

DOI: 10.3969/j.issn.1005-8982.2019.06.027
文章编号: 1005-8982 (2019) 06-0120-05

临床报道

5例肺动脉吊带的产前超声及产后CT特征

安鹏, 王瑜, 宁雨欣, 许金枝, 雷雯婷, 陈小妮, 蔡兰兰, 宋萍, 张贤

(湖北医药学院附属襄阳市第一人民医院 超声科, 湖北 襄阳 441000)

摘要: **目的** 总结产前超声、产后CT在诊断肺动脉吊带(PAS)中的价值, 探讨其可行性。**方法** 回顾性分析2014年5月—2017年4月湖北医药学院附属襄阳市第一人民医院确诊的5例PAS胎儿产前超声、产后CT或解剖资料并分析其特征。**结果** 4例PAS经产前超声明确诊断, 肺动脉分叉、三血管切面均可显示左肺动脉异常起源, 产前超声3D HD-Flow技术辅助证实; 漏诊1例, 在外院产前筛查未检出(未再行产前超声筛查), 3例活产儿产后心脏超声、CT验证PAS(1例外院)。**结论** 产前超声可明确诊断PAS, 三血管、肺动脉分叉切面扫查及3D HD-Flow技术具有重要价值, 产后CT为手术开展提供重要支持。

关键词: 超声检查, 产前; 先天畸形; 体层摄影术, 螺旋计算机

中图分类号: R445.1

文献标识码: B

肺动脉吊带(pulmonary artery sling, PAS)是一类稀有的先天性心脏血管环发育畸形。患儿右肺动脉上发出迂曲纤细的左肺动脉支, 绕过右支气管并穿越气管、食管之间最终到达左肺门, 也称为左肺动脉迷走^[1], 形态学上多压迫气管形成吊带样结构, 也称为肺动脉吊带。目前PAS临床、影像学诊断方法普及率低, 产前诊断困难, 极易被忽视^[2]。本研究搜集5例确诊PAS的临床资料, 探讨产前超声、产后CT诊断PAS的临床价值。

1 资料与方法

1.1 PAS病例

选取2014年5月—2017年4月湖北医药学院附属襄阳市第一人民医院妇产科确诊的5例PAS患儿临床资料。男女比例为3:2。其中2例为医院产前超声明确诊断且产后心脏超声、CT复查证实, 1例24.3周外院三维超声提示胎儿正常, 未在该院产前超声筛查, 产后心超、CT复查证实PAS(见图1), 此3例PAS产后行矫治手术预后良好; 另1例合并食管闭锁(congenital esophageal atresia, CEA)畸形34周宫内窘迫死亡, 1例合并颈颌面部巨大肿瘤赴上级医院产前评估预后不良后引产, 此2例尸解证实PAS。

5例PAS均为单胎妊娠, 3例PAS为首次妊娠, 2例为多次妊娠; 产前超声筛查孕周分别为26.5、27.4、29.3、30.4及23.1周(外院筛查), 平均 (27.34 ± 2.82) 周; 孕妇年龄22~31岁, 平均 (26.40 ± 3.91) 岁。

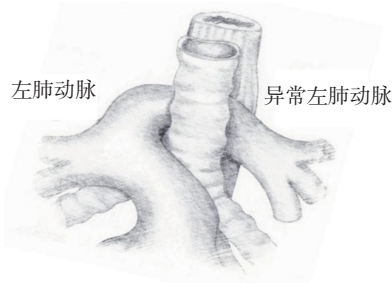


图1 PAS素描图

1.2 诊断仪器和方式

1.2.1 胎儿超声筛查 选用美国通用医疗公司GE voluson E8多普勒彩色超声胎儿诊断仪, 探头RA 2~5, 频率3.0~5.5 MHz。遵照Isuog制定的产前超声筛查规范扫查, 包含以下切面: ①四/五腔心、三血管及心底短轴切面; ②腹腔、胸腔横断面及纵断面; ③心脏各流出道、瓣膜切面; ④肺动脉分叉切面; ⑤气管切面。3例PAS活产儿产后经胸行常规心脏超声检查。

收稿日期: 2018-09-09

* 基金项目: 湖北省卫健委基金(No: WJ2019F096)

[通信作者] 王瑜, E-mail: 287383672@qq.com

1.2.2 3例活产PAS行CT检查 纤维支气管镜、心血管造影及MRI可确诊PAS,但前2种为有创检查损伤较大,MRI检查时敲击声明显,部分灌肠患儿易惊醒且图像质量不如CT。采用德国西门子公司64排螺旋CT行胸部容积扫描,断层范围由会厌至肝上界水平,患儿取仰卧位,为避免辐射损伤,患儿生殖器、腹部等以铅衣防护。降低管通过电流并低剂量扫描,层厚1~3 mm,重建层厚1~2 mm;嘈杂不配合胎儿以1.0 ml/kg的10%水合氯醛灌肠后扫描。

2 结果

病例1,孕妇31岁,怀孕3次生产0次,唐氏综合征筛查(以下简称唐筛)低风险,无创DNA低风险,NT:0.11 cm,于30.4周行产前超声筛查,34.5周做常规超声复查。检查发现,①胎儿先天性心脏病(以下简称先心病):室间隔缺损,PAS,双上腔静脉;②右心大,房室壁增厚,肌窦丰富(疑似心肌致密化不全);③心包少量积液;④脐带绕颈1周。38.5周在产科生产,产后1 d经胸心超检查提示,PAS,室缺,动脉导管未闭,双上腔静脉,左侧胸腔少量积液;胸腔CT提示PAS,吞钡侧位片提示食管部分受压(见图2、3);患儿呼吸窘迫、喘咳明显。该院保守治疗5个月后转上级医院行肺动脉吊带外科矫治术,术后3个月恢复良好。

病例2,孕妇30岁,怀孕2次生产1次,无创

DNA低风险,NT:0.12 cm,于29.3周行产前超声筛查。检查发现,①胎儿先天性心脏病:室间隔缺损,肺动脉内径纤细,肺动脉吊带;②胎儿宫内窘迫,于36.3周在外院生产,产后患儿呼吸窘迫加重,血氧饱和度69%。产后12 d来湖北医学院附属襄阳市第一人民医院复查,经胸心脏超声提示:PAS,室缺,心包少量积液;胸腔CT提示PAS,左肺动脉压迫气管(见图4、5)。保守治疗4个月后转上级医院行气管球囊扩张并支架植入术,患儿呼吸窘迫减轻,偶有加重,上级医院拟2次手术治疗。

病例3,孕妇22岁,怀孕1次生产0次,唐筛低风险,NT:0.09 cm,于26.5周行产前超声筛查。检查发现,①胎儿颈颌面部巨大占位,疑似畸胎瘤或神经母细胞瘤;②胎儿先心病:肺动脉吊带;③肺静脉异位引流(心上型),室缺;④胎儿脑积水(脑室后角分离2.2 cm)。复查MRI结果提示颈颌面部巨大占位,与28.2周上级医院复查结果符合。该例合并其他严重畸形,经上级医院产前评估预后较差,家属同意后30.1周来湖北医学院附属襄阳市第一人民医院引产,取标本解剖结果证实PAS。见图6、7。

例4,孕妇24岁,怀孕1次生产0次,唐筛低风险,NT:0.12 cm,于27.4周行产前超声筛查。检查发现,①胎儿先心病:PAS室缺;②胎儿胃泡持续72 h显示缺失,先天性食管闭锁;③胎儿S/D值偏高,疑似宫内窘迫;④羊水过多,⑤胎儿双侧胸腔积液。于

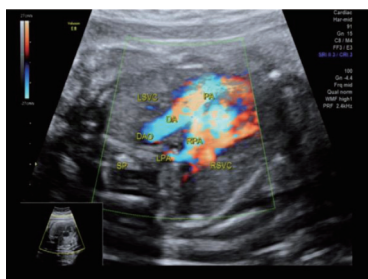


图2 产前超声提示左肺动脉异常起源

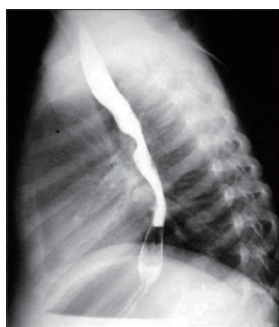


图3 吞钡侧位片提示食管部分受压

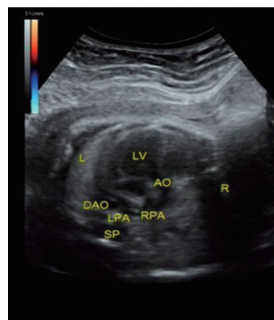


图4 产前超声提示左肺动脉源于右肺动脉



图5 产后CT提示PAS,左肺动脉压迫气管

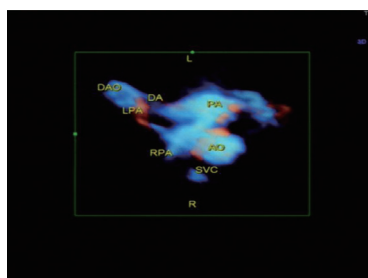


图 6 空间 3D HD-flow 证实 PAS 并左肺动脉纤细迂曲



图 7 MRI 显示颈部错构瘤位置、侵蚀颌面部颈部

28.6 周赴上海上级医院复查产前超声、MRI 结果相符，补充结论：胎儿 II 型食管闭锁待排。34 周宫内死胎引产取标本行 MRI 证实食管闭锁，行解剖证实肺动脉吊带，经尸解咽部置软管于食管内注 30% ABS 黄色灌注剂发现合并气管痿，确诊 II 型食管闭锁。见图 8 ~ 10。

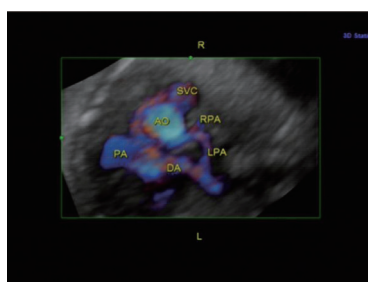


图 8 空间 3D HD-Flow 提示 LPA 起于 RPA



图 9 引产后 MRI 提示食管闭锁形成

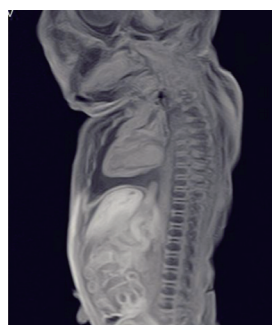


图 10 尸解 ABS 灌注诊断 II 型食管闭锁合并气管痿

病例 5，孕妇 25 岁，怀孕 1 次生产 0 次，唐筛、NT 未做，于 23.1 周外院产前超声筛查。结果：单活胎，脐带绕颈 1 周，胎儿双肾集合系轻度分离。39.6 周外院顺产 3 d 后发现胎儿呼吸窘迫，进食困难，呛咳加重，来湖北医学院附属襄阳市第一人民医院行 CT 检查提示，新生儿肺炎，肺动脉吊带。经胸心超复查果相符。2 d 后转上级医院手术矫治治疗，2 个月随访预后良好。见图 11。



图 11 VRT 技术提示 PAS 形成

3 讨论

3.1 发病率

INO 等^[3]于 1897 年首次解剖并证实 PAS，于明华等^[4]2005 年报道 PAS 的产后超声、CT 详细诊断及误诊分析。国外 YORIOKA 等^[5]2011 年详细报道 PAS 的产前超声诊断方法并详细阐述产前超声评估 PAS 预后价值。PAS 发病率为胎儿期先心病的 1% 以下^[6]。PAS 压迫食管、气管及支气管等，易引起气管狭窄或发育不良，90% 患儿呼吸窘迫伴喘咳情况严重，50% PAS 合并心脏血管等其他复杂畸形，WELLS 等^[7]报道 78% PAS 合并支气管桥，此型 PAS 患儿发病早、症状重，多出现顽固性肺部感染或阵发性呼吸窘迫，若保守治疗 1 岁内病死率达 90%，需尽早手术治疗。

3.2 病理分析

肺动脉于胚胎早期起于肺芽,后发出左、右肺动脉支,最终两侧肺动脉与第六对主动脉弓相连。若相连的左肺动脉发育迟缓或不良时,可致第六弓-左肺动脉连接走行异常,致左肺动脉劣势发育并与气管、支气管树发育不对称,终致血管环形成,即PAS,也称左肺动脉迷走^[8]。

3.3 临床分型

PAS是先天性心脏病-血管环的一种罕见类型,分为部分型、完全型及“环-吊带”综合征,前者左肺动脉迷走完全起于右肺动脉后壁,经右主支气管穿越食管、气管之间终至左肺门,跨越主支气管近段、气管远段间呈吊带结构,即部分型;PAS若伴动脉韧带或动脉导管未闭(patent ductus arteriosus, PDA)时,动脉导管易于右肺动脉、主肺动脉交叉处向后上发出并与降主动脉相通,终与左肺动脉形成完全型血管环,即完全型。新生儿期气管环节柔软,PAS可在呼吸时完全压迫气管,终致气管、支气管畸形或气管狭窄,若出现完整的软骨状气管环带,即“环-吊带”综合征^[9]。

3.4 影像学诊断

3.4.1 产前超声筛查 产前超声筛查应着重扫查胎儿三血管切面及肺动脉分叉切面,尽量显示左、右肺动脉分支切面,以降低PAS漏诊率。动脉导管、左肺动脉同起于肺动脉主干左侧,受动脉导管压力或容积效应影响,左肺动脉显示模糊;可应用二维声像图谐波、彩色血流多普勒及3D HD-Flow复合法提升左肺动脉分辨率。左、右肺动脉支正常发生于肺动脉主干,跨过气管前方进入两侧肺门。当右室流出道切面未出现左肺动脉起源,仅显示右肺动脉且动脉导管发于肺动脉主干时,可应用上述超声复合法追踪,若声像图提示右肺动脉上发出左肺动脉支,绕气管后方至左肺门,即提示PAS,本次4例PAS产前均由此法证实,准确率高。需提醒:①勿将左位动脉导管误判为左肺动脉;②文献报道冗长的左肺动脉未必会造成胎儿呼吸窘迫可保守支架治疗的案例,应尽量在左肺动脉跨越气管、食管断面评估气管疑似受压或狭窄的程度,但这存在一定困难;③若合并支气管桥,超声难以分辨,可通过气管嵴突狭窄或者下移预判支气管桥疑存,常位于胸椎5~7水平;④确诊PAS时应评估肺动脉及分支的狭窄或迂曲程度,有助于评估预后;⑤产前超声一定要关注心脏等其他畸形的存在,有助于产前咨询。

1例外院产前超声漏诊PAS,可能与本病罕见,医师认识不足,未能仔细扫查三血管及肺动脉分叉切面有关。产后超声误诊可能情况总结:①诊断PDA后未进一步扫查漏诊PAS;②将左肺动脉缺失误判PAS,可通过多切面逐级扫查、普及诊断意识规避漏诊风险^[10-11]。

3.4.2 产后CT MSCT(multislices helical CT, MSCT)包括后处理(MIP、MPR、MinIP及VRT)技术在产后PAS诊断具有重要价值。MSCT可在数秒内以 ≤ 1 mm层厚完成患儿心脏扫描,对哭闹、呼吸困难患儿仍可得到清晰图像;MSCTA可直观、立体及精确显示心内外大血管形态、分布及气管-血管环空间位置关系。为避免MSCTA辐射损伤可通过采取患儿防护措施及低剂量扫查联合后处理技术获得精准诊断。MPR可进行多切面、广角度图像重建,清晰显示肺动脉及异常的血管周围结构;MIP可将不在同一平面心脏血管畸形显示在同一2D平面上,本次3例PAS产后诊断均依靠MIP技术。MSCT及后处理对3例PAS诊断阳性率达100%,MSCT横轴可提示肺部感染,MIP处理后可清晰提示左肺动脉走行及毗邻位置分布,对伴发畸形诊断效果佳,如肺静脉异位引流等;VRT、MinIP技术分别在诊断气道狭窄、气管狭窄具有重要价值;MPR技术则对诊断横轴的先天性气管性支气管较敏感^[12]。

3.5 临床症状及治疗

PAS常在6个月内发生顽固性呼吸道梗阻及窘迫症状,患儿多出现喘咳、气促、呼吸加快及呼吸困难等。部分患儿氧饱和度 $\leq 50\%$,保守治疗或内科治疗效果差。外科手术可根治PAS,目前常见方法包括狭窄气管矫正术、单纯左侧肺动脉-血管环重建术、气管支架置入术和气管狭窄处球囊扩张术等。文献报道PAS术后生存率约为70%~75%,但这仅限于轻度气道狭窄^[13]。产前超声可明确诊断PAS,术前应结合经胸超声、CT综合评估。

3.6 鉴别诊断

若产前超声三血管切面不显示左肺动脉时,还需与以下情况鉴别:①先天性左肺动脉缺失;②左肺动脉闭锁;③左肺动脉起于升主动脉;④低位左肺动脉,仍起于主肺动脉;⑤左右肺动脉交叉等^[14]。

综上所述,产前超声诊断PAS具有重要临床价值,产后超声、CT可明确PAS诊断分型、评估气管及支气管狭窄情况,为手术治疗提供依据。

参 考 文 献:

- [1] FIORE A C, BROWN J W, WEBER T R, et al. Surgical treatment of pulmonary artery sling and tracheal stenosis[J]. *Annals of Thoracic Surgery*, 2005, 79(1): 38-46.
- [2] 张晓敏, 郭小春. 彩色多普勒超声在产前胎儿畸形筛查中的应用价值[J]. *中国现代医学杂志*, 2017, 27(3): 112-115.
- [3] INO T, KOTODA K, FUKUSHIMA K, et al. Pulmonary artery sling[J]. *Annals of Thoracic Surgery*, 1992, 22(6): 596-599.
- [4] 于明华, 张丽, 陶建平, 等. 小儿先天性肺动脉吊带畸形 6 例临床及诊断分析[J]. *中国实用儿科杂志*, 2005, 20(10): 617-619.
- [5] YORIOKA H, KASAMATSU A, KANZAKI H, et al. Prenatal diagnosis of fetal left pulmonary artery sling[J]. *Ultrasound in Obstetrics & Gynecology the Official Journal of the International Society*, 2011, 37(2): 245.
- [6] OSHIMA Y, YAMAGUCHI M, YOSHIMURA N, et al. Management of pulmonary artery sling associated with tracheal stenosis[J]. *Annals of Thoracic Surgery*, 2008, 86(4): 1334-1338.
- [7] WELLS T R, GWINN J L, LANDING B H, et al. Reconsideration of the anatomy of sling left pulmonary artery: the association of one form with bridging bronchus and imperforate anus. anatomic and diagnostic aspects[J]. *Journal of Pediatric Surgery*, 1988, 23(10): 892-898.
- [8] FIORE A C, BROWN J W, WEBER T R, et al. Surgical treatment of pulmonary artery sling and tracheal stenosis[J]. *Annals of Thoracic Surgery*, 2005, 79(1): 38-46.
- [9] 王新霞, 栗河舟, 王铭, 等. 肺动脉吊带的产前超声特征及三血管气管-肺动脉分叉切面的应用(附 3 例报告并文献复习)[J]. *中国临床医学影像杂志*, 2016, 27(9): 670-672.
- [10] 杨红琳, 田艾军, 唐小玲, 等. 三血管气管切面超声诊断胎儿心脏大血管畸形的价值[J]. *医学临床研究*, 2008, 25(3): 473-475.
- [11] 丁媛, 远秀芹, 刘兰兰. 3-DUS 和 TUI 超声技术在胎儿畸形筛查中的应用价值[J]. *中国现代医学杂志*, 2017, 27(16): 126-128.
- [12] 陈鑫, 张雪莲, 马小静, 等. 左肺动脉吊带的 MSCT 诊断[J]. *放射学实践*, 2014, 29(2): 162-165.
- [13] 陈小龙, 张儒舫, 沈立. 婴幼儿肺动脉吊带的研究进展[J]. *中华实用儿科临床杂志*, 2018, 33(1): 69-72.
- [14] 吴珊, 朱剑芳, 张卫平. 超声心动图诊断胎儿肺动脉吊带 1 例[J]. *中国医学影像技术*, 2016, 32(10): 1549-1549.

(唐勇 编辑)