

• 个案与短篇 •

先天性心脏病合并左侧肺动脉重度发育不良 1 例*

王 静, 余更生[△], 计晓娟[▲], 易岂建, 李 溢, 白永虹

(重庆医科大学附属医院心脏中心/儿童发育疾病研究省部共建教育部重点实验室/儿科学重庆市重点实验室/重庆市儿童发育重大疾病诊治与预防国际科技合作基地, 重庆 400014)

DOI: 10.3969/j.issn.1673-4130.2013.14.072

文献标识码: C

文章编号: 1673-4130(2013)14-1915-01

1 病例资料

患者, 女, 2 岁, 因“发现心脏杂音 2 月”入院。入院查体: 窦性心律, 胸骨左缘可闻及 II ~ III 级收缩期杂音。入院后 X 线胸片检查: 胸廓对称, 双肺纹理增多、紊乱。超声心动图检查(图 1): 右心室内径增宽、流出道增宽, 肺动脉总干增宽, 内径 14 mm; 卵圆孔未闭, 右向左分流; 右肺静脉内径 4.5 mm, 汇入左心房处血流速 3 m/s, 压差 36 mm Hg, 提示右肺静脉狭窄; 肺动脉高压。心血管造影检查: 肺动脉总干内径 15 mm, 右肺动脉内径 11 mm, 左肺动脉内径 2.1 mm, 左肺动脉发育不良, 内径极其细小, 动脉导管未闭, 大小 5.9 mm, 右侧肺静脉发育畸形, 走行扭曲, 汇为一支后入左心房。右心导管检查: 肺动脉收缩压/舒张压/平均压为 72/38/50 mm Hg (1 mm Hg = 0.133 kPa), 肺小动脉嵌入压为 8 mm Hg。最后诊断: 动脉导管未闭, 先天性左侧肺动脉重度发育不良, 右侧肺静脉走行扭曲, 卵圆孔未闭, 肺动脉高压。



高位胸骨旁大动脉短轴切面示肺动脉总干延续为右肺动脉, 左肺动脉未显示。

图 1 超声心动图

2 讨论

肺动脉发育不良是指肺动脉瓣上的肺动脉系统发育不良, 可发生在肺动脉及其分支的任何部分, 其发病率约占先天性心脏病的 4.4%, 是一种罕见的先天性畸形, 其中 40% 为单发, 60% 合并其他心脏畸形。常见的并发心血管畸形有法洛四联症, 动脉导管未闭, 共同动脉干、三尖瓣闭锁、大动脉错位、主动脉缩窄及主肺动脉间隔缺损等^[1]; 还可伴一侧肺不发育。较左侧而言右侧肺动脉发育不良较少合并其他心血管畸形, 而且普遍认为预后较好^[2-3]。本例左侧肺动脉发育不良与右侧肺静脉发育不良、动脉导管未闭并存, 仅凭患者的病史、体征与心电图检查不易诊断; X 线胸片可表现为两肺血管不一致, 但缺乏特异性; 超声心动图也容易漏诊, 原因是左、右肺动脉不易观察, 易将粗大的动脉导管误认为左肺动脉, 而忽视了发育不良的细小远端分叉结构。

回顾分析本例诊治过程, 超声心动图因实时、便捷、价廉而成为先天性心脏病筛查的首选影像学检查方法。在多切面扫描均未清晰显示肺动脉左、右分支时; 在升主动脉、主动脉弓或降主动脉见异常分支血管向一侧肺动脉方向走行, 多普勒取样框于该异常分支血管内获取连续性异常充填频谱时; 当单一的心内畸形不足以解释肺动脉高压时, 均需考虑该病存在。临床上对心内畸形患儿, 若肺动脉压力明显增高, 患侧胸廓小, 膈肌抬高, 一侧肺发育不良者, X 线胸片中两肺纹理不对称, 对侧肺纹理稀少, 或发现网状结构的侧支循环和异常血管者, 应考虑心血管造影检查, 不但可以明确是否合并先天性心脏病, 明确是否伴发一侧肺动脉缺如或发育不良, 以及肺动脉狭窄的部位和程度等, 同时还可以监测肺动脉压力情况。目前超高速 CT, 尤其是螺旋 CT 增强显影对肺动脉及周围细小肺动脉有着良好显影, 可以从不同角度、任意深度显示肺血管的轮廓及走行、肺血管腔内栓子的形态, 显示病灶、肺部供血血管来源及血液回流方向, 对肺动脉的评估有类似心血管造影的结果^[4-5]。核磁共振成像可准确显示肺动脉及其分支发育情况、直径及病变信息, 为外科手术提供重要信息。尤其在对肺血管测量准确性上与心血管造影无明显差异^[6]。临床诊疗中提高对本病的认识, 多种影像学检查方法相结合, 可大大提高本病的检出率。

参考文献

- [1] 王惠玲. 小儿先天性心脏病学[M]. 北京: 北京出版社, 1998: 993-997.
- [2] Mimura S, Kobayashi H, Shinkai M, et al. A case report of congenital isolated absence of the right pulmonary artery: bronchofibrescopic findings and chest radiological tracings over 9 years[J]. *Respirology*, 2005, 10: 250-253.
- [3] Pool PE, Vogel JHK, Blount SG Jr. Congenital unilateral absence of a pulmonary artery. The importance of flow in pulmonary hypertension[J]. *Am J Cardiol*, 1962, 10: 706-732.
- [4] Shiraishi I, Yamamoto Y, Ozawa S, et al. Application of helical-computed tomographic angiography with differential color imaging three-dimensional reconstruction in the diagnosis of complicated congenital heart disease[J]. *J Thorac Cardiovasc Surg*, 2003, 125(1): 36-39.
- [5] 黄绍全, 吴涛, 刘永斌. 肺动脉发育不良的 CT 诊断[J]. *实用医学影像学杂志*, 2005, 6(3): 133-135.
- [6] Kondo C, Takada K, Yokoyama U, et al. Comparison of three-dimensional contrast-enhanced magnetic resonance angiography and axial radiographic angiography for diagnosing congenital stenosis in small pulmonary arteries[J]. *Am J Card*, 2001, 87(4): 420-424.

(收稿日期: 2012-11-08)