

## • 论著 •

## 婴儿主动脉弓阻塞病变的外科治疗

宁岩松 张 供

**【摘要】 目的** 总结 8 年来 56 例婴儿主动脉弓阻塞病变的外科治疗经验。**方法** 2001 年 5 月至 2009 年 6 月,本院采取正中切口一期矫治婴儿主动脉弓阻塞病变 56 例,其中男 32 例,女 24 例;年龄 16 d 至 11 个月;体重 2.3 ~ 7.3 kg;主动脉弓中断 A 型 22 例, B 型 3 例;主动脉缩窄 31 例。合并室间隔缺损(VSD)及动脉导管未闭(PDA)55 例,房间隔缺损(ASD)6 例,右室双出口(DORV)1 例,完全性大动脉转位(TGA)1 例。均采取经胸骨正中切口深低温停循环下一期矫治手术,采用降主动脉与主动脉弓端端吻合 41 例,端侧吻合前壁自体心包片加宽弓成形 15 例。对合并圆锥部 VSD 者,为避免远期左室流出道梗阻采用 0.4 mm Gore-Tex 补片 Luciani 法修补 VSD。**结果** 围术期死亡 2 例,病死率 3.57%;出现喉返神经损伤 2 例,跨主动脉弓压差 3 例,均 < 20 mmHg。54 例存活患儿随访 4 个月至 8 年,生长发育良好,无远期主动脉狭窄及左室流出道梗阻,无神经系统并发症。多普勒超声测定跨修复点压力阶差( $1.5 \pm 0.7$ ) kPa,较术前( $6.7 \pm 2.3$ ) kPa,显著降低( $t = 2.51, P < 0.05$ )。**结论** 婴儿主动脉弓阻塞合并心内畸形宜早期手术治疗,经胸骨正中切口一期矫治手术安全有效。

**【关键词】** 主动脉弓综合征;主动脉缩窄;畸形/外科学;婴儿

**Surgical management of aortic arch obstruction associated with cardiac anomalies in infants.** NING Yan-song, ZHANG Gong, Department of Cardiovascular Surgery, QiLu Hospital Affiliated to University of Shandong, Jinan, 250022, China

**【Abstract】 Objective** To summarize the experience of one-stage repair of aortic arch obstruction associated with cardiac anomalies. **Methods** Between January 2001 and June 2009, 56 infant cardiac patients underwent one-stage correction of interrupted aortic arch (IAA, 25 cases) and coarctation of the aorta (COA, 31 cases). All procedures were median sternotomy under cardiopulmonary bypass. The aortic arch reconstruction were end-to-end anastomosis between the descending aorta and the arch in 41, end-to-side anastomosis in 15, and ventricular septal defect was repaired with Gore-Tex patch. **Results** There were 2 death (overall mortality 3.57%). The recurrent laryngeal nerves injuries in 2, the peak-to-peak systolic pressure of aortic arch in 3 (all lower than 20 mmHg). All survivors were followed up for 4 month to 8 year. They were asymptomatic and developing normally. No later re-stenosis of anastomosis occurred and severe neurological complications were found. **Conclusion** One-stage complete correction of IAA and COA with cardiac anomalies through median sternotomy yields excellent intermediate surgical results.

**【Key words】** Aortic Arch Syndromes; Aortic Coarctation; Abnormalities/SU; Infant

主动脉弓中断(interrupted aortic arch, IAA)和主动脉缩窄(coarctation of aorta, COA)同属于主动脉弓及峡部先天性发育畸形,其共同特点是存在主动脉弓不同程度阻塞,常合并主动脉弓发育不良,临床表现、围术期处理及手术方法较相似<sup>[1]</sup>。本文总结近 8 年来作者收治的 56 例主动脉弓阻塞合并心脏畸形患儿临床资料,均采取一期手术矫治,疗效良好。现报道如下:

## 材料与方法

## 一、临床资料

患儿 56 例,男 32 例,女 24 例;年龄 16 d 至 11 个月,平均( $6.8 \pm 2.8$ )个月。体重 2.3 ~ 7.3 kg,平均( $3.9 \pm 1.1$ )kg。病理分型:主动脉弓中断 A 型 22 例, B 型 3 例;主动脉缩窄 31 例。合并室间隔缺损(VSD)及动脉导管未闭(PDA)55 例(圆锥心室型 13 例、膜部型 27 例、膜周融合型 15 例),房间隔缺损(ASD)16 例,右室双出口(DORV)1 例,完全性大

doi:10.3969/j.issn.1671-6353.2010.06.003

作者单位:山东大学齐鲁医院心外科(山东省,250022),E-mail: cijnmd@126.com

动脉转位(TGA)1例,左室流出道梗阻2例,二尖瓣关闭不全2例,15例合并主动脉弓发育不良。超声心动图提示:主动脉瓣下内径5~10 mm者9例,>10 mm者47例;主动脉瓣下内径与膈肌平面降主动脉内径之比收缩期0.6~1.3、舒张期1.0~2.5。多普勒测定跨狭窄区压力阶差为5.3~10.6 kPa,平均(6.7±2.3)kPa。均合并中重度肺动脉高压,平均(6.13±2.31)kPa。术前均有不同程度酸中毒和心功能不全,行紧急气管插管呼吸机辅助通气13例。

## 二、手术方法

气-静复合全麻下纵劈胸骨入胸,充分游离松解头臂动脉、左颈总动脉、左锁骨下动脉及左右肺动脉,并均套阻断带,对IAA者动脉灌注管用“Y”型接头连接两根动脉插管分别插入升主动脉和主肺动脉,建立体外循环及阻断左右肺动脉。游离主动脉峡部和胸主动脉直至主动脉缩窄远端,直肠温度16℃~18℃时停止体外循环,于主动脉根部注入心脏停搏液,将头臂动脉的3根圈套收住,拔出,插入主肺动脉的灌注管,“C”钳横夹主动脉缩窄远端,缩窄段连同动脉导管或动脉导管韧带完整切除,将胸主动脉与主动脉峡部端端吻合;如主动脉弓发育不良,即取主动脉弓下缘切口,然后与狭窄远端胸主动脉后壁端侧吻合,再用自体心包片前壁加宽,通常采用7-0 PDS-II线或6-0 Prolene线连续缝合。吻合口缝合完毕即恢复体外循环,经主动脉根部排气,再去除头臂动脉圈套和胸主动脉远端的阻断钳。

合并畸形的修复:若腔静脉引流管为单根,在停循环时修复;若为上下腔分别插管,则恢复体外循环后修复。对于膈膜部VSD,用自体心包片连续缝合修复;对于圆锥部VSD,为避免远期左室流出道梗阻,采用0.4 mm Gore-Tex补片Luciani法修补,补片上缘置于圆锥间隔的左室面,将其牵向右室。房间隔缺损无论大小均予关闭。对其他畸形予同时修复。

## 三、统计学处理

应用SPSS11.5统计软件进行统计学分析,应用配对 $t$ 检验比较术前术后跨修复点压力阶差。样本均数用 $\bar{x} \pm s$ 表示, $P < 0.05$ 为差异有统计学意义。

## 结 果

围术期死亡2例,病死率3.57%,2例分别为合并TGA和DORV患儿,术后均出现严重低心排出量综合征,分别于术后8 h、35 h死亡。并发喉返神经

损伤2例,跨主动脉弓压差3例,急性肾功能不全1例(给予腹膜透析5 d恢复)。停循环时间21~59 min,平均(33.5±8.9)min。术后呼吸机辅助53~145 h,平均(97.3±20.1)h。ICU停留时间6~19 d,平均(9.5±3.7)d。54例存活患儿随访4个月至8年,生长发育良好,无神经系统并发症。经超声心动图和彩色多普勒检查进行疗效评估,全组跨修复点(吻合口两端)压力阶差为0~2.3 kPa,平均(1.5±0.7)kPa,与术前比较差异有统计学意义( $t = 2.51, P < 0.05$ )。见表2。

表2 术前术后多普勒超声测定跨修复点压力阶差(kPa,  $\bar{x} \pm s$ )

组别	例数	压力阶差(kPa)
术前	56	6.7±2.3
术后	56	1.5±0.7
$t$ 值		2.51
$P$ 值( $T \leq t$ )		<0.05

## 讨 论

Isomatsu等<sup>[2]</sup>认为对低体重或发育欠佳的婴儿而言,分期手术的病死率和再狭窄率较低;Haas等<sup>[3]</sup>则认为同期根治手术效果很好,对于早产儿或低体质量儿也应早期完全纠正所有畸形。作者认为,主动脉弓阻塞病变常因充血性心力衰竭入院,病情危重,需要早期诊断,及时治疗。国内许多单位目前较一致的观点是婴儿期行一期根治手术<sup>[1,4-5]</sup>。尽早根治不仅避免了酸中毒引起的全身组织特别是脑、心脏及肾脏的损害,而且防止了充血性心衰加重,有利于患儿正常生长发育。

正确的动脉插管是手术成功的关键。对于IAA患儿,升主动脉和主肺动脉两根插管有利于组织灌注,特别是在降温早期,全身器官还较温暖时有利于脑、心脏及肾脏的灌注。新生儿腔静脉引流管一般采用单一右房插管,心内畸形在停循环时修复;婴儿采用上下腔分别插管,心内畸形在恢复体外循环后修复。为减少主动脉弓吻合口张力,升主动脉及其分支和降主动脉应充分游离松解,同时慎防左喉返神经、左膈神经损伤。重建主动脉弓的连续性时,为尽量避免术后吻合口梗阻,应使吻合口尽可能大。由于人工材料加宽狭窄段和人工血管旁路方法存在很高的术后再狭窄率,故对婴儿已弃用或很少应用。狭窄段切除和端端吻合是首选的矫治方法<sup>[6-8]</sup>。本组患儿采用最多的是主动脉狭窄段广泛切除和端端或端侧吻合。

术后再狭窄仍然是主动脉阻塞病变的重要并发症之一,发生率为 9.9%~29.9%<sup>[8-10]</sup>。术后再狭窄的发生与手术年龄有明显关系,Corno<sup>[10]</sup>等在成人 CoA 患者中未发现术后再狭窄病例。而年龄越小,体重越轻,未成熟组织和残留导管组织越多,术后再狭窄的发生率越高。Ilic<sup>[11]</sup>等认为合并主动脉弓畸形是发生再狭窄的危险因素。由于残留导管组织是术后发生再狭窄的重要因素,因此,对于狭窄部位在动脉导管附近的患儿,术中应完全切除缩窄段(一般跨越狭窄段 0.5~1.0 cm);端端吻合应充分游离缩窄两端,做到无张力吻合。15 例主动脉弓发育不良患儿采用了降主动脉与主动脉弓后壁端侧吻合、自体心包片前壁加宽的方法,由于吻合口可延长,尤其适用于合并主动脉弓近段发育不良的患儿。

圆锥型 VSD 修补时采用 Gore-Tex 补片 Luciani 法修复,以尽量避免远期左室流出道梗阻。用此方法,本组随访中未发现明显的主动脉瓣下狭窄发生。由于主动脉阻塞病变合并 VSD 患儿左心顺应性差,较小的房间隔缺损也会造成大的左向右分流,因此,房间隔缺损无论大小均应关闭。

围术期处理要点:①术前准备:此类患儿术前常伴有严重的充血性心衰、酸中毒、肾脏等其它器官也有一定的损害,是手术死亡的主要因素之一。因此术前应积极纠正心衰和酸中毒。作者常规给予 PGE1 (0.05~1  $\mu\text{g} \cdot \text{kg}^{-1} \cdot \text{min}^{-1}$ ),多巴胺 (2~51  $\mu\text{g} \cdot \text{kg}^{-1} \cdot \text{min}^{-1}$ ) 持续静脉滴入,以保证动脉导管持续开放和改善心、肾功能,并给予适量碳酸氢钠纠正酸中毒,必要时行紧急气管插管。②体外循环:此类患儿体外循环管理难度大,要求高,应减少晶体预充量,提高胶体渗透压。选择容量最小的膜肺,缩短循环路径,根据术前压积适量预充库血、白蛋白,维持体外循环中胶体渗透压。术中采用平衡加改良超滤,应用全程血液保护及回收系统。注意平稳起步和停机,均匀平缓升降温,及时纠正电解质和酸碱平衡紊乱。③术后处理:多数主动脉阻塞病变患儿营养状况较差,术前存在不同程度心肺功能损害,因此,积极防治心、肺、肾功能衰竭是降低术后死亡率的关键。作者体会:术后应加强强心和支持治疗,尤其应注意能量的补充,并发肾功能不全者应尽早进行腹膜透析。本组 1 例患儿术后出现少尿、低血

钙、酸中毒症状,给予腹膜透析 5 d 后恢复。呼吸机辅助超过 24 h 者,即给予鼻饲配方奶,尽早恢复消化道功能,减少因细菌移位造成的感染。另外,应用抗生素防治感染,发现并发症及时处理,对提高治愈率也很重要。

## 参考文献

- 1 张玉龙,李仲智,李晓峰,等. 主动脉弓阻塞合并心脏畸形 18 例的一期矫治[J]. 中国心血管病研究杂志, 2007, 5 (1): 13-15.
- 2 Isomatsu Y, Imai Y, Shin'oka T, et al. Coarctation of the aorta and ventricular septal defect: should we perform a single-stage repair[J]. J Thorac Cardiovasc Surg, 2001, 122 (3): 524-528.
- 3 Haas F, Goldberg CS, Ohye RG, et al. Primary repair of aortic arch obstruction with ventricular septal defect in preterm and low birth weight infants[J]. Eur J Cardiothorac Surg, 2000, 17 (6): 643-647.
- 4 周燕萍,史珍英,蔡及明,等. 主动脉缩窄手术与年龄的探讨[J]. 上海第二医科大学学报, 2004, 24: 853-855.
- 5 陈欣欣,张镜芳,庄建,等. 经胸骨正中切口一期矫治小儿主动脉缩窄及合并畸形[J]. 中华胸心血管外科杂志, 2006, 22 (6): 374-376.
- 6 Alfred EW, Hossein J. Is extended arch aortoplasty the operation of choice for infant aortic coarctation? Results of 15 years' experience in 181 patients[J]. Ann Thorac Surg, 2004, 77: 1353-1358.
- 7 Gail EW, Cheryl AN. Extended resection and end-to-end anastomosis for aortic coarctation in infants: results of a tailored surgical approach[J]. Ann Thorac Surg, 2005, 80: 1453-1459.
- 8 Thomson DJ, Mulpur A. Outcome after extended arch repair for aortic coarctation[J]. Heart, 2006, 9: 90-94.
- 9 Toro-Salazar OH, Steinberger J, Thomas W, et al. Long-term follow-up of patients after coarctation of aorta repair[J]. Am J Cardiol, 2002, 89 (5): 541-547.
- 10 Corno AF, Botta U, Humi M, et al. Surgery for aortic coarctation: a 30 years experience[J]. Eur J Cardiothorac Surg, 2001, 20 (6): 1202-1206.
- 11 Ilic S, Vukovic I, Hercog D, et al. Surgery for coarctation of the aortic in infants younger than three months[J]. Srp Arh Celok Lek, 2004, 132 (suppl 1): 27-33.