

新生儿先天性右肺动脉起源异常 1 例

叶冯

(桂林市解放军第一八一医院新生儿科,广西 桂林 541002)

[中图分类号] R722 [文献标识码] D [文章编号] 1008-8830(2009)03-0194-01

患儿,女,足月出生,出生体重 3 000 g。生后第 5 天因发现全身皮肤欠红润,四肢肌张力低而入院。入院时 T 36.8℃,R 48 次/min,HR 145 次/min,全身皮肤欠红润,双肺呼吸音清,心律齐,心音过有力,未闻及明显杂音。入院后患儿在安静时呼吸、心率尚平稳,但稍有活动后呼吸增至 65~85 次/min,心率 150~160 次/min,皮肤无明显青紫。生后第 9 天动脉血气分析提示低氧血症(PO_2 46 mmHg),但全身皮肤发绀不明显。生后第 10 天出现呼吸急促,全身皮肤发绀,以颜面、手足为甚,动脉血气分析提示氧分压降低,最低为 38 mmHg,心前区可闻及 3/6 级收缩期吹风样杂音。当日胸片提示双肺肺炎,左肺膨胀不全,心影增大。生后第 11 天曾出现明显差异性青紫。心脏彩超提示大动脉转位、卵圆孔未闭、动脉导管未闭、左室扩大。生后第 15 天在体外循环下手术。然而术中发现并非大动脉转位,而是右肺动脉异常起源于主动脉右侧根部,伴卵圆孔未闭及动脉导管未闭。可见主肺动脉从右室发出,直径 12 mm,右肺动脉完全由主动脉右侧根部发出,左肺动脉为主肺动脉的自然延续,左肺动脉与降主动脉间有动脉导管连接,外径约 3 mm,卵圆孔未闭,直径约 4 mm。更改手术方案,结扎动脉导管、建立常规体外循环后,完整游离右肺动脉在主动脉根部的起始端,并和主肺动脉行端侧吻合,再吻合离断的升主动脉,最后缝合卵圆孔。术后回新生儿科重症监护室监护。给予多巴胺、多巴酚丁胺、肾上腺素增强心肌收缩力,增加心排量,前列地尔扩张肺动脉,米力农扩血管,速尿、氨茶碱利尿,丙泊酚、力月西镇静,甲基泼尼松龙抗全身炎性反应,呼吸机辅助呼吸,抗感染等综合治疗。术后第 8 天肺部感染控制,循环稳定,成功撤离呼吸机,术后第 13 天痊愈出院。

讨论:右肺动脉异常起源于主动脉实属罕见的先天性心血管畸形,该畸形极少单独存在,常合并其他心血管畸形,如动脉导管未闭,房间隔缺损,室间隔缺损,法洛四联症,主动脉缩窄等^[1]。对于新生儿,超声心动图检查为确诊该疾病首选的无创检查方法^[2]。但亦因该病少见,心脏彩超检查时易与其他先天性心脏病,如大动脉转位等混淆,故重要的临床症状、体征,如出现非严重的青紫及差异性青紫等是与之鉴别的关键。此类患儿的肺动脉压、肺血管阻力及右心室压随着年龄的增长而显著增加,最后多死于严重肺动脉高压及难治性心力衰竭,所以早期手术治疗是唯一的根治方法^[3]。然而严重的低心排、肾功能衰竭、肺部感染及电解质紊乱等是导致术后死亡的常见原因,因此,术后的监护治疗显得尤为重要。该患儿是目前国内报告该病病例中日龄最小、体重最低、手术最早的病例。其术后经有力的强心、扩管、利尿、抗炎性反应、抗感染及加强气道管理等综合治疗后,未发生严重并发症,恢复良好。目前随访已 8 月余,患儿心肺功能正常,生长发育均同正常儿童。

[参 考 文 献]

[1] Miyazaki K, Murashita T, Kubota T, Matsuzaki K, Miyazaki YJ, Yasuda K. Neonatal repair of anomalous origin of the right pulmonary artery from the ascending aorta. A case report and review in the literature[J]. J Cardiovasc Surg (Torino), 2000, 41(6): 863-868.
[2] 吴山,张桂珍,李治安,张纯. 肺动脉分支起源异常的超声心动图诊断[J]. 中国医学影像技术杂志,2001,17(5):408-410.
[3] 风玮,吕锋. 12 例一侧肺动脉起源异常的外科治疗[J]. 实用心脑血管病杂志,2004,12(3):155-156.

(本文编辑:邓芳明)

[收稿日期]2008-08-16;[修回日期]2008-10-15
[作者简介]叶冯,女,硕士,主治医师。主攻方向:新生儿重症监护。