

JTCVS | 修复后法洛四联症的右室流出道几何形变与不良结局指标相关

原创 CardiothoracicSurgery CardiothoracicSurgery 1周前

Wan-Chen Shen, et al. Outflow tract geometries are associated with adverse outcome indicators in repaired tetralogy of Fallot. The Journal of Thoracic and Cardiovascular Surgery 2020

译者：广东省人民医院医院 谢稳

摘要

目的：

在修复后的法洛四联症（rTOF）患者中，已经广泛报道过各种各样的右室流出道（RVOT）和肺动脉（PA）几何形变。我们旨在通过观察大型未接受管道手术的rTOF患者队列，发现与RVOT/PA几何形变相关的结局指标。

方法：

回顾了共206例rTOF且伴有肺动脉瓣反流分数 $>20\%$ 的患者的三维核磁共振血管造影图像。患者的RVOT几何形状被定量划分为4种形态：管形，漏斗形，锥形以及倒梯形。分支肺动脉大小差异被定义为小尺寸者须小于大尺寸者的70%。

结果：

基于三维图像的正侧位投影，我们发现倒梯形RVOT的患者有最小的舒张末期容积指数（RVEDVi）（ $108.7 \pm 24.3 \text{ mL/m}^2$ ）和肺动脉瓣环直径，最短的QRS间期；而锥形RVOT患者有最大的RVEDVi（ $161.0 \pm 44.6 \text{ mL/m}^2$ ）和肺动脉瓣环直径。如果投影体位是正位的话，也能观察到类似趋势的差异。多因素分析结果表明RVOT形态，RVOT瓣下直径，肺动脉反流（PR）分数，QRS间期和分支PA大小存在的差异等因素都是RVEDVi的独立决定因素。而且，存在分支PA大小（25.2%）差异与低峰值耗氧量独立相关（ $P=0.041$ ）。

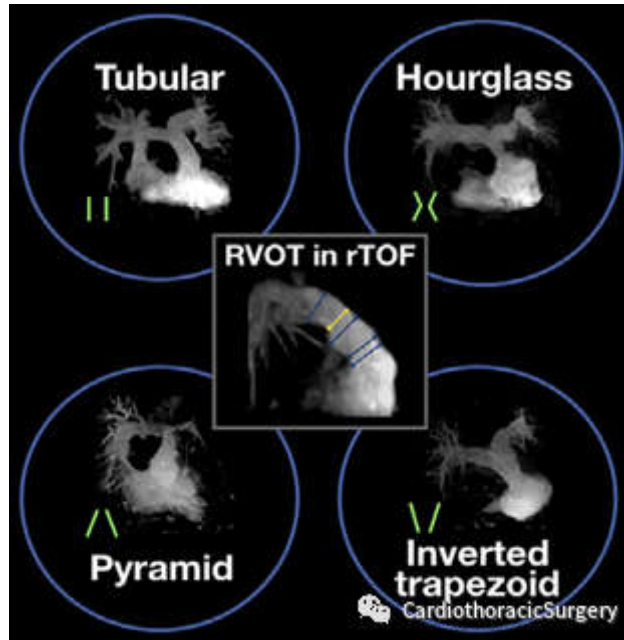
结论：

明显的RVOT形态学特征和分支PA大小差异，与rTOF患者的右心室重构以及运动耐量变异相关。这些发现也许可以作为PR和分支PA大小差异再干预的辅助决策指标。

关键词

肺动脉分支大小差异branch pulmonary artery size discrepancy; 心血管核磁共振 cardiovascular magnetic resonance; 运动耐量 exercise capacity; 右室流出道 right ventricular outflow tract morphology; 法洛四联症tetralogy of Fallot.

文章图表展示



图一：RVOT几何形状按照形态学划分为4种：管形，漏斗形，锥形，倒梯形。

译者注：

看了一下其他参考文献提到的分型，在下面列出来。

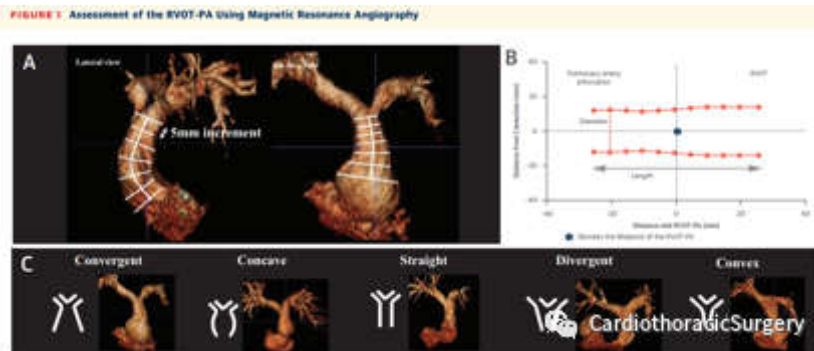


图1

图1这篇文章分了5型，分别是：汇聚形，凹型，笔直形，分散形，凸形。

除了凹形，其他4种分型与本文差不多。

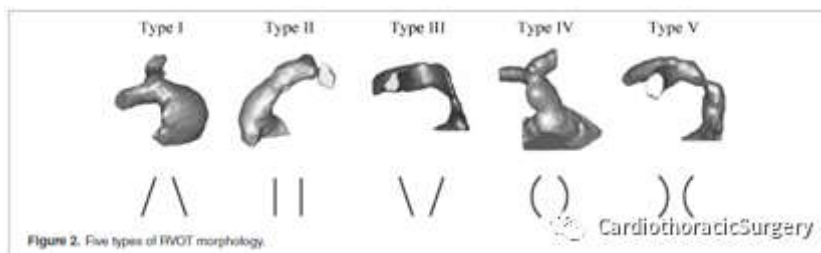
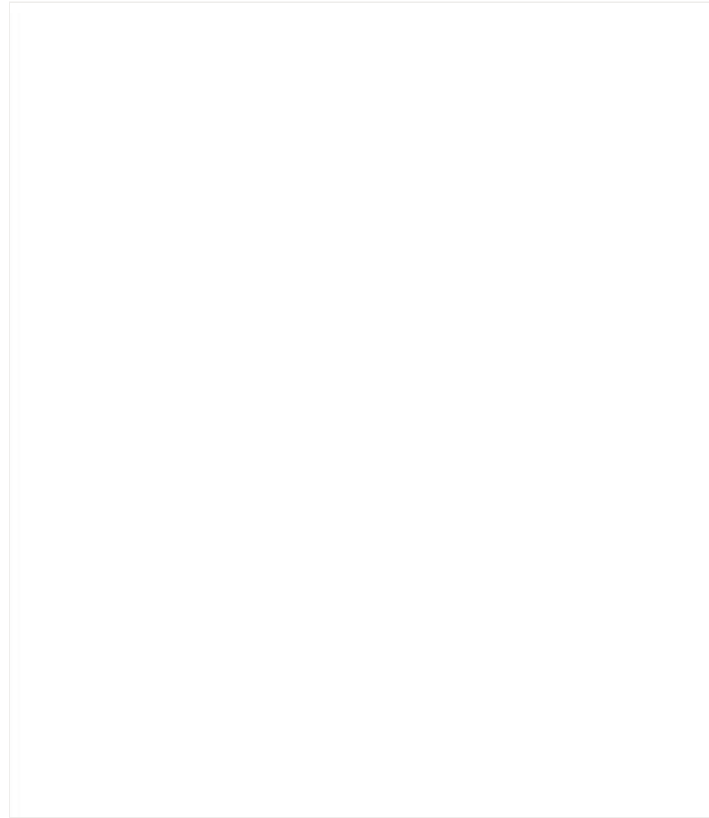
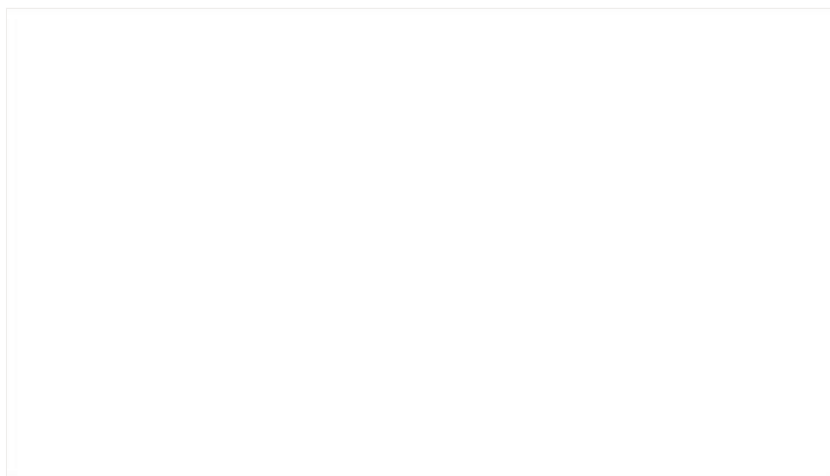


图2

图2这篇文章同样分了5型，但并未详细命名。I型为锥形，最普遍且与跨瓣环补片有关，II-V型在导管患者中更为常见。IV型可与上面的凹形相匹配，其他的分型都差不多。

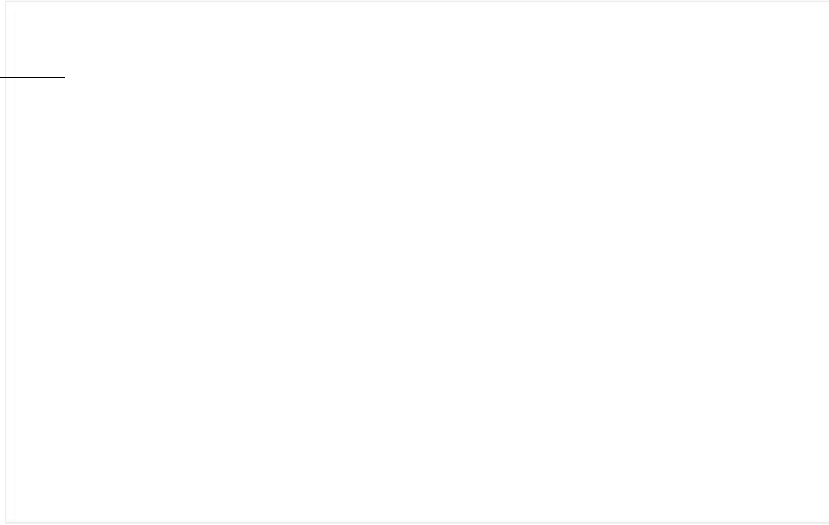


图二：共纳入420例病人，实际纳入206例患者，其中152例患者未接受肺瓣置换手术或是经皮肺动脉瓣植入手术，54例患者接受了肺瓣置换手术（44例外科肺瓣置换手术，10例经皮肺动脉瓣植入手术）。未纳入的患者有：83例肺动脉反流指数 $<20\%$ ，99例由于图像质量不符合要求，15例病人由于初次修复手术后随访时间 <10 年而未纳入，17例在做磁共振成像前已经接受RVOT再干预治疗。

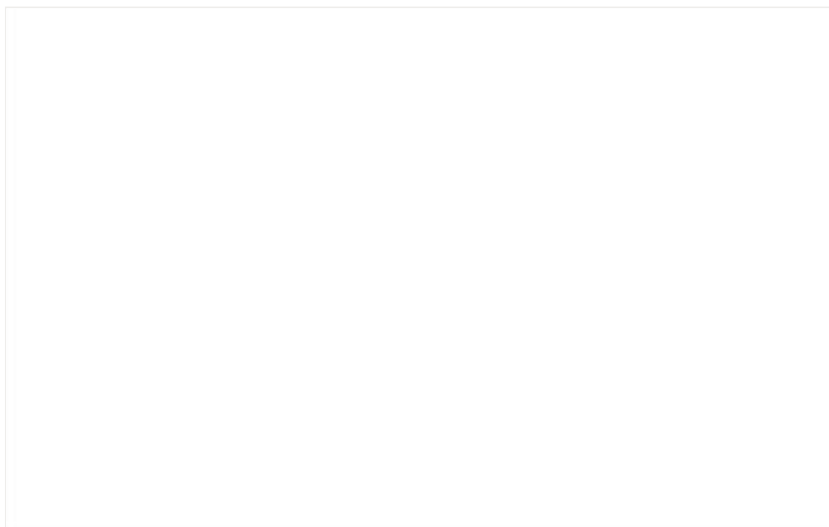


图三：A，RVOT空间维度分析图示。测量瓣膜下RVOT、肺动脉瓣直径，主肺动脉中部直径，主肺动脉最窄处直径，远端主肺动脉直径，这里面所有数据都经过波士顿儿童医院开放的Z值数据库进行Z值标准化处理（<http://www.bostonzscores.com/>）。RVOT直径均值

= (瓣膜下RVOT+肺动脉瓣+主肺动脉中部+肺动脉瓣直径+远端主肺动脉直径) /4。B, 如肺动脉最窄处直径/RVOT直径均值>0.85则为管型, 否则为其余3型。



图四: A, 正侧位投影的4种分型。B, 4种分型的右室舒张末期容积指数, 右室收缩末期容积指数, QRS间期可视化箱式图。四种RVOT分型中, 锥型RVOT的RVEDVi和RVESVi最大, QRS持续时间最长。相比之下, 倒梯形RVOT的RVEDVi和RVESVi最小, QRS持续时间最短。C, 4种分型的肺动脉瓣直径标准Z值, 瓣下RVOT直径标准Z值可视化箱式图。锥形RVOT的PVA和瓣膜下RVOT直径的Z值最大, 倒梯形RVOT的PVA和瓣膜下RVOT直径的Z值最小。



图五: A, 正位投影的4种分型。B, 4种分型的右室舒张末期容积指数, 右室收缩末期容积指数, QRS间期可视化箱式图。四种RVOT分型中, 锥型RVOT的RVEDVi和RVESVi最大, QRS持续时间最长。相比之下, 倒梯形RVOT的RVEDVi和RVESVi最小, QRS持续时间最短。C, 4种分型的肺动脉瓣直径标准Z值, 瓣下RVOT直径标准Z值可视化箱式图。锥形RVOT的PVA和瓣膜下RVOT直径的Z值最大, 倒梯形RVOT的PVA和瓣膜下RVOT直径的Z值最小。

讨论

在大型未接受管道RVOT重建的rTOF患者队列中，我们使用三维核磁共振血管造影成像技术，不仅仅描述了RVOT和分支肺动脉几何形变的分型范围，而且证实了RVOT明显的形态特征可能与不同的长期右心重构有关。此外，我们的数据也证明了关于左右分支肺动脉大小差异会对患者的右心室大小和有氧运动耐量产生不利影响的猜测。

当rTOF患者伴随大量肺动脉反流，RVOT部分功能受损，纤维化，运动不能以及血管瘤时，可以认为整个右心功能已经开始恶化了。目前已知的研究已经明确证实了未接受管道手术的rTOF患者的RVOT直径和形态与整个右心容量相关。令人感到有趣的是，当患者接受三维核磁共振血管造影时，与正位投影影像不同，RVOT形态的分型基于侧位体位时可以发现这种相关性是更明显的。在4种RVOT形态学之间，我们推测倒梯形RVOT的患者可能有更小的切口和RVOT补片，导致RVOT的机制功能更好地保留了下来。

倒梯形RVOT患者可以看到非常明显的更短的QRS间期，这也更加支持我们对于QRS间期主要反映在RVOT的畸形方面而非右心室本身的推测。同样，由于相同的原因漏斗形RVOT的保护性效应可能也是阻止右心室扩张的调节因素，但效果没有那么明显。相反，锥形RVOT与不同形态的RVOT之中最大的右心室尺寸相关。多因素分析表明这种对右心室大小不利的影晌可能会通过更大的RVOT直径进行调节，可能是由于RVOT切口和修复时补片过大导致。进一步研究整个心脏周期RVOT形态学和RVOT动力学之间的潜在关联可能会提供对于潜在机制的了解。

Schievano和他的同事首次描述了各种先天性心脏病使用不同方式进行RVOT重建后的RVOT形态学特征，他们报道了锥形RVOT与严重的肺动脉反流分数有关。然而，右心室容积和QRS间期的数据在他们的研究中并未用到。使用不同的方法去定义未接受管道手术的rTOF患者的RVOT形态学，Van De Bruaene和他的同事有一项近期的研究表明RVOTs的汇聚型解剖（在这篇文章中与锥形定义相同）在不同的RVOT形态中有最严重的肺动脉反流分数，但是右心容积或QRS间期在不同分型组间并无差异。这些研究结果与我们的研究相比较并不容易，因为研究的重点不同。我们的所有病人都至少有20%的肺动脉反流分数，超过70%的患者都接受了跨瓣环补片手术，并且多普勒超声显示RVOT压力梯度都是很小的。因此，我们的研究重点在于，这是一项大型关于rTOF患者伴随明显的右心室超负荷作为主要残余血流动力学的队列研究。考虑到残余血流动力学负荷的明显分型（这里的分型指RVOT的几何形变分型）与右心室重构有关，研究的目标重点是根据确切的残余血流动力学负荷分型，与之前研究类似之处在于，当尝试考虑RVOT形态学与右心室重构之间的联系时加入此种分型是有意义的。

分支肺动脉狭窄，发育不良，大小差异在rTOF患者中是很普遍的。多种因素包括先天性肺动脉发育不良，RVOT扩张导致肺动脉扭曲，主肺动脉分流手术等与这些现象都有关系。之前有研究阐明分支肺动脉狭窄可作为肺动脉反流，心律失常和早起肺动脉瓣反流的危险因素。

我们当前的研究进一步加入了明显的肺动脉大小差异作为观察指标，它更多是归因于较小的左肺动脉且对于右心室大小和运动耐量具有决定性效应。显然，这些关系不能完全归结于肺动脉反流分数，RVOT直径或者RVOT形态的变化。分支肺动脉大小的差异被认为造成了血流差异以及双侧肺部V/Q比值严重失调，因此导致了运动耐量的下降。球囊血管成形术后峰值耗氧量和气体交换效率都有了改善，进一步起到了支持双侧肺动脉大小差异在运动耐量方面的关键作用。因此，早期识别和双侧肺动脉大小差异的积极干预对于伴有大量肺动脉反流的患者明显是有利的。此外，我们发现双侧肺动脉大小差异存在的情况下会增加未来肺瓣置换或经皮肺动脉瓣植入手术的风险。我们推测此发现仅仅反映了我们平时的操作，即肺动脉大小存在差异是将会敦促医生考虑早期肺动脉血管成形术伴肺动脉瓣置换术。

从Bonhoeffer和他的同事在2000年第一次介绍后，经皮肺动脉瓣植入术已经兴起并作为一种可替代外科肺瓣置换术的安全有效的方法。然而，RVOTs的几何学和维度在经皮肺动脉瓣植入术的适应症里都具有决定性作用。正如我们的数据所示，患者在接受不带管道手术的修复后往往会有相当大的RVOT，并且通常会在横切面呈现椭圆形而非圆形。RVOT横切面椭圆形的性质进一步支持了在PPVI术中对于精确选择瓣膜大小而行RVOT球囊探查的必要性。在我们的队列中，超过2/3患者的肺动脉瓣超出了Melody瓣膜的上限。尽管Edwards SAPIEN XT可以适应较大的肺动脉瓣直径，但从原生RVOT这个不利入手点进行瓣膜植入仍受到很大的限制。

译者注：另外一篇文章也提到通过三维超声心动图（如图3）发现，RVOT通常呈现为椭圆形而非圆形。

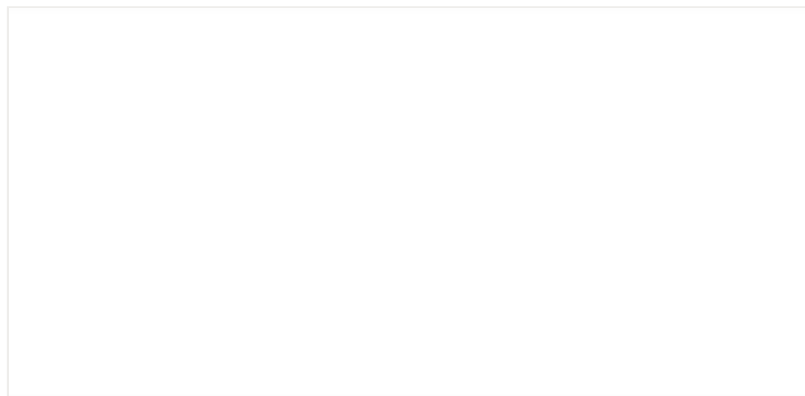


图3

这些特征强调需要使用尺寸更大的瓣膜支架设备，这些精确的设计可以适用于不同RVOT形态的患者，正如本文的患者群体一样。此外，之前的研究也证实了外科肺瓣置换合并动脉瘤的跨瓣换补片和右室折叠术后可以实现右心容积减少的理想状态。

这种有利的效果有希望会减少接受经皮肺动脉瓣植入术，尤其是这些伴有扩张性RVOT动脉瘤患者的可能。前文已经了解了RVOT的重要性，我们的数据证实了RVOT空间维度与整个右心大小都有明显的关联。此证据表明限制使用补片跨过RVOT对患者而言是有利的，可能原因在于因为长期右心室重构并且形成了一个合适的RVOT形态和空间维度，将来更加适用于经皮肺动脉瓣植入术。

研究不足

本研究有一些不足。由于横断面研究的设计，我们几乎没有关于RVOT形态或分支肺动脉几何学随时间如何演变的任何信息。三维磁共振血管造影成像最大密度投影法的重建是通过整个心脏周期的平均尺寸，没有关于三维动脉或局部心肌变形的信息。因此，RVOT几何形状影响右心室整体大小的机制尚不清楚。在单变量分析中，尽管我们已经证实了RVOT形态被分为前位或侧位投影与右心室重构有相似的关系，但仍不清楚为什么通过侧位投影来判断RVOT形态的话这种关系更为显著。

运动测试和心脏核磁的间隔时间并不连续。但是，因为2项研究在有分支肺动脉大小差异患者的时间间隔与没有分支肺动脉差异的患者的时间间隔是相似的，所以肺动脉大小差异对于运动耐量的影响仍然是有意义的。

最后，我们一些病例修复的时间相对较晚，没有接受跨动脉/跨肺动脉修补，所有的患者都行未接受带管道手术的修复并且已经有了大量肺动脉反流。因此，目前的研究队列并不能代表整体的rTOF患者范围。

本期编辑：黄琰



CardiothoracicSurgery

钟意作者

阅读 204

赞 4

在看



写下你的留言