

儿童主动脉缩窄 5 例临床分析

夏利平 陈江南 姜毅

(武汉大学人民医院儿科, 湖北 武汉 430060)

主动脉缩窄 (coarctation of aorta, CoA) 是指动脉导管开口附近降主动脉上段的先天性有血流动力学意义的狭窄, 因主动脉局限性短段管腔狭窄或闭塞, 多形成侧枝循环供应远端血供, 狭窄近端由于负荷增加而代偿性扩张, 是儿科严重心血管疾病之一。1760 年 Morganic 在进行尸体解剖时发现此病, 发病率为每 1000 活产婴儿中 0.2~0.6, 在西方国家其发病率占先天性心脏病的 5%~8%, 男性多于女性^[1]。国内统计的发病率较西方国家低, 可能与国内对本病的认识不足有关。目前该病病因尚未完全明了。

一直以来, 临床上关于儿童 CoA 的报道不多, 因其缺乏典型的症状和体征, 容易漏诊和误诊, 及早确诊和合理的治疗, 可明显改善患儿预后。现将我院诊断的 5 例 CoA 患儿的临床资料加以总结和分析, 以期能进一步加深临床医师对本病的认识, 对临床上发现不明原因高血压、心肌受损、心功能不全及活动后气促等症状加以甄别, 降低本病误诊率和漏诊率。

1 资料与方法

1.1 研究对象

研究对象为 2008 年 1 月至 2014 年 10 月我院诊断的 5 例 CoA 患儿, 年龄 5 个月至 8 岁, 其中男 3 例, 女 2 例。所有患儿入院后均行胸片、心电图、心脏彩超、心肌酶谱及主动脉 CT 血管造影 (CTA) 检查。其中婴儿型 3 例, 成人型 2 例。

1.2 方法

对 5 例确诊为 CoA 患儿的临床资料进行回顾性分析, 包括临床表现、辅助检查结果及转归、随访结果。

2 结果

2.1 临床表现

5 例患儿均有活动后气促、乏力, 部分诉心悸; 5 例均有反复呼吸道感染; 3 例反复心功能不全; 1 例存在不同程度的喂养困难、漏斗胸; 2 例单纯主动脉缩窄; 3 例主动脉缩窄合并其他心血管畸形 (2 例合并动脉导管未闭, 1 例合并房间隔缺损); 3 例可闻及收缩期杂音; 1 例肺动脉瓣区第二音亢进; 4 例上肢血压明显高于下肢血压, 脉压差 22.5~65.2 mm Hg; 3 例股动脉搏动减弱。

2.2 辅助检查结果

X 线胸片: 肺血增多 3 例, 正常 2 例, 心胸比例 > 0.6 者 5 例。心电图: 双室大 3 例, 左室大 1 例, 右室大 1 例, ST-T 段改变 5 例。5 例患儿均行心脏彩超检查, 提示全心大 3 例, 右室大 1 例, 左室大 1 例, 心脏射血分数 33%~58%, 3 例缩窄部位在主动脉峡部, 分别合并动脉导管未闭和房间隔缺损畸形, 与 CTA 检查相符。2 例患儿心脏彩超未见内心畸形, 未发现主动脉缩窄, 后经 CTA 确诊 (图 1)。5 例主动脉 CTA 检查: 清楚显示主动脉缩窄的部位、长度、程度及合并畸形。

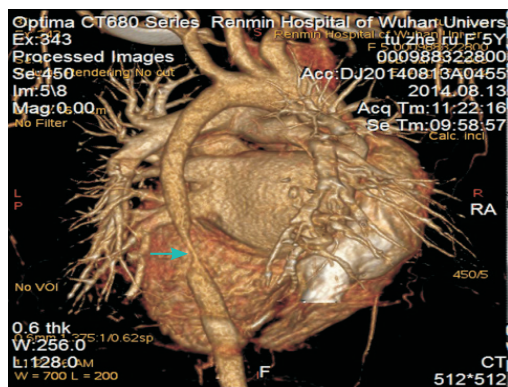


图1 患儿CTA图像 患儿为5岁3个月女孩。胸主动脉可见长约15 mm狭窄段(箭头所示), 狭窄后段主动脉扩张。

2.3 转归与随访

5例患儿中, 4例已行外科手术治疗, 手术过程顺利, 其中1例行主动脉缩窄球囊扩张术, 随访2年经超声心动图检查无再狭窄, 上下肢压差<15 mm Hg。1例新诊断病例处于术前准备阶段。

3 讨论

CoA分为婴儿型(缩窄在动脉导管的近心端)和成人型(缩窄在动脉导管的远心端)。CoA患者的临床表现取决于缩窄的位置、严重程度和是否合并其他心脏畸形。患儿主要的临床表现包括上肢血压明显高于下肢血压、胸背部血管杂音、间歇性跛行、下肢乏力等。婴儿型往往病情较重, 多合并心内畸形, 常伴反复充血性心力衰竭^[2]。成人型早期可无症状, 少数有头晕、头痛、乏力、心绞痛。

CoA患儿胸片、心电图检查均较少有特异性的表现。胸片检查可表现为心脏影增大, 肺血增多等。心电图检查表现为心室大、ST-T段改变等。超声心动图是一种很有价值的常用诊断方法, 可发现主动脉缩窄的部位、压差及合并畸形, 但容易漏诊, 特别是成人型。本组病例中5例患儿均行心脏超声心动图检测, 3例与CTA结果一致, 2例病例漏诊, 可能与主动脉缩窄的部位有关。本组病例中漏诊的2例病例主动脉缩窄的部位在接近胸腹主动脉交接处, 容易忽视。CTA和MRI不但无创伤性, 而且对CoA的诊断显著优于超声心动图, 对于怀疑有CoA不宜进行心导管检查的婴幼儿及危重患儿更应作为首选。

回顾本组5例患儿, 除喂养困难、反复呼吸道感染、多次心力衰竭等先天性心脏病患儿常有的表现外, 上肢血压>下肢血压4例, 均存在上下肢显著的脉压差。上肢血压高于下肢的反常现象多提示主动脉缩窄的存在, 背部听到收缩期杂音是其特殊体征^[3]。本组病例中, 心前区可闻及心脏杂音的患儿仅3例, 1例杂音在背部闻及, 1例无明显杂音。由此可见, 虽然心脏杂音是诊断有心内水平分流的心血管疾患的重要依据, 但是没有明显的心脏杂音, 并不能排除心血管畸形。因此, 对于临床上存在不明原因的高血压、心肌损害、心脏扩大、心功能不全等患儿, 不管是否存在心脏杂音, 应常规测量四肢血压, 注意各瓣膜听诊区、背部及腹部血管杂音, 系统、细致的体格检查能为诊断CoA起到关键作用。

Warnes等^[4]流行病学调查证实, CoA手术的早期病死率低于1%, 因此患儿一经确诊, 在感染及心力衰竭控制基础上应尽早行手术治疗^[5]。尽管成人型CoA在早期可无明显临床症状, 但随年龄增长将出现高血压、高血压脑病、主动脉夹层、感染性心内膜炎等严重并发症, 故一旦明确诊断, 也应及时治疗。

总之, CoA临床并不少见, 但症状和体征不典型, 容易漏诊及误诊, 尤其是缩窄部位较低者, 如胸腹主动脉交接处。超声心动图检查对本病的诊断存在一定局限性, 建议首选CTA或MRI等检查; 系统、细致的体格检查仍是诊断该病的关键。

[参考文献]

- [1] 陈会. 婴幼儿先天性主动脉缩窄伴室间隔缺损的手术治疗进展 [M]// 陈树宝. 小儿心脏病学进展. 北京: 科学出版社, 2005: 130-132.
- [2] 汪勇芬, 王鲤珍. 先天性主动脉缩窄10例临床分析 [J]. 中国当代儿科杂志, 2003, 5(4): 373-375.
- [3] 张洪宇, 王为新, 乔衍礼. 外科手术治疗主动脉缩窄39例报告 [J]. 山东大学学报(医学版), 2011, 49(9): 160-162.
- [4] Warnes CA, Williams RG, Bashore TM, et al. ACC/AHA 2008 guidelines for the management of adults with congenital heart disease [J]. J Am Coll Cardiol, 2008, 52 (23): e1-e21.
- [5] 丘智煌, 陈道中, 陈良万, 等. 婴幼儿主动脉缩窄合并心内畸形16例外科治疗的临床分析 [J]. 福建医科大学学报, 2011, 45(6): 466-467.

(本文编辑: 邓芳明)