

先天性血管环

张龙江, 卢光明

【中图分类号】R814.42; R814.43 【文献标识码】A 【文章编号】1000-0313(2011)08-0806-04

先天性血管环指的是主动脉弓部先天性异常, 血管结构和动脉韧带完全或部分包绕气管或食管, 常引起气管阻塞和呼吸窘迫, 是婴幼儿及小儿难以解释的呼吸道症状的原因之一^[1]。由 Wolman 于 1939 年首先报道, 约占先天性心脏病的 1%~2%^[2]。许多成人患者临床症状不典型常常是行影像学检查时意外发现的。国内对先天性血管环还缺乏较为详细系统的报道, 仅见一些案例报道及少数论著发表^[3-5]。本文主要介绍主动脉弓发育、常见血管环异常以及影像学在其诊断中的价值。

主动脉弓解剖和发育

在了解血管环之前, 需要对主动脉弓的解剖和发育知识有一些了解。在主动脉弓的胚胎发育中, 共有 6 对主动脉弓与 2 对原始腹侧和背侧主动脉相连, 第 1、2、5 对主动脉弓的大部分消退, 其中第 1 弓参与形成上颌动脉, 第 2 弓形成镫骨动脉的一部分, 第 3 对主动脉弓发育成颈总动脉和颈内动脉的一部分。第 4 和 6 弓持续存在, 而第 5 弓通常完全消退。第 4 弓形成正常左侧主动脉弓左侧颈总动脉和锁骨下动脉之间的部分以及右侧锁骨下动脉近段的一部分。第 6 弓的近段形成肺动脉纵隔段, 而远端形成动脉导管。第 7 段间动脉起自背侧主动脉形成锁骨下动脉。左侧背侧主动脉形成主动脉弓远端和降主动脉, 右侧背侧主动脉近端形成右侧锁骨下动脉的一部分, 其余则完全退化^[1,2,6,7]。正常情况下, 右侧第 4 主动脉弓部分消退, 形成左侧主动脉弓, 降主动脉在脊柱左侧下行, 主动脉弓分支由右向左依次为头臂动脉、左颈总动脉以及左锁骨下动脉(图 1)。动脉导管通常位于左侧, 连接左肺动脉近端和降主动脉, 动脉导管在出生后 1 岁时全部闭锁。如果双侧第 4 主动脉弓持续存在, 则形成双主动脉弓。如果左侧第 4 主动脉弓退化, 则形成右位主动脉弓。根据左侧主动脉弓离断的部位以及左锁骨下动脉、左颈动脉及动脉导管的分支形式不同, 可形成右位主动脉弓不同的结构。

常见的血管环异常

尽管有很多类型的血管环在文献上报道, 但总的来说主要按照主动脉弓的位置、降主动脉走行、主动脉弓分支模式以及动脉导管的位置和走行进行分类^[6,8]。大多数血管环主要的血管成分是右位主动脉弓, 最常见的血管环是双主动脉弓和右位主动脉弓伴迷走左侧锁骨下动脉^[9]。为了便于理解与记忆, 本文采用第 1 种分类方法对血管环进行描述, 即双主动脉弓、右侧主动脉弓以及左侧主动脉弓相关的血管异常, 此外还包括肺动脉吊^[3-5,9]。

1. 双主动脉弓

作者单位: 210002 南京, 南京军区南京总医院医学影像科
作者简介: 张龙江(1976-), 男, 陕西泾阳人, 博士, 副主任医师, 主要从事心血管系统影像学研究工作。
通讯作者: 卢光明, cjr.luguangming@vip.163.com

双主动脉弓常形成完整的血管环, 导致气管和食管不同程度的压迫。可分 3 类, 即双主动脉弓且血流均通畅(图 2~4)、双主动脉弓伴左弓闭锁、双主动脉弓伴右弓闭锁^[6]。

在双主动脉弓且均通畅型中, 左、右主动脉弓持续存在, 包绕气管和食管引起相应临床症状(图 3)。较大的主动脉弓称优势主动脉弓, 常为右位主动脉弓(图 2, 3), 位置一般较左弓高, 见于大约 73% 的病例。此型中, 降主动脉可位于右侧、中线部位, 但常位于左侧。当降主动脉位于左侧时, 右侧主动脉弓位置靠后, 并向左侧横向与降主动脉汇合, 约 80% 的病例属于此种类型。当降主动脉位于右侧时, 右侧主动脉弓位置靠前, 左侧主动脉弓在后方汇入降主动脉。动脉导管常不参与血管环的形成。左右主动脉弓同时发出同侧颈动脉和锁骨下动脉, 常对称上行, 类似正方形的四个角。

双主动脉弓伴左弓闭锁中双侧主动脉弓持续存在, 但左侧主动脉弓为韧带残留。左侧主动脉弓闭锁位置可在左侧锁骨下动脉与降主动脉之间或在左侧颈动脉和左侧锁骨下动脉之间。这两种情况与其他 2 种类型的血管环相似。第 1 种与镜像右位主动脉弓难以区分, 第 2 种与右位主动脉弓伴迷走锁骨下动脉难以鉴别, 后者较双主动脉弓伴左弓闭锁更常见。这 2 型均需要左侧开胸术处理。

双主动脉弓伴右弓闭锁罕见, 血管环由闭锁的右侧主动脉弓、左侧主动脉弓及右侧降主动脉构成。该型常需要右侧开胸术缓解症状。

2. 右侧主动脉弓

右位主动脉弓相关血管环包括右位主动脉弓伴迷走左侧锁骨下动脉(图 5, 6)、右位主动脉弓伴迷走无名动脉、镜像右位

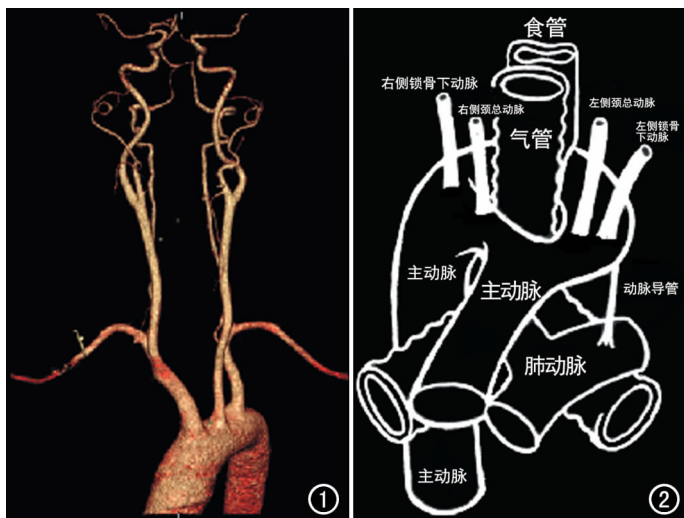


图 1 正常主动脉弓, VR 图, 示正常的左位主动脉弓, 弓上血管从右向左依次为头臂动脉、左颈总动脉和左锁骨下动脉。

图 2 双主动脉弓示意图。

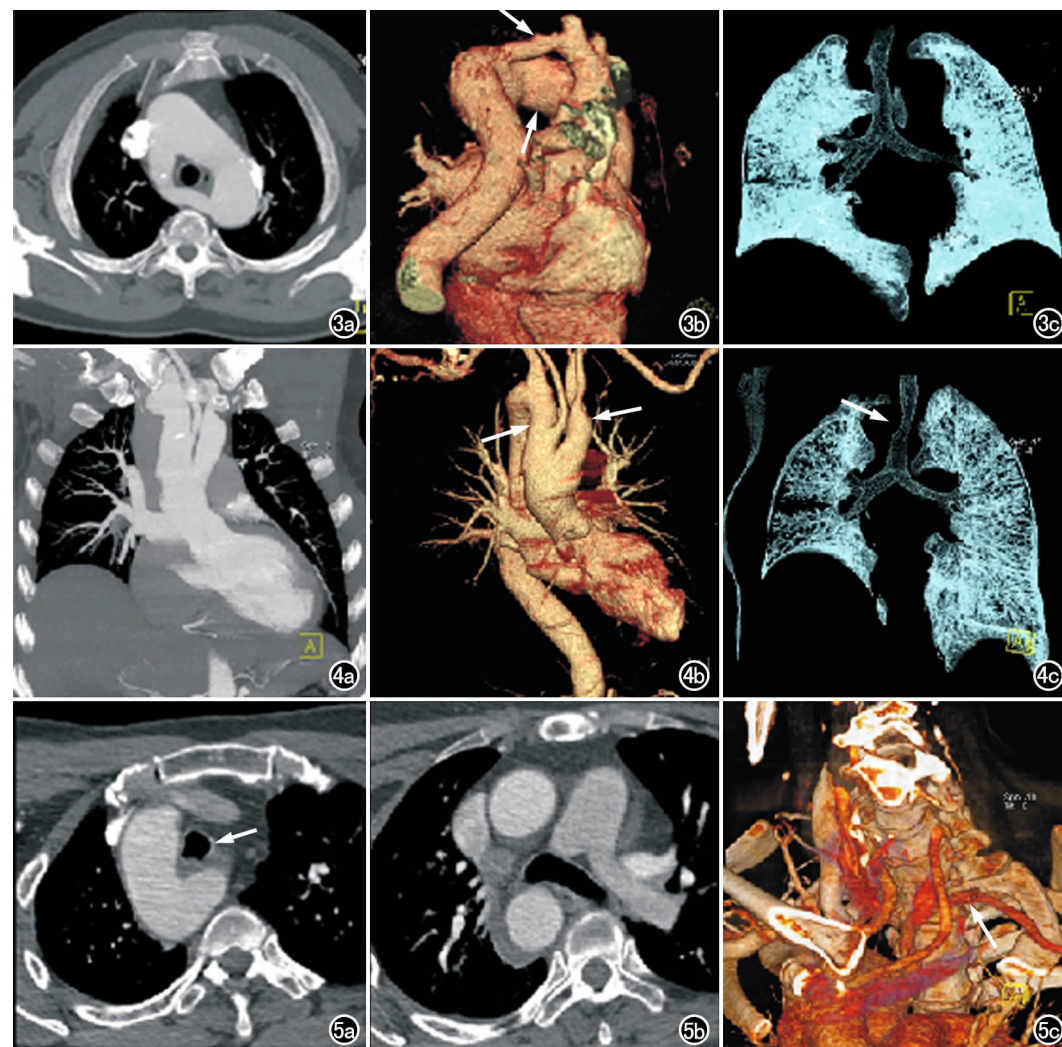


图 3 双主动脉弓。a) MIP 图, 示主动脉弓包绕气管和食管; b) 主动脉弓的 VR 图, 示双主动脉弓(箭); c) 气管 VR 图, 示气管未受压。

图 4 双主动脉弓。a) MIP 图, 示主动脉弓分为两支; b) VR 图, 示双主动脉弓(箭), 右锁骨下动脉和右颈总动脉独立起自右弓, 而左锁骨下动脉和左颈总动脉独立起自左弓; c) 气管 VR 图, 示气管受压改变(箭)。

图 5 右位主动脉弓伴左锁骨下动脉。a) 横断面增强图, 示右位主动脉弓, 左锁骨下动脉自右位主动脉弓发出, 走行于气管和食管后方(箭); b) 另一层面横断面增强图, 示主动脉弓位于右侧; c) VR 图, 示右位主动脉弓伴左锁骨下动脉(箭)。

主动脉弓、镜像右位主动脉弓伴右侧降主动脉、主动脉憩室及左侧动脉导管、右位主动脉弓伴左侧降主动脉(又称旋主动脉, circumflex aorta)及左侧降主动脉、颈部主动脉弓。

右位主动脉弓伴迷走左侧锁骨下动脉者如同时出现左侧动脉韧带则形成完整血管环。右位主动脉弓伴迷走无名动脉较罕见, 主动脉弓上分支为右侧颈动脉、右侧锁骨下动脉及起自主动脉憩室的左侧无名动脉。镜像右位主动脉弓常伴有先天性心脏病, 尤其是法洛氏四联症及动脉导管未闭。常不形成血管环, 除非伴有旋主动脉或伴有与主动脉憩室相连的动脉导管时形成完整血管环。大多数患者并不形成完整血管环, 主动脉在右侧下行, 动脉导管位于左侧时从无名动脉延伸到肺动脉。该型是双主动脉弓在左侧动脉导管远侧离断的结果。25%的病例动脉韧带位于右侧, 走行于右肺动脉与降主动脉之间; 75%的病例动脉导管位于左侧, 走行于左侧无名动脉或左侧锁骨下动脉与左肺动脉之间。对镜像右位主动脉弓伴右侧降主动脉、主动脉憩室及左侧动脉导管患者而言, 当左侧动脉导管走行于右侧降主动脉和左肺动脉之间时则形成完整血管环, 该型是由于双主动脉弓在左侧锁骨下动脉远端离断的结果, 主要的差别在于动脉导管与降主动脉而非无名动脉相连。右位主动脉弓伴左侧降主动脉患者, 当降主动脉近端位于左侧并走行于食管后方时形成血管环, 与左侧主动脉弓伴旋主动脉及右侧动脉导管相似。主动脉弓分支模式可以是镜像的, 或者

伴有迷走锁骨下动脉, 在这种情况下, 迷走锁骨下动脉并不直接参与形成血管环。左侧动脉导管连接左肺动脉与降主动脉形成血管环。

3. 左侧主动脉弓

左侧主动脉弓相关的血管环包括旋主动脉、左侧主动脉弓伴迷走右侧锁骨下动脉(图 7、8)和右侧动脉导管、左侧主动脉弓伴迷走右侧锁骨下动脉以及颈动脉在气管前方共同起源^[6,10,11]。旋主动脉为主动脉弓位于左侧, 降主动脉近段位于右侧并伴有右侧动脉导管, 该型与右侧主动脉弓伴有左侧降主动脉及左侧动脉导管相似。在伴有旋主动脉的左侧主动脉弓中, 左侧主动脉弓走行于气管后方, 并且近段走行于脊柱右侧, 右侧动脉导管与右肺动脉相连形成血管环。左侧主动脉弓伴迷走右侧锁骨下动脉和左侧动脉导管常不形成完整的血管环, 这种解剖异常的发生率为 1/200(图 7、8)。该型较右位主动脉弓伴左侧迷走锁骨下动脉而言很少造成气管的压迫^[12]。左侧主动脉弓伴迷走右侧锁骨下动脉和右侧动脉导管则形成血管环, 但罕见。左侧主动脉弓伴迷走右侧锁骨下动脉以及颈动脉在气管前方共同起源的患者常因为气管和食管明显受压而出现血管环压迫的典型临床症状。

4. 肺动脉吊带

又称迷走左肺动脉, 是胚胎发育过程中左侧主动脉第六弓的左肺动脉发育不良, 不能与左侧第六弓相连而异常起源于右

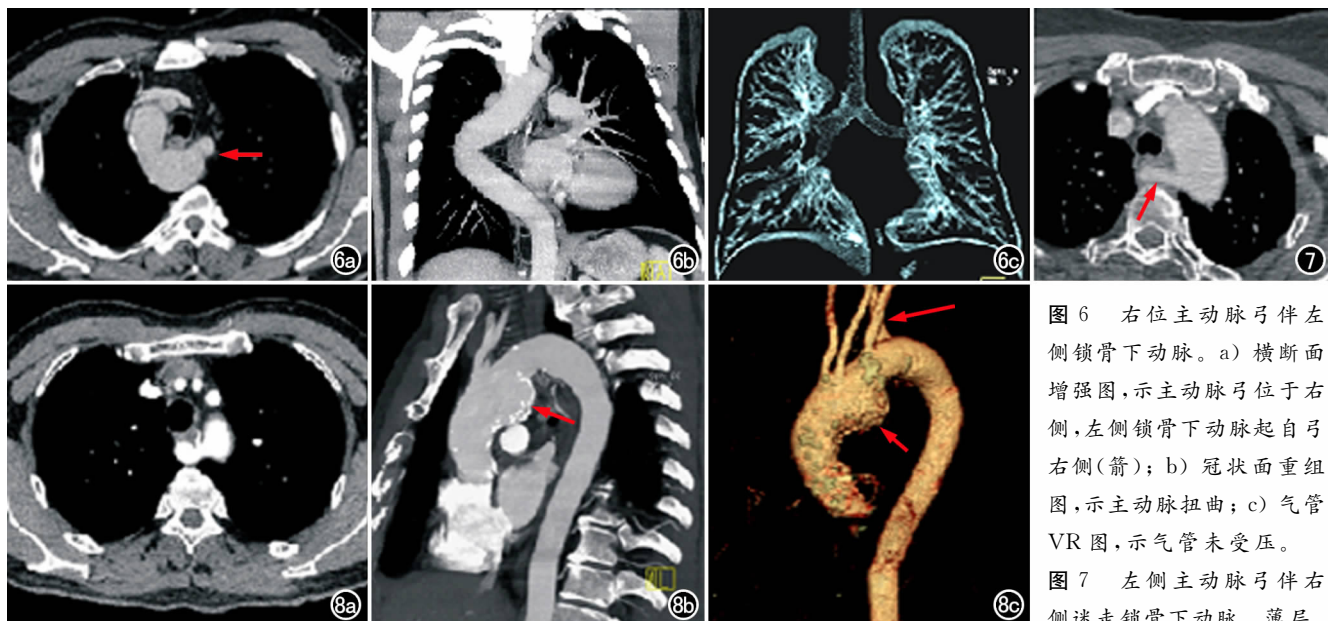


图 6 右位主动脉弓伴左侧锁骨下动脉。a) 横断面增强图, 示主动脉弓位于右侧, 左侧锁骨下动脉起自弓右侧(箭); b) 冠状面重组图, 示主动脉扭曲; c) 气管 VR 图, 示气管未受压。

图 7 左侧主动脉弓伴右侧迷走锁骨下动脉。薄层

横断面增强 CT, 示左位主动脉弓, 右侧锁骨下动脉起自主动脉弓后下缘向右走行(箭)。图 8 左侧主动脉弓伴右侧迷走锁骨下动脉并憩室形成。a) 横断面增强 CT, 示右侧锁骨下动脉起自左位主动脉弓, 走行于气管后方; b) 矢状面 MIP 图, 示主动脉弓部局限性膨大(箭); c) VR 图, 示主动脉弓部局限性膨大(短箭)和右侧迷走锁骨下动脉(长箭)。

肺动脉^[4,5]。典型特征是左肺动脉起源于右肺动脉, 位于气管的右侧, 右主支气管的上方, 向后经气管分叉后方、食管前方左行到达左肺门形成气管周围吊带^[4,5,9](图 9)。如动脉导管或韧带向左后方与降主动脉相连, 则和迷走左肺动脉形成完整血管环。肺动脉吊带可以是整个左肺动脉起源于右肺动脉, 也可以是左下肺动脉起源于右肺动脉。常合并其他心血管畸形, 如室间隔缺损、房间隔缺损、右室双出口、法洛氏四联征等。

临床表现

临床症状轻重不一, 有些患者症状严重, 在出生不久即发现; 有些患者则无症状, 在因其他原因进行影像学检查时偶然发现。临床症状的严重程度取决于气管和食管受压的程度。通常不完全的血管环引起的症状较轻, 而完全血管环则引起较严重的临床症状。在婴幼儿与呼吸困难相关的症状包括咳嗽、反复的呼吸道感染、哮喘、喘鸣、紫绀、呼吸骤停; 对食道压迫者可引起吞咽困难。血管环还可压迫迷走神经和喉返神经引起相关症状。合并复杂先天性心血管畸形者虽然气管压迫较轻, 但在纠正其他心血管畸形后相关血管缩短而对气管压迫加重, 可导致术后难治性呼吸困难, 甚至死亡^[3]。

影像学在血管环诊断中的价值

需要谨记的是, 并非所有血管环患者都是有症状的, 也并非所有血管环的成分都是开通的血管通道, 实际上血管环的成分可以是开通的血管通道, 也可以是韧带结构, 而影像学检查常难以显示这些韧带结构。血管环不完整的患者临床症状轻微或无临床症状, 一般也无需临床处理。

以往正侧位胸片, 尤其是侧位胸片和食管钡餐检查是血管环主要的检查方法, 可显示气管和食管外压

性改变, 提示血管环的诊断(图 10)。在胸片和食管钡餐检查怀疑血管环的病例常需要进行横断面影像学, 例如超声、CT 和 MRI 以确定血管环的诊断和类型。超声是主动脉弓病变简便易行的检查方法, 即使在婴幼儿也无需镇静, 能提供血管环类型等有用信息, 甚至可用于产前胎儿血管环诊断^[13], 但超声在胸腺窗较差的患者, 如较大的儿童和肺过度膨胀的患者受限, 不能显示气管受压情况, 也不能大视野显示病变全景指导手术切除。传统的血管造影术虽然可以证实开通的血管结构, 但其为有创性检查, 也不能多角度立体显示血管环的解剖结构, 在血管病变的诊断方面已经基本被多层螺旋 CT 替代。多层螺旋 CT 和 MRI 都能提供大视野解剖范围的显示, 能准确显示主动脉弓和大血管的血管异常, 更好地显示复杂血管环的解剖改



图 9 食管钡餐检查显示食管后壁受压改变(箭)。



图 10 肺动脉吊带示意图。

变,对手术计划有重要的指导意义^[6,14-16]。多层螺旋 CT 的主要优势在于快速的数据采集,在很多婴幼儿患者甚至无需镇静处理,还可提供多平面和三维重组图像,能详细且多角度地显示血管环的解剖、气管和食管受压的程度以及肺实质的情况(图 2~8);主要的不足是有电离辐射和需要静脉注射碘对比剂。MRI 无电离辐射,可无需静脉注射碘对比剂即能显示血管结构。三维对比剂增强 MR 血管成像和 CTA 一样能够多方位重组显示主动脉弓和大血管形态。但 MRI 扫描时间较长,在大多数儿科患者需要镇静处理,在有气道阻塞的患者常要求插管行全身麻醉,而有可能干扰对气管受压程度的评价。选择 CT 和 MR 检查应视患者和医疗单位的具体情况而定。CT 和 MRI 都难以显示未开通的韧带结构或闭锁的血管节段,对这些结构所形成血管环类型的准确诊断还有一定限度。

治疗

无症状患者无需治疗。对因迷走锁骨下动脉压迫所致吞咽困难者一般也无需手术。对有严重呼吸道症状者,需行手术分离血管环,减轻对气道的压迫。对合并感染等症状者应对症处理。

总之,先天性血管环并非罕见,放射科医师应该了解这些血管异常的分类、胚胎发育基础以及影像学在诊断中的价值,对血管环的解剖病理学改变及其周围结构的改变进行详细描述,这些信息对患者的临床处理有重要指导价值。

参考文献:

- [1] Ma G, Li Z, Li X, et al. Congenital vascular rings: a rare cause of respiratory distress in infants and children[J]. Chin Med J, 2007, 120(16): 1408-1412.
- [2] Kellenberger CJ. Aortic arch malformations[J]. Pediatr Radiol, 2010, 40(6): 876-884.
- [3] 崔燕海, 杨向太, 黄美萍, 等. 64 层螺旋 CT 诊断先天性血管环[J]. 中国医学影像技术, 2010, 26(5): 856-858.
- [4] 钟玉敏, 朱铭, 孙爱敏, 等. 肺动脉吊带的影像学诊断[J]. 中华放射学杂志, 2005, 39(9): 990-992.
- [5] 宋樟伟, 许崇永, 葛文方, 等. CT 诊断肺动脉吊带三例[J]. 中华心

血管病杂志, 2010, 38(5): 471.

- [6] Hernanz-Schulman M. Vascular rings: a practical approach to imaging diagnosis[J]. Pediatr Radiol, 2005, 35(10): 961-979.
- [7] Lowe GM, Donaldson JS, Backer CL. Vascular rings: 10-year review of imaging[J]. RadioGraphics, 1991, 11(4): 537-646.
- [8] Bonnard BA, Auber F, Fourcade L, et al. Vascular ring abnormalities: a retrospective study of 62 cases[J]. J Pediatr Surg, 2003, 38(4): 539-543.
- [9] Berdon WE. Rings, slings and other things: vascular compression of the infant trachea updated from the mid-century to the millennium-the legacy of Robert E. Gross and Edward B. D. Neuhauser[J]. Radiology, 2000, 216(3): 624-632.
- [10] Patel CR, Lane JR, Spector ML, et al. Fetal echocardiographic diagnosis of vascular rings[J]. J Ultrasound Med, 2006, 25(2): 251-257.
- [11] Juraszek AL, Guleserian KJ. Common aortic arch anomalies: diagnosis and management[J]. Curr Treat Options Cardiovasc Med, 2006, 8(5): 414-418.
- [12] Turner A, Gavel G, Coutts J. Vascular rings-presentation, investigation and outcome[J]. Eur J Pediatr, 2005, 164(5): 266-270.
- [13] Donnelly LF, Fleck RJ, Pacharn P, et al. Aberrant subclavian arteries: cross-sectional imaging findings in infants and children referred for evaluation of extrinsic airway compression[J]. AJR, 2002, 178(5): 1269-1274.
- [14] DiSessa TG, Sessa PD, Gregory B, et al. The use of 3D contrast-enhanced CT reconstructions to project images of vascular rings and coarctation of the aorta[J]. Echocardiography, 2009, 26(1): 76-81.
- [15] Gerillo AG, Amoretti F, Moschetti R, et al. Sixteen-row multislice computed tomography in infants with double aortic arch[J]. Int J Cardiol, 2005, 99(2): 191-194.
- [16] Oddone M, Granata C, Vercellino N, et al. Multi-modality evaluation of the abnormalities of the aortic arches in children: techniques and imaging spectrum with emphasis on MRI[J]. Pediatr Radiol, 2005, 35(10): 947-960.

(收稿日期: 2010-10-27 修回日期: 2011-01-06)

书 讯

由华中科技大学同济医学院附属同济医院放射科夏黎明教授和朱文珍教授主编的《功能性磁共振诊断》一书 2011 年 3 月由人民卫生出版社出版, 全书共十章, 50 多万字, 近 1000 幅图片, 书中内容是同济医院放射科同道们 10 多年来的科研、临床的总结和汇报, 包括功能性磁共振技术在中枢神经系统、心血管系统、乳腺、腹部、盆腔、肌骨、关节、胎儿、淋巴结和分子影像实验等领域的研究, 其中一些内容是国内率先或领先开展、报道, 并在 RSNA 或 ISMRM 上发言或展板。可以说技术先进, 内容科学、全面、系统, 图文并茂, 实用性强, 具有较高的参考价值, 欢迎广大同道、读者订阅。可直接与人民卫生出版社的张老师或范老师联系, 享受优惠价, 电话: 010-597873381, 010-59787351。