

单侧肺动脉异常起源于动脉导管的产前超声心动图特征分析

姜竹 王新霞 刘云 吴娟 栗河舟

摘要 目的 总结单侧肺动脉异常起源于动脉导管的产前超声心动图特征。方法 回顾性分析我院经产前胎儿超声心动图检查发现的4例单侧肺动脉异常起源于动脉导管胎儿的声像图资料,随访新生儿超声心动图、心脏CTA检查资料及引产尸检报告,总结其产前超声心动图特征。**结果** 4例单侧肺动脉异常起源于动脉导管胎儿中,左位主动脉弓、右肺动脉起源于动脉导管3例,右位主动脉弓、左肺动脉起源于动脉导管1例。产前超声心动图示肺动脉分叉切面仅见一侧肺动脉,另一侧缺如;无名动脉冠状切面显示患侧远端肺动脉通过动脉导管连接无名动脉根部。3例继续妊娠,出生后超声心动图未显示患侧肺动脉,心脏CTA示肺动脉缺如、无名动脉根部囊状憩室;1例终止妊娠,引产后尸检显示左位主动脉弓、右肺动脉通过动脉导管连接无名动脉根部。**结论** 应用产前超声心动图可准确诊断单侧肺动脉异常起源于动脉导管,患儿出生后患侧动脉导管即收缩、闭锁。

关键词 超声心动描记术;产前;肺动脉;动脉导管;胎儿

[中图分类号]R540.45;R714.53

[文献标识码]A

Prenatal echocardiographic characteristics of unilateral pulmonary artery of ductal origin

JIANG Zhu, WANG Xinxia, LIU Yun, WU Juan, LI Hezhou

Department of Ultrasound, the Third Affiliated Hospital of Zhengzhou University, Zhengzhou 450052, China

ABSTRACT Objective To summarize the prenatal echocardiographic characteristics of unilateral pulmonary artery of ductal origin. **Methods** Fetal echocardiography data from 4 fetuses with unilateral pulmonary artery of ductal origin in our hospital were retrospectively analyzed. Neonatal echocardiography, cardiac CTA examination data and autopsy reports of induced infants were followed up, and the prenatal echocardiographic characteristics were summarized. **Results** Among the 4 fetuses with unilateral pulmonary artery of ductal origin, there were 3 cases with left aortic arch and right pulmonary artery originating from arterial ducts, and 1 case with right aortic arch and left pulmonary artery originating from arterial ducts. The prenatal pulmonary artery bifurcation view showed only one pulmonary artery, with the other side absent. The coronal view of the anomalous artery showed the distal pulmonary artery on the affected side connected to the root of the anomalous artery through arterial duct. Three cases chose to continue the pregnancy, and postnatal echocardiography did not show the affected pulmonary artery, cardiac CTA showed pulmonary artery agenesis and a cystic diverticulum in the root of the unnamed artery. In one case, the pregnancy was terminated, and autopsy findings after induction of labor showed that the left aortic arch and right pulmonary artery were connected to the root of the innominate artery through the arterial catheter. **Conclusion** Prenatal echocardiography can accurately diagnose unilateral pulmonary artery of ductal origin. The ductus arteriosus on the affected side will constrict and become atretic after birth.

KEY WORDS Echocardiography; Prenatal; Pulmonary artery; Ductus arteriosus; Fetus

单侧肺动脉异常起源于动脉导管(pulmonary artery of ductal origin, PADO)是一种少见的先天性心脏病^[1],表现为一侧肺动脉连接肺动脉主干,另一侧肺

动脉近端缺如,其远端通过动脉导管连接于无名动脉根部^[2-3]。该类患者在胎儿期远端肺动脉多正常,出生后动脉导管收缩、闭锁,远端肺动脉逐渐发育不良,从

基金项目:2023年度河南省重点研发与推广专项(科技攻关)项目(232102310215)

作者单位:450052 郑州市,郑州大学第三附属医院超声科

通讯作者:栗河舟,Email:lihezhou67@126.com

而导致不同时间出现不同程度的肺动脉高压、心力衰竭、咯血、反复呼吸道感染等临床症状^[3]。目前报道 PADO 产前及产后超声心动图特征的文献较少。本研究收集我院 4 例 PADO 病例,并结合文献分析其产前超声心动图特征,报道如下。

资料与方法

一、研究对象

回顾性分析 2019 年 7 月至 2022 年 3 月我院产前胎儿超声心动图发现的 4 例 PADO 患儿的临床资料和产前、出生后超声心动图检查资料。孕妇年龄 28~37 岁,中位年龄 31 岁;孕 22~29 周,中位孕周 24 周;均为单胎。本研究经我院医学伦理委员会批准(伦理号:2022-189-01),孕妇及其家属均知情同意。

二、仪器与方法

1. 产前超声心动图检查:使用 GE Voluson E 8、三星 HERO W10 彩色多普勒超声诊断仪, C2-9、CA2-9A 探头,频率 2~9 MHz。孕妇取平卧或侧卧位,依据中国医师协会超声医师分会制定的 2018 年《中国胎儿心脏超声检查指南》^[4],应用胎儿心脏检查模式分别获得各标准切面,重点扫查三血管切面显示肺动脉分叉,观察左、右肺动脉的有无及发出位置是否异常;于三血管-气管切面沿无名动脉根部旋转 90°至冠状切面,结合彩色多普勒仔细检查是否存在异常血管。

2. 出生后超声心动图检查:使用 Philips iE 33、EPIQ 7 彩色多普勒超声诊断仪, S5-1、S8-3 探头,频率

1~8 MHz。新生儿于出生后 1~3 d 行超声心动图检查,受检儿取平卧或左侧卧位,于剑突下、心前区及胸骨上窝等部位连续多切面扫查,重点观察右室流出道长轴切面、高位胸骨旁大动脉短轴切面、胸骨上窝主动脉弓长轴及短轴切面,探查右室流出道、肺动脉主干及分支,以及无名动脉根部或主动脉弓下方有无异常血管。

3. CTA 检查:使用东软医疗 NeuViz Glory 256 排 CT 检查仪,设定参数为:固定管电压 100 kV,层厚 1.0 mm,螺距 0.20,层间隔 0.5 mm,显示野 18 cm。造影剂使用碘海醇(350)。检查前给予患儿水合氯醛灌肠镇静,扫描范围为胸廓入口至左膈面下 5 cm。扫描完成后将图像传至 AVW 工作站,对薄层扫描图像连续滚动观察并进行三维多平面重建,观察肺动脉主干、肺动脉分支、主动脉弓及其分支发育情况,重点观察无名动脉与肺动脉连接情况。以上操作由 2 名经验丰富的心胸影像医师单独分析,意见不一致时协商统一。

4. 终止妊娠者,对引产儿进行尸检,观察肺动脉主干及肺动脉分支发育情况,重点检查肺动脉与无名动脉有无异常连接。

结 果

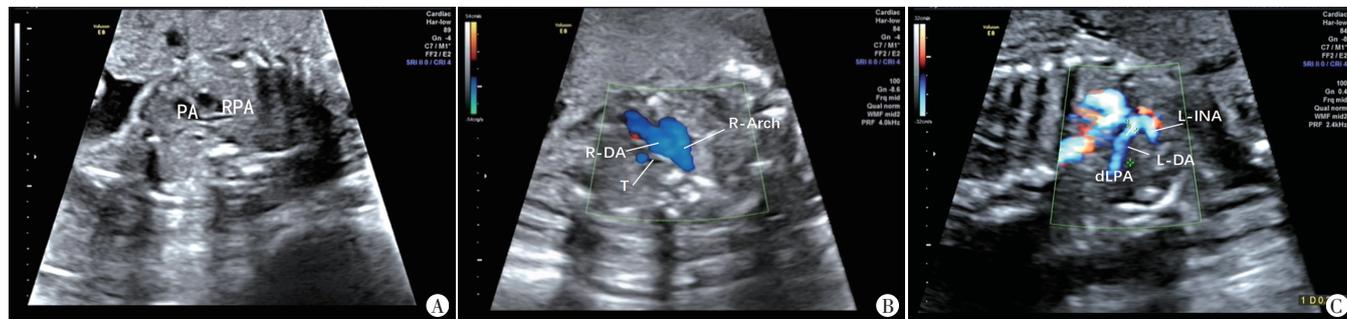
4 例 PADO 病例一般资料及超声心动图表现见表 1 和图 1, 2。

1. 产前超声心动图检查:4 例单侧 PADO 胎儿中,左位主动脉弓、右肺动脉起源于动脉导管 3 例,右位主动脉弓、左肺动脉起源于动脉导管 1 例。二维超声心

表 1 4 例 PADO 病例一般资料及超声心动图表现

病例	孕妇年龄	检出孕周	主动脉弓方向及导管类型	胎儿超声心动图表现	妊娠结局	新生儿检查时间	新生儿超声心动图表现
1	28 岁	29 周	L-Arch、L-DA	右肺动脉远端通过右动脉导管连接无名动脉根部	继续妊娠	出生后 3 d	右肺动脉缺如、无名动脉根部囊状憩室
2	31 岁	23 周	L-Arch、L-DA	右肺动脉远端通过右动脉导管连接无名动脉根部	继续妊娠	出生后 1 d	右肺动脉缺如、无名动脉根部囊状憩室
3	28 岁	22 周	R-Arch、R-DA	左肺动脉远端通过左动脉导管连接无名动脉根部	继续妊娠	出生后 3 d	左肺动脉缺如、无名动脉根部囊状憩室
4	37 岁	23 周	L-Arch、L-DA	右肺动脉远端通过右动脉导管连接无名动脉根部	引产	-	-

L-Arch:左位主动脉弓;L-DA:左位动脉导管;R-Arch:右位主动脉弓;R-DA:右位动脉导管



A: 肺动脉分叉切面示肺动脉主干延续为右肺动脉,未显示左肺动脉;B: 三血管-气管切面示右位主动脉弓和右位动脉导管;C: 无名动脉冠状切面示远端左肺动脉通过动脉导管连接无名动脉根部。PA: 肺动脉;RPA: 右肺动脉;R-DA: 右位动脉导管;T: 气管;R-Arch: 右位主动脉弓;L-INA: 左无名动脉;L-DA: 左位动脉导管;dLPA: 远端左肺动脉

图 1 病例 3 产前超声心动图

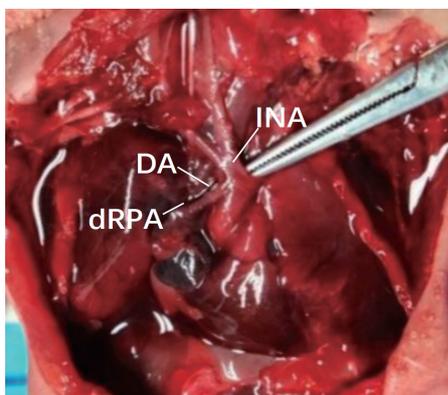


A: 肺动脉分叉切面示肺动脉主干延续为左肺动脉,未显示右肺动脉;B: 冠状切面示远端右肺动脉通过动脉导管连接无名动脉根部;C: CDFI示血流流向肺动脉内;D: 新生儿超声心动图示大动脉短轴切面未见右肺动脉;E: CTA示右肺动脉缺如,无名动脉根部见一囊状憩室(白色箭头示),未与右肺动脉相通。MPA: 肺动脉主干;AAO: 升主动脉;LPA: 左肺动脉;dRPA: 远端右肺动脉;RDA: 右位动脉导管;INA: 无名动脉

图2 病例1产前和产后超声心动图、CTA图

动图示肺动脉分叉切面未见正常肺动脉分叉,左、右肺动脉“八字形”结构消失,仅显示一侧肺动脉从增宽的肺动脉总干发出,未显示另一侧肺动脉;三血管-气管切面显示与主动脉弓同侧的动脉导管较明显,主动脉弓近端向对侧发出一支异常粗大血管(即无名动脉),探头沿无名动脉旋转90°至冠状切面,见发自无名动脉根部的一支血管斜向下走行至患侧肺内;CDFI示血流流向患侧肺内,与肺内肺动脉相通;频谱多普勒测得该血管呈高阻频谱(阻力指数0.82~0.86)。

2. 出生后检查:3例继续妊娠,新生儿超声心动图提示胸骨旁大动脉短轴仅显示肺动脉主干延续为一侧肺动脉,未显示另一侧肺动脉;胸骨上窝主动脉弓长轴切面亦未显示患侧肺动脉。3例均行心脏CTA及三维重建,提示患侧肺动脉缺如,无名动脉根部见囊状憩室。1例终止妊娠,引产后尸检证实为PADO。见图3。



远端肺动脉通过动脉导管连接无名动脉根部。DA: 动脉导管;INA: 无名动脉;dRPA: 远端右肺动脉

图3 病例4尸检大体图

讨 论

单侧PADO又称单侧肺动脉近端缺如、动脉导管起源肺动脉等^[5-7],其命名有较多争议^[8-9]。该病可单独存在,也可合并法洛四联症、永存动脉干、室间隔缺损等心内结构畸形^[10],通常右侧PADO多于左侧PADO。患侧通常位于主动脉弓的对侧,即右侧PADO常合并左位主动脉弓,左侧PADO合并右位主动脉弓。本研究4例单侧PADO均单独存在,位于主动脉弓对侧,合并双侧导管,符合上述规律。既往报道对其胚胎发育机制解释较少,本研究旨在总结单侧PADO产前超声心动图特征,并探讨其胚胎发育学机制。

应用超声心动图扫查三血管切面、三血管-气管切面、无名动脉冠状切面是序贯扫查该疾病的重要切面。本研究产前超声心动图显示胎儿三血管切面见左、右肺动脉“八字形”结构消失,一侧肺动脉分支增宽、连接于肺动脉主干,另一侧肺动脉缺如;三血管-气管切面显示主动脉弓近端向对侧发出较粗大血管,为增宽无名动脉;无名动脉冠状切面显示无名动脉向3个方向发出3个分支,即患侧动脉导管、锁骨下动脉、颈总动脉,动脉导管向下方走行至肺内,连接远端肺动脉。无名动脉冠状切面图像具有特征性,可清楚显示肺动脉的来源与连接。

PADO的超声心动图表现需与肺动脉起源于升主动脉(anomalous origin of one pulmonary artery branch from the aorta, AOPA)相鉴别。AOPA分为近端型和远端型,其中近端型AOPA的肺动脉分叉切面也可表现

为一侧肺动脉连接肺动脉主干,另一侧肺动脉分支未与肺动脉主干连接,患侧肺动脉与升主动脉相连接;出生后患侧肺动脉仍与升主动脉相连且并不收缩。而PADO的健侧肺动脉分支与肺动脉主干连接,心包内另一侧肺动脉分支缺如,其远端肺动脉通过同侧垂直动脉导管与无名动脉或主动脉弓下连接;出生后动脉导管收缩、闭锁,无名动脉根部仅残留一囊状憩室^[4-6,11-12]。患侧肺动脉失去来自动脉导管的血供而逐渐发育不良。本研究病例出生后心脏CTA及三维重建结果均符合该特点。二者产前鉴别诊断的关键在于了解患侧血管连接的为无名动脉还是升主动脉。胚胎发育机制显示PADO是由于患侧近端第6弓动脉完全退化(导致近端肺动脉缺如),远端第6弓动脉(动脉导管)持续保留,远端肺动脉通过远端第6弓动脉连接于无名动脉^[1-2,13],而AOPA的患侧肺动脉连接的是由圆锥动脉干发育而来的升主动脉,由于二者连接部位的胚胎学来源不同,因此将来收缩情况也不同,了解这一特点才能避免将PADO误诊为AOPA^[14]。

本研究中继续妊娠的3例新生儿出生后3d内均行超声心动图检查,发现胸骨上窝主动脉弓切面并未显示患侧动脉导管,CTA也显示患侧肺动脉缺如,提示出生后患侧动脉导管闭合,与既往文献^[4-6,13]报道患侧动脉导管出生后很快闭合的结论基本一致,但也有文献^[12]报道PADO患者10岁时患侧动脉导管仍未闭合。单侧PADO产前、产后影像学表现差异较大,且变化迅速,故需产前准确诊断以避免漏误诊。该病早期可出现对侧肺动脉高压、心力衰竭,也可无症状,这也是导致该病发现及诊断时较晚的原因之一^[5,12,15]。后期动脉导管逐渐收缩、闭锁,患侧血流减少,肺动脉和肺组织逐渐发育不良,最终导致纵隔移位,甚至出现肺纤维化^[16],从而失去手术纠治机会。而在患侧动脉导管尚未收缩、肺发育尚好时,则有更多、更优的手术机会及方式选择,如动脉导管支架植入术^[6,12]、新生儿期行肺动脉再植术等,一期或二期重建纠治术手术效果良好^[9,17]。本研究3例病例随访至今暂未出现明显症状,因其家属选择暂未行肺动脉重建纠治术。

综上所述,PADO在产前可通过三血管切面、三血管-气管切面、无名动脉冠状切面清晰显示肺动脉起源于动脉导管,且连接于无名动脉的特征性图像。由于出生后动脉导管迅速收缩、闭锁,故产前准确诊断能够指导临床决策,具有重要的临床意义。虽然本研究讨论了远端肺动脉通过动脉导管连接无名动脉根部的胚胎学机制,但因纳入病例较少,未追踪到侧支

循环形成情况及长期预后,后期需收集更多病例并长期随访,以进行更深入的研究。

参考文献

- [1] Kruzliak P, Syamasundar RP, Novak M, et al. Unilateral absence of pulmonary artery: pathophysiology, symptoms, diagnosis and current treatment[J]. Arch Cardiovasc Dis, 2013, 106(8-9): 448-454.
- [2] Apostolopoulou SC, Kelekis NL, Broutzos EN, et al. "Absent" pulmonary artery in one adult and five pediatric patients: imaging, embryology, and therapeutic implications[J]. Am J Roentgenol, 2002, 179(5): 1253-1260.
- [3] Varghese R, Ganesh J, Nandam J, et al. Anomalous origin of right pulmonary artery from innominate artery: repair using pulmonary artery pedicled flap plasty [J]. Ann Pediatr Cardiol, 2017, 10(3): 278-280.
- [4] 中国医师协会超声医师分会. 中国胎儿心脏超声检查指南[M]. 北京:人民卫生出版社, 2018: 7-32.
- [5] Agrawal H, Petit CJ, Miro J, et al. Contralateral pulmonary hypertension following resuscitation of unilateral ductal origin of a pulmonary artery: a multi-institutional review [J]. Pediatr Cardiol, 2018, 39(1): 71-78.
- [6] Ho AB, Salmon TP, Hribernik I, et al. A case series of three patients with unilateral disconnected pulmonary artery supplied by an ipsilateral patent ductus arteriosus: neonatal ductal stenting as palliation to preserve pulmonary arterial patency [J]. Eur Heart J Case Rep, 2020, 4(6): 1-7.
- [7] 缪伟, 代培凤, 郭利平. 产前超声心动图诊断左肺动脉缺如1例[J]. 中国临床医学影像杂志, 2017, 28(6): 455-456.
- [8] Prabhu S, Maiya S, Shetty R, et al. Staged hybrid approach for ductal origin of the pulmonary artery in a low birth weight neonate[J]. World J Pediatr Congenit Heart Surg, 2021, 12(3): 429-432.
- [9] Mery CM, Molina KM, Krishnamurthy R, et al. Pulmonary artery resuscitation for isolated ductal origin of a pulmonary artery[J]. J Thorac Cardiovasc Surg, 2014, 148(5): 2235-2244.
- [10] Ramamurthy HR, Walavalkar V, Siddaiah S, et al. A comprehensive study of congenital unilateral absence of branch pulmonary artery associated with other congenital heart defects and ipsilateral non-unifocalizable major aorto-pulmonary collateral arteries: a single-center retrospective study [J]. Ann Pediatr Cardiol, 2021, 14(2): 139-145.
- [11] Chen Q, Li Y, Tan Z, et al. Multimodality imaging of unilateral absence of the right pulmonary artery [J]. Anatol J Cardiol, 2021, 25(10): 38-39.
- [12] Cervantes-Salazar JL, García-Montes JA, Peralta-Santos H, et al. Rehabilitation of pulmonary arteries: hybrid treatment in the unilateral absence of the pulmonary artery [J]. J Card Surg, 2021, 36(8): 2970-2973.
- [13] Cox D, Quinn R, Moran A, et al. Ductal origin of the pulmonary artery in isolation: a case series [J]. Pediatr Cardiol, 2010, 31(7): 997-1001.
- [14] 赖秋荣. 肺动脉分支发育异常的产前超声诊断[J]. 海南医学,

2017, 28(22):3746-3748.

[15] 李文秀, 耿斌, 陈旭娜, 等. 单侧肺动脉缺如及单侧肺动脉异常起源于升主动脉的产前超声心动图诊断[J]. 中华超声影像学杂志, 2019, 28(9):742-747.

[16] Sumdani H, Shahbuddin Z, Farhataziz N, et al. Unilateral pulmonary fibrosis due to absence of right pulmonary artery[J]. Cureus, 2019,

11(7):e5161.

[17] Batlivala SP, McElhinney DB, Pigula FA, et al. Isolated pulmonary artery arising from a duct: a single-center review of diagnostic and therapeutic strategies[J]. J Thorac Cardiovasc Surg, 2014, 148(5): 2245-2252.

(收稿日期: 2022-09-29)

· 病例报道 ·

Ultrasonic diagnosis of incomplete uterine rupture with non-cesarean uterus after delivery: a case report

超声诊断非剖宫产子宫产后不完全性破裂 1 例

刘 可 邓凤莲

[中图分类号] R445.1; R711.4

[文献标识码] B

患者女, 31岁, 孕3产1, 因“胎膜早破, 妊娠39周先兆临产”入院。自述9年前行人工流产术; 7年前经阴道分娩一活女婴, 体质量3950g; 否认产后出血及产褥期感染史。完善相关检查后于入院当日经阴道分娩一活女婴, 体质量3300g, 产程顺利。胎儿娩出后, 胎盘部分剥离伴出血, 立即行人工剥离胎盘术。发现胎盘附着于子宫右前壁, 近右侧宫角处胎盘与子宫壁致密粘连, 剥离较困难; 剥出胎盘后见其母体面散在毛面, 胎膜不完整。遂行清宫术, 清出胎盘及胎膜样组织20g。术后患者间断性阴道流血(产后2h共计出血1050ml), 下腹隐痛, 急诊行床旁超声检查: 子宫下段前壁右侧肌层内见一斜行线样强回声, 一端与宫腔相连, 一端达浆膜下, 该处浆膜层回声连续, 宫腔内未见明显胎盘及胎膜组织, 腹、盆腔内未见明显游离液性无回

声区(图1); 超声提示局部肌层缺损可能。数小时后复查超声示: 子宫下段前壁肌层回声连续性中断, 其内见散在气体样强回声, 延伸至浆膜下, 该处浆膜回声连续, 腹、盆腔内未见明显游离液性无回声区(图2); 结合病史考虑不完全性子宫破裂可能。MRI检查: 子宫下段前壁肌层内见一裂隙状高信号, 局部边缘线状低信号(气体影), 盆壁软组织明显肿胀(图3); 结合病史考虑子宫下段前壁不完全性撕裂伤可能。立即于全身麻醉下行剖腹探查术+子宫修补术。术中见子宫前壁浆膜层外观完整, 子宫下段前壁肌层正中纵行部分缺损, 长约7cm, 下缘达宫颈上段, 前壁中下段右侧肌层斜行部分断裂, 长约5cm, 局部见少量暗红色血块附着, 宫腔未见明显组织残留。术后患者生命体征平稳, 恢复良好。



图1 超声示子宫下段前壁右侧肌层内见一斜行线样强回声, 一端与宫腔相连, 一端达浆膜下, 该处浆膜层回声连续



图2 超声示子宫下段前壁肌层回声连续性中断, 其内见散在气体样强回声, 延伸至浆膜下, 该处浆膜层回声连续

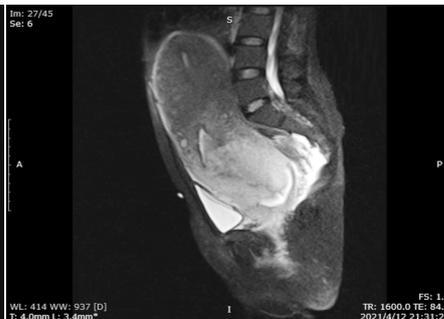


图3 MRI示子宫下段前壁肌层内见一裂隙状高信号, 局部边缘线状低信号(气体影)

(下转第580页)

基金项目: 重庆市科研机构绩效激励引导专项项目(cstc2021jxjl130030)

作者单位: 400021 重庆市中医院超声科

通讯作者: 邓凤莲, Email: dengfl78@163.com