

右肺动脉缺失伴三支冠脉的肺侧支供血 Fehlen der rechten Pulmonalarterie mit Kollateralversorgung der Lunge aus allen 3 Koronargefäßen

Florian Mehnert, Martin Lenz, Johann Fischer

一侧肺动脉缺失是一种少见的畸形,通常是先天性的。可以单独出现,但60%病例合并其它心血管畸形。单侧肺动脉缺失常出现在右侧,而左肺动脉缺失常合并法乐氏四联症或右位主动脉弓。其它合并的畸形伴有分流,为开放性动脉导管、房间隔或室间隔缺损。

单侧肺动脉缺失通常很长时间无临床症状,所以肺动脉畸形往往在常规胸部检查时才首次发现。临床症状有咯血、劳累时呼吸困难、胸痛、反复肺部感染和心功能不全。肺动脉高压是重要的并发症,此外有病例报道出现高原肺水肿或潜水时出现沉箱病。

病例肺的血管供应可以源于升主动脉或主动脉弓的大血管,如持续存在的动脉导管,此时可达1/3左室血量流入肺内;另外肺可由源于降主动脉的肥大支气管动脉、头臂干、锁骨下动脉、肋间动脉或膈下动脉获得血供。下面报道一例单侧右肺动脉缺失的病例,不明确是先天性或后天性及是否存在肺的异常血供。

病例报告

64岁男性患者有与呼吸相关的左胸痛,向背部放射,长期存在劳累时呼吸困难。1988年曾患中枢神经系统TIA(短暂性缺血性发作)和1991年出现房颤,1954年有严重工伤史,从16米高处跌下致骨折、肝破裂和血气

胸。并有大块肺栓塞,据称以后未获再灌注。

入院时血压120/90mmHg,脉律不齐,134/min,心肺听诊无特殊。EKG示房颤,胸导联无R波前行及少量定性期外收缩。超声心动图示轻度左室功能下降,所有心腔扩大,特别是右心房。

胸片(图1)示右肺较左肺相对减小,右膈肌略升高。心脏轻度球形增大,上纵隔增宽向右移位。左肺动脉主干明显扩张延伸至周围增宽的肺动脉分支。右肺门被增宽的纵隔掩盖。左肺过度通气,而右上中肺野呈网状线条增多。因纵隔增宽原因不明及背部放射痛,行胸部CT检查以排除主动脉夹层动脉瘤,结果示右肺动脉完全缺失。代替它的是源于肺动脉主干的长而细的位于气管分叉腹侧的软组织结构(图2a)。肺动脉主干与左肺动脉支明显扩张。气管分叉背侧可见源于降主动脉到右肺的扩张的支气管动脉(图2b)。右膈

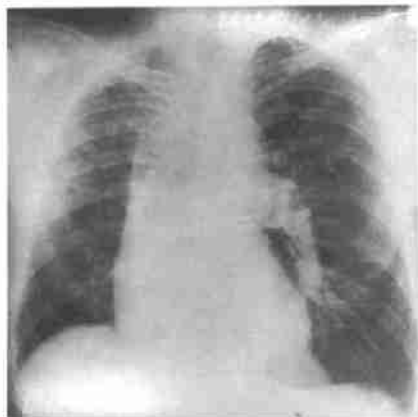


图1 胸片,右肺动脉缺失伴右肺萎缩,膈肌抬高,纵隔右移,左肺动脉扩张,右上中肺网状征。

Institut für Röntgendiagnostik, TU München, Germany



图2 (a) CT示右肺动脉完全缺损,左肺主干扩张。(b)分支背侧右肺供给的增粗的支气管血管(箭头)。(c)右上肺网状征伴右肺体积缩小。(d)左侧肺炎。

也显示很多扩张的侧支动脉。有心包积液及左侧少量胸膜积液。两个心房均扩张。右肺萎缩示少量疤痕性改变及肺气肿泡,上肺野示清楚的网状结构(图2c)。左肺示腹侧肺疝到对侧及明显过度通气(图2d)。

肺灌注闪烁扫描示右肺完全灌注缺失。左灌注呈相对的无段叶性的不均匀。肺吸入扫描图示左肺优势,左右比例为71%:29%。肺功能试验示少量阻塞性通气障碍(对支气管解痉剂无变化)及轻度吸入性部分功能不全(pO_2 66mmHg和 pCO_2 35mmHg)。

肺动脉造影图提示仅通过左肺动脉流入,肺动脉右侧壁光滑,肺动脉平均压为31mmHg。

左心导管检查时进行了冠脉血管造影。左冠状动脉支显示在分出左旋支和室间前支后有2条粗的迷走血管从上述2条发出,向主动脉基部的头侧转弯,形成卷曲的血管进入右肺(图3a、b)。增粗的右冠脉注射时同样形成一迷走血管,沿主动脉向头侧上行并在

右上肺形成分支(图4a、b)。供应心脏的冠状动脉分支走向无特殊,未显示支气管动脉。

洋地黄水平的负平衡和调节有很明显的改善作用。住院1周半患者因突发室颤行急救复苏,从用乙胺碘呋酮抗心律失常治疗后24小时EKG仅有少数室性期外收缩,因而2周半后病人出院。

讨论

先天性肺动脉发育不全大多因胚胎期缺乏第6鳃弓动脉腹支的发生,它以后形成一侧肺动脉主干。肺内分支可以正常存在,有时肺动脉干可由一纤维束带代替。患侧肺血供通常由开放的动脉导管或由支气管动脉供给。有些病例肺动脉直接起源于升主动脉。

单侧发育畸形和并发其它畸形的病人预后不同。临床上将右肺动脉不发生的病人分为三组:第一组合并有分流,大多数为开放的动脉导管,88%同时形成肺动脉高压。儿童期

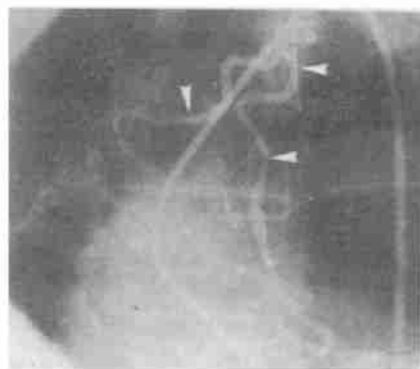
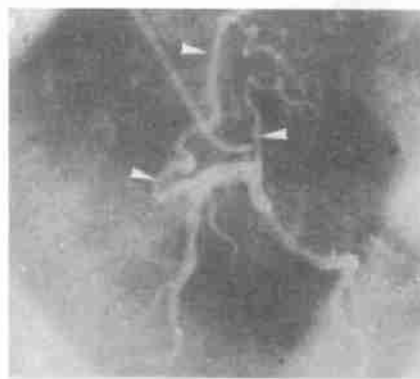


图3 左冠状动脉造影。

- a) 源于心室间动脉和卷曲支的侧支血管(箭头)。
b) 侧支转向头侧, 跨过降主动脉, 在左肺形成一血管网(箭头)。



图4 右冠状动脉造影。

- a) 显示右冠状动脉发出一条走血管(箭头)。
b) 侧支沿主动脉向头侧移位, 并在右上肺形成分支。

已出现心功能不全和呼吸系统问题; 第二组无分流但伴有肺动脉高压, 约 20%~25% 出生后 18 个月内死亡; 第三组单独肺动脉不发生, 无肺动脉高压, 80% 的病人无分流, 可以无症状直到成人期。

一侧肺动脉不发生的胸片有一些特征在本病出现: 病侧肺萎缩、血管较少、膈肌升高、肋间隙变窄、纵隔移位及肺动脉缺如。对侧肺通常过度充气, 血管丰富并有超过中线的肺疝, 另外一侧肺高度透亮的 Swayer-James-(MacLeod)-综合征, 一侧肺气肿、肺动脉狭窄或血栓栓塞性闭锁有类似症状需行鉴别诊断。萎缩侧肺内, 如本文病例, 形成有网状结构的阴影, 部分由于实质内侧支形成, 部分由于通气不足和疤痕性改变所致。在冠状动脉

造影中可以清楚观察到源于冠状动脉的侧支血管网。

核医学方法作为最合适的双肺透亮度的鉴别方法, 包括在双侧通气时一侧灌注缺失的肺动脉不发生、重度肺动脉狭窄、肺动脉血栓栓塞性闭锁或单侧肺静脉闭锁的鉴别诊断。儿童肺动脉畸形可借助通气闪烁扫描图观察到肺的逐步萎缩达 11 年。

现代断层诊断简化了对纵隔关系比的描述。本病例中 CT 快速作出了右肺动脉缺失的诊断。近年来核磁共振能更好显示中央血管, 特别是在肺动脉缺失时。

本文病例 CT 能分辨出管壁光滑的肺动脉到左肺门部的分支处, 并显示右肺无血管分支或栓塞的肺动脉支。形态学上人们可以

看出此病人为右肺动脉先天性不发生。该病人已64岁,经过了很长的无临床症状期。病人认为该异常是由40年前外伤引起栓塞形成所致。因而也存在后天肺动脉闭锁被看成畸形的可能。

Moser报道了3例(2例经CT,1例经MRT诊断)肺动脉畸形(不发生)的病例,但术中从肺动脉主干取出血栓,所有病人既往有肺栓塞的症状,1例可追忆到8年前。为了区分不发生和栓塞闭锁的诊断可借助血管镜。有1个取出的血栓呈菌形,其冠部使血管分支处的开口封闭,远段血管管腔变小,以致在CT和MRT中不能发现栓塞的血管。本病例CT中,在右肺动脉部位有一很长的软组织结构,可能为栓塞闭锁的血管。虽然本病例不能明确,但是在成人作出肺动脉不发生的诊断前应该考虑到栓塞闭锁的可能而详细地询问病史和体检。

在肺动脉灌注减少或缺乏的病人,在慢性肺部感染的病人或有肺静脉阻塞的病人可以形成体循环-肺循环间的侧支循环。侧支循环可经支气管动脉及肋间动脉或膈下动脉形成。此外还可形成冠状动脉和支气管动脉间的吻合。两组血管间不能证实的细小的联系长时间来已从解剖或病理检查中有所认识。上述病理变化中的肥大改变,有助于源于冠

状动脉的肺血供。

Matsunaga总结10年内16例冠状动脉支气管分流的病人,即Takeyasu动脉炎,50%有肺动脉参与,肺慢性炎症改变,肺栓塞,肺动脉原发肿瘤及伴肺动脉闭锁的法洛氏四联症。在全部文献中仅有1例病例观察到在一侧肺动脉缺失时源于冠状动脉的肺内侧支循环。这里只观察到源于右冠状动脉向支气管动脉的一条联系,而本病人中显示源于3条冠状动脉的侧支循环。因而人们必须认识到,特别是在一侧肺动脉缺失时这种畸变血管比认识的要多,因为大部分病人没有作选择性冠状动脉造影。

因为冠状动脉肺侧支循环可以使心供血减少,因而可致心绞痛,称为“肺窃血综合征”。手术结扎源于冠状动脉的侧支可以使心绞痛症状立即消失。本病人因3条冠状动脉均参与侧支循环,窃血现象很突出,也是左室功能很差和心律失常的原因。这表明,对伴有肺动脉灌注不全或缺失及心绞痛的病人应作冠状动脉造影,以识别存在的冠状动脉支气管分流。

同济医科大学附属同济医院

张林译

陈夏丰校

Röntgenpraxis, 1996, 49: 4-7

(1996-08-01 收稿)

简 讯

同济医科大学附属同济医院神经外科博士后雷霆博士,作为前国家教委德国学术交流中心(Deutscher Akademischer Austauschdienst, DAAD)奖学金生,申请到隶属德国经济合作部(The Federal Ministry of Economic Cooperation, BMZ)的德国科学技术联合会(Deutsche Gesellschaft für Technische Zusammenarbeit, GTZ)无偿援助分子生物学实验仪器一套,价值达30507马克,主要用于同济医科大学附属同济医院神经外科与德国爱尔朗根-纽伦堡(Erlangen-Nürnberg)大学神经外科医院之间的科研和教学合作: