

- cancer resection[J]. Surg Endosc, 2020, 34(1):177-185.
- [7] LEE DH, KEUM NN, HU FB, et al. Predicted lean body mass, fat mass, and all cause and cause specific mortality in men: prospective US cohort study [J]. BMJ, 2018, 362: k2575. DOI: 10.1136/bmj.k2575.
- [8] MARSNO L, D'IGNAZIO A, CAMMILLINI F, et al. Comparison between 7th and 8th edition of AJCC TNM staging system for gastric cancer: old problems and new perspectives[J]. Transl Gastroenterol Hepatol, 2019, 4:22.
- [9] HARRELL FE JR. Regression modeling strategies: with applications to linear models, logistic regression, and survival analysis [M]. New York: Springer, 2001: 20-44.
- [10] BHASKARAN K, DOS-SANTOS-SILVA I, LEON DA, et al. Association of BMI with overall and cause-specific mortality: a population-based cohort study of 3.6 million adults in the UK[J]. Lancet Diabetes Endocrinol, 2018, 6(12):944-953.
- [11] 魏源, 周锦辉, 张振伟, 等. 限制性立方样条在Cox比例风险回归模型中的应用[J]. 中华预防医学杂志, 2020, 54(10): 1169-1173.
- [12] NAKATA H, YAMAKAWA K, KABATA D, et al. Identifying septic shock populations benefitting from polymyxin b hemoperfusion: a prospective cohort study incorporating a restricted cubic spline regression model[J]. Shock, 2020, 54(5):667-674.
- [13] SAHAKYAN MA, SHAHBAZYAN SS, MARTIROSYAN A, et al. Gastrectomy for gastric cancer in patients with BMI ≥ 30 kg/m² [J]. Am Surg, 2020, 86(2):158-163.
- [14] 葛国朝, 张正君, 李光耀. 外周血中性粒细胞和淋巴细胞比值、营养指数及体质量指数与胃癌预后关系[J]. 安徽医药, 2019, 23(5):876-880.
- [15] TSUJINAKA T, SASAKO M, YAMAMOTO S, et al. Influence of overweight on surgical complications for gastric cancer: results from a randomized control trial comparing D2 and extended para-aortic D3 lymphadenectomy (JCOG9501) [J]. Ann Surg Oncol, 2007, 14(2): 355-61.
- [16] RENEHAN AG, TYSON M, EGGER M, et al. Body-mass index and incidence of cancer: a systematic review and meta-analysis of prospective observational studies[J]. Lancet, 2008, 371(9612): 569-578.
- [17] DAVIS JL, SELBY LV, CHOU JF, et al. Patterns and predictors of weight loss after gastrectomy for cancer [J]. Ann Surg Oncol, 2016, 23(5): 1639-1645.
- [18] WANG N, JIANG JL, XI W, et al. Postoperative BMI loss at one year correlated with poor outcomes in Chinese gastric cancer patients[J]. Int J Med Sci, 2020, 17(15):2276-2284.
- [19] FUJITANI K, TAMURA S, KIMURA Y, et al. Five-year outcomes of a phase II study of adjuvant chemotherapy with S-1 plus docetaxel for stage III gastric cancer after curative D2 gastrectomy (OGSG1002)[J]. Gastric Cancer, 2020, 23(3):520-530.
- (收稿日期:2021-02-18,修回日期:2021-03-30)

引用本文:张纯林,沈琪,吴梦琦.主动脉弓畸形49例的经胸超声诊断及漏误诊分析[J].安徽医药,2022,26(9): 1814-1817.DOI:10.3969/j.issn.1009-6469.2022.09.027.

◇临床医学◇



主动脉弓畸形49例的经胸超声诊断及漏误诊分析

张纯林,沈琪,吴梦琦

作者单位:复旦大学附属儿科医院安徽医院、安徽省儿童医院超声科,安徽 合肥 230051

通信作者:沈琪,女,主任医师,研究方向为小儿及胎儿复杂先天性诊断,Email:1419590294@qq.com

摘要: **目的** 探讨应用超声心动图诊断主动脉弓畸形的应用价值及漏误诊原因。**方法** 回顾性分析2017年1月至2021年11月在安徽省儿童医院经CT血管成像(CTA)或手术证实的49例主动脉弓畸形病儿的影像学资料,分析各种主动脉弓畸形的声像图特点。**结果** 49例主动脉弓畸形中,20例为右位主动脉弓(RAA),16例为主动脉缩窄(CoA),4例为主动脉弓离断(IAA),6例为双主动脉弓(DAA),3例为永存第五对主动脉弓(PFAA)。超声正确诊断39例,漏误诊10例,以上病例合并心血管畸形包括动脉导管未闭(PDA)、法洛四联症(TOF)、室间隔缺损(VSD)、房间隔缺损(ASD)或卵圆孔未闭(PFO)、主肺动脉窗(APW)、永存左上腔静脉(PLSVC)及迷走左锁骨下动脉(ALSA)等畸形。**结论** 超声对主动脉弓畸形及其合并心血管畸形具有较高诊断价值,但对PFAA及ALSA易漏误诊,需结合其他影像学检查方法。

关键词: 心血管畸形; 主动脉,胸; 经胸超声心动图; 诊断; 漏诊; 误诊

Transthoracic ultrasound diagnosis and misdiagnosis analysis of 49 cases of aortic arch malformation

ZHANG Chunlin, SHEN Qi, WU Mengqi

Author Affiliation: Department of Ultrasound, Children's Hospital of Fudan University Anhui Hospital, Anhui Children's Hospital, Hefei, Anhui 230051, China

Abstract: Objective To explore the application value of echocardiography in the diagnosis of aortic arch malformation and the reasons for missed and misdiagnosed cases. **Methods** The imaging data of 49 children with aortic arch malformation confirmed by computed tomography angiography (CTA) or surgery in Anhui Children's Hospital from January 2017 to November 2021 were retrospectively analyzed, and the sonographic features of various aortic arch malformations were analyzed. **Results** Of the 49 aortic arch malformations, 20 were right aortic arch (RAA), 16 were coarctation of the aorta (CoA), 4 were severed aortic arch (IAA), 6 were double aortic arch (DAA), and 3 were persistent fifth aortic arch (PFAA). Ultrasound was correctly diagnosed in 39 cases and missed in 10 cases. The above cases were complicated with cardiovascular malformations, including patent ductus arteriosus (PDA), tetralogy of Fallot (TOF), ventricular septal defect (VSD), atrial septal defect (ASD) or patent foramen ovale (PFO), aortopulmonary window (APW), persistent left superior vena cava (PLSVC) and aberrant left subclavian artery (ALSA). **Conclusion** Ultrasound has high diagnostic value for aortic arch malformations and their associated cardiovascular malformations, but it is easy to miss and misdiagnose PFAA and ALSA, and other imaging methods should be combined.

Key words: Cardiovascular abnormalities; Aorta, thoracic; Transthoracic echocardiography; Diagnosis; Missed diagnosis; Misdiagnosis

先天性主动脉弓畸形是一种较为常见的先天性心脏畸形,可合并其他心血管畸形,也可单独存在。数字减影血管造影是诊断心血管畸形的金标准^[1],但其有创且对患儿有辐射、花费高、检查难度较大。现将我们运用超声心动图对先天性主动脉弓畸形及其合并畸形进行诊断的超声特点进行总结,以期提高超声诊断的可靠性。

1 资料与方法

1.1 一般资料 选择2017年1月至2021年11月安徽省儿童医院收治住院的主动脉弓畸形患儿49例,均由有5年以上心脏超声检查经验的高年资检查者行超声心动图检查,且经CT血管成像(CTA)或手术证实。其中男38例,女11例,年龄范围为3 d至12岁,中位年龄5月。患儿监护人或其近亲属对患儿所接受治疗及检查知情同意,本研究符合《世界医学协会赫尔辛基宣言》相关要求。

1.2 仪器与方法 采用 Philips IE33 及 Philips ELITE 彩色多普勒超声诊断仪,选用相控阵探头 S5-1、S8-3,频率1~8 MHz。患儿取仰卧位或左侧卧位,配合不佳的小儿予以镇静或喂奶等方式使其安静。首先在剑下测量腹主动脉频谱,观察其形态有无异常,流速有无变化,再常规运用剑突下、胸骨旁、心尖等切面观察心内结构畸形,最后抬高肩部,头后仰露出颈部,将探头放于胸骨上窝,分别在长轴及短轴上观察主动脉弓及其分支的发育情况、是否连续、有无缩窄以及缩窄的部位和范围。彩色多普勒观察血流有无中断或有无五彩镶嵌的血流信号,频谱多普勒测量最大血流速度。

2 结果

2.1 主动弓畸形及其合并畸形情况 49例主动脉弓畸形中,其中右位主动脉弓(RAA)20例,双主动脉弓(DAA)6例,主动脉缩窄(CoA)16例,永存第五对主动脉弓(PFAA)3例,主动脉弓离断(IAA)4例。

单纯主动脉弓畸形不合并其他心血管畸形有8例,包括CoA 2例,PFAA 1例,RAA 2例,DAA 3例,其余均合并其他心血管畸形,包括室间隔缺损(VSD)、房间隔缺损(ASD)或卵圆孔未闭(PFO)、动脉导管未闭(PDA)、法洛四联症(TOF)、主-肺动脉窗(APW)、永存左上腔静脉(PLSVC)、迷走左锁骨下动脉(ALSA)。见表1。

表1 主动脉弓畸形49例及其合并畸形情况/例

类型	VSD	ASD/ PFO	PDA	APW	TOF	ALSA	PLSVC
RAA	5	7	0	1	6	12	1
DAA	1	1	1	0	0	0	0
CoA	6	12	5	0	0	0	3
PFAA	1	2	0	0	0	1	0
IAA	3	3	4	0	0	0	1

注:VSD为室间隔缺损,ASD为房间隔缺损,PFO为卵圆孔未闭,PDA为动脉导管未闭,APW为主肺动脉窗,TOF为法洛四联症,ALSA为迷走左锁骨下动脉,PLSVC为永存左上腔静脉,RAA为右位主动脉弓,DAA为双主动脉弓,CoA为主动脉缩窄,PFAA为永存第五对主动脉弓,IAA为主动脉弓离断。

2.2 超声诊断主动脉弓畸形及声像图特征 49例主动脉弓畸形,超声准确诊断39例,诊断总符合率79.59%,见表2。

RAA超声心动图表现为胸骨上窝切面探头朝左下未能探及主动脉弓长轴,将探头顺时针旋转90°,探头指向右下时方可显示,且主动弓分支自左

表2 超声诊断主动脉弓畸形49例情况

类型	RAA	DAA	CoA	PFAA	IAA
超声诊断/例	16	4	15	0	4
CTA/手术/例	20	6	16	3	4
超声诊断符合率/%	80.00	66.67	93.75	0	100.00

注:RAA为右位主动脉弓,DAA为双主动脉弓,CoA为主动脉缩窄,PFAA为永存第五对主动脉弓,IAA为主动脉弓离断,CTA为CT血管成像。

向右为左无名动脉、右侧颈总动脉和右锁骨下动脉,主动脉弓短轴切面可见第一分支发出后朝左上走行;CoA 超声心动图表现为主动脉弓峡部局限性狭窄或峡部及远端降主动脉内径变细,彩色多普勒在狭窄处可见五彩镶嵌的血流信号,频谱多普勒测得高速动脉血流,可有室壁增厚、左室增大、心内膜回声增强,降主动脉狭窄后扩张,腹主动脉血流频谱低平呈连续频谱;IAA 超声心动图表现为胸骨上窝切面主动脉弓不连续,1 例为升动脉在发出头臂干、左颈总动脉分支后,其远端与降主动脉连续中断,3 例弓上发出 3 支血管后,左锁骨下动脉远端与降主动脉不连续;DAA 超声心动图表现为胸骨上窝切面见升主动脉向上分叉,形成左右主动脉弓,分别各自发出颈总动脉及锁骨下动脉;PFAA 3 例均漏诊,回顾性分析超声图像发现其声像图为一支平行于主动脉弓且位于其下方的异常血管,内径纤细,自升主动脉远端连接到降主动脉近端(图 1)。

2.3 超声漏误诊主动脉弓畸形及合并心血管畸形 49 例主动脉弓畸形,超声将 3 例 RAA 误诊为左位主动脉弓,1 例 RAA、左位降主动脉误诊为 PFAA,3 例 PFAA 漏诊,1 例 CoA 漏诊,2 例 DAA 误诊为左弓。合并畸形中 12 例 ALSA 超声均漏诊。

3 讨论

胚胎发育过程中,6 对鳃动脉弓在演变过程中出现异常都可导致各种主动脉弓及分支异常^[2],如 RAA、CoA、IAA、PFAA、DAA。

3.1 RAA RAA 为主动脉跨越右主支气管下降,位于气管的右侧,多见于 TOF,与左位主动脉弓不同,RAA 为胸骨上窝短轴切面第一分支向左行走。本组资料超声诊断准确的 16 例 RAA,均可见典型图像,尽管 RAA 超声诊断不难,但仍有部分漏误诊,本组资料有 3 例误诊为左弓,原因可能与检查者忽视探头指示方向,且未注意第一分支走向,仅注重弓是否连续及有无梗阻的探查。另有 1 例 CTA 提示 RAA,左位降主动脉伴 ALSA,且右锁骨下动脉起始部增粗呈动脉瘤样改变,而超声误诊为 PFAA。分析误诊原因之一患儿为 10 岁大龄儿童,弓上结构探查受限;另一原因可能是检查者经验不足误将增粗的锁骨下动脉当成第四弓,而把正常的主动脉弓当成第五弓。经胸超声对心内结构畸形诊断准确率较高,但对 ALSA 诊断不易,本组 20 例 RAA 中,对合并的 VSD、ASD/PFO、PDA、TOF、PLSVC 均正确诊断,但对合并的 12 例 ALSA,超声均未提示,而在胎儿期运用三血管切面可清晰显示这一合并畸形^[3-4]。生后患儿迷走血管的超声诊断不易,除了受目前超声对心外血管探查受限外,本组资料漏诊还受检查

者经验认识不足而忽视主动弓分支的探查以及受气体干扰、透声窗限制和患儿不能配合等影响。ALSA 的早发现对于食管及纵膈肿瘤的放疗、心脏及胸外科手术具有重要意义,可以防止术中迷走血管的损伤^[5]。胡锐等^[6]报道 RAA 合并 ALSA 与左位动脉导管或动脉导管韧带形成血管环生后引起临床症状少见,超声容易漏误诊,呼吸窘迫及吞咽困难明显者需要手术治疗,因此应重视提高 RAA 合并 ALSA 的超声诊断,当超声追踪左锁骨下动脉未在正常位置发出,需警惕迷走血管的存在。

3.2 CoA CoA 是指头臂干至第一肋间动脉之间的主动脉管腔局限性或管形狭窄,多发生在主动脉峡部,可合并多种心血管畸形。本组资料合并的畸形包括 VSD、ASD/PFO、PDA 及 PLSVC,超声均正确诊断这些合并畸形。CoA 主要超声表现为主动脉局限性或管状狭窄,狭窄后的降主动脉扩张,彩色多普勒可见狭窄前血流较暗淡,狭窄处血流五彩镶嵌,频谱多普勒测得高速动脉频谱,本组资料狭窄处流速最低流速 2.0 m/s,最高流速 4.7 m/s。腹主动脉频谱形态低平、连续到舒张期,与刘倩君等^[7]报道腹主动脉频谱异常可间接推断 CoA 相符合。本组有 1 例 CoA 第 1 次床边彩超漏诊,第 2 次门诊复查明确诊断;另有 1 例超声结果提示主动脉弓内径偏细。这 2 例在分析中均归类为超声正确诊断。另有 1 例漏诊患儿,合并大 VSD、PFO,超声仅诊断合并畸形,分析原因可能是检查者仅注重合并畸形的扫查,而忽视弓上血流的评估。因此对于床边检查因患儿插管弓上透声差不容易显示者,应根据临床症状、复查及其他辅助检查综合判断,以避免漏误诊。弓上结构显示不清时,腹主动脉频谱形态异常改变是很好的间接提示。

3.3 IAA IAA 是指主动脉弓部与降主动脉之间闭锁或一段缺如,连续完全中断或仅有一纤维索带相连,按离断部位不同分为 3 型:A 型,左锁骨下动脉远端离断;B 型,左颈总动脉和左锁骨下动脉之间离断;C 型,无名动脉与左颈总动脉之间离断^[8],大部分合并 VSD 和 PDA^[9]。本组资料 4 例 IAA,1 例 B 型,3 例 A 型。4 例 IAA 均合并 PDA,3 例合并 VSD,超声均明确诊断。

3.4 PFAA PFAA 是一种极其罕见的先天性主动脉弓畸形,系胚胎期第 5 对鳃动脉弓未退化所致。PFAA 分为 3 种类型:A 型为双腔主动脉弓,主动脉弓的 4 弓和 5 弓共存;B 型为第 4 弓闭上或离断,第 5 弓敞开;C 型为体一肺动脉连接^[10]。A 型最常见且最容易诊断,但通常易被误诊为 DAA,应注意鉴别诊断,DAA 形成血管环,且左弓及右弓上均可见血

管分支,而PFAA上无血管分支,不形成血管环,若不合并狭窄或其他心脏畸形,无明显临床症状,DAA血管环易压迫气管及食管而产生相应的临床症状,但也有文献中提出PFAA的存在可影响弓上血管的排列,如合并迷走锁骨下动脉,其与PDA可形成完整的血管环,从而挤压气管、食管产生相应症状^[11]。C型诊断极其困难,应与PDA及APW鉴别。禹纪红等^[12]报道8例PFAA超声首次检查均漏误诊,本组资料中3例PFAA超声均漏误诊,其中2例超声提示为CoA,1例超声提示弓降部强回声,回顾性分析其图像均符合PFAA声像图特征,其漏误诊可能因为医生对本病缺乏认识。有文献报道PFAA易合并先天性心脏病,如IAA、CoA、肺动脉闭锁、三尖瓣闭锁、VSD、ASD、PDA、TOF、永存动脉干、单冠状动脉等^[13]。本资料3例PFAA中,1例合并IAA(A型),左心功能低下,EF46%,室间隔及左室壁肥厚,1例合并VSD、PFO及ALSA,1例合并ASD。也有文献证实PFAA伴有狭窄时可导致严重的左心功能不全^[14],因此提示我们当婴儿期有严重的左心功能不全时我们也要考虑PFAA存在的可能。

3.5 DAA DAA是最常出现临床症状的血管环^[15],胎儿期易诊断,呈“O”型血管环包绕气管^[16]。病儿临床症状主要表现为喘鸣、吞咽困难,Backer、Mavroudis^[17]将DAA分成左弓占优势型、右弓占优势型及左右弓平衡型。右弓优势型多见,左弓优势型少见^[18-19],本组资料中左弓占优势型0例,右弓占优势型4例,左右弓平衡型2例,与文献报道相符。有2例DAA误诊为左弓,分析误诊原因可能是操作者探测到易于显示的左弓,而未进一步对右弓扫查。左右弓平衡型容易误诊为左弓,多数是因左弓无狭窄而忽视扫查右弓,应细致观察自主动脉弓发出的头臂动脉数目加以区分。

综上所述,超声心动图对主动脉弓畸形及其合并畸形具有较高诊断价值,但仍存在一定漏误诊率。胸骨上窝切面是诊断主动脉弓疾病的关键,应仔细追踪弓上血管分支走向,加以区分,必要时应结合其他影像学检查方法,提高诊断准确率。

(本文图1见插图9-4)

参考文献

[1] 邢庆娜,陆林,张小安,等. CT血管造影及超声诊断小儿主动脉弓畸形价值[J]. 中华实用诊断与治疗杂志, 2014, 28(2):

153-155.

- [2] 阳立文,周柳英,陈琳,等. 三血管气管切面联合弓降部冠状切面对主动脉弓及分支畸形的产前诊断应用价值[J]. 实用医院临床杂志, 2018, 15(1): 72-75.
- [3] 郭艳霞,肖珍,王丽敏,等. 胎儿右位主动脉弓的产前超声诊断[J]. 广东医学, 2016, 37(11): 1675-1677.
- [4] 马建芳,邓学东,潘琦,等. 右位主动脉弓胎儿超声心动图诊断分析[J/CD]. 中华医学超声杂志(电子版), 2012, 9(10): 887-890. DOI: 10.3877/cma.j.issn.1672-6448.2012.10.011.
- [5] 沈丽英,胡海华. 迷走锁骨下动脉的影像学表现及临床意义[J]. 浙江实用医学, 2018, 23(5): 352-353.
- [6] 胡锐,朱善良,陈俊,等. 右位主动脉弓合并血管环的小儿超声心动图诊断及漏误诊分析[J]. 南京医科大学学报(自然科学版), 2020, 40(1): 106-109.
- [7] 刘倩君,胡原,刘金桥,等. 腹主动脉“小慢波”用于评价儿童主动脉弓缩窄[J]. 中国医学影像技术, 2021, 37(4): 522-526.
- [8] 费瑞林,唐奇琼,陈梦. 主动脉缩窄及主动脉弓离断的超声心动图诊断价值[J]. 中国中西医结合影像学杂志, 2017, 15(6): 749-751.
- [9] 李海燕. 主动脉弓离断的多层螺旋CT血管造影诊断分析[J]. 中国药物与临床, 2021, 21(8): 1295-1296.
- [10] WEINER PM. Aortic arch anomalies[J]. J Cardiovasc Magn Reson, 2006, 8(4): 633-643.
- [11] 张力莹,赵鑫,殷星,等. 永存第五对主动脉弓一例[J]. 影像诊断与介入放射学, 2016, 25(6): 505-507.
- [12] 禹纪红,支爱华,李楠,等. 永存第五对主动脉弓的影像诊断[J]. 中国循环杂志, 2021, 36(10): 1020-1026.
- [13] AKHFASH AAAL, MUTAIRI MBAL, HABSHAN FMAL. Persistent fifth aortic arch diagnosed by echocardiography and confirmed by angiography: case report and literature review[J]. J Saudi Heart Assoc, 2009, 21(4): 245-248.
- [14] NAKASHIMA K, OKA N, HAYASHI H, et al. A case report of persistent fifth aortic arch presenting with severe left ventricular dysfunction[J]. Int Heart J, 2014, 55(1): 87-88.
- [15] 鲁力,杨小红,赵胜,等. 胎儿单纯双主动脉弓的产前诊断与临床随访分析[J]. 中华超声影像学杂志, 2018, 27(12): 1069-1074.
- [16] 甄本山,李刚,叶启迪,等. 产前超声诊断胎儿完全性血管环的临床价值[J]. 安徽医药, 2017, 21(8): 1483-1485.
- [17] BACKER CL, MAVROUDIS C. Congenital heart surgery nomenclature and database project: vascular rings, tracheal stenosis, pectus excavatum[J]. Ann Thorac Surg, 2000, 69(4 Suppl): S308-S318.
- [18] 唐琪,蒋欢,蒋演,等. 胎儿双主动脉弓的超声心动图特征分析[J]. 临床超声医学杂志, 2019, 21(2): 98-102.
- [19] 袁瑞,吴娟,栗河舟,等. 婴幼儿双主动脉弓的超声心动图诊断价值及扫查技巧[J]. 中国临床医学影像杂志, 2020, 31(8): 580-582.

(收稿日期:2021-12-19,修回日期:2022-01-29)