

先天性心脏病

25 例儿童先天性冠状动脉瘘的介入治疗及随访

陈璇¹ 杨世伟¹ 陈金龙¹ 程学英¹ 秦玉明¹

[摘要] 目的:通过总结 25 例儿童先天性冠状动脉瘘的介入治疗及随访资料,探讨冠状动脉瘘的介入治疗方案。**方法:**2011 年 3 月—2020 年 4 月共有 25 例儿童先天性冠状动脉瘘患者在我院经导管介入治疗,其中 3 例左心室瘘,1 例双冠-右室瘘,其余均为单支冠状动脉右心室。对其临床资料、手术过程及随访资料进行回顾性分析总结。**结果:**22 例冠状动脉瘘患儿成功接受介入封堵治疗,并封堵成功。使用封堵材料情况:动脉导管未闭(PDA)封堵器 6 个、室间隔缺损(VSD)封堵器 10 个、二代 PDA 封堵器(ADO II 封堵器)6 个。1 例术后 3 h 突发尖端扭转室性心动过速,电复律后恢复;1 例术后当日胸痛、肌钙蛋白明显升高、ST 段改变,后渐恢复;余病例无不适。随访 1 个月至 9 年不等,至今无胸痛及 ST 段改变,未发生封堵器脱落、血栓、瘘管再通等并发症。**结论:**经导管介入治疗冠状动脉瘘是有效的治疗办法,且随着技术的进步,越来越多的冠状动脉瘘可经导管介入治疗。但对瘘管残端,如何预防血栓形成尚无统一规范,仍需更多的临床病例资料提供参考。

[关键词] 冠状动脉瘘;儿童;经导管介入治疗

doi:10.13201/j.issn.1001-1439.2020.10.008

[中图分类号] R541.1 **[文献标志码]** A

Transcatheter closure and follow-up data of 25 children with congenital coronary artery fistula

CHEN Xuan YANG Shiwei CHEN Jinlong CHENG Xueying QIN Yuming

(Department of Cardiology, Children's Hospital of Nanjing Medical University, Nanjing, 210019, China)

Corresponding author: YANG Shiwei, E-mail: jrdoctoryang@163.com

Abstract Objective: To explore the experience of transcatheter closure of coronary artery fistula by summarizing the transcatheter closure and follow-up data of 25 children cases with congenital coronary artery fistula. **Method:** From March 2011 to April 2020, a total of 25 children with congenital coronary artery fistula underwent transcatheter closure in our hospital, including 3 cases with left ventricular fistula, 1 case with double coronary right ventricular fistula, and 21 cases with single coronary artery right atrium or right ventricle fistula. The clinical data, transcatheter closure and follow-up data were retrospectively summarized and analyzed. **Result:** A total of 22 cases successfully received transcatheter closure, including 6 cases with patent ductus arteriosus (PDA) occluders, 10 cases with ventricular septal defect (VSD) occluders, and 6 cases with second-generation PDA occluders (ADO II occluders). One case developed torsion de pointes ventricular tachycardia within 3 hours after the operation and recovered after electrical cardioversion; one case had chest pain, markedly elevated troponin, and ST-segment changed the day after the operation, and then gradually recovered; the remaining cases had no clinical symptoms. During the follow-up ranged from 1 month to 9 years, no complications such as chest pain, ST-segment change, shedding of the occluder, thrombus, and fistula recanalization occurred. **Conclusion:** Transcatheter closure of coronary artery fistula is an effective treatment. With the advancement of technology, more and more coronary artery fistula can be treated by transcatheter closure. However, there is no uniform standard on preventing thrombosis of the fistula stump, and more clinical case data are still needed.

Key words coronary artery fistula; children; transcatheter closure

先天性冠状动脉瘘是指冠状动脉主干或者分支直接与心腔或其从属血管连通的畸形。其在人群中的发病率为 0.002%, 占有先天性心脏病患儿的 0.3%^[1]。1983 年 Reidy 等^[2]首次经导管介入治疗,目前介入治疗已被证实为一种安全、有效

的治疗方法,但对瘘管残端的处理,是否需要预防血栓形成,目前尚无规范可循。现就我院 25 例经导管介入治疗的冠状动脉瘘资料进行总结分析,进一步探讨冠状动脉瘘的介入治疗方案。

1 对象与方法

1.1 对象

2011 年 3 月—2020 年 4 月在南京医科大学附属儿童医院心内科经导管介入治疗的先天性冠

¹南京医科大学附属儿童医院心内科(南京,210019)
通信作者:杨世伟,E-mail:jrdoctoryang@163.com

动脉瘘患儿共 25 例,男 11 例,女 14 例,年龄 5 个月~13 岁 4 个月,体重 7.5~40 kg。所有病例平素无症状,无活动受限,均为体检发现心脏杂音或心脏超声检查意外发现冠状动脉瘘。

1.2 术前检查

所有患儿术前均接受心脏超声、心电图、生化全套、血常规、凝血常规检查。经胸心脏超声诊断左冠-右房瘘 5 例,左冠-右室瘘 1 例,右冠-右房瘘 4 例,右冠-右室瘘 11 例,右冠-左室瘘 2 例,左冠-左室 1 例,双冠-右室瘘 1 例;其中 1 例合并房间隔缺损(ASD),1 例合并动脉导管未闭(PDA)、轻度主动脉缩窄。所有患儿心电图未见 ST 段改变及其他严重心律失常表现。心肌酶谱正常范围内 16 例,稍升高 9 例,但未见肌酸激酶同工酶(CK-MB)超过正常 2 倍以上的病例。凝血常规及血常规所有病例均在正常合理范围内,无手术禁忌。

1.3 介入治疗

在气静复合麻醉下,穿刺右侧股动脉和股静脉。按照先天性心脏病介入治疗常规进行手术。全身肝素化,行心导管造影及介入封堵治疗。先行主动脉根部造影,再选择性冠状动脉造影,尽可能显示病变冠状动脉的形态及瘘口位置,根据冠状动脉瘘形态、瘘口位置及大小,选择合适的路径、封堵器械及配套的输送系统。本研究中 14 例建立股动脉-冠状动脉-瘘口-股静脉的动静轨道,经静脉途径封堵;8 例经股动脉-冠状动脉-瘘口直接动脉逆行封堵,此途径容易对动脉造成损伤,操作过程需轻柔小心。本研究选择的封堵器有 3 种:PDA 封堵器、室间隔缺损(VSD)封堵器、二代 PDA 封堵器(ADO II 封堵器)。ADO II 封堵器的输送管道柔软,对于瘘管走行迂曲的冠状动脉瘘可以选择。根据造影情况,封堵器常放置在瘘管最窄处,且确认封堵处瘘管远端无明显冠状动脉分支血管,如果瘘管没有最窄处,尽量将封堵器放在瘘管远端,以不影响冠状动脉分支供血为原则。封堵后再次造影观察封堵效果,以及是否影响近端侧支的血供,并注意心电图监护 10 min 有无 ST-T 段改变,效果满意可释放封堵器。

1.4 术后及随访

术后给予营养心肌治疗,必要时抗凝,第 2 天复查心电图、心脏超声及正侧位胸片。如果无异常,术后第 3 天出院。术后 1 个月、3 个月、6 个月、1 年及每年复诊 1 次,复查心电图、心脏超声。对于患儿封堵后瘘管残端管理,早期未予任何药物,后期给予口服阿司匹林 $3\sim 5\text{ mg}\cdot\text{kg}^{-1}\cdot\text{d}^{-1}$,长期口服。

2 结果

2.1 介入手术治疗情况

25 例患儿中,22 例成功接受介入封堵治疗,成

功率 88%。术中主动脉造影结果与术前心脏超声检查结果一致;3 例左室瘘,1 例双冠-右室瘘,其余均为单支冠状动脉右侧室瘘。其中封堵器选择:PDA 封堵器 6 个,VSD 封堵器 10 个,ADO II 封堵器 6 个。经动脉途径封堵法 8 例,经静脉途径封堵法 14 例。另外 3 例未封堵成功:1 例因为瘘管远端有分支供血血管;1 例因多个瘘口;另外 1 例因瘘管严重迂曲,无法建立输送轨道。

2.2 术后及随访情况

1 例术后 3 h 突发尖端扭转室性心动过速,电复律后恢复;1 例术后当日胸痛、肌钙蛋白明显升高、ST 段改变,后渐恢复;余病例无不适。个别患儿术后少量瘘管残余分流,后随访期间均消失。随访至 2020 年 5 月,22 例患儿均未出现相关临床症状,心脏超声均未见封堵器移位,瘘管再通、瓣膜反流等,心电图未见 ST-T 段改变及心律失常。

3 讨论

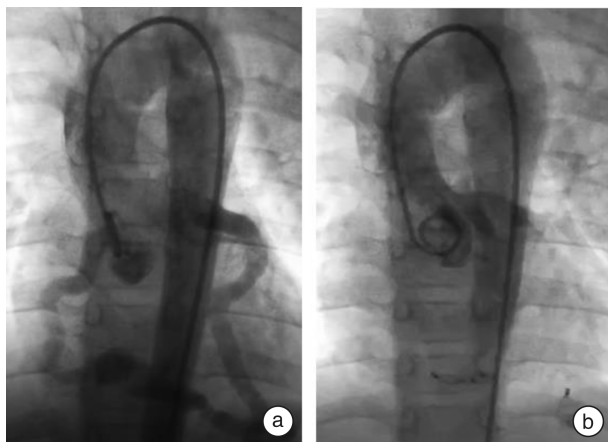
先天性冠状动脉瘘为最常见的冠状动脉畸形,是由于胎儿心脏发育过程中心肌窦状间隙未退化形成。1865 年 Krause 首先描述这种先天性畸形^[3]。大部分冠状动脉瘘独立存在,有一小部分合并 VSD、法洛四联症、ASD、PDA 等其他先天性心脏病^[4-5]。大部分为单支瘘,50%~60%为右冠状动脉,双冠状动脉瘘者少见(5%)。其中与低压力的右心系统交通多见,仅 5%~10%与左心系统连接^[1]。本研究中,23 例为单独存在的冠状动脉瘘,另外 2 例合并其他畸形,其中 1 例合并 PDA、轻度主动脉缩窄,还有 1 例合并 ASD。有 1 例为双冠状动脉瘘,其余均为单支瘘,其中右侧冠状动脉瘘 17 例,左侧冠状动脉瘘 4 例,另外 3 例来自左回旋支。有 3 例瘘口开在左心室,余均开在右心系统。

冠状动脉瘘的临床表现与瘘口大小、位置、瘘管与心腔血管之间的压力阶差等因素均有关。儿童时期大部分无临床症状,多为体检时无意发现心脏杂音而就诊^[6]。本研究中的所有患儿均未有临床不适,包括双侧冠状动脉瘘、大型瘘口的患儿。虽然大部分患儿无临床症状,但几乎无闭合可能,且随着年龄的不断增加,疾病本身和择期手术带来的风险和并发症将显著增加,包括自发性血栓、心肌梗死、感染性心内膜炎、动脉瘤破裂等^[6]。因此目前主张冠状动脉瘘一经诊断,积极治疗。可选择外科开胸手术或者介入治疗。相对于外科手术,介入治疗无需体外循环,费用较低,住院时间、恢复时间快,并发症较少,成为一种很好的选择^[4]。

1983 年 Reidy 等首次经导管介入治疗冠状动脉瘘。目前国内多家心血管中心均开展此类手术^[7-9]。但仍未有多中心大样本的介入治疗研究,缺乏统一的治疗方案。适应证随着治疗经验的提高、封堵器材的完善而日益扩宽,有越来越多的冠

状动脉瘘可选择介入治疗。原则上只要封堵部位远端没有冠状动脉供血分支均可尝试介入治疗。与导管操作相关的并发症主要为冠状动脉的痉挛、穿孔、心律失常、封堵器移位等,在介入过程中,操作需轻柔规范^[10]。

本研究中有 1 例为双冠状动脉瘘、3 例左室瘘均成功经介入治疗封堵,国内此类报道鲜见。双冠状动脉瘘患儿为 5 岁 4 个月,术中造影见图 1,两侧均选用 6 mm ADO II,腰高 4 mm,采用动脉逆行途径,封堵即刻未见心电图的异常,术后当天夜间患儿有胸痛不适,心电图提示 ST 段异常(II、III、aVF 导联 ST 段上抬,aVL、V₅ 导联 ST 段下移),查肌钙蛋白 I 异常升高(2.0 μg/L),给予严格卧床、磷酸肌酸钠营养心肌、低分子肝素钙抗凝,术后第 2 天胸痛消失。复查心脏超声:冠状动脉右室瘘口 1.5 mm 残余分流。第 3 天复查肌钙蛋白 0.06 μg/L,1 周后正常。术后每天动态复查心电图,ST 段逐渐好转,口服小剂量阿司匹林半年后停止,1 个月、3 个月、半年随访均无临床症状,心电图正常,心脏超声提示残余分流仍存在,1 年复查时残余分流消失。



a: 封堵前,见左右冠状动脉明显增宽蜿蜒走行,形成共干开口于右室,未见明显侧支供血血管;b: 封堵后,未见左右冠状动脉显影,封堵器位于冠状动脉远端。

图 1 双侧冠状动脉右室瘘的主动脉造影图

Figure 1 Aortography images of bilateral coronary arteries right ventricular fistula

对于左室系统的瘘,整个操作过程均在动脉系统,更容易引起动脉损伤、心肌缺血、血栓形成,对操作要求更高。另有 1 例巨大的右冠-左室瘘,本中心曾在 2012 年做过详细报道^[11],右冠状动脉扩张明显,迂曲走行汇入左室后壁,瘘管有多处狭窄,最窄处位于右室侧壁,选择 14 mm VSD 堵闭器置于瘘管的最窄处,术后无不适,临床正常,复查心电图、心脏超声未见异常,给予小剂量阿司匹林口服半年,随访至今 9 年,患儿无不适症状,心电图、心

脏超声未见异常。

本研究有 1 例术后当天发作室性心动过速,该患儿术中造影提示:右冠状动脉远端开口于右心室侧后壁,直径约 3 mm,选择静脉途径,8 mm 的 ADO II 封堵器,同时合并 ASD,直径 4.5 mm,选择 6 mm 的 ASD 封堵器,封堵即刻未见心电图的异常。后约 3 h 后突发尖端扭转室性心动过速,立即给予电复律后恢复窦性心律,心脏超声检查未见封堵器移位,肌钙蛋白有升高(1.57 ng/ml),后给予激素减轻水肿、营养心肌、抗凝等治疗 1 周后好转出院。目前随访 2 年未再发作,复查心电图及心脏超声、肌钙蛋白未见异常。此患儿术后发生室性心动过速,考虑可能与手术当天禁食时间长电解质略低和术中导管刺激等有关,提醒术前应适当补液和电解质。

另有 1 例左冠右房瘘术后有残余分流,随访 2 年分流仍存在,后选择再次介入手术,分流消失。随访至今未见异常。

对于术后由于介入手术中可能有损伤血管内皮、残余瘘管和瘤体有形成血栓风险等综合考虑,目前国内外部分心血管中心大部分术后给予时间不等的肝素抗凝、阿司匹林抗血小板预防冠状动脉血栓的形成^[7,9,12],但也有些未进行任何抗凝治疗^[8]。目前无大样本研究,无统一管理方案。本研究成功介入治疗的 22 例中,9 例(双冠状动脉瘘 1 例、左心室瘘 3 例、术后室性心动过速 1 例、瘘管迂曲而手术时间长 3 例、残余分流 1 例)术后给予 3~5 d 低分子肝素,1~6 个月阿司匹林口服。余 13 例患儿术后均未给予任何抗凝、抗血小板治疗,随访至目前,未见任何不适反应。但时间仍短,需更长时间的继续随访资料。

冠状动脉瘘是一组发生率并不高的冠状动脉畸形,大部分没有症状,但由于其随着年龄增加,危险性增加,目前建议一经诊断,立即治疗,经介入导管治疗被证明是一种有效的、安全的治疗办法。对于封堵术后瘘管残端的处理,尤其是残余巨大瘘管瘤体,是否需要预防血栓形成,如何预防,目前尚无规范可循,需要多中心的临床研究提供数据支持。

参考文献

- [1] Buccheri D, Chirco PR, Geraci S, et al. Coronary artery fistulae: anatomy, diagnosis and management strategies[J]. Heart Lung Circ, 2018, 27(8): 940-951.
- [2] Reidy JF, Sowton E, Ross DN. Transcatheter occlusion of coronary to bronchial anastomosis by detachable balloon combined with coronary angioplasty at same procedure[J]. Br Heart J, 1983, 49(3): 284-287.
- [3] Krause W. Ueber den Ursprung einer akzessorischen A. coronaria aus der A. pulmonalis[J]. Z Ratl Med, 1865, 24: 225-229.

术前 RDW 及 PLR 在先天性心脏病相关肺动脉高压 患儿围术期中的预测价值*

殷小强^{1,2} 吴西强^{1,2} 何思毅² 王舰² 刘敬臻² 张近宝^{1,2}

[摘要] 目的:探索术前红细胞分布宽度(RDW)、血小板淋巴细胞比例(PLR)与先天性心脏病相关肺动脉高压(CHD-PAH)儿童患者接受体外循环(CPB)心脏直视手术后早期预后的关系及其预测机械通气时间延长的临床价值。方法:回顾性分析2012年1月—2018年12月在我科接受CPB正中开胸手术的204例CHD-PAH儿童患者。收集围手术期所有临床数据。分析RDW及PLR与围术期临床指标的相关性,通过绘制ROC曲线评价RDW及PLR水平作为延长机械通气预测指标的可靠性。结果:术前RDW与术前血红蛋白、术前肺动脉收缩压、主动脉阻闭时间、谷草转氨酶、白蛋白、总胆红素、尿酸均显著相关(均 $P < 0.05$);术前PLR与术前肺动脉收缩压、CPB时间、主动脉阻闭时间、谷草转氨酶、总胆红素均显著相关(均 $P < 0.05$)。术后早期临床结局如机械通气时间、ICU停留时间及总住院时间也与RDW和PLR具有显著相关性(均 $P < 0.05$)。ROC曲线分析显示,术前RDW和PLR及联合应用预测机械通气时间分别延长24 h、48 h、72 h的曲线下面积具有统计学意义(均 $P < 0.05$)。结论:CHD-PAH儿童患者中,术前RDW及PLR与心脏术后早期并发症及早期临床结局密切相关,并均能在一定程度上预测机械通气时间延长的发生。

[关键词] 红细胞分布宽度;血小板淋巴细胞比例;先天性心脏病相关肺动脉高压;儿童;体外循环;预测价值

doi:10.13201/j.issn.1001-1439.2020.10.009

[中图分类号] R541.1 **[文献标志码]** A

The predictive value of preoperative RDW and PLR in children with congenital heart disease associated with pulmonary arterial hypertension during perioperative period

YIN Xiaoqiang^{1,2} WU Xiqiang^{1,2} HE Siyi² WANG Jian²
LIU Jingzhen² ZHANG JinBao^{1,2}

(¹North Sichuan Medical College, Nanchong, Sichuan, 637100, China; ²Department of Cardiovascular Surgery, General Hospital of Western Theater Command)

Corresponding author: ZHANG JinBao, E-mail: jinbaozhang001@163.com

Abstract Objective: To explore the relationship between preoperative red blood cell distribution width (RDW) or platelet to lymphocyte ratio(PLR) and early prognosis of children diagnosed as congenital heart disease associated with pulmonary arterial hypertension(CHD-PAH) after cardiopulmonary bypass(CPB) surgery and to

*基金项目:国家自然科学基金项目(No:81700277)

¹川北医学院(四川南充,637100)

²西部战区总医院心外科

通信作者:张近宝,E-mail:jnbaozhang001@163.com

- [4] Christmann M, Hoop R, Dave H, et al. Closure of coronary artery fistula in childhood; treatment techniques and long-term follow-up[J]. Clin Res Cardiol, 2017, 106(3):211-218.
- [5] Said SA, Lam J, van der Werf T. Solitary coronary artery fistulas; a congenital anomaly in children and adults. A contemporary review [J]. Congenit Heart Dis, 2006, 1(3):63-76.
- [6] Challoumas D, Pericleous A, Dimitrakaki IA, et al. Coronary arteriovenous fistulae; a review [J]. Int J Angiol, 2014, 23(1):1-10.
- [7] 肖云彬, 陈智. 不同类型先天性冠状动脉瘘介入治疗随访研究[J]. 中国当代儿科杂志, 2015, 17(4):384-389.
- [8] 高伟, 周爱卿, 余志庆, 等. 儿童先天性冠状动脉瘘——介入治疗和结果[J]. 介入放射学杂志, 2006, 15(11):648-651.
- [9] 李一凡, 李渝芬. 经导管 AMPLATZER II 代血管塞介入治疗儿童先天性冠状动脉瘘[J]. 中华儿科杂志, 2016, 54(6):451-455.
- [10] Mangukia CV. Coronary artery fistula[J]. Ann Thorac Surg, 2012, 93(6):2084-2092.
- [11] 杨世伟, 秦玉明, 周凯, 等. 介入封堵治疗巨大右冠状动脉左室瘘成功一例[J]. 中华儿科杂志, 2012, 50(4):312.
- [12] Thakkar B, Patel N, Poptani V, et al. Clinical and angiographic follow-up of coronary artery fistula interventions in children; techniques and classification revisited[J]. Cardiol Young, 2015, 25(4):670-680.
- (收稿日期:2020-05-20; 修回日期:2020-08-14)