

# 新生儿一期矫治主动脉缩窄合并心内畸形的疗效分析

彭 乐 周晓东 郑丰楠 王元祥 孟保英 张 青 丁以群

**【摘要】 目的** 探讨新生儿主动脉缩窄合并心内畸形一期手术治疗的方法及效果。**方法** 收集2015年3月至2017年3月由深圳市儿童医院心胸外科收治的19例主动脉缩窄合并心内畸形患儿作为研究对象,其中12例新生儿主动脉缩窄合并心内畸形患儿行一期矫治术,男童7例,女童5例,年龄( $20.5 \pm 7.9$ ) d,体重( $3.08 \pm 0.81$ ) kg;对照组为7例分期接受主动脉缩窄合并心内畸形矫治术的新生儿,其中男童4例,女童3例,年龄( $15.7 \pm 9.4$ ) d,体重( $3.28 \pm 0.45$ ) kg。比较两组患儿的体外循环时间、主动脉阻断时间、主动脉弓Z值和主动脉弓术后残余压差。**结果** 12例一期手术组均采用经胸骨正中切口行一期矫治术,对照组7例行分期矫治术。一期手术组体外循环时间( $93.3 \pm 16.3$ ) min,明显高于对照组( $56.6 \pm 9.8$ ) min,差异有统计学意义( $t = 5.081, P < 0.01$ );一期手术组主动脉阻断时间为( $47.3 \pm 15.1$ ) min,对照组为( $29.3 \pm 8.1$ ) min,差异有统计学意义( $t = 2.768, P = 0.01$ );术后常规随访1~12个月,一期手术组主动脉弓残余压差为( $9.84 \pm 17.2$ ) mmHg,明显低于对照组( $27.3 \pm 37.1$ ) mmHg,差异有统计学意义( $t = 3.499, P < 0.01$ );术后两组患儿上下肢收缩压压差及主动脉弓直径Z值差异均无统计学意义( $P > 0.05$ )。术后1年内随访残余梗阻情况一期手术组( $9.83 \pm 9.69$ ) mmHg 低于对照组( $34.8 \pm 17.03$ ) mmHg,差异有统计学意义( $t = 2.516, P = 0.04$ )。两组均无临床死亡病例。**结论** 新生儿期胸骨正中一期矫治主动脉缩窄合并心内畸形具有满意的手术疗效。

**【关键词】** 主动脉缩窄/外科学; 心脏缺损,先天性/外科学; 治疗结果; 婴儿,新生

**【中图分类号】** R543.1 R542.5 R654.2

**One-stage repair of aortic coarctation plus intra-cardiac anomalies in neonates.** Peng Le, Zhou Xiaodong, Zheng Fengnan, Wang Yuanxiang, Meng Baoying, Zhang Qing, Ding Yiqun. Department of Cardiac Surgery, Municipal Children's Hospital, Shenzhen 518038, China, Email: 958165737@qq.com

**【Abstract】 Objective** To summarize the clinical experience of one-stage of aortic coarctation plus intra-cardiac anomalies in neonates. **Methods** From March 2015 to March 2017, a total of 19 children of aortic coarctation plus intra-cardiac anomalies were assigned into one-stage ( $n = 12$ ) and two-stage ( $n = 7$ ) groups. In one-stage group, repair was performed by median sternotomy. Two groups were compared with regards to cardiopulmonary bypass time, aortic clamping time, ventilator assisted time and duration of intensive care unit (ICU). **Results** Cardiopulmonary bypass time was longer in one-stage group than that in two-stage group [ $(93.3 \pm 16.3)$  vs.  $(56.6 \pm 9.8)$  min]. The difference was statistically significant ( $t = 5.081, P < 0.01$ ); aortic clamping time [ $(47.3 \pm 15.1)$  vs.  $(29.3 \pm 8.1)$  min]. The difference was statistically significant ( $t = 2.768, P = 0.01$ ). During a routine postoperative follow-up period of 1 – 12 months, residual pressure gradient of aortic arch was obviously higher in one-stage group than that in two-stage group [ $(9.84 \pm 17.2)$  vs.  $(27.3 \pm 37.1)$  mmHg]. The difference was statistically significant ( $t = 3.499, P < 0.01$ ); However, no statistically significant inter-group differences existed in postoperative value of upper/lower extremity systolic pressure gradient or Z value of aortic arch ( $P > 0.05$ ). During a postoperative follow-up period of one year, residual stenosis was lower in one-stage group than that in two-stage group [ $(9.83 \pm 9.69)$  vs.  $(34.8 \pm 17.03)$ ] and the difference was statistically significant ( $t = 2.516, P = 0.04$ ). Neither group had any mortal case. Cardiopulmonary bypass

DOI: 10.3969/j.issn.1671-6353.2019.10.017

基金项目: 深圳市“三名工程”项目(编号: SZSM201612003)

作者单位: 深圳市儿童医院心胸外科(广东省深圳市, 518038),  
Email: 958165737@qq.com

time in one-stage group was higher than two-stage group ( $102 \pm 102$  vs.  $56.6 \pm 9.8$  min,  $P < 0.05$ ); aortic clamping time had no inter-group difference ( $49.6 \pm 34.9$  vs.  $29.3 \pm 8.1$  min,  $P > 0.05$ ). During a postoperative follow-up period of 1 to 12 months, residual pressure gradient of aortic arch was lower in one-stage group than that in two-stage group [ $(9.8 \pm 17)$  vs.  $(27 \pm 37)$  mmHg,  $P < 0.05$ ] and the difference was statistically significant. No significant inter-group difference existed in pressure gradient of upper/lower extremity or Z value of aortic arch. **Conclusion** The immediate outcome of one-stage repair of aortic coarctation plus intra-cardiac anomalies is excellent in neonates.

**【Key words】** Aortic Coarctation/SU; Heart Defects, Congenital/SU; Treatment Outcome; Infant, Newborn

主动脉缩窄是一种常见的先天性心脏疾病,新生儿主动脉缩窄常合并其他心内畸形,如室间隔缺损、房间隔缺损、右心室双出口等,容易出现充血性心力衰竭,需要尽早手术治疗<sup>[1,2]</sup>。深圳市儿童医院2015年3月至2017年3月,共收治主动脉缩窄合并心内畸形患儿19例,取得了满意的治疗效果,现总结治疗经验,对主动脉缩窄合并心内畸形的治疗时机及手术方式的选择进行探讨和评价。

## 材料与方法

### 一、一般资料

收集2015年3月至2017年3月由深圳市儿童医院心胸外科收治的19例主动脉缩窄合并心内畸形患儿作为研究对象,术前心功能均为Ⅱ~Ⅲ级,且主动脉缩窄为首要诊断。依据手术方式的不同分为一期手术组( $n=12$ )和对照组( $n=7$ ),两组患儿体重、年龄、性别、心功能均无统计学差异( $P > 0.05$ ),见表1。一期手术组中12例为新生儿期行一期矫治主动脉缩窄合并心内畸形患儿,平均年龄( $20.5 \pm 7.9$ )d,平均体重( $3.08 \pm 0.81$ )kg,其中7例为主动脉缩窄合并室间隔缺损、房间隔缺损,5例为主动脉缩窄合并室间隔缺损。对照组7例均首先经左后外侧切口常温下补片加宽矫治主动脉缩窄。3d至2个月后,平均间隔( $25 \pm 16$ )d再经正中切口体外循环下矫治心内畸形(2次手术期间均以呼吸机辅助通气),平均年龄为( $15.7 \pm 9.4$ )d,其中3例为主动脉缩窄合并室间隔缺损、房间隔缺损,3例为

主动脉缩窄合并室间隔缺损,1例为主动脉缩窄合并房间隔缺损。

### 二、手术方法

常规建立气管插管,静脉联合吸入性麻醉。建立右侧上下肢动脉测压装置。所有行一期矫治手术者均通过胸部正中切口入路,深低温停循环或深低温、低流量策略,主动脉灌注管置于无名动脉起始部,单根右心房插管或两根腔静脉置管运行体外循环,转流降温至 $18^{\circ}\text{C}$ ,期间仔细分离升主动脉、主动脉弓、主肺动脉、动脉导管、结扎动脉导管、主动脉根部注停跳液停跳,术中采用深低温停循环,拔除主动脉插管,狭窄部位上下置钛夹夹闭,充分切除动脉导管组织,充分分离降主动脉,沿主动脉弓方向做纵行切口延长至升主动脉(充分剖开发育不良主动脉弓),根据吻合口大小,降主动脉侧面适当扩大切开,将降主动脉及主动脉弓行扩大端端吻合术,重置主动脉插管,复温同时行心内畸形矫治术。静息时上下肢收缩压差 $>20$  mmHg是术后再次手术的指征,因此术后以患儿上下肢收缩压差值判断效果<sup>[3]</sup>。所有患儿出院前行心脏超声复查,了解术后残余梗阻,主动脉弓直径Z值情况。术后1年内随访行心脏超声检查,复查残余梗阻情况。

### 三、统计学处理

采用SPSS13.0统计软件进行数据整理与分析,对于主动脉阻断时间、术后1h乳酸水平等计量资料采用均数 $\pm$ 标准差( $\bar{x} \pm s$ )表示,组间比较采用独立样本 $t$ 检验。以 $P < 0.05$ 为差异有统计学意义。

## 结 果

两组均无死亡病例。两组患儿在术后1h内乳酸、术后上下肢收缩压压差及术后主动脉弓Z值方面差异无统计学意义( $P > 0.05$ )。两组患儿术后上下肢收缩压压差均 $<20$  mmHg。一期手术组体外循环时间( $93.3 \pm 16.3$ )min,对照组为( $56.6 \pm 9.8$ )min,差异有统计学意义( $t = 5.081$ ,  $P < 0.01$ );一期

表1 两组患儿的基本资料

Table 1 Comparison of basic profiles of two groups

临床资料	例数	体重 (kg)	年龄 (d)	性别 (男/女)	心功能 (Ⅱ级/Ⅲ级)
一期手术组	12	$3.08 \pm 0.81$	$20.5 \pm 7.9$	7/5	8/4
对照组	7	$3.28 \pm 0.45$	$15.7 \pm 9.4$	4/3	5/2
$t/\chi^2$ 值	-	-0.756	1.054	0.003	0.046
P 值	-	0.461	0.315	0.960	0.829

手术组主动脉阻断时间为 $(47.3 \pm 15.1)$  min, 对照组为 $(29.3 \pm 8.1)$  min, 差异有统计学意义( $t = 2.768$ ,  $P = 0.01$ ); 术后常规随访 1 ~ 12 个月, 一期手术组主动脉弓残余压差 $(9.84 \pm 17.2)$  mmHg, 对照组为

$(27.3 \pm 37.1)$  mmHg, 差异有统计学意义( $t = 3.499$ ,  $P < 0.01$ ); 术后 1 年内随访残余梗阻情况一期手术组 $(9.83 \pm 9.69)$  低于对照组 $(34.8 \pm 17.03)$ , 差异有统计学意义( $t = 2.516$ ,  $P = 0.04$ ), 见表 2。

表 2 两组患儿术中、术后相关指标比较( $\bar{x} \pm s$ )

Table 2 Comparisons of intraoperative and postoperative parameters between two groups( $\bar{x} \pm s$ )

比较项目	例数	体外循环时间 (min)	主动脉阻断时间 (min)	术后 1 h 乳酸 (mmol/L)	术后残余梗阻 (mmHg)	术后上下收缩压压差 (mmHg)	术后主动脉弓直径 Z 值	术后 1 年内随访残余梗阻 (mmHg)
一期手术组	12	$93.3 \pm 16.3$	$47.3 \pm 15.1$	$2.85 \pm 1.64$	$9.83 \pm 9.69$	$8.1 \pm 2.7$	$-1.34 \pm 1.86$	$9.84 \pm 17.2$
对照组	7	$56.6 \pm 9.8$	$29.3 \pm 8.1$	$3.26 \pm 1.76$	$34.8 \pm 17.03$	$7.4 \pm 2.4$	$-2.75 \pm 1.56$	$27.3 \pm 37.1$
t 值	-	5.081	2.768	1.171	2.516	1.070	0.580	3.499
P 值	-	<0.01	0.01	0.14	0.04	0.32	0.58	<0.01

注 上下肢收缩压压差为下肢收缩压 - 上肢收缩压

## 讨 论

主动脉缩窄是一种常见的先天性心脏病, 其发病率为 0.5‰ ~ 4.3‰。主动脉缩窄外科手术干预后的理想结果是能完全解除主动脉梗阻并无合并近远期并发症, 尤其是能减少甚至避免远期主动脉再缩窄和主动脉弓形态扭曲的发生<sup>[4]</sup>。端 - 侧吻合术可以引起主动脉弓几何结构发生变化, 主动脉弓圆弧度消失, 升主动脉和降主动脉呈锐角连接, 这将增加患儿高血压发生的概率<sup>[5]</sup>。术前除明确主动脉缩窄部位、狭窄程度、狭窄段长度以外, 还需要特别注意是否合并横弓发育不良<sup>[6]</sup>。因此对于合并横弓发育不良的主动脉缩窄患儿, 术中需要特别注意, 手术方式建议采用扩大的端端吻合同时扩充横弓。

多数合并心内畸形的主动脉缩窄, 特别是合并大型室间隔缺损患儿, 在婴儿期即出现充血性心力衰竭和严重肺部并发症, 内科治疗效果欠佳, 且脱离呼吸机困难, 因此建议此类患儿应尽早手术治疗<sup>[7,8]</sup>。在新生儿期早期矫治主动脉缩窄, 有利于术后早期恢复, 由于生理性肺动脉高压的存在, 在新生儿期左向右分流量相对少, 术后肺部病变轻, 利于术后早期撤离呼吸机; 且新生儿主动脉弓缩窄端吻合口距离短, 吻合容易, 利于吻合口生长<sup>[9]</sup>。本研究发现一期手术组术后残余压差率明显低于对照组。这说明早期一期治疗, 特别是新生儿一期手术治疗可以取得良好的疗效。

随着外科技术的改进, 体外循环心肌保护和超滤技术的发展, 早期一期手术治疗已经成为主动脉缩窄合并心内畸形的共识<sup>[10]</sup>。其优点是避免了二次手术带来的痛苦, 以及由于心内畸形未矫治带来

的肺充血和心功能不全, 长时间脱离呼吸机困难引起的肺部并发症和治疗费用的增加<sup>[11]</sup>。但一期根治手术及体外循环时间相对较长, 使得长时间 CPB 术后并发症发生率及病死率明显增加<sup>[12]</sup>。我们认为, 合并肺动脉高压者尽可能一期手术矫治或矫治主动脉缩窄的同时行肺动脉 Banding 手术, 防止肺动脉高压进一步发展。

在总结以往手术经验的过程中我们发现采用扩大的端端吻合方式, 不仅可以彻底切除可能影响生长发育的导管组织, 而且可以把吻合口延长到主动脉横弓甚至升主动脉, 同时矫正主动脉弓发育不良。其手术成功的关键是: 广泛游离升主动脉弓降部及各分支, 充分切除导管组织, 减少吻合口张力, 保持主动脉弓的几何构型<sup>[13]</sup>。特别是新生儿, 血管弹性大, 游离度好, 侧支循环少, 更利于充分游离及松解, 减少术后残余狭窄的发生率。本研究结果显示, 一期手术组术后主动脉弓残余压差明显低于对照组。除考虑避免残余狭窄外, 如何保持正常的主动脉弓几何构型对避免远期出现高血压显得极其重要; 端侧吻合技术缩短了主动脉弓横部的长度, 使主动脉弓高度和宽度比增加, 弓的几何构型呈尖拱形态, 这是远期主动脉缩窄术后发生高血压的重要影响因素; Ou 等<sup>[14]</sup>通过对成功实施主动脉缩窄患者的长期随访发现, 术后弓部几何形态构型与患者远期高血压发生率密切相关, 尖拱形主动脉弓构型者的高血压发生率 (45.5%) 明显高于正常构型者 (4.6%)。对合并主动脉弓发育不良行手术治疗时, 为保持吻合术后正常的主动脉弓几何形态, 我们采取极端扩大的端端吻合技术保证了正常横弓高度和宽度比, 弓部形态呈现正常的弧形形态, 避免尖拱形态的出现。我们术后心脏 CT 提示主动脉



弓形态良好,几何构成正常,无气管受压的表现。

综上所述,我们认为新生儿期采取正中切口,扩大端端吻合矫治主动脉缩窄合并心内畸形上能获得更佳的术后主动脉弓几何形态,且早期手术效果满意,值得临床推广;但本研究样本量小,且缺乏远期随访,仍需要进一步研究和随访。

## 参考文献

- Jr TR, Aberdeen E, Waterston DJ, et al. Coarctation of the aorta in infants and children. A review of 333 operative cases, including 179 infants[J]. *Circulation*, 1969, 39(5 Suppl 1): 1173-1184. DOI:10.1161/01.CIR.39.5S1.1-173.
- Hastings LA, Nichols DG. Chapter 27: Coarctation of the Aorta and Interrupted Aortic Arch[J]. *Critical Heart Disease in Infants & Children*, 2006: 625-648. DOI: 10.1016/b978-032301281-2.50029-1.
- Thomson JD, Mulpur A, Guerrero R, et al. Outcome after extended arch repair for aortic coarctation[J]. *Heart*, 2006, 92(1): 90-94. DOI:10.1136/hrt.2004.058685.
- 高晓音, 吴春. 主动脉缩窄的治疗进展[J]. *临床小儿外科杂志*, 2014, 13(6): 557-559. DOI:10.3969/j.issn.1671-6353.2014.06.028.
- Gao XY, Wu C. Progress in the treatment of coarctation of aorta[J]. *J Clin Ped Sur*, 2014, 13(6): 557-559. DOI: 10.3969/j.issn.1671-6353.2014.06.028.
- 祁海杰, 龚立, 皮名安, 等. 主动脉缩窄和/或主动脉弓发育不良并心内畸形的手术治疗[J]. *中华实用儿科临床杂志*, 2014, 29(15): 1197-1199. DOI: 10.3760/cma.j.issn.2095-428X.2014.15.021.
- Qi HJ, Gong Li. Surgical treatment for aortic coarctation and/or aortic hypoplasia associated with intracardiac anomalies in infants[J]. *Chin J Appl Clin Pediatr*, 2014, 29(15): 1197-1199. DOI:10.3760/cma.j.issn.2095-428X.2014.15.021.
- Backer CL, Mavroudis C. Congenital Heart Surgery Nomenclature and Database Project: patent ductus arteriosus, coarctation of the aorta, interrupted aortic arch[J]. *Ann Thorac Surg*, 2000, 69(4 Suppl): 298-307. DOI:10.1016/S0003-4975(99)01280-1.
- Plunkett MD, Harvey BA, Kochilas LK, et al. Management of an associated ventricular septal defect at the time of coarctation repair[J]. *Ann Thorac Surg*, 2014, 98(4): 1412-1418. DOI:10.1016/j.athoracsurg.2014.05.076.
- Ghez O, Benmiloud F, Feier H, et al. Results of surgery for coarctation of the aorta in children under one year of age[J]. *Arch Mal Coeur Vaiss*, 2005, 98(5): 492-498.
- 孙善权, 李虹, 邹鹏, 等. 2个月龄以下小婴儿和新生儿主动脉缩窄的外科治疗[J]. *中华小儿外科杂志*, 2015, 36(8): 632-633. DOI:10.3760/cma.j.issn.0253-3006.2015.08.018.
- Sun SQ, Li H, Zou P, et al. Surgery for infantile or neonatal coarctation of aorta in children aged under 2 months[J]. *Chin J Pediatr Surg*, 2015, 36(8): 632-633. DOI:10.3760/cma.j.issn.0253-3006.2015.08.018.
- 徐志伟, 陈会文, 苏肇伉, 等. 正中切口一期纠治婴幼儿先天性主动脉缩窄伴室间隔缺损[J]. *上海医学*, 2003, 26(8): 557-559. DOI:10.3969/j.issn.0253-9934.2003.08.010.
- Xu ZW, Chen HW, Su ZK, et al. Surgical repair of infantile coarctation of aorta with ventricular septal defect in one-stage by median sternotomy[J]. *Shanghai Med J*, 2003, 26(8): 557-559. DOI: 10.3969/j.issn.0253-9934.2003.08.010.
- Elgamal MA, McKenzie ED, Jr FC. Aortic arch advancement: The optimal one-stage approach for surgical management of neonatal coarctation with arch hypoplasia[J]. *Ann Thorac Surg*, 2002, 73(4): 1267-1272. DOI: 10.1016/S0003-4975(01)03622-0.
- 杨立平, 陈良万, 张贵灿, 等. 婴幼儿患者长时间体外循环风险分析[J]. *中国胸心血管外科临床杂志*, 2013(3): 367-368. DOI:10.7507/1007-4848.20130109.
- Yang LP, Chen LW, Zhang GC, et al. Risk analysis of long-term cardiopulmonary bypass time in infants and toddlers[J]. *Chin J Clin Thorac Cardiovas Surg*, 2013(3): 367-368. DOI:10.7507/1007-4848.20130109.
- 宁岩松, 张供. 婴儿主动脉弓阻塞病变的外科治疗[J]. *临床小儿外科杂志*, 2010, 9(6): 407-409. DOI:10.3969/j.issn.1671-6353.2010.06.003.
- Ning YS, Zhang G. Surgical management of aortic arch obstruction associated with cardiac anomalies in infants[J]. *J Clin Ped Surg*, 2010, 9(6): 407-409. DOI: 10.3969/j.issn.1671-6353.2010.06.003.
- Ou P, Bonnet D, Auricombes L, et al. Late systemic hypertension and aortic arch geometry after successful repair of coarctation of the aorta[J]. *Eur Heart J*, 2004, 25(20): 1853-1859. DOI:10.1016/j.ehj.2004.07.021.

(收稿日期: 2018-03-05)

**本文引用格式:** 彭乐, 周晓东, 郑丰楠, 等. 新生儿一期矫治主动脉缩窄合并心内畸形的疗效分析[J]. *临床小儿外科杂志*, 2019, 18(10): 884-887. DOI:10.3969/j.issn.1671-6353.2019.10.017.

**Citing this article as:** Peng L, Zhou XD, Zheng FN, et al. One-stage repair of aortic coarctation plus intra-cardiac anomalies in neonates[J]. *J Clin Ped Sur*, 2019, 18(10): 884-887. DOI:10.3969/j.issn.1671-6353.2019.10.017.