

短篇

成人无症状主动脉弓离断一例

1. 广州市广州开发区医院放射科

(广东 广州 510730)

2. 广州市广州军区广州总医院影像科

(广东 广州 510010)

邱子维¹ 刘 璋¹ 李汝锐²李玉香¹ 谢艳碧¹ 柏 瑞¹

【关键词】主动脉弓离断; 成人型; 无症状; 胸主动脉CTA

【中图分类号】R541.9

【文献标识码】D

DOI: 10.3969/j.issn.1672-5131.2018.10.049

通讯作者: 柏 瑞

临床病史: 患者男性, 31岁, 外院体检发现右上肺阴影, 遂来我院就诊。既往史无特殊, 临床查体示两肺呼吸音粗, 右上肺可闻及杂音, 余无特殊。

1 影像资料

胸部CT平扫示: 主动脉弓不完整, 右肺野脊柱旁见多发迂曲走行的管状结构, 考虑血管畸形。遂进一步行胸主动脉CTA(图1-4)示: 升主动脉起源、走行正常; 主动脉弓离断, 由主动脉弓近端分别发出头臂干及左颈总动脉。右锁骨下动脉明显增粗、扩张, 并发出增粗、迂曲的血管与降主动脉相连, 右侧内乳动脉及右侧腋动脉亦明显增粗迂曲; 降主动脉与左锁骨下动脉间见多发侧支循环血管相连; 心内结构未见明显异常。

影像诊断: 主动脉弓离断(B型), 降主动脉由右侧锁骨下动脉供血。

2 讨 论

主动脉弓离断(Interrupted Aortic Arch, IAA)又称主动脉弓缺如, 是指升主动脉与降主动脉之间没有连接, 是一种罕见且严重的先天性血管畸形, 主要表现为完全中断或仅存闭塞的纤维条索连接中断的主动脉弓管腔, 由胚胎发育时期动脉弓发育障碍所致^[1]。IAA在先天性心脏病中约占1%, 为先天性心脏病鲜见的一种^[1], 在活产婴儿中的发生率约为0.003%~0.02%^[2], IAA很少单独存在, 几乎都合并动脉导管未闭及室间隔缺损, 被称为主动脉弓离断三联征^[3]。

临床上IAA根据其离断的位置可分为三型(图5): A型, 离断处位于左锁骨下动脉起始部远端; B型, 离断处位于左侧颈总动脉与左侧锁骨下动脉之间; C型, 离断处位于头臂干与左颈总动脉之间。其中B型IAA在新生儿患者中最常见, 约占50%-67%, 其次是A型, 约占30%-44%, 而C型IAA比较罕见, 约占3%-5%^[3]。根据其是否合并其他畸形又可分为单纯型和复杂型, 复杂型多见, 单纯型罕见^[4]。绝大多数的患儿合并有其他先天性心脏发育畸形, 如动脉导管未闭、室间隔缺损、永存动脉干及主-肺动脉窗等, 如果没有适当的治疗(主要为外科手术的干预), 极少能够活到成年, 大多数患儿将死于各种心肺肾疾病或其他并发症, 如心衰、肾衰、肺水肿等^[5]。

本例患者主动脉弓离断位置位于左颈总动脉与左锁骨下动脉之间, 属于B型, 且没有合并其他心脏畸形及不适症状, 又属于无症状的单纯型。患者自述自幼正常生活、运动, 未感任何不适, 此次因体检发现肺内病变, 遂进一步行胸部CTA检查才得以明确诊断, 实属罕见, 文献对此类成人型且无症状的IAA亦鲜见报道。我们分析可能与患者没有合并其他心脏畸形, 且有大量侧支循环代偿, 保证了降主动脉及其他大血管的血供有关。本例患者全因体检发现病变, 若有症状患者, 未能得到及时和正确的诊断, 就会错过最佳的治疗时机。因此我们认为每年常规体检是非常必要的, 可及时发现、诊断并及时治疗疾病。

IAA的诊断既往主要依靠主动脉造影检查, 随着多螺旋CT的快速发

展, CT血管成像已成为目前IAA诊断的主要手段。它具有无创、快速、较大的扫描视野、较高的时间分辨率以及强大的后处理功能等优势, 能够多方位、多角度地观察及显示心脏、大血管的毗邻关系和异常解剖结构, 不仅可满足IAA的诊断需求和类型判断, 还能精确测量离断长度及离断处远、近端血管的直径等参数, 为外科手术计划的制定提供满意充足的参考和依据^[6]。

参考文献

- [1] 孙立忠, 主编. 主动脉外科学[M]. 北京: 人民卫生出版社, 2012, 372-376.
- [2] 郑雷. 罕见主动脉弓离断侧支循环代偿并降主动脉瘤样扩张一例[J]. 临床放射学杂志, 2015, 34(2): 279.
- [3] 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.
- [4] 杨志浩, 高剑波, 郭华, 等. 64层螺旋CT在先天性主动脉缩窄和主动脉弓离断诊断中的价值[J]. 实用放射学杂志, 2011, 27(2): 202-205.
- [5] Patel DM, Maldjian PD, Lovoulos

C. Interrupted aortic arch with post-interruption aneurysm and bicuspid aortic valve in an adult: a case report and literature review[J]. Radiol Case Rep, 2015, 10(3): 5-8.

- [6] 李晶, 杨明, 刘斌, 等. 64层CT血管造影对主动脉弓离断的诊断价值[J]. 东南大学学报医学版, 2012, 31(2): 179-182.

(本文图片见封三)

(本文编辑: 谢婷婷)

【收稿日期】2017-11-26

(上接第 150 页)

阴道内可触及一球形物, 因病史特殊, 急性子宫内翻通常进行双合诊能明确诊断子宫内翻并且确定内翻程度, 结合临床生产等诊疗经过, 诊断相对容易, 基本不需要影像检查帮助就可确诊。

根据MR的多角度特异性表现, MR检查准确性较高, 影像表现为阴道有肿物脱出、子宫底内陷。阴道内类圆形稍高异常信号, 子宫底部完全向下翻出, 子宫内膜与肌层内外倒置, 形成假性子宫腔; 中心见斑片状长T1长T2少量积液及条索状低信号, 提示双侧输卵管及子宫圆韧带, 对应T2WI横断面病灶中心簇状异常

信号。增强扫描子宫内膜明显均匀强化, 内侧子宫肌层强化程度明显低于外侧内膜。MR检查具有较高的临床应用价值。

本病应与单纯粘膜下子宫肌瘤、子宫内膜肿瘤、产后子宫脱垂、阴道壁囊肿等相鉴别。影像MR检查可排除子宫内膜病变或粘膜下肌瘤。同时影像检查可明确宫颈位置排除子宫脱垂诊断。对于阴道肿瘤, 因肿物与阴道壁分界较清楚, MR检查可明确阴道壁及周围未见肿瘤性占位, 排除诊断。

参考文献

- [1] 高翠霞, 牛新强, 曹荣花, 等. 急性子

宫内翻三例临床分析[J]. 临床误诊误治, 2010, 23(2): 117.

- [2] 曹泽毅. 中华妇产科学[M]. 北京: 人民卫生出版社, 1999: 800.
- [3] 刘志勇, 车志宏. 急重症诊疗学[M]. 北京: 中国中医药出版社, 2010, 327.
- [4] 黄光荣, 胡平, 杨波. 报道罕见子宫内翻脱垂1例[J]. 中国老年保健医学, 2007, 5(3): 82.
- [5] 罗照清. 慢性子宫内翻误诊为粘膜下肌瘤1例[J]. 航空航天医学杂志, 2013, 24(2): 254-255.
- [6] 杨江红. 子宫肉瘤合并子宫内翻1例[J]. 中国肿瘤临床, 2010, 23(2): 494.
- [7] 付志红. 产后慢性子宫内翻并尿潴留[J]. 中原医刊, 1997, 24(3): 44-45.

(本文编辑: 黎永滨)

【收稿日期】2017-10-24