

DOI: 10.3969/j.issn.1005-8982.2019.16.025
文章编号: 1005-8982 (2019) 16-0125-02

病例报告

大血管铸型诊断胎儿永存动脉干 1 例*

潘诗怡, 冯伟, 张加琪, 安鹏, 曾鹤, 王瑜

(湖北医药学院附属襄阳市第一人民医院 超声影像科, 湖北 襄阳 441000)

关键词: 动脉干, 存续性; 胎儿; 产前诊断; 超声检查

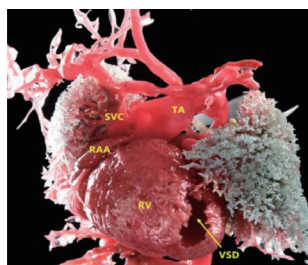
中图分类号: R445.1

文献标识码: D

胎儿永存动脉干是一种实属罕见并预后极差的先天性复杂心血管畸形, 永存动脉干的特征是一个单一的动脉干由正常形成的心室通过单一的半月瓣骑跨于干下型室间隔缺损上, 直接供应全身血液循环。本文就 1 例大血管铸型诊断胎儿永存动脉干进行诊断分析, 现报道如下。

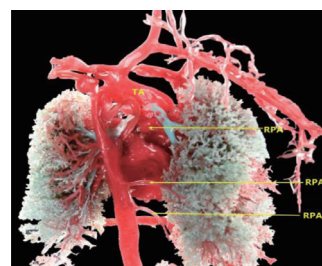
1 临床资料

患者孕妇, 29 岁, 孕 1 产 0, 孕 25 周, 无相关家族史与不良接触史, 唐氏筛查低危风险, 无创 DNA 诊断为低危风险。引产后胎儿经大血管灌注 ABS 铸型显示: 单一大动脉血管偏向右室发出并骑跨在干下型室间隔缺损上, 自右前向左后走行, 形成动脉弓 (见图 1)。其升部后壁发出第一支右肺动脉至右侧肺叶 (见图 2), 延续至其降部左侧壁, 发出第一支左肺动脉, 向前向上迂曲后转至左侧肺叶, 继其降部前壁下方发出第二支左肺动脉, 向前迂曲后转至左侧肺叶 (见图 3), 至胸主动脉发出右肺第二、三动脉至右侧肺叶 (见图 2); 其余血管分支未见异常。



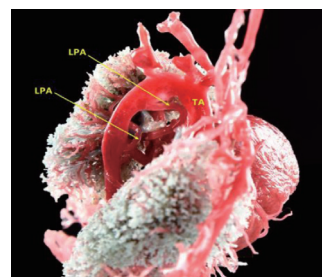
TA: 动脉干; SVC: 上腔静脉; RAA: 右心耳; RV: 右心室; VSD: 室间隔缺损

图 1 单一大动脉血管骑跨于干下型室间隔缺损形成动脉弓



TA: 动脉干; RPA: 右肺动脉

图 2 动脉弓升部后壁发出第一支右肺动脉, 胸主动脉发出第二、三右肺动脉



LPA: 左肺动脉; TA: 动脉干

图 3 降部发出第一、二支左肺动脉

2 讨论

永存动脉干的特征是一个单一的动脉干由正常形成的心室通过单一半月瓣骑跨于干下型室间隔缺损上, 直接供应全身血液循环^[1]。胎儿永存动脉干占先天性心脏病的 1% ~ 4%, 在胎儿先天性心脏病尸解中的发现率的 1% ~ 3%, 半年生存率 <40%, 1 年生存率 <20%, 其是一种实属罕见并预后极差的先天性

收稿日期: 2019-02-15

* 基金项目: 湖北省自然科学基金 (No: 2015CFC810)

[通信作者] 王瑜, E-mail: 347235272@qq.com

复杂心血管畸形^[2]。目前常用 Edwards 和 Collect 法将其分为 4 型：肺动脉主干从大血管近端发出为 I 型；从大血管的中部后壁发出左、右肺动脉，彼此接近为 II 型；大血管的两侧直接发出左、右肺动脉为 III 型；从降主动脉发出肺动脉或无肺动脉，支气管动脉提供肺部的血供为 IV 型^[3]。本例肺动脉起源不属于上述任何一型，较为特殊。本病胚胎起源是因为球间隔和球嵴发育缺陷，最初的动脉没有分隔成主、肺动脉，而留下共同的大动脉^[4]。大多数情况下，这种缺陷为自发产生，可能原因是遗传疾病和致畸原。此外，影响心脏神经嵴的众多干扰也与永存动脉干发生有关，其中包括生长因子、转录因子及间隙连接蛋白^[1]。永存动脉干分型复杂，胎儿体积小、血管细及管壁薄甚至透明而不易发现都是临床诊断中的困难，大血管铸

型应用于胎儿先天复杂畸形，能直观显示永存动脉干的血管起源、走行情况及空间位置关系，具有极大的优势^[5]。

参 考 文 献：

- [1] 冯天鹰, 李治安, 何怡华, 等. 胎儿超声心动图对 Van Praaph-A 型永存动脉干的诊断与病理对照 [J]. 内蒙古医学院学报, 2012, 34(3): 202-206.
- [2] 赵婧, 周柳英, 徐亚丽, 等. 胎儿超声心动图诊断永存动脉干的临床价值 [J]. 第三军医大学学报, 2010, 32(24): 2669-2670.
- [3] 马小静, 夏娟, 王静静, 等. 永存动脉干影像诊断, 分型与手术矫治分析 [J]. 中国超声医学杂志, 2014(10): 905-908.
- [4] 李洪梅. 超声诊断胎儿永存动脉干 1 例 [J]. 中国当代医药, 2014(3): 125-126.
- [5] 王瑜. 胎儿心脏大血管畸形铸型标本的制作及与产前超声诊断的对比研究 [D]. 武汉: 华中科技大学, 2016.

(唐勇 编辑)