

Echocardiographic diagnosis of interrupted aortic arch

YU Bo, WU Jian, YI Fen-lan, LIU Fei-si, LI Xian-wen

(Department of Ultrasound, Jiangxi Children's Hospital, Nanchang 330006, China)

[Abstract] **Objective** To evaluate the echocardiographic characteristics of interrupted aortic arch (IAA). **Methods** Eight patients suspected of IAA were carefully and overallly scanned with echocardiography from subcostal, apex, parasternal and suprasternal windows, and the images were analysed segmentally for diagnosis. **Results** Eight cases of IAA were exactly diagnosed by echocardiography (8/8, 100%). Characteristic echocardiographic findings of IAA were displayed in these patients. Aortic arch was difficult to show in suprasternal windows, and aortic arch was usually long, straight, and interrupted, the blood flow broke down, and the descending aorta connected with pulmonary artery through patent ductus arteriosus, usually accompanied with ventricular septal defect and pulmonary hypertension. **Conclusion** Suprasternal view is helpful to the echocardiographic diagnosis of IAA.

[Key words] Interrupted aortic arch; Echocardiography; Heart disease, congenital

主动脉弓中断的超声心动图诊断

俞波¹, 伍健², 易芬兰¹, 刘菲斯¹, 李先文¹

(1. 江西省儿童医院超声室, 江西 南昌 330006; 2. 江西省卫生学校)

[摘要] **目的** 探讨主动脉弓中断的超声探测方法及其超声特征表现。 **方法** 8例主动脉弓中断患者, 每例均于剑突下、心尖、胸骨旁及胸骨上窝等透声窗全面扫查, 按顺序分段诊断分析。 **结果** 超声心动图确诊8例主动脉弓中断, 准确率100%。其特征性超声表现为胸骨上窝切面主动脉弓降部显示困难, 弓部曲线多较直、较长; 弓部与降主动脉失去明显联系; 弓部为盲端, 血流中断, 降主动脉与肺动脉相连, 常合并室间隔缺损, 动脉导管未闭, 均有重度肺动脉高压等。 **结论** 超声可明确诊断主动脉弓离断; 常规胸骨上窝探查, 注意探测方法, 可提高检出率和诊断率。

[关键词] 主动脉弓中断; 超声心动描记术; 心脏病, 先天性

[中图分类号] R541.1; R540.45 **[文献标识码]** A **[文章编号]** 1003-3289(2004)11-1699-03

主动脉弓中断(interrupted aortic arch, IAA)是一种非常罕见的先天性心脏病, 仅占婴幼儿心脏病发病率的1%, 自然成活时间短。如果不治疗, 80%的儿童死于出生后1个月内, 故早期明确诊断非常重要。笔者收集8例患儿, 探讨其超声心动图特征。

1 资料与方法

2001年11月—2004年3月, 我院共检出IAA 8例, 男6例, 女2例, 年龄分别为26天、40天、1个月、2个月、6个月、7个月、10个月、6岁。采用ATL HDI 3000型彩色多普勒超声仪, 探头频率4~7 MHz。按顺序分段诊断分析法, 各例均于剑突下、心尖、胸骨旁及胸骨上窝应用常规切面逐步扫查。彩色多普勒观察心内分流及异常血流信息; 测量各腔室大小及各血管内径, 查找并确认中断的部位, 明确以下各项: ①中断的距离; ②中断两端升主动脉及降主动脉顶部的直径; ③A型测量左锁骨下动脉直径, B型测量左颈总动脉直径; ④尽可能

地判断有无迷走右锁骨下动脉(起源于降主动脉或右肺动脉); ⑤检出心内合并畸形, 注意左室流出道有无狭窄。

2 结果

本组超声诊断IAA A型4例, B型4例, 经心导管造影诊断IAA A型4例, B型4例, 其中1例A型、2例B型为手术证实。8例均伴动脉导管未闭、肺动脉高压及主动脉弓发育不良, 7例伴大型膜周融合型室间隔缺损, 伴二尖瓣狭窄、二尖瓣瓣上环、二叶式主动脉瓣及左锁骨下动脉窃血各1例(表1)。

3 讨论

IAA在大型先天性心脏病诊治中心检出率并不低(约5%), 而在大部分城市检出率很低(1%), 原因可能为: ①此类患儿出生后即出现心力衰竭, 并逐日增重, 成活时间短, 多数于生后月内夭亡; ②超声医生对小儿先心病的超声心动图检查, 未严格按照顺序分段诊断法分析, 未严格于剑突下、心尖、胸骨旁及胸骨上窝等透声窗逐个全面扫查, 特别是漏查胸骨上窝切面^[1]; ③超声医生对胸骨上窝切面认识不足, 对该病的特征性超声表现认识不足, 诊断时容易忽略, 造成漏诊等, 导致诊断率较低。

[作者简介] 俞波(1969—), 女, 浙江宁波人, 大学, 主治医师。研究方向: 小儿先天性心脏病的超声诊断。E-mail: wqwwy@yahoo.com.cn

[收稿日期] 2004-04-10

表 1 8 例主动脉弓中断患者部分超声心动图测量值(cm)

中断类型	年龄	AAO	DAO	MPA	PDA	VSD	LSA	LCA	中断距离
A	26 天	0.5	0.8	1.5	0.5	1.2	0.3	/	1.2
A	40 天	0.7	0.95	1.5	0.5	1.1	0.3	/	0.9
A	6 个月	0.7	1.0	1.7	1.0	1.0	0.4	/	1.3
A	10 个月	1.0	1.5	1.6	0.3	/	/	/	0.4
B	1 个月	0.6	0.9	1.8	0.4	1.1	0.3	0.38	1.7
B	2 个月	0.6	0.85	2.0	0.5	1.2	0.33	0.5	0.8
B	7 个月	0.5	0.6	1.6	0.4	1.1	0.35	0.28	1.1
B	6 岁	1.6	1.8	3.5	0.8	2.5	0.7	0.5	2.1

注: AAO: 中断近端升主动脉径, DAO: 中断远端降主动脉径, MPA: 肺动脉主干径, PDA: 动脉导管, VSD: 室缺大小, LSA: 左锁骨下动脉径, LCA: 左颈总动脉

IAA 的病理特征为主动脉弓的某个部位失去结构上的连续性或之间残留有纤维素束相连, 但内腔不通, 引起升主动脉与降主动脉间的血流中断。IAA 分为 A、B、C 三种类型。A 型中断位于左锁骨下动脉以远, B 型中断位于左颈总动脉与左锁骨下动脉之间, C 型中断位于无名动脉与左颈总动脉之间。降主动脉通过未闭的动脉导管或直接与肺动脉相连。Schreiber 等^[2]报道 3 种类型所占比例为 A 型 13%, B 型 84%, C 型 3%。本组 A 型 4 例, B 型 4 例。

IAA 临床表现、X 线表现都类似于动脉导管未闭合并室间隔缺损(PDA+VSD), 如满足于常规胸前区扫查, 可能造成漏诊。检查时应先使受检者呈平卧位然后将枕头放在受检者颈下, 使受检者头部向上翘起, 充分暴露胸骨上窝。IAA 其特征性图像特点为: ①胸骨上窝切面主动脉弓降部显示困难; ②IAA 弓部曲线多较直, 较长, 严重 CoA 或主动脉弓闭锁弯弓向下; ③弓部与降主动脉失去明显联系, 血流中断, 降主动脉由动脉导管供血, 常合并室间隔缺损, 动脉导管未闭, 均有重度肺动脉高压等^[3]; ④转动探头, 多角度、多切面扫查, A 型离断可显示与升主动脉相连接的有无名动脉、左颈总动脉、左锁骨下动脉三支大动脉(图 1); B 型中断, 左锁骨下动脉不起始于升主动脉, 而起始于降主动脉, 彩色多普勒可显示血供来源于主肺动脉, 或自上而下来源于椎动脉, 与升主动脉完全分离(图 2、3)。

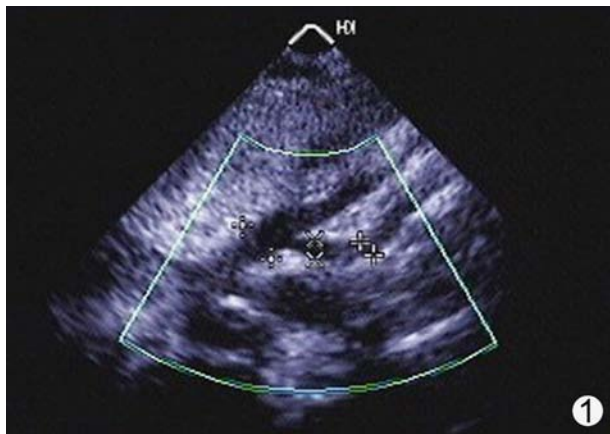


图 1 A 型离断, 见与升主动脉相连接的无名动脉、左颈总动脉、左锁骨下动脉三支大动脉, 左锁骨下动脉远端与降主动脉分离

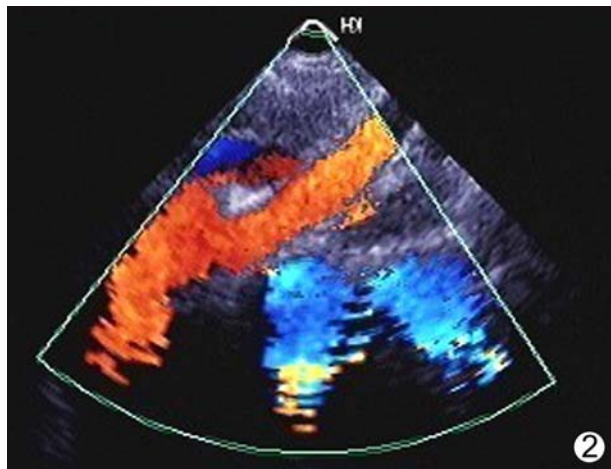


图 2 B 型中断, 左锁骨下动脉不起始于升主动脉, 与升主动脉完全分离, 而起始于降主动脉, 彩色多普勒可显示其血供自上而下源于椎动脉

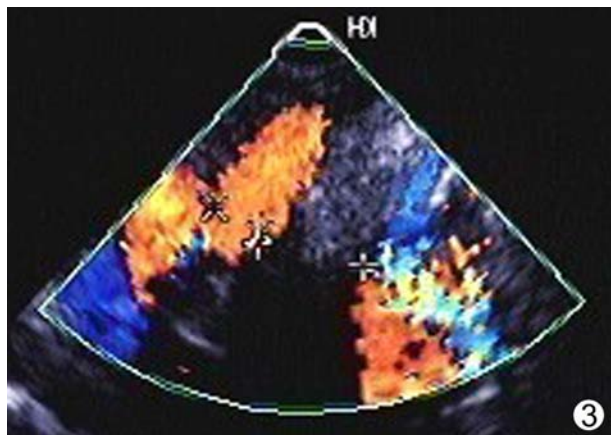


图 3 B 型中断, 显示中断两端升主动脉与降主动脉间的距离

检查时主要应与右位主动脉弓及主动脉弓重度缩窄(CoA)相鉴别^[1,4]。绝大部分右位主动脉弓合并复杂畸形, 其中以法洛四联症、心脏转位和大动脉转位多见。探测时手法很关键。胸骨上窝切面探索要点: ①用标准主动脉弓长轴切面观察时, 右位主动脉弓与 IAA 相似, 但“断端”模糊; ②逆时针旋转探头 90°左右, 使探头上标点指向 11 点钟处, 就会发现

完整的右位主动脉弓降部;③或于主动脉弓短轴切面将探头向上缓慢倾斜,看到主动脉上端发出的第一支头臂动脉朝受检者左肩方向延伸,即为右位主动脉弓(左位主动脉弓第一支头臂动脉朝受检者右肩方向延伸)。

CoA 与 A 型 IAA 临床表现及从病因学与疾病发生学上均有相似之处,但两者心内超声表现亦具有明显区别:①IAA 升主动脉常发育较小,CoA 升主动脉以扩张多见;②IAA 患者侧支循环不明显,CoA 常伴丰富的侧支循环,尤其在重度狭窄时侧支循环更加丰富;③IAA 均合并重度肺动脉高压且肺动脉显著扩张,CoA 可合并肺高压;④IAA 最常合并 VSD,CoA 较常合并 PDA^[1]。

以往 IAA 确诊需经心血管造影。心血管造影检查不能同时显示中断主动脉弓的两端,且为创伤性检查,新生儿往往限于身体条件难于接受;对比增强 MRA(CE-MRA)诊断此类疾病比较理想,能很好地同时显示中断的两端,且为微创性检查,能为手术提供重要的信息^[3,5],但尚未普及,且价格昂贵,耗时过长,没能得到广泛应用。超声心动图虽然在测量中断的距离及判断有无迷走右锁骨下动脉(起源于降主动脉或右肺动脉)上尚具有一定局限性,但随着超声心动图检查的普及和心脏超声医生对该先心病认识的提高,超声心动图可成为诊断该病的一种简便、易行、较为准确的无创检测方法。常规超声探查时,养成良好操作习惯,可提高 IAA 检出率和诊断率,尽早提供明确诊断。

[参考文献]

- [1] Li YX, Liu HY, Liu YL, et al. Diagnosis of three categories of aortic arch abnormalities by echocardiography[J]. Chin J Ultrasonogr, 2000, 16(7): 409-412.
李予昕,刘汉英,刘延玲,等.主动脉弓降部异常的超声诊断[J].中华超声影像学杂志,2000,16(7):409-412.
- [2] Schreiber C, Mazzitelli D, Haehnel JC, et al. The interrupted aortic arch: an overview after 20 years of surgical treatment[J]. Eur J Cardiothorac Surg, 1997, 12(3): 466-469.
- [3] Liu JL, Zheng H, Ling J, et al. Imaging diagnosis of triad of interrupted aortic arch with double outlet of right ventricle[J]. Chin J Med Imaging Technol, 2002, 18(9): 886-887.
刘加立,郑宏,凌坚,等.主动脉弓离断三联症合并右室双出口的影像诊断[J].中国医学影像技术,2002,18(9):886-887.
- [4] Liu YY. Analysis of coarctation of aorta in 12 patients and interrupted aortic arch in 3 patients[J]. Chin J Pediatr, 1988, 26(5): 266-267.
刘豫阳.主动脉缩窄 12 例和主动脉弓离断 3 例分析[J].中华儿科杂志, 26(5): 266-267.
- [5] Zhang ZQ, Lv B, Ma XH, et al. Contrast enhanced MR angiography for diagnosis congenital aortic arch abnormality[J]. Chinese J Med Imaging Technol, 2003, 19(10): 1310-1313.
张兆琪,吕颀,马晓海,等.对比增强磁共振血管成像诊断先天性主动脉弓部畸形[J].中国医学影像技术,2003,19(10):1310-1313.

入选证书

《中文核心期刊要目总览》2004 年版(即第四版)是国家社会科学基金项目“学术期刊评价及文献计量学研究”成果。研究人员根据文献计量学的原理和方法,对中文期刊进行了定量评价,并请学科专家对定量评价结果进行了定性评审。《中国医学影像技术》被评选为核心期刊,编入《中文核心期刊要目总览》2004 年版。该书 2004 年 7 月由北京大学出版社出版。

《中文核心期刊要目总览》编委会

二〇〇四年七月

