

短 篇

多层螺旋CT肺动脉造影诊断单纯性单侧肺动脉缺如一例

河北北方学院附属第一医院CT室
(河北 张家口 075000)

梁占东 朱月香

【关键词】肺动脉

【中图分类号】R542.5+4

【文献标识码】D

DOI: 10.3969/j.issn.1672-5131.2017.04.049

通讯作者: 梁占东

先天性单侧肺动脉缺如(unilateral absence of pulmonary artery, UAPA)是一种非常罕见的先天性心血管畸形。早期多无症状,首诊多以胸痛、胸闷及呼吸困难等症状就诊,根据临床症状不易与肺动脉栓塞、心梗、心绞痛等鉴别,可以通过CT肺动脉造影、MRA等影像学检查明确诊断。通过报道我院1例成人单纯性单侧肺动脉缺如,以提高对其临床及影像学特点的认识。

1 病例资料

患者,女,54岁,因“走路后出现剑突下疼痛,伴胸闷气短、大汗,走路后出现,休息时缓解”为主诉,于2016年8月16日来我院就诊。患者每次发作持续不固定,无咳嗽、咳痰、心慌等症状,发病以来双下肢轻度水肿。既往结核性胸膜炎,异位妊娠手术,无糖尿病、高血压及肝炎病史。查体:双侧胸廓无畸形,双肺叩诊呈清音,听诊呼吸音正常,未闻及干湿啰音。心前区无隆起,未触及震颤,心界不大,心率75次/分,节律规律,各瓣膜听诊区未闻及杂音。心电图:窦性心律,T波改变。心脏彩超:静息状态下右房室内径增大,三尖瓣大量反流,肺动脉高压(重度),二尖瓣、肺动脉瓣少量反流。拟诊断:冠状动脉粥样硬化性心脏病,肺动脉高压,肺动脉栓塞待除外。实验室检查:PH 7.43,二氧化碳分压(PaCO₂)33mmHg,氧分压(PaO₂)76mmHg,乳酸(LAC)0.6mmol/L,剩余碱(BE)-1.6mmol/L,氧饱和度(SO₂),血红蛋白浓度(tHb)144g/dL,氧合血红蛋白(O₂Hb)94.1%,一氧化碳血红蛋白(COHb)1.5%,血浆D-二聚体测定(DDi)0.31mg/L。拟诊:“肺动脉高压,不稳定型心绞痛,肺动脉栓塞待除外”收入院。入院320排CT肺动脉造影(CTPA)示:右肺动脉干起始部呈盲端,管壁规则,表面光滑,右肺各叶、段肺动脉及其分支肺动脉未见显影(图1-2);患侧纵隔旁及膈肌处侧枝小血管形成,且走行迂曲、扩张(图3-5)。CTPA诊断:单纯性右肺动脉缺如。

2 讨论

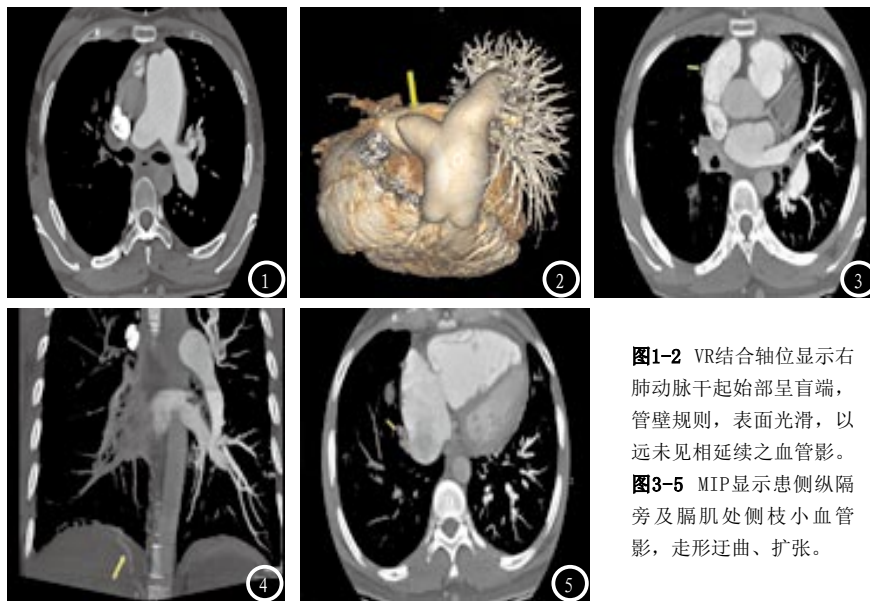


图1-2 VR结合轴位显示右肺动脉干起始部呈盲端,管壁规则,表面光滑,以远未见相延续之血管影。

图3-5 MIP显示患侧纵隔旁及膈肌处侧枝小血管影,走行迂曲、扩张。

先天性单侧肺动脉缺如是由Fraenlzel学者在1868年首次报道了这种非常罕见的先天性心血管畸形,这种心血管畸形是由于胚胎发育时期各种原因导致第6对原始主动脉弓腹侧不发育或过早闭塞,以主肺动脉与肺内肺动脉的连接段单侧缺如为主要解剖特点。国外报道UAPA的发病率极低,且多以合并其它心血管畸形多见,尤其常合并法洛四联症,而成人单纯性单侧UAPA尤为少见^[1]。国内学者李江林等报道中29例肺动脉缺如患儿全部合并其它心血管畸形^[2]。本病单纯性单发者通常发生于右肺动脉,而左肺动脉缺如多数会伴发其它心血管畸形^[3]。

UAPA患者常因合并其它心血管畸形所导致的相应临床症状而就诊,对于单纯性UAPA患者早期无任何临床症状,当然其生存时间也相对较长,目前国外报道^[4]最大年龄为68岁,正因如此也极易容易被忽视或漏诊。随着年龄增大、心脏负荷增加,诱发胸闷、气急,甚至严重肺动脉高压、咯血等症状时才来就诊。据文献报道^[5-6]约19%~44%单纯性单侧UAPA后期会出现肺动脉高压,因此也提醒临床及影像科医生接诊不明原因肺动脉高压患者时应考虑到本病可能。

影像学检查手段的多样性,且在临床应用中的飞速发展,对UAPA定性诊断起到至关重要的作用。目前常用的影像检查方法有心血管-肺动脉造影(DSA)、多排螺旋CT肺动脉造影(CTPA)、肺核素通气灌注扫描、经胸多普勒超声、磁共振MRI等^[7]。但作为无创性检查手段之一,多层螺旋CT肺动脉造影(CTPA)有着独到之处,CTPA的VR像以不同灰阶形式将容积内全部像素总和空间立体显

示,能任意角度、多方位观察肺动脉空间解剖关系^[8-9]。VR像结合轴位像能立体、直观的识别出肺动脉缺如的数量、解剖部位及程度,其MIP、MPR及CPR可显示患侧周围细小血管及侧枝循环是否形成,另外在判断是否合并其它血管畸形方面,也能提供多角度、多方位的数据及三维的解剖形态,同时还可以提供细小的肺部病变情况。CTA的检查结果不受限于操作者,可由多人在不同时间、任意角度及不同切面上对同一病例进行观察,其诊断结果具有明显客观性。低剂量、超薄层、炫速CTA技术的飞速发展,在保证图像质量的前提下,大大降低了对患者心率及呼吸的要求,且安全系数高、检查时间短、成像速度快,对于婴幼儿及病情危重不能耐受DSA检查患者有重大意义,因此多层螺旋CTA在诊断单纯性UAPA及合并复杂心血管畸形方面具有较高的实用价值。

单纯性单侧UAPA的CTPA直接征象为一侧肺动脉缺如,缺如侧起始部呈盲段,且断端光滑、血管壁规则,以远未见相延续之血管影;间接征象为患侧肺透过度增高,肺支气管血管束稀疏、减少,患侧膈肌抬高。另外需与单侧肺动脉狭窄、肺动脉栓塞、特发性单侧透明肺综合征、单侧阻塞性肺气肿、Swyer-James综合征等鉴别^[10]。

总之,虽然单纯性单侧UAPA非常罕见,不能作为常规思维诊断,但临床及影像科医师要提高对单纯性单侧UAPA的全面认识及临床诊断,减少误诊。CTPA对于单纯性单侧肺动脉缺如具有独立明确诊断价值,也可为治疗方案的制定、外科手术及介入手术术式的选择提供更多有价值的信息。

参考文献

- [1] Ugurlucan M, Arslan AH, Yildiz Y, et al. Tetralogy of Fallot with unilateral absent pulmonary artery[J]. *Cardiology in the Young*, 2013, 23(3): 423-430.
- [2] 李江林, 潘微, 黄美萍, 等. 单侧肺动脉缺如29例的影像学诊断[J]. *实用医学杂志*, 2010, 26(16): 2999-3001.
- [3] 倪崇俊, 冯薇, 黄建安. 先天性单纯性左肺动脉缺如一例报道及文献复习[J]. *江苏医药*, 2008, 34(3): 319-320.
- [4] Kremer S, Fayemi AB, Fish BG, et al. Congenital absence of the left pulmonary artery associated with double outlet right ventricle[J]. *AJR*, 1992, 158(6): 1309-1311.
- [5] 朱梅, 闫振华, 张楠, 等. 单侧肺动脉缺如的超声心动图诊断[J]. *医学影像学杂志*, 2005, 15(11): 943-944.
- [6] 朱晨曦, 杨京华, 肖瑶, 等. 单纯性单侧肺动脉缺如的临床特点及回顾性分析[J]. *心肺血管病杂志*, 2010, 29(4): 291-295.
- [7] 张丽君, 黄小勇, 杜靖, 等. 先天性单侧肺动脉缺如25例影像学诊断[J]. *心肺血管病杂志*, 2013, 23(3): 305-308.
- [8] 卢星如, 王刚, 郭顺林, 等. 64层螺旋CT肺动脉造影成像技术及影响因素的分析[J]. *中国CT和MRI杂志*, 2012, 10(2): 41-43.
- [9] 袁知东, 王成林, 石桥, 等. 多层螺旋CT胸部薄层平扫肺血管三维重组诊断肺动静脉瘘的价值[J]. *中国CT和MRI杂志*, 2012, 10(4): 18-20.
- [10] 周渊, 戴汝平, 曹程, 等. 先天性一侧肺动脉的电子束CT诊断[J]. *中华放射学杂志*, 2003, 37(4): 311-314.

(本文编辑:程琳)

【收稿日期】2017-03-06