

JTCVS | 肺动脉闭锁合并室间隔缺损和主-肺侧支血管 (PA/VSD/MAPCAs) 的矫治手术策略和结局

原创 CardiothoracicSurgery CardiothoracicSurgery 昨天

Richard D, et al. Surgical algorithm and results for repair of pulmonary atresia with ventricular septal defect and major aortopulmonary collaterals. The Journal of Thoracic and Cardiovascular Surgery 2018

译者：广东省人民医院 邱海龙

摘要

目的：

PA/VSD/MAPCAs是一种复杂且异质性很强的先天性心脏病。其最佳治疗方案仍存在争议。本研究的目的是总结我们对PA/VSD/MAPCAs的矫治手术策略和结局。

方法：

回顾分析307例PA/VSD/MAPCAs患者的临床资料。排除条件包括之前在其他机构接受过手术治疗，以及单心室合并主-肺侧支血管的患者。手术策略分为三个方向，包括经胸骨正中切口行单源化手术（下称“正中单源化”）(241例)、主-肺窗分流术(46例)和其他(20例)。

结果：

在241例正中单源化的患者中，204例(85.4%)一期根治，另外37例患者同期进行了正中单源化和中心分流，其中24例患者后来根治了。一期行主-肺窗分流术的有46例患者，其中36例患者后来根治了。另外，有20例患者因为解剖结构较复杂，一期进行了其他手术，其中16例（译者注：原摘要笔误写成14例，正文及图示均为16例）患者最终根治。综上，目前入组的患者中，280例(93.0%)已经完全修复。204例一期根治和76例分期根治患者的右心室-主动脉压平均比值分别为 0.36 ± 0.09 和 0.40 ± 0.09 ($P < 0.05$)。一期根治组的早期和晚期死亡分别为3例(1.5%)和8例(4.0%)，其他手术组则为4例(4.0%)和15例(14.9%) (两组对比的 $P < 0.01$)。

结论：

90%以上的PA/VSD/MAPCAs患者得到根治。一期根治患者的总体死亡率明显较低。

讨论

本研究旨在评估在本机构诊治的PA/VSD/MAPCAs患者的手术策略和结局。手术策略主要包括两大路径，分别是正中单源化和主-肺窗分流术。正中单源化路径下分为一期根治和同期行单源化和分流术。这两个主要路径共占手术干预总例数的93%。

数据显示，正中单源化的患者中有85%可一期根治。一期根治的适宜程度可基于术前体循环血氧饱和度来评估，它是一个可以很好地显示总体肺血流情况的指标。饱和度85%的患者的肺-体循环血流比为1.5-2.0,因此他们的肺血管床发育较好。因为这类患者几乎都可以一期根治，所以我们不再对他们进行肺血流量评估（flow study）。饱和度80%左右的患者的肺-体循环血流比为1.0，我们会在术中进行flow study以评估其是否适合根治。饱和度75%及以下的患者肺-体循环血流比小于1.0，其中一些患者可能不太适合一期根治。尽管很多患者不适合一期根治，但是也可以通过进行多期手术，最终得到根治。然而，这些患者的早和晚期死亡率均较高，且右心室-主动脉压比值稍高（P值均小于0.05）。因此一期根治的适宜程度可分等级，肺血过多者最适合，肺血平衡者中等适合，肺血限制者最不适合。

对于正中单源化后不适合一期根治的患者，一律行主-肺窗分流术。我们不做室间隔缺损修补后留孔手术，也不做不处理室间隔缺损的单纯右室流出道重建术，因为我们认为，通过中心分流来控制肺血流量更为可靠。我们的经验还发现，当肺血管承受体循环压力冲击后，管道缝合处会出现假性动脉瘤（因此不做带管道的中心分流，而是做无管道的主-肺窗分流术）。这些一期进行单源化和分流术的患者，需要在术后4到6个月进行再评估，其中80%的患者可通过二次手术得到根治。总体来说，96%的正中单源化患者最终可以根治。这个队列显示了我们的手术策略的优势，同时说明了对于存在单一供血的MAPCAs的患者，根治水平可以达到何种程度。

如图6 A和B所示，我们比较了一期根治组和与一期姑息组的右心室-主动脉峰值收缩压的比值。这些数据有轻微的差异(0.36比0.40)，差异有明显统计学意义。这些压力的测量是在手术结束时进行并记录在手术记录中的，因此对于所有根治的患者，我们都可以轻松检索到这些测量结局。测量时，患者的药物使用情况为小剂量多巴胺、肾上腺素和米力农，呼吸情况为百分百的吸氧浓度和百万分之二十的一氧化氮浓度。有一小部分患者的右心室与主动脉压比较低，我们推测与其存在的较大的MAPCAs能够提供丰富的肺血流有关。

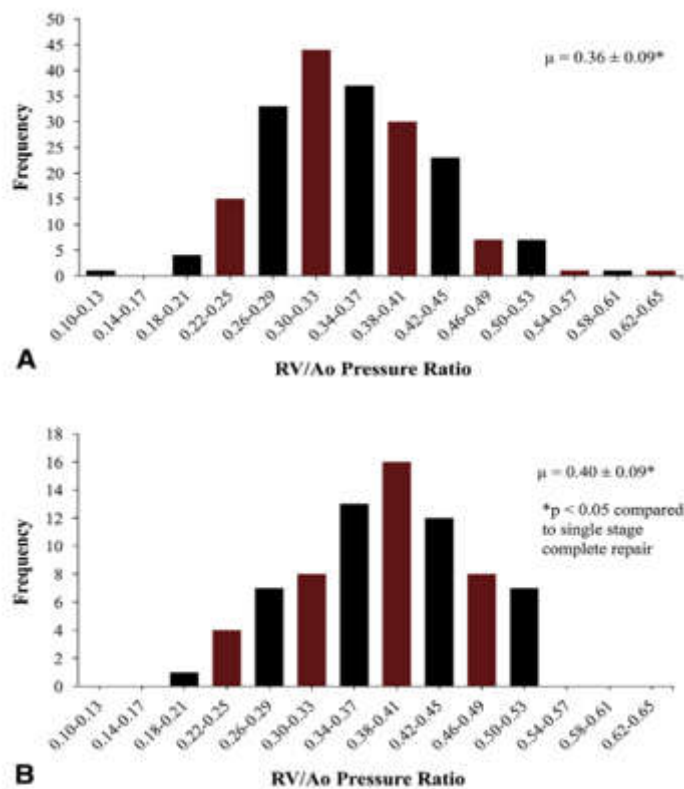


FIGURE 6. A, Histogram demonstrating the distribution of right ventricle to aortic peak systolic pressure ratios in the 204 patients who underwent a single-stage complete repair. The data shown are intraoperative data at the completion of the surgical procedure. The mean pressure ratio was 0.36 ± 0.09 . B, Histogram demonstrating the distribution of right ventricle to aortic peak systolic pressure ratios in the 76 patients who initially underwent palliative procedures and subsequently had a complete repair. The data shown are intraoperative data at the completion of the surgical procedure. The mean pressure ratio was 0.40 ± 0.09 . RV, Right ventricle; Ao, Cardiothoracic Surgery

我们手术策略的另一个主要路径适用于主要存在双供供血的MAPCAs的患者，这些患者的肺动脉发育不良但左右肺动脉存在汇合部和正常分支，他们占整个PA/VSD/MAPCAs患者队列的15%。对于这一类患者，在出生几周内我们会对其进行主-肺窗分流术，以促进原生的、具有正常分支的肺动脉系统的发育。这些患者随后可以走向根治，其中许多患者不再需要进行单源化手术了。

然而，这种路径的效果并不等价于单一供血MAPCAs患者接受单源化手术后的效果。具体而言，虽然死亡率与主-肺窗分流术不直接相关，但这组患者的过渡期和晚期死亡率是一期根治患者的3倍。此外，最终根治的可能性较低，而且对于那些最终根治的患者，右心室-主动脉的压力比值明显高于一期根治组。

这个主-肺窗分流术后不尽如人意的结局，跟我们认为饱和度低的患者比饱和度高的情况更严重的经验是一致的。

这个研究总结了所有手术都在本中心进行的307例PA/VSD/MAPCAs患者的诊治经验。因此，本研究不同于之前基于我们全部数据的研究，那些研究的对象包括了曾经在其他机构进行手术的患者。我们认为这是有明显区别的，因为我们越来越发现，这两个患者群体是不同

的。因为在其他机构接受过多次手术的患者，很多都是因为无法根治，最后才转诊到我们这里的（个中含义：因此增加了选择偏倚性，从而拉低整体根治率）。

在其他机构接受治疗的过程中，许多患者失去了给多个肺段增加肺血流量的机会。这些患者通常接受了我们不认同的外科手术，这使随后的手术进一步复杂化。他们通常需要复杂的肺动脉重建，这与单源化手术不同，通常只是为了促进原生肺动脉再发育。我们认为，将这些患者排除在外有助于将研究焦点集中在斯坦福的手术策略。

最近有几篇文章评价了遗传综合征对PA/VSD/MAPCAs手术后结局的影响。本研究中1/3的患者患有DiGeorge综合征，4%的患者患有Alagille综合征。数据表明，DiGeorge综合征不是增加死亡或无法根治比例的风险因素。值得注意的是，这些结局与我们之前的报告不同，我们之前的报告包括了全程在斯坦福接受手术的患者和之前曾在其他机构接受过手术的患者。这种差异可能是由于先前在其他机构接受手术后转诊的患者中具有高危因素，例如呼吸道问题等。Alagille综合征患者的数量不足以显示结局存在差异。

关于肺动脉解剖对PA/VSD/MAPCAs手术结局的影响，一直以来都有很多猜测。本研究中，以单一供血的MAPCAs为主的232例患者中，55例(23%)为中央肺动脉缺如。此外，29例存在PDA/半共干的患者中有25例为中央肺动脉缺如。因此，在这一队列的307名患者中，有80名患者为中央肺动脉缺如。然而，中央肺动脉是否缺如与一些我们之前报道过的指标相关。许多中央肺动脉缺如的患者往往存在较粗的MAPCAs，可以提供丰富的肺血流，从而使这些患者处于最有利的生理类型。原生肺动脉组织缺失很容易被MAPCAs的巨大尺寸所弥补，这极大地促进了肺血管床的重建。

MAPCAs的解剖结构具有很大的异质性，体现在大小、数量、来源和质量等几个方面。MAPCAs最常见的起源是降主动脉前面。然而，三分之二的患者存在食道后MAPCAs，它们起源于主动脉的侧面。食道后MAPCAs通常位于气道后方，且存在中段狭窄，因此与起源于主动脉前面的MAPCAs相比，手术时需要不同的手术入路。MAPCAs也可能起源于头臂干，这些血管通常直径较小，供应的肺段较少，总体质量通常较差。我们的理念是单源化所有供应超过1个肺段的单一供血MAPCAs，而有明显狭窄的MAPCAs可能需要在单源化前进行补片扩大。MAPCAs的质量有很大的差异，截至目前，还没有研究试图阐明MAPCAs的质量和手术结局之间的关系。

出院后，患者接受定期随访，项目包括季度超声心动图和血氧饱和度测量，在6个月时进行肺灌注检查，以及术后1年进行的心导管术。出现非侵入性检查中的任何重大异常时，都应尽早进行诊断性心导管术，这也可能提供了实施基于心导管的手术干预的机会。具体而言，球囊扩张术可能适用于中央分支肺动脉或单源化的肺动脉床的散在狭窄。此外，管道狭窄可以通过球囊扩张或支架置入来治疗，以延长管道的寿命。这些以心导管为基础的介入治疗是外科治疗的一个很有价值的辅助工具。然而，我们强烈反对在中央或外周分支肺动脉放置支架，因为支架不可避免地导致支架部位形成新的内膜纤维组织，从而导致血管腔狭窄。

我们倾向于通过外科手术解决远端单源化血管床（即在肺门之外）的异常，主要会应用同种肺动脉补片来扩大狭窄区域。在特定情况下，我们还会实施血管成形术（ostiotomy）

techniques)。手术时机取决于肺动脉压力。中或重度病例早期可能需要再次干预以缓解右心室高压。相反，轻度病例的手术时机取决于管道的寿命。我们最近的一份研究报道显示，进行正中单源化的患者中，有18%随后需要进行单源化处再干预。其危险因素包括一期根治还是同期进行单源化和分流术，根治时右心室-主动脉压比值比较高，以及中央肺动脉缺如。

这篇文章中的结局可以与使用肺动脉再发育策略（the pulmonary artery rehabilitation approach）获得的结局相提并论。近年来，许多团队都采用了这种方法（肺动脉再发育）来处理PA/VSD/MAPCAs。The data indicate that 50% to 80% of patients achieve complete VSD closure with right ventricle to pulmonary artery pressures in the range of 0.60 to 0.70. (译者注：原文翻译版本：数据显示，右心室-肺动脉压比值在0.60至0.70之间时，50%-80%的患者可以完全关闭室间隔缺损。如果pulmonary artery是aorta artery，则应该翻译为：数据显示，50%-80%的患者完全关闭室间隔缺损时，其右心室-主动脉压比值为0.60-0.70。) 这些压力比值表明肺血流明显受限。在我们看来，对这一生理学结局最可能的解释是重建的肺动脉排除了与原生肺动脉分布不重叠的MAPCAs单一供血的肺段。如果不整合这些MAPCAs，这些MAPCAs单一供血的肺段将不会获得顺行的肺血流，肺血管床的总横截面积就会减少。可想而知，一些接受肺动脉再发育手术的患者在很长一段时间内都会存在肺动脉血流量和压力过大的情况，这会导致肺血管阻塞性疾病的发生。尽管我们完全支持15%的双重供血MAPCAs患者采用主-肺窗分流术，但是我们仍然要强调，这一手术方法不应该用于MAPCAs明显是单一供血的患者。

一图胜千言



FIGURE 2. A, Flow diagram for the 241 patients with PA/VSD/MAPCAs who were candidates for a midline unifocalization. Of these 241 patients, 204 underwent single-stage complete repair and 37 underwent a unifocalization and shunt. B, Flow diagram for the 46 patients with PA/VSD/MAPCAs and underwent creation of an aortopulmonary window. C, Flow diagram for the 20 patients who underwent a procedure other than a midline unifocalization procedure or creation of an aortopulmonary window.



CardiothoracicSurgery

喜欢作者

阅读 246

赞 2

在看 1



写下你的留言