

# 主动脉缩窄的治疗方法

赵鑫 孙立忠

1760年 Morgagni 尸解时首次发现主动脉缩窄 (coarctation, CoA)。CoA 的发病率在先天性心血管病中居第4位<sup>[1]</sup>,常发生于动脉韧带或导管附近,缩窄远近端的侧支循环是其明显特征。CoA 常伴有动脉导管未闭 (patent ductus arteriosus, PDA),可合并室间隔缺损、主动脉瓣二瓣化等。未手术的患者平均生存年龄为35岁,75%于46岁前死亡。未手术或手术较晚的患者常见的并发症有系统性高血压、冠心病、脑卒中、主动脉夹层和充血性心力衰竭,其中充血性心力衰竭、主动脉夹层/破裂、感染性心内膜炎/动脉炎、颅内出血/心肌梗死与死亡相关联<sup>[2]</sup>。一般认为缩窄上下动脉压力差 $\geq 20\text{mmHg}$ 就需积极治疗。过去认为无症状患儿可延迟到4~6岁时手术,但有资料表明远期高血压的发生率与手术年龄呈正相关,小于3岁术后持久性高血压的发生率较低<sup>[3]</sup>。新生儿或婴儿一旦出现心力衰竭征象需立即手术。成年人因潜在严重的并发症及较高的自然病死率,所以一经诊断就应积极手术。1944年 Crafoord 完成了首例 CoA 外科修复,直到1975年前列腺素 E<sub>1</sub> 的出现才使得新生儿 CoA 的手术成功率明显增高。现将 CoA 的各种治疗方法介绍如下。

## 一、常用而简单的方法

对于单纯缩窄且范围局限的患者可采取简便的手术处理方式,多采用左胸后外侧入路,需要部分阻断或全阻断主动脉,因手术时间短,一般不需要体外循环,能为大多数外科医师所掌握。(1)楔形切除吻合术:适用于缩窄段短、偏心性缩窄且缩窄上下主动脉管壁良好者。楔形切除缩窄部分的主动脉壁,未完全切断主动脉,将切口上下缘对应缝合,从而解除缩窄。(2)纵切横缝即 Vosschulte 法:1957年 Vosschulte 首先用于 CoA 矫治,仅适用于病变局限于主动脉外侧壁、长度极短的病例。该法与楔形切除法类似也不

需要切断主动脉壁,区别是未切除主动脉壁而是把狭窄段主动脉壁纵形切开,再以切口两缘的中点折叠切口的上下缘并缝合,这样可避免主动脉壁全周的缝合,减少了瘢痕收缩导致的再缩窄的概率。(3)补片成形术:适应于非环形的缩窄且缩窄段较长或主动脉组织韧性差,不能耐受吻合张力时。切除缩窄部分或纵形切开主动脉壁,修剪人工血管片成椭圆形来加宽成形主动脉。(4)原位端端吻合:Lynxwiler 和 Kirklin 分别在1951和1952年采用端端吻合成功修复婴儿 CoA。其适应于缩窄段较短主动脉壁韧性良好的患者,能彻底切除缩窄段的组织。在新生儿和婴儿,常选择左后外侧第3肋间进胸。近端常横经主动脉连同 LSA 一起阻断,远端主动脉阻断,靠近肺动脉端结扎动脉导管或韧带。主动脉横断后端端吻合,吻合口后壁连续缝合,前壁行间断缝合或用可吸收线连续缝合,如此吻合口可能随着主动脉发育而增大。在儿童和成年人由于血管脆性高,显露过程中宜采取控制性降压。当主动脉阻断后,上肢压力维持在中等高血压水平可增加侧支血流,有助于预防截瘫;在开放前必须恢复正常血压。

## 二、自体动脉成形术

利用自体动脉对缩窄部位进行修补成形依然是要靠主动脉组织的韧性来牵拉主动脉完成吻合,这就决定了这种方法一般只能用于年龄较小的患者。利用锁骨下动脉作为补片的方法包括锁骨下动脉垂片成形术 (subclavian flap approach, SFA) 和锁骨下动脉翻转成形术。1966年 Waldhausen 和 Nahrwold 介绍了 SFA,其适用于10岁以下儿童。常规采取左后外侧进胸,显露 CoA 和左锁骨下动脉 (left subclavian artery, LSA),结扎左上肋间静脉。解剖游离近段 LSA、远端主动脉弓和主动脉峡部包括动脉韧带或导管。在 LSA 发出分支的近端切断,左颈总动脉 (left common carotid artery, LCCA), LSA、缩窄远端分别阻断,结扎动脉韧带或导管。LSA 后面纵形切开,远端下拉与缩窄的主动脉纵形切口吻合。术后要求近远端收缩压差 $< 10\text{mmHg}$ 。1948年, Ckagett 报道了8例 CoA

作者单位:100037 北京协和医学院阜外心血管病医院(赵鑫);首都医科大学附属北京安贞医院(孙立忠)

通讯作者:孙立忠,电子邮箱:sunlizhongAZ@126.com

病人采用了 Blalock 的左锁骨下动脉片翻转成形术。对婴儿累及锁骨下动脉近端的 CoA, 可采用向上翻转的锁骨下动脉补片重建弓部, 其与经典 SFA 方向相反, 因此称为锁骨下动脉翻转成形术。由于婴儿的侧支循环发育较差, 需采用浅低温, 同时尽可能减少主动脉阻断时间。LCCA、LSA 和二者之间的弓部应显露清楚, 阻断在 LCCA 及相连的弓部和 LSA 以远主动脉, LSA 远端结扎离断。沿 LSA 内侧向下切开至近端弓部的 LCCA 开口处, 然后 LSA 蒂片向上翻转与切开的弓部吻合, 然后再施行降主动脉到弓部的端侧吻合。这两种利用锁骨下动脉来修复缩窄的方法均不能完全切除缩窄组织, 也不能处理同时存在的发育不良的主动脉弓, 术后存在较高的残余梗阻的发生率。其他的并发症包括上肢供血不足、晚期瘤样形成、锁骨下窃血综合征、霍纳综合征等。

广泛端端吻合术 (extended end-to-end anastomosis, EEEA): Amato 等<sup>[4]</sup>最先提出了 EEEA, 即主动脉远端和主动脉弓下缘吻合。若缩窄靠近 LSA 发起处或有主动脉弓发育不良应行 EEEA; 如果近端弓亦累及, 可施行扩大切除术和远端主动脉到弓的端侧吻合以重建弓部。主要手术步骤为: 充分游离使主动脉弓能够下移到胸部以尽量减少吻合张力; 近端阻断 LSA、LCCA、主动脉弓横部, 离断降主动脉侧支; 远端阻断邻近预期切口处, 结扎离断动脉导管, 广泛切除缩窄段及导管组织, 主动脉弓下缘切至 LCCA, 一般从后缘开始端端吻合。EEEA 的优点是保存了 LSA, 切除所有导管组织的同时矫正发育不良的弓部, 且利用自身组织修复有利于生长。缺点是吻合口张力较高且有环行狭窄的可能, 而且阻断 LCCA 一定程度上影响了脑部的血流供应<sup>[5]</sup>。

### 三、人工血管转流术

1974 年 Siderys 等首次将人工血管转流术 (bypass graft, BG) 用于 CoA<sup>[6]</sup>。在缩窄范围广泛、缩窄部位不易显露、切除有困难者或严重狭窄的高龄患者可采用 BG。现常用的有主动脉弓-降主动脉、升主动脉-腹主动脉、升主动脉-双侧髂动脉或股动脉搭桥。最简单的是心包后径路: 右侧开胸, 人工血管一端吻合在升主动脉心包内的部分, 经过右肺门后方, 另一端吻合在膈肌上降主动脉或穿膈肌后至腹主动脉, 可同期矫正心内畸形<sup>[7]</sup>。跨越较远者可选择在腹部皮下组织走行, 如此可避免腹部大切口。BG 的优点: 不需破坏侧支循环; 术野清晰, 止血方便; 不需深低温停循环, 不用完全阻断主动脉, 手术时间短; 手

术适应证广, 疗效确切。但术后早期应叮嘱患者避免过度后仰, 以防吻合口受力牵拉撕裂出血。人工血管长短设计要适宜, 以防压迫周围组织或扭曲, 穿横结肠韧带和膈肌处应严密缝合以预防疝的发生。对重度 CoA、主动脉弓发育不良合并粗大 PDA 或合并 PDA 与其他心内畸形且肺动脉较宽的导管前型可尝试采用主肺动脉内隧道的方法。主肺动脉内隧道实际也是一种设计巧妙的转流方法, 曾被用于 I 期矫治主动脉弓离断。方法为胸部正中切口, 升主动脉、股动脉插管建立体外循环。切开主肺动脉前壁, 堵住 PDA 内口后降温至鼻咽温 20℃, 采用低流量灌注。用 PDA 直径大小的人工血管与 PDA 内口行端端吻合, 吻合后恢复正常流量。将人工血管从主肺动脉前壁穿出, 周围与肺动脉切口壁连续缝合, 将另一端与升主动脉行端侧吻合, 同时行心内畸形修复。因为此法借助于 PDA 完成缩窄远近段的血液转流, 因此不适合 PDA 较细的患者。同时也不适合年龄较小的患者, 所以未处理与吻合口临近得缩窄段, 随着发育远期可能会出现吻合口再狭窄, 而且人工管道还可能会对肺动脉的血流产生梗阻。所以此种方法应该严格掌握指征。

### 四、介入技术

包括球囊血管成形术 (balloon angioplasty, BA) 与血管内支架置入 (endovascular stent, ES)。1982 年 Singe 等首次报道应用 BA 治疗 1 例 CoA 术后再狭窄的患儿成功。BA 应用扩张球囊造成缩窄段血管内中膜局限性撕裂和过度伸展, 从而使管腔扩大, 最适合于局限性隔膜 CoA, 但其术后再狭窄的发生率不容忽视, McCrindle 等报道成年人 BA 术后再狭窄率约 7%<sup>[8]</sup>。这可能源于局部组织的弹性回缩或内膜继续增生, 同时被破坏的主动脉内壁会成为发生主动脉夹层危险因素。1991 年 ES 的出现是介入治疗的一大飞跃。ES 可将内膜紧贴中膜, 有效抵抗血管的弹性回缩, 减少术中夹层、主动脉破裂的发生。对 CoA 术后再狭窄的低龄患儿, 可选用 BA 治疗, 对发育充分的青少年因主动脉的直径变化不会很大则可选用 ES 置入<sup>[9]</sup>。对严重或广泛弓部发育不良且暂不能手术的患儿, BA 可作为急诊姑息手术<sup>[10]</sup>。2008 年心外科指南<sup>[2]</sup>中推荐对成人采取介入治疗的情况有: ①缩窄近远端动脉峰压差  $\geq 20\text{mmHg}$  或  $\leq 20\text{mmHg}$  但有明显缩窄或侧支血流的影像学证据; ②再发或不连续的缩窄且动脉压差  $\geq 20\text{mmHg}$ 。对缩窄段较长的成人 CoA, 介入治疗的远期效果尚不确定, 需要进一

步的技术改进和临床观察。

### 五、合并心内畸形的 I 期矫治

婴幼儿采用 I 期根治是目前大多数中心采用的治疗方法,但对于合并室间隔缺损及重度肺动脉高压的年长儿或一般状况较差的婴幼儿,分期手术仍是安全的选择。I 期根治多采用胸骨正中切口<sup>[11]</sup>,因为手术时间较长,深低温停循环+选择性脑灌注可以延长停循环的安全时限<sup>[12]</sup>。近年来采用升主动脉-降主动脉人工血管转流术+心内畸形修复来 I 期治疗的报道逐渐增多<sup>[13,14]</sup>,可以在先完成升-腹主动脉转流后,单独在升主动脉的远端插动脉管建立体外循环来完成心脏直视手术,这样既满足了全身灌注的需要,又简化了体外循环的管理<sup>[15]</sup>。杂交技术(hybrid approach)的出现使得外科处理策略可以根据患者的情况灵活应用。这种介入技术和外科手术相结合的治疗模式也被称为镶嵌治疗。主要应用于:严重 CoA 而不能耐受体外循环者可先行 BA 缓解症状,后用外科手术根治;CoA 合并不太严重的心内畸形(如小的房、室间隔缺损),可 I 期手术治疗 CoA, II 期介入治疗心内畸形;严重或复杂心内畸形合并较轻的 CoA,亦可介入支架治疗 CoA,外科修复心内畸形。当主动脉缩窄合并狭窄后假性动脉瘤时,单纯依赖介入手段非常困难,可外科直视下在胸主动脉内置入支架<sup>[16]</sup>。当合并迷走右锁骨下动脉的 CoA 发生术后再狭窄时,可选择开窗的支架血管,更安全的做法是先行双侧锁骨下动脉至颈动脉转流,然后再介入下置入支架血管,以保证椎动脉的供血<sup>[17]</sup>。

CoA 是较常见的先心病,手术的早期病死率低于 1%<sup>[2]</sup>。术后出现的主要问题有:①系统性动脉高血压:术后早期可出现反跳性或持久性高血压<sup>[18]</sup>,年长患者术后 24h 要求血压控制在 110mmHg。以往婴幼儿一般不给予常规的降压治疗,但即使是新生儿术后高血压亦不罕见,北美国家多倾向于术后早期给予艾司洛尔和硝普钠联合应用<sup>[19]</sup>;②腹痛:5%~10% 的患者症状明显,治疗以胃肠减压和降压为主,降压一直维持到症状消退;③乳糜胸:术后持续有较大的乳白色液体引流则需再次手术;④截瘫:侧支循环发育差发生截瘫的风险大,术前尽可能明确侧支的发育情况,如无法确定,主动脉近端阻断后若测远端压力 < 50mmHg 则术中需采用低温、架临时血管桥或左心转流等策略;⑤晚期瘤形成:多发生在补片成形术后;⑥再狭窄:可能因素有缝合缘生长欠缺、局部内中膜增生、导管组织遗留、缝合缘过紧、补片不合理、管道

过细或人工血管扭折。遗留的发育不良弓部可导致残留压差,年龄较小的患者总是有较高的再狭窄率,一旦出现应积极治疗。

总之,各种手术方法都有其优缺点,应根据个体差异选择或制定最适合个体的治疗方案才能取得最佳的手术效果。尽管 CoA 修复后中期观察患者未出现心室肥厚、颈动脉内膜增厚等,但远期监测结果提示大动脉硬化及左心室重量明显增加,这可能会增加心血管的风险事件<sup>[20]</sup>。因此长期的监测对各种治疗方案的远期评估很有价值。

### 参考文献

- 1 Meave A, Garcia J, Aguirre C, et al. Endovascular Stent Treatment for Aortic Coarctation: Follow Up with Multidetector Computed Angiotomography. *J Cardiovasc Comput Tomogr*, 2008, 2(4):6
- 2 Warnes CA, Williams RG, Bashore TM, et al. ACC/AHA 2008 guidelines for the management of adults with congenital heart disease. *J Am Coll Cardiol*, 2008, 52(23):e1-e21
- 3 Toro-Salazar OH, Steinberger J, Thomas W, et al. Long-term follow-up of patients after coarctation of the aorta repair. *Am J Cardiol*, 2002, 89(5):541-547
- 4 Amato JJ, Rheinlander HF, Cleveland RJ. A method of enlarging the distal transverse arch in infants with hypoplasia and coarctation of the aorta. *Ann Thorac Surg*, 1977, 23(3):261-263
- 5 Farouk A, Karimi M, Henderson M, et al. Cerebral regional oxygenation during aortic coarctation repair in pediatric population. *Eur J Cardiothorac Surg*, 2008, 34(1):26-31
- 6 Siderys H, Graffis R, Halbrook H, et al. A technique for management of inaccessible coarctation of the aorta. *J Thorac Cardiovasc Surg*, 1974, 67(4):568-570
- 7 Goksel OS, Inan K, et al. Posterior Pericardial Ascending-to-Descending Aortic Bypass through Median Sternotomy. *J Card Surg*, 2008, 23(5):515-518
- 8 McCrindle BW, Jones TK, Morrow WR, et al. Acute results of balloon angioplasty of native coarctation versus recurrent aortic obstruction are equivalent. Valvuloplasty and Angioplasty of Congenital Anomalies (VACA) Registry Investigators. *J Am Coll Cardiol*, 1996, 28(7):1810-1817
- 9 Suárez de Lezo J, Pan M, Romero M, et al. Percutaneous interventions on severe coarctation of the aorta: a 21-year experience. *Pediatr Cardiol*, 2005, 26(2):176-189
- 10 周渊,戴汝平,王桂琴,等.经皮球囊扩张治疗先天性弓发育不良型主动脉缩窄中远期效果不良. *中华心血管病杂志*, 2005, 33(7):636-637
- 11 Bryant R 3rd, Gonzalez-Stawinski G, Pettersson GB, et al. Surgical management of coarctation of the aorta in adults with concurrent cardiac and aortic disease. *J Card Surg*, 2008, 23(6):787-790
- 12 刘晋萍,李春华,李波,等.深低温区域性脑灌注在婴幼儿主动脉缩窄 I 期矫治术中的应用. *中国体外循环杂志*, 2006, 4(3):163-164

- 13 Connolly HM, Schaff HV, Izhar U, *et al.* Posterior pericardial ascending - to - descending aortic bypass: an alternative surgical approach for complex coarctation of the aorta. *Circulation*, 2001, 104 (12 Suppl 1):I133 - 137
- 14 Wu Q, Chen X, Li H, *et al.* Ascending - to - Descending Aortic Bypass via Posterior Pericardium for Complex Coarctation of Aorta. *J Card Surg*, 2009, 24(2):167 - 169
- 15 刘永民, 孙立忠, 罗新锦, 等. 先天性主动脉缩窄合并严重主动脉瓣病变的一次性外科矫治. *中国循环杂志*, 2002, 17(4):301 - 303
- 16 Kpodonu J, Wheatley GH 3rd, Williams JP, *et al.* A Novel Approach for the Endovascular Repair of the Small Thoracic Aorta: Customizing Off - the - Shelf Endoluminal Grafts to Treat a Post - Coarctation Pseudoaneurysm. *Ann Thorac Surg*, 2008, 85(3): 1115 - 1117
- 17 Denton OJ, Bloor J, Martin RP, *et al.* Anomalous Right Subclavian Artery and Coarctation - Related Aneurysm Repaired with Bilateral Subclavian - to - Carotid Transposition and Exclusion Stent - Grafting. *Eur J Vasc Endovasc Surg*, 2008, 36(3):300 - 302
- 18 Musto C, Cifarelli A, Pucci E, *et al.* Endovascular treatment of aortic coarctation: Long - term effects on hypertension. *Int J Cardiol*, 2008, 130(3):420 - 425
- 19 Tabbutt S, Nicolson SC, Dominguez TE, *et al.* Perioperative course in 118 infants and children undergoing coarctation repair via a thoracotomy: A prospective, multicenter experience. *J Thorac Cardiovasc Surg*, 2008, 136(5):1229 - 1236
- 20 Ou P, Celermajer DS, Jolivet O, *et al.* Increased central aortic stiffness and left ventricular mass in normotensive young subjects after successful coarctation repair. *Am Heart J*, 2008, 155(1):187 - 193

(收稿:2009-08-26)

## 体外循环术中肺动脉灌注低温保护液的肺保护作用

李建安 刘迎龙

体外循环(CPB)术后的肺损伤一直是心脏外科医生应对的重要课题之一,而肺动脉灌注低温保护液作为一种用于减轻肺损伤的新方法,成为近年来研究和关注的焦点,现对其保护作用机制和研究进展做一综述。

### 一、肺动脉灌注的理论基础

1. 肺动脉灌注的物质输送作用:肺组织由肺动脉和支气管动脉(BA)双重供血,其间存在广泛的吻合支。BA在正常生理情况下供应肺总血流的大约1%~3%,CPB期间,肺血供仅来自BA,即使在低温CPB期间肺组织仍然需要消耗全身摄氧量的5%,如果BA血流不足以满足代谢需求,就会发生肺缺血性损伤。

虽然当肺动脉血流停止,BA血流会代偿性增加,但Schlensak<sup>[1]</sup>等利用荧光微粒在动物模型中证实,CPB期间BA血流显著降低并且在CPB后60min才回到基础水平。作者认为BA血流的减少是CPB期间肺缺血性损伤的重要原因,而通过肺动脉灌注可以通过肺动脉和BA之间广泛存在的吻合支为肺组织提供代谢底物从而减轻肺缺血性损伤。

2. 肺动脉灌注的降温作用:根据肺移植和其他器

官移植的经验,低温是保护器官免遭缺血-再灌注损伤的关键措施之一。热缺血会显著降低复灌后缺血组织的毛细血管再灌注,并增加白细胞在缺血组织微循环中的集聚<sup>[2]</sup>。由于CPB期间肺动脉血流的暂时性中断,肺组织处于相对较温暖的状态,肺动脉灌注低温保护液可以使肺组织达到和维持均一的低温状态从而有效减轻热缺血损伤<sup>[3]</sup>,即使是单次肺动脉低温(15℃)灌注也可以使肺组织获得较为明显且持久的降温。

3. 肺动脉灌注的物理冲刷作用:白细胞在微循环中的集聚和与血管内皮细胞的黏附是肺组织炎症反应的重要一环,大量白细胞堵塞微循环导致了无复流现象,加重了缺血-再灌注损伤。虽然有学者认为,诸如白介素-6、8(IL-6、8),肿瘤坏死因子- $\alpha$ (TNF- $\alpha$ )等细胞因子和黏附分子并非由肺组织本身产生,但是这些结果都是在未阻断肺动脉血流的冠状动脉旁路移植(CABG)病人中得到的。对于肺动脉血流基本中断的心内直视手术病人而言,上皮细胞、内皮细胞、巨噬细胞以及肺毛细血管中聚集的大量中性粒细胞无疑是肺组织中炎症因子的主要来源。通过免疫组化方法对肺组织样本进行分析,肺组织中TNF- $\alpha$ 、IL-6、8、10含量在CPB后均显著增加,而肺动脉灌注则通过对肺血管的冲刷作用显著减轻了白细胞集聚,并降低了肺组织中炎症因子的水平<sup>[4]</sup>。

作者单位:100037 北京协和医学院/中国医学科学院阜外心血管病医院小儿心脏中心