

先天性主动脉弓畸形 PDF转换可能丢失图片或格式，建议阅读原文

https://www.100test.com/kao_ti2020/306/2021_2022__E5_85_88_E5_A4_A9_E6_80_A7_E4_c22_306133.htm 名称先天性主动脉弓畸形所属科室心胸外科病理胚胎发育的第4周，两侧背主动脉的前端绕越咽肠后，在前肠的腹侧形成第1对主动脉弓和左、右原始主动脉。后者互相融合形成主动脉囊。随着腮弓的成长，先后从主动脉囊发出6对腮动脉弓并与背主动脉相连接。在第3对腮动脉弓充分发育时，第1、2对腮动脉弓均消失。第3对腮动脉弓形成颈总动脉和一部分颈内动脉，第4对腮动脉弓左侧形成主动脉弓，右侧形成无名动脉和右锁骨下动脉干。第5对腮动脉弓不恒定存在或迅即消失。第6对腮动脉弓形成肺动脉，其右侧远段与背主动脉联接中断；左侧在胎儿期持续存在称为动脉导管，出生后导管闭合成为动脉导管韧带（图4）。图4 正常主动脉弓胚胎学上述腮动脉弓或背主动脉发育过程中发生异常，则出生后可形成各种主动脉弓及其分支畸形。大多数病例仅有主动脉弓或其分支畸形，少数病例则可与其它心脏畸形如法乐四联症、大动脉错位等合存在。根据第4腮动脉弓及主动脉弓分支的发育情况、降主动脉的位置以及动脉导管或动脉韧带的行程，可将主动脉弓及其分支异常分为下列数种类型。双主动脉弓：双侧第4腮动脉弓均存留并发育成长则形成主动脉弓。升主动脉正常，在心包膜外分为左、右两支主动脉弓。左侧主动脉弓在气管前方从右向左行走，越过左主支气管，在脊柱左侧与右侧主动脉弓汇合成降主动脉。右侧主动脉弓跨越右侧主支气管在脊柱前方、食管后方，越过中线向左向下行，与左侧主动脉弓汇合成

降主动脉。左、右主动脉弓各自分出两个分支，即左侧主动脉弓发出左颈总动脉和左锁骨下动脉，右侧主动脉弓发出右颈总动脉和右锁骨下动脉。动脉导管或动脉韧带位于左侧主动脉弓、左锁骨下动脉起点部位的下缘与左肺动脉之间。大多数病例两侧主动脉弓口径不相等，一般右侧较粗（图5）。

（1）正面观（2）侧面观图5 双主动脉弓少数病例降主动脉位于右侧，左动脉弓跨越左主支气管后，向后向右经食管后方，在脊柱右侧与右主动脉弓汇合成为降主动脉。不论降主动脉位于左侧或右侧，由于双侧主动脉弓形成的血管环围绕气管、食管，如两侧动脉弓之间空隙狭小，临床上均可产生压迫症状。有时左主动脉远段可能闭塞，形似纤维素带。闭塞部位可位于左颈总动脉与左锁骨下动脉之间，亦可位于左锁骨下动脉与动脉导管或动脉韧带之间或动脉导管（动脉韧带）与左右主动脉弓汇合处之间（图6）。图6 双主动脉弓左弓闭塞右位主动脉弓：左侧第4鳃动脉弓退化消失，右侧发育形成主动脉弓，降主动脉位于脊柱右侧。从主动脉弓发出分支的排列顺序呈正常的镜影，即第1支为左无名动脉，再发出左颈总动脉和左锁骨下动脉；第2支为右颈总动脉；第3支为右锁骨下动脉。有时主动脉弓共发出4个分支，而左无名动脉不存在，动脉导管或动脉韧带位于左无名动脉或左锁骨下动脉与左肺动脉之间。食管后方无血管者不构成血管环。右位主动脉弓一般对气管、食管不产生压迫，但有少数病例动脉导管或动脉韧带，从左肺动脉绕过食管后方连接于右侧主动脉弓远段，或左锁骨下动脉起源于近段降主动脉，经食管后方进入左上肢，动脉导管或动脉韧带亦可位于气管左侧左肺动脉与左锁骨下动脉之间，或位于左肺动脉与起源于降主动脉

的左锁骨下动脉之间。在这些情况下，如动脉导管或动脉韧带较短则可能参与形成血管环的一部分，产生气管、食管压迫症状（图7）。（1）右位主动脉弓（2）右位主动脉弓左锁骨下动脉引起压迫图7 右位主动脉弓左位主动脉弓：左位主动脉弓很少形成血管环，有的病例左锁骨下动脉异位起源于左锁骨下动脉远端的主动脉弓，并越过食管后方进入右上肢。有时动脉导管或动脉韧带联接异位的右锁骨下动脉与右肺动脉之间；以及左位主动脉弓伴右位降主动脉，左主动脉弓绕过食管后方连接于降主动脉，位于右侧的动脉导管或动脉韧带参与血管环的形成。或异位的左锁骨下动脉发自降主动脉近段，经食管后方进入左上肢，这些情况均可形成血管环，产生压迫症状（图8）。图8 左位主动脉弓异位的右锁下动脉压迫食管无名动脉异常：主动脉弓及其分支发育正常，但无名动脉从主动脉弓发出的部位偏向左侧，绕气管前壁向上向右进入右胸顶部。如无名动脉长而松则不产生症状。但如血管粗大，短而紧，则可严重压迫气管。异位迷走左肺动脉：Glaevecke和Doehle1897年首次报道异位迷走左肺动脉起源于右肺动脉的后方，然后跨越右主支气管转向左侧，在气管与食管之间进入左侧肺门，这样形成包绕右主支气管与气管下段的悬带，产生压迫症状，可伴有气管下段和右主支气管发育不良。半数病人在出生后即呈现症状，出生后1个月约2/3病例呈现症状。最常见的症状为呼吸道梗阻，呼气时出现喘鸣，常易反复发作急性呼吸道梗阻和呼吸道感染，但不呈现吞咽困难症状。胸部X线检查可发现两侧肺透光度不同，右侧肺过度充气，胸部平片在隆突区气管、食管之间，可显示异常左肺动脉的块影，左肺动脉在左肺门发出的分支位

置较低，支气管镜或支气管造影可显示存的气管支气管异常。但这些检查可造成呼吸道梗塞加重的危险。胸部X线透视检查可发现两侧气管宽度的差异，有时肺动脉造影可明确诊断。临床表现主动脉弓及其分支畸形本身对循环生理及血流动力学不产生影响，但如血管环或血管环连同纤维条索或异位主动脉弓分支对气管、食管产生压迫，则在临床上可呈现程度轻重不等的呼吸道受压及/或吞咽困难的症状，严重者可导致死亡。气管、食管受压程度严重者，在出生后即可呈现吸气性喘鸣伴呼气性哮鸣及呼吸急促、呼吸音粗糙，持续性咳嗽，哭声嘶哑。有时出现呼吸困难、紫绀、短暂呼吸停顿或知觉丧失。进食及仰卧时，呼吸困难症状加重，侧卧及头颈后仰时，症状可减轻。呼吸道压迫严重者可呈现明显的吸气时锁骨上窝和肋骨下缘内缩。常反复发作呼吸道感染，发作时呼吸道梗阻症状加重。食管受压迫的病例，往往拒食并呈现吞咽困难，进食时常发作梗噎，并伴有呕吐、呼吸困难加重等症状，营养发育不良。大多数病例上述气管、食管压迫症状在出生后6个月内即开始呈现。压迫程度严重者出生后数日内即可呈现症状。这些病例如未经治疗，在出生后1周岁之前往往致死。压迫程度较轻者，出生后6个月才呈现症状且未持续加重的病例，可能在成长期中逐渐缓解消失，但当发呼吸道感染时，症状又加重。由于异位起源的锁骨下动脉压迫食管产生的吞咽困难症状，可能在进入中年后（40岁），异位的动脉发生硬化病变扩大增粗时，才呈现症状。有时异位锁骨下动脉可发生动脉瘤样扩大。诊断胸部X线检查：不伴有其它先天性心脏畸形的病例，胸部平片心脏外影可无异常。双主动脉弓病例可显示双侧主动脉弓球形隆起，右侧更

为明显。食管造影检查可显示在胸椎第3、4水平上段食管两侧压迹，右主动脉弓造成的压迹较大且位置较高，左主动脉弓造成的压迹较小且位置较低。体层摄片可能显示气管腔受压迫的征象。右位主动脉弓则胸部X线片仅在右侧见到主动脉弓球形隆起，而左侧缺如。食管造影检查在主动脉弓部位，见食管被推向左侧并显示压迹。异位锁骨下动脉病例，食管造影可显示食管后壁受血管压迫呈现斜行或螺旋形的压迹。婴儿病例作食管造影检查宜用碘油或水溶性造影剂，因钡剂造影剂如吸入气管支气管内，有加重呼吸困难或引致吸入性肺炎的危险。支气管镜检查：支气管镜检查可以明确气管受压迫的部位，并可在受压处观察到血管搏动，但引起的呼吸道粘膜创伤和水肿可加重呼吸道梗阻，必须十分慎重。主动脉造影检查：主动脉造影是确诊主动脉弓及其分支畸形最可靠的诊断方法。于升主动脉内插入导管，注入造影剂进行主动脉及其分支造影，双向电影摄片检查可显示主动脉弓及其分支的起源、走向、粗细和其它异常，从而明确诊断。治疗主动脉弓及其分支畸形产生呼吸道和食管受压迫症状明显的病例，均应施行手术治疗。根据病变具体情况，切断或游离造成气管、食管受压迫的血管或包括动脉韧带等纤维条索状组织，充分松解游离气管、食管以消除症状。术前需应用抗生素控制呼吸道感染，清除呼吸道分泌物，通过补液、鼻饲加强营养，改善全身状况。麻醉方法则选用气管插管麻醉，整个手术过程中应注重保持呼吸道通畅。最常用的手术切口是左侧后剖胸切口，经第4肋间进胸。血管环的处理方法则视病变的具体情况而定。双主动脉弓：左主动脉弓远段较细且动脉韧带位于左侧者，进胸后在迷走神经的后方或迷走神经

与膈神经之间切开纵隔胸膜，游离喉返神经，注重避免喉返神经和胸导管受损伤。解剖游离动脉导管或动脉韧带，予以切断结扎或切断缝合。分离左主动脉弓远段，在左锁骨下动脉起始部与降主动脉之间或左颈总动脉与左锁骨下动脉之间，放置无创伤血管钳，切断左主动脉弓远段，分别缝合近、远段切端，充分游离近段左主动脉弓切端后，将切端缝合固定于前胸壁筋膜，再剥除气管和食管四周的纤维组织，充分松解气管与食管，纵隔胸膜勿需缝合（图1）。（1）显示双主动脉弓（2）切断结扎动脉韧带（3）钳夹左主动脉弓（4）左主动脉弓已切断

图1 双主动脉弓，切断导管和左弓左主动脉弓口径较粗的病例，则在切断结扎动脉韧带后，解剖游离左主动脉弓远段和降主动脉，绕置线带并向左侧牵拉，显露右主动脉弓远段，放置无创伤血管钳，然后切断左主动脉弓，小心缝合其两切端，将气管食管与纵隔纤维组织及左主动脉弓充分游离，并将左主动脉弓与降主动脉缝合固定于前胸壁筋膜或肋骨骨膜上。右位主动脉弓、左侧动脉韧带、食管后异位左锁骨下动脉：这种情况形成的血管环可经左胸切断结扎动脉韧带，在食管左侧切断结扎右锁骨下动脉，并将降主动脉与食管解剖分离后，与胸壁筋膜缝合固定。为了防止术后发生锁骨下动脉窃血综合征，可将右锁骨下动脉远段切端与左颈总动脉或主动脉弓作端侧吻合术，亦可同时结扎椎动脉。左主动脉弓、食管后异位右锁骨下动脉：这种情况通常只压迫食管，产生吞咽困难症状。经左胸侧后第4肋间切口进胸，在近主动脉弓处游离右锁骨下动脉，放置无创伤血管钳切断缝合右锁骨下动脉，然后游离右锁骨下动脉远段，将其推送到食管右侧，同时游离切断食管四周纤维组织。为了

防止发生锁骨下动脉窃血综合征可同时结扎椎动脉。年龄较大的病例可经右胸侧后剖胸切口，切断右锁骨下动脉后，缝合近段切口，将右锁骨下动脉远段与右颈总动脉或主动脉弓作端侧吻合术（图2）。图2左主动脉弓异位右锁骨下动脉无名动脉异常：经右侧或左侧第4肋间前胸切口，游离无名动脉后将无名动脉及主动脉弓缝合固定于前胸壁，即可解除对气管的压迫。异位迷走左肺动脉的治疗方法是经左胸侧后第3或第4肋间切口进胸，游离气管、食管、肺门和左肺动脉，切断结扎动脉韧带后，左支气管后方解剖游离左肺动脉在靠近右肺动脉起源处切断左肺动脉，缝合右肺动脉切口，将左肺动脉从气管后方拉出，在气管左前方与肺总动脉作对端吻合术（图3）。手术后早期死亡率高，主要致死原因因为重度气管、支气管狭窄和左肺动脉因吻合不当发生扭曲和血栓形成。图3 异位迷走左肺动脉术后处理：主动脉弓及其分支畸形病例，由于受压迫的气管软骨环发育不良且较软弱，易于吸气时萎陷，因此术后数日仍需持续气管插管加压，给予高湿度氧吸入；吸除气道分泌物，保证呼吸道通畅。术后静脉滴注少量地塞米松可减少拔除气管插管后气管粘膜水肿。有时术后经数周或数月气管和食管压迫症状才完全消失。预防及预后目前手术死亡率已降至5~10%。不伴有其它先天性心血管畸形的病例，远期疗效良好。100Test 下载频道开通，各类考试题目直接下载。详细请访问 www.100test.com