

## · 病例报告 ·

## 动脉导管未闭合并右位主动脉弓误治 1 例



全文二维码

姚雪莲 张儒舫 沈立

上海交通大学医学院附属儿童医院心胸外科, 上海 200062

通信作者: 沈立, Email: shenli@shchildren.com.cn

## Mistreatment of one child of patent ductus arteriosus with concurrent right aortic arch

Yao Xuelian, Zhang Rufang, Shen Li

Department of Cardiothoracic Surgery, Children's Hospital, Shanghai Jiao Tong University School of Medicine, Shanghai 200062, China

Corresponding author: Shen Li, Email: shenli@shchildren.com.cn

**【摘要】** 动脉导管是胎儿时期肺动脉与主动脉间的正常血流通道, 为胚胎时期特殊循环方式所必需的血流通道, 如出生后动脉导管持续未闭即诊断为动脉导管未闭(patent ductus arteriosus, PDA), 发病率为 10%~15%。右位主动脉弓是较常见的主动脉畸形, 但是动脉导管未闭合并右位主动脉弓相对罕见。随着影像学技术的发展, PDA 的诊断并不困难, 但基层医院治疗经验不多, 依然面临挑战。上海交通大学医学院附属儿童医院收治 1 例被误治的动脉导管未闭合并右位主动脉弓患儿, 本文介绍其诊治经过, 以资借鉴。

**【关键词】** 动脉导管未闭; 主动脉, 胸; 胸外科学

DOI: 10.3760/cma.j.cn101785-202007030-018

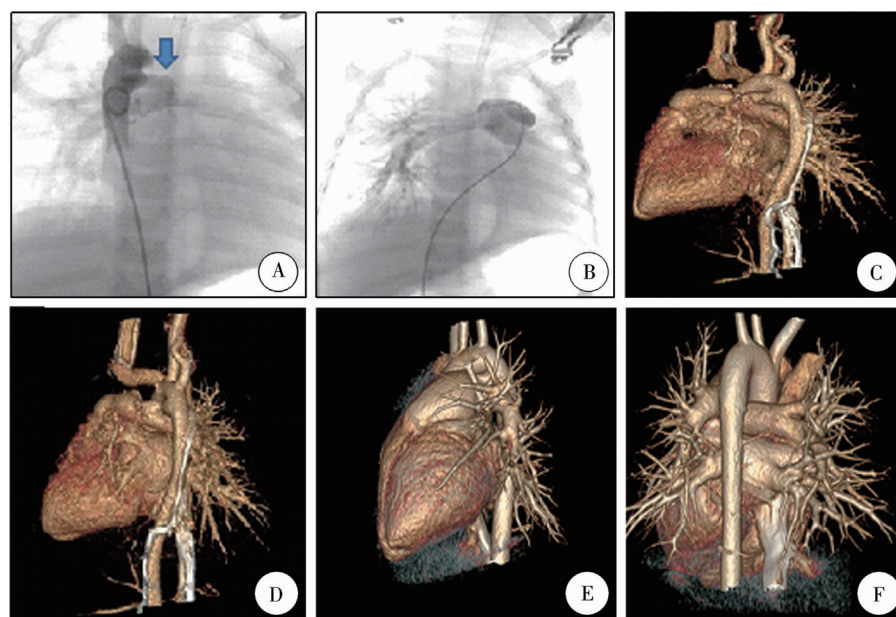
患儿男, 2 岁 3 个月, 因“先天性心脏病手术后 1 年气促加重 5 个月”于 2019 年 8 月 16 日收入上海交通大学医学院附属儿童医院心胸外科。1 年前因上呼吸道感染就诊于当地医院, 心脏彩超提示动脉导管未闭、右位主动脉弓、卵圆孔未闭、三尖瓣轻度反流、中度肺动脉高压, 于 2018 年 8 月 13 日在当地医院行体外循环下房间隔缺损修补 + 动脉导管结扎术。2018 年 8 月 21 日复查超声心动图提示房间隔缺损修补术后心房水平分流消失、动脉导管未闭、三尖瓣轻度反流、中度肺动脉高压, 出院后予利尿、补钾治疗。2019 年 3 月 5 日门诊复查心脏彩超提示: 房间隔缺损修补、动脉导管未闭缝闭术后改变、房水平分流基本消失、三尖瓣轻度反流、重度肺动脉高压, 提示患儿术后肺动脉高压进一步加重, 但未予进一步治疗。2019 年 3 月 30 日患儿因“先天性心脏病术后气促加重”入院, 为进一步明确肺动脉高压加重的原因再次入住当地医院; 2019 年 4 月 8 日行心导管检查术, 术中发现左肺动脉缺如, 动脉导管连接于降主动脉与右肺动脉, 重度肺动脉高压。为进一步治疗, 转入上海交通大学医学院附属儿童医院心内科, 心导管造影显示心房正位, 房室连接一致, 心室大动脉连接一致, 右位主动脉弓, 大漏斗型右侧动脉导管未闭(图 1A); 肺动脉总干及右肺动脉增宽, 肺动脉总干发出右肺动脉及左肺动脉近端盲端, 左肺动脉远端未显示(图 1B); 主动脉发出小侧支血管供应左侧肺野。诊断为先天性心脏病术后动脉导管未闭、左肺动脉缺如、重度肺动脉高压、小侧支血管形成, 拟行手术治疗, 但详细告知患儿家长相关

病情后, 家属坚持要求放弃手术。

**讨论** 动脉导管是胎儿时期肺动脉与主动脉之间的正常血流通道, 当胎儿出现肺功能障碍时, 来自右心室的肺动脉经导管进入降主动脉, 而左心室的血液则进入升主动脉, 故动脉导管为胚胎时期特殊循环方式所必需<sup>[1-2]</sup>。小儿出生后, 肺膨胀并承担气体交换功能, 肺循环和体循环各司其职, 动脉导管因不再具有实际功能而闭合, 如持续不闭合, 称为动脉导管未闭, 其病理生理改变为持续大量左向右分流, 导致肺循环血流量增加, 引起肺动脉高压<sup>[3]</sup>。

右位主动脉弓发病率约 0.1%, 且常伴发其他先天性心脏病<sup>[4-5]</sup>。正常胚胎发育过程中, 第 4 对鳃动脉弓左侧形成主动脉弓; 若发育异常, 左侧第 4 对鳃动脉弓退化消失, 右侧第 4 对鳃动脉弓发育形成主动脉弓, 即为右位主动脉弓, 其发生分支的排列顺序呈正常的镜像<sup>[6]</sup>。右位主动脉弓因降主动脉位置不同而分成两型, I 型患儿降主动脉位于脊柱右侧, II 型患儿降主动脉位于脊柱左侧<sup>[7]</sup>。I 型大多伴有其他先天性心脏畸形, 大多数患儿因先天性心脏畸形出现临床症状而就诊, 经检查发现为右位主动脉弓。

本例患儿为 I 型。I 型患儿未闭的动脉导管可以连接右肺动脉和右位主动脉, 也可连接左肺动脉和左锁骨下动脉。本例属于前者, 且较为隐匿, 检查不易发现, 与正常多数解剖位置的动脉导管呈对称分布, 如果术者没有正确的解剖认识, 很容易将左侧的左肺动脉误作动脉导管予以结扎, 而导致误治<sup>[8]</sup>。



注 A:造影剂自主动脉发出,从主动脉干发出流向右肺动脉,可见大漏斗型动脉导管(如箭头所示);B:造影剂自肺动脉总干发出,流向右肺动脉,左肺动脉可见一盲端,远端肺动脉血管未见显影;C、D:动脉导管连于主动脉与右肺动脉之间;E、F:正常左位主动脉弓 PDA 患儿的 CTA 检查结果;PDA:动脉导管未闭

图1 动脉导管未闭合并右位主动脉弓患儿手术后心血管造影及 CT 血管造影结果

Fig.1 Cardiovascular contrast study and CTA examination

动脉导管未闭合并右位主动脉弓的临床症状主要取决于主动脉至肺动脉的分流量、是否继发肺动脉高压及其严重程度。轻者可无明显症状,重者可发生心力衰竭。常见症状有劳累后心悸、气急、乏力,易患呼吸道感染和生长发育迟缓。晚期肺动脉高压严重,产生逆向分流,可出现下肢发绀。多数患儿因心脏杂音或活动后紫绀气促就医而发现。典型体征是胸骨左缘第二肋间可闻及响亮的连续性机器样杂音,伴有震颤。本例患儿有粗大的动脉导管,手术误扎左肺动脉后,导致大量体循环血液通过动脉导管进入右肺动脉,从而导致右侧肺动脉高压于手术后继续急剧上升,造成再次手术的高风险。

心脏彩超可以基本明确诊断动脉导管未闭,对心脏彩超提示主动脉畸形者,可进一步行心脏大血管 CT 造影,明确 PDA 的位置及形态<sup>[9-10]</sup>。心导管造影是诊断心血管疾病的金标准,但心导管造影为有创操作,不推荐作为常规检查<sup>[11]</sup>。本例患儿经多次检查明确诊断,心血管造影显示肺动脉压力达 59 mmHg(1 mmHg = 0.133 kPa),吸氧前后肺血管阻力无明显下降,提示为重度肺动脉高压,手术风险极大。

结合本例患儿术前、术后心脏彩超及造影检查结果,其误治原因可能为:因右位主动脉弓的解剖差异,术中在常规位置将左肺动脉当作 PDA 误结扎,造成医源性左肺动脉缺如,动脉导管未闭依然存在,大量左向右分流血液进入右肺,从而导致肺动脉高压升高。

动脉导管未闭目前首选介入治疗,介入治疗分为内科介入治疗和外科介入治疗,也可在 X 线透视或超声引导下辅助治疗。对于过于粗大的动脉导管或因年龄过小无法行介入手术者,需行动脉导管未闭结扎术,手术效果较好<sup>[12-15]</sup>。手

术可选择胸骨正中切口或侧胸切口,胸骨正中切口视野更便于探查,如行侧胸切口,切口选择需要依据降主动脉走行位置确定,否则可能导致无法发现 PDA。I 型右位主动脉弓一般不引起症状,不必特殊处理;II 型右位主动脉弓若引起如刺激性干咳、呼吸困难、吞咽困难等症状,则需手术治疗。对于右位主动脉弓合并动脉导管未闭患儿,动脉导管与左位主动脉弓呈镜像对称。本例患儿可以首选介入治疗而非手术治疗,降低误治的发生率<sup>[12]</sup>。对于 PDA 患儿,如果肺动脉高压明显,应当积极进行心血管检查,以明确肺动脉高压情况,及是否合并其他先天性心脏畸形。如术中发现 PDA 位于非常规位置,应详细探查,以免错误结扎。

总之,对 PDA 患儿的术前检查,术者要有清楚的认识,对可疑解剖位置异常应进一步检查以明确诊断,防止误治。若术前未能发现解剖异常,术中应仔细明确解剖关系,确定肺动脉主干、左右肺动脉及主动脉的位置、及其与未闭动脉导管的关系;术后密切关注患儿生命体征,及时复查,明确术中畸形矫正情况,并在术后定期随访,了解肺动脉高压恢复情况。

**利益冲突** 所有作者声明不存在利益冲突

**作者贡献声明** 姚雪莲、沈立、张儒筋负责研究的设计、实施和起草文章;姚雪莲、沈立进行病例数据收集及分析;姚雪莲、沈立、张儒筋负责研究设计与酝酿,并对文章知识性内容进行审阅

## 参 考 文 献

- [1] Onozawa S, Murata S, Mine T, et al. Amplatzer vascular plug anchoring technique to stabilize the delivery system for microcoil embolization[J]. Cardiovasc Intervent Radiol, 2016, 39(5): 756-760. DOI:10.1007/s00270-015-1248-3.

- [2] Kluckow M, Jeffery M, Gill A, et al. A randomised placebo-controlled trial of early treatment of the patent ductus arteriosus[J]. Arch Dis Child Fetal Neonatal Ed, 2014, 99(2): F99-F104. DOI:10.1136/archdischild-2013-304695.
- [3] 郑军, 王晓鹏, 刘鸽. 早产儿动脉导管未闭防治的新观点[J]. 中华实用儿科临床杂志, 2018, 33(2): 89-93. DOI:10.3760/cma.j.issn.2095-428X.2018.02.003.3.
- Zheng J, Wang XP, Liu G. New viewpoints on the prevention and treatment of patent ductus arteriosus in preterm infants[J]. Chin J Appl Clin Pediatr, 2018, 33(2): 89-93. DOI:10.3760/cma.j.issn.2095-428X.2018.02.003.3.
- [4] Benjamin K, Victoria M, Steven S, et al. Core competencies in integrative medicine for medical school curricula: a proposal[J]. Acad Med, 2004, 79(6): 521-531. DOI:10.1097/00001888-200406000-00006.
- [5] Miranda JO, Callaghan N, Miller O, et al. Right aortic arch diagnosed antenatally: associations and outcome in 98 fetuses[J]. Heart, 2014, 100(1): 54-59. DOI:10.1136/heartjnl-2013-304860.
- [6] 徐恒, 敖颖, 王彦, 等. 高危与低危孕妇胎儿右位主动脉弓的超声诊断[J]. 中华围产医学杂志, 2013, 16(10): 606-610. DOI:10.3760/cma.j.issn.1007-9408.2013.10.008.
- Xu H, Ao Y, Wang Y, et al. Ultrasound diagnosis of right fetal aortic arch in high-risk and low-risk pregnant women[J]. Chinese Journal of Perinatal Medicine, 2013, 16(10): 606-610. DOI:10.3760/cma.j.issn.1007-9408.2013.10.008.
- [7] da Silva MJ, de Sousa SO, Corrêa L, et al. Immunohistochemical study of the orthokeratinized odontogenic cyst: A comparison with the odontogenic keratocyst[J]. Oral Surg Oral Med Oral Pathol Oral Radiol Endod, 2002, 94(6): 732-737. DOI:10.1067/moe.2002.125199.
- [8] Mogra R, Kesby G, Sholler G, et al. Identification and management of fetal isolated right-sided aortic arch in an unselected population[J]. Ultrasound Obstet Gynecol, 2016, 48(6): 739-743. DOI:10.1002/uog.15892.
- [9] 苗颖, 宾精文, 布桂林. 128 层 CT 前门控低剂量扫描在小儿复杂先天性心脏病的临床应用[J]. 中国 CT 和 MRI 杂志, 2016, 14(10): 51-54. DOI:10.3969/j.issn.1672-5131.2016.10.017.
- Miao Y, Bin JW, Bu GL. Application of prospectively electrocardiograph-gated 128-slice spiral CT angiography in children with complex congenital heart disease[J]. Chinese Journal of CT and MRI, 2016, 14(10): 51-54. DOI:10.3969/j.issn.1672-5131.2016.10.017.
- [10] Navallas M, Orenes P, Sánchez Nistal MA, et al. Congenital heart disease in adults: The contribution of multidetector CT[J]. Radiología, 2010, 52(4): 288-300. DOI:10.1016/j.rx.2010.01.010.
- [11] 刘晓晗. 血管造影测量技术在小儿先天性心脏病中的应用[J]. 中国医学装备, 2015, (5): 92-94. DOI:10.3969/J. ISSN. 1672-8270.2015.05.030.
- Liu XH. Application of the angiographic measurement technology in children with congenital heart disease[J]. China Medical Equipment, 2015, (5): 92-94. DOI:10.3969/J. ISSN. 1672-8270.2015.05.030.
- [12] Garg N, Moorthy N. An alternative angiographic view to unmask the hidden patent ductus arteriosus during device closure[J]. Catheter Cardiovasc Interv, 2012, 80(6): 937-939. DOI:10.1002/ccd.24285.
- [13] Chen ZY, Chen LL, Wu LM. Transcatheter amplatzer occlusion and surgical closure of patent ductus arteriosus: comparison of effectiveness and costs in a low-income country[J]. Pediatr Cardiol, 2009, 30(6): 781-785. DOI:10.1007/s00246-009-9440-3.
- [14] Vijayalakshmi IB, Setty N, Narasimhan C, et al. Percutaneous device closure of patent ductus arteriosus with pulmonary artery hypertension: long-term results[J]. J Interv Cardiol, 2014, 27(6): 563-569. DOI:10.1111/joic.12156.
- [15] Zhang DZ, Zhu XY, Lyu B, et al. Trial occlusion to assess the risk of persistent pulmonary arterial hypertension after closure of a large patent ductus arteriosus in adolescents and adults with elevated pulmonary artery pressure[J]. Circ Cardiovasc Interv, 2014, 7(4): 473-481. DOI:10.1161/CIRCINTERVENTIONS.113.001135.

(收稿日期:2020-10-31)

**本文引用格式:**姚雪莲, 张儒舫, 沈立. 动脉导管未合并右位主动脉弓误治 1 例[J]. J Clin Ped Sur, 2022, 21(11): 1095-1097. DOI:10.3760/cma.j.cn101785-202007030-018.

**Citing this article as:** Yao XL, Zhang RF, Sheng L. Mistreatment of one child of patent ductus arteriosus with concurrent right aortic arch[J]. J Clin Ped Sur, 2022, 21(11): 1095-1097. DOI:10.3760/cma.j.cn101785-202007030-018.

· 编读往来 ·

## 2023 年征订启事

本刊 2023 年征订工作已经启动, 邮发代号为 46-261, 欢迎广大读者通过微信公众号“菁医汇”(微信号 cmayouth)、中华医学网 (<http://medline.org.cn/>) / 中华医学期刊网 (<http://medjournals.cn/>)、全国各地邮局或本刊编辑部联系订阅。编辑部常年办理破季、破月征订及补订手续。联系地址: 410007, 长沙市梓园路 86 号(湖南省儿童医院内), 临床小儿外科杂志编辑部, 贾佩君, Email: china\_jcps@sina.com