心、肺、泌尿疾病

DOI:10.13406/j.cnki.cyxb.000938

肺动脉吊带患儿气管狭窄直径与预后的关系

符跃强[1]，冯　川[2]，白　科[1]，陈应富[1]，刘成军[1]
（重庆医科大学附属儿童医院[1]. 重症医学科；[2]. 放射科，重庆　400014）

[摘　要]目的：研究肺动脉吊带患儿气管狭窄处直径与患儿预后的关系。方法：回顾性分析 2011 年 10 月至 2015 年 7 月在重庆医科大学附属儿童医院诊断为肺动脉吊带的病例，分析患儿临床表现、CT 成像测量气管狭窄处直径、治疗及预后（存活或死亡）。采用独立样本 T 检验研究存活组和死亡组患儿气管狭窄直径与预后的关系。结果：发现 29 例肺动脉吊带患儿，中位数年龄为 6 月。绝大多数患儿生后反复出现喘息症状。27 例患儿进行了增加 CT 心血管重建+气道重建检查明确了肺动脉吊带诊断及气道畸形情况。2 例患儿经心脏彩超诊断肺动脉吊带，并行 CT 气道重建检查。29 例患儿中死亡 11 例。性别、年龄、气道畸形类型和合并心血管畸形在死亡组和存活组患儿的差异无统计学意义（P 值分别为 1.000、0.063、0.696 和 0.671）。死亡组患儿气管狭窄处横径和前后径均明显小于存活组[（2.75 ± 0.56）mm vs.（3.37 ± 0.45）mm；（2.26 ± 0.35）mm vs.（2.70 ± 0.49）mm；P 分别为 0.003、0.015]。15 例患儿行手术治疗，10 例手术成功，5 例手术后死亡。手术死亡组患儿气管狭窄处横径和前后径均小于手术存活组患儿[（2.85 ± 0.80）mm vs.（3.42 ± 0.29）mm；（2.40 ± 0.50）mm vs.（2.80 ± 0.36）mm，差异无统计学意义（P 分别为 0.188、0.096]。结论：增强 CT 心血管重建+气道重建检查除了能明确肺动脉吊带诊断，还可以测定气道狭窄直径，有助于评判患儿预后。气管狭窄的程度可能是决定肺动脉吊带患儿预后的关键。

[关键词]肺动脉吊带；气管狭窄；预后
[中图分类号]R720.5　　[文献标志码]A　　[收稿日期]2015-09-22

Relationship between the diameter of trachea stenosis and the prognosis in patients with pulmonary artery sling

Fu Yueqiang[1], Feng Chuan[2], Bai Ke[1], Chen Yingfu[1], Liu Chengjun[1]
(1. Department of Critical Care Medicine; 2. Department, Radiology, the Children's Hospital of Chongqing Medical University)

[Abstract] ***Objective*** To explore the relationship between the diameter of trachea stenosis and the prognosis in patients with pulmonary artery sling (PAS). ***Methods*** From October 2011 to July 2015, twenty-nine patients were identified as PAS at Children's Hospital of Chongqing Medical University. The clinical data, examination of multi-detector computed tomography scan, treatment and outcome were retrospectively reviewed. ***Results*** Twenty-nine cases diagnosed as PAS with the age ranging from 2 to 57 months (median age=6 months) at diagnosis. Most cases had the symptom of recurrent wheezing and stridor. Twenty-seven patients underwent multi-detector CT vascular and airway reconstruction which indentified the diagnosis of PAS and airway malformation, another two patients who diagnosed by echocardiography only underwent multi-detector CT airway reconstruction test. Eleven patients out of 29 patients were dead. Gender, age, type of airway abnormality and combined cardiovascular malformations were not significantly associated with death (P=1.000, 0.063, 0.696, 0.671, respectively). The mortality of patients with type 1 airway malformation was higher than the mortality of patients with type 2 airway malformation, without statistical significances (45.5% vs. 33.3%, P=0.696). Compared with those of survivor group, the transverse diameter and vertical diameter of tracheal stenosis were significantly shorter in death group[（2.75 ± 0.56）mm vs.（3.37 ± 0.45）mm,（2.26 ± 0.35）mm vs.（2.70 ± 0.49）mm, P=0.003, 0.015, respectively]. Fifteen cases were treated with surgery, and 5 cases were dead. Compared with those of surgical survivor group, the transverse diameter and vertical diameter of tracheal stenosis were shorter in surgical death group[（2.85 ± 0.80）mm vs.（3.42 ± 0.29）mm,（2.40 ± 0.50）mm vs.（2.80 ± 0.36）mm], without statistical significances (P=0.188, 0.096, respectively). ***Conclusion*** The diameter of the tracheal stenosis in the survivor group with PAS is significantly larger than that in the death group. The degree of tracheal stenosis may be the key to impact the prognosis of the patients with PAS.

[Key words] pulmonary artery sling; tracheal stenosis; prognosis

作者介绍：符跃强，Email：fuyueqiang@sina.com，
研究方向：儿童危重病抢救。

优先出版：http://www.cnki.net/kcms/detail/50.1046.r.20160513.0947.022.html（2016-05-13）

肺动脉吊带（pulmonary artery sling，PAS）是一种罕见的先天性心血管畸形，左肺动脉在正常起源的位置缺如，而由右肺动脉的远端分出左肺动脉，在右主支气管之前穿行于气管和食管之间到达左肺门，可压迫气道及消化道。肺动脉吊带患儿因为存在气道的压迫和狭窄可引起反复喘息、气促、呼吸道感染，病情严重者可导致呼吸衰竭和死亡。

有学者对 186 213 名儿童进行心脏超声检查，发现 11 名肺动脉吊带患儿，故可以推测其发病率大约为 0.005 9%[1]。近年来随着影像学诊断技术的发展和对该病认识的提高，越来越多的肺动脉吊带患者得以及时确诊。本研究分析 2011 年 10 月至 2015 年 7 月在本院诊断为肺动脉吊带患儿的 CT 影像资料，测量气管狭窄处直径，探讨气管狭窄程度与患儿预后的关系。

1 方 法

1.1 诊断方法、纳入和排除标准

本研究采用 64 排 CT 心血管重建和（或）心脏彩超检查发现左肺动脉起源于右肺动脉，并在右主支气管穿行于气管和食管之间到达左肺门来诊断肺动脉吊带。纳入标准：①从 2011 年 10 月至 2015 年 7 月在重庆医科大学附属儿童医院通过 64 排 CT 重建和（或）心脏彩超确诊的肺动脉吊带病例；②具有 64 排 CT 气道重建检查结果；③所有 CT 检查资料均在电脑数字化保存。排除标准：CT 检查结果没有电脑数字化保存的肺动脉吊带病例。

1.2 分组方法

本研究将病例在院内及出院 1 月后预后情况（存活或死亡）分为存活组和死亡组。手术亚组患儿根据术后预后情况分为手术存活组和手术死亡组。

1.3 资料收集

收集相应患儿资料：①性别、诊断肺动脉吊带年龄、既往史、临床表现和预后（存活或死亡）；②64 排 CT 影像和心脏彩超资料；③内科治疗；④手术治疗。

1.4 气管畸形分型

气道畸形根据气管分叉位于第 4~5 胸椎为 1 型，气管分叉位于第 6~7 胸椎为 2 型；根据存在右上叶支气管开口为 A 亚型，不存在右上叶支气管开口为 B 亚型[2]。比较 1 型和 2 型病例预后差异。

1.5 气管狭窄处直径测量

64 排螺旋 CT（美国 GE lightspeed）行颈胸部扫描，所有图像都在 GE 公司配套的 ADW（advantage workstation）4.6 上进行处理分析。由同一放射科医师在纵隔窗下测量气管狭窄处横径和前后径。

1.6 统计学方法

采用 SPSS 13.0 进行统计分析。采用 Shapiro-Wilk 检验判断计量资料数据是否服从正态分布。偏态分布计量资料以中位数和四分位间距 $M\ (Q_1, Q_3)$ 表示，应用非参数检验（Mann-Whitney U 检验）进行统计学分析；正态分布计量资料以均数 ± 标准差（$\bar{x} \pm s$）表示，两组均值比较采用独立样本 t 检验进行统计学分析，计数资料采用卡 Fisher 确切概率法进行统计学分析。检验水准 $\alpha=0.05$。

2 结 果

2.1 性别和年龄分布

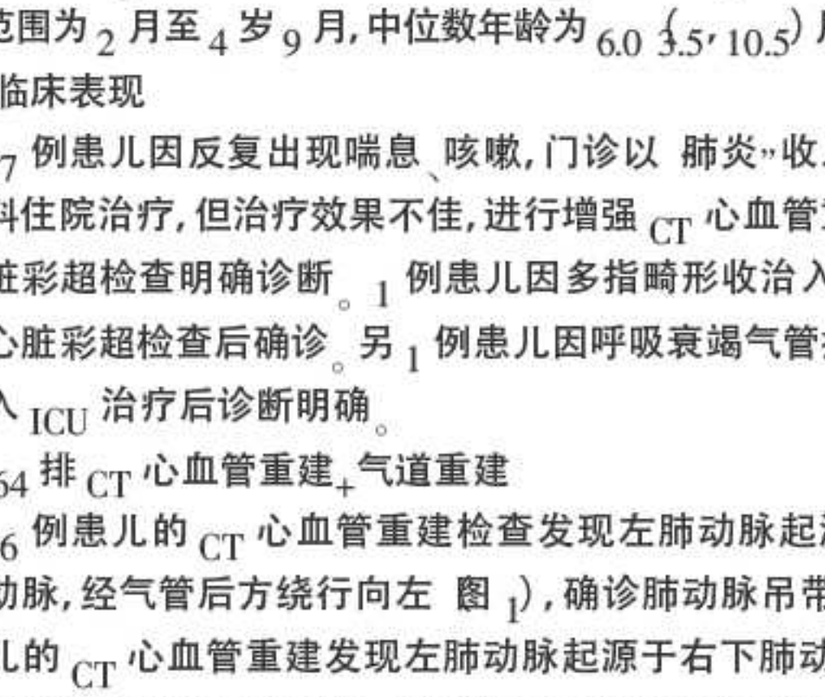
共发现 29 例肺动脉吊带患儿，男 14 例，女 15 例，确诊年龄范围为 2 月至 4 岁 9 月，中位数年龄为 6.0（3.5，10.5）月。

2.2 临床表现

27 例患儿因反复出现喘息、咳嗽，门诊以“肺炎”收入本院内科住院治疗，但治疗效果不佳，进行增强 CT 心血管重建或心脏彩超检查明确诊断。1 例患儿因多指畸形收治入院，进行心脏彩超检查后确诊。另 1 例患儿因呼吸衰竭气管插管后收入 ICU 治疗后诊断明确。

2.3 64 排 CT 心血管重建+气道重建

26 例患儿的 CT 心血管重建检查发现左肺动脉起源于右肺动脉，经气管后方绕行向左（图 1），确诊肺动脉吊带。1 例患儿的 CT 心血管重建发现左肺动脉起源于右下肺动脉，左肺动脉经食管前方气管后方绕行向左，诊断为特殊类型肺动脉吊带。其他 2 例患儿由心脏彩超诊断肺动脉吊带，CT 仅做胸部平扫+气道重建检查。



注：A 示左肺动脉，B 示气管

图 1 肺动脉吊带患儿的左肺动脉压迫气管

Fig.1 Left pulmonary artery compress trachea in child with pulmonary artery sling

所有患儿的 CT 气道重建检查均发现气道畸形存在，主要为气管中下段狭窄或左主支气管狭窄。根据气管畸形分型定义，本研究发现 1A 型气道畸形 6 例，1B 型 5 例，2A 型 8 例，2B 型 10 例。

2.4 治疗

2.4.1 非手术治疗 28 例患儿因反复喘息及肺部感染，给予抗感染和平喘治疗，效果欠佳。8 例患儿因呼吸衰竭而进行呼吸机机械通气治疗，其中 5 例患儿最终死亡。

2.4.2 手术治疗 15 例患儿进行了手术治疗，在全身麻醉体外循环下离断左肺动脉，将左肺动脉与肺动脉总干作端侧吻合，对合并的心血管病变也给予相应手术治疗。10 例患儿手术成功，出院时呼吸道症状有所改善。

5 例患儿手术后死亡。1 例 1A 型气道畸形患儿气管仅轻度狭窄，术后因腹膜炎而死亡。其余 4 例患儿 CT 均提示均气管重度狭窄，2 例气道畸形为 1A 型，另外 2 例气道畸形为 2A 和 2B 型。4 例患儿因气管严重狭窄，术后无法脱离呼吸机，最终死亡，其中 1 例患儿进行了狭窄气管切除及气管重建术。

2.5 肺动脉吊带患儿死亡的危险因素分析

29 例患儿中死亡 11 例，存活 18 例。死亡组和存活组中男性所占比例大致相等，差异无统计学意义（$P=0.628$）。死亡组年龄为 4（2~8）月，存活组年龄为 8（4~12.25）月，2 组年龄差异无统计学意义（$P=0.063$）。

29 例患儿中 1 型气道畸形 11 例，死亡 5 例，死亡率为 45.5%；2 型气道畸形 18 例，死亡 6 例，死亡率为 33.3%，经 Fisher 确切概率法分析发现 2 组死亡率差异无统计学意义（$P=0.696$）。

通过 CT 成像技术测量 29 例患儿气管最狭窄处直径发现，死亡组气管最窄处横径和前后径均明显小于存活组患儿，差异有统计学意义（表 1，P 均 <0.05）。对进行手术治疗的 15 例患儿气管最狭窄处直径测量发现，手术死亡组患儿气管最狭窄处横径和前后径与手术存活组患儿相比，差异无统计学意义（表 2，P 均 >0.05）。

3 讨 论

喘息、气促或反复呼吸道感染等呼吸道症状是肺动脉吊带患儿就诊的首要因素[3]。本研究中绝大多数患儿因为反复喘息、气促等症状由门诊收入内科治疗后最终确诊。本研究中未行手术治疗的 14 例患儿中有 8 例因呼吸衰竭而需机械通气治疗，最终 5 例死亡，提示肺动脉吊带严重威胁婴幼儿健康。

27 例患儿进行了增强 CT 心血管重建+气道重建检查，均发现左肺动脉起源于右肺动脉并显示了气道病变情况。15 例患儿行手术治疗，术中证实肺动脉吊带诊断及气道病变情况与增强 CT 检查结果吻合。增强 CT 心血管重建+气道重建既可以清晰显示主、肺动脉及其分支的解剖结构，又可显示气管及左右支气管情况，还可以显示大血管与气道之间的关系。目前的研究认为 CT 心血管重建+气道重建检查是诊断肺动脉吊带的理想方法[3-8]，优于心脏彩超[3]。

29 例患儿中死亡 11 例。性别、年龄、和合并心血管畸形在死亡组和存活组患儿的差异无统计学意义，提示性别、年龄和合并心血管畸形对肺动脉吊带患儿的死亡率无影响。本研究发现 1A 气道畸形型 6 例，1B 型 5 例，2A 型 8 例，2B 型 10 例，这与国外报道不同，在韩国学者的小样本研究中未见 1B 型气道畸形[9]。本研究发现肺动脉吊带气道 1 型病变与 2 型病变对患儿死亡率无影响。

肺动脉吊带患儿的主要临床表现为喘息、气促

表 1 死亡组和存活组危险因素比较分析

Tab.1 Comparative analysis of tracheal stenosis in death group and survivor group

危险因素	死亡组（n=11）	存活组（n=18）	$\chi^2/z/t$ 值	P 值
性别 男（n，%）	5（45.5%）	8（44.4%）	0.003	1.000
年龄（岁）	4（2，8）	8（4，12.25）	−1.858	0.063
气道畸形类型 1 型（n，%）	5（45.5%）	6（33.3%）	0.426	0.696
合并心血管畸形（n，%）	9（81.8%）	12（66.6%）	0.785	0.671
气管狭窄处横径（mm）	2.75±0.56	3.37±0.45	−3.280	0.003
气管狭窄处前后径（mm）	2.26±0.35	2.70±0.49	−2.595	0.015

表 2 经手术治疗患儿死亡组和存活组气管狭窄直径比较分析

Tab.2 Comparative analysis of tracheal stenosis in the death group and survival group of patients with surgical treatment

气管狭窄直径（mm）	死亡组（n=5）	存活组（n=10）	t 值	P 值
气管狭窄处横径	2.85±0.80	3.42±0.29	−1.550	0.188
气管狭窄处前后径	2.40±0.50	2.80±0.36	−1.795	0.096

和反复呼吸道感染，气道狭窄是引起临床症状的原因。因此肺动脉吊带患儿病情轻重与气道狭窄程度密切相关。但肺动脉吊带患儿气道狭窄情况与预后关系相关研究甚少。本研究通过对 29 例肺动脉吊带患儿的分析发现，发现死亡组患儿的气管狭窄处横径和前后径均明显小于存活组患儿气管狭窄处横径和前后径，可见气管狭窄的程度是决定肺动脉吊带患儿预后的关键。

有症状的肺动脉吊带患者需手术治疗，手术能矫正左肺动脉的异常起源，解除其对气管的外源性压迫，改善呼吸道症状[10]。本研究 10 例手术后存活患儿的呼吸道症状不同程度地减轻。但需要注意的是单纯左肺动脉矫治手术并不能在短时间内改善气管狭窄状况，本研究中有 3 例患儿术前未予呼吸机通气，但术后无法脱离呼吸机而最终死亡。

Kwak 等[11]认为多数肺动脉吊带伴气管狭窄的患儿通过术后精心的气道管理可以避免进行气管成形术。气管手术是导致患儿死亡的高风险因素[4,8,12-13]。本研究中仅 1 例患儿进行了气管手术治疗，但术后死亡。Hong 等[13]研究认为气管狭窄直径与狭窄长度的比率是决定是否对气管进行干预的可靠指标。另有研究提示肺动脉吊带患儿如是Ⅰ期气管狭窄（管腔阻塞 70%），不需要手术矫正气道狭窄[14]。本研究发现手术存活组患儿气管狭窄处横径为（3.42±0.29）mm，前后径为（2.80±0.36）mm，提示气管狭窄在这一范围或优于这一范围的肺动脉吊带患儿有较好的手术存活率，不需气管手术治疗。

Huang 等[15]报道了 15 例肺动脉吊带患儿，发现没有进行气管成形术的存活者其气管直径明显大于死亡者或接受气管成形术的患儿[（3.2±0.3）mm vs.（2.2±0.4）mm，P=0.003]。本研究发现手术存活组患儿气管狭窄处横径为（3.42±0.29）mm，手术死亡组气管狭窄处横径（2.85±0.80）mm，但两者比较没有统计学差异。这种结果差异可能是因为本研究手术死亡组中包含 1 例气管仅轻度狭窄而术后因腹膜炎死亡的患儿有关，若去除这 1 例患儿，则本研究手术死亡组患儿（n=4）气管狭窄处横径明显小于手术存活组患儿（n=10）气管狭窄处横径，差异有统计学意义。

综上，增强 CT 进行心血管重建+气道重建检查除了能明确肺动脉吊带诊断，还能检测气道狭窄直径，有助于评判患儿预后。气管狭窄的程度可能是决定肺动脉吊带患儿预后的关键因素。

参 考 文 献

[1] Yu JM，Liao CP，Ge S，et al. The prevalence and clinical impact of pulmonary artery sling on school-aged children：a large-scale screening study[J]. Pediatr Pulmonol，2008，43（6）：656-661.

[2] Wells TR，Gwinn JL，Landing BH，et al. Reconsideration of the anatomy of sling left pulmonary artery：the association of one form with bridging bronchus and imperforate anus. Anatomic and diagnostic aspects [J]. J Pediatr Surg，1988，23（10）：892-898.

[3] 符跃强，刘成军，陈应富，等. 婴幼儿肺动脉吊带 29 例临床特征及诊治分析[J]. 中国循证儿科杂志，2014，9（5）：365-370.

[4] Zhong YM，Jaffe RB，Zhu M，et al. CT assessment of tracheobronchial anomaly in left pulmonary artery sling[J]. Pediatr Radiol，2010，40（11）：1755-1762.

[5] Hu XH，Pa ME，Shen QL，et al. Multi-detector computed tomography evaluation of tracheobronchial anomaly in pediatric patients with left pulmonary artery sling[J]. Chin Med J（Engl），2013，126（14）：2790-2792.

[6] 张 琳，李 欣，刘俊刚. 左肺动脉吊带伴随气管畸形的多层螺旋 CT 诊断价值[J]. 中华放射学杂志，2012，46（2）：124-126.

[7] Baden W，Schaefer J，Kumpf M，et al. Comparison of imaging techniques in the diagnosis of bridging bronchus[J]. Eur Respir J，2008，31（5）：1125-1131.

[8] Leonardi B，Secinaro A，Cutrera R，et al. Imaging modalities in children with vascular ring and pulmonary artery sling[J]. Pediatr Pulmonol，2015，50（8）：781-788.

[9] Lee KH，Yoon CS，Choe KO，et al. Use of imaging for assessing anatomical relationships of tracheobronchial anomalies associated with left pulmonary artery sling[J]. Pediatr Radiol，2001，31（4）：269-278.

[10] Fiore AC，Brown JW，Weber TR，et al. Surgical treatment of pulmonary artery sling and tracheal stenosis[J]. Ann Thorac Surg，2005，79（1）：38-46.

[11] Kwak JG，Kim WH，Min J，et al. Is tracheoplasty necessary for all patients with pulmonary artery sling and tracheal stenosis?[J]. Pediatr Cardiol，2013，34（3）：498-503.

[12] Yong MS，d'Udekem Y，Brizard CP，et al. Surgical management of pulmonary artery sling in children[J]. J Thorac Cardiovasc Surg，2013，145（4）：1033-1039.

[13] Hong X，Zhou G，Liu Y，et al. Management of pulmonary artery sling with tracheal stenosis：LPA re-implantation without tracheoplasty [J]. Int J Clin Exp Med，2015，8（2）：2741-2747.

[14] 赵 录，安 永，吴 春，等. 肺动脉吊带的临床诊疗经验[J]. 重庆医科大学学报，2014，38（9）：1261-1263.

[15] Huang SC，Wu ET，Wang CC，et al. Surgical management of pulmonary artery sling：trachea diameter and outcomes with or without tracheoplasty[J]. Pediatr Pulmonol，2012，47（9）：903-908.

（责任编辑：张辉洁）