增强CT扫描。

【影像与临床】

本病多见于2岁以内,以颈部肿物就诊。有出血继发感染时,囊肿短期内迅速增大,可引起呼吸困难,声嘶等症状。偶伴其他部位淋巴管瘤。

【鉴别诊断】

本病影像表现典型,多可明确诊断。

四、恶性淋巴瘤

恶性淋巴瘤占儿童期恶性肿瘤的第3位,比较多见。据北京市儿童医院统计经病理证实的恶性肿瘤1315例,其中淋巴瘤249例占19.4%。

【影像检查方法的选择】

常规前后位和侧位平片是评价胸部淋巴瘤最基本的检查方法。侧位胸片能检出正位不易显示的部位。CT为本病最有效的影像检查方法,有助于本病的定位和定性诊断并判断病变范围,有助于发现并发症,为治疗提供帮助,是评价淋巴瘤的常规检查。

【典型病例】

病例1 男,6岁3个月,发热伴胸痛2个月(图9-3-8)。

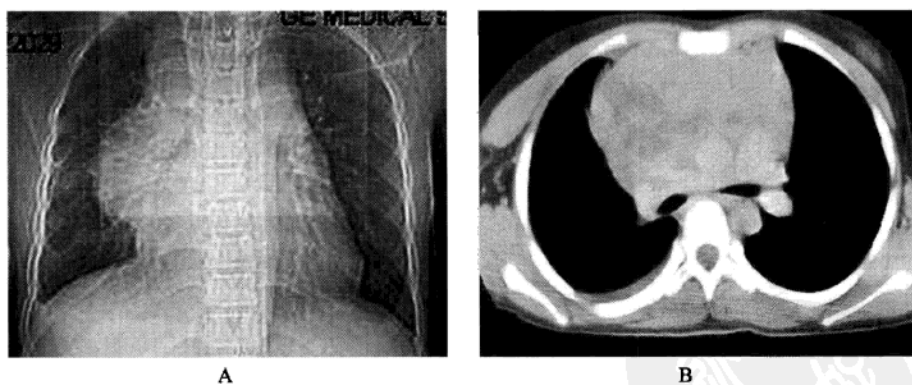


图9-3-8 恶性淋巴瘤

影像所见

A. CT胸部定位图示右侧纵隔占位性病变;B. 增强显示中纵隔巨大肿块,内部可见不均匀强化,与周围结构分界模糊。病理证实为“恶性淋巴瘤”。

病例2 女,3岁,右颈部及腋下淋巴结肿大,确诊为恶性淋巴瘤(非霍奇金淋巴瘤)(图9-3-9)。

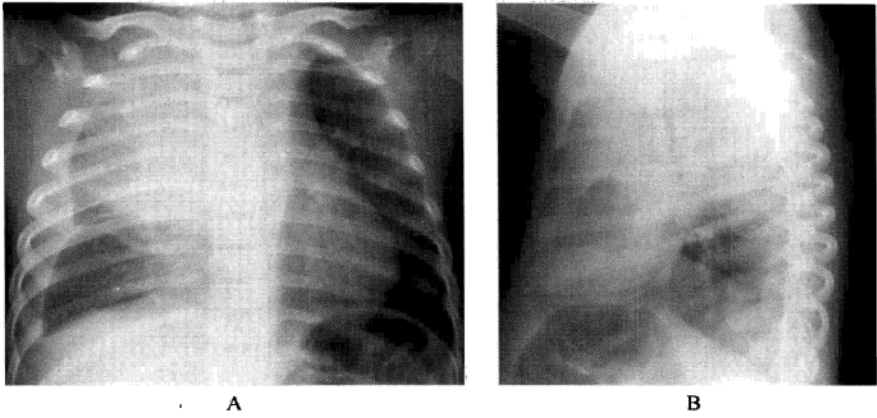


图 9-3-9 非霍奇金淋巴瘤

影像所见

A. 胸正位示右侧纵隔呈弧形增宽,右肺透光度降低,侧胸壁有带状致密影,提示右侧胸腔积液;B. 侧位胸片示上纵隔密度增高,气管受压变细前移。

病例 3 男,11 岁,临床确诊为恶性淋巴瘤,现淋巴结肿大,伴气促(图 9-3-10)。

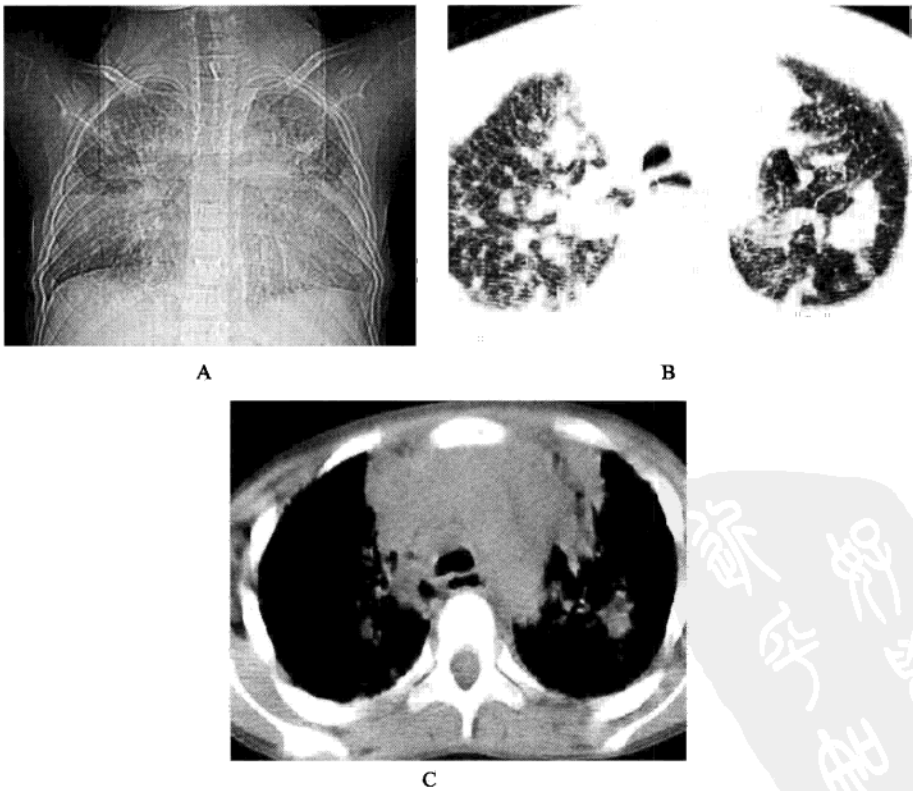


图 9-3-10 纵隔淋巴瘤伴肺内浸润

儿科影像学
PDG

影像所见

A. CT 定位图示两纵隔明显增宽,两肺内有片絮状影;B. CT 横断面肺窗示两肺内有广泛的结节状影和片状影,内有较多索条状影;C. CT 横断面纵隔窗示两侧前中纵隔内有多个大小不一的结节状影。

【影像与病理】

淋巴瘤是原发于淋巴结或其他淋巴组织,如扁桃体,胸腺或回肠集合淋巴结的恶性肿瘤,根据肿瘤的主要成分和组织结构可分为两大类:即霍奇金病(HD)和非霍奇金淋巴瘤(NHL)。病理学上区别是在前者可找到R-S细胞,而后者则没有。

【影像诊断要点及比较影像学】

1. X线表现

(1)纵隔、肺门淋巴结增大:是淋巴瘤的主要X线征象,表现为上纵隔和(或)肺门中至重度增宽,密度增高,边缘呈波浪状、结节状或团块状,形成连续成串或分叶状轮廓,有多层感。病变均为两侧,以向右侧为主。侧位示增大淋巴结位气管周围、肺门或前上纵隔区。

(2)气管、支气管受压变细:增大淋巴结压迫邻近的气管、支气管。

(3)肺部改变:为肺内浸润性改变及间质性改变。肺内浸润性改变以片状浸润和结节性改变较为常见;间质性改变表现为网线状、索条状、结节状及串珠状影。

(4)胸腔积液:可单侧或双侧,其积液量可少、中或大量。系恶性淋巴瘤阻塞淋巴管和(或)血管,导致胸腔淋巴血行障碍的表现。前纵隔淋巴结受累,有时可直接侵犯胸骨、肋骨和胸椎,引起骨质破坏,可见到胸壁软组织块影或胸肌、乳腺组织受侵犯。

2. CT表现

(1)纵隔肿大淋巴结:以前纵隔和支气管旁组淋巴结最常见,为肺门区及纵隔圆形或结节状软组织密度影,向纵隔一侧或两侧膨出,压迫推移大血管及气管。可伴随肺气肿或肺不张。亦可侵犯后纵隔组淋巴结使后纵隔结节样增宽。未经治疗的淋巴瘤增强时液化,坏死及囊变不多见,钙化亦少见。环行强化仅见少数病例。

(2)胸腺受侵:胸腺两叶弥漫性增大,失去正常胸腺形态。常于其他组淋巴结肿大同时存在。

(3)肺内改变:肺内间质病变为巨块纵隔淋巴结引起淋巴血流淤滞所致,呈网状、索条状影。肺内病灶也可表现为结节或片状浸润,应注意肺内复发的可能。

(4)胸膜病变:表现为单侧或双侧不等量胸腔积液。

3. MRI表现 中上纵隔淋巴结增大、融合,可压迫邻近器官使之变形移位。 T_1 加权像示肿大的淋巴结为中等偏高信号强度,不均匀。 T_2 加权像病变淋巴结为混杂信号。

4. 比较影像学 X线胸片仍为首选的常规检查方法,可发现病变(纵隔、肺、胸膜),观察疗效,了解并发症和判断预后。CT扫描对分期、治疗反应,评价有无复发及其他合并症如肺炎。

【影像与临床】

霍奇金病多见于5岁以后儿童,病变进展慢,全身症状轻。常累及颈和纵隔淋巴结,初诊时2/3患儿有胸内淋巴结肿大呈连续性自前纵隔向气管旁、肺门、隆突下、心膈角组蔓延、扩散。非霍奇金淋巴瘤发病4~7岁为高峰,纵隔淋巴瘤多于颈部或全身浅表淋巴结病变同时或先后发生,病变发展快,无规律,扩散早。常伴发贫血,体重减轻,盗汗等全身症状。巨大纵隔肿瘤引起呼吸道梗阻、胸膜、心脏以及肺外病变也较常见。

【鉴别诊断】

1. 结节病 有临床症状轻而X线征象重的特点,累及纵隔、肺门淋巴结与淋巴瘤类似,前者大多数有肺实质和间质病变,后者肺部病变少见且多发生在疾病进展期,以肺间质改变为主。

2. 肺结核 常为单侧性,多伴肺门淋巴结周围炎,表现为增大淋巴结边缘毛糙,数个淋巴结增大其相互间界限也不清。

五、支气管源性囊肿

支气管源性囊肿是由呼吸系统在胚胎时期发育异常所致,根据病灶的部位可以分为肺内型、纵隔型和异位型,此节主要是纵隔型支气管源性囊肿。本病常见于年长儿童和成人,绝大多数位于气管、主支气管和隆突附近,但也有少数位于颈部或肺实质外,位于肺实质内的在第4章已叙述。

【影像检查方法的选择】

胸部X线检查是本病诊断和鉴别诊断的重要依据,但误诊和漏诊率较高。CT检查应作为术前常规检查,MRI可根据情况适作为补充手段。

【典型病例】

病例1 男,4岁3个月。咳嗽10d,气急3d(图9-3-11)。

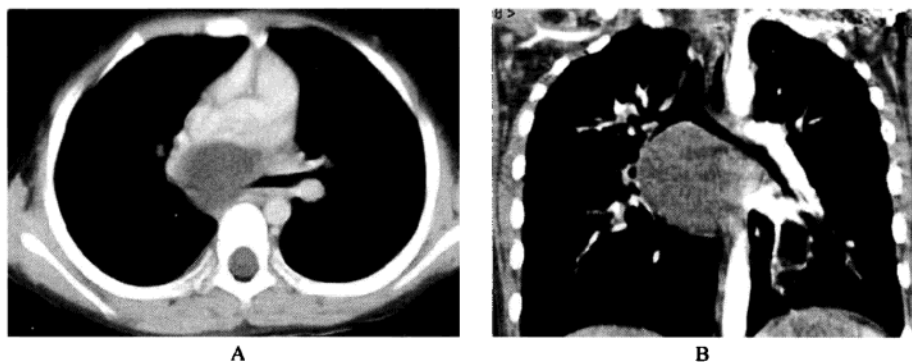
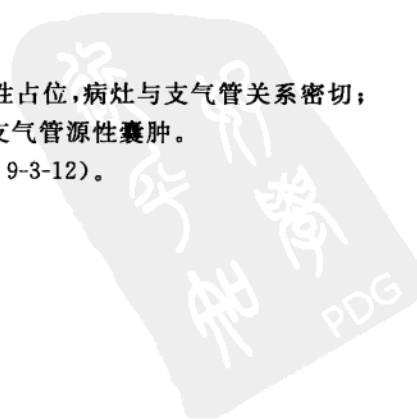


图9-3-11 支气管源性囊肿(一)

影像所见

- A. 胸部横断面增强CT显示,中纵隔气管隆嵴下可见囊性占位,病灶与支气管关系密切;
B. CT冠状位重建显示囊肿位于支气管隆嵴下。病理证实为支气管源性囊肿。

病例2 男,2岁6个月,咳嗽5d,伴呼吸困难1d入院(图9-3-12)。



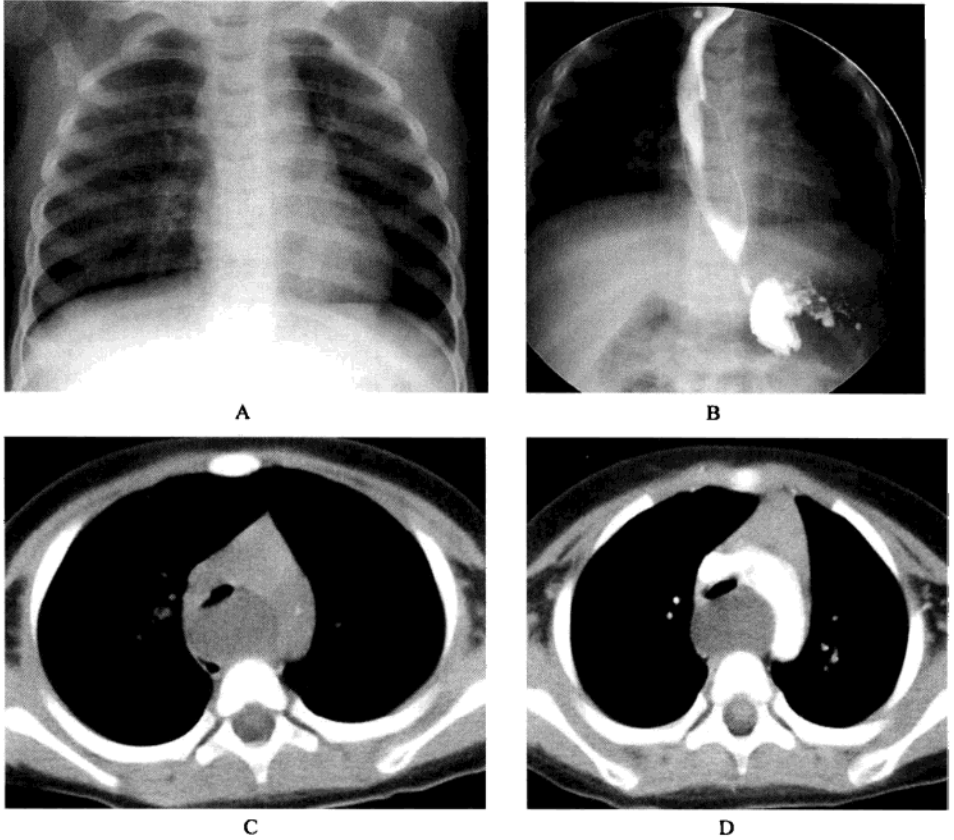


图 9-3-12 支气管源性囊肿(二)

影像所见

A. 胸正位片示右侧纵隔稍呈弧形增宽; B. 食管造影示上段食管明显受压右移; C. CT 平扫横断面纵隔窗示气管后方囊性肿块, 边缘清楚, 壁薄, 无钙化, 与气管关系密切, 气管明显受压变扁, 且向右前移位; D. CT 增强横断面纵隔窗示病灶囊肿内无强化, 囊壁轻度强化。手术病理证实为支气管源性囊肿。

病例 3 女, 1 岁, 发热、咳嗽、呼吸困难 3d(图 9-3-13)。

中华医学
书局
PDG

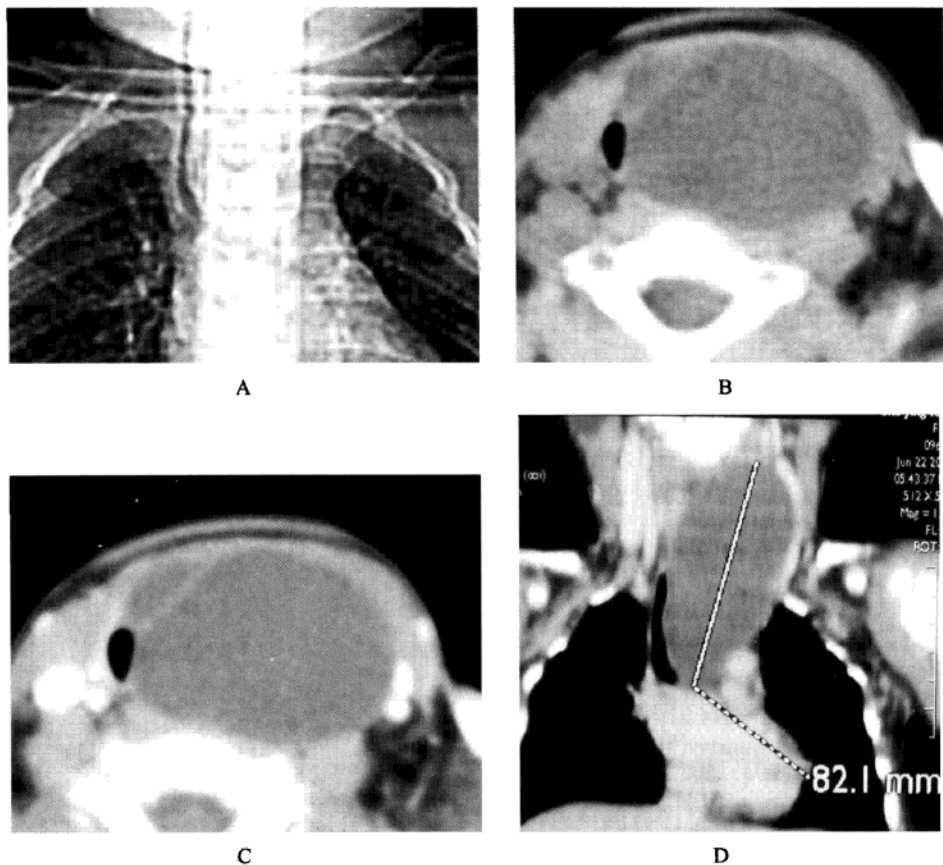


图 9-3-13 支气管源性囊肿(三)

影像所见

A. CT 定位图示气管受压向右侧移位; B. CT 平扫横断面纵隔窗示气管左侧有巨大的囊性肿块, 与气管关系密切, 气管受压变形, 向右侧移位; C. CT 增强示囊壁轻度强化, 囊内容物无强化; D. CT 冠状面重建示囊肿与气管关系密切。手术病理证实为支气管源性囊肿。

【影像与病理】

虽然有关囊肿起源还存在争论, 但大多数作者认为, 囊肿来源于异位肺芽, 该肺芽与支气管无交通, 且不能正常进入肺组织。部分病例可见病灶与食管经纤维蒂相连。极少情况下, 囊肿以相同形式与支气管树相通, 从而成为食管和支气管间的交通。有报道, 本病可合并胃重复畸形和心包缺损。

【影像诊断要点及比较影像学】

1. X 线表现 表现为纵隔内边缘光滑肿块影, 仅见隆嵴或主支气管附近的圆形软组织密度影。食管造影检查可见食管有局限性外源性压迹。

2. CT 表现 为中纵隔内的类圆形囊性肿块, 与气管关系密切, 且贴近气管或支气管管壁的一侧边缘常较平直。肿瘤密度均匀, 边缘清晰、锐利, 平扫常不见囊壁; 增强后肿物无强化,

或出现薄壁强化。

3. 比较影像学 胸部正侧位片仍为支气管源性囊肿最基本影像学检查方法。CT 为本病最有效的检查方法,CT 平扫可明确囊肿的位置、边缘情况、与气管支气管的关系,可清楚显示囊壁的钙化,明确囊肿对周围组织器官的压迫情况,可提示囊肿内有无出血或感染。MRI 对本病的诊断较为敏感,定位较 CT 更准确,更加清楚地显示囊肿大小及周围脏器受压情况,更清楚地体现囊内的不同组织成分。

【影像与临床】

临床症状可轻可重,甚至没有症状和体征,偶然胸部 X 线检查时发现。如囊肿与气管、支气管关系密切,早期可出现症状,主要包括呼吸困难、咳嗽和反复感染。

【鉴别诊断】

本病经增强 CT 扫描多可明确诊断,有时需要同食管囊肿、淋巴瘤等相鉴别。

六、神经源性肿瘤

小儿神经源性肿瘤占后纵隔肿瘤的 50%~90%。主要包括神经母细胞瘤、神经节细胞瘤、神经节母细胞瘤,还有神经纤维瘤和神经鞘瘤。

【影像检查方法的选择】

胸部正侧位片仍是目前诊断纵隔神经源性肿瘤首选的影像学检查方法。CT 和 MRI 检查有助于本病的定位和定性诊断,判断病变范围及发现并发症,可相互补充。

【典型病例】

病例 1 男,5 岁 3 个月,因咳嗽 3d,发热 1d 摄胸片,发现右侧纵隔增宽(图 9-3-14)。

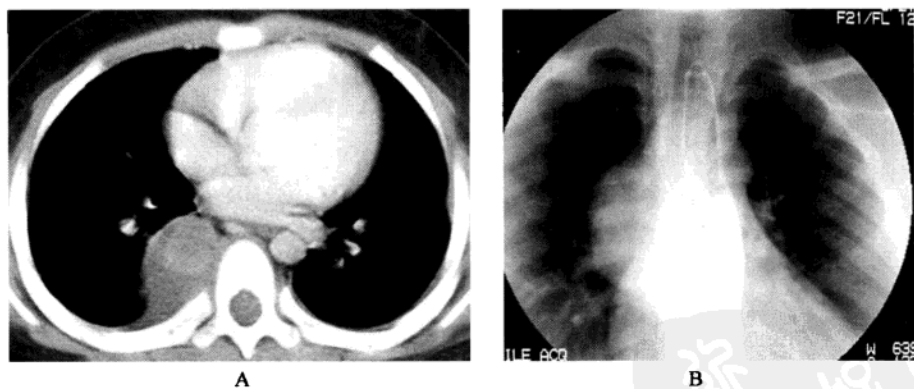


图 9-3-14 后纵隔神经源性肿瘤(一)

影像所见

A. 胸部增强 CT 扫描显示,右后纵隔肿物,与脊柱关系密切,内见不均匀强化;B. 食管吞钡检查显示,右后纵隔占位性病变,食管受压变形。病理证实为神经节母细胞瘤。

病例 2 男,3 岁,院外发现后纵隔肿块来院检查(图 9-3-15)。

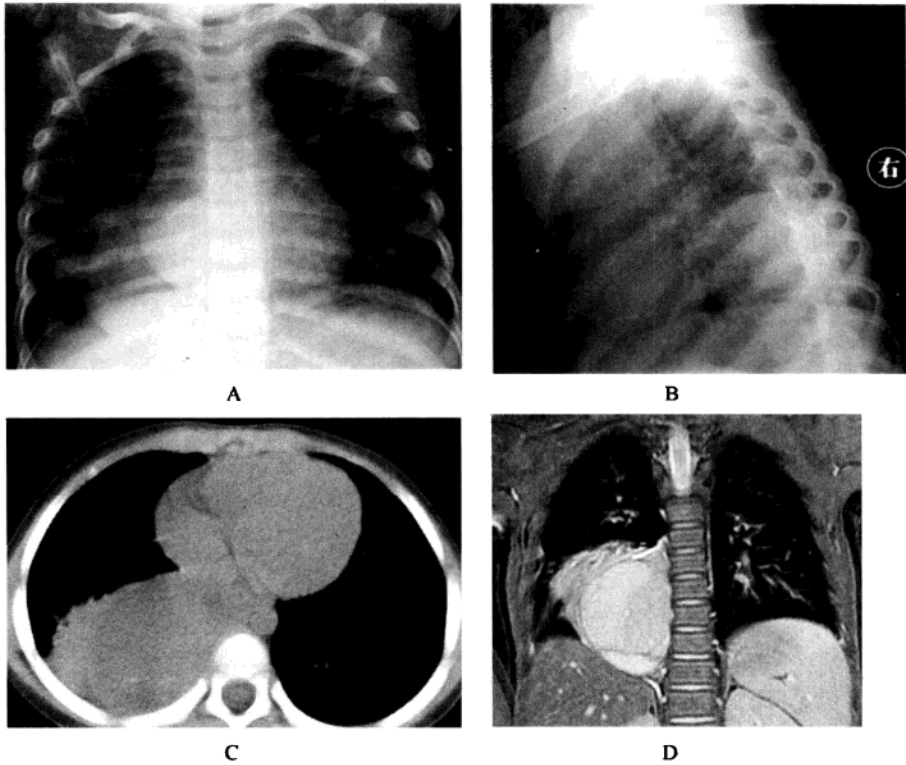


图 9-3-15 后纵隔神经源性肿瘤(二)

影像所见

A、B. 胸正侧位片右后纵隔旁软组织肿块, 密度均匀, 部分边缘清楚; C. CT 平扫横断面纵隔窗示右后纵隔旁软组织肿块, 大部分密度均匀, 内见小片钙化, 所见骨无明显破坏; D. MRI 冠状位 T₂WI 肿块呈稍高信号, 且较均匀, 邻近脊柱骨无明显破坏。

【影像与病理】

纵隔神经源性肿瘤起源于神经鞘细胞或神经节细胞。组织学上根据肿瘤的细胞起源分成 3 类: ① 起源于神经鞘的肿瘤, 有神经鞘瘤和神经纤维瘤; ② 起源于交感神经节的肿瘤, 有神经节细胞瘤、神经节母细胞瘤和神经母细胞瘤, 占多数; ③ 起源于副神经节的肿瘤, 有副神经节瘤(嗜铬细胞瘤)。神经源性肿瘤大多源自交感神经节, 神经母细胞瘤系由未分化的交感神经细胞所组成, 具有高度恶性, 发展快, 转移早。最常见为骨转移, 新生儿可转移到肝。淋巴结转移多见并可有钙化, 肺转移较少见。脊柱旁沟的肿瘤沿神经根可侵入椎管。神经节细胞瘤是由成熟交感细胞所组成的良性肿瘤。神经节母细胞瘤是介于前两者之间的低度恶性肿瘤。凡有交感神经元细胞的部位都可发生神经源性肿瘤。

【影像诊断要点及比较影像学】

1. X 线表现 胸部正侧位片可见一侧纵隔内包块, 位于后纵隔, 邻近的后肋间隙增宽。有时可见相邻的肋骨和(或)椎体破坏。四肢 X 线平片可见长骨干骺端虫蚀样破坏区, 为肿瘤骨

转移的表现。

2. CT表现 神经母细胞瘤多位于后上纵隔或脊柱旁沟,呈圆形,椭圆形,肿物边缘锐利略呈分叶,软组织密度。25%~40%有点状,颗粒或斑片状钙化。增强时呈不均匀强化并能显示肿瘤内的囊变区。肿瘤直径4~7cm,占一侧胸腔1/3~1/2以上者少见。肋骨可有压迹,破坏,并有胸腔积液。少数肿物侵入椎管,形成椎管内软组织密度占位,推移硬脊膜囊。神经节细胞瘤边缘光滑,钙化少,对肋骨仅有压迹而且边缘整齐。

3. MRI表现 MRI表现取决于肿瘤是否有坏死、囊变和出血的血红蛋白衍生物。肿块在T₁WI上等或稍低信号,与胸壁肌相等或稍低,T₂WI呈高信号。如有钙化T₁WI和T₂WI均无信号。肿瘤内有囊变时,则出现更长T₁长T₂信号。Gd-DTPA增强扫描肿瘤有不同程度的强化。

4. 比较影像学 胸部正侧位片仍是目前诊断本病的首选检查方法。CT不仅可明确肿瘤的位置、大小、形态和范围,以及对周围结构的浸润程度、周围骨质破坏的情况等,还可进行多平面重建,从不同侧面立体了解肿瘤与周围重要血管的关系,为制定手术方案提供可靠依据,是最有效的影像检查方法。MRI可多平面显示肿块,及与脊神经根、椎骨及脊髓的关系,可更清楚显示典型脊神经根起源的横跨椎间孔,在显示肿块邻近骨质有无吸收破坏不如CT。

【影像与临床】

小儿纵隔神经母细胞瘤40%于2岁前发病,5岁以后少见。压迫椎管可引起呼吸困难,或上腔静脉阻塞征。全身症状表现为发热,背痛,贫血。部分患儿初诊时表现转移症状,如头部包块,眼球突出,双下肢疼痛,尿VMA阳性。神经节细胞瘤见于年龄较大的儿童。常无症状,偶然发现。

【鉴别诊断】

本病需与平滑肌瘤、巨淋巴结增生等鉴别。

参 考 文 献

- [1] 李庚武,鲍家启,阮珊三. 新生儿纵隔积气的X线诊断. 实用放射学杂志,2005,21:868-870.
- [2] 王煜晖,周尚军,龚昌瑞,等. X线平片和CT诊断纵隔气肿. 中国医学影像学杂志,2007,15:230-231.
- [3] 张 鹏,李振龙,赵英杰. 多层螺旋CT诊断纵隔气肿11例分析. 中国误诊学杂志,2007,7:2344.
- [4] 王云华. 原发性纵隔肿瘤的CT诊断. 实用放射学杂志,2001,17(2):92-93.
- [5] 朱 力,郭玉林,龚 瑞,等. 纵隔非肿瘤性病变的CT诊断. 中国医学影像技术,2004,20:24-26.
- [6] 王建军,黄 静,马玉超. 小儿纵隔肿瘤23例CT诊断. 陕西医学杂志,2007,36:563-564.
- [7] 赵艳梅,孙蔓丽,霍春梅. 纵隔肿瘤及囊肿的诊断与治疗. 实用儿科临床杂志,2007,22:711.
- [8] 李永丽,徐俊玲,史大鹏,等. 55例重症肌无力胸腺MRI表现与临床病理对照分析. 中国实用神经疾病杂志,2008,11:128-130.
- [9] 殷泽富,蒋 钢. 纵隔畸胎瘤的CT诊断. 青岛大学医学院学报,2006,42:292-294.
- [10] 虞辛强,金莉莉,杨光钊. 纵隔畸胎瘤:CT与病理对照分析. 中国临床医学影像杂志,2001,12:419-421.
- [11] 马 骏,朱晓华,江 森. 支气管囊肿的CT表现及特征. 上海医学影像杂志,2003,12:61-63.
- [12] 李 龙. 纵隔神经源性肿瘤的影像学表现及病理基础. 国外医学临床放射学分册,2001,24:136-139.
- [13] Athanassiadi KA. Infection of the mediastinum. Thoracic Surgery Clinics,2009,19:39-45.

- [14] Rahmouni A, Divine M, Lepage E, et al. Mediastinal Lymphoma; Quantitative Changes in Gadolinium Enhancement at MR Imaging after Treatment. *Radiology*, 2001, 219: 621-628.
- [15] McAdams HP, Kirejczyk WM, Rosado-de-Christenson ML, et al. Bronchogenic cyst; imaging features with clinical and histopathologic correlation. *Radiology*, 2000, 217: 441-446.



循 环 系 统

主 编 朱 铭

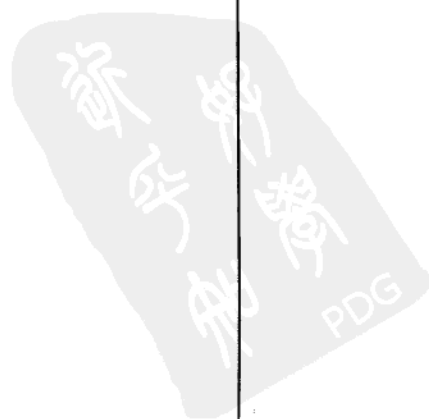
编 者 (以姓氏笔画为序)

王 谦 上海交通大学附属上海儿童医学中心

朱 铭 上海交通大学附属上海儿童医学中心

顾晓红 上海交通大学附属上海儿童医学中心

董素贞 上海交通大学附属上海儿童医学中心



第 10 章 | 心血管比较影像学

第一节 心血管系统综合影像检查方法

近年来,医学影像学设备及技术的飞速发展,给儿童心脏病的诊断提供了强有力的武器。用于儿童心脏病的影像学检查方法主要有 X 线平片、超声,X 线心血管造影检查、计算机断层扫描(CT)、磁共振影像(MRI)等。各种检查方法都有其固有的优缺点,近年来又都有许多新进展,怎样在诊断过程中扬长避短,充分利用各种检查所提供的信息,有选择地综合应用各种影像学检查新技术,需要临床医生和放射科不断地在实际工作中加以摸索、创新和提高。

一、X 线平片

X 线平片是最基本的影像学检查手段,尽管当今影像学发展日新月异,但普通 X 线平片诊断仍未被淘汰,在很多方面继续起着重要作用,这是由于它具有价格相对低廉、检查方法快捷简便、X 线辐射量小、易于复查、对照射患儿不需要用镇静药和麻醉药等优点。但由于 X 线平片对不同的组织的对比分辨率较低,就要求所检查的部位及病变组织的自然对比度良好,儿童先天性心脏病由于心影和两肺有良好的自然对比,肺血管和肺组织也有良好的自然对比,是非常适合 X 线平片广泛应用的疾病。

传统的 X 线摄片使用胶片,胶片有感蓝片与感绿片两种,感绿片感光速度快,摄片时间短,受检者接受的射线量少,更适合儿童、心脏病 X 线摄片检查。感蓝片感光速度较慢,受检者接受的射线量要多一些。另一种 X 线检查方法胸部透视,则由于受检者接受的射线量太多,图像空间分辨率低且图像不能保留,已很少再用于儿童心脏病的诊断。

近年来,一些新的数字化的 X 线摄片方式开始进入临床,如计算机 X 线成像(computed radiography,CR)、直接数字化 X 线成像(direct digital radiography,DR)等。CR 和 DR 这些数字化的摄片比传统的 X 线摄片有更好的对比分辨率,其空间分辨率 CR 在 $14\text{in} \times 17\text{in}$ ($1\text{in} = 0.0254\text{m}$) 目前一般已达 $2.5\text{K} \times 2\text{K}$ 左右,DR 在 $14\text{in} \times 17\text{in}$ 目前一般已达 $2.5\text{K} \times 3\text{K}$ 左右,足以满足儿童先天性心脏病的诊断。CR 和 DR 的图像可作各种后处理(图 10-1-1),较少有废片,CR 和 DR 的图像还可作网络传输,便于远程会诊,数字化的图像在保存和提取方面也更方便,不必再建片库。CR 和 DR 两者相比较,DR 通过用非晶硒、非晶硅等材料制成的数字平板直接获得数字化图像,成像更快捷,操作更方便,图像质量也略胜一筹。CR 则用影像板替代 X 线胶片,影像板感光后形成潜影,再用激光扫描影像板获得数字化图像,CR 成像不如 DR 快捷,但 CR 成本较低,可充分利用现有 X 线摄片设备,且可用于床边摄片,这对儿童先天性心脏病手术后检查十分重要。从长远看,数字化技术将取代传统的 X 线摄片成为 X 线摄片的主要

方式已是大势所趋。CR 和 DR 对比分辨率高,且对比度可调,对于传统 X 线胸片较难显示的心后结构如左向右分流先天性心脏病常见的心影后的左下肺肺不张等,CR 和 DR 显示率均明显高于普通 X 线胸片。对于儿童气管支气管形态,主动脉弓位置,少量气胸,椎体畸形等,CR 和 DR 显示率也均明显优于普通 X 线胸片,对临床有较大的帮助。用 CR 和 DR 所摄儿童心脏病胸片,由于可见到更多的肺纹理,读片时在肺血多少的判断方面与传统的 X 线胸片有所不同,应当注意。最近使用移动平板的床边 DR 摄片机也已进入临床应用试验阶段,该设备在床边摄片数秒后即可在床边 DR 摄片机的显示屏上见到图像,比以往的方法节省很多时间,将有助于改进先天性心脏病手术后监护。

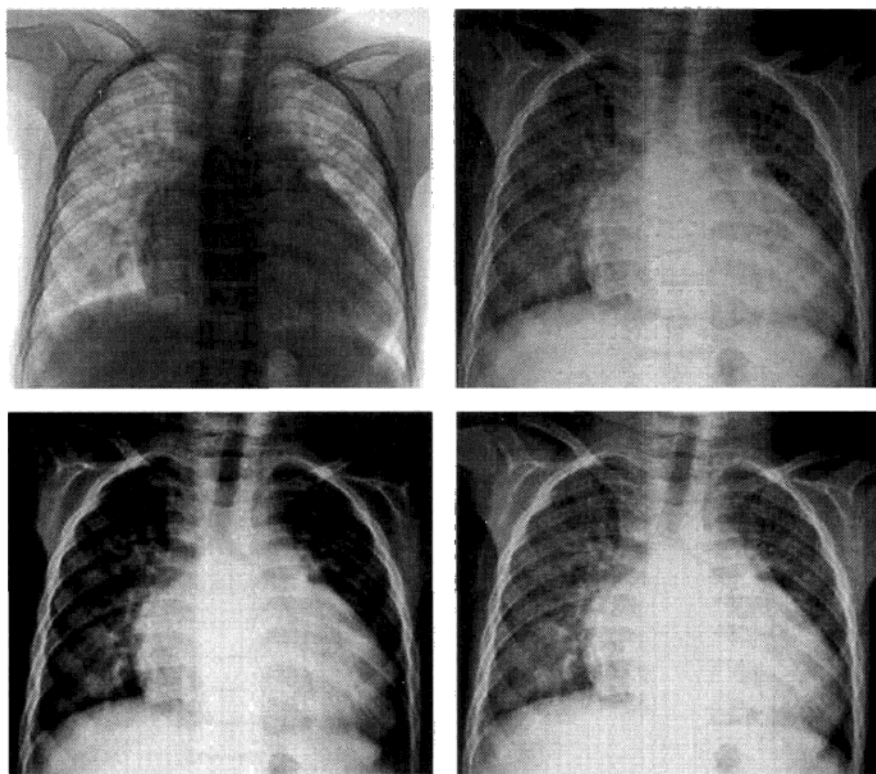


图 10-1-1 左向右分流先天性心脏病胸部 CR 片,调节成不同的窗位窗宽

X 线平片曾经是儿童心脏病唯一的非创伤性形态学诊断手段,但随着二维超声心动图的出现与发展,X 线平片在先天性心脏病形态学诊断方面的功用已有很大改变,判断哪个房室增大已不再是 X 线平片诊断的主要任务。但在以下方面,X 线平片仍有不可替代的作用:①观察胸廓、脊柱、肺、支气管、肝、胃、脾等其他脏器的形态和位置;②观察心脏、主动脉弓的位置;③观察肺血的多少;④在测算心胸比率。

在摄片的位置方面,正位(后前位)胸片提供的诊断信息最多,是必照的体位,除正位外,有人主张加照左右斜位,即照三位片,也有人主张加照侧位片。对于儿童心脏病患者,左右斜位照射位置难以标准化,且左右斜位照射的主要好处在于能较好地判断哪个房室增大,这一点随着超

声心动图的发展,重要性相对降低,故我们主张以正侧位投照作为儿童心脏病标准体位。儿童心脏病特别是先天性心脏病胸部 X 线摄片时必须包进上腹部,读片时首先观察腹部脏器的位置。

儿童心脏病胸部 X 线摄片时由于患儿通常不能合作,有时胸片位置会有些不正。了解投照位置稍有不正的胸片的正常表现,对儿童心脏病的胸片诊断很有帮助。通常根据胸廓的形态来判断正位胸片有无投照位置不正,轻度右前斜时,左侧胸廓稍大于右侧,此时心脏形态有所改变,肺动脉段变得凸出,心尖位置下移。轻度左前斜时,右侧胸廓稍大于左侧,此时心脏形态有所改变,肺动脉段变得凹陷,心尖位置上移。儿童胸部 X 线摄片时患儿常会挺腹后仰,此时胸片可见锁骨被投影到肺尖上方,心脏形态的改变为心尖位置上移,肺动脉段凸出。呼气相摄片是儿童胸部 X 线摄片时常发生的情况,此时胸片可见横膈位置过高,纵隔增宽,肺野透亮度下降,测得的心胸比率偏大。

儿童心脏病胸部 X 线读片要观察纵隔、气管支气管和主动脉结。正常时气管位置居中或略偏右,左主支气管细长而右主支气管粗短,气管支气管的形态对判断心房的位置很有价值。正常胸片主动脉结位于气管的左侧,由于降主动脉也在左侧,脊柱左侧密度略高与右侧。儿童心脏病胸部 X 线读片要注意观察两肺特别是肺血管的情况,胸片判断肺血的多少是其他影像学检查方法目前还无法替代的。侧位胸片肺门影中间为气管支气管形成的透亮影,气道前方的血管影主要由右肺动脉和肺静脉形成,气道后方的血管影主要由左肺动脉构成。儿童心脏病胸部 X 线读片的最后一步才是观察心脏形态和大小,我们之所以主张先天性心脏病胸部 X 线读片要先观察心外结构,然后再观察心脏大小和形态,是因为在日常工作中很容易只注意心脏形态而忽视心外结构所提供的重要信息。

二、超声心动图

儿童超声心动图心脏大血管检查也已有数十年的历史,是儿童心脏病的最主要诊断手段之一,主要包括 M 型超声心动图,二维超声心动图和彩色多普勒超声心动图等。M 型超声心动图常见波群有二尖瓣波群,主动脉波群,三尖瓣波群和心室波群等。二尖瓣前叶曲线正常人呈双峰改变。主动脉波群可测量主动脉瓣开放和关闭的时间。心室波群可测量左心室内径以及室间隔和左心室壁的厚度。二维超声心动图有许多切面,最常用的切面有左心室长轴切面,主动脉短轴切面和心尖四腔切面等。彩色多普勒超声心动图一般朝向探头的为红色血流信号,背离探头的为蓝色血液信号,血流速度越快,色彩越亮。脉冲波多普勒超声心动图可从频谱曲线上了解血流性质、方向、流速等。儿童特别是小婴儿有良好的透声条件,易于获得质量良好的实时动态图像,可清楚显示心脏解剖(图 10-1-2),超声心动图还可用于评价心功能。超声技术优异的实时成像能力和多普勒技术的进步,可以使很多的先天性心脏病病人仅凭借无创诊断的结果而直接接受手术。但是否可

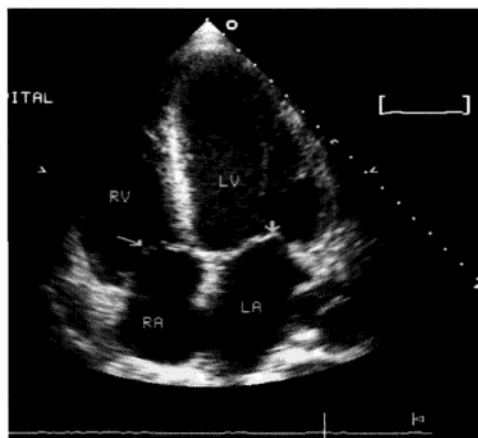


图 10-1-2 二维超声心动图心尖四腔切面图

显示左心房(LA),左心室(LV),右心房(RA),右心室(RV)。心房与心室之间的膜状回声为房室瓣(箭头),左心房室之间的为二尖瓣,右心房室之间的为三尖瓣。分隔心房的为房间隔;分隔心室的室间隔

以获得满意的检查结果,还取决于病人是否合作或镇静,透声窗情况,也取决于检查医生对疾病的认识和理解 and 检查者技术水平等。除显示心内解剖结构的二维(2D)图像外,脉冲波、连续波和彩色多普勒超声也用于检测和详细说明心内血流模式。M型和2D超声心动图也用于评价心功能。经食道超声心动图常提供了关于心内解剖的进一步细节,尤其在那些经胸超声心动图透声差的病人。虽然二维超声心动图是目前诊断先天性心脏病首选的无创诊断方法,但是其他诊断方法也是有帮助的,可以作为补充诊断工具。这些方法包括三维(3D)超声心动图,血管内超声,超声造影和组织多普勒等超声新技术,也对儿童循环系统疾病的诊断提供了新的诊断手段。超声心动图对儿童先天性心脏病病人内心结构异常和心脏功能情况可作出相当准确的诊断,但对心外大血管的结构有时还会显示不够满意。由于本书以放射诊断为主,故将较少讨论和介绍超声心动图诊断。

三、心血管造影

心血管造影是通过心导管将造影剂注入心腔或大血管,在X线照射下使之显影,并用X线电影或数字电影等摄影方式,将这一显影过程记录下来。通过观察心腔、大血管的充盈情况及显影顺序,可了解心腔大血管的形态、大小、位置和相互连接关系等解剖情况;有无异常分流、反流存在;瓣膜活动、心室收缩舒张状态等功能情况。根据心血管造影图像并结合临床、超声心动图检查结果,对心血管畸形可作出全面、准确的诊断,为进一步的介入治疗或手术治疗提供可靠的依据。心血管造影主要用于诊断先天性心血管畸形和冠心病,而其他非缺血性获得性心脏病的诊断相对较少应用心血管造影。

心血管造影是一项有很长历史的检查技术,20世纪30年代就有静脉心血管造影检查,随着影像增强器的出现,数字减影血管造影(digital subtraction angiography, DSA)技术的发明,数字平板心血管造影设备的发展,心血管造影设备与技术不断进步,迄今仍是包括先天性心脏病在内的很多疾病诊断的金标准。尽管近年来,医学影像学设备及技术的飞速发展,给儿童先天性心脏病的诊断提供了强有力的武器,用于儿童心脏病的非创伤检查方法已有X线平片、超声、计算机断层扫描(CT)、磁共振影像(MRI)等,非创伤检查方法已替代了一部分心血管造影检查,但儿童先天性心脏病相当复杂,对手术前诊断的要求很高,国内外公认目前仍有一部分复杂先天性心脏病手术前仍要通过心血管造影来诊断。另外近年来儿童先天性心脏病介入治疗技术也有飞速发展,大量儿童先天性心脏病病人可通过介入治疗而得以根治,免于开胸手术;或可通过介入治疗而得以缓解病情,争取到进一步治疗的机会。心血管造影检查往往是介入治疗中的不可缺少的一环。还有一种先天性心脏病内外科的镶嵌治疗,目前正在迅速兴起,在这种镶嵌治疗中,心血管造影检查也是不可缺少的一环。儿童先天性心脏病心血管造影检查技术要比成人冠心病复杂,是否采用了恰当的心血管造影检查技术,对诊断和治疗的效果影响很大,照搬成人心脏病的检查技术,获得的效果往往很差。

心血管造影机的基本部分包括机架、导管床、球管、高压发生器、影像增强器、摄像系统、显示器、控制台和电子计算机等。完成心血管造影检查除X线心血管造影机外,还须配有高压注射器和激光打印机。早期心血管造影机的机架是不能旋转的,只可作垂直方向或水平方向的投照,若需作斜位投照,必须转动病员的体位,既不方便也不准确,还会引起导管头的移动。20世纪80年代后生产的心血管造影机的机架均采用了C形臂结构,X线球管与影像增强器安装在C形臂的两端,C形臂机架可作左右方向和头足方向的复合旋转,使各种复杂的成角投照均可在不转动病人的体位的情况下,通过机架旋转方便而快速地完成。目前最新的心

血管造影机C形臂机架旋转速度可高达每秒 55° ,用在机架旋转的同时记录图像的方式作血管造影,并配以特殊的软件,对脑血管等静止的血管以可做三维立体成像,先天性心脏病用机架旋转同时记录图像的方式作造影,有助于显示法洛四联症的肺动脉起始部狭窄等。心血管造影机需要连续大量拍摄图像,X线球管与高压发生器的功率都较大,在球管电压为100KV时,球管电流最高可达800~1000MA。导管床可灵活地上下、左右、前后移动,较新的心血管造影机导管床还可作 90° 的横向转动,以便在紧急情况下迅速将病人和导管床从X线球管与影像增强器之间转出,进行抢救。最新的用于内、外科的镶嵌治疗心血管造影机导管床还可作左右和上下倾斜。

根据机架的数目,心血管造影设备有双向心血管造影设备和单向心血管造影设备两大类,前者有两套X线球管与影像增强器,一般认为儿童先天性心脏病最好使用双向心血管造影设备(图10-1-3),成人冠心病使用单向心血管造影设备就足够了。考虑到我国的国情和双向心血管造影设备的昂贵价格,如能掌握好儿童先天性心脏病心血管造影技术,儿童先天性心脏病使用单向心血管造影设备也可满足诊断和治疗的要求。从我院资料看,在使用离子型对比剂时,双向心血管造影设备优于单向心血管造影设备,但若使用非离子型对比剂,双向心血管造影设备和单向心血管造影设备在诊断敏感性方面差别并没有显著性。其原因为小儿重复造影对比剂总量若使用离子型的76%的泛影葡胺不宜超过4.5ml/kg,在单向心血管造影检查时,有些非常复杂的儿童先天性心脏病有可能会由于造影次数受限而影响诊断。若使用非离子型对比剂最多可用至8~10ml/kg,这样就可做更多次的造影,有助于复杂畸形诊断符合率的提高,只是检查时间有所延长,在导管头定位和某些介入治疗方面不如双向心血管造影设备。

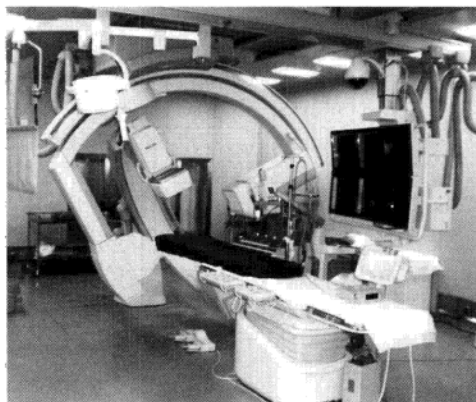


图 10-1-3 双向数字平板心血管造影设备

X线心血管造影机根据其成像原理不同又可分为使用影像增强器方式和平板式直接数字化方式两种,使用影像增强器方式已相当成熟,并在临床上广泛应用,其基本原理是采用摄像机将影像增强器上的图像拍摄下来,并通过模数转换器将模拟图像转换成数字图像。图像数字化后即可利用计算机进行一系列图像处理,如边缘增强、黑白反转、局部放大以及各种功能测量等。还可进行数字血管减影处理,即将注入造影剂后的图像的数字信号减去注入造影剂前的图像的数字信号,剩下的数据再转换成图像,这一图像仅代表注入心腔及血管中的造影剂,消除了原来存在的骨骼、软组织等重叠阴影,图像更清晰。每个病人的数字图像通常刻成单张光盘,用个人电脑或专用的放映机放映,可对心脏进行动态观察。同时还可利用激光打印机选择性地部分图像打印在激光片上,用于静态观察。数字化的图像还可很方便地利用光盘或磁盘进行存储,并可通过网络远距离传送。平板式直接数字化的心血管造影设备则是2000年出现的最新技术,此类设备用一块含有大量数字探测器的平板替代了原来的影像增强器,不再使用摄像机和模数转换器等设备而直接获得数字化图像,图像更为清晰,病人接受的射线量进一步减少,虽然平板式直接数字化的心血管造影机目前价格还偏高,减影处理软件还有待完善,但从长远看,用双向数字平板心血管造影设备做直接数字化方式摄影将是诊断儿童

心脏和血管病变最理想的摄影技术。儿童先天性心脏病常伴左上腔静脉,肺静脉异位引流等,对减影的要求要高于成人冠心病,用平板式心血管造影机时,减影处理也必不可少。

目前小儿心血管造影检查使用的造影剂为经肾排泄的水溶性离子型或非离子型含碘阳性造影剂。1974年,挪威一家公司首先研制成功第一个非离子型造影剂。与离子型比较,非离子型造影剂主要有以下三方面的优点:①非离子型造影剂中去除了离子型造影剂结构侧链上的羧基,使得静脉给药的毒性,尤其是蛛网膜下腔的给药毒性显著降低;②非离子型造影剂还去除了阳离子,使得由于高渗透压引起的不良反应发生率明显降低;③非离子型造影剂侧链上的羟基吸引水分子,使非离子型造影剂被水分子云包围,增加了水溶性,大大降低了化学毒性。目前常用的造影剂有离子型造影剂如76%泛影葡胺和非离子型造影剂如碘海醇(Omipaque)350,碘普胺370等。非离子型造影剂渗透压明显低于离子型造影剂,对心血管系统的不良影响也明显低于离子型造影剂。目前尽管非离子型造影剂的价格仍较高,但考虑到需作儿童心血管造影检查的病例往往是复杂心血管畸形或重症患者,从检查效果与安全角度考虑应首选非离子型造影剂。

非离子型造影剂还可按药物的渗透压分类,分为高渗和等渗两种。上述非离子型造影剂如碘海醇350,碘普胺370等渗透压已明显低于离子型造影剂,但还高于血浆渗透压,还属高渗非离子型造影剂。注射高渗造影剂后,血浆渗透压和血容量随之增高,由于渗透性失水,红细胞在肺微血管内收缩和集聚,从而可致肺动脉压力增加和肺血流量减少,这些改变在儿童肺血减少型先天性心脏病如法洛四联症等疾病中,有可能产生一系列不良反应。注射高渗造影剂后还可有局部疼痛和灼热感,偶尔可导致血栓形成和血脑屏障受损。另外,高渗和药物本身毒性可致肾受损,包括暂时蛋白尿等。最近有一种和血浆等渗的造影剂威视派克出现,是目前造影剂当中唯一和血浆等渗的非离子型造影剂,可避免高渗不良反应,但其价格更高,目前国内尚未广泛应用。

心脏与大动脉造影需用高压注射器注入造影剂,目前常用的高压注射器为电动型,可对造影剂注射量及注射速度进行控制,并配有造影剂预热及过载保护安全装置。小儿心血管造影检查的造影剂用量可按每次 $1.3\sim 1.5\text{ml/kg}$ 计算,对于无分流的梗阻性病变每 $1.0\sim 1.2\text{ml/kg}$ 即可,对心腔明显扩大、大分流病变可按每 $1.6\sim 1.8\text{ml/kg}$ 计算。复杂心血管畸形常需多次造影,小儿重复造影造影剂总量若使用76%的泛影葡胺不宜超过 4.5ml/kg ,若使用非离子型造影剂最多可用至 $8\sim 10\text{ml/kg}$ 。尽可能快速地注入足量的造影剂于心腔或大血管中是得到高质量的心血管造影片的关键,在造影心导管顶端游离时,制约造影剂注射速度的最主要因素是防止心导管是否破裂。心导管的直径、长度、种类及型号等许多因素均与其能承受的最大压力有关。实际应用中就按该心导管所允许的最大压力和最快注射速度来注入造影剂。适当预热造影剂可降低造影剂的黏稠度提高注射速度而减少心导管破裂的可能,通常心导管破裂绝大多数发生于体外靠近高压注射器处,很少引起严重后果。

先天性心脏病成角投照心血管造影技术是20世纪70年代末由Bargeron和Fellows等首先提出,该技术用成角投照来取代标准的后前位和侧位先天性心脏病心血管造影投照,也称为轴位心血管造影技术,是儿童先天性心脏病心血管造影史上一个划时代的重大进展。

正常心脏位于左侧胸腔,右心偏前,左心偏后,心房偏前,心室偏后,右心房位于心脏的右前上方,左心房位于心脏的后上方,右心室位于心脏前右方。左心室位于心脏的左下方。左、右两个心室的下部表面共同组成心脏的膈面,和横膈紧贴。室间隔相应的心脏表面形成略凹陷的室间沟,而心房与心室交界的心表面为房室沟。正常心影一般 $1/3$ 左右位于中线右侧, $2/3$ 左右位

于中线左侧,心尖指向左下,心底朝右上,形成斜的纵轴,与水平面夹角 45° 左右。由于左心房、右心房和左心室、右心室这四个主要心腔之间的间隔呈斜形或弧形走向,在常规后前位和侧位投照心血管造影图像上,心内结构互相重叠,解剖细节显示不清,轴位成角投照技术通过旋转 X 线机 C 形臂或转动患者的体位,使原来互相重叠的心脏结构得以分开,可使病变显示更直接、更清晰。

选择适当的心血管造影投照角度是高质量心血管造影的关键。自 20 世纪 70 年代末以来,小儿心血管造影检查中已广泛地采用了轴位成角投照技术。该技术通过旋转 X 线机 C 形臂或转动患者的体位,使原来互相重叠的心脏结构得以分开,可使病变显示更直接、更清晰。目前一般均通过旋转 X 线机 C 形臂来实现轴位成角投照。轴位成角投照的常用体位有长轴斜位(左前斜 $60^{\circ}\sim 75^{\circ}$,复合向头成角 $20^{\circ}\sim 30^{\circ}$)(图 10-1-4)。肝锁位(左前斜 40° ,复合向头成角 40°)(图 10-1-5)及坐观位(正位向头成角 40°)(图 10-1-6),其中肝锁位又被称为四腔位。这几个轴位投照角度已在前面做了介绍。

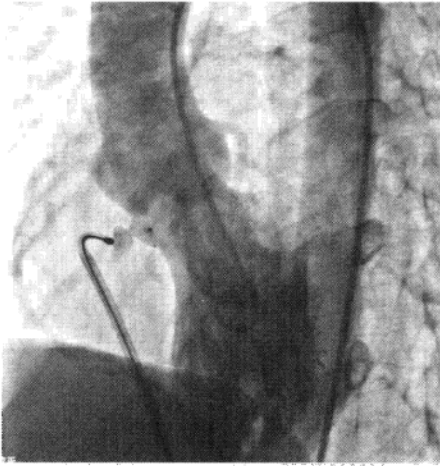


图 10-1-4 长轴斜位,室间隔缺损,介入治疗中左心室造影



图 10-1-5 肝锁位,房间隔缺损,右上肺静脉造影

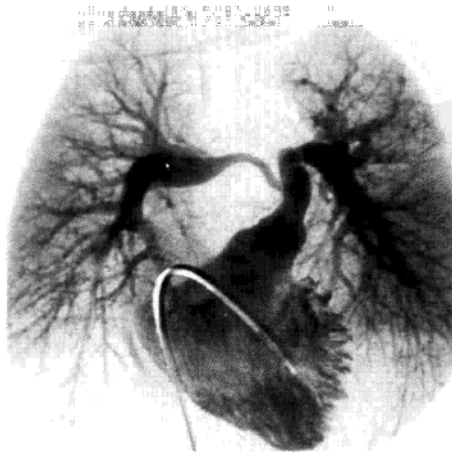


图 10-1-6 坐观位,外周肺动脉狭窄,右心室造影

除上述几个轴位投照角度外,其他常用的心血管造影体位有普通正位、侧位及右前斜位等。正位投照对腔静脉、肺静脉及头臂动脉显示较好,可用于房室间隔缺损(显示鹅颈症),主动脉弓中断,肺动静脉瘘,完全性肺静脉异位引流,三房心,三尖瓣下移,左上腔静脉和下腔静脉中断等病变的心血管造影检查。在纠正性大动脉错位,由于心脏逆钟向转,左心室、右心室呈侧侧关系,室间隔基本呈前后走向,也常用正位投照心血管造影。在上下心室畸形,左心室、右心室呈上下关系,室间隔基本呈水平走向,也常用正位投照心血管造影。

侧位投照心血管造影对肺动脉瓣、主动脉弓及动脉导管未闭显示较好。可用于动脉导管未闭,主动脉缩窄,肺动脉瓣狭窄等病变的心血管造影检查。在完全性大动脉错位,右心室双出口和单心室等病变中为观察主动脉和肺动脉的前后位置关系,也常用侧位投照心血管造影。有些先天性心脏病患儿,由于心脏顺钟向转,左心室、右心室呈前后关系也常用正位投照心血管造影,如某些重症法洛四联症等。

右前斜位投照时主动脉和肺动脉呈侧侧关系,对漏斗部室间隔、房室瓣及肺动脉瓣显示较好。可用于漏斗部室间隔缺损,主肺动脉间隔缺损,右心室双腔,乏氏窦瘤破裂和房室瓣关闭不全等病变的心血管造影检查。在法洛四联症主动脉位置偏前,仅需轻度右前斜,主动脉、肺动脉干即成侧侧关系,X线与圆锥间隔相切,右前斜位投照心血管造影对法洛四联症的漏斗部间隔的移位及肥厚显示最好。

对心脏位置正常或无明显偏位的先天性心脏病患儿,单向心血管造影机时,各种先天性心脏病心血管造影部位及最佳投照角度的选择,见表 10-1-1

表 10-1-1 各种先天性心脏病心血管造影部位及最佳投照角度

病种	造影部位	投照角度
室间隔缺损(膜部、肌部)	左心室	长轴斜位
室间隔缺损(漏斗部)	左心室	右前斜位
房间隔缺损	右上肺静脉或左心房	肝锁位
动脉导管未闭	主动脉	左侧位
房室间隔缺损	左心室	正位、肝锁位
冠状动脉瘘	升主动脉	肝锁位
主肺动脉间隔缺损	升主动脉	右前斜位
主动脉缩窄	升主动脉	左侧位
主动脉瓣上狭窄	升主动脉	左前斜位
主动脉瓣狭窄	左心室	长轴斜位
主动脉瓣下狭窄	左心室	长轴斜位
肺动脉瓣狭窄	右心室	左侧位
右心室双腔	右心室	右前斜位
外周肺动脉狭窄	右心室	坐观位
主动脉弓中断	升主动脉	正位
肺动静脉瘘	肺动脉	正位
肺静脉异位引流	肺动脉	正位
三房心	肺动脉	正位
腔静脉畸形	腔静脉	正位
法洛四联症	左心室	长轴斜位
	右心室	坐观位

(续表)

病种	造影部位	投照角度
三尖瓣闭锁	左心室	肝锁位
三尖瓣下移	右心室	正位
右心室双出口	左心室	长轴斜位
	右心室	左侧位
完全性大动脉错位	左心室	长轴斜位
	右心室	左侧位
纠正性大动脉错位	左心室	坐观位
	右心室	正位
解剖纠正大动脉异位	左心室	正位
	永存动脉干	坐观位
单心室	左心室	长轴斜位
	主要心室	坐观位
室隔完整的肺动脉闭锁	左心室	左侧位
	右心室	正位
肺动脉闭锁伴室间隔缺损	左心室	肝锁位
	右心室	坐观位
左心室双出口	右心室	坐观位
	主动脉	坐观位
上下心室畸形	左心室	长轴斜位
二尖瓣畸形	右心房	正位
左心发育不良	左心室	长轴斜位
冠状动脉异常起源于肺动脉	升主动脉	左前斜位
双主动脉弓	升主动脉	左前斜位
乏氏窦瘤破裂	升主动脉	肝锁位
肺吊带	升主动脉	右前斜位
	肺动脉	坐观位

上述先天性心脏病心血管造影部位及最佳投照角度系指当采用单向心血管造影机且心脏位置均无明显异常时,首次造影宜选用的造影部位及投照角度。在心脏位置异常或旋转不良时,应灵活选用最理想的投照角度。

四、多层螺旋 CT

自从 20 世纪 70 年代初第一台 X 线电子计算机体层成像(CT)机问世以来,随着科学技术的迅速发展,计算机性能的飞速提高,电子束 CT 技术,螺旋 CT 的滑环技术以及 CT 探测器技术研究的不断深入,现代 CT 的性能有了多项重大的突破性的进展。20 世纪 90 年代末,各大公司推出了四层面螺旋 CT 扫描系统,球管旋转一圈可出四层图像,多层螺旋 CT 是 CT 发展史上又一划时代的进步,使 CT 进入了儿童心脏病诊断领域。2001 年,球管旋转一圈可出八层图像的多层螺旋 CT 进入市场,2002 年,球管旋转一圈可出 16 层图像的多层螺旋 CT 进入市场,2004 年,球管旋转一圈可出 64 层图像的多层螺旋 CT 进入市场。在螺旋 CT 不断发展的同时,于 20 世纪 90 年代还出现了一种设计思路不同的 CT 机——电子束 CT。电子束 CT

的球管与探测器均不旋转,通过电子偏转系统使电子枪旋转发射来完成扫描,由于没有机械运动,电子束 CT 扫描速度极快,仅为数十毫秒一圈。从目前的设备看,电子束 CT 在心脏病诊断方面价值很高,但电子束 CT 对心脏以外的全身各部位扫描的图像质量略差,且设备昂贵,检查成本很高,其优势主要在于心脏检查方面,通用性较差,故 CT 发展的主流方向还是多层螺旋 CT。

儿童心脏多层螺旋 CT 检查时,对于年龄较小不能合作者需给予镇静或麻醉,在我院,镇静药一般用 10% 的水合氯醛,口服或肛门注射,剂量为每千克体重 0.4~0.5ml。对于要做增强扫描者,应先开放静脉,然后给予镇静药。由于 CT 检查时间较短,与磁共振相比,噪声也很低,绝大多数患儿使用镇静药即可完成检查,极少数镇静不成功者,可采用氯胺酮麻醉。儿童心脏病多层螺旋 CT 扫描时,一般扫描体位为横断位,扫描层厚为 0.625~1.25mm,扫描范围一般从主动脉弓上方扫到膈上,以同时观察主动脉弓和肺动脉情况。儿童心脏病多层螺旋 CT 扫描可采用心电门控技术,目前可采用前瞻性和回顾性心电门控。有一种多层螺旋 CT 心脏专用重建算法多扇区重建技术,可改善多层螺旋 CT 心脏扫描的时间分辨率。如只需观察心外大血管结构,也可不用心电门控技术,这样患儿接受的射线量可以减少。但如需要观察心脏功能情况,则必须使用心电门控技术。新的双源 CT 由于有两个球管和两组探测器,扫描时间缩短,对心率很快的儿童心脏病患者有较好的效果。320 层螺旋 CT 有可能用 0.4s 旋转一圈就完成整个心脏扫描,有可能连续扫描来显示对比剂流入和流出的情况。

儿童心脏病多层螺旋 CT 扫描必须用高压注射器注入对比剂(造影剂)。CT 对比剂多为水溶性碘对比剂,均为三碘苯环的衍生物。根据其结构可分为离子型与非离子型。常用离子型 CT 对比剂有泛影葡胺等,常用非离子型对比剂有碘海醇等。CT 对比剂对成像起主要作用的是其携带的碘。碘对 X 射线的高衰减性在 CT 图像上表现为高密度。经静脉血管注入对比剂,对比剂大量分布于心脏和血管内,直接增加与周围的密度对比度。使心脏和血管显示良好。在儿童心脏病多层螺旋 CT 扫描时对比剂用量可按每千克体重 2~2.5ml 计算,注射速度 0.8~3ml/s,在开始注入对比剂后 10~16s 开始 CT 扫描。在儿童心脏病多层螺旋 CT 扫描时,对比剂注射速度并非越快越好,由于要观察肺动脉和肺静脉,儿童心脏病多层螺旋 CT 扫描必须保持左心房、右心房、左心室和右心室这四个心腔内均有对比剂存在,有时适当降低对比剂浓度,延长对比剂注射时间,反而能取得更好的效果。

儿童心脏病多层螺旋 CT 扫描图像要传送到工作站上作各种三维重建,如最大密度投影重建、最小密度投影重建、表面遮盖法重建和仿真内镜重建等。其中最大密度投影重建最为常用,是显示心脏和血管结构的主要重建方法,最小密度投影重建主要用于显示气道,表面遮盖法重建则可以更直观地显示心脏和大血管的三维立体形态。以往大家都认为心脏超声是一种依赖检查者技术水平的检查手段,而 CT 和 MRI 检查比较客观,不太依赖检查者技术水平。但在目前的儿童心脏病多层螺旋 CT 和 MRI 检查中,对做三维重建的放射科医生也有很高的要求,如对复杂先天性心脏病不熟悉,也有可能三维重建中遗漏疾病。

对于儿童先天性心脏病的心内结构异常,如房间隔缺损,室间隔缺损等,根据我院的经验,超声心动图和心血管造影的诊断敏感性,特异性和准确性均略高于多层螺旋 CT。而多层螺旋 CT 和磁共振之间差别不明显。故我们认为对于单纯的简单先天性心脏病如房间隔缺损等只需超声检查即可确诊并进一步做手术或介入治疗。对于儿童先天性心脏病的心外结构异常,如主动脉缩窄,外周肺动脉狭窄,肺静脉异位引流等,根据我院的经验,多层螺旋 CT 和磁

共振的诊断敏感性,特异性和准确性均高于超声心动图。而心血管造影、多层螺旋CT和磁共振之间差别不明显。故我们认为对于儿童先天性心脏病的心外结构异常,如主动脉缩窄(图10-1-7),外周肺动脉狭窄,肺静脉异位引流等有必要做多层螺旋CT或磁共振检查。

对儿童复合和复杂先天性心脏病伴有的冠状动脉异常,多层螺旋CT和心血管造影的诊断准确性高于超声心动图和磁共振,多层螺旋CT是首选的非创伤性检查方法。对儿童复合和复杂先天性心脏病伴有的气道异常、肺部病变、各种钙化以及金属植入物,多层螺旋CT的诊断准确性高于超声心动图、心血管造影和磁共振,多层螺旋CT是首选的检查方法。目前多层螺旋CT不仅用于各种手术前后儿童先天性心脏病的诊断,还用于儿童心肌病变,心包病变,心脏肿瘤,肺动脉血栓,川崎病和大动脉炎等。

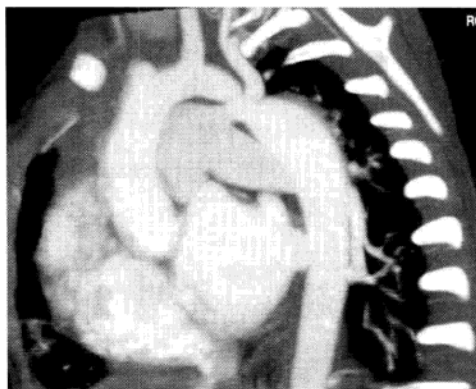


图10-1-7 主动脉缩窄伴动脉导管未闭多层螺旋CT扫描图像,显示缩窄段和开放的动脉导管

与磁共振相比,多层螺旋CT图像空间分辨率更高,特别是横断位和接近横断位的三维重建图像空间分辨率要高于磁共振。对于冠状动脉、气道异常、肺部病变、各种钙化以及金属植入物,多层螺旋CT也明显优于磁共振。但与磁共振相比较,多层螺旋CT检查还有图像视野较小,对心脏的功能改变难以显示,儿童要接受一定量的射线剂量,须使用含碘的造影剂等缺点。儿童CT检查的射线剂量也是人们非常关注的问题,一般认为多层螺旋CT检查的剂量并不低于过去的常规CT,故注意放射防护,尽可能减少患儿所受的剂量。近来也有一些特殊的扫描技术用于减少多层螺旋CT心脏扫描的射线剂量,如64层螺旋CT的类EBCT扫描模式等,这些新技术可使CT检查更安全。

五、磁共振成像

磁共振这一物理现象现象是由美国 Bloch 和 Purcell 在 1946 年分别在两地同时发现的,因此,两人获得了 1952 年诺贝尔物理学奖。磁共振成像技术则是利用原子核在磁场内共振所产生的信号成像的新兴影像技术,1973 年 Lauterbur 和 Mansfield 等发明了磁共振成像技术,2003 年 Lauterbur 和 Mansfield 获诺贝尔医学奖。近年来随着磁共振硬件和软件的发展,磁共振已越来越广泛地应用于儿童心脏病的形态与功能诊断,已成为除超声以外最重要的儿童心脏病非创伤影像学诊断手段,对于某些疾病已能起到替代创伤性的心导管与心血管造影的作用。

人体内有很多含单数质子的原子核,如氢原子核,其质子带正电,有如一个小磁体。在强磁场中,每个小磁体的自旋轴将按磁力线方向重新排列,在这种状态下,用特定频率的射频脉冲进行激发,作为小磁体的氢原子核即吸收能量,发生共振;停止发射射频脉冲,氢原子核就把吸收的能量以射频脉冲的方式释放出来,用线圈接受此信号,并经计算机处理,就得到了磁共振图像。在心脏和大血管的磁共振成像中,还常用到一项称为流空效应的成像原理,即在自旋回波扫描时,心脏和大血管内被射频脉冲激发的质子在受线圈接受信号时,因流动而移出了成像层面,不产生信号,使心腔和大血管呈黑色,与周围的心肌或血管壁形成鲜明的对比,可清

晰地显示心脏与大血管的解剖结构。

磁共振设备主要包括磁体、梯度线圈、射频发射器、信号接受器、模数转换器、计算机、显示器和操作台等。磁体有常导型、超导型和永磁型三种。磁场强度从 0.15~3.0T (Tesla, 特斯拉)。各种磁场强度的磁共振机均可用于儿童心脏病检查,目前一般认为高场超导型、并有较高梯度场的磁共振机对儿童心脏病诊断效果较佳,如配以专用的心脏线圈,例如 8 通道心脏专用相控阵线圈等效果更好。3.0T 超导型磁共振机是目前最先进的磁共振设备,随着磁场强度的提高,3.0T 超导型磁共振机的扫描速度,信号强度和信噪比均比 1.5T 超导型磁共振有进一步的提高,但随着磁场强度的提高,运动伪影也更加明显,而儿童扫描时不能合作屏气,在 3.0T 磁共振机扫描时影响较大,虽然目前也有一些如横膈导航等新技术可改善运动伪影,但总体而言,3.0T 磁共振机在儿童心脏病检查方面与 1.5T 磁共振相比,尚不能说有突破性改进。中、低场的开放式超导型或永磁型磁共振设备在各地儿童医院中很普遍,此类设备可使儿童感觉比较舒适,也可用于儿童心脏病检查,但其效果比高场超导型设备略差。

磁共振已有许多扫描序列,随着硬件和软件的发展,每年又有不少新的扫描序列问世。在众多的序列中,目前常用于儿童心脏病检查的主要有三种,即自旋回波 T_1W 序列、梯度回波电影序列和造影增强的磁共振血管成像序列。自旋回波 T_1W 序列是最早应用于儿童心脏病的序列,该序列需加心电图门控,利用流空效应成像,血液呈黑色,是显示心脏解剖结构最为清楚的扫描序列。自旋回波扫描时先发射 1 个 90° 脉冲,间隔数毫秒至数十毫秒,再发射 1 个 180° 脉冲, 180° 脉冲后 10~100ms,测量回波信号强度。自旋回波序列有两个时间参数即重复时间和回波时间,自旋回波序列成像,通过调节重复时间和回波时间的长短,可分别获得反映 T_1 加权图像、 T_2 加权图像和质子密度加权像,儿童心脏病检查一般用 T_1 加权图像。

梯度回波电影序列也用心电门控,每次心动周期成像 4~32 幅,利用流入增强原理成像,血流呈白色,可作动态电影回放,并可显示分流、反流等异常血流,是显示心脏功能情况的序列。梯度回波电影序列成像的特点为流动的血液显示为白色(又称白血技术),和周围组织(黑色)形成强烈的对比,完全不同于传统的自旋回波序列(流动的血液为黑色,又称黑血技术)。梯度回波电影序列为动态二维图像,由于应用较小偏转角(30°),较短重复时间(TR)(20~30ms)和较短回波时间(TE)(5~12ms),故成像时间只需 1~3min,较传统自旋回波序列缩短,每次心动周期可成像 4~32 幅,通常 16 幅已足够覆盖整个心动周期,图像可作动态电影回放。通常采用多时相多层面扫描方法,在显示心脏解剖结构的基础上,梯度回波电影序列主要用于进行心功能测定,尤其适合心室形态异常的心功能测定,较超声心动图和心血管造影更能精确的测定心功能数据(后两者数值的测定建立在假设的几何图形上),是兼顾心脏解剖结构和心功能测定的成像技术。这一技术还被用于显示心脏大血管的分流、反流等异常血流(流空信号),原理为某部位如出现湍流,则该部位信号丢失,即在白色的血流中有低信号(黑色)出现,“白”中见“黑”,利用这一原理可显示瓣膜、血管的狭窄以及瓣膜的反流等。基于这一技术的成像序列有很多,不同的厂商使用不同的序列命名。如目前最常用的梯度回波电影序列为两维快速稳态进动序列。该序列在 GE 公司的设备中称 2D FIESTA 序列,在西门子公司设备中称为 True FISP 序列,在飞利浦公司的设备中称为 Balance FFE 序列。名称虽然不同,其原理和效果相差不大。此类序列可做无间隔的心电门控动态扫描,图像信噪比高,扫描时间较短,适合儿童先天性心脏病检查。FIESTA 扫描序列,应用恒定自由运动原则,使用超短循环

时间,能够在—个 R-R 间期内完成超过 60 个心脏状态的影像获取,对于评价心脏功能非常有效。FIESTA 技术在心肌组织和心腔之间形成鲜明对比,便于对心脏收缩期和舒张期进行精确的描述,能够用于制作左心室、右心室的时间-容量曲线。由于它的内在特性,同标准的梯度回波技术相比,FIESTA 改善了信号/干扰噪声的比率,增强了血管/心肌干扰噪声的对比度,在屏气成像评估心脏功能方面非常有用,尤其是当断面不垂直于血流方向时(长轴方向观察)。FIESTA 扫描序列效果和其他梯度回波序列相似,但扫描速度更快,图像信噪比更好,甚至可以不用心电门控实时成像。另一梯度回波电影序列 Fastcard 是前置式心电门控节段性 K 空间充填的快速梯度回波电影序列,由于在一个 R-R 间期的舒张时相可填充—组 K-space 相位编码线,TR、TE 时间较常规电影序列短,因而成像时间显著缩短,可行多部位多期相扫描,用于进行心脏功能评估,和黑血技术相比,Fastcard 的图像信噪比和空间分辨率略有下降,金属夹子,支架及移植物可产生显著伪影。梯度回波电影序列的心功能测定主要包括心室容量(ventricular volume)、心肌质量(ventricular mass)、每搏量(stroke volume)、射血分数(ejection fraction)和心脏指数(cardiac index)等。心室容量的测定通过采集心动周期某—期相所有图像或感兴趣期相(通常为舒张末期及收缩末期图像)并进行描记(沿心内膜),用测得的面积总和乘以层厚而得。心肌质量的测定可对心室外壁(—般用舒张末期图像)进行描记,所得面积总和减去心室容量后乘以心肌密度(1.05g/ml)。每搏量、射血分数和心脏指数均可通过容量的测定而间接获得。所得数据应根据体表面积进行校正。

造影增强的磁共振血管成像序列不需心电门控,但需使用对比剂,常用的对比剂为钆-二乙三胺五醋酸,做血管成像时剂量为每千克体重 0.2mmol,于外周静脉注入后 5~10s 开始作快速三维扫描,每次扫描需 20s 左右,重复 3 次,所得图像在工作站上作回顾性的重建。通常使用最大密度投影法重建,重建后的图像与心血管造影图像很相似,也可作表面遮盖法重建,重建后的图像更有立体感。造影增强磁共振血管成像是显示心外大血管解剖结构的最佳序列。造影增强磁共振血管成像术使用的对比剂为 Gd-DTPA 即钆喷替酸二葡甲胺盐,钆(Gd³⁺)离子具有很强的顺磁性,但由于其毒性作用而不能以离子形式注入生物体内,将 Gd³⁺与 DTPA 螯合后,可大大减低钆离子的毒性。Gd-DTPA 主要通过改变氢质子的磁性作用,缩短 T₁、T₂ 时间而产生有效的对比作用,在低浓度(0.1~0.2mmol/kg 体重)时主要缩短 T₁,从而获得高的 MR 信号,达到心脏和大血管影像清晰显示的效果。近年来还新出现了一些造影增强的磁共振血管成像序列,如 TRICKS(高时间分辨率动态增强血管成像序列),可显示心腔和大血管内对比剂流入和流出的情况,更接近欲传统的心血管造影图像。

除了上述三种基本的扫描序列外,相位对比法电影(PC-Cine)序列也较常用,该序列主要用于心功能的定量测量。PC-Cine 序列采用相位编码速度标识技术,利用相位变化对血流速度等指标进行编码测定,编码梯度可以和血流垂直或平行,平行血流容易产生部分容积效应,测得的流速不准确,在接近血管壁边缘部分的血流速度快。采用编码梯度和血流垂直,总和每个断面血流速度,乘以规定的时间内每个断面的面积,则可测得心脏循环中的所有时相的总和产生的流速,同时显示—时间流速曲线图。此平均流速乘以心率即为心脏搏出量。根据此技术可显示半月瓣和房室瓣的反流并测得反流指数,并可计算先天性心脏病的左向右分流。此技术尚能测得心脏大血管狭窄部位的峰值流速,利用 Bernoulli 方程式得出压力阶差,如应用于主动脉缩窄、肺动脉狭窄以及术后的外置管道的狭窄的压力差的测定上。目前磁共振在儿童心脏病心功能测定方面已有很大的进展,如流速、流量测定及心室功能的测定(心室容量、

心肌质量及室壁运动)等。

近年来,磁共振硬件和软件均有很多重大改进,3T 磁共振机的出现,以及与心脏扫描关系较大的梯度磁场和切换率均有大幅度提高,再辅以多通道阵列射频线圈以及可大幅度缩短采集时间的平行采集技术,可使先天性心脏病磁共振扫描更快更好。另外,一些新的技术如心电图向量门控技术,膈肌导航门控技术等也可改善先天性心脏病磁共振扫描的质量。一些新的扫描序列如双反转恢复黑血技术,压脂黑血技术,快速心脏电影等都可以使扫描更快,图像更好。Tagging 序列可显示心脏跳动时标记网格的改变,主要用于观察局部心肌的异常运动。心肌首关灌注扫描为一新的扫描序列方法,在缺血区该处心肌灌注减少,表现为充盈缺损。心肌延迟增强扫描通常在心肌首关灌注扫描后进行,梗死心肌在 MR 延迟时相影像中呈现明显的高信号。心肌首关灌注扫描和心肌延迟增强扫描对缺血性心脏病的心肌存活情况等能得到其他检查方法难以得到的信息。近来也有报道将心肌首关灌注扫描和心肌延迟增强扫描用于手术后先天性心脏病。

从理论上讲,凡有心脏大血管形态学改变的所有儿童心脏病患者,只要未装过心脏起搏器,均适合于做磁共振检查。但在实际工作中还应考虑到磁共振检查的价格毕竟数倍于彩色多普勒超声检查。对于那些心脏超声已经能明确诊断,而磁共振检查并不能进一步提供更多的诊断信息的儿童心脏病,则不必做磁共振检查。一般而言,在儿童心脏病中,心脏肿瘤、心肌病变和心包积液等做磁共振检查都很有必要,诊断效果也很好,其中以心电图门的自旋回波 T_1W 序列对上述病变显示最为理想。各种类型的心肌病在磁共振检查时可清楚地显示各心腔的大小,心肌有无肥厚,肥厚的程度和部位。在心肌病时还常需了解心脏收缩功能,梯度回波电影序列可清楚地显示心脏的搏动情况。对一些特殊的心肌病,如致心律失常性右心室心肌病磁共振检查有很高的诊断价值,磁共振检查可非损伤性地明确致心律失常性右心室心肌病,右心室心肌变薄和心肌内脂肪浸润的特点。对于各种心脏肿瘤磁共振检查不仅可明确肿瘤的部位、大小,还可通过注射造影剂前后的自旋回波 T_1W 图像的比较,了解肿瘤的血供特点,便于对心脏肿瘤定性。对于心包病变,磁共振检查不仅可明确有无心包积液,心包积液的多少、部位,心包增厚的程度、部位,还可通过梯度回波电影序列显示心脏的搏动情况,但对心包的钙化不能显示。

在儿童心脏病中最常见的是先天性心脏病,对于单纯的以心内结构异常为主的简单先天性心脏病,如房间隔缺损,室间隔缺损等,目前一般认为不必做磁共振检查,磁共振检查对于这些病变,通常并不能比超声提供更多的诊断信息;若仍做磁共振检查,则以多角度的自旋回波 T_1W 序列为主,通过观察间隔连续性的中断来了解缺损的大小和部位,自旋回波 T_1W 序列还对哪个房室增大显示较好。梯度回波电影序列有时可显示异常的分流、反流血流。对于以心外大血管异常为主的先天性心脏病如主动脉缩窄、肺静脉异位引流等,做磁共振检查就很有必要,磁共振对那些病变常能比超声提供更多的诊断信息;在磁共振各种序列中,以造影增强的磁共振血管成像术对此类先天性心脏病诊断效果最为理想,其诊断效果接近心血管造影(图 10-1-8),对于某些先天性心肺病,其效果甚至比心血管造影更好,例如对于梗阻性的完全性肺静脉异位引流,做心血管造影检查有引起肺水肿的危险,而磁共振的造影剂则相对安全得多。又如主动脉弓中断,心血管造影检查不能同时显示中断的近端与远端,而磁共振则能很好地同时显示两端的形态与距离,为手术提供了重要的信息(图 10-1-8)。对于复杂性先天性心脏病,做磁共振检查也很有必要,复杂先天性心脏病需要用节段分析法来诊断,磁共振扫描视野大,能在显示心脏解剖的同时显示肝、脾和气管、支气管形态,这些脏器的形态、位置对心房位置的

确定很有帮助。节段分析法不仅需要明确心房位置还需要明确心室位置,而自旋回波 T_1W 序列对心肌形态显示很清楚,可分清哪个心室肌小梁粗糙,哪个心室肌小梁光滑,这对判断心室是形态学左心室还是形态学右心室很有帮助。大动脉的位置相对最易判断,主动脉和肺动脉的形态相差很大,明确了心房位置、心室位置和大动脉位置,了解了房室连接和心室大动脉连接,复杂先天性心脏病诊断最困难的部分便已解决。复杂先天性心脏病中有很多伴有外周肺动脉狭窄,还有很多伴有腔静脉与肺静脉的异常,造影增强磁共振血管成像序列可很好地显示外周血管形态,对复杂先天性心脏病的手术前诊断很有价值。磁共振成像术还常用于术后的先天性心脏病,如观察 Fontan 术后的吻合口是否通畅,法洛四联症术后是否存在外周肺动脉狭窄等,造影增强磁共振血管成像术能很好地显示这些病变,使患儿免于用心导管及心血管造影术来复查术后情况。

磁共振成像技术也有一些不足之处,如装有心脏起搏器者不能做磁共振检查,检查价格较贵,时间较长,声音很响,对钙化病灶不敏感以及个别有幽闭恐惧症者不能忍受检查等,对磁共振图像的理解与分析也有待于更多的经验积累。



图 10-1-8 永存动脉干伴主动脉弓中断
造影增强磁共振血管成像图像显示永存动脉干和 B 型主动脉弓中断

第二节 心血管系统疾病的正确检查流程及检查方法的优选

用于儿童心脏病的影像学检查方法主要有 X 线平片、超声, X 线心血管造影检查、CT、MRI 等。其中 X 线平片和心脏超声检查是每个儿童心脏病患者必做的影像学检查方法。

X 线平片具有价格低廉、检查方便、辐射量小、易于复查等优点,适合广泛应用。在观察胸廓、脊柱、肺、支气管、肝、胃、脾等其他脏器的形态和位置方面,在观察心脏、主动脉弓的位置方面,在观察肺血的多少方面,在测算心胸比率方面, X 线平片仍有不可替代的作用。但 X 线平片在儿童心脏病的诊断方面,判断哪个房室增大已不再是 X 线平片诊断的主要任务。其他儿童心脏病影像学检查方法在判断哪个房室增大方面,要比 X 线平片更为准确。

心脏超声检查是另一个儿童心脏病患者必做的影像学检查,心脏超声检查具有价格比较低廉,无射线,能实时成像,能显示心脏解剖结构也可用于评价心功能等优点。儿童心脏病中最常见的是先天性心脏病,对于单纯的以心内结构异常为主的简单先天性心脏病,如房间隔缺损,室间隔缺损等,目前一般认为不必做 CT、磁共振等检查,CT、磁共振等检查对于这些病变,通常并不能比超声提供更多的诊断信息;大多数的单纯先天性心脏病病人可仅凭借心脏超声检查的结果而直接接受手术。

对于儿童先天性心脏病的心外结构异常,如主动脉缩窄,外周肺动脉狭窄,肺静脉异位引流等,多层螺旋 CT 和磁共振的诊断敏感性,特异性和准确性均高于超声心动图。而多层螺旋 CT 和磁共振之间差别不明显。故我们认为对于儿童先天性心脏病的心外结构异常,如主动

脉缩窄,外周肺动脉狭窄,肺静脉异位引流等有必要做多层螺旋 CT 或磁共振检查。多层螺旋 CT 或磁共振检查都与超声心动图有很好的互补性,但多层螺旋 CT 和磁共振这两种检查方法之间互补性并不强,在一般情况下多层螺旋 CT 和磁共振这两种检查方法只需要做一种,而不需要都做。

至于多层螺旋 CT 和磁共振这两种检查方法究竟选哪一种,考虑到与磁共振相比较,多层螺旋 CT 检查有图像视野较小,对心脏的功能改变难以显示,儿童要接受一定量的射线剂量,须使用含碘的造影剂等缺点,但多层螺旋 CT 图像空间分辨率更高,特别在冠状动脉显示方面已优于磁共振,另外多层螺旋 CT 图像对钙化和气道的显示也明显优于磁共振。因此我们认为如在儿童心脏病诊断中,观察的重点是冠状动脉,钙化和气道,可考虑用多层螺旋 CT,如无这方面要求,考虑到儿童对射线敏感和磁共振对心脏功能评价较好,儿童心脏病诊断中可考虑用磁共振。但无论多层螺旋 CT 还是磁共振,都是超声心动图的补充。做多层螺旋 CT 或磁共振是为了减少创伤性的心血管造影检查,而不是替代是超声心动图。

对于儿童复杂先天性心脏病,超声心动图、多层螺旋 CT 和磁共振各自诊断的敏感性,特异性和准确性差别不大。但由于儿童复杂先天性心脏病常同时有心内外结构异常,故如用两种方法检查,如超声心动图加多层螺旋 CT,超声心动图加磁共振,通常可以进一步提高诊断的敏感性,特异性和准确性,但多层螺旋 CT 和磁共振之间互补性不强,在一般情况不需两种都做。至于多层螺旋 CT 和磁共振究竟选哪一种,如要看冠状动脉,钙化和气道,可考虑用多层螺旋 CT,如无这方面要求可考虑用磁共振。

虽然目前非创伤检查方法发展很快,已替代了大部分心血管造影检查,但儿童先天性心脏病相当复杂,对手术前诊断的要求很高,国内外公认目前仍有小部分复杂先天性心脏病手术前仍要通过心血管造影来诊断。还有小部分先天性心脏病需要精确测量压力和氧饱和度等数据,仍要做心导管检查,此时也会同时做心血管造影检查。另外近年来儿童先天性心脏病介入治疗技术也有飞速发展,大量儿童先天性心脏病病人可通过介入治疗而得以根治,免于开胸手术;或可通过介入治疗而得以缓解病情,争取到进一步治疗的机会。心血管造影检查往往是介入治疗中的不可缺少的一环。还有一种先天性心脏病内外科的镶嵌治疗,目前正在迅速兴起,在这种镶嵌治疗中,心血管造影检查也是不可缺少的一环。故虽然目前非创伤检查方法已替代了大部分诊断性心血管造影检查,心血管造影检查的总的数量不仅没有减少,反而有所增加。

在儿童心脏病中,非先天性心脏病的风湿性心脏病、川崎病、心脏肿瘤、心肌病变和心包积液等疾病,通常也以 X 线平片和心脏超声检查为必做的影像学检查,除此之外,做磁共振检查也很有必要,诊断效果也很好。对一些特殊的心肌病,如致心律失常性右心室心肌病磁共振检查有特殊诊断价值,对于心脏肿瘤磁共振检查不仅可明确肿瘤的血供特点,便于对心脏肿瘤定性。风湿性心脏瓣膜病的反流性改变磁共振检查也能很好显示。但磁共振对心包和心脏瓣膜的钙化不能显示,对川崎病的冠状动脉病变显示也不十分理想。多层螺旋 CT 则对心包和心脏瓣膜的钙化,对川崎病的冠状动脉病变显示很好,可作为心脏超声检查和磁共振检查的补充。但多层螺旋 CT 对心脏的功能改变显示较差,儿童要接受较多量的射线,如不需要观察钙化和冠状动脉,就不作为常规的检查手段。

儿童心血管疾病主要为先天性异常,了解心脏大血管胚胎发育对儿童心血管疾病的诊断至关重要。近年来,现代心脏胚胎学在其发展过程中整合了传统胚胎形态学方法和分子及细胞生物学技术,并用动物的心脏发育模型来补充对人类心脏发育的认识,取得了很多新的进展。

第一节 心管与心襻的形成

受精卵重复的细胞分裂形成一个细胞团块,并逐步形成三层胚结构(外胚层、中胚层和内胚层)。发育成心脏的细胞起源于一群能在外界信号的影响下进入其最终发育方向的未分化的前体细胞。心前体细胞在原肠胚形成的早期发生。心前体细胞先进入条纹,此时其发育潜能尚未表现出来,离开原始条纹后,才表现出其细胞类型并移行到中胚层。心前体细胞向侧面移动进入中胚层侧板,中胚层侧板再分裂成两层,直接位于内胚层上方的脏壁和直接位于外胚层下方的体壁。在脏壁中胚层头端的上皮层内可以发现心前体细胞,并且这一部位可以识别出多种分子标记,心前体中胚层细胞表现出自发的收缩能力,表明了一种向心肌细胞系统分化的形态。

心前体中胚层细胞团块向前部肠管入口头端的中线移行。当大部分从两侧汇聚到头端的心前体中胚层团块在中线相聚时,整个心肌前体细胞集落形成一个马蹄型的新月体。心内膜前体细胞按照心前体细胞同样的路径移行,但是在细节上有重要的区别。已知心内膜前体细胞和内皮前体细胞为成血管细胞。心管是由脏壁中胚层的左右心前体在前肠腹侧的中线位置融合而成的。当心前体细胞团块平稳地向中线移动时,心内膜细胞开始构成一个由细微管道组成的网络结构,并交联成被心肌外套膜围绕的复合心内膜网络结构。在正常的发育过程中,内皮网络迅速变形成为单个的为心肌外套膜包绕的内皮管。

在心管形成以后,很快心跳就出现了,并可观察到血液循环。在循环建立以后,心脏变成第一个在胚胎中拥有基本功能的器官。但是,在心脏的器官起源学角度,心管尚未具备未来心脏发育所需的完整的细胞成分。发育成成熟的四腔心脏所需要的细胞群起源于胚胎的其他部位。在此期的心管的心肌集落,仅为未来左心室、右心室小梁部的前体。将通过心前体中胚层向心管的移行来添加其余节段。传统上认为最初形态的心管包括所有心脏节段的前体细胞,实际上,只有未来左心室、右心室的小梁部,在心跳出现时就已在原始心管中了。右心室圆锥段的原始结构,房室接合部段,心房和窦静脉在襻化过程中并入心脏。动脉干的锥形直到襻

化完成后才并入心脏。

在心脏发育的襻化前期和襻化早期,原始节段由包绕在内皮管外两到三层厚的圆周状排列的心肌细胞组成。在襻化过程中,可以通过节段在心血管的不同位置,而从形态学上加以区分;或者从结构特征上区别出来,比如在房室通道和流出道节段有明显的心胶状体积聚。也可以通过生理学测定不同节段肌肉收缩和舒张速率,它们自发性的起搏节律活动,以及电脉冲的传导速度的区别加以区分。

心血管各节段的区别形成了胚胎的生理反应性。心血管整合了不同区域的收缩和舒张特性以保持单向的前向血流。心房的自发收缩速度最快,所以是起搏点活动的位置。除极波在心房的肌细胞之间传导,并到流出道,但是在整个心血管长度的传导速度不是单一的。心房传导快,房室传导慢。快速传导区域显示出迅速的收缩—舒张的力学特性,相应的慢传导区域表现出慢收缩的特性。这形成了心房有力的收缩,之后房室接合部的括约肌样的收缩,防止在有力量的心室射血期出现逆向血流。心血管的心动周期最后一个步骤是流出道括约肌样的收缩,这样可以防止形成从主动脉弓来的逆行血流。

在最终的心脏节段整合到心血管后,可以看见心血管右侧先出现一个侧曲。随着形态发生学上的继续发育,这个样将更加复杂。左心室向下移动并位于心房前,右心室轻微向前并处于左心室右侧,圆锥部在右心室上方,动脉干向背侧的主动脉囊和鳃弓动脉移动。心血管的弯曲是胚胎左右两侧不呈现镜像形态的第一个形态学上的证明,和心脏正常发育形成为三维形态密切相关。左心房、右心房的分子差异在心房节段确立早期就表现出来,并普遍依赖于左右信号机制的影响。基因信号调控心血管弯曲的机制尚未明确。襻化过程是心脏固有的特征,甚至无论在跳动或无跳动的离体胚胎心脏中也可观察到这一情况。直的心管进行形变后形成襻化结构必须基于特定的力学发生模式。变形所需的原动力尚不明了。一个简单的解释是,心襻大弯部的心肌细胞增殖快,而小弯部位的细胞增殖慢。襻化不仅决定心脏在身体的哪一边,并且决定心脏节段之间正确的相互位置。在形态发生学上进行虚拟而有效的划分,可以划分为从比较直的心管到襻化的心管,和从襻化心脏到面临分隔的心脏这两个步骤。襻化始于房室接合部仅与左心室连接,终止于流出道仅与右心室连接。襻化的第二个步骤通常也称作汇聚,是一个将右心房汇流于右心室上方,和主动脉流出道汇流于左心室上方的过程,在此过程中,流出道隔脊进行定位,并与原始肌性间隔和房室垫融合。

第二节 房室分隔

一、心内膜垫的发育和心肌化

当心血管初步形成时,心肌和心内膜细胞层被不含细胞的物质分隔,习惯上称作“心凝胶”。心凝胶可被看作是一种基膜,它位于两层并列的上皮(心肌和心内膜)之间,通常并含有基膜蛋白。这些分子的最初形成和分布很大程度上受到肌细胞层的控制。在襻化早期,位于流出道和房室区的心凝胶缩合成一些相对的小团。这就在房室接合部和流出道形成了有特异性收缩功能的“心内膜垫”,可防止血液倒流。房室心内膜垫也是形成心脏房室瓣和中央纤维体的基质组织。胚胎流出道的心内膜垫参与形成主肺动脉隔、半月瓣和圆锥隔。在心内膜垫的形态发生过程中,位于原先心凝胶中的间质细胞群来源于心内皮细胞。

心肌化是一个位于心内膜垫上的相对未分化的成纤维细胞样的细胞被心肌细胞取代的过程。这过程是继成对的垫组织融合后的又一个主动过程。心内所有的隔结构,心室间隔、房间隔和圆锥隔,都是来源于非心肌的间质垫组织。心肌化形成圆锥肌隔和心室间隔的入口及前出口部分。房室膜性间隔是人心脏垫融合中唯一证明存在有成纤维细胞样特性的细胞。

二、心房分隔

在正常心脏中,心房分隔和肺总静脉与左心房连接是密切关联。最近的胚胎研究揭示了背侧心中胚层在这些过程中的重要性。在中心胚层与心房连接的部位(大致在肺芽水平),有一个突入心房的间质组织。这个组织命名有很多种,近来,“背侧间质突起”在此作为专业术语被认可。背侧间质突起扩展成帽状套在原发隔顶部。背侧间质突起在原发隔和两个最大的房室心内膜垫间建立了基质结构的连续性。

原发隔的心肌部从左心房心肌发育而来,原发隔随其肌性部分的伸长而生长。原发隔的顶部依然保持间质成分,并有一群与心内膜垫相同或不同细胞,这些细胞至少部分是来源于内皮-基质变形过程。原发隔的生长过程中,基质帽与心内膜垫相连。在原发隔的基质帽与上下房室垫融合过程中,原发房间孔关闭。

在原发房间孔关闭前,在原发隔体上形成了继发孔。人类的此过程中,最初先出现一些小孔,然后在数量和大小上不断增加,最后合并成为一个大孔,命名为继发孔。继发孔也表明了左心房、右心房肌边界的位置。继发孔出现后,在原发隔的右侧出现镰形的继发隔,继发隔两肢向下,构成卵圆窝上缘,原发隔和继发隔游离缘间形成活瓣,其间的通道为卵圆孔,胎儿时下腔静脉血经卵圆孔流入左心房。

三、心室分隔

原始室间隔孔为右心室和左心室流出道提供了所有的流入血流,其正常关闭对心脏发育来说是非常重要的。在肌性室间隔生长和房室接合部与流出道的心内膜垫融合的协同作用下,原始室间隔孔关闭。

肌性室间隔的生长和心室肌血流动力学模式的改变密切相关。当心管最初形成和早期襻化后,其心肌层仅有几层细胞厚。襻化后,心室腔尾端部分扩大形成一个口袋样的结构。这口袋在襻化心脏的大弯侧,并在其内面迅速形成一系列的圆周脊。原始小梁脊上的肌细胞从下方致密心肌分化而来,这些致密心肌的肌细胞主动扩增,而小梁肌细胞退出细胞周期并不再分化。小梁融合形成最初的原始肌性间隔。原始的肌性室间隔最初是一个新月形结构,其后侧界限延伸到下心内膜垫,其前侧界限延伸到上心内膜垫。上下心内膜垫互相接近,并在孕6周时互相接触融合,这是人原始室间隔关闭过程中的一部分。尽管心脏持续的力学活动尚不明了,但是心内膜垫融合的机制也值得关注。心室肌性间隔的进一步生长导致隔脊和已融合的垫组织进行融合。心肌化过程使原先肌性间隔和心内膜垫发育而来的部分间隔之间的边界变得模糊,除了左心室、右心室之间的膜性间隔。从下心内膜垫发育而来的组织和肌性室间隔的互相作用,决定了正常流入道隔的初步发育,然而光滑的前心室间隔是通过上心内膜垫和肌性间隔的相互作用发育而来的。相信膜性间隔可能是肌性间隔和上下心内膜垫最后的交联部位。

四、房室接合部节段和房室瓣的发育

在原始心房和心室之间接合部心肌的电生理和生理特性对分隔前的心脏是非常重要的,

但是,心房心肌和心室心肌之间的心肌连续性必须被心纤维脚和正常传导系统的发育所打破,最后形成一完整的纤维隔绝层,将房室心肌和心室肌的连续性完全打破,而有希氏束穿过的心肌继续保留其连续性。房室心内膜垫的间质细胞群和位于襻化心脏外面的房室沟内的间质细胞群之间互相融合,导致房室心肌连续性被纤维结构打破。在人心脏发育中,心肌连续性的中断起于孕 52~60d,并正常“终止”于孕 4 个月。如果房室心肌的连续性无法打破,将导致心室提前兴奋,引起临床上的预激综合征。

房室瓣的发育可能和房室沟组织向内生长的过程同步进行,正常情况下,在心内膜垫组织间的连接点上可以找到明显的瓣叶铰合点和侵入的房室沟组织。心内膜垫组织的分隔和部分来源于室壁的心肌形成了房室瓣叶,在分离过程中,瓣叶的心房面由心内膜垫组织形成,而心室面由原始心肌形成。心肌层为发育中的瓣下张力装置提供了连续性。最初,房室瓣末端与致密心室肌直接相连或通过心肌小梁的外向生长与致密心室肌相连。在发育过程中,二尖瓣乳头肌最初由一个粗大的小梁发育而来,随后分离成两套独立的乳头肌支撑结构。三尖瓣乳头肌通过各自独立的过程发育而来,三尖瓣前乳头肌在孕 6 周时通过小梁融合而来,隔瓣乳头肌在孕 10~12 周从室壁分离出来,后乳头肌复合体的结构在孕 12 周时仍比较模糊。通过小梁上逐渐出现开孔和纤维分化腱索开始发育;而关于腱索从心肌或心内膜垫发育而来的观点还有分歧。

在房室接合部有 4 个心内膜垫。从它们最初出现起,上下心内膜垫是明显占优势的,但是在大约孕 42d 后,可以发现侧心内膜垫也发挥着重要的作用。左侧心内膜垫发育出二尖瓣后瓣。右侧心内膜垫向前与流出道隔的心内膜垫连接,发育出三尖瓣的前瓣和下瓣。

房室瓣的形态发生学是人心脏发育中历时最长的步骤。在孕 5~6 周可以识别出三尖瓣的一些结构。这时房室心内膜垫也发生主动的结构改变,已融合的流出道垫将与心室漏斗部的心肌反折粘连,建立起与房室瓣结构关联的圆锥隔前部,并形成室上嵴。尽管已经进入心脏形态发生学的高级阶段,处于此位置的三尖瓣瓣叶仍呈现原始外观,并无法自由活动。在孕 8 周末,下瓣叶完全分离出来,前瓣叶在孕 12 周发育完成。直到隔瓣完全分离出来后,分开前瓣和隔瓣的联合部才发育完整。

在二尖瓣发育过程中,约在孕 5 周时,上下房室垫开始融合;在融合前,将转化成两套二尖瓣乳头肌的小梁复合体增大,并与上下垫组织连接。作为后瓣的前体,左侧垫出现在孕 7 周。大约在此时,二尖瓣结构开始分离,并在第 10 周发育成形。发育 10~14 周,瓣叶的肌性部分消失,乳头肌呈现出成熟时的外观,同时腱索分化成功。

五、传导系统的发育

大约在心脏发育的 32d 时,可以首次检测到窦房结的存在,窦房结的位置在右侧汇总主静脉壁的中部。此位置相当于成人的奇静脉入口和右心房之间的那段上腔静脉。

在人胚胎发育大约 33d 的时候,可以在组织学上鉴别出房室结。它位于房室通道后方,下心内膜垫的心室边界处的心肌内,并处于原始纤维环内。原始房室结与房室心肌和心室肌直接相连。从最早期,可以发现将转变为希氏束的细胞束从房室结组织团块中延伸到心室的心内膜下。房室沟基质将向内生长,在发育中的房室结主要团块下方,与心内膜垫基质连接,同时在心脏的纤维隔绝组织的脚部包绕未来的希氏束。心室壁内的普肯野纤维相对中央房室结—希氏束分支传导系统来说出现要晚。

第三节 流出道和大动脉的分隔

在襻化早期,流出道相对较短,随后其变长并有一个明显的弯曲。此弯曲的位置是最初从外部划分流出道圆锥部与动脉干的界标。通常认为近端的心室漏斗部皱褶和远端的主动脉囊可用作外部界标。在心脏基底部的圆锥脊和房室心内膜垫相连。在圆锥变形的过程中,仅在二尖瓣和主动脉瓣之间保留垫组织的基质(纤维性的)连续性,而在三尖瓣和肺动脉瓣间的连续性消失。在正常心脏发育过程中,有一阶段两侧半月瓣常有完整的心肌圆锥和室间隔缺损,这就是右心室双出口(DORV)。各种生后 DORV 可能是一些不同的初始发育停顿,它们最终均表现为相同形态学畸形。

一、主肺动脉分隔

主肺动脉隔最初表现为在主动脉囊根部,第4和第6主动脉弓之间的一团间充质凝胶。在流出道动脉干端,两条间充质凝胶脚穿入心内膜垫脊。最后神经脊发育而来的间充质脚完全融合,宣告向心性分隔完成。当主肺动脉隔向心性延伸过程中,主动脉和肺动脉干在外形上愈加明显,在分隔复合体根部常保留着心肌鞘的远端部分。在主肺动脉隔缺失时,心脏出口直接和动脉共干相连。主肺动脉分隔过程中,主动脉瓣口向左后方旋转,肺动脉瓣口向右前方旋转,主动脉和肺动脉干从平行关系变成螺旋形关系。

二、半月瓣的发育

半月瓣在主肺动脉隔和圆锥隔之间的位置发育而来。它们从壁圆锥脊和隔圆锥脊发育而来,壁圆锥脊和隔圆锥脊是在圆锥心内膜脊之间形成的嵌入的小型脊,神经脊来源的间质脚穿入圆锥心内膜脊。在主肺动脉隔形成后,半月瓣叶马上开始发育起来。初始过程是相当于未来瓣叶组织的尖端,从心内膜脊和垫镶嵌点远端的血管表面整体向外生长。瓣叶流出面的内皮内陷形成了瓣窦。原始瓣叶是一种厚实的结构,充满丰富的细胞外物质,其中含有心内膜发育而来的间质细胞,其动脉面边界是柱状内皮,心室面边界是扁平复层内皮。当瓣窦完全内陷以后,瓣叶再塑形成更精致的纤维组织结构,形态上与成熟的半月瓣结构相同。瓣膜的再塑形是一个缓慢过程,可能在出生时仍未完成。在此过程中,神经脊发挥的作用不如在主肺动脉隔形成过程中显著。

三、圆锥分隔

圆锥隔的形成是一个多步骤过程。最初,圆锥心内膜脊是一个包含被心内膜和心肌包裹的心凝胶的“简单”结构。在房室垫内,一部分心内膜细胞转分化成间质细胞,并向心凝胶内浸润。随后,圆锥心内膜脊扩大,并出现对称并置结构的括约肌样收缩。起自远端圆锥部到心脏基底部心内膜脊的融合,形成了一个原始的间质圆锥隔。当近端的圆锥垫融合,肺动脉下和主动脉下流出道的分隔宣告完成。然后心内膜垫组织被心肌组织所代替,此过程起自近端圆锥隔,终于远端圆锥隔。圆锥垫的心肌化形成了室上嵴和流出道肌性间隔。在圆锥发育过程中,经历了分隔,移行和吸收等变化。圆锥隔旋转,主动脉下圆锥大部分吸收,肺动脉圆锥大部分未吸收,使二尖瓣和主动脉瓣之间呈纤维性连续,三尖瓣和肺动脉瓣间有肌性圆锥分隔。

第四节 大血管的形态发生学

一、冠状动脉的发生

心管中没有心外膜细胞,心外膜细胞的移行对心外膜、冠状动脉和心肌成纤维细胞群的发育都是必须的。当心外膜细胞层形成后,由心成纤维细胞、冠状血管平滑肌细胞和冠状血管内皮细胞的前体构成的间质心外膜下细胞逐渐充满心外膜下间隙。除作为冠状血管发生的关键外,在房室沟基质上聚积的间质细胞,将发育成在心房和心室之间的纤维隔绝环。

心外膜下间隙是冠脉血管前体形成血管丛的起源位置。在心脏胚胎发生学上,已经发现心肌的营养运输有3个相互连续并重叠的阶段。第一阶段,随着覆盖有心内膜细胞的小梁间窦网的广泛发育,营养物质通过其中运送到心肌。第二阶段,有内皮排在其中的心外膜下通道穿越心肌的发育过程。至少有一部分通道与小梁间窦相连。第三阶段,心外膜下血管网退化并融合成特殊的肌性动脉通道。这些血管向心脏腹侧面扩展,并沿沟(特别是房室沟)延伸到流出道,在包绕动脉干心肌鞘内形成血管丛。从干周丛发出的血管和毛细血管融合,并穿透主动脉壁,形成近端的冠状动脉。

二、主动脉弓的发育

大血管是血流从心脏流向全身,并流回心脏的管道,血管发生过程是内皮前体细胞(成血管细胞)聚积成微小内皮通道,并形成网络。背侧主动脉和主动脉弓是通过相互独立形成的局部成血管网络相互融合而来。在网间形成交通以后,微小的内皮移行到较大管道内形成了管腔。原始胚胎动脉循环从形态学上来说是对称结构,包含了多对连接心脏流出道和成对背侧主动脉的主动脉弓血管。背侧主动脉最初就在其整个长度范围内都是成对的。成对主动脉从远端起开始融合成单一结构。随着发育过程,成对的主动脉血管和背侧主动脉开始一系列复杂的变形。第1和2主动脉弓血管退化,在第3和4主动脉弓血管之间的背侧主动脉导致第3对主动脉弓血管变成唯一从主动脉囊发出到胚胎头部的血流来源。第3对主动脉弓血管成为最终颈总动脉的前体。右侧背侧主动脉退化;这使右侧第4主动脉弓血管变成一个短的残端,连接右侧第7节间动脉(未来的锁骨下动脉)。左侧第6主动脉弓血管变成连接来源于肺动脉丛的远端肺总动脉、左肺动脉和左背侧主动脉的动脉导管。左背侧主动脉在其整个长度上保留完全开放,并改变结构,所以最终的左侧第4主动脉弓血管,动脉导管和左侧第7节间动脉(未来的左锁骨下动脉)都通过很短的距离连接到左背侧主动脉。第7颈节间动脉间互相吻合,发育出脊椎动脉。形成了最终的锁骨下动脉起点。对主动脉弓血管正常退化和保持开放而言,神经脊细胞是非常重要的。在实验中,物理切除鸡胚的神经脊细胞后,100%引起血管构型畸形。

三、肺静脉的发育

胚胎发育形成肺总静脉的最早证据是在背侧心中胚层中有内皮细胞网状机构。内皮丝成形一个管腔,并穿过背侧心中胚层的间质进入左心房心肌。因此在正常发育过程中,肺总静脉直接与左心房相连,而且不会在心房壁上呈外向性生长。

四、体静脉的发育

胚胎体静脉发育也是通过血管发生过程而来。最初,存在三对双侧对称的静脉引流—卵黄囊静脉,脐静脉和主静脉系统。卵黄囊静脉引流胚胎胃肠道和肠衍生物的静脉回流。脐静脉通过胎盘向心脏提供氧合血。主静脉系统收集胚胎头,颈和体壁的血流。这三套静脉系统都进入原始心管的窦静脉。窦静脉最初是双侧对称结构,通过左右“角”和左右主静脉,脐静脉和卵黄囊静脉相连。但是在正常情况下,通过窦静脉左角和左侧主静脉,脐静脉和卵黄囊静脉形成的交通将退化。这导致在正常胎儿和出生后的的心脏内,冠状窦保持从窦静脉左角发育而来的原始结构。当胚胎脐静脉和左静脉角之间的交通退化失败的时候,将导致左上腔静脉残存。窦静脉右角接受除冠状窦以外的所有体静脉回流。此外,在腔静脉开口间的右心房部分是从窦静脉右角发育而来的。连接左右卵黄囊静脉的静脉丛发育成肝窦。此静脉丛在左卵黄囊静脉和窦静脉左角的交通中断后退化。所以整个胚胎肠管的静脉系统正常情况下通过右卵黄囊静脉引流到心脏。胎儿的右卵黄囊静脉和右窦静脉的连接持续存在,而在成人中成为下腔静脉的终末部分。左脐静脉和窦静脉左角间的交通中断后,右脐静脉作为一个特殊结构也将退化。左脐静脉形成了静脉导管。所以在成人中,胚胎脐静脉没有后续结构与心脏相连,或者在静脉导管关闭后持续存在。最初主静脉系统包括双侧前主静脉和双侧后主静脉。前后主静脉在窦静脉水平融合,形成汇总主静脉。左前主静脉与窦静脉左角的交通中断,但是,有少量残留在心脏表面,形成冠状静脉血流回流到冠状窦的通道。左前主静脉的另一部分成为左颈内静脉。当左前主静脉和心脏的交通中断后,它通过在甲状腺静脉和胸腺静脉之间形成的主静脉间吻合支与右前主静脉相连;这样就形成了左头臂静脉。在右心房和左前主静脉引流部位之间的右前主静脉部分形成正常的右上腔静脉。

后主静脉是唯一保留对称结构的胚胎静脉引流部位。双侧后主静脉大部分长度将退化,并失去和窦静脉的直接交通。起初,后主静脉引流体壁和性腺和肾结构的血流。其体壁静脉回流的功能被心上静脉丛取代,而性腺和肾静脉回流被心下静脉丛取代。

后主静脉、心上静脉和心下静脉床收集从下腔静脉回流到右心房水平的,由卵黄囊静脉发育而来的节段间所有的血流。胎儿和成人循环中残余的后主静脉仅限于下腔静脉最远端(由左右后主静脉之间的吻合支形成)和髂总静脉。由后主静脉发育而来的下腔静脉与上腔静脉的心上节段相连。心上静脉系统是奇静脉和半奇静脉的起源部位,其通常在在肾静脉和髂总静脉之间回流到下腔静脉。下腔静脉的心上节段与下腔静脉的心下节段相连,在卵黄囊静脉与心脏相连前,心下节段回收性腺静脉和肾静脉血流。心上和心下静脉系统的原始结构均为双侧对称,左侧通道退化而保留右侧通道,使得下腔静脉处于经典的右侧位置。

第五节 心脏和大血管的正常影像解剖

一、X线平片

胸部X线平片所见的心影为各房室相互重叠的投影,平片可显示心脏大血管与肺部等结构交界处的轮廓情况,但不能显示其内部的分界所在。X线平片可用不同的角度投照,来显示心脏和大血管的边缘。

1. 后前位 正常心影 1/3 左右位于中线右侧, 2/3 左右位于中线左侧。心尖指向左下, 心底朝右上, 形成斜的纵轴, 该轴与水平面夹角 45° 左右时, 称为斜位心; 矮胖者心脏纵轴与水平面夹角 $<45^\circ$, 称为横位心; 瘦长者心脏纵轴与水平面夹角 $>45^\circ$, 称为垂位心。

后前位上心影右缘分为上下两段, 两者之间常有一浅的切迹, 上段为上腔静脉与升主动脉影, 在儿童主要为上腔静脉影, 其边缘较直, 向上延伸到锁骨下缘, 升主动脉隐于其内。随年龄增长, 主动脉生理性伸展, 逐渐凸出于上腔静脉边缘之外。心右缘下段为右心房影, 右心缘的下半部比较圆隆, 右心缘与横膈相交成心膈角, 右侧心膈角一般比较锐利, 在深吸气时可见一垂直或斜行影, 为下腔静脉影。

心影左缘分为三段, 上段为主动脉结影, 主动脉结是主动脉弓降部在后前位上的投影, 该段主动脉几乎呈前后向行走, 投影成密实的圆形阴影, 在老年人明显, 儿童不明显。中段为肺动脉段, 又称心腰, 主要由肺动脉主干构成, 偶可有左肺动脉参与构成, 此段较平, 在儿童肺动脉段可较凸出。心影左缘下段由左心室构成, 为最长的一段, 向左下伸展, 该段下端逐渐内收, 形成 X 线上的心尖, 恰好位于膈面上方。心影左缘中段与下段的交界点称为相反搏动点, 在透视下, 心室收缩, 肺动脉扩张, 该点上下两段心缘呈“翘翘板”样相反搏动, 它是衡量左心室、右心室增大的标记。有时在肺动脉段下方与左心室段之间, 可见一浅弧形的小凸起为左心耳边缘, 通常左心耳边缘融合在左心室段内, 两者不能区分。胸部降主动脉沿椎体的左前方向下行走, 在 CR 等数字化胸部平片上显示更清楚。肥胖者左心膈角常有心包脂肪垫, 为密度较低的软组织影(图 11-5-1)

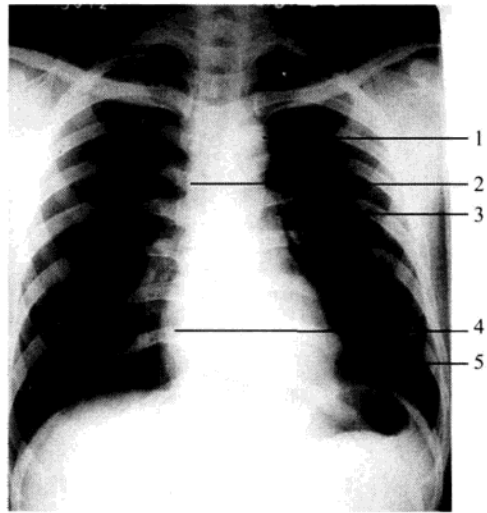


图 11-5-1 正常后前位胸部平片

1. 主动脉弓; 2. 上腔静脉; 3. 肺动脉段;
4. 右心房; 5. 左心室

2. 左侧位 心脏大血管影偏前, 心影纵轴自后上向前下倾斜。心后缘上段为左心房, 下段为轻度后凸的左心室, 两者无明确分界, 后心膈角处的带状或三角形影为下腔静脉。心前缘下段为右心室前壁, 中段为右心室漏斗部和肺动脉主干, 上段为升主动脉前壁, 升主动脉垂直走行或略向前膨隆。右心室下段一小部分与前胸壁接触, 但正常变异范围较大。

二、MRI

心脏和大血管采用不同的扫描序列如心电门控的自旋回波 T_1W 序列, 梯度回波的电影序列和造影增强的磁共振血管成像序列等, 并可得到黑白对比不同的图像。在自旋回波 T_1W 序列中, 由于血液的流空效应, 心脏和大血管内腔呈黑色的极低信号区, 而心肌呈灰色的中等信号, 纵隔内脂肪组织呈高信号。在梯度回波的电影序列和造影增强的磁共振血管成像序列虽成像原理不同, 但心脏和大血管内腔均呈白色的高信号区。梯度回波的电影序列可显示心脏的动态图像, 并可显示异常血流影(图 11-5-2~图 11-5-4)

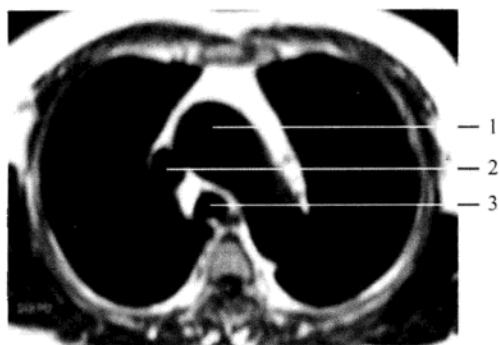


图 11-5-2 主动脉弓层面横断位主动脉弓层面横断位 MR 解剖图
1. 主动脉弓;2. 上腔静脉;3. 气管

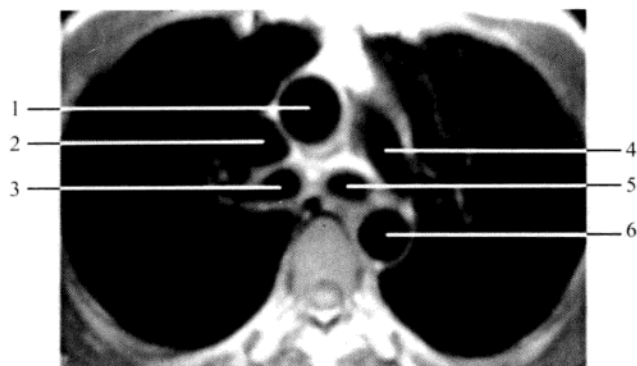


图 11-5-3 气管分叉层面横断位 MR 解剖图
1. 升主动脉;2. 上腔静脉;3. 右支气管;4. 左肺动脉;5. 左支气管;6. 降主动脉

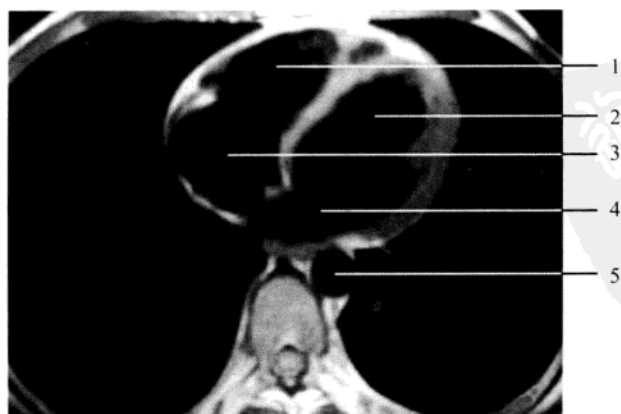


图 11-5-4 心房心室层面横断位 MR 解剖图
1. 右心室;2. 左心室;3. 右心房;4. 左心房;5. 降主动脉

三、CT

心脏大血管 CT 平扫一般只用于冠状动脉钙化积分计算或观察瓣膜、心包和主动脉等的钙化。通常采用注射对比剂后的增强 CT 扫描来显示心脏和大血管结构,扫描均为横断位,解剖结构与磁共振相似。螺旋 CT 和电子束 CT 的图像可做多角度的最大密度投影重建和表面遮盖法三维重建(图 11-5-5)。多层螺旋 CT 和电子束 CT 增强扫描还可较好地显示冠状动脉形态。

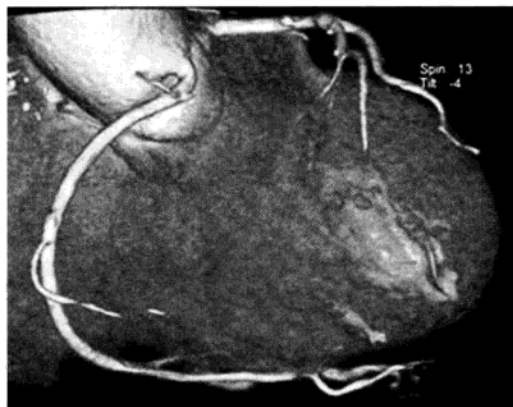


图 11-5-5 多层螺旋 CT 表面遮盖法三维重建图像

四、心血管造影

心血管造影正常可见右心房位于心脏右侧,略呈椭圆形,腔静脉从上下两面进入,右心耳宽大,呈三角形,三尖瓣环位于中线右侧,与右心室相连,右前斜位时三尖瓣环呈切线位。房间隔呈右后向左前的斜形走向,于左前斜位时房间隔呈切线位,显示较好。

左心房位于心脏后方中央略偏左侧,呈横放的椭圆形,四根肺静脉从左右两面进入。左心耳狭长,呈指状,右前斜位时二尖瓣环呈切线位,显示较好(图 11-5-6)。

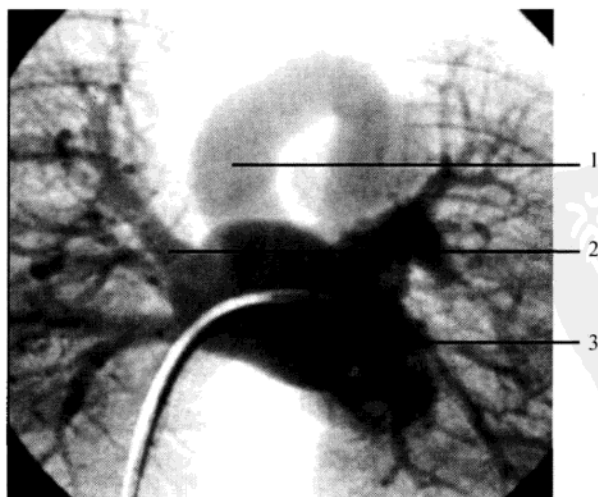


图 11-5-6 正常左心房正位 DSA 心血管造影图像

1. 升主动脉;2. 肺静脉;3. 左心房

右心室位于心脏前方中央,呈圆锥状,右缘为三尖瓣口,与右心房相连,右心室上部为流出道,较光滑,经肺动脉瓣口与肺动脉相连,右心室下部为流入道,也较光滑,右心室左缘为小梁区,肌小梁粗糙明显。侧位像上肺动脉干位于主动脉前方(图 11-5-7)。



图 11-5-7 正常右心室正位 DSA 心血管造影图像
由于导管经三尖瓣进入右心室,有造影剂反流入右心房
1. 肺动脉;2. 右心房;3. 右心室

左心室位于心脏左后方,卵圆形,前上缘为主动脉瓣,后上缘为二尖瓣,左心室造影于心室舒张期,不含造影剂的血从左心房进入左心室,勾画出二尖瓣的轮廓。主动脉瓣与二尖瓣之间呈纤维连续,左心室肌小梁光滑。室间隔为弧形,呈右后向左前的斜形走向,于左前斜位时室间隔呈切线位,左心室、右心室分开最好(图 11-5-8)。



图 11-5-8 正常左心室左前斜位 DSA 心血管造影图像
1. 升主动脉;2. 左心室

主动脉起于左心室,主动脉瓣位置低于肺动脉瓣,主动脉根部的主动脉壁有三个囊袋状突出部分,称为主动脉窦。

正常心脏和大血管的心血管造影时不仅各心腔大血管形态位置正常,其造影剂充盈和排空的顺序也与正常生理规律相符。

选择性冠状动脉造影可清楚显示冠状动脉解剖,左冠状动脉起于左主动脉窦,主干分为左前降支和左回旋支,左前降支走行于前室间沟,左回旋支走行于左心房室沟。右冠状动脉起于右主动脉窦,走行于右心房室沟。正常冠状动脉管径呈逐步由粗变细改变。



第一节 室间隔缺损

室间隔缺损(ventricular septal defect, VSD)系指在心室间隔上存在一个或数个缺损,是最常见的先天性心脏病, VSD 可为单纯性,也可合并有其他先天性心血管畸形。部分 VSD 会自然闭合。室间隔缺损主要临床表现为易呼吸道感染,生长发育差,胸骨左缘第 3、4 肋间可闻及粗糙的全收缩期杂音,伴有震颤,缺损小者杂音更响,产生肺动脉高压后,肺动脉第 2 音亢进。心电图左心室或双室肥厚。室间隔缺损的病理分类有多种,通常将 VSD 分为 3 种:①膜周型 VSD,该型最为常见,缺损位于膜部室间隔及其周围,约占所有 VSD 的 80%。②漏斗部 VSD,缺损位于流出道,缺损上缘可直接邻近肺动脉瓣,也可有肌肉分隔缺损上缘与肺动脉瓣。该型 VSD 在中国人中的发生率较高,约占所有 VSD 的 19%,可并发主动脉瓣脱垂和关闭不全。③肌部 VSD,缺损的边缘均为室间隔的肌肉,该型 VSD 在中国人中的发生率较低,约占所有 VSD 的 1%。室间隔缺损可引起心室水平左向右分流,其分流量与缺损大小,两侧心室压力及体、肺循环阻力有关。小型缺损分流量小,左心室容量稍增加,右心室及肺动脉压力正常。中型缺损肺血流量可超过体循环量 1~2 倍,导致左心房、左心室、右心室及肺动脉容量性负荷增加。大型缺损其分流量更取决于肺血管阻力,肺血管阻力未显著增高时,肺血流量可超过体循环 3 倍以上,当肺血管收缩产生肺动脉高压时,左向右分流分流量减少甚至出现双向分流,右向左分流,右心室阻力性负荷增加。

【影像检查方法的选择】

X 线平片和心脏超声检查是每个 VSD 患者必做的影像学检查方法。X 线平片主要观察心脏大小和肺血多少。心脏超声可显示 VSD 的大小、部位。大多数的单纯 VSD 可仅凭借心脏超声检查的结果而直接接受手术。对于 VSD 伴心外结构异常者,如主动脉缩窄等,可加做多层螺旋 CT 或磁共振。在一般情况下多层螺旋 CT 和磁共振这两种检查方法只需要做一种,而不需要都做。对于部分可通过介入治疗而得以根治的 VSD,心血管造影检查也是不可缺少的一环。

影像所见

室间隔缺损的 X 线平片表现和缺损的大小有关。小型室间隔缺损心影正常,肺动脉段及肺血正常,左心房、左心室无明显扩大或左心室略增大。中等大小的室间隔缺损心影常轻度增大,肺动脉段稍凸出及肺血稍增加,为肺充血改变,左心室增大,左心房、右心室可轻度增大也可无明显增大。大的室间隔缺损但肺血管阻力不增加或轻度增加时,心影明显增大,肺动脉段

突出,肺血明显增加,左心房、左心室增大,右心室轻度增大(图 12-1-1),可伴有肺部病变如肺炎,左下肺不张等。大的室间隔缺损伴严重的肺动脉高压(Eisenmenger 综合征)时,心影不大或轻度增大,以右心室增大为主,肺动脉段明显凸出,肺门血管扩张但外周肺动脉变细。但对哪个房室增大,X线平片的诊断还是有一定限度的。

在二维超声切面中见到室间隔各部连续中断为诊断缺损的依据。室间隔中断,断端粗钝而声影浓密,并能在多种切面中见到的则诊断缺损比较可靠。二维超声心动图对 VSD 诊断敏感性很高,但小型 VSD($<2\text{mm}$),近心尖部的 VSD 或多发性 VSD 易被遗漏,如同时应用彩色血流显像有助发现上述类型的 VSD。

单纯的室间隔缺损一般不需要做 CT 和 MRI 检查,如做了 CT 和 MRI 检查,则可通过观察室间隔连续性是否中断来判断有无室间隔缺损,为避免假阳性,通常以在两个不同的扫描角度观察到室间隔连续性中断为 MRI 诊断室间隔缺损的依据,多层螺旋 CT 检查必须注射造影剂。MRI 检查一般以自旋回波 T_1W 图像为主来观察室间隔连续性是否中断(图 12-1-2),但若同时在梯度回波电影序列上发现有异常的血流存在,则是诊断室间隔缺损可靠的依据,CT 和 MRI 检查还可清楚地显示左心房增大,左心室增大,右心室增大,肺动脉扩张等对室间隔缺损诊断有帮助的间接征象。

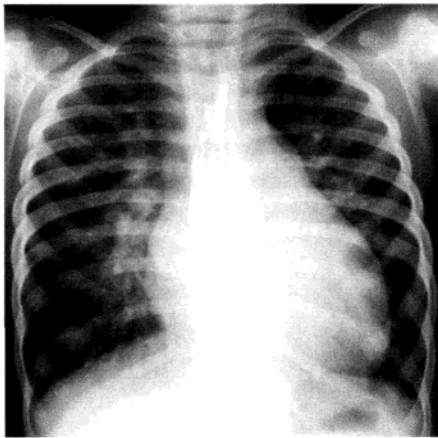


图 12-1-1 室间隔缺损正位胸片

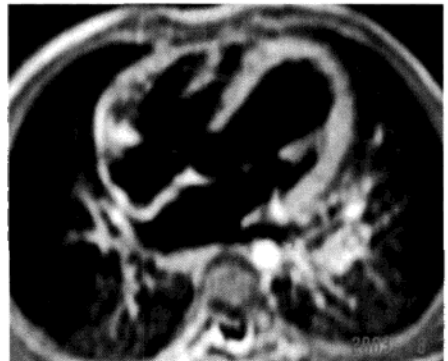


图 12-1-2 室间隔缺损 MRI 自旋回波 T_1W 图像

室间隔缺损位于膜部,室间隔缺损的心血管造影常用长轴斜位(左前斜 70° 复合向头成角 20°)左心室造影,此时 X 线与室间隔相切,对室间隔膜周部缺损(图 12-1-3)及肌部缺损(图 12-1-4)可显示造影剂由左心室经缺损进入右心室的直接征象。右前斜位 30° 左心室造影,X 线与漏斗部室间隔相切,可显示漏斗部缺损的直接征象(图 12-1-5)。室间隔缺损的心血管造影常于左心室造影后加做升主动脉造影,目的为排除或诊断伴发的主动脉瓣关闭不全及动脉导管未闭。

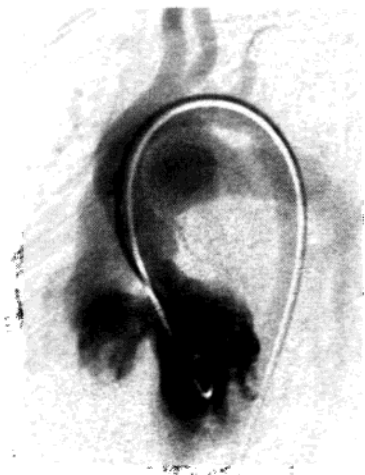


图 12-1-3 室间隔膜周部缺损,长轴斜位左心室造影

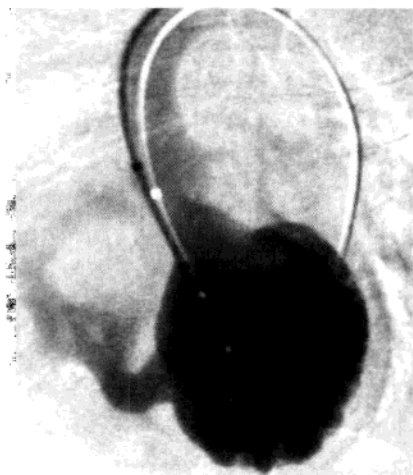


图 12-1-4 室间隔肌部缺损,长轴斜位左心室造影

【影像诊断与临床及病理】

在不同的人种中,室间隔缺损都是最常见的先天性心脏病,但在不同的种族中,室间隔缺损的类型有所不同,在东方人群中漏斗部室间隔缺损的发生率较高。主动脉瓣脱垂和主动脉瓣关闭不全是漏斗部室间隔缺损最主要的并发症,其中男性明显多于女性,年龄越大,主动脉瓣脱垂和主动脉瓣关闭不全发生率越高。一般先发生主动脉瓣脱垂,然后发生主动脉瓣关闭不全。漏斗部室间隔缺损引起主动脉瓣脱垂的机制:其一为缺损的上缘为主动脉瓣环与肺动脉瓣环连接部,缺损使主动脉瓣缺乏支持,心室舒张时,主动脉压力远高于心室舒张压,使主动脉瓣向下移位。其二是于心室收缩期,随着血流从高压的左心室向右心室喷射,由于物理学的 Venturi 原理,流速快处压强低,快速流动的血流对主动脉瓣叶产生向下的吸引力,使主动脉右冠瓣向前向下移位,突入室间隔缺损内。主动脉瓣脱垂初期,主动脉瓣叶柔软,于心室收缩期主动脉瓣向前向下移位,突入室间隔缺损内;于心室舒张期主动脉瓣恢复正常位置。随着病程发展,由于脱垂的瓣叶受到流经室间隔缺损的快速血流对瓣叶的冲击,瓣叶受损,变形,毛糙,僵硬,于心室舒张期,脱垂的瓣叶不能复原。脱垂的瓣叶突入室间隔缺损内,使左向右分流减少,但心室舒张期主动脉瓣瓣叶不能互相对合,导致发生主动脉瓣关闭不全,并进行性发展。右前斜位左心室造影不仅能显示漏斗部缺损的直接征象,还能显示伴随的主动脉瓣脱垂及主动脉瓣脱垂的程度。右前斜位投照时主动脉右冠瓣位于前方而

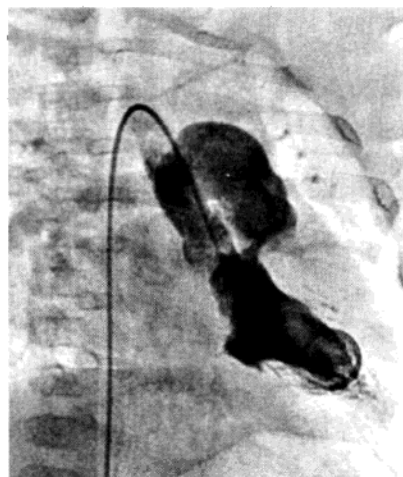


图 12-1-5 室间隔漏斗部缺损,右前斜位左心室造影

显示伴随的主动脉瓣脱垂及主动脉瓣脱垂的程度。右前斜位投照时主动脉右冠瓣位于前方而

无冠瓣位于后方,于心室收缩期,随着造影剂从左心室向右心室喷射,主动脉右冠瓣向前向下移位,突入室间隔缺损内,并形成一乳头状的突起。较轻的主动脉瓣脱垂,于心室舒张期,脱垂的瓣叶可基本复原,严重的主动脉瓣脱垂在心室舒张期,瓣叶仍有脱垂,变形,不能复原。室间隔缺损的心血管造影常于左心室造影后加做升主动脉造影,目的为排除或诊断伴发的主动脉瓣关闭不全及动脉导管未闭。侧位投照既能较好地显示主动脉瓣形态,又能很好地显示动脉导管未闭,故作为首选投照体位。室间隔缺损伴主动脉瓣脱垂及关闭不全,升主动脉造影表现为主动脉瓣向下移位、变形、活动度差、轮廓不规则并有乳头状的突起(图 12-1-6),主动脉瓣关闭不全者可见造影剂向下反流入左心室,并经过室间隔缺损进入右心室。根据左心室显影的范围及造影剂的浓密程度,可判断主动脉瓣关闭不全的严重程度。

膜部室间隔缺损也可称膜周型室间隔缺损和室上嵴下室间隔缺损。所谓膜部室间隔瘤在大多数情况下是三尖瓣叶组织、附件组织或其他纤维组织黏附于室间隔缺损边缘,覆盖、包裹膜部室间隔缺损,形成一凸向右心室的囊袋样结构,称为膜部室间隔瘤或假性膜部室间隔瘤。膜部室间隔瘤使左向右分流减少,甚至完全闭合室间隔缺损(图 12-1-7),是部分室间隔缺损自然闭合的重要原因。膜部室间隔瘤新生儿及小婴儿中较少见,在较大儿童中多见,提示为生后逐步形成。膜部室间隔瘤偶尔可巨大,可导致右心室流出道梗阻。近半数的膜部室间隔缺损心血管造影时可见膜部室间隔瘤表现,在左心室造影时可见一凸向右心室的囊袋样结构,可为分叶状。囊袋样结构使左向右分流减少,甚至完全闭合室间隔缺损,在较大儿童中多见。囊袋样结构内造影剂比右心室内造影剂密度高,囊袋样结构上有一个或多个小孔,造影剂由此向右心室分流。

完全闭合室间隔缺损在室间隔的三个部分即肌部、膜部和漏斗部中,肌部室间隔面积最大,但在中国人中,肌部室间隔缺损的发生率远少于其他两个部分。



图 12-1-6 侧位升主动脉造影
见主动脉右瓣向下移位,轮廓不规则并有乳头状的突起

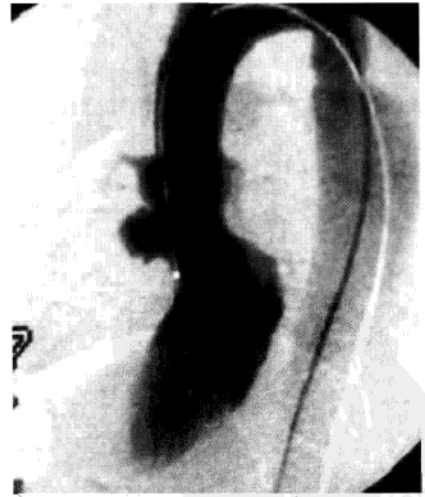


图 12-1-7 长轴斜位左心室造影
可见一凸向右心室的囊袋样结构,分叶状

肌部室间隔的任何部位都可产生缺损,位于心尖小梁区的肌部室间隔缺损,从右心室面观察,为多个小孔,从左心室面观察,缺损单个,很大,被称为“瑞士干酪”型室间隔缺损(图 12-1-8)。“瑞士干酪”型室间隔缺损并非真正的多发性室间隔缺损,但手术比较困难,有时可采用与介入治疗相结合的镶嵌治疗方式来处理“瑞士干酪”型室间隔缺损。真正的多发性室间隔缺损可为肌部室间隔的不同部位的两个或两个以上的室间隔缺损,也可为漏斗部室间隔缺损加肌部室间隔缺损,膜部室间隔缺损加肌部室间隔缺损。其中以膜部缺损加肌部缺损最多见。在中国人中,多发性室间隔缺损的发生率远少于欧美人,由于多发性室间隔缺损容易漏诊,其后果往往比较严重,故虽然发生率不高,仍应予以重视。多发性室间隔缺损也以长轴斜位左心室造影显示最佳因最常见的多发性室间隔缺损是膜部缺损加肌部缺损,长轴斜位照射均能显示这两个部位的缺损,且上下分开,能在同一图像上显示两个缺损的直接征象。

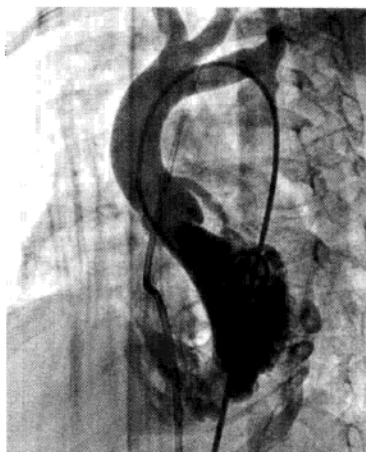


图 12-1-8 “瑞士干酪”型室间隔缺损,长轴斜位左心室造影

第二节 房间隔缺损

房间隔缺损(atrial septal defect, ASD)是指房间隔上,除未闭的卵圆孔外,存在的孔洞。单纯房间隔缺损是常见先天性心脏病,女性发病较多。房间隔缺损患者的常见症状为心悸气短,体征有胸骨左缘第2~3肋间可闻及收缩期杂音,肺动脉第二音亢进。房间隔缺损有不少类型,继发孔房间隔缺损(secundum ASD),最常见,该型缺损位于房间隔的中央。也称为卵圆窝型房间隔缺损,缺损大小不等,形状不一,单个或多个。静脉窦型房间隔缺损(sinus venosus ASD)也称上腔静脉型 ASD,缺损位于卵圆窝的后上方,右心房与上腔静脉交界处,常伴有右肺静脉异位连接。下腔静脉型 ASD,比较少见,缺损位于卵圆窝的后下方,右心房与下腔静脉交界处。冠状静脉窦型房间隔缺损(coronary sinus ASD),少见,也称为冠状静脉窦隔缺损或无顶冠状静脉窦。分隔左心房与冠状静脉窦的间隔部分缺损或完全缺如。可同时累及房间隔组织。常合并左上腔静脉残存。房间隔缺损时,血液自左心房向右心房分流,右心房、右心室及肺动脉血流量增加。肺动脉压一般正常或轻度升高,显著的肺动脉高压较少见,出现也较晚。

【影像检查方法的选择】

X线平片和心脏超声检查是每个 ASD 患者必做的影像学检查方法。X线平片主要观察心脏大小和肺血多少。心脏超声可显示 ASD 的大小、部位。大多数的单纯 ASD 可仅凭借心脏超声检查的结果而直接接受手术。对于 ASD 伴心外结构异常者,如肺静脉或腔静脉异常等,可加做多层螺旋 CT 或磁共振。在一般情况下多层螺旋 CT 和磁共振这两种检查方法只需要做一种,而不需要都做。对于部分可通过介入治疗而得以根治的 ASD,心血管造影检查也是不可缺少的一环。

影像所见

较小的 ASD 的 X 线平片可无异常表现,较大的 ASD 表现为肺血增多,右心房增大,右心室增大,肺动脉段突出。右心房增大在前 posterior 位胸片上表现为心右下弓向右突出,且最突出点位置较高,与其他左向右分流的先天性心脏病相比,房间隔缺损最易发生心脏顺钟向转,此时心右上弓有空虚感,上腔静脉影消失(图 12-2-1)。

房间隔缺损超声心动图可见右心房、右心室扩大和右心室流出道增宽,心尖位和胸骨旁四腔位上显示房间隔中部或上部连续性中断。彩色多普勒影显像可见分流自左心房经缺损流向右心房。

单纯的房间隔缺损一般不需要做 CT 和 MRI 检查,如做了 CT 和 MRI 检查,则可通过观察房间隔连续性是否中断来判断有无房间隔缺损,为避免假阳性,通常以连续两个层面观察到房间隔连续性中断或在两个不同的扫描角度观察到房间隔连续性中断为 CT 和 MRI 诊断房间隔缺损的依据。多层螺旋 CT 检查必须注射造影剂(图 12-2-2)。MRI 检查也观察房间隔连续性是否中断(图 12-2-3),但若同时在梯度回波电影序列上发现有异常的血流存在,则是诊断房间隔缺损可靠的依据。造影增强磁共振血管成像序列对房间隔缺损诊断帮助不大,但对判断有无伴随的部分性肺静脉异位引流存在则很有帮助。除了房间隔连续性中断这一直接征象外,CT 和 MRI 检查还可清楚地显示右心房增大,右心室增大,肺动脉扩张等对房间隔缺损诊断有帮助的间接征象。

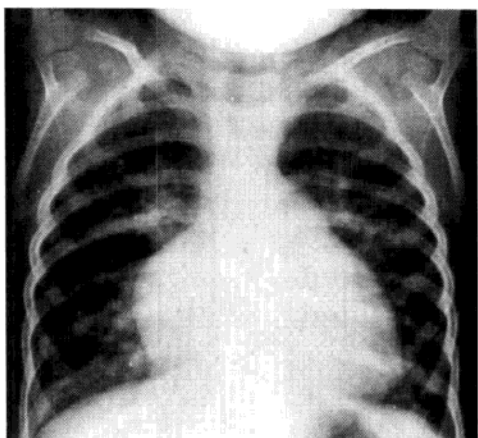


图 12-2-1 房间隔缺损(一)

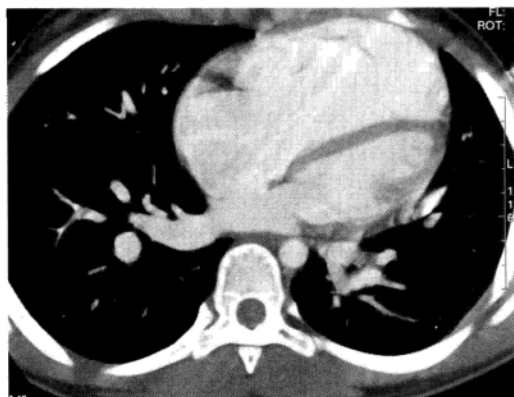


图 12-2-2 房间隔缺损(二)

多层螺旋 CT 检查显示房间隔连续性中断



图 12-2-3 房间隔缺损(三)

横断位 MR 梯度回波电影序列显示房间隔连续性中断,缺损与房室瓣间有房间隔组织残留,三尖瓣有关闭不全

单纯的房间隔缺损一般不需要做心血管造影检查,对于准备做介入治疗的 ASD,心血管造影检查也是不可缺少的。采用右心造影导管,置于右上肺静脉或左心房,取肝锁位即左前斜 40° ,向头 40° 成角投照,由于房间隔呈斜形走向,于左前斜位和肝锁位时房间隔呈切线位,显示较好,同时向头 40° 投照,将位于后方的左心房、右心房投影向头端,与左心室、右心室分开,又由于来自右肺静脉的血液主要沿着房间隔流动,肝锁位右上肺静脉造影可最好地勾画出房间隔的轮廓,显示房间隔缺损的直接征象,可见造影剂沿房间隔左缘向下经缺损口进入右心房,显示房间隔缺损位置及缺损大小。在房间隔缺损右上肺静脉或左心房肝锁位造影时,各类房间隔缺损的直接征象均可显示,其大小也可测量,并可根据缺损的位置对房间隔缺损作分类诊断。当缺损位于房间隔上部,且上腔静脉也显影时,为上腔型房缺;当缺损位于房间隔中部,为卵圆窝型或继发孔中央型房缺(图 12-2-4)。

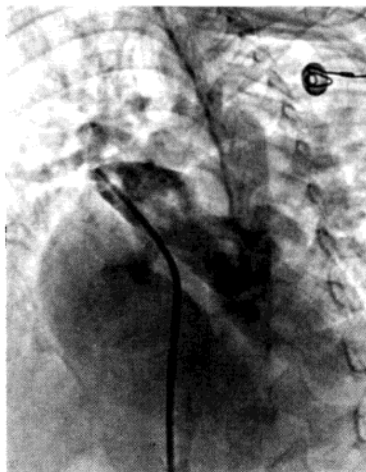


图 12-2-4 房间隔缺损(四)
右上肺静脉开口处造影
可见继发孔中央型房间隔缺损的直接征象

【影像诊断与临床及病理】

房间隔缺损有不少类型,继发孔中央型房间隔缺损最常见。诊断比较容易。其他类型如上腔静脉型缺损,诊断时就要特别观察肺静脉,此型缺损常伴有右上肺静脉异位引流,异位肺静脉开口于缺损右缘,即上腔静脉与右心房交界处。多层螺旋 CT 和磁共振血管对房间隔缺损诊断帮助不大,但对判断有无伴随的部分性肺静脉异位引流存在则很有帮助(图 12-2-5)。

冠状静脉窦型房隔缺损也称为无顶冠状静脉窦,系左心房与冠状静脉窦隔部分或完全缺如,而从右心房观,房间隔是完整的,左心房的血液进入冠状静脉窦,然后经冠状静脉窦口入右心房(图 12-2-6)。

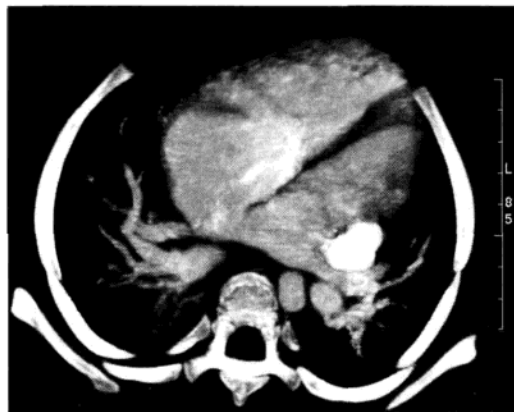


图 12-2-5 房间隔缺损(五)
多层螺旋 CT 显示上腔静脉型房间隔缺损和右上肺静脉异位流入右心房



图 12-2-6 冠状静脉窦型房隔缺损
正位多层螺旋 CT 图像见左心房的对比剂进入扩大的冠状静脉窦,然后入右心房

第三节 动脉导管未闭

动脉导管是胎儿时期肺动脉与主动脉之间的正常交通,是胎儿循环的重要途径,出生后不久即自行关闭。如某些促使动脉导管关闭的因素有缺陷,在生后仍持续开放,即形成临床上的动脉导管未闭(patent ductus arteriosus, PDA)。动脉导管未闭是最常见的先天性心脏病之一,低体重儿,早产婴儿及合并肺部疾病的新生儿的动脉导管未闭发生率高,在足月婴儿,动脉导管功能关闭发生在出生后 10~15h。在生后第 2~3 周,动脉导管结构上完全闭合而形成动脉导管韧带,生后 3 个月动脉导管仍然未闭者则为异常。许多心血管畸形可合并动脉导管未闭,在有些先天性心脏病中,未闭的动脉导管是患儿生存的必需条件,自然关闭或盲目手术堵闭可导致患儿死亡。

【影像检查方法的选择】

X 线平片和心脏超声检查是每个 PDA 患者必做的影像学检查方法。X 线平片主要观察心脏大小和肺血多少。心脏超声可显示 PDA 的大小、形态。大多数的单纯 PDA 可仅凭借心脏超声检查的结果而直接接受手术。对于特殊类型的 PDA 和 PDA 伴心外结构异常者,如主动脉缩窄等,可加做多层螺旋 CT 或磁共振。在一般情况下多层螺旋 CT 和磁共振这两种检查方法只需要做一种,而不需要都做。对于部分可通过介入治疗而得以根治的 PDA,心血管造影检查也是不可缺少的一环。

影像所见

动脉导管较小时,X 线平片表现可无异常。较大的 PDA 但肺血管阻力尚无明显增加时,可见肺血增多,肺动脉段突出,左心室增大,左心房增大,有时可见主动脉结增宽(图 12-3-1)。大的动脉导管未闭伴肺血管阻力明显增加时或有肺血管病变成形时,可见肺动脉段突出更明显,肺纹理扭曲增粗,右心室也可扩大。

PDA 超声心动图可见左心房、左心室扩大。胸骨上切迹切面可直接显示未闭的动脉导管。彩色多普勒显像可显示动脉导管的血流方向。

多层螺旋 CT 和 MRI 能较好地显示和诊断 PDA。动脉导管未闭 MRI 检查在横断位自旋回波 T₁W 图像上表现为一连接于降主动脉上端和左肺动脉起始部之间的低信号流空血管影。在梯度回波电影序列上此处可见异常血流影。造影增强磁共振血管成像序列对动脉导管未闭诊断效果最好,多角度的最大密度投影重建可从矢状位、左前斜位和横断位等多个角度显示 PDA 的直接征象,对判断 PDA 的类型和大小都很有帮助(图 12-3-2)。多层螺旋 CT 诊断 PDA 主要依靠在增强扫描横断位图像上,见到连接于降主动脉上端和左肺动脉起始部之间高密度血管影和多角度

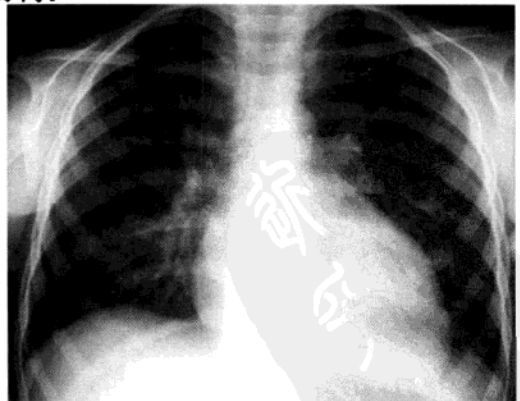


图 12-3-1 动脉导管未闭

胸部正位 X 线平片,见左心房、左心室增大,主动脉结明显,肺充血

的最大密度投影重建(图 12-3-3)。多层螺旋 CT 和 MRI 不仅能较好地显示 PDA 的直接征象,对于其他伴随畸形如主动脉缩窄等也能较好地显示或排除。动脉导管未闭多层螺旋 CT 和 MRI 检查还可清楚地显示左心房增大,左心室增大,肺动脉扩张,升主动脉扩张等对动脉导管未闭诊断有帮助的间接征象。

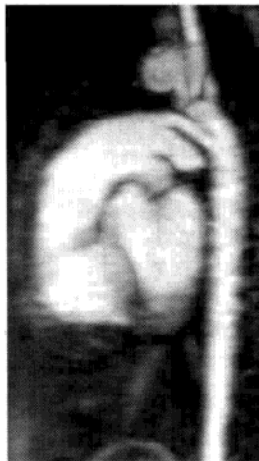


图 12-3-2 动脉导管未闭
造影增强磁共振血管
成像序列最大密度投影重
建显示 PDA 的直接征象

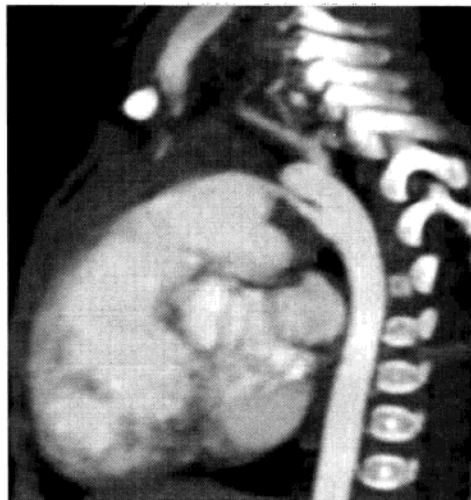


图 12-3-3 动脉导管未闭
多层螺旋 CT 最大密度投影重建显示 PDA
的直接征象

单纯的 PDA 一般不需要做心血管造影检查,对于准备做介入治疗的 PDA,心血管造影检查也是不可缺少的。PDA 心血管造影可用右心造影导管经右心途径由未闭动脉导管插到降主动脉于动脉导管开口以下 1.0~1.5cm 处进行造影,PDA 心血管造影也可经左心途径造影,经股动脉插管至左心室、升主动脉、主动脉峡部或近动脉导管开口处进行造影,多应用于细小动脉导管未闭或室间隔缺损伴动脉导管未闭。通过观察造影剂向肺动脉分流可显示动脉导管大小及形状(图 12-3-4),并可显示或排除主动脉缩窄及主动脉弓病变。PDA 心血管造影投照体位可用左侧位,左前斜位和长轴斜位,其中以左侧位对未闭动脉导管的直接征象显示相对最好(图 12-3-5),最方便观察与测量未闭动脉导管形态和大小,左侧位投照也比较方便测量动脉导管与降主动脉夹角,以判断是否为垂直型动脉导管未闭。某些特殊的 PDA 则需采用其他投照体位,如右位主动脉弓时,动脉导管常连于左锁骨下动脉起始部与左肺动脉起始部之间,需采用正位或坐观位升主动脉造影方能显示 PDA 的直接征象。

【影像诊断与临床及病理】

动脉导管主动脉端常较宽,肺动脉端为可收缩的螺旋形排列的肌束。动脉导管关闭后形成动脉导管韧带,动脉导管韧带可能会钙化,在胸片或 CT 检查时可发现在主、肺动脉之间的钙化影,要注意鉴别,不可将动脉导管韧带误认为动脉导管未闭(图 12-3-6)。

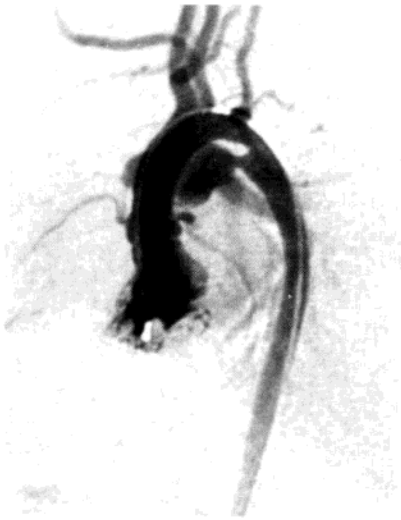


图 12-3-4 动脉导管未闭,左心室造影显示 PDA 的直接征象

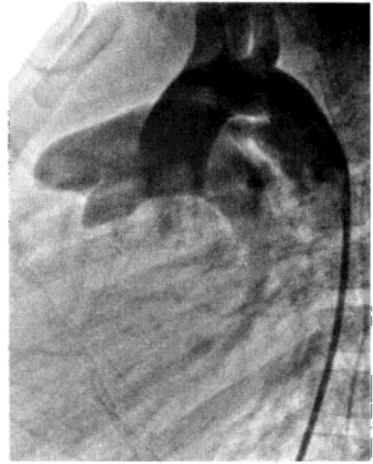


图 12-3-5 动脉导管未闭
升主动脉造影显示 PDA 的直接征象

动脉导管是由胚胎第 6 对动脉弓演变而来。左位主动脉弓者,动脉导管几乎总位于主动脉峡部与左肺动脉起始部之间;右位主动脉弓者,动脉导管绝大多数位于左无名动脉或左锁骨下动脉近端与左肺动脉起始部之间(图 12-3-7)。右侧动脉导管相当少见,双侧动脉导管更罕见。

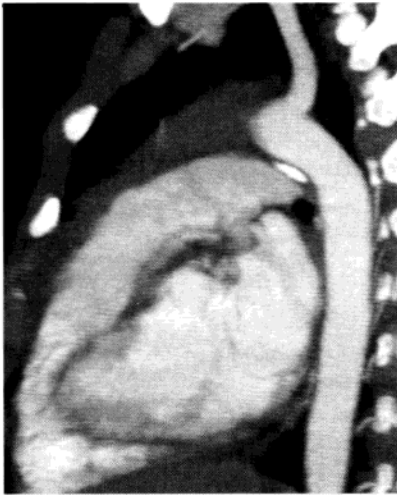


图 12-3-6 动脉导管韧带钙化
多层螺旋 CT 最大密度投影重建显示韧带钙化的直接征象



图 12-3-7 右位主动脉弓动脉导管未闭
右心室造影显示 PDA 位于左无名动脉与左肺动脉起始部之间

通常动脉导管与远端主动脉的夹角为钝角。动脉导管的发育及形态与胎儿时期右心室流出道梗阻发生早晚及严重程度有关。如梗阻发生早,血流经主动脉,再经动脉导管至肺动脉,动脉导管与主动脉连接远端夹角则呈锐角(图 12-3-8)。在动脉导管与主动脉连接近端夹角呈锐角的先天性心脏病中,未闭的动脉导管常是患儿存活的条件。

动脉导管根据形态主要有管形,两端宽度相似;漏斗形,肺动脉端窄,主动脉端宽;窗形,动脉导管很短,两端几乎直接连接。窗形动脉导管未闭的发生率虽低,但其治疗和管形漏斗形动脉导管未闭差别很大,术前检查必须注意(图 12-3-9)。



图 12-3-8 垂直型动脉导管

多层螺旋 CT 最大密度投影重建显示动脉导管与远端主动脉夹角则呈锐角,肺总动脉闭锁

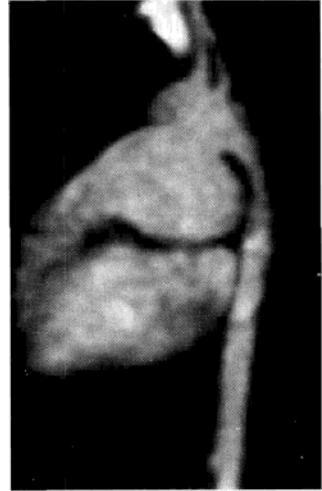


图 12-3-9 窗形动脉导管未闭

造影增强磁共振血管成像序列最大密度投影重建显示 PDA 的形态

第四节 房室间隔缺损

房室间隔缺损(atrioventricular septal defects)是一组以房室瓣周围的间隔组织缺损及房室瓣异常为特征的先天性心血管畸形。也称为心内膜垫缺损(endocardial cushion defects)或房室管缺损(atrioventricular canal defects)。常用的房室间隔缺损分型包括:①部分型房室间隔缺损,房室瓣与室间隔之间无缺损,不存在心室水平的血流分流。房室瓣上方房间隔缺损(原发孔型)合并不同程度的左侧房室瓣畸形(“二尖瓣”前叶裂缺)并伴不同程度的左侧房室瓣反流。②过渡型房室间隔缺损,房室瓣叶上方原发孔型房间隔缺损,下面可有室间隔缺损,通常较小并有桥叶腱束附着,存在心室水平的血液分流,为限制性分流。③完全型房室间隔缺损,前桥叶与后桥叶均骑跨在室间隔上,相互不连接而形成共同房室孔。房室瓣上方的原发孔型房间隔缺损,房室瓣下方的室间隔缺损均伴有血流分流,心室水平为非限制性分流。房室间隔部分或完全缺失有共同的病理特征,即由于房室间隔缺损,房间隔与室间隔不直接连接而导

致形成共同的房室纤维环,即使房室瓣前桥叶与后桥叶连接并通过舌状组织结构完全附着于室间隔嵴上形成2个房室孔,房室纤维环仍是共同的。房室间隔缺损通常有原发孔型房间隔缺损,且较大。房室间隔缺损时房室瓣异常,间隔缺损延伸的范围及房室瓣与间隔组织的关系变异很大。

【影像检查方法的选择】

X线平片和心脏超声检查是每个房室间隔缺损患者必做的影像学检查方法。X线平片主要观察心脏大小和肺血多少。心脏超声可显示房室间隔缺损的类型并可显示的瓣膜功能。大多数的房室间隔缺损可仅凭借心脏超声检查的结果而直接接受手术。对于房室间隔缺损伴心外结构异常者,如主动脉缩窄等,可加做多层螺旋CT或磁共振。在一般情况下多层螺旋CT和磁共振这两种检查方法只需要做一种,而不需要都做,磁共振对瓣膜功能显示较多层螺旋CT为好。对于部分严重肺动脉高压者,心导管和心血管造影检查也用于诊断。

影像所见

房室间隔缺损的X线平片表现与其病理类型及血流动力学改变有很大关系,最常见的部分性房室间隔缺损伴有较明显的二尖瓣反流,原发孔型房间隔缺损也较大,左心室的血反流入左心房后迅速进入右心房,右心房、右心室、左心房和左心室的容量性负荷均增加,右心房、右心室、左心房和左心室均有扩大,心影明显增大,并显得心影增大和肺血增加不成比例。若部分性房室间隔缺损无二尖瓣反流,其血流动力学改变与二孔型房缺相似,X线平片表现也与二孔型房缺相似,右心房、右心室增大,肺动脉段突出。若部分性房室间隔缺损二尖瓣反流明显,但房间隔缺损很小,心房水平分流不明显,其血流动力学改变与二尖瓣关闭不全相似,X线平片表现也与二尖瓣关闭不全相似,以左心房和左心室均增大为主。最常见的完全性房室间隔缺损有较大的室间隔缺损,但房室瓣反流较轻,X线平片表现右心房、右心室、左心房和左心室均有增大,肺动脉段突出,肺血增加明显,常有肺动脉高压表现,与部分房室通道有所不同(图12-4-1)。若过渡型房室间隔缺损的室间隔缺损很小,则其血流动力学改变和X线平片表现也与部分性房室间隔缺损相似;若完全性房室间隔缺损伴有严重的房室瓣反流,则其X线平片也有改变,二尖瓣反流明显则以左心房和左心室增大为主,三尖瓣反流明显则以右心房和右心室增大为主。

房室间隔缺损的超声检查在心尖及剑突下四腔切面可以观察流入道部分室间隔缺损的延伸及房室瓣与室间隔组织的关系。多普勒超声或彩色多普勒血流显像以确定是否存在心室间交通。左心房、右心房间室瓣附着相同水平位置是房室间隔缺损的特殊征象,在心尖四腔切面中很清楚。胸骨旁左心室长轴切面中可以测量左心室流入道与流出道的长度。房室间隔缺损时,左心室流出道长度长于流入道长度。

房室间隔缺损一般不需要做CT和MRI检查,房室间隔缺损如做CT和MRI检查对诊断也有一定的帮助,CT和MRI检查可通过观察房间隔、室间隔连续性是否中断来判断有无房间隔、室间隔缺损。CT检查必须注射造影剂,CT虽能较好地显示原发孔型房间隔缺损和室间隔缺损,但对判断房室瓣反流有困难。MRI自旋回波T₁W图像能较好地显示原发孔型房间隔缺损及有无室间隔缺损存在,横断位图像即可较好地显示四个心腔相通;冠状位图像对显示左心室流出道长度长于流入道长度的“鹅颈征”有一定的帮助(图12-4-2)。在梯度回波电影序列上更可根据异常的血流存在,来判断房室瓣反流。造影增强磁共振血管成像序列对判断有无房间隔、室间隔缺损诊断帮助不大,但多角度的最大密度投影重建可较好地排除其他伴随畸形如主动脉缩窄等。除了直接征象外,CT和MRI检查还可清楚地显示左心房增大,右心

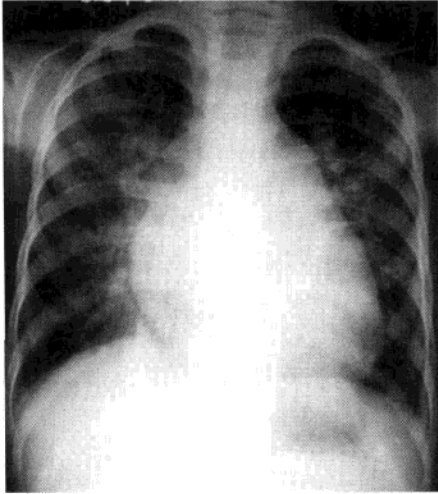


图 12-4-1 完全性房室间隔缺损畸形正位胸片

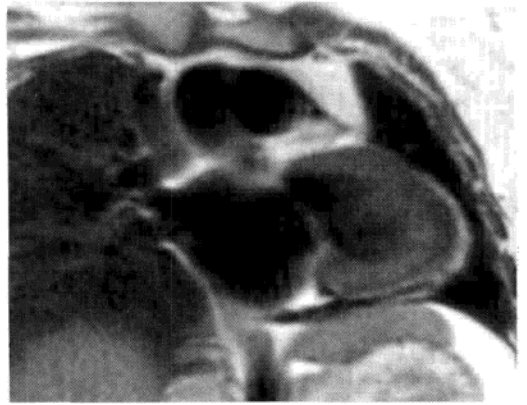


图 12-4-2 房室间隔缺损
冠状位 MRI 自旋回波 T₁W 图像显示“鹅颈征”

房增大,左心室增大,右心室增大,肺动脉扩张等对房室间隔缺损诊断有帮助的间接征象。

房室间隔缺损的心血管造影方法以左心室造影为主,投照位置一般用正位、右前斜位和肝锁位。有时加做左心房造影。在心血管造影诊断方面希望通过显示房室间隔缺损特征性的“鹅颈征”来确认房室间隔缺损并通过观察心室水平有无分流及房室瓣是否为共同瓣进行分型。正位和右前斜位左心室造影对房室间隔缺损的特征性心血管造影表现“鹅颈征”为最好的显示位置(图 12-4-3)。“鹅颈征”的形成是由于左心室流入道缩短,左心室流出道拉长及房室瓣位置改变,二尖瓣构成左心室右缘这一形态特征所致,上述改变的共同基础是心内膜垫发育异常。无论何种类型的房室间隔缺损,正位左心室造影均有“鹅颈征”表现。于心室舒张期,“鹅颈征”显示较收缩期更明显,肝锁位投照也可显示“鹅颈征”,但不如正位清楚。判断房室瓣反流的严重程度也以肝锁位左心室造影为佳,造影剂自左心室反流入左心房后立即经原发孔房间隔缺损进入右心房,根据右心房小部分显影、大部分显影、全部显影抑或有腔静脉显影,判断反流的严重程度。若原发孔房间隔缺损较小,为限制性,以左心房显影为主,可根据左心房小部分显影、大部分显影、全部显影抑或肺静脉也显影,判断反流的严重程度。

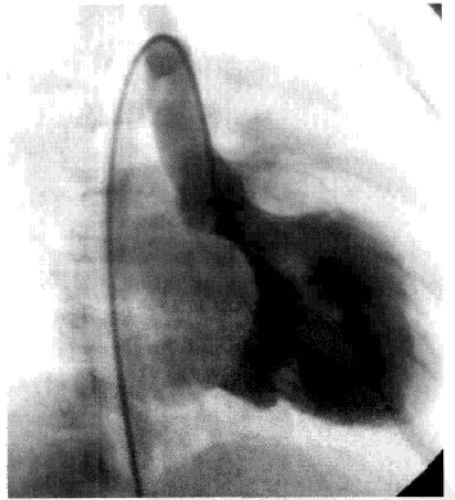


图 12-4-3 房室间隔缺损
右前斜位左心室造影见房室通道畸形的特征性心血管造影表现“鹅颈征”和房室瓣反流

【影像诊断与临床及病理】

21-三体(Down 综合征)常伴有房室间隔缺损,房室间隔缺损系胚胎时心内膜垫发育异常所致,主要心内膜垫未足够向上发生所致。流入道部分室间隔缺失导致左心室流入道长度短于流出道长度,导致左心室流出道延长呈鹅颈状。房室间隔缺损的血流动力学改变主要为心房、心室水平分流及房室瓣反流。由于房室瓣反流,胸腔容量性负荷增加,心脏扩大,在常见的左向右分流先天性心脏病中,房室间隔缺损 X 线平片的心影增大程度往往最为明显,超过一般的房间隔缺损,室间隔缺损和动脉导管未闭。

第五节 主肺动脉窗

主肺动脉窗(aortopulmonary window),也称主肺动脉隔缺损(aortopulmonary septal defect),是少见的先天性心血管畸形,其特征为升主动脉与肺动脉总干直接交通。主肺动脉窗可分成三型。

I 型:最常见,缺损靠近半月瓣,为近端缺损型。

II 型:缺损靠近肺动脉分叉处,缺损远端边缘为肺动脉分叉部,也称为远端缺损型。

III 型:缺损大,自半月瓣上至肺动脉交叉部,上、下的边缘很少,也称完全缺损型。

【影像检查方法的选择】

X 线平片和心脏超声检查是每个主肺动脉窗患者必做的影像学检查方法。X 线平片主要观察心脏大小和肺血多少。心脏超声可显示主肺动脉窗缺损的类型。由于主肺动脉窗相对少见,加做多层螺旋 CT 或磁共振以进一步明确诊断是值得的。对于主肺动脉窗伴主动脉缩窄等,加做多层螺旋 CT 或磁共振很有价值。在一般情况下多层螺旋 CT 和磁共振这两种检查方法只需要做一种,而不需要都做。对于部分严重肺动脉高压者或诊断不肯定者,心导管和心血管造影检查也可用于诊断。

影像所见

主肺动脉窗 X 线平片表现比较缺乏特征性征象,一般可见肺血增多,肺动脉段突出,左心室增大,左心房增大,一般没有主动脉结增宽。

CT 和 MRI 能较好地显示和诊断主肺动脉窗。主肺动脉窗 MRI 检查在横断位自旋回波 T_1W 图像上表现为升主动脉左侧壁和主肺动脉右侧壁之间直接相通或升主动脉后壁和右肺动脉起始部前壁之间直接相通,多角度的自旋回波 T_1W 图像对明确主肺动脉间隔缺损的诊断并避免假阳性很有帮助。在梯度回波电影序列上主肺动脉间隔缺损处可见异常血流影。造影增强磁共振血管成像序列对主肺动脉窗诊断效果也很好,多角度的最大密度投影重建可从矢状位、左前斜位和横断位等多个角度显示主肺动脉间隔缺损的直接征象,对判断主肺动脉间隔缺损类型和大小都很有帮助(图 12-5-1)。CT 诊断主肺动脉窗主要依靠在增强扫描横断位图像上见到主动脉和肺动脉之间高密度的造影剂直接相通。CT 和 MRI 不仅能较好地显示主肺动脉间隔缺损的直接征象,对于其他伴随畸形如是否存在主动脉缩窄、主动脉弓中断(图 12-5-2)、动脉导管未闭等,等也能较好地显示或排除,对于和鉴别诊断有关的是否存在两组半月瓣也能较好地显示。主肺动脉窗 CT 和 MRI 检查还可清楚地显示左心房增大,左心室增大,肺动脉扩张,升主动脉扩张等间接征象。



图 12-5-1 造影增强磁共振血管成像最大密度投影重建显示远端型主肺动脉窗



图 12-5-2 造影增强磁共振血管成像最大密度投影重建显示主肺动脉窗伴主动脉弓中断

主肺动脉窗心血管造影以做升主动脉造影为主,通常用正位投照,右前斜位投照和左侧位投照。主肺动脉窗心血管造影也可做主肺动脉造影,用右前斜位投照。主肺动脉窗心血管造影有时加做长轴斜位左心室造影,以除外室间隔缺损。主肺动脉窗心血管造影诊断主动脉造影时于主动脉根部显影后肺动脉主干或右肺动脉立即显影,早于主动脉弓显影。近端型主肺动脉窗在正位或右前斜位投照可见缺损直接征象(图 12-5-3)。主肺动脉窗心血管造影读片时还要注意观察是否存在两组半月瓣,是否存在主动脉弓中断、动脉导管未闭等。

【影像诊断与临床及病理】

主肺动脉窗是由于胚胎发育期主动脉囊分隔为升主动脉与肺动脉干的主肺动脉间隔发育异常所致。动脉干和圆锥间隔发育正常,因此半月瓣及圆锥部分隔完整。迁移的神经嵴细胞参与主肺动脉间隔形成。主肺动脉窗一般不合并 DiGeorge 综合征及染色体 22q11 微缺失,与永存动脉干不同。主肺动脉窗要注意与永存动脉干及半永存动脉干鉴别,有无两个半月瓣是鉴别的关键,也是影像检查的显示要点。

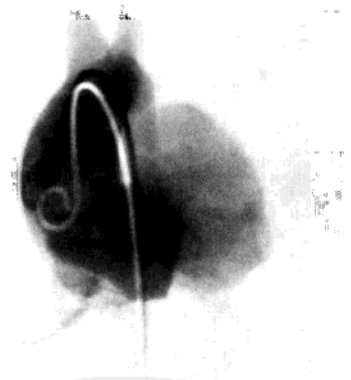


图 12-5-3 主肺动脉窗正位升主动脉造影显示近端型主肺动脉间隔缺损

PDG

第六节 冠状动脉瘘

冠状动脉瘘(coronary artery fistula)是指冠状动脉或其分支直接与心腔或大血管异常交通。冠状动脉瘘大多为单支冠状动脉瘘,其中右冠状动脉瘘多见,冠状动脉与右心室、右心房间的交通多见,有冠状动脉瘘时,冠状动脉开口较正常粗大,管壁多扩张、扭曲或变薄,有时形成梭形扩张或囊状动脉瘤。

【影像检查方法的选择】

X线平片和心脏超声检查是每个冠状动脉瘘患者必做的影像学检查方法。X线平片主要观察心脏大小和肺血多少。心脏超声可显示冠状动脉瘘的类型。由于冠状动脉瘘的全貌心脏超声显示相对困难,加做多层螺旋CT或磁共振以进一步明确诊断是值得的。在一般情况下多层螺旋CT和磁共振这两种检查方法只需要做一种。多层螺旋CT相对能较好地显示冠状动脉。对于部分可通过介入治疗而得以根治的冠状动脉瘘,心血管造影检查也是不可缺少的一环。

影像所见

冠状动脉瘘X线平片表现常为肺血正常,心影大小正常,少数分流量较大的冠状动脉瘘,X线平片可见心影轻度增大,肺血轻度增加。个别的冠状动脉瘘冠状动脉扩张明显,且构成心影轮廓边缘,可见心影有局限性隆起。

冠状动脉瘘若做CT和MRI检查,则在MRI各种序列中以自旋回波 T_1W 图像相对可较好地显示扭曲扩张的冠状动脉,造影增强磁共振血管成像序列和多层螺旋CT也可较好的显示冠状动脉瘘,其中尤以多层螺旋CT效果更好(图12-6-1)。

心血管造影检查要求显示冠状动脉瘘的直接征象,了解是哪支冠状动脉瘘,瘘口的部位和大小。肝锁位左心室造影和升主动脉造影是显示冠状动脉瘘直接征象的相对最佳体位,肝锁位又称四腔位,该体位投照时,左心房、右心房、左心室、右心室相互重叠最少,最易显示冠状动脉瘘瘘入哪个心腔,该体位左右冠状动脉开口处也分开良好,便于确定是哪支冠状动脉瘘(图12-6-2,图12-6-3)。冠状动脉瘘心血管造影检查如为外科手术前准备,升主动脉造影已足够,若准备做堵塞治疗,还需做选择性冠状动脉造影。

【影像诊断与临床及病理】

冠状动脉瘘的发生机制,目前认为是胚胎时期在心肌和冠状动脉之间的窦状隙持久存在所致。它的临床表现及心电图的特异性少,但体征仍有诊断价值,即胸前区可听到一个比较柔和、浅表的连续性杂音。在临床上主要与动脉导管未闭、室间隔缺损伴主动脉瓣关闭不全相鉴别。冠状动脉瘘一旦确诊,多主张早期治疗。以往多采用体外循环下经心腔内冠状动脉修补瘘口或冠状动脉末端瘘口修补术。近年来则可通过心导管介



图12-6-1 冠状动脉右心房瘘
多层螺旋CT最大密度投影重建显示扭曲扩张的冠状动脉



图 12-6-2 左冠状动脉回旋支右心室瘘
肝锁位左心室造影显示冠状动脉瘘入右心室

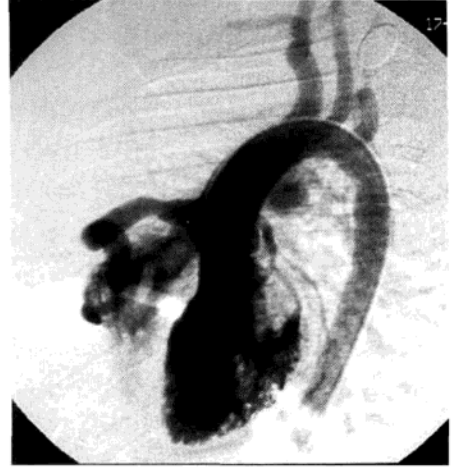


图 12-6-3 右冠状动脉右心室瘘
肝锁位左心室造影显示冠状动脉瘘入右心室

入治疗方法堵塞瘘口,为非开胸治疗冠状动脉瘘开辟了新的治疗途径。

第七节 冠状动脉起源于肺动脉

冠状动脉异常起源于肺动脉是指部分或全部冠状动脉不是从主动脉根部而是从肺动脉起始的先天性畸形,最常见的为左冠状动脉异常起源于肺动脉,约占 90%;右冠状动脉异常起源于肺动脉少见,占 7%~8%,而且很少引起临床症状;双侧冠状动脉或单支冠状动脉起源于肺动脉极为罕见,约 2%。

左冠状动脉起源于肺动脉的病理生理改变与侧支循环建立的程度有关。出生后早期,肺血管床仍保持胎儿时的收缩状态,肺血管阻力及压力较高,虽然异常起源的冠状动脉内的血液氧饱和度低但仍有足够的灌注量,临床症状不明显。患儿生后第 2~3 周,随着肺血管平滑肌的退化,肺动脉压力逐渐下降,异常起源冠状动脉的灌注压逐渐降低,若左、右冠状动脉间的侧支循环不能建立,可出现心肌缺血、梗死等症状。建立了有效的侧支循环以后,右冠状动脉的血流通过侧支循环向左冠状动脉供血,患儿可生存至成人。由于肺动脉压力低,左冠状动脉血流逆向分流到肺动脉,形成左冠状动脉“窃血”现象,减少心肌的血液供应。若分流量大,左心负荷加重,肺血增多。

【影像检查方法的选择】

X 线平片和心脏超声检查是每个冠状动脉异常起源于肺动脉必做的影像学检查方法。X 线平片主要观察心脏大小和肺血多少。心脏超声有时可显示冠状动脉异常起源于肺动脉的类型。由于冠状动脉异常起源于肺动脉的全貌心脏超声显示相对困难,加做多层螺旋 CT 或磁共振以进一步明确诊断是值得的。在一般情况下多层螺旋 CT 和磁共振这两种检查方法只需

要做一种,多层螺旋 CT 相对能较好地显示冠状动脉。对于冠状动脉异常起源于肺动脉,心血管造影检查通常能最好地显示病变。

影像所见

冠状动脉异常起源于肺动脉 X 线平片表现与其血流动力学改变有关,在侧支循环未能很好建立时,可有肺淤血,心功能不全,心影增大等表现,在侧支循环已充分建立时,常为肺血正常,心影大小正常,少数左向右分流量较大的冠状动脉异常起源于肺动脉,X 线平片可见心影轻度增大,肺血轻度增加。

冠状动脉异常起源于肺动脉若做 CT 和 MRI 检查,则在 MRI 各种序列中以自旋回波 T₁W 图像相对可较好地显示扭曲扩张的冠状动脉,造影增强磁共振血管成像序列和多层螺旋 CT 也可较好的显示冠状动脉异常起源于肺动脉,其中尤以多层螺旋 CT 效果更好。

心血管造影检查要求显示冠状动脉异常起源于肺动脉的直接征象,了解是哪支冠状动脉起源于肺动脉。一般以升主动脉造影为主,左前斜位时左右冠状动脉分开良好,便于确定是哪支冠状动脉异常起源于肺动脉,对于侧支循环已充分建立的左或右冠状动脉异常起源于肺动脉,升主动脉造影首先可见仅有一支冠状动脉从主动脉根部发出,该支冠状动脉粗大扭曲,延续而成另一支冠状动脉,最终进入肺动脉(图 12-7-1)。虽然冠状动脉异常起源于肺动脉,但对于侧支循环已充分建立者,肺动脉造影冠状动脉并不显影,只可见肺动脉内有一造影剂被稀释的负性阴影,代表血流是由冠状动脉进入肺动脉。对于侧支循环尚未建立的冠状动脉异常起源于肺动脉,肺动脉造影可见冠状动脉起源于肺动脉的直接征象,但此类患儿做心血管造影检查有一定的危险性。

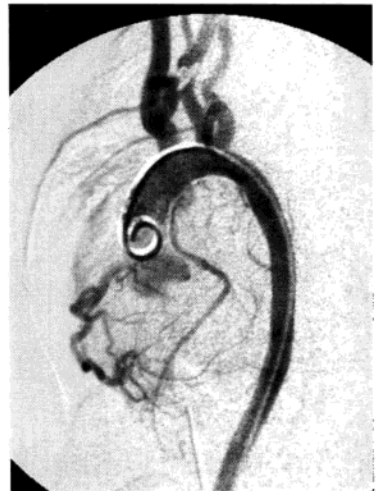


图 12-7-1 左冠状动脉异常起源于肺动脉

左前斜位升主动脉造影,见血流是由冠状动脉进入肺动脉

【影像诊断与临床及病理】

胚胎发育过程中,动脉干内间隔将两个成血管细胞芽(即将来的冠状动脉开口)都分隔在主动脉侧。若动脉干内间隔分隔发生偏差,将左侧的成血管细胞芽分隔在肺动脉侧,则形成左冠状动脉异常起源于肺动脉。冠状动脉起源于肺动脉者,应与下列疾病鉴别。右冠状动脉-肺动脉瘘,动脉导管未闭和扩张型心肌病等。目前得到证实和治疗的冠状动脉起源于肺动脉者大多是建立了有效的侧支循环以后的患儿。该病最危险的阶段是患儿生后第 2~3 周,肺动脉压力逐渐下降,异常起源冠状动脉的灌注压逐渐降低,出现心肌缺血等症状。此时心脏杂音不明显,但有心影增大,肺淤血,肺水肿等 X 线平片表现,要高度警惕。

第八节 肺动脉狭窄

肺动脉狭窄(pulmonary stenosis)是右心室流出道梗阻的主要病变,狭窄可在肺动脉瓣下、瓣膜、肺动脉总干及分支不同部位,其中单纯肺动脉瓣膜狭窄(pulmonary valve stenosis)最常见。目前,介入治疗已成为肺动脉瓣狭窄的首选治疗方法。

先天性肺动脉瓣膜畸形包括瓣叶数目、形态及大小的变化,如瓣叶增厚,活动受限,肺动脉瓣交界联合粘连,瓣叶发育不良及瓣环狭小均等,可阻碍右心室射血而导致右心室后负荷增高,收缩压增高,然而肺动脉压保持正常或减低,在右心室与肺动脉之间形成压力阶差。可以根据右心室收缩压及右心室与肺动脉之间收缩压的压差,将肺动脉瓣狭窄分为轻度、中度及重度。肺动脉瓣狭窄可导致右心室肥厚,严重的狭窄,室间隔完整者右心室压力可以超过左心室压力,受经狭窄瓣孔血流冲击影响,肺动脉总干可出现狭窄后扩张,常延伸至左肺动脉。

【影像检查方法的选择】

X线平片和心脏超声检查是每个肺动脉狭窄患者必做的影像学检查方法。X线平片主要观察心脏大小和肺血多少。心脏超声可显示肺动脉瓣狭窄的类型和严重程度。由于对外周肺动脉心脏超声显示相对困难,对外周肺动脉狭窄加做多层螺旋CT或磁共振以进一步明确诊断是很值得的,单纯的肺动脉瓣狭窄则一般不必加做多层螺旋CT或磁共振。在一般情况下多层螺旋CT和磁共振这两种检查方法只需要做一种。对于可通过介入治疗而得以根治的肺动脉瓣狭窄,心血管造影检查也是不可缺少的一环。

影像所见

轻度或中度肺动脉瓣狭窄,心影通常无明显增大,肺血大多正常,由于血流快速通过狭窄的瓣口造成肺动脉主干和左肺动脉近端狭窄后扩张,肺动脉段明显突出,左肺动脉近端扩张(图12-8-1)。严重的肺动脉瓣狭窄右心室肥厚明显,肺动脉主干和左肺动脉近端狭窄后扩张相对较轻,如伴有房间隔缺损或卵圆孔未闭,可有右向左分流,肺血可减少。

心脏超声胸骨旁大动脉短轴切面及剑突下短轴的右心室流出道切面也能清楚地显示右心室流出道及肺动脉瓣。狭窄的肺动脉瓣叶呈不同程度的增厚,回声增强。收缩期瓣叶开放受限,应用多普勒超声检查可以测到快速的经肺动脉瓣血流及其流速。根据改良Bernoulli公式即可获取右心室与肺动脉间的压差。

单纯的肺动脉瓣狭窄一般不需要做CT和MRI检查,但若伴有外周肺动脉狭窄或右室功能异常,则做CT和MRI检查很有帮助。MRI自旋回波 T_1W 图像可较好地显示肺动脉瓣增厚,肺动脉主干和左肺动脉近端扩张,右心室向心性肥厚;梯度回波电影序列上可见低信号的异常血流束向肺动脉主干喷射(图12-8-2),梯度回波电影序列还可非常准确地测量出右心室舒张末容量和右心室射血分数;造影增强磁共振血管成像序列和多层螺旋CT则对伴有的外周肺动脉狭窄显示较好(图12-8-3)。

肺动脉瓣狭窄心血管造影主要作右心室造影,照射位置通常用左侧位,该角度观察肺动脉瓣增厚,肺动脉主干和左肺动脉近端狭窄后扩张均很清楚(图12-8-4)。但当三尖瓣有明显反流时,于侧位时反流入右心房的造影剂可和肺动脉瓣部位的显影相重叠,而于右前斜位时,即使造影剂反流至右心房,两部分可分开,便于显示肺动脉瓣结构及测量瓣环直径。肺动脉瓣狭窄心血管造影诊断要明确肺动脉瓣狭窄的类型,要观察肺动脉瓣厚度、瓣叶活动度,是否出现

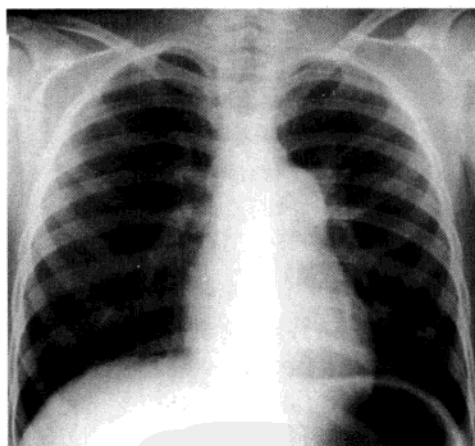


图12-8-1 肺动脉瓣狭窄正位胸片
可见肺动脉主干狭窄后扩张

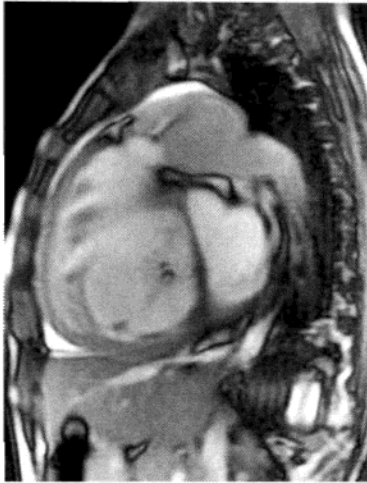


图 12-8-2 肺动脉瓣狭窄

矢状位磁共振梯度回波电影序列上可见低信号的异常血流束向肺动脉主干喷射



图 12-8-3 外周肺动脉狭窄

造影增强磁共振血管成像序列最大密度投影重建显示右肺动脉起始部狭窄

射流,有无肺动脉主干扩张等。典型的肺动脉瓣狭窄,右心室造影时瓣膜口开放受限,瓣膜呈幕顶状或鱼口状,瓣环直径正常,瓣口射流征明显,肺动脉主干扩张。瓣膜发育不良型肺动脉瓣狭窄,瓣膜明显增厚,呈结节状充盈缺损,瓣膜活动不良,不呈幕顶状,瓣环直径较正常为小,瓣口无明显射流征,肺动脉主干无明显狭窄后扩张。

【影像诊断与临床及病理】

肺动脉瓣狭窄有时被归入肺血减少类先天性心脏病中,实际上,单纯的肺动脉瓣狭窄并不伴有左向右或右向左分流,通过肺循环的血流量是完全正常的,应当被归入肺血正常类先天性心脏病中。读片时之所以会产生肺血减少的感觉,系由于肺动脉瓣狭窄患者肺动脉主干狭窄后扩张,肺动脉段明显突出与正常的外周肺血不成比例,产生了肺血减少的假象。

肺动脉瓣狭窄病情轻重不一,临床表现亦不尽相同。重症病例在婴儿期如未及时处理,可早期夭折。另外如未早期解除肺动脉瓣狭窄,随着年龄增长及右心室收缩期负荷的增加,可产生右心功能不全。近 20 余年来,由于经皮球囊肺动脉瓣成形术的广泛应用,对典型的肺动脉瓣狭窄获得良好的近期及中、远期效果。术前影像检查,确定病理分型,对选择合适的治疗方法是最重要的。要区分为典型肺动脉瓣狭窄或不典型(即发育不良型)肺动脉瓣狭窄,前者是经皮球囊瓣膜扩张术的绝对适应证,而发育不良型肺动

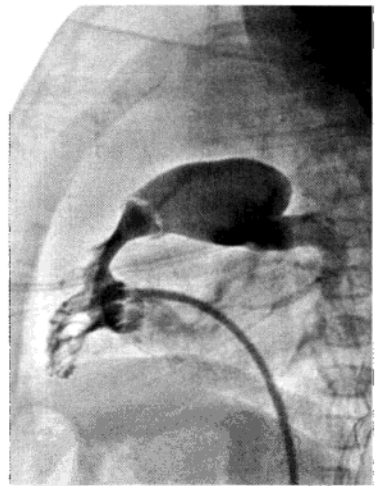


图 12-8-4 肺动脉瓣狭窄

侧位右心室造影,瓣口开放受限,瓣膜呈幕顶状,射流征明显,肺动脉主干扩张

脉瓣狭窄,大多需外科手术。

第九节 主动脉狭窄

主动脉狭窄(aortic stenosis)是一组引起左心室流出道梗阻的先天性畸形。根据梗阻部位可分为主动脉瓣狭窄、主动脉瓣下狭窄、主动脉瓣上狭窄。

主动脉瓣狭窄(aortic valve stenosis)是指主动脉瓣膜开放受限或发育不良引起的瓣膜水平的梗阻。主动脉瓣狭窄约占全部主动脉狭窄的75%。其中又分为单瓣叶狭窄、二瓣叶狭窄、三瓣交界粘连性狭窄、四瓣叶狭窄等。主动脉瓣狭窄以二瓣叶主动脉瓣最为常见,但多数二叶式主动脉瓣在成年后出现狭窄。新生儿危重型主动脉瓣狭窄以单瓣叶狭窄多见。

主动脉瓣下狭窄(subaortic stenosis)在三种类型主动脉狭窄中,发生率低于瓣膜狭窄而高于瓣上狭窄。与另两类主动脉狭窄相比较,主动脉瓣下狭窄更易伴发其他先天性心脏畸形。主动脉瓣下狭窄根据形态可分为隔膜型主动脉瓣下狭窄和管型主动脉瓣下狭窄。隔膜型主动脉瓣下狭窄是最常见的主动脉瓣下狭窄。

主动脉瓣上狭窄(supra-avalvular aortic stenosis)是指主动脉乏氏窦上方的梗阻。主动脉瓣上狭窄合并肺动脉分支狭窄、智力障碍、高钙血症、特殊面容时称为 Williams 综合征。主动脉瓣上狭窄包括隔膜型、漏斗型和管型三种,以漏斗型最多见。主动脉瓣上狭窄由于梗阻部位位于冠状动脉开口的远端,左心室收缩压升高直接影响冠状动脉,使冠状动脉容易产生动脉硬化等疾病。

【影像检查方法的选择】

X线平片和心脏超声检查是每个主动脉狭窄患者必做的影像学检查方法。X线平片主要观察心脏大小。心脏超声可显示主动脉狭窄的类型和严重程度。由于对外周血管和冠状动脉心脏超声显示相对困难,对主动脉瓣上狭窄及主动脉瓣下狭窄伴发的其他心脏大血管畸形加做多层螺旋CT或磁共振以进一步明确诊断是很值得的,单纯的主动脉瓣狭窄则一般不必加做多层螺旋CT或磁共振。在一般情况下多层螺旋CT和磁共振这两种检查方法只需要做一种,磁共振对心脏和瓣膜功能显示较多层螺旋CT为好,多层螺旋CT相对能较好地显示冠状动脉。对于可通过介入治疗而得以根治的主动脉瓣狭窄,心血管造影检查也是不可缺少的一环。

影像所见

先天性主动脉瓣狭窄、主动脉瓣下狭窄和主动脉瓣上狭窄的X线平片表现常为肺血正常,左心室改变以向心性肥厚为主,心影不大或轻度增大,以左心室增大为主。主动脉瓣狭窄升主动脉可见狭窄后扩张(图12-9-1),心脏搏动可增强。主动脉瓣下狭窄升主动脉有无狭窄后扩张主要取决于主动脉瓣下狭窄的位置,狭窄离瓣膜愈近则狭窄后扩张愈明显,距离较远者,升主动脉狭窄后扩张不明显。主动脉瓣上狭窄升主动脉一般没有狭窄后扩张,心右上缘升主动脉影不明显。

心脏超声检查主动脉瓣狭窄常用的切面有剑下左心室流出道切面和胸骨旁主动脉短轴切面等。由于瓣膜发生粘连、增厚等改变,超声心动图示主动脉瓣回声增强,严重狭窄时,主动脉瓣几乎没有活动,左心室出现向心性肥厚。应用多普勒超声心动图记录主动脉血流速度曲线,应用简化的 Bernoulli 方程,可以估测跨主动脉瓣最大瞬时压差。

做 CT 和 MRI 检查时, MRI 自旋回波 T_1W 图像对主动脉瓣狭窄可显示主动脉瓣增厚, 对主动脉瓣下狭窄长轴位 MRI 图像相对可较好地显示主动脉瓣下隔膜部位和厚度, 管状狭窄则各种扫描位置均较易显示, 对主动脉瓣上狭窄 MRI 自旋回波 T_1W 各种扫描位置图像还可显示升主动脉狭窄。另外左心室向心性肥厚, 升主动脉有无狭窄后扩张改变, MRI 也可清楚显示。主动脉瓣狭窄 MRI 梯度回波电影序列上可见低信号的异常血流束向升主动脉喷射(图 12-9-2), 通过流速测量还可估计主动脉瓣狭窄所导致的压力阶差的大小, 梯度回波电影序列还可非常准确地测量出左心室舒张末容量和左心室射血分数, 如有主动脉瓣关闭不全, 于左心室内可见低信号的异常血流。造影增强磁共振血管成像序列和多层螺旋 CT 则对升主动脉狭窄后扩张和主动脉瓣上狭窄显示较好(图 12-9-3), 主动脉瓣上狭窄常伴有周围肺动脉狭窄, 头臂动脉起始部狭窄和肾动脉等体循环血管的狭窄, 超声检查观察的视野均有限, 而造影增强磁共振血管成像序列扫描视野很大, 一次扫描便可得到升主动脉、头臂动脉、肺动脉和肾动脉等各部位信息, 只需在重建时重点观察各部位的形态即可。多层螺旋 CT 注射一次造影剂也可从颈部一直扫到盆腔, 但患儿接受的射线量较大。

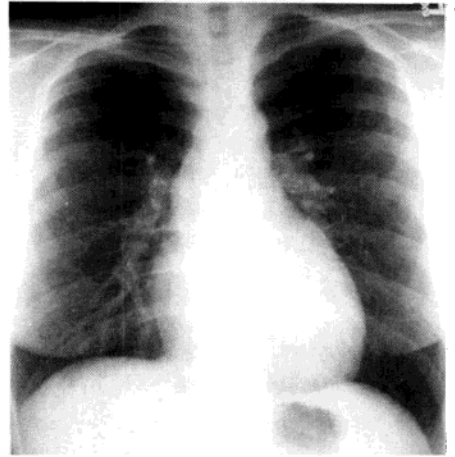


图 12-9-1 先天性主动脉瓣狭窄

X 线平片表现常为肺血正常, 左心室轻度增大, 升主动脉狭窄后扩张



图 12-9-2 主动脉瓣狭窄

MRI 梯度回波电影序列上可见低信号的异常血流束向升主动脉喷射, 升主动脉有明显狭窄后扩张



图 12-9-3 主动脉瓣上狭窄

造影增强磁共振血管成像显示主动脉瓣上轻度狭窄

主动脉瓣狭窄心血管造影通常从左心室造影开始,但对重症的主动脉瓣狭窄,因导管逆行通过狭窄的主动脉瓣相当困难,可先做升主动脉造影,观察射流方向及有无主动瓣反流后,再设法将导管送入左心室做左心室造影。升主动脉造影和左心室造影导管均选择猪尾巴左心造影导管,投照位置用左前斜位或正位,主动脉瓣狭窄患儿的主动脉瓣常有增厚,使原来在造影片上仅勉强可以辨认的主动脉瓣变得清晰可见。主动脉瓣狭窄心室收缩时瓣膜不能完全开放,瓣叶向上形成拱形形态,被称为幕顶征或“鱼口征”(图 12-9-4),主动脉瓣狭窄由于瓣口狭窄,左心室造影时可见一束造影剂从狭窄的瓣口喷射而出,这一征象称为“射流征”,这一造影剂束的宽度反映了瓣口狭窄的严重程度,射流宽度常被用于判断主动脉瓣狭窄球囊扩张术的效果。在升主动脉造影时,不含造影剂的左心室血从狭窄的瓣口喷出,该束左心室血冲淡了升主动脉内的造影剂,形成一个透明束,称为“负性射流征”,也同样有代表瓣口狭窄严重程度的意义。除上述征象外,心血管造影时还可见到左心室肥厚、升主动脉狭窄后扩张等 X 线表现,部分主动脉瓣狭窄患儿伴有主动脉瓣关闭不全。对准备做球囊扩张治疗的主动脉瓣狭窄患儿,球囊扩张术前术后都必须做升主动脉造影,以观察是否由于球囊扩张治疗而引起或加重了主动脉瓣的关闭不全。

主动脉瓣下狭窄心血管造影检查要求显示瓣下狭窄的直接征象,管状狭窄造影时较易显示,但相对少见。主动脉瓣下隔膜造影显示有一定的难度,特别是较薄的瓣下隔膜,只有当 X 线与隔膜接近呈切线位时,才能较好地显示。长轴斜位左心室造影是显示主动脉瓣下隔膜的最佳体位,主动脉瓣下隔膜心血管造影表现为一位于主动脉瓣下方的与主动脉瓣相平行的横行透亮影(图 12-9-5),这一横行透亮带从前至后贯穿整个左心室流出道,并不说明这一隔膜一定是环状的。半月形的隔膜可有同样的表现,这一横行透亮带的厚度反映隔膜的厚薄,左心室造影除观察主动脉瓣下狭窄的直接征象外,还应注意观察有无常见的伴发畸形,如室间隔缺损、



图 12-9-4 主动脉瓣狭窄

左前斜位左心室造影,见主动脉瓣增厚,瓣叶向上形成拱形形态

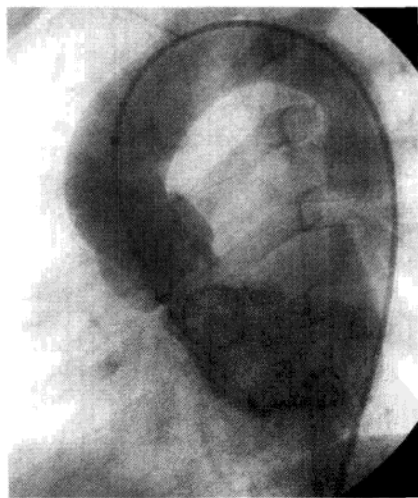


图 12-9-5 主动脉瓣下狭窄

左前斜位左心室造影,见位于主动脉瓣下方的与主动脉瓣相平行的横行透亮影

二尖瓣关闭不全,动脉导管未闭等,主动脉瓣下狭窄者主动脉瓣与二尖瓣之间常分开较远。有时可见主动脉下有圆锥存在,主动脉瓣下狭窄行升主动脉造影检查,主要是为了观察伴发的主动脉瓣关闭不全,有时反流入左心室的造影剂可把主动脉瓣下隔膜衬托得相当清楚。主动脉瓣下狭窄还常须加做右心室造影检查以除外右心室双腔。

主动脉瓣上狭窄左室造影或升主动脉造影,均能很好地显示瓣上狭窄的直接征象,投照位置用左前斜位或正位,根据升主动脉的形态主动脉瓣上狭窄可分为漏斗型、管型及隔膜型三类,主动脉瓣上狭窄有时可见主动脉瓣增厚,心血管造影检查还应注意观察冠状动脉的改变,主动脉瓣上狭窄冠状动脉常有迂曲扩张。冠状动脉开口处狭窄在主动脉瓣上狭窄中也不少见,造影时应特别注意观察,主动脉乏氏窦在主动脉瓣上狭窄中常有扩张,在左心室或升主动脉造影上显示很清楚,头臂动脉起始部狭窄在主动脉瓣上狭窄中颇为常见,造影时也应注意观察(图 12-9-6)。主动脉瓣上狭窄常伴有周围肺动脉狭窄,故应常规加做坐观位右心室造影,以观察周围肺动脉发育情况。

【影像诊断与临床及病理】

近年来,经皮球囊导管扩张法已应用于主动脉瓣狭窄的治疗。与肺动脉瓣球囊扩张不同,主动脉瓣球囊扩张的球囊导管必须小心选择,球囊不可过大,以免造成主动脉瓣关闭不全。因此,对影像诊断与测量的要求也更高。

主动脉瓣下狭窄可有多种形成原因,本章主要讨论了隔膜型及管型主动脉瓣下狭窄,其他因素所导致的主动脉瓣下狭窄,如圆锥间隔后移,肥厚性心肌病等也可引起的主动脉瓣下狭窄。在诊断时也要注意。

单纯主动脉瓣上狭窄手术治疗并不困难,但若伴有冠状动脉开口狭窄,手术难度将大为增加。故在手术前影像检查时,应特别注意冠状动脉开口处及冠状动脉近端有无狭窄。主动脉瓣上狭窄,由于冠状动脉位于高压腔内,并常伴有冠状动脉的继发性病变,在做左心室造影时有可能可引起并发症,需要密切观察和及时处理。

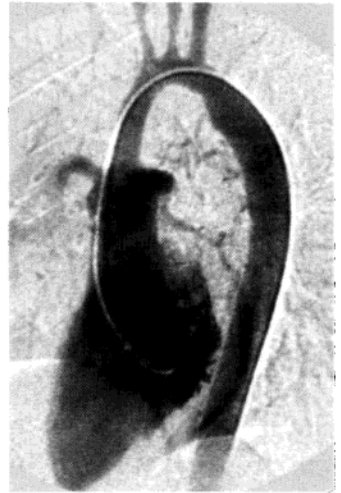


图 12-9-6 主动脉瓣上狭窄左前斜位升主动脉造影
见头臂动脉起始部狭窄

第十节 主动脉缩窄

主动脉缩窄(coarctation of the aorta, CoA)是指主动脉弓峡部区域(左锁骨下动脉起始点与动脉导管或导管韧带附着点之间)狭窄。对主动脉缩窄的发生有两种理论,即动脉导管组织理论及血流动力学理论。前者认为,动脉导管组织伸入主动脉壁过多而完全围绕主动脉周壁,当动脉导管收缩时则引起主动脉缩窄。此类主动脉缩窄常为局限性狭窄,位于主动脉弓左锁骨下起始部远端,直对动脉导管开口或导管韧带处。血流动力学理论认为主动脉缩窄的发生与胎儿时流经主动脉峡部的血流量减少有关,此类主动脉缩窄常与室间隔缺损,左心室流出道梗阻、主动脉弓横部发育不良合并存在。狭窄部位可在动脉导管近端,影响左锁骨下动脉起始

部。长段狭窄可累及主动脉弓横部。以往将主动脉缩窄分为成人型(导管后缩窄)和婴儿型(导管前缩窄),因不能确切地反映临床与病理的联系,现已不用。

【影像检查方法的选择】

X线平片和心脏超声检查是每个主动脉缩窄患者必做的影像学检查方法。X线平片主要观察心脏大小和肺血多少。心脏超声可显示主动脉缩窄的类型和严重程度。由于对外周血管心脏超声显示相对困难,对主动脉缩窄加做多层螺旋CT或磁共振以进一步明确诊断是很值得的。在一般情况下多层螺旋CT和磁共振这两种检查方法只需要做一种。对于可通过介入治疗而得以根治的主动脉瓣狭窄,心血管造影检查也是不可缺少的一环。

影像所见

主动脉缩窄X线平片的典型表现是所谓“3”字征和反“3”字征(图12-10-1),前者系指正位胸片上主动脉弓降部左缘呈“3”字样改变,其上部弧形代表主动脉弓,其下部弧形代表降主动脉狭窄后扩张,中间凹陷处代表主动脉缩窄的部位。反“3”字征系指正位食管吞钡片食管上段左缘有呈反“3”字样的压迹,其上部压迹代表主动脉弓,其下部压迹代表降主动脉狭窄后扩张,中间为主动脉缩窄的部位。肋骨下缘切迹是主动脉缩窄X线平片的另一典型表现,常见于4~8后肋下缘,为迂曲扩张的肋间动脉对肋骨下缘压迫所致,是反映主动脉缩窄侧支循环的征象。但“3”字征、反“3”字征和肋骨切迹在年龄较小的儿童中均很难见到。主动脉缩窄X线平片心影增大,以左心室增大为主,有左右分流者,肺血增多、肺动脉段凸出,心影增大明显。

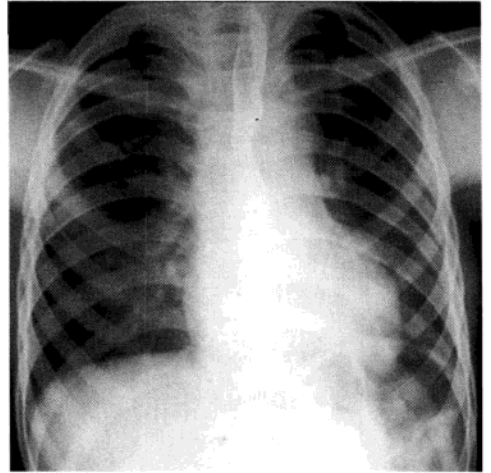


图12-10-1 主动脉缩窄(一)

X线平片,见“3”字征、反“3”字征和肋骨切迹。

超声心动图胸骨上主动脉弓长轴切面是主动脉缩窄最常用的切面。在此切面中可见到导致主动脉缩窄的嵴状突起呈超声回声增强的阴影,最常见于左锁骨下动脉起始的远端,及缩窄远端的管腔扩张。主动脉弓的超声心动图显示并不是在每个病例都很清楚,特别是年长儿童、透声不良或主动脉弓有扭曲的病例。辅加多普勒超声及彩色多普勒血流显像检查是很有帮助的。

主动脉缩窄做CT和MRI检查对诊断很有帮助。MRI自旋回波 T_1W 图像在横断位上如见到降主动脉直径大于升主动脉则为间接征象提示可能存在主动脉缩窄,切面与主动脉弓平行的左前斜位MRI自旋回波 T_1W 图像可显示主动脉缩窄的直接征象,并可显示主动脉管壁有无增厚等,以利与于大动脉炎鉴别,但如扫描层面不是恰好通过主动脉缩窄的狭窄段,就很难显示主动脉缩窄的直接征象,并有可能造成假阳性,自旋回波 T_1W 图像还可较好地显示左心室向心性肥厚等改变。梯度回波电影序列也可显示主动脉缩窄的直接征象,并可显示通过缩窄段的异常血流(图12-10-2),还可测量流速判断压力阶差,但扫描层面也需通过狭窄段。造影增强磁共振血管成像序列扫描视野很大,只需一次扫描便可得到升主动脉、降主动脉和腹主动脉等各部位信息,只需在重建时转动鼠标,就可得到任意角度、任意层厚的最大密度投影重建图像,可确保图像层面通过狭窄段,升主动脉、降主动脉和腹主动脉同时显示,诊断

主动脉缩窄最为直观可靠,可清楚地显示主动脉弓的形态、位置、各头臂动脉的发出部位与走向,可清楚地显示升主动脉有无狭窄,主动脉缩窄部位与程度,有无动脉导管未闭等,且能很好地排除腹主动脉的大动脉炎(图 12-10-3、图 12-10-4)。造影增强磁共振血管成像序列是各种磁共振扫描序列中对主动脉缩窄诊断效果最佳的序列,有时提供信息甚至多于 DSA 心血管造影,主要是心导管未能通过狭窄段时,MRA 能更好地显示整个主动脉弓和升主动脉的发育情况。多层螺旋 CT 诊断主动脉缩窄也可清楚地显示主动脉弓的形态、位置、各头臂动脉的发出部位与走向,可清楚地显示升主动脉有无狭窄,主动脉缩窄部位与程度,有无动脉导管未闭等(图 12-10-5),多层螺旋 CT 注射一次造影剂也可从颈部一直扫到盆腔,但患儿接受的射线量较大,故相对较少用于主动脉缩窄诊断。

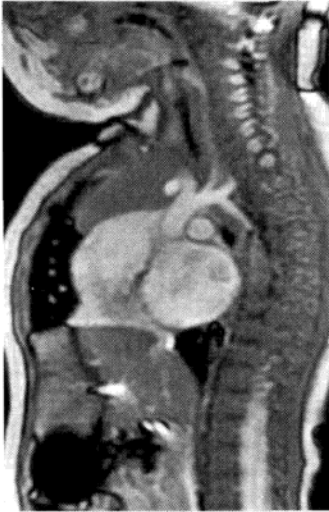


图 12-10-2 主动脉缩窄(二)

梯度回波电影序列显示主动脉缩窄的直接征象和通过缩窄段的异常血流,无动脉导管未闭



图 12-10-3 主动脉缩窄(三)

造影增强磁共振血管成像图像,狭窄段长并有动脉导管未闭

主动脉缩窄心血管造影以升主动脉造影为主,如同时伴有室间隔缺损则可做左心室造影。升主动脉造影做侧位或正心位投照,左心室造影用长轴斜位投照。儿童主动脉缩窄心血管造影一般仍用股动脉穿刺送入导管,将导管越过缩窄段送入升主动脉是儿童主动脉缩窄心血管造影成功的关键,猪尾巴左心导管配以直头导引钢丝,先用导引钢丝越过缩窄段是一种较好的方法。主动脉缩窄诊断时要详细地观察缩窄的部位、长度、主动脉弓发育情况、升主动脉发育情况、有无动脉导管未闭、动脉导管的粗细、形态、有无较粗大的侧支循环血管以及头臂动脉的发出部位,与缩窄段的距离等(图 12-10-6)。

【影像诊断与临床及病理】

主动脉缩窄是新生儿期发生心力衰竭的的常见原因。如经内科治疗症状改变不明显,可考虑外科手术。自20世纪80年代起心血管疾病介入性治疗应用于先天性心脏病,采用经皮球囊血管成形术代替外科手术治疗主动脉缩窄也取得一定疗效,一般认为主动脉缩窄球囊血



图 12-10-4 主动脉缩窄(四)

造影增强磁共振血管成像显示主动脉缩窄的直接征象和侧支血管,无动脉导管未闭

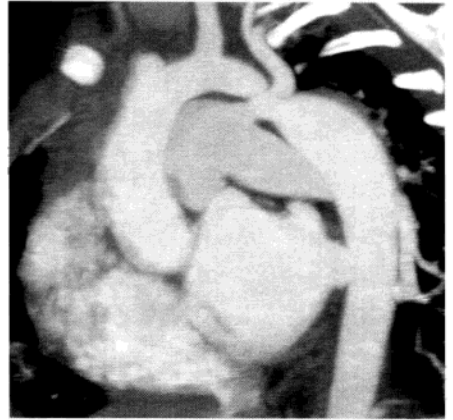


图 12-10-5 主动脉缩窄(五)

多层螺旋 CT 图像,有动脉导管未闭

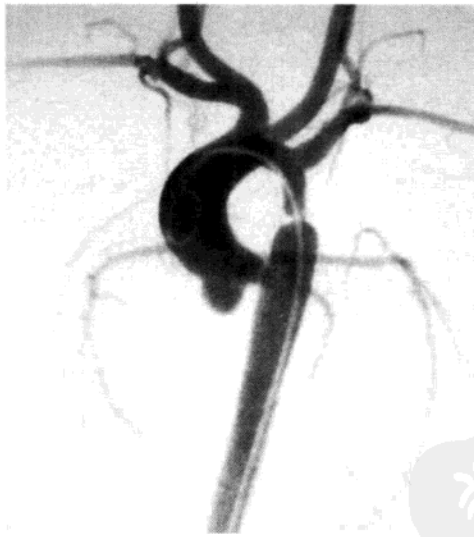


图 12-10-6 主动脉缩窄(六)

正位升主动脉造影

管成形术对局限性狭窄疗效相对较好。为避免球囊扩张后再狭窄,目前可采用球囊支架置入术,疗效肯定,但需在学龄期儿童进行。

以往诊断主动脉缩窄主要靠心血管造影,目前多层螺旋 CT 和磁共振扫描可清楚地显示

主动脉缩窄部位与程度,其中造影增强磁共振血管成像序列是各种磁共振扫描序列中对主动脉缩窄诊断效果最佳的序列,对心导管未能通过狭窄段者,有时提供信息甚至多于心血管造影。目前心血管造影主要用于准备做采用经皮球囊血管成形术者。

第十一节 主动脉弓中断

主动脉弓中断(interrupted aortic arch, IAA)为升主动脉与降主动脉之间没有直接连接的先天性主动脉弓畸形。如果升主动脉与降主动脉之间存在条束组织或有管腔但完全闭塞时则称为主动脉弓闭锁。IAA为少见的先天性心脏病,几乎均合并其他心血管畸形,如室间隔缺损,动脉导管未闭等。根据主动脉弓间断的部位不同可将IAA分为3型。A型,间断在左锁骨下动脉远端;B型,间断在左颈总动脉与左锁骨下动脉之间;C型,间断在无名动脉与左颈总动脉之间。在每型中间还可根据右锁骨下动脉起源部位不同(如起自降主动脉)分为不同亚型。绝大多数主动脉弓中断在出生后第1周出现症状,IAA患儿出生时降主动脉血流来源于流经动脉导管的右心静脉血,出生后随着肺小动脉阻力的迅速下降,致降主动脉血流减少,肾灌注不足,如不及时治疗常在生后早期死亡。

【影像检查方法的选择】

X线平片和心脏超声检查是每个主动脉弓中断患者必做的影像学检查方法。X线平片主要观察心脏大小和肺血多少。心脏超声可显示主动脉弓中断的类型和严重程度。由于对外周血管心脏超声显示相对困难,对主动脉弓中断加做多层螺旋CT或磁共振以进一步明确诊断是很值得的。在一般情况下多层螺旋CT和磁共振这两种检查方法只需要做一种。如不需要测定生理参数,心血管造影检查也可不做。

影像所见

主动脉弓中断X线平片表现比较缺乏特征性,主动脉结影可消失,肋骨下缘切迹则是年龄较大的主动脉弓中断患者的X线平片表现,为迂曲扩张的肋间动脉对肋骨下缘压迫所致,是反映主动脉弓中断侧支循环的征象。但主动脉结影可消失和肋骨切迹在年龄较小的儿童中均很难见到。主动脉弓中断伴有室间隔缺损相当常见,X线平片心影增大,以左心室增大为主,肺血增多,肺动脉段凸出。

胸骨上区是超声心动图显示主动脉弓及其分支的最佳部位,在婴幼儿,剑突下切面也可显示主动脉弓,但显示主动脉弓分支效果不理想。间断段很短的主动脉弓间断需要与严重的主动脉缩窄鉴别。借助多普勒超声彩色血流显像观察有无血流通过是鉴别的关键,间断者不存在前向的血流。主动脉缩窄的近端血流频谱常伴有明显的舒张期逆向血流。

主动脉弓中断做CT和MRI检查对诊断很有帮助,左前斜位自旋回波T₁W扫描常可很好地显示主动脉弓中断的直接征象,但也应注意若患儿体位有所移动,升主动脉、主动脉弓与降主动脉未在同一层面上显示时,有可能将主动脉缩窄误诊为主动脉弓中断。CE-MRA序列诊断主动脉弓中断最为可靠,回顾性多角度最大密度投影重建完全避免了由于切面角度因素可能导致的漏诊,表面遮盖法重建可使病变更直观。CE-MRA的整体诊断效果并不亚于DSA心血管造影术。CE-MRA在诊断先天性心脏病时,往往是同时显示了动脉与静脉血管,对于一般的先天性心脏病应当说是CE-MRA的缺点,但在先天性主动脉弓中断诊断中,则成了优点,因为CE-MRA同时显示了中断两端的升主动脉与降主动脉,而中断两端的升主动脉与降

主动脉间的距离对手术而言极为重要,在这点上 CE-MRA 优于 DSA(图 12-11-1、图 12-11-2)。多层螺旋 CT 对主动脉弓中断诊断效果也相当不错(图 12-11-3),但有射线。



图 12-11-1 主动脉弓中断 A 型
造影增强磁共振血
管成像图像



图 12-11-2 生后 3d 新生儿,主动脉弓
中断 A 型造影增强磁
共振血管成像图像

主动脉弓中断心血管造影应设法做左心室或升主动脉造影,将导管送入左心室或升主动脉是儿童主动脉弓中断心血管造影成功的关键,对于有卵圆孔未闭者,导管选择 NIH 右心造影导管或球囊漂浮右心造影导管,经卵圆孔、左心房入左心室,若无卵圆孔未闭,导管也无法经室间隔缺损入左心室者,只能做右上肢动脉穿刺送入猪尾巴导管到升主动脉做造影,但若主动脉弓中断伴有迷走右锁骨下动脉,右上肢动脉穿刺也只能将导管送到降主动脉。投照位置正位、侧位或长轴斜位均可。主动脉弓中断左心室或升主动脉造影可清楚显示升主动脉及中断的主动脉弓近端,根据无名动脉、左颈总动脉、左锁骨下动脉与主动脉弓中断点的相互位置关系进行 IAA 分型,左心室造影还可很好地显示室间隔缺损及有无左室流出道梗阻病变,主动脉弓中断伴有室间隔缺损者,左心室造影造影剂经室间隔缺损、右心室、肺动脉和动脉导管进入降主动脉,可同时显示中断的主动脉弓两端,了解其距离(图 12-11-4)。如无室间隔缺损,降主动脉不显影,须另做降主动脉造影,降主动脉造影用猪尾巴导管,导管置于降主动脉近动脉导管开口处,投照位置正位或侧位,降主动脉造影可较好地显示动脉导管,A 型 IAA 患儿,见不到头臂动脉显影,B 型 IAA 患儿,可见左锁骨下动脉显影,C 型可见左颈总动脉及左锁骨下动脉同时显影,部分病例可见右锁骨下动脉显影,提示存在迷走右锁骨下动脉起源于降主动脉。

【影像诊断与临床及病理】

主动脉弓中断极少能较长期生存,预后不良。一旦诊断明确,应及时予以手术纠治。术前应避免吸氧,必要时静脉持续滴注前列腺素 E,以维持动脉导管开放。IAA 术前诊断的要点为主动脉弓中断的部位、中断间距、头臂血管、侧支血管及合并的心内畸形,通常二维超声心动



图 12-11-3 主动脉弓中断 B 型, 多层螺旋 CT 表面遮盖法重建图像



图 12-11-4 主动脉弓中断 A 型, 伴有室间隔缺损
左心室造影显示中断的主动脉弓两端

图、MRI 或 CT 检查就能明确诊断, 而不需心导管及造影检查, 其中 CE-MRA 和多层螺旋 CT 可同时显示了中断两端的升主动脉与降主动脉, 了解中断两端的升主动脉与降主动脉间的距离, 对手术而言很有帮助。

第十二节 血管环

血管环(vascular rings)是先天性血管畸形, 血管包绕和压迫气管与食管。血管环可为完整地包绕气管与食管, 也可为部分地包绕气管与食管, 压迫气管产生喘鸣, 呼吸困难等症状与先天性气管狭窄相似。胚胎时有 6 对主动脉弓(腮弓动脉)。第 3 对主动脉弓衍化为颈动脉, 左、右侧第 4 主动脉弓的转化不同, 右侧的近端部分参与无名动脉的形成, 左侧第 4 对主动脉弓形成主动脉弓横部, 第 5 对主动脉弓仅短暂存在。右侧第 6 主动脉弓形成右肺动脉的近端, 左侧第 6 动脉弓近端部分形成左肺动脉近端, 而远端部分成为动脉导管。左锁骨下动脉由左侧第 7 节间动脉衍化而来。主动脉弓发育过程中正常应消失的仍然保留, 或正常应予保留的却退化消失, 形成先天性主动脉弓畸形并可能形成血管环。双主动脉弓(double aortic arch)和右位主动脉弓伴迷走左锁骨下动脉(aberrant left subclavian artery)及左侧动脉导管是常见的血管环畸形。肺动脉吊带(pulmonary artery sling)为左肺动脉起自右肺动脉的畸形, 左肺动脉跨越右主支气管后在气管与食管之间左行至左侧肺门形成的吊带压迫右支气管及气管, 也是常见的血管环畸形。

【影像检查方法的选择】

X 线平片和心脏超声检查是每个血管环患者必做的影像学检查方法。X 线平片主要观察心脏大小、肺血多少和主动脉弓位置, 食道吞钡摄片在血管环的诊断方面有很高的价值, 如儿

童能合作,应作为血管环常规的影像学检查方法。心脏超声有时可显示血管环的类型,由于对外周血管心脏超声显示相对困难,对血管环加做多层螺旋CT或磁共振以进一步明确诊断是很值得的。在一般情况下多层螺旋CT和磁共振这两种检查方法只需要做一种。由于血管环经常会压迫气道,对于气道的狭窄,多层螺旋CT显示要比磁共振更好。对血管环患者,如不需要测定生理参数,心血管造影检查一般可不做。

影像所见

正常胸片主动脉结位于气管的左侧,婴幼儿有时可由于胸腺阴影使观察主动脉结位置产生困难,但仍可见气管位置略偏右,由于降主动脉也在左侧,脊柱左侧密度略高与右侧。右位主动脉弓是儿童先天性心脏病胸部X线摄片时最常见到的主动脉异常,正位胸片主动脉结影位于气管的右侧,气管位置居中或略偏左,如作食道吞钡摄片,食管右缘有一压迹,由于降主动脉也在右侧,脊柱右侧密度略高于左侧。右位主动脉弓伴迷走左锁骨下动脉者,食道吞钡摄片除食管右缘有一压迹外,食管左后方另有一较小的压迹。双主动脉弓正位胸片气管的两侧均可见主动脉结影,食管吞钡摄片,食管两侧均有主动脉结压迹(图12-12-1)肺动脉吊带由于左肺动脉跨越右主支气管后在气管与食管之间左行至左侧肺门,形成的吊带从后方压迫右支气管及气管,如做食管吞钡摄片,可见食管前方有压迹,气管与食管之间有软组织影(图12-12-2)。

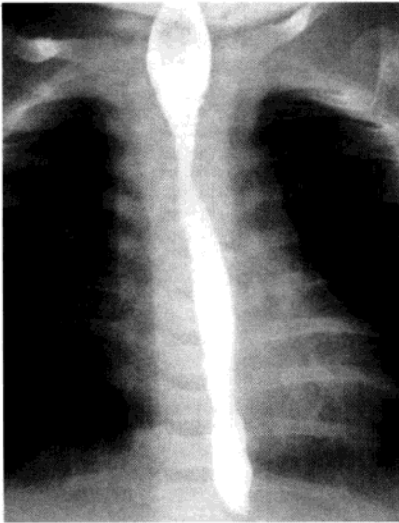


图 12-12-1 双主动脉弓(一)

正位食道吞钡摄片,食管两侧均有主动脉结压迹



图 12-12-2 肺动脉吊带(一)

侧位食管吞钡摄片,可见食道前方有压迹,气管与食管之间有软组织影

胸骨上区二维超声心动图长轴及短轴切面是显示主动脉弓形态结构最常用的切面。可以显示主动脉弓位置、数目,头臂血管分支类型,上端降主动脉的位置及动脉导管的位置。检查主动脉弓,如仅见二支头臂动脉分支时要考虑双主动脉弓的可能。主动脉弓第1分支应为无名动脉,并分为颈总动脉与锁骨下动脉,如果没有分为2支要考虑锁骨下动脉起源异常。肺动脉吊带在剑突下长轴及短轴切面及胸骨旁短轴切面中呈现肺总动脉分支的异常,左肺动脉自右肺动脉分出。多普勒超声彩色血液显像检查显示左肺动脉血流自右肺动脉而来。

CT 和 MRI 检查对血管环的诊断很有帮助,甚至单层螺旋 CT 也能提供很多重要的诊断信息。各种磁共振扫描序列对血管环的诊断都很有帮助,其中 CE-MRA 是各种磁共振扫描序列中对血管环诊断效果最佳的序列,可清楚地显示主动脉弓的形态、位置、各头臂动脉的发出部位与走向,多层螺旋 CT 对血管环诊断优点还在于 CT 不仅可清楚地显示主动脉弓的形态、位置、各头臂动脉的发出部位与走向,尚可看清气管、食管,明确主动脉血管与气管、食管的关系,这些都是 DSA 心血管造影所难以做到的。双主动脉弓 CT 和 MRI 检查可见升主动脉位置正常,在气管前分为左、右主动脉弓(图 12-12-3)。通常右弓稍高于左弓,在右主支气管上方跨过并延伸至降主动脉,并与左弓汇合。右弓有右颈总动脉及右锁骨下动脉分支,左弓有左颈总动脉及左锁骨下动脉分支。右位主动脉弓伴迷走左锁骨下动脉和左侧动脉导管或导管韧带是较常见的血管环畸形,CT 和 MRI 检查可见升主动脉正常,延续于右主动脉弓及右位降主动脉,迷走左锁骨下动脉起自右降主动脉上部(图 12-12-4),右锁骨下动脉起始部的远端,在食管后方向左沿行,在左肺动脉与左锁骨下动脉之间存在动脉导管或导管韧带则形成完整的血管环。肺动脉吊带为左肺动脉起自右肺动脉的畸形,CT 和 MRI 检查可见左肺动脉跨越右主支气管后在气管与食管之间左行至左侧肺门。形成的吊带压迫右支气管及气管(图 12-12-5)。左肺动脉常小于右肺动脉。



图 12-12-3 双主动脉弓(二)
多层螺旋 CT 检查可见主动脉在气管前分为左、右主动脉弓



图 12-12-4 右位主动脉弓伴迷走左锁骨下动脉
CE-MRA 图像显示迷走左锁骨下动脉起自右降主动脉上部



图 12-12-5 肺动脉吊带(二)
多层螺旋 CT 检查可见左肺动脉在气管与食管之间左行至左侧肺门

血管环如伴有其他心内结构异常,有时需行心导管检查,而对主动脉弓畸形可做升主动脉造影,对伴有其他心内畸形者也可用心室造影显示主动脉弓形态。做升主动脉造影投照角度用正位或肝锁位,正位和肝锁位主动脉造影能很好地显示主动脉弓的位置、高低及大小,读片时要注意观察头臂动脉发出的顺序及动脉导管发出部位。质量较高的心血管造影片在显示血管影像的同时可较好地显示气道影,此时直接观察主动脉弓异常对气道的压迫。若胚胎时双侧第四对主动脉弓均不退化,形成双主动脉弓,此时两侧的颈总动脉与锁骨下动脉分别自两侧的主动脉弓发出,两侧的主动脉弓分别于气道、食管两侧向后走行与降主动脉相连,形成一个完整的血管环(图 12-12-6)。若胚胎时第四对主动脉弓吸收退化点位于左锁骨下动脉与左颈总动脉间,形成右弓迷走左锁骨下动脉,由于迷走左锁骨下动脉的近端由胚胎时背侧第四对主动脉弓所形成,故常形成憩室样膨大,在右位主动脉弓时动脉导管常仍位于左侧,连在左锁骨下动脉起始部与左肺动脉起始部之间,这一动脉导管的位置特点是右弓迷走左锁骨下动脉形成血管环的基础。肺动脉吊带做肺动脉造影可见肺总动脉分支的异常,左肺动脉自右肺动脉分出(图 12-12-7)。

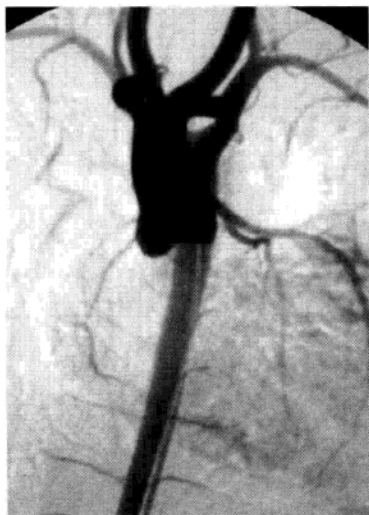


图 12-12-6 双主动脉弓(三)

正位升主动脉造影见两侧的主
动脉弓分别于气道和食管两侧向后
走行与降主动脉相连,形成一个完整
的血管环

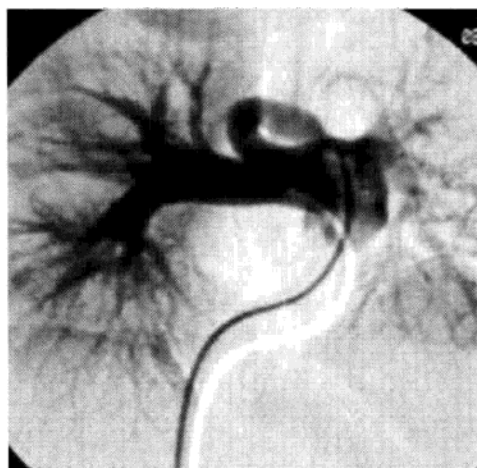


图 12-12-7 肺动脉吊带(三)

正位肺动脉造影,见左肺动脉自右肺动脉
分出

【影像诊断与临床及病理】

血管环病例在小婴儿可以呼吸困难为主要症状,常不伴其他先天畸形,所患的主动脉弓畸形以双主动脉弓及右位主动脉弓伴迷走左锁骨下动脉、左侧动脉导管为多见。此类病儿由于没有心脏杂音,又主要表现为呼吸系统症状,常因没有考虑是心血管系统疾病而耽误了治疗。普及先天性心脏病知识,让新生儿专业及呼吸专业的儿科医师了解主动脉弓畸形,及时做 CT 和 MRI 检查,常是此类病儿得到及时诊治的关键。

第十三节 法洛四联症

法洛四联症是最常见的发绀型先天性心脏病,包括肺动脉狭窄、室间隔缺损、主动脉骑跨和右心室肥厚。主要解剖畸形为肺动脉狭窄及室间隔缺损,肺动脉狭窄可累及右心室漏斗部、肺动脉瓣环、肺动脉瓣膜、主肺动脉及左、右肺动脉分支。室间隔缺损为连接不良型。主动脉骑跨于室间隔之上,右心室肥厚为继发性改变。法洛四联症时,由于室间隔缺损通常较大使左心室、右心室和主动脉压力接近,右向左的分流量主要取决于肺动脉狭窄的程度。临床上,患儿有发绀,活动能力下降,喜蹲踞,伴杵状指(趾)。

【影像检查方法的选择】

X线平片和心脏超声检查是每个法洛四联症患者必做的影像学检查方法。X线平片主要观察心脏大小、肺血多少和主动脉弓位置。心脏超声可显示法洛四联症的主要畸形,由于对外周血管心脏超声显示相对困难,对法洛四联症加做多层螺旋CT或磁共振以进一步明确诊断是很值得的。在一般情况下多层螺旋CT和磁共振这两种检查方法只需要做一种。法洛四联症患者,为观察外周血管和冠状动脉等,有时会做心血管造影检查。

影像所见

法洛四联症X线平片表现与其通过肺循环的血流量密切相关,实际上法洛四联症伴有的室间隔缺损几乎总是非限制性的,右心室流出道狭窄引起的梗阻程度的不同,决定了法洛四联症X线平片表现。右心室流出道狭窄很轻时,X线平片表现为肺血正常,心脏大小正常或轻度增大,肺动脉段平直。当右心室流出道狭窄较明显时,X线平片表现为典型的法洛四联症,心脏不大,肺动脉段平直或轻度凹陷,肺血减少。当右心室流出道梗阻严重,肺动脉重度狭窄或闭锁时,X线平片表现为心脏轻度增大,心影呈靴型,肺动脉段凹陷,心尖上翘,肺血减少并可见肺纹紊乱等侧支循环征象(图12-13-1)。其他法洛四联症X线平片表现尚有升主动脉增宽和右位主动脉弓等,右位主动脉弓是法洛四联症儿童胸部X线摄片时常可见到的主动脉异常,其X线平片表现为主动脉结影位于气管的右侧,气管位置居中或略偏左,脊柱右侧密度略高于左侧,右位主动脉弓的存在对法洛四联症有很高的诊断价值(图12-13-2)。

法洛四联症胸骨旁主动脉根部短轴及剑突下矢状切面等均能显示右心室流出道与肺动脉连接,附加多普勒超声彩色血流显像可以显示自右心室流向肺动脉的血流。心尖五腔,胸骨旁左心室长轴及剑突下切面中可见主动脉增宽骑跨于室间隔上,及对位不良的室间隔缺损,多普勒超声彩色血流显像可以显示室间隔缺损处呈双向分流。

法洛四联症做CT和MRI检查对诊断有一定的帮助,CT和MRI检查可通过观察室间隔连续性是否中断来判断室间隔缺损的大小和部位,但对法洛四联症CT和MRI检查的主要价值在于显示外周肺动脉,侧支血管和冠状动脉。MRI自旋回波 T_1W 图像对右心室增大和右心室心肌肥厚可很好地显示,自旋回波 T_1W 图像还能较好地显示室间隔缺损和右心室漏斗部狭窄,对主动脉骑跨也能显示。MRI梯度回波电影序列则对左心室舒张末容量和左心室射血分数等可比较准确地测量。造影增强磁共振血管成像序列和多层螺旋CT则对法洛四联症的外周肺动脉狭窄显示好,对肺动脉主干狭窄,肺动脉分叉部狭窄,左右肺动脉起始部狭窄及肺内周围肺动脉狭窄均可很好地显示,由于造影增强磁共振血管成像和多层螺旋CT是在工作站上作回顾性MIP重建来显示肺动脉,可自由选择任意角度来显示肺动脉,因此,对左右肺动脉起始部的狭窄有时比心血管造影显示得更好(图12-13-3、图12-13-4)。造影增强磁共振

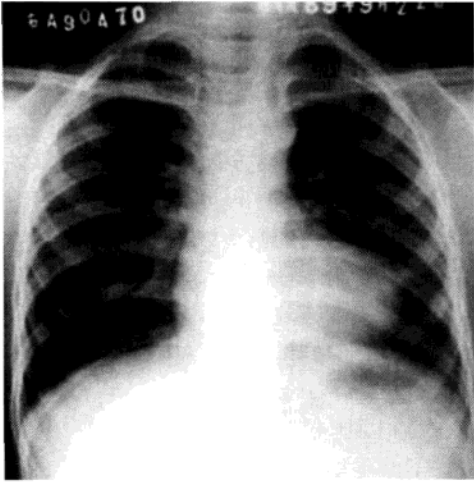


图 12-13-1 法洛四联症(一)
胸部正位 X 线平片

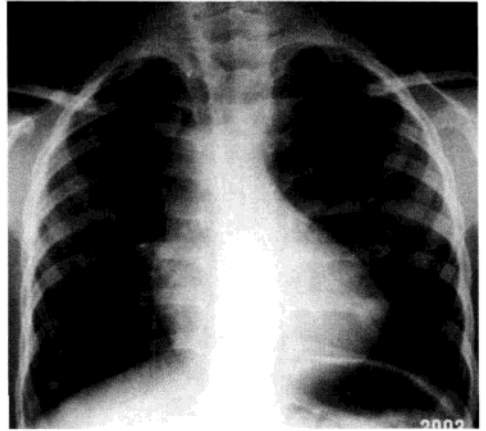


图 12-13-2 法洛四联症(二)
胸部正位 X 线平片,见右位主动脉弓



图 12-13-3 造影增强磁共振血管成像显示法洛四联症的肺动脉狭窄



图 12-13-4 多层螺旋 CT 成像显示法洛四联症的肺动脉狭窄

血管成像和多层螺旋 CT 对法洛四联症的侧支循环血管也可很好地显示,尽管造影增强磁共振血管成像和多层螺旋 CT 图像的空间分辨率还不如 DSA 心血管造影图像,但 CT 和 MRI 可做横断位重建,这对于区分位置偏前的肺动脉和位置偏后的侧支循环血管很有帮助。对法洛四联症伴冠状动脉异常,造影增强磁共振血管成像和多层螺旋 CT 也有其独特的诊断价值,由于可做横断位重建,CT 和 MRI 对于判断异常的冠状动脉是否横过右心室流出道,要比 DSA 心血管造影更直观。相对而言,多层螺旋 CT 对冠状动脉的显示率要高于 MRI,诊断价值更高。

法洛四联症心血管造影检查最好既做右心室造影,也做左心室造影,右心室造影用坐观位

投照,左心室造影用长轴斜位投照,对于部分病例还加做升主动脉造影。法洛四联症右心室造影主要观察肺动脉及右心室流出道的解剖,坐观位投照能使X线与肺动脉趋于垂直,减少肺动脉的重叠缩短,能较好地显示肺动脉瓣环狭窄,瓣膜增厚、狭窄,肺动脉主干狭窄,肺动脉分叉狭窄,左右肺动脉起始部狭窄及肺内周围肺动脉狭窄(图 12-13-5)。法洛四联症坐观位右心室造影读片时首先应注意观察右心室漏斗部,正常心脏右心室漏斗部呈上小下大的梯形。在法洛四联症时,右心室漏斗部横径较小,呈管状或上大下小的倒三角形,漏斗部间隔向右心室侧移位且肥厚,在心室的舒张期漏斗部形态异常,反映该狭窄为器质性改变。其次应注意观察肺动脉瓣,正常时肺动脉瓣环直径不小于主动脉瓣环,肺动脉瓣叶薄如纸状,心室收缩时瓣叶开放,法洛四联症肺动脉瓣环明显小于主动脉瓣环,肺动脉瓣膜明显增厚,瓣叶开放受限。此外还应注意观察肺动脉主干和左右肺动脉,正常心脏肺动脉干与升主动脉直径相仿,法洛四联症右心室造影时,升主动脉与肺动脉干同时显影,可见肺动脉主干明显窄于升主动脉。坐观位右心室造影肺动脉干呈管状、漏斗状或局限性狭窄均能很好显示,对肺动脉干分叉部的狭窄显示也很好。

法洛四联症长轴斜位左心室造影X线与前部室间隔相切能很好地显示法洛四联症主要室间隔缺损的直接征象,了解其大小及部位,读片时除观察主要室间隔缺损外,更主要的是要观察有无多发性室间隔缺损存在。长轴斜位左心室造影时如在主要室间隔缺损下方见造影剂自左心室向右心室分流,表示肌部有多发性室间隔缺损存在,长轴斜位左心室造影X线与室间隔呈切线位,能很好地显示主动脉骑跨的程度。在心室舒张期,不含造影剂的血从左心房进入左心室,形成一圆形负性阴影,勾划出二尖瓣的轮廓,可显示二尖瓣与主动脉瓣纤维连续表现。长轴斜位投照时可较好地拉开主动脉弓,显示有无动脉导管未闭。长轴斜位左心室造影左右心室均显影,且互不重叠,可较好地判断左心室发育的情况(图 12-13-6)。长轴斜位投照还能较好显示左肺动脉起始部局限性狭窄。于法洛四联症长轴斜位左心室造影片上,约90%的病例冠状动脉能很好地显示。冠状动脉正常者,于主动脉瓣的后方可清楚地见到左冠



图 12-13-5 法洛四联症坐观位右心室造影



图 12-13-6 法洛四联症长轴斜位左心室造影显示室间隔缺损和动脉导管未闭

状动脉主干分为两支,回旋支向后走行于左心房室沟中,前降支向前走行于室间沟中。如未见到前降支从左冠状动脉发出,要注意观察其是否起于右冠状动脉近端。单支左冠状动脉是另一常见的冠状动脉异常,在明确了单支冠状动脉后应注意观察右冠状动脉发出的部位,若右冠状动脉从左前降支发出,其必然横过右心室流出道,影响手术,若右冠状动脉从左回旋支发出,则走行于主动脉的后方,不影响手术;若右冠状动脉从左冠状动脉主干发出,其走行方向不定,可向前横过右心室流出道,也可能走行于主动脉后方,需结合其他体位分析。左心室造影未能显示冠状动脉解剖或疑及冠状动脉有异常者,应加做升主动脉根部造影,主动脉造影一般足以显示冠状动脉解剖,不必依靠选择性冠状动脉造影来显示冠状动脉。

【影像诊断与临床及病理】

从胚胎发育角度看,法洛四联症也可称为一联症,因其四个基本病变是由胚胎时漏斗部间隔向前向上向左移位所致。由于漏斗部间隔向右心室侧移位,产生了右心室漏斗部及肺动脉狭窄,漏斗部间隔向前上移位,漏斗部间隔与肌部间隔不能相连,产生了连接不良型室间隔缺损;漏斗部间隔向右心室侧移位,主动脉也随之移位,使主动脉瓣骑跨于室间隔之上,右心室肥厚则是右心室压力升高的继发性改变。近年来,随着对法洛四联症病理改变的理解越来越深刻,以及婴幼儿法洛四联症手术的开展,法洛四联症根治术的成功率越来越高,手术病死率目前已降至5%以下。法洛四联症影像检查的主要目的是为手术作准备,判断哪些病儿可做根治术,哪些病儿需先做姑息性手术。以往采用的测量主动脉、肺动脉比,以主动脉与肺动脉比是否大于3:1,来判断可否采用根治的方法显然是不够的。决定根治术与否,主要取决于左右肺动脉的发育状况,目前常用左右肺动脉发出第一支分支血管前的肺动脉直径之和除以横膈水平的降主动脉直径来代替原来采用的主动脉、肺动脉比。根据作者观察,该数值为1.2~1.3时,做根治术较安全,当然还不能仅凭一个数据机械地判断,还需结合各方面条件做综合分析。影响法洛四联症手术结果的因素很多,除肺动脉直径及周围肺动脉有无狭窄外,冠状动脉的解剖异常及存在多发性室间隔缺损是另两个至关重要的因素,虽其发生率不高,但一旦漏诊,后果严重,影像检查发现这些畸形十分重要,而要了解冠状动脉及多发性室间隔缺损情况。

第十四节 肺静脉异位引流

肺静脉异位引流(anomalous pulmonary venous connections),是指肺静脉直接或通过体静脉途径与右心房连接。全部肺静脉均直接或通过体静脉与右心房连接的称为完全性肺静脉异位引流(total anomalous pulmonary venous connection, TAPVC),一支或几支肺静脉但不是全部肺静脉直接或通过体静脉与右心房连接的称为部分性肺静脉异位引流(partial anomalous pulmonary venous connection, PAPVC)。完全性肺静脉异位引流可根据异常连接的解剖部位分类。心上型完全性肺静脉异位引流最常见,左、右肺静脉在左心房后面先汇合成肺静脉总汇,通过异常的垂直静脉行经左肺动脉和左主支气管前方与左无名静脉连接,汇合至右上腔静脉,或垂直静脉与右上腔静脉直接连接。心内型完全性肺静脉异位引流,肺静脉通过短的管道或3~4个孔与右心房连接或肺静脉总汇与冠状静脉窦连接,冠状静脉窦扩大但位置正常。心下型完全性肺静脉异位引流,左、右侧肺静脉分别连接于下行的垂直静脉。在食管的前方穿过膈肌的食管裂孔,平行于下腔静脉及腹主动脉并在两者之间向下走行,最常见的是与门

静脉系统连接,与静脉导管、肝静脉或下腔静脉连接少见。混合型完全性肺静脉异位引流,少见,肺静脉异常连接部位有两个或两个以上。比较多见的是左侧肺静脉与左无名静脉连接,右侧肺静脉与右心房或冠状静脉窦连接。肺静脉梗阻可发生在各种类型的完全性肺静脉连接异常。心内型患者梗阻最少见。

部分性肺静脉异位引流可单独存在,或合并其他心脏畸形,最常见的是静脉窦型房间隔缺损,本病类型很多,如右上肺静脉直接流入右上腔静脉、右肺静脉与右心房连接、右肺静脉与下腔静脉连接、左肺静脉与左无名静脉连接等,以右肺静脉与右上腔静脉连接最常见,右肺静脉异常较左肺静脉常见。

【影像检查方法的选择】

X线平片和心脏超声检查是每个肺静脉异位引流患者必做的影像学检查方法。X线平片主要观察心脏大小、肺血多少和异常的静脉影。心脏超声可显示肺静脉异位引流的主要畸形和类型,由于对外周血管心脏超声显示相对困难,对肺静脉异位引流加做多层螺旋CT或磁共振以进一步明确诊断是很值得的。在一般情况下多层螺旋CT和磁共振这两种检查方法只需要做一种。肺静脉异位引流患者,不一定要做心血管造影检查,但为观察外周血管和其他心内畸形等,有时也会做心血管造影检查。

影像所见

完全性肺静脉异位引流X线平片表现与其类型有关,最常见的心上型完全性肺静脉异位引流由于垂直静脉、无名静脉和右上腔静脉均扩张,再加上心影增大,形成特征性的“8”字形心脏或“雪人”征(图12-14-1)。心内型完全性肺静脉异位引流正位X线平片与房间隔缺损相似,也表现为肺血增多,右心房增大,右心室增大,肺动脉段突出,在侧位食道吞钡片上有时可见食道前缘有一压迹,此压迹的位置较左心房压迹要低,代表扩大的冠状静脉窦。

部分性肺静脉异位引流X线平片与房间隔缺损相似,表现为肺血增多,右心房增大,右心室增大,肺动脉段突出。大多数部分性肺静脉异位引流X线平片表现与房间隔缺损不能区别,少数部分性肺静脉异位引流X线平片有其特殊改变,如右上肺静脉异位流入上腔静脉时,上腔静脉可有轻度扩张。又如左上肺静脉异位流入无名静脉时,无名静脉和上腔静脉可有轻度扩张,且左上肺可见条状血管影。于右侧肺门下部见镰刀状阴影沿右心缘通向膈下,为右肺静脉或右下肺静脉引流至下腔静脉的特征性X线平片表现,称为弯刀综合征(图12-14-2),称为弯刀综合征常伴有右肺和右肺动脉的发育不全。

肺静脉异位引流超声心动图检查可见左心房内没有正常回流的肺静脉血流,左心房及左心室小时需高度怀疑完全性肺静脉连接异常。超声心动图检查要仔细检查每一根肺静脉的回流,追踪异常连接的部位,检测血流速度了解是否存在血流梗阻并估测肺动脉压力。由于解剖结构的多变性,检查时需要从多种切面检查肺静脉的回流途径,其中包括心尖四腔、剑突下长轴及短轴、胸骨旁短轴及长轴、胸骨上切面等。结合彩色血流显像检查有助于显示肺静脉血流,了解回流途径,如经胸超声心动图检查显示不清,则需要经食道超声心动图检查。

多层螺旋CT和MRI能很好地显示和诊断肺静脉异位引流,造影增强磁共振血管成像序列对肺静脉异位引流诊断效果最好,多角度的最大密度投影重建可从矢状位、冠状位和横断位等多个角度显示肺静脉异位引流的直接征象,对判断肺静脉异位引流的类型和有无梗阻都很有帮助(图12-14-3~图12-14-5)。完全性肺静脉异位引流如有梗阻,对影像诊断方法的选择有很大的影响,心血管造影虽为该先天性心脏病诊断的金标准,但为创伤性检查,且在肺动脉内注射造影剂,即使是非离子型造影剂仍可诱发或加重肺水肿,有一定的危险性,在肺动脉造

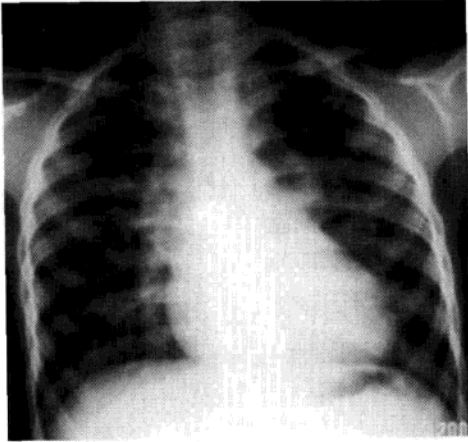


图 12-14-1 心上型完全性肺静脉异位引流“8”字形心脏正位 X 线平片

心下型完全性肺静脉异位几乎总是合并回流梗阻,故肺血改变以肺淤血为主,可有间质性肺水肿和肺泡性肺水肿,胸片可见肺野透亮度下降,肺纹理增粗,肺门影及肺纹理模糊,有时还可见 KerleyB 线,水平叶间裂增宽以及少量或中等量的胸腔积液等

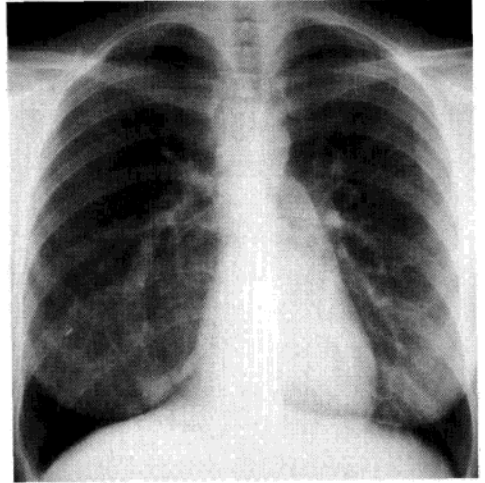


图 12-14-2 部分性肺静脉异位引流 X 线平片,右下肺静脉引流至下腔静脉的特征性弯刀综合征表现

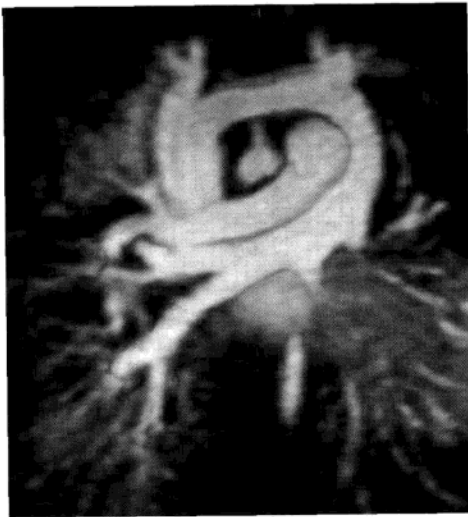


图 12-14-3 心上型完全性肺静脉异位引流造影增强磁共振血管成像图像



图 12-14-4 心内型完全性肺静脉异位引流造影增强磁共振血管成像图像

PDG

影后可出现动脉血氧饱和度下降,肺毛细血管网内造影剂排空缓慢。在非创伤性检查方法中,螺旋CT诊断和多层螺旋CT能很好地显示和诊断肺静脉异位引流,但CT也要使用大量的含碘造影剂,完全性肺静脉异位引流如有梗阻,CT检查也有一定的危险性,对部分性肺静脉异位引流而言,CT检查比较安全(图12-14-6),另外CT检查前如未提示心下型完全性肺静脉异位引流的存在时,先天性心脏病CT检查一般不会扫描腹部,有可能漏诊心下型完全性肺静脉异位引流。相比较而言,CE-MRA诊断肺静脉异位引流更为理想,CE-MRA视野大,肺静脉与体静脉显示清晰,不使用含碘造影剂,没有诱发或加重肺水肿的危险性,对肺静脉异位引流更准确,更安全地得到确诊可起到重要作用。肺静脉异位引流CT和MRI检查还可清楚地显示右心房增大,右心室增大,肺动脉扩张,左心室相对较小等对肺静脉异位引流诊断有帮助的间接征象。另外对于肺静脉异位引流可伴有的房间隔缺损,冠状静脉窦扩大,左垂直静脉,左无名静脉,右上腔静脉扩张等也可较好地显示,对于横静脉和左心房间的位置关系,也可较好地显示,其中多层螺旋CT对冠状静脉窦有无扩大能显示得最好。



图 12-14-5 心下型完全性肺静脉异位引流造影增强磁共振血管成像图像

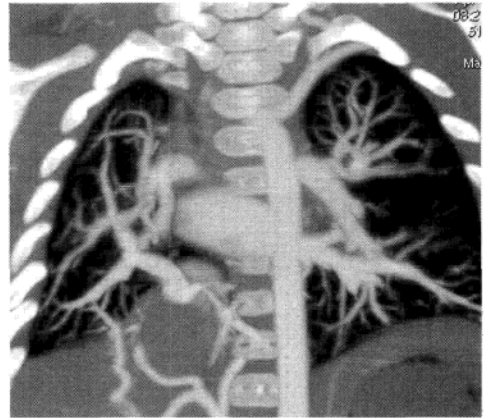


图 12-14-6 部分性肺静脉异位引流,多层螺旋CT检查,右下肺静脉引流至下腔静脉

肺静脉异位引流心血管造影可做选择性肺动脉造影和选择性肺静脉造影,两种方法均可取得较好的诊断效果,一般情况下,完全性肺静脉异位引流用选择性肺动脉造影相对多一些而部分性肺静脉异位引流用选择性肺静脉造影相对多一些(图12-14-7、图12-14-8)。无论肺动脉造影还是肺静脉造影均以正位造影为主,但对于梗阻性的肺静脉异位引流,造影剂量要酌情减少。数字减影血管成像术对提高完全性肺静脉异位引流选择性肺动脉造影的诊断效果帮助很大,可更好地显示异位引流的肺静脉。任何先天性心脏病心血管造影读片时均应注意观察肺静脉回流情况,对疑及肺静脉异位引流者,更应逐支观察肺静脉回流途径,并应注意观察是否有腔静脉,冠状静脉窦和右心房先于左心房显影。对于完全性肺静脉异位引流还要注意

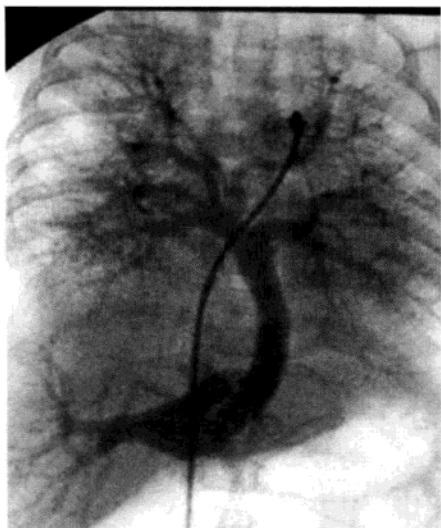


图 12-14-7 心下型完全性肺静脉异位引流
正位肺动脉造影,垂直静脉穿过横膈引流入门静脉



图 12-14-8 部分性肺静脉异位引流
正位选择性右肺静脉造影,见右上肺静脉入右心房

观察 4 根肺静脉是否汇合成为 1 根横静脉,横静脉的形态和横静脉如何继续回流。横静脉的血如流入左垂直静脉,则左垂直静脉,左无名静脉,右上腔静脉扩张;横静脉的血如流入右上腔静脉,则只有右上腔静脉扩张;横静脉的血如流入冠状静脉窦,则冠状静脉窦扩张,呈一蛋状结构,位于膈上,心影中央。横静脉的血如流入门静脉,则可见一向下行走的垂直静脉。肺静脉异位引流心血管造影读片时还应注意了解有无肺静脉回流受阻情况。心下型完全性肺静脉异位引流其异位引流的肺静脉可进入门静脉系统,也可进入下腔静脉系统等,其中肺静脉异位引流入门静脉系统更为常见,肺静脉异位引流入下腔静脉系统可为梗阻性也可为非梗阻性,但肺静脉异位引流入门静脉系统均为梗阻性。心下型完全性肺静脉异位引流常可于垂直静脉穿过横膈处受压而引起梗阻,但即使垂直静脉并无狭窄,完全性肺静脉异位引流入门静脉系统仍为梗阻性,这是因为门静脉的血流必须经过肝血窦的毛细血管网方能入肝静脉和下腔静脉,肝血窦的毛细血管网构成了梗阻。

【影像诊断与临床及病理】

所有类型的 TAPVC 均存在通过卵圆孔的右向左分流,从而导致了不同程度的青紫,无梗阻的 TAPVC 有肺充血,充血性心力衰竭。梗阻型 TAPVC,特别是心下型完全性肺静脉异位引流会引起肺淤血、肺水肿,尤其在新生儿期常见,不经外科手术的患儿常不能存活。胸片及时发现肺野透亮度下降,肺纹理增粗,肺门影及肺纹理模糊,Kerley B 线,水平叶间裂增宽以及少量或中等量的胸腔积液等,并及时做磁共振等检查,对于早期诊断和治疗梗阻型 TAPVC 很有帮助。

第十五节 三房心

三房心通常指左侧三房心(*cor triatriatum sinister*),为左心房由纤维肌性隔膜分隔为腹侧(前下)与背侧(后上)两部分的先天性畸形,本病较为少见。经典的三房心由纤维肌性隔膜将左心房分隔为背侧与腹侧两个部分。与肺静脉相连的称为副房(*accessory chamber*)或近侧腔,与左心耳相连者称为真房腔或远侧腔。通常,在隔膜上有一个孔,副房通过该孔与真房交通。

【影像检查方法的选择】

X线平片和心脏超声检查是每个三房心患者必做的影像学检查方法。X线平片主要观察心脏大小、肺血多少和异常的静脉影。心脏超声可显示三房心的主要畸形和类型。由于对三房心的左心房隔膜心脏超声显示很好,一般不必做多层螺旋CT或磁共振以进一步明确诊断。也不一定要做心血管造影检查。但有时为观察外周血管和其他心脏畸形,也可做多层螺旋CT或磁共振心血管造影检查来进一步明确诊断。

影像所见

三房心胸片表现和患者真正左心房与副房之间的交通口的狭窄程度有关,狭窄程度较轻时,胸片表现为左心房轻度增大,有轻度的肺淤血、间质肺水肿和肺动脉高压。左心房与副房的交通口严重狭窄时,胸片表现为左心房明显增大(实际增大的是副房,但X线平片不能区别真正左心房和副房),有明显的肺淤血、间质肺水肿和肺动脉高压(图12-15-1)。

超声心动图检查于心尖四腔及胸骨旁左心室长轴切面可见膜样结构将左心房分为两个部分。膜样结构稍呈后上-前下的走向,应用彩色多普勒显像可显示通过隔膜及二尖瓣的血流。

由于超声对左心房隔膜显示较好,三房心一般较少做CT和MRI检查,如做了CT和MRI检查,则也可通过观察左心房隔膜来诊断三房心(图12-15-2)。多角度的MRI自旋回波T₁W图像能较好地显示左心房隔膜,造影增强磁共振血管成像序列和多层螺旋CT在显示左

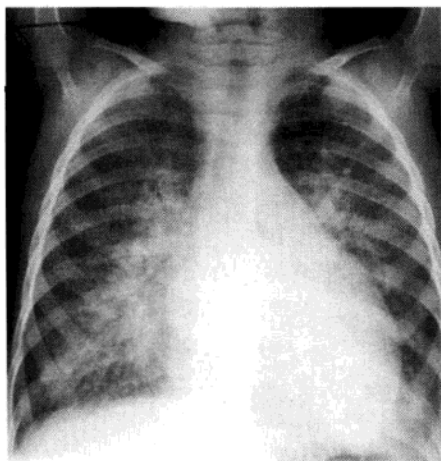


图 12-15-1 三房心(一)
正位胸片,有肺淤血、肺水肿

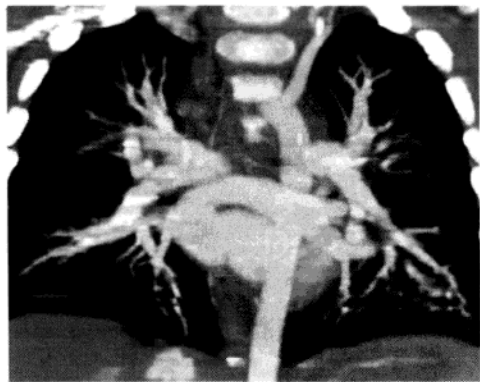


图 12-15-2 三房心(二)
多层螺旋CT图像,显示左心房隔膜

心房隔膜方面不如 MRI 自旋回波 T₁W 图像,但多角度的最大密度投影重建对显示各支肺静脉的回流部位,有很高的诊断价值。

三房心心血管造影通常做肺动脉造影或左心房造影,投照位置一般用正位或右前斜位。显示左心房内的隔膜是诊断三房心的关键,有作者认为二维超声对左房隔膜显示较好,而心血管造影显示隔膜有一定的困难,但据我院的经验,三房心一般均能于正位或右前斜位肺动脉造影片上显示左心房隔膜的直接征象,左心房隔膜于造影片上表现为一细线状透亮影,可随心跳而运动,常呈左上、右下走向(图 12-15-3)。因三房心肺静脉压力升高,肺循环时间延长,造影时要注意延长拍摄时间,才能得到满意的左心图像。左前斜位肺动脉造影,隔膜显示较差,但左心耳显示良好,可见整个左心房(实际为副房与左心房之和)明显扩大而左心耳正常,高度提示三房心,而再加做右前斜位造影,就可得以明确诊断。心导管经卵圆孔进入左心房,可做左心房造影,可见真正左心房较小,左心耳、卵圆孔与二尖瓣均仍位于左心房内,大小正常,左心房不再呈卵圆形,而呈从左心耳上方开始向有下方走行的凹面向上的半月形影像,此即代表分隔左心房与副房的隔膜之所在。

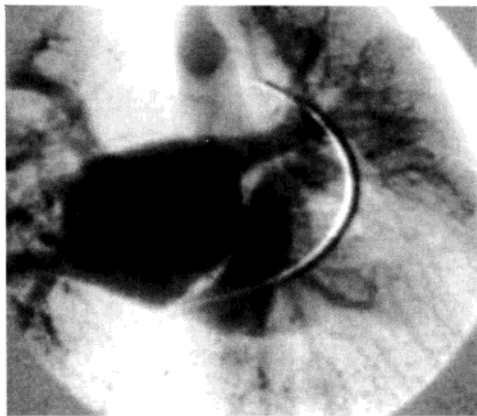


图 12-15-3 三房心(三)

正位肺动脉造影,显示左心房隔膜

【影像诊断与临床及病理】

X 线平片对三房心诊断有特殊的价值,先天性心脏病通常以肺充血为多,三房心是为数不多的胸片有肺淤血、肺水肿改变的先天性心脏病。但应注意与其他一些先天性心脏病如二尖瓣瓣上狭窄环,先天性二尖瓣狭窄、先天性肺静脉狭窄等鉴别。二尖瓣瓣上狭窄环的病理解剖是在二尖瓣上方有一纤维组织环存在,这一纤维环可引起梗阻,纤维环位置较低,位于左心耳及卵圆孔下方,而三房心的隔膜位置高,位于左心耳及卵圆孔的上方,左心耳有无扩大是三房心与二尖瓣瓣上环鉴别的要点。先天性二尖瓣狭窄也有明显的左心耳扩大,可与三房心鉴别,先天性肺静脉狭窄左心房形态、大小均正常,可与三房心鉴别。

第十六节 完全性大动脉转位

完全性大动脉转位(complete transposition of the great arteries),是指房室连接一致,而心室大动脉连接不一致,即解剖右心室与主动脉连接,解剖左心室与肺动脉连接的先天性心脏病。完全性大动脉转位是新生儿期最常见的肺充血的青紫型先天性心脏病。其最明显的特征是主、肺动脉相对位置异常,常见主动脉在肺动脉的右前方和正前方。完全性大动脉转位可按是否合并室间隔缺损及左心室流出道梗阻分类。与正常的血液循环系统不同,大动脉转位形成了体循环和肺循环之间相互平行的循环系统。只有在两个循环之间存在交通才能维持生存,如开放的卵圆孔、房间隔缺损、室间隔缺损、动脉导管未闭。大动脉转位患儿肺血管疾病的发生早。大多数伴有室间隔缺损的患儿在 6 个月时可出现肺血管疾病。

【影像检查方法的选择】

X线平片和心脏超声检查是每个完全性大动脉转位患者必做的影像学检查方法。X线平片主要观察心脏大小和肺血多少。心脏超声可显示完全性大动脉转位的主要畸形。由于完全性大动脉转位比较复杂,加做多层螺旋CT或磁共振以进一步明确诊断是很值得的。在一般情况下多层螺旋CT和磁共振这两种检查方法只需要做一种。完全性大动脉转位患者,为做球囊房隔造口术或为观察外周血管和冠状动脉等,有时会做心血管造影检查。

影像所见

新生儿患青紫型先天性心脏病,X线胸片若表现为肺充血,首先就应考虑完全性大动脉转位。完全性大动脉转位患儿刚出生时心影大小可正常,肺血改变也不明显,出生数日后,心影逐步增大,肺血逐渐增多。完全性大动脉转位X线胸片表现与是否合并或肺动脉狭窄而有关,无肺动脉狭窄或肺动脉狭窄很轻者,心脏呈中度至重度增大,以向左增大为主,心影呈蛋形,左心室、右心室增大,左心房、右心房也增大,肺动脉段不凸出但肺门血管扩张,呈明显肺充血改变,正位胸片上纵隔血管影狭小也是完全性大动脉转位X线胸片的典型表现(图12-16-1)。完全性大动脉转位合并明显肺动脉狭窄者,X线胸片的表现较不典型,肺血减少。

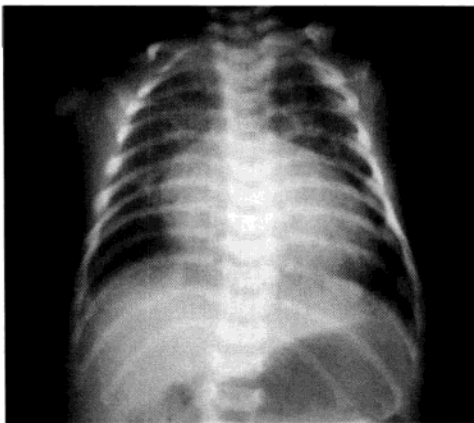


图 12-16-1 完全性大动脉转位(一)

正位X线胸片,肺充血,心影呈蛋形

·超声心动图检查通过顺序分段检查,可以确定心房、心室及大动脉位置及其相互连接关系。

根据房室连接一致,心室大动脉连接不一致的特点诊断完全性大动脉转位并不困难。剑突下切面可以同时显示两侧心室的流出道及大动脉,对诊断完全性大动脉转位特别有价值。

CT和MRI检查对完全性大动脉转位诊断有一定的帮助,对于牵涉到房室连接,心室大动脉连接是否一致的复杂先天性心脏病,判断心房位置、心室位置、大动脉位置及其连接十分重要(图12-16-2、图12-16-3),CT和MRI检查不仅有可能通过直接显示心耳来确定心房位置,还可依靠最小密度投影重建显示双侧主支气管形态来相当准确地推断心房位置。MRI自旋回波T₁W图像可很好地显示心肌小梁的粗糙程度,据此判断心室位置,心肌小梁粗糙的为形态学右心室,光滑者为形态学左心室。房室连接一致,心室大动脉连接不一致是完全性大动脉转位诊断的根本点,然后还需观察左心室、右心室大小,室间隔缺损的有无及大小、部位,有无肺动脉狭窄等。

完全性大动脉转位心血管造影投照位置在左心室造影首选长轴斜位。长轴斜位投照X线与室间隔相切,可清楚地显示肺动脉起于左心室(图12-16-4),并可根据室间隔的偏离方向初步判断两个心室的相对压力水平。长轴斜位左心室造影还可较好地显示室间隔缺损的部位、大小及数目,对于左心室流出道的狭窄和肺动脉瓣的狭窄长轴斜位左心室造影也可较好地显示(图12-16-5)。有时还可加做左心室坐位观造影以排除周围肺动脉狭窄。侧位右心室造影则可显示主动脉起于右心室,瓣下有圆锥,并可显示有无动脉导管未闭和主动脉缩窄存在侧位右心室造影对大动脉的相对位置关系及圆锥间隔有无移位能很好地显示,圆锥间隔前移者,易伴主动脉缩窄。对于准备做大动脉Switch手术者,还需做升主动脉造影,以观察冠状动脉类型,投照位置用正位或正位向足成角。



图 12-16-2 完全性大动脉转位(二)
CE-MRA 图像,主动脉在肺动脉
前方



图 12-16-3 完全性大动脉转位(三)
多层螺旋 CT 图像,主动脉在肺
动脉前方

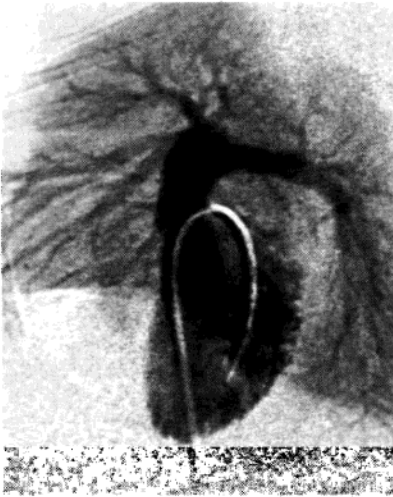


图 12-16-4 完全性大动脉转位(四)
长轴斜位左心室造影,肺动脉起于
左心室

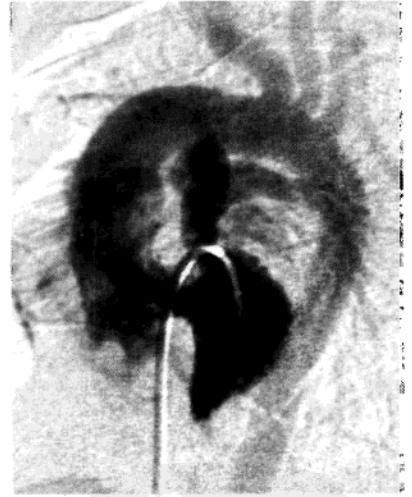


图 12-16-5 完全性大动脉转位(五)
长轴斜位左心室造影显示主动脉
起于右心室,瓣下有圆锥,肺动脉起于
左心室,有狭窄

中华医学
PDG

【影像诊断与临床及病理】

完全性大动脉转位分为以下四型。

I型:室间隔完整。II型:伴室间隔缺损无肺动脉狭窄。III型:伴室间隔缺损及左心室流出道梗阻,肺动脉狭窄。IV型:室间隔完整,有肺动脉狭窄,该型少见。以上分型对完全性大动脉转位外科手术方法和指征的选择是十分重要的。大动脉调转术是目前最理想的外科手术方法。室间隔完整型大动脉转位的大动脉调转术最佳年龄在2周左右,否则随着出生后的肺循环阻力下降,左心室压逐渐下降,左心室心肌退化,已不再适合做大动脉调转术。如果左心室压力低于右心室压力,CT和MRI检查室隔明显偏向左心室,则需通过肺动脉环缩术提高左心室压力,再进行二期大动脉调转术。此外,心血管造影可提供冠状动脉解剖资料,这对于大动脉调转术成功的进行也是非常重要的。

第十七节 纠正性大动脉转位

纠正性大动脉转位,也称L型大动脉转位(L-transposition of the great arteries, L-TGA),表现为心房心室连接不一致和心室大血管连接不一致。纠正性大动脉转位时,心管向左成襻,使解剖左心室位于右侧,从右心房接受体静脉血,解剖右心室位于左侧,从左心房接受肺静脉血。主动脉在左前与位于左侧的解剖右心室连接,肺动脉在右后与位于右侧的解剖左心室连接。左心室、右心室位置常呈并列关系,室间隔呈矢状位。纠正性大动脉转位均有传导系统异常。纠正性大动脉转位最常见的伴发心脏畸形为室间隔缺损,肺动脉狭窄,三尖瓣异常。如无其他心脏畸形,房室连接与心室大动脉连接均不一致时血液循环正常。合并室间隔缺损,其血流动力学改变与单纯的室间隔缺损相似,如合并室间隔缺损及肺动脉流出道梗阻,由于室间隔缺损往往较大,其血流动力学类似法洛四联症。

【影像检查方法的选择】

X线平片和心脏超声检查是每个纠正性大动脉转位患者必做的影像学检查方法。X线平片主要观察心脏大小和肺血多少。心脏超声可显示纠正性大动脉转位的主要畸形。由于纠正性大动脉转位比较复杂,加做多层螺旋CT或磁共振以进一步明确诊断是很值得的。在一般情况下多层螺旋CT和磁共振这两种检查方法只需要做一种。纠正性大动脉转位患者,为观察心室特征和冠状动脉等,有时也会做心血管造影检查。

影像所见

纠正性大动脉转位由于升主动脉向前向左移位,构成左心缘上段,X线后前位胸片心影形态常有一定的特殊性,心左缘上段为一较长的向外膨隆的结构,左肺门影可为其部分遮掩,右心缘上段则见不到升主动脉影(图12-17-1)。无伴随畸形的纠正性大动脉错位,心脏大小及

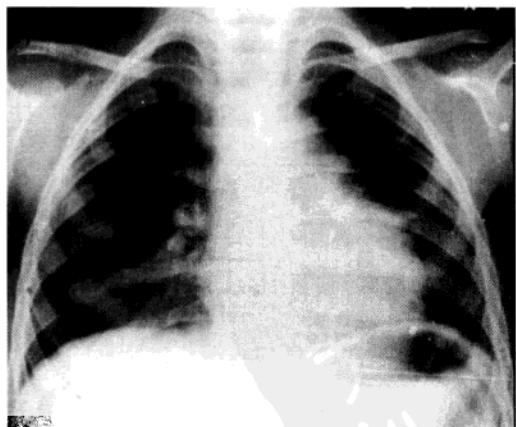


图 12-17-1 纠正性大动脉转位(一)

X线后前位胸片心左缘上段为一较长的向外膨隆的结构

肺血多少情况可无异常,伴有室间隔缺损者可见肺血增多,心脏增大常较明显,伴有三尖瓣(左侧房室瓣)关闭不全者,可见肺淤血和左心房增大征象,伴有肺动脉狭窄者,肺血减少。纠正性大动脉转位由于心室左襟,心脏位置常有异常,以右旋心和中位心较为多见。

超声心动图根据左心室、右心室的解剖特征确定心室的位置。心室特征的判定主要依靠综合分析心室流入道、流出道、乳头肌、肌小梁、房室瓣等解剖特征。二维超声心动图心尖、剑突下四腔及胸骨旁、剑突下短轴切面检查可以确定心室连接不一致的特征。剑突下长轴切面和胸骨旁长轴切面对确定心室大动脉的连接有帮助。胸骨旁短轴切面中可以确定主动脉与肺动脉的空间位置关系。

CT 和 MRI 检查对纠正性大动脉转位的诊断很有帮助,与完全性大动脉转位一样,纠正性大动脉转位的诊断也牵涉到判断心房位置、心室位置、大动脉位置及其连接关系,CT 和 MRI 检查不仅有可能通过直接显示心耳来确定心房位置,还可依靠最小密度投影重建显示双侧主支气管形态来相当准确地推断心房位置。MRI 自旋回波 T_1W 图像可很好地显示心肌小梁的粗糙程度,据此判断心室位置,有时还可根据心室内有几个乳头肌来判断是心室是形态学右心室还是形态学左心室。房室连接不一致,心室大动脉连接也不一致是纠正性大动脉转位诊断的根本点(图 12-17-2、图 12-17-3),然后还需观察室间隔缺损的有无及大小,肺动脉狭窄的有无及严重程度等。三尖瓣关闭不全也为纠正性大动脉转位常见的伴随畸形,在梯度回波电影序列上更可根据异常的血流存在,来判断房室瓣反流的有无及严重程度。

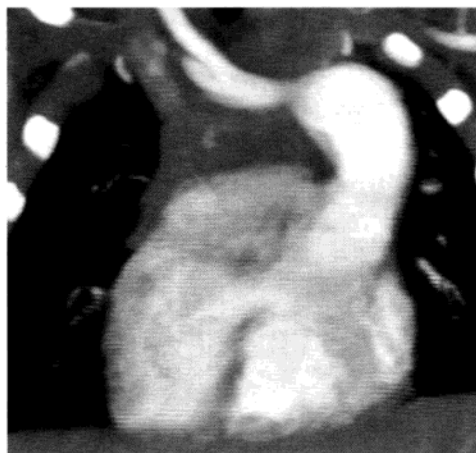


图 12-17-2 纠正性大动脉转位(二)
多层螺旋 CT 图像,主动脉起于形态学右心室



图 12-17-3 纠正性大动脉转位(三)
CE-MRA 图像,主动脉在肺动脉左前方

对于常见的纠正性大动脉转位,由于心室左襟,室间隔的走向不再像正常心脏或完全性大动脉转位时呈右后向左前走行,而是近似于前后走向。因此普通正位投照 X 线已基本与室间隔呈切线位,两个心室已互不重叠,故纠正性大动脉转位心血管造影以普通正位或坐观位正位向头成角 40° 为首选体位。坐观位主要用于观察伴有肺动脉狭窄病人的肺动脉发育情况。纠正性大动脉转位需做左心室、右心室造影。在纠正性大动脉转位心血管造影诊断中,最关键的

问题是心室形态学的判断,肌小梁形态为心血管造影判断心室形态是左心室抑或右心室的主要依据,肌小梁粗糙者为形态学右心室,肌小梁光滑者为形态学左心室。但应注意在根据肌小梁粗糙程度判断心室形态时,造影剂不能注入过少,造影剂过少时会影响判断的准确性。分清了心室形态,根据房室不一致及心室与大动脉不一致这一特点,很容易诊断纠正性大动脉转位(图 12-17-4)。纠正性大动脉转位伴随畸形以室间隔缺损最多见,正位或坐观位形态学左心室造影,常能清楚地显示肺动脉起于左心室及室间隔缺损的直接征象,了解室间隔缺损的大小,部位及数目。当形态学左心室压力明显低于形态学右心室时,左心室造影时造影剂向形态学右心室分流出现的时间相当短暂,读片时应注意观察,以免漏诊。正位右心室造影,由于室间隔呈前后走向,能较好地显示主动脉起于形态学右心室,位于左前,其瓣下有圆锥,还能显示室间隔缺损的直接征象,但若同时伴有明显的三尖瓣关闭不全,心室水平的分流与房室瓣的反流有时会有重叠,读片时应注意观察造影剂进入的心腔,以免漏诊。肺动脉狭窄是纠正性大动脉转位另一常见的伴随畸形,坐观位形态学左心室造影能很清楚地显示肺动脉瓣狭窄、瓣下肌性狭窄及周围肺动脉狭窄。三尖瓣关闭不全也为纠正性大动脉转位常见的伴随畸形,逆行形态学右心室造影能很好地显示三尖瓣关闭不全,并可根据肺静脉是否被逆行充盈、左心房是否全部显影、左心房内造影剂是否很快消失等,判断三尖瓣关闭不全的严重程度。除了正位造影外,纠正性大动脉转位也常行侧位造影,侧位形态学左心室造影可见肺动脉起于左心室,位置相当偏后,并可见左心室前部呈肩状改变,这是一个特征性的造影表现(图 12-17-5)。

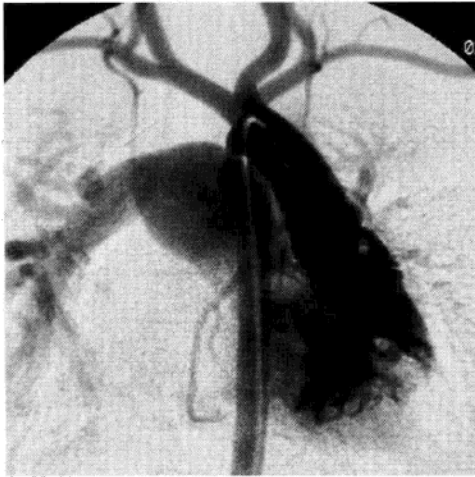


图 12-17-4 纠正性大动脉转位,正位右心室造影显示主动脉起于形态学右心室,位于左前

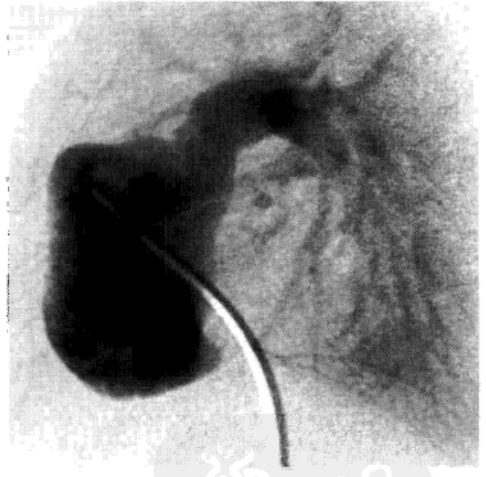


图 12-17-5 纠正性大动脉转位,侧位形态学左心室造影

可见肺动脉起于左心室,位置偏后,左心室前部呈肩状改变

【影像诊断与临床及病理】

纠正性大动脉转位的诊断依据心房心室连接不一致和心室大动脉连接不一致,房室不一致和右心室双出口是一要与纠正性大动脉转位鉴别的疾病,房室不一致右心室双出口病理解剖特点为房室不一致,即右心房与形态学左心室相连,左心房与形态学右心室相连;二大动脉

均起于右心室,二大动脉下均有圆锥。纠正性大动脉转位外科手术方法很多,但纠正性大动脉转位由于房室连接不一致,其传导束走向与正常心脏也不同,手术时很易损伤传导束,导致传导阻滞有相当一部分病例需终生携带心脏起搏器。纠正性大动脉转位由于心室左襻,心脏位置常有异常,如X线平片见心脏在右侧而胃泡影仍在左侧,即右旋心时,纠正性大动脉转位的概率很高。

第十八节 右心室双出口

右心室双出口(double outlet right ventricle, DORV)指主动脉与肺动脉完全或大部分起自解剖右心室的先天性心脏病。在右心室双出口中室间隔缺损为解剖左心室的唯一流出道。通常室间隔缺损为非限制性,即缺损直径 \geq 主动脉瓣环直径,右心室双出口依照缺损与大动脉关系将室间隔缺损分成主动脉下缺损、肺动脉下缺损、双动脉下缺损(doubly committed)及远离(non committed, remote)大动脉缺损。右心室双出口伴肺动脉流出道梗阻时狭窄多见于漏斗部,也有单纯瓣膜狭窄,或伴瓣膜,瓣环和肺动脉发育不良。右心室双出口的血流动力学与室间隔缺损大小及其与大动脉关系,合并畸形等有关,可以分别类似于室间隔缺损合并肺动脉高压,法洛四联症及完全性大动脉转位。

【影像检查方法的选择】

X线平片和心脏超声检查是每个右心室双出口患者必做的影像学检查方法。X线平片主要观察心脏大小和肺血多少。心脏超声可显示右心室双出口的主要畸形和类型。由于右心室双出口比较复杂,加做多层螺旋CT或磁共振以进一步明确诊断是很值得的。在一般情况下多层螺旋CT和磁共振这两种检查方法只需要做一种。右心室双出口患者,为观察心室特征和冠状动脉等,有时也会做心血管造影检查。

影像所见

右心室双出口X线平片表现与其病理类型有关,主动脉下室缺不伴肺动脉狭窄的右心室双出口,其血流动力学改变类似大的室间隔缺损,其X线平片表现也与大的室间隔缺损相类似,呈肺充血,肺动脉高压,左心室、右心室增大,左心房增大改变。主动脉下室缺伴肺动脉狭窄的右心室双出口,其血流动力学改变类似法洛四联症,其X线平片表现也与法洛四联症相类似,呈肺缺血,右心室增大改变。肺动脉下室缺不伴肺动脉狭窄的右心室双出口,其血流动力学改变类似完全性大动脉转位,其X线平片表现也与完全性大动脉转位相类似,心影呈蛋形,肺充血,上纵隔血管阴影狭小。

右心室双出口超声心动图检查显示心室与大动脉的连接是右心室双出口的诊断关键。剑突下长轴及短轴流出道切面,胸骨旁左心室及右心室流出道长轴切面是检查心室流出道最常用的切面。在绝大部分右心室双出口中,上述切面均可显示一支大动脉完全起自右心室,而另一支大动脉部分骑跨在室间隔上。尽管如此,有时二维切面难以完全正确地显示骑跨的大动脉与心室的连接关系。

CT和MRI检查对右心室双出口诊断有一定的帮助,MRI自旋回波 T_1W 图像可显示左心室、右心室的大小,室间隔缺损的大小,通过逐层观察MRI自旋回波 T_1W 横断位图像,对判断室间隔缺损的部位是位于主动脉下还是位于肺动脉下也有较大的帮助。造影增强磁共振血管成像和多层螺旋CT对右心室双出口的心室大动脉关系(图12-18-1)以及可能存在的肺动

脉狭窄(图 12-18-2),左上腔静脉,肺静脉异位引流,主动脉弓的发育不良等对手术有影响的异常则可很好地显示。



图 12-18-1 右心室双出口(一)
造影增强磁共振血管成像显示心室
大动脉关系,主动脉与肺动脉起自解剖
右心室

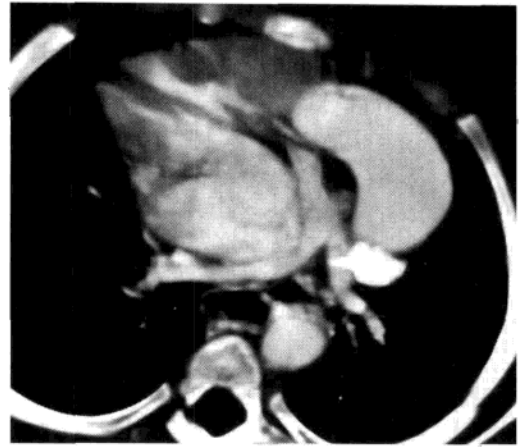


图 12-18-2 右心室双出口(二)
多层螺旋 CT 图像,主动脉与肺动脉起自解剖
右心室,肺动脉狭窄

右心室双出口心血管造影须做右心室造影和左心室造影,右心室造影投照位置选左侧位和坐观位。左心室造影投照位置则为长轴斜位。右心室双出口心血管造影须注意主动脉和肺动脉发出的部位,左心室发育情况,室间隔缺损部位、大小、与大血管的关系,二尖瓣与主动脉间有无圆锥,肺动脉的发育情况,冠状动脉的起始和走向,主动脉弓的发育以及房室连接情况等。通常在右心室双出口主动脉和肺动脉均起自右心室,或绝大部分起自右心室,两大血管下均有圆锥(图 12-18-3)。

【影像诊断与临床及病理】

右心室双出口的临床表现,影像改变和手术方法均与其病理类型有关,主动脉下室缺不伴肺动脉狭窄的右心室双出口,其血流动力学改变类似大的室间隔缺损,含氧高的左心室血经室间隔缺损主要进入主动脉,患儿无发绀但可有心力衰竭。其 X 线平片表现也与大的室间隔缺损相类似,呈肺充血,肺动脉高压,左心室、右心室增大,左心房增大改变,手术方法与时机也类似大的室间隔缺损。主动脉下室缺伴肺动脉狭窄的右心室

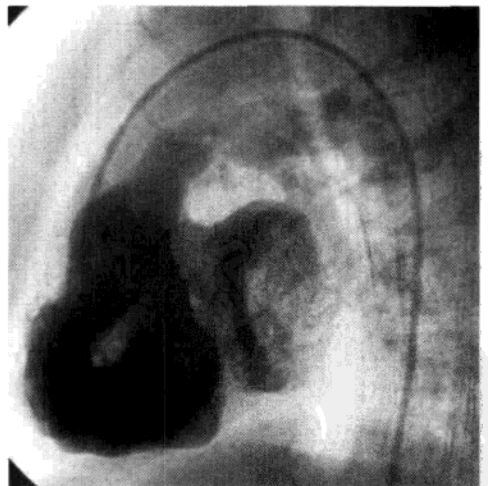


图 12-18-3 右心室双出口左侧位
右心室造影,主动脉和肺动脉均起自右心室,两
大血管下均有圆锥,肺动脉狭窄

双出口,其血流动力学改变类似法洛四联症,患儿发绀但无心力衰竭,其X线平片表现也与法洛四联症相类似,呈肺缺血,右心室增大改变,手术方法与时机也类似法洛四联症。肺动脉下室缺不伴肺动脉狭窄的右心室双出口,其血流动力学改变类似完全性大动脉转位,含氧高的左心室血经室间隔缺损主要进入肺动脉,患儿有发绀也有心力衰竭。其X线平片表现也与完全性大动脉转位相类似,心影呈蛋形,肺充血,上纵隔血管阴影狭小。手术方法与时机也类似完全性大动脉转位。

第十九节 永存动脉干

永存动脉干(truncus arteriosus, patent truncus arteriosus)是以心脏仅发出单一动脉干,并由此发出冠状动脉、肺动脉与主动脉,以及仅有一组动脉瓣为特征的先天性心脏病。永存动脉干是由于动脉干间隔完全缺如而形成。永存动脉干是心室大动脉连接的一种类型。几乎所有永存动脉干均合并大型室间隔缺损。动脉干瓣膜的数目不等。三叶最多约占69%,四叶占22%,动脉干瓣单独为狭窄或合并关闭不全。

【影像检查方法的选择】

X线平片和心脏超声检查是每个永存动脉干患者必做的影像学检查方法。X线平片主要观察心脏大小和肺血多少。心脏超声可显示永存动脉干的主要畸形和类型。由于永存动脉干比较复杂,加做多层螺旋CT或磁共振以进一步明确诊断是很值得的。在一般情况下多层螺旋CT和磁共振这两种检查方法只需要做一种。永存动脉干患者,为观察外周血管和冠状动脉等,有时也会做心血管造影检查。

影像所见

永存动脉干的X线平片表现常为肺血明显增加,心影中到重度增大,以左心室增大为主,肺动脉段根据永存动脉干不同的类型可凸出也可平直或轻度凹陷,心影增大的程度与肺循环的阻力有关,严重肺动脉高压时,心影增大反而不明显,升主动脉常可见有扩张,心脏搏动可增强,右位主动脉弓也相当常见(图12-19-1)。

永存动脉干超声心动图胸骨旁长轴、短轴及剑突下切面对检查肺动脉起始部位及永存动脉干分型诊断有帮助。I型永存动脉干有短的肺动脉干,在胸骨旁长轴切面及胸骨旁大动脉根部短轴切面中可见肺动脉干从动脉干的左后侧分出。

CT和MRI能较好地显示和诊断永存动脉干。永存动脉干MRI检查在横断位自旋回波 T_1W 图像上可见到肺动脉直接起源于动脉干,自旋回波 T_1W 图像还可显示室间隔缺损,左心房增大,左心室增大等。在梯度回波电影序列上永存动脉干瓣如有反流可见异常血流影。造影增强磁共振血管成像序列和多层螺旋CT对永存动脉干诊断效果也较好,多角度的最大密度投影重建可从右前斜位、左前斜位和横断位等多个角度显示肺动脉起源于动脉干的直接征象(图12-19-2),对判断永存动脉干类型很有帮助,对于其他伴随畸形如是否存在主动脉缩窄、主动脉弓中断(图12-19-3)、动脉导管未闭等也能较好地显示或排除,对于和鉴别诊断有关的是否存在两组半月瓣也能较好地显示。

永存动脉干心血管造影检查以动脉干根部造影为主,投照位置用正位,轻度左前斜位或右前斜位。永存动脉干心血管造影读片时首先要观察冠状动脉、肺动脉和头臂动脉是否依次起于动脉干;其次要观察肺动脉是如何起自动脉干的,有无肺动脉主干存在,肺动脉起于动脉干

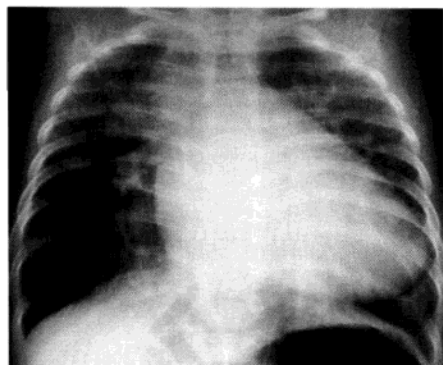


图 12-19-1 永存动脉干(一)
正位 X 线平片,肺血增加,心影增大,右位主动脉弓



图 12-19-2 永存动脉干(二)
多层螺旋 CT 图像,主动脉与肺动脉起自动脉干,有短的肺动脉干

的部位,肺血管形态等,在造影剂部分排空时,较易看清肺动脉的发出部位(图 12-19-4);另外还应注意观察冠状动脉的起始和走向,动脉干的瓣叶数目,有无动脉干关闭不全存在以及主动脉弓的位置和有无主动脉弓的梗阻性病变等。左心室造影可很好地显示室间隔缺损部位、大小及有无两个半月瓣存在,这两点对于永存动脉干和主肺动脉间隔缺损的鉴别十分重要。



图 12-19-3 永存动脉干(三)
造影增强磁共振血管成像图像,主动脉与肺动脉起自动脉干,主动脉弓中断



图 12-19-4 永存动脉干(四)
正位动脉干根部造影,不存在肺动脉干,左、右肺动脉分别从动脉干后壁发出

【影像诊断与临床及病理】

Collet 和 Edwards 根据肺动脉起始部位不同将永存动脉干分为 4 型。I 型:存在短肺的动脉干,主动脉干的左侧分出。肺动脉干分为左、右动脉。II 型:不存在肺动脉干,左、右肺动脉分别或相互接近地从动脉干后壁分出。III 型:不存在肺动脉干,左、右动脉分别从动脉干的

两侧分出。Ⅳ型:没有真正的肺动脉分支,肺血由侧支动脉供给。Van Praagh 等按肺动脉起始部位分为4型。Ⅰ型:存在短的动脉干,并分为左、右肺动脉。Ⅱ型:不存在肺动脉干,左、右动脉分别从动脉干分出。Ⅲ型:不存在肺动脉干,一支肺动脉从动脉干分出,另一支肺动脉不是从动脉干发出,而是起源于动脉导管或主动脉。Ⅳ型:伴主动脉弓发育不良或间断。Collett分型中的Ⅳ型,以前也称为假性永存动脉干,现已归为肺动脉闭锁伴室间隔缺损。一般不再归入永存动脉干。目前认为由动脉干上依次发出冠状动脉,肺动脉和头臂动脉是永存动脉干诊断的关键。

第二十章 室间隔完整型肺动脉闭锁

室间隔完整型肺动脉闭锁(pulmonary atresia with intact ventricular septum, PA/IVS)多数单独涉及肺动脉瓣闭锁,虽然主要的病理改变位于肺动脉瓣,通常有右心室发育不良,右心室腔可非常小,甚至只有流入道部分。右心室各部分大小的测量,尤其是三尖瓣环大小的测量,是研究这种畸形病理解剖的一个组成部分。尽管肺动脉瓣闭锁,多数患儿肺动脉总干及分支内径正常。肺循环由长而扭曲的动脉导管供血。肺动脉发育不良很少见。

【影像检查方法的选择】

X线平片和心脏超声检查是每个PA/IVS患者必做的影像学检查方法。X线平片主要观察心脏大小和肺血多少。心脏超声可显示PA/IVS的主要畸形和右心室各部分大小。一般情况下PA/IVS不必做多层螺旋CT和磁共振。有时为进一步明确肺动脉发育和右心室大小,也可加做多层螺旋CT或磁共振以进一步明确诊断。在一般情况下多层螺旋CT和磁共振这两种检查方法只需要做一种。其中磁共振对右心室大小和功能的评价比较可靠。PA/IVS患者,为观察外周血管和冠状动脉有无与右心室相通等,有时也会做心血管造影检查。

影像所见

室间隔完整型肺动脉闭锁X线平片表现与其年龄有一定的关系,室间隔完整型肺动脉闭锁患儿出生后1~3d心脏不大或仅轻度增大,以后呈进行性增大,心脏可发展到重度增大,心脏增大的程度主要与三尖瓣关闭不全的严重程度和卵圆孔的大小有关。室间隔完整型肺动脉闭锁心脏增大主要为右心房增大,心影右缘下段向右膨突,其最凸出点偏高(图12-20-1),肺血减少。室间隔完整型肺动脉闭锁X线平片可表现为左心缘饱满,主动脉结稍突出,此系由于由动脉导管向肺循环供血,使左心室增大,主动脉扩张所致。右位主动脉弓在室间隔完整型肺动脉闭锁中也相当少见。

室间隔完整型肺动脉闭锁二维超声心动图胸骨旁右心室流出道长轴、胸骨旁主动脉根部短轴、剑突下短轴等切面中可以观察右心室流出道部分、肺动脉瓣及肺动脉总干,确定肺动脉闭锁并可区别膜型闭锁或肌型闭锁。膜型闭锁显示为右心室流出道腔与肺动脉总干腔之间呈隔膜状阴影分隔,即肺动脉瓣融合形成的隔膜,结合彩色多普勒血流显像检查右心室与肺动脉连接处,有无前向血流对确定闭锁非常重要。

室间隔完整型肺动脉闭锁一般不需要做CT和MRI检查,有时为进一步明确肺动脉发育和右心室大小,也可加做多层螺旋CT或磁共振以进一步明确诊断。MRI自旋回波T₁W图像可较好地显示室间隔完整型肺动脉闭锁的右心室发育的大小和右心室心肌的厚度,并可很

好地随访比较。梯度回波电影序列上可见异常血流束从右心室反流入右心房,梯度回波电影序列对右心室大小和射血分数测定相当准确(图 12-20-2)。造影增强磁共振血管成像序列和多层螺旋 CT 则对外周肺动脉和长而扭曲的动脉导管显示较好,对于做了姑息性的 Blalock 分流手术者可较好地显示分流管道是否还通畅。

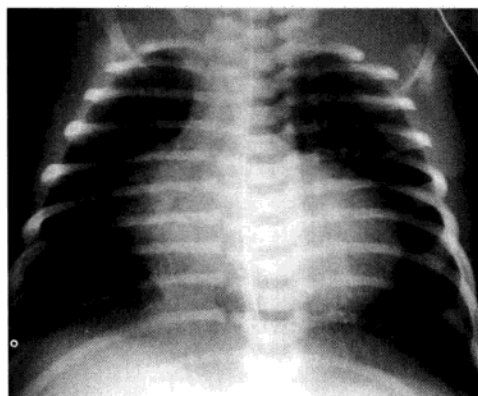


图 12-20-1 室间隔完整型肺动脉闭锁(一)
正位 X 线平片,右心房增大,肺血减少



图 12-20-2 室间隔完整型肺动脉闭锁(二)
梯度回波电影序列,显示右心室发育小和右心室心肌厚

室间隔完整型肺动脉闭锁心血管造影做右心室造影,但注射速度要降低,正位和左侧位投照。室间隔完整型肺动脉闭锁心血管造影时还须做肝锁位左心室造影或升主动脉造影,用于观察冠状动脉,动脉导管,侧支循环血管和肺动脉。室间隔完整型肺动脉闭锁心血管造影诊断时,首先要注意右心室发育情况,要观察右心室流入道,流出道和小梁区三个部分是否存在,并要测量流入道,流出道的长度和三尖瓣瓣环的直径。其次要观察有无心肌血窦间隙开放。心肌血窦间隙开放者右心室造影时造影剂经开放的心肌血窦间隙逆行充盈冠状动脉(图 12-20-3),当冠状动脉显影后,则要注意观察有无冠状动脉狭窄和闭锁存在,右心室发育情况和有无心肌血窦间隙开放对室间隔完整型肺动脉闭锁手术方式的选择有很大的关系。室间隔完整型肺动脉闭锁心血管造影诊断时,其次要注意肺动脉的发育情况,左心室造影和主动脉造影均可较好地显示肺动脉形态。



图 12-20-3 室间隔完整型肺动脉闭锁(三)

【影像诊断与临床及病理】
PA/IVS 并非单纯由于肺动脉闭锁引起右心室血液不能经肺动脉完成肺循环的畸形,该症同时包括右心室、三尖瓣及冠状动脉等重要

的病理改变。PA/IVS 患儿出生后,未闭的动脉导管是肺血的唯一来源,适当的动脉血氧饱和度的维持完全依赖于动脉导管的直径大小。右心室发育程度(轻度、中度及重度发育不良)的判别是外科手术方法选择的主要依据。影像诊断时要注意观察右心室发育和冠状动脉的改变。需查明冠状循环是否依赖高压的右心室腔,右心室血通过心肌窦样间隙逆向灌注冠状动脉,以避免因右心室腔减压术后,造成心肌灌注不足,并发心肌梗死。

室间隔完整型肺动脉闭锁和肺动脉闭锁伴室间隔缺损的一个区别在于前者绝大多数经由未闭的动脉导管向肺动脉供血,两侧肺动脉汇合,有肺动脉主干存在,而后者由发自主动脉的侧支循环血管向肺动脉供血相当多见,两侧肺动脉不汇合或没有肺动脉主干存在的情况也较多见。

第二十一节 肺动脉闭锁伴室间隔缺损

肺动脉闭锁伴室间隔缺损(pulmonary atresia with ventricular septal defect, PA/VSD)为心室与肺动脉间不存在管道连接,也无血液流通,两个心室之间间隔有缺损,在较严重的类型中,自身的肺动脉部分或完全缺如。肺动脉闭锁的范围及程度差异很大。可累及中央(肺外)肺动脉的近端部分或广泛闭锁。多数为肺动脉瓣及肺动脉总干的近端部分闭锁。肺动脉闭锁后必然存在其他途径供应肺部血流,主要有动脉导管、直接的主动脉-肺侧支动脉(源自降主动脉)、间接的主动脉-肺侧支动脉(源自主动脉弓的分支动脉,如锁骨下动脉)、冠状动脉、支气管动脉或胸膜动脉丛。动脉导管常为单侧,且多数合并汇合的中央肺动脉。主动脉-肺侧支动脉可以在纵隔内与中央肺动脉连接,(约占40%),也可在肺叶或节段支气管水平与肺内动脉吻合。室间隔缺损为膜周部位或漏斗部位,呈对位不良。升主动脉扩大、右移。右位动脉弓较常见(26%~50%)。右心室流出道呈盲端,漏斗部的长度正常或明显缩短。

【影像检查方法的选择】

X线平片和心脏超声检查是每个肺动脉闭锁伴室间隔缺损患者必做的影像学检查方法。X线平片主要观察心脏大小、肺血多少和主动脉弓位置。心脏超声可显示肺动脉闭锁伴室间隔缺损的主要畸形。由于对外周血管心脏超声显示相对困难,对肺动脉闭锁伴室间隔缺损加做多层螺旋CT或磁共振以进一步明确诊断是很值得的。在一般情况下多层螺旋CT和磁共振这两种检查方法只需要做一种。肺动脉闭锁伴室间隔缺损患者,为观察外周肺血管、侧支血管和冠状动脉等,有时会做心血管造影检查。

影像所见

肺动脉闭锁伴室间隔缺损X线平片表现较有特征性,心脏轻度到中度增大,心影呈靴型,肺动脉段凹陷,心尖上翘,肺血明显减少并可见肺纹紊乱等侧支循环征象,升主动脉增宽,有时可见上段降主动脉横径有一突然的变小改变,往往提示于次处有较大的侧支血管发出,右位主动脉弓也是肺动脉闭锁伴室间隔缺损胸部X线摄片时常可见到的主动脉异常,增大的主动脉结位于气管的右侧,气管向左移位,脊柱右侧密度高于左侧,右位主动脉弓的存在对肺动脉闭锁伴室间隔缺损有一定的诊断价值(图12-21-1)。

肺动脉闭锁伴室间隔缺损胸骨旁主动脉根部短轴及剑突下矢状切面等均能显示右心室流出道与肺动脉连接关系,附加多普勒超声彩色血流显像可以显示右心室与肺动脉连接中断,在肺动脉内没有自右心室来的前向血流。心尖五腔,胸骨旁左心室长轴及剑突下切面中

可见主动脉增宽骑跨于室间隔上以及对位不良的室间隔缺损。胸骨上切面及胸骨旁切面是观察主动脉导管及主-肺动脉侧支血管最常用的检查切面。

由于对外周肺血管和主-肺动脉侧支血管心脏超声显示相对困难,肺动脉闭锁伴室间隔缺损 CT 和 MRI 检查对诊断有一定的帮助,MRI 自旋回波 T_1W 图像可显示右心室漏斗部或肺动脉瓣闭锁的直接征象和左心室、右心室的大小,也可通过观察室间隔连续性是否中断来判断室间隔缺损的大小和部位。造影增强磁共振血管成像序列和多层螺旋 CT 则对肺动脉闭锁伴室间隔缺损的肺动脉情况显示也有其独特的价值,由于可做横断位重建,CT 和 MRI 对于判断和区别侧支循环血管和真正的肺动脉要比 DSA 心血管造影更直观。但肺动脉闭锁伴室间隔缺损的肺动脉如由侧支循环血管供血,其最佳显影时间变化较大,多层螺旋 CT 有时会由于未在最合适的时间进行扫描,而影响检查效果,而造影增强磁共振血管成像可方便的连续重复扫描,其造影剂在血管内停留时间也略长于 CT,故造影增强磁共振血管成像序列对肺动脉闭锁伴室间隔缺损的诊断效果更好(图 12-21-2、图 12-21-3)。

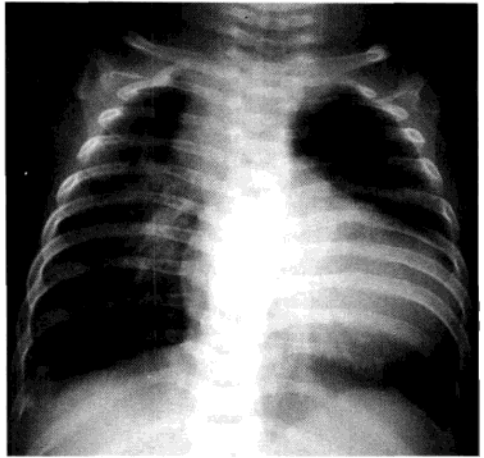


图 12-21-1 肺动脉闭锁伴室间隔缺损(一)

X 线平片心影呈靴型,右位主动脉弓



图 12-21-2 肺动脉闭锁伴室间隔缺损(二)

造影增强磁共振血管成像序列显示纵隔内肺动脉



图 12-21-3 肺动脉闭锁伴室间隔缺损(三)

多层螺旋 CT 显示纵隔内肺动脉

PDG

肺动脉闭锁伴室间隔缺损往往需做多次造影,首先可用右心导管做右心室造影,坐观位投照,可见造影剂经室间隔缺损进入主动脉,右心室漏斗部与肺动脉不通。其次做长轴斜左心室造影,能很好地显示左心室发育情况,如室间隔缺损的大小、部位及有无多发性缺损。根据左心室、右心室造影所见再做主动脉造影,如肺动脉闭锁伴室间隔缺损由动脉导管向肺动脉供血者,做升主动脉及主动脉弓造影,应特别注意动脉导管未闭和两侧肺动脉是否汇合,有无肺动脉主干存在。如由发自的降主动脉侧支循环血管向肺动脉供血者,做降主动脉造影,降主动脉造影读片时要注意观察侧支血管的发出部位及其与肺动脉吻合的部位有无狭窄。当侧支血管很多时,应注意区别侧支血管与真正的肺动脉,坐观位投照时,从降主动脉发出,位置偏后的侧支血管被投影向头端,而位置偏前的真正肺动脉被投影向尾端,相互重叠减少,当两侧肺动脉汇合时,肺动脉的形态呈飞鸟状(图 12-21-4),在电脑造影片上,肺动脉受心跳影响,随心搏而上下移动,侧支血管则不会随心跳而移动。为更好地显示纵隔内肺动脉,有时还需加做选择性侧支血管造影。将 Cobra 导管等弯头导管送入降主动脉,于侧支血管开口处上下移动,使导管钩入侧支血管,此时手推造影剂常能很好地显示该侧支血管及肺动脉,根据病情可进行侧支血管填塞。

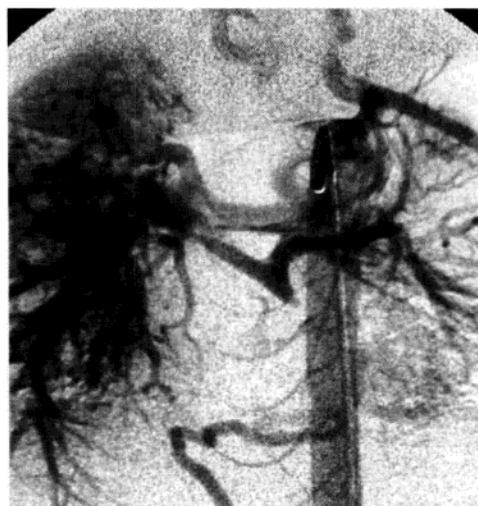


图 12-21-4 肺动脉闭锁伴室间隔缺损坐观位降主动脉造影

两侧肺动脉汇合时,形态呈飞鸟状

【影像诊断与临床及病理】

肺动脉闭锁伴室间隔缺损系一重症发绀型先天性心脏病,虽其自然存活时间并不短,但手术治疗很困难,常需做多次手术。手术条件最好者为肺动脉瓣闭锁,两侧肺动脉汇合并有较好的肺动脉干存在,此类患儿的手术与法洛四联症相似。能否一次根治则可测量左右肺动脉直径之和与降主动脉直径之比来决定。两侧肺动脉汇合但无肺动脉干者或右心室漏斗部闭锁者,需用外管道建立右心室与肺动脉连续性。肺动脉闭锁伴室间隔缺损者肺动脉常发育过小,需先做分流术,待肺动脉发育到一定程度后再行根治,肺动脉闭锁伴室间隔缺损有时有许多侧支血管,在建立右心室与肺动脉连接后,要将侧支血管逐步予以栓塞,以免产生过多的左向右分流导致心力衰竭。两侧肺动脉不汇合者需设法将其互相连接,再用外管道与右心室相接。因此,在影像诊断时,要特别注意两侧肺动脉是否汇合,有无肺动脉主干存在,而造影增强磁共振血管成像序列和多层螺旋 CT 对肺动脉闭锁伴室间隔缺损的肺动脉情况显示有其独特的价值,应予以重视。

第二十二节 三尖瓣闭锁

三尖瓣闭锁(tricuspid atresia)为三尖瓣叶完全未发育而缺如,右心房与右心室之间无直接交通的先天性心脏病。三尖瓣闭锁的形态有多种类型。房室交界处完全没有瓣叶组织而呈肌型闭锁的最多,右心室均小于正常。多数病例伴有卵圆孔未闭或继发房间隔缺损。大多伴

室间隔缺损,其大小不等,以肌部缺损(小梁部与流出道之间)最多见,常用的分类是首先根据心室与大动脉连接关系分为三型,然后根据合并室间隔缺损及肺动脉狭窄情况分为三个亚型。

【影像检查方法的选择】

X线平片和心脏超声检查是每个三尖瓣闭锁患者必做的影像学检查方法。X线平片主要观察心脏大小和肺血多少。心脏超声可显示三尖瓣闭锁的主要畸形。由于对外周血管心脏超声显示相对困难,对三尖瓣闭锁加做多层螺旋CT或磁共振以进一步明确诊断是很值得的。在一般情况下多层螺旋CT和磁共振这两种检查方法只需要做一种。三尖瓣闭锁患者,生理资料有特殊要求,常需做心导管,此时为观察外周肺血管和侧支血管等,会做心血管造影检查。

影像所见

三尖瓣闭锁X线平片表现与其通过肺循环的血流量多少以及三尖瓣闭锁的病理类型有关,三尖瓣闭锁各病理类型中以大血管位置正常伴肺动脉狭窄者最为常见,其X线平片表现为心脏大小正常或轻度增大,心腰凹陷,左心缘饱满,右心缘下段较平直,心影略呈方形(图12-22-1),此系由于左心室增大,右心室缩小,右心房内移所致,肺血减少,有时可见侧支血管建立的网状结构影,侧位胸片心影前下缘胸骨后三角区透亮度增加。其他病理类型的三尖瓣闭锁X线平片表现变化较大,可有肺血增多,肺动脉段平直、突出等各种表现。

三尖瓣闭锁心脏超声检查于心尖四腔、剑下四腔及胸骨旁大动脉短轴切面均能最好地显示三尖瓣。三尖瓣闭锁大多为肌型闭锁,在三尖瓣位置处呈现粗厚的回声增强影,不见瓣膜活动。膜型或无孔瓣膜型闭锁为较薄的纤维组织或融合的瓣膜,心房收缩时稍突向心室,但无瓣膜开放或关闭活动。

三尖瓣闭锁做CT和MRI检查对诊断有一定的帮助,MRI自旋回波 T_1W 图像可较好地显示三尖瓣闭锁的直接征象和左心室增大,右心室缩小,也可通过观察室间隔连续性是否中断来判断室间隔缺损的大小和部位(图12-22-2)。MRI梯度回波电影序列则对左心室舒张末容

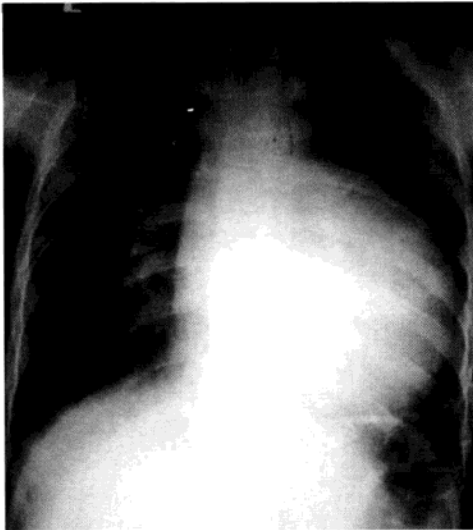


图 12-22-1 三尖瓣闭锁(一)
正位X线平片,右心缘下段平直



图 12-22-2 三尖瓣闭锁(二)
MRI自旋回波 T_1W 图像显示三尖瓣闭锁的直接征象

量和左心室射血分数等可比较准确地测量,也可显示有无明显的二尖瓣反流。造影增强磁共振血管成像序列和多层螺旋 CT 则对三尖瓣闭锁的肺动脉狭窄情况显示很好,对肺动脉主干狭窄,肺动脉分叉部狭窄,左右肺动脉起始部狭窄及肺内周围肺动脉狭窄均可很好地显示,造影增强磁共振血管成像和多层螺旋 CT 对三尖瓣闭锁的侧支循环血管也可很好地显示,对有无左上腔静脉存在,有无肺静脉异位引流存在,有无左侧心耳并置存在等对 Fontan 手术有重要影响的异常均可很好地显示,故造影增强磁共振血管成像和多层螺旋 CT 对三尖瓣闭锁也有其重要的诊断价值。

三尖瓣闭锁心血管造影最重要的是左心室造影,投照位置首选肝锁位,因左心室增大,右心室缩小,心脏逆钟向转,左前斜 40° 左右,X线即与室间隔呈切线位,同时向头成角 40° 左右可很好地显示肺动脉的大小(图 12-22-3)。在左心室造影中可见左心室大、右心室小,室间隔缺损的直接征象也显示得很清楚,相当多的三尖瓣闭锁室间隔缺损是限制性的。三尖瓣闭锁心血管造影诊断还应注意观察左心室的收缩功能及有无二尖瓣反流存在,这是对 Fontan 手术至关重要的资料。肝锁位左心室造影 X 线与室间隔相切,对心室大动脉连接显示很好,这对三尖瓣闭锁病理分型很重要。肺动脉的大小,肺动脉狭窄的部位及有无周围肺动脉狭窄,也是对 Fontan 手术至关重要的资料,三尖瓣闭锁心血管造影其次是做无名静脉或右心房造影,导管位置可位于左无名静脉与左锁骨下静脉交界处,投照位置为正位。Fontan 手术需了解有无左上腔静脉存在,左无名静脉造影可明确诊断,在对三尖瓣闭锁患儿做正位左无名静脉或右心房造影后,右心房、左心房、左心室可依次显影,于膈上见一无造影剂的三角形透亮区。

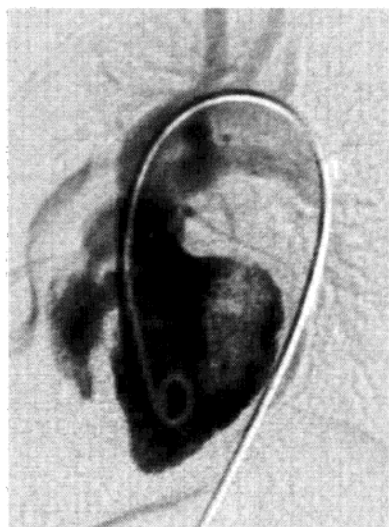


图 12-22-3 三尖瓣闭锁肝锁位左心室造影,大动脉位置正常,肺动脉狭窄

【影像诊断与临床及病理】

三尖瓣闭锁目前已有一种比较理想的手术方法——Fontan 手术,肺动脉大小对手术非常重要。影像诊断时要特别注意。对于肺动脉严重狭窄的年龄 <6 个月的三尖瓣闭锁患儿,应早做体循环-肺循环分流术,如 Blalock 分流术。而年龄超过 6 个月后,如存在明显低氧血症,可先做 Glenn 手术,这样可维持一定的肺循环血量,改善发绀,也可促进肺动脉发育,为日后 Fontan 手术创造条件。对不伴肺动脉狭窄的患儿,为防止肺动脉高压,应做肺动脉环扎术。

第二十三节 三尖瓣下移畸形

三尖瓣下移畸形也称 Ebstein 畸形(Ebstein anomaly),主要特征是三尖瓣叶未正常地附着于三尖瓣环,功能三尖瓣孔向右心室下移。三尖瓣下移多累及隔叶,后叶,两者的联合处可为下移的最低点,后叶与隔叶可以均下移,或其中一个瓣叶的部分下移,前叶下移较少。三尖瓣后叶及隔叶都有发育不良,前叶附着于三尖瓣环,瓣叶冗长增厚,似篷帆状,原三尖瓣环至下移的功能三尖瓣口之间为房化右心室,内壁光滑,壁薄含肌纤维少或缺如。剩余的右心室小梁部

及流出道部分为功能右心室。右心房明显扩大,房室瓣环也明显扩大。几乎所有三尖瓣下移畸形者合并卵圆孔未闭或房隔缺损。

【影像检查方法的选择】

X线平片和心脏超声检查是每个三尖瓣下移畸形患者必做的影像学检查方法。X线平片主要观察心脏大小和肺血多少。心脏超声可显示三尖瓣下移的主要畸形,三尖瓣后叶及隔叶的发育不良,前叶冗长。对三尖瓣下移畸形不一定要加做多层螺旋CT或磁共振,三尖瓣下移畸形患者,如生理资料有特殊要求,可做心导管,此时为观察外周肺血管等,也会做心血管造影检查。

影像所见

轻症三尖瓣下移畸形心脏不大或轻度增大,肺血大致正常。典型的三尖瓣下移畸形心脏多呈中至重度增大,正位胸片心脏略呈球形,右心房显著增大,右心耳扩张,心影右缘下段向右膨突,其最凸出点偏高,右心室也扩大,右心室流出道扩张有时表现为心脏左缘中段向上膨凸,主动脉结较小,肺血减少(图12-23-1)。

三尖瓣下移畸形超声心动图检查,心尖四腔切面及胸骨旁大动脉短轴切面能够清楚显示三尖瓣隔叶向心尖或右心室流出道下移的征象,特别是心尖四腔切面中可以测量下移的距离,应用多普勒超声及彩色血流显像可以观察三尖瓣反流的程度。

三尖瓣下移畸形一般不需要做CT和MRI检查,但若做CT和MRI检查,则在MRI自旋回波T₁W图像可显示三尖瓣隔瓣及后瓣细小,下移,三尖瓣前瓣长而大,可显示右心房增大,房化右心室心肌变薄,右心室漏斗部扩张。梯度回波电影序列上右心房内可见异常血流,并可见到房化右心室与右心房呈矛盾运动。造影增强磁共振血管成像序列和多层螺旋CT于冠状位可见心脏下缘有两个切迹,并可见“帆样征”(图12-23-2)。

三尖瓣下移畸形心血管造影检查可做右心房造影,房化右心室造影和右心室造影,照射位置为正位,右心房造影在右心房、右心室相继显影后可见心脏下缘有两个切迹,第1个切迹常位于脊柱左缘的右侧,与脊柱重叠,代表正常时三尖瓣瓣环的位置,第2个切迹位于脊柱左缘的左侧,两个切迹之间即为房化右心室所在的部位。在心血管造影片上,下移的三尖瓣隔瓣及后瓣由于过于细小常难以显示,但异常长而大的三尖瓣前瓣常能很好地显示,三尖瓣前瓣在造影片上表现为位于房化右心室与右心室之间的凸面向右心室的弧形细线状的帆样透亮影,该表现称为“帆样征”,此为三尖瓣下移畸形心血管造影的特征性表现(图12-23-3)。房化右心室位于正常三尖瓣瓣环与下移的三尖瓣之间,为一内膜特别光滑的薄壁腔,其大小反映了三尖瓣下移畸形的严重程度。在电脑造影片上可见到房化右心室与右心室同步收缩而与右心房呈矛盾运动。三尖瓣下移畸形患者的右心室漏斗部常有代偿性扩张,漏斗部特别宽大,于正位造影的心室舒张期可见扩张的右心室漏斗部重叠于肺动脉影像上,将肺动脉遮挡。

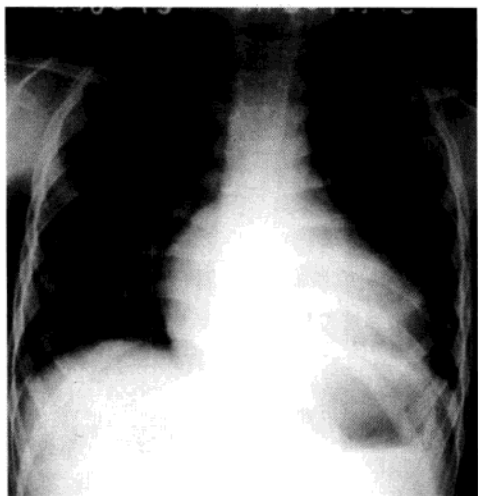


图12-23-1 三尖瓣下移
正位胸片,右心房增大



图 12-23-2 三尖瓣下移畸形
造影增强磁共振血管成像序列
于冠状位可见心脏下缘有两个切迹



图 12-23-3 三尖瓣下移正位右心房造影
见“帆样征”

【影像诊断与临床及病理】

三尖瓣下移畸形患儿刚出生时,由于肺循环阻力高,右心室压力高,三尖瓣反流重,心房水平右向左分流多,发绀严重,若卵圆孔不够大,可出现右心衰竭,心脏明显扩大。生后2周,肺循环阻力逐步降低,右心室压力下降,三尖瓣反流减少,发绀及心脏扩大均有改善,在生后最初1~2个月中,三尖瓣下移畸形的发绀及心脏大小改变较明显,在以后的许多年里,其发绀及心脏大小仍可有较缓慢的呈持续存在的改变。这是由于右心室代偿性扩大,房化右心室壁变薄扩张,右心房增大等改变,导致相对性三尖瓣关闭不全,使反流加重,反流量的增加又使右心房、房化右心室及右心室进一步扩大,导致反流更重,发绀及心脏扩大加重。三尖瓣下移畸形由于右心房扩大及常伴有预激综合征,可发生阵发性室上性心动过速,过快的心率使心室舒张期缩短,妨碍右心室充盈,增加右心房压力,增加三尖瓣反流,使发绀加剧。三尖瓣下移畸形的房化右心室与右心房同位于实际三尖瓣口的近侧,功能上是心房的一部分,但其传导束仍为右心室的传导束,房化右心室与心室同步收缩而不与心房同步收缩。右心房收缩时,房化右心室舒张,右心房舒张时,房化右心室收缩,这一矛盾运动可在梯度回波电影序列上得到显示。故如三尖瓣下移畸形做CT或MRI检查,则首选MRI检查。

第二十四节 单心室

单心室(single ventricle)是一组严重复杂类型的先天性心脏病,其特点为一个心室接受经两组房室瓣或共同房室瓣的两侧心房血液。通常根据主要心室的解剖性质分成左心室型,右

心室型及心室不定型单心室。

【影像检查方法的选择】

X线平片和心脏超声检查是每个单心室患者必做的影像学检查方法。X线平片主要观察心脏大小和肺血多少。心脏超声可显示单心室的主要畸形。由于对外周血管心脏超声显示相对困难,对单心室加做多层螺旋CT或磁共振以进一步明确诊断是很值得的。在一般情况下多层螺旋CT和磁共振这两种检查方法只需要做一种。单心室患者,生理资料有特殊要求,常需做心导管,此时为观察外周肺血管和侧支血管等,会做心血管造影检查。

影像所见

单心室X线平片表现变化很大,主要取决于单心室类型、大动脉的位置和有无肺动脉狭窄存在。较常见的左心室型单心室,大动脉左转位者,心脏中度增大,心左缘上弓和中弓向左膨凸,心影有一定的特征性,其心左缘的膨凸系由于位于左侧的输出小腔和左位的升主动脉所致,其肺血可明显增多也可减少,视有无肺动脉狭窄而定。另一类较常见的合并较重肺动脉狭窄的右心室型单心室,常为心脾综合征,有心脏位置异常,支气管对称,肺血明显减少等改变,也有一定的特征性。其他类型的单心室则较难依靠X线平片来做出诊断。

单心室超声心动图检查心尖及剑突下四腔切面是显示单室型房室连接的最佳切面,在上述切面图像中可以见到左心房、右心房室瓣开放时均朝向大的主心室腔,结合彩色多普勒超声血流显像也可见两侧心房血流均汇集到主心室腔。心室容量及功能的测定对预后评估有意义,三维超声心动图测量左心室型单心室的心室容量,射血分数及心室肌质量优于二维超声心动图。

单心室做CT和MRI检查对诊断有一定的帮助,MRI自旋回波 T_1W 图像可很好地显示单心室的心肌小梁粗糙程度,明确单心室是右心室型还是左心室型,还可较好地显示两个房室瓣开口于同一心室。MRI梯度回波电影序列则对心室功能如主要心室的射血分数等可比较准确地测量,也可显示有无明显的房室瓣反流。造影增强磁共振血管成像序列和多层螺旋CT则对单心室的肺动脉狭窄情况显示很好,对肺动脉主干狭窄,肺动脉分叉部狭窄,左右肺动脉起始部狭窄及肺内周围肺动脉狭窄均可很好地显示,造影增强磁共振血管成像和多层螺旋CT对单心室的侧支循环血管也可很好地显示,对有无左上腔静脉存在,有无肺静脉异位引流存在等对Fontan手术有重要影响的异常均可很好地显示(图12-24-1)。但对手术后的单心室做CT和MRI检查也相当普遍,造影增强磁共振血管成像序列对体-肺循环分流血管是否通畅,手术后腔静脉-肺动脉吻合口是否有梗阻等均可很好地显示。

单心室心血管造影应做主要心室造影,投照位置用正位(无肺动脉狭窄时)或坐观位(有肺动脉狭窄时)并加做侧位主要心室造影,有时还加做正位左无名静脉造影和主动脉造影,以除外左上腔静脉和大的侧支循环血管。单心室心血管造影主要心室造影应明确单心室的类型,这主要依据心肌小梁粗糙程度来判断,左心室型单心室心血管造影一般都能在主要心室前上方见到输出小腔,右心室型单心室在主要心室后下方有时可见到残余左心室(图12-24-2),但并非每例右心室型单心室均可见到残余左心室。单心室心血管造影于心室舒张期,有时可见有两个圆形的负性阴影,代表两个房室瓣均开口于同一心室。

【影像诊断与临床及病理】

单心室近年来越来越倾向于做改良Fontan矫治术或Glenn等手术,而不再做心室分隔术。Fontan类手术术前对于生理及解剖资料有一系列特殊的要求,只有对手术要求有充分的了解,才能在影像检查时提供完整的解剖资料。Fontan手术是通过不同方式将上、下腔静脉



图 12-24-1 单心室,造影增强磁共振血管成像显示双侧上腔静脉存在,有心下型完全性肺静脉异位引流存在

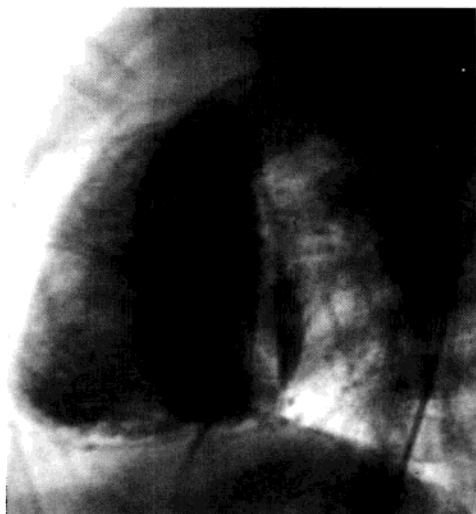


图 12-24-2 右心室型单心室,侧位主要心室造影,在主要心室后下方可见到残余左心室

均引流入肺动脉,Glenn 手术术前对于生理及解剖资料也有与 Fontan 手术类似的要求。尤其观察有无周围肺动脉狭窄及肺动脉干直径是否达到升主动脉的 60%~70%,这对 Fontan 类手术都是重要的条件。另外,心室收缩功能及房室瓣关闭不全必须仔细观察,心室收缩功能差及房室瓣关闭不全都是 Fontan 类手术的禁忌证。在心房不定位的右心室型单心室造影时应特别注意排除肺静脉异位引流。另外,还要注意有无左上腔静脉的存在,有无较大的体循环-肺循环侧支血管的存在,这两种情况的存在对 Fontan 类手术有较大的影响,故必须在术前明确诊断,对于侧支循环,Fontan 类手术前需做侧支血管堵塞术。

第二十五节 心脏位置异常

正常心脏大部分位于左侧胸腔,与其他胸腹腔脏器之间有一定的对应关系。如心脏不位于左侧胸腔或心脏虽位于左侧胸腔,但心脏与其他脏器的对应关系明显改变,称为心脏位置异常。心脏位置异常可继发于肺不张、胸腔积液等其他疾病,也可为先天性心脏位置异常。即使在先天性心脏位置异常患者中,也不一定有心脏结构异常。本节主要讨论伴有先天性心脏病的心脏位置异常。主要介绍通过心脏节段分析法描述与诊断心脏位置异常及所伴的先天性心脏病。

1. 心脏部分或全部不在胸腔内,称胸外心脏,可分为四类。

(1) 颈型:心脏位于前颈部。

(2) 胸型:胸骨缺损,心脏部分或全部位于胸腔外。

(3)胸腹型:下部胸骨裂缺或缺损,前胸壁、上腹壁及前部横膈也有缺损,部分心脏位于腹腔内或体外(图 12-25-1)。

(4)腹型:心脏位于腹腔内,横膈缺损并有膈疝。几乎所有的胸外心脏均伴有先天性心脏结构畸形,患者自然存活时间极短。由于胸廓过小,手术难度也很高,近年来,对于比较常见的胸腹型胸外心脏已有不少成功手术的报道。

2. 心脏异位(malposition Of the heart)通常是指胸腔内心脏呈先天的位置异常,而不包括由于胸腔积液、气胸、胸膜增厚、肺不张、肺发育不良、膈疝、膈膨出等外来因素引起的心脏移位。可分为四类。

(1)镜像右位心:心脏大部位于右侧胸腔,心尖指向右下,胃泡位于右膈下,肝位于左膈下,是正常心脏的镜像位(图 12-25-2)。不少镜像右位心心脏结构无异常,镜像右位心若伴有先天性心脏病,其病种与心脏正常位者相似,其中室间隔缺损、法洛四联症等最常见。

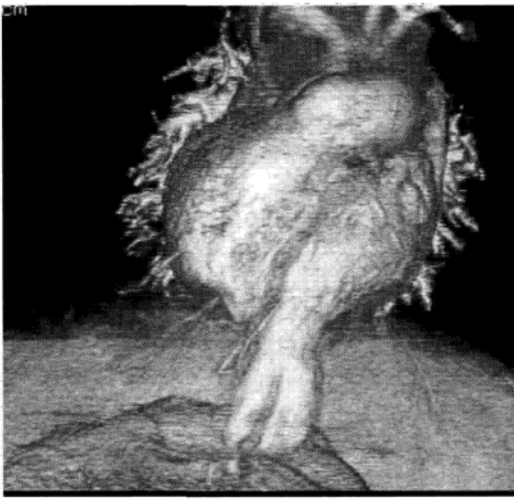


图 12-25-1 胸外心脏,胸腹型,前胸壁、上腹壁及前部横膈缺损,部分心脏位于体外

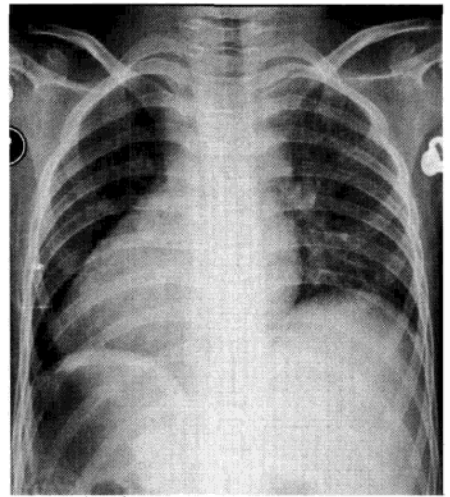


图 12-25-2 镜像右位心
正位胸片,心尖指向右下,胃泡位于右膈下

(2)孤立性右位心(右旋心):心脏大部位于右侧胸腔,心尖指向右下,但胃泡仍位于左膈下,肝位于右膈下(图 12-25-3)。绝大多数孤立性右位心心脏结构异常,通常为复杂先天性心脏病,如纠正性大动脉转位及房室不一致右心室双出口。

(3)孤立性左位心(左旋心):心脏大部位于左侧胸腔,心尖指向左下,但胃泡位于右膈下,肝脏位于左膈下(图 12-25-4)。几乎所有孤立性左位心均有心脏结构异常,通常为复杂先天性心脏病,其中以无脾综合征、多脾综合征较为常见。

(4)中位心:心脏位置居中,心尖指向前方。

3. 心脏异位诊断时首先要明确心房的位置。心房位置的类型可分三类。

(1)心房正位:形态学右心房位于右侧,形态学左心房位于左侧。

(2)心房反位:形态学右心房位于左侧,形态学左心房位于右侧。

(3)心房不定位:心房不定位者主要有两种情况。

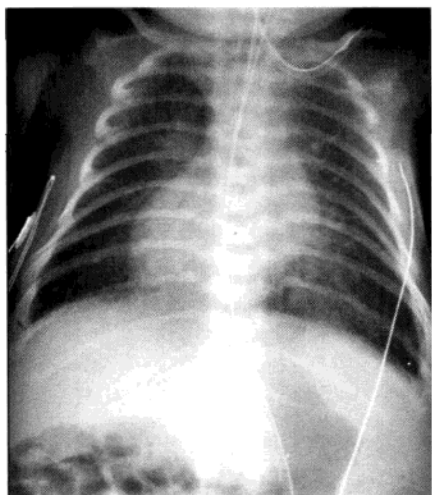


图 12-25-3 孤立性右位心
正位胸片,心尖指向右下,胃泡位于左膈下

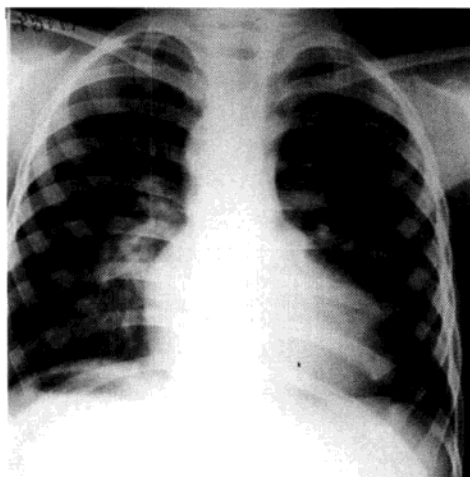


图 12-25-4 孤立性左位心
正位胸片,心尖指向左下,胃泡位于右膈下

①无脾综合征:一般情况下无脾综合征者两侧心房均为心耳宽大的形态学右心房,故称右心房异构。

②多脾综合征:一般情况下多脾综合征者两侧心房均为心耳狭长的形态学左心房,故称左心房异构。

4. 心房位置常与胸腹腔其他脏器的位置有密切的关系,因此,根据胸腹腔其他脏器的位置作为判断心房位置的依据。心室、大动脉的位置则与胸腹腔其他脏器的位置没有内在联系。

在正常人,两侧心房不对称,除心房外,支气管、肺、肝、胃、脾等都为不对称结构,通常与左心房在同侧的左侧结构有二叶的肺、动脉下支气管、胃、脾及腹主动脉。通常与右心房在同侧的右侧结构有三叶的肺、动脉上支气管、肝主叶、下腔静脉等。其中胸腔脏器与心房的关系比腹腔脏器更为密切。以下为各种类型心房位置伴有的胸腹腔脏器位置(图 12-25-5)。

(1)心房正位:右肺三叶,左肺二叶,两侧支气管不对称,左侧主支气管为动脉下支气管,细长而发出上叶支气管晚,右侧主支气管为动脉上支气管,粗短而发出上叶支气管早;肝主要位于右侧,胃位于左侧,脾位于左侧,腹主动脉位于脊柱左侧,下腔静脉位于脊柱右侧。

(2)心房反位:右肺二叶,左肺三叶,两侧支气管不对称,左侧主支气管为粗短的动脉下支气管,右侧主支气管为细长的动脉下支气管;肝主要位于左侧;胃、脾位于右侧;下腔静脉居左,腹主动脉居右。总之胸腹腔脏器均为心房正位的镜像位。

(3)心房不定位。

①无脾综合征(右心房异构或对称右心房)双侧心房均为右心房,胸腹腔许多脏器也为双侧右侧结构。两肺均三叶,两侧支气管对称,主支气管均为粗短的动脉上支气管;肝两侧对称,位置居中,下缘呈水平状,胃位置不定,无脾;下腔静脉与腹主动脉位于同侧,可均位于脊柱左侧,也可均位于脊柱右侧。

②多脾综合征(左心房异构或对称左心房):双侧心房均为左心房,胸腹腔许多脏器也为双侧左侧结构。两肺均二叶;两侧支气管对称,主支气管均为细长的动脉下支气管;肝两侧对称,

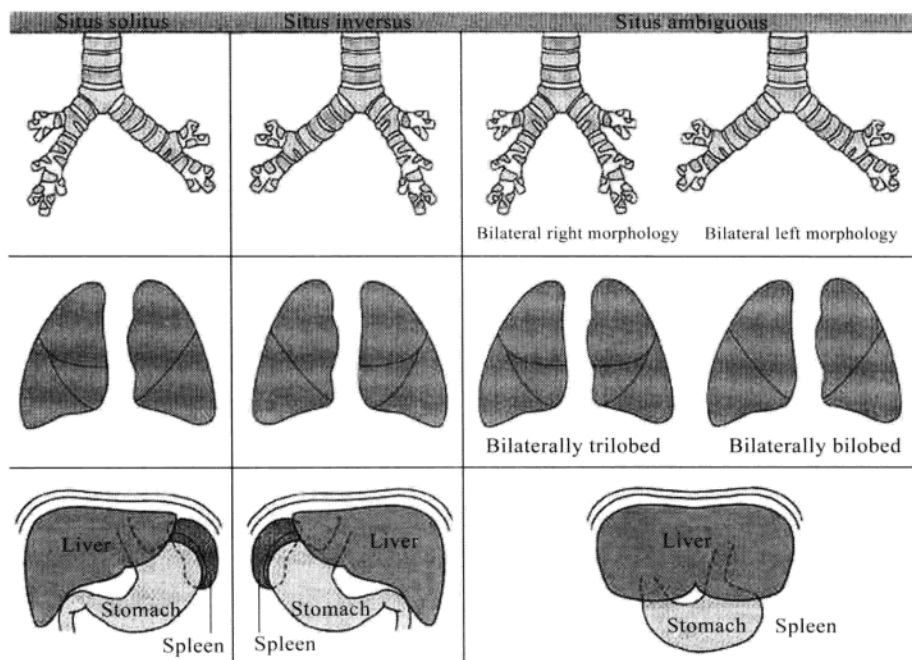


图 12-25-5 各种类型心房位置伴有的胸腹腔脏器位置

从左到右依次为:心房正位,心房反位,无脾综合征,多脾综合征

位置居中,下缘呈水平状,胃位置不定,有多个脾,通常沿胃大弯分布;下腔静脉中断,经奇静脉或半奇静脉回流。

【影像检查方法的选择】

X线平片和心脏超声检查是每个心脏位置异常患者必做的影像学检查方法。X线胸部摄片要求用较大的片子,要包括上腹部。在普通正位X线胸片上,支气管常不能很好地显示。高千伏胸片常用100~150千伏管电压摄片,辅以滤线器及球管前金属滤片的使用,常能较好地显示两侧支气管的形态。超声心动图,二维、扇形超声有时能显示心耳的形态此时诊断心房位置很可靠,但在绝大多数病例常不能显示双侧心耳形态,主要依靠腹主动脉与下腔静脉的相互位置关系来诊断心房位置。由于支气管的形态和周围血管心脏超声显示相对困难,对心脏位置异常患者加做多层螺旋CT或磁共振以进一步明确诊断是很值得的。在一般情况下多层螺旋CT和磁共振这两种检查方法只需要做一种。多层螺旋CT对支气管的形态显示更好,而磁共振观察视野更大。心脏位置异常患者,有时对生理资料有特殊要求,常需做心导管,此时为观察外周肺血管和侧支血管等,一般会做心血管造影检查。

影像所见

心脏位置异常患者X片上要观察内脏位置,通常肝下缘呈斜形走向,胃囊内则有气体存在,很容易判断肝、胃的位置,在腹部有一定肠道充气的情况下,如见到肝下缘呈水平状,提示心房不定位,但不能区别是无脾还是多脾综合征。心脏位置异常患者读片时要注意观察胸部的胸膜水平裂,如两侧均有水平叶间裂,提示为无脾综合征。由于并非每份胸片均能显示水平叶间裂,如未见到水平裂,不可作出相反的结论。侧位胸片对心房位置的判断也有一定的价

值。正常侧位胸片气道前后方均有血管影,气道前方是右肺动脉影,气道后方是左肺动脉影。如侧位胸片是气道前方血管影增深而气道后方有空虚感,提示两侧肺动脉均为形态学右肺动脉,均走行于气道前方,可能为无脾综合征,侧位胸片如见气道后方血管影增深而气道前方有空虚感,提示两侧肺动脉均为左肺动脉,可能为多脾综合征。高千伏胸片常能较好地显示两侧支气管的形态(图 12-25-6)。在高千伏胸片上,分别测量左、右主支气管的长度,以较长的一侧去除以较短的一侧,以求得支气管长度比,该值如 >1.66 ,说明两侧支气管不对称,为心房不对称,如该值 <1.66 ,说明两侧支气管对称,心房也对称,为无脾综合征或多脾综合征。两侧支气管不对称时,左心房与较长的支气管位于同一侧,右心房与较短的支气管位于同一侧。如两侧支气管对称,需进一步判断对称的支气管是双侧左侧或双侧右侧支气管,可用两侧主支气管长度的平均值去除以气管的宽度,所得数值 >2.6 ,说明两侧支气管均为左侧支气管,心房位置为左心房异构(多脾综合征),如所得数值 <2.6 ,说明为双侧右侧支气管,右心房异构(无脾综合征)。



图 12-25-6 无脾综合征
正位高千伏胸片,显示两侧对称的支气管的形态

超声心动图主要依靠腹主动脉与下腔静脉的相互位置关系来诊断心房位置。当腹主动脉与下腔静脉分居脊柱两侧时,心房不对称,左心房位于腹主动脉侧而右心房位于下腔静脉侧,当下腔静脉与腹主动脉位于脊柱同侧时,为无脾综合征。当下腔静脉中断,下腔静脉经奇静脉、半奇静脉回流时,常为多脾综合征。

多层螺旋 CT 最小密度投影重建可非常清晰地显示两侧支气管的形态。两侧支气管不对称时,左心房与较长的支气管位于同一侧,右心房与较短的支气管位于同一侧。如两侧支气管对称,心房也对称,为无脾综合征或多脾综合征(图 12-25-7~图 12-25-10)。两侧支气管对称,需进一步判断对称的支气管是双侧左侧或双侧右侧支气管,也可用两侧主支气管长度的平均值去除以气管的宽度,所得数值 >2.6 ,说明两侧支气管均为左侧支气管,心房位置为左心房异构(多脾综合征),如所得数值 <2.6 ,说明为双侧右侧支气管,右心房异构(无脾综合征)。多层螺旋 CT 还可清晰地显示胸膜水平裂,如两侧均有水平叶间裂,提示为无脾综合征。

磁共振(MR)扫描,磁共振扫描可直接观察心耳形态,此时诊断心房位置很可靠,但有些病例不能显示双侧心耳形态。磁共振扫描也可观察腹主动脉与下腔静脉的相互位置关系来诊断心房位置。当腹主动脉与下腔静脉分居脊柱两侧时,心房不对称,左心房位于腹主动脉侧而右心房位于下腔静脉侧,当下腔静脉与腹主动脉位于脊柱同侧时,为无脾综合征。当下腔静脉中断,下腔静脉经奇静脉、半奇静脉回流时,常为多脾综合征。此外,磁共振扫描可直接观察支气管、肺、肝、脾的形态与位置等,虽然磁共振扫描对支气管、肺的显示不如多层螺旋 CT,但要比其他方法都好。

心血管造影检查通过心房造影可直接显示心耳形态确定心房的位置。还可通过观察肺动脉的形态,判断心房位置,形态学左肺动脉走行于主支气管的上方、后方,而右肺动脉走行于主支气管的前方、下方。正常两侧肺动脉不对称,也可两侧均为右肺动脉及两侧均为左肺动脉,

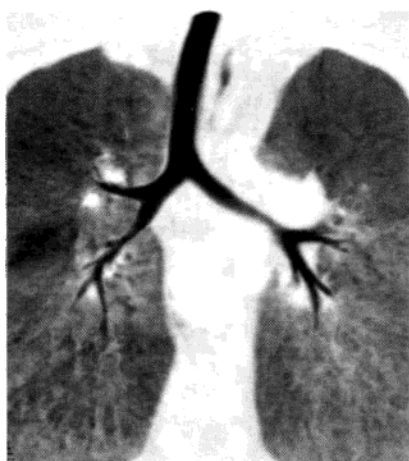


图 12-25-7 心房内正位

多层螺旋 CT 最小密度投影重建, 两侧支气管不对称

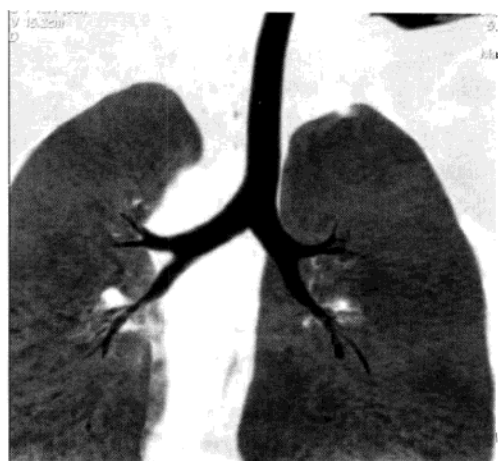


图 12-25-8 心房内反位

多层螺旋 CT 最小密度投影重建, 两侧支气管不对称, 右心房与较短的支气管位于同一侧



图 12-25-9 无脾综合征

多层螺旋 CT 最小密度投影重建, 显示两侧支气管对称, 较短

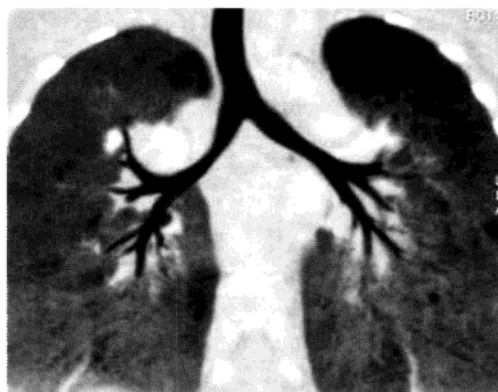


图 12-25-10 多脾综合征

多层螺旋 CT 最小密度投影重建, 显示两侧支气管对称, 较长

这也助于无脾综合征及多脾综合征的诊断。心血管造影还可观察下腔静脉、腹主动脉的位置, 有无下腔静脉中断, 肝静脉与心房连接情况, 有无冠状窦等, 来判断心房位置。

【影像诊断与临床及病理】

心脏异位的病例在通过非损伤性检查明确了心房位置后, 可根据其心内畸形发生率, 初步推断最有可能的心内畸形。右位心心房正位者, 几乎所有病例均伴有先天性心内结构异常, 其中以纠正性大动脉转位及房室不一致右心室双出口最为常见, 占全部病例的 50% 以上。右位心心房反位者, 不一定伴有先天性心内结构异常, 但其心内结构异常的发生率还是远高于心脏

位置正常者,心内畸形的类型并无特殊,与心脏位置正常者一样,也以室间隔缺损、法洛三联症等最常见。

左位心心房反位几乎总伴有先天性心脏结构异常,而且一般都是复杂畸形。

无论心脏位于左侧胸腔还是右侧胸腔,无脾综合征者其心内畸形都有一定的规律性,一般均有严重的心内畸形,常伴有列心血管畸形:双侧上腔静脉;完全性肺静脉异位引流;单心室,其中又以右心室型单心室占大多数;右心室双出口;肺动脉狭窄或闭锁。无论心脏位于左侧胸腔还是右侧胸腔,多脾综合征的心内畸形也有一定的规律性,其常见的心血管畸形主要有以下几种:下腔静脉中断;双侧上腔静脉;部分性肺静脉异位引流等。总而言之,心脾综合征者心内畸形有一定的规律。明确了心脾综合征者诊断后,就可大致推测其心脏大血管的畸形。

心脏位置异常并不少见,诊断步骤与心脏位置正常的先天性心脏病不同,应先通过一些非损伤性的影像学方法确定心房位置,然后再做进一步检查。根据心房本身的形态特征及其与胸腹腔其他脏器存在的相关关系,有许多形态学诊断方法可用于心房位置的诊断,但由于心房位置与其他脏器位置仅是密切相关,并非绝对一致,故有时根据不同的脏器位置作出的心房位置的判断会互相矛盾。在此情况下,以心耳形态为诊断心房位置的最可靠依据,如未能显示心耳形态,则以支气管形态判断心房位置最可靠。用高千伏胸片和多层螺旋CT显示支气管形态的方法简便易行,诊断可靠。



第一节 心包病变

心包腔是一个包绕心脏和大血管根部的囊腔,心包囊由纤维层和浆膜层组成。纤维层在心包的外层,坚韧而且具有弹性;浆膜层在心包的里层,是光滑的间皮层。浆膜层心包实际上包括两部分:外面的壁层和内面的脏层。在介于心包壁层和脏层之间有一个潜在的空间即为心包腔。心包腔一般只含有少量的浆液,在心脏运动中提供润滑作用。在成年人中,心包腔一般含有 50ml 左右的浆液。在不同的病理状态下,潜在的心包腔可充满固体(肿瘤或凝块),液体(血,脓液,乳糜)或气体(空气,心包积气)等物质。心包病变包括渗出性心包炎,缩窄性心包炎,心包先天性缺损,心包肿瘤,心包囊肿,心包积气等。

渗出性心包炎的定义是心包受到炎性刺激,导致有较多量的心包液体积聚。各种原因都会造成心包产生炎性反应和液体渗出:特发性,病毒性,尿毒症,结核病,化脓性,肿瘤性,创伤性等。心包渗出有不同的症状和征象,与不同的病因和心包液体积聚速度有关。可从无临床症状到发生严重血流动力学紊乱症状和休克。缩窄性心包炎的定义是由于心包纤维层和浆膜层发生炎性反应导致心包增厚和心腔受压,最后出现明显的心脏功能减退。产生心包缩窄有不同原因:包括特发性,病毒感染,结核病,心包渗出,心包切开后等。尽管所有的心包慢性炎性反应都会发生缩窄性心包炎,但结核性最有代表性。缩窄性心包炎的症状包括易疲劳,体检发现包括颈静脉膨胀,肝增大等。先天性心包缺损是少见的一组畸形,包括部分心包缺损和完全心包缺如。左侧心包缺如最常见。心包肿瘤包括淋巴瘤,胸腺瘤,间皮瘤,畸胎瘤,血管肉瘤等。心包囊肿是一个含有液体或半固体物质的包囊,与心包紧密连接但不相通。可不出现明显的临床症状。心包积气的定义为心包腔内有气体存在,常见于特发性,创伤性和感染性。

【影像检查方法的选择】

X 线平片和心脏超声检查是每个心包病变患者必做的影像学检查方法。X 线平片主要观察心脏大小和肺血多少,心脏透视可观察心脏搏动情况。心脏超声可敏感地发现心包腔积液的多少。大多数的单纯心包病变可仅凭借心脏超声检查的结果而确诊。对于心包病变患者伴钙化或有心包肿瘤等,可加做多层螺旋 CT 或磁共振。在一般情况下多层螺旋 CT 和磁共振这两种检查方法只需要做一种,而不需要都做。对于部分需要精确测定心腔压力者,在做心导管时也可做心血管造影检查。

影像所见

心包炎时,心包脏、壁层间可仅有以纤维蛋白为主的渗出物,称为干性心包炎。如心包腔内有数量不等的渗液,称心包积液。X 线胸片检查干性心包炎或少量心包积液无异常表现。

中等量或大量心包积液时,后前位胸片可见心缘正常弧段消失,心影向两侧普遍扩大,呈烧瓶状或球形(图 13-1-1)。上腔静脉增宽,主动脉影缩短,心缘搏动减弱或消失,而心包外的主动脉搏动正常。如合并左心衰竭,可有肺静脉压力升高表现。缩窄性心包炎 X 线后前位胸片表现为影大小正常或轻度增大,心缘变直,心包钙化是缩窄性心包炎的特征性表现,由于静脉压升高,致上腔静脉扩张。左心房压力增高时,出现肺淤血现象。心包积气时可将心包衬托得很明显(图 13-1-2)。由心腔扩大引起的心影普遍性增大可能与心包积液混淆,但心腔扩大时心影各弧段仍然保持,搏动仅为减弱而非消失,肺淤血表现更多见,随访观察时心影大小不似心包积液变化快。立卧位胸片或胸透也有助于鉴别诊断。心包囊肿表现为心脏边缘局限性隆起的囊性肿块,它以宽基附于心脏边缘,以心右缘多见,囊性肿块类圆形,边缘清晰(图 13-1-3)。心包缺损以左侧心包缺损最为多见,X 线后前位胸片表现心脏移位,局部心腔凸出(图 13-1-4)。

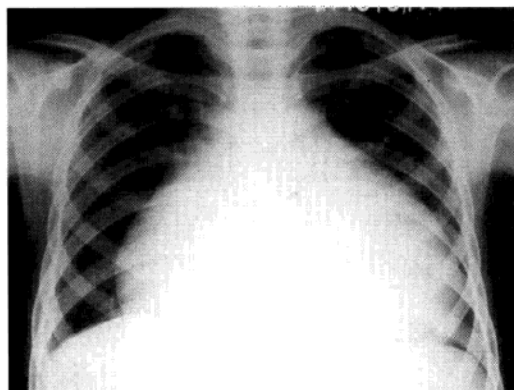


图 13-1-1 心包积液(一)

正位 X 线胸片,心影向两侧普遍扩大,呈烧瓶状

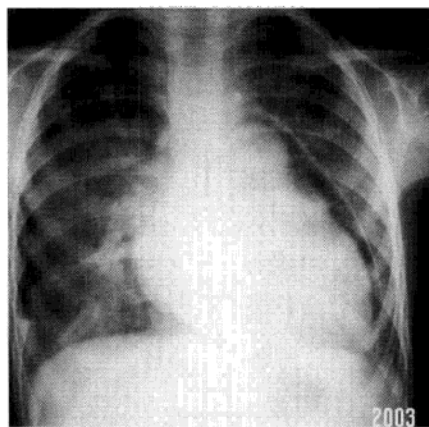


图 13-1-2 心包积气

X 线正位胸片,气体将心包衬托得很明显

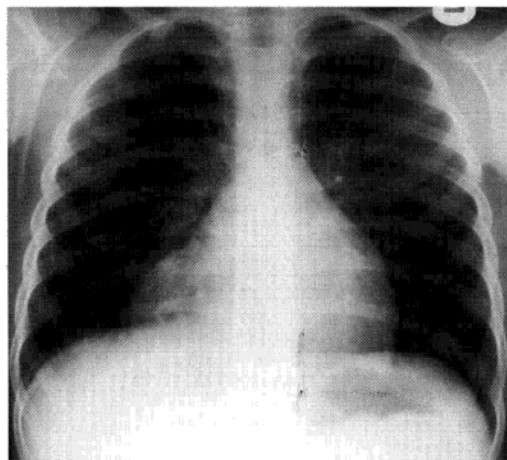


图 13-1-3 心包囊肿

X 线正位胸片,心右缘囊性肿块,边缘清晰

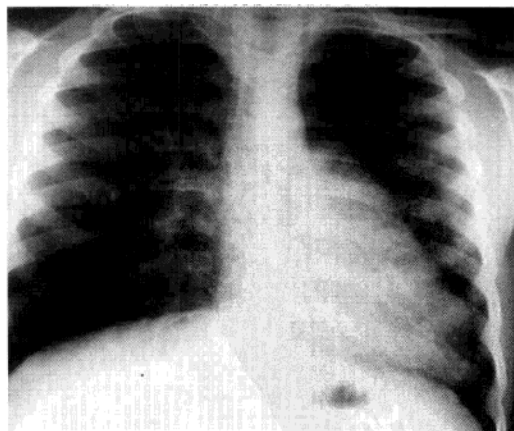


图 13-1-4 左侧心包缺损

X 线正位胸片,表现心脏向左移位

超声心动图经济、简便,不但可敏感地发现心包腔积液,还可对积液进行定位、定量,是心包疾患的首选检查方法之一。心包积液超声可见脏层和壁层心包分离,中间为无回声区。心包肿瘤超声可见心包腔内团块状回声等异常改变。

CT 和 MRI 检查对儿童心包病变的诊断很有帮助,心包积液在 CT 上表现为部分或完全围绕于心脏的液体层(图 13-1-5)。积液为漏出液时呈水样密度;渗出液往往由感染或新生物所致,其密度稍高于水,但仍为低密度。出血性积液具有较高的密度值。但由于它们的密度值之间存在有较多的重合,根据其 CT 值来判断只能是推测性的。少量积液积聚于左心房和左心室的后方,随液量的增加,液体扩展至右心室和右心房的外侧和腹侧。积液向上扩展可超过大血管的起始部,心包增厚粘连时可形成包裹性积液,缩窄性心包炎则可见钙化影(图 13-1-6)。心包积气的病人常伴有气胸和纵隔积气。心包积气的特征性 CT 表现为围绕心脏周围的一层宽度不等的透亮晕圈,该透亮影由游离气体构成,其密度低于周围肺组织,其外围有一层纤细的壁围绕,它就是心包的本身。MRI 积液的信号强度则与所用的扫描序列和积液性质有关。在 SE 序列的 T₁WI 上,浆液性积液多呈均匀低信号,渗出性积液多呈不均匀高信号,血性积液呈中或高等信号。在 T₂WI 上,积液多为均匀高信号(图 13-1-7)。原发性心包肿瘤表现为与心包相连续的肿块如畸胎瘤可以是囊性或实质性的。转移性心包肿瘤表现为局灶性或弥漫地心包增厚、心包结节和积液。心包囊肿表现为心脏边缘局限性隆起的囊性肿块,它以宽基附于心脏边缘。

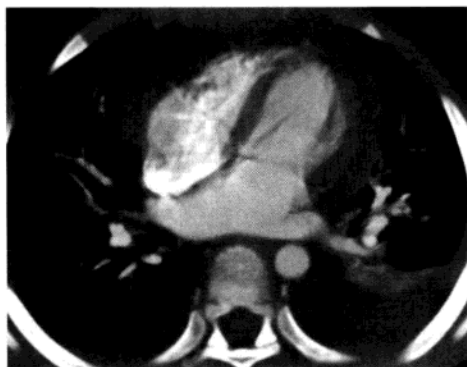


图 13-1-5 心包积液(二)

CT 扫描见围绕于心脏的液体层,伴胸腔积液



图 13-1-6 缩窄性心包炎

CT 扫描见心包钙化影

心包病变一般较少做心血管造影检查,心血管造影对缩窄性心包炎和限制性心肌病的鉴别诊断有一定的价值。

【影像诊断与临床及病理】

心包病变中心包填塞后果最为严重,由于心包腔的液体积聚使得心包腔的压力上升并压迫心脏,导致心室舒张期充盈量减少,使心排血量减少和发生休克。最初的补偿机制是心率先加快,提示最终会发生循环衰竭,心包填塞的诊断不是容易获得,除临床表现外,胸片及时发现纵隔增宽十分重要,需要高度的警惕性。在新生儿,只要抽去几毫升心包液,可明显改善血流动力学状态,提高挽救生命的机会。

第二节 心脏肿瘤

儿童心脏肿瘤少见,可为原发性或转移性的。小儿原发性心脏肿瘤以良性肿瘤多见,最常见为横纹肌瘤,可多发,位于心肌壁内,侵及心室,约80%的病例发生于1岁以内,部分患儿有自行消退的趋势,部分患儿合并有结节性硬化症,即先天性脑内散在多发小结节,可表现为智力发育迟缓和癫痫。其次是纤维瘤,通常较大,单个,牢固有良好包裹;位于心肌壁内,常侵及左心室游离壁和室间隔。小儿原发性心脏肿瘤第3位的是黏液瘤,为成人最常见的心脏肿瘤,在小儿罕见,多见发生在左心房,很少发生在右心房,一般不发生在心室。其他少见的良性肿瘤还有心包内畸胎瘤、脂肪瘤、胶原纤维瘤、错构瘤、血管瘤、间皮瘤等,其中间皮瘤可位于房室结,以房室传导阻滞为首发症状。心脏原发性恶性肿瘤几乎全是肉瘤:横纹肌肉瘤、纤维肉瘤、血管肉瘤、恶性畸胎瘤等,由于肿瘤生长快速,病程早期即发生死亡。原发性心脏肿瘤按生长方式可分为三型。心腔内生长型,心肌浸润型和心包腔内生长型。在儿童中,继发性恶性肿瘤(来自局部浸润或恶性肿瘤转移而来)较原发恶性肿瘤常见。在儿童期,淋巴瘤,神经母细胞瘤和心外肉瘤常易造成继发性心脏肿瘤。肝和肾的恶性肿瘤可直接经下腔静脉转移到右心房。

【影像检查方法的选择】

X线平片和心脏超声检查是每个儿童心脏瘤患者必做的影像学检查方法。X线平片主要观察心脏大小和肺血多少。心脏超声可发现儿童心脏肿瘤的大小和多少。对于儿童心脏瘤患者,可加做多层螺旋CT或磁共振,以明确肿瘤的血供供应情况和判断肿瘤的性质。在一般情况下多层螺旋CT和磁共振这两种检查方法只需要做一种,而不需要都做。对于部分需要精确测定心腔压力或准备做心肌活检者,在做心导管时也可做心血管造影检查。

影像所见

心脏肿瘤胸部平片有时可见心脏外形产生局部隆起,心影增大,但大多数肿瘤心外形正常。心脏肿瘤也可表现有肺水肿。偶尔原发性心脏肿瘤尤其是纤维瘤,在胸部平片上可出现钙化影。

心脏超声可作为儿童期确诊心脏肿瘤的影像学主要检查手段,M型和二维多普勒超声。对肿瘤位置,范围,特征(单个或多个,心肌内或心腔内,固体的或囊性的)能够显示,若合并心包腔积液,可在心脏超声的指导下,施行心包腔穿刺术。彩色多普勒超声还可对心脏肿瘤的梗阻程度和血流动力学变化作出评估。

CT和MRI检查对心脏肿瘤的诊断很有帮助,在CT平扫时肿瘤是否为脂肪瘤密度以及有无钙化能显示很好。CT增强扫描,心脏肿瘤表现为心腔内的充盈缺损。心脏肿瘤做磁共振检查都很有必要,诊断效果也很好,心电门控的自旋回波 T_1W 序列对病变显示很理想。横纹肌瘤等在 T_2W 磁共振梯度回波电影序列上表现为边界清楚的等信号肿块,对于各种心脏肿瘤磁共振检查不仅可明确肿瘤的部位、大小,还可通过注射造影剂前后的自旋回波 T_1W 图像的比较,了解肿瘤的血供特点,便于对心脏肿瘤定性。心肌肿瘤以累及室间隔和心室游离壁特别是左心室游离壁为主。向心腔内或向心外突出,肿瘤处心肌运动减弱,心肌肿瘤与正常心肌可分界清楚也可分界不清楚。肿瘤的磁共振信号对判断其性质有一定的帮助,横纹肌瘤常多发(图13-2-1),以 T_1W 等信号, T_2W 稍高信号为主,纤维瘤 T_1W 和 T_2W 均以等低信号为

主,常侵及左心室游离壁,常较大,在造影增强磁共振血管成像序列表现为充盈缺损(图 13-2-2),脂肪瘤 T_1W 和 T_2W 均以偏高信号为主,脂肪抑制序列时可为低信号,血管瘤有时可见流空所致的低信号,但 T_1W 和 T_2W 均为低信号有时并非流空所致而是钙化灶。心肌肿瘤注射对比剂后可有不同程度的强化,恶性心肌肿瘤易伴心包积液,当心肌肿瘤影响房室瓣或半月瓣时,可引起明显的血流动力学改变。转移性心脏肿瘤较多见,转移性心脏肿瘤可为邻近心脏的肿瘤侵犯心脏所致(图 13-2-3),也可为血行或淋巴转移。病灶突向心腔内,肿块以 T_1W 等信号, T_2W 稍高信号为主,肿瘤处心肌运动减弱,与正常心肌分界不清,肿瘤注射对比剂后可有较明显的强化,一般伴有心包积液。

心脏肿瘤一般较少做心血管造影检查,主要表现为心腔内的充盈缺损,心腔造影可显示心腔变形、缩小。



图 13-2-1 心脏横纹肌瘤(一)



图 13-2-2 心脏纤维瘤

磁共振造影增强磁共振血管成像序列表现为充盈缺损



图 13-2-3 转移性心脏肿瘤
卵黄囊瘤侵犯右心房,伴心包积液

【影像诊断与临床及病理】

小儿良性心脏肿瘤如出现明显的临床症状,外科手术切除为唯一的治疗方法,即便不能完全切除者,部分切除也能改善症状,获得长期生存。对无症状或轻微症状的,应定期随访。右心室腔内的肿瘤有时要和血栓形成鉴别,特别是在有右心室流出道梗阻,如肺动脉瓣狭窄和肺动脉闭锁畸形时,右心室腔内可有血栓形成,而右心室肿瘤一般不伴先天性心脏病,可做鉴别(图 13-2-4、图 13-2-5)。

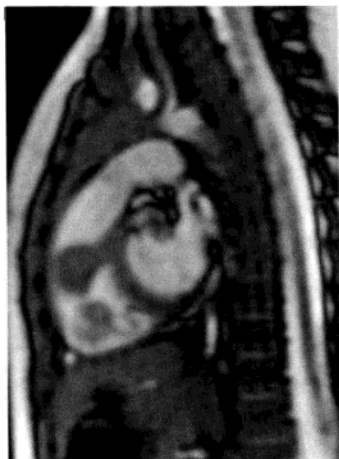


图 13-2-4 心脏横纹肌瘤(二)

磁共振梯度回波电影序列图像,右室内见多发肿瘤,无肺动脉瓣狭窄



图 13-2-5 重度肺动脉瓣狭窄

磁共振造影增强磁共振血管成像,右心室腔内有血栓形成

横纹肌瘤是儿童阶段最常见的心脏原发性肿瘤,超过 80%的横纹肌瘤儿童患者可合并结节性硬化病,相反,超过 50%的结节性硬化病儿童患者可合并横纹肌瘤。结节性硬化病典型的临床征象是癫痫发作,精神发育延迟和皮肤损害。因此,所有有结节性硬化的新生儿尤应注意有无心脏横纹肌瘤。而有横纹肌瘤的儿童也要注意检查有无结节性硬化,应做头颅磁共振检查。

第三节 心肌病变

主要侵犯心肌的病变为心肌病,原因不明者称原发性心肌病。原发性心肌病主要可分为四型:扩张型,肥厚型,限制型和致心律失常性右心室型心肌病。扩张型心肌病各房室扩大,以心室更明显,心室壁厚度基本正常,但心室收缩功能下降,房室瓣关闭不全。肥厚型心肌病心室壁肥厚,以累及左心室及室间隔居多,可分为梗阻型和非梗阻型,心室收缩功能强,但舒张功能差。限制型心肌病心室舒张功能差,心室舒张末压力升高,房室瓣关闭不全,心房增大。致心律失常性右心室型心肌病有室性心律失常性,可猝死,右心室大,壁薄,有脂肪组织和纤维组织替代正常心肌。

【影像检查方法的选择】

X线平片和心脏超声检查是每个儿童心肌病患者必做的影像学检查方法。X线平片主要观察心脏大小和肺血多少,心脏透视可观察心脏搏动情况。心脏超声可观察儿童心肌病的心室壁厚度和心室收缩功能。对于儿童心肌病患者,可加做多层螺旋 CT 或磁共振,以进一步明确心室壁厚度和心室收缩功能。在一般情况下多层螺旋 CT 和磁共振这两种检查方法只需要做一种,而不需要都做,其中磁共振对心室收缩功能舒张功能显示更好。对于部分需要精确测定心腔压力或准备做心肌活检者,在做心导管时也可做心血管造影检查。

影像所见

X线平片扩张型心肌病心影增大最明显(图 13-3-1),心脏搏动减弱,有时有肺淤血。肥厚型心肌病心影轻度增大,心脏搏动强,肺血一般正常。限制型心肌病心影大小变化较大,心房增大较明显。致心律失常性右心室型心肌病 X线平片可正常也可有右心室增大。

超声可观察儿童心肌病的心室壁厚度和心室收缩功能,超声心动图检查中应用多种切面对所有左心室壁节段进行完善的评估,如心尖四腔、左心室长轴和二腔切面。对心室局部功能变化敏感。应用多普勒超声技术测量左心室流出道血流速度峰值及血流速度积分可评价左心室收缩功能。从心尖及胸骨上窝切面可获得主动脉血流频谱。超声测得的主动脉血流速度峰值与心导管测得的射血分数间高度相关。对心肌病变的诊断很有帮助。

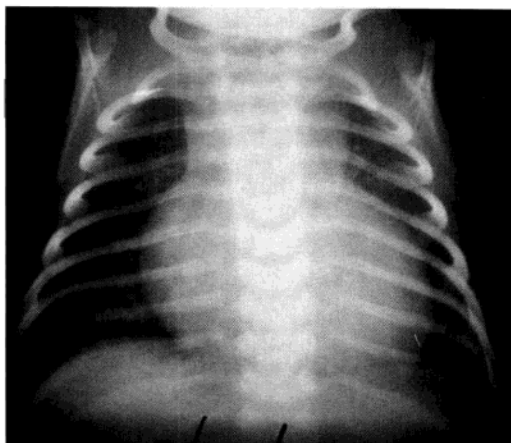


图 13-3-1 扩张型心肌病(一)
X线胸片见心影增大明显

CT 和 MRI 检查对心肌病变的诊断也很有帮助,特别是做磁共振检查很有必要,诊断效果也很好。其中以心电门控的自旋回波 T_1W 或其他黑血技术序列和梯度回波电影序列为主要扫描序列。自旋回波 T_1W 序列用多角度扫描,如长轴位,短轴位,四腔位等扫描,可清楚地显示各心腔的大小,心肌有无肥厚,肥厚的程度和部位以及心腔内有无血栓形成等。一些特殊的黑血技术序列如压脂三反转恢复黑血技术 Triple IR 序列,对特殊的心肌病变如致心律失常性右心室型心肌病的诊断有很大的帮助。梯度回波电影序列包括梯度回波 Cine 序列, FastCard 序列, Fast Cine 序列, FIESTA 序列和 True Fisp 序列等,每个心动周期成像 4~32 幅,血流呈白色,为动态白血序列,图像可作动态电影回放,并可显示异常血流,是兼顾显示心脏解剖结构和显示心脏功能情况的序列,可显示心室壁的运动或心室壁异常增厚,能精确估计心室容量、心肌质量和射血分数等,对心肌病变的诊断很有帮助。梯度回波电影序列可连续无间断动态平行扫描整个心室,测得心室容量而不用像其他影像学方法那样要考虑到心室的形态。尤其适合用于心室形态不规则的右心室容量测定上。心室容量的测定可通过将所有舒张末期图像进行描记,测得面积的总和乘以层厚而获得。同样可对所有收缩末期的图像进行描记,测得面积的总和乘以层厚而获得收缩末期心室容量,将其除以舒张末容量可得射血分数。FastCard with Tagging 序列可显示心脏跳动时标记网格的改变,主要用于观察局部心肌的异常运动,对心肌病变的诊断也很有帮助。造影增强磁共振血管成像序列对心肌病诊断帮助不大,相位对比法电影(PC-Cine)序列用于流速流量等心功能的测定等,对有房室瓣关闭不全的各种类型的心肌病和压力阶差的肥厚性梗阻型心肌病诊断帮助很大。另外 MRI 在心肌灌注、对比剂延迟增强显像等领域潜能巨大,可对心肌病诊断和鉴别诊断提供重要帮助。

扩张型心肌病 MRI 检查可见心室收缩功能下降,心室运动减弱,射血分数下降。各房室扩大,以心室更明显,心室壁厚度基本正常,房室瓣关闭不全(图 13-3-2)。扩张型心肌病有时心腔内可有血栓,但要注意由于血流缓慢,自旋回波 T_1W 图像心腔内可有高信号,此为缓慢血流,并非血栓。肥厚型心肌病 MRI 检查可见心室壁肥厚,以累及左心室及室间隔居多(图

13-3-3)。可为局部肥厚(图 13-3-4),以非对称性室间隔肥厚最常见,也可为心尖肥厚和左心室普遍性肥厚。肥厚型心肌病根据是否引起左心室流出道梗阻,可分为梗阻型和非梗阻型两种亚型。肥厚型心肌病心室收缩功能强,但舒张功能差。由于梯度回波电影序列显示的是动态图像,可精确测得心室壁舒张末期室壁厚度,心室舒张末期室间隔与左心室下壁后基底段厚度之比 ≥ 1.5 是肥厚型心肌病的重要诊断指标。肥厚型心肌病梯度回波电影序列还可见心肌明显肥厚但收缩期增厚率下降,心室舒张末期容量正常或略小而收缩末期容量明显缩小。限制型心肌病以右心室受累最为常见,也可双心室受累,心室内膜增厚,右心室内膜不光滑,心室流入道变形,心室壁僵硬,心室舒张功能差,梯度回波电影扫描可见心室壁运动明显减弱,射血分数明显降低,房室瓣关闭不全,心房增大,腔静脉扩张,有时有心包积液。心房高度扩大和心室腔不大是原发性限制型心肌病的特点(图 13-3-5),左心室壁增厚伴弥漫性粉尘样强化是心

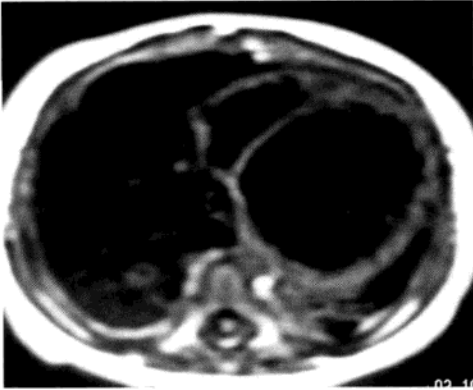


图 13-3-2 扩张型心肌病(二)

磁共振心电图门的自旋回波 T_1W 检查可见左心室扩大

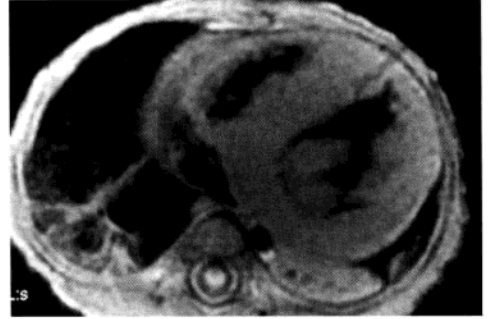


图 13-3-3 肥厚型心肌病(一)

MRI 心电图门的自旋回波 T_1W 检查可见心室壁肥厚



图 13-3-4 肥厚型心肌病(二)

MRI 心电图门的自旋回波 T_1W 检查可见室间隔局部肥厚

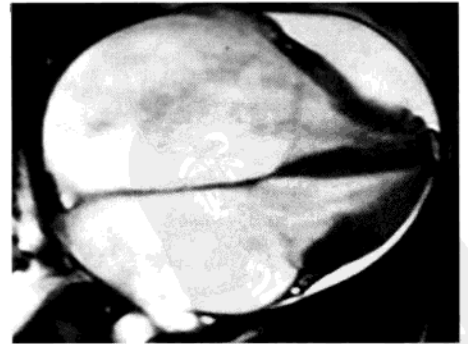


图 13-3-5 限制型心肌病

梯度回波电影扫描可见心房增大,有心包积液,心室腔不大

淀粉样变较为特征性的征象,心尖部闭塞伴心内膜条带状强化可能是心内膜下心肌纤维化一个重要特征。致心律失常性右心室心肌病也可称致心律失常性右心室发育不良,右心室大,壁薄,局部右心室壁运动异常,局部右心室壁可突出,在回顾性心电门控的多层螺旋 CT 检查中有时也可显示(图 13-3-6),如做 FastCard with Tagging 序列可更好地显示右心室心肌局限性异常运动。由于脂肪组织在磁共振 T_1W 和 T_2W 图像上均特征性地呈高信号,且可在脂肪抑制序列时特征性地呈低信号,故磁共振检查可非损伤性地明确致心律失常性右心室型心肌病、右心室心肌变薄和心肌内脂肪浸润的特点。



图 13-3-6 致心律失常性右心室心肌病,心电门控的多层螺旋 CT 检查

见右心室大,局部右心室壁突出

心肌病一般较少做心血管造影检查,心血管造影对心肌病诊断的主要价值在观察心脏收缩舒张功能,排除其他心脏病,但若准备做心肌活检或需要精确测量心室舒张末压力,做心血管造影检查还是很有价值的。

【影像诊断与临床及病理】

心肌病常见,最常见的是肥厚型和扩张型心肌病,分别以心室肥厚和扩张为特征,扩张型心肌病要与充血性心力衰竭鉴别,肥厚型心肌病要与左心室流出道梗阻和主动脉缩窄等继发性心肌肥厚鉴别,鉴别相对容易。限制型心肌病是以血流动力学改变即心室充盈受限而不是以形态学异常为基本特征,限制型心肌病要与缩窄性心包炎鉴别,两者都是以心室舒张受限为基本特征的,鉴别相对困难,MRI 的心肌灌注、延迟增强和对心包的显示可对鉴别诊断提供重要帮助。致心律失常性右心室型心肌病诊断比较困难,MRI 可显示右心室心肌局限性异常运动,且由于 MRI 对脂肪组织特征性的显示,故磁共振检查可最好地明确致心律失常性右心室心肌病的诊断。总之,MRI 高度的软组织分辨力,多参数成像和精确的功能测定特点是各种心肌病的鉴别诊断的有力武器,要充分应用。

第四节 大动脉炎

大动脉炎是一种以中膜损害为主的非特异性全层动脉炎。中膜以弹力纤维和平滑肌细胞损害为主,动脉全层呈弥漫性不规则增厚和纤维化,增厚的内膜向腔内增生、膨突,引起动脉的狭窄和阻塞。大动脉炎可见于各年龄组,大多数在 30 岁以下,好发于青年女性,包括儿童。在大动脉炎急性期,可以出现非特异性的全身症状,如发热、肌肉关节痛、厌食、心悸等。有血沉加速。临床表现缺乏特征性,此期很难诊断。慢性期突出的表现为血管狭窄或闭塞所造成的缺血的症状和局部血管杂音。也可出现继发的心脏改变。由于病变部位和血管狭窄程度不同,临床表现也变化较多。大动脉炎可累及主动脉、肺动脉、头臂动脉、肾动脉和其他动脉。本病有人种差异,亚洲人多见。本病由日本医生 Takayasu 首先发现,因此也称 Takayasu arteritis。长期以来,影像学检查对大动脉炎的诊断有着非常重要的作用,常规血管造影术以及

CTA、MRA 等均能很好地显示受累血管的狭窄程度,并据此做出临床分型。

【影像检查方法的选择】

X线平片和心脏超声检查是每个大动脉炎患者必做的影像学检查方法。X线平片主要观察心脏大小和肺血多少。心脏超声可观察大动脉炎的心室壁厚度和心功能。由于对外周血管心脏超声显示相对困难,对大动脉炎加做多层螺旋CT或磁共振以进一步明确诊断是很值得的。在一般情况下多层螺旋CT和磁共振这两种检查方法只需要做一种,而不需要都做,其中磁共振视野大,对大动脉炎能显示更好。对于部分需要做手术者,也可做心血管造影检查。

影像所见

大动脉炎X线平片可完全没有异常改变,偶尔也可见到一些有诊断价值的表现,如降主动脉中下段内收,边缘不规则,主动脉弓降部扩张,病变部位钙化等。大动脉炎心脏可有轻度增大。大动脉炎累及肺动脉及分支者,有时可见肺血不对称。

大动脉炎超声心动图胸骨上主动脉弓长轴切面是最常用的切面。在此切面中可见到主动脉弓降部的扩张和狭窄,检查主动脉弓时尚要检查主动脉弓的分支动脉的起始部位,特别是左、右锁骨下动脉。在婴儿,剑突下矢状切面可以显示部分主动脉弓降部,胸主动脉及腹主动脉,可以观察降主动脉其他部位是否存在狭窄。主动脉弓的显示并不是在每个病例都很清楚,特别是年长儿童、透声不良或主动脉弓有扭曲的病例。辅加多普勒超声及彩色多普勒血流显像检查是很有帮助的。血流速度增快,血流频谱减速延缓或血流呈现五色镶嵌的变化均提示局部存在狭窄。

大动脉炎做多层螺旋CT和MRI检查对诊断很有帮助。MRI自旋回波 T_1W 图像可显示大动脉管壁有增厚,边缘不规则,增强扫描可见管壁有不均匀强化,管腔有向心性动脉狭窄和阻塞,也可见局部动脉扩张。自旋回波 T_1W 图像还可较好地显示左心室向心性肥厚等改变。梯度回波电影序列也可显示大动脉炎管腔狭窄的直接征象,有时并可显示通过狭窄段的异常血流,相位对比法电影还可测量流速判断压力阶差,但扫描层面也须通过狭窄段。造影增强磁共振血管成像序列扫描视野很大,只需一次扫描便可得到升主动脉、降主动脉和腹主动脉等各部位信息,只须在重建时转动鼠标,就可得到任意角度、任意层厚的最大密度投影重建图像,可确保图像层面通过狭窄段,升主动脉、降主动脉和腹主动脉同时显示,诊断大动脉炎最为直观可靠,可清楚地显示狭窄段的形态、位置(图13-4-1),有无较粗大的侧支循环血管且能很好地排除主动脉其他部位和肺动脉的大动脉炎。大动脉炎主动脉分支病变多累及该动脉的开口部。大动脉炎常为多发病变,可表现为不同动脉同时受累,这对鉴别诊断有一定的帮助(图13-4-2、图13-4-3)。对于手术后的动脉炎造影增强磁共振血管成像序列也可很好显示(图13-4-4)。高分辨MR血管壁成像技术显示的大动脉炎血管壁征象在鉴别活动性中具有重要意义。病变处于活动期的血管壁MR表现以出现多环状增厚、内壁明显强化,外周模糊不清为特征,而管壁均匀一致的环形增厚、强化不明显,外周清晰则提示病变处于非活动期。多层螺旋CT也可显示大动脉管壁边缘不规则,管腔有向心性动脉狭窄和阻塞,也可见局部动脉扩张。但大动脉炎常为多发病变,多层螺旋CT全身扫描时,射线量比较大。

大动脉炎血管造影可显示管腔粗细不均、边缘毛糙,动脉狭窄和阻塞(图13-4-5)。也可见动脉扩张和动脉瘤形成。常为多发病变,可表现为不同组合。



图 13-4-1 大动脉炎(一)

造影增强磁共振血管成像序列最大密度投影重建图像,显示降主动脉狭窄



图 13-4-3 大动脉炎(三)

造影增强磁共振血管成像序列最大密度投影重建图像,显示大动脉炎的主动脉弓降部管腔狭窄,头臂动脉狭窄

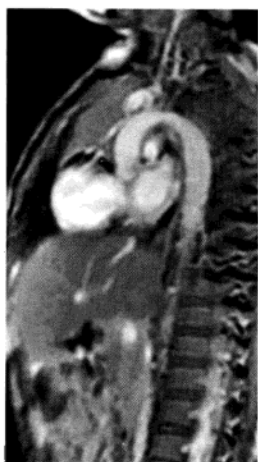


图 13-4-2 大动脉炎(二)

梯度回波电影序列显示大动脉炎的主动脉弓管腔狭窄,头臂动脉狭窄

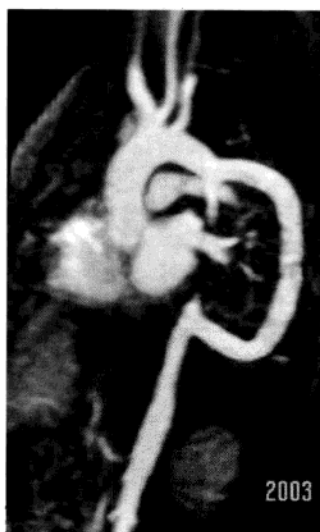


图 13-4-4 手术后大动脉炎造影增强磁共振血管成像图像

2003

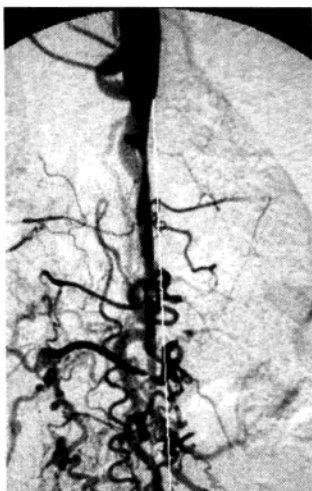


图 13-4-5 大动脉炎(四)

血管造影显示降主动脉狭窄,边缘毛糙,动脉阻塞和侧支血管

【影像诊断与临床及病理】

狭窄部位在降主动脉和腹主动脉的大动脉炎的症状与主动脉缩窄十分相似,需要鉴别。造影增强磁共振血管成像扫描的孔径非常大,这对发现和诊断降主动脉和腹主动脉的大动脉炎相当可靠,而心脏超声检查等由于视野不够大,不利于排除腹部大动脉炎。位于主动脉弓的大动脉炎的症状体征与主动脉缩窄更相似,鉴别更困难。尤其当患儿年龄偏大时以及主动脉弓解剖比较复杂时,诊断更困难。造影增强磁共振血管成像图像能比经胸超声心动图检查更好地诊断主动脉缩窄和大动脉炎。另外造影增强磁共振血管成像对头臂动脉的解剖和侧支循环血管,也能比经胸超声心动图检查更好地显示。大动脉炎常有头臂动脉的狭窄而主动脉缩窄一般没有头臂动脉的狭窄。大动脉管壁边缘不规则,管腔有狭窄和局部扩张,也是大动脉炎和主动脉缩窄不同之处。

参 考 文 献

- [1] 刘玉清. 心血管病影像诊断学. 合肥:安徽科技出版社, 2000.
- [2] 吴恩惠. 医学影像学. 第4版. 北京:人民卫生出版社, 2001.
- [3] 戴汝平. 心血管病CT诊断学. 北京:人民卫生出版社, 2000.
- [4] 李坤成. 心血管磁共振成像诊断学. 北京:人民卫生出版社, 1997.
- [5] 徐赛英. 实用儿科放射诊断学. 北京:北京出版社, 1998.
- [6] 李 正. 先天性畸形学. 北京:人民卫生出版社, 2000.
- [7] 朱杰明. 儿童CT诊断学. 上海:上海科技出版社, 2003.
- [8] 朱 铭, 钟玉敏, 张 弘. 新生心脏病的磁共振检查. 诊断学理论与实践, 2006, 5(3):217-220.
- [9] 朱 铭. 磁共振技术对新生儿青紫型先天性心脏病的诊断意义[J]. 中国小儿急救医学, 2006, 13(5): 406-407.

- [10] 朱 铭,李玉华,钟玉敏. 增强 MR 血管造影在儿童先心病诊断中的应用. 中华放射学杂志,2002,36:123-126.
- [11] 朱 铭,钟玉敏,李玉华. 非梗阻性先天性主动脉弓畸形的 MRA 与 DSA 诊断. 中华放射学杂志,2002,36:227-229.
- [12] 朱 铭,钟玉敏,李玉华. 复杂先天性心脏病手术后磁共振检查[J]. 临床放射学杂志,2002,21:121-123.
- [13] Didier D,Ratib O,Beghetti M, et al. Morphologic and functional evaluation of congenital heart disease by magnetic resonance imaging. J Magn Reson Imaging,1999,10:639-655.
- [14] Freedom RM,Culham JAG,Moes CAF, eds. Angiocardiography of congenital heart disease. New York: Macmillan,1984.
- [15] Silverman FN. Caffey's pediatric X-ray diagnosis. 9th ed. St. Louis: Mosby year book Co. 1993.
- [16] Mason KP. Sedative used in pediatric imaging. AJR,2001,177:427-430.
- [17] Zhu Ming,Zhong YM,Li YH et al. Congenital aortic arch anomalies;diagnosis using contrast enhanced magnetic resonance angiography. Chinese medical journal,2005,118(20):1751-1753.
- [18] Zhu Ming,Zhong YM,Li YH et al. . Diagnosis of congenital obstructive aortic arch anomalies in Chinese children by contrast enhanced magnetic angiography Journal of Cardiovascular Magnetic Resonance, 2006,8(5):747-754.
- [19] Zhu Ming,Sun AM. Right aortic arch with coarctation in Chinese children. Pediatr Radiol,2008,38:511-517.
- [20] Zhu Ming,Shao H,Jin B. Asplenia syndrome with bilateral tracheal bronchi. Circulation 2008,118:196-197.
- [21] Zhu Ming,Zhong YM. Magnetic Resonance Evaluation of Criss-Cross Heart. Pediatr Cardiol,2008,29:359-365.
- [22] Zhu Ming,Zhang L. Evaluation of tracheal bronchus in Chinese children using multidetector CT. Pediatr Radiol,2007,37(12):1230-1234.



消 化 系 统

主 编 邵剑波 王龙胜

编 者 (以姓氏笔画为序)

王 芳 武汉市儿童医院

王龙胜 安徽省儿童医院

白光辉 温州医学院附属育英儿童医院

许崇永 温州医学院附属育英儿童医院

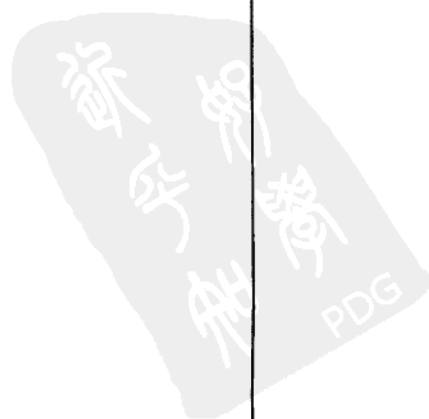
严志汉 温州医学院附属育英儿童医院

杨敏洁 深圳市人民医院

邵剑波 武汉市儿童医院

胡克非 安徽省儿童医院

徐祖高 武汉市儿童医院



第一节 消化系统影像检查方法及其适应证和禁忌证

长期以来, X 线腹部平片、胃肠钡剂、钡剂灌肠造影、口服胆囊造影、静脉胆系造影等传统 X 线检查方法及腹部超声检查一直是消化系统影像检查常用的主要方法, 近 30 年来, 随着 CT、磁共振成像(MRI)、数字 X 线的出现和超声设备在不断地改进和完善, 检查技术和方法也在不断地创新, 已从单一形态学诊断发展成为集形态、功能和代谢改变为一体的综合诊断体系, 并在不同疾病的诊断中, 发挥着各自的优势。然而, 每种检查方法都有其适应范围、诊断价值和限度。现简要介绍其主要特点、适应证和禁忌证。

一、腹部 X 线平片

腹部 X 线平片(X-ray plain film)是常用的基本检查方法之一, 其操作简单, 适宜普查或在床边、术中应用, 经济实用、无痛苦, 无特殊禁忌证。一般应用于胎粪性腹膜炎、肠梗阻、胃肠穿孔、肛门闭锁等急腹症(图 14-1-1)。还可以发现钙化性病变、骨折、脊柱畸形等。根据病情需要, 在鉴别消化管内气体与液体的分布特点是, 摄片的体位可以是立位、卧位、水平侧位、倒立位等。

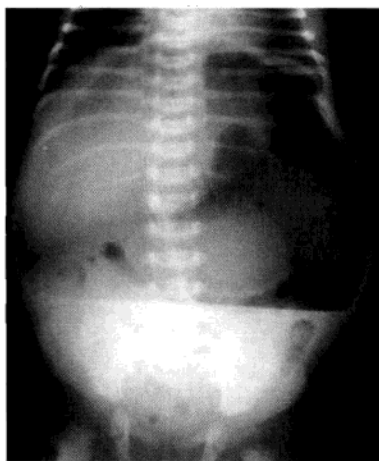


图 14-1-1 腹部立位片(胎粪性腹膜炎)

二、胃肠钡剂(碘剂)造影

目前,胃肠钡剂造影依然是临床上消化管检查的主要方法之一,无创、操作方便,可动态观察胃肠蠕动情况和钡剂排空情况。本方法主要应用于食管、胃、十二指肠、小肠疾病的诊断(图 14-1-2);对于新生儿,疑有食管穿孔或气管漏、吞咽困难等患儿,应选用碘剂造影,防止吸入肺内,形成钡肺。



图 14-1-2 钡剂造影(先天性肥厚性幽门狭窄)

检查前,新生儿需禁食 4h,婴幼儿和儿童需禁食 6~8h。新生儿和婴幼儿检查多采用卧位,大龄儿童可为立位。对于上消化道急性胃肠梗阻的患儿、消化道大出血者禁止钡剂(碘剂)造影检查,消化道大出血者必须待出血停止 1 周以上方可进行。

三、钡剂(碘剂、空气)灌肠造影

儿科灌肠造影主要有钡剂灌肠和气灌肠(主要是空气灌肠)两类,前者主要用于检查直肠、结肠病变,鉴别腹部及盆腔包块、便血、细小结肠和巨结肠的诊断(图 14-1-3);后者主要用于肠套叠的诊断和整复治疗;用于肠造口及肠吻合术后了解肠管通畅情况。



图 14-1-3 钡灌肠(全结肠型巨结肠)



检查前,新生儿须禁食 3h,幼儿及学龄前儿童头 1d 需少渣饮食,检查前再做清洁灌肠;学龄儿童头 3d 需少渣饮食,检查前再做清洁灌肠 1~2 次;对于做气-钡双对比灌肠的儿童,需要进行更为彻底的清洁灌肠;对疑为先天性巨结肠的患儿,不做清洁灌肠。

检查多采用卧位。对疑为先天性巨结肠的患儿,用等渗的生理盐水调配钡液,肛管不能过深,不用 FOLEY 管球囊加压,不拟加压注钡,钡液量要适宜,注完后立即拔管,让肠管恢复自然状态。检查完毕,尽量抽出钡剂。

对于下消化道大出血、结肠穿孔等患儿禁止使用本检查。

四、口服与静脉胆囊造影

口服法胆囊造影及静脉胆道造影,经济方便、无创伤,正常胆囊、胆道显影率高,但受肝胆功能的影响较大,常常不显影或显影很差,且静脉法的对比剂(胆影葡胺)的毒副作用较重,现在很少使用。

五、腹部 CT

CT 检查扫描速度快,其适应证范围相对较广,对急腹症(肠梗阻、阑尾炎)、腹部包块、血管性疾病、腹腔感染、腹部创伤等疾病诊断有帮助。

因为绝大多数病灶在 CT 平扫时均呈等密度,与正常脏器或组织结构不易区分,诊断价值受限。对于平扫不能明确诊断的患儿常需经静脉注入对比剂进行增强扫描,对提高腹部小病灶的检出率、鉴别腹部血管与非血管性组织结构或病变、区别良、恶性病变、了解恶性病变的血供、临床分期以及选择合适的治疗方案提供可靠的影像学依据。增强扫描在儿童腹部疾病的 CT 诊断中是必不可少的检查程序。增强扫描的适应证与成人相同。

由于儿童对辐射非常敏感,是辐射损伤的高危人群,所以必须严格掌握适应证及采用适合儿童的低剂量扫描,对甲状腺等敏感器官应做防护性遮盖。

六、腹部 MRI

由于 MRI 检查无射线损伤、组织分辨率高,能较为准确地显示病变的某些组织学特征,有利于疾病的诊断,因而在小儿腹部疾病的应用已日趋广泛,主要应用于:腹部脏器的先天畸形与肿瘤或肿瘤样病变、胆系、血管性疾病、腹腔感染等疾病。MRI 检查还可通过多方位、多参数、多序列的成像,以及血液的流空效应可不用对比剂就可以获取血管的信息,为疾病的定性提供最为有益的帮助。该项检查能较为准确地显示肿瘤的浸润深度、范围、有无侵犯邻近器官和血管、有无瘤栓形成及远隔性转移等,因而有助于肿瘤的分期和临床治疗。肿瘤治疗后定期行 MRI 检查,可以判定肿瘤有无复发,其价值优于 CT 检查。MRI 水成像技术可用于腹部含液空腔脏器病变的诊断。磁共振胰胆管成像(MRCP)可清晰显示主胰管、胆囊和胆管,对于胆系的病变及胰管阻塞性病变有很高的敏感性,尤其是对于诊断胆总管囊肿、先天胆管闭锁等有重要的价值,由于其无创、无需对比剂等优点,MRCP 将在诊断方面部分取代内镜逆行性胰胆管造影(ERCP)。由于 MRI 检查时间长,急腹症和胃肠道疾病一般不选择 MRI 检查。

七、腹部超声检查

超声检查具有价格低廉、方便快捷、安全无辐射的优势,已成为小儿腹部疾病诊断不可缺

少的检查方法。适用于腹部胃肠道以外的脏器,对于肝、胆、胰、脾疾病的检出较敏感,尤其是显示胆囊有独到之处。但是由于操作者的经验差异、检查切面的随意性等因素使得该项检查主观性较大,而且对于胰腺或腹膜后间隙疾病,因受胃肠道气体或椎体的回声影响,超声诊断价值有限。对于肿瘤瘤体巨大、范围广等疾病超声常作为其他检查方法的补充。

八、数字减影血管造影

数字减影血管造影(DSA)可以用于判断肿瘤良、恶性,显示肿瘤供血血管的同时采用介入的方法对肿瘤进行选择化疗、栓塞等治疗,对狭窄的肾动脉进行扩张。

九、发射型计算机断层显像

发射型计算机断层(ECT)主要包括单光子发射型计算机断层(SPECT)和正电子发射型计算机断层(PET)检查。SPECT检查通过检测核素在异位胃黏膜内浓聚,用于腹部梅克尔憩室的诊断与寻找、消化道重复畸形的诊断、判断消化道出血的部位等。PETCT能够清楚地显示病变的部位、大小、形状及代谢功能异常,广泛应用于器官的各种功能性疾病,以及各种类型的肿瘤。

第二节 消化系统疾病影像检查前的准备及注意事项

影像检查对消化系统疾病的诊断具有重要的意义,而图像质量是正确诊断的前提。为了保证检查的顺利进行,获得诊断需要的高质量图像,需了解CT及MRI检查的注意事项及做好检查前的准备。

1. 扫描前患儿的准备 患儿在扫描前必须取下头颈部及身体各部的各种饰物,以免产生伪影,影响诊断。5岁以上的小儿在检查前应进行心理护理,让患儿了解检查的全过程,消除恐惧感。对于5岁以下及不合作的患儿必须采取镇静制动,确保检查成功。

2. 镇静与制动 对新生儿、婴幼儿及弱智儿童,在进行检查时应进行镇静及制动。故检查前必须给予适当的镇静,最常用的镇静剂为10%的水合氯醛,是适合于儿童使用的最安全的镇静药物,既可口服,也可保留灌肠,口服法给药:体重 $<10\text{kg}$ 者 $75\sim 100\text{mg/kg}$,体重 $>10\text{kg}$ 者超过部分按 50mg/kg 计算;口服法给药有困难者亦可采用灌肠法给药:10%水合氯醛溶液 $15\sim 20\text{ml}$,稀释 $15\sim 20\text{ml}$,稀释 $1\sim 2$ 倍,于扫描前 $30\sim 40\text{min}$ 经肛门保留灌肠(剂量1次 $2\text{g}, 4\text{g/d}$)。

5岁以上的儿童有一定的自制能力,一般不需给予药物镇静,对CT及MRI检查有恐惧心理的患儿,检查前应做好心理护理,耐心解释,消除其恐惧心理。必要时让家长(穿防护服)陪同。

3. 检查当日患儿需禁食、水 见表14-2-1。

4. 胃肠道对比剂 一般选用1%~2%的泛影葡胺,疑有高密度病灶者(如钙化、畸胎瘤、不透X线异物等)应选用水或普通饮料,其用量见表14-2-2。

表 14-2-1 小儿腹部 CT 检查前禁食禁水时间

年 龄	禁食禁水时间
新生儿	间隔一次哺乳时间
婴 儿	3~4h
幼 儿	4h
学龄儿童	5~6h
年长儿及青少年	晚 10 点钟后至次晨检查前

表 14-2-2 小儿腹部 CT 口服对比剂常用剂量

年 龄	剂量(ml)
新生儿	60~90
1 月龄~1 岁	120~240
1~5 岁	240~360
5~10 岁	360~480
>10 岁	480~600

一、增强扫描前准备

1. 过敏试验 增强扫描前首先要了解患儿有否心、肝、肾功能不全等疾患;有否对比剂及药物过敏史。同时,进行对比剂过敏试验,结果阴性者,方可进行。试验方法较多,但以静脉法最为可靠。常静脉注射 1ml 同类造影剂,并观察 20min,无任何异常者即为阴性。

2. 对比剂的选择 对小儿 CT 增强主张选用低渗透压的非离子型对比剂,尤其是高危患儿,应绝对选用非离子型,对比剂含碘浓度一般应低于 300mg/ml。儿童用量为 1.5~2.0ml/kg,最大用量应低于 60~80ml。和 CT 增强检查类似,使用某些对比物质注射到静脉系统或某些体腔后,可改善 MR 影像固有的信号对比。消化系统 MR 检查中,增强 MRI 是较常用的检查方式。MR 对比剂为可以改变成像质子弛豫特征的物质。

3. 检查前预防性用药 对于 CT 增强检查的患儿,可根据临床病情在检查时联合应用皮质激素和抗组胺药物,以防止对比剂过敏反应的发生。常用的药物为地塞米松 5~10mg,在注射造影剂前 30min 静脉推注。

MR 对比剂静脉注射后副反应发生率很低,若有不良反应出现依据临床症状进行处理。

4. 急救 危重患儿必须 CT 检查时,临床医生应在扫描室内观察病情变化,并做好急救准备。配备好急救设备及药品,随时准备救治,确保检查安全进行。

二、注意事项

1. 检查前应将患儿以往 X 线、CT、MRI、超声及相关实验室检查化验单等全部检查材料带来,以协助诊断。

2. 扫描前将身体的各种饰物摘除,腹部扫描前 1 周禁服食钙及金属药物,禁做胃肠透视。

3. CT 增强扫描。造影前的准备工作:主要是为了防止对比剂不良反应尤其是过敏反应的发生。在造影前应充分了解病情,了解患儿有无应用对比剂的禁忌证。

(1)下列情况禁用:有碘过敏史者,碘过敏试验阳性者,严重甲状腺功能亢进,急性出血性疾病者。

(2)下列患儿原则上禁用,但非常必要时可慎用。严重心、肝、肺、肾功能不全者,全身状态极度不良者,急性胰腺炎者,巨球蛋白血症,多发性骨髓瘤患者,癫痫病患者等,严密观察下谨慎使用。

(3)下列患者慎用:本人或父母、兄弟中有患支气管哮喘、皮疹、荨麻疹等变态反应体质者,有药物过敏史者,呈脱水状态者,甲状腺疾病者,肾功能减退者等。检查后 1~2d 内出现皮疹或水肿,应立即来医院就诊,以便及时治疗或除外可能发生的迟发对比剂过敏反应。

4. 在 MRI 检查时,如果病人体内有外伤后遗留在体内的金属异物,或因治疗而植入的起

搏器、人工关节、术后的金属夹等,都会因磁场产生的吸引力而移动或损坏,对病人造成严重的不良影响,同时也因金属伪影的产生,使图像的质量有所降低,影响正常的图像判断,所以不易作 MR 检查。

由于磁场在人体中产生电流的流动使人体组织产生热量,特别是高磁场 MRI 检查,对于高热的患儿,散热功能障碍的患儿做 MRI 检查时要谨慎,尤其是在潮热的环境中,更要注意患儿的安全。因为 MR 检查制动时间较长,不合作的患儿扫描前需进行镇静。

第三节 消化系统疾病检查方法的选择与评价

各种影像学检查技术有其各自的优点和不足,对消化经系统不同疾病的诊断价值各不相同。在熟练掌握各种影像检查技术特点的基础上,针对不同的疾病,制定科学合理的影像学检查方案,以获得最佳效价比。

一、急 腹 症

消化系统急诊在儿科急腹症中最多见。选择检查的方法和顺序是:胸腹平片、超声检查、CT 扫描、介入检查及治疗。

一般急腹症,胸腹联合平片是必不可少的常规检查,根据患者的不同病情,采取不同位置拍摄胸腹联合平片,例如站立前后位、侧卧水平位、仰卧水平侧位等,适于显示膈下气体、肠内液平面、肝内或上腹部脓腔气液平面、肠管活动度、局限性脓腔气液平面及鉴别腹腔积液与包块等。

常规检查不能确诊的急腹症病人,在严格选择适应证的基础上,可行造影检查,如临床诊断溃疡病穿孔而气腹征阴性时,可行胃十二指肠注气或碘液造影。再如鉴别肠梗阻的性质及确定梗阻的部位、程度、有无并发症时,若患者一般状况允许,采用碘水餐或钡灌肠检查,具有重要意义。

对临床表现不典型和实验室检查缺乏特异性,X 线检查又不能做出诊断的病例,超声波检查常能弥补以上器械检查之不足,缩小诊断范围,提供诊断线索,而且具有操作简便、迅速、无创、无禁忌证等优点,超声波检查对少量腹水有很高的灵敏性,而且少量腹水最先多在肝肾及脾肾间隙,临床上很难早期发现。对临床上疑诊小儿肠套叠,又难于配合 X 线造影检查的患儿,超声波检查也多能显示套叠征象及其部位。胆囊病变(如胆囊结石、急慢性炎症、胆道蛔虫等)超声波检查更有独到之处,发现确诊率高达 95% 以上,超声波检查对急性坏死性胰腺炎的诊断亦有一定价值,表现胰腺大部分为强回声,间有不规则之低或无回声区,亦可呈现肠麻痹及腹水积气征象,同时对急性胰腺炎患者还可进行声像图的动态观察,胰腺肿胀消退,提示病情好转。胰腺发生坏死继续肿胀增大,表示炎症仍在进展。

CT 扫描,尤其是平扫加增强扫描,目前在临床应用越来越广泛,特别是对阑尾炎及穿孔、形成脓肿,腹膜炎,肠扭转,肠旋转不良,肠套叠等的早期诊断有价值;对急性胰腺炎包括急性坏死性胰腺炎,CT 扫描是最好的检查手段,因脏器有渗出肿大和坏死时,当注射对比剂增强扫描更易显示出来,而用超声波检查往往由于空气的重叠干扰而难以确诊。

二、消化道大出血

急性消化道大出血,特别是下消化道大出血,行紧急选择性血管造影时,出血部位的发现率可达70%以上,该项检查不受肠道积气的影响,可发现内镜所不能到达的出血部位,可弥补因各种原因而不能行急诊内镜检查的缺点。该项检查并可同时进行治疗,如经由动脉灌注适当的药物,例如灌注垂体后叶素可降低门脉压力和减少门脉血流量的50%~80%。

CT扫描对胆道出血的诊断是一种有价值的检查方法,正常胆汁密度均匀,CT值0~20Hu,胆囊内出血时CT值可达62~91Hu,CT平扫可见胆汁呈均匀或不均匀之高密度。

超声波检查对急性上消化道出血有鉴别诊断的价值,若图像显示肝缩小,肝包膜凹凸不平,门静脉扩张,脾肿大、腹水,均提示肝硬化上消化道出血的可能性。

另外,消化道出血的患者,利用核素扫描检查由于出血部位出现核浓聚现象,常常能提示出血部位所在。

三、胆道疾病

胆道系统的检查方法较多,作用不一。目前,临床上常用的主要是非侵袭性的检查方法,ERCP和PTC很少在儿科应用。

胰胆管疾病在儿童较为常见,如先天性胆道闭锁,胆总管囊肿、胆石症,良恶性胆管梗阻性肿瘤,急慢性胰腺炎,胰腺肿瘤等,大多伴有腹痛、黄疸等症状和体征,因此凡临床考虑为阻塞性黄疸的儿童,影像学检查方法和顺序为:超声、CT、MRI、造影检查。

一般来说,超声检查是首选的方法,它对胆道病变的诊断有很高的敏感性,价廉、方便易行,无明显的禁忌证。超声检查对肝外阻塞性黄疸的大部分病例可确定阻塞部位,且可有半数病例能准确地提出阻塞原因,胆管阻塞的CT扫描诊断的可靠性为70%,对胆总管结石的确诊率可达90%,且可帮助或明确提供阻塞原因和部位的参考意见。但超声检查也有不足之处:对胆管内的微小病变不易显示,影像不直观,不能显示“胆管树”的全貌,对胰胆管合流部及胆总管下段的鼠尾狭窄显示不佳,对较大的囊肿或并发症有时不能定性。

口服法胆囊造影及静脉胆道造影,经济方便、无创伤,正常胆囊、胆道显影率高,但受肝胆功能的影响较大,常常不显影或显影很差,且静脉法的对比剂(胆影葡胺)的毒副作用较重,现在很少使用。

十二指肠钡剂检查,主要显示十二指肠圈的轮廓,帮助显示胆总管囊肿压迫的间接征象,临床可作为定位和鉴别诊断时使用。

CT扫描,尤其是CT胆系造影,结合三维重组(SSD、Raysum、VR),可明显显示“胆树”结构、胆总管下段的鼠尾狭窄,对诊断具有决定价值,因使用特定的对比剂(胆影葡胺),可以帮助定性诊断。部分还可显示胰胆管合流情况,更能全面观察囊肿的大小、范围、有否结石及周围结构情况,已成为肝胆病变的主要检查手段之一。

常规MRI检查并不优于B超和CT,但MR胰胆管造影(MRCP)技术可大大提高对胆道系统的显示率和病变的发现率,对“胆管树”结构、胰管均显示好,且无损伤、不需对比剂、安全而经济,就诊断胆管方面疾病而言,所得到的冠状及斜冠状图像与ERCP图像极其相似,可取代ERCP,所以在临床上越来越受重视,基本上作为常规手段,尤其对临床怀疑胆管扩张、阻塞、不适合侵袭方法检查的患儿,应作为首选。特别是ERCP失败和不宜行PTC或ERCP的病例是最有效的优选方法,并可为ERCP或PTC等介入治疗提供信息。MRCP也有不足之

处,如空间分辨率有限,测量的管腔直径比 ERCP 或 PTC 所测得的值小,主要是管腔周边因部分容积效应造成的较弱信号。同时,不能对管腔狭窄原因提供更详细的分析,不能清楚显示胰管分支,对轻度狭窄及微小结石不敏感,存在假阳性和假阴性。当有大量腹水或小网膜囊积液时,可掩盖肝外胆管或胰管。

ERCP 和 PTC 是临床应用较成熟的方法,对胰胆管病变的诊治作用肯定,但系有创检查,患儿往往不易接受,且受操作者的技术熟练程度影响,成功率有限,文献报道 ERCP 为 70%~80%,PTC 为 68%~88%。严重并发症发生率为 1%~7%,病死率为 0.2%~1%。PTC 有时需要几次穿刺造影检查,增加患儿的痛苦和并发症的发生。在显示病变方面,PTC 只能显示梗阻的近端,而 ERCP 只能显示其远端,MRCP 则可显示梗阻的近端和远端。此外,急性胰腺炎、胆肠吻合术后均不能行 ERCP 检查,所以目前临床应用较少。

四、肝 疾 病

儿童肝疾病,主要是实质性、囊性或囊实性肿块,可选用超声、CT 及 MRI 检查。超声检查有很高的敏感性,价廉、方便易行,无明显的禁忌证。但对于整体瘤体的观察、周围结构的表现不如 CT 及 MRI 检查直观、精细。尤其采用静脉增强分期扫描检查,可以明显提高对小病灶的检出率和对疾病性质判断的准确性。对于钙化性病变,CT 可作为首选。对于血管性疾病、肿瘤或肿瘤样病变,通过 CT 及 MR 血管成像或直接 DSA 血管成像,可以了解血管的精解剖变异,肿瘤或肿瘤样病变的血供情况,可帮助进行肿瘤分期。对于肝移植,利用 MRI 可以帮助了解肝再生情况和血供情况。

五、消化管疾病

目前,对于消化管疾病,其检查方法主要还是常规 X 线方法:胸腹部 X 线平片、钡剂(碘剂)检查、钡剂灌肠和气灌肠(主要是空气灌肠)检查等。其操作简单,适宜普查或在床边、术中应用,经济实用、无痛苦,无特殊禁忌证。对于消化管肿块或肿瘤,可以选用 CT、MRI 及超声检查。



第一节 食管解剖特点与正常影像学表现

【X 线】

1. X 线平片 食管与周围组织无密度差,不能直接显示。

2. 钡剂造影 食管位于胸椎正中偏左,左缘可见主动脉弓和左主支气管食管下端接近横膈时经降主动脉的左前方向下通过食管裂压迹,右前斜位其前缘从上至下可见主动脉弓、左主支气管及左心房压迹。食管下端接近横膈时经降主动脉的左前方向下通过食管裂孔入腹腔,于 T₁₀₋₁₁ 胸椎水平与贲门相连接,贲门上方 3~4cm 长的一段食管是从食管过渡到胃的区域,称为胃食管前庭段(图 15-1-1A),具有特殊的神经支配和功能,此段是一高压区,有防止胃内容物反流的重要作用,大部分位于膈下和膈食管裂孔管内,小部分位于膈上,它的左侧壁与胃底形成一个锐角切迹,称为食管胃角或 HIS 角(图 15-1-1B),正常 30°~50°。食管下端与横膈之间有膈食管膜附着,膈食管膜使贲门位置保持在膈下。

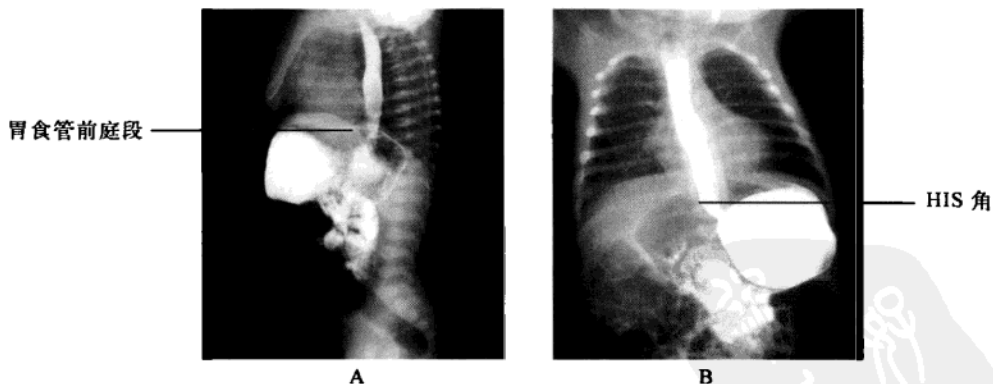


图 15-1-1 胃食管连接区

食管下段括约肌是位于膈食管裂孔上下的一种功能括约肌,食管造影表现为食管下段呈环状狭窄,宽约 1cm,称之为 A 环(图 15-1-2A),在食管裂孔疝时容易见到。食管胃环:胃食管黏膜交界处即鳞状上皮和柱状上皮交界处黏膜增厚呈锯齿状线称之为 Z 线(图 15-1-2B),当胃食管前庭段上升,其内衬上皮交界环位于膈上,管腔呈舒张状态时容易见到此线;因该处黏

膜层和肌层附着较紧,从而限制了交界处的管腔扩张,充盈钡剂时表现管腔边缘的隔状切迹呈环状狭窄称之为食管胃环即 B 环(图 15-1-2A)。

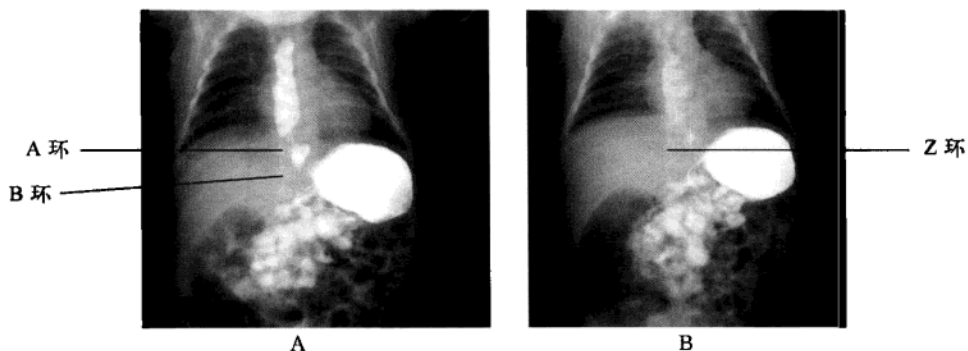


图 15-1-2 胃食管连接区的 A 环和 B 环

当深吸气时膈肌下降,食管裂孔收缩,致使钡剂暂停于膈上方,形成食管下端膈上一段长 4~5cm 的一过性扩张,称之为膈壶腹,呼气时消失,属正常表现。

【CT】

食管在胸部 CT 横断面图像上呈圆形软组织影,位于胸椎及胸主动脉前方(图 15-1-3)。

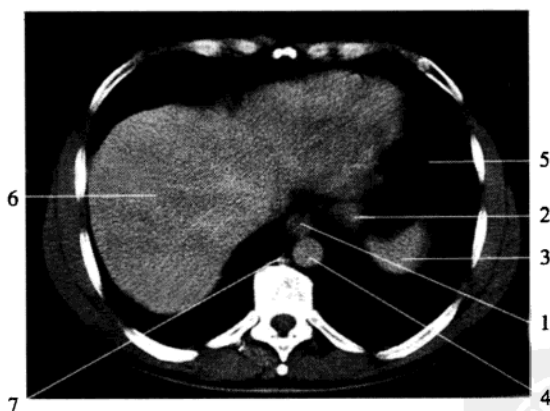


图 15-1-3 正常食管的 CT 表现

1. 食管;2. 胃;3. 脾;4. 腹主动脉;5. 膈肌;6. 肝;7. 奇静脉

【MRI】

食管壁的信号与胸壁肌相似。

第二节 胃和十二指肠解剖特点与正常影像学表现

【X线】

1. X线平片 仅能观察到胃及十二指肠内的气体,不能显示其形态。

2. 钡剂造影 充盈相可观察胃的全貌。胃位于左膈下,近端以贲门与食管相连,远端以幽门与十二指肠相连。胃分为胃底、胃体和胃窦三部分及胃小弯和胃大弯。胃底立位时含气称“胃泡”(图 15-2-1)。

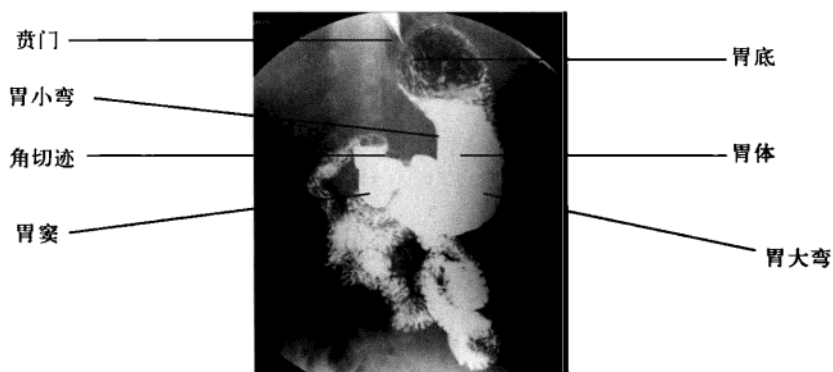


图 15-2-1 胃的钡剂造影表现

新生儿及婴儿胃多呈水平横胃,胃大弯位置较高,随着年龄增长,胃容量的增大,大弯下移,到8~10岁时胃的形态与成人相似。较大儿童胃的形态与成人相仿,X线上根据胃的形状分以下四种:牛角型、无力型、鱼钩型、瀑布型(图 15-2-2)。

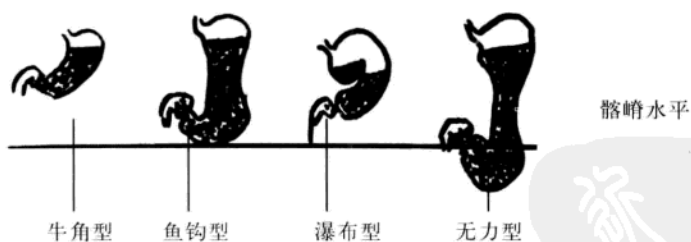


图 15-2-2 胃的形态

胃黏膜涂钡时,黏膜皱襞显示条状透亮影,皱襞间沟充钡呈条状致密影(图 15-2-3),生后头几个月时黏膜皱襞影细、少,胃小弯侧皱襞平行整齐,一般可见3~5条,胃大弯侧黏膜皱襞为横行、斜行交错呈不规则锯齿状,胃底部黏膜皱襞排列不规则,胃窦部黏膜收缩时为纵行,舒张时呈横行,排列规则,因此,X线上胃底和大弯侧边缘欠规则,小弯侧光滑。

十二指肠呈“C”形,将胰头包绕在十二指肠圈内,上与幽门相接,下与空肠相连,分为球

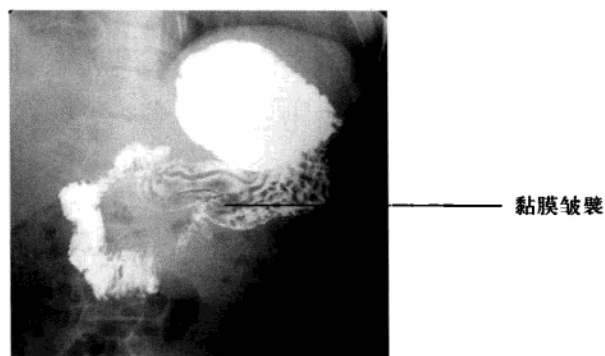


图 15-2-3 正常胃黏膜钡剂造影表现

部、降部、水平部和升部。十二指肠球部呈锥形，两缘对称，尖部指向右后方，底部平整，球底两侧称为穹隆或隐窝，幽门开口于底部中央，约在第一腰椎水平急转向下成为降部，在降段的中下部内侧壁或内后壁有一圆形或椭圆形隆起称十二指肠乳头或 Vater 乳头，直径一般不超过 1.5cm，是胆总管或胰管开口的地方，降部位于 L_{1-3} 的右缘，在第三腰椎水平转向左上形成水平部和升部，水平部一般很短，升部位于肠系膜上动脉的后方，在 L_{1-2} 水平急转向前下移行为空肠(图 15-2-4)。

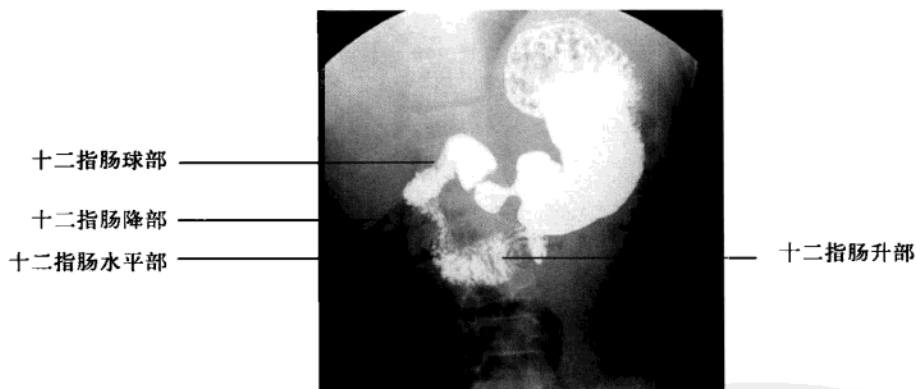


图 15-2-4 正常十二指肠钡剂造影表现

十二指肠球部黏膜皱襞一般呈纵行，与其长轴平行，降部以下黏膜呈环形皱襞或羽毛状。十二指肠运动从球部开始依序下行，有节律的收缩，球部运动为整体性收缩，球部以下十二指肠蠕动是从上向下波浪式推进的，有时十二指肠内还会出现少数逆蠕动。

【CT】

胃底左后方是脾，右前方是肝左叶，结肠脾曲可在左侧显示，胃窦和十二指肠共同包绕胰头。十二指肠上接胃，向下绕过胰头及钩突，水平段走行于腹主动脉、下腔静脉与肠系膜上动、静脉之间(图 15-2-5)。

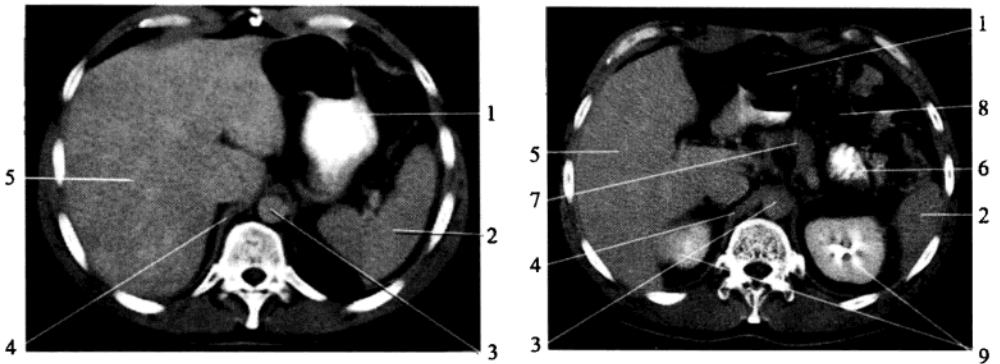


图 15-2-5 正常胃 CT 表现

1. 胃; 2. 脾; 3. 腹主动脉; 4. 膈肌; 5. 肝; 6. 空肠; 7. 胰腺; 8. 结肠; 9. 肾

第三节 空肠与回肠解剖特点与正常影像学表现

【X线】

1. X线平片 不能显示小肠的形态。

2. 钡剂造影 空肠多分布于左上腹部,空肠黏膜皱襞为环状,多而明显,消化道钡剂造影时呈羽毛状或雪花状(图 15-3-1A);回肠管径较空肠稍细,位于中下腹和右下腹,末端回肠多位于盆腔,向上行止于升结肠内侧,回肠黏膜皱襞浅而稀疏(图 15-3-1B)。空肠及回肠均有肠系膜与后腹膜相连呈扇形,肠襻活动度大。

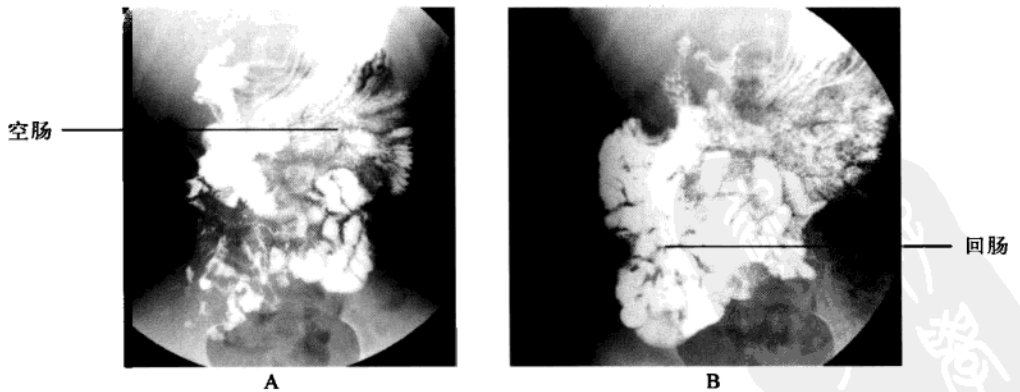


图 15-3-1 正常空回肠钡剂造影表现

小肠的蠕动是分节运动,空肠蠕动活跃,强而快,回肠蠕动弱而慢,口服钡剂后,一般 2~3h 到达盲肠。

正常新生儿、婴幼儿胃肠道内有大量气体,充气肠管呈多角形、类圆形,较大儿童肠道内气体较少以细小气泡形式与食糜混合在一起。

【CT】

通常空肠位于左上腹,回肠位于右下腹,具体某一段肠襻 CT 图像常难以判断(图 15-3-2)。

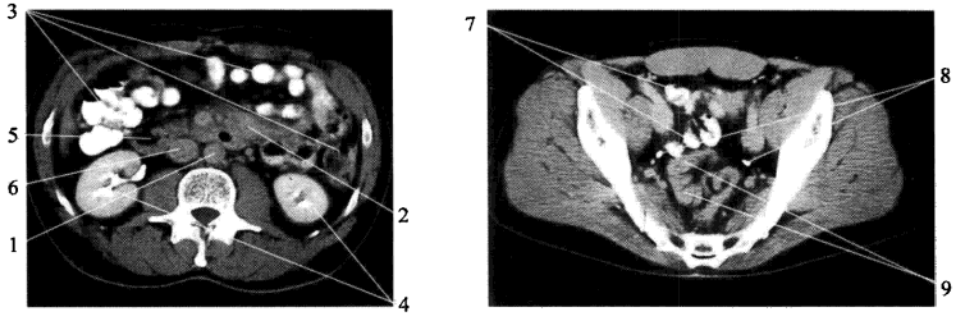


图 15-3-2 正常空肠、回肠的 CT 表现

1. 腹主动脉;2. 胰腺;3. 结肠;4. 肾;5. 空肠;6. 下腔静脉;7. 回肠;8. 血管;9. 乙状结肠

第四节 大肠的解剖特点与正常影像学表现

【X线】

1. X线平片 对大肠显示欠佳。

2. 钡灌肠造影检查 大肠包括盲肠阑尾、结肠和直肠三部分。盲肠是大肠的起始部,左接回肠,末端回肠突入盲肠内形成两个半月形皱襞即回盲瓣,上通升结肠。阑尾根部附于盲肠后内壁,远端游离,阑尾位置因人而异,变化大,阑尾在口服钡剂或钡剂灌肠时可显影,呈长条状。结肠位于盲肠和直肠之间呈方框状在腹腔四周包围空回肠周围。结肠可分为升结肠、横结肠、降结肠、乙状结肠四部分,升结肠与横结肠转弯处为肝曲,横结肠与降结肠转弯处为脾曲。钡剂充盈时可见多数对称的袋状突起,称为结肠袋。它们之间由半月皱襞形成不完全的间隔。横结肠以上结肠袋明显,降结肠以下逐渐变浅,至乙状结肠时接近消失(图 15-4-1)。新生儿结肠袋少而浅,到 3 岁左右结肠袋才较明显。

直肠位于盆腔内,(图 15-4-2),直肠没有结肠袋,直肠中段肠腔膨大明显,称直肠壶腹,当钡剂充盈时壶腹的两侧和前壁可各有一个切迹出现。

【CT】

普通 CT 不是结肠病变首选的检查方法,但 MDCT 后处理技术,如 CT 结肠仿真内镜对 5mm 以上病变的显示率很高,由于 X 线的辐射,检查时一定要注意采用儿童适合的低剂量(图 15-4-3)。

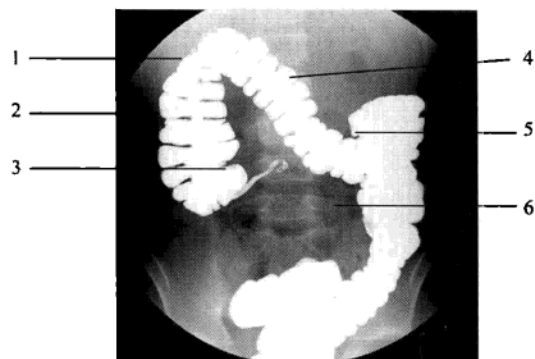


图 15-4-1 正常大肠的钡灌肠造影表现

1. 肝曲;2. 升结肠;3. 阑尾;4. 横结肠;5. 脾曲;
6. 降结肠

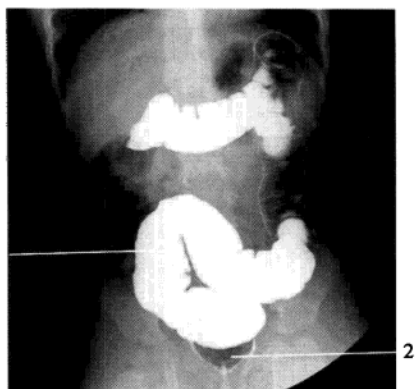
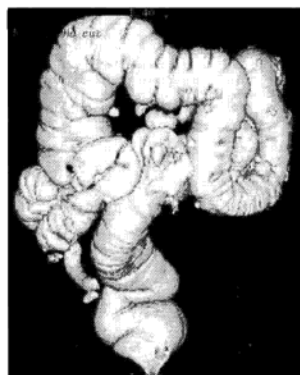
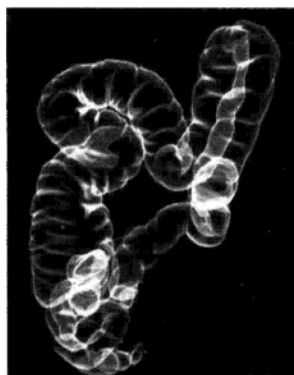


图 15-4-2 正常直肠的钡灌肠造影表现

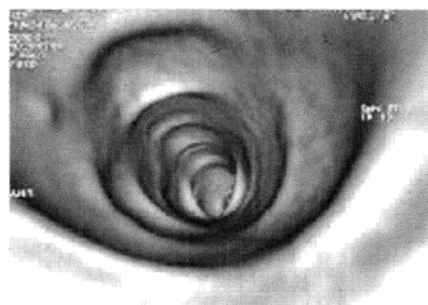
1. 升结肠;2. 直肠



A



B



C

图 15-4-3 结肠多层螺旋 CT 后处理图像

A. CT 表面遮蔽显示技术显示的结肠全貌;B. CT 透明化 X 线模拟投影(4D)技术显示的结肠;C. CT 结肠仿生内镜显示的结肠黏膜

第五节 肝的解剖特点与正常影像学表现

小儿肝呈红褐色,厚而脆,体积较大,与成人相比有较大差异。

小儿肝的毗邻与成人也有较大不同,主要由于肝左叶的退缩和腹腔脏器发育程度不等所致。肝左叶到 1 岁半时,它的外形以及它与膈和脾的关系接近成人。

【X 线】

1. 平片 肝呈软组织密度,上缘紧贴膈肌,胃肠道气体可衬托出其下缘。
2. 血管造影 动脉期可见自肝门向左、右叶走行的肝动脉呈树枝状分布;静脉期门静脉

显影,其走行与肝动脉一致,但较肝动脉粗。

【CT】

CT平扫见肝实质为均匀的软组织密度,其密度高于腹部其他实质性脏器,如胰、脾、肾等,CT值50~70Hu。肝内管道结构(血管、胆管)密度低于肝实质,如门静脉、肝静脉等呈条状或椭圆形的低密度影(图15-5-1~15-5-3)。

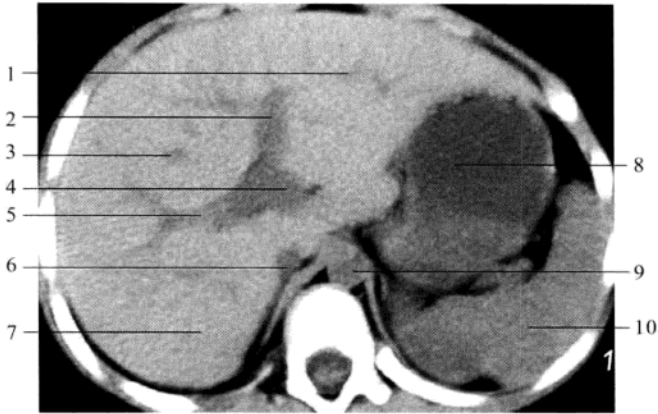


图 15-5-1 CT平扫(一)

1. 肝左叶;2. 门静脉左支;3. 肝正中静脉;4. 门静脉主干;5. 门静脉右支;6. 下腔静脉;7. 肝右叶;8. 胃;9. 腹主动脉;10. 脾

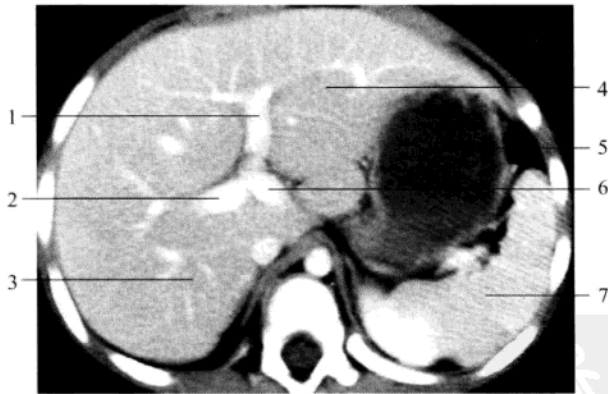


图 15-5-2 CT平扫(二)

1. 门静脉左支;2. 门静脉右支;3. 肝右叶;4. 肝左叶;5. 胃;6. 门静脉主干;7. 脾

多层螺旋CT双期或三期增强扫描:动脉期,肝内动脉明显强化,肝实质无强化;门静脉期,门静脉和肝静脉强化,肝实质强化可达峰值。正常肝内胆管平扫及增强都不易显示。

【MRI】

MRI平扫见正常肝在 T_1WI 为均匀的中等信号强度,信号较脾略高,在 T_2WI 上信号明显低于脾;在 T_1WI 肝裂及肝门部的脂肪组织呈高信号,肝内胆管因含胆汁在横断面为类圆形



图 15-5-3 CT 平扫(三)

1. 胆囊;2. 胆总管下端;3. 肝右叶;4. 肾;5. 结肠;6. 胰腺干;7. 脾静脉;8. 脾

或条状,在 T_1 WI 为低信号,在 T_2 WI 呈高信号;肝内血管在 T_1 WI 及 T_2 WI 均为流空的低信号(图 15-5-4)。

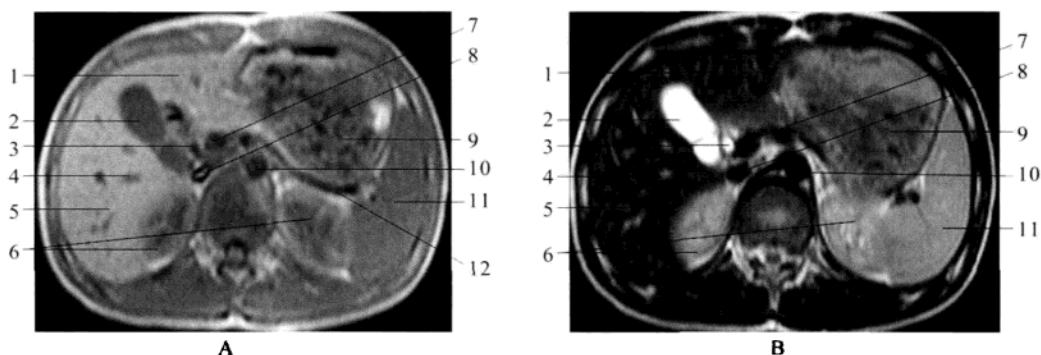


图 15-5-4 正常肝的 MRI 表现

1. 肝左叶;2. 胆囊;3. 胆总管;4. 肝内胆管;5. 肝右叶;6. 肾;7. 门静脉主干;8. 下腔静脉;9. 胃;10. 腹主动脉;11. 脾;12. 脾静脉

第六节 胆道及胆胰管十二指肠连接区解剖特点与正常影像学表现

胆道包括胆囊及肝内外胆管,是肝浓缩及排泄胆汁的通道。

胆胰管十二指肠连接区指胆管、胰管与十二指肠连接的区域,即位于十二指肠壁内的胆总管括约肌段、主胰管括约肌段、胆胰共同管、十二指肠乳头及其周围区域。

【X线】

1. 普通平片 无法显示胆道及胆胰管十二指肠连接区结构。

2. 造影检查 口服胆囊造影及静脉胆管造影临床已很少用。PTC 及 ERCP 对胆道系统充盈佳,可用于术前、术中观察胆道系统结构(图 15-6-1)。

【CT】

1. 胆囊 位于肝左叶内侧段的下外方胆囊窝内,CT 可以准确定位,胆囊内胆汁密度接近于水,胆囊边界清晰,壁薄光滑。

2. 肝内外胆管 胆管平扫稍低于肝密度,肝内胆管一般不显示,左右肝管在肝门汇合成肝总管,在 CT 横断面呈圆形低密度影,胆总管下端位于胰头及十二指肠降部内侧呈水样低密度的小圆形阴影,增强扫描因为胰头部实质强化的对比,显示更清晰(图 15-6-2)

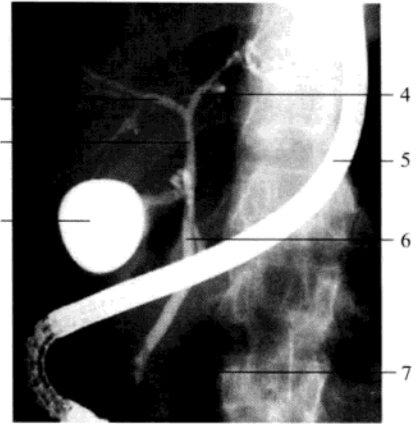


图 15-6-1 正常胆道 ERCP 表现

1. 右肝管;2. 肝总管;3. 胆囊;4. 左肝管;5. 内镜;6. 胆总管;7. 胆总管下端

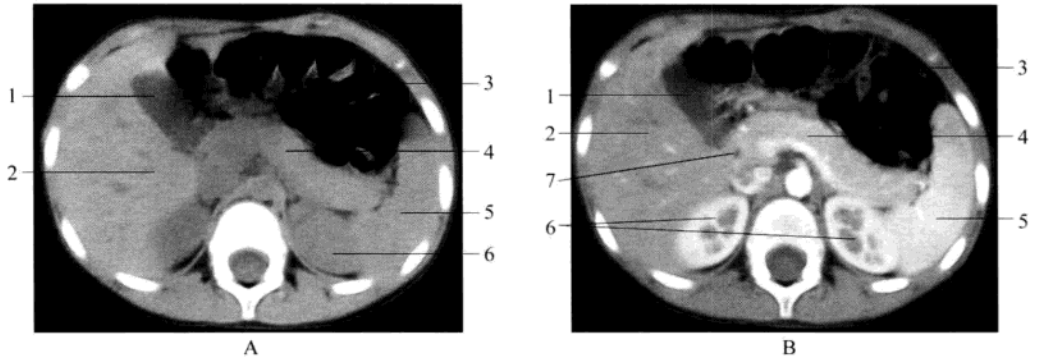


图 15-6-2 胆道 CT 表现

1. 胆囊;2. 肝右叶;3. 结肠;4. 胰腺;5. 脾;6. 肾;7. 胆总管下端

【MRI】

1. 胆囊 信号接近于水,胆囊边界清晰,壁薄光滑。

2. 肝内外胆管 常规 SE 序列在 T₁ WI 呈低信号,T₂ WI 则表现为高信号,从而区别于门静脉,MRCP 则可显示胆管的树状结构(图 15-6-3)

3. 胆胰管十二指肠连接区结构及胰胆管异常连接 胆胰管与十二指肠连接区结构一般 ERCP 及 MRCP 显示较好,其常见的解剖形式是胰管和胆管汇合成共同管后再开口于十二指肠(图 15-6-4A、B),发生率约占 74 %;其次是胰管和胆管下端分别开口于十二指肠腔内(15-6-4C),发生率约占 19 %;第三种形式是胰管和胆管末端并行穿入十二指肠,两者仅以一层膜相隔并行开口至十二指肠乳头,发生率约占 7 %。

胰胆管异常连接多为主胰管和肝外胆管在十二指肠壁外汇合(图 15-6-5A、B),导致胆胰管共同管过长。胰胆共同管延长在功能上失去了 Oddi 括约肌的调控,易发生胰液与胆汁混合逆流;日本 PBM 研究会将小儿胆胰共同管长于 4mm 作为诊断胆胰管异常连接的标准。



图 15-6-3 胆道结构 MRCP 表现

1. 右肝管;2. 肝总管;3. 胆囊;4. 胆胰管十二指肠连接区;5. 左肝管;6. 胆总管;7. 胰管

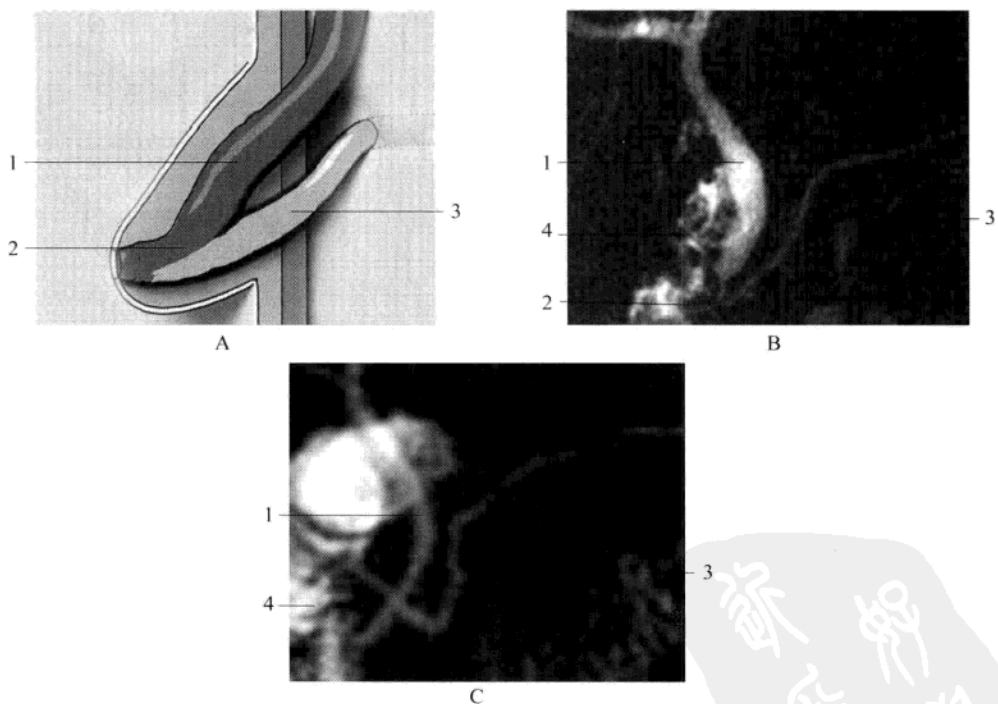


图 15-6-4 胆胰管十二指肠连接区 MRCP 表现

1. 胆总管;2. 胆胰管十二指肠连接区;3. 胰管;4. 十二指肠降段

数字水印
PDG

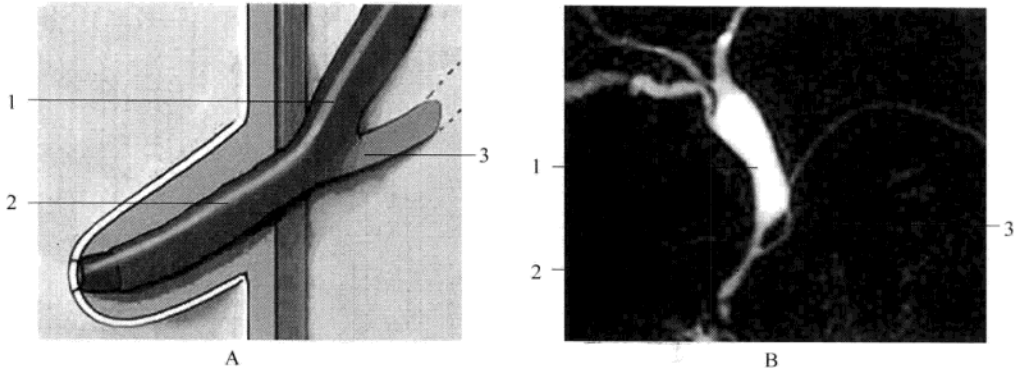


图 15-6-5 胰胆管异常连接解剖示意图及 MRCP 表现

1. 胆总管;2. 胆胰管共同管;3. 胰管

第七节 胰腺的解剖特点与正常影像学表现

胰腺(pancreas)是人体第二大消化腺,外形细长似三棱形,位于腹膜后的肾旁前间隙,为腹膜外器官。

【X 线】

胰腺位于腹部深处,周围为实质性器官,缺乏自然对比,传统的 X 线检查价值有限,已少用。

【CT】

CT 平扫见胰腺呈弯曲的带状,背侧紧邻门静脉主干和脾静脉,呈质地均匀的软组织密度,稍低于肝,这与胰腺间质中脂肪含量的多少有关,胰头区可见胆总管呈圆点状低密度影(图 15-7-1A)。

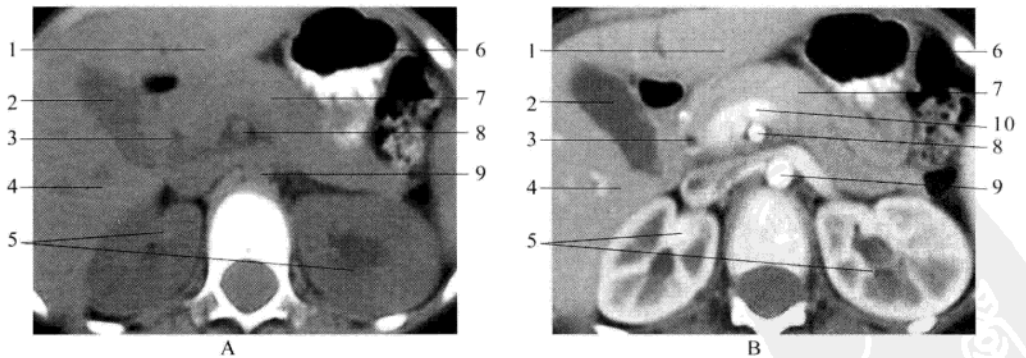


图 15-7-1 正常儿童胰腺 CT 表现

1. 肝左叶;2. 胆囊;3. 胆总管;4. 肝右叶;5. 肾;6. 胃;7. 胰腺;8. 肠系膜上动脉;9. 腹主动脉;
10. 脾静脉

增强扫描动脉期胰腺明显均匀强化,静脉期密度较动脉期低,多可见到主胰管显示,后方可见与胰腺伴行的脾静脉(图 15-7-1B)。

【MRI】

MRI 平扫见小儿胰腺 MRI 信号类似肝,在 T_1 WI 呈中等信号强度,高于脾信号;在 T_2 WI 呈稍低信号,低于脾信号,胰头可见胆总管通过(图 15-7-2A、B)。MRCP 显示主胰管呈细条状高信号影,是显示胰管的最佳检查方法(图 15-7-2)

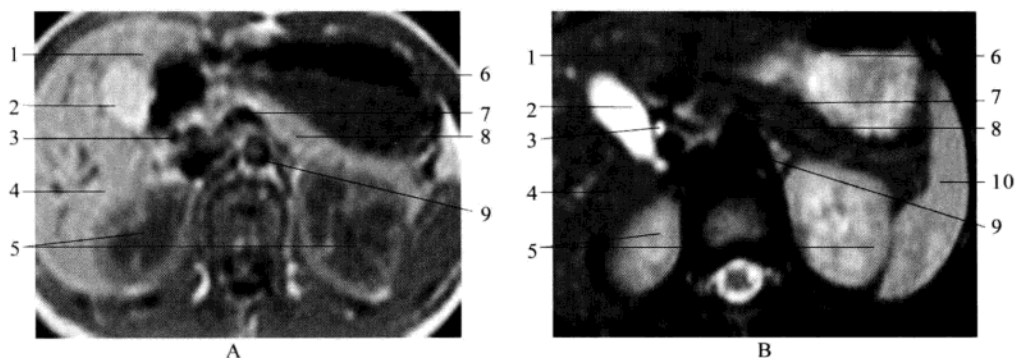


图 15-7-2 正常儿童胰腺 MRI 表现

1. 肝左叶;2. 胆囊;3. 胆总管;4. 肝右叶;5. 肾;6. 胃;7. 脾静脉;8. 胰腺;9. 腹主动脉;10. 脾

第八节 脾的解剖特点与正常影像学表现

脾(spleen)是人体免疫系统最大的外周淋巴器官,形似蚕豆,位于左上腹季肋区。15%~40%的人有副脾,多在脾门附近。

【X线】

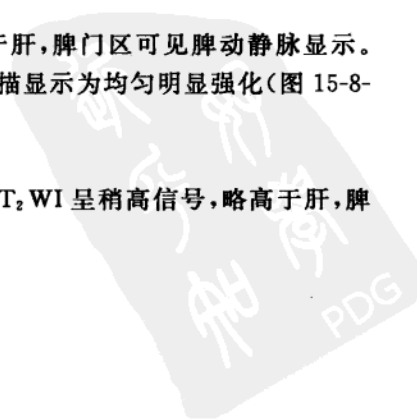
X线平片一般可显示脾轮廓,但价值有限,血管造影可显示脾动脉及与胰腺伴行的脾静脉。

【CT】

脾位于左上腹,近似新月形,CT 平扫时密度均匀,稍低于肝,脾门区可见脾动静脉显示。动态增强动脉期呈花斑状非均匀强化(图 15-8-1B),门脉期扫描显示为均匀明显强化(图 15-8-1C);增强能良好显示脾动、静脉。

【MRI】

脾因为富含血液,在 T_1 WI 上呈稍低信号,略低于肝,在 T_2 WI 呈稍高信号,略高于肝,脾门血管呈黑色流空信号(图 15-8-2)。



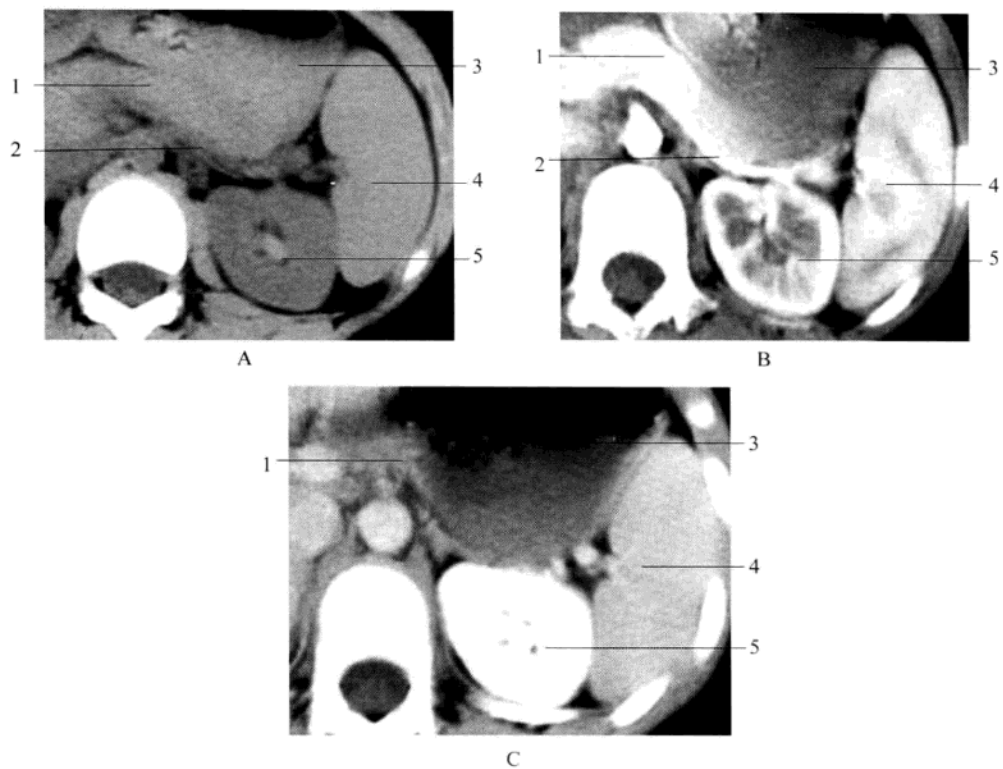


图 15-8-1 脾正常 CT 表现

1. 胰腺; 2. 脾动脉; 3. 胃; 4. 脾; 5. 肾

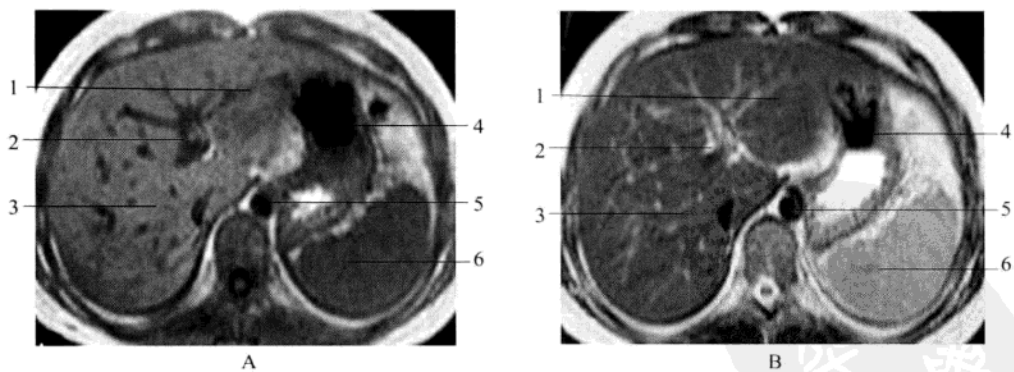


图 15-8-2 脾正常 MRI 表现

1. 肝左叶; 2. 门静脉左支; 3. 肝右叶; 4. 胃; 5. 腹主动脉; 6. 脾

第一节 肝先天性发育异常

【影像检查方法的选择】

主要检查手段为超声、CT 和 MRI。彩色 B 超为本病的首选检查方法。CT 和 MRI 增强扫描可用于与其他占位性病变相鉴别。

【典型病例】

病例 男,9 岁,腹部经常胀气。体检:腹部触及一个 4cm×4cm 大小包块,可见肠型(图 16-1-1)。

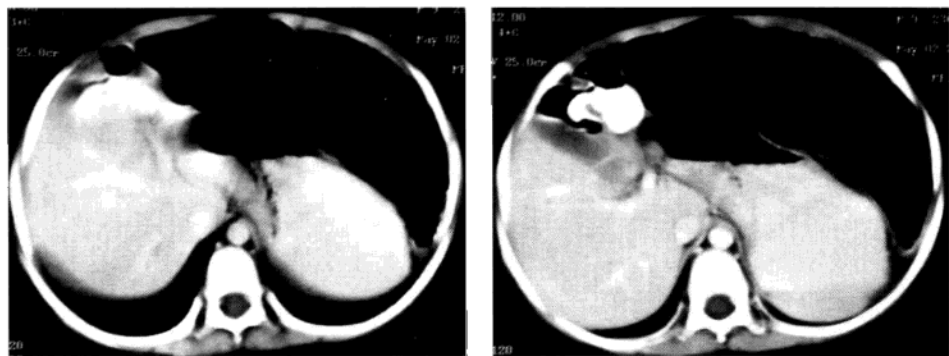


图 16-1-1 肝左叶缺如

影像所见

CT 增强扫描:肝体积较小,密度均匀,未见异常密度影,肝左叶缺如,肝静脉右支、中支注入下腔静脉,肝静脉左支缺如。

【影像与病理】

肝在胚胎期因血供影响而发育异常,或受周围组织压迫,产生形态学和解剖关系上的变异。但真正的畸形并不多见。

1. 分叶肝 肝被结缔组织分隔成几个完整的肝叶。
2. 附加肝叶 指有血管蒂与肝相联系的异位肝组织,多位于右肝,体积小。
3. 异位肝组织 由于附加肝叶血供的血管蒂退化,成为与肝本身无联系的异位肝组织,

多见于胆囊壁,偶见于肝韧带、脐部、胸腔。

4. Riedel 肝叶 系腹部可触及的肝右叶向下伸出的舌状肝叶,是肝右叶的一部分,有肝实质、胆管与血管蒂相连。

5. 肝叶萎缩或缺如 萎缩的肝叶光滑、质软色淡、不含正常的肝组织,有时仅有一层菲薄的纤维结缔组织。

【影像诊断要点及比较影像学】

1. CT 表现

(1)CT 平扫显示肝的形态、大小、数目、位置等异常,如:几个小肝叶、附加肝叶、舌状肝叶、胸内肝等。

(2)肝叶缺如,往往伴有胆管的异常,易引起结石。

(3)可显示胆系情况及肝周围结构的关系。

(4)增强扫描,可显示肝的血供、血管走向以便确诊及与其他结构鉴别。

2. MRI 表现

(1)可多方位、多序列显示肝形态、大小、数目、位置等异常。

(2)流空效应可了解肝的血管结构、血供及走向情况。

(3)MRCP 可以显示胆系结构及胰胆管结构情况。

(4)显示与肝周围结构关系。

3. 比较影像学 CT 及 MRI 检查可明确显示肝叶萎缩、缺如、分叶肝、较大的附加肝叶及 Riedel 肝叶,尤其是在了解血供情况、与其他肿块鉴别时更有价值;MRI 流空效应及 MRCP 能反映肝的血管结构、走向、胰胆管结构,均优于 CT。

【影像与临床】

1. 肝先天性发育异常在临床上多不产生症状。

2. 附加肝发生血管蒂扭转时可发生肝组织坏死的临床症状;Riedel 肝叶可发生与肝类似的疾病如肝内胆管结石、感染、脓肿、肿瘤等。

3. 部分肝叶缺如,往往引起肝叶增大,如右侧缺如,左叶代偿性肥大,可以沿肝蒂顺时针旋转;左侧缺如,右叶代偿性肥大,可以沿肝蒂逆时针旋转,但由于左叶所占空间小,所以旋转的幅度较小。肝叶缺如时往往伴有胆管的异常,易引起结石。

【鉴别诊断】

主要与肝其他肿块(瘤)相鉴别,特别是附加肝、分叶肝。但根据密度(信号)、血供等不难确诊。

第二节 肝 外 伤

肝位于上腹部,其质地实而脆,虽有胸廓和膈肌保护,当右下胸部或上腹部受直接或间接的贯通或钝性损伤时,均可引起肝损伤破裂。

【影像检查方法的选择】

主要检查手段为超声、CT。CT 增强扫描可明确损伤的精确解剖部位、血供改变及其周围结构的改变。MRI 一般不作为肝外伤的检查项目。

【典型病例】

病例 1 女,7岁,车祸 11h(图 16-2-1)。

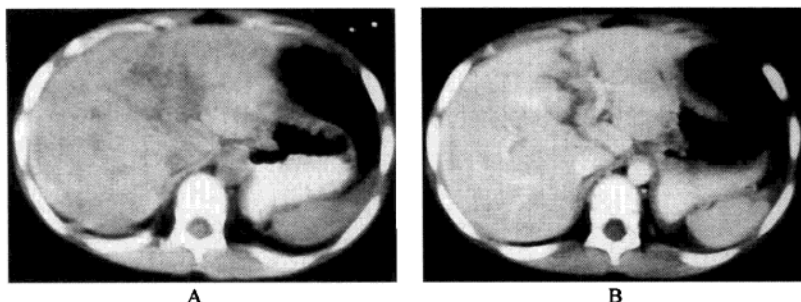


图 16-2-1 肝损伤(一)

影像所见

A. CT 平扫:肝实质内见多条不规则纵行带状低密度影;B. 增强扫描:上述肝实质内的纵行带状低密度影无强化,贯穿下腔静脉至肝表面,腹腔少量积液。

病例 2 男,5岁,大树上坠落 8h(图 16-2-2)。

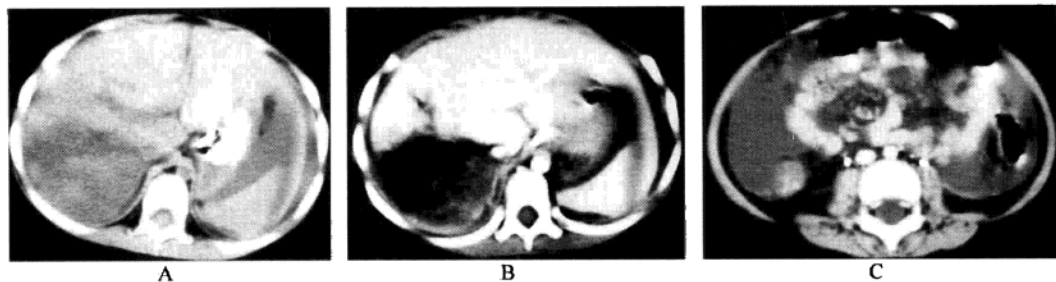


图 16-2-2 肝损伤(二)

影像所见

A. CT 平扫:肝右叶后段大片低密度区,其内见裂痕,边界模糊。脾周积液;B. 增强扫描:肝右叶后段低密度区无强化,正常肝实质部分明显强化,两者分界清楚,且见带状低密度裂隙;C. 肝包膜下、结肠旁沟积液。

【影像与病理】

肝接受肝动脉、门静脉双重血液供应,血运非常丰富,故肝外伤后出血是其主要特征。80%以上肝损伤发生在肝右叶,后段是主要损伤部位。根据肝损失的部位和程度,常分为三型。

1. 包膜下破裂 肝实质破裂在包膜下,包膜完整,在包膜下形成血肿。
2. 中心破裂 肝实质中心破裂,呈线样、星状或多发性肝裂伤,出血发生在肝内,可压迫肝细胞发生坏死。
3. 完全破裂 肝实质和包膜同时破裂,大量血液和胆汁流至肝周围及腹腔,可引起继发性腹膜炎和感染,膈肌破裂时肝可疝入胸腔。

【影像诊断要点及比较影像学】

1. CT 表现

(1)肝包膜下血肿:肝边缘新月形或双凸镜样的等密度或低密度影,局部肝实质变平,肝包膜下血肿 6~8 周可吸收。

(2)肝实质内血肿:肝内境界模糊的类圆形影,新鲜血肿密度略高于或等于肝实质,随后逐渐成为低密度;增强扫描,肝实质密度增高,血肿密度相对减低;CT 复查显示肝实质内血肿可持续数年。

(3)肝包膜下血肿或肝实质内血肿在外伤 2~3d 后可见到小气泡影,表明肝组织坏死,并非感染的征象。肝损伤撕裂包膜后血液首先聚集在肝周间隙,肝肾隐窝及右结肠旁沟内。

(4)肝裂伤表现:单发或多发线条状、分支状、星芒状低密度影,边缘模糊。当撕裂伤延伸到门静脉周围,CT 表现为轨迹征,有时是肝损伤的唯一的非特异性征象。肝实质血肿及向周围延伸的撕裂伤可呈所谓“熊爪状”。单纯撕裂伤约 3 周以后消失。

(5)肝裂伤深度在 3cm 以上者,常累及肝内大血管和胆管。肝动脉损伤可造成一段或一叶的坏死,预后较差。肝静脉损伤累及肝裸区时可在下腔静脉周围形成血肿,所谓“晕征”。肝内胆管断裂可在肝裂伤数天至数周内形成薄壁均匀胆汁瘤,或注入腹腔形成化脓性腹膜炎。

(6)儿童肝损伤常合并创伤性湿肺,右侧血气胸,右肾上腺损伤以及右肾上极损伤。

2. MRI 表现 MRI 成像时间长,一般不作为肝外伤的检查项目,但可作为重要的补充手段。

(1)肝外伤的主要病理改变是局部肝细胞水肿和坏死,呈 T_1 WI 低、 T_2 WI 高信号改变。

(2)不需造影剂,可以显示肝及腹部大血管情况。

(3)MRCP 可以显示胆、胰管的情况。

3. 比较影像学 B 超、CT 检查安全、迅速、可靠。尤其是增强 CT 可以评估肝损伤的程度、血肿类型和周围结构、器官的状况。MRI 成像时间长,一般不作为肝外伤的检查,可作为重要的补充手段。 T_2 WI 对于判断局部肝细胞水肿和坏死最为敏感。

【影像与临床】

1. 腹腔出血或因血液、胆汁引起的腹膜刺激症状。

2. 严重出血可发生休克症状,面色苍白、出汗、口渴、气急、脉速、血压下降。

3. 对与肝内胆管、门静脉和肝动脉走行方向垂直的撕裂伤应给予高度重视,这些结构损伤常需手术治疗。

【鉴别诊断】

肝损伤破裂结合临床表现、辅助检查,一般诊断不难。

第三节 肝 脓 肿

肝脓肿常分为两大类:①细菌性肝脓肿,多系全身或肝邻近器官化脓感染的细菌及其脓毒栓子,通过门静脉、肝动脉、胆道扩散或直接侵犯等途径到达肝,引起局限性化脓性炎症,形成细菌性肝脓肿。②阿米巴肝脓肿,继发于肠阿米巴病。系溶组织阿米巴原虫经门静脉系统进入肝产生溶组织酶,导致肝组织坏死液化并形成脓肿。

【影像检查方法的选择】

主要检查手段为超声、CT和MRI。彩色B超为本病的首选检查方法。CT和MRI增强扫描可用于与其他占位性病变相鉴别。

【典型病例】

病例1 女,2岁,右上腹疼痛伴发热1周,无腹泻病史(图16-3-1)。

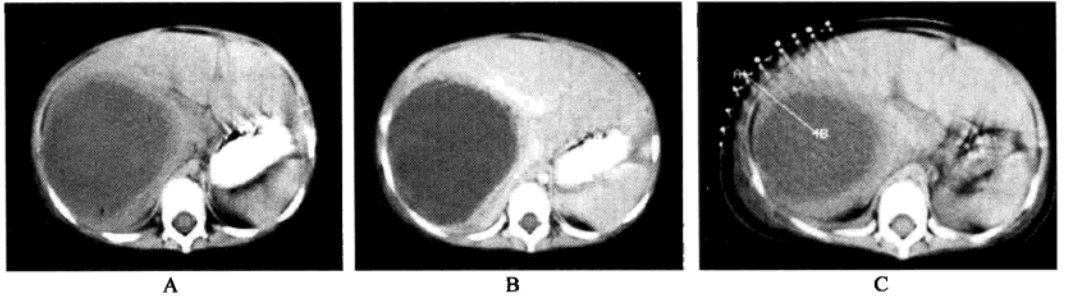


图 16-3-1 细菌性肝脓肿(一)

影像所见

A. CT平扫,肝右叶内见一个巨大囊状低密度影,周围有环形厚壁,边缘模糊,其内密度均匀,无钙化及间隔;B. 增强扫描,囊壁呈环形强化,囊内容物无强化;C. CT导向下穿刺抽出脓液。

病例2 男,10岁,上腹间断疼痛伴发热21d(图16-3-2)。

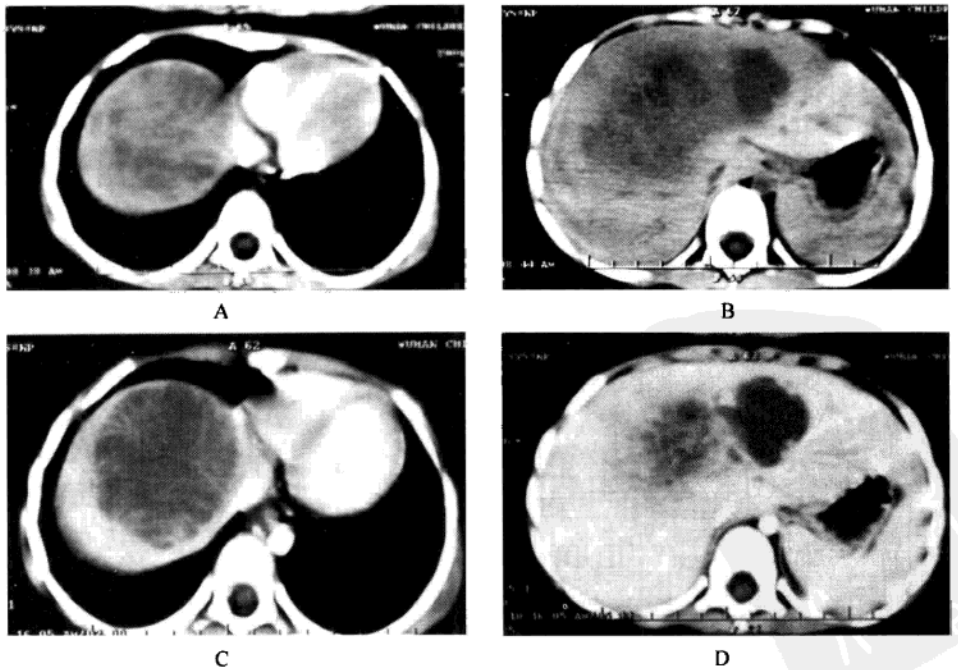


图 16-3-2 细菌性肝脓肿(二)

影像所见

A、B. CT平扫:肝增大,其内见多个大小不等、圆形、不规则形的低密度影,其中有较多的条状间隔,囊壁边缘模糊,无钙化,左、右叶两个较大的囊肿相通;C、D. 增强扫描:囊壁及各间隔明显强化,而囊内容物无强化。

病例3 男,9岁。间断腹痛伴发热14d(图16-3-3)。

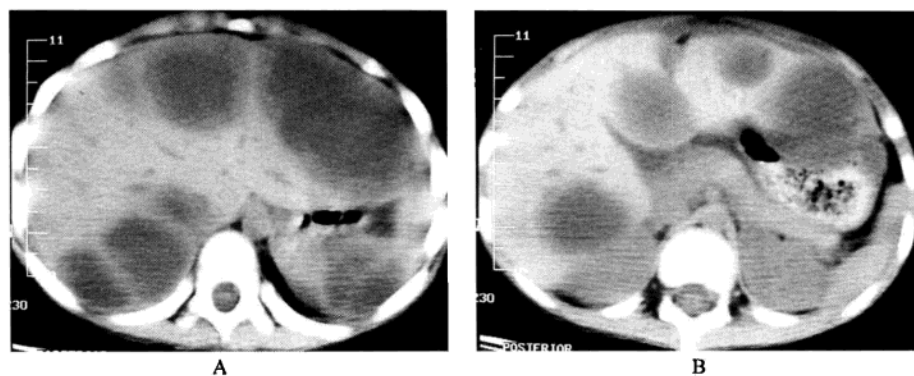


图 16-3-3 细菌性肝脓肿(三)

影像所见

CT平扫:肝实质内见多个类圆形低密度影,边界清晰,病变中心密度最低,边缘见略低密度晕,呈“靶征”。

病例4 女,7岁,右上腹疼痛伴发热1个月余(图16-3-4)。

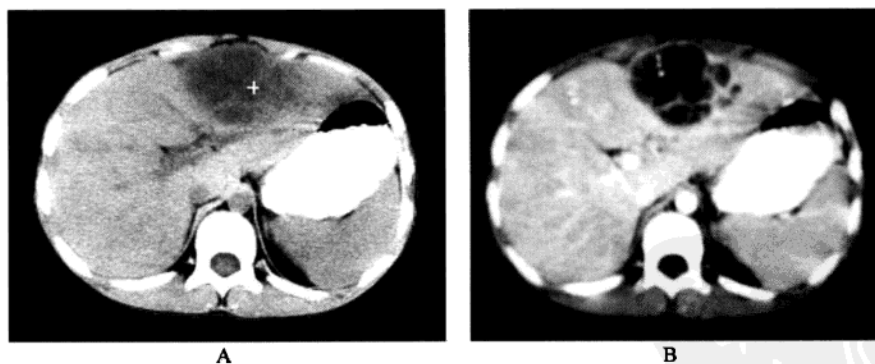


图 16-3-4 细菌性肝脓肿(四)

影像所见

A. CT平扫:肝左叶内见一个囊状低密度影,边缘欠清晰,其内有多个间隔,将囊腔分成多房状,无钙化灶;B. 增强扫描:囊壁呈“单环”强化,各间隔明显强化,而囊内容物无强化。

病例5 女,7岁。右上腹痛伴发热 11d(图 16-3-5)。

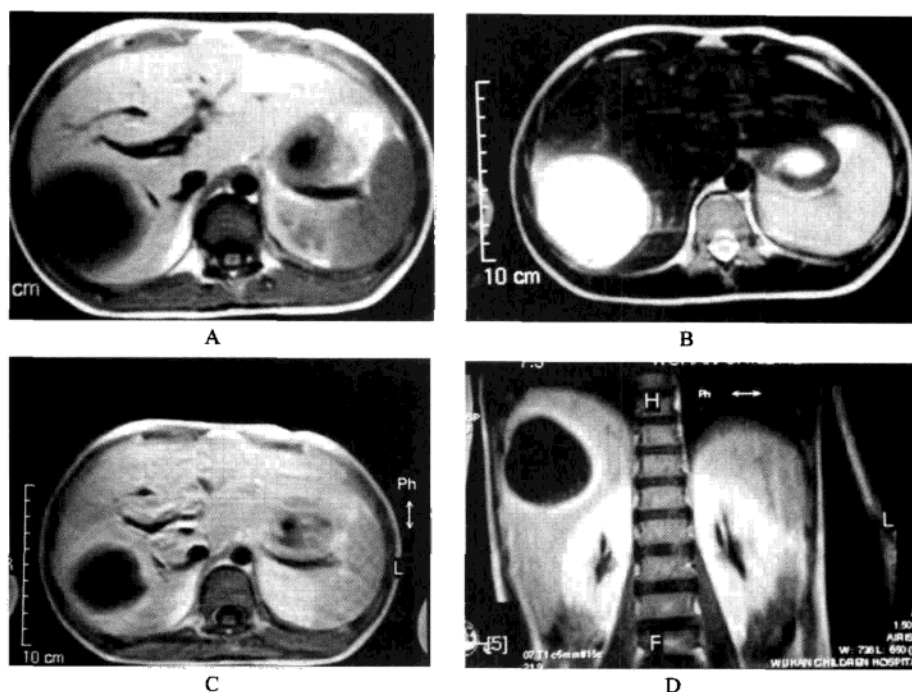


图 16-3-5 细菌性肝脓肿(五)

影像所见

A、B. MRI 平扫:肝右叶后段见一个圆形囊状长 T_1 长 T_2 信号影,边缘清晰,壁呈等信号,内缘光滑, T_2W 上呈“双环征”;C、D. MRI 增强扫描:脓肿壁呈均匀环形强化,其内无强化。

【影像与病理】

1. 细菌性肝脓肿,主要为肝组织局部的炎性充血、水肿、坏死、液化及形成脓腔。脓肿灶可以是单个或多个,单房或多房,多房之间可以相通。

2. 肝叶内脓肿呈圆形或类圆形低密度,中央为脓腔,密度均匀或不均匀,CT 值往往高于水而低于正常肝组织。有文献报道 20% 脓肿内可出现小气泡,有时可见液平面。

3. 脓肿壁由炎性充血带和(或)纤维肉芽组织形成。多房脓肿的房内分隔,是由纤维肉芽肿和未坏死的肝组织构成。

4. 阿米巴肝脓肿,脓液有臭味,呈巧克力样,且向周围脏器和组织侵蚀性较强,易形成膈下、胃肠道、胸腔、心包腔等部位的脓肿。

【影像诊断要点及比较影像学】

1. CT 表现

(1)CT 平扫:肝叶内脓肿呈圆形或类圆形低密度,中央为脓腔,密度均匀或不均匀,CT 值往往高于水而低于正常肝组织。

(2)20% 脓肿内可出现小气泡,有时可见液平面。

(3)脓肿壁呈“环征”，增强扫描呈环形强化，但是环壁的层数变化较大，常表现为3种：单环、双环及三环。其中以“双环征”多见，由水肿带(外环)十脓肿壁(内环)组成。“单环”者主要是缺乏水肿环，而“三环”者系在脓肿壁(纤维肉芽组织，“双环”中的内环)内侧出现的一个较低密度环，由坏死组织或强化不明显的肉芽组织组成。

(4)阿米巴肝脓肿以单囊较多，囊壁水肿带少一些、且不完整。以上两者单凭CT影像学表现难以区别。

2. MRI表现

(1)脓肿表现为弥漫性 T_1W 低、 T_2W 高信号改变。

(2)脓肿壁在 T_1W 、 T_2W 呈均为等信号，水肿带呈高信号。

3. 比较影像学 超声早期显示不均匀低回声团块，以后随液化程度不同回声逐渐减低，并显示厚壁。病灶内出现气泡是肝脓肿的典型表现，CT对发现气泡敏感性高。CT显示脓肿周围不同密度的环状带，称“环征”，较具特征性，可呈单环，双环，三环。MRI可同样显示脓液、脓肿壁的不同信号强度，其中脓肿壁(纤维肉芽组织)在 T_1W 、 T_2W 呈均为等信号，尤其在 T_2WI 显示较好。

【影像与临床】

1. 细菌性肝脓肿，临床上多系全身或肝邻近器官化脓感染所致，脓肿灶可以是单个，也可多个。

2. 阿米巴肝脓肿，临床上常有腹泻、痢疾史，大便中可找到阿米巴滋养体。脓肿以单发灶多见，易形成膈下、胃肠道、胸腔、心包腔等部位的脓肿。

【鉴别诊断】

本病主要与肝囊肿鉴别，由于脓肿壁的特点，一般鉴别不难。

第四节 肝寄生虫病

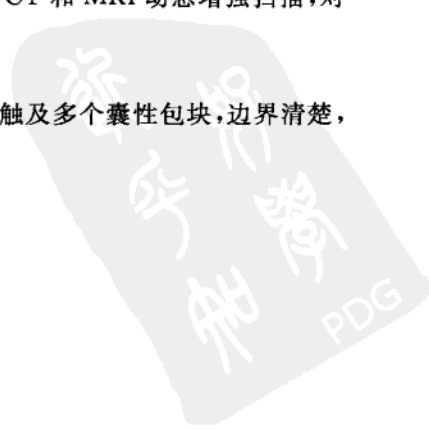
一、肝包虫病

【影像检查方法的选择】

主要检查手段为彩色多普勒超声成像、CT和MRI，尤其是CT和MRI动态增强扫描，对诊断有非常重要价值。

【典型病例】

病例1 女，14岁，持续腹痛5个月，伴发热。体检肝大，可触及多个囊性包块，边界清楚，无压痛，无黄疸，大小便正常(图16-4-1)。



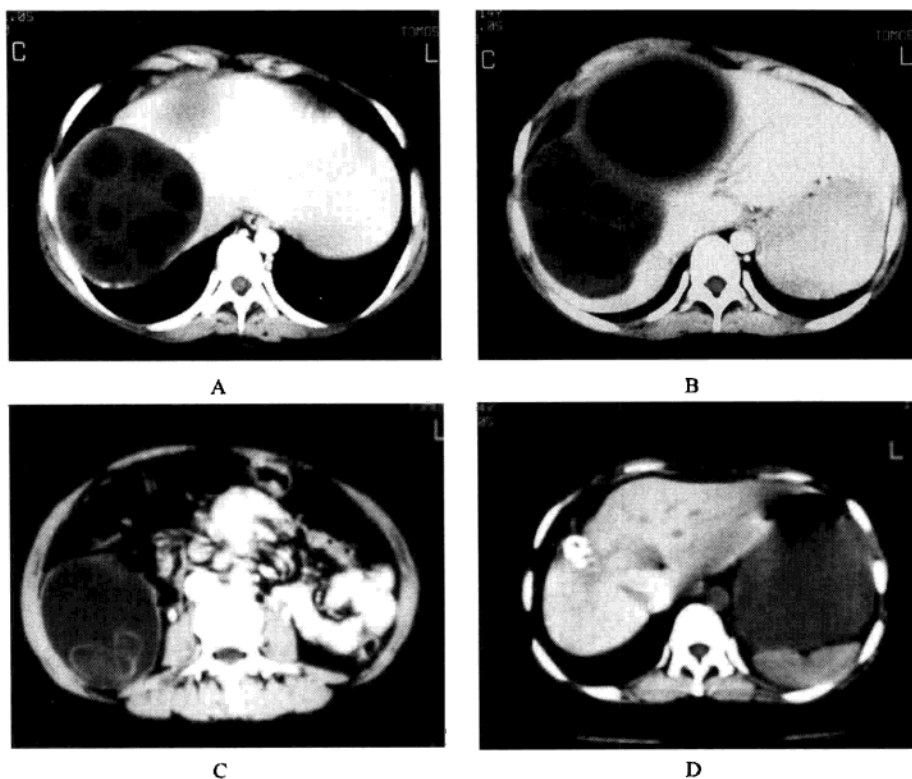


图 16-4-1 肝包虫病(一)

(本病例提供者:新疆乌鲁木齐市儿童医院 李学雄 医师)

影像所见

A、B. CT 增强扫描:肝右叶及方叶内分别见 2 个较大囊状低密度影,其中右侧一个母囊内多个小圆形子囊,沿母囊内边缘排列似“车辐状”或“藕孔状”,其密度明显低于母囊,其间有厚薄不均的间隔,边缘清晰,无钙化。各间隔有强化,囊内容物均无强化;C. 增强扫描:大囊中的内壁与外囊分离,呈“飘带状”;D. 增强扫描:肝包囊虫病术后复查肝右叶见结节状钙化影。

病例 2 男,6 岁,持续上腹痛 5d,可触及包块,边界清楚,无压痛,无黄疸,大小便正常(图 16-4-2)。

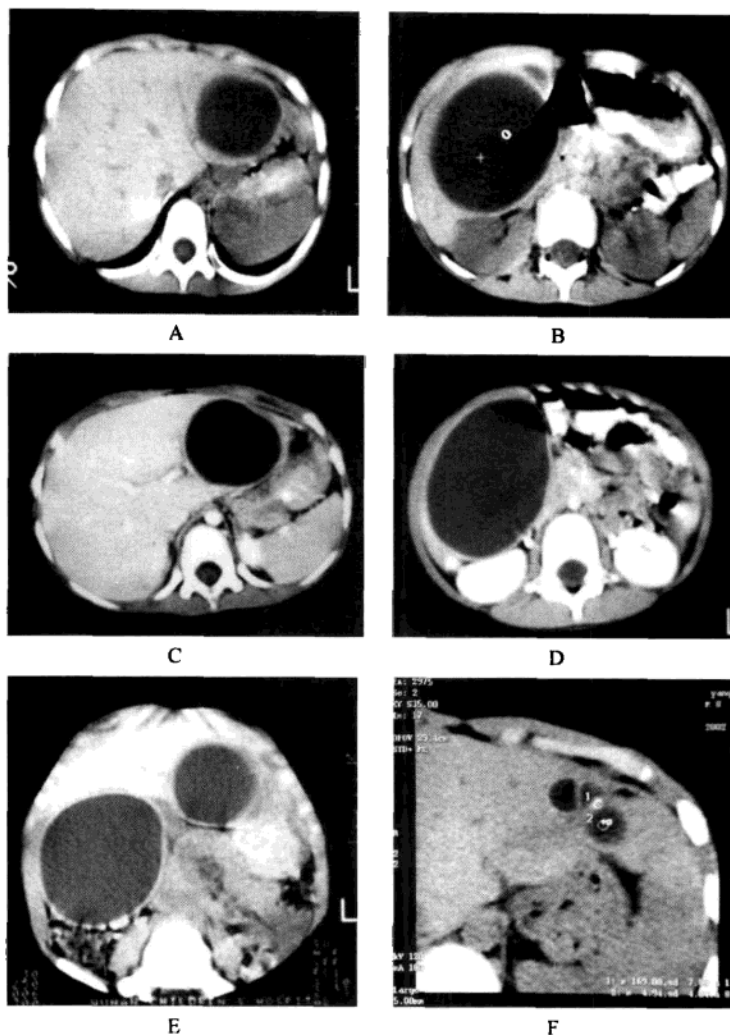


图 16-4-2 肝包虫病(二)

影像所见

A、B. CT 平扫:肝左、右叶内各见一个类圆形囊状低密度影,壁稍厚,边缘光滑锐利,囊内无分隔,亦无钙化;C、D. 增强扫描:囊壁明显环状强化,而囊内容物无强化;E. CT 冠状位平扫:显示有两个囊性病变与肝下缘相连,但大部分位于肝组织外;F. CT 平扫:手术 1 年后复查,肝左叶见 2~3 个小囊影及 2 枚点状钙化灶。

【影像与病理】

肝包虫病有两种类型:由细粒棘球绦虫卵的感染引起的囊型包虫病和泡状棘球绦虫卵感染引起的泡型包虫病;前者主要分布于肝、腹腔等部位,后者则多见于肝。

1. 囊型包虫病 呈膨胀性生长的囊肿,囊壁分为内外两层囊壁,其中外囊壁为周围受压的器官组织及反应性纤维包膜,而内囊壁则为虫体本身(棘球蚴)形成的囊,壁甚薄,由生发层

(胚层)和角皮层组成。囊内充满由内胚层分泌的囊液,张力较高。

2. 泡型包虫病 由无数小囊泡集合而成,病灶中央常发生变性、坏死或溶解呈冻胶状液体,泡状囊肿周无纤维包膜,外生性子囊呈浸润生长。坏死病灶继发钙化,多数呈细小砂粒样改变。泡型包虫无血运供应,故增强扫描时无强化。

【影像诊断要点及比较影像学】

1. CT 表现

(1)CT 平扫,肝包虫囊肿以肝右叶多见,大小不一,数目不等,呈圆形囊状,边缘清晰囊内密度低,CT 值在-15~25Hu,均匀一致。

(2)囊内壁菲薄,可与外囊分离,呈“飘带状”或“水百合花状”,具有特征性。

(3)泡型包虫病灶子囊在母囊内,沿母囊内周边排列似“车辐状”或“藕孔状”,有时子囊占据整个母囊,其密度明显低于母囊,这是因为母囊的形成时间比子囊长所致。

(4)囊外壁常发生钙化,呈弧形或蛋壳样。囊内容物、母囊碎片、退化的头节和子囊也可发生钙化,呈条片状。泡型包虫的钙化多、范围大呈粗颗粒状。

(5)肝包虫合并感染时,常表现为囊内密度增高、囊壁增厚和囊内积气(小气泡影或气液平面)。增强扫描,囊内不强化,囊壁呈环形强化,合并感染时,环壁厚薄不均。

2. MRI 表现

(1)肝包虫囊肿的形态大小及分布与 CT 相似,呈长 T_1 长 T_2 信号,STIR 及 FLAIR 上仍呈高信号,且更加清晰。

(2)MRI 增强扫描,其增强模式与 CT 相似。

(3)对囊外壁钙化显示不如 CT。

3. 比较影像学 CT、MRI 检查能显示病变的形态、大小、数目、范围。CT 对于钙化、囊内外囊分离征象即“飘带状”或“水百合花状”显示优于 MRI。

【影像与临床】

1. 本病临床上多有明显的疫区生活接触史。

2. 临床主要表现为腹部肿块、肝大、腹胀。

3. 部分无症状者偶尔被发现。

4. Casoni 试验阳性。

【鉴别诊断】

本病主要应与肝囊肿合并感染、细菌性肝脓肿鉴别,因为它们的囊壁均可显示“双环征”,但肝包虫病的内壁薄而光滑、易脱离,有时呈飘带状,其外壁与正常肝实质分界清楚,且常有钙化,区别不难,结合 Casoni 试验,可明确诊断。

二、肝血吸虫病

日本血吸虫的成虫寄生在肠系膜下静脉内,产生大量虫卵,主要累及结肠和肝,晚期导致血吸虫肝硬化。

【影像检查方法的选择】

主要检查手段为彩色多普勒超声成像、CT 和 MRI,尤其是 CT 对钙化优于其他检查,对诊断有重要价值。

【典型病例】

病例 男,14岁,肝大,肝硬化(图 16-4-3)。

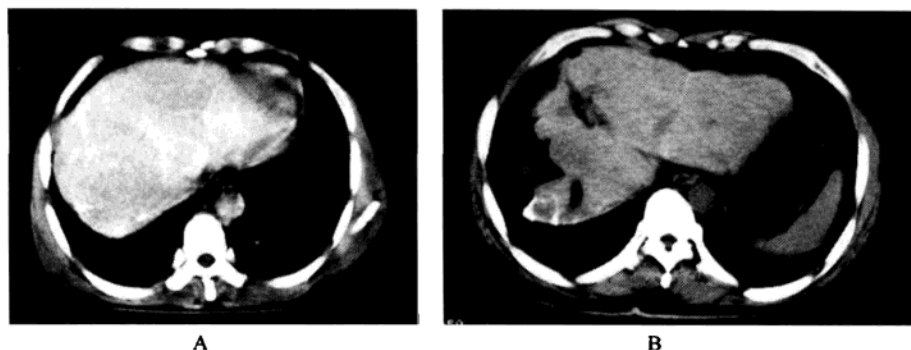


图 16-4-3 肝血吸虫病

影像所见

A. CT 平扫:肝大,肝内见多条线样钙化,呈地图样;B. CT 平扫(2年后复查):肝各叶不成比例,左叶明显增大,肝裂宽大,肝内见地图样钙化。

【影像与病理】

1. 血吸虫尾蚴穿过人体皮肤后侵入静脉,经右心、肺循环和体循环,经过毛细血管到达肠系膜下静脉内发育为成虫并长期寄生。

2. 成虫产生大量虫卵,大量虫卵经门静脉系统到达肝,沉积在汇管区,造成肝组织的纤维化反应,晚期虫卵钙化,最终导致肝硬化。

3. 部分虫卵逆流到结肠黏膜壁下层,累及结肠和直肠。

【影像诊断要点及比较影像学】**1. CT 表现**

(1)肝硬化和门脉高压:肝各叶大小不成比例,以右叶小左叶增大为特征,脾增大,腹水。

(2)肝内钙化:形态多样。大多局限在汇管区,呈团块状,或几个小叶间的钙化影连接起来呈线状,交错成网状,如地图样。

(3)门静脉系统钙化。

(4)合并肝占位,如肝血管瘤、囊肿等。

2. MRI 表现 MRI 可以多方位成像,对于肝内宽纤维隔显示较好,对肝内钙化不如 CT。

3. 比较影像学 CT 检查优于 MRI,尤其是对于钙化的显示,对于本病的诊断有重要价值。

【影像与临床】

(1)血吸虫病可分为急性、慢性和晚期三种。

(2)临床上有疫水接触史。1~2d内,有的人在接触部位的皮肤上出现点状红色丘疹,奇痒。潜伏期平均40d,多数在3周至2个月。

(3)临床上可表现为头痛、癫痫样发作。绝大多数有肝肿大,并伴有肝区压痛。感染较重或反复感染者可出现脾大、腹胀及腹泻等。

(4)治疗不及时,可迅速出现消瘦、贫血、营养性水肿、腹水和肝功能损害。

(5)病原学检查,尤其是血吸虫抗体检测阳性。对于本病的诊断有重要价值。

【鉴别诊断】

根据疫水接触史、临床表现、影像学表现及病原学检查,尤其是血吸虫抗体检测阳性,可明确诊断。

第五节 肝良性肿瘤与肿瘤样病变

一、婴儿型血管内皮细胞瘤

【影像检查方法的选择】

主要检查手段为彩色多普勒超声成像、CT和MRI,尤其是CT和MRI动态增强扫描,对诊断有非常重要价值。

【典型病例】

病例1 女,6月龄,肝大,贫血貌(图16-5-1)。

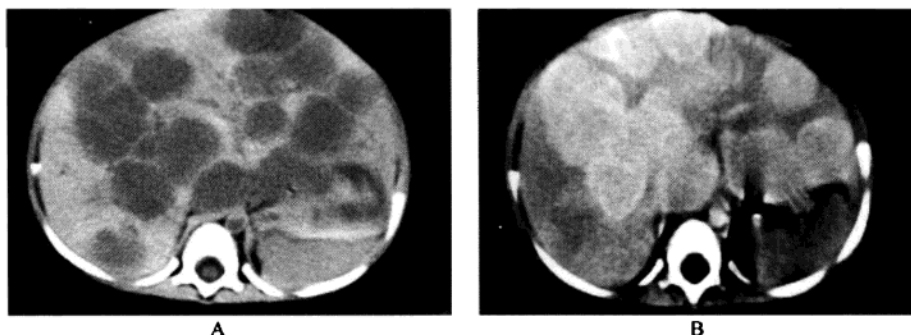


图 16-5-1 婴儿型血管内皮细胞瘤(一)

影像所见

A. CT平扫:肝内见多个圆形、散在分布的低密度囊状影,大小尚均匀,边缘清晰,肝内胆管无扩张,胆囊无扩大;B. 增强扫描:圆形瘤体显著强化,呈葡萄样,造影剂由边缘向中央逐渐填充。

病例2 女,1岁,肝大,贫血貌(图16-5-2)。

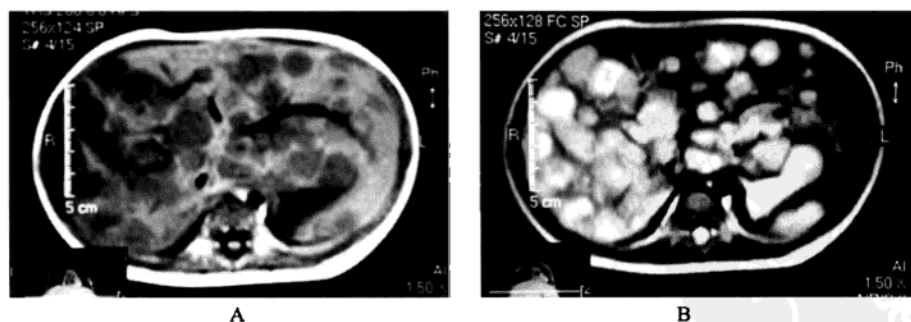


图 16-5-2 婴儿型血管内皮细胞瘤(二)

影像所见

A. MRI T₁WI; B. MRI T₂WI:肝内见多个圆形结节影,T₁WI为低信号,T₂WI呈高信号

结节。

【影像与病理】

1. 血管内皮细胞瘤含血相对较少,为一起于支持组织(间质)的血管性肿瘤,由多个结节构成,直径2~15cm。

2. 婴儿型血管瘤有两种类型:Ⅰ型,为内衬上皮细胞的血管网络构成,周围支持以网状纤维;Ⅱ型,含有大而不规则的分支状腔隙,内衬未成熟的多形细胞。此型有一定的恶变倾向,有恶变为血管肉瘤的报道,不过较为少见。

3. 上述两型肿瘤均可含有纤维化、钙化、出血和囊变区域。

【影像诊断要点及比较影像学】

1. CT表现

(1)CT平扫:显示为单或多个圆形、均匀的低密度囊状或结节状影,可散在分布,大小不一,直径可从数毫米到十几厘米,边缘清晰,50%的病例可见钙化。

(2)增强扫描:特别是动态扫描,在动脉期和门静脉早期可显示瘤体呈葡萄样强化,造影剂自肿瘤外周逐渐向中心充填。

(3)增强延时后扫描:瘤体密度逐渐减低,但囊壁仍存在,似铅笔勾画而成,或仍呈结节状。

2. MRI表现

(1)瘤体的形态大小及分布与CT相似,呈长 T_1 长 T_2 信号,STIR及FLAIR上仍呈高信号,且更加清晰。

(2)急性出血时:在 T_1 WI上局部可见高信号影,而低信号区常为纤维化或含铁血黄素沉着所致。在 T_2 WI上,当有出血、坏死和纤维化时,肿瘤可呈不均匀的高信号。

(3)增强扫描:其增强模式与CT相似。

(4)值得注意的是,无论CT还是MRI,所有影像学检查都可显示腹主动脉远端的降主动脉与肝以上水平的主动脉相比管径均有缩小,只是程度不同。这是由于很大一部分心排血量经腹主动脉进入肿瘤所致。

3. 比较影像学 CT、MRI检查能显示病变的形态、大小、数目、范围,动态增强扫描能反映病变的病理基础,即血管瘤特性。MRI比CT更易显示腹主动脉远端的降主动脉与肝以上水平的主动脉,帮助了解经腹主动脉进入肿瘤的心排血量。

【影像与临床】

1. 本病临床多见于婴幼儿及新生儿,大部分在6个月以下。

2. 临床表现与肿瘤内血流速率和动静脉分流的范围有关。动静脉分流量大者,由于循环高排血量,常引起充血性心力衰竭;动静脉分流量小者,主要表现为腹部肿块、肝大、腹胀、血小板减少伴有消耗性凝血病(Kasabach-Merritt综合征),或由于肿瘤破裂而出现腹腔大量积血。

3. 部分无症状者偶尔被发现。

4. 20%伴皮肤血管瘤。

【鉴别诊断】

本病主要与海绵状血管瘤鉴别。本病绝大多数在婴儿期发病,而后者多见于年长儿及青少年,成人更多见。一般单发,亦可多发,以肝右叶后段外周多见,CT和MRI表现与血管内皮瘤相似。在 T_2 WI上常为明显的高信号,是由于肿瘤内血流缓慢所致。增强扫描边缘呈结节状强化,中心瘢痕和出血区无强化,且门静脉和下肢静脉不像前者易早期显影,腹主动脉远

端的降主动脉与肝以上水平的主动脉相比管径无明显缩小。

二、肝海绵状血管瘤

【影像检查方法的选择】

主要检查手段为彩色多普勒超声成像、CT 和 MRI,尤其是 CT 和 MRI 动态增强扫描,对诊断有非常重要价值。

【典型病例】

病例 女,5岁,肝大(图 16-5-3)。

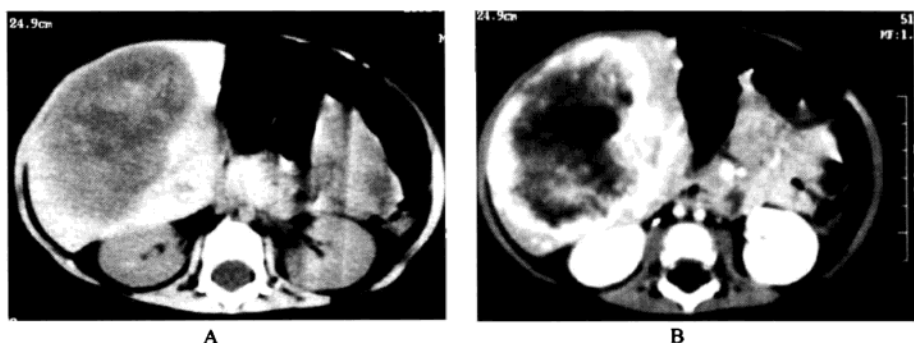


图 16-5-3 肝海绵状血管瘤

影像所见

A. CT 平扫:肝右叶见一椭圆形低密度肿块影,中央密度更低,边界尚清晰;B. 增强扫描:肿瘤外周见明显环状强化,造影剂逐渐向中心充填,延时扫描,中央仍然呈低密度,未见造影剂填充。

【影像与病理】

1. 肝海绵状血管瘤起源于中胚叶,为中心静脉和门静脉系统的发育异常所致。
2. 肉眼观,瘤体呈紫色,质软,表面有大血管散布。瘤体大小不一,巨大者直径可超过 8cm 以上,中央可出血或形成瘢痕。
3. 组织学上瘤体由多个囊状或筛状扩张的血管腔隙组成,其间有纤维组织,血窦内充满血液,有时可有血栓,犹如海绵状。
4. 瘤体供血的肝动脉、腹腔动脉干及引流的肝静脉均较粗。而腹主动脉远端的降主动脉管径明显变细。

【影像诊断要点及比较影像学】

1. CT 表现

(1)CT 平扫:瘤体常呈圆形或卵圆形均匀的低密度影,瘤体巨大者中央密度更低,为出血、栓塞或瘢痕所致;钙化可见,形态不一,可沿瘤壁呈环状钙化。

(2)增强扫描:瘤周呈独特的结节状、波浪状环形强化。

(3)增强延时扫描:造影剂自肿瘤外周逐渐向中心推进、填充。瘤体巨大者,中央低密度区始终不能填满,密度显示相对更低,为出血、栓塞或瘢痕所致。

2. MRI 表现

(1)瘤体的形态大小及分布与 CT 相似,表现为弥漫性 T_1 WI 低、 T_2 WI 高信号改变;

STIR、FLAIR 序列上呈高信号,中央区更明显。

(2)增强动态扫描,瘤周呈独特的结节状、波浪状环形强化,自肿瘤外周逐渐向中心推进,延时扫描逐渐填充,除非中央区有出血、栓塞或瘢痕形成。

3. 比较影像学 CT、MRI 检查均能显示病变的形态、大小、数目、范围,动态增强扫描能反映血管瘤的病理特性,可帮助明确诊断。

【影像与临床】

1. 临床多发生于婴幼儿期。
2. 一般无症状,可以腹部包块或贫血就诊,或在体检时偶尔发现。

【鉴别诊断】

本病主要应与肝单发性血管内皮瘤鉴别,后者以新生儿及婴幼儿多见,单凭 CT 或 MRI 表现与之鉴别困难。

三、肝 囊 肿

【影像检查方法的选择】

主要检查手段为超声、CT 和 MRI。彩色 B 超为本病的首选检查方法。CT 和 MRI 增强扫描可用于与其他占位性病变相鉴别。

【典型病例】

病例 男,10岁,无任何不适。体检时偶尔发现肝肿块(图 16-5-4)。

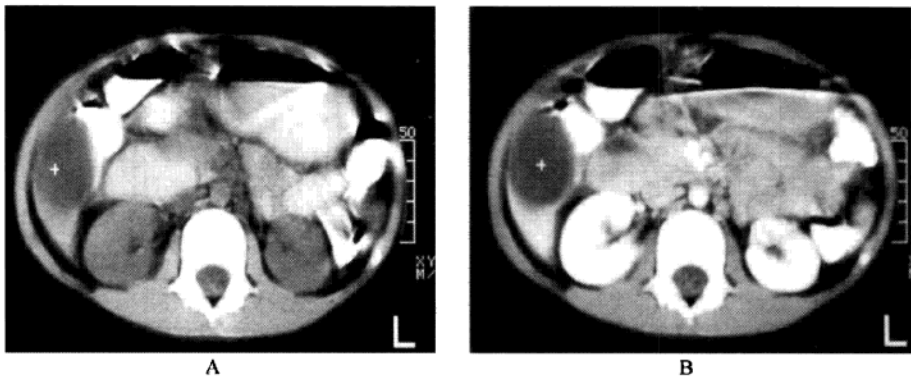


图 16-5-4 肝囊肿

影像所见

A. CT 平扫:肝体积正常,右叶后下部见一个椭圆形囊状低密度影,无壁及间隔,边缘锐利,无钙化灶;B. 增强扫描:肝明显均匀强化,囊内容物不强化。

【影像与病理】

1. 儿童肝囊肿非常少见,多为先天性,系肝内未退化的胆管形成。
2. 绝大多数为单囊,壁薄,很少有间隔。
3. 多囊者少见,常与染色体显性遗传囊性疾病为一体,如多囊肝、多囊肾等。

【影像诊断要点及比较影像学】

1. CT 表现

- (1)CT 平扫:囊肿多呈低密度,合并出血时为高密度,无钙化。
- (2)增强扫描:囊壁可强化,囊内容物无强化。

2. MRI 表现

(1) 囊肿表现为长 T_1 、长 T_2 信号影。

(2) 增强扫描:囊壁可强化,囊内容物无强化。

3. 比较影像学 B超、CT 和 MRI 检查均能显示病变的形态、大小及范围。增强检查主要鉴别肝脓肿和血管瘤。

【影像与临床】

1. 儿童单发性肝囊肿非常少见,临床上无症状,往往在体检时被发现。

2. 儿童多发性肝囊肿,如多囊肝,常合并多囊肾等临床表现。

【鉴别诊断】

主要鉴别于肝脓肿,因脓肿壁具有“单环、双环和三环”的特点,一般鉴别不难。多发性肝囊肿须鉴别淋巴管瘤。

四、囊性间充质错构瘤

【影像检查方法的选择】

主要检查手段为超声、CT 和 MRI。CT 和 MRI 可作为首选方法,尤其是增强扫描可用于与其他占位性病变相鉴别。

【典型病例】

病例 1 女,2月龄,肝大,可触及包块,无触痛,无黄疸,大小便正常(图 16-5-5)。

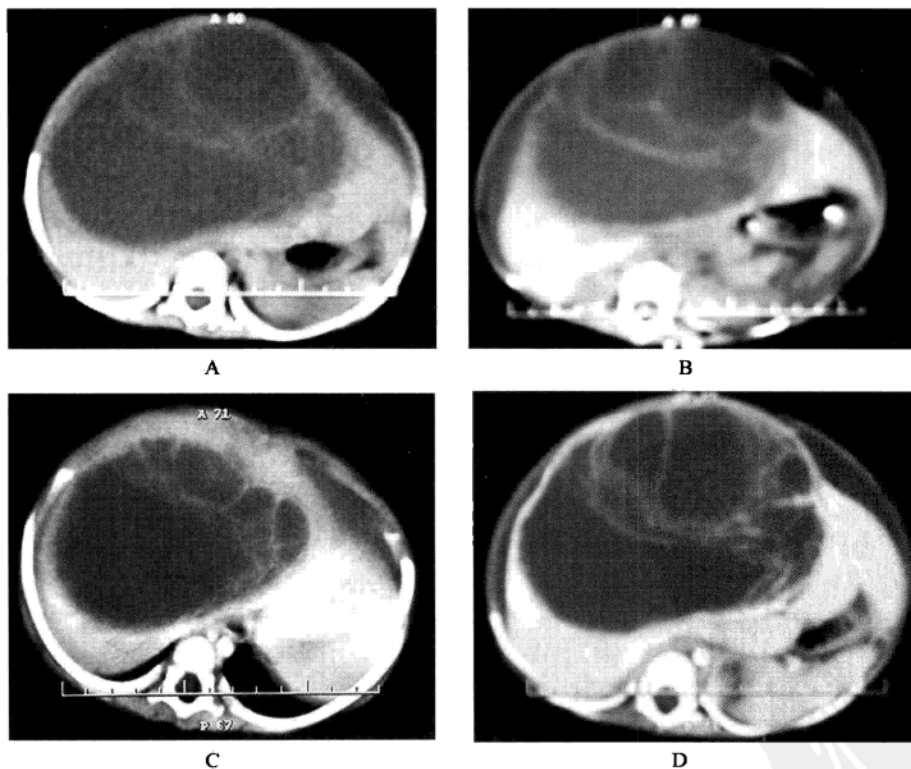


图 16-5-5 囊性间充质错构瘤(一)

影像所见

A、B. CT平扫:肝内见一巨大囊性低密度成分为主肿块,其内有多个不规则分房间隔厚薄,未见正常胆管及胆囊显示;C、D. 增强扫描:多房囊性肿块内无强化,但间隔明显强化。

病例2 女,11月龄,间断发热、腹胀5个月。查体:肝大,可触及包块,无触痛,无黄疸,大小便正常(图16-5-6)。

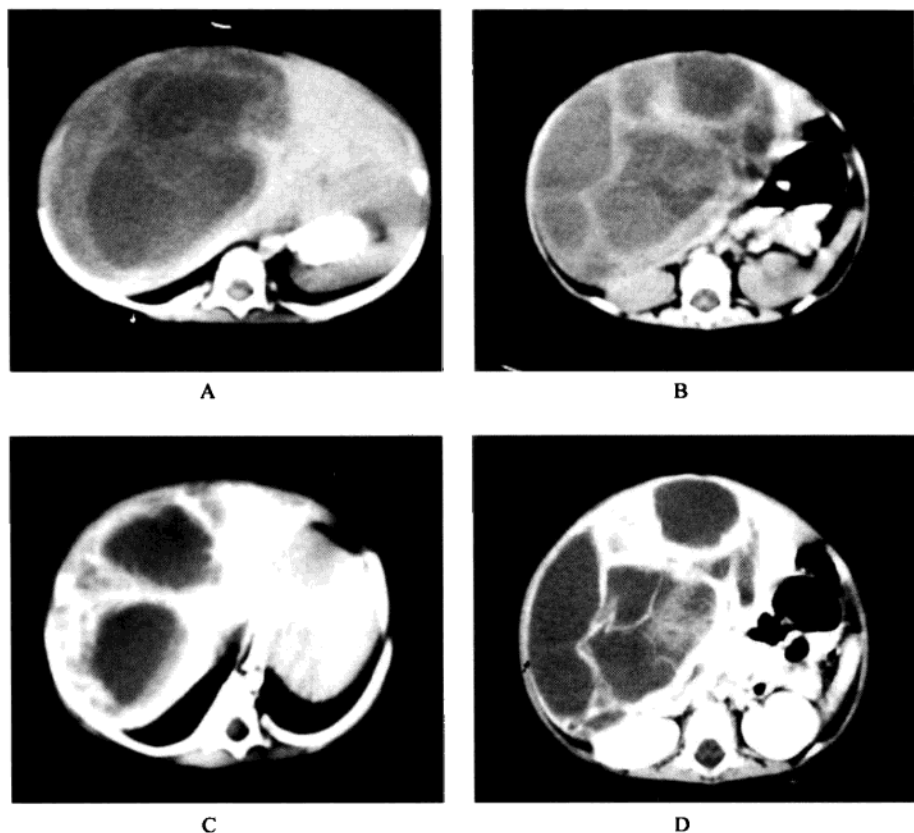
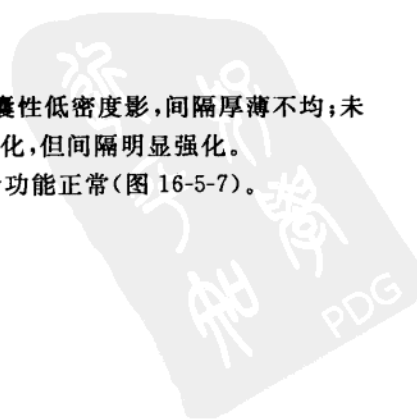


图 16-5-6 囊性间充质错构瘤(二)

影像所见

A、B. CT平扫:肝内见一巨大囊实性肿块,其中有多分房囊性低密度影,间隔厚薄不均;未见正常胆管及胆囊显示;C、D. 增强扫描:多房囊性肿块内无强化,但间隔明显强化。

病例3 男,1岁5个月。发现腹部膨隆10个月余。肝肾功能正常(图16-5-7)。



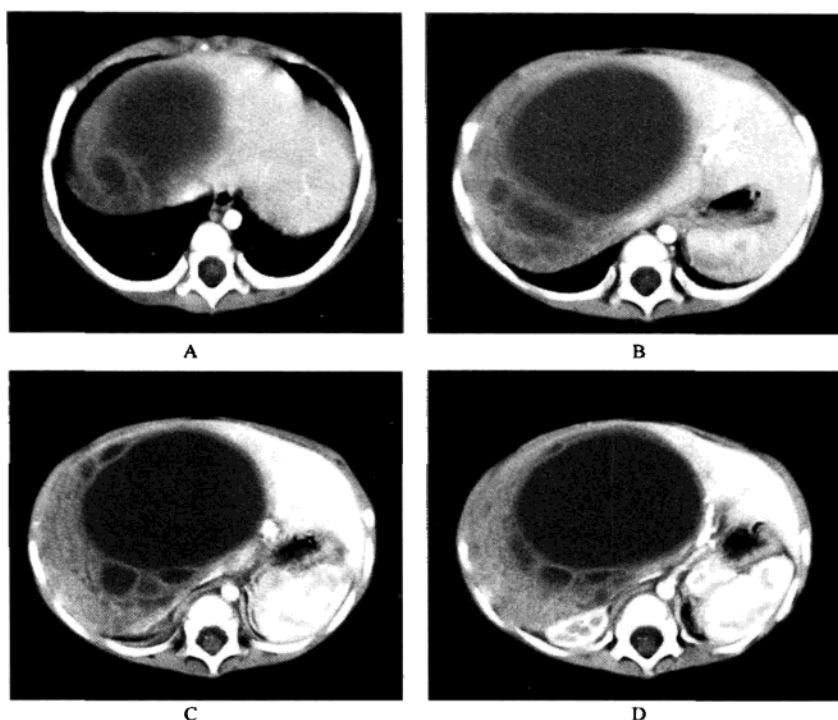


图 16-5-7 囊性间充质错构瘤(三)

影像所见

CT 增强扫描:肝内见一巨大囊性低密度肿块,边缘有多个小分房,间隔厚薄不均,囊内容物无强化,间隔明显强化。未见正常胆管及胆囊显示。

【影像与病理】

1. 起源于门脉系统的间充质,发育异常的胆管散布于间质内,局部肝组织消失,被大小不一的囊肿所代替;肝右叶多见,具有巨块和多个囊泡的特征。
2. 肿块直径为 7~10mm,也可达 20mm 以上,边界清楚,包膜完整,由多个直径数毫米至 15mm 不等的囊腔构成。
3. 囊腔内含有类似淋巴液样的淡黄色清亮浆液或胶样物,隔以纤维基质,内含间充质、畸形的胆管和肝实质。
4. 镜下观,主要由松散的未成熟的间叶组织、丰富的黏多糖基质所组成,肿瘤血供丰富。部分囊内衬立方上皮或扁平上皮,腔内见伊红色物质,囊壁为大量纤维组织组成,周围的肝组织亦有囊肿,部分胆小管扩张,汇管区有大量的淋巴细胞浸润。
5. 肿瘤有时有蒂,有发生扭转的报告。无肝硬化,有恶变的报道,但极少见。

【影像诊断要点及比较影像学】**1. CT 表现**

- (1)CT 平扫:表现为囊性成分为主的低密度肿块,其内有多房分隔,间隔厚薄不均。
- (2)增强扫描:间隔强化,而囊内容物不强化。

2. MRI 表现

- (1)MRI 平扫:囊性肿块呈多房分隔的长 T_1 长 T_2 信号,可随囊液内蛋白质和碎屑含量及

成分的变化而变化。其间隔可为等信号。

(2)增强扫描:囊内容物无强化,间隔可有强化。

3. 比较影像学 CT与MRI检查能显示病变的形态、范围、大小。CT对钙化、结石显示较好,MRI对是否有正常的胆系结构显示较CT佳,有利于与其他疾病鉴别。

【影像与临床】

1. 本病常见于2~3岁的儿童,男孩稍多见。
2. 临床上常表现为无症状性腹部包块或腹胀。
3. 当肿瘤内大的动静脉发生短路时可引起充血性心力衰竭。
4. 当肿瘤囊腔破裂时,可形成腹水。

【鉴别诊断】

本病主要与婴儿型血管内皮细胞瘤鉴别。后者以新生儿和婴幼儿多见,肿瘤很少为巨块,常呈多个圆形的囊状结节,散在分布,50%的病例可见钙化。无论是CT或MRI,静脉注射造影剂增强扫描,特别是动态扫描,瘤体可显示在动脉期和门静脉均匀强化,造影剂自肿瘤外周逐渐向中心充填。而前者多为非钙化性巨大肿块,增强扫描囊内容物均无强化。

五、肝 腺 瘤

【影像检查方法的选择】

主要检查手段为超声、CT和MRI。超声为本病的首选检查方法,CT和MRI增强扫描可用于与其他占位性病变相鉴别。

【典型病例】

病例 女,13岁,肝大,临床确诊为肝糖原蓄积病治疗10年(图16-5-8)。

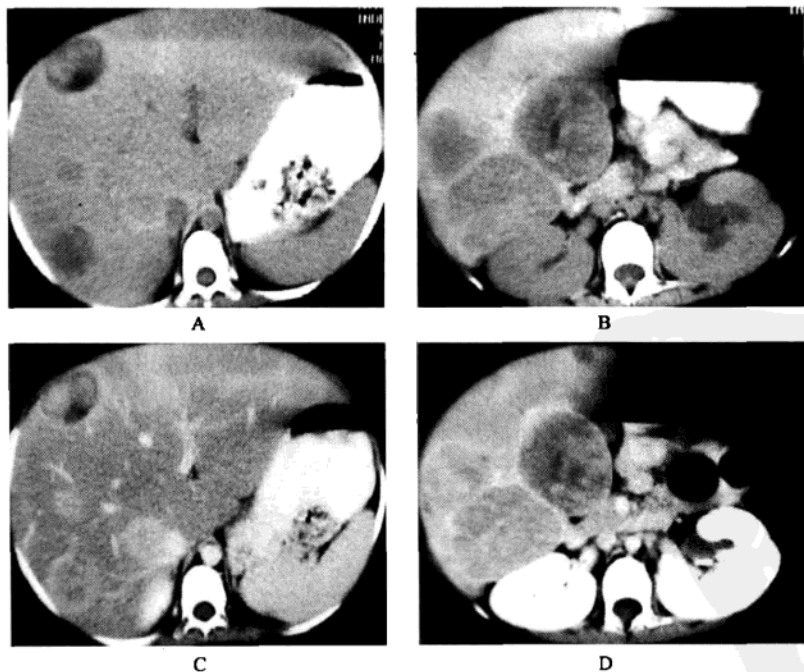


图 16-5-8 肝糖原蓄积病并多发肝细胞腺瘤

影像所见

A、B. CT 平扫:肝多发大小不一的结节状肿块,肿块密度不均匀,边界比较清晰,双侧肾增大,肾实质增厚;C、D. 增强扫描:肝实质内多发结节状肿块呈不均匀强化,双侧肾实质增厚明显强化。

【影像与病理】

1. 肝腺瘤常为单个(也有多发的报道),圆球形,与周围组织分界清楚,几乎都有包膜。
2. 肿瘤由正常肝细胞组成,排列紊乱,失去正常小叶结构,偶见不典型肝细胞和核分裂。
3. 肿瘤内含血管但无胆管。
4. 肿瘤内可发生出血。

【影像诊断要点及比较影像学】

1. CT 表现

(1)CT 平扫:肝腺瘤多表现为圆形、类圆形低密度或等密度结节影,伴出血时为高密度,陈旧性出血为低密度。

(2)包膜内低密度带:由于包膜内含有大量的载脂肝细胞,CT 平扫呈一圈低密度带。

(3)增强扫描:显示富血管肿瘤的特点。多数动脉期明显均匀强化,随后迅速消退。包膜内低密度带亦无增强。

(4)合并疾病表现:如肝糖原蓄积病。

2. MRI 表现

(1)MRI 平扫,腺瘤瘤体 T_1W 呈略低或略高信号, T_2W 为略高信号。

(2)当腺瘤内含有脂肪、坏死、出血或钙化时,信号不均匀。

(3)包膜: T_1W 上显示为完整或不完整的低信号带,厚薄不一。

(4)增强扫描:动脉期明显均匀强化,门脉期为等信号,延迟期为低或高信号。

(5)合并疾病表现:如肝糖原蓄积病。

3. 比较影像学 CT、MRI 检查均能显示病变的形态、大小、范围。CT 对于新鲜出血、包膜内低密度脂肪带的显示较好,且增强扫描的分期明确;MRI 对包膜、慢性出血显示较 CT 佳。

【影像与临床】

1. 一般无任何症状。可引起上腹部不适。
2. 腺瘤可有自发出血的倾向,可发生腹痛,甚至休克。
3. 合并疾病表现:如肝糖原蓄积病。

【鉴别诊断】

需与局灶性结节增生、婴儿型内皮血管瘤、纤维板层样肝细胞癌等相鉴别。鉴别困难时需进行放射性核素扫描。



第六节 肝恶性肿瘤

一、肝母细胞瘤

【影像检查方法的选择】

主要检查手段为超声、CT 和 MRI。CT 和 MRI 增强扫描可用于与其他占位性病变相鉴别。

【典型病例】

病例 1 男,6 岁。右上腹部包块。AFP(+)(图 16-6-1)。

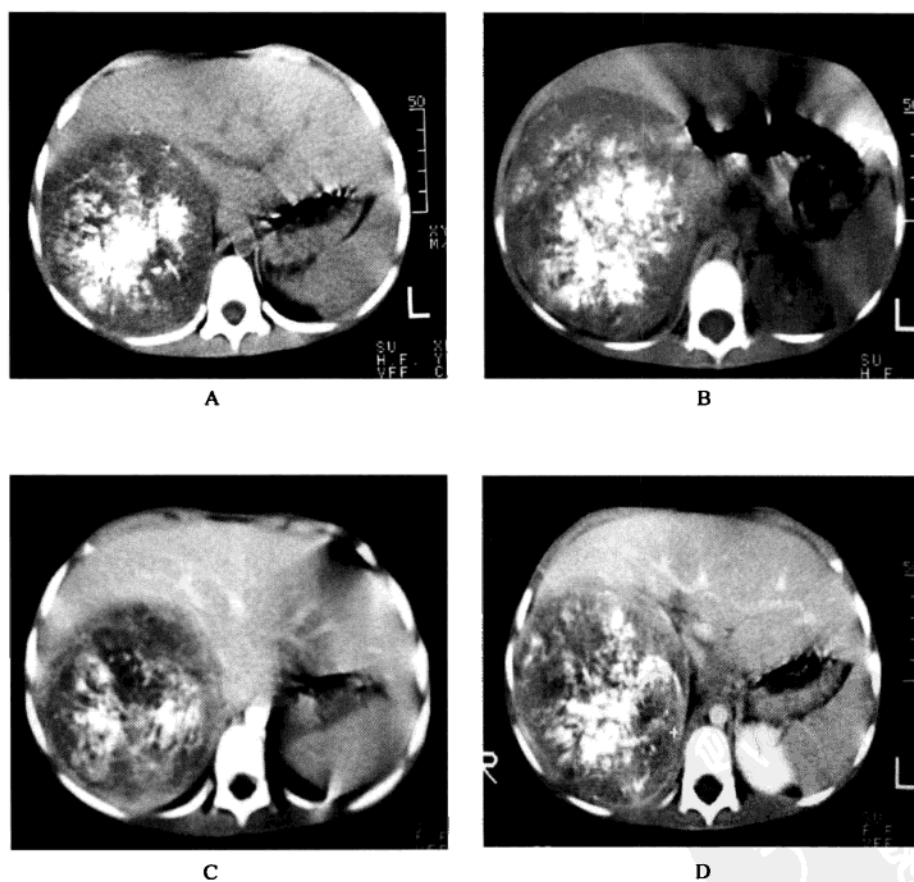


图 16-6-1 肝母细胞瘤(一)

影像所见

A、B. CT平扫：肝右叶见巨大圆形实性肿块，其中有大量斑条状、线样钙化灶，边界清楚；
C、D. 增强扫描：上述瘤体稍强化，但明显低于肝组织，肝静脉右支及门静脉受累及。

病例2 男，3月龄。右侧腹部巨大包块3个月，进行性增大。AFP(+) (图16-6-2)。

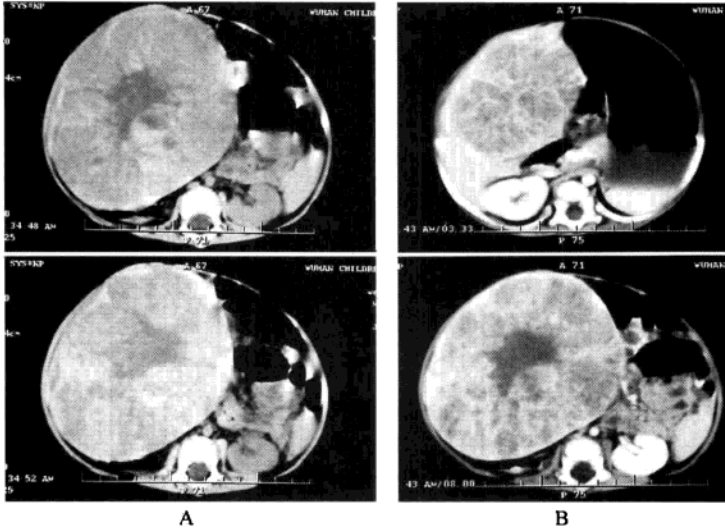


图16-6-2 肝母细胞瘤(二)

影像所见

A. CT平扫：肝内见一巨大圆形实性肿块，假包膜完整，边界清楚，中央见片状低密度区，周围见车辐状排列的蜂窝状低密度影，无明显钙化；B. 增强扫描：瘤体不均匀强化，车辐状排列的蜂窝状低密度影之间隔明显强化，其内低密度影不强化，整体强化程度低于周围肝组织。中央见片状低密度区，仍无强化。

病例3 男，1岁3个月。右侧腹部巨大包块3个月，进行性增大。AFP(+) (图16-6-3)。



医学
PDG

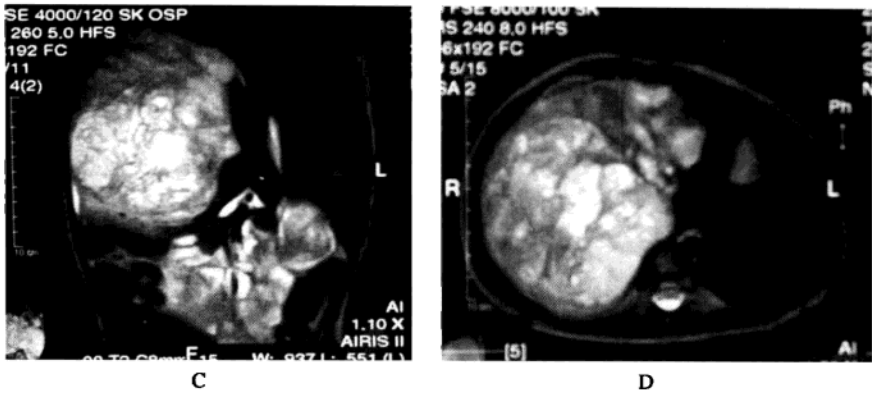


图 16-6-3 肝母细胞瘤(三)

影像所见

A. CT 平扫:肝右叶一巨大椭圆形实性肿块,假包膜不完整,边界尚清楚,其内见蜂窝状低密度影,无明显钙化;B. 增强扫描:瘤内蜂窝状低密度影不强化,但间隔明显强化;C、D. MRI 冠、轴位 T₂WI 瘤内见弥漫分布的小囊状高信号灶,周围有低信号线样间隔。

病例 4 女,1 岁 7 个月。上腹部巨大包块 5 个月,进行性增大。AFP(+)(图 16-6-4)。



图 16-6-4 肝母细胞瘤(四)

影像所见

A. CT 平扫:肝左叶见一巨大圆形囊实性肿块,中央有较大的囊性低密度区,周围环状区为实体部分,其周围部亦可见多个小囊性灶,假包膜尚完整,边界清楚,无明显钙化;B. CT 增强扫描:瘤体不均匀强化,但中央及周围大小囊性低密度区均无强化。

【影像与病理】

1. 肝母细胞瘤起源于胚胎早期的未成熟的肝胚细胞,绝大多数单发,右叶最多,多灶或弥漫性浸润极少见。

2. 瘤体一般较大、呈圆形,半数有假性包膜,边界清楚、光滑。可同时侵犯肝右叶及左叶,或跨叶生长。

3. 绝大多数为实性,其内可有出血、坏死和钙化,也可含灰白色黏液样物。但也有囊性者。

4. 肿瘤周围的肝组织正常,无肝硬化,也很少侵犯大血管。

【影像诊断要点及比较影像学】

1. CT 表现

(1)CT 平扫:瘤体表现为较大圆形、以低密度为主的混杂密度肿块,边界清楚光滑。具有“十多、一低、一少”的特点。

①“十多”:即单发病灶多、右叶多、外生型多、跨叶多、瘤体呈圆形多、实性多、具有假包膜的多、出血坏死多、囊变多、钙化多达 50% 以上,呈点、条、弧形散在或聚集分布,可位于肿瘤的边缘或中心部,以混合型肝母细胞瘤较多见。跨叶生长者,瘤体一般巨大,常突入腹腔,易误认为肝外肿瘤。或多中心生长,同时侵犯肝左、右叶。

②“一低”:即无论平扫或增强扫描,肿瘤密度及强化程度总是低于正常肝实质,肿瘤与正常肝组织的分界明显。

③“一少”:即肝硬化少见,肿瘤周围的肝组织正常。此外,很少侵犯大血管。

(2)增强扫描:肿瘤强化程度总是低于正常肝实质,肿瘤与正常肝组织的分界更明显,假包膜显示较平扫清晰,瘤内坏死区无强化。周围器官的形态和腹部大血管情况,因肿瘤发生部位和大小而异,肝门区淋巴结多数未见肿大,下腔静脉显示较差,血管内瘤栓不多见。

2. MRI 表现

(1)瘤体表现为长 T_1 长 T_2 信号或混杂信号;钙化灶在 MRI 上无信号。

(2)局灶性 T_1 WI 高信号:与肿瘤内出血或脂肪成分有关。

(3)“石榴样”改变:在 T_2 WI 上肿瘤内见多个细小囊状高信号影,周围有低或等信号的线样间隔。

(4)在 T_2 WI 上,肿瘤的假包膜显示较 CT 明显,呈低信号环线,可不完整,部分区域可破坏消失。

(5)动态增强扫描:显示肿瘤早期强化,40% 病变可有周边晕环强化,且消除迅速。

3. 比较影像学 CT、MRI 检查均能显示病变的形态、范围、大小和数目。CT 对钙化灶易于显示,MRI 则对瘤体的假包膜、血管内瘤栓显示较 CT 明显。对血管受压、移位及受侵等改变,不注射造影剂也可以显示。

【影像与临床】

1. 肝母细胞瘤基因来自于胚胎,发病高峰却不在新生儿期,而是在 1~3 岁,说明肝母细胞瘤从胚胎期至发病期有 2 年左右较长的自然病程。

2. 小儿多以进行性腹胀或右上腹无痛性肿块就诊;典型的临床表现是肝脏明显肿大而上腹胀满,伴有或无体重减轻、乏力、不安、苍白等症状,有时呕吐和腹痛。

3. 体检可扪及巨大肿块,常伴脾大,腹壁静脉曲张,黄疸甚少见,不足 5%,杵状指更罕见。还可能发生偏身肥大和性早熟征。

4. 各种肝功能检查大多正常,血清甲胎蛋白(AFP)对诊断有一定的特异价值。

5. 有 10%~20% 的病例有转移,主要转移至肺和肝门、脑和骨。2 年生存率约为 65%。

【鉴别诊断】

本病需要与以下几种疾病鉴别。

1. 肝细胞癌 以3岁以上小儿多见(肝母细胞瘤以1岁多见),常有先天性疾病如胆管闭锁、肝炎或并发于遗传性酪氨酸血症、遗传性毛细血管扩张症、白血病长期化疗缓解后等。肿块边缘不如肝母细胞瘤光整,钙化少见(10%),且为斑点状,无骨样组织钙化的特点。门静脉瘤栓较多见,常有脂肪肝或肝硬化等表现。

2. 转移瘤 除中枢神经系统外的全身实质性肿瘤均可转移至肝。腹部以肾母细胞瘤、神经母细胞瘤转移最多见,亦可见于淋巴瘤及白血病(可为多中心起源)。其中以多个结节常见,亦可单发。分布于肝的外围部,不同于肝母细胞瘤。动态增强扫描肿瘤周边可呈环状强化。

3. 错构瘤 主要应与囊性肝母细胞瘤鉴别。前者以2岁以下男孩多见,囊性肿块常有间隔,囊壁光整,边缘清晰。与后者不同,可以鉴别。

4. 未分化胚胎性肉瘤 年长儿多见,肝内肿块呈浸润性生长,境界不清楚,形态不规则,罕见钙化,AFP阴性等可资鉴别。

二、肝未分化性胚胎性肉瘤

【影像检查方法的选择】

主要检查手段为超声、CT和MRI。CT和MRI增强扫描可用于与其他占位性病变相鉴别。

【典型病例】

病例1 男,3岁,肝大,贫血(图16-6-5)。

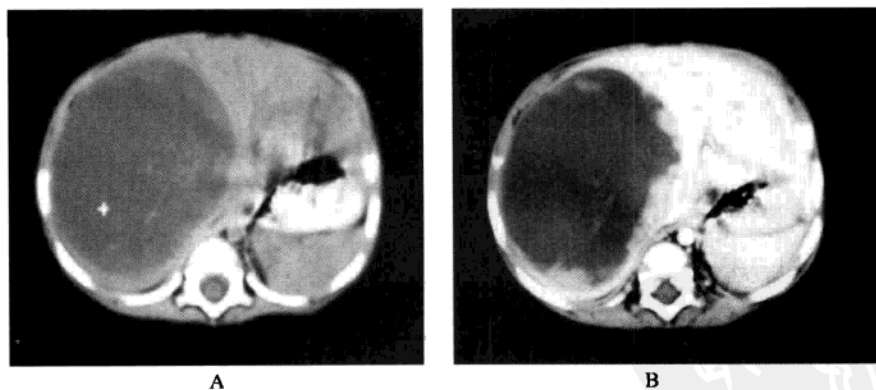


图 16-6-5 肝未分化性胚胎性肉瘤(一)

影像所见

A. CT平扫:肝右叶内见一巨大圆形低密度囊实性肿块,边界清晰,有假包膜,囊壁内见厚薄不均软组织块,无钙化;B. 增强扫描:囊内结构无强化,囊壁呈不规则形、结节状软组织强化。

病例2 女,2岁,肝大,贫血(图16-6-6)。

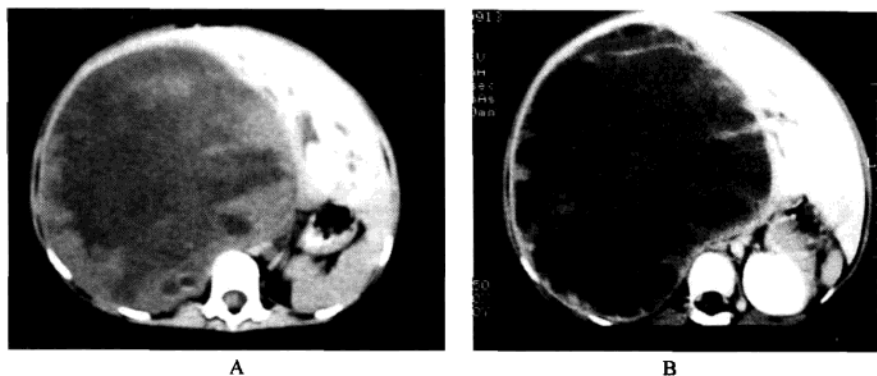


图 16-6-6 肝未分化性胚胎性肉瘤(二)

影像所见

A. CT 平扫:肝右叶内见一巨大圆形低密度囊实性肿块,边界清晰,有假包膜,囊壁内见厚薄不均条状软组织块,无钙化;B. 增强扫描:囊壁呈不规则形强化,囊内结构无强化。

【影像与病理】

1. 肿瘤为较大囊实性球形肿块,直径 7~20cm,右叶多见,边界清晰,有假包膜。
2. 剖面内可见大小不等的囊腔和实质区域,囊内可有出血、坏死碎屑或胶样物质。
3. 组织学上,含有类似胚胎细胞的原始未分化梭形细胞,恶性程度高。

【影像诊断要点及比较影像学】

1. CT 表现

(1)CT 平扫:肿瘤常表现为大的、椭圆形或分叶状低密度囊实性肿块,可有假包膜,偶尔有钙化。

(2)肿瘤大部分在右叶,其内有多个分隔,囊内呈水样或稍高密度。偶尔,肿块内可有大片实性区域,与肌肉密度相似。有的肿瘤为单一的大腔,内含不规则形软组织块,囊内因出血而呈高密度;有的肿瘤以实性为主,其内有多个小囊。

(3)增强扫描,实性部分及包膜有强化,囊内结构无明显强化。

2. MRI 表现

(1)肿瘤在 T_1 WI 主要为混杂低信号,局部由于出血可有高信号。

(2)在 T_2 WI 上为高信号,其内含有低信号分隔。

3. 比较影像学 CT、MRI 检查均能显示病变的形态、范围、大小和数目。CT 对钙化灶易于显示,MRI 则对瘤体的假包膜、陈旧性出血、血管内瘤栓显示较 CT 明显。

【影像与临床】

1. 临床绝大多数(90%)的病例小于 15 岁,6~10 岁占 50%左右。
2. 临床表现为发热、腹部疼痛、包块、黄疸及体重下降。
3. AFP 阴性。
4. 存活期一般为 1 年左右。

【鉴别诊断】

主要与肝囊性间叶错构瘤区别。后者,在 CT 上表现为多房囊性低密度影,在 MRI 表现为长 T_1 长 T_2 信号,其中有厚薄不均的间隔。囊内光滑无实性部分。增强扫描,间隔强化,而囊内容物不强化。

三、肝淋巴瘤

肝淋巴瘤分原发性和继发性,继发性远较原发性常见,且几乎继发于脾淋巴瘤。

【影像检查方法的选择】

主要检查手段为超声、CT 和 MRI。CT 和 MRI 增强扫描可用于与其他占位性病变相鉴别。

【典型病例】

病例 1 男,4 月龄。贫血貌,肝大,腹部可扪及包块(图 16-6-7)。

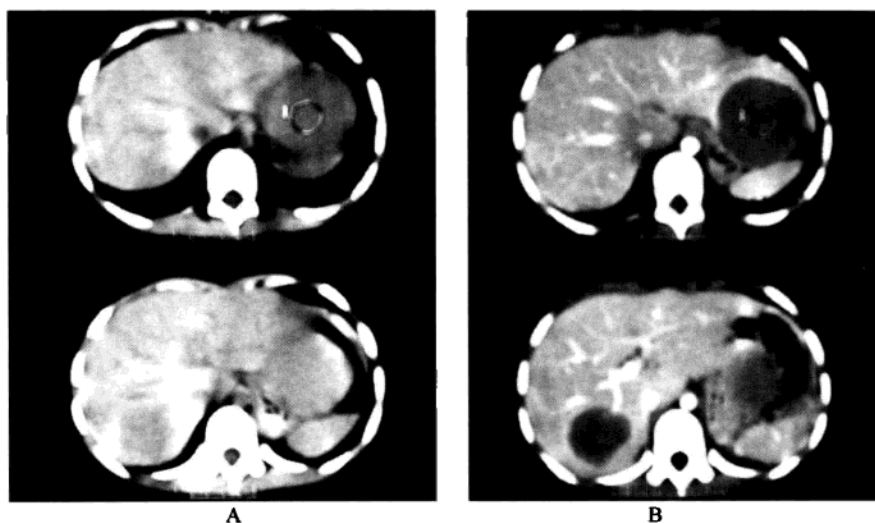


图 16-6-7 肝淋巴瘤(一)

影像所见

A. CT 平扫:肝左右叶各见一类圆形低密度肿块影,边界清楚,无钙化;B. 增强扫描:上述类圆形低密度肿块强化不明显。

病例 2 男,13 岁。贫血貌,肝大,腹部可扪及包块(图 16-6-8)。

中华医学影像学
PDG

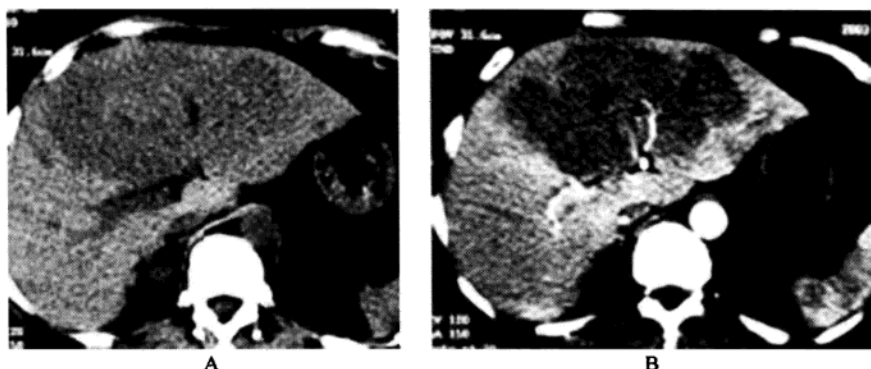


图 16-6-8 肝淋巴瘤(二)

影像所见

A. CT 平扫:肝方叶、左叶见一大片不规则形低密度肿块影,边界清楚,无钙化;B. 增强扫描:上述低密度肿块无明显强化,门脉左支受累及。

【影像与病理】

1. 病理上常分为三型:弥漫型、单发结节型和多发结节型。
2. 弥漫型多见于肝门区,结节型可单(多)个,瘤体无包膜。

【影像诊断要点及比较影像学】**1. CT 表现**

- (1)CT 平扫:肝内常有一个或多个类圆形或不规则低密度灶,边界尚清楚,无钙化。
- (2)继发者,常有脾、胃肠、肠系膜及腹膜后淋巴瘤存在。
- (3)增强扫描:动脉期可呈补丁样不均匀强化,或均匀强化,其程度低于正常肝组织;门静脉期和平衡期可呈环状强化,中心密度不均匀,较大者中心坏死区无强化。门静脉可在其内穿行或被推移。
- (4)延迟扫描:病灶的类圆形不缩小,这一点与肝血管瘤和肝脓肿不同。

2. MRI 表现

- (1)瘤体呈 T_1W 低信号, T_2W 高信号。
- (2)增强扫描肿块无明显强化。
- (3)腹膜后可见肿大淋巴结或包块。
- (4)化疗后,可合并真菌感染。

3. 比较影像学 CT、MRI 检查均能显示病变的形态、范围、大小和数目。CT 对钙化灶易于显示, MRI 则对腹膜后淋巴结、血管受压、移位及受侵等改变,不注射造影剂也可以显示。

【影像与临床】

1. 临床主要表现均有右上腹部疼痛,发热、盗汗、体质量减轻、贫血貌。
2. 原发者罕见,多认为与免疫功能紊乱有关,诊断时须满足如下条件:①临床症状主要由肝浸润引起;②无其他组织、器官浸润及远处淋巴结肿大;③无外周血内白细胞浸润。
3. 继发者以脾淋巴瘤最多。脾病变越广泛,肝受累的可能性越大。

【鉴别诊断】

主要与血管瘤、肝脓肿、肝癌和转移瘤相鉴别。肝血管瘤具有独特的结节状、波浪状强化，造影剂自肿瘤外周逐渐向中心推进、填充，延时扫描后，密度逐渐减低。肝脓肿壁有特异的“双环征”或“三环征”；与肝癌和转移瘤鉴别较难，需结合临床与 AFP。

第七节 肝转移性肿瘤

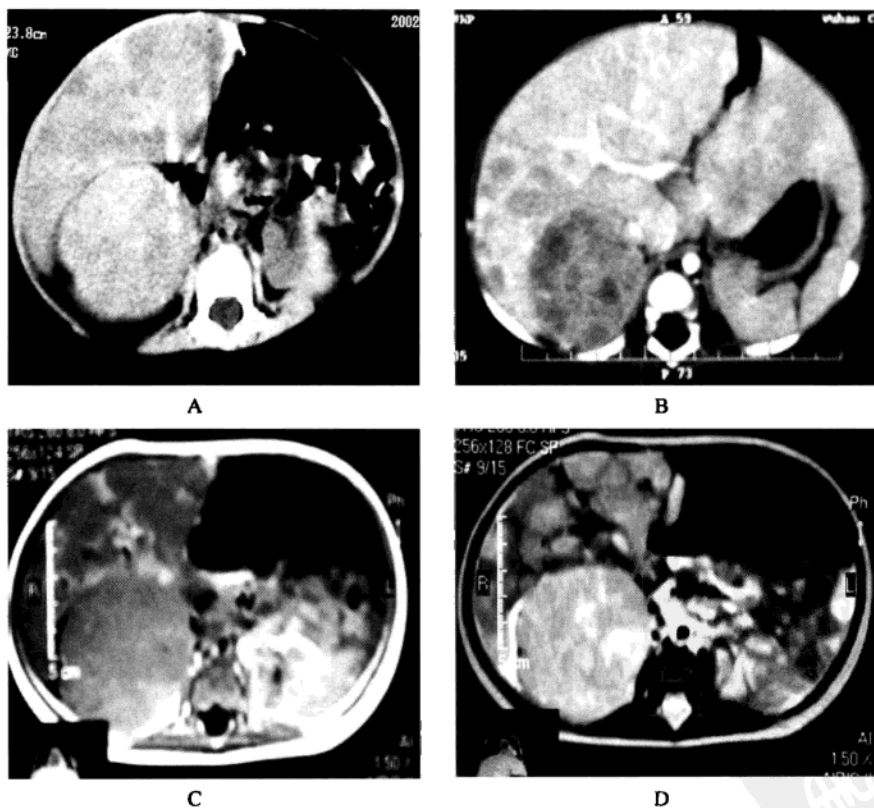
肝转移性肿瘤 (hepatic metastases) 在儿童并非少见，据小儿恶性肿瘤尸检报道，45% 有肝转移。人体任何部位的肿瘤 (仅中枢神经系统以外) 均可经门静脉、肝动脉及淋巴途径转移或直接侵犯肝。最常转移至肝的恶性肿瘤有神经母细胞瘤、肾母细胞瘤、横纹肌肉瘤、淋巴瘤、黑色素瘤等。

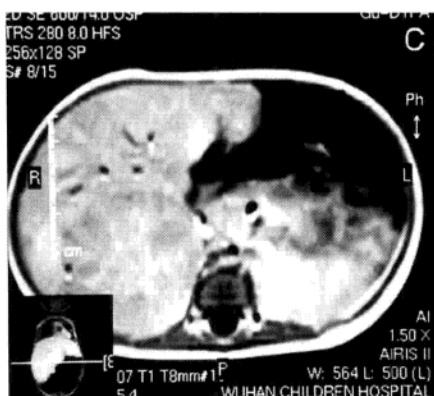
【影像检查方法的选择】

主要检查手段为超声、CT 和 MRI。

【典型病例】

病例 1 男，5 岁。腹部坚硬包块，恶病质貌 (图 16-7-1)。





E

图 16-7-1 右肾上腺区神经母细胞瘤并肝转移

影像所见

A. CT 平扫: 右侧肾上腺区见一圆形实质性肿块, 密度不匀, 肝大, 其内见多个小圆形低密度灶; B. CT 增强扫描: 上述病灶周边环状强化, 呈圆形“靶征”, 其内无强化; C、D. MRI 平扫: 上述右侧肾上腺区及肝内多个小圆形灶呈稍长 T_1 稍长 T_2 信号; E. MRI 增强扫描: 上述病变无明显强化。

病例 2 男, 7 岁。进行性消瘦伴间断腹痛 1 个月(图 16-7-2)。

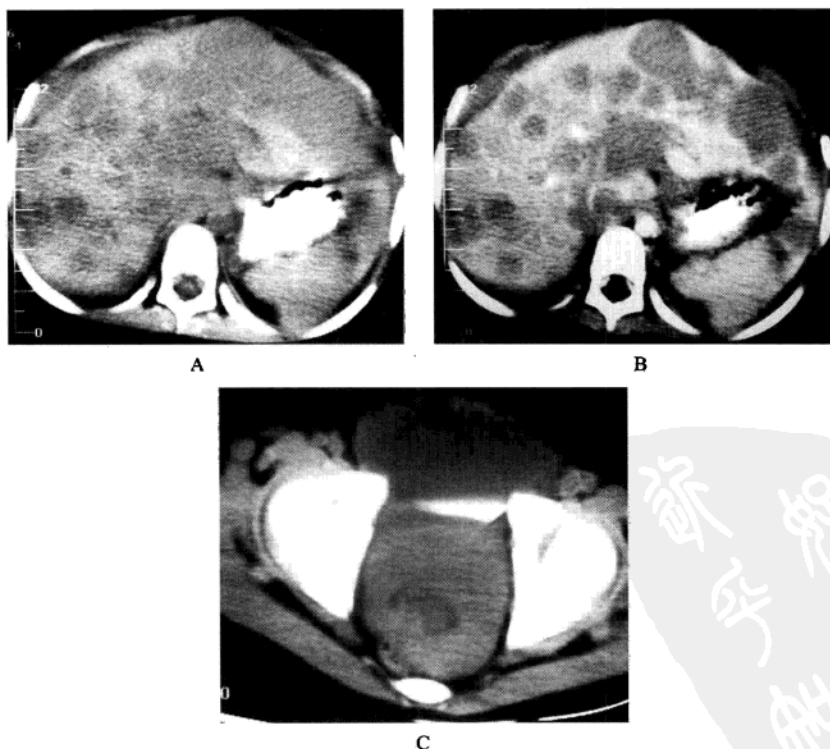


图 16-7-2 未分化肉瘤肝转移

武汉儿童医院
PDG

影像所见

A. CT平扫:肝、脾多发结节状低密度区,境界尚清,腹腔间隙广泛积液;B. 增强扫描:肝、脾内多发结节状病变无强化,仅周围呈环状强化;C. 盆腔CT:直肠壁明显增厚。

【影像与病理】

1. 肝转移瘤常表现为单发或多发,大多数为多发灶,呈大小不等的结节灶,以肝外围分布为主。呈分散状态,也可融合成一个较大的肿块。
2. 肝转移瘤可发生坏死、囊变、出血或钙化。
3. 肝转移瘤一般无假包膜。
4. 多数肝转移瘤为乏血管肿瘤,少数血供丰富肿瘤(肾细胞癌、胰岛细胞瘤和甲状腺肿瘤)肝转移在儿童极少见。

【影像诊断要点及比较影像学】

1. CT表现

- (1)CT平扫:大多数为多发低密度灶,合并脂肪肝时,病变密度较高,边缘清晰。
- (2)“靶征”或“牛眼征”:由不同密度同心圆带构成,靶心密度偏低,常为肿瘤坏死区。
- (3)增强扫描:周边常有环状强化。
- (4)动态观察:肝肿瘤在动脉期或门脉期多为乏血管肿瘤。
- (5)部分肝转移易出现钙化,如神经母细胞瘤、平滑肌肉瘤、黑色素瘤、骨肉瘤、结肠及胃黏液癌、卵巢癌、乳腺胶质癌和胰岛细胞瘤,但在小儿主要见于神经母细胞瘤。

2. MRI表现

- (1)肝转移瘤在 T_1 WI上为低信号, T_2 WI上呈高信号,其信号强度仍低于肝血管瘤和囊肿。
- (2)“靶征”或“牛眼征”在 T_2 WI上病灶中心呈更高信号,表示含水量增多、坏死或有出血等。
- (3)动态增强:门脉期显示较好,由于大多数转移瘤为乏血管肿瘤,呈低信号,而正常肝强化最佳,信号最高,两者反差较大,有利于检出,且肿瘤边缘有环形强化。

3. 比较影像学 CT、MRI检查均能显示病变的形态、范围、大小和数目。CT对钙化灶易于显示, T_2 WI+脂肪抑制和Gd-DTPA动态增强序列效果最佳,可大大提高对肝转移灶的检出率。此外,CT、MRI检查还可提高对原发病变的检出率。

【影像与临床】

1. 肝转移瘤患儿在临床上常有肝大、黄疸、腹痛或腹部包块。
2. 实验室检查可有肝功能异常。
3. 神经母细胞瘤转移最为常见,初诊时40%~70%已有多处转移,主要在骨、肝和颅部,其中IV或VI~S期最多见,肝转移者则以婴儿期最多。
4. 肾母细胞瘤可破坏假包膜向邻近结构扩散,或转移至腹膜后淋巴结,或引起肾静脉、下腔静脉栓塞,引起血源性肺、肝转移。
5. 横纹肌肉瘤肝转移多发生在IV期,初诊时往往有肺、肝、骨髓、胆囊及远处的肌肉及淋巴结转移。
6. 肝淋巴瘤几乎均为转移瘤,往往继发于脾淋巴瘤之后,脾病变越广泛,肝受累的可能性越大。

【鉴别诊断】

小儿肝转移瘤来源不一,表现具有多样性。当原发性肿瘤被检出时,一般诊断不难。

若原发灶未能发现,诊断有时较为困难,尤其是单个病灶。当肝出现弥漫性转移灶时,应注意与肝血管内皮细胞瘤、间叶错构瘤、弥漫性肝母细胞瘤、肝细胞癌、肝纤维化、肝硬化和脂肪浸润鉴别。当肝内出现融合性肿块时,应注意将原发性肿块瘤与神经母细胞瘤肝转移鉴别。

第八节 肝弥漫性病变

一、脂肪肝

正常肝的脂肪含量约占肝湿重的5%,若脂肪在肝内蓄积超过肝重的5%或在组织学上50%的肝实质出现脂肪化时称为脂肪肝。小儿脂肪肝首先考虑营养性肝病,营养过剩和营养缺乏均可导致。国内报道以肥胖症、肝炎、糖尿病、高脂血症等引起者较多;而国外报道则以酒精中毒、肥胖症、糖尿病、肥胖加糖尿病为主,约20%患者原因不明。其发生率仅次于肝炎和肝硬化。

【影像检查方法的选择】

主要检查手段为超声、CT。MRI对脂肪肝不敏感,主要是在怀疑肿瘤时作鉴别诊断。

【典型病例】

病例1 男,8月龄。肝大(图16-8-1)。

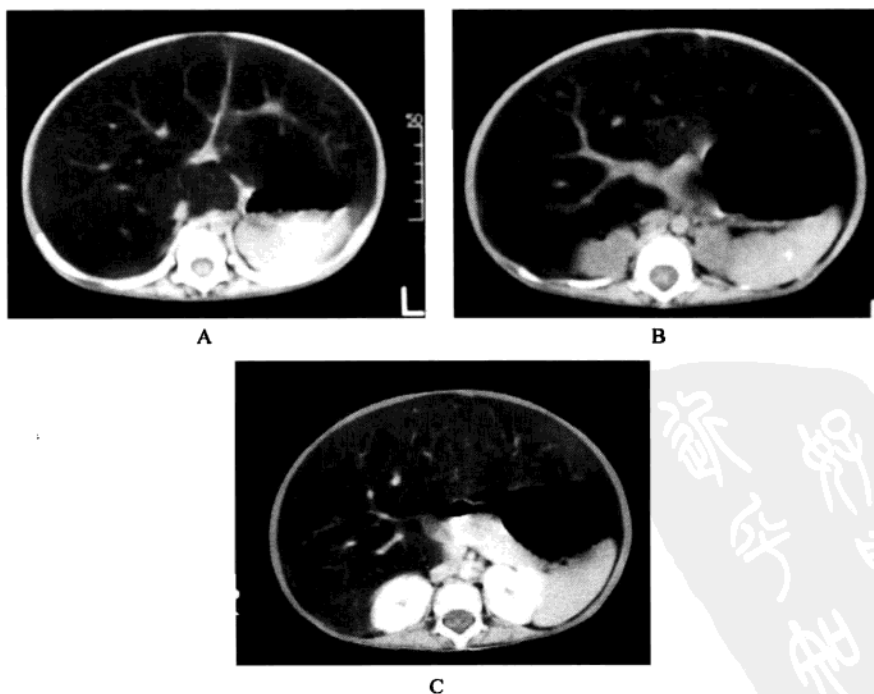


图 16-8-1 脂肪肝(一)

影像所见

A、B. CT平扫：肝增大，肝密度明显减低，且明显低于脾，肝内血管形态显示清晰；C. 增强扫描：脾强化，肝不强化，密度仍明显低于脾。

病例2 男，12岁。腹部超声检查发现肝回声不均匀(图16-8-2)。



图 16-8-2 脂肪肝(二)

影像所见

CT增强扫描：肝大小及各叶比例正常，肝密度不均匀，右叶密度明显减低，肝内血管形态正常，肝表面光滑，密度明显低于脾。

【影像与病理】

1. 肝弥漫性肿大、表面光滑、质地柔软，边缘钝呈苍白色或略带淡黄色，切面略带油光。肝小叶结构完整，肝细胞肿大，内含脂肪颗粒。
2. 若有大量脂肪沉积，可伴有局灶性炎症和坏死。
3. 当治疗后肝内脂肪减少时，肝细胞又可恢复正常。
4. 若脂肪消失，而炎症明显，仍可遗留局灶性淋巴细胞浸润，肝实质细胞再生，纤维细胞增殖，使肝小叶扭曲形成纤维化，久之则形成肝硬化。

【影像诊断要点及比较影像学】**1. CT表现**

(1)肝脂肪浸润可分为局灶型与弥漫型两类。局灶型可累及肝的一段、一叶或两个以上的段或叶，也可呈单发或多发的小片(小灶)状分布。弥漫型累及整个肝，但每个叶或受累程度可以不一致。

(2)CT诊断脂肪肝的标准一般参照脾的CT值。正常人不同个体的肝CT值可有较大差异，但总是高于脾的CT值，相差5~10Hu，如果肝的CT值低于脾(脾肝CT值之比小于1)即可诊断为脂肪肝。

(3)脂肪肝累及的部位密度降低，一般较均匀，肝内血管可呈负影，肝静脉和门静脉的主要分支显示清晰。严重脂肪肝病例，肝密度呈负值，且低于血液密度，CT平扫血管呈相对高密度影，如同增强后CT表现。

(4)增强扫描：与正常肝强化一致，但仍保持相对低密度，同样低于增强后的脾，而肝内血管的显影特别清晰，犹如CT血管造影所见，连较小的血管分支也能显示。

(5)值得一提的是，局灶性脂肪浸润，可分为5种类型：①叶或段的均一分布；②亚段分布；

③肝门附近分布；④斑片状；⑤小结节状。CT表现有如下特征：①局灶性脂肪浸润通常为非球形，与正常肝组织之间分界不清，呈移行性；②无占位效应，增强扫描往往见到血管影进入病灶内，而无周围血管推移受压现象；③多数呈水样或脂肪密度，也可呈高密度；④增强扫描，病灶区CT值升高不及正常肝组织及脾，形成更明显的密度差异；⑤增强动态扫描，其时间密度曲线与正常肝组织类似。

2. MRI表现

(1)常规MRI系列对脂肪肝并不敏感，主要是在B超、CT怀疑肿瘤时作鉴别诊断，例如正常肝岛。

(2)用化学位移成像来检出脂肪肝，采用Dixon相对对比成像技术的SE同相(in-phase)和反相(opposed-phase)成像技术显示脂肪浸润。脂肪肝在反相图像上与同相图像相比为低信号，比正常肝实质信号低得多。

(3)增强扫描：与正常肝强化一致，但不及正常肝组织，低于脾，且可见肝内血管穿过病灶，无占位征象。

3. 比较影像学 B超、CT检查能显示脂肪肝的形态、范围。CT检查能测量CT值，提供客观依据。MRI一般不作为诊断脂肪肝的方法，主要是在B超、CT怀疑肿瘤时作鉴别诊断。

【影像与临床】

不同的病因引起的脂肪肝有不同的特点，小儿常见的类型有以下几种。

1. 肥胖性脂肪肝(过食性脂肪肝)：进食过多，患儿体重超过标准体重20%以上，高脂血症，甚至发展为糖尿病。临床上表现为小儿食欲极佳，食量亦大，喜食甘肥而厌蔬菜，常不好动，性情较孤僻，外表显肥胖高大，皮下脂肪甚厚，面颊肩部、胸乳部、腹部脂肪积聚显著。男孩因其会阴部脂肪堆积而外生殖器显得小，腹部大腿皮肤可见粉红色条纹，骨骼发育较同龄儿为早，肝可增大或肿大不明显，血压正常或偏高，有时可影响心、肺功能。

2. 营养不良性脂肪肝：因较长时间的厌食、饥饿、吸收不良等原因引起。临床上有营养不足的病史，如纯碳水化合物饮食；有的因母亲营养不良，母乳中蛋白质含量少。患儿精神不振、全身倦怠、食欲减退、面足水肿、四肢厥冷、皮肤色素减退、皮炎及脱皮、头发变色且细，肝区隐痛、肝肿大且有触痛等。

3. 肝炎后脂肪肝：因患急性病毒性肝炎到肝炎恢复期仍过分限制活动，同时进高糖高热量饮食引起。临床上有各种病因引起肝炎的病史，有的患儿病情持续或反复。尤其乙型肝炎病毒感染。患儿乏力、腹胀、肝区不适，肝肿大常有叩击痛。实验室检查除肝功能外，中性脂肪、胆固醇及 β 脂蛋白亦升高者，对患儿并发脂肪肝有诊断意义。

4. 药物性脂肪肝：临床上应用一些药物对有些患儿可引起脂肪肝，如胍类药物、磺胺类药物、止痛片、红霉素、对氨水杨酸钠，长期服用通便药或接触化学品如磷、铅、镉、砷等，长期应用糖皮质激素的患儿(如肾病综合征、白血病或淋巴瘤)。

5. 糖尿病性脂肪肝：糖尿病患者有21%~78%可发生脂肪肝。小儿这方面报道较少，糖尿病并脂肪肝患儿，临床上有多饮、多食、多尿、恶心、呕吐、腹痛，20%有轻度酮中毒，偶有肝大。

【鉴别诊断】

主要是脂肪肝中的正常肝岛与肝肿瘤、血管瘤、脓肿等鉴别。正常肝岛，是在脂肪肝低密度灶衬托下的相对高密度区，边缘常很清楚，呈圆形、条形或不规则形，一般小而薄，CT值在正常肝组织范围内，通常位于胆囊床附近、叶间裂附近或包膜下，以左叶内侧段最常见，可能与局部血供相对丰富有关(胆囊动脉分支供应邻近肝组织，这样可解释胆囊床附近正常肝岛常见

的现象)。根据其分布部位,病灶较薄,无占位效应,增强扫描,与正常肝强化一致的曲线改变,可见小血管进入其内等。依此可与其他病变区别。

二、肝糖原累积病

肝糖原累积病(glycogen storage disease,GSD)是一组先天性酶缺陷所导致的糖代谢障碍性疾病。到目前为止,已经证实糖原合成和分解代谢中所必需的各种酶至少有8种,由于这些酶缺陷所造成的临床疾病有12型,其中I、III、IV、VI、IX型以肝病为主,且I、III和IV型的肝损害最为严重;II、V、VII型则以肌肉组织受损为主。除部分VI型为X连锁隐性遗传外,其余都是常染色体隐性遗传疾病。下面主要介绍可引起肝严重损害的三型:I、III和IV型。

【影像检查方法的选择】

主要检查手段为超声、CT和MRI。

【典型病例】

病例1 男,3岁。肝大,生长缓慢(图16-8-3)。

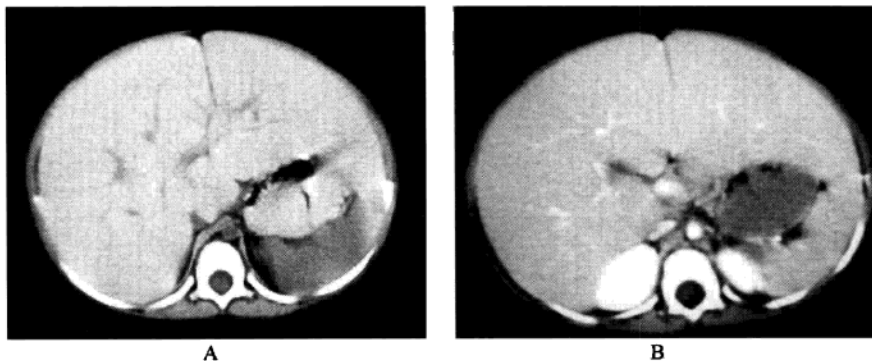


图 16-8-3 肝糖原累积病(一)

影像所见

A. CT平扫:肝体积显著增大,肝密度弥漫性升高,CT值107Hu左右,明显高于脾;B. CT增强扫描:脾明显强化,肝密度无明显改变。

病例2 男,1岁4个月。肝大,生长缓慢(图16-8-4)。

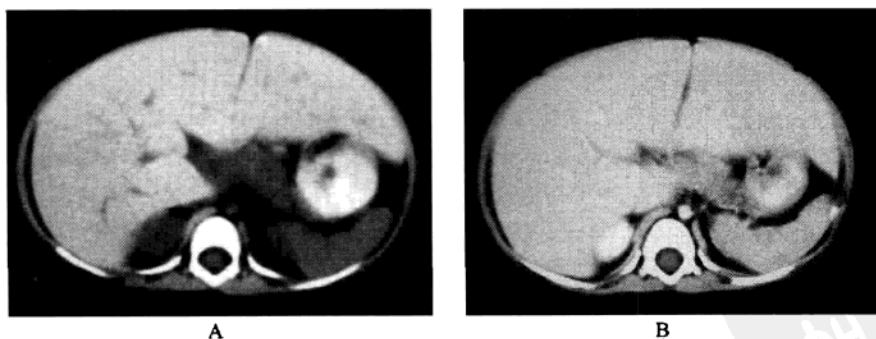


图 16-8-4 肝糖原累积病(二)

影像所见

A. CT平扫:肝大,肝密度显著增高,明显高于脾脏;B. 增强扫描:脾明显强化,肝密度无明显改变。

【影像与病理】

1. I型,即 von Gierke 病。由于葡萄糖-6-磷酸酶缺陷而引起糖代谢紊乱,是糖原累积病中最为多见者,约占总数的 25%。镜下观肝细胞染色较浅,浆膜明显,因胞浆内充满糖原而肿胀,且含有中等或大的脂肪滴,其细胞核亦因富含糖原而特别增大。细胞核内糖原累积、肝脂肪变性明显,但无纤维化改变是本型的突出病理特点,可区别于其他各型糖原累积病。

2. III型,即 Cori 病。由于脱支酶缺乏而引起糖代谢紊乱,可分为数个亚型。其病理变化与 I 型类似,但纤维化明显,很少脂肪变。

3. IV型,即 Andersen 病。由于分支酶缺陷而引起糖代谢紊乱。非常少见。肝呈结节性硬化,肝细胞排列不规则,纤维组织增生。肝细胞浆内有包涵体沉着,胞核偏一侧,包涵体内呈玻璃样或网状结构。

【影像诊断要点及比较影像学】

I、III和IV型的肝损害最为严重,影像学上难以分型,主要表现为肿大、肝密度、信号或回声的改变。发展为肝硬化、门静脉高压或肝肿瘤时可有相应表现。

1. CT表现

(1)CT平扫:主要表现为肝显著增大和肝实质密度改变,当肝细胞内糖原积聚到一定量的,肝密度增高。

(2)弥漫性肝脂肪浸润:糖原累积常并发弥漫脂肪浸润,可部分或完全抵消糖原对肝密度的影响,此时肝衰减高低取决于糖原和脂肪的相对量,可表现为升高、正常或降低,脂肪浸润好发于较大儿童。

(3)另外,常规 X 线片上可见骨骼成熟延迟、骨密度降低等改变,有助于诊断。

2. MRI表现

(1)肝体积增大。

(2)肝细胞内糖原积聚较多时,肝信号较正常偏低。

(3)并发弥漫脂肪浸润时,信号改变不明显,因可部分或完全抵消糖原对肝的影响。

3. 比较影像学 CT检查比MRI敏感,但当弥漫性肝脂肪浸润时与其他原因所致的脂肪肝难与区别,诊断须结合临床和病检。

【影像与临床】

1. I型,临床主要有三大特征:低血糖、肝大、矮小身材。患儿临床表现轻重不一,轻者在婴幼儿期常因生长迟缓、身材明显矮小、骨龄落后、肝持续增大腹部膨胀等而就诊。四肢肌肉松弛,伸侧皮下常有黄色瘤,但身体各部比例和智能等都正常;重症在新生儿期即可出现严重低血糖、酸中毒、呼吸困难和肝大等症状。患儿时有低血糖发作和腹泻发生,少数幼婴,在重症低血糖时尚可伴发惊厥,随着年龄的增长,低血糖发作次数可以减少。由于血小板功能不良,患儿常有鼻出血。

2. III型,临床症状较 I 型轻得多,常因生长迟缓、身材矮小、肝大而就诊。很少发生严重的低血糖。可发生肌痉挛。

3. IV型,以肝大、进行性肝硬化为特点。患儿出生后 3~15 个月开始逐渐出现肝、脾大,腹胀、消瘦、肌张力低下。随着病情的进展,可出现肝硬化、门脉高压症,并发各种感染,常在 3~

4岁死于慢性肝功能衰竭。

【鉴别诊断】

1. 肝铁质沉着症 用双能定量CT扫描测量铁的沉积量,降低KV值,肝密度明显增加,而肝糖原累积病无改变,依此可以鉴别。

2. 脂肪肝 与合并有弥漫性脂肪肝的糖原累积病不易区别。一般糖原累积病患儿年龄较小,以婴幼儿多见,常合并其他表现;而单纯性脂肪肝,主要为年长儿,不合并其他征象。

第九节 血管性病变

一、门静脉高压症

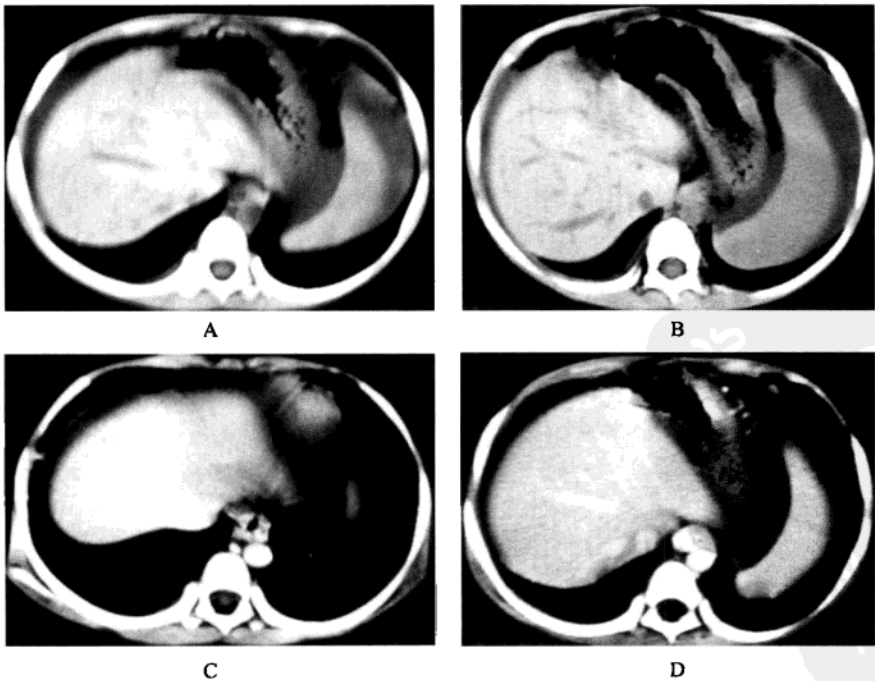
门静脉高压分肝内型、肝外型,其中肝外型又分为肝前型和肝后型。肝内型门静脉高压最为常见,主要为肝硬化所致。肝前型门静脉高压的病因有先天性门静脉闭塞与狭窄,因感染、外伤、肿瘤等引起的门静脉栓塞或压迫阻塞或门静脉硬化等所致;肝后型门静脉高压主要见于Budd-Chiari综合征、缩窄性心包炎、严重的心力衰竭等。

【影像检查方法的选择】

主要检查手段为超声、CT和MRI。

【典型病例】

病例 男,9岁。进行性面色苍白,腹膨隆4年,黑便2年,无呕血。体检:腹壁静脉曲张,巨脾平脐,质硬。移动性浊音阳性,肝肋下未及,右下肢可见瘀斑(图16-9-1)。



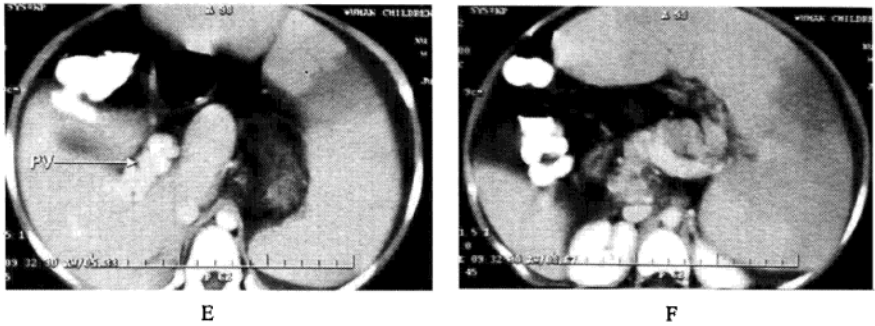


图 16-9-1 门静脉高压(食管胃底静脉曲张、门静脉海绵样变、脾大并梗死、腹水)

影像所见

A、B. CT 平扫:示肝左叶缺如,尾叶明显增大,肝门区见一团块状软组织密度影,脾显著增大,其内密度不均,腹腔内见液体积聚;C—F. 增强扫描:示食管胃底静脉曲张,肝门区软组织明显强化,为明显增粗扭曲的血管影,脾强化不均,内见楔形无强化区。

【影像与病理】

1. 脾大,脾功能亢进。门静脉血流受阻所致。
2. 胃底、食管下段等 4 个交通支扩张,引起一系列临床表现。
3. 腹水,主要是肝硬化或肝外阻塞所致门静脉高压的重要并发症。

【影像诊断要点及比较影像学】

1. CT 表现

(1)胃底后内侧壁团块状或结节状软组织肿块影(明显增粗扭曲的血管),突向胃腔,表面光滑,增强扫描明显强化,表现为一簇圆形或管状致密影,其密度与同一层面血管密度改变一致。

(2)胃壁局限性或广泛性增厚,边缘光滑,密度不均,增强扫描见增厚的胃壁由多数扭曲条状或圆形致的血管影组成,强化程度与同层面血管一致。

- (3)食管及其周围可见增粗的血管影。
- (4)门静脉海绵样变表现为肝门区血管影增粗扭曲。
- (5)脾明显增大,可并发脾梗死。
- (6)常有腹水。

2. MRI 表现

- (1)食管胃底曲张静脉: T_1W 、 T_2W 序列均为低信号;增强扫描可以显示曲张静脉。
- (2)门静脉高压时脾及脾周静脉曲张,副脐静脉曲张,腹壁静脉曲张,形成“海蛇头征”。
- (3)脾脏明显增大,可并发脾梗死。
- (4)常有腹水。

3. 比较影像学 CT 检查能显示病变的形态、范围。MRI 则能反映病变的病理基础, MRI 比 CT 更易显示。

【影像与临床】

1. 脾肿大,脾功能亢进。
2. 呕血,黑粪,贫血,腹壁静脉怒张。
3. 腹水,是肝功能严重损害的表现。

【鉴别诊断】

结合病史(肝炎等)和三大临床表现(脾肿大和脾功能亢进、呕血(或黑粪)、腹水)一般可明确诊断。

二、Budd-Chiari 综合征

又称为“肝-腔静脉阻塞综合征”，因肝段下腔静脉和(或)肝静脉阻塞或狭窄而引起门、腔静脉高压症。

【影像检查方法的选择】

主要检查手段为超声、CT 和 MRI。

【典型病例】

病例 女,2月龄。哭闹不安3d,不伴发热、吼喘、吐泻。体检:面部及腹壁见散在针尖大小出血点。腹膨隆,腹壁触之硬,肝脾触诊不清,叩诊鼓音,肠鸣音减弱(图16-9-2)。

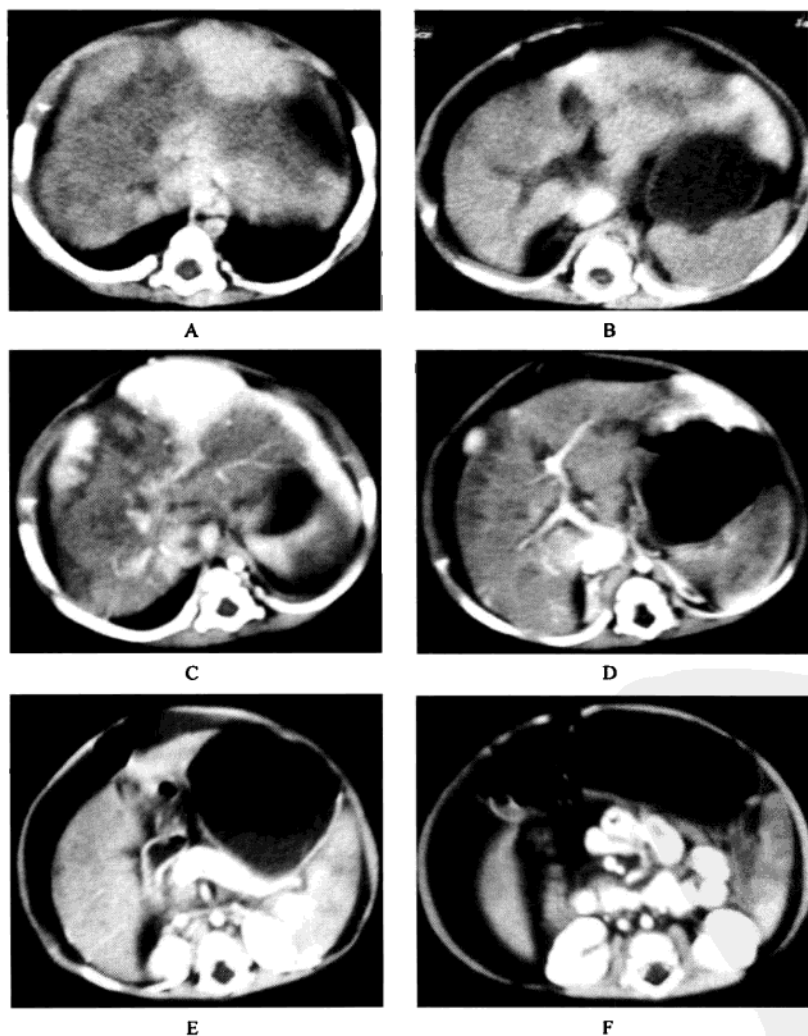


图 16-9-2 Budd-Chiari 综合征

影像所见

A、B. CT平扫:肝体积增大,不成比例,密度不均匀,表面呈结节样隆起;C~F. 增强扫描:肝明显不均匀强化,CT值79~130Hu,肝静脉无显示。延迟扫描,肝密度下降,渐趋均匀。

【影像与病理】

1. 肝静脉和(或)肝后下腔静脉膜性或节段性狭窄、闭塞引起的肝大、腹胀、腹痛、腹水、下肢水肿等一组临床综合征。

2. 分三型,下腔静脉阻塞型、肝静脉阻塞型、混合阻塞型。

【影像诊断要点及比较影像学】

1. CT表现

(1)CT平扫和增强:可显示下腔静脉肝段缺如及其范围,肝静脉的行程、形态,管内大小及肝内侧支形成情况。如果3支肝静脉受累程度不同时,肝区域性密度不均。

(2)急性期肝大,慢性期肝硬化,尾叶代偿性增大(因尾叶静脉直接汇流入下腔静脉),增强扫描尾叶密度常高于其他肝实质。

(3)增强扫描:能显示狭窄段或梗阻管壁的厚度、附壁血栓情况,并能显示血管腔外有无占位病变及对下腔静脉造成压迫情况。

(4)其他门静脉高压表现:脾大,静脉曲张,腹水等。

2. MRI表现

(1)MRI检查有无创性、多平面、多参数等优点,对于显示肝大小、形态以及邻近的实质脏器优于超声和静脉造影。

(2)MRI可显示肝增大,尾叶因有单独的静脉回流到下腔静脉,增大较明显。

(3)区域性肝充血、中央小叶坏死及含水量的增加使得肝信号不均匀, T_1 WI呈低信号, T_2 WI呈高信号。

(4)肝纤维化时, T_1 WI、 T_2 WI均呈低信号。

3. 比较影像学 MRI检查有无创性、多平面、多参数等优点,对于显示肝大小、形态以及邻近的实质脏器优于超声和静脉造影。对于肝内的侧支血管的显示,CT不如超声,MRI可以类似超声。DSA为一种理想的检查方法,可清楚显示腔内阻塞的形态、部位和程度,了解侧支通路。最好做双向造影检查,即下腔静脉造影的同时做右心房造影。

【影像与临床】

1. 临床上分急性和慢性两型。

2. 主要表现为肝脾肿大,顽固性腹水,食管胃底静脉曲张出血。

3. 下腔静脉高压者,胸腹壁及背部浅表静脉曲张和下肢静脉曲张。

【鉴别诊断】

本病关键是显示肝段下腔静脉和(或)肝静脉阻塞或狭窄情况,诊断不难。

参考文献

- [1] 郭俊渊. 现代腹部影像诊断学. 北京: 科技出版社, 2000: 1411-1456.
- [2] 徐赛英. 实用儿科放射诊断学. 北京: 北京出版社, 1999: 553-807.
- [3] 周康荣. 体部磁共振成像. 上海: 上海医科大学出版社, 2000: 779-1075.
- [4] 邵剑波, 李欣. 小儿腹部CT诊断图鉴. 沈阳: 辽宁科学技术出版社, 2004: 147-214.

- [5] 邵剑波. 小儿肝脏肿瘤的影像学诊断. 放射学实践, 2003;12.
- [6] 邵剑波, 等. 小儿恶性肝肿瘤的 CT 与 MRI 诊断(附 45 例分析). 肿瘤防治与研究, 2005;12.
- [7] Pobei RS, Bisset GS. Pictorial essay: imaging of liver tumors in the infant and child. *Pediatr Radiol* 1995, 25:495-506.
- [8] Weinreb JC, Cohen JM, Armstrong E, et al. Imaging the pediatric liver: MRI and CT. *AJR* 1986, 147:785-790.
- [9] Horton KM, Bluemke DA, Hruban RH, et al. CT and MR imaging of benign hepatic and biliary tumors. *RadioGraphics* 1999, 19:431-451.
- [10] Ramanujam TM, Goh DW, Wong KT, et al. Malignant transformation of mesenchymal hamartoma of the liver: case report and review of the literature. *J Pediatr Surg* 1999, 334:1684-1686.
- [11] Jabra AA, Fishman EK, Taylor GA. Hepatic masses in infants and children: CT evaluation. *AJR* 1992, 158:143-149.



第 17 章 | 胆道系统疾病

第一节 胆管疾病

一、先天性胆管扩张症

先天性胆管扩张症又称先天性胆总管囊肿(congenital choledochal cyst),是一种少见的伴有胆汁淤积的外科胆道疾病。

【影像检查方法的选择】

主要检查手段为 B 超、CT 和 MRI。其中 B 超用于普查筛选,MRI 可作为本病首选方法。

【典型病例】

病例 女,9 岁,发现腹部包块 3 个月。无其他任何不适(图 17-1-1)。

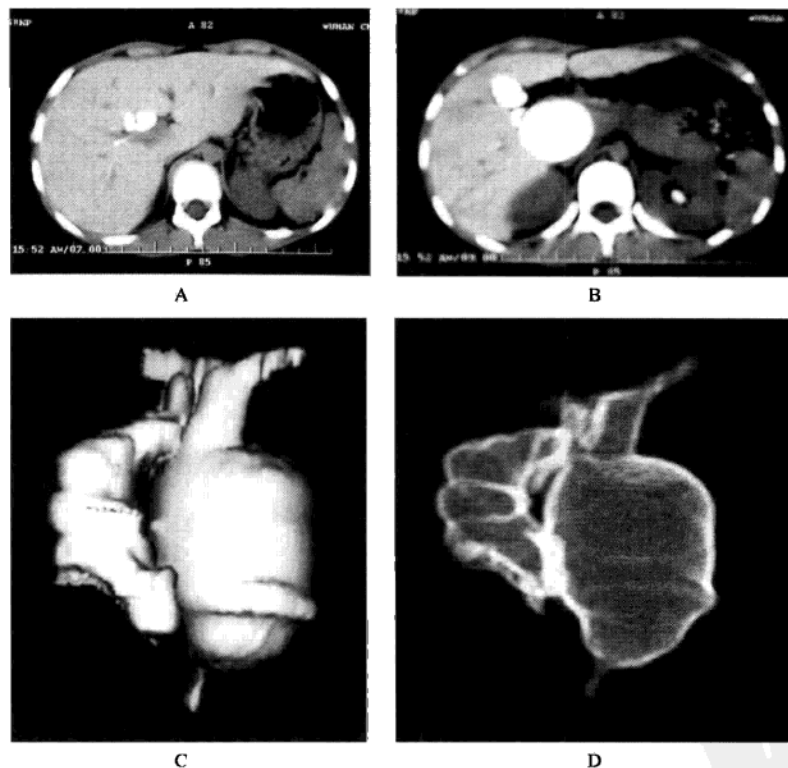


图 17-1-1 先天性胆总管囊肿(一)

影像所见

A、B. CT 平扫:胆影葡胺静脉胆道造影 CT 扫描显示造影剂进入囊状扩张的胆总管内,呈高密度影,胰头受压;C. SSD:显示胆总管呈梭形扩张,其下端明显狭窄呈鼠尾状改变;D. Ray sum 显示透明状、梭形扩张的胆总管,其内腔存在。

病例 2 女,12 岁,腹部不适 2 年余,扪及腹部包块(图 17-1-2)。

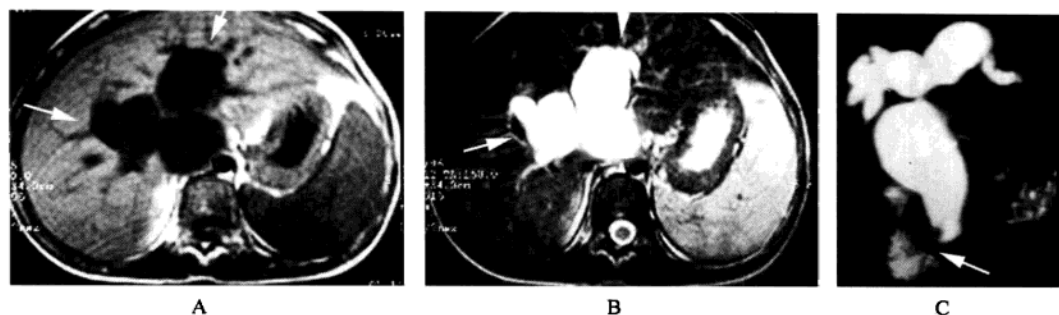


图 17-1-2 先天性胆总管囊肿(二)

影像所见

A. MRI: T₁ WI; B. MRI: T₂ WI, 可见肝总管及左右肝管明显扩张,呈囊状, T₁ WI 为低信号, T₂ WI 为高信号; C. MRCP, 显示肝内外胆管均扩张,胆总管呈梭状,下端呈鼠尾状狭窄,胰管显示,可见胰胆管异常合流。

【影像与病理】

1. 一般认为主要致病因素有 3 种:①胚胎期胰胆分化异常引起胰胆管异常合流;②胆总管远端狭窄;③Oddi 括约肌异常。

2. 本病的分型较多,一般以 Todani 五分法较完善: I 型,胆总管囊肿,包括: I a,胆总管囊状扩张,常见; I b,节段性胆总管囊状扩张,无胰胆合流异常,胆管切除后可施行肝胆管吻合,较少见; I c,胆总管梭形扩张,常见。 II 型,胆总管憩室。 III 型,胆总管末端扩张。 IV 型可分为 2 个亚型, IV a,多发性肝内和肝外胆管囊状扩张; IV b,多发性肝外胆管扩张。 V 型,肝内胆管扩张。

3. 胆管扩张可发生于肝内、肝外的任何部位。常表现为胆总管囊状和梭形扩张,多位于胆囊管至十二指肠部的胆总管。近侧的胆管往往扩张呈圆柱状,远侧胆总管常有不同程度的狭窄。胆管的扩张程度与末端胆管狭窄程度和病程有关。

4. 囊状扩张系肝外胆管局限性扩张,肝内胆管不扩张或有多发囊状扩张,而扩张部以下末端胆管显著狭窄,宽 1~2mm,胰液合流呈胆管型,很少有胰液逆流入胆管。

5. 梭形扩张者,肝外胆管扩张、肝内胆管扩张至末梢胆管渐细,在其通道的末端狭窄(乳头部)仅有 2~3mm 口径,合流形式常呈胰管型,胰液和胆汁极易逆流。

6. 炎性病变化发展较突然者,可引起胆管穿孔。如伴有肝内胆管扩张,则可能是继发的或原发的。

7. 据报道,有胰胆合流异常病例的癌发生率高达 25%,而胆管扩张症几乎均有胰胆合流异常,由此可见胆管扩张症与胆管癌之间有相互关系。

【影像诊断要点及比较影像学】**1. CT 表现**

(1) 肝外胆管扩张型:表现为肝门至胰头间单个或多个圆形近水样低密度影。增强扫描其内不强化,仅囊壁可呈环形薄壁强化,厚 2~4mm。囊肿大小不等,最大者直径达十几厘米,胆囊不大,可受压移位。胆影葡胺静脉造影可见扩张的胆管内充盈造影剂。3D 成像显示扩张的胆总管下端有“鼠尾状”狭窄,Raysum(透明)法见狭窄段管腔与十二指肠相通。

(2) 肝内胆管扩张型:表现为肝内大小不一水样密度囊状影,囊状与柱状影相连接,呈“串珠状”或“分节状”。静脉增强不强化,其内见“中心点征”,即异常扩张的胆管包绕相伴的强化门静脉小分支的投影所致。

(3) 肝内、外胆管扩张型:具有上述两型的改变。

(4) 对于胆管囊肿破裂的病例,胆影葡胺静脉造影可明确诊断。

2. MRI 表现

(1) MRI 上扩张的胆总管表现为圆形、椭圆形或梭形囊状影,呈长 T_1 长 T_2 信号;肝内胆管扩张表现为肝内大小不一、囊状与柱状影相连接的“串珠状”或“分节状”的长 T_1 长 T_2 信号影。

(2) 磁共振胆道三维成像,能够很好显示胆系的解剖结构及与周围结构的关系,尤其是 MRCP 成像,无需造影剂,可显示扩张的肝内、外胆管、胆总管及胆囊的形态。

(3) MRCP 成像显示扩张的胆总管下端呈“鼠尾状”狭窄,是诊断的重要征象。

(4) MRCP 成像可显示扩张的胰管以及胰管的异常开口。

3. 比较影像学 主要检查手段为超声、CT 和 MRI。其中 MRI 更为优越,尤其是 MRCP 成像,无需造影剂,能够很好显示胆系的解剖结构、显示扩张的肝内、外胆管、胆总管及胆囊的形态以及与周围结构的关系。

【影像与临床】

1. 本病好发于婴幼儿,其次是儿童或青年期。女性多见,与男性之比为 3~4:1。多数病例的首次症状发生于 1~3 岁,在 10 岁以前诊断者占 70%~90%,10%~20% 于生后 1 年内被发现。

2. 临床具有三大特征:腹部肿块、腹痛和黄疸。有三联症者不足 10%,多数病例仅有一种或两种症状。部分病例无症状,直到尸检时才被发现。

3. 少数持续腹痛,提示胆道出口梗阻。胰液胆汁相互逆流者,有胆管炎或胰腺炎表现。

4. 由于胆管扩张症胆道癌变无特异性的表现,容易与原发病相混淆,一旦发现扩张胆管内有肿块阴影,就应高度怀疑癌变。

【鉴别诊断】

主要与继发性肝内外胆管扩张相鉴别。鉴别要点是肝内外胆管扩张的程度与临床表现高度的不一致。

二、Caroli 病

1958 年由 Caroli 首先描述肝内末梢胆管的多发性囊状扩张。有 4 个特点:①肝内胆管节段性扩张;②胆管炎、结石、脓肿的发生率高;③无肝硬化和门静脉高压;④伴发肾小管扩张或肾囊性病变。早期的报道不伴有肝纤维化和门静脉高压症。

【影像检查方法的选择】

主要检查手段为B超、CT和MRI。其中B超用于普查筛选，MRI可作为本病首选方法。

【典型病例】

病例 男，5岁，间断发热3个月。无黄疸。体检肝大(图17-1-3)。

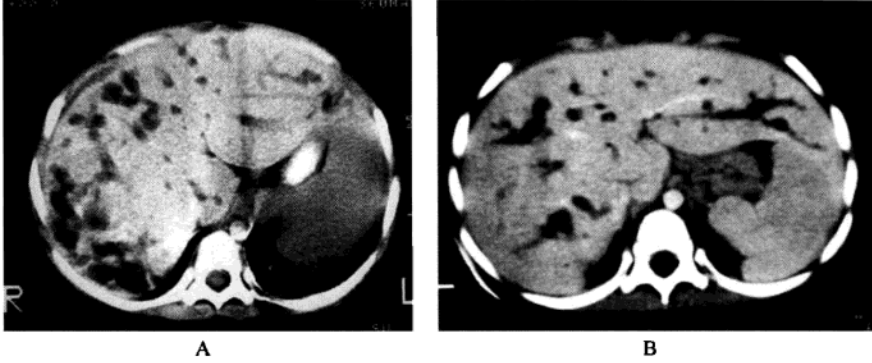


图 17-1-3 Caroli 病

影像所见

A. CT平扫：肝内胆管呈大小不一、囊状与柱状扩张的低密度影，其间相通，呈“串珠”样或“分节”状。肝外胆管无扩张；B. 增强扫描：胆管不强化，但其内可见点状高密度影，称“中心点征”，系异常扩张的胆管包绕相伴的门静脉小分支强化所致。

【影像与病理】

1. 本病常分为2型：①单纯型；②门静脉周围纤维化型。
2. 单纯型，与肝硬化、肝纤维化、门静脉高压症无关。但与复发性胆管炎、肝脓肿有关。
3. 门静脉周围纤维化型，伴有先天性肝纤维化。肝硬化，门静脉高压症。

【影像诊断要点及比较影像学】

1. CT表现

(1)CT平扫：肝内胆管呈多个囊状与柱状扩张，且相互连接呈“串珠状”、“分节状”，低密度影；肝外胆管无扩张。

(2)增强扫描：“串珠状”、“分节状”低密度影不强化。

(3)胆管内伴有结石。

(4)可有肝硬化及门静脉高压征象。

2. MRI表现

(1)肝内见多个囊状与柱状扩张，且相互连接呈“串珠状”、“分节状”呈长 T_1 长 T_2 信号影，增强扫描不强化。

(2)肝外胆管无扩张。

(3)有时可见肝再生结节及门脉高压征象。

3. 比较影像学 B超、CT和MRI均能显示病变的形态、大小及范围。B超、CT对胆管内结石显示较好，而MRI，尤其是MRCP成像，无需造影剂，能够很好显示胆系的解剖结构、显

示扩张的肝内、外胆管、胆总管及胆囊的形态以及与周围结构的关系。

【影像与临床】

1. 本病多见于儿童或青少年,女性略多。
2. 单纯型主要表现为食欲下降、体重减轻、右上腹疼痛、高热、寒战或出现黄疸。
3. 门静脉周围纤维化型,主要表现为门静脉高压、脾肿大及消化道出血。
4. 可并发髓质海绵肾。

【鉴别诊断】

1. 多囊肝 鉴别的关键是囊肿不与胆管相通,不并发胆管炎或肝硬化,常合并多囊肾。
2. 继发性肝内胆管扩张症 常有胆道狭窄或梗阻病史。多累及1、2级胆管,呈树枝状扩展。最重要的一点是,肝内外胆管扩张的程度与临床的表现一致,而本病肝内外胆管扩张的程度与临床不一致。

第二节 胆系横纹肌肉瘤

腹部横纹肌肉瘤(biliary tract rhabdomyosarcoma)可发生在腹膜后或腹腔内,分别占7%~8%及3%。腹腔横纹肌肉瘤较多发生在肝胆系。

【影像检查方法的选择】

主要检查手段为超声、CT和MRI。

【典型病例】

病例1 女,3岁。腹痛,肝大,黄疸,AFB(-)(图17-2-1)。

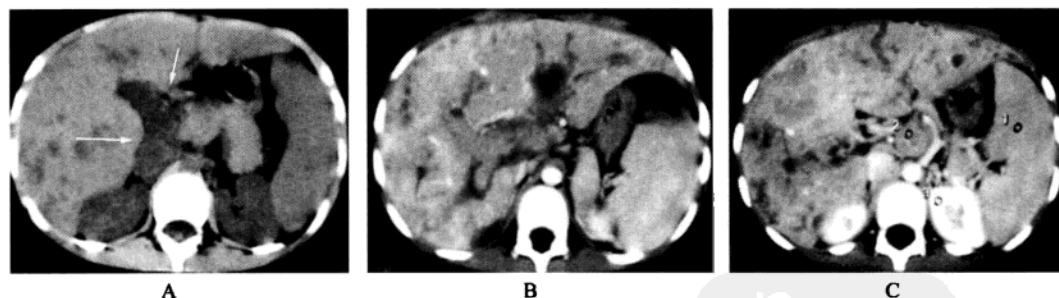


图 17-2-1 胆系横纹肌肉瘤(一)

影像所见

A. CT平扫;B、C. CT增强扫描:肝门及肝内肿块,密度略低于肝组织,边界较清楚,增强扫描肿块轻度强化;无囊变及钙化。门静脉阻塞,腹腔动脉干受压推移。肝内胆管不同程度扩张,自肝门向下达胰头部。

病例2 女,3岁。腹痛,肝大,黄疸,AFB(-)(图17-2-2)。

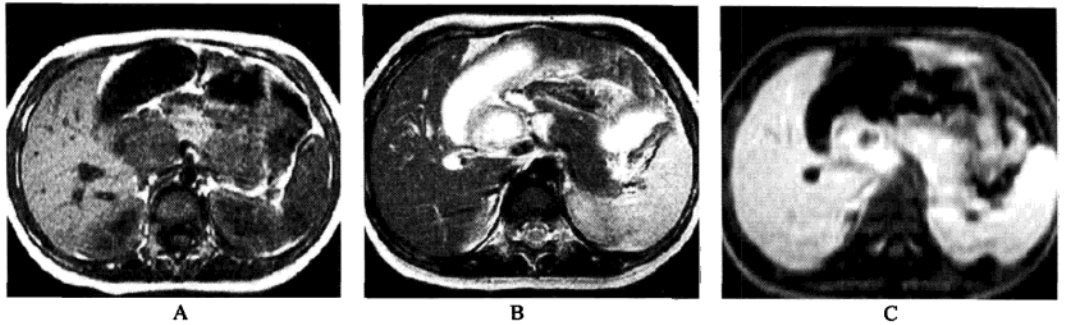


图 17-2-2 胆系横纹肌肉瘤(二)

影像所见

A. T₁WI; B. T₂WI; C. 增强扫描; MRI 平扫; 可见沿肝门及肝外胆管生长的肿块, T₁WI 呈低信号, T₂WI 为高信号, 肝内外胆管扩张明显; 增强扫描肿块明显强化, 且具有向心性, 延迟仍有强化。

【影像与病理】

1. 肝胆系横纹肌肉瘤可起自肝内胆管、肝内囊肿、胆囊、胆囊管、肝外胆管壶腹部以及胆总管, 肿瘤半数以上发生在肝外胆管, 多为胚胎型的葡萄状肉瘤。

2. 肿瘤呈黄色发亮的葡萄串样的胶质颗粒, 容易坏死出血。

3. 最常见起自胆总管黏膜下层, 沿胆管生长, 向上累及肝内左右肝管, 向下可扩展到十二指肠壶腹部并可侵袭周围组织和器官。

4. 葡萄状息肉样的肿瘤沿扩张增厚的胆管生长, 向上伸展至肝, 向下延至胰腺, 常发生坏死和出血, 组织学上为胚胎型肉瘤。

【影像诊断要点及比较影像学】

1. CT 表现

(1) CT 平扫; 可显示肝门或肝内肿块, 边界较清楚, 密度不均匀, 低于正常肝实质, 可与含有大量黏液组织有关。偶见囊性变, 钙化罕见。

(2) 增强扫描: 肿块不强化, 或呈不均匀强化。

(3) 肿瘤位于肝外胆管者, 可致胆管扩张, 自肝门向下达胰头水平, 直径可达 5cm 以上。

(4) 肿瘤位于胆管内者, 可形成不规则形息肉状软组织密度阴影, 在周围环形、半环形或花环状低密度胆液的衬托下, 边界清楚可辨。增强后胆管壁强化, 肿物可有轻度不均匀强化或不强化。

(5) 如肿瘤堵塞胆管腔和浸润胆管壁周围时, 上述胆汁“环征”消失, 表现为肝门区肿物及近端胆管扩张。

(6) 尚能显示门静脉瘤栓及腹腔后淋巴结肿大。

2. MRI 表现

(1) 肿块在 T₁WI 呈低信号或等信号, T₂WI 为中等至高信号。

(2) 瘤体实性为主, 富血供, 沿肝门及肝外胆管生长, 肝内外胆管扩张明显。增强呈不均匀强化, 也有病灶明显强化, 且具有向心性, 延迟仍有强化。

(3)MRCP 可显示胆管扩张及管内不规则低信号区。

(4)MRI 还可了解肿块与周围血管的关系。

3. 比较影像学 B超、CT 和 MRI 均能显示肝内外胆管扩张的大小与范围。B超对胆管显示较 CT 好,而 MRI,尤其是 MRCP 成像,无需造影剂,能够很好显示胆系的解剖结构、显示扩张的肝内、外胆管、胆总管及胆囊的形态以及与周围结构的关系,对病变与胆管的关系显示更为清晰、可靠。增强扫描,可以了解瘤体的血供情况。

【影像与临床】

1. 发病年龄为生后 5 个月至 11 岁,以 2~6 岁多见,发病高峰是 4 岁,男女相等,10 岁以上少见。

2. 肿瘤位于肝外胆管者临床表现阻塞性黄疸;位于肝内胆管者,则以腹痛、肿大、腹部包块就诊。

3. 此外,尚有发热、全身乏力或转移性症状。

4. AFP 阴性。

【鉴别诊断】

1. 肝外胆管横纹肌肉瘤:应考虑与胆结石、蛔虫、胆总管囊肿鉴别。根据影像学形态、CT 值,较易区分。且这种息肉样肿物可侵及胆管全长,特别是远端受侵,是胆管内肿物的特征性征象,在小儿几乎均由横纹肌肉瘤引起。

2. 肝内横纹肌肉瘤:由于影像学缺乏特征性,与其他肝内原发性肿瘤较难区别。对位于肝门区实性肿物,应警惕本病,结合临床症状、年龄、肝胆以外的病理征象及 AFP 等有助于鉴别。

参 考 文 献

- [1] 邵剑波,李欣. 小儿腹部 CT 诊断图鉴. 沈阳:辽宁科学技术出版社,2004:147-214.
- [2] 邵剑波,卢雅仁,沈杰峰. 儿童先天性胆管囊肿的 CT 诊断(附 40 例报告). 临床放射学杂志,1997,16:48-50.
- [3] 邵剑波. 儿童肝胆胰疾病影像诊断(一). 中国实用儿科杂志,2005,20:253-255.
- [4] 邵剑波. 儿童肝胆胰疾病影像诊断(二). 中国实用儿科杂志,2005,20:343-345.
- [5] 邵剑波. 儿童先天性胆管扩张症的比较影像学. 影像医学与介入治疗,2004,6:21-25.
- [6] Asselah T,Erust O,Sergent G,et al. Caroli's disease; a magnetic resonance cholangiopancreatography diagnosis. Am J Gastroenterol,1998,93(1):109-111.



第 18 章 | 胰腺疾病

第一节 胰腺先天性异常

一、胰腺分裂

胰腺分裂(pancreas divisum)是胰腺最常见的解剖变异,尸检报告发生率为4%~14%,其特点为一个未分开的腺体内有两套独立的导管系统,是胚胎期第6至第8周背侧和腹侧导管未能融合所致。大体解剖示背侧胰管与腹侧胰管未融合,副胰管(背侧胰管)引流胰头的前上部分及胰体尾部,直接开口于十二指肠的副乳头;主胰管(腹侧胰管)引流胰头的后下部分和钩突,在胆胰管十二指肠连接区与胆总管汇合(图18-1-1)。

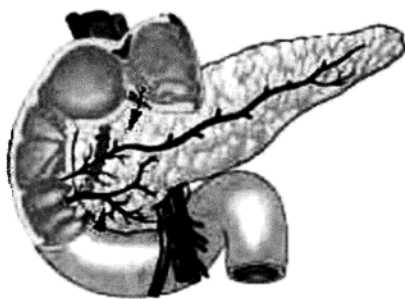


图 18-1-1 胰腺分裂解剖图

(此图由美国南卡罗莱纳医科大学儿童医院 Jeannie Hill 教授提供)

胰腺分裂解剖示意图:胰头区同时显示腹侧胰管和背侧胰管。背侧胰管(即副胰管,黑箭)较长,开口于十二指肠副乳头,引流胰头的前上部分及胰体尾部胰液;腹侧胰管(即主胰管,黑箭头)呈一段短管腔,开口于十二指肠乳头,引流胰头的后下部分和钩突胰液。

【影像检查方法的选择】

胰腺分裂的影像学诊断目前主要依赖内镜逆行胰胆管造影(ERCP)和磁共振胰胆管造影(MRCP)。CT及MRI主要用于观察胰腺分裂的并发症。

【典型病例】

病例1 男,12岁,上腹部疼痛数月,外院超声提示胰头增大(图18-1-2)。

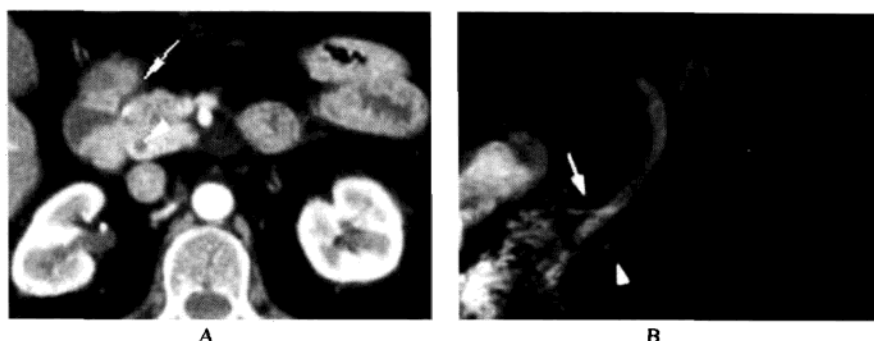


图 18-1-2 胰腺分裂 CT 与 MRCP

影像所见

A. CT 增强扫描:胰头前后径较大,同时显示腹侧胰腺及背侧胰腺,胰腺的腹侧和背侧之间可见薄层脂肪组织分隔(白箭),背侧胰腺内见胆总管通过(白箭头);B. MRCP:显示较短的腹侧胰管(主胰管,白箭头)和较长的背侧胰管(副胰管,白箭)。

【影像与病理】

副胰管(即背侧胰管)引流胰头的前上部分及胰体尾部胰液,直接开口于十二指肠的副乳头;主胰管(即腹侧胰管)引流胰头的后下部分和钩突部胰液,在胆总管十二指肠连接区与胆总管汇合。副胰管长而狭窄,易导致胰腺外分泌不畅通而引起急、慢性胰腺炎。

【影像诊断要点及比较影像学】

1. CT 及 MRI 表现 CT 及 MRI 主要用于观察胰腺分裂的并发症。当 CT 发现胰腺的前后径增宽或胰头增大时要想到胰腺分裂的可能(图18-1-2A)。胰腺分裂的背侧和腹侧之间偶尔有一薄层脂肪组织,这时 CT 及 MRI 可以诊断胰腺分裂。但胰腺分裂的确诊仍有赖于 ERCP 或 MRCP。

2. ERCP 或 MRCP 表现 胰腺分裂在 ERCP 或 MRCP 上表现为同时显示的腹侧胰管和背侧胰管,腹侧胰管呈一段短管腔,开口于十二指肠乳头,可与胆总管共同开口,也可单独开口,引流胰头的后下部分和钩突胰液;背侧胰管较长,引流胰头的前上部分及胰体尾部胰液(图18-1-2B)。

3. 比较影像学 影像学诊断主要依赖 ERCP 和 MRCP。ERCP 的空间分辨率要高于 MRCP,但 ERCP 为微创性检查。MRCP 可对胰胆管进行很好的显示,无 X 线辐射,且为无创性,患者无痛苦,简单方便,近年应用已逐渐普及。CT 及 MRI 主要在观察胰腺分裂的并发症。偶尔,胰腺分裂的背侧和腹侧之间有一薄层脂肪组织,这时可以通过 CT 及 MRI 诊断胰腺分裂(图18-1-2)。

【影像与临床】

胰腺分裂一般无明显的临床意义。但部分学者认为其可能与特发性胰腺炎有一定关系。文献报道约 21% 的胰腺炎患者伴有胰腺分裂,而特发性胰腺炎患者中胰腺分裂的发生率约为

25%，这说明胰腺分裂会增加患胰腺炎的概率。

【鉴别诊断】

胰腺分裂的 ERCP 和 MRCP 具有较特异的影像学特征，如同时显示腹侧胰管和背侧胰管即可明确诊断。CT 及 MRI 一般仅显示胰头的增大，需要和胰头癌鉴别，后者往往伴有胆胰管的扩张，且肿瘤组织有“少血管”强化的特征，结合临床，两者一般不难鉴别。

二、异位胰腺

异位胰腺(ectopic pancreas)又称迷走胰腺(aberrant pancreas)，是指胰腺组织异位于胰腺以外的脏器或组织内，与正常胰腺之间无解剖学联系，是一种少见的先天性畸形，可能与胚胎期胰腺组织的异常迁移有关，其确切的胚胎发生学机制目前尚不清楚。

异位胰腺约 70% 发生在胃、十二指肠和空肠，此外还可见于小肠憩室、胆囊、脐孔等部位，在结肠系膜、胆囊、腹膜、大网膜、精索、胃结肠韧带、食管、腹股沟、脾蒂、肾上腺亦有报道，其他部位罕见。

【影像检查方法的选择】

因病变组织小，异位胰腺术前定位和定性诊断困难。B 超、CT 及 MRI 对异位胰腺的定位诊断价值较大，但手术探查和术中病理检查目前还是确诊本病的最重要手段。

【典型病例】

病例 1 男，16 岁，不明原因黑便 4 年余，无腹痛，既往有慢性贫血(图 18-1-3)。

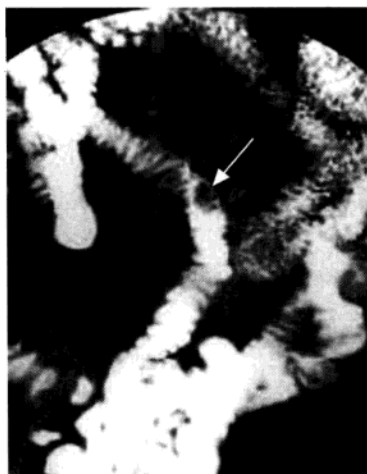


图 18-1-3 异位胰腺(一)

影像所见

小肠气钡双对比造影：回肠内见一类圆形充盈缺损影(白箭)，边缘清晰，直径约 10mm，病理证实为异位胰腺。

病例 2 男，13 岁，上腹部疼痛 2 周余，尿淀粉酶增高(图 18-1-4)。

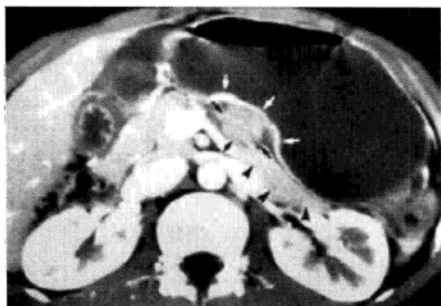


图 18-1-4 异位胰腺(二)

影像所见

CT 增强表现:胃窦部黏膜(白箭头)下见椭圆形软组织团块影(黑箭头),病灶呈较均匀一致强化,强化特点类似胰腺(黑箭头)密度,病理证实为异位胰腺。

【影像与病理】

异位胰腺的大小、形态变化很大。大体上表现为孤立的黄色实质性结节,圆形或不规则形,直径 2~4cm,73%位于黏膜下层,17%位于肌层,10%位于浆膜下层。病变位置表浅时,其表面可见脐形凹陷,此常为胰管开口处。镜下一般以腺泡结构为主,胰岛较少,在消化道内的异位胰腺常有胰管结构。多数异位胰腺间质可见不同程度平滑肌增生,常位于黏膜下层及肌层,也可伸展至浆膜层。

【影像诊断要点及比较影像学】

1. 消化道造影表现 消化道造影在异位胰腺的诊断中起着重要作用,异位胰腺多表现为广基的、边界清楚的圆形或椭圆形充盈缺损,其中心可见脐形凹陷。也有部分异位胰腺可呈蒂息肉状(图 18-1-3)。

2. CT 表现 CT 表现为异位胰腺好发部位的软组织团块影,密度与胰腺组织相似,尤其是强化方式类似胰腺(图 18-1-4)。

3. 比较影像学 胃异位胰腺多位于黏膜下层,消化道造影检查的阳性率较高。空、回肠异位胰腺多较小且位于浆膜侧,所以在进行消化道造影时不易被发现。CT 检查和血管造影等对少见部位异位胰腺的发现及定位起着重要的作用。异位胰腺部位的胰管造影对病变部位的胰管显示具有特异性。CT 及 MRI 增强扫描有助于异位胰腺的定性诊断,能反映病变的一定病理基础(图 18-1-4),但确诊仍需术后病理诊断。

【影像与临床】

1. 异位胰腺通常无症状,往往在胃肠道检查中意外发现。发生在胃壁的异位胰腺多具有外分泌功能,并导致胃溃疡,临床上主要表现为心下区痛、上腹部饱胀、恶心、反酸及柏油样便等。其他临床表现还有肠套叠、幽门梗阻等,偶然可发生胰岛细胞瘤、腺瘤、胰石症及恶性肿瘤。

2. 异位胰腺一经发现,多主张手术切除。

【鉴别诊断】

异位胰腺虽具有一定的影像学特征,但因病变体积小,术前定位和定性诊断困难,诊断时要与相应部位的其他良性占位性病变鉴别。

三、环状胰腺

环状胰腺(annular pancreas)是胰腺组织罕见的胚胎发育异常,是胰腺组织在十二指肠第二部形成环状或钳状压迫的一种先天畸形。环状胰腺是在胚胎发育第6周后,腹侧胰始基未随十二指肠旋转或因炎症使腹侧始基与十二指肠粘连,未能随十二指肠旋转至背侧发育而成。

环状胰腺绝大多数位于十二指肠降段,环状部分的胰腺为正常的胰腺组织,呈薄片带状环绕于十二指肠周围,且长入十二指肠肠壁内,在胰环内有一导管起始于前面,向右围绕于外侧及后面,最后与胆总管或主胰管相连接。根据胰腺组织环绕十二指肠的形状不同可分为环状、钳状和分节状。胰腺环对十二指肠产生压迫时引起各种临床症状。

【影像检查方法的选择】

主要检查手段包括腹部平片、胃肠造影、CT、MRI及ERCP。对环状胰腺引起高位肠梗阻的患者,腹部立位平片能够显示典型的“双泡征”,胃肠造影能间接显示环状胰腺对十二指肠的梗阻,对评价梗阻的程度有一定的价值。CT及MRI能直接显示病变的部位及环形胰腺的形态。ERCP及MRCP能准确显示环状胰管的形态。各种影像学检查相互结合,能够准确诊断环状胰腺。

【典型病例】

病例1 男,2月龄,呕吐伴发热3d(图18-1-5)。

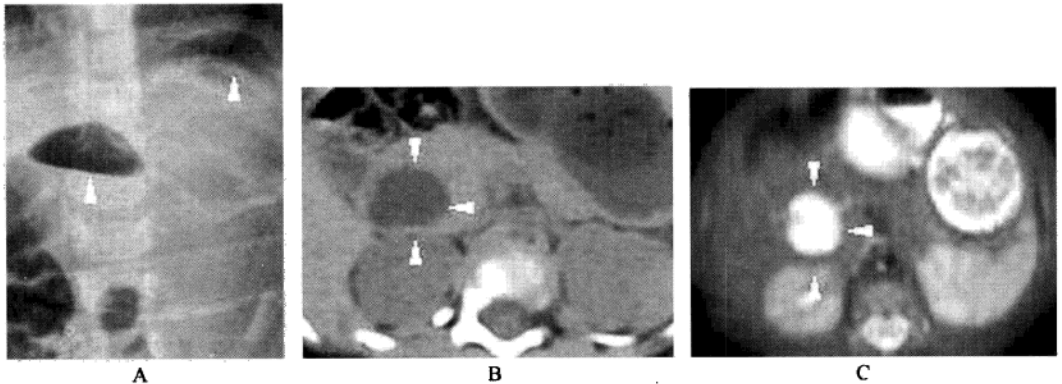


图 18-1-5 环状胰腺(一)

影像所见

A. 腹部立位平片:显示高位肠梗阻,可见“双泡征”(白箭头);B. CT平扫:胰腺组织(白箭头)呈环形包绕十二指肠降段;C. MRI轴位T₂WI:胰腺组织(白箭头)呈环形包绕十二指肠降段。

病例2 女,8岁。上腹部持续性隐痛1年,餐后加重,并向腰背部放射。伴腹胀、偶有呕吐,吐后腹胀缓解(图18-1-6)。

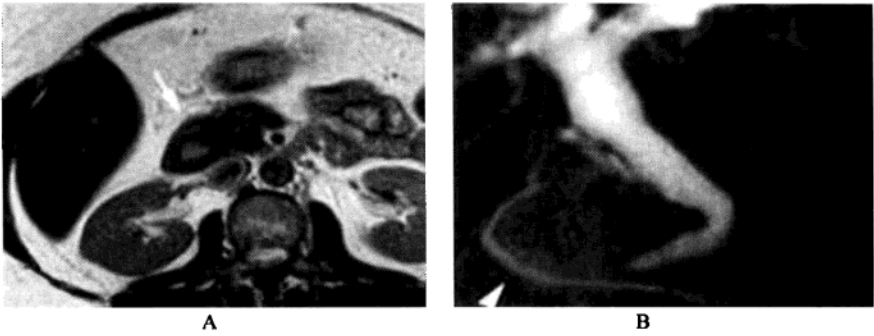


图 18-1-6 环状胰腺(二)

影像所见

A. MRI 轴位 T₂WI; 胰腺(白箭)环绕十二指肠降段; B. MRCP; 胰管(白箭头)呈环状围绕十二指肠, 肝内外胆管轻度扩张。

病例 3 男, 16 岁。上腹部隐痛 2 年余, 偶有呕吐, 外院 B 超提示胰头增大(图 18-1-7)。

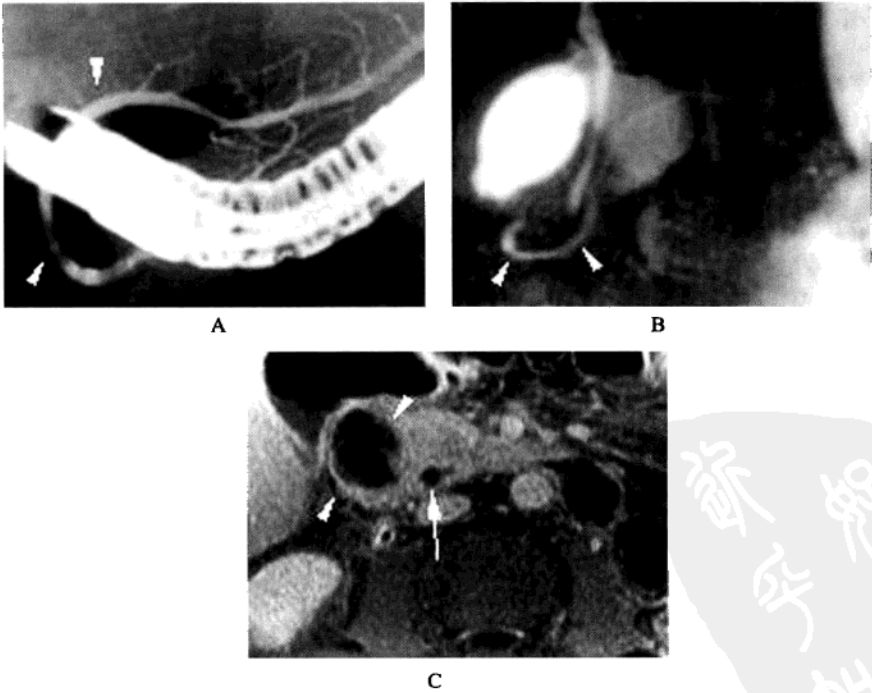


图 18-1-7 环状胰腺(三)

PDF
PDG

影像所见

A. ERCP:主胰管(白箭头)在胰头部向右侧呈环形包绕十二指肠降段,胰管无扩张及狭窄;
B. MRCP:胰管(白箭头)呈环形绕过胰头区,胆总管未见明显扩张;C. MRI增强扫描:十二指肠降段周围可见环形增厚的软组织(白箭头),其强化特点与胰腺组织相同,胰头见胆总管影(白箭)。

【影像与病理】

1. 正常胰腺由胚胎时期腹叶及背叶的原始组织融合而成,胚胎期腹叶要围绕十二指肠轴旋转,旋转后的腹叶和背叶融合才能形成正常胰腺。环状胰腺是腹叶组织在围绕十二指肠旋转过程中就与背叶融合,而形成胰腺绕十二指肠的先天变异。

2. 环状胰腺可压迫十二指肠形成完全或不完全性肠梗阻,梗阻上部肠腔扩张,受压明显者在新生儿即出现症状,少数未受压者可终生无症状。

【影像诊断要点及比较影像学】

1. X线表现

(1)立位腹部平片:环状胰腺引起肠梗阻的往往出现“双泡征”(图 18-1-5A)。

(2)胃肠造影检查,右前斜位可发现十二指肠降部有切迹样管腔狭窄,造影剂通过受阻,同时显示十二指肠球部、幽门管、胃腔扩张。

2. CT及MRI表现 CT及MRI表现为十二指肠降段周围的软组织较正常增厚,增厚的软组织与胰腺体部相连,增强特点与正常胰腺相同。增厚的软组织使十二指肠降段肠腔狭窄,上方十二指肠球部及胃扩张(图 18-1-5,5-1-6A,5-1-7C)。

3. ERCP或MRCP表现 环状胰腺的环形胰管多起源十二指肠前壁,绕过十二指肠汇入主胰管,和胆总管共同开口于十二指肠乳头内。目前MRCP能够观察到与ERCP相同的征象,作为无创性的检查技术,对诊断环状胰腺有重要意义(图 18-1-6B,5-1-7B)。

4. 比较影像学 环状胰腺引起高位肠梗阻的患者,腹部立位平片能够显示典型的“双泡征”,而胃肠造影间接显示环状胰腺对十二指肠的梗阻,对评价梗阻的程度有一定的价值。CT及MRI能直接显示病变的部位及环形胰腺的形态。ERCP及MRCP能准确显示环状胰管的形态。各种影像学检查相互结合,能够准确诊断环状胰腺。

【影像与临床】

1. 环状胰腺是先天性十二指肠梗阻外因之一,其包绕压迫十二指肠,形成完全性或不完全性肠梗阻,一般临床症状的程度与十二指肠狭窄程度呈正相关。

2. 环状胰腺临床上常因胰液引流不畅诱发慢性胰腺炎。

3. 有70%的新生儿患者可同时伴有肠旋转不良、食管闭锁。

【鉴别诊断】

环状胰腺具有明确的影像学特征,结合X线平片、B超、消化道造影、CT及ERCP或MRCP能够明确诊断。

四、胰腺囊性纤维化

囊性纤维化(cystic fibrosis)是欧美白种人中最常见的致死性常染色体隐性遗传病,在新生儿中发病率约1/2 000,主要累及胰腺、汗腺及支气管黏膜,影响胃肠道和呼吸系统,通常伴有慢性梗阻性肺部病变和汗液电解质含量异常升高等特征。

【影像检查方法的选择】

主要检查手段为CT和MRI。MRI对钙化显示不敏感,CT为本病的首选检查方法。

【典型病例】

病例 1 女,16岁。腰酸乏力2年,加重4个月,偶有盗汗。进油腻饮食后大便稀,偶尔咳嗽,咳出痰含有咸味。临床有囊性纤维化的病史(图 18-1-8)。



图 18-1-8 胰腺囊性纤维化

影像所见

CT 增强扫描:胰腺萎缩,其内见多发斑点状钙化。

【影像与病理】

由于胰腺外分泌功能障碍,导致黏性分泌物阻塞了胰小管造成腺泡、胰小管扩张和腺体组织萎缩,最后胰腺实质被纤维和脂肪替代。其病理上较特征性的表现为脂肪沉积和胰腺纤维化。

【影像诊断要点及比较影像学】

1. CT 表现 胰腺外形缩小,形态不规则,胰腺实质内可见脂肪密度影替代,常常伴有钙化、囊肿,增强扫描胰腺强化不明显(图 18-1-8)。

2. MRI 表现 胰腺萎缩,其内可见脂肪组织信号存在。

3. 比较影像学 胰腺囊性纤维化的诊断主要依靠临床表现和实验室检查,其影像学表现缺乏特异性。CT 显示病变胰腺的钙化、脂肪组织较 MRI 好。

【影像与临床】

1. 肺部损害致大小支气管阻塞,引起其扩张、肺不张及肺炎等。

2. 消化道病变表现为异常黏液的分泌致新生儿胎粪成团,阻塞肠道,造成肠梗阻。

3. 汗腺受累使病人不能耐受过热的天气。

【鉴别诊断】

胰腺囊性纤维化虽具有一定的影像学特征,但单纯依据影像检查很难将其与其他疾病(如 Shwachman-Diamond 综合征、Johanson-Blizzard 综合征、慢性胰腺炎、类固醇治疗、皮质醇增多症和主胰管的阻塞所引起的胰腺病变)鉴别,往往需要结合临床其他检查。

第二节 胰腺炎症

一、急性胰腺炎

儿童急性胰腺炎(acute pancreatitis)是儿童常见的急腹症之一,其中重症胰腺炎病情凶猛,进展迅速,常可危及患儿生命。目前外伤导致的胰腺炎占小儿胰腺炎发病率的首位。此外,药物性因素、高脂血症、病毒感染、暴饮暴食及先天性或遗传性疾病也是引起急性胰腺炎的原因。

【影像检查方法的选择】

影像学检查对于急性胰腺炎的诊断、判断其严重程度及明确病因至关重要,主要检查方法包括B超、CT和MRI。B超无损伤,费用低,为本病的首选检查方法;但CT和MRI检查既能观察胰腺实质的变化,又能观察胰管的变化,对临床上诊断急性重症胰腺炎及其局部并发症有较大帮助。MRCP、ERCP等检查对急性胰腺炎的病因诊断有重要意义。

【典型病例】

病例1 女,5岁,腹痛、呕吐4d,血淀粉酶202U/L,尿淀粉酶3210U/L(图18-2-1)。

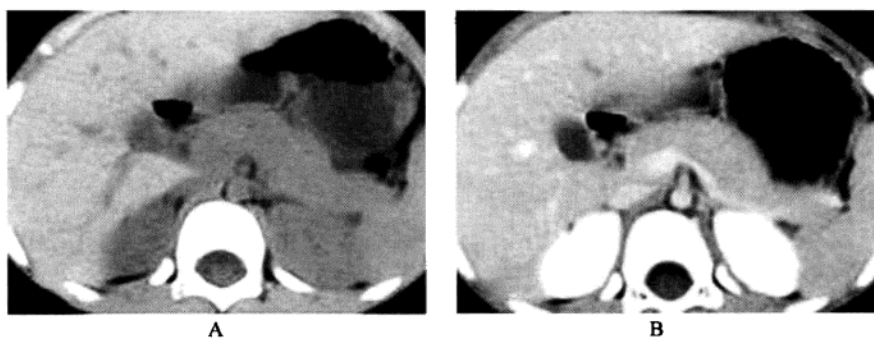
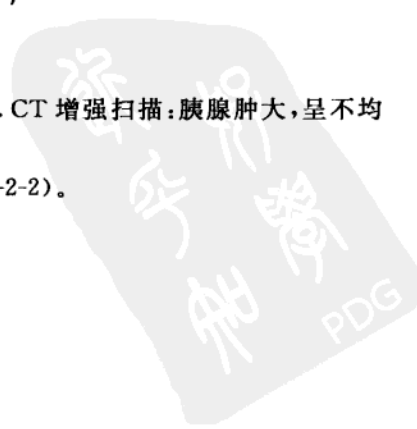


图 18-2-1 急性水肿性胰腺炎(一)

影像所见

A. CT平扫:胰腺弥漫性增大,外形不规则,密度减低;B. CT增强扫描:胰腺肿大,呈不均匀强化。

病例2 女,12岁,腹痛2d,临床诊断急性胰腺炎(图18-2-2)。



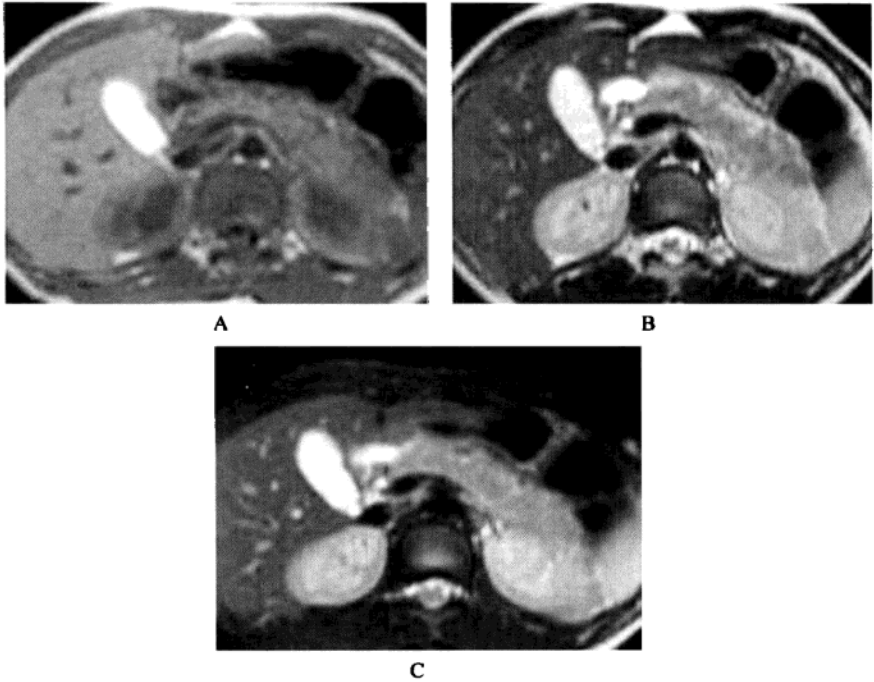
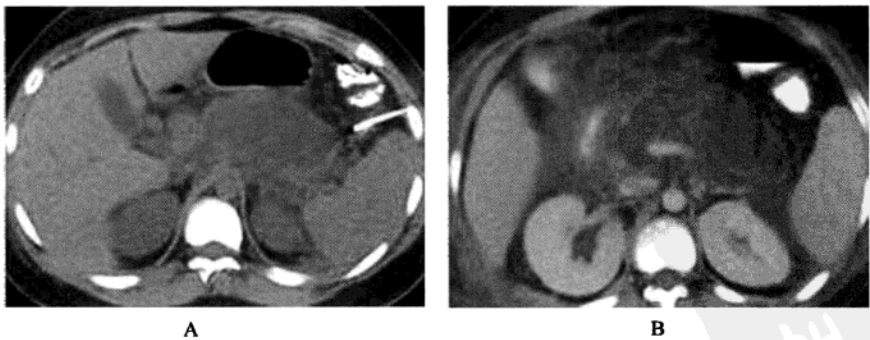


图 18-2-2 急性水肿性胰腺炎(二)

影像所见

A. MRI 轴位 T_1 WI: 胰腺肿大, 外形不规则, 边界模糊。其信号不均匀, 呈稍低信号; B. MRI 轴位 T_2 WI: 胰腺信号增高, 呈混杂稍高信号, 边缘模糊不清, 胰周见少量渗出; C. MRI 轴位脂肪抑制序列: 胰腺体积增大, 信号增高。

病例 3 男, 14 岁, 突发上腹部剧痛 3d, 血、尿淀粉酶明显增高(图 18-2-3)。



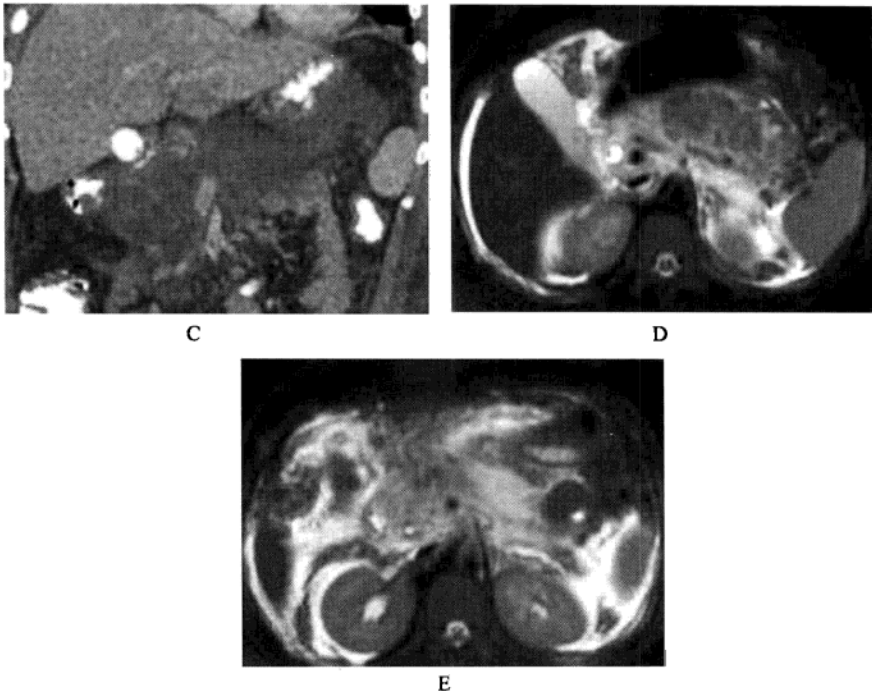


图 18-2-3 急性坏死性胰腺炎

影像所见

A. CT 平扫 胰腺体积增大,密度减低,边界模糊;B. CT 增强扫描:胰腺体积增大,边界模糊,胰周可见渗出,胰腺密度减低,无明显强化,提示胰腺坏死;C. CT 冠状面重建:胰腺弥漫性肿大,边界模糊,密度减低;D、E. MRI 轴位 T_2 WI:胰腺肿大,边界模糊,胰腺信号增高,周围有渗出改变和腹水。

病例 4 男,8岁,外伤性胰腺炎治疗后3周(图 18-2-4)。

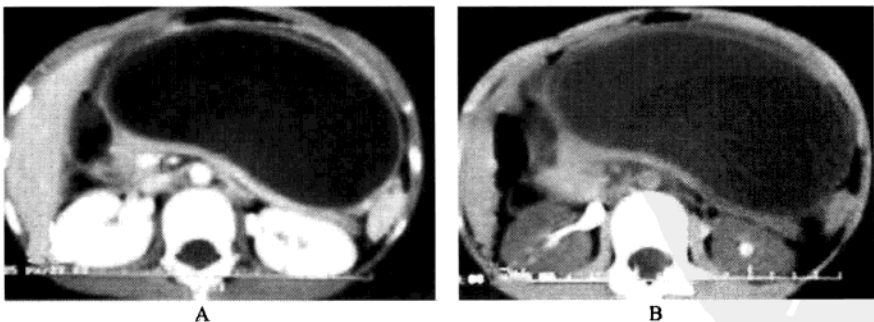


图 18-2-4 胰腺假性囊肿

(此图片由武汉市儿童医院邵剑波教授提供)

影像所见

CT增强扫描:胃胰之间见一巨大囊性占位病变,向前推压胃,向后推压胰腺,囊壁薄而光整且有强化。

【影像与病理】

1. 急性胰腺炎早期为胰腺间质水肿和腺泡细胞坏死,随病情进展,出现胰腺局灶性或弥漫性的出血、坏死;胰腺内外、胰腺周围甚至肠系膜、网膜及后腹膜脂肪出现不同程度坏死和液体积聚。随着炎症被控制,胰腺内外积液可被纤维包绕而形成假性囊肿。

2. 严重的坏死性胰腺炎可并发多器官衰竭(如胃肠道出血和肺肾功能不全)和局部并发症,如假性囊肿、胰腺脓肿或坏死。

【影像诊断要点及比较影像学】

1. CT表现

(1)急性水肿性胰腺炎CT上的表现可以是正常的,无胰腺和胰周病变可见。部分病人CT表现为胰腺弥漫或局限性增大,轮廓不规则。出血表现为高密度,水肿或局部坏死区表现为弥漫或局灶性低密度区,强化程度减低(图18-2-1,18-2-2)

(2)急性坏死性胰腺炎往往伴有局部并发症,常见如胰周渗液、胰腺假囊肿(图18-2-4)、胰腺蜂窝织炎、坏死和脓肿等。胰周渗液常出现在腹膜后间隙、小网膜囊、横结肠系膜、肝周间隙等处。其他少见的并发症包括假性动脉瘤形成、静脉血栓等。CT增强扫描,胰腺强化程度可降低,坏死区域无强化或强化程度减低(图18-2-3);胰周渗出区域筋膜可见强化。

2. MRI表现

(1)急性水肿型胰腺炎表现胰腺肿大,外形不规则,胰腺边缘模糊不清。在 T_1WI 信号减低,在 T_2WI 信号增高(图18-2-2)。

(2)假性囊肿多在 T_1WI 呈低信号,在 T_2WI 呈高信号。胰周及腹腔、腹膜后间隙可见渗出性改变。

(3)伴有出血时,随着正铁血红蛋白的出现,可表现为 T_1WI 和 T_2WI 均呈高信号。并发脓肿时,增强扫描有利于脓腔的显示。

3. 比较影像学 B超无损伤,费用低,作为首选方法。CT和MRI检查既能观察胰腺实质及胰管的变化,又能了解局部并发症情况,对临床上诊断急性重症胰腺炎有较大帮助。MRCP、ERCP检查等对于急性胰腺炎和复发性胰腺炎的病因诊断有较大帮助。

【影像与临床】

1. 急性水肿性胰腺炎临床症状较轻,通常只出现腹痛、呕吐和发热,腹部压痛,需与实验室检查相结合才能确立。影像学检查可以表现正常,也可以表现为胰腺弥漫或局限性增大,轮廓不规则,出血,水肿或局部坏死。大多数对保守治疗有明显疗效,临床和实验室所见在48~72h有改善,病程为1~2周。

2. 急性坏死性胰腺炎临床表现差异极大,受多种因素影响,如全身感染、胰腺坏死、假性囊肿形成、营养、多器官功能损伤及治疗手段等。影像学检查往往可见明确的胰腺病理改变及并发症表现。

【鉴别诊断】

根据影像学所见,结合临床,多数急性胰腺炎的诊断明确,当形成假性囊肿后,有时需与胰腺囊性肿瘤(如先天性囊肿、淋巴管瘤等)鉴别。

先天性囊肿是原始管系统异常分裂的结果,表现为薄壁,单房或多发的低密度包块,静脉

注射造影剂不强化。胰腺假性囊肿则多伴有胰腺炎或创伤史。胰腺淋巴瘤表现为分隔的低密度包块,囊性成分近似水密度而无增强。密切结合临床病史是明确诊断的重要方法。

二、慢性胰腺炎

儿童慢性胰腺炎(chronic pancreatitis)少见,是由于急性胰腺炎反复发作所造成的一种胰腺慢性进行性破坏的疾病。多数伴有家族性胰腺炎,称为遗传性胰腺炎。病变胰腺呈弥漫性纤维化、腺泡萎缩、灶性坏死及胰管内结石形成或弥漫性钙化为其病理特征。临床特点是从儿童期开始反复发作急性胰腺炎并持续多年。

【影像检查方法的选择】

主要检查手段为 CT 和 MRI。CT 对钙化显示好,为本病的首选检查方法。

【典型病例】

病例 1 女,18 岁,反复上腹部疼痛 4 年余,既往有急性胰腺炎病史(图 18-2-5)。

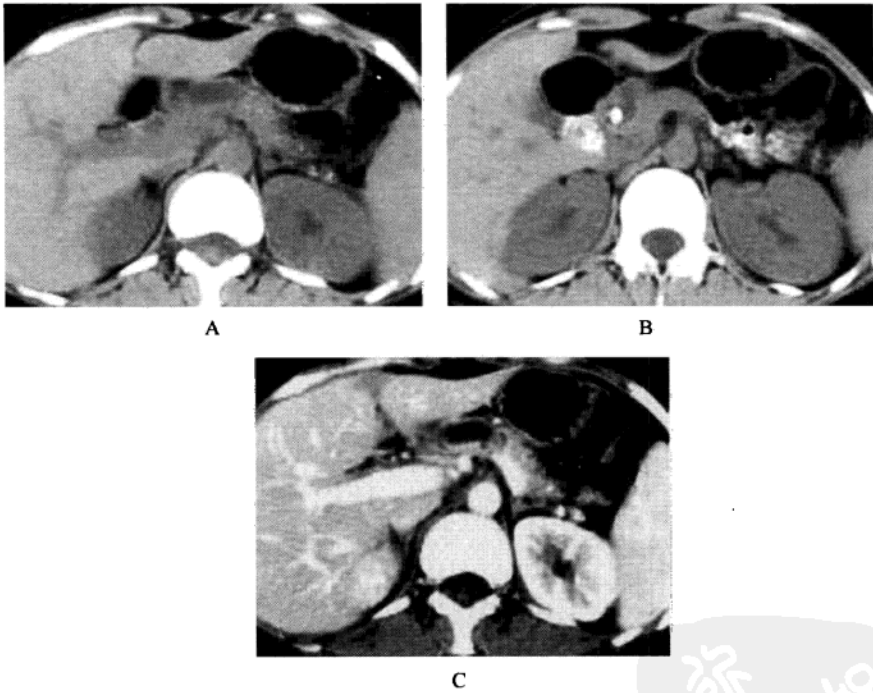


图 18-2-5 慢性胰腺炎(一)

影像所见

A、B. CT 平扫:胰腺萎缩,胰腺内见斑点状钙化,主胰管扩张;C. CT 增强:胰腺呈不均匀强化,扩张的胰管显示更清晰。

病例 2 女,14 岁,腹痛半个月,呕吐 5d(图 18-2-6)。

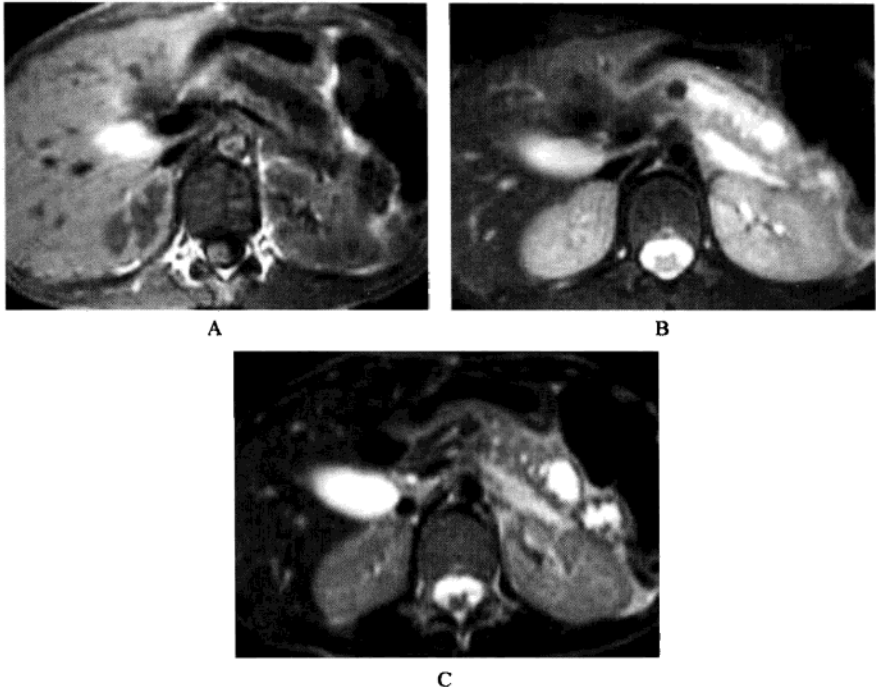


图 18-2-6 慢性胰腺炎急性发作

影像所见

A. MRI 轴位 T_1 WI: 胰腺边缘不光整, 胰管明显扩张, 胰管内胰液呈低信号; B. MRI 轴位 T_2 WI: 主胰管明显扩张, 胰周可见渗出改变, 胰颈部胰管内见类圆形低信号影, 系胰管内结石; C. MRI 轴位 STIR: 胰腺增大, 胰管扩张, 胰周可见渗出性改变。

病例 3 女, 16 岁, 间断性腹痛 2 年(图 18-2-7)。

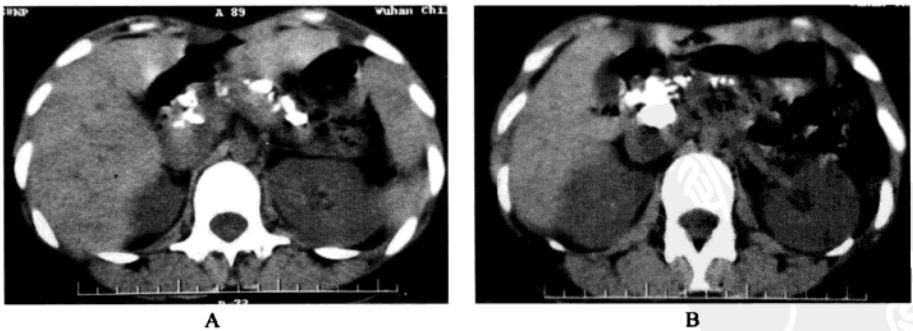


图 18-2-7 慢性胰腺炎(二)

(此图片由武汉市儿童医院邵剑波教授提供)

影像所见

CT平扫:胰腺萎缩,胰腺内见广泛钙化,钙化形状不规则。

【影像与病理】

1. 慢性胰腺炎特点为胰腺的纤维化,质地变硬,体积缩小,常有假性囊肿形成,可见钙化。
2. 晚期胰腺萎缩,为纤维和脂肪所代替,胰岛组织也遭到破坏。

【影像诊断要点及比较影像学】

1. CT表现

(1)胰腺萎缩常见,胰腺形态不规则或缩小,但胰腺大小也可以正常,增强扫描时病变区无明显强化(图 18-2-5)。

(2)当炎症急性发作或伴发囊肿时,胰腺可呈弥漫性或局限性增大,可有胰周脂肪和筋膜的炎性改变。

(3)多见胰管串珠状扩张,有时伴有胆总管的扩张。

(4)部分病例可见到胰管结石和胰腺实质钙化,胰管钙化多呈星状、条状影(图 18-2-5、图 18-2-7)。部分病例可见假性囊肿,壁较厚,可伴有囊壁钙化。

2. MRI表现

(1)通常为胰腺萎缩,在急性发作时增大,在 T_1 WI 信号减低,在 T_2 WI 信号增高(图 18-2-6)。

(2)较大的钙化可以在 MRI 上表现为低信号或无信号。

(3)胰管扩张,可见假性囊肿。

3. 比较影像学 CT检查能显示病变的形态、范围,CT对钙化及渗出显示敏感(图 18-2-5、图 18-2-7),对慢性胰腺炎的评价,CT优于MRI。

【影像与临床】

1. 儿童期反复发作的急性胰腺炎,持续多年;并发症包括胰腺内分泌和外分泌功能不足,假性囊肿形成和胰腺癌。

2. 临床常常引起上腹部不适,隐痛,进食后加重,因而患儿常惧怕进食,导致明显消瘦。

3. 急性发作时出现急性胰腺炎的临床表现,影像学亦有急性胰腺炎的表现。

【鉴别诊断】

慢性胰腺炎具有一定的影像学特征,根据临床及影像学检查可以明确诊断。

1. 慢性局限性胰腺炎所致的胰头增大需与胰腺腺癌鉴别。后者病变分布多不对称,可伴有囊性变及占位效应,两者一般不难鉴别。

2. 慢性胰腺炎所致的胰管钙化需与脾血管钙化鉴别。后者排列与脾血管走行一致。

3. 部分假性囊肿需与胰腺囊性肿瘤(如先天性囊肿、淋巴管瘤等)鉴别。

三、胰腺脓肿

小儿胰腺脓肿(pancreatic abscess)少见,主要致病因素有胆道结石、胰胆管畸形、腹部外伤、药物及严重感染等。本病是胰腺的一种化脓性感染,多为急性重症胰腺炎的并发症,在急性重症胰腺炎患者中的发生率为2%~9%。本病常发生在胰腺炎发病后4~6周,可来源于胰腺假性囊肿继发感染、手术后胰腺炎、不适当的囊肿穿刺引流术后感染。脓肿可并发胰痿,

严重时导致多器官功能衰竭,其病死率较高,国外报道为14%~54%,国内为12.2%~25%。

【影像检查方法的选择】

主要检查手段为超声、CT及MRI。超声多可发现病变;CT为本病的最佳检查方法,较清晰地显示病变累及范围,增强扫描更有助于脓肿诊断;MRI扫描可为诊断及鉴别诊断提供更多的影像学信息。

【典型病例】

病例1 男,18岁,腹痛、发热1个月,恶心、呕吐10d。尿淀粉酶4053 U/L(正常值,<1000 U/L)。白细胞计数: $34.0 \times 10^9/L$,中性粒细胞:0.92(图18-2-8)。

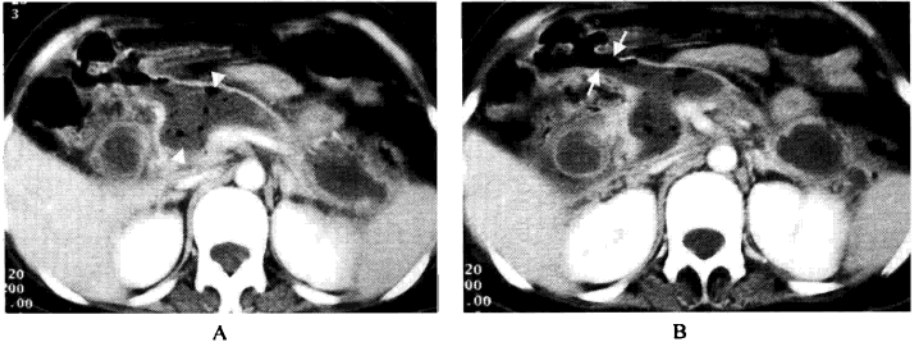


图 18-2-8 胰腺脓肿

影像所见

(不同层面)CT增强扫描:胰腺正常结构大部分消失,代之不规则低密度囊腔,囊内为液体密度,杂有斑点状气体影,脓肿壁强化,内壁较光整(白箭头)。脓腔局部与肝曲结肠相通(白箭),胰周结构不清,可见渗出性改变。

【影像与病理】

1. 脓肿在不同时期有不同的病理演变及影像学表现,即影像学表现能反应脓肿不同阶段及不同转归的特点。脓肿早期,脓腔尚未形成,胰腺组织以充血、水肿及渗出为主。随时间延长,病变中心液化坏死,边缘纤维肉芽组织形成脓肿壁,增强扫描呈环形或多房样强化。

2. 脓肿大小及范围取决于胰腺及胰周组织的坏死程度、胰腺缺血低灌注程度以及是否有多器官功能衰竭。

3. 胰腺或胰周积聚难以消退的化脓性物质,穿刺涂片染色或细菌培养(包括需氧菌、厌氧菌及真菌)阳性即可确诊,最常见的是大肠埃希菌,其次为肠球菌、铜绿假单胞菌(绿脓杆菌)及克雷伯杆菌等。

【影像诊断要点及比较影像学】

1. CT表现

(1)胰腺或胰周单发或多发囊性肿块,脓肿完全液化坏死呈水样密度,壁较厚,囊内可有分隔,偶尔其内可见不规则气体影(图18-2-8)。主胰管可扩张,增强扫描脓肿壁环形或多房样强化,坏死区无强化,未液化脓肿可呈软组织密度。

(2)脓肿有时位于肝门下方,可延伸至盆腔,最低达骶前间隙,脓肿形态取决于其所在间隙形态。

(3)胰腺肿大,密度减低,胰周脂肪间隙不清,肾周筋膜增厚,双侧胸腔有时可见少量积液。

(4)偶可伴发胰胆管畸形、环状胰腺、胆总管囊肿及胰腺分离等。

2. MRI 表现

(1)典型表现为胰腺及胰周 T₁WI 低、T₂WI 高信号的单房或多房性肿块,境界较清晰。脓肿壁由纤维肉芽组织组成,在 T₁WI 呈低信号,在 T₂WI 呈较高信号,增强扫描脓肿壁呈环形或花环样强化。脓肿内偶可见 T₁WI 及 T₂WI 均为低信号的气体影,无特异性。

(2)胰周水肿渗出呈长 T₁ 及长 T₂ 信号。

3. 比较影像学 超声及 CT 可显示胰腺炎直接及间接征象,提示脓肿发生可能。因腹腔肠管胀气干扰,超声难以全面评价病变性质和范围;CT 平扫也很难确诊胰腺及胰周脓肿,增强 CT 检查能较好地显示脓肿大小、形态及范围,也可用于治疗后的复查。MRI 为多参数成像,可对脓液成分提供更多信息,对本病的诊断及鉴别诊断有一定帮助。

【影像与临床】

1. 临床有腹痛、腹胀、寒战、发热、恶心、呕吐等症状。最具诊断价值的体征为触及上腹部压痛性包块。白细胞计数及中性粒细胞明显增高,血、尿淀粉酶升高。

2. 胰腺脓肿好发因素:重症胰腺炎、胆石症、胰胆管合流异常、高脂血症等。

3. B 超或 CT 引导下细针穿刺可明确感染病原菌,可指导外科切开引流及清创治疗。

【鉴别诊断】

小儿胰腺脓肿少见,但具有一定的影像学特征,结合临床症状、体征及实验室检查可以作出正确诊断,表现不典型时应与其他囊性占位鉴别。

1. 胰腺囊性肿瘤:肿瘤边界清楚,位于胰头部可出现胰胆管扩张,一般无白细胞升高,无血、尿淀粉酶增高。

2. 胰腺囊肿(真性和假性):真性囊肿壁薄而光滑,境界清晰,无强化。假性囊肿壁由纤维组织包裹形成,与脓肿有时很难鉴别,需结合临床病史及病原学检查。

四、胰腺结核

胰腺结核(pancreatic tuberculosis)在儿童少见,缺乏特异性症状,误诊率相对较高。一般认为胰腺结核通过血液及淋巴道传播,在全身免疫力低下时,原来处于静止状态的局部病灶重新活动;也可能由胰腺周围受累淋巴结直接侵犯所致;也有人认为是由局部毒性过敏反应引起。

【影像检查方法的选择】

主要检查手段为 B 超、CT 及 MRI 检查。超声可显示病变,但定性较难。CT 是其诊断的主要手段,增强扫描病灶有特征性环形或花环样强化,可初步判断病变的性质。MRI 检查也有利于疾病的诊断及鉴别诊断。

【典型病例】

病例 1 男,2 岁,上腹痛、发热、乏力 2 个月。体温 39~40℃。实验室血沉加快(45mm/h),无肺结核史(图 18-2-9)。

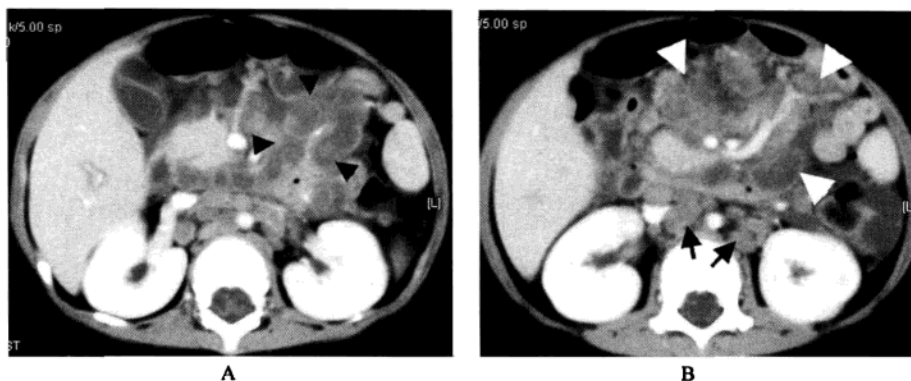


图 18-2-9 胰腺结核(胰周结节型)

影像所见

(不同层面) CT 增强扫描:胰周多发肿大淋巴结,融合成团,呈花环样强化,环壁较规整,中心为无强化干酪样坏死区(箭头)。肠系膜上动、静脉包埋其中,胰头部受累,边缘不整。腹主动脉旁见多发肿大淋巴结,轻度强化(箭)。

【影像与病理】

胰腺结核分三型:①胰头癌型,以梗阻性黄疸为主要临床表现,影像学检查可发现胰头肿大,ERCP 可见胆胰管狭窄或堵塞,这一型与胰头癌很难鉴别,常需要手术证实。②普通型(胰周结节型),该型的症状大多不典型,主要表现为消化道症状,影像学检查可见胰周大小不等的多个结节,有时可合成团,胰周脂肪间隙明显缩小或消失,增强扫描病灶无明显改变,ERCP 检查不见胆胰管狭窄或堵塞。大部分胰腺结核属这种类型。③空洞型(液化坏死型),该型症状变化较大,可急性或慢性起病,并可出现急性胰腺炎的表现,囊肿破裂可出现急性腹膜炎的表现,影像学可见胰腺体部或尾部或者胰腺周围有一囊性空洞,细针穿刺可抽到干酪样坏死物。

【影像诊断要点及比较影像学】

1. CT 表现

(1)胰腺肿大,失去正常形态,其内可见不规则低密度灶,境界不清,相应脂肪间隙模糊不清。胰腺周围可见多发肿大淋巴结,多位于胰头、腹腔动脉干及主动脉旁,可融合成团,部分伴有钙化。胰头肿块较大时可出现胆道梗阻征象。

(2)胰周结核侵犯胰腺,胰管受累常较轻。有时可见腹水、大小网膜及肠壁增厚征象。

(3)增强扫描胰腺内病灶未液化坏死时不均匀强化,中心干酪样坏死时表现为环形或花环样强化,具有特征性,是诊断胰腺结核的重要依据(图 18-2-9)。

2. MRI 表现

(1)胰腺内见单发或多发 T_1 WI 低、 T_2 WI 等或高信号病灶,境界不清。胰腺肿大,胰周脂肪间隙不清。

(2)胰周可见多发肿大淋巴结,部分融合成团,呈 T_1 WI 低、 T_2 WI 等或高信号,增强表现为典型的环形或花环样强化,具有特征性。

3. 比较影像学 超声、MRI 及 CT 平扫均可显示病变,但定性较难。超声易受肠气干扰,

MRI 受肠蠕动影响,对淋巴结钙化显示不足。CT 增强扫描胰腺内病灶及胰周淋巴结特征性表现为环形或花环样强化,具有诊断价值,因此 CT 检查是胰腺结核最重要检查方法。ERCP 检查主要观察胰管受累情况。

【影像与临床】

1. 临床有反复性腹痛、腰背痛、发热、乏力、黄疸、消瘦、恶心、呕吐等症状。实验室检查血沉加快,结核菌素试验呈阳性反应。

2. 多有粟粒性肺结核、淋巴结结核或其他部位结核史。

【鉴别诊断】

胰腺结核典型表现为环形或花环样强化。因本病少见、表现不典型时很难与其他疾病鉴别。超声及 CT 引导下细针穿刺细菌培养和抗酸杆菌涂片检查有较高敏感性及特异性,诊断不明时也可采取抗结核试验性治疗。

第三节 胰腺上皮性肿瘤

小儿胰腺肿瘤少见,总体预后较成人好,肿瘤病死率 $<0.2\%$ 。儿童胰腺原发肿瘤分为上皮和非上皮肿瘤。上皮肿瘤起源于内分泌或非内分泌组织,可以是良性或恶性。

胰腺内分泌肿瘤根据其分泌激素与否分为功能性与非功能性胰岛细胞瘤。前者按分泌激素类型又分为 β 型胰岛细胞瘤(胰岛素瘤)和非 β 型胰岛细胞瘤(包括胃泌素瘤、胰高血糖素瘤、胰腺血管活性肠肽瘤、胰多肽瘤等),其中胰岛素瘤是最常见的功能性胰岛细胞瘤。后者虽无功能,但并不代表其不分泌激素,只是分泌激素量过少。

胰腺非内分泌肿瘤包括巨囊性腺瘤,胰母细胞瘤(外分泌细胞起源)、腺细胞癌、实性一假乳头状瘤,导管腺癌等。

一、胰岛细胞瘤

功能性胰岛细胞瘤中约 40% 来自 β 细胞,分泌胰岛素,临床有空腹低血糖。其余约 60% 病例来自非 β 细胞。 <40 岁病人, β 细胞肿瘤较常见; >40 岁病人,非 β 细胞肿瘤常见。肿瘤体积相对较小,大部分为良性,多见于成人,少数发生于儿童,甚至新生儿,男女比例类似。

非功能性胰岛细胞瘤约占胰岛细胞瘤的 15% ,女性多见,体积较大(直径 $3\sim 20\text{mm}$),多位于胰体尾部。肿瘤不引起内分泌功能紊乱,临床主要症状为肿瘤本身生长和浸润所致。

【影像检查方法的选择】

主要检查手段为 B 超、CT、MRI 及腹腔动脉造影等。增强 CT 扫描是定位诊断的主要手段。MRI 检查有利于疾病的诊断及鉴别诊断。选择性腹腔动脉造影可以显示增强的肿瘤染色,可发现直径小于 1cm 的肿瘤。

【典型病例】

病例 1 女,9 岁,原因不明癫痫发作伴低血糖 1 周(图 18-3-1)。



图 18-3-1 功能性胰岛素瘤(一)

[经作者同意,本病例引自 Radiographics, 2006,26(4):1211-1238]

影像所见

CT 增强扫描:动脉期示胰腺体尾部一明显强化小结节,境界清晰,边缘光整(箭)。

病例 2 男,13 岁,出汗、头痛、嗜睡 1 年。低血糖 1 周,空腹血糖 0.76mmol/L(图 18-3-2)。



图 18-3-2 功能性胰岛素瘤(二)

影像所见

A. CT 增强扫描:动脉期示胰体轮廓稍外突,隐见圆形小结节,与胰腺组织密度类似,境界不清(箭);B. CT 增强扫描:门脉期结节灶边缘强化,直径约 17mm(箭)。

病例 3 男,19 岁,左上腹肿块 3d,空腹血糖在正常范围(图 18-3-3)。

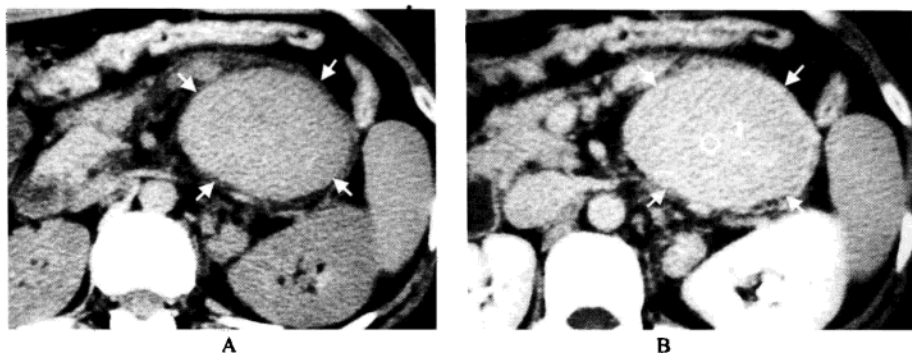


图 18-3-3 非功能性胰岛细胞瘤

影像所见

- A. CT 平扫: 胰体尾部见一个 78mm×60mm 卵圆形肿块, 密度均匀, CT 值 43Hu(箭);
 B. CT 增强扫描: 肿块明显强化, CT 值 91Hu, 边缘光整, 境界清晰(箭)。

【影像与病理】

胰岛细胞瘤可分布于胰头、体、尾, 多为单发, 少数为多发, 直径多在 1.0~2.5cm, 包膜完整, 质地较硬。

【影像诊断要点及比较影像学】**1. CT 表现**

(1) 功能性胰岛细胞瘤可发生胰腺各部分, 直径多在 2cm 以内, 密度均匀, 胰腺轮廓及形态多无改变, 平扫易漏诊, 薄层 CT 增强扫描有助于病灶的检出(图 18-3-1, 图 18-3-2)。肿瘤一般血供丰富, 动脉期明显强化, 持续时间较长, 强化程度明显高于胰腺实质, 边缘清晰、光整(图 18-3-1, 图 18-3-2)。肿瘤可多发, 若出现转移, 转移灶也是富血供。少数肿瘤为乏血供, 瘤内可出现囊变。

(2) 非功能性胰岛细胞瘤多较大, 圆形或卵圆形, 包膜光整, 密度均匀或不均匀, 低于或等于正常胰腺密度, 约 1/5 病灶内可见结节样钙化。增强扫描均匀或不均匀性强化(图 18-3-3)。极少数肿瘤为恶性, 临床常根据转移灶作出诊断。

2. MRI 表现

(1) 胰腺内单发圆形或卵圆形结节, 境界清楚, 直径多小于 2cm。在 T₁WI 为等或低信号, 在 T₂WI 为稍高信号, 胰腺外形多无改变。增强扫描多明显强化。

(2) 非功能性胰岛细胞瘤相对较大, 信号不均匀, 增强扫描多不均匀强化。

3. 比较影像学 功能性胰岛细胞瘤相对较小, 超声、CT 及 MRI 平扫较难发现。因肿瘤富血供, 动脉期明显强化, 持续时间较长, 故临床怀疑内分泌肿瘤时应尽早行薄层 CT 及 MR 增强扫描, 以提高病灶检出率。

【影像与临床】

功能性肿瘤体积较小, 根据所分泌激素不同有不同的临床表现及实验室检查异常, 如血糖、血浆胃泌素改变等。非功能性内分泌肿瘤相对较大, 临床以腹部肿块及肿瘤局部生长所引起的临床症状为主。临床治疗主张手术切除。

【鉴别诊断】

1. 胰母细胞瘤 肿块多无意中发生, 肿瘤较大, 血 AFP 升高, 病理上有特征性鳞状上皮

岛及角化珠。

2. 小胰腺癌 肿瘤乏血供,动脉期呈低密度灶。胰岛细胞瘤动脉期多明显强化,少数乏血供病灶与胰腺癌鉴别困难,主要依靠细针活检及临床资料进行鉴别。

3. 胰腺囊腺瘤 肿瘤大小不一,呈多房性改变,内壁有乳头状突起,无内分泌功能改变。

二、胰腺实性-假乳头状瘤

实性-假乳头状瘤(solid pseudopapillary tumor)也叫 Franz 瘤,是一种生物学行为未定或具有恶性潜能的原始胚胎性胰腺上皮肿瘤,生长缓慢,无特异性表现。好发于青春期及青年女性,儿童相对少见,常以腹痛、腹部包块就诊,手术治愈率高,预后良好。

【影像检查方法的选择】

主要检查手段为 B 超、CT 及 MRI,三者均可以确定肿瘤的部位、大小及形态。CT 是其诊断的主要手段,MRI 检查可提供更多的诊断信息,有利于疾病的诊断及鉴别诊断。

【典型病例】

病例 1 女,14 岁,滑雪后出现腹痛 1d(图 18-3-4)。

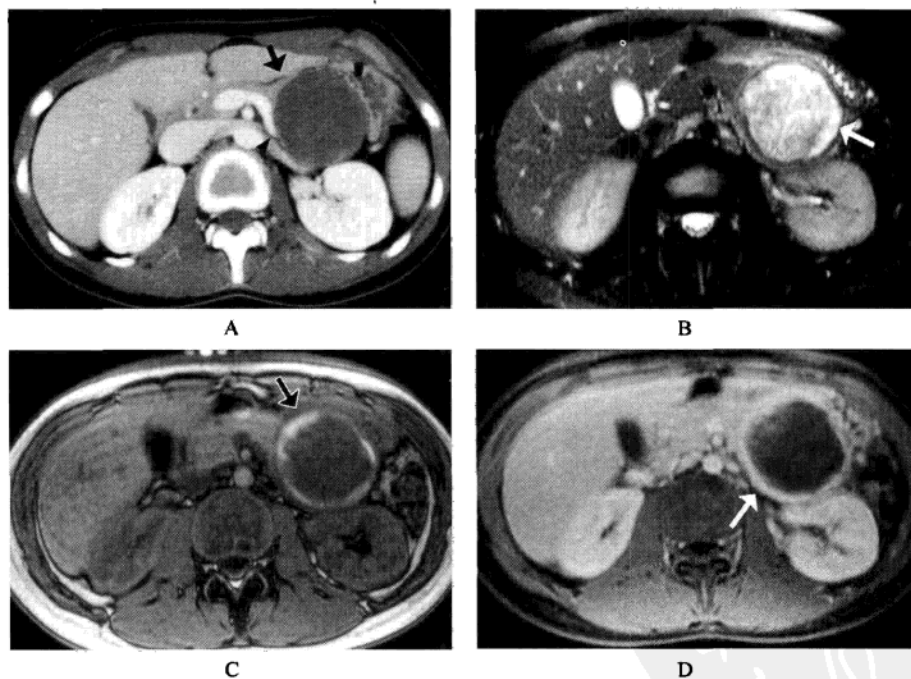


图 18-3-4 实性-假乳头状瘤(一)

影像所见

A. CT 增强扫描:胰尾部类圆形囊性肿块,密度均匀,境界清晰(箭);B. MRI 轴位脂肪抑制 T_2 WI:囊内信号混杂不均(箭),较 CT 图像提供更多的诊断信息;C. MRI 轴位反相位 T_1 WI:囊壁高信号,内部呈低信号(箭);D. MRI Gd-DTPA 增强:囊壁强化,厚薄不均,内壁欠

规整(箭)。

[经作者同意,本病例引自 Radiographics,2006,26(4):1211-1238]。

病例2 女,22岁,上腹隐痛1周(图18-3-5)。

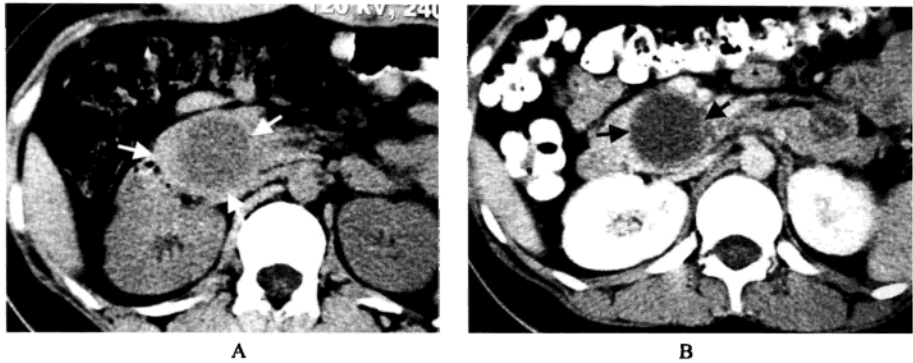


图 18-3-5 实性-假乳头状瘤(二)

影像所见

A. CT 平扫:胰头部类圆形囊性肿块,直径约 37mm,境界欠清晰(箭);B. CT 增强扫描:囊壁强化,壁稍厚,欠规整,未见实质结节,囊内无强化(箭)。

【影像与病理】

组织学来源目前尚不清楚,多数学者认为其来源于胰腺的潜能干细胞,具有多向分化能力,可向内、外分泌腺分化。肿瘤可浸润腹膜、血管等周围组织及器官,可发生远处转移。

瘤体较大,多数伴有出血、坏死及囊性变,囊内可为胶冻样物质,有纤维包膜。镜下特征性改变是肿瘤细胞围绕血管复层排列呈乳头状,乳头状结构和实性区相互交替,可能为肿瘤在不同时间向不同方向分化所致。

【影像诊断要点及比较影像学】

1. CT 表现 CT 表现为胰腺内囊实性肿块,圆形或卵圆形,膨胀性生长,多位于体尾部,边界清晰,包膜完整。囊内成分为胶冻样物或出血(图 18-3-4A,18-3-5),实性部分及包膜可钙化。增强扫描囊壁及实质部分不均匀强化(图 18-3-5)。肿块位于胰头时压迫胰胆管可出现梗阻征象。

2. MRI 表现 胰腺囊实性肿块,囊性部分壁较厚,内壁不规则。根据囊内成分不同,在 T_1WI 、 T_2WI 上呈相应的不同信号,囊内有时可见分层征象。实性部分在 T_1WI 呈等或稍低信号,在 T_2WI 呈等或稍高信号。纤维包膜在 T_1WI 和 T_2WI 均表现为低信号,中度强化(图 18-3-4B,18-3-4C,18-3-4D)。

【影像与临床】

临床多为无痛性肿块,偶然发现者占 90%。由于肿瘤血管内脂酶的释放,病人可出现多关节疼痛和(或)嗜酸性粒细胞增高。肿瘤低度恶性,具有良性临床病程。肿瘤恶变可突破包膜,浸润周围组织、血管及器官,并可发生远处转移。

【鉴别诊断】

主要与黏液性囊腺瘤或癌、胰母细胞瘤、无功能性胰岛细胞瘤及胰腺囊性肿瘤鉴别。

1. 囊腺瘤或囊腺癌 主要发生在老年女性。CT 表现为单囊或多囊性肿块,囊腔较大,囊壁可见乳头状结节或钙化。若病人 CEA 及 CA19-9 指标高于正常,或肿瘤实性部分较多,或侵犯邻近组织和器官则提示囊腺癌。

2. 囊性胰母细胞瘤 多发生于 9 岁以下小儿,男性多见,血清 AFP 多升高,病理上可见特征性的鳞状上皮岛及角化珠,无假乳头结构。

3. 无功能性胰岛细胞瘤 以实体为主,病理上缺乏出血、坏死及乳头状结构,约 1/5 病灶内见结节样钙化,若肿瘤出现较大坏死及囊变,则很难与实性一假乳头状瘤鉴别。

4. 胰腺囊肿 包括先天性囊肿、潴留性囊肿、淋巴管瘤等,均为囊性占位,内壁光整,囊内密度均匀,无强化。

三、胰母细胞瘤

胰母细胞瘤(pancreatoblastoma),也叫婴儿型胰腺癌,是儿童期胰腺最常见的恶性肿瘤。多发生在 9 岁以下小儿,发病年龄高峰在 4 岁左右,男性多见,亚洲人居多。有学者认为其发生与 11 号染色体缺失有关。

【影像检查方法的选择】

主要检查手段为 B 超、CT 和 MRI。三者均能显示肿瘤,无特异性,CT 为本病的主要检查方法,可较清晰显示瘤内颗粒状钙化;CT 及 MRI 增强扫描有助于肿瘤与其他占位性病变更鉴别。

【典型病例】

病例 1 女,3 岁,发现腹部包块 1 个月(图 18-3-6)。

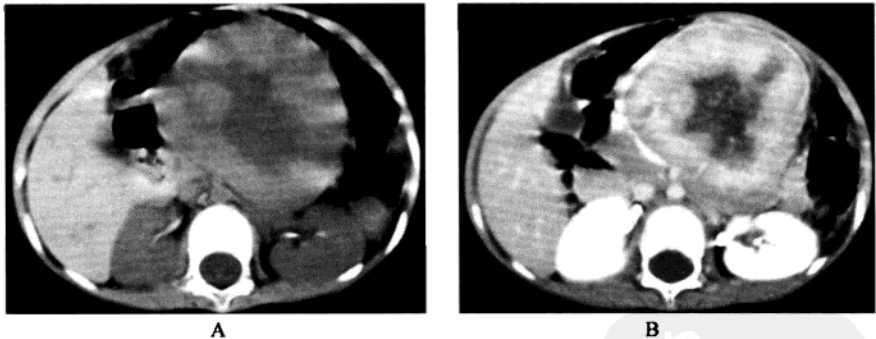


图 18-3-6 胰母细胞瘤(一)

影像所见

A. CT 平扫:胰体尾部见较大不均质肿块,其内见不规则的低密度区;B. CT 增强扫描:肿块呈不均匀强化,其内不规则的低密度区不强化,肿块境界清晰,周围组织受压改变。

病例 2 男,16 岁,无意中发现右上腹肿块 3d(图 18-3-7)。

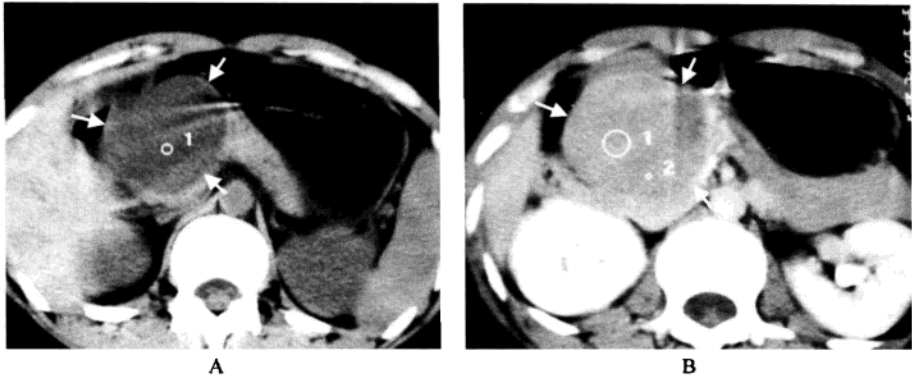


图 18-3-7 胰母细胞瘤(二)

影像所见

A. CT 平扫:胰头区见一个 53mm×50mm 类圆形肿块,密度均匀,CT 值 30Hu,境界清晰(箭);B. CT 增强扫描:肿块均匀强化,CT 值 77Hu,边缘光整(箭),十二指肠窗受推压开大。

【影像与病理】

1. 肿瘤以胰头、体部多见,多为孤立性肿块,体积常较大,直径在 1.5~20cm。瘤体大部分有包膜,质软,色灰白,内见区域性出血、坏死及囊变,并由纤维组织分割成分叶或大结节状。进展期肿瘤侵犯周围组织,甚至转移至周围淋巴结。

2. 组织学来源于妊娠后 8 周的胰腺胚芽组织,与肾母细胞瘤、肝母细胞瘤类似,WHO 将其归为外分泌性恶性肿瘤。光镜下肿瘤为器官样结构,上皮成分为多角形细胞,形成巢状、小梁、腺泡状及片状,可见特征性“鳞状上皮岛”,散布在幼稚的黏液结缔组织中。

3. 免疫组化显示母细胞瘤本质,肿瘤有腺泡、内分泌及导管多向性分化证据,可分泌 AFP。

【影像诊断要点及比较影像学】

1. CT 表现

(1)肿瘤呈卵圆形或分叶状,境界清晰,可见纤维包膜及分隔,密度均匀或不均匀,后者瘤内见囊变及坏死区,有时见点状、丛状或线条状钙化。增强扫描实质部分、间隔及包膜强化明显(图 18-3-6)。

(2)肿瘤膨胀性生长,多不侵犯周围组织(图 18-3-7)。进展期肿瘤破坏包膜侵犯周围组织,甚至包绕腹膜后大血管结构,相应脂肪间隙消失。

(3)肝转移表现为多发圆形或类圆形低密度灶,中心可有液化坏死,增强后呈“牛眼样”强化,具有特征性。肝门及胰周可见多发淋巴结肿大。

2. MRI 表现

(1)磁共振报道较少,肿瘤多较局限,在 T_1WI 呈低至中等信号,在 T_2WI 呈不均匀高信号。增强扫描肿瘤实质部分不均匀强化。肝转移灶信号特点类似胰腺原发肿瘤。

(2)以胰头多见,胆道系统扩张不常见。少部分肿瘤压迫胆总管及胰管,出现“双管扩张征”。肿瘤进展侵犯胰周组织及邻近器官,相应脂肪间隙消失,局部包埋大血管,出现腹膜后淋

巴结及远处脏器转移等。

3. 比较影像学 超声、CT及MRI检查均能显示肿瘤部位、大小及形态。超声结合年龄、血清AFP可提示病变性质,CT及MRI增强扫描较清晰显示肿瘤形态,肿瘤侵犯范围,周围淋巴结及远隔脏器的转移情况。

【影像与临床】

1. 多以腹部无痛性肿块就诊,以胰头多见,肿块较大可压迫胆总管出现黄疸,临床易误诊为黄疸性肝炎。少数病人出现腹痛、嗜睡、食欲缺乏、体重下降、腹泻及呕吐等症状。

2. 与肝母细胞瘤及其他胚胎肉瘤类似,1/4~1/3患者血清AFP轻至中度升高,AFP值可作为肿瘤指标用于诊断及随访。

3. 肿瘤包膜完整可手术切除,预后良好。晚期肿瘤突破包膜侵犯周围组织,并经血管及淋巴管转移,手术切除困难。转移部位依次为肝、局部淋巴结、肺、骨等。肿瘤对化疗敏感,比成人胰母细胞瘤及胰腺癌预后好。

【鉴别诊断】

胰母细胞瘤有一定的影像学特征。肿瘤较大时,器官起源不清,需与腹膜后神经母细胞瘤、肾母细胞瘤、肝母细胞瘤、肝其他原发肿瘤及畸胎瘤鉴别。还应与下列肿瘤鉴别。

1. 非霍奇金淋巴瘤 特别是Burkitt淋巴瘤,可发生于此年龄组,全身多器官淋巴结往往有肿大。

2. 实性一假乳头状瘤 应与囊性为主的胰母细胞瘤鉴别。前者常发生在青春期女孩或妇女,好发于胰体尾部,肿瘤出血、坏死及囊变较明显,有独特的临床及病理学特点。后者多发生于新生儿,男孩多见,可伴有Beckwith-Wiedemann综合征。

3. 腺泡细胞癌 病理及影像学表现与胰母细胞瘤类似,但胰母细胞瘤多发生在10岁以下小儿,腺泡细胞癌多发生在老年人。

4. 非功能性胰岛细胞瘤 肿瘤坏死、出血、钙化不常见,强化常较明显,血清AFP无明显升高。

5. 胰腺癌 小儿罕见,瘤体较小,乏血供,钙化少见。

四、胰腺淋巴管瘤

胰腺淋巴管瘤(lymphangioma)是由于淋巴管先天发育异常,原始淋巴囊不能向中央静脉引流,正常分化良好的淋巴结构异常错构或未能与正常引流通建立联系而隔离的淋巴管或淋巴囊异常增生扩大所致。也可继发于外伤或手术引起淋巴管损伤,导致淋巴液引流不畅最终发展而成。

【影像检查方法的选择】

CT及MRI可准确显示淋巴管瘤的发病部位、形态、大小和范围,以及病变与邻近结构之间的关系,从而指导临床选择治疗方案。由于淋巴管瘤术后复发率高,因此应用CT或MRI进行术后随访也很重要。MRI对淋巴管瘤的诊断和对临床的指导意义优于CT,被认为是目前最有价值的检查方法。

【典型病例】

病例1 男5岁,腹痛,呕吐1周(图18-3-8)。



图 18-3-8 胰腺淋巴管瘤

影像所见

CT 增强扫描:胰体尾部多囊性肿块(直箭),囊内水样密度,无强化,未见实质结节。囊壁及间隔非薄,轻度强化(弯箭),脾静脉受压(箭头)。

[经作者同意,本病例引自 Radiographics,2006,26(4):1211-1238]。

【影像与病理】

胰腺淋巴管瘤少见。肉眼观淋巴管瘤为圆形、分叶状或海绵状,质软,有波动感。病变边界清楚,可有完整包膜,也可边界不清。多房囊之间液体常相互连通,囊壁薄,含无色透明或淡黄色液体,若有出血时则呈血性浆液。镜下囊壁为薄层纤维结缔组织,也可含有平滑肌、血管、神经和脂肪组织及淋巴细胞,壁内衬以扁平内皮细胞,囊内含清亮淋巴液。

根据淋巴管扩张程度不同,组织学上将其分为 3 型:①单纯型(毛细管型)淋巴管瘤,由细小淋巴管构成;②海绵状淋巴管瘤,由较大的淋巴管构成;③囊性淋巴管瘤(水囊瘤),最常见,由大的淋巴管腔隙构成,伴有胶原和平滑肌。近来,又有学者将血管瘤与淋巴管瘤混合构成者称为血管淋巴管瘤(脉管型)。

【影像诊断要点及比较影像学】

1. CT 表现

(1)胰腺内单房或多房囊性肿块,囊壁非薄,囊内容物密度均匀,CT 值与水接近。合并感染时囊壁增厚,出血时囊内可见“液-液”平面,瘤体可呈等密度。多房者其内可见不规则纤维分隔,增强扫描可见囊壁及纤维分隔轻度强化(图 18-3-8)。

(2)有作者认为沿组织间隙“爬行性生长”是淋巴管瘤最具特征性的表现。邻近组织受压移位或被包绕,但无明显浸润。

2. MRI 表现 病灶为单房囊性或多房分叶状,多房者其内可见不规则纤维分隔,囊性部分呈均匀的长 T_1 长 T_2 信号,伴发感染或出血时信号混杂。增强扫描可见囊壁及纤维分隔轻度强化。邻近组织受压移位或被包绕,但无明显浸润。

3. 比较影像学 由于淋巴管瘤的病理学分型主要依据淋巴管扩张程度不同,而 CT 与 MRI 均可清楚显示淋巴管瘤内囊腔大小和组织特征,因此可进行初步分型诊断。

【影像与临床】

临床表现为腹部质软肿块,生长缓慢,继发感染或破裂出血则可有发热、腹痛等症状。

胰腺淋巴管瘤的治疗方法有手术切除、穿刺抽吸、硬化疗法等,手术切除为首选,但完整手术切除的概率较小。近年来采用平阳霉素、博来霉素等进行瘤内注射治疗。

【鉴别诊断】

本病常需与胰腺的单纯性囊肿、畸胎瘤、肿瘤囊变等相鉴别,根据淋巴管瘤水样均匀密度,囊壁菲薄,无强化,“爬行性生长”及“液-液”平面等特点诊断不难。

五、胰腺真性囊肿

胰腺真性囊肿(true pancreatic cyst)包括先天性囊肿和潴留性囊肿。先天性囊肿罕见,常为多发性,合并有肝、肾先天性囊肿,多位于体尾部,与胆道系统不沟通,是胰管发育异常的结果。潴留性囊肿较常见,多因胆道结石或慢性胰腺炎等阻塞胰管,胰管黏液浓缩而形成,多位于胰尾部,可与胰管交通。

【影像检查方法的选择】

主要检查手段为超声、CT及MRI,三者均能显示病变。CT及MRI增强扫描可较清晰显示病变大小及范围,同时可与其他囊性占位性病变鉴别。

【典型病例】

病例1 男,19岁,体检发现胰腺囊性占位1d(图18-3-9)。

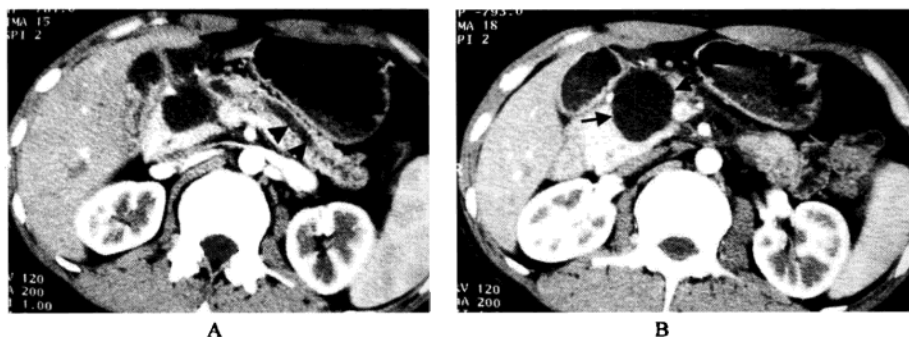


图 18-3-9 胰腺真性囊肿

影像所见

(不同层面)CT增强扫描:胰颈部一约40mm×30mm囊性占位,水样密度,囊壁光整,无强化,未见实质结节(箭),胰管受压扩张(箭头)。

病例2 男,4岁,右上腹无痛性肿块3个月(图18-3-10)。

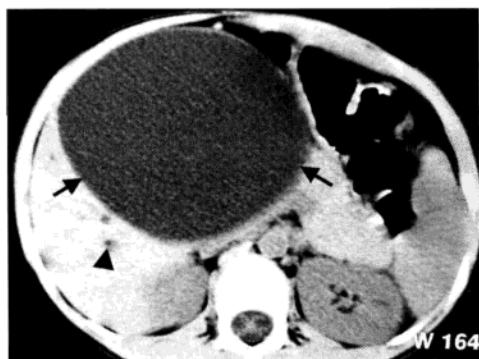


图 18-3-10 胰腺先天性囊肿

CT平扫:胰头见一直径约97mm囊性肿块,边缘清晰,锐利,囊内密度均匀,CT值16Hu(箭)。邻近肝组织及血管受压,肝内胆管略扩张(箭头)。

病例3 女,2岁,腹痛,呕吐1周,尿淀粉酶1574U/L(图18-3-11)。

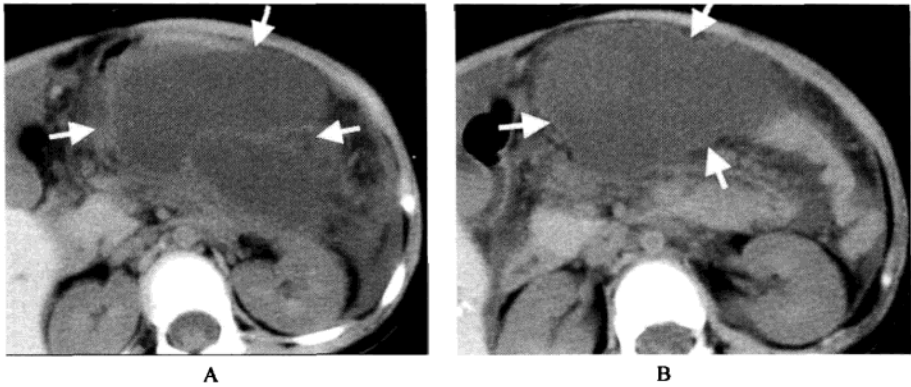


图18-3-11 胰腺假性囊肿

(不同层面)CT平扫:胰腺弥漫性肿大,密度减低,胰周广泛渗出性改变,体尾部与胃体间(小网膜囊)见一约72mm×51mm假性囊肿(箭)。双侧肾周筋膜增厚,左侧结肠旁沟见少量积液。

【影像与病理】

先天性胰腺囊肿其内壁覆有扁平或低柱状上皮,囊内有浆液、黏液或感染出血而形成的混浊液体,囊壁薄,透明而坚韧,基底与胰腺组织紧密相连。潴留性囊肿其内覆一般的导管上皮,囊内含有胰液。与假性囊肿的区别在于后者囊壁是纤维包膜组成,无上皮细胞。先天性多发囊肿可同时伴有多囊肝、多囊肾等。

【影像诊断要点及比较影像学】

超声及CT是主要诊断手段,可精确显示囊肿位置、大小及与周围脏器关系。CT表现为薄壁、单房或多房性类圆形低密度灶,密度均匀,边缘光整,境界清晰,无强化,位于胰头部可压迫胆管使之扩张,囊肿较大时压迫周围组织及器官(图18-3-9、图18-3-10),MR能为囊肿的成分提供更多信息。

【影像与临床】

真性囊肿体积较小,多无症状,囊液淀粉酶无升高,囊肿较大时压迫周围器官产生相应症状,压迫胆总管时出现梗阻性黄疸,囊肿破裂可引起休克及腹膜炎。

【鉴别诊断】

1. 胰腺假性囊肿 指胰腺内或胰周的异常液体潴留而形成的囊腔,囊壁由炎性纤维组织、肉芽组织和含铁血黄素组成,内无上皮衬托(图18-3-11)。临床常有胰腺炎及腹部外伤病史,主要症状为上腹部持续疼痛并放射至腰背部。

2. 胰腺囊性肿瘤 婴幼儿及儿童少见,可为良性、低度或高度恶性。CT检查应仔细观察囊肿及囊壁的细微改变,有助于两者鉴别。

第四节 胰腺非上皮性肿瘤

胰腺非上皮肿瘤罕见,分为原发或继发,原发者包括恶性淋巴瘤(Burkitt 淋巴瘤居多)、肉瘤(横纹肌肉瘤居多)、畸胎瘤、脂肪瘤、周围原始神经外胚层肿瘤(PNET)、血管内皮瘤等。继发侵犯胰腺最常见的肿瘤有神经母细胞瘤和恶性淋巴瘤。

一、胰腺淋巴瘤

胰腺淋巴瘤是小儿最常见的胰腺非上皮肿瘤,有两种类型,一是原发性淋巴瘤(primary pancreatic lymphoma, PPL),非常罕见,占 B 细胞性非霍奇金淋巴瘤 2.2%,大多发生在免疫抑制药使用者,尤其是人类免疫缺陷病毒(HIV)感染者,男性发病率约为女性 2 倍,表现为胰腺局限性肿块,一般无胰腺外淋巴结肿大(图 18-4-1)。另一种是继发性淋巴瘤(secondary lymphoma),指胰腺周围和腹膜后淋巴瘤侵犯胰腺实质,除胰腺占位外,尚有全身其他部位淋巴结肿大,此型多见,常见的病理类型是大细胞性淋巴瘤及 Burkitt 淋巴瘤(图 18-4-2)。

【影像检查方法的选择】

主要检查手段为超声、CT 及 MRI,三者均能显示病变。对于继发性淋巴瘤,超声及 CT 多可提示病变。CT 及 MRI 增强扫描可较清晰显示病变大小及范围,以便与其他占位性病变鉴别。

【典型病例】

病例 1 男,17 岁,上腹痛 3d,发现肝功能异常 2d(图 18-4-1)。

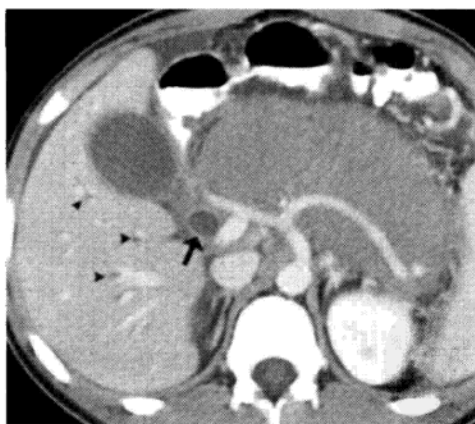


图 18-4-1 淋巴母细胞淋巴瘤

影像所见

CT 增强扫描:胰腺弥漫性增大,密度均匀,轻度强化,胆总管(箭)及肝内胆管(箭头)轻度扩张。

[经作者同意,本病例引自 Radiographics,2006,26(4):1211-1238]

病例 2 男,4 岁,胰腺继发性淋巴瘤化疗 2 个疗程后复查(图 18-4-2)。



图 18-4-2 胰腺继发性淋巴瘤

影像所见

(不同层面)MRI 增强:胰腺弥漫性增大,以胰头及体部为主,内见多发小结节,花环样强化,中心无强化,提示有液化坏死(箭)。胰周结构不清。腹主动脉旁见数枚肿大淋巴结,环形强化(箭头)。

【影像与病理】

胰腺内、外单发或多发大小不等的结节,部分可融合成巨大包块,有高度侵袭性。镜下可见不同类型的淋巴瘤细胞浸润。

【影像诊断要点及比较影像学】

1. CT 表现

(1)原发性淋巴瘤多表现为胰腺弥漫性增大,密度较均匀,轻度强化(图 18-4-1)。

(2)继发性淋巴瘤表现为胰腺周围及胰内多发大小不等的低密度结节,部分融合成块,密度不均,边界欠清,部分包埋肠系膜上动、静脉。

(3)胰管多无扩张,可能与淋巴瘤质地较软、非起源于导管上皮及胰管受累较轻有关。胆道系统偶有梗阻扩张(图 18-4-2)。

2. MRI 表现

(1)肿瘤在 T_1 WI 呈低至中等信号, T_2 WI 呈中等信号,增强扫描轻度强化。

(2)肿瘤多发生在胰头,由于瘤细胞结合松散,胆道系统扩张不常见。少部分肿瘤压迫胆总管及胰管出现“双管征”。胰周淋巴结融合成块并包埋大血管,相应脂肪间隙消失。

(3)患儿免疫功能低下及化疗后,淋巴结可出现液化坏死, Gd-DTPA 增强呈环形强化(图 18-4-2)。

3. 比较影像学 超声、CT 及 MRI 均能显示胰腺内病灶及胰周肿大淋巴结,了解肝、脾及双肾实质有无浸润。CT 及 MRI 增强扫描可较清晰地显示病变范围及强化特点,有利于病变的诊断及鉴别诊断。

【影像与临床】

1. 常见症状有发热、乏力、恶心、呕吐、食欲缺乏、体重下降,偶有腹痛,多不放射至背部。主要体征为腹部肿块、腹水及无痛性黄疸等。

2. 胰腺淋巴瘤的治疗和预后与胰腺癌不相同,前者对放、化疗敏感,预后较好,后者多预后不佳。

【鉴别诊断】

胰腺淋巴瘤易误诊为胰腺癌,另外还需与转移性淋巴结等鉴别。

1. 胰腺癌 癌胚抗原等肿瘤标记物升高。影像学为乏血供肿块,有围导管、围血管及嗜神经性生长特点,邻近血管受侵狭窄,胆总管胰管扩张出现“双管征”。常出现淋巴结和血型转移。

2. 转移性淋巴结 以肠系膜上动脉及腹腔动脉旁多见,分布多不对称,伴有囊变,常有原发灶并存,多与胰腺淋巴瘤不难鉴别。

二、胰腺肉瘤

胰腺的恶性肿瘤绝大多数为癌,间叶组织来源的恶性肿瘤只占极少一部分,小儿最常见肉瘤为横纹肌肉瘤,恶性程度高,可发生于胰腺的任何部位,肿瘤相对较大,可见囊变及坏死(图18-4-3)。镜下可见分化程度不同的横纹肌母细胞。扩散方式以局部浸润和血行转移为主,容易发生肝转移,淋巴道转移少见。临床有上腹部疼痛不适、消瘦等症状。本病易误诊为胰腺癌或腹膜后其他肉瘤,影像学检查在诊断和治疗方面有一定辅助作用,影像引导下穿刺活检或术中冷冻病理学检查有助于确诊。

【典型病例】

病例1 男,10岁,黄疸,鼻塞,呕吐半月余(图18-4-3)。

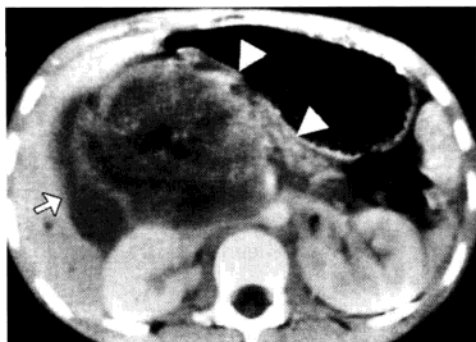


图 18-4-3 胰腺高分化肉瘤

影像所见

CT增强扫描:胰头区实质不规则肿块,不均匀强化,境界欠清(箭头)。胆囊受压变形(箭),右肾动脉受压变细。

三、脂肪瘤

胰腺脂肪瘤(lipoma)相当少见,生长缓慢,属于良性肿瘤,病理上主要由脂肪细胞构成,间杂结缔组织或血管,瘤周有一层薄的结缔组织包膜。

【影像检查方法的选择】

主要检查手段为B超、CT及MRI检查。超声可显示病灶的大小、形态、边界,但定性较难。CT、MRI是其诊断的主要手段,可以显示病灶的大小、位置、与周围组织器官的关系,以及其组织成分特点。

【典型病例】

病例 1 男,15岁,右上腹疼痛3个月(图18-4-4)。

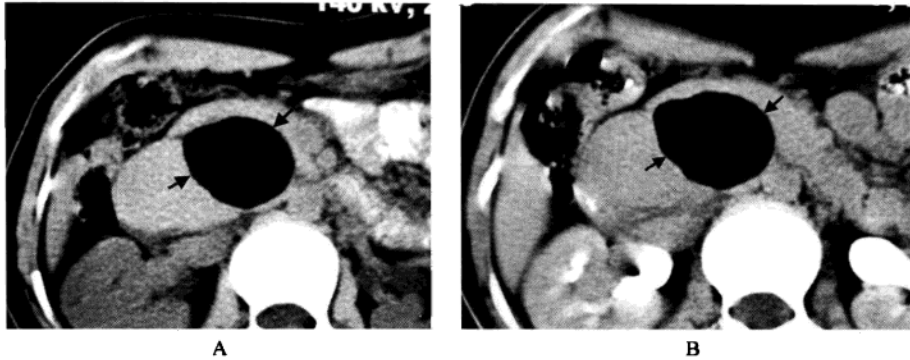


图 18-4-4 胰腺脂肪瘤

影像所见

A. CT平扫:胰颈部见一约40mm×32mm卵圆形脂肪密度肿块,CT值-78Hu,境界清晰,边缘光整(箭头);B. CT增强扫描:病灶无强化(箭头)。

【影像与病理】

外观为扁圆形或分叶状,有包膜,质地柔软,切面色淡黄,似正常的脂肪组织。肿瘤大小不一,常为单发,亦可多发。镜下结构与正常脂肪组织的区别在于其有包膜。瘤组织结构呈大小不规则的分叶,并有不均等的纤维组织间隔存在。

【影像诊断要点及比较影像学】

1. CT表现 肿瘤呈圆形或类圆形,边界清晰,表面光整,密度均匀,CT值为-70~-90Hu(图18-4-4)。

2. MRI表现 肿瘤在边界光整,信号均匀,在 T_1 WI呈高信号,在 T_2 WI呈稍高信号,在脂肪抑制序列肿瘤信号明显下降,提示系脂肪组织。

3. 比较影像学 CT、MRI均能很好瘤体及其脂肪组织特点,诊断不难。

【影像与临床】

胰腺脂肪瘤早期一般不引起明显临床症状,多偶然发现。长到一定程度可发现肿块及肿瘤压迫症状,如压迫胰头可引起黄疸。对于诊断明确无症状者可定期复查。当肿瘤较大出现相应症状,或短期内明显增大不能排除脂肪肉瘤者应手术切除,以解除症状和防止肿瘤恶变。

【鉴别诊断】

胰腺脂肪瘤罕见,因病灶较小,且质软,一般无临床症状,如CT或MRI发现胰腺肿块为均匀脂肪密度或信号,则可明确诊断。主要应与脂肪肉瘤及畸胎瘤相鉴别。前者表现为脂肪和软组织相混杂的肿块,边缘模糊,同时可见到局部结构受侵或远处转移。后者CT表现为囊实性混杂肿块,其内可见到毛发、脂肪、钙化、骨骼等。

四、畸胎瘤

畸胎瘤(teratoma)是来源于性腺或胚胎剩件中全能细胞的肿瘤,往往含有两个以上胚层

的多种组织成分,排列结构错乱,根据其外观可分为囊性及实性两种;根据其组织分化成熟程度不同,又可分为成熟和非成熟两类。胰腺畸胎瘤罕见,有关报道少。

【影像检查方法的选择】

主要检查手段为B超、CT和MRI。三者均能显示肿瘤,CT为本病的主要检查方法,可较清晰显示瘤内钙化、骨化、脂肪、坏死囊变及软组织等不同成分;MRI也可清晰显示脂肪、囊变等信号,但对于钙化显示较差;CT及MRI增强扫描有助于肿瘤与其他占位性病变鉴别。

【典型病例】

病例1 女,21岁,腹部隐痛不适多年(图18-4-5)。

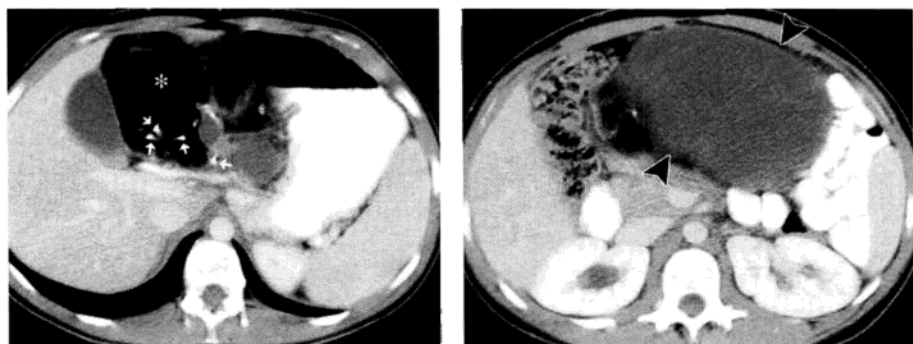


图 18-4-5 胰腺成熟性畸胎瘤

影像所见

(不同层面)CT增强扫描:胰体部见一混杂密度肿块,杂有斑块状脂肪密度(米箭)、多发散点状钙化(箭)及较大囊性成分(箭头),无强化,邻近胃腔及肠管受压移位。

[注:经作者同意,本病例引自 Radiographics,2006,26(4):1211-1238]。

【影像与病理】

畸胎瘤是来源于有多向分化潜能的生殖细胞肿瘤,最常发生于卵巢和睾丸,偶见于纵隔、骶尾部、腹膜后等部位。本例恶性畸胎瘤位于胰腺实属罕见。畸胎瘤往往含有三个胚层多种组织成分,排列结构错乱。

【影像诊断要点及比较影像学】

1. CT表现

(1)肿瘤表现为圆形或类圆形的囊、实性的肿块,多以一种密度为主,可呈脂肪密度为主的软组织块,或以实性为主的肿块,其内见低密度灶。钙化是胰腺畸胎瘤的CT特征性表现,多表现为斑点、斑块状或弧形(图18-4-5)。

(2)增强扫描胰腺畸胎瘤也有一定的特征性表现,实质部分略有强化,肿瘤包膜及分隔强化明显,囊性部分无强化,与周围组织分界清楚。恶性畸胎瘤的征象是肿块与周围脂肪间隙模糊或消失,向周围组织浸润。

2. MRI表现 肿瘤呈混杂信号,脂肪抑制序列对鉴别有无脂肪组织较好。MRI对于钙化的显示不佳,一般在 T_1WI 、 T_2WI 呈低信号提示钙化,有时不能与血管流空区别。

3. 比较影像学 畸胎瘤诊断的关键是肿瘤的定位和显示肿块内不同的组织成分,平片检查偶可显示上腹部胰腺区钙化及骨化成分,但定性诊断价值不大,B超、CT、MRI的应用,能较

客观地反映肿瘤的位置、形状、毗邻关系,明显提高了本病的发现率和诊断正确率。

【影像与临床】

临床主要表现为邻近组织器官受压症状,可引起进食后呕吐、腹痛等消化道症状,可扪及腹部包块。治疗方法主要是手术切除,以解除症状和防止肿瘤恶变。

【鉴别诊断】

胰腺畸胎瘤罕见,应与胰腺常见的脂肪瘤类病变鉴别。

(1)脂肪瘤:CT呈均匀性脂肪密度,MRI呈典型均匀脂肪信号,无钙化或不均匀性。

(2)脂肪肉瘤:肿瘤密度或信号不均,有实质部分,也有脂肪成分,边缘不规则。

(3)腹膜后畸胎瘤:具有胰腺畸胎瘤组织病理学特点,但两者定位不同,前者可见胰腺受压移位、变形,无胰腺结构受侵破坏;后者胰腺结构破坏消失,影像学无法显示肿瘤局部正常形态。

参 考 文 献

- [1] 朱杰明. 儿童CT诊断学. 上海:上海科学技术出版社,2003;340-348.
- [2] 祝秀丹,何乐健,曾津津. 儿童胰腺囊实性瘤的诊断与治疗. 中华医学杂志,2002,82(17):1180-1182.
- [3] 张可仞,贾慧敏,舒红,等. 小儿胰腺囊实性乳头状肿瘤8例报告—附文献复习. 癌症,2006,25(2):220-223.
- [4] 邵剑波,李欣主编. 小儿腹部CT图鉴诊断. 沈阳:辽宁科学技术出版社,2004;161-164.
- [5] 王俊,施诚仁,张驰,等. 16例小儿胰腺囊肿的诊断和治疗. 上海第二医科大学学报,2004,24(12):1050-1052.
- [6] Chung EM, Travis MD, Conran RM. Pancreatic tumors in children: radiologic-pathologic correlation. Radiographics,2006,26(4):1211-1238.
- [7] Zhou H, Cheng W, Lam KY, et al. Solid-cystic papillary tumor of the pancreas in children. Pediatr Surg Int,2001,17(8):614-620.
- [8] Rebhandl W, Felberbauer FX, Puig S, et al. Solid-pseudopapillary tumor of the pancreas (Frantz tumor) in children: report of four cases and review of the literature. J Surg Oncol,2001,76(4):289-296.
- [9] Cantisani V, Mortele KJ, Levy A, et al. MR imaging features of solid pseudopapillary tumor of the pancreas in adult and pediatric patients. AJR,2003,181(2):395-401.
- [10] Thoeni RF, Mueller-Lisse UG, Chan R, et al. Detection of small, functional islet cell tumors in the pancreas: selection of MR imaging sequences for optimal sensitivity. Radiology,2000,214(2):483-490.
- [11] Machado MC, da Cunha JE, Jukemura J, et al. Insulinoma: diagnostic strategies and surgical treatment—a 22-year experience. Hepatogastroenterology,2001,48(39):854-858.
- [12] Gouya H, Vignaux O, Augui J, et al. CT, endoscopic sonography, and a combined protocol for preoperative evaluation of pancreatic insulinomas. AJR,2003,181(4):987-992.
- [13] Gupta AK, Mitra DK, Berry M, et al. Sonography and CT of pancreatoblastoma in children. AJR,2000,174(6):1639-1641.
- [14] Montemarano H, Lonergan GJ, Bulas DI, et al. Pancreatoblastoma: imaging findings in 10 patients and review of the literature. Radiology,2000,214(2):476-482.
- [15] Roebuck DJ, Yuen MK, Wong YC, et al. Imaging features of pancreatoblastoma. Pediatr Radiol,2001,31(7):501-506.
- [16] Yasuda I, Adachi S, Kasahara S, et al. Pancreatic rhabdomyosarcoma. Gastrointest Endosc,2004,60(3):

433-434.

- [17] Movahedi-Lankarani S, Hruban RH, Westra WH, et al. Primitive neuroectodermal tumors of the pancreas; a report of seven cases of a rare neoplasm. *Am J Surg Pathol*, 2002, 26(8):1040-1047.
- [18] Chiou YY, Chiang JH, Hwang JI, et al. Acinar cell carcinoma of the pancreas; clinical and computed tomography manifestations. *J Comput Assist Tomogr*, 2004, 28(2):180-186.



第 19 章 | 脾 疾 病

按脾病变的主要影像学改变,常分为 4 类:脾的大小、位置及数目异常与变异;脾内单发病变;脾内多发病变;脾弥漫性病变。同一疾病往往可以有不同的影像学表现。例如,脾淋巴瘤即可表现为多灶性病变,又可表现为单灶性病变;淋巴瘤即可表现为多灶性病变,又可表现为弥漫性病变;再如,髓外造血即可表现为弥漫性病变,又可表现为单发的结节或肿块样病变;还有不少疾病,既可引起脾大,又有脾实质的病灶。

第一节 脾的大小、位置及数目异常与变异

一、脾 增 大

【影像检查方法的选择】

多种影像学检查方法均可测量脾的大小,其中最常用的是超声和 CT。

【典型病例】

病例 1 男,15 岁,肝硬化、门脉高压患者(图 19-1-1)。

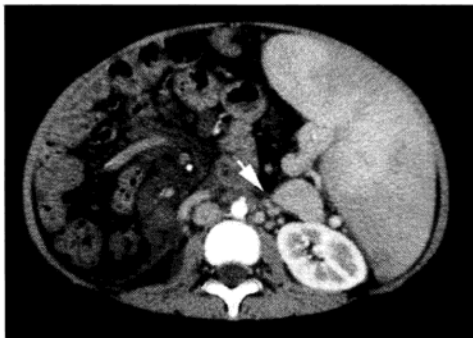


图 19-1-1 脾大(门脉高压)

影像所见

左肾水平 CT 增强扫描示脾脏增大、增厚,可见较多的曲张静脉(箭头)。

【影像与病理】

脾的体积超过正常参考值。

【影像诊断要点及比较影像学】

1. 超声和 CT 表现

- (1)脾最大径超过正常参考值。
- (2)脾下缘超过肝脏下缘。
- (3)或脾的前缘或后缘超过中线。
- (4)或脾的厚度明显增加。

2. 比较影像学 虽然现代影像学(特别是 CT)可以准确测量出脾的体积,但是由于过于繁琐,在实际工作中几乎无人使用。实际工作中常用超声和 CT 测量脾最大径判断脾大小。此两种方法均较准确。相对而言,CT 更加准确。

【影像与临床】

1. 小儿脾大常见的病因包括感染(细菌、病毒、原虫、真菌)、淋巴瘤、白血病、门静脉高压。
2. 较少见的原因有:淋巴组织增生性疾病、胶原血管病、溶血性贫血、髓外造血、Langerhans 细胞组织细胞增生症、贮积病(Gaucher 病, Niemann-Pick 病、黏多糖贮积症等)、充血性心力衰竭、结节病以及体外膜肺氧合(extracorporeal membrane oxygenation, ECMO)等。

【鉴别诊断】

确诊脾增大不难,无需鉴别。但是,由于脾大的原因众多,必须在发现脾大之后进行脾大的鉴别诊断。

二、游走脾

【影像检查方法的选择】

主要手段是核医学检查、超声、CT 和 MR。

【典型病例】

病例 1 发绀型先天性心脏病患儿,超声未发现脾(图 19-1-2)。

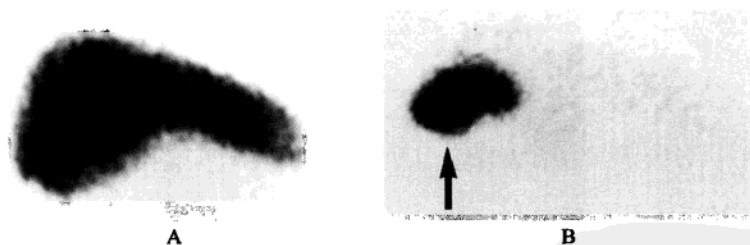


图 19-1-2 游走脾

影像所见

A. 正位^{99m}Tc SC 闪烁成像仅见肝显示。肝、脾均可摄取^{99m}Tc SC; B. 正位^{99m}Tc 变性红细胞闪烁图仅显示脾(箭),位于肝右叶下方(引自 Paterson A, Frush DP, Donnelly LF, et al. A pattern-oriented approach to splenic imaging in infants and children. RadioGraphics, 1999, 19: 1465-1485.)。

病例 2 女, 7 岁, 游走脾(图 19-1-3)。

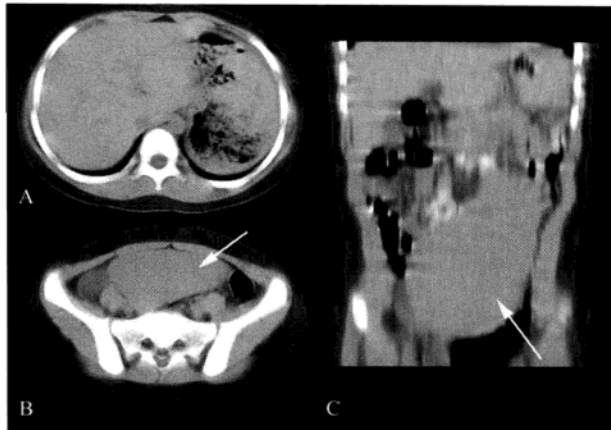


图 19-1-3 游走脾伴脾大

影像所见

A. 上腹部水平; B. 盆腔水平; C. 冠状重组图像: CT 扫描, 上腹部未见脾, 下腹-盆腔见一巨大的等密度的包块。

病例 3 女, 13 岁, 腹痛、呕吐数小时。左下腹包块, 压痛。手术证实为游走脾并脾扭转、脾梗死(图 19-1-4)。



图 19-1-4 游走脾并脾扭转、脾梗死

影像所见

CT 增强扫描: 左上腹未见脾显示。于下腹部-盆腔见一无强化的脾形肿块, 箭头所示血管纠集呈麻花状。

【影像与病理】

1. 如果脾的韧带松弛或者缺如, 脾可“游走”至中腹部或盆腔。
2. 游走脾之脾蒂较长, 易出现脾扭转, 继而出现脾缺血甚至脾梗死。

【影像诊断要点及比较影像学】**1. 核医学检查、超声、CT 和 MR 表现**

(1) 于左上腹不能显示正常脾(图 19-1-2~图 19-1-4)。

(2) 于中腹部或者盆腔发现肿块(图 19-1-2~图 19-1-4)。

(3) 游走脾之脾门常在腹侧。

(4) 脾扭转时,多普勒超声显示脾内血流消失,局部脾动脉舒张期末最低流速降低而阻力指数升高。

(5) 脾扭转时,CT 显示脾增大,无明显强化或者稍呈不均匀强化(图 19-1-4)。有时可见脾蒂呈麻花状改变。

2. 比较影像学

(1) 核医学检查、超声、CT 和 MR 均可显示游走脾。如脾摄取核素功能正常,核医学检查是诊断游走脾的最佳影像学检查方法。

(2) 脾扭转时,CT 和多普勒超声是首选的影像学检查方法,此两种检查较为简便、准确,可了解脾脏的血供情况。

【影像与临床】

1. 游走脾少见。

2. 小儿游走脾多在 3 月龄到 10 岁之间被发现,以 1 岁以下最常见。

3. 游走脾患儿可无症状,为偶然发现;亦可以不明原因的腹部肿物或者由于脾扭转引起的急、慢性或间断性腹部症状就诊。

【鉴别诊断】

游走脾诊断一般不难。左上腹未见正常脾,而于其他部位发现软组织“肿块”,排除无脾和其他合并疑为游走脾。

1. 左上腹未见脾显示时,需与无脾综合征相鉴别。先天性心脏病患儿,如见盆腔或其他部位显示脾,可排除无脾综合征。

2. 以盆腔肿块就诊者,需与盆腔肿块相鉴别。如左上腹未见脾显示,核医学、超声、CT 和 MR 均显示脾的特征,则应首先考虑游走脾。

3. 以脾扭转引起的急、慢性或间断性腹部症状就诊者,需与引起改症状的其他疾病相鉴别。急性脾扭转,诊断不难。对于症状轻微、间断发作的患者,如显示游走脾,且未见其他明显异常者,则须考虑游走脾间断扭转之诊断。

三、副 脾

【影像检查方法的选择】

主要手段是核医学检查、超声、CT 和 MR。

【典型病例】

病例 1 女,16 岁,左上腹痛(图 19-1-5)。



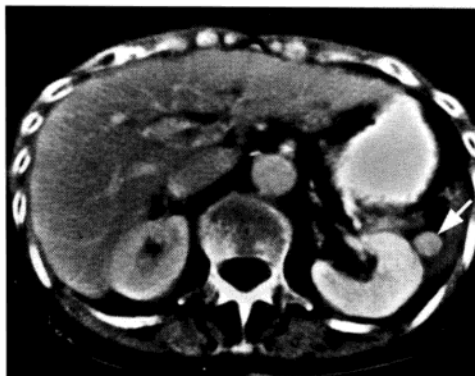


图 19-1-5 副脾

影像所见

CT 增强扫描示左肾旁一类圆形强化灶——副脾(箭头)。

【影像与病理】

1. 副脾多位于脾门附近,沿脾血管分布或者位于网膜内。
2. 少数位于胰腺内和左侧肾上腺区、左侧卵巢附近、阴囊内。
3. 副脾位于阴囊内,称为脾睾丸融合(splenogonadal fusion),几乎均位于左侧。脾睾丸融合可分为两型:连续型(主脾与睾丸间有纤维或脾脏组织或纤维与脾组织混和成串珠状连接)和非连续型(主脾与阴囊的副脾无连接)。

4. 副脾的直径从数毫米至数厘米不等(多在 2cm 以内),数目在 1~6 个(多为单个),可为圆形(最常见)、卵圆形或三角形。

【影像诊断要点及比较影像学】**1. 核医学检查、超声、CT 和 MR 表现**

(1)脾门附近的单发或多发结节。密度、信号、回声和核素浓聚表现均与正常脾组织相同(图 19-1-5)。

(2)如副脾位于胰腺、阴囊内,或并发扭转及自发性破裂出血,则主要通过核医学检查确诊。

2. 比较影像学

(1)核医学检查、超声、CT 和 MR 均可显示副脾。

(2)脾门区的副脾,由于正常脾遮蔽,使得副脾难以通过核医学检查显影,故主要通过 CT 诊断。超声和 MR 亦可诊断副脾。

(3)非脾门区的副脾,如副脾摄取核素功能正常,核医学检查是诊断副脾最佳影像学检查方法。

【影像与临床】

1. 副脾是常见的先天性变异,发生率约为 15.6%,尸检发现率更可高达 30%。

2. 副脾多无症状,偶可发生扭转及自发性破裂出血。

3. 副脾的主要临床意义在于:在脾切除的患儿可提供对感染的保护;在因血液系统疾病行脾切除的患儿,副脾导致疾病复发的原因;影像学检查中,副脾需与其他病变相鉴别。

【鉴别诊断】

1. 副脾需与脾门淋巴结相鉴别。副脾具有与脾相同的密度、信号和强化特点,而淋巴结则明显不同。
2. 副脾需与多脾相鉴别。多脾之脾较大,常合并心血管畸形和内脏异位。
3. 胰腺内副脾需与胰腺肿瘤相鉴别。脾睾丸融合需与阴囊内肿瘤相鉴别。通过 ^{99m}Tc SC 扫描,结合病史,多可确诊副脾。

四、多脾和无脾**【影像检查方法的选择】**

超声、CT、MR、核医学检查均可诊断多脾,确诊诊断无脾主要依靠核医学检查。合并之心血管畸形,主要依靠超声和心血管造影检查。近年来,CT 和 MR 也已应用于心血管畸形的诊断。

【典型病例】

病例 1 男,18 岁。因发现“心脏畸形”就诊。多脾综合征(图 19-1-6)。

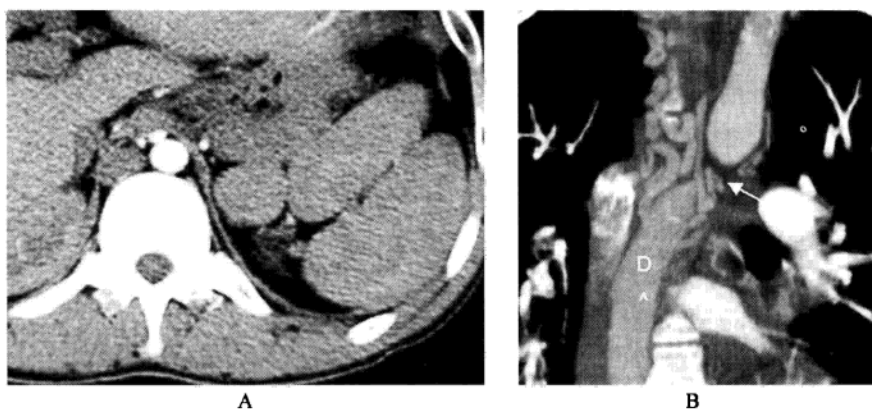


图 19-1-6 多脾综合征

影像所见

A. 轴位 CT 增强扫描于左上腹见 3 个脾;B. 二维(MIP)重建图像示主动脉弓离断及侧支循环(箭)。

【影像与病理】

1. 多脾患者多于右上腹有多个小的脾,亦可位于左上腹。其他特征包括下腔静脉肝段中断伴奇静脉异常连接,常见心房—内脏左对称位。伴发的心脏畸形多为无发绀、易手术治疗的左向右分流畸形,如间隔缺损等。另外,也有报道合并肠旋转不良以及胆囊缺如的。

2. 无脾患者的下腔静脉和腹主动脉位于脊柱的同侧,心房—内脏右对称位。与多脾不同,无脾常伴复杂发绀型心脏病。有的还可伴有中肠旋转不良、小胃畸形、胆囊重复畸形等畸形。

【影像诊断要点及比较影像学】**1. 核医学检查、超声、CT 和 MR 表现**

(1)多脾:超声、CT、MR、核医学检查均可显示左上腹或右上腹多个具有与脾相同的回声、密度、信号和核素浓聚特征的“结节”或“肿块”(图 19-1-6A)。常合并心血管畸形和内脏异位

(图 19-1-6B)。

(2)无脾:多种影像学检查方法,特别是核医学检查,均不能发现脾。常合并复杂发绀性心脏病。

2. 比较影像学 超声、CT、MR 主要用于多脾的诊断,而核医学检查是诊断无脾的主要影像学检查方法。

【影像与临床】

1. 多脾与无脾本身多无症状,多以心血管畸形及其并发症就诊。
2. 多脾多见于女性,无脾多见于男性。
3. 由于无脾多合并发绀型心脏病,故年龄较小,症状较重。

【鉴别诊断】

1. 多脾需与副脾相鉴别。副脾往往较小,不伴心血管畸形。
2. 无脾需与游走脾相鉴别。上腹部未见脾显示时,如于盆腔见脾,则为游走脾。

第二节 脾内单发病变

一、脾 囊 肿

脾囊肿可分为真性脾脓肿(即内衬上皮细胞的囊肿)和假性脾囊肿(无内衬上皮细胞的囊肿)。真性脾脓肿包括先天性脾脓肿或表皮样囊肿和寄生虫囊肿(脾包虫囊肿)。假性脾脓肿多继发于脾外伤或脾梗死。本节主要介绍先天性脾脓肿(即脾表皮样囊肿)。

【影像检查方法的选择】

先天性脾囊肿主要依靠超声、CT 和 MR 检查。

【典型病例】

病例 1 男,9岁,偶然发现上腹部包块(图 19-2-1)。

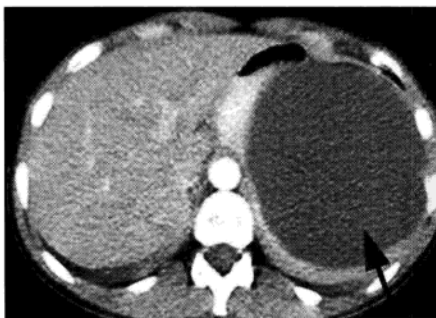


图 19-2-1 脾表皮样囊肿(一)

影像所见

CT 增强扫描:脾内一巨大的囊状水样低密度灶,密度均匀,壁薄,无强化。

病例 2 男,11岁。时常腹痛,超声发现腹部包块(图 19-2-2)。

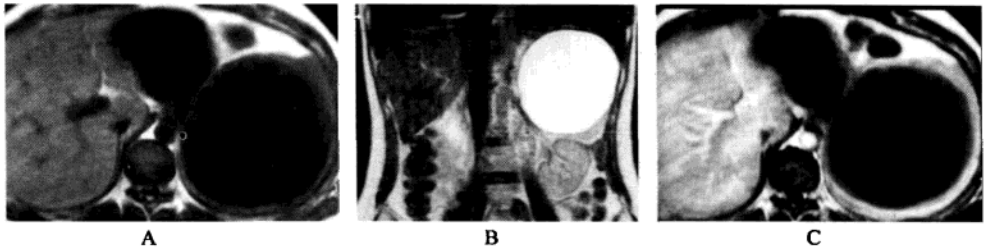


图 19-2-2 脾表皮样囊肿(二)

影像所见

MR 平扫及增强扫描。A. T_1 WI:脾内见一巨大的类圆形囊性低信号肿块;B. T_1 WI:肿块呈高信号,信号均匀;C. 增强扫描:肿块内容物无强化。

【影像与病理】

1. 镜下观,脾表皮样囊肿内衬薄层上皮。
2. 肉眼观,脾囊肿常较大、单发,囊壁广整,偶可见分隔和嵴。
3. 约 10% 的病例可有囊壁钙化。

【影像诊断要点及比较影像学】**1. 超声表现**

- (1)边界清楚的薄壁无回声肿块(图 19-2-1)。
- (2)偶可因囊液内含胆固醇结晶、炎性碎屑或出血,囊液呈低回声。
- (3)部分病例,囊内可见分隔。

2. CT 表现

- (1)单发单房水样密度肿块,囊壁显示不清(图 19-2-2)。
- (2)除囊内分隔外,无明显强化。

3. MRI 表现

- (1)边界清楚的圆形肿块,于 T_2 WI 呈高信号,于 T_1 WI 多呈低信号。
- (2)如囊肿合并亚急性出血,囊肿于 T_1 和 T_2 加权像均呈高信号。

4. 比较影像学

超声、CT 和 MR 均可清楚显示脾囊肿。超声在显示囊内分隔方面较为敏感,CT 是显示囊壁钙化的最佳方法,而 MR 对于囊内亚急性出血则最为敏感。

【影像与临床】

1. 在世界范围内,脾表皮样囊肿占全部良性非寄生虫囊肿的 10%。
2. 多见于 10~30 岁,临床症状无特异性,包括腹胀、腹痛等。
3. 偶可见囊肿压迫肾动脉而出现可逆性高血压。囊肿破裂或感染,可出现急性腹痛。

【鉴别诊断】

先天性脾囊肿须与其他囊性病变相鉴别。脾囊性病变包括:先天性脾囊肿,感染性(细菌性和真菌性脾脓肿、脾包虫囊肿),血管性(脾梗死、脾紫癜),外伤后(血肿、假性囊肿),肿瘤(血管瘤、淋巴管瘤、淋巴瘤、转移瘤)等。典型的脾囊肿诊断不难,主要需与假性脾囊肿及单纯性脾包虫囊肿相鉴别。

1. 需与假性脾囊肿相鉴别。所谓脾假性囊肿,又称为外伤后囊肿,是终末期脾内血肿。假性脾囊肿的影像学表现与真性脾囊肿相似。单纯依靠影像学难以鉴别真性和假性脾囊肿。下列特征多提示脾假性囊肿:直径较小,囊液回声、密度和 T₁WI 信号较高,囊壁钙化、有左上腹外伤史。

2. 需与包虫囊肿相鉴别。脾包虫囊肿的影像学表现与肝包虫囊肿相似,大部分为含有子囊和基质的包虫囊肿。脾表皮样囊肿与仅累及脾的无囊内结构的单纯性包虫囊肿较难鉴别。此时,疫区生活史和血清学检查可帮助鉴别。

二、脾淋巴管瘤

【影像检查方法的选择】

脾淋巴管瘤主要依靠超声、CT 和 MR 检查。

【典型病例】

病例 1 女,9岁,腹痛(图 19-2-3)。

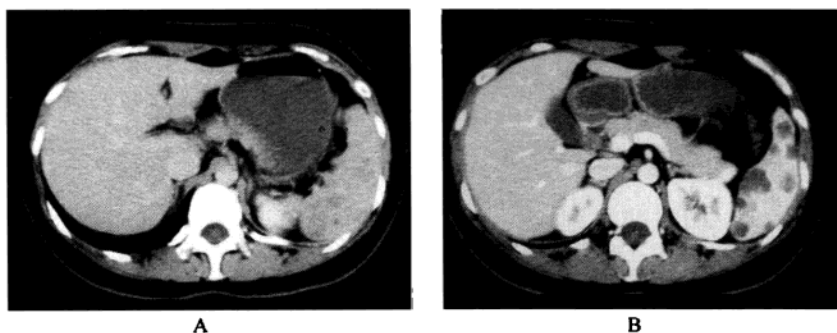


图 19-2-3 脾淋巴管瘤

影像所见

A. CT 平扫:脾脏边缘不光整,内见多发囊性低密度灶;B. 增强扫描囊内容物无强化。

病例 2 男,16岁,偶然发现脾异常(图 19-2-4)。

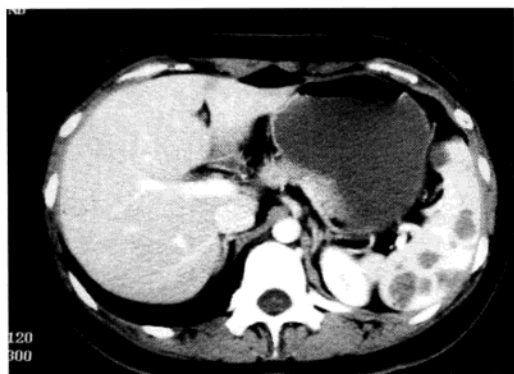


图 19-2-4 脾多发淋巴管瘤

影像所见

CT增强扫描示脾多发囊性肿块,部分凸出于脾轮廓之外。囊内容物无明显强化。

【影像与病理】

1. 脾淋巴管瘤可单发,亦可多发。如多发,可为全身性淋巴管瘤病的一部分。
2. 单发局限性脾淋巴管瘤多位于脾包膜下方,较大的病灶周围可有小的卫星灶。
3. 如为大的单发囊性淋巴管瘤或弥漫性淋巴管瘤病,整个脾可为淋巴管瘤代替,仅残留极少正常脾实质。

4. 脾淋巴管瘤多为小囊构成或为实性,其中心可有瘢痕。囊壁和囊内分隔均较厚,均为纤维组织构成,可有透明样变和钙化。

5. 组织学分析,淋巴管瘤是由多个内衬上皮的、充满淋巴的脉管构成。根据脉管管腔的大小,将淋巴管瘤分为毛细淋巴管瘤、海绵状淋巴管瘤和囊状淋巴管瘤。

【影像诊断要点及比较影像学】

1. 超声表现

- (1) 边界清楚的低回声肿块,偶可见囊内分隔和囊内高回声的碎屑。
- (2) 有时可见微小的钙化影。

2. CT表现

- (1) 单发或者多发的薄壁低密度肿块,边界清楚,多位于包膜下。
- (2) 囊壁和囊内分隔可强化,囊内容物一般无明显强化(图19-2-3、19-2-4)。
- (3) 囊壁弧形钙化有一定特异性。

3. MRI表现

(1) T_1 WI平扫,病灶多为低信号,如囊内出血或出现较多蛋白质类物质,亦可为高信号。 T_2 WI显示高信号灶。

(2) 囊内间隔为低信号。

(3) MR不易显示囊壁钙化。

4. 比较影像学 超声、CT和MR均可清楚显示脾淋巴管瘤。超声在显示囊内分隔方面较为敏感,CT是显示囊壁钙化的最佳方法。

【影像与临床】

1. 脾淋巴管瘤多见于儿童,生长缓慢,多无临床症状。
2. 肿瘤增大导致脾大时,可引起左上腹痛、恶心、腹胀。其并发症包括出血、消耗性凝血病(consumptive coagulopathy)、脾功能亢进以及门静脉高压。
3. 淋巴管瘤病(lymphangiomatosis)是一种累及多个器官的综合征,常累及纵隔、腹膜后、腋窝和颈部。儿童淋巴管瘤病常同时累及肝、心包、纵隔、肺和骨。

【鉴别诊断】

脾淋巴管瘤和淋巴管瘤病主要需与脾脏其他囊性病变相鉴别。

1. 囊状淋巴管瘤需与脾囊肿相鉴别。淋巴管瘤多有分隔,囊壁较厚,不如脾囊肿光整。

2. 脾淋巴管瘤需与脾血管瘤相鉴别。脾血管瘤多有明显的强化。不过,有时仅凭影像学表现,两者无法鉴别。

3. 多发淋巴管瘤需与多发脾脓肿相鉴别。后者多系真菌感染所致,往往见于免疫力低下患儿。其病灶较小,呈卵圆形,可有同心圆样、“靶征”或“牛眼征”样改变,晚期可钙化。

三、脾血管瘤

【影像检查方法的选择】

主要依靠超声、CT 和 MR 检查。

【典型病例】

病例 女,9岁,肝脾大就诊。脾血管瘤(图 19-2-5)。

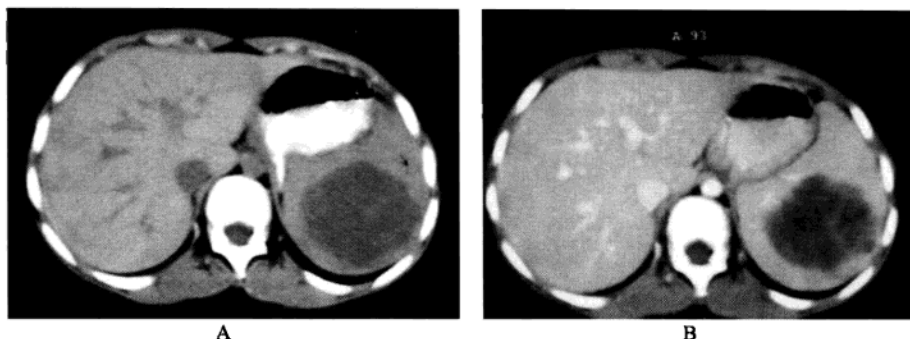


图 19-2-5 脾血管瘤

影像所见

A. CT 平扫:脾内类圆形囊状低密度灶,边缘清楚,其内似见分隔;B. CT 增强扫描:脾内病变呈网格状不均匀强化。

【影像与病理】

1. 脾血管瘤为起于血窦上皮的先天性肿瘤,可根据脉管管腔的大小分为毛细血管瘤和海绵状血管瘤,后者较为常见。

2. 组织学分析,血管瘤为无包膜的大小不等的增生的血管构成,内衬薄层上皮,管腔内充满血液。管腔之间为薄层纤维间隔或者脾髓隔开。

3. 肉眼观,可见单发或多发蓝—红色海绵状结节。肿瘤可位于脾内,亦可凸出于脾外。肿瘤大小不定,直径一般 $<2\text{cm}$ 。弥漫性血管瘤病时,肿瘤血管可占据整个脾。

4. 脾血管瘤可为囊性,亦可为实性或囊实性。较小的血管瘤,不管是毛细血管瘤还是海绵状血管瘤,多为实性;较大的血管瘤,则可有血栓形成、梗死、纤维化和坏死所致的假性囊变。

【影像诊断要点及比较影像学】

1. 超声表现

- (1)可表现为边界清楚的脾内或者带蒂的强回声实性肿块或者混和回声囊实性肿块。
- (2)钙化灶为强回声,其后方可见声影。
- (3)多普勒超声或可显示肿块内的血流信号。

2. CT 表现

- (1)毛细血管瘤于平扫多呈边界清楚的低或等密度,增强呈明显均匀强化。
- (2)海绵状血管瘤多呈囊实性,实性成分呈低或等密度。与肝海绵状血管瘤不同,延迟扫

描,脾海绵状血管瘤往往呈斑片状不均匀强化(图 19-2-5)。

(3)囊性血管瘤常见弧形或蛋壳状钙化,而中心斑点状钙化则多见于实性血管瘤,粗大的钙化可见于坏死或慢性血栓部位。

3. MRI 表现

(1)与脾实质相比,于 T_1WI 呈低一等信号,于 T_2WI 呈高信号。如脾血管瘤为囊实性,则于 T_2WI 呈混杂高信号。

(2)如瘤内有亚急性出血,则于 T_1WI 可见高信号。如有含铁血黄素沉着则于各序列均呈低信号。

(3)动态增强扫描,脾血管瘤有 4 种强化方式:①快速、持续均匀强化;②早期外周强化,延迟均匀强化;③强化从外周开始,向中心推进,中心瘢痕持续强化;④强化从外周开始,向中心推进,中心瘢痕不强化。

4. 比较影像学 超声、CT 和 MR 均可清楚显示脾血管瘤。但脾血管瘤的影像学表现多样,并无特异性。超声在显示血流方面较为敏感,CT 是显示钙化的最佳方法,而 MR 动态增强扫描对脾血管瘤的诊断价值较高。

【影像与临床】

1. 脾血管瘤虽然少见,但仍是脾最常见的原发性良性肿瘤,尸检发现率为 0.3%~14%,最常见于中年人,男性患者略多。

2. 大部分脾血管瘤病灶很小,无临床症状,为偶然发现。其自然史为缓慢生长,症状和并发症出现较晚。大的脾血管瘤可表现为左上腹无痛肿块。

3. 脾血管瘤可为全身性血管瘤病(如 Klippel-Trénaunay 综合征)的一部分。脾血管瘤还可与 Beckwith-Wiedemann 综合征及 Turner 综合征并发。

4. 脾血管瘤的并发症包括破裂、脾功能亢进和恶变。巨大脾血管瘤患者可出现 Kasabach-Merritt 综合征(贫血、血小板减少、凝血病)。

【鉴别诊断】

脾血管瘤的影像学表现并无特异性。

1. 囊状血管瘤需与脾淋巴管瘤相鉴别。脾淋巴管瘤一般无强化。如淋巴管瘤强化,则两者不易鉴别。

2. 较大的血管瘤可由于出血、梗死和血栓形成而比较复杂,此时,单凭影像学表现,可能无法与恶性肿瘤相鉴别。

四、脾 脓 肿

【影像检查方法的选择】

主要依靠超声、CT 和 MR 诊断。

【典型病例】

病例 女,3岁。厌食,间断腹痛 10d,发热 3d(图 19-2-6)。



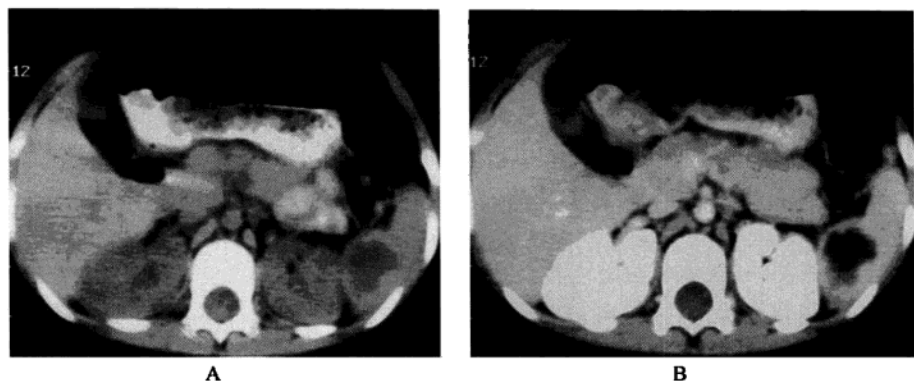


图 19-2-6 脾脓肿

影像所见

A. CT 平扫:脾内类局限性低密度灶,形态不规则,边缘较模糊;B. CT 增强扫描:病灶边缘呈环形强化,内部无强化。

【影像与病理】

1. 细菌性脾脓肿多为单发,较大。
2. 肉眼观,脓肿边界不清,可无包膜。
3. 镜下观,视脓肿的病程,可有程度不一的液化和多少不等的脓液。

【影像诊断要点及比较影像学】

脾脓肿可单发或多发,多为单发。

1. 超声表现

- (1)边界不清的低回声区,其内可有碎屑及分隔。
- (2)少数病例可见气泡,气泡是细菌性脾脓肿的特征性表现。

2. CT 表现

(1)细菌性脾脓肿的典型表现为单发的、边界不清的低密度灶(图 19-2-6A),少数病例可见气泡。

(2)可有环形强化,但不如肝脓肿常见(图 19-2-6B)。

3. MRI 表现

- (1)脾脓肿于 T_1WI 呈低信号,于 T_2WI 呈高信号。
- (2)脓肿包膜形成后,可有轻度环形强化。

4. 比较影像学 由于超声和 CT 一般已能够确诊,故 MR 极少用于脾脓肿的诊断。

【影像与临床】

1. 小儿脾脓肿少见,患儿多为免疫功能低下者。
2. 细菌性脾脓肿可继发于脓毒败血症或血行播散。血红蛋白病或者亦可由于脾梗死坏死和功能性无脾而继发脾脓肿。脾外伤亦可继发脾脓肿。
3. 脾脓肿患儿常见发热、寒战、左上腹痛及压痛。

【鉴别诊断】

脾脓肿需与脾囊状血管瘤相鉴别。脾囊状血管瘤虽亦可为单发、边界不清的囊性灶,但其内容物回声、密度和信号不均,呈不均匀强化,无气泡及环形强化。结合临床,不难鉴别。

第三节 脾内多发病变

一、脾 创 伤

【影像检查方法的选择】

脾创伤主要依靠 CT 和超声诊断。

【典型病例】

病例 1 男,9岁,车祸(图 19-3-1)。

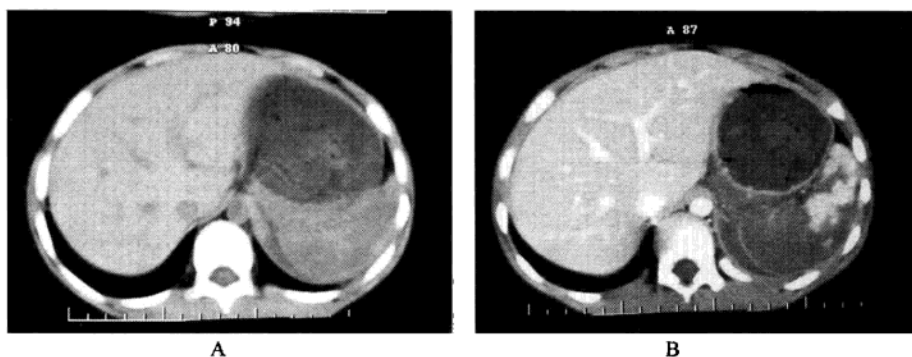


图 19-3-1 脾挫裂伤(一)

影像所见

A. CT 平扫示脾密度减低,不均,脾周见少量积液;B. CT 增强扫描示脾不均匀强化,部分脾组织无强化,提示脾动脉分支损伤。

病例 2 男,15岁,车祸伤(图 19-3-2)。

影像所见

左上腹超声检查示脾破裂,脾内大片强回声灶(箭头)。

【影像与病理】

最常用的脾外伤分级系统是美国创伤外科学会器官损伤分级委员会提出的脾伤分级标准。根据损伤的程度,可将脾外伤分为脾撕裂,脾断裂,脾破裂,脾内及脾包膜下出血,脾蒂损伤。

【影像诊断要点及比较影像学】

1. 超声表现

(1)脾外伤最常见的超声表现是弥漫性混杂回声,不过,此征较难发现。局限性强回声和低回声较易被发现(图 19-3-2)。

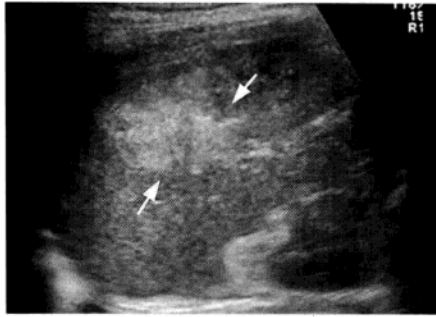


图 19-3-2 脾挫裂伤(二)

(2)脾包膜下血肿可表现为弧形低、等或强回声影。

(3)有时还可见腹腔及盆腔积液(图 19-3-2)。

2. CT 表现

(1)包膜下血肿为包膜下新月形低密度影,邻近脾组织受压。

(2)脾撕裂在 CT 表现为贯穿脾实质和包膜的不规则低密度影(图 19-3-1A、图 19-3-1B)。

(3)如果脾撕裂累及两处包膜,则称为脾断裂,损伤严重时,脾可碎裂成多个小片(图 19-3-1B)。

(4)脾撕裂可伴有腹腔积液(图 19-3-1A、图 19-3-1B)。

(5)如有活动性出血,增强扫描,与血管破裂处周围局限性高密度影,其密度等于或高于强化的血管。

(6)脾蒂损伤可造成脾动脉闭塞和撕脱。增强扫描,脾动脉闭塞时可见脾动脉直径正常,但无强化,腹腔积血较少。如为脾动脉分支闭塞,则见脾内楔形无强化区,基底部位于脾包膜处,尖端位于脾门附近(图 19-3-1B)。脾动脉撕脱,则整个脾无强化,可见大量腹腔积血。

3. 比较影像学 超声对于脾损伤虽然有较高的特异性,但其敏感性较低,故超声检查阴性不能排除脾损伤,必要时需复查或行 CT 检查。即使采用增强超声技术,其敏感性也仅仅能够接近或者低于 CT 检查。对于超声检查阴性而高度怀疑脾损伤的患儿,仍需行 CT 增强扫描。对于脾损伤行保守治疗的患儿,可采用超声进行随访。

CT,特别是增强扫描,对脾脏损伤的敏感性、特异性均高,是脾损伤的主要影像学检查方法。但由于其有辐射,多不用于随访。

【影像与临床】

1. 脾是最易受外伤累及的腹腔内器官。

2. 由于脾切除后较易出现脓毒败血症,近年来,大部分脾外伤均采用非手术治疗。由于小儿脾包膜与成人相比相对较厚,小儿脾外伤采用保守治疗的疗效优于成人。

3. CT 增强扫描虽然对于脾外伤极为敏感,可用于脾外伤分级。但是,脾外伤的 CT 分级与治疗方案的选择并无直接关系。脾外伤是否应采用手术治疗,取决于临床标准。如 CT 增强扫描发现脾活动性造影剂外溢,则须考虑手术治疗。

【鉴别诊断】

1. 脾外伤的超声检查特异性较高,诊断不难。

2. CT 检查,脾裂伤须与先天性脾裂相鉴别。后者往往位于脾中部,边缘清楚,不伴腹腔

积血；而脾裂伤往往位于脾外侧缘，边缘不规则，常伴有腹腔积血。

3. 脾外伤须与导联物的金属部分、鼻胃管以及胃内液平产生的条纹状伪影相鉴别。伪影往往边界清楚，其范围可达脾以外，且不伴脾周和腹腔积血。

4. 脾外伤还须与脾一过行异常强化相鉴别。如果脾密度不均持续至注射造影剂开始后70s以上，应该高度怀疑脾损伤。

5. 循环血量明显不足甚至休克时，脾强化不佳，易误认为脾蒂损伤。如发现低血容量休克的其他表现（如：主动脉和下腔静脉直径缩小，肠壁明显强化，肾强化持续时间长），脾无增大、无脾周血肿，可考虑脾灌注不足。

二、脾淋巴瘤

【影像检查方法的选择】

主要依靠超声、CT 和 MR 诊断。

【典型病例】

病例 1 男，13 岁，霍奇金淋巴瘤(图 19-3-3)。

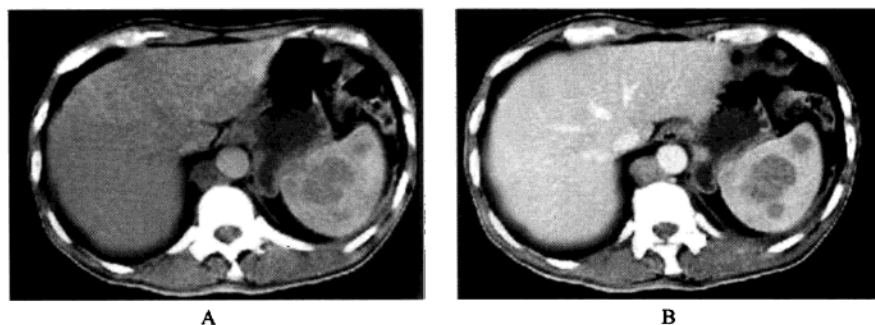


图 19-3-3 霍奇金淋巴瘤

影像所见

A. CT 平扫可见脾饱满，其内见大小不等的低密度灶，边界不清，腹主动脉旁见多个肿大的淋巴结；B. 增强扫描：病灶强化不明显，与正常脾组织密度差增大，界限更清楚。

病例 2 男，7 岁。肝脾大，贫血貌(图 19-3-4)。

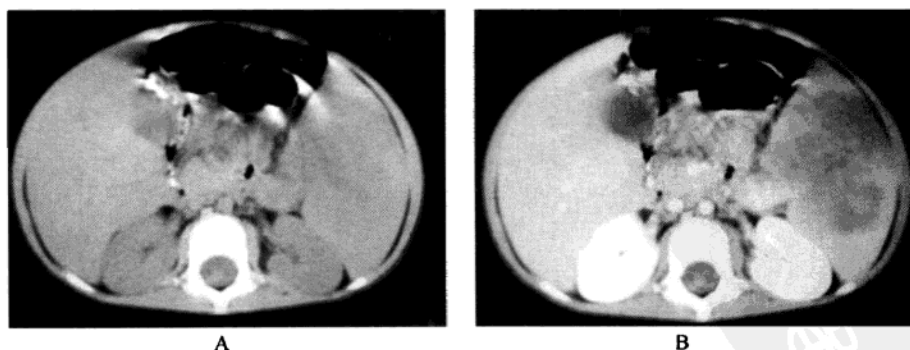


图 19-3-4 脾淋巴瘤

影像所见

A. CT平扫:脾大,其内见不规则稍低密度影,无钙化;B.增强扫描:瘤体不均匀强化,与正常脾组织分界更加清晰;腹膜后淋巴结肿大。

【影像与病理】

1. 脾淋巴瘤有3种大体病理类型:浸润型、粟粒型、肿块型(单发或多发)。
2. 脾淋巴瘤坏死少见,如灶内出现坏死,肿瘤可为囊性。淋巴瘤治疗前后均可出现钙化,但较少见。
3. 原发性淋巴瘤常较大,可突破包膜并累及邻近器官,如膈、胃、胰和腹壁。
4. 常见脾大,但脾大与否与是否有淋巴瘤浸润并无必然联系:脾大或不大均有可能有或无淋巴瘤脾浸润,反之亦然。

【影像诊断要点及比较影像学】**1. 超声表现**

- (1)浸润型:脾回声不均匀。
- (2)粟粒型:直径 $<2\text{cm}$ 的低回声结节,无回声增强。
- (3)肿块型:大的局灶性低回声肿块,可为囊性。

2. CT表现

- (1)浸润型脾淋巴瘤:可仅见脾大。
- (2)粟粒型脾淋巴瘤:常见脾密度均匀减低或弥漫性不均匀强化。由于淋巴瘤本身很少强化,故于增强早期显示最佳。
- (3)肿块型:直径 $>1\text{cm}$ 者易检出,常表现为边界清楚的低密度肿块影(图19-3-3、图19-3-4)。治疗前后均可能有钙化。如肿瘤坏死,其CT值可接近水的CT值,此时,与其他囊性病变(如脓肿)鉴别困难。

(4)CT还可评估沿支持韧带分布的脾门淋巴结。

3. MR表现

- (1)如无坏死、囊变及出血,脾淋巴瘤病灶往往于 $T_1\text{WI}$ 呈等-稍低信号,于 $T_2\text{WI}$ 呈等-稍高信号,MR平扫往往不易准确检出浸润型淋巴瘤。
- (2)如瘤内出现坏死及陈旧性出血,则于 $T_2\text{WI}$ 呈明显的高信号,极易检出。
- (3)采用动态增强扫描,注射造影剂后立即扫描,病灶显示最佳,此时,正常脾实质明显强化,肿瘤灶呈相对低信号。约 1min 以后,肿瘤多又呈等信号。

4. 比较影像学 超声对脾淋巴瘤比较敏感,而CT和MR平扫对于浸润型淋巴瘤的敏感性较低,往往须行增强扫描方可显示病变。对于脾淋巴瘤的定性诊断,影像学检查还有一定的限度,确诊往往须结合临床和病理学检查。

【影像与临床】

1. 脾恶性肿瘤多为淋巴瘤。
2. 霍奇金病和非霍奇金淋巴瘤均可累及脾。
3. 脾淋巴瘤可为原发性,亦可为全身性淋巴瘤的一部分。脾原发性淋巴瘤少见,多见于老年人。
4. 近年来,随着艾滋病病例的增多,艾滋病相关性脾原发性淋巴瘤病例的报道增多。

【鉴别诊断】

1. 多发结节型淋巴瘤须与脾转移瘤相鉴别。小儿脾转移瘤少见,常见于恶性肿瘤病程

晚期,较淋巴瘤易出血或坏死,故如见出血、坏死,则须考虑脾转移瘤之可能。如无出血或坏死,或者淋巴瘤坏死囊变,则较难鉴别。如于脾门发现肿大的淋巴结,则多考虑淋巴瘤之诊断。

2. 肿块型淋巴瘤须与脾脓肿相鉴别。脾脓肿壁较薄,较光整,如见气泡,则基本可以确诊。两者有时鉴别困难,须结合临床。

三、脾梗死

【影像检查方法的选择】

脾梗死主要依靠 CT、超声和 MR 诊断。

【典型病例】

病例 1 男,12 岁,门脉高压患儿(图 19-3-5)。

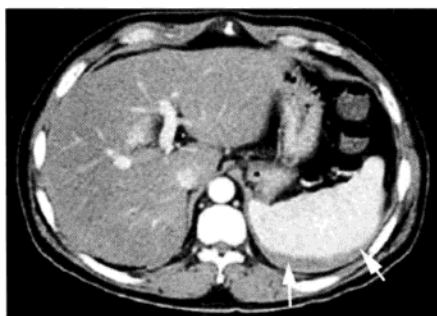


图 19-3-5 脾梗死

影像所见

CT 增强扫描示脾饱满,包膜下可见带状无强化区(箭头)。

病例 2 女,15 岁,门静脉高压患儿(图 19-3-6)。

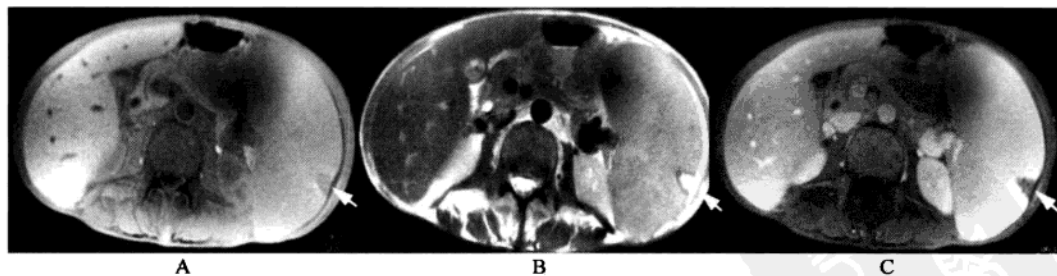


图 19-3-6 节段性脾梗死

影像所见

A. MR T₁ WI; B. MR T₂ WI; C. MR 增强扫描:显示脾增大,脾外侧带可见楔形 T₁ WI 呈低信号、T₂ WI 为高信号、增强扫描无强化区(箭头)。

【影像与病理】

1. 按脾梗死的范围可分为节段性和完全性。
2. 脾梗死多为凝固性坏死。急性期,由于水肿,常见梗死灶体积增大;慢性期,由于纤维化,梗死灶体积会缩小。
3. 如为液化坏死,可形成内含血液、血清的囊性肿块。

【影像诊断要点及比较影像学】**1. 超声表现**

- (1) 早期,梗死灶表现为边界不清的低回声区,其病理基础为炎症、水肿和坏死。
- (2) 随着梗死灶机化、纤维化,病灶回声逐渐增强,边界渐清楚。

2. CT 表现

(1) 节段性脾梗死的 CT 表现与梗死的时间有关。超急性期(第 1 天),平扫常见楔形低密度区,亦可为圆形或不规则形,有时亦可表现为大片高密度区;增强扫描,脾呈不均匀强化。急性期(第 2~4 天)和亚急性期(第 4~8 天),随着时间推移,病灶边界逐渐清晰,多呈楔形,亦可呈不规则形,位于外周,可单发或多发。慢性期(第 2~4 周),病灶逐渐缩小,平扫和增强扫描,均可呈等密度。病灶可完全消失,亦可形成局部轮廓的缺损。部分残余的脾组织可能会肥大、增生。

(2) 如同时见肝和肾外周低密度灶,则提示血行栓子导致梗死可能性大。

(3) 如脾完全梗死,则脾组织呈低密度,无强化,仅见包膜强化。

(4) 如 CT 随访发现病灶进行性液化坏死且向外膨胀,形成包膜下出血及腹腔游离积血,则须考虑梗死灶即将破裂或已合并感染的可能。

3. MR 表现

(1) 如梗死灶液化,其内不含血液成分,其表现与囊肿相似:于 T_1WI 呈低信号,于 T_2WI 呈高信号;增强扫描,可表现为边界清楚的低信号灌注缺损区,包膜下脾组织可见强化(环征)是由于该处脾组织系由包膜血管供血所致。

(2) 如为灶内有出血,则于 T_1WI 、 T_2WI 均呈高信号。

4. 比较影像学 CT 是脾梗死的首选影像学检查方法,超声和 MR 在脾梗死方面的应用较少。

【影像与临床】

1. 小儿脾梗死多见于血液系统恶性疾病。其他病因包括:心源性栓子、脾扭转、胶原血管病、门脉高压,脾内炎症、肿瘤以及浸润性疾病,如 Gaucher 病等。

2. 临床常见脾大及左上腹痛,深吸气时加重。也有患者并无症状。

3. 脾梗死的并发症包括:急性发热、脓肿形成、假性脾囊肿形成、脾破裂、出血等。

【鉴别诊断】

1. 不典型节段性脾梗死有时与其他脾病变(如:脾脓肿、脾血肿和肿瘤)鉴别困难,往往须结合临床,有时还须依靠活检确诊。

2. 完全性脾梗死时,脾包膜强化有助于鉴别脾全梗死与脾其他疾病。

参 考 文 献

[1] Paterson A, Frush DP, Donnelly LF, et al. A pattern-oriented approach to splenic imaging in infants and

- children. *RadioGraphics*, 1999, 19:1465-1485.
- [2] Tsuchiya N, Sato K, Shimoda N, et al. An accessory spleen mimicking a nonfunctional adrenal tumor; potential pitfall in the diagnosis of a left adrenal tumor. *Urol Int*, 2000, 65: 226 -228.
- [3] Coote JM, Evers PS, Walker A, et al. Intra-abdominal bleeding caused by spontaneous rupture of an accessory spleen; the CT findings. *Clin Radiol*, 1999, 54: 689 -691.
- [4] Abbott RM, Levy AD, Aguilera NS, et al. From the archives of the AFIP; primary vascular neoplasms of the spleen; radiologic-pathologic correlation. *RadioGraphics*, 2004, 24: 1137-1163.
- [5] Urrutia M, Mergo PJ, Ros LH, et al. Cystic masses of the spleen; radiologic-pathologic correlation. *RadioGraphics*, 1996, 16: 107-129.
- [6] Wadsworth DT, Newman B, Abramson SJ, et al. Splenic lymphangiomatosis in children. *Radiology*, 1997, 202: 173-176.
- [7] Spencer NJB, Arthur RJ, Stringer MD. Ruptured splenic epidermoid cyst: case report and imaging appearances. *Pediatr Radiol*, 1996, 26: 871-873.
- [8] Ramani M, Reinhold C, Semelka R, et al. Splenic hemangiomas and hamartomas; MR imaging characteristics of 28 lesions. *Radiology*, 1997, 202: 166-172.
- [9] McGahan J, Wang L, Richards J. From the RSNA refresher courses; focused abdominal US for trauma. *RadioGraphics*, 2001, 21[spec. no.]: S191-S199.
- [10] Moore EE, Cogbill TH, Jurkovich GJ. Organ injury scaling; spleen and liver (1994 revision). *J Trauma*, 1995, 38: 323-324.
- [11] Richards JR, Knopf NA, Wang L, et al. Blunt abdominal trauma in children; evaluation with emergency US. *Radiology*, 2002, 222: 749-754.
- [12] Benya EC, Lim-Dunham JE, Landrum O, et al. Abdominal sonography in examination of children with blunt abdominal trauma. *AJR*, 2000, 174: 1613-1616.
- [13] Poletti PA, Platon A, Becker CD, et al. Blunt abdominal trauma; does the use of a second-generation sonographic contrast agent help to detect solid organ injuries *AJR*, 2004, 183: 1293-1301.
- [14] Valentino M, Serra C, Zironi G, et al. Blunt abdominal trauma; emergency contrast-enhanced sonography for detection of solid organ injuries. *AJR*, 2006, 186: 1361-1367.
- [15] Huebner S, Reed MH. Analysis of the value of imaging as part of the follow-up of splenic injury in children. *Pediatr Radiol*, 2001, 31: 852-855.
- [16] Ito K, Mitchell DG, Honjo K, et al. MR Imaging of acquired abnormalities of the spleen. *AJR*, 1997, 168: 697-702.
- [17] Luna A, Ribes R, Caro P, et al. MRI of focal splenic lesions without and with dynamic gadolinium enhancement. *AJR*, 2006, 186: 1533-1547.



第 20 章 | 小儿消化道疾病

第一节 食管及食管与胃连接区

一、食管异物

【典型病例】

病例 1 男,3 岁,20d 前吃柿子,误将柿核吞下后出现进食困难,伴进食后呕吐(图 20-1-1)。

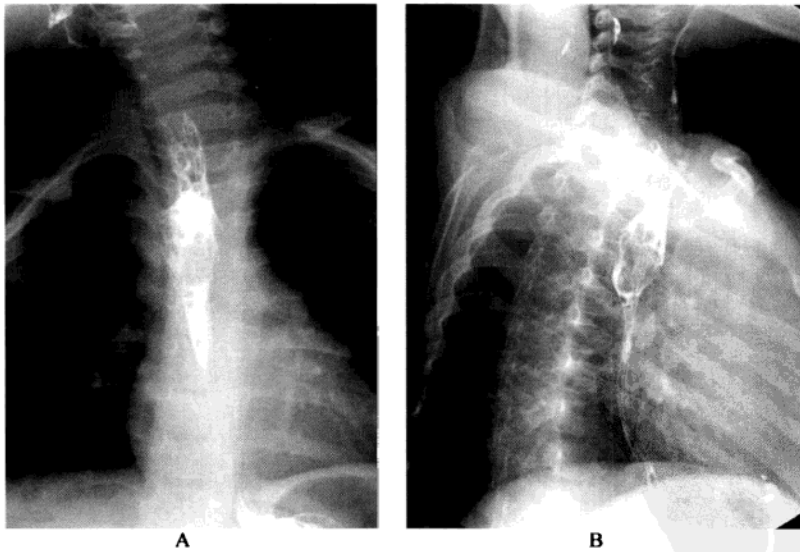


图 20-1-1 食管异物(一)

影像所见

食管吞钡造影示食管上段有一充盈缺损,为柿核(透 X 线),钡剂下行有分流。

病例 2 男,5 岁,误将一元硬币吞下 1d,后出现进食困难(图 20-1-2)。

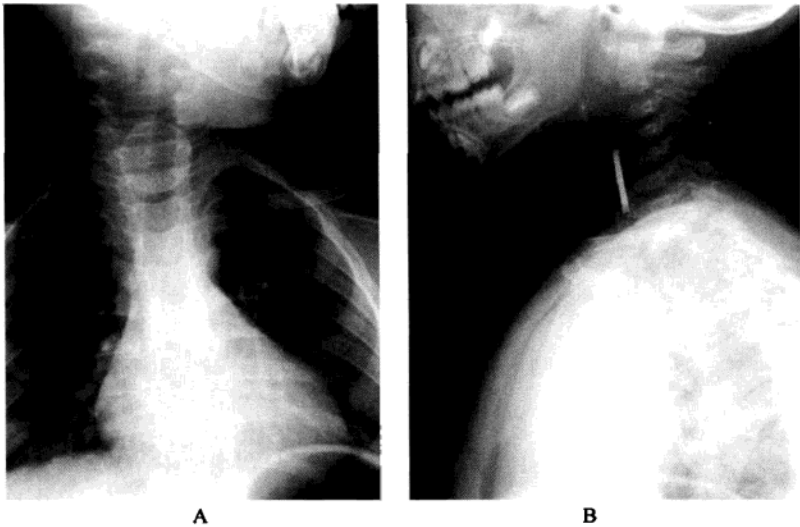


图 20-1-2 食管异物(二)

影像所见

A. 胸部正位片示食管上段有一圆形金属异物;B. 侧位片金属异物位于脊柱前气管后方。

【影像与病理】

食管有三个生理性狭窄:第一个狭窄位于食管的起始处,距切牙约 15cm,第二个狭窄在食管与左主支气管交叉处,距切牙约 25cm,第三个狭窄位于食管裂孔处距切牙约 40cm。这些狭窄处常为异物滞留的部位,尤其是第二个狭窄处。食管异物如不能及时取出或咽下,可导致食管充血水肿甚至形成溃疡,尖锐异物可刺破食管壁发生穿孔,引起食管周围炎或脓肿。

【影像诊断要点及比较影像学】**1. X线表现**

(1)不透 X 线的异物在胸片上或透视时可清楚显示,如金属、骨骼等。

(2)透 X 线的异物在胸片上往往显示不清楚。

2. 食管造影表现

(1)钡剂通过受阻,下行时呈分流状。

(2)异物较大时,异物滞留处有充盈缺损;异物较小时,钡剂通过可无异常发现,此时可吞服含有棉絮的钡剂,带钡剂棉絮可附着于异物上。

胸片或透视适用于不透 X 线异物的检查,食管造影主要用于透 X 线异物的检查。

【影像与临床】

食管异物大多发生在 1~5 岁的幼儿,临床表现吞咽困难,严重者食后即吐,较大的异物压迫气管可有咳嗽。不透 X 线的异物,胸片或透视即可发现。

【鉴别诊断】

食管下 1/3 段滞留异物,常伴有远端食管狭窄,应注意鉴别。另外临床怀疑有食管异物而 X 线检查阴性应进一步检查胃、肠道;食管上段异物应与气管异物鉴别。

二、先天性食管闭锁**【典型病例】**

病例 1 男,4d,喂乳后出现呛咳,有奶汁从口、鼻溢出 3d(图 20-1-3)。

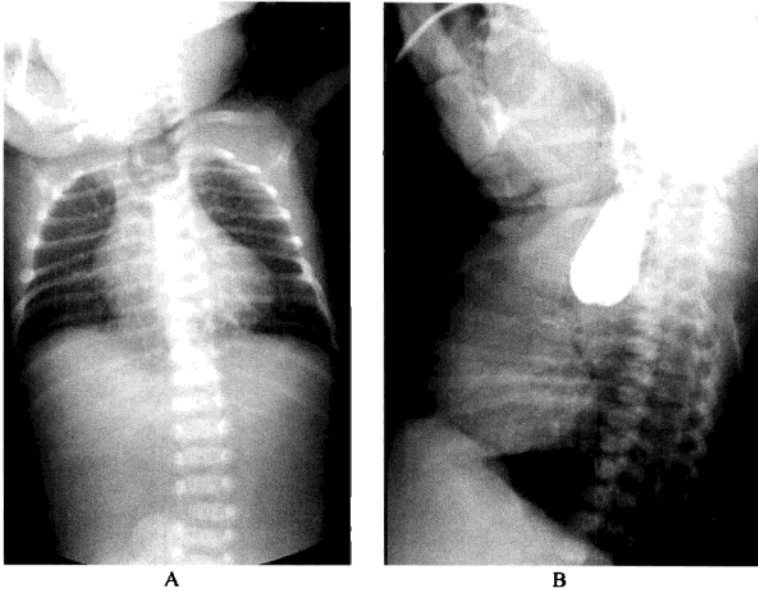


图 20-1-3 食管闭锁 I 型

影像所见

A. 胸腹部平片示胃管在食管上段盲囊内卷曲,胃、肠管内无气体,两肺纹理增多。B. 经胃管注入碘剂见食管上段呈盲端,食管盲端位于 T₃₋₄间,无食管气管漏。

病例 2 男,1d,口吐泡沫,伴喂奶后呛咳 1d(图 20-1-4)。

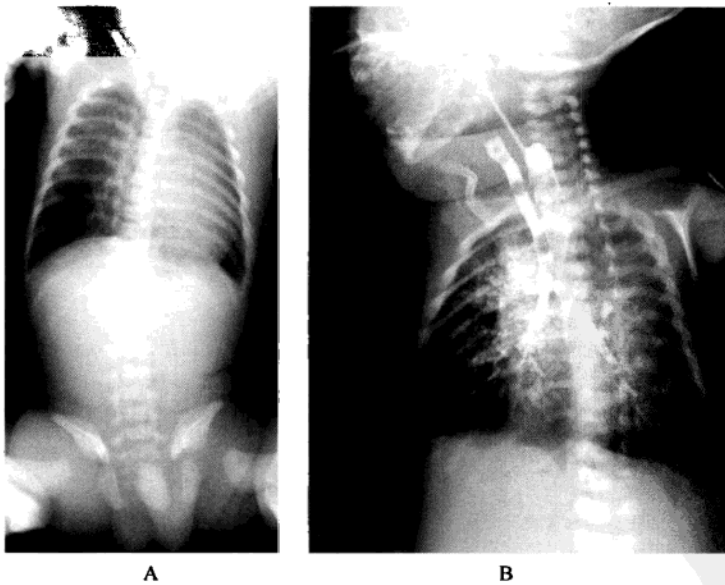


图 20-1-4 食管闭锁 II 型

知
学
物
PDG

影像所见

A. 胸腹部平片示胃、肠管内无气体,两上肺密度增高,两下肺透亮度增加;B. 经胃管注入少量碘剂见食管上段有一漏管与气管相通,并有造影剂进入气管,食管中、下段未显影。

病例3 女,生后4d,口吐白沫,喂乳后出现呛咳,有奶汁从口鼻溢出3d(图20-1-5)。

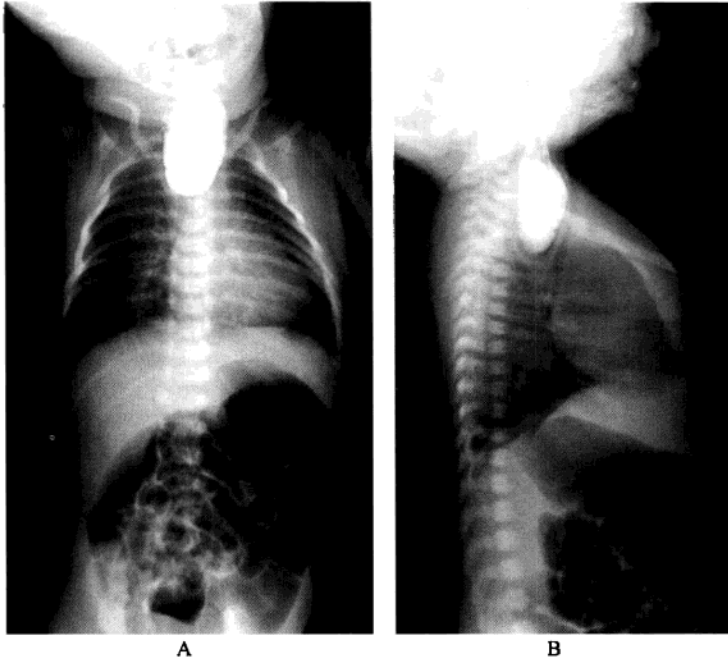


图 20-1-5 食管闭锁Ⅲ型

影像所见

食管碘油造影见食管上端呈盲端,位于 T₃₋₄间,肠腔内气体分布正常。

【影像与病理】

胚胎期原始前肠在发育过程中贯通和分隔发生障碍可导致食管闭锁和食管气管瘘,Gross根据畸形的解剖关系将其分为5型。I型:食管近、远端均闭锁,无食管气管瘘;II型:食管近段有瘘与气管相通,食管远段呈盲端;III型:食管近端闭锁,远端有瘘与气管相通,此型最多见,占85%~93%;IV型:食管近、远两端均与气管相通;V型:食管无闭锁,仅有食管气管瘘。

【影像诊断要点及比较影像学】

1. 胸腹部平片表现

(1)上纵隔内有充气的盲囊影,I型、II型食管闭锁腹部肠管无气,III型、IV型、V型食管闭锁患儿腹部肠管充气正常。

(2)大多数伴有吸入性肺炎,以右上肺最常见。

(3)部分患儿可合并脊柱畸形如半椎体、蝴蝶椎等。

2. 食管造影表现

(1)一般闭锁部位好发于食管 C₇~T₆水平,以 T₂₋₄最多见。

(2) I型食管闭锁表现为对比剂在食管上段受阻,不能下行,食管近端呈盲管状,肠腔内无气体。

(3) II型表现为对比剂在食管上段受阻,不能下行至胃内,但可见对比剂从受阻食管近端的瘘口进入气管,肠腔内也无气体。

(4) III型表现为对比剂在食管上段受阻,不能进入胃内,无对比剂从受阻食管近段漏入气管,但肠腔内气体分布正常。

(5) IV型表现为对比剂自食管近端的瘘口进入气管,再经气管进入远端瘘口到达食管远段,或呈“K”型。

(6) V型表现为对比剂可顺利进入胃内,但同时也可见对比剂经瘘口进入气管,瘘管位置多在 T₁水平,自后下斜向前上方,呈“H”型。

胸腹部平片可了解肺部有无吸入性肺炎,以及肠道内有无气体影有助于临床分型。食管造影一般使用碘剂,是确诊和分型的主要方法,V型诊断有困难。

【影像与临床】

1. 生后数小时开始流涎,口吐白沫,咳嗽,憋气,发绀。
2. 喂乳或喂水时,常在吸 1~2 口后即出现呛咳,后奶汁自口鼻中喷出,同时出现呼吸困难、面色发紫。
3. 可并发吸入性肺炎。

三、先天性食管狭窄

【典型病例】

病例 1 女,1.5 岁,吞咽困难近 1 年,尤其是固体食物,手术证实是肌性狭窄(图 20-1-6)。

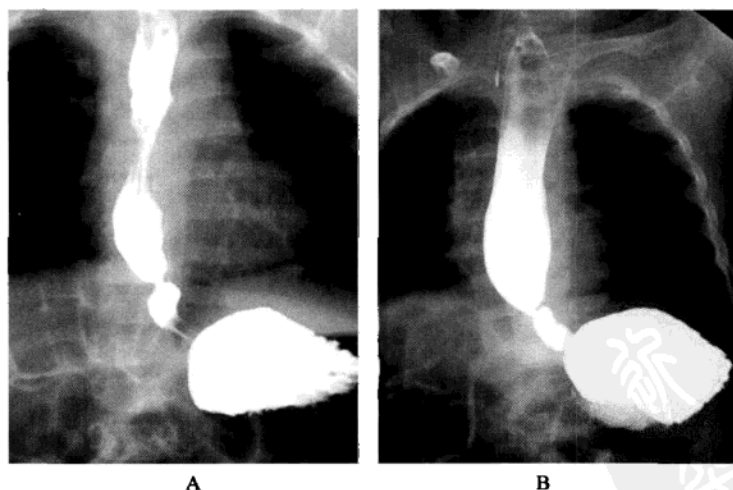


图 20-1-6 短段型食管狭窄

影像所见

食管钡剂造影见食管中下 1/3 段交界处有一短段狭窄,边缘规则,钡剂通过稍受阻。

病例 2 女,1 岁,进食困难 1 年余,自幼就有吞咽困难,到添加辅食时症状加重(图 20-1-7)。

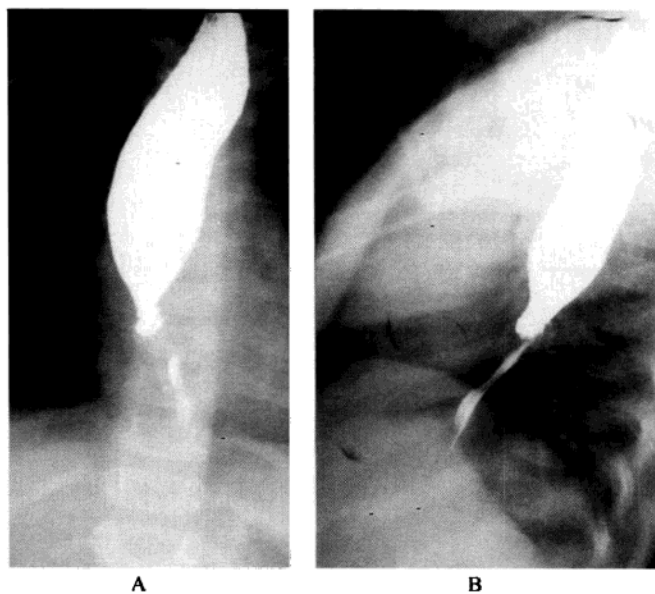


图 20-1-7 长段型食管狭窄

影像所见

食管钡剂造影见食管下段长约 3cm 的狭窄,钡剂通过困难,狭窄以上食管扩张明显。

【影像与病理】

病理上根据造成狭窄的组织结构不同将先天性食管狭窄分为三种类型:①食管纤维肌肉性狭窄,可能与胚胎发育异常或食管壁局部肌肉肥厚所致。②食管蹼,可能是由于胚胎早期食管空化不全或上皮增生所致,食管钡剂造影见狭窄处有蹼状隔膜凸入管腔。③食管壁内气管、支气管软骨异位,为胚胎期食管气管分离时,肺芽原始细胞被分割到食管侧造成,多发生在食管下 1/3 段或食管远端,软骨块呈“C”形环绕食管壁,限制了食管扩张,软骨越靠近食管内腔狭窄越严重;食管壁内附假复层纤毛柱状上皮围成的管腔,此腔若与食管相通,造影时可见造影剂进入而显影。

【影像诊断要点及比较影像学】

1. 食管纤维肌肉性狭窄,分两型:①长段型,发生于食管中下段长约数厘米的狭窄,造影剂通过困难,狭窄段以上食管扩张。②短段型,常发生于食管中下 1/3 段交界处,狭窄段较短(数毫米到 1cm),边缘光滑,造影剂通过缓慢,狭窄段以上食管稍扩张。

2. 食管蹼,狭窄段多位于食管中段,蹼状隔膜自食管壁凸入管腔中央,造影剂自中央孔缓慢通过,狭窄以上食管有不同程度的扩张。

3. 食管壁内气管、支气管软骨异位,①狭窄多位于食管下 1/3 段,狭窄段长 0.8~2cm;②狭窄段食管无蠕动,管腔持续开放,管径无变化,钡剂持续缓慢通过,因此当贲门未开放时,在狭窄段与贲门之间有一个大小不等的小囊状钡剂滞留区,当贲门开放时滞留的钡剂进入胃,囊状影消失,形似钟摆称为“钟摆征”;③造影剂进入食管壁内细小管腔,此征象具有特异性,但仅有 1/3 病例见到此征象。

食管钡剂造影是诊断此病的主要方法。

【影像与临床】

1. 临床主要表现为吞咽困难、呕吐。轻者常于生后 6 个月添加辅食时发生,严重者新生儿时期即出现症状。

2. 常合并吸入性肺炎。

【鉴别诊断】

先天性食管狭窄需要与贲门失弛缓症和反流性食管炎鉴别。

1. 贲门失弛缓症:狭窄位于贲门,呈“萝卜根”样狭窄,可间断性开放,开放时钡剂呈喷射状进入胃内,而先天性食管下段狭窄为持续性狭窄,无钡剂呈喷射状进入胃内,食管壁内气管、支气管软骨异位引起的狭窄还可见到“钟摆征”、食管壁内细小管腔影等特异的 X 线征象。

2. 反流性食管炎:食管壁毛糙,黏膜不规则,可见小龛影,常合并食管裂孔疝,透视下观察可见造影剂自胃反流到食管。

四、食管裂孔疝

【典型病例】

病例 1 男,10 个月,生后 1 周出现进食后呕吐至今(图 20-1-8)。

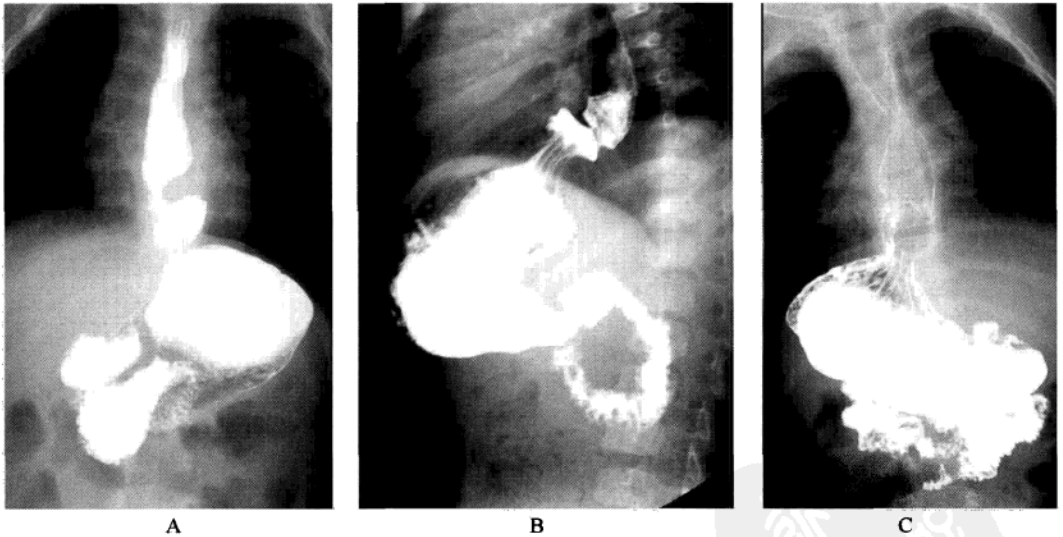


图 20-1-8 食管裂孔疝(一)

影像所见

A. 上消化道造影示膈上有一个小疝囊,疝囊上方见 A 环,疝囊下界为食管裂孔形成的环形缩窄,合并有胃食管反流;B、C. 胃黏膜伸入膈上,胃与食管黏膜交界处呈锯齿状(Z 线),即食管胃环(B 环)所在处。

病例 2 女,1 月龄,反复进食后呕吐 1 个月(图 20-1-9)。

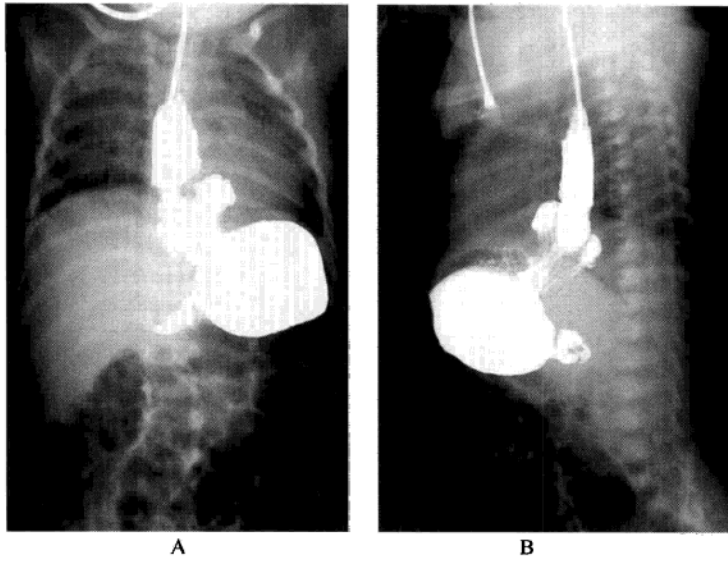
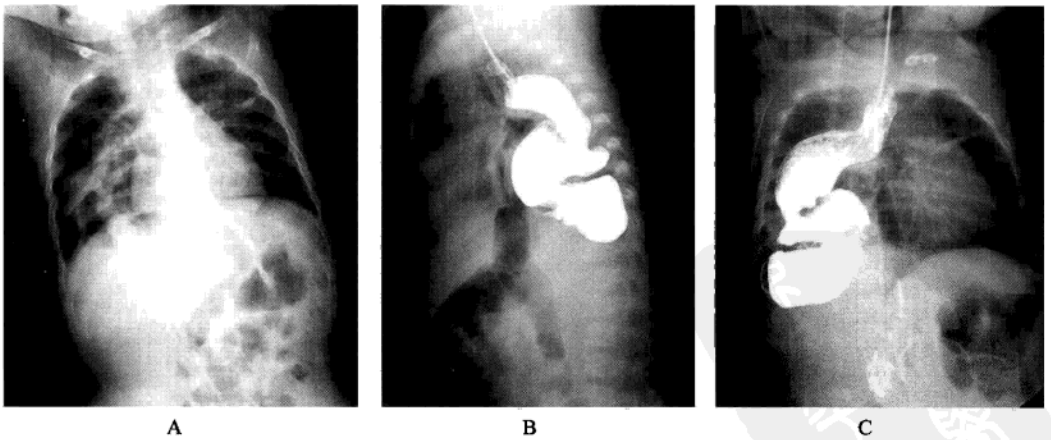


图 20-1-9 食管裂孔疝(食管旁型)

影像所见

A. 食管造影示部分胃底疝到膈上,疝囊上方环状狭窄为 A 环,疝囊下界为食管裂孔形成的环形缩窄;B. 黏膜相示贲门位于膈下,胃底从食管旁疝到膈上并可见胃底黏膜。

病例 3 女,5 月龄,出生后呕吐至今(图 20-1-10)。



PDG

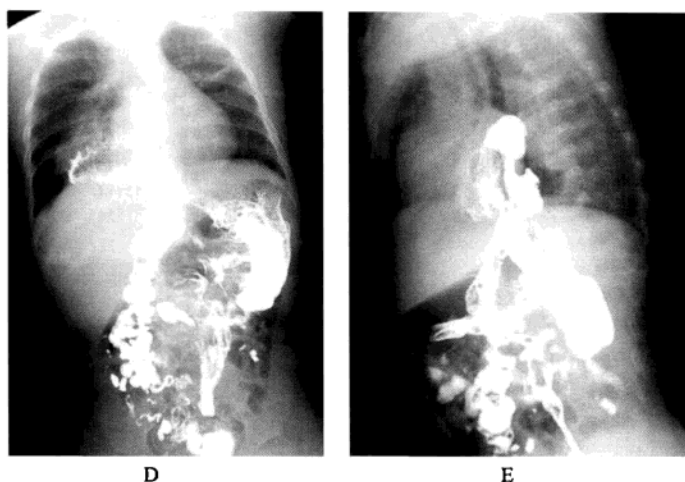


图 20-1-10 食管裂孔疝(二)

影像所见

A. 胸部正片示心影后方及右心缘旁有条片状密度增高影;B、C. 上消化道造影示胃的大部分疝入膈上,贲门位于膈上,合并有胃食管反流,疝囊上方见 A 环,疝囊下界为食管裂孔形成的环形缩窄,胃囊旁仍可见条状稍高密度影;D、E. 上消化道造影 8h 后复查示部分结肠疝入右侧胸腔。

【影像与病理】

食管裂孔疝影像表现的病理基础如下。

1. 食管裂孔增大,食管裂孔周围膈肌软弱。
2. 食管与胃夹角增大,变钝。
3. 胃自食管裂孔向膈上突出,疝入胸腔内的器官可以是胃、小肠、结肠、肝、脾等,贲门可在膈下或膈上。

【影像诊断要点及比较影像学】**1. 胸腹部平片表现**

- (1) 心影后方或右心缘旁有时可见异常密度影,并与腹部相连。
- (2) 异常密度影与上腹部相连。

2. 上消化道造影表现

(1) 膈上疝囊,疝囊的上界与食管间有一收缩环称 A 环,是由食管下段括约肌收缩形成的;A 环的下方约 2cm 处即胃食管黏膜交界处为 B 环或称为胃食管环,当管腔舒张充盈适量钡剂时多能看到 B 环(食管胃环);疝囊的下界为食管裂孔形成的环形缩窄。

(2) 胃食管交界处未移至膈上的食管裂孔疝称食管旁型,移至膈上的为混合型。

(3) 膈上疝囊卧位时显示,而立位时消失的食管裂孔疝称滑动型疝。

(4) 食管缩短,贲门位于 T_{6-8} 水平,膈上疝囊不能还纳腹腔的食管裂孔疝,称短食管型。

(5) 仅食管前庭段上移,胃食管黏膜交界处即 B 环(或称为胃食管环)经食管裂孔明显移

至左膈上,但移到膈上部分不扩张呈囊状,此型食管裂孔疝称柱状疝。

胸部平片主要观察胸腔内心影后方及心影旁有无异常阴影,确诊主要依靠上消化道造影检查。

【影像与临床】

1. 呕吐为主要症状,多在生后第1周出现,呕吐物为胃内容物,可含有血丝或咖啡样物。上消化道造影见胃食管反流,并可见食管下段、疝入膈上的胃有小溃疡。

2. 吞咽困难:食管裂孔疝引起的反流性食管炎使食管下端纤维化,导致食管狭窄,患儿常出现吞咽困难。

3. 80%的患儿体重低于正常,常有营养不良。

【鉴别诊断】

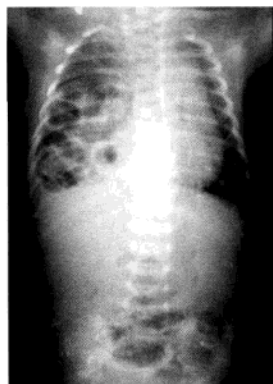
1. 食管膈壶腹 表现为膈上食管段长4~5cm,管腔扩大呈椭圆形,边缘光整,随其上方食管蠕动的到达而收缩变小,当缩小排空后出现纤细平行的1~2条黏膜皱襞,其出现与呼吸有关,持续时间仅达3s左右,一般无食管胃环征象,食管裂孔不增宽,膈壶腹内无粗大的胃黏膜皱襞(食管裂孔疝一般有3~4条粗大的胃黏膜皱襞)。

2. 肺脓肿、肺肿瘤 部分食管裂孔疝患儿胸部正位片可见心影旁软组织块影,其内可有或无气液平面,易误诊为是肺脓肿或肺肿瘤,但患儿无肺部疾病症状,且病灶边缘清晰,侧位片位于后纵膈食管周围,上消化道造影或CT扫描可明确诊断。

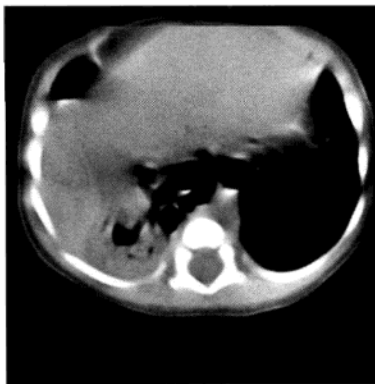
五、先天性膈疝

【典型病例】

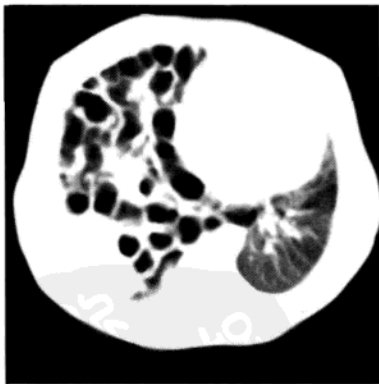
病例1 男,生后3d,出生后出现呼吸困难伴发绀2d(图20-1-11)。



A



B



C

中华医学
出版社
PDG

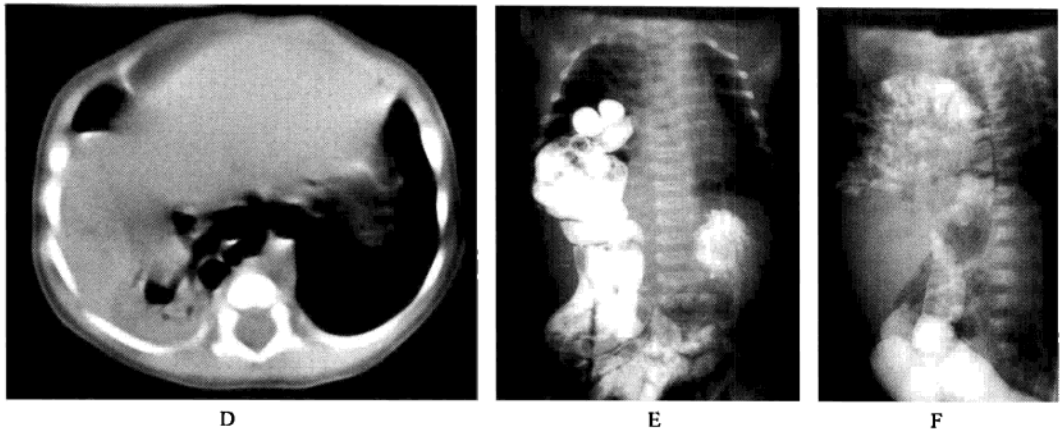


图 20-1-11 先天性后外侧膈疝(又称胸腹裂孔疝或 Bockdalek 孔疝)

影像所见

A. 胸部正位片示右侧胸腔有多个圆形、不规则形囊状透亮区,壁较厚,心影受压向左移位,腹部肠管内生理性积气减少;B、C. CT 平扫示右侧胸腔见大小不等圆形、不规则形囊状透亮影,心影左移,其间未见正常的肺组织;D. 右后外侧见条状密度增高影,其内含气并可见一液气平面;E. 上消化道造影示疝入右侧胸腔内的肠管有钡剂进入;F. 侧位片示疝囊位于后方。

病例 2 男,9 月龄,反复呕吐 3 个月(图 20-1-12)。

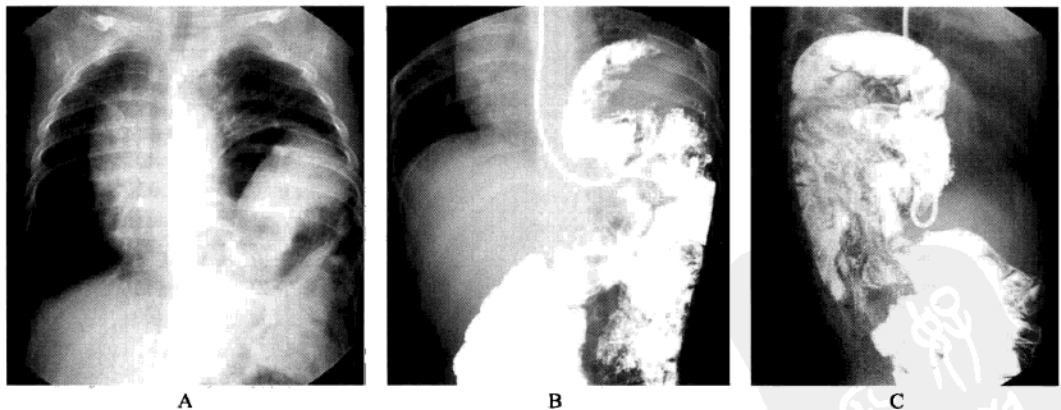


图 20-1-12 左后外侧疝

影像所见

A. 胸部正位片示左中下肺野密度增高,其内有含气影,左膈影消失,心影右移;B、C. 含钡剂的结肠进入左侧胸腔,侧位片示疝囊位于后方。

【影像与病理】

胚胎8~10周时来自胸骨后部、肋骨部和和腰椎部的肌肉汇合形成横膈,如连接部位发育障碍形成膈肌缺损或薄弱点,即后外侧、食管裂孔和胸骨后,腹腔脏器从这些缺损或薄弱点疝入胸腔称为膈疝(diaphragm hernia),影像上分别称为:①后外侧膈疝又称胸腹裂孔疝或Bochdalek孔疝;②食管裂孔疝;③胸骨后疝又称Morgagni孔疝,其中以后外侧膈疝最常见,其次为食管裂孔疝,胸骨后疝较少见。一般两侧均可发病,以左侧多见。

【影像诊断要点及比较影像学】**1. 胸腹部平片表现**

- (1)胸腔内见囊状透亮影,并向腹部延伸,患侧胸廓饱满,纵隔影向健侧移位。
- (2)横膈影部分或大部消失。
- (3)腹部肠管内生理性积气减少。

2. 上消化道造影表现

- (1)胃、小肠、结肠等腹腔脏器通过裂孔疝入胸腔。
- (2)部分患者常伴有胃扭转或肠旋转不良等。

3. CT表现

(1)胸腔内有疝入的肠管,形态多样,有时可见少量腹膜后脂肪组织或腹腔内实质性脏器疝入。

(2)多层面图像重建和三维重建可显示膈肌缺损的大小、部位。

(3)患侧肺组织、纵隔受压,有时伴有肺发育不良。

胸腹部平片可发现异常,但不能确诊。消化道造影检查可证实空腔脏器的疝入,但对实质脏器和网膜往往不能显示,需要CT检查,CT平扫和增强不仅能观察到膈上疝囊,有无腹腔实质性脏器、网膜的疝入,还能观察膈疝的部位、裂孔大小以及膈疝对周围器官的影响。

【影像与临床】

1. 若心肺受压明显,新生儿期可出现阵发性呼吸困难伴青紫。影像表现肺组织受压,含气不良或发育不全,纵隔向健侧移位。

2. 反复上呼吸道感染。

【鉴别诊断】

1. 多发性肺囊肿的囊腔未感染时边缘清晰,囊壁菲薄,感染时边缘模糊,其内可有气液平面,同侧膈面清晰,囊腔位置相对固定。而膈疝囊状透亮影可随体位的变动而改变,同侧膈面模糊不清,上消化道造影可见胸腔内肠管充盈对比剂。

2. 膈膨升。右侧膈疝如肝疝与局限性膈膨升较难区别,一般膈膨升表现为隆起部分表面较光滑、平坦,基底部较宽,局部运动消失或呈矛盾运动;膈疝一般基底部较窄,CT扫描可见膈肌缺损。

另外,膈疝有时与液气胸、气胸和肺炎等影像学表现相似,需要鉴别。

六、胃食管反流与反流性食管炎**【典型病例】**

病例 1 女,生后10d,喂奶后出现呕吐1周(图20-1-13)。

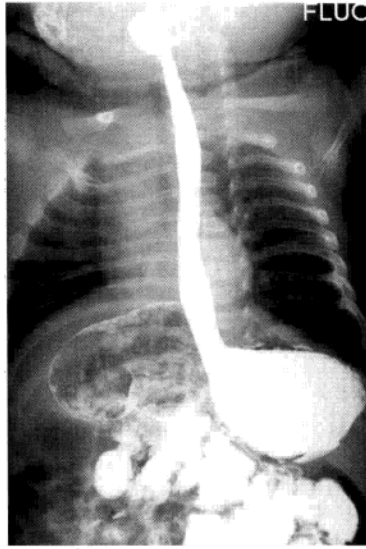


图 20-1-13 胃食管反流

影像所见

上消化道钡剂造影示钡剂由胃向食管内反流至颈部食管,胃食管前庭部增宽,His角变钝,贲门位置正常。

病例 2 女,1岁9个月,因食管下段狭窄手术,术后4个月出现反复呕吐,近1个月出现呕血、黑便(图 20-1-14)。

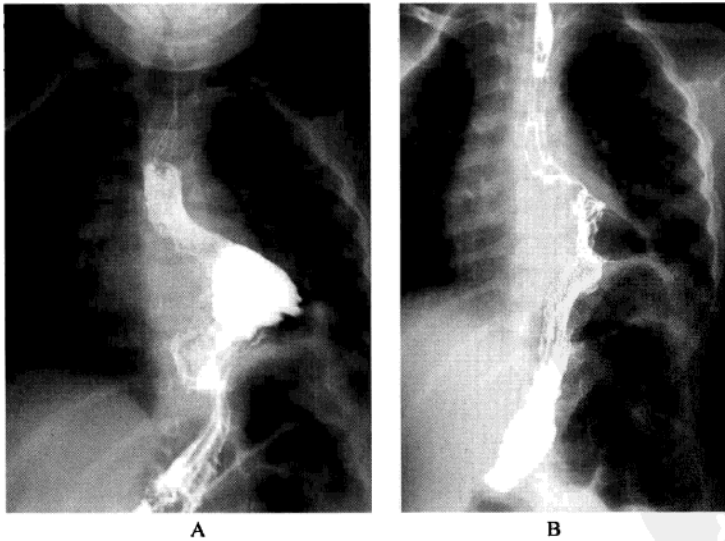


图 20-1-14 反流性食管炎

知
道
PDG

影像所见

A. 胃底位于膈上胸腔内,钡剂由胃向食管内反流,管壁毛糙;B. 食管下段黏膜不规则,可见小钡斑。

【影像与病理】

在正常情况下,食管的屏障作用可防止胃食管反流:①食管下端括约肌(LES)及其相应的食管黏膜有增厚改变呈“Z”形线,静止状态下该肌有一定的张力预防胃内容物反流,吞咽时,此区松弛,压力降低,这是第一道抗反流屏障。②右膈肌脚纤维环绕食管下端起到钳夹作用,有利于抗反流。③食管胃之间的夹角(即 HIS 角)呈锐角(正常 $30^{\circ}\sim 50^{\circ}$)。④腹腔内食管段可受腹内正压作用使 LES 保持闭合,腹段食管长度等解剖结构均在抗反流中有一定的作用。反复胃食管反流可发生反流性食管炎,常继发于食管裂孔疝、食管贲门区手术等,病理上可分三期,早期:病变轻微,造影检查可能阴性;中期:炎症进展及糜烂形成;晚期:慢性溃疡形成及炎症增生期。

【影像诊断要点及比较影像学】

上消化道造影表现如下。

1. 钡剂充满胃底后即发现钡剂由胃向食管内反流,观察 5min,反流达 3 次以上。
2. 胃食管前庭部增宽,His 角变钝,但贲门位置正常。
3. 食管往往扩张、弛缓、蠕动波浅而不完全。
4. 胃食管反流一般可分为 V 级:反流至食管下端为 I 级;反流至气管隆突平面以上的中段食管为 II 级;反流至颈部食管为 III 级;反流至全食管为 IV 级;反流全食管伴吸入性肺炎为 V 级。I 级为轻度,II 级为中度,III~V 级为重度。
5. 反流性食管炎早期大多阴性或表现食管下段轻微痉挛性改变,中期表现管壁毛糙、不规则,可见小龛影;晚期瘢痕形成表现食管下段狭窄,管壁毛糙、不规则,狭窄段短缩、僵直。

上消化道造影检查为胃食管反流最主要影像学诊断方法,可以观察有无胃食管反流并且可以了解胃食管反流的程度,同时还可以观察有无反流性食管炎及吸入性肺炎等。

【影像与临床】

1. 喂乳后发生呕吐,约 85% 的患儿生后第 1 周即出现呕吐,反复呕吐可致营养不良,生长发育停滞。
2. 反流性食管炎,表现胸骨后烧灼感或疼痛,吞咽困难,呕血,婴幼儿表现拒食,易激惹。
3. 吸入综合征,因吸入反流物而出现反复呛咳、吸入性肺炎、哮喘等呼吸道感染症状,在新生儿和婴幼儿严重者可引起突然窒息甚至死亡。

【鉴别诊断】

本病诊断一般不难。在造影过程中应观察 5min,有 3 次以上反流,即可作出诊断,同时还应注意有无合并其他胃肠道病变,特别是柱型食管裂孔疝。另外,需要与贲门弛缓症鉴别,贲门弛缓症食管造影表现造影剂下行缓慢,蠕动波弱,食管稍扩张,贲门开放时间较长。

七、贲门失弛缓症

【典型病例】

病例 女,13 岁,食后呕吐近 2 年,呕吐物为未消化的食物(图 20-1-15)。

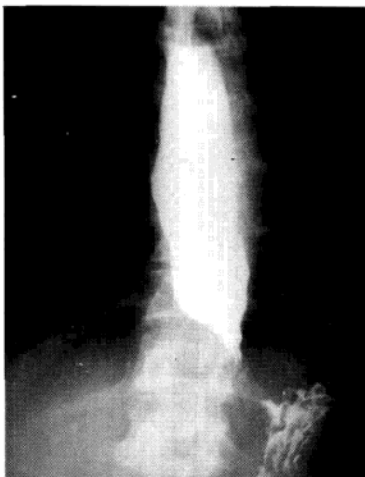


图 20-1-15 贲门失弛缓症

影像所见

食管钡剂造影示食管明显扩张,贲门似萝卜根样狭窄,钡剂通过困难。

【影像与病理】

贲门失弛缓又称贲门痉挛是食管下端括约肌功能失调,在吞咽时不能松弛,近段食管扩张,蠕动减弱。

【影像诊断要点及比较影像学】

X线表现可分三期。

1. 一期 食管扩张不明显,食管末端变细,服钡后贲门开放延迟,胃泡充气正常。
2. 二期 食管扩张,下段呈鼠尾状狭窄,或萝卜根样狭窄,钡剂通过困难,大量充钡剂时贲门偶尔开放,胃泡充气少。
3. 三期 食管显著扩张,超过心影右缘,食管内有食物残渣影,食管远端呈萝卜根样狭窄,贲门开放困难。

食管吞钡检查是本病主要影像检查方法,影像表现具有特征性。

【影像与临床】

主要症状为呕吐,一般食后即吐,呕吐物为未消化的食物。影像表现贲门痉挛性狭窄。

【鉴别诊断】

本病需与食管下段狭窄、食管远端肌层内气管支气管软骨异位和反流性食管炎鉴别。

1. 食管下段狭窄和食管远端肌层内气管支气管软骨异位所致的狭窄为持续性狭窄,一般狭窄段较长,位置较高,食管蠕动较强,可见逆蠕动,钡剂通过狭窄段缓慢,但不是间隙性的,无钡剂呈喷射状进入胃内,食管壁内气管、支气管软骨异位引起的狭窄还可见到“钟摆征”、食管壁内细小管腔影等特异的X线征象。

2. 反流性食管炎导致食管下段的狭窄边缘常不规则,狭窄的位置较高,黏膜不规则,可见小龛影,常可见到食管裂孔疝。透视下观察可见造影剂自胃反流到食管。

八、贲门弛缓症

【典型病例】

病例 男, 生后 5d, 孕 35 周早产, 喂乳后平卧出现呕吐、呕吐物为奶汁, 抱起后好转(图 20-1-16)。

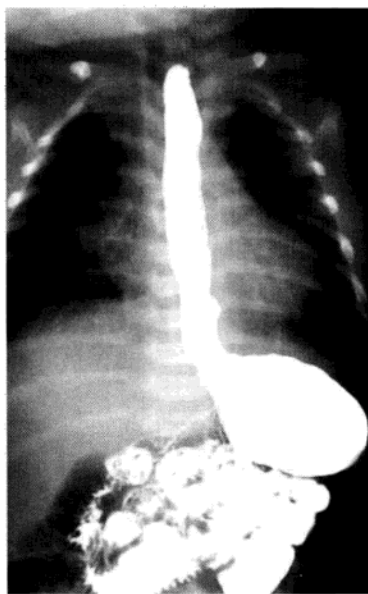


图 20-1-16 贲门弛缓症

影像所见

上消化道造影示钡剂从胃反流到食管, 贲门长时间开放。

【影像与病理】

贲门弛缓症多见于早产儿和中枢神经系统有疾病的患儿, 可能是由于暂时性神经肌肉功能失调或胃食管的自主神经系统不成熟导致贲门长时间开放。

【影像诊断要点及比较影像学】

X 线表现如下。

1. 食管钡剂造影见钡剂下行缓慢, 蠕动波弱, 食管稍扩张。
2. 贲门开放时间较长。
3. 患儿哭闹或压迫腹部时有钡剂自胃向食管内反流。仰卧位较俯卧位时容易反流, 立位时不易反流。

食管吞钡剂检查是诊断本病主要影像检查方法。

【影像与临床】

生后 3~10d 出现非喷射性呕吐, 多在喂乳后平卧时出现, 抱起后好转。

【鉴别诊断】

贲门弛缓症与胃食管反流临床、X 线表现相似, 上消化道造影均表现造影剂由胃向食管内

反流,但贲门弛缓症贲门开放时间较长,卧位时容易反流,立位时好转,与胃食管反流不同。

第二节 胃

一、新生儿水平横置胃

【典型病例】

病例 男,生后 3d,生后频繁呕吐,呕吐物无胆汁(图 20-2-1)。

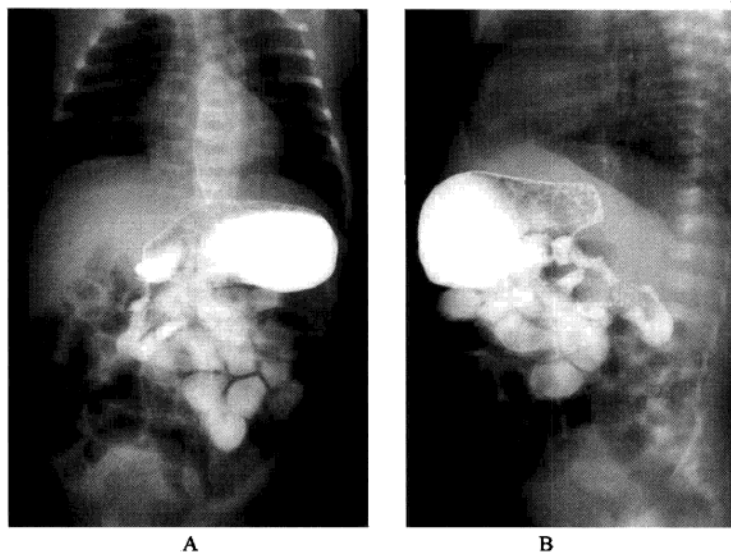


图 20-2-1 新生儿水平横置胃

影像所见

A. 仰卧位片可见胃内气体充盈大部胃体及胃窦,而钡剂充满胃底部,胃底、胃体、胃窦基本在同一水平线上;B. 侧位片显示胃窦、幽门管、十二指肠球在同一水平线上,其延长线与脊柱纵轴垂直。

【影像与病理】

正常胃主要依靠胃膈韧带、胃肝韧带、胃脾韧带、胃结肠韧带固定。在新生儿由于韧带的松弛、过长和(或)缺如以及膈肌发育异常,同时贲门括约肌松弛而幽门括约肌肌力较强,易造成水平横置胃,严重时致胃扭转。

新生儿水平横置胃与肝左叶呈水平走行、肠腔的扩张充气及胚胎发育过程中上腹部脏器的发育转位程度有关,特别是与肝有较密切的关系。

【影像诊断要点及比较影像学】

1. 腹部平片大多数表现为正常,小肠气体分布正常,立位片示胃泡无扩张。
2. 上消化道造影仰卧位时可见胃窦及胃体抬高与胃底、幽门管、十二指肠球部在同一水平

线上钡剂直流在胃底部,黏膜像观察胃黏膜呈水平走行,食管腹段不与胃黏膜相交。侧位示幽门管、十二指肠均指向脊柱,有时可观察到胃窦与胃体重叠。由于对比剂沉积在胃底,胃排空延迟,小肠排列正常。

3. 可有胃食管反流。

4. 胃及十二指肠多无明显扩张。

水平横置胃的诊断主要根据造影检查,超声、CT检查可排除其他疾病。造影时多体位观察尤为重要。由于横置胃的患者常伴有不同程度的胃食管反流,检查时多用碘水或碘油类的对比剂,以防造成异物吸入。

【影像与临床】

水平横置胃的患儿由于胃窦部抬高,在仰卧位时幽门可高于口腔平面,腹压增高、体位不当时极易发生呕吐。呕吐物为乳汁和奶瓣,不含有胆汁。呕吐严重伴有胃食管反流时可有吸入性肺炎和脱水表现。

根据X线检查时钡剂进入小肠的体位而采取治疗。水平横置胃的患儿哺乳后置于右侧半卧位状态即让患儿的身体长轴与水平面的角度及患儿左前斜位的角度均为 $45^{\circ}\sim 60^{\circ}$,在哺乳后保持这种体位 $30\sim 60\text{min}$ 以防呕吐的发生,症状多能有不同程度的改善。

【鉴别诊断】

本病主要与器官型胃扭转相鉴别,后者立位片呈双胃泡征,造影时食管腹段延长,食管黏膜与胃大弯黏膜相交叉,胃大弯位于小弯之上,十二指肠球部垂直向下呈倒挂钟状。

二、新生儿胃穿孔

【典型病例】

病例1 女,生后1d,拒乳,腹胀渐加重3h,腹膨隆,肠鸣影消失(图20-2-2)。



图 20-2-2 新生儿胃穿孔(一)



影像所见

腹立位片示胃泡影消失,双膈下游离气体,小肠位于中腹,肠间距增宽,腹腔内见长气液平面,腹脂线消失。

病例 2 男,生后 3d,生后腹胀伴呕吐 1d(图 20-2-3)。

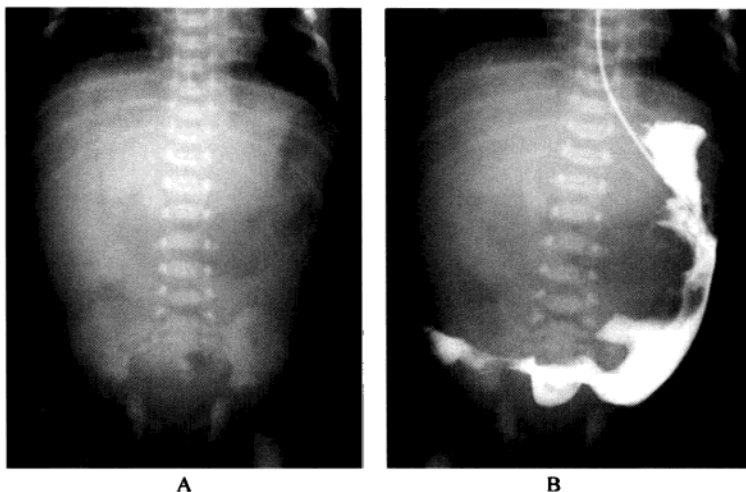


图 20-2-3 新生儿胃穿孔(二)

影像所见

A. 卧位平片示腹部肠腔积气少,中上腹部见异常扩张的胃泡,外形较僵直,小肠充气少,全腹未见钙化;B. 经胃管注入少量对比剂示对比剂弥散至腹腔内。

【影像与病理】

新生儿胃穿孔发生的部位以胃大弯多见,可为单个或多个穿孔。主要原因:①胃肠道肌层的先天性缺陷即胃壁肌层缺损引起;②也可由给氧时导管误入消化道致穿孔;③胃酸分泌在出生后第四天可达最高水平,胃肠道黏膜对高胃酸度更为敏感,可引起胃肠道穿孔。

最常见的部位为胃前壁大弯侧,缺损范围大小不等,大者可自贲门到胃窦部。缺损处仅有黏膜、黏膜下层及浆膜层构成。生后任何使胃内压增加的因素,如吞咽空气、进奶或哭闹、呕吐、洗胃、面罩加压给氧等均可使胃内压突然增加,病变向外突出,呈憩室样,压力如不断增高,则影响血液循环,导致肌层缺损的胃壁坏死穿孔。穿孔处黏膜、肌层和血管均有异常,其边缘肌层逐渐变薄,黏膜下层菲薄,胃腺体发育不良,穿孔大小不一,可呈多发性。

【影像诊断要点及比较影像学】

1. 腹部平片 胃显示扩张,无张力,胃内可有巨大气液平面,胃泡不规则形扩张。小肠充气少,腹腔内无钙化影。穿孔后腹部立位平片见胃泡影变小或消失,膈下有游离气体,肠管无粘连,腹腔内大量积气积液。

2. 上消化道造影 胃明显扩张,蠕动减弱,幽门开放延迟,对比剂下行困难。缺损范围较小,穿孔小,穿孔部位被周围脏器覆盖使胃内气体和液体不易溢出,胃泡亦可不缩小,因此胃的扩张不能排除胃穿孔的可能;缺损范围较大时,注入的对比剂很快弥散入腹腔,充填在肠间隙内。

新生儿胃穿孔影像学检查以腹部平片为主,多摄立卧位,危重患儿可摄水平侧位,立位、水平侧位有利于观察腹腔游离气体、腹腔积液。卧位平片更能够了解胃形,观察有无钙化,对鉴别诊断有意义。胃肠造影多用于诊断不明确和估计病情严重程度,应用等渗非离子型对比剂,钡剂禁用,以防造成肠粘连。

【影像与临床】

正常新生儿生后5~10min胃内充气,2~3h回肠内有气体,24~48h整个胃肠道内有气体。新生儿胃肠道穿孔20%~30%为未成熟儿。多在生后3~5d发生,前驱症状为嗜睡、拒食。穿孔后胃酸和胃内容物溢出导致腹膜炎,出现呕吐、腹胀、肝浊音界和肠鸣音消失,腹胀加重、双膈下大量气体致横膈上移引起呼吸困难和青紫。X线检查双膈下见游离气体,肝下移,横膈上抬,随着渗液增多,可见横贯腹腔的长气液平面。

【鉴别诊断】

新生儿胃穿孔致气腹时应与坏死性小肠结肠炎、纵隔积气等引起的气腹相鉴别。

1. 纵隔积气。临床多有机械通气病史。腹部平片示腹腔内无气液平面,肠曲正常,可伴有皮下气肿,腹膜后充气及肺部疾患。

2. 坏死性小肠结肠炎常见于肺透明膜病的早产儿,可有血便症状。腹部平片示肠管麻痹,肠腔积气,严重病例可见门静脉积气和腹水。

三、先天性肥厚性幽门狭窄

【典型病例】

病例1 男,1月龄,反复呕吐2周,每次都在喂乳后20min左右出现,呈喷射状,呕吐物为乳凝块,不含胆汁(图20-2-4)。

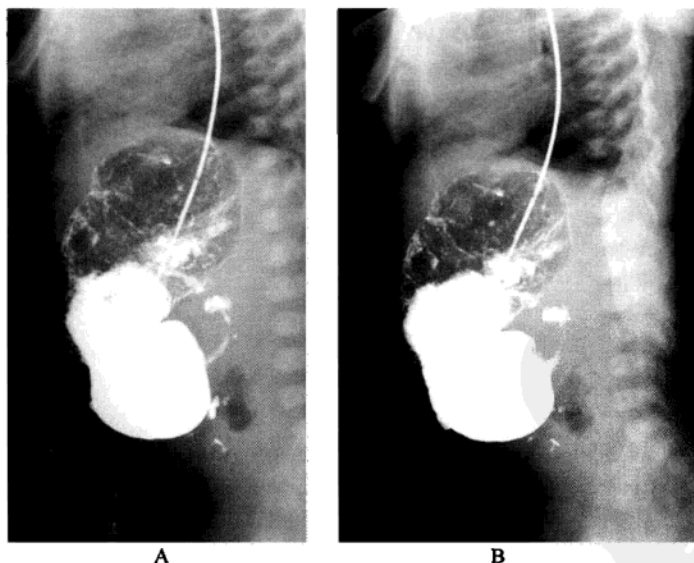


图20-2-4 先天性肥厚性幽门狭窄(一)

影像所见

上消化道造影示胃扩张明显,钡剂通过幽门受阻,幽门管细长呈线状,胃窦小弯侧有一弧形压迹即“肩样征”。

病例 2 男,1月龄,反复呕吐2周(图 20-2-5)。

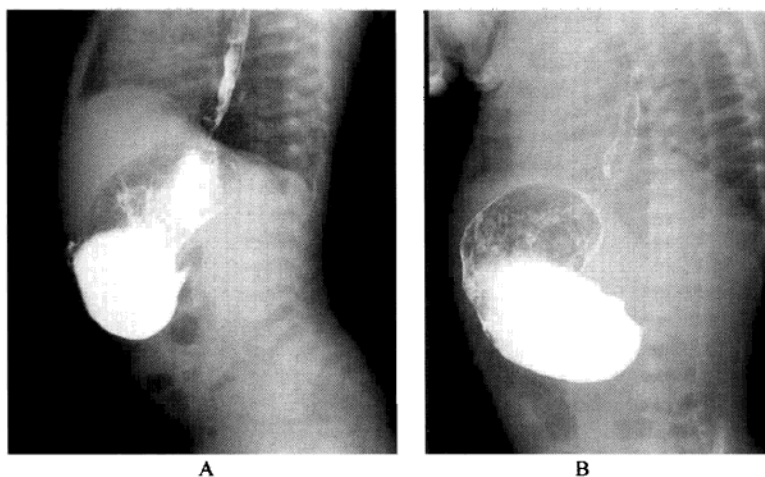


图 20-2-5 先天性肥厚性幽门狭窄(二)

影像所见

A. 上消化道造影示钡剂通过幽门受阻,仅有少量钡剂下行,呈“鸟嘴状”;B. 胃窦小弯侧有一乳头状突起即“乳头征”。

病例 3 男,1个半月龄,反复呕吐20余天,开始吐奶汁样物,不含胆汁,近1周来内吐咖啡色样物(图 20-2-6)。

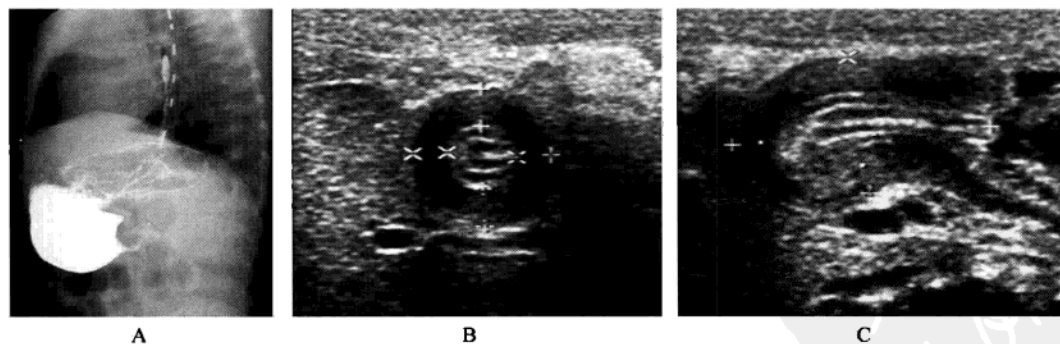


图 20-2-6 先天性肥厚性幽门狭窄(三)

影像所见

A. 上消化道造影示钡剂通过幽门受阻,胃窦小弯侧有一弧形压迹即“肩样征”;B. 超声短轴切面见中心为高回声,四周为环状低回声呈“靶环状”;C. 超声长轴切面见幽门管细长、中心管腔窄,呈“子宫颈”样改变。

【影像与病理】

幽门壁环形肌显著肥厚,形成橄榄状肌性肿块包绕幽门,导致幽门管腔狭窄,阻塞胃出口。影像学表现幽门管细长,呈细线状狭窄。

【影像诊断要点及比较影像学】

1. 上消化道造影表现

(1) 胃扩张,胃蠕动增强,在胃窦小弯侧常可见一持续的蠕动波形成的乳头状突起,称为“乳头征”,常合并有胃食管反流。

(2) 钡剂通过幽门受阻,严重梗阻时仅有少量钡剂通过,在幽门口充盈呈鸟嘴状,称为“鸟嘴征”;

(3) 幽门管细长呈线状,长1.5~3cm,肥厚的黏膜皱襞夹在幽门管中央呈两条平行的线状影,称为“双轨征”;

(4) 肩样征:肥厚的环肌压迫胃窦产生一弧形压迹即“肩样征”;

(5) 蕈征:肥厚的环肌压迫十二指肠球基底部,钡剂充盈十二指肠球时基底部呈蘑菇状改变,称为“蕈征”。

2. 超声表现 超声显示幽门管延长,管壁肌层增厚,短轴切面呈“靶环状”,中心为皱褶样高回声,四周为环状低回声,长轴切面呈“子宫颈”样改变,中心管腔细窄。胃内容物通过受阻,近幽门部蠕动消失或出现逆蠕动,胃排空延迟。幽门肥厚时幽门管长度 $\geq 15\text{mm}$,直径 $\geq 12\text{mm}$,肌层厚 $\geq 3\text{mm}$ 。

上消化道造影和超声检查是确诊本病的常用的检查方法,尤其是超声对本病的诊断敏感性较高,常作为首选方法。

【影像与临床】

先天性肥厚性幽门狭窄多见于足月男婴,临床主要表现为呕吐,多在生后2~4周开始,呈喷射状、进行性加重,呕吐物为奶汁或乳凝块,不含胆汁,每次都在哺乳后15~30min出现。体格检查时右上腹触摸到橄榄样肿块。影像学表现幽门不全性梗阻,造影剂通过幽门困难,呈细线状狭窄,胃蠕动增强,常合并有胃食管反流。

【鉴别诊断】

1. 幽门痉挛,无肥厚的幽门肌块压迫胃窦和十二指肠球底所产生的征象,幽门管长度正常,幽门部无橄榄样肿块,用解痉药物后造影检查钡剂通过幽门顺利。

2. 胃食管反流,上消化道造影表现造影剂通过幽门顺利,超声检查正常。

四、胃 扭 转

【典型病例】

病例1 男,生后35d,进食后反复呕吐月余,呕吐物主要为乳汁(图20-2-7)。



图 20-2-7 器官轴型胃扭转

影像所见

钡剂造影示胃大弯位于胃小弯之上,胃外形似“虾弓”状,食管腹段延长,食管黏膜与胃大弯黏膜交叉,幽门部高于十二指肠球部,近段小肠分布正常。

病例 2 女,5岁。间歇性呕吐3年(图 20-2-8)。

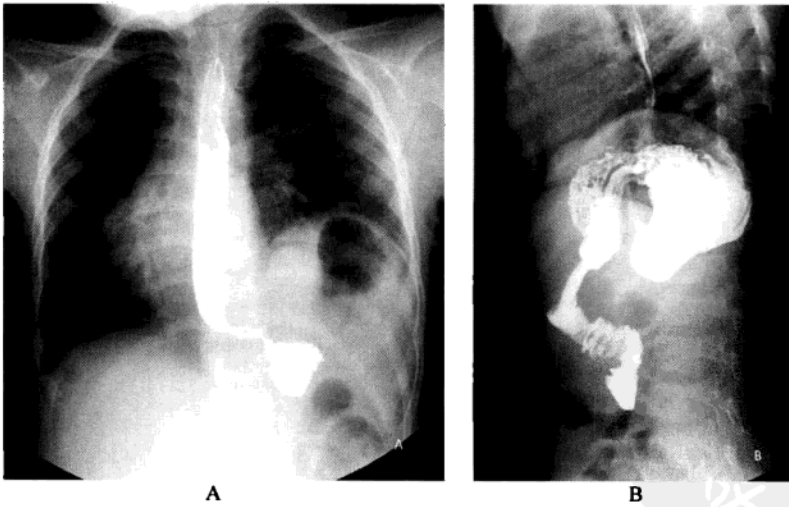


图 20-2-8 网膜轴型胃扭转

影像所见

左膈面膨隆,正位食管腹段无延长,与胃黏膜无交叉,幽门位置抬高接近贲门平面。

【影像与病理】

胃扭转的病因常见于韧带松弛或韧带缺如、过长以及膈肌出现某些发育异常等。器官轴型胃扭转多发生于膈肌异常的患儿,由于贲门和幽门位置相对固定,而胃小弯又相对较短,使胃大弯较易沿器官纵轴(贲门与幽门的连线)从前方向上扭转;网膜轴型胃扭转多发生于膈肌正常的患儿,是以胃的横轴(胃大、小弯中点连线)从右向左扭转;混合型胃扭转兼有上述两型特点,在慢性胃扭转中较常见。

根据胃扭转的程度可分为完全性和不完全性胃扭转。扭转程度小于 180° 属于不完全性胃扭转,完全性胃扭转是指扭转达到或超过 180° 。完全性胃扭转易造成血液循环障碍,使胃壁缺血、坏死、穿孔。

【影像诊断要点及比较影像学】

从解剖学角度可将胃扭转分为三型,即器官轴型、网膜轴型和混合型。

1. 器官轴型胃扭转 以贲门与幽门为连线。

- (1)胃黏膜与食管黏膜有交叉现象。
- (2)胃外形呈大虾状,胃大弯位于胃小弯之上。
- (3)胃腔有双胃泡、双气液平面。
- (4)幽门窦位于十二指肠球部上方;十二指肠球部垂直向下呈倒挂钟状。
- (5)腹段食管延长,开口于胃下方。

2. 网膜轴型胃扭转 胃大、小弯中点连线。

- (1)胃窦及胃体翻向左上方,致使贲门与幽门之间的距离缩短,胃黏膜呈十字交叉。
- (2)胃内可出现两个气液平面;幽门高于球部,贲门仍在原来位置。
- (3)腹段食管不延长,与胃黏膜无交叉。

3. 混合型 介于上述两型之间。

胃扭转影像学检查方法主要有腹部立位片和钡餐造影。腹部立位片有时能够观察到双气液平面。钡剂造影显示黏膜时,钡剂量应少,有严重胃食管反流者,检查完毕后应吸出钡剂。超声检查在胃充盈状况下可见双胃腔声像图。

【影像与临床】

胃扭转的临床表现主要取决于扭转的程度和发病的快慢。

1. 急性胃扭转由于胃内容物不能排出,主要症状是呕吐,为无胆汁的胃内容物,伴阵发性腹痛,上腹部膨隆。腹部立位片可见双气液平面,表明胃出口有梗阻。
2. 慢性胃扭转的症状不典型。由于胃排空延迟,时有嗝气、恶心和呕吐。有时突然演变成急性梗阻。
3. 完全性扭转时,鼻胃管不能插入,反复干呕,无呕吐物。有急性胃扩张者,放入胃管可抽出大量腥臭胃内容物。

胃扭转根据造影明确诊断后采用体位疗法,多能缓解症状,对合并有其他畸形应纠正其他畸形。

【鉴别诊断】

器官轴型胃扭转应与瀑布型胃鉴别,后者在钡剂造影胃的大弯、小弯、贲门口的位置正常,腹段食管无延长。

五、胃 异 物

【典型病例】

病例 1 男,8岁,误服圆珠笔头1枚(图 20-2-9)。



图 20-2-9 胃异物

影像所见

左上腹(胃内)见一枚阳性异物(圆珠笔头)。

病例 2 男,4岁,腹痛呕吐5~6d,1周前有生食大量柿子史(图 20-2-10)。

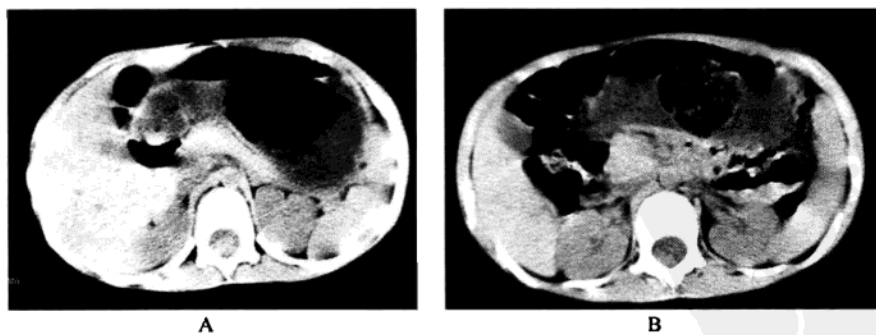


图 20-2-10 胃柿石

影像所见

胃扩张,其内见混杂密度影,漂浮在胃腔内。

【影像诊断要点及比较影像学】

1. 多数有吞咽异物病史。部分病人可无任何临床表现。
2. 金属异物多能在平片上显示异物的形态,非金属异物有时需行造影和CT检查。
3. 异物穿破胃壁可造成胃穿孔形成腹膜炎,立位片可观察到双膈下游离气体。

疑有胃异物时应透视和摄片相结合,摄片应包括头、颈胸和腹部,尽量摄正侧位片和立卧位以观察异物的活动度。

【影像与临床】

1. 大多数经食管吞咽入胃的异物可自行排出,无任何临床表现。少数较大或有棱角、锐利的异物可在胃内停留或刺破黏膜,表现为痉挛性腹痛、便血,呕吐。

2. 胃内毛粪石多有进食柿子、枣或有毛发异食癖病史。早期无症状,晚期可有上腹饱胀,食欲缺乏,消瘦,腹部出现活动性肿块。严重者可出现呕血、便血,较大的异物可造成幽门梗阻。

3. 吞入物含铅、水银等可引起相应中毒症状。

4. 胃肠道异物不宜急于手术治疗,绝大多数可自行排出。如异物在X线下显影,可动态观察其移动情况。无症状时,钝性异物可观察1个月,锐性异物可观察10~14d。

5. 胃内毛粪石一经确诊,即应手术,部分可经腹壁手法碎石而缓解。

六、胃重复畸形

【典型病例】

病例 女,11月龄,反复呕吐20d入院,呕吐物内无胆汁(图20-2-11)。

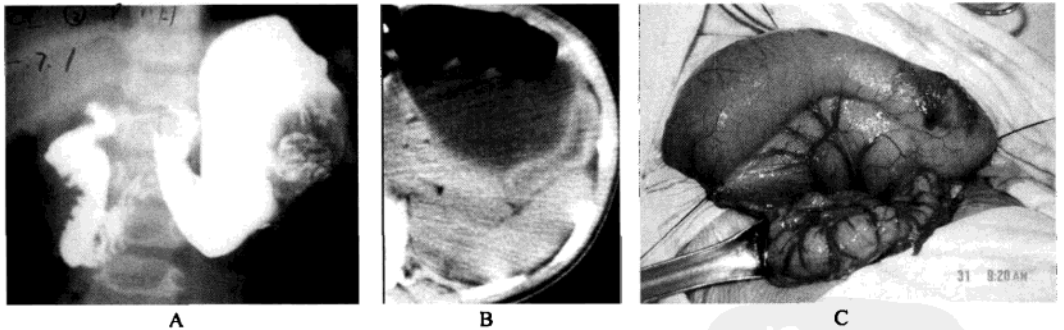


图 20-2-11 胃重复畸形

影像所见

A. 胃肠钡剂示胃大弯侧一长管形缺损区,黏膜显示不清,未见龛影,幽门管偏位;B. CT平扫示胃与脾之间见一长管状囊状物,囊壁厚尚均匀;C. 手术见胃体大弯侧一囊状管状物,上至脾门,下达胃窦。大小为13.3cm×5.0cm。张力较高,其外侧可见胃网膜左、右动静脉贴附,分支进入囊状物及正常胃壁。

【影像与病理】

病因目前有多种学说,可能于宫内前肠空化不全所致,可与消化管相通或不相通。病理组

织学有三大特征:①紧贴消化管,多与正常的消化管有共同血供。②腔内壁衬以消化道黏膜上皮。③可与正常胃共肌层,壁内有发育良好的平滑肌组织。影像学呈现的“晕轮”征,其形成原因是外壁为完整肌层构成的高密度环,内层为囊壁黏膜水肿组成的低密度环。

【影像诊断要点及比较影像学】

1. 上消化道造影表现

(1)管状型与正常胃腔不相通者表现为与器官长轴形态相近的外压性压迹。若阻塞幽门可造成梗阻。

(2)与正常器官相通者可见充盈对比剂的异常扩张管道,因出口部位多有狭窄,对比剂多有滞留现象。

(3)与正常胃腔不相通的囊肿型张力高,易并发穿孔。

(4)可伴有胸椎或下颈椎畸形。

2. CT表现

(1)单房或多房境界清晰锐利的低密度囊状肿块,壁厚而均匀,呈“晕轮”征。有时囊肿走行迂曲,可见2个或多个单房囊腔显示于同一层面,折叠呈“葫芦”状影。

(2)由于正常管壁与重复管壁之间有共同血供,增强时两者同时强化。

(3)囊肿型可使邻近的肠曲分开。

胃重复畸形检查方法以上消化道造影为首选,其次为超声和CT扫描,并辅以增强。超声可表现为上腹部厚壁囊肿。囊内透声尚可或有细点状回声,当囊肿具有收缩功能时,可提示重复畸形,与胃不相通者,仅表现为厚壁囊肿而未见有收缩功能时,诊断有时较为困难。对高度怀疑的病例加用核素^{99m}Tc扫描,从其荧光的显示情况间接诊断重复畸形。

【影像与临床】

胃重复畸形属于消化道重复畸形的一种,后者在外科分为五型:肠内隔膜型、肠壁囊肿型、肠外管状型、肠外囊肿型、孤立型。X线分为管状型、囊肿型、经膈入胸长管型。由于重复畸形的出口多狭窄,容易造成梗阻,出血,分泌物潴留可形成囊肿,炎症严重时可并发肠穿孔、胰腺炎、腹膜炎等。少数可合并肺炎、胸腔积液。

【鉴别诊断】

本病需同大网膜及肠系膜囊肿、腹腔脓肿、胰尾假性囊肿鉴别。①大网膜及肠系膜囊肿:多表现为薄壁圆形囊肿,腹部侧位像多位于前腹壁,无“晕轮征”。②腹腔脓肿:壁厚而不均匀,形态多不规则,周围常有炎症渗出、浸润的条索状影。③胰尾假性囊肿:多有急性胰腺炎病史,在CT图像上与正常胰腺关系密切,囊内容物CT值较高。

第三节 十二指肠

一、十二指肠闭锁与狭窄

【典型病例】

病例1 男,生后3d,生后第2天出现呕吐,开始为奶汁,后出现胆汁样呕吐(图20-3-1)。

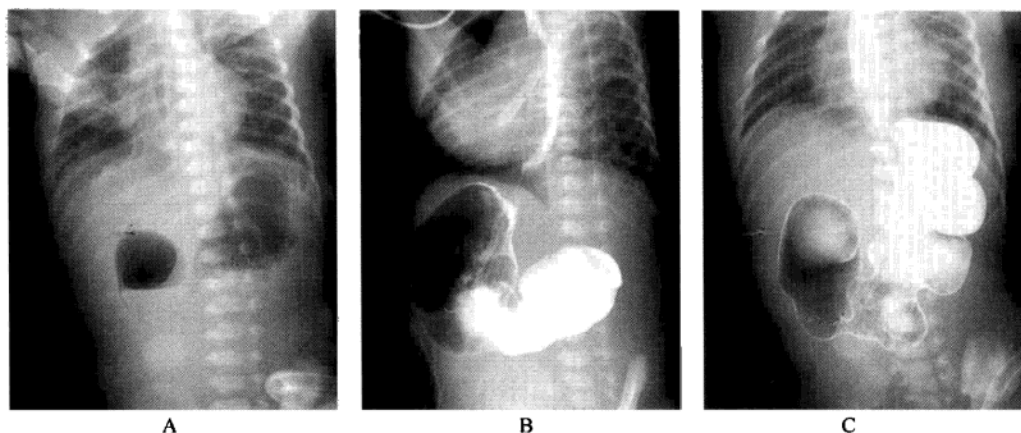


图 20-3-1 十二指肠降部闭锁

影像所见

A. 腹部立位平片示胃及十二指肠充气扩张,各含一个气液平面呈“双泡征”,气液平面以下肠管无气;B、C. 上消化道碘剂造影见十二指肠降部呈盲端,造影剂不能下行,盲端边缘光滑,扩张显著呈“风兜状”,其上十二指肠、幽门管及胃明显扩张,蠕动增强,并有胃食管反流。

病例 2 女,生后 5d,孕 34 周早产,生后第 2 天出现胆汁样呕吐(图 20-3-2)。

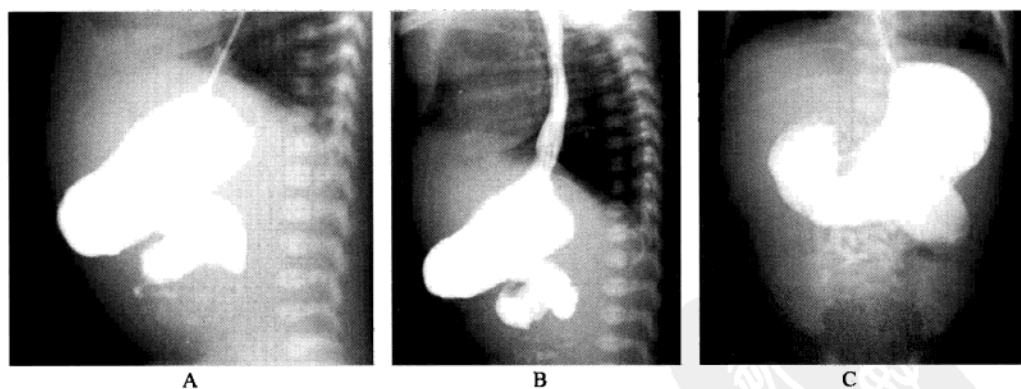


图 20-3-2 十二指肠水平部狭窄

影像所见

A. 上消化道碘剂造影侧位片示十二指肠水平部狭窄,造影剂自狭窄小孔缓慢通过;B. 有大量造影剂从胃反流到食管内;C. 胃及狭窄以上十二指肠扩张,小肠内有少量造影剂。

【影像与病理】

十二指肠闭锁和狭窄可以发生在十二指肠的任何部位,以降段和水平段最常见,十二指肠

闭锁以隔膜型闭锁为多,闭锁近段的胃及十二指肠均有明显扩张,肠壁增生肥厚,蠕动增强,甚至发生缺血、坏死、穿孔,闭锁远段的十二指肠细小瘪缩,肠内无气。十二指肠闭锁常合并其他先天畸形,如消化道畸形(肠旋转不良、环状胰腺、食管及肛门直肠闭锁)、先天性心脏病及 21-三体综合征(Down 综合征)等。十二指肠狭窄临床较常见,以隔膜型狭窄最多见,狭窄近端肠管扩张、肥厚,远端肠管较细。

【影像诊断要点及比较影像学】

1. 腹部平片表现

(1)胃及十二指肠充气扩张,各含一个气液平面,即典型的“双泡征”(图 16-3-1A);若闭锁为十二指肠远段则可表现为“三泡征”。

(2)十二指肠闭锁远端肠管内无气,十二指肠狭窄以下肠管内可有少量气体,重度狭窄者表现与肠闭锁相似。

(3)常合并有胃食管反流。

2. 上消化道造影表现

(1)十二指肠闭锁表现十二指肠呈盲端,造影剂不能下行,胃及近端十二指肠明显扩张,蠕动增强,闭锁盲端边缘光滑,扩张显著呈“风兜状”。

(2)十二指肠降部狭窄表现造影剂可自狭窄小孔缓慢通过,狭窄以上十二指肠、胃扩张。

(3)十二指肠闭锁与狭窄常合并胃食管反流。

3. 钡剂灌肠造影表现

(1)十二指肠闭锁表现结肠细小呈胎儿型、但宽径可达 1cm,盲肠位置正常,直肠壶腹存在。

(2)十二指肠狭窄结肠形态可表现正常。

【影像与临床】

患儿常为早产儿或低体重儿(占 60%),母亲常有羊水过多史,生后 1~2d 内或喂乳后即出现呕吐,呕吐物大多含有胆汁。常可继发吸入性肺炎。患儿生后常无胎粪排出,偶有排出 1~2 次少量灰绿色干粪或灰色黏液样肠道分泌物。影像表现十二指肠梗阻,合并胃食管反流、吸入性肺炎等。

【鉴别诊断】

1. 环状胰腺 环状胰腺压迫十二指肠第二段引起完全或不完全性梗阻,完全性梗阻有时不易与十二指肠闭锁区别,但钡剂灌肠造影显示结肠宽径正常;不完全性梗阻时上消化道造影则显示十二指肠降部有长 1~3cm 狭窄段,而十二指肠狭窄多为隔膜状狭窄,隔膜上有小孔,造影剂可通过小孔,狭窄段多较短。

2. 先天性肠旋转不良 因异常的盲肠系带压迫十二指肠第三段引起不完全梗阻,十二指肠球部及十二指肠近段扩张,其末端呈鼠尾状,十二指肠远端及空肠上段沿中腹部呈螺旋形下降,或空肠上段位于右上腹,或全部小肠位于右腹部。钡剂灌肠造影显示盲肠在右上腹或中上腹部等异常位置。

3. 肥厚性幽门狭窄 呕吐发生于出生后 2~3 周,进行性加剧,呕吐物为奶汁,不含胆汁;体检右上腹可扪及橄榄样肿块。腹部平片可见“单泡征”;上消化道造影显示幽门管细长呈线状,造影剂通过幽门缓慢,十二指肠无扩张;钡剂灌肠造影显示结肠宽径正常;超声检查显示幽门肌层肥厚。

4. 幽门闭锁 临床也以呕吐为主要表现,但呕吐物为奶汁,不含胆汁。腹部平片可见胃扩

张明显,其内有一宽大的气液平面,十二指肠及其他肠管内均无气体;上消化道造影表现胃明显扩张,造影剂不能通过幽门进入十二指肠。

二、环状胰腺

【典型病例】

病例 1 女,生后 12d, G_1P_1 , 足月剖宫产, 生后喂乳后出现呕吐, 初为乳汁, 后逐渐转为黄色液体, 呕吐一直不能缓解(图 20-3-3)。

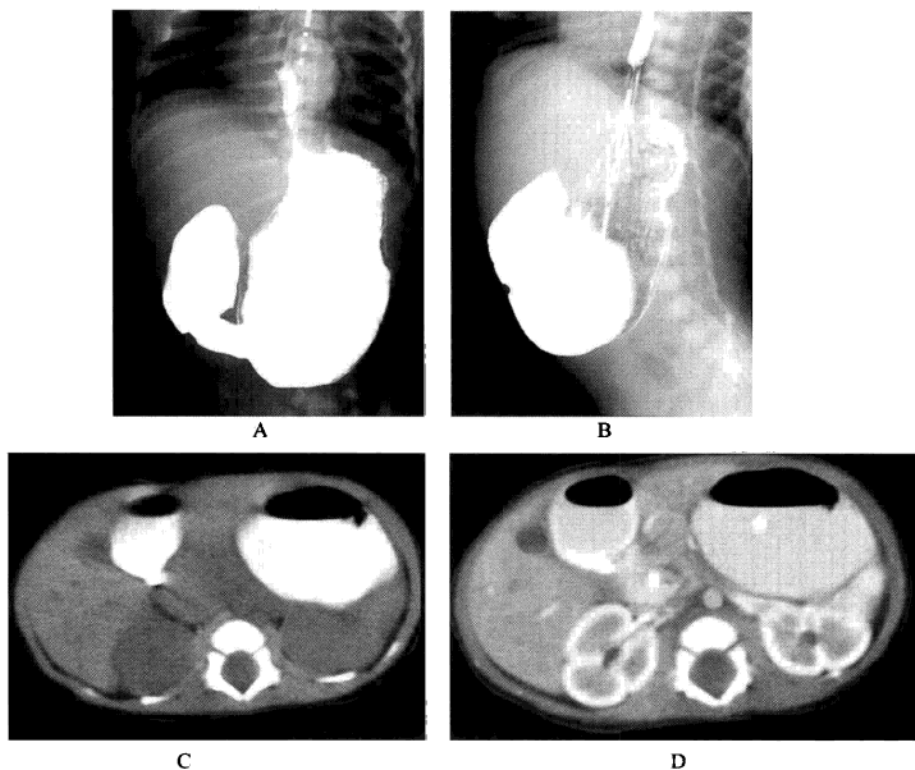


图 20-3-3 环状胰腺(一)

影像所见

A、B. 上消化道造影示十二指肠降部呈“细线状”狭窄,造影剂通过困难,胃、十二指肠球部和幽门管扩张,蠕动增强;C. CT 平扫示十二指肠降部呈“鼠尾状”狭窄,其周围见软组织密度影,胃及十二指肠近段明显扩张;D. CT 增强扫描示十二指肠降段周围可见强化的胰腺组织。

病例 2 男,生后 3d, G_1P_1 , 足月剖宫产, 生后呕吐 2d, 呕吐物为胃内容物, 有少量黄绿色物(图 20-3-4)。

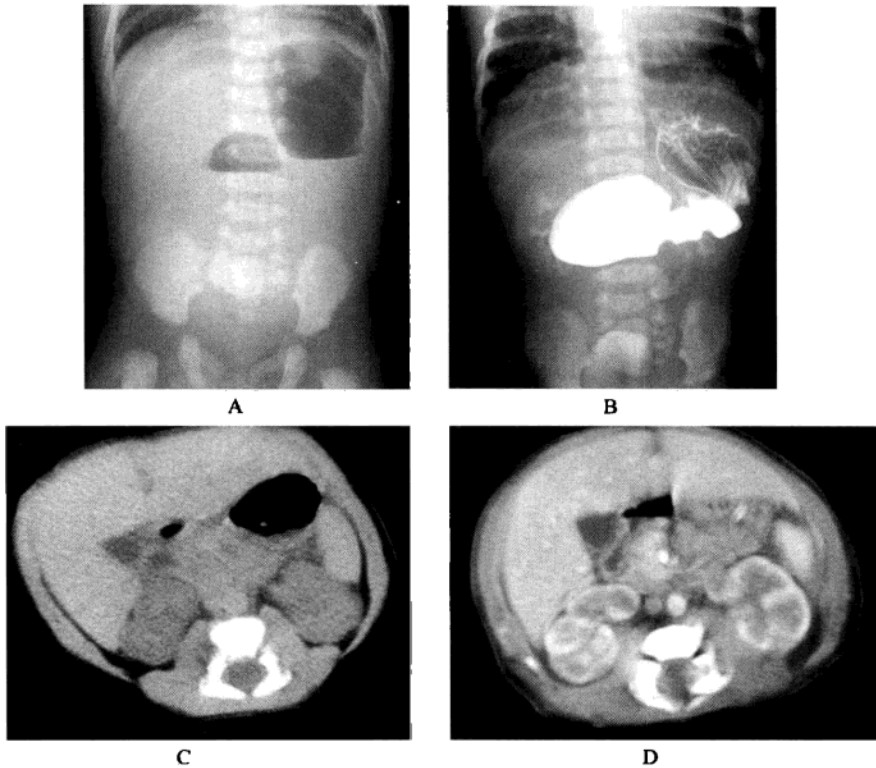


图 20-3-4 环状胰腺(二)

影像所见

A. 腹部立位平片见上腹部有两个气液平面,呈“双泡征”,梗阻以下肠管内无气体;B. 上消化道碘剂造影见胃、十二指肠球部和幽门管扩张,胃蠕动增强,有逆蠕动,十二指肠降部狭窄,造影剂通过困难,有少量造影剂下行;C. CT 平扫示十二指肠降部周围见软组织密度影;D. CT 增强扫描示十二指肠降段周围可见强化的胰腺组织。

【影像与病理】

在胚胎发育过程中,腹侧胰芽与背侧胰芽融合位置不正常,将十二指肠降部呈环形或钳状包绕,导致十二指肠管腔狭窄,狭窄部位大多位于十二指肠降部乳头平面,上消化道造影表现造影剂通过困难,呈“细线状”狭窄。

【影像诊断要点及比较影像学】

1. 腹部平片表现

- (1) 胃泡及十二指肠积气扩张,立位可见气液平面呈“双泡征”。
- (2) 梗阻平面以下肠管内生理性气体减少或无气体。
- (3) 部分病例腹部平片可正常。

2. 上消化道造影表现

- (1) 十二指肠降部狭窄,造影剂通过困难,呈“细线状”。
- (2) 胃、幽门管和十二指肠球部扩张,蠕动增强,有逆蠕动。

3. CT 表现

(1)CT平扫表现十二指肠降部狭窄,周围见软组织密度影,胃、幽门管及十二指肠球扩张,其远端肠腔内生理性积气减少甚至无气体。

(2)CT增强时可见十二指肠降部周围的软组织密度影明显强化。

腹部平片可了解是否有十二指肠梗阻,上消化道造影检查可证实梗阻的部位及梗阻程度;CT检查可了解梗阻的十二指肠周围情况,可直观的反映胰腺与十二指肠的关系。

【影像与临床】

1. 临床表现与环状胰腺对十二指肠压迫程度有关。轻者可无临床症状,或到较大年龄时发病。

2. 严重者新生儿期发病,临床表现为顽固性呕吐,呕吐物多含胆汁。影像表现为十二指肠降段不全性梗阻,梗阻程度重。

3. 环状胰腺压迫胆总管时,可引起黄疸和胰腺炎。

【鉴别诊断】

本病需要与下列疾病鉴别。

1. 十二指肠闭锁,十二指肠闭锁部位以降段和水平段最多见,若闭锁位于十二指肠水平段,腹部立位平片可出现“三泡征”,上消化道造影表现十二指肠降段或水平段处呈盲端改变,闭锁的盲端扩张显著,边缘光滑,呈“风兜状”,钡剂不能下行,钡剂灌肠造影可见结肠细小而环状胰腺的结肠宽径正常,两者鉴别不难。

2. 十二指肠隔膜状狭窄,十二指肠隔膜状狭窄与环状胰腺均表现为十二指肠不全性梗阻,上消化道造影检查鉴别有困难,需要CT或MRI检查。

3. 肠旋转不良,肠旋转不良时十二指肠与空肠交界处位置异常,大多位于脊柱的右侧,且位于十二指肠球部水平下方,上组空肠常位于右上腹部,钡剂灌肠阑尾不在右下腹部,与环状胰腺容易鉴别。

三、中肠旋转异常

【典型病例】

病例1 女,生后10d,呕吐5d,呕吐物含有胆汁(图20-3-5)。

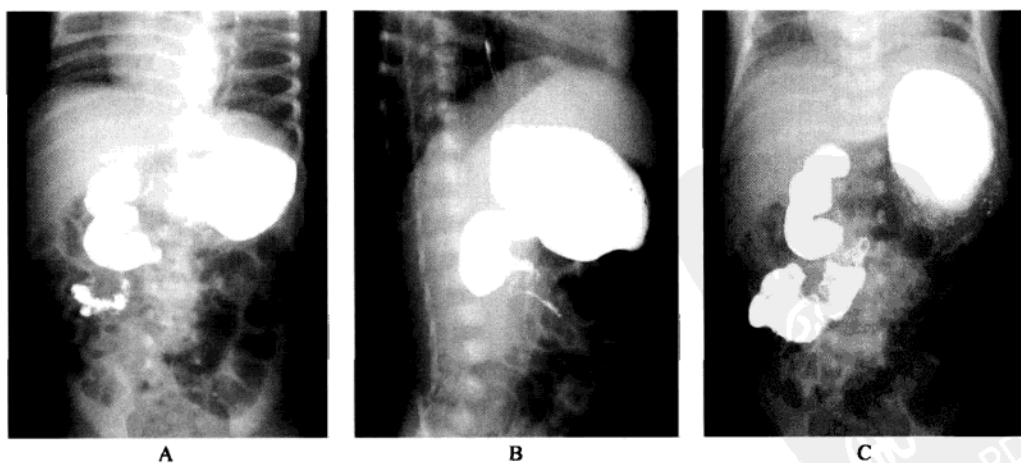


图 20-3-5 肠旋转不良

影像所见

A. 十二指肠明显扩张,十二指肠与空肠交界处位于中腹部脊柱的右侧,且在十二指肠球部下方;B. 梗阻处呈鼠尾状狭窄,远段小肠呈螺旋状下降;C. 上组小肠位于右中腹部。

病例 2 女,5岁,反复腹痛3~4年伴呕吐,曾行胃镜检查提示为胃窦炎,按胃窦炎治疗半年无效(图20-3-6)。

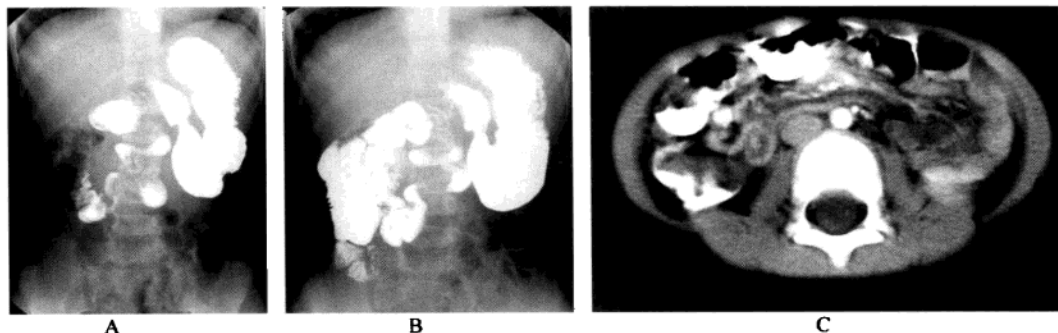


图 20-3-6 肠末旋转

影像所见

A. 上消化道造影示十二指肠空肠交界处位于右中腹部,十二指肠框未形成,呈螺旋状下行;B. 上消化道钡剂造影示上组空肠位于右上腹部;C. 腹部增强CT扫描示肠系膜上静脉在肠系膜上动脉的左侧,小肠袢及其肠系膜在右腹部,结肠在左腹部,肠腔不扩张。

病例 3 男,3岁,反复呕吐3年,加重1周(图20-3-7)。

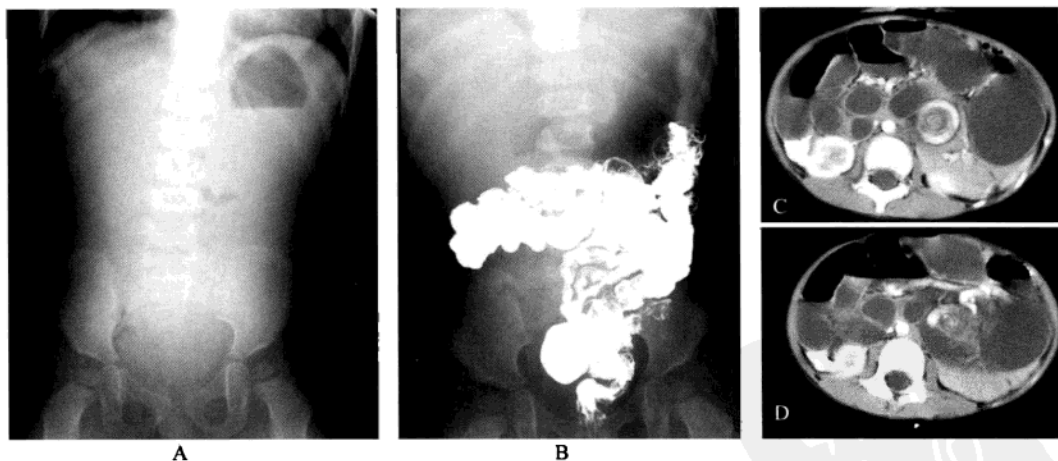


图 20-3-7 肠旋转不良伴肠扭转

影像所见

A. 腹部立位片示小肠生理性积气减少;B. 钡剂灌肠造影示回盲部位于左中上腹部;C、D. 腹部CT增强扫描示肠系膜上静脉在肠系膜上动脉的左侧,肠腔积液扩张,小肠围绕肠系膜上动脉呈螺旋状排列。

【影像与病理】

胚胎4周时中肠襻(midgut环)形成,肠襻顶部与卵黄蒂通连,肠系膜上动脉走行于肠襻

系膜的中轴部位;胚胎6周时由于肠襻生长迅速,腹腔容积相对变小,致使肠襻进入脐腔,形成胚胎性的生理性脐疝,肠襻在脐腔内继续增长,并以肠系膜上动脉为轴心作逆时针方向旋转 90° ,使头支转到右侧,尾支转到左侧;胚胎10周时随着腹腔的容积增大,肠襻开始从脐腔内退回腹腔,在退回过程中肠襻的头支在先,尾支在后并以肠系膜上动脉为轴心逆时针方向再旋转 180° ,使头支转到左侧,尾支转到右侧,上消化道钡剂造影检查表现十二指肠与空肠连接处位于左上腹,与十二指肠球部在同一水平或稍高,上组小肠在左上腹,回盲部在右下腹。如果在退回过程中未发生旋转,或转位不全,或反向转位,形成中肠未旋转或旋转不良,上消化道钡剂造影检查表现十二指肠与空肠连接处位置异常,上组空肠在右上腹,回盲部不在右下腹。

正常情况下肠系膜从左上腹向右下腹呈扇形展开附着于后腹壁,这种固定方式的小肠可防止在轴位上发生扭转,而肠旋转异常时因空回肠连接处及回盲部位置异常,肠系膜仅在肠系膜上动脉根部附近有很狭窄的附着,这种方式固定的小肠容易环绕肠系膜根部发生扭转,CT常表现肠系膜上静脉在肠系膜上动脉的左侧,小肠可围绕肠系膜上动脉呈螺旋状排列。另外,肠旋转不良时常伴有异常的腹膜带(即异常纤维性腹膜韧带),此带大多起于异位盲肠并附着于右侧腹壁,可压迫十二指肠。

【影像诊断要点及比较影像学】

1. 上消化道造影表现

(1)十二指肠与空肠交界处位置异常,不在脊柱的左侧,大多位于脊柱的右侧,且位于十二指肠球部水平下方。

(2)上组空肠常位于右上腹部。

(3)中肠旋转不良合并扭转时,十二指肠远端不全性梗阻,钡剂通过困难,并呈“螺旋状”或“鼠尾状”。

(4)中肠未旋转时,十二指肠框未形成,钡剂通过尚顺利,呈螺旋状下降。

2. 钡剂灌肠造影表现

(1)盲肠或阑尾不在右下腹部,位于上腹部或右上腹部。

(2)结肠大部分在左腹部迂回。

3. CT表现

(1)肠系膜上静脉在肠系膜上动脉的左侧。

(2)肠扭转时,小肠可围绕肠系膜上动脉呈螺旋状排列。

本病首选上消化道造影检查,腹部增强CT扫描及超声可作为本病的补充检查。上消化道造影可了解十二指肠与空肠交界处位置异常以及上组空肠的分布情况;钡剂灌肠造影检查可了解结肠的分布及回盲部阑尾的位置。CT增强扫描可以发现肠系膜上动静脉血管的位置异常。超声检查可观察肠系膜血管有无螺旋状或环状的异常血流信号。

【影像与临床】

1. 肠旋转不良有 $60\% \sim 70\%$ 在新生儿时期出现症状,表现呕吐,呕吐物呈胆汁样,影像表现十二指肠远端不完全性梗阻,钡剂通过困难。如发生中肠扭转患儿症状重,表现喷射样呕吐、可出现血便等症状。

2. 部分患儿无任何症状,到较大年龄时因其他疾病行上消化道造影检查时发现。

【鉴别诊断】

肠旋转不良往往表现胆汁样呕吐,需要与十二指肠闭锁、十二指肠狭窄和环状胰腺鉴别。

1. 十二指肠闭锁,上消化道造影表现十二指肠降段或水平段处呈盲端改变,闭锁的盲端扩

张显著,边缘光滑,呈“风兜状”,钡剂不能下行;钡剂灌肠造影可见结肠细小,两者鉴别不难。

2. 十二指肠隔膜状狭窄,上消化道造影可见造影剂自小孔缓慢通过下行,十二指肠与空肠交界处位置正常,上组空肠常位于左上腹部。

3. 环状胰腺,CT表现具有特征性,平扫表现十二指肠降部呈“鼠尾状”狭窄,其周围见软组织密度影,增强扫描十二指肠降段周围可见强化的胰腺组织包绕。

四、十二指肠溃疡

【典型病例】

病例 1 男,15岁,右上腹部疼痛1年余,多在夜间和餐前发生,伴有反酸(图 20-3-8)。

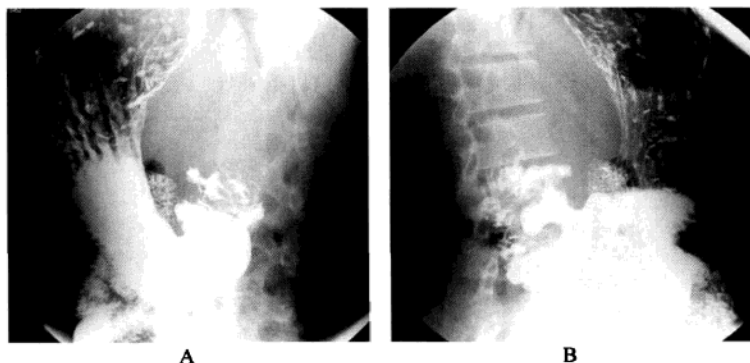


图 20-3-8 十二指肠溃疡(一)

影像所见

A. 上消化道钡剂造影示空腹胃内有大量潴留液,十二指肠球变形呈“三叶形”;B. 十二指肠球小弯侧有斑点状钡斑。

病例 2 男,11岁,腹痛伴呕吐3个月余,呕吐物为隔夜宿食(图 20-3-9)。

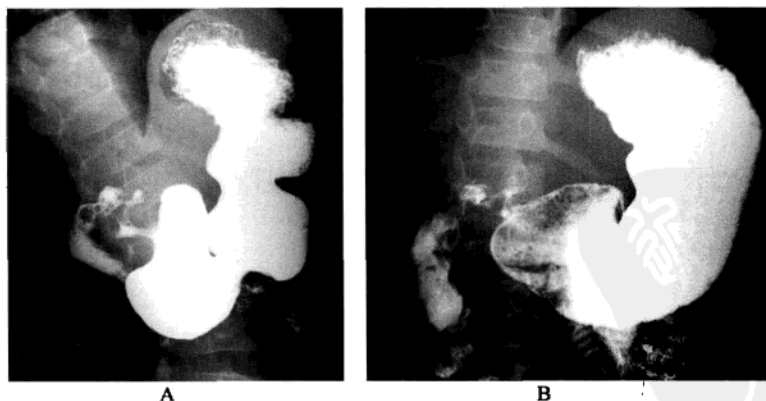


图 20-3-9 十二指肠溃疡(二)

影像所见

A. 上消化道钡剂造影示钡剂通过幽门不畅,胃蠕动波增强,十二指肠球小弯侧见一圆形龛影,黏膜向龛影纠集;B. 空腹胃内有食物残渣,十二指肠球有变形。

【影像与病理】

十二指肠溃疡好发于十二指肠球部后壁或前壁,呈圆形或椭圆形,溃疡周围有炎症、水肿及纤维组织增生,溃疡较大时愈合后可遗留瘢痕,在影像上表现龛影周围有一圈透亮带,黏膜可向溃疡纠集,球部变形;溃疡可单发或多发,后壁和前壁同时发生相对应的溃疡,称对吻溃疡,若与胃溃疡同时发生称复合溃疡。

【影像诊断要点及比较影像学】

上消化道造影表现如下。

1. 龛影,为十二指肠溃疡的直接征象,表现圆形或斑点状钡斑,边缘光滑整齐,黏膜向溃疡纠集,周围有一圈透亮带。
2. 球部变形,常呈“山字形”、“三叶形”或“葫芦形”,是十二指肠球部溃疡常见的征象。
3. 激惹征,表现钡剂到达球部后不容易停留迅速通过球部。
4. 幽门痉挛,开放延迟,空腹胃潴留液增多。

【影像与临床】

十二指肠溃疡临床表现为右上腹部疼痛,呈周期性、节律性,多在空腹时发生,餐后缓解,常有反酸、嗝气。影像表现空腹胃内有大量潴留液,与临床反酸、嗝气症状有关。

五、十二指肠淤滞症

【典型病例】

病例 女,11岁,餐后上腹部疼痛,不适3年余,伴有恶心、呕吐,加重8个月(图20-3-10)。

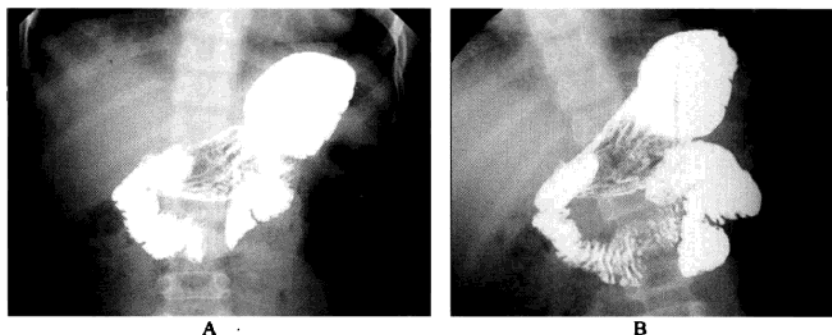


图 20-3-10 十二指肠淤滞症

影像所见

A. 上消化道钡剂造影示造影剂通过十二指肠升段困难,有一“笔杆样”压迹;B. 改变体位时钡剂通过尚可。

【影像与病理】

十二指肠升段在 L_3 水平于腹主动脉和肠系膜上动脉之间通过,若肠系膜上动脉开口过低导致这两动脉夹角变小(正常肠系膜上动脉在 L_1 水平分出,两动脉夹角大于 45°),可压迫十二指肠升段引起十二指肠淤滞症。影像可见十二指肠升部有一“笔杆样”压迹,钡剂通过困难。

【影像诊断要点及比较影像学】

上消化道造影表现如下。

1. 十二指肠扩张,可见频繁的蠕动和逆蠕动。
2. 十二指肠升段造影剂通过困难,有一“笔杆样”压迹。

3. 改变体位,采取俯卧位或左侧卧位时造影剂可通过十二指肠升部。

上消化道造影是诊断此病的主要方法。

【影像与临床】

反复上腹部疼痛,饱胀、不适,以餐后明显,伴有恶心、呕吐,呕吐物含有胆汁和隔夜食物,吐后症状缓解。影像可见十二指肠升部不完全性梗阻,透视下采取俯卧位或左侧卧位时造影剂可通过,所以进食后采取俯卧位或左侧卧位可使症状暂时缓解。

【鉴别诊断】

本病需要与十二指肠动力障碍、粘连带压迫、肠旋转不良等疾病鉴别。十二指肠动力障碍常只有十二指肠扩张,没有“笔杆样”压迹,且肠蠕动弱。粘连带压迫者常有腹部手术或腹腔内感染病史,可合并其他肠管粘连、受压。肠旋转不良时十二指肠与空肠交界处位置异常,不在脊柱的左侧,大多位于脊柱的右侧,十二指肠框异常。

六、十二指肠憩室

【典型病例】

病例 女,14岁,偶尔上腹部疼痛1年余(图20-3-11)。

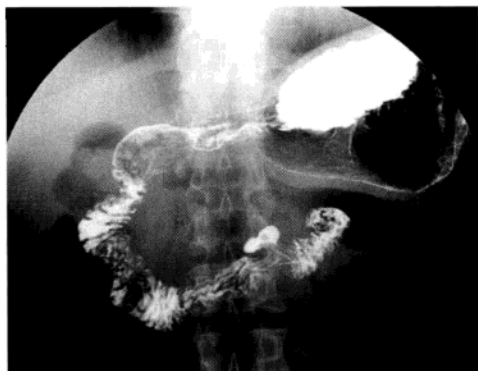


图 20-3-11 十二指肠憩室

影像所见

上消化道钡剂造影表现十二指肠与空肠交界处有一卵圆形囊袋状影突出于肠腔外,边缘光整,有一窄颈与肠腔相连并可见黏膜与肠壁黏膜相连。

【影像与病理】

十二指肠憩室小儿少见,为肠壁局部向外膨出的囊袋状病变,常发生在十二指肠降部的内后壁和十二指肠空肠曲交界处。

【影像诊断要点及比较影像学】

1. 十二指肠憩室通常呈圆形或卵圆形囊袋状影突出于肠腔之外,大小不一,边缘光整。
2. 常有一窄颈与肠腔相连,并可见憩室内黏膜与肠壁黏膜相连。

十二指肠憩室 X 线表现典型,上消化道造影可确诊。

【影像与临床】

临床大多无明显症状,常在上消化道造影中偶然发现,憩室并发炎症时,可有上腹部疼痛等症状。

第四节 小 肠

一、小肠闭锁与狭窄

【典型病例】

病例 1 女, 生后 2d, 生后第 2 天出现呕吐, 吐胃内容物, 呕吐较频繁, 多于喂养 1~2h 后出现, 开始为奶汁, 后为黄绿色胆汁, 伴腹胀 1d。术中见小肠高度扩张, 距回盲部 5cm 处肠管闭锁, 近端肠管扩张直径约 6.0cm, 远端纤细直径约 0.5cm, 且盲端较粗大(图 20-4-1)。

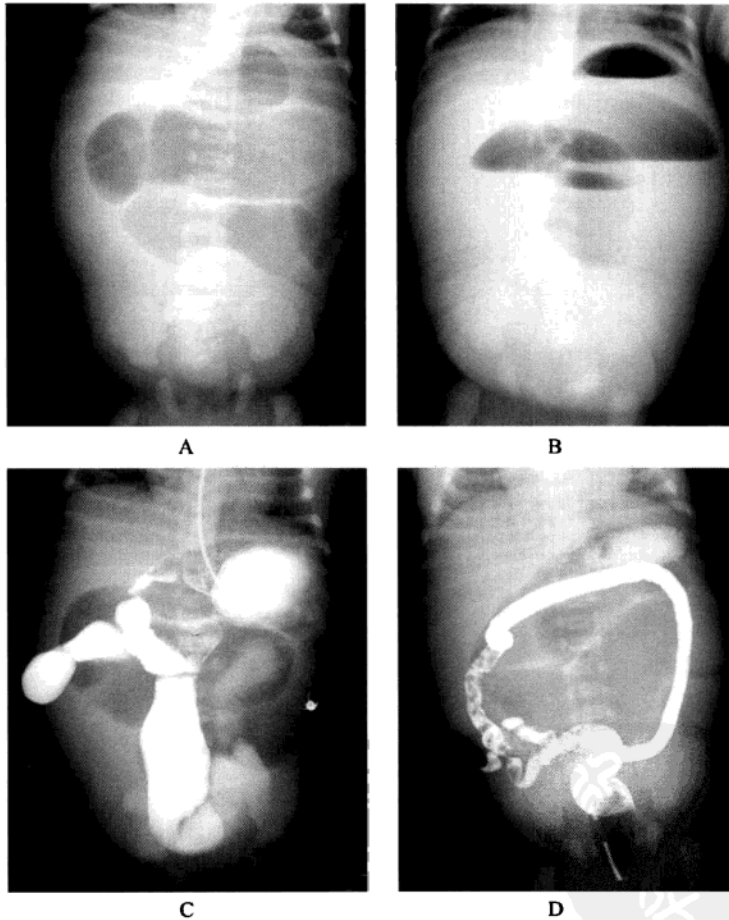


图 20-4-1 小肠闭锁

影像所见

A. 腹部卧位片示中上腹部小肠积气扩张, 下腹部肠腔无气体; B. 腹部立位片示中上腹部有中等大小的气液平面呈“三泡征”, 下腹部肠腔内无气体; C. 上消化道造影示胃、小肠扩张,

造影剂不能下行;D. 钡剂灌肠造影示结肠细小,直肠壶腹存在。

病例 2 男, 生后 2d, 呕吐 1d(图 20-4-2)。

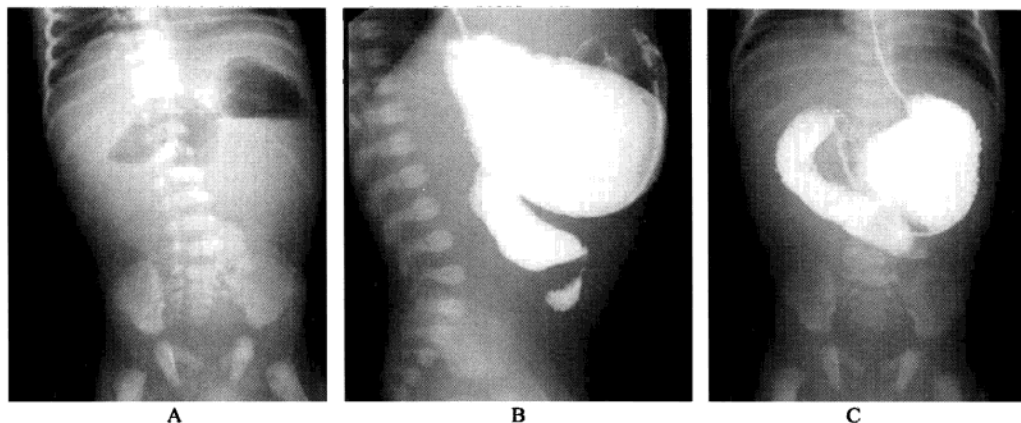


图 20-4-2 空肠隔膜状狭窄

影像所见

A. 腹部立位平片示上腹部有两个气液平面呈“双泡征”;B、C. 上消化道造影示胃泡扩张,近端空肠有一隔膜状狭窄,有少量造影剂通过狭窄处。

【影像与病理】

肠道任何部位都可发生肠闭锁或狭窄,肠闭锁最多见于回肠及空肠下部(36%~43%),其次是十二指肠及空肠近端(37%),结肠闭锁较少见;而肠狭窄则以十二指肠最多,回肠较少。先天性小肠闭锁和肠狭窄分五型:①肠狭窄,小肠有一段狭窄区域或呈瓣膜样狭窄;②闭锁 I 型,肠管外形连续性未中断,仅在肠腔内有一个或多个隔膜使肠腔完全闭锁,隔膜多由少量肌纤维及纤维性变的黏膜下组织或两层黏膜构成;③闭锁 II 型,闭锁两侧肠管均呈盲端,其间有一条纤维束带连接;④闭锁 III 型,远、近侧盲端完全分离,无纤维束带相连;⑤闭锁 IV 型,多发性闭锁。在各型闭锁中以 I 型及 II 型最多见,约占全部病例的 64.8%。

【影像诊断要点及比较影像学】

1. X 线表现

(1)高位肠闭锁显示中上腹部肠管积气扩张,下腹部肠管无气体;胃及十二指肠可扩张,有时呈“三泡征”,呕吐严重时胀气肠管及气液平面不明显,腹胀不显著,无胎粪影。低位小肠闭锁(空肠远端及回肠)肠腔内有时可见胎粪影。肠管过度扩张可造成肠穿孔,出现气腹 X 线征象。

(2)小肠狭窄表现为不全性小肠梗阻,梗阻以上肠管有不同程度扩张及气液平面,梗阻以下肠管充气较少,结肠内可有气粪影,严重肠狭窄时与肠闭锁的 X 线征象相似。

2. 消化道造影表现

(1)钡剂灌肠造影,小肠闭锁表现结肠细小呈胎儿型,结肠框不缩短,直肠壶腹存在。

(2)上消化道造影,闭锁以上肠管及胃扩张,闭锁处为一盲端,造影剂不能下行。小肠狭窄表现狭窄以上肠管扩张,对比剂可自狭窄处缓慢通过。

小肠闭锁或狭窄常用的影像检查方法有腹部平片、钡剂灌肠造影、上消化道造影。腹部平片可以了解小肠内气体分布情况、有无扩张及气液平面的多少,从而判断梗阻的程度及位置。钡剂灌肠造影可显示结肠细小、但直肠壶腹存在,有助于肠闭锁的诊断。上消化道造影检查可

确定狭窄及闭锁的部位,从而明确诊断。

【影像与临床】

先天性小肠闭锁或肠狭窄的临床主要表现呕吐、腹胀,而症状出现的早晚和轻重则取决于梗阻的部位和程度。高位肠闭锁腹胀轻,呕吐出现早,吐乳凝块,多含胆汁,有时为陈旧性血液;低位闭锁常于生后2~3d出现呕吐,呕吐物呈粪便样并带臭味,腹胀明显,并进行性加重;肠闭锁患儿生后多无胎粪排出。由于呕吐频繁,很快出现脱水及中毒症状且往往伴有吸入性肺炎。

【鉴别诊断】

小肠闭锁与全结肠型无神经节细胞症钡剂灌肠造影时均表现细小结肠,需要鉴别,后者表现结肠框短缩,结肠袋不如正常清楚,直肠壶腹痉挛,结肠壁僵硬,没有正常结肠的活动度和柔软性,而肠闭锁时结肠框不短缩,直肠壶腹存在,有助于鉴别。

二、胎粪性肠梗阻

【典型病例】

病例 男,生后3d,生后未解胎便,伴腹胀,呕吐2d(图20-4-3)。

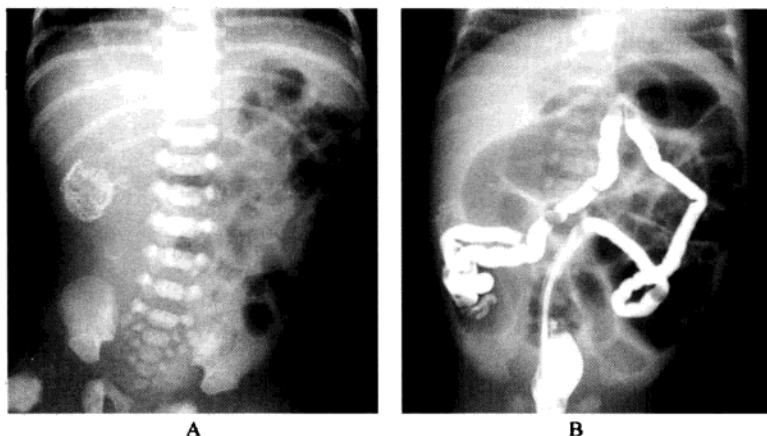


图 20-4-3 胎粪性肠梗阻

影像所见

A. 腹部平片示肠管内气体分布不均匀,右中下腹可见团块状钙化影;B. 水溶性碘剂灌肠造影示结肠细小,造影剂进入末段回肠可见胎粪充盈缺损,直肠壶腹存在。

【影像与病理】

胎粪性肠梗阻是在新生儿期由于胎粪黏稠堵塞于回肠末段,导致小肠梗阻。病因不十分清楚,目前认为肠道腺体病变是胎粪性肠梗阻的首要原因,胰腺囊性病变胰酶分泌不足是次要原因。

【影像诊断要点及比较影像学】

1. 腹部立位平片

(1) 肠管积气、扩张,可见少许小气液平面,表现为低位小肠梗阻征象。

(2)右下腹肠管内含有小气泡的胎粪影,具有特征性。

2. 水溶性碘剂灌肠造影

(1)结肠细小,结肠宽径常在5mm以内,钡剂进入结肠阻力较大。

(2)如水溶性碘剂进入末段回肠时可见胎粪充盈缺损。

水溶性碘剂灌肠造影和腹部立位平片为诊断本病的主要方法。一般不用钡剂灌肠造影,因为它影响粪便排泄,而泛影葡胺是高渗造影剂,可被用于灌肠治疗胎粪性肠梗阻。腹部立位平片通常表现为低位小肠梗阻征象,水溶性碘剂灌肠造影可显示结肠显著细小且末段回肠内有胎粪充盈缺损可以确诊。

【影像与临床】

1. 生后无胎粪排出。
2. 腹胀伴胆汁性呕吐;腹胀多在生后48h内逐渐加重。
3. 体格检查:右下腹有时可触及“胎粪块”;肛门指检可有少许灰白色干“胎粪”。

【鉴别诊断】

胎粪性肠梗阻表现结肠细小,需要与肠闭锁和全结肠型先天性巨结肠鉴别。

1. 肠闭锁:腹部平片表现为完全性小肠梗阻征象,右下腹部没有泡状透亮影,钡剂灌肠造影显示结肠细小,钡剂进入末段回肠时无胎粪充盈缺损。

2. 全结肠型先天性巨结肠:肛门指检常有气粪排出,钡剂灌肠造影显示结肠细小,结肠框短缩,脾曲钝化,直肠壶腹消失,与胎粪性肠梗阻不同。

三、胎粪性腹膜炎

【典型病例】

病例 男,生后5d,腹胀5d,逐渐加重伴呕吐,体检:腹膨,静脉曲张,右下腹肠鸣音亢进(图20-4-4)。

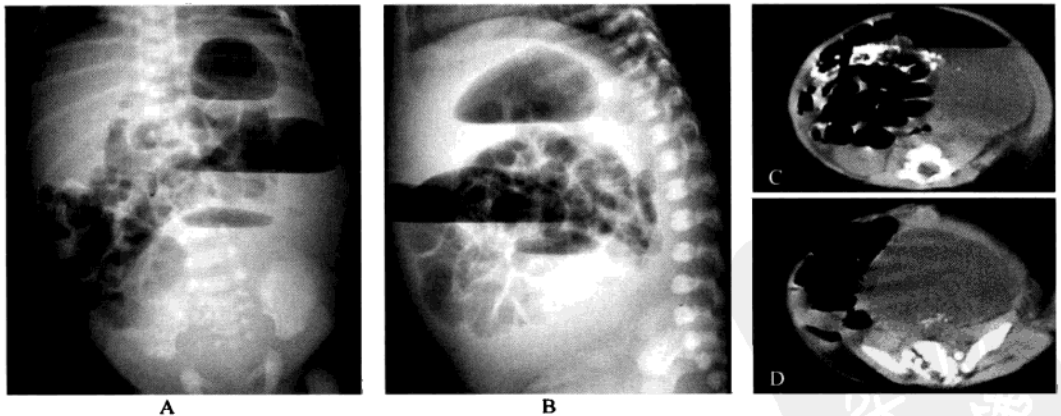


图 20-4-4 胎粪性腹膜炎(一)

影像所见

A、B. 腹部正侧位片示中上腹有数个气液平面,右上腹有条片状钙化影,左下腹部密度增高;C、D. CT平扫示右下腹有斑片状、团状钙化影,左下腹腔有包裹性积液形成胎粪性假囊肿。

病例 2 男,生后3d,因腹胀伴呕吐入院,24h内有少量胎粪排出(图20-4-5)。

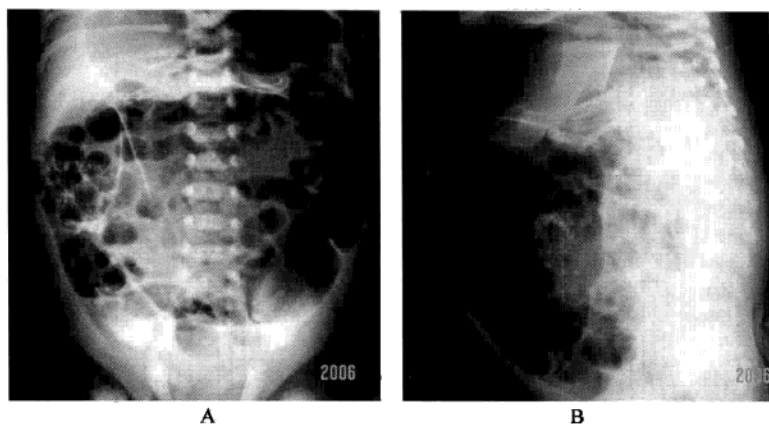


图 20-4-5 胎粪性腹膜炎(二)

影像所见

A. 腹部正位片示右中下腹密度增高并可见胎粪钙化影,肠间隔增宽;B. 腹部侧位片示粘连的包块位于中下腹部偏后。

【影像与病理】

胎粪性腹膜炎是由于母亲在妊娠期胎儿胃肠道发生穿孔,胎粪溢出引起的无菌性化学性腹膜炎,导致腹腔渗出、肠粘连和胎粪钙化,分泌的大量纤维素包绕胎粪可形成囊性胎粪性腹膜炎或胎粪性假囊肿。肠穿孔原因尚不清楚,目前大多认为本病是由胎粪性肠梗阻引起的,另外肠闭锁、肠狭窄、肌肉神经发育缺陷等也是肠穿孔的原因。X线表现可分三型:腹膜炎型、肠梗阻型、单纯钙化型。

【影像诊断要点及比较影像学】

1. 腹部平片表现

(1) 出生时如果穿孔已愈合,X线表现为胎粪钙化影,肠间隔增宽,肠管广泛粘连成团,有时可见大量腹水。

(2) 出生时如果穿孔未愈合,腹腔内常有大量积气、积液,胎粪钙化散落在各处,卧位时肠管粘连聚集在腹中央,当周围有较多粘连时,气体和渗液可局限于某处形成包裹性或分隔多房性液气腹。

(3) 当有广泛粘连时,可形成粘连性肠梗阻,出现阶梯状气液平面,当有绞窄性肠梗阻时可见特殊肠袢,腹腔出现渗液。

2. CT表现

(1) CT 主要表现腹腔内斑片状或弧形钙化影,常以右下腹最多见。

(2) 出生时如果穿孔未愈合,腹腔内可见大量积气、积液,有粘连时可形成包裹性或分隔呈多房性液气腹。

(3) 囊性胎粪性腹膜炎或胎粪性假囊肿,CT上表现为腹腔内囊性肿块,囊壁稍厚、常有弧形钙化,囊内有时可见气液平面。

3. 超声表现

(1) 腹腔内边界不清的混合性团块回声,腹腔内游离积液回声和碎块状强光团。

(2) 胎粪性假性囊肿表现为包裹性液性暗区,混以钙化强回声。

腹部平片可显示腹腔内钙化影,对该病诊断有重要价值。超声检查对胎粪性腹膜炎诊断具有特异性,有确诊的价值,并可作为治疗效果随访手段;另外超声检查是胎粪性腹膜炎产前诊断的重要手段。CT分辨率高可清楚显示腹腔内钙化、腹腔内游离气体和积液、包裹性积液等,是腹部平片和超声检查的重要补充。

【影像与临床】

1. 大多在生后 3d 内发病,主要表现为呕吐、腹胀、便秘,呕吐多发生在第一次喂奶以后,呕吐频繁,呕吐物含胆汁,有时含有陈旧性血液。

2. 生后可有少量胎粪排出或无胎粪排出;如果穿孔未愈合可于生后迅速出现气腹、液气腹、腹膜炎症状。

3. 患儿常有发热、青紫、呼吸困难、中毒性休克;少数患儿可无临床症状。

【鉴别诊断】

本病需要与新生儿胃穿孔、新生儿急性坏死性小肠结肠炎鉴别。

1. 新生儿胃穿孔 新生儿胃穿孔常是由于先天性胃壁肌层缺损引起,穿孔多位于胃前壁大弯侧,常于生后 2~3d 内发病,出现典型的腹膜炎症状及体征,X 线表现为腹腔内有大量游离气体,一般无粘连、包裹,胃泡影多消失,腹腔内常无钙化影。

2. 新生儿急性坏死性小肠结肠炎 新生儿急性坏死性小肠结肠炎早期亦可出现腹胀、高热和呕吐,特别是重症患儿出现肠穿孔后引起的气腹与胎粪性腹膜炎容易混淆。但新生儿急性坏死性小肠结肠炎多见早产儿,出生后常有窒息、缺氧、休克病史,特别是人工喂养的患儿,常于生后 7~10d 发病,临床有血便,血便呈洗肉水样,量较多,具有特殊的腥臭味,腹部平片常呈动力性肠梗阻,肠管形态僵直,肠间隔增宽,肠穿孔发生前腹部平片常有肠壁积气、门静脉积气和腹腔积液。

四、新生儿坏死性小肠结肠炎

【典型病例】

病例 1 男,生后 3d,34 周早产,出生时有窒息,生后 24h 内解胎粪。因呕吐 2d 入院,呕吐物含有胆汁。手术发现肠坏死、穿孔、包裹(图 20-4-6)。

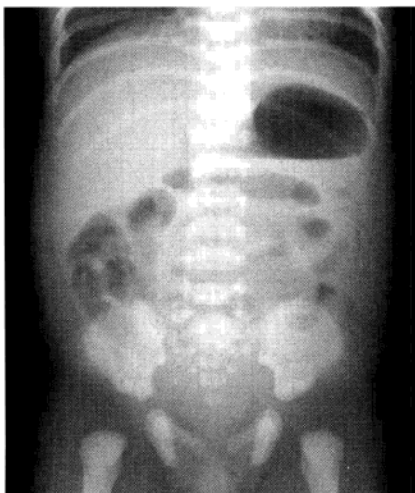


图 20-4-6 新生儿坏死性小肠结肠炎(一)



影像所见

腹部立位平片示小肠生理性积气减少,分布不均匀,中腹部密度增高,肠间隔增宽,肠壁有囊状积气影。

病例 2 男, 生后 17d, 血便 2 次伴呕吐, 吐胃内容物(图 20-4-7)。

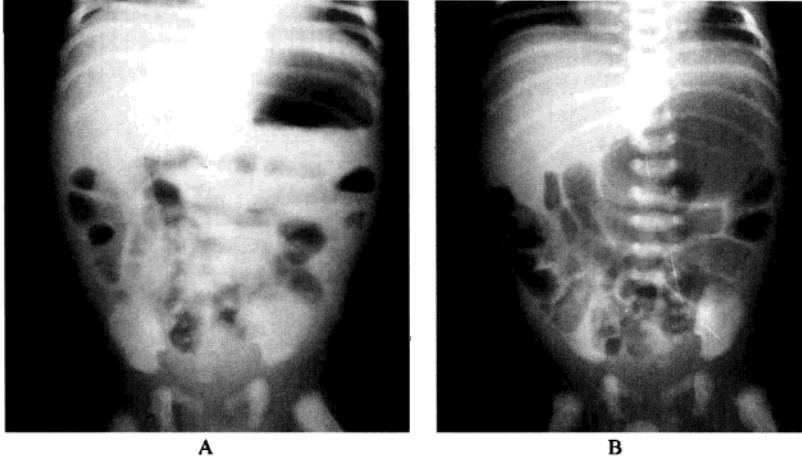


图 20-4-7 新生儿坏死性小肠结肠炎(二)

影像所见

A. 腹部立位平片示小肠生理性积气减少,充气肠管分布不均匀,肠间隔增宽;B. 24h 复查腹部平片示肠管形态僵直,肠壁可见囊状和条状积气影。

【影像与病理】

新生儿坏死性小肠结肠炎最常发生在回肠远端和升结肠,近端小肠较少受累,早期病理表现为肠黏膜、黏膜下层充血、水肿、出血和坏死,影像表现肠道生理性积气减少或肠管充气分布不均匀,病变肠管形态僵直,位置较固定,肠间隔增宽。随着病变的进展,晚期肠坏死累及肌层和浆膜层,导致肠蠕动功能障碍,腹腔渗液增多,影像表现肠淤张加重或肠腔气体减少,可见分散浅小的气液平面,严重者肠壁可穿孔引起气腹。肠壁黏膜坏死、破裂可致肠腔内气体可进入黏膜下层、肌层和浆膜下层,X线表现肠壁积气,是该病重要的 X 线征象,肠壁静脉破裂,肠壁积气可进入血管内并随血流进入门静脉系统即门静脉积气,影像表现自肝门向肝内条状透亮影。

【影像诊断要点及比较影像学】

1. 肠管充气减少或肠管充气不均匀,病变肠管形态僵直,位置较固定。
2. 肠间隔增厚 $>2\text{mm}$ 。
3. 动力性肠梗阻,表现肠淤张,肠管内可有分散的中小气液平面。
4. 肠壁积气,黏膜下积气大多呈囊状或小泡状透亮影,肌层或浆膜下积气显示为沿肠壁的线条状透亮影,或表现为围绕肠管的环状、半环状透亮影。
5. 腹腔渗液,X线卧位片表现为整个腹部密度增高,两侧肋腹部向外膨隆,肠曲漂浮在中央,充气肠曲与腹壁间距及肠间隔均增宽、模糊,有一小段局限性肠管积气扩张、固定。

6. 门静脉积气, X线表现自肝门向肝内呈枯树枝状透亮影。

7. 肠穿孔, X线表现气腹, 但穿孔处被肠系膜覆盖可出现粘连包裹。

腹部平片为该病首选检查方法, 结合临床可作出正确诊断, 由于本病肠有坏死, 容易并发穿孔, 上消化道钡剂造影和钡剂灌肠造影检查应禁忌。

【影像与临床】

1. 新生儿坏死性小肠结肠炎多见于生后 2~3 周, 无明显季节性, 以早产儿或低体重小儿及人工喂养患儿, 特别是胎膜早破产程延长或出生时有窒息的新生儿。

2. 临床主要表现为腹胀、呕吐、血便和体温不稳定, 呕吐物可呈咖啡样或含有胆汁, 血便常呈洗肉水样, 量较多, 具有特殊的腥臭味, 精神反应差、拒食。

【鉴别诊断】

新生儿期坏死性小肠结肠炎需要与胎粪性腹膜炎鉴别。胎粪性腹膜炎是由于母亲在妊娠期胎儿胃肠道发生穿孔, 胎粪溢出引起的无菌性化学性腹膜炎, 导致腹腔渗出、肠粘连和胎粪钙化, 腹部平片可见右下腹肥皂泡征, 腹腔内出现胎粪钙化影。

五、肠重复畸形

【典型病例】

病例 1 女, 3 月龄, 血便 3 次, 体检发现右下腹有一囊性包块。手术、病理证实末端回肠肠管内囊肿型(图 20-4-8)。

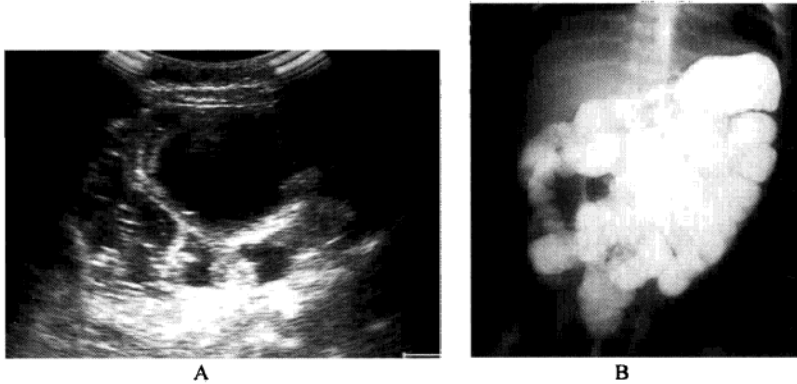
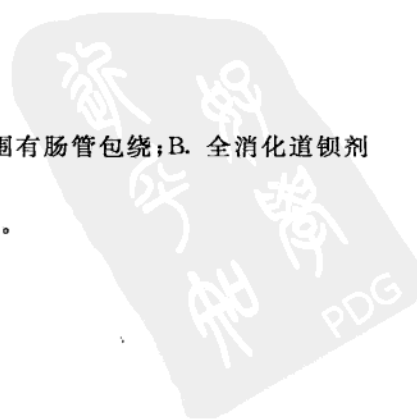


图 20-4-8 末端回肠重复畸形

影像所见

A. 超声示右下腹有一囊性包块, 呈无回声液性暗区, 周围有肠管包绕; B. 全消化道钡剂造影示右下腹充盈钡剂的小肠勾划出肿块轮廓影。

病例 2 女, 1 岁, 反复呕吐 2 个月, 伴腹痛 3d(图 20-4-9)。



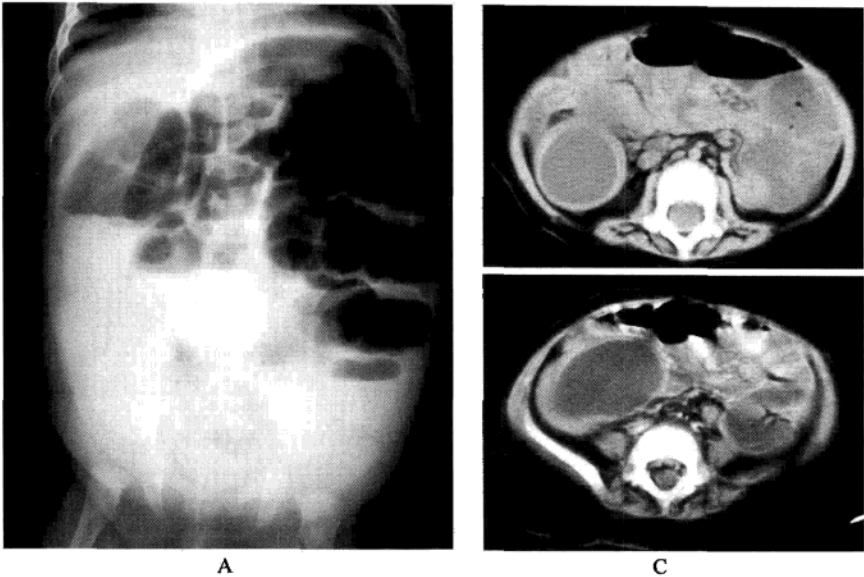


图 20-4-9 回盲部肠重复畸形

影像所见

A. 腹部立位平片示中下腹有数个中小气液平面,右下腹部密度增高;B. CT 平扫示右下腹部单房囊性肿块,囊内无分隔,囊内 CT 值近似于水,囊壁厚;C. CT 增强扫描示囊壁强化。

【影像与病理】

重复肠管附者于消化管一侧呈球形或管状空腔结构,具有和相应部位正常消化道有相同黏膜,并且多数共用血管供应,可发生于消化道任何部位,以小肠最多,回肠多于空肠。根据重复肠管形态可分为四型:①肠壁囊肿型,位于肠壁肌层或黏膜下,该段肠管壁向外突出形成圆形或卵圆形肿块,向腔内突出可引起肠套叠或肠梗阻。②肠外囊肿型,囊肿附着于肠壁一侧与肠腔不相通,呈袋形结构。③肠外管状型,在正常肠管的系膜侧有一平行的异常肠管,一端或两端与正常肠管相通,若近端相通远端盲端则显著膨大。④憩室型,成袋状与肠腔相通。

【影像诊断要点及比较影像学】

1. X 线表现

(1)X 线平片主要表现肠梗阻或不全性肠梗阻,根据重复畸形位置不同可致低位或高位肠梗阻,囊肿较大时可见肿块影,有时可见脊柱畸形,对诊断价值大。

(2)消化道钡剂造影,囊肿较大时可见充钡的胃、肠腔受压变窄、移位,周围充盈钡剂的肠管可衬托出肿块的轮廓;如果畸形肠管与主肠管相通可见钡剂进入,但该型少见。

2. 超声表现

(1)超声表现为无回声的液性暗区,周围有肠管包绕。

(2)有时超声下可见囊壁的蠕动收缩改变,与重复畸形的肠管壁存在发育良好的平滑肌有

关,该征象有助于同肠系膜囊肿、卵巢囊肿等腹腔囊性肿块鉴别。

3. CT表现

(1)为单房囊性肿块,囊内无分隔,囊内CT值近似于水,当囊内有出血感染时CT值可较高。

(2)囊肿可位于肠腔内、肠壁内或肠腔外的系膜缘,肠内和壁内的囊肿大多为球形,多与肠管不相通,肠腔外的囊肿大多为管状,位于系膜缘,一端或两端与肠腔相通,亦有不相通的;囊肿与所附着的肠壁紧密相连。

(3)囊壁与邻近肠管壁厚相近或稍厚,呈双环“晕轮征”,内环为囊壁水肿的黏膜和黏液组成的低密度环,外环为完整肌层构成的高密度环。

腹部平片对本病虽不能直接诊断,但往往能提供有价值的线索,特别是腹部有软组织包块伴有脊柱畸形时应考虑到本病可能;消化道造影检查,当重复畸形肠管与消化道不相通,但囊肿较大时可表现占位的间接征象,但囊肿较小时往往表现阴性,当重复畸形肠管与消化道相通,造影剂能进入且排空慢,有特异性。超声价廉且无放射线损害,具有一定的优势,超声对腹部囊性占位的显示优于平片,可动态观察,超声探查到管状或球形囊状肿块伴有蠕动声像图是该病的特异征象,有鉴别诊断价值。CT的扫描速度快、图像分辨率高并能进行三维重建,能直接显示重复畸形的肠管以及与周围肠管的关系,对本病诊断有重要价值,诊断准确率高。

【影像与临床】

1. 肠重复畸形大多好发于婴幼儿时期,临床主要表现为呕吐、腹痛、血便症状,影像常表现肠梗阻或不全性肠梗阻,与重复畸形肠管内分泌的液体增多压迫或突入肠腔有关。

2. 严重腹痛、呕吐,可能与并发肠套叠,甚至肠穿孔、腹膜炎有关。

3. 消化道出血是由于重复畸形肠管存在迷生的胃黏膜或胰腺组织分泌胃液或胰液导致消化道溃疡而出血。

【鉴别诊断】

肠重复畸形影像主要表现腹部囊性占位,需要与下列疾病鉴别。

1. 肠系膜囊肿,囊壁一般很薄,囊肿内常有间隔,而肠重复畸形囊肿壁厚,与邻近肠管壁厚相仿,常呈单房无分隔。

2. 大网膜囊肿紧贴腹壁对肠管推挤明显,而肠重复畸形与某段肠管关系密切,周围有肠管包绕。

3. 小儿囊性畸胎瘤以后腹膜腔多见,常含有三胚叶成分,以囊性成分为主但含有不同成分的软组织、脂肪和钙化,CT能清楚显示容易鉴别。

另外,小儿腹痛、血便伴腹部包块需要与肠套叠鉴别,特别是肠重复畸形伴肠套叠者,肠套叠体检除扪及腹部包块外,常有右下腹空虚,空气灌肠后肿块影消失,而肠重复畸形伴肠套叠者空气灌肠肠套整复后仍有包块影存在。

六、肠套叠

【典型病例】

病例1 男,5月龄,阵发性哭闹1d,伴呕吐3次、血便3次(图20-4-10)。

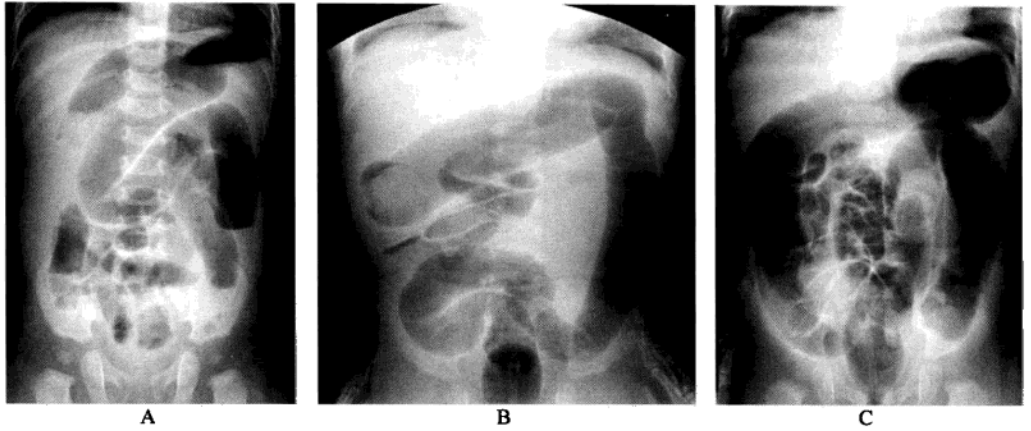


图 20-4-10 肠套叠(一)

影像所见

A. 腹部平片示小肠积气扩张,中下腹部有阶梯状中小气液平面,右上腹见软组织肿块影;
 B. 空气灌肠示气体于结肠肝曲通过受阻,并可见圆形或类圆形软组织肿块影;C. 复位后肿块影消失,大量气体突然进入小肠内。

病例 2 女,6 月龄,阵发性哭闹半天,血便 1 次(图 20-4-11)。

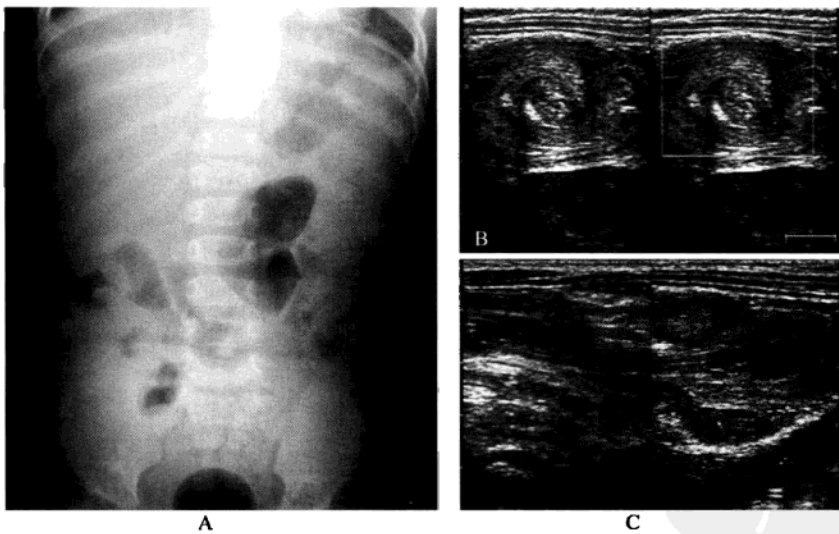


图 20-4-11 肠套叠(二)

中华医学
 PDG

影像所见

A. 腹部平片示小肠气体较少,无气液平面;B. 超声横断扫查示下腹部较宽的环状弱回声区包绕着一个呈高低相间混合回声构成的“同心圆征”;C. 纵断切面上肠套叠呈“套筒征”。

病例3 男,13岁,反复腹痛2个月余,加重1d伴血便2次(图20-4-12)。

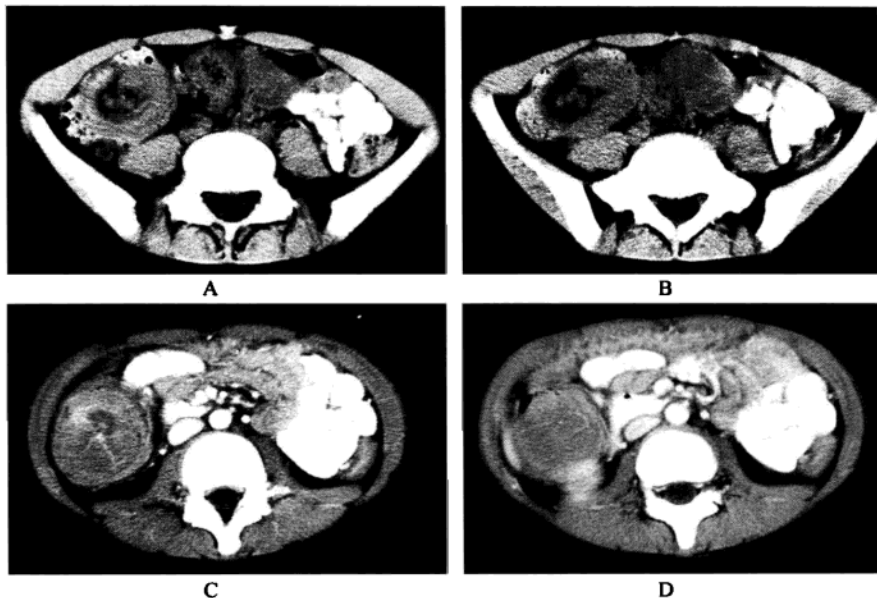


图 20-4-12 肠套叠合并回盲部淋巴瘤

影像所见

A、B. CT平扫示右下腹有块影呈“同心圆样”;C、D. 空气灌肠复位后,CT增强扫描示右下腹仍见类圆形软组织密度肿块,边缘有强化。

【影像与临床】

原发性急性肠套叠多见于2岁以下肥胖婴幼儿,常突然发病,表现阵发性哭闹、呕吐、血便,血便呈红色果酱样便;体检腹部可触及肿块,呈腊肠样光滑、实性、有弹性,右下腹部有空虚感。早期肠套叠X线平片可表现正常,随着病变的发展腹部立位平片表现为肠梗阻,超声早期即可诊断。

【影像诊断要点及比较影像学】

1. 腹部平片表现

- (1) 小肠梗阻征象,肠管内可见阶梯状气液平面。
- (2) 约1/3可见软组织肿块影,有时早期腹部平片表现阴性。

2. 钡剂灌肠表现

(1) 钡剂到达套入部通过受阻,钡首呈“杯口状”或球形充盈缺损,鞘部有钡剂进入时,可呈弹簧状或螺旋状,套入部中心肠管很少有钡剂进入。

(2) 当肠套叠较松时,套入部肿块可逐渐缩小,套入部退至回盲部,钡剂充盈盲肠并可见钡剂进入末端回肠,偶尔可发现原发病变,如肠重复畸形、梅克尔憩室、游动盲肠。

3. 空气或氧气灌肠

(1) 气体沿结肠逆行充盈到达套入部时通过受阻,可见肠腔内有弧形边缘,并可见圆形或类圆形软组织肿块影,随着压力的维持和增加,气体继续前进,肿块影向回盲部推进、逐渐缩小直至消失,并有大量气体突然进入小肠内。

(2) 肠套叠复位失败大多是复杂性肠套叠,往往套入结肠部分已复位但小肠部分未复位。

(3) 另外,空气灌肠复位后有大量气体进入小肠,但仍见软组织块影,应考虑有器质性病变如梅克尔憩室、肠息肉、肠重复畸形、淋巴瘤等,需要进一步检查。

4. 超声表现

(1) 肠套叠的横断扫查图像表现为“同心圆征”或“靶环征”,同心圆是由一个较宽的环状弱回声区包绕着一个呈高低相间混合回声或呈一致性强回声的圆形中心区构成。

(2) 纵断切面上肠套叠呈“套筒征”或“假肾征”。

(3) 肠套叠鞘部回声反射形成一个较光滑完整的大圆轮廓,紧贴大圆内侧的是一层较厚的并较均匀的环形低回声。

(4) B型超声监视下水压灌肠治疗小儿急性肠套叠,复位成功率为94.5%。通过肛门注入水,B超下可见横断面上套鞘部与套入部之间的无回声环状液性暗区逐渐增大,套入部肿块由大变,最后通过回盲瓣呈“蟹爪样”运动。一般末端回肠水肿明显,纵断面呈“沟壑样”横断面呈“铜钱样”。

5. CT表现

(1) 肠套叠呈同心圆样改变,由内向外分为密度高低相间的五层结构。最内层的高密度为套入部肠腔的口服造影剂或肠内容物;第二层为套入部内层的肠壁及套入的肠系膜,呈低密度;第三层为套入部外层的肠壁,呈中等的软组织密度;第四层为套鞘部肠腔内的口服造影剂或肠内容物,呈高密度;第五层为套鞘部肠壁,呈软组织密度。

(2) 继发性肠套叠CT可同时发现原发病。

6. 肠套叠复位标准

(1) 钡剂或大量气体进入小肠内。

(2) 肿块影消失。

(3) 患儿安静,临床症状与体征消失。

(4) 拔出导管可排出大量臭气及稀黄大便。

超声检查无需特殊准备,方法简便,图像容易识别,能对肠套叠做到早期诊断,超声诊断肠套叠准确率可达100%。且可在超声监视下水压灌肠复位,因此超声检查是小儿肠套叠的首选检查方法。目前由于气灌肠应用普遍,且钡剂灌肠穿孔后容易发生腹膜炎、肠粘连,所以现已很少应用钡剂灌肠诊治小儿肠套叠。气灌肠一般用空气或氧气灌肠,在做灌肠前需综合分析患儿病情,了解适应证与禁忌证。适应证:发病时间在48h以内,一般情况良好,腹部无压痛及肌紧张,无严重肠梗阻、腹膜炎、肠坏死征象。禁忌证:发病时间超过48h,全身情况较差,精神萎靡、嗜睡,脉搏快而弱、脱水、腹胀;严重肠梗阻、腹膜炎、有肠坏死征象,不行灌肠检查。CT检查不作为肠套叠的常规检查方法,但当患儿反复发生肠套叠,临床怀疑有梅克尔憩室、肠息肉、肠重复畸形、淋巴瘤等器质性病变时,CT检查对肠套叠病因诊断有帮助。

【影像与病理】

肠套叠是指肠管的一部分及其相应的肠系膜套入邻近肠腔内的一种肠梗阻。分为原发性与继发性肠套叠。婴儿肠套叠95%以上是原发性肠套叠,发生肠套叠的肠管没有明显器质性

病变,与婴儿时期回盲部系膜固定差,活动度大有关;继发性肠套叠多见于梅克尔憩室、肠息肉、腹部紫癜、肠重复畸形、淋巴瘤等。一般是近端肠管套入远端肠管,远端肠管套入近端肠管(即逆行性肠套叠)罕见,肠套叠的外管部分称肠套叠鞘部,肠的近端套入其中,进到里面的部分为套入部,套入部最远端称为肠套叠头部,肠管从外面卷入处称为肠套叠颈部。根据套入部位的不同肠套叠可分为以下几种类型:①回结型,最多见占85%;②复杂型,最常见的是回回结型,占10%~15%;③小肠型,6%~10%包括空-空型、回-回型及空-回型;④结肠型2%~5%。

【鉴别诊断】

1. 细菌性痢疾 该病临床表现与肠套叠相似,亦多见于婴幼儿,起病急,有恶心、呕吐、阵发性腹痛及血便,但痢疾常有发热且体温可达39℃以上,排便次数多,有里急后重,大便含有黏液和脓血;体检腹部触不到肿块。肠套叠腹部平片常表现肠梗阻征象,且可见软组织块影,但腹部平片阴性时,两病难以鉴别时可做超声检查,有一定帮助。

2. 急性坏死性肠炎 该病可表现为腹痛、呕吐和血便,但急性坏死性肠炎的血便常呈洗肉水样,量较多,具有特殊的腥臭味,早期即可出现腹胀、高热和频繁呕吐;腹部平片常呈动力性肠梗阻,肠管形态僵直,肠间隔增宽有时可见肠壁积气,重症患儿可有门静脉积气。

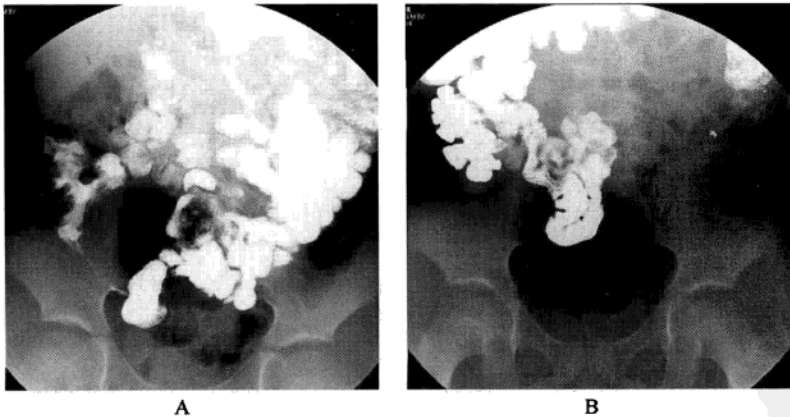
3. 蛔虫性肠梗阻 临床亦可表现腹痛、阵发性哭闹、呕吐,体检脐周可触及条索状肿块,腹部平片表现肠梗阻征象,也可见软组织肿块影,但蛔虫性肠梗阻一般见于较大儿童,且常有吐蛔虫史,没有血便,腹部平片有时可见条状蛔虫影,超声显示圆形靶环样回声团,中央虫体呈粗大的强回声斑,肿块长轴切面显示中等条状回声,两端分界不清,无明显的管壁折叠形成的“套筒征”。

七、小肠梅克尔憩室

梅克尔(Meckel)憩室又称先天性回肠末端憩室,由于卵黄管的肠端未闭所致,最多见。据解剖学统计在正常人群中的发生率为2%~4%,男性多于女性2倍,大多数人无任何症状,但有8%~22%病例可发生各种并发症,可在任何年龄出现临床症状,其中48%~60%发生于2岁以内,男性出现并发症者多于女性3~4倍。

【典型病例】

病例1 男,9岁,间断性腹痛伴血便3个月余。手术证实距回盲部40cm肠系膜侧有一指状突起,与肠腔相通。病理示憩室内含有胃黏膜(图20-4-13)。



A

B

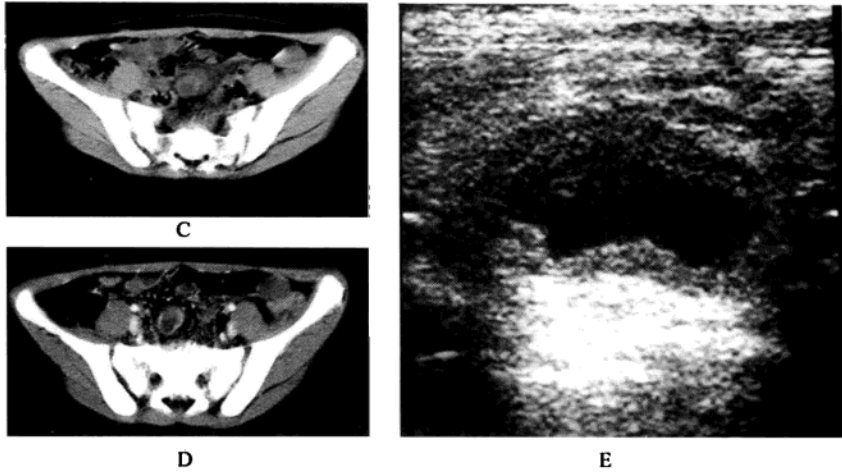


图 20-4-13 梅克尔憩室

影像所见

A、B. 全消化道造影示下腹部中线区相当于末端回肠部位一充盈缺损区，内有少许对比剂充盈，周围黏膜水肿；C、D. 平扫示下腹正中一囊状异常肠管区，增强后黏膜强化，周围肠系膜脂肪肿胀；E. 超声示下腹囊性肿物，黏膜回声增强。

病例 2 男，3 岁。阵发性腹痛伴呕吐 10h，肠鸣音消失。手术证实为梅克尔憩室穿孔（图 20-4-14）。

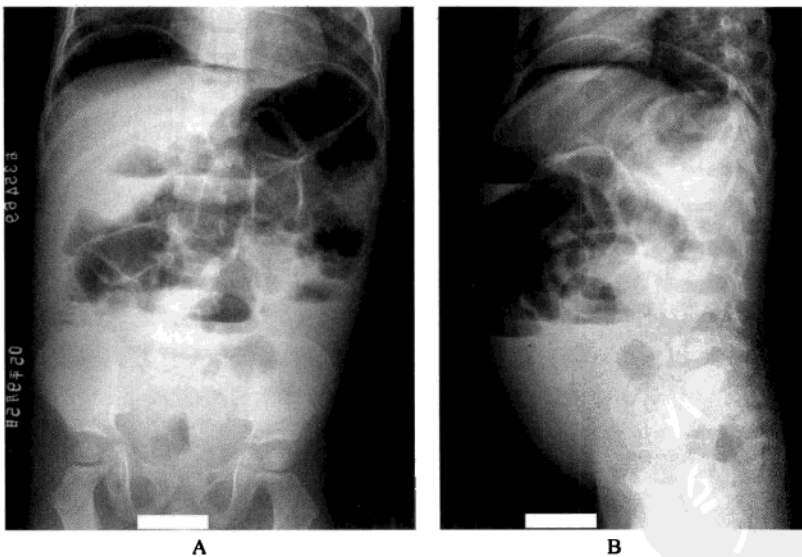


图 20-4-14 梅克尔憩室穿孔

影像所见

膈下见游离气体,小肠轻度扩张并见多个短小液面。下腹部密度增高。

【影像与病理】

梅克尔憩室位于距回盲瓣100cm以内的回肠上,在肠系膜的对侧缘,有自身的血供,多数呈圆锥形,少数为圆柱形,口径1~2cm,憩室腔较回肠腔为窄,长度在1~10cm,盲端游离于腹腔内,顶部偶有残余索带与脐部、胸壁或肠系膜相连。组织结构与回肠相同,唯肌层较薄。在憩室各部分连续切片检查时,能发现迷生组织。约50%的憩室内有迷生组织,如胃黏膜(80%)、胰腺组织(5%)、空肠黏膜、十二指肠黏膜、结肠黏膜等。胃黏膜一般分布相当广泛,可占大部分憩室黏膜,有时呈散在性小岛性分布,但靠近憩室顶端最易找到。胰腺组织常位于顶尖处,呈黄白色颗粒状,易于识别。憩室可因迷生组织分泌消化液,损伤肠黏膜而引起溃疡、出血及穿孔;可因粪块、异物、寄生虫而发生急性炎症、坏死及穿孔;可因扭转、套叠、疝入、压迫、粘连而引起各种急性肠梗阻。

【影像诊断要点及比较影像学】

腹部平片有时发现憩室内钙化,在小肠造影时憩室本身可以充盈,表现为小肠边缘向一侧突出的囊状影,憩室周围的小肠可有广泛的炎症性改变。梅克尔憩室的消化道造影阳性率较低,多由于并发症而就诊。小肠灌肠造影检查阳性率提高。同位素扫描由于憩室内含有异位的胃黏膜而显影。多表现为右下腹有一圆形和卵圆形的积聚影,在成像期间肠蠕动可改变憩室的位置,当同位素排出时,憩室的大小可改变。

【影像与临床】

梅克尔憩室的临床表现不多,常见由于并发症而就诊。常见并发症如下。

1. 出血 多见于2岁以内婴儿,主要表现为无痛性便血或反复间歇出血,色泽鲜红或暗红,量大者在短期内发生出血性休克、严重贫血。

2. 肠梗阻 多引起肠套叠、肠扭转、腹内疝等。以憩室顶端的纤维索带所形成的内疝和肠扭转,以及憩室本身的扭转,粘连所引起的肠梗阻最为常见,其次是憩室为起始点形成的回结型肠套叠,其临床表现与一般的肠套叠、绞窄性肠梗阻或粘连性肠梗阻相同。起病比较急骤,症状严重,常为绞窄性,可发生肠坏死而引起腹膜炎。

3. 憩室炎 当憩室引流不畅或有异物滞留时,可发生炎性病变。临床症状主要为脐周或右下腹痛,常伴有恶心呕吐。腹部检查可发现右下腹或脐下有压痛和腹肌紧张,症状和体征与急性阑尾炎相似,临床时往往难以鉴别,常误为穿孔性阑尾炎而手术。

4. 憩室穿孔 憩室的炎症和溃疡均会导致憩室穿孔,大多骤然发生症状,临床表现为剧烈腹痛、呕吐和发热,腹部检查有明显的腹膜刺激征。少数病例膈下有游离气体。

5. 其他 可引起憩室疝或Litter疝,憩室嵌顿于腹股沟管疝囊内,引起不完全性肠梗阻症状,或仅在腹股沟部触及压痛性圆锥形条状肿块。此外,尚有憩室内异物或肿瘤,可有憩室炎症状。

【鉴别诊断】

梅克尔憩室的临床表现及其并发症,并无特殊性,与急性阑尾炎、阑尾穿孔、其他病因引起的肠梗阻、下消化道出血等疾病难以鉴别。但当小儿患者出现这些临床表现时,应考虑到梅克尔憩室及其并发症的可能性。尤其是伴有脐茸、脐窦等卵黄管残留的脐部表现时,更应注意。^{99m}锝-高锝酸盐(^{99m}TcO₄⁻)同位素扫描有利于诊断,准确率可达70%~80%。

八、Crohn 病

Crohn 病又称节段性肠炎、局限性肠炎,是病因未明的胃肠道慢性肉芽肿性疾病。儿童常见,欧美国家发病率较国内高。病变位于全消化道,但主要侵犯末段回肠和邻近结肠,呈节段性或跳跃性分布。

【典型病例】

病例 男,11月龄,呕吐1周,超声提示肠梗阻(图20-4-15)。

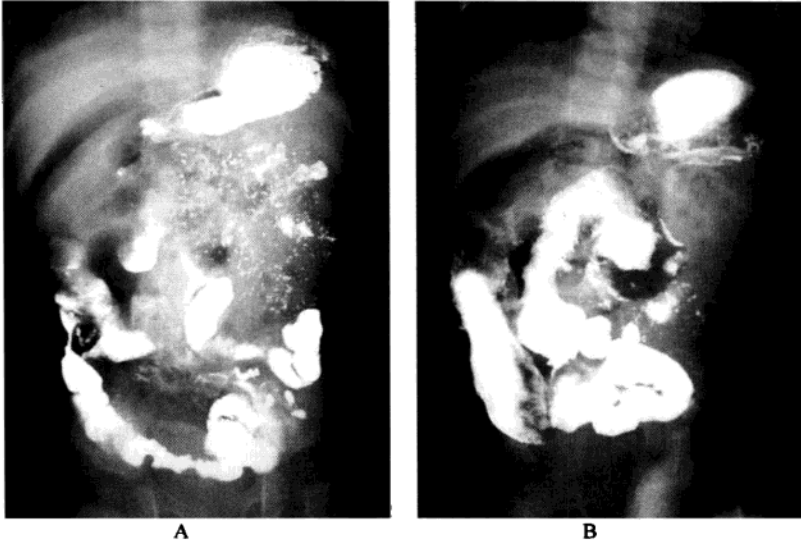


图 20-4-15 Crohn 病

影像所见

胃腔未见明显占位,空肠黏膜呈“雪花”状,小肠排列顺序正常,回肠呈节段性扩张,末端回肠显僵硬、狭窄,边缘不光整回盲部位于右下腹,形态不规则。

【影像与病理】

Crohn 病的病因目前尚无定论,多数认为可能与感染因素、遗传因素及免疫因素有关。病变段与正常段相间,以多节段为其特点。Crohn 病初期炎性浸润引起小肠黏膜皱襞水肿、增粗和皱襞增宽、变厚,以后出现单一溃疡或多发的非连续性溃疡,溃疡间保留有完整的黏膜。肉芽组织增生如鹅卵石状或息肉状。多数溃疡呈匍行沟槽样或裂隙状纵行。深入肌层呈穿透性,引起慢性肠穿孔及瘘管形成。穿孔后常导致腹腔积液。病变处肠壁纤维化使肠壁增厚、变硬常致肠腔狭窄,或病变肠管与邻近肠管及腹壁粘连,引起慢性肠梗阻。肠系膜的水肿、纤维化可使肠祥间距增宽和扭曲。

【影像诊断要点及比较影像学】

1. 腹部平片表现

- (1) 腹部平片有时表现为小肠梗阻或肠外气体(脓肿或游离气体)。
- (2) 骨盆平片和尿路平片观察到骶髂关节炎、尿路结石等征象。

2. 消化道造影表现

- (1) Crohn 病可涉及消化道任何部位,常见回肠末端,呈节段性分布。

(2)气、钡双重造影早期表现为肠管激惹,运动加速、黏膜皱襞增厚、粗糙或消失,肠壁僵硬,形态固定,肠管无明显狭窄;晚期由于肠壁水肿、纤维化可见肠壁增厚以及肠间隙增宽、邻近肠管受压、局部肠蠕动消失等。

(3)“纵行性溃疡”。为多数匍形沟槽样或裂状溃疡深达肌层融合成窦道称为纵行性溃疡,为本病特征性 X 线表现。

(4)“鹅卵石征”。为纵行溃疡周围正常或增生之黏膜皱襞向中心集中,形成息肉样或“鹅卵石”样充盈缺损区称为“假息肉征”或“鹅卵石征”。

(5)“假憩室征”。由于局部肠蠕动减弱或消失,肠壁僵硬,于纵行溃疡对侧肠管呈一个或多个憩室样改变,称为“假憩室征”。

(6)“线样征”。为肠壁内肉芽肿病变及纤维组织增生,黏膜皱襞消失,肠腔不规则狭窄,呈细线样改变,称为“线样征”。病变后期,溃疡穿通肠壁可形成内瘘及外瘘脓肿,周围肠管粘连、狭窄,狭窄段近端肠管扩张等。

(7)钡剂灌肠造影。适用于单独发生的结肠病变。早期表现为结肠袋形异常,袋形减少或僵直,黏膜皱襞水肿、增厚及纵行性溃疡;晚期可见结肠袋形及黏膜皱襞消失,肠腔狭窄,管壁僵硬,结肠短缩等。

Crohn 病可涉及消化道任何部位,初诊的病人应进行全消化道造影和钡剂灌肠检查,有条件应使用气钡双重造影检查。对急性期伴有严重腹泻情况时,钡剂灌肠应慎重。

【影像与临床】

1. 儿童全身受累较重,甚至影响生长发育,表现为食欲缺乏、消瘦、贫血、低蛋白血症及维生素缺乏等。

2. 腹痛,多为不典型的痉挛性疼痛,餐后加重,多位于右下腹和脐周;如腹痛加剧则提示炎症性病变在发展中,可导致内瘘、肠穿孔、肠梗阻、急性腹膜炎等并发症出现。

3. 腹泻,大便呈糊状,每日 2~6 次甚至更多,一般无脓血及里急后重;如结肠下段、直肠受累时,可有黏液血便、里急后重及肛门直肠周围病变。

4. 呕吐,多继发于肠梗阻或肠痉挛时引起的反射性呕吐。

5. 发热,为低热或中等热度,间歇出现。急性重症患者或伴有化脓性病变时,可出现高热、寒战和毒血症表现。

6. 腹部肿块,与病变部位有关,大小不一,以右下腹和脐周多见,比较固定。如溃疡穿通肠壁,可形成内瘘及外瘘脓肿。

7. 肠外表现,可有有关节炎、杵状指、结节性红斑、慢性活动性肝炎、脂肪肝、胆结石、尿路结石等。

8. 实验室检查,可有白细胞计数升高、白蛋白降低、血沉加快、大便隐血试验阳性等。

【鉴别诊断】

1. 肠结核 与本病相似之处为肠腔狭窄,溃疡,好发于回盲部等。肠结核以激惹、痉挛收缩为主,肠管外形不固定,纵行溃疡罕见,肺内常有结核病灶等。确诊需手术病理证实。

2. 恶性淋巴瘤 恶性淋巴瘤多数病史较短(大多在 3 个月以内),病变肠管可扩张,纵行溃疡少见,病变虽多发但每个病变较局限,可有肝、脾、肾、肾上腺等器官的受累,远处淋巴结肿大,继发肠套叠等。

3. 坏死性小肠结肠炎 好发于空肠,范围广泛,病情危急,可有大量消化道出血和休克,很少进入慢性期,与本病的临床表现不太一致;另外,X 线检查可见病变肠管充气,肠间隔增宽,

肠管外形较固定,腹腔渗液、气腹、肠壁积气甚至门静脉积气等征象。

4. 溃疡性结肠炎 溃疡性结肠炎常有脓血便,且腹痛有规律,即疼痛-便意-便后缓解,全身症状发生率低;病变常从直肠向上蔓延,呈连续性,很少累及回盲部,肠腔狭窄少见,若有狭窄,一般呈中心性,以上特点可与前者相鉴别。

九、小肠肿瘤

儿童原发性小肠肿瘤少见,一旦发生,恶性比良性多见,恶性肿瘤以淋巴瘤多见,占小肠原发性恶性肿瘤的首位。错构瘤和平滑肌瘤是光滑球形质地均匀包块,主要向腔外突出,平滑肌瘤可含有不定型钙化。本节以淋巴瘤为例介绍小肠肿瘤的特点。

【典型病例】

病例 1 男,13岁,腹痛半天,超声提示肠套叠。手术证实末端回肠内非霍奇金淋巴瘤(图 20-4-16)。

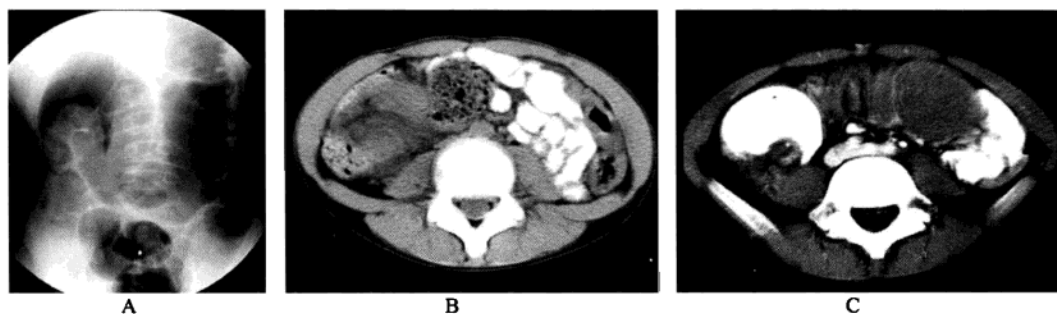


图 20-4-16 小肠非霍奇金淋巴瘤(一)

影像所见

A. 空气灌肠提示肠套叠,套头呈“杯口”状;B、C. CT平扫回盲部肠套叠的套头,整复后小肠内软组织肿块强化。

病例 2 男,4岁,肠套叠整复术后8个月,现间歇性腹胀伴腹痛、便秘1个月,手术证实为非霍奇金淋巴瘤(图 20-4-17)。

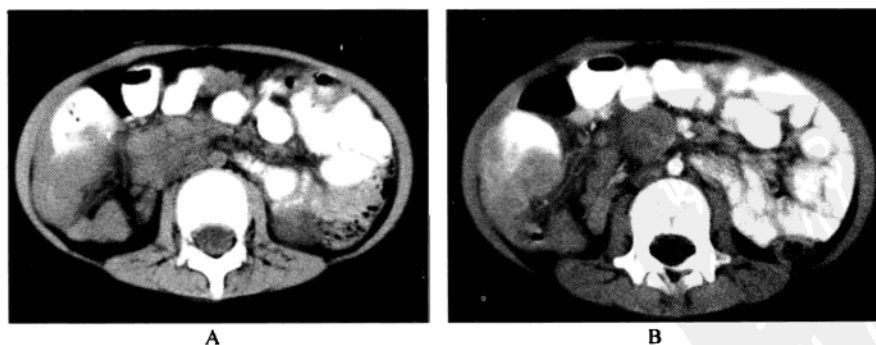


图 20-4-17 小肠非霍奇金淋巴瘤(二)

影像所见

A. CT 平扫示右下腹回肠末端肠壁不规则增厚,肠腔内见一 5cm×3cm 类圆形肿块,CT 值为 45.6Hu,密度不均匀,轮廓尚清楚,腹主动脉右前方及肠系膜根部有多个淋巴结,并融合成块;B. CT 增强示肠腔肿块强化,CT 值为 87.7Hu,其内密度欠均匀,腹主动脉旁及肠系膜根部淋巴结轻度强化。

【影像与病理】

淋巴瘤根据病理和临床发展过程分霍奇金病与非霍奇金淋巴瘤。好发于 4~10 岁儿童,5 岁为发病高峰,男性明显多于女性。在儿童以非霍奇金淋巴瘤多见,其中发生在腹腔的比例高达 35%,临床上具有淋巴结外侵犯较多见的的特点,好发于肠管和肠系膜,尤易累及回肠末端,其次是空肠。

小肠恶性淋巴瘤起源于肠壁黏膜下层中的孤立淋巴滤泡和集合淋巴滤泡。发生于肠腔的非霍奇金淋巴瘤以 B 细胞来源居多,发生于肠系膜的以 T 细胞来源为主。按病理形态可分为浸润型、溃疡型和增生型,有的呈混合型。淋巴瘤早期表现为黏膜增粗、变平或多发结节,继而肠壁增厚、僵硬。黏膜表面可有坏死、脱落及溃疡形成。

小肠恶性淋巴瘤发生于肠壁者其早期多形成局部肿块,肠壁增厚,因淋巴细胞的浸润和肠壁肌层神经丛的受损可致肠腔扩张或髓样环形狭窄,瘤体突出于肠腔可引起反复发作的肠套叠,晚期形成肠壁和肠系膜巨大肿块,引起肠腔狭窄和梗阻,病变也可经淋巴道扩散至肠系膜和腹膜后淋巴结并融合形成巨大肿块,或经血行转移至肝、肾、肺等远处脏器。

【影像诊断要点及比较影像学】

儿童小肠淋巴瘤以非霍奇金淋巴瘤多见,好发于末端回肠及其肠系膜内。

1. 消化道造影表现

(1) 淋巴瘤早期局限于黏膜下层,未侵犯黏膜层时,胃肠钡剂造影常无异常表现,局部可能有黏膜增粗、变平表现。

(2) 进展期多发性腔内充盈缺损,肠管边缘可呈不规则改变,但肠蠕动仍存在,无僵硬现象;病变发展到后期钡剂造影检查可显示局部肠管变形、僵硬、肠腔节段性狭窄或增宽,黏膜纹粗乱或消失,肿块较大者相邻肠管距离增宽。

(3) 易继发肠套叠,灌肠整复后常易复发。

(4) 肿瘤病变范围往往较长。如侵犯肠系膜或腹膜后淋巴结,可形成肠管外肿块,导致毗邻脏器受压移位。

2. CT 表现 根据小肠淋巴瘤的 CT 表现将恶性淋巴瘤分为 5 型:多发结节型、壁内浸润型、息肉样肿块型和伴瘵管形成的肠内肠外型及肠系膜受累伴腔外肿块型。

(1) 平扫可见肿瘤浸润小肠壁可造成肠壁局限性增厚(>1cm)、僵硬,病变与正常组织常无明显分界,有时局部肠腔可出现“动脉瘤样扩张”改变,这多由于小肠固有肌层和神经丛受到破坏,肠张力减弱所致。

(2) 单个或多个肠腔内肠壁或沿肠管长轴呈管状生长的结节状软组织肿块,增强明显强化。

(3) 若向肠腔外生长则形成突出于肠壁外和浆膜面的肿块,可发生溃疡或瘵道,如有对比剂进入则显示不规则的空腔影。

(4) 晚期肠腔肿块和肠系膜、腹膜后淋巴结融合并包绕肠系膜血管则形成“夹心面包”征。

淋巴瘤早期在黏膜下浸润时可无异常发现,随病变进展消化道造影可发现充盈缺损,黏膜破坏,受累肠段与正常组织分界不清,此时消化道造影意义较大。CT 对淋巴瘤的分期、显示

并发症较好。

【影像与临床】

早期局限于肠壁黏膜下淋巴瘤可无症状,晚期多有程度不同的腹痛、腹部包块、肠道出血或肠梗阻等表现,其中20%的患者通常以肠套叠就诊,空气灌肠整复后发现软组织肿块,同时伴有贫血、体重减轻、发热等症状。由于小肠淋巴瘤生长隐匿,复杂多变、就诊时肿物常较大,术前大多不能定性,应积极进行超声或CT检查,甚至采用活检或手术探查,以达到早期诊断和早期治疗。

【鉴别诊断】

1. 小肠平滑肌瘤 肿瘤多较大,呈圆形或椭圆形,境界清楚,多向腔外生长,瘤体密度不均匀,可发生坏死、液化,肿块巨大可推压肠管但多无侵犯表现,因此鉴别不难。

2. 局限性肠炎(Crohn病) 病变呈跳跃性改变,境界清楚,管腔狭窄呈偏心性,黏膜炎症溃疡,肠腔轮廓常呈锯齿状,肠管外形固定,蠕动消失。晚期由于大量纤维化肠腔呈不规则线状狭窄,有假憩室形成,出现典型“卵石征”诊断较易,而恶性淋巴瘤病变范围较长,病变境界欠清楚,局段肠壁张力低,可出现“动脉瘤样”扩张征象,结合病史不难鉴别。

3. 肠结核 好发于回盲部,局段肠管很少有巨大软组织肿块,由于结核性干酪样坏死,受累肠管以痉挛收缩为主,可出现激惹征象,肠管外形常不固定,更不会出现动脉瘤样扩张。

十、小肠寄生虫病

肠蛔虫症是最常见的肠寄生虫病,以学龄前儿童多见,可引起蛔虫性肠梗阻、胆道蛔虫等并发症。

【典型病例】

病例 男,5岁,阵发性腹痛、呕吐伴肛门停止排便、排气1d,腹部可触及条索状包块(图20-4-18)。

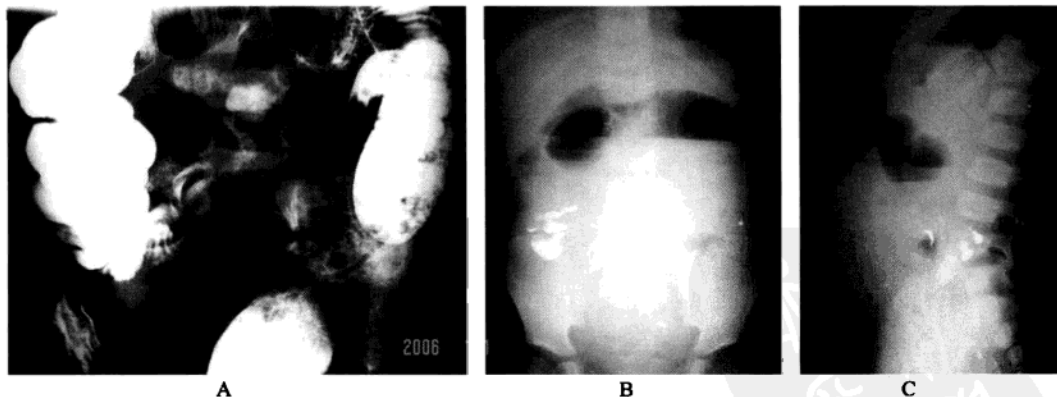


图 20-4-18 肠蛔虫症

影像所见

A. 钡剂灌肠造影示末端回肠和降结肠内有扭曲的蛔虫影;B、C. 腹部正侧位片示上腹部有一充气扩张的肠样并有气液平面。

【影像与病理】

蛔虫在肠内是分散的,与肠管纵轴平行寄居,当蛔虫在肠内扭结成团时引起不全机械性肠

梗阻,如梗阻时间长,虫团不散加以肠管持续痉挛,可变为完全性肠梗阻,肠壁可发生点状坏死、穿孔,引起局限性或弥漫性腹膜炎,有时充满蛔虫的一段肠管可发生扭转、肠管很快发生坏死、病情加剧。

【影像诊断要点及比较影像学】

1. 腹部立位平片表现部分或完全机械性肠梗阻,有时在梗阻部位可见卷曲在肠内的蛔虫影,呈条状或圆点状影。

2. 钡剂造影可见肠管内有条状的充盈缺损,当虫量多聚集成团时可见紧密平行排列成束或短而不规则的充盈缺损,钡剂通过后仍可见涂有钡剂的条索状影。

3. 超声显示圆形靶环样回声团,中央虫体呈粗大的强回声斑,肿块长轴切面显示中等条状回声,两端分界不清,无明显的管壁折叠形成的套筒征。

【影像与临床】

大多发生在2~10岁儿童,临床表现为脐部周围阵发性绞痛和呕吐,常有吐蛔虫或便蛔虫史,体检腹稍胀而软,可触及条索样肿物,影像多表现为不全性肠梗阻,蛔虫常堵塞在回肠。

【鉴别诊断】

本病需要与肠套叠鉴别,肠套叠好发于2岁以下婴幼儿,常突然发病,气体或钡剂灌肠造影可明确诊断。蛔虫性肠梗阻一般见于较大儿童,且常有吐蛔虫史。

第五节 结肠、直肠与阑尾

一、先天性肛门直肠闭锁

【典型病例】

病例1 男,生后2d,生后不解胎粪伴腹胀(图20-5-1)。

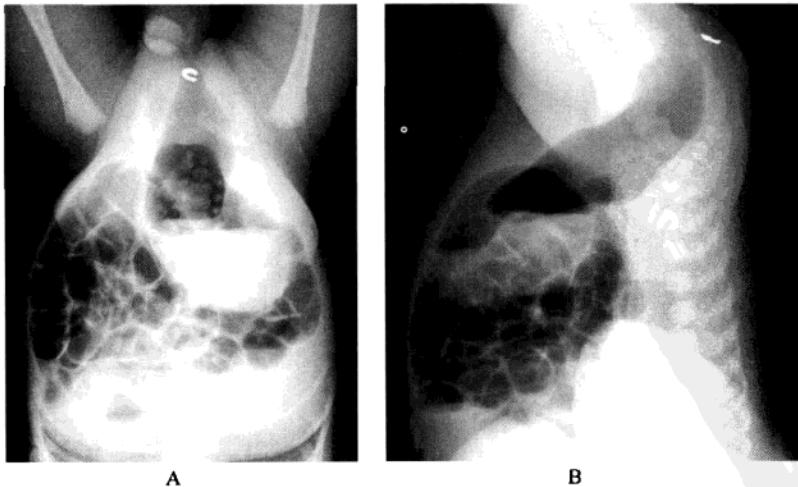


图 20-5-1 先天性肛门直肠闭锁伴直肠膀胱瘘

影像所见

腹部倒立正侧位片示腹部肠管积气扩张,并有数个气液平面,直肠盲端距肛窝标记点距离0.5cm,膀胱内有气液平面。

病例 2 男,生后 20d,生后有少量胎粪从会阴部异常开口处排出,体检正常肛门位置无肛门存在(图 20-5-2)。



图 20-5-2 先天性肛门直肠闭锁合并直肠会阴瘘

影像所见

经会阴部瘘口注入造影剂示直肠盲端距肛窝标记点距离约 2cm,前方为直肠会阴瘘,瘘管呈细线状。

病例 3 男,6 月龄,生后小便内含有粪便,正常肛门位置无肛门存在,后行乙状结肠造口术(图 20-5-3)。



图 20-5-3 肛门直肠闭锁合并直肠膀胱瘘



影像所见

经造口注入造影剂示直肠盲端距肛窝标记点距离 2.5cm,膀胱内有对比剂进入。

【影像与病理】

先天性肛门直肠闭锁是胚胎 7~8 周时,后肠或原始肛管发育不全,肛膜未破裂,或肛凹与直肠末端未能贯通,或肛管上皮过度增生后未能再吸收均可导致此种畸形的发生。若后肠与尿生殖窦分隔不全则可形成直肠与泌尿生殖系之间的瘘管;泄殖腔前部封闭,后部向下伸展,则形成直肠会阴瘘。先天性肛门直肠闭锁还可以伴发其他畸形:依次为泌尿系畸形、脊柱和四肢畸形、心血管畸形、胃肠道畸形及食管畸形等。

病理上肛门直肠闭锁分为高位型、中间位型和低位型。

1. 高位型 直肠盲端位于耻骨直肠肌以上,肛管未发育,大多合并直肠尿道瘘。
2. 中间位型 直肠盲端穿过部分耻骨直肠肌环,肛管发育不全。
3. 低位型 直肠盲端穿过肛提肌和外括约肌深部,耻骨直肠肌发育正常。

X 线根据直肠盲端与肛门隐窝之间的距离来分型: $>2\text{cm}$ 为高位肛门闭锁, $1.5\sim 2\text{cm}$ 为中间位肛门闭锁, $<1.5\text{cm}$ 时为低位肛门闭锁,另外,可根据充气直肠盲端与耻尾线(即侧位片上耻骨下缘到尾骨的连线)的之间关系判断先天性肛门直肠闭锁的类型,若充气的直肠盲端位于耻尾线以下为低位,平耻尾线的为中位,位于耻尾线以上的为高位。

【影像诊断要点及比较影像学】

1. X 线表现

(1)腹部立位片,肠腔积气扩张明显,并可见多个大小不等的阶梯状气液平面,表现为低位肠梗阻。若有肠穿孔时则可见膈下游离气体。

(2)腹部倒立位片见直肠充气远端呈盲端,直肠盲端与肛门隐窝之间的距离 $>2\text{cm}$ 为高位型肛门直肠闭锁, $1.5\sim 2\text{cm}$ 为中间位型, $<1.5\text{cm}$ 时为低位型。有时在膀胱内见到气体影或气液平面,提示直肠膀胱瘘。

2. 经瘘口造影表现

(1)经造瘘口或瘘管注入造影剂可见直肠呈盲端改变。

(2)可显示瘘管的位置、长度等,发生在男孩的瘘管有三种情况:①直肠膀胱瘘,开口在膀胱三角部;②直肠尿道瘘,开口在尿道前列腺部或后部;③直肠会阴瘘,开口在括约肌及会阴阴囊角之间。发生在女孩的瘘管有四种情况:①直肠阴道瘘,多在阴道后壁下 1/3 的部位;②直肠舟状窝瘘,开口于处女膜之外;③直肠会阴瘘;④直肠膀胱瘘,此型少见。

腹部倒立侧位片为肛门直肠闭锁的首选检查方法,一般应在生后 12h 以后,检查过早胃肠道充气不足,气体未能到达直肠盲端,摄片前应先将患儿倒立 1~2min,使直肠盲端充气,并在肛门隐窝处放一金属标记,以便测量直肠盲端与正常肛门之间的距离。怀疑肠穿孔时应摄腹部正立位片。经造瘘口或瘘管造影检查,可准确测量直肠盲端与肛门隐窝之间的距离,并可了解直肠盲端的情况、瘘管与直肠的关系等。

【影像与临床】

1. 生后无胎粪排出,或仅有少量胎粪从尿道、会阴口挤出,体格检查正常肛门位置无肛门存在,影像表现低位肠梗阻。

2. 生后不久即出现呕吐,早期呕吐物含有胆汁,以后吐粪便样物,随后腹胀、呕吐逐渐加重。

二、结 肠 炎

【典型病例】

病例 1 男,12岁。3岁时患“菌痢”治疗后有好转,近年来腹部不适、低热、稀便。发现腹部包块半年(图 20-5-4)。

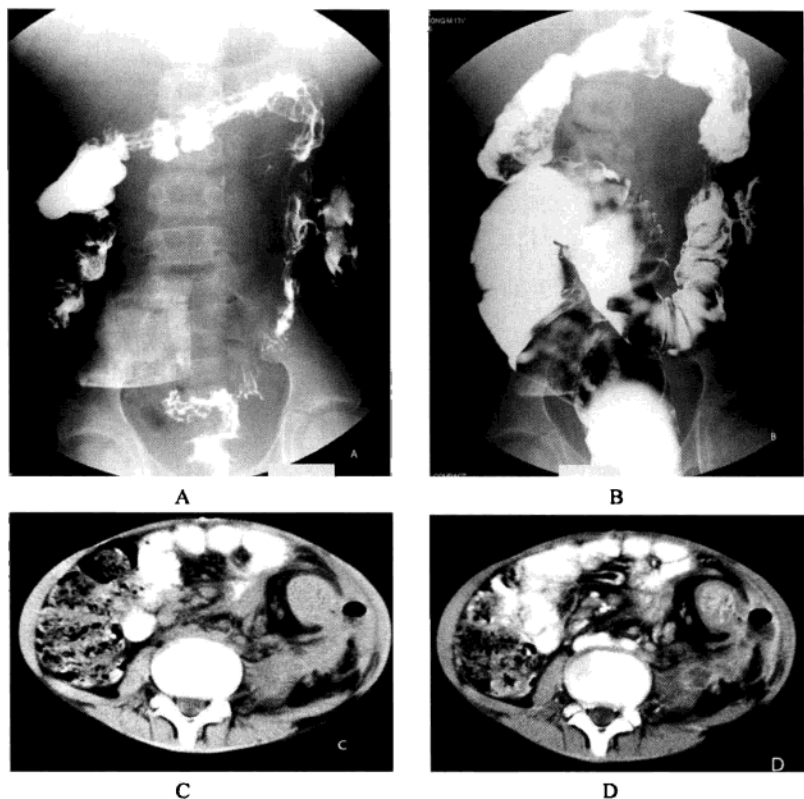


图 20-5-4 溃疡性结肠炎(一)

影像所见

A、B. 结肠黏膜粗糙不规则紊乱,肠管变细、僵硬、有毛刺征及少数鹅卵石样改变;C. CT平扫示腹膜增厚,降结肠软组织肿块,向腹膜后穿孔并形成软组织肿块与左侧腰大肌粘连,左侧腰大肌肿胀明显;D. 增强 CT 扫描示软组织肿块、增厚的腹膜有强化。

病例 2 男,15岁,间断性腹泻伴发热 2 年(图 20-5-5)。

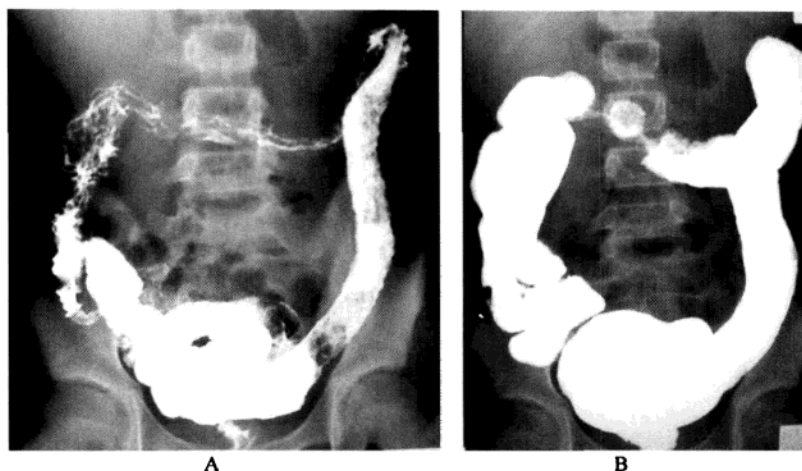


图 20-5-5 溃疡性结肠炎(二)

影像所见

钡剂灌肠的黏膜像降结肠内多个细小缺损,结肠黏膜呈“锯齿”状,充盈像示结肠袋形消失。

【影像与病理】

溃疡性结肠炎的病因不明,可能与感染、免疫机制和遗传因素有关。在病理学上主要为结肠黏膜和黏膜下炎症。病变特点为呈纵行连续性分布,从直肠开始不同程度的向近侧结肠蔓延。早期是黏膜广泛充血水肿,并有炎症细胞浸润,形成无数的小脓肿,小脓肿逐渐融合形成大小不等的溃疡,溃疡多数较浅,底部位于肌层,多可愈合,少数穿破肌层甚至肠壁形成内瘘和脓肿。病变晚期,结肠黏膜可恢复正常,黏膜下层大量纤维组织增生,沿结肠长轴发展,环绕结肠四周,纤维收缩,肠腔变窄,钡剂灌肠时结肠形似铅筒状,结肠肝曲、脾曲消失。

【影像诊断要点及比较影像学】

溃疡性结肠炎多由直肠向上发展。直肠和乙状结肠是好发部位,严重时可侵犯整个结肠很少累及小肠。钡剂灌肠最早期的改变受累肠管反复痉挛收缩呈激惹状态。黏膜增厚,溃疡形成,病变加重时结肠袋形减少、黏膜增生形成假息肉。慢性期结肠缩短、僵硬、结肠袋形消失。

1. 溃疡在切线位上呈锯齿样或刺状,多数细小的溃疡使结肠边缘线失去其正常光滑细线形态,而显得粗糙不平形若皱纹纸。当溃疡面增大时,切线位上可见刺状而正位呈粗糙的颗粒状改变。大的溃疡形态常不规则,有时溃疡的底部扩大,逐渐破坏黏膜,钡剂充盈时呈“纽扣”状,此时应与 Crohn 病鉴别。

2. 充盈像上受累肠管呈均匀性、向心性狭窄并有直肠向上延伸。结肠袋形消失或结肠袋变浅、正常肝、脾曲变短、钝化,严重痉挛时,钡剂多不能进入。

3. 慢性期常可见到结肠黏膜增生的颗粒状息肉样改变,这些黏膜增生形成的突起大小2~3mm,大小常一致,形如细小的“鹅卵石”。

4. 溃疡性结肠炎的晚期病理主要是黏膜萎缩、肠壁纤维化,钡剂灌肠时肠管呈连续、向心性狭窄,边缘僵直,形如铅管,即使充气也不能使肠管扩张。

溃疡性结肠炎多使用钡剂灌肠检查,气钡双重造影易显示溃疡,由于结肠黏膜比较脆弱,

灌肠时尽量不使用气囊导管。平片多用于疑有中毒性巨结肠时检查,此时可见结肠、特别是横结肠高度扩张,扩张的肠管内可见大量液体,内壁可见粗大的颗粒状隆起,立位片多无气液平面。由穿孔引起的游离气体最易见于水平位投照片。对钡剂灌肠检查高度怀疑溃疡性结肠炎的病例应行上消化道和小肠造影检查排除 Crohn 病。

【影像与临床】

1. 溃疡性结肠炎初期最典型的症状为腹泻及直肠出血,黏膜的损害和继发性功能改变是引起腹泻的主要原因。黏膜溃疡和肉芽组织出血可导致血便常见稀便或水样便,早期多在黎明前大便,晚期在晚间多见,有不同程度的黏液和脓血。
2. 多有下腹痛和里急后重感,与病变结肠的蠕动收缩传播不协调有关。
3. 常有结节性红斑和多形性红斑,少数溃疡性结肠炎可表现为周围大关节炎。
4. 由于长期腹泻,患者多有消化不良、体重下降、乏力、贫血、消瘦等发育障碍。
5. 溃疡性结肠炎穿孔时可表现为腹膜炎、内瘘。X线平片可有膈下游离气体、肠间距增宽等征象。

【鉴别诊断】

溃疡性结肠炎主要与肠结核和 Crohn 病鉴别。肠结核在病理上分为溃疡型和增殖型。好发于回盲部,多累及小肠和回盲瓣,少数累及结肠。其中溃疡型肠结核病理上为黏膜及黏膜下淋巴结干酪病灶溃破而形成多数小溃疡,在 X 线上表现为肠管出现激惹征和龛影。增殖型肠结核常同时有回肠末端病变,黏膜上呈息肉样增生,肠壁增厚、肠腔缩小、明显变形,但多无梗阻。溃疡性结肠炎与 Crohn 病鉴别见 Crohn 病章节。

三、先天性巨结肠

【典型病例】

病例 1 男,生后 36d,足月顺产,生后 3d 开始解胎粪,因腹胀、呕吐 2 周入院(图 20-5-6)。

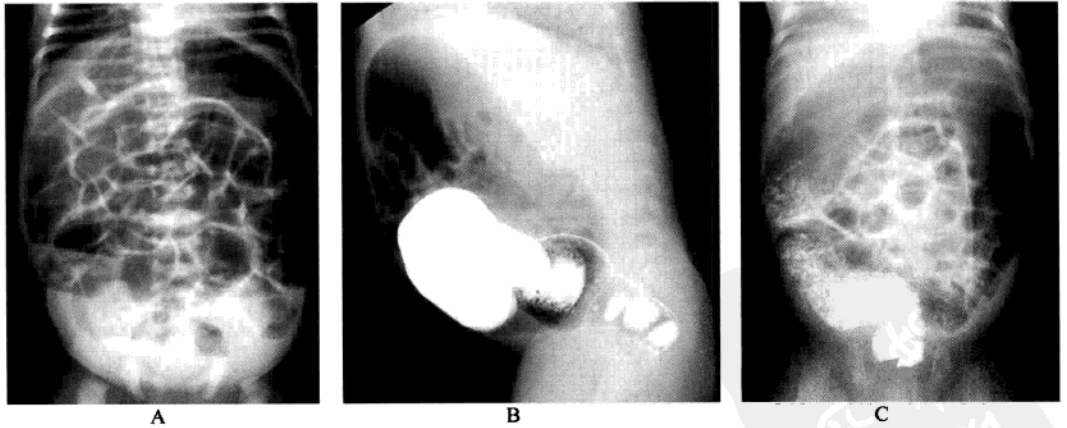


图 20-5-6 先天性巨结肠(短段型)

影像所见

A. 腹部立位平片示肠管积气扩张,下腹部可见中小气液平面;B. 钡剂灌肠示直肠下段狭窄,其上肠管逐渐扩张呈“漏斗状”,乙状结肠扩张明显;C. 24h 复查,结肠内有钡剂残留。

病例 2 男,8 月龄,生后 48h 内无胎粪排出,此后出现腹胀至今,3~5d 解一次大便;直肠

指检:小指进入肛门有裹手感,直肠壶腹空虚无粪,拔指后有大量气体排出(图 20-5-7)。

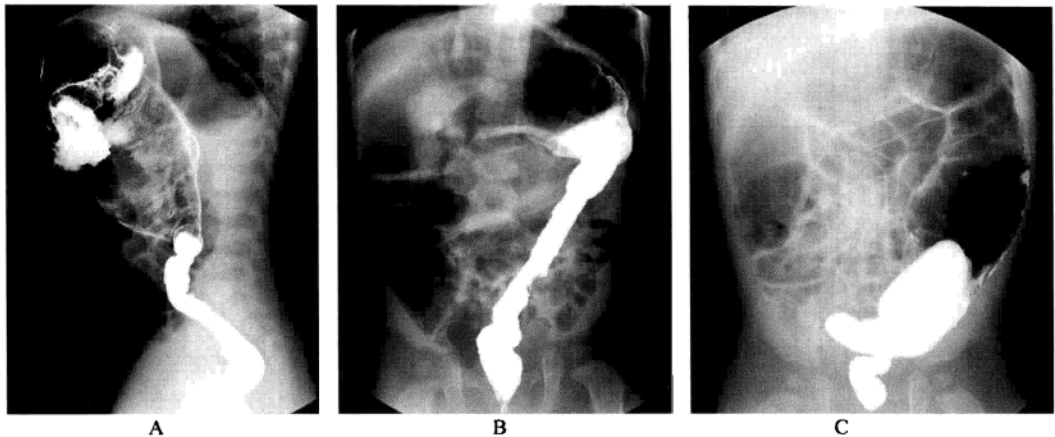


图 20-5-7 先天性巨结肠(长段型)

影像所见

A、B. 钡剂灌肠示直肠、乙状结肠、降结肠狭窄,其上肠管逐渐扩张呈“漏斗状”,部分降结肠、横结肠、升结肠扩张,移行段明显;C. 24h 复查示结肠内有钡剂残留。

【影像与病理】

先天性巨结肠(congenital megacolon)又称赫什朋病(Hirschsprung disease)或结肠神经节细胞缺失症,病理改变是远端痉挛肠管的肌间及黏膜下缺乏神经节细胞,神经丛中神经纤维增生、粗大,排列紊乱,呈波浪或旋涡状。典型的先天性巨结肠 X 线表现与病理解剖基本一致,可分为狭窄段、移行段及扩张段。狭窄段是神经节细胞缺如的肠段,肠管痉挛变细;移行段是痉挛段与扩张段的过渡形态改变,呈“漏斗状”,一般长 3~8cm,但移行段不是神经节细胞向有正常神经节细胞的移行过渡,是痉挛段的被动性扩张部分。扩张段是由于结肠长期积气、积粪而逐渐形成的,表现结肠扩张、肥厚、颜色灰白,扩张段长度及扩张程度与病程、便秘的程度有关。

【影像诊断要点及比较影像学】

1. 腹部立位平片表现

(1)结肠、小肠积气、扩张,但直肠内常无气体,有时中下腹部有气液平面,表现为低位不全性肠梗阻。

(2)在新生儿时期小肠胀气常明显,与结肠不容易区分,需要钡剂灌肠鉴别,随着年龄的增长,积气扩张的肠管多局限结肠,结肠内有较多粪便影。

2. 钡剂灌肠造影表现

(1)狭窄段:肠管僵直、变细,肠腔变窄,一般根据狭窄段的范围,可将先天性巨结肠分为以下五型。①短段型,痉挛段位于直肠下段;②常见型,痉挛段位于包括直肠和乙状结肠远段,约 3/4 病例属于此型;③长段型,痉挛段长,其上界在乙状结肠近段至升结肠;④全结肠型,全部结肠及末段回肠均为痉挛段,钡剂灌肠造影表现结肠框缩短,常呈“?”征,盲肠位置高,结肠形态僵直无结肠袋,直肠壶腹部消失;⑤全肠型:结肠、回肠及空肠均表现痉挛狭窄。

(2)移行段:位于痉挛段与扩张段之间,呈“漏斗状”,移行段是钡剂灌肠诊断先天性巨结肠最可靠的 X 线征象。

(3)扩张段:移行段以上肠管明显扩张,新生儿期肠管扩张可不明显,但较正常宽,超过2.5cm,如果患儿未经治疗,扩张段随着年龄的增长越来越明显。

(4)钡剂残留:是诊断先天性巨结肠重要间接X线征象,尤其是对新生儿先天性巨结肠,24h钡剂残留有时是唯一的表现;另外,24h复查可在自然状态下观察狭窄段、移行段及扩张段,诊断更准确。

钡剂灌肠造影检查是诊断先天性巨结肠的首选方法,诊断准确率约90%,是判断病变范围和选择术式的重要依据。怀疑有先天性巨结肠,钡剂灌肠造影检查前2~3d最好不要回流灌肠,钡剂灌肠应用细导尿管、50ml注射器手推,避免用Floy管或粗肛管引起狭窄段人为扩张,不典型病例钡剂灌肠检查完后24h内最好不要洗肠,24h后复查拍腹部正侧位片,了解钡剂残留情况,当怀疑有全结肠性先天性巨结肠,钡剂要灌到末端回肠。

【影像与临床】

一般好发于男性,足月产儿,胎粪排出延迟,大多生后48h内无胎粪排出或仅有少量胎粪,随后出现腹胀、便秘、呕吐,如合并结肠炎,常常便秘、腹泻交替出现,直肠指检:小指进入肛门有裹手感,直肠壶腹空虚无粪,拔指后有大量气体排出。

【鉴别诊断】

1. 新生儿期先天性巨结肠需要与下列疾病鉴别。

(1)胎粪性肠梗阻:该病与胰腺的纤维囊性病有关,因胎粪过度黏稠,堵塞在回肠远端而发病,生后数日内无大便,腹部平片右下腹部有时可见钙化影,钡剂灌肠造影表现结肠细小、幼稚,直肠壶腹存在。

(2)胎粪阻塞综合征:主要因胎粪黏稠,导致胎粪排出障碍而聚集在直肠内,出现低位肠梗阻,常见于足月新生儿生后24~48h不能自动排出胎粪。钡剂灌肠造影示远端结肠变细,近端扩张的结肠内可见多量胎粪影,钡剂灌肠清除胎粪后患儿不再有便秘。

2. 年长儿需要与下列疾病鉴别。

(1)继发性先天性巨结肠:多见于先天性肛门直肠狭窄、肛门直肠畸形术后或外伤后形成的肛门瘢痕狭窄,常有典型病史。

(2)特发性先天性巨结肠:主要与排便不当有关,新生儿期无便秘史,2~3岁时发病,直肠肛管测压有正常反射,是诊断和排除先天性巨结肠的最可靠的方法。

(3)先天性巨结肠同源病:该病临床症状与体征和先天性巨结肠表现相似,但病理改变完全不同,表现为神经节细胞数量或质量异常,不表现神经节细胞缺乏,钡剂灌肠造影往往没有移行段,病变段肠管有较多痉挛切迹,该病的确诊依靠病理检查。

另外,全结肠型先天性巨结肠需要与肠闭锁鉴别,两者均可表现为进行性腹胀、呕吐及无正常胎粪排出,钡剂灌肠造影均表现为细小结肠,但前者结肠框短缩,呈“?”征,盲肠位置高,直肠壶腹痉挛无膨大,结肠细小不明显;而肠闭锁患儿结肠框常不短缩,结肠细小明显,且直肠壶腹存在。

四、结肠、直肠重复畸形

【典型病例】

病例1 女,6月龄,反复腹胀4个月。手术中见重复结肠自盲肠至横结肠脾曲处,与正常结肠平行,重复肠管远端游离呈盲袋状(图20-5-8)。

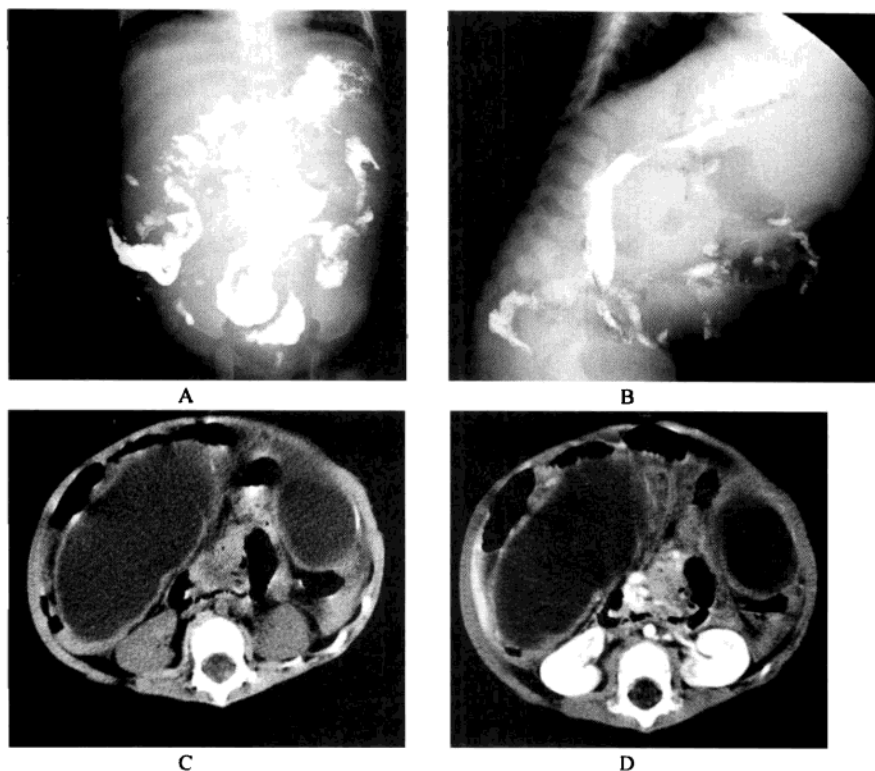


图 20-5-8 结肠重复畸形

影像所见

A、B. 钡剂灌肠造影示升结肠、横结肠受压，管腔受压变窄，邻近结肠被牵拉；C. CT 平扫升结肠、横结肠内侧有一管状囊性肿块，囊内 CT 值呈水样密度，囊壁较厚，正常结肠受压，管腔边窄；D. CT 增强扫描示囊壁有轻度强化。

病例 2 男，2 月龄，排便困难 1 周，排便时肛门脱出肿物(图 20-5-9)。

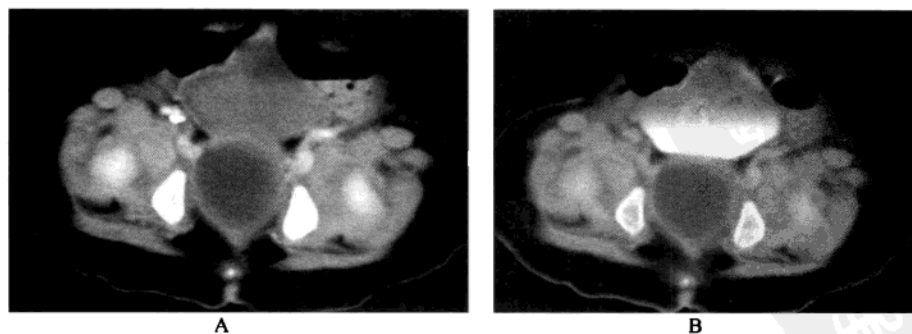


图 20-5-9 直肠重复畸形

影像所见

A. CT平扫示直肠后方有一管状囊性肿块,囊内CT值呈水样密度,囊壁较厚;B. 增强CT扫描示囊壁有强化。

【影像与病理】

结肠重复畸形可分为全结肠型和局限性,全结肠型广泛波及全部结肠的管状重复,与正常结肠平行,局限性的结肠重复畸形仅局限于结肠某一段,有的病例可发生两处以上的结肠重复畸形,重复结肠的两端可呈盲端,或两端开放通入结肠内,或一端呈盲端另一端开放。直肠重复畸形分为管状直肠重复和直肠旁重复。

【影像诊断要点及比较影像学】

1. X线表现

(1)X线腹部平片,囊肿较大时可见肿块影,使周围充气肠管受压,有时可引起肠梗阻或不全性肠梗阻,伴有脊柱畸形时诊断价值大。

(2)结肠钡剂造影,囊肿较大时可见充钡的结肠受压变窄、移位,如果重复畸形肠管与正常结肠相通时可见钡剂进入。结肠完全重复如有双肛门、直肠时分别注入钡剂可显示内外两套结肠。

(3)直肠重复畸形可与椎管相通,或伴有泌尿系统畸形如双膀胱、直肠尿道瘘。

2. CT表现

(1)局限性常为单房囊性肿块,囊内无分隔,囊内CT值近似于水,当囊内有出血感染时CT值可较高。

(2)全结肠型一般表现为管状,与正常结肠走行平行。

钡剂灌肠造影检查可明确囊性肿块与结肠的关系,当有造影剂进入重复畸形的结肠内时可明确诊断,有特异性。CT扫描速度快、图像分辨率高并能进行三维重建,能直接显示重复畸形的肠管以及与周围肠管的关系,对本病诊断有重要价值。

【影像与临床】

1. 重复畸形的结肠两端均与正常肠管相通者可无明显症状,影像表现为管状。

2. 一端呈盲端,一端与结肠相通者,临床常表现便秘或排便障碍,压迫邻近的肠管可引起肠梗阻症状,偶尔大便带血。腹部平片可表现肠梗阻,CT常表现为囊状影。

3. 直肠重复畸形临床表现进行性排便困难,排便时肿块可从肛门突出,排便后回缩,直肠指检在直肠后可触及囊性肿块。

【鉴别诊断】

结肠重复畸形需要与肠套叠、肠系膜囊肿、大网膜囊肿等鉴别;直肠重复畸形需要与骶尾部畸胎瘤等鉴别。

五、阑尾炎

【典型病例】

病例1 男,6岁,腹痛伴呕吐1d,手术证实为化脓性阑尾炎(图20-5-10)。



图 20-5-10 化脓性阑尾炎

影像所见

腹立位片示小肠轻度扩张,右下腹小肠内见短液面。

病例 2 女,腹痛伴呕吐 2d,右下腹可触及包块,手术证实为化脓性阑尾炎伴周围脓肿(图 20-5-11)

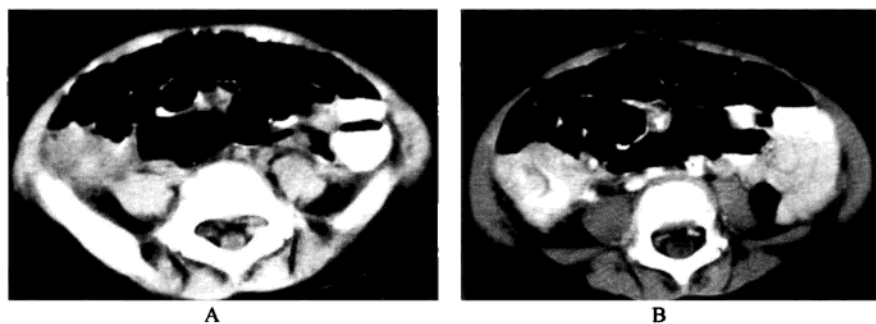
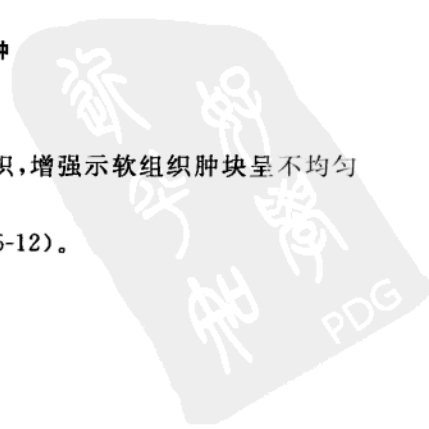


图 20-5-11 化脓性阑尾炎伴周围脓肿

影像所见

CT 平扫示回盲部软组织肿块,密度略高于邻近的肌肉组织,增强示软组织肿块呈不均匀强化,中心密度稍低影为阑尾。

病例 3 男,3 岁,腹痛 1 周,发现右后背部肿胀 3d(图 20-5-12)。



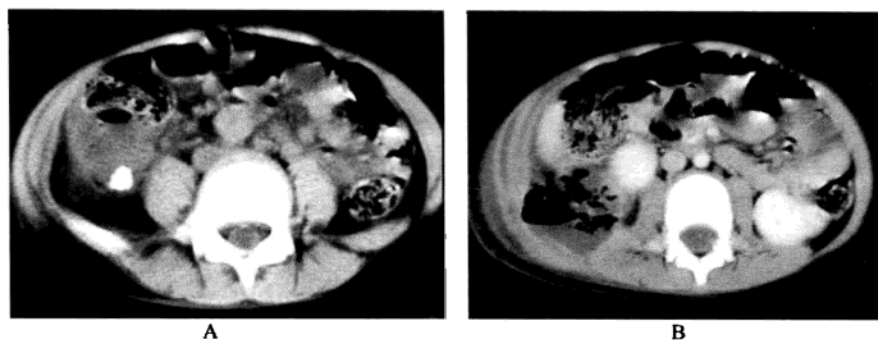


图 20-5-12 阑尾炎向腹膜后穿孔

影像所见

CT 平扫示回盲部团块状影, 内有气-液平面, 高密度圆形影为阑尾结石, 增强示阑尾炎向腹膜后穿孔, 造成腹膜后积气, 右肾后间隙及腹壁软组织肿胀, 肌间隙模糊。

【影像与病理】

急性阑尾炎常由于异物、淋巴样增生、寄生虫等阻塞阑尾腔而造成。最常见的原因是粪石。阑尾腔的阻塞, 阑尾腔内压力增高, 造成黏膜和黏膜下水肿, 继发细菌感染引起阑尾炎症。严重病例可造成穿孔, 形成阑尾周围脓肿、腹膜炎, 有时在影像上表现为少量气腹。细菌沿静脉回流, 可在肝脏内形成肝脓肿。阑尾肿胀在影像学上表现为阑尾管径增粗, 阑尾周围脓肿形成时, 阑尾周围血管增生。CT 增强后, 强化明显, 而脓肿中心液化呈相对低密度区。

在幼儿阑尾炎发生和进展较成人迅猛, 发生穿孔可快至症状出生后 2h, 婴儿越小越易形成弥漫型腹膜炎。

【影像诊断要点及比较影像学】

1. 腹部平片表现

(1) 在新生儿阑尾炎平片可表现为局部腹壁水肿或整个腹膜外脂肪线模糊, 同时合并右侧胸腔或腹腔积液, 有时表现为少量气腹。

(2) 在幼儿腹部平片最常见为阑尾粪石。

(3) 末端回肠和盲肠局限性肠袢扩张, 影像上表现为右下腹肠腔内积气或少许气液平面。

(4) 右髂窝区可出现密度增高的肿块。

(5) 由于肌肉激惹, 脊柱表现为侧凸样改变。

2. 消化道造影表现 正常阑尾充盈后黏膜光滑、长短不一。阑尾的尖端有一凹陷边缘, 周围无明显肿块影。阑尾炎时可出现以下征象。

(1) 消化道钡剂示阑尾不充盈、部分充盈, 或不规则充盈。以盲肠后位阑尾多见。

(2) 钡剂排空明显延迟。

(3) 钡剂灌肠示末端回肠和盲肠局限性压迹, 由于阑尾系膜的固定, 盲肠的内后侧缘可出现反“3”征。

3. CT 表现 正常阑尾在 CT 上呈细管状或环状结构, 外径一般不超过阑尾壁厚 ≤ 3 mm, 直径 3~8 mm (平均 6mm), 静脉注入对比剂后不增强。阑尾腔萎陷或充以少量的液体或气体, 阑尾周围被脂肪组织包绕。

(1) 阑尾形态的异常。阑尾壁呈环状、对称性增厚,横径超过 6mm,甚至可超过 10mm 以上。密度接近或略高于邻近的肌肉组织,增强时可有强化,在病理学这是由于黏膜和黏膜下层的水肿和炎性浸润所致。有时增厚的阑尾壁表现为同心圆状的高低密度分层结构,呈“靶”征。

(2) 阑尾周围的炎症。阑尾炎伴有盲肠周围炎症时可表现为阑尾周围结缔组织的模糊、筋膜(如圆锥侧筋膜或肾后筋膜)水肿、增厚,周围脂肪层内出现片絮状或条纹状稍高密度影。盲肠末端肠壁的水肿、增厚和局部淋巴结肿大,表现为成簇的结节状影。当炎症沿脂肪间隙蔓延时可造成盲肠与右侧腰大肌之间脂肪间隙模糊。

(3) 盲肠末端的改变。在盲肠末端开口处出现漏斗状狭窄或在盲肠末端与阑尾之间出现条带状软组织密度影。

(4) 阑尾周围脓肿。阑尾脓肿可位于其他部位,陷窝和肝下间隙是好发部位,盆腔、肠曲间甚至膈下、肝脏内可出现脓肿。脓肿一般呈团块状影,直径多为 3~10cm。中心为低密度液体,有时脓肿内可出现液气平面,外壁较厚不均匀,内壁光整。

(5) 慢性阑尾炎的 CT 表现除阑尾有不同程度的增粗、变形外,阑尾边缘毛糙,阑尾腔闭塞,多伴有钙化或阑尾石。由于腹膜的包裹或炎症机化,CT 上可出现类似肿块的征象。

由于对生殖腺无辐射损伤,阑尾炎应首选超声检查。腹部平片对阑尾炎诊断多无特异性,胸腹部摄片主要用于排除其他疾病,如胸膜炎、肠梗阻、泌尿系结石等疾病。消化道钡剂和钡剂灌肠造影检查主要用于慢性阑尾炎和阑尾炎并发症的鉴别诊断。

CT 具有较高的分辨率,对阑尾周围结构显示较为清晰。多层 CT 多平面技术(MPV)能够显著提高 CT 对临床症状模棱两可、临床疑诊急性阑尾炎术前诊断能力。

【影像与临床】

1. 阑尾炎临床主要表现为腹痛,开始多位于脐周和上腹部,后逐渐转移至右下腹部,麦氏点的压痛是急性阑尾炎的重要体征。阑尾炎时的腹痛和阑尾的位置、炎症类型有关,坏疽性阑尾炎腹痛最为严重。

2. 胃肠道症状:恶心、呕吐最早出现,有时可出现便秘、腹泻、里急后重等症状。

3. 早期即可有高热、脱水、脉搏加快与体温成正比例,中毒越严重,脉搏越快且弱。白细胞数增高。

4. 阑尾炎的诊断主要依靠临床,平片正常时不能排除阑尾炎的诊断。X 线检查目的在于发现有价值的征象(如阑尾结石),排除阑尾炎的其他疾病(如下叶肺炎、肠穿孔、肠套叠、机械性肠梗阻等)。



泌 尿 系 统

主 编 孙国强

副主编 刘鸿圣 曾津津

编 者 (以姓氏笔画为序)

王晓曼 北京儿童医院

刘鸿圣 广州妇女儿童医疗中心

孙国强 北京儿童医院

赵东辉 北京儿童医院

段晓岷 北京儿童医院

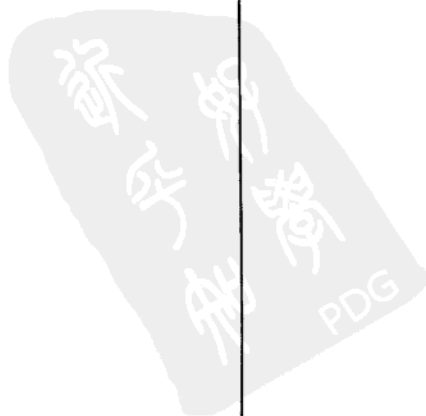
贾立群 北京儿童医院

高 军 北京儿童医院

彭 芸 北京儿童医院

程 华 北京儿童医院

曾津津 北京儿童医院



第 21 章 | 泌尿系统比较影像学

泌尿系统由肾、输尿管、膀胱和尿道组成,由于其形态和功能特点,影像学在泌尿系统疾病诊断中具有重要作用和优势。20 世纪 70 年代前泌尿影像仅限于传统 X 线和超声等检查,随着 CT、MR 等设备以及计算机的快速发展,小儿泌尿影像亦已发展成包括 X 线、超声、CT、MR、血管造影和核素扫描的完整影像体系。

第一节 泌尿系统影像学检查方法及其适应证和禁忌证

一、X 线检查

(一)腹部平片

泌尿系统平片是指包括肾、输尿管、膀胱在内的腹部平片(KUB),检查前需排便或洗肠,摄片上界应包括肾上腺区(相当于 T₁₀水平),下界应包括尿道。平片能显示肾大小、形态及位置,及结石、钙化、腹部包块等征象。同时可显示腰骶椎发育畸形、耻骨联合分离、骨转移瘤等。平片是泌尿系统影像学中最基本检查方法(图 21-1-1)。

(二)静脉尿路造影

静脉尿路造影(intravenous urography, IVU)又称排泄性尿路造影、分泌性尿路造影,是将有机碘对比剂经静脉注入,通过肾对对比剂的分泌排出时间和对比剂在肾盂肾盏内浓淡程度,来观察泌尿系的解剖结构和大致评估肾功能状况,除有严重肝、肾损害,全身情况极度不良及碘过敏者外,是小儿泌尿系疾病造影检查的常用方法,凡疑有泌尿系先天畸形、损伤、感染、肿瘤、尿路梗阻、结石、不明原因血尿及脾肾静脉吻合术前均可作此项检查。

1. 造影前准备 ①禁食水,一般新生儿为 2h,婴幼儿为 4h,学龄儿为 8h。新生儿及婴幼儿调节功能差,长时间禁食水,体内缺水影响尿的生成,对比剂难以随尿进入尿路,影响尿路显影。年长儿检查前夜半流质饮食并口服番泻叶泡水液,当日清晨开塞露注肛排便或清洁洗肠。②做碘过敏试验,即用 1ml 对比剂原液静脉推注,观察 15~20min,注意有无过敏反

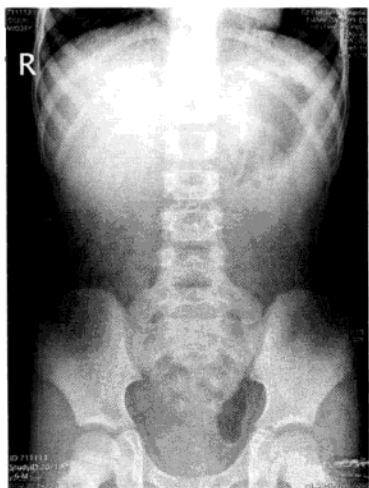


图 21-1-1 腹部 X 线正位片

应,少数过敏试验阴性者,在造影过程中出现过敏反应,也需注意。做过敏试验之前先摄泌尿系平片,观察有无结石或钙化,以区别对比剂还是钙化或结石。

2. 对比剂用量标准 对比剂的使用:由肾排泄的有机碘水溶液均可应用,小儿目前常用非离子型对比剂(碘海醇、优维显、威视派克等)。76%的复方泛影葡胺,由于毒副反应发生率高,现较少使用。以300mg/ml碘海醇为例,新生儿2~3ml/kg;1~12月龄婴儿1.5~2ml/kg;1~3岁1.5ml/kg;3岁以上1ml/kg;临床或超声怀疑肾积水时剂量相应增加,最大剂量不超过40ml。

3. 造影方法 根据患儿的生理和疾病特点,采取相应时间摄片,一般有四种方法。

(1)常规法:注药后7min、15min、30min摄全泌尿系平片。一般用于观察慢性炎症、结核、结石、畸形、外伤等。

(2)延迟法:主要用于肾盂积水的患儿,注药后10min、20min、60min、90min或120min摄全腹片,可根据尿路显影情况适当延长时间摄片,最后摄俯卧位平片,以利于显示输尿管。怀疑肾肿瘤的患儿,注药后10min、20min、40min摄泌尿系平片,并于40min根据肿瘤位置加摄侧位片。

(3)静脉滴注对比剂延迟法:常用于血清肌酐增高的病例,通常用350mg/ml非离子型对比剂,混以等量5%葡萄糖溶液,10~15min滴注完毕。注药后20min、40min、60min、120min摄片。

(4)肾性高血压快速法:注药后1min、3min、5min、7min、15min、30min摄片。观察双肾大小,比较两侧肾分泌功能的差别。

6个月以内肠气较多婴儿在注射对比剂后立即口服50~200ml牛奶,形成充气扩大的大胃泡——“胃窗”,使双肾显示其中,可排除充气肠管对双肾显影的干扰,提高双肾显影的对比度。

由于CT及MR技术的高速发展,许多需常规静脉肾盂造影检查的疾病已被CT平扫、CTA/CTU及MRU所取代,如肾的外伤、肿瘤、感染、肾性高血压、肾积水等疾病。后两种造影方法基本为CTU和MRU所取代。禁忌证同一般碘溶液造影。

(三)逆行肾盂造影

凡IVU不显影或显影不良而又不能明确诊断者,逆行肾盂造影(retrograde pyelography)可作为输尿管病变的补充检查方法。经膀胱镜做输尿管插管至肾盂,经导管注入对比剂并摄片,也称上行肾盂造影。下尿路感染及尿道狭窄是该检查的禁忌证,近年来已被MRU替代很少应用。

(四)肾穿刺造影

肾穿刺造影(antegrade pyelography)适用于IVU不显影或显影不良,而又不能或不适于做逆行肾盂造影者。主要用于了解肾积水的病因及梗阻部位或肾盂积水术后,也可同时留置肾造瘘管引流。用穿刺针经腰背部皮肤直接刺入肾盂,也可在B超引导下,准确选择穿刺部位,抽出尿液后注入静脉对比剂,注入量不超过抽出的尿液量。目前由于超声及MR的迅速发展,已较少应用。

(五)排尿性膀胱尿道造影

排尿性膀胱尿道造影(voiding cystourethrography,VCUG)用于观察膀胱形态、容积及排空能力,有无膀胱输尿管反流及肾内反流,尿道的病变。造影前嘱患儿自主排尿后,再经尿道插入导尿管,无法自主排尿的患儿则插入导尿管导尿。在间断透视下自导尿管缓慢注入15%

的泛影葡胺 30~200ml,视患儿年龄大小而定,一般新生儿 20~40ml;婴幼儿 50~100ml;儿童 100~200ml 或在儿童有尿意后停止注入对比剂。摄片准备完毕后拔出导尿管,在患儿排尿过程中摄片。尿道狭窄不能将导尿管插入膀胱内时,可将导尿管插入尿道受阻处,然后捏住尿道外口或用导尿管环绕冠状沟一周打单结,压紧尿道,然后向尿道内注入对比剂,退出导尿管;再经耻骨上膀胱穿刺注药,或从原有膀胱造瘘管直接注对比剂,并嘱患儿做排尿动作,使近端尿道充盈来观察狭窄或闭锁段的位置和长度以及以近、远端尿道的情况(图 21-1-2)。

(六)肾血管造影

用于肾性高血压,肾内及肾周肿瘤,肾创伤及肾静脉内或下腔静脉内瘤栓的检查,目前大部分已被 MRA、CTA 所替代。一般用于需要做介入治疗的患者。



图 21-1-2 排尿性膀胱尿路造影

二、CT 检查

随着影像技术的发展,多排螺旋 CT (MSCT)已开始应用于儿童泌尿系统的检查。与传统的单层螺旋 CT 相比,其扫描速度快、低剂量扫描及儿童扫描序列使 X 线辐射剂量大大下降。多排螺旋 CT 扫描时间与成像时间明显缩短,适合婴幼儿等不合作病人、急诊危重病人的快速检查,同时减少了使用镇静剂的频率,降低了风险,提高了图像质量。多排螺旋 CTA 能更好或直接诊断各种血管性病变、显示肿瘤性病变的供血动脉、引流静脉及肿块与邻近血管关系。

(一)检查前准备

患儿空腹,扫描前 10~15min 口服清水或 4%复方泛影葡胺溶液,<3 岁或 3 岁以上不合作的患儿镇静后进行检查。

(二)扫描技术

1. 平扫 观察有无结石、出血、钙化等后。

2. 增强扫描 包括普通增强扫描、动态增强扫描、延迟增强扫描等;可以更好地显示病变。

3. 多排螺旋 CT 血管造影(spiral CT angiography, SCTA)技术 与常规的血管造影相比,具有快速大容量扫描、创伤小、无动脉损伤等危险、能从各个角度观察血管细微改变等优点,可同时提供血管内外的影像信息,同时显示血管与邻近组织的关系,临床应用于以下几方面。①血管性病变:包括肾动脉各种原因的狭窄、闭塞、肾血管的畸形、变异、正常血管的数量及分支走行、肾静脉及腔静脉瘤栓、血栓和血管瘤的显示,准确的测量动脉瘤的大小和与肾动脉开口间的距离。②肿块性病变:肿块的数量、大小、边界、与周围组织的关系,观察肿瘤的血供及与周围血管的关系,根据血供区分肿瘤的来源,提供肿瘤分期依据。

4. 排泄性 CT 泌尿造影(excretory phase CT urography, SCTU)技术 SCTU 是螺旋 CT 无间隔扫描与 IVU 有效的结合的一种检查方法。动静脉期扫描完毕后,延续数分钟再进行一次扫描,即集合系统充盈后的扫描。通过容积重建得到与静脉尿路造影相似的影像。因需多次扫描,辐射剂量较大,临床较少用。有时用于静脉尿路造影(IVU)后,只做 CT 平扫,通过容

积重建观察尿路的情况(相当于延迟扫描),作为静脉尿路造影不显影患儿的补充检查,在临床上主要用于观察:肾实质和肾盂肾盏的病变、上尿路的外伤、先天畸形和变异、展示外科手术重建的泌尿道;输尿管的病变;包括输尿管各种原因的梗阻,如小结石、小肿瘤,输尿管的外伤、炎症、输尿管瘘,输尿管膀胱交界处的病变等;膀胱的病变:如横纹肌肉瘤、膀胱内囊性病变、神经性膀胱等。

5. 多排螺旋 CT 后处理技术 通过后处理技术可对任何部分进行多层面或三维重建,能更真实的反映病变部位和周围结构的关系。使用的后处理方法主要有以下五种:①多平面重建法(multi-planer reconstruction, MPR);②容积显示法(volume rendering, VR);③遮蔽表面显示法(shaded surface display, SSD);④最大强度投影法(maximum intensity projection, MIP);⑤曲面重建法(Curved Planer Reformation, CPR)(图 21-1-3)。

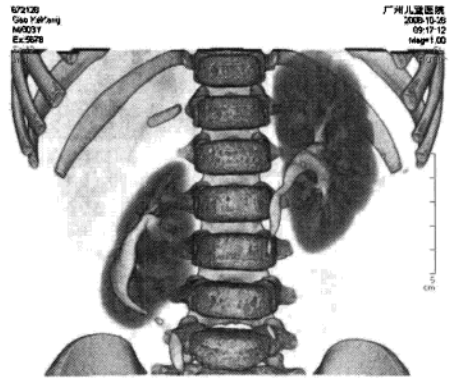


图 21-1-3 64 层 CT 扫描 VR 重建示右肾轴旋转

需要注意的是的是 CT 检查同普通 X 线检查一样对患儿有辐射的危险,其辐射剂量也明显高于 X 线平片的水平,而且由于大部分疾病的诊断需要采用 CT 增强扫描的方式,需使用含碘的对比剂,这又增加了造成机体损伤的因素,需要高度重视。因此,对于确实需要进行 CT 检查的患儿,要尽可能采用多排螺旋 CT 检查,并选取低剂量扫描条件,降低其所接受的扫描剂量。

三、MRI 检查

与 CT 相比, MRI 无放射线损伤、软组织分辨力高,流空效应可以不用对比剂就能显示血管,通过多方位、多参数、多序列成像获取更多的诊断信息,为疾病的定性提供最为有益的帮助;对肿瘤性病变能明确其发生部位、浸润范围、与血管的关系、有无瘤栓形成及远隔性转移,因而有助于肿瘤的分期和临床治疗方案的选择;肿瘤治疗后定期行 MRI 检查,可以判断疗效及肿瘤有无复发。MRI 尚可不创性地发现和诊断腹膜后常见的血管病变。

(一) 泌尿系统磁共振水成像(MRU)检查

即磁共振尿路造影(MRU):以重 T_2 WI 脉冲序列为成像基础,在 MRU 图像上,肾盂、输尿管和膀胱中静态或缓慢流动的尿液呈高信号,与实质脏器和快速流动的血液呈低信号或无信号的黑色背景形成鲜明的对比,通过三维重建可以立体地观察尿路集合系统的全貌(图 21-1-4)。



图 21-1-4 泌尿系统磁共振水成像

MRU 检查适用于各种原因引起的尿路梗阻。其适应证为 IVP 的禁忌证,如碘过敏和严重肾衰竭患者;肾排泄功能损害, IVP 肾及输尿管显影不良,如:巨大肾盂积水等。MRU 的优点是无创伤,不用对比剂,不受肾功影响,可多方位成像、多角度观察,对于肾功能差等原因不宜行 CT

检查、不宜使用对比剂的患儿尤为有利。MRU 的缺点是不能反映肾功能的情况。

(二)MR 血管成像(MRA)

磁共振血管成像,有两种方式:一种为不用经静脉注射对比剂,利用血液流动与静止的血管壁及周围组织形成对比而直接显示血管;另一种方法为利用对比剂对血流增强检查(CE-MRA),直接 MRA 不用对比剂,简便无创,成本低,对于显示颅脑血管非常有其实用价值,CE-MR 对血管腔的显示比直接 MRA 更为可靠,出现血管狭窄的假象明显减少,对血管狭窄程度的反映比较真实,与 CTA 类似,其可靠性与传统 DSA 血管造影非常接近。与 DSA 相比,CE-MRA 具有无创、对比剂更为安全、对比剂用量少、价格便宜等优点。MRA 临床主要用于显示腹部大血管、肾动脉的狭窄及估计其程度,获得肾脏病变的解剖和功能信息,显示肾动静脉畸形及肾梗死。通过附加扫描测定单位时间内肾动脉的流量,可以判断肾肿块与肾血流的关系、确认肾局灶性缺血性病变。磁共振静脉成像(MR venography MRV)可用于了解肾静脉和下腔静脉,鉴别血栓或瘤栓。

(三)磁共振对比剂

磁共振对比剂与 CT 对比剂的作用机制不同,磁共振对比剂本身不显示 MR 信号。磁共振的组织信号强度主要取决于该组织的质子密度和弛豫时间(T_1 或 T_2),磁共振对比剂是通过影响质子的弛豫时间 T_1 或 T_2 达到增强或降低其信号强度的。最终造成 MRI 图像中信号改变的程度也与一系列因素相关,包括:局部对比剂浓度、对比剂在体内的弛豫特性、组织的弛豫特性和 MRI 序列的参数设置等。目前较常用的为顺磁性对比剂(Gd-DTPA),对比剂注入血管后短时间内集中于血管腔内,随后逐步进入细胞外间隙,最后经肾排出。以前认为 Gd-DTPA 毒副作用极小,即使在肾功能严重受损时仍可使用,但现在发现含 Gd 的 MRI 对比剂存在诱发肾源性系统纤维化(NSF)的危险,而且 NSF 仅发生在肾功能损害的患者身上,因此,要严格按照适应证使用,不要超剂量使用,并在使用前应注意患者肾功能情况,并且应在体内的对比剂清除后,才可再次使用;肾功能不全的患者若必须使用含钆对比剂时,使用后应及时进行血液透析,以帮助患者尽快排出体内的钆,减少钆在患者体内停留的时间。

四、超声检查

超声检查简单易行,价廉无创,不依赖于肾功能,几乎能够显示泌尿系统的所有疾患,目前成为小儿泌尿系统疾病不可缺少的检查方法。此外,超声是目前能够鉴别肾皮质与肾髓质的非侵入性检测方法之一。

检查当日晨空腹不排尿,必要时饮水 250ml,使膀胱充盈。不合作的患儿口服 10%水合氯醛(0.5ml/kg),入睡后进行检查。小儿腹部弧度及体表面积小,探查小儿肾、输尿管及膀胱宜选用凸阵探头或相控阵及微凸探头。探头频率 3.5~5MHz,婴幼儿可选 5~7MHz。先采用左、右侧卧位,经侧腰部做双肾纵横切面探查肾大小、形态、结构及位置,肾盂有无扩张,以及肾实质厚度。继之,在俯卧位、仰卧位下观察肾情况,必要时测量肾盂前后径,观察输尿管有无扩张。最后探查膀胱大小、形态及充盈状况,三角区有无囊肿,膀胱内有无占位性病变,膀胱壁厚度及光滑度。

第二节 泌尿系统疾病的正确检查流程及检查方法的优选

目前能用于泌尿系统检查的影像学方法包括(不含核医学):X 线平片、尿路造影(静脉尿

路造影、逆行性尿路造影)、CT 扫描(平扫、增强多期扫描、动态扫描、灌注成像)、MRI(平扫和增强扫描、MR 尿路造影、MR 灌注成像)及 USG 检查。

X 线腹部平片能够显示泌尿系统阳性结石;静脉尿路造影是泌尿系统最常用的影像学检查方法,静脉尿路造影能全程显示集尿系统的形态和了解肾的功能状况,能够早期发现发生在集尿系统内较小的病变,观察肿瘤在集尿系统沿黏膜播散种植的情况。缺点是不能显示较小的肾实质内肿块,对于严重肾功能损害、严重尿路梗阻、积水的病例显影欠佳,需结合逆行性尿路造影检查。

CT 是肾实质病变最常用和有效的检查方法,对肾的肿瘤显示清晰,并能显示相应的淋巴结转移,对钙化敏感,但对静脉瘤栓的显示不如 MRI。

MRI 是一种有价值的影像学检查方法,在总体效果方面和 CT 无明显差异,因为可行 MR 尿路造影(MRU),不受肾功能的限制,在肾和输尿管积水的影像学检查中具有明显的优势,与 X 线尿路造影有互补性。

肾的 USG 检查简单易行,费用较低,对临床可疑肾脏病变者,应作为首选的影像学检查。但对肾肿瘤的显示不及 CT 和 MRI,也难以作为手术前的诊断依据和参照。此外超声对肾积水显示敏感,却难以区别轻度肾积水和肾外肾盂及壶腹型肾盂等,对输尿管病变的显示易受肠气干扰。因此,对于泌尿系统疾病的诊断应首选没有侵袭性的简单经济的检查方法,超声检查可作为泌尿系统疾病的筛选手段,发现异常后,再选用增强 CT 或 MRI 检查。



第一节 泌尿系统胚胎的发生

人胚第 4 周末,第 7~14 体节的间介中胚层与原椎分离,形成生肾索。生肾索位于原椎两侧,是肾及男性生殖器官发生的原基。

一、肾及输尿管的发生

人类肾的发生经历前肾,中肾和后肾三个阶段。

1. 前肾 自胚胎第 4 周,于生肾索的头端处形成前肾,前肾在人类没有功能意义,约 30d 内消失。

2. 中肾 胚胎第 4 周末于生肾索内发生中肾小管,逐渐向尾侧延长至泄殖腔,在胚胎早期,中肾管有一定排泄功能。中肾管在女性大部分消失。在男性则演变为附睾和输精管。

3. 后肾 胚胎第 5 周,后肾开始发生,由输尿管芽和生后肾原基两部分构成。在中肾管近泄殖腔处,管壁有一盲管突出形成输尿管芽,输尿管芽不断地向上方伸长,并反复分支达 12 级以上,起始的两级分支以后扩大合并形成肾盂,第 3~5 级扩大形成肾盏,余分支为集合管。同时在生肾索尾端部分形成生后肾原基,即生肾索细胞呈帽状包围在输尿管芽的末端,其外围部分演化为肾被膜,内侧部分分化为肾小管和肾小囊与深入囊内的毛细血管共同组成肾小体。间质随着毛细血管进入肾小囊,形成血管细膜。后肾发育到第 3 个月时,已开始有排泄功能,由于后肾发生于生肾索的尾端,故肾的原始位置较低,接近盆腔,以后随着输尿管芽的伸展及胚胎弯曲度的减小,肾才逐渐移到腰部。同时肾门也由腹侧转向内侧。如肾上升或旋转异常则可形成异位肾或肾旋转异常。

4. 输尿管的发生 自胚胎第 5 周起,输尿管起自中肾管,逐渐延长呈空管样上升达肾盂,然后输尿管又由中段向头及尾侧延伸,初起输尿管与泄殖腔相连,但有隔膜分隔,以后该隔膜被吸收,使输尿管与原始膀胱相同。如该膜吸收不完全,则形成膀胱输尿管交界部狭窄。同时输尿管壁间质带肌纤维由下而上生长,分布不均匀,故输尿管下段肌肉发达,中段较增宽呈弛张状,上端较狭小而且有扭曲甚至有折叠,为生后生长做储备。如发育停止,则可以成为先天性肾积水的原因。

二、膀胱及尿道的发生

28d 的胚胎,中尿管已达到并汇入尿生殖窦,此时输尿管芽从中肾发生,位于输尿管芽尾

端的中肾管扩大成排泄管,即三角区的前身。膀胱与三角区的分别发生,说明三角区的肌肉和输尿管的肌肉相连,而不连接于膀胱逼尿肌。

膀胱为胚胎 6~8 周时由尿囊根部与泄殖腔腹侧上方扩大而成,其顶部有脐尿管与尿囊相通,在胎儿出生前闭锁成脐尿管索。随着膀胱逐渐扩大,中肾管末端被膀胱壁吸收,使中肾管分别开口于膀胱。尿生殖窦的中段比较窄,构成男性尿道的前列腺部及膜部或女性尿道。原来通入膀胱的中肾管(在男性以后为输精管——射精管)的开口,移至尿道的前列腺部。尿生殖窦的下段,在女性扩大为阴道前庭,男性则参与形成尿道的海绵体部。

第二节 泌尿系统正常影像表现

一、X 线平片

婴幼儿由于腹部充气肠管重叠及肾周脂肪较薄,肾外形多显示不清,可有分叶状,多数小儿肾位于 $T_{11} \sim L_3$ 脊柱两侧,长轴自内向外倾斜。肾长径新生儿约 $5\text{cm} \pm 1\text{cm}$; 1 岁以后肾长径按以下公式计算:长径=年龄 $\div 2 + 5(\text{cm})$; 10 岁小儿为 10cm ; 4 岁小儿为 12cm 接近成人。肾宽径约为长径的 $1/2$,为了观察方便,1~10 岁小儿肾长径相当于 $L_{1\sim 4}$ 高度。可以 L_1 上缘至 L_4 下缘作为肾长径的标准。新生儿正常肾长径经常大于 $L_{1\sim 4}$ 的高度。大约相当于 4.5 个椎体高度。左肾长径通常大于右肾 0.5cm ,极少数右肾大于左肾。

二、静脉尿路造影及排尿性膀胱尿道造影

静脉尿路造影(IVU):肾盂肾盏于注药后 7~15min 显示最清楚。7~15 个肾小盏汇合成 2~3 个肾大盏。肾小盏末端呈杯口状。肾盂成分支形、喇叭形、壶腹形。两侧可不对称。肾盂与输尿管交界处多在 L_2 水平。输尿管位于腰椎两侧,多不连续显影,宽度通常小于 0.5cm 。若输尿管全程显影,常为病理征象。造影片现实膀胱呈半圆形,卵圆形或圆形,由于充气肠管压迫,膀胱顶部常有变形。在小婴儿膀胱位置较高,可向两侧腹股沟膨出,形成“膀胱耳”为正常现象(图 22-2-1)。

排尿性膀胱尿道造影(VCUG)于排尿过程中膀胱壁收缩,边缘欠光滑亦为正常表现。正常小婴儿可见膀胱输尿管远端的反流。男性尿道分为前列腺部、膜部、球部与海绵体部。前两部为后尿道,位于膀胱颈部之下方,耻骨联合中线上。前列腺部有时可见精阜所形成的滴状充盈缺损,为射精管之开口处,正常尿道造影,射精管及精囊均不显影。尿道膜部为尿道最窄处,宽 $1 \sim 3\text{mm}$ 。这也是最易受到损伤处,海绵体部宽径为 $2 \sim 3\text{mm}$ 前端有舟状窝内径稍宽,但小儿不甚明显。

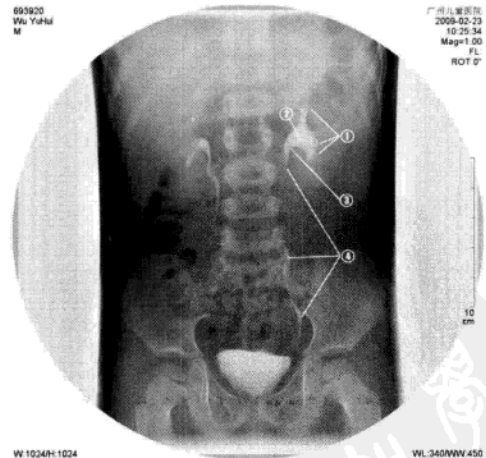


图 22-2-1 5 岁男孩静脉尿路造影

1. 肾盏; 2. 肾盂; 3. 肾盂输尿管连接部; 4. 输尿管

三、超声表现

腹部超声(US)显示小儿肾横切面类似圆形,冠状面呈椭圆形。由于儿童直至青春期前,肾周及体内脂肪少,肾表面强回声的肾轮廓线多不显著。肾髓质锥体大,回声较低,皮髓质回声差异较大,因此两者易于分辨。新生儿至3月龄婴儿,肾皮质回声基本与肝相等,但4个月以上肾皮质回声比肝实质回声低。肾窦由肾血管、肾盂、肾盏、脂肪及结缔组织构成,为强回声区。新生儿75%单侧或双侧肾盂可有少量尿液,即肾窦回声分离,其前后径回声可达1cm。正常情况下膀胱后探查不到充盈之输尿管。但在强迫性不排尿时,少数儿童可在单侧或双侧见到充盈的输尿管,扩张和收缩交替出现,一般最大内径不超过0.5cm。膀胱内尿液不产生回声。膀胱大小、形态及壁厚度根据尿液充盈而不同。充盈较好的一般呈圆形或椭圆形,壁薄且光滑。充盈欠佳时壁厚且不规则。黏膜为薄的强回声带,肌层为中等回声,充盈饱满时壁厚1~2mm,输尿管内尿液与膀胱内原有尿液比重相差0.010时,超声可见输尿管口喷尿现象,与单侧或双侧输尿管口自上而下后呈对角线方向间歇出现由许多光点构成的条状强回声。用微凸阵探头纵横切面观察尿道口区域,往往可见到尿道近段内有少量尿液。男孩还可以看到前列腺回声,女孩各年龄组都可以探查子宫和阴道。

四、CT表现

肾横断面外形光滑或略有分叶,其内侧的中央有时可见凹形切迹,于肾门水平呈马蹄形。平扫时肾实质密度均匀,略低于脾,CT值40~60Hu。肾盂在肾的中部略靠前,含尿时为低密度区,增强CT扫描(CECT)时,最初为肾皮质增强,皮髓质分切清楚,可见肾柱影,数秒后肾髓质被增强,皮髓质分解消失,CT只可增至120Hu。肾盂肾盏充盈后密度可高于肾及主动脉。肾的动静脉位于肾盂前方。左肾静脉较长,在胰头或勾突水平,经腹主动脉前方进入下腔静脉,有右肾静脉较短。

不同年龄小儿肾与相邻器官的关系各不相同。新生儿之右肾腹面上1/3为肾上腺,下2/3为横结肠及小肠系膜根部。上面为肝,下为小肠袢,十二指肠降部约在肾门处。左肾腹面之外侧为横结肠左区和降结肠起始部,内侧为空肠及胃。胰或脾于肾上腺接触或同时有一小部分于肾相接。生后1年半内,肾面积增大,右肾上腺逐渐上缩,结肠面下降,在肾门附近多为十二指肠降部,余为肝所占据。左肾上腺和结肠退出区域主要由胃、胰尾和脾代替,2~3岁时脾面扩大占据肾中部而接近成人。

输尿管从肾盂向内侧沿腰肌下行进入膀胱后方,管径不超过5mm。膀胱容积与年龄和充盈状况有关。充满的膀胱可上升到腹腔,内壁光滑,厚不超过2mm。其前方为腹横肌,后方可见精囊或子宫,外侧壁处见输尿管(图22-2-2)。

肾周由肾包膜和筋膜构成3个潜在的间隙,



图 22-2-2 1岁男孩 CT 增强扫描

1. 胆囊;2. 肝;3. 动脉;4. 右肾动脉;5. 右肾;6. 肠系膜上动脉;7. 肠系膜上静脉;8. 左肾静脉;9. 脾

了解其结构对于诊断肾和肾周肿物的位置、周围浸润和肾周液体积聚十分重要。①肾前间隙：在肾前筋膜和后腹膜之间，侧缘为侧腹筋膜，此间隙在中线处可相通。肾前间隙内有胰，十二指肠，升、降结肠及脾肝和胰的血管。②肾周间隙：前界为肾前筋膜，后界为肾后筋膜，两者相连构成肾周间隙的边界。肾筋膜上方与膈肌筋膜相连，侧方与侧筋膜融合，此间隙在冠状面呈倒置的锥形，下方通髂窝。肾周间隙内有肾上腺、肾、血管、肾周脂肪和输尿管上段。③肾后间隙：在肾后筋膜与横筋膜间，其中只有脂肪组织。

五、MRI 表现

在 T_1 加权像上，肾皮质为中等信号强度，高信号的脂肪包绕易于分辨。髓质信号低于皮质，皮髓质交界清楚。 T_2 加权像上，整个肾呈高信号，高于肝接近脂肪，对显示病变意义不大。膀胱位于耻骨后脂肪间膜后方，大小受尿量影响。膀胱壁于 T_2 加权像上显示比较清楚。因此时尿液呈高信号，壁为中等偏低信号有良好的对比。冠状位 T_1 加权像上可清楚显示肾脂肪膜及其内帽状或三角形低信号的肾上腺结构。肝静脉、下腔静脉和主动脉以及与肾门处发出的分支均呈流空信号(图 22-2-3)。

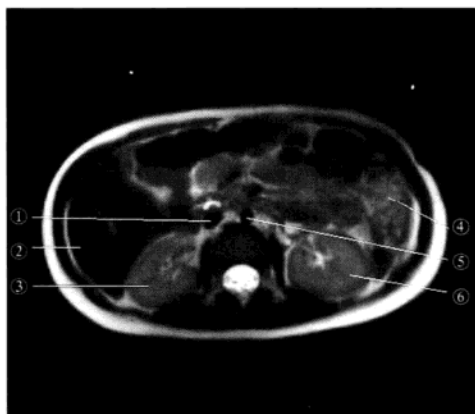


图 22-2-3 3岁女孩 MRI 平扫 T_2 WI

1. 下腔静脉;2. 肝;3. 右肾;4. 脾;5. 腹主动脉;6. 左肾

MRU 为 MRI 的水成像。集合系统、肾盂肾盏、膀胱呈现均匀高信号的图像类似 IVU 所见。



第 23 章 | 泌尿系统畸形

第一节 肾发育畸形

一、异位肾

异位肾(renal ectopia),为胎儿肾自盆腔上升过程中的发育障碍,成熟的肾未能达到肾窝内,常合并肾旋转不良。

【影像检查方法的选择】

主要检查手段为超声、IVU、CT 和 MRU。超声为首选,IVU、CT 和 MRU 显示更佳,为了解异位肾功能情况,常需进一步做 IVU 检查。

【典型病例】

病例 男,15岁,发现右腹部包块3个月(图23-1-1)。

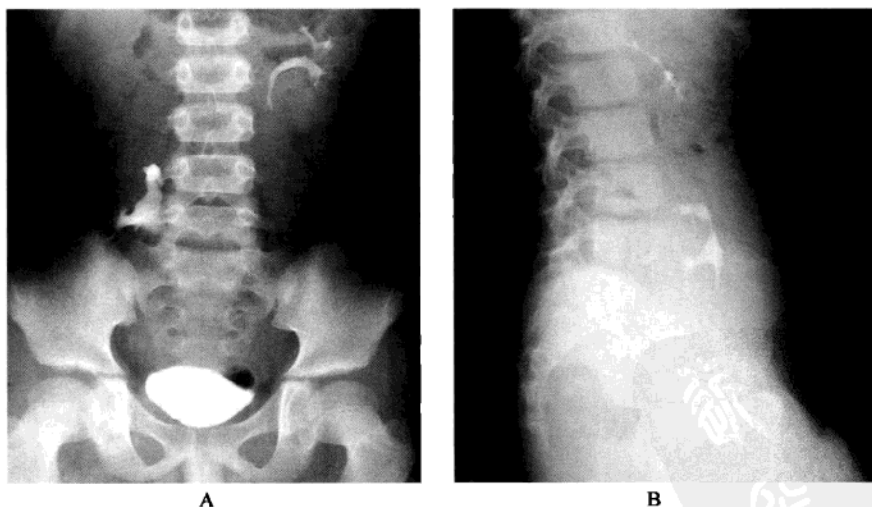


图 23-1-1 右侧异位肾

影像所见

A. 正位片右肾位置低,在 L_{4,5}水平,肾盂肾盏形态不规则,伴有肾轴旋转;B. 侧位片显示肾位置偏前。

【影像与病理】

异位肾位于髂窝内、腰部或胸部者,称为“盆肾”、“髂肾”,“腹肾”。若越过中线至对侧为交

叉异位肾,可与对侧肾发生融合。异位肾多发育小,常伴旋转不良、输尿管长度异常及血管异常,其输尿管开口于膀胱的位置多数正常。

【影像诊断要点及比较影像学】

1. **IVU 表现** 除胸肾外,均可显示异位肾位置低下,多位于腰3腰4椎体水平,在脊柱前或稍偏中线,甚至骶岬水平和盆腔内。异位的肾常伴有旋转异常和肾纵轴角的改变。输尿管短或轻度弯曲。

2. **超声、CECT 及 MR 表现** 患侧肾窝空虚,被邻近异位的肝、胰、脾、肠管等填充,肾上腺细而长。患侧看不到正常的肾血管。于胸内、盆腔、脊柱前见发育不良的、具有肾密度和结构的软组织块影,可有明显增强。

IVU 可明确肾的性质,如异位肾发育较小,位于脊柱、骶岬前 IVU 上未能清楚辨别时易疏漏。超声、MR 均可显示肾结构,明确诊断。CT 平扫易被误诊为肿物,增强有助于判断。

【影像与临床】

本病女多于男。临床可有输尿管绞痛,腹部包块,尿路感染,肾积水和结石等表现。对侧肾大多正常,15%~45%有生殖器官畸形。

【鉴别诊断】

1. **游走肾** 游走肾可位于腹部同侧或对侧肾窝以外的位置,并可发生旋转。主要不同点为游走肾位置不固定,输尿管长度,血管正常。

2. **后纵隔肿物** 需与胸肾鉴别,CECT 和 MR 显示肾结构,鉴别不难。

二、融合肾

融合肾(fused kidney)系胚胎早期,肾胚上升时发生融合,常并发旋转异常或交叉异位。

【影像检查方法的选择】

主要检查手段为超声、IVU、CT 和 MRU。大多数病例 IVU 可良好显示融合肾的具体特点,多层螺旋 CT 重建图像或 MRU 可全面观察融合肾形态及融合特点。

【典型病例】

病例 男,9岁,因腹部包块就诊(图 23-1-2)。



图 23-1-2 蹄铁形肾

影像所见

IVU 示双肾下极靠中线,右肾旋转不良,左侧肾积水,左输尿管近端梗阻。

【影像与病理】

最常见的融合肾为蹄铁形肾(马蹄肾)。90%为两肾下极横过中线,形成肾实质或纤维性峡部。少数为双肾上极融合或上下极交叉融合。

【影像诊断要点及比较影像学】

1. IVU 表现 双肾位置较低,肾轴旋转不良;肾盂位于前方,肾盏指向后侧或内侧。下肾盏向中线靠近,甚至重叠于脊柱前,峡部常位于 L_{3,4} 水平。输尿管起始于同侧肾盂的外前或外下方,两侧肾盂似花瓶状。少数蹄铁形肾上极融合呈“八”字形,上肾盏向中线靠拢或跨过脊柱。蹄铁形肾可并发重肾,双输尿管,输尿管开口异位,输尿管囊肿,肾盂输尿管交界处狭窄和肾积水等,且易发生外伤,肿瘤。

2. US、CECT 及 MRI 轴位 CT 及 MRI T₁ 加权像,显示蹄铁肾较好,于肾下极处见不同密度或信号的肾组织之峡部,位于主动脉和下腔静脉的前方,呈带状横过中线。其内可见双侧靠近拉长的下肾盏结构,可合并积水。融合肾可有多支血供,起源于主动脉较低水平及其分支,因此有时不能在肾门水平看到正常肾血管。

融合异位肾以 US、CT 或 MRI 冠状位扫描显示较好。

【影像与临床】

男多于女,可见于任何年龄。蹄铁形肾可压迫血管,易受损伤,可并发感染,肾盂积水,结石和肿瘤等。5%~10%可扪及包块。

【鉴别诊断】

平扫 CT 时有时容易误认为腹部、盆腔占位性病变,但增强扫描,或结合 US、MRI 可明确诊断。CT 平扫需注意于脊柱前方走行的含液肠管区分。

三、多 囊 肾

(一)常染色体隐性遗传性多囊肾

常染色体隐性遗传性多囊肾(autosomal recessive polycystic kidney),基本病理改变为远端肾小管和集合管呈梭形囊状扩张,胆小管增生、扩张,门脉周围纤维化可并发门脉高压。

【影像检查方法的选择】

主要检查手段为超声、IVU、CT 和 MRU。IVU 仅能显示典型病例的特征改变,CT 重建或 MRU 可全面显示病变特点。

【典型病例】

病例 男,4 月龄。腹部扪及包块(图 23-1-3)。



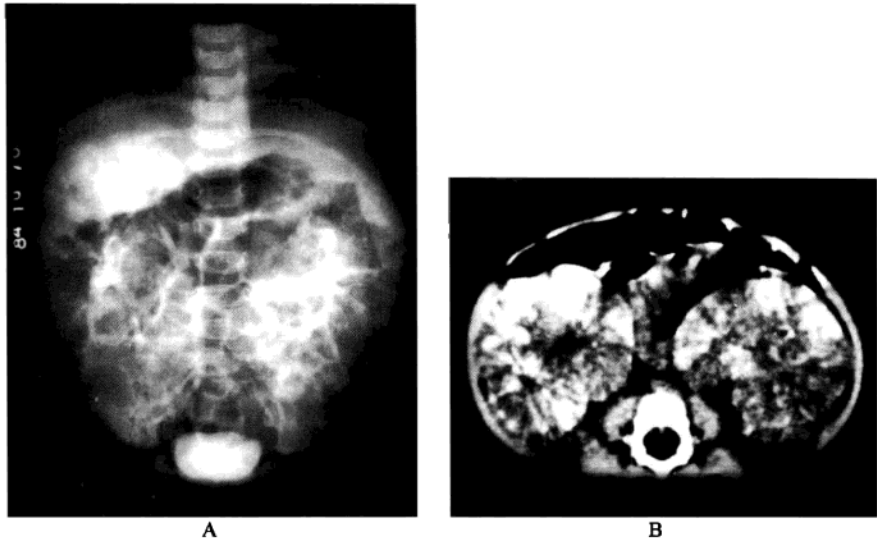


图 23-1-3 婴儿型多囊肾

影像所见

A. IVU, 双肾增大, 对比剂成弥漫条片影分布于肾实质, 肾集合系统拉长变形; B. 为 IVU 后 CT, 双侧实质增厚, 肾实质期延长, 对比剂呈条片形放射状分布。

【影像、病理与临床】

肾囊性病变的程度常与先天性肝门脉周围纤维化程度成反比, 余尿路正常。根据肾脏病变范围、肝侵犯程度与发病年龄分为: 婴儿型、中间型、肾小管扩张伴肝纤维化型。各型间临床和影像学表现为可重叠, 实际上为一个连续的过程。

1. 婴儿型多囊肾 (infantile polycystic kidney): 多见于 6 月龄以下的婴儿, 60% 以上肾实质受累, 肝病变轻微, 为隐性遗传性多囊肾中最典型最常见的类型。双肾明显对称性增大, 延长, 常常有门脉周围纤维化。患儿出生时或生后不久即有腹部膨隆, 及双腹部包块。严重病例多有 Potter 面容, 因肺发育不良而出现呼吸窘迫或呼吸功能衰竭。

2. 中间型多囊肾 (intermediate form): 多见于 6 月龄至 3 岁婴幼儿, 其肾、肝病变掺半或肾囊性病变较突出。临床表现肾增大, 可伴高血压, 肾功能低下, 肾性骨营养不良, 少数表现为肝大或早期门静脉高压症状。

3. 肾小管扩张伴肝纤维化型 (renal tubular ectasia with liver fibrosis): 多见于 3~6 岁或年长儿童, 临床主要表现为肝、脾大, 门脉高压, 腹壁静脉曲张。肾小管扩张较轻且局限, 肝内胆小管弥漫性囊性发育不良, 及显著门脉周围纤维化, 部分病例并发肝外胆管异常。

【影像诊断要点及比较影像学】

以婴儿型多囊肾表现为例。

1. IVU 双肾巨大, 轮廓光滑, 肾实质造影期明显延长, 肾实质增厚, 密度不均匀, 并见自肾门向周围呈弥漫性放射状排列的条状及斑状小囊构成类似海绵状致密影, 为扩张肾小管内对比剂滞留所致。对比剂分泌期延迟, 肾盏拉长。充盈的膀胱形态正常。

2. 超声表现 肾脏明显增大, 回声普遍增强, 由无数扩张肾小管壁之界面引起。皮质髓质分界不清, 由于囊肿过小不易分辨, 肾周可见透声带。较大婴儿有时于肾中心部见散在中等

大小囊肿。

3. CT表现 双侧肾明显增大,横截面呈圆形或椭圆形,轮廓光滑密度普遍不均匀减低,CT值30~35Hu,肾叶间隔致密构成轮辐状。增强扫描,肾实质造影期延长,皮髓质分界不清,肾密度不均匀显示细网状结构,或见条状肾图,以髓质部分明显。肾盂盏显影可延迟数小时至24h,因此必要时可于IVU后再进行CT扫描。

4. MRI表现 双侧增大的肾于T₁WI像见细蜂窝样结构,皮髓质界限不可辨,呈不甚均匀的低或混杂信号,T₂WI时呈不均匀高信号。

【影像与临床】

典型表现是腹胀,腹部触及肿块,若肿块极大可压迫周围脏器引起相应症状。若为双侧多囊肾,常出现肾功能不全。

【鉴别诊断】

1. 肾囊肿 结合临床病史,CT和MRU检查易区分。
2. 成人型多囊肾 关键在于家族史和囊肿的发展和演变。

(二)常染色体显性遗传性多囊肾(autosomal dominant polyoystic kidney)

常染色体显性遗传性多囊肾,即成人型多囊肾,人群发生率为1/(20~1 000)。已知致病基因在第16对染色体上。

【影像检查方法的选择】

超声一般作为筛查首选,CT和MRU用于确诊本病。

【典型病例】

病例 男,9岁,腹部包块(图23-1-4)。

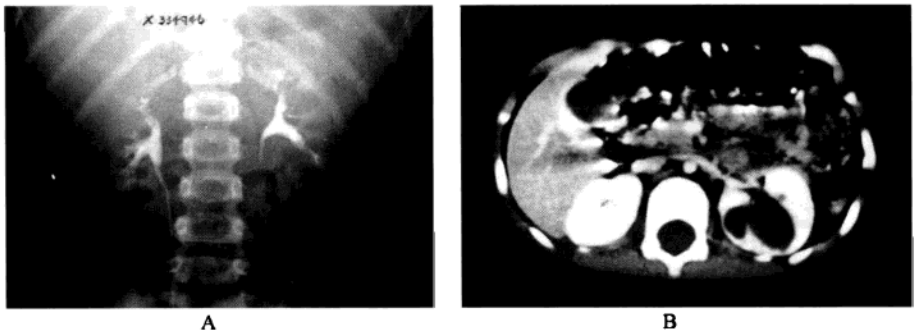


图 23-1-4 成人型多囊肾

影像所见

A. IVU示双肾轻度增大,左肾上盏拉长变形,肾小盏模糊;B. 增强CT扫描,示左肾增大,肾实质内见囊状水样密度影,境界清楚,无强化。

【影像与病理】

囊肿起源于近端肾曲管,肾小球囊及肾小管。多为双侧受累而以一側较突出,肾大小可正常,或随囊肿的发展而增大,表面不光滑。切面见多数大小不等的囊肿,囊肿间的肾实质受压,萎缩影响肾功能。囊性病变更常见于肝。少数病例于胰、脾、肺、卵巢、甲状腺、睾丸、精囊内也存在囊肿。

【影像诊断要点及比较影像学】

1. IVU 双肾可轻度增大,表面可有分叶,肾功能多数正常。肾实质造影期肾内显示圆形

透亮区。早期病例肾集合系统正常,或轻度变形。晚期病例多数表现为肾盏漏斗部压迫变形,拉长犹似蜘蛛脚样。

2. US表现 超声可直接显示囊肿,对早期 IVU 阴性的单或双侧小囊肿尤其敏感,有时表现为双肾增大,回声增强,类似典型婴儿型多囊肾。

3. CT表现 肾影正常或增大,轮廓较光滑或分叶,肾实质内多数分散的囊状水样密度影,境界清楚,大小不等。注药后无强化。肾盂(盏)可有或无变形或拉长。

4. MR表现 肾轮廓不规则分叶。肾皮质和髓质内大小不等的多发性囊肿,甚至突出肾表面,呈蜂窝状,呈长 T_1 长 T_2 信号。

【影像与临床】

大多见于成人,也可发生于小儿,尤其有家族史者。临床可无症状或偶扪及腹部包块,或表现为肾功能不全和高血压。

【鉴别诊断】

需与婴儿型多囊肾鉴别,关键在于家族史和囊肿的发展、演变。本病囊肿随年龄的增大而增大、加多,肾功能下降为特征。

第二节 肾盂肾盏畸形

一、肾盂及输尿管重复畸形

肾盂及输尿管重复畸形(pelvioureteral duplication)为胚胎期输尿管芽过度分支异常,为常见的泌尿系先天畸形之一。

【影像检查方法的选择】

IVU 可作为首选方法,超声、CT 和 MR 为 IVU 效果不理想时补充检查可明确诊断。

【典型病例】

病例 女,15岁,因反复泌尿系感染就诊(图 23-2-1)。

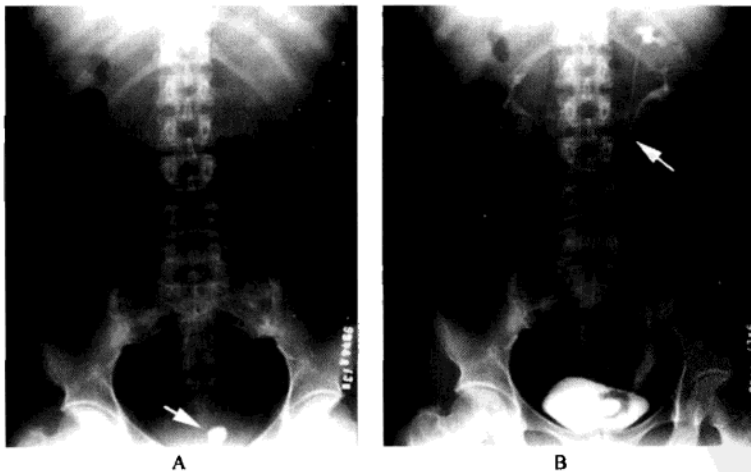


图 23-2-1 肾盂及输尿管重复畸形

影像所见

A. KUB:显示膀胱内结石;B. IVU:示左侧重复肾盂双输尿管,上肾盂输尿管远端合并输尿管囊肿,结石位于输尿管囊肿内,且输尿管囊肿壁毛糙不整,手术证实为合并感染及不典型增生。

【影像与病理】

10%~42%的病例并发其他泌尿系畸形。有家族史发病倾向。患肾较长,表面常有凹痕。上半肾占全肾的15%~20%,常有积水和发育不良,其所连接的输尿管常有开口异位、输尿管囊肿及膀胱输尿管反流(VUR)。下半肾盂可并发UVJ狭窄,VUR时也可有扩张。双输尿管分为两型:①双肾盂单输尿管和Y型输尿管,为不完全性双输尿管畸形。②完全性双输尿管,通常上部肾盂输尿管开口于下部输尿管开口的内下方,其中之一可为盲端,多与上肾盂相连,可形成巨大输尿管。

【影像诊断要点及比较影像学】

1. IVU表现 肾可不同程度增大,无并发症时病肾常较正常肾长1~3cm,但宽径改变不大。重肾的上半肾一般较下半肾小,肾盏数少,可并发积水或发育不良。下半肾肾盏数目减少约为正常的2/3,上肾盏短宽,指向外下侧,类似凋谢花朵,肾盂位置居全肾的外下方。当上部肾盂和输尿管重度积水迂曲时形成包块,下肾盂肾盏被推挤至包块外侧,形态可接近正常。本病可单侧或双侧发生。可并发输尿管异位或输尿管囊肿。

2. CT和MRI表现 CECT可显示两个分离的肾盂系统和两个输尿管。当切面经过重肾的中间区域时可见无大血管,肾盂结构的肾。CT和MRI主要用于上肾盏不显影或伴巨输尿管病例。上肾盂输尿管积水显示扩张的输尿管沿腰大肌前方外或内侧下行至膀胱后外形成小囊状影。巨大输尿管迂曲增粗类似肠管状但壁较薄。合并输尿管囊肿患儿有时可显示膀胱输尿管开口部小囊肿突入膀胱内形成光滑的类圆形或分叶状的密度区,CT值同尿液。在尿液的衬托下可显示囊壁。发育不良的肾的上部表现为发育不完全性或发育不良性小肾,CECT和MRU冠状位扫描尤其有帮助。

诊断本病以IVU较好,可全面了解整个集合系统病变。如上半肾功能不良并输尿管不显影时,可行CTU或MRU检查协助诊断。

【影像与临床】

临床多无症状,有并发症时可产生发热,血尿,脓尿,腹痛,滴尿等症状,合并积水时,腹部可扪及包块。

【鉴别诊断】

IVU于肾盂不显影时,下肾盂发育较好,并向外下方移位,肾盏数目无明显减少常常不能区分肾上部占位,例如小的肾胚胎瘤,肾脓肿,肾囊肿,肾上腺肿瘤。肝右叶肿瘤有时也可引起肾盂肾盏外下方移位甚似本病,CT和MRI均可明确病变性质。

二、肾盂输尿管连接部梗阻

先天性肾盂输尿管连接部梗阻(congenital ureteropelvic junction obstruction, UPJO)为小儿肾盂积水最常见的原因,且常导致严重肾积水。单侧或双侧发病,可合并其他泌尿系畸形。

【影像检查方法的选择】

超声作为常规筛选和追踪复查手段,IVU一般为首选检查方法,CT重建和MRU诊断效

果较好。

【典型病例】

病例男,6岁,因腹痛、左侧腹部包块就诊(图 23-2-2)。

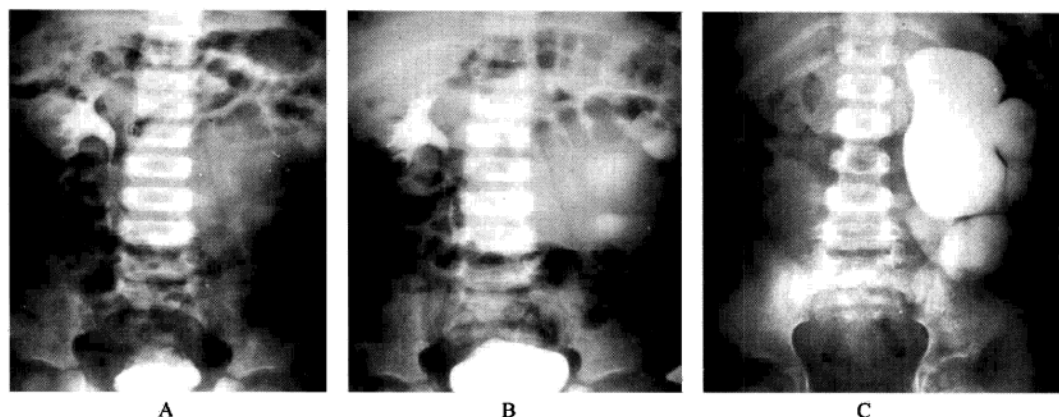


图 23-2-2 左侧肾盂输尿管连接部梗阻

影像所见

A. IVU 早期于左肾区见花边征;B. 30min 照片显示印潭样对比剂影;C. 4h 照片显示积水扩张的肾盂。

【影像与病理】

梗阻原因有局部肌纤维减少致节性失动力,先天性管腔狭窄,或迷走血管压迫等。梗阻后肾盂肾盏不同程度扩张,肾盂往往较肾盏扩张明显,相应的肾实质受压缺血、萎缩、硬化。

【影像诊断要点及比较影像学】

1. IVU 表现 因尿路梗阻程度而异。梗阻较轻者见肾影增大,肾实质不同程度变薄(7~10mm),肾小盏杯口消失呈杵囊状,肾盂扩张。巨大肾外型肾积水包块影呈横置锥形,常越中线。其外上方有时见扩张成囊的肾盏,多数肾盂肾盏不显影。如有肾功能存在时则肾实质期延长,压缩时肾集合管内滞留的对比剂构成浅淡的多个半圆形致密影(厚为3~5mm),含尿的肾盂区相对透亮,形成特征的“花边征”,具有一定的诊断意义。极严重的梗阻,仅于肾区显示椭圆形均匀一致水样密度的软组织影,肾轮廓较清楚。俯卧位照片可见肾盂输尿管连接部狭窄,扭曲,对比剂排空延迟。对侧肾盂可有轻度肾盂饱满,排空稍延迟。

2. US 表现 肾增大,肾实质变薄,严重积水时,肾实质菲薄,显示不清;肾盂肾盏扩张成花盆样无回声。特征性的表现为远端输尿管不扩张。

3. CT 表现 CT 主要用于巨大肾积水 IVU 显示不清或超声检查有疑问病例。CT 平扫,肾区见巨大卵圆形或宽带低密度囊性病变,壁薄而均匀(<3mm),向前,向内突出可超过中线,为扩大的肾盂,细查周边部壁稍厚,或有少数带状或新月形薄壁低密度影,为受压扁平的肾盏。肾实质注药后可有轻度强化。梗阻较轻或时间较短的病例则见患肾影增大中心性大囊状肾盂和外侧边缘区小囊状肾盏构成花盆形态。肾实质变薄或可见边缘性花边样强化。肾实质期延长。肾盂造影期推迟。一般看不到输尿管影。

4. MR 表现 SE 序列 T_1 加权轴位或冠状位扫描,可清楚显示低信号巨囊状扩大的肾盂和周边肾盏,和贴近高信号脂肪囊的薄层具中度信号的肾实质。在重度病例不能分辨皮髓质结构。

同时看不到扩张的输尿管。可据此确诊。MRU 冠状位扫描也可显示输尿管梗阻部位。

【影像与临床】

本病可见于任何年龄,约 25% 患儿在 1 岁以内,男孩多见。临床主要表现为腹部逐渐胀大,一侧或双侧包块。腹痛,高血压,血尿,尿路感染多见于儿童。产伤或外伤可致肾破裂,出现腹水。

【鉴别诊断】

1. 多房性囊性病变 为肾实质内囊性病压迫肾盂肾盏变形拉长。US 二维扫描对明确梗阻部位鉴别肾积水的多房性肾囊性病有帮助。

2. 下尿路梗阻性肾盂积水 UPJO 梗阻部位在肾盂输尿管交界处,肾盂、肾盏扩张,肾盂扩张较肾盏严重,且输尿管无扩张;而下尿路梗阻者为梗阻部位以上扩张,包括输尿管、肾盂、肾盏,肾盏扩张较肾盂明显。

第三节 输尿管畸形

一、输尿管囊肿

输尿管囊肿(ureterocele)也称输尿管膨出,指膀胱内黏膜下输尿管末端的囊性扩张,外被膀胱黏膜,内衬输尿管黏膜,中间为薄层肌肉和胶原纤维。

【影像检查方法的选择】

患儿肾功能良好者 IVU 可作为首选,US 显示效果较满意,CT 重建和 MR 可清晰显示各结构有助于确诊。

【典型病例】

病例 女,3 岁,尿淋漓(图 23-3-1A);女孩,6 岁,反复出现尿路感染,血尿等症状(图 23-3-1B)。

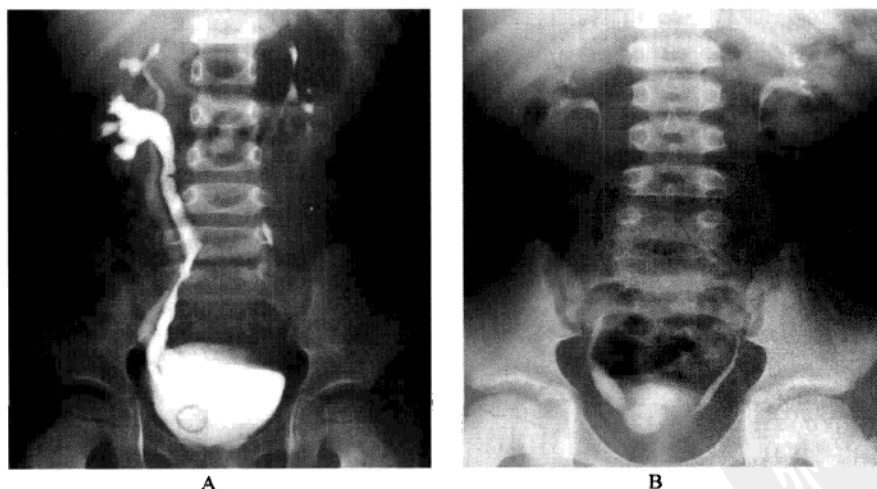


图 23-3-1 输尿管囊肿

影像所见

A. 异位输尿管囊肿, IVU 右侧重肾双输尿管, 右侧上半肾积水并异位输尿管囊肿; B. 原位输尿管囊肿, IVU 输尿管囊肿位于正常输尿管开口处, 为原位输尿管囊肿, 充盈对比剂时连接轻度扩张的输尿管形成“蛇头”状改变。

【影像与病理】

输尿管囊肿形成的原因尚不十分清楚, 可能与胚胎性梗阻, 输尿管进入尿生殖窦的延迟吸收, 输尿管芽分化异常以及膨出的肌纤维缺乏等有关。根据输尿管囊肿的位置及开口情况分为 4 型: 1 型, 单纯性输尿管囊肿, 开口部接近正常, 小儿较常见; 2 型, 异位输尿管囊肿, 开口在膀胱三角区外或尿道内; 3 型, 输尿管囊肿自尿道口脱出, 女孩多见; 4 型, 盲端型, 出生时肾已有严重破坏。输尿管囊肿大小可自 1~2cm 至占满整个膀胱, 双侧发病约占 15%, 约 75% 病例伴重复肾盂输尿管畸形, 两侧发病率相似。

【影像诊断要点及比较影像学】

1. IVU 及 VCUG 表现 除发现膀胱内囊肿外还可观察上尿路功能和解剖。与输尿管囊肿相连的肾盂输尿管绝大多数伴不同程度积水。单纯性输尿管囊肿一般较小, 位于正常输尿管开口处, 含尿液时囊呈单或双侧椭圆形透亮影, IVP 充盈对比剂时连接轻度扩张的输尿管形成“蛇头”状改变。与膀胱内对比剂对比下勾出环形透亮的薄壁。肾盂多无畸形, 肾功能较好。异位输尿管囊肿在膀胱内呈圆形或椭圆形边缘光滑的充盈缺损, 少数呈分叶状, 在膀胱底部偏一侧并有广底相连。

2. US 表现 显示附着于膀胱后外壁的大小不等之膀胱内薄壁囊肿, 显示“囊内囊”征象且于同侧发现肾上极囊性病变和双输尿管, 同时可以诊断双侧上尿路及肾实质情况。

3. CECT 或 MR 表现 横轴或冠状位扫描主要用于观察上尿路肾无分泌功能的患儿。直接观察肾发育情况和肾盂输尿管积液, 尤其盲端型者。输尿管囊肿主要表现为附着于膀胱底部后外壁的大小不等的低密度或长 T_1 长 T_2 信号的薄壁囊肿, 构成“囊内囊”征象。

【影像与临床】

本病多见于女孩, 可有排尿困难, 尿失禁, 反复尿路感染, 血尿等症状, 长期梗阻及尿路感染可导致肾功能损害。

【鉴别诊断】

分叶状输尿管囊肿需与膀胱内血块, 横纹肌肉瘤, 肿瘤样膀胱炎鉴别。

二、输尿管位置异常——下腔静脉后输尿管

下腔静脉后输尿管 (retrocaval or circumcaval ureter) 主要是下腔静脉 (IVC) 发育异常。

【影像检查方法的选择】

IVU 为首选方法, 若患肾显影不佳, 采用 CT 或 MR 重建可显示尿管与周围结构关系, 具有诊断意义。

【典型病例】

病例 男, 7 岁, 腰痛, 血尿 (图 23-3-2)。



图 23-3-2 右侧下腔静脉后输尿管

影像所见

IVU 示右侧输尿管自肾盂下行,靠近下腔静脉分叉的后方(L₄水平),输尿管弯曲内移,近中线向后转再向外下行进入膀胱,形成鱼钩形态。右肾盂及上段输尿管积水。

【影像与病理】

下腔静脉的发生与胚胎期后主静脉,下主静脉和上主静脉有关。三对静脉的分支相互间吻合,在两侧形成静脉环。后肾自骨盆上行时,穿过静脉环至腰部,故称之为肾环,输尿管从中穿行。正常情况下后主静脉退化,其血循环由上下主静脉及其分支负担,下腔静脉由肾环的后部构成,输尿管位于下腔静脉的前方。如后主静脉不退化,替代了肾环的后部,肾环前部成为下腔静脉,输尿管异位位于下腔静脉的后方。经中线走行于下腔与腹主动脉之间然后绕到腔静脉前方,正常路径入膀胱。

【影像诊断要点及比较影像学】

1. IVU 表现 有两种类型,第 I 型(低位)右侧输尿管自肾盂下行,靠近 IVC 分叉的后方(L₄水平),输尿管弯曲内移,近中线向后转再向外下行进入膀胱,形成鱼钩形态。第 II 型,腔静脉后输尿管位于肾盂水平较少见。输尿管异位处可合并粘连,扭转,管腔狭窄,失动力等改变。其上方尿路梗阻扩张,以第 I 型明显。膀胱正常。

2. CECT 和 MR 表现 增强后 CT 扫描, MRI T₂WI 由于大血管的流空效应,于轴位和冠状位扫描可直观 IVC 和输尿管的关系。

【影像与临床】

男性较多,多见于右侧。因输尿管受压,造成局部尿流不畅,引起轻重不等的肾盂积水,产生不同程度的持续性或间歇性腹痛或腰痛。患儿可有腰痛,血尿,泌尿系感染,结石,或偶尔被发现。

第四节 膀胱畸形

一、膀胱重复畸形

膀胱重复畸形(bladder duplication)为胚胎 5~7 周膀胱开始发育时不同方向额外尿直肠

膈,或膀胱始基发育过程中因黏膜皱襞过多并融合所致。也可能与后肠重复有关。

【影像检查方法的选择】

IVU+VCUG 是确诊该畸形的最佳选择,并可观察输尿管、尿道情况。

病例 男,12岁,近期无诱因出现下腹胀痛,下腹部可触及包块。(图 23-4-1)

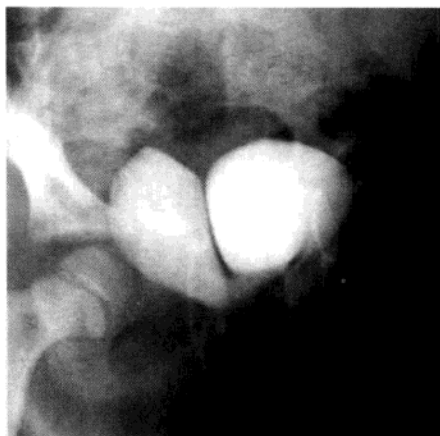


图 23-4-1 膀胱重复畸形

【典型病例】

影像所见

膀胱内纵行分隔,共用同一尿道。

【影像与病理】

重复的膀胱都有正常的膀胱壁结构,可分为完全重复性,不完全重复性和多房型重复。本病常合并结肠重复畸形、泌尿系严重畸形、脊柱畸形;女性可有双子宫、双阴道;并可继发泌尿系感染、梗阻和结石。

【影像诊断要点及比较影像学】

1. IVU 和 VCUG 完全重复性可见两个膀胱,等大或一大一小,大多为左右并列。各有一侧输尿管,经各自尿道排尿。因此 90%有双尿道。其一侧也可不与尿路相通而形成肿块,同侧肾萎缩。不完全重复性膀胱内可见纵、横或矢状三种分隔,但仅有同一尿道。

2. CT 和 MRI 表现 一般经 IVU 和 VCUG 即可获诊断。CT 和 MRI 可显示上尿路异常,和尿道不同的膀胱重复,显示膀胱壁各层。女性膀胱重复畸形 MRI 冠状及轴位扫描可发现双子宫,双阴道畸形。

3. 消化道造影 用于检查结肠重复的存在。

【鉴别诊断】

1. 膀胱憩室 憩室与膀胱间有颈相连。
2. 多房性膀胱 膀胱外观完整,膀胱内由隔分为多房。

二、膀胱憩室

膀胱憩室(bladder diverticulum)是由于先天或获得性原因引起的膀胱壁薄弱或黏膜自逼

尿肌纤维之间向外突而成。

【影像检查方法的选择】

排泄性膀胱尿道造影是简单有效的检查方法。对较大的膀胱憩室,超声、IVU、CT、MRU均易显示。

【典型病例】

病例 男,1.5岁,自幼滴尿,反复尿路感染(图23-4-2)。

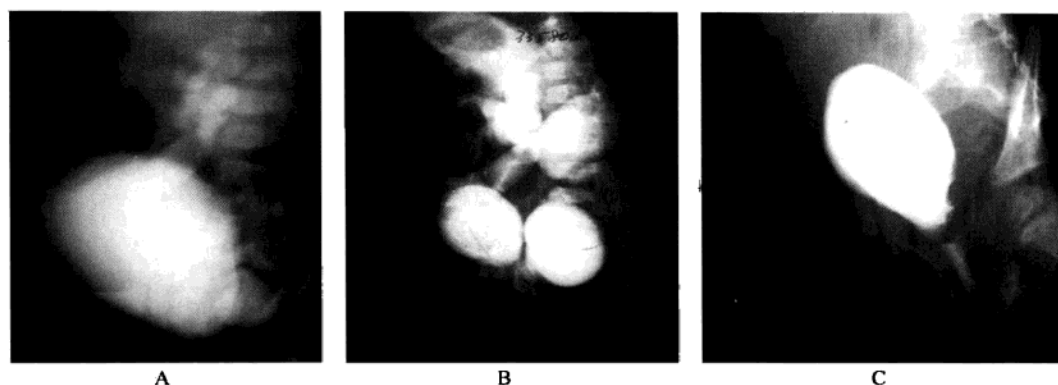


图 23-4-2 膀胱憩室

影像所见

A. 膀胱充盈,膀胱输尿管反流,输尿管远段憩室;B. 排尿后,膀胱已排空,对比剂充盈双侧憩室并有V级膀胱输尿管反流。C. 憩室切除输尿管再植术后,反流消失,尿道未见异常。

【影像与病理】

憩室可为原发性,继发性和医源性,以原发性多见。憩室颈部宽窄不一,可并发结石,感染,肿瘤。

【影像诊断要点及比较影像学】

1. VCUG 或 IVU 憩室表现为自膀胱壁外突的囊状阴影。原发性憩室多见于男性,可能为输尿管芽发育异常。憩室大多位于三角区,为与膀胱壁相连单腔,呈葫芦状,颈部较短。有时憩室大于膀胱数倍,虽膀胱收缩,憩室内冲药增多,增大,膀胱排空后憩室内的对比剂可缓慢进入膀胱。最常见输尿管旁 Hutch 憩室,多为双侧性,输尿管的开口靠近憩室颈部。如憩室增大时,输尿管开口可移至憩室内。半数以上患儿合并膀胱输尿管反流。憩室内合并结石造影前平片可显示,肿瘤则在造影片示憩室内密度不均匀和不规则充盈缺损。

2. CT 和 MRI 表现 一般病例 IVU 和 VCUG 足以诊断。CT 和 MRI 表现为膀胱壁局限性向腔外突出的囊袋影。可呈乳头状或葫芦形。其密度信号与膀胱内尿液一致。MRI 以矢状位显示更佳。憩室内并发结石时,CT 上呈现高密度圆形或椭圆形影,MRI 则在 T_1WI 、 T_2WI 上均为低信号。

【影像与临床】

男性较女性多见,临床表现主要有分段排尿,膀胱刺激症状或血尿。

【鉴别诊断】

膀胱憩室需与膀胱不完全性重复畸形和前列腺囊区别。排尿过程中膀胱缩小而憩室增大

有助于区别膀胱和憩室。此外膀胱与尿道,输尿管相连与憩室不同。前列腺囊有蒂与后尿道相连可帮助区别。

三、脐尿管异常

脐尿管异常由脐尿管不退化或不完全退化形成,因退化特点不同而形成相应的异常。

【影像检查方法的选择】

依据不同的脐尿管异常,检查方法略有不同。脐尿管窦首选逆行性造影,脐尿管憩室首选膀胱造影,脐尿管未闭者直接瘘道造影即可,脐尿管囊肿采用超声、CT和MRI可囊肿与膀胱两者结构与关系。

【影像与病理】

胚胎第6周时尿生殖窦上方部分演化为膀胱,膀胱顶部与窦壁有管状相连即脐尿管(urachus)。出生时应完全闭合。如闭合不全可形成脐尿管窦(urachal sinus),脐尿管开放(patent urachus)及脐尿管瘘(urecha fistula),脐尿管囊肿以及膀胱脐尿管憩室(urachovesical diverticulum)等畸形,脐尿管囊肿(urachal cyst)为两端闭合,中段开放的管壁上皮分泌液储积扩张而成。位于横筋膜与腹膜之间。

【典型病例】

病例 男,1月龄,脐下扪及包块(图23-4-3)。

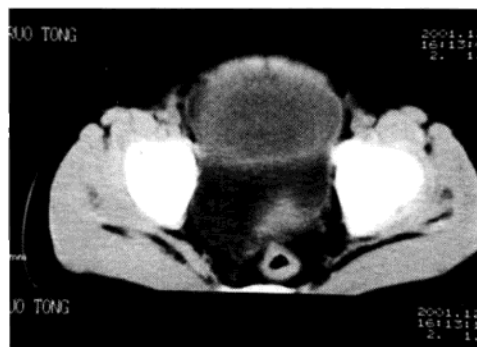


图 23-4-3 脐尿管囊肿

影像所见

CT平扫前方卵圆形囊为脐尿管囊肿,后方低密度不规则液性区域为膀胱影。

【影像诊断要点及比较影像学】

1. X线表现 膀胱和脐瘘口造影常可明确脐窦和脐尿管开放的诊断。脐瘘口注入对比剂,显示对比剂自脐部向下进入膀胱,瘘管呈不规则状及漏斗状。对比剂也可自膀胱内注药上行至脐瘘处。脐尿管囊肿常见脐下前腹软组织包块压迫膀胱顶部形成弧形压迹。脐尿管膀胱憩室则于膀胱造影时,膀胱顶部见一指状或尖角状向前突起,壁光滑。

2. CT和MRI表现 传统造影方法不能显示脐尿管囊肿。CT与脐下中线部位腹壁深处膀胱上方见大小不等的囊性包块,壁薄而光滑,呈液性均匀低密度,CT值20Hu。并发感染时密度可增高。注药后无强化,与膀胱部相通。MRI尤其矢状位图像可明确显示囊肿部位,大小与膀胱腹壁的关系,囊肿壁光滑,囊肿信号均一致,在 T_1 、 T_2 加权像时信号改变可与膀胱内

尿液相同。

【影像与临床】

脐尿管囊肿小时无症状,较大的囊肿于脐下可及包块,继发感染时出现腹痛,发热,局部压痛。

第五节 尿道畸形

一、后尿道瓣膜

后尿道瓣膜(posterior urethral valve)是引起小儿下尿路梗阻的常见原因。瓣膜起自精阜远端止于膜部尿道的前外侧壁,中间仅留一间隙,其他类型瓣膜极少见。

【影像检查方法的选择】

VCUG 是最主要诊断方法,IVU、US、CT 及 MRI 可提示上尿路梗阻情况。

【典型病例】

病例 男孩,2岁,生后排尿费力(图 23-5-1)。

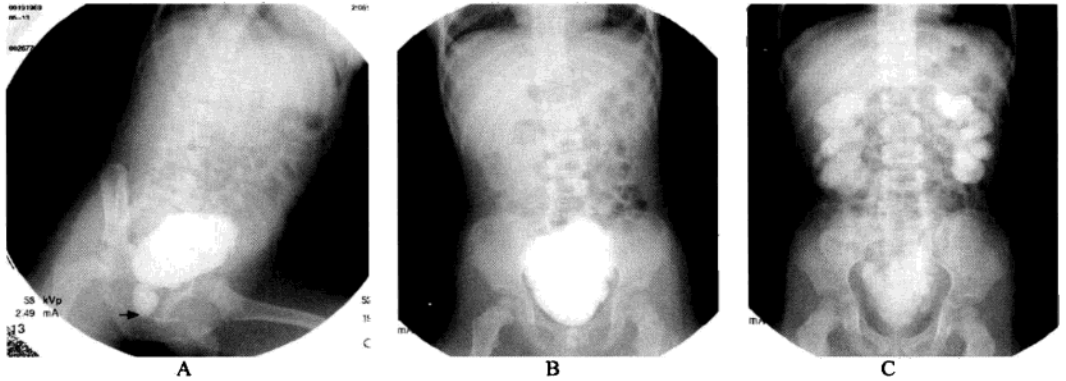


图 23-5-1 后尿道瓣膜

影像所见

A. VCUG,患儿排尿过程中,后尿道扩张成蚕茧状,随压力升高宽度增加,前尿道充盈不良,尿线无力。箭头所示为后尿道瓣膜处;B. VCUG,排尿后,膀胱内可见大量造影剂残留,膀胱壁不光整,可见小梁及憩室形成;C. IVU,示双肾及输尿管积水。

【影像与病理】

约 70% 见后尿道瓣膜影起自精阜远端止于膜部。

严重的瓣膜狭窄可导致膀胱壁肥厚、膀胱小梁及多发性憩室形成。膀胱内可有残余尿。上尿路梗阻(双肾、双侧输尿管积水)。

【影像诊断要点及比较影像学】

1. VCUG ①后尿道明显扩张、延长,可呈漏斗状、蚕茧状或囊状,其宽径可达 2~3cm。②前尿道因充盈不良而变细。③可有膀胱壁肥厚、膀胱小梁及多发性憩室形成。膀胱内可有残余尿。④约半数患儿合并膀胱输尿管反流(VUR),双肾及输尿管可有不同程度的积水,新生儿可出现尿性腹水。

2. IVU、US、CTU、MRU ①双肾盂、肾盏、输尿管积水扩张,且具有两侧不对称的特点。②IVU可提示双肾功能不良。③可显示膀胱颈及后尿道增宽,可有肾发育不良。④膀胱逼肌肥厚。⑤CT及MRI可提示肾性骨病及腹水等并发症。

3. 比较影像学 VCUG是最佳影像学检查方法,能显示病变及排尿功能,明确诊断。US、IVU、CTU可以对整个尿路进行观察,对上尿路的病变评价提供帮助,对碘剂过敏的患儿,MRU有一定优势。

【影像诊断与临床】

1. 引起小儿下尿路梗阻的常见原因。
2. 新生儿即可发病,约半数患儿年龄在1岁以内。
3. 主要表现为排尿困难,滴尿,尿失禁,可继发泌尿系感染,肾功能不良。
4. 梗阻严重者新生儿期可出现尿性腹水、腹部包块及严重电解质紊乱,发育迟滞。

【鉴别诊断】

1. 神经性膀胱 在后尿道扩张呈漏斗型时与本病相似,但VCUG示后尿道无扩张及延长。此外,神经性膀胱多合并骶尾椎畸形。与本病不同。

2. 外伤性后尿道狭窄 多见于尿道膜部,X线所见与本病相似。但尿道狭窄处轮廓可不光滑或伴有瘘道,几乎均有骨盆骨折,可作为佐证。

二、前尿道瓣膜

前尿道瓣膜(anterior urethral valve)是男性患儿中另一种较常见的下尿路梗阻,较后尿道瓣膜少见。瓣膜多位于阴茎与阴囊交界处尿道腹侧,可单独存在,1/3伴发尿道憩室。

【影像检查方法的选择】

VCUG为最主要诊断方法。

【典型病例】

病例 男孩,2岁,生后半年来排尿困难,尿线细,滴尿(图23-5-2)。

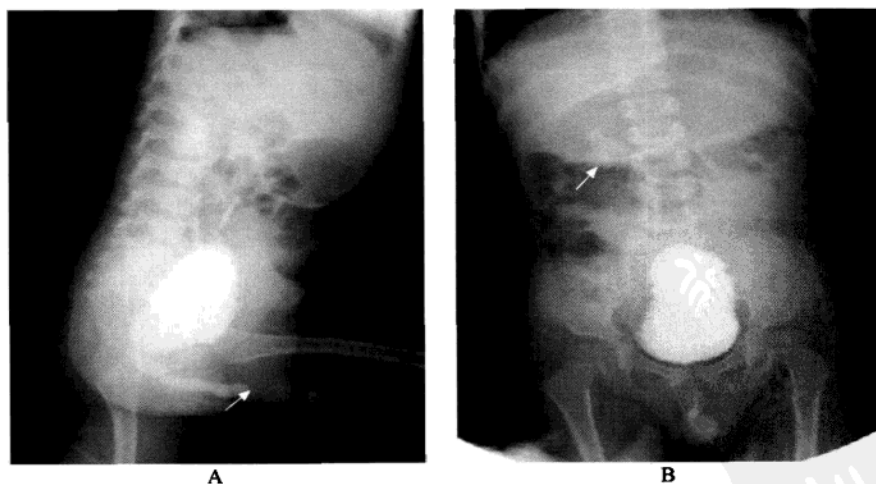


图 23-5-2 前尿道瓣膜

影像所见

A. VCUG, 示尿道球部与海绵体部交界处以上尿道扩张, 尿道海绵体部因充盈不良而变细, 膀胱扩张, 可见小梁形成, 箭头所示为前尿道瓣膜处; B. 排尿后, 膀胱内可见残余尿, 右侧合并膀胱输尿管反流(Ⅱ级)(白色箭头)。

【影像与病理】

1. 发自尿道海绵体部的底部, 相当于阴茎阴囊交界处。
2. 与前部尿道憩室前唇相似的半月皱襞。

【影像诊断要点与比较影像学】

1. VCUG ①VCUG 显示尿道球部与海绵体部交界处以上尿道扩张。②瓣膜以下尿道海绵体部因充盈不良而变细。③前尿道瓣膜常合并尿道憩室, 多位于尿道腹侧。④膀胱可扩张, 小梁形成, 部分病例合并膀胱输尿管反流及反流性肾病。

2. IVU、US、CTU、MRU 可了解上尿路扩张程度、肾实质病变。IVU 还可了解肾功能情况。

3. 比较影像学 VCUG 是最佳影像学检查方法; US、IVU、CTU 可以对整个尿路进行观察, 对本病作出诊断。对碘剂过敏的患儿, MRU 可对上尿路病变进行诊断。

【影像与临床】

1. 男性患儿中另一种较常见的下尿路梗阻, 但较后尿道瓣膜少见。
2. 当排尿时前尿道瓣膜朝尿道背侧升起, 导致尿流梗阻, 且同时在阴茎背侧产生较小的局限性隆起。
3. 临床表现为排尿困难和滴尿, 并发上尿路积水时可有肾功能损害。

【鉴别诊断】

1. 神经性膀胱 有时与本病相似, 但神经性膀胱尿道造影尿道无扩张, 无尿线变细, 且神经性膀胱多伴随骶尾椎畸形, 不同于本病。

2. 性前尿道狭窄 X线所见与本病相似, 但尿道狭窄处多在球膜部, 且有明确外伤史。

三、尿道重复畸形

尿道重复畸形(urethral duplication)(以)单一阴茎内存在部分或完全性副尿道为特征。根据是否伴有尿道异位开口及异位开口的部分, 可将尿道重复畸形分作3种类型: ①单纯性尿道重复畸形, 此型不伴有尿道异位开口; ②尿道上裂型尿道重复畸形, 此型是最常见的尿道重复畸形; ③尿道下裂型尿道重复畸形。

【影像检查方法的选择】

VCUG 为最主要诊断方法。IVU 可显示双侧尿路扩张。

【典型病例】

病例 男孩, 4岁, 尿道下裂术后尿瘘(图 23-5-3)。



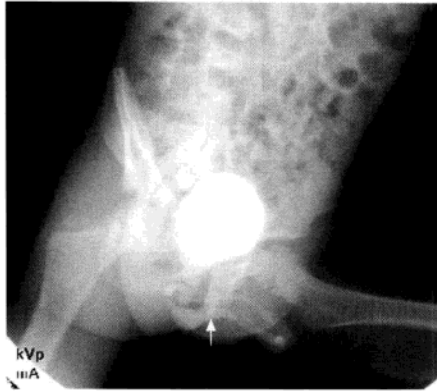


图 23-5-3 尿道重复畸形

影像所见

完全性尿道重复畸形:腹侧为主尿道稍粗,迂曲;背侧为副尿道,稍细;两重复尿道之间以一线状窦道影相连,排尿顺利,尿道通畅。膀胱壁欠光滑,顶部可见一个小憩室突出。

【影像诊断要点与比较影像学】

1. VCUG ①根据其开口位置在阴茎背侧或腹侧分为尿道上裂及下裂型。副尿道多数位于阴茎背侧,主尿道位于阴茎腹侧。②副尿道与主尿道可为并行或上下走行,近端或远端可有交通。③副尿道一般较细,近端可呈闭锁状。也可见扩张及造影剂外溢。④本病易伴发其他泌尿系畸形,腰椎畸形及耻骨联合分离等。

2. IVU、US、CTU、MRU 可了解上尿路扩张程度、肾实质病变。IVU 还可了解肾功能情况。

3. 比较影像学 VCUG 是最佳影像学检查方法。US、IVU 可以对整个尿路进行观察,对本病作出诊断。

【影像与临床】

临床表现为尿失禁及尿路感染,外生殖器畸形可有两个尿道外口。

【鉴别诊断】

外伤性尿道瘘:有明确外伤史,且瘘道边缘不规则,其走行与主尿道多不平行,有利于两者的鉴别。

四、前列腺囊

前列腺囊(prostatic cyst)也称副中肾管囊肿(mullerian duct cyst)是发生在重度尿道下裂的合并症。囊肿出血,感染或巨大压迫相邻器官时可引起症状。

【影像检查方法的选择】

VCUG 为最主要诊断方法。CT 与 MRI 可以提示诊断。

【典型病例】

病例 男孩,6岁,小儿有遗尿,B超声示前列腺囊(图 23-5-4)。

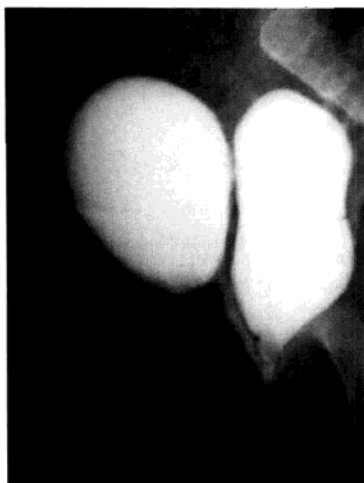


图 23-5-4 前列腺囊

影像所见

VCUG 示,后尿道前列腺后方可见一囊状造影剂充盈区,为前列腺囊,其开口在后尿道。

【影像与病理】

可能为副中肾管(mullerian duct)退化不全或尿生殖窦男性化不全的遗迹。

【影像诊断要点与比较影像学】

1. VCUG ①排尿时,尿道前列腺部精阜水平后方出现囊腔,大小不等,椭圆形或长圆形,可向侧方突出,囊腔顶端可达膀胱水平,侧位在膀胱后方。囊腔壁光滑,与尿道前列腺部或其稍下方有时可见一弯曲细管相连。②排尿后可有造影剂滞留,可并发结石。

2. US、CTU、MRU ①轴位 CT、MRI 及 US: 显示中线部位膀胱后下方含液囊腔。CT 值与尿液相仿,US 显示液性。②MRI 矢状位像上可见长 T_1 长 T_2 的囊腔自尿道前列腺部精阜水平向后突出,囊内含黏液时 T_1 信号增高。

3. 比较影像学 ①VCUG 是最佳影像学检查方法。②US、CT 可以对整个尿路进行观察,对本病作出诊断。③对碘剂过敏的患儿,MRU 可对本病及上尿路病变进行诊断。

【鉴别诊断】

1. 精囊囊肿 位置较高,不居中线。
2. 膀胱重复畸形 完全性膀胱重复畸形同一尿道时,排尿可收缩,排尿后腔内无造影剂滞留。
3. 膀胱憩室 膀胱憩室排尿时腔反增大,排尿后有造影剂滞留,但与膀胱相连,位置较前列腺高。且临床无尿道下裂。

第六节 梅干腹综合征

梅干腹综合征(prune belly syndrome, PUS)又称三联征, Eagle-Banett 综合征,先天性腹

肌缺陷综合征。发病机制不清,95%见于男婴。其三大主征为:腹肌缺陷,泌尿道畸形及双侧睾丸未降。根据病理与临床表现通常把 PUS 分为四型。①致死性 PUS,最严重。②典型性 PUS,具有典型的三大主征。③不完全性 PUS,仅表现为泌尿系畸形。④女性无腹肌,罕见。

【影像检查方法的选择】

IVU 和 VCUG 确立诊断,US、CT 和 MRI 对隐睾、泌尿系畸形诊断有一定优势。

【典型病例】

病例 男,10d,腹胀、血尿 2d。腹壁呈干梅状,异常膨出(图 23-6-1)。

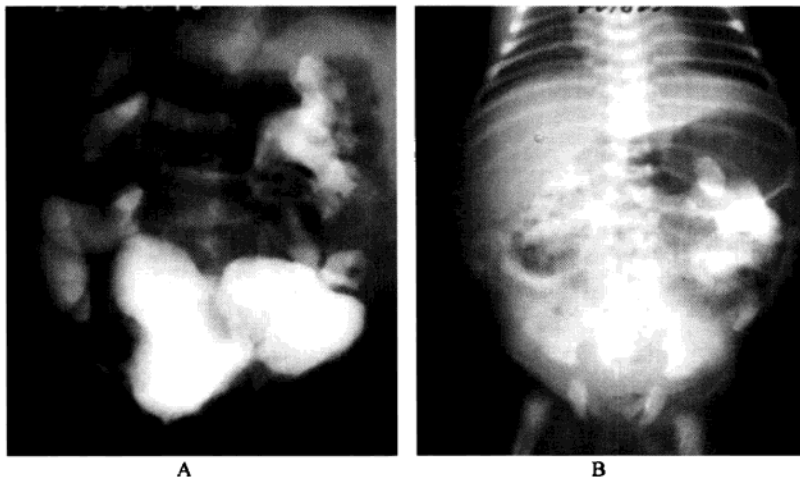


图 23-6-1 梅干腹综合征

影像所见

A. VCUG 示双侧 VUR,双输尿管异常扩张;B. IVP 示腹壁异常膨出、双肾及输尿管异常扩张积水。

【影像与病理】

1. 腹壁、膀胱和输尿管的肌纤维部分或全部缺失,胶原纤维增加,前列腺肌纤维及小管缺少。
2. 肾发育不良及肾积水,两侧可不对称。输尿管延长,迂曲,扩张,以远侧端较明显。
3. 膀胱大,顶部可有假性憩室或脐尿管开放。膀胱三角区大,两侧输尿管开口分离。75%有单或双侧膀胱输尿管反流。
4. 后尿道近侧 1/2 扩张,远侧部分大小正常。前尿道通常正常。
5. 睾丸位腹内,精索短。

【影像诊断要点与比较影像学】

1. IVU 表现 ①肾功能正常或减退,通常肾较正常小,肾积水时增大。轮廓不规则或分叶状,两侧多不对称。肾盂肾盏可普遍呈囊性扩大,肾实质变薄,更多的表现为形态怪异,肾盏数个扩大,变钝,余下的正常或较小。肾盏数目减少,甚至似输尿管的延长部而缺少肾盏结构。②输尿管常明显扩张,延长向外迂曲,以下部 1/2 较重,也可为囊性扩张和狭窄段交替,并可出现扭结,蠕动及排空功能差。③膀胱容积大,壁光滑。

2. VCUg 表现 ①膀胱体积大,松弛无力,顶部可见指状憩室样充盈,膀胱顶部宽位置高,收缩排空不良,有多量残余尿。②75%以上病例有一侧性或两侧性输尿管反流。后尿道扩张示前列腺发育不良,但无梗阻征象。③多数前尿道正常。

3. US、CT 和 MRI 表现 对腹壁肌肉先天性缺如或发育不良及双侧隐睾能直接诊断。

4. 比较影像学 本病大多数诊断可通过 IVU 和 VCUg 确立,肾功能减退、碘过敏患儿、一或双侧肾发育不良患儿观察肾实质,尿道梗阻不宜做 VCUg 者。检查隐睾时,CT 和 MRI 可明显补充传统检查的不足。

【影像与临床】

典型临床表现为腹部向一侧或两侧膨出,表面多数皱纹,形似梅干;反复尿路和肺部感染,有肾功能不良者可致氮质血症,阴囊内无睾丸。

【鉴别诊断】

三大特征性的临床表现,一般诊断不难。



第一节 膀胱输尿管反流

膀胱输尿管反流(vesicourethral reflux, VUR)指尿液与正常流向相反、间歇性从膀胱逆流流入输尿管,甚至肾盂、肾盏系统。在各种泌尿疾患中占 14%~31%,在女孩尿路感染中占 30%~50%。早期诊断及及时治疗可减少肾损害,故 X 线检查十分重要。反流的原因有:①原发性反流,由于先天性输尿管膀胱连接部发育不良所致,多见于小婴儿,部分病例有泌尿系其他异常,如梅干腹,输尿管旁憩室。②继发性反流,如神经性膀胱、下尿路梗阻伴感染。③输尿管膀胱连接部防反流机制较弱伴感染。④医源性。其中以泌尿系感染因素最为重要。而 VUR 又使感染难以控制。VCU 通常为单侧性或双侧性,一侧偏重。

【影像检查方法的选择】

VCUG 为主要诊断方法;IVU 可提示本病;US、CT 及 MRI 可提示上尿路梗阻情况。

【典型病例】

病例 男,9 岁,肛门成形术后尿痿(图 24-1-1)。



图 24-1-1 左侧膀胱输尿管反流Ⅲ级

影像所见

VCUG:排尿时及排尿后出现造影剂反流进入(左侧)输尿管及肾盂,左侧肾盂肾盏并有轻度扩张,肾小盏穹隆部钝。

【影像与病理】

当膀胱输尿管交接部(VUJ)瓣膜样结构受损是产生VUR的主要原因之一。膀胱输尿管交接部(VUJ)的解剖学特点:输尿管远段先楔形通过膀胱逼尿肌层,然后在黏膜下继续通过膀胱三角区的侧角,并在该处开口,前者为输尿管膀胱壁内段,后者为输尿管黏膜下段。当膀胱内压力逐渐升高时,黏膜下段先受压变扁,然后顶部紧贴底部使管腔闭合,阻止尿液反流入输尿管。

【影像诊断要点与比较影像学】

1. VCUG表现 反流时可出现于膀胱造影及充盈或排尿期,反流之造影剂沿输尿管上行达肾盂。VCUG常能清楚显示反流程度,观察输尿管径大小及膀胱壁形态及下尿路异常。根据反流的严重程度可分为5级。Ⅰ级:反流至输尿管远端,通常无临床意义;Ⅱ级:反流进入肾盂肾盏但无扩张,临床可有肾盂炎;Ⅲ级:反流进入肾盂肾盏并有轻度扩张,肾小盏穹隆部钝;Ⅳ级:肾盂肾盏中度扩张穹隆部消失但乳头压迹仍可见,输尿管扩张、迂曲。Ⅴ级:肾盂肾盏重度扩张,呈球囊状,肾实质明显变薄,输尿管迂曲扩张较重。

2. IVU表现 可表现正常,即使在VCUG有上尿路扩张时也可正常。当出现以下征象时可提示有反流存在:①输尿管下段,尤其在排尿后的照片持续扩张;②有输尿管开口旁憩室;③排尿后有较多的残余尿;④原因不明的肾盂输尿管积水;⑤静脉尿路造影的后期肾盂密度增高;⑥肾实质内有造影剂反流;⑦瘢痕肾改变。

3. 比较影像学 VCUG可以对本病进行诊断,IVU可提示本病存在。BS、CT、MRI可观察上尿路梗阻情况。

【影像与临床】

Ⅱ级以上VCUG可有肾内反流,Ⅲ~Ⅳ级以上多有慢性肾盂肾炎和进行性肾损害——反流性肾病。50%VUR有减轻或消失之倾向,包括少数Ⅲ~Ⅳ级病例。一般Ⅰ~Ⅱ级反流且IVU正常者预后较好。

第二节 反流性肾病——肾瘢痕形成及慢性萎缩性肾盂肾炎

反复泌尿系感染患儿30%~40%可见VUR,VUR合并泌尿系感染者30%~60%可有瘢痕肾(scarring kidney)。瘢痕肾之患儿85%~90%有VUR及泌尿系感染史。另外有Ⅳ~Ⅴ级反流患儿即使无泌尿系感染也可引起进行性瘢痕肾改变。瘢痕肾形成可导致高血压及肾衰竭及反流性肾病(reflux nephropathy)。瘢痕可为灶性或节段性,侵犯肾之任何部位。

【影像检查方法的选择】

IVU可提示本病;US、CT及MRI可提示上尿路梗阻情况及肾实质情况。

【典型病例】

病例 男孩,9岁,反复泌尿系感染3年(图24-2-1)。



图 24-2-1 右侧瘢痕肾

影像所见

A. IVU 示患肾略缩小,表面凹凸不平,肾上极盏杯口变钝或呈杵状;B、C. 增强扫描右肾强化程度低于左侧,肾实质内(主要位于肾皮髓质乳头区)见多发楔形不规则低密度区,右侧上极见局限性边缘稍强化区,右侧较左侧偏小,肾外形不规则,尤其是上下极处见凹陷。

【影像与病理】

1. 瘢痕区与肾实质界限分明,呈尖端直向肾乳头之楔形。
2. 广泛性瘢痕引起弥漫性肾萎缩,患肾体积可缩小,表面不平。

【影像诊断要点与比较影像学】

1. IVU 表现 显示患肾缩小,表面凹凸不平,呈裂隙状沟或局部过于平坦,其下方肾小盏杯口变钝或呈杵状,肾乳头回缩。患区肾小盏靠近肾表面,或相互靠拢,使肾小盏之连线中断。当肾上极萎缩时肾上极短而变平,肾极靠近脊柱。儿童早期之肾瘢痕均伴有膀胱输尿管反流,而在年长儿反流可不明显。输尿管常有扩张迂曲,远端可有狭窄。膀胱可见原发病改变。

2. US、CT 及 MRI 单或双侧肾体积缩小,外形不规则,肾实质厚度不均匀。增强扫描肾密度或信号不均匀,瘢痕区域密减低或信号改变。

3. 比较影像学 IVU 可提示本病;US、CT 及 MRI 可提示上尿路梗阻情况及肾实质情况。

【影像与临床】

反复泌尿系感染患儿常见,VUR 合并泌尿系感染可有瘢痕肾。

【鉴别诊断】

反复泌尿系感染病史对诊断非常重要。



第 25 章 | 泌尿系统异物

泌尿系统异物(foreign body of the urinary tract)主要见于男孩,由于好奇、神秘感将异物如塑料线绳、笄帚枝自尿道外口插入尿道,进入膀胱,待发生膀胱炎,泌尿系感染引起尿痛、尿频时就诊。

【影像检查方法的选择】

不透 X 线者之间腹部平片结合病史即可诊断;透 X 线异物需要介入性膀胱充气造影或直接行 US、CT 及 MRI。但金属异物禁做 MRI 检查。

【典型病例】

病例 男,12 岁,血尿待查(图 25-1-1)。

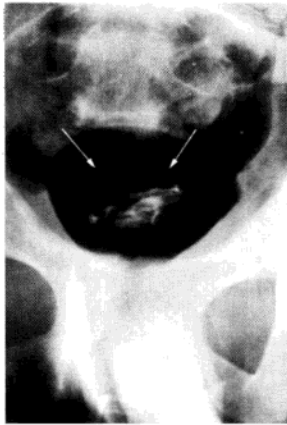


图 25-1-1 膀胱异物

影像所见

膀胱充气造影显示膀胱内迂曲异物影——塑料绳。

【影像与病理】

影像表现与异物的性质相关。

【影像诊断要点与比较影像学】

1. 平片有时可见不透光异物影如发卡,或已有钙化的透光异物影。
2. 膀胱造影时显示异物存在及膀胱炎改变,如膀胱壁不光滑,可随体位移动。
3. 由于异物与尿液的回声、密度、信号差异极大,US、CT 及 MRI 易于作出准确的诊断。
4. 比较影像学:不透 X 线异物平片易于诊断,对于透 X 线异物,而且异物试明确,US 检

查经济、方便且准确性较高,是比较理想的检查方法。

【影像与临床】

根据异物的性质采用不同的检查方法。

【鉴别诊断】

结合病史,易于诊断。



第 26 章 | 尿路结石症

尿路结石(urolithiasis)可位于泌尿系任何部位。小儿尿路结石以肾、膀胱、尿道多见,膀胱及尿道结石绝大多数发生在男孩。上尿路结石性别差异较小。结石形成的因素可能是综合性的,甲状旁腺功能亢进,尿路梗阻、感染、异物等与结石形成的关系以完全肯定。

【影像检查方法的选择】

95%的尿路结石含有钙质,在普通 X 线平片上显影。US 简单经济,可以发现绝大多数的阳性或阴性结石。IVU 除了发现结石外,还可以评估肾功能,是比较理想的检查方法之一。CT 对阳性结石的检出率亦较高,但是价格相对昂贵。绝大多数结石在 MRI 上表现为短 T₁、短 T₂ 信号改变,一般不作为尿路结石的常规影像学检查方法。

【典型病例】

病例 男,4 岁,血尿 3 年(图 26-1)。

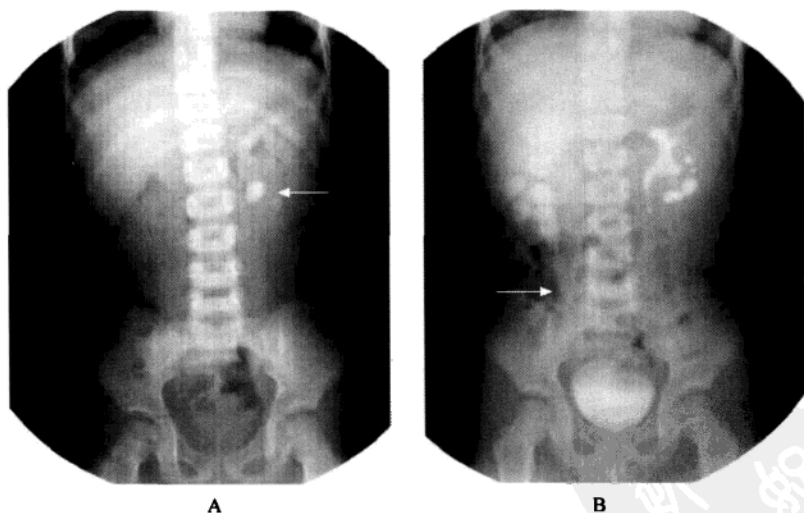


图 26-1 尿路结石

影像所见

A. 左侧肾区可见高密度结石影;B. IVU 示右肾积水,右侧输尿管约平 L₄ 水平可见小圆形结石影(箭头),左侧轻度肾积水,肾小盏变钝。

【影像与病理】

形成尿路结石必须具备三个条件:①存在形成尿路结石的核心物质,如凝血块、细胞屑等;

②具备胶状基质形成结石的支架；③有结晶物质不断沉淀于其上。所以，儿童时期下列一些病理因素都是尿路结石形成的原因，如泌尿系感染；泌尿系各种畸形或发育异常形成梗阻，以至尿流瘀滞或继发感染；新陈代谢异常导致尿内某种盐类浓度过高；水的摄入不足或排除量过大导致尿液浓缩；食物结构缺陷；某些治疗方案的影响。

【影像诊断要点与比较影像学】

1. X线平片 泌尿系平片是诊断结石的首选方法。照片应包括全部尿路。肾结石可为单个或多个，单侧或双侧。绝大多数结石位于肾盂或肾盏内。肾结石可呈鹿角形，圆形或卵圆形。输尿管结石多由肾结石下移造成，易停留在输尿管的生理狭窄处，表现为黄豆大或米粒大小的高密度阴影，长轴与输尿管走行一致。膀胱结石为圆形或卵圆形，居膀胱最低处，可随体位移动。

2. IVU 有助于肾内阴性结石的诊断，表现为肾盂、肾盏内的充盈缺损，并可了解输尿管梗阻程度，有无继发感染及肾功能情况，但对小阴性结石诊断困难。

3. US 即使是阴性结石或较小结石也能显示为强回声及其后方声影，但输尿管结石易被骨骼或肠内容物掩盖。

4. CT 平扫能显示肾阳性结石的大小及部分阴性结石，但不太适合用于诊断输尿管结石。

5. 比较影像学 平片及US能发现绝大多数的结石，US还能评估肾、输尿管积水情况，价格便宜，是尿路结石的主要诊断方法。IVU可评估肾功能，是尿路结石的检查方法之一。

【影像与临床】

1. 血尿，腰或腹股沟放射性痛是肾结石的主要症状。
2. 输尿管结石症状与肾结石相同。
3. 膀胱结石可致排尿困难和排尿疼痛，脓尿并常见终末血尿。
4. 少数病儿在一定时期内无明显临床症状。

【鉴别诊断】

尿路结石根据部位、形态、密度可与胆囊结石、腹部淋巴结钙化、消化道X线阳性异物、阑尾粪石和盆腔部静脉石等鉴别。必要时超声检查，采用不同体位摄片或尿路造影助诊，此外，必须注意与肾钙化症鉴别。



第 27 章 | 神经性膀胱

神经性膀胱(neurogenic bladder)或称膀胱神经功能障碍,是中枢或周围神经调节膀胱的功能受到损害或由于椎管内占位使逼尿肌——尿道括约肌协同失调及逼尿肌收缩无力时所发生的尿道排尿障碍。根据受损神经的差别,分为五型:①无抑制性神经源性膀胱:病源于大脑皮质调节系统,表现为丧失对脊髓排尿反射中枢抑制。②反射性神经源性膀胱:病源于 S_2 以上脊髓或脑的广泛病变,使排尿反射与大脑皮质调节系统间失去联系。③自主性神经源性膀胱:病源是 $S_2\sim_4$ 脊髓反射中枢的病变使膀胱失去神经支配成为自主器官。④感觉神经麻痹性神经源性膀胱:病源是供应膀胱的感觉支或脊髓背跟神经核感觉传导束受累。⑤运动神经瘫痪性神经源性膀胱。病源是供应膀胱神经的运动支或脊髓反射中枢运动神经元的病变引起膀胱肌力减退。

【影像检查方法的选择】

US、IVU 及 VIUG 是常规检查方法;X 线平片是发现潜在的脊柱轻度畸形的首选方法;CT 及 MRI 能详细检查椎管内及颅内是否存在相关疾病,如脊髓纵裂、脊髓栓系及脊髓肿瘤等。

【典型病例】

病例 男,10 岁,自幼不能控制排尿(图 27-1)。



图 27-1 神经源性膀胱

影像所见

VCUG 显示膀胱呈松塔状,膀胱壁成梁明显,可见多发假性小憩室,并可见左侧膀胱输尿管反流、左肾积水。

【影像与病理】

神经管闭合不全是引起脊髓脊膜膨出是儿童神经源性膀胱最常见的原因。此外,小儿多见于:①脊柱及脊髓发育畸形;②椎管内占位;③脊髓病变及外伤;④盆腔手术后。

【影像诊断要点与比较影像学】

1. X线平片 平片于下腹部可见蓄尿或胀满的膀胱影或腰骶椎畸形提示诊断。肾影通常无明显增大。结肠内可有多量气粪影充斥。

2. VCUG 能显示膀胱、尿道的解剖、有无输尿管反流,并可在膀胱充盈和排尿过程中尚可观察膀胱、膀胱括约肌之运动,在各个水平表现相应之动态改变。早期轻度病例膀胱形态等近乎正常。较晚期时,膀胱常不能充分扩张,张力过高成光滑圆形或有膀胱壁增厚,有小梁形成,伴多发假性憩室。膀胱外形变长似“松塔”,尖端指向上、右方。膀胱容积可变小、正常或增大,取决于尿道阻力以及既往或近期感染。

3. IVU 对评价上尿路和肾功能有帮助。肾盂正常或有不同程度扩张积水,肾实质变薄,输尿管正常或扩张、迂曲,后者多见于有 VUR 的病例。晚期病例因反流性和阻塞性肾病可见单或双侧肾功能减低,显影延迟,并可见反流性肾病征象。

4. CT、MRI 椎管内及颅内是否存在相关疾病。

5. 比较影像学 VCUG 及 IVU 是神经源性膀胱的主要诊断方法;X线平片是发现潜在的脊柱轻度畸形的首选方法;CT 及 MRI 能发现椎管内及颅内是否存在相关疾病。

【影像与临床】

排尿困难,尿潴留,滴尿。常合并泌尿系感染,反流性肾病。此外可有肛门松弛,下肢功能障碍,会阴部感觉消失等。

【鉴别诊断】

膀胱尿道排尿障碍,首先要区别器质性或功能性。

1. 后尿道瓣膜漏斗状尿道扩张与本病相似,但前者形态可变,膀胱功能正常,尿线较细不同于本病。

2. 不稳定膀胱,6~8岁女孩多见,系不能随意控制逼尿肌收缩但外括约肌正常。膀胱尿道造影见膀胱容积小,张力高,可轻度成梁。外括约肌一过性收缩致近端尿道扩张与本病相似。但一般排尿正常,无造影剂残余,上尿路正常,可自愈。

3. 逼尿肌——外括约肌不协调,亦称作非神经源性膀胱或 Hinman 综合征。逼尿肌与外括约肌活动不协调,两者同时收缩,致膀胱内压增高,引起膀胱和上尿路阻塞性改变,与典型神经性膀胱相似。X线所见难与本病鉴别。儿童晚期虽可好转,但上尿路已有严重损害。

第 28 章 | 肾性高血压

肾性高血压(renal hypertension)占小儿继发性高血压的 80%，它可有肾实质或肾血管病变引起，它包括肾实质性病变及血管性病变引起。现多分为两类：①肾性高血压，高血压由肾是实质性病变引起；②肾血管性高血压，其他病变包括肾动脉狭窄、肾动脉栓塞，肾静脉栓塞及肾动脉瘤等，但主要见于成人。肾性高血压临床多表现为慢性高血压。

【影像检查方法的选择】

US、CT 及 MRI 对肾动脉狭窄显示较好，还可以显示肾实质性病变；CTA 及 MRA 能三维重建，各个方向旋转，对显示血管性病变更直观。DSA 是有创性检查方法，仅对肾血管性高血压有效，在明确病因的情况下还可以进行治疗。

【典型病例】

病例 男，8 岁。多饮多尿 1 个月余，抽 1 次，发现高血压 1 周(图 28-1)。

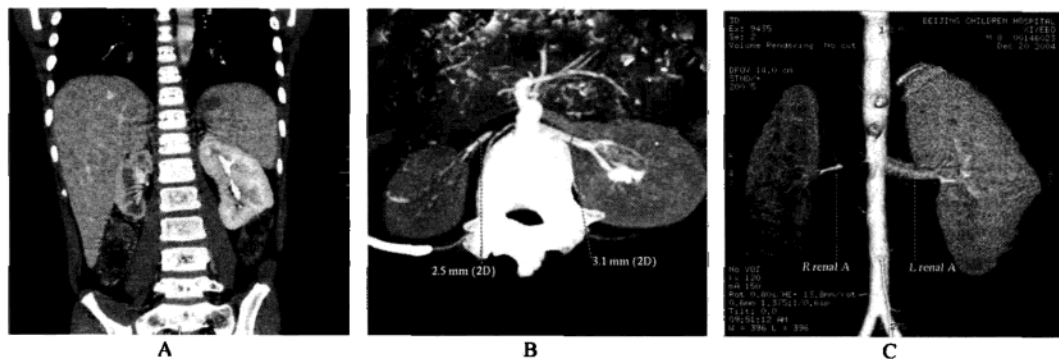


图 28-1 肾动脉狭窄

影像所见

A、B. 增强扫描 2D 重建；C. 3D 重建。右肾体积小，右侧肾动脉狭窄。

【影像与病理】

肾动脉纤维肌肉增生及先天性肾动脉发育不良较少见。先天性肾动脉发育不良常合并发育不良。大动脉炎所导致的肾血管性高血压在儿童相对少见。

【影像诊断要点与比较影像学】

1. X 线表现 ①胸部平片：心脏可有不同程度增大，表现为主动脉型或主动脉普大型。大动脉炎患儿有时见降主动脉呈波浪型增宽。②腹部平片及快速 IVU：患侧肾较对侧小。肾实质期密度增高不明显，可延至 30min 后。患侧肾盂肾盏可延迟至注药 15min 后才充盈饱满，

密度逐渐增高甚至超过健侧。患侧肾盂肾盏排空有时也晚于对侧。但肾大小正常及肾显影良好者仍不能排除肾动脉狭窄,需行血管造影。膀胱正常。③腹主动脉选择性造影:是诊断肾血管性病变的金标准。肾动脉狭窄可采用球囊导管术或送入支架等介入治疗方法。为此手术前了解狭窄程度范围,有无动脉瘤及患肾功能非常重要。

2. 超声表现 超声可直接显示肾动脉内径宽度,通过多普勒并可了解其血流减少程度和涡流情况。

3. CT、MRA 重建技术可以三维显示肾动脉及肾的全貌,提示诊断。

4. 比较影像学 首选 CTA 或 MRA,对狭窄的部分、形态、程度和范围均能较好的显示,基本满足诊断的需要。

【影像与临床】

临床主要表现为终末器官改变如左心室肥厚,视网膜血管异常或肾功能不良,常因高血压性脑病或心功能不全就诊。

【鉴别诊断】

首先应区别为肾实质性或血管性肾性高血压。通过动脉造影大多能鉴别大动脉炎和肾动脉肌纤维增生症。结合临床外伤性肾动脉闭塞、狭窄、断裂的诊断也无困难。



第 29 章 | 泌尿系统创伤

第一节 肾 创 伤

肾损伤(renal trauma)是由于肾区受到直接或间接地暴力所致。小儿肾相对较大,肾周脂肪及肌肉相对薄弱,第 11、12 肋骨尚未骨化,故小儿肾损伤较成人多见。可分为不同类型损伤,包括肾被膜下血肿、肾周血肿、肾实质内血肿及肾撕裂伤。在诊断肾创伤的同时要注意有无合并其他脏器的损伤。

【影像检查方法的选择】

主要检查方法是 CT 和 US,能确定损伤的类型和程度。MRI、平片和泌尿系造影均很少使用。

【典型病例】

病例 女孩,9 岁,摔伤 20h,腹痛、血尿 15h(图 29-1-1)。



图 29-1-1 左肾撕裂伤,左肾周积液,内含血液成分

影像所见

- A. CECT 横轴位:左肾实质全层断裂,伴肾内小动脉栓塞,伴肾周积液,肾静脉连续;
B. CECT 冠状位重建:显示肾实质撕裂及肾周积液,肾动静脉连续。

【影像与病理】

影像表现与损伤类型之间相关。

【影像诊断要点与比较影像学】

1. B超 ①肾挫伤:肾影肿大,局部肾实质影不连续,其内有斑片高回声或无回声出血。②肾撕裂伤:肾形态不完整,肾被膜及肾实质破裂,肾周积液、积血或无回声尿瘤。③肾碎裂:肾被分成数块,肾蒂断裂,常伴肾周血肿。④肾血肿:肾周血肿声像图形态多样,肾内小血肿为局限性间质无回声包块。肾包膜下血肿为弧形或新月形无回声,肾周血肿可浸润肾周脂肪并向周围扩张或呈偏心性包绕肾。⑤尿外渗:无回声尿液聚集在肾包膜或肾筋膜下,肾周、肾前间隙等。有时形成尿瘤。⑥肾蒂损伤:肾蒂处血管显影差,被血肿遮挡,肾血流信号减少或缺失。

2. CT表现 ①肾挫伤:肾呈局灶性或普遍性增大,肾实质密度不均匀。肾内呈斑片状高低混杂密度影。肾周脂肪正常。②肾撕裂伤:肾实质内见线形或楔形低密度区,重者肾实质全层断裂,常伴肾内(外)血肿及尿瘤,CECT见造影剂外渗。③肾碎裂:肾实质多处撕裂分离,肾碎块可被血液或血块分离或包绕,通常仍在包膜内。常伴肾周血肿,CECT见造影剂外渗。④肾血肿:肾内出血表现为斑片状或类圆形高密度影,边界不清。肾包膜下血肿呈偏心性分布的半圆或双凸面形。肾周出血常侵及肾周脂肪。⑤尿外渗:多继发于集合系统和肾盂输尿管连接部损伤。尿液外漏可形成尿瘤。CECT可显示造影剂外溢征象。⑥肾蒂损伤:CTA可显示肾动脉完全或部分中断,肾实质无强化。节段性肾动脉损伤可导致节段性楔形肾梗死。急性肾静脉栓塞引起肾影增大水肿,肾功能减退。

3. IVU 局部肾盂肾盏充盈不良、痉挛、分离。当肾内有血肿时,局限性密度增高,相邻肾盂肾盏受压移位变形。

4. 比较影像学 ①CECT及CT三维重建为肾损伤的最佳检查方法。前者可显示肾损伤的程度、范围、肾功能以及造影剂外溢情况;后者能更好的评估肾血管损伤情况。②IVU可评估肾功能,观察肾盂肾盏受损情况。③B超在肾损伤评估中具有一定优势,常为首选的检查方法,但无法评估肾功能。

【影像与临床】

常表现为外伤后血尿。但50%肾蒂损伤患儿可无血尿。其次为腰腹痛,后腰部包块等。影像学检查对了解外伤程度、范围、预计并发症、决定治疗、估计预后具有重要参考意义。

【鉴别诊断】

肾挫裂伤:肾栓塞引起节段性肾梗死灶有时与其很相似,CT可观察到损伤的部位及程度、尿瘤和血肿的形成,有利于鉴别。

第二节 输尿管损伤

输尿管损伤(ureteral injury)小儿罕见,多为外伤性,部分为医源性创伤,可以造成不完全性局部破裂或完全性断裂。

【影像检查方法的选择】

主要检查方法是CT和US,能确定损伤的类型、程度及观察损伤部分尿液外渗的情况。IVU可作为补充。

【典型病例】

病例 男,4月龄,外院行右侧嵌顿疝修补术,腹泻24d,伴腹胀5d(图29-2-1)。

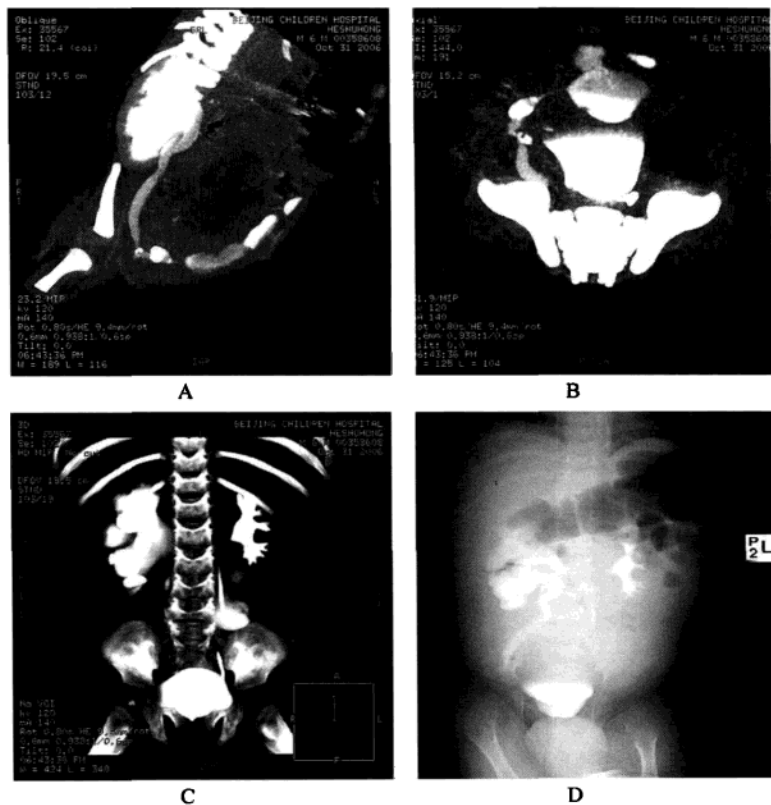


图 29-2-1 右侧输尿管髂窝处断裂

影像所见

A、B 分别为 CTU 斜位及轴位重建；右侧输尿管髂窝处断裂，尿液外渗到前腹部；C. CTU 冠状位重建；右肾积水；D. IVU；右侧输尿管远段断裂，造影剂外渗，尿性腹水，并右肾、输尿管中上段积水。

【影像与病理】

影像表现与输尿管损伤的类型及程度直接相关。创伤性输尿管破裂或完全断裂常发生在肾盂输尿管连接部和近段 4cm 之内。

【影像诊断要点与比较影像学】

1. B 超表现 超声可显示输尿管损伤处以上的尿路梗阻征象，输尿管周围的游离积液等。
2. CT 表现 CTU 重建可显示输尿管断裂，腹膜后及腹腔内尿液积聚或尿瘘形成。
3. IVU ①输尿管损伤部位造影剂外溢。可显示尿性腹水，输尿管扭曲、狭窄、移位。②继发输尿管扩张或肾盂积水。

4. 比较影像学 ①CECT 和 CTU 是最佳影像学检查方法，有助于确定输尿管断裂部位和程度。②US 可用于评估输尿管断端以上输尿管及肾盂积水，及尿液外渗情况。③IVU 可见输尿管损伤部位造影剂外溢，可显示尿性腹水，后期可观察输尿管扩张或肾盂积水情况。

【影像与临床】

外伤史和局部外伤症状外，临床表现位腰痛，肉眼或镜下血尿；急性期尿外溢可形成尿瘘，

还可以因继发感染而形成脓肿。

【鉴别诊断】

腹水:输尿管断裂后尿液外渗需与腹水鉴别,CTU可清晰显示输尿管断裂处及外渗部位,有利于鉴别。

第三节 尿道损伤

儿童尿道损伤(urethral injury)较常见,常伴有骨盆骨折或骑跨伤,其次为医源性损伤及动物咬伤。尿道损伤可分为挫伤、裂伤和完全断裂。

【影像检查方法的选择】

VCUG 是最佳影像学检查方法;US、IVU、CTU 可作为补充。

【典型病例】

病例 男,9岁,车祸外伤 2d(图 29-3-1)。

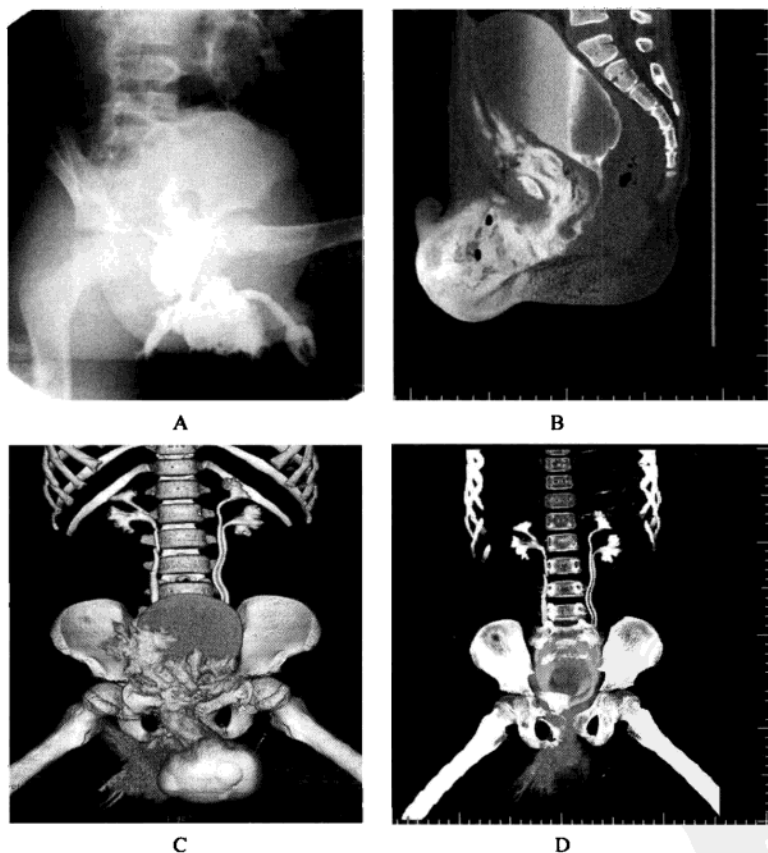


图 29-3-1 尿道膜、球部断裂

知
道
PDG

影像所见

A. VCUG, 示膜、球部尿道断裂、对比剂外渗; B. CTU 矢状位重建: 膜球、部尿道不全断裂, 对比剂外渗至周围组织间隙; C、D. CTU 冠状位 VR、MPR 重建显示骨盆多发骨折, 对比剂外渗和左重肾、双输尿管, 右分支型肾盂。

【影像与病理】

1. 前尿道损伤以球部多见, 多由骑跨伤引起。
2. 后尿道损伤多为骨盆骨折所致, 尤其多为耻骨骨折所伤。
3. 因疑尿道创伤的行检查时要特别注意是否合并造影剂外渗, 其外渗区域取决于破裂处是否高于尿生殖隔: 低于尿生殖隔时尿液渗至阴囊、阴茎, 甚至前大腿; 高于尿生殖隔时尿液扩散至膀胱周围并基本上限制在真性骨盆范围内。

【影像诊断要点与比较影像学】

1. VCUG ①急性前尿道损伤可见尿道狭窄, 合并尿道断裂时可见造影剂沿阴茎或会阴散开。②尿道球部断裂时, 造影剂进入阴囊及下腹。③轻度尿道损伤早期 VCUG 可无异常, 后期可出现尿道狭窄。④女孩尿道损伤断裂时, 可见造影剂外溢至周围软组织, 甚至形成尿道阴道瘘, 向尿道注药时见造影剂充盈阴道。
2. US、IVU、CTU 可以对整个尿路和其他外伤情况进行观察。
3. 比较影像学 VCUG 是最佳、最常用的影像学检查方法; US、IVU、CTU 可以对整个尿路和其他外伤情况进行观察。

【影像与临床】

疑有尿道创伤几乎总有相应病史和相关症状, 在接待疑有尿道损伤的患儿时首先要弄清病史, 然后详细检查骨盆、耻骨联合和生殖器等相应部位。尿道口曾流出血液应考虑到尿道创伤的可能。临床表现为血尿、排尿困难及尿潴留。尿道完全断裂时可有尿外渗。

【鉴别诊断】

1. 先天性尿道狭窄 两者均多见于尿道膜部, 但尿道损伤所致狭窄处轮廓多不光滑或伴有瘘道, 几乎均有骨盆骨折, 可作为佐证。
2. 先天性尿道瘘 如尿道直肠瘘、尿道会阴瘘或阴道瘘等, 外伤性尿道瘘多有外伤史和骨盆骨折征象, 可资鉴别。



第 30 章 | 泌尿系统肿瘤

第一节 肾母细胞瘤

肾母细胞瘤(Nephroblastoma, Wilms tumor)及其亚类占小儿肾原发肿瘤的 85%以上,是恶性胚胎性混合瘤。为婴幼儿最常见的腹部恶性肿瘤。发病高峰为 1~3 岁,75%见于 5 岁以下。

【影像检查方法的选择】

CT 与 MRI 是主要检查方法, MRI 能够提供更多的诊断信息,为临床分期提供依据。BS 能够发现病变,但定性诊断困难。

【典型病例】

病例 男, 5 岁, 腹痛 1 个月, 发热 4d(图 30-1-1)。

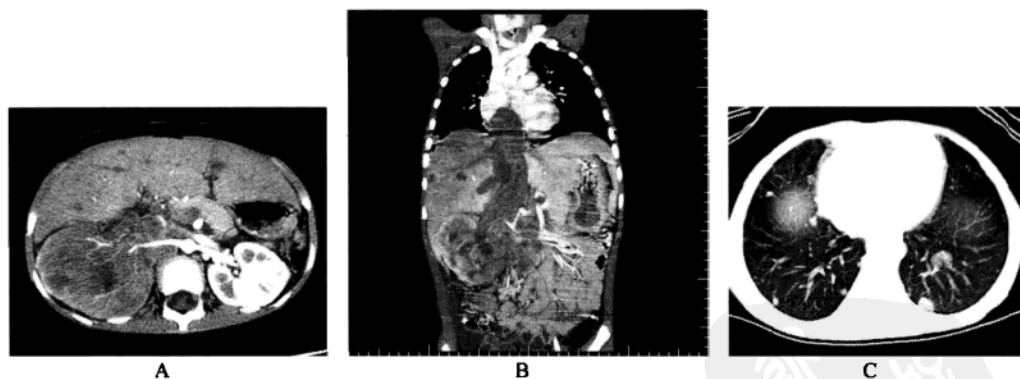


图 30-1-1 右肾母细胞瘤(Ⅳ期)

肾静脉和下腔静脉瘤栓达右心房, 肺内多发大小不等结节转移灶

影像所见

A. CECT 轴位: 右肾实质内肿瘤, CTA 显示肾动脉供血; B. CECT 冠状位重建: 右肾静脉和下腔静脉瘤栓达右心房; C. CECT 肺窗: 双肺多发结节转移灶。

【影像与病理】

肿瘤多起源于肾实质,单发多见,也可多中心起源,4%~10%为双侧。组织学上可见未分化的肾胚组织,由胚芽、间叶、上皮三种成分构成,在病理上往往将其划分为不同类型或指出以某种成分为主,其意义在于不同类型的两年生存率有一定差别。

【影像诊断要点与比较影像学】

1. IVU ①肾占位,可见残留正常肾实质。②肾盂肾盏移位、变形、扩张甚至不显影等改变。

2. B超表现 ①肾实质内类圆形,实性中等强度回声或稍高回声肿瘤;②瘤周可探到残留受压的肾实质,肾盂(盏)扩张,变形,拉长呈“爪征”;③可观察到是否存在肾静脉和(或)下腔静脉内瘤栓;④可发现肝、脾及腹膜后淋巴结转移灶和肿瘤对周围组织浸润。

3. CT表现 ①肾脏实性或囊实性肿物,肿瘤边缘多较光滑;②增强扫描肿瘤实质部分轻到中度强化,坏死出血区无强化。肿瘤边缘可见新月形或环形残肾围绕,称为新月征或边缘征,延迟扫描显示肾盂肾盏受压移位、扩张等征象;③瘤栓形成时,肾静脉及下腔静脉增粗,其内充盈缺损。有时瘤栓可经下腔静脉进入右心房,形成心房内低密度灶;④可显示肿瘤与周围结构和血管的关系,和肺、肝、骨转移灶。

4. MRI表现 ①肿瘤信号大多不均匀, T_1 WI呈境界清楚的低或等信号区,坏死、囊变的信号更低,灶性出血区可表现为高信号, T_2 WI肿瘤信号增高而坏死和囊变的信号增高,出血区信号变化较大;②冠状位可判断肿瘤的起源和残余肾,输尿管和膀胱受侵情况;③Gd-DTPA增强, T_1 WI肿瘤信号增高可清楚显示肿瘤边缘,可观察小淋巴结转移和血管内瘤栓。

5. 比较影像学 ①CT、MRI和US均可清楚显示肿瘤的部位及范围,但CT在观察肺转移情况有明显优势;②US和CTA对显示肾静脉、下腔静脉瘤栓有优势,此外CTA还可显示肿物供血情况;③IVU对整个尿路进行观察和评估肾功能情况能提供帮助。

【影像与临床】

主要表现为腹胀及无痛性包块,少数有轻度腹痛,血尿、高血压、贫血、发热等症状。此外,肿瘤转移其侵犯的周围器官的症状。

【鉴别诊断】

1. 其他肾内肿瘤 影像学鉴别较困难,发病年龄及临床表现可以提供帮助。
2. 神经母细胞瘤 肿瘤呈浸润性生长,伴较多钙化灶,包埋腹膜后大血管等征象可资鉴别。

第二节 透明细胞肉瘤

透明细胞肉瘤(clear cell sarcoma)又称作小儿骨转移性肾肿瘤(bone-metastasizing renal tumor of childhood),是一种高度恶性肾肿瘤。发病年龄与肾母细胞瘤相同,男孩稍多。

【影像检查方法的选择】

CT与MRI是主要检查方法,MRI能够提供更多的诊断信息,为临床分期提供依据。BS能够发现病变,但定性诊断困难。

【典型病例】

病例 男,3岁,间断腹痛和腿痛1个月(图30-2-1)。

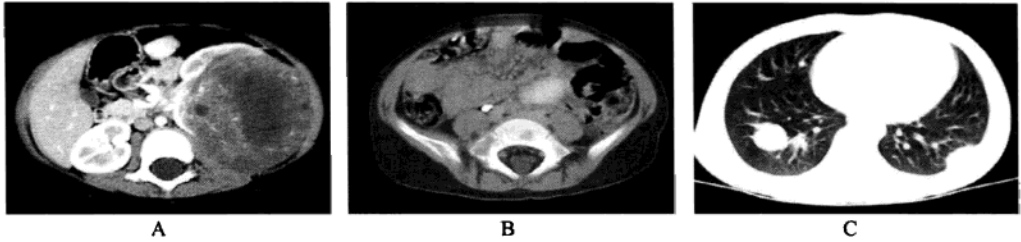


图 30-2-1 左肾透明细胞肉瘤,并骨骼及肺内转移

影像所见

- A. CECT 轴位:左肾实质内肿瘤,周围见残肾; B. CECT 轴位:髂骨多发破坏转移;
C. CECT 肺窗:双肺多发结节转移灶。

【影像与病理】

细胞来源不明,大体病理同肾母细胞瘤,镜下瘤巢由网状纤维组织分割,毛细血管丰富,肿瘤细胞胞浆、胞核均为透明空泡样。

【影像诊断要点与比较影像学】

1. IVU 肾占位,肾盂肾盏移位、变形。
2. B 超表现 肾内实性为主包块,边界清晰,其内见多个低回声囊性区,有时可见少许钙化斑,残肾受肿瘤推挤与肿瘤呈抱球状。
3. CT 表现 肿瘤通常侵犯单侧肾,边界清楚,体积较大,可见坏死及囊变,25%可见瘤内钙化。肿瘤血管丰富,可有中度强化。骨转移率高达 40%,也可转移至淋巴结、脑、肝及肺。
4. 比较影像学 ①CT、US、MRI 可清楚显示肿瘤的部位及范围,为首选影像学检查方法。②IVU 对整个尿路进行观察和评估肾功能情况能提供帮助。

【影像与临床】

年龄分布同肾母细胞瘤。临床通常以腹部肿块就诊,血尿、高血压罕见,男孩稍多见。

【鉴别诊断】

1. 与其他肿瘤鉴别困难,但其骨转移发生率较高,有利鉴别。
2. 转移时需要与骨髓炎, Ewing 肉瘤鉴别。

第三节 肾淋巴瘤和白血病肾浸润

肾是结外非霍奇金淋巴瘤(non-Hodgkin lymphoma, NHL)最常累及的器官之一,也是急性白血病最容易浸润的器官;原发于肾的淋巴瘤(Renal lymphoma)极少见,肾淋巴瘤常为继发,是全身广泛播散淋巴瘤的一个组成部分。淋巴瘤侵犯肾和白血病肾浸润主要为血行播散,也可为腹膜后淋巴结直接蔓延所致,病变可为孤立或多发结节灶性或弥漫性肾浸润。

【影像检查方法的选择】

CT 与 MRI 是主要检查方法, MRI 能够提供更多的诊断信息,为临床分期提供依据。BS 能够发现病变,但定性诊断困难。

【典型病例】

病例1 女,4岁,间断发热2个月(图30-3-1)。

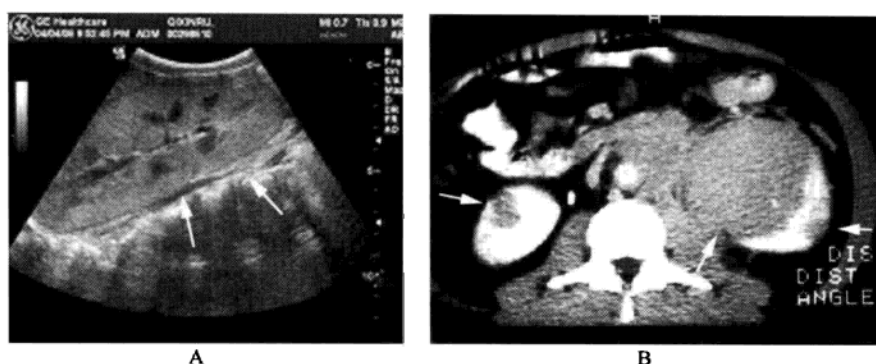


图 30-3-1 急性淋巴细胞白血病侵犯双肾

影像所见

A、B超:左肾明显肿大,双肾实质回声明显增强,结构未见异常;B. CT轴位增强扫描:双左肾明显增大,双肾可见大小不等、结节状强化减低区,腹膜后及腹主动脉旁有较多肿大的淋巴结。

病例2 男,7岁,低热,淋巴结肿大2个月(图30-3-2)。

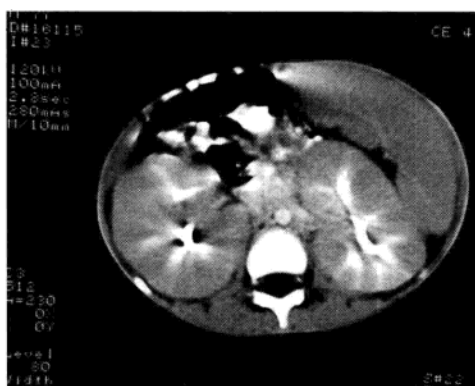


图 30-3-2 非霍奇金淋巴瘤(NHL)侵犯双肾

影像所见

腹部CT增强扫描轴位:见双肾对称性增大,肾实质明显增厚且见弥漫性强化减低区,肾盂(盏)受挤拉长,腹主动脉周围有较多的肿大淋巴结。

【影像与病理】

临床症状与实验室检查多不能提示肾浸润,故影像学检查是明确肾是否被浸润的有效方法。肾浸润的病理学表现同原发性瘤。

【影像诊断要点与比较影像学】

1. B超表现 双侧肾增大,皮质内探及多数圆形均匀低回声结节,边界清晰,有时双肾内

缘已相互贴近,皮质回声明显增强,皮髓质分界清晰,罕见肾弥漫性浸润。常伴有肝、脾和腹部淋巴结肿大。

2. CT表现 双肾分叶状或弥漫性增大,肾实质明显增厚。多发性结节灶最常见,弥漫性浸润表现为双肾增大,不规则轻度强化。肾盂(盏)受挤拉长或不易分辨。肾白血病和 NHL,影像学表现不易区别,但白血病肾多呈弥漫性增大,同时伴肝、脾肿大。NHL 肾内多呈多发结节灶,腹膜后淋巴结肿大者多见。

3. 比较影像学 CT、US、MRI 可清楚显示肿瘤的部位及范围,为首选影像学检查方法。IVU 对整个尿路进行观察和评估肾功能情况能提供帮助。

【影像与临床】

因白血病死亡的儿童中肾见有白血病浸润者约 50%,在淋巴细胞性白血病患者中其发生率尤高。肾被浸润的范围变化大,其临床表现变化也大,可以从无症状病程至高血压,肾衰竭。临床表现基本同原发病,累及肾时可表现为肾功能受损,偶有血尿,肋部肿块。

【鉴别诊断】

1. 双侧肾母细胞瘤 双侧可同时或不同期出现,可等大或一侧偏小,同时肝、脾和淋巴结肿大少见。
2. 其他转移瘤 小儿肾转移瘤少见,原发瘤的发现是鉴别诊断的关键。
3. 双侧肾肿大疾病 需与肾炎、肾病、Beckwith-Wiedemann 综合征等鉴别。

第四节 囊性部分分化性肾母细胞瘤

囊性部分分化性肾母细胞瘤(cystic partially differentiated nephroblastoma),发病年龄 3 月龄至 2 岁,男孩多见。多以腹部肿物就诊。

【影像检查方法的选择】

CT 与 MRI 是主要检查方法,MRI 能够提供更多的诊断信息,为临床分期提供依据。BS 能够发现病变,但定性诊断困难。

【典型病例】

病例 女,14 月龄,发现腹部包块 2 个月(图 30-4-1)。

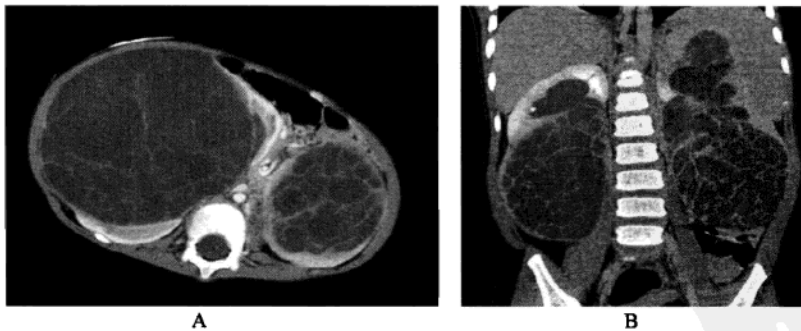


图 30-4-1 双侧囊性部分分化性肾母细胞瘤

影像所见

A. CECT 轴位: 双侧肾实质内多囊性肿物, 囊内密度较均匀, 与正常肾实质间分界清楚, 其间见多数厚薄不一的分隔; B. CECT 冠状位重建: 囊壁和分隔轻度强化, 囊液无强化。残肾强化位于肿瘤边缘。

【影像与病理】

肿块分叶状外被厚纤维膜, 切面见大小不等的囊腔, 内含清亮至黄色液或稠厚的黏液瘤样凝胶, 囊隔可有钙化, 囊腔之间互不相通。镜下囊壁和囊隔内含有不成熟的肾小管和胚芽细胞。

【影像诊断要点与比较影像学】

1. US 表现 肾内见大小不等的囊状无回声, 囊腔之间互不相通, 囊壁厚薄不均, 部分囊腔内见点状低回声漂移, 周围残肾受压, 分界清晰。

2. CT 表现 单侧肾内边缘锐利的多房性囊性占位, 囊大小不等, 分隔完全, 其厚薄不一。偶见分隔内弧线钙化。囊壁和分隔增强, 囊腔不强化构成蜂房状。残肾与肿物分界清楚。

3. 比较影像学 ①CT、US、MRI 可清楚显示肿瘤的部位及范围, 为首选影像学检查方法; ②MSCT 薄层扫描和三维重建, 对显示囊肿及分隔敏感; ③IVU 对整个尿路进行观察和评估肾功能情况能提供帮助。

【影像与临床】

男孩常于4岁以前发病。通常无症状或以腹部包块求诊。少数可见腹痛及高血压。

【鉴别诊断】

1. 房性肾囊性变 是一种严重的肾发育异常。CT 特点为单侧肾增大呈分叶状, 肾实质被大小不等的囊肿取代, 无中心性肾盂结构。囊腔内无钙化。肾或输尿管常有畸形。在病程中囊肿可增大或缩小甚至完全退变消失。

2. 多房性囊性肾瘤 是一种少见的肾良性肿瘤, 由多个液体囊腔组成, 多为单侧, 与囊性部分分化性肾母细胞瘤在影像学上表现相似, 鉴别诊断依靠病理学。

第五节 膀胱尿道肿瘤

这里主要介绍横纹肌肉瘤(rhabdomyosarcoma, RMS)在儿童期常见实质性肿瘤中占第4位, 为小儿下尿路肿瘤中最常见的恶性肿瘤。

【影像检查方法的选择】

CT 与 MRI 是主要检查方法, MRI 能够提供更多的诊断信息, 为临床分期提供依据。BS、VCUG 能够发现病变, 但定性诊断困难。

【典型病例】

病例 男, 3岁, 尿频, 尿痛, 间断血尿半年(图 30-5-1)。

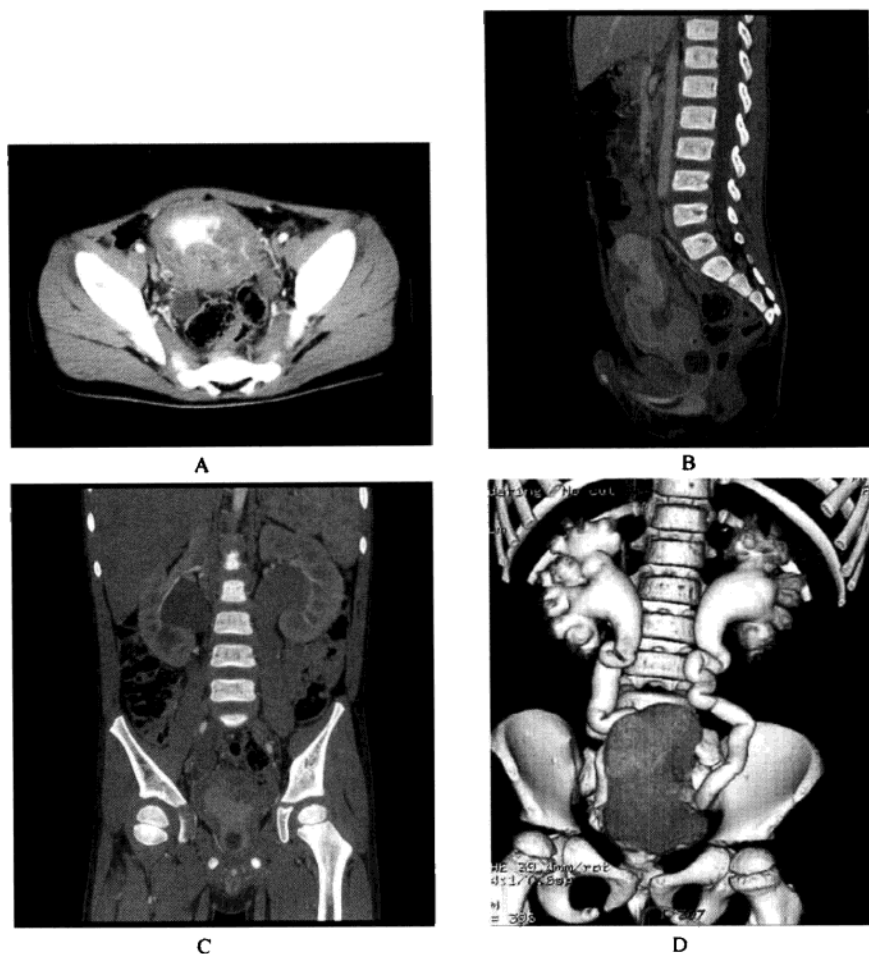


图 30-5-1 膀胱横纹肌肉瘤

影像所见

A. CECT 轴位:膀胱壁不均匀增厚,壁僵硬,可见乳头状肿块凸向腔内;B. CECT 矢状位重建:膀胱壁不均匀增厚,后尿道管壁受累增厚;C、D. CECT 冠状位重建:双肾、输尿管扩张积水。

【影像与病理】

泌尿生殖系统是 RMS 第二好发部位,通常起源于膀胱三角区、颈部、前列腺、后尿道及盆底肌肉等。病理肿瘤为带蒂或无蒂的息肉样肿块,膀胱壁的灶性或弥漫性浸润。RMS 从组织学上分为胚胎型、小泡型、多形性与未分化型等四个类型,在泌尿系中以胚胎型最为常见。

【影像诊断要点与比较影像学】

1. IVU 及 VCUG 膀胱内见分叶状或葡萄串状充盈缺损。膀胱壁不光整且僵硬,可引起输尿管、肾盂扩张。膀胱下缘与耻骨联合间距增宽。肿物可脱垂进入尿道或直接侵犯后尿道。
2. B 超表现 可观察肿物内部结构、进行测量,便于随访比较。

3. CT表现 肿瘤表现为膀胱腔内乳头状或菜花样肿块,钙化少见。肿瘤阻塞输尿管口处可引起上尿路积水。原发于前列腺、后尿道的横纹肌肉瘤也可侵入膀胱颈或体部。肿块可向膀胱外扩展,侵入相邻器官或肌肉。

4. MRI表现 肿物在 T_1WI 呈中等强度信号, T_2WI 呈高信号且稍不均等。肿瘤可有明显增强效应,并可见盆腔内淋巴结肿大。

5. 比较影像学 ①CT、B超、MRI可清楚显示肿瘤的部位及范围,观察膀胱壁浸润情况,为首选影像学检查方法。CT增强前后扫描有利于肿瘤分期,B超对于动态鉴别膀胱内血块和膀胱肿瘤具有优势。②IVU、CTU对整个尿路进行观察和评估肾输尿管积水、肾功能情况能提供帮助。

【影像与临床】

RMS的发病年龄有双高峰,发自睾丸周围的组织的RMS常见于青少年,而发自泌尿系统其他部分的RMS多见于2~3岁。临床表现为排尿障碍、尿潴留、血尿、反复尿路感染、下腹部或直肠指检时触及肿块,女孩肿瘤可脱出至尿道外口。

【鉴别诊断】

1. 慢性膀胱炎 膀胱壁不规则增厚,可见结节状突起,黏膜毛糙不光滑,与早期横纹肌肉瘤难以鉴别。

2. 膀胱内血块 膀胱内血块可随体位改变而发生变化,无明显强化或血流回声信号,B超检查容易鉴别。



第 31 章 | 肾上腺病变

第一节 肾上腺肿瘤

一、神经母细胞瘤

神经母细胞瘤是 5 岁以下小儿常见的实体肿瘤,起源于交感神经系统及肾上腺髓质的神经嵴细胞。

【影像检查方法的选择】

CT 与 MRI 是主要检查方法,MRI 能够提供更多的诊断信息,为临床分期提供依据。BS 能够发现病变,但定性诊断困难。

【典型病例】

病例 女,4 岁,发现腹部肿物 3 个月(图 31-1-1)。

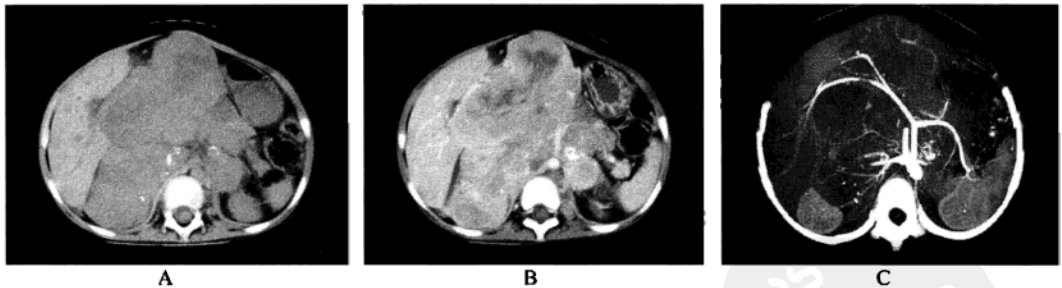


图 31-1-1 右肾上腺神经母细胞瘤

影像所见

A. CT 平扫轴位 右侧肾上腺区可见巨大肿瘤,超过中线,其内可见细砂砾样钙化及片状低密影;B. CECT 轴位肿瘤不规则分叶状,呈不均匀强化;C. CTA 显示腹腔大血管被肿瘤包绕拉长,管腔变细。

【影像与病理】

肿瘤切面灰白色髓样组织,间有出血,坏死和钙化。镜下由小圆细胞构成,呈菊团状。神

神经母细胞瘤恶性程度高,发展快,早期穿破包膜侵犯腹膜后器官,侵犯、压迫、包绕肾盂、输尿管及大血管。新生儿较早出现血行转移至肝,幼儿多见骨转移,肺转移少见。瘤体形态不规则,表面呈结节状,间有出血,坏死,钙化多见,大者常超过中线。

【影像诊断要点与比较影像学】

1. IVU 肾上腺区可见肿瘤,肾因肿瘤的压迫而变形,并主要向外下方移位;当肿瘤超过中线可以使对侧肾轻度外移,旋转以及近段输尿管移位。

2. B超 肿瘤通常呈均匀一致的中强回声,分散而粗大的钙化灶可伴声影。复合的回声图见于有坏死出血的病例。B超尚可显示肿瘤向周围扩散,邻近器官的转移,侵蚀,大血管的移位和包绕,淋巴结的肿大和肝转移等情况。

3. CT 肿瘤位于肾前上方,形态不规则,呈大结节状,肿瘤密度不甚均匀,75%~80%瘤块内有多种形态的钙化。增强扫描有轻度不均匀强化。瘤体巨大时越中线,常包埋腹主动脉及其主要分支、下腔静脉,周围可有淋巴结转移。早期骨骼转移,可侵犯全身骨骼,以颅骨、股骨及骨盆骨发病率最高,常表现为虫蚀状溶骨性破坏。婴儿期可有广泛的肝转移,表现为肝增大,肝内多发的境界不清的低密度结节。

4. MRI 神经母细胞瘤常表现为均匀或混杂信号,后者是肿瘤内出血坏死,大的钙化灶表现为低信号,小的钙化灶不易显示。

5. 比较影像学 ①CT 能较敏感地发现瘤体内的点状、片状及环形钙化;增强后能清晰的显示血管被拉长,推移及包埋,为首选检查方法。②B超、CT、MRI 能清楚地把肾上腺肿瘤与肾分开;观察肿瘤是否侵入椎管;显示血管有无受侵蚀。神经母细胞瘤具有较特征性的磷 MR 波谱。

【影像与临床】

占腹部肿瘤的第2位,临床上可伴有腹痛,腹胀,部分患儿初诊时表现转移症状,如头部包块、眼球突出、四肢痛,可有发热贫血,尿 VMA 阳性。

【鉴别诊断】

1. 神经节细胞瘤 为良性肿瘤,多发生在年长儿童,可进入椎管引起脊髓压迫症状。

2. 肾上腺皮质癌 学龄儿多见,一般为肾前软组织包块,肿瘤通常较大,呈类圆形,边界清晰,其内密度欠均匀,很少越中线。临床表现为 Cushing 综合征,女性男性化或男性假性性早熟。

3. 肾母细胞瘤 瘤体位于肾内,侵犯血管常引起瘤栓,而血管包埋较少,其肺转移较常见。

二、肾上腺皮质癌

原发性肾上腺皮质癌在小儿少见,且发生在儿童期者属于有功能性的肿瘤,尿 17-酮类固醇升高。

【影像检查方法的选择】

CT 与 MRI 是主要检查方法,MRI 能够提供更多的诊断信息,为临床分期提供依据。BS 能够发现病变,但定性诊断困难。

【典型病例】

病例 女,19月龄,阴毛发育2个月。左肾上腺占位(图31-1-2)。

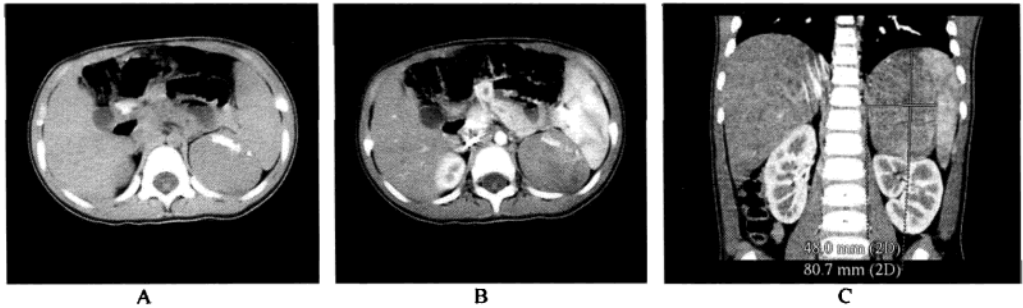


图 31-1-2 左侧肾上腺皮质瘤

影像所见

A. CT 轴位平扫:左肾上腺区实性占位性病变,其内见条片状钙化影;B. CECT 轴位:病变不均匀轻度强化;C. CECT 冠状位重建:左肾上腺上极受压变形。

【影像与病理】

肿瘤通常较大,但很少超过中线,实质性。边缘光滑,其内可有坏死、出血、钙化。中央性瘢痕等,肿瘤使肾动脉、主动脉、下腔静脉受压移位是此瘤的特点。多数肿瘤在就诊时已有局部浸润和远处转移。

【影像诊断要点与比较影像学】

1. 平片及 IVP 肾上腺区有时可见软组织包块影,肾受压移位。
2. B 超显示肾上腺区较大实性境界清楚的肿块,其内回声不均匀,可见低回声之出血坏死区,20%病例有钙化。
3. CT 显示肿瘤较大,边界清楚,边缘较光整,很少跃过中线。瘤体密度不均匀,内可有出血、钙化及囊变,肿瘤实性部分呈不均匀强化。少数有下腔静脉瘤栓形成。
4. 比较影像学:①CT 对肿瘤的全貌及显示钙化较敏感,为首选影像学方法。②B 超对本肿瘤的诊断提供帮助。③MRI 对肿瘤的分期有帮助。

【影像与临床】

多见于 6 岁左右,Cushing 综合征及女性男性化或男性假性性早熟,上腹部包块,有时腹痛。尿 17-酮类固醇升高有助诊断。

【鉴别诊断】

1. 有功能性的肾上腺皮质腺瘤 通常体积较小,边缘光整,密度偏低且均匀。
2. 神经母细胞瘤 钙化是神经母细胞瘤较有特征性的征象,多呈分叶状,过中线,多有对周围大血管的包埋拉长。
3. 嗜铬细胞瘤 临床上常以高血压来诊。儿童少见。
4. 转移瘤 原发瘤病史,双侧多见,罕见钙化。

三、肾上腺皮质增生、腺瘤

肾上腺皮质增生病理上依程度不同可分为结节性和弥漫性。根据病因分为特发性或继发于促肾上腺皮质激素增加,后者可为垂体功能异常、垂体腺瘤,长期应用 ACTH 或异位

ACTH 综合征。无内分泌功能的肾上腺肿瘤在儿科极为罕见。

【影像检查方法的选择】

CT 与 MRI 是主要检查方法, MRI 能够提供更多的诊断信息, 为临床分期提供依据。BS 能够提示诊断。

【典型病例】

病例 1 女, 10 岁, 阴蒂肥大, 有阴道出血(图 31-1-3)。

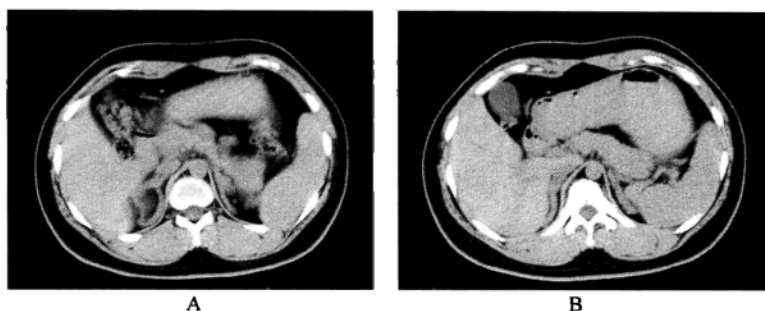


图 31-1-3 双侧肾上腺增生

影像所见

CT 平扫轴位 双侧肾上腺增粗、变长, 轮廓变钝, 基本保持肾上腺形态。

病例 2 女, 10 岁, 生长慢, B 超发现右肾上腺区肿(图 31-1-4)。

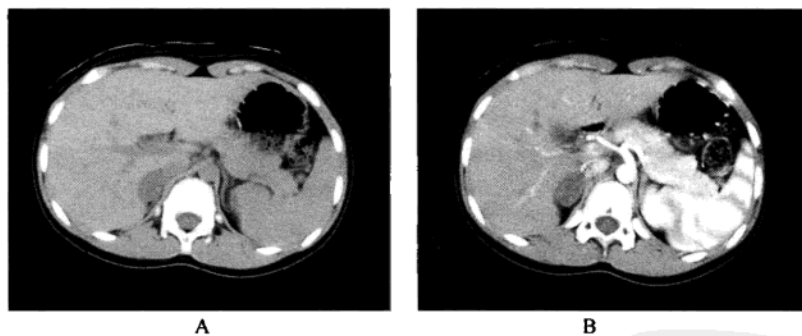


图 31-1-4 右侧肾上腺腺瘤

A、B 分别为平扫和增强 CT 轴位 显示右侧肾上腺区卵圆形实性低密度占位, 边缘光滑, 无明显强化。

【影像与病理】

功能性肿瘤一般较小, 对侧肾上腺可有萎缩。无功能性腺瘤一般可较大, 对侧肾上腺可不萎缩。

【影像诊断要点与比较影像学】

1. 肾上腺皮质增生多为双侧性, 表现为肾上腺增粗、变长, 轮廓变钝, 基本保持肾上腺形态, 少数可在腺体普遍增大的基础上出现小结节状增生。

2. 肾上腺腺瘤可分为有功能性与无功能性腺瘤。功能性肿瘤中醛固酮腺瘤较小,密度偏低。皮质醇腺瘤多数为中等大小,中等密度,肿瘤边缘锐利。无功能腺瘤可能较大,密度均匀。

3. 比较影像学:①肾上腺皮质增生、腺瘤首选影像学检查方法。②B超能对肾上腺皮质增生、腺瘤的诊断提供帮助。③MRI可在腺瘤和转移瘤的鉴别诊断上提供帮助。

【影像与临床】

肾上腺腺瘤可引起 Cushing 综合征,肾上腺性腺综合征及原发性醛固酮增多症。无内分泌功能的肾上腺肿瘤儿科罕见。

【鉴别诊断】

1. 肾上腺皮质癌 主要与有功能的腺瘤鉴别,肾上腺皮质癌通常较大,密度不均匀,增强后肿物强化亦不均匀。

2. 肾上腺转移瘤 影像学表现不一,无特征性,肿物可大可小;但 MRI 的 T_2WI 上转移瘤信号多偏高,而腺瘤信号偏低。

第二节 肾上腺出血

新生儿肾上腺大出血确切病因不明,但新生儿肾上腺相对较大,在生产时亦受到挤压,此外国生期缺氧、败血症、原发凝血机制障碍等,均可引起肾上腺出血。血肿吸收后呈低密度囊性改变。右侧较左侧多见。

【影像检查方法的选择】

CT 与 MRI 是主要检查方法, MRI 能够提供更多的诊断信息,为临床分期提供依据。B超能够发现病变,但定性诊断困难。

【典型病例】

病例 男, 生后 6d, 巨大儿, 生后哭声弱, 贫血, 高胆红素血症(图 31-2-1)。

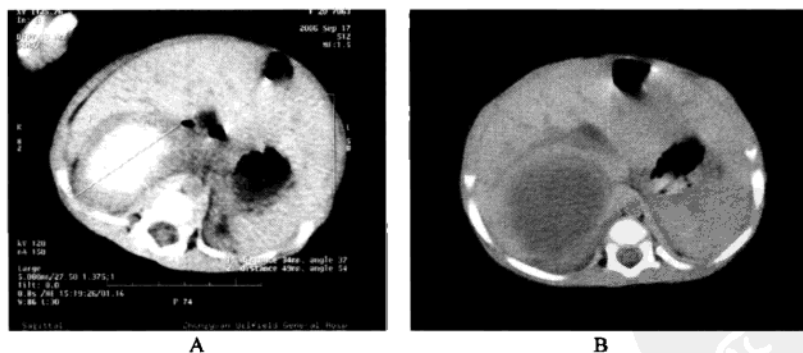


图 31-2-1 右侧肾上腺出血

影像所见

A. CT 平扫轴位, 生后 2d, 右侧肾上腺区可见片状高密度影, 周围可见稍低密度环, 有占位效应; B. CT 平扫轴位, 生后 14d, 右侧肾上腺区高密度影消失, 表现为囊性低密度区。

【影像与病理】

70%肾上腺出血发生在右侧肾上腺。

【影像诊断要点与比较影像学】

1. CT表现 ①急性亚急性出血期在肾上腺区可见类圆形的高密度或混杂密度影,CT值一般为50~90Hu,边界尚清晰。②2~3周后上述高密度或混杂密度区呈低密度囊性病变区,张力减低。

2. MRI表现多表现为短T₁长T₂信号改变。

3. 比较影像学 ①CT可观察血肿演变的过程,提出诊断,为首选影像学检查方法。②MRI可判断对亚急性期及慢性期血肿有较高的特异性,为诊断的主要方法之一。③B超是血肿诊断和后期随诊中较为简便和准确的检查方法。

【影像与临床】

肾上腺大出血通常发生在围生期,两个突出的临床表现:一是大量出血使受累肾上腺体积增大而产生的胁腹部肿块;二是由于大量出血导致病儿吸收过多的血红蛋白而产生持续性黄疸。其他如贫血、休克等。

【鉴别诊断】

1. 囊性神经母细胞瘤 没有血肿演变的过程,有时鉴别困难。

2. 肾上腺囊肿 以内皮性囊肿最多,可以是血管或淋巴管源性的,囊壁可有钙化。



[General Information]

书名=儿科影像诊断与临床 胸腹卷

作者=中国医学会放射学分会儿科学组,《儿科影像诊断与临床》编委会,叶滨宾主编

页数=583

SS号=12997571

出版日期=2012.03

出版社=人民军医出版社

尺寸=26cm

原书定价=230.00

参考文献格式=叶滨宾主编.儿科影像诊断与临床 胸腹卷.北京市:人民军医出版社,2012.03.

内容提要=本书定位于儿科临床医生,以临床工作思维为切入点,充分发挥影像检查在循证医学中的作用,通过指导临床医生合理选择影像检查方案和时机、正确读片,将影像表现与临床、解剖、病理三者联系起来,总结出比较影像学 and 疾病演变特点,进而协助临床决策,包括诊断、评估疾病的严重程度、制订治疗方案、判定疗效。正确评价影像解决临床问题的可能性、可靠性及限度。