

# 肺动脉异常起源于升主动脉的超声心动图 诊断价值及漏误诊分析

朱晓丽 徐磊 雷常慧 赵雪丽 王峥

**摘要** 目的 探讨经胸超声心动图(TTE)在肺动脉异常起源于升主动脉(AOPA)的术前诊断价值及术后随访价值。方法 回顾性分析我院经CTA或手术证实的17例AOPA患者的术前TTE表现特点及术后随访情况。结果 17例AOPA患者中,右肺动脉异常起源于升主动脉者13例,左肺动脉异常起源于升主动脉者4例;近端型14例,伴有其他心脏畸形者7例;术前超声漏诊2例(1例为AOPA合并主肺动脉间隔缺损,1例为AOPA合并法洛四联症)。15例包含术前漏诊1例行外科手术治疗,效果良好,术后超声心动图评估显示肺动脉吻合口通畅及肺动脉分支无明显狭窄,肺动脉压力明显下降;另2例包含术前漏诊1例成人患者因重度肺动脉高压未行手术治疗。结论 TTE能够清楚显示异常起源的肺动脉并评价其血流及肺动脉压力情况,在AOPA术前诊断及术后随访中起重要作用。

**关键词** 超声心动描记术;肺动脉异常起源;先天性心脏病

[中图分类号]R540.45;R825.4

[文献标识码]A

## Diagnostic value and analysis of misdiagnosis on anomalous origin of pulmonary artery from ascending aorta by echocardiography

ZHU Xiaoli, XU Lei, LEI Changhui, ZHAO Xueli, WANG Zheng

Department of Ultrasound, the First Affiliated Hospital of AFMU, Xi'an 710032, China

**ABSTRACT Objective** To investigate the value of transthoracic echocardiography (TTE) in preoperative diagnosis and postoperative follow-up on anomalous origin of pulmonary artery from the ascending aorta (AOPA). **Methods** The results of preoperative TTE and postoperative follow-up of 17 patients with AOPA confirmed by CTA or surgery were retrospectively analyzed. **Results** Among the 17 patients with AOPA, the right and the left pulmonary artery originating from ascending aorta were 13 case and 4 case, respectively. The proximal type accounted for 14 case and other heart malformations accounted for 7 case. 2 cases were missed (1 case was AOPA with primary pulmonary artery septal defect, the other was AOPA with Fallot tetralogy). 15 cases of all patients including one preoperative missed diagnosed case underwent surgical treatment, and showed favourable effects. TTE was used to evaluate the smoothness of the pulmonary anastomosis postoperatively, and exhibited that the pulmonary artery branch showed no obvious stenosis and the pulmonary artery pressure was significantly decreased. Another two adult cases including one missed diagnosed case before operation did not undergo surgical treatment due to severe pulmonary hypertension. **Conclusion** The intracardiac malformations and hemodynamic changes can be clearly showed by TTE, which plays an important role in preoperative diagnosis and postoperative follow-up of AOPA.

**KEY WORDS** Echocardiography; Anomalous origin of pulmonary artery; Congenital heart disease

肺动脉异常起源于升主动脉(anomalous origin of pulmonary artery, AOPA)是一种罕见的心脏病,占先天性心脏病的0.1%<sup>[1]</sup>,均为单侧肺动脉异常,常并发其他畸形,易漏误诊;但由于病理解剖类型的不同,手术治疗方案和预后差别很大,故

早期准确的诊断及鉴别诊断非常重要。血管造影或心导管是其诊断的金标准<sup>[2]</sup>。随着影像技术的发展,超声心动图成为心脏病无创性诊断的首选。本研究通过回顾性分析我院经CTA或手术证实的17例AOPA患者的术前经胸超声心动图

基金项目:陕西省课题基金(2017SF-159)

作者单位:710032 西安市,空军军医大学第一附属医院(西京医院)超声医学科

通讯作者:王峥,Email:kingswang2468@163.com

(transthoracic echocardiography, TTE)表现特点及术后随访情况,总结漏诊原因,旨在提高AOPA的超声诊断准确率。

## 资料与方法

### 一、临床资料

选取2014年1月至2018年5月我院经CTA或手术证实的AOPA患者17例,其中男10例,女7例;年龄1个月~29岁,中位数2岁。所有患者均行经胸超声心动图检查。本研究经我院医学伦理委员会同意;所有患者均知情同意。

### 二、仪器与方法

1. TTE检查:使用Philips iE 33和GE Vivid E 9彩色多普勒超声诊断仪,探头频率3.5~8.0 MHz。二维超声多切面观察心内及大血管情况,重点扫查胸骨旁大动脉长轴及短轴切面,观察肺动脉的连续性及左右肺动脉分支;彩色多普勒检测异常血流信号并观察是否合并其他心血管畸形。

2. 随访:术后随访时间6个月~6年。TTE随访观察患者心功能、肺动脉压力,以及术后肺动脉吻合口、肺动脉分支有无狭窄情况。

## 结 果

### 一、TTE表现及诊断结果

17例AOPA患者中,右肺动脉异常起源于升主动脉者13例,声像图表现为胸骨旁肺动脉长轴切面示肺动脉主干正常分叉消失,仅显示单支左肺动脉分支(图1),大动脉短轴及胸骨上窝切面显示异常起源于升主动脉的右肺动脉分支(图2);彩多普勒显示升主动脉连续血流信号进入起源异常的肺动脉;左肺动脉异常起源于升主动脉4例,声像图表现为胸骨旁肺动脉长轴切面示肺动脉主干正常分叉消失,仅显示单支右肺动脉分支,大动脉短轴及胸骨上窝切面显示异常起源于升主动脉的左肺动脉分支。近端型14例,远端型3例;伴有其他心脏畸形者7例,包括法洛四联症1例,主肺动脉间隔缺损1例,室间隔缺损1例,房间隔缺损1例,动脉导管未闭3例;漏诊2例,其中1例为AOPA合并主肺动脉间隔缺损,超声显示主动脉根部与主肺动脉之间异常通道,且右肺动脉异常起自升主动脉起始处;1例为AOPA合并法洛四联症,超声显示主动脉根部扩大,前移并骑跨在室间隔上,室间隔回声失落,肺动脉主干及左、右肺动脉狭窄,且狭窄的左肺动脉起自升主动脉。14例合并重度肺动脉高压,频谱多普勒显示三尖瓣收缩期高速反流信号,肺动脉收缩压明显增高,收缩压>70 mm Hg (1 mm Hg=0.133 kPa)。

### 二、术后随访情况

15例患者在体外循环下行肺动脉起源异常矫治术及其他心内畸形根治手术治疗,随访期间患者心功能均正常,术后超声心动图评估肺动脉吻合口通畅及肺动脉分支无明显狭窄,肺动脉压力明显下降。另外2例(1例为术前超声漏诊合并主肺动脉间隔缺损患者,1例为术前超声确诊合并动脉导管未闭患者)均因重度肺动脉高压未进行手术治疗。

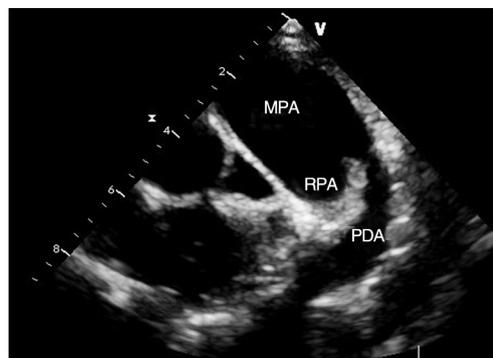


图1 大动脉短轴切面观示肺动脉主干远端无分叉结构,仅见右肺动脉及动脉导管(MPA:主肺动脉;RPA:右肺动脉;PDA:动脉导管未闭)



图2 升主动脉长轴切面观示左肺动脉起源于升主动脉近端(AAO:升主动脉;LPA:左肺动脉)

## 讨 论

AOPA是一种非常少见的先天性心血管畸形,根据病理解剖分为右肺动脉异常起源于主动脉和左肺动脉异常起源于主动脉;根据距离主动脉瓣的远近,分为近端型和远端型。右肺动脉起源异常较为常见,是左肺动脉起源异常的5~6倍<sup>[3]</sup>,多发生于升主动脉后壁靠近主动脉瓣处。右肺动脉异常起源于升主动脉可由肺动脉左移不完全或延迟导致;左肺动脉异常起源于升主动脉,通常与右主动脉弓有关<sup>[4]</sup>。本研究以右肺动脉起源于升主动脉,且近端型多见,其中右肺动脉异常起源于升主动脉占13/17;近端型占14/17,与以往文献<sup>[3-4]</sup>报道一致。因肺动脉起源于升主动脉时一侧肺部血来源于体循环的高压灌注,而另一侧肺接收所有肺循环的血,两侧肺部血管易发生严重的不可逆的肺动脉高压及肺血管病变<sup>[5]</sup>。AOPA的肺血管组织学改变最早可在出生后1个月内发现<sup>[6]</sup>。本研究中2例成人AOPA合并重度肺动脉高压患者失去最佳手术机会,故为了避免肺血管疾患及改善预后,早期明确诊断和及时手术治疗是关键。

心导管、CTA虽可以显示肺动脉的起源,但均为侵入性、有辐射、费用高,且无法评估AOPA中的血流。TTE具有便捷、无创、可显示血流且重复性好等优点,是诊断AOPA首选的影像学检查方法。AOPA需与大动脉转位、永存动脉干等进行鉴别诊断<sup>[7]</sup>。AOPA时,超声虽可探及到一支正常起源的肺动脉分支,但肺动脉瓣叶及肺动脉主干结构在同切面也可清晰显示;永存动脉干可探及异常分支动脉回声,但无法探及正常肺动脉

瓣回声,无法显示肺动脉与右室的正常连接;大动脉转位时主动脉异常发自右室,肺动脉异常发自左室,且肺动脉正常分叉结构存在。本研究中3例患者在外院市级三甲医院超声诊断为单纯动脉导管未闭,来我院行导管未闭封堵术前经TTE确诊为AOPA。分析漏诊原因可能是年轻医师检查者经验不足,忽略对肺动脉分叉及左、右肺动脉的仔细扫查,且因AOPA发病率低,缺乏认识。本研究中2例漏诊均合并复杂心脏畸形。分析漏诊原因:①合并复杂心脏畸形,例如法洛四联症患者,肺动脉发育细,合并侧支时易将侧支血管误认为左肺动脉;②成人合并肺动脉高压时,肺动脉内血流以双向分流或右向左分流为主,彩色血流不易分辨。因此,仔细探查左、右肺动脉的起源及走行是减少漏诊的关键。

目前AOPA的主要治疗方法是外科手术治疗,术后并发症主要包括肺动脉吻合口处及主动脉缝合处狭窄。本研究中15例患者行AOPA矫治术及合并畸形根治手术治疗,术后TTE评估显示肺动脉吻合口通畅及肺动脉分支无明显狭窄,彩色多普勒显示血流通畅,肺动脉压力明显下降,外科手术治疗效果满意。

综上所述,TTE可清楚显示异常起源的肺动脉并评价其血流及肺动脉压力情况,在AOPA术前诊断及术后随访中起重要作用。

参考文献

[1] Wang J, Song Y, Cheng TO, et al. The value of transthoracic echocardiography in the diagnosis of anomalous origin of the right pulmonary artery from the ascending aorta: a single center experience from China[J]. Int J Cardiol, 2015, 184(1): 750-754.

[2] Prifti E, Bonacchi M, Murzi B, et al. Anomalous origin of the right pulmonary artery from the ascending aorta[J]. J Cardiac Surg, 2004, 19(2): 103-112.

[3] 张璟,高燕,马晓静,等.超声心动图对单侧肺动脉起源异常的诊断及随访价值[J].中华医学超声杂志(电子版),2016,13(4): 276-280.

[4] He J, Li H, Li Y, et al. Anomalous origin of the right pulmonary artery from the ascending aorta[J]. Herz, 2015, 52(2): 311-313.

[5] Guzoglu N, Sari FN, Altug N. An unusual cause of refractory persistent pulmonary hypertension of the newborn: anomalous origin of one pulmonary artery[J]. Cardiol Young, 2014, 24(3): 543-545.

[6] Liu Y, Cheng L, Qian X, et al. Surgical correction of anomalous origin of one pulmonary artery without grafts in infants[J]. J Cardiac Surg, 2015, 30(1): 85-91.

[7] 王莉,刘特长,魏艳,等.超声心动图诊断右肺动脉异常起源[J].中国医学影像技术,2018,34(1): 56-59.

(收稿日期:2019-02-02)

(上接第625页)

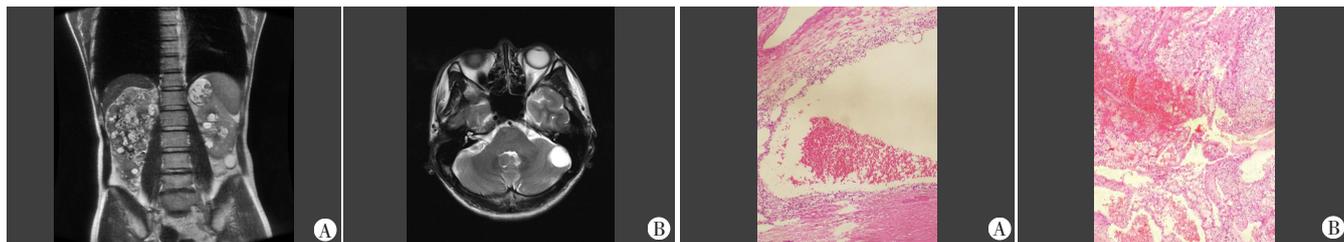


图2 VHL综合征腹部和颅脑MRI图  
A:腹部MRI可见双肾多发大小不等类圆形混杂高信号影,部分病灶内可见线样低信号分隔影;B:颅脑MRI T2WI示左侧小脑半球可见类圆形高信号影,其内可见壁结节。

图2 VHL综合征腹部和颅脑MRI图

染色体短臂(3p25-26)缺失或变异引起的原本的抑癌基因缺失导致的肿瘤的发生。临床较罕见,其发病率为3.6万分之一,发病年龄为26~31岁<sup>[1]</sup>。最常见的死因是中枢神经系统血管母细胞瘤破裂出血、肾癌及嗜铬细胞瘤引起的恶性高血压等。美国国家癌症研究所将其分为3型<sup>[2]</sup>, I型:包括视网膜和中枢系统血管母细胞瘤、肾囊肿、肾癌及胰腺囊肿,不伴有嗜铬细胞瘤; II型:包括视网膜和中枢系统血管母细胞瘤、胰腺的胰岛细胞瘤,不伴胰腺囊肿及肾脏肿瘤; III型:包括视网膜和中枢系统血管母细胞瘤、嗜铬细胞瘤、肾脏及胰腺肿瘤。本例为VHL综合征I型。在VHL综合征中肾癌常伴随着肾囊肿出现,而且往往为多发的囊肿及双肾肿瘤。以往超声对该病的认识不足。本例患者双肾肿物以多房囊性回声为主,同时合并肾多发囊肿,容易误诊为多囊肾,但应考虑囊性肾癌可能。超声诊断VHL综合征的肾脏表现与囊性肾癌类似。有学者<sup>[3]</sup>认为VHL的肾脏

图3 VHL综合征病理图(HE染色,×100)  
A、B:镜下病理可见癌组织及囊壁样物由纤维组织及肾组织构成,伴充血及少量淋巴细胞、中性粒细胞浸润

多发囊肿可能为VHL肾癌的早期改变,是由于许多VHL肾癌的组织内有囊肿的残留。虽然基因诊断是VHL综合征诊断的金标准,但超声与CT及MRI的联合检查对于早期诊断该病仍具有很重要的意义。

参考文献

[1] 王荣江,沈柏华.VHL综合征伴发双侧肾癌个案分析[J].中国肿瘤临床,2012,39(16): 1229-1232.

[2] Shuin T, Yamazaki I, Tamura K, et al. Recent advances in ideas on the molecular pathology and clinical aspects of Von Hippel-Lindau disease [J]. Int J Clin Oncol, 2004, 9(4): 283-287.

[3] 邵玉红,王彬,张惠.VHL综合征的腹部超声影像学表现[J].中国超声医学杂志,2013,29(5): 470-474.

(收稿日期:2018-09-04)