

单侧肺动脉缺如：病理生理学、症状、诊断和当前治疗

原创 CardiothoracicSurgery CardiothoracicSurgery 8月21日

背景：单侧肺动脉缺如(UAPA)是一种罕见的畸形，可表现为孤立的病变或可能与其他先天性心脏缺陷有关。UAPA病通常与其他先天性心血管异常有关，如法洛四联症、房间隔缺损、主动脉缩窄、右主动脉弓、动脉干和肺动脉闭锁。UAPA的诊断非常困难，它需要完整的病史、体格检查和影像学检查。临床症状包括运动不耐受、咯血和反复呼吸道感染。患有UAPA的患者通常并没有症状。对于UAPA的治疗方法还没有达成共识。治疗方法应基于患者的症状，肺动脉解剖结构以及相关的主肺动脉侧支。本文综述了该病的病理生理学、症状学以及目前的诊断和治疗。

单侧肺动脉缺如的病理生理学和胚胎发生：对缺失型肺动脉起源的胚胎学解释如下所示，肺内的动脉起源于肺芽，肺外动脉起源于第六主动脉弓的近端。主动脉起源于主干主动脉囊，动脉导管形成于第六弓的远侧部分，与原始的主动脉相连，成为与主动脉弓同侧的弓下缘或者对侧的无名动脉的底部。肺动脉缺如是由近端第六主动脉弓的退化以及肺内肺动脉与第六主动脉弓远端持续性连接引起的。因此，这种情况的首选术语是“肺动脉近端中断”、“非融合性肺动脉”或“肺动脉远端的导管起源”。在早期胚胎发育中，短暂的体循环-肺动脉侧支动脉可能在两个延长的时期出现。在肺流出道发育不良期间，这些短暂的连接可能作为系统-肺侧支动脉持续存在。Fadel等人的研究结果显示，肺动脉阻断会刺激同侧肺体循环中的血管生成，并增加体肺血流量。患肺的侧支通常来自支气管动脉，但也有证据表明它起源于肋间动脉、膈下动脉、锁骨下动脉，甚至冠脉。

单侧肺动脉缺如的临床症状和并发症：右边的UAPA是常见的两倍。在182名孤立性UAPA病患者中，右侧肺动脉缺如占60%(109/182)。大约80%的涉及左肺动脉的报告病例与其他先天性心血管异常有关，例如法洛四联症、房间隔缺损、主动脉缩窄、右主动脉弓、动脉干、动脉导管未闭和肺动脉闭锁。单侧性肺动脉缺失的婴儿经常出现肺动脉高压症状。Pool等人认为发展为肺动脉高压的孤立性单侧肺动脉缺失者一般年龄较小，往往死于右心衰竭。然而，如果肺动脉高压在早期没有发展，以后也不太可能发展。临床表现一般见于两种。第一个症状见于婴儿，他们通常表现为充血性心力衰竭和肺动脉高压。另一种表现是年龄较大的患者，他们通常没有症状；预后取决于伴发的心血管异常和肺动脉高压的程度。这一系列疾病的总死亡率为7%。最常见的并发症是反复肺部感染、运动耐力下降和运动时轻度呼吸困难。

单侧肺动脉缺如的诊断

UAPA的诊断非常困难，在婴儿期，很容易被忽略。检查可能显示不对称的胸部，受影响的一侧有异常的呼吸声。肺流出道可能有收缩期杂音。无并发症的孤立性肺动脉高压(无肺动脉高

压)患者的心电图通常是正常的，而在肺动脉高压相关病例中显示右心室优势。**UAPA**病患者的影像学表现：**1.**胸片显示典型的非对称肺野(图1)，同侧小半胸廓有一个透亮的肺。纵膈腔将向患侧转移，而患侧的肺门脉管系统将缺失或大大缩小。同侧半膈可能升高。**CT/MR:**在横断面成像中，缺失的肺动脉通常在距主肺动脉1厘米处终止(图2)。包括完整的肺动脉周围分支、可变的侧支循环、镶嵌性实质改变和继发于反复感染的支气管扩张。磁共振血管造影还提供了血流动力学状态的实时评估。**3.**胸超声心动图是进行诊断的良好工具，排除任何其他心脏或主要血管异常并评估是否存在有关联的肺动脉高压。没有肺动脉高压的病例可以通过超声心动图进一步检查，以发现这种情况的早期迹象。**4.**血管造影术仍然是诊断肺动脉发育不全的金标准。肺静脉楔形血管造影术在描绘同侧肺门肺动脉和肺内血管的存在方面特别有用，这在血管重建前是必需的。没有出现肺动脉高压的病例可以通过超声心动图来检测其早期症状。

图1 胸部X光片显示左半胸小，右肺过度充气，气管和纵隔向左偏转，右肺门有充血的血管阴影。左肺的体积和血管似乎减少。



Figure 1. Chest X-ray showing a small left hemithorax, hyperinflation of the right lung, deviation of the trachea and mediastinum to the left and an engorged vascular shadow in the right hilum. The volume and vascularity of the left lung appear to be diminished. From Kruzliak et al. [45].  CardiothoracicSurgery

图2。肺动脉主干增粗，左肺动脉缺如，肺左叶血运降低，心脏和纵隔轻度左移的CT表现。

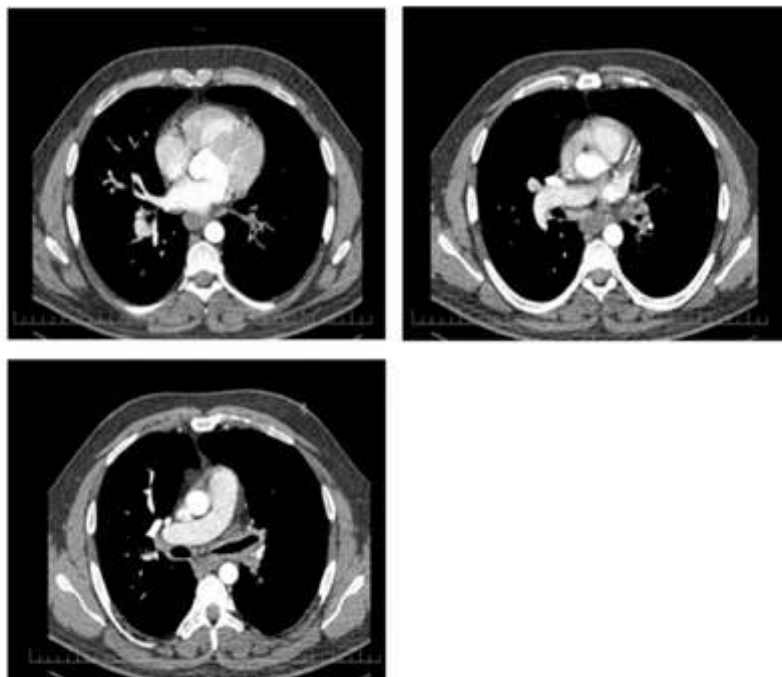


Figure 2. Computed tomography findings of pulmonary artery trunk enlargement and the atelectasis of the left pulmonary artery with lower vascularity in the left lobe of the lung and slight displacement of the heart and mediastinum to the left. From Kruzliak et al. [45].

单侧肺动脉缺失治疗：对于孤立性肺动脉缺失症的治疗尚没有达成共识。孤立性肺动脉缺乏症的治疗方法应基于患者症状、肺动脉解剖、相关心血管异常、主肺动脉侧支和肺动脉高压。

1. 随访：在没有任何心肺功能障碍证据的患者中，不需要进行治疗；应该定期对它们进行随访。
2. 药物治疗：肺动脉高压的药物治疗是指基于内皮素受体拮抗剂(如波生坦)或胃肠外前列环素的治疗。长期血管扩张治疗可能会提高存活率。西地那非、钙通道阻滞剂和持续静脉输注前列环素已被尝试用于不同的治疗。适用于：不适合血管重建或肺叶切除或肺动脉高压难以改善者。
3. 介入治疗：选择性肺动脉栓塞。选择性栓塞的侵入性较低，并且比肺切除术的手术风险小；在身体状况较差的患者中，应该考虑栓塞，或者作为手术的辅助手段，以减少随后的手术失血。然而，限制因素包括缺乏专业知识，安全释放线圈的技术困难，以及由于广泛的侧支化而导致的较高的长期复发率(高达25%)。
4. 手术治疗：
 - a. 建立主肺动脉分流；将受影响的肺动脉连接到主肺动脉。在肺发育不全确诊，可向单侧缺失的肺动脉提供足够的顺行血流可能会增加长期通畅的可能性。如果肺内动脉发育良好后确诊，可与中央肺动脉吻合。如果肺内分支较小，可以使用改良的Blalock-Taussig分流术；这使得在随后的手术中，在肺段与主肺动脉连接之前，受影响的肺内动脉能够更好地生长。如：升主动脉下右肺动脉与主肺动脉直接吻合（直接吻合术在新生儿期或婴儿期早期是可能的，如果可能，应予以推荐,但可出现主肺动脉吻合口狭窄，可能是由于升主动脉受压所致。）如：插入带自体心包或假体材料（涤纶/戈尔-特克斯）的移植管，以及将受影响的动脉端侧吻合到主肺动脉。（随着孩子的成长，移植管和天然肺动脉之间的大小不匹配会增加，所以可以预期进行随访手术以进行翻修和/或导管介入，导管支架置入后，患者需要抗凝治疗）。
 - b. 肺叶或全肺切除。肺部严重感染可能需要肺叶切除术或全肺切除术，UAPA引起的反复咯血患者进行全肺切除术，因为受UAPA影响的肺不能促进通气。咯血可能很多年是自限性的，但大量咯血在急性情况下可能危及患者的安全，只能通过选择性栓塞全身侧支甚至切除患侧肺来治疗。（受影响的肺对功能性气体交换的

贡献通常很小，这就否定了保肺手术。但UAPA病患者的任何肺部手术都可能因全身侧支的存在而变得复杂。)

结论：孤立性肺动脉缺如是一种罕见的疾病。在婴儿期，它表现为呼吸窘迫和严重的肺动脉高压。成人患者通常没有症状。肺动脉高压是UAPA的严重并发症，极大地增加了该病的死亡率。延迟诊断和延迟手术的患者可能发展为不可逆的发育不良和受影响的肺动脉消退，并且预后比较差。对该病进行早期诊断和提供适当的治疗是非常重要的。

原文信息



CardiothoracicSurgery

喜欢作者

赞 9

在看 5



写下你的留言