

66 例儿童法洛四联症体肺侧支的分布规律及形态学特征分析

冯吉贞, 姚志刚, 凌春香, 徐菡, 李加美

【摘要】 目的:探讨法洛四联症(TOF)患者体-肺侧支血管(APCAs)的分布规律及形态学特征。**方法:**回顾性分析 2010 年 3 月—2014 年 12 月本院 66 例经手术确诊的 TOF 合并 APCAs 患者的 CTA 资料,总结并分析 APCAs 的数量、分布规律及形态学特征。**结果:**①66 例患者共发现 APCAs 176 支,平均 2.67 支/例。起源部位以胸主动脉中段为主(64 支),其后依次为胸主动脉上段和下段、主动脉弓上血管和主动脉弓、腹主动脉及升主动脉。按 APCAs 类型,Ⅰ型(支气管动脉来源)5 支(2.84%),Ⅱ型(主动脉直接来源)144 支(81.82%),Ⅲ型(主动脉间接来源)27 支(15.34%)。开口狭窄的 APCAs 11 支,占总数的 6.18%。大部分 APCAs 走行迂曲(166 支,占比 94.32%)且具有分支(137 支,占比 77.84%)。②APCAs 开口起自近心面 77 支(占 48.73%);起自侧面 81 支,占 51.27%;未见开口于背心面的 APCAs。APCAs 起始部管径以 2~4 mm 最多,为 90 支,约占 51.14%;小于 2 mm 者 83 支,约占 47.16%;大于 4 mm 者最少,仅 3 支,约占 1.70%。③APCAs 与肺动脉的连接方式以中心融合为主,共 243 支,约占 60.90%;其次为远端融合,共 116 支,占 29.07%;单独分布者最少,为 40 支,占 10.03%。**结论:**TOF 患者中 APCAs 的分布和形态呈现多样性,应引起重视。

【关键词】 先天性心脏病;法洛四联症;体肺侧支血管;体层摄影术,X 线计算机;血管成像

【中图分类号】 R814.42; R541.1 **【文献标识码】** A **【文章编号】** 1000-0313(2018)08-0867-05

DOI:10.13609/j.cnki.1000-0313.2018.08.021

开放科学(资源服务)标识码(OSID):



Distribution and morphological characteristics of 66 patients with aortopulmonary collaterals in tetralogy of fallot FENG Ji-Zhen, YAO Zhi-gang, LING Chun-xiang, et al. Department of Medical Imaging, Shandong Provincial Hospital Affiliated to Shandong University, Jinan 250021, China

【Abstract】 Objective: To summarize the distribution and the morphological characteristics of patients with aorta-pulmonary collateral arteries (APCAs) in tetralogy of fallot (TOF). **Methods:** We retrospectively analyzed the computed tomography angiography (CTA) images data of 66 TOF patients with APCAs from March 2010 to December 2014. Distribution, number and the morphological features of APCAs were recorded and summarized. **Results:** ①Totally 176 APCAs were found (mean 2.67/case) in 66 cases. In this group, the APCAs was found mainly at the middle part of thoracic aorta (n=64), followed by the superior part of the thoracic aorta, inferior part of thoracic aorta, branches of aortic arch, aortic arch, abdominal aorta and the ascending aorta. According to the classification of the APCAs, there were 5 branches of the bronchial artery (Type I, 2.84%), 144 aortic direct branches (type II, 81.82%), 27 indirect branches of aorta to be found (Type III, 15.34%). A total of 11 stenosis APCAs were found in this group, accounting for 6.25% of all the APCAs. Most APCAs had squirm twist before turning into lungs and have branches, which number was 166 and 137 respectively, and the proportion was 94.32% and 77.84%. ②Our results demonstrated that 77 APCAs originated from the proximal side of accounting for 48.73%; 83 in the lateral side, accounting for 51.27%. There were no APCAs originated from the opposite side. In this group, the diameters of 90 APCAs were between 2mm and 4mm (accounting for 51.14%), 83 APCAs were less than 2mm in diameter (accounting for 47.16%), only 3 APCAs were more than 4mm in diameter (accounting for 1.70%). ③We found that the connection mode of APCAs and pulmonary artery was mainly central integration (total of 243

作者单位:250021 济南,山东大学附属省立医院医学影像科(冯吉贞、凌春香、徐菡),病理科(姚志刚、李加美)

作者简介:冯吉贞(1981—),男,山东省东平县人,博士研究生,主治医师,主要从事心胸影像诊断工作。

通讯作者:李加美, E-mail:lijamei366@126.com

基金资助:国家自然科学基金资助项目(81502568)

branches, accounting for 60.90%), followed by distal fusion (116 branches), separate distribution (40 branches), accounting for 29.07% and 10.03% respectively. **Conclusion:** In TOF patients, APCAs distribution and morphology presented diversity, which should be pay attention to.

【Key words】 Congenital heart disease; Tetralogy of fallot; Aorto-pulmonary collateral arteries; Tomography, X-ray computed; Angiography

法洛四联症(tetralogy of fallot, TOF)是一种常见的复杂先天性心脏病,在婴幼儿发绀型心脏发育畸形中居第一位,约占先天性心脏病(congenital heart disease, CHD)的 10%^[1]。本病按病情轻重分为轻症和重症,重症 TOF 患者由于肺部缺乏心脏来源的血供,多合并体-肺侧支血管(aorto-pulmonary collateral arteries, APCAs)。术前准确评价 APCAs 对手术的成功率具有重要价值^[2]。因此,分析研究 TOF 患者的 APCAs 的分布规律及形态学特征具有重要的临床意义。

材料与方法

1. 研究对象

搜集 2010 年 3 月—2014 年 12 月本院经手术确诊的合并 APCAs 形成的 66 例 TOF 患者的病例资料,其中男 43 例,女 23 例,年龄 4 个月~17 岁,中位年龄 15.5 个月。体格检查患者均有不同程度的紫绀或杵状指(趾),心脏听诊区可闻及 IV~VI 级收缩期杂音。

2. 检查方法

使用 Toshiba Aquilion one 640 层螺旋 CT 机和前瞻性心电门控技术。扫描范围自胸廓入口至膈下 5 cm 水平。扫描前排除 CT 增强扫描的禁忌证并行碘过敏试验。10 岁以下不能合作的患儿检查前半小时给予 10% 水合氯醛口服镇静,剂量 0.6~0.8 mL/kg,于平静呼吸状态下扫描;10 岁以上的患者经呼吸训练后在屏气状态下进行扫描。采用 Surestart 模式和对比剂示踪技术,将感兴趣区(region of interest, ROI)置于升主动脉根部水平的降主动脉管腔内,触发阈值为 100 HU。扫描参数:80 kV, 150~350 mA, 准直 0.35 mm, 层厚 0.5 mm, 螺距 0.5, 球管旋转时间 0.35 s/r。使用双筒高压注射器经肘静脉注射非离子型对比剂碘海醇(300 mg I/mL),剂量 1.5~2.0 mL/kg,注射流率 1.2~2.5 mL/s,对比剂总量 20~40 mL。对比剂注射完毕后以相同

流率注入生理盐水 5~30 mL。

3. 图像后处理

将原始扫描数据以 0.5 mm 层厚、0.3 mm 层距进行重建后传输至 AW4.4 工作站,应用多平面重组、容积再现、最大密度投影等多种后处理方法进行图像重组,结合原始图像,分析和观察 APCAs 的分布特点及形态学特征。

4. 数据分析

由两位从事 8 年以上 CTA 诊断工作的高年资医师共同阅片,取得一致意见后完成数据统计。记录 APCAs 的起源部位及数量、管径,侧支进入肺部前有无弯曲及分支、开口有无狭窄,与肺动脉的连接方式。对侧支血管的起源部位依次记录为升主动脉、弓上血管、主动脉弓、胸主动脉上 1/3、中 1/3、下 1/3 段和腹主动脉(图 1~2)。

结 果

1. APCAs 的起源、类型及走行特点

全组 66 例患者中共发现 APCAs 176 支,平均 2.67 支/例。本组病例中 APCAs 的起源部位以胸主动脉中段最多见,共发现 64 支,约占 36.36%,其次为胸主动脉上段和下段、主动脉弓上血管、主动脉弓,分别为 47 支、25 支、18 支和 15 支,所占比例分别为 26.70%、14.20%、10.23% 和 8.52%;起源于腹主动脉及升主动脉最少见,分别发现 5 支和 2 支,占总数的 2.84% 和 1.14%。

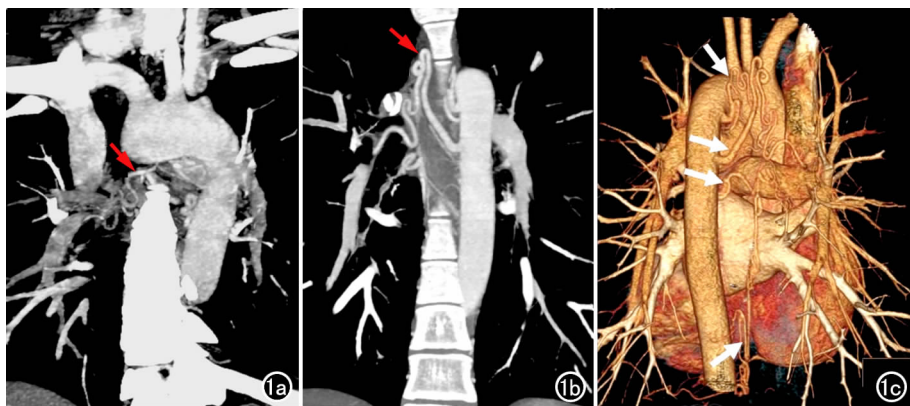


图 1 APCAs 直接起源于主动脉。a) MIP 图像显示 APCAs 起源于主动脉弓(箭); b) MIP 图像显示 APCAs 起源于胸主动脉上段(箭); c) VR 图像显示 APCAs 起源于胸主动脉上、中、下段(箭)。

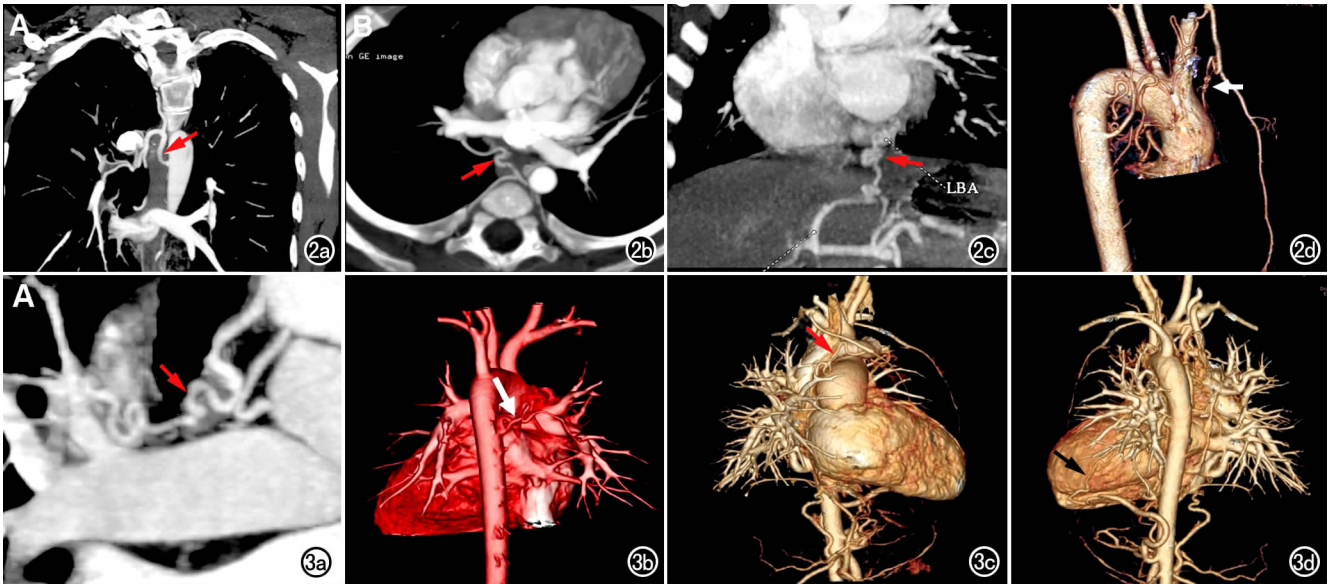


图 2 APCAs 间接起源于主动脉的。a) MIP 图像显示 APCAs 起源于右侧第一肋间支气管动脉(箭); b) 横轴面 CTA 图像显示 APCAs 起源于肋间动脉(箭); c) MIP 图像显示 APCAs 起源于腹主动脉分支的肝左动脉(箭); d) VR 图像显示 APCAs 起源于右侧胸廓内动脉(箭)。 图 3 APCAs 与肺动脉融合方式(白箭)。a) MPR 图像示主动脉弓来源的 APCAs 与右上肺动脉中心型融合(箭); b) VR 图像示主动脉上段来源的 APCAs 与右下肺动脉中心型融合(箭); c) VR 图像示右侧胸廓内动脉来源的 APCAs 与右上肺动脉远端分支周围型融合(箭); d) VR 图像示脾动脉来源的 APCAs 与右下肺动脉远端分支周围型融合(箭)。

根据起源动脉将 APCAs 分为 3 型: I 型, 支气管动脉分支; II 型, 主动脉直接分支; III 型, 主动脉间接分支(图 1、2)。本组病例中, I 型支气管动脉分支来源的 APCAs 共发现 5 支(2.84%), 分布于胸主动脉上、中、下段; II 型主动脉直接分支共发现 144 支, 占 81.82%, 主要分布于主动脉弓和胸主动脉上中下段, 比例均大于本部位所有 APCAs 的 90%, 其中主动脉弓来源的 APCAs 均为直接体肺分支。III 型主动脉间接分支的 APCAs 分布较广泛, 除升主动脉与弓上血管均为间接分支外, 腹主动脉来源的 APCAs 也以间接侧支为主, 比例约为 80%, 仅见 1 例直接来源于腹主动脉的 APCAs。

本组中共发现 APCAs 开口狭窄共 11 支, 所占比例较小, 为 6.25%。大部分 APCAs 走行迂曲且具有

分支, 发现的支数分别为 166 支和 137 支, 所占比例分别为 94.32% 和 77.84%(表 1)。

2. APCAs 开口位置

依据与心脏的关系, 将主动脉管壁四等分分为近心面、双侧侧面和背心面(即近心面对侧), 观察并记录 APCAs 开口的位置情况, 结果见表 2。本组病例中 77 支 APCAs 开口于近心面(48.73%), 侧面 81 支(51.27%), 未见开口于背心面的 APCAs。

将 APCAs 起始部的管腔直径分为 3 组, 直径小于 2 mm 者 83 支(47.16%), 2~4 mm 者 90 支(51.14%), 大于 4 mm 者仅 3 支(1.70%)。

3. APCAs 与肺动脉连接方式

APCAs 与肺动脉的连接方式有 3 种, 包括中心融合(即在近段连接段以上肺动脉分支)、远端融合(远端

表 1 66 例患者的 APCAs 起源、类型及走行特点 (支)

起源部位	数目	类型			开口狭窄	走行迂曲	具有分支
		I 型	II 型	III 型			
升主动脉	2(1.14%)	0	0	2(100.0%)	0	2(100.0%)	1(50.0%)
弓上血管	18(10.23%)	0	0	18(100.0%)	1(5.56%)	16(88.89%)	8(44.44%)
主动脉弓	15(8.52%)	0	15(100.0%)	0	1(6.67%)	15(100.0%)	9(60.0%)
胸主动脉上段	47(26.70%)	2(4.26%)	43(91.48%)	2(4.26%)	4(8.51%)	44(93.62%)	38(80.85%)
胸主动脉中段	64(36.36%)	2(3.13%)	61(95.31%)	1(1.56%)	3(4.69%)	62(96.88%)	57(89.06%)
胸主动脉下段	25(14.20%)	1(4.00%)	24(96.00%)	0	1(4.00%)	23(92.00%)	20(80.00%)
腹主动脉	5(2.84%)	0	1(20.00%)	4(80.00%)	1(20.00%)	4(80.00%)	4(80.00%)
合计	176(100.0%)	5(2.84%)	144(81.82%)	27(15.34%)	11(6.25%)	166(94.32%)	137(77.84%)

注:括号内为构成比。

表 2 APCAs 开口位置 (支)

起源部位	支数	近心面	侧面	背心面
升主动脉	2	0	2 (100.00%)	0
主动脉弓	15	9 (60.00%)	6 (40.00%)	0
胸主动脉上段	47	20 (42.55%)	27 (57.45%)	0
胸主动脉中段	64	33 (51.56%)	31 (48.44%)	0
胸主动脉下段	25	10 (40.00%)	15 (60.00%)	0
腹主动脉	5	5 (100.00)	0	0
总计	158	77 (48.73%)	81 (51.27%)	0

注:括号内为构成比。

连接段以下肺小动脉分支)和单独分布(与肺动脉无明显连接,与肺动脉伴行或不伴行)。本组 176 支 APCAs 中共发现 137 支含 2~6 级分支,共计 399 支。APCAs 与肺动脉的连接方式以中心融合为主,共发现 243 分支,所占比例为 60.90%;其次为远端融合,有 116 支,占 29.07%;单独分布者最少,为 40 支,占 10.03%(图 3)。

讨 论

TOF 是最常见的一种发绀型先天性心脏发育畸形^[1]。肺动脉狭窄常合并 APCAs 形成。总结 APCAs 的特点及分布规律对提高 TOF 患者手术成功率具有重要的临床意义^[2]。心血管数字减影血管造影(digital subtraction angiography, DSA)一直被认为是诊断和评价复杂先天性心脏病 APCAs 的“金标准”^[3],但有创性和较大的辐射剂量使其应用存在局限性。近年来,MSCT 在心血管系统的广泛应用为 APCAs 的无创诊断提供了可能,并且越来越多的研究证实它是一种有效的无创检查手段^[4]。

对于 APCAs 的起源,国内外学者应用尸体解剖、DSA、超声和 CTA 等多种检查手段进行了很多相关研究,发现其通常起源于升主动脉、主动脉弓、降主动脉、腹主动脉及其主要分支如头臂动脉、左颈总动脉、左锁骨下动脉、胸廓内动脉等^[5-6]。本组病例中 APCAs 的起源部位以胸主动脉中段最多,共 64 支(36.36%);其后依次为胸主动脉上段、下段、弓上血管和主动脉弓,分别为 47 支(26.70%)、25 支(14.20%)、18 支(10.23%)和 15 支(8.52%);腹主动脉与升主动脉起源最少,仅为 5 支(2.84%)和 2 支(1.14%)。这与李晓峰等^[7]的观察结果相似。在其研究中,APCAs 起源以胸主动脉中上段最多,分别 62 支(38.8%)和 28 支(17.5%),两者占有 APCAs 的一半以上。然而,杨向太等^[8]通过 DSA 对 APCAs 起源的研究中,胸降主动脉上段和腹主动脉最多,分别为 145 支(32.44%)和 84 支(18.79%),胸主动脉中段约为 72 支(16.11%),此结果与本研究结果的差异较大,笔者认为可能与检查方式的不同和本组患者多为重症 TOF 患者的样本选择性偏倚有关。

APCAs 起源广泛、解剖位置不恒定,一般依据其起源的类型分为 3 种^[9]:①起源于支气管动脉;②主动脉直接发出侧支;③主动脉间接发出侧支,由除了支气管动脉之外的主动脉分支间接发出。在本组病例中,三种类型中以直接体-肺分支为主,占 81.82%,主动脉弓、胸主动脉上中下段均可见其分布,且占本部位所有 APCAs 的 90%以上,其中以胸主动脉中上段最多。间接体-肺分支较少,仅占 15.34%,起源于主动脉分支,包括冠状动脉、胸廓内动脉、锁骨下动脉、头臂干、肋间动脉及腹主动脉分支等。值得注意的是,升主动脉、主动脉弓上血管和大部分腹主动脉来源的 APCAs 均为间接体-肺分支。支气管动脉来源的 APCAs 最少,仅占 2.84%,见于胸主动脉中上段,可能与支气管动脉多起源于此部位有关。本组病例中可见 1 侧支从降主动脉发出分支,在食管后部穿行后其分支进入到第 1 肋间动脉,并伴随着沿右侧气道分支走行的支气管动脉行走,这与 Nørgard 等^[10]尸解发现的一种被称作右肋间支气管动脉的特殊支气管动脉的走行相符(图 2a)。这也提示部分由支气管动脉发出的 APCAs 可能与支气管动脉胚胎学起源一致。

精确定位 APCAs 的开口,对介入封堵术有较大帮助。本组病例中,除弓上血管起源外,所有 APCAs 的开口均位于主动脉的近心面和侧面,二者比例分别为 48.73%和 51.27%,未见背心面起源的 APCAs,此规律有利于介入治疗过程中对 APCAs 的快速定位。另外,本研究中 APCAs 管径小于 2mm 者占 47.16%,2~4 mm 者占 51.14%,大于 4 mm 者仅占 1.70%,这与王黎等^[11]的研究结果(小于 2 mm 者约占 68.5%,大于 2 mm 者约占 31.5%)间差异较大。笔者认为这可能与本组患者多为重症 TOF、APCAs 管径较粗大有关。

开口狭窄和走行迂曲被认为是缓解体循环压力、减少肺动脉阻塞性改变的重要原因。Nørgard 等^[10]报道大约 60%的 APCAs 在主动脉起始处与肺动脉连接处存在狭窄。但是,本研究中绝大部分 APCAs 开口无明显狭窄,适合进行介入封堵术,与前述研究结果有较大差异;仅有 11 支(占 6.25%)APCAs 的开口存在不同程度的狭窄,此类患者的介入封堵失败率较高,手术结扎可能是较好的选择^[12]。

李晓峰等^[7]认为 APCAs 在入肺前呈弯转、扭曲状的走行与起源处的压力有关,发生率自胸主动脉上段至下段依次减少。本研究结果与其一致。但是,本组病例中 APCAs 出现弯曲的总发生率为 94.32%,明显高于前者。笔者认为这可能与样本选择有关系,本组病例多为重症 TOF 患者,多种畸形的协同作用使得 APCAs 发生弯曲的比例较高。此外,本组病例中

大部分分支走行弯曲,且与支气管动脉走行不一致,部分甚至与肺动脉分支相伴行,笔者猜测可能此类 APCAs 与支气管动脉胚胎起源不同,此观点与 Rajeshkannan 等^[13]观点一致。一般认为,在胚胎早期背侧主动脉发出体动脉分支供应肺芽组织,出现后第六弓,其近段形成左、右肺动脉并逐渐与肺血管丛连接,体动脉退化、消失。当各种原因导致第六弓发育障碍时,这些为维持肺内供血持续存在的体动脉就成为起源于降主动脉的 APCAs 的胚胎学基础^[14]。

研究 APCAs 与肺动脉的融合方式、明确肺组织是否为 APCAs 和肺动脉双重血供对手术方式的选择至关重要。本组病例中 77.84% 的 APCAs 具有分支,同一 APCAs 的不同分支并不局限于同侧肺或者相同的肺叶及肺段。APCAs 与肺动脉的融合方式以与中心融合为主,远端融合次之,单独供应的比例较低(仅 10%),但是仍高于文献报道^[15],原因除了抽样误差之外,可能与 CT 检查软组织密度分辨率较低和不能动态观察有关,部分病例的远端融合因 CTA 显示不佳,而可能被归入单独供应的病例中。因此,对于两者鉴别困难的病例,结合 DSA 检查是必要的。

参考文献:

- [1] 张昊,李萍,李俊峰. 双源 CT 对法洛四联症的诊断及术前评估价值[J]. 临床合理用药,2014,5(14):28-30.
- [2] 陈险峰,马小静,江帆,等. 双源 CT 前瞻性心电门控技术在法洛四联症术前评估的应用[J/CD]. 中华临床医师杂志(电子),2015,9(19):3659-3662.
- [3] 吴越,梁长虹,杨本强,等. 先天性心脏病复杂畸形的影像学诊断[J]. 放射学实践,2010,25(4):393-396.
- [4] Greil GF, Schoebinger M, Kuettner A, et al. Imaging of aortopulmonary collateral arteries with higher resolution multidetector CT[J]. Pediatr Radiol, 2006, 36(6):502-?
- [5] Eriko M, Massaki A, Nobuyuki K, et al. Assessment of major aor-

- topulmonary collateral arteries with multidetector-row computed tomography[J]. Radiat Med, 2006, 24(5):378-383.
- [6] Dragulescu A, Kammache I, Fouilloux V. Long-term results of pulmonary artery rehabilitation in patients with pulmonary atresia, ventricular septal defect, pulmonary artery hypoplasia, and major aortopulmonary collaterals[J]. J Thorac Cardiovasc Surg, 2011, 142(6):1374-1380.
- [7] 李晓锋,王强,刘迎龙,等. 肺血减少型复杂先心病合并的主要体肺动脉侧支分布规律的临床研究[J]. 中国分子心脏病学杂志, 2009, 9(2):104-106.
- [8] 杨向太,崔燕海,王绍荣,等. 法洛四联症主要体-肺侧支分布及特征探讨[J]. 岭南心血管病杂志, 2010, 16(3):195-198.
- [9] Gardiner HM, Belmar C, Tulzer G, et al. Morphologic and functional predictors of eventual circulation in the fetus with pulmonary atresia or critical pulmonary stenosis with intact septum[J]. J Am Coll Cardiol, 2008, 51(13):1299-1308.
- [10] Nørgaard MA, Alphonso N, Cochrane AD, et al. Major aorto-pulmonary collateral arteries of patients with pulmonary atresia and ventricular septal defect are dilated bronchial arteries[J]. Eur J Cardiothorac Surg, 2006, 29(5):653-658.
- [11] 王黎,彭志远,张雪莲,等. 肺血减少型先天性心脏病主要体肺侧支多排螺旋 CT 评价[J]. 实用放射学杂志, 2015, 31(1):156-158.
- [12] Hjortdal VE, Redington AN, deLeval MR, et al. Hybrid approaches to complex congenital cardiac surgery[J]. Eur J Cardiothorac Surg, 2002, 22(6):885-890.
- [13] Rajeshkannan R, Moorthy S, Sreekumar KP, et al. Role of 64-MDCT in evaluation of pulmonary atresia with ventricular septal defect[J]. AJR, 2010, 194(1):110-118.
- [14] Miyashita S, Chiba Y. Prenatal demonstration of major aortopulmonary collateral arteries with tetralogy of fallot and pulmonary atresia[J]. Fetal Diagn Ther, 2004, 19(1):100-105.
- [15] Bacha EA, Hijazjazi ZM, Cao QL, et al. Hybrid procedures in pediatric cardiac surgery[J]. Pediatr Cardiol, 2005, 26(4):315-322.

(收稿日期:2018-01-14 修回日期:2018-03-28)