

## • 短篇论著 •

## 国内 219 例先天性主动脉弓离断畸形回顾性分析

唐杨烽 徐激斌 韩 林 陆方林 郎希龙 邹良建 徐志云

DOI:10.3969/j.issn.1673-6583.2010.05.0020

主动脉弓离断(interruption of the aortic arch, IAA)是一种非常罕见的先天性心血管畸形,约占婴儿严重先天性心脏病的 1%<sup>[1-3]</sup>。由于本病缺乏特异性临床特征,因而不易诊断,大部分 IAA 患儿死于出生后 1 个月内,或因肺血管器质性病变而失去手术机会。提高对本病的认识,早期作出正确的诊断并及时采取有效的治疗措施,对降低病死率具有至关重要的意义。本文回顾性分析我院收治的 2 例及国内报道的 217 例(共 219 例)IAA 患者的临床资料,以期提高对本病诊治的认识。

## 1 资料及方法

检索 1994—2009 年维普全文数据库系统,选择检索字段为“主动脉弓离断”,共检出相关文献 71 篇,共 217 例 IAA 患者。对同一时期、同个单位出现的多次报道,选择报道例数较多者。本文所需信息病例资料中未记录或记录不准确的未予统计。并同时收集我院收治的 2 例 IAA 患者的临床资料。

## 2 结果

### 2.1 一般资料

219 例中,男性 126 例,女性 93 例;年龄为出生后数天至 61 岁,平均 2.92 岁;根据 Celoria 和 Patton 分型方法<sup>[1]</sup>,A 型 161 例占 73.5%、B 型 58 例占 26.5%、无 C 型病例。合并畸形主要有:194 例合并动脉导管未闭(PDA),174 例合并室间隔缺损(VSD),14 例合并主肺动脉间隔缺损(APS),其他合并畸形包括房间隔缺损、卵圆孔未闭、二尖瓣脱垂、主动脉瓣二叶畸形、主动脉瓣脱垂、永存左上腔、共同动脉干、右室双出口、完全性大动脉转位及法洛四联症等。合并心内畸形(尤其是 PDA、VSD、ASD 等)的患者均有不同程度的肺动脉高压,且多数肺动脉压超过主动脉压。6 例无其他先天性畸形存在,但均有丰富的侧支循环形成,且均见于 A 型

患者;我院收治的 2 例均属此类型,分别为 18 岁及 61 岁男性。

### 2.2 诊断

虽然超声心动图检查对于明确 IAA 患者合并心内畸形的诊断具较大价值,但对于 IAA 存在一定的漏诊率,约为 3.7%~14.3%<sup>[2-3]</sup>。一般需行多层螺旋 CT、MRA 或心导管造影检查,以进一步明确诊断及分型。大部分病例在术前明确诊断,少部分病例经手术而诊断。

### 2.3 治疗及预后

本组 219 例中,92 例行手术治疗,其中行根治性手术 80 例,即在重建主动脉弓的同时矫治合并的心内畸形,文献中未明确指出是根治性手术或分期手术者,均归入根治性手术组,12 例接受分期手术(首期主动脉弓重建,数月后行心内畸形矫治术)。行根治性手术者年龄( $6.5 \pm 5.5$ )岁,明显低于行分期手术者( $10.5 \pm 5.4$ )岁。29 例于围手术期死亡,均为行根治性手术者,死亡原因主要为肺动脉高压危象、低心排综合征、感染及其他脏器功能衰竭尤其是肾功能衰竭等。对于无其他先天畸形的单纯性 IAA,则采用主动脉弓重建或是升主动脉至降主动脉搭桥术,手术效果良好,无围手术期死亡报道。

## 3 讨论

IAA 属于非常罕见的一种先天性心血管畸形<sup>[1-3]</sup>。国外报道在活产新生儿中的发病率为百万分之三,占先天性心脏病的 1%<sup>[4]</sup>。李奋等<sup>[5]</sup>报道,IAA 约占先天性心脏病行心血管造影检查者的 0.2%。研究显示,IAA 的发病年龄在出生后数天至 61 岁,平均年龄 2.92 岁; >20 岁的有 9 例,占 4.1%,其中 5 例不合并心内畸形,其余 4 例为合并 PDA 或 VSD 的 A 型 IAA 患者。IAA 一般临床症状重,80% 新生儿于 1 个月内死于心力衰竭,能存活到 1 岁不到 10%<sup>[6]</sup>。本组中 9 例能存活 20 岁以上,主要其与丰富的侧支循环形成有关。IAA 常合并其他先天性畸形:本组资料显示,88.6% 合并

作者单位:200433 上海,第二军医大学附属长海医院胸心外科  
通信作者:徐志云,Email:zhiyunx@hotmail.com

PDA; 79.5% 合并 VSD, 6.4% 存在 APSD。偶有单独发病<sup>[7]</sup>, 本组中 6 例属于单纯性 IAA, 占 2.74%。

IAA 的分型主要采用 Celoria 和 Patton 分型法: 离断发生在左锁骨下动脉远端为 A 型, 在左颈总与左锁骨下动脉之间为 B 型, 在无名动脉与左颈总动脉之间为 C 型<sup>[1]</sup>。其中 B 型最常见, 占 53%; 其次为 A 型, 占 43%; C 型少见, 占 4%。本组资料显示, A 型占 73.5%, B 型 26.5%, 未见 C 型病例, 提示我国 IAA 型别构成与西方国家可能有一定差异。

临床上, 大部分 IAA 患者存在不同程度的活动后紫绀、气促、喂养困难、反复呼吸道感染等非特异性临床症状; 或是由于动脉导管关闭或狭小导致急性充血性心力衰竭、急性肾衰竭及代谢性酸中毒等急症, 易与肺部等其他疾病相混淆而误诊。少部分患者(尤其是单纯性 IAA 者), 症状不典型, 以头晕、头痛、下肢乏力等不适而就诊, 故 IAA 患者早期容易漏诊。对于此类患者体格检查至关重要, 存在心内合并畸形者, 可闻及相应的心脏杂音; 若同时发现下肢搏动弱, 血压和血氧饱和度低于上肢, 则提示诊断。若动脉导管较粗大、心室内血液混合充分时亦可没有明显差别。

IAA 患者的 X 线胸片、心电图无明显特异性。对于疑似病例建议先行超声心动图检查, 在胸骨上窝探查主动脉弓与降主动脉不连续, 主动脉弓远端不能检测到血流, 动脉导管为右向左分流等均可作为诊断的重要依据。CT、MRA 或血管造影, 可明确诊断及分型。

目前已经公认, 对于婴儿期患者应施行根治手

术, 连接升主动脉与降主动脉, 并同时纠正心内畸形, 但此类患儿心力衰竭严重, 手术风险较大, 死亡率高。对于年长儿, 根治和分期手术哪个效果更理想目前尚无定论<sup>[8]</sup>。本组中 12 例接受分期手术治疗, 效果均理想, 但对于接受分期手术的患者具体选择标准尚无定论, 还有待进一步研究。对单纯性 IAA, 则采用主动脉弓重建或是升主动脉至降主动脉搭桥术, 手术效果良好。

#### 参 考 文 献

- [1] Celoria GC, Patton RB. Congenital absence of the aortic arch [J]. Am Heart J, 1959, 58(3): 407-413.
- [2] 刘芳, 黄国英, 盛峰, 等. 主动脉弓离断 21 例临床分析 [J]. 中国实用儿科杂志, 2006, 21(10): 751-752.
- [3] 郑春华, 张桂珍, 韩玲, 等. 超声心动图诊断主动脉弓离断的价值 [J]. 中国超声医学杂志, 2004, 20(6): 457-460.
- [4] 周明阳, 张健群, 毛斌, 等. 17 例主动脉弓离断的治疗效果及临床分析 [J]. 心肺血管病杂志, 2008, 27(6): 321-323.
- [5] 李奋, 周爱卿, 高伟, 等. 主动脉弓离断 20 例临床分析及诊断探讨 [J]. 中国实用儿科杂志, 2001, 16(4): 226-227.
- [6] Brown JW, Ruzmetov M, Okada Y, et al. Outcomes in patients with interrupted aortic arch and associated anomalies; a 20-year experience [J]. Eur J Cardiothorac Surg, 2006, 29(5): 666-674.
- [7] Akdemir R, Ozhan H, Erbilin E, et al. Isolated interrupted aortic arch: a case report and review of the literature [J]. Int J Cardiovasc Imaging, 2004, 20(5): 389-392.
- [8] Messner G, Reul GJ, Flamm SD, et al. Interrupted aortic arch in an adult single-stage extra-anatomic repair [J]. Tex Heart Inst J, 2002, 29(2): 118-121.

(收稿: 2010-03-01 修回: 2010-04-28)

(本文编辑: 丁媛媛)

#### • 敬告作者 •

为适应我国信息化建设需要, 扩大作者学术交流渠道及影响, 本刊已加入《中国学术期刊(光盘版)》、《中国核心期刊(遴选)数据库》和《中文科技期刊数据库》, 并已被中国科学技术信息研究所收录为“中国科技论文统计源期刊”(中国科技核心期刊)。如作者不同意将文章编入这些数据库, 请在投稿时声明, 我们将做适当处理。

稿件一经刊用, 将一次性支付作者著作权使用稿酬(包括印刷版、光盘版和刊物内容上网服务各种传播方式的报酬), 并赠当期杂志 2 本。

欢迎广大心血管专业医生、研究生投稿, 本刊免收审稿费。

本刊编辑部