

doi:10.3969/j.issn.1000-9760.2010.06.030

超声诊断右肺动脉缺如合并肺静脉异位引流及动脉导管未闭 1 例

隋桂玲 王少春 胡军利 袁国珍

(济宁医学院附属医院, 山东 济宁 272029)

关键词 超声心动图; 先天性心脏病; 肺动脉缺如**中图分类号**: R541.1 **文献标志码**: B **文章编号**: 1000-9760(2011)03-228-01

患者韩××, 男, 5 个月, 因生后紫绀就诊。超声所见: 肝脏位于右季肋区, 心脏位于右侧胸腔, 心房正位, 心室右襻, 右心扩大(RA26mm、RV25mm), 左心偏小。房间隔中上部回声中断 5mm, 室间隔连续。三尖瓣关闭欠佳, 余瓣膜结构及启闭运动正常。左房后上方未见有肺静脉连接, 可见两条肺静脉于左房后上方合成一宽约 6mm 共同肺静脉干, 于上腔静脉开口处共同汇入右房。主肺动脉扩张, 未见向右发出的肺动脉, 主肺动脉向左延续为左肺动脉(宽约 7mm), 于其左前显示宽约 4mm 异常管道, 连于肺动脉与降主动脉之间。冠状静脉窦宽 6mm。彩色多普勒检查: 房水平右向左分流。上述异常管道内探及双向血流信号, 收缩期右向左血流速度 V_{max} 3.8m/s, 舒张期左向右血流速度 0.8m/s。三尖瓣中量反流 V_{max} 4.4m/s。超声诊断为: 先天性心脏病, 单发右位心, 肺静脉异位引流(心上型), 房间隔缺损, 房水平右向左分流, 右肺动脉缺如, 动脉导管未闭, 动脉水平双向分流, 三尖瓣中量反流, 肺动脉重度高压。术中所见: 心脏位于右侧胸腔, 右肺缺如, 右肺动静脉缺如, 左肺静脉于左房顶部汇入上腔静脉入右房, 房间隔缺损(宽 5mm), 动脉导管未闭(宽 5mm)。

讨论: 单侧肺动脉缺如(unilateral absence of pulmonary artery, UAPA)又称单侧肺动脉不发育或发育不全。1868 年首次由 Fraentzel 报道, 是非常罕见的先天性心血管畸形。UAPA 可单独发生(单纯性), 但非常罕见, 常合并其他心血管畸形(合并畸形)。国外报道 UAPA 的发生率是 1/200000, 且多为小儿合并畸形病例(约占 78%), 成人更为少见^[1-2]。肺动脉由胚胎发育初期第 6 对动脉弓演化而来, 当发育过程中任何原因导致其位置、衔接等方面未能同步或按比例进行, 就会形成肺动脉发育不全或缺如。本病可单侧也可双侧发生, 但双侧者出生后就夭折, 所以临床上以单侧病例多见。左肺动脉缺如常合并法洛四联症, 右肺动脉缺如常合并动脉导管未闭及室间隔缺损。UAPA 患侧肺的供血动脉常为支气管动脉及起源于升主动脉或降主动脉

的迷走动脉, 此外也可来自于无名动脉、肋间动脉、乳内动脉等。由于一侧肺动脉发育异常, 供血来自发育不好的侧支, 对侧肺动脉接受过多的血流灌注, 因而患儿常合并肺动脉高压。

UAPA 常见的临床症状有: 1) 反复肺部感染; UAPA 患侧肺内低通气使得纤毛清除能力下降和炎性细胞堆积, 因而容易感染。2) 咯血: 由于 UAPA 患侧肺内形成广泛的侧支循环, 但侧支循环发育不好, 供血较差, 故易出现咯血。3) 活动后胸闷、气急: 常出现在肺动脉高压形成之后, 随着肺动脉压的升高, 导致右心功能受损, 从而加重活动耐力受限程度。该患儿由于合并完全型肺静脉异位引流, 故因紫绀就诊。又因一侧肺缺如, 对侧肺代偿增大, 患儿年龄较小, 活动量小, 未出现明显上述症状。

UAPA 是一种罕见的肺血管畸形, 该患儿同时合并多发畸形(单发右位心、一侧肺缺如、肺静脉异位引流及动脉导管未闭)更是少见。该患儿在外院就诊时, 医生曾将未闭动脉导管误诊为狭窄的左肺动脉。报道本例, 旨在提高大家对该病的认识, 提醒超声医师做检查时要仔细检查肺动脉, 观察肺动脉分支及走向。超声观察肺动脉, 主要从心底短轴切面、高位心底短轴切面(高一个肋间)、剑下短轴切面及胸骨上窝切面等, 但由于肺动脉受气体及外围组织影响较大, 有时很难显示清楚, 特别是分支。对于超声确实显示不清者, 可以建议心血管增强 CT 或造影, 以免漏误诊。

参考文献:

- [1] Ten Harkel AD, Biota NA, Ottenkamp J. Isolated unilateral absence of a pulmonary artery: a case report and review of the literature[J]. Chest, 2002, 122: 4: 11-1477.
- [2] 程显声: 肺血管疾病学[M]. 北京: 北京医科大学、协和医科大学联合出版社, 1993: 30-56.

(收稿日期 2011-05-10)