

·论著·

婴幼儿先天性双主动脉弓的临床特征和超声诊断



全文二维码



开放科学码

胡原 刘倩君 肖丽苗 周梦洁 陈文娟

【摘要】目的 总结婴幼儿先天性双主动脉弓(congenital double aortic arch, DAA)的临床特征和超声图像特点,提高超声对双主动脉弓的诊断率。**方法** 回顾性分析2015年1月至2019年12月湖南省儿童医院14例诊断为双主动脉弓患儿的临床资料和超声图像特征。14例中男8例,女6例;年龄1天至2岁7个月,中位年龄7个月;体质量3.2~12.5 kg,中位体质量7 kg。行心脏常规切面检查后重点探查胸骨上窝主动脉弓长轴短轴结合及连续切面,重点观察主动脉弓位置、数目、形态、内径、分支形态和结构。14例均经心脏平扫/增强CT或手术确诊。**结果** 14例中通过超声诊断13例,漏诊1例,超声与CT的诊断符合率为92.8%;右弓优势型9例(9/14,64.2%),左弓优势型3例(3/14,21.4%),左右弓均衡型2例(2/14,14.2%);9例为单纯双主动脉弓,2例合并室间隔缺损,1例合并法洛四联症,2例合并房间隔缺损。12例行手术治疗,2例追踪随访中。**结论** 双主动脉弓可引起婴幼儿严重的呼吸道症状。超声心动图应注重胸骨上窝主动脉弓长轴短轴多切面连续扫查,并结合CT检查,提高对双主动脉弓的诊断率,尽量早期诊断和治疗,改善双主动脉弓患儿的预后。

【关键词】 主动脉,胸/畸形;主动脉,胸/病理生理学;主动脉,胸/超声检查

【中图分类号】 R729 R445.1

Clinical features and ultrasonic diagnosis of congenital double aortic arch in infants and toddlers. Hu Yuan, Liu Qianjun, Xiao Limiao, Zhou Mengjie, Chen Wenjuan. Department of Ultrasonography, Hunan Children's Hospital, Changsha 410007, China. Corresponding author: Chen Wenjuan, Email: chenwjok@126.com

【Abstract】Objective To summarize the clinical features and ultrasonic imaging characteristics of congenital double aortic arch (DAA) in infants and toddlers and explore the diagnostic techniques of improving the diagnostic rate of DAA by ultrasound. **Methods** The clinical data and ultrasonic imaging characteristics were retrospectively analyzed for 14 DAA infants and toddlers from January 2015 to December 2019. There were 8 boys and 6 girls with a median age of 7 months (1 day to 2 years) and a median body weight of 7(3.2-12.5) kg. After conventional cardiac section, special attention was paid to exploring the long axis and short axis of aortic arch of upper sternal fossa, continuous sections and position, number, shape, inner diameter, branch shape and structure of aortic arch. A definite diagnosis was made by plain/enhanced CT scan or surgery. **Results** The diagnosis was made by ultrasound ($n=13$) or missed ($n=1$). The diagnostic coincidence rate between ultrasound and CT was 92.8%. And the clinical types were right arch dominant (9/14, 64.2%), left arch dominant (3/14, 21.4%) and double bow balance type (2/14, 14.2%). The etiologies were isolated DAA ($n=9$), ventricular septal defect ($n=2$), tetralogy of Fallot (TOF, $n=1$) and atrial septum defect ($n=2$). Twelve children were operated while two cases were followed up. **Conclusion** DAA may cause severe respiratory symptoms in infants and toddlers. Continuous ultrasonic scans of long/short axes of aortic arch of upper sternal fossa should be performed along CT examination to boost the diagnosis rate of DAA and improve the prognosis by making an early diagnosis and offering proper treatments.

【Key words】 Aorta, Thoracic/AB; Aorta, Thoracic/PP; Aorta, Thoracic/US

DOI:10.3969/j.issn.1671-6353.2020.09.016

作者单位:湖南省儿童医院超声科(湖南省长沙市,410007)

通信作者:陈文娟,Email:chenwjok@126.com

双主动脉弓(double aortic arch, DAA)是先天性血管环中最常见的一种类型,临床上罕见,约占所有先天性心脏病的1%~2%^[1]。由于双弓包绕气管和食管,临床上常表现为顽固而难以解释的呼吸道或消化道症状,但多无明显的心脏杂音,故易误诊或漏诊^[2]。本文总结双主动脉弓患儿的临床资料和超声心动图特征,探讨其诊断思路 and 技巧,旨在提高婴幼儿双主动脉弓的超声诊断率。

材料与方法

一、研究对象

选取2015年1月至2019年12月湖南省儿童医院通过超声心动图诊断为双主动脉弓并经心脏平扫/增强CT或手术治疗确诊的14例患儿作为研究对象,并对其临床资料进行回顾性分析。男8例,女6例;随访时间1~60个月,中位随访时间6个月;年龄1天至2岁7个月,中位年龄7个月;体质量3.2~12.5 kg,中位体质量7 kg。9例(64.2%)表现为反复咳嗽、喘憋、呼吸困难、痰鸣等呼吸系统症状;3例(21.4%)合并心内畸形,以发绀、气促等循环系统症状起病;2例(14.2%)无明显临床症状。2例产前诊断为双主动脉弓。5例术前行纤维支气管镜检查明确气管壁发育情况。患儿详细资料见表1。

表1 14例临床表现、双弓畸形类型、合并畸形、手术及预后情况列表

Table 1 Clinical manifestations, types, concurrent anomalies, surgeries and prognoses of 14 DAA children

序号	性别	年龄	心内合并畸形	临床症状及病史	产前超声诊断	产后超声诊断	CT平扫+增强诊断	手术情况	纤支镜情况	手术预后
1	男	2岁	VSD	发绀,气促	DAA	DAA,左弓优势,左弓内径9 mm,右弓5 mm,两边各有两分支动脉	DAA,左弓优势	VSD 修补、DAA 矫治术	-	良好
2	女	8个月	无	肺炎,咳嗽	未检查	DAA,右弓优势。左弓内径4 mm,右弓6 mm,两边各有两分支动脉	双弓,右弓优势,支气管狭窄	双弓矫治术	气管软化	良好
3	男	1个月	VSD	发绀,气促	未检查	DAA,右弓优势。左弓内径3 mm,右弓5 mm,两边各有两分支动脉	DAA,右弓优势	VSD 修补、DAA 矫治术	-	良好
4	男	1个月	无	常规体检	DAA	DAA,右弓优势。左弓内径4 mm,右弓6 mm,两边各有两分支动脉	DAA,右弓优势	双弓矫治术	-	良好
5	男	1岁1个月	无	肺炎,喘息	未检查	DAA,右弓优势。左弓内径4 mm,右弓7 mm,两边各有两分支动脉	DAA,右弓优势,支气管狭窄	DAA 矫治术	气管软化	喘息好转
6	男	2岁6个月	TOF ASD	发绀,气促	未检查	DAA,右弓优势。左弓内径6 mm,右弓9 mm,两边各有两分支动脉	DAA,右弓优势型	法洛四联症矫治+DAA 矫治术	支气管内膜炎(重度)	喘息好转
7	男	19天	无	肺炎	DAA	DAA,均衡型。左弓内径5 mm,右弓5 mm,两边各有两分支动脉	DAA,均衡型	-	-	-
8	女	10个月	无	重症肺炎并呼吸衰竭	DAA	DAA,均衡型。左弓内径6 mm,右弓6 mm,两边各有两分支动脉	DAA,均衡型,支气管狭窄	DAA 矫治术	气管软化	良好
9	女	1岁3个月	ASD,肺动脉瓣狭窄	喘息,肺炎,气促	未检查	DAA,左弓优势。左弓内径7 mm,右弓4 mm,两边各有两分支动脉	DAA,左弓优势	DAA 矫治+ASD 修补术	-	良好
10	女	10个月	无	喘息,咳嗽	未检查	左位弓	DAA,均衡型,支气管狭窄	DAA 矫治术	气管软化	喘息好转
11	男	2岁7个月	无	喘息,肺炎	未检查	DAA,右弓优势。左弓内径6 mm,右弓9 mm,两边各有两分支动脉	DAA,右弓优势,支气管狭窄	DAA 矫治术	-	良好
12	女	3个月	无	肺炎,咳嗽	双弓	DAA,右弓优势。左弓内径4 mm,右弓6 mm,两边各有两分支动脉	DAA,右弓优势	DAA 矫治术	-	良好

续上表

序号	性别	年龄	心内合并畸形	临床症状及病史	产前超声诊断	产后超声诊断	CT平扫+增强诊断	手术情况	纤支镜情况	手术预后
13	男	2岁	ASD	咳嗽,喘息	未检查	DAA,左弓优势。左弓内径9 mm,右弓5 mm,两边各有两分支动脉	DAA,左弓优势,支气管狭窄	DAA 矫治+ASD 修补术	-	良好
14	女	6个月	无	常规体检	双弓	DAA,右弓优势。左弓内径6 mm,右弓4 mm,两边各有两分支动脉	DAA,右弓优势	未手术	-	-

注 DAA:双主动脉弓;VSD:室间隔缺损;ASD:房间隔缺损;TOF:法洛四联症

二、仪器与方法

仪器:Philips EPIQ 7C 彩色多普勒超声诊断仪, S8-3 相控阵探头,探头频率为3~8 MHz。患儿取仰卧位或左侧卧位,于睡眠或安静状态下行心脏常规切面检查后,探查胸骨上窝主动脉弓长短轴结合及连续切面,重点观察主动脉弓位置、数目、形态、内径、分支个数以及头臂动脉分支的形态和结构。

结果

14例中超声心动图诊断为阳性者13例(符合率为92.8%),1例漏诊为左位主动脉弓;右弓优势型9例(9/14,64%),左弓优势型3例(3/14,21%),左右弓均衡型2例(2/14,14%);9例为单纯双主动脉弓,2例合并室间隔缺损,1例合并法洛四联症,2例合并房间隔缺损。6例有不同程度的气管或支气管受压。纤维支气管镜发现4例存在喉气

管软化,1例为支气管内膜炎。12例均行双弓矫治术,其中5例合并心内畸形者均在手术中同时矫治。另2例无明显临床症状,目前追踪观察中。

双主动脉弓的超声声像图特征:于胸骨上窝长、短轴切面连续扫查。以12点位置为基点,顺时针旋转探头(约30°),指向患儿左肩方向显示左侧主动脉弓,同时显示左弓上发出的左锁骨下动脉和左颈总动脉,再逆时针旋转探头(约30°)指向患儿右肩方向显示右侧主动脉弓,同时显示右弓上发出的右锁骨下动脉和右颈总动脉。在胸骨上窝短轴切面从前往后扫查见升主动脉分成左右两条弓,两条弓的横断面形成闭合的圆形结构,呈“O”型征,中间包绕气管和食管,向后走行与降主动脉汇合(图1)。

随访其中12例术后1个月、3个月、6个月超声心动图,患儿呼吸道症状均明显改善,生长发育良好。

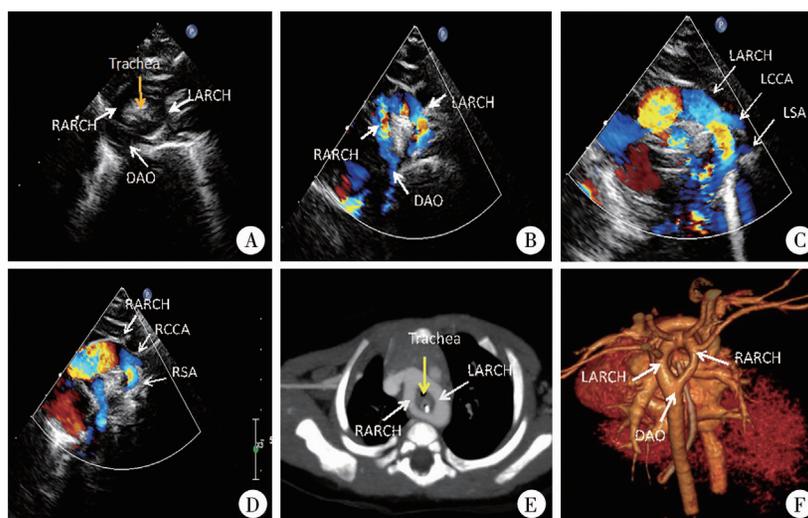


图1 双主动脉弓患儿(左弓优势型)超声心动图和心脏CT图 A:胸骨上窝短轴切面示左右弓的横断面呈“O”型征,包绕气管(黄色箭头示),汇入降主动脉。B:同一切面的彩色血流图。C:探头指向患儿左肩方向显示左侧主动脉弓,同时显示左弓上发出的左锁骨下动脉和左颈总动脉。D:探头指向患儿右肩方向显示右侧主动脉弓,同时显示右弓上发出的右锁骨下动脉和右颈总动脉。E:心脏CT横断面图像显示左右弓包绕气管(黄色箭头示)。F:心脏CT双主动脉弓三维重建图像(LARCH:左侧主动脉弓;RARCH:右侧主动脉弓;LCCA:左颈总动脉;LSA:左锁骨下动脉;RCCA:右颈总动脉;RCA:右锁骨下动脉;DAO:降主动脉;Trachea:气管)

Fig. 1 Echocardiography and cardiac CT scans of DAA children (left arch dominant type)

讨 论

双主动脉弓在完全性血管环中占比最多,达46%~76%^[3]。由于胚胎发育过程中第四对动脉弓未能吸收退化,两对主动脉弓均发自升主动脉,包绕气管、食管,在背部汇入降主动脉,形成一个血管环。Backer等^[4]将双弓分为三种类型:右弓优势型,占双弓畸形的75%;左弓优势型,占15%;双弓均衡型,占5%。本组病例中右弓优势型占64%,左弓优势型占21%,双弓均衡型占14%,与文献报道大致相同^[5]。双主动脉弓通常单独发病,常合并的心内畸形包括室间隔缺损、房间隔缺损、法洛四联症等。

双主动脉弓的临床表现无特异性,其症状的严重程度与血管环压迫气管和食管的程度有关^[6]。在早期,呼吸道症状比较明显,大多数患儿表现为咳嗽、喘憋、痰鸣等症状。婴儿的症状更不典型,可能表现为呼吸窘迫、呼吸困难等。随着年龄的增长,进食固体食物、呕吐、喂养困难和吞咽困难等消化道症状也越来越明显^[3]。Yang等^[7]报道1例2岁患儿无任何喘息、痰鸣或呼吸困难症状,直到其吞咽一枚硬币后引起食管狭窄,通过辅助检查才发现原发病为双主动脉弓。本组患儿大多数以呼吸道症状起病,经超声心动图检查发现双主动脉弓。

超声心动图是诊断先天性心脏病的首要检查,其优势在于不仅可以诊断心内结构畸形,还能有效诊断双主动脉弓、右位主动脉弓、肺动脉吊带等部分血管环^[8]。随着产科超声的发展,主动脉异常产前诊断准确率达93.8%^[9]。但是由于双主动脉弓患儿很少出现循环系统症状,当操作医生缺少临床经验时,易漏诊和误诊本病^[10]。对于有不明原因反复喘憋、呼吸道感染症状患儿,在心内结构表现无法解释病情的情况下,操作者不能仅仅满足于一般常规切面的扫查,应考虑本病。要进一步结合胸骨上窝主动脉弓长轴及短轴切面连续扫查,观察主动脉弓的位置和个数,进一步检测头臂动脉分支数。如果在一侧弓仅能看到两根头臂动脉,那么形成双主动脉弓的可能性极高,一定要旋转探头寻找另一侧弓及两根头臂动脉。本研究所有超声诊断的病例中主动脉的分支动脉均匀分布在两条弓上,左弓发出左颈总动脉和左锁骨下动脉,右弓发出右颈总动脉和右锁骨下动脉,两条弓的横断面形成闭合的圆形结构,中间包绕气管和食管,向后走行与降主

动脉汇合。分析本组超声心动图漏诊的原因,可能与该患儿为均衡型、左侧主动脉弓无明显狭窄有关,操作者忽略了对左弓分支数目以及右侧主动脉弓的探查。超声心动图的缺点在于不能显示血管环对周围组织的压迫,CT可以显示主动脉弓和头臂动脉分支的形态,也能显示气管狭窄位置以及食管食管受压的情况^[11]。所以双主动脉弓诊断的最佳辅助检查是超声心动图联合心脏平扫/增强CT检查。纤维支气管镜可以明确气管狭窄程度和位置,也可明确喉气管软化和气管软骨环的类型,但是存在加重气道梗阻的风险,故不作为必须的检查手段^[12]。本组5例行纤维支气管镜检查的患儿均为重症监护室患儿,为查明呼吸困难的原因,需要在必备的抢救措施下进行。

治疗方面,Backer等^[13]认为,有呼吸道或消化道症状的双主动脉弓患儿均应进行手术治疗,以免出现严重呼吸道感染、持续性气管软化、严重出血等症状。部分学者认为即使是目前无症状的患者,随着病情的发展,也会出现明显的气道受压症状^[14]。因此,早期手术可以避免长期缺氧和吞咽困难引起的严重并发症,并能获得良好的远期预后。也有报道部分成人患者一直未出现临床症状,对于这样的病例,可以考虑定期随访观察^[15,16]。本组2例无明显临床症状,同时心脏平扫/增强CT未发现气管和食管受压,故定期追踪观察。

综上所述,对出现反复咳嗽、喘憋、呼吸困难等慢性呼吸道症状或吞咽困难等消化道症状的患儿应考虑双主动脉弓畸形的可能。超声心动图应着重对主动脉弓的探查,并结合CT检查,早期诊断、早期治疗,改善双主动脉弓患儿的预后。

参 考 文 献

- 1 马宁,金兰中.实用小儿心血管超声诊断[M].北京:科学技术文献出版社,2019:164-174.
Ma N, Jin LZ. Practical ultrasonic diagnoses of cardiovascular diseases in children [M]. Beijing: Scientific and Technical Documentation Press, 2019: 164-174.
- 2 周丹,陶凉,陈绪发,等.双主动脉弓合并复杂心内畸形的外科诊治[J].中华胸心血管外科杂志,2017,33(6):326-329. DOI:10.3760/cma.j.issn.1001-4497.2017.06.002.
Zhou D, Tao L, Chen XF, et al. Surgical managements of double aortic arch associated with complex intra-cardiac anomalies [J]. Chin J Thorac Cardiovasc Surg, 2017, 33(6):

- 326-329. DOI:10.3760/cma.j.issn.1001-4497.2017.06.002.
- 3 Yang Y, Jin X, Pan Z, et al. Diagnosis and surgical repair of congenital double aortic arch in infants [J]. *J Cardiothorac Surg*, 2019, 14(1):160. DOI: 10.1186/s13019-019-0976-x.
 - 4 Backer CL, Mavroudis C. Congenital Heart Surgery Nomenclature and Database Project: vascular rings, tracheal stenosis, pectus excavatum [J]. *Annals of Thoracic Surgery*, 2000, 69(3-suppl-S1):308-318. DOI: 10.1016/s0003-4975(99)01279-5.
 - 5 Kir M, Saylam GS, Karadas U, et al. Vascular rings: presentation, imaging strategies, treatment, and outcome [J]. *Pediatric Cardiology*, 2012, 33(4):607-617. DOI: 10.1007/s00246-012-0187-x.
 - 6 鲁力, 杨小红, 赵胜, 等. 胎儿单纯双主动脉弓的产前诊断与临床随访分析 [J]. *中华超声影像学杂志*, 2018, 27(12):1069-1074. DOI: 10.3760/cma.j.issn.1004-4477.2018.12.012.
Lu L, Yang XH, Zhao S, et al. Prenatal ultrasonic diagnosis and clinical follow-ups of isolated double aortic arch in infants [J]. *Chin J Ultrasonogr*, 2018, 27(12):1069-1074. DOI: 10.3760/cma.j.issn.1004-4477.2018.12.012.
 - 7 Yang X, Ye J, Gao Z. Double aortic arch presenting with a foreign object in the oesophagus: a case report and imaging diagnosis [J]. *Cardiology in the Young*, 2017;1-3. DOI: 10.1017/S1047951117000919.
 - 8 饶姣, 李虹, 刘琴, 等. 54例婴儿先天性血管环的临床特征和治疗 [J]. *中华胸心血管外科杂志*, 2018, 34(11):679-682. DOI: 10.3760/cma.j.issn.1001-4497.2018.11.010.
Rao J, Li H, Liu Q, et al. Clinical characteristics and treatment of congenital vascular rings: a report of 54 infants [J]. *Chin J Thorac Cardiovasc Surg*, 2018, 34(11):679-682. DOI: 10.3760/cma.j.issn.1001-4497.2018.11.010.
 - 9 吴娟, 刘云, 王铭, 等. 主动脉弓异常的产前超声诊断线索和技巧 [J]. *中华超声影像学杂志*, 2018, 27(10):846-850. DOI: 10.3760/cma.j.issn.1004-4477.2018.10.004.
Wu J, Liu Y, Wang M, et al. Clues and techniques of prenatal ultrasonographic diagnosis for fetal aortic arch anomalies [J]. *Chin J Ultrasonogr*, 2018, 27(10):846-850. DOI: 10.3760/cma.j.issn.1004-4477.2018.10.004.
 - 10 贺新建, 魏九茹, 董凤群. 超声心动图对小儿双主动脉弓的诊断价值 [J]. *中华超声影像学杂志*, 2017, 26(4):355-356. DOI: 10.3760/cma.j.issn.1004-4477.2017.04.019.
He XJ, Wei JR, Dong FQ. Diagnostic value of echocardiography in children with double aortic arch [J]. *Chin J Ultrasonogr*, 2017, 26(4):355-356. DOI: 10.3760/cma.j.issn.1004-4477.2017.04.019.
 - 11 Evans WN, Acherman RJ, Ciccolo ML, et al. Vascular Ring diagnosis and management: notable trends over 25 years [J]. *World Journal for Pediatric and Congenital Heart Surgery*, 2016, 7(6):717-720. DOI: 10.1177/2150135116661279.
 - 12 丁楠, 李晓峰, 郭健, 等. 婴幼儿双主动脉弓的诊断与手术治疗 [J]. *中华胸心血管外科杂志*, 2016, 32(3):140-142. DOI: 10.3760/cma.j.issn.1001-4497.2016.03.004.
Ding N, Li XF, Guo J, et al. Diagnosis and surgery of double aortic arch in infants and toddlers [J]. *Chin J Thorac Cardiovasc Surg*, 2016, 32(3):140-142. DOI: 10.3760/cma.j.issn.1001-4497.2016.03.004.
 - 13 Backer CL, Mongé MC, Popescu AR, et al. Vascular rings [J]. *Seminars in Pediatric Surgery*, 2016, 25(3):165. DOI: 10.1053/j.sempedsurg.2016.02.009.
 - 14 生蓉, 莫绪明. 双主动脉弓的外科治疗进展 [J]. *中华胸心血管外科杂志*, 2016, 32(4):253-256. DOI: 10.3760/cma.j.issn.1001-4497.2016.04.019.
Sheng R, Mo XM. Advance in surgical treatment of double aortic arch [J]. *Chin J Thorac Cardiovasc Surg*, 2016, 32(4):253-256. DOI: 10.3760/cma.j.issn.1001-4497.2016.04.019.
 - 15 Seo HS, Park YH, Lee JH, et al. A case of balanced type double aortic arch diagnosed incidentally by transthoracic echocardiography in an asymptomatic adult patient [J]. *Journal of Cardiovascular Ultrasound*, 2011, 19(3):163-166. DOI: 10.4250/jcu.2011.19.3.163.
 - 16 Kajikawa, Yutaka, Takemoto, et al. Asymptomatic double aortic arch [J]. *Int Med Case Rep J*, 2010, 3:63-66. DOI: 10.2169/internalmedicine.44.356.
- (收稿日期:2020-02-15)

本文引用格式:胡原, 刘倩君, 肖丽苗, 等. 婴幼儿先天性双主动脉弓的临床特征和超声诊断 [J]. *临床小儿外科杂志*, 2020, 19(9):842-846. DOI: 10.3969/j.issn.1671-6353.2020.09.016.

Citing this article as: Hu Y, Liu QJ, Xiao LM, et al. Clinical features and ultrasonic diagnosis of congenital double aortic arch in infants and toddlers [J]. *J Clin Ped Sur*, 2020, 19(9):842-846. DOI: 10.3969/j.issn.1671-6353.2020.09.016.