

technique and application of percutaneous cryotherapy[J]. Rofo, 2018, 190(9):836-846.

[4] BASTIANPILLAI C, PETRIDES N, SHAH T, et al.

Harnessing the immunomodulatory effect of thermal and non-thermal ablative therapies for cancer treatment[J]. Tumour Biol, 2015, 36(12):9137-9146.

Congenital absence of left pulmonary artery complicated with right aortic arch: Case report

先天性左肺动脉缺如并右位主动脉弓 1 例

褚瑶¹, 王洪杰¹, 陈雨各², 陈月芹^{2*}

(1. 济宁医学院临床医学院, 山东 济宁 272013; 2. 济宁医学院附属医院医学影像科, 山东 济宁 272029)

[Keywords] agenesis of pulmonary artery; right aortic arch; tomography, X-ray computed

[关键词] 肺动脉缺如; 右位主动脉弓; 体层摄影术, X 线计算机

DOI: 10.13929/j.issn.1672-8475.2022.11.016

[中图分类号] R541.1; R814.42 [文献标识码] B [文章编号] 1672-8475(2022)11-0731-01

患者女, 35 岁, 发作性心悸 1 个月; 早搏病史 2 年余, 口服琥珀酸美托洛尔缓释片后症状无好转。查体: 心率 81 次/分, 心律不齐, 可闻及早搏。实验室检查: 总胆红素 25.0 $\mu\text{mol/L}$, 间接胆红素 19.2 $\mu\text{mol/L}$, γ -谷氨酰转氨酶 6 U/L, 氨基转移酶比值 1.83, D-二聚体 0.57 mg/L。动态心电图: 室性早搏, 单发、单源、室早二联律、三联律。心脏超声: 右位主动脉弓(right aortic arch, RAA), 三尖瓣少量反流, 左肺动脉未见显示。胸痛三联 CT 血管造影(CT angiography, CTA): 左肺动脉缺如(图 1A), 左肺门血管增粗、迂曲, 起自降主动脉的左支气管动脉增粗并为左肺供血(图 1B), 左锁骨下动脉及左膈动脉部分分支亦参与左肺供血; 左肺动脉缺如(图 1C), 右颈总动脉及右锁骨下动脉起自 RAA, 左无名动脉发出左颈总动脉及左锁骨下动脉, RAA 伴镜像分支; 扫描野内肝门静脉右支缺如。诊断: 先天性左肺动脉缺如并左肺支气管动脉、左锁骨下动脉及左膈动脉异常分支代偿; RAA; 肝门静脉先天性变异(Couinaud III 型)。

左肺动脉未见显示。胸痛三联 CT 血管造影(CT angiography, CTA): 左肺动脉缺如(图 1A), 左肺门血管增粗、迂曲, 起自降主动脉的左支气管动脉增粗并为左肺供血(图 1B), 左锁骨下动脉及左膈动脉部分分支亦参与左肺供血; 左肺动脉缺如(图 1C), 右颈总动脉及右锁骨下动脉起自 RAA, 左无名动脉发出左颈总动脉及左锁骨下动脉, RAA 伴镜像分支; 扫描野内肝门静脉右支缺如。诊断: 先天性左肺动脉缺如并左肺支气管动脉、左锁骨下动脉及左膈动脉异常分支代偿; RAA; 肝门静脉先天性变异(Couinaud III 型)。

讨论 先天性单侧肺动脉缺如(unilateral absence of pulmonary artery, UAPA)罕见, 成人检出率约 1/20 万~1/30 万, 发生于右侧者约为左侧的 2 倍, 左侧 UAPA 常合并其他心

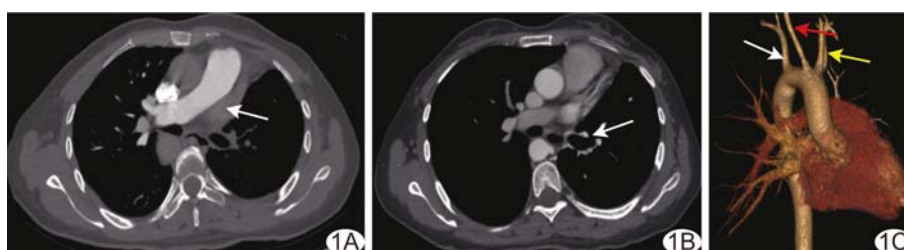


图 1 先天性左肺动脉缺如并 RAA A、B. 肺部增强动脉期轴位 CT 图示左肺动脉缺如(A, 箭)、左肺门处支气管动脉代偿性扩张(B, 箭); C. 容积重建图示左肺动脉缺如, 右颈总动脉(红箭)及右锁骨下动脉(白箭)起自 RAA, 左无名动脉(黄箭)发出左颈总动脉及左锁骨下动脉

血管畸形, 如法洛四联症、房间隔缺损、RAA 等; 其胚胎学基础为第 6 对动脉弓一侧不发育、过早闭塞或未能与后鳃肺血管丛演变而来的各级肺动脉分支正常连接。单纯 UAPA 多表现为反复肺部感染、咯血、运动不耐受等, 易误诊; 极少数可因血流动力学稳定而无明显症状。RAA 尸检发现率约 0.7%, 男女比约 8:1, 常见类型包括 RAA 伴镜像分支(本例)、RAA 伴迷走左锁骨下动脉及 RAA 伴孤立左锁骨下动脉; 如胚胎发育过程中左侧第 4 动脉弓吸收退化而右侧第 4 动脉弓仍存在, 则形成 RAA。肝门静脉变异较多见, 可能为胚胎发育 2~3 个月时 2 条卵黄静脉部分融合异常所致, 多无症状。CTA 可整体、直观显示畸形血管、侧支循环、肺内感染及支气管扩张等; 本例经胸痛三联 CTA 明确诊断。

[基金项目] 山东省研究生教育优质课程项目(SDYKC19213)。

[第一作者] 褚瑶(1993—), 女, 山东济宁人, 在读硕士, 医师。E-mail: chuyao0815@163.com

[通信作者] 陈月芹, 济宁医学院附属医院医学影像科, 272029。E-mail: Chenyueqin010@163.com

[收稿日期] 2022-06-17 [修回日期] 2022-08-17