

· 临床研究 ·

# 右位主动脉弓合并血管环的小儿超声心动图诊断及漏误诊分析

胡 锐<sup>1</sup>,朱善良<sup>1</sup>,陈 俊<sup>1</sup>,莫绪明<sup>2</sup>,张平洋<sup>3\*</sup><sup>1</sup>南京医科大学附属儿童医院超声诊断科,<sup>2</sup>心胸外科,江苏 南京 210008;<sup>3</sup>南京医科大学附属南京医院(南京市第一医院)心血管超声科,江苏 南京 210006

**[摘要]** 目的:探讨小儿伴迷走血管或伴无名动脉镜像分支的右位主动脉弓与左位动脉导管或动脉韧带形成血管环的超声诊断价值,并分析漏误诊原因,提高诊断准确率。方法:回顾性分析43例经手术证实为右位主动脉弓合并血管环的超声图像,所有病例术前均行CT血管造影(CT angiography, CTA)检查,收集漏误诊病例,总结其超声特征。结果:43例手术证实的右位主动脉弓合并血管环中:36例右位主动脉弓伴迷走左锁骨下动脉,超声诊断正确25例(69.4%),漏诊9例(25.0%,超声仅诊断为右位主动脉弓),误诊2例(5.6%,均误诊为镜像右位主动脉弓);4例右位主动脉弓伴迷走左无名动脉,超声诊断正确4例(100%);3例右位主动脉弓伴无名动脉镜像分支,超声诊断正确1例(33.3%),误诊2例(66.7%,1例误诊为右弓优势型双主动脉弓、1例误诊为伴迷走左锁骨下动脉)。上述血管环畸形CTA均诊断正确。43例患儿中存在心内畸形者26例,超声均诊断正确,CTA漏误诊3例(11.5%)。结论:小儿右位主动脉弓合并血管环并非少见,尤其是右位主动脉弓伴迷走左锁骨下动脉与左位动脉导管韧带形成血管环,相对正确判断本病的关键是对左无名动脉的走行、分支以及迷走血管和降主动脉间的关系进行多切面的追踪扫查。

**[关键词]** 超声心动描记术;右位主动脉弓;血管环**[中图分类号]** R445.1**[文献标志码]** B**[文章编号]** 1007-4368(2020)01-106-04

doi: 10.7655/NYDXBNS20200122

伴迷走血管或伴无名动脉镜像分支的右位主动脉弓(right aortic arch, RAA)与左位动脉导管或动脉韧带可以形成“U”形血管环,尤其是右位主动脉弓伴迷走左锁骨下动脉,值得注意的是此类型的血管环出生后较少(10%~15%)引起呼吸窘迫和吞咽困难等临床症状<sup>[1-4]</sup>,且出生后动脉导管多数已经闭合,目前影像学方法多不能对此血管环作出直接诊断,所以出生后检出率较低<sup>[5]</sup>。但笔者在诊断工作中发现,此“U”形血管环并不少见,且鉴于目前超声技术探查心外血管的局限性,易于漏误诊<sup>[6]</sup>。本研究通过回顾性分析南京医科大学附属儿童医院43例手术证实为右位主动脉弓合并血管环的超声图像资料,分析漏误诊原因,总结此类血管环的超声特征,旨在提高超声诊断此畸形的准确率。

## 1 对象和方法

### 1.1 对象

选取南京市儿童医院2015年1月—2019年2月

经手术证实为右位主动脉弓合并血管环的患儿43例,年龄3个月~6岁[(21.7±6.9)个月],本组病例均有喘息、反复呼吸道感染、吞咽困难、反复呕吐等临床症状,多数症状明显。研究经医院伦理委员会批准,所有患者家属均签署知情同意书。

### 1.2 方法

Philips iE 33和GE Vivid E95彩色多普勒超声诊断仪,探头S8-3、S5-1、6S、M5Sc,探头频率1~8 MHz,CT血管造影(CT angiography, CTA)设备为Philips 64层和128层螺旋CT机。术前均行超声心动图和CTA检查,哭闹不配合患儿给予10%水合氯醛溶液口服或灌肠镇静后检查。常规超声心动图检查,涵盖胸骨旁、心尖、剑突下、胸骨上窝各切面,建立诊断,重点观察胸骨上窝切面:①通过声速指向哪侧锁骨能显示完整的主动脉弓来判断主动脉弓的位置;②若为右位主动脉弓,声束指向右锁骨显示完整的右位主动脉弓及其右侧分支,尤为关键的是指向左锁骨追踪扫查所谓无名动脉(弓第一支)的走行及其分支情况;③二维图像联合彩色多普勒显示主动脉弓及其分支,尤其是声束指向左锁骨仔细探查超声近场的所谓无名动脉中远段以及远场的迷走血管。

**[基金项目]** 南京市科技发展计划(医学及南京市医学科技发展重点)项目(ZKX17026)

\*通信作者(Corresponding author), E-mail:zhpy28@hotmail.com

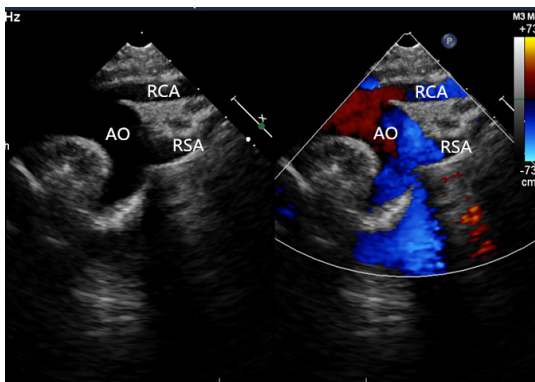
2 结 果

2.1 超声诊断情况

以手术结果为标准,43例右位主动脉弓合并血管环包括①右位主动脉弓伴迷走左锁骨下动脉36例,超声诊断正确25例(正确率69.4%),漏诊9例(漏诊率25.0%):超声仅诊断为右位主动脉弓,误诊2例(误诊率5.6%):2例均误诊为镜像右位主动脉弓;②右位主动脉弓伴迷走左无名动脉4例,超声诊断正确4例(正确率100%);③右位主动脉弓伴无名动脉镜像分支3例,超声诊断正确1例(正确率33.3%),误诊2例(误诊率66.7%):1例误诊为右弓优势型双主动脉弓、1例误诊为伴迷走左锁骨下动脉。上述血管环畸形CTA均诊断正确。

2.2 超声特征

①主动脉弓右位,声速指向右锁骨显示完整的主动脉弓(图1);②伴迷走左锁骨下动脉者,声束指向左锁骨显示所谓无名动脉(弓第一支)仅延伸为左颈总动脉、未见明显血管分叉,其后方可见异常起源的迷走左锁骨下动脉(图2),迷走左椎动脉容易误判为左锁骨下动脉;③伴迷走左无名动脉者,声束指向左锁骨未显示主动脉弓发出血管分支,远场可见异常起源的无名动脉发出左颈总动脉、左锁骨下动脉(图3);④伴无名动脉镜像分支者,声速指向左锁骨显示无名动脉发出左颈总动脉、左锁骨下动脉,血管走行存有变异,分叉间角度及间隙增大(图4),可存在锁骨下动脉盗血综合征使左锁骨下动脉呈假性迷走。

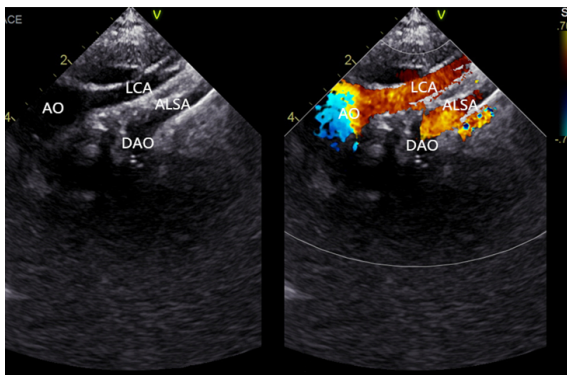


声速指向右锁骨显示完整的主动脉弓,弓向右侧发出RCA、RSA(AO:主动脉,RCA:右颈总动脉,RSA:右锁骨下动脉)。

图1 胸骨上窝右位主动脉弓长轴切面

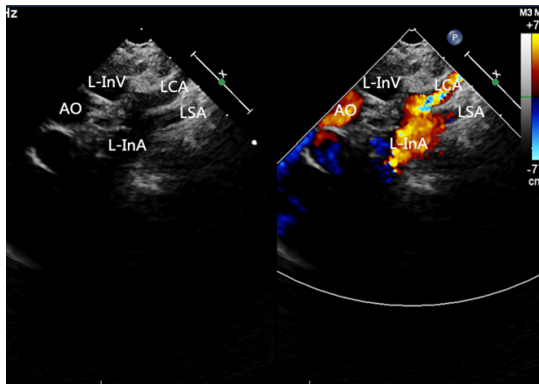
2.3 心内畸形情况

26例存在心内畸形,包括继发孔房间隔缺损或卵圆孔未闭14例,室间隔缺损8例,法洛氏四联症7



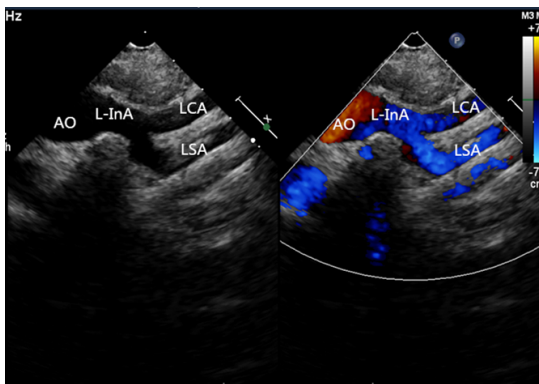
声速指向左锁骨显示弓第一支延伸为LCA,其后方可见异常起源的ALSA(LCA:左颈总动脉,ALSA:迷走左锁骨下动脉,AO:主动脉,DAO:降主动脉)。

图2 胸骨上窝迷走左锁骨下动脉走行切面



声束指向左锁骨未显示主动脉弓起始部发出血管分支,远场可见异常起源的L-InA发出LCA、LSA(L-InA:左无名动脉,LCA:左颈总动脉,LSA:左锁骨下动脉,AO:主动脉,L-InV:左无名静脉)。

图3 胸骨上窝迷走左无名动脉走行切面



声速指向左锁骨显示L-InA发出LCA、LSA,分叉间角度及间隙增大(L-InA:左无名动脉,LCA:左颈总动脉,LSA:左锁骨下动脉,AO:主动脉)。

图4 胸骨上窝无名动脉镜像分支切面

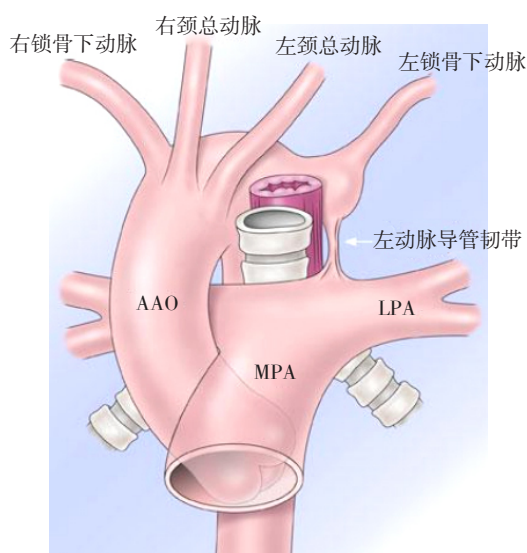
例,动脉导管未闭3例,完全型房室间隔缺损2例。超声均诊断正确,CTA漏误诊3例(漏误诊率11.5%)。

3 讨 论

伴迷走左锁骨下动脉、迷走左无名动脉或伴无



名动脉镜像分支的RAA与左位动脉导管或动脉韧带可以形成“U”形血管环(图5),动脉导管或动脉韧带连接降主动脉与肺动脉、位于气管后方,通常认为因出生后吸氧使动脉导管弓闭合形成韧带,所以生后较少引起呼吸窘迫和吞咽困难等临床症状,只有症状明显者需要手术干预<sup>[3-4]</sup>,切断动脉导管韧带即可。本研究显示此“U”形血管环包括3种类型:①伴迷走左锁骨下动脉的RAA与左位动脉导管弓,主动脉弓由前向后依次发出左颈总动脉、右颈总动脉、右锁骨下动脉及左锁骨下动脉,迷走的左锁骨下动脉发自降主动脉,走行于食管左后方,这种类型是产前超声报道比较常见的类型<sup>[7-8]</sup>,Vigneshwaran等<sup>[4]</sup>研究显示产后RAA合并血管环中最多见的亦为此型,发生率为85.3%(29/34);②伴迷走左无名动脉的RAA与左位动脉导管弓、主动脉弓由前向后依次发出右颈总动脉、右锁骨下动脉以及左无名动脉,此类型国内外文献均罕有报道<sup>[6-9]</sup>,与伴迷走左锁骨下动脉者相比只是迷走的血管不同而已,迷走的左无名动脉亦发自降主动脉,解剖病理上则大同小异;③伴无名动脉镜像分支的RAA与左位动脉导管弓、主动脉弓依次发出左无名动脉、右颈总动脉以及右锁骨下动脉,又称为镜像RAA,多认为该型发病率较低,多不合并其他心内畸形<sup>[5]</sup>,此型左无名动脉的分支走行、血管分叉存有变异,胎儿期因动脉导管弓的存在易误诊为双主动脉弓<sup>[10]</sup>,生后随着动脉导管的闭合需与右弓优势型双主动脉弓(DAA)相鉴别<sup>[11]</sup>。



AAO:升主动脉,MPA:主肺动脉,LPA:左肺动脉。

图5 右位主动脉弓伴迷走左锁骨下动脉与左动脉导管韧带形成血管环示意图

此“U”形血管环出生后动脉导管多数已经闭合或者形成动脉导管韧带,目前超声尚不能直接诊断动脉导管韧带,故超声只能通过追踪探查主动脉弓分支的走行来间接判断,且相较于目前CTA诊断血管环畸形的高准确性<sup>[12]</sup>,超声的漏误诊率相对较高,曹睿等<sup>[6]</sup>6年间诊断血管环中最容易漏诊的即为伴迷走左锁骨下动脉的RAA,漏诊率为84.2%(16/19)。本研究中超声心动图共漏误诊13例,其中①伴迷走左锁骨下动脉者共漏误诊11例,分析原因:漏诊9例因为气体干扰、透声窗限制等客观因素以及患儿镇静效果差、医生经验认识不足等主观因素,客观因素凸显了目前超声技术探查心外大血管的局限性,主观因素则表现在未能追踪探查主动脉弓的分支走行。误诊2例因为弓血管分支变异较多,错把发自左颈总动脉的迷走左椎动脉当作左锁骨下动脉,从而误判为正常的镜像分支,回顾超声图像发现,较之锁骨下动脉,椎动脉管径细小,且彩色多普勒对于探查远场的迷走左锁骨下动脉很有帮助;②伴迷走左无名动脉者均诊断正确,分析原因:因为声速指向左锁骨时,近场图像清晰、较容易发现弓没有发出分支向左侧走行,且远场的左无名动脉较粗,彩色多普勒容易辨别,也可能与样本数量较少有关;③伴无名动脉镜像分支者共误诊2例,分析原因:镜像分支走行会出现变异,分叉的血管间隙增大、分叉角度略大,容易误判为双主动脉弓中较细的左弓,同时可存在锁骨下动脉盗血综合征致使超声无法探查左锁骨下动脉,使近段闭塞或严重狭窄的左锁骨下动脉在超声图像上呈假性迷走。

判断主动脉弓的位置是超声诊断此病的基础。主动脉弓走行于气管的哪一侧并横跨该侧的主支气管侧称为哪侧动脉弓<sup>[1-2]</sup>,超声不能显示充满气体的气管,但可从2个切面间接判断:①胸骨上窝主动脉弓短轴,显示弓第一分支、即所谓无名动脉的走向,通常来讲弓方位与第一分支方向相反,但是若存在迷走左无名动脉则无法判断;②胸骨上窝弓长轴,声束指向哪侧锁骨能显示完整的动脉弓则称为哪侧动脉弓,本研究显示此方法不受分支变异、迷走血管的限制,相对来说更准确。

右位主动脉弓合并血管环的超声心动图特征为:①通过声速指向右锁骨显示完整的主动脉弓来判断主动脉弓的左右;②伴迷走左锁骨下动脉者,声束指向左锁骨于超声近场探查弓第一分支(即所谓无名动脉),尽可能地中远段追踪,仅延伸为左颈总动脉、未见明显血管分叉,同时结合彩色多普

勒于远场显示发自降主动脉的迷走左锁骨下动脉,发自左颈总动脉的迷走左椎动脉容易误判为左锁骨下动脉,但椎动脉较之锁骨下动脉管径细小;③伴迷走左无名动脉者,声束指向左锁骨追踪探查主动脉弓未发出血管分支向左侧走行,同时远场可见异常起源于降主动脉的左无名动脉,而后发出左颈总动脉及左锁骨下动脉;④伴无名动脉镜像分支者,声束指向左锁骨显示无名动脉发出左颈总动脉、左锁骨下动脉,血管走行存有变异,血管分叉间角度及间隙会增大,容易误诊为DAA,但始终缺乏左侧分支与降主动脉连接的确切证据,这是与DAA鉴别的要点;⑤亦可存在锁骨下动脉盗血综合征,此时左锁骨下动脉近段闭塞或严重狭窄,近段则无明显血流通过,彩色多普勒难以发现,当弓第一支没有明显血管分叉,且远场未探及异常起源的迷走血管时,需考虑锁骨下动脉盗血综合征的可能性。

此外,此“U”形血管环只有气管食管受压致临床症状明显的少数患儿需要手术干预,故多数症状轻微或无症状的患儿可无需行CTA,此时体现了超声安全、无创、可重复、无辐射的优势。同时超声波受气体干扰及胸骨组织影响大,主动脉弓的分支显示不完整,尤其是迷走血管的走行,本研究也显示出了超声心动图的局限性:可存在锁骨下动脉盗血综合征致使锁骨下动脉出现闭塞或严重狭窄<sup>[13]</sup>,因缺少血流信号,这种情况超声难以探查;其次,文献报道Kommerell憩室可引起迷走左锁骨下动脉起始部的异常扩张<sup>[14-15]</sup>,憩室直径/同侧锁骨下动脉>1.5~2.0时需要手术治疗,远场异常起源的血管虽可通过彩色多普勒加以辨认,但是超声难以精确测量起始部扩张内径;且当患儿症状明显亦无法探查气管的形态及毗邻,此时只能依赖于CTA。

小儿右位主动脉弓合并血管环并非少见,尤其是右位主动脉弓伴迷走左锁骨下动脉与左位动脉导管韧带形成的血管环,超声心动图相对正确判断本病的关键是对弓第一支的走行、分支以及迷走血管和降主动脉间的关系进行多切面的追踪扫查。同时需与CTA结合,更好地明确此型血管环病变的组成以及气管的形态,为术前诊断及手术治疗提供完善的影像学信息。

#### [参考文献]

- [1] TERADA M, HOTODA K, TOMA M, et al. Surgical management of congenital tracheal stenosis[J]. Gen Thorac Cardiovasc Surg, 2009, 57(4): 175-183
- [2] XU Z W, LI W H. One stage surgical correction of congen-

ital cardiac disease and congenital tracheal stenosis in infants and children[J]. J Card Surg, 2009, 24(5): 558-560

- [3] SHINKAWA T, GREENBERG S B, JAQUISS R D. Primary trans location of aberrant left subclavian artery for children with symptomatic vascular ring [J]. Ann Thorac Surg, 2012, 93(4): 1262-1265
- [4] VIGNESWARAN T V, KAPRAVELOU E, BELL A J, et al. Correlation of symptoms with bronchoscopic findings in children with a prenatal diagnosis of a right aortic arch and left arterial duct [J]. Pediatr Cardiol, 2018, 39(4): 665-673
- [5] SCHLESINGER A E, MENDELOFF E, SHARKEY A M, et al. Mir of right aortic arch with mirror-image branching and a left ligamentum arteriosum; an unusual cause of a vascular ring[J]. Pediatr Radiol, 1995, 25(6): 455-457
- [6] 曹 睿, 刘特长, 于明华, 等. 先天性血管环的超声心动图诊断价值及漏诊分析[J]. 中国超声医学杂志, 2017, 33(8): 698-701
- [7] LI S, LUO G, NORWITZ E R, et al. Prenatal diagnosis of congenital vascular rings and slings: sonographic features and perinatal outcome in 81 consecutive cases [J]. Prenat Diagn, 2011, 31(4): 334-346
- [8] OZTUNC F, ATIK S U, DEDEOGLU R, et al. Aortic arch anomalies detected in foetal Life by echocardiography [J]. J Obstet Gynaecol (Lahore), 2018, 38(5): 647-651
- [9] 张媛媛, 赵青茹, 孙丽洲, 等. 联合产前影像学检查在胎儿发育异常诊断中的应用价值[J]. 南京医科大学学报(自然科学版), 2014, 34(2): 246-248
- [10] 李文秀, 耿 斌, 吴 江, 等. 单纯镜像右位主动脉弓合并血管环的产前超声心动图诊断[J]. 中华超声影像学杂志, 2016, 25(11): 948-952
- [11] ADACHI I, KRISHNAMURTHY R, MORALES D L. A double aortic arch mimicking a right aortic arch with an aberrant subclavian artery [J]. J Vasc Surg, 2011, 54(4): 1151-1153
- [12] 臧 越, 周 杰, 姜 涛, 等. 儿童先天性血管环的多层螺旋CT诊断[J]. 中华医学杂志, 2015, 95(35): 2861-2864
- [13] POWELL S K, PATEL J K, EBENROTH E S. Atretic anomalous left subclavian artery as part of an unusual vascular ring [J]. Cardiol Young, 2019, 29(1): 85-87
- [14] TANAKA A, MILNER R, OTA T. Kommerell's diverticulum in the current era: a comprehensive review [J]. Gen Thorac Cardiovasc Surg, 2015, 63(5): 245-259
- [15] 杨 阳, 李晓峰, 柏 松, 等. 单纯右位主动脉弓伴左侧动脉韧带诊治的临床研究[J]. 中华小儿外科杂志, 2018, 39(8): 569-573

[收稿日期] 2019-06-03