

心血管疾病

DOI: 10.13406/j.cnki.cyx.000411

单中心 60 例先天性血管环回顾性分析

范国清¹, 张智睿¹, 黎 媛¹, 陈应富¹, 李 静²

(1. 重庆市第九人民医院儿科, 重庆 400700; 2. 重庆医科大学附属儿童医院重症医学科, 重庆 400014)

【摘要】目的:分析先天性血管环的临床特征、诊断及治疗。**方法:**对重庆医科大学附属儿童医院 2003 年 1 月至 2013 年 1 月 10 年间确诊的 60 例先天性血管环患儿进行回顾性分析。所有患儿均行心脏彩超、CT 血管造影(computed tomography angiography, CTA)、消化道钡餐、纤维支气管镜等确诊。**结果:**本组患儿男 40 例,女 20 例,年龄 1 d~6 岁 1 月(中位数年龄 7.65 月)。其中肺动脉吊带 25 例(占 41.67%),双主动脉弓 21 例(占 35%),右主动脉弓合并左动脉导管/韧带 12 例(占 20%)。临床表现以呼吸困难、吼喘及反复呼吸道感染为主,占 87%(52 例)。28 例(46.7%)合并有心脏畸形,45 例(75%)合并有气道狭窄,10 例合并有食管狭窄。CTA 的诊断符合率 81.82%,心脏彩超的诊断符合率 53.33%。40 例行手术治疗,包括左肺动脉移植术 15 例,双主动脉弓离断术 12 例,切断动脉导管/韧带 12 例,左锁骨下动脉夹闭 1 例。本组患儿 7 例死亡:术前、术中各死亡 1 例,术后死亡 5 例。血管环合并完全性气管环是手术死亡的高危因素($P<0.05$)。术后患儿中,虽半年内仍存在不同程度吼喘、气急等呼吸道症状,但较术前有明显缓解。**结论:**对于内科治疗效果欠佳的反复肺炎、喘鸣、吞咽困难的婴幼儿,要高度警惕先天性血管环。心脏彩超联合 CTA 是确诊血管环的最佳方法,早期正确诊断和及时手术是治疗及改善其预后的关键。

【关键词】先天性;血管环;气管狭窄**【中图分类号】**R725.4**【文献标志码】**A**【收稿日期】**2014-04-16Retrospective analysis of 60 cases of congenital vascular ring:
a single center studyFan Guoqing¹, Zhang Zhirui¹, Li Yuan¹, Chen Yingfu¹, Li Jing²

(1. Department of Pediatrics, the Ninth People's Hospital of Chongqing;

2. Department of PICU, the Children's Hospital, Chongqing Medical University)

【Abstract】Objective: To summarize the clinical features, diagnosis and treatment of congenital vascular ring in children. **Methods:** Clinical data of 60 patients with congenital vascular rings in Children's Hospital of Chongqing Medical University from January 2003 to January 2013 were retrospectively studied. All children underwent computed tomography angiography (CTA), echocardiography, gastrointestinal barium meal, fiberoptic bronchoscopy. **Results:** Sixty cases including 40 males and 20 females, aged from 1 day to 6 years, were enrolled in our study. The most frequent diagnosis was pulmonary artery sling (25 cases, 41.67%), followed by double aorta arch (21 cases, 35%) and right aortic arch with left ductus arteriosus (12 cases, 20%). Twenty-eight cases (46.7%) combined with heart malformations. Forty five cases (46.7%) combined with tracheobronchial stenosis, 10 cases combined with esophageal stricture. The diagnosis rate of CTA was 81.82% and that of echocardiography was 53.33%. 52 cases (87%) had a history of respiratory symptoms including difficulty in breathing, recurrent cough and wheezing, and recurrent respiratory tract infections. Forty patient who underwent surgery included left pulmonary artery transplantation (15 cases), double aortic arch devascularization (12 cases), artery catheter/ligament cut-off (12 cases), left subclavian artery occlusion (1 case). Seven patients died. Vascular ring combined with complete tracheal ring was a risk factor for patients underwent surgery ($P<0.05$). Patients underwent surgery remained respiratory symptoms for up to 6 months, however, they had significant improvement in the postoperative period. **Conclusion:** Children with recurrent respiratory symptoms such as recurrent respiratory tract infections, chronic cough and wheeze, dysphagia should be examined for the presence of congenital vascular ring. Echocardiography combined with CTA is the best way to diagnose vascular ring. Early correct diagnosis and timely surgical treatment are the keys to survival.

【Key words】congenital; vascular ring; tracheal stenosis

作者介绍: 范国清, Email: 1243423807@qq.com,

研究方向: 先天性心血管畸形。

通信作者: 李 静, Email: lijingwangyi@126.com。

优先出版: <http://www.cnki.net/kcms/doi/10.13406/j.cnki.cyx.000411.html>

先天性血管环是一类极其罕见的主动脉弓及其主要分支在起源、位置及路径上的发育异常,常造成不同程度的食管、气管受压,引起反复咳嗽、气急、气喘、喘鸣等呼吸道症状或吞咽困难。由于该病无特异性临床表现,既往常常漏诊或误诊。随着 64 排 CT 的普及,该病的诊治水平较前大大提高。但目前国内关于先天性血管环的报道,主要集中于病例报道和小样本分析,本文回顾性分析重庆医科大学附属儿童医院 2003 年 1 月至 2013 年 1 月 10 年间确诊的 60 例先天性血管环的临床特征、诊断和治疗情况,以期提高该病的诊治水平。

1 资料和方法

1.1 统计资料

回顾性分析重庆医科大学附属儿童医院 2003 年 1 月至 2013 年 1 月 10 年间确诊的 60 例先天性血管环,统计数据包括:性别、出现症状的年龄、诊断的年龄、症状、诊断的方法、诊断的类型。所有的病人被分成 4 种不同的血管环类型:①双主动脉弓(double aorta arch,DAA)。②肺动脉吊带(pulmonary artery sling,PAS)。③右主动脉弓合并左动脉导管/韧带。④其他。统计是否有气道、食道狭窄,是否合并心脏畸形,是否进行手术治疗。手术的病例,统计手术的年龄、气管插管的时间、入住重症监护室的时间、术后并发症。死亡病例统计出现症状的年龄、死亡的年龄、血管环类型、是否合并其他高危因素、手术到死亡的时间、死亡原因等。

1.2 统计学分析

应用 SASV8 软件处理。正态分布计量资料用均数±标准差($\bar{x} \pm s$)表示,偏态分布计量资料用中位数和四分位间距表示,计数资料用频数表示。死亡组和存活组间的计量资料采用非参数秩和检验,计数资料采用 Fisher 精确检验。检验水准 $\alpha=0.05$ 。

2 结 果

2.1 患儿的基本资料

诊断的 60 例血管环患儿,男 40 例,女 20 例,年龄 1 d~6 岁 1 月,中位数年龄 7.65 月,确诊的中位数年龄 7.67 月。60 例血管环患儿的基本情况见表 1。出生后就出现症状的 12 例(20%),生后 1 月内出现症状的 30 例(50%),出现症状的中位数年龄 2 月。临床症状以呼吸道症状最常见,52 例(87%)有呼吸困难、吼喘及反复呼吸道感染,7 例因反复吼喘被诊断为哮喘,3 例进行了正规的哮喘治疗。消化道症状有 2 例(3.3%),为 2 个新生儿,表现为吐奶。7 例有心脏症状,表现为哭吵后发绀、晕厥。有 2 例无症状(3.3%),1 例右主动脉弓合并左动脉导管/韧带体检发现心脏杂音,1 例左锁骨下动脉因阴囊包块术前做胸片发现。60 例患儿中有 29 例有心脏杂音,26 例有哮鸣音。

2.2 影像学检查

60 例患儿均进行了心脏彩超检查,有 55 例患儿进行了 64 排 CT 血管造影(computed tomography angiography,CTA)检查,12 例做了消化道钡餐,10 例做了纤维支气管镜,1 例做了心导管术。通过 CTA 检查确诊为血管环的患儿有 45 例,通过心脏彩超确诊血管环的患儿有 32 例,有 1 例病人做了心导管术并由此诊断。见表 2。

表 1 60 例血管环患儿基本情况
Tab.1 Basic information of 60 cases of congenital vascular ring

类型	n (%)	初诊科室 (例数)				合并畸形 (例数)	
		呼吸科	心内科	心外科	新生儿科	心内畸形	气道狭窄
右位主动脉弓合并左动脉导管/韧带	12 (20)	3	4	5	0	7	4
DAA	21 (35)	7	9	3	2	11	16
PAS	25 (41.67)	22	0	3	0	9	24
其他	2 (3.33)	1	0	1	0	1	1
合计	60 (100)	33	13	12	2	28	45

表 2 60 例血管环患儿辅助检查情况
Tab.2 Auxiliary examination results of 60 cases of congenital vascular ring

类型	食道钡餐	纤维支气管镜	超声心动图	胸部 CT+ 心血管重建	心导管术
右位主动脉弓合并左动脉导管/韧带	7/7	1/1	1/12	10/11	1/1
DAA	3/5	1/1	13/21	13/18	0/0
PAS	0/0	7/8	18/25	20/24	0/0
其他	0/0	0/0	0/2	2/2	0/0
合计:例数 (%)	10/12 (83.33)	9/10 (90.00)	32/60 (53.33)	45/55 (81.87)	1/1 (100.00)

2.3 合并畸形

28 例合并有 (46.7%) 有心内畸形, 其中合并房间隔缺损 (atrioventricular septal defects, ASD) 17 例 (28.3%)、室间隔缺损 (ventricular septal defects, VSD) 16 例 (26.7%), 同时合并有 ASD/VSD 5 例; 合并复杂心脏畸形 7 例, 包括肺动脉闭锁 (pulmonary atresia, PA)、主动脉弓离断 (interrupted aortic arch, IAA) 各 2 例、完全性大动脉转位 (transposition of the great arteries, TGA)、永存动脉干 (persistent truncus arteriosus, PTA)、部分性肺静脉引流 (partial anomalous pulmonary venous connection) 各 1 例。

合并的心外畸形包括: 气道狭窄 45 例 (75%), 食道狭窄 10 例, 其中 9 例病人同时合并食管气管狭窄, 先天性肺发育不良 3 例, 多指畸形 2 例, 21-三体综合征、先天性鱼鳞病、中枢协调障碍、先天性无肛、先天性髋关节发育不良、中重度肾积水各 1 例。

2.4 治疗

2.4.1 手术治疗 40 例病人 (67%) 进行了手术治疗, 其中 PAS 15 例 (60%), (行左肺动脉移植术); DAA 12 例 (57.5%), 行双主动脉弓离断, 右主动脉弓合并左动脉导管/韧带 12 例 (100%); 切断动脉导管/韧带; 其他 1 例, 左锁骨下动脉夹闭, 对合并心内畸形的在体外循环下同时进行心内畸形矫治。体外循环时间 49~335 min, 中位数时间 77 min, 主动脉阻断时间为 22~115 min, 中位数时间为 37 min。手术年龄: 1 月 21 d~6 岁 2 月, 中位数年龄: 8 月 5 d。

术后重症监护室滞留时间为 10~1 776 h, 中位数时间为 48 h, 其中 PAS 滞留 10~1 104 h, 中位数时间 72 h, 其他非 PAS 类滞留时间 15~1 776 h, 中位数时间 21 h; 术后呼吸机使用时间 2~1 104 h, 中位数时间 21 h, 其中 PAS 术后呼吸

机使用时间 4~1 104 h, 中位数时间 30 h, 其他非 PAS 类术后呼吸机使用时间 2~240 h, 中位数时间 21 h。PAS 术后在重症监护室滞留时间及呼吸机使用时间均较非 PAS 类型长, 分别为 48 h:21 h、30 h:21 h。

术后并发呼吸衰竭 6 例, 乳糜胸 4 例, 肺不张 2 例, 肺炎 3 例, 急性呼吸窘迫综合征 1 例, 声音嘶哑 1 例, 败血症 1 例。

2.4.2 非手术治疗 20 例患儿未进行手术治疗, 其中 1 例无症状; 1 例 PAS 拒绝手术, 死于肺部感染和呼吸衰竭; 10 例因合并其他复杂畸形, 拒绝手术 (4 例合并复杂心血管畸形, 2 例为新生儿合并复杂畸形, 1 例合并先天性无肛, 3 例合并有先天性肺发育不良); 8 例诊断后自动出院失访。非手术治疗包括控制感染、气道管理及营养支持等。

2.5 60 例血管环患儿死亡病例

60 例病人中有 7 例死亡 (见表 3)。手术病例死亡的高危因素见表 4, 从表中可以看出, 血管环合并完全性气管环是手术病例死亡的高危因素 ($P<0.05$), 性别、年龄、血管环类型、是否合并气管狭窄及复杂先天性心脏病等不是手术病例死亡的高危因素。

2.6 随访

进行手术治疗的 40 例患儿中有 17 例术后 2 周复查了胸部 CT, 有 3 例提示气道狭窄稍好转, 其余的气道受压情况均无明显改善; 11 例患儿术后 6 月随访胸部 CT 气道重建显示狭窄段气管明显发育。术后有 29 例复查了心脏彩超, 均提示心脏血管畸形矫治满意。34 例术后出院的患儿, 7 例失访, 27 例随访 1~15 个月, 生长发育及活动耐力改善, 术后半年内均仍存在不同程度吼喘、气急等呼吸道症状, 但吼喘、气急等呼吸道症状较术前均有缓解。

表 3 60 例血管环患儿中死亡病例列表

Tab.3 List of death cases of congenital vascular ring

序号	死亡年龄	性别	血管环类型	心脏畸形	气道畸形	其他疾病	死亡原因	死亡时间
1	4.2 月	女	PAS	ASD	支气管肺发育异常	无	拒绝手术, 死于重症肺炎、呼吸衰竭行血管环纠治加	术中
2	7.6 月	男	PAS	无	完全性气管环	无	Slide 气管成形术, 死于心功能不全	术中
3	8.5 月	男	右位主动脉弓合并左导管 / 韧带	卵圆孔未闭 肺动脉闭锁	无	21 三体综合征	后合并感染, 死于呼吸窘迫综合征	术后 14 d
4	7.3 月	男	DAA	VSD/PDA/ 卵圆孔未闭	气管狭窄	无	低氧血症	术后 6 d
5	3.5 月	女	PAS	ASD/PDA	气管狭窄	无	脱机困难, 家长放弃后死亡	术后 15 d
6	6.5 月	男	PAS	PDA/PFO	完全性气管环	无	Slide 气管成形术后气管肉芽形成, 死于脱机困难	术后 80 d
7	14 月	女	PAS	PFO	气管狭窄	无	腹膜炎	术后 28 d

表 4 血管环患儿手术病例死亡高危因素列表
Tab.4 List of risk factors of death for congenital vascular ring

高危因素	死亡组 (n=6)	存活组 (n=34)	统计值	P 值
右位主动脉弓/左动脉导管韧带	1	11		0.065 ^a
DAA	1	11		0.648 ^a
PAS	4	11		0.174 ^a
产重 (g)	2 591.7 ± 657.58	2 942.1 ± 586.74	t=-1.33	0.193
性别 (女)	2	11		1.000 ^a
确诊年龄 (月)	5.5 (3.0, 8.0)	8 (5, 18)	Z=-1.502	0.133
手术年龄 (月)	7.5 (4, 8)	9 (6, 19)	Z=-1.196	0.232
心内畸形	2	16		0.673 ^a
合并复杂心内畸形	2	3		0.154 ^a
气道狭窄	5	24		1.000 ^a
长段型气管狭窄	3	8		0.319 ^a
完全性气管环	3	0		0.002 ^a
上机时间 (h)	98 (23, 1 104)	14.5 (6, 39)	Z=1.763	0.078
重症监护室滞留时间 (h)	240 (28, 552)	23 (21, 168)	Z=1.194	0.225
出现症状到确诊时间(月)	4 (2, 7)	5.5 (2.0, 16.0)	Z=-0.761	0.436

注: a, Fisher 精确概率法, Z 表示秩和检验, t 表示 t 检验

3 讨 论

胎儿发育早期成对的主动脉组成的血管环未能正常向单一主动脉过渡,其右背侧主动脉退化吸收不全或主动脉其他各段发育异常导致主动脉弓依然保留完全或不完全环状结构,从而对行走在血管环内的食管和气管产生不同程度的压迫,这种主动脉弓各段组合方式的异常称为血管环。血管环由 Wolman 于 1939 年首先报道,是一类较少见的先天性大血管发育异常,约占先天性心脏病的 1%~2%^[1]。国外文献报道血管环的类型以右位主动脉弓合并左动脉导管、DAA^[2-4]为主,本组病例以 PAS(占 41.67%)、DAA(占 35%)为主,病例构成与国外文献报道不完全相同,可能系人种差异所致。

血管环症状轻重及症状出现时间随血管环类型、程度及对食管气管压迫程度的不同差异非常大:可以无任何临床症状,也可以在婴儿期即出现严重的呼吸道问题。本组 87%的患儿都有呼吸道症状,表现为呼吸困难、喘鸣、吼喘及反复呼吸道感染,其中约 50%的患儿在生后 1 月内出现症状,而 20%的患儿甚至在生后即有症状。本组有 2 例患儿(3.3%)有消化道症状,表现为吐奶。仅有 2 例无任何临床症状(3.3%)。本组患儿的临床表现(以严重的呼吸道问题为主)与国外其他中心^[4-5]的临床表现(约 1/3

无症状,体检偶然发现)不尽相同,分析原因可能是本院是西南地区最大的儿科医学中心,收治的病人以危重的婴幼儿为主,本组病例病种以 PAS、DAA 为主,同时本地区经济水平欠发达,儿科体检尚未普及有关。

血管环的确诊依赖于影像学检查。多排 CT 心血管及气道三维重建可以详尽直观地显示异常血管的走行、气管受压程度及狭窄范围^[6-7],有助于临床明确诊断及选择治疗方法,是确诊先天性血管环的首选。本组病例中有 45 例通过 CTA 确诊,CTA 诊断与手术诊断符合率达 81.87%。超声心动图对血管环确诊率较 CTA 低,且不能明确血管环对周围组织的压迫,但可以诊断合并的心脏畸形,仍然是血管环诊断不可缺少的辅助手段。对于血管环合并气道狭窄的患儿必须加做纤维支气管镜,用于判断气管狭窄的程度,有利于指导手术方案和对预后做出评估^[8]。钡剂食管造影可以显示食道的压迫,是最可靠的初步诊断血管环的方法,但由于不能确定血管环的分型及气管受压情况,目前已不作为首选。心血管造影和核磁共振因其复杂昂贵,临床未广泛开展。

血管环常见的临床表现是非特异性的呼吸道及消化道症状,因此临床误诊或漏诊率很高。本组病例约 55%(33 例)以“哮喘、肺炎”首诊收入呼吸内科,约 20%(13 例)以“先天性心脏病”首诊收入心血管内科,仅有 12 例以“血管环”首诊收入心血管外

科。由于血管环单纯内科治疗效果不理想,因此早期诊断非常必要。由于多排 CT 心血管及气道三维重建并不是每个医院的常规检查项目,因此要提高该病的早期诊断率只能依靠临床医师对血管环在思想上的认识水平提高,对于反复肺炎、呼吸困难、喘鸣、吞咽困难的婴幼儿,尤其是应用支气管扩张剂后无改善的,要高度警惕血管环存在的可能。对于疑诊的患儿尽早多排 CT 确诊。本组病例约 46.7% (28 例)合并心内畸形,75% (45 例)合并气道狭窄,因此临床上以气道狭窄就诊或症状体征不能完全用先天性心脏病解释的患儿,一定要加做多排 CT 心血管重建排除血管环。

无症状的血管环病例可以长期随访,有症状者一旦诊断应尽早手术治疗。控制感染、气道管理及营养支持等内科治疗只能作为术前准备的一部分。手术目标是彻底松解血管环,解除其对气道、食道压迫,手术效果取决于合并的气道畸形情况。本组肺动脉吊带(多数合并严重气道狭窄)的手术患儿,手术后的重症监护室滞留时间、呼吸机使用时间均长于其他类型血管环患儿,而合并完全性气管环则是手术死亡的高危因素。近年来的多项研究^[9-10]显示,血管环合并严重气道狭窄患儿无论是单纯血管环修补还是血管环修补同时联合气管重建手术,效果均不尽如人意。因此,血管环纠治术最重要的术前评估就是合并的气道狭窄程度。虽然手术解除了气道的压迫,但喘鸣、反复呼吸道感染等压迫症状的恢复常常持续到术后 1 年^[11]。本组病例的随访显示,术后半年才出现狭窄气道的明显发育。但亦有研究显示^[12]多数患儿在 9 岁时狭窄段气管管径将接近正常水平,因此血管环患儿的远期预后良好。

总之,对于反复肺炎、呼吸困难、喘鸣、吞咽困难的婴幼儿,尤其是内科治疗效果欠佳的,要高度警惕血管环存在的可能性。超声心动图联合多排 CT 是确诊血管环的最佳辅助检查,早期正确诊断和

及时手术治疗是生存的关键。

参 考 文 献

- [1] Kellenberger CJ. Aortic arch malformations[J]. *Pediatr Radiol*, 2010, 40(6):876-884.
- [2] Ruzmetov M, Vijay P, Rodefeld MD, et al. Follow-up of surgical correction of aortic arch anomalies causing tracheoesophageal compression: a 38-year single institution experience[J]. *Journal of Pediatric Surgery*, 2009, 44(7):1328-1332.
- [3] Backer CL, Mavroudis C. Congenital heart surgery nomenclature and database project: vascular rings, tracheal stenosis, pectus excavatum[J]. *Ann Thorac Surg*, 2000, 69(4 S):s308-s318.
- [4] Kir M, Saylam GS, Karadas U, et al. Vascular rings: presentation, imaging strategies, treatment, and outcome[J]. *Pediatr Cardiol*, 2012, 33(4):607-617.
- [5] Suh YJ, Kim GB, Kwon BS, et al. Clinical course of vascular rings and risk factors associated with mortality[J]. *Korean Circulation Journal*, 2012, 42(4):252-257.
- [6] 崔燕海, 杨向太, 黄美萍, 等. 64 层螺旋 CT 诊断先天性血管环[J]. *中国医学影像技术*, 2010, 26:856-858.
- [7] Backer CL, Mavroudis C, Rigsby CK, et al. Trends in vascular ring surgery[J]. *J Thorac Cardiovasc Surg*, 2005, 129(6):1339-1343.
- [8] Gaafar AH, El-Noueam KI. Bronchoscopy versus multi-detector computed tomography in the diagnosis of congenital vascular ring[J]. *Laryngol Otol*, 2011, 125(3):301-308.
- [9] Okmoto T, Nishijima E, Maruo A, et al. Congenital tracheal stenosis: the prognostic significance of associated cardiovascular anomalies and the optimal timing of surgical treatment[J]. *Pediatr Surg*, 2009, 44(2):325-328.
- [10] Chiu PP, Rusan M, Williams WG, et al. Long-term outcomes of clinically significant vascular rings associated with congenital tracheal stenosis[J]. *Pediatr Surg*, 2006, 41(2):335-341.
- [11] McLaren CA, Elliott MJ, Roebuck DJ. Vascular compression of the airway in children[J]. *Paediatr Respir Rev*, 2008, 9(2):85-94.
- [12] Cheng W, Manson D, Forte V, et al. The role of conservative management in congenital tracheal stenosis: an evidence-based long term follow-up study[J]. *Pediatr Surg*, 2006, 41(7):1203-1207.

(责任编辑:冉明会)