

经胸超声心动图诊断右肺动脉起源于升主动脉的价值

赵 丽 王庆慧 罗庆祎 苏 璇 陈 剑 丁云川

摘要 **目的** 探讨经胸超声心动图(TTE)对右肺动脉起源于升主动脉(AORPA)的诊断价值。**方法** 回顾性分析 11 例经手术或CTA确诊的AORPA患者的影像学资料,探讨TTE对AORPA的诊断及随访价值。**结果** 11例AORPA患者,TTE术前确诊10例,漏诊1例,诊断符合率90.9%。TTE直接表现为主肺动脉分叉消失,右肺动脉异常起源于升主动脉;间接表现为中至重度肺动脉高压。所有病例的异常起源部位均为近端型,多合并其他心脏畸形(动脉导管未闭9例,右肺动脉狭窄2例,室间隔缺损2例,房间隔缺损或卵圆孔未闭4例,部分性肺静脉异位引流1例,主动脉瓣狭窄1例)。10例患者接受外科手术,1例因阻力性肺动脉高压未行手术治疗。10例患者术后随访:9例吻合口通畅,1例右肺动脉狭窄。**结论** 在AORPA的临床诊断及随访中,TTE是首选的简单有效的检查手段,具有较好的应用价值。

关键词 超声心动描记术;肺动脉起源异常;诊断价值

[中图法分类号]R540.45

[文献标识码]A

Value of transthoracic echocardiography in the diagnosis of right pulmonary artery originating from the ascending aorta

ZHAO Li, WANG Qinghui, LUO Qingyi, SU Xuan, CHEN Jian, DING Yunchuan

Department of Ultrasound, the Affiliated Yan'an Hospital of Kunming Medical University, Kunming 650000, China

ABSTRACT **Objective** To investigate the value of transthoracic echocardiography(TTE) in the diagnosis of anomalous origin of the right pulmonary artery from the ascending aorta(AORPA).**Methods** Eleven cases of AORPA diagnosed by operation or CTA were analyzed retrospectively, and the value of TTE in the diagnosis and follow-up of AORPA was discussed.**Results** Ten cases were diagnosed clearly while 1 case was missed by TEE before surgery, the diagnostic coincidence rate was 90.9%. The direct manifestations of TEE was the main pulmonary artery bifurcation disappeared and the abnormal right pulmonary artery originated from the ascending aorta. The indirect manifestations was moderate to severe pulmonary hypertension. In all cases, the origin of the abnormality was proximal type, which was mostly associated with other cardiac malformations (9 cases with patent ductus arteriosus, 2 cases with right pulmonary artery stenosis, 2 cases with ventricular septal defect, 4 cases with atrial septal defect/patent foramen ovale, 1 case with partial anomalous pulmonary venous connection and 1 case with aortic valve stenosis). The surgery was performed in 10 cases with AORPA, and 1 case had not operated due to severe pulmonary hypertension. Postoperative follow-up of the 10 patients: anastomotic patency in 9 cases and right pulmonary artery stenosis in 1 case.**Conclusion** TTE plays an important role in the non-invasive and accurate diagnosis for clinical diagnosis and follow-up of AORPA, which indicates a good value in clinical application.

KEY WORDS Echocardiography; Anomalous origin of pulmonary artery; Diagnostic value

右肺动脉起源于升主动脉(anomalous origin of the right pulmonary artery from the ascending aorta, AORPA)是指右肺动

脉异常起源于升主动脉,而左肺动脉仍由肺动脉主干直接延续,具有独立的主、肺动脉瓣,又称半永存动脉干。该病发病率

基金项目:国家自然科学基金项目(81460268);云南省卫生科技计划项目(2017NS331)

作者单位:650000 昆明市,昆明医科大学附属延安医院超声医学科 云南省心血管疾病重点实验室

通讯作者:丁云川,Email:dd82109@163.com

低,占先天性心脏病发病率的0.1%^[1],其临床表现主要取决于合并症和肺动脉高压(pulmonary hypertension, PH)程度。本研究回顾分析11例经我院超声首诊、CTA或手术确诊的AORPA患者的影像学检查资料,探讨经胸超声心动图(transthoracic echocardiography, TTE)对其的诊断及随访价值。

资料与方法

一、临床资料

选取2012年1月至2019年8月经我院确诊的11例AORPA患者,其中男7例,女4例,年龄1个月~31岁,中位年龄1岁,随访1~36个月,平均(9.00±9.68)个月。患者多表现为活动后呼吸困难、发育迟缓,合并其他心脏畸形(动脉导管未闭9例,右肺动脉狭窄2例,室间隔缺损2例,房间隔缺损或卵圆孔未闭4例,部分性肺静脉异位引流1例,主动脉瓣狭窄1例)。本研究经我院医学伦理委员会批准,所有患者及家属均签署知情同意书。

二、仪器与方法

1. 仪器:使用Philips EPIQ 7 C、iE 33彩色多普勒超声诊断仪, S5-1探头,频率1~5 MHz。CTA检查使用西门子 Somatom Definition Flash 128层炫速双源CT扫描仪。

2. 方法:患者取左侧卧位或平卧位,观察其胸骨旁左室长轴切面、大动脉短轴切面、肺动脉长轴切面及胸骨上窝切面,婴幼儿患者增加剑下切面的扫查,测量肺动脉内径,计算肺动脉收缩压(pulmonary arterial systolic pressure, PASP);TTE判断左、右肺动脉分支与主肺动脉及升主动脉的延续关系,观察是否合并其他先天性心脏畸形,估测PH。术后随访重点观察:①右肺动脉与主肺动脉吻合口处流速与压差^[2];②右心比例有无减小及PH的评估。

结 果

11例AORPA患者TTE、CTA及手术情况见表1和图1。

一、常规超声检查情况

11例AORPA患者均为近端型,异位起源的右肺动脉距主动脉瓣的平均距离为(19.36±9.85)mm,右肺动脉平均内径(7.91±5.13)mm,左肺动脉平均内径(8.27±5.22)mm。11例患者均合并PH,平均PASP为(74.27±22.85)mm Hg(1mm Hg=0.133 kPa)。

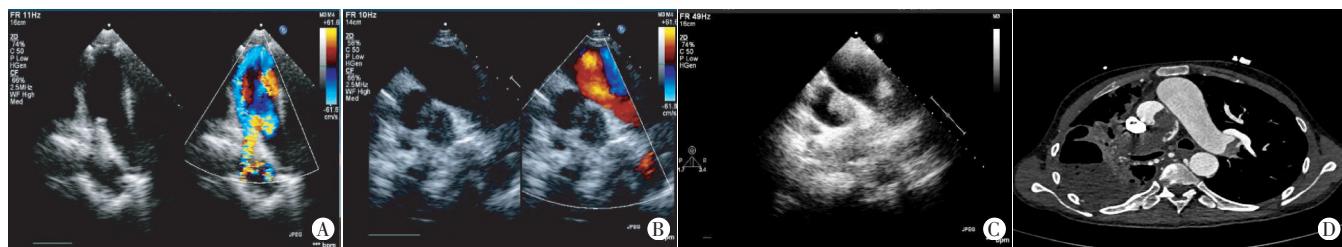
二、TTE检查情况

11例AORPA患者, TTE术前确诊10例,诊断符合率

表1 11例AORPA患者的TTE、CTA及手术情况

序号	年龄	性别	TTE 诊断结果	右肺动脉内径 (mm)	左肺动脉内径 (mm)	D-AVO (mm)	PASP (mm Hg)	CTA 或术中诊断	术后 PASP (mm Hg)
1	6个月	男	PDA	5	6	12	68	AORPA, PDA	30
2	5个月	女	AORPA, PDA, PAPVC	4	5	14	62	AORPA, PDA, PAPVC	25
3	1岁	女	AORPA, RPAS, VSD, LSVC	4	4	15	50	AORPA, RPAS, VSD, LSVC	38
4	1个月	男	AORPA, VSD, PFO, AS	3	4	10	55	AORPA, VSD, PFO, AS	30
5	7岁	女	AORPA, PDA	12	10	15	70	AORPA, PDA	21
6	6岁	女	AORPA, PDA	11	11	31	65	AORPA, PDA, PFO	35
7	31岁	男	AORPA, PDA, RPA-TH	20	20	41	115	AORPA, PDA, RPA-TH	-
8	1岁	男	AORPA, PDA	5	6	25	60	AORPA, PDA, PFO	20
9	11个月	男	AORPA	7	5	12	91	AORPA, PDA, ASD	35
10	16岁	男	AORPA, PDA	11	15	25	65	AORPA, PDA	40
11	6个月	男	AORPA, PDA	5	5	13	116	AORPA, PDA, RPAS	-

PDA:动脉导管未闭;AORPA:右肺动脉起源于升主动脉;PAPVC:部分性肺静脉异位引流;ASD:房间隔缺损;VSD:室间隔缺损;PFO:卵圆孔未闭;RPAS:右肺动脉狭窄;LSVC:永存左上腔静脉;AS:主动脉瓣狭窄;RPA-TH:右肺动脉血栓;D-AVO:右肺动脉异位起源处距主动脉瓣距离;PASP:肺动脉收缩压。1 mm Hg=0.133 kPa



A:胸骨旁大动脉短轴切面示主肺动脉远端无分叉结构,直接延续为左肺动脉,动脉导管向右向左分流;B:胸骨旁大动脉短轴切面示右肺动脉起源于升主动脉右侧壁,右肺动脉起源处升主动脉及右肺动脉内均可见血栓回声;C:高位胸骨旁大动脉短轴切面示主动脉、肺动脉呈右后、左前关系,升主动脉内见附壁血栓回声;D:CTA示右肺动脉起源于升主动脉右侧壁,右肺动脉主干及分支栓塞,升主动脉局部(右肺动脉异常起源处)血栓栓塞,左肺动脉主干内见少量附壁血栓

图1 病例7 TTE和CTA图

90.9%;漏诊1例,合并动脉导管未闭,重度PH,可见粗大的右向左分流的动脉导管。11例患者TTE表现表现为:①胸骨旁大动脉短轴、肺动脉长轴切面示肺动脉瓣与主动脉瓣的空间位置正常,呈左前、右后关系,肺动脉分叉消失,左肺动脉与肺动脉主干相连;②胸骨旁左室长轴切面、高位胸骨旁短轴切面示于主动脉瓣上可见一异常血管起源于升主动脉,供应右肺;③CDFI示与升主动脉延续的血流信号进入右肺动脉;④间接PH征象示右心扩大,肺动脉增宽,室间隔凸向左室,三尖瓣反流最大跨瓣压差增高,9例合并动脉导管未闭,动脉导管呈双向分流或左向右低速分流。

三、术后随访情况

10例患者行手术治疗,术中显示心内畸形与TTE诊断一致;1例患者因阻力性PH、肺动脉栓塞无法行手术治疗,TTE及CTA均显示右肺动脉异常起源于升主动脉右侧壁,右肺动脉主干及分支栓塞,升主动脉局部栓塞。9例患者术后右肺动脉吻合口处血流通畅,平均流速为 (2.24 ± 0.30) m/s,压差为 (20.48 ± 5.58) mm Hg,PASP为 (30.44 ± 7.23) mm Hg;1例术后右肺动脉重度狭窄。

讨 论

根据肺动脉起源于主动脉的部位可将AORPA分为2类^[3]:①近端型,起源于升主动脉;②远端型,起源于主动脉弓主要分支、动脉导管或降主动脉。本研究11例AORPA均为近端型,多起源于升主动脉后壁或侧壁,可能与胚胎时期右侧第6动脉弓发育不完全或向左迁移延迟有关^[4]。左肺接受右室输出和体循环分流致左侧肺血管床容量增加,右肺接受来自升主动脉的高压力血流灌注,导致右肺容量和压力负荷超载,最终致肺血管改变、PH及心力衰竭。本研究11例患者均合并PH,9例术后PASP逐步降至正常,吻合口血流无梗阻,无心力衰竭;1例术后右肺动脉重度狭窄,1例阻力性PH。AORPA可单独存在,也可合并其他心脏畸形,本研究9例合并动脉导管未闭,与李璐韦等^[5]研究结果一致。有研究^[6]报道了1例AORPA合并主动脉瓣下狭窄,原因是主动脉瓣下纤维环形成;本研究中1例合并主动脉瓣狭窄,原因是瓣膜二叶畸形,开放受限。

AORPA易合并多种心血管畸形,诊断时应按照节段分析法,重点在对主动脉、肺动脉的判定,并观察右肺动脉与升主动脉的空间延续关系。TTE表现:主动脉近端见主动脉窦发出冠状动脉,远端见3根分支血管;主肺动脉不能显示分叉,可见动脉导管供血,动脉导管与降主动脉相通,肺动脉分支则供应相应的肺野;主动脉瓣多位于肺动脉瓣的右后方。典型PH是本病的特征,此时需与肺动脉栓塞鉴别,本研究病例7显示二维超声追踪右肺动脉的起源尤为重要,高位胸骨旁及左室长轴切面

均可见升主动脉局部中低回声团块附壁,该团块与右肺动脉内实质性回声相延续,从而证实AORPA,右肺动脉内血栓形成。

本研究1例患儿术前漏诊右肺动脉狭窄,分析发现术前三尖瓣反流峰值流速540 cm/s,峰值压差116 mm Hg,提示重度PH,但动脉导管为左向右低速分流,提示主肺动脉内压力低于体循环压力,与重度PH不符,该患儿右肺动脉远端显示欠清,应高度怀疑肺动脉分支狭窄。因此,当出现不能仅用AORPA解释的重度PH或PASP大于肱动脉收缩压时,应对肺动脉分支远端进行扫查。CTA能很好地显示异常起源的右肺动脉与升主动脉的空间关系,并直观显示远端肺动脉分支的发育情况,可作为补充检查手段。AORPA患者若尽早接受外科手术,矫正心内畸形,术后恢复较好。TTE对术后随访具有重要价值,可观察右肺动脉与主肺动脉吻合口是否通畅、肺动脉分支有无狭窄、心脏腔室大小的恢复及肺动脉压力有无变化等情况^[7]。

本研究的局限性在于样本量偏少,部分复杂先天性心脏病可疑的AORPA病例缺乏进一步的影像学检查资料而失去随访价值。综上所述,TTE是诊断AORPA简便、无创、有效的检查方法,能清楚显示异位起源的位置、分支血管的走行和发育情况,具有较好的临床应用价值。

参考文献

- [1] Erdem A, Aydemir N, Demir H, et al. Anomalous origin of one pulmonary artery branch from the ascending aorta: experience of our center[J]. Turk Kardiyol Dern Ars, 2010, 38(6): 411-415.
- [2] Cho S, Kim WH, Choi ES, et al. Surgical results of anomalous origin of one pulmonary artery branch from the ascending aorta[J]. Pediatr Cardiol, 2015, 26(7): 1532-1538.
- [3] Garg P, Talwar S, Kothari SS, et al. The anomalous origin of the branch pulmonary artery from the ascending aorta[J]. Interact Cardio Vasc Thorac Surg, 2012, 15(1): 86-92.
- [4] 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.
- [5] 李璐韦, 张静, 钟家榕, 等. 单侧肺动脉起源于升主动脉的超声诊断与预后[J]. 中国医学影像技术, 2015, 32(4): 550-553.
- [6] Vázquez RM, Chávez IOM, López MES, et al. Anomalous origin of pulmonary branches from the ascending aorta. A report of five cases and review of the literature[J]. J Cardiol Cases, 2015, 11(1): 1-6.
- [7] 朱晓丽, 徐磊, 雷常慧, 等. 肺动脉异常起源于升主动脉的超声心动图诊断价值及漏诊分析[J]. 临床超声医学杂志, 2019, 21(8): 626-628.

(收稿日期:2019-12-17)