

• 病例报道 •

III 型右位主动脉弓并孤立性左锁骨下动脉一例

张浩, 李炯伦, 吴文辉, 杨呈伟

【中图分类号】R543.1; R814.42 【文献标识码】D 【文章编号】1000-0313(2013)01-0114-01

【关键词】 动静脉畸形; 体层摄影术, X 线计算机; 血管造影术, 数字减影

病例资料 患者, 女, 10 岁。出生后发现心脏杂音, 易感冒, 轻度发绀, 哭闹后加重。体检: 发育差, 心率 125 次/分, 律齐, 胸骨左缘第 2、3 肋间可闻及吹风样收缩期杂音, 肺动脉第 2 音亢进。心电图: 右心室肥厚, 心房扩大。胸片示两肺血多, 肺动脉段凸出, 右心室增大, 心胸比率 0.55。超声心动图: 先天性心脏病, 右心室双出口、室间隔缺损、房间隔缺损、永存左上腔静脉。右心导管检查: 先天性心脏病右室双出口、室间隔缺损(主动脉瓣下)、肺动脉狭窄; 主动脉根部造影: 冠状动脉左优势型, 起源、分布未见异常; 主动脉弓降部造影: 主动脉弓右弓右降, 左颈总、右颈总、右锁骨下动脉顺序发自主动脉弓, 未发出左锁骨下动脉, 左锁骨下动脉通过侧支血管和左侧椎动脉显示, 粗大侧支血管起源于胸主动脉, 同时可见另一支侧支血管向下走行, 分布于左肺门区, 未见其它明显粗大体肺侧支及未闭动脉导管显示(图 1)。为进一步证实左锁骨下动脉连接情况, 患者行胸主动脉 CT 成像检查, 与 DSA 所见一致(图 2、3)。手术所见心内畸形与造影所见完全一致, 仅对右室双出口进行了矫正; 患者并无因盗血引起后循环缺血的症状, 双上肢脉压差无临床意义, 故孤立性左锁骨下动脉未作处理。

讨论 孤立性左锁骨下动脉(isolated left subclavian artery, ISLA)罕见, 本例属先天性心脏病复杂畸形合并 III 型右位主动脉弓(简称右弓)。右弓为最常见的主动脉弓畸形, Stewart 等^[1]将其主要分为 3 型: I 型, 镜面型右弓; II 型, 右弓+迷走左锁骨下动脉; III 型, 右弓与左锁骨下动脉分离。本例为 III 型右弓, 更为少见, 其特点为右弓与右位降主动脉相连, 左、右颈总动脉和右锁骨下动脉依次自主动脉升部、弓部发出, 而左锁骨下动脉通过动脉导管与左肺动脉相连。约 60% 的 ISLA 患者合并心内畸形, 最常见的为法洛四联症, 其他常见的合并畸形包括: 房间隔缺损、室间隔缺损, 动脉导管未闭、永存动脉干、大动脉转位、左室发育不全综合征和右室双出口^[2-3]。

通常情况下 ISLA 患者临床上可有颅脑后循环缺血和/或双上肢血压不对称等表现^[4], 但本例双上肢收缩压相差较小, 约 10 mmHg, 且并未出现盗血综合征, 主要与有一粗大侧支为左锁骨下动脉供血, 侧支血管与肋间动脉、左侧椎动脉起始部形成丰富侧支血管吻合有关。二维超声心动图对于心内结构的诊断较有优势, 但是因为声窗限制, 往往不能对该病做出正确诊断。随着 MSCT 时间分辨力和空间分辨力的提高, 可以为主动脉弓部发育异常做出准确诊断并有取代血管造影的趋势^[5]。DSA 为诊断本病的金标准, 可直接显示头臂动脉起源及其相互关系, 更重要的是可以为临床提供血液动力学相关信息。

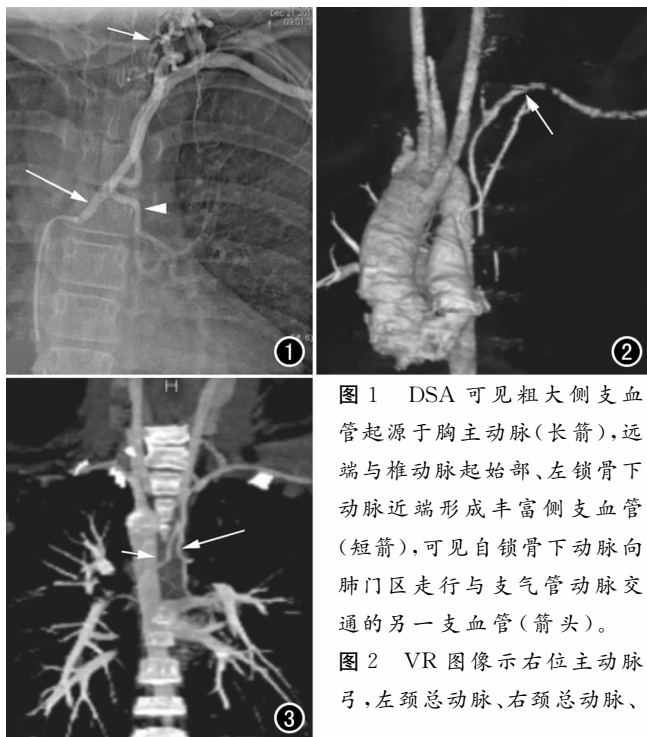


图 1 DSA 可见粗大侧支血管起源于胸主动脉(长箭), 远端与椎动脉起始部、左锁骨下动脉近端形成丰富侧支血管(短箭), 可见自锁骨下动脉向肺门区走行与支气管动脉交通的另一支血管(箭头)。

图 2 VR 图像示右位主动脉弓, 左颈总动脉、右颈总动脉、

右锁骨下动脉顺序发自主动脉弓; 左锁骨下动脉近端为一盲端, 通过侧支血管显示(箭)。图 3 MIP 图像示侧支血管发自胸主动脉, 向上走行(短箭), 另一支动脉自左锁骨下动脉起始部向下发出远端分布于左肺门区(长箭)。

参考文献:

- [1] Stewart JR, Kincaid OW, Titus JL. Right aortic arch: plain film diagnosis and significance[J]. AJR, 1966, 97(2): 377-389.
- [2] McMahon CJ, Thompson KS, Kearney DL, et al. Subclavian steal syndrome in anomalous connection of the left subclavian artery to the pulmonary artery in d-transposition of the great arteries[J]. Pediatric Cardiology, 2001, 22(1): 60-62.
- [3] Patel CR, Spector ML, Zahka KG. Hypoplastic left heart syndrome with right aortic arch, bilateral arterial ducts and origin of the left subclavian artery from the left pulmonary artery[J]. Cardiology in the Young, 1999, 9(3): 331-334.
- [4] Nath PH, Castaneda-Zuniga W, Zollikofer C, et al. Isolation of a subclavian artery[J]. AJR, 1981, 137(4): 683-688.
- [5] Turkvatan A, Pac A, Kiziltepe U, et al. MDCT angiography of isolated right subclavian artery[J]. Turkish J pediatrics, 2010, 52(6): 668-672.

(收稿日期: 2012-02-02)

作者单位: 266034 山东, 青岛阜外心血管病医院放射科

作者简介: 张浩(1978—), 男, 山东青岛人, 主要从事影像诊断及介入治疗工作。

通讯作者: 杨呈伟, E-mail: yangchengwei@yahoo.com