

不尋常的鎖骨下動脈竊血症候群- 案例分享

林雅如、潘佩妤、傅維仁醫師
/馬偕紀念醫院 神經科 腦中風中心

前言

鎖骨下動脈竊血徵象 (subclavian steal phenomenon) 在臨床上並不少見，主要起因於鎖骨下動脈近端(在脊椎動脈起始前)狹窄或阻塞後導致的壓力差，致使同側的脊椎動脈因為負擔起側枝循環的功能，而出現血流逆行向下的現象。由於側枝循環豐富，即使竊血也不常出現症狀。但若合併其他嚴重的血管病變，或是側枝循環不夠健全，也可能產生脊椎基底動脈循環不良 (vertebrobasilar insufficiency, VBI) 徵兆如頭暈視力模糊肢體無力等，或肢體使力過度後的疼痛痠麻 (limb claudication) 現象，此時可稱為鎖骨下動脈竊血症候群。鎖骨下動脈狹窄或阻塞最常見的原因是動脈粥狀硬化，其他原因包含外傷、先天性主動脈弓異常、醫源性血管病變、主動脈剝離和高安氏動脈炎 (Takayasu's arteritis) 等等。這次分享的是位先天性主動脈弓異常的患者。

案例分享：

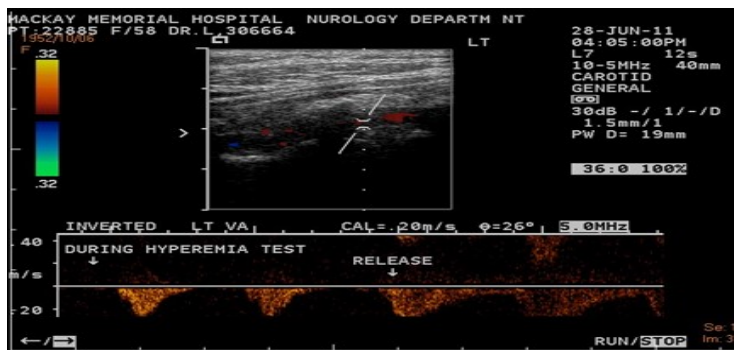
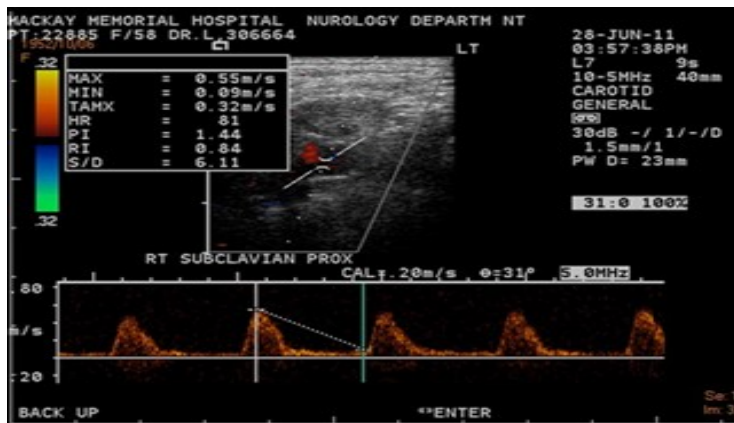
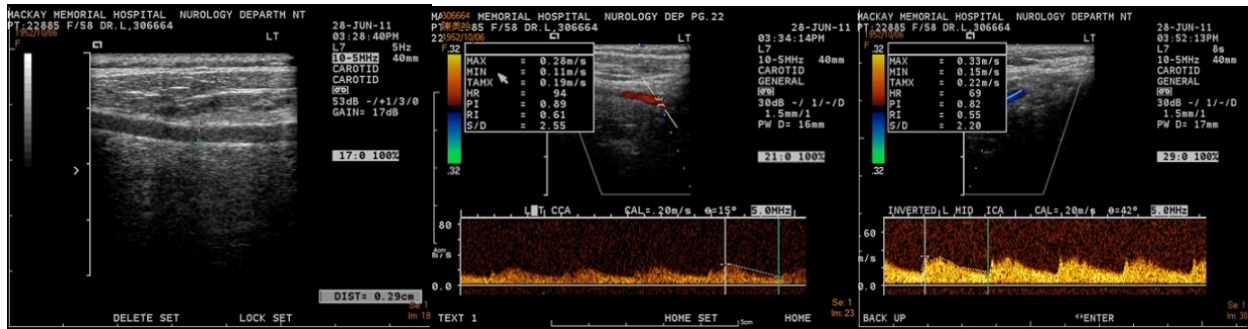
58 歲的女性患者，平常有高血壓病史已規則服藥 5 年，但血壓常差異很大，又因常頭暈頭痛、胸悶及左邊頸項痠痛

麻木而被心臟科轉介至本科就診。經詳問病史後得知，其左手臂痠痛麻木常是在比較出力的勞動後或做肩膀運動後發生，同時合併頭暈現象。病患曾嘗試做些局部的熱敷及復健，但症狀反而更不舒服。一般實驗室抽血檢查及心臟超音波皆正常。理學檢查發現沒有特殊神經學異常，但是明顯兩手血壓不同 (右手 140/100 左手 110/80 mmHg)，左側鎖骨上窩並沒有聽到雜音，而且左側頸動脈脈動較弱。所以安排了頸動脈超音波檢查。超音波檢查發現左側總頸動脈及內頸動脈管徑非常小 (CCA 右側 8 mm 左側 3 mm；ICA: 5.2 mm vs. 2.1 mm)，並呈現阻塞後波型變化 (post-stenotic blunted waveform)：血流明顯下降並有收縮期明顯延遲 (systolic deceleration) (Figure 1-ABC)，但血管壁上並無動脈硬化斑塊或血管剝離現象；左側鎖骨下動脈呈現血流速度下降、心縮期變寬且不規則 (systolic spectra rounding and broadening) 併心舒早期逆流消失 (absence of early diastolic dip) (Figure 2)；左側脊椎動脈 (VA) 則是完全逆流 (Fig 3)；右

側 VA 管徑較大 (5.5 mm) 血流增加 (Fig-4)；而左側的眼動脈仍是正常血流 (Fig-5)。顱內血管超音波 (TCCD) 則除了左側 VA 逆流外，其他血管都是正常的。在此，超音波診斷為左側頸動脈發育不全 (hypoplasia) 及左側鎖骨下動脈近端嚴重狹窄或阻塞併鎖骨下動脈完全性竊血徵象，疑似主動脈弓先天異常。進一步安排影像檢查。胸部 X 光 (Fig 6) 發現：主動脈弓右移，氣管偏左、降主動脈偏右；動態的電腦斷層血管攝影 (Fig-7) 顯示左側總頸動脈與鎖骨下動脈同源，左側無名動脈閉鎖 (atresia)，鎖骨下動脈完全性竊血徵象併回注 (refilling) 左側總頸動脈。

討論：

由超音波顯示顱內各血管血流正常，且左眼動脈亦是正常流向，左側 CCA/ICA 整段管徑縮小且血流下降，再加上電腦斷層也顯示左側 carotid canal 明顯較小；右側 VA 血流量增加及左側 VA 完全逆流；左側鎖骨下動脈近端亦是血流下降頻譜變寬及配合電腦斷層血管攝影等發現，證實此個案是罕見的右位主動脈弓 (right aortic arch) 合併左側無名動脈



閉鎖(atresia of left innominate artery)導致左側頸動脈發育不全以及先天性左側鎖骨下完全竊血症候群(congenital subclavian steal syndrome)的患者。

一般正常的胚胎發育過程中 右側主動脈弓會退化消失 僅留下左側主動脈弓，而上有 3 個分支：分別是右側無名動

脈、左側總頸動脈及左側鎖骨下動脈。如果發生變異，比較常見出現臨床症狀的是雙主動脈弓(double aortic arch)合併血管環(vascular ring)導致氣管及食道的壓迫及先天性心臟病等。

右位主動脈弓發生率約是 0.1%，通常沒有症狀，除非合併不正常的血管環導致氣管或

食道壓迫。右位主動脈弓又分成三種情況，Type I 是鏡像頭臂血管(right-sided aortic arch with mirror image branching)即與正常的分支剛好相反：先出現的是左側無名動脈，而後是右側總頸動脈及右側鎖骨下動脈。此類型與先天性心臟病有很強的相關性，特別是合併有法洛四聯症 (tetralogy of Fallot)

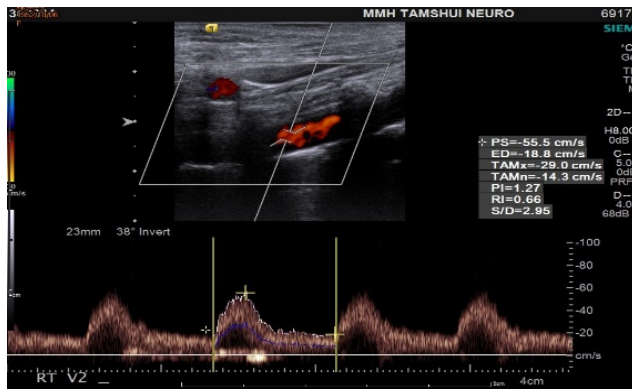


Fig-4 right VA 5.5 mm, flow volume 413 cc/min



Fig-5 normal flow in left OA



Fig-6 CXR: right aortic arch, trachea bowing to left side, right descending aorta

及大動脈轉位(transposition of great arteries)。Type II 是右位主動脈弓合併迷走左鎖骨下動脈(right-sided aortic arch with aberrant left subclavian artery)，是最常見的類型，有時會合併有 Kommerell 憩室而可能造成食道壓迫。此型的患

者只有一小部分合併心臟畸形。雖多無症狀，但系列個案研究指出，隨著年紀增長，其左側鎖骨下動脈及右側總頸動脈容易進行性狹窄而出現相關症狀，所以建議要定期做超音波的追蹤；Type III 是右位主動脈弓合併左側無名動脈/鎖骨

下動脈隔離 (right-sided aortic arch with isolation of the left subclavian artery)是最少見的一種，約佔所有右位主動脈弓患者的 0.8%。此型即是本案例的狀況，會合併先天性左側鎖骨下竊血症候群及脊椎基底動脈循環不良徵象。病患可能出

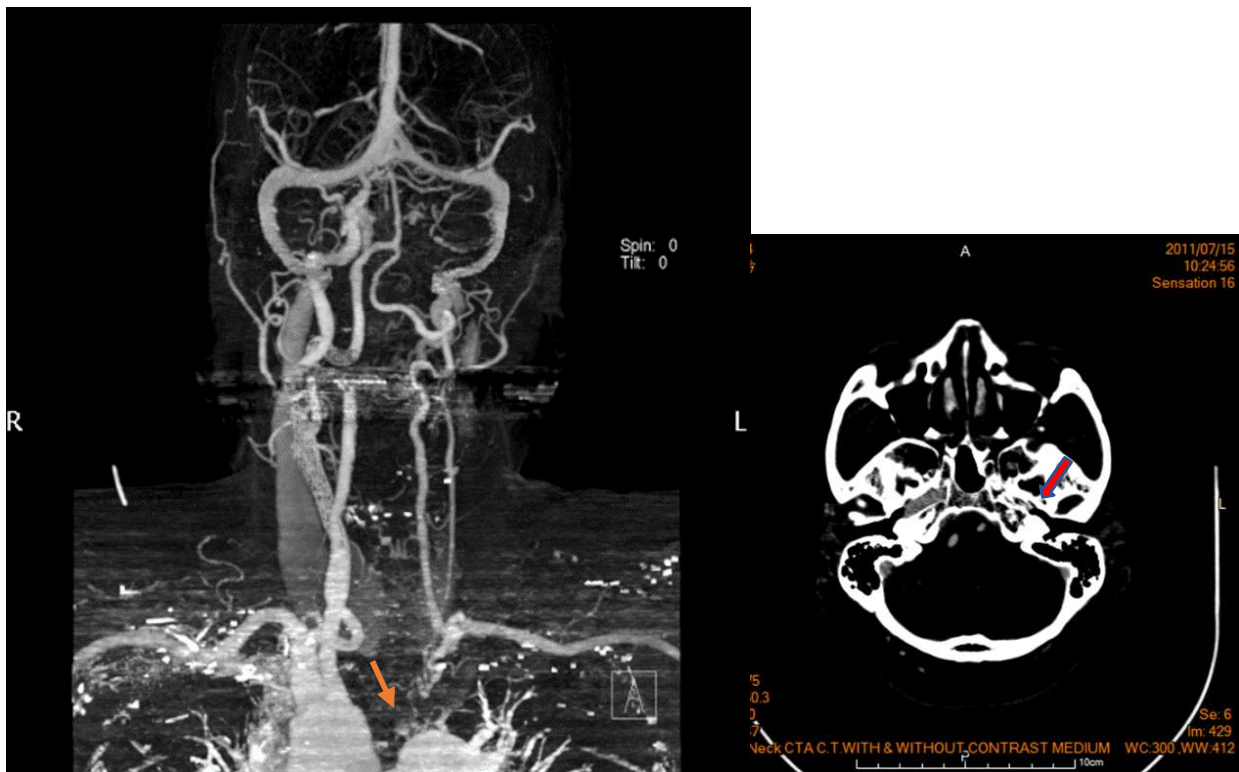


Fig-7: CTA : Atresia of left innominate artery (arrow), congenital subclavian steal syndrome with partial filling to left CCA, some branches from cervical trunk to left CCA, hypoplasia of left carotid canal

現左上肢運動後痠麻無力及頭暈症狀或有案例出現後循環中風等。所幸的是本患者沒有合併其他動脈導管的連結，屬於單純的 **single-steal type**，此型亦鮮少合併其他基因異常，通常比較晚發現，且多數預後良好。但是定期顱血管超音波追

蹤不啻為最佳評估後循環的工具。

結語：

但凡遇上患者兩側血壓差異很大，左側脈搏減弱，又不時埋怨左手痠疼合併頭暈時，不妨照胸部 X 光及安排顱血管

超音波，若發現只找得到右側 CCA 及 SA，又有明顯的左側鎖骨下竊血症候群時，那就是遇到這個罕見的 **right aortic arch with complete isolation of left brachiocephalic trunk with congenital subclavian steal syndrome**！

參考資料：

1. <https://radiopaedia.org/articles/right-sided-aortic-arch-2>
2. Stojanovska, Jadranka MD, MS; Cascade, Philip N. MD; Chong, Suzanne MD, MS; Quint, Leslie E. MD; Sundaram, Baskaran MD. Embryology and Imaging Review of Aortic Arch Anomalies. Journal of Thoracic Imaging: 2012 27(2)73-84
3. Arthur Joseph BSa,*, Jacob Core BSa, Jose L. BecerraMDb, Ritesh D. KaushalMDc. Right-sided aorta with complete isolation of the left innominate artery. Radiology Case Reports. 2016. 21-24
4. Ji Seong Lee, M.D.1, Ji Young Park, M.D.1, Seong Min Ko, M.D.2, Dong-Man Seo, M.D. Isolation of the Left Subclavian Artery with Right Aortic Arch in Association with Bilateral Ductus Arteriosus and Ventricular Septal Defect. Korean J Thorac Cardiovasc Surg 2015;48:415-418

5. G.K. Atkin, P.P. Grieve, V.R. Vattipally, K.H. Ravikumar, and S.K. Das, Hillingdon. The Surgical Management of Aortic Root Vessel Anomalies Presenting in Adults. *Ann Vasc Surg* 2007; 21: 525-534
6. Agata Arazińska¹, Michał Polgaj^{2*}, Konrad Szymczyk¹, Magdalena Kaczmarek¹, Łukasz Trębiński¹ and Ludomir Stefańczyk. Right aortic arch analysis – Anatomical variant or serious vascular defect? *BMC Cardiovascular Disorders* (2017) 17:102
7. Mamoru Muraoka · Hazumu Nagata · Yuichiro Hirata · Kiyoshi Uike et al. High incidence of progressive stenosis in aberrant left subclavian artery with right aortic arch. *Heart Vessels* (2018) 33:309–315
8. Elaheh Malakan Rad and Hamid Reza Pouraliakbar. Isolation of the left brachiocephalic artery revisited: A 52-year literature review and introduction of a novel anatomic-clinical-prognostic classification. *Ann Pediatr Cardiol*. 2019 May-Aug; 12(2): 117–129