

· 病例报告 ·

左肺动脉吊带畸形 1 例

黄爽 胡英惠

(首都医科大学附属北京儿童医院呼吸内科, 北京 100045)

[中图分类号] R726.2 [文献标识码] E [文章编号] 1008-8830(2010)04-0306-02

患儿,男,4月21d。因咳嗽7d、气喘4d入院。当地医院诊断为“支气管肺炎”合并“心力衰竭”,给予头孢唑肟抗感染、西地兰强心和速尿治疗,患儿咳嗽、气喘仍无明显好转而转入我院。患儿为第1胎第1产,足月剖宫产,新生儿期健康,于生后1个月出现咳、喘,当地医院诊断先天性喉喘鸣,予头孢类抗生素治疗后症状恢复慢,且反复出现。

入院查体:BP 85/55 mmHg,R 55 次/min,P 160 次/min,体重 5.5 kg,呼吸急促,节律规整,鼻扇,唇周发绀,三凹征明显,双肺叩诊呈清音,呼吸音对称,可闻及大量痰鸣音及喘鸣音,未闻及吸气性喉鸣音。心率 160 次/min,心音有力,律齐,无杂音。腹部平软,肝右肋缘下 2 cm,脾未触及。神经系统查体未见明显异常。血气分析:pH 7.215,PCO₂ 64.1 mmHg,PO₂ 54.5 mmHg,SO₂ 79.3%,BE -1.9 mmol/L,HCO₃ 24.2 mmol/L;血常规:WBC 3.7 × 10⁹/L,N 0.34,L 0.63,PLT 342 × 10⁹/L,Hb 107 g/L。胸片示两下肺可见片状阴影,右侧明显。入院诊断:①支气管肺炎;②II型呼吸衰竭;③咳喘原因待查。入院后予 NCPAP 辅助通气治疗,雾化吸痰对症治疗,并予头孢二代抗生素抗感染治疗 3 d,患儿病情有所好转,于入院第 4 天停用 NCPAP,改为鼻导管吸氧。1 d 后患儿再次出现病情变化,咳嗽加重,痰

多且不易咳出,呼吸困难明显,双肺喘鸣音及痰鸣音较前增多,未闻及喉喘鸣,复查 WBC 17 × 10⁹/L,N 比例增高,CRP 增高,再次予 NCPAP 辅助通气治疗,改头孢三代抗生素加强抗感染治疗。于入院第 8 天,患儿呼吸道症状有所改善,无明显呼吸困难表现,停用 NCPAP,继续予头孢三代抗生素抗感染治疗。入院第 14 天,患儿仍有咳喘表现,肺部听诊提示仍可闻及中等量痰鸣音及喘鸣音,复查胸片提示肺部病变略有吸收,纤维支气管镜示:气管中下段环形狭窄,外径 2.8 mm,支气管镜勉强通过,气管隆突位置正常,前后径变型——考虑为气管受压有关。肺功能提示小气道阻力增加,大气道阻力正常,肺顺应性较差。免疫功能提示 Ig 系列,CD 系列均正常范围,故考虑免疫缺陷可基本除外。入院第 16 天行肺部增强 CT+气管及血管重建(图 1A~B),诊断为“左肺动脉吊带”,于入院第 22 天,转入外科在全麻下行低温体外心内直视肺动脉吊带矫治术,术中见主肺动脉直接与右肺动脉相连接,左肺动脉起源于右肺动脉,直径为 0.6 cm,位于主动脉右侧,并向后侧绕行主气管向下进入肺门。术后患儿咳喘表现很快消失。术后 2 周复查 CT 示左肺动脉起源及走行正常,其起始部局限性狭窄,右上叶实变较前好转,气管远端,右主支气管近端,及左主支气管中端局限性狭窄。见图 1C。

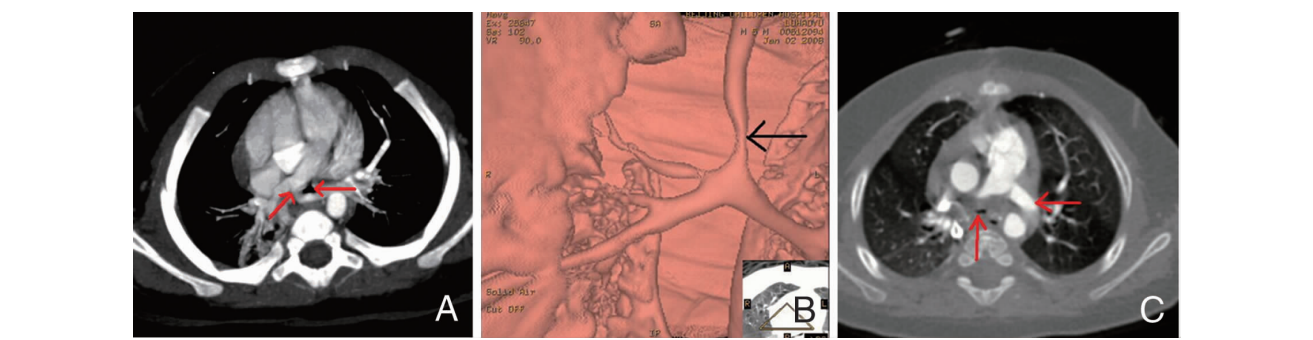


图 1 肺增强 CT 及肺 CT 气管重建检查 A:肺增强 CT 可见左肺动脉起源于右肺动脉(左侧箭头所示),并可见异常走行的左肺动脉绕行至气管后伸向左肺,局部气管(右侧箭头所示)局限性变窄;B:肺 CT 气管重建可见受压的气管(箭头所示);C:术后肺增强 CT,左侧箭头所示为缓解受压的气管,右侧箭头所示为正常走行的左肺动脉。

[收稿日期]2009-07-25;[修回日期]2009-10-09
[作者简介]黄爽,女,大学,住院医师。

讨论:肺有两个血管系统,一是由肺动脉及其分支、肺毛细血管与肺静脉及其属支组成的肺循环,二是由支气管动、静脉组成的支气管循环,属体循环。肺循环使全身各器官组织回心的静脉血进行气体交换,故称肺血管为功能血管。支气管循环保证肺、气道及胸膜的营养,故称营养血管。两个血管系统通过吻合支互相交通。肺动脉短而粗,起自右心室动脉圆锥,在升主动脉根部前面上升至其左侧。在主动脉弓下方,相当于第五胸椎平面分为左右二支,分别进入左右肺。肺动脉与升主动脉共同包被在心包脏层内。在肺门处,左右肺动脉先位于支气管前方,然后转向其后方。肺动脉在肺内分支多与同名支气管伴行。左肺动脉经胸主动脉和左主支气管前方,肺静脉后方进入肺门,然后绕过左主支气管上外方,再转向其下后方^[3]。

左肺动脉吊带(left pulmonary artery sling, LPAS)指左肺动脉异常地起源于右肺动脉,行于气管和食管之间,自右向左到肺门。常伴有气管压迫、气管软骨软化、气管支气管狭窄等异常。LPAS分为两型,I型气管分支多正常,第一级分叉在胸4水平下,可有气管和右支气管主干压迫,其中IA型支气管分支正常,IB型右上支气管直接起源于气管;II型异位的左肺动脉较低,常伴有较长的气管支气管狭窄和右支气管桥^[1]。本病男女发病率相同,出生时即有症状的患儿约占半数,而生后1个月时,约2/3的患儿出现症状,最常见的临床表现是呼吸道阻塞,以喘鸣为特点,呼气时加重,偶可见吞咽困难及呕吐,常有急性阵发性呼吸窘迫,缓解后症状可立即恢复,几乎所有的肺动脉吊带均有气道梗阻症状^[4]。阵发性呼吸困难和反复肺部感染是患儿就诊的最常见原因。先天性肺动脉吊带多伴发其他心血管畸形,常见的有动脉导管未闭、永存左上腔静脉、房间隔缺损、室间隔缺损、法洛四联症和右室双出口等。本病呼气时主支气管阻塞,患侧肺过渡充气,肺门处左肺动脉分支异常低,异常的血管可表现为纵隔肿块。肺动脉吊带的病人,气管、支气管树畸形发生率很高,支气管造影对本病诊断很有帮助^[5]。在治疗方面,内科保守治疗预后相对较差,病死率高,宜行外科治疗。分断畸形血管,重新吻合^[2,6];分断特殊的导管状动脉或结扎肺动脉悬带;切断右主支气管,再在后方重新吻合。大部分术后生存的病人,症状可立即消失。

鉴别诊断:1)感染为小婴儿咳喘的常见原因,

呼吸道感染使气道粘膜水肿,粘液分泌增加,气道变窄,通气不畅,出现咳喘表现,可反复行病原学检查以除外有无特殊病原菌感染的可能。2)婴幼儿哮喘亦多见于小婴儿,病史迁延,可有反复咳喘发作,故临床应做出鉴别。3)先天性免疫缺陷多见于小婴儿,生后即可出现反复感染,抗炎治疗效果欠佳的可能,可行免疫功能检查以排除。4)胃、食管反流的婴幼儿常因胃内容物吸入肺部而导致晚间呛咳或体位性咳嗽,可行食道pH监测排除。5)先天畸形如先天性喉、气管、支气管、血管、肺等发育异常易可出现反复的咳喘,肺炎迁延不愈,影像学检查可资鉴别。本患儿起病年龄较小,生后1个月开始出现反复咳喘症状,每次发病时经抗感染治疗症状恢复慢,病情反复出现,故应注意与上述疾病相鉴别,入院后已完善免疫功能检查、气道可逆实验、过敏源筛查、肺部增强CT等检查除外上述疾病。

总之,本患儿为小婴儿,病史迁延,以反复咳喘为主要表现,曾在当地医院多次诊断为毛细支气管炎及先天性喉喘鸣,先后予患儿头孢二代及三代抗生素抗感染治疗无效,呼吸道症状缓解不明显。因此对于反复咳喘的小婴幼儿,不仅要考虑常见的疾病,还应注意先天的气管、支气管发育畸形及LPAS等,确诊需借助增强CT或磁共振检查等^[7]。

[参 考 文 献]

- [1] 于明华,张丽,陶建平,刘特长,刘立伟,徐文彪,等. 小儿先天性肺动脉吊带畸形6例临床及诊断分析[J]. 中国实用儿科杂志, 2005, 20(10):617-619.
- [2] Conte S, Farina G, Caianello G. Repair of pulmonary artery sling by reimplantation without cardiopulmonary bypass[J]. Thorac Cardiovasc Surg, 2003, 51(2):101-103.
- [3] Ades AM, Powell D, Midgely F. Pulmonary artery sling with unresponsive hypercarbia necessitating extracorporeal membrane oxygenation support[J]. Pediatr Cardiol, 2001, 22:429-430.
- [4] Chen SJ, Lee WJ, Lin MT. Left pulmonary artery sling complex: computed tomography and hypothesis of embryogenesis[J]. Ann Thorac Surg, 2007, 84(5):1645-1650.
- [5] 钟玉敏,朱铭,李玉华,王谦,杨建萍. 肺动脉吊带影像学诊断[J]. 中华放射学杂志, 2005, 139(9):990-992.
- [6] Fiore AC, Brown JW, Weber TR, Turrentine MW. Surgical treatment of pulmonary artery sling and tracheal stenosis[J]. Ann Thorac Surg, 2005, 79(1):38-46.
- [7] 梁慧,赵德育. 以反复咳喘为主要表现的肺动脉吊带畸形2例报道并文献复习[J]. 临床儿科杂志, 2008, 40(7):591-593.

(本文编辑:黄 榕)