

胎儿右位主动脉弓的产前超声诊断及分析

黄朝宁 颜幸燕

摘要 目的 提高胎儿右位主动脉弓的产前超声诊断正确率。方法 分析总结我院诊断的51例右位主动脉弓胎儿产前超声特征。结果 51例右位主动脉弓胎儿中,右位主动脉弓并左锁骨下动脉迷走30例(其中右位主动脉弓并左无名动脉迷走1例),镜面右位主动脉弓21例。单纯右位主动脉弓24例,合并复杂心内外结构畸形24例(镜面右位主动脉弓19例),形成血管环29例。结论 不同类型的胎儿右位主动脉弓有不同的结构特点,并有其特殊的产前超声表现,部分镜面右弓和右位主动脉弓并动脉迷走时在产前诊断仍有一定的难度。

关键词 超声检查;心脏,胎儿;右位主动脉弓;镜面右位主动脉弓

[中图法分类号]R445.1;R714.53

[文献标识码]A

Prenatal ultrasonic diagnosis and analysis of fetal right aortic arch

HUANG Chaoning, YAN Xingyan

Department of Ultrasound, Maternal and Child Health Hospital of Guigang, Guangxi 537100, China

ABSTRACT Objective To improve the accuracy of prenatal ultrasound in diagnosis of fetal right aortic arch. **Methods** Ultrasonic signs were analyzed and summarized in 51 fetuses with right aortic arch diagnosed in our hospital. **Results** Among 51 fetuses with right aortic arch, 30 fetuses of right aortic arch with left subclavian artery vagus (1 fetus had right aortic arch with left anonymous artery vagus), and 21 fetuses of mirror right aortic arch. There were 24 fetuses of simple right aortic arch, 24 fetuses of complicated intracardiac and extracardiac structural deformities (19 fetuses of mirror right aortic arch), and 29 fetuses of vascular ring formation. **Conclusion** Different types of right aortic arch have different structural characteristics, and have the characteristic fetal echocardiographic features. It is still difficult to prenatal diagnosis of partial mirror right aortic arch and right aortic arch with arterial vagus by ultrasound.

KEY WORDS Ultrasonography; Heart, fetus; Right aortic arch; Mirror right aortic arch

正常情况下,主动脉从左室发出后向右前方走行,然后于主支气管左侧向下走行,依次发出右无名动脉(头臂干)、左颈总动脉、左锁骨下动脉,当主动脉于主支气管右侧向下走行时,称之为右位主动脉弓。国外有文献^[1]报道其在低风险妊娠群体中发病率约为0.1%,但目前国内尚无具体统计数据。右位主动脉弓目前主要分为右位主动脉弓并左侧锁骨下动脉迷走(极少见无名动脉迷走)和镜面右位主动脉弓两种类型。本研究旨在探讨二者结构特点及产前超声特征,以便于诊断及鉴别诊断。

资料与方法

一、临床资料

选取2014年1月至2017年12月我院产前及产后诊断的51例右位主动脉弓胎儿,孕妇年龄18~42岁,平均(26.68±4.63)岁;孕周16~37周,其中孕周小于20周4例,孕20~28周42例,大于28周5例,

平均孕(24.70±3.79)周。本研究经我院医学伦理委员会批准。

二、仪器与方法

1. 超声检查:使用东芝 Aplio 500 超声诊断仪,腹部探头频率1~6 MHz或3~10 MHz;选择相应的胎儿心脏条件进行检查。确定胎位及胎儿左右,明确胎儿内脏关系及心脏位置,并选取四腔心切面、左(右)室流出道切面、三血管-气管切面(3VT切面)、三血管切面(3VV切面)、动脉导管弓及主动脉弓长轴切面、降主动脉(胸主动脉上段)冠状切面等切面并叠加彩色多普勒进行观察,从各个不同方向显示主动脉弓及其分支情况,明确其诊断类型。

2. 随访:产前诊断右位主动脉弓的胎儿,不合并明显心内外结构畸形及染色体异常者继续妊娠,定期进行产前超声检查,并于产后进行心脏超声检查以证实产前诊断;合并严重心内外结构畸形或染色体异常无法继续妊娠者,在引产后进行尸检解剖。

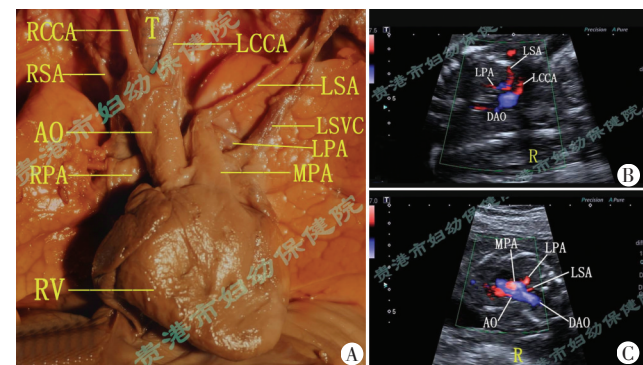
结 果

51例右位主动脉弓胎儿中,右位主动脉弓并左锁骨下动脉(或左无名动脉)迷走30例,镜面右位主动脉弓21例,其中通过引产后解剖证实21例,产后心脏超声或者上级医院复查证实30例,见表1。合并复杂心内结构畸形(2种及以上心血管结构异常)24例,其中镜面右位主动脉弓19例,均合并复杂心内结构异常,包括合并心房异构6例,右室双出口5例,法洛四联症4例,右旋心2例,肺动脉狭窄或闭锁2例;右位主动脉弓并左锁骨下动脉迷走5例,包括合并法洛四联症3例,肺动脉或三尖瓣

闭锁2例。右位主动脉弓并左锁骨下动脉迷走中,左位动脉导管28例,均与左锁骨下动脉连接,1例动脉导管缺如,1例双动脉导管分别连接左锁骨下动脉与降主动脉;21例镜面右位主动脉弓中,以右位主动脉弓导管为主(13例),均与降主动脉或主动脉弓连接,3例动脉导管缺如(合并法洛四联症2例),无双动脉导管。本研究产前超声诊断右位主动脉弓46例,诊断准确率为90.2%;产前未诊断的5例中,2例右位主动脉弓并左锁骨下动脉迷走误诊为双主动脉弓,3例镜面右位主动脉弓漏诊;产前与产后诊断一致者44例,不一致的病例为右位主动脉弓并孤立性左锁骨下动脉1例(图1)和右位主动脉弓并左无名动脉迷走1例(图2)。

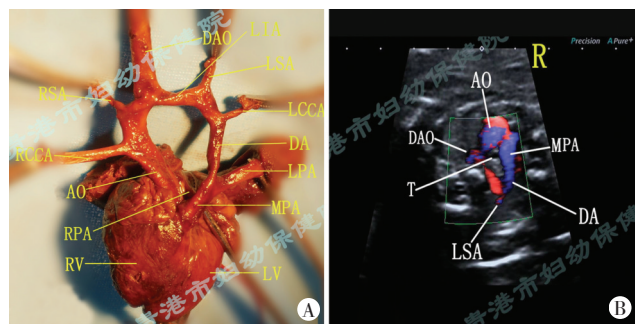
表1 51例胎儿右位主动脉弓结果分析

类型	例数	合并其他心内、 外畸形	血管环	左位动脉 导管	右位动脉 导管	导管 缺如	双动脉 导管	尸解 证实	产后或上级医院 超声证实
右位主动脉弓并左锁骨下动脉 (或左无名动脉)迷走	30	8	29	28	0	1	1	6	24
镜面右位主动脉弓	21	19	0	5	13	3	0	15	6
合计	51	27	29	33	13	4	1	21	30



RV:右室;AO:主动脉;LSA:左锁骨下动脉;LCCA:左颈总动脉;RSA:右锁骨下动脉;RCCA:右颈总动脉;DAO:降主动脉;MPA:主肺动脉;LPA:左肺动脉;RPA:右肺动脉;LSVC:左上腔静脉;T:气管
A:解剖图,左侧的左锁骨下动脉从肺动脉发出,与主动脉无连接;B、C:CDFI示左锁骨下动脉均未与主动脉有明显相连

图1 右位主动脉弓并孤立性左锁骨下动脉解剖图和声像图



LV:左室;RV:右室;AO:主动脉;LIA:左无名动脉;LSA:左锁骨下动脉;LCCA:左颈总动脉;RSA:右锁骨下动脉;RCCA:右颈总动脉;DAO:降主动脉;DA:动脉导管;MPA:主肺动脉;LPA:左肺动脉;RPA:右肺动脉;T:气管

A:解剖图,右侧的主动脉弓第一个分支为右颈总动脉,第二分支为右锁骨下动脉,第三分支为从降主发出的左无名动脉,借动脉导管与肺动脉连接;B:声像图,因位置关系仅见绕气管后方的左锁骨下动脉与动脉导管形成血管环

图2 右位主动脉弓并左无名动脉迷走解剖图和声像图

讨 论

在胚胎发育过程中,主动脉囊发出6对侧动脉弓与背主动脉相连,由于该区域的血管变化复杂,在发育过程中发生变异的可能性比较大,主动脉弓及其分支血管易发生多种先天异常^[2]。左侧主动脉弓发生某一段退化闭锁而右侧相应血管保留,形成右位主动脉弓;左颈总动脉与左锁骨下动脉间血管退化时形成右位主动脉弓并左锁骨下动脉迷走(本研究占56.9%);左颈总脉动脉与主动脉起始段间血管退化闭锁时形成右位主动脉弓并左无名动脉迷走(本研究发现1例);左锁骨下动脉动脉与降主动脉间血管退化闭锁时形成镜面右位主动脉弓;若两侧动脉弓均未出现某一段的闭锁,则形成双主动脉弓。

一、动脉导管的连接与血管环的形成

理论上左位动脉导管、右位动脉导管、双动脉导管或动脉导管缺如均可出现,但本研究中右位主动脉弓并左锁骨下动脉迷走大部分为左位动脉导管;镜面右位主动脉弓中,右位主动脉导管居多,也有文献^[3]报道左位动脉导管较右位主动脉导管更多见。在合并法洛四联症时可能会出现动脉导管缺如。右位主动脉弓的动脉导管位置、连接主动脉的部位可不相同,部分形成血管环(指围绕气管和食管所形成的血管环),因此动脉导管的位置、走行及连接关系是右位主动脉弓诊断及鉴别诊断的要点:①右位主动脉弓并左锁骨下动脉迷走,左位动脉导管与从气管和食管后方绕行的左锁骨下动脉连接形成血管环,该血管环为胎儿期最常见的一种血管环^[4],若右位动脉导管连接

降主动脉或者动脉导管缺如则不形成血管环;②镜面右位主动脉弓,本研究中左位动脉导管均与左无名动脉连接,未形成血管环;有文献^[4]报道左位动脉导管与降主动脉连接时可形成血管环;当动脉导管缺如或右位动脉导管连接降主动脉无血管环形成。因此,右位主动脉弓并左锁骨下动脉大部分会形成血管环,镜面右弓则大部分无血管环形成。有些血管环会压迫气管和食管,造成出生后反复的呼吸道压迫症状或消化道症状^[5],右位主动脉弓并左锁骨下动脉迷走,动脉导管在出生后闭合形成动脉导管韧带,对气管和食管的压迫程度较轻,且手术治疗预后较好,而双主动脉弓所形成的血管环,因其空间狭小,且生后因左心系统血容量明显增多进而主动脉增粗,对气管及食管极易形成压迫^[4]。因此早期诊断血管环,并进行产前预测可为围产期管理提供帮助和指导。但有研究^[6]报道右位主动脉弓左位动脉导管或韧带也是隐藏的导致呼吸道感染的原因,所以产前发现此类型血管环仍需注意产后是否产生压迫症状。

二、合并畸形情况

本研究中右位主动脉弓并左锁骨下动脉迷走、双主动脉弓较少合并其他异常,镜面右位主动脉弓中大部分合并其他异常。在产前超声检查发现胎儿右位主动脉弓时,要注意有无合并其他心内外畸形,尤其是镜面右位主动脉弓。有研究^[7]报道右位主动脉弓可合并13-三体、18-三体、21-三体或22q11缺失等染色体异常,特别是伴复杂畸形时染色异常的概率较高,因此产前超声诊断右位主动脉弓后应该建议孕妇行相关染色体或基因检查,以达到产前超声指导优生优育的作用。

三、产前超声诊断及鉴别

产前超声于四腔心切面上,右弓右降时可见胸主动脉位于脊柱中线右侧,而在发现心轴偏移、心内结构重大异常时应留意主动脉弓的位置是否异常;3VV及3VT切面可见主动脉弓位于气管右侧,观察动脉导管走行、大动脉的分支走行和血管环的形成情况,是诊断右位主动脉及血管环的基本切面;主动脉弓及动脉导管弓切面可显示主动脉、动脉导管走行及动脉分支情况;降主动脉冠状切面,可观察降主动脉、动脉导管和迷走血管的位置关系,在高位还可显示锁骨下动脉和颈总动脉的走行,该切面是明确右位主动脉类型的关键切面,对右位主动脉弓与双主动脉弓的诊断及鉴别诊断有重要的价值^[8],在右位主动脉弓并左锁骨下动脉走行时,可在动脉导管一侧显示迷走的锁骨下动脉连于动脉导管,而双主动脉弓在此切面可见三条血管与降主动脉连接,左位动脉导管时动脉导管位于左侧主动脉弓的外侧。

右位主动脉弓并左锁骨下动脉或左无名动脉迷走、镜面右位主动脉弓出现左导管连接降主动脉与右弓占优型双主动脉

弓可根据其不同的结构特点和超声表现进行鉴别诊断。如右位主动脉弓并左锁骨下动脉迷走与镜面右位主动脉弓:前者大多数有血管环形成,第一分支为左颈总动脉(后者为左无名动脉,有分支),左锁骨下动脉为最后分支,其起始位置较无名动脉低且与降主动脉连接(冠状切面形成“Y”字结构,后者无);双主动脉弓与右位主动脉弓并左锁骨下动脉迷走或镜面右弓(右弓左降并左位动脉导管):双主动脉弓在3VT切面可见3个弓(分别为左、右主动脉弓和外侧的动脉导管弓),而后两者仅显示2个弓(右主动脉弓与左动脉导管弓);双主动脉弓在降主动脉冠状切面可见3根血管与降主动脉相连,而后两者仅2根血管与降主动脉连接,后两者或因左颈总动脉或左无名动脉与动脉导管、降主动脉距离较近,易误认为左侧主动脉弓,因此明确左颈总动脉或左无名动脉是否与降主动脉连接是鉴别的关键。

总之,右位主动脉弓其形成各异却紧密联系,了解不同类型右位主动脉弓的结构特征,有利于产前超声表现的观察和诊断,3VT与降主动脉冠状切面对于诊断和鉴别右位主动脉弓类型有着重要的意义。实际工作中,受胎儿大小、胎位、羊水量、孕妇腹壁条件、诊断仪器、认知程度等影响,右位主动脉弓的诊断仍有一定难度,易发生漏误诊,因此需要超声工作者不断进行分析、总结,提高产前超声诊断的正确率。

参考文献

- [1] Cül A, Güngördük K, Yildirim G. Perinatal outcomes and anomalies associated with fetal right aortic arch[J]. J Turk Ger Gynecol Assoc, 2012, 13(3):184-186.
- [2] 郭丹,林卡莉,李启华.主动脉弓的解剖及胚胎学发展的研究现状[J]. 中国循环杂志, 2013, 10(6):475-476.
- [3] 李胜利,欧阳淑媛,姚远,等.先天性主动脉弓及其分支畸形产前超声诊断及围产期结局[J]. 中华医学超声杂志(电子版), 2011, 8(8):1675-1689.
- [4] 耿斌,张桂珍. 临床儿童及胎儿超声心动图学[M]. 天津:天津科技翻译出版有限公司, 2016:519-520.
- [5] 王新霞,栗河舟,王铭,等. 胎儿右位主动脉弓及合并畸形的超声诊断分析[J]. 中国妇幼保健, 2015, 30(6):922-924.
- [6] 郭健,李晓峰,刘晖,等. 先天性心脏病合并右位主动脉弓的诊断与治疗[J]. 中国胸心血管外科临床杂志, 2012, 20(6):628-631.
- [7] 解左平,金社红,朱亚芳,等. 产前超声诊断右位主动脉弓与染色体异常的研究[J]. 中国优生与遗传杂志, 2015, 23(7):95-96.
- [8] 李文秀,耿斌,吴江,等. 双主动脉弓的产前超声心动图诊断[J]. 中国超声医学杂志, 2017, 33(3):278-281.

(收稿日期:2018-01-19)