

双主动脉弓（DAA）

患者信息系列-你应该知道的，你应该问的。

本小册子是为了帮助你了解什么是双主动脉弓，你需要做什么检查，以及诊断为该病对你、你的孩子和你的家人意味着什么。

什么是双主动脉弓（DAA）？

双主动脉弓是主动脉的一种解剖变异，主动脉是将血液从心脏输送到身体其他部位的大血管，其顶部呈拱形结构。双主动脉弓是一种先天性变异，也就是说它在出生前就已存在。通常，新生儿在气管左侧只有一个主动脉弓，在双主动脉弓的情况下，除了正常的主动脉弓外，对侧还有一个额外的主动脉弓。双主动脉弓的具体原因尚不清楚。这两个主动脉弓，分别走行在婴儿的气管和食道两侧，会形成一个血管环。如果这个环太紧，就会因压迫婴儿的气管或食道而引起相关的症状。

DAA 是如何发生的？

这种情况的确切原因尚不清楚。大约每 10,000 名出生的婴儿中就有一名患有双主动脉弓。大多数情况下，它会单独发生，是发生在婴儿身上的唯一异常，极少数情况下也会合并其他先天性心脏缺陷。在胎儿时期，双主动脉弓有多种变异。少数情况下，它可能与遗传因素有关，如一条染色体上的部分节段缺失，称为“22q11 缺失”。

我需要做更多的检查吗？

一旦您的宝宝确诊为双主动脉弓，重要的是要排除这个疾病是孤立的还是与其他心脏或遗传病有关。通过做羊膜腔穿刺（借助超声和细针在胎儿周围抽取少量羊水）和基因检测可以明确宝宝的基因结果。

双主动脉弓（DAA）

患者信息系列-你应该知道的，你应该问的。

您需要咨询胎儿医学专家，并通过详细的超声检查，以明确宝宝是否存在任何其他解剖缺陷。还建议进行胎儿超声心动图检查，这是一种在怀孕期间对胎儿心脏进行专门和详细的超声检查，取得结果后咨询将来宝宝出生后为他提供医疗护理的小儿心脏病专家。

怀孕期间要注意的事项有哪些？

在怀孕期间，双主动脉弓不会给宝宝带来任何影响。建议由胎儿医学专家进行详细的超声检查。在超声检查期间，胎儿医学专家将与儿科心脏病专家一起寻找双主动脉弓的分支模式，双主动脉弓构型的变异，评估胸腺（位于上胸部的腺体）的大小，并检查宝宝是否有任何相关的心脏和其他解剖缺陷。

这对我的宝宝出生后意味着什么？

宝宝出生后是否出现双主动脉弓相关症状，通常取决于双主动脉弓在气管和食道周围形成的血管环的紧缩程度。在出生之前，这种结构差异通常不会对婴儿造成影响。即使在出生后的头几年，您的宝宝也可能没有症状。如果出现症状，则与双主动脉弓压迫气管或食道或压迫两者有关。气管受压会引起与呼吸系统相关的症状，如咳嗽、哮喘、喘息和反复发作的肺炎。食道受压会导致吞咽困难、窒息和反流性疾病（食物从食道反流）。

双主动脉弓（DAA）

患者信息系列-你应该知道的，你应该问的。

还会再发生吗？

如果没有发现其他遗传病，那么您下一胎再次发生双主动脉弓的风险非常低。如果发现有潜在的遗传病，下一胎复发的风险取决于遗传病的性质。在这种情况下，咨询遗传学家将有助于了解更多相关信息。

分娩后如何管理，需要做哪些检查？

宝宝出生后，为了确诊双主动脉弓，可以做各种检查，如胸部 X 光、CT 扫描、MRI 和超声心动图（ECHO）。可以通过气管镜检查来评估宝宝的气道是否通畅。双主动脉弓可以通过手术来处理。外科医生在宝宝胸部两根肋骨之间的侧面切开，进入胸腔，将压在气管上的双主动脉弓部分节段进行分离和结扎，这将释放气管的压力和压迫。手术修复效果良好，双主动脉弓修复并发症的风险也很低。宝宝可能会有喂养困难或有持续的呼吸问题，但这些情况罕见。你可以与小儿心外科医生详细讨论手术治疗的并发症和结局。

我还应该问什么问题？

- 我多久做一次超声检查？
- 宝宝的心脏看起来正常吗？
- 我的宝宝还有其他解剖缺陷吗？
- 我应该在哪里分娩，以便宝宝出生后能得到最好的照顾？
- 我在家里应该注意哪些症状？
- 我的宝宝什么时候需要手术？
- 手术将在哪里进行，由谁来做？
- 我的宝宝或我们家族中的其他人应该进行基因检测吗？

翻译：郭晓霞 审校：陈敏
最后更新于 2023 年 1 月