

· 指南解读 ·

美国胸外科医师学会新生儿和婴儿孤立性主动脉缩窄外科手术管理指南(2024年版) 解读及与国内专家共识的对比



全文二维码

何玮梅 单佳妮 刘喜旺 张晨美

浙江大学医学院附属儿童医院 国家儿童健康与疾病临床医学研究中心,杭州 310052

通信作者:刘喜旺,Email:liuxw@zju.edu.cn

【摘要】 本文旨在解读美国胸外科医师学会(Society of Thoracic Surgeons,STS)发布的2024版新生儿和婴儿孤立性主动脉缩窄(coarctation of the aorta,CoA)的外科手术管理指南,并探讨其与国内专家共识的差异。指南通过系统回顾文献,提出了一系列针对新生儿和婴儿孤立性CoA的手术管理推荐,包括首选治疗方法、手术时机、手术方法和入路、修复技术和策略,以及神经保护方式等。与国内共识相比,STS指南在手术指征、手术方法、技术和策略、治疗时机以及语言表述上存在明显差异。STS指南更侧重于手术方法的标准化和个体化治疗,国内共识则强调急诊手术指征和尽早手术的重要性。本文的发现为国内临床医师提供了宝贵参考,有助于推动新生儿和婴儿孤立性CoA诊疗规范的完善和发展。

【关键词】 主动脉缩窄; 外科手术; 新生儿; 婴儿; 指南; 专家共识

【基金项目】 国家重点研发计划(2021YFC2701800、2021YFC2701801)

DOI:10.3760/cma.j.cn101785-202407017-002

Interpretation of the Society of Thoracic Surgeons Clinical Practice Guidelines on the Management of Neonates and Infants with Coarctation (2024) and comparison with domestic expert consensus

He Weimei, Shan Jiani, Liu Xiwang, Zhang Chenmei

Children's Hospital, Zhejiang University School of Medicine; National Clinical Research Center for Child Health, Hangzhou 310052, China

Corresponding author: Liu Xiwang, Email: liuxw@zju.edu.cn

【Abstract】 This paper aims to interpret the 2024 edition of the Society of Thoracic Surgeons (STS) Clinical Practice Guidelines on the Management of Neonates and Infants with Coarctation, and to discuss the differences between these guidelines and the domestic expert consensus. The guidelines provide a series of recommendations for the surgical management of isolated coarctation of the aorta (CoA) in neonates and infants based on a systematic review of the literature. These recommendations include preferred treatment methods, timing of surgery, surgical techniques and approaches, repair techniques and strategies, and methods of neuroprotection. Compared to the domestic consensus, the STS guidelines show significant differences in surgical indications, methods, techniques and strategies, timing of treatment, and terminology. The STS guidelines place more emphasis on the standardization of surgical methods and individualized treatment, while the domestic consensus highlights the importance of emergency surgical indications and early surgery. The findings of this paper provide valuable reference for domestic clinicians and contribute to the improvement and development of diagnostic and therapeutic standards for isolated CoA in neonates and infants.

【Key words】 Coarctation of the Aorta; Surgical Procedures, Operative; Neonatal; Infant; Guidelines; Expert Consensus

【Fund program】 National Key Research and Development Program (2021YFC2701800 & 2021YFC2701801)

DOI:10.3760/cma.j.cn101785-202407017-002

主动脉缩窄 (coarctation of the aorta, CoA) 作为一种先天性心血管畸形，在儿科心脏病学中占有重要位置。主动脉弓发育不全定义为远端横弓直径的 Z 值 < -2.0 ，其中远端横弓是主动脉在左颈总动脉和左锁骨下动脉之间的部分。孤立性 CoA 定义为可能伴有弓发育不全的 CoA，但不包括其他先天性心脏内在缺陷（如室间隔缺损）。尽管 CoA 在没有并发心脏内在病变的情况下相对常见，但针对新生儿及婴儿群体的治疗管理策略，医学界尚未形成统一指南。这一领域的知识空白不仅对临床决策构成挑战，也对患儿的长期预后产生了潜在不利影响。近年来随着医疗技术的发展和对疾病认识的深化，CoA 的治疗方法也在不断演进。如何针对这一群体的特殊需求，制定合理、有效的治疗方案，是一个亟待解决的问题。为此，美国胸外科医师学会 (Society of Thoracic Surgeons, STS) 通过综合分析现有文献，制定了关于新生儿和婴儿孤立性 CoA 管理的临床实践指南^[1]。

一、指南制定的方法学

为了确保指南的科学性和实用性，STS 指南研究团队由经验丰富的先天性心脏病外科医师、心脏病专家和重症医学专家组成。利用患者/人群 (patients/population)、干预措施 (intervention)、对照/比较 (comparison/control)、结果 (outcome)，即 PICO 框架，明确了研究的关键问题，并进行了系统的文献检索与分析。通过改良 Delphi 法，研究团队制定了一套包含推荐分类和证据等级的实践指南 (表 1)^[1]。

二、新生儿和婴儿原发性孤立性 CoA 的首选治疗方法

推荐 1：对于新生儿和婴儿的孤立性 CoA，如果没有明显的禁忌证，建议通过手术干预，而非气囊血管成形术或支架置入。（推荐类别：I，证据等级：B-NR）

理由：STS 分析纳入的研究后认为，手术修复是 CoA 的首选治疗方法，而气囊血管成形术或支架置入通常仅用于不适合接受手术的患儿，并建议在手术前进行围手术期管理。由于手术修复被视为标准方法，关于原发性新生儿和婴儿 CoA 的经皮介入治疗结果的数据较少。Sen 等^[2]近期分析了 75 例患有原发 CoA 的新生儿和婴儿资料，其中 28 例接受了气囊血管成形术，47 例接受了手术修复。结果显示，气囊血管成形术组有约 29% 的患儿在出院前超声心动图检查中仍存在显著的 CoA。在新生儿中，约 64% 的接受气囊血管成形术的患儿需要再次干预，而接受手术修复的患儿中仅 17% 需要再次干预。对于超过 30 日龄的 CoA 患儿，气囊血管成形术组的再次干预率为 29%，手术组为 42%。值得注意的是，该研究中手术组的再次干预率高于大多数在最新医疗技术和最佳实践指导下完成的临床研究和病例汇总，包括主动脉弓发育不全患儿。而 Dias 等^[3]的 Meta 分析显示，1989—2019 年的研究中经手术修复者再缩窄发生率仅 14%。Fiore 等^[4]在 2005 年的研究中分析了 40 日龄以下的患儿资料，这些患儿接受了气囊血管成形术 (23 例) 或手术修复 (34 例)。

表 1 新生儿和婴儿孤立性 CoA 外科手术管理指南

Table 1 Clinical practice guidelines on the management of neonates and infants with CoA

类别	推荐内容	证据等级	推荐类别
首选治疗方法	对于新生儿和婴儿的孤立性 CoA，如果没有明显禁忌证，建议通过手术干预，而非气囊血管成形术或支架置入	B-NR	I
手术时机	对于患有孤立性 CoA 且存在早产、低体重或其他手术干预风险因素的新生儿和婴儿，手术前进行术前优化或直接行初步手术都是合理的选择	B-NR	II a
无主动脉弓发育不全的管理	对于无主动脉弓发育不全的孤立性 CoA 新生儿和婴儿，建议通过胸廓切开术进行修复	C-EO	I
有主动脉弓发育不全的管理	对于伴有主动脉弓发育不全且无法通过胸廓切开术充分解决的孤立性 CoA 新生儿和婴儿，建议通过正中胸骨切开术进行修复	B-NR	II a
有 BAA 解剖结构的手术方法	对于具有孤立性 CoA 和 BAA 解剖结构的新生儿和婴儿，通过正中胸骨切开术进行修复可能是合理的选择，因为 BAA 通过胸廓切开术修复可能增加再缩窄的风险	C-LD	II b
神经保护方式	对于通过正中胸骨切开术进行修复的孤立性 CoA 新生儿和婴儿，采用顺行脑灌注或短时深低温停循环可能都是合理的选择	B-R	II b
弓重建方式	对于通过正中胸骨切开术进行修复的孤立性 CoA 新生儿和婴儿，扩展端到端吻合术、主动脉弓重建术 (包括峡部结扎的端到侧重建) 和补片扩增术，都是合理的技术选择	B-NR	II a

注 CoA：主动脉缩窄；BAA：牛型主动脉弓。推荐类别：根据推荐强度和证据质量分为 I、II a、II b 等，I 类表示证据或一般共识认为有用，II a 类表示有用性较高，II b 类表示有用性较低。证据等级：根据证据来源和质量分为 A、B、C 等，A 表示数据来源于多中心随机对照试验或 Meta 分析或大型注册数据库；B 表示数据来源于单个随机对照试验或非随机研究；C 表示数据仅来源于专家共识或病例报告。后跟非随机研究 (non-randomized, NR)、随机研究 (randomized, R)、专家意见 (expert opinion, EO)、有限数据 (limited data, LD) 等，详见参考文献^[1]。

平均随访时间 3 年,气囊血管成形术组中 57% 的患儿需要手术修复,23 例中有 8 例需要接受第 2 次气囊血管成形术,3 例出现主动脉瘤;而手术组中,18% 的患儿出现再缩窄。此外,手术组的主动脉弓生长状况优于气囊血管成形术组。Chiu 等^[5]在 2013 年的研究中检查了 88 例 3 月龄以下的 CoA 患儿资料,其中 17 例接受气囊血管成形术,剩余患儿接受手术修复。气囊血管成形术组的再次干预率为 65%,手术组为 42%;气囊血管成形术组中有 29% 的患儿需要重复干预。因此 STS 认为,尽管在某些罕见的临床情况下,导管介入治疗可能是有益的,但这些情况通常仅限于手术修复风险过高且无法进行医学管理的病例。

三、针对存在早产、低体重或其他手术干预风险因素的孤立性 CoA 新生儿和婴儿,应如何选择手术时机

推荐 2:对于患有孤立性 CoA 且存在早产、低体重或其他手术干预风险因素的新生儿和婴儿,手术前进行术前优化或直接行初步手术都是合理的选择。(推荐类别:Ⅱa,证据等级:B-NR)

理由:体重和年龄是 CoA 手术修复不良事件的潜在风险因素,但这些因素在不同研究中的一致性尚未得到证实。目前尚缺乏证据表明,在依赖动脉导管的新生儿中,使用前列腺素输注以期待体重和日龄的增加能够减轻这些风险因素。因此,STS 建议外科医师和医疗机构在评估手术时机时,应综合考虑具体临床情况、个人经验和治疗结果。STS 指出,体重与 CoA 修复术后不良事件的关联已在部分研究中得到体现。Costopoulos 等^[6]研究指出,在 66 例接受 CoA 修复的婴儿中,体重不足 2.5 kg 的婴儿再手术率为 8%,而体重超过 2.5 kg 的婴儿再手术率仅 5%。低体重婴儿住院时间更长,且伴随更高的并发症和高血压发生率。然而该研究未采用多因素分析,可能受限于 II 型误差。Gorbatykh 等^[7]的研究亦发现,体重不足 3 kg 的婴儿有更高的再缩窄风险,比值比(odds ratio, OR)为 2。Truong 等^[8]和 Soynov 等^[9]的研究也观察到低出生体重与再狭窄的相关性,尽管在多因素分析中这一关联并无统计学意义。STS 还指出,在年龄因素方面,据 Lehnert 等^[10]研究发现,在 353 例 CoA 患儿中,小于 15 日龄和输注前列腺素是再手术的独立风险因素,而体重低于 2.5 kg 不是再手术的独立风险因素。McElhinney 等^[11]在 103 例接受胸廓切开术修复的婴儿中也发现,年龄较小是再手术的独立预测因素。Quaegebeur 等^[12]的多中心研究则指出,手术修复时年龄与死亡率存在独立关联。基于 STS 数据的分析显示,体重低于 2.5 kg 且小于 90 日龄的患儿,手术死亡率显著增加。Costello 等^[13]研究指出,早产与住院死亡率增加有关。Kalfa 等^[14]的研究进一步证实了低体重与手术结果不佳之间的关联。Hickey 等^[15]研究表明,对于低体重(通常伴有早产)的患儿,术前优化和推迟手术并未显著改善生存率。在存在手术禁忌证的情况下(如需进行正中胸骨切开术但存在脑室内出血的患儿),STS 推荐先行术前优化,待患儿恢复后再进行手术。此类决策需要多学科团队综合考虑,尤其是在评估体外循环手术和肝素化的风险时(特别是在近期有神经损伤的患儿中)。对于左心功能下降的患儿,使用前列腺素以恢复动脉导管开放,促进左心功能恢复后再行修复,也是一种可行的策略。

四、无弓部发育不全和心内病变的 CoA 新生儿和婴儿的手术策略

推荐 3:对于无主动脉弓发育不全的孤立性 CoA 新生儿和婴儿,建议通过胸廓切开术进行修复。(推荐类别:I,证据等级:C-EO)

理由:STS 在处理无弓部发育不全和心内病变的 CoA 时,推荐胸廓切开术作为标准治疗手段。与正中胸骨切开术相比,胸廓切开术具有若干优势,包括可避免体外循环和肝素化对新生儿及婴儿大脑可能产生的不利影响。STS 提到,目前的治疗实践中,胸廓切开术已被证实具有相对较低的手术死亡率和并发症(如喉返神经损伤和乳糜胸)发生率^[16]。复发性或残留性 CoA 需要再次干预的发生率因研究和标准阈值不同而有所差异,但通常较低。

STS 强调,截瘫作为一种极为严重的并发症,尽管在新生儿和婴儿中极为罕见,但仍需引起重视。截瘫的发生主要与侧支循环不足和异常的锁骨下动脉有关,因此建议监测远端灌注情况,如果远端灌注不足,应使用部分体外循环。STS 还强调,在新生儿和婴儿中,采用胸廓切开术治疗 CoA 是一种安全、有效的方法,该手术方法不仅降低了对重要神经和组织的损伤风险,还降低了与心脏手术相关的并发症发生率。然而对于可能出现的严重并发症(如截瘫),STS 强调术中监测和适当干预的重要性,以确保患儿安全和手术成功。

五、如何评估和优化 CoA 伴主动脉弓发育不全的修复手术

推荐 4:对于伴有主动脉弓发育不全且无法通过胸廓切开术充分解决的孤立性 CoA 新生儿或婴儿,建议通过正中胸骨切开术进行修复。(推荐类别:Ⅱa,证据等级:B-NR)

理由:对于 CoA 伴主动脉弓发育不全的修复手术,STS 细致考量了多种手术方法。由于主动脉弓发育不全在位置和程度上具有异质性,其成像(如 CT、MRI、血管造影)、量化和定义方式在不同研究和机构间存在差异。这种差异体现在成像方式、测量方法和定义标准上,从而导致对主动脉弓发育不全的评估结果存在不一致。理想情况下,CoA 的修复手术应使升主动脉和所有主动脉弓段恢复正常直径,并确保近端升主动脉与降主动脉之间无压力梯度。对于长段远端主动脉弓发育不全患儿,STS 描述了几种通过胸廓切开术进行修复的方法。例如,逆向锁骨下动脉瓣技术可以在保持动脉导管通畅的同时,增加左颈总动脉远端的主动脉弓段,随后进行缩窄切除和端到端修复。因其需要结扎左锁骨下动脉,虽然通常情况下耐受良好,但也会带来一些长期风险,包括左上臂长度减少、左前臂长度和周径减少,以及左臂肌肉质量和握力与右臂相比减少。此外,也有研究报道存在左臂缺血或因锁骨下动脉窃血综合征导致的头晕,此类情况都需要在成年后进行手术。STS 还指出,对于主动脉弓发育不全的修复,通过正中胸骨切开术可以处理主动脉弓的所有部分的发育不全,包括左颈总动脉近端发育不全和弓分支异常。通过这种手术方法,外科医师能够全面修复主动脉弓的各种缺陷,无论其位置如何。比较胸廓切开术和正中胸骨切开术治疗结果的研究常常受到选择偏倚的限制,接受正中胸骨切开术的患儿中,可能有更高的弓发育不全发病率、更近端的弓发育不全和更多与心内缺陷相关的病例。STS 在分析 CoA 修复手术时发现,主动脉弓发育不全影响手术结果的一个重要因素。尽管不同研究中对主动脉弓发育不全的定义存在差异,但一些研究已经将主动脉弓发育不全视为再缩窄的潜在风险因素。这表明,在评估和规划 CoA 修复手术时,必须重视主动脉弓的发育状况,以提高手术成功率并减少术后再缩窄的风险。在 Hager 等^[17] 的研究中,191 例主要通过胸廓切开术进行修复的孤立性 CoA 婴儿中,弓发育不全与死亡或再缩窄有关,其 OR 为 2.9。McElhinney 等^[11] 的研究也指出,横向主动脉尺寸较小与再缩窄有关。STS 注意到,再缩窄可能发生在吻合口处,或发生在未经手术以及手术后未能生长至正常大小的主动脉弓处,而大多数研究中通常没有具体说明这种区别。此外一些研究发现,与胸廓切开术相比,正中胸骨切开术的再缩窄风险较低。Rakhra 等^[18] 研究发现,采用正中胸骨切开术的患儿再缩窄较少,10 年内无再缩窄的自由度为 92%,而胸廓切开术为 61%。Sakurai 等^[19] 的研究也得出了类似的结论。STS 也关注到,有研究试图确定横向主动脉弓发育不全的理想阈值,以决定应通过正中胸骨切开术而不是胸廓切开术进行修复。Gropler 等^[20] 的研究中,横向弓发育不全定义为 Z 值 < -2,结果显示预测正中胸骨切开术获得更好临床结果的临界值是近端横向主动脉弓 Z 值 < -4.1,或远端横向主动脉弓 Z 值 < -2.8。然而,其他研究并没有发现主动脉弓发育不全的各种指标与再缩窄之间的关联。Truong 等^[8] 的研究中,主动脉弓各部分的 Z 值在发生再缩窄和未发生再缩窄的患儿之间没有差异。Ramachandran 等^[16] 的研究也发现,两组患儿之间近端主动脉弓 Z 值中位数相似,并未发现良好结果的显著预测因子。STS 指出,除上述少数研究外,晚期高血压的发病率报告不足。最近的三维成像和流体动力学研究表明,重建主动脉弓的形状和流动模式与患儿晚期高血压、左心室收缩和舒张功能以及运动表现之间存在显著关联。这些生理变化与再缩窄的存在无关,说明即使没有再缩窄,主动脉弓的重建仍会显著影响患儿的心血管功能和整体健康状况。因此,需要更多的研究将手术类型与弓的最终形状相关联,评估补片材料和其他可修改的外科因素对弓的可扩张性和流动模式的影响,并将这些因素与晚期发病相关联。

六、正中胸骨切开术与胸廓切开术治疗 CoA, 对并发症和恢复时间的影响

STS 在分析手术方法对并发症和恢复时间的影响时发现,目前证据有限,两种主要手术方法(正中胸骨切开术和胸廓切开术)在手术死亡率、总体神经系统结果、喉返神经损伤发生率或乳糜胸发生率方面均未表现出明显优势。现有文献主要由单一机构的研究和系统性综述组成,结果各异,且并未直接对比两种手术技术的术后发病率,因此,术后发病率的优劣尚不明确。此外,现有文献受限于小样本量和定义的异质性,限制了可得出的结论。STS 强调,手术死亡率在两种手术方法中基本相当,而神经系统损伤的发生率似乎非常低。研究中使用了不同的定义来界定癫痫发作和(或)卒中,难以明确推断这些患儿是否进行了额外的证实性检查,如脑电图和(或)MRI。

STS 指出,在喉返神经或膈神经损伤的发生率方面,不同研究间的结果并不一致。诊断这些损伤的阈值以及诊断的定义、确认方法各有不同,且缺乏关于如何诊断、测试阈值以及此类损伤是否会随时间恢复或需进一步干预的信息。如果不进行常规监测,声带功能障碍的发生率尤其容易被低估。STS 指出,乳糜胸也相

对罕见,且在两种技术之间没有显著差异。然而,正中胸骨切开术后的吞咽困难和需要胃造瘘管的情况可能高于胸廓切开术,可能与从前面解剖主动脉弓时损伤迷走神经有关。现有研究很少详细描述术后恢复时间。然而,正中胸骨切开术可能会导致较长的恢复时间,这可能与体外循环的使用以及延迟胸骨闭合有关。比较这两种手术技术的研究结果往往受到干扰,因为接受正中胸骨切开术和胸廓切开术的婴儿在许多方面通常不可比。STS 强调,为提高对影响手术方法选择的理解,需要更多的多中心、前瞻性研究,以及统一的并发症定义和诊断标准。这些研究将有助于更准确地评估不同手术方法的风险和益处,从而为临床决策提供更有力的支持。

七、胸廓切开术治疗后残留主动脉弓发育不全新生儿和婴儿的临床结果及其面临的潜在风险和再次干预的可能性评估

STS 在探讨 CoA 伴主动脉弓发育不全的手术治疗时,特别关注了胸廓切开术治疗后残留主动脉弓发育不全的长期预后问题。重点考量患儿是否会更早或更晚经历再次干预、是否会出现持续的压力梯度、后期高血压、心室功能障碍,甚至预期寿命的减少。目前,对于这些患儿横弓的最终结局,不同研究间数据并不一致。STS 认为存在一种理论,即血流动力学塑形理论,它提出在解除远端阻塞后,由于血流量增加,残留的发育不全的主动脉弓将被刺激生长,部分临床研究支持这一理论。Myers 等^[21]的回顾性分析表明,在进行锁骨下动脉瓣成形术的 17 例患儿中,<1 月龄的患儿弓部生长更为显著。Siewers 等^[22]的研究也发现,33 例通过锁骨下动脉瓣成形术或传统切除术及端到端吻合术治疗的患儿,其横弓均出现了显著生长,且无需尝试扩大横弓。然而,Liu 等^[23]对这一理论的普遍性提出了质疑,该研究观察了 20 例通过左胸廓切开术修复新生儿的近端与远端弓生长情况,结果表明,尽管远端横弓持续生长,但近端弓的生长并不明显。Jahangiri 等^[24]的研究指出,锁骨下动脉瓣成形术后的持续弓发育不全可能与死亡和再次缩窄的风险增加有关。Weber 等^[25]的研究发现,在 28 例经过成功修复的患儿中,有 29% 的患儿在运动或诱发试验中出现了收缩期高血压和显著的主动脉弓压力梯度。STS 指出,残留的压力梯度与再次缩窄存在相关性。Truong 等^[8]分析显示,87 例通过胸廓切开术修复的婴儿中,术后多普勒峰值流速与再次缩窄有关。因此 STS 建议,在通过左胸廓切开术进行 CoA 修复时,应尽可能处理发育不全的弓。如果可能留下显著的弓发育不全,且追赶生长不可预测时,应考虑通过正中胸骨切开术进行弓重建。最后 STS 强调,为了更好地理解残留主动脉弓发育不全的影响,并制定最佳手术策略,需要进行更多的研究,以确保患儿获得最佳的长期治疗结果。

八、孤立性 CoA 伴牛型主动脉弓(bovine aortic arch, BAA)结构的新生儿和婴儿经正中胸骨切开术和胸廓切开术的修复效果以及 BAA 对再缩窄或再干预风险的影响

推荐 5:对于具有孤立性 CoA 和 BAA 解剖结构的新生儿和婴儿,通过正中胸骨切开术进行修复可能是合理的选择,因为 BAA 通过胸廓切开术修复可能增加再缩窄的风险。(推荐类别:Ⅱb,证据等级:C-LD)

理由:STS 在分析孤立性 CoA 伴随 BAA 的新生儿经胸廓切开术修复后的再缩窄或再干预发生率时发现,相比于具有典型主动脉弓解剖结构的患儿,BAA 患儿可能面临更高的再缩窄或再干预风险。目前相关文献主要基于单一机构的回顾性研究,且受限于小规模病例数,这限制了对 BAA 与再干预率关系的深入推论。STS 观察到,大多数研究并未将 BAA 解剖结构作为影响再缩窄风险的变量进行评估。在少数评估了主动脉弓解剖结构的研究中,除一项研究外,其余研究均未发现 BAA 对再缩窄有显著影响。这些研究中 BAA 的低患病率可能源于对主动脉弓解剖结构评估的不足。而专门针对主动脉弓解剖结构的影像和尸检分析则显示,BAA 的患病率可能介于 15%~37% 之间。Turek 等^[26]的研究通过对超声心动图报告的回顾性分析,确定了 6.1% 的患儿具有 BAA 解剖结构,而对超声图像进行分析时,BAA 患病率上升至 28.6%。该研究队列中,超声心动图确定的 BAA 患儿再缩窄率达 28.6%,而正常主动脉弓解剖结构(即主动脉弓有三个主要分支:无名动脉、左颈总动脉和左锁骨下动脉)的患儿再缩窄率仅 5.7%。所有患儿通过胸廓切开术和扩展端到端吻合术进行修复。此外,血管造影图像测量显示,BAA 患儿的主动脉长度在夹层修复中可能减少。STS 还指出,异常锁骨下动脉可能与再缩窄风险增加有关。Kaushal 等^[27]的研究中,在 201 例接受缩窄修复的患儿中,异常锁骨下动脉是再缩窄的独立风险因素。最后,STS 强调了在 BAA 手术修复中血管夹放置的重要性。由于 BAA 的解剖结构,血管夹的放置可能会显著影响脑血流,这使得手术修复更具挑战性,并可能限制手术中对弓部的处理范围。因此,对于 BAA 患儿的修复策略,可能需要考虑通过正中胸骨切开术进行。

STS 建议,未来的研究应进一步探索 BAA 对 CoA 修复结果的影响,并评估最佳的手术方法。

九、新生儿和婴儿 CoA 修复手术中区域灌注技术与深低温停循环的神经学结果

推荐 6:对于通过正中胸骨切开术进行修复的孤立性 CoA 新生儿和婴儿,采用顺行脑灌注或短时深低温停循环可能都是合理的选择。(推荐类别:II b, 证据等级:B-R)

理由:STS 在评估新生儿 CoA 修复手术中区域灌注技术的应用时发现,与深低温停循环相比,选择性顺行脑灌注或双主动脉插管等技术在神经学结果上可能表现相当或更优。这一结论主要基于 4 项研究,包括 1 项随机对照研究、2 项回顾性研究和 1 项系统综述。然而,这些研究受限于样本量较小、缺乏长期神经学随访数据以及灌注技术的应用变异性。

在 Kulyabin 等^[28] 的前瞻性随机对照研究中,45 例婴儿随机分配至深低温停循环、顺行脑灌注或双主动脉插管组。结果显示,深低温停循环组的神经损伤风险较高,特别是在 MRI 上可见新发脑损伤。Kornilov 等^[29] 的回顾性研究中,62 例患儿接受了 CoA 修复,顺行脑灌注组的神经并发症发生率显著降低,但该组患儿肾功能障碍发生率较高。Uemura 等^[30] 的回顾性研究发现,在脑出血或癫痫方面,三组间无显著差异。Hirsch 等^[31] 的系统综述未发现任何灌注策略在神经学结果上具有明显优势。Algra 等^[32] 的随机对照研究中,深低温停循环和顺行脑灌注在新发脑损伤方面差异无统计学意义。理论上,缩短手术时间或使用顺行脑灌注等辅助灌注技术可能会改善深低温停循环的神经学结果,但目前尚缺乏确凿数据。基于 STS 数据库的分析显示,在新生儿心脏手术的神经保护实践中,深低温停循环的使用和最低温度有所变化,但与不良神经学结果无关。早产、染色体异常、体外循环时间等因素与神经学结果也具有相关性。综上所述,STS 强调,尽管区域灌注技术理论上可能会改善新生儿 CoA 修复的神经学结果,但目前还缺乏足够的数据来确定这一点。未来的研究需要进一步评估不同灌注策略的效果,并考虑手术时间、患者特征和医院手术量等因素。

十、不同重建技术用于新生儿和婴儿 CoA 手术治疗的效果

推荐 7:对于通过正中胸骨切开术进行修复的孤立性 CoA 新生儿和婴儿,扩展端到端吻合术、主动脉弓重建术(包括峡部结扎的端到侧重建)和补片扩增术,都是合理的技术选择。(推荐类别:IIa, 证据等级:B-NR)

理由:在新生儿 CoA 的手术治疗领域,STS 认可并推广了多种正中胸骨切开下的重建技术。这些技术普遍报告了较低的再干预率和围手术期并发症发生率。然而,现有研究多数源自单一机构的病例系列,这些研究倾向于专注特定技术,而将其他技术应用于特殊病例,这限制了对不同技术效果的直接比较。尽管跨技术和机构的结果评估是可行的,但所得结论的普适性受限,特别是在缺乏特定技术经验的外科医师和机构中,其适用性尚不明确。STS 在技术选择上强调了风险与收益的权衡。例如,扩展端到端吻合术需要广泛的解剖,带来了喉返神经损伤的风险和较大的修复张力,这可能与术后再缩窄有关。尽管如此,该技术避免了假体材料的使用。端到侧或主动脉弓重建术同样需要广泛的解剖,但存在左主干支气管压迫的风险,尽管在经验丰富的中心,此类并发症较少见。相比之下,补片扩增术在解剖需求上较少,风险相对较低,但不同材料的性能存在显著差异。STS 指出,在 Gropler 等^[20] 的研究中,扩展端到端吻合术在 251 例患儿中效果良好,手术中位年龄为 15 d,死亡率为 0%,再干预率为 2%,高血压发生率为 18%,中位随访时间为 5.4 年。然而,Tulzer 等^[33] 的研究指出,在接受正中胸骨切开术的患儿中,再干预率达 8%。Mery 等^[34] 的研究则表明,端到侧吻合术在 275 例患儿中的死亡率为 3%,左主干支气管压迫发生率为 0.7%,喉返神经损伤发生率为 38%,中位随访时间 6 年,再干预率为 3%。在补片扩增术中,STS 考虑了包括达克纶、聚四氟乙烯、自体和异体心包等材料的使用。由于达克纶材料存在动脉瘤形成和破裂的风险,在新生儿中的应用受限。CardioCel(牛心包组织工程产品)材料在新生儿和婴儿主动脉弓重建中的使用结果显示,第 1 年有 70% 的患儿需要再干预。聚四氟乙烯在 1 岁以下患儿中的复发率较高,但在 1 岁以上的患儿中较低。在 Onalan 等^[35] 的研究中,使用自体心包出现 22% 的再缩窄率,而在 Tchervenkov 等^[36] 的研究中,使用肺同种异体移植植物未观察到再缩窄。自体血管材料(如自体肺动脉)在小型病例系列中显示出良好的效果,未见再狭窄发生。而其他研究指出,补片扩增术可能是术后复发的风险因素。在 Rakhra 等^[18] 的研究中,使用补片材料的患儿再缩窄发生率为 60%。长期随访结果表明,动脉瘤形成的风险因手术方式而异,使用达克纶补片材料的风险为 50%,而端到端修复的风险则为 3%。综上所述,STS 强调,在新生儿和婴儿 CoA 的手术治疗中,需综合考虑外科医师的专业知识、患儿主动脉弓的解剖结构及材料选择等因素。现有研究数据虽有限,但已为临床决

策提供了一定指导。未来的研究应进一步探索不同技术间的差异及长期效果,以优化治疗方案。

十一、STS 指南与国内共识的不同点

当前,在全球范围内,有关 CoA 的专家共识或者指南,除 STS 指南外,仅检索到国内的《先天性心脏病外科治疗中国专家共识(十一):主动脉缩窄与主动脉弓中断》^[37]。在对比分析 STS 的推荐和国内专家共识中关于新生儿和婴儿孤立性 CoA 的手术治疗建议时,发现以下几个关键方面存在差异:①手术干预的指征:STS 的建议更加细化,区分了不同情况下的手术指征,如推荐 2 针对具有早产、低体重等风险因素的新生儿和婴儿,提供了术前优化或直接手术的选择。国内专家共识则强调了急诊手术的指征,如动脉导管闭合趋势、少尿等症状,并提出了慢性心功能不全症状下的治疗策略。②手术方法和入路:STS 推荐对手术方法进行了分类,如推荐 3 和推荐 4 分别针对无主动脉弓发育不全和有主动脉弓发育不全的情况,提出了胸廓切开术和正中胸骨切开术。国内专家共识则更侧重于手术入路的选择,指出绝大部分孤立性 CoA 可通过左侧胸廓切口进行,同时提及了体外循环的使用情况。③手术技术和策略:STS 在推荐 5、6 和 7 中讨论了修复技术的选择,包括顺行脑灌注、短时深低温停循环以及不同的吻合技术和补片扩增术。国内专家共识则提到了早期手术方法的演变,如深低温停循环被选择性区域灌注技术所替代,并强调了弓重建外科手术的原则。④治疗时机和风险:STS 的建议中没有明确提及治疗时机,而是侧重于手术方法的选择。国内专家共识则强调了尽早手术的重要性,指出治疗时间越晚,患儿面临的高血压、动脉瘤和死亡风险越高。⑤语言和表述风格:STS 的建议使用了标准化的医学术语和明确分类,易于被国际上理解和应用。国内专家共识的语言可能更符合国内医疗实践的表述习惯,但在国际交流中可能需要进一步的解释和澄清(表 2)。综上所述,STS 的建议和国内专家共识在手术指征、手术方法、技术和策略、治疗时机以及语言表述上存在差异。这些差异可能反映了不同的临床实践、证据基础和文化背景。在实际应用中,国内同行应结合具体情况和最佳可用证据,制定个体化的治疗计划。

十二、结语与展望

STS 的指南提供了详细的诊疗规范和最佳实践,这些内容对于国内临床医师而言具有重要的借鉴意义。通过对比分析,可以发现国内外在诊疗新生儿和婴儿孤立性 CoA 时存在的差异。在分析过程中,发现了一些值得进一步探讨的领域。例如,对于新生儿和婴儿 CoA 的诊断方法、手术时机选择等方面,国内外存在一定的差异。这些差异提供了未来研究的方向。通过借鉴国际经验,并结合国内实际情况,国内医疗团队可以探索更加适合中国患儿的诊疗方案。未来,期待国内专家能够利用 STS 指南及其与国内共识的对比分析结果,进一步完善国内新生儿和婴儿孤立性 CoA 的诊疗规范。同时,应积极推动相关领域的科研工作,逐步缩小与国际先进水平的差距,为改善这些患儿的治疗效果提供科学依据和实践指导。

表 2 国内专家共识对于 CoA 手术的建议

Table 2 Recommendations for CoA clinical practice from domestic expert consensus

类别	建议内容	证据等级	推荐类别
急诊手术	一旦动脉导管有闭合趋势、少尿、乳酸进行性升高,需急诊手术治疗	B	I
限期手术	如果存在呼吸费力、喂养困难、生长发育落后等慢性心功能不全症状,应在药物治疗、调整心功能后限期手术治疗	B	I
择期手术	一般认为治疗时间越晚,出现高血压、动脉瘤以及死亡的风险越高,尽早手术是目前治疗的共识	B	I
手术入路	绝大部分孤立性 CoA 可通过左侧胸廓切口进行手术,经第 3 或第 4 肋间的胸廓后外切口入路,无需体外循环	B	I
	当弓发育不良局限于远弓或峡部时,可采取胸廓切口入路方式	B	I
	当近弓存在显著发育不良时,采取正中开胸、体外循环下纠治弓发育不良,有助于减少再手术的发生	B	II a
神经保护方式	早期多采取深低温停循环的方法进行主动脉弓部手术,目前逐步被选择性区域灌注技术替代	-	-
弓重建方式	弓重建的外科手术方式原则是充分游离主动脉、弓部分支和降主动脉,尽可能切除所有导管组织,将缩窄近、远端主动脉进行无张力吻合	B	I

注 CoA:主动脉缩窄。推荐类别:根据推荐强度和证据质量分为 I、IIa、IIb 等,I 类表示证据或一般共识认为有用,IIa 类表示有用性较高,IIb 类表示有用性较低。证据等级:根据证据来源和质量分为 A、B、C 等,A 表示数据来源于多中心随机对照试验或 Meta 分析或大型注册数据库;B 表示数据来源于单个随机对照试验或非随机研究;C 表示数据仅来源于专家共识或病例报告;“-”代表无相关数据。详见参考文献^[37]。

利益冲突 所有作者声明不存在利益冲突

参考文献

- [1] Stephens EH, Feins EN, Karamlou T, et al. The society of thoracic surgeons clinical practice guidelines on the management of neonates and infants with coarctation[J/OL]. Ann Thorac Surg, 2024. <https://doi.org/10.1016/j.athoracsur.2024.04.012>. DOI:10.1016/j.athoracsur.2024.04.012.
- [2] Sen S, Garg S, Rao SG, et al. Native aortic coarctation in neonates and infants; immediate and midterm outcomes with balloon angioplasty and surgery[J]. Ann Pediatr Cardiol, 2018, 11(3):261–266. DOI:10.4103/apc.APC_165_17.
- [3] Dias MQ, Barros A, Leite-Moreira A, et al. Risk factors for recoarctation and mortality in infants submitted to aortic coarctation repair:a systematic review[J]. Pediatr Cardiol, 2020, 41(3):561–575. DOI:10.1007/s00246-020-02319-w.
- [4] Fiore AC, Fischer LK, Schwartz T, et al. Comparison of angioplasty and surgery for neonatal aortic coarctation[J]. Ann Thorac Surg, 2005, 80(5):1659–1665. DOI:10.1016/j.athoracsur.2005.03.143.
- [5] Chiu HH, Wang JK, Chen YS, et al. Long-term outcomes of native coarctation of the aorta after balloon angioplasty or surgical aortoplasty in newborns and young infants less than 3 months of age[J]. Acta Cardiol Sin, 2013, 29(2):168–174.
- [6] Costopoulos K, Philip J, Lopez-Colon D, et al. A single centre experience with an evolving approach for the repair of coarctation of the aorta[J]. Cardiol Young, 2019, 29(7):885–887. DOI:10.1017/S104795111900101X.
- [7] Gorbatykh AV, Soynov IA, Nichai NR, et al. Risk factors for aortic coarctation development in young children[J]. Pediatria, 2017, 96(3):118–124. DOI:10.24110/0031-403X-2017-96-3-118-124.
- [8] Truong DT, Tani LY, Minich LL, et al. Factors associated with recoarctation after surgical repair of coarctation of the aorta by way of thoracotomy in young infants[J]. Pediatr Cardiol, 2014, 35(1):164–170. DOI:10.1007/s00246-013-0757-6.
- [9] Soynov I, Sinelnikov Y, Gorbatykh Y, et al. Modified reverse aortoplasty versus extended anastomosis in patients with coarctation of the aorta and distal arch hypoplasia[J]. Eur J Cardiothorac Surg, 2018, 53(1):254–261. DOI:10.1093/ejcts/ezx249.
- [10] Lehnert A, Villemain O, Gaudin R, et al. Risk factors of mortality and recoarctation after coarctation repair in infancy[J]. Interact Cardiovasc Thorac Surg, 2019, 29(3):469–475. DOI:10.1093/icvts/ivz117.
- [11] McElhinney DB, Yang SG, Hogarty AN, et al. Recurrent arch obstruction after repair of isolated coarctation of the aorta in neonates and young infants; is low weight a risk factor? [J]. J Thorac Cardiovasc Surg, 2001, 122(5):883–890. DOI:10.1067/mtc.2001.116316.
- [12] Quaegebeur JM, Jonas RA, Weinberg AD, et al. Outcomes in seriously ill neonates with coarctation of the aorta. a multiinstitutional study[J]. J Thorac Cardiovasc Surg, 1994, 108(5):841–854.
- [13] Costello JM, Pasquali SK, Jacobs JP, et al. Gestational age at birth and outcomes after neonatal cardiac surgery: an analysis of the Society of Thoracic Surgeons Congenital Heart Surgery Database[J]. Circulation, 2014, 129(24):2511–2517. DOI:10.1161/CIRCULATIONAHA.113.005864.
- [14] Kalfa D, Krishnamurthy G, Duchon J, et al. Outcomes of cardiac surgery in patients weighing <2.5 kg; affect of patient-dependent and -independent variables[J]. J Thorac Cardiovasc Surg, 2014, 148(6):2499–2506. E1. DOI:10.1016/j.jtcvs.2014.07.031.
- [15] Hickey EJ, Nosikova Y, Zhang H, et al. Very low-birth-weight infants with congenital cardiac lesions; is there merit in delaying intervention to permit growth and maturation? [J]. J Thorac Cardiovasc Surg, 2012, 143(1):126–136. E1. DOI:10.1016/j.jtcvs.2011.09.008.
- [16] Ramachandran P, Khouri PR, Beekman RH, et al. Preoperative aortic arch size and late outcome after coarctation repair by lateral thoracotomy[J]. Ann Thorac Surg, 2018, 106(2):575–580. DOI:10.1016/j.athoracsur.2018.03.084.
- [17] Hager A, Schreiber C, Nutzl S, et al. Mortality and restenosis rate of surgical coarctation repair in infancy: a study of 191 patients[J]. Cardiology, 2009, 112(1):36–41. DOI:10.1159/000137697.
- [18] Rakhras SS, Lee M, Iyengar AJ, et al. Poor outcomes after surgery for coarctation repair with hypoplastic arch warrants more extensive initial surgery and close long-term follow-up[J]. Interact Cardiovasc Thorac Surg, 2013, 16(1):31–36. DOI:10.1093/icvts/ivs301.
- [19] Sakurai T, Stickley J, Stümper O, et al. Repair of isolated aortic coarctation over two decades; impact of surgical approach and associated arch hypoplasia[J]. Interact Cardiovasc Thorac Surg, 2012, 15(5):865–870. DOI:10.1093/icvts/ivs265.
- [20] Gropler MRF, Marino BS, Carr MR, et al. Long-term outcomes of coarctation repair through left thoracotomy[J]. Ann Thorac Surg, 2019, 107(1):157–164. DOI:10.1016/j.athoracsur.2018.07.027.
- [21] Myers JL, McConnell BA, Waldhausen JA. Coarctation of the aorta in infants; does the aortic arch grow after repair? [J]. Ann Thorac Surg, 1992, 54(5):869–875. DOI:10.1016/0003-4975(92)90639-1.
- [22] Siewers RD, Ettedgui J, Pahl E, et al. Coarctation and hypoplasia of the aortic arch; will the arch grow? [J]. Ann Thorac Surg, 1991, 52(3):608–613. DOI:10.1016/0003-4975(91)90958-s.
- [23] Liu JYJ, Kowalski R, Jones B, et al. Moderately hypoplastic arches; do they reliably grow into adulthood after conventional coarctation repair? [J]. Interact Cardiovasc Thorac Surg, 2010, 10(4):582–586. DOI:10.1510/icvts.2009.223776.
- [24] Jahangiri M, Shinebourne EA, Zurakowski D, et al. Subclavian flap angioplasty; does the arch look after itself? [J]. J Thorac Cardiovasc Surg, 2000, 120(2):224–229. DOI:10.1067/mtc.2000.107687.
- [25] Weber HS, Cyran SE, Grzeszczak M, et al. Discrepancies in aortic growth explain aortic arch gradients during exercise[J]. J Am Coll Cardiol, 1993, 21(4):1002–1007. DOI:10.1016/0735-1097(93)90360-d.
- [26] Turek JW, Conway BD, Cavanaugh NB, et al. Bovine arch anatomy influences recoarctation rates in the era of the extended end-to-end anastomosis [J]. J Thorac Cardiovasc Surg, 2018, 155(3):1178–1183. DOI:10.1016/j.jtcvs.2017.10.055.
- [27] Kaushal S, Backer CL, Patel JN, et al. Coarctation of the aorta;midterm outcomes of resection with extended end-to-end anastomosis[J]. Ann Thorac Surg, 2009, 88(6):1932–1938. DOI:10.1016/j.athoracsur.2009.08.035.

- [28] Kulyabin YY, Bogachev-Prokophiev AV, Soinov IA, et al. Clinical assessment of perfusion techniques during surgical repair of coarctation of aorta with aortic arch hypoplasia in neonates: a pilot prospective randomized study [J]. Semin Thorac Cardiovasc Surg, 2020, 32(4): 860–871. DOI: 10.1053/j.semcts.2020.04.015.
- [29] Kornilov IA, Sinelnikov YS, Soinov IA, et al. Outcomes after aortic arch reconstruction for infants: deep hypothermic circulatory arrest versus moderate hypothermia with selective antegrade cerebral perfusion [J]. Eur J Cardiothorac Surg, 2015, 48(3): e45–e50. DOI: 10.1093/ejcts/ezv235.
- [30] Uemura H, Yagihara T, Kawahira Y, et al. Continuous systemic perfusion improves outcome in one stage repair of obstructed aortic arch and associated cardiac malformation [J]. Eur J Cardiothorac Surg, 2001, 20(3): 603–608. DOI: 10.1016/s1010-7940(01)00834-x.
- [31] Hirsch JC, Jacobs ML, Andropoulos D, et al. Protecting the infant brain during cardiac surgery: a systematic review [J]. Ann Thorac Surg, 2012, 94(4): 1365–1373. DOI: 10.1016/j.athoracsur.2012.05.135.
- [32] Algra SO, Jansen NJG, van der Tweel I, et al. Neurological injury after neonatal cardiac surgery: a randomized, controlled trial of 2 perfusion techniques [J]. Circulation, 2014, 129(2): 224–233. DOI: 10.1161/CIRCULATIONAHA.113.003312.
- [33] Tulzer A, Mair R, Kreuzer M, et al. Outcome of aortic arch reconstruction in infants with coarctation: Importance of operative approach [J]. J Thorac Cardiovasc Surg, 2016, 152(6): 1506–1513. e1. DOI: 10.1016/j.jtcvs.2016.08.029.
- [34] Mery CM, Guzmán-Pruneda FA, Carberry KE, et al. Aortic arch advancement for aortic coarctation and hypoplastic aortic arch in neonates and infants [J]. Ann Thorac Surg, 2014, 98(2): 625–633. DOI: 10.1016/j.athoracsur.2014.04.051.
- [35] Onalan MA, Temur B, Aydin S, et al. Management of aortic arch hypoplasia in neonates and infants [J]. J Card Surg, 2021, 36(1): 124–133. DOI: 10.1111/jocs.15212.
- [36] Tchervenkov CI, Tahta SA, Jutras L, et al. Single-stage repair of aortic arch obstruction and associated intracardiac defects with pulmonary homograft patch aortoplasty [J]. J Thorac Cardiovasc Surg, 1998, 116(6): 897–904. DOI: 10.1016/S0022-5223(98)70039-X.
- [37] 张海波, 李守军. 先天性心脏病外科治疗中国专家共识(十一): 主动脉缩窄与主动脉弓中断 [J]. 中国胸心血管外科临床杂志, 2020, 27(11): 1255–1261. DOI: 10.7507/1007-4848.202008010.
- Zhang HB, Li SJ. Chinese expert consensus on surgical treatment of congenital heart disease (11): coarctation of the aorta and interrupted aortic arch [J]. Chin J Clin Thorac Cardiovasc Surg, 2020, 27(11): 1255–1261. DOI: 10.7507/1007-4848.202008010.

(收稿日期:2024-07-08)

本文引用格式:何玮梅,单佳妮,刘喜旺,等.美国胸外科医师学会新生儿和婴儿孤立性主动脉缩窄外科手术管理指南(2024年版)解读及与国内专家共识的对比[J].临床小儿外科杂志,2024,23(7):606–614. DOI:10.3760/cma.j.cn101785-202407017-002.

Citing this article as: He WM, Shan JN, Liu XW, et al. Interpretation of the Society of Thoracic Surgeons Clinical Practice Guidelines on the Management of Neonates and Infants with Coarctation (2024) and comparison with domestic expert consensus [J]. J Clin Ped Sur, 2024, 23(7): 606–614. DOI: 10.3760/cma.j.cn101785-202407017-002.

· 编者·作者·读者·

本刊报道范围

- ①对临床诊疗策略、存在问题或研究方向、技术方法以及基础理论研究现状与目标的见解、建议和发展思路, 小儿外科疾病诊疗指南、专家共识、指南解读。
- ②小儿外科临床诊疗实践、手术运用及相关基础与实验研究结果报告。
- ③微创技术、腔镜内镜技术及机器人手术的临床应用, 各类新技术、新器械、新方法、新术式的介绍与探讨。
- ④疾病流行病学调查、随访评价、预后评估以及康复经验, 复杂疑难罕见病例、MDT 诊治案例的分享与析评。
- ⑤针对小儿外科理论与实践中意义重大或分歧较多问题开展的学术争鸣与讨论, 针对学术文献中的概念、观点、方法或者存在问题的思考与评价。
- ⑥小儿外科相关专业的研究进展与研究成果。