

· 研究论著 ·

产前超声诊断胎儿右位主动脉弓 34 例临床分析

刘丹娜 韩阳

【摘要】 目的 探讨胎儿右位主动脉弓的超声声像图特征及合并畸形情况，评价产前超声在胎儿右位主动脉弓诊断中的价值。方法 收集产前超声诊断的 34 例右位主动脉弓胎儿超声声像图特征及合并畸形情况，并对其进行总结分析。结果 34 例右位主动脉弓胎儿中，引产 5 例，29 例顺利出生。经出生后超声检查及引产后病理检查，诊断符合率达 100%。胎儿右位主动脉弓的产前超声特征为三血管 - 气管切面及主动脉弓位于气管右侧，主动脉弓和肺动脉之间的“V”形角度增大，两者间可见软组织影像及一个管状回声，旋转探头追踪其走行仔细辨别可判定该管状结构为气管。34 例右位主动脉弓胎儿中包括右位主动脉弓并左位动脉导管 30 例，右位主动脉弓并右位动脉导管 1 例，双主动脉弓 1 例，镜面右位主动脉弓 2 例。34 例右位主动脉弓胎儿中有 25 例 (73.5%) 为孤立性右位主动脉弓，9 例 (26.5%) 合并心内及心外结构异常。结论 胎儿右位主动脉弓畸形是一种胎儿血管变异，可合并心内或心外其他畸形，因此必须对胎儿各结构进行全面扫描。产前超声检查可对胎儿右位主动脉弓进行准确诊断。

【关键词】 超声诊断；胎儿；右位主动脉弓

Prenatal ultrasound diagnosis of fetal right aortic arch: clinical analysis of 34 cases Liu Danna, Han Yang. Ultrasonic Department, Institute of Prenatal and Postnatal Care, Heping District, Northern Theater Command General Hospital of Chinese PLA, Shenyang 110812, China
Corresponding author, Han Yang, E-mail: 826yb@163.com

【Abstract】 **Objective** To investigate the ultrasonic features and associated abnormalities of the fetal right aortic arch and evaluate the diagnostic value of prenatal ultrasound. **Methods** The ultrasonic features and associated abnormalities of 34 cases diagnosed with the right aortic arch by prenatal ultrasound were collected and analyzed. **Results** Among 34 fetuses, 5 received induced labor and 29 were successfully delivered. The diagnostic accuracy was calculated as 100% according to postnatal ultrasonic detection and pathological examination after induced labor. Prenatal ultrasonic features of the fetal right aortic arch included that three-vessel and tracheal view and the aortic arch were located in the right of the trachea, the “V”-shaped angle between the aortic arch and pulmonary artery was increased and soft tissues and tube-shaped echo were observed between them. The rotating probe was utilized to trace the stretching pattern and identified the tubular structures as the trachea. Among 34 fetuses of the right aortic arch, 30 were complicated with the left patent ductus arteriosus, one with the right patent ductus arteriosus, one with double aortic arch and two with the mirror right aortic arch, respectively. Among them, 25 cases (73.5%) were diagnosed with isolated right aortic arch and 9 (26.5%) were complicated with intra- and extra-cardiac malformations. **Conclusions** Fetal right aortic arch abnormality is a variation of the fetal vessels, which can be complicated with intra- or extra-cardiac malformations. Therefore, comprehensive scan of the fetus should be carried out. Fetal right aortic arch malformation can be accurately diagnosed by prenatal ultrasonic examination.

【Key words】 Ultrasonic diagnosis; Fetus; Right aortic arch

右位主动脉弓是发生率较高的先天性血管畸形,发生率约 1‰。在正常人群中,多数情况下主动脉弓位于气管左侧。右位主动脉弓是指主动脉弓走行向右偏移,跨越中线,位于气管和食管右侧。作为一种结构变异,右位主动脉弓可单独存在,也可合并其他心内及心外畸形和染色体核型异常。不合并其他结构异常并且染色体核型正常的右位主动脉弓病例通常预后良好,这种血管环畸形成年后也较少出现压迫症状,多无需进一步治疗^[1]。因此胎儿右位主动脉弓需要产前明确诊断,并进一步排除有无合并其他畸形及染色体异常。本研究对我院产前超声检查明确诊断的 34 例右位主动脉弓病例的 UCG 特征进行总结分析,探讨胎儿右位主动脉弓产前超声诊断的必要性。

对象与方法

一、研究对象

收集 2013 年 1 月至 2017 年 12 月在我院产常规产检超声检出并经产后随访证实的胎儿右位主动脉弓 34 例。孕母均无严重不良孕产史或家族史,检查时均未出现严重妊娠合并症。孕妇年龄 21~42 岁、中位年龄 30 岁,检出时孕 22~32 周、中位孕周 24 周。

二、方法

1. 超声检查

采用 GE Voluson E8 型彩色多普勒超声(彩超)诊断仪,探头频率 4.0~8.0 MHz。首先进行产前系统超声筛查,然后切换至胎儿心脏模式,运用节段分析法进行胎儿心脏超声系统筛查。对于怀疑右位主动脉弓的病例,仔细追踪主动脉弓全程走行及主动脉弓分支走行。

2. 病例随访

产前超声诊断为右位主动脉弓的胎儿,根据是否合并其他畸形及染色体核型分析对妊娠风险进行综合评估,选择是否终止妊娠。对继续妊娠的孕妇每隔 4 周行胎儿 UCG 复查,必要时进行心脏功能检测,并于生后 1 个月对新生儿进行 UCG 检查,与产前超声检查结果进行对比。

结 果

一、右位主动脉弓胎儿的产前超声特征

胎儿右位主动脉弓的产前超声特征为三血管-气管切面及主动脉弓位于气管右侧,主动脉弓和肺动脉之间的“V”形角度增大,两者间可见软组织影像及一个管状回声,旋转探头追踪其走行仔细辨别可判定该管状结构为气管。34 例右位主动脉弓胎儿的超声结果:右位主动脉弓并左位动脉导管 30 例(29 例合并左锁骨下动脉迷走,1 例未合并左锁骨下动脉迷走),右位主动脉弓合并右位动脉导管 1 例,双主动脉弓 1 例,镜面右位主动脉弓 2 例。右位主动脉弓合并左锁骨下动脉迷走和左位动脉导管的声像图表现为典型的“U”形血管环包绕气管和食管,血管环由气管右侧的主动脉弓、气管后方的迷走左锁骨下动脉及气管左侧的动脉导管构成(图 1);双主动脉弓胎儿声像图表现为典型的“O”形血管结构包绕气管和食管,血管环由位于气管左右两侧的主动脉弓二者头尾相连包绕而成;合并镜像颈动脉分支和左位动脉导管时,不会形成血管环结构。

二、右位主动脉弓胎儿的心内及心外畸形合并症

34 例右位主动脉弓胎儿中有 25 例(73.5%)为

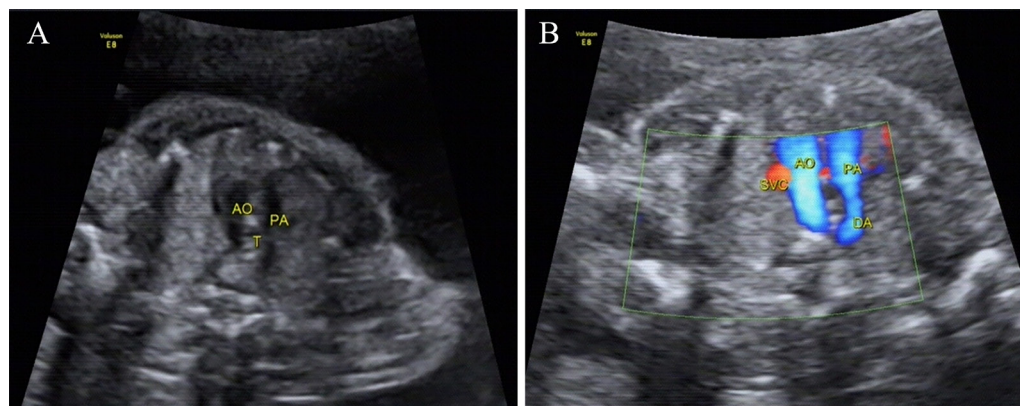


图 1 右位主动脉弓胎儿的超声影像学特征

A: 灰阶图像显示主动脉弓(AO)与肺动脉(PA)之间可见软组织影像,可探及气管(T)回声;B: 彩色多普勒频谱显示“血管环”的形成

孤立性右位主动脉弓，9 例 (26.5%) 合并心内及心外结构异常。其中 1 例合并室间隔缺损及胸腺缺

如的染色体核型分析结果为 22q11 缺失，余病例未进行染色体核型分析，见表 1。

表 1 9 例胎儿右位主动脉弓合并心内及心外畸形预后分析

序 号	合并心内畸形	合并心外畸形	预后	新生儿出生体质量(g)	新生儿阿普加评分(分)
1	室间隔缺损	胸腺缺如	孕 23 周引产	-	-
2	法洛四联症	唇腭裂	孕 25 周引产	-	-
3	室间隔缺损	-	孕 38 周顺产	3 650	8
4	永存动脉干，肺动脉闭锁	淋巴管瘤	孕 23 周引产	-	-
5	室间隔缺损	肾盂增宽	孕 40 周剖宫产	3 950	9
6	法洛四联症	-	孕 28 周引产	-	-
7	-	侧脑室增宽	孕 39 周顺产	3 200	10
8	-	羊水多	孕 37 周顺产	3 800	10
9	-	半椎体，脊柱裂	孕 26 周引产	-	-

三、右位主动脉弓胎儿临床追踪随访及胎儿尸检结果

34 例右位主动脉弓胎儿中，合并严重预后不良畸形的 5 例引产，孕 34~41 周分娩 29 例，其中顺产 21 例、剖宫产 8 例，新生儿出生体质量为 (3 560 ± 34) g，新生儿阿普加评分 8~10 分，未出现严重合并症，无需临床处置。经出生后超声检查及引产后病理检查，诊断符合率达 100%。新生儿期随访中未见明显的呼吸困难和吞咽困难等气管食管受压症状。

讨 论

胚胎在发育过程中，从主动脉囊先后共发育生出 6 对腮动脉弓并与背主动脉相连。腮动脉弓与背主动脉的发育过程中如果出现异常，就会形成主动脉分支畸形。右位主动脉弓的发生机制是由于左侧第 4 腮动脉弓退化，而右侧第 4 腮动脉弓持续存在^[2]。

胎儿右位主动脉弓是动脉弓发育的一种结构畸形，其结构变异本身对胎儿及新生儿生长发育影响较小，但因其常合并其他心内及心外畸形以及染色体异常，早期诊断有助于孕产妇的产前产一体化管理。胎儿右位主动脉弓的产前超声影像学特征是三血管气管切面观主动脉弓位于气管的右侧。对于右位主动脉弓的诊断，三血管气管切面不是唯一的切面，也不是最为可靠的切面，但是该切面上气管右侧出现主动脉弓是诊断的第一提示信息。根据这一信息，检查者可以进一步旋转探头，追踪主动脉走行的全程和分支情况、动脉导管的位置以及锁骨下动脉的起源。右位主动

脉弓经常合并左锁骨下动脉迷走，偶见同时合并左颈总动脉和左锁骨下动脉迷走。当合并左锁骨下动脉迷走时，右位主动脉弓与左位动脉导管和迷走的左锁骨下动脉共同形成“U”型血管环，而右位主动弓伴镜面分支及右位导管则不会形成血管环^[2-3]。

产前超声明确诊断右位主动脉弓非常必要，同时要谨慎避免误诊，需要与双主动脉弓和镜像颈动脉分支相鉴别。因为这 3 种血管环变异的临床预后差异很大，直接影响孕妇优生选择决定。右位主动脉弓合并左锁骨下动脉迷走发生率最高，是最为常见的血管环畸形。在这种结构变异中，短轴切面上无左弓，实际上是 2 个弓。其临床预后良好，多无压迫症状。双主动脉弓最为少见，以往很多临床诊断的双主动脉弓存在误诊，实际上是镜像颈动脉分支。在双主动脉弓结构变异中，短轴切面上有 3 个弓，均与动脉导管相连。大约 50% 的病例会有临床压迫症状，需要外科处置。因而，产前诊断双主动脉弓要非常谨慎。根据不良预后报道，部分孕妇会因此选择终止妊娠。镜像颈动脉分支的发生率介于右位主动脉弓和双主动脉弓之间，短轴切面上实际是 2 个半弓，与动脉导管无连接。其预后良好，多无临床压迫症状^[3]。随着影像技术的发展和整合，对于产前超声不能明确诊断的病例，可以考虑进一步行 MRI 和 CT 检查，以避免误诊。

右位主动脉弓可孤立存在，也可合并心内、心外畸形及染色体异常。右位主动脉弓常合并 21-、18-、13- 三体综合征以及 Turner 综合征等染色体异常，还可能伴有 22q11 缺失等^[1,4]。根据以往报

道, 10% 的右位主动脉弓伴有 22q11 缺失, 当右位主动脉弓同时合并心外畸形时, 其与 22q11 缺失关系更加密切^[5]。因而, 对于产前超声明确诊断的右位主动脉弓病例, 即使未合并其他结构畸形, 临床建议仍然非常有必要进行染色体核型分析, 明确有无严重遗传缺陷。如合并其他畸形, 要根据合并畸形情况进行整体分析, 综合评估预后。

右位主动脉弓病例如合并左位动脉导管, 血管走行均包绕气管和食管形成血管环。但不是所有的病例都会出现气管和食管压迫症状。根据临床报道, 仅少数病例出生后可能出现气管和食管压迫症状, 个别病例成年后才出现轻微症状。这主要是由于主动脉弓分支发育不同, 部分病例可形成完全型或部分型血管环, 不同程度对于气管和食管形成空间限制。右位主动脉弓合并右位动脉导管时不形成血管环, 出生后动脉导管闭锁成韧带, 无明显临床症状, 不需要临床处置, 仅需于相关手术前了解血管走行避免损伤血管^[3]。

综上所述, 产前胎儿心脏系统筛查中, 三血管气管切面是检查者发现右位主动脉弓的第一提示平面。当怀疑右位主动脉弓诊断时, 要仔细扫描主动脉弓全程及分支, 并谨慎与双主动脉弓和镜像颈动脉分支相鉴别。需要警惕是否合并室间隔缺损或圆锥动脉干畸形等心内畸形, 以及是否合并 22q11 缺失等染色体核型异常。对于血管环畸形的预后, 并不是形成血管环就会有压迫症状, 临床预后主要决定于合并畸形和染色体异常情况。孤立性右位主动脉弓合并左位动脉导管形成血管

环, 但大部分预后较好, 建议继续妊娠。此外, 一旦诊断右位主动脉弓, 应进行详尽的心内心外超声扫查及染色体核型分析^[6-7]。

参 考 文 献

- [1] Peng R, Xie HN, Zheng J, Zhou Y, Lin MF. Fetal right aortic arch: associated anomalies, genetic anomalies with chromosomal microarray analysis, and postnatal outcome. *Prenat Diagn*, 2017, 37 (4): 329-335.
- [2] Wójtowicz A, Respondek-Liberska M, Słodki M, Kordjalik P, Plużańska J, Knafel A, Huras H. The significance of a prenatal diagnosis of right aortic arch. *Prenat Diagn*, 2017, 37 (4): 365-374.
- [3] Razon Y, Berant M, Fogelman R, Amir G, Birk E. Prenatal diagnosis and outcome of right aortic arch without significant intracardiac anomaly. *J Am Soc Echocardiogr*, 2014, 27 (12): 1352-1358.
- [4] Wójtowicz A, Respondek-Liberska M, Słodki M, Kordjalik P, Plużańska J, Knafel A, Huras H. The significance of a prenatal diagnosis of right aortic arch. *Prenat Diagn*, 2017, 37 (4): 365-374.
- [5] Oztunc F, Ugan Atik S, Dedeoglu R, Yuksel MA, Madazlı R. Aortic arch anomalies detected in foetal life by echocardiography. *J Obstet Gynaecol*, 2018, 38 (5): 647-651.
- [6] D'Antonio F, Khalil A, Zidere V, Carvalho JS. Fetuses with right aortic arch: a multicenter cohort study and meta-analysis. *Ultrasound Obstet Gynecol*, 2016, 47 (4): 423-432.
- [7] Hunter LE, Seale AN. Educational series in congenital heart disease: prenatal diagnosis of congenital heart disease. *Echo Res Pract*, 2018, 5 (3): R81-R100.

(收稿日期: 2018-08-31)

(本文编辑: 林燕薇)