

· 论著 ·

CT血管成像对成人主动脉弓离断的诊断价值及文献复习

欧海宁 黄志明* 缪淑芳

广东省河源市人民医院放射科 (广东 河源 517000)

【摘要】目的 分析128层CT血管造影对成人主动脉弓离断(IAA)的诊断价值。**方法** 对我院确诊1例成人主动脉弓离断患者的临床及影像资料进行回顾性分析并参考文献复习。**结果** 128层CT血管成像显示主动脉弓发出头臂干后管腔缩小,发出左锁骨下动脉后管腔缩小并突然中断,与降主动脉形成纤维隔膜;升主动脉、头臂干、左颈总动脉及左锁骨下动脉略扩张,双侧胸外侧动脉及内乳动脉扩张;双侧部分肋间动脉迂曲扩张;肺动脉稍增宽;双侧颈根部、脊柱旁多发扩张迂曲动脉与降主动脉交通。经右桡动脉穿刺血管造影显示降主动脉未见显影,脊柱旁多发扩张迂曲动脉。确诊为A型主动脉弓离断并侧支循环形成。**结论** 128层CT血管成像可明确主动脉弓离断的诊断及分型,观察侧支循环及分流情况,为临床提供手术依据及评估手术效果。

【关键词】 主动脉弓离断; 计算机体层摄影; 血管成像

【中图分类号】 R814.42; R445.3

【文献标识码】 A

DOI:10.3969/j.issn.1009-3257.2022.08.004

Diagnostic Value of CT Angiography in Adult Interrupted Aortic Arch and Literature Review

OU Hai-ning, HUANG Zhi-ming*, MIAO Shu-fang.

Department of Radiology, Heyuan People's Hospital, Heyuan 517000, Guangdong Province, China

Abstract: Objective To analyze the value of 128-Slice CT angiography in the diagnosis of IAA in adults. **Methods** The clinical and imaging data of one patient with adult IAA confirmed in our hospital were retrospectively analyzed and the relevant literatures were reviewed. **Results** The 128-Slice CT angiography shows that after giving off the brachiocephalic trunk, the aortic arch gradually narrowed; while after giving off the left subclavian artery, the aortic arch gradually narrowed and abruptly interrupted, forming a disaphragm with the descending aorta. The ascending aorta, brachiocephalic trunk, left common carotid artery and left subclavian artery were slightly dilated, bilateral lateral thoracic artery and internal mammary artery were dilated, bilateral partial arteries were tortuously dilated, pulmonary artery slightly enlarged, and there were multiple tortuous dilated neck and spinal arteries connecting to the descending aorta. Puncture angiography of the right radial artery showed no development of the descending aorta and multiple tortuous dilated arteries near the spine, the diagnosis was IAA type A with collateral circulation. **Conclusion** 128-Slice CT angiography can confirm the diagnosis and classification of Interrupted aortic arch, observe the collateral circulation and shunt, and provide surgical basis for clinical practice and evaluate surgical effect.

Keywords: Interrupted Aortic Arch; Computed Tomography; Angiography

主动脉弓离断(interrupted aortic arch, IAA) 属于极罕见的先天发育性心血管畸形,常伴心腔内或心腔外畸形的复杂型先天性心脏病,约占先天性心脏病总数的1%^[1]。超过90%的患者在出生一周内因心力衰竭死亡^[2],存活率低,死亡率和误(漏)诊率高,因此成年患者报道罕见。本研究通过回顾性分析本院128层CT血管成像技术诊断的1例成人主动脉弓离断患者的临床及影像资料,并参考文献复习,旨在提高临床及影像医师对该病的认识,提高诊断符合率。

1 资料与方法

1.1 临床资料 男性,56岁,否认既往高血压病,因突发失语伴左侧肢体乏力5小时入院,下肢不能直立行走,入院CT提示右侧超急性大面积脑梗死,血压164/78mmHg,行急诊全脑血管造影及取栓术。先行右股动脉穿刺,造影导丝无法通过主动脉弓,主动脉弓及弓上未见显影;改行右桡动脉穿刺,降主动脉未见显影,脊柱旁多发迂曲扩张血管;行右侧颈内动脉血栓抽吸术,术后血压124/74mmHg。术后第二天行128层主动脉CT血管成像检查。

1.2 检查方法 采用美国GE-Optima-660型号128层螺旋CT,

行全主动脉CT血管成像(CTA)检查。扫描范围胸廓入口至耻骨联合下缘。静脉注入非离子型造影剂(碘佛醇350mg/mL),剂量为1.3mL/kg,注射流率为4.5mL/s,之后以相同流率注入20mL生理盐水,采用双筒注射法。采用对比剂示踪触发扫描技术对降主动脉(T₅水平)进行强化监测,阈值为160HU,一次屏气完成扫描。扫描参数为管电压120kV,管电流140mAs,螺距1.0,层厚0.625mm、层距0.5mm。

1.3 图像后处理 把所有数据传送到MSCT 工作站进行图像后处理,包括最大密度投影重建(maximum intensity projection, MIP)、容积再现(volumerendering, VR)及多平面重组(multiplanar reformation, MPR)等图像后处理技术。

2 影像学表现

2.1 CT血管成像 CT血管成像矢状面MIP显示主动脉弓发出头臂干后管腔缩小,发出左锁骨下动脉后管径缩小并突然中断,与降主动脉形成纤维隔膜,内乳动脉明显增粗,脊柱旁多发升、降主动脉交通支(图1);横断面MIP图像显示脊柱旁、双侧肋间动脉及内乳动脉明显增粗扩张(图2)。VR示主动脉弓略缩小,发出左锁骨下动脉后中断;头臂干、左颈总动

【第一作者】欧海宁,男,副主任医师,主要研究方向:放射诊断(心胸方向)。E-mail: ouyanghain@qq.com

【通讯作者】黄志明,男,主任医师,主要研究方向:放射诊断(心胸、神经方向)。E-mail: 527935349@qq.com

脉及左锁骨下动脉略扩张,通过双侧颈根部、脊柱旁多发扩张迂曲动脉与降主动脉交通。双侧胸外侧动脉及内乳动脉明显扩张(图3~图4)。诊断主动脉弓离断A型并侧支循环形成。

2.2 主动脉数字减影血管造影 患者因急性脑梗死行急诊全脑血管造影及取栓术;行右股动脉穿刺,造影导丝无法通过主

动脉弓,主动脉弓及弓上未见显影(图5)。改行右桡动脉穿刺,头臂干左侧颈总动脉及左侧锁骨下动脉增粗;降主动脉未见显影,双侧颈根部及脊柱旁多发迂曲扩张血管与降主动脉交通(图6)。

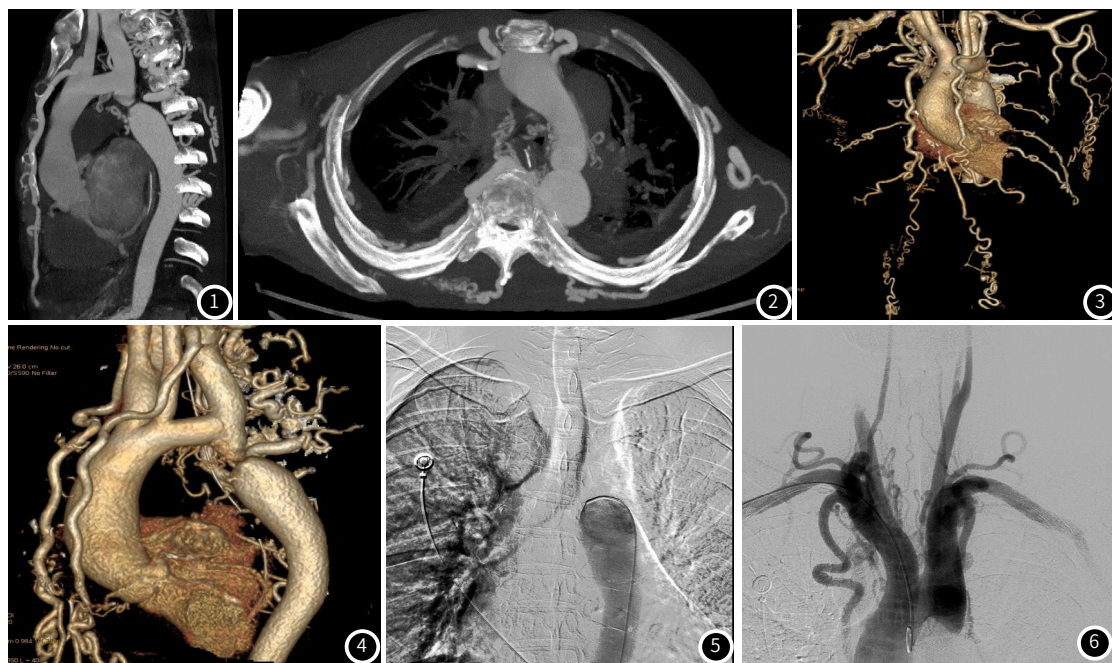


图1 CT血管成像矢状面MIP显示主动脉弓发出头臂干后管腔缩小,发出左锁骨下动脉后管腔缩小并突然中断,与降主动脉形成纤维隔膜,内乳动脉明显增粗,脊柱旁多发升、降主动脉交通支。图2 横断面MIP图像显示脊柱旁、双侧肋间动脉及内乳动脉明显增粗扩张。图3~图4 VR显示主动脉弓略缩小,发出左锁骨下动脉后中断;头臂干、左颈总动脉及左锁骨下动脉略扩张,通过双侧颈根部、脊柱旁多发扩张迂曲动脉与降主动脉交通。双侧胸外侧动脉及内乳动脉明显扩张。图5 行右股动脉穿刺血管造影,造影导丝无法通过主动脉弓,主动脉弓及弓上未见显影。图6 改行右桡动脉穿刺血管造影,头臂干左侧颈总动脉及左侧锁骨下动脉增粗;降主动脉未见显影,双侧颈根部及脊柱旁多发迂曲扩张血管与降主动脉交通。

3 讨论

主动脉弓离断又称主动脉弓缺如,指升主动脉与降主动脉之间管腔完全性中断或由残余闭塞的纤维带连接,是由胚胎发育时期系弓动脉发育异常所致^[3];与染色体重组、单基因异常有相关性^[4]。主动脉弓离断很少单独存在,常与室间隔缺损、动脉导管未闭并存,临床称为主动脉弓离断三联征^[5]。患者升、降主动脉侧支循环的有无及丰富程度是影响患者存活到成年的关键。若侧支循环不丰富,则其降主动脉血流灌注主要依靠肺动脉,则会出现下肢灌注低,出生后短时间内因代谢性酸中毒、多器官衰竭而在新生儿期死亡^[6]。成人主动脉离断的临床表现可从无症状到头痛、血压升高、上下肢体明显的血压差、肢体肿胀和充血性心力衰竭等^[7],本病例升、降主动脉间具有丰富的侧支循环,未发现其他心内外畸形,因此没有明显症状,属于意外发现。

Celoria等^[8]根据主动脉弓离断的位置将其分为3型:A型(30%~44%),主动脉弓在左锁骨下动脉起源远端离断,本病例属于A型;B型(50%~67%),属于最常见的类型,主动脉弓在左颈总动脉和左锁骨下动脉起始端之间离断;C型(3%~5%),主动脉弓离断发生在头臂干与左颈总动脉之间。杨东益等^[9]根据血流动力学改变又将主动脉弓离断分为4种类型:(1)无心内和心外分流及无侧支循环型:不伴心内和心外

分流畸形,升、降主动脉间无侧支循环;如不及时手术,约80%~90%患儿出生一个月内死亡;因生存期短,确诊困难。

(2)单纯型:无心内和心外分流畸形,升、降主动脉间的侧支循环血管非常丰富;此型罕见,能长期存活,预后较好。本病例属于单纯型。(3)复杂型:伴心内外分流畸形,升、降主动脉间无侧支循环。存活病例中此型占大部分,大多数在肺动脉和降主动脉间有开放的动脉导管交通,同时伴左向右分流的其他心内外畸形,因此肺动脉属氧合血,而降主动脉则为混合性血。(4)混合型:存在心内和心外分流畸形的同时,伴发升主动脉和降主动脉间的侧支血管循环。

成人主动脉弓离断的诊断主要靠影像学。心脏大血管数字减影血管造影(DSA)是先天性心血管畸形诊断的“金标准”^[10],可明确诊断主动脉弓离断及其分型。但DSA属有创性检查,辐射大,需要全身麻醉,不能同时显示离断主动脉两端,需多次多部位插管才能显影。本病例分别从股动脉及桡动脉插管造影才能使主动脉弓离断的两端显影。彩色多普勒超声因简便、无创、经济是心血管畸形的首选检查方法,能很好地显示心脏大血管结构及血流动力学情况,但对主动脉病变及侧支循环显示不佳,并且受操作者的技术及经验影响。MR血管成像(MRA)可多方位及多参数了解心脏及大血管解剖结构,判断心脏瓣膜功能,属无辐射无创检查。但扫描时间

长,有幽闭恐惧症及体内携带金属的患者是禁忌症。而128层螺旋CT具有很高的空间分辨率及时间分辨率,扫描视野大,检查时间短,运动伪影小,后处理功能强大,能任意方位、任意角度显示心脏大血管毗邻关系及解剖结构、升主动脉和降主动脉间侧支循环情况^[11-12],不仅能明确诊断主动脉弓离断及其分型,还对病变血管两端的结构、起止位置、离断距离显示清晰,为制订详细的手术方案提供必要的信息。但CT血管成像对心内畸形显示不佳,需要结合其他影像学检查。成人主动脉弓离断非常罕见,文献对无明显症状的A型成人主动脉弓离断也鲜有报道。本病例能活到成年,主要是由于没合并其他心脏血管畸形,且升、降主动脉间有大量的侧支循环形成,保障了降主动脉的血供。

综上所述,成人主动脉弓离断是罕见并且具有典型影像学特征的先天性心血管畸形。128层CT血管成像及后处理技术,能快速、准确并且无创地满足成人主动脉离断的诊断及分型,能多方位观察心脏大血管毗邻情况、侧支循环和分流信息,为临床制订手术方案提供重要的信息,可以作为成人主动脉弓离断的术前诊断、术后疗效评估及随访的首选影像检查方法。

参考文献

- [1] KWAKHJ, KIMHS, LEEJ S. Interrupted aortic arch diagnosed with loss of femoral pulse in a patient undergoing patent ductus arteriosus

- ligation-A case report[J]. Korean J Anesthesiol, 2010, 58(5): 477-479.
- [2] Seker Kockara A, Kayata M, Huzmeli C, et al. Interrupted aortic arch in an adult with polycystic kidney disease[J]. Case Rep Med, 2013, 2013: 404710.
- [3] 孙立忠, 主编. 主动脉外科学[M]. 北京: 人民卫生出版社, 2012: 372-376.
- [4] Martin D M, Mindell M H, Kwierant C A, et al. Interrupted aortic arch in a child with trisomy 5q31.1q35.1 due to a maternal (20;5) balanced insertion[J]. Am J Med Genet A, 2003, 116(3): 268-271.
- [5] 梁长虹, 黄美萍, 主编. 先天性心脏病 多层螺旋CT诊断学[M]. 北京: 人民卫生出版社, 2009: 159.
- [6] Burbano-Vera N, Zaleski KL, Latham GJ, et al. Perioperative and anesthetic considerations in interrupted aortic arch[J]. Semin Cardiothorac Vasc Anesth, 2018, 22: 270-277.
- [7] Peng L, Qiu Y, Yang Z, et al. Patient-specific Computational Hemodynamic Analysis for Interrupted Aortic Arch in an Adult: Implications for Aortic Dissection Initiation[J]. Sci Rep, 2019, 9(1): 8600.
- [8] Cdoria G C, Patton R B. Congenital absence of the aortic arch[J]. Am Heart J, 1959, 58(3): 168-170.
- [9] 杨东益, 罗建光, 刘顾岗, 等. 主动脉弓离断的血流动力学分析及临床和放射学表现. 放射学实践, 2002, 17(3): 194-196.
- [10] LEET, TSAIIC, FUYC. Using multidetector-row CT in neonates with complex congenital heart disease to replace diagnostic cardiac catheterization for anatomical investigation: initial experiences in technical and clinical feasibility[J]. Pediatr Radiol, 2006, 36(12): 1273-1282.
- [11] 阮为勇, 杨明, 滕皋军. 64层螺旋CT在新生儿及婴儿先天性心脏病诊断中的应用[J]. 东南大学学报: 医学版, 2009, 28(3): 212-216.
- [12] 邱子维, 刘璋, 李汝锐, 等. 成人无症状主动脉弓离断一例[J]. 中国CT和MRI杂志, 2018, 16(10): 151-152.

(收稿日期: 2021-07-16)

(上接第6页)

综上所述, FDCS在很长一段时间内被认为是低度恶性肿瘤,但是临床医生通过对于已发表病例的随访,发现其复发率已经达40%~50%, 25%的患者发生肝、肺及淋巴结的复发转移转移,死亡率达16.7%^[19],提示了FDCS患者的定期随访极为重要。

参考文献

- [1] Monda L, Warnke R, Rosai J. A primary lymph node malignancy with features suggestive of dendritic reticulum cell differentiation. A report of 4 cases[J]. Am J Pathol, 1986 Mar, 122(3): 562-72.
- [2] Sabattini E, Bacci F, Sagrasso C, et al. WHO classification of tumours of haematopoietic and lymphoid tissues in 2008: an overview[J]. Pathologica, 2010, 102(3): 83-87.
- [3] 路遥, 刘巧玲, 鲁涛, 等. 滤泡树突细胞肉瘤的临床病理观察[J]. 中国医学科学院学报, 2020, 42(04): 504-512.
- [4] Karligkiotis A, Contis D, Bella M, et al. Pediatric follicular dendritic cell sarcoma of the head and neck: a case report and review of the literature[J]. Int J Pediatr Otorhinolaryngol, 2013, 77(7): 1059-1064.
- [5] Wang L, Xu D, Qiao Z, et al. Follicular dendritic cell sarcoma of the spleen: A case report and review of the literature[J]. Oncol Lett. 2016, 12(3): 2062-2064.
- [6] Chen T, Gopal P. Follicular Dendritic Cell Sarcoma. Arch Pathol Lab Med[J]. 2017, 141(4): 596-599.
- [7] 陈易华, 王超, 曾冬梅, 等. 肝炎性假瘤样滤泡树突状细胞肉瘤2例临床病理观察[J]. 诊断病理学杂志, 2019, 26(6): 341-344.
- [8] Xu H, Chen B, Jiang C, et al. Follicular dendritic cell sarcoma in the right chest wall: A case report[J]. Medicine. 2020; 99(35): e21935.
- [9] Ge R, Liu C, Yin X, et al. Clinicopathologic characteristics of inflammatory pseudotumor-like follicular dendritic cell sarcoma[J]. Int J Clin Exp Pathol, 2014, 7(5): 2421-2429.

- [10] Van Baeten C, Van Dorpe J. Splenic Epstein-Barr Virus-Associated Inflammatory Pseudotumor[J]. Arch Pathol Lab Med, 2017, 141(5): 722-727.
- [11] Panjwani P K, Charu V, DeLisser M, et al. Programmed death-1 ligands PD-L1 and PD-L2 show distinctive and restricted patterns of expression in lymphoma subtypes[J]. Hum Pathol, 2018; 71: 91-99.
- [12] Okada K, Takahara T, Suzuki Y, et al. Histiocytic and dendritic cell neoplasms: Reappraisal of a Japanese series based on t(14;18) and neoplastic PD-L1 expression[J]. Pathol Int, 2020.
- [13] Chan A C, Chan K W, Chan J K, et al. Development of follicular dendritic cell sarcoma in hyaline-vascular Castleman's disease of the nasopharynx: tracing its evolution by sequential biopsies[J]. Histopathology. 2001, 38(6): 510-518.
- [14] Kiryu S, Takeuchi K, Shibahara J, et al. Epstein-Barr virus-positive inflammatory pseudotumour and inflammatory pseudotumour-like follicular dendritic cell tumour[J]. Br J Radiol, 2009, 82(976): e67-71.
- [15] Gounder M, Desai V, Kuk D, et al. Impact of surgery, radiation and systemic therapy on the outcomes of patients with dendritic cell and histiocytic sarcomas[J]. Eur J Cancer, 2015, 51(16): 2413-2422.
- [16] Soriano A O, Thompson M A, Admirand JH, et al. Follicular dendritic cell sarcoma: a report of 14 cases and a review of the literature[J]. Am J Hematol, 2007, 82(8): 725-728.
- [17] Fonseca R, Yamakawa M, Nakamura S, et al. Follicular dendritic cell sarcoma and interdigitating reticulum cell sarcoma: a review[J]. Am J Hematol. 1998, 59(2): 161-167.
- [18] Chen H M, Shen Y L, Liu M. Primary hepatic follicular dendritic cell sarcoma: A case report[J]. World J Clin Cases, 2019, 7(6): 785-791.
- [19] Wu A, Pullarkat S. Follicular Dendritic Cell Sarcoma[J]. Arch Pathol Lab Med, 2016, 140(2): 186-190.

(收稿日期: 2021-07-16)