

## 呼吸系统疾病与治疗

DOI: 10.13406/j.cnki.cyxh.000205

## 肺动脉吊带的临床诊疗经验

赵 录, 安 永, 吴 春, 潘征夏, 李勇刚, 杨杰先, 李洪波, 王 刚, 代江涛, 雷洪波

(重庆医科大学附属儿童医院心胸外科、儿童发育疾病研究省部共建教育部重点实验室、儿科学重庆市重点实验室、重庆市(儿童发育重大疾病诊治与预防)国际科技合作基地, 重庆 400014)

**【摘要】目的:**探讨肺动脉吊带(pulmonary artery sling, PAS)的临床诊疗经验。**方法:**分析 2009 年 12 月至 2013 年 3 月在重庆医科大学附属儿童医院心胸外科 PAS 患儿的临床资料。**结果:**16 例 PAS 患儿于我科行手术治疗, 所有患儿均以反复咳嗽、气喘等呼吸道症状就诊, 年龄 2 个月~3.5 岁, 体质量 4.5~15 kg, 按 Cotton 气管狭窄分期, I 期(管腔阻塞<70%):14 例, 单纯行左肺动脉移植术, 13 例痊愈出院, 1 例死亡; II 期(管腔阻塞 70%~90%):0 例, III 期(管腔阻塞>90%):2 例, 行气管成形术, 均死亡。**结论:**PAS 患儿多为继发于异常走行血管压迫产生的 I 期气管狭窄, 不需要手术矫正气道狭窄; 而合并 II、III 期气管狭窄, 是否应积极行气管狭窄根治术, 仍需进一步讨论。

**【关键词】**肺动脉吊带; 气管狭窄; 诊疗经验**【中图分类号】**R654.3**【文献标志码】**A**【收稿日期】**2013-12-03

## Diagnosis and treatment of pulmonary artery sling

Zhao Lu, An Yong, Wu Chun, Pan Zhengxia, Li Yonggang, Yang Jiexian,  
Li Hongbo, Wang Gang, Dai Jiangtao, Lei Hongbo

(Department of Cardiothoracic Surgery, the Children's Hospital, Chongqing Medical University, Ministry of Education Key Laboratory of Child Development and Disorders, Key Laboratory of Pediatrics in Chongqing, Chongqing International Science and Technology Cooperation Center for Child Development and Disorders)

**【Abstract】Objective:** To discuss the diagnosis and treatment of pulmonary artery sling (PAS). **Methods:** Sixteen patients who diagnosed as PAS and received surgery in department of cardiothoracic surgery in the Children's Hospital of Chongqing Medical University Between December 2009 and March 2013 were enrolled. **Results:** Sixteen patients with PAS underwent the surgery and all cases had a history of recurrent cough and wheezing. The age of patients ranged from 2 months to 3.5 years and body weight ranged from 4.5 kg to 15 kg. According to Cotton standard, 14 patients in phase I only received re-implantation of the left pulmonary artery (LPA) and 13 recovered; 2 patients with trachea stenosis in phase III received tracheoplasty at the same time but all died. **Conclusion:** For most PAS patients with trachea stenosis in phase I, only re-implantation of the LPA may result in good results. For the PAS with trachea stenosis in phase II and III, early tracheoplasty for trachea stenosis remains to be discussed further.

**【Key words】**pulmonary artery sling; trachea stenosis; experiences of diagnosis and treatment

肺动脉吊带(pulmonary artery sling, PAS)是一种罕见的先天性心血管畸形, 系左肺动脉异常起源于右肺动脉的后上方, 向后向上绕过右主支气管向左穿行于食道和气管之间, 一般相当于气管分叉水平或略高于气管隆突, 到达左侧肺门, 形成吊带, 压迫气管或食管, 导致气管或食管狭窄。PAS 病因是

由于胚胎期, 从肺芽发出的左肺动脉未能与左侧的第六弓相连, 致使左肺动脉异常起源于右肺动脉的后上方。PAS 男女之比约为 3:2, 绝大多数病人有症状(约 90%), 多于 1 岁内诊断<sup>[1]</sup>, 且常合并气管狭窄及心内畸形, 常见的类型包括动脉导管未闭、房间隔缺损、室间隔缺损等<sup>[2]</sup>。

PAS 临床主要表现为气管或食管受压迫而产生的呼吸道、消化道症状, 如反复发作的咳嗽、喘鸣、肺炎或吞咽困难等, 往往被误诊或漏诊, 对于症状明显的病例, 常需手术矫治畸形。现总结分析重庆医科大学附属儿童医院心胸外科治疗 PAS 患儿的经验, 报告如下。

**作者简介:**赵 录, Email: 867507832@qq.com,

研究方向: 心胸外科。

**通信作者:**安 永, Email: 729264829@qq.com。**基金项目:**重庆市自然科学基金资助项目(编号: CSTC2011AB1069);

重庆市医学科研计划项目基金; 重庆市医学科研计划中医药项目指导项目。

优先出版: <http://www.cnki.net/kcms/doi/10.13406/j.cnki.cyxh.000205.html>

## 1 资料与方法

### 1.1 临床资料

2009 年 12 月至 2013 年 3 月,我科共手术治疗 PAS 患儿 16 例,年龄 2 个月~3.5 岁,平均年龄 12.7 月,<3 月 2 例,3 月~1 岁 9 例,1~3 岁 4 例,>3 岁 1 例,体质量 4.5~15 kg;所有患儿均以咳嗽、吼喘等呼吸道症状就诊,14 例术前于我院呼吸科或心内科治疗,3 例术前行气管插管;所有患儿术前均行心脏彩色多普勒超声检查以及电子计算机 X 线断层扫描血管造影技术(computer tomography vascular reconstruction technology,CTA)+气道重建,部分行纤支镜及肺功能检查。

### 1.2 方法

对该类患儿,常规检查:①心三位片:初步了解肺部情况,如肺炎等;②心电图:心脏及大血管手术常规检查;③肺功能:了解气道阻塞性改变及肺通气功能,多用于年长儿;④纤维支气管镜:明确有无气管狭窄及狭窄的位置、性质与程度;⑤心脏彩色多普勒超声:了解左肺动脉起始位置、内径,有无合并心内畸形等;⑥CTA+气道重建:了解血管走行、形态,有无气管狭窄及狭窄位置、程度等,判断血管与气管狭窄的关系。

### 1.3 手术

所有 16 例患儿全部施行左肺动脉移植术,合并心内畸形者同时手术矫治,2 例行气管成形术。术后行心脏彩色多普勒超声及 CTA+气道重建了解吻合口通畅情况、肺部情况及气管狭窄情况。

## 2 结果

16 例患儿均以反复咳嗽、吼喘等呼吸道的症状就诊,经心脏彩色多普勒超声及 CTA+气道重建明确诊断为 PAS,14 例术前于我院呼吸科或心内科治疗,3 例术前即行气管插管,4 例合并心内畸形,所有病例 CTA+气道重建均提示 PAS 及不同程度气管支气管狭窄,根据 CT 气道重建结果评估,按 Cotton 气管狭窄分期<sup>[8]</sup>,I 期(管腔阻塞<70%):14 例,II 期(管腔阻塞 70%~90%):0 例,III 期(管腔阻塞>90%):2 例。PAS 合并 I 期气管狭窄,单行左肺动脉移植术,手术体外循环时间 30~115 min,其中 13 例痊愈出院,术后呼吸机辅助呼吸时间 4~39 h,平均 14.7 h,术后复查心脏彩色多普勒超声及 CTA+气道重建提示吻合口通畅且气道狭窄较术前均有不同程度缓解,术后并发症为 2 例心包积液(中量);1 例术后肺部感染严重,家属放弃治疗。PAS 合并 III 期气管狭窄 2 例行气管成形术,其中 1 例体外循环时间 335 min,该例患儿术前因肺部感染严重呼吸功能衰竭行气管插管,术中发现右肺中下叶支气管狭窄,直径<2 mm,狭窄段长约 1 cm,右肺中下叶发育差,并行右肺中下叶切除术,术中心功能欠佳,最终无法脱离体外循环死亡;另一例先行单纯左肺动脉成形术,手术顺利,术后 40 d 仍不能脱呼吸机,行纤维支气管镜检查提示气管狭窄<2 mm,再次行气管成形术,术后气管内肉芽生长,阻塞管腔,最后死亡。

术后随访 6 月~3 年,13 例痊愈出院患儿中 12 例均恢复良好,咳嗽、喘鸣、肺炎等症状明显缓解,无吞咽困难发生,1

例患儿出院后因护理不佳致重症肺炎,抢救无效死亡。

## 3 讨论

PAS 常合并气管狭窄及心内畸形,临床主要表现为反复发作的咳嗽、喘鸣、肺炎或吞咽困难等,往往被误诊为呼吸系统疾病,合并心内畸形的患儿,根据症状往往考虑到先天性心脏病表现而忽视本病,导致漏诊。本病如未及早诊断并行有效治疗,病死率高达 90%<sup>[4]</sup>,早期正确诊断和及时手术治疗是生存关键<sup>[9]</sup>。本组病例中,多数患儿因反复呼吸道的症状首诊于内科治疗,且术前即有 3 例患儿病情危重转入 ICU 行气管插管,充分说明本病的严重程度。

PAS 诊断主要依靠临床表现及超声心动图、CT、MRI 等辅助检查,彩色多普勒超声心动图简单无创,操作可重复性强,可以探查主动脉、肺动脉及其分支有无异常及内径,同时可以了解有无心内畸形、心功能情况等,是先心病的常规检查,但是它的作用建立在血流通过基础之上,因此不能发现无血流通过的动脉韧带等组织,不能发现血管对周围组织的压迫<sup>[6]</sup>。CTA+气道重建在良好镇静前提下,检查时间短,不仅可以了解患儿肺部情况,还可以直观显示血管走行及对气道、食管压迫,并可对气管、支气管的管腔直径进行评估<sup>[7]</sup>,很好地弥补了彩色多普勒超声心动图的缺点。但其辐射性、有创注射造影剂等成为其缺点。有学者认为 MRI 无创且不用造影剂,亦能清楚显示血管、气管情况,可以避免辐射。由于 PAS 患儿通常伴有严重的呼吸系统疾病,而 MRI 检查所需时间相对较长,噪声大,婴幼儿需深镇静,增加了检查中的风险,故 MRI 在婴幼儿中的应用受到一定的限制<sup>[8-9]</sup>。此外,气管造影和支气管镜检查可以提示受压或发育不良的气管和支气管位置,并评价其严重程度,但存在加重气道阻塞的风险。心血管造影有选择性强、分辨率高的绝对优势,但放射性、无法同时显示左肺动脉与气管及食管间关系成为其局限<sup>[10]</sup>。因此彩色多普勒超声心动图联合 CTA+气道重建是 PAS 术前诊断、评估以及术后了解有无吻合口狭窄、气管狭窄改善情况的较好辅助检查。

PAS 患儿死亡率与是否施行气管成形术紧密相关<sup>[11]</sup>,是否手术纠正气管狭窄,仍存在一定争议。由于多数 PAS 患儿气管狭窄继发于血管的压迫,异常走行的血管畸形矫正后,气管狭窄多可逐渐得到纠正。Kwak 等<sup>[12]</sup>研究认为绝大多数的 PAS 合并气管狭窄患儿不需实施气管成形术。有学者<sup>[13]</sup>通过对部分节段形及漏斗形气管狭窄的患儿进行长期 CT 随

访发现,1 岁以前气管狭窄患儿的气管直径与正常相差很大,而且发育迟缓;1 岁以后,狭窄段气管发育较好,9 岁时的气管管径可达到正常孩子的水平,亦可避免手术。但 PAS 合并长段形重度气管狭窄若不进行气道狭窄根治,术后呼吸道症状不易缓解,气管插管时间可能较长,易造成肺部感染加重,导致患儿死亡。另有研究<sup>[14]</sup>认为,随着先天性气管狭窄手术方式的改进以及效果的改善,合并先天性气道狭窄的患儿应同时积极纠正气管狭窄。Backer 等<sup>[15]</sup>报道 34 例 PAS 患儿中 26 例行气管成形术,术后无 1 例死亡;安育林等<sup>[16]</sup>对 6 例 PAS 合并气管狭窄的患儿行 I 期手术矫治(气管端端吻合 3 例,Slide 气管成形 2 例,自体游离气管片移植 1 例),死亡 1 例,死亡率 16.7%。另有学者<sup>[17]</sup>研究认为,PAS 患儿术前应进行严格气管评估,若气管直径<3 mm(提示管腔阻塞Ⅱ~Ⅲ期),单纯纠正异常血管对狭窄改善无明显帮助,即应积极施行自体补片滑动气管成形术。本组病例中,术前 CT 气道重建多提示不同程度气道狭窄,按 Cotton 气管狭窄分期<sup>[3]</sup>,I 期:14 例,Ⅱ期:0 例,Ⅲ期:2 例;PAS 合并 I 期气管狭窄,单纯行左肺动脉移植术,13 例痊愈出院,术后复查 CT 气道重建提示气管狭窄较前有所缓解,证明此部分病例可避免气管成形术。PAS 合并Ⅲ期气管狭窄 2 例并行气管成形术,其中 1 例术前因肺部感染严重呼吸功能衰竭行气管插管,术中发现右肺中下叶支气管狭窄,右肺中下叶发育差,并行右肺中下叶切除术,术中心功能欠佳,最终无法脱离体外循环死亡;另一例先行单纯左肺动脉成形术,术后 40 d 仍不能脱呼吸机,行纤维支气管镜检查提示气管狭窄<2 mm,再次行气管成形术,术后气管内肉芽生长,阻塞管腔,最后死亡,证明 PAS 患儿手术死亡率与是否行气管修补术有密切关系。因此,对于多数 PAS 患儿,多为继发性 I 期气管狭窄,随着异常走行的血管畸形矫正,气管狭窄多可逐渐得到纠正,不需要手术矫正;对于少数一部分 PAS 病例为Ⅱ、Ⅲ期气管狭窄,单纯纠正异常血管对气管狭窄改善无明显帮助,而气管修补术后并发症多,死亡率高,本组手术 2 例患儿术后均死亡,故是否早期行气管狭窄根治术,尚需进一步讨论。

对临床出现反复咳嗽、吼喘等呼吸道症状或(和)吞咽困难患儿,尤其是内科治疗效果不佳者,应考虑 PAS 的可能,超声心动图联合 CTA+气道重建是 PAS 术前诊断、评估的最佳辅助检查,早期正确诊断和及时手术治疗是改善预后的关键。绝大多数 PAS 患儿术后预后良好,术后应需密切关注随访心脏彩超,了解肺动脉吻合口有无狭窄。由于气管

成形术是导致患儿死亡的重要原因之一,因此,术前对气管评估尤为重要。对于 PAS 患儿,多为继发于异常走行血管压迫产生的 I 期气管狭窄,不需要手术矫正气道狭窄;而对于合并Ⅱ、Ⅲ期气管狭窄,是否应积极行气管狭窄根治术,仍需进一步讨论。

## 参 考 文 献

- [1] Collins RT 2nd, Weinberg PM, Ewing S, et al. Images in cardiovascular medicine. pulmonary artery sling in an asymptomatic 15-year-old boy[J]. Circulation, 2008, 117(18): 2403-2406.
- [2] Fiore AC, Brown JW, Weber TR, et al. Surgical treatment of pulmonary artery sling and tracheal stenosis[J]. Ann Thoracic Surg, 2005, 79(1): 38-46.
- [3] Cotton RT. Pediatric laryngotracheal stenosis[J]. J Pediatr Surg, 1984, 19(6): 699-704.
- [4] Stos B, Caeymaex L, Barrea C, et al. Retro-tracheal left pulmonary artery: report of 2 cases[J]. Archi Mal Coeur Vaiss, 2004, 97(12): 1260-1264.
- [5] Phelan E, Ryan S, Rowley H. Vascular rings and slings: interesting vascular anomalies[J]. J Laryngol Otol, 2011, 125(11): 1158-1163.
- [6] 崇梅, 李伟, 韩玲, 等. 先天性血管环 12 例诊断与治疗分析[J]. 中国循证儿科杂志, 2012, 7(3): 205-209.
- [7] 崇梅, 刘迎龙, 金梅, 等. 肺动脉悬吊的诊断与治疗[J]. 心血管病杂志, 2012, 31(4): 398-401.
- [8] Hernanz-Schulman M. Vascular rings: a practical approach to imaging diagnosis[J]. Pediatric Radiol, 2005, 35(10): 961-979.
- [9] Kellenberger CJ. Aortic arch malformations[J]. Pediatric Radiol, 2010, 40(6): 876-884.
- [10] Berdon WE. Rings, slings, and other things: vascular compression of the infant trachea updated from the midcentury to the millennium[J]. Radiology, 2000, 216(3): 624-632.
- [11] Yong MS, d'Udekem Y, Brizard CP, et al. Surgical management of pulmonary artery sling in children[J]. J Thorac Cardiovasc Surg, 2013, 145(4): 1033-1039.
- [12] Kwak JC, Kim WH, Min J, et al. Is tracheoplasty necessary for all patients with pulmonary artery sling and tracheal stenosis? [J]. Pediatr Cardiol, 2013, 34(3): 498-503.
- [13] Cheng W, Manson DE, Forte V, et al. The role of conservative management in congenital tracheal stenosis: an evidence-based long term follow-up study[J]. J Pediatr Surg, 2006, 41(7): 1203-1207.
- [14] Xu ZW, Li WH. One stage surgical correction of congenital cardiac disease and congenital tracheal stenosis in infants and children[J]. J Card Surg, 2009, 24(5): 558-560.
- [15] Backer CL, Russell HM, Kaushal S, et al. Pulmonary artery sling: current results with cardiopulmonary bypass[J]. J Thoracic Cardiovasc Surg, 2012, 143(1): 144-151.
- [16] 安育林, 付松, 杨学勇, 等. 先天性肺动脉吊带合并气管狭窄的一期纠治[J]. 医护论坛, 2011, 8(20): 247-248.
- [17] Huang SC, Wu ET, Wang CC, et al. Surgical management of pulmonary artery sling: trachea diameter and outcomes with or without tracheoplasty[J]. Pediatr Pulmonol, 2012, 47(9): 903-908.

(责任编辑: 冉明会)