

单侧肺动脉起源于升主动脉的超声心动图诊断价值及误诊分析

金珉¹,王东进^{1*},左维嵩²,陈俊²,陈晔²,姜杰²,张婧²

(¹南京医科大学鼓楼临床医学院心胸外科,江苏南京 210008;²南京医科大学附属南京儿童医院超声科,江苏南京 210008)

[摘要] 目的:探讨超声心动图对单侧肺动脉起源于升主动脉(AOPA)的诊断价值,分析超声心动图误诊的原因,旨在提高超声对 AOPA 诊断的准确率。方法:回顾性分析经超声心动图诊断为 AOPA 的 26 例患儿资料,将全部患儿的声像图表现与心血管造影、多层螺旋 CT 及手术结果进行对比分析,并总结其诊断特点。结果:26 例患儿中,超声诊断符合 21 例(占 80.77%),其中右肺动脉起源于升主动脉占 80.95%(17/21),左肺动脉起源于升主动脉占 19.05%(4/21)。超声误诊 5 例(占 19.23%),2 例为右肺动脉缺如,1 例为左肺动脉缺如,1 例为 II 型主-肺动脉间隔缺损,另 1 例为重度法洛四联症伴侧支循环。结论:超声心动图能较准确地诊断 AOPA,但易误诊及漏诊,需同时结合 64 层螺旋 CT 及心血管造影等检查。

[关键词] 超声心动描记术;先天性心脏病;肺动脉;起源异常

[中图分类号] R540.4

[文献标志码] B

[文章编号] 1007-4368(2013)04-548-04

doi: 10.7655/NYDXBNS20130431

单侧肺动脉起源于升主动脉 (anomalous origin of one pulmonary artery from the ascending aorta, AOPA) 是极为罕见的先天性心脏病, 占所有先心病的 0.12%^[1]。如不手术, 70% 在出生后 6 个月内死亡, 80% 在 1 岁内死亡^[2]。早期正确诊断及提示合并畸形, 对外科手术治疗方式的选择和患儿的预后具有重要意义。

但由于超声检查易受声窗和肺气等因素干扰, 对心外大血管畸形的显示欠佳, 容易造成该病的漏诊及误诊。本研究着重探讨超声心动图对 AOPA 的诊断价值, 分析误诊原因, 旨在进一步提高超声心动图诊断 AOPA 的准确率。

1 资料和方法

1.1 资料

2006 年 3 月~2012 年 8 月于南京医科大学附属南京儿童医院就诊、经超声心动图检出的 AOPA 患者共 26 例, 男 19 例, 女 7 例, 年龄 12 天~8 岁, 平均 11 个月。多数患儿以反复肺炎及体重不增前来就诊。

1.2 方法

1.2.1 超声心动图

采用 Philips iE33 和 HP Sonos 5500 型彩色多普勒超声诊断仪, S5 及 S8 探头, 探头频率 1~5 MHz (S5 探头)、3~8 MHz (S8 探头)。受检患儿取平卧位、半卧位或半左侧卧位, 安静状态下进行检测, 对不合作的婴幼儿则使用镇静剂, 选用 5% 水合氯醛 1 ml/kg 口服, 常规进行剑突下、心尖部、胸骨旁及胸骨上窝扫查, 了解心内结构异常情况。重点观察主动脉根部短轴及左室长轴切面, 判断肺动脉分支缺如及肺动脉分支起源升主动脉位置。彩色多普勒显示心内及大血管水平分流, 协助判断肺动脉分支缺如及起源异常。

1.2.2 心血管造影

应用 Philips Allura Xper FD20 数字化大平板兼容型血管造影系统进行数字电影摄影。选择性做升主动脉正侧位和左右斜位、肺动脉正侧位、右心室坐观位和侧位、左心室长轴斜位。一般用 NIH 导管自右房送入或用猪尾巴导管自主动脉逆行送入, 造影剂选用碘海纯 (3 ml/kg), 尽可能快速注射。

1.2.3 多层螺旋 CT

应用西门子 64 层螺旋 CT, 扫描前用铅条包裹患儿生殖器, 关闭大部分电灯, 保持房间昏暗, 使患儿不易惊醒。所有患儿均采用非门控平静呼吸下扫描。扫描参数为: 球管旋转速度 0.33 s/360°, 管电压 80~100 kV, 管电流 100 mAs, 有效管电流由扫描时

[基金项目] 国家自然科学基金项目(81070241)

*通信作者 (Corresponding author), E-mail: gldjw@163.com

患者的具体情况智能设置(CAREDOSE4D, Siemens Medical Solutions), 螺距 1.1, 准直 0.6 mm。扫描范围为肺尖至膈下。

2 结果

本组 26 例患儿, 均行 64 层螺旋 CT 或心血管造影检查, 超声诊断符合 21 例(占 80.77%)(表 1), 其中右肺动脉起源于升主动脉占 80.95%(17/21)(图 1、2), 左肺动脉起源于升主动脉占 19.05%(4/21)。16 例伴有其他心脏畸形(一种或多种)占 76.19%(16/21), 其中 12 例合并动脉导管未闭, 10 例合并房间隔缺损或卵圆孔未闭, 5 例合并室间隔缺损, 4 例合并法洛氏四联症, 2 例合并主动脉缩窄, 1 例合并主动脉弓离断, 1 例合并三尖瓣脱垂伴关闭

不全。17 例存在不同程度的肺动脉高压。超声误诊 5 例(占 19.23%), 2 例为右肺动脉缺如, 1 例为左肺动脉缺如, 1 例为 II 型主-肺动脉间隔缺损, 另 1 例为重度法洛四联症伴侧支循环。

本组患儿 18 例行外科手术治疗, 16 例诊断为 AOPA, 1 例诊断为 II 型主-肺动脉间隔缺损, 1 例诊断为法洛四联症伴侧支循环, 8 例患儿放弃治疗。16 例 AOPA 患儿中, 2 例患儿术后 1 周内因重症肺部感染放弃治疗, 1 例右肺动脉起源于升主动脉的患儿在术后随诊超声心动图发现右肺动脉相连处探及 45 mm × 35 mm 透声暗区, 见右肺动脉血流进入, 超声心动图考虑为假性肺动脉瘤(图 3), 心包腔内见大量液性暗区, 于心内科住院治疗数周后自行出院, 随访中断。

表 1 21 例确诊为 AOPA 的患儿的疾病分类 (n)

异常肺动脉	例数	合并畸形						
		PDA	ASD 或 PFO	VSD	TOF	COA	IAA	TVP
左肺动脉	4	3	1	1	2	1	0	0
右肺动脉	17	9	9	4	2	1	1	1

PDA: 动脉导管未闭; ASD: 房间隔缺损; PFO: 卵圆孔未闭; VSD: 室间隔缺损; TOF: 法洛氏四联症; COA: 主动脉缩窄; IAA: 主动脉弓离断; TVP: 三尖瓣脱垂。

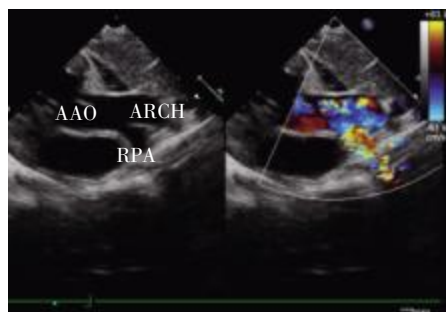


图 1 升主动脉后壁发出右肺动脉

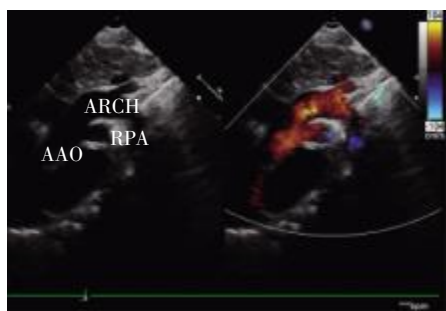


图 2 胸骨上窝切面见右肺动脉自升主动脉后壁发出

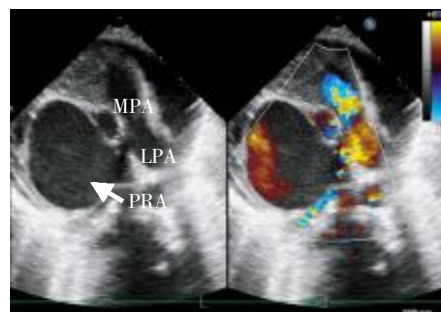


图 3 肺动脉长轴切面观示右肺动脉右侧见瘤样回声(白色箭头所示)

3 讨论

一侧肺动脉起源于升主动脉是指右或左肺动脉起源于升主动脉, 主动脉及肺动脉主干各有瓣膜

存在。以右肺动脉起源于升主动脉为例, 此种畸形的发生是由于右肺动脉不能从胚胎时期的主动脉囊中分离, 其发生过程与主-肺动脉间隔缺损相似。由于圆锥嵴异位使主动脉干与肺动脉干分隔严重不均, 右侧第六主动脉弓单独起自升主动脉导致右肺动脉起源异常^[2-4]。

单侧肺动脉常起自升主动脉的侧壁或后壁, 起源部位在主动脉瓣上 1~3 cm, 少数位于升主动脉远端靠近无名动脉开口处^[2-4]。一般以右侧肺动脉多见, 约占 83%^[5]。异位肺动脉常较正常肺动脉粗, 但其管壁结构和分支均正常。大多数患儿均伴有其他心血管畸形, 高达 78%, 单纯性占 22%。异位右肺动

脉合并的心脏畸形是动脉导管未闭 (约占 50%)^[4]、法洛四联症、室间隔缺损、主-肺动脉间隔缺损、主动脉缩窄等^[1-3,5-7]。左肺动脉起源于升主动脉非常罕见,40%为单纯性病变,常合并右位主动脉弓(63%),最常伴发的心脏畸形为法洛四联症(75%)^[5]。无论两侧肺动脉起源如何,两肺血管床相似^[2]。

彩色多普勒超声是诊断 AOPA 的有效手段,其二维超声及彩色多普勒具有特征性征象,笔者结合本组病例和以往文献报告^[3,8-11],对其声像图特征总结如下:①大动脉短轴、肺动脉长轴切面未能探及与肺动脉主干相延续的左右肺动脉分叉,仅见一侧肺动脉与主肺动脉延续。本组确诊为 AOPA 的 21 例患儿中均在上述切面扫查时仅探及一侧肺动脉与主肺动脉延续,另一侧肺动脉未显示;②胸骨旁长轴、胸骨上窝及剑突下切面可探及管状回声,结合彩色多普勒血流图(CDFI)可判定为另一侧肺动脉由升主动脉的侧壁、后壁或右侧发出,背离心脏走行。本组确诊的 AOPA 患儿,超声显示 11 例一侧肺动脉发自升主动脉左侧壁,2 例发自升主动脉右侧壁,6 例发自升主动脉后壁,另 2 例发自升主动脉远端;③胸骨上窝切面亦可清晰显示起源异常的肺动脉与起源正常的肺动脉分别进入左右肺。由于受肺气干扰,本组确诊患儿中仅有 12 例能清晰显示;④部分患者将探头从胸骨旁四腔心断面的位置顺时针旋转约 20°,可出现双动脉长轴断面,显示出升主动脉与一侧肺动脉之间的连接关系;⑤检查中,对于左心室内径增大的患者,应将探头的位置放置于第二肋间,并向左肩胛骨侧移动,此时探头指向右下方剑突扫查。此时探头位置应在原肋间的水平向上一个肋间移位,以充分显示异常肺动脉分支的起源处。心内外结构的声像图改变表现为相应并发症改变。

然而,受多种因素干扰,超声心动图诊断 AOPA 容易漏诊及误诊。笔者总结本组病例资料及相关文献^[3,9-12],着重分析漏诊及误诊的原因,并与其他先天畸形相鉴别:①在患儿心脏合并复杂畸形时,检查者易忽略对左、右肺动脉的认真扫查,本组误诊的 1 例患儿,手术证实为重度法洛四联症伴侧支循环。超声检查时,由于患儿左侧肺动脉发育较差,管径较细,检查者没有进一步仔细追踪左肺动脉走行,误把主-肺动脉侧支当成左肺动脉;②患儿合并肺动脉高压时,左、右肺动脉分支显示不清。如合并动脉导管未闭,因肺动脉高压导致右向左分流而将动脉导管误认为肺动脉,所以在检查时需要仔细探查,必要时可以降低脉冲重复频率,提高增益,

以利于检出低速分流;③在检查肺动脉闭锁及一侧肺动脉缺如时,易将发自主动脉的侧支循环误认为起源异常的肺动脉,本组 3 例误诊的患儿中,超声探查时发现仅一侧肺动脉与主肺动脉延续,另一侧肺动脉未显示,胸骨上窝看到发自主动脉的侧支循环,误诊为一侧肺动脉起源的异常;④ II 型主-肺动脉间隔缺损位置较远,接近左右肺动脉分叉处,常累及右肺动脉的起始部位,在左心室长轴断面的表现,与右肺动脉异常起源于升主动脉极为相似,常造成误诊,本组 1 例患儿,超声扫查时发现大动脉短轴切面及左心室长轴切面见右侧肺动脉与升主动脉融合,误诊为 AOPA,后经手术证实为 II 型主-肺动脉间隔缺损,所以超声探查时,左心室长轴断面表现为主动脉内径自主动脉瓣水平开始逐渐增宽,似喇叭口状,应高度警惕是否为主-肺动脉间隔缺损;⑤肺动脉吊带:左肺动脉从右肺动脉后壁发出,由右向左呈“S”型走形,多不合并其他畸形,检查时应尽量探查与主肺动脉延续的右肺动脉有无发出分支;⑥永存动脉干:永存动脉干仅有 1 组半月瓣,右室流出道呈盲端,可通过对右室流出道的探查,观察大动脉瓣组数加以排除;⑦患儿肺部常合并感染,胸腔内气窗过强或肺部炎症较重,导致肺动脉显示不清。在进行扫查时需从剑下大动脉短轴切面扫查肺动脉主干及左右肺动脉。

综上所述,在对 AOPA 患儿进行早期临床诊断、手术治疗方案制定和术后随访中,因经胸超声心动图具有无创性、可重复性、费用低、易开展等优势,故应作为首选检查项目。但同时因超声心动图受声窗和肺气等因素干扰,对心外大血管畸形的显示欠佳,如检查者经验不足,易导致漏诊和误诊,从而延误患儿手术时机,故必要时还应结合临床,选择性进行 64 层螺旋 CT 及心血管造影等检查。

[参考文献]

- [1] Erdem A, Aydemir NA, Demir H, et al. Anomalous origin of one pulmonary artery branch from the ascending aorta: experience of our center[J]. *Türk Kardiyol Dern Arş*, 2010, 38(6):411-415
- [2] 郭兰敏. 实用胸心外科手术学[M]. 3 版. 北京:科学出版社, 2010:790-791
- [3] 刘延玲,熊鉴然. 临床超声心动图学[M]. 2 版. 北京:科学出版社, 2007:689-699
- [4] 徐志伟. 小儿心脏手术学[M]. 北京:人民军医出版社, 2006:404-405
- [5] Pepeta L, Takawira FF, Cilliers AM, et al. Anomalous origin of the left pulmonary artery from the ascending aorta

- in two children with pulmonary atresia, subaortic ventricular septal defect and right-sided major aorto-pulmonary collateral arteries [J]. *Cardiovasc J Afr*, 2011, 22 (5): 268-271
- [6] Amir G, Frenkel G, Bruckheimer E, et al. Anomalous origin of the pulmonary artery from the aorta; early diagnosis and repair leading to immediate physiological correction [J]. *Cardiol Young*, 2010, 20(6): 654-659
- [7] Ginde S, Earing MG, Bartz PJ, et al. Late complications after Takeuchi repair of anomalous left coronary artery from the pulmonary artery: case series and review of literature [J]. *Pediatr Cardiol*, 2012, 33(7): 1115-1123
- [8] 王 琰, 郭燕丽, 王文婷. 超声心动图诊断右肺动脉起源异常于升主动脉 1 例 [J]. *中国超声医学杂志*, 2009, 25(6): 622
- [9] 苏俊武, 罗 毅, 程 沛. 16 例一侧肺动脉起源异常临床报告 [J]. *中国循环杂志*, 2005, 20(6): 438-440
- [10] 李红玲, 郑敏娟, 陈文生. 单侧肺动脉起源异常的超声心动图诊断及外科治疗 [J]. *中国医学影像技术*, 2011, 27(6): 1171-1173
- [11] 刘良华, 杜正隆, 陈丽媛. 超声对右肺动脉起源异常的诊断价值 [J]. *临床超声医学杂志*, 2009, 11(12): 851-852
- [12] 刘延玲. 超声心动图诊断思维解析 [M]. 北京: 科学出版社, 2010: 492-493

[收稿日期] 2012-11-20

《南京医科大学学报(社会科学版)》 影响因子排名创新高

近期公布的 CNKI 中国学术期刊影响因子年报(人文社会科学 2012 版)显示,南京医科大学学报(社会科学版)计量评价指标与 2011 年版比较有明显改善,数据和排名有大幅提高:复合影响因子 0.513,在学科内排名 165/674;期刊综合影响因子为 0.372,较去年比较增幅达 40%,影响因子学科排名首次进入前百位(72/662);基金论文比为 0.43,增幅达 39%;期刊综合即年指标(期刊发表的论文在当年被引用的情况)增幅达 81%。