

# 左冠状动脉异常起源于肺动脉的外科治疗



张海波

在先天性心脏病(以下简称“先心病”)中,冠状动脉畸形的发生率并不高,可以大致分为先天性和获得性两方面。先天性冠状动脉畸形主要包括:冠状动脉起源异常(如左冠状动脉异常起源于肺动脉,一侧冠状动脉主动脉异常起源等)和先天性冠状动脉痿。而获得性冠状动脉畸形多见于先心病术后继发冠状动脉狭窄或梗阻,如大动脉转位术、主动脉根部置换术等,部分川崎病患儿也可出现冠状动脉瘤样扩张。对于婴幼儿而言,由于冠状动脉直径小、解剖变异大,冠脉移植手术操作难度非常高,术中需仔细探查冠状动脉开口和走向,从而决定相应的手术策略与技巧。尤其对于新生儿及低年龄、低体重患儿,一旦发生冠脉损伤将是致命的。本文将重点探讨左冠状动脉异常起源于肺动脉(anomalous origin of the left coronary artery from the pulmonary artery, ALCAPA)的研究热点及外科治疗进展。

## 一、概述

早在 1933 年,Edward Bland、Paul Dudley White 和 Joseph Garland<sup>[1]</sup>首先发现并描述了 ALCAPA,也被称为 Bland-White-Garland 综合征,该病的发生率极低,仅占先心病总数的 0.25%~0.5%。虽然该疾病不是动脉导管依赖型先心病,但当动脉导管关闭后,其死亡率会大大增加,1 岁以内患儿死亡率可高达 90% 以上。

患儿出生后由于肺循环阻力较高,肺动脉内非氧合血流入左冠状动脉(left coronary artery, LCA),从而导致心肌缺氧。随着肺循环阻力下降,LCA 的灌注压也下降,心肌的有效灌注取决于右冠状动脉和左右冠状动脉之间的交通支。正常起源的右冠状动脉和异常起源的 LCA 之间逐渐形成的侧支循环血管将决定患儿心肌缺血、左心衰竭的程度以及症状出现的时间。如果侧支血管不丰富,心肌将长期缺血缺氧,引起左心室收缩功能下降,左心室呈球样扩张。左心室和二尖瓣环扩大以及乳头肌缺血,进一步引起二尖瓣关闭不全,导致重度二尖瓣反流。

患儿可在出生后不同时间出现临床表现。时间越早,说明症状越严重,心肌缺血的程度越重,有些患儿甚至在新生儿期就因为严重心功能不全而就诊。也有部分患儿可在学龄期因活动量增加而出现临床表现,此类患儿由于侧支血管丰富,早期可以完全不被发现。因此,根据症状出现时间的不同,ALCAPA 通常被分为婴儿型和儿童型两种类型。婴儿型患者左心功能不全出现时间早,程度重,术后监护难度、死亡率都明显高于儿童型患者。而儿童型患者术前心功能可接近正常值或略低于正常值下限。

ALCAPA 的主要病理改变即 LCA 异常起源于肺动脉,它可以起源于肺动脉干的任何部位或者其近端分支,最常见起源于肺动脉的左后侧窦,其次为右后侧窦。也可起源于肺动脉干后壁、右肺动脉开口后壁等。最少见为肺动脉干前壁。国际上通常按肺动脉三叶瓣分为 1 号窦、2 号窦及 Non-facing 窦的方法进行分类。LCA 的开口位置对于手术方式的选择有一定参考价值。

## 二、手术方式的选择

目前,ALCAPA 的手术方式主要采用冠状动脉移植的方法,冠状动脉搭桥、结扎以及 Takeuchi 的移植方法已经很少被采用<sup>[2,3]</sup>。而冠状动脉移植也包括了直接移植、Flap-to-Flap 方法以及肺动脉壁卷管(Tubular Extension)方法<sup>[4,5]</sup>。不同手术方式的选择主要取决于 LCA 的开口位置及术者的选择偏好。原则上 LCA 的开口位置越靠近主动脉侧,直接移植的可能性越大。但无论选择何种手术方式,其根本目的是为了确保持术后冠状动脉血流通畅,尽可能避免术后再狭窄的发生。

随着大动脉转位术的广泛应用,冠状动脉直接移植已是较成熟的手术方式<sup>[6]</sup>。直接移植的方法操作相对简单,能最大程度保护 LCA。但如果 LCA 起源于肺动脉的左后方时,直接移植容易引起 LCA 的牵拉,术后出现冠状动脉狭窄的概率会提高。而 Flap-to-Flap 的方法则利用部分主动脉壁与移植的肺动脉壁做吻合,此种手术方式能减小吻合口的张力,避免过度牵拉、扭转引起冠脉狭窄。而 Tubular Extension 的方法适用于 LCA 开口离主动脉较远时,

如 LCA 起源于主肺动脉的左侧壁。目前国际上尚没有关于这 3 种手术方式术后死亡率及冠脉再狭窄发生率的比较,也没有区分 3 种手术方式的严格适应证及禁忌证。各中心的报道更多依赖于术者的选择,有学者甚至认为冠状动脉直接移植可以用于任何类型的 ALCAPA 患儿。

我们统计了自 2005 年以来上海儿童医学中心开展的 ALCAPA 手术,其中 Flap-to-Flap 的方法占 50%,其余两种方法各占 25%。比较了三组患儿手术时间、术后监护、死亡率及再狭窄发生率等指标,均无明显统计学意义。我们猜测,统计结果可能与术者对于不同 LCA 开口位置的手术方式有一定选择偏倚有关。虽然没有循证医学证据支持哪种手术方式更具优势,但我们根据自己的临床经验认为,运用部分主动脉壁与肺动脉壁做吻合(Flap-to-Flap)的方式更具有广泛的运用前景,对于 LCA 开口位置无特殊要求,且能减少冠状动脉开口处的张力,对冠状动脉牵拉较小,相对而言更安全。

### 三、二尖瓣反流的处理

二尖瓣反流是否需同期处理也是 ALCAPA 的讨论重点。绝大多数 ALCAPA 患儿二尖瓣反流是由于左心室球样扩张及乳头肌长期缺血引起二尖瓣瓣环扩大导致的继发性改变,属于功能性二尖瓣反流。也有少部分患儿因先天性二尖瓣裂缺导致器质性二尖瓣反流。毫无疑问,器质性二尖瓣反流需同期行二尖瓣整形术,但对于功能性二尖瓣反流是否需同期处理,不同学者却持不同意见。

部分学者认为当异位起源的 LCA 被解剖纠正后,二尖瓣反流会随着左心功能的恢复而自行改善,无需同期行二尖瓣环缩术<sup>[7]</sup>。也有学者认为,左心功能恢复是个缓慢过程,术后早期可能仍存有不同程度的二尖瓣反流,这不利于术后心功能恢复<sup>[6,8,9]</sup>。有学者报道了部分患儿因术后早期二尖瓣中重度反流而再次手术的案例。尤其对于年龄较大的患儿而言,二尖瓣的继发性改变可能不可逆。他们认为对于合并中重度以上二尖瓣反流者需同期行二尖瓣环缩术。由于目前研究都局限于单中心报道,且样本量小,尚没有前瞻性的多中心研究提供强有力的临床依据来支持任何一种观点。

根据我们的临床经验,我们更支持后者。主要因为同期行二尖瓣环缩术能有效减少术后二尖瓣反流,有利于术后早期心功能恢复,且二尖瓣环缩术并不会显著增加体外循环时间。但值得注意的是,应避免追求术中尽可能降低二尖瓣反流程度而导致的

过度环缩,引起术后二尖瓣狭窄。因此,无论患儿年龄大小以及术前心功能情况,对于合并有中重度以上二尖瓣反流者,我们均推荐同期行二尖瓣环缩术。在我们随访的 80 例患儿中,所有同期行二尖瓣环缩的患儿术后均未出现二尖瓣反流程度加重。有 1 例同期未行二尖瓣环缩的患儿术后 6 个月因二尖瓣出现重度反流而再次行二尖瓣环缩术。

### 四、心室辅助装置的使用

近些年来,随着心室辅助装置的使用及冠脉移植手术技巧的不断成熟,术后死亡率较早前已明显下降,从 10% ~ 15% 已降至 0% ~ 5% 左右<sup>[10-12]</sup>。且死亡往往发生在术后早期,因重度心功能不全出现低心排、室性心律失常而死亡,较少有文献报道患儿出现远期死亡。目前,我院常规在术中对 ALCA-PA 患儿备用心室辅助装置,尤其以左心辅助装置(left ventricular assistant device, LVAD)为首选治疗手段。一旦发现患儿术中难以撤离体外循环,立即予以 LVAD 置入。如果术后早期即发现患儿尿少、严重低心排、恶性心律失常、使用大剂量血管活性药物仍难以维持血压,我们也在第一时间安排 LVAD 置入。LVAD 能有效促进左心功能恢复,降低 ALCAPA 的死亡率。Del Nido<sup>[13]</sup>报道了 31 例 ALCAPA 患者中有 7 例接受 LVAD 安置,其中 5 例存活。Cochrane<sup>[14]</sup>也报道了该中心 LVAD 辅助成功率为 91%。上海儿童医学中心近年来有 7 例 ALCAPA 安置 LVAD,其中 2 例术中安置,5 例术后 1 d 安置。辅助时间约 3 ~ 6 d,其中 1 例因术后出现多器官功能衰竭死亡,其余均存活,辅助成功率达 85% 左右。我们认为,心室辅助装置应用的关键在于早期及时干预,干预时间越晚,辅助成功率也随之降低。

ALCAPA 手术难度大,术后监护要求高,是国内外研究的热点。ALCAPA 手术是对心外科医生、麻醉、体外循环、术后监护团队的综合考量。虽然单中心报道已取得较满意的治疗结果,但仍需要通过多中心前瞻性研究来为 ALCAPA 诊疗提供更为科学的临床依据。

### 参考文献

- 1 Bland EF, White PD, Garland J. Congenital anomalies of the coronary arteries: report of an unusual case associated with cardiac hypertrophy[J]. Am Heart J, 1933, 8: 787-801.
- 2 Nasser BA, Alexi-Meskishvili V, Nordmeyer S, et al. Predictors for the use of left ventricular assist devices in infants with anomalous left coronary artery from the pulmonary artery

- [J]. *Ann Thorac Surg* 2010,90:580-587.
- 3 Brown JW, Ruzmetov M, Parent JJ, et al. Does the degree of preoperative mitral regurgitation predict survival or the need for mitral valve repair or replacement in patients with anomalous origin of the left coronary artery from the pulmonary artery [J]. *J Thorac Cardiovasc Surg*, 2008,136:743-748.
  - 4 Sese A, Imoto Y. New technique in the transfer of an anomalously originated left coronary artery to the aorta [J]. *Ann Thorac Surg*, 1992,53:527-529.
  - 5 Turley K, Szarnicki RJ, Flachsbart KD, et al. Aortic implantation is possible in all cases of anomalous origin of the left coronary artery from the pulmonary artery [J]. *Ann Thorac Surg*, 1995,60:84-89.
  - 6 Alexi-Meskishvili V, Nasser BA, Nordmeyer S, et al. Repair of anomalous origin of the left coronary artery from the pulmonary artery in infants and children [J]. *J Thorac Cardiovasc Surg*, 2011,142:868-874.
  - 7 Caspi J, Pettitt TW, Sperrazza C, et al. Reimplantation of anomalous left coronary artery from the pulmonary artery without mitral valve repair [J]. *Ann Thorac Surg*, 2007,84:619-623.
  - 8 Kazmierczak PA, Ostrowska K, Dryzek P, et al. Repair of anomalous origin of the left coronary artery from the pulmonary artery in infants [J]. *Interact Cardiovasc Thorac Surg*, 2013,16:797-801.
  - 9 Alsoufi B, Sallehuiddin A, Bulbul Z, et al. Surgical strategy to establish a dual coronary system for the management of anomalous left coronary artery origin from the pulmonary artery [J]. *Ann Thorac Surg*, 2008,86:170-176.
  - 10 Kudumula V, Mehta C, Stumper O, et al. Twenty-year outcome of anomalous origin of left coronary artery from pulmonary artery: management of mitral regurgitation [J]. *Ann Thorac Surg*, 2014,97:938-944.
  - 11 Cabrera AG, Chen DW, Pignatelli RH, et al. Outcomes of anomalous left coronary artery from pulmonary artery repair: beyond normal function [J]. *Ann Thorac Surg*, 2015,99:1342-1347.
  - 12 Schmitt B, Bauer S, Kutty S, et al. Myocardial perfusion, scarring, and function in anomalous left coronary artery from the pulmonary artery syndrome: a long-term analysis using magnetic resonance imaging [J]. *Ann Thorac Surg*, 2014,98:1425-1436.
  - 13 Del Nido PJ, Duncan BW, Mayer JE Jr, et al. Left ventricular assist device improves survival in children with left ventricular dysfunction after repair of anomalous origin of the left coronary artery from the pulmonary artery [J]. *Ann Thorac Surg*, 1999,67:169-172.
  - 14 Cochrane AD, Coleman DM, Davis AM, et al. Excellent long-term functional outcome after an operation for anomalous left coronary artery from the pulmonary artery [J]. *J Thorac Cardiovasc Surg*, 1999,117:332-342.

(收稿日期: 2016-06-12)

(本文编辑: 王爱莲)

(上接第 213 页)

- 4 管吉, 杨树欣, 管叶, 等. 3D 打印技术在医疗领域的研究进展 [J]. *中国医疗设备*, 2014(29): 71-72.
- 5 Ishengoma FR, Mitaho AB. 3D Printing: Developing Countries Perspectives, *International Journal of Computer Applications*, 2014. 10. 18, 104 (11): 30-34.
- 6 张海荣, 鱼泳. 3D 打印技术在医学领域的应用 [J]. *医疗卫生装备*, 2015, 36(3): 118-120.
- 7 Transplant jaw made by 3D printer claimed as first. *BBC*. 2012. 03. 08. <http://www.bbc.com/news/technology-16907104>.
- 8 Rob Stein. Doctors Use 3-D Printing To Help A Baby Breathe [J]. *NPR*. 2014, 03. 17.
- 9 Inverness girl Hayley Fraser gets 3D-printed hand, *BBC News*, 2014. 10. 01. <http://www.bbc.com/news/uk-scotland-highlands-islands-29441115>.
- 10 Pleasance C. Puppy power: Chihuahua born without front legs is given turbo-charged makeover after being fitted with 3D printed body harness and a set of skateboard wheels [J]. *The Daily Mail*. 2014. 08. 18.
- 11 Flaherty J, So Cute: Hermit Crabs Strut in Stylish 3-D Printed Shells [J]. *Wired*. 2013. 07. 30.
- 12 Yue J, Zhao P, Gerasimov JY, et al. 3D-Printable Antimicrobial Composite Resins [J]. *Adv. Funct. Mater.* 2015, 25(43): 6756-6767.
- 13 3D-printed sugar network to help grow artificial liver, *BBC*, 2012. 07. 02. <http://www.bbc.com/news/technology-18677627>.
- 14 Kate Cummins, Building body parts with 3D printing, *The Engineer*, 2010. 05. 23.
- 15 Quigley JT, Chinese Scientists Are 3D Printing Ears and Livers-With Living Tissue. *Tech Biz* [J]. *The Diplomat*, 2013. 08. 15.
- 16 Noecker AM, Chen JF, Zhou Q, et al. Development of patient-specific three-dimensional pediatric cardiac models [J]. *ASAIO*, 2006, 52(3): 349-353.

(收稿日期: 2016-05-18)

(本文编辑: 刘平波)