

一期手术治疗主动脉弓中断 1 例

彭万富, 吴观生*, 胡选义, 杨思远, 李学军

(贵阳医学院附院 心外科, 贵州 贵阳 550004)

[关键词] 主动脉弓中断; 诊断; 吻合术, 外科

[中图分类号] R654 [文献标识码] B [文章编号] 1000-2707(2013)01-0107-02

主动脉弓中断(interrupted aortic arch, IAA)是升主动脉与降主动脉之间没有直接连接的先天性主动脉弓的畸形,发生率占新生儿的 666/100 万,约占先天性心脏病的 1.5%。IAA 自然存活时间短,发病早,病情重,合并畸形复杂,病死率高,约 75%的病儿生后 1 周内死亡,平均生存 4~10 d。近年来,随着心血管病诊治技术水平的提高,IAA 手术矫治效果明显改善。2012 年 1 月收治 1 例主动脉弓中断患儿,手术治疗效果满意,报道如下。

1 临床资料

患儿,女,5 岁,身高 80 cm,体重 12.5 kg,于 4 年前发现有心脏杂音,平素容易感冒,活动耐力差,运动后心慌、气短。查体时发现轻微差异性紫绀,上肢血压 95/55 mmHg,下肢血压 75/45 mmHg,心前区隆起,可触及震颤,有抬举感,心界扩大,律齐,心率 126 次/min, L2~4 肋间可闻及 4/6 级收缩期杂音, P2 亢进,下肢杵状趾。门诊超声心动图(UCG)示:室间隔缺损、动脉导管未闭、肺动脉高压、左右心增大、心室水平双向分流。胸片示:肺血增多、肺纹理增粗、肺动脉段凸出。心电图示窦性心律、左右室肥厚。怀疑主动脉缩窄收入院,行心脏及主动脉 320 CT(图 1)示主动脉弓中断(A 型)、室间隔缺损、肺动脉高压,主动脉弓中断距离约 16.6 mm,室间隔缺损约 15 mm,降主动脉起源于肺动脉,动脉导管直径约 6 mm。血常规、肝肾功能及凝血均未见明显异常。

积极术前准备后行手术治疗,麻醉诱导成功后建立上、下肢动脉血压监测和中心温度监测。上肢血压 76/45 mmHg,下肢血压 55/34 mmHg。解剖

游离右侧腋动脉及股动脉并套控制带备用,正中开胸,切除双侧胸腺,留心包片备用,充分解剖游离升主动脉、无名动脉、左颈总动脉、左锁骨下动脉及左右肺动脉,并套控制带。经右侧腋动脉及股动脉插动脉灌注管,上、下腔静脉插管建立体外循环,主动脉根部缝合插管荷包线备用。开始体外循环转流后于降主动脉起始部阻断降主动脉,待肛温降至 18℃时阻断升主动脉,停循环,控制带阻断无名动脉、左颈总动脉、左锁骨下动脉及左右肺动脉,切断动脉导管近肺动脉端,6-0 prolene 线缝合肺动脉切口,纵行切开动脉导管至降主动脉形成袖套,采用 6-0 prolene 线与主动脉弓左前侧行端侧吻合,吻合口大小与远端主动脉大致相同,基本无张力。腋动脉及股动脉插管转换为升主动脉插管,开放降主动脉阻断钳,恢复体外循环,深低温停循环(DHCA)时间约 75 min,中途腋动脉及股动脉灌注 1 次,取自体心包片间断缝合修补室间隔缺损,逐渐复温,充分排气,开放主动脉,心脏颤动,电除颤 2 次后复跳,心率 135 次/min,窦性律齐,4-0 prolene 线缝合右房切口,充分辅助循环,逐步撤出体外循环。止血时见吻合口少量出血,缝合 2 针修补后压迫止血,输血小板及冷沉淀纠正凝血,吻合口未见明显出血。术中转机 270 min,阻断 170 min。术毕返心外科监护室(CCU)监护治疗,呼吸机辅助呼吸,3 d 后顺利停机拔管,多巴胺、米力农、硝酸甘油、硝普钠控制血压,上肢血压 115/75 mmHg,下肢血压 110/70 mmHg,前列地尔持续泵入 1 周,术后前 3 d 尿量偏少,患儿轻度水肿,间断呋塞米利尿,第 4 天开始尿量逐渐增多,逐渐消肿,血管活性药物逐渐减停,于第 8 天转出监护室,术后第 20 天康复出院,出院前复查心脏及主动脉 320 CT 及 UCG 均显

* 通信作者 E-mail: tq02ixp@sohu.com

示吻合口通畅,直径约7.1 mm,左锁骨下动脉开口处轻度狭窄。随访3个月,患儿一般情况好,活动耐力及抵抗力增强,下肢动脉搏动有力,上、下肢血压基本一致,复查320 CT示吻合处血流通畅,室间隔完整,未见残余分流(图2)。

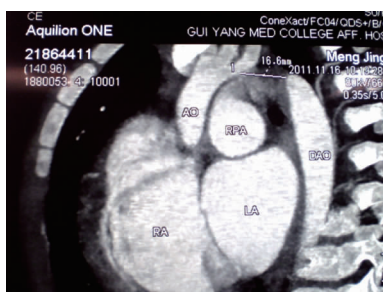


图1 术前320 CT显示IAA

Fig.1 320 CT graph showing IAA before surgery



图2 术后320 CT显示主动脉弓吻合通畅

Fig.2 320 CT graph showing that aortic arch anastomosis was unobstructed after surgery

2 讨论

IAA是一种罕见的先天性心脏病,常伴有室间隔缺损或(和)动脉导管未闭,IAA早期即出现肺动脉高压,肺动脉高压随年龄增长进展迅速。随着无创诊断技术的发展,IAA的诊断并不困难,但是临床医生如果经验不足、不注意上下肢脉搏及血压,极易漏诊。心脏彩色超声及320 CT检查即可明确IAA诊断,可以确定是否合并畸形、中断的位置及长度,为选择手术提供依据。根据中断的部位IAA分为3型,A型位于左锁骨下动脉远端;B型位于左颈总动脉与左锁骨下动脉之间,此型最常见;C型位于无名动脉与左颈总动脉之间,极为罕见。有报道称患病儿中以A型最常见,本例即属于A型。

IAA一旦确诊应尽早手术治疗,但是对采用一期修复还是分期手术仍有争议^[1]。目前多为一期手术纠治,其优点包括减少了手术次数,有利于主动脉弓生长,避免了二次手术风险,手术效果满意,但仍存在手术复杂、费用高、疗效一般、再缩窄比例高、神经系统并发症多、左支气管狭窄发生率高等问题^[2]。围术期的处理是手术治疗成功的关键,婴儿期发现主动脉弓中断,应立即应用前列腺素E1,使动脉导管保持开放,以改善下半身的血液供应,同时纠正代谢性酸中毒;术前可适当应用小剂量多巴胺,改善心功能及全身灌注,为手术治疗做准备;术后早期常规镇静,尽量维持循环稳定,持续监测上、下肢血压,有条件时可行床旁超声心动图检查,评价手术效果。重建主动脉弓外科手术的方法各异,有研究表明,采用补片扩大重建主动脉弓术后再狭窄发生率偏高^[3];直接吻合重建主动脉弓的方法再狭窄干预和再手术率低^[4];因此目前多采用广泛端端吻合术一期手术纠治^[5]。本例也采用了正中切口一期根治,直接吻合重建主动脉弓,手术方法简单,术后出血少,恢复快,降低了医疗费用,术后随访3个月,临床效果满意。

3 参考文献

- [1] Walters HL, Ionan CE, Thomas RL, et al. Single-stage versus 2-stage repair of coarctation of the aorta with ventricular septal defect[J]. J Thorac Cardiovasc Surg, 2008 (135): 754 - 761.
- [2] Kenny D, Hijazi ZM. Coarctation of the aorta: from fetal life to adulthood[J]. Cardiol J, 2011 (18): 487 - 495.
- [3] McCrindle BW, Tchervenkov CI, Konstantinov IE, et al. Risk factors associated with mortality and interventions in 472 neonates with interrupted aortic arch: a congenital heart surgeons society study [J]. J Thorac Cardiovasc Surg, 2005 (2): 343 - 350.
- [4] McKenzie ED, Andropoulos DB, DiBardino D, et al. Congenital heart surgery 2005: the brain: it's the heart of the matter[J]. Am J Surg, 2005 (2): 289 - 294.
- [5] 张辉, 程沛, 侯嘉, 等. 经胸骨正中切口一期矫治主动脉缩窄或主动脉弓中断合并心内畸形[J]. 中华胸心血管外科杂志, 2009 (25): 103 - 106.

(2012-10-03 收稿, 2012-11-05 修回)

编辑: 周 凌