

先天性单侧肺动脉缺如的影像诊断 ——附 2 例报告及文献复习

夏黎明 周燕发

【摘要】 目的:先天性单侧肺动脉缺如(UAPA)虽然少见,但合并先天性心脏病或/和伴有肺动脉高压的 UAPA 的早期诊断非常重要,因此,要认识本病的影像学检查方法及征象。方法:笔者报道 2 例 UAPA,均进行了胸部平片、B 超、心导管及心血管造影检查,1 例行手术治疗证实,并复习文献报道。结果:胸片、CT、MRI 及心血管造影检查都具有相应的表现。结论:胸片为本病的诊断提供线索,CT、MRI 与心血管造影具有确诊价值,血管造影更能了解异常供血情况。

【关键词】 先天畸形 肺动脉

Imaging diagnosis of congenital unilateral absence of pulmonary artery: A report of two cases and review of literatures Xia Liming, Zhou Yanfa. Department of Radiology, Tongji Hospital of Tongji University Wuhan 430030

【Abstract】 Objective: To understand the imaging diagnostic methods and findings of congenital unilateral absence of pulmonary artery (UAPA). **Methods:** Two cases of UAPA were reported, which were studied by chest radiography, echocardiography, cardiac catheterization and angiography. One case was confirmed by operation. The world literatures were reviewed. **Results:** Chest X-ray films, CT, MRI and angiography revealed corresponding findings. **Conclusions:** chest roentgenogram can provide diagnostic clues, CT, MRI and angiography had confirmatory diagnostic value in the diagnosis of UAPA.

【Key words】 Congenital anomaly Pulmonary artery

先天性单侧肺动脉缺如(congenital unilateral absence of a pulmonary artery, UAPA)是一种罕见的肺血管畸形,又称单侧肺动脉近段中断,单侧肺动脉不发育或发育不全。最早由 Fraentzel 等人 1868 年报道,到 1992 年全世界报道的病例约 160 例^[2]。我院经证实的 UAPA 有 2 例并复习文献报道如下。

病例报道

1. 病例 1

女,12 岁,反复咳嗽、气促 8 年,咯血 2 次入院。患儿出生后 10 个月开始咳嗽、喘气、无紫绀,每年发作数次,经抗炎治疗后病情好转。入院前半月,咳嗽加剧伴气促,咯鲜血 2 次,每次约 5~7ml。

体检 呼吸为 28 次/分,脉搏为 100 次/分,律齐, P2 亢进,胸骨左缘第 3~4 肋间可闻吸 2/6 级收缩期杂音,双侧股动脉区可闻及枪击音,毛细血管搏动征阳性。

心导管检查结果 先天性心脏病(动脉导管未闭伴肺动脉高压)。心电图检查:窦性心律,电轴右偏⁺210°,左右心室大、以右室大为主。B 超检查:主动脉

稍宽,搏动尚可,右心室不大,左心室增大,二尖瓣双峰前后叶镜像呈高流量型。

X 线检查 ①胸部平片:示两肺血不对称,左侧多于右侧,右肺野血管纹理稀疏、纤细,右肺门影消失、未见明显右肺动脉干,左侧肺动脉增粗,纵隔轻度右移,右侧胸廓较左侧小。主动脉结因纵隔移位显示不清,肺动脉段显突,右心室增大,左心室轻度增大(图 1)。②升主动脉造影:主动脉及降主动脉近段显影良好,主动脉显影后 1 秒时肺动脉主干显影,2 秒时左肺动脉主干及分支依次显示;右肺动脉及分支均未显影,并见右侧内乳动脉显影并增粗。③右心室造影:右心室显著扩大,肌小梁增粗,主肺动脉及左肺动脉显示明显扩张,左肺动脉分支也显示增粗,右肺动脉未显示,仅见主肺动脉右缘一小圆弧状残端影,且光滑,显影较淡(图 2)。

2. 病例 2

男,16 岁,活动后出现口唇及面部紫绀 14 年入院。患者 2 岁时哭吵及活动后出现唇周紫绀,休息及平静后好转,玩耍时常有蹲踞现象,病人生长缓慢,活动受限。

体检 呼吸为 25 次/分,脉搏为 102 次/分,口唇

430030 同济医科大学附属同济医院放射科

紫绀,心前区膨隆,心尖搏动呈抬举性,有震颤,胸骨左缘第2~3肋间闻及收缩期吹风样杂音3/6级, $P_2 > A_2$ 。

心电图检查 窦性心律,右室增大。**B超检查**:右室流出道变窄,主动脉明显增宽,主动脉前后壁骑跨室间隔,骑跨率为40%,室间隔与主动脉前壁回声中断22mm,右室稍大,左室不大诊断为法乐氏四联症。

X线检查 ①胸部平片:左胸廓较对侧小,左肺血管纹理稀疏,左肺门影小,右心室增大,心尖圆钝、上翘、肺动脉段稍凹。②右室 DSA 检查:右心室扩大,右心室显影后,随之主肺动脉显影、右肺动脉显示且明显扩张,左肺动脉未见显影。几乎肺动脉显影同时主动

脉显影,但显影较淡,并见主动脉骑跨,右心室流出道狭窄,在收缩期右室显影同时见左室有少量造影剂显示(图3),造影晚期,右肺静脉显影较粗,左肺静脉未见显示。

手术所见 心外探查、心脏增大、以右室为主,升主动脉向右前移位、并增粗,直径为2.8cm,主肺动脉直径2.2cm,向右延伸为右肺动脉,无左肺动脉分支,也未找到左肺动脉残余韧带或索状物。切开左侧胸膜,解剖左侧肺门,也未找到左肺动脉,左肺静脉存在,注入左房。心内探查:见高位的大室间隔缺损,室上嵴及壁束、隔束肥厚,形成狭窄环,肺动脉瓣三瓣化,瓣环不狭窄。

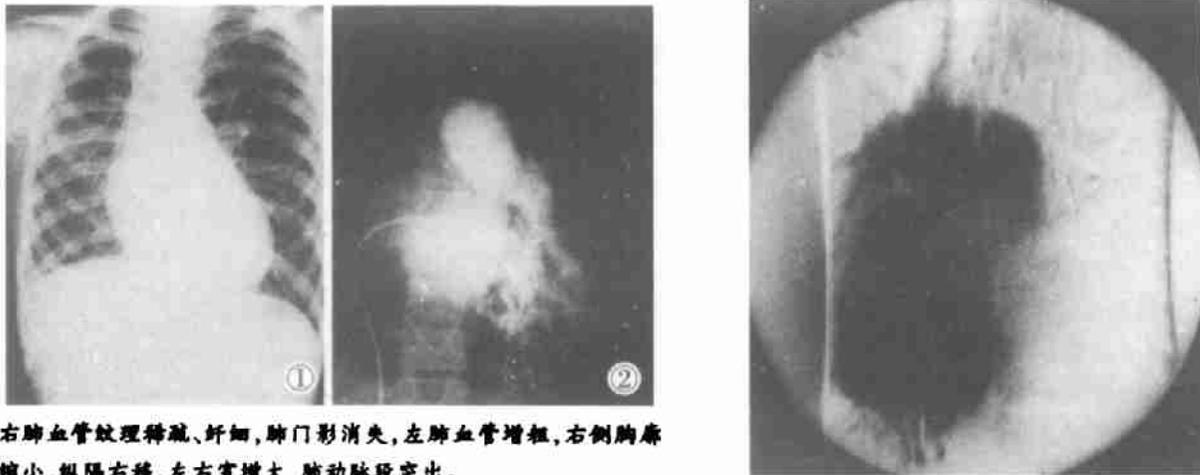


图1 右肺血管纹理稀疏、纤细,肺门影消失,左肺血管增粗,右侧胸廓缩小,纵隔右移,左右室增大,肺动脉段突出。

图2 右心室造影:右心室扩大,主肺动脉及左肺动脉显影并增粗,右肺动脉未显示,仅见主肺动脉右缘一小圆弧状残端影,见箭头。

图3 右心室 DSA 检查:右心室扩大、漏斗部狭窄,右肺动脉扩张、左肺动脉未见显影,主动脉显影较淡。

讨论

1. 中央肺动脉的胚胎发育与 UAPA 畸形的关系

中央肺动脉是指肺动脉干及左右主肺动脉,其先天性畸形与胚胎发育密切相关,中央肺动脉起源于成对的第6对原始主动脉弓,后者由主动脉囊腹侧芽包和背侧主动脉的背侧芽包形成。肺动脉弓然后与内脏血管丛相连,部分内脏血管丛产生肺血管,这一部分血管丛称为支气管后肺血管丛,腹侧芽包与支气管后肺血管丛共同组成肺动脉,背侧芽包形成左右动脉导管,正常情况下,仅左侧动脉导管持续至出生,然后退化为动脉韧带。背侧主动脉与支气管后肺血管丛之间存在很多的交通血管,其中一些成为支气管动脉,而另一些形成潜在的体肺循环之间的吻合支。UAPA 可能是原始主动脉弓的腹侧芽包的发育失败所致^[2,3]。

2. UAPA 合并的心脏畸形

UAPA 常发生在主动脉弓的对侧,有作者报道左右肺动脉缺如基本相等^[2,4],UAPA 可以是单纯性的,也可合并先天性心脏病,单纯性 UAPA 右侧较左侧多见^[4],单纯性右 UAPA 约占50%^[2],右 UAPA 如果合并先心病,常为动脉导管未闭或间隔缺损,而左 UAPA 常合并先心病,其发生率可达80%^[5],其中法乐氏四联症最常见。当左 UAPA 伴右位主动脉弓时,则合并先心病的机率减少。其它畸形有:主动脉狭窄、主动脉缩窄、永存动脉干、主肺动脉窗、大动脉转位、肺静脉畸形引流,右室双出口、镰刀综合征及右位主动脉弓等^[1,2,4-13]。本组2例 UAPA 均合并先心病,右 UAPA 并动脉导管未闭,左 UAPA 并法乐氏四联症,与文献报道相符。

3. UAPA 的患肺血液供应

关于 UAPA 的患肺血供较为复杂,其部分发生机理为:支气管动脉供血是因为背侧主动脉与支气管后

肺血管丛的连接持续存在所致,主动脉供血很可能是肺动脉弓的背侧部分持续存在所致,升主动脉供血可能是肺动脉弓的腹侧部分的移位失败所致,而不是肺动脉形成失败所致^[2]。常见的供血动脉为支气管动脉及起源于升主动脉或降主动脉的迷走动脉。此外,血供可来自无名动脉、肋间动脉、内乳动脉、锁骨下动脉、冠状动脉等^[2,6,10,11,13]。其中来自主动脉的供血动脉较易导致肺动脉高压。POOL 等人报告单纯 UAPA 19% 的病例发生肺动脉高压^[8]。本组 1 例右 UAPA 升主动脉造影显示内乳动脉增粗,表明参与供血,另 1 例未行主动脉造影,不了解供血情况,因此,为明确供血动脉需行主动脉造影检查。

4. UAPA 的影像学诊断及鉴别诊断

UAPA 的胸片虽不能确诊,但具有重要阳性征象,其表现为患侧肺血管纹理稀疏、纤细,侧支血管(支气管动脉)扩张,形成网状或带状影、肺门影消失,患肺容积缩小,肋间动脉供血者见肋骨下缘小切迹。本组 2 例患者肺部 X 线表现较为典型,为诊断本病提供了线索,作为进一步造影检查的依据。右心室或肺动脉造影具有确诊价值,其表现为患侧肺动脉中断,常呈杵状,边缘光滑。造影对合并的先心病也有诊断价值。CT 与 MRI 均能清楚显示肺动脉缺如,尤其是 MRI 不用造影剂,多平面、多序列成像更具优势,对先心病也有较大的诊断价值^[9]。异常供血动脉以主动脉造影检查最佳。

UAPA 的胸片表现需与单侧肺动脉发育不良(Swyger-James macleed syndgome)鉴别。其鉴别要点为:①深呼吸未摄片后者有支气管阻塞及空气潴留征象;②UAPA 常合并先心病或肺动脉高压,其它检查更有利于鉴别:①支气管造影,后者支气管扩张、狭窄;②右心室或肺动脉造影,后者及肺动脉及分支细小;③CT 及 MRI 也可显示肺动脉有无或变细;④同位素肺扫描,肺通气与肺血流灌注检查,前者仅有肺血灌注缺损,而肺通气正常,后者肺血灌注与肺通气均减低。

另外需要鉴别的是肺动脉栓塞^[10,14],甚至血管造影也难区别^[10]。鉴别要点为:①增强 CT 与 MRI 能显示肺动脉是否存在以及肺动脉内的血栓;②无肺动脉高压者可排除肺动脉栓塞;③UAPA 发病年龄较小,尽

管报道 UAPA 的最大年龄为 68 岁^[2],但年龄大的患者多无明显症状;④伴有右位主动脉弓的患者多为 UAPA;⑤有深部静脉血栓史或长期卧床患者则发生肺动脉栓塞的可能性大。

参考文献

- 1 Shakibi JG, Rastan H, Nazarian I, et al. Isolated unilateral absence of the pulmonary artery Review of the world literature and guide lines for surgical repair. *Jpn Heart J*, 1987, 35: 439-451.
- 2 Kremer S, Fayemi AB, Fish BC, et al. Congenital absence of the left pulmonary artery associated With danble-outlet right ventricle. *AJR*, 1992, 158: 1309-1311.
- 3 Moss AA, Gamsu G, Genant HK. Computed tomography of the body with magnetic resonance imaging. 2/e Vol one thorax and Neck. W. B. Saunders company, 1992: 136-137.
- 4 Baran R, Kir A, Korap F, et al. Congenital isolated unilateral absence of right pulmonary artery. *Thorac Cardiovasc Surg*, 1993, 41(16): 374-376.
- 5 Coughlin WF, Harper RT, Hatch R, et al. Radiological case of the month, congenital complete absence of the left pulmonary artery and hypoplastic left lung. *Am J Dis child*, 1990, 144(10): 339-340.
- 6 Bahler RC, Carson P, Traks E, et al. Absent right pulmonary artery, problems in diagnosis and management. *Am J med*, 1969, 46(1): 64-71.
- 7 Colo'n JL, Garcia-Rubira JC, Marin E. Common arterial trunk with absence of the left pulmonary artery. *Int J cardiol*, 1997, 36(1): 117-120.
- 8 Pool PE, Vogel JHK, Blount SG. Congenital unilateral absence of a pulmonary artery, the importance for flow in pulmonary hypertension. *Am J Cardiol*, 1962, 10: 706-732.
- 9 Debatin JF, Moon RE, Spritzer CE, et al. MRI of absent left pulmonary artery. *J Comput Assist tomogor*, 1992, 16(4): 641-654.
- 10 Arriero JM, Gil J, Martin C, et al. Unilateral absence of a pulmonary artery: congenital disease or embolic occlusion? *Eur Respir J*, 1991, 4: 1299-1300.
- 11 Fong LV, Anderson R H, Siewers R D, et al. Anomalous origin of one pulmonary artery from the ascending aorta: a review of echocardiographic, catheter, and morphological feaures. *Br Heat J*, 1989, 62: 389-395.
- 12 Roman J, Jones S. Congenital absence of the left pulmonary artery accompanied by ipsilateral emphysema and adenocarcinoma. *Am J Med Sci*, 1995, 309(3): 188-190.
- 13 Beitzke A, Zobel G, Rigler B, et al. Scimitar syndrome with absence of the right pulmonary artery: A case with volume-induced, reversible, left-sided pulmonary hypertension. *Pediatr Cardiol*, 1992, 13(2): 19-121.
- 14 Moser KM, Olson LK, Schlusberg M, et al. Chronic thromboembolic occlusion in the adult can mimic pulmonary artery agenesis. *Chest*, 1989, 95: 503-508.

(1998-12-02 收稿)