

❖ 心脏、血管影像学

Clinical characteristics and CT manifestations of crossed pulmonary arteries in children: A report of 17 cases

CUI Yanhai*, ZHANG Hongdan, LI Jinglei, LIU Hui, HUANG Meiping, LIANG Changhong

(Department of Radiology, Guangdong General Hospital, Guangdong Academy of Medical Sciences, Guangzhou 510080, China)

[Abstract] **Objective** To investigate the clinical characteristics and CT manifestations of crossed pulmonary arteries in children. **Methods** The clinical and cardiac CT data of 17 children patients with crossed pulmonary arteries were retrospectively analyzed. The complicated cardiovascular malformations, airway abnormalities, pneumonia and other special clinical conditions were reported. **Results** The crossed pulmonary arteries, cardiovascular malformations, airway abnormalities and pneumonia were detected accurately by cardiac CT three-dimensional reconstruction imaging. The complicated malformations include atrial septal defect in 9 cases, ventricular septal defect in 9 cases, right aortic arch with right descending in 9 cases, arterial duct arteriosus in 5 cases, the aberrant left or right subclavian artery origin anomalies in 4 cases, aortic coarctation in 3 cases, tetralogy of Fallot in 3 cases, pulmonary arterial septal defect in 2 cases, anomalous pulmonary venous drainage in 2 cases, left pulmonary artery stenosis in 1 case, aortic valve stenosis in 1 case, aortic bicuspid leaf malformation in 1 case, persistent truncus arteriosus in 1 case, right ventricular double outlet in 1 case, aortic transection in 1 case, pulmonary artery atresia in 1 case, coronary artery origin anomalies in 1 case, aortic arch on the left and right down 1 case, persistent left superior vena cava in 1 case and myocardial insufficiency in 1 case. There were 10 cases complicated with pneumonia, 2 cases of them with bronchial stenosis. Other clinical complications included 1 case of trisomy 18 syndrome, refractory epilepsy and hypocalcemia respectively. **Conclusion** Crossed pulmonary arteries is a rare congenital heart disease and complicates with other cardiovascular malformations commonly. Pneumonia is the most common complication. Cardiac CT three-dimensional reconstruction imaging has advantage in displaying the relationships of the crossed pulmonary arteries, cardiovascular malformations and airway abnormalities.

[Key words] Heart diseases; Crossed pulmonary arteries; Tomography, X-ray computed

DOI:10.13929/j.1003-3289.2016.08.014

交叉肺动脉患儿临床及 CT 特点(附 17 例报道)

崔燕海*, 张红丹, 李景雷, 刘 辉, 黄美萍, 梁长虹

(广东省人民医院 广东省医学科学院放射科, 广东 广州 510080)

[摘 要] **目的** 探讨交叉肺动脉患儿的临床及 CT 特点。 **方法** 回顾性分析 17 例交叉肺动脉患儿的临床及 CT 检查资料, 记录合并心血管畸形、气道畸形、肺炎及其他临床合并症情况。 **结果** 心胸 CT 三维重建图像可清晰显示交叉肺动脉及其合并心血管畸形、气道畸形、肺炎。其中合并房间隔缺损 9 例, 室间隔缺损 9 例, 主动脉右弓右降 9 例, 动脉导管未闭 5 例, 迷走左或右锁骨下动脉 4 例, 主动脉缩窄 3 例, 法洛四联症 3 例, 主肺动脉间隔缺损 2 例, 部分型肺静脉异位引流 2 例, 左肺动脉狭窄 1 例, 主动脉瓣狭窄 1 例, 主动脉瓣二叶畸形 1 例, 永存动脉干 1 例, 右心室双出口 1 例, 主动脉离断 1 例, 肺动脉闭锁 1 例, 冠状动脉起源异常 1 例, 主动脉左弓右降 1 例, 永存左上腔静脉 1 例, 心肌致密化不全 1 例。10 例合

[基金项目] 国家自然科学基金重点资助项目(U1401255)、广东省科技支撑计划(2014A020212228)。

[第一作者] 崔燕海(1977—), 男, 河北唐山人, 硕士, 副主任医师。研究方向: 心血管影像诊断。

[通信作者] 崔燕海, 广东省人民医院 广东省医学科学院放射科, 510080。E-mail: yanhai_cui@126.com

[收稿日期] 2015-08-22 **[修回日期]** 2016-02-20

并肺炎,其中 2 例有支气管狭窄。其他临床合并症包括 18-三体综合征、顽固性低钙血症、癫痫各 1 例。**结论** 交叉肺动脉是一种罕见的先天性心脏病,常伴其他心脏、大血管发育异常,且多合并肺炎。CT 三维重建图像可直观、清晰显示交叉肺动脉及其合并心血管解剖异常,同时显示肺内、气道异常及其与大血管的立体关系。

[**关键词**] 心脏病;交叉肺动脉;体层摄影术,X 线计算机
[**中图分类号**] R543. 2; R814. 42 [**文献标识码**] A [**文章编号**] 1003-3289(2016)08-1205-04

交叉肺动脉是一种罕见的心脏畸形,为左肺动脉起自于右肺动脉的右上方,而后左、右肺动脉呈十字交叉分别进入左、右肺,且交叉肺动脉常合并其他心脏畸形。既往有关交叉肺动脉的研究报道较少且多为个案^[1]。2013 年 Babaoğlu 等^[2]报道 20 例交叉肺动脉。本研究回顾性分析 17 例交叉肺动脉患儿资料,主要探讨交叉肺动脉的临床及 CT 特点,以期进一步提高对本病的认识。

1 资料与方法

1.1 一般资料 2009 年 1 月—2013 年 12 月于我院接受心脏 CT 检查并最终确诊为先天性心脏病者共 4641 例,其中 17 例为交叉肺动脉畸形,男 8 例,女 9 例,年龄 20 天~12 岁,中位年龄 105 天。所有患儿临床及 CT 影像资料完整,其中 11 例因合并其他心血管畸形接受手术治疗,另 6 例未予治疗。

1.2 CT 检查 采用 GE LightSpeed VCT 64 层 CT 或 Philips iCT 256 层 CT 扫描仪。在患儿自由呼吸状态下进行心脏 CT 扫描,扫描范围自胸廓入口至左膈

下 2 cm。对不能配合检查者给予镇静(口服水合氯醛,0.1 mg/kg 体质量)。对 3 例采用回顾性心电门控扫描,管电压 80 kV,心电调节的管电流调制技术(35%~50% RR 间期应用全部管电流,其余 RR 间期时相应应用 20%管电流),机架转速 0.35 s/rot,准直 0.625 mm×64,重建层厚 0.625 mm,矩阵 512×512。对另 14 例采用前瞻性心电触发扫描,管电压 80 kV,管电流自动调节技术,机架转速 0.27 s/rot,准直 0.625 mm×128,重建层厚 0.625 mm,矩阵 512×512。采集时间窗为 40%~50% RR 间期,间隔 5%进行图像重组(即 40%、45%和 50% RR 间期 3 个时相)。对比剂采用非离子型对比剂(碘必乐,300 mgI/ml),剂量 2 ml/kg体质量,以高压注射器注入,流率 0.2~2.0 ml/s。应用对比剂跟踪技术自动触发扫描。

1.3 图像后处理 图像数据均传至 GE AW 4.3 后处理工作站,重建方法包括 MPR、MIP 及 VR。由 2 名具有 5 年以上影像诊断经验的医师,观察心血管系统畸形情况,达成一致意见后作为最终诊断结果。

表 1 17 例交叉肺动脉患儿临床资料及合并症情况

编号	年龄	性别	合并心脏畸形	其他合并症
1	20 天	男	ASD、VSD、DORV、PA、APW	肺炎
2	23 天	女	ASD、VSD、PDA、CoA	肺炎、18-三体综合征
3	27 天	男	ASD、TOF、ALSCA、RAA	顽固性低钙血症
4	31 天	男	VSD、PDA、IAA、ARSCA、RAA	肺炎、左主支气管闭塞
5	36 天	女	ASD、VSD、ARSCA	肺炎
6	75 天	女	VSD、APW、RAA	肺炎
7	95 天	男	RAA	肺炎
8	105 天	男	TOF、RAA	肺炎
9	115 天	女	ASD、VSD、PDA、BAV	—
10	127 天	男	ASD、PDA、LPS、AOCA	肺炎
11	168 天	男	VSD、PDA、CoA	肺炎
12	176 天	女	VSD、RDAo、PAPVC	—
13	195 天	女	ASD、TOF、RAA	癫痫
14	1 岁 10 月	女	PTA、VSD、RAA	—
15	3 岁 11 月	女	CoA、RAA、PLSVC、AVS、NVM	—
16	4 岁 10 月	男	ASD、RAA、ALSCA	肺炎、右主支气管开口狭窄
17	12 岁 11 月	女	ASD、PAPVC	—

注:ALSCA:迷走左锁骨下动脉;AOCA:冠状动脉起源异常;ARSCA:迷走右锁骨下动脉;APW:主肺动脉间隔缺损;ASD:房间隔缺损;AVS:主动脉瓣狭窄;BAV:主动脉瓣二叶畸形;CoA:主动脉缩窄;DORV:右心室双出口;IAA:主动脉离断;LPS:左肺动脉狭窄;NVM:心肌致密化不全;PA:肺动脉闭锁;PAPVC:部分型肺静脉异位引流;PDA:动脉导管未闭;PLSVC:永存左上腔静脉;PTA:永存动脉干;RAA:右位主动脉弓;RDAo:右侧降主动脉;TOF:法洛四联症;VSD:室间隔缺损

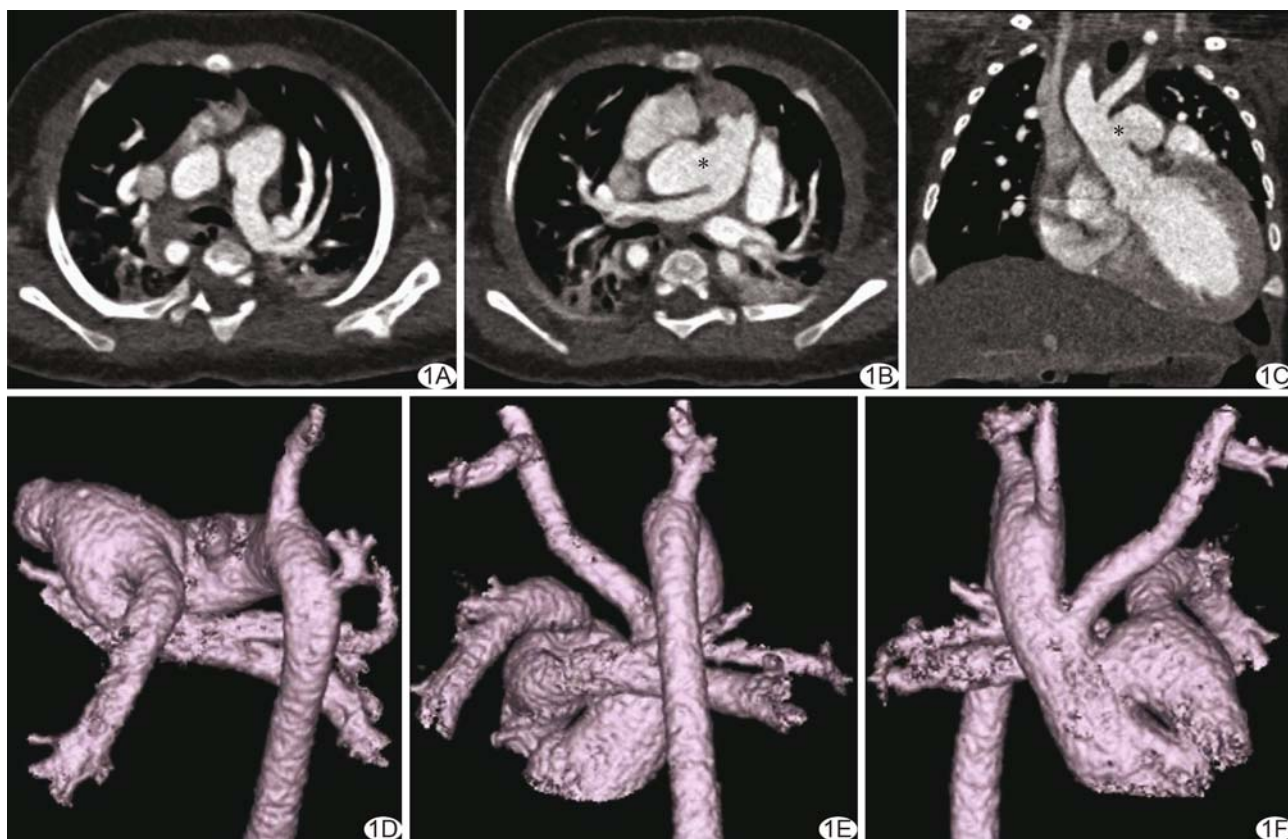


图1 患儿女,75天,交叉肺动脉合并主肺动脉间隔缺损(*)、室间隔缺损、主动脉右弓右降畸形 A~C. 轴位及冠状位CT显示左、右肺动脉呈上下关系,不能在同一层面显示,左肺动脉起自于右肺动脉的右上方; D~F. 分别为上面观(D)、后面观(E)、前面观(F)的VR图像,立体显示交叉肺动脉解剖、走行及合并畸形

2 结果

通过CT三维重建图像,对17例患儿均可直观、立体观察交叉肺动脉及相关心脏、大血管畸形,并可同时显示气道及肺内情况,见表1、图1。并发心血管系统畸形主要包括:房间隔缺损9例,室间隔缺损9例,主动脉右弓右降9例,动脉导管未闭5例,迷走左或右锁骨下动脉4例,主动脉缩窄3例,法洛四联症3例,部分型肺静脉异位引流2例,主肺动脉间隔缺损2例,左肺动脉狭窄1例,主动脉瓣狭窄1例,主动脉瓣二叶畸形1例,永存动脉干1例,右心室双出口1例,主动脉离断1例,肺动脉闭锁1例,冠状动脉起源异常1例,主动脉左弓右降1例,永存左上腔静脉1例,心肌致密化不全1例。10例合并肺炎,其中2例同时伴有支气管狭窄,均为相邻血管压迫所致。其他临床合并症包括18-三体综合征、顽固性低钙血症、癫痫各1例。

3 讨论

交叉肺动脉临床罕见,本组病例检出率约为0.37%(17/4 641例)。1966年由Jue等^[3]首次报道。目前其病因未完全明确,有学者^[2-3]认为原因可能为肺

动脉干生长速度不一致,使正常起源的肺动脉逆时针方向旋转,最终左肺动脉起源并走行于右肺动脉的右上方,呈十字交叉。

交叉肺动脉CT典型表现为左、右肺动脉开口不在同一平面,左肺动脉起自于右肺动脉的右上方,左、右肺动脉呈十字交叉分别进入左、右肺;VR图像可直观、立体显示左、右肺动脉的关系。肺动脉吊带亦为肺动脉位置异常,需与交叉肺动脉相鉴别,其主要表现为左肺动脉起源于右肺动脉,走行于食道与气管之间,包绕右侧支气管,常形成气道梗阻,对此类患者常需手术治疗,而对单纯交叉肺动脉患者则无需手术^[1]。

交叉肺动脉常伴有其他复杂先天性心脏病。组织胚胎学上,约从第42天开始,左、右肺动脉开口的迁移与动脉干的分隔同步进行;近端的肺动脉则由第6对动脉弓发育;以上可为多数交叉肺动脉合并流出道、动脉干及主动脉弓异常提供依据,如永存动脉干、主动脉弓离断、法洛四联症等^[4-7]。单纯的交叉肺动脉位置及走行异常不会引发血流动力学改变,因此临床一般无需特殊处理。Recto等^[8]报道2例肺动脉交叉患者术

前有非常短的主肺动脉,在肺动脉环缩术后出现严重的右肺动脉狭窄。因此,术前提示肺动脉交叉可能有助于外科处理。本组病例中 1 例术前合并左肺动脉狭窄。

气道梗阻常见于先天性心脏病患者,可能与异常血管压迫有关,如降主动脉位置异常或肺动脉吊带等。本研究中 10 例合并肺炎,其中 2 例为肺动脉压迫导致气道狭窄或闭塞。CT 三维重建可准确显示肺动脉空间结构,同时显示其他心血管畸形及气管支气管情况。

研究^[3,8-10]报道,交叉肺动脉可合并染色体异常,主要包括 22q11、18-三体、部分单体性 Xq、部分三体性 1q。Babaoglu 等^[2]研究显示高达 45% (9/20) 的交叉肺动脉合并基因异常,包括 DiGeorge、Noonan、Costello、Frank-ter-Haar、Holt-Oram 综合征等。本组病例中 1 例合并 18-三体染色体异常;1 例合并顽固性低钙血症,考虑为 DiGeorge 综合征。本研究中交叉肺动脉合并心血管畸形以外的其他合并症情况与 Babaoglu 等^[2]的研究有所不同,可能为种族差异所致。

心脏 CT 检查虽存在因需使用碘对比剂和具有电离辐射的不足,但通过优化扫描方案可较大程度降低不利影响。相较于超声和心脏 MRI,CT 在显示气道、大血管畸形、肺内病变方面更具优势。

总之,交叉肺动脉多合并复杂的心血管解剖异常,右心室流出道、动脉干异常、主动脉弓异常是其常见并发畸形。交叉肺动脉亦可能合并染色体异常。CT 三维重建图像可直观显示交叉肺动脉的解剖关系,交叉肺动脉的 CT 诊断要点为明确左、右肺动脉的空间交叉关系。

[参考文献]

- [1] Chen J, Feng Y. A rare case of crossed pulmonary arteries in an infant—case report. *J Cardiothorac Surg*, 2013,8:79-82.
- [2] Babaoglu K, Altun G, Binnetoglu K, et al. Crossed pulmonary arteries: A report on 20 cases with an emphasis on the clinical features and the genetic and cardiac abnormalities. *Pediatr Cardiol*, 2013, 34(8): 1785-1790.
- [3] Jue KL, Lockman LA, Edwards JE. Anomalous origins of pulmonary arteries from pulmonary trunk ("crossed pulmonary arteries"): Observation in a case with 18 trisomy syndrome. *Am Heart J*, 1966,71(6):807-812.
- [4] Becker AE, Becker MJ, Edwards JE. Malposition of pulmonary arteries (crossed pulmonary arteries) in persistent truncus arteriosus. *Am J Roentgenol*, 1970,110(3):509-514.
- [5] Chen BB, Hsieh H, Chiu IS, et al. Crossed pulmonary arteries: Report of two cases with emphasis on three-dimensional helical computed tomographic imaging. *J Formos Med Assoc*, 2008,107(3):265-269.
- [6] Chaturvedi R, Mikailian H, Freedom RM. Crossed pulmonary arteries in tetralogy of Fallot. *Cardiol Young*, 2005,15(5):537.
- [7] Koca B, Oztunc F, Yalcin Y. Crossed pulmonary arteries in conjunction with tetralogy of Fallot. *Turk Kardiyol Dern Ars*, 2011,39(6): 499-500.
- [8] Recto MR, Parness IA, Gelb BD, et al. Clinical implications and possible association of malposition of the branch pulmonary arteries with DiGeorge syndrome and microdeletion of chromosomal region 22q11. *Am J Cardiol*, 1997,80(12):1624-1627.
- [9] Siwik ES, Everman D, Morrison S. Images in cardiology: Crossed pulmonary arteries, ventricular septal defect, and chromosome 22q11 deletion. *Heart*, 2002,88(1):88.
- [10] Zimmerman FJ, Berdusis K, Wright KL, et al. Echocardiographic diagnosis of anomalous origins of the pulmonary arteries from the pulmonary trunk (crossed pulmonary arteries). *Am Heart J*, 1997,133(2):257-260.

致谢

科研工作的顺利完成离不开他人的帮助,在正文的最后应向对本研究提供过帮助的人致以谢意。致谢的对象包括:对研究工作提出指导性建议者,论文审阅者,资料提供者,技术协作者,帮助统计者,为本文绘制图表者,提供样品、材料、设备以及其他方便者。

致谢必须实事求是,应防止剽窃掠美之嫌,也勿强加于人,如未经允许写上专家、教授的名字,以示审阅来抬高自己。致谢一般要说明被谢者的工作的内容,如“技术指导”、“收集资料”、“提供资料”等。