

永存动脉干影像学诊断(附 11 例报告)

李玉伟, 张富强, 李云辉, 袁亮, 斯光宴, 涂国建

【摘要】 目的:探讨永存动脉干的病理分型及影像学表现,提高对本病的认识。**方法:**搜集 11 例经 DSA 证实的永存动脉干,复习相关文献并与普通 X 线、多普勒超声结果对比分析。**结果:**本组 11 例中普通 X 线诊断永存动脉干 3 例,误诊 8 例;多普勒超声诊断永存动脉干 7 例,误诊 4 例;DSA 确诊 11 例。按照 Colett 分类法:I 型 2 例,II 型 4 例,III 型 3 例,IV 型 2 例。**结论:**X 线表现虽没有特异性,但某些征象有助于诊断;多普勒超声能为临床提供较可靠的诊断;DSA 能够进一步明确病理类型。

【关键词】 永存动脉干;肺动脉;血管造影术,数字减影;病理类型

【中图分类号】 R541.1; R814.3 **【文献标识码】** A **【文章编号】** 1000-0313(2009)09-1002-05

Imaging Diagnosis of Persistent Truncus Arteriosus (PTA)——Analysis of 11 Cases LI Yu-wei, ZHANG Fu-qiang, LI Yun-hui, et al. Department of interventional Radiology, Affiliated Hospital of Luzhou Medical College, Sichuan 646000, P. R. China

【Abstract】 Objective: To investigate the pathology classification and the imaging manifestations of persistent truncus arteriosus (PTA), in order to enhance the knowledge of this disease entity. **Methods:** 11 cases of PTA diagnosed by DSA were collected and compared with radiography and Doppler echocardiography findings. Correlated literatures were reviewed. **Results:** Of the 11 cases, 3 cases were diagnosed as PTA and 8 cases were misdiagnosed by radiography. 7 cases were correctly diagnosed and 4 cases were misdiagnosed by Doppler echocardiography. All 11 cases were diagnosed by DSA. According to Colett's classification, there were type I (2 cases), type II (4 cases), type III (3 cases) and type IV (2 cases). **Conclusion:** Although there are no specific manifestations of PTA on radiography, but some signs could still call attention to the correct diagnosis. Reliable clues for the diagnosis could be provided by Doppler echocardiography, DSA could further identify the pathology classification of PTA.

【Key word】 Persistent truncus arteriosus; Pulmonary artery; Angiography, digital subtraction; The pathological classification

永存动脉干(persistent truncus arteriosus, PTA)是指一支动脉干发自心底部的单一动脉瓣,并直接供血给体、肺及冠状动脉循环,是一种少见的先天性心血管畸形。临床误诊、漏诊概率较高,本文 2003 年 2 月~2008 年 3 月本院收治的 11 例患者资料,结合相关文献分析其影像学表现,旨在提高对本病的认识。

材料与方法

1. 临床资料

搜集 11 例资料完整的住院患者,其中男 7 例,女 4 例,年龄 1 个月~17 岁,平均 3.5 岁。临床主要表现为:11 例患者均因不同程度的紫绀、气促就诊,病史长者易反复伴肺部感染,无蹲居史。查体:心脏不同程度增大,8 例心尖部触及震颤,11 例患者均在胸骨左缘 2、3、4 肋间闻及 III~IV 级收缩期粗糙杂音,无传导。其中 4 例行手术治疗好转,3 例放弃治疗,2 例外科矫

正术后因低排血量死亡,2 例转院治疗。

2. 检查方法

11 例患者均摄普通 X 线片、心脏多普勒超声及心血管造影检查。X 线片包括胸部正、侧位,其中 7 例分别又行左、右前斜位摄片。心脏多普勒超声检查,探查部位有剑突下、心尖部、胸骨旁、锁骨上窝。心血管造影包括左、右心室、升主动脉、降主动脉(5 例),体位包括正侧位,左、右斜位,必要时加侧位。对比剂为碘帕醇,总剂量 5 ml/kg,图像采集 5 帧/秒。

结 果

1. X 线表现

双肺少血 3 例,多血 5 例,一侧少血而另一侧多血 3 例,双侧肺门影不对称 3 例,且可见侧支循环形成;11 例肺动脉段均凹陷;所有患者均有心脏增大,4 例以左心室增大为主,6 例为右心室增大为主,主动脉明显增宽 2 例。11 例患者中 X 线诊断永存动脉干 3 例,诊断法洛四联症和室间隔缺损 6 例,肺动脉发育不全 2 例,误诊率达 73%。

作者单位:646000 四川,泸州医学院附属医院介入病房

作者简介:李玉伟(1965—),四川泸州人,副教授,硕士研究生导师,主要从事肿瘤介入研究工作。

通讯作者:张富强, E-mail: zhangfuqiang201. @163. com

2. 超声表现

11 例均有右心室增大,动脉干增粗并骑跨于左右心室之上,室间隔缺损,最大直径 20 mm。其中见到肺动脉主干 2 例,左右肺动脉开口异常 9 例,显示右心室流出道狭窄 6 例,盲端 2 例。显示肺动脉瓣膜良好 2 例,4 例于主动脉弓处探及网状循环。超声诊断为永存动脉干 7 例,诊断法洛四联症 4 例,误诊率 36%。

3. DSA 表现

左、右心室造影显示为:单一粗大动脉干骑跨于左右心室之上,均伴有膜部室间隔缺损(直径最小 11 mm、最大 19 mm);肺动脉开口位于动脉干起始处后方 2 例;开口于瓣上有一短小肺动脉干 2 例;左右肺动脉起于动脉干两侧 2 例;一侧肺动脉起于动脉干、而另一侧不显示 3 例,均不显示肺动脉 2 例;降主动脉造影显示肺动脉 5 例,其中 2 例可见动脉导管未闭且与网状的肺动脉相吻合;三尖瓣中-重度返流 5 例;左右冠状动脉均起于动脉干开口处。11 例患者均经心血管造影确诊其病理类型,按照 Colett 分类法:Ⅰ型 2 例(图 1),Ⅱ型 4 例(图 2),Ⅲ型 3 例(图 3),Ⅳ型 2 例(图 4)。

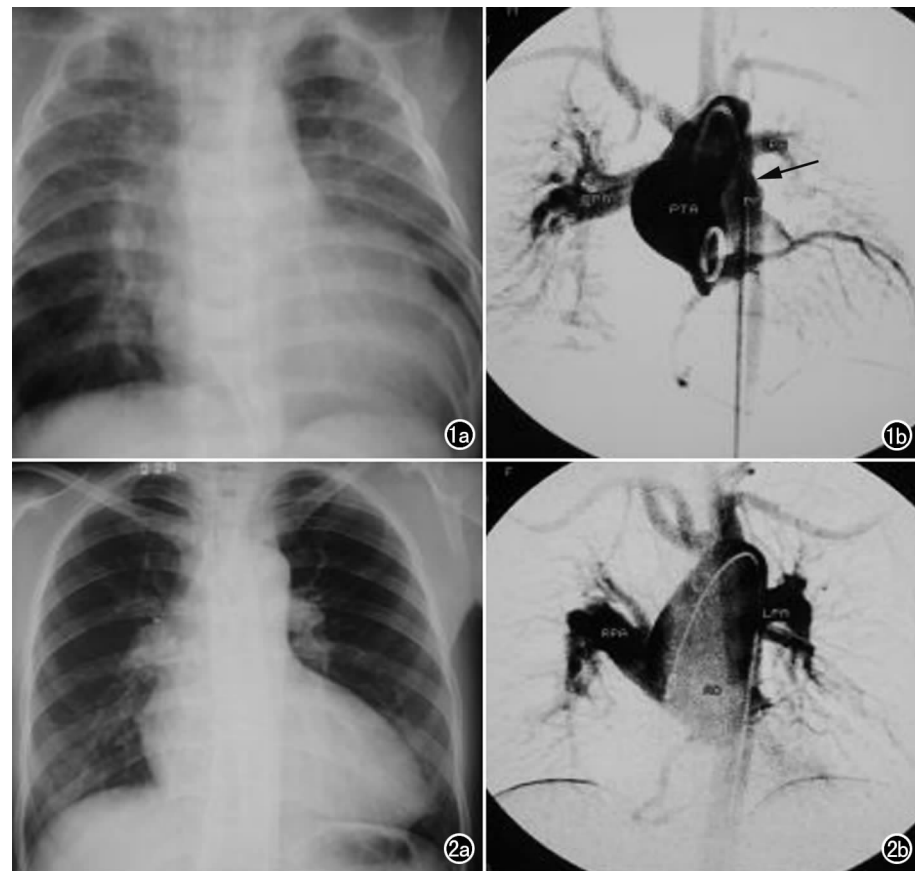


图 1 永存动脉干Ⅰ型。a) 胸部正位片,示双侧肺门不对称; b) DSA,示升主动脉逆行造影示肺动脉起于动脉干开口处,有一短干(箭),然后分成左右肺动脉进入肺内。

图 2 永存动脉干Ⅱ型。a) 胸部正位片,示心影呈“座鸭征”; b) DSA,示动脉干逆行造影示肺动脉起于动脉干左右两侧。

讨 论

PTA 是一种少见的先天性心血管畸形,全部病例伴膜部室间隔缺损,约 25% 为单心室,9%~12% 合并有心房间隔缺损,50% 病例有开放之动脉导管^[1],本组 2 例动脉导管开放。该病在 1000 例新生儿中仅 0.043 例,若不作外科处理,75%~85% 的患儿在 1 岁内死亡^[2]。仅有 12% 的患儿生存期超过 1 岁^[3],继续存活的患儿,又因进展性的肺血管阻力改变而死于肺动脉高压或 Eisenmenger 综合征。PTA 主要系胚胎发育时球嵴及心球间隔发育缺陷,致使原始动脉干未能正常分隔发育成主肺动脉及肺动脉,所致主动脉与肺动脉间隔不完全或缺如,同时伴有肺动脉锥体远端发育障碍及高位室间隔缺损形成。有研究^[4]表明 22q11 缺失与永存动脉干有关。由于永存动脉干对机体影响较大,故早期诊断关系到患者的预后。

1. 血液动力学特点及临床表现

由于解剖学上体循环、肺循环、冠状动脉循环均起

源于心脏发出的单一的骑跨在室间隔之上的动脉干,即动脉干同时接受左、右室的血液并供应体、肺循环、冠状动脉循环,因此动脉血氧饱和度明显降低,患者常出现紫绀^[5]。本组 11 例均有紫绀。再者周围静脉血进入右心房、右心室后喷入动脉干,肺血流量大增,其血流动力学变化为大量左至右分流和较少量的右至左分流^[6]。但也有肺血流不增大的,主要与解剖学及病理学分型有关。如本组的Ⅳ型表现肺血流并不增加。临床常见表现:患儿主要有不同程度的紫绀,多为出生后呈进行性加重,呼吸困难及发育延迟,常无蹲居史,易合并呼吸道反复感染。听诊:胸骨左缘Ⅱ~Ⅲ肋间连续性杂音,可有震颤,常有充血性心力衰竭的表现。合并干瓣关闭不全者心底部尚可闻及舒张期或连续性杂音。

2. 临床解剖及病理分型

永存动脉干系胚胎期心脏发育畸形,大动脉分隔和连接异常,导致称之为共干的一条大动脉从心室发出,供应体、肺循环。常合



图 3 永存动脉干Ⅲ型。a) 右心室造影(左前斜位), 示右肺动脉干(短箭), 长箭所指为合并的动脉导管未闭; b) 降主动脉造影(侧位), 示细网状血管(箭)供应肺部; c) 右心室造影(正位), 示右肺动脉弓及右肺动脉(箭), 左侧不显示; d) 胸部正位 X 线片, 示左肺门左侧肺纹理稀疏, 右肺基本正常。图 4 永存动脉干Ⅳ型, 左心室及降主动脉造影。a) 右心室造影未见肺动脉; b) 侧位降主动脉造影显示肺动脉(箭); c) 右心室造影(右前斜位)未见肺动脉, 降主动脉有一短干(箭)供应肺部。

并室间隔缺损(室缺)、动脉导管未闭、主动脉缩窄、主动脉弓中断、冠状动脉起源异常等畸形。共干瓣膜可为三叶或四叶瓣, 年龄大的患儿多伴有明显瓣膜关闭不全。Collett 和国内多采用 1949 年 Collett 和 Edwards 的四型分类法, 即根据肺血供来源的解剖位置分为: I 型, 肺动脉起自动脉干左后侧壁, 有一短小的肺动脉干, 约占 48%; II 型左、右肺动脉分别起自动脉干的后壁, 约占 29%; III 型, 一侧肺动脉起源于动脉干, 而另一侧肺动脉起于降主动脉或由侧支循环供应肺部, 约占 11%; IV 型, 肺动脉及动脉导管缺如, 肺部血供来自支气管动脉, 约占 12%。1965 年 Van-Praagh^[7]对前者分型进行了改良, 即取消了前者的 IV 型, 把它改为永存动脉干伴主动脉弓离断, 而且又依有无合并室间隔缺损, 分为 A 型, 即伴室间隔缺损; B 型, 即无室间隔缺损, 本组 11 例均为 A 型。但本组遇到了 1 例肺动脉干起自于降主动脉, 然后分为左、右肺

动脉进入肺内(图 5), 严格说是另一种类型, 未见相关报道。下面按照 Colett 分类法阐述。

3. 影像学表现及评价

X 线表现: 根据不同的解剖类型, 肺血流可增多、正常或减少。本组肺多血 5 例, 肺少血 3 例, 肺血双侧不对称 3 例。I ~ III 型病例心脏多呈中度或重度增大, 左右心室增大更为显著, 心影可呈“座鸭”形(图 2), IV 病例心脏略增大, 以右室增大为主, 心影类似法洛四联症之靴形(图 3)。本组 6 例误诊为法洛四联症。升主动脉增宽, 肺动脉段凹陷。但肺动脉主干并不突出为本症的特点。有时双侧肺门影不对称, 本组 3 例。约有 1/3 的患者主动脉弓右位, 本组 11 例未见到。胸部 X 线检查虽无典型的征象, 但提高对本病的认识, 还是能做出比较正确的诊断, 分析本组 8 例误诊可能由于对本病认识不足造成。

超声表现: 目前超声心动图综合性技术对共同动

脉干已能作出较为正确的定性诊断。综合文献^[8]可有如下表现:①仅可探及一根增宽的大动脉干及一组半月瓣,而不能探及主肺动脉及肺动脉瓣。大动脉的前壁前移并骑跨室间隔之上。本组 11 例均发现室间隔缺损,9 例未探及肺动脉瓣。②大动脉干内径增宽,从大动脉窦部上方逐渐增宽,继而于后壁向左后方向发出主肺动脉及左右肺动脉。本组中 11 例均发现大动脉内径增宽。③彩色多普勒显示粗大的动脉干同时接受左右心室的血流及双向的过隔血流,部分患者于左室流出道可探及源于大动脉瓣口的五彩镶嵌色返流性血流束。同时可探及共同动脉干的瓣叶数。④右室流出道呈现盲端,与肺动脉不直接相通,右室前壁增厚,同时可探及房室的大小及连接关系。本组 11 例,误诊 4 例,误诊率为 36%,分析原因可能为仪器本身不能清楚的显示或操作者对本病认识不足所致。临床当疑为 PTA 而常规部位未能探及肺动脉及其发生部位时,应注意胸骨上窝声窗,该切面对分型较有帮助^[9],

因该部位可探及有无肺动脉发自共同的动脉干,及肺动脉血管的走行情况。超声心动图检查具有无创性,可初步确定永存动脉干的类型、肺动脉从动脉干发出的部位、动脉干瓣膜情况及有无其他合并畸形。更适于胎儿时期的检查。当发现室间隔上段回声中断,仅见一根大动脉于骑跨于室间隔之上,动脉干内径明显增粗,找不到右室流出道及主肺动脉瓣是产前超声诊断胎儿永存动脉干的主要依据^[10]。

DSA 表现:心血管造影是明确诊断及解剖类型、合并畸形的的主要方法。一般以左、右心室造影或(和)逆行主动脉干根部造影为宜,若为Ⅳ型,还应附加降主动脉或选择其分支造影。左、右心室造影可明确畸形及血流动力学方面的改变,侧位易见瓣叶是半月瓣、三尖瓣、四瓣,并可明确返流程度,约 50% 的病人存在共同干的返流,其中一半为中重度返流^[11]。本组有 5 例出现返流。Ⅰ型表现:右心室造影,可见单一动脉干起于骑跨的室间隔上,动脉干根部可见一短小的肺动脉

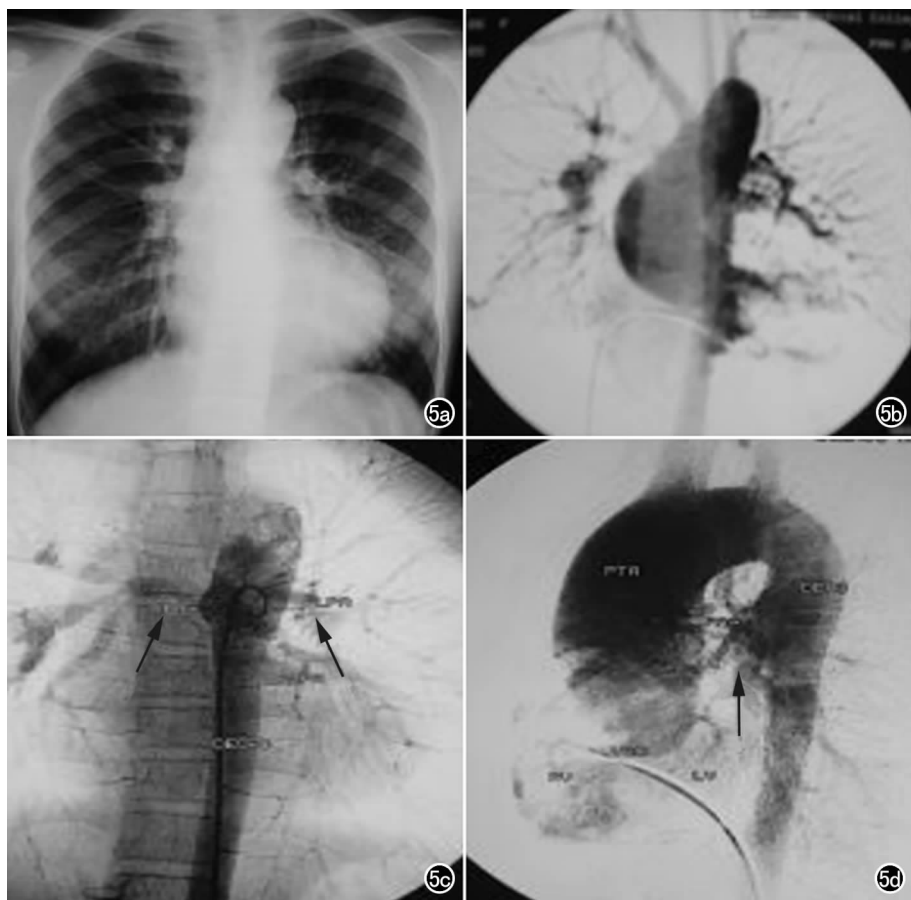


图 5 永存动脉干Ⅳ型。a) 胸部正位 X 线片示双肺门及双侧肺纹理尚正常,肺动脉段凹陷,心影有增大以右心室为主; b) 右心室造影,肺动脉主干未见显示; c) 降主动脉造影(正位),示双侧肺动脉自降主动脉发出后分布于双侧肺部(箭); d) 降主动脉造影(左前斜位),示肺动脉有一短干起于降主动脉前壁(箭),发出分支供应肺部。

(瓣叶的稍上方 1~2 cm 左右),然后发出左右肺动脉。肺动脉、主动脉、冠状动脉均起于单一动脉干(图 1)。Ⅱ型表现:右心室造影,双侧肺动脉起于动脉干左右两侧(图 2)。Ⅲ型表现:一侧肺动脉起于动脉干,另一侧缺如或起于降主动脉(图 3)。Ⅳ型表现:肺动脉起于降主动脉即肺由支气管动脉供血(图 4)。但本例合并有动脉导管未闭,左侧肺内有大量侧枝循环形成。逆行主动脉干根部造影还可观察冠状动脉的走行情况,为外科手术提供依据。永存动脉干约 4%~19%^[8]合并冠状动脉畸形,本组 11 例冠状动脉走行未见异常。

4. 鉴别诊断

法洛三联症:尤其应与永存动脉干Ⅳ相鉴别,前者右室流出道可见狭窄的肺动脉;但伴肺动脉闭锁时,右室漏斗部远端表现有一盲端突出,不与肺动脉相通,而借心外未闭的动脉导管或侧枝血管与肺动脉相通,造影时肺动脉显影较迟,结合临床表现可诊断。

肺动脉闭锁:双肺可表现为少血,心脏可增大、正

常,肺动脉段凹陷。右室造影肺动脉不显影,双肺动脉血供来自未闭的动脉导管,超声心动图不能探及肺动脉瓣的活动曲线。

主-肺动脉间隔缺损:主动脉与肺动脉两者有各自的半月瓣,侧位能显示主肺动脉越过较后位的主动脉根部,其间有异常通道。

右室双出口:主肺动脉自正常的右心室漏斗部发出,有各自的瓣膜,肺动脉起自右心室的流出道。

永存动脉干临床较少见,结合本组病例资料及文献^[12],在临床中如出现下列情况应考虑:①临床有紫绀,但无蹲居史或伴肺部反复感染;②查体:胸骨左缘 2、3、4 肋间闻及Ⅲ~Ⅳ级收缩期粗糙杂音,可触及震颤;③X 线示左右心室增大、尤以左室增大者或心影类似“座鸭征”、或“斜卵征”;④心影类似“法洛三联症”者;⑤肺循环表现多血而肺动脉段不突出者,或肺门双侧不对称且一侧肺多血,而另一侧肺少血者。超声可作为初步诊断,但二维超声诊断具有主观性、盲目性,常不能准确显示病变的性质及类型。三维超声可以比较清楚显示心脏结构,可提供较明确的诊断,但对于本病的漏诊、误诊率仍较高。心血管造影可精确的显示病变的形态及病理类型,能为外科手术提供精确的治疗方案,因此临床怀疑本病时应尽早做心血管造影检查,做到早诊断,早治疗。

参考文献:

- [1] 荣独山. X 线诊断学[M]. 上海:上海科学技术出版社,1993. 373.
- [2] 刘玉清. 心血管病影像诊断学[M]. 合肥:安徽科学技术出版社,2000. 451-461.
- [3] 汪曾炜,刘维永,张宝仁. 心脏外科学[M]. 北京:人民军医出版社,2003. 1073-1085.
- [4] McElhinney DB, Driscoll DA, Emanuel DA, et al. Chromosome 22q11 Deletion in Patients with Truncus Arteriosus[J]. Pediatr Cardiol, 2003, 24(4):569.
- [5] 陈灏珠. 实用内科学[M]. 北京:人民卫生出版社,2001. 426.
- [6] 吕钰,李建华,高希春. 当代心脏病学[M]. 北京:华文出版社,2001. 487-489.
- [7] Van Praagh R. The Anomomy of Common Aorticopulmonary Truncus (Truncus Arteriosus Communis) and its Embryologic Implications: a Study of 57 Necropsy Cases[J]. Am J Cardiol, 1965, 16(3):406.
- [8] 陈树宝. 先天性心脏病影像诊断学[M]. 北京:人民卫生出版社,2004. 394.
- [9] Valdes-Cruz LM, Cayre RO. Truncus Arteriosus[M]. Lippincott Raven, Philadelphia. New York, 2001. 449-458.
- [10] 王惠芳,张素阁,刘兰芬等. 胎儿永存动脉干的超声诊断[J]. 中国医学影像技术, 2007, 23(1):160.
- [11] 王惠玲. 小儿先天性心脏病学[M]. 北京:北京出版社,1998. 884.
- [12] 王荣发,周爱卿,朱铭,等. 永存动脉干病理分型和临床诊断:附 20 例报告[J]. 临床儿科杂志,1999, 17(4):204.

(收稿日期:2008-12-05)

书 讯

艾滋病患者免疫功能损害,并发机遇性感染和相关性肿瘤,严重危及生命。85% 艾滋病患者死于并发症的发生。影像学检查是艾滋病并发症的重要诊断方法。

李宏军教授通过 1998 年~2008 年共 10 年的研究特别是留学回国后,深入疫区,亲自采集国内临床第一手资料,总结出中国艾滋病并发症疾病谱系,基本完成中国艾滋病临床应用基础研究。人民卫生出版社全面立项资助,系列出版以下 5 本专著。

《艾滋病影像鉴别图谱》 16 开本,251 页精装,定价 69 元。

《艾滋病临床与影像诊断》 2007 年 1 月由中国医药科技出版社出版,图文并茂,图片 400 余幅,16 开精装本,定价 68 元,全国各大新华书店有售,网上订购或由中国医药科技出版社邮购。

《ATLAS OF DIFFERENTIAL DIAGNOSIS IN HIV/AIDS》 16 开本,276 页精装,定价 70 美元(国际市场价)。2007 年该书被卫生部高等院校教材办公室,人民卫生出版社选为西医参考书“走出去”规划重点出版图书,2007 年 10 月 9 日在德国国际书展上引起强烈反响,畅销欧美发达国家,被美国 NIH 收录。

《艾滋病眼病鉴别图谱》 16 开本,276 页精装,定价 69 元。内容包括眼眶病和眼底病。

《艾滋病影像与解剖、病理对照鉴别图谱》 16 开本,429 页 84 万字,精装,定价 199 元。内容包括艾滋病活体影像、尸体影像、解剖标本及病例对照。

全国各大新华书店有售,网上订购或由人民卫生出版社邮购。地址:100078 北京市丰台区方庄方群园 3 区 3 号楼;邮购电话:010-67605754