

man, s Disease[J]. Acta Oncol, 2004, 43(8): 698-704.

- [5] 高然, 张蕊, 曲艺, 等. Castleman 病 82 例临床特征分析[J]. 现代肿瘤医学, 2013, 21(8): 1843-1845.
- [6] 刘炜炜, 葛春林. Castleman 病[J]. 中国普外基础与临床杂志, 2010, 17(8): 868-871.
- [7] Kimura W, Tezuka K, Hirai I. Surgical management of pan-

creatic neuroendocrine tumors[J]. Surg Today, 2011, 41(10): 1332-1343.

- [8] 王晓云, 徐明彤, 黎锋. 胰高糖素瘤 1 例报道并国内文献复习[J]. 中国实用内科杂志, 2013, 33(10): 830-832.

(收稿日期: 2014-11-05 修回日期: 2014-12-15)

• 短篇及病例报道 • doi:10.3969/j.issn.1671-8348.2015.10.055

## 三房心合并双孔房缺、肺静脉异位引流、永存左上腔超声表现 1 例

曾文华, 周爱云<sup>△</sup>, 王丽丽, 刘娟

(南昌大学第一附属医院超声诊断科, 江西南昌 330006)

[中图分类号] R445.1

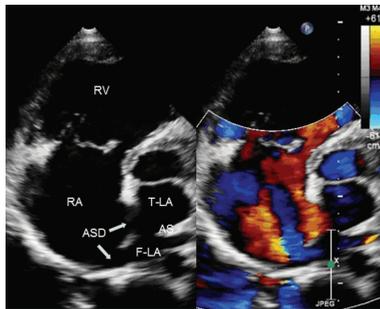
[文献标识码] C

[文章编号] 1671-8348(2015)10-1438-02

三房心是一种比较少见的先天性心脏病, 在胚胎心脏发育障碍时, 左心房或右心房被纤维肌性膜分隔成两个腔, 左心房被分割者为左心型, 右心房被分割者为右心型。亦有学者认为可能与胚胎发育时原发隔生长异常有关, 并同时可能累及二尖瓣<sup>[1]</sup>。不典型三房心尚包括了右房三房心和其他类型的变异<sup>[2]</sup>; 典型三房心一般是指左心三房心。即左心房内出现纤维肌性隔膜, 将左心房分为副房与真房<sup>[3]</sup>。

### 1 临床资料

患者, 男, 59 岁, 发现心脏杂音 50 余年, 求进一步治疗就诊于本院。入院查体: 胸骨左缘 2~3 肋间闻及 3~6 级收缩期杂音。经胸部彩色多普勒超声(CDFI)检查显示: (1) 多个切面反复观察左心房内可见隔膜回声(图 1), 将左心房分为真房(近侧左心房)和副房(远侧左心房)。(2) 右心房左右径 71 mm, 右心室内径 42 mm, 右心室壁肥厚, 三尖瓣关闭不拢, 三尖瓣口见大量反流信号, 连续多普勒(CW)测反流速度为 354 cm/s, 跨瓣压差(PG)为 50 mm Hg。(3) 房间隔回声明显中断, 剑突下两腔观房间隔中下段近下腔静脉侧和中上段近上腔静脉侧均可见中断, 分别为 23、13 mm, 房水平左心房真房向右心房的左向右分流, 右心房向左心房副房的右向左分流信号(图 1)。(4) 心尖四腔观可见右肺静脉与右心房连接(图 2), 左肺静脉于左心房真房相连接, 冠状静脉窦扩张; CDFI 可见肺静脉血流回流右心房及左心房真房。(5) 胸骨上窝探查降主动脉左前方见向下走形的管样结构, CDFI 显示为蓝色静脉血流信号。

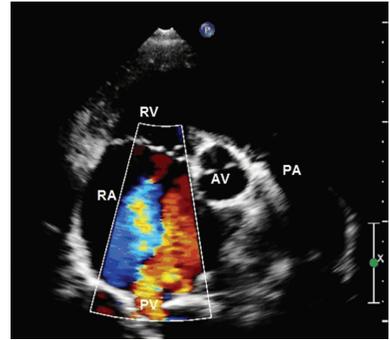


T-LA: 左房真房; F-LA: 左房副房; AS: 隔膜; ASD: 房间隔缺损。

图 1 胸骨旁非标准切面 CDFI 图像

超声提示: 先天性心脏病(三房心高疑); 房间隔缺损两处(腔静脉型可能); 肺动脉高压; 部分肺静脉异位引流; 冠状静脉窦扩张, 提示永存左上腔, 建议手术探查以明确诊断。术中可

见: 右心增大, 于房间隔后下方与下腔静脉入口处及后上方与上腔静脉入口处均见缺损口分别约 24、15 mm, 右肺静脉开口于右心房; 左房内见一隔膜将左心房分为两房, 左肺静脉开口于左心房真房。术后证实本例诊断为三房心, 房间隔缺损两处, 肺动脉高压。



PV: 肺静脉; RA: 右心房; RV: 右心室; AV: 主动脉瓣; PA: 肺动脉。

图 2 动脉短轴切面 CDFI 图像

### 2 讨论

三房心仅占先天性心脏病的 0.10%<sup>[4]</sup>, 而合并多个心内畸形更极为罕见。目前学者认为肺静脉与左心房在胚胎发育过程中二者相融合时腔壁未能吸收或吸收不完全, 而残留一条隔膜将左心房分隔成两房。根据副房是否与肺静脉相通分为完全型和部分型三房心<sup>[5]</sup>; 本例为不完全型, 本例的左心房真房与左肺静脉连接, 副房不与肺静脉连接, 真房与副房分别通过两房缺与右心房连接, 而左心房内隔膜交通口较大, 因此左心房内隔膜处未见花色血流信号, 这是极易漏诊及误诊的。肺静脉异位引流分为部分型与完全型<sup>[6]</sup>。部分型是部分肺静脉通过各种途径回流至右心房, 而本例为右肺静脉回流至右心房, 为部分型。一般三房心的隔膜应与扩张的冠状静脉窦和肺静脉总干的管壁相鉴别; 肺总静脉干的管壁受切面的影响易当成副房, 把肺静脉回流误为是副房与真房之间的交通。因此, 超声诊断三房心对临床有巨大的价值为首选检查方法<sup>[7]</sup>, 为临床手术方案的选择提供重要的影像资料<sup>[8]</sup>。

### 参考文献

- [1] Keeble W, Lundmark E, Dargie HJ. The paradoxical finding of mitral valve incompetence and cor triatriatum: a mechanism revealed? [J]. Heart, 2004, 90(2): 125-128.

[2] 王惠,余红,张蔚,等. 彩色多普勒超声心动图对三房心的诊断价值[J]. 中国医学影像技术,2002,18(3):242-243.

[3] 孙海燕,黄瑛,黄福光,等. 超声心动图诊断三房心及其分型的价值[J]. 中国超声医学杂志,2005,21(8):625-627.

[4] Ghalchi M, Rosenzweig BP, Colvin SB, et al. Rare flow pattern in a patient with Cor triatriatum[J]. Echocardiography,2005,22(8):705-706.

[5] 彭学慧,蒋国平,何瑾,等. 超声心动图诊断小儿三房心的价值[J]. 中国医学影像学杂志,2008,16(5):389-391.

[6] 蒋国平,叶菁菁,何瑾,等. 超声心动图诊断小儿完全型肺

静脉异位引流[J]. 浙江大学学报:医学版,2006,35(4):440-443.

[7] Rorie M, Xie GY, Miles H, et al. Diagnosis and surgical correction of cor triatriatum in an adult: combined use of transesophageal echocardiography and catheterization [J]. Catheter Cardiovasc Interv,2000,51(1):83-86.

[8] 袁贵道,王安彪,张文龙,等. 三房心的外科治疗[J]. 山东医药,2003,43(6):18.

(收稿日期:2014-10-10 修回日期:2014-12-11)

## 肌萎缩侧索硬化并脑组织活检 1 例报道

罗兴梅

(贵阳医学院附属医院急诊科,贵州贵阳 550004)

[中图分类号] R746.4

[文献标识码] C

[文章编号] 1671-8348(2015)10-1439-02

运动神经元病是一系列以上、下运动神经元改变为突出表现的慢性进行性神经系统变性疾病。肌萎缩性侧索硬化症(amyotrophic lateral sclerosis, ALS)是运动神经元病中的常见类型,临床表现为上、下运动神经元均有损害,特征表现为肌无力和萎缩、延髓麻痹及锥体束征。通常不影响感觉系统,是一组病因未明的选择性侵犯皮质-脑干-脊髓的慢性进行性变性疾病,常见首发症状为一侧或双侧的手指活动笨拙、无力,随后出现肌肉萎缩,逐渐波及四肢肌肉,受累部位可出现锥体束征,痉挛性瘫痪,肌张力增高,后期可出现延髓麻痹,舌肌萎缩,吞咽困难,咀嚼无力,构音不清,患者意识始终清醒,多在 3~5 年因呼吸肌受累死于呼吸肌麻痹所致的肺部感染。该病目前尚无特异性的方法确诊,多以临床表现加影像学诊断为主要依据,进行排除性诊断。本病例通过观察脑组织活检观察其病理结构的改变,有可能为该病的发病机制及诊断提供新的途径。

### 1 临床资料

患者,男,23 岁,未婚,汉族,贵州织金籍,因“进行性四肢无力 2 年,言语不清、饮水呛咳 1 年,气促 1 个月”于 2010 年 10 月 23 日入院,患者 2 年前无明显诱因出现右下肢无力,行走不稳,易摔倒,并逐渐加重至双下肢行走不稳,无头痛、抽搐及意识障碍等,1 年前曾就诊于本院,行头颅 MRI 示“双侧丘脑、大脑脚、桥脑病变”,考虑“脱髓鞘疾病”,予以“激素、鼠神经生长因子”等治疗,症状好转,但停药后症状加重,并出现言

语含混不清、饮水呛咳、吞咽困难,双足有袜套感;同年 4 月在北京天坛医院就诊,又予以激素治疗 6 个月,症状有所好转,但停药后症状再次加重,出现行走困难、说话费力、小便排不尽,遂转诊于广州中医学院,予免疫球蛋白、激素、干细胞等治疗 40<sup>+</sup> d,病情仍可缓解,但激素逐步减量后症状再次加重。3<sup>+</sup> 个月前出现双上肢无力,行动笨拙,以左上肢为甚。1<sup>+</sup> 个月前出现双眼轻度视物不清,视近物感眼花,伴双耳耳鸣,平躺感呼吸费力,胸闷,遂就诊于本院,病程中患者大便时有便秘或失禁,饮食、营养、睡眠一般。既往史、家族史无特殊。入院查体:体温 37.0℃,脉搏 100 次/分,呼吸 24 次/分,血压 120/60 mm Hg,神清合作,声音低沉,发声困难,高级认知功能正常,双眼球辐辏反射差,无眼震、复视,双瞳孔等圆等大, D=3.0 mm,光反射敏感。双耳听力粗测正常,额纹、鼻唇沟对称存在;伸舌左偏,软腭上抬可,咽反射迟钝,四肢肌张力呈折刀样增高,左上肢近端肌力约 3 级,远端肌力约 2 级,右上肢肌力 3<sup>-</sup> 级,双下肢肌力 1 级,腱反射亢进,腓肠肌萎缩,踝阵挛(+),髌阵挛(-),双上肢霍夫曼征、罗索里莫征(+),双下肢欧本海默征、查多克征、巴氏征(+),脑膜刺激征(-),双侧痛觉无明显减退,双下肢深感觉正常,双手指鼻试验不稳,深呼吸时胸廓运动幅度降低,咳嗽无力。辅助检查:2009-02-16 本院头颅 MRI 增强为双侧丘脑、大脑脚、桥脑病变,考虑皮质脊髓束变性改变。

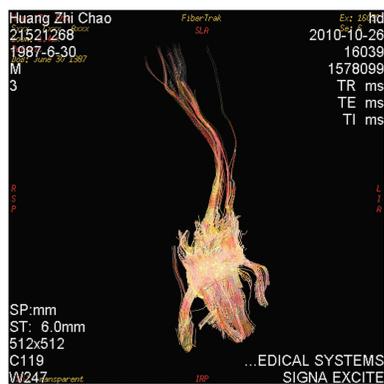


图 1 头颅 DTI 图像

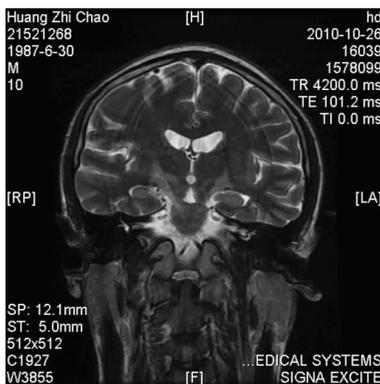


图 2 冠状位 T<sub>2</sub> 加权图像

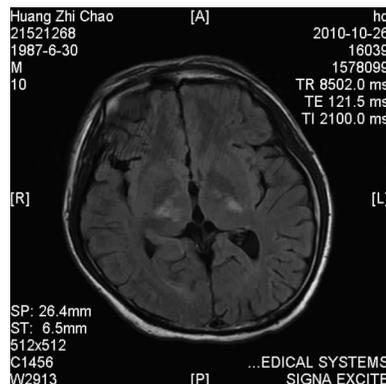


图 3 Flare 像见脑髓及内囊后肢的高信号