

论著 · 临床研究

先天性心脏病和支气管发育异常 相关性的探讨

曾双林 李亚军 黄霆 谭利华 梅习龙 孙剑宁

(中南大学湘雅二医院放射科,湖南 长沙 410011)

[摘要] **目的** 探讨先天性心脏病(先心病)和支气管发育异常(支气管开口异常和支气管狭窄)发生的相关性。**方法** 收集先心病或支气管发育异常的患儿共185例,采用64层螺旋CT常规扫描以及常规扫描加薄层三维重建两种方式进行诊断。**结果** 先心病伴有支气管发育异常病例45例(25.3%,45/178)。先心病中有室缺者支气管发育异常的发生比例明显高于无室缺者(33.7% vs 15.0%, $P<0.05$)。先心病中有大血管畸形者与无大血管畸形者支气管发育异常的发生比例差异无统计学意义。**结论** 先心病对支气管发育异常的出现有预示性,尤其是伴有室缺的先心病患儿须常规行肺部气管支气管三维CT重建,了解有无气道发育的异常。

[中国当代儿科杂志,2011,13(11):893-895]

[关键词] 先天性心脏病;支气管发育异常;计算机体层摄影;儿童

[中图分类号] R725.4 **[文献标识码]** A **[文章编号]** 1008-8830(2011)11-0893-03

Relationship between congenital heart disease and bronchial dysplasia

ZENG Shuang-Lin, LI Ya-Jun, HUANG Ting, TAN Li-Hua, MEI Xi-Long, SUN Jian-Ning. Department of Radiology, Second Xiangya Hospital, Central South University, Changsha 410011, China (Li Y-J, Email:liyajun9966@yahoo.com.cn)

Abstract: Objective To study the relationship of the incidence of bronchial dysplasia (bronchial anomalous origin and bronchial stenosis) with congenital heart disease. **Methods** A total of 185 children with congenital heart disease or bronchial dysplasia were enrolled. Bronchial dysplasia was identified by the 64-MSCT conventional scanning or thin slice scanning with three-dimensional reconstruction. **Results** Forty-five children (25.3%) had coexisting bronchial dysplasia and congenital heart disease. The incidence rate of bronchial dysplasia in children with congenital heart disease associated with ventricular septal defect was higher than in those without ventricular septal defect (33.7% vs 15.0%; $P<0.05$). There were no significant differences in the incidence rate of bronchial dysplasia between the children with congenital heart disease who had a large vascular malformation and who did not. **Conclusions** Bronchial dysplasia often occurs in children with congenital heart disease. It is necessary to perform a tracheobronchial CT scanning with three-dimensional reconstruction to identify tracheobronchial dysplasia in children with congenital heart disease, especially associated with ventricular septal defect.

[Chin J Contemp Pediatr, 2011, 13 (11):893-895]

Key words: Congenital heart disease; Bronchial dysplasia; Computed tomography; Child

以往先天性心脏病(先心病)合并支气管发育异常的文献报道较为少见,而且两者的发生是否相关也罕见报道。推测可能是由于影像技术水平有限,人们对此认识不足造成。随着设备的进步和CT多种后处理技术的成熟,电子计算机X射线断层扫描技术血管造影(CTA)应用于先心病的诊治日益增多,笔者发现先心病合并支气管发育异常的病例并非少见,现报道如下。

1 资料与方法

1.1 研究对象

收集自2007年11月至2011年1月我院先心病或支气管发育异常的患儿共185例,其中单纯先心病133例,男78例,女55例,年龄2个月至15岁,平均年龄4岁;单纯支气管发育异常7例,男4例,女3例,年龄3个月至12岁,平均年龄3岁;先心病合并支气管发育异常者45例,占先心病患儿的

[收稿日期]2011-04-19;[修回日期]2011-07-03
[作者简介]曾双林,女,硕士研究生。
[通信作者]李亚军,副教授。

25.3% (45/178)。男23例,女22例,年龄1个月至12岁,平均年龄2岁。

1.2 设备与方法

所有患儿均采用 Siemens 64 层螺旋 CT, CARE DOSE4D 命令,扫描参数为:100 KV,螺距0.9,扫描时间2.5~4 s,延迟时间15~22 s。增强用对比剂碘帕醇1.0~1.5 mL/kg,用双筒高压注射器静脉注入,速度0.5~2.0 mL/s。扫描范围覆盖整个胸部及下颈部。常规横断层面厚7.5 mm,层间距5 mm。将所得原始数据传至工作站,通过计算机的软件系统在原始的横轴位图象基础上,对某些或全部扫描层面进行重组与重建。本研究综合运用了多层面重建(MPR)、最小密度投影(MinIP)和容积成像(VR)多种方法。首先由两位资深的影像科医生各自对常规横断面图像进行分析,然后各自对常规横断面图像加薄层(1.0 mm)后处理图像进行分析,对比前后两次的分析结论有无差异。

1.3 支气管发育异常的诊断

支气管发育异常包括支气管开口异常和支气管狭窄等,而支气管的开口异常分型采用 Ghaye 等^[1]分型方法,根据异常支气管的起源位置与正常两肺上叶支气管及肺动脉的关系将其分为7型,即 I 型:起源于气管右侧壁,位于气管隆突上,走向右肺上叶; II 型:起源于右主支气管近端,位于正常右上叶支气管前,走向右肺上叶; III 型:起源于右肺中间段支气管远端,靠近中叶支气管起始处,位于右肺动脉弓后下方,走向右肺上叶; IV 型:起源于气管左侧壁,

位于气管隆突上,走向左肺上叶; V 型:起源于左主支气管近端,位于左肺动脉弓上方,走向左肺上叶; VI 型:起源于左主支气管远端,左上叶支气管前,位于左肺动脉弓下方,走向左肺上叶; VII 型:起源于左肺下叶支气管,位于左肺动脉弓及正常左上叶支气管下,走向左肺上叶。

支气管狭窄是指支气管管腔口径小于正常支气管管腔口径,在 MPR 或 MinIP 或 VR 图像上测量狭窄程度^[2]: (狭窄近端正常直径 - 最狭窄处直径)/狭窄近端正常直径 × 100%。轻度狭窄 ≤ 25%, 中度狭窄 26%~75%, 重度狭窄 ≥ 76%。

1.4 统计学分析

用 SPSS 17.0 软件包统计,数据以率(%)表示。组间比较采用卡方检验, $P < 0.05$ 为差异有统计学意义。

2 结果

本研究发现,支气管发育异常患儿 52 例。支气管异常开口(图 1A、B)20 例,其中 I 型 16 例, II 型 1 例, IV 型 2 例, I 型合并 IV 型 1 例。支气管狭窄(图 1C、D)32 例,其中双侧主支气管狭窄 1 例,左主支气管狭窄 21 例,右主支气管狭窄 1 例,右主支气管闭锁 1 例,左主支气管闭锁 1 例,右肺上叶支气管狭窄 2 例,右肺中叶支气管狭窄 2 例,左肺上叶支气管狭窄 1 例,左肺下叶支气管狭窄 2 例。

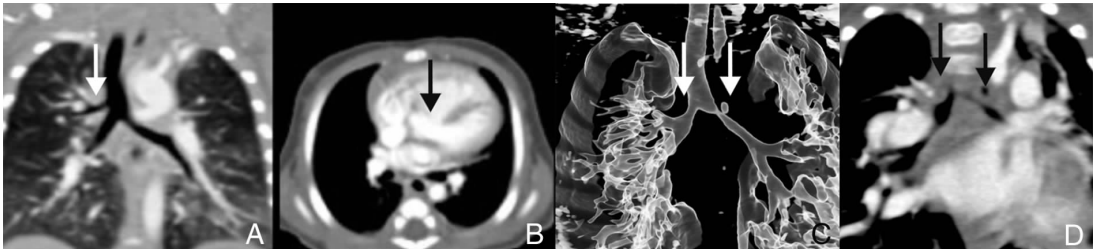


图1 先心病并支气管发育异常患儿的 CT 检查结果 图 A、B 为一 1 岁男孩,支气管开口异常为 I 型。图 A 为 MPR 重建图,显形示右肺上叶支气管起源于气管下段右侧壁(箭头所示),图 B 示室间隔缺损(箭头所示)。图 C、D 为一 1 岁男孩,MPR(图 C)及 MinIP 重建图形(图 D)分别示双侧支气管狭窄(箭头所示)。

对比前后两次的分析结果发现常规扫描漏诊支气管发育异常患儿 7 例。先心病患儿 178 例中,有 45 例伴有支气管发育异常,发生率为 25.3%。其中大血管畸形(包括大动脉、大静脉形态、大小及位置的异常)的先心病患儿支气管异常的发生比例与无大血管畸形的先心病患儿的差异无统计学意义($\chi^2 = 1.90, P > 0.05$),见表 1。但先心病中室间隔缺损(室缺)患儿合并支气管发育异常的比例明显

高于无室缺患儿($\chi^2 = 8.12, P < 0.05$)。见表 2。

表1 大血管畸形与无大血管畸形的先心病患儿合并支气管发育异常的比例比较 [例(%)]

组别	例数	有支气管发育异常	无支气管发育异常
大血管畸形组	91	27(29.7)	64(70.3)
无大血管畸形组	87	18(20.7)	69(79.3)

表2 伴室缺与不伴室缺的先心病患儿合并支气管发育异常的比例比较 [例(%)]

组别	组别	有支气管发育异常	无支气管发育异常
室缺组	98	33(33.7)	65(66.3)
无室缺组	80	12(15.0) ^a	68(85.0)

a:与室缺组比较,P<0.05

3 讨论

正常人群支气管发育异常的发生率为0.1%~2%^[1]。本研究先心病患儿中支气管异常的发生比例为25.3%,表明先心病合并支气管发育异常的发生率高于正常人群。

从胚胎发育来看,呼吸系统起自原始消化管的内胚层,循环系统来自中胚层。呼吸系统支气管开口异常及支气管狭窄主要发生在胚胎期(孕26~52 d),循环系统发育是在孕22~56 d,两者发育同处一个时间段。本研究结果显示先心病中支气管异常发生率明显高于正常人群,推测可能与两者发育同处同一时间段有关。

本研究发现,先心病患儿中,室缺患儿合并支气管异常的比例明显高于无室缺者。有资料表明,心脏和支气管发育过程中存在共同的调节因素和同源结构基因,如维A甲酸是胚胎发育所必需的^[3]。维A甲酸严重缺乏可以使胚胎出现一系列的畸形,如眼、肺、心血管系统及泌尿生殖系统畸形等^[4]。同时维A甲酸的调节与Hox基因的表达也与心脏神经嵴的正常发育有关^[5]。由于神经嵴细胞迁移、分化过程中不仅参与室间隔的发育^[6],而且参与支气管节后神经纤维的形成,后者的形成不良或缺失可以影响支气管的发育^[7]。因此,神经嵴细胞迁移过程发生异常可以导致室间隔的发育异常和支气管发育的异常。这也许是先心病中有室缺者支气管发育异常的发生率显著高于无室缺者的原因。

文献报道心脏上方的大血管畸形所形成的血管环可压迫气管,引起气管软骨环的破坏而造成局部狭窄。某些先心病,如双主动脉弓、右位主动脉弓伴迷走左锁骨下动脉、肺吊带等由于大血管对气管支气管的压迫,可引起气管狭窄。心脏大血管压迫气管,对气管发育有一定影响^[8-10]。但本研究结果显示先心病中有大血管畸形者支气管发育异常的发生比例与无大血管畸形者支气管发育异常的发生比例差异无统计学意义,与上述报道不符,有待于进一步研究。

McLaughlin等^[11]认为,气管异常的发生是带有

偶然性的,没有预示性的表现。但本研究认为先心病对气管异常的发生具有一定的预示性。因此先心病患儿须常规行肺部气管支气管薄层CT三维重建,了解有无气道发育异常,这样有利于麻醉管理,减小手术风险,还有利于行先心病手术时同时进行气道修复手术^[12]。反之,反复肺部感染的患儿,如发现气道异常,建议行心脏检查,确认是否合并先心病,以免漏诊以呼吸系统症状为主的先心病。CT重建技术是最佳发现显示气管发育异常的无创性方法,可以减少漏诊^[13-15]。胚胎发育与畸形发生十分复杂,包括基因表达、调控元件、表达产物的结构或功能是否正常等,要完全明确先心病与支气管发育异常的发生机理及其内在联系,还有待进一步研究。

[参 考 文 献]

[1] Ghaye B, Szapiro D, Fanchamps JM, Dondelinger RF. Congenital bronchial abnormalities revisited [J]. Radiographics, 2001, 21(1):105-119.

[2] 王荣品,梁长虹,黄美萍,刘辉,崔燕海,刘其顺. 儿童先天性心脏病伴气管支气管狭窄的多层螺旋CT诊断[J]. 中国放射学杂志,2010,44(8):811-815.

[3] Ekhard E, Ziegler LJ, Flier Jr. 现代营养学[M]. 第7版. 闻芝梅,陈君石译. 北京:人民卫生出版社,1998:108.

[4] Morriss-Kay GM, Sokolova N. Embryonic development and pattern formation[J]. FASEB J,1996,10(9):961-968.

[5] Brand T. Heart development: molecular insights into cardiac specification and early morphogenesis[J]. Dev Biol, 2003, 258(1):1-19.

[6] Sieber-Blum M. Cardiac neural crest stem cells[J]. Anat Rec A Discov Mol Cell Evol Biol, 2004, 276(1):34-42.

[7] Small EM, Krieg PA. Molecular regulation of cardiac chamber-specific gene expression [J]. Trends Cardiovasc Med, 2004, 14(1):13-18.

[8] 薛激滢,朱铭,杜隽,仲卿雯,邵虹,施美华. 小儿先天性心脏病伴支气管狭窄的影像学诊断[J]. 中国医学影像技术,2006,22(7):1009-1011.

[9] Yama N, Koito K, Hareyama M, Nara S, Okamoto H, Kurimoto Y, et al. Tracheal bronchus mimicking bronchial intubation endoscopically: report of a case with airway burn [J]. Am J Emerg Med, 2005, 23(6):815-816.

[10] Munro HM, Sorbello AM, Nykanen DG. Severe stenosis of a long tracheal segment, with agenesis of the right lung and left pulmonary arterial sling[J]. Cardiol Young, 2006, 16(1):89-91.

[11] McLaughlin FJ, Strieder DJ, Harris GB, Vawter GP, Eraklis AJ. Tracheal bronchus association with respiratory morbidity in childhood[J]. J Pediatr, 1985, 106(5):751-755.

[12] Loukanov T,Sebening C, Springer W, Ulmer H, Hagl S. Simultaneous managemen of congenital tracheal stenosis and cardiac anomalies in infants[J]. J Thorac ardiiovasc Surg,2005,130(6):1537-1541.

[13] 殷勇,王薇. 儿童气管性支气管诊断、分类和气道管理的临床研究[J]. 中国小儿急救医学,2007,14(5):403-406.

[14] 方必东,王毅,赵晓君,许崇永,赵雅萍,程建敏,等. 多层CT容积漫游技术在先天性气管支气管狭窄的诊断价值[J]. 医学影像学杂,2008,18(10):1128-1130.

[15] 殷勇,陆奕,肖洁,岳孟源,王薇. 螺旋CT三维成像对儿童气管狭窄的诊断价值[J]. 中国当代儿科杂志,2005,7(4):376-377.

(本文编辑:王庆红)