

• 专家共识 •

先天性心脏病外科治疗中国专家共识（十一）： 主动脉缩窄与主动脉弓中断



张海波¹, 李守军² 代表国家心血管病专家委员会先天性心脏病专业委员会

1. 上海交通大学医学院附属上海儿童医学中心 心胸外科 (上海 200127)
2. 中国医学科学院 北京协和医学院 国家心血管病中心 阜外医院 小儿外科中心 (北京 100037)

【摘要】 主动脉缩窄与主动脉弓中断是主动脉弓部的先天性畸形, 自然预后差, 需要早期甚至急诊手术治疗。随着手术技术、体外循环及围手术期监护水平的提高, 手术死亡率已大大降低。但是主动脉弓再梗阻、左心室流出道梗阻、远期高血压仍是术后随访过程中可能面临的问题。我们通过查阅大量文献, 组织专家组进行了讨论, 对主动脉缩窄及主动脉弓中断的外科治疗达成了一些共识。希望此共识有助于中国同行进一步提高主动脉缩窄及主动脉弓中断患儿的整体手术效果。

【关键词】 主动脉缩窄; 主动脉弓中断; 外科治疗; 专家共识

Chinese expert consensus on surgical treatment of congenital heart disease (11): Coarctation of the aorta and interrupted aortic arch

ZHANG Haibo¹, LI Shoujun², Representatives of National Society for Congenital Heart Disease

1. Department of Cardiothoracic Surgery, Shanghai Children's Medical Center, Shanghai Jiao Tong University School of Medicine, Shanghai, 200127, P.R.China

2. Department of Pediatric Cardiac Surgery, Fuwai Hospital, National Center for Cardiovascular Diseases, Chinese Academy of Medical Sciences and Peking Union Medical College, Beijing, 100037, P.R.China

Corresponding authors: ZHANG Haibo, Email: zhanghaibosh@126.com; LI Shoujun, Email: drlishoujun@yahoo.com

【Abstract】 Coarctation of the aorta and interrupted aortic arch are congenital anomalies affecting the aortic arch. Because of the poor natural prognosis, many patients will need early surgical repair or even emergency surgery. With the improvement of the surgical techniques, cardiopulmonary bypass techniques and perioperative intensive care, surgical mortality has now dramatically decreased. However, aortic arch restenosis, left ventricular outflow tract obstruction and long-term hypertension are problems that may be still encountered during the follow-up period. By reviewing large amounts of literature and discussing among experts, we achieved a consensus on many aspects of the management strategy. We hope this consensus will help Chinese colleagues further improve the overall surgical outcomes of coarctation of aorta and interrupted aortic arch.

【Key words】 Coarctation of the aorta; interrupted aortic arch; surgical treatment; expert consensus

先天性主动脉弓部梗阻畸形主要包括主动脉缩窄 (coarctation of the aorta, CoA) 和主动脉弓中断 (interrupted aortic arch, IAA) 两大类。CoA 是一种胸降主动脉的局限性狭窄, 通常位于左锁骨下动脉远端, 邻近动脉导管连接部位^[1-2], 是较为常见的先天性心脏病, 占有先天性心脏病的 4%~8%。CoA 可以是一种单纯性的病变, 也可以合并其它心脏畸形, 如室间隔缺损、主动脉瓣二叶畸形、主动

脉瓣下狭窄、二尖瓣畸形等。IAA 则是指升主动脉与降主动脉之间管腔与解剖的连续性中断, 相对较为少见, 占有先天性心脏病的 1.5% 左右。超过 95% 的 IAA 合并大型室间隔缺损, 多为对位不良型; 超过 25% 的患儿存在 22 号染色体 q11 节段微缺失 (DiGeorge 综合征)。CoA 或 IAA 可合并其它复杂心脏畸形, 包括主肺动脉间隔缺损、永存动脉干、完全性大动脉转位、右心室双出口、左心发育不良综合征、单心室等^[2]。

CoA 及 IAA 自然预后较差。对于单纯性 CoA, 未经治疗者 50% 于出生后 10 年内死亡, 90%

DOI: 10.7507/1007-4848.202008010

通信作者: 张海波, Email: zhanghaibosh@126.com; 李守军, Email: drlishoujun@yahoo.com

于 50 岁前死亡。死亡原因包括充血性心力衰竭 (26%)、主动脉破裂 (21%)、细菌性心内膜炎 (18%) 和颅内出血 (12%) 等^[3]。IAA 在出生后 2 周内致死率极高, 约 75% 的患儿于出生后 1 个月内死亡, 90% 的患儿于 1 岁内死亡^[4]。

随着手术技术、体外循环、围手术期监护水平的提高, CoA 和 IAA 的手术死亡率已大大降低^[5]。然而, 术后主动脉弓再梗阻、左心室流出道梗阻和远期高血压仍是目前亟待解决的问题。本文将根据文献提供的循证资料和专家意见, 结合国内情况, 制定 CoA 及 IAA 的外科治疗共识。

1 方法与证据

共识采用的推荐级别为: I 类: 已证实和/或一致公认有效, 专家组有统一认识; II a 类: 有关证据/观点倾向于有用或有效, 应用这些操作或治疗是合理的, 专家组有小争议; II b 类: 有关证据/观点尚不能充分证明有用或有效, 但可以考虑使用, 专家组有一定争议; III 类: 已证实和/或公认无用或无效, 不推荐使用。

共识采用的证据水平为: A: 数据来源于多中心随机对照试验或 Meta 分析或大型注册数据库; B: 数据来源于单个随机对照试验或非随机研究; C: 数据仅来源于专家共识或病例报告。

2 解剖分型

2.1 CoA 分型

根据是否合并其它心内畸形, 国际先天性心脏病手术命名与数据库项目将 CoA 分为以下 3 类^[1]: (1) 孤立性 CoA; (2) CoA 合并室间隔缺损; (3) CoA 合并其它心内畸形。

根据缩窄的范围和程度, 可将 CoA 分为单纯性 CoA 与主动脉弓发育不良两类, 后者多指主动脉横弓或峡部存在一定程度的狭窄。主动脉弓发育不良的诊断标准有如下几种判定方法: (1) 主动脉近弓、远弓和峡部直径分别小于升主动脉直径的 60%、50% 和 40%^[6]; (2) 新生儿或小婴儿的横弓直径 (mm) < 体重数 (kg) + 1^[7]; (3) 横弓直径小于膈肌水平降主动脉直径的 50%^[8]; (4) 近弓直径的 Z 值 < -2^[9]。

2.2 IAA 分型

根据 IAA 的部位, 可分为 A、B、C 3 型^[1], 其中 A 型中断发生在峡部, 位于左锁骨下动脉远端; B 型中断发生在左颈总动脉和左锁骨下动脉之间; C 型中断发生在无名动脉和左颈总动脉之间。国外

文献报道中以 B 型最为常见, 约占 55%; A 型其次, 约占 40%; C 型则极为罕见。而国内 A 型患儿约占 2/3 以上, 显著多于 B 型^[10-11]。

3 临床表现

3.1 CoA 临床表现

CoA 患儿的临床表现与发病年龄相关, 可分为婴儿型与成人型。婴儿型 CoA 大多表现为充血性心力衰竭症状, 如气急、多汗、喂养困难。心脏听诊可闻及奔马律及收缩期杂音, 股动脉搏动减弱或消失。有些患儿下肢皮肤较上肢略呈暗紫。成人型 CoA 往往无明显自觉症状, 体检时发现体动脉高血压, 上肢血压高于下肢, 股动脉搏动减弱或消失。

3.2 IAA 临床表现

IAA 的患儿出生后几天内通常无明显表现, 随着动脉导管的关闭, 缺血症状将会突然出现, 主要表现为出生后早期发生的充血性心力衰竭、肾功能衰竭、代谢性酸中毒、差异性青紫及严重的肺动脉高压等。偶尔动脉导管在新生儿期间没有关闭, 肺动脉压力逐渐增高, 患儿表现为心力衰竭和生长发育迟缓。

4 诊断学检查

4.1 超声心动图

心脏超声是 CoA 的常规检查 (I B), 能够探及主动脉弓部的形态, 通过彩色多普勒超声测得的流速推算出压差, 判断狭窄的严重程度, 同时能对心功能进行评估, 并有助于发现是否合并其它心内畸形。但是经胸心脏超声对狭窄程度的评估受成像质量与角度影响, 尤其对于年长患儿难以准确评估狭窄的严重程度。此外, 由于在宫内时动脉导管保持开放, 血流通过主动脉峡部有限, 产前诊断 CoA 极具挑战性。

心脏超声能对 IAA 做出准确的判断 (I B), 可以提供弓中断的部位、弓不连续的长度、左心室流出道的大小、主动脉瓣发育情况、升主动脉直径及是否合并其它心血管畸形等详细信息。

4.2 心脏增强 CT 和 MRI

心脏增强 CT 能够清晰地显示 CoA 的直径、主动脉弓发育的情况、侧枝循环的建立情况等, 通过三维重建技术可以更为直观地显示主动脉弓部的解剖结构, 能对手术进行有效的指导, 气道重建还能显示气管发育的情况, 应常规进行检查。心脏 MRI 由于不具有辐射, 适合于术前及术后长期随访

研究。IAA 患儿如果全身情况允许,建议进行心脏增强 CT 或 MRI 检查,直观了解解剖情况(II a B)。

4.3 心导管

心导管检查及心血管造影是评估 CoA 的传统“金标准”,但如今已很少依靠其进行单纯诊断与评估。在合并其它复杂心内畸形、考虑同期进行支架植入或球囊扩张时,可行心导管造影检查。

国内部分 IAA 患儿就诊时间晚,合并不同程度肺动脉高压。心导管检查能够准确评估这部分患儿的肺动脉压力与肺血管阻力,判断手术指征,指导手术治疗(II a B)。

5 手术时机

5.1 急诊手术

CoA 及 IAA 新生儿及小婴儿,随着动脉导管关闭,极易出现急性心功能衰竭和休克,应在内科治疗稳定全身情况的同时及时手术。一旦动脉导管有闭合趋势、少尿、乳酸进行性升高,需急诊手术治疗(I B)。

5.2 限期手术

CoA 及 IAA 小婴儿,如果存在呼吸费力、喂养困难、生长发育落后等慢性心功能不全症状,应在药物治疗调整心功能后限期手术治疗(I B)。

5.3 择期手术

成人型 CoA 患儿,虽无明显症状,但缩窄两端压力阶差 >20 mm Hg,或虽压差 ≤ 20 mm Hg,但影像学显示明确解剖狭窄证据且有丰富侧枝或已存在收缩期高血压(大于同年龄与身高人群血压的第 95 百分位),就有进行手术干预的指征,可择期手术治疗。一般认为治疗时间越晚,出现高血压、动脉瘤以及死亡的风险也就越高,尽早手术是目前治疗的共识^[12](I B)。

6 手术方法

6.1 手术入路

绝大部分单纯性 CoA 可通过左侧胸廓切口进行手术,经第 3 或第 4 肋间的胸廓后外切口入路,无需体外循环(I B)。

单纯性 CoA 合并弓发育不良的患儿手术入路目前存在争议。当弓发育不良局限于远弓或峡部时,可采取胸廓切口入路方式(I B)。当近弓存在显著发育不良时,采取正中开胸、体外循环下纠治弓发育不良,有助于减少再手术的发生^[13](II a B),但需考虑正中开胸时体外循环对神经系统发育可

能造成的影响。

CoA、IAA 合并心内畸形需一期纠治时,可通过正中开胸入路、借助体外循环下进行^[14-15](II a B)。

6.2 体外循环方式

对于正中开胸进行 CoA 纠治的患儿,可在升主动脉远端及上、下腔静脉插管建立体外循环,并行循环下充分游离主动脉弓部,暴露主动脉弓 3 分支并分别圈套。早期多采取深低温停体循环的方法进行主动脉弓部手术,目前逐步被选择性区域灌注技术替代。术中监测脑氧饱和度,有助于保证脑灌注的质量。

对于 IAA 的纠治,一般可采取升主动脉和肺总动脉分别插管的方法灌注上下半身,联合灌注降温。应注意在转流开始后,尽快阻断左、右肺动脉,防止血液过多灌注肺循环导致灌注肺。阻断降主动脉时,必须降低流量,防止脑部过高的灌注流量和灌注压力,造成术后脑部并发症。

6.3 主动脉弓外科重建方式

弓重建的外科手术方式与患儿的年龄、缩窄部位相关,需根据患儿病情综合判断选取^[8]。原则是充分游离主动脉、弓部分支和降主动脉,尽可能切除所有导管组织,将缩窄近、远端主动脉进行无张力吻合(I B)。

扩大的端端吻合术适用于主动脉峡部狭窄或远弓狭窄段较短的患儿,能够利用患儿自体组织进行修复,从结构上完全修复主动脉弓发育不良的远端结构异常。

扩大的端侧吻合适用于主动脉近弓狭窄或全弓狭窄,能够利用患儿自体组织进行修复,保证弓进一步发育。但由于吻合口两端距离较远,吻合后张力较大。主动脉弓位置较低导致的弓弦效应,易引起术后左支气管受压。由于缩短了弓横部的长度,增加了弓部的高宽比,“哥特式”形态可能会增加远期高血压的发生率。

扩大端端或扩大端侧吻合时,若预计吻合口张力较大,可使用心包补片或自体肺动脉组织加宽吻合口前壁,进行补片缝合时多采用 6-0 或 7-0 聚丙烯缝线(如普理灵 Everpoint 缝线),能在减轻吻合口张力的同时,将主动脉弓横部充分扩大,接近主动脉弓正常的几何构型,尤其适合于主动脉弓横部近端发育不良及术前存在左支气管受压狭窄者。

对于大年龄患儿,由于动脉壁增厚、钙化,偶可合并动脉瘤,并且游离困难,侧枝血管较为脆弱,可以行人工管道植入术或左锁骨下动脉-降主动脉搭桥术。

6.4 合并室间隔缺损的处理

如果室间隔缺损较小,对血流动力学影响不显著,有自然愈合的倾向,或存在体外循环的反指征,可考虑采取侧开胸入路的方法^[16],手术局限于主动脉弓重建(ⅡaB)。伴有中到大型室间隔缺损,通过胸骨正中切口一期手术已成为主流(ⅠB)。

6.5 合并左心室流出道梗阻的处理

引起左心室流出道梗阻的原因包括圆锥隔后移,主动脉瓣环直径小、呈二叶瓣或瓣发育不良等,即存在主动脉瓣下或者瓣水平的梗阻^[17-19]。对于新生儿和小婴儿,如果患儿主动脉瓣环直径(mm)>体重数(kg)+1.5,适用于一期主动脉弓重建,术后早期发生左心室流出道梗阻的概率较低。如果患儿主动脉瓣环直径(mm)<体重数(kg),一期主动脉弓重建术后左心室流出道梗阻的发生率很高,此时可考虑采取左心室流出道“改道”手术;介于两者之间的患儿则是处在“灰色区域”,需要根据个体情况仔细评估^[20]。后两种情况不在本共识的讨论之列。

7 术后并发症及相应围手术期处理

7.1 早期并发症

7.1.1 吻合口出血 吻合口出血是术中和术后常见的并发症,与吻合口张力过大或术前状况差导致组织脆弱、凝血功能差相关。控制出血的关键在于良好的吻合技术,尽可能无张力吻合,采用较细Prolene缝线,并且针对出血点进行有效缝合止血和压迫止血。新鲜血浆、血小板、冷沉淀、凝血因子等是重要的辅助止血手段。术后监测胸腔引流管内出血量,如果胸腔引流管内出血量突然增多,需密切观察,必要时尽快剖胸探查止血。

7.1.2 术后早期高血压 术后早期高血压一般出现在术后即刻与术后48~72h两个时间段中。前者是由于解除主动脉梗阻后,颈静脉和主动脉弓压力感受器张力降低引起,大多数会在术后24h内消退。后者通常合并有肾素和血管紧张素水平的升高,可能是由前者的刺激所引起。可静脉使用降压药逐步控制血压。

7.1.3 低心排量综合征 新生儿及小婴儿术后可发生急性低心排量,可能与术前左心功能不全、术中阻断时间较长相关,应用正性肌力药物,联合降低后负荷药物,有助于改善左心室室壁应力。必要时可借助机械循环辅助如体外膜肺氧合(ECMO)进行支持。

7.1.4 主动脉弓附近结构损伤 与术中分离操作相

关。在松解动脉韧带时,应该显露并看到左喉返神经。主动脉弓部再手术时,喉返神经区域有致密疤痕形成。术后因喉返神经损伤引起声带麻痹的发生率各异,文献^[21]报道为9%~59%。其次,在游离主动脉弓峡部时易损伤胸导管,造成术后乳糜胸,发生率约3%~5%^[22]。

7.1.5 左支气管狭窄 术后左支气管狭窄是因新建的主动脉弓对气管支气管压迫所致,发生率0.7%~5%不等^[23-24],与术中主动脉游离不足相关,造成气体被陷闭在左肺内,并在胸部X线片上看到左肺过度充气膨胀,影响气管插管和呼吸机撤离时间。可通过纤维支气管镜或胸部CT气道重建来确定诊断。重度者需行主动脉悬吊术解除支气管受压的情况^[25]。

7.1.6 脊髓缺血性损害 表现为下肢不同程度瘫痪、截瘫等,发生率约0.5%^[2,26],是CoA术后最严重的并发症,可能与侧枝循环形成少及内在的前脊髓动脉解剖相关。术中保护脊髓的方法以预防为主,尽量缩短主动脉阻断的时间,术中肾氧饱和度监测有助于评估阻断远端组织的灌注情况。

7.2 远期并发症

7.2.1 主动脉弓部再梗阻 术后弓部再梗阻发生率约5%~16%^[27-30]。危险因素包括手术时的年龄、体重(ⅠA)、主动脉弓形态、手术入路及主动脉弓吻合方式等^[29,31-33](ⅡaB)。合并心内畸形者术后再梗阻率更高^[34]。处理的时机尚无定论,若出现高血压,或超声心动图表现出左心室肥厚或扩张的征象时可择期再次干预^[35](ⅡaB)。再梗阻的处理方法也有多种,依据梗阻段形态特点而定。如果梗阻部位局限,无长节段的弓发育不良,可首选经皮球囊导管扩张处理^[36](ⅠA)。对于在第一次手术前就伴有主动脉弓发育不良的患儿,再梗阻的原因多是术后近弓未得到明显生长^[37],这部分患儿再梗阻的处理应更积极,采取外科手术的方法,正中进胸、在体外循环下解除残余梗阻^[38-39],手术方法包括缩窄段补片扩大术等^[35,38](ⅡaB)。

7.2.2 左心室流出道梗阻 IAA术后约20%~40%的患儿因左心室流出道梗阻而进行多次再手术,大部分发生在术后6~12个月内^[15]。B型IAA、合并迷走右锁骨下动脉的患儿术后左心室流出道梗阻的发生率较高^[15,40]。处理方法视具体解剖情况而定(ⅡaB)。切除主动脉瓣下肥厚肌肉或主动脉瓣交界切开操作较为简单,但术后左心室流出道再梗阻发生率高^[40]。若左心室流出道狭窄的解剖情况较为复杂,可考虑行Yasui或Ross/Konno术进行纠治。

7.2.3 远期高血压 远期高血压是影响患儿远期生存率的重要因素, 发病率达 25%~68%^[41], 中位发病率为 32.5%。国内中心^[34]报道的发生率为 21%。高血压尤其多见于单纯性 CoA 的病例中^[42-43]。既往认为, 残余梗阻是引起高血压的重要危险因素。术后主动脉弓的形态也可能与高血压的发生相关, “哥特式”主动脉弓术后高血压发生率较高, 远期左心室功能较差^[44]。但是部分发生高血压的患儿中, 也并无弓部的压差或者解剖上的残余梗阻^[45-47]。主动脉弓重建术后的高血压目前被认为是一种系统性的动脉血管病变^[46] (IIaB)。

8 手术效果

CoA 的手术风险目前已很低。美国 STS-CHS 数据库^[22]中 2006~2010 年的手术数据表明, CoA 总体术后早期死亡率为 2.4%, 其中单纯性 CoA 早期死亡率为 1%, 合并室间隔缺损者为 2.5%, 合并其它畸形者为 4.8%。国内文献^[48]报道的早期死亡率与此相近。术后 10 年、20 年、30 年的生存率分别为 93.3%、86.4% 和 73.5%, 和正常人群相比生存率略有偏低^[12], 其中接受手术时年龄偏大和术前即存在高血压是其危险因素。

IAA 合并室间隔缺损术后的早期死亡率现已大大下降, 近 10 年的文献^[49]报道大多在 10% 以下, 国内中心的报道^[10-11, 50]与此接近。体重低、起病急、B 型 IAA、合并其它心内畸形是死亡的危险因素^[15]。远期死亡率偏高, 术后 21 年的整体生存率为 60%^[51], 这是由于术后远期需要多次再手术纠治主动脉弓及左心室流出道再梗阻所致。

9 术后随访要点

CoA 及 IAA 患儿术后均应长期、密切随访。每年随访内容除心脏超声评估主动脉弓部及左心室流出道情况外, 尚需复查静息血压、上下肢血压差、24 h 血压监测等。5 岁以上患儿仅行心脏超声无法明确主动脉弓部情况的, 可每 3~5 年行心脏 MRI 或 CT 检查和必要的心导管造影 (IC)。

利益冲突: 无。

主笔专家: 张海波 (上海交通大学医学院附属上海儿童医学中心)、张文 (上海交通大学医学院附属上海儿童医学中心)

审稿专家: 彭帮田 (华中阜外医院)、张辉 (首都儿科研究所附属儿童医院)

临床问题提出专家及讨论专家: 安琪 (四川大学华西

医院)、曹华 (福建省妇幼保健院)、岑坚正 (广东省人民医院)、陈寄梅 (广东省人民医院)、陈良万 (福建医科大学附属协和医院)、陈瑞 (青岛市妇女儿童医院)、陈欣欣 (广州市妇女儿童医疗中心)、崔虎军 (广东省人民医院)、丁以群 (深圳市儿童医院)、董念国 (华中科技大学同济医学院附属协和医院)、赁可 (四川大学华西医院)、杜心灵 (华中科技大学同济医学院附属协和医院)、范太兵 (华中阜外医院)、顾海涛 (江苏省人民医院)、花中东 (中国医学科学院阜外医院)、黄鹏 (湖南省儿童医院)、贾兵 (复旦大学附属儿科医院)、李建华 (浙江大学医学院附属儿童医院)、李守军 (中国医学科学院阜外医院)、李晓峰 (首都医科大学附属北京儿童医院)、李圻 (苏州大学附属儿童医院)、罗毅 (首都儿科研究所附属儿童医院)、明腾 (江西省儿童医院)、莫绪明 (南京医科大学附属儿童医院)、彭帮田 (华中阜外医院)、孙国成 (空军军医大学西京医院)、王辉山 (中国人民解放军北部战区总医院)、吴忠仕 (中南大学湘雅二医院)、闫军 (中国医学科学院阜外医院)、杨克明 (中国医学科学院阜外医院)、杨一峰 (中南大学湘雅二医院)、张本青 (中国医学科学院阜外医院)、张海波 (上海交通大学医学院附属上海儿童医学中心)、张浩 (上海交通大学医学院附属上海儿童医学中心)、张辉 (首都儿科研究所附属儿童医院)、张近宝 (中国人民解放军西部战区总医院)、张泽伟 (浙江大学医学院附属儿童医院)、郑景浩 (上海交通大学医学院附属上海儿童医学中心)、祝忠群 (上海交通大学医学院附属上海儿童医学中心)、周诚 (华中科技大学同济医学院附属协和医院)

参考文献

- 1 Backer CL, Mavroudis C. Congenital Heart Surgery Nomenclature and Database Project: patent ductus arteriosus, coarctation of the aorta, interrupted aortic arch. *Ann Thorac Surg*, 2000, 69(4 Suppl): S298-307.
- 2 Kouchoukos NT, Blackstone EH, Hanley FL, *et al*. Kirklin/Barrat-Boyes Cardiac Surgery, 3rd edition. Netherlands: Saunders, 2003.
- 3 Campbell M. Natural history of coarctation of the aorta. *Br Heart J*, 1970, 32(5): 633-640.
- 4 Collins-Nakai RL, Dick M, Parisi-Buckley L, *et al*. Interrupted aortic arch in infancy. *J Pediatr*, 1976, 88(6): 959-962.
- 5 St Louis JD, Harvey BA, Menk JS, *et al*. Mortality and operative management for patients undergoing repair of coarctation of the aorta: A retrospective review of the pediatric cardiac care consortium. *World J Pediatr Congenit Heart Surg*, 2015, 6(3): 431-437.
- 6 Lacour-Gayet F, Bruniaux J, Serraf A, *et al*. Hypoplastic transverse arch and coarctation in neonates. Surgical reconstruction of the aortic arch: a study of sixty-six patients. *J Thorac Cardiovasc Surg*, 1990, 100(6): 808-816.

- 7 Elgamal MA, McKenzie ED, Fraser CD. Aortic arch advancement: the optimal one-stage approach for surgical management of neonatal coarctation with arch hypoplasia. *Ann Thorac Surg*, 2002, 73(4): 1267-1272.
- 8 莫绪明. 主动脉弓发育不良诊治焦点解析. *中华小儿外科杂志*, 2018, 39(8): 561-563.
- 9 Kaushal S, Backer CL, Patel JN, *et al.* Coarctation of the aorta: midterm outcomes of resection with extended end-to-end anastomosis. *Ann Thorac Surg*, 2009, 88(6): 1932-1938.
- 10 Shi G, Chen H, Jinghao Z, *et al.* Primary complete repair of interrupted aortic arch with associated lesions in infants. *J Card Surg*, 2014, 29(5): 686-691.
- 11 崔虎军, 陈寄梅, 庄建, 等. 主动脉弓中断的外科治疗及早中期结果. *中华外科杂志*, 2018, 56(12): 916-921.
- 12 Brown ML, Burkhart HM, Connolly HM, *et al.* Coarctation of the aorta: lifelong surveillance is mandatory following surgical repair. *J Am Coll Cardiol*, 2013, 62(11): 1020-1025.
- 13 Callahan CP, Saudek D, Creighton S, *et al.* Proximal arch in left thoracotomy repair of neonatal and infant coarctation-how small is too small? *World J Pediatr Congenit Heart Surg*, 2019, 10(4): 469-474.
- 14 Jegatheeswaran A, McCrindle BW, Blackstone EH, *et al.* Persistent risk of subsequent procedures and mortality in patients after interrupted aortic arch repair: a Congenital Heart Surgeons' Society study. *J Thorac Cardiovasc Surg*, 2010, 140(5): 1059-1075.
- 15 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 Thorac Cardiovasc Surg*, 2005, 129(2): 343-350.
- 16 Walters HL, Ionan CE, Thomas RL, *et al.* Single-stage versus 2-stage repair of coarctation of the aorta with ventricular septal defect. *J Thorac Cardiovasc Surg*, 2008, 135(4): 754-761.
- 17 Oosterhof T, Azakie A, Freedom RM, *et al.* Associated factors and trends in outcomes of interrupted aortic arch. *Ann Thorac Surg*, 2004, 78(5): 1696-1702.
- 18 Fulton JO, Mas C, Brizard CP, *et al.* Does left ventricular outflow tract obstruction influence outcome of interrupted aortic arch repair? *Ann Thorac Surg*, 1999, 67(1): 177-181.
- 19 Brown JW, Ruzmetov M, Okada Y, *et al.* Outcomes in patients with interrupted aortic arch and associated anomalies: a 20-year experience. *Eur J Cardiothorac Surg*, 2006, 29(5): 666-673.
- 20 Riggs KW, Tweddell JS. How small is too small? Decision-making and management of the small aortic root in the setting of interrupted aortic arch. *Semin Thorac Cardiovasc Surg Pediatr Card Surg Annu*, 2019, 22: 21-26.
- 21 Lee MGY, Millar J, Rose E, *et al.* Laryngeal ultrasound detects a high incidence of vocal cord paresis after aortic arch repair in neonates and young children. *J Thorac Cardiovasc Surg*, 2018, 155(6): 2579-2587.
- 22 Ungerleider RM, Pasquali SK, Welke KF, *et al.* Contemporary patterns of surgery and outcomes for aortic coarctation: an analysis of the Society of Thoracic Surgeons Congenital Heart Surgery Database. *J Thorac Cardiovasc Surg*, 2013, 145(1): 150-157.
- 23 Mery CM, Guzmán-Pruneda FA, Carberry KE, *et al.* Aortic arch advancement for aortic coarctation and hypoplastic aortic arch in neonates and infants. *Ann Thorac Surg*, 2014, 98(2): 625-633.
- 24 Lee MG, Brink J, Galati JC, *et al.* End-to-side repair for aortic arch lesions offers excellent chances to reach adulthood without reoperation. *Ann Thorac Surg*, 2014, 98(4): 1405-1411.
- 25 莫绪明, 孙剑, 彭卫, 等. 婴幼儿主动脉弓中断合并心内畸形胸骨正中切口一期手术治疗. *中华胸心血管外科杂志*, 2012, 28(12): 708-711.
- 26 Tulzer A, Mair R, Kreuzer M, *et al.* Outcome of aortic arch reconstruction in infants with coarctation: Importance of operative approach. *J Thorac Cardiovasc Surg*, 2016, 152(6): 1506-1513.
- 27 Brown JW, Ruzmetov M, Hoyer MH, *et al.* Recurrent coarctation: is surgical repair of recurrent coarctation of the aorta safe and effective? *Ann Thorac Surg*, 2009, 88(6): 1923-1930.
- 28 Sakurai T, Stickley J, Stümper O, *et al.* Repair of isolated aortic coarctation over two decades: impact of surgical approach and associated arch hypoplasia. *Interact Cardiovasc Thorac Surg*, 2012, 15(5): 865-870.
- 29 Dias MQ, Barros A, Leite-Moreira A, *et al.* Risk factors for recoarctation and mortality in infants submitted to aortic coarctation repair: A systematic review. *Pediatr Cardiol*, 2020, 41(3): 561-575.
- 30 Dodge-Khatami A, Backer CL, Mavroudis C. Risk factors for recoarctation and results of reoperation: a 40-year review. *J Card Surg*, 2000, 15(6): 369-377.
- 31 Knott-Craig CJ, Elkins RC, Ward KE, *et al.* Neonatal coarctation repair. Influence of technique on late results. *Circulation*, 1993, 88(5 Pt 2): II 198-II 204.
- 32 McElhinney DB, Yang SG, Hogarty AN, *et al.* Recurrent arch obstruction after repair of isolated coarctation of the aorta in neonates and young infants: is low weight a risk factor? *J Thorac Cardiovasc Surg*, 2001, 122(5): 883-890.
- 33 Wu JL, Leung MP, Karlberg J, *et al.* Surgical repair of coarctation of the aorta in neonates: factors affecting early mortality and recoarctation. *Cardiovasc Surg*, 1995, 3(6): 573-578.
- 34 Tong F, Li ZQ, Li L, *et al.* The follow-up surgical results of coarctation of the aorta procedures in a cohort of Chinese children from a single institution. *Heart Lung Circ*, 2014, 23(4): 339-346.
- 35 Brown ML, Burkhart HM, Connolly HM, *et al.* Late outcomes of reintervention on the descending aorta after repair of aortic coarctation. *Circulation*, 2010, 122(11 Suppl): S81-S84.
- 36 Feltes TF, Bacha E, Beekman RH, *et al.* Indications for cardiac catheterization and intervention in pediatric cardiac disease: a scientific statement from the American Heart Association. *Circulation*, 2011, 123(22): 2607-2652.
- 37 Liu JY, Kowalski R, Jones B, *et al.* Moderately hypoplastic arches: do they reliably grow into adulthood after conventional coarctation repair? *Interact Cardiovasc Thorac Surg*, 2010, 10(4): 582-586.
- 38 Wong JSY, Lee MGY, Brink J, *et al.* Are more extensive procedures warranted at the time of aortic arch reoperation? *Eur J Cardiothorac Surg*, 2017, 52(6): 1132-1138.
- 39 Mery CM, Khan MS, Guzmán-Pruneda FA, *et al.* Contemporary results of surgical repair of recurrent aortic arch obstruction. *Ann Thorac Surg*, 2014, 98(1): 133-140.
- 40 Alsoufi B, Schlosser B, McCracken C, *et al.* Selective management strategy of interrupted aortic arch mitigates left ventricular outflow tract obstruction risk. *J Thorac Cardiovasc Surg*, 2016, 151(2): 412-420.
- 41 Canniffe C, Ou P, Walsh K, *et al.* Hypertension after repair of aortic coarctation--a systematic review. *Int J Cardiol*, 2013, 167(6): 2456-2461.
- 42 Lee MGY, Allen SL, Koleff J, *et al.* Impact of arch reobstruction



- and early hypertension on late hypertension after coarctation repair. *Eur J Cardiothorac Surg*, 2018, 53(3): 531-537.
- 43 Giordano U, Chinali M, Franceschini A, *et al*. Impact of complex congenital heart disease on the prevalence of arterial hypertension after aortic coarctation repair. *Eur J Cardiothorac Surg*, 2019, 55(3): 559-563.
- 44 Bruse JL, Khushnood A, McLeod K, *et al*. How successful is successful? Aortic arch shape after successful aortic coarctation repair correlates with left ventricular function. *J Thorac Cardiovasc Surg*, 2017, 153(2): 418-427.
- 45 Hager A, Kanz S, Kaemmerer H, *et al*. Coarctation Long-term Assessment (COALA): significance of arterial hypertension in a cohort of 404 patients up to 27 years after surgical repair of isolated coarctation of the aorta, even in the absence of restenosis and prosthetic material. *J Thorac Cardiovasc Surg*, 2007, 134(3): 738-745.
- 46 Lee MG, Allen SL, Kawasaki R, *et al*. High prevalence of hypertension and end-organ damage late after coarctation repair in normal arches. *Ann Thorac Surg*, 2015, 100(2): 647-653.
- 47 Ramachandran P, Khoury PR, Beekman RH, *et al*. Preoperative aortic arch size and late outcome after coarctation repair by lateral thoracotomy. *Ann Thorac Surg*, 2018, 106(2): 575-580.
- 48 Ma ZL, Yan J, Li SJ, *et al*. Coarctation of the aorta with aortic arch hypoplasia: Midterm outcomes of aortic arch reconstruction with autologous pulmonary artery patch. *Chin Med J (Engl)*, 2017, 130(23): 2802-2807.
- 49 Hussein A, Iyengar AJ, Jones B, *et al*. Twenty-three years of single-stage end-to-side anastomosis repair of interrupted aortic arches. *J Thorac Cardiovasc Surg*, 2010, 139(4): 942-947.
- 50 Li Z, Li B, Fan X, *et al*. Surgical treatment of interrupted aortic arch associated with ventricular septal defect and patent ductus arteriosus in patients over one year of age. *Chin Med J (Engl)*, 2014, 127(9): 1684-1690.
- 51 Rajbanshi BG, Joshi D, Pradhan S, *et al*. Primary surgical repair of coarctation of the aorta in adolescents and adults: intermediate results and consequences of hypertension. *Eur J Cardiothorac Surg*, 2019, 55(2): 323-330.

收稿日期: 2020-08-05 修回日期: 2020-08-22

本文编辑: 董敏