

非体外循环下先天性右肺动脉缺如矫治一例

赵堃¹, 高宏¹, 郭亚鹏¹, 艾武¹, 代勤², 钟淑娟³西北妇女儿童医院心脏中心¹、医学影像中心²、医学超声中心³, 陕西 西安 710061

【关键词】 婴儿; 肺动脉缺如; 肺动脉重建; 再血管化

【中图分类号】 R722 【文献标识码】 D 【文章编号】 1003-6350(2021)20-2716-02

先天性单侧肺动脉缺如(UAPA)是一种罕见心脏血管畸形,1886年首次被报道,随后陆续有相关报道^[1]。UAPA发病率为1/200 000~1/300 000,很少单独存在,常与动脉导管未闭、法洛四联症、房间隔缺损、主动脉缩窄、永存动脉干和肺动脉闭锁共同存在^[2,3]。本文报道一例UAPA患者的诊治过程,并查阅大量文献对UAPA的诊治进行总结分析。

1 病例简介

女性,足月儿(40⁺2周),第2胎第2产,孕期超声心动图提示右肺动脉缺如,2020年7月14日因“胎心监护异常”剖宫产娩出,否认窒息抢救史,出生体质量3.5 kg,生后混合喂养。患儿因吃奶缓慢,呼吸费力,哭闹时口周发绀,于2020年10月9日(日龄:96 d)入住我科治疗,入院体质量6.0 kg。术前心脏彩超(图1)显示先天性心脏病:右肺动脉显示不清,考虑右肺动脉缺如;彩色血流示:仅见主肺动脉血流进入左肺动脉。术前肺动脉CTA(图2)显示:肺动脉主干宽约

10.5 mm,左肺动脉宽约5.8 mm,右肺动脉未见显示,考虑右肺动脉缺如。

手术过程:全麻后,常规消毒铺巾,胸骨正中切口,充分游离并切开心包,探查主动脉、肺动脉、房室连接,上、下腔静脉心房连接正常,右肺动脉残迹起源于头臂干,侧壁钳夹闭右上、右下肺动脉,距离右侧肺门约1 cm处切断肺动脉残迹,“鱼嘴样”扩大肺动脉残端,探查右肺动脉远端通畅,取自体心包制成1.2 cm×3.5 cm心包管道与右肺动脉残端吻合,侧壁钳于肺动脉瓣上1.5 cm处钳夹主肺动脉右侧壁并切开一约1.0 cm切口,6-0/Prolene缝合主肺动脉右侧壁切口与心包管道吻合,松开侧壁钳,各吻合口无渗血,完成右肺动脉重建。转归:手术时间持续约3 h,过程顺利,呼吸机辅助治疗14 h,心脏重症监护治疗4 d,术后吃奶正常,呼吸平顺,口周颜色正常,共住院13 d出院。术后心脏彩超(图3)显示:右肺动脉重建术后,吻合口处内径未见狭窄,重建右肺动脉内径7.5~9.0 mm,近端吻合口7.0 mm,远端吻合口 $V_{max}=96$ cm/s, $PG_{max}=5$ mmHg (1 mmHg=0.133 kPa),余心腔大小及大血管内径未见异常。术后心脏CTA(图4)显示:

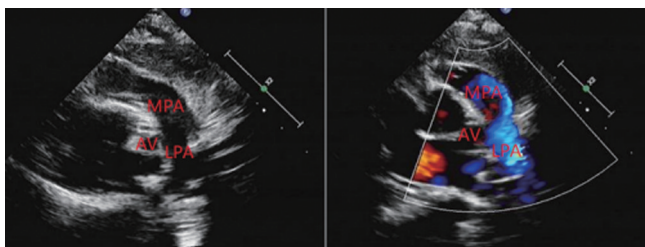


图1 术前心脏彩超(胸骨旁大血管短轴切面)

注:AV,主动脉瓣;MPA,主肺动脉;LPA,左肺动脉。

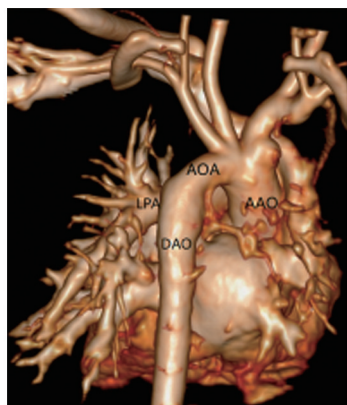


图2 术前肺动脉CTA(右面观)

注:AAO,升主动脉;AOA,主动脉弓;DAO,降主动脉;LPA,左肺动脉。

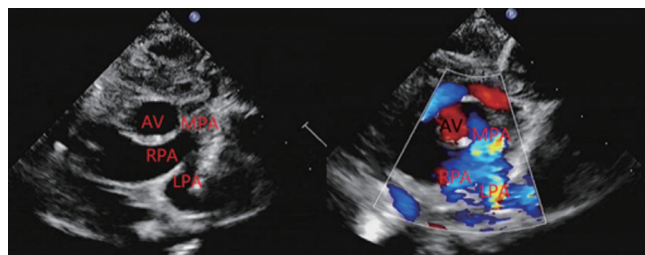


图3 术后心脏彩超(胸骨旁大血管短轴切面)

注:AV,主动脉瓣;MPA,主肺动脉;LPA,左肺动脉;RPA:右肺动脉。

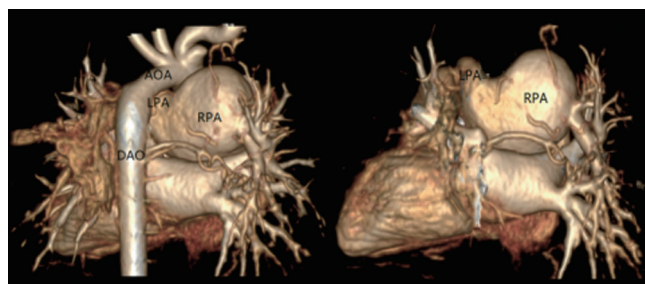


图4 术后肺动脉CTA(背面观)

注:AOA,主动脉弓;DAO,降主动脉;LPA,左肺动脉;RPA,右肺动脉。

通讯作者:高宏, E-mail: 799827390@qq.com

重建右肺动脉近端吻合口处宽约6.0 mm,其后呈牛角样扩张,远端吻合口处宽约4.4 mm。

2 讨论

UAPA是一种非常罕见的先天性心脏血管畸形,被定义为心包内一侧肺动脉段缺如,因心包内肺动脉段源自第六主动脉弓的近端部分,而心包外肺动脉段源自肺芽,故又称近端UAPA,研究表明,UAPA是近端第六主动脉弓发育异常所致^[1-2]。

UAPA的无特征性临床表现,常见症状包括反复呼吸道感染、呼吸困难、运动受限、咯血、胸痛、喘息等,胸部X线可常见胸腔容积减少,膈肌抬高,肋间隙变窄及纵隔移向患侧等,超声心动图、肺动脉CTA和磁共振成像可明确诊断^[2,4-6]。研究表明,部分无症状儿童多为偶然确诊,尽管有新生儿UAPA诊断的相关报道,但UAPA通常在青春期(中位数年龄为14岁)被确诊^[2,4]。但随着产前超声心动图的高速发展,越来越多的胎儿被早期诊断,利于胎儿出生后及时制定治疗方案。本例患儿产前超声心动图提示右肺动脉缺如,出生后逐渐出现吃奶缓慢,呼吸费力,哭闹时口周发绀,肺动脉CTA证实右肺动脉缺如,故出生后早期,即在患儿尚未出现严重肺动脉高压、肺发育不良及反复肺部感染等情况前行右肺动脉重建术,术后恢复良好。

UAPA的治疗策略尚无明确标准,常根据肺动脉解剖结构、主-肺动脉侧支循环、心血管畸形、肺动脉高压(PHT)及是否存在并发症等情况选择治疗方案,包括血管重建(再血管化)、PHT肺血管扩张剂治疗、部分或全部肺切除术及栓塞侧支血管等,预后常取决于相关的心血管畸形和PHT的程度^[1,7-11]。绝大多数患者均可在肺门处找到肺动脉残迹进行再血管化,包括直接吻合、人工血管(Gore-Tex)、心包管道、自体肺动脉等方法。陈欣欣等^[12]报道5例单侧肺动脉缺如重建术,3例采用Gore-Tex管道、1例直接吻合,1例采用自体心包管道。HIRAMATSU等^[11]报道,采用自体心包管道行肺动脉缺如重建术。MEHMET等^[13]采用对侧自体肺动脉行肺动脉缺如重建术。本例患儿考虑到自体心包管道存在可生长和再扩张的潜力,故采用自体心包制成1.2 cm×3.5 cm的管道完成右肺动脉重建,术后心脏彩超提示吻合口处内径未见狭窄,近端吻合口7.0 mm,远端吻合血流速度 $V_{max}=96$ cm/s, $PG_{max}=5$ mmHg,术后肺动脉CTA提示重建右肺动脉近端吻合口处宽约6.0 mm,后呈牛角样扩张,远端吻

口处宽约4.4 mm,术后吃奶正常,呼吸平顺,口周颜色正常。

总之,UAPA是一种罕见的心脏血管畸形,早期采用自体心包管道行肺动脉重建术,效果良好,但自体心包的可生长性、再扩张性仍需要随访研究,本文属个案研究,远期疗效需更多病例随访研究。

参考文献

- [1] KRUZLIAK P, SYAMASUNDAR RP, NOVAK M, et al. Unilateral absence of pulmonary artery: pathophysiology, symptoms, diagnosis and current treatment [J]. Arch Cardiovasc Dis, 2013, 106(8-9): 448-454.
- [2] STEIROPOULOS P, ARCHONTOGEOGRIS K, TZOUVELEKIS A, et al. Unilateral pulmonary artery agenesis: a case series [J]. Hippokratia, 2013, 17(1): 73-76.
- [3] MOHAN V, MOHAN B, TANDON R, et al. Case report of isolated congenital absence of right pulmonary artery with collaterals from coronary circulation [J]. Indian Heart J, 2014, 66(2): 220-222.
- [4] KOGA H, HIDAKA T, MIYAKO K, et al. Age-related clinical characteristics of isolated congenital unilateral absence of a pulmonary artery [J]. Pediatr Cardiol, 2010, 31(8): 1186-1190.
- [5] SUNAM G, CERAN S, AGENESIS PA, et al. Pulmonary artery agenesis and lung hypoplasia [J]. Eur J Gen Med, 2009, 6(4): 265-267.
- [6] VITIELLO R, PISANTI C, PISANTI A, et al. Association of pulmonary artery agenesis and hypoplasia of the lung [J]. Pediatr Pulmonol, 2006, 41(9): 897-899.
- [7] ATIK E, TANAMATI C, KAJITA L, et al. Isolated unilateral pulmonary artery agenesis: evaluation of natural and long term evolution after corrective surgery [J]. Arq Bras Cardiol, 2006, 87(4): 423-428.
- [8] KRAMMOH EK, BIGRAS JL, PRSA M, et al. Therapeutic strategies in children with an isolated unilaterally absent proximal pulmonary artery [J]. Pediatr Cardiol, 2010, 31(5): 607-610.
- [9] ZHOU Y, TSAUO J, LI Y, et al. Selective embolization of systemic collaterals for the treatment of recurrent hemoptysis secondary to the unilateral absence of a pulmonary artery in a child [J]. Cardiovasc Intervent Radiol, 2015, 38(5): 1312-1315.
- [10] YANASE Y, WATANABE M, ISHIKAWA N, et al. Revascularization surgery for isolated unilateral absence of the right pulmonary artery [J]. Kyobu Geka, 2013, 66(10): 898-901.
- [11] HIRAMATSU T, KOMORI S, OKAMURA Y, et al. Surgical correction of isolated unilateral absence of right pulmonary artery [J]. Heart Vessels, 2010, 25(4): 353-355.
- [12] 陆叶, 陈伟丹, 马力, 等. 一侧肺动脉缺如的再血管化治疗[J]. 中华胸心血管外科杂志, 2018, 32(9): 531-533.
- [13] MEHMET SB, OZGUR Y, MUSTAFA A, et al. Repair of unilateral absence of right pulmonary artery with contralateral pulmonary artery autograft interposition in an infant [J]. Ann Thorac Surg, 2015, 99: 1467-1469.

(收稿日期:2021-02-26)