

## • 论著-研究报告 •

49 例复杂降主动脉弓及降主动脉发育不良  
合并心内畸形的一期矫正李明文<sup>1</sup> 李建<sup>1</sup> 肖颖彬<sup>1</sup> 陈林<sup>1</sup>

**[摘要]** 目的:先天性主动脉弓和降主动脉发育不良合并心内异常是一种罕见的心血管畸形,目前其手术方式仍存在争议。本研究主要探讨胸骨正中开胸治疗的有效性和安全性。方法:回顾性分析 49 例复杂主动脉弓和降主动脉发育不良患者的临床资料。其中加宽组(31 例)行主动脉弓和降主动脉加宽,旁路组(18 例)行升主动脉-降主动脉旁路。随访 1 年,收集两组患者术后资料。结果:旁路组和加宽组各有 1 例早期死亡。加宽组 2 例早期声音嘶哑,2 例乳糜胸。随访 1 年内所有患者的上下肢收缩压差均小于 10 mmHg(1 mmHg=0.133 kPa)。结论:胸骨正中开胸治疗主动脉弓及降主动脉发育不良是安全可行的,血管移植旁路是治疗主动脉弓离断、主动脉弓远端发育不良或血管明显钙化患者的良好选择。

**[关键词]** 主动脉弓;降主动脉发育不良;手术治疗;效果

DOI:10.13201/j.issn.1001-1439.2021.12.015

**[中图分类号]** R654.3 **[文献标志码]** A

**One-stage correction of 49 cases of complex descending aortic arch and descending aortic dysplasia complicated with intracardiac malformation**

LI Mingwen LI Jian XIAO Yingbin CHEN Lin

(Department of Cardiac Surgery, Xinqiao Hospital, Army Medical University, Chongqing, 400037, China)

Corresponding author: CHEN Lin, E-mail: chenlin853@aliyun.com

**Abstract Objective:** Congenital aortic arch and descending aorta dysplasia combined with intracardiac abnormalities are rare cardiovascular malformations. At present, the surgical method is still controversial. This study mainly discusses the efficacy and safety of median sternotomy. **Methods:** The clinical data of 49 patients with complex aortic arch and descending aortic dysplasia were analyzed retrospectively. The patients in the widening group ( $n=31$ ) underwent widening of aortic arch and descending aorta, while the patients in the bypass group ( $n=18$ ) underwent ascending aorta-descending aorta bypass. All patients were followed up for 1 year, and the postoperative data were collected. **Results:** There was one early death each in the bypass group and the widening group. There were 2 patients with early hoarseness and 2 patients with chylothorax in the widening group. The change in the systolic pressure gradients between the upper and lower limbs was less than 10 mmHg(1 mmHg=0.133 kPa) within one year of follow-up in all patients. **Conclusion:** Median sternotomy is safe and feasible in treating aortic arch and descending aortic dysplasia, vascular graft bypass is a good choice for patients with interrupted aortic arch, distal aortic arch dysplasia, or obvious vascular calcification.

**Key words** aortic arch; descending aorta dysplasia; surgical treatment; effect

先天性复杂主动脉弓伴降主动脉发育不良是一种罕见的心血管畸形,主要分为以下 3 种类型:单纯主动脉缩窄、主动脉缩窄伴峡部发育不良以及主动脉缩窄伴主动脉弓发育不良。单纯主动脉缩窄有较好的手术治疗效果,介入球囊扩张和支架可以用于主动脉缩窄治疗<sup>[1-5]</sup>。其他两种类型的主动脉缩窄复杂,手术效果差。对于此类畸形的治疗仍存在争议<sup>[5-7]</sup>。本研究主要介绍本中心正中开胸治疗复杂主动脉弓和降主动脉发育不良合并心内畸形的 49 例患者的经验。

**1 对象与方法****1.1 对象**

纳入 49 例患者,包括男 28 例,女 21 例,年龄 12~33 岁。其中主动脉弓离断 11 例,主动脉弓和降主动脉发育不良 38 例(缩窄 $>4$  cm)。合并心内畸形包括室间隔缺损 35 例,主动脉瓣狭窄 5 例,右室流出道梗阻或双腔右心室 4 例,房间隔缺损 2 例,肺狭窄 1 例,二尖瓣狭窄 1 例,主动脉瓣狭窄伴二尖瓣狭窄 1 例,动脉导管未闭 30 例。临床主要表现为劳力性呼吸困难、间断性下肢无力,偶见胸痛、双下肢血压低于上肢、股动脉及足背动脉搏动减弱、胸骨左缘 3~4 肋间可闻及收缩期或持续杂

<sup>1</sup>陆军军医大学新桥医院心外科(重庆,400037)

通信作者:陈林, E-mail: chenlin853@aliyun.com

音,有27例患者出现差异性紫绀。胸部X线检查示双侧肺淤血、肺动脉段突出。心电图示左心室肥厚。超声心动图示相应的心脏畸形,均经手术验证(表1)。CT主动脉造影明确显示主动脉弓和降主动脉发育不良(图1)和丰富的侧支循环,术中探查可见左心室扩张、右心室增大、肺动脉增宽、动脉弓远端弥漫性缩窄、缩窄后主动脉扩张、组织血管壁薄而脆弱。根据手术方式将患者分为两组:加宽组(31例)患者行主动脉弓和降主动脉加宽,旁路组(18例)患者行升主动脉-降主动脉旁路。

本研究得到了陆军军医大学新桥医院伦理委员会的批准。所有参与者均提供了书面知情同意书。

### 1.2 外科手术方法

所有患者均在全身麻醉下进行。正中开胸,切开心包,预留心包补片。加宽组沿主动脉弓将降主动脉的缩窄段与正常部位分离,后者高于缩窄段2~3 cm。一旦分离完成,建立体外循环。当体外循环降温至18℃时,停循环,缩窄段纵向切开,人工血管加宽,为防止血管破裂,在血管外加一层自体心包条。同样在血管流腔加入一层自体心包条,以防止术后出血。然后缓慢恢复循环,复温,温血停搏液灌注心脏,纠正水电解质紊乱。

旁路组包括主动脉弓远端发育不良和CTA提示丰富侧支循环的7例患者以及主动脉弓离断的11例患者。仔细地高于正常区域3~4 cm的胸膜处分离降主动脉,建立常规体外循环,将主动脉插管放置在主动脉右侧并尽可能靠近主动脉弓的位置,降温至18℃,停循环,并使用Gore-Tex人工血管行旁路移植。首先,用5/0 prolene线在缩窄远端将Gore-Tex人工血管和正常降主动脉之间端端吻合。然后恢复体外循环,复温,排出气体,根据病情需要阻断升主动脉,冷心停搏液灌注主动脉根部,同时纠正心内畸形。最后,在Gore-Tex人工血管的另一端与正常升主动脉之间进行端端吻合,并恢复主动脉灌注流量。其中5例患者主动脉缩窄段过长,降主动脉正常部分不能通过胸膜完全暴露,因此打开胸膜,用长Gore-Tex人工血管绕过左肺,并在膈上方与降主动脉进行端侧吻合。

心内畸形手术包括35例行室间隔缺损修补,4例行主动脉瓣置换,5例行右室流出道狭窄疏通和加宽,2例行房间隔缺损修补,1例行二尖瓣置换,1例行二尖瓣及主动脉瓣置换,1例行Bentall手术,30例行动脉导管未闭结扎术。在循环和灌注恢复之前,在3~5 min内通过冠状静脉窦逆行灌注500 mL停搏液,排出主动脉根部气体,防止气栓发生。术后给予华法林3个月,预防血栓形成。

### 1.3 外周血血氧饱和度测量

测量并收集47例存活患者术前及术后1 d、30 d、6个月和1年的收缩压压差变化。

### 1.4 统计学处理

采用SPSS 19.0进行统计学分析。符合正态分布的计量资料以 $\bar{x} \pm s$ 表示,采用 $t$ 检验;计数资料以例(%)表示,采用 $\chi^2$ 检验。 $P < 0.05$ 被认为差异具有统计学意义。

## 2 结果

### 2.1 手术相关资料

手术方式见表1。旁路组有1例患者早期死于低心排综合征,加宽组1例死于呼吸衰竭。加宽组发生并发症13例(41.94%),其中低心排综合征4例,呼吸功能衰竭2例,多器官衰竭2例,早期声音嘶哑2例,乳糜胸2例,1例因出血需要再次手术。旁路组并发症4例(22.22%),低于加宽组,其中2例低心排综合征,1例呼吸功能衰竭,1例因出血需要再次手术。其余患者均全部治愈后出院。

表1 49例患者的手术资料  
 Table 1 Surgical information in 49 patients

项目	加宽组(31例)	旁路组(18例)	P
室间隔缺损修补	21(42.86)	14(28.57)	0.453
流出道疏通	3(6.12)	2(4.08)	1.000
房间隔缺损修补	2(4.08)	0(0)	0.526
二尖瓣置换	1(2.04)	0(0)	1.000
主动脉瓣置换	1(2.04)	3(6.12)	0.265
二尖瓣及主动脉瓣置换	0(0)	1(2.04)	0.367
Bentall术	0(0)	1(2.04)	0.367
年龄/岁	14.78±5.77	18.31±7.22	0.053
体外循环时间/min	189.07±67.47	214.11±75.71	0.061
主动脉阻断时间/min	100.26±41.05	90.72±19.17	0.241
停循环时间/min	37.34±7.11	32.50±6.25	0.049
呼吸机支持时间/h	56.61±40.30	53.11±42.99	0.768
胸腔引流/mL	582.63±465.12	384.44±315.80	0.108
ICU时间/d	4.47±1.80	4.00±1.61	0.346
并发症	13(41.94)	4(22.22)	0.319
低心排综合征	4(12.90)	2(11.1)	1.000
呼吸衰竭	2(6.45)	1(5.56)	0.566
多器官功能衰竭	2(6.45)	0(0)	0.526
乳糜胸	2(6.45)	0(0)	0.526
声音嘶哑	2(6.45)	0(0)	0.526
因出血再次手术	1(2.23)	1(5.56)	1.000
死亡	1(2.23)	1(5.56)	1.000

### 2.2 随访结果

随访1年,所有患者对手术效果满意,生活质量良好。手术1年内所有患者上肢和下肢收缩压梯度变化均 $< 10$  mmHg(1 mmHg=0.133 kPa),旁路组与加宽组无明显差异(表2、3)。所有成人患者均表现为高血压,CTA随访显示移植物血流良好,无吻合口狭窄,无动脉瘤,无血栓形成(图1)。

表 2 手术前后上下肢收缩压变化

Table 2 Changes in the systolic blood pressure of the upper and lower limbs mmHg,  $\bar{x} \pm s$

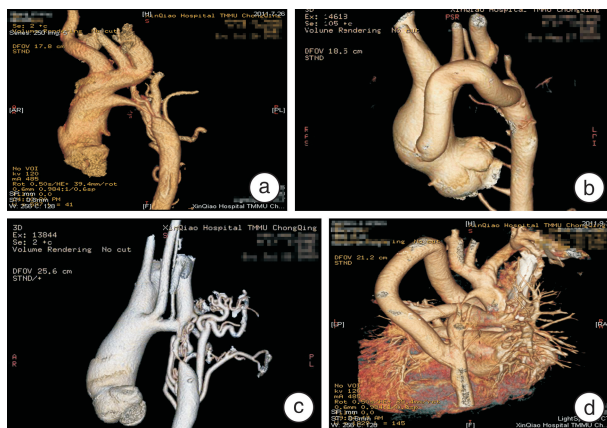
项目	上肢收缩压			下肢收缩压		
	加宽组(30例)	旁路组(17例)	P	加宽组(30例)	旁路组(17例)	P
术前	166.79±15.93	167.89±16.14	0.811	93.24±8.25	94.61±9.77	0.712
术后 1 d	125.23±10.78	129.11±16.93	0.317	113.47±11.90	114.67±9.56	0.716
术后 30 d	135.81±17.83	138.22±8.61	0.059	132.32±11.23	132.17±12.39	0.963
术后 6 个月	140.72±10.10	137.67±8.33	0.274	137.41±20.05	138.12±11.34	0.890
术后 1 年	143.03±11.72	139.89±8.92	0.298	144.97±11.72	142.89±10.63	0.527

表 3 手术前后上下肢压差变化

Table 3 Changes in the systolic pressure gradients between the upper and lower limbs

mmHg,  $\bar{x} \pm s$

项目	加宽组(30例)	旁路组(17例)	P
术前	72.27±14.94	72.61±15.67	0.932
术后 1 d	12.29±5.90	12.89±6.43	0.731
术后 30 d	6.18±6.24	6.11±6.37	0.966
术后 6 个月	0.59±7.00	-0.44±6.75	0.604
术后 1 年	-1.68±6.54	-2.72±5.42	0.560



a: 主动脉弓和降主动脉发育不良,侧支循环丰富;b: 随访显示移植物流血良好,无吻合口狭窄,无动脉瘤;c: 主动脉弓中断,侧支循环丰富;d: 移植物流血良好,无吻合口狭窄,无动脉瘤。

图 1 部分患者 CTA 图像

Figure 1 CTA images of some patients

### 3 讨论

#### 3.1 手术入路的选择

先天性复杂主动脉弓及降主动脉发育不良是一种罕见的心血管畸形。分为以下 3 种类型:单纯主动脉缩窄,主动脉缩窄伴峡部发育不良,主动脉缩窄和主动脉弓发育不良。由于介入支架和球囊的使用,单纯性主动脉缩窄的手术治疗简便有效。另外两种类型的主动脉缩窄复杂,手术难度大。当其合并其他心内畸形时治疗更加困难,目前外科治疗策略上仍然存在争议<sup>[2-8]</sup>。

单纯主动脉缩窄的常规手术方法包括左后外侧切口,通过第 4 肋间切除缩窄段,然后端端吻合。也可在缩窄段切口处进行矫正和加宽,暴露效果良好。这项技术只需要全身降温,不需要体外循环或深度低温停循环。手术方式简单,效果好。同样介入球囊扩张和支架也有良好的手术效果<sup>[1-5]</sup>。

由于病理生理学和血流动力学情况复杂,目前尚无与峡部发育不全、主动脉弓发育不良、主动脉弓中断及心内畸形的标准外科手术入路<sup>[5-7]</sup>。常见的手术策略包括分期手术、两个切口的单期手术和正中切口的单期手术。分期手术包括左后外侧切口,以纠正主动脉发育异常和心内畸形的选择性手术。两个切口的单期手术包括左后外侧切口,以纠正主动脉发育异常,改变患者体位后再纠正心内畸形。然而,患者必须经历两次手术且增加手术风险。经胸骨正中切口的单期手术暴露相对较差,且体外循环时间、ICU 时间、病死率和再狭窄发生率均比两个切口的单期手术差。然而,其是新生儿和主动脉弓发育不良婴儿的最佳选择<sup>[7-9]</sup>。这种方法是否适合青少年和成人仍存在争议<sup>[9-12]</sup>。我们的经验表明,在青少年和成人中,胸骨正中切口可以成功地完成矫正,切口少,再手术率低,也更容易让患者接受。

#### 3.2 手术策略

手术是治疗降主动脉发育不良合并心内畸形的最佳方法,能够显著改善患者的预后。但是,手术方式争议较大。端端吻合技术容易发生吻合口狭窄,甚至有扩张后发生动脉瘤的可能<sup>[3,8]</sup>。

在本组患者中,我们根据情况选择手术方法。对于主动脉缩窄合并大面积峡部发育不良、主动脉弓发育不良合并轻度缩窄和年轻的患者,选择纵向切口和 Gore-Tex 血管移植物流加自体心包以加宽主动脉弓。增宽可降低术后狭窄的风险,用自体心包衬里可防止主动脉壁破裂和术后出血<sup>[8]</sup>。血管移植物流有良好的弹性和可塑性,术后发生动脉瘤风险降低<sup>[13]</sup>。对于主动脉弓离断、主动脉弓远端发育不良、缩窄较长,以及明显血管钙化的患者和大龄儿童和成人,采用 Gore-Tex 血管移植物流旁路手术(图 1)。



与降主动脉和远端主动脉弓之间的加宽不同, 主动脉侧壁和后壁不需要完全游离。这使得切口变小, 乳糜胸发生率降低, 术中出血风险降低。如果缩窄段太长, 无法通过胸膜外完全暴露正常降主动脉, 选择打开胸膜, 使用长 Gor-Tex 血管移植物绕过左肺, 并在膈上方行端端吻合(图 2)。这样就可以防止移植物血管长度和张力的缺陷, 并防止术后发生肺不张。本组 5 例患者均采用此方法, 效果良好。然后, 在恢复体外循环和灌注后, 在血管移植物和升主动脉之间进行了端端吻合, 复温后阻断升主动脉。这可以减少停循环时间和体外循环时间, 从而减少术后并发症发生。端端吻合术允许医师选择大血管移植物, 降低了狭窄发生率, 在升主动脉插管时, 插管应放置在血管右侧, 并尽可能靠近主动脉弓。这为血管移植物和升主动脉之间建立吻合提供了足够的空间。心内畸形的纠正可在病变血管分离、降温后进行, 也可以在主动脉畸形纠正和复温后进行。两组情况效果均较好, 本组 18 例患者均取得了良好的手术效果。

在本研究中, 所有患者在手术 1 年内的上下肢收缩压压差均 < 10 mmHg, 旁路组与增宽组相比无显著性差异。结果表明, 血管移植物旁路移植是青少年和成人主动脉弓离断、远端主动脉弓发育不良、缩窄较长以及血管明显钙化的良好选择。

### 3.3 临近器官的保护

在本组患者中, 3 例患者发生乳糜胸, 2 例患者发生早期声音嘶哑, 说明保护重要邻近组织的重要性。膈神经、迷走神经和喉返神经在主动脉弓和降主动脉周围通过; 因此, 必须密切注意对这些神经的损伤。应在低输出强度下使用电凝剥离, 以防止间接热损伤。如有必要, 应用橡胶条追踪神经走行。主动脉弓和降主动脉周围有大量淋巴组织, 应采用结扎术来减少乳糜胸的发生<sup>[11-13]</sup>。

### 3.4 同时行升主动脉和股动脉灌注和插管的优点

在成人患者中, 由于血管壁组织薄弱, 手术时间长, 同时经升主动脉和股动脉插管。在停循环时选择性经升主动脉灌注或经股动脉灌注, 以缩短重要器官缺血时间, 减少对器官功能的损害。由于这一过程涉及选择性灌注, 手术可以适当延长来完美地纠正心内畸形, 减少术后出血和其他并发症的发生, 同时可减少术后出血。此外, 同时灌注升主动脉和股动脉可以均匀和快速地全身降温。这防止了单一灌注不均匀降温和由于不均匀降温对缩窄远端的不良影响。

### 3.5 上腔静脉逆行灌注的意义

为了完全排出气体, 预防空气栓塞, 我们采用上腔静脉逆行灌注。这种技术可以完全排出血管内气体, 防止脑和其他重要器官的空气栓塞。灌注压力不宜过高, 正常情况下应小于 40 mmHg, 灌注

量正常为 500 mL。灌注应在 3~5 min 内进行。逆行灌注后, 动脉灌注恢复, 机体缓慢升温。本组患者均无脑部并发症发生。

总之, 复杂的主动脉弓和降主动脉发育不良与心内畸形使病情复杂, 胸骨正中开胸进行手术是安全的。对于主动脉弓中断、主动脉弓远端发育不良、缩窄较长以及明显血管钙化的青少年和成人患者来说, 血管移植物旁路是一个很好的选择。

### 参考文献

- [1] Agasthi P, Pujari SH, Tseng A, et al. Management of adults with coarctation of aorta[J]. *World J Cardiol*, 2020, 12(5):167-191.
- [2] 刘湘, 韦慧锦, 马力, 等. 79 例主动脉缩窄合并复杂心脏畸形的外科手术治疗效果[J]. *中国胸心血管外科临床杂志*, DOI:10.7507/1007-4848.202011068.
- [3] Cribbs MG, Daniels CJ, Cheatham JP, et al. From balloon angioplasty to covered stents in the management of coarctation of the aorta in adults with congenital heart disease [J]. *Progr Pediatr Cardiol*, 2012, 34(2):97-103.
- [4] Pascual-Tejerina V, Sánchez-Recalde Á, Ruiz Cantador J, et al. Long-term follow-up of patients with repaired coarctation of the aorta who develop hemoptysis[J]. *Rev Esp Cardiol(Engl Ed)*, 2020, 73(3):265-267.
- [5] 吴松, 张喆, 万峰, 等. 外科手术 I 期矫治主动脉缩窄合并心内畸形[J]. *临床心血管病杂志*, 2015, 31(7):776-778.
- [6] 向龙, 向道康, 胡馗, 等. 主动脉弓缩窄球囊扩张联合体外循环下室间隔缺损修补术治疗小儿主动脉缩窄合并室间隔缺损的临床效果分析[J]. *四川解剖学杂志*, 2020, 28(1):45-46.
- [7] 吴雨昊, 周悦航, 金鑫, 等. 86 例主动脉缩窄合并心内畸形患婴的一期手术治疗效果[J]. *中华胸心血管外科杂志*, 2019, 35(9):526-529.
- [8] Steiner I, Prsa M. Immediate results of percutaneous management of coarctation of the aorta: A 7-year single-centre experience[J]. *Int J Cardiol*, 2021, 322:103-106.
- [9] Nagendran J, Mathew A, Kang J, et al. Mid-term outcomes with adult endovascular treatment of coarctation of the aorta[J]. *Int J Cardiol*, 2021, 323:267-270.
- [10] Sasikumar D, Sasidharan B, Rashid A, et al. Early and late outcome of covered and non-covered stents in the treatment of coarctation of aorta-A single centre experience[J]. *Indian Heart J*, 2020, 72(4):278-282.
- [11] 杨学勇, 景小勇, 陈哲, 等. 新法矫治主动脉缩窄[J]. *心肺血管病杂志*, 2019, 38(11):1150-1153.
- [12] 蔡治祥, 王显悦, 颜涛, 等. 扩大端端或端侧吻合术矫治主动脉缩窄伴弓发育不良[J]. *临床心血管病杂志*, 2018, 34(3):267-271.
- [13] Kische S, Schneider H, Akin I, et al. Technique of interventional repair in adult aortic coarctation[J]. *J Vasc Surg*, 2010, 51(6):1550-1559.

(收稿日期:2021-04-26)