

无症状成人孤立型主动脉弓离断1例报道

Asymptomatic isolated aortic arch interruption in an adult: a case report

杨倩莹, 李光源, 马春燕

(中国医科大学附属第一医院心血管超声科, 沈阳 110001)

摘要 主动脉弓离断是一种罕见的、婴幼儿期高死亡率的先天性血管畸形。临床上无症状的成年主动脉弓离断病例较为罕见。本文对我院就诊的1例成年男性孤立型主动脉弓离断患者的病史及临床表现、相关影像学检查、诊断及治疗情况进行报道。

关键词 主动脉弓离断; 无症状; 成人

中图分类号 R654.3 **文献标志码** A **文章编号** 0258-4646(2024) 11-1051-03

网络出版地址 <https://link.cnki.net/urlid/21.1227.R.20241120.1421.012>

DOI: 10.12007/j.issn.0258-4646.2024.11.017

主动脉弓离断(interrupted aortic arch, IAA)是升主动脉和降主动脉之间管腔的连续性中断,是一种罕见的、婴幼儿期高死亡率的先天性血管畸形^[1]。根据其离断部位,IAA可分为3种类型:A型,中断发生在峡部,位于左锁骨下动脉远端;B型,中断发生在左颈总动脉和左锁骨下动脉之间;C型,中断发生在无名动脉和左颈总动脉之间。不同类型主动脉弓离断的发病机制不同^[1-3]。此外,根据是否合并心内畸形,IAA又可分为复杂型和孤立型。孤立型IAA患者体内必须建立丰富的侧支循环,否则未经手术而存活至成年是十分罕见的。本文就我院就诊的1例成年男性孤立型IAA患者的病史及临床表现、相关影像学检查、诊断及治疗进行总结,旨在为IAA患者尽早明确诊断,有效减少漏诊及误诊提供依据。

1 临床资料

患者,男,31岁,外院体检发现“主动脉弓缩窄”,2023年2月22日来我院就诊,患者自述有高血压病史,平日除腿脚略发凉外,没有其他不适。入院查体:左上肢血压约160/85 mmHg,右上肢血压约154/83 mmHg,左下肢血压约102/68 mmHg,右下肢

血压约108/74 mmHg;心律齐,各瓣膜听诊区未闻及病理性杂音;脉搏74次/min;双侧桡动脉、股动脉及足背动脉可触及。心电图检查结果:窦性心律,ST-T改变。经胸超声心动图检查结果:主动脉弓三分支发出后连接中断[先天性主动脉弓离断(A型)可能性大,图1A];胸主动脉显示欠清,腹主动脉彩色血流充盈尚可,频谱呈低阻样改变。胸、腹及全下肢动脉CT血管造影(CT angiography, CTA)检查结果显示:升主动脉、主动脉弓及弓上3支血管显影良好。主动脉弓分出左侧锁骨下动脉后呈盲端改变(图1B),与降主动脉之间不连续;降主动脉显影清晰、未见异常。双侧锁骨下动脉可见分支血管行走于胸壁、腹壁下,走行迂曲,最终与双侧髂外动脉相连。双侧锁骨下动脉及椎动脉另发出血管沿双侧侧胸壁及背侧壁走行,汇入肋间动脉(图1C)。腹主动脉及其分支腹腔干、肝动脉、脾动脉、肠系膜上下动脉、双肾动脉、双侧髂总动脉均未见明显异常。双侧下肢动脉均未见明显异常。头颈部动脉CTA检查结果显示:主动脉弓改变,双侧锁骨下动脉增粗;右侧大脑前动脉A1段略细,左侧大脑后动脉胚胎型,右侧后交通动脉开放(图2A)。颅脑CT灌注结果显示:双侧脑实质呈多发缺血低灌注状态(图2B)。

患者临床诊断为先天性主动脉弓离断(A型),高血压2级(很高危)。随后转入心脏外科,对症给予硝苯地平控释片控制血压,完善相关术前检查,在全身麻醉体外循环下行升主动脉-降主动脉人工血管搭桥术。术中逐层分离显露降主动脉,侧壁

基金项目: 辽宁省科技厅中央引导地方科技发展资金项目(2023JH6/100200002); 辽宁省科技厅支持中国医科大学高质量发展资金计划(2023JH2/20200096)

作者简介: 杨倩莹(1999-),女,硕士研究生。

通信作者: 马春燕, E-mail: cmu1h_mcy@126.com

收稿日期: 2023-11-15

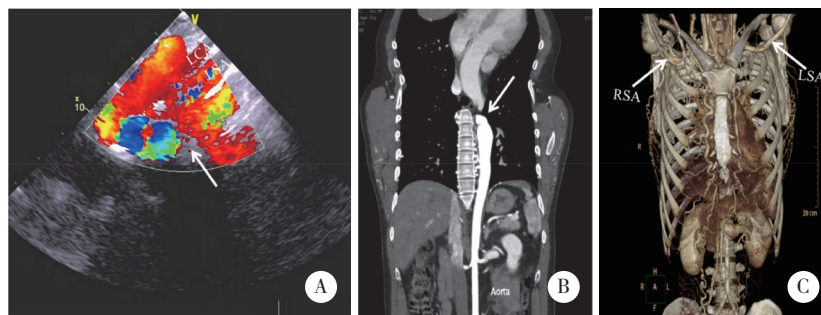
网络出版时间: 2024-11-21 11:27:12

钳部分阻断降主动脉,取人工血管与该处降主动脉行端侧吻合,调整人工血管角度,使人工血管另一端通过斜窦沿右房绕至升主动脉,并与其行端侧吻合。术毕,患者心率80次/min,窦性心律,血压116/67 mmHg。术后第2天患者病情平稳,无特殊不适,双上肢血压约120/75 mmHg,双下肢血压约115/80 mmHg,心率86次/min。术后1周复查心脏超声心动图结果显示,左心房、左心室后方可见人工血管回声,内径宽约15 mm,人工血管血流通畅,与原降主动脉间血流沟通,沟通处血流峰速约1.8 m/s,血流宽度约

8~9 mm。腹主动脉血流频谱形态改善,血流峰速约60 cm/s(图3A)。术后1周复查胸、腹部大血管CTA结果显示,升主动脉-降主动脉之间见桥血管,桥血管两侧吻合口通畅(图3B)。

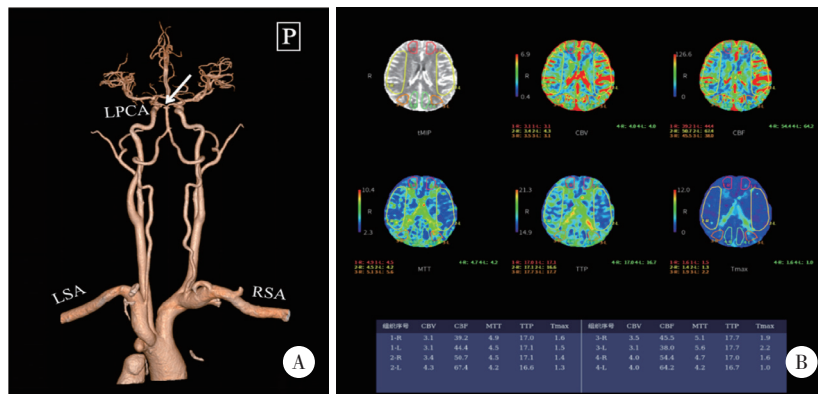
出院后定期电话随访,患者自述腿脚发凉症状较术前改善,目前规律服用美托洛尔和硝苯地平,心率、血压控制良好,无特殊不适。

本研究获得我院医学伦理委员会批准,患者知情同意并签署知情同意书。



A,胸骨上窝主动脉弓长轴切面,彩色多普勒显示主动脉弓三分支后血流中断(箭头示主动脉弓降部血流中断);B,胸、腹部动脉CTA显示主动脉腔出现连续性中断[箭头示主动脉弓离断(A型):主动脉弓分出左侧锁骨下动脉后呈盲端改变];C,胸、腹部动脉CTA血管重建,双侧锁骨下动脉可见多发分支血管,走行迂曲,体内侧支循环丰富。LCA,左侧颈总动脉;LSA,左侧锁骨下动脉;RSA,右侧锁骨下动脉。

图1 术前影像学检查结果



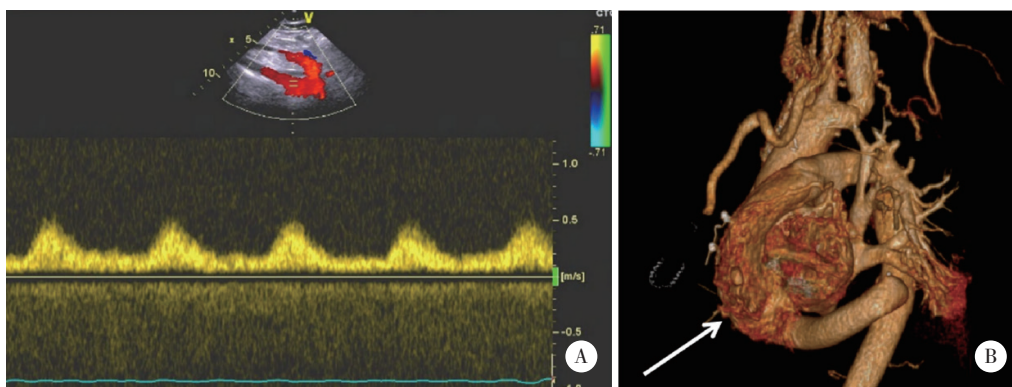
A,头颈部动脉CTA血管重建,后面观(箭头示左侧大脑后动脉胚胎型改变);B,颅脑CT灌注成像,双侧额叶、顶叶及基底节区等区域局部血流呈低灌注,脑血流量降低。LSA,左侧锁骨下动脉;RSA,右侧锁骨下动脉;LPCA,左侧大脑后动脉;CBF,脑血流量。

图2 头颈部动脉CTA及颅脑CT检查结果

2 讨论

IAA亦称主动脉弓缺如,是一种心血管系统非常罕见且严重的先天性血管畸形。研究显示,80%IAA患者出生后1个月内死亡,90%1岁内死亡,存活至成年十分罕见^[1]。IAA极少单独存在,常合

并心内畸形[动脉导管未闭(patent ductus arteriosus, PDA)、室间隔缺损(ventricular septal defect, VSD)、主动脉瓣下狭窄等]^[4-6]。本例患者诊断为A型IAA,心脏超声和胸、腹部CTA均提示未合并心内畸形,但体内存在丰富的侧支循环沟通,属于无症状的成年孤立型IAA,临床上实属罕见。



A, 术后经胸超声心动图显示腹主动脉血流频谱形态改善, 血流峰速约60 cm/s; B, CTA血管重建(箭头示升主动脉-降主动脉之间桥血管)。

图3 术后复查影像学检查结果

目前, 成年孤立型IAA患者如何建立丰富侧支血管尚不清楚, 但有学者推断侧支在出生时就已经存在或在新生儿期迅速形成^[7]。研究^[8-10]显示, 大多数接受手术治疗的成年孤立型IAA患者术后症状改善, 血压恢复正常, 跛行、感觉异常等症状得到改善。另外, 以高血压为主要症状而其他症状较少时, 可仅考虑进行降压治疗并密切随访患者。

值得注意的是, 本例患者术前无颅脑灌注不良诱因, 但存在大脑后交通开放及双侧脑实质呈多发缺血低灌注的现象, 且术前CTA提示“双侧锁骨下动脉及椎动脉有多发侧支血管形成”, 因此怀疑该患者存在椎动脉从颅内动脉环盗血供应胸、腹及下肢血管的现象。但患者术前未行双侧颈动脉和椎动脉超声检查, 因此这只是一种猜测, 且目前未见相关文献报道。

综上所述, 超声心动图是临床首选用于评估心血管结构和功能的无创成像方式, 是诊断IAA的重要手段。超声心动图胸骨上窝切面作为常规超声切面的补充, 能够清晰地显示主动脉弓及其分支, 是超声诊断IAA的主要切面, 但对胸、腹主动脉等心外结构的显示较不理想。因此, 超声心动图与大血管CTA检查联合可准确诊断IAA, 并可判断是否合并心内畸形, 是目前诊断先天性心血管畸形的最佳选择。

参考文献:

- [1] 王新房, 谢明星. 超声心动图学[M]. 5版. 北京: 人民卫生出版社, 2016: 683-686.
- [2] CELORIA GC, PATTON RB. Congenital absence of the aortic arch [J]. *Am Heart J*, 1959, 58: 407-413. DOI: 10.1016/0002-8703(59)90157-7.
- [3] JOHN AS, SCHAFF HV, DREW T, et al. Adult presentation of interrupted aortic arch: case presentation and a review of the medical literature [J]. *Congenit Heart Dis*, 2011, 6(3): 269-275. DOI: 10.1111/j.1747-0803.2011.00486.x.
- [4] SHARMA A, NEUPANE NP, DHAKAL P, et al. Complete interruption of aortic arch diagnosed in adulthood: a case report [J]. *Radiol Case Rep*, 2022, 17(10): 3963-3965. DOI: 10.1016/j.radcr.2022.07.084.
- [5] 张含予, 严定芳, 张文君. 成人主动脉弓离断三联征1例并文献复习[J]. *中国临床医学影像杂志*, 2023, 34(9): 675-677. DOI: 10.12117/j.jccmi.2023.09.016.
- [6] 姬莉芹, 谷颖, 于绍梅. 不伴室间隔缺损及动脉导管未闭的成人主动脉弓离断[DB]. *中国临床案例成果数据库*, 2022, 4(1): E01350-E01350. DOI: 10.3760/ema.j.cmc.2022.e01350.
- [7] ATALLAH J, ROBERTSON M, DYCK J, et al. The survival of a newborn with an interrupted aortic arch and a closed ductus arteriosus [J]. *Congenit Heart Dis*, 2008, 3(2): 144-145. DOI: 10.1111/j.1747-0803.2007.00151.x.
- [8] 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. DOI: 10.1016/j.ejcts.2006.01.060.
- [9] JIANG YF, WANG C, JIANG XG, et al. Is surgery necessary for adults with isolated interrupted aortic arch?: case series with literature review [J]. *J Card Surg*, 2021, 36(7): 2467-2475. DOI: 10.1111/jocs.15525.
- [10] FIROUZI A, SADEGHIPOUR P, POURALIAKBAR H, et al. Paradigm shift in the management of isolated interrupted aortic arch in adulthood [J]. *Curr Probl Cardiol*, 2021, 46(3): 100717. DOI: 10.1016/j.epecardiol.2020.100717.

(编辑 武玉欣)